



СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

Т.В.Маршалкина

Научный Центр педиатрии и детской хирургии Минздрава Республики Казахстан

БАЛАЛАРДАҒЫ ӨКПЕ ҚАЛЫПТАСУЫНЫҢ ТУА ПАЙДА БОЛҒАН АҚАУЛАРЫНЫҢ ҚҰРЫЛЫМЫ

Т.В.Маршалкина

STRUCTURE OF CHILDREN'S LUNG CONGENITAL MALFORMATION

T.V.Marshalkina

В работе дана клиническая характеристика и структура врожденной патологии легких у детей. Приводятся частота встречаемости и локализация пороков развития легких у детей с хроническими неспецифическими заболеваниями легких. Ключевые слова: легкие пороки развития, дети, хронические неспецифические болезни легких.

Жұмыста балалар арасында туа пайда болған өкпе ақауларының клиникалық сипаттамасы, құралымы туралы мәліметтер, сонымен бірге ақауларының шектелуі мен кездесу жиілігі қарастырылған. Түйінді сөздер: өкпе ақаулары, балалар, өкпенің созылмалы аурулары.

Work objective: raising professional awareness of characteristics of congenital pathology of lungs for pediatricians and pulmonology specialists. The article includes frequency of occurrence and localization of lung congenital abnormality of children with chronic obstruction lung diseases.

Key words: lung congenital abnormality, children, chronic obstruction lung diseases.

Согласно сводным данным, пороки развития бронхолегочной системы диагностируются у 1,4 – 14,0% больных страдающих хроническими неспецифическими заболеваниями легких (ХНЗЛ) [1]. Однако, как считают многие авторы, эти показатели занижены. В условиях педиатрической клиники чаще диагностируются лишь большие пороки бронхолегочной системы (простая и кистозная гипоплазия, агенезия или аплазия легких или его долей, аномалии бронхиальных ветвлений). В то же время так называемые малые аномалии: тканевые дисплазии, дефекты развития бронхиальных хрящей, эластических и мышечных волокон зачастую остаются нераспознанными. Этим, вероятно, объясняются значительные расхождения данных о частоте пороков легких клиницистов и морфологов. Так по материалам патоморфологов частота ВПРЛ повышается до 48-65% от числа оперированных по поводу хронических заболеваний легких [2].

Интерес к углубленному изучению этой проблемы возобновился в последние годы в связи внедрением современных методов диагностики и новых возможностей терапии. При этом специальное внимание стало уделяться тканевым дисплазиям, каковыми могут быть врожденные ультраструктурные изменения реснитчатого эпителия слизистой оболочки бронхов, недоразвитие или отсутствие бронхиальных хрящей, эластических или мышечных волокон [3].

Клинически ВПРЛ обычно проявляются лишь после наслоения инфекции, когда формируется хронический воспалительный процесс. Это может быть в любом возрасте, но чаще всего инфицирование порочно сформированного легкого происходит в первые годы жизни. Современная ситуация характе-

ризуется низкой выявляемостью ВПРЛ именно в этот возрастной период. Практически не диагностируются ВПРЛ педиатрами поликлиник. Этому в немалой степени способствует то обстоятельство, что пороки развития легких многообразны и их ранние симптомы, не имея специфической клинической картины, практически не отличаются от основных клинических проявлений других легочных заболеваний. К тому же за последние 30 лет отмечается тенденция к латентному течению болезни, которые протекают без явлений гнойной интоксикации и дыхательной недостаточности. Распознать аномалии и пороки развития легких на этапах первичного медицинского звена (не в специализированных стационарах) трудно, требуется применение специальных диагностических методов обследования: сочетанное бронхолегочное, компьютерное исследование легких, ангиография.

Материалы и методы. В пульмонологическом отделении Научного Центра педиатрии и детской хирургии (НЦП и ДХ) за период с 2000 по 2007 годы мы наблюдали 88 детей с врожденными пороками развития легких. По нашим данным, пороки развития бронхолегочной системы выявляются ежегодно в 7 – 8 % случаев среди всех госпитализируемых детей с ХНЗЛ. Возраст детей колебался от 6 месяцев до 16 лет. Большая часть больных (49) находилась в возрастном диапазоне от 7 до 16 лет и только 13 – до года. Ретроспективное изучение амбулаторных карт госпитализированных детей указывают на то, что первые достаточно типичные проявления заболевания у 66 (75%) пациентов возникали в первый год жизни и у 20 (22,7%) детей в возрастном диапазоне с года до трех лет. У всех больных имелись анамнестические указания на ранние и неоднократные



