

Mühazirə 1.

Uşaqlarda bronx-ağciyər sisteminin inkişaf qüsurları

Bronx-ağciyər sisteminin inkişaf qüsurlarına – Bronx-ağciyər strukturunun embrional dövrdə formalaşmasının pozulması və ya postnatal dövrdə ağciyər inkişafının və ya diferensiasiyasının pozulması nəticəsində meydana çıxan bir sıra qruplara bölünən xəstəliklər aiddir. Bronx-ağciyər sisteminin anadangəlmə inkişaf qüsurlarının yaranmasına endogen və ekzogen amillər səbəb ola bilər. Ekzogen amillərə fiziki (radiasiya, termiki və mexaniki travma, elektromaqnit dalğaları), kimyəvi (tütün, alkoqol, dərman preparatları, müxtəlif zəhərli maddələr), bioloji faktorlar (virus və digər infeksiyalar, bakterial toksinlər); endogen amillərə isə irsi, xromosom anomaliyaları, endokrin xəstəliklər, ana və atanın yaşlı olması (cinsi hüceyrələrin bioloji natamam olması) kimi faktorlar daxildir.

Bronx-ağciyərin tez-tez rast gəlinən inkişaf qüsurlarına aşağıdakılar aiddir:

- Bronx-ağciyər strukturunun inkişaf etməməsi nəticəsində yaranan qüsurlar (ağciyərin ageneziası, aplaziası, hipoplaziası);
- Traxeya və bronxların divarının inkişaf qüsurları: a) total inkişaf qüsurları (traxeobronxomeqaliya, traxeobronxomalyasiya, bronxoektatik emfizema, Uilyams-Kempbell sindromu), b) traxeya və bronxun lokal inkişaf qüsurları (traxeyanın anadangəlmə daralmaları, ağciyərin pəy emfizeması, traxeya və bronxun divertikulları, traxeo-bronxo-ezofageal fistulalar);
- Ağciyərin sistləri;
- Ağciyər damarlarının inkişaf qüsurları (ağciyər arteriyası və onun şaxələrinin ageneziya və hipoplaziası).

Bronx-ağciyər sisteminin inkişaf qüsurlarının bir qismi erkən yaşlarda özünü tənəffüs çatmazlığı ilə biruzə versə də, bəzi qüsurların erkən yaşlarda heç bir simptomu olmur. Klinik simptomlar əsasən fəsadlaşmalar fonunda meydana çıxır.

Erkən yaşlarda tənəffüs çatışmazlığı ilə özünü biruzə verən bronx-ağciyər sisteminin inkişaf qüsurlarına aşağıdakılar aid edilir:

- Ağciyərin pay emfizeması;
- Traxeya və baş bronxların nəzərəçarpan stenozları;
- Qida borusu atreziyası ilə müştərək bronxoezofagial və traxeozofagial fistulalar;
- Ağciyərlərin ageneziyası, aplaziyası və nəzərəçarpan hipoplaziyası.

Başlanğıcı simptomsuz olan bronx-ağciyər sisteminin anadangəlmə inkişaf qüsurlarına aşağıda sadalananları aid etmək olar:

- Ağciyərin sistləri;
- Ağciyərin sekvestri;
- Hamartoxondromalar;
- Ağciyər hipoplaziyasının bəzi formaları (məs. Sistoloz forma);
- Traxeya və bronxun geniş yayılmış malformasiyaları (traxeobronxomeqaliya, traxeobronxomalyasiya. Bronxoektatik emfizema, Uilyams- Kimpbell sindromu);
- Ağciyərin damar malformasiyaları;
- Anadangəlmə bronxoektaziyalar.

Ağciyərlərin inkişaf qüsurları

Qırtlaq, traxeya və ağciyərlər bətdaxili inkişafın 3-4-cü həftəsində eyni mayadan, ön bağırsağın ventral divarında yaranan qabarıqlıqdan inkişaf edir. Bu mayanın aşağı qütbündən orta xətt boyu bölünmə nəticəsində sağ və sol ağciyərin mayası olan iki kisə əmələ gəlir (embrional mərhələ). Bu kisələrin daxilində mezenximanın inkişaf etməsi nəticəsində xırda hissəciklər formalaşır. 5-ci həftədə baş bronxlar bölünür və pay bronxları formalaşır. 6-cı həftənin sonunda isə

