

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  
ПІДЧАС ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ НА  
ЗАНЯТТІ**

<b>Навчальна дисципліна</b>	<b>Дитяча хірургія</b>
<b>Модуль</b>	<b>№ 5</b>
<b>Тема заняття</b>	<b>Вади розвитку, які супроводжуються дихальною недостатністю: вади розвитку дихальних шляхів. Атрезія стравоходу. Діафрагмальні грижі.</b>
<b>Курс</b>	<b>VI</b>
<b>Факультет</b>	<b>Медичний № 1</b>

**Актуальність.** 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. Сюди відносяться вроджені та набуті стенози трахеї: повні хрящові кільця, мембрани трахеї, постінтубаційні та компресійні стенози судинними кільцями, трахеомалія, пухлини та кісти трахеї; трахео-стравохідні нориці та атрезія стравоходу; вроджені вади розвитку паренхіми легень: аплазія та агенезія, вроджена емфізема, кістозні ураження легень в тому числі в поєднанні з вадами розвитку інших систем. 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.

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) є однією з анатомічних мальформацій, що супроводжуються високою летальністю та ускладненнями, незважаючи на досягнення інтенсивної терапії та хірургічної техніки.

На початку ХХ століття ПДГ була летальним захворюванням, доповідь Laddi Gross', які виконали оперативне втручання у дитину уперше, добу життя, показавши, що успішне лікування ПДГ можливе.

Ця стала віхою у лікуванні ВДГ. Еволюція поглядів на патофізіологію вад спричинила відповідні зміни у тактиці лікування. Тому необхідно розуміння механізмів формування вад, патологічних змін респіраторної та серцево-судинної системи для забезпечення якісної діагностики та лікування пацієнтів.

Вади розвитку стравоходу виникають внаслідок порушення формування стравоходу в періоді ембріогенезу. В залежності від вади розвитку клінічна картина може проявлятися як з народження так і в віддаленому періоді. Атрезія стравоходу є однією з найпоширеніших вад розвитку, яка вимагає діагностики в перші години після народження. Несвоєчасна діагностика призводить до ускладнень та погіршення перспективи на успіх лікування. Певний відсоток дітей з вадами розвитку стравоходу мають супутні вади розвитку інших органів, що вимагає їх діагностики та вибору тактики послідовного лікування. Складність діагностики, ранній вік дітей та високий ризик ускладнень з несприятливими наслідками зумовлюють актуальність даної теми.

## 2. 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. Ознайомитися з історичними датами і подіями, які стали вирішальними у розумінні патогенезу і змінили тактику лікування ВДГ.
8. Засвоїти основні моменти ембріології вади.
9. Вивчити визначення поняття вади, її варіанти і класифікацію.
10. Вивчити хірургічну анатомію та патофізіологію вади.
11. Вивчити клінічні прояви, навчити студентів проводити діагностику і диференційну діагностику ВДГ.
12. Ознайомитися з можливостями фетальної хірургії при ВДГ.

13. Вивчити принципи передопераційної стабілізації новонароджених з ВДГ.
14. Вивчити принципи хірургічного лікування. Розібрати дискусійні питання операційного доступу і методів закриття дефекту.
15. Вивчити післяопераційне ведення новонароджених з ВДГ.
16. Вивчити віддалені результати лікування ВДГ.
17. Засвоїти ембріологічне формування стравоходу та особливості при формуванні вад його розвитку.
18. Знати анатоμο- морфологічні особливості стравоходу в різному віці та при вроджених вадах його розвитку.
19. Знати класифікацію вад розвитку стравоходу відносно анатомічних особливостей та клінічного перебігу.
20. Знати про можливості внутрішньоутробної діагностики вад розвитку стравоходу.
21. Засвоїти особливості клінічного перебігу атрезії стравоходу в залежності від її форми та оволодіти методами дослідження для встановлення діагнозу.
22. Оволодіти принципами передопераційної підготовки.
23. Ознайомитись з основними методами оперативного лікування атрезії стравоходу в залежності від його форми.
24. Знати про можливі ускладнення оперативного лікування атрезії стравоходу у дітей та методи їх лікування.
25. Знати про можливі віддалені наслідки у дітей з атрезією стравоходу та методи їх лікування.

**3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми ( міждисциплінарна інтеграція).**

№	Назви попередніх дисципліна	Отримані навички
1	Анатомія	Морфологія органів черевної та грудної порожнин. Велике та мале коло кровобігу. Оцінити особливості можливих варіантів анатомічної будови органів грудної та черевної порожнин, визначити особливості респіраторної та серцево-судинної систем у різні вікові періоди.
2	Гістологія	Знати гістологічну будову альвеол. Особливості легеневих артерій, вен, артеріол, капілярів.
	Ембріологія	Ембріональний розвиток легень та діафрагми. Їх взаємозв'язок між собою та з іншими органами грудної і черевної порожнини
3.	Біохімія	Оцінити дані клінічних та біохімічних аналізів: глюкози в аналізах крові, сечі; білка у сироватці крові, сечі; мікроелементів, рівень лактату крові, рН.
4.	Фізіологія	Описувати фізіологію дихання та кровообігу. Роль діафгми у забезпеченні механіки дихання. Фізіологічна легенева гіпертензія новонароджених дітей.
5	Патологічна фізіологія	Механізми розвитку легеневої гіпертензії. Гіпоксія у дітей. Порушення зовнішнього дихання.
6	Патанатомія	Індивідувати патологоанатомічні зміни при пухлинах та захворюваннях дихальної системи, шлунково-кишкового тракту, опорно-рухового апарату.
7	Оперативна хірургія	Визначити особливості топографічної анатомії грудної, черевної порожнин, опорно-рухового апарату у дітей різних вікових груп; обґрунтувати оперативні розтини та втручання в залежності від патології та віку дитини
8	Пропедевтика дитячих хвороб	Ознаки дистрес-синдрому Дати оцінку та продемонструвати знання клінічних і лабораторних досліджень у дітей з

		діафрамальними грижами.
9	Функціональної діагностики	Інтерпретувати дані рентгенологічних досліджень. Оцінити одержані результати після променевих методів діагностики, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ, ЕхоКГ досліджень в залежності від характеру патології та віку дитини.
10	Фармакологія, клінічна фармакологія	Препарати, які впливають на легеневу гіпертензію, особливості призначення в дитячому віці. Препарати для інфузійної терапії. Середники для інотропної підтримки

#### 4.Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

##### 4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття.

№	Термін	Визначення
1.	Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ)	Анатомічний дефект діафрагми з переміщенням органів черевної порожнини в грудну.
2.	Плевроперитонеальний канал	Дефект діафрагми великих розмірів в результаті пізнього закриття мембрани (поперечної перетинки), що розділяє грудну і черевну порожнину
3.	Грижа Ларрея	Лівобічна парастернальна вроджена грижа
4.	Грижа Богдалека	Лівобічний задньо-латеральний дефект діафрагми
5.	Френіко-перикардіальна грижа	ВДГ, зумовлена дефектом в сухожильному центрі діафрагми і прилеглій частині перикарду
6.	Гіпоплазія діафрагми	Відсутність м'язового шару зі збереженням вісцеральної дуплікатури, гризовим мішком
7.	Агенезія діафрагми	Відсутність країв купола діафрагми
8.	Дихальна недостатність	Патологічний стан, при якому нормальний газовий склад крові ( $\text{PaO}_2 - 92 - 100$ мм рт.ст.; $\text{PaCO}_2 - 35 - 45$ мм рт.ст.) забезпечується (або не забезпечується) напруженням компенсаторних механізмів, що істотно позначається на стані пацієнта
9.	Респіраторний дистрес-синдром	У вузькому розумінні – синдром дихальних розладів у новонароджених, пов'язаний з дефіцитом сурфактанту;  У широкому розумінні – дихальні розлади та дихальна недостатність, пов'язана з ушкодженням легень або порушенням прохідності дихальних шляхів
10.	Атрезія	Вроджена вада розвитку, що характеризується відсутністю просвіту полого органа
11.	Трахеостравохідна фістула	Патологічний просвіт між стравоходом і трахеєю
12.	Стеноз стравоходу	Звуження стравоходу органічного характеру вродженої або надбаної природи

13.	Езофагографія	Контрастне рентгенологічне обстеження стравоходу
14.	VACTER асоціація	Супутні вади розвитку, що супроводжують атрезію стравоходу: хребта, серця, нирок, кишківника, кінцівок.

#### 4.2. Зміст основних питань теми

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, дилагатація, оперативне лікування)
13. Визначення поняття вади, варіанти і класифікація. Справжня і несправжня діафрагмальна грижа.
14. Ембріологія розвитку діафрагми. Взаємозв'язок розвитку діафрагми і органів грудної і черевної порожнини
15. Хірургічна анатомія та патофізіологія вади. Легенева гіпоплазія і легенева гіпертензія.
16. Пренатальна діагностика ВДГ. Прогностичні чинники виживання новонароджених з ВДГ, їх об'єктивність та клінічна цінність
17. Клінічні прояви ВДГ. Найбільш інформативні методи діагностики. Оглядова рентгенографія та рентгенографія з контрастуванням.
18. Можливості фетальної хірургії при ВДГ.
19. Передопераційна стабілізація новонароджених з ВДГ. Способи зниження легеневої гіпертензії.
20. Хірургічне лікування ВДГ. Операційні доступи. Способи закриття дефекту діафрагми.
21. Післяопераційне ведення новонароджених з ВДГ.
22. Віддалені результати лікування новонароджених з ВДГ.
23. Анатомо-фізіологічні особливості стравоходу у дітей
24. Етіологічні чинники виникнення вроджених вад розвитку стравоходу у дітей.
25. Класифікація атрезій стравоходу.
26. Можливості пренатальної діагностики атрезії стравоходу.
27. Клінічна картина атрезії стравоходу новонародженого.
28. Причини розвитку аспіраційної пневмонії при різних формах атрезії стравоходу.
29. Діагностика атрезії стравоходу (озорова рентгенографія, зондування стравоходу, езофагографія).

30. Прогноз виживаємості при атрезії стравоходу (класифікація по Ватерстону та по Спіцу).

31. VACTERL асоціація при атрезії стравоходу .

## ЗМІСТ ТЕМИ

### ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ 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 звуженим 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 гіперкапінія. 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 (slidetracheoplasty) з накладанням косоного 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.

### ТРАХЕОМАЛЯЦІЯ

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 гастроезофагеальним рефлюксом та рецидивом трахеостравохідної норичі.

**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 показах та способу операції сприятливий, позитивних результатів досягають у близько 95% випадків.

## **ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНЬ**

Вроджені вади легень – наслідок порушень ембріонального розвитку. Причинами їх є спадкові та тератогенні фактори. Множинні вади зумовлені мутаціями хромосом.

Вік плоду в момент впливу тератогенного фактору визначає ступінь порушення розвитку легень. Чим раніше відбулось ураження, тим більша ймовірність появи тяжких (великих) вад легень. Вади легень виникають, коли ураження відбувається на одній з двох стадій: (1) між 3 та 6-м тижнем ембріогенезу, коли з'являється трахеальний дивертикул на вентральній поверхні передньої кишки та (2) між 6 і 16-м тижнем, коли відбувається швидке ділення бронхів дистальніше субсегментарних генерацій.



Частота вад розвитку легень серед контингенту дітей з легеневою патологією варіює в межах 8 – 20%. Серед усіх захворювань дітей перших років життя патологія органів дихання займає лідируюче місце, а серед причин дитячої смертності – друге місце після перинатальної патології. Найбільш поширеними нозологічними формами є пневмонія, бронхіт, астма, муковісцидоз та ін. важливо пам'ятати, що в їхній основі часто знаходяться вроджені вади легень і дихальних шляхів, компресійні або органічні стенози, які закономірно ускладнюються нагнійними процесами і дихальною недостатністю. Першопричина цих патологічних станів не завжди очевидна і не завжди розпізнається навіть у спеціалізованих стаціонарах та у пат анатомічних дослідженнях.

Слід підкреслити специфічність ембріональної структури трахеобронхолегеневої системи, її непідготовленість до постнатального функціонування, трансформації анатомічних структур в перші тижні життя і дозрівання їх в наступні роки. Хоча формування легень плоду, респіраторного і судинного компонентів в основному завершується протягом 22 – 26 тижнів, лише на 30-му тижні легені підготовлені до постнатального функціонування. На відміну від інших систем респіраторна система у плоду не функціонує. Просвіт легеневих артеріол вузький, стінки їх потовщені, опір кровотоку високий. Лише після 10 днів постнатального розвитку стінки судин стоншуються, діаметр їх збільшується за рахунок регресії м'язових структур та збільшення еластичних волокон. Опір кровотоку зменшується, тиск в легеневій артерії знижується, поліпшується газообмін в легенях. Відхилення в структурі легень в межах фізіологічного розвитку можуть множитись при помилках ембріональної закладки і формуванні вад розвитку.

