

ВРОДЕНИ АНОМАЛИИ НА БЕЛИТЕ ДРОБОВЕ

Вродените аномалии на белите дробове включват широк спектър малформации, които възникват поради нарушена диференциация на ембрионалния белодробен зачатък. Разнообразните пороци на развитието се разделят на три основни групи: **бронхопулмонални, васкуларни и комбинирани.**

Бронхо-пулмоналните включват аномалии на трахеята и големите бронхи (трахеомалация, стеноза на трахеята, трахеален бронх, стеноза на бронха, бронхогенни кисти) и аномалии на белите дробове (агенезия и хипоплазия, вродена поликистоза, вроден лобарен емфизем). *Васкуларните* включват различни съдови малформации предимно на пулмоналната артерия или артерио-венозни шънтове. *Комбинираните аномалии* съчетават патологична васкуларизация и паренхимни пороци (белодробна секвестрация и вено-лобарния синдром).

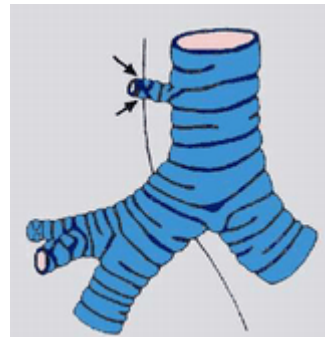
Аномалии на трахеята и големите бронхи

Трахе- бронхомалация. Представлява дефект в структурата на хрущяла и на трахеалната мембрана, която хлътва при експириум и обтурира лумена – т.н.

експириаторна стеноза. При леките форми с нарастването и съзряването на структурите на трахеалната стена настъпва оздравяване към 12 –ия месец.

При тежките форми още след раждането детето е с прогресираща дихателна недостатъчност. Физикално се установява експириаторен задух, цианоза и суха лаеща кашлица. Новороденото трябва да се интубира и вентилира механично. Правят се различни пластични операции на трахеята. Много разпространен метод е аортопексията.

Трахеален бронх, стеноза и атрезия на бронха са изключително редки и често се откриват случайно.

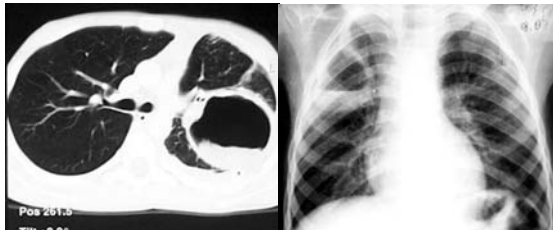


Бронхогенни кисти. Бронхогенните кисти се дължат на аномална сепарация на първичното черво и трахео-бронхиалното дърво. Приблизително две трети се локализират в медиастинума (паратрахеално и перибронхиално), а една трета са интрапаренхимно. Кистите в медиастинума са сферични и унилокуларни. Когато не са

инфектирани, съдържат слуз и са тапицирани с кубичен и цилиндричен епител. Интрапаренхимните кисти са солитарни или множествени. По своето клинично протичане се делят на неусложнени и усложнени.

Неусложнените бронхогенни кисти протичат безсимптомно и често се откриват случайно на рентгеновото изследване като кръгли сенки.

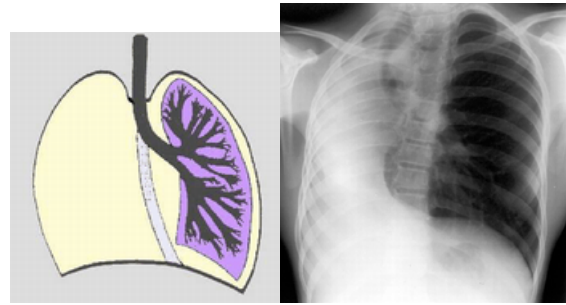
Усложнение на кистата настъпва при бактериална инфекция.



Кистата нараства и предизвиква симптоми на компресия от страна на дихателните пътища и хранопровода. Усложненията биват белодробни (пневмония) и плевро-белодробни (емпием, пневмоторакс).