qabarmalar formasında seqmentar bronxlar yaranır (yalançı vəz mərhələsi). Yalançı vəz mərhələsi 16-cı həftəyədək davam edir. Bu mərhələdə ağciyərlər görünüşcə vəzi xatırlatdığı üçün bu cür adlandırılır. Kanalikulyar mərhələ hestasiya dövrünün 16-24 həftəsini əhatə edir. Bu dövrdə isə ağciyərlərin əsas funksional strukturları formalaşır. 24-cü həftədən hamiləliyin sonunadək alveolların və alveolların səthini örtən I və II tip alveolositlərin (pnevmositlərin) formalaşması gedir (alveol mərhələsi). Ümumiyyətlə ağciyərlərin alveollarının tam formalaşması 8 yaşadək davam edir. Bətdaxili inkişaf mərhələlərində yaranan pozulmalar bronx-ağciyər sisteminin anomaliyalarına səbəb olur. Ağciyərlərin inkişaf qüsurları embrional inkişaf (3-6-cı həftələr) və yalançı vəz mərhələsinin pozulmaları (6-16-ci həftələr) zamanı yarana bilir.

Təsnifatı:

-Ağciyərin və ya onun elementlərinin inkişafdan qalması nəticəsində yaranan qüsurlar: ağciyərin ageneziyası, ağciyərin aplaziyası, ağciyərin sistoz hipoplaziyası, traxeobronxomeqaliya, anadangəlmə pay emfizeması.

-Əlavə dizembrigenetik formalaşma nəticəsində yaranan inkişaf qüsurları: ağciyərin sekvestri, ağciyərin anadangəlmə sistləri.

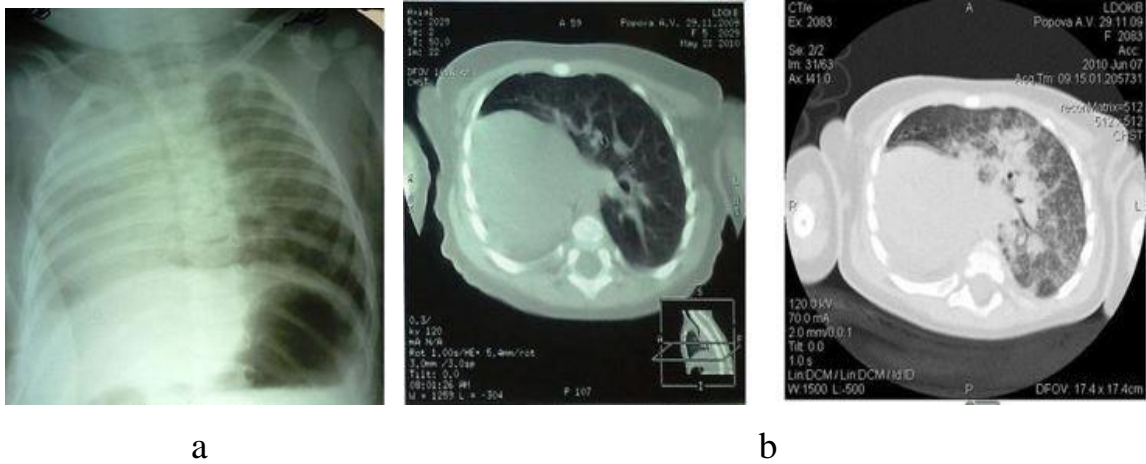
Ağciyərin ageneziyası və aplaziyası

Ağciyərin ageneziyası ağciyərin və baş bronxun olmaması nəticəsində yaranan inkişaf qüsurudur.

Ağciyərin aplaziyası zamanı isə ağciyər olmur, amma rudiment formasında baş bronx olur. İkitərəfli ağciyərin ageneziyası və aplaziyası doğulan uşaqlar yaşamır. Birtərəfli qüsurlar zamanı isə uşaqlar normal yaşaya və inkişaf edə bilirlər.

Bu qüsurlar əksər hallarda VATER-assosiasiya (**V**ertebral defects, **A**nal atresia, **T**racheoesophageal fistula, **E**sophageal atresia, **R**adial dysplasy) tipində anomaliyalarla müştərək olur.

