

Міністерство охорони здоров'я України  
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено  
на засіданні кафедри  
дитячої хірургії з  
травматологією  
та ортопедією  
протокол № 1 від 28.08.2020р.  
Зав. кафедри \_\_\_\_\_  
доц. Пелипенко О.В.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС  
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

<b>Навчальна дисципліна</b>	<b>Дитяча хірургія</b>
<b>Модуль</b>	<b>№ 5</b>
<b>Тема заняття</b>	<b>Вади розвитку дихальних шляхів.</b>
<b>Курс</b>	<b>VI</b>
<b>Факультет</b>	<b>Медичний № 2</b>

## **Вади розвитку дихальних шляхів.**

Органічні, компресійні та функціональні стенози. Судинні кільця та петлі. Дивертикули, кісти, пухлини. Аномалії розгалуження бронхів. Можливості пренатальної діагностики. Клінічні прояви. Ускладнення та їх профілактика. Сучасні принципи діагностики та лікування. Патофізіологія дихальних розладів та можливості діагностики. Трахеостомія.

### **1. Конкретні цілі:**

1. Засвоїти перелік вад розвитку дихальних шляхів.
2. Пояснити патофізіологію дихальних розладів у дітей з вадами дихальних шляхів.
3. Ознайомити студентів з класифікацією вад розвитку дихальних шляхів.
4. Засвоїти анатомічну сутність вад розвитку дихальних шляхів, які супроводжуються органічними, компресійними та функціональними стенозами.
5. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви вад розвитку дихальних шляхів та їх стенозів.
6. Оволодіти навичками об'єктивного обстеження пацієнта: огляд, пальпація, аускультация та інші види клінічного обстеження хворих з вадами дихальних шляхів.
7. Навчити інтерпретувати дані інструментальних методів обстеження (променевих, ендоскопічних, лабораторних) у пацієнтів з вадами розвитку дихальних шляхів.
8. Навчити диференціювати вади розвитку дихальних шляхів в залежності від морфології вади, клініки та даних обстеження.
9. З'ясувати можливості пренатальної діагностики в залежності від варіанту вади дихальних шляхів.
10. Сформулювати повний клінічний діагноз, згідно до класифікації цієї патології.
11. Запропонувати лікарську тактику при різних варіантах вад розвитку дихальних шляхів.
12. Визначити показання до хірургічного та консервативного лікування пацієнтів з вадами дихальних шляхів.
13. Трактувати загальні принципи лікування різних варіантів вад розвитку дихальних шляхів.
14. Засвоїти показання та протипоказання до виконання трахеостомії, особливості її техніки у дітей.

### **2. Базові знання, вміння, навички, які необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)**

<b>Назва дисципліни</b>	<b>Отримані знання та навички</b>
1.Анатомія	Описувати будову органів грудної порожнини, кісткової системи і кровообігу залежно від віку дитини.
3.Фізіологія	Знати основні функції органів дихальної, серцево-судинної системи, а також стравоходу та діафрагми у дітей різного віку.
4. Патофізіологія	Визначити основні моменти етіології, патогенезу дихальних розладів при вадах розвитку трахеї, легень, діафрагми, магістральних судин, стравоходу
5.Пропедевтика дитячих хвороб	Вміти обстежувати дихальну, серцево-судинну та травну системи у дітей, включаючи новонароджених.

6.Оперативна хірургія та топографічна анатомія	Зобразити схематично топографію грудної клітки, зокрема середостіння, плевральних порожнин, легень, дихальних шляхів, серця, магістральних судин, стравоходу.
7.Загальна хірургія	Дати оцінку клінічних, інструментальних та лабораторних досліджень при вадах розвитку респіраторної системи
8. Рентгенологія та УЗД	Призначити рентгенологічне дослідження, оцінити отримані результати, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ в залежності від вади розвитку.
9.Медична психологія.	Оцінка індивідуально-психологічних особливостей дітей з вадами розвитку респіраторної системи вікових груп. Особливості ставлення дитини до свого захворювання залежно від віку, характеру патології, зовнішнього середовища. Проведення клініко-психологічного дослідження хворого та його батьків. Психологічний супровід дітей та їх батьків в перед- та післяопераційному періоді.

### **3. Зміст навчального матеріалу.**

#### **3.1. Зміст основних питань теми ( рівень засвоєння II)**

1. Визначення етіології та патогенезу дихальних розладів при вадах дихальних шляхів
2. Сучасні методи обстеження та інтерпретація отриманих даних у дітей з вадами розвитку дихальних шляхів. Можливості пренатальної діагностики.
3. Класифікація стенозів дихальних шляхів
4. Лікувальна тактика в залежності від варіанту вади розвитку
5. Особливості клінічних проявів вроджених та набутих стенозів гортані. Роль променевих та ендоскопічних методів діагностики
6. Особливості анатомії та клінічних проявів вроджених стенозів трахеї. Варіанти вад розвитку трахеї. Роль променевих та ендоскопічних методів діагностики
7. Варіанти трахеомалії. Особливості клінічних проявів трахеомалії. Роль променевих та ендоскопічних методів діагностики
8. Можливі варіанти компресійних стенозів трахеї судинного походження
9. Компресійні стенози трахеї за рахунок пухлин та кіст середостіння
10. Особливості клінічних проявів компресійних стенозів трахеї судинного та пухлинного походження. Роль променевих та ендоскопічних методів діагностики
11. Особливості клінічних проявів та діагностики ізольованої трахеостравохідної нориці. Роль рентгенологічних та ендоскопічних досліджень.
12. Варіанти лікування вроджених та набутих стенозів гортані (бужування, дилатація, оперативне лікування)
13. Варіанти хірургічного та консервативно-інструментального лікування при вроджених стенозах трахеї (резекція та пластика трахеї, стентування)
14. Варіанти хірургічних втручань при судинному кільці (роз'єднання судинного кільця, аортотомія, реімплантація легеневої артерії)
15. Особливості хірургічного лікування при компресійних стенозах трахеї внаслідок пухлин та кіст середостіння

16. Варіанти хірургічного лікування трахеомалії (аортопексія, трахеопластика, стентування)
17. Особливості хірургічного лікування ізольованої трахеостравохідної норичі.
18. Трахеостомія у дітей. Показання та протипоказання, особливості виконання.

### **3.2. Практичні роботи (завдання), які виконуються на занятті (рівень засвоєння ІІІ)**

1. Зібрати скарги, анамнез у пацієнтів з вадами респіраторної системи та їхніх батьків.
2. Визначати клінічні ознаки дихальної недостатності
3. Призначити лабораторні та інструментальні обстеження у пацієнтів з ознаками дихальних розладів.
4. Оцінити результати оглядової рентгенографії у пацієнтів з вадами розвитку респіраторної системи.
5. Описати техніку виконання езофагографії, визначити показання до її застосування та оцінити її результати.
6. Оцінити результати комп'ютерної томографії у пацієнтів з вадами респіраторної системи, визначити показання до її застосування.
7. Описати техніку виконання трахеобронхоскопії та її особливості і значення у пацієнтів з вадами респіраторної системи.
8. Оцінити результати пренатальної ультразвукової діагностики при вадах респіраторної системи плоду.
9. Надавати психологічну допомогу дітям з вадами розвитку респіраторної системи в залежності від віку та їхнім батькам.

Вади розвитку респіраторної системи об'єднують низку нозологій, які є потенційно летальними, загрожують життю дитини або супроводжуються тяжкою інвалідизацією вже у перші роки життя. Ця група вад є досить різномірною, проте об'єднується розвитком респіраторного дистрес-синдрому зі складним та не до кінця вивченим патогенезом.

Дихальні розлади можуть бути спричиненими вродженими і набутими вадами дихальних шляхів: гортані, трахеї та бронхів. Деякі аномалії не потребують втручання, проте інші становлять загрозу життю дитини. Частота вроджених аномалій дихальних шляхів коливається між 1:10000 та 1:50000 живих новонароджених.

Найбільша частина випадків стридорозного дихання пов'язана з аномаліями гортані. Їхній частотний розподіл є наступним: ларингомалія – 60%, параліч голосових зв'язок – 15 – 20%, підзв'язковий стеноз – 10 – 15%, мембрана та атрезія – 5%, підзв'язкова гемангіома – 1,5 – 3%, сакулярні кісти та ларингоцеле – 2%, розщілина гортані та трахеї – 0,5 – 1,5%.