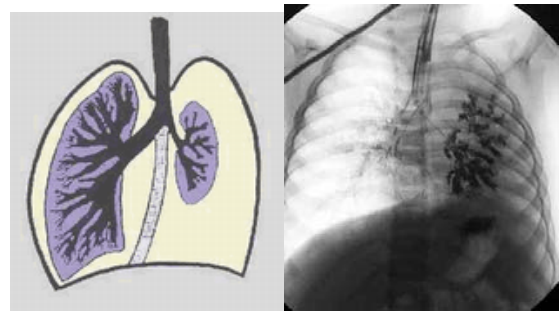
Аномалии на белите дробове

Агенезия. Представлява пълна липса на бронхо-пулмонален комплекс едностранно. Отначало протича безсимптомно. На рентгенография се установява хомогенно засенчване в съответната гръдна половина. Прогнозата зависи от състоянието на единствения бял дроб.



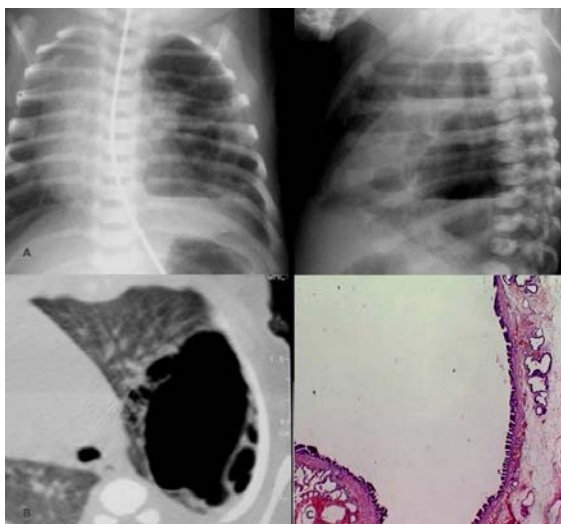
Аплазия. Рудиментарно развитие на бронхо-пулмоналния комплекс обхващащо един или няколко сегмента. Вследствие функционалното натоварване претърпява кистоподобна трансформация.

Хипоплазия. Дължи се на липса на диференциация на трахеобронхиалното дърво в долните лобове. Клинично се проявява с упорити рецидивирани бронхопневмонии. Може да е представена като участък с вродени цилиндрични бронхиектазии.

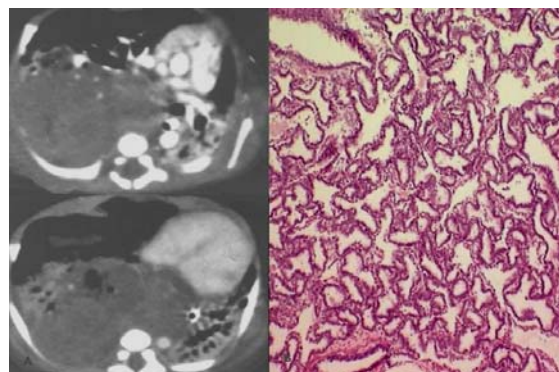


Вродена кистична аденоматозна малформация.

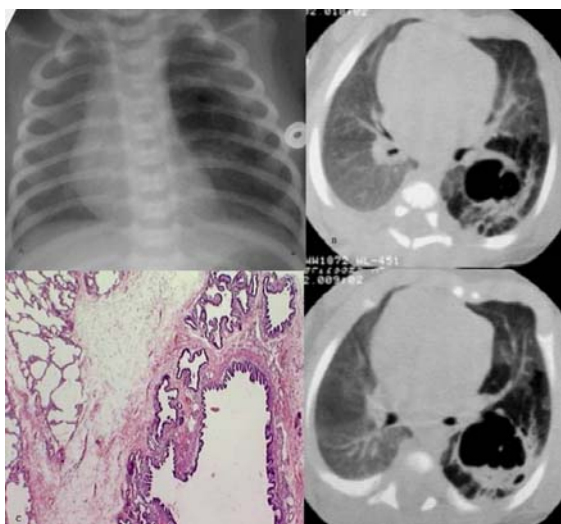
Характеризира се с множество кисти в белодробния паренхим с абнормна пролиферация на бронхиални структури. Разграничават се **три хистологични типа** в зависимост от размера на кистите.



