МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ УКРАИНЫ

ХАРЬКОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

**ВРОЖДЁННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ**

***Методические указания для самостоятельной работы***

***студентов 6 курса***

***по специальности «Педиатрия»***

***Утверждено на методическом заседании кафедры***

***протокол №2 от 30 августа 2007***

***Харьков ХГМУ 2007***

На долю бронхолёгочных поражений, обусловленных наследственными и врожденными заболеваниями, приходится 4,6% (13). Нередко за рецидивирующей инфекцией дыхательных путей, повторными пневмониями, хроническими неспецифическими заболеваниями лёгких маскируются врождённые и наследственные заболевания органов дыхания.

Классификация врождённых заболеваний лёгких у детей (МКБ – 10) включает Класс XVII «Врождённые аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». К ним относят: 1) пороки развития трахеи и бронхов: врождённая трахеомаляция, врожденный стеноз бронхов, агенезия, атрезия, дивертикул бронхов; 2) пороки развития лёгких: врождённая киста лёгкого, врожденное ячеистое лёгкое, кистозная болезнь, добавочная доля лёгкого секвестрация лёгкого, агенезия, врождённая бронхоэктазия, гипоплазия, дисплазия лёгкого.

Общая клиническая симптоматика врождённых заболеваний лёгких:

1) дебют заболевания в раннем возрасте,

2) затяжное, рецидивирующее, хроническое течение воспалительного процесса в лёгких,

3) обструктивный синдром,

4) стойкие длительные хрипы в лёгких, ослабленное дыхание,

5) «барабанные палочки», бледность, цианоз,

6) отставание в физическом развитии,

7) «легочное сердце»,

8) одышка,

9) выбухание грудной клетки,

10) асфиксия,

11) потеря сознания, судороги,

12) длительный кашель,

13) шум трения плевры,

14) сочетание с другими симптомами.

К основным методам диагностики врождённых заболеваний органов дыхания относят: рентгенографию органов грудной клетки, компьютерную томографию, ЯМРТ, бронхоскопию, бронхографию, сцинтиграфию, ангиопульмонографию, электронно-микроскопическое исследование биоптата слизистой бронхов (дефект строения ресничек), пилокарпиновая проба.

Одним из наиболеё частых пороков развития лёгких является **поликистоз лёгких (кистозная гипоплазия)** (4,1% среди всех пороков развития лёгких) (15). Данный порок связан с нарушением эмбриогенеза мелкого бронха и респираторных отделов (18,19), антенатальным недоразвитием лёгочной паренхимы, сосудов и бронхиального дерева с образованием полостей дистальнее субсегментарных бронхов. Предпосылками для развития кист после рождения являются: гипокинезия части доли, доли, всего лёгкого, аномалии развития сосудов лёгкого, воспаление, частичный долевой ателектаз или всего лёгкого, нарушение местной иннервации, нарушение центрального механизма, регулирующего развитие и функцию системы органов дыхания у человека (15).

Клинически при поликистозе лёгких отмечается кашель, гнойная мокрота, кровохарканье, отставание в физическом развитии, ногтевые фаланги в виде «барабанных палочек», деформация грудной клетки с утолщением на стороне порока, аускультативно определяются звучные разнокалиберные хрипы, при наличии крупных полостей – амфорическое дыхание, нередко оральная крепитация. На рентгенограмме и при томографическом обследовании обнаруживаются ячеистые образования. На бронхограмме можно визуализировать множественные округлые полости, на компьютерной томографии – кистозные образования.

К осложнениям поликистоза легких можно отнести нагноительные лёгочные процессы, пневмоторакс, легочное кровотечение, легочное сердце, амилоидоз. Лечение больных с поликистозом, как правило, хирургическое.

На долю **врождённой лобарной эмфиземы** приходится от 0,5 до 6,9% среди больных с пороками лёгких (16, 20). При этом происходит недоразвитие или отсутствие опорных структур – хрящей бронха и, как следствие, перерастяжение паренхимы.

