

Матеріал призначений для  
спеціалістів в сфері охорони здоров'я

# Променева діагностика аномалій та вад розвитку легень, бронхів та легеневих судин

шпаргалка

Підготовано за матеріалами курсу «PRO візуалізацію захворювань органів грудної клітки у дітей» від Progress Platform (2025). Копіювання та поширення даного матеріалу лише з дозволу автора.

**Зверніть увагу, що представлена шпаргалка/конспект є лише коротким викладом матеріалу і не завжди може містити всю інформацію з лекцій заходу!**

**МАТЕРІАЛ ПРИЗНАЧЕНИЙ ДЛЯ СПЕЦІАЛІСТІВ  
СФЕРИ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я**



Progress

**Наші заходи:**



## Характеристика анатомічного та функціонального стану легень

Вроджені вади розвитку легень є однією з найскладніших діагностичних та лікувальних проблем сучасної пульмонології.



Аномалії легень виникають внаслідок порушень на ранніх стадіях ембріогенезу або постнатальних змін, але клінічно виявляють себе переважно після приєднання до них інфекційно-запальних ускладнень. Найчастіше це відбувається у ранньому дитячому віці, рідше — у старшому.

### Методи діагностики

#### ⇒ **УЗД**

- Пренатальний скринінг
- Неонатальний скринінг

#### ⇒ **Ro**

- Уточнення локалізації, розмірів
- Наявність mass effect
- Динамічне спостереження

#### ⇒ **КТ**

- КТ-ангіографія
- Уточнення локалізації, характеру вади
- Планування оперативного втручання

#### ⇒ **МРТ**

- fetal-MR — характеристика ураження та визначення об'єму вади легені
- МР-ангіографія + планування операції

## Класифікація

**Мас-ефект** — вплив, що надається патологічно збільшеною тканиною на сусідні здорові тканини, викликаючи вторинні патологічні процеси: компресію, зсув, деформацію, ателектаз.

Non-mass-like lesions	Mass-like lesions
<b>З судинними аномаліями:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- агенезія, аплазія, гіпоплазія;</li><li>- AVM;</li><li>- TAPVR;</li><li>- Scimitar syndrome та ін.</li></ul>	<b>З судинними аномаліями:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- секвестрація (ЛС).</li></ul>
<b>Без судинних аномалій:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- аномалії трахеобронхіального дерева (трахеальний бронх, дивертикул трахеї та бронхів, кардіальний бронх, стеноз трахеї та ін.)</li></ul>	<b>Без судинних аномалій:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- CPAМ;</li><li>- ВЛЕ (CLH, CLE);</li><li>- кісти легень;</li><li>- атрезія бронха.</li></ul>

## Non-mass-like lesions

### З судинними аномаліями

#### Комплекс легеневої агенезії–аплазії–гіпоплазії

##### Класифікація за Шнайдером

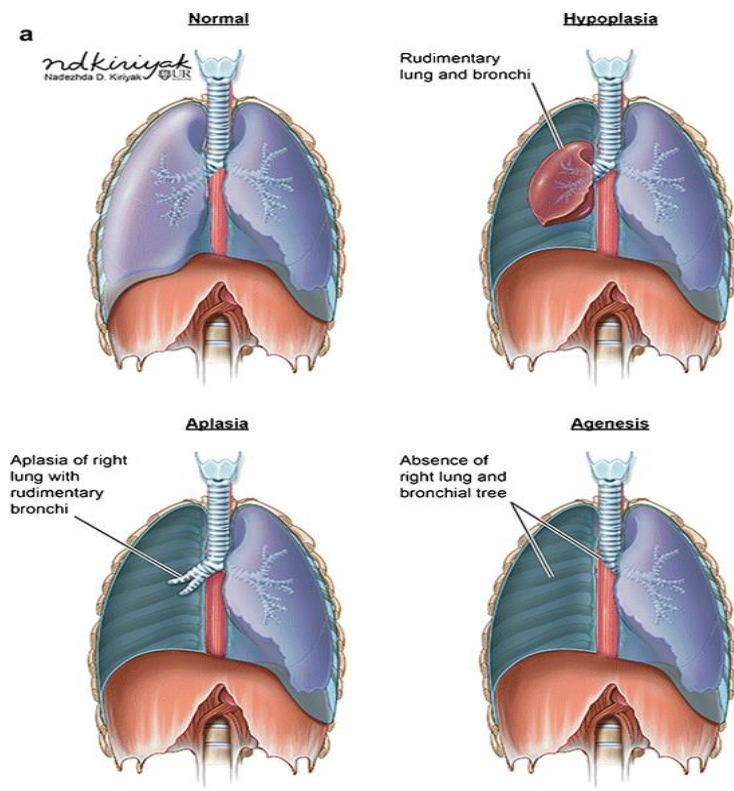
**Тип I (агенезія):** повна відсутність паренхіми легень, бронхів і судин.