респираторные заболевания нижних дыхательных путей и/или перенесенную пневмонию именно в этот возрастной период. Так у 20 детей первого года жизни (22,7% случаев) и у 5 детей (6%) одного - трех лет имели место пневмонии, причем сливного, сегментарного и полисегментарного характера. У 23 (26,1%) детей с года - рецидивирующие обструктивные бронхиты. У 20 (22,7%) - частые ОРВИ с первого года жизни и, как правило, сопровождавшиеся длительным кашлем. Это подтверждает характерное для пороков развития легких раннее клиническое проявление заболевания. При этом выявляемость ВПРЛ в раннем детском возрасте остается низкой. Лишь в 16% случаев врожденный порок развития легких был выявлен на первом году жизни. В подавляющем большинстве случаев (38,6%) правильный диагноз устанавливается в возрасте 8 - 15 лет. К этому времени уже сформировался хронический бронхолегочный процесс, по поводу которого дети неоднократно и длительно лечились в стационарах по месту жительства, включая и противотуберкулезные учреждения (2 детей). В среднем диагноз запаздывал на $6,2 \pm 4,4$ лет. Наиболее короткий анамнез был у больных с агенезией легких, врожденной лобарной эмфиземой, поликистозом легких, чему в немалой степени способствовало доминирование в клиническом проявлении дыхательной недостаточности.

Практически не выявлялись ВПРЛ на этапах первичного медицинского звена. Лишь в 8% случаев пороки развития легких были установлены по месту жительства. У 62 детей (70,5%) ВПРЛ были установлены в лишь стационарах областного, а чаще республиканского уровней.

Вероятность повышенного риска ВПРЛ не связана с полом. В наших наблюдениях среди обследованных больных детей мальчиков было 45, девочек - 43.

Пороки развития легких многообразны. У 53 (60%) детей имели место пороки, обусловленные комбинированным нарушением развития всех структур, образующих легкое (bronхи, сосуды, легочная паренхима), у 32 (36%) - выявлены пороки развития отдельных элементов трахеи, бронхов, легочной ткани, в 2-х случаях - пороки развития, обусловленные нарушением развития кровеносных сосудов малого круга кровообращения. Среди всех ВПРЛ особое место занимают врожденное недоразвитие легкого или его доли - агенезия, аплазия. Агенезией легкого в клинической практике называют полное отсутствие одного из главных бронхов и соответствующего ему легкого. При аплазии легкого имеется рудиментарный главный бронх, а соответствующее ему легкое отсутствует. Считается, что это редко встречающийся порок. В российской и зарубежной литературе к концу 90 годов прошлого столетия было 275 описаний агенезий и аплазий легких [4.5.6.]. В своей практике мы наблюдали 5 детей с агенезией и 4 ребенка с аплазией легкого. В структуре пороков развития легких данная патология отмечена в 10,2% случаев. У этих детей наиболее короткий анамнез: в 7 из 9 случаев данной аномалии порок легких

подтвержден на первом году жизни, у двух детей в возрасте 6 и 12 лет. По данным литературы агенезия и аплазия легких чаще встречается у женщин и в основном слева [7.8.]. В наших наблюдениях девочек тоже было больше - 6, мальчиков 3. Нам не встречалось 2-стороннего поражения легких при этом пороке. При односторонней аномалии изменения чаще выявлялись справа - у 7 детей, и в 2-х случаях слева.

Большинство врожденных дефектов развития легких составили кистозные формы пороков: простая и кистозная гипоплазия легких или их долей. Эти пороки развития легких также проявляются анатомическими и гистологическими нарушениями в результате остановки или извращенного формирования легкого и образованием кистозных полостей на различных уровнях бронхиального дерева. Таких детей под нашим наблюдением было 45 (51,1%). Из них у 14 (31,1%) пациентов отмечен двусторонний, у 18 (40%) - правосторонний и 16 (35,5%) левосторонний характер поражения. При этом при двусторонней локализации процесса тотальное поражение легких было выявлено у 9 детей. Морфологические изменения при правосторонней гипоплазии всего легкого выявлены у 3, верхней и средней доли у 6, нижней - у 7 детей. При локализации патологии слева морфологические изменения касались либо всего легкого (9 случаев), либо его нижней доли (9 случаев). В своих наблюдениях мы не встретили случаев гипоплазии верхней доли левого легкого. Этот вид патологии чаще выявлялся у мальчиков, в 27 (60%) случаях, у девочек в 19 (42,2%) случаях.