Клинически проявляется дыхательной недостаточностью, приступами асфиксии, потерей сознания, судорогами, дыхание над патологически измененной долей не прослушивается, смещение средостения. Менее тяжелое течение характеризуется кашлем, одышкой при физической нагрузке, выбуханием грудной клетки на стороне порока, ослабленным дыханием, коробочным оттенком перкуторного звука, смещением границ сердца.

Рентгенологически и томографически определяется повышение прозрачности пораженной части лёгкого, обеднение легочного рисунка, смещение средостения в сторону непораженного лёгкого, уплощение диафрагмы, ограничение её экскурсии. Ангиопульмонографическое исследование проводят с целью уточнения локализации поражения и состояния гемодинамики. Также применяют бронхографическое обследование, сцинтиграфию. Многие больные подлежат хирургическому лечению.

**Синдром Вильямса-Кемпбелла** - это полное отсутствие или недостаточное развитие хрящей бронхов от 2-3 до 6-8 порядков, проявляющееся генерализованными бронхоэктазами.

Клинически проявляется дыхательными расстройствами обструктивного типа, одышкой при физической нагрузке, кашлем, свистящим дыханием, деформацией грудной клетки с горбовидным выбуханием в области грудины, ногтевыми фалангами в виде «барабанных палочек», формой ногтей в виде «часовых стекол», перкуторный коробочный звук, дыхание над легкими ослаблено, аускультативно - свистящие и разнокалиберные влажные хрипы.

Рентгенологически отмечается вздутие лёгочной ткани, усиление сосудистого рисунка. При исследовании функции внешнего дыхания – вентиляционные нарушения обструктивного характера, при бронхоскопии – бронхит. Бронхография позволяет определить генерализованные и баллонирующие бронхоэктазы с типичной проксимальной локализацией.

**Бронхомаляция.**Под этим термином понимают повышенную податливость бронхиальной стенки, связанную с необычной мягкостью хрящевых колец, т. е. состояние, напоминающее синдром Вильямса—Кемпбелла, однако отличающееся от него меньшей степенью дискинезии бронхов. В качестве проявлений бронхо-маляций были описаны пороки развития бронхов проксимального и смешанного типов. При первом варианте порока бронхографически выявляют распространенные, преимущественно проксимальные, расширения бронхов. При втором варианте бронхографически выявляют распространенные деформации как прокси-мальных, так и дистальных отделов бронхов. Пороки проксимального типа протекают легче пороков смешанного типа и имеют лучший прогноз. Клинические проявления при обоих типах имеют много общих черт с синдромом Вильямса—Кемпбелла, но менее выражены. При бронхомаляции возможны и другие варианты бронхиальных поражений. Описано, например, генерализованное сужение трахеи и бронхов обоих легких, включая главные, сегментарные, субсегментарные и даже более мелкие ветви.

**Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)** характеризуется расширением трахеи и главных бронхов. В основе лежит врожденный дефект эластических и мышечных волокон в стенке бронхов и трахеи.

В клинической картине отмечается грубый «вибрирующий» кашель, продолжительное отхаркивание, повторные вспышки бронхопульмональной инфекции, клиническая картина бронхоэктазов. Бронхоскопически выявляется широкий просвет трахеи и бронха (или только бронха), слабость стенок бронхов (спадение при глубоком выдохе); бронхографически – визуализируется размер и распространенность расширения, волнистость, местами зазубренность контуров стенок, дивертикулы трахеи.

Диагноз ставят на основании данных бронхографического исследования. Лечение направлено на борьбу с бронхопульмональной инфекцией. Течение и прогноз определяются тяжестью сопутствующих бронхолегочных изменений.

**Трахеобронхомаляция***.* Врожденная слабость стенки трахеи и (или) крупных бронхов, связанная с патологической мягкостью их хрящевого каркаса. В отличие от трахеобронхомегалии при трахеобронхомаляции не наблюдается резкого расширения трахеи и бронхов, Различают диффузную и локальную трахеобронхома-ляцию. При локальной форме наблюдаются функциональные стенозы трахеи. Диффузные формы не имеют четко очерченной клинической картины. В выраженных случаях могут наблюдаться симптомы стеноза трахеи и главных (чаще левого) бронхов. При стертых в клиническом отношении формах имеющаяся трахео-бронхиальная дискинезия может привести к хроническому воспалению дыхательного тракта и формированию стойких бронхолегочных изменений. Трахеобронхомаляция может сочетаться с другими врожденными поражениями легких.