Вроджені аномалії трахеї є рідкісною патологією і складають 0,3 – 1% всіх ларинготрахеальних стенозів з оціночною частотою приблизно 1:60000 живих новонароджених. Як наслідок, досвід діагностики та лікування цієї патології є обмеженим та розсіяним.

В структурі захворюваності населення України хвороби органів дихання у дітей традиційно посідають 1-е місце, дитячої смертності – 3-є і становлять близько 12%, а в структурі інвалідності – 4-е місце. Аномалії трахеобронхіального дерева та легень виявляють у близько 10% дітей з синдромом обструкції дихальних шляхів.

До групи вад розвитку, що проявляються дихальною недостатністю, входить велика група нозологічних форм: атрезія хоан, ларингомалія, мембрана, стеноз та атрезія гортані, пухлиноподібні утворення гортані (ларингоцеле, гемангіома, папілома, гамартома, тощо), атрезії, стенози трахеї, дивертикули і кісти трахеї, аномалії

відгалуження головних бронхів. Більшість з них призводить до звуження дихальних шляхів і супроводжується обструктивним синдромом з дихальною недостатністю навіть з перших днів життя. Традиційно вади верхніх дихальних шляхів (до рівня початку трахеї) належать до компетенції лікарів-оториноларингологів, проте з точки зору діагностики, диференційної діагностики та своєчасності надання допомоги всі вони, безумовно, є цікавими для лікаря будь-якої спеціальності.

**Атрезія хоан** – вроджена обструкція задніх носових ходів, може бути мембранозною або кістковою, одно- або двобічною. Однобічна атрезія є малосимптомною і проявляється слизовими виділеннями з ураженого носового ходу. За наявності двобічної атрезії носове дихання неможливе, адекватне дихання забезпечується через рот. Під час сну або годування виникають напади асфіксії. Діагноз встановлюють за допомогою спроби проведення катетера через ніс у носоглотку, виконують також контрастне дослідження та назофарингоскопію. Годування проводиться через зонд.

Лікування хірургічне. Рекомендується рання корекція вади, а у випадках неадекватної вентиляції – в перші дні життя. Відтин перегородки проводиться через піднебінний доступ або носовий хід в залежності від віку дитини.

**Ларингомаляція** є найбільш поширеною причиною дихальних розладів у дітей і становить 60% від загальної кількості вад розвитку верхніх дихальних шляхів. Вада також відома під назвою «вроджений стридор». Найбільш вірогідною причиною виникнення ларингомаляції вважають дизембріогенез гортанних структур. Дихальні розлади виникають внаслідок западання у просвіт гортані «м'яких» надгортанника, черпакуватих хрящів або цих структур разом. Ларингомаляція проявляється інспіраторним стридором при збільшенні фізичної активності дитини, а іноді – і у спокої. Стридор високотональний. В тяжких випадках виникають втягування грудни, ознаки дихальної недостатності та труднощі під час годування дитини. В багатьох дослідженнях ШСР вважають коморбідним фактором з частотою 23 – 80%. Примусове положення дитини з витягнутою шиєю може полегшити стридор. Клінічний перебіг вади, як правило, є сприятливим. В перші кілька місяців життя стридор може посилюватись, а потім зазвичай самостійно зникає до віку 12 – 18 місяців. В 5 – 10% випадків ларингомаляція може призводити до апное, утрудненого годування та легеневого серця. Такі пацієнти потребують хірургічної корекції.

Діагноз вади встановлюють за допомогою ларингоскопії та транс назальної фібрларингоскопії на самостійному диханні без м'язових релаксантів.

В більшості випадків спеціального лікування такі пацієнти не потребують. Проводиться симптоматична терапія. Призначають преднізолон (2 мг/кг) протягом 10 – 14 днів. У пацієнтів з тяжким перебігом і прогресуючою дихальною недостатністю виникає потреба в інтубації трахеї або трахеостомії. Протягом останніх 20 років нормою стали ендоскопічні втручання, а саме епіглоттопластика або супраглоттопластика за допомогою CO<sub>2</sub> лазера. Ці втручання спрямовані на подолання інспіраторної обструкції шляхом розширення надзв'язкового простору. Операція полягає у вапоризації надлишкової слизової черпакуватих складок та підсіканні надгортанника. Ефективність супраглоттопластики за даними різних досліджень сягає 80 – 100%.

**Вроджений стеноз гортані** зустрічається дуже рідко і характеризується зменшенням просвіту підголосового відділу гортані (менше 3,5 мм для новонародженого) за умови відсутності в анамнезі ендотрахеальної інтубації, травми шиї або інших причин, що можуть бути причиною рубцевого стенозу гортані. Діагностика вади становить значні труднощі, бо клінічні прояви є неспецифічними і, зазвичай, виявляються випадково, в основному при респіраторній вірусній інфекції за умови розвитку вираженого обструктивного синдрому. Вроджений характер звуження гортані може бути запідозрений у випадку утрудненої інтубації трахеї трубкою вікового або меншого діаметру. Діагноз встановлюють під час ларинготрахеоскопії. У випадку виражених дихальних розладів

пацієнт може потребувати трахеостомії з наступним проведенням реконструктивної операції.

**Мембрани гортані** – тонкі перегородки на рівні голосової щілини, інколи вище або нижче неї. Вони є результатом неповного розділення зародкової мезенхіми між стінками гортані, що формується. Проявляється обструктивним синдромом і слабким криком. Діагноз встановлюється під час прямої ларингоскопії. Вада усувається ЛОР-спеціалістом ендоскопічно (лазерне висічення), інколи після попередньої трахеостомії.

Повна атрезія гортані несумісна з життям, якщо немає комбінованої трахеостравохідної нориці або розщілини гортані. Потрібна термінова хірургічна корекція.

**Гемангіома гортані та трахеї** зустрічається найчастіше серед судинних аномалій. Гемангіоми виявляють у 1,5% дітей з вродженими аномаліями гортані. У дівчат патологія зустрічається втричі частіше за хлопчиків. Тяжкість захворювання залежить від розмірів пухлини. Під час ГРВІ та неспокої дитини дихальні розлади можуть посилюватись. Знання стадійності перебігу цієї патології є визначальним у виборі правильної лікувальної тактики. Еволюція гемангіоми має фазу швидкої проліферації, що продовжується кілька місяців, період стабілізації та фаза повільної інволюції впродовж кількох років. За даними Bruckner A.L. (2006) повне розрішення відбувається у 50% до віку 5 років, у 70% - до віку 7 років та у 100% до віку 10 – 12 років. Така еволюційна модель зумовлює стереотипний перебіг гемангіоми гортані та трахеї навіть при різних варіантах патології. Протягом перших тижнів симптомів немає, інспіраторний, а потім двофазний стридор з гавкаючим кашлем починається у віці 2 – 4 місяці, маніфестуючи у всіх дітей до 6 місячного віку. Спостерігаються симптоми дихальних розладів, втягування грудної клітки, розлади харчування та рецидиви обструктивного бронхіту і пневмонії. Прогресування симптомів досягає плато у віці 1 – 12 місяців з наступним повільним зменшенням симптомів та їх повним зникненням до 2 років. В окремих випадках розрішення симптомів може тривати до 5 – 10 років. Для лікування використовують системну гормонотерапію (преднізолон за інтермітуючою схемою із розрахунку 4 – 5 мг/кг на добу. Проте її ефективність за останніми даними становить близько 25%. Новим та ефективним методом медикаментозного лікування гемангіом, зокрема дихальних шляхів, є призначення пропранололу (анаприліну) в добовій дозі 2 мг/кг протягом 6 місяців. Механізми дії пропранололу на тканину гемангіоми не до кінця вивчені, проте відзначають кілька напрямків дії препарату: звуження судин, пригнічення ангиогенезу та індукція апоптозу. Ендоскопічне лікування: ін'єкція стероїдів у пухлину (потребує продовженої інтубації трахеї та серії інтубацій-екстубацій), клінічна ефективність – 75%; CO<sub>2</sub> лазерна резекція (застосовується для лікування гемангіом, що повільно ростуть та поширюються на 30 – 50% кола підзв'язкового простору). Для гемангіом, що швидко ростуть, розташованих білатерально або циркулярно, показане відкрите хірургічне втручання – висічення через трахеотомію. Оперативне лікування має найбільшу ефективність (до 90%), проте є більш інвазивним. Трахеостомія, що раніше вважалася стандартом лікування, є показаною лише в екстрених випадках або у центрах, в яких немає можливості для застосування інших більш складних методів.

