

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ЗАХАРОВА

Мария Леонидовна

**ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ
ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ У ДЕТЕЙ**

14.01.03 – болезни уха, горла и носа

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Научный руководитель:

Павлов Павел Владимирович

доктор медицинских наук, доцент

Санкт-Петербург – 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	6
Глава 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	15
1.1 Распространенность и структура врожденных пороков развития гортани	15
1.2 Ларингомалация.....	19
1.3 Врожденный паралич голосовых складок	23
1.4 Кисты гортани	29
1.5 Мембраны гортани.....	33
1.6 Врожденный стеноз гортани.....	36
1.7 Задняя расщелина гортани.....	44
1.8 Гемангиомы гортани	49
Глава 2 ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НАБЛЮДАВШИХСЯ БОЛЬНЫХ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	56
2.1 Характеристика наблюдавшихся больных.....	56
2.2 Методы исследования	62
2.2.1 Лучевая диагностика состояния верхних дыхательных путей	62
2.2.2 Эндоскопическая диагностика верхних дыхательных путей....	65
2.2.3 Микробиологическое исследование	66
2.2.4 Методы исследования функции внешнего дыхания	67
2.2.5 Статистическая обработка	69
2.2.6 Характеристика исследования.....	71
Глава 3 ОРГАНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ	73
3.1 Характеристика наблюдавшихся больных.....	73
3.2 Тактика ведения больных с органическими пороками развития гортани	85

3.2.1 Хирургическое ведение детей с гипо- и дисгенезией перстневидного хряща гортани	85
3.2.2 Введение детей с задней расщелиной гортани	103
Глава 4 ТКАНЕВЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ	114
4.1 Общая характеристика наблюдавшихся больных	114
4.1.1 Характеристика больных с соединительнотканной дисплазией гортани	115
4.1.2 Тактика ведения больных с врожденной соединительнотканной дисплазией гортани	119
4.1.2.1 Введение детей с межголосовой мембраной гортани	119
4.1.2.2 Введение детей с мембраной подголосового отдела гортани	122
4.1.2.3 Введение детей с соединительнотканным стенозом подголосового отдела гортани	129
4.1.2.4 Алгоритм ведения больных с врожденным стенозом гортани	133
4.2.1 Характеристика больных с дисхронией гортани	135
4.2.1.1 Введение детей с врожденной ларингомалацией	140
4.3.1 Характеристика больных с кистозной дисплазией гортани	153
4.3.1.1 Введение больных с кистозной дисплазией гортани	157
Глава 5 НЕЙРОГЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ	172
5.1 Характеристика наблюдавшихся больных	172
5.2 Тактика ведения больных с врожденной нейрогенной патологией гортани	179
5.2.1 Введение детей с односторонними параличами гортани	179
5.2.2 Введение детей с двусторонними параличами гортани	181
5.2.2.1 Методика комбинированной ларингопластики с редрессацией печатки перстневидного хряща и постановкой реберного аутотрансплантата в заднюю стенку гортани	185

5.3 Алгоритм ведения больных с врожденным параличом гортани	191
---	-----

Глава 6 ВРОЖДЕННЫЕ ОПУХОЛИ

(СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ И ГАМАРТОМЫ)	194
6.1 Характеристика наблюдавшихся больных.....	194
6.2 Тактика ведения больных с гемангиомой подголосового отдела гортани.....	198
6.2.1 Консервативная гормональная терапия.....	198
6.2.2 Консервативная терапия неселективными β-адреноблокаторами (анаприлин, пропранолол)	200
6.2.3 Эндоскопическая лазерная хирургия	203
6.2.4 Трахеостомия.....	204
6.3 Характеристика больных с лимфангиомой гортаноглотки и гортани	209
6.4 Тактика ведения больных с лимфангиомой гортаноглотки и гортани	210
6.4.1 Эндоскопическая лазерная деструкция новообразования.....	210
6.4.2 Эндоскопическое удаление дебридером	211
6.5 Гамартома гортанной локализации.....	213

Глава 7 МЕТОДИКА ТРАХЕОСТОМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА	219
7.1 Характеристика наблюдавшихся больных.....	219
7.2 Методика трахеостомии у новорожденных и детей грудного возраста.....	221
7.3 Оценка методики щадящей трахеостомии в сравнении с трахеостомией, выполненной по стандартной методике, в аспекте предупреждения посттрахеостомических осложнений	225
7.4 Показания к выбору паллиативной тактики у детей с ВПР гортани	228

Глава 8 ОБЩИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ	229
8.1 Предикторы неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани.....	231
8.2 Анализ клинической эффективности алгоритма оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками гортани.....	236
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	239
ВЫВОДЫ	260
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	263
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	265
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	267
ПРИЛОЖЕНИЯ	305
Приложение А (справочное). Патент на изобретение № 2629209	305
Приложение Б (справочное). Классификации	307
Приложение В (справочное). Схема обследования ребенка с подозрением на врожденный порок развития гортани	311

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы

Врожденные пороки развития гортани включают в себя целый ряд состояний, вызывающих синдромы нарушения дыхания, голосообразования и разделительной функции гортани у новорожденных и детей старших возрастных групп. При этом данные нарушения могут быть как незначительными, так и грозными, приводящими к летальности и требующими зачастую немедленных решительных действий медицинского персонала [12, 60, 65, 66, 72, 93, 84-87, 214, 218, 313, 314, 383].

Необходимость изучения врожденных пороков развития обусловлена в первую очередь ростом удельного веса данной патологии в структуре причин младенческой смертности, детской заболеваемости и инвалидности, а также увеличением абсолютного числа случаев ВПР гортани у детей как в России, так и в мире в целом [9, 161, 165, 249]. Врожденные аномалии занимают второе место в структуре причин младенческой и неонатальной смертности после состояний, возникших в перинатальном периоде. В настоящее время в большинстве стран базисом для определения популяционной частоты и последующего контроля частотных трендов врожденных пороков развития является система мониторинга на основе регистрации и учета больных детей. В последние десятилетия такие системы приобретают первостепенное значение и при планировании и организации профилактических мероприятий в отношении врожденных пороков развития. Во многих развитых странах мониторинг является, по существу, единственным эффективным инструментом контроля уровня врожденных пороков развития, используется для изучения их этиологии. Успешно функционируют международные организации по мониторингу ВПР в кооперации с программой по генетике человека ВОЗ. В Российской Федерации существует мультимедийная информационно-справочная система «Врожденные пороки развития», однако ВПР гортани не выделены в структуре мониторинга.

Распространенность пороков развития гортани оценить довольно сложно. По различным данным, она колеблется от 1 на 10 000 до 1 на 50 000 живых новорожденных [37, 60, 271, 393]. Это связано и с тем, что диагностируют их реже, чем они встречаются.

В настоящее время в зарубежной литературе имеется большое число описаний случаев врожденных пороков гортани у детей [133, 153, 158, 239, 240, 255, 388, 391]. Все эти случаи в большинстве своем уникальны и заслуживают тщательного анализа. В то же время систематизация их затруднена из-за отсутствия единого взгляда на клинико-патологические особенности врожденных пороков развития гортани [106, 144, 338]. Все это затрудняет разработку тактики ведения больных, выбор метода лечения и прогноз.

До настоящего времени практически отсутствуют специально разработанные алгоритмы диагностики врожденных пороков развития у новорожденных с признаками нарушения функций гортани. Ряд авторов отмечают несерьезное отношение к такому симптому, как стридор у новорожденных, в то время как зарубежные авторы все больше начинают обращать внимание на развитие антенатальной диагностики ВПР гортани и попытки их интранатального лечения [113, 156]. У детей с обструкцией верхних дыхательных путей, вызванных ВПР гортани, тактика лечения в тяжелых случаях сводится к интубации и последующей трахеостомии, независимо от причины и вида порока [199], что в свою очередь приводит к инвалидизации ребенка на длительный срок, в то время как в современных условиях появились новые методы хирургического лечения, позволяющие в ряде случаев восстановить просвет гортани даже у детей первого года жизни и таким образом избежать наложения трахеостомы и длительной инвалидизации ребенка [103, 140, 187, 319, 353, 365]. С другой стороны, как показывает наш опыт и опыт зарубежных коллег, в ряде случаев при тяжелых органических пороках гортани и некоторых вариантах сосудистых опухолей целесообразна выжидательная тактика с наложением трахеостомы и отсроченным восстановительным хирургическим лечением [20, 46, 131, 232]. Так как попытки раннего хирургического лечения с целью восстановления просвета гортани

приводят к дополнительному рубцеванию, усугублению стеноза и значительно отодвигают сроки деканюляции. На современном этапе существует большое количество новых методик оперативного и консервативного ведения детей с различными вариантами врожденных пороков развития гортани. Это связано с техническим развитием средств ранней диагностики и современными техническими возможностями медицины. Все эти средства требуют анализа и выработки оптимальной тактики лечения детей с врожденными пороками развития гортани на современном этапе [121, 196, 322, 355].

Несмотря на редкость данной патологии, нами накоплен достаточный опыт, чтобы, проанализировав и систематизировав его, предложить алгоритмы диагностики и ведения больных с врожденными пороками развития гортани в современных условиях.

Цель исследования

Разработка единого тактического подхода, включающего в себя раннюю диагностику и современные лечебно-диагностические мероприятия, направленные на улучшение результатов лечения детей с врожденными пороками развития гортани.

Задачи исследования

1. С целью выявления групп риска и выработки лечебно-диагностической тактики систематизировать клинико-морфологическую структуру врожденных пороков развития гортани.

2. На основании анализа первой симптоматики врожденных пороков развития гортани обосновать необходимость раннего активного выявления детей с подозрением на врожденную патологию гортани в условиях родовспомогательных учреждений и разработать маршрутизацию и алгоритм их дальнейшего обследования.

3. Определить показания и сроки к существующим и разработать новые хирургические методы восстановления просвета гортани у детей с тканевыми пороками развития.

4. Определить показания к существующим и разработать новые способы ларинготрахеопластики для восстановления просвета гортани у детей с органическими пороками развития гортани.

5. Оптимизировать показания к различным видам хирургического лечения у детей с нейрогенными пороками развития гортани, учитывая возраст и степень клинических проявлений.

6. Разработать схему консервативного лечения детей с гемангиомой подголосового отдела гортани.

7. Оптимизировать методику трахеостомии для новорожденных и детей грудного возраста с учетом их анатомо-физиологических особенностей для сокращения времени операции и снижения числа интра- и послеоперационных осложнений.

8. Провести оценку эффективности предложенного тактического подхода, включающего в себя раннее активное выявление и предложенные современные лечебно-диагностические мероприятия в аспекте сокращения сроков инвалидизации и снижения возраста реабилитации.

Научная новизна исследования

Впервые проведено комплексное изучение структуры врожденных пороков развития гортани, учитывая предложенные ранее классификации и разработана клинико-морфологическая классификация врожденных пороков развития гортани и классификация врожденного стеноза гортани.

Проведен сравнительный анализ различных клинико-морфологических типов врожденных пороков развития гортани и выявлены с помощью статистического моделирования предикторы неблагоприятного исхода лечения у детей.

Разработан способ эндоскопической ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией на основе анатомических особенностей гортани и трахеи у детей.

Определены показания и сроки применения данного метода при коррекции врожденных пороков развития гортани. Разработан алгоритм послеоперационного ведения больных, учитывающий возраст.

Разработана клинико-эндоскопическая классификация типов ларингомалии, позволяющая оптимально выбрать объем супраглоттопластики для купирования ведущих клинических симптомов.

Разработана схема консервативного ведения больных с врожденной гемангиомой гортани с использованием препаратов пропранолола в качестве монотерапии и в сочетании с кортикостероидами в качестве стартовой терапии.

С целью снижения риска интра- и послеоперационных осложнений усовершенствован в сторону упрощения и экономии времени предложенный ранее метод трахеостомии у новорожденных и детей грудного возраста.

Проведена статистическая оценка клинической эффективности предложенного лечебно-диагностического алгоритма, включающего в себя раннее активное выявление симптомов нарушения функции гортани у новорожденных, раннюю диагностику и алгоритмы лечения врожденных пороков развития гортани с использованием современных и вновь разработанных хирургических методик для восстановления просвета гортани и разработанных консервативных методик.

Теоретическая и практическая значимость

Собран большой клинический материал редких случаев врожденной патологии гортани, который может служить базой для следующих научных исследований в этой области.

Впервые проведен анализ состояния диагностики врожденных пороков развития гортани у детей и выявлены существенные недостатки.

Впервые разработана и внедрена схема раннего обследования детей с подозрением на врожденные пороки развития гортани, включающая раннее активное выявление детей в условиях родовспомогательных учреждений и дальнейшей маршрутизации.

Разработан клинический стандарт диагностики детей с врожденным стридором. Метод позволяет повысить выявляемость врожденной патологии гортани и сокращает время до постановки диагноза и начала лечения.

Получен патент на гортанные микрощипцы для ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией. Данный инструмент позволяет сократить время манипуляции в гортани на апноэ, и снизить риск травматизации гортаноглотки, гортани, трахеи и повреждения баллона.

Предложены хирургические методики, позволяющие избежать наложения трахеостомы у ряда больных с врожденными пороками развития гортани.

Разработана методика трахеостомии у новорожденных и детей грудного возраста с использованием фиксирующих нитей. Метод позволяет достоверно снизить частоту посттрахеостомических осложнений и сократить сроки канюленостительства. На основе данного метода разработан проект клинической апробации «Метод трахеостомии у детей грудного возраста» утвержденный Министерством здравоохранения Российской Федерации.

Разработаны показания к наложению трахеостомы у больных с врожденной патологией гортани, позволяющие сократить сроки инвалидизации больных. Усовершенствован предложенный ранее метод трахеостомии у детей 1 года жизни в аспекте уменьшения времени операции и профилактики посттрахеостомических осложнений, что в свою очередь так же способствует сокращению сроков инвалидизации ребенка.

Впервые в Российской Федерации в детской практике произведено эндоскопическое удаление лимфангиомы гортанной локализации при помощи гортанной насадки микродебредера.

Положения, выносимые на защиту:

- Активное выявление симптомов нарушения функций гортани у новорожденных в родовспомогательных учреждениях, ранняя диагностика врожденной патологии и предложенный лечебный алгоритм способствуют достижению реабилитации и сокращают сроки лечения.

- При выборе лечебной тактики у детей с врожденными пороками развития гортани необходимо придерживаться персонифицированного подхода, учитывающего клинико-морфологический тип порока, клиническую картину, возраст больного и сопутствующую патологию.
- Показания к паллиативным способам лечения детей первого года жизни с врожденными пороками развития гортани и методика трахеостомии, учитывающая анатомо-физиологические особенности новорожденных и младенцев, сокращают сроки канюленосительства и реабилитации.

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Достоверность исследования определяется большим количеством материала

- научных публикаций, результатов многоцентрового клинического исследования, выполненного на представительной выборке – 557 пациента с врожденными пороками развития гортани.

Основные положения диссертационного исследования доложены и обсуждены на пленарных заседаниях Санкт-Петербургского научного медицинского оториноларингологического общества (2010, 2011, 2012, 2013, 2014, 2015, 2016, 2017 гг.); международной конференции в г. Ницце; тезисы опубликованы в материалах конференции; 11 International Congress of the European Society of Pediatric Otorhinolaryngology (2013); конференции ESPO (Дублин, 2014); 12 International Congress of the European Society of Pediatric Otorhinolaryngology (2014); тезисы опубликованы в материалах конференции «Cysts of the infant and child larynx»; юбилейных чтениях «120 лет кафедре оториноларингологии» (Санкт-Петербург, 2014); III Петербургском международном форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2014); «Ларингофоруме» (Минск, 2015); IV Петербургском международном форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2015); XIX съезде оториноларингологов России (Казань, 2016); V Петербургском международном форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2016); VI Петербургском

международном форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2017); V Междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи (Москва, 2017); стендовом докладе IFOS World Congress (Париж, 2017); Международном конгрессе «Здоровые дети – будущее страны», секция детской оториноларингологии (Санкт-Петербург, 2017); Международном конгрессе «Здоровые дети – будущее страны», заседание главных неонатологов России (Санкт-Петербург, 2017), <http://pediatr.gpma.ru>; V междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи (Москва, 2017); семинаре для ЛОР-врачей детской сети (Санкт-Петербург, 2017), <http://lornii.ru/colleagues/seminars.php>; VII Балтийском конгрессе по детской неврологии (Санкт-Петербург, 2017); IV Общероссийской конференции «Контраверсии неонатальной медицины и педиатрии раннего возраста» (Сочи, 2017); заседании школы неонатологов в г. Санкт-Петербурге, доклад «Врожденный стридор: алгоритм диагностики» (Санкт-Петербург, 2017); VII Петербургском международном форуме оториноларингологов России (Санкт-Петербург, 2018); Международном конгрессе «Здоровые дети – будущее страны» (Санкт-Петербург, 2018).

Результаты работы внедрены в практику ЛОР-клиники Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, перинатального центра, материалы используются в учебном процессе кафедры оториноларингологии СПбГПМУ.

Публикации

По теме диссертации опубликованы 46 научных работ, в том числе 17 публикаций в рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК Министерства образования и науки РФ; 2 авторских цикла, утвержденных на портале непрерывного медицинского и фармацевтического образования Минздрава России; получен патент на изобретение (Патент на изобретение № 2629209. Приложение А). Подана заявка на изобретение: заявка № 2017140936 от 23.11.2017 г.

Личный вклад автора

Автором лично разработан дизайн исследования, сформулированы цели и задачи исследования. Определены методы и объем исследований, выполнены планирование и организация работы. При непосредственном участии автора или лично им производились диагностика, разработка лечебной тактики, консервативное и хирургическое лечение больных с врожденными пороками развития гортани. Осуществлена подготовка всей собранной информации к статистической обработке, разработана статистическая матрица, определен дизайн, конечные точки и модели для статистической и математической обработки полученных данных. Весь материал самостоятельно обобщен, проанализирован и изложен в публикациях.

Объем и структура диссертации

Работа изложена на 312 страницах машинописного текста и состоит из введения, 8 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка литературы, включающего 393 источника (из них 99 отечественных и 294 зарубежных). Иллюстрирована 32 таблицами и 89 рисунками (в том числе эндофотографиями).

Глава 1

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Распространенность и структура врожденных пороков развития гортани

Частота врожденных пороков развития гортани, по данным различных авторов, колеблется в пределах от 1 на 10 000 до 1 на 50 000 живых новорожденных [271].

В структуре хронических стенозов гортанной части глотки, гортани и трахеи у детей ведущее место занимают приобретенные рубцовые стенозы – 70,3%; а также аномалии развития – 19,2%; сосудистые опухоли – 10,5% [66]. По данным Э.А. Цветкова [80, 85], врожденные пороки развития составляют 14% от всех хронических стенозов гортани.

J. Kessel, R.M. Ward [237] изучили частоту врожденной патологии у детей и обнаружили аномалии строения гортани и трахеи у 8 из 8 113 детей (0,1%), родившихся с весом более 2 500 г, и у 1 (0,16%) из 603 детей, родившихся с весом менее 2 500 г. По мнению других авторов [17, 62, 66, 84, 85, 161, 163, 168], пороки развития встречаются у детей гораздо чаще, чем их диагностируют, что связано с разной степенью выраженности клинической симптоматики, трудностью диагностики и иногда исчезновением симптомов с ростом ребенка. Высокую частоту врожденных пороков развития гортани и трахеи отмечают и другие авторы [161, 268, 271].

S. Dobres et al. [172] среди 731 детей, подвергшихся осмотру гортани, врожденную патологию обнаружили у 204, в том числе: ларингомалицию – у 87 (11,9%), паралич голосовых складок – у 45 (6,2%), стридор – у 25 (3,4%), гортанную щель, врожденную синехию, гемангиому – по 10 (1,4%) больных. При анализе (по сравнению со среднестатистической нормой) диаметра дыхательных путей 3 304 детей, подвергшихся общей анестезии по не связанным с дыханием

причинам, только у 23 (0,7%) пациентов диаметр гортани был меньше нормального на 1 мм и у 2 (0,06%) – на 1,5 мм [273].

В зарубежной литературе нет единой классификации врожденных пороков развития гортани. Авторы выделяют лишь отдельные клинические формы врожденной патологии, такие как ларингомалиция, односторонние и двусторонний параличи гортани, кисты гортани, врожденный подголосовой стеноз гортани, врожденные мембраны гортани, задняя расщелина гортани, врожденные (инфантильные) гемангиомы гортани [88, 126, 149, 171, 197, 214]. Также существует ряд классификаций отдельных форм врожденной патологии гортани, из чего можно сделать вывод о их неоднородности и необходимости различного подхода к лечению. По классификации врожденных пороков развития гортани, предложенной Э.А. Цветковым, выделяется 4 основных типа ВПР гортани: органые пороки развития, связанные с нарушением хрящевых структур; тканевые пороки развития, связанные с нарушением формирования эластического конуса гортани и соединительнотканной дифференцировки; нейрогенные пороки развития гортани, представленные одно- и двусторонними параличами; сосудистые опухоли и гамартомы [82, 85].

Диагностика врожденных пороков развития гортани основана, прежде всего, на наличии симптомов, характерных для нарушения функций этого органа; данных анамнеза; оценки клинического осмотра, данных эндоскопического осмотра и лучевой диагностики [5, 13, 14, 40, 72, 110, 127, 178, 236, 237].

Симптомами, наиболее характерными для врожденных пороков гортани, авторы считают врожденный стридор, признаки стеноза гортани, дисфонию, признаки нарушения разделительной и защитной функции в виде аспирации [6, 72, 110, 127, 236, 237].

Так, по данным K. Sakakura et al., 2008 нарушение дыхания в группе детей с врожденным стридором встречалось в 43,6% случаев, дисфония – в 14,5% и аспирация – в 10,9% случаев [157].

Стридор является наиболее частым симптомом патологии верхних дыхательных путей, по данным различных авторов, он встречается у 75,4 до 100%

детей с врожденной патологией гортани, и при этом примерно у 35-67% он встречается с рождения [12, 34, 48, 65, 70, 71, 145, 157, 195, 216, 256]. У стридора принято выделять следующие характеристики: силу (громкость), высоту (низкочастотный, высокочастотный), соотношение с фазой дыхания (инспираторный, двухфазный, экспираторный), постоянство и зависимость от положения [157, 256]. Громкий стридор наиболее характерен для патологии вестибулярного отдела гортани, когда в его формировании участвуют тканевые структуры гортани, издающие громкие вибрирующие звуки в потоке проходящего воздуха. Однако такой стридор может быть не постоянным и зависит от положения тела. В отличие от него, стридор при сужении подголосового отдела обычно менее громкий, но постоянный и имеет зависимость от физической нагрузки [256, 258]. Также громкий стридор характерен для двустороннего паралича гортани, при этом он может сопровождаться голосовыми репризами, усиливаться при физической нагрузке [388]. Внезапное ослабление силы стридора может свидетельствовать о выраженной декомпенсации дыхания и ослаблении дыхательных движений [12]

Высокотональный стридор чаще связан с двусторонним паралитическим поражением гортани [157, 388], в то время как среднетональный стридор более характерен для стеноза подголосового отдела гортани, и низкочастотный стридор наиболее характерен для патологии вестибулярного отдела (ларингомалация, кисты черпалонадгортанных складок) [375]. Соотнося стридор с фазой дыхания, некоторые авторы предполагают возможность локализовать патологию в различных отделах гортани: инспираторный стридор наиболее характерен для вестибулярного отдела гортани, двухфазный стридор наиболее характерен для голосового и подголосового отделов гортани, и экспираторный стридор характерен для поражения трахеи и нижележащих отделов дыхательных путей. Однако, на другой взгляд, данные оценки несколько условны, зависят от целого ряда факторов и не могут нести самостоятельной диагностической ценности [222, 256, 393], в то время как знание данных анамнеза, наравне с анализом стридора, достоверно повышает частоту правильной диагностики врожденных пороков развития [294, 375].

Нарушение дыхания, проявляющееся от полной асфиксии до признаков стеноза гортани 1 степени или эпизодов апноэ при различных положениях тела, также может указывать на отдел поражения гортани и выраженность патологии.

Дисфония наиболее характерна для поражения голосового отдела (врожденный паралич гортани, межголосовые мембраны), но может также сопровождать и патологию подголосового отдела за счет изменения подачи воздушного потока на голосовые складки.

Аспирация – симптом, который встречается при врожденной патологии гортани, по данным различных авторов, от 7 до 16% случаев, причем аспирация характерна для целого ряда врожденной патологии, начиная от ларингомаляции и заканчивая задней расщелиной гортани [227, 228, 234, 236, 240].

Сбор анамнеза является важным этапом в диагностике врожденной патологии гортани. Основными моментами, на которые следует обращать внимание, по мнению ряда авторов, являются возраст появления симптомов, их постоянство, связь с положением тела, физической или эмоциональной нагрузкой. Динамика прибавки массы тела также является немаловажным фактом, говорящим о возможной тяжести патологии.

Также следует обращать внимание на наличие и возможную причину интубации в анамнезе [60].

При клиническом осмотре следует оценить общее состояние ребенка, соотношение частоты дыхания и сердцебиения, форму грудной клетки, признаки соединительнотканной дисплазии, оценить механику дыхательных движений, западение уступчивых мест грудной клетки и участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, определить фазу дыхания, на которой наиболее явно прослушивается стридор; выявить стигмы дизэмбриогенеза и другие врожденные аномалии, так как от 54% [110] до 77% детей с врожденной патологией гортани имеют сопутствующую патологию.

Дополнительные методы исследования, такие как лучевая диагностика, включающая рентгенографию органов шеи в боковой проекции, рентгенографию грудной клетки, рентгеноскопию пищевода, компьютерную томографию

и магнитно-резонансную томографию, по мнению многих авторов, играют важную роль в диагностике врожденных пороков развития гортани [16, 60, 67, 81, 85, 383]. Однако, по данным E.M. Friedman et al. [145, 373], соответствие результатов рентгенографии эндоскопическим находкам у детей с аномалией строения гортани и трахеи выявлено только в 18,5% случаев, а по K.W. Altman et al. [109] – у 31% больных.

Большинство авторов считают фиброларингоскопию или гибкую эндовидеоларингоскопию, которая проводится трансназально без использования общей анестезии, первым этапом инструментальной диагностики детей с подозрением на врожденную патологию гортани [9, 12, 14, 47, 82, 84, 85, 109, 110, 128, 248, 383]. Причем ряд авторов отказывается не только от местных анестетиков при проведении процедуры, но и от сосудосуживающих средств у новорожденных, чтобы избежать осложнений [32, 128].

1.2 Ларингомалация

По данным большинства авторов, ларингомалация является наиболее частой причиной врожденного стридора у детей и наиболее частым врожденным пороком развития гортани соответственно, ее также можно отнести и к наиболее легко протекающим порокам, исключая ее тяжелые формы [106, 110, 143, 145, 161, 165, 168, 185, 248, 256]. По мнению S.M. Ahmad (2007) [108], ларингомалация является ведущей причиной стридора у детей раннего возраста и занимает примерно от 60% до 75% врожденных аномалий гортани [165, 383]. Ларингомалация был впервые описан Джексон и Джексон в 1942 как коллапс преддверия гортани на вдохе [230]. Это заболевание, как правило, проявляется инспираторным стридором в течение первых 2 недель после рождения и спонтанно проходит в возрасте от 12 до 24 месяцев [9, 12, 18, 84, 106]. В тяжелых случаях ларингомалации ребенок может страдать от апноэ, легочной гипертензии

или дыхательной недостаточности. В таких случаях оправдано хирургическое вмешательство [12, 48]. Ларингомаляция диагностируется при помощи гибкой эндоскопии [14, 47, 48, 84, 124]. В литературе описаны различные варианты эндоскопической классификации ларингомаляции. Так, Ю.Л. Солдатский (2002) [66] предложил клинко-эндоскопическую классификацию, включающую 4 типа:

Тип I. Патология надгортанника:

А) удлиненный надгортанник с западающими при вдохе в просвет дыхательных путей латеральными краями;

Б) чрезмерная мягкость основания надгортанника, при вдохе перемещающегося к задней стенке гортаноглотки.

Тип II. Укорочение черпалонадгортанных складок:

А) одностороннее;

Б) двухстороннее.

Тип III. Увеличенные черпаловидные и/или рожковидные хрящи, при вдохе западающие в просвет гортани:

А) одностороннее;

Б) двухстороннее.

Тип IV. Смешанная форма:

А) сочетание патологии надгортанника и укорочение черпалонадгортанных складок;

Б) сочетание патологии надгортанника и черпаловидных и/или рожковидных хрящей;

В) сочетание укороченных черпаловидных складок и увеличенных черпаловидных и/или рожковидных хрящей;

Г) тотальный инспираторный коллапс наружного кольца гортани.

Ряд авторов предлагают эндоскопическую классификацию, выделяя следующие типы: тип 1, тип 2 или 3 типа, основанные на видах коллапса преддверия [165, 256, 383]. При 1 типе ларингомаляции происходит пролапс избыточной слизистой преддверия; 2 тип характеризуется укорочением черпалонадгортанных складок; у 3-го типа – закрытие просвета смещенным кзади

надгортанником. Другие авторы [214, 216, 220] выделяют 5 типов ларингомалиции: 1 тип – за счет увеличенных клиновидных хрящей, пролабирующих в просвет; 2 тип – за счет мягкого, удлиненного надгортанника, латеральные края которого на вдохе приближаются друг к другу; 3 тип – за счет черпаловидных хрящей; 4 тип – за счет западения надгортанника на вдохе к задней стенке глотки; 5 тип – за счет укорочения черпалонадгортанных складок.

При 1 типе ларингомалиции может быть рекомендована оперативная коррекция в объеме супраглоттопластики, при которой выполняется удаление излишков слизистой в области черпалонадгортанных складок или черпаловидных хрящей [165, 246]. Эта процедура может быть выполнена с использованием микрохирургических инструментов, диоксид углерода (CO₂)-лазера или гортанного микродебридера [124, 190, 240, 246, 328]. CO₂-лазер при супраглоттопластике позволяет провести более точное иссечение избыточной ткани, с минимальным кровотечением [190, 328]. Эндоскопическая супраглоттопластика с использованием гортанного микродебридера позволяет за счет присасывания более точно моделировать отрицательное давление, связанное с дыханием и таким образом позволяет хирургу лучше визуализировать и удалить избыточные ткани [185].

Тип 2 ларингомалиции корректируется за счет рассечения черпалонадгортанных складок, чтобы обеспечить расширение дыхательных путей [222, 368]. Многие хирурги иссекали клин из черпалонадгортанной складки, однако Локе и его коллеги [185] показали, что простой надрез черпалонадгортанной складки является достаточным для облегчения обструкции дыхательных путей. Рассечения черпалонадгортанных складок могут быть выполнены с помощью гортанных микроножниц или CO₂-лазера [328].

Тип 3 ларингомалиции можно эффективно лечить путем эпиглоттопексии [190], при которой надгортанник крепится к основанию языка, тем самым исправляется нависание и присасывание надгортанника на вдохе [190]. Не все случаи могут быть легко классифицированы в одну категорию, таким образом, сочетание хирургических методов для лечения также возможно [185, 190, 246, 248, 271, 361].

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) многими авторами также связывается с ларингомаляцией у младенцев [22, 201, 206, 246, 358]. Пока неясно, вызывает ли ГЭРБ ларингомаляцию путем индукции диффузного отека гортани, или ларингомаляция вызывает ГЭРБ, индуцируя высокое отрицательное эндоплевральное давление, тем самым нарушая нормальное функционирование нижнего пищеводного сфинктера. В любом случае, полезны для лечения пациентов, страдающих от ларингомаляции и ГЭРБ, антирефлюксные меры [369].

Ларингомаляция в целом чаще встречается у мальчиков, чем у девочек [18, 21]. Так, в исследовании Ю.Л. Солдатского [66] из 67 детей с ларингомаляцией 40 были представителями мужского пола, некоторые авторы [370] говорят о двукратном преобладании мальчиков над девочками, что также подтверждает данные о преобладании мальчиков с этой патологией [367, 378]. G. Lis et al. [256] отметили статистически достоверный ($p < 0,001$) дефицит веса у детей с ларингомаляцией по сравнению со здоровыми детьми, что отмечено и другими исследователями [246, 247, 282]. Сопутствующая патология со стороны других органов и систем выявлена у 80% детей с ларингомаляцией [66].

Наиболее часто ларингомаляция сочеталась с нейрогенной патологией, и существует также «нейрогенная» теория развития ларингомаляции, которая основана на высокой частоте сопутствующей патологии со стороны ЦНС и возникновении симптомов только во время сна [164, 203, 287, 325, 360, 379].

Основным симптомом ларингомаляции является инспираторный стрidor, появляющийся обычно в течение первых 2-8 недель жизни [66, 106, 165, 185]. Стридор, как правило низкочастотный, может изменяться в зависимости от положения ребенка, усиливается при плаче или беспокойстве. Голос обычно не изменен. Ларингомаляция чаще протекает «доброкачественно» и исчезает к 1,5-2 годам жизни [60, 65, 70, 82, 84, 106, 143, 214, 216, 219-221]. Тяжесть заболевания может быть различна. У большинства детей отмечается только шумное дыхание, но в ряде случаев ларингомаляция вызывает выраженные явления обструкции верхних дыхательных путей, требующие интубации и даже трахеотомии [105]. Оперативное лечение необходимо только в случае

выраженной симптоматики [361, 378] и может включать как трахеотомию, так и эндоскопические вмешательства (обычно при помощи CO₂-лазера, но возможно и при помощи микродебридера [389]) по частичной резекции черпаловидных и клиновидных хрящей, надсечению черпалонадгортанных складок или латеральных краев надгортанника или эпиглоттопексии [115, 124, 190, 361]. У детей после оперативной коррекции купирование симптомов ларингомаляции сочеталось с улучшением показателей физического развития [277].

1.3 Врожденный паралич голосовых складок (ВПГС)

Врожденный паралич гортани (односторонний или двусторонний) – это врожденный порок гортани, на долю которого приходится около 10% до 20% от всех врожденных аномалий гортани [296, 297, 377]. Односторонний паралич голосовых складок проявляется слабым, хриплым криком, трудностями при кормлении [296, 377]. Двусторонние параличи гортани встречаются чаще и, как правило, проявляются двухфазным стридором и пронзительным криком [245, 297]. Некоторые новорожденные с двусторонними параличами требуют интубации при рождении из-за тяжелой дыхательной недостаточности, в то время как другие имеют мало- или вообще невыраженные симптомы дыхательной недостаточности [23, 102, 131, 132].

В большинстве случаев врожденный паралич гортани носит идиопатический характер; тем не менее он может быть результатом родовой травмы, аномалий центральной или периферической нервной системы или сердечно-сосудистых аномалий [132, 140, 202, 297]. Заболевания центральной и периферической нервной системы могут привести к односторонним или двусторонним параличам гортани [175, 297]. Расстройства нервной системы, связанные с параличами гортани, представлены: расстройствами ствола мозга или церебральной дисгенезией, гидроцефалией, энцефалоцеле, лейкодистрофией, менингомиелоцеле, расщелиной позвоночника, церебральным параличом

и с-м. Арнольда-Киари (АСМ). Хотя АСМ ассоциируется чаще всего с двусторонним параличом гортани, но может привести к одностороннему параличу [132, 297]. Заболевания периферической нервной системы, связанные с врожденными параличами гортани, включают миастению, миопатию, спинальную мышечную атрофию [41]. Сердечно-сосудистые аномалии, связанные с ВПГС, включают дефект межжелудочковой перегородки, тетраду Фалло, кардиомегалию, синдром Ортнера, сосудистые кольца, двойную дугу аорты и открытый артериальный проток [99, 175, 193, 202, 297].

В 1978 году Мейс и его коллеги [257] предложил аутосомно-доминантное наследование в некоторых случаях двустороннего ВПГС. В 2001 году Manaligod и его коллеги [262] идентифицировали хромосомы 6q16 в качестве локуса, ответственного за наследственную причину двустороннего ВПГС. В случае одностороннего ВПГС генетическая причина не была идентифицирована [205, 297].

При диагностике врожденного паралича гортани эндоскопия имеет важное значение для оценки подвижности голосовых складок [23, 24, 175, 214, 220, 297]. Сочетание гибкой ларингоскопии без общей анестезии и жесткой бронхоскопии под наркозом необходимо для лучшей постановки диагноза [175, 220, 297, 347]. Для полной оценки функции черпаловидных хрящей следует определять пассивную подвижность черпалоперстневидных суставов [130, 297]. Обследование также включает в себя контрастную эзофагографию для оценки функции глотания и электромиографию гортани, ультразвуковую диагностику, чтобы помочь различать фиксацию и паралич голосовой складки [77, 96, 130, 175, 231, 297]. Младенцы с двусторонним нарушением движения голосовых связок должны подвергаться томографии головного мозга (КТ, УЗИ или МРТ), чтобы исключить патологию ЦНС, тщательному медицинскому осмотру шеи, рентгенографии грудной клетки и осмотру кардиолога.

Патология, повлекшая развитие ВПГС, должна подвергаться медицинской коррекции при возможности [175, 296]. В большинстве случаев идиопатический врожденный паралич голосовых складок спонтанно разрешается в течение первых

6-12 месяцев жизни, хотя были зарегистрированы и случаи восстановления подвижности и в возрасте 11 лет [1, 214, 226, 268, 296]. При одностороннем параличе ГС ведение больного, как правило, консервативное, однако при двустороннем варианте ВПГС может потребоваться наложение трахеостомы [25, 214, 226, 235, 296, 377].

У пациентов, которые имеют одностороннее ВПГС и склонны к аспирации, назогастральный зонд или гастростома могут быть использованы с целью обеспечения надлежащего питания [297]. Инъекции для медиализации парализованной голосовой складки с Gelfoam или коллагеном являются эффективными для улучшения голоса у детей старшего возраста [268, 291, 296, 297]. Много споров вокруг использования этих процедур в педиатрической практике. У детей раннего возраста медиализация парализованной голосовой складки может значительно ухудшить функцию дыхания [293].

У пациентов, которые имеют двусторонний ВПГС, варианты лечения включают в себя латерализацию голосовой складки, частичную хордотомию, аритеноидотомию эндоскопическим или наружным доступом [49, 200, 268, 289, 302, 377]. Фридман и его коллеги [200] показали использование CO₂-лазера для выполнения частичной хордотомии. Такие процедуры используются уже много лет у взрослых, но они могут использоваться и у детей с нарушением дыхания и практически без перспективы для возвращения адекватной голосовой функции [148, 170]. Дискутабельным вопросом остается также вопрос о раннем восстановительном хирургическом вмешательстве или паллиативном наложении трахеостомы у детей с двусторонним врожденным параличом гортани [54, 55, 131]. Изолированный идиопатический трахеостома-зависимый паралич гортани у детей может улучшаться с возрастом, хотя и медленно, но достаточно для того, чтобы деканюлировать больного на втором пятилетии жизни. Прогноз для восстановления голосовой функции зависит от характера и причины врожденного паралича [129, 131, 132]. Однако проследить ретроспективный анализ пациентов с врожденным параличом гортани, которые подверглись трахеостомии в первые месяцы жизни, довольно сложно, и данные литературы по этому вопросу скудны. Коэн и соавторы [245] сообщили о 36 детях

с идиопатическим параличом голосовых складок. Трахеостомию проводили в 10 случаях. Среди 19 детей с двусторонним параличом полное выздоровление наступило у 4 детей, частичное восстановление – у 7, никакого восстановления – у 3 детей, и 5 детей были потеряны для последующего наблюдения. Средний возраст восстановления составил 13 месяцев. I. de Gaudemar et al. [290] сообщили об их опыте наблюдения 19 детей с врожденным идиопатический двусторонним параличом гортани и обнаружили спонтанное восстановление у 10 детей (52%), причем большинство восстанавливалось в течение 6 месяцев. C.C. Lee et al. [291] обнаружили восстановление у всех пяти из 5 детей, трое из которых требовали трахеостомии. Восстановление имело место в течение 6 месяцев у трех детей, и самый длинный период составлял 40 месяцев. Н. Daya et al. [293] сообщили о серии детей с BVFP, который был идиопатический в 26, но в исследование были включены дети как с врожденным, так и с приобретенным параличом. Трахеостомия требовалась у 13 детей. Восстановление, выраженное как доля всех детей с идиопатическим BVFP (а не только трахеоканюляров), было 64% и произошло в интервале от 6 месяцев до 11 лет. Различия в результатах подчеркивают, что даже в рамках идиопатической группы существует значительная степень клинической гетерогенности.

По мнению R.G. Berkowitz (2007) [131], врожденный двусторонний паралич голосовых связок является самой частой причиной стридора новорожденных в отделениях реанимации и интенсивной терапии. Он является причиной наложения трахеостомы в 50% случаев. R.G. Berkowitz также считает, что врожденный двусторонний паралич гортани у детей, имея гетерогенную природу, имеет и различную клиническую картину, и поэтому нецелесообразно применять единую тактику, а следует соблюдать индивидуальный подход в каждом случае.

R.G. Berkowitz и коллеги [129] сообщают также о влиянии глицина на восстановление функции аддуктора при BVFP и предлагают водить его в схему консервативной терапии [129]. Он так же говорит о том, что мы еще недостаточно понимаем физиологию гортани, т.к. восстановление ее функции с возрастом вступает в противоречие с отсутствием восстановления других неврологических нарушений, связанных с выпадением функции черепных нервов. Это подчеркивает

недостатки, которые существуют в наших знаниях о патофизиологии идиопатического врожденного BVFP конкретно и факторах, которые несут ответственность за поддержание координации функций гортани в целом.

M. Lesnik et al. (2015) описал серию врожденных двусторонних параличей гортани у младенцев (26 человек) за 15-летний период [226]. Эта однородная серия показывает, что врожденные двусторонние идиопатические параличи имеют спонтанные темпы восстановления, сравнимые с ранее опубликованными. Восстановление чаще происходит в течение первых 2-х лет жизни. Поэтому инвазивные хирургические варианты должны быть рассмотрены после этого периода времени. Он также рекомендует использование вспомогательной вентиляции с положительным давлением при деканюляции.

При этом попытка систематизировать накопленный мировой опыт в отношении спонтанного восстановления при врожденном двустороннем параличе гортани у младенцев M. Jomah et al. [338] на основе проработки 4 229 статей позволил авторам сделать следующий вывод: средний возраст на момент постановки диагноза врожденный двусторонний паралич гортани – 14 дней; у 65% пациентов паралич восстановился спонтанно, и среднее время восстановления было 25 месяцев. Трахеостомия была наложена у 71% больных. Выводы: доступная литература низкого качества, и обеспечивает слабый уровень доказательности, и не может служить основой для принятия решений в клиническом мире [338].

Ведение детей с врожденным двусторонним параличом гортани, по данным литературы, до сих пор остается очень спорным. По данным авторов, часть пациентов может обходиться без какого-либо вмешательства, если признаки стеноза не выражены. Ряд операций был предложен для временной коррекции врожденного двустороннего паралича голосовых складок с целью выждать время и избежать наложения трахеостомы. К ним относятся эндоскопические процедуры, такие как задняя хордотомия [251, 252, 289], латерализация голосовой складки [383], аритеноидэктомия [245]. Однако степень улучшения дыхательной функции гортани коррелирует с ухудшением ее голосовой функции [238, 251, 252, 342]. Операции с наружным доступом – редрессация печатки перстневидного

хряща и постановка заднего реберного аутоотрансплантата также рассматриваются рядом авторов, для того чтобы избежать наложения трахеостомы [183, 383].