У детей первого года жизни описана обратимая форма трахеобронхомаляции, клинически проявляющаяся в виде стридорозного дыхания. При этом одновременно обнаруживается мягкость хрящей гортани и ушных раковин. Симптомы болезни при этой форме исчезают на 1—2-м году жизни. Трахеобронхоскопия позволяет выявить патологическую подвижность стенок трахеи и (или) главных бронхов. На выдохе возникает резкое сужение просвета трахеи, который может принимать различную форму (щелевидную, серповидную и др.).

**Бронхиолэктатическая эмфизема***.* Характеризуется поражением периферических отделов бронхиального дерева с развитием бронхиолэктазов и центрилобуляр-ной эмфиземы. Основное значение в патогенезе болезни придается врожденной слабости стенки мелких бронхов и бронхиол, хотя не исключается также роль воспалительных изменений. При патоморфологиче-ском исследовании обнаруживаются хроническое воспаление мелких бронхов и бронхиол, редукция мышечных и эластических волокон и их стенок, расширение респираторных бронхиол и альвеолярных ходов, растяжение и атрофия альвеолярных перегородок, которые приводят к формированию центрилобулярных эмфизематозных пузырей. Начало болезни относится к раннему и дошкольному возрасту. Заболевание протекает с частыми обострениями, постоянным влажным кашлем, выраженной дыхательной недостаточностью. В легких постоянно прослушиваются мелко- и сред-непузырчатые влажные хрипы. Отмечается деформация пальцев рук в виде барабанных палочек.

При исследовании функции внешнего дыхания определяют обструктивно-рестриктивный тип нарушения вентиляции. Гипоксемия носит постоянный характер. Бронхоскопически выявляют диффузный катарально-гнойный эндобронхит. При рентгенологическом исследовании обнаруживают эмфизематозное вздутие легких, диффузное усиление легочного рисунка сетчатого характера. Бронхографически находят распространенные деформации и расширение бронхов преимущественно в дистальных ветвях.

Прогноз серьезный, полностью предупредить прогрессирование заболевания обычно не удается.

Лечение. Учитывая тяжесть бронхолегочного процесса при этих пороках, все компоненты комплексной терапии должны быть интенсифицированы. Антибиотикотерапия во время обострений процесса должна быть комбинированной и более пролонгированной. Обязательным является постоянное проведение позиционного дренажа и лечебной физкультуры. Хирургическое лечение детей с данными видами пороков не показано, учитывая распространенный характер процесса.

Среди всех пороков развития лёгких на долю **агенезии и аплазии лёгкого** приходится 0,75% (14), **гипоплазия** встречается в 1,3-5,8% случаев (17). Агенезия – отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом, аплазия - отсутствие лёгкого при наличии рудиментарного главного бронха, гипоплазия – главный и долевой бронхи заканчиваются функционально несовершенным рудиментом, легочная ткань недоразвита.

Причиной агенезии могут служить болезни плаценты, недостаточность её кровообращения (22), изменения солитарного пучка в продолговатом мозге (21).

Клинически данная патология проявляется повторными пневмониями и бронхитами, влажным кашлем, одышкой, отставанием в физическом развитии, деформацией грудной клетки в виде западания или уплощения на стороне порока, укорочением перкуторного звука на стороне поражения, влажными хрипами, шумом трения плевры, смещением органов средостения в сторону порока. Рентгенологически – уменьшение объёма грудной клетки на стороне порока, интенсивное затемнение в этой области, высокое стояние купола диафрагмы, органы средостения смещены в сторону порока, позвоночный столб «оголён», пролабация здорового лёгкого в другую половину грудной клетки с образование «лёгочной грыжи». Бронхоскопия констатирует отсутствие или рудимент главного бронха.