**Набуті стенози гортані.** Провідними етіологічними факторами є травма слизової оболонки гортані, зовнішня травма, інфекція, опіки, новоутворення. У 90% випадків причиною рубцевих стенозів гортані є ендотрахеальна інтубація трубкою неадекватного розміру, а також багаторазові спроби видалення сторонніх тіл під час бронхоскопії завеликими тубусами, грубі інструментальні втручання. Пошкодження дихальних шляхів зазвичай відбувається на рівні перснеподібного хряща – єдиного, що в нормальних умовах утворює замкнене кільце і є найбільш вузьким місцем. Клінічна картина та тяжкість стану пацієнта напряму залежить від ступеню звуження гортані. Діагноз встановлюють під час ларингоскопії за допомогою ригідних оптичних систем або волоконної оптики. В діагностиці можуть бути застосовані МРТ або спіральна КТ. Лікування починають з

консервативно-інструментальних втручань – бужування, бужування з інтубацією, ендоскопічна електро- або лазерна ексцизія, кріодеструкція. Хірургічне лікування полягає в ларинопластичі або резекції гортані з накладанням прямого ларинготрахеального анастомозу.

Пренатальна діагностика можлива при синдромі обструкції верхніх дихальних шляхів (СНАОС – congenital high airway obstruction syndrome). Непрямими ознаками цього синдрому є значне збільшення легень плоду, вигнута в бік черевної порожнини діафрагма, зменшена кількість амніотичної рідини.

### СТЕНОЗИ ТРАХЕЇ

Звуження трахеї розподіляють на вроджені та набуті. Вроджені стенози трахеї мають різні морфологічні причини і розподіляються на стенози власне трахеї (повні хрящові кільця), компресійні стенози (тиск на трахею з боку аномальних магістральних судин – судинне кільце або вроджених пухлин та кіст середостіння) і трахеомалачію. Набуті стенози можуть мати компресійну (пухлини середостіння) або рубцеву природу. Останні виникають внаслідок тривалої інтубації трахеї, трахеостомії, сторонніх тіл, опіків та травматичних розривів дихальних шляхів.

**Повні хрящові кільця** є морфологічною основою вроджених стенозів власне трахеї, будова якої характеризується звуженням просвітом та відсутністю мембранозної стінки на ділянці різної протяжності – від одного кільця до всієї довжини трахеї. Перший опис патології був зроблений Грегором в XIX сторіччі. Cantrell J.R. та Guild H.G. (1964) на основі 24 спостережень виділили три морфологічних варіанти вади:

- 1 – генералізована гіпоплазія (30%) – трахея звужена на всьому протязі;
- 2 – лійкоподібний стеноз (20%), при якому одразу нижче перснеподібного хряща трахея має нормальний просвіт, але потім прогресивно звужується до рівня біфуркації;
- 3 – сегментарний стеноз (50%), при якому ділянка звуження різної довжини (від 1 до 5 см) локалізується в будь-якій частині трахеї.

Клінічно вада проявляється обструктивним респіраторним синдромом, інспіраторним та експіраторним стридором, які, зазвичай, виникають з народження, а також рецидивами трахеобронхіту та пневмонії. Дещо рідше зустрічаються ціаноз, задишка, втягування грудної клітки. Симптоми нарастають під час збільшення активності дитини, посилюється гіпоксія та гіперкапнія. Клініка виникає при звуженні просвіту на 50% та більше і залежить від його ступеня. В залежності від ступеню стенозу вада може бути сумісна з тривалим життям. Проте, з часом приєднуються запальні ускладнення в легенях, бронхоектази, пневмофіброз та легенева гіпертензія. Прогресує дихальна та серцево-судинна недостатність.

Діагноз вродженого стенозу трахеї встановлюється за допомогою трахеобронхоскопії, трахеобронхографії, КТ та МРТ. *Трахеоскопія* дозволяє виявити повні хрящові кільця, оцінити ступінь звуження та проксимальний рівень звуження. Через зону стенозу тубус бронхоскопа не проходить, оцінити довжину стенозу, дистальний його рівень неможливо. У випадку компресійного стенозу, навпаки, трахея прохідна для бронхоскопа, в зоні стенозу відмічається передаточна пульсація. *Трахеобронхографія* водорозчинним контрастом високоінформативна і дозволяє визначити ступінь і протяжність стенозу. Метод є небезпечним, може призвести до загострення запалення, набряку та ще більшого звуження дихальних шляхів з посиленням обструкції. Спіральна КТ та МРТ є дуже інформативними і неінвазивними дослідженнями у таких пацієнтів, дозволяють чітко візуалізувати анатомію дихальних шляхів.

Езофагографію та кардіоангіопульмонографію використовують з метою диференційної діагностики з компресійними стенозами трахеї при вадах групи судинного кільця або пухлинах та кістах середостіння.

Лікування вроджених стенозів трахеї, утворених повними хрящовими кільцями, хірургічне. За наявності сегментарного стенозу протяжністю до 30% довжини трахеї (до 5 кілець) можливе виконання резекції трахеї з накладанням анастомозу «кінець в кінець». Довгі стенози потребують виконання різних варіантів трахеопластики: ковзна трахеопластика (slide tracheoplasty) з накладанням косого анастомозу; перикардіальна трахеопластика з поздовжнім розсіченням звуженої ділянки і формуванням мембранозної стінки. Резекція трахеї є складною і відповідальною пластичною операцією, що потребує пунктуального виконання всіх етапів, високої кваліфікації хірурга та анестезіолога, спеціального забезпечення. Результати лікування залежать від правильного вибору методу лікування та перебігу післяопераційного періоду. Прогноз зазвичай сприятливий.

**Набуті стенози трахеї** найчастіше (до 90%) мають рубцеву природу і є результатом інтубації трахеї та тривалої ШВЛ, а також трахеостомії. Іншими причинами рубцювання можуть бути травматичне ушкодження дихальних шляхів, тривале знаходження сторонніх тіл, особливо органічних, хімічних або термічний опік. Новоутвори трахеї у дітей зустрічаються досить рідко і зазвичай бувають доброякісними: поліпи, папіломи, фібриноми, аденоми. Клінічно патологія проявляється порушенням трахеальної прохідності – стридором, дихальною недостатністю, емфіземою, кашлем, рецидивами трахеоброхіту та пневмонії. Діагноз встановлюють за допомогою трахеобронхоскопії, яку у випадках новоутворів доповнюють біопсією, спіральною КТ.

Лікування рубцевих стенозів трахеї доцільно починати з консервативно-інструментальних методів (бужування, бужування з інкубацією, стентування трахеї), а при їх неефективності показане виконання резекції трахеї з накладанням анастомозу.

**Компресійні стенози трахеї** можуть бути вродженими та набутими. До першої групи належать компресії трахеї зумовлені вадами розвитку дуги аорти і її судин, легеневої артерії (судинні кільця та петлі), а також вродженими кістами та пухлинами середостіння (тератома, гемангіома, бронхогенні кісти).

## **СУДИННЕ КІЛЬЦЕ**

Аномально розвинені дуга аорти, її гілки, легенева артерія утворюють навколо трахеї та стравоходу повне або неповне судинне кільце та стискають їх, спричиняючи тяжку обструкцію дихальних шляхів і дихальні розлади, що загрожують життю. Вад не супроводжуються геодинамічними порушеннями, тому, зазвичай, випадають з поля зору кардіохірургів. Тривале неадекватне лікування таких дітей в соматичних стаціонарах без своєчасної хірургічної допомоги загрожує смертю від асфіксії або хронізацією запального процесу в дихальних шляхах та легенях з інвалідизацією пацієнтів.

Аномалії розвитку дуги аорти та її гілок становлять 0,5 – 3,5% всіх вроджених вад серцево-судинної системи. Найчастіше судинне кільце зустрічається в ізолюваному вигляді. Можливе його поєднання з відкритою артеріальною протокою та дефектами перетинки серця.

Формування цих вад пов'язане порушенням регресії ембріональних аортальних дуг. В ембріональному періоді існують дві аорти – вентральна та дорсальна, які з'єднані між собою вісьмома парами дуг. З них формуються аорта, плечоголовні судини та легенева артерія. Частина дуг в процесі ембріогенезу регресує.

Анатомічні варіанти судинних кілець та петель наступні:

- 1 – подвійна дуга аорти;
- 2 – правобічна дуга аорти в поєднанні з лівобічною артеріальною зв'язкою;
- 3 – аберантна права підключична артерія;
- 4 – петля легеневої артерії (pulmonary sling);
- 5 – аномалії відгалуження та розгалуження плечоголового стовбура.