Hər iki qüsurun əsas simptomları və klinik əlamətləri eyni olur. Belə xəstələrdə tənəffüsün asimmetrik olması, qüsurlu tərəfdə perkutor səsin kütləşməsi, auskultasiyada həmin tərəfdə tənəffüsün eşidilməməsi və ya həddən artıq zəif olması xarakterik klinik əlamətlərdir. Sonrakı dövrdə təkrarlanan pnevmoniya və bronxit, yaş öskürək, tənəffüsün fiziki inkişafdan qalma müşahidə edilə bilər. Rentgenoloji və KT müayinədə qüsurlu tərəfdə döş qəfəsinin həcmi azalması və kölgəlik, diafraqma gümbəzinin yüksək olması, divararalığı orqanların patoloji proses tərəfə yerdəyişməsi, onurğa sütünü deformasiyası, sağlam ağciyərin döş qəfəsinin digər yarısına prolapsusu (divararalığının yırtığı) aşkarlanır (şəkil 1).



Şəkil 1. Ağciyər ageneziasının rentgenoqrafiyası (a-rentgenoloji müayinə, b-KT görüntüsü)

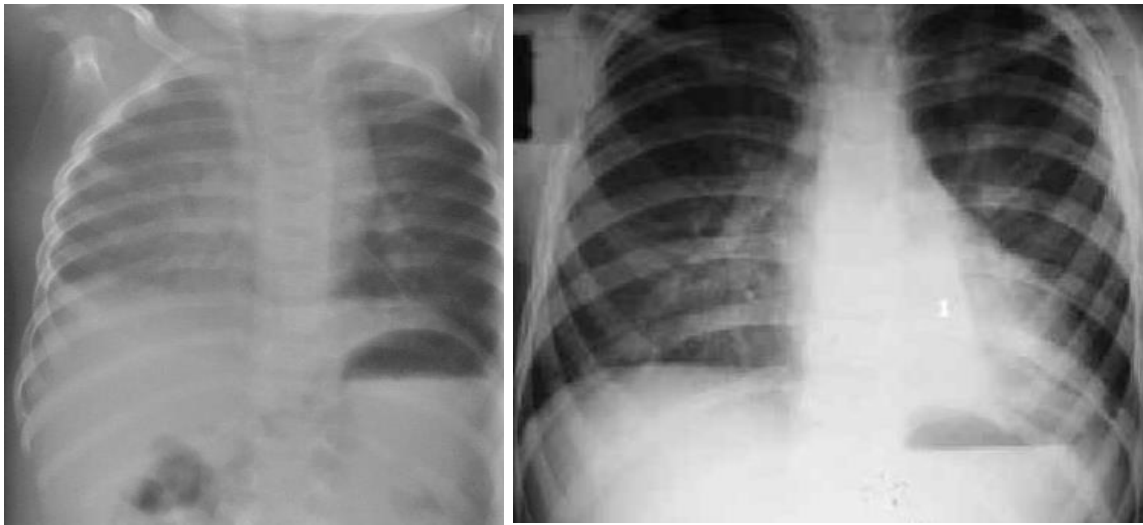
Qeyd edilən klinik-radioloji əlamətlər yenidöğulmuşlərdə atelektazlara oxşar olduğundan bəzi hallarda differensial diaqnostika məqsədi ilə əlavə müayinə üsulları kimi bronxoskopiya, bronxoqrafiya, angiopulmonografiyadan istifadə oluna bilər.

Ağciyərin ageneziya və aplaziyası cərrahi korreksiya tələb etmir. Əsas məqsəd sağlam ağciyərin qorunmasıdır. Yanaşı qüsurlar varsa həmin qüsurlar cərrahi korreksiya olunmalıdır.

Ağciyərin hipoplaziyası

Ağciyərin hipoplaziyası onun bütün struktur elementlərinin tam inkişaf etməməsi nəticəsində yaranan inkişaf qüsurudur. Ağciyərin hipoplaziyası müxtəlif formaları mövcuddur. Bu formalar differensiasiya prosesinin hansı mərhələdə pozulmasından asılı olaraq hər iki ağciyərin, bütövlükdə bir ağciyərin və ya hər hansı bir payın və ya segmentlərin zəif inkişaf etməsi tipində ola bilər.