Причини вад невідомі. Априорно їх поділяють на екзогенні та ендогенні. До перших відносять фізичні (механічні, магнітні, радіаційні), хімічні (гіпоксія, гормональні здвиги, дефекти живлення) і біологічні (віруси, бактерії та ін.). до ендогенних причин відносять спадковість, вік батьків.

**Класифікація.** Перша класифікація вад розвитку легень була розроблена Schneider та Schwalbe в 1912 році, які розрізняли три основні типи недорозвитку легеневої тканини: агенезія (повна відсутність однієї чи двох легень), аплазія (відсутність легені з наявністю рудиментарного головного бронха), гіпоплазія (абортивний розвиток однієї чи двох легень). Серед багатьох класифікацій заслуговує на увагу розподіл вад на чотири групи з урахуванням ембріологічних, морфологічних та клінічних ознак (А.М. Сазонов, В.Г. Цуман, Г.А. Романов, 1981).

I. першу групу аномалій становлять зміни легень, які виникають в результаті порушення ембріогенезу всіх структур, що утворюють легені («великі вади»): (1) агенезія, (2) аплазія, (3) гіпоплазія, в тому числі полікістоз, (4) додаткові легені.

II. Другу групу аномалій становлять зміни бронхоепітеліального розгалуження на різних стадіях ембріогенезу: (1) трахеобронхомегалія, (2) стенози трахеї і бронхів, (3) дивертикули трахеї і бронхів, (4) бронхостравохідна нориця, (5) сепарація і транспозиція бронхів, (6) варіанти числа бронхів, (7) бронхолегеневі кісти, (8) дизонтогенетичні бронхоектази, (9) гамартохондроми.

III. В третій групі об'єднані аномалії розвитку судин: (1) малого кола кровообігу, (2) великого кола кровообігу, (3) гіпоплазія судин, аневризми, нориці, частка непарної вени, (4) аномалії лімфатичних судин.

IV. Аномалії інших органів і тканин ембріонального періоду, що уражують легені: дермоїдні кісти, тератоми, муковісцидоз.

### *АПЛАЗІЯ ЛЕГЕНІ*

Аплазія характеризується відсутністю паренхіми легень та легеневої артерії при збереженій куксі головних бронхів. Існує біфуркація трахеї, головний бронх на боці вади має сліпе закінчення. У випадку агенезії повністю відсутні легені та головні бронхи, біфуркації трахеї немає. Двобічне ураження несумісне з життям. Клінічне значення мають одnobічні аплазія та агенезія. Вада відома давно, перше описання належить G.B. Morgagni (1762). Агенезія і аплазія легені є рідкісними вадами, зустрічаються частіше у осіб жіночої статі, в основному зліва. Прогноз при лівобічній ваді більш сприятливий, проте летальність на першому році життя становить 33%, а в перші 5 років – 50%. Діти

помирають від респіраторних інфекційних захворювань єдиної легені, розладів дихання від зміщення середостіння і супутніх вад серця, діафрагми та інших, які зустрічаються в комбінаціях досить часто. Відсутність правої легені перебігає більш тяжко в результаті великого зміщення серця вправо. З точки зору анатомії, патофізіології та прогнозу аплазія та агенезія легені є різними вадами розвитку.

**Анатомія та патофізіологія аплазії легені.** Кукса головного бронха при аплазії може бути досить великою, маючи довжину 1,5 – 3,0 см при діаметрі рівному трахеї, конічно звужується та має сліпе закінчення. Її об'єм суттєво збільшує «мертвий» простір. Сформована біфуркація трахеї має виражений зв'язочний апарат з перикардом, аортою та легеневою артерією. Тому, зміщення і ротація серця в бік відсутньої легені призводить до перегинів трахеї в ділянках верхньої грудної апертури і біфуркації та компресії її дугою аорти (правобічна аплазія) або плечоголовним стовбуром (лівобічна аплазія). Наслідком є подвійне звуження трахеї, яка при фізичних навантаженнях та форсованому диханні не забезпечує адекватної вентиляції. Закономірне приєднання інфекції та запалення слизових оболонок дихальних шляхів постійно провокують кашльовий рефлекс та експіраторний стеноз трахеї. Робота куполу діафрагми на боці вади призводить до флотації середостіння, сприяє формуванню медіастинальної легеневої грижі. Сегменти єдиної легені, зміщені у складі грижі мають значно обмежену перфузію і не приймають участі у газообміні. Сумарна дія всіх чинників проявляється респіраторним дистрес-синдромом.

**Клінічна картина та діагностика.** Аплазія легені проявляється дихальною недостатністю з раннього віку. Основними симптомами є задишка, кашель, хрипи в легенях, шумне стридорозне дихання, які маніфестують або посилюються зі збільшенням фізичної активності дітей в перші 2 – 3 місяці життя.

При фізикальному обстеженні виявляють зміщення серця в бік вади, деформацію, асиметрію, западання грудної клітки на боці відсутньої легені. Оглядова рентгенографія виконується в прямій та боковій проекціях. Спостерігається зміщення тіні середостіння, трахеї, серця в бік вади, затемнення ураженого геміторака. Контури тіні серця та куполу діафрагми не диференціюються. На здоровому боці гемоторакс розширений, збільшені міжреберні проміжки, легенева тканина з підвищеною прозорістю. В боковій проекції видно просвітлення у передньому середостінні за рахунок пролабації існуючої легені з формуванням передньої медіастинальної легеневої грижі. Верифікація діагнозу вимагає застосування кардіоангіопульмонографії, КТ та МРТ. Цифрова субтракційна ангіографія дозволяє достовірно встановити відсутність легені, агенезію легеневої артерії, перегин венозних стовбурів, положення аорти та магістральних судин по відношенню до дихальних шляхів.

КТ з контрастуванням судин також надає важливу інформацію щодо анатомічних особливостей вади.

Інші методи – трахеобронхоскопія і, особливо, трахеобронхографія у маленьких пацієнтів є ризикованими через загрозу посилення дихальної недостатності.

Диференційний діагноз слід проводити з агенезією легені, діафрагмальною грижею, ателектазом легені, вродженою емфіземою, хілотораксом і плевритом, обструкцією бронха стороннім тілом.

**Лікування.** Протягом багатьох років вважалось, що пацієнти з аплазією легені підлягають тільки консервативному лікуванню респіраторних інфекцій та спостереженню. Дослідження останніх років вказують на можливість і необхідність хірургічної корекції дихальних розладів у таких пацієнтів (С. Dohlemannnatal, 1990, F. Vecmeuretal, 1995, Д.Ю. Кривченя та співав., 1995, 2000, 2007). Зважаючи на те, що основними патогенетичними чинниками респіраторного дистресу при аплазії легені є перегини та компресія дихальних шляхів, зміщення, перегини та ротація магістральних судин і серця, нестабільність середостіння, емфізема єдиної легені, запропоновані наступні хірургічні методи:

- транслокація діафрагми на боці вади для стабілізації середостіння та випрямлення трахеї;
- передня аортопексія для зняття компресії дихальних шляхів серцево-судинним комплексом;
- поєднання цих операцій з можливою резекцією (ампутацією) кукси бронха

## АГЕНЕЗІЯ ЛЕГЕНІ

Агенезія легені – це вада розвитку, що полягає у відсутності всіх структурних одиниць легені: бронхів, судин, паренхіми. Біфуркація трахеї відсутня, трахея продовжується у бронх єдиної легені. Відсутність біфуркації, кукси головного бронха та Карини забезпечують добру прохідність дихальних шляхів. Трахея і головний бронх не мають тісних анатомічних взаємовідносин з магістральними судинами, перегини та компресія відсутні, бо зміщення в бік «порожнього» геміторака менше, ніж у випадку аплазії.

Симптоми можуть проявлятися з перших років життя у вигляді схильності до запальних захворювань бронхолегеневої системи. Має місце асиметрія грудної клітки з відставанням тієї половини, де відсутня легеня. Можливий малосимптомний перебіг, іноді вада є випадковою знахідкою. Прискіпливе обстеження дозволяє виявити деяке сплюснення половини грудної клітки, відставання її у диханні. На боці агенезії послаблене дихання, вкорочений перкуторний звук, можуть бути ознаки декстрокардії при правобічній агенезії.

Діагноз вади встановлюють на основі рентгенологічного, ангіографічного обстеження, КТ, рідше виконують бронхоскопію та бронхографію. На оглядовій рентгенограмі в прямій проекції визначається затемнення відповідного гемотораксу, зменшення його об'єму за рахунок звуження міжреберних проміжків, зміщення органів середостіння в бік вади. Здорова легеня підвищеної прозорості, збільшена в об'ємі і може симулювати вроджену емфізему (небезпека помилкової операції на єдиній легені!). Діагноз має бути уточнений ангіопульмонографією, а також КТ, МРТ.

Лікування агенезії легені терапевтичне, спрямоване на ліквідацію запальних змін в трахеобронхіальному дереві та легенях. Рекомендоване дотримання режиму і проведення профілактичних заходів в холодні пори року.

Симптоми дихальної недостатності з вираженою задишкою, кашлем, гіпоксією виникають при ускладненні вади вірусними та бактеріальними інфекціями з розвитком трахеобронхіт, пневмонії. Ці ускладнення потребують адекватної антибактеріальної та симптоматичної терапії. Респіраторний дистрес-синдром поза гострою фазою запалення і пов'язаний зі зміщенням середостіння, перегином і компресією трахеї з боку аорти потребує хірургічного лікування. Ефективними операціями можуть бути переміщення куполу діафрагми на 3 міжребер'я догори на боці вади та передня аортопексія.

## ВРОДЖЕНА ЕМФІЗЕМА ЛЕГЕНЬ

Вроджена емфізема відноситься до рідкісних вад розвитку і зустрічається, за різними даними, з частотою від 1 на 20000-30000 до 1 на 100000 новонароджених. Вада характеризується гіпертрофією, роздуттям і розтягуванням повітрям паренхіми сегментів, частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об'єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням в них об'ємного кровотоку. Вроджена емфізема є важливою причиною респіраторного дистресу у новонароджених і немовлят та вимагає хірургічного втручання часто в невідкладному порядку. В літературі зазвичай використовується термін „вроджена лобарна емфізема”, хоча він не відповідає анатомічній локалізації вади, особливо при лівобічному ураженні, коли емфізематозними є тільки 1 – 3 сегменти верхньої частки. Вроджена емфізема виникає внаслідок морфологічних порушень прохідності вентиляючого бронха, внутрішньої або зовнішньої обструкції. Описані наступні її причини: дисплазія та дефіцит бронхіальних хрящів (бронхомаліяція), утворення складки слизової оболонки, які створюють клапанний механізм; обтурація пробкою слизу стеноз бронха, бронхіальна атрезія; зовнішня компресія бронхів аномальними судинами, збільшеними лімфатичними вузлами; зміщення частки легені з перегином бронхів при відсутності медіастинальної плеври. З'ясовано, що поліальвеолярна частка, яка вперше була описана Hislop A. та Reid L., також є причетною до деяких випадків вродженої емфіземи. Причини виникнення цієї вади продовжують дискутуватись та уточнюватись. В 30 – 50% випадків точна причина вродженої емфіземи залишається невідомою.

Власні спостереження свідчать про можливість виникнення вродженої емфіземи внаслідок компресії бронхів аортою і легеневою артерією при їх аномальному положенні,

артеріальною протокою або зв'язкою при варіантах її розташування, а також внаслідок перегинів сегментарних і часткових бронхів за рахунок коротких сегментарних судин при їх ранньому відгалуженні від легеневої артерії. Вважаємо, що порушення прохідності бронха з утворенням клапанного механізму зумовлено компресією та перегином бронха судинами легень, артеріальною протокою та дугою аорти, тобто судинним компонентом.

За клінічними проявами вади виділяють декомпенсовану, субкомпенсовану та компенсовану форми.

Типовими симптомами гострої дихальної недостатності при декомпенсованій формі емфіземи легень є задишка в спокої, блідість шкіряних покривів, у критичних випадках ціаноз, асфіксія і судоми. При субкомпенсованій формі симптоми дихальної недостатності з'являються при незначному навантаженні – задишка, кашель, пітливість, слабкість. З часом приєднуються запальні зміни в дихальних шляхах і легенях.