Різноманітні вади цієї групи об'єднують загальна ембріогенетична основа та трахеостравохідний компресійний синдром.



**Подвійна дуга аорти (ПДА)** є найчастішим варіантом судинного кільця і зустрічається у близько 50% випадків. Вада характеризується роздвоєнням висхідної аорти поза перикардом на праву (задню) та ліву (передню) дуги, які утворюють навколо трахеї та стравоходу *повне судинне кільце*, а потім з'єднуються у низхідну аорту, яка може знаходитись ліворуч, праворуч від хребта або по середній лінії. За функціональною спроможністю дуг аорти ваду розподіляють на ПДА з рівноцінними дугами, з домінуючою лівою (частіше) та домінуючою правою дугою. Можлива атрезія однієї з дуг аорти (найчастіше лівої). Характерним для ПДА є окреме відгалуження плечоголовних судин без утворення плечоголового стовбура.

Вперше ПДА була описана анатомом Hommel в 1737 році, в 1932 – Maude Abbott описала 5 випадків ПДА на секційному матеріалі з обговоренням можливості хірургічної корекції, а перша операція була виконана тільки в 1945 році відомим американським хірургом R.Gross. В Україні вада була вперше діагностована та успішно прооперована у 1-річної дівчинки професором Д.Ю. Кривченею.

**Правобічна дуга аорти в поєднанні з лівобічною артеріальною зв'язкою (ПрДА)** за поширеністю посідає друге місце після ПДА. Характерні риси вади наступні: висхідна аорта лежить в нормальній позиції, дуга аорти розташована праворуч від трахеї та стравоходу, огинає правий головний бронх; низхідна аорта може мати як правобічне, так і лівобічне розташування; артеріальна зв'язка, що з'єднує ліву легеневу артерію та перешийок аорти, замикає *повне судинне кільце*, яке стискає трахею та стравохід. В зоні аортальної фіксації артеріальної зв'язки можлива наявність аортального дивертикулу (Коммереля), який частіше зустрічається у випадку правобічної низхідної аорти. Дивертикул посилює задню компресію стравоходу та трахеї.

Виділяють два основні варіанти вади: ПрДА з аберантною лівою підключичною артерією та ПрДА із дзеркальним відгалуженням плечоголовних судин. В останньому варіанті ліві загальна сонна та підключична артерії утворюють лівий плечоголовний стовбур.

Таким чином, *повне судинне кільце* утворене праворуч і позаду дугою аорти (та дивертикулом Коммереля), ліворуч артеріальною зв'язкою, спереду – легеневою артерією.

ПДА та ПрДА найчастіше зустрічаються в ізольованому вигляді, можлива комбінація з відкритою артеріальною протокою, описані рідкісні випадки поєднання з коарктацією аорти та петлею легеневої артерії. ПрДА з дзеркальним відгалуженням судин, за даними A. Hastreiter et al (1966), завжди поєднується з вродженими вадами серця.

**Аберантна права підключична артерія (АППА)** є досить частою вагою і зустрічається у 0,5% населення. При цьому варіанті вади судинне кільце неповне (на півкільце, або петля). Від дуги аорти окремими стовбурами послідовно відходять права загальна сонна артерія, ліва загальна сонна артерія, ліва підключична артерія, а від дистальної частини дуги аорти – права підключична артерія. Напівкільце навколо трахеї та стравоходу утворюється спереду дугою аорти, ззаду – АППА, яка на своєму шляху до правої руки огинає трахею та стравохід, спричиняючи задню стравохідно-трахеальну компресію (рис. 4А). У дітей грудного віку ця „судинна петля” досить вузька й туга, розташована майже горизонтально по відношенню до поздовжньої вісі трахеї та стравоходу. Зі збільшенням віку дітей, зростанням і видовженням грудної клітки та плечоголовних судин АППА набуває косо-вертикального ходу.

**Петля легеневої артерії (ПЛА)** характеризується патологічним розвитком біфуркації стовбура легеневої артерії. Аномальна ліва легенева артерія бере початок від правої легеневої артерії, проходить ззаду над правим головним бронхом, повертає ліворуч, йде між трахеєю та стравоходом до кореня лівої легені. Судинне кільце є повним і замикається артеріальною зв'язкою. Таким чином формується компресійний стеноз надбіфуркаційної ділянки трахеї.

Виділяють дві форми ПЛА – з нормальною трахеобронхіальною анатомією та з

мальформацією дихальних шляхів (аномальне розгалуження бронхів в ділянці біфуркації, трахеомаліяція, повні хрящові кільця). Поєднання ПЛА з повними хрящовими кільцями отримало назву „комплекс кільце-петля” (the ring-sling complex). Складні анатомо-морфологічні особливості вади доповнюються патологією судин легень. Патолофізіологічні порушення вентиляції посилюються порушенням кровообігу в легенях.

Опис першого випадку ПЛА був зроблений Glaevescke та Doehle у 1897 року, як посмертна знахідка під час аутопсії у 7-ми місячної дитини з тяжкою респіраторною недостатністю. Вада є рідкісною та високолетальною. Без лікування близько 90% дітей помирають протягом перших місяців життя; післяопераційна летальність до цих пір сягає 50%. З часу першого повідомлення в літературі описано біля 150 випадків цієї вади причому близько половини становлять клінічні спостереження, іншу половину – аутопсії. Супутні тяжкі серцево-судинні вади – спостерігаються в 30% випадків.

**Аномальний плечоголовний стовбур (ПГС)** є найбільш частою причиною компресії трахеї судинною петлею. Вперше синдром компресії трахеї аномальним ПГС був описаний R.E. Gross та E.B.D. Neuhauser в 1948 році. Анатомічно аномалія характеризується більш дистальним, ніж у нормі відгалуженням ПГС від дуги аорти, який потім в косому напрямку зліва праворуч перетинає трахею та тисне на неї спереду (рис. 6). Іншим анатомічним варіантом аномалії є трифуркація ПГС, коли він розгалужується на три судини: праву підключичну, праву та ліву загальні сонні артерії. В такому випадку ПГС має більший діаметр і також відходить дистальніше за ходом дуги аорти, спричиняючи передню компресію трахеї. Чітких даних про поширеність цієї патології немає. Тривалий зовнішній тиск на стінку трахеї призводить до порушення структури хрящового каркасу дихальних шляхів в зоні компресії – вторинної трахеомаліяції. Спостерігається гіпопластичний ріст хрящових структур або дегенерація первісно нормально сформованого хряща.

**Клінічна картина** компресійних стенозів трахеї залежить від ступеня звуження трахеї та стравоходу і проявляється респіраторною та стравохідною групою симптомів. Респіраторні симптоми включають стридор, задишку, напади апное з брадикардією та ціанозом, рецидивуючу інфекцію дихальних шляхів та легень, трахеобронхіт, пневмонію. Езофагеальні симптоми проявляються дисфагією та аспірацією. Клінічна маніфестація спостерігається з перших днів або місяців життя. У випадках повного судинного кільця симптоми є більш вираженими, маніфестують раніше. У більшості дітей спостерігається вимушене положення (закидання голови назад або сон у колінно-ліктьовій позі), яке полегшує дихання за рахунок натягу трахеї, стабілізації її просвіту за рахунок протидії компресії. Симптоми посилюються під час годування та збільшення фізичної активності дитини. Наслідком є виражена гіпотрофія. У випадках вираженої компресії маніфестація рання, переважає обструктивний синдром. За умови звуження трахеї наполовину та менше маніфестація відбувається у більш старшому віці, переважають симптоми хронічного бронхолегеневого запалення та порушення прохідності стравоходу. У випадках аномалій ПГС езофагеальні симптоми відсутні, а при АППА, навпаки, виступають на перший план (загадкова дисфагія – dysphagia lusoria).

**Природний перебіг судинного кільця.** Симптоматика може бути вираженою з перших днів життя і стати критичною в перші місяці. Слідом за порушенням вентиляції від компресії трахеї розвиваються запальні зміни в трахеобронхіальному дереві, пневмонія, порушення евакуації мокротиння та емфізематозне роздуття легень. В міру збільшення об'єму харчування та збільшення густини їжі з порушенням прохідності стравоходу розвивається аспіраційний синдром. При такому хибному колі пацієнту вижити без хірургічного втручання немає жодної надії. Консервативна терапія, як правило, неефективна, дає тимчасове полегшення симптомів. В більшості випадків летальний кінець настає у віці 1 – 2 роки від легеневих ускладнень.