Раритетно встречаются **аномалии бронхиальных ветвлений** (трахеальный бронх, удвоение верхнедолевых бронхов, добавочное трахеальное лёгкое, добавочная трахеальная верхняя доля, трахеальная бифуркация).

**Врожденные стенозы трахеи***.* Этиология и патогенез. Стенозы трахеи могут быть связаны как с врожденными дефектами ее стенки, так и со сдавлением извне. Основной причиной сдавления трахеи у детей являются аномально расположенные сосуды: двойная или праволежащая дуга аорты (задний тип) и неправильное отхождение подключичных артерий от дуги аорты.

Различают органические и функциональные стенозы. Органические стенозы связаны с локальным дефектом хрящевых полуколец трахеи (недостаток или отсутствие хряща) или избыточным образованием хрящевой ткани. Функциональные стенозы связаны с чрезмерной мягкостью хрящей. К функциональным относятся также стенозы, возникающие в результате сдавления трахеи извне. Стенозы локализуются обычно в нижней трети трахеи.

Клиническая картина. На первый план выступает экспираторный стридор, который во многих случаях обнаруживается сразу после рождения ребенка. Стридор усиливается при физической нагрузке, беспокойстве, приеме пищи и особенно на фоне респираторных вирусных инфекций. У некоторых детей наблюдается шумное дыхание, которое описывается как «хрипящее», «трещащее», «пилящее». В отдельных случаях наблюдается картина упорного «спастического» бронхита. Иногда течение болезни осложняется приступами удушья или эпизодами затрудненного дыхания, напоминающего картину ложного крупа.

Прогноз благоприятный. Смягчение или исчезновение клинических проявлений, а также значительное уменьшение степени стеноза, по данным бронхоскопии, наблюдается с увеличением возраста больных.

Диагноз базируется на клинико-рентгенологических и эндоскопических данных. Наиболее достоверные данные могут быть получены лишь при трахеобронхографии. При выявлении стеноза трахеи обязательным является рентгеноконтрастное исследование пищевода для исключения сдавления извне аномально расположенными сосудами или другими патологическими образованиями. Трахеобронхоскопия не только выявляет наличие и локализацию стеноза, но и позволяет во многих случаях установить его причину. При дифференциальной диагностике следует иметь в виду врожденный стридор вследствие ларингомаляции и другие изменения гортани, которые могут быть причиной стридора.

Лечение. Индивидуальная профилактика ОРВИ и других детских инфекций, протекающих с поражением органов дыхания и усиливающих стеноз. При наличии трахеобронхита назначают антибиотики, а также бронхорасширяющие и муколитические препараты. В тяжелых случаях усиления трахеостеноза и бронхиальной обструкции показана кортикостероидная терапия. Хирургическое лечение применяют при стенозах, вызванных сдавлением извне, прежде всего при сосудистых аномалиях.

**Дивертикулы трахеи и бронхов***.* Дивертикулами называются выпячивания стенки трахеи и (или) бронхов. Дивертикулы врожденного генеза представляют собой рудиментарные добавочные бронхи, они обычно клинически не проявляются и являются случайной находкой.

**Трахеобронхопищеводные свищи***.* Этот порок развития проявляется при первом же кормлении ребенка тяжелыми приступами удушья, кашля, цианоза. В дальнейшем быстро присоединяется аспирационная пневмония с тяжелым течением и, как правило, летальным исходом при сохранении свища. Трахеобронхопищеводные свищи часто сочетаются с атрезией пищевода.

Лечение. Хирургическое. Результаты тем лучше, чем раньше предпринято вмешательство.

**Пороки развития легочных сосудов. *Агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей****.* Указанный порок развития часто сочетается с пороками сердца и гипоплазией легкого, однако встречаются изолированные формы. Васкуляризация легкого при этом пороке происходит за счет развития бронхиальных артерий.

Клиническая картина. Симптомы болезни не имеют характерных черт. В анамнезе есть указания на частые ОРВИ и бронхиты.