**Тип II (аплазія):** повна відсутність легеневої паренхіми та судин з наявністю рудиментарного бронха.

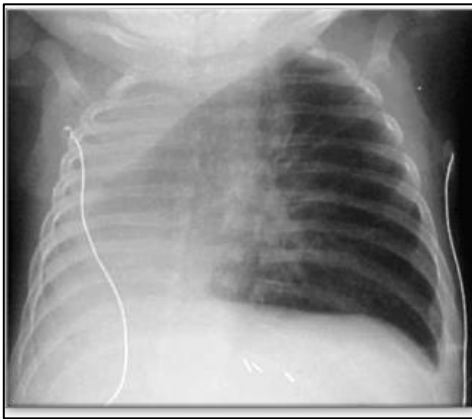
**Тип III (гіпоплазія):** гіпоплазія легеневої артерії та бронхів зі змінною кількістю легеневої тканини.

## За етіологією:

- первинний, пов'язаний з ембріологічним дефектом або внутрішньоутробним недорозвиненням;
- вторинний, пов'язаний зі станами, які обмежують ріст легень плоду.



## Агенезія, аплазія легені



Обидві вади в морфологічному і функціональному відношеннях близькі між собою.

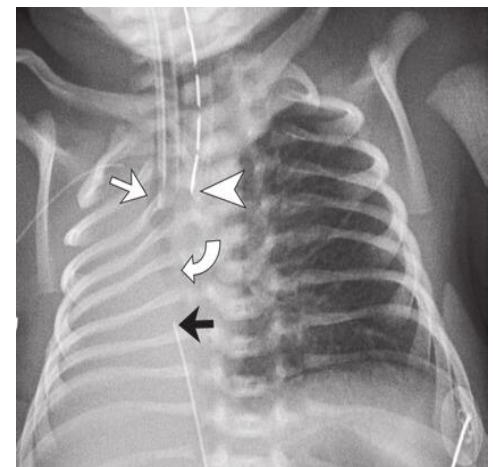
В обох випадках місце відсутньої легені займають зміщені органи середостіння, вікарно збільшена протилежна легеня і пухка жирова клітковина.

➤ Інтенсивне затемнення половини грудної клітки.

➤ Ознаки об'ємного зменшення:

- різке зміщення середостіння в бік ураження;
- деформація грудної клітини: уражена половина грудної клітки зменшена, сплюснена, міжреберні проміжки звужені;
- купол діафрагми зміщений догори.

➤ Здорова легеня компенсаторно здувається і пролабує в протилежний бік, формуються хибні медіастинальні кили.

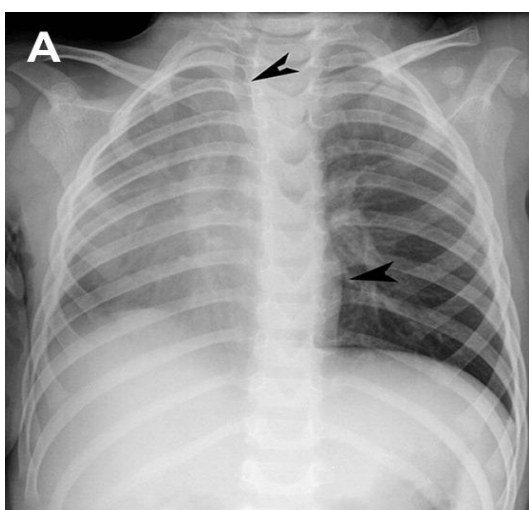


- Грудна клітка вибухає, м/р проміжки розширені.

## ПРОСТА ГІПОПЛАЗІЯ

Характеризується недорозвиненням легені, окремих часток або сегментів і являє собою відносно рівномірне зменшення об'єму органу в результаті зменшення числа розгалужень бронхів (до 10-14 генерації) без кістозних або веретеноподібних їх розширень.

- Ознаки зменшення легені: зменшення об'єму легеневого поля, прозорість якого знижується.



- Асиметрія грудної клітки, звуження міжреберних проміжків, високе стояння діафрагми.

- Зміщення органів середостіння в бік ураження, симптом «оголення хребта».

### Варіанти простої гіпоплазії



I — є лише бронхи 3-6-го порядку (с-м «обгорілого дерева») — найчастіша локалізація нижня частка лівої легені