**Діагностика.** Обстеження починають з оглядової рентгенографії грудної клітки, хоча метод не виявляє прямих ознак компресії. Непрямими ознаками обструкції є емфізема (одно- або двобічна), ателектаз та вторинні запальні зміни у легенях.

Провідним методом є *езофагографія* – контрастна рентгенографія стравоходу в передньо-задній та боковій проекціях. Це – високоінформативне, просте у виконанні та безпечне дослідження, яке не травмує респіраторний тракт в умовах вичерпаної компенсації. Наявність характерних дефектів наповнення стравоходу вказує і на компресію трахеї. При ПДА та ПрДА в прямій проекції виявляють компресійні деформації бокових стінок стравоходу, що відповідають діаметру судини, що тисне. Стравохід S-подібно деформований, поздовжня вісь його перервана. В боковій проекції виявляють дефект наповнення задньої стінки стравоходу на рівні дуги аорти, який відповідає її діаметру.

У випадку АППА, особливо у дітей грудного віку дані езофагографії подібні до таких при ПДА. Дефект наповнення стравоходу в боковій проекції також розташований по задній стінці стравоходу, однак має трикутну форму і менші розміри, відповідно до меншого діаметру підключичної артерії.

Специфічною ознакою ПЛА на езофагограмі в боковій проекції є компресійна деформація *передньої* стінки стравоходу, бо ліва легенева артерія на своєму шляху до кореня легені проходить між трахеєю та стравоходом.

Аномалії ПГС не призводять до компресії стравоходу, тому на езофагограмах не виявляються, проте проведення дослідження є доцільним для виключення інших варіантів судинного кільця.

Хоч езофагографії надається дуже велике діагностичне значення, діагностика вади потребує *ангіографічного* обстеження з метою уточнення анатомії кільця. Оптимальною за інформативністю є аортографія в аксіальній проекції у випадках ПДА, ПрДА, АППА та аномалій ПГС, а при ПЛА – селективна легенева артеріографія.

*Трахеобронхоскопія* дозволяє оцінити стан дихальних шляхів, ступінь звуження, його локалізацію та протяжність, наявність запальних змін та вторинної трахеомалії. При компресійних стенозах тубус бронхоскопа легко проходить через зону звуження, протяжність його зазвичай відповідає розмірам судини, що тисне. Зона стенозу виглядає як випинання однієї або двох стінок трахеї у просвіт з передаточною пульсацією. В ділянці стенозу хрящі трахеї часто не візуалізуються, каркасність порушена (вторинна трахеомалія). Дослідження може призвести до посилення обструкції внаслідок травмування та набряку слизової оболонки, тому його слід виконувати безпосередньо перед операцією.

В останній час в діагностиці судинного кільця набувають поширення різні варіанти комп'ютерної томографії (КТ з внутрішньовенним контрастуванням, спіральна КТ) та магнітно-резонансне дослідження. Методи дають точну інформацію в оцінці судинної компресії дихальних шляхів, демонструючи рівень, ступінь та точну причину компресії, а також виявляє додаткові анатомічні деталі несудинних структур та їх взаємовідносини з судинною анатомією. В складних випадках цінну інформацію дають коронарні та сагітальні зрізи.

**Диференційна діагностика.** Діагностика судинного кільця часто запізнюється, бо первинно діагностуються більш відомі та поширені захворювання: обструктивний бронхіт, рецидивуючий трахеобронхіт та пневмонія. Ці захворювання закономірно супроводжують та ускладнюють перебіг компресій трахеї. Проведення відповідної антибактеріальної терапії, часто із застосуванням гормонів, дійсно пом'якшує респіраторні симптоми, але стридор при цьому не зникає.

Подібні симптоми можуть бути і при вадах розвитку глотки, гортані та самої трахеї. Верифікація проводиться за допомогою прямої ларингоскопії та езофагографії, причому остання не виявляє типових деформацій стравоходу.

Слід проводити диференційну діагностику з компресійним синдромом, спричиненим пухлинами та кістами середостіння, зокрема паратрахеальною кістою, дивертикулами стравоходу. Діагноз на користь подвійної дуги аорти або названих утворень вирішується езофагографією, аортографією та комплексом додаткових обстежень (ендоскопія, ультрасонографія та ін).

Диференційна діагностика між варіантами судинного кільця має значення для вибору оптимального методу хірургічного втручання.

**Лікування** компресійних стенозів трахеї судинного генезу тільки хірургічне. Сутність операції полягає в роз'єднанні судинного кільця, спосіб залежить від анатомічного варіанту вади. При ПДА пересікають менш функціонально значиму дугу аорти (при рівнозначних дугах – передню) та артеріальну зв'язку або відкриту артеріальну протоку. У випадку вторинної трахеомалії операцію доповнюють передньою або задньою аортопексією з метою стабілізації розм'якшеної трахеї.

Корекція ПДА полягає у пересіченні артеріальної зв'язки або протоки, при необхідності, - з аортопексією.

Компресію, спричинену АППА, ліквідують за допомогою пересічення правої підключичної артерії в ділянці її відгалуження від дуги аорти. Кровообіг верхньої кінцівки зберігається за рахунок наявності природних колатералей.

Корекція ПЛА є складною реконструктивною операцією, яка може потребувати підключення апарату штучного кровообігу. Аномальну ліву легеневу артерію відсікають від правої, виводять з-під трахеї та ре імплантують в ділянку нормальної біфуркації легеневого стовбура. Артеріальну зв'язку також пересікають. Значно ускладнити операцію може наявність повних хрящових трахеальних кілець, що потребує резекції трахеї з накладанням міжтрахеального анастомозу.

Передня компресія трахеї аномальним ПГС коригується за допомогою передньої аортопексії після резекції частки виличкової залози. при цій операції дуга аорти та ПГС підтягуються до грудини швами за адвентицію (лігатурна аортопексія) або за штучно сформовану зв'язку з клаптя перикарду (лігаментна аортопексія).

Хірургічна корекція всіх варіантів судинних кілець вперше в Україні розроблена і виконана проф.. Д.Ю. Кривченею протягом 1982 – 1989 рр.

## **БРОНХОГЕННІ КІСТИ**

Бронхогенні кісти – це вроджені кістозні утвори, які виникають в зв'язку з порушенням диференціювання первинної кишки під час її розподілення на травний та дихальний відділи, мають тонку капсулу вкриту зсередини бронхіальним епітелієм та заповнені густою в'язкою рідиною – бронхіальним секретом. Вони можуть локалізуватись як в корені легені, так і в середостінні. В останньому випадку кіста розташована між трахеєю та стравоходом і спричиняє задню компресію трахеї. Можливий безсимптомний перебіг, але в разі компресії трахеї або головного бронха виникає респіраторний обструктивний синдром з симптомами, подібними до компресійних стенозів дихальних шляхів судинного генезу. Діагноз встановлюють на основі рентгенографії грудної клітки в двох проєкціях (обструктивна емфізема або ателектаз, об'ємний утвір середостіння в разі великих кіст), езофагографії та КТ. Єдиним радикальним методом лікування є хірургічне видалення навіть при безсимптомному перебігу (вірогідність приєднання симптомів компресії та інфекції дихальних шляхів).

## **ТРАХЕОМАЛІЦІЯ**

Під трахеомаліцію (ТМ) розуміють генералізовану або локальну структурну аномалію стінки трахеї, яка проявляється втратою каркасності її хрящових напівкілець та розширенням і гіпотонією мембранозної частини, внаслідок чого відбувається надмірне звуження просвіту трахеї під час видиху, або при будь-якому підвищенні внутрішньогрудного тиску. В літературі зустрічаються наступні синоніми ТМ:

експіраторний стеноз трахеї, дискінезія трахеї, експіраторний пролапс, колапс, експіраторна інвагінація.

ТМ як хвороба вперше була описана Лемуаном в 1949 році і до цих пір залишається маловивченою патологією. Морфологічною основою вади є дефект еластичних волокон та гладенької мускулатури стінок трахеї і бронхів, укорочення і дегенерація хрящових напівкілець, розширення мембранозної стінки. Такі структурні зміни призводять до нестабільності трахеї під час акту дихання, особливо форсованого, та кашлю. під час видиху підвищується внутрішньогрудний тиск, стінки трахеї пролабують у просвіт, звужуючи його аж до повного колапсу. Звуження просвіту шийної ділянки трахеї відбувається, навпаки, під час форсованого вдиху. Крім пролабації стінок трахеї у просвіт відбувається ще й зближення вільних кінців хрящових напівкілець, що посилює стеноз. Такий «функціональний» стеноз трахеї призводить до порушення вентиляції легень та перешкоджає нормальній експекторації (виділенню секрету). Наслідком є дихальна недостатність та приєднання інфекції дихальних шляхів та легень.