Выбор вмешательства остается спорным. По-прежнему методом выбора в ряде случаев является трахеостомия, однако многие авторы дают высокий уровень осложнений (58% до 70%) и даже смертность (0,5%) после трахеостомии [131, 152, 291, 381]. Было предложено несколько методов в качестве альтернативы трахеостомии при врожденном двустороннем параличе голосовых складок [186]. King [238] в 1939 году описал латерофиксацию черпаловидных хрящей внешним подходом. Аритеноидотомия была описана сначала наружным доступом [367], а затем с помощью эндоскопического подхода [31, 50, 261, 362]. Лазерные технологии используются с 1980 года [397]. P.D. Dennis и H. Kashima [170] была описана техника лазерной хордотомии CO₂-лазером у взрослых в 1989 г. Было показано, что эта методика столь же эффективна, как и лазерная аритеноидотомия для коррекции двустороннего паралича гортани [98, 159, 252], при этом более короткая продолжительность операции благоприятна для ослабленных пациентов [252]. Хордотомия также лучше с точки зрения фонаторной функции и меньшего риска послеоперационной аспирации [148]. Фридман описал применение хордотомии у детей от 14 месяцев до 13 лет [200]. Методика эффективна у детей и связана с хорошими функциональными результатами [136, 200]. Brigger и Hartnick [137] указывали, что лазерные эндоскопические подходы, такие как латерализация голосовой складки и частичная хордаритеноидотомия, не были столь эффективны как операции с наружным доступом. Тем не менее операции наружным доступом значительно более инвазивны и ассоциируются с более высоким риском развития аспирации и дисфонии, чем после эндоскопических методик, таких как частичная хордотомия [51, 52, 58, 59, 69, 73, 169].

Lagier [251] сообщает о ретроспективном анализе ведения 11 младенцев с врожденным двусторонним параличом гортани, для коррекции которого они использовали эндоскопическую лазерную хордотомию. Они предпочли термин «хордотомия» вместо «хордэктомия», потому что нет никакого существенного

иссечения голосовой мышцы. Хордотомия только освобождает вокальную связку и вокальную мышцу от вокального отростка черпаловидного хряща. Сокращение ткани увеличивает дыхательные пути. Вследствие небольшого размера гортани младенца эта процедура часто бывает достаточной и безопасной. Е.М. Friedman и коллеги также считают, что лучше сделать небольшую коррекцию для улучшения дыхания, чем рисковать голосом и функцией глотания [200]. Если первая процедура не является достаточной, возможно выполнение второй, гомолатеральной или контралатеральной, хордотомии, с хорошим результатом после второй процедуры. Процедура короткая и уменьшает время анестезии. Это особенно интересно для новорожденных или очень маленьких детей, которые часто имеют сопутствующие заболевания. Хордотомию довольно легко выполнять, и она может быть предложена в качестве альтернативы трахеотомии [137, 140].

Если же говорить об оперативном лечении ранее трахеостомированных больных, то наряду с ларингопластическими с постановкой реберного аутооттрансплантата в заднюю стенку гортани в своем обзоре хирургического лечения двустороннего паралича гортани у трахеостомически зависимых детей Hartnick и коллеги [137] обнаружили, что комбинация латерализации ИГС и частичная аритеноидэктомия дает самый высокий процент деканюляции у детей, однако в серию вошли дети до 18 лет.

1.4 Кисты гортани

Говоря о распространенности кист гортани, нужно сказать, что данные несколько разнятся [20, 33, 57, 94]. В таблице 1 приведены данные о распространенности этой патологии.

Ларингеальные кисты проявляют себя симптомами обструкции верхних дыхательных путей различной выраженности, осиплостью и дисфагией [95, 197, 281, 375]. Де Санто и его коллеги [171] предложили классификацию ларингеальных кист. В 1997 г. Арэнс и его коллеги [114] создали новую систему

классификации, в которой расположение кист и их гистоморфология были приняты во внимание.

Таблица 1 – Распространенность кист гортани

Frequency	Author	Year	Country
4 cases from 200 children with stridor	D.A. Birch	1961	UK, London
1,82 per 100 000 live births	M.W. Pak	1996	Hong Kong
3,49 (1,40 succular, 2,09 ductal) per 100 000 live births	Simon Prowse	2012	UK, Leeds
1,87 per 100 000 live births	K. Ramesar	1988	

В этой системе классификации ларингеальные кисты были классифицированы как врожденные и приобретенные.

Далее в 2004 году Forte и его коллеги [197] предложили новую систему классификации врожденных кист гортани в попытке выработать тактику лечения на основе классификации. Классификация основана на наблюдении 20 пациентов с 1987 по 2002 г. Автор выделяет следующие типы кист: тип 1 – киста, не выходящая за предел гортани, стенка кисты состоит только из эндодермы, киста может быть прооперирована эндоскопически. Тип 2 – киста, выходящая за пределы гортани и требующая наружного доступа. Тип 2а – стенка кисты состоит только из эндодермы, тип 2б – стенка включает эндодермальные и мезодермальные элементы (эпителий, хрящ) [197].

Саккулярные кисты

Международная анатомическая терминология 2003 года регламентирует отдельно термин «желудочек гортани» и «мешочек гортани». Мешочек гортани представляет собой перепончатый мешочек, расположенный между желудочковой складкой и внутренней поверхностью щитовидного хряща [204]. Нормальная

слизистая оболочка поверхности мешочка содержит примерно 60-70 выводных протоков слизистых желез. Сжатие мешочка окружающими мышцами позволяет этим слизистым выделениям смазывать поверхности голосовых складок.

Саккулярная киста образуется в результате обструкции отверстия мешочка гортани в желудочек и удержанием слизи в мешочке [197]. Несмотря на то, что саккулярные кисты могут быть идентифицированы рентгенологически, эндоскопия является золотым стандартом для установления диагноза [214]. Эндоскопическая картина показывает плотную кисту черпалонадгортанной складки в случае боковой кисты или кисту, выступающую из желудочков в просвет гортани, в случае передних кист [285, 349]. Пункции могут быть полезными для диагностики, , но дренаж кисты предполагает только временное лечение [221, 349, 393]. Марсупиализация может быть достаточной для лечения малых саккулярных кист [2,3]. Тем не менее в случае рецидива или крупных кист возможно иссечение кисты эндоскопическим или наружным доступом [62, 349].

Кисты валекул

У большинства новорожденных с кистами валекул наблюдается стридор в первые недели после рождения [268]. Другие симптомы включают кашель, дисфагию, эпизоды цианоза и плохую прибавку массы тела. Среди многочисленных теорий относительно патогенеза валекулярных кист наиболее вероятно, что они являются результатом закупорки выводных протоков слизистых желез оболочек, расположенных в основании языка [375]. КТ может быть полезным для демонстрации расположения и размеров кисты [375], эндоскопия играет важную роль в диагностике валекулярной кисты и дифференциальной диагностике с такой патологией, как дермоид, тератомы, дистопии щитовидной железы, лимфангиомы или гемангиомы [268, 375]. Хирургическое лечение кист валекул сводится к эндоскопическому иссечению или марсупиализации [2, 268, 375]. Пункции с аспирацией содержимого кисты могут быть проведены, но очень часто приводят к рецидиву.

Киста щитоподъязычного протока

Несмотря на то, что они встречаются чаще всего в области шеи, эти кисты могут также располагаться в гортаноглотке и вызывать обструкцию дыхательных путей [268]. Кисты выстланы многорядным мерцательным или плоским эпителием. Прилегающая строма содержит слизистые железы и фолликулы щитовидной железы. Гистологическая идентификация фолликул щитовидной железы помогает дифференцировать их от валекулярных кист.

Протоковые, или дуктальные, кисты

Кисты, образующиеся в результате непроходимости протоков слизистых желез, называются протоковыми кистами [268, 375]. Эти кисты обычно располагаются в подголосовом или голосовом отделах. Как и в случае с другими кистами, лечение состоит в марсупиализации или, при возможности, – полном иссечении кисты.

Ларингоцеле, или ложная киста гортани, является результатом аномальной дилатации ларингеального мешочка [214]. Чаще встречается у мальчиков – 5:1 [33, 95, 212]. Пик заболеваемости приходится на возраст 5-6 лет, однако считается пороком развития. В отличие от мешотчатых кист, ларингоцеле сообщается с просветом гортани [212, 214, 221, 301]. Ларингоцеле периодически наполняется воздухом и расширяется, вызывая обструкцию дыхательных путей и ослабление голоса [301]. Ларингоцеле может проявляться как внутри гортани в области черпалонадгортанной складки, так и на шее через щитоподъязычную мембрану.

Эндоскопическая оценка имеет важное значение, чтобы исключить другие гортанные поражения, такие как гортанные кисты, гамартомы, которые могут иметь аналогичные симптомы [281, 301]. Рентгенологические исследования помогут выявить воздух в области ларингоцеле, в отличие от кисты или гамартомы. Эндоскопическая марсупиализация может быть выбором при хирургическом лечении ларингоцеле [3, 212, 214]. При наличии ларингоцеле в области шеи необходим открытый доступ [212].

1.5 Мембраны гортани

Врожденные межголосовые мембраны являются редкой патологией у детей с врожденным стридором и дистресс-синдромом. Fleischmann первый наблюдал в 1882 году и описал эту патологию во время вскрытия трупа младенца [268]. Затем были сообщения Holinger с описанием 16 случаев врожденной межголосовой мембраны у пациентов [221], Benjamin, который представил 19 аналогичных случаев за 12 лет [126], Wyatt и др. – 15 случаев [386]. Авторы сообщают, что основные жалобы включали в себя отсутствие голоса, двухфазный стридор, рецидивирующий круп или пневмонию. Причина врожденных мембран гортани неизвестна, но считается, что на 6-й неделе эмбриональной жизни [268] открытие голосовой щели начинается с вакуолизации эпителиальной пластинкой с последующим аутолитическим растворением эпителия, и нарушения этого процесса ведут к формированию различного вида мембран гортани.

K. Sandu et al. [320] также считает врожденные мембраны голосового отдела гортани редким пороком развития и говорит, что их клиническая картина может варьироваться от минимальных жалоб на дисфонию до респираторного дистресс-синдрома. Они могут быть как тонкими, диафрагмальными, так и толстыми, содержащими мезодермальные элементы (хрящи, мышцы, жир). Чем протяженнее межголосовая мембрана, тем чаще она ассоциируется с подголосовым стенозом [219, 221, 392].

Врожденные мембраны гортани занимают около 5% от всех врожденных аномалий гортани [268]. Мембраны различаются по внешнему виду в зависимости от их размера и толщины и полученной вследствие этого степени окклюзии дыхательных путей [213, 269, 368].

Клинические симптомы варьируются от затрудненного дыхания (стридора и обструкции дыхательных путей) до дисфонии или афонии [125]. Диагноз включает в себя волоконно-оптический ларингоскопию или прямую микроларингоскопию для оценки вида мембраны. Межголосовые мембраны чаще располагаются

от передней комиссуры и могут простираяться кзади с некоторым расширением к подголосовому отделу [7].

Milczuk et al. [269] описывают межголосовую мембрану как один из подтипов атрезии гортани. Позже Zaw-Tun [392] предложили классификацию, описывающую атрезии гортани: атрезия 1 типа, наиболее тяжелая форма, состоит из атрезии всей гортани с минимальным каналом в заднем отделе. Эта аномалия объясняется нарушением развития гортани в конце 7 недели эмбрионального развития. Атрезия 2 типа является результатом нарушения развития на 8 и в начале 9 недели развития эмбриона. Она характеризуется подголосовым стенозом. Тип 3, являющийся наиболее распространенным, происходит в результате нарушения роста гортани плода к концу 9-й недели [264]. В данном случае имеет место передняя межголосовая мембрана различной толщины, описанная Holinger и др. [214, 221].

Cohen [149] опубликовал серию случаев 51 пациента с мембраной гортани, и предложили следующую классификацию: межголосовая мембрана 1 типа состоит из тонкой передней мембраны, менее 35% вовлеченности голосовых складок, которая может не вызывать никаких симптомов, но иногда приводит к осиплости. Тип 2 представляет собой мембрану с 35-50%-ным вовлечением голосовых складок, что может привести к легким симптомам обструкции дыхательных путей и слабому плачу. Тип 3 – голосовые складки вовлечены на 50-75%, что вызывает одышку и хриплый голос. Тип 4 перекрывает до 99% просвета на уровне голосовых складок и связанный с ней подголосовой стеноз, приводит к тяжелым симптомам обструкции дыхательных путей при рождении и афонии.

Многие авторы отмечают, что аномалии гортани часто ассоциируются с другими врожденными аномалиями [268]. S. Fokstuen [260] и позже Miyamoto [116] одними из первых заметили, что межголосовые мембраны являются проявлением хромосомной аномалии 22q11.2 – синдром микроделеции. Затем был ряд работ, подтверждающих связь межголосовой мембраны и синдрома Shprintzen, или velocardiofacial syndrome (VCFS) [99].

Сердечно-сосудистая патология также часто связана с аномалией гортани, включая аномалии развития дуги аорты, развитие сосудистых колец [260].

В. Sorichetti et al., представил редкий случай врожденной мембраны гортани 4 типа у пациента с синдромом VACTERL [337]. Ларингеальные мембраны, как правило, не связаны с синдромом VACTERL [112, 142]. Синдром VACTERL является врожденной патологией, включающей в себя позвоночные дефекты, анальную атрезию, трахео-пищеводный свищ с атрезией пищевода или без нее, почечную дисплазию, пороки сердца и аномалии конечностей [142]. Присутствие VACTERL ассоциации обнаруживают приблизительно у 1/10 000–1/40 000 родившихся живыми [112, 142]. Ребенок был прооперирован в возрасте 5 дней, после наложения трахеостомы была произведена ларингопластика открытым доступом с постановкой киля на 2 месяца, с последующей деканюляцией. Срок послеоперационного периода наблюдения составил 15 лет [337].

Диагностический алгоритм включает в себя волоконно-оптическую ларингоскопию и/или прямую микроларингоскопию для оценки вида мембраны.

Основная цель хирургического лечения мембран направлена на восстановление просвета дыхательных путей, с последующей реабилитацией голосовой функции [173, 220, 223]. Говоря о хирургической коррекции порока, авторы единодушны во мнении, что после рассечения мембраны ее нужно разобщать в области передней комиссуры. Рассечение мембраны с последующей постановкой разделительного киля впервые предложено в 1950 и 1970 гг. Монтгомери [272]. С того времени иссечение мембраны гортани микроинструментом или СО₂-лазером, с постановкой киля, было основной формой оперативной коррекции [46, 89, 180, 339, 386]. Существует множество вариантов постановки разделительного киля и вариантов материалов для его изготовления [279, 280, 323, 326, 332]. Альтернативное хирургическое лечение при относительно тонкой межголосовой мембране предполагает иссечение и разделение краев лоскутом слизистой подголосового отдела [271]. Однако этот метод является технически сложным и не подходит для более толстых ларингеальных мембран [337]. Ряд авторов предлагают использование митомицина С для предупреждения стенозирования [333, 335, 363].

M.J. Yoo, S. Roy, L.P. Smith [387] представили три случая врожденных мембран голосового отдела у детей 7, 14 и 90 дней, проявлявшихся стридором, одышкой и дисфонией. Диагноз был поставлен на основании прямой ларингоскопии. Мембраны голосового отдела рассекали от задней к передней стенке с использованием ларингеального серповидного микроножа. Затем проводили баллонную дилатацию под контролем уровня насыщения крови кислородом до 92%. Дилатацию повторяли до 3 раз. Детей оставляли на интубации и наблюдали в педиатрическом отделении интенсивной терапии после операции. Все три пациента были экстубированы в течение 72 часов без осложнений. Один был интубирован повторно и экстубирован через 24 часа. Никто не требовал дополнительного хирургического вмешательства. Контроль осуществляли через 2 недели при помощи прямой ларингоскопии. Таким образом, авторы считают, что эндоскопическая баллонная дилатация может быть безопасной и эффективной первичной процедурой для педиатрических больных с врожденным стенозом голосового отдела. Она технически проще и исключает потенциальные осложнения, связанные с открытой хирургической ларингопластикой или трахеотомией.

Лечение и диагностика врожденных мембран голосового отдела гортани остается сложной задачей, и ни один из подходов не является общепринятым [104, 376, 386].

1.6 Врожденный стеноз гортани

Врожденный подголосовой стеноз является третьим по частоте встречаемости после таких аномалий гортани, как ларингомалиция и врожденный паралич гортани [213, 368]. Это наиболее разнообразная по подходам разных авторов врожденная патология гортани. Диагноз врожденного стеноза гортани многими авторами устанавливается в том случае, когда есть сужение просвета

подголосового отдела гортани, но при этом нет указаний на интубацию или другую травму гортани [43, 60]. Точное понимание анатомии гортани, ее общих анатомических изменений, ее реакция на травму необходимы для точной диагностики и лечения этой сложной проблемы [69, 79]. Точные термины особенно важны для описания подголосового стеноза. Подголосовой отдел определяется как область от вставки эластического конуса в голосовые складки к нижнему краю перстневидного хряща [10, 42, 213, 368]. Диаметр нормального просвета подголосового отдела составляет от 4,5 до 5,5 мм у доношенных новорожденных и примерно 3,5 мм у недоношенного ребенка. Просвет подголосового отдела диаметром 4 мм или менее для доношенного новорожденного и 3 мм или менее для недоношенного считается узким и согласуется с диагнозом подголосового стеноза [7, 8, 325, 340, 385]. Тем не менее некоторые исследователи придерживаются цифры менее 3,5 мм у новорожденного [213, 216]. Врожденный подголосовой стеноз был описан Holinger в 1954 году как порок развития перстневидного хряща [220]. Поперечный и передне-задние диаметры просвета в средней части перстневидного хряща, как правило, равны между собой [213, 215]. Holinger описал эллиптический перстневидный хрящ как хрящ, у которого поперечный диаметр был значительно меньше [215]. Врожденный подголосовой стеноз можно классифицировать как мембранозный и хрящевой [214]. Мембранозный стеноз является наиболее распространенным и в других классификациях упоминается как мягкий тип врожденного стеноза. Он возникает в результате дисплазии соединительной ткани.

В классификации Э.А. Цветкова [82, 85] мембранозный или мягкотканые стенозы голосового и подголосового отдела относятся к тканевой дисплазии, в то время как стеноз, связанный с аномалией развития перстневидного хряща, относится к органным порокам развития. Хрящевые стенозы имеют три варианта: аномальной формы перстневидного хряща с утолщением боковых стенок, эллиптической формы перстневидного хряща или перстневидный хрящ обычной формы с уменьшением диаметра.

Такер и его коллеги [368] предлагают различные классификации подголосового стеноза на основании гистологического исследования препаратов

гортани. Это может быть классификация по времени возникновения (врожденный или приобретенный), по клиническим или анатомическим характеристикам (твердые или мягкие, по степени или проценту стеноза). Обзор последовательных секций 129 препаратов гортани позволил авторам составить каталог врожденных аномалий перстневидного хряща [217]. Эллиптическая форма перстневидного хряща, впервые описанная Такером и его коллегами [213] в 1979 году, является наиболее часто диагностируемой аномальной формой, что вызывает врожденный подголосовой стеноз. Переднезадний и боковой диаметры гортани на уровне перстневидного хряща должны быть равны. В эллиптическом перстневидном хряще поперечный диаметр меньше переднезаднего диаметра, что приводит к потере поперечного сечения площади. Эллиптический перстневидный хрящ часто встречается в сочетании с другими врожденными пороками гортани, такими как задняя расщелина гортани [151, 217]. В уплощенном перстневидном хряще, наоборот, поперечный диаметр больше, чем переднезадний диаметр. Эта форма также может быть связана с ущемлением первого кольца трахеи внутри перстневидного хряща [213]. Утолщенный перстневидный хрящ наблюдается клинически и гистопатологически. Понимание различных аномалий перстневидного хряща важно для отоларингологов и хирургов в области головы и шеи по двум причинам: рациональную терапию стеноза гортани и трахеи нельзя планировать, не определив точную степень и характер поражения; врожденный стеноз подголосового отдела может быть фактором, способствующим формированию приобретенного стеноза гортани [35, 68, 154, 340, 382].

Smith и Bain 1965 описали три основных варианта атрезии: тип I – атрезия с участием вестибулярного отдела, голосовой щели и подголосового отдела, атрезия II типа включает различную степень стеноза подголосового отдела с нормальными голосовыми связками, и тип III – изолированная атрезия голосового отдела [111, 250, 280].

Есть также мнение, что мягкотканые стенозы гортани встречаются чаще стенозов, связанных с аномалией развития хрящей гортани. Кроме того, авторы считают, что редкость тяжелой патологии гортани связана с тем, что эти дети не доживают до рождения. M.H. Hedrick et al. сообщает о 4 случаях CHAOS

синдрома, или синдрома обструкции верхних дыхательных путей, диагностированного на разных стадиях развития плода в ходе перинатальной УЗИ диагностики [155]. Во всех случаях имелись следующие симптомы: крупные эхогенные легкие, сплюснутая или инвертированная диафрагма, дилатация дыхательных путей дистально по отношению к обструкции и фетальные асцит и/или водянка. Ни один из эмбрионов не выжили. Этот синдром может быть более распространенным, чем предполагалось в прошлом, и может быть легко диагностирован в объеме пренатального УЗИ [303]. Внутриутробная коррекция порока может быть вариантом лечения плодов с CHAOS синдромом, которые имеют высокий риск фетальной смертности [341].

Гортанная атрезия является наиболее распространенной причиной CHAOS синдрома, хотя атрезия или изолированный стеноз подголосового отдела гортани встречаются редко. Около 10-й недели беременности эпителиальной пластинкой временно закупоривает верхние дыхательные пути плода. Нарушение процесса реканализации нарушает истечение легочного секрета в околоплодные воды. Это приводит к формированию симптомов CHAOS синдрома [242]. Обструкция дыхательных путей должна быть относительно полной и происходить на ранних стадиях развития плода, чтобы синдром развился. При аномалиях трахеи (атрезия) развитие CHAOS синдрома не происходит из-за ассоциации с трахеопищеводным свищем. Свищ выступает в качестве канала для вентиляции интрабронхиальных накоплений избыточной легочной жидкости плода. Гортанная атрезия может сопровождаться задней расщелиной, что соединяет развивающиеся трахею и глотку, которая также выполняет дренажную функцию, и CHAOS синдром не развивается.

Как правило, врожденный подголосовой стеноз диагностируется в первые несколько месяцев жизни. Симптомы подголосового стеноза варьируются от легкой одышки до тяжелой обструкции дыхательных путей [7, 25, 163, 325]. Стридор имеет тенденцию быть двухфазным или с более выраженным инспираторным компонентом. В легких случаях симптомы проявляются только во время инфекции дыхательных путей, когда отек слизистых приводит к быстрой декомпенсации. Повторяющиеся крупы являются поводом для осмотра верхних

дыхательных путей, которые нередко заканчиваются выявлением врожденного подголосового стеноза. Врожденный стеноз подголосового отдела гортани часто ассоциируется с синдромальной патологией, таким образом усложняя выбор терапевтической стратегии (синдром Фрейзер, синдром Дауна и синдром CHARGE) [243]. Дети с синдромом Дауна имеют высокую частоту врожденного сужения дыхательных путей [208, 330]. Однако это сложно доказать из-за наличия интубации в анамнезе [357].

Тяжесть подголосового стеноза обычно определяется по классификации Myer-Cotton [275] (Приложение В). Описана методика оценки просвета с помощью интубационных трубок. Эндотрахеальные трубки различных размеров помещаются последовательно в просвет стенозированного участка, причем эндотрахеальная трубка, при постановке которой сброс газовой смеси минимален, считается размером трубки пациента. Размер трубки пациента сравнивается с размером трубки, соответствующей возрасту, и присваивается степень стеноза в соответствии со шкалой Myer-Cotton. Обзорные рентгенограммы имеют ограниченное значение при оценке просвета подголосового отдела [214, 383]. Передне-задние рентгенограммы шеи показывают классические песочные часы и сужение на уровне подголосового отдела [383].

Врожденный подголосовой стеноз может разрешаться с возрастом ребенка, по мере роста гортани [214, 383]. Таким образом, выжидательная тактика считается приемлемой в ряде случаев [268]. A. Ambrosio, A. Magit [111] описали случай врожденной атрезии гортани у младенца с респираторным дистресс-синдромом, потребовавшей экстренной травматичной интубации в родильном зале. Впоследствии ребенок был трахеостомирован и динамически наблюдался. В возрасте 2 лет ему была выполнена первая эндоскопическая ларингопластика с баллонной дилатацией. В возрасте 5 лет ребенок был деканюлирован после 5 подобных манипуляций. Авторы считают, что этот случай иллюстрирует возможность сочетания выжидательной тактики с минимальными оперативными вмешательствами, что позволяет развиваться и созреть структурам гортани.

В тяжелых случаях врожденного подголосового стеноза хирургическое вмешательство необходимо [191, 209, 268, 298]. Менее 50% детей нуждаются в трахеотомии, и большинство из них могут быть деканюлированы со временем [209]. Другие хирургические варианты, такие как передняя ларинготрахеальная декомпрессия или реконструкции, могут применяться, чтобы избежать возможных осложнений трахеотомии, включая повышенный риск инфекции, случайной деканюляции, обтурации трахеоканюли и задержки речевого развития [75, 207, 209, 214, 268, 276, 327, 383]. Бужирование и эндоскопическая лазерная хирургия являются неэффективными, особенно при хрящевом варианте стеноза, и могут приводить к развитию перихондрита и дополнительному рубцеванию [83, 214, 268].

Cotton and Seid описали процедуру ларинготрахеальной декомпрессии (ACS) в качестве альтернативы трахеотомии при врожденном подголосовом стенозе в 1980 году [162]. Степень успеха этой процедуры для лечения новорожденных с подголосовым стенозом была от 58% до 100%, с небольшим количеством осложнений. Процедура ACS влечет за собой разделение дуги перстневидного хряща и первых двух колец трахеи по средней линии.

В 1991 году Ричардсон и его коллеги [311] показали, что использование реберного трансплантата в сочетании с ACS привело к повышению эффективности. С тех пор хрящ ушной раковины, подъязычной кости др. используют для расширения суженного просвета подголосового отдела [198, 265, 334, 359, 390].

M. Blanchard et al. (2014) [261] представил ретроспективный анализ историй болезней пациентов с врожденным стенозом гортани за 15-летний период – с 1996 по 2011 гг. Результаты: шестнадцать пациентов соответствовали критериям включения для исследования и были разделены на две группы по методу оперативного лечения – эндоскопическая ларингопластика и ларингопластика наружным доступом с использованием аутооттрансплантата. Каждая группа состояла из восьми пациентов с врожденным стенозом от II до IV степени по Коттон-Майеру. Все пациенты, за исключением одного в первой

группе, добились хорошего результата (<50% остаточного стеноза) в конце наблюдения.

L.A. de Trey et al. (2016) [260] представили серию лечения тяжелых врожденных стенозов гортани III-IV степени по Cohen. Эта патология проявляет себя с рождения и, как правило, не вызывает затруднения диагностики, проявляя себя симптомами обструкции и осиплости и даже афонии. В исследовании L. de Trey 86% пациентам потребовалось наложение трахеостомы в раннем возрасте.

В практике отоларингологам приходится чаще сталкиваться с приобретенными стенозами подголосового отдела [4, 28, 61, 134, 191, 192, 266, 315]. Тяжелые врожденные стенозы подголосового отдела гортани (III-IV степени по Коттон-Майеру) встречаются довольно редко. Большинство работ сообщает о хороших результатах при использовании эндоскопической техники коррекции [189, 270, 320, 321, 339, 386], но лишь немногие из них сосредоточены на врожденной патологии [220, 221, 271]. Эндоскопические методы для лечения стеноза дыхательных путей применяются с 1870 года [35, 163, 194, 215, 364]. Применение метода бужирования в терапии тяжелых стенозов подголосового отдела гортани значительно сократилось после 1970 года в пользу оперативного лечения с помощью открытой ларинготрахеальной пластики [27, 163, 177, 184, 194, 215, 364]. С появлением катетеров для баллонной ангиопластики для применения в кардиологии дилатационные операции стали применять для терапии заболеваний различных органов и систем. Не так давно баллонная дилатация стала применяться для лечения незрелых и невыраженных постинтубационных стенозов дыхательных путей [103, 118, 123, 178, 179, 292]. И только в последние 3 года появились статьи об опыте использования баллонной дилатации для хронических и выраженных стенозов у детей [117, 121, 122].

В 1987 году Браун и его коллеги [364] применяли баллонную дилатацию как выжидательную меру для хронических трахеобронхиальных стенозов III-IV степени; эта процедура позволяла в некоторых случаях избежать дальнейшего оперативного вмешательства. Durden и Sobol [167] описали применение баллонной дилатации как процедуры изолированной терапии

приобретенного подголосового стеноза II-III у 10 младенцев, у 7 из которых продемонстрировано стойкое разрешение стеноза, сравнимое с успешной одноэтапной открытой ларинготрахеопластикой.

В ретроспективном обзоре 270 педиатрических пациентов со стенозом гортани I-III степени у 102 детей выполнялась открытая ларинготрахеальная пластика, а у 29 проводилось эндоскопическое лечение стеноза гортани, с положительным исходом в первом и втором случаях. Bakthavachalam и McClay [118] достигли сопоставимых результатов в сравнении эндоскопического метода лечения и открытой ларинготрахеальной пластики для стеноза III степени (76% против 73%). Первая группа подверглась в среднем 3,5 процедурам баллонной дилатации. Примечательно, что пациентам, у которых эндоскопическое лечение было неуспешным, выполнялась открытая ларингопластика, а пациенты, которым изначально выполнялась открытая ларингопластика, получали постоперационное лечение в виде эндоскопического удаления гранулем, дилатацию рестеноза. О сочетании данных методов пишут и другие авторы [119, 120, 182]. Bakthavachalam и McClay [118] не указывали, какие пациенты в этих группах имели стойкие подголосовые стенозы, за исключением указания, что 2 пациента в группе, получившей эндоскопическое лечение, имели врожденный подголосовой стеноз.

Для исследования механизма действия, изучения процессов рестенозирования [53] и возможных осложнения при использовании баллонной дилатации гортани предпринимались экспериментальные исследования на животных [11, 103].

Нам кажется, этот опыт ценен для понимания выбора размера баллона, т.к. при диаметре баллона, превышающем просвет гортани кроликов на 1 мм и нагнетании рабочего давления 16 атм., во всех случаях происходил разрыв перстневидного хряща в области дуги. Размер гортани кролика сопоставим с размером гортани младенца 3-9 месяцев.

Таким образом, в зарубежных источниках баллонная дилатация была описана как процедура, главным образом, для лечения незрелых и невыраженных постинтубационных стенозов дыхательных путей, и только в последние годы

появились статьи об опыте использования баллонной дилатации при хронических и выраженных стенозах у детей и врожденных пороках развития гортани [100, 117, 174, 241].

1.7 Задняя расщелина гортани

Ларингеальные расщелины представляют собой редкий тип врожденных пороков развития, с частотой, исторически передаваемой как 1 в 10 000-20 000 родов [244]. Впервые заднюю расщелину гортани описал в 1792 году Рихтер [380]. В 1989 году Бенджамин и Инглис предложили классификацию и разделили задние расщелины гортани на четыре типа: 1 тип – дефект межчерпаловидной области, который расширяет не дальше, чем уровень истинных голосовых связок, тип 2 – дефект, который включает в себя расщепление участка печатки перстневидного хряща, тип 3 – полное расщепление перстневидного хряща, и 4-го типа – расщелина простирается на заднюю стенку трахеи [244].

Диагностика расщелин гортани 3-4 степени, как правило, не представляет трудностей, и диагноз ставится уже в первые сутки жизни, в связи с наличием выраженной симптоматики респираторного дистресс-синдрома у новорожденных, требующего экстренного осмотра верхних дыхательных путей. В то же время задняя расщелина гортани 1-2 степени может проявлять себя рядом неспецифических симптомов, таких как стридор, эпизоды апноэ, кашель, что ведет к задержке начала диагностических мероприятий [347, 351, 380].

Многие авторы сходятся во мнении, что это наиболее сложная и неоднозначная для диагностики и лечения врожденная патология гортани у детей [150, 356]. По мнению ряда авторов, ее диагностика и лечение требуют мультидисциплинарного подхода, и план лечения, включая собственно хирургическое лечение расщелины, должен быть разработан для каждого

пациента в отдельности, учитывая состояние легких, пищеварительного тракта, наличие патологии центральной нервной системы и другой сопутствующей патологии. Хирургическая коррекция задней расщелины гортани зачастую не дает полного купирования такого симптома, как аспирация, а следовательно, сохраняется риск тяжелых осложнений со стороны бронхо-легочной системы.

В то же время существует проблема поздней диагностики задней расщелины гортани 1 типа [372]. По мнению Kristine E. Day и соавторов, 1 тип задней расщелины гортани представляет собой недостаток тканей задней стенки гортани, которые не распространяются ниже уровня истинных голосовых связок и могут представляться неспецифической симптоматикой, что часто приводит к задержке в диагностике. Поскольку симптоматика часто включает в себя дисфагию, рецидивирующие заболевания дыхательных путей, а также дыхательные аномалии, пациенты часто наблюдаются врачами других специальностей [78]. К ним относятся гастроэнтерологи, пульмонологи и отоларингологи. В последние годы наблюдается увеличение частоты случаев постановки диагноза задней расщелины гортани 1 степени (до 7,6% случаев) [244]. Высокий индекс подозрений при постановке диагноза задней расщелины гортани, а также появление мультидисциплинарных команд в центрах по исследованию дыхательных путей, возможно, привели к росту диагностики данной патологии. Наряду с фиброларингоскопией, которая позволяет заподозрить заднюю расщелину гортани, требуется проведение прямой микровидеоларингоскопии для возможности инструментальной пальпации патологии и определения степени поражения [318].

Julie E. Strychowsky et al. говорят о том, что у пациентов с ларингеальной расщелиной могут наблюдаться нарушения дыхания и глотания, которые могут привести к рецидиву аспирационной пневмонии, респираторному дистресс-синдрому и замедлению физического развития [3, 244]. Поэтому своевременная диагностика имеет первостепенное значение [166]. Тактика при задней расщелине гортани варьирует от консервативного наблюдения до разнообразных видов

вмешательства, однако все мероприятия направлены на устранение проблемы дисфагии и аспирации [318, 348].

Консервативные методы терапии могут включать в себя мероприятия по развитию навыков (например, орально-моторная терапия) и/или обучение пациента и их попечителя тому, как использовать компенсаторные стратегии, такие как использование модифицированных жидкостей/продуктов, модифицированного оборудования для кормления (например, бутылки с регулируемым потоком, открытые чашки или чашки с трубкой), модифицированной позы при кормлении (например, в вертикальном положении, в положении лежа) и модифицированной стратегий кормления (например, имеет значение темп подачи пищи). Однако нет четких критериев для оценки достаточности консервативной терапии или необходимости оперативного лечения. Не существует также и стандартизированной оценки для диагностики задней расщелины гортани [3, 107, 176, 188, 370, 371, 380].

Диагностические методы включают в себя анамнез и клиническое обследование, рентген грудной клетки, оценку глотания (модифицированный тест с барием [MBS] и/или оптоволоконная эндоскопическая оценка глотания [FEES]), гибкую волоконно-оптическую ларингоскопию, и золотым стандартом диагностики является прямая ларингоскопия, чтобы аккуратно прощупать межчерпаловидную область [101, 299, 384]. Другие диагностические адъюнкты включают измерение липидных фракций в макрофагах, полученных при бронхиальных лаважах [354, 374] и смывах межчерпаловидной области [228, 236, 263]. В настоящее время модифицированный тест с барием является наиболее широко используемой методикой для оценки глотания у детей [211, 369]. Однако его роль в диагностике и мониторинге ларингеальных расщелин остается спорной.

Существует только одно исследование в опубликованной литературе, в котором оценивали функцию глотания у детей после оперативной коррекции расщелины гортани [346]. Osborn и его коллеги проводили 10-летний ретроспективный обзор 60 детей и сообщили о результатах

фибросупраглоттоскопии. Тем не менее авторы не сообщают о восстановлении функции глотания у пациентов после операции, отмечая только уменьшение эпизодов аспирации в некоторых случаях.

Многие авторы считают, что определение тактики ведения больных с ларенгиальной расщелиной должно определяться до проведения им оперативного лечения [107, 317, 351], и сообщают о целесообразности принятия всех симптоматических мер еще до оперативной коррекции самой расщелины. Однако сроки этой коррекции весьма размыты, и успех при лечении данной патологии также варьируется от 20 до 100% [2, 380].

Kristine E. Day et al. [166] сообщают об исследовании необходимости ранней хирургической коррекции задней расщелины гортани 1 типа. У 8 детей (44%) расщелина была диагностирована с помощью прямой ларингоскопии и пальпации в операционной непосредственно перед операцией отоларингологом. Эти дети поступили в лор-клинику с подозрением на заднюю расщелину гортани и были запланированы на диагностическую прямую ларингоскопию для диагностики и лечения в случае обнаружения расщелины. 39% пациентов [146] были идентифицированы во время совместных диагностических процедур осмотра с бронхоскопистом и гастроэнтерологом. Остальным 17% [370] был поставлен диагноз при прямой ларингоскопии, бронхоскопии и пальпации расщелины и оперативным вмешательством в более поздний срок. Прооперировано 18 детей. Среднее время от диагностики до оперативного лечения составило 25,6 дней. Для диагностики и оценки глотания всем пациентам проводился модифицированный глотательный тест с барием, который был проведен и в послеоперационном периоде для оценки динамики глотательной функции. Авторы отмечают, что убедительное восстановление функции глотания произошло только в течение в среднем 264 дней после оперативного лечения. В целом же положительные результаты в виду уменьшения аспирации и необходимых госпитализаций в связи с этим отмечались в 61% случаев прооперированных детей.

Tendy Chiang et al. [343], говоря о хирургической коррекции задней расщелины гортани, также отмечают низкий показатель купирования симптомов

аспирации в послеоперационном периоде. Авторы делают вывод о хорошей переносимости хирургической коррекции задней расщелины гортани, которую они в ряде случаев сочетали с супраглоттопластикой, но указывают на тот факт, что нарушение процесса глотания и аспирация имеют полиэтиологичную природу и для его восстановления требуется команда профессионалов [345]. Они также говорят о возможности использования филлера – натрий-карбоксиметилцеллюлоза водного геля (Radiesse Голос гель; Bioform Medical Inc., San Mateo, Калифорния) – для введения в межчерпаловидную область с целью формирования разделительной стенки. У детей они обычно использовали 0,2 мл материала на инъекцию [343].

Akemi L. Kawaguchi et al. в обзоре лечения пациентов с задней расщелиной гортани 3-4 степени также указывают на чрезвычайную сложность ведения этих больных. Им удалось наблюдать 9 человек с данной патологией во временном интервале 25 лет. Из 9 пациентов, получавших лечение в Массачусетском центральном госпитале, 7 мальчиков и 2 девочки. Все пациенты пережили первоначальный послеоперационный период. Пять из пациентов в настоящее время живы, их возраст от 9 лет до 21 года. Среднее время выживания от оперативного лечения до смерти из 4-х умерших больных составило 16 месяцев (7-27 месяцев). Средний возраст на момент первого оперативного вмешательства по поводу задней расщелины гортани составил 119 дней, без разницы между группами выживших и умерших больных. Многоводие было выявлено у 5 из 6 матерей, которые проходили УЗ-диагностику, и отсутствие пузыря воздуха в желудке – у 2-х из плодов. Все пациенты типа IV (5/5) и 1 типа III (1/4) имели микрогастрию, в то время как у всех пациентов (9/9) была зарегистрирована тяжелая гастроэзофагальная рефлюксная болезнь, 2 из 9 пациентов имели Меккелев дивертикул, 2 из 9 пациентов имели кишечную мальротацию, и у 2 из 9 была аномально увеличена левая доля печени. Задняя расщелина гортани была также связана с другими врожденными аномалиями. Один пациент имел левостороннюю врожденную диафрагмальную грыжу и легочную атрезию. Кроме того, значительное снижение слуха выявлено у 5 из 9 пациентов, причем у 2 оно

имело врожденную, а не приобретенную этиологию. После постановки диагноза необходимо паллиативное разобщение дыхательных и пищеварительных путей для обеспечения этих функций организма в оптимальном режиме. Выбор времени оперативной коррекции самой расщелины зависит уже от состояния легких и общесоматического состояния пациента. Деканюляция стала возможной только у 3 пациентов в возрасте 3, 11 и 12 лет.

1.8 Гемангиомы гортани

Врожденные гемангиомы подголосового отдела составляют 1,5% от врожденных аномалий гортани [135, 268, 285, 291]. Гемангиомы – это врожденные сосудистые поражения, которые подвергаются быстрому росту первые месяцы после рождения [139, 291, 352]. Их размер стабилизируется между 12 и 18 месяцами жизни. И, наконец, большинство гемангиом подвергаются инволюции в возрасте 5 лет [139, 352].

Больные с врожденной гемангиомой гортани распределяются по гендерному признаку так: женский/мужской – соотношение 2/1 [233, 276, 350].

Инфантильная гемангиома – тип сосудистых образований, выделенный в отдельную нозологическую группу, название которой определяет ее врожденный характер или появление сразу после рождения: congenital hemangioma, infantile hemangioma, гемангиома новорожденных, детская гемангиома и т.д. [15, 76, 92].

Инфантильная гемангиома не является опухолью. Она представляет собой реактивный опухолеподобный процесс, с инволюцией в 100% наблюдениях. Соответственно, термин «гемангиома» неправомерно использовать для данного вида патологии [15].

Существует 3 типа образований из кровеносных сосудов: сосудистые гиперплазии (опухолеподобные сосудистые образования, возникающие в результате внутриутробной тканевой гипоксии или других эмбриональных

нарушений, ткань этих поражений на пике их роста образована сплетениями беспорядочно ориентированных только мелких кровеносных сосудов среди массива активно размножающихся эндотелиальных клеток), сосудистые мальформации (врожденные нарушения строения сосудистой сети, проявляющиеся в любом возрасте, чаще с рождения) и истинные сосудистые опухоли [15, 45, 76, 210, 274].

У детей, особенно первого года жизни, в большей степени преобладают сосудистые гиперплазии. Именно к сосудистым гиперплазиям относятся наиболее часто встречающиеся у детей первого года жизни образования из кровеносных сосудов, локализующиеся в гортани [44].

Стремление выделить сосудистые гиперплазии в отдельную группу связано с уникальной способностью этих образований к самопроизвольной инволюции [44, 309].

Инфантильная гемангиома характеризуется быстрым ростом, за которым следует медленная инволюция. Стадия пролиферации характеризуется увеличением уровня фактора роста фибробластов и фактора роста сосудистого эндотелия. Наибольший рост происходит с 4 по 6 месяц. Пролиферация значительно замедляется в темпе с 6 по 12 месяц. Стадия инволюции характеризуется апоптозом эндотелия и подавлением ангиогенеза и коррелирует с накоплением тучных клеток и увеличением тканевого ингибитора металлопротеиназы [336]. Полная инволюция в 50% случаев завершается в возрасте 5 лет, в 70% – в возрасте 7 лет [8, 352].

Возможными маркерами пролиферации и дифференциации гемангиомы являются: фактор роста сосудистого эндотелия (VEGF), фактор роста фибробластов (FGFs), матриксная металлопротеиназа (MMPs) [352].

Инфантильные гемангиомы гортани встречаются у девочек в два раза чаще, чем у мальчиков [21]. В 93,5% гемангиома располагается в нижнем отделе гортани, в 6,5% наблюдений она занимает и средний отдел [15, 76]. Наиболее часто встречающаяся локализация подскладочной гемангиомы – на левой стороне гортани. Она также может быть представлена круговой, двусторонней или

односторонней локализацией с распространением или без на задние отделы [64, 352].