Типовими ускладненнями вродженої емфіземи є диспозиційні – зміщення середостіння, синдром внутрішньогрудного напруження, деформація грудної клітки. Діти відстають у фізичному розвитку у зв'язку з порушенням харчування через задишку.

Головними рентгенологічними ознаками вродженої емфіземи є: а) збільшення прозорості з нівелюванням судинного малюнка на боці ураження (частіше у верхньому і середньому легеневому полі ліворуч); б) зміщення тіні середостіння в протилежний бік (медіастинальна грижа); в) несправжня декстракардія; г) сплюснення купола діафрагми на боці емфіземи; д) розширення міжреберних проміжків; є) зменшення контрлатерального легеневого поля (геміторака) зі зменшенням його прозорості.

Набір цих ознак типовий, проте подібні симптоми можливі при пневмонії, сторонніх тілах дихальних шляхів, гіпоплазії та агенезії легень, дисплазії, агенезії легеневої артерії та її гілок. Тому у грудних дітей доцільна верифікація діагнозу за допомогою кардіоангіопульмонографії або КТ з контрастним підсиленням.

Ангіографічно встановлюється не лише діагноз емфіземи легень, але і її обсяг та майже повна відсутність перфузії в уражених сегментах. Зокрема, при лівобічній емфіземі в при цифровій субтракційній ангіографії найчастіше підтверджується ураження лише 1 – 3 сегментів та інтактність 4 – 5 сегментів, які слід зберігати при операції. Судинний малюнок ураженої паренхіми легень збіднений, судини витончені, віялоподібно розправлені. Кровоток по них значно знижений, що добре видно в режимі відеоденситометрії. Ангіографія підтверджує або виключає інші аномалії – серця та судин, які можуть супроводжувати ваду.

КТ з внутрішньовенним контрастуванням показує локалізацію емфізематозних ділянок, збіднення судинного малюнку в них, зміщення органів середостіння з формуванням великої передньої медіастинальної грижі, анатомію магістральних судин, а також дозволяє визначити компресію та ротацію трахеї внаслідок зміщення середостіння. Використання КТ є важливим для диференційної діагностики та планування операції.

Бронхоскопія може бути застосована для виключення аплазії легені або наявності сторонніх тіл дихальних шляхів. Бронхографію застосовувати недоцільно, а при гострому перебігу емфіземи вона є небезпечною і протипоказана.

Наявність вродженої емфіземи в усіх випадках є показанням до хірургічного втручання. При гострій дихальній недостатності операцію виконують в невідкладному порядку одразу ж після встановлення діагнозу. Операції проводять із застосуванням органозберігаючого принципу. При цьому видаленню підлягають лише уражені ділянки легені – сегментарні резекції при лівобічній локалізації вади з розділенням, при необхідності, відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв'язки.

Оптимальний оперативний доступ – бокова торакотомія по IV міжребір'ю. Після розкриття плевральної порожнини проводять ретельний огляд легень з оцінкою забарвлення, об'єму і консистенції роздутих і колабованих відділів. Емфізематозна легеня має блідо-рожевий колір, тістоподібну консистенцію. Неуражені емфіземою сегменти або частки мають яскраво-рожеве забарвлення, зменшені у об'ємі. При лівобічному ураженні верхньої частки 1 – 3 сегменти займають  $\frac{1}{2}$  -  $\frac{1}{3}$  об'єму грудної порожнини з великим заходженням у переднє середостіння. Язичкові сегменти візуально видаються як додатки частки – невеликі за об'ємом і за кольором ідентичні нижній частці, яка також зменшена в об'ємі. Сегментарні артерії та вени поетапно виділяють, перев'язують і пересікають, а

резекцію самих сегментів проводять по їх паренхімі за допомогою степлерних апаратів УКЛ-40 або після ручного прошивання паренхіми з герметизацією шва відшарованою вісцеральною плеврою сегментів, що видаляються.

Переважає більшість авторів стверджує, що основою лікування респіраторного дистресу при вродженій емфіземі є видалення ураженої частки легені – лобектомія. Якщо при правобічній локалізації вади ця точка зору здебільшого є справедливою, то в разі лівобічної її локалізації доцільними є резекції 1 – 3 сегментів. Це підтверджується власними спостереженнями, згідно з якими емфізематозно зміненими є, найчастіше, апікальні сегменти верхньої частки (S1–3). Язичкові ж сегменти залишаються інтактними, про що переконливо свідчать результати ангіографічних досліджень та інтраопераційної ревізії. Тому, доцільною є не лобектомія, а резекція уражених сегментів верхньої частки лівої легені, доповнена в разі необхідності, пересіченням відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв'язки.

Результати хірургічного лікування вродженої емфіземи зазвичай добрі.

### ВРОДЖЕНІ КІСТИ ЛЕГЕНЬ

Вродженні кісти легень – це заповнені повітрям або рідиною порожнини, які мають вкриті епітелієм внутрішню оболонку. Вперше повітряні порожнини в легенях були описані Fontanus у 1638 році, а вроджені кістозні ураження легень – у 1687 Bartolinus та Marcelus Malpighius в книзі “Opera Omnia”. Першу успішну радикальну операцію у місячної дитини було виконано у 1943 році австралійським хірургом Н. Fisher, який виконав білобектомію з приводу напруженої кісти правої легені. Цьому передувала консервативна тактика з паліативними втручаннями при ускладненнях – пункція, дренажування, марсупілізація.

Частота вроджених кіст легень становить від 3,5 до 5,5% серед дітей із хронічними неспецифічними захворюваннями легень.

Вроджені кісти легень є рідкісною, проте важливою формою вад розвитку легень, що робить внесок у статистику захворюваності та летальності дітей. Не дивлячись на значний час, що минув з моменту перших повідомлень, залишається багато невирішених та спірних питань щодо термінології, поглядів на походження та патогенез, тактики та способів лікування цих вад розвитку.

Вирізняють поодинокі (солітарні) та множинні кісти легень.

Основними клінічними симптомами неускладненої кісти легені є кашель та «покашлювання», особливо в сиру холодну погоду, задишка, часті рецидиви запальних бронхолегеневих захворювань (бронхіт, обструктивний бронхіт, пневмонія) та зниження толерантності до фізичних навантажень. Симптоми з'являються з перших днів та місяців життя у 25% пацієнтів, протягом перших 3 років – у 100%. Безсимптомного перебігу не існує. Навіть у так званих «асимптоматичних» пацієнтів, тобто тих, у яких мав місце тривалий латентний період до розвитку ускладнень, при ретельному дослідженні анамнезу хвороби та життя відмічають респіраторні симптоми з перших місяців або років життя.

Ускладненнями кіст легень є напруження кісти, нагноєння, прорив у плевральну порожнину. У випадках ускладнень початок клінічних проявів гострий з розвитком дихальних розладів та/або ознак легеневого нагноєння, появою болю у грудній клітці, нападу задишки, підвищення температури тіла, відходження гнійного мокротиння «повним ротом».

В разі напруження кісти легені виникає респіраторний дистрес-синдром, який має складний патогенез. Напруження кісти виникає внаслідок утворення клапанного механізму в дренажному бронху, який є зазвичай подовженим, потоншеним та звивистим. Багаторазове збільшення кісти при накопиченні та затримці повітря в ній веде до компресії легені на боці ураження та на протилежному боці, зміщення середостіння в протилежний бік з утворенням великої медіастинальної грижі, звуження трахеї внаслідок перегинів та компресії дугою аорти або плечоголовними судинами з порушенням вентиляції легень. Перфузія крові через невентильовані емфізематозні та ателектатичні ділянки легень порушена з розладами вентиляційно-перфузійних співвідношень та, як наслідок, газообміну. Перегин порожнистих вен в умовах зміщеного середостіння веде до зменшення притоку крові до серця і гемодинамічних порушень.

Для діагностики кіст легень використовують загальноклінічні та інструментальні методи обстеження: поліпозиційна рентгенографія грудної клітки, томографія, комп'ютерна томографія, цифрова субтракційна агніографія.

Ознаками кісти на оглядових рентгенограмах грудної клітки в передньо-задній та боковій проекціях є: тонкостінна зона просвітлення або затемнення (в залежності від вмісту) округлої форми в проекції кісти, яка має різні розміри, легеневої судинний малюнок оминає цю зону. Невеликі неускладнені кісти можуть бути малопомітними на оглядових рентгенограмах, отже потребують ретельної оцінки знімку. Напружена кіста спричиняє зміщення середостіння в протилежний бік. Кіста, ускладнена нагноєнням, що дренирується в бронх, має рівень рідини. Вроджені солітарні кісти мають одну порожнину на відміну від множинних кіст легень.

Важливим та інформативним дослідженням у пацієнтів з кістами легень та іншими вадами розвитку є цифрова субтракційна ангіографія, яка дозволяє оцінити судинну анатомію легень та середостіння, а також визначити перфузію легень в різних ділянках.

Найбільш інформативною методикою в теперішній час вважається КТ з болюсним внутрішньовенним контрастуванням. При використанні порівняння даних КТ в аксіальній проекції з фронтальними та сагітальними реконструкціями чітко візуалізується округлої форми порожнина з тонкою стінкою без судинного малюнку з можливістю визначення поsegmentої локалізації та супутніх вад дихальних шляхів та магістральних судин.

Діагноз вродженої кісти легень є показанням до хірургічного лікування. Операції проводять незалежно від віку дитини із дотриманням органозберігаючого принципу та максимальним збереженням функціональної легеневої тканини.

При неускладнених кістах операції виконують в плановому порядку, надаючи перевагу органозберігаючим втручанням: цистектомії або сегментарним резекціям. Великі розміри кісти, глибоке (центральне) розташування її в паренхімі легень, значні запальні зміни ураженої частки є показаннями до лобектомії.

У випадку ускладненого перебігу при напружених, нагноєних кістах та прориві кісти в плевральну порожнину, а також при ознаках дихальної та серцево-судинної недостатності перелічені оперативні втручання виконували в екстреному порядку.

Наявність респіраторного дистресу у пацієнта з кістою легень потребує термінової хірургічної допомоги – екстреної торакотомії з видаленням кісти, сегмента або частки легень або пункції чи тимчасового дренирування кісти для декомпресії та стабілізації стану пацієнта. У випадках тяжкого респіраторного дистрес-синдрому для стабілізації стану пацієнта перед радикальною операцією можливі пункція або тимчасове дренирування кісти.

Результати хірургічного лікування кіст легень зазвичай добрі. Пункційний метод лікування небезпечний рецидивом кісти, тому може застосовуватись лише тимчасово для декомпресії кісти та зняття тяжкого респіраторного дистресу. Результати хірургічного лікування множинних кіст залежать від поширеності зони ураження легеневої паренхіми.

### **ДІАФРАГМАЛЬНА ГРИЖА.**

Під діафрагмальними грижами розуміють переміщення органів черевної порожнини в грудну клітку через дефект у діафрагмі. На відміну від інших гриж вони не завжди мають гризовий мішок. У дітей в основному відзначаються вроджені грижі, що є вадою розвитку діафрагми.

Частота виникнення діафрагмальної грижі коливається, за даними різних авторів, у великих межах - від 1:2000 до 1:4000 новонароджених, при цьому не враховується велика група мертвонароджених з вадами розвитку діафрагми. Вада починає формуватися у ембріону на 4 тижні вагітності, коли утворюється закладка перегородки між перикардальною порожниною і тулубом зародка. Недорозвинення м'язів в окремих ділянках діафрагми приводить до виникнення грижі з мішком, стінки якого складаються із серозних покривів - черевного і плеврального листків. Такі грижі є істинними. При несправжній грижі у діафрагмі є наскрізний отвір.

По походженню і локалізації діафрагмальні грижі варто розділяти в такий спосіб.

I. Вроджені діафрагмальні грижі:

діафрагмально-плевральні (несправжні та істинні);

парастернальні (істинні);

френоперикардіальні (істинні);  
грижі стравохідного отвору (істинні).

II. Набуті грижі – травматичні (несправжні).

Найбільш частіше в дітей зустрічаються діафрагмально-плевральні грижі, грижі стравохідного отвору діафрагми. Парастернальні грижі зустрічаються значно рідше, френоперикардіальні є казуїстикою.