ТМ за походженням класифікують на первинну (ідіопатичну та асоційовану з атрезією стравоходу) та вторинну (внаслідок тривалої компресії або інфекції). Вторинна ТМ може бути вродженою і набутою. За поширенням виділяють локальну (ураження до 1/3 трахеї) і дифузну ТМ, а також трахеобронхомаліцію. Морфологічні ознаки ТМ у дітей, оперованих з приводу атрезії стравоходу з трахеостравохідною норицею, зустрічаються майже у всіх випадках, причому до 25% з них можуть потребувати хірургічної корекції. Вторинна ТМ зазвичай зустрічається поряд з компресією трахеї судинним кільцем або кістами та пухлинами середостіння. За звуженням просвіту виділяють три ступені ТМ: I – до 1/2, II – до 2/3, III – від 2/3 до повної обструкції.

**Клінічна картина** залежить від ступеню звуження і характеризується симптомами обструкції дихальних шляхів: стридором (експіраторним, інспіраторним або двофазним в залежності від локалізації та протяжності зони ураження), нападами задишки, кашлем (гучний, грубий, з «металічним» відтінком), обмеженням фізичної активності. Можливі напади апное з ціанозом та брадикардією, які можуть закінчитись летально. Виражена (більше 50% просвіту) обструкція супроводжується вимушеним положенням у вигляді закидання голови назад, що приводить до полегшення дихання за рахунок натягу та певної стабілізації трахеї. Стридор спостерігається в разі обструкції на 2/3 просвіту і більше, може бути непостійним, посилюватись в разі приєднання респіраторної інфекції. У новонароджених з після корекції атрезії стравоходу симптомом вираженої ТМ може бути неможливість екстубації трахеї, коли самостійне дихання через інтубаційну трубку є адекватним, а будь-які спроби дезінтубації призводять до вираженої дихальної недостатності. Інтубаційна трубка в таких випадках виступає в ролі трахеального стенту (штучного каркасу). Більш типовим є поява респіраторної симптоматики зі збільшенням фізичної активності немовлят через 2 – 3 місяці після корекції атрезії стравоходу. В подальшому інвалідизація зумовлена морфологічними змінами в дихальній системі (емфізема легень, рецидивуюча бронхопневмонія).

**Діагностика** базується на ретельному аналізі скарг та анамнезу захворювання і застосуванні інструментальних методів дослідження. Оглядова рентгенографія грудної клітки виявляє обструктивну емфізему та вторинні запальні зміни в легенях. У дітей старшого віку інформативною є рентгеноскопія в боковій проекції, коли під час кашлю візуалізується звуження повітряного стовпчика трахеї. Езофагографію доцільно виконати для виключення компресійного стенозу трахеї та гастроезофагеального рефлексу. Найбільш інформативним методом діагностики ТМ є трахеобронхоскопія. Ендоскопічними ознаками ТМ є розширення мембранозної стінки, відсутність або погана візуалізація хрящів трахеї, сплюснення дуги напівкілець, широко розставлені їх вільні кінці, щілиноподібний просвіт трахеї. Специфічна ендоскопічна картина ТМ проявляється після закінчення дії м'язових релаксантів, коли під час форсованого дихання або провокованого кашлю видно пролабацію стінок у просвіт з його звуженням.

**Диференційну діагностику** проводять з інфекційними та алергічними респіраторними захворюваннями (рецидивуючий обструктивний бронхіт, рецидивна пневмонія, бронхіальна астма). Слід пам'ятати, що ці захворювання можуть бути «масками» ТМ. Тому, у таких дітей слід в першу чергу виключити морфологічні причини обструкції. У дітей після корекції атрезії стравоходу ТМ може поєднуватись з гастроєзофагеальним рефлюксом та рецидивом трахеостравохідної нориці.

**Лікування.** В разі звуження просвіту трахеї до  $\frac{1}{2}$  та легкої респіраторної симптоматики можлива консервативна терапія. Рекомендують обмеження фізичного навантаження і перебування на вулиці в холодну пору року, профілактику простудних захворювань, своєчасно призначають протизапальне лікування. Зі зростанням дитини можлива стабілізація трахеї, зупинка прогресування хвороби та навіть одужання.

Показаннями до хірургічного втручання є стридор, колапс трахеї на  $\frac{2}{3}$  та більше, апное (навіть єдиний епізод), рецидивуючі пневмонії і трахеобронхіт, неможливість екстубації трахеї. Вибір способу операції визначається механізмом обструкції. Якщо провідним чинником експіраторного стенозу є пролабація задньої стінки трахеї, виконують трахеопластику (укріплення мембранозної стінки шляхом підшивання трансплантатів з різних матеріалів: аутоперикард, фасція, штучні матеріали). Звуження просвіту за рахунок передньої стінки є показом до аортопексії. Ця операція полягає в підтягненні дуги аорти до грудини і фіксації її в новому положенні. Ефективність її зумовлена наявністю аорто-трахеальної зв'язки. Таким чином, аортопексія дозволяє опосередковано розширити просвіт трахеї та стабілізувати його, не травмуючи уражені дихальні шляхи. Поєднання обох чинників обструкції та значний ступінь стенозу потребують комбінації аортопексії з трахеопластикою.

Прогноз хірургічного лікування ТМ при правильно визначених показках та способу операції сприятливий, позитивних результатів досягають у близько 95% випадків.

## **ВРОДЖЕНА ТРАХЕОСТРАВОХІДНА НОРИЦЯ (Н-ФІСТУЛА)**

Ізолювана вроджена трахеостравохідна нориця відноситься до рідкісних вад розвитку. Частота становить 1:100000 новонароджених і складає 3 – 4% всіх аномалій стравоходу. Н-фістула з повною прохідністю стравоходу (без його атрезії) є наслідком зупинки розвитку перетинки між трахеєю та стравоходом з невідомих причин на ранній стадії внутрішньоутробного розвитку. Вперше вада була описана американськими дослідниками D.S. Lamb та A. Fatal в 1873 році.

Нориця, зазвичай, має діаметр 2 – 4 мм та йде у косому напрямку від передньої стінки стравоходу наверх до мембранозної стінки трахеї. Локалізація можлива на будь-якому рівні – від персневидного хряща до Карини, але найчастіше відходить від нижньошийної або верхньогрудної частини трахеї. Прохідність стравоходу не порушена. Дуже рідко зустрічаються дві або три нориці.

**Клініка і діагностика.** Вираженість симптомів залежить від діаметру та кута впадіння нориці в трахею. Провідними клінічними симптомами є напади кашлю та ціанозу під час годування дитини, що найбільш виражено при застосуванні рідкої їжі; рецидиви аспіраційної пневмонії (за умови широкої нориці – з ателектазами); здуття живота за рахунок роздуття шлунку та кишечника повітрям – клінічна тріада симптомів. Також відмічають задишку, зригування та блювання, гіпотрофію. Клінічна маніфестація відбувається в періоді новонародженості, проте симптоми часто невірно трактуються.

Діагностика вади складна, особливо за умови вузької нориці. Комплекс обстеження включає застосування фізикальних, рентгенологічних та інструментальних методів. Використовують діагностичні тести S. Cohen та M. Kodja, які засновані на об'єктивній констатації феномену проходження повітря із трахеї до стравоходу по нориці. Для проведення цих тестів встановлюють назогастральний зонд, який потім поступово підтягують. Коли кінець зонду досягає рівня нориці, відмічають проходження повітря по

ньому, що реєструється появою бульбашок повітря з зовнішнього кінця зонду, зануреного в рідину (Cohen) або за допомогою фонендоскопа (Kodja).

Оглядова рентгенографія органів грудної клітки та черевної порожнини виявляє ознаки пневмонії з ділянками порушення вентиляції легеневої тканини, перерозтягнуті повітрям шлунок та кишкові петлі. Під час контрастного дослідження стравоходу (езофагографії) застосовують водорозчинний контраст. Виявляють затікання контрастної речовини у трахею, можлива візуалізація норицевого ходу.

Трахеоскопія є провідним ендоскопічним методом діагностики Н-фістули, дозволяє визначити її розміри та розташування, встановити наявність супутньої трахеомалії. Верифікації нориці сприяє кольоровий тест – введений у стравохід фарбник (метиленовий синій) виділяється через норицю.