Симптомы обычно проявляются в возрасте до 6 месяцев. Суть процесса характеризуется прогрессирующей обструкцией дыхательных путей в течение пролиферативной фазы, за которой следует разрешение симптомов в течение фазы инволюции. Чаще всего первым симптомом является двухфазный стридор, который часто усугубляется плачем и инфекцией верхних дыхательных путей. Стридор обычно появляется на 2-3 месяце жизни. Инспираторная одышка – в 3-4 месяца у 85-90% больных [90]. Первые симптомы заболевания зачастую ошибочно диагностируют как круп [15, 63, 76, 97, 331, 352]. Громкий стридор является симптомом выраженного сужения дыхательных путей. Внезапно ослабевший звук, в случае прогрессивно усиливающегося стридора, может быть признаком усилившейся обструкции, ослабления дыхательных движений и возникновения коллапса дыхательных путей [64, 147, 216]. По данным зарубежной литературы, средняя летальность от этого заболевания составляет 8,5% [181, 214, 216].

Диагностика подскладочной гемангиомы основывается на сборе анамнеза и данных клинического исследования. Диагноз подтверждается эндоскопическим исследованием. Цвет варьируется от красного до голубого в зависимости от толщины слизистой оболочки и уровня васкуляризации [76]. Клиника врожденной гемангиомы зависит от ее локализации и может быть похожа на клинику подголосового стеноза [38, 56, 331]. Другие симптомы могут включать в себя лающий кашель, охриплость, цианоз, кровохарканье, дисфагию, низкую прибавку массы тела [214, 331]. Примерно 50% детей имеют кожные гемангиомы [233, 331]. Для верификации диагноза необходимы жалобы, анамнез, клинический осмотр и проведение фиброларингоскопии [331]. Обзорные рентгенограммы шеи могут показать асимметричное сужение подголосового отдела [214]. Гибкая эндоскопия может предположить диагноз и исключить другие врожденные пороки гортани [383]. Прямая ларингоскопия под общей анестезией выявляет образование от красного до синюшного цвета, чаще на заднебоковой области

подголосового отдела [352]. Гистологическое подтверждение несет высокий риск кровотечения и не может быть рекомендовано в связи с этим. Ю.Л. Солдатский (2002) описывает случай взятия биопсии опухоли гортанной части глотки, которая оказалась кавернозной гемангиомой, при которой развилось массивное кровотечение, потребовавшее чрезгортанной назотрахеальной интубации и тампонады гортаноглотки, а впоследствии и трахеостомии [66]. Таким образом, биопсия допустима только в случаях, если находки эндоскопического исследования не однозначны [386]. Микроскопические гемангиомы состоят из мелких, тонкостенных сосудов размером капилляра, которые выстланы одним слоем эндотелиальных клеток и окружены мембраной из ретикулярных волокон и перицитов.

Тактика ведения больных включает в себя консервативные и хирургические методы [344]. Традиционно в приоритете ведения больных с гемангиомой выжидательная тактика с наложением или без наложения трахеостомы [135].

В различные периоды развития медицины использовались разные методы для уменьшения объема гемангиом [214]. Варианты лечения включали лучевую терапию, криотерапию, склеротерапию, альфа-2А интерферон-терапию, системное использование кортикостероидов, открытую хирургическую резекцию и лазерную абляцию [1, 214, 229, 233, 276, 285, 286, 352]. Лучевая терапия, криотерапия и склеротерапия были прекращены из-за их побочных эффектов [276, 352]. Лучевая терапия была предложена в 1919 году New and Clark [278]. Лечение имело успех. Тем не менее из-за риска повреждения нормальной слизистой оболочки дыхательных путей и повышения риска развития злокачественных новообразований лечение было остановлено в конце 1970-х [352]. Криотерапию начали использовать Schechter and Biller в 1972 г., но результаты при использовании данного метода были не стойкими, а степень повреждения тканей была непредсказуема, и в ряде случаев она приводила к подголосовому рубцовому стенозу [324, 352]. Таким образом, эта терапия также была прекращена.

Хорошо зарекомендовали себя системные кортикостероиды, однако скорость отклика на терапию варьируется [13, 14]. Кроме того, длительная терапия кортикостероидами дает ряд побочных эффектов, включая задержку роста, желудочно-кишечные расстройства, раздражительность, синдром Кушинга, сахарный диабет и нарушение иммунитета [276, 284]. Инъекции стероида в область гемангиомы имеют некоторые преимущества перед системной терапией кортикостероидами, тем не менее местные инъекции стероидов требуют проведения многократных прямых ларингоскопий под общим наркозом [284, 352, 375].

Хирургическое удаление гемангиом подголосового отдела гортани, с использованием наружного подхода, было предложено Sharp в 1949 году [329]. В настоящее время подобная методика может использоваться для некоторых обширных гемангиом, в том числе с поражением подголосового отдела и распространением кнаружи [233, 276, 285, 350]. В 1974 году Эванс и Тодд [259] описали хирургическое иссечение гемангиомы с последующей ларинготрахеопластикой. Все пациенты требовали наложения трахеостомы и вследствие развившегося рубцового стеноза были деканюлированы только после ларингопластики и последующего стентирования [26, 285, 383].

В 2008 году Leaute-Labreze и его коллеги обнаружили эффект пропранолола у ребенка с инфантильной гемангиомой [253, 304]. Ранее неизвестный эффект пропранолола был обнаружен случайно. У ребенка с ИГ лица на фоне лечения кортикостероидами развилось характерное осложнение на сердце – обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия. Для коррекции данного состояния ребенку был назначен неселективный β -адреноблокатор пропранолол. На следующий день после начала терапии гемангиома изменила цвет от интенсивного красного до фиолетового и стала более мягкой на ощупь. За 10 месяцев лечения пропранололом ИГ почти полностью исчезла. После отмены кортикостероидов рецидива не наблюдалось. Полная инволюция ИГ была достигнута к 14 месяцам [304].

Пропранолол – это неселективный β -блокатор, обладающий антиаритмическим, гипотензивным и антиангинальным эффектами.

Эффект пропранолола в настоящее время активно изучается. Существует много теорий, но ни одна в полной мере пока еще не нашла своего подтверждения. Возможно, действие пропранолола связано с тремя молекулярными механизмами: спазмом сосудов, ингибированием ангиогенеза (блокирование факторов роста сосудистого эндотелия, фактора роста фибробластов, металлопротеиназы) и индукцией апоптоза [304, 336]. Одно исследование продемонстрировало, что β 2-селективные блокаторы запускают апоптоз капиллярных эндотелиальных клеток в легочной ткани взрослых крыс. Предполагается, что такой же механизм может быть допустим для эндотелиальных клеток гемангиомы [307]. В 2009 году был опубликован опыт лечения гемангиомы подголосового отдела гортани с использованием пропранолола Buckmiller и его коллегами [138]. С тех пор другие учреждения опубликовали поддержку эффективности пропранолола у пациентов с гемангиомами в дыхательных путях [306, 308, 310, 312,]. Другое задокументированное исследование включает отчет, который показал быстрый клинический ответ только на пропранолол без использования стероидов у 4-месячного пациента с поражением подголосового отдела гортани [305], в то время как Leboulanger и др. показали эффективность препарата у 13 из 14 пациентов в ретроспективном обзоре [307]. В отличие от них, два других сообщения о случаях использования пропранолола при инфантильной гемангиоме показали разочаровывающие результаты, с отсутствием эффекта и даже последующим ухудшением, а также осложнениями со стороны биохимических изменений крови [141, 224, 225, 254, 307].

Хирургическое лечение по-прежнему сохраняет свою актуальность, и авторы используют различные варианты лазерной деструкции гемангиомы [74, 91, 316, 366], однако надо помнить о возможности рубцевания подголосового отдела, что в свою очередь может привести к значительному удлинению сроков инвалидизации пациентов [283].

Лимфангиомы обычно возникают в местах наибольшего развития лимфатических сосудов и наиболее подвергающихся раздражению при акте

глотания. Чаще всего они встречаются на язычной поверхности надгортанника, черпаловидных хрящах, черпалонадгортанных складках. На голосовых и вестибулярных складках, в области гортанных желудочков они встречаются реже [39, 201, 294, 378]. Клиническая картина зависит от размера и локализации лимфангиомы [36, 40]. Окраска опухоли обычно бледная или с желтоватым оттенком [39, 40]. Размер лимфангиом варьируется в широких пределах: от незначительного утолщения слизистой оболочки до величины грецкого ореха и более [19, 39]. В начальных стадиях лимфангиомы могут никак не проявлять себя, но при достижении больших размеров могут вызывать затруднение дыхания, изменение голоса, явления дисфагии [160, 221, 288, 295].

Диагноз ставится на основании клинической картины и эндоскопического осмотра, от биопсии лимфангиом авторы также советуют воздержаться, как и в случаях с гемангиомой. Травма лимфангиомы вызывает значительный отек и образование обширного «крупозного» налета, что может приводить к асфиксии; поэтому при необходимости верификации диагноза лучше прибегать к пункции образования, что в случае лимфангиомы позволяет получить лимфу [39]. Однако, по другим данным, пункция капиллярной лимфангиомы безрезультатна, при кавернозной иногда удается получить лимфу, и только в случаях кистозной лимфангиомы всегда имеет место манифестный результат [268]. Методы лечения лимфангиом сводятся к различным вариантам их удаления [29].

В настоящее время развитие гортани почти полностью осознано. Это понимание основано на исследованиях и наблюдениях многочисленных предыдущих исследователей, чьи совместные усилия, хотя временами и расходящиеся друг с другом, позволили выработать приемлемое понимание эмбриогенеза гортани, а следовательно, и понимание его аномальных вариантов. Все это дает толчок к более правильному построению лечебной тактики, направленной на сокращение сроков реабилитации детей с врожденными пороками развития гортани. Последнему также должно способствовать использование всех современных хирургических и консервативных методов, направленных на восстановление функции гортани.

Глава 2

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НАБЛЮДАВШИХСЯ БОЛЬНЫХ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Характеристика наблюдавшихся больных

Под нашим наблюдением находилось 557 детей с различными формами врожденной патологии гортани: 341 мальчик (61%) и 216 девочек (39%).

Анализ клинических наблюдений, данных гистоморфологического исследования тканей, удаленных при хирургических вмешательствах, позволил разделить все ВПР гортани на четыре основные группы: органные, тканевые, нейрогенные пороки развития и сосудистые опухоли и гамартомы. Принцип деления ВПР гортани на органные и тканевые положен в основу классификации пороков других органов и систем [30]. В своем исследовании мы придерживались классификации врожденных пороков развития гортани профессора Э.А. Цветкова [82].

Формулируя диагноз, мы также руководствовались следующими положениями: врожденный порок развития (ВПР) – стабильный патологический признак, регистрируемый как морфологическое изменение органа, выходящее за пределы вариаций границ строения (за границы нормы) и сопровождающееся нарушением функции, т.е. стойкое морфофункциональное нарушение; диагноз врожденной патологии гортани правомочен лишь при отсутствии данных анамнеза о проводившейся ранее интубации трахеи [60].

ВПР гортани в целом чаще встречались у мальчиков, чем у девочек – 61% и 39% соответственно. В группе органных и тканевых пороков развития гортани это соотношение стремилось к 1,6:1. В то время как среди врожденных гемангиом гортани соотношение мальчиков и девочек было 1:2 (таблица 2).

Таблица 2 – Распределение больных по гендерному типу в зависимости от вида порока

Название порока	Мальчики	Девочки	Итого	%
Органные пороки развития	13	8	21	3,8%
Гипогенезия	2	–	2	
Гипергенезия	1	–	1	
Дисгенезия	3	3	6	
Задняя расщелина гортани	7	5	12	
Тканевые пороки развития	301	178	479	86,0%
Дисплазии: Соединительнотканная дисплазия	14	6	20	
Дисплазии: Кистозная дисплазия	11	10	21	
Дисхрония: ларингомаляция	276	162	438	
Нейрогенные пороки развития	15	15	30	5,4%
Односторонний паралич	6	5	11	
Двусторонний паралич	9	10	19	
Сосудистые опухоли и гамартомы	12	15	27	4,8%
Гемангиомы	7	14	21	
Лимфангиомы	4	1	5	
Гамартомы	1	–	1	
Итого	341	216	557	100%
%	61%	39%		

Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 2 года 5 мес., интервал – от 1 суток до 15 лет.

Распределение больных по полу и возрасту на момент поступления в клинику представлено в таблице 3. Для группирования пациентов по возрасту была использована модифицированная классификация периодов детства Н.П. Гундобина, как наиболее распространенная и проверенная временем и практикой.

Таблица 3 – Распределение больных по полу и возрасту на момент поступления в клинику в зависимости от формы врожденной патологии гортани

Название порока	Возраст, пол М/Д					Всего	Всего %
	до 1 года	1-2	3-6	7-11	12-18		
Органнне пороки развития	8/3	2/2	3/3	-/-	-/-	13/8	21 3,8%
Тканевые пороки развития	247/156	49/21	5/1	-/-	-/-	301/178	479 86,0%
Нейрогенные пороки развития	6/4	1/7	4/1	-/3	4/-	15/15	30 5,4%
Сосудистые опухоли и гамартомы	8/8	2/6	2/1	-/-	-/-	12/15	27 4,8%
Итого	269/171	54/36	14/6	-/3	4/-	341/216	557
%	440	90	20	3	4	557	557
	79%	16,2%	3,6%	0,5%	0,7%		100%

Основными симптомами заболевания явились стридорозное дыхание, явления обструкции верхних дыхательных путей, дисфония, различные проявления синдрома аспирации.

Распределение больных по возрасту на момент появления первых симптомов заболевания представлены в таблице 4.

У 107 (19%) детей первые симптомы заболевания проявили себя уже с первых суток жизни, в периоде новорожденности первые симптомы заболевания присутствовали уже у 88% детей, и к 6 месяцам они проявляли себя уже у 100% пациентов, причем у 60% это было 2 и более симптомов одновременно.

Наиболее часто встречался стридор – 92% случаев, следующими по частоте встречаемости были признаки обструкции верхних дыхательных путей – 36%, и далее по частоте встречаемости следовали аспирация – 24% и дисфония – 11%.

Таблица 4 – Распределение больных по возрасту на момент появления первых симптомов заболевания

Симптомы	Возраст возникновения симптомов				%
	1 сутки (n=107)	период новорожденности (n=385)	до 6 месяцев (n=65)	всего (n=557)	
Стридор	96	355	62	513	92%
ОВДП	86	48	66	200	36%
Дисфония	34	14	14	62	11%
Аспирация	45	41	48	134	24%

Среди детей до года необходимость обращения в нашу клинику или медицинское учреждение по месту жительства возникло у 100% детей в возрасте до 6 месяцев. Их возраст на момент обращения в зависимости от патологии представлен в таблице 5.

Таблица 5 – Возраст на момент первого обращения в медицинское учреждение в зависимости от вида патологии гортани

Название порока	Возраст, м/д				Всего
	до 1 мес.	1-2 мес.	3-6 мес.	7-12 мес.	
Органые пороки развития	13/8	-/-	-/-	-/-	13/8
Тканевые пороки развития	23/17	140/81	138/80	-/-	301/178
Нейрогенные пороки развития	5/3	4/5	6/7	-/-	15/15
Сосудистые опухоли и гамартомы	2/1	3/8	7/6	-/-	12/15
Итого	43/29 72	147/94 241	151/93 244	-/-	341/216 557

Как видно из таблицы, 13% детей обратились за помощью на 1 мес. жизни. И 56% обращались за помощью в течение первых двух месяцев. При этом 100% детей обратились за помощью с жалобами на характерные симптомы до 6 мес.

Диагноз врожденной патологии гортани был поставлен до 6 месяцев только у 304 (54,6%) детей. У остальных 253 (45,4%) детей диагноз был поставлен в более старшем возрасте, что в ряде случаев привело к необходимости длительного неоправданного лечения и множеству госпитализаций (таблица 6).

Таблица 6 – Возраст на момент постановки диагноза в зависимости от пола и патологии

Название порока	Возраст, пол М/Д					Всего %
	до 1 мес.	1-2 мес.	3-6 мес.	7-12 мес.	старше 1 года	
Органые пороки развития	2/0	1/1	3/1	2/1	5/5	13/8
Тканевые пороки развития	6/9	17/8	143/85	81/54	54/22	301/178
Нейрогенные пороки развития	1/0	3/5	2/1	2/3	7/6	15/15
Сосудистые опухоли и гамартомы	1/0	1/1	7/6	1/2	2/6	12/15
Итого	10/9	22/15	155/93	86/60	68/39	341/216
%	19	37	248	146	107	557

Наложение трахеостомы потребовалось в 9,7% случаев, однако эти показатели значительно варьировались в зависимости от формы порока развития гортани (таблица 7).

Таблица 7 – Количество трахеоканюляров в зависимости от вида порока

Название порока	Всего человек	Трахеоканюляров	% трахеоканюляров
Органные пороки развития	21	9	42,8%
Гипогенезия	2	1	
Гипергенезия	1	0	
Дисгенезия	6	5	
Задняя расщелина гортани	12	3	
Тканевые пороки развития	479	16	3,3%
Дисплазии: соединительнотканная дисплазия	20	4	
Дисплазии: кистозная дисплазия	21	8	
Дисхрония: ларингомалация	438	4	
Нейрогенные пороки развития	30	14	46,7%
Односторонний паралич	11	1	
Двусторонний паралич	19	13	
Сосудистые опухоли и гамартомы	27	12	44,4%
Гемангиомы	21	11	
Лимфангиомы	5	1	
Гамартомы	1	0	
Итого			
%	557	51	9,3%

Таким образом, наложение трахеостомы потребовалась в 44,6% случаев у больных с ВПР гортани (исключая группу с тканевыми пороками развития). Это может косвенно указывать на тяжесть данной патологии у детей. 29 детям трахеостома была наложена по месту жительства, и 25 детям трахеостома была наложена у нас по разработанной нами методике.

Средний возраст наложения трахеостомы – 6 месяцев, интервал – от 1 суток до 15 лет.

Более подробная характеристика больных в зависимости от формы врожденного порока развития гортани будет представлена в соответствующих главах.

2.2 Методы исследования

Всем детям, поступившим в клинику с симптомами, характерными для врожденной патологии гортани, проводили клиническое обследование, которое включало в себя анализ жалоб, анамнеза, клинического осмотра. При поступлении всем больным производились общеклинические анализы крови, мочи; биохимический анализ крови (выявление нарушений Са-обмена при ларингомаляции), анализ газового состава крови.

Оценка сердечно-сосудистой системы (ЧСС, ЭКГ, АД). По показаниям оценка центральной нервной системы.

Всем больным проводилось бактериологическое исследование мазков из трахеостомы. При наличии осложнений со стороны трахеостомы воспалительного характера посев отделяемого из трахеи на флору и чувствительность к антибиотикам проводился многократно для подбора и контроля за противовоспалительной терапией.

2.2.1 Лучевая диагностика состояния верхних дыхательных путей

Использовались следующие методики рентгенологического обследования: обзорная боковая рентгенограмма шеи, компьютерная томография гортани.

Обзорная боковая рентгенограмма шеи применялась у всех детей, поступивших в клинику. С помощью боковой рентгенограммы уточнялась

локализация порока и его распространенность, состояние подголосового отдела гортани и шейного отдела трахеи.

В зависимости от возраста ребенка применялись различные укладки. Детям грудного возраста исследование осуществлялось в вертикальном положении ребенка, фиксация ребенка осуществлялась матерью или помощником. Одной рукой ребенок удерживался в вертикальном положении прижатием его к себе, другой захватывался подбородок ребенка, несколько запрокидывалась голова и прижималась к плечу помощника. Это позволяет отказаться от использования анестезиологического пособия. У детей до 2 лет рентгенография проводилась в горизонтальном положении больного на спине с подложенным под плечи валиком и с боковым ходом рентгеновского луча. Голова ребенка отводится кзади. Детям старше 2-х лет боковая рентгенограмма выполнялась в вертикальном положении больного с откинутой головой на максимальном вдохе. Обзорная рентгенограмма по рельефу внутреннего контура гортани и трахеи, прозрачности его внутреннего просвета позволяла предположить уровень поражения, иногда его размеры и протяженность и наметить пути дальнейшего обследования.

Компьютерная томография гортани проводилась на многослойном спиральном компьютерном томографе Philips Ingenuity 128 Slice (Philips). Сканирование производилось в аксиальной проекции, в положении больного лежа на спине, сверху вниз, от уровня подъязычной кости до 3-4 колец трахеи. Шаг томографии составлял 2 мм, толщина среза – 2 мм с количеством срезов от 17 до 20. Так же выполнялась реконструкция сагиттальной проекции гортани и трахеи и 3-х мерная реконструкция воздушного столба гортани и трахеи.

Магнитно-резонансная томография гортани проводилась при помощи магнитно-резонансного томографа Philips Ingenia 1,5 Тесла. Благодаря широкополосной цифровой архитектуре dStream система Ingenia позволяет улучшить качество изображений.

МРТ использовалась для определения распространенности объемных пороков. На серии МР-томограмм мягких тканей шеи от уровня С2 до уровня С5-6 в проекции правого грушевидного синуса определяется киста с четкими

неровными контурами, имеющая неправильную округлую форму. Размеры кисты 11x16x28 мм. Киста значительно смещает правую черпало-надгортанную складку влево. Нижний край ее прослеживается на уровне подвязочного пространства (рисунки 1, 2, 3).



Рисунок 1 – МРТ, сагиттальная проекция.

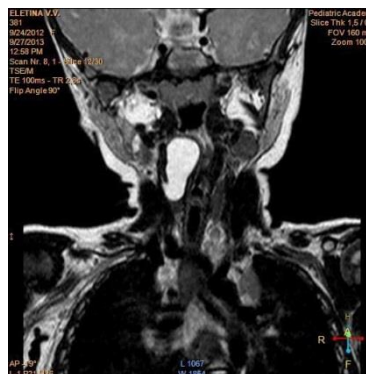


Рисунок 2 – МРТ, фронтальная проекция.



Рисунок 3 – МРТ, коронарная проекция.

2.2.2 Эндоскопическая диагностика верхних дыхательных путей

Эндоскопический осмотр верхних дыхательных путей проводили всем детям. Гибкая назофаринголарингоскопия проводилась при помощи эндовидеоларингоскопа фирмы «Karl Storz» – Tele pack, pal 200430 20. С диаметром гибкого эндоскопа 3,4 мм либо при помощи фиброназофаринголарингоскопа Athmos с наружным диаметром 3,2, с использованием эндовидеокамеры Athmos Cam 31.

Методика проводится под местной аппликационной анестезией и аппликацией сосудосуживающих препаратов и позволяет осмотреть все отделы гортани в ее функциональном состоянии;осмотреть гортань в процессе дыхания, форсированного вдоха, фонации и акта глотания, что очень важно при наблюдении за детьми с врожденными пороками гортани.

Для оценки состояния трахеи в области нижнего конца трахеоканюли и обзора подголосового отдела гортани использовался осмотр фиброларингоскопом через трахеостому. При необходимости осуществлялась фото- и видеосъемка фиброларингоскопической картины.

Прямая опорная микровидеоларингоскопия выполнялась под наркозом, в стандартном положении больного на операционном столе, с использованием назофаренгиальной интубации или интубации через трахеостому. Применялась опорная система RIECKER-KLEINSASSER производства KARL STORZ и соответствующие возрасту и размерам пациента ларингоскопы фирмы KARL STORZ. Освещение осуществлялось при помощи фиксирующегося на клинке ларингоскопа осветителя с крепежной скобой по BENJAMIN-HAVAS производства KARL STORZ и гибкого волоконного световода, подключенного к источнику света SCB power LED 175, 20161420 производства KARL STORZ. Для осмотра подголосового отдела гортани и трахеи до бифуркации использовался жесткий эндовидеоларингоскоп KARL STORZ с оптикой Hopkins длиной 17 и 30 мм, 0 град.

Видеодокументирование велось на SCB aid DVD- M производства KARL STORZ.

Осмотр также проводился при помощи операционного микроскопа OPMI VARIO 700 производства Carl Zeiss с видеодокументированием на USB-носитель.

При необходимости пассивная подвижность черпаловидных хрящей определялась по методике, предложенной И.М. Банарем (1990). Для этого металлическим наконечником, соединенным с электроотсосом, производили смещение черпаловидных хрящей.

Размеры просвета гортани оценивались мягкими интубационными трубками фирмы «Portex» по наружному диаметру при свободном прохождении трубки через гортань.

2.2.3 Микробиологическое исследование

Для микробиологического исследования нижних дыхательных путей хроническим трахеоканюлярам проводили посев отделяемого из трахеи на флору и чувствительность к антибиотикам. Забор материала проходил в соответствии с приказом № 535 от 22 апреля 1985 года Министерства здравоохранения, приложение № 1. При микроскопии отделяемого из трахеи оценивалась общая картина микрофлоры, обращалось внимание на наличие или отсутствие гранулоцитов и количество эпителиальных клеток. При посеве исследуемого материала проводилась количественная оценка микроорганизмов, их идентификация и определение чувствительности к антибактериальным препаратам. Для ориентировочной оценки количественного роста микроорганизмов в ассоциации целесообразно пользоваться следующими критериями:

I – очень скудный рост – рост единичных колоний до 10.

II – скудный рост – рост 10-25 колоний.

III – умеренный рост – рост множественных колоний, не менее 50.

IV – обильный рост – сплошной рост несосчитываемых колоний.

I и II степени обычно свидетельствуют о носительстве или контаминации данного микроорганизма.

2.2.4 Методы исследования функции внешнего дыхания

Для объективной оценки функционального состояния системы внешнего дыхания у больных врожденными пороками развития гортани использовалась методика автоматической спирометрии на аппарате «Microspiro HI-601» производства CHESN.M.I. Inc. Эта методика применялась у пациентов без трахеостомы или деканюлированных пациентов старше 5 лет. Обследование проводилось с помощью форсированных дыхательных проб. Бронхиальная проходимость в этих случаях изучалась с помощью анализа отношений «поток-объем» ФЖЕЛ. Регистрировалась скорость потока воздуха в зависимости от воздухонаполненности легких во время максимально форсируемых вдоха и выдоха. На фоне резко выраженного мышечного усилия имеющиеся нарушения в виде повышенного сопротивления проявляются лучше, по сравнению с общей плетизмографией. Одновременно определялась жизненная емкость легких вдоха (ЖЕЛвд) и форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ). Выполнение пробы контролировалось с помощью соответствующего графика на дисплее. По результатам проб выстраивался итоговый обводящий график, за величину ФЖЕЛ принималась максимальная из трех проб. При анализе отношений «поток-объем» учитывались объемные и скоростные показатели. Объемные показатели: ФЖЕЛ, ЖЕЛ, объем форсированного выдоха, изгнанного в течение первой секунды форсированного выдоха (ОФВ1). Скоростные показатели: пиковая скорость потока воздуха на выдохе (ПОС); максимальные объемные скорости потока в точках графика, соответствующих объему легких 25%, 50%, 75% ФЖЕЛ (МОС25, МОС50, МОС75).

Временные показатели – общее время выдоха (Т выд), время достижения ПОС (Т пос) – использовались, в основном, для контроля правильности проведения дыхательного маневра.

О сужении внелегочных дыхательных путей – гортани и шейного отдела трахеи – говорит снижение ОФВ1, ПОС и МОС25. Начальная часть графика характеризует проходимость внутригрудных дыхательных путей.

Для обструкции мелких и средних бронхов характерны нормальные показатели ФЖЕЛ, ОФВ1, ПОС, МОС25 на фоне снижения МОС50 МОС75.

Снижение ФЖЕЛ при относительно меньших изменениях скоростных показателей указывает на рестриктивный вариант нарушений.

Цель исследования с помощью форсированных дыхательных проб у больных, перенесших ларингопластику, состояла в оценке нарушений проходимости внелегочных дыхательных путей. Стеноз гортани можно рассматривать как дополнительное жесткое сопротивление, действующее как во время вдоха, так и во время выдоха. В результате этого происходит снижение потоков форсированного вдоха и выдоха пропорционально степени стеноза.

График отношений «поток-объем» на фоне стеноза гортани и шейного отдела трахеи при форсированном выдохе не имеет четко выраженного пика потока, уплощается во второй фазе маневра и приобретает характерную куполообразную или трапециевидную форму. Оценка значений отдельных показателей проводилась в процентах в сопоставлении с должными величинами, разработанными для взрослых и детей, расчет показателей производился автоматически. Градации нарушения проходимости дыхательных путей по результатам форсированных дыхательных проб у детей оценивались как нормальные, умеренные и значительные.

Таким образом, изучение качественных и количественных показателей отношений «поток-объем» позволило оценить состояние проходимости дыхательных путей у деканюлированных больных и оценить эффективность лечения.

2.2.5 Статистическая обработка

Формирование базы данных для статистической обработки проводилось в электронных таблицах при помощи программы Microsoft Excel 2013 пакета прикладных программ MS Office 365 («Microsoft Corporation», США). Статистическую обработку данных производили с помощью программного пакета IBM SPSS Statistics 22 (Armonk, NY, USA).

Проверку соответствия распределения всех количественных показателей закону нормального распределения проводили с помощью критерия Шапиро–Уилка. Описание этих признаков при их соответствии параметрическому распределению проводилось посредством среднего арифметического значения и стандартного отклонения ($\bar{x} \pm \sigma$), а при несоответствии закону – медианы и интерквартильного интервала (Me [Q25%; Q75%]). Анализируемые параметры категориальных данных описывались в виде долей и частот от общего числа исследуемых.

Оценка значимости различий средних значений количественных показателей производилась по Т-тесту Стьюдента для независимых выборок. Для переменных, распределение которых отличалось от закона нормального распределения, использовался U-критерий Манна–Уитни.

Сравнение групп, сформированных по качественному признаку, выполнялась на основе построения таблиц сопряжённости наблюдаемых и ожидаемых частот с применением критерия Хи-квадрат Пирсона.

С целью уточнения наличия, направления и степени воздействия факторов риска (предикторов) на конечную точку в совокупности выполнялся множественный логистический регрессионный анализ. Данный вид статистического моделирования с учетом анализа впервые сформированного в исследовании состава факторов проводился по методике прямого пошагового включения каждого из отобранных параметров. Таким образом включенные признаки ранжировались в соответствии со степенью их вклада в модель. Тем

самым определялись наиболее значимые предикторы. Таким образом была построена логистическая регрессионная модель для выявления клинических предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани.

Калибровка полученной модели в аспекте ее согласия с реальными данными проводилась с помощью критерия Hosmer-Lemeshow. Достижение критического уровня значимости (p value) для критерия Hosmer-Lemeshow $> 0,05$ определяло хорошо откалиброванную, согласованную с реальными клиническими данными прогностическую модель.

Результаты множественного логистического регрессионного анализа представлены в виде названия подтвержденного предиктора и отношения шансов (ОШ) реализации конечной точки исследования в зависимости от его наличия. Если $ОШ > 1$, это значит, что наличие предиктора повышает вероятность развития события в количество раз, равное ОШ. Если $ОШ < 1$, то наличие предиктора уменьшает вероятность развития события в соответствующее ОШ количество раз. Кроме того, в результатах множественной логистической регрессии приведены значения 95% доверительного интервала (95% ДИ) и критического уровня значимости (p value) для ОШ, показатели чувствительности и специфичности построенной регрессионной модели моделей.

Для получения численной оценки прогностической значимости выявленных предикторов, а также для определения оптимального значения величины порога отсечения производили ROC-анализ (Receiver Operator Characteristic – операционная характеристика приёмника) с построением операционных кривых предикторов и расчётом площади под ними. Качество модели признавали неудовлетворительным при значении площади под кривой менее 0,6.

2.2.6 Характеристика исследования

Дизайн исследования – одноцентровое ретроспективное наблюдательное и «случай–контроль», проспективное «случай–контроль».

Конечной точкой исследования являлся неудовлетворительный результат лечения пациента, объединяющий в себе следующие виды исходов:

1. Сохранение обструкции верхних дыхательных путей, стридора, охриплости, дисфагии.
2. Отсутствие достижения реабилитации пациентов.

Исходя из сформулированных цели и задач, настоящее исследование состояло из следующих этапов:

1. Систематизация клинико-морфологической структуры врожденных пороков развития гортани.
2. Анализ первой симптоматики ВПР гортани, обоснование необходимости раннего активного выявления детей с подозрением на врожденную патологию гортани в условиях родовспомогательных учреждений и разработка маршрутизации и алгоритма их дальнейшего обследования.
3. Определение показаний и сроков к существующим и разработка новых хирургических методов восстановления просвета гортани у детей с различными клинико-морфологическими типами пороков развития гортани, разработка схем консервативного лечения.
4. Адаптация методики трахеостомии для новорожденных и детей грудного возраста к их анатомо-физиологическим особенностям.
5. Выявление с помощью статистического моделирования предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани.
6. Статистическая оценка клинической эффективности предложенного тактического подхода, включающего в себя раннее активное выявление и предложенные современные лечебно-диагностические мероприятия в аспекте сокращения сроков реабилитации больных.

С целью выявления предикторов реализации конечных точек был проанализирован комплекс клинических факторов, характеризующих клинικο-морфологический тип порока, коморбидный статус детей, тактику оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками гортани.

Анализируемые факторы включали: возраст, пол пациентов, клинικο-морфологический тип врожденного порока гортани, сопутствующую патологию, возраст пациентов на момент появления симптомов и постановки диагноза, факты выполнения трахеостомии и хирургического лечения пороков, количество этапов хирургического лечения, длительность канюленосительства.

Проводился индивидуальный и комплексный статистический анализ влияния и прогностической значимости указанных факторов на конечную точку исследования.

Формирование клинического алгоритма оказания помощи детям с врожденными пороками гортани основывалось на результатах анализа ретроспективного этапа исследования. Статистическая оценка эффективности алгоритма проводилась с учетом клинических результатов его внедрения в практику, отражающих проспективный этап настоящего исследования.

Глава 3

ОРГАННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ

3.1 Характеристика наблюдавшихся больных

Органные пороки развития гортани – это наиболее редкая и тяжелая группа пороков, связанная с патологией хрящевых структур гортани.

Среди органических пороков мы выделили:

- гипогенезию, или недостаточное развитие хрящей гортани, и агенезию как крайнее проявление;
- гипергенезию, или чрезмерно большой размер отдельных хрящей гортани;
- дисгенезию – неправильное формирование хрящей гортани, которое может проявляться неправильной формой хрящевых структур;
- персистенцию, или сохранение элементов, которые в процессе эмбриогенеза должны исчезнуть. Среди персистенции мы наблюдали заднюю расщелину гортани с расщеплением печатки перстневидного хряща.

За исследуемый период под наше наблюдение попал 21 человек с различными вариантами органических пороков развития гортани. Из них 8 (38%) девочек и 13 (62%) мальчиков.

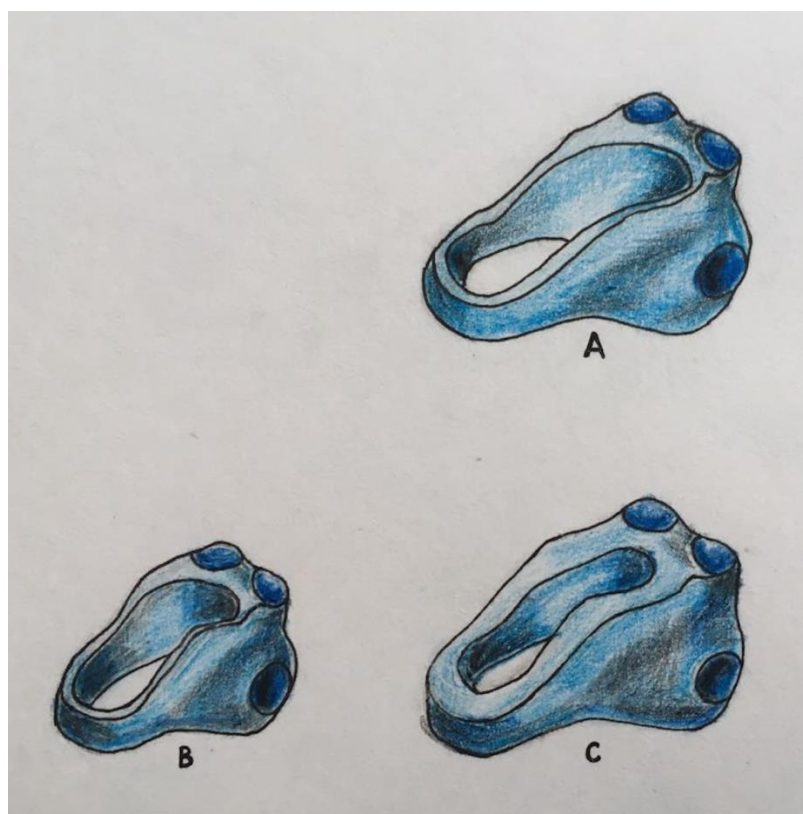
Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 1 год 5 мес. (минимум 14 дней, максимум 4 года 5 мес.).

Распределение больных по полу и возрасту на момент поступления в клинику представлено в таблице 8.

Гипогенезия перстневидного хряща была выявлена у 2 человек (9,5%), 2 мальчика. При гипогенезии отмечалось недостаточное развитие перстневидного хряща гортани и, следовательно, сужение подголосового отдела (рисунок 4).

Таблица 8 – Распределение больных с органическими пороками развития гортани по полу и возрасту на момент поступления в клинику

Пол	Возраст					Всего %
	до 1 мес.	1-2 мес.	3-6 мес.	7-12 мес.	13 мес. и старше	
Мальчики	2	1	3	2	5	13 62%
Девочки	0	1	1	1	5	8 38%
Итого	2	2	4	3	10	21
%	9,5%	9,5%	19%	14%	48%	100%



А – нормально сформированный перстневидный хрящ; В – гипогенезия – малый размер перстневидного хряща; С – дисгенезия – перстневидный хрящ имеет толстые стенки, суживающие просвет, чаще просвет становится в виде эллипса с большим диаметром в передне-заднем направлении.

Рисунок 4 – Варианты нарушения формирования перстневидного хряща.

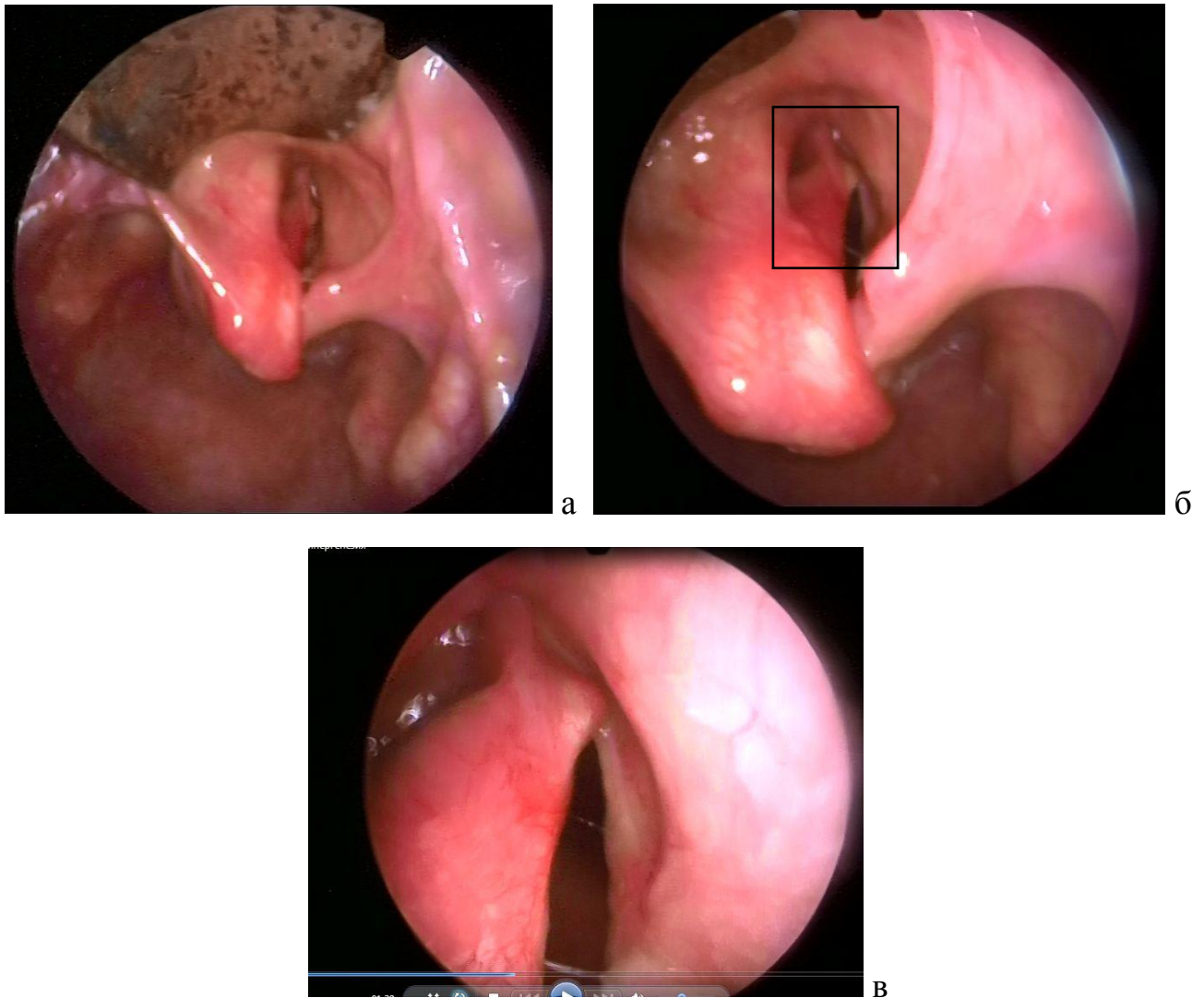
Дисгенезия перстневидного хряща выявлена у 6 человек (29%) – 3 девочки и 3 мальчика. К органной дисгенезии отнесено неправильное формирование перстневидного хряща гортани, она может проявляться неправильной формой или утолщением хрящевых структур (рисунок 5).



Рисунок 5 – Мальчик К-О., 1 мес., дисгенезия перстневидного хряща.

У данного ребенка на разрезе дуги перстневидного хряща ее поперечный диаметр превышал продольный и составлял 5 мм, за счет чего отмечалось сужение просвета подголосового отдела гортани. У другого ребенка просвет перстневидного хряща, который в норме должен приближаться к окружности, имел эллиптическую форму, и его поперечный диаметр был значительно меньше передне-заднего, что было очевидно на снимках компьютерной томографии.

Гипергенезия, или увеличения размеров хрящей, была выявлена у одного ребенка в виде увеличения левого черпаловидного хряща с гиперплазией голосового отростка (рисунок 6, а, б, в).



а – вид при прямой эндовидеоларингоскопии; б – выделена на фотографии область голосового отростка; в – гиперплазированный голосовой отросток и резко укороченная левая истинная голосовая складка.

Рисунок 6 – Гиперплазированный голосовой отросток и резко укороченная голосовая складка слева.

Персистенция, или сохранение элементов, которые в процессе эмбриогенеза должны исчезнуть. Среди персистенции мы наблюдали 12 детей (57%) с задней расщелиной гортани, из них 7 мальчиков и 5 девочек. Вариант задней расщелины гортани 2 степени представлен на рисунке 7.

Таким образом, наибольшее количество пациентов (52%) с органическими пороками развития гортани детей поступили в клинику в возрасте до 1 года.