Діафрагмально-плевральні грижі можуть бути як істинними, так і несправжніми. Часто вони бувають лівосторонніми. Несправжні грижі праворуч спостерігаються дуже рідко. В останніх випадках, коли спостерігається високе стояння всього купола діафрагми з відсутністю м'язового шару, цей вид діафрагмальної грижі називають релаксацією (евентрацією) діафрагми. При несправжніх грижах дефект у діафрагмі найчастіше щілиноподібний і розміщується в реберно-хребтовому відділі (грижа Богдалека). Через відсутність грижового мішка при цих видах діафрагмальних гриж органи черевної порожнини переміщуються в грудну порожнину без обмеження, що частіше призводить до синдрому внутрішньогрудного напруження.

Парастернальні грижі звичайно мають грижовий мішок і розділяються на загрудинні і загрудинно-реберні. Ці грижі проникають у грудну порожнину через стоншений у передньому відділі ділянка діафрагми (щілина Ларєя). Грижу, яка розміщується більше праворуч від грудини, деякі автори називають грижею Морганьї.

Френоперикардіальна грижа є несправжньою з дефектом, що розташовується в сухожильній частині діафрагми і прилягаючим до нього перикардом. Через цей дефект петлі кишок можуть переміщуватись в порожнину перикарда, іноді можливий вивих серця в черевну порожнину.

Грижі стравохідного отвору діафрагми завжди відносяться до істинних і розділяються на дві великі групи - параезофагелльні і езофагелльні. Для параезофагелльних характерний зсув шлунку нагору поруч зі стравоходом. При езофагелльних стравохідно-шлунковий перехід розташовується вище рівня діафрагми. При цьому ступінь зсуву шлунка може бути різним і навіть мінятися в залежності від положення дитини та заповнення шлунка.

Тяжкість стану і виразність клінічних проявів обумовлені не тільки ступенем і обсягом переміщених органів у грудну порожнину, але і поєднаними вадами розвитку. При діафрагмально-плевральних грижах часто відзначаються недорозвинення легень, вади серця, центральної нервової системи і шлунково-кишкового тракту. Тяжкість респіраторних та гемодинамічних порушень визначається ступенем недорозвинення легень і тими морфофункціональними порушеннями в них, що призводять до порушення кровообігу в малому колі з розвитком гіпертензії і виникненням право-лівого шунта через персистуючі фетальні комунікації (відкрита артеріальна протока та овальне вікно). Не виключене шунтування крові в легенях. Діти з подібними важкими вадами розвитку нерідко народжуються мертвими чи гинуть невдовзі після народження.

Клінічні ознаки виявляються рано. Відразу після народження через кілька годин розвиваються задишка, ціаноз. Шкірні покриви і слизовата оболонка ціанотичні. Гостра дихальна недостатність прогресує дуже швидко. При огляді звертає на себе увагу задишка, ціаноз, асиметрія живота (западання його, оскільки вміст черевної порожнини переміщається в грудну). Перкуторно над відповідною ділянкою грудної клітки визначається тимпаніт, при аускультатії - різке ослаблення подиху. Серцеві тони (при лівосторонній грижі) ліворуч майже не визначаються, праворуч голосні, що вказує на зсув серця в здорову сторону. Іноді через грудну стінку удається вислухати перистальтику переміщених петель кишок.

При грижах меншого розміру клінічні прояви менш виражені, респіраторні порушення у виді ціанозу і задишки частіше спостерігаються при варіантах фізичного навантаження (неспокій, годування, крик) або зміні положення дитини. Іноді погіршення стану виникає у дітей ясельного і навіть шкільного віку серед «повного здоров'я», коли відбувається защемлення стінки шлунка в грижових воротах чи його заворот. При цьому дитина скаржиться на невизначений біль у животі, з'являються нудота, блювота, поступово підсилюється занепокоєння. При істинних малих діафрагмальних грижах, особливо при випинанні обмеженої частини діафрагми праворуч, коли вмістом є ділянка

печінки, клінічні симптоми відсутні. Діти нічим не відрізняються від здорових, добре розвиваються, не відстаючи від своїх однолітків. При подібних грижах, що локалізуються ліворуч, незважаючи на відсутність видимих клінічних проявів, існує деякий зсув серця з його ротацією, що може викликати приховані серцево-судинні порушення. Для їхнього виявлення варто проводити функціональні навантаження і додаткові методи дослідження.

При парастернальних грижах симптоми не виражені і непостійні, частіше виявляються в дітей ясельного і шкільного віку, коли вони починають скаржитися на хворобливі, неприємні відчуття в епігастрії. Іноді бувають нудота і навіть блювота. Респіраторні і серцево-судинні порушення при цьому виді гриж не характерні. Майже в половині усіх випадків діти скарг не пред'являють. Методом перкусії й аускультатії удається визначити в цій зоні тимпаніт і ослаблення серцевих тонів.

При грижах стравохідного отвору діафрагми, особливо при езофагальній формі, клінічні прояви зв'язані з наявністю шлунково-стравохідного рефлюкса, що виникає в результаті порушення функції кардіального відділу стравоходу. Виникає синдром, який називається рефлюкс-езофагітом. При параезофагеальній формі симптоми захворювання часто зв'язані з наявністю шлунково-стравохідного рефлюкса, а залежать від порушення евакуації їжі зі шлунка, його перегину, завороту, травми; можливі серцево-судинні порушення через зсув і здавлення серця. Іноді параезофагеальні грижі виявляються випадково при рентгенологічному дослідженні.

**Діагностика.** На оглядовій рентгенограмі органів грудної порожнини маються кільцеподібні просвітління над усією лівою половиною грудної клітини, що звичайно мають плямистий малюнок; прозорість цих порожнин більш виражена до периферії. Характерна мінливість положення і форм ділянок просвітління і затемнення, що можна бачити при порівнянні двох рентгенограм, отриманих у різний час. Зсув органів середостення і серця залежить від кількості кишкових петель, пролабіровавших у грудну порожнину. У немовлят і дітей перших місяців життя зсув буває настільки значним, що при цьому навіть не удається визначити тінь коллабірованої легені.

Якщо стан хворого дозволяє і маються труднощі в диференціальній діагностиці з такими захворюваннями, як полікістоз легені чи обмежений пневмоторакс, варто провести контрастування шлунково-кишкового тракту барієвою суспензією. При цьому чітко встановлюють, який відділ кишечника знаходиться в грудній порожнині. Іноді буває досить катетеризації шлунка. Подібна маніпуляція може до деякої міри полегшити стан хворого, тому що при цьому відбувається декомпресія шлунка. При розташуванні істинної грижі праворуч зазвичай її вмістом є частина печінки, тому рентгенологічно тінь грижового випинання буде мати щільну інтенсивність, що зливається в нижніх відділах з основною тінню печінки, а верхній контур грижі буде сферичним, тобто створюється враження наявності щільної округлої пухлини легені, пов'язаною з діафрагмою.

**Диференційна діагностика.** При парастернальній грижі діафрагми виявляється тінь напівовальної чи грушоподібної форми з крупноосередковими кільцеподібними просвітленнями, що проектується на тінь серця в прямій проекції. У бічній проекції тінь грижі ніби вклинюється між тінню серця і передньою грудною стінкою. Рентгенологічно відрізнити парастернальну грижу від френоперикардіальної неможливо. Для встановлення вмісту парастернальних гриж проводять рентгеноконтрастне дослідження шлунково-кишкового тракту з барієвою суспензією. Краще починати з ірригографії, бо найчастіше вмістом грижі є поперечна ободова кишка.

Рентгенографічна картина гриж стравохідного отвору діафрагми залежить від їхньої форми. При параезофагеальних грижах у грудній порожнині праворуч чи ліворуч від серединної лінії виявляється порожнина з рівнем рідини, при цьому газовий міхур шлунка, що знаходиться в черевній порожнині, зменшений чи відсутній. Контрастне дослідження виявляє шлунок типу "піскового годинника", верхній відділ якого розташовується в грудній порожнині, а нижній - у черевній, причому контрастна речовина може переливатися з одного відділу шлунка в іншій. Езофагеальну грижу, як правило, вдається знайти лише при контрастному дослідженні - езофагографії.

Лікування вроджених діафрагмальних гриж оперативне. Виключення складають невеликі грижі з безсимптомним, що локалізуються праворуч, коли вмістом є частина печінки. Терміновість лікування визначається вираженістю симптомів дихальної



недостатності і серцево-судинних розладів. Принцип оперативного втручання полягає в низведенні органів у черевну порожнину, ушиванні дефекту діафрагми при помилкових діафрагмальних грижах і пластику діафрагми при істинних грижах. Результати операції пов'язані в основному зі ступенем недорозвинення легені і тяжкості стану хворого при народженні. Велике значення має якість транспортування і підготовки дитини до оперативного втручання.

### ***Ембріологія, гістологія вади. Патогістологічні основи легеневої гіпертензії та легеневої гіпоплазії***

Повністю сформована діафрагма утворена клітинами різних типів (м'язовими, нервовими, стромальними), очевидно, її формування є результатом складної взаємодії клітин і тканин, яке проходить в основному протягом 4–10-го тижня гестації.

Мембрана (поперечна перетинка), що розділяє грудну і черевну порожнину, росте вентрально і дорзально. Плевроперикардіальний простір відокремлюється від перитонеальної порожнини плевроперитонеальними складками, які утворені первинною плеврою та очеревиною. Первинні плевроперитонеальні складки з'являються на 4–5 тижні внутрішньоутробного розвитку. Пізніше м'язові волокна мігрують до цієї мембрани у передньо-задньому напрямку. Оскільки найпізніше мембрана закривається зліва, найбільш поширеними є лівобічні грижі (87% лівобічні проти 11% правобічних, 2 % двобічні) та переважно є задніми. Пізнє закриття формує дефект великих розмірів, що називається плевроперитонеальним каналом. Дорзальний дефект має назву грижі Богдалека, передній дефект – грижі Морганьї. Ларей описав рідкісну форму стернокостального дефекту.

Збільшення довжини стравоходу відбувається у той же час, що і ріст поперечної перегородки. Будь-яка затримка є причиною широкого відкритого стравохідного отвору і короткого стравоходу.

Якщо порушується ріст м'язових волокон і вони не мігрують в плевроперитонеальну мембрану, формується істинна ВДГ. За цих умов наявний гризовий мішок, який складається з плеври і очеревини, частота таких гриж складає біля 20. У випадку гіпоплазії м'язових волокон формується вроджена евентрація (релаксація) діафрагми.

Порушення закриття діафрагми протягом 4–10 тижня внутрішньоутробного розвитку призводить до формування ВДГ. У цей же період (5-ий тиждень гестації) проходить формування легеневих бруньок і бронхів. Порушення їх формування призводить до легеневої гіпоплазії.

Легенева гіпоплазія при ВДГ характеризується потовщенням стінок альвеол, збільшенням об'єму сполучної тканини, зменшенням повітряного простору альвеол та зменшенням площі їх газообмінної поверхні.

В основі розвитку легеневої гіпертензії при ВДГ лежать структурні зміни легеневих судин. Гістологічно ці зміни характеризуються збільшенням товщини судинних стінок та збільшенням кількості м'язових волокон в стінках артеріол. Істотних змін у легеневих венозних судинах не описано.

На ранніх стадіях формування ВДГ судини розвиваються нормально. Проте згодом порушується проліферація мезодермальних клітин, що веде до зниження швидкості розгалуження легеневих судин і зменшення їх кількості.

Легеневий кровоток за нормального розвитку плода складає лише 7% серцевого викиду, на цьому фоні резистентність легеневих судин залишається високою. Під час внутрішньоутробного періоду розвитку збагачена киснем кров від плаценти через овальне вікно і артеріальну протоку у право-лівому напрямку потрапляє у системний кровоток. При народженні відбуваються істотні гемодинамічні зміни. З початком дихання падає

резистентність легеневих судин, що дозволяє збільшити інтенсивність легеневого кровотоку. Зростає швидкість току крові у малому колі кровообігу, зростає тиск у лівому передсерді, що сприяє закриттю овального вікна. Підвищення оксигенації артеріальної крові сприяє спонтанному закриттю артеріальної протоки. Завершується перехід від фетального до постнатального кровообігу. За умови порушення цього процесу можливе персистування фетального кровообігу.