I тип: кистозна форма



III тип: солидна форма

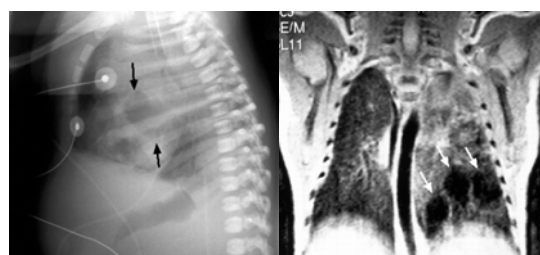


II тип: поликистозна форма



Хирургичен препарат

Заболяването може да се диагностицира още пренатално. При новородените и кърмачетата малформацията се представя с респираторен дистрес с тахипнея, тираж и цианоза. Вродената поликистоза най-често засяга един лоб. На рентгенография се визуализират тънкостенни кисти с различна големина и хидроаерични нива.



Диференциалната диагноза включва вродена диафрагмална херния, белодробна секвестрация и бронхогенни кисти. Оперативното лечение е торакотомия с резекция на съответните сегменти или лоб.

Вроден лобарен емфизем.

Дължи се на аномалия на хрущялните пръстени на лобарния бронх, намалена еластичност на стената му, аномалия на мукозата. Засяга се предимно горния ляв лоб. Патоморфологически се представя с дилатация на алвеолите и деструкция на алвеоларната стена. Развива се вентилен механизъм, в резултатът на което се влошава газовата обмяна и намалява виталния капацитет.

Демонстрира се в новороденска възраст с прогресираща дихателна недостатъчност. Рядко се проявява в по-късна възраст.

Рентгеновият образ е характерен – силно повишена прозрачност на съответния лоб с частично херниране на медиастинума и ателектаза на долния лоб. Лечението е хирургично – лобектомия.



Левостранен и десностранен емфизем

Васкуларни аномалии

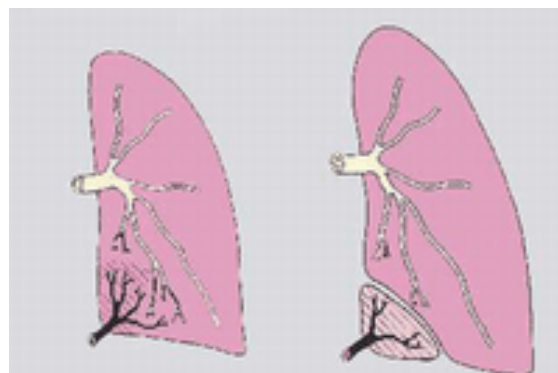
Те са обект на сърдечно-съдовата хирургия. Представяват интерес поради неблагоприятното въздействие върху белодробната функция.

Комбинирани аномалии

Белодробна секвестрация.

Среща се до 5 % от всички белодробни аномалии. Представлява автономен, патологично променен и нефункциониращ белодробен участък със самостоятелно кръвообращение. Хранещият съд излиза директно от торакалната или абдоминалната аорта.

Делят се на екстралобарни секвестрации (разположени в ляво паракардиално) и интралобарни (предимно в базалните сегменти).



Клиничната симптоматика се владее от картината на остри и хронично-рецидивиращи респираторни инфекции.

Лечението е хирургично – сегментарна или лобарна резекция.

Синдром на “ятагана”. Рядко срещана аномалия, наричана още венолобарен синдром и засягаща десния бял дроб. Характеризира се с аномален венозен дренаж на част или на целия десен бял дроб в долната куха вена, хипоплазия на десния бял дроб,

съчетана с някои сърдечни, съдови и други органни аномалии.

УСЛОЖНЕНА ПНЕВМОНИЯ

Възпалителните процеси в белия дроб при децата имат тенденция към бързо прогресиращи паренхимни и плеврални усложнения, при които се налага хирургично лечение. Предразполагащи фактори са:

- Относителната незрялост на дихателната система у детето;
- Потиснат имунитет при чести интеркурентни заболявания;
- Необоснованото предписване на широкоспектърни антибиотици при банални респираторни инфекции;
- Динамичното видоизменяне на бактериалната флора, която бързо става резистентна към антимикробната терапия.

Плевро-белодробните усложнения се развиват на базата на нормален белодробен паренхим или при подлежаща вродена патология. Условно ги разделяме на **плеврален емпием** и **абсцес на белия дроб**. В предишни класификации те се обединяваха като *остри гнойно-деструктивни заболявания на белия дроб и плеврата*.