Целый ряд пороков связан с недоразвитием отдельных элементов трахеи, бронхов или легочной ткани. Для них характерна врожденная слабость трахеобронхиального дерева на его различных уровнях. В основе одних пороков лежит дефект эластических и мышечных волокон (трахеобронхомегалия), других - слабость хрящевого каркаса трахеи и/или бронхов (трахеобронхомаляция, бронхомегалия), либо отсутствие или резкое недоразвитие хряща в бронхах 3 - 8-го порядка (синдром Вильямса-Кемпбелла), недоразвитие мышечных и эластических волокон в мелких бронхах и бронхиолах (бронхоэктатическая болезнь). Данная группа пороков отмечена нами у 35 (39,7%) детей. Среди них больных с трахеобронхомегалией и пролапсом задней стенки трахеи было 2, триадой Зиверта - Картагенера - 3, синдромом Вильямса-Кемпбелла - 14, стенозами трахеи и бронхов - 8, врожденными бронхоэктазами - 5. При указанных пороках легких всегда имеет место дискинезия трахеобронхиального дерева, способствующая задержки эвакуации бронхиального секрета, что приводит к его инфицированию и развитию хронического, чаще обструктивного бронхита. При трахеобронхомегалии поражение бронхиального дерева носит ограниченный характер и касается крупных его отделов. При всех других пороках этой группы бронхиальное поражение и дискинезия бронхов носят распространенный характер.



Таким образом, врожденная патология легких достаточно многообразна. Разработка и внедрение в педиатрию новых путей и методов диагностики способствует раннему выявлению этих состояний,

назначению адекватной терапии, реабилитационного лечения и, тем самым предотвращению распространения и прогрессирования воспалительного процесса.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлушин А.В. Аномалии и пороки развития легких. Нижний Новгород, 2000; 300.
2. Бирюков В.В., Новиков В.Н., Страхов С.Н. Диагностика пороков развития легких у детей. Детский доктор. 2000; 2:25-28.
3. Эбсен М., Моргенрот К. Ультраструктурные изменения ресничек при первичной цилиарной дискинезии. Пульмонология. 2001; 2: 19-23.
4. Путов Н.В., Толузаков В.А., Левашов Ю.Н. Кистозная гипоплазия легких. Клиническая медицина. 1980; 12: 62-65.
5. Малков Ю.В., Картаванова В.А., Бойцова Е.В., Богданова А.В. Клинико-рентгенологические особенности недоразвития легкого у детей. Вестник рентгенологии и радиологии. 1993; 1: 31-35.
6. Mehta M., Ahmad M., Golish M., Bsonocore M. Congenital anomalies of the lung in the adult. Cleve Clin.Q. 1983; 50: 401-410.
7. Bittgau K. Pulmonary agenesis in a newborn: implantation of tissue expander to prevent a mediastinal shift. 1995; 10: 196-208
8. Haas R., Schafer H. Unilateral Lungenagenesie.Klin/Pediat. 1992; 2: 135-139.

**ОСОБЕННОСТИ НЕЙРОПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ
РАННЕГО ВОЗРАСТА**

А.Х. Джаксыбаева

Алматинский государственный институт усовершенствования врачей

СӘБИЛЕРДІҢ НЕЙРОПСИХИКАЛЫҚ ДАМУ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ

А.Х Жақсыбаева

SPECIAL FEATURES OF DEVELOPMENTAL DELAY AT EARLY AGED CHILDREN

A.Kh Jaxybayeva

Цель работы изучение клинических проявлений нарушений нейропсихического развития детей, в частности, задержки развития основных нейропсихических функций. Описаны возрастные и половые особенности развития нейропсихических функций детей раннего возраста. Показана неравномерность и дисгармоничность нейропсихического развития детей.

Ключевые слова: нейропсихическое развитие, дети.

Мақалада сәбилердің нейроспсихикалық даму ерекшеліктерінің негізгі клиникалық айқындқтары, негізгі даму нейропсихикалық функцияларының кідіруі зерттелгені. Сәбилердің жасы мен жынысы олардың нейроспсихикалық функцияларының дамуына қалай әсер ететіні көрсетілген. Сонымен қатар нейроспсихикалық дамудың бір қалыпты емес екендігі, оның үйлесімсіздігі де келтірілген.

Түінді сөздер: нейропсихикалық даму кідірісі, сәби

This article describes a study devoted to investigation of clinical features of developmental delay at early age children. There are descriptions of sex and age dependent features of developmental delay and common irregularity of children development.

Key words: neuropsychical development, children

Детскому неврологу чрезвычайно важно уловить момент перехода от одного возрастного периода к другому - своеобразный «функциональный вираж», поскольку именно во время «виража» организм ребенка, его нервная система наиболее уязвимы, наиболее «чутки» к различным воздействиям и подвержены случайным отклонениям от программы развития. Но, вместе с тем, «вираж» характеризуется и наибольшей восприимчивостью к

корректирующему медицинскому и педагогическому воздействию.[1,2,3,4]

Целью исследования было изучение клинических проявлений нарушений нейропсихического развития у детей раннего возраста.

Материалом исследования стали дети от 1 до 4 лет. Исследование проводилось с 2000 по 2005 гг на базе детского психоневрологического отделения 7 ГКБ г.Алматы, где было осмотрено 1312 детей,