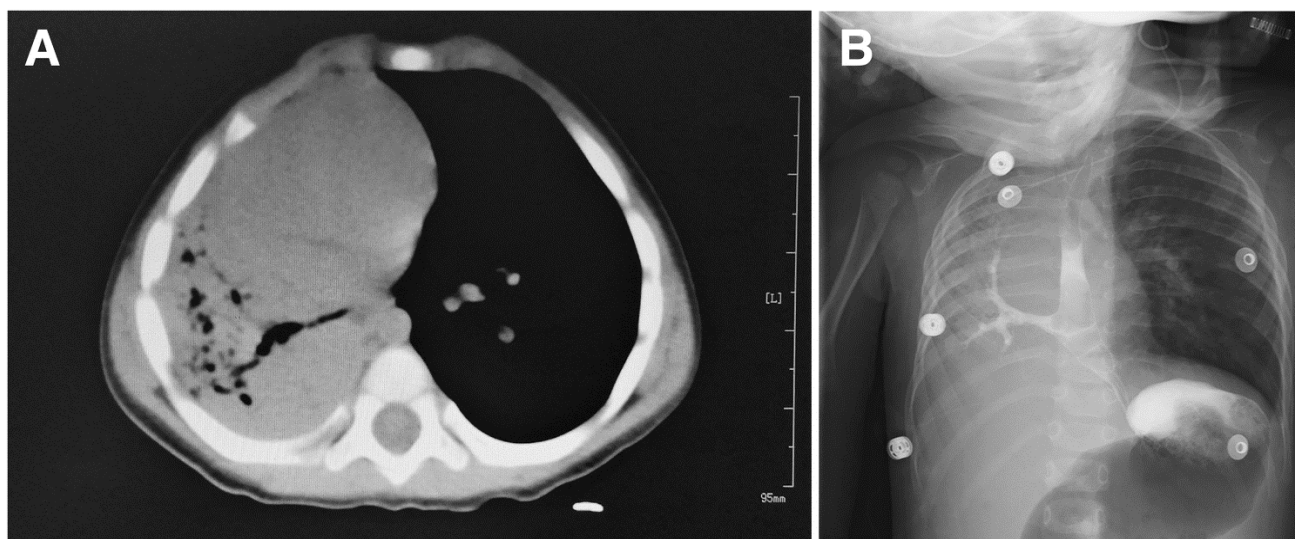
II — від головного або часткових бронхів відходять тонкі гілочки, які за калібром відповідають бронхам 8-10-го порядків — вада частіше двобічна

## Кістозна гіоплазія

Вада розвитку легені або її частини, обумовлена недорозвиненням легеневої паренхіми, судин і бронхіального дерева з формуванням порожнин дистальніше субсегментарних бронхів, тобто недорозвинення супроводжується кістозним переродженням респіраторної частини легені.

## Некласифікована бронхолегенева мальформація передньої кишки

**Бронхолегенева мальформація передньої кишки** — це рідкісна вроджена аномалія, що характеризується явним вродженим сполученням між стравоходом або шлунком та ізольованою частиною дихальних шляхів.



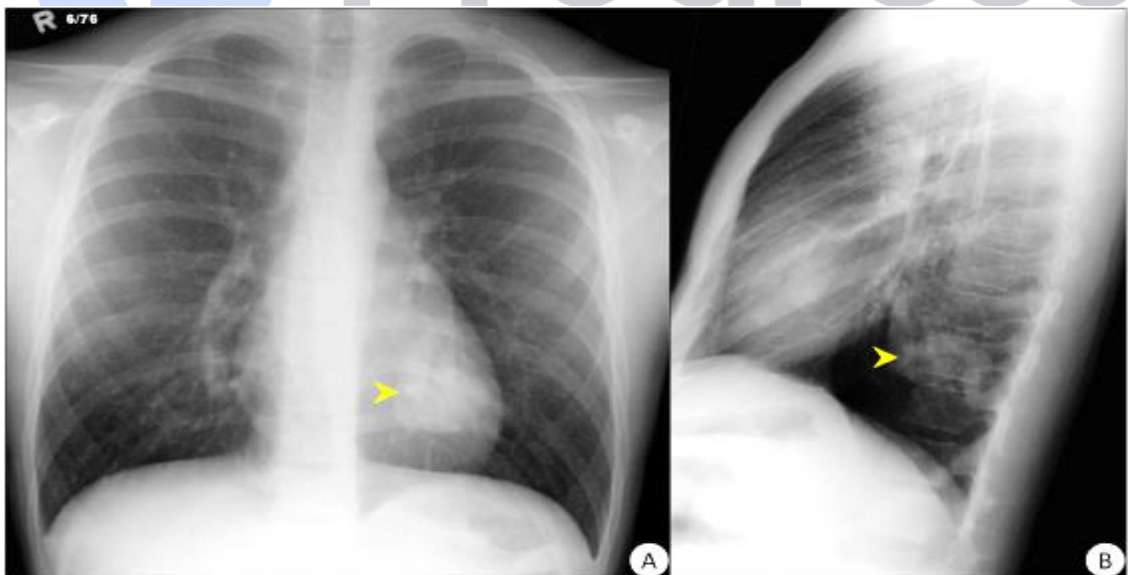
Ураження, що включають частковий бронх, що виходить зі стравоходу, описуються як **стравохідний бронх**.

Якщо головний бронх виходить зі стравоходу, його називають **стравохідною легенею**.

## Артеріовенозні мальформації легень

— (артеріовенозні нориці, артеріовенозні фістули, кавернозні телеангіектазії, артеріовенозні ангиоми) патологічний зв'язок артеріальних і венозних судин, через який, минаючи капілярну систему, відбувається неефективний кровообіг (скидання крові часом складає до 49–90%). Легеневі артеріовенозні мальформації (АВМ) виникають внаслідок вогнищцевого дефекту розвитку легеневої капілярної мережі.

- Можуть бути вродженими або набутими (після травми або інфекції).
- Спадкова геморагічна телеангіектазія (СГТ) або синдром Ренду-Ослера-Вебера є аутосомно-домінантним захворюванням, при якому до 35% випадків мають легеневі АВМ, часто множинні.
- Легеневі АВМ демонструють переважання нижньої частки в 50–70% випадків.
- МDCT-ангіографія є методом вибору для візуалізації, а лікування симптоматичних уражень полягає в ендovasкулярній спіральній емболізації.
- ✓ **Проста артеріовенозна фістула** або аневризма, яка складається з однієї привідної артерії, аневризматично розширеної судинної ділянки без внутрішніх перегородок і однієї відвідної вени.
- ✓ **Складна артеріовенозна фістула**, яка становить дві або більше привідні артерії, відвідні вени та гіллясте тіло, яке розділене множинними внутрішніми перегородками.



