

УДК 616.24-002.5

ББК 55.4

Г 63

В.Д. Гольдштейн, кандидат медицинских наук,  
доцент кафедры фтизиопульмонологии РМАПО

Г 63 Гольдштейн В.Д.  
Пороки развития легких в клинической практике. — М.:  
Издательство БИНОМ, 2013. - 208 с., илл.

ISBN 978-5-9518-0491-4

До недавнего времени пороки развития легких описывались как казуистические наблюдения. Однако по мере накопления знаний, клинического опыта и совершенствования смежных дисциплин (рентгенологической диагностики, бронхологии), а также в результате патоморфологической оценки удаленных после хирургических вмешательств участков легких стало ясно, что пороки развития легких представляют собой весьма частое явление. Особенно высок их удельный вес, как было установлено, при хроническом течении патологического процесса. К числу подобных заболеваний относятся не только неспецифические инфекции органов дыхания, но и туберкулез. Все изложенное делает актуальным дальнейшее изучение данной проблемы и внедрение полученных результатов в клиническую практику с целью предупреждения диагностических ошибок, совершенствования лечебной тактики и возможности более точного прогнозирования исхода заболевания. Близко примыкает к порокам развития проблема наследственных заболеваний, то есть генетически детерминированных, в связи с чем мы сочли целесообразным остановиться также на важнейших из числа последних патологических процессах.

Работа предназначена для пульмонологов, фтизиатров, терапевтов, рентгенологов и торакальных хирургов.

УДК 616.24-002.5  
ББК 55.4

ISBN 978-5-9518-0491-4

© Гольдштейн В.Д., 2013  
© Издательство БИНОМ, 2013

## Оглавление

Введение .....	5
Глава 1 • Эмбриональное и постнатальное развитие легких .....	ю
Глава 2. Классификация пороков развития легких .....	19
Глава 3. Основные принципы выявления пороков развития легких у взрослых .....	30
Глава 4. Пороки развития легких .....	36
Агенезия и аплазия легких .....	36
Простая гипоплазия легких .....	37
Кистозная гипоплазия легких .....	41
Бронхолегочные кисты .....	59
Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна) .....	70
Секвестрация легких .....	76
Артериовенозные аневризмы .....	86
Гамартохондромы легкого .....	Ю0
Синдром Вильямса-Кемпбелла .....	Ю7
Синдром Маклеода .....	Ю9
Обратное расположение легких (синдром Зиверта-Картагенера) .....	112
Трахеальный бронх .....	115
Синдром Марфана .....	1 ] 8
Доля непарной вены (доля Райсберга) .....	121
— Рентгенологические снимки .....	123
к клиническим наблюдениям .....	123
Список литературы .....	139
Глава 5. Генетически детерминированные болезни легких ....	145
Муковисцидоз .....	146
— Легочная (респираторная) форма муковисцидоза .....	152
— Кишечная форма муковисцидоза .....	153
— Смешанная форма муковисцидоза .....	154
— Диагноз .....	155
— Дифференциальная диагностика .....	156

## Оглавление

— Печение. . . . .	160
— Прогноз. . . . .	162
Список литературы . . . . .	163
Поражение легких при недостаточности $\alpha$ -1-антитрипсина . . . .	164
— Патогенез. . . . .	166
— Клиническая картина. . . . .	170
— Дифференциальная диагностика первичной и вторичной эмфиземы легких. . . . .	174
— Лечение. . . . .	176
— Прогноз. . . . .	177
Список литературы. . . . .	177
Идиопатический гемосидероз легких. . . . .	179
— Этиология и патогенез. . . . .	180
— Патологическая анатомия. . . . .	182
— Клиническая картина. . . . .	183
— Дифференциальная диагностика. . . . .	186
— Лечение. . . . .	188
— Прогноз. . . . .	189
Список литературы. . . . .	189
Легочный альвеолярный микролитиаз. . . . .	190
— Этиология. . . . .	191
— Патогенез. . . . .	191
— Патоморфология. . . . .	192
— Диагностика. . . . .	195
— Рентгенологическая картина. . . . .	197
— Дифференциальная диагностика. . . . .	201
— Лечение. . . . .	201
— Прогноз. . . . .	202
Список литературы. . . . .	204
Рентгенологические снимки к клиническим наблюдениям. . . . .	207