При объективном исследовании на стороне поражения отмечают уплощение грудной клетки, там же выслушивают ослабленное дыхание. Характерно отсутствие стойких хрипов. При рентгенологическом исследовании на стороне поражения выявляют сужение легочного поля, обеднение сосудистого рисунка, создающее картину сверхпрозрачности, уменьшение корня легкого и его усиление на противоположной стороне. На томограммах обычно видно отсутствие или резкое уменьшение ствола легочной артерии или ее ветвей. Бронхографически при изолированном пороке развития легочной артерии патология бронхов не определяется. На ангиопульмонограммах видно отсутствие контрастирования сосудистой сети при гипоплазии. На сцинтипневмограммах определяют полное отсутствие легочного кровотока при агенезии легочной артерии и грубое его нарушение при гипоплазии. Исследование функции внешнего дыхания при изолированных пороках выявляет незначительные рестиктивные нарушения.

Прогноз. У детей обычно благоприятный.

Диагноз. Дифференцируют прежде всего от синдрома Маклеода, при котором наряду с односторонним нарушением функционального легочного кровотока имеются клинические признаки хронического бронхита и характерные бронхографические изменения в виде незаполнения контрастным веществом дисталь-ной трети бронхиального дерева. При дифференциальном диагнозе следует также иметь в виду спонтанный пневмоторакс и врожденную долевую эмфизему.

Лечение. Дети с пороками развития легочной артерии нуждаются в проведении общеоздоровительных мероприятий, ЛФК, профилактике инфекционных болезней. Показания к хирургическому лечению окончательно не разработаны.

**Артериовенозные аневризмы и свищи***.* Этот порок развития характеризуется патологической связью между артериями и венами легких, вследствие которой происходят сброс венозной крови в артериальное русло и развитие гипоксии. Связь между артериями и венами может происходить на различных уровнях: при сообщениях между сосудами крупного и среднего калибра речь идет об артериовенозных свищах; при поражении мелких сосудов они расширяются по типу аневризмы и образуют конгломерат, который принято называть артериовенозной аневризмой. Порок преимущественно локализуется в нижних долях легких.

Клиническая картина. Обусловлена хронической гипоксией (одышка, цианоз, деформация пальцев по типу барабанных палочек, эритроцитоз, или полицитемия и др.). Может наблюдаться кровохарканье. При выслушивании легких в зоне поражения можно обнаружить сосудистый шум. Рентгенологическое исследование выявляет затемнение округлой формы, связанное с расширенными извитыми сосудами. Ангиопульмонография позволяет уточнить диагноз и определить объем хирургического вмешательства, которое является единственным радикальным методом лечения при данном пороке.

**Аномальное впадение легочных вен***.* Редкий порок, чаще сочетающийся с пороком сердца, но встречающийся также и изолированно.

Патоморфогенез. Различают полный и неполный дренаж легочных вен. При неполном варианте одна или две вены впадают в правую половину сердца, остальные — в левое предсердие. При полном дренаже все легочные вены впадают в правое предсердие или систему полых вен и это, как правило, сочетается с межпредсердным сообщением, благодаря которому левое предсердие наполняется кровью, что обеспечивает жизнеспособность пациента. Чаще аномально впадающими оказываются правые легочные вены, реже левые.

Клиническая картина. При изолированной транспозиции одной из долевых легочных вен клинические проявления могут долгое время отсутствовать, тогда как при полном аномальном дренаже легочных вен у ребенка с рождения отмечаются симптомы тяжелой гипоксии (отставание в физическом развитии, цианоз, одышка, формирование деформаций концевых фаланг в виде барабанных палочек и др.). При частичном аномальном дренаже симптомы гипоксии выражены меньше, цианоз нехарактерен. На электрокардиограмме обычно определяют признаки гипертрофии правого желудочка, реже правого предсердия. При рентгенологическом исследовании в случаях частичной транспозиции легочных вен выявляют усиление легочного рисунка, гипертрофию правого желудочка, расширение легочной артерии и ее ветвей. Тень аорты узкая, с уменьшенной амплитудой пульсации. Иногда определяется пульсация корней легких. Особым вариантом аномального дренажа легочных вен является синдром сабли. При этом пороке вены правого легкого сливаются в широкий общий ствол, который, проходя через правый купол диафрагмы, впадает в нижнюю полую вену. Рентгенологически это определяется наличием тени, напоминающей турецкую саблю и расположенной вдоль правой границы сердца в краниально-медиальном направлении. Помимо аномального дренажа легочных вен, при синдроме сабли наблюдаются недоразвитие правого легкого или его ветвей, декстрапозиция сердца, а также сочетание с другими пороками и аномалиями развития (пороки сердца, секвестрация, аномалии бронхов). Уточняют диагноз синдрома сабли, так же как и других видов аномального дренажа легочных вен, зондирование сердца и антиография. Синдром сабли в большинстве случаев имеет доброкачественный характер. Прогноз серьезный. Зависит не столько от сосудистых нарушений, которые не требуют хирургической коррекции, сколько от характера и тяжести поражения легких, степени гемодинамических нарушений и, в частности, от выраженности гипоксии.