Діаметр живильної артерії ЛАВМ є важливим для розгляду питання лікування. Транскатетерна емболізація за допомогою спіралей або заглушок показана для ЛАВМ з діаметром живильної артерії більше 3 мм.

У пацієнтів з клінічними симптомами, пов'язаними з ЛАВМ, лікування може бути спрямоване на живильні артерії діаметром від 2 мм.

Живильну артерію в ідеалі слід вимірювати на відстані 2–3 мм проксимальніше вогнища.

## Вено-частковий синдром

— збірний термін для різних аномалій розвитку грудної порожнини, які часто співіснують в одного і того самого пацієнта.

Може включати:

- гіпоплазію правої легені, часткову агенезію, аплазію і гіпоплазію (69%);
- частковий або тотальний аномальний дренаж легеневиких вен (31%);
- відсутність або гіпоплазію правої легеневої артерії (14%);
- легеневу секвестрацію (24%);
- часткове або повне артеріальне кровопостачання легені з великого кола кровообігу без секвестрації (10%);
- відсутність або обрив нижньої порожнистої вени (7%);
- дуплікатуру діафрагми, що розділяє правий геміторакс;
- «підковоподібну» легеню.

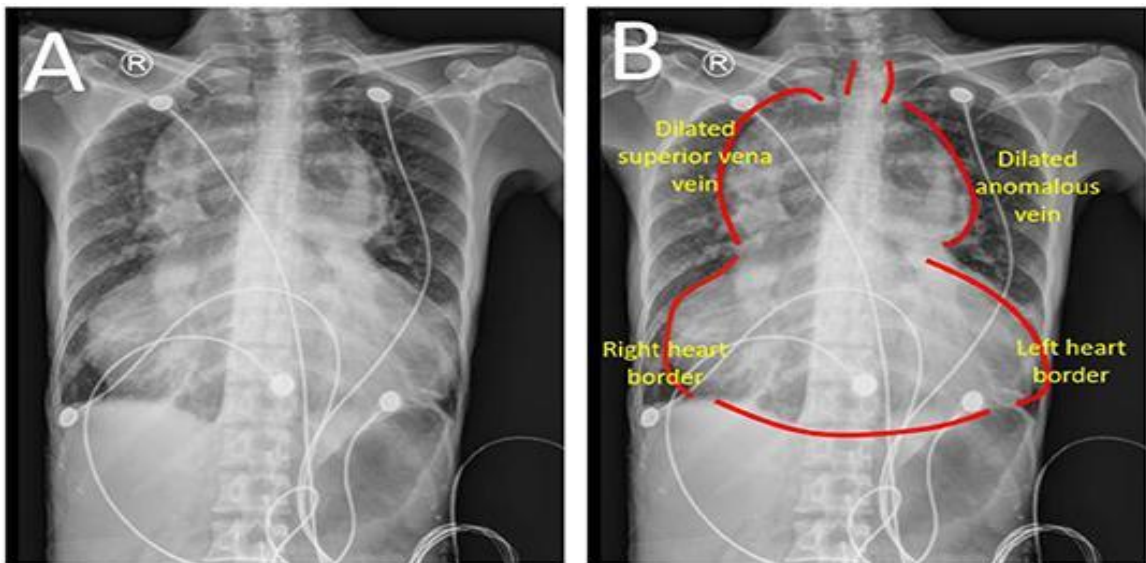
## Тотальний аномальний дренаж легеневиких вен



Типи залежно від місця відтоку легеневої венозної крові в системний кровообіг: надсерцевий, серцевий, інфрасерцевий та змішаний.

Супракардіальний (надсерцевий) тип складає до 55%. Легеневі вени загальним колектором або окремо дренуються у верхню порожнисту вену або її гілки (непарну вену, ліву безіменну або додаткову верхню порожнисту вену), яка збирає венозну кров від верхніх кінцівок і голови.

Рентгенологічно визначається симптом «Сніговика» (“Snowman”).



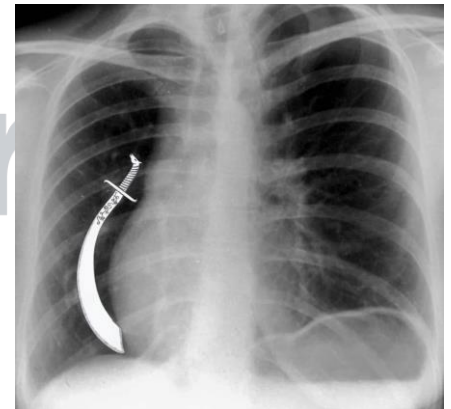
### Частковий аномальний дренаж легеневих вен

#### Синдром ятагана (Scimitar syndrome)

— рідкісна вроджена патологія, що характеризується аномальним впадінням правих легеневих вен у нижню порожню вену за допомогою вени, що нагадує за формою турецьку шаблю.