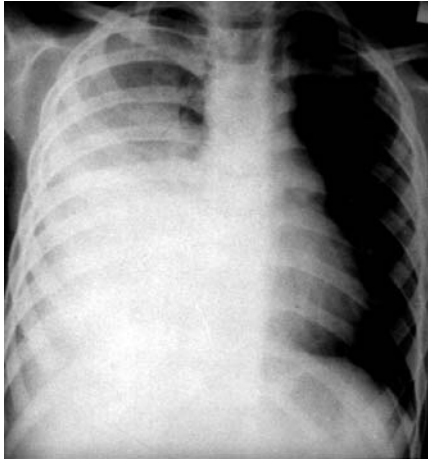
Етиология. Бактериалният причинител е разнообразен, обикновено със смесена и променлива характеристика. От Грам (+) микроорганизми най-често се изолират стафилококи, а от Грам (-) - протеус, клебсиела, псевдомонас. Съществен дял има и анаеробната флора. В напредналите случаи микробният профил е смесен.

Патогенеза. Основен път на микробната инвазия е бронхогенния. Микробните причинители, особено стафилококът, притежават изразена пневмо- и хистотропна активност. Отделяните от тях протелитични ферменти и ендотоксини въздействуват директно върху паренхима и плеврата, като се образуват пневмонични инфилтрати съпроводени от плеврална реакция.

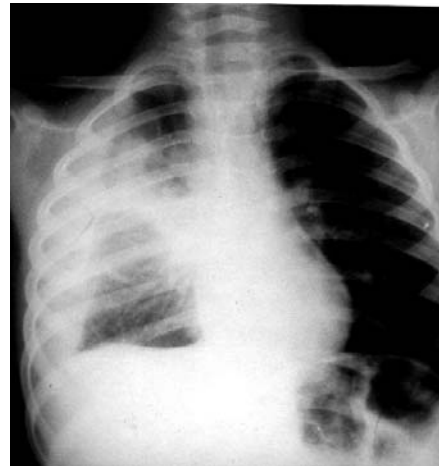
Плеврален емпием

Емпиемът на плеврата е типично усложнение на прогресиращия паренхимен възпалителен процес. Той представлява натрупване на възпалителен ексудат в плевралното пространство. Нарича се още парапневмонично плеврално усложнение (*парапневмоничен излив*). Процесът се развива към 7 – 10 ден от началото на общите оплаквания и преминава през три стадия, между които няма рязка граница:

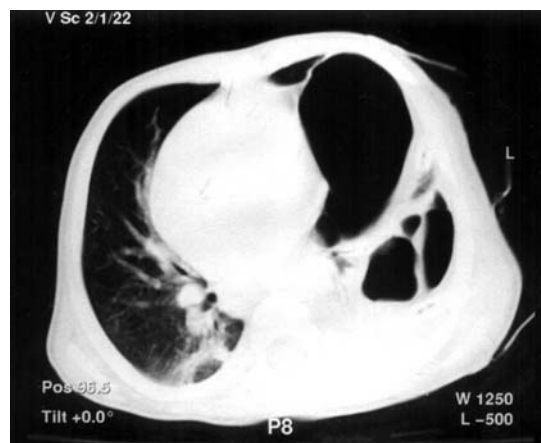
1. **Ексудативен стадий (1 – 3 ден).** Реакцията на плеврата представлява светъл и бистър ексудат с ниско клетъчно съдържани, нормално рН на средата и нормални стойности на глюкозата. Микробиологичната посевка не дава бактериален растеж.



2. **Фибрино-пурулентен стадий (4 – 14 ден).** В този стадий започва натрупване на полиморфонуклеарни левкоцити и фибрин. Стойностите на глюкозата и на рН падат, докато тези на LDH се покачват. Налице е тенденция към образуване на септирани пространства от фибринови повлекла. Ексудатът се сгъстява и неговата посевка дава бактериален растеж. Дихателните екскурзии на белия дроб са ограничени.



3. **Организационен стадий (след 14 ден).** Разрастването на фибробласти в ексудата и по плевралната повърхност води до нейното задебеляване и образуване на плътни “шварти”. Те формират хронична емпиерна кухина, изпълнена с гъста гной, която компримира белия дроб в състояние на хиповентилация и ателектаза и значително нарушават неговата функция. В паренхимата се откриват огнища на деструкция и карнификация.