Ümumiyyətlə, ağciyərin hipoplaziyalarını sadə və sistoz forma olmaqla iki qrupa bölmək olar. Sadə forma zamanı ağciyər və ya onun payının həcmnin bərabər şəkildə kiçilməsi, bronx və damarların daralması baş verir. Klinik əlamətləri zədələnmənin həcmindən və iltihabi dəyişikliklərdən asılıdır. Əksər hallarda tənəffüs çatmazlığı, döş qəfəsində asimetriyanın olması və asimmetrik tənəffüs olur. Klinik və rentgenoloji olaraq özünü daha qabarıq göstərən əlamət divararalığının hipoplaziyaya uğramış ağciyər tərəfə yerdəyişməsidir (şəkil 2).



a

b

Şəkil 2. Ağciyərin sadə hipoplaziyasının rentgenoqrafiyası. a) sağ ağciyərin hipoplaziyası, b) sol ağciyərin aşağı payının hipoplaziyası.

Ağciyərlərin hipoplaziya tipli inkişaf qüsurları əksər hallarda irinli iltihabi ağırlaşmalara gətirib çıxarır. Bu zaman bronxların ventilyasiya, sekresiya və drenaj funksiyaları pozulduğundan qüsurlu tərəfdə perkutor səsin kütləşməsi, tənəfüsün zəifləməsi, müxtəlif kalibrli quru və yaş xırıltılar, ağciyər şəffaflığının azalması kimi əlamətlər meydana çıxır. Məhz belə əlamətlərin təkrarlanması bizi ağciyərdə inkişaf qüsurlunun olması haqqında düşünməyə vadar edir. Sağlam vəziyyətdə isə bu qüsurlun diaqnostikası bir qədər çətinlik törədir. Belə hallarda biz ya ağciyərin şəffaflığının artmasını ya da ağciyərin paylarından birinin atellektazını görə bilirik.

Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün bronxoskopiya, bronxoqrafiya, angiopulmonoqrafiya, radioizotop müayinəsi, KT və s. kimi əlavə müayinə üsullarından istifadə olunmalıdır. Bronxoskopiya zamanı hipoplaziya zonasında iltihabi dəyişikliklərin dərinlik və yerləşməsini; bronxların quruluşunu və mənfəzinin daralma dərəcəsini; bronxoqrafiyada bronx ağacının bu və ya digər dərəcədə deformasiyaya uğramasını; angiopulmonoqrafiyada qan dövranının zəifləməsini; radioizotop müayinədə qan dövranının funksional vəziyyətinin hansı dərəcədə olmasını; KT müayinədə ağciyər parenximasının strukturunu və havalılıq dərəcəsini təyin etmək mümkün olur.

Zədələnmə zonasında xroniki iltihabi proses varsa cərrahi müdaxilə - zədələnməmiş payın çıxarılması göstərişdir.

Hipoplaziya diaqnozu yalnız histoloji müayinədən tam dəqiqləşdirilir. Ağciyərin hipoplaziyası olan uşaqlar mütləq şəkildə dispansir nəzarətdə olmalıdırlar. Belə ki, iltihab fonunda ağciyərin digər zonalarında da morfoloji dəyişikliklər yarana bilər.

Ağciyərin anadangəlmə sistoz-adenomatov malformasiyası

Ağciyərin anadangəlmə sistoz-adenomatov malformasiyası (sistoz forma hipoplaziya) terminal bronxiolların həddən artıq patoloji inkişafı və genişlənməsi fonunda, içərisi hava və ya maye ilə dolu, müxtəlif ölçüdə və quruluşda, sistoz və vəzli komponentə malik olan inkişaf qüsurdur. Sistoz boşluqlar bronx ağacı ilə anomal formada əlaqəli olur.

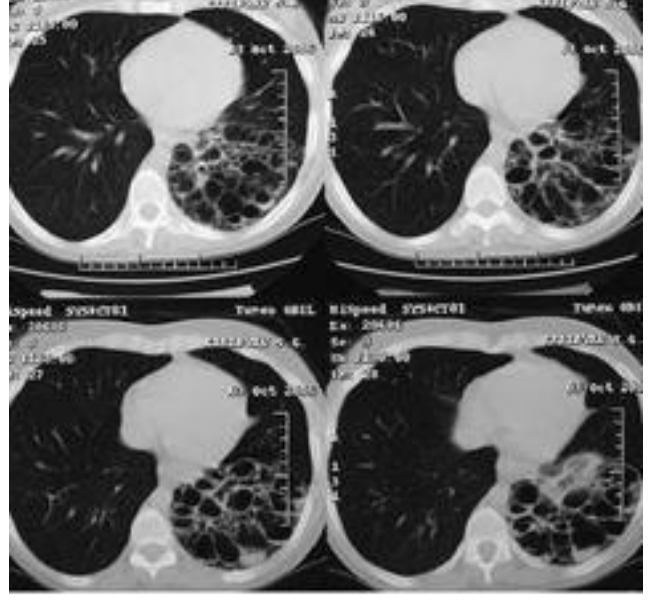
Patologiyanın patogenezi axıradək öyrənilməmişdir. Xəstəliyin yaranmasında bronx ağacının anomal inkişafı və ağciyər toxumasının morfogenezinin pozulması nəticəsində inkişaf etməməsi durur. Qüsür ağciyərin istənilən payında yarana bilər. Sağ və ya sol tərəfli zədələnmənin rastgəlmə tezliyi təxminən eynidir. Bu qüsür bronx-ağciyər anomaliyalarının 50-70%-ni təşkil edir.