Аномальна вена може впадати в:

- нижню порожнисту вену (найчастіше);
- праве передсердя;
- ворітню вену.



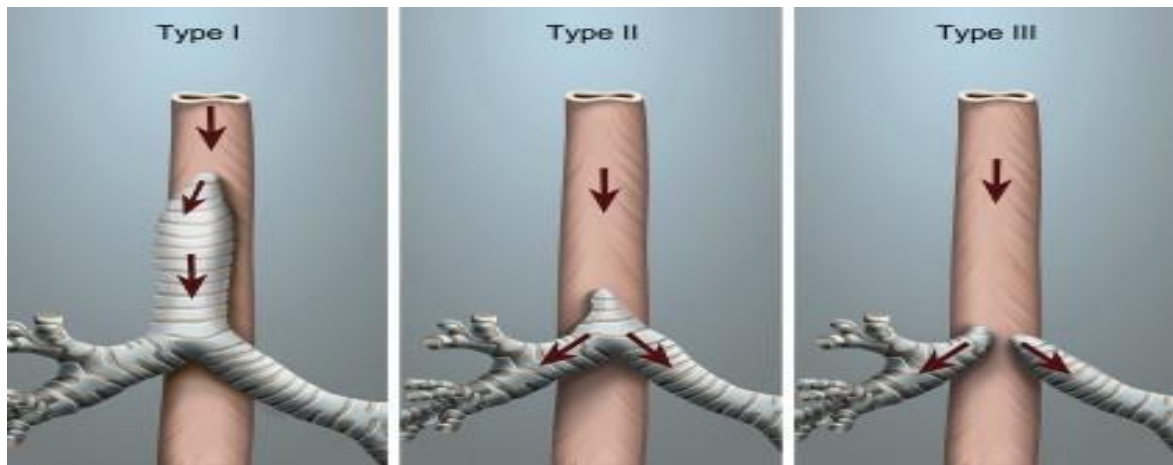
### Non-mass-like lesions

(без судинних аномалій)

#### Аномалії трахеобронхіального дерева

— це гетерогенна група, що характеризуються шумним диханням і аномальною стисливістю магістральних дихальних шляхів.

**Вроджені вади трахеї — агенезія/атрезія трахеї — повна відсутність трахеї в результаті відсутності її закладки або розвитку.**



Тип I — це атрезія частини трахеї з нормальною, але короткою дистальною частиною трахеї, нормальними бронхами та TEF (20%).

Тип II — є повна атрезія трахеї, але нормальна біфуркація та бронхи (60%).

Тип III — не має трахеї, а бронхи відходять безпосередньо від стравоходу (20%).

Сполучення зі стравоходом забезпечує надходження невеликої кількості повітря до легень при вдиху, однак, цієї кількості виявляється явно недостатньо, тому смерть дитини неминуча.

У стані крайнього ступеня стенозу дитина живе близько 20–30 хв.

### **Вроджені вади трахеї — трахеомаліяція/трахеобронхомаліяція**

— вроджена слабкість стінки трахеї й (або) великих бронхів, що пов'язана з патологічною м'якістю їх хрящового каркаса.

- Інспіраторна КТ не може встановити діагноз; однак розширена трахея (> 3 см), особливо з заднім викривленням перетинчастої частини (таким чином, стаючи круглою), може вказувати на надмірну податливість трахеї та, таким чином, припустити діагноз.
- Коронарний діаметр трахеї перевищує сагітальний.
- Колапс дихальних шляхів на видиху до < 50% очікуваної площі просвіту.
- Серпоподібна або півмісячна деформація трахеї.
- Виключення зовнішнього стиснення.

## Вроджені вади бронхів — синдром Вільямса-Кемпбелла (Williams–Campbell)



— вроджений дефект хрящової тканини бронхів з 3–4 по 6–8 порядки. Дистальніше зони ураження хрящова тканина з'являється знову.

Слабкість бронхіальної стінки призводить до вираженої дискінезії бронхів — надлишкового розширення їх просвіту на вдиху і звуження на видиху.

Ці зміни супроводжуються вираженими порушеннями дренажної функції, унаслідок чого розвивається гнійний ендобронхіт.

### Mass-like lesions

#### З судинними аномаліями

#### Легенева секвестрація

— поєднана вада розвитку (легеневої тканини, бронхів і судин), при якій частина легеневої тканини, зазвичай з кістозним переродженням, виявляється відокремленою (секвестрованою) від нормальної легені, не пов'язаної з бронхіальною системою, і забезпечується кров'ю артеріями великого кола кровообігу (аорта та її гілки).

Внутрішньолегенева секвестрація (інтралобарна):

- 75-85% випадків;
- не має власної плеври;
- системна артерія живлення;
- венозний відтік зазвичай через легеневі вени (95%), але може відбуватися через ворітну вену, праве передсердя або нижню порожнисту вену;
- локалізація — нижня частина лівої легені (55–60%).

Позалегенева секвестрація (екстралобарна):

- 15-25% випадків;
- відокремлена плеврою від нормальної легені;

- системна артерія живлення;
- венозний відтік найчастіше через системні вени в праве передсердя (80%);
- локалізація — внутрішньогрудна, піддіафрагмальна (10%).