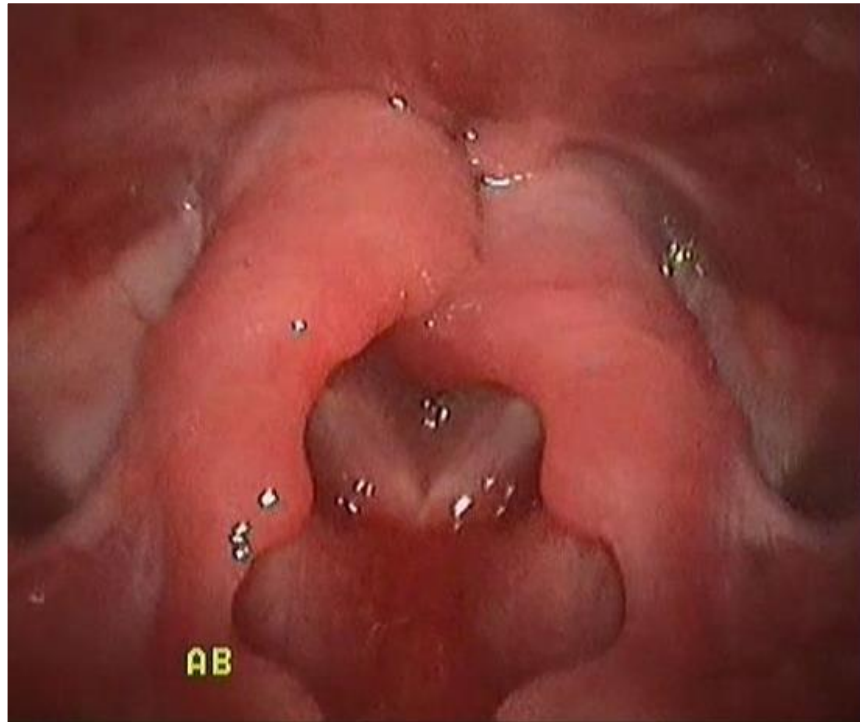


Рисунок 7 – Мальчик Т., 1 мес., задняя расщелина гортани 2 ст.

Из них детей с наложенной ранее трахеостомой – 7 человек, и 3 детям трахеостома была наложена у нас. 10 детей (48%) с органическими пороками развития потребовали наложения трахеостомы, из них 4 девочки и 6 мальчиков. Средний возраст на момент наложения трахеостомы составил 2 месяца (минимально 1 сутки жизни, максимально 6 мес.).

Жалобы при обращении зависели от вида органической патологии, ее выраженности, возраста пациента и сопутствующей патологии.

Основными первыми симптомами заболевания, проявлявшими себя с рождения, явились стридор 90%, ОВДП 62%, явления дисфагии, которая проявляла себя в виде аспирации или поперхивания 62%, и осиплость или быстрая утомляемость голоса наблюдалась у 42% детей.

У всех детей симптомы наблюдались с рождения, и в 100% случаев это были два и более симптомов одновременно. Существовала определенная зависимость ведущих симптомов от вида органического порока, которая представлена в таблице 9.

Таблица 9 – Наличие симптомов в зависимости от вида органного порока

Вид органного порока	Стридор		ОВДП		Осиплость		Дисфагия		Всего детей
	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего	
Гипогенезия	2	100%	2	100%	2	100%	0	0%	2
Гипергенезия	1	100%	0	0%	1	100%	1	100%	1
Дисгенезия	6	100%	6	100%	2	33%	0	0%	6
Персистенция Задняя расщелина гортани	10	83%	5	42%	4	33%	12	100%	12
Всего	19	90%	13	62%	9	42%	13	62%	21

Очевидно, что основным симптомом у детей с гипо-, гипер- и дисгенезией хрящей гортани, 9 (43%) человек, являлся стридор, причем у 8 детей с гипо- и дисгенезией перстневидного хряща он сочетался с синдромом обструкции верхних дыхательных путей в 100% случаев. Степень выраженности стеноза была от 1 до 3 степени, и у 4 (50%) детей потребовалась интубация в родильном зале, причем у одного мальчика выполнить интубацию не удалось, что потребовало экстренного наложения трахеостомы.

У детей с задней расщелиной гортани, 12 (57%) человек, основным симптомом, наблюдавшимся с рождения, была различной выраженности дисфагия. В тяжелых случаях она проявляла себя эпизодами аспирации, с бронхоспазмом, развитием дыхательной недостаточности и аспирационной пневмонии – 7 (58%) человек. В более легких случаях дисфагия проявляла себя поперхиванием или синдромом микроаспирации.

Длительность заболевания к моменту поступления в клинику СПбГПМУ составила от 1 дня до 4 лет 5 мес. Дети первого месяца жизни наблюдались нами в условиях реанимационного отделения или отделения патологии новорожденных

перинатального центра СПбГПМУ. Диагноз врожденного порока развития гортани при поступлении был поставлен у 5 (24%) пациентов. При этом среди детей с ранее наложенной трахеостомой, 6 (29%) человек, диагноз ВПР гортани был выставлен только у 2 детей, остальные дети поступали с диагнозами: хронический рубцовый стеноз гортани, врожденный стридор, хронический канюленоситель, обследование.

При постановке диагноза органического порока гортани (гипо-, гипер- или дисгенезии перстневидного хряща гортани) особое внимание мы уделяли анамнезу – ранние, на первом месяце жизни, признаки стеноза гортани, необходимость интубации и/или трахеостомии.

Клинически у детей, поступивших без трахеостомы, выявлялись признаки стеноза гортани в виде инспираторного или двухфазного стридора, втяжения уступчивых мест грудной клетки, участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания в покое.

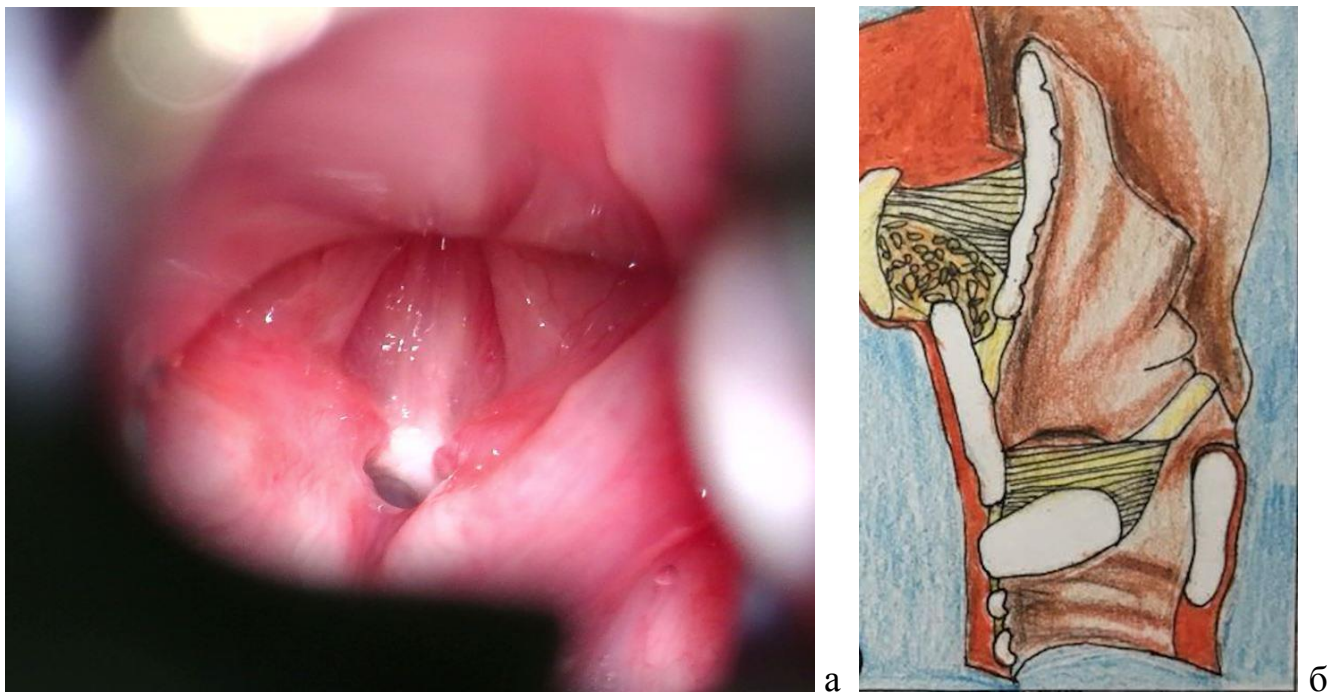
Фиброларингоскопия позволяла выявить порок развития гортани (рисунок 8), но во всех случаях для постановки окончательного диагноза требовалось выполнение прямой микровидеоларингоскопии под наркозом, для определения степени стеноза, его плотности и протяженности.



Рисунок 8 – Девочка Ч., 1 год, дисгенезия подголосового отдела гортани.

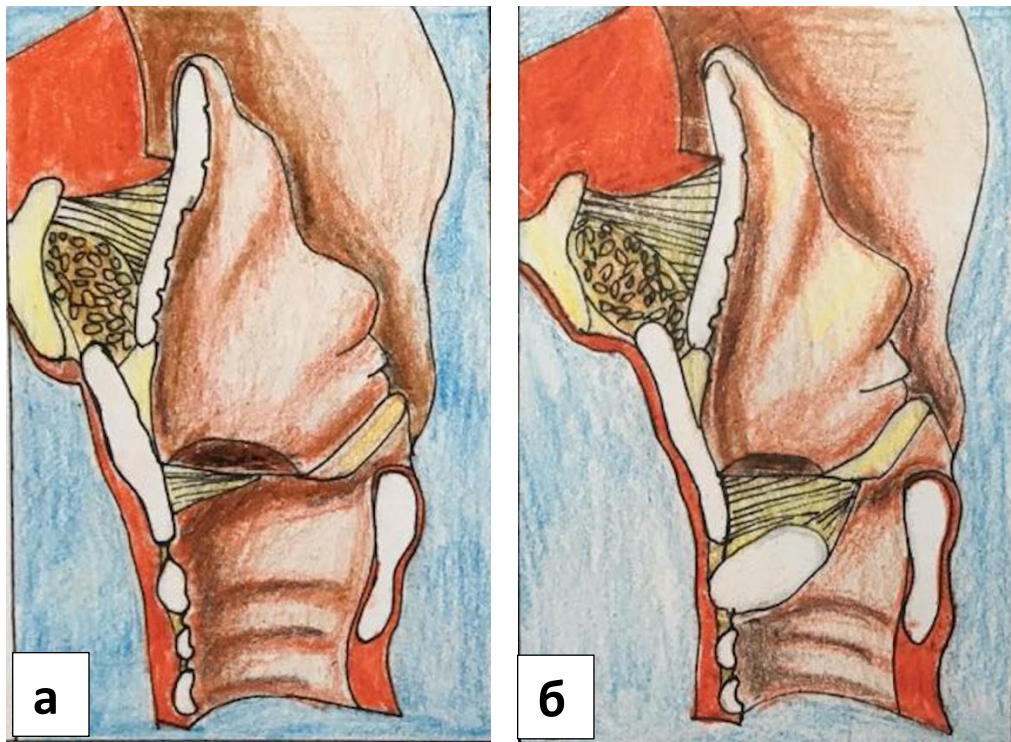
Заключительным симптомом для верификации диагноза являлся вид перстневидного хряща на разрезе в момент оперативного вмешательства и гистологическое заключение.

Необходимо отметить, что эндоскопически (при фиброларингоскопии) органический порок проявлял себя в виде изолированного подголосового стеноза, 6 человек (67%), или напоминал соединительнотканную межголосовую мембрану, при сочетании с нарушением формирования голосового отдела гортани и наличием соединительнотканной дисплазии последнего – 2 человека (22%) (рисунки 6, 7). В отличие от межголосовой соединительнотканной дисплазии, толщина такой мембраны по передней стенке превышала 1 см, и протяженность вовлечения истинных голосовых складок в процесс также превышала 2/3 их длины от передней комиссуры (рисунки 9, 10).



а – эндофотография гортани; б – рисунок гортани при сагиттальном разрезе.

Рисунок 9 – Мальчик Б., 6 мес., дисгенезия подголосового отдела гортани.



а – соединительнотканная межголосовая мембрана; б – сочетание соединительнотканной межголосовой дисплазии с дисгенезией перстневидного хряща.

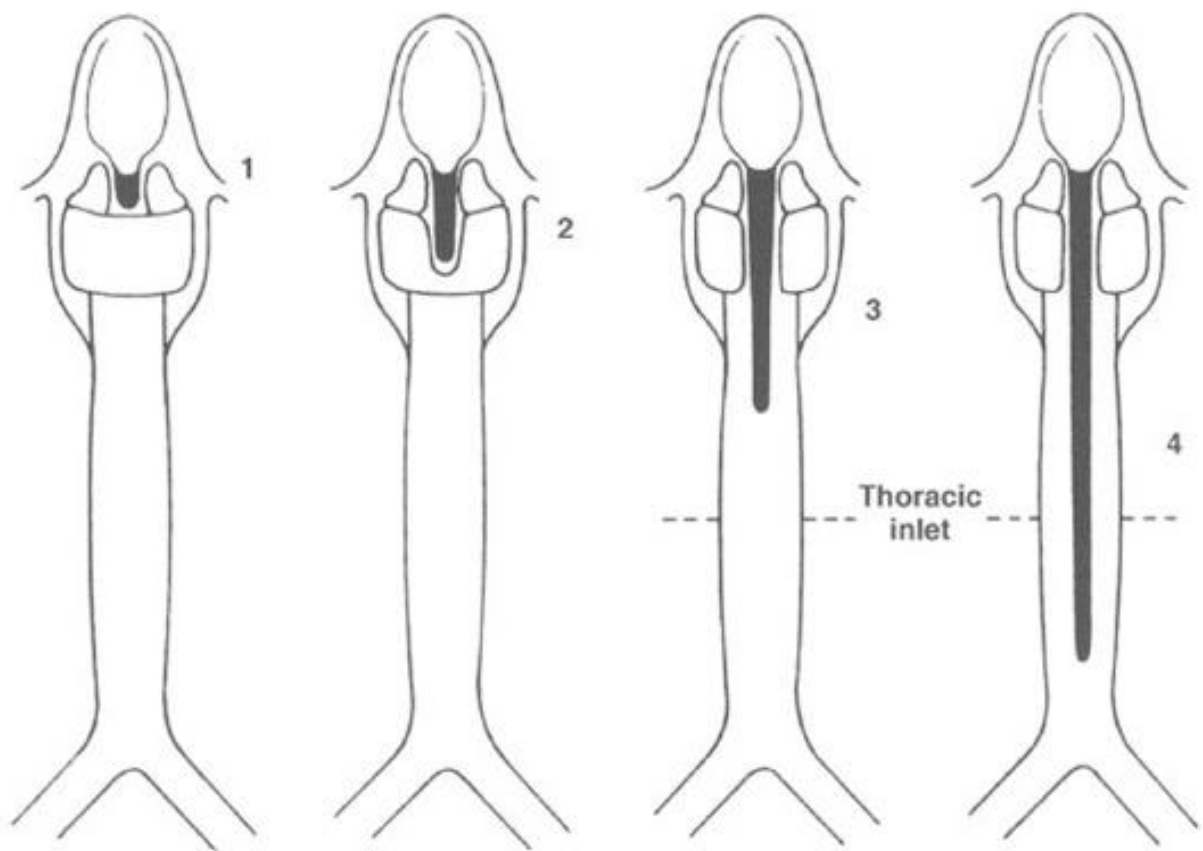
Рисунок 10 – Сравнение различных вариантов врожденного стеноза гортани.

Диагностика персистенций (12 человек) также включала в себя анализ жалоб, причем основными были жалобы на различные проявления аспирационного синдрома, от микроаспираций до эпизодов аспирации с остановкой дыхания, падением сатурации, явлением бронхоспазма. У всех больных отмечалось развитие аспирационного синдрома с возрастом.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции выявляли мягкотканые тени в области вестибулярного и подголосового отделов гортани, нечеткость задней стенки гортани. Однако эти признаки не несли особого диагностического значения, и рентгенограмма шеи в боковой проекции, скорее, позволяла исключить дополнительную патологию подголосового отдела и трахеи у ребенка. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки было выявлено усиление легочного рисунка в 100% случаев и у 3 (25%) детей были выявлены ателектазы различных участков легких. 6 детям была проведена бронхоскопия, при этом диагноз «задняя расщелина гортани» был поставлен только в 2 случаях.

При фиброларингоскопии или гибкой видеоларингоскопии поставить или заподозрить диагноз «задняя расщелина гортани» удалось в 100% случаев. При фиброларингоскопии нами проводилась также оценка аспирации свободного содержимого гортаноглотки.

Для того что бы подтвердить диагноз и оценить степень расщелины, всем детям проводили прямую микровидеоларингоскопию под общей анестезией. Для установления степени расщелины мы пользовались классификацией Benjamin-Inglis (рисунок 11).



Reprinted by Permission of SAGE Publications, Inc.

Рисунок 11 – Классификация задней расщелины гортани по Benjamin-Inglis.

При обследовании гортани и трахеи у 7 пациентов была выявлена сопутствующая патология со стороны гортани и трахеи. Она представлена на рисунке 12.

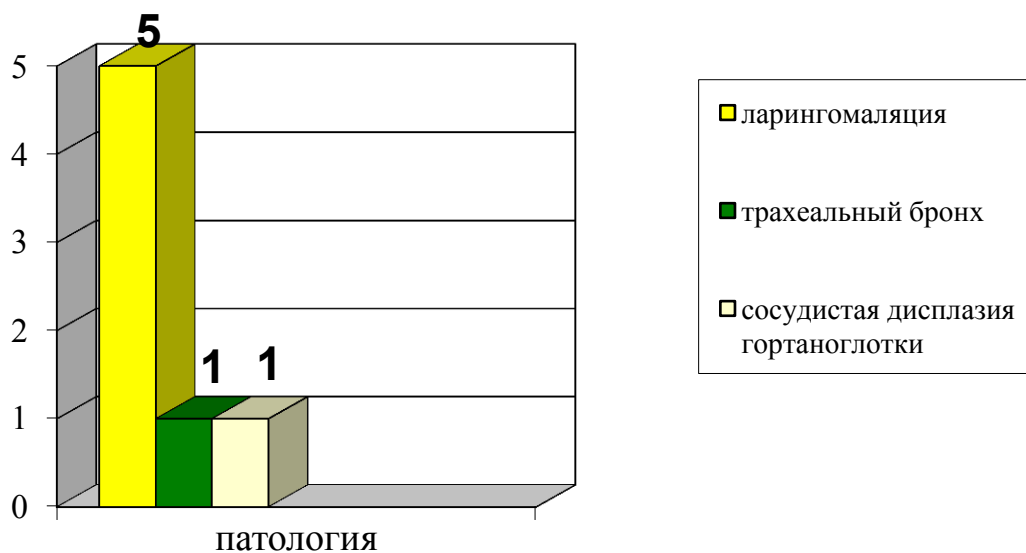


Рисунок 12 – Сопутствующая патология со стороны гортани у детей с органическими пороками развития гортани.

У одной девочки с дисгенезией перстневидного хряща была также выявлена атрезия хоаны с одной стороны и добавочный трахеальный бронх (рисунок 13).

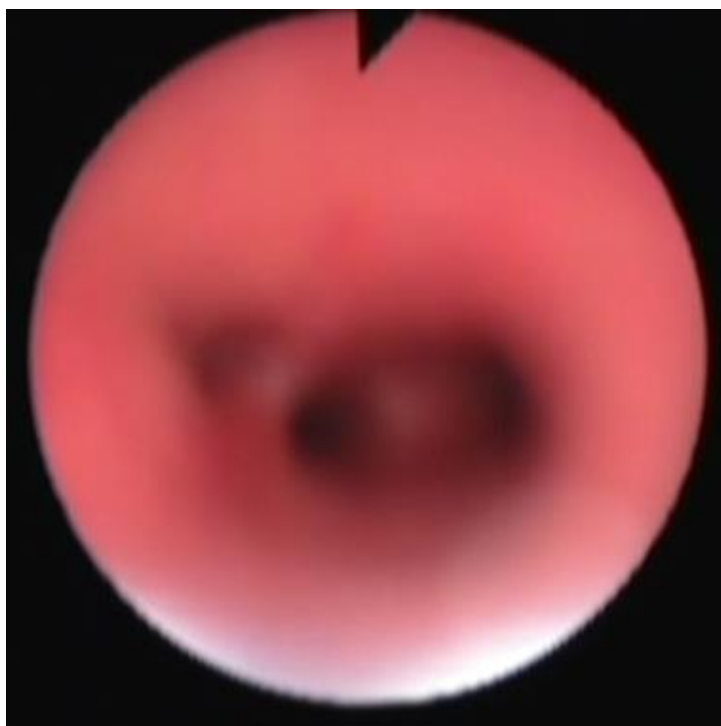


Рисунок 13 – Эндофотография добавочного бронха у девочки с дисгенезией подголосового отдела гортани.

На основании данных анамнеза и клинического обследования другими специалистами была выявлена сопутствующая патология со стороны других органов и систем у 15 (71%) детей. У 38% детей имелась патология со стороны ЦНС (резидуально-органическое поражение ЦНС, миотонический синдром, гипоплазия мозолистого тела, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром мышечной дистонии, задержка психомоторного развития и др.); хронический трахеобронхит, повторные пневмонии (в том числе аспирационные) отмечены у 19% детей; врожденные пороки сердца – у 38%; синдромальная патология (вариант мальформации Денди-Уолкера, с-м Дауна) – у 10 %. Другие заболевания (заболевания ЖКТ, недоношенность (гестационный срок 32 недель) выявлены у 10% пациентов (рисунок 14).

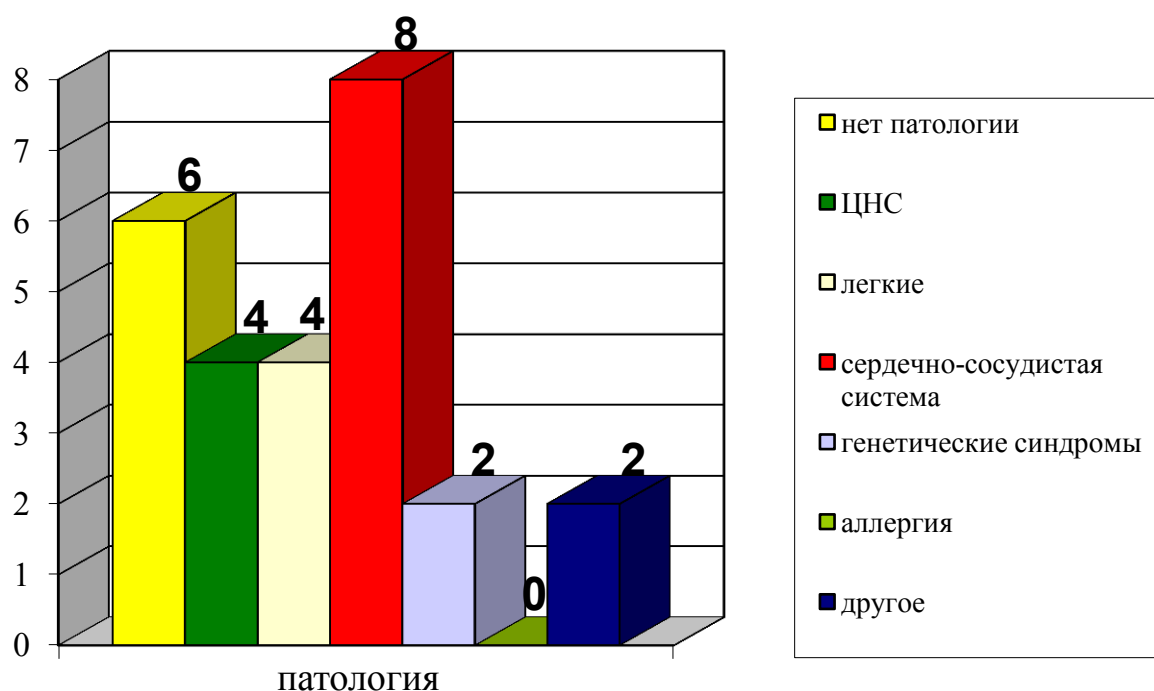


Рисунок 14 – Сопутствующая патология со стороны других органов и систем.

3.2 Тактика ведения больных с органическими пороками развития гортани

Для определения тактики ведения этих больных они были разделены на 2 группы по преобладанию ведущего симптома: в первую вошли дети с гипо-, гипер- и дисгенезией хрящей гортани ведущий симптом – обструкция верхних дыхательных путей, признаки стеноза гортани – 9 человек. Во вторую группу вошли дети с персистенцией – задняя расщелина гортани, ведущий симптом – аспирация/дисфагия – 12 человек. Данная стратификация позволила нам выработать тактику ведения больных, преследуя разные клинические задачи.

3.2.1 Хирургическое ведение детей с гипо- и дисгенезией перстневидного хряща гортани

Под нашим наблюдением находилось 8 детей с аномально развитым перстневидным хрящом гортани и развившимся вследствие этого стенозом подголосового отдела гортани 1-3 степени.

7 детей поступили к нам с наложенной ранее трахеостомой. Один мальчик был переведен в отделение патологии новорожденных в возрасте 2 суток с явлениями стеноза гортани 1-2 степени.

Одноэтапная ларинготрахеопластика с дилатационной интубацией

Мы называем эту операцию альтернативой трахеостомии. Она может быть выполнена у новорожденных детей с явлениями подголосового стеноза, причиной которого является гипогенезия, дисгенезия или дисплазия подголосового отдела гортани, при клинических признаках стеноза гортани 1-2; 2 степени, что соответствует 1-2 степени стеноза по Котонн Майеру (рисунок 15).







Classification	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

Рисунок 15 – Классификация степени стеноза гортани по Коттону-Майеру.

Операция выполняется под общей анестезией – эндотрахеальным наркозом с интубацией через рот интубационной трубкой диаметра, возможного для прохождения через место стеноза.

На передней поверхности шеи производится вертикальный разрез от нижнего края дуги перстневидного хряща длиной примерно 1 см. Далее тупо отсепаровываются мягкие ткани (как при выполнении трахеостомии) до обнажения дуги перстневидного хряща и колец трахеи. Производится вскрытие просвета гортани и трахеи рассечением дуги перстневидного хряща и 1-2 колец трахеи вертикальным разрезом по средней линии. Далее производится переинтубация больного через нос интубационной трубкой рекомендуемого для данного возраста и веса диаметра, под контролем зрения при прохождении зоны стеноза для контроля дилатации просвета. Рану послойно ушивали, накладывалась стерильная повязка. В послеоперационном периоде ребенок наблюдался в палате интенсивной терапии в течение 14 дней. Швы снимали на 7-10 сутки. На 14 сутки проводили экстубацию пациента.

По данной методике прооперирован 1 мальчик с гипогенезией перстневидного хряща в возрасте 28 дней. Экстубирован на 14 суток. Через месяц после экстубации явления стеноза гортани 0-1 ст. Срок наблюдения составил 3 года. Сохраняются явления стеноза гортани 1 степени на фоне острой респираторной вирусной инфекции (рисунок 16).

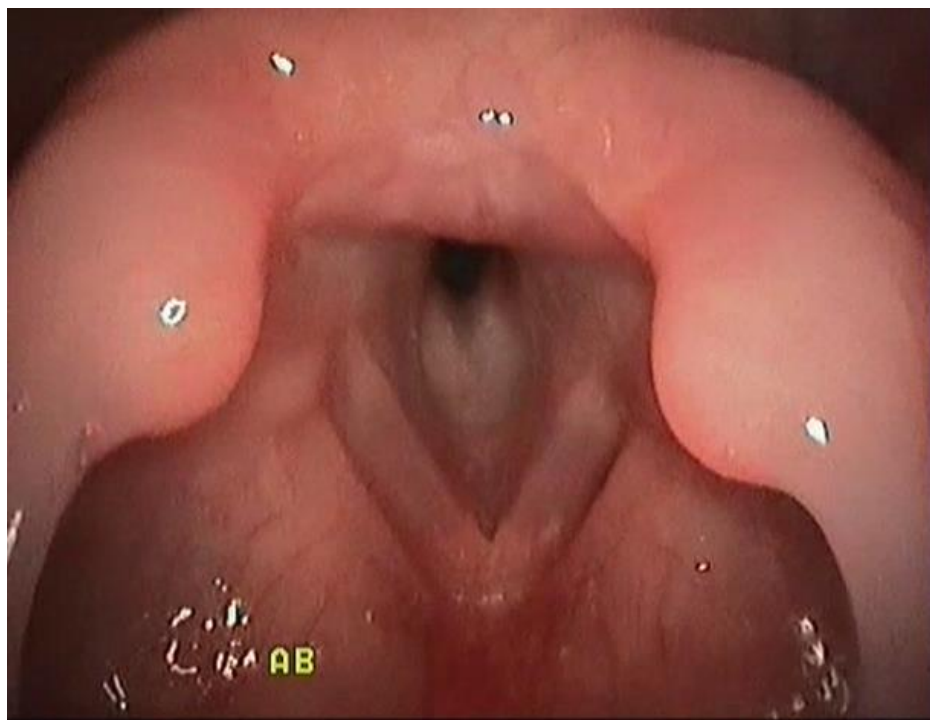


Рисунок 16 – Мальчик Б., 2 мес., эндоефотография гортани. Диагноз: огранный порок развития гортани – гипоплазия перстневидного хряща; состояние после одноэтапной ларинготрахеопластики с дилатационной интубацией.

Одноэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой аутотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани

Методика выполнения данной операции.

Операция проводилась под общим наркозом через трахеостому. Команда состояла из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и операционной бригады из 3 человек. Расстановка сил в операционной представлена на рисунке 17.

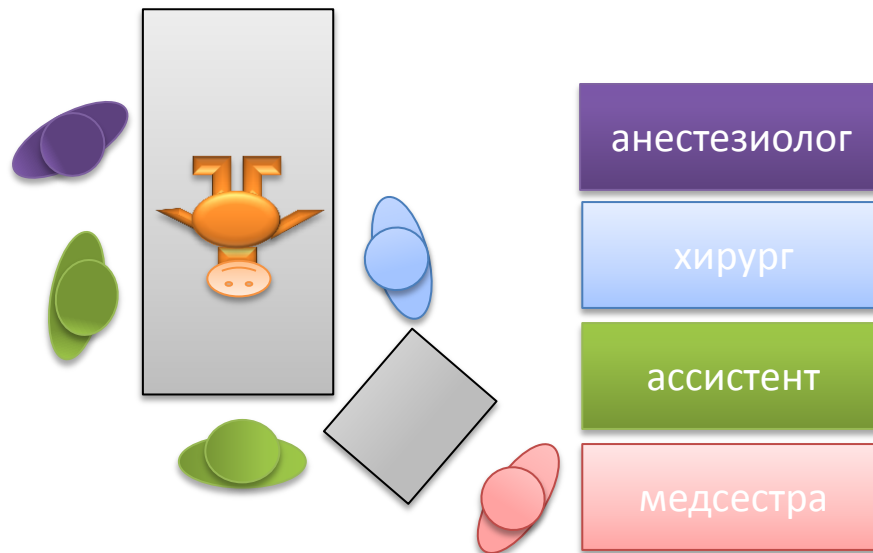


Рисунок 17 – Расстановка операционной бригады.

Операцию можно условно разбить на 4 этапа:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, плотности и протяженности стеноза подголосового отдела гортани, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации.

2 этап. Вскрытие гортани, рассечение дуги перстневидного хряща.

Разрез кожи производился горизонтально, на уровне дуги перстневидного хряща. Гортань обнажалась тупым путем, после чего по средней линии пересекались щитоперстневидная связка, дуга перстневидного хряща. Дуга перстневидного хряща пересекалась сверху вниз, обе ее половины раздвигались в стороны. Далее снизу вверх производилось рассечение 1-2 колец трахеи, при необходимости. После разведения обеих половин дуги перстневидного хряща в полость гортани помещали стерильную марлевую салфетку и переходили к 3 этапу.

3 этап. Взятие реберного аутооттрансплантата.

Для этого производился поперечный разрез в проекции V ребра справа, острым путем обнажалась хрящевая часть ребра. Надхрящница пересекалась таким

образом, чтобы после резекции ребра она сохранялась на передней его поверхности. Производилась поднадхрящичная резекция фрагмента хрящевой части ребра длиной, равной длине дефекта передней ларинготрахеальной стенки плюс 0,5-1 см.

Производился тщательный гемостаз, и рана на груди послойно ушивалась наглухо. Затем из полученного хрящевого фрагмента ребра формировалось 2 трансплантата. При помощи скальпеля край реберного хряща модифицировался таким образом, чтобы площадь поверхности трансплантата, обращенная в просвет гортани и трахеи, была меньше, чем площадь поверхности, обращенной наружу, что исключало возможность его проваливания в полость гортани. Надхрящница находилась на участке ребра, обращенного в просвет гортани. Вид переднего аутоотрансплантата (рисунок 18).

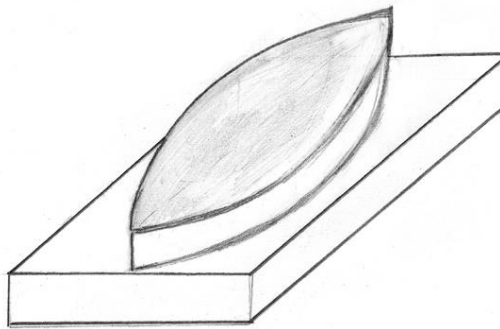


Рисунок 18 – Вид переднего реберного аутоотрансплантата, темным выделен участок с надхрящницей.

4 этап. Установка реберного аутоотрансплантата в переднюю стенку гортани.

Сначала проводилась переинтубация больного интубационной трубкой, соответствующей возрастным и антропометрическим нормам, через полость носа.

Далее на переднюю стенку гортани и трахеи в образованный дефект устанавливали реберный аутоотрансплантат так, чтобы его поверхность, покрытая надхрящницей, смотрела в просвет гортани. Фиксация трансплантата к ларинготрахеальной стенке выполнялась отдельными узловыми швами нитью Викрил 4-0.

Затем нитями Викрил 4-0 ушивались передняя стенка гортани и далее послойно мягкие ткани. Устанавливался перчаточный дренаж под кожу, швы на кожу.

Проводилась пластика трахеостомического отверстия по стандартной методике.

В послеоперационном периоде больной находился в реанимационном отделении, без вентиляционной поддержки. Получал обезболивание до 5 суток, инфузионную терапию до 2-3 суток, антибактериальную терапию до 7-10 суток, ингибиторы протонной помпы (квamatел). Осуществлялся тщательный уход за интубационной трубкой: ингаляции, санация из интубационной трубки, обработка полости носа антисептиками.

Экстубация осуществлялась на 14 сутки.

По данной методике прооперирован один ребенок из данной группы.

Клинический пример 1

Девочка Ч., 2 года (И.б. № 1747).

Поступила в плановом порядке с жалобами на невозможность дыхания через естественные дыхательные пути, наличие трахеостомы с возраста 2 мес. Обследована по месту жительства, клинические анализы в пределах нормы.

Из анамнеза: ребенок от 2-ой беременности, первых родов. Роды в срок, отмечается острая гипоксия плода. Состояние при рождении тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, произведена интубация с целью санации. В течение первых суток сохраняются признаки ДН 2 ст., дистанционные свистящие хрипы, участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. При обследовании выявлено концентрическое сужение под голосовыми складками. Интубация интубационной трубкой 2.0. После безуспешных попыток экстубации наложена трахеостома в возрасте 2 мес.

При поступлении: Rg-мме шеи в боковой проекции отмечается протяженное сужение просвета гортани за счет утолщения преимущественно передней стенки на уровне С4 по С6. Трахеоканюля.

На обзорной Rg-мме органов грудной клетки определяется сгущение легочного рисунка с обеих сторон, за счет периваскулярных, перибронхиальных изменений. Корни легких реактивны, расширены. Синусы свободны. Контур диафрагмы четкие, ровные.

На фиброларингоскопии слизистая надгортанника и черпалонадгортанных складок и межчерпаловидной области розовая, чистая. Надгортанник обычной формы, черпалонадгортанные складки и межчерпаловидная область розовая чистая. Голосовые складки обозримы, несколько асимметричны, подвижность сохранена в полном объеме. В подголосовом отделе определяется белесоватое образование, циркулярно суживающее просвет преимущественно в передних отделах. Заключение: ВПР гортани. Дисплазия подголосового отдела? Рубцовый стеноз подголосового отдела гортани.

Решено провести одноэтапную ларинготрахеопластику комбинированным доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани.

При прямой ларингоскопии просвет гортани на уровне стеноза проходим для инструмента диаметром 2,5 мм. При пальпации – хрящевой плотности. При проведении оперативного вмешательства на этапе рассечения дуги перстневидного хряща выявлена дисгенезия перстневидного хряща, проявляющая себя выраженным увеличением толщины последнего.

Послеоперационный диагноз: ВПР гортани. Дисгенезия подголосового отдела. Стеноз 3 степени.

Послеоперационный период без особенностей.

Экстубация произведена на 14 сутки. Однако в связи с нарастанием дыхательной недостаточности и отсутствием эффекта от консервативной терапии баольная вновь интубирована на 2 сутки после экстубации. Интубационная трубка № 3,5.

При осмотре 15.10.12 г. состояние стабильное, дыхание через интубационную трубку 3,5 мм. Решено провести прямую микровидеоларинготрахеоскопию с целью осмотра гортани и определения дальнейшей тактики ведения.

16.10.12 г. – прямая микровидеоларингоскопия.

Под эндотрахеальным наркозом произведена прямая ларингоскопия. Вестибулярный отдел гортани не изменен, голосовые складки розовые, в подголосовом отделе грануляционная ткань, окаймляющая интубационную трубку и пролабирующая в просвет гортани. После удаления интубационной трубки аутотрансплантат сохранен. Просвет подголосового отдела ниже грануляций, и просвет трахеи достаточен для дыхания. Произведено удаление грануляционной ткани микроинструментом, кровотечения нет.

Произведена назотрахеальная интубация трубкой 4,5 мм.

Выход из наркоза без особенностей.

В послеоперационном периоде ребенок получал противовоспалительную и антибактериальную терапию. Попытка экстубации предпринята на 12 сутки. Через 3 суток в связи с нарастанием дыхательной недостаточности наложена трахеостома (рисунки 19, 20).

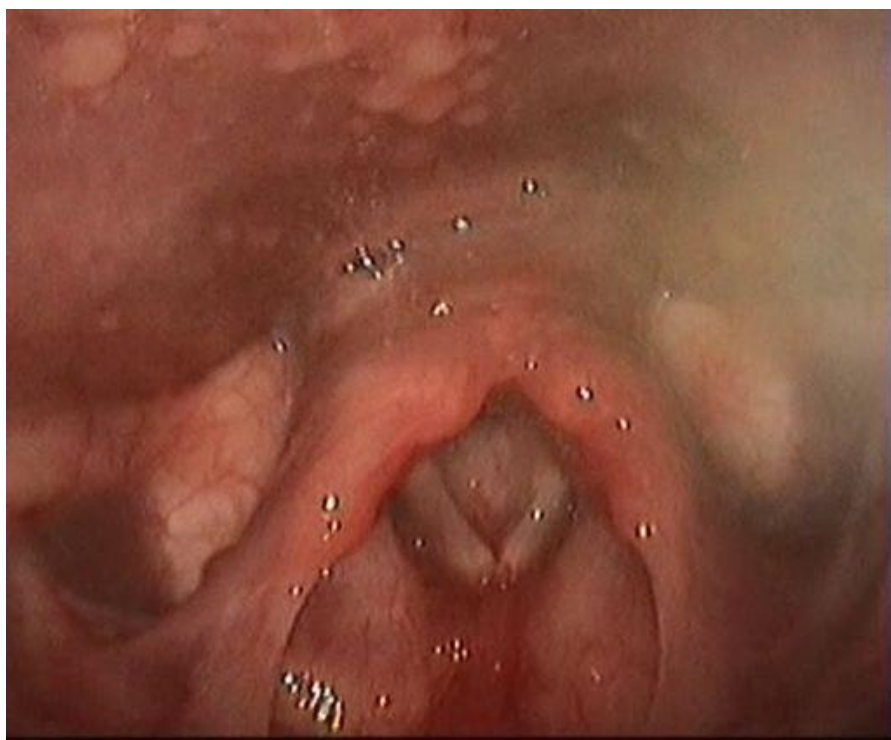


Рисунок 19 – Девочка Ч., эндоефотография гортани.

Дисгенезия перстневидного хряща. До оперативного лечения.

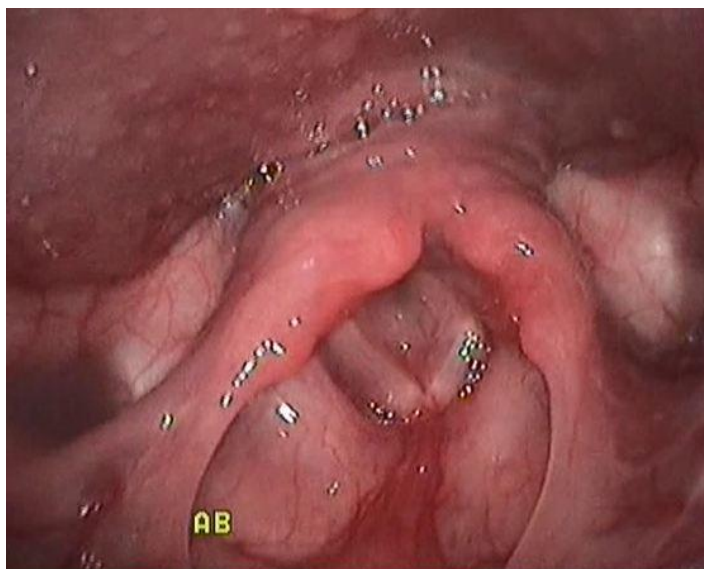


Рисунок 20 – Девочка Ч., эндоефотография гортани.

Дисгенезия перстневидного хряща. Состояние после одноэтапной ларинготрахеопластики комбинированным доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани.

Через 2 года ребенку произведена многоэтапная ларинготрахеопластика с постановкой реберных аутоотрансплантатов в переднюю и заднюю стенки гортани с последующим стентированием в течение 1 мес. Ребенок успешно деканюлирован.

Таким образом, одноэтапная ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутоотрансплантата в переднюю стенку гортани не может быть операцией выбора при дисгенезиях и гипогенезиях подголосового отдела гортани, при стенозе 3 и 4 степени, так как не позволила создать адекватного просвета для дыхания.

Клинический пример 2. Девочка Ж., 2 года.

Поступила в клинику с жалобами на осиплость, признаки стеноза гортани 1-2 степени. При обследовании выявлена межголосовая мембрана, занимающая более 2/3 истинных голосовых складок. За вокальными отростками сохраняется просвет для дыхания, подвижность гортани ограничена (рисунок 21).

На рентгенограмме шеи в боковой проекции затемнение в подголосовом отделе гортани до уровня С6–С7.