У новонароджених з ВДГ з моменту народження і припинення надходження плацентарної крові утримується висока резистентність легеневих судин, що призводить до підвищення тиску в легеневих артеріях і зниження легеневого кровотоку. Висока резистентність судин призводить до право-лівого шунтування крові на рівні передсердь та/або артеріальної протоки, і артеріальна кров, не збагачена киснем, потрапляє в системний кровоток. Оскільки плин крові в шунтах підвищується, оксигенація крові в системному руслі знижується і змішана венозна кров повертається до правих відділів серця, насичення крові киснем прогресивно знижується. Розвивається гіпоксія, яка, в свою чергу, підвищує резистентність легеневих судин, що порушує легеневий кровоток. Розвивається важка і прогресуюча дихальна недостатність. Додатковими чинниками, які можуть підвищувати резистентність легеневих судин, є гіпоксія, ацидоз, гіпотермія і стрес.

**Грижі власне діафрагми** підрозділяються на дефекти і релаксації (евентрації). Дефекти в діафрагмі можуть бути в таких варіантах (рис.2):

1. Щілинні (задньолатеральні, так названі грижі Богдалека);
2. Центральні (плевроабдомінальний канал);
3. Ретростернальні (Ларрея і Морганьї), френіко-перикардіальні, гіпоплазія діафрагми (відсутність м'язового шару зі збереженням вісцеральної дуплікатури, грижовим мішком);
4. Агенезія (відсутність країв купола діафрагми).

**Грижі природних отворів діафрагми** – езофагеальні з коротким стравоходом та медіастинальним розташуванням шлунка і параезофагеальні (з перевернутим шлунком).

Не для всіх вад розвитку діафрагми термін «грижа» доцільний, оскільки при декількох їх варіантах відсутній один із її складових елементів – грижовий мішок – наприклад, при релаксації діафрагми, вродженому купольному або ретростернальному дефекті, короткому стравоході. Парастернальну грижу вперше описав G.P. Morgagni 1761 році, тому нерідко її називають за іменем автора. Лівобічна парастернальна вроджена грижа носить назву Ларрея. При цій формі дефекти невеликих розмірів, компресія легень не характерна. Френіко-перикардіальні грижі зумовлені дефектом в сухожильному центрі діафрагми і прилеглий частині перикарду. Через дефект органи черевної порожнини можуть переміщатися в порожнину перикарду, спричиняючи часткову тампонаду серця.

В сучасній герніології прийнято розрізняти не тільки нозології грижі, але й диференціювання в розмірах – від маленьких до великих та гігантських. З проблемами їх лікування пов'язана необхідність оцінки розміру діафрагмальних гриж. За результатами статистичного аналізу, що проведений Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group і включав 3062 живих новонароджених з ВДГ, визначальне значення для виживання таких пацієнтів має розмір дефекту діафрагми.

Розміри грижі визначаються геометричними параметрами вади і кількістю дислокованих органів.

Діафрагма – це багатфункціональний орган. Вона забезпечує до 80% вентиляції легень як основний м'яз в групі дихальної скелетної мускулатури. Скорочення відбувається під контролем дихального центру, розміщеного на дні IV шлуночка, за рівнем коливання парціального тиску кисню і вуглекислоти в крові та спинномозковій

рідині, за визначенням Баркрофта. Діафрагма має також морфофункціональні взаємозв'язки з органами грудної (легенями, серцем тощо) та черевної порожнини (печінкою, шлунком і селезінкою). Вона забезпечує фіксацію і стабілізацію органів своїми зв'язками, створює градієнт тиску в порожнинах і сприяє кровообігу, жовчовиділенню і пасажу по шлунково-кишковому тракту. Зрозуміло, що вади розвитку і травма діафрагми, в тому числі і операційна, ведуть за собою порушення гомеостазу.

Деталізація хірургічної анатомії вроджених діафрагмальних гриж можлива при антенатальному обстеженні плоду і уточнена після пологів. По-перше, розміри дефектів: щілинні, великі і гігантські на підставі УЗД за наявності в грудній порожнині тільки кишечника, кишечника і селезінки, шлунка та навіть частини печінки. При цій ваді гіпоплазована не тільки іпсилатеральна легеня, а обидві легені та серце. Окрім того, наявна вада розвитку зв'язкового апарату діафрагми з порушенням фіксації печінки, селезінки, шлунка і легень. Тяжкі зміщення органів межистіння ускладнюються їх ротацією, стисненням дихальних шляхів і магістральних судин. Ці особливості хірургічної анатомії вади необхідно враховувати при виборі доступу і методу проведення операції.

Дистоповані органи змінюють не тільки свою анатомію, але й структуру. Іпсилатеральна легеня значно зменшена в розмірах і гіпоплазована. Проте, в перші дні після операції починає аеруватись і розправляється. Легеня недорозвинута і незріла, але здатна до подальшого розвитку, оскільки має всі свої структури – бронхи, судини і альвеоли.

Контрлатеральна легеня зазвичай розвинута достатньо добре, не зважаючи на компресію її органами, які змістили межистіння. Ця легеня при оптимальній корекції вади і тонкому веденні післяопераційного періоду може забезпечувати адекватний газообмін, оскільки легеня як парний орган має десятикратний резерв, а єдина легеня також має потенційний запас.

Проблема гіпоксії не тільки в гіпоплазованій легені, але і в порушенні прохідності трахеї та бронхів. Середостіння навіть після операції залишається зміщеним, трахея викривлена і стиснена дугою аорти та серцем. Проходження венозних стовбурів (нижньої порожнистої вени, ниркових вен) може бути порушене з послідуєчим недостатнім притоком до серця і малим серцевим викидом, навіть саме серце може бути гіпоплазовано.

Патолофізіологія самої вади і особливо післяопераційного періоду небезпечна розвитком ускладнень і потребує тонкого ведення з моніторингом параметрів дихання, кровообігу, сечовиділення та безумовно, в тому числі і контролем хірургічних ускладнень (пневмотораксу, падіння гемоглобіну, шлунково-стравохідного рефлюксу, парезу кишечника тощо).

### ***Клінічні прояви та діагностика ВДГ***

Діагноз діафрагмальна грижа у новонароджених не складний і доступний навіть досвідченій акушерці по запалому («човноподібному») животу у дитини.

Клінічні симптоми у новонародженого з ВДГ є проявами респіраторного дистрес-синдрому, з недостатньою оксигенацією, які без надання медичної допомоги швидко прогресують. При фізикальному обстеженні новонародженого можна визначити відсутність або істотне ослаблення дихальних шумів на стороні ураження, зміщення верхівкового поштовху в протилежний бік.

Верифікація діагнозу досягається оглядовою рентгенограмою органів грудної клітки і сонографією. При цьому потрібно визначити розташування печінки та селезінки, чи не знаходяться вони в грудній клітці при лівобічній та правобічній грижі. Рентгенологічними ознаками діафрагмальної грижі є коміркові просвітлення в проекції легеневого поля на стороні ураження, контрлатеральне зміщення середостіння, зниження пневматизації черевної порожнини, відносно зменшення її розмірів.

Доцільно виконати езофагогастрографію та іригографію водорозчинним контрастом, оскільки може виникати необхідність у проведенні диференційної діагностики з полікістозом легень, а також для верифікації незавершеного повороту кишечника.

З моменту впровадження ультразвукового скринінгу у 1990-х роках, більшість ВДГ діагностують пренатально [24], причому визначають ступінь важкості за спеціальним краніопульмональним індексом (КПІ), який вперше описаний Metkus et al у 1996 році, ніби уточнюючи ступінь гіпоплазії легень. КПІ включає вимірювання площі легені, контрлатеральної до ураження, і визначення пропорції до окружності голови у стандартному біпаріетальному розмірі.

Краніопульмональний індекс не є абсолютним показником, оскільки залежить від гестаційного віку: протягом внутрішньоутробного періоду розвитку легені ростуть в 4 рази швидше, ніж голова.

Трьохвимірною ультразвуковою діагностикою набула широкого розповсюдження, проте візуалізація маленької іпсилатеральної легені можлива не більше ніж у 40% плодів. Фетальна МРТ не має цих обмежень і може застосовуватися як метод вибору анатомічної оцінки легень, визначення їх об'єму. В нормі, об'єм легень на 34 тижні гестації складає 70 мл. Поганий прогноз у плодів з об'ємом легень  $10 \pm 6,2$  мл.

ВДГ у плода часто супроводжується багатоводдям, яке може бути зумовлене переміщенням шлунка в грудну порожнину зі скручуванням шлунково-стравохідного переходу. Багатоводдя підвищує ризик передчасних пологів, а комбінація недоношеності з легеневою незрілістю та легеневою гіпоплазією може бути летальною.

### **Можливості фетальної хірургії при ВДГ**

Наукові програми фетальної хірургії, які діють в Північній Америці і країнах Євросоюзу, впроваджують новітні технології для лікування плодів з групи «високого ризику».

Першочерговий підхід до лікування ВДГ – анатомічне відновлення діафрагми – було проведено в експерименті. Клінічне застосування цієї методики у плодів було відкинуто, оскільки стало зрозумілим, що це неможливо у випадку герніації печінки, а також не було досягнуто значного покращення після втручання. Під час переміщення печінки з грудної в черевну порожнину відбувається скручування пупкової вени і припинення кровопостачання від плаценти, що призводить до загибелі плода.

Шляхом експериментальних досліджень було доведено, що ріст легень також може бути ініційований оклюзією трахеї. Коротко торкаючись патогенезу цього процесу, зазначаємо, що продукція легеневої рідини і дихальні рухи плода стимулюють ріст легень. Оклюзія перешкоджає виходу рідини, підвищує тиск у дихальних шляхах, стимулює проліферацію, збільшує альвеолярний простір і прискорює дозрівання легневих судин.

Об'єм легень зростає, проте вони залишаються незрілими. Цей чинник спонукав до видалення обтуратора з просвіту трахеї до народження дитини. Звільнення просвіту трахеї повинно забезпечити дозрівання легеневої тканини, стимулювати утворення сурфактанту.

Оклюзію трахеї вперше було проведено шляхом лапаротомії матері, гістеротомії, розсічення шиї плода і кліпування трахеї. Філадельфійська група з Flake et al описали перемінну, вибухову в часі відповідь легень та швидкі передчасні пологи. Бригада із Сан-Франциско, Harrison et al запропонували ендоскопічний доступ у порожнину матки, проте при цьому ще була необхідною лапаротомія для огляду матки і використовувалися численні канюлі для доступу і кліпування трахеї та існував ризик пошкодження навколишніх структур. Luks F.I., Deprest J.A. et al вперше описали експериментальну ендоскопію передньої кишки, яка пізніше була використана для введення балону в просвіт трахеї.

Незабаром з'явилися публікації стосовно перших клінічних випадків оклюзії трахеї в програмі фетальної хірургії США, які виконувалися як шляхом лапаротомії, так і черезшкірно.

Результати пренатального втручання при ВДГ неоднозначні. На даний момент ці втручання перебувають на етапі клінічного дослідження. Потрібно враховувати основні побічні ефекти пренатального втручання, до 50 % яких виявились неефективними. Це пояснюють автори двома чинниками. По-перше, розрив плідного міхура та, як наслідок, передчасні пологи. При дострокових пологах (до 35-ти тижнів гестації) ризик послідуєчого хірургічного лікування збільшується, підключення ЕКМО протипоказано. По-друге, оклюзія трахеї в окремих випадках не прискорює в достатній мірі ріст легень.

#### ***Хірургічне лікування ВДГ.***

Для корекції дефекту діафрагми використовують наступні операційні доступи: верхньо-серединна лапаротомія, поперечна підреберна лапаротомія, торакотомія, комбіновані доступи. Однозначної думки щодо переваг і недоліків цих доступів немає, вони визначаються досвідом хірурга та традиціями лікувального закладу. Торакотомії надають перевагу при правобічних і рецидивних гижих.

Кінець двадцятого століття ознаменувався помітним розвитком герніології як самостійної дисципліни. Основним нововведенням у її розвитку стали використання ендоскопічних технологій і пластичних матеріалів замість простого зашивання і пластики аутоканинами. Зашивання діафрагми доцільне у випадку невеликих дефектів, за відсутності натягу тканин. Використовують лігатури, які не розсмоктуються, накладання «П-подібних» швів запобігає прорізуванню.

Принципово новим підходом стало формування торакалізації абдомінальної порожнини. Тобто, в дефект діафрагми слід вшивати латку з сегментарною транслокацією діафрагми і збільшенням черевної порожнини за рахунок напівпорожньої плевральної порожнини. Гіпоплазована легеня не може заповнити геміторахс і наслідки диспропорції загрожують ускладненнями. При цьому розміри латки повинні приблизно на 1/3 перевищувати розміри дефекту. Для закриття великих дефектів традиційно використовуються синтетичні або модифіковані біологічні матеріали.