Ağciyərin sistoz anomaliyalarının əksəriyyətini bətdaxili inkişaf dövründə, hamiləliyin 15-28-ci həftələrində ultrasəss müayinəsi (USM) əsasında müəyyənləşdirmək mümkün olur. Antenatal dövrdə dinamikada aparılan USM zamanı 40% hallarda bu tip malformasiyaların ölçüsü doğuşa qədər ya kiçilir, ya da tamamilə itir. Doğuşdan sonra bəzi yenidoğulmuşlarda tənəffüsün tezləşməsi, tənəffüsəlik, sianoz və bəzən ağır tənəffüs çatmazlığı yaranır. Digər hallarda isə həyatın 1-ci ilində residivverən respirator infeksiyalar, ağciyər absesinin yaranması halları və xəstənin fiziki inkişafının ləngiməsi müşahidə edilir.

Doğuşdan sonrakı dövrdə xəstəliyin diaqnozu klinik əlamətlər və rentgenoloji müayinə əsasında qoyulur. İcmal rentgenoqrafiyada ağciyər parenximasında makro və ya mikrosistoz dəyişiklikləri aşkarlamağa imkan yaradır (şəkil 3a). Patologiyanın klinik simptomları olmadıqda icmal rentgenoqrafiya qüsür haqqında tam məlumat verməyə bilər. Belə hallarda KT müayinəsi daha informativ olur (şəkil 3b).



a



b

Şəkil 3. Ağciyərin sistoz adenomatoz malformasiyası:

- a) İcmal rentgenoqrafiya. Şəkildə sol ağciyərin sistos malformasiyası, divararalığının patoloji proses tərəfə yerdəyişməsi, inkişafdən qalmış ağciyərin həcminin kiçilməsi və iltihabi dəyişikliklər aşkarlanır.
- b) Döş qfəsinin KT müayinəsi. Sol ağciyərinərin aşağı payında mikrosistoz dəyişiklik diqqəti cəlb edir.

Müalicəsi cərrahidir. Belə xəstələrə lobektomiya əməliyyatı “qızıl standart” hesab edilir.

Ağciyərin anadangəlmə pay emfizeması

Ağciyərin anadangəlmə pay emfizeması ağciyər payının kəskin emfizematoz genişlənməsi ilə xarakterizə olunan inkişaf qüsurudur. Əksər hallarda ağciyərin bir payı, daha çox hallarda yuxarı və ya orta pay zədələnir. Aşağı payın anadangəlmə pay emfizemasına çox nadir hallarda rast gəlinir. Rastgəlmə tezliyi yenidoğulmuşlar arasında təxminən 1:100 000 nisbətdə təsadüf edir.

Qüsurun yaranma səbəbi tam aydın deyildir. Bəzi müəlliflərə görə qüsurun yaranma səbəbi bronxların qığırdaq elementlərinin aplaziyası, elastiki liflərin

hipoplaziyası, terminal və respirator bronxların sayə əzələlərinin hipoplaziyası ilə bağlıdır. Bu faktorlar qapaq mexanizmi yaratdığından ağciyərin müvafiq hissəsinin həddən artıq şişməsi nəticəsində tənəffüs çatmazlığı baş verir. Xəstəliyin simptomlarının ağırlıq dərəcəsi və başlanma müddəti bilavasitə zədələnmiş payın həcmindən asılıdır. Bəzi hallarda həyatın ilk saatlarında ağır tənəffüs çatmazlığı yarandığı halda, bəzi xəstələrdə illər boyu heç bir klinik əlamət müşahidə edilmir. Xarakterik əlaməti məhz tənəffüs çatmazlığının yaranmasıdır. Zədələnmə zonasında tənəffüs keçiriciliyinin zəifləməsi, perkusiyada qutu səsinin eşidilməsi, divararalığının əhəmiyyətli dərəcədə yerdəyişməsi bu patologiya üçün spesifik hesab edilir.