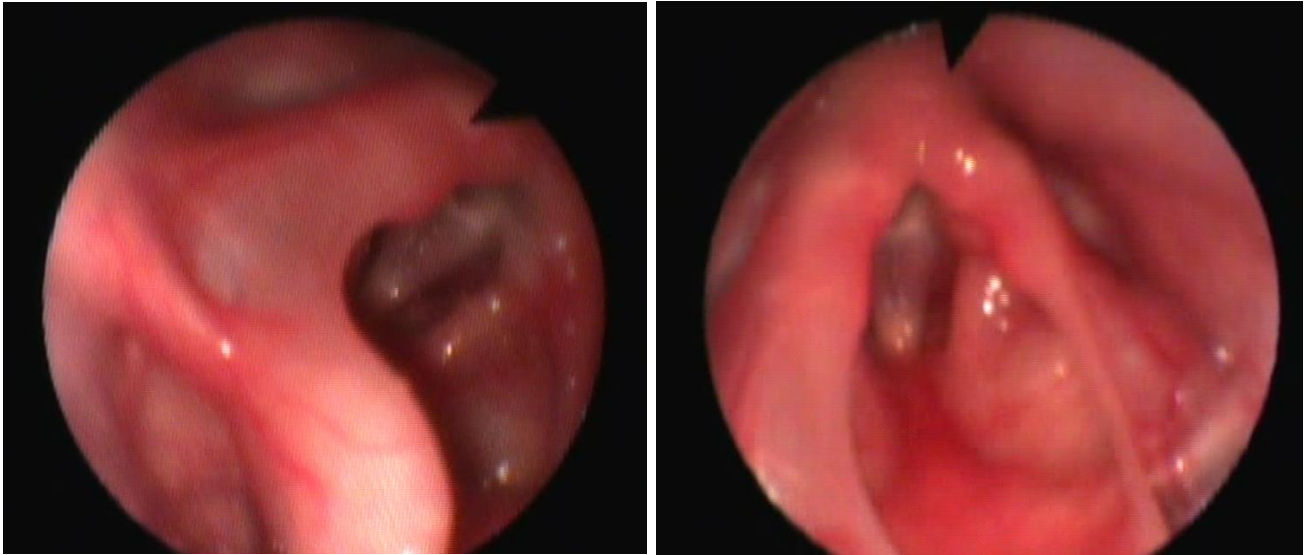


Рисунок 21 – Больная Ж., 2 года.

Межголосовая мембрана в сочетании с дисгенезией перстневидного хряща.

При прямой ларингоскопии выявлена межголосовая мембрана, занимающая длину истинных голосовых складок практически до вокальных отростков, толщина мембраны в заднем отделе около 4 мм, в переднем более – 10 мм. Просвет проходим для интубационной трубки 3 мм (рисунок 22).



Рисунок 22 – Прямая микровидеоларингоскопия пациентки.

Диагноз: ВПР гортани, органический порок развития. Дисгенезия перстневидного хряща с соединительнотканной дисплазией голосового отдела.

Стеноз гортани 2 степени.

С целью разобщения голосовых складок после рассечения и восстановления просвета подголосового отдела гортани больной проведена операция – одноэтапная ларинготрахеопластика с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща на переднюю стенку гортани и последующей интубацией.

Отличие этой операции от оригинала в том, что реберный аутоотрансплантат устанавливается от уровня передней комиссуры, тем самым разделяя раневые поверхности голосовых складок.

Девочка была экстубирована на 14 сутки, дыхание через естественные дыхательные пути удовлетворительное, признаков стеноза нет.

Таким образом, данный метод позволил устранить подголосовой стеноз гортани и одномоментно разделить истинные голосовые складки в области передней комиссуры, предотвратив, таким образом, развитие рецидива. Время госпитализации 21 день, что значительно меньше, чем при многоэтапных пластиках. Кроме того, нам удалось избежать наложения трахеостомы, что также сократило сроки лечения и риски возможных осложнений.

Заявляемый способ позволяет восстановить дыхание через естественные дыхательные пути и сократить сроки лечения за счет одноэтапного устранения межголосового и подголосового стеноза и более короткого периода стентирования (Заявка № 2017140936 от 23.11.2017 г.).

Многоэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю и заднюю стенку гортани и последующим стентированием

Методика выполнения данной операции.

Операция проводилась под общим наркозом через трахеостому. Команда состояла из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и операционной бригады из 3 человек. Расстановка сил в операционной представлена на рисунке 23.

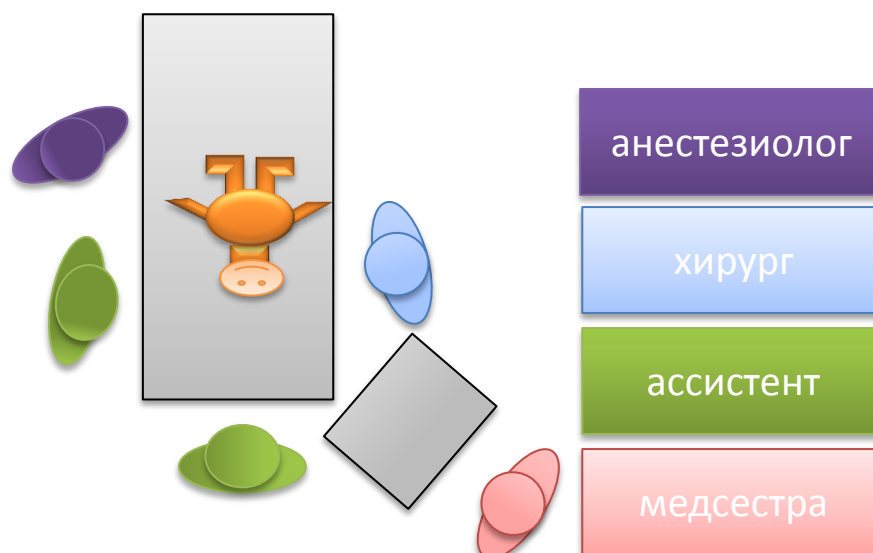


Рисунок 23 – Расстановка операционной бригады.

Операцию можно условно разбить на 5 этапов:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, плотности и протяженности стеноза подголосового отдела гортани, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации. Этот этап можно опустить только в том случае, если он был проведен ранее как отдельная диагностическая процедура.

2 этап. Вскрытие гортани и редрессация печатки перстневидного хряща.

Разрез кожи производился горизонтально, на уровне дуги перстневидного хряща. Гортань обнажалась тупым путем, после чего по средней линии рассекались щитоперстневидная связка, дуга перстневидного хряща. Печатка перстневидного хряща рассекалась снизу вверх, обе ее половины раздвигались в стороны. Полное вертикальное рассечение печатки тщательно контролировалось визуально и при помощи пальпации отсосом, а при необходимости и при помощи пальцевого исследования. При этом следует подчеркнуть, что даже незначительное по протяжению недорассечение печатки не позволяло мобилизовать обе половины перстневидного хряща и, как следствие этого,

установить аутоотрансплантат. Слизистая оболочка гортаноглотки сохранялась. После дистракции обеих половин печатки перстневидного хряща в полость гортани помещали стерильную марлевую салфетку и переходили к 3 этапу.

3 этап. Взятие реберного аутоотрансплантата.

Для этого производился поперечный разрез в проекции V ребра справа, острым путем обнажалась хрящевая часть ребра. Надхрящница рассекалась таким образом, чтобы после резекции ребра она сохранялась на передней его поверхности. Производилась поднадхрящничная резекция фрагмента хрящевой части ребра длиной, равной сумме длин продольных разрезов задней и передней ларинготрахеальной стенок плюс 0,5-1 см.

Производился тщательный гемостаз, и рана на груди послойно ушивалась наглухо. Затем из полученного хрящевого фрагмента ребра формировалось 2 трансплантата. При помощи скальпеля край реберного хряща модифицировался таким образом, чтобы площадь поверхности трансплантата, обращенная в просвет гортани и трахеи, была меньше, чем площадь поверхности, обращенная к пищеводу, что исключало возможность его проваливания в полость гортани. Надхрящница находилась на участке ребра, обращенного в просвет гортани. Вид переднего аутоотрансплантата несколько отличался, но надхрящница также находилась на поверхности, обращенной в просвет гортани (рисунок 24).

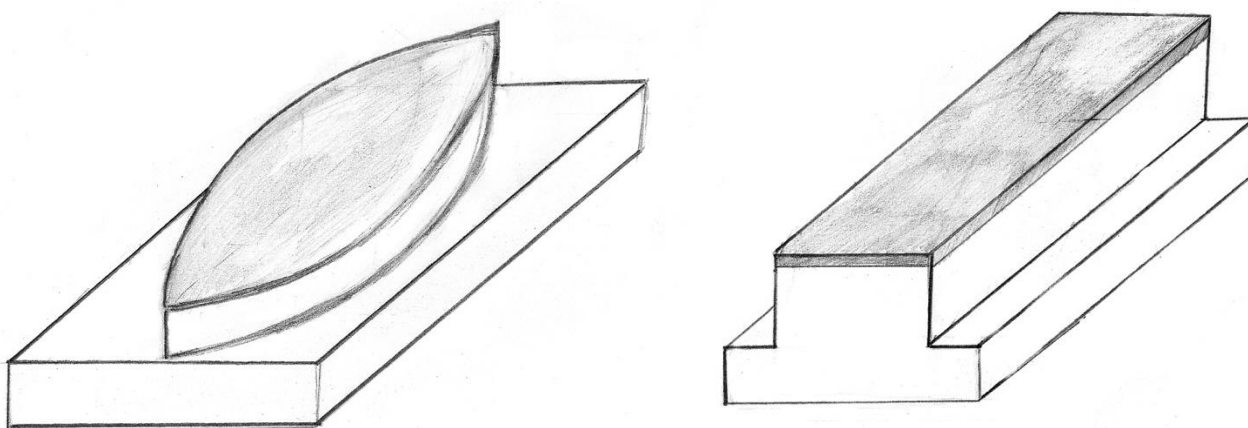


Рисунок 24 – Вид переднего и заднего реберных аутоотрансплантатов.

Штриховкой показана зона с надхрящницей.

4 этап. Установка реберного аутооттрансплантата в заднюю стенку гортани, установка и фиксация стента.

Модифицированный реберный аутооттрансплантат фиксировался временным П-образным швом и устанавливался между частями печатки перстневидного хряща, причем покрытая надхрящницей часть ребра смотрела внутрь просвета гортани. После фиксации аутооттрансплантата П-образный шов удаляли. Следующим этапом в просвет гортани устанавливали силиконовый эндопротез, размер которого соответствовал возрасту и антропометрическим данным пациента.

После установки проводили прямую ларингоскопию для контроля постановки стента. Верхний край стента должен находиться на уровне верхушек черпаловидных хрящей.

Стент прошивали двумя нитями и фиксировали на передней стенке шеи силиконовыми «пуговицами». Мы отказались от фиксации стента к трахеостомической канюле, так как в случае закупорки последней может возникнуть жизнеугрожающая ситуация.

5 этап. Установка реберного аутооттрансплантата в переднюю стенку гортани, трахеи.

На переднюю стену гортани и трахеи в образованный дефект устанавливали реберный аутооттрансплантат так, чтобы его поверхность, покрытая надхрящницей, смотрела в просвет гортани. Фиксация трансплантата к ларинготрахеальной стенке выполнялась отдельными узловыми швами нитью Викрил 4-0.

Затем нитями Викрил 4-0 ушивались передняя стенка гортани и далее послойно мягкие ткани. Устанавливался перчаточный дренаж под кожу, швы на кожу.

В послеоперационном периоде больной получал обезболивание до 5 суток, инфузионную терапию до 2-3 суток, антибактериальную терапию до 7-10 суток, ингибиторы протонной помпы (квamatел). Осуществлялся тщательный уход за трахеостомой: ингаляции, санация из трахеостомы, обработка кожи вокруг трахеостомы.

Удаление стента осуществляли на 28 сутки. Под эндотрахеальным наркозом через трахеостому проводили прямую подвесную ларингоскопию, стент захватывали специальными щипцами, затем отрезали фиксирующие нити и удаляли стент. Проводили контрольный осмотр гортани и трахеи при помощи ригидного эндовидеоскопа. При необходимости удаляли грануляционную ткань. Производили замену трахеостомической канюли на трахеостомическую канюлю меньшего диаметра.

По данной методике прооперировано 5 человек, средний возраст на момент операции 4 года (от 3 лет 8 месяцев до 4 лет 5 месяцев).

По данным прямой ларингоскопии, стеноз подголосового отдела гортани 3-4 степени.

Все дети с ранее наложенной трахеостомой. Трахеостома наложена в возрасте от 1 до 4 мес.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Удаление стента производили по плану на 28 сутки.

Деканюляцию проводили после тренировки с obturated трахеоканюлей на 5-7 сутки после удаления стента.

Клинический пример 1. Девочка В., 4 года (И.б. № 8366).

Диагноз: ВПР гортани. Дисгенезия подголосового отдела (состояние после ларинготрахеопластики от 10.04.2015 г.), деканюляция от 15.05.2015 г.

Поступила в плановом порядке для оперативного лечения, обследована амбулаторно, клинические анализы в пределах нормы.

В анамнезе: ребенок от 3-ей беременности, вторых родов. Роды – кесарево сечение, отмечается острая гипоксия плода. Состояние при рождении тяжелое, обусловлено дыхательной недостаточностью, стенозом верхних дыхательных путей и неврологической симптоматикой. Интубирована на 2 сутки, при интубации отмечено сужение гортани, интубация трубкой 2,5 мм, ИВЛ в течение 4 суток, бронхообструктивный синдром купирован, но после 20-х суток усилилась клиника стеноза верхних дыхательных путей, ДН 2 ст., дистанционные свистящие хрипы, участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. При обследовании

выявлена концентрическая мембрана под голосовыми складками. В возрасте 1,5 мес. наложена трахеостома. Обследовалась в ЛОР-отделении СПбГПМУ в сентябре 2011 г. и сентябре 2012 г., рекомендовано оперативное лечение при достижении возраста 4 лет.

Проведены дополнительные исследования перед операцией:

На рентгенограмме шеи в боковой проекции от 08.04.2015 г. отмечается протяженное сужение просвета за счет мягкотканого компонента гортани с С4 по С6.

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки от 08.04.2015 г. определяется сгущение легочного рисунка с обеих сторон за счет периваскулярных, перибронхиальных изменений. Корни легких реактивны, расширены. Синусы свободны. Контуры диафрагмы четкие, ровные.

На фиброларингоскопии от 08.04.2015 г. – слизистая надгортанника и черпалонадгортанных складок и межчерпаловидной области розовая, чистая. Надгортанник обычной формы, черпалонадгортанные складки укорочены, слизистая черпаловидных хрящей и увеличенные клиновидные хрящи выдвинуты вперед. Голосовые складки обозримы, белые, ровные, подвижность сохранена в полном объеме. В подголосовом отделе определяется серое образование, циркулярно суживающее просвет примерно до диаметра 2 мм. Заключение: рубцовый стеноз подголосового отдела гортани.

Группа крови A(II), Rh(+) положит.

Принято решение произвести многоэтапную ларинготрахеопластику с постановкой реберных аутооттрансплантатов на переднюю и заднюю стенки и эндопротезированием, с целью восстановления просвета для дыхания через естественные дыхательные пути.

10.04.2015 г. – произведена ларинготрахеопластика с трансплантацией реберных аутохрящей в переднюю и заднюю стенки с эндопротезированием.

Послеоперационный период протекал гладко, получала лечение: цефтриаксон 1 000 мг в/в 7 дней, дицинон 2,0 мл 3 дня, инфузионную терапию, бифиформ по 1 капсуле 2 р/д, зодак 10 кап. – 1 р/д, квамател 10 мг, клацид

по 250 мг 2 р/д – 9 дней, щелочные ингаляции, ингаляции с беродуалом и пульмикортом, санация трахеотомической трубки, ежедневные перевязки послеоперационных ран на шее и грудной клетке.

Самостоятельное питание с 3-х суток, послеоперационные раны на шее и грудной клетке зажили первичным натяжением, швы сняты на 10 и 12 сутки.

07.05.2015 г. – произведена прямая эндовидеоларингоскопия, удаление эндопротеза.

Послеоперационный период протекал гладко. На первые сутки после удаления эндопротеза была начата тренировка дыхания через естественные дыхательные пути (смена трахеостомической трубки на трубку меньшего диаметра – Portex 3,0 мм, закрывание трахеостомической трубки obturatorом).

15.05.2015 г. – произведена деканюляция.

Дыхание через естественные дыхательные пути свободное, бесшумное. Признаков дыхательной недостаточности нет. КОС крови в норме. Края трахеостомы сократились до точечного дефекта.

На фиброларингоскопии от 22.05.2015 г. вход в гортань без патологий, голосовые складки серые, подвижность в полном объеме, обозрим подголосовой отдел и верхняя часть трахеи – без особенностей, слизистая розовая, просвет достаточный для дыхания.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции от 22.05.2015 г. просвет гортани и трахеи прослеживается на всем протяжении.

Выписывается в удовлетворительном состоянии. Дыхание через естественные дыхательные пути свободное, бесшумное. Признаков дыхательной недостаточности нет.

Наблюдение ЛОР по месту жительства.

Из 5 детей, прооперированных по данной методике, деканюлировать удалось 100%. Сроки госпитализации составили 45,5 дней (мин. 43, макс. 50 дней).

Срок послеоперационного наблюдения составил от 6 мес. до 5 лет.

Один ребенок поступил в клинику в возрасте 7 лет, с жалобами на осиплость и затруднением дыхания при физической нагрузке, которые отмечались у него с рождения.

При осмотре была выявлена гипергенезия левого черпаловидного хряща и его голосового отростка, выраженное укорочение левой истинной голосовой складки. Подвижность гортани сохранена, асимметрична (рисунок 6). Учитывая признаки стеноза гортани 1 степени и высокий риск послеоперационных осложнений в виде рубцового стеноза, который может усугубить состояние больного, от оперативного вмешательства было решено воздержаться.

Таким образом, для оперативного лечения с целью восстановления просвета гортани были использованы следующие оперативные методики:

Одноэтапная ларинготрахеопластика с дилатационной интубацией, 1 человек 1,5 мес. – удовлетворительный результат.

Одноэтапная ларинготрахеопластика с постановкой аутооттрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани с последующей интубацией. 3 человека. Девочка 2 года 4 месяца, дисгенезия перстневидного хряща. Стеноз гортани 3 ст., результат неудовлетворительный, повторная трахеостомия.

Девочка 2 года: дисгенезия печатки перстневидного хряща в сочетании с соединительнотканной дисплазией голосового отдела гортани. Результат удовлетворительный.

Многоэтапная ларинготрахеопластика комбинированным доступом с постановкой аутооттрансплантата реберного хряща в переднюю и заднюю стенку гортани и последующим стентированием – 5 человек.

Таким образом, из 8 детей с огранным пороком развития гортани, проявившим себя стенозом гортани, прооперированы 7 человек. 1 мальчик не начинал лечения.

Из 7 прооперированных детей 5 были трахеоканюлярами, двум детям с признаками стеноза гортани 1-2 степени удалось избежать наложения трахеостомы. Из 5 трахеоканюляров деканюлировано 5 детей (100%).

3.2.2 Ведение детей с задней расщелиной гортани

Под нашим наблюдением находилось 12 детей (7 мальчиков и 5 девочек) с задней расщелиной гортани. Из них у 8 детей (4 мальчика и 4 девочки) была выявлена задняя расщелина гортани по Бенджамину 1 степени. У 3 детей (2 мальчика, 1 девочка) – 2 ст.; и у 1 мальчика – 3 степени.

Основная задача в ведении детей с задней расщелиной гортани заключается в контроле над дисфагией и аспирацией. Поэтому первым этапом при установке диагноза задней расщелины гортани и оценке аспирационного синдрома все усилия были направлены на стабилизацию аспирационного синдрома и состояния легких.

В случае с расщелиной 1 степени и наличием микроаспирации, 8 человек (67%), проводилась консервативная терапия аспирационного синдрома, которая заключалась в назначении антирефлюксных смесей, мотилиума, особого режима кормления, при необходимости перехода на зондовое питание.

При наличии задней расщелины гортани 2 или 3 степени, 4 человека (33%), наряду с консервативной терапией потребовалось наложение трахеостомы с целью санации трахеобронхиального дерева у 3 детей (25%) и гастростомы с фундопликацией (при наличии гастроэзофагального рефлюкса) у 3 детей (25%).

Оперативное лечение задней расщелины гортани было выполнено у 5 детей в среднем возрасте 1 год 4 мес. (минимум 2 мес., максимум 4 года.) Причем у двух детей диагноз также был поставлен в возрасте 2 лет и 4 мес. и 4 лет.

Оперативное вмешательство.

Эндоскопическое ушивание задней расщелины гортани

Методика выполнения данной операции.

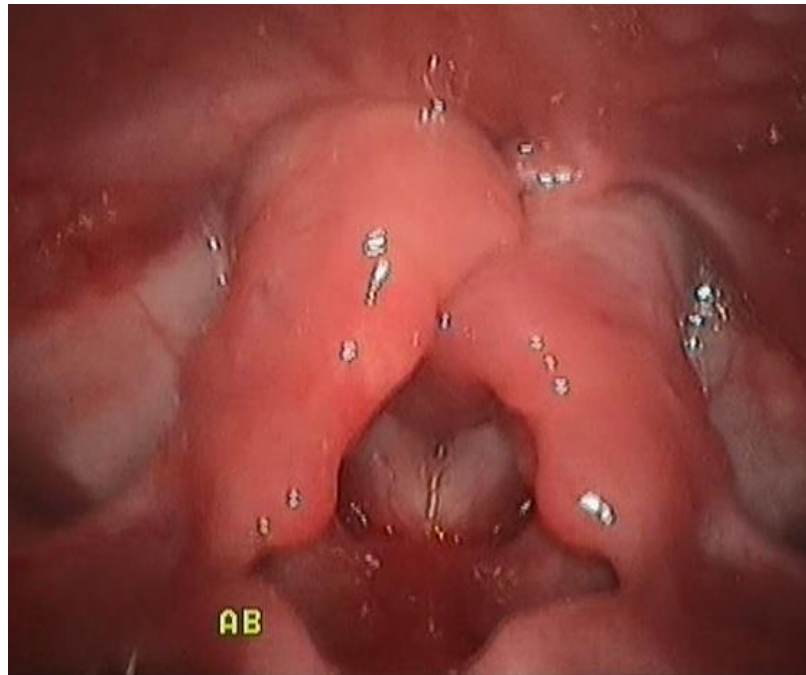
Операция проводилась под общим наркозом через трахеостому или назофаренгиальным наркозом. Команда состоит из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и хирурга.

Операцию можно условно разбить на 2 этапа:

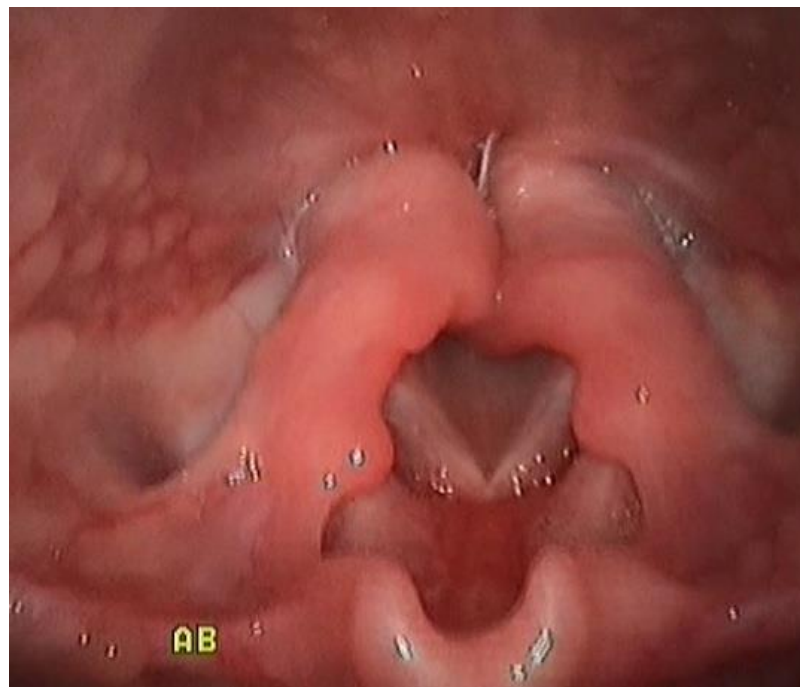
1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, протяженности дефекта задней стенки гортани (трахеи), оценка просвета гортани на уровне подголосового отдела, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации. Этот этап можно опустить только в том случае, если он был проведен ранее как отдельная диагностическая процедура.

2 этап. Под контролем операционного микроскопа ZEISS производили рассечение слизистой по ребру дефекта задней стенки гортани. Мы проводили рассечение слизистой при помощи диодного лазера Аткус 15 мощностью 6,5 Вт в контактом режиме. Затем влажным марлевым шариком проводили небольшую рассепаровку слоев слизистой оболочки для формирования зоны заживления. И следующим этапом производили ушивание краев дефекта Викрилом 4-0 узловыми швами. Затем устанавливали назогастральный зонд (в случае отсутствия гастростомы). Зонд старались не менять в течение 7-10 суток (рисунок 25, а, б).

По данной методике прооперировано 5 (42%) пациентов. 1 ребенок с расщелиной 1 степени. 2 детей с расщелиной 1-2 степени, 1 ребенок с расщелиной 2 степени и 1 ребенок с расщелиной 3 степени. Удовлетворительный результат был получен в виде купирования аспирационного синдрома у 2 (40%) детей, уменьшение частоты и облегчение аспираций у 2 (40%) детей. Неудовлетворительный результат – рецидив расщелины мы наблюдали в 1 случае (20%) с расщелиной 3 степени, в срок примерно 1 месяц с момента операции. Этому ребенку было выполнено ушивание задней расщелины гортани наружным способом при наркозе через трахеостому.



а – задняя расщелина 2 степени;



б – состояние после ушивания задней расщелины гортани; 7 сутки.

Рисунок 25 – Ребенок Т., эндоефотографии гортани.

Клинический пример 1.

Мальчик С., 1 мес. (И.б. № 24525). Дата рождения 8.10.2016 г.

В СПбГПМУ доставлен экстренно дежурным врачом – неонатологом из ОПНДГВ 9.10.16 г. в 10.45 в связи с нарастанием ДН, О₂-зависимости.

Из анамнеза: ребенок от матери 24 лет.

Соматический анамнез: хронический цистит.

Гинекологический анамнез: нет данных, на ВУИ не обследована.

Дополнительный анамнез (со слов матери ребенка и бабушки ребенка по маме): 30 лет назад бабушка ребенка родила 2-х детей (мальчики) с ВПР: волчья пасть, заячья губа (умерли до 1 года жизни от аспирации). На ВПР внутренних органов дети не были обследованы. Мать ребенка рождена от другого отца.

Ребенок Б-1, на учете с 10-11 нед., угроза прерывания в сроке 33/34 нед., стационарное лечение (гинипрал, дексаметазон).

Аntenатальный осмотр кардиохирурга 21.08.2016 г.: ЭХО-КГ плода – в области верхушки сердца в проекции межжелудочковой перегородки определяется двунаправленный кровоток (мышечный ДМЖП).

Аntenатальный осмотр нейрохирурга (вр. Родионов Ю.В.): УЗИ плода, ВПР головного мозга – гипоплазия нижних отделов червя мозжечка с расширением ретроцеребеллярного пространства. Признаков обструкции ликворопроводящих путей, других аномалий головного мозга не вижу. Порок относительно благоприятный. Нейрохирургической коррекции после рождения не требует.

Роды – I, срочные на сроке 38/39 недель. Вес 3 210 гр., длина 52 см, о. головы 33 см, о. груди 34 см.

Оценка по Апгар 6/7 баллов. Околоплодные воды светлые.

Состояние при рождении средней степени тяжести. Закричал после санации верхних дыхательных путей, продленный вдох 20 сек. Порозовел к 6-й минуте. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: короткая уздечка языка, монголоидный разрез глаз, гипертелоризм; крипторхизм.

Расхождение по сагиттальному шву до 0,3 см.

Состояние ребенка в динамике с ухудшением, за счет нарастания ДН (тахипноэ, вздутие грудной клетки).

Аускультативно рассеянные крепитирующие хрипы. О₂-зависимость с нарастанием.

КОС: субкомпенсированный респираторный ацидоз.

Дыхание самостоятельное, стонущее. Носовое дыхание не затруднено. Грудная клетка цилиндрическая. Механика дыхания с участием вспомогательной мускулатуры, втяжение уступчивых мест, тахипноэ до 70 в минуту. Сатурация в пределах 80-90%. Трансдуктального градиента нет. Аускультативно дыхание жесткое, равномерно проводится во все отделы легких. Выслушиваются проводные и влажные хрипы. Начата респираторная поддержка NCPAP (Biphasic), с положительным эффектом: сатурация в пределах 85-94%, уменьшение участия вспомогательной мускулатуры, ЧД ↓ до 55 в минуту.

Живот подвздут, мягкий при пальпации во всех отделах. Печень + 1,0 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника выслушивается. По желудочному зонду отходит прозрачное отделяемое с прожилками старой крови.

Наружные половые органы развиты по мужскому типу, яички в мошонке и по ходу пахового канала не прослеживаются. Анус сформирован. При осмотре не мочился. Меконий при осмотре не отходил.

На 23-е сутки (31.10.16 г.): проведена бронхоскопия: диффузный 2-х сторонний катаральный эндобронхит. Ателектаз верхней доли правого легкого. ВПР гортани и трахеи не выявлены.

На 26-е сутки (3.11.16 г.): NCPAP. ДН 2 ст. бронхообструктивного генеза, O₂-зависимость; сохраняются срыгивания на фоне кормления, при кашле с десатурацией.

По КОС умеренная компенсированная гиперкапния. Нормогликемия.

На 30-е сутки (7.11.16 г.): бронхоскопия+фибрларингоскопия: ВПР гортани: задняя расщелина гортани. Диффузный 2-х сторонний катаральный эндобронхит.

На 38-е сутки (15.11.16 г.): произведена прямая диагностическая микровидеоларингоскопия. Диагноз: задняя расщелина гортани, трахеи 3 степени. Первым этапом проведена срединная трахеостомия. Дыхание через трахеостому свободное с FiO₂ – 0,4.

Положительная динамика веса. Эпизоды срыгивания на фоне кашля с десатурацией. Периодически из трахеостомы санируется мокрота со смесью.

На 47-е сутки (24.11.16 г.): МРТ головного мозга – вариант мальформации Дэнди-Уокера. Гипоплазия мозолистого тела. Киста шишковидной железы.

На 51-е сутки (28.11.16 г.): врожденный стеноз носослезного протока справа, осложненный дакриоцистит. Проведено медикаментозное лечение.

Прямая опорная микровидеоларингоскопия. Эндоскопическая ларинготрахеопластика, ушивание задней расщелины гортани, трахеи 3 степени по Бенджамину.

На 79-е сутки (26.12.16 г.): заключение хирургов – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Показана антирефлюксная операция.

На 81-е сутки (28.12.16 г.): проведена лапароскопическая фундопликация по Nissen. Лапароскопическая гастростомия. АИВЛ через трахеостому.

Мокроты санируется много.

- Посев крови от 9.10.16 г., 25.10.16 г., 27.10.16 г., 28.11.16 г., 27.12.16 г., 09.01.17 г.: стерильно.
- Посев крови от 20.12.16 г.: *Staph. haemolyticus*.
- Посев ЦВК от 12.10.16 г.: стерильно.
- Посев из ТБД от 10.10.16 г.: отриц.
- Посев из ТБД от 25.10.16 г., 7.11.16 г., 8.11.16 г., 9.01.17 г., 13.01.17 г.: *Pseudomonas aeruginosae*, *Klebsiella pneumonia*.
- Посев из ТБД от 31.10.16 г.: *Pseudomonas aeruginosae*.
- Посев из трахеостомы от 17.11.16 г., 24.11.16 г., 27.11.16 г., 05.12.16 г., 16.12.16 г., 15.01.17 г., 20.01.17 г.: *Pseudomonas aeruginosae*, *Klebsiella pneumonia*.
- Посев из трахеостомы от 9.12.16 г., 23.01.17 г.: *Pseudomonas aeruginosae*.
- Посев из трахеостомы от 14.12.16 г., 20.12.16 г.: *Klebsiella pneumonia*, *Enterococcus faecalis*.
- Посев из трахеостомы от 19.12.16 г.: *Pseudomonas aeruginosae*, *Enterococcus faecalis*.
- Посев желудочного содержимого 9.10.16 г., 17.10.16 г.: отриц.

- Посев желудочного содержимого 25.10.16 г., 22.11.16 г., 29.11.16 г., 27.12.17 г., 9.01.17 г.: *Klebsiella pneumonia*.
- Посев желудочного содержимого от 15.11.16 г., 06.12.16 г., 20.12.16 г.: *Pseudomonas aeruginosae*, *Klebsiella pneumonia*.
- Посев желудочного содержимого от 13.12.16 г.: *Klebsiella pneumonia*, *Enterococcus faecalis*.
- Посев кала на диз. группу от 9.10.16 г., 17.10.16 г., 25.10.16 г., 8.11.16 г., 15.11.16 г., 22.11.16 г., 29.11.16 г., 06.12.16 г., 16.01.17 г.: отриц.
- Иммуноцитохимия (мокрота, моча): отриц.
- Посев катетера ЦВК от 12.10.16 г.: стерильно.
- TORCH от 10.10.16 г.: Ig G (пол): герпес (1+2), краснуха, токсоплазмоз.
- ПЦР от 12.10.16 г.: отриц.
- Гормоны от 14.10.16 г.: кортизол (утро) – 334,1 нг/мл ; 17-ОН-прогестерон – 2,74 нг/мл.
- Цитология мокроты из ТБД (бронхоскопия) от 7.11.16 г.: эпителий плоский – умеренное количество, Л покрывают все поля зрения. Альвеолярные макрофаги в умеренном количестве. В окрашенном препарате нейтрофилы в большом количестве, эозинофилы – единичные.
- Мокрота на ВК от 7.11.16 г.: отриц.
- Коагулограмма от 21.12.16 г.: ↑Д -димер до 0,91.

Самостоятельное дыхание через трахеостому. Дыхание регулярное, с умеренным участием вспомогательной мускулатуры. ДН без нарастания. Оксигенация достаточная. Аускультативно в легких дыхание равномерно ослаблено по всем полям, хрипы проводные в большом количестве. Из трахеостомы санируется в большом количестве светлая мокрота. Нуждается в частых санациях.

Живот не вздут, мягкий при пальпации во всех отделах. Печень +3,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Перистальтика кишечника выслушивается. Энтерально кормление по 130 мл через гастростому усваивает. Стул самостоятельный. Мочится свободно, диурез 4,5 мл/кг/час.

Местно в области гастростомы без признаков воспаления.

Диагноз:

Основной:

- Хронический бронхиолит с облитерацией. Рецидивирующая микроаспирация.

МВПР:

- ВПР гортани: Задняя расщелина гортани. Носитель трахеостомы.
- ВПР головного мозга: вариант мальформации Денди-Уокера. Гипоплазия мозолистого тела. Киста шишковидной железы. Двигательные нарушения.

ВПС: ДМЖП мышечный. ООО.

Двусторонний крипторхизм.

Короткая уздечка языка.

Врожденный стеноз носослезного протока справа, осложненный дакриоциститом.

- Множественные стигмы дизэмбриогенеза.

Сопутствующий:

- Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Носитель гастростомы.
- Врожденная двусторонняя очаговая пневмония (в анамнезе).
- ВАИ Р 39.2 № 102433 от 10.10.16 г. (в анамнезе).
- Анемия средней тяжести.

Операция:

- Подрезание короткой уздечки языка от 21.10.16 г.
- Срединная трахеостомия от 15.11.16 г.
- Опорная прямая микровидеоларингоскопия. Эндоскопическая ларинготрахеопластика, ушивание задней расщелины гортани, трахеи 3 степени по Бенджамину от 22.12.16 г.
- Лапароскопическая фундупликация по Nissen. Лапароскопическая гастростомия от 28.12.16 г.

При контрольной фиброларингоскопии на 14 сутки после операции признаков дефекта задней стенки гортани нет (рисунок 26).

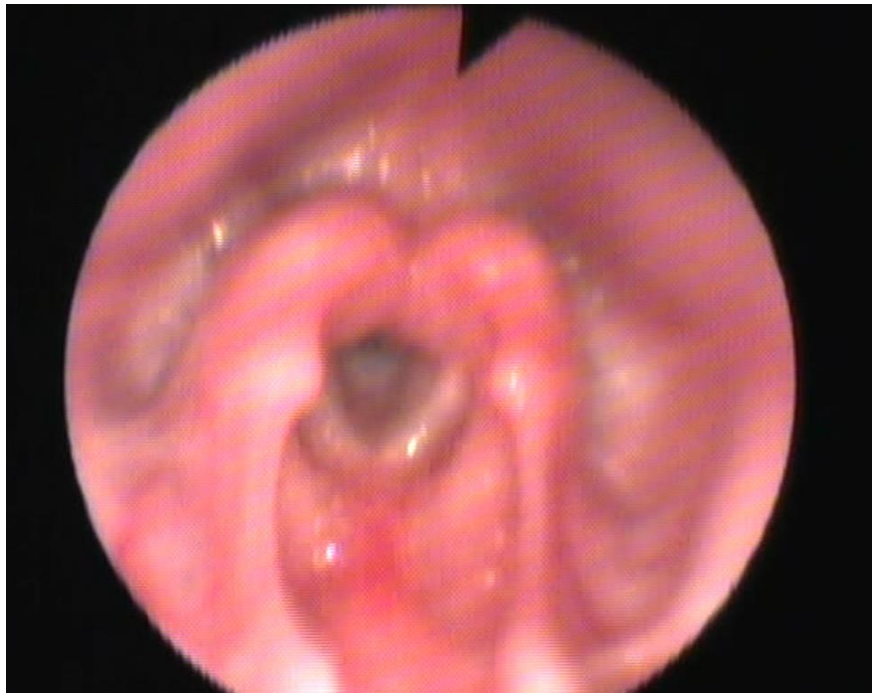


Рисунок 26 – Контрольная фиброларингоскопия на 14 сутки после эндоскопического ушивания задней расщелины гортани 3 степени о Бенждамину.

Однако с 30 суток после операции – усиление аспирационного синдрома. При обследовании выявлен рецидив задней расщелины на всем протяжении. Произведено ушивание задней расщелины открытым доступом. Срок послеоперационного наблюдения 5 месяцев, рецидива нет. Однако необходимость в наличии трахеостомы и гастростомы сохраняется.

Выводы из данного клинического примера.

Бронхоскопия, выполненная по обычной методике, не всегда позволяет выявить патологию гортани, что делает необходимым проведение метода тройной эндоскопии: микровидеоларингоскопии, трахеобронхоскопии и эзофагоскопии под наркозом у детей с патологией дыхания и аспирационным синдромом.

Ушивание задней расщелины гортани 3 степени целесообразнее проводить открытым доступом, для лучшей герметичности швов и снижения возможных рецидивов.

В ходе исследования нами был выработан следующий алгоритм при ведении детей с задней расщелиной гортани (рисунок 27).

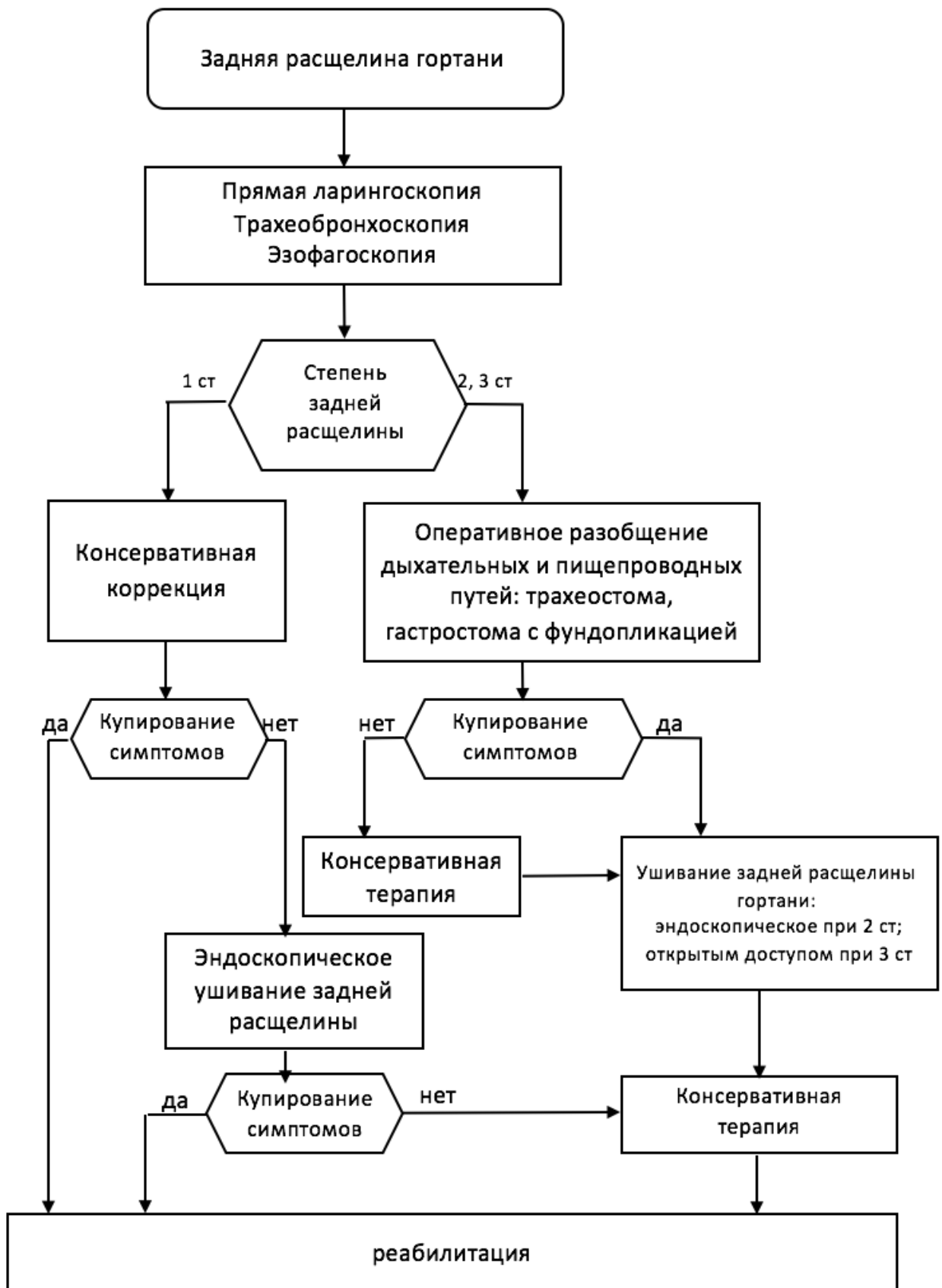


Рисунок 27 – Алгоритм лечебной тактики при задней расщелине гортани.

Подводя предварительные итоги лечения больных с органическими пороками развития гортани, нужно сказать, что в оперативном лечении нуждалось 13 (62%) детей, при этом у 10 (48%) детей первым этапом была наложена трахеостома. Процент деканюляции среди пролеченных детей составил 100%, однако, процент реабилитации в группе составил 81%. Это связано с тем, что 4 детей не закончили лечение в силу возраста, в том числе один ребенок, который имеет серьезные нарушения ЦНС ВПР головного мозга, вариант мальформации Дэнди-Уолкера, гипоплазия мозолистого тела, что вряд ли позволит деканюлировать его в ближайшее время.

Глава 4

ТКАНЕВЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ

4.1 Общая характеристика наблюдавшихся больных

Тканевые пороки развития гортани мы рассматривали как нарушение структуры эпителия гортани или эластического (соединительнотканного) конуса гортани. По структурным особенностям они делятся на два основных вида: дисхронии и дисплазии. Под нашим наблюдением находилось 479 детей с различными тканевыми пороками (таблица 10).

Таблица 10 – Распределение больных с различными видами тканевых пороков развития гортани по полу и возрасту на момент поступления в клинику

Вид тканевого порока	Возраст, пол (М/Д)					Итого %
	до 6 мес.	до 12 мес.	1-3 лет	старше 3 лет	всего	
Соединительнотканная дисплазия	4/4	2/0	3/2	5/0	14/6	20 4%
Кистозная дисплазия	4/2	4/2	3/5	0/1	11/10	21 4%
Дисхрония	158/96	75/52	43/14	0/0	276/162	438 92%
ВСЕГО	166/102	81/54	49/21	5/1	301/178	
ИТОГО	268 56%	135 28%	70 15%	6 1%		479 100%

Тканевые пороки были представлены соединительнотканной дисплазией 20 человек, из них 70% мальчиков и 30% девочек.