Септирана плеврална емпиерна кухина

Клинична картина.

Клиничната симптоматика и рентгеновият образ се променят динамично в зависимост от стадията на процеса:

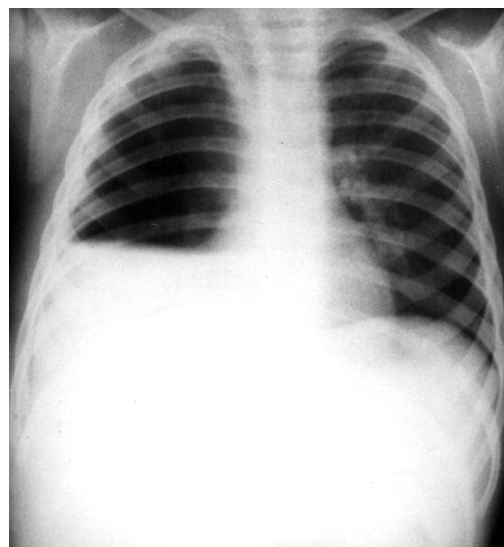
Ексудативен стадий. Започва с усилване на кашлицата след начален период на катарални явления, поява на фебрилитет и диспнея. Общото състояние е увредено, детето е бледо и интоксикационно. На аускултацията дишането в съответната гръдна област е отслабено до липсващо в основата. На рентгенографията съответната гръдна половина е частично или изцяло хомогенно засенчена. Това състояние е известно още като плеврален излив или *плевропневмония*.

Фибрино-пурулентен стадий. Проявява се с прогресираща дихателна недостатъчност - повсеместен тираж, цианоза, тахидиспнея и тахикардия; гнойната интоксикация се задълбочава. Аускултаторно се установява силно отслабено до бронхиално дишане. Този етап представлява това, което е известно като *плеврален емпием*.

Организационен стадий. Настъпва известно стабилизиране на общото състояние поради отграничаването на гнойното огнище. Това е период на хронична интоксикация, при който има опасност от системен отговор на организма

спрямо възпалителния процес. Рентгенологично се установява ограничено или масивно засенчване. КАТ представя капсулирана гъста колекция с почти тотална рестрикция на белия дроб. Тази фаза е популярна като *хроничен плеврален емпием*.

Варианти на клиничното протичане. В зависимост от възрастта на детето заболяването протича различно. В ранната детска възраст след период на компенсация настъпва рязко влошаване на общото с признаци на тежка дихателна и сърдечно-съдова недостатъчност. Вирулентните микроорганизми образуват обширни зони на деструкция с лезия на плеврата, което води до колапс на белия дроб и гноен плеврален излив – *пиопневмоторакс*. Аускултаторно се чува бронхиално дишане върхово и липсващо в основата. Рентгеновата находка е характерна.



При големите деца се наблюдава подостро протичане с типични паренхимни лезии - були, кухини и абсцедиране.

Диагноза. Рентгенографията, КАТ и ехографията на гръдния кош имат много голяма информативност. При съмнение за вродена патология се извършва аортография.

Диференциална диагноза се прави с усложнена паразитерна киста, вродена диафрагмална херния, вродени аномалии на белия дроб, тумори.

Лечението е медикаментозно и хирургично.

Медикаментозното лечение включва широкоспектърни антибиотици, циркулаторна реанимация и имунни препарати.

Хирургичното лечение зависи от стадия на процеса:

В ексудативния стадий се препоръчва плеврална пункция или pig-tail дренаж. Този етап е сравнително къс и лечебната тактика в следващите стадии е в зависимост от тежестта на процеса.

Съвременното хирургично лечение се базира на видеоасистираната торакоскопска хирургия - VATX. Подобно на лапароскопията и тук се използват няколко отвора за навлизане в гръдната кухина, единият от които е за

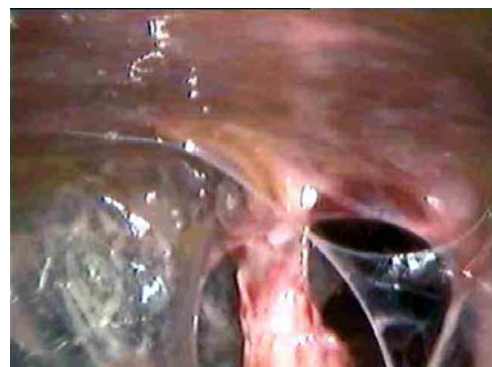
видеокамерата, а другите два – за манипулаторите.