Anadangəlmə pay emfizemasının dekompensasiya, subkompensasiya və kompensasiya olunmuş formaları vardır. Dekompensasiya olunmuş forması uşaq doğulan andan özünü biruzə verir. Bu zaman uşaqda ümumi sianoz, narahatlıq, təngənəfəslik, tənəffüs asimetriyası, quru öskürək, qidalandırdıqda boğulma asfiksiyaları müşahidə edilir. Köksdaxili gərginlik və divararalığının yerdəyiməsi belə uşaqlarda ürək-damar sisteminin ciddi pozğunluqlarına gətirib çıxarır. Subkompensasiya olunmuş forma özünü uşağın bir neçə aylıqdan sonra qısamüddətli asfiksiya tutmaları ilə biruzə verir. Belə uşaqlarda tənəffüs yollarının infeksiyalaşması baş verdikdə vəziyyətləri pisləşir. Kompensasiya olunmuş forma zamanı klinik əlamətlər nəzərəcarpacaq dərəcədə olmadığından yalnız təcrübəli həkimin nəzərindən qaçmaya bilər. Əksər hallarda bu və ya digər səbəbdən (məs. tənəffüs sisteminin iltihabi xəstəlikləri olduqda) aparılan rentgenoloji müayinə zamanı aşkarlanır (şəkil 4).

Ümumiyyətlə, ağciyərin anadangəlmə pay emfizemasına aşağıdakı rentgenoloji əlamətlər xarakterikdir:

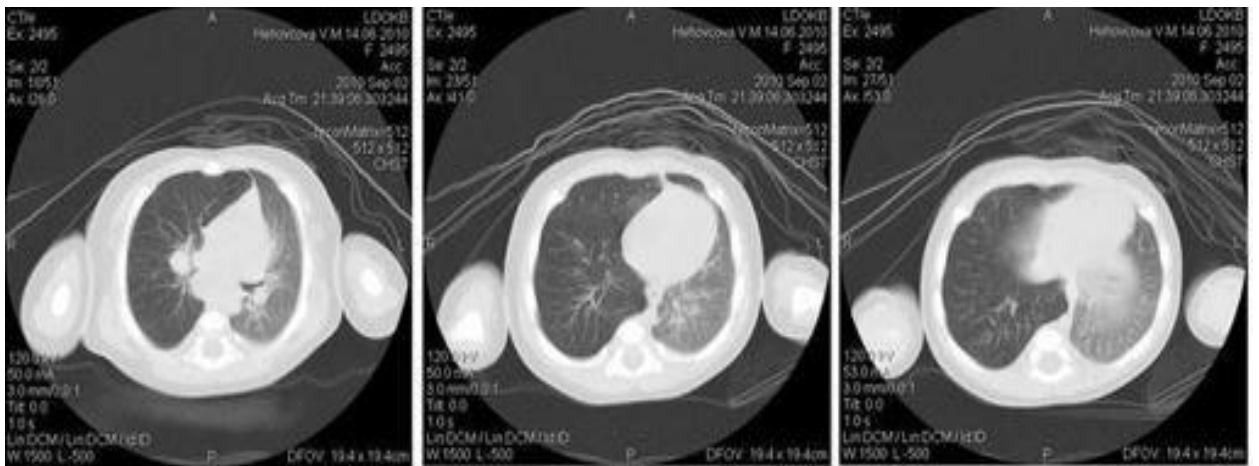
- icmal rentgenoqrafiyada ağciyərdə kəskin şəkildə artan şəffaflıq;

- həmin tərəfdə diafraqma gümbəzinin aşağı olması;
- divararalığı kölgəliyinin sağlam tərəfə yer dəyişməsi ;
- şişmiş ağciyər payı hesabına divararalığının yuxarı mərtəbəsində yırtığın təyin edilməsi.



Şəkil 4. Sağ ağciyərin orta payının anadangəlmə pay emfizemasının rentgenoloji görüntüsü (izahı mətində).