Кистозной дисплазией – 21 человек, из них 52% мальчиков и 48% девочек.

Дисхронией в виде различных вариантов ларингомаляции – 438 человек, из них 63% мальчиков и 37% девочек.

В целом в группе преобладали мальчики – 63% и 37%.

Анализ появления первых симптомов и длительности заболевания до момента обращения в клинику и постановки диагноза приведен в соответствующих подразделах главы. Структура тканевых пороков гортани представлена следующим образом (рисунок 28).



Рисунок 28 – Структура тканевых пороков гортани.

4.1.1 Характеристика больных с соединительнотканной дисплазией гортани

Под нашим наблюдением находились 20 человек с соединительнотканной дисплазией гортани. Из них 6 (30%) девочек и 14 (70%) мальчиков.

Средний возраст на момент обращения в клинику составил 2 года 9 мес. (минимум 1 мес., максимум 8 лет 11 мес.).

Основными первыми симптомами заболевания, проявившими себя с первого месяца жизни, были стридор 70%, явления ОВДП 60%, осиплость 35% (таблица 11).

Таблица 11 – Первые симптомы в зависимости от формы соединительнотканной дисплазии

Форма соединительнотканной дисплазии	Стридор		ОВДП		Осиплость		Всего
	с 1 мес.	% от общего	с 1 мес.	% от общего	с 1 мес.	% от общего	
Межголосовая мембрана	0	–	2	33%	6	100%	6 (30%)
Мембрана подголосового отдела	5	100%	5	100%	0	–	5 (25%)
Соединительнотканый стеноз подголосового отдела	9	75%	7	58%	4	33%	9 (45%)
Всего	14	70%	12	60%	7	35%	20 (100%)

У всех детей симптомы проявлялись с рождения или на первом месяце жизни, и в 55% случаев это были два и более симптома одновременно. Существовала определенная зависимость от формы поражения и ведущих симптомов, которая представлена в таблице 11.

При этом у детей с мембраной голосового отдела, 6 (30%) человек, основным симптомом, проявившим себя с рождения, была осиплость разной степени выраженности, и только у 2 из них были явления ОВДП. Осмотр гортани у них был проведен в возрасте 4 года и 7 мес. (минимум 1 год 2 мес., максимум 8 лет 11 мес.).

У детей с мембраной подголосового отдела, 5 (25%), первыми симптомами были стридорозное дыхание – инспираторный или двухфазный стридор. При этом

стридор был не громкий, носил постоянный характер, усиливался при нагрузке. Также у всех детей присутствовали признаки стеноза гортани различной степени: 1 степень у 3 детей, и 2 степени у 1 ребенка, и стеноз 2-3 степени у 1 ребенка, что потребовало проведения интубации в первые сутки жизни. При проведении интубации у него была выявлена тонкая мембрана подголосового отдела гортани с центральным просветом около 1,5 мм, мембрана была разбужирована интубационными трубками с последующей экстубацией ребенка. Двум детям диагноз «мембрана подголосового отдела» был поставлен на первом месяце жизни в условиях перинатального центра. 3 детям диагноз был поставлен при поступлении. Средний возраст 6 лет 3 мес. (минимум 1 г. 5 мес., максимум 8 лет 8 мес.). Эти дети поступили на отоларингологическое отделение из отделения пульмонологии с диагнозом «бронхиальная астма, атипичное течение» – 2 человека, и с неврологического отделения с диагнозом «аффективно-респираторные пароксизмы, ЗПМР, постгипоксическое поражение ЦНС».

У детей с подголосовым соединительнотканым стенозом, 9 (45%) человек, на первом месяце жизни не было никаких проявлений в 17% случаев. Наиболее частым симптомом, проявившим себя с первого месяца жизни, был стридор 75% детей. Стридор был инспираторным или двухфазным, не зависел от положения тела, усиливался при нагрузке. В 67% случаев он сочетался с явлениями стеноза гортани 2 степени у 4 человек, 1 степени у 3 человек. При этом нужно отметить, что у 2 детей с соединительнотканной дисплазией подголосового отдела, единственным симптомом с рождения у которых был стридор, была обнаружена также и ларингомалация. Осиплость была выявлена у 33% детей с рождения и во всех случаях сочеталась с явлениями стридора и ОВДП.

У 3 (17%) детей из этой группы симптомы появились позднее и проявляли себя на фоне острой вирусной инфекции, что расценивалось как ОСЛТБ на 1 году жизни ребенка.

Длительность заболевания к моменту поступления в клинику составила от 1 месяца до 8 лет 11 мес. В том числе госпитализированы в возрасте до 1 года – 9 (45%) человек, в возрасте от 1 года до 3 лет – 6 (30%) человек, в возрасте от 3 до 8 лет – 2 (10%) человека и в возрасте 8 лет и старше – 3 (15%) человека.

Только у 2 человек при госпитализации стоял диагноз «мембрана подголосового отдела гортани».

У 4 детей была трахеостома, наложенная по месту жительства. Средний возраст наложения трахеостомы 2,5 мес. (минимально 1 мес., максимально 6 мес.).

Диагноз ставили на основании данных анамнеза, клинического обследования, определения клинических признаков степени стеноза верхних дыхательных путей, данных клинического обследования, в которые входила рентгенография шеи в боковой проекции и фиброларингоскопия, или гибкая эндовидеоларингоскопия. Диагноз «врожденная мембрана подголосового отдела гортани» мы ставили только в том случае, когда в анамнезе отсутствовали данные о проводимой ранее интубации или когда диагноз мембрана или стеноз подголосового отдела был выставлен до проведения интубации. Но золотым стандартом диагностики соединительнотканной дисплазии являлась прямая подвесная микровидеоларингоскопия с анализом размеров сужения просвета гортани и протяженности изменений.

При обследовании гортани у 5 (25%) пациентов была выявлена сопутствующая патология со стороны гортани. Она была представлена ларингомаляцией.

На основании данных анамнеза и клинического обследования другими специалистами была выявлена сопутствующая патология со стороны других органов и систем у 65% детей, причем у 35% детей было выявлено более одного заболевания. У 25% детей имелась патология со стороны ЦНС (постгипоксическое поражение ЦНС, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром мышечной дистонии, задержка психомоторного развития и др.); хронический бронхиолит, бронхо-легочная дисплазия отмечены у 20% детей; врожденные пороки сердца (не оперированные) – у 25%; аллергические реакции в анамнезе отмечены у 10% детей. Другие заболевания (синехии полости носа, кривошея, недоношенность (гестационный срок 32 недели) выявлены у 10% пациентов (рисунок 29).

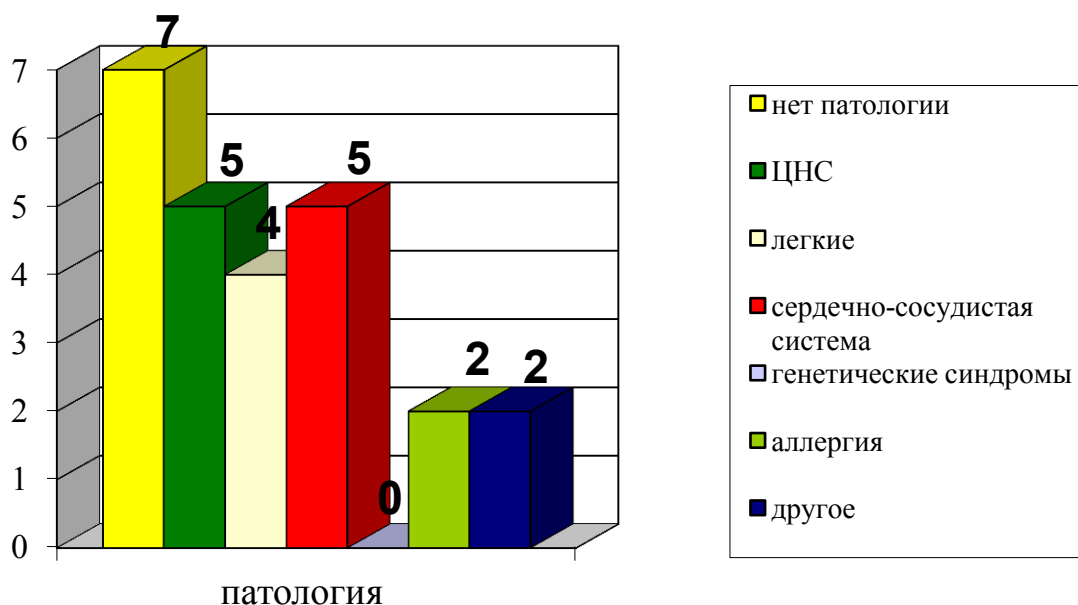


Рисунок 29 – Сопутствующая патология со стороны других органов и систем.

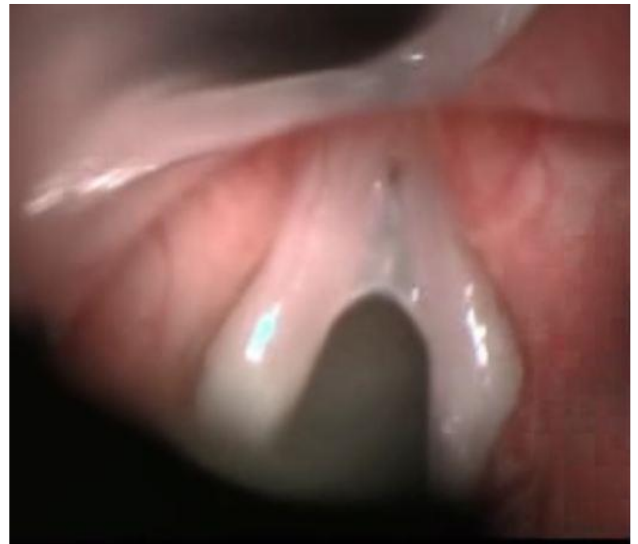
4.1.2 Тактика ведения больных с врожденной соединительнотканной дисплазией гортани

При выборе тактики ведения больных с соединительнотканной дисплазией гортани мы учитывали возраст ребенка, отдел поражения, протяженность, выраженность стеноза гортани и наличие сопутствующей патологии.

4.1.2.1 Ведение детей с межголосовой мембраной гортани

Межголосовая мембрана гортани была выявлена у 6 (30 %) детей в возрасте от 1 года до 8 лет. В случаях с межголосовой мембраной, которая занимала 1/2 длины ИГС и имела толщину 1-2 мм, мы проводили рассечение мембраны диодным лазером Аткус 15 в контактном режиме мощностью 6 Вт. В одном из этих случаев в передней комиссуре имелось точечное отверстие, в которое

удалось ввести металлический зонд. Отверстие было несколько увеличено, и при рассечении мембраны лазером оно позволило нам сохранить область передней комиссуры интактной и предупредить тем самым слипание голосовых складок в послеоперационном периоде (рисунок 30).



а – гибкая эндовидеоларингоскопия;

б – при прямой микровидеоларингоскопии.

Рисунок 30 – Эндофотография гортани.

У одного пациента мембрана межголосового отдела занимала 2/3 ИГС, были вовлечены передне-верхние участки подголосового отдела, но сужения подголосового отдела не было (рисунок 31).

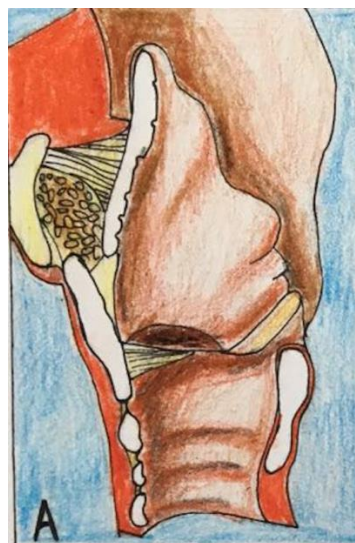
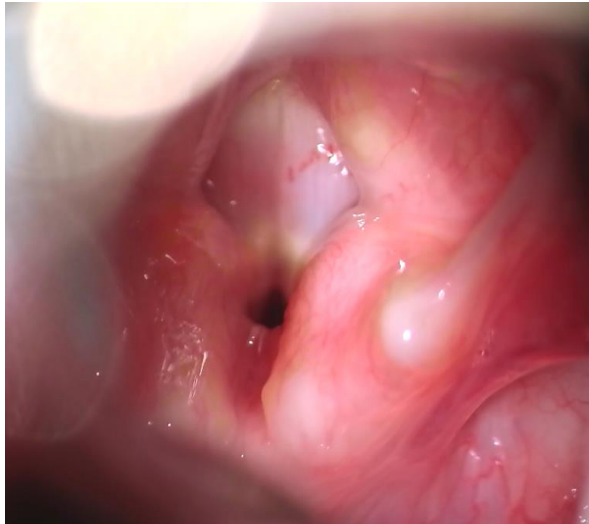
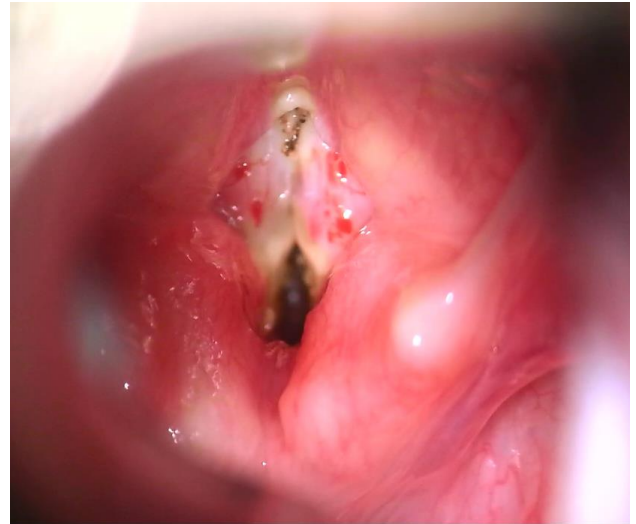


Рисунок 31 – Вариант соединительнотканной межголосовой мембраны.

После лазерного рассечения мембраны мы провели баллонную дилатацию просвета гортани, что позволило оптимально развести раневые поверхности (рисунок 32, а, б, в).



а – прямая микровидеоларингоскопия;



б – после рассечения лазером
Прямая микровидеоларингоскопия;



в – после рассечения лазером и баллонной дилатации.

Прямая микровидеоларингоскопия.

Рисунок 32 – Эндофотография гортани. Межголосовая мембрана.

В послеоперационном периоде дети наблюдались в условиях отоларингологического отделения, получали системную гормональную терапию в течение 3 суток, антибактериальную, противовоспалительную и ингаляционную муколитическую терапию.

Контроль эндоскопической картины проводили на 7-10 сутки. Голосовая функция восстанавливалась в течение 10-28 дней. Срок наблюдения составил от 1,5 до 3 лет. Рецидив возник в 1 случае в течение месяца.

Многоэтапная ларинготрахеопластика комбинированным доступом с использованием якореподобного эндопротеза была выполнена 3 детям с межголосовыми мембранами толщиной более 0,5 см. Рецидива не было.

4.1.2.2 Ведение детей с мембраной подголосового отдела гортани

Мы наблюдали 5 детей с мембраной подголосового отдела гортани. Средний возраст на момент операции 4 года 3 мес. (минимум 10 мес., максимум 8 лет 8 мес.).

У всех детей это была циркулярная мембрана подголосового отдела, степень стеноза 2 степени по Коттон-Майеру. Окончательная диагностика патологии проводилась первым этапом оперативного лечения при выполнении прямой подвесной микровидеоларингоскопии.

2 детям было проведено эндоскопическое рассечение мембраны лазером, суть операции заключалась в радиальном (от центра к периферии) рассечении мембраны лазером на 12, 3, 6, 9 часах и последующей дилатацией просвета гортани проведением интубационных трубок.

В послеоперационном периоде пациентам назначались антибиотики широкого спектра действия и противовоспалительные препараты, системная кортикостероидная терапия коротким курсом, ингаляции. Осложнений в этом периоде не наблюдалось ни в одном случае.

Всем пациентам потребовалось только одно вмешательство.

С 2014 года мы стали применять метод баллонной дилатации гортани для лечения подголосовых рубцовых стенозов гортани у детей. Нами было предпринято исследование с целью оценки результатов этого метода

и возможности рекомендовать его для лечения врожденных мембран подголосового отдела гортани у детей.

Критериями отбора кандидатов для проведения эндоскопической баллонной ларинготрахеопластики стало наличие подголосового стеноза 1-3 ст. по Коттон-Майеру, протяженность стеноза не более 1 см.

За период февраль 2014 – май 2015 гг. методом эндоскопической баллонной ларинготрахеопластики было пролечено 14 больных. Из них 10 мальчиков и 4 девочки.

Средний возраст на момент проведения операции составил 6 лет 2 мес. Минимально – 10 мес., максимально – 10 лет 5 мес. (таблица 12).

Таблица 12 – Характеристика пациентов – кандидатов на проведение эндоскопической ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией

Пациент	Пол	Возраст на момент операции	Диагноз	Наличие трахеостомы	Интубация в анамнезе
1	М	10 мес.	ВПР гортани	0	0
2	М	1 год 10 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1
3	Ж	3 года 6 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	1	0
4	М	6 лет	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1
5	М	10 лет 5 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1
6	М	4 года 3 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1

Продолжение таблицы 12

Пациент	Пол	Возраст на момент операции	Диагноз	Наличие трахеостомы	Интубация в анамнезе
7	М	3 года 10 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	1	1
8	Ж	1 год 6 мес.	ВПР гортани	0	1
9	М	1 год 4 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	1	1
10	Ж	9 лет 5 мес.	Хронический рубцовый стеноз гортани	1	1
11	М	6 лет	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1
12	М	3 года	Хронический рубцовый стеноз гортани	1	1
13	Ж	5 лет	Хронический рубцовый стеноз гортани	0	1
14	М	8 лет	ВПР гортани	0	0

Этиопатогенезом хронического подголосового стеноза у детей являлись:

- врожденный порок развития гортани, а именно мембрана подголосового отдела – 3 человека.
- хронический рубцовый стеноз подголосового отдела гортани – 11 человек.

Причиной развития хронического рубцового стеноза были: продленная интубация по причинам, не связанным с патологией ВДП, – 9 человек; наличие

рубцов в области лазерной деструкции врожденной гемангиомы подголосового отдела гортани – 2 человека.

По локализации: подголосовой циркулярный стеноз имел место у 9 больных; передний стеноз – у 1 ребенка; задний подголосовой рубцовый стеноз – у 1 мальчика.

Среди детей с ВПР гортани трахеоканюляров не было. Среди детей с рубцовым стенозом трахеостома имела место у 5 пациентов, что составило 35,7% от общего числа кандидатов на проведение эндоскопической ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией.

Необходимое оборудование включало в себя надлежащего размера ларингоскоп, жесткий 0 градусный эндоскоп, (Karl Storz, Tuttlingen, Германия). Использовался операционный оториноларингологический микроскоп OPTON с фокусным расстоянием 400 мм, при четырех-восьмикратном увеличении.

Периферический ангиографический баллонный катетер ОПТА® Pro, фирмы Cordis США диаметром 4,0; 5,0; 6,0; 7,0; 8,0; 9,0; 10,0 мм, длиной 2 см. Устройство для нагнетания и измерения давления – Acclarent Inflation Device, Джонсон & Джонсон.

Методика выполнения данной операции.

Команда состоит из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и хирурга-оториноларинголога.

Операция проводилась под общим наркозом через трахеостому. Пациенты велись на назофаренгиальном наркозе со спонтанным дыханием с дополнительным оксигенированием через интубационную трубку (при отсутствии трахеостомы) или при ее наличии на эндотрахеальном наркозе через трахеостому соответственно, с дополнительной местной анестезией лидокаином.

Операцию можно условно разбить на 4 этапа:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, плотности и протяженности стеноза подголосового

отдела гортани, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации. Этот этап можно опустить только в том случае, если он был проведен ранее, как отдельная диагностическая процедура.

Далее выполнялась прямая подвесная микровидеоларингоскопия с постановкой лариноскопа под надгортанник.

Осмотр и пальпация структур гортани, мембраны или рубца осуществлялась микроинструментом, измерялась степень стеноза.

Далее проводилась ларинготрахеоскопия жестким эндоскопом для осмотра дистальных отделов трахеи до бифуркации, если это позволял диаметр участка стеноза.

Затем выполнялось радиальное рассечение рубца либо небольшие насечки при помощи лазера или микроинструмента. Насечки выполнялись от центра к периферии, И если у первых пациентов мы старались выполнить рассечение практически до стенки, то впоследствии стали больше доверять баллону и делали лишь небольшие направляющие насечки в случае мягких рубцов и мембран.

2 этап. Собственно баллонная дилатация области стеноза. Мы проводили введение баллона в подготовленный просвет (диаметр баллона от 5 до 10 мм, соответственно возрасту, массе и росту пациента).

Нагнетание давления до 10 атм.

Экспозиция макс 60 сек. (под контролем сатурации кислорода капиллярной крови.)

Количество дилатаций 2-3.

В послеоперационном периоде детей до года – плановый перевод в отделение реанимации на 1 сутки. Старшие дети – наблюдение в условиях ЛОР-отделения. Примерная схема ведения пациентов в послеоперационном периоде представлена на рисунке 33.

- преднизолон в дозе до 10 мг на кг в сутки, в/в, до 3 дней;
- АБ цефалоспоринового ряда в/в, в/м, в возрастной дозировке 7-10 дней;
- щелочные ингаляции 3 раза в день;
- ингаляции с пульмикортом 250 мг 2 раза в день;
- ингибиторы протонной помпы (квamatел);
- контроль КОС крови, клинической картины;
- контрольная фиброларингоскопия на 7-10 сутки;
- контрольный рентген шеи в боковой проекции на 10 сутки;
- контроль ФВД у детей старше 6 лет на 10 сутки.

Рисунок 33 – Схема ведения больных в послеоперационном периоде.

Оценка результатов проведенного лечения.

Осложнения в ходе операции мы наблюдали только в 1 случае – это был разрыв баллона. Мы сделали четкий вывод, что наполнять баллон следует только стерильным физиологическим раствором. Обязательно проверять перед процедурой и более бережно относиться к баллону, располагая его в просвете гортани, помогая себе микроинструментом. С целью облегчения манипуляции баллоном в просвете гортани мы предложили гортанные микрощипцы для баллонной дилатации. Патент на изобретение М.Л. Захаровой «Гортанные микрощипцы»: пат. № 2629209. Рос. Федерация (Приложение А).

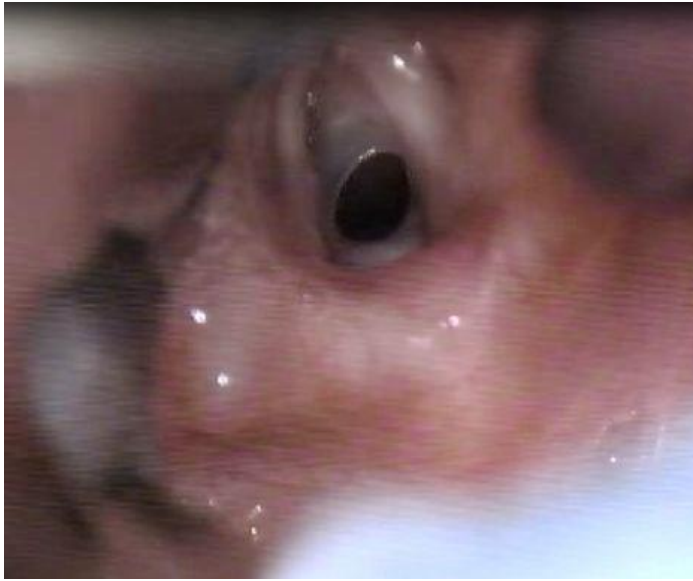
Осложнений в раннем послеоперационном периоде не было. При отсроченном наблюдении, срок которого составил от 2 до 12 мес., случаев рестенозирования не было.

На 10 сутки после операции проводилась предварительная оценка результата по совокупности клинической картины и данных обследования с принятием решения о дальнейшей тактике ведения.

В нашем наблюдении из 14 детей удовлетворительный результат, т.е. клиническое и объективное уменьшение степени стеноза, был отмечен у 14. Все дети выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии. Средний срок госпитализации $14 \pm 1,8$ дней.

Отсроченные результаты.

Срок наблюдения составил в среднем 1 год 8 месяцев – минимально 1 год 2 месяца, максимально 2 года. В группе детей с врожденной мембраной подголосового отдела гортани у всех 3 детей был получен удовлетворительный результат. По данным фиброларингоскопии через 1 месяц и 6 месяцев: просвет подголосового отдела гортани сопоставим с просветом трахеи (рисунок 34, а, б).



а – прямая микровидеоларингоскопия;



б - прямая микровидеоларингоскопия после проведения баллонной ларингопластики.

Рисунок 34 – Больной М., 10 мес., ВПР гортани.

Мембрана подголосового отдела.

Из 5 хронических трахеоканюляров 4 были деканюлированы, что составило 80%. Деканюляция проводилась не ранее, чем через 1-2 мес., т.к. мы опасались развития отсроченного рестенозирования.

Предварительные выводы.

Метод эндоскопической ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией должен являться методом выбора при ВПР гортани, таких как мембрана подголосового отдела.

Причем ее выполнение возможно у детей 1 года жизни при правильном подборе баллона и послеоперационном ведении.

*4.1.2.3 Ведение детей с соединительнотканым стенозом
подголосового отдела гортани*

Под нашим наблюдением было 12 человек с соединительнотканым стенозом подголосового отдела гортани. При этом у 3 детей признаки стеноза 1-2 степени отмечались с рождения и у 9 детей были выявлены после периода новорожденности. 4 больных были носителями трахеостомы.

Одноэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с дилатационной интубацией

Эту операцию можно назвать альтернативой трахеостомии. Она может быть выполнена у новорожденных детей с явлениями подголосового стеноза, причиной которого является гипогенезия (органный порок развития) или дисплазия подголосового отдела гортани при клинических признаках стеноза гортани 1-2; 2 степени, что соответствует 1, 2 степени стеноза по Майеру-Коттону (рисунок 35).







Classification	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

Рисунок 35 – Степени стеноза подголосового отдела по Майеру-Коттону.

Операция выполняется под общей анестезией – эндотрахеальным наркозом с интубацией через рот интубационной трубкой диаметра, возможного для прохождения через место стеноза.

На передней поверхности шеи производится вертикальный разрез от нижнего края дуги перстневидного хряща длиной примерно 1 см. Далее тупо отсепаровываются мягкие ткани (как при выполнении трахеостомии) до обнажения дуги перстневидного хряща и колец трахеи. Производится вскрытие просвета гортани и трахеи рассечением дуги перстневидного хряща и 1-2 колец трахеи вертикальным разрезом по средней линии. Далее проводили переинтубацию больного через нос интубационной трубкой рекомендуемого для данного возраста и веса диаметра, под контролем зрения при прохождении зоны стеноза для контроля дилатации просвета. Рану послойно ушивали, накладывалась стерильная повязка. В послеоперационном периоде ребенок наблюдался в палате интенсивной терапии в течение 14 дней. Швы снимали на 7-10 сутки. На 14 сутки проводили экстубацию пациента.

По данной методике прооперированы 2 ребенка с соединительнотканной дисплазией подголосового отдела гортани, стеноз 2 степени, в возрасте 14 и 21 день. Экстубацию проводили на 14 сутки. Через месяц после экстубации явления стеноза гортани 0-1 ст.

Одноэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой аутотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани

Методика выполнения данной операции.

Операция проводилась под общим наркозом через трахеостому. Команда состояла из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и операционной бригады из 3 человек.

Операцию можно условно разбить на 4 этапа:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности

черпаловидных суставов, плотности и протяженности стеноза подголосового отдела гортани, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации. Этот этап можно опустить только в том случае, если он был проведен ранее как отдельная диагностическая процедура.

2 этап. Вскрытие гортани, рассечение дуги перстневидного хряща.

Разрез кожи производился горизонтально, на уровне дуги перстневидного хряща. Гортань обнажалась тупым путем, после чего по средней линии пересекались щитоперстневидная связка, дуга перстневидного хряща. Дуга перстневидного хряща пересекалась сверху вниз, обе ее половины раздвигались в стороны. Далее снизу вверх производилось рассечение 1-2 колец трахеи, при необходимости. После разведения обеих половин дуги перстневидного хряща в полость гортани помещали стерильную марлевую салфетку и переходили к 3 этапу.

3 этап. Взятие реберного аутоотрансплантата.

Для этого производился поперечный разрез в проекции V ребра справа, острым путем обнажалась хрящевая часть ребра. Надхрящница пересекалась таким образом, чтобы после резекции ребра она сохранялась на передней его поверхности. Производилась поднадхрящничная резекция фрагмента хрящевой части ребра длиной, равной длине дефекта передней ларинготрахеальной стенки плюс 0,5-1 см.

Производился тщательный гемостаз, и рана на груди послойно ушивалась наглухо. Затем из полученного хрящевого фрагмента ребра формировалось 2 трансплантата. При помощи скальпеля край реберного хряща модифицировался таким образом, чтобы площадь поверхности трансплантата, обращенная в просвет гортани и трахеи, была меньше, чем площадь поверхности, обращенной наружу, что исключало возможность его проваливания в полость гортани. Надхрящница находилась на участке ребра, обращенного в просвет гортани. Вид переднего аутоотрансплантата (рисунок 36).

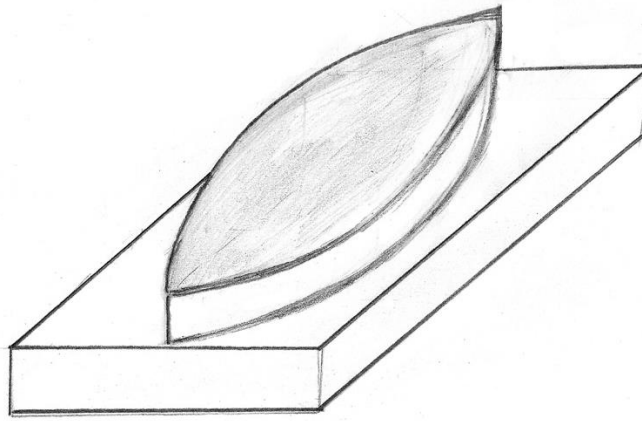


Рисунок 36 – Вид реберного аутотрансплантата.

Штриховкой показана зона с надхрящницей.

4 этап. Установка реберного аутотрансплантата в переднюю стенку гортани.

Сначала проводилась переинтубация больного интубационной трубкой, соответствующей возрастным и антропометрическим нормам, через полость носа.

Далее на переднюю стенку гортани и трахеи в образованный дефект устанавливали реберный аутотрансплантат так, чтобы его поверхность, покрытая надхрящницей, смотрела в просвет гортани. Фиксация трансплантата к ларинготрахеальной стенке выполнялась отдельными узловыми швами нитью Викрил 4-0.

Затем нитями Викрил 4-0 ушивалась передняя стенка гортани и далее послойно – мягкие ткани. Устанавливался перчаточный дренаж под кожу; швы на кожу.

Проводилась пластика трахеостомического отверстия по стандартной методике.

В послеоперационном периоде больной находился в реанимационном отделении, без вентиляционной поддержки. Получал обезболивание до 5 суток, инфузионную терапию до 2-3 суток, антибактериальную терапию до 7-10 суток, ингибиторы протонной помпы (квamatел). Осуществлялся тщательный уход за интубационной трубкой: ингаляции, санация из интубационной трубки, обработка полости носа антисептиками.

Экстубация осуществлялась на 14 сутки.

По данной методике прооперировано 3 пациента, средний возраст на момент операции составил 2 года 11 месяцев, все больные экстубированы. Таким образом, в группе с соединительнотканым подголосовым стенозом были деканюлированы 100% детей: 2 – после одноэтапной ларинготрахеопластики открытым доступом с постановкой аутотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани и 2 детей – после пластики трахеостомы.

4.1.2.4 Алгоритм ведения больных с врожденным стенозом гортани.

Для оптимизации лечебной тактики приведении детей с различными вариантами врожденного стеноза гортани нами была разработана классификация врожденного стеноза гортани (рисунок 37), алгоритм хирургической тактики (рисунок 38) и определены показания к тем или иным методам ларинготрахеопластики.

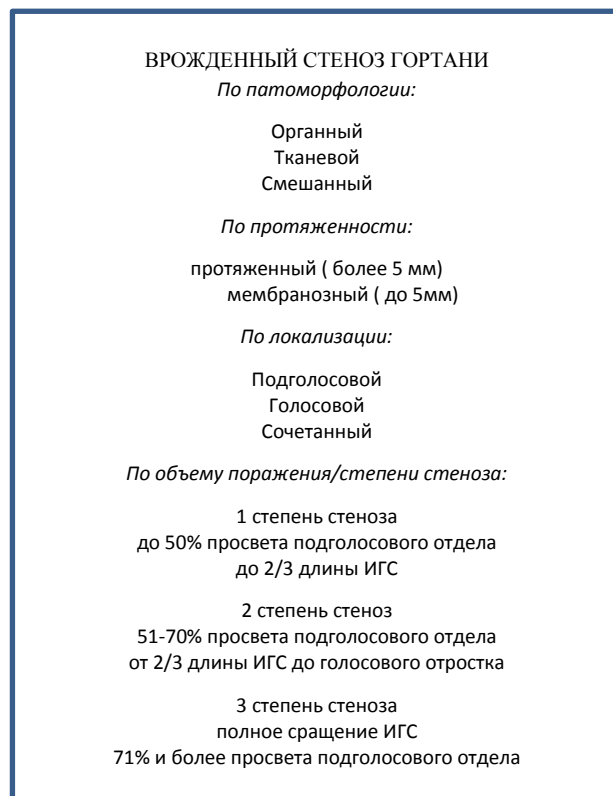


Рисунок 37 – Клинико-морфологическая классификация врожденного стеноза гортани.

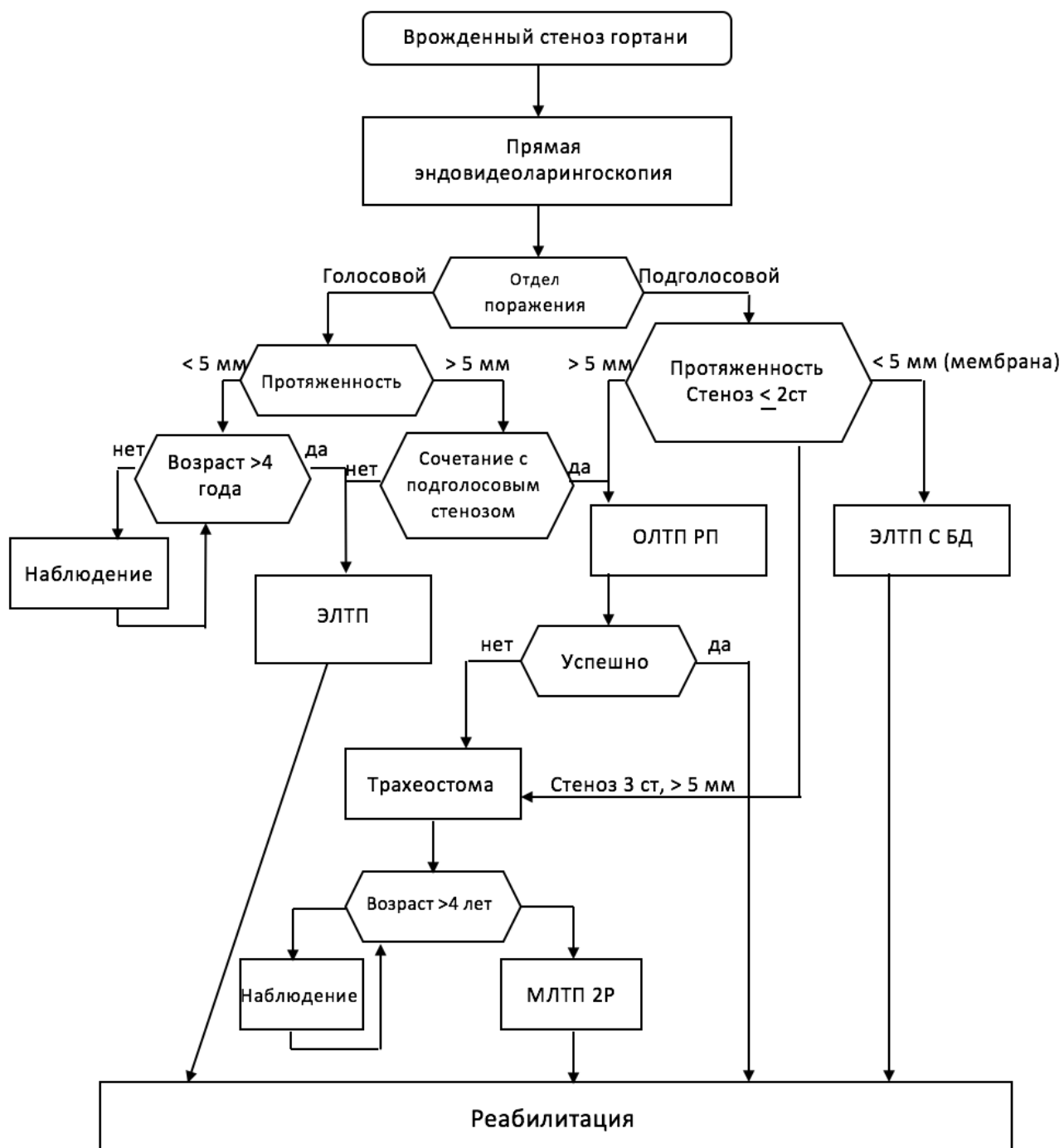


Рисунок 38 – Алгоритм лечебной тактики при врожденных стенозах гортани.

Таким образом, мы можем предложить следующую тактику ведения больных с врожденным стенозом гортани:

При протяженном стенозе подголосового отдела гортани <2 степени у новорожденных детей возможно проведение одноэтапной ларинготрахеопластики наружным доступом с дилатационной интубацией

При протяженном стенозе подголосового отдела гортани (органном и тканевом) у детей 2 степени у детей грудного и более старшего возраста возможно проведение одноэтапной ларинготрахеопластики с постановкой реберного аутоотрансплантата в переднюю стенку гортани с последующей продленной интубацией.

При мембранозном стенозе подголосового отдела гортани 1, 2, 3 степени методом выбора должна быть эндоскопическая лариноготрахеопластика с баллонной дилатацией (размер баллона соответствует возрасту и массе тела ребенка, мы использовали баллоны с наружным диаметром 4, 5, 6 мм).

При протяженном стенозе подголосового отдела гортани ≥ 3 степени необходима выжидательная тактика: наложение трахеостомы и выполнение многоэтапной ларинготрахеопластики открытым доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю и заднюю стенки гортани в возрасте 4 лет.

Выбор хирургической методики при соединительнотканых мембранах голосового отдела гортани будет зависеть от их толщины и объема вовлечения голосовых складок.

4.2.1 Характеристика больных с дисхронией гортани

Под нашим наблюдением находилось 438 детей с дисхронией гортани, которая проявлялась в виде различных вариантов ларингомалации. Из них 162 (37%) девочки и 276 (63%) мальчиков. Средний возраст детей на момент обращения в клинику составил 7 мес. (минимум 1 мес., максимум 2 года 5 мес.).

Первым симптомом был стрidor. Стридор носил инспираторный характер у 97% детей и в 3% случаев был смешанным или двухфазным. У 36 (8%) детей стридор проявился с рождения, у 348 (80%) детей стридор проявился с 2 недельного возраста, и у 54 (12%) детей стридорозное дыхание развилось

к концу 1 месяца жизни. Следующими по частоте симптомом были явления обструкции верхних дыхательных путей, которые были выявлены у 53 (12%) детей, еще реже встречалось поперхивание, которое отмечалось у 16 (4%) детей.

Сопутствующая патология со стороны гортани была выявлена у 4 детей, у 3 – это был приобретенный левосторонний паралич гортани, у одной девочки, возможно, мембрана голосового отдела гортани, что потребовало интубации в первые сутки и последующее наложение трахеостомы.

Сопутствующая патология со стороны других органов и систем встречалась у 76% детей (рисунок 39).

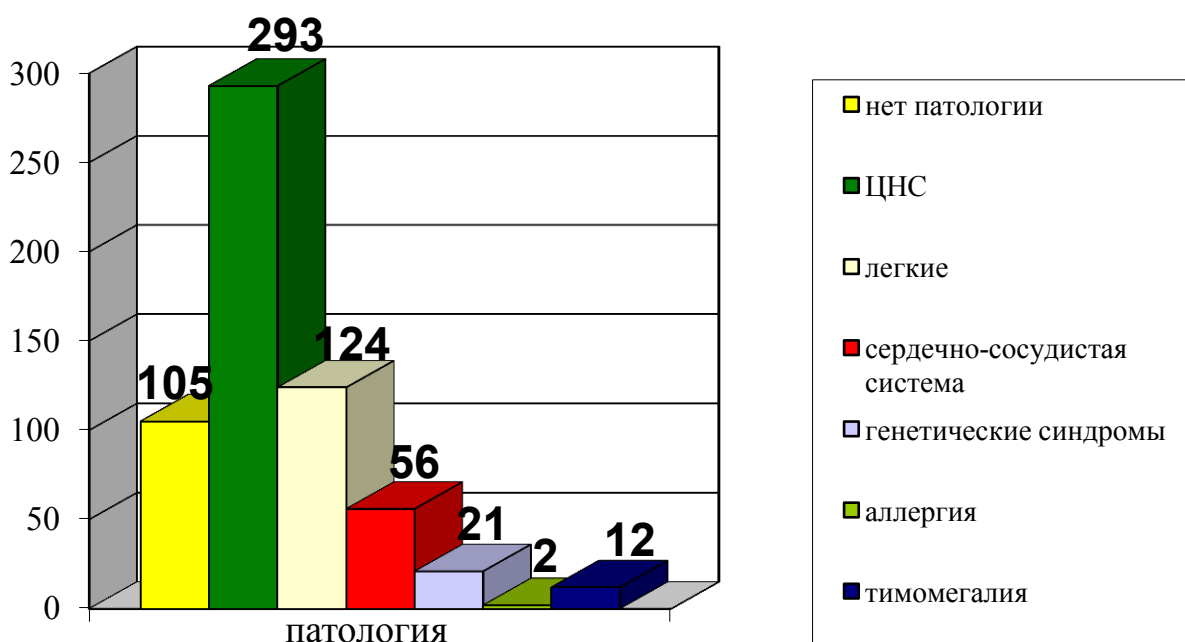


Рисунок 39 – Сопутствующая патология у детей с ларингомалацией.

Наиболее часто встречалась патология со стороны ЦНС – 293 (66%) человека. Были обнаружены следующие варианты патологии центральной нервной системы: перинатальная энцефалопатия, синдром угнетения ЦНС, детский церебральный паралич, органическое поражение ЦНС (перинатального генеза), задержка психо-моторного развития, двигательные нарушения (мышечная гипотония), экстрапирамидальные нарушения. Следующей по частоте выявления была патология со стороны бронхолегочной системы, она выявлена у 124 (28%)

человек: бронхо-легочная дисплазия, аспирационная пневмония, обструктивный бронхит.

Различные варианты врожденных пороков сердечно-сосудистой системы были выявлены у 56 (13%) детей. Генетические синдромы выявлены у 21 (5%) ребенка, среди которых с-м Дауна, с-м Корнелии де Ланге, с-м Шпринцена-Гольдберга, с-м Франческетти.