Видео-асистираната хирургична намеса може да бъде *първична или вторична* след предшествуващ дренаж.

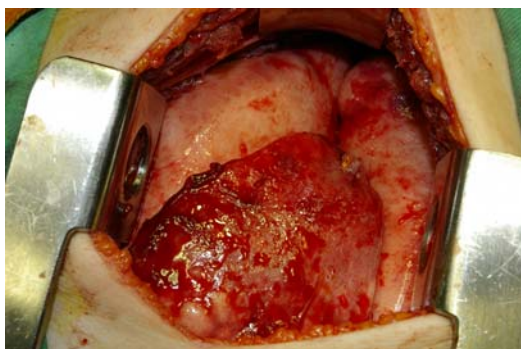
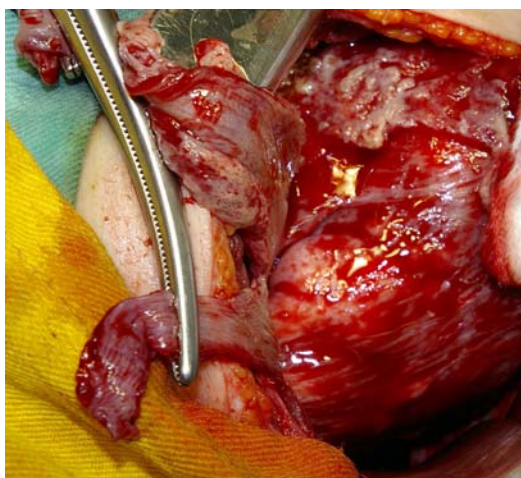
Към извършване на VATX на втори етап пристъпваме тогава, когато първоначално наложената торакоцентеза с активен аспирационен дренаж на плевралната кухина не е ефективна. В напреднал фибрино-пурулентен или в организационния стадий метод на избор е първичен VATX. Манипулациите включват аспирация на пурулентен ексудат, дебридман, плевролиза, сатура на паренхимните лезии и дренаж.



VATX: Емпием с фибринов налеп



VATX: Септиран плеврален емпием



Етапи на отворената хирургична декортикация при хроничен плеврален емпием

При забавени и хронифицирани случаи се извършва торакотомия с *декортикация* (премахване на задебелената висцерална плевра) и *плевректомия* (отстраняване на париеталните шварти), както и различни по обем резекции. При адекватно лечение и правилно подбрана хирургическа тактика прогнозата е много добра.

Абсцес на белия дроб

Белодробният абсцес е деструктивна лезия на паренхимата, която в детската възраст се развива като усложнение на предхождащ възпалителен инфилтрат или на вродена белодробна патология. Характерно е образуването на множество кухини (псевдоксти) с гнойна колекция в тях. Абсцесът се ограничава в един сегмент или лоб като плевралната реакция е незначителна. Абсцесът може да се усложни с пиопневмоторакс или инкапсулиран емпием. Предразполагащ фактор е употребата на кортикостероиди и имunosупресивни средства. Преобладава анаеробната микробна флора. **Лечението** е хирургично.

ЗАБОЛЯВАНИЯ НА МЕДИАСТИНУМА

Медиастинумът (средостението) е функционално обособена анатомо-топографска област в гръдния кош, където се разполагат жизнено важни органи и системи. Дели се на горен и долен, а в предно-задна проекция - на преден, среден и заден.

Тумори и кисти на медиастинума

Среща се най-разнообразни доброкачествени и злокачествени тумори, както и кистозни образувания. Най-голям дял имат неврогенните тумори (34 %), следвани от малигнените лимфоми (23 %), заболяванията на тимуса (15 %), герминативно-клетъчните и мезенхимните тумори.

Клиничната симптоматика при медиастиналните тумори зависи от локализацията, темпът на растеж и отношението към околните структури. Доброкачествените процеси често протичат безсимптомно и се откриват на случаен рентгеново изследване. Когато е налице комбинирана и прогресираща симптоматика, трябва да се мисли за злокачествен процес.