Бронхолегенево-передньокишкова мальформація (БЛПК), яка пов'язана зі шлунково-кишковим трактом



**Псевдотуморозна форма**

## Mass-like lesions

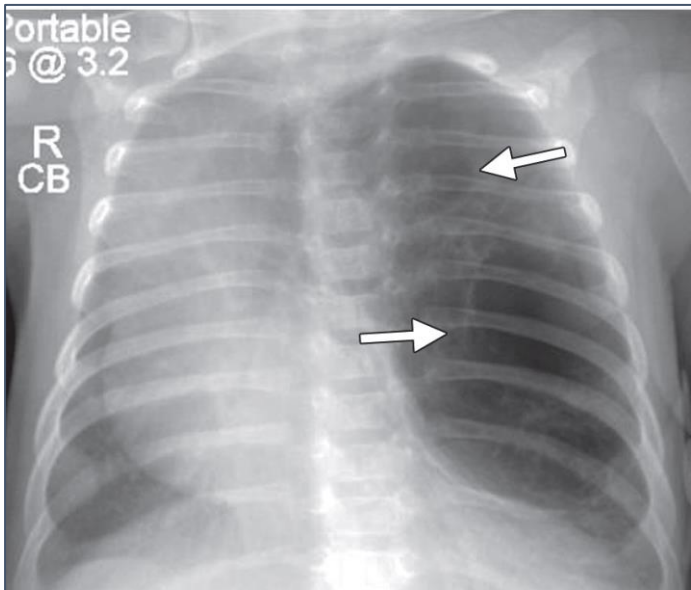
### Без судинних аномалій

#### **Congenital pulmonary airway malformations (CPAM)**

— вроджені мальформації дихальних шляхів легень; термін, що прийшов на зміну кісто-аденоматозній ваді розвитку легень у 2002 році, нині широко використовується у світовій літературі.

- ❖ CPAM є результатом зупинки розвитку легень на різних етапах ембріогенезу.
- ❖ CPAM супроводжуються порушенням морфогенезу легень і можуть вражати легеневу тканину у вигляді кістозних, аденоматозних або комбінованих форм.
- ❖ CPAM може бути діагностована внутрішньоутробно і є найпоширенішою вадю легень, що діагностується внутрішньоутробно (складають до 40% від усіх вад легень).

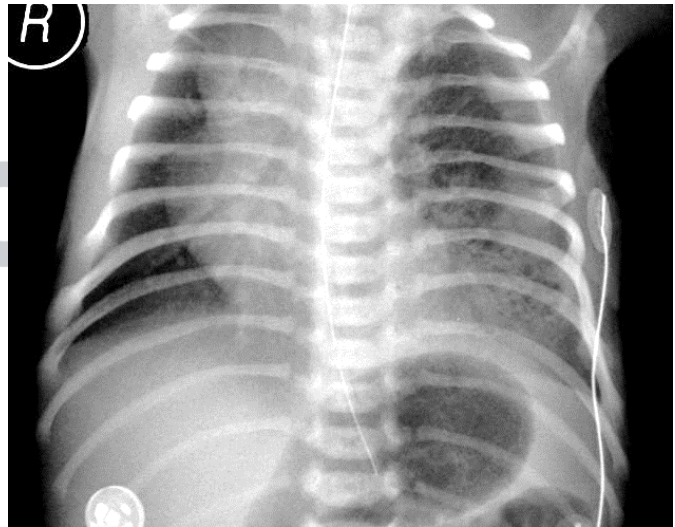
## СРАМ 1 тип



- Нерівномірне підвищення повітряності легені або частки легені внаслідок великої кісти, може бути з горизонтальним рівнем рідини.
- Наявність mass-ефекту!
- На КТ — наявність великої кісти (3–5 см) або кількох дрібніших кіст, які чергуються з безповітряними ділянками.
- Ускладнення — пневмоторакс.

## СРАМ 2 тип

- Наявність кіст дрібнішого діаметра (0,2–2,5 см), які чергуються з вираженішими тканинними елементами.
- Об'ємний вплив проявляється зміщенням середостіння в здоровий бік.

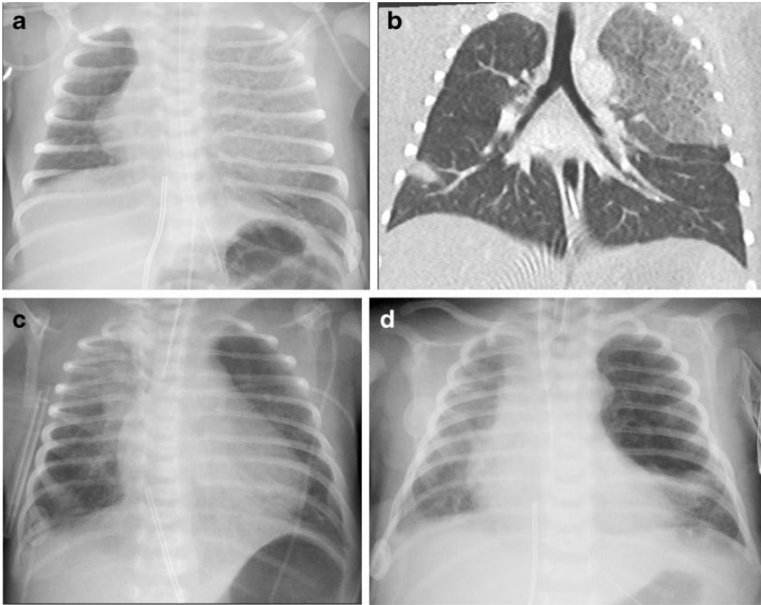


## СРАМ 3 тип



При рентгенологічному дослідженні та КТ визначається як ураження частки або легені некістозного (солідного) характеру, що викликає значне зміщення середостіння, гіповентиляцію прилеглих відділів.