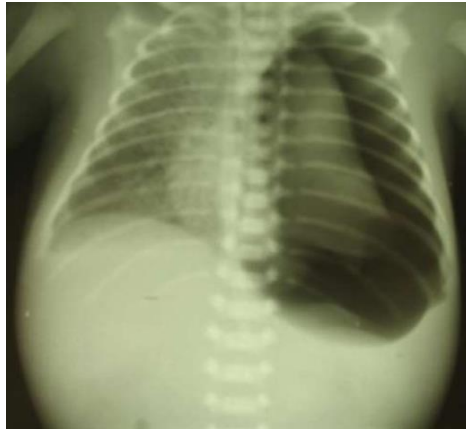
KT müayinəsində zədələnmiş payın havallılığının artması daha qabarıq şəkildə görünür (şəkil 5).



Şəkil 5. Sağ ağciyərin orta payının anadangəlmə pay emfizemasının KT görünüşü.

Hazırda anadangəlmə pay emfizemasına ultrasəss müayinəsi əsasında antenatal diaqnoz qoymaq mümkündür. Bu da öz növbəsində doğuşdan sonrakı dövrdə uşağın vəziyyətini proqnozlaşdırmağa, erkən neonatal dövrdə müalicə taktikasının düzgün planlaşdırılmasına imkan yaradır.

Anadangəlmə pay emfizemasını yenidoğulanlarda pnevmotoraksla, gərginləşmiş ağciyər sisti ilə, yalançı diafraqmal yırtıqla differensiasiya olunmalıdır. Pnevmtoraks zamanı rentgenoqrammada zədələnən tərəfdə ağciyər şəkli itmiş və ağciyər kökə doğru sıxılmış vəziyyətdə olur (şəkil 6).



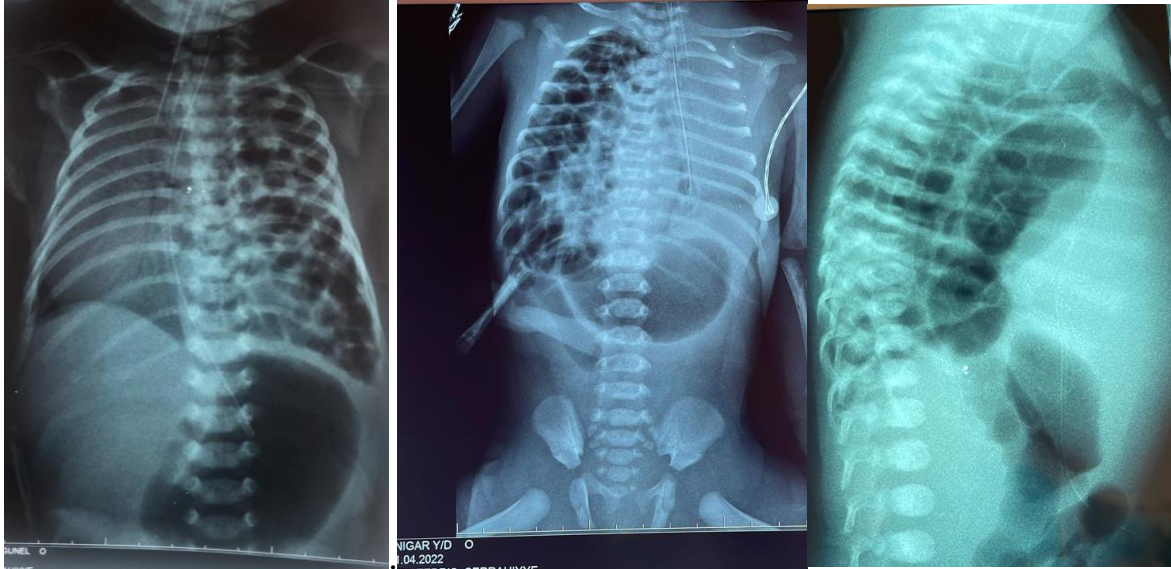
Şəkil 6. Yenidoğulmuşda soltərəfli pnevmotoraksın rentgenoloji görüntüsü.

Ağciyərin gərginləşmiş sisləri zamanı rentgenoloji müayinədə sistin qişasının dairəvi formada aydın sərhədləri görünür (şəkil 7).



Şəkil 7. Sağ ağciyərin anadangəlmə gərginləşmiş sistini.