Симптомите се обединяват в следните групи:

1. Нарушение в дишането (компресия на трахея и бронхи).

2. Синдром на горна празна вена (компресия на магистрални съдове).

- 3. Неврологични симптоми (като синдром на Claude-Bernard-Horner), вегетативни нарушения.

Диагноза. Водещи са образните изследвания – рентгенография на гръден кош, КАТ и ядрено-магнитен резонанс. Ехокардиографията дава важни сведения за съотношението на тумора с магистралните съдове. С най-голяма стойност са туморните маркери - неврон-специфична енолаза, алфа-фетопротейн, хорионгонадотропин.

В предния медиастинум са разположени тимусната жлеза, големите съдове на сърцето, лимфни жлези и мастна тъкан.

Малигнени лимфоми. Те са най-честите обемни процеси в предния и в средния медиастинум. Тяхното значение е от диференциално-диагностичен характер по отношение останалите медиастинални тумори. Лечението на Ходжкиновия и Не-Ходжкиновия лимфом е медикаментозно (химиотерапия). За поставяне на диагнозата понякога е необходима торакоскопия с биопсия от туморната формация.

Заболявания на тимуса. Герминативно-клетъчните тумори са по-известни като *тератоми*. Те се причисляват към екстрагонадните

тумори с ембрионална диференциация. Макроскопски съдържат кистични и солидни елементи. При малките деца са доброкачествени. *Тератодермоидите* са доброкачествени тумори с фиброзни и кистични участъци, съдържащи различни кожни придатъци и зъби.

Миастения гравис е нервно-мускулно разстройство с аутоимунна генеза, изразяващо се в патологична мускулна слабост. По правило лечението е медикаментозно. Хирургично лечение е показано при тежките форми или при изчерпване ефекта от медикаментите.

В средния медиастинум се разполагат някои кистозни и солидни образувания, както и малигнените лимфоми.

- *Бронхогенни кисти* (срещат се в средния и задния медиастинум)

- *Кисти на перикарда* (тънкостенни образувания, съдържащи безцветна течност и лежащи в десния кардио-диафрагмален ъгъл)

- *Липом и липосарком на перикарда.*

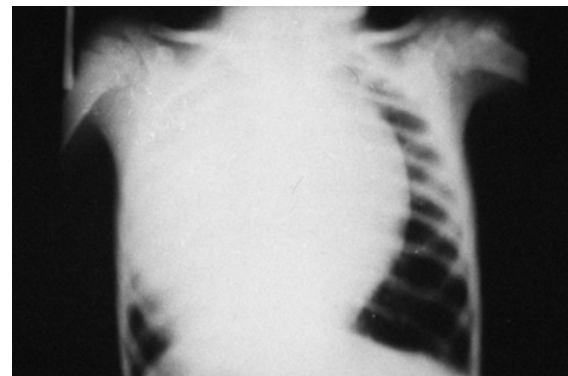
Симптоматиката при тези кисти е нехарактерна. Проявяват се с дихателни смущения при инфектиране. Откриват се случайно.

В задния медиастинум най-чести са *неврогенните тумори*, произхождащи от симпатиковата

нервна система. При новородените и кърмачетата преобладава невробластом (злокачествен), а при по-големите деца ганглионевробластом и ганглионевром.

Втори по честота са *бронхогенните кисти*. Те възникват към 4 – 5 седмица от ембриогенезата при отделянето на трахео-бронхиалните зачатъци от първичното черво. Повечето протичат безсимптомно, но при инфектиране или нарастване компримират трахеята, бронхите или хранопровода, при което се наблюдават съответните клинични прояви. В тази категория влизат *ентерогенните кисти*, известни още като *дубликация на хранопровода*. Тапицирани са с чревен епител и се делят на кистозни и тубуларни

Мезенхимните тумори в задния медиастинум представляват казуистика - фиброми, лимфоми, ангиоми, рабдо- и лейомиоми. Те са доброкачествени или злокачествени.



Сарком на тимуса

Остър медиастинит

Различават се *първични и вторични медиастинити*.

Първичните медиастинити възникват вследствие директно инфектиране по време на оперативни намеси върху органите на медиастинума (сърце, трахея, хранопровод).

Вторичните медиастинити са резултат от корозивна некроза на хранопровода или са усложнение от инструментални манипулации.