## Вроджена лобарна гіперінфляція (CLH, CLE, CLO)



Congenital lobar overinflation, вроджена локалізована емфізема, емфізема напруги

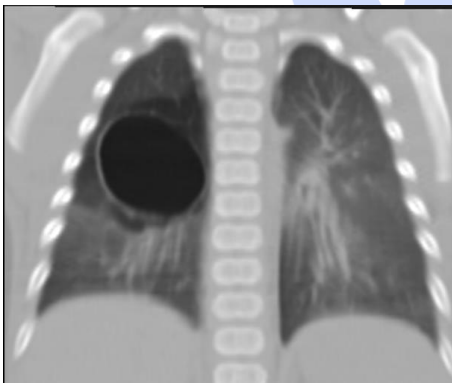
В основі лобарної емфіземи лежить:

- вроджений дефект хрящів бронха ураженої частки легені;
- здавлення бронха ззовні;
- порушення бронхіальної прохідності з розвитком клапанного механізму типу «повітряної пастки», обумовлене

гіпертрофією слизової оболонки бронха з утворенням складок і слизових пробок.

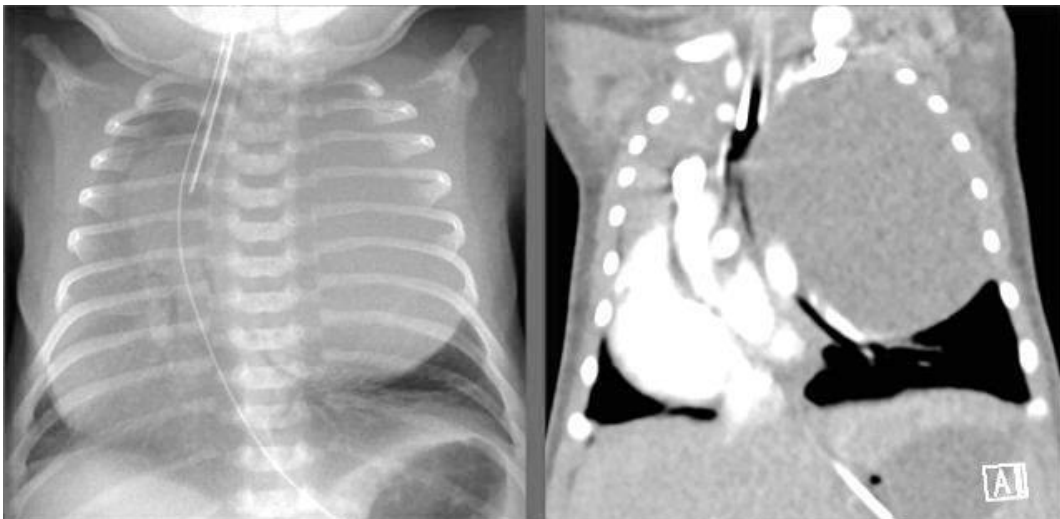
## Кісти легень

(бронхогенна, бронхіальна, повітряна бронхогенна)



- Є вадю розвитку одного з дрібних бронхів і становить округле порожнинне тонкостінне утворення, яке вистелене зсередини епітелієм і містить слизову рідину або повітря.

- Бронхогенні кісти зазвичай розташовані в середньому середостінні (65–90%), особливо в субкаринальній ділянці, але вони також можуть розташовуватися в паренхімі легень (12–20%).



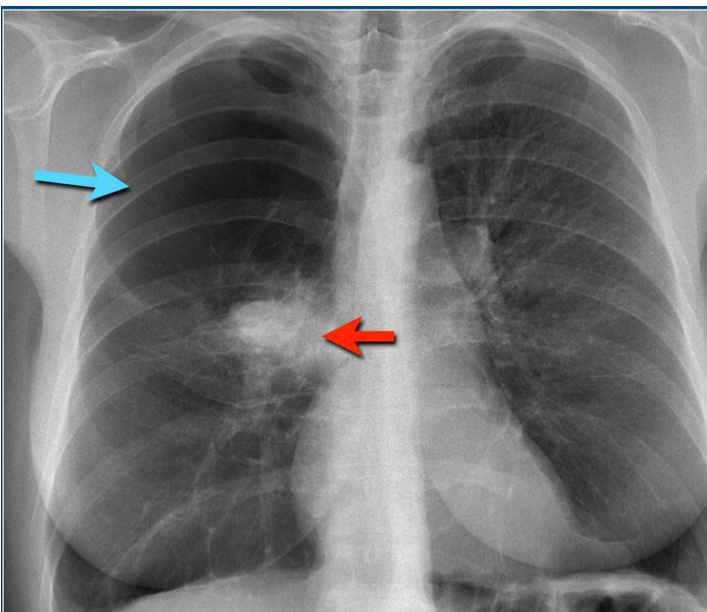
Сполучення між кістою і бронхіальним деревом може виникати вторинно в результаті інфекційного прориву її вмісту через стінку прилеглого бронха.