Ендоскопічною ознакою нориці, яку виявляють під час езофагоскопії, є виділення пухирців повітря з гирла фістули (непряма ознака).

Вірогідним способом верифікації нориці під час ендоскопії є проведення через неї рентгенконтрастного катетера або струни з наступною реєстрацією положення катетера у шлунку. Якщо вивести проведений у шлунок кінець катетера через стравохід назовні, утворена петля дозволяє чітко визначити рівень нориці.

**Диференційну діагностику** проводять з парезом глотки та м'якого піднебіння, ахалазією кардії, шлунково-стравохідним рефлюксом, стенозом стравоходу, дисфагією центрального генезу.

**Лікування.** Показання до операції при вродженій ізольованій трахеостравохідній нориці абсолютні. За наявності гострих явищ аспіраційної пневмонії проводять передопераційну підготовку, яка включає обов'язкове забезпечення зондового та частково парентерального харчування, призначення антибактеріальної терапії. Іноді з метою виключення стравоходу із харчування накладають гастростому з катетеризацією порожньої кишки.

Оперативний доступ обирають в залежності від рівня нориці. Найчастіше використовують лівобічний косопоперечний наклjučичний розріз. Норицю виділяють, пересікають, дефекти трахеї та стравоходу зашивають з дислокацією ліній швів та використання прокладки з аутоканини. Під час операції обов'язково контролюють розташування поворотних нервів.

В післяопераційному періоді проводять парентеральне харчування, а в подальшому – дозоване харчування через назогастральний зонд. Харчування через рот починають після проведення контрольної езофагографії на 10 – 12 добу після операції. Для профілактики розвитку гнійно-септичних ускладнень призначають антибактеріальну терапію.

**Операція трахеостомії**, яка в минулому вважалась стандартним лікуванням при обструкції верхніх дихальних шляхів внаслідок ларингомалії, вродженого або набутого ларинготрахеального стенозу, гемангіоми гортані, в наш час розглядається як невідкладне втручання для забезпечення прохідності дихальних шляхів. Трахеомалія, компресійні та вроджені органічні стенози трахеї є проти показами для застосування трахеостомії.

У дітей може виконуватись як верхня так і нижня трахеостомія, зазвичай для цього потрібне пересічення перешийку щитовидної залози. Розтин трахеї проводиться поперечно між хрящовими напівкільцями. Поздовжній розтин трахеї з пересіченням дуги хрящового напівкільця трахеї вважаємо помилкою з огляду на можливу деформацію трахеї в ділянці трахеостоми.

#### 4. Додатки.

## Тестові завдання

1. Найбільш інформативний метод обстеження при підозрі на трахео-стравохідну норицю  
А. **Трахеоскопія**  
В. Фіброезофогоскопія  
С. Бронхографія  
D. Обзорна рентгенографія  
Е. Томографія
2. Найтиповіший симптом вродженого стенозу трахеї:  
А. Дисфагія  
В. **Стридор**  
С. Гіпотрофія  
D. Анемія  
Е. Здуття живота
3. Найбільш інформативний метод діагностики вродженого стенозу трахеї:  
А. Комп'ютерна томографія  
В. **Трахеоскопія**  
С. Магнітно-резонансна томографія  
D. Езофагографія  
Е. Ангіографія
4. Хірургічне лікування при вродженому стенозі трахеї, зумовленому повними хрящовими кільцями, що має протяжність до 5 кілець:  
А. Ковзна трахеопластика  
В. **Сегментарна резекція трахеї**  
С. Перикардіальна трахеопластика  
D. Бужування трахеї  
Е. Стентування трахеї
5. Трахеомалія характеризується:  
А. Порушенням каркасності трахеї  
В. Розширенням та розслабленням мембрани трахеїта/або розм'якшенням хрящових напівкілець  
С. Експіраторним стенозом трахеї  
D. **Всім переліченим**  
Е. Нічим з переліченого
6. Найчастішим варіантом судинного кільця є:  
А. Петля легеневої артерії  
В. **Подвійна дуга аорти**  
С. Аберантна права підключична артерія  
D. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою  
Е. Аномалія плечоголового стовбура
7. Варіант судинного кільця, при якому спостерігають найвищий показник летальності:



**A. Петля легеневої артерії**

- B. Подвійна дуга аорти
- C. Аберантна права підключична артерія
- D. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою
- E. Аномалія плечоголового стовбура

8. Термін клінічної маніфестації при компресійному стенозі трахеї, зумовленому судинним кільцем, залежить від:

- A. Анатомічного варіанту вади
- B. Ступеню звуження трахеї**
- C. Наявності супутніх вад
- D. Неправильного догляду за дитиною
- E. Приєднання вторинної інфекції дихальних шляхів та легень

9. Вірною лікувальною тактикою у пацієнта з компресійним стенозом трахеї, зумовленим судинним кільцем, є:

- A. Спостереження
- B. Хірургічна корекція вади незалежно від віку дитини**
- C. Хірургічна корекція після усунення запальних ускладнень в дихальних шляхах та легенях
- D. Інтубація трахеї, ШВЛ, антибактеріальна терапія
- E. Протизапальна терапія, повторні бронхоскопічні санації

10. Операція при подвійній дузі аорти полягає в:

- A. Ревізії середостіння, роз'єднанні ембріональних зрощень
- B. Пересіченні однієї з дуг аорти, пересіченні артеріальної зв'язки, аортопексії**
- C. Пегментарній резекції трахеї з виведенням її за межі судинного кільця та анастомозом кінець-в-кінець
- D. Передній аортопексії
- E. Сегментарній резекції стравоходу з виведенням його за межі кільця та анастомозом кінець-в-кінець

11. Операція при правобічній дузі аорти в поєднанні з лівобічною артеріальною зв'язкою полягає в:

- A. Ревізії середостіння, роз'єднанні ембріональних зрощень
- B. Пересіченні артеріальної зв'язки, аортопексії**
- C. Сегментарній резекції трахеї з виведенням її за межі судинного кільця та анастомозом кінець-в-кінець
- D. Передній аортопексії
- E. Сегментарній резекції стравоходу з виведенням його за межі кільця та анастомозом кінець-в-кінець

12. Операція при аберантній правій підключичній артерії полягає в:

- A. Ревізії середостіння, роз'єднанні ембріональних зрощень
- B. Пересіченні правої підключичної артерії в ділянці її відгалуження від дуги аорти**
- C. Сегментарній резекції трахеї з виведенням її за межі судинного кільця та анастомозом кінець-в-кінець
- D. Передній аортопексії
- E. Сегментарній резекції стравоходу з виведенням його за межі кільця та анастомозом кінець-в-кінець

13. Операція при петлі легеневої артерії полягає в:

- А. Ревізії середостіння, роз'єднанні ембріональних зрощень
- В. Відсічення лівої легеневої артерії від правої, виведення її з-за трахеї, реімплантація в ділянку біфуркації легеневого стовбура**
- С. Сегментарній резекції трахеї з виведенням її за межі судинного кільця та анастомозом кінець-в-кінець
- Д. Передній аортпексії
- Е. Сегментарній резекції стравоходу з виведенням його за межі кільця та анастомозом кінець-в-кінець

14. Операція при аномаліях плечоголового стовбура полягає в:

- А. Ревізії середостіння, роз'єднанні ембріональних зрощень
- В. Передній аортпексії**
- С. Сегментарній резекції трахеї з виведенням її за межі судинного кільця та анастомозом кінець-в-кінець
- Д. Реімплантації плечоголового стовбура в нормальну позицію;
- Е. Сегментарній резекції стравоходу з виведенням його за межі кільця та анастомозом кінець-в-кінець

15. Патогномонічна ознака подвійної дуги аорти на боковій езофагограмі:

- А. Звуження стравоходу
- В. Дефект наповнення стравоходу по задній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти**
- С. Дефект наповнення стравоходу по передній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти
- Д. Шлунково-стравохідний рефлюкс
- Е. Супрастеностичне розширення стравоходу

16. Патогномонічна ознака петлі легеневої артерії на боковій езофагограмі:

- А. Звуження стравоходу
- В. Дефект наповнення стравоходу по передній стінці з чіткими контурами**
- С. Дефект наповнення стравоходу по задній стінці з чіткими контурами
- Д. Шлунково-стравохідний рефлюкс
- Е. Супрастеностичне розширення стравоходу

### **Ситуаційні завдання**

1. У новонародженого в пологовому будинку відмічено напад кашлю після прийому їжі. Виписаний на 18 добу у зв'язку з перенесеною пневмонією. На протязі 1,5 місяців двічі переніс пневмонію. Періодично відмічаються напади кашлю після прийому їжі, особливо на лівому боці. Об'єктивно: гіпотрофія II ст.; поодинокі вологі хрипи, задишка. Випорожнення та діурез не порушені.