По своята патогенеза и вида на клиничната изява се разграничават четири основни групи:

Остър перфоративен медиастинит

Развива се след перфорация на хранопровода вследствие поглъщане на силно корозивни вещества (натриева основа, киселини) – т.н. *некротична перфорация*. Диагностично-лечебни манипулации също водят до перфорация - ендоскопия, екстракция на чуждо тяло, бужирание.

Бактериалната инвазия в рехавите тъкани на медиастинума дава начало на бурна възпалителна реакция, която се разпространява дифузно към медиастиналната плевра и лимфните възли в хилуса на белия дроб. В първите 24 часа възпалението има серозен характер съпроводено от реактивен

плеврален ексудат. В следващите 48 часа ексудатът става гноен и пробива медиастиналната плевра с развитие на пиопневмоторакс.

Плъзящ остър медиастинит

Етиологична причина е корозивно увреждане на хранопровода без макроскопска перфорация. Възпалението прогресира бавно и се дължи на дифузна трансмурално инфектиране на параезофагеалното пространство.

Десцендиращ медиастинит

При ретрофарингеален или цервикален абсцес възпалителният процес може да слезе към медиастинума. Инфекцията се разпространява бързо с последващи гноен плеврален излив и пиопневмоторакс.

Абсцес на медиастинума

Оформя се като локализирано огнище най-вече при протрахирана каустична или ятрогенна перфорация.

Клинична картина. Острият медиастинит се отличава с драматично протичане и относително висока смъртност. Още в началото има фебрилитет, тахикардия, периферен съдов колапс и отпадналост. Прогресират дихателната недостатъчност и интоксикационния синдром. Характерни са болките зад

гръдната кост. Наблюдава се “маска на остър хирургичен корем” поради дразненето на n.vagus и n.phrenicus. Често се установява подкожен емфизем в югуларната и шийната област.

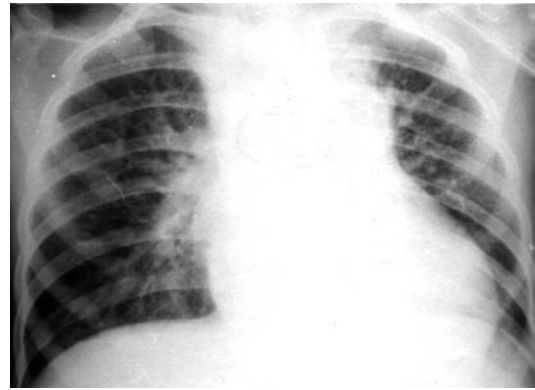
Диагноза

Анамнезата насочва към етиологичния причинител. Диагнозата се базира на рентгеновото изследване в динамика. В началната фаза се установява двустранно разширение на медиастиналната сянка върхово и парахилерно. Друг признак е пневмомедиастинума, който може да бъде дискретен или изразен. С напредване на процеса се появява едностранно или двустранно засенчване на белия дроб, указващо за плеврален излив.

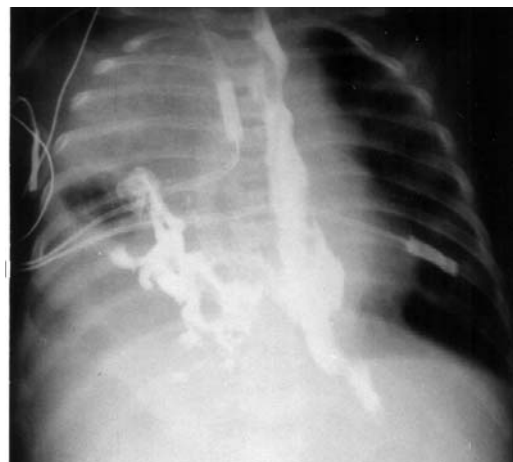
Контрастна рентгенография на хранопровода е показана при съмнение за перфорация.

Измененията в кръвната картина се характеризират с висока левкоцитоза и екстремно олевяване.

Лечение. Назначават се мощни антибиотици. Хирургичната тактика е в зависимост от давността на процеса и вида на усложненията, като в напредналите стадии се налага екстирпация на хранопровода. Смъртността е между 30 и 60 %.



Остър медиастинит – разширена медиастинална сянка



Перфорация на хранопровода – излив на контрастна материя и десностранен емпием