**Тестовые вопросы для самоконтроля**.

1. К врожденным порокам развития органов дыхания относят все, кроме:

1. врождённая трахеомаляция

2. дивертикул бронхов

3. агенезия бронхов

4. идиопатический диффузный фиброз лёгких

5. врождённая лобарная эмфизема

2. К общей клинической симптоматике врождённых заболеваний лёгких относят все, кроме:

1. отставание в физическом развитии

2. невралгии

3. одышка

4. «барабанные палочки», бледность, цианоз

5. дебют заболевания в раннем возрасте

3. Наиболее часто встречающееся врожденное заболевание органов дыхания:

1. врождённая лобарная эмфизема

2. синдром Вильямса-Кемпбелла

3. трахеобронхомегалия

4. поликистоз лёгких

5. аномалии бронхиальных ветвлений

4. Укажите нехарактерный признак для поликистоза легких

1. ногтевые фаланги в виде «барабанных палочек»

2. звучные разнокалиберные хрипы

3. притупление перкуторного звука

4. на томограмме – ячеистые образования

5. амфорическое дыхание

5. К осложнениям поликистоза легких можно отнести все, кроме:

1. нагноительные лёгочные процессы,

2. пневмоторакс,

3. бронхиальная астма,

4. легочное сердце,

5. амилоидоз.

6. Клинические признаки врождённой лобарной эмфиземы, кроме:

1. приступы асфиксии

2. потеря сознания

3. коробочный оттенок перкуторного звука

4. смещение средостения в сторону пораженного легкого

5. выбуханием грудной клетки на стороне порока.

7. Укажите анатомическую характеристику синдрома Вильямса-Кемпбелла

1. недоразвитие или отсутствие хрящей главного бронха

2. полное отсутствие или недостаточное развитие хрящей бронхов от 2-3 до 6-8 порядков

3. расширение трахеи и главных бронхов

4. отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом

5. удвоение верхнедолевых бронхов

8. Для синдрома Вильямса-Кемпбелла характерно все, кроме:

1. одышки при физической нагрузке,

2. кашля,

3. судорог

4. свистящего дыхания,

5. ногтевых фалангов в виде «барабанных палочек».

9. Укажите анатомическую характеристику синдрома Мунье-Куна

1. недоразвитие или отсутствие хрящей главного бронха

2. полное отсутствие или недостаточное развитие хрящей бронхов от 2-3 до 6-8 порядков

3. расширение трахеи и главных бронхов

4. отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом

5. удвоение верхнедолевых бронхов

10. Укажите нехарактерные признаки синдрома Мунье-Куна

1.свистящее дыхание

2. грубый «вибрирующий» кашель

3 продолжительное отхаркивание

4. повторные вспышки бронхопульмональной инфекции

5. при бронхоскопическом обследовании - широкий просвет трахеи и бронха

11. Анатомически для агенезии легкого характерно:

1. недоразвитие или отсутствие хрящей главного бронха

2. полное отсутствие или недостаточное развитие хрящей бронхов от 2-3 до 6-8 порядков

3. расширение трахеи и главных бронхов

4. отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом

5. удвоение верхнедолевых бронхов

12. Анатомически для аплазии легкого характерно:

1. недоразвитие или отсутствие хрящей главного бронха

2. отсутствие лёгкого при наличии рудиментарного главного бронха

3. расширение трахеи и главных бронхов

4. отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом

5. недоразвитие паренхимы легкого при сохранных главных и долевых бронхах

13. Анатомически для гипоплазии легкого характерно:

1. недоразвитие или отсутствие хрящей главного бронха

2. отсутствие лёгкого при наличии рудиментарного главного бронха

3. расширение трахеи и главных бронхов

4. отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом

5. недоразвитие паренхимы легкого при сохранных главных и долевых бронхах

14. Для агенезии легкого характерно все, кроме:

1. повторных пневмоний и бронхитов,

2. влажного кашля, одышки,

3. укорочения перкуторного звука на стороне поражения,

4. смещения органов средостения в здоровую сторону

5. на рентгенограмме – интенсивное затемнение на стороне порока

**Ответы на тестовые вопросы для самоконтроля.**

1 – 4

2 – 2

3 – 4

4 – 3

5 – 3

6 – 4

7 – 2

8 – 3

9 – 3

10 – 1

11 – 4

12 – 2

13 – 5

14 - 4

**ЛИТЕРАТУРА**

ОСНОВНАЯ:

1. Дитячі хвороби. / за ред. В.М.Сидельнікова, В.В. Бережного. – К. Здоров’я, 1999. – 734с.
2. Майданник В.Г. Педиатрия (2-е изд.) – Х.: Фолио, 2002. – 1125с.
3. Сміян І.С. Педіатрія (Цикл лекцый). – Тернополь.: Укрмедкнига, 1999. – 712с.
4. Неотложные состояния у детей / Под ред. В.М.Сидельникова. – К.: Здоровье, 1994.
5. Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник (5-е изд.). – СПб.: Питер, 2002. – Т.1 – 832с., Т2. – 736с.
6. Медицина дитинства / за ред.. П.С. Мощича. – К.: Здоров’я, 1994-2001.- Т. 1-6.
7. Педиатрия / Под ред. Р.Е. Бермана; В.К. Вогана. – М.Медицина, 1991. – Кн. 1-8.
8. Педиатрия / Под ред. Дж.Грефе. – М.: Пратика, 1997. – 912с.
9. Шабалов Н.П. Неонатология. – СПб.: Специальная литература, 1996. – Т.1.- 494с., Т2.- 505с.
10. Возианов А.Ф., Майданик В.Г., Бидный В.Г., Багдасарова и.В. основы нефрологии детского возраста. – К. Книга плюс, 2002. – 348с.
11. Белоусов Ю.В. Гасроэнтерология детского возраста. – Х.:консум, 200.- 528с.
12. Резник Б.Я., Зубаренко А.В. Практическая гематология детского возраста. – К.: Здоровье, 1989.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ:

13.Вельтищев Ю.Е., Каганов С.Ю., Таля В. Врождённые и наследственные заболевания лёгких у детей.-М.Медицина,1986, с.303.

14.Павлунин А.В. Агенезия и аплазия лёгкого.-Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1998, №1, с.68-73.

15.Павлунин А.В. Врождённые воздушные кисты лёгких.-Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1999, №5, с.64-76.

16.Павлунин А.В. Врождённая лобарная эмфизема.-Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1998, №3, с.34-41.

17.Павлунин А.В., Лампси Л.В. Рентгенологическое исследование в диагностике простой гипоплазии лёгких.-Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1996, №4, с.54-57.

18.Порханов В.А. Торакоскопическая и видеоконтролируемая хирургия лёгких, плевры и средостения. Автореф. дис. д-ра мед. наук. – М., 1996.

19.Пландовский В.А., Шнитко С.Н., Анисимовец В.Н.//Хирургия.-1998, №11,

с.25-26.

20.Рокитский М.Р., Гребнев П.Н., Осипов А.Ю. Врождённая лобарная эмфизема. – Детская хирургия, 2000, №1, с.41-43.

21.Яковлева А.И.//Архив патологии.-1949, №3, с.87-91.

22.Boyden E.//Segmental Anatomy of the Lung.-London, 1955.