Малоінвазивні способи лікування можуть застосовуватися у випадку стабільних пацієнтів, у яких не виражений дистрес-синдром. Тораскопію застосовують у випадку задніх дефектів діафрагми, лапаротомію – у дієй з передніми дефектами діафрагми.

#### ***Післяопераційне ведення новонароджених з ВДГ***

В ранньому післяопераційному періоді застосовують ті ж способи штучної вентиляції, що і до операції. Як тільки відновлюється спонтанне дихання, дитину переводять на допоміжний режим вентиляції. Відновлення самостійного дихання може тривати від декількох днів до декількох тижнів, залежно від ступеня легеневої гіпоплазії і операційних ускладнень. Необхідна динамічна корекція параметрів вентиляції. Переведення з високочастотної осциляторної на традиційну ШВЛ проводять при зниженні середнього тиску в дихальних шляхах.

Відразу після оперативного втручання виконують рентгенівський знімок, на якому в плевральній порожнині наявна невелика кількість повітря, оскільки органи середостіння не переміщуються в типове серединне положення відразу після операції, а також гіпоплазована легеня, яка ще не розправилася.

Як і в передопераційному періоді, інфузійну терапію слід проводити обережно для попередження значних змін податливості легень. Розрахунок об'єму інфузії проводять з врахуванням фізіологічної потреби новонародженого і з поправкою на серцеву недостатність або гіповолемію.

Необхідний контроль погодинного діурезу, оскільки переміщення органів з грудної в черевну порожнину в окремих випадках може спричинити стиснення нижньої порожнистої вени і порушення функції нирок.

Ентеральне годування розпочинають після відновлення діяльності кишечника.

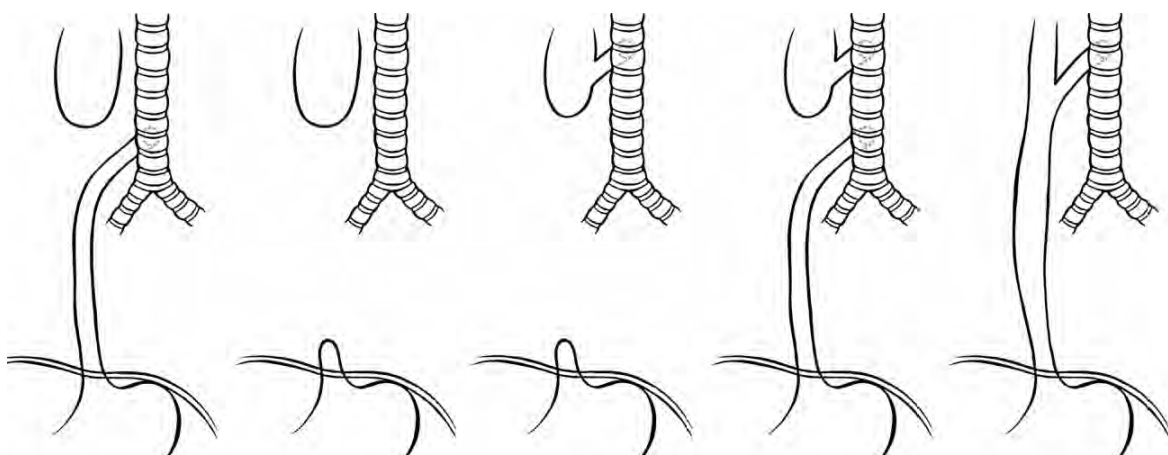
Розширення ентерального годування слід проводити на фоні антирефлюксної терапії, доцільним є використання антирефлюксних сумішей, оскільки діти з ВДГ погано переносять ентеральне навантаження внаслідок сповільненого спорожнення шлунка, шлунково-стравохідного рефлюксу. Для діагностики останнього виконують езофагогастрографію у ранньому післяопераційному періоді. Іригографія допоможе діагностувати аномалії ротації кишечника. Контрастні рентгенологічні обстеження показані дітям зі зниженою толерантністю до ентерального годування з метою визначення показань до оперативного втручання. Антирефлюксні операції, а також ліквідацію ротаційних аномалій слід проводити якомога раніше, за необхідності – у перші тижні після корекції ВДГ. Раннє годування у дітей з ВДГ попереджує перевантаження інфузією скомпрометованих травмою легень. Слід врахувати, що після екстубації енергозатрати дитини можуть істотно зростати за рахунок дихального навантаження і тахіпное. Тому необхідно відслідковувати масу тіла і підвищувати добовий калораж аж до 180 ккал/кг.

У післяопераційному періоді повинна продовжуватися антибактеріальна терапія, яку за відсутності інших показань проводять до моменту видалення центральних венозних катетерів.

### АТРЕЗІЯ СТРАВОХОДУ

**Атрезія стравоходу (АС)** - це вада розвитку, пов'язана з порушенням розділення первинної кишки. Вона є однією з найпоширеніших вад передньої кишки, має частоту 1 на 3000-5000 живонароджених. У 80% випадків атрезія стравоходу супроводжується трахеостравохідною норицею (ТСН) між нижньою трахеєю або кариною та дистальним відділом стравоходу.

Робоча класифікація, заснована на частоті кожної аномалії, має найбільшу практичну цінність для неонатальних хірургів.



Класифікація АС та / або ТСН (зліва направо): атрезія стравоходу з дистальною ТСН (82,8%); Атрезія стравоходу без нориці (8,4%); Атрезія стравоходу з проксимальною норицею (2,1%); Атрезія стравоходу з проксимальною та дистальною норицею (3,4%); Трахео-стравохідна нориця (Н-тип) без атрезії (3,3%).

Спорадичні повідомлення про сімейні випадки АС та ТСН свідчать про полігенні спадковість. Вертикальний ризик передачі становить 3-4%. Встановлено 10% випадків неспецифічних хромосомних аномалій (транслокацій, делецій та дублювання).

Асоційовані аномалії спостерігаються у понад половині всіх новонароджених, що мають АС та ТСН. Вроджені вади серця (27%) є найпоширенішим супутнім станом і найбільшою мірою впливають на виживання. Останнім часом часто спостерігаються

аномалії дуги аорти, пов'язані з АС-ТСН з великим діастазом. Інші поширені асоційовані аномалії включають уrogenітальні (18%), скелетні (12%), аноректальні (12%) та інші захворювання шлунково-кишкового тракту (9%), особливо атрезію дванадцятипалої кишки. Є повідомлення про кілька фенотипічних варіантів, пов'язаних з АС та ТСН. Перше, що було описано, - це асоціація VATER, яка зараз охоплюється акронімом VACTERL. Наявність трьох або більше функцій є важливою для визначення асоціації. Асоціація CHARGE (коломома, хвороби серця, атрезія чоана, затримка розвитку, статеві гіпоплазії та деформації вуха з глухотою) є ще однією констеляцією фенотипів, пов'язаних з АС та ТСН. АС та ТСН також визнаються в асоціації SCHISIS (омфалоцеле, дефекти нервової трубки, розщеплення губи та піднебіння, а також гіпоплазія статевих органів).

**Клінічне прояви та діагностика.** У новонародженого з АС відмічається накопичення слини в сліпому верхньому сегменті стравоходу. У дитини з'являються рясні пінисті виділення з рота. Частина слизу немовля аспірує, виникають епізоди кашлю, задухи, ціанозу, що може спостерігатися незабаром після народження. Ці ознаки часто не враховуються, і спроби годування груддю призводять до негайного респіраторного дистресу. Діагноз легко підтверджується зондуванням стравоходу – відзначається неможливість проведення назогастральної трубки. Характерний опір відчувається при сліпому кінці верхньої частини стравоходу, і трубка не може бути введена в шлунок. Повітря, введенне у сліпий кінець стравоходу, із шумом виділяється з носоглотки (позитивний симптом Елефанта). Рентгенограма, яка має включати грудну клітку і черевну порожнину, демонструє зонд, що згорнувся у верхньому сегменті стравоходу. Наявність ТСН підтверджується пневматизацією шлунка та петель кишечника під діафрагмою. В разі ізольованої АС спостерігається відсутність повітря у шлунку та кишечнику. Наявність подвійного пузиря на черевній рентгенограмі припускає пов'язану атрезію дванадцятипалої кишки. Обережний пошук відповідних аномалій є обов'язковим, особливо перевірка прохідності заднього проходу. Серцево-судинна система повинна бути обстежена, щоб виключити вроджену ваду серця, лікування якої може мати пріоритет над корекцією АС.

**Аntenатальна діагностика** тепер є можливою у випадках АС та ТСН. Класичними ультрасонографічними особливостями АС та ТСН у плода є відсутність шлунку або зменшення його «пузиря», а також збільшення кількості навколоплідних вод (полігідрамніон). Проте рівень пренатального виявлення АС залишається низьким (9-24%), і існує висока частота помилково-позитивних результатів, які в більше, ніж половині випадків не підтверджуються після народження.

**Лікування.** Встановивши діагноз, розпочинають внутрішньовенне введення рідини, проводять ендотрахеальну інтубацію, а в оральний сегмент стравоходу встановлюють катетер для постійної аспірації секрету. Вводять антибіотики широкого спектра та вітамін К. Дитина переводиться в неонатальний хірургічний центр. Обов'язковою є передопераційна ехокардіографія, яка дозволяє діагностувати або виключити ваду серця, яка може негативно вплинути на прогноз та дозволяє визначити розташування дуги аорти і визначити сторону хірургічного доступу. Операцію виконують в перші 24-48 годин після народження.

Хірургічним доступом є зазвичай правобічна задньо-бічна торакотомія. Деякі хірурги обирають доступ на боці протилежному дузі аорти. Грудна клітка розкривається по 4 міжреберному проміжку, плевра ретельно відшаровується від грудної стінки для забезпечення екстраплеврального підходу до стравоходу і нориці. Непарна вена мобілізується. Ідентифікується дистальний сегмент стравоходу та ТСН. Нориця розділяється, а дефект стінки трахеї зашивається. Верхній сегмент стравоходу ідентифікується і мобілізується для зменшення діастазу. На цьому етапі можливе виявлення проксимальної нориці, яка має бути скоригована. В більшості випадків АС з дистальною ТСН можливий первинний анастомоз, хоча іноді для цього потрібен значний натяг кінців стравоходу. До місця анастомозу встановлюється дренаж, кінець якого занурюється під воду.

В разі асоційованих вад розвитку, таких як дуоденальна атрезія, аноректальна атрезія, хірургічні втручання можна продовжити під тим же наркозом при стабільному стані пацієнта.

Хірургічне лікування новонароджених з «чистою» АС є складним і протиречивим. Діастаз, зазвичай, є дуже великим, що унеможливорює первинний анастомоз. Більшість дитячих хірургів вважають оптимальним відтермінований первинний анастомоз на нативному стравоході. Першою операцією є гастростомія для надання можливості годувати дитину. Потрібна постійна аспірація слини з верхнього сегменту стравоходу. Через 3 тижні проводиться оцінка діастазу на рентгеноскопії. Якщо дистанція між сегментами стравоходу є меншою, ніж 2 хребця, є можливість спроби первинного відтермінованого анастомозу. Спіральна, циркулярна міотомія або викроювання клаптя з верхнього сегменту стравоходу можуть допомогти сформувати анастомоз. Додаткову довжину нижнього сегменту можна отримати за допомогою лапаротомії і виконання міотомії малої кривизни шлунку за Scharli або гастропластики за Collis. Якщо первинний анастомоз є неможливим, обирають пластику стравоходу товстою кишкою (езофагоколопластику) у віці 10-12 місяців.

### **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 дослідником D.S. Lamb 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).



Достовірним 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 наклучичний 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.

## МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ.

### Тестові завдання

**1. Новонароджений з синдромом дихальної недостатності в тяжкому стані госпіталізований в дитяче хірургічне відділення. При обстеженні встановлено діагноз: вроджена емфізема верхньої частки лівої легені. Методом лікування при цій ваді розвитку є:**

- A. Очікувальна тактика
- B. Консервативне лікування
- C. Радикальна операція**
- D. Пункція плевральної порожнини
- E. Дренування плевральної порожнини

**2. У дитини віком 6 місяців з'явилися симптоми дихальної недостатності. При обстеженні виявлено вроджену кісту лівої легені, що ускладнена напруженням та розташована субплеврально в межах одного сегмента. Яка операція буде найбільш доцільною в даному випадку?**

- A. Лобектомія
- B. Сегментарна резекція
- C. Пневмонектомія
- D. Цистектомія**
- E. Дренування кісти

**3. У дитини віком 3 місяці з синдромом дихальної недостатності при рентгенологічному обстеженні виявлено підвищення прозорості лівого легеневого поля, медіастинальну грижу зліва, затемнення в правому геміторахті, зміщення середостіння праворуч з перегином трахеї в зоні верхньої грудної апертури. Легенева тканина в правому геміторахті не визначається. Визначте ваду розвитку, яка найбільш імовірно відповідає описаній картині.**

- A. Вроджена емфізема лівої легені
- B. Аплазія правої легені**
- C. Аплазія лівої легені
- D. Ателектаз правої легені

Е. Секвестрація правої легені

**4. Варіант судинного кільця, при якому спостерігають найвищий показник летальності:**

**А. Петля легеневої артерії**

В. Подвійна дуга аорти

С. Аберантна права підключична артерія

Д. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою

Е. Аномалія плечоголового стовбура

**5. 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

**6. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Найчастіша локалізація вродженої емфіземи – це:**

А. Верхня частка правої легені

**В. Верхня частка лівої легені**

С. Нижня частка правої легені

Д. Нижня частка лівої легені

Е. Середня частка правої легені

**7. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Планується хірургічне втручання. Яка операція є найбільш доцільною?**

А. Верхня права лобектомія

**В. Резекція апікальних сегментів лівої легені**

С. Верхня ліва лобектомія

Д. Ліва пневмонектомія

Е. Бронхоскопічна оклюзія бронха ураженої частки

**8. Дитина 3 років знаходилась під диспансерним наглядом у пульмонолога з приводу частих респіраторних захворювань. При черговому обстеженні встановлено діагноз: кістозна гіоплазія нижньої частки лівої легені. Метод вибору лікування цієї патології:**

**А. Хірургічний**

В. Диспансерне спостереження

С. Хірургічне лікування протипоказане

Д. Консервативне лікування

Е. Санаторно-курортне лікування

**9. У дитини віком 4 роки періодично спостерігаються епізоди тяжких дихальних розладів, перший з яких відмічений у 3-місячному віці після планової вакцинації. При рентгенологічному обстеженні (оглядова рентгенографія ОГК, кардіоангіопульмонографія) встановлено діагноз: аплазія правої легені. Яку лікувальну тактику слід обрати?**

**А. Хірургічну – транслокація куполу діафрагми на боці вади**

В. Консервативне лікування респіраторних захворювань

С. Спостереження, профілактика респіраторних захворювань

- D. Хірургічну – видалення рудиментарної легені
- E. Санаторно-курортне лікування

**10. В якому випадку при атрезії стравоходу обов'язкове накладання гастростоми?**

- A. В усіх випадках.
- B. При неспроможності швів анастомозу.
- C. При фістульній формі атрезії стравоходу.
- D. При безфістульній формі атрезії стравоходу.**
- E. При значному аспіраційному синдромі.

**Ключі:**

**1. Відповіді:**

A. Очікувальна тактика

Загрожує прогресивним погіршенням стану дитини

B. Консервативне лікування

Не надає можливості усунути напруження у плевральній порожнині

**C. Радикальна операція**

Основою патологічного стану дитини є роздуття паренхіми легені, напруження у плевральній порожнині, зміщення середостіння, що можна усунути лише хірургічним шляхом. Радикальна операція полягає у видаленні уражених сегментів або частки легені

D. Пункція плевральної порожнини

При вродженій емфіземі напруження в грудній порожнині є наслідком роздуття паренхіми легені, тому пункція не призведе до декомпресії

E. Дренування плевральної порожнини

При вродженій емфіземі напруження в грудній порожнині є наслідком роздуття паренхіми легені, тому дренування не призведе до декомпресії

**2. Відповіді:**

A. Лобектомія

Кіста локалізується в межах одного сегмента, доцільною є органозберігаюча операція

B. Сегментарна резекція

Кіста розташована субплеврально, можливо визначити її межі та вилущити її, таким чином, зберегти паренхіму сегменту

C. Пневмонектомія

Ця операція призводить до втрати усієї легені і є недоцільною при солітарній кісті

**D. Цистектомія**

Кіста розташована субплеврально, можливо визначити її межі та вилущити. Це є найбільш органозберігаючою операцією.

E. Дренування кісти

Не є радикальним хірургічним лікуванням. Може бути використане як підготовка до радикального втручання для декомпресії кісти

**3. Відповіді:**

A. Вроджена емфізема лівої легені

Має подібну рентгенологічну картину, входить до диференційно-діагностичного ряду. Вроджена емфізема – це роздуття ділянки однієї легені при наявності іншої.

**B. Аплазія правої легені**

Відсутність ознак колабованої легеневої тканини в правому гемітораксі і перероздута легеня зліва свідчить про наявність у пацієнта лише однієї легені – лівої.

C. Аплазія лівої легені

Перероздутою є паренхіма лівої легені, очевидно, вона існує. Середостіння зміщене праворуч – в бік відсутньої легені

D. Ателектаз правої легені

Має подібну рентгенологічну картину, слід проводити диф діагностику. Можна виявити безповітряну колабовану паренхіму правої легені.

Е. Секвестрація правої легені

Зазвичай не призводить до зміщення середостіння. характеризується наявністю пухлиноподібного утворення в кардіо-діафрагмальній зоні, частіше ліворуч.

#### **4. Відповіді:**

##### **А. Петля легеневої артерії**

Летальність без хірургічного лікування становить близько 90% протягом першого року життя, при хірургічному лікування – 5-45%.

В. Подвійна дуга аорти

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

С. Аберантна права підключична артерія

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

Д. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

Е. Аномалія плечоголового стовбура

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

#### **5. Відповіді:**

А. Звуження стравоходу

Це є загальний термін. В разі подвійної дуги аорти звуження має специфічну конфігурацію

**В. Дефект наповнення стравоходу по задній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти**

Стравохід і трахея затиснуті у судинному кільці, утвореному двома дугами аорти. На езофагограмі видно компресійну деформацію його бокових ( у передньо-задній проекції) та задньої (у боковій проекції) стінок. Передня стінка стравоходу прилежить до трахеї.

С. Дефект наповнення стравоходу по передній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти

Подвійна дуга аорти призводить до стиснення стравоходу по бокових та задній стінках, які, відповідно, і є компресійно деформованими

Д. Шлунково-стравохідний рефлюкс

Не має специфічних ознак компресії стравоходу.

Е. Супрастенотичне розширення стравоходу

Зазвичай утворюється при стенозах стравоходу, що порушують його прохідність і мають циркулярну форму.

#### **6. Відповіді:**

А. Верхня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

**В. Верхня частка лівої легені**

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

С. Нижня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

Д. Нижня частка лівої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

Е. Середня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

#### **7. Відповіді:**

А. Верхня права лобектомія

Ураження локалізоване у верхній частці лівої легені

**В. Резекція апікальних сегментів лівої легені**

Найчастішим є ураження апікальних сегментів лівої легені, тому доцільною є сегментарна резекція легені

С. Верхня ліва лобектомія

Найчастішим є ураження апікальних сегментів лівої легені, тому доцільною є сегментарна резекція легені. Лобектомія можлива при ураженні усієї частки

Д. Ліва пневмонектомія

Ураження локалізоване в межах частки. Пневмонектомія протипоказана

Е. Бронхоскопічна оклюзія бронха ураженої частки

Призведе до ателектазу ураженої частки. Не є радикальним методом. Можлива для тимчасового зняття внутрішньогрудного напруження

#### **8.Відповіді:**

**А. Хірургічний**

Є загроза ускладнень – нагноєння або напруження ураженої частки легені. Показане хірургічне лікування

В. Диспансерне спостереження

Є загроза ускладнень – нагноєння або напруження ураженої частки легені. Показане хірургічне лікування

С. Хірургічне лікування протипоказане

Ураження локалізоване в межах однієї частки легені. Протипоказань до операції немає

Д. Консервативне лікування

Має тимчасовий протизапальний ефект. Можна використовувати як підготовчий етап до операції

Е. Санаторно-курортне лікування

Є загроза загострення запалення в ураженій легені

#### **9. Відповіді:**

**А. Хірургічну – транслокація куполу діафрагми на боці вади**

Дихальні розлади пов'язані зі зміщенням органів середостіння, перегинами і компресією дихальних шляхів. Транслокація діафрагми є способом нормалізації положення та стабілізації середостіння, усуває перегини та зміщення трахеї, сприяє її декомпресії.

В. Консервативне лікування респіраторних захворювань

Має лише тимчасовий ефект

С. Спостереження, профілактика респіраторних захворювань

Не має лікувального ефекту

Д. Хірургічну – видалення рудиментарної легені

Не відповідає патогенезу вади

Е. Санаторно-курортне лікування

Має лише тимчасовий ефект. Небезпечне загостренням бронхолегеневого запалення та посиленням дихальних розладів

#### **10. Відповіді:**

А. В усіх випадках.

Виконується лише за певними показаннями

В. При неспроможності швів анастомозу.

Виконується, але не в усіх випадках. Показання до гастростомії залежать від ступеня неспроможності швів стравоходу

С. При фістульній формі атрезії стравоходу.

Показано накладання гастростоми лише в разі неможливості анастомозу стравоходу

**Д. При безфістульній формі атрезії стравоходу.**

Гастростомія є обов'язковою первинною операцією для забезпечення можливості годування дитини

Е. При значному аспіраційному синдромі.

Слід визначити генез аспіраційного синдрому. Його лікування проводиться зазвичай без гастростомії

### **Ситуаційні задачі**

#### **Задача 1**

У дитини віком 3 місяці з народження спостерігаються напади кашлю під час годування. У віці 1.5 місяці проходив стаціонарне лікування з приводу пневмонії. Об'єктивно: гіпотрофія II ст.; поодинокі вологі хрипи, задишка, здуття живота. Випорожнення та діурез не порушені.

1. Який найбільш ймовірний діагноз?
2. Які методи діагностики слід застосувати для підтвердження діагнозу в даному випадку?
3. Якою є лікувальна тактика в даному випадку?

#### **Еталон відповіді.**

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

#### **Задача 2.**

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. Мембранозна частина трахеї в цій ділянці відсутня. При огляді оптичною системою з'ясовано, що звуження просвіту трахеї сягає біфуркації, бронхіальна анатомія не порушена. В просвіті велика кількість слизистого мокротиння, слизова оболонка трахеї та бронхів помірно гіперемована.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
3. Якою є лікувальна тактика в даному випадку?

#### **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. Лікувальна тактика є хірургічною: ковзна трахеопластика з штучним кровообігом (при асоціації з петлею легеневої артерії – реімплантація лівої легеневої артерії).

#### **Задача 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 нормальне 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. Трахеомаліяція асоційована з атрезією стравоходу
2. Трахеобронхоскопія
3. Хірургічна: аортотомія, трахеопластика або їх комбінація.

#### **Задача 4**

У новонародженої дитини стан важкий, задишка, дихання ліворуч різко ослаблене, перкуторно – коробковий звук. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легеневим малюнком. Помірне зміщення межистіння праворуч. У нижньому відділі зліва – трикутна тінь, прилегла до тіні серця.

1. Який діагноз можна встановити в даному випадку?
2. Які методи обстеження ще слід застосувати і з якою метою?
3. Хірургічна тактика?

#### **Еталон відповіді:**

1. Вроджена емфізема лівої легені
2. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки з внутрішньовенним контрастним підсиленням з метою уточнення локалізації емфіземи та диференційної діагностики з аплазією чи гіпоплазією правої легені.
3. Операція в ургентному порядку – резекція уражених сегментів лівої легені (частіше S1-3)

#### **Задача 5**

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.

#### **Теоретичні питання:**

1. Які вади розвитку трахеї ви знаєте?

**Еталон відповіді:** Відомі наступні вади розвитку трахеї: агенезія трахеї, атрезія трахеї; вроджені стенози трахеї, які розподіляють на органічні, компресійні та функціональні. До органічних стенозів відносять повні хрящові кільця. Такий стеноз в свою чергу розподіляють на наступні типи: генералізована гіпоплазія трахеї, ліycopодібний стеноз та сегментарний стеноз. Компресійні стенози виникають внаслідок стискання трахеї магістральними судинами або пухлинами або кістами середостіння. До функціональних стенозів відносять трахеомаліацію.

2. Назвіть можливі варіанти компресійних стенозів трахеї?

### **Еталон відповіді:**

- Компресійні стенози внаслідок судинного кільця: при подвійній дузі аорти, правобічній дузі аорти, аберагнтній правій підключичній артерії, петлі легеневої артерії, аномаліях відгалуження та розгалуження плечоголового стовбура

- Компресійні стенози внаслідок стискання трахеї кістами середостіння (бронхогенними, ентоерогенними)

3. Які операції застосовують при вроджених стенозах трахеї?