Тимомегалия была выявлена у 12 (3%) детей, и аллергические реакции – у 2 (0,5%) детей.

Диагноз ларингомаляции устанавливали после стандартного обследования, которое включало в себя проведение гибкой ларингоскопии, рентгенографии шеи в боковой проекции и анализа кислотно-основных показателей капиллярной крови.

Проанализировав эндоскопическую картину 438 детей с ларингомаляцией, мы пришли к выводу о целесообразности выделения 3 основных типов ларингомаляции, которые имеют различия в клинических симптомах и различные варианты супраглоттопластики, при ее необходимости.

1 тип ларингомаляции представлен довольно широким надгортанником, но выдвинутые вперед черпаловидные и увеличенные клиновидные хрящи с избытком слизистой могут прикрывать вход в гортань.

2 тип ларингомаляции («трубчатая» форма) характеризуется надгортанником в форме желоба, укороченными черпалонадгортанными складками и увеличенными клиновидными хрящами, коллапс преддверия происходит из-за сближения краев надгортанника и пролапса клиновидных хрящей.

3 тип ларингомаляции характеризуется податливым надгортанником, который отклоняется кзади, перекрывая вход в гортань на вдохе.

В нашем исследовании 1 тип ларингомаляции был выявлен у 101 (23%) человек (рисунок 40); 2 тип – у 329 (75%) человек (рисунки 41, 42); тип 3 – 8 (2%) человек.

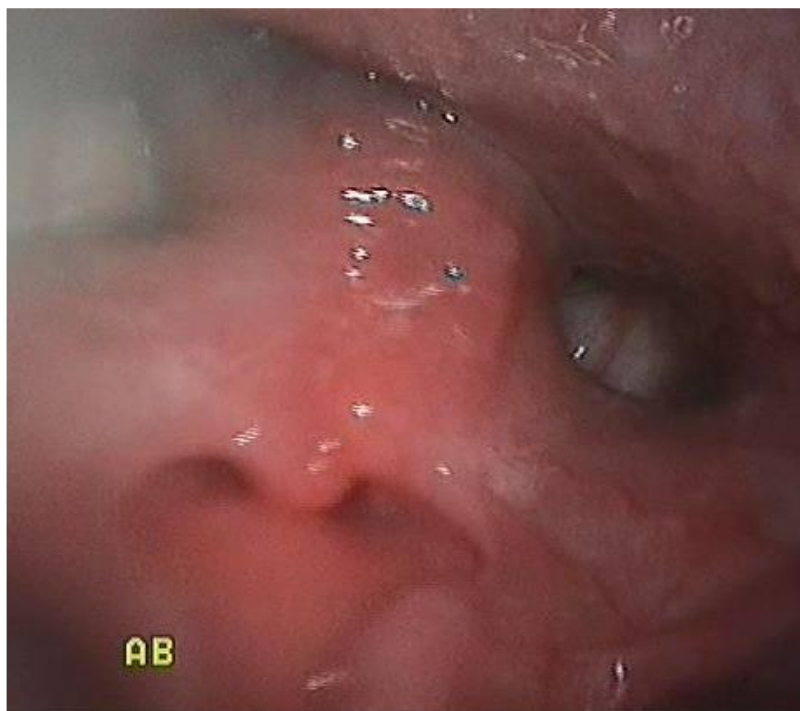


Рисунок 40 – Мальчик К., 4 мес., ларингомаляция 1 типа.

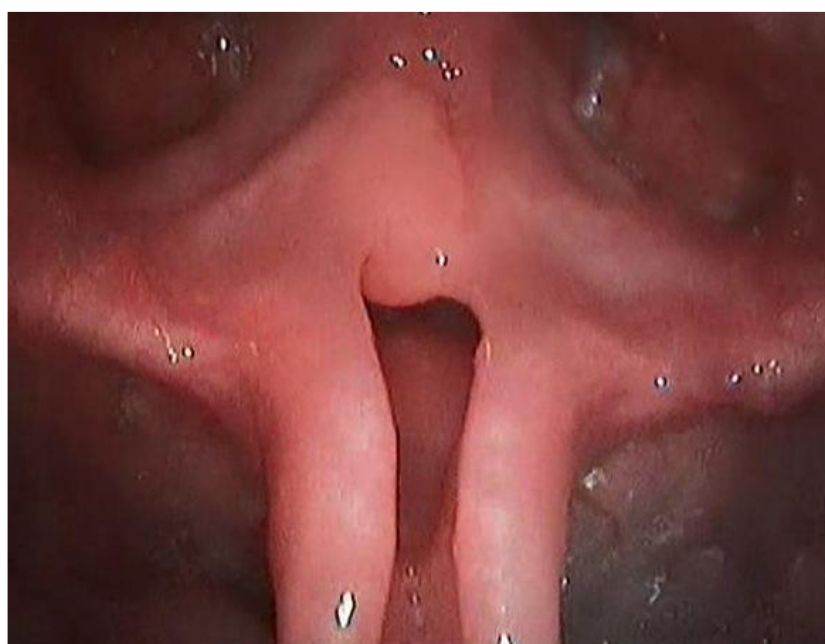


Рисунок 41 – Девочка С., 2 мес., ларингомаляция 2 типа.



Рисунок 42 – Мальчик А., 5 мес., 2 тип ларингомалации

На эндосографии также можно видеть маленькое отверстие, образованное клиновидными хрящами, что способствует аспирации.

Для 1 типа ларингомалации характерен избыток слизистой в области клиновидных и черпаловидных хрящей, который хорошо диагностируется при прямой ларингоскопии, однако нами выявлен и фиброларингоскопический симптом избытка слизистой в этой области, который представлен на рисунке 43.



Рисунок 43 – Эндоскопический признак избытка слизистой оболочки вестибулярного отдела гортани при ларингомалации 1 типа.

Он выражается в прилипании слизистой оболочки гортани к заднебоковой стенке гортаноглотки и оттягивании этой слизистой складки при движении гортаноглотки. Наличие этого симптома облегчает принятие решения об объеме супраглоттопластики. Оперативное лечение в данном случае будет сводиться к иссечению избытка слизистой в области верхушек черпаловидных хрящей с сохранением клиновидных хрящей, чтобы избежать развития аспирации.

При ларингомалиции 2 типа (329 (75%) человек) избыток слизистой наблюдается реже, и основную роль в патогенезе играют увеличенные клиновидные хрящи, укороченные черпалонадгортанные складки и свернутый надгортанник. При этом в ряде случаев гиперплазированные клиновидные хрящи создают препятствие для полного смыкания заднего отдела гортани при глотании, что способствует аспирации (рисунок 42).

Супраглоттопластика выполняется в объеме рассечения черпалонадгортанных складок и одностороннего или двустороннего иссечения клиновидных хрящей.

И при 3 типе ларингомалиции, который у нас встречался крайне редко – 8 (2%) человек, обращает на себя внимание увеличенный или удлинённый надгортанник, избыточно податливый в основании и легко западающий при вдохе к задней стенке гортаноглотки.

Диагностика ларингомалиции основывалась на жалобах, данных анамнеза, клинических проявлениях, данных гибкой эндовидеоларингоскопии и дополнительных исследованиях, включавших рентген органов шеи в боковой проекции и КОС капиллярной крови.

4.2.1.1 Ведение детей с врожденной ларингомалицией

В большинстве случаев дети с врожденной ларингомалицией велись консервативно – 406 (93%) детей. Ларингомалиция считалась компенсированной при отсутствии обструктивного апноэ, нормальных показателей прибавки массы

тела, нормальных показателей КОС капиллярной крови, отсутствия признаков аспирационного синдрома.

Однако всем детям проводилось лечение сопутствующей патологии, прежде всего патологии со стороны ЦНС и ЖКТ.

Основной клинический симптом «инспираторный стридор» купировался в данной группе к 8 мес. у 65 (16%) детей; 1 году у 54 (13,3%) детей; 1 году 6 мес. у 241 (59,4%) ребенка. К 2 годам и старше – 46 (11,3%) детей.

Оперативное лечение было предпринято у 28 детей с ларингомаляцией и 4 детей с сочетанной патологией со стороны гортани.

Сначала мы рассмотрим группу детей с ларингомаляцией из 28 человек. Показаниями к оперативному лечению были: эпизоды обструктивного апноэ, признаки ОВДП – шумное дыхание с одышкой, втяжением уступчивых мест грудной клетки во время бодрствования, усиливающееся при минимальной нагрузке, задержка прибавки массы тела, поперхивание при каждом кормлении ребенка (таблица 13).

Таблица 13 – Сводная таблица детей с ларингомаляцией, которым была произведена супраглоттопластика

№ пациента	Тип ларингомаляции	Возраст на момент операции	Эпизоды обстр. апноэ	Признаки ОВДП	Задержка прибавки массы тела	Поперхивание	Изменения КОС крови	Инспираторный стридор
1	2	4		+	+	+	+	+
2	2	4		+	+	+	+	+
3	1	6		+			+	+
4	2	6		+	+	+	+	+
5	1	8		+	+	+	+	+
6	2	12	+	+	+	+	+	+
7	2	17	+	+	+	+	+	+

Продолжение таблицы 13

№ пациента	Тип ларингомаляции	Возраст на момент операции	Эпизоды обстр. апное	Признаки ОВДП	Задержка прибавки массы тела	Попёрхивание	Изменения КОС крови	Инспираторный стридор
8	2	21	+	+	+		+	+
9	2	13	+	+	+		+	+
10	1	9		+	+		+	+
11	1	12		+			+	+
12	2	12	+	+			+	+
13	2	11		+	+	+	+	+
14	2	18		+	+		+	+
15	2	6		+	+	+	+	+
16	2	7		+			+	+
17	1	7		+		+	+	+
18	1	15		+	+		+	+
19	2	11		+	+	+	+	+
20	2	4	+	+		+	+	+
21	2	8		+		+	+	+
22	2	3		+		+	+	+
23	1	4	+	+			+	+
24	3	3	+	+		зонд	+	+
25	3	5	+	+		зонд	+	+
26	2	4		+		+	+	+
27	1	8		+			+	+
28	2	7		+			+	+
Всего:	—	—	20	28	13	14	28	28

Таким образом, были прооперированы 18 детей со 2 типом лариномаляции, 8 детей с 1 типом ларингомаляции и 2 детей с 3 типом ларингомаляции.

Методика супраглоттопластики

Команда состоит из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и хирурга. Операционный микроскоп, эндовидеостойка, контактный лазер Аткус 15.

Пациенты ввелись на назофаренгиальном наркозе со спонтанным дыханием с дополнительным оксигенированием через интубационную трубку, при отсутствии трахеостомы, или при ее наличии – на эндотрахеальном наркозе через трахеостому, соответственно, с дополнительной местной анестезией лидокаином.

Операцию можно условно разбить на 3 этапа:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии с постановкой клинка ларингоскопа под надгортанник, целью которой являлись окончательная диагностика патологии гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, наличия или отсутствия избытка слизистой оболочки в области черпаловидных хрящей.

При необходимости следующим этапом выполнялась постановка ларингоскопа под корень языка с освобождением надгортанника, что облегчало оценку черпалонадгортанных складок, и в ряде случаев операцию проводили при такой постановке ларингоскопа (рисунок 44).

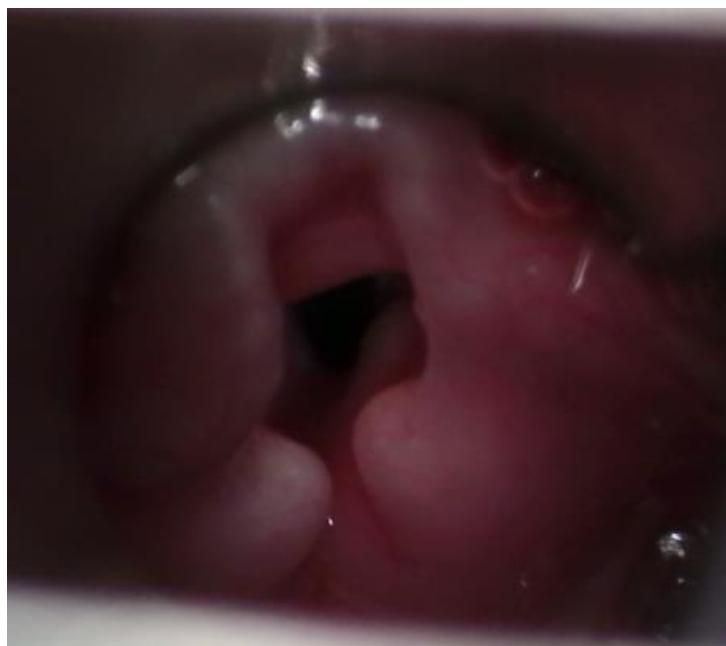


Рисунок 44 – Клинок ларингоскопа установлен под корень языка.

2 этап зависел от типа ларингомаляции. При 1 типе выполнялось иссечение избытка слизистой с верхушек черпаловидных и рожковидных хрящей.

При 2 типе выполнялась диссекция черпалонадгортанных складок, при которой клином иссекались слизистая и клиновидный хрящ, находящийся в ее толще. Эта операция проводилась с двух сторон.

При 3 типе ларингомаляции выполнялась эпиглоттопексия.

3 этап. Заключительным этапом мы проводили осмотр подголосового отдела гортани и трахеи до бифуркации жестким эндоскопом для исключения сопутствующей патологии. Учитывая возраст оперированных детей, а также необходимость и определенную сложность проведения назофарингеального наркоза, этот этап мы проводили намеренно уже после завершения оперативного лечения.

Послеоперационный период.

Дети до 6 мес. – плановое наблюдение в условиях реанимации.

Дети старшей возрастной группы и дети с трахеостомой – наблюдение в условиях послеоперационной палаты.

По данной методике прооперировано 28 детей. Таким образом, были прооперированы 18 детей со 2 типом ларингомаляции, 8 детей с 1 типом ларингомаляции и 2 детей с 3 типом ларингомаляции.

Результаты лечения (по результатам осмотра через 1 мес. после операции) представлены в таблице 14.

Резекция избытка слизистой в области верхушек черпаловидных хрящей была произведена 10 больным (8 детям с ларингомаляцией 1 типа и 2 детям с ларингомаляцией 2 типа). Диссекция черпалонадгортанных складок и иссечение клиновидных хрящей было произведено 16 пациентам, у всех выявлена ларингомаляция 2 типа. И эпиглоттопексия была произведена 2 детям с ларингомаляцией 3 типа, при этом у одного ребенка она сочеталась с Пьер-Робено-подобным синдромом.

При этом инспираторный стрidor был купирован сразу после оперативного лечения у 18 (64%) пациентов, значительное уменьшение стридора отмечали у 6 (21%) детей, и у 4 (14%) детей стрidor усилился непосредственно после

операции, однако положительная динамика и купирование стридора отмечалось уже в течение 3 суток.

Таблица 14 – Результаты лечения детей с ларингомаляцией

Объем супраглоттопластики	Количество прооперированных	Эпизоды обстр. анное до/после	Признаки ОВДП до/после	Задержка прибавки массы тела до/после	Попёрхивание до/после	Инспираторный стридор до/после
Резекция избытка слизистой	10	10/2	10/0	6/1	3/2	10/0
Диссекция ЧНС и иссечение клиновидных хрящей	16	16/2	16/3	7/1	11/1	16/3
Эпиглоттопексия	2	2/1	2/1	0/0	0/0	2/1
Всего	28	28/5	28/4	13/2	14/3	28/3

Симптом ОВДП так же были купированы у 18 (64%) детей после оперативного лечения и у 6 (21%) детей в течение первых 5 дней после операции, у 4 (14%) детей отмечалось уменьшение симптомов ОВДП, и они купировались при последующем наблюдении в течение 6 мес.

Симптом поперхивания появился в течение первых 2 суток у 5 детей, при этом до операции его не было. У 4 детей он купировался в течение первых 3 суток, у одной девочки с ларингомаляцией 2 типа этот симптом держался около 10 дней с постепенной положительной динамикой, ей была выполнена супраглоттопластика в объеме резекции избытка слизистой в области верхушек черпаловидных хрящей. Вместе с тем нам удалось купировать этот симптом у 11 из 14 ранее поперхивавшихся детей, что составило 79%.

Ниже приведены 2 клинических примера, которые демонстрируют разницу в объеме и технике выполнения супраглоттопластики у пациентов с 1 и 2 типом ларингомаляции.

Клинический пример 1

Мальчик К., 4 мес. (И.б. № 18284, 2014), ларингомаляция 1 типа.

Поступил с жалобами на эпизоды кашля до 4 раз в день, частые эпизоды апное во сне и при бодрствовании, стридорозное дыхание с рождения, эпизоды втяжения податливых мест грудной клетки при нагрузке и плаче.

Из анамнеза ребенок от первой беременности.

При фиброларингоскопии: слизистая надгортанника, черпалонадгортанных складок и межчерпаловидной области розовая, чистая. Надгортанник умеренно свернут, слизистая черпаловидных хрящей несколько утолщена. Верхушки черпаловидных хрящей и увеличенные клиновидные хрящи выдвинуты вперед и частично прикрывают просвет гортани, периодически соприкасаясь с основанием надгортанника. Голосовые складки плохо обозримы, белые, ровные, подвижность в полном объеме. Видимый подголосовой отдел не изменен. Трахея не визуализируется.

Заключение: ВПР гортани. Ларингомаляция. 1 тип.

На рентгене шеи в боковой проекции просвет трахеи прослеживается на всем протяжении. КОС капиллярной крови, сатурация кислорода 87% (рисунок 45).



Рисунок 45 – Мальчик К., 4 мес., ларингомаляция 1 типа.

Эндофотография гортани, гибкая эндовидеоларингоскопия.

Ребенку произведена супраглоттопластика в объеме диссекции избытка слизистой (рисунок 46, а, б, в, г).



а – ларингомаляция 1 типа;



б – этап операции;



в – отсечение избытка слизистой в области
правого черпаловидного хряща;



г – вид после оперативного вмешательства.

Рисунок 46 – Мальчик К., 4 мес.

Эндофотографии, прямая микровидеоларингоскопия.

Клинический пример 2

Девочка П., 3 мес. (И.б. № 6702 (17)).

Диагноз: ВПР гортани. Ларингомаляция 2 типа. Поступила в клинику с жалобами на стридорозное дыхание с рождения, частые эпизоды поперхивания (каждое кормление), малую прибавку массы тела (200-300 гр. в мес.), втяжение уступчивых мест грудной клетки при кормлении и минимальной нагрузке.

При фиброларингоскопии выявлена лариномаляция 2 типа. Учитывая клиническую картину, ребенку провели супраглоттопластику с диссекцией клиновидных хрящей, клинок ларингоскопа поставлен под корень языка, чтобы избежать растяжения черпалонадгортанных складок (рисунок 47, а, б, в).



а – прямая микровидеоларингоскопия;

б – диссекция правого клиновидного хряща;



в – вид после окончания супраглоттопластики.

Рисунок 47 – Девочка П., 3 мес.

Супраглоттопластика с диссекцией клиновидных хрящей.

В послеоперационном периоде осложнений не было. Отмечалось купирование симптомов аспирации и стридора на 1 сутки.

Таким образом, супраглоттопластика является относительно безопасной операцией, позволяющей значительно улучшить клиническое течение лариномаляции, выиграв время для компенсации порока с возрастом ребенка.

Однако есть риск усилить аспирационный синдром, причем это может произойти как при неоправданно агрессивном иссечении слизистых (как описано в литературе), так и при недостаточном удалении (в частности, клиновидных хрящей) тканей, мешающих адекватному смыканию задних отделов гортани.

Отдельно нами была проанализирована группа детей с ларингомалацией и сопутствующей патологией гортани в виде приобретенного левостороннего пареза гортани – 4 человека (таблица 15).

Таблица 15 – Характеристика детей с сочетанной патологией гортани – ларингомалация и приобретенный паралич

Пациент	Супраглоттопластика	Трахеостомия, возраст	Супраглоттопластика	Пластика трахеостомы	Деканюляция
М., 2 мес.	2 мес.	2,5 мес.	–	10 мес.	11 мес.
Д., 2 мес.	2,5 мес.	3 мес.	–	–	–
Д., 4 мес.	–	1 мес.	10 мес.	14 мес.	14 мес.
Д., 5 мес.	–	1 мес.	5 мес.	16 мес.	16 мес.

Два человека поступили к нам с жалобами на затрудненное дыхание, инспираторный стридор, явления стеноза гортани 2 степени. Эти явления развились после оперативного лечения по поводу ВПС. После обследования

выявлено: левосторонний парез гортани (состояние после оперативной коррекции ВПС). Соп. диагноз: ВПР гортани, ларингомалация.

Им была проведена супраглоттопластика, однако в послеоперационном периоде нам не удалось купировать явления дыхательной недостаточности, в связи с чем была наложена трахеостома.

2 детям трахеостома была наложена по месту жительства в возрасте 1 мес. после неудачных попыток экстубации после оперативной коррекции врожденного порока сердца. Они поступили к нам с диагнозом «постинтубационный рубцовый стеноз», однако при обследовании было выявлено левосторонний парез гортани (состояние после оперативной коррекции ВПС). Соп. диагноз: ВПР гортани, ларингомалация. Подголосовой отдел гортани был не изменен и достаточен для дыхания. Одному из детей была произведена супраглоттопластика, пластика трахеостомы, и девочка была деканюлирована в возрасте 18 мес.

История болезни последнего представителя этой группы, девочки З., 5 мес., представлена в качестве клинического случая.

Клинический пример 1

Девочка З., 1 год 2 мес. (И.б. № 22566).

Диагноз: ВПР гортани. Ларингомалация. Состояние после супраглоттопластики от октября 2015 г. Трахеостома. Хронический канюленоситель.

Анамнез жизни: девочка от 2 беременности, беременность протекала на фоне угрозы прерывания во 2-3 триместрах. Роды 1 срочные, вес при рождении 3 000 гр., рост 51 см, оценка по шкале Апгар 7/9 баллов.

Анамнез заболевания: с первых суток отмечалось нарушение дыхания (стридор), в связи с чем была переведена в ОРИТ, со 2 суток отмечалось ухудшение состояния за счет ИВЛ.

15.05.15 г. проведена прямая ларингоскопия: гладкая блестящая мембрана, соединяющая истинные голосовые складки.

20.05.15 г. наложена трахеостома. В 5 мес. обследована в СПбГПМУ, поставлен диагноз: ВПР, ларингомалация.

23.10.15 г. произведена прямая эндовидеоларингоскопия под наркозом. Лазерная супраглоттопластика в объеме иссечения избытка слизистой над клиновидными хрящами, с сохранением последних (рисунок 48, а, б).



а – обращают на себя внимание увеличенные клиновидные хрящи;



б – после иссечения участков слизистой над клиновидными хрящами.

Рисунок 48 – Ларингомалация, тип 2. Эндофотография гортани.

В послеоперационном периоде отмечалось поперхивание, эпизоды аспирации жидкой пищей в течение 7 суток, с постепенной положительной динамикой, в связи с чем ребенок был выписан для дальнейшего наблюдения по месту жительства. Повторная госпитализация на ЛОР-отделение – через 6 месяцев.

При фиброларингоскопии: слизистая оболочка надгортанника, черпалонадгортанных складок, вершечек черпаловидных хрящей и межчерпаловидной области розовая, чистая. Надгортанник умеренно свернут в виде желоба. Голосовые складки хорошо обозримы, белые, ровные, подвижность в полном объеме. Подголосовой отдел гортани и верхний отдел трахеи не изменен. Произведена прямая микровидеоларингоскопия, лазерная пластика трахеостомы с удалением рубцово-грануляционного козырька.

Послеоперационный период протекал без особенностей. На 3 сутки произведена деканюляция. Дыхание через естественные пути свободное.

Таким образом, проведенная супраглоттопластика в объеме иссечения избытка слизистой над клиновидными хрящами с сохранением последних у ребенка с ларингомалацией 2 типа привела к появлению поперхиваний и даже аспирации жидкой пищей, что отсрочило деканюляцию.

Подводя итог в этой группе больных, мы можем сказать, что сочетание ларингомалации и нейрогенной патологии гортани взаимно усугубляют клиническую картину и течение сочетанной патологии и могут приводить к необходимости наложения трахеостомы. Учитывая возраст пациентов (2 мес.) и отсутствие положительного эффекта от проведенной супраглоттопластики, при сочетании данных патологий трахеостоме целесообразней накладывать первым этапом.

Выводы: ларингомалация остается самой распространенной врожденной патологией гортани у детей.

Частота встречаемости у мальчиков несколько выше, чем у девочек.

В большинстве случаев – 93% – она может вестись консервативно.

Сочетание ларингомалации и нейрогенной патологии гортани может приводить к выраженному усилению явлений ОВДП, что в свою очередь может потребовать наложения трахеостомы. Поэтому целесообразно проведение фиброларингоскопии у новорожденных детей с врожденным стридором перед оперативной коррекцией ВПС, так как частота левостороннего пареза левой голосовой складки после клипирования ОАП, по нашим данным, составляет 42%.

Супраглоттопластика является относительно безопасной операцией, позволяющей значительно улучшить клиническое течение лариномалации, выиграв время для компенсации порока с возрастом ребенка.

Объем супраглоттопластики должен соответствовать ее клинко-эндоскопическому типу.

4.3.1 Характеристика больных с кистозной дисплазией гортани

Под нашим наблюдением находился 21 человек с кистозной дисплазией гортани: 10 (48%) девочек и 11 (52%) мальчиков. Возраст детей на момент поступления в клинику составил 1 год 2 мес. (минимально 2 мес., максимально 3 года 1 мес.). Из 21 ребенка, поступившего в клинику, у 8 (38%) была наложена трахеостома. Средний возраст на момент наложения трахеостомы – 2,3 мес. (минимально 1 мес., максимально 6 мес.).

Клиническая картина у детей с кистозной дисплазией гортани зависит от локализации кист и их размеров (таблица 16).

Таблица 16 – Сводная таблица характеристик больных с кистозной дисплазией гортани

Пациент	Пол	Возраст на момент госпитализации	Доминирующие симптомы	Стридор	Нарушение дыхания	Дисфония	аспирация	Локализация кисты	Наличие трахеостомы
1	м	14	дисфония			1		ПГС	0
2	м	3	нарушение дыхания	1	1	1		подг	2
3	д	3	нарушение дыхания	1	1			подг	0
4	м	24	нарушение дыхания	1	1	1		подг	2
5	м	2	нарушение дыхания	1	1		1	подг	0
6	д	11	нарушение дыхания	1	1	1	1	ЧНС	1

Продолжение таблицы 16

Пациент	Пол	Возраст на момент госпитализации	Доминирующие симптомы	Стридор	Нарушение дыхания	Дисфония	аспирация	Локализация кисты	Наличие трахеостомы
7	м	7	нарушение дыхания	1	1			подг	0
8	д	36	дисфония			1		гс	0
9	м	24	нарушение дыхания	1	1			подг	0
10	д	26	нарушение дыхания	1	1			подг	6
11	д	37	нарушение дыхания	1	1			подг	2
12	д	14	стридор	1	1		1	ЧНС	0
13	м	2	дисфагия	1	1		1	надгорт	0
14	д	11	нарушение дыхания		1			подг	0
15	м	7	стридор	1				подг	0
16	д	24	нарушение дыхания	1	1	1	1	ЧНС	1
17	д	2	нарушение дыхания		1			подг	0
18	д	24	стридор	1	1			подг	4
19	м	11	нарушение дыхания	1	1	1		подг	0
20	м	10	стридор	1			1	надгорт	0
21	м	3	нарушение дыхания	1	1		1	ЧНС	1

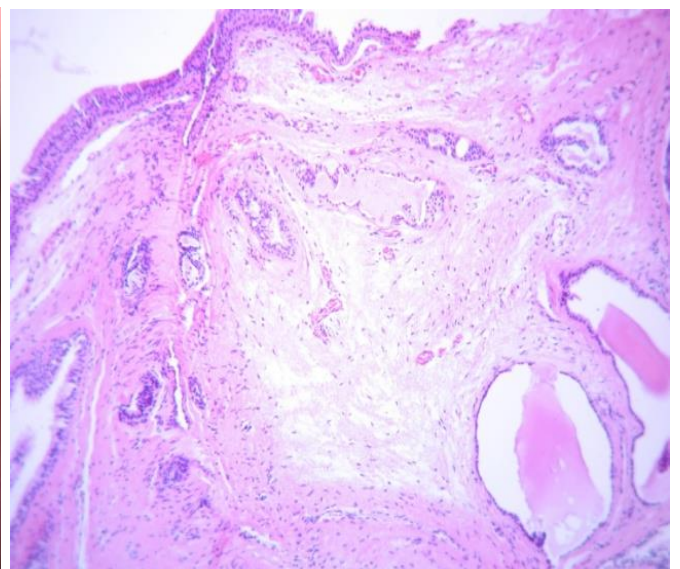
Мы наблюдали 2 (9,5%) детей с кистой правой голосовой складки, 2 (9,5%) детей с кистой надгортанника, 13 (62%) человек с кистозной дисплазией подголосового отдела, и 4 (19%) человека с кистами черпалонадгортанных складок.

Симптомы кистозной дисплазии проявили себя с рождения у 7 (33%) человек. У 4 детей это была киста черпалонадгортанной складки, и у 3 детей кисты в подголосовом отделе гортани. Ведущим симптомом у этих детей было нарушение дыхания. При этом у детей с кистой черпалонадгортанной складки (4 человека) были признаки стеноза гортани 2-3 ст., что потребовало экстренной ларингоскопии, интубации, и трем детям была наложена трахеостома, одной девочке произведена пункция кисты.

Первым симптомом у детей с кистой истинной голосовой складки являлась дисфония (рисунок 49, а, б), проявившая себя уже на первом месяце жизни, но расцениваемая как особенности голоса. Эти дети были осмотрены только в возрасте 1 год и 4 мес. и 3 года.



а – эндофотография гортани



б – гистотопограмма пациентки.

Прямая микровидеоларингоскопия.

Киста правой истинной голосовой складки;

Рисунок 49 – Кистозная дисплазия гортани. Пациентка Д., 3 года.

Первыми симптомами у детей с кистой надгортанника были стридор и дисфагия, которые проявили себя с рождения (рисунок 50).



Рисунок 50 – Мальчик Я., 2 мес., киста надгортанника.

У детей с кистами подголосового отдела гортани, 13 человек, ведущим симптомом были признаки стеноза гортани, возникавшие на фоне ОРВИ, которые у 2 детей расценивались как эпизоды острого стенозирующего ларинготрахеобронхита в возрасте 2-6 мес.

В целом же в группе детей с кистозной дисплазией стридор встречался в 81% случаев, симптомы ОВДП – в 76%, дисфония – в 33% и дисфагия – в 33% случаев. У 86% детей встречалось более одного симптома одновременно.

При обследовании проводили анализ анамнеза и клинической картины, всем больным была проведена фиброларингоскопия или гибкая эндовидеоларингоскопия.

Рентген-лучевая диагностика – компьютерная и магнитно-резонансная томография органов шеи.

Прямая ларингоскопия являлась заключительным этапом и, как правило, сочеталась с оперативным лечением. Диагноз подтверждался гистологическим исследованием материала.

При необходимости дети были проконсультированы другими специалистами.

Сопутствующая патология со стороны других органов и систем была выявлена у 16 (76%) детей (рисунок 51).

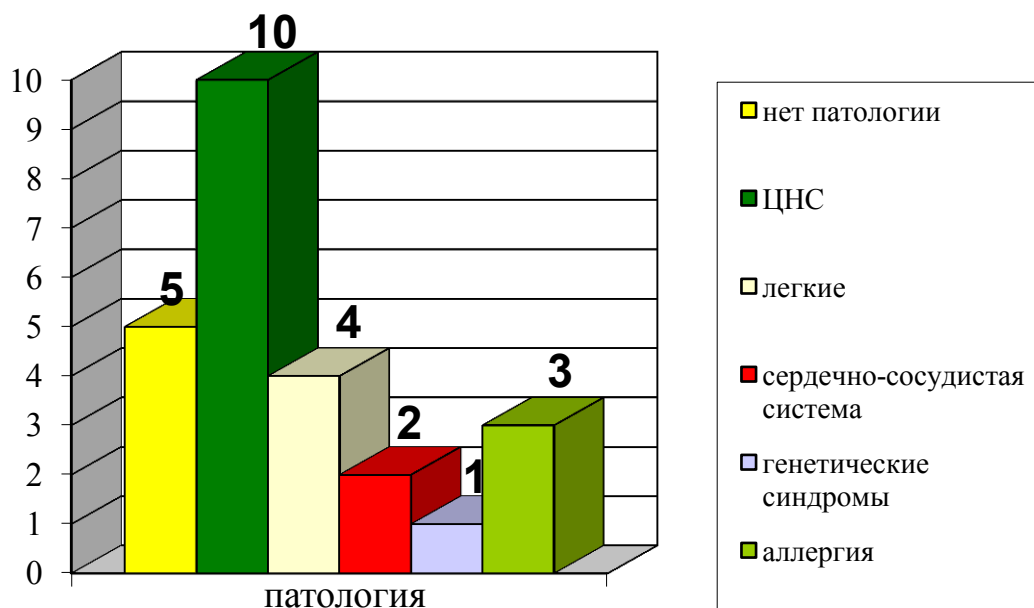


Рисунок 51 – Сопутствующая патология у детей с кистозной дисплазией.

Патология со стороны нескольких систем имела место у 4 детей. У 10 (48%) детей имелась патология со стороны ЦНС (энцефалопатия различного генеза, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром мышечной дистонии); БЛД, бронхообструктивный синдром отмечен у 4 (19%) детей; врожденные пороки сердца – у 2 (10%); синдромальная патология (с-м Дауна) – 1; аллергические реакции в анамнезе отмечены у 3 (14%) детей. Другие заболевания (недоношенность с гестационным сроком 28 недель, ребенок из тройни) выявлены у 1 пациента.

4.3.1.1 Ведение больных с кистозной дисплазией гортани

У всех больных было предпринято оперативное лечение.

У 5 детей трахеостома была наложена по месту жительства в связи с выраженным стенозом гортани, и 2 детям трахеостома была наложена в нашей

клинике в связи с выраженными признаками дыхательной недостаточности и невозможностью одноэтапного восстановления просвета дыхательных путей.

Методы оперативного лечения кист гортани, которые мы использовали:

- Метод декорткации холодным микроинструментом. Метод применялся для кист подголосового отдела (которые по своей гистологической классификации относятся к протоковым или дуктальным кистам) с выраженной окружностью и относительной тонкой стенкой.
- Метод абляции, или выпаривания стенок кисты при помощи лазера (лазер Аткус 15 в контактном режиме мощностью 6 Вт).
- Метод марсупиализации кисты, или широкое раскрытие стенки кисты с удалением ее части, для формирования открытого кармана, способствующего облитерации оставшейся части кисты. Этот метод разработан для объемных кист, полное удаление которых приведет к нарушению анатомии и жизненно важных функции гортани.
- Методом декорткации микроинструментом прооперированы 8 человек (8 человек с кистами подголосового отдела). Варианты клинических случаев кист подголосового отдела гортани, удаленных данным методом (рисунки 52, 53).



Рисунок 52 – Мальчик П., 11 мес., киста подголосового отдела гортани.

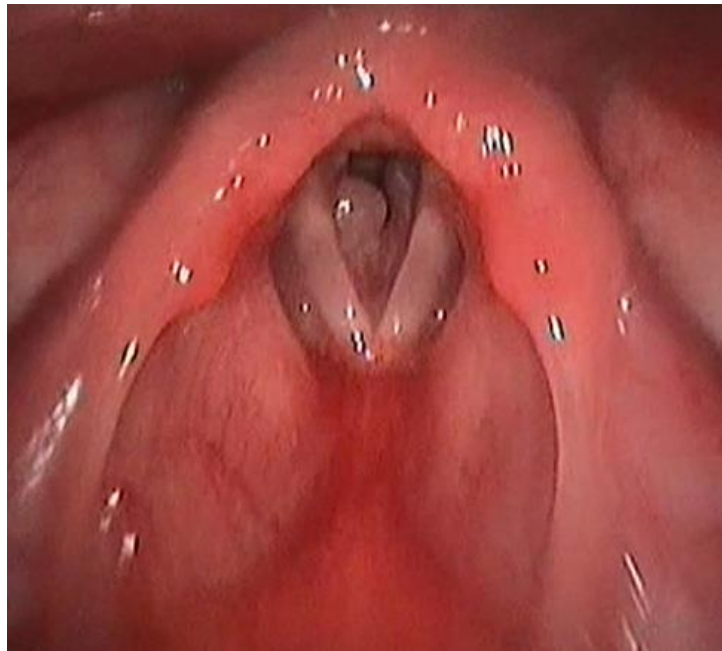


Рисунок 53 – Мальчик Ж., 7 мес., киста подголосового отдела гортани.

Методом абляции прооперированы 8 человек (2 человека с кистой правой истинной голосовой складки, 4 человека с кистами подголосового отдела гортани и 2 человека с кистой надгортанника).

Клинический пример 1

Мальчик 3-А., 3 года 6 мес.

В апреле 2010 года на оториноларингологическое отделение Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета поступил ребенок в возрасте 3 лет 8 мес. с жалобами на невозможность дыхания через естественные дыхательные пути, наличие трахеостомы.

Из анамнеза известно: ребенок от 3 беременности, 1 родов. Первые две беременности закончились выкидышами на ранних сроках. Ребенок родился на сроке 30-31 неделя, кесаревым сечением. Кесарево сечение наложено в связи с длительным безводным периодом. Масса тела при рождении 1 500 гр., рост 40 см, оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Интубация в родильном зале, в связи с нарастанием явлений дыхательной недостаточности, с последующим переводом на ИВЛ (суммарно 10 дней). В тяжелом состоянии ребенок переведен (в ДГБ № 1) на отделение реанимации.

Диагноз при переводе: перинатальное гипоксически-гемморагическое поражение ЦНС, осложненное окклюзионной постгеморрагической гидроцефалией. Ретинопатия недоношенных.

В возрасте 2 мес. ребенку были проведены 2 операции по установке вентрикулярного шунта, в связи с чем он снова находился на продленной интубации суммарно 10 дней. После установки вентрикулоперитонеального шунта и купирования неврологической симптоматики ребенок выписан домой в возрасте 3 месяца. Родители отмечали шумное дыхание, усиливающееся при нагрузке.

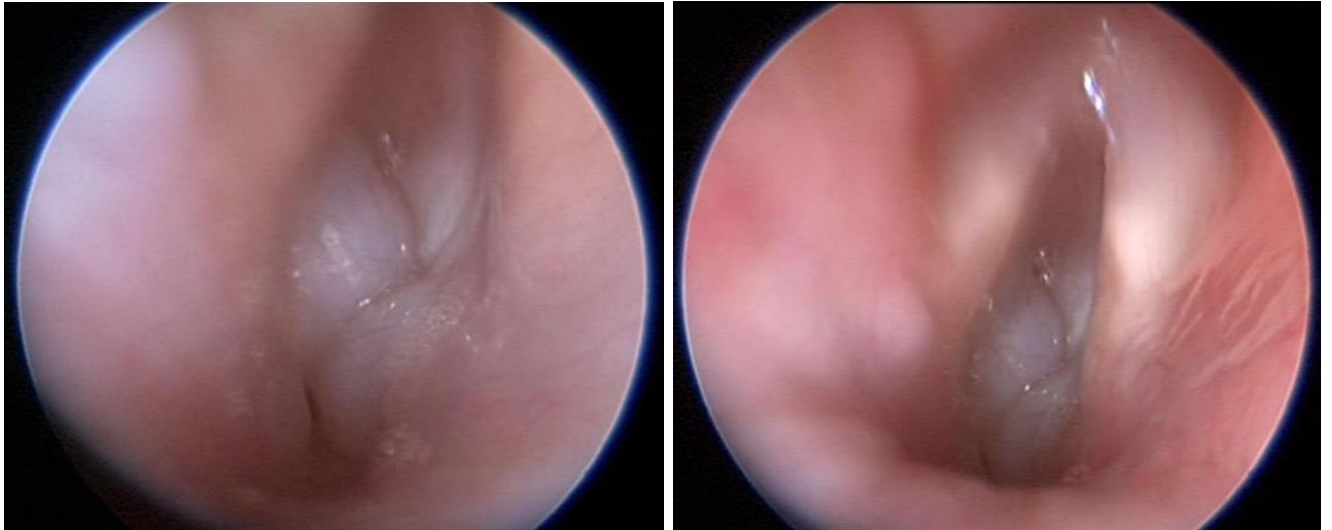
В возрасте 6 месяцев на фоне лихорадки и катаральных явлений выросли признаки стеноза гортани. Ребенок доставлен в стационар с диагнозом острый стенозирующий ларинготрахеобронхит. После продленной интубации и безуспешных попыток экстубации принято решение о наложении трахеостомы. Ребенок переведен на ЛОР-отделение СПбГПМА. Учитывая возраст, соматический статус и наличие острой инфекции в анамнезе, от диагностической прямой эндовидеоларингоскопии решено воздержаться.

Диагноз: подголосовой стеноз гортани. Трахеостома.

Сопутствующий: шунтозависимая гидроцефалия, рекомендовано консервативное ведение больного, наблюдение в динамике.

В возрасте 3 лет 10 мес. больной поступил на оториноларингологическое отделение Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета в плановом порядке для обследования и определения дальнейшей тактики ведения. При поступлении: состояние удовлетворительное, дыхание через трахеостому, наличие вентрикулоперитонеального шунта справа, эндоскопия полости носа, глотки, отоскопия без признаков воспаления. Клинические анализы в пределах нормы.

При фиброларингоскопии вход в гортань свободный, преддверие не изменено, слизистая розовая, ИГС белые, ровные, подвижность в полном объеме. В подголосовом отделе определяются округлые бледные образования, суживающие просвет гортани, трахея не обозрима (рисунок 54).



а – подголосовой отдел;

б – обозримы истинные голосовые складки.

Рисунок 54 – Пациент У-А., 3 г. 10 мес.,
контралатеральные кисты подголосового отдела гортани.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции определяются округлые, средней интенсивности тени в подголосовом отделе, суживающие просвет гортани.

С учетом перечисленных находок больному была произведена прямая эндовидеоларингоскопия, которая подтвердила наличие кистообразных образований в подголосовом отделе гортани.

По верхнему краю трахеостомы был обнаружен грануляционный козырек, прикрывающий просвет трахеи на 1/3. Ниже просвет трахеи не изменен.

После произведенной биопсии образования были удалены лазером Аткус 15 в контактном режиме мощностью 5,5 Вт. Затем при оротрахеальной интубации был удален рубцовый козырек по верхнему краю трахеостомы. Диагноз: кистозная дисплазия подголосового отдела гортани; рубцовый стеноз подголосового отдела гортани; трахеостома.

На гистотопограмме удаленного образования видны многочисленные полости в соединительнотканной строме. При большем увеличении видно, что это эпителиальные кисты, выстланные многорядным призматическим эпителием с его дистрофическими изменениями и слущиванием в просвет кисты. На другом поле

виден многорядный эпителий со значительной дисплазией и тенденцией к ороговению. Патологоанатомический диагноз звучал как порок развития, фиброзно-кистозная дисплазия (рисунок 55).