Yalançı diafraqmal yırtıqlar zamanı isə plevra boşluğunda bağırsaq ilgəkləri aydın görünür (şəkil 8). Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün mədə-bağırsaq sisteminin kontrast rentgen müayinəsi olunmalıdır.



a.

b.

c.

Şəkil 8. Yalançı diafraqma yırtıqlarının rentgenoloji görüntüsü.

- a) – soltərəfli diafraqma yırtığı.
- b) – sağtərəfli diafraqma yırtığı, ön proeksiya.
- c) - sağtərəfli diafraqma yırtığı, yan proeksiya.

Müalicəsi. Ağciyərin pay emfizemasının konservativ müalicəsi effektsizdir. Yeganə düzgün müalicə üsulu qüsur olan payın çıxarılmasıdır (lobektomiya). Əməliyyat həm açıq və həm də torakoskopik icra edilə bilər. Əməliyyatın icra müddəti xəstənin vəziyyətindən asılı olaraq seçilməlidir. Belə ki, dekompensasiya olunmuş forma təxirəsalınmadan, subkompensə və kompensə olunmuş formalar planlı qaydada əməliyyat olunmalıdır.

Ağciyərin sekvestri – sistoz dəyişikliyə uğramış ağciyər toxumasının bir hissəsinin bronxlarla əlaqəsinin olmaması və aortadan gələn anomal damarla vaskulizasiyası ilə xarakterizə olunur.

İki anatomik variantda təsadüf edilir:

1. Paydaxili sekvestr – normal ağciyər daxilində anomal inkişaf etmiş sahə formasında olur. Bu forma daha çox sol tərəfdə, bazal seqmentlərdə müşahidə edilir.
2. Paydan xaric sekvestr – normal ağciyərdən kənarında yerləşir.

Klinik əlamətləri: paydaxili sekvestr əsasən 2 yaşdan sonra residivverən pnevmoniya və ya lokal iltihabi proseslə əlaqədar, absesləşmə əlamətləri ilə birləşə bilər. Payxarici formanın isə heç bir simptomu olmur. Yalnız digər xəstəliklərlə bağlı müayinələr əsasında təyin etmək mümkündür.

Diaqnostika məqsədiylə rentgenoloji müayinə, bronxoqrafiya, kompüter tomoqrafiya və aortanın angioqrafiyası aparılır. KT patologiyasının dəqiq diaqnostikasına imkan verir. Aortal angioqrafiya üçün xarakterik görüntü aortadan anomal damarın ayrılmasıdır (şəkil 9.).

Müalicəsi cərrahidir.



Şəkil 9. Ağciyərin sekvestrinin aortal angioqrafiyası (aortadan ayrılan anomal arteriya aydın görünür).

Traxeobronxomeqaliya. (Munye-Kun sindromu) – traxeya və iri bronxların genişlənməsi olub özünü xroniki residivləşən bronxit və pnevmoniyalarla biruzə verir. Klinik əlamətləri: kobud vibrasiyalı öskürəyin və uzunmüddətli bəlgəm ifrazının olması, təkrarlanan bronx-ağciyər infeksiyaları və bronxoektaziya uyğun klinik mənzərənin yaranmasıdır.

Diaqnostika məqsədi ilə rentgenoloji müayinə, traxeobronxoskopiya traxeobronxoqrafiya aparılmalıdır. Rentgenoloji müayinə üçün divarların zəifliyi səbəbindən traxeyanın və böyük bronxların genişlənməsi, traxeyanın yuxarı seqmentinin 5-6 sm qədər (2-2.5 sm nisbətində) və baş bronxların genişlənməsi, divarlarında divertikula bənzər çıxıntıların olması, çoxsaylı bronxoektaziyalar xarakterik əlamətlər hesab olunur (şəkil 10.).

Traxeobronxoskopiya selikli qişanın atrofik olması, traxeya və bronxların kəskin genişlənməsi xarakterik görüntü hesab edilir. Traxeobronxoqrafiya traxeyanın genişlənməsi ilə yanaşı deformasiyası, çoxsaylı bronxoektaziyalar təyin edilir.



Şəkil 10. Traxeobronxomeqaliyanın rentgenoloji görüntüsü (izahı mətdə).

Müalicəsi cərrahidir, məqsəd traxeyanın zərli hissəsinin möhkəmləndirilməsidir.