## Атрезія бронха

- Формується в результаті облітерації проксимального відділу сегментарного бронха (верхньо-задній сегмент лівої верхньої частки (50%), права верхня частка (20%), нижні частки (по 15%) і рідко права середня частка (< 5%).
- Бронх закінчується сліпою кишенею, яка не сполучається з центральним бронхом (бронхоцеле).
- Форма бронхоцеле — трубчаста, куляста, розгалужена

### Типова тріада симптомів:

- центральний вузлик або утворення, що представляє мукоїдне ущільнення дистальніше атретичного бронха (бронхоцеле);
- гіперпрозорість ураженого сегмента («повітряні пастки»), пов'язана з потраплянням до цього сегмента повітря з сусідніх сегментарних бронхів із наявних колатералей;
- гіпоперфузія ураженого сегмента з недостатністю судин (олігемія).



## Новонароджені:

- частка або сегмент дистально до атретичного бронха заповнені рідиною, яка поступово замінюється повітрям;
- розсмоктування рідини відбувається протягом першого тижня життя;
- вентиляція за рахунок колатерального дрейфу повітря через внутрішньоальвеолярні пори Кона та бронхоальвеолярні канали Ламберта через неповні внутрішньолегеневі щілини.



**1 доба життя**



**4 місяця життя**

## Використані джерела

1. Лекційний матеріал курсу «Променева діагностика аномалій та вад розвитку легень, бронхів та легеневих судин», блок №2:
  - «Аномалії та вади розвитку. Non-mass-like lesions» — Шаповалова Вікторія Вікторівна;
  - «Аномалії та вади розвитку. Mass-like lesions» — Шаповалова Вікторія Вікторівна.
2. <https://doi.org/10.1007/978-1-4419-5872-3>
3. Shanmugam G. Adult congenital lung disease. *Respirology* 2006;114:496-501. Berrocal, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum. *Radiographics* 2003; 24:e17
4. J.-S. Hsu et al. / *Journal of the Chinese Medical Association* 75 (2012) 87e90
5. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.942808>
6. *N Engl J Med* 2013; 368:e6 DOI: 10.1056/NEJMicm1206677
7. Ottomeyer et al. *BMC Pediatrics* (2023) 23:238  
<https://doi.org/10.1186/s12887-023-04049-3>
8. Pike, Damien; Mohan, Sindu; Ma, Weijing; Lewis, "Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema." ***Radiology Case.2015 Feb;9(2):9-15***
9. *Mediastinum* 2023;7:26 | <https://dx.doi.org/10.21037/med>

## Додаткова література

1. **ESR/ESPR. "ESR Essentials: imaging of common paediatric pulmonary diseases-practice recommendations"** *European Radiology*, 2025. – Дуже практичний документ: алгоритм, коли робити рентген, УЗД, КТ, МРТ у дітей з легеневою патологією, включно з вродженими ураженнями.  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39881039/>
2. **Cancemi G. et al. "Congenital Lung Malformations: A Pictorial Review of Imaging Findings and Management"** *Children*, 2024. – Дуже наочна стаття: від агенезії/гіпоплазії до СПАМ, секвестрації, бронхогенної кісти, з акцентом, що КТ/МРТ –

методи вибору для диференціації паренхіми, бронхіального дерева і судин. [https://www.mdpi.com/2227-9067/11/6/638?utm\\_source=](https://www.mdpi.com/2227-9067/11/6/638?utm_source=)

3. **Plut D. et al. “Pediatric Congenital Lung Malformations: Contemporary Imaging Perspectives”** *Seminars in Roentgenology* або подібний журнал, 2024 – сучасний огляд підходів до візуалізації CLM (КТ-ангіо, МР, ролі рентгену і пренатальної діагностики). [https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0037198X24000282?utm\\_source=](https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0037198X24000282?utm_source=)
4. **“Congenital abnormalities” у розділі *Thoracic Imaging (Oxford/OUP)*** – глава про вроджені аномалії легень, бронхів, середостіння з візуальним матеріалом. <https://academic.oup.com/book/24901/chapter-abstract/188711412?redirectedFrom=fulltext&login=false>
5. **Attar M.A. “Developmental Lung Anomalies” у сучасному педіатричному/торакальному атласі (Springer, 2022)** — розглядає ембріологію, класифікацію та КТ/МРТ-ознаки. [https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-93997-7\\_3?utm\\_source=](https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-93997-7_3?utm_source=)
6. **Fichera 2024 (Pediatric congenital pulmonary malformations)** – [https://link.springer.com/article/10.1007/s40336-024-00632-5?utm\\_source=](https://link.springer.com/article/10.1007/s40336-024-00632-5?utm_source=)