1. Який найбільш імовірний діагноз?
2. Найбільш інформативні методи діагностики
3. Лікувальна тактика

#### **Еталон відповіді.**

1. Вроджена ізольована трахеостравохідна нориця.
2. Езофагографія, трахеобронхоскопія з катетеризацією нориці.
3. Хірургічне лікування – розділення нориці з шийного доступу.

1. У дитини віком 9 місяців з перших днів життя спостерігається шумне дихання, періодично відмічаються дистанційні хрипи, участь допоміжних м'язів в акті дихання. Шість разів було посилення дихальної недостатності, 4 рази дитину було госпіталізовано до відділення інтенсивної терапії. Під час трахеоскопії на відстані 3 см від голосової щілини відмічене циркулярне звуження просвіту трахеї на 60% не прохідне для тубуса бронхоскопа. Мембрана трахеї в цій ділянці відсутня. При огляді оптичною системою з'ясовано, що звуження просвіту трахеї сягає біфуркації. В просвіті велика кількість слизистого мокротиння, слизова оболонка пімірно гіперемована.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Вроджений довгий стеноз трахеї (повні хрящові кільця). Можлива асоціація з петлею легеневої артерії (до 50%)
2. Комп'ютерна томографія грудної клітки з контрастним підсиленням
3. Хірургічна: ковзна трахеопластика з штучним кровообігом (при асоціації з петлею легеневої артерії – реімплантація лівої легеневої артерії).

3. У дитини віком 4 місяці спостерігається експіраторний стридор, грубий гавкаючий кашель при незначному фізичному навантаженні, напади ядухи та ціанозу. Дитина народилась доношеною з масою тіла 3200 г, на другу добу життя була прооперована з приводу атрезії стравоходу з дистальною трахеостравохідною норицею. Було виконано роз'єднання нориці та пластика стравоходу з анастомозом кінець в кінець. В післяопераційному періоді екстубована на 12 добу життя, була 1 невдала спроба екстубації трахеї. Контрольна езофагограма на 10 добу після операції показала номальне загоєння анастомозу стравоходу.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Трахеомалія асоційована з атрезією стравоходу
2. Трахеобронхоскопія
3. Хірургічна: аортопексія, трахеопластика або їх комбінація.

4. У дитини віком 1 рік 6 місяців з віку близько 1 місяця спостерігається стридорозне дихання, часті (до 10 разів на рік) загострення бронхіту, тричі лікувався стаціонарно з діагнозом бронхопневмонія. Під час огляду дитина має дефіцит маси 10%, чути дистанційні вологі хрипи, частота дихання 35 на хвилину. При аускультатії відмічено значно подовжений видих, розсіяні різнокаліберні вологі хрипи. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки легеневий малюнок посилений з обох боків, праве легенеve поле більш прозоре, ніж ліве. На езофагограмі в боковій проекції відмічено дефект наповнення стравоходу по задній стінці в проекції дуги аорти.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?

2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Компресійний стеноз трахеї судинним кільцем (подвійна дуга аорти або правобічна дуга аорти)
2. Комп'ютерна томографія з контрастуванням або цифрова субтракційна ангіографія
3. Хірургічна: роз'єднання судинного кільця.

5. У дитини віком 4 місяці з народження спостерігається стридорозне дихання, протягом місяця – вимушене положення під час сну – закидання голови назад, двічі хворів на обструктивний бронхіт. На езофагограмі виявлено дефект наповнення по задній стінці стравоходу на рівні дуги аорти, при трахеоскопії – пульсуюче звуження трахеї над біфуркацією.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Компресійний стеноз трахеї судинним кільцем (подвійна дуга аорти або правобічна дуга аорти)
2. Комп'ютерна томографія з контрастуванням або цифрова субтракційна ангіографія
3. Хірургічна: роз'єднання судинного кільця.

6. Дитина віком 3 місяці госпіталізована до відділення інтенсивної терапії з ознаками дихальної недостатності, експіраторним стридором,  $PaO_2$  60 mm Hg,  $PaCO_2$  54 mm Hg. В анамнезі одномоментна операція з приводу атрезії стравоходу з трахеостравохідною норицею (розділення нориці, анастомоз стравоходу). Після інтубації трахеї механіка дихання нормалізувалась,  $PaO_2$  95 mm Hg,  $PaCO_2$  36 mm Hg. Спроба екстубації трахеї супроводжувалась відновленням симптомів.

1. Яка патологія дихальної системи проявляється подібною клінічною картиною?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Трахеомалія асоційована з атрезією стравоходу
2. Трахеобронхоскопія
3. Хірургічна: аортпексія або трахеопластика.

7. У дитини віком 3 місяці спостерігається стридорозне дихання, рецидиви обструктивного бронхіту (двічі). При ларинготрахеоскопії виявлено гемангіому підзв'язкового відділу гортані із залученням лівої голосової складки. Звуження просвіту на 60%.

1. Яке лікування слід призначити?

**Еталон відповіді:**

1. Пропранолол (анаприлін)

**Контрольні питання**

1. Анатомічна будова дихальних шляхів.
2. Ембріогенез респіраторної системи.
3. Класифікація вад розвитку дихальних шляхів у дітей.
4. Варіанти стенозів трахеї у дітей.

5. Вроджені та набуті ларинготрахеальні стенози. Етіопатогенез, клінічна картина, діагностика.
6. Вроджені та набуті ларинготрахеальні стенози. Диференційна діагностика, вибір лікування, способи консервативно-інструментального та хірургічного лікування.
7. Варіанти компресійних стенозів трахеї. Анатомія різних варіантів судинного кільця.
8. Подвійна дуга аорти. Клініка, діагностика, лікування.
9. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою. Клініка, діагностика, лікування.
10. Особливості компресій трахеї при аберантній правій підключичній артерії та аномаліях плечоголового стовбура. Діагностика, лікування.
11. Петля легеневої артерії. Варіанти анатомії, клініка, діагностика, лікування. Асоціація з вадами трахеї.
12. Особливості компресійних стенозів дихальних шляхів при пухлинах та кістах середостіння.
13. Варіанти функціональних стенозів дихальних шляхів у дітей.
14. Трахеомаліяція. Варіанти, патогенез дихальних розладів, клініка, діагностика, лікування.
15. Гемангіома дихальних шляхів. Особливості клініки, діагностики, лікування.
16. Вроджена ізольована трахеостравохідна нориця. Патогенез, клінічна картина, діагностика.
17. Вроджена ізольована трахеостравохідна нориця. Диференційна діагностика, лікування.
18. Трахеостомія. Показання та протипоказання. Техніка виконання.

#### **Практичні завдання.**

1. Аналіз оглядових рентгенограм грудної порожнини.
2. Аналіз комп'ютерних томограм при вадах респіраторної системи.
3. Монтаж системи для дренування плевральної порожнини.
4. Оцінка індивідуально-психологічних особливостей хворої дитини та батьків, визначення типу внутрішньої картини хвороби.

#### **Рекомендована література**

1. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.
2. Інтенсивна терапія в педіатрії / С.М. Басманов, Г.І. Белебєзєв, А.В. Беляєв та ін.. – К.: Медицина, 2008. – 520 с.
3. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування: монографія / О.В.Дольницький, В.О.Галаган, О.В.Ромадіна – К., 2009 – 1040 с.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.: Медицина, 2004. – в 2-х томах.
5. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия, в 3-х томах / Пер. с англ. СПб.: Хартфорд, 1996.
6. Д.Ю.Кривченя, С.В.Лисак, О.М.Плотников. Хірургічні захворювання у дітей – Вінниця, «Нова книга», 2008 – 256 с.
7. Детская хирургия : национальное руководство / под. ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.
8. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед. ин-тов / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М., Степанов Э.А., Михельсон В.А.,

- Тихонов Ю.А. и др.; Под ред. Ю.Ф. Исакова, Ю.М. Лопухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989. - 592 с.
9. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П.Пури, М.Гольварта; пер. с англ. ; под общ. Ред. Проф. Т.К.Немиловой. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с. : тил.
  10. Pediatric Airway Surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children / P. Monnier. - Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2011. – 371 p
  11. Fundamentals of Pediatric Surgery / P. Mattei. – Springer New York Dordrecht Heidelberg London, 2011. – 921 p.