**Еталон відповіді:** В залежності від довжини стенозу застосовують ковшну трахеопластику – при довгих стенозах (більше 1/3 довжини трахеї), і сегментарну резекцію трахеї – при коротких сегментарних стенозах (менше 1/3 довжини трахеї)

4. Які операції застосовують при компресійних стенозах трахеї?

**Еталон відповіді:** В разі компресійного стенозу трахеї операція полягає в декомпресії трахеї, .спосіб операції залежить від варіанту вади, що спричинює стеноз. В разі судинного кільця операція полягає в роз'єднанні кільця. При подвійній дузі аорти – пересічення однієї з дуг аорти, при правобічній дузі аорти – пересічення артеріальної зв'язки, при аберагнтній правій підключичній артерії – пересічення правої підключичної артерії в місці її відгалуження від дуги аорти, при петлі легеневої артерії – реїмплантація лівої легеневої артерії, при аномаліях плечоголового стовбура – передня аортопексія.

В разі компресії трахеї пухлинами або кістами середостіння – видалення пухлини або кісти середостіння

5. Які операції застосовують при трахеомалії?

**Еталон відповіді:** В залежності від механізму обструкції трахеї застосовують аортопексію, трахеопластику або їх комбінацію. Аортопексія є показаною при дефіциті хрящового каркасу і пролабування передньої стінки трахеї, трахеопластика – при переважній пролабування задньої стінки трахеї. В разі поєднання обох механізмів виконують аортопексію в поєднанні з трахеопластиком.

6. Які варіанти трахеомалії вам відомі?

**Еталон відповіді:** Первинна: ідіопатична – наслідок недостатнього розвитку хрящів трахеї. Частіше зустрічається у недоношених дітей.

Первинна асоційована з атрезією стравоходу та трахеостравохідною норицею.

Вторинна – є наслідком компресії трахеї судинами або новоутвореннями, а також наслідком тривалої інтубації або ШВЛ.

7. Назвіть можливі варіанти атрезії стравоходу?

**Еталон відповіді:** Атрезію стравоходу розподіляють на норицеві і безнорицеві форми. До норицевих форм відносять наступні: Атрезія стравоходу з дистальною трахеоситравохідною норицею, атрезія стравоходу з проксимальною трахео-стравохідною норицею, атрезія стравоходу з двома норицями, трахео-стравохідна нориця без атрезії (Н-фістула, вроджена ізольована трахео-стравохідна нориця).

8. Визначте поняття вроджена емфізема легень

**Еталон відповіді:** Вроджена емфізема легень – це рідкісна вада розвитку, що характеризується роздуттям і розтягуванням повітрям нормально сформованої паренхіми сегментів частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об'єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням в них об'ємного кровотоку



9. Які патогенетичні чинники зумовлюють дихальну недостатність в разі вродженої емфіземи легень?

**Еталон відповіді:**

- Роздуття сегментів з патологічною вентиляцією
- Формування медіастинальної грижі, яка стискає інші відділи легені та протилежну легеню
- Роздута легеня не бере участі у газообміні внаслідок порушення вентиляції та кровообігу, вентиляція інших відділів легень зменшена внаслідок стискання
- Зміщення середостіння з перегином трахеї, компресією та перегинами порожнистих і легневих вен
- Компресія трахеї магістральними судинами (дугою аорти, плечоголовним стовбуром)
- Порушення притоку крові до серця та відтоку від легень
- Обмеження екскурсії грудної клітки та діафрагми

10. Які основні анатомічні відмінності аплазії та агенезії легень?

**Еталон відповіді:**

**Агенезія легені.** Трахея не має біфуркації та продовжується прямо в головний бронх єдиної легені. Легеня відсутня, існуюча легеня формує легеневу грижу. Зміщення серця. Трахея розташована біля середньої лінії

**Аплазія легені.** Легеня відсутня або представлена рудиментом. Велика (до 2 см) кукса головного бронха. Біфуркація трахеї та карина розвинені. Зміщення середостіння, серця та легенева грижа. Перегин трахеї в верхній грудній апертурі. Перегин та звуження трахеї в зоні біфуркації

**Інтерпретація рентгенологічного дослідження**

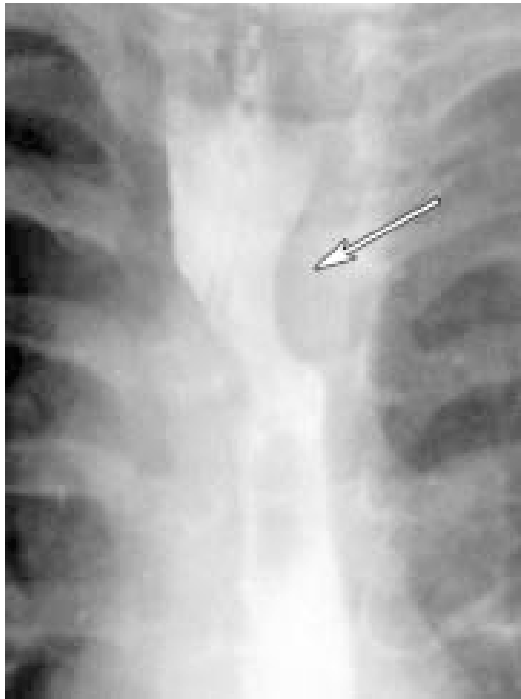


1.

**Еталон відповіді:**

Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зміщення середостіння праворуч, множинні стільникові просвітлення в лівому гемитораксі, лівий купол діафрагми чітко не візуалізується. Діагноз: Лівобічна діафрагмальна грижа

2.



**Еталон відповіді:**

езофагограма в прямій та бічній проекціях: поздовжня вісь страво-ходу перервана, ділянка стравоходу над звуженням розширена; компресійна деформація бічних та задньої стінок стравоходу.

3.



А



Б

**Еталон відповіді:** А – Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зонд завернувся у сліпому оральному сегменті стравоходу. Шлунок та петлі кишечника роздуті повітрям, що свідчить про наявність дистальної трахеостравохідної нориці. Діагноз: Атрезія стравоходу з дистальною трахеостравохідною норицею

Б – Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зонд завернувся у сліпому оральному сегменті стравоходу. Шлунок та кишечник не пневматизовані, що свідчить про відсутність дистальної трахеостравохідної нориці. Діагноз: Атрезія стравоходу без дистальної трахеостравохідної нориці

## Рекомендована література:

### Основна література :

1. Ашкрафт К., Холдер Т. Детская хирургия: Пер. с англ. – С.-Пб.: Хардфорд, 1996. – Т. 1. – 384 с.
2. Ашкрафт К., Холдер Т. Детская хирургия: Пер. с англ. – С.-Пб.: Хардфорд, 1997. – Т. 2. – 392 с.
3. Ашкрафт К., Холдер Т. Детская хирургия: Пер. с англ. – С.-Пб.: Хардфорд, 1999. – Т. 3. – 394 с.
4. Баиров Г.А. Неотложная хирургия детей: Руководство для врачей. -Л.: Медицина, 1983.-408 с.
5. Баиров Г.А. Срочная хирургия детей: Руководство для врачей. – СПб.: Питер Пресс, 1997.-464 с.
6. Библюк Й.І., Библюк Ю.Й. Хірургія дитячого віку – Івано-Франківськ: ІФДМУ, 2006. – 380 с.
7. Исаков Ю. Ф., Долецкий С. Я. Детская хирургия.- М.: Медицина, 1971.-432 с.
8. Исаков Ю.Ф. Детская хирургия: Учебник для студ. мед. ин-тов. - М.: Медицина, 1983.-624 с.
9. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Дронов А.Ф. Острый аппендицит в детском возрасте.- М.: Медицина, 1980.-192 с.
- 10.Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия (национальное руководство) - М.: Медицина, 2009.-1641с.
- 11.Степанов Э.А., Дронов А.Ф. Острый аппендицит у детей раннего возраста.-М.: Медицина,1974.-136 с.
- 12.Сушко В.І. Хірургія дитячого віку – К. Здоров'я, 2002. – 468 с.

### Додаткова література:

1. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. - М.: Медицина, 1988.-416 с.
2. Исаков Ю.Ф., Бурков И.В., Ситковский Н.Б. Ошибки и опасности в хирургии пищевого канала у детей. -К.: Здоров'я, 1980.-200 с.
3. Пугачев А.Г. Хирургическая гастроэнтерология детского возраста: Монография. - М.: Медицина, 1982.-288 с.
4. Тошовский В. Аппендицит у детей: Монография. Пер. с чешск. В.Д.Сухарева. – М.: Медицина, 1988.-208 с.

## Інформаційні ресурси

<http://studmedic.narod.ru/>

<http://www.med-edu.ru/>

<http://www.med.siteedit.ru/>

<http://medvuz.info/>

<http://www.pharm-med.ru/page.php?view=31>

<http://ambarsum.chat.ru/>

<http://www.ty-doctor.ru/>

<http://studentmedic.ru/>

<http://6years.net/>

[http://vk.com/student\\_unite](http://vk.com/student_unite)

<http://nmu-s.net/>

<http://www.amnu.gov.ua/>

<http://medsoft.ucoz.ua/>

<http://www.medvedi.ru/>

<http://www.rmj.ru/>

<http://www.medwind.ru/>

<http://www.allmedbook.ru/>

<http://www.arhivknig.com/>

<http://www.formedik.narod.ru/>

<http://www.medobook.ru/>

<http://www.freebookspot.in/>

<http://www.booksmed.com/>

<http://www.medprizvanic.org/>

<http://www.medkniga.ukoz.net/>

<http://www.mednik.com.ua/>

<http://www.libriz.net/>

## Медицина література в електронних бібліотеках

PubMed

Embase

Scirus

Google Scholar

eLIBRARY.RU

## Відкриті електронні бібліотеки з медицини (повнотекстові версії статей)

PubMed Central

BioMed Central

Directory of open access journals - Health Sciences  
Public Library of Science - Medicine  
FreeMedicalJournals.com

[http://kingmed.info/knigi/Hiryrigia/Detskaa\\_hiryrigia/book\\_4109/Spravochnik\\_detskogo\\_hirurga-Katko\\_VA-2013-pdf](http://kingmed.info/knigi/Hiryrigia/Detskaa_hiryrigia/book_4109/Spravochnik_detskogo_hirurga-Katko_VA-2013-pdf)

[http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa\\_hiryrgia/book\\_1764/Detskaya\\_operativnaya\\_hirurgiya-Tihomirova\\_VD-2011-djvu](http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa_hiryrgia/book_1764/Detskaya_operativnaya_hirurgiya-Tihomirova_VD-2011-djvu)

[http://royallib.com/book/drozdov\\_a/detskaya\\_hirurgiya.html](http://royallib.com/book/drozdov_a/detskaya_hirurgiya.html)

[http://kingmed.info/knigi/Hirurgia/Detskaa\\_hirurgia/book\\_264/Detskaya\\_hirurgiya-Losev\\_AA-2009-pdf](http://kingmed.info/knigi/Hirurgia/Detskaa_hirurgia/book_264/Detskaya_hirurgiya-Losev_AA-2009-pdf)

[http://kingmed.info/knigi/Hirurgia/Detskaa\\_hirurgia/book\\_1296/Hirurgicheskie\\_bolezni\\_u\\_detey-Podkamenev\\_VV-2012-djvu](http://kingmed.info/knigi/Hirurgia/Detskaa_hirurgia/book_1296/Hirurgicheskie_bolezni_u_detey-Podkamenev_VV-2012-djvu)

[http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa\\_hiryrgia/book\\_1173/Detskaya\\_hirurgiya\\_Klinicheskie\\_razbori-Geraskin\\_AV-2011-djvu](http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa_hiryrgia/book_1173/Detskaya_hirurgiya_Klinicheskie_razbori-Geraskin_AV-2011-djvu)

[http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa\\_hiryrgia/book\\_1591/Atlas\\_detskoy\\_operativnoy\\_hirurgii-Puri\\_P\\_Golvart\\_M-2009-pdf](http://kingmed.info/knigi/Hiryrgia/Detskaa_hiryrgia/book_1591/Atlas_detskoy_operativnoy_hirurgii-Puri_P_Golvart_M-2009-pdf)

Методичну розробку склали проф. Ксьонз І. В., доц. Гриценко Є. М.

Методична розробка переглянута та затверджена з доповненнями на засіданні кафедри

[illegible]