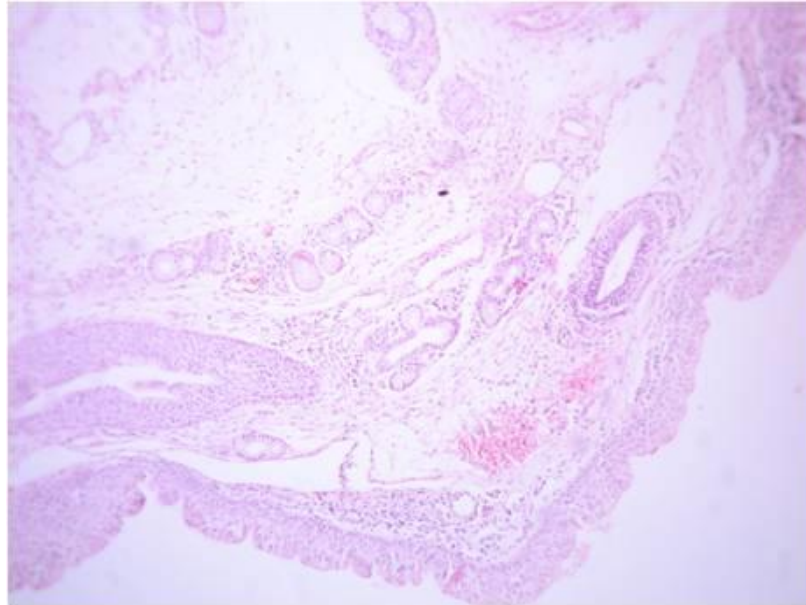


Рисунок 55 – Гистотопограмма пациента.

Больной выписан домой в удовлетворительном состоянии. Повторная госпитализация назначена через 4 месяца. При повторной плановой госпитализации родители обращают внимание на наличие дыхания как через трахеоканюлю, так и через естественные дыхательные пути, формирование звучного голоса.

Эндоскопия ЛОР-органов без острых воспалительных явлений.

При фиброларингоскопии: вход в гортань свободный, преддверие не изменено, голосовые складки белые, ровные. В подголосовом отделе определяется округлое белесоватое образование, исходящее из левой боковой стенки. При эндовидеоларингоскопии, проводимой под наркозом с интубацией через трахеостому, обозримо кистозоподобное образование, исходящее из левой боковой стенки подголосового отдела гортани.

Произведено удаление образования лазером в контактном режиме при мощности 5,5 Вт.

Выход из наркоза без особенностей.

В послеоперационном периоде больной получал: щелочные ингаляции, санацию трахеотомической канюли, цефазолин 500 мг 3 раза в день 7 суток, флуифорт.

На 7 сутки после оперативного лечения произведена деканюляция больного.

Период наблюдения после деканюляции составил 4 года.

Методом марсупиализации прооперированы 4 человека (3 человека с кистами черпалонадгортанных складок и 1 ребенок с кистой подголосового отдела гортани).

И один ребенок 3 мес. с кистой черпалонадгортанной складки, находящийся под нашим наблюдением, был прооперирован открытым методом по месту жительства.

Клинический пример 2

Девочка Е., 11 мес.

В сентябре 2013 года девочка 11 месяцев поступила в плановом порядке в оториноларингологическое отделение СПбГПМУ с жалобами на невозможность дыхания через естественные дыхательные пути, наличие трахеостомы.

Из анамнеза: ребенок от 1 беременности, протекавшей с патологической прибавкой в весе. Роды первые, в сроки 38-39 нед., плановое кесарево сечение. Масса тела при рождении 2 800 гр., рост 47 см. В связи с нарушением дыхания с первых минут жизни девочка переведена в реанимацию, где была интубирована. Интубация проводилась длительно, с техническими трудностями.

Девочка переведена в клиническую больницу, где находилась на продленной интубации, и после безуспешных попыток экстубации была наложена трахеостома на 21 сутки. Выписана из стационара в возрасте 1 мес. 14 дней, Диагноз: церебральная ишемия 2 ст., синдром угнетения. Натальная травма шейного отдела позвоночника. Посттравматический ларингит. Стеноз гортани 3 ст. Внутриутробная инфекция неуточненной этиологии (пневмония, ДН 2 ст.). Синдром острой почечной недостаточности. Бронхо-легочная дисплазия средней тяжести. Нарушение ритма сердца – суправентрикулярная экстрасистолия.

Открытое овальное окно. НК 0. Анемия средней тяжести, смешанного генеза. ЗВУР по гипотрофическому типу 1 ст.

При поступлении: состояние удовлетворительное, дыхание через трахеостому, эндоскопия полости носа, глотки, отоскопия без признаков воспаления. Афония. Клинические анализы в пределах нормы.

При фиброларингоскопии выявлено округлое образование правой черпалонадгортанной складки, практически полностью перекрывающее просвет гортани (рисунок 56).



Рисунок 56 – Эндофотография гортани. Гибкая эндовидеоларингоскопия.

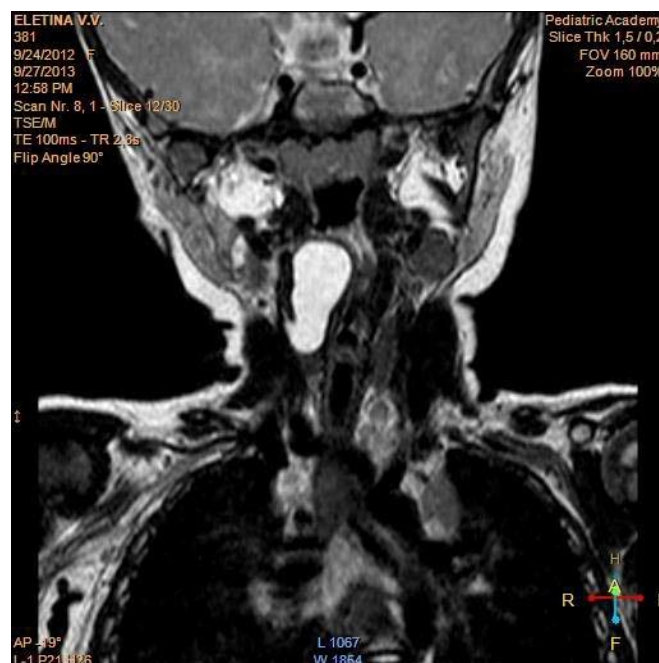
Киста правой черпалонадгортанной складки.

На серии МР-томограмм мягких тканей шеи от уровня С2 до уровня С5-6 в проекции правого грушевидного синуса определяется киста с четкими неровными контурами, имеющая неправильную округлую форму. Размеры кисты 11х16х28 мм. Киста значительно смещает в правую черпало-надгортанную складку влево. Нижний край ее прослеживается на уровне подсвязочного пространства (рисунок 57, а, б, в).



а – горизонтальная проекция;

б – сагиттальная проекция;



в – фронтальная проекция.

Рисунок 57 – Кадры магнитно-резонансной томографии.

Как последний этап диагностики была выполнена прямая опорная микровидеоларингоскопия (рисунок 58), произведена пальпация данного образования и структур гортани микроинструментом, и заключительный диагноз звучал так: ВПР гортани: кистозная дисплазия, анкилоз правого перстнечерпаловидного сустава. Трахеостома.



Рисунок 58 – Эндофотография гортани. Прямая микровидеоларингоскопия.

Была произведена эндоскопическая марсупиализация кисты. Из кисты было аспирировано около 7 мл желеобразного секрета, после опорожнения стал обозрим голосовой отдел. Было произведено иссечение участка стенки кисты. Этапы операции – на рисунке 59, а, б, в.



а – разрез слизистой параллельно черпалонадгортанной складке;



б – удаление содержимого кисты;



в – визуализируется голосовой отдел гортани.

Рисунок 59 – Этапы марсупиализации кисты правой черпалонадгортанной складки.

Гистологическое заключение звучало как кистозная дисплазия (рисунок 60).

При контрольной фиброларингоскопии через 2 месяца данных за рецидив образования нет (рисунок 61). Через 4 месяца девочка была деканюлирована.

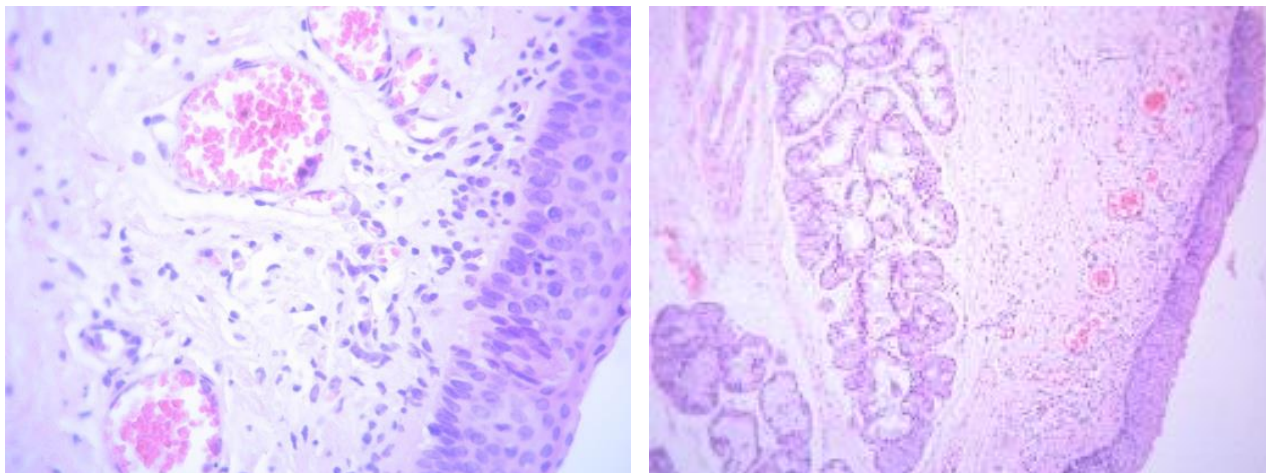


Рисунок 60 – Гистотопограмма пациентки.



Рисунок 61 – Эндофотография гортани пациентки через 2 мес. после операции.
Гибкая эндовидеоларингоскопия.

Период наблюдения после деканюляции составил 4 года.

В этой связи интересен другой случай врожденной кисты черпалонадгортанной складки у больной С., 11 мес. Девочка поступила к нам с жалобами на шумное дыхание, нарастанием явлений стеноза верхних дыхательных путей.

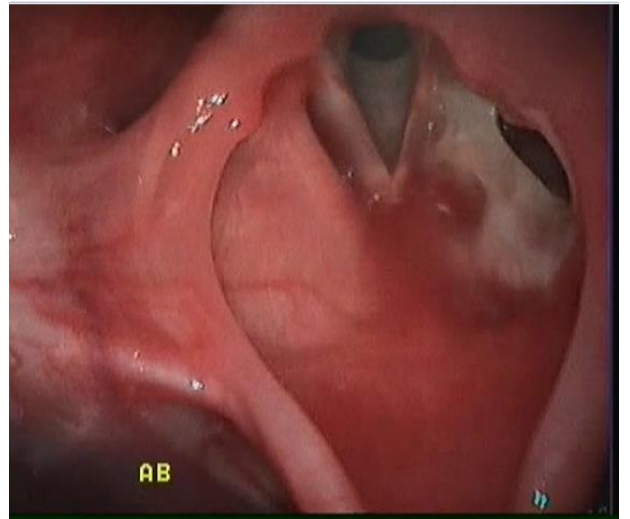
Из анамнеза: при рождении шумное дыхание, дыхательная недостаточность 2 степени, выполнена прямая ларингоскопия – обнаружено объемное образование левой черпалонадгортанной складки, девочка интубирована, и произведена пункция образования с аспирацией около 3 мл секрета.

Через 2 суток произведена экстубация, больной ребенок выписан по месту жительства. В дальнейшем в возрасте 3 и 6 месяцев производилась повторная пункция кисты в связи с нарастанием признаков стеноза гортани и рецидивом кисты. В возрасте 11 месяцев с нарастанием признаков стеноза гортани ребенок госпитализирован в СПбГПМУ.

При фиброларингоскопии выявлена киста левой черпалонадгортанной складки. Выполнена прямая микровидеоларингоскопия под назофаренгиальным наркозом, марсупиализация кисты аналогично с предыдущим примером. Эндоскопическая картина последующего наблюдения представлена на следующих рисунках (рисунок 62, а, б, в).



а – до оперативного вмешательства в объеме марсупиализации;



б – через 7 суток после оперативного вмешательства в объеме марсупиализации;



в – через 6 месяцев после операции.

Рисунок 62 – Этапы наблюдения пациентки С., 11 мес.

Сравнение этих двух случаев, на наш взгляд, интересно тем, что во втором случае удалось избежать наложения трахеостомы и артроза перстнечерпаловидного сустава, что способствовало меньшей инвалидизации ребенка и достижению лучших результатов в аспекте восстановления функций гортани.

Вместе с тем следующий клинический пример является, на наш взгляд, иллюстрацией того, что радикальное удаление объемных кист вестибулярного отдела гортани приводит к серьезным осложнениям и длительной инвалидизации ребенка.

Мальчик Д., в возрасте 2 мес. и затем 9 мес. (И.б. № 14824, И.б. № 25404).

Поступил в клинику с жалобами на невозможность дыхания через естественные дыхательные пути, аспирацию жидкой пищи, наличие трахеостомы.

Диагноз: ВПР гортани. Кистозная дисплазия гортаноглотки. Хронический рубцовый стеноз вестибулярного отдела гортани, гортаноглотки. Состояние после хирургического лечения от 16.09.14 г.

Сопутствующий: Трахеостома. ППЦНС.

Поступил в плановом порядке, обследован амбулаторно, в клинике: фиброларингоскопия под м/а S.Lidocaini 2% через правый общий носовой ход, проведен осмотр – слизистая полости носа розовая, чистая, патологического отделяемого нет. Слизистая носоглотки, задняя стенка глотки розовая, чистая, налетов нет. Надгортанник не визуализируется. Надгортаноглоточные складки утолщены, розовые, отечны, рубцово изменены. Грушевидные синусы не изменены. Вход в гортань закрыт за счет рубцовых изменений. ИГС, подголосовой отдел не визуализируется (рисунок 63).

Rg шеи в боковой проекции от 17.06.15 г. – трахеостома, на уровне С4 просвет недостаточно четкий.

На Rg грудной клетки от 17.06.15 г. – без очаговых и инфильтративных изменений. Незначительно усилен легочный рисунок в нижнее-медиальных отделах с обеих сторон за счет перибронхиальных изменений. Контуры диафрагмы, средостення четкие.



Рисунок 63 – Эндофотография гортани пациента.

Посев из трахеостомы от 18.06.15 г. – *Proteus rettgeri* чувствительность ко всем антибиотикам спектра.

Консультация пульмонолога от 18.06.15 г. – данных за патологию нижних дыхательных путей нет.

КОС крови от 19.06.15 г. – SO_2 – 95,1%, pH – 7,442, pCO_2 – 40,0, pO_2 – 73,3.

Прямая опорная диагностическая микровидеоларингоскопия под ЭТН. Под ингаляционным наркозом через трахеостомическую трубку Shiley 3,0. Через рот установлен ларингоскоп Кляйнзасера, осмотрена гортаноглотка, вестибулярный отдел гортани. Надгортанник не визуализируется. Рубцовые мягкотканые изменения в области гортаноглотки, надгортанноглоточные складки утолщены, больше справа, за счет мягкотканого неоднородного компонента, подозрительного на многочисленные мелкие кистозные образования. Взята биопсия. ИГС, подголосовой отдел не визуализируются. Произведена попытка интубации трубкой 2,0, вестибулярный отдел гортани проходим для трубки данного диаметра. Гемостаз стабилен. Произведена замена трахеотомической

трубки на Portex 3,5. Гемостаз стабилен. Асептическая повязка. Выход из наркоза без особенностей.

Ребенок является носителем трахеостомы по настоящее время.

Предварительные выводы. Марсупиализация показала себя как эффективный метод лечения объемных кист вестибулярного отдела гортани. Удалось деканюлировать 100% пациентов.

Методы декорткации микроинструментом и абляции диодным лазером позволили также деканюлировать 6 из 7 детей – 86% детей. Однако у одного ребенка в послеоперационном периоде развились рубцовые изменения подголосового отдела гортани, что потребовало выполнения ларинготрахеальной реконструкции с постановкой реберного аутооттрансплантата в переднюю стенку гортани, после чего ребенок был успешно деканюлирован.

Абляцию контрлатерально расположенных кист подголосового отдела целесообразно выполнять в несколько этапов во избежание формирования рубцового стеноза подголосового отдела гортани.

Пункция кист дает процеди́в патологии в 96% случаев, но может быть использована при объемных кистах, чтобы выиграть время и избежать наложения трахеостомы.

Глава 5

НЕЙРОГЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ГОРТАНИ**5.1 Характеристика наблюдавшихся больных**

Под нашим наблюдением находилось 30 детей с различными формами врожденного паралича гортани: 15 мальчиков (50%) и 15 девочек (50%). Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 4 года 6 мес., интервал от 1 мес. до 15 лет. Распределение больных по полу и возрасту на момент поступления в клинику представлено в таблице 17. Для группирования пациентов по возрасту была использована модифицированная классификация периодов детства Н.П. Гундобина, как наиболее распространенная и проверенная временем и практикой (таблица 17).

Таблица 17 – Распределение больных с врожденной нейрогенной патологией гортани по полу и возрасту на момент поступления в клинику

Пол	Возраст, лет					Всего %
	до 1 года	1-2	3-6	7-11	12-18	
Мальчики	6	1	4	0	4	15 50%
Девочки	4	7	1	3	0	15 50%
Итого	10	8	5	3	4	30
%	33%	27%	17%	10%	13%	100%

Таким образом, наибольшее количество пациентов с нейрогенной патологией гортани обратились за помощью в возрасте 0-2 лет (60%). Из них больше половины – в возрасте до 1 года.

Жалобы при обращении зависели от формы паралича (односторонний, двусторонний), возраста пациента, выраженности симптомов обструкции верхних дыхательных путей и сопутствующей патологии.

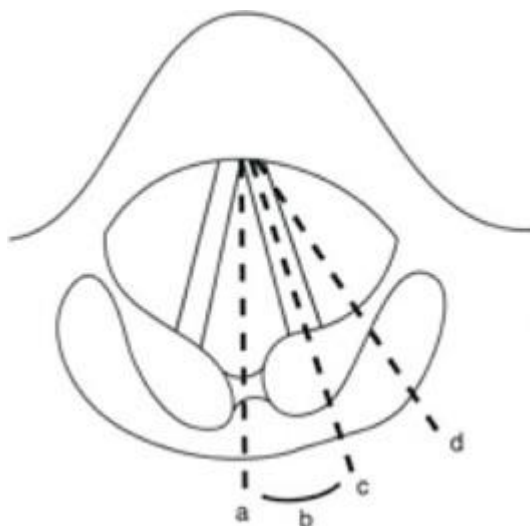
Так, при одностороннем параличе родители детей до 3 лет предъявляли жалобы на осиплость, поперхивание, шумное дыхание при физической нагрузке. У детей 3 лет и старше основные жалобы были на осиплость и шумное дыхание при нагрузке.

При двустороннем параличе у детей до 1 года – жалобы на шумное дыхание, громкий, высокотоновый стридор, втяжение уступчивых мест грудной клетки на вдохе, усиливающееся при нагрузке, быструю утомляемость при кормлении, плохую прибавку массы тела. У детей в возрасте 1-2 лет и старше наравне с жалобами на шумное дыхание и осиплость появлялась жалоба на отставание в физическом развитии. Распределение больных по возрасту на момент поступления в клинику в зависимости от типа нейрогенной патологии представлено в таблице 18.

Таблица 18 – Распределение больных по возрасту на момент поступления в клинику в зависимости от типа нейрогенного порока

Форма порока	Возраст, лет					Всего %
	до 1 года	1-2	3-6	7-11	12-18	
Односторонний паралич	4	5	2	0	0	11 37%
Двусторонний паралич	6	3	3	3	4	19 63%
Итого	10	8	5	3	4	30
%	33%	27%	17%	10%	13%	100%

При параличе голосовые складки могут принимать следующие положения (рисунок 64).



a – срединное положение; b – парамедианное положение;
c – промежуточное положение; d – латеральное (дыхательное) положение.

Рисунок 64 – Положения голосовых складок при парезе.

Первые симптомы заболевания зависели от формы паралича (односторонний/двусторонний) и положения голосовых складок при двустороннем параличе гортани (таблица 19). Основными первыми симптомами заболевания, проявлявшими себя с рождения, явились стридор 77%, ОВДП 70%, явления дисфагии, или поперхивания 33%.

Таблица 19 – Наличие симптомов в зависимости от формы паралича гортани

Форма нейрогенного порока	Осиплость		Стридор		аспирация		ОВДП	
	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего	с рожд.	% от общего
Односторонний паралич (11 чел.)	11	100%	4	36%	5	45%	2	18%
Двусторонний паралич (19 чел.)	5	26%	19	100%	5	26%	19	100%
Всего	16	53%	23	77%	10	33%	21	70%

У всех детей симптомы наблюдались с рождения, и в 93% случаев это были два и более симптома одновременно. Существовала определенная зависимость от формы поражения и ведущих симптомов, которая представлена в таблице 19.

Так, при одностороннем параличе гортани наиболее частым ведущим симптомом являлась осиплость, которая встречалась в 100% случаев. Причем с рождения в 64% она расценивалась как афония. Вторым по частоте являлась аспирация, чаще проявлявшая себя в виде поперхиваний при кормлении, однако у 2 детей (18%) это привело к развитию аспирационного синдрома, и одному из них даже потребовалось наложение трахеостомы в возрасте 2 мес. Стридор был выявлен у 4 детей (36%). При этом у 3 детей односторонний паралич гортани сочетался с ларингомаляцией, и у одного ребенка – с недоношенностью (28 недель) и поражением ЦНС. Явления обструкции наблюдались у 2 детей (18%), но они также были вызваны сочетанием одностороннего паралича гортани с ларингомаляцией, поражением ЦНС, выраженной аспирацией.

У детей с двусторонним параличом гортани ведущим симптомом, проявлявшим себя с рождения, явился инспираторный или двухфазный стридор. Он наблюдался у 100% детей. Дополнительными характеристиками данного стридора были: стридор носил постоянный характер, только у 5 детей (30%) он отсутствовал во время сна, зависел от физической нагрузки и усиливался при физической и эмоциональной нагрузке. Зависимости от положения тела не было. Преобладающая тональность – высокотональный с репризами. Следующим симптомом была обструкция верхних дыхательных путей (ОВДП). У всех больных проявлялись признаки стеноза гортани 1-3 степени. Это зависело от положения голосовых складок и формы (односторонний/двусторонний) паралича. Осиплость встречалась в 26% случаев и реже, чем при одностороннем параличе, носила выраженный характер. Дисфагия с рождения встречалась в 26% случаев и чаще проявлялась срыгиваниями.

Таким образом, сравнивая симптомы одностороннего и двустороннего врожденного паралича гортани, можно отметить, что ведущим симптомом первого является нарушение голосовой функции, в то время как при втором ведущим симптомом становятся стридор и признаки стеноза гортани.

Длительность заболевания до момента постановки диагноза составила от 1 месяца до 15 лет. Все дети, госпитализированные в нашу клинику до 1 года, в том числе госпитализированные в течение 1 месяца – 1 (3%) человек, в возрасте 2 месяцев – 8 (27%) человек, в возрасте до 4 месяцев – 1 (3%) человек, имели предварительный диагноз «врожденный стридор».

Из 20 детей, госпитализированных в нашу клинику в возрасте от 1 года и старше, в том числе в возрасте от 1 года до 6 лет – 13 (44%) человек, и в возрасте старше 6 лет – 7 (23%) человек, только 9 имели предварительный диагноз «паралитический стеноз», при этом 6 детей из оставшихся 11 имели двусторонний паралич гортани, и их средний возраст на момент поступления составил 10 лет 7 месяцев (минимум 3 года 7 месяцев, максимум 15 лет). Эти дети поступили с диагнозами: врожденный стридор; бронхиальная астма, атипичное течение; хронический канюленоситель; поражение ЦНС, резидуально-ограниченное поражение ЦНС, задержка психомоторного развития. У 5 детей с односторонним параличом отмечалась осиплость разной степени выраженности с рождения, поперхивания и различные варианты дисфагии в раннем детском возрасте, однако осмотра гортани им не проводили.

Среди детей с двусторонним параличом гортани трахеостома была наложена 5 детям по месту жительства, средний возраст на момент наложения трахеостомы составил 2, 4 месяца (интервал от 2 месяцев до 3 месяцев), средний возраст на момент поступления в клинику – 16, 2 месяца (интервал от 2 месяце до 6 лет).

Диагноз «врожденный паралич гортани» ставили на основании данных анамнеза, клинического обследования, определения клинических признаков степени стеноза верхних дыхательных путей, данных клинического обследования, в которые входила рентгенография шеи в боковой проекции и фиброназофаринголарингоскопия или гибкая эндовидеоларингоскопия.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции визуализировались ряд признаков, характерных для паралича гортани: четкость тени в проекции верхнего края истинной голосовой складки и четкий контур гортанного желудочка. Эти признаки мы обнаружили у 84% детей с двусторонним параличом и у 72% детей с односторонним параличом гортани.

При проведении фиброназофаринголарингоскопии особенностью обследования детей с подозрением на паралич голосовых складок будет более продолжительный по времени осмотр гортани. Это связано с негативным отношением большинства маленьких детей к процедуре, что приводит к осмотру гортани в фазе длительной фонации с периодическими подвздохами на фоне сомкнутых голосовых складок, что может симулировать двусторонний паралич гортани. Чтобы избежать гипердиагностики двустороннего паралича гортани, необходимо дождаться адекватного вдоха с разведением голосовых складок, которого не последует при двустороннем параличе. Так, анализируя собственный опыт на примере 4 000 видеозаписей фиброскопии гортани, следует отметить: длительность видеороликов при подозрении на двусторонний паралич гортани в среднем в 2 раза длиннее, чем видеороликов с другой патологией гортани.

В целом же гибкую эндовидеоскопию гортани или фиброларингоскопию можно назвать «золотым стандартом» диагностики нейрогенных пороков развития гортани. Она помогла поставить окончательный диагноз в 100% случаев паралича гортани.

При обследовании гортани у 7 пациентов была выявлена сопутствующая патология со стороны гортани. Она представлена на рисунке 65.

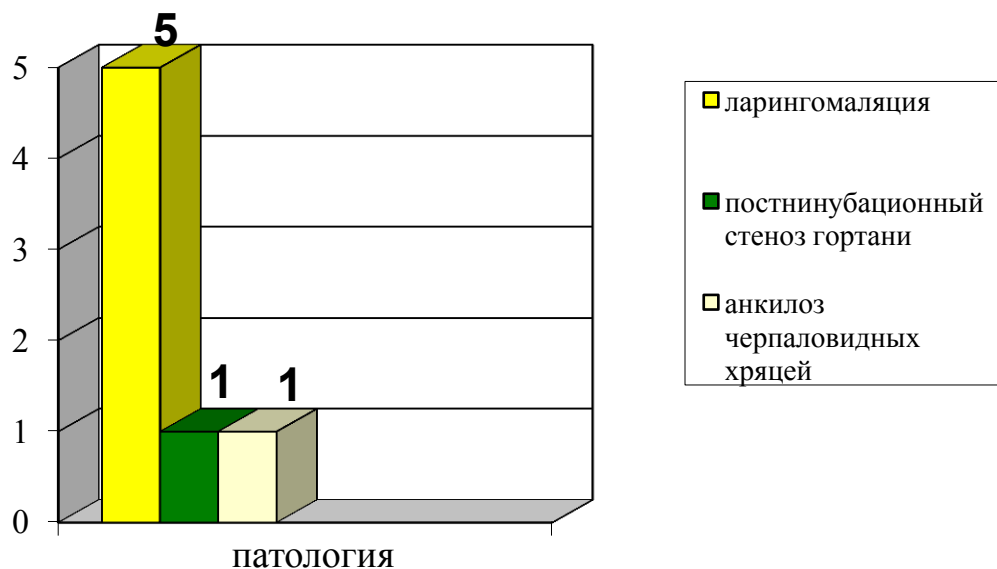


Рисунок 65 – Сочетанная патология со стороны гортани у детей с нейрогенной патологией.

На основании данных анамнеза и клинического обследования другими специалистами была выявлена сопутствующая патология со стороны других органов и систем у 80% детей. У 77% детей имелась патология со стороны ЦНС (энцефалопатия различного генеза, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром мышечной дистонии, ДЦП, задержка психомоторного развития и др.); хронический трахеобронхит, повторные пневмонии (в том числе аспирационные) отмечены у 63% детей; врожденные пороки сердца (не оперированные) – у 20%; синдромальная патология (хромосомная аномалия, делеция 5 хромосомы, с-м Дауна) – у 7%; аллергические реакции в анамнезе отмечены у 13% детей. Другие заболевания (пиелонефрит, эндокринные нарушения, тимомегалия, хронические вирусные гепатиты В и С, ревматоидный артрит, заболевания ЖКТ, и трое детей родились недоношенными (гестационный срок от 28 до 32 недель) выявлены у 13% пациентов (рисунок 66).

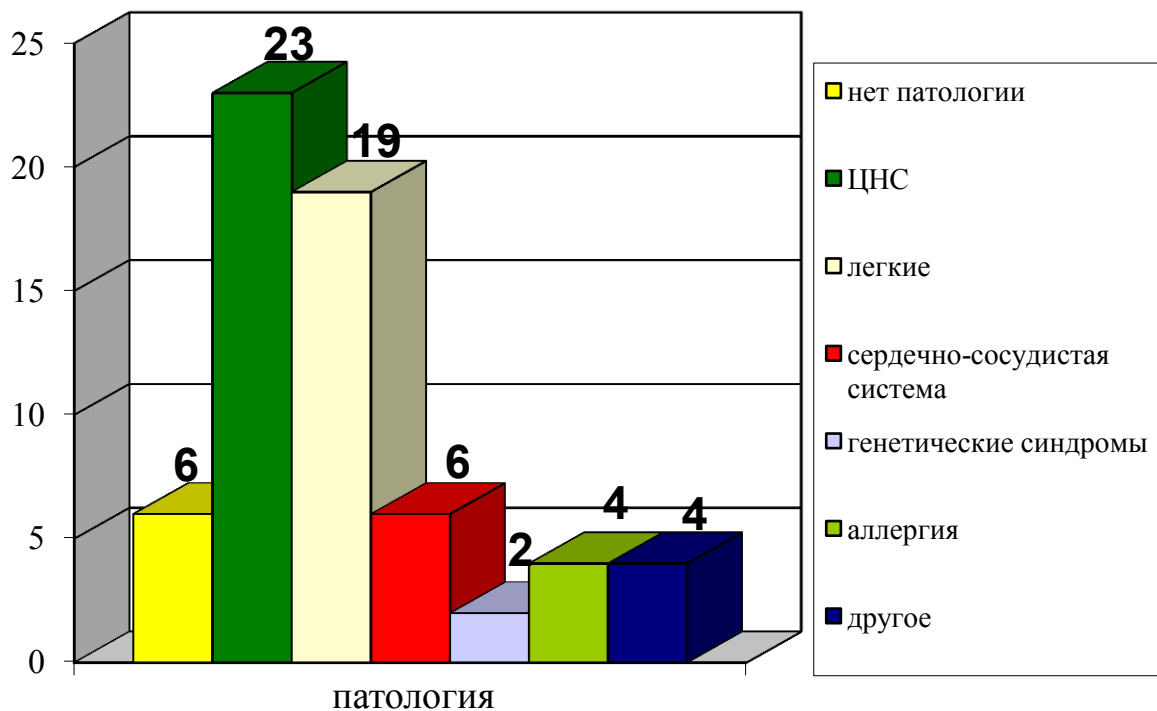


Рисунок 66 – Сопутствующая патология со стороны других органов и систем.

5.2 Тактика ведения больных с врожденной нейрогенной патологией гортани

При выборе тактики ведения больных с нейрогенной патологией гортани мы учитывали, прежде всего, следующие показатели: форму паралича (двусторонний/односторонний), выраженность симптомов, возраст ребенка и наличие сопутствующей патологии.

5.2.1 Ведение детей с односторонними параличами гортани

Односторонний паралич гортани был обнаружен у 11 детей, что составило 37% от всей группы с нейрогенными пороками развития. Во всех случаях это был левосторонний паралич.

Односторонние параличи гортани в 91% случаев вели консервативно.

Возможные причины развития левостороннего паралича гортани удалось установить у 6 (54%) детей: неврологические нарушения – 3 (27%), недоношенность в сочетании с патологией ЦНС – 1 (9%) , пороки развития ССС – 2 (18%), у 5 (46%) паралич считали идиопатическим.

Одному ребенку (9%) с левосторонним параличом гортани, лариногемалгией и сопутствующим детским церебральным параличом была выполнена трахеостомия в возрасте 2 месяца, в связи с аспирационным синдромом и развитием признаков стеноза гортани 1-2 ст. Больной впоследствии потребовал длительного лечения у невролога и пульмонолога. После частичного восстановления неврологических функций, появления компенсации левостороннего паралича за счет функции правой голосовой складки и купирования аспирационного синдрома больной был деканюлирован в возрасте 3 лет после пластики трахеостомы.

У остальных 10 детей (91%) проводили консервативную терапию, которая включала в себя нейротропные средства, витамины, антихолинэстеразные препараты, этиотропную терапию при выявлении причины паралича.

Клинический пример

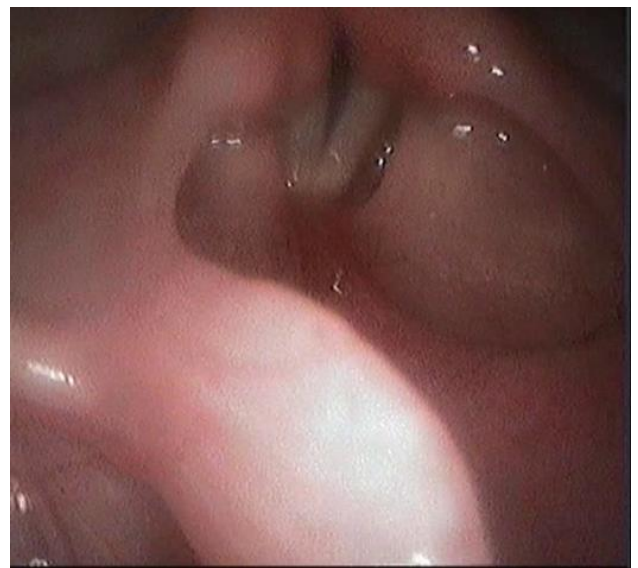
Мальчик К., 1 мес., поступил в клинику с жалобами на шумное, затрудненное дыхание, приступы цианоза при плаче и кормлении, осиплость, поперхивания.

При обследовании: осиплость, слабый плач, бледность кожных покровов, одышка без стридора.

При фиброларингоскопии (рисунок 67, а, б).



а – фаза вдоха;



б – фаза фонации.

Рисунок 67 – Мальчик К. 1 мес., левосторонний паралич гортани.

Признаки левостороннего паралича гортани: укорочение левой голосовой складки, зияние левого гортанного желудочка, асимметрия и неполное смыкание голосовой щели при фонации, с переходом правой голосовой складки на противоположную сторону. Обращает на себя бледность и некоторая синюшность слизистых.

Ребенок был направлен на консультацию к кардиологу. Дагноз: врожденный порок сердца: транспозиция магистральных сосудов; дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородки, открытый гемодинамически значимый артериальный проток. Прооперирован на следующий день.

При осмотре в динамике в возрасте 3, 6 и 12 месяцев сохраняется компенсированный левосторонний паралич гортани.

Среди детей с односторонним параличом гортани восстановление произошло у 3 детей (27%), их средний возраст на момент восстановления был 3 года 6 мес. (интервал от 3 лет 1 месяца до 4 лет). Срок наблюдения составил в среднем 6 лет (интервал от 1 года до 10 лет).

5.2.2 Ведение детей с двусторонними параличами гортани

Двусторонний паралич был выявлен у 19 (63%) детей. Среди детей с двусторонними параличами гортани ситуация выглядела следующим образом.

Возможную причину двустороннего паралича удалось установить у 5 (26%) детей: поражение ЦНС – у 4 (21%); поражение ЦНС + спинальная амиоторфия – у 1 (5%). У остальных 14 (74%) детей двусторонний паралич расценивали как идиопатический.

При поступлении у всех детей были клинические признаки стеноза гортани: 1-2 степени – у 6 (32%); 2 степени – у 8 (42%), и 5 (26%) детей поступили с наложенной ранее трахеостомой.

Оперативные методики, которые мы применяли у детей с двусторонним параличом гортани и стенозом гортани 2 степени, были следующие:

- Хордаритеноидотомия.
- Контрлатеральная хордаритеноидотомия.
- Многоэтапная ларинготрахеопластика с редрессацией печатки перстневидного хряща и стентированием в течение 3 месяцев.
- Многоэтапная ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутооттрансплантата в заднюю стенку гортани и стентированием в течение 1 месяца.
- Трахеостомия.

У одного мальчика паралич разрешился самопроизвольно в возрасте 2 лет 6 мес. От наложения трахеостомы в связи со стенозом гортани 1-2 степени

родители отказались. Мы наблюдали его с возраста 11 мес. Сопутствующий диагноз: БЛД, ПЭП, гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Хордаритеноидотомия и контрлатеральная хордаритеноидотомия

Хордаритеноидотомия была выполнена у 10 детей. У 5 (26%) детей со стенозом гортани 1-2, 2 степени была произведена односторонняя хордаритеноидотомия (причем одной девочке с последующей супраглоттопластикой). Средний возраст детей составил 8 лет 4 мес. (минимум 3 года 9 мес., максимум 15 лет). Эта операция позволила избежать наложения трахеостомы в данной группе больных.

Для оценки результата лечения больным в возрасте старше 6 лет до и после оперативного лечения выполнялась автоматическая спирометрия и проводилась сравнительная оценка показателей отношений «поток-объем» в % должных величин. Отмечалось достоверное увеличение показателей, характеризующих состояние внелегочных путей ПОС, $50,9 \pm 15,1$ (до операции), $76,2 \pm 21,2$ (после операции), $p=0,016$.

Из 5 детей, которым первым этапом была наложена трахестомы по месту жительства или у нас, хордаритеноидотомия с одной стороны выполнена у 1 ребенка, и контрлатеральная хордаритеноидотомия потребовалась 4 детям. Возраст на момент выполнения оперативного лечения этих детей представлен в таблице 20.

Таблица 20 – Возраст детей на момент выполнения оперативного лечения

Ребенок	Возраст (мес.) на момент оперативного вмешательства					
	Трахеостомия	ХАТ*	кХАТ*	Дека- нюляции	ЛТП	Дека- нюляции
1	2	12	18	—	36 ***** 84** 216***	216
2	2	66	—	72	—	—
3	190	196	204	205	—	—

Продолжение таблицы 20

Ребенок	Возраст (мес.) на момент оперативного вмешательства					
	Трахеостомия	ХАТ*	кХАТ*	Дека-нюляции	ЛТП	Дека-нюляции
4	3 и 168	36	46	54	192 **	193
5	3	72	78	79	—	—
Примечание – * ХАТ – хордаритеноидотомия и кХАТ – контрлатеральная хордаритеноидотомия; ** ЛТП р – ларинготрахеопластика с постановкой ребра в заднюю стенку; *** ЛТР – ларинготрахеальная резекция; **** ПТ – пластика трахеостомы; ***** ЛТП 3 – многоэтапная ларинготрахеопластика со стентированием 3 месяцев.						

Таким образом, выполнение хордаритеноидотомии позволило деканюлировать 1 (20%) ребенка в возрасте 6 лет (операция была выполнена в 5 лет 6 месяцев). Остальным 4 детям потребовалось выполнение контрлатеральной хордаритеноидотомии.

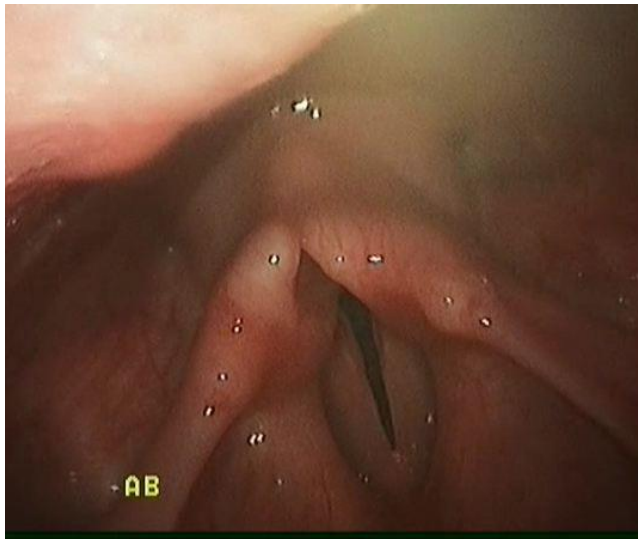
На наш взгляд, представляет интерес следующий случай.

Больной П., 15 лет (И.б. № 19526 (2013 г.)), поступил в клинику с жалобами на шумное дыхание, усиливающееся при нагрузке, частые пневмонии, осиплость. Из анамнеза известно: инспираторный стрidor с рождения, высокотональный с репризами, при минимальной физической нагрузке втяжение уступчивых мест грудной клетки, у части вспомогательной мускулатуры в дыхании, быстрая утомляемость при кормлении, снижение прибавки массы тела. Перенес 3 острых ларинготрахеобронхита на 1 году жизни, лечился консервативно. Впоследствии – отставание в психо-моторном и физическом развитии, к 3 годам поставлен диагноз: бронхиальная астма, атипичное течение.

При поступлении состояние средней тяжести, активен. Дыхание с инспираторным стридором, выпадением пауз между вдохом и выдохом, втяжением яремной ямки. Осиплость.

Данные гибкой эндовидеоларингоскопии: вход в гортань без особенностей, надгортанник обычной формы, черпалонадгортанные складки розовые.

ИГС белые, подвижность резко ограничена за счет разведения. Разведение до парамедианного положения. Подголосовой отдел плохо обозрим (рисунок 68, а, б).



а – до оперативного лечения;



б – через 7 дней после правосторонней ХАТ (сохраняется налет фибрина).

Рисунок 68 – Эндофотография. Больной П., 16 лет. Диагноз: врожденный двусторонний паралич гортани, максимальное разведение.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции признаки паралича гортани: четкость тени в проекции верхнего края истинной голосовой складки и четкий контур в проекции гортанного желудочка.

Ребенку произведена прямая подвесная микровидеоларингоскопия под назофаренгиальным наркозом, эндоскопическая односторонняя хордаритеноидтомия справа.

Послеоперационный период протекал без особенностей.

Удалось деканюлировать 4 (80%) детей, однако у одного ребенка (6%) в возрасте 14 лет снова была наложена трахеостома в связи с развившимися признаками стеноза гортани. Таки образом, суммарный итог деканюляции после выполнения хордаритеноидотомии – 60%.

У одной девочки после двух проведенных хордаритеноидотомий в возрасте 1 года и 1 года 6 мес. сформировался рубцово-паралитический стеноз гортани, что

не позволило деканюлировать ребенка и потребовало целого ряда ларингопластик. Ее удалось деканюлировать в возрасте 18 лет после ларинготрахеальной резекции.

Трахеостомия по щадящей методике

8 (42%) детям с двусторонним параличом гортани, явлениями стеноза гортани 2 степени и средним возрастом 3, 5 мес. (минимум 2 мес., максимум 7 мес.) первым этапом была наложена трахеостома по щадящей методике, разработанной в нашей клинике. Исключение составил 1 мальчик в возрасте 15 лет, переведенный из отделения пульмонологии после выявленного двустороннего паралича гортани; стеноза 2 степени. Учитывая сопутствующую патологию: хронический бронхиолит, задержку психомоторного развития – первым этапом решено было наложить трахеостому.

Кроме того, среди детей с двусторонним параличом гортани трахеостома была наложена 5 детям по месту жительства; средний возраст на момент наложения трахеостомы составил 2,4 месяца (интервал от 2 месяцев до 3 месяцев), средний возраст на момент поступления в клинику – 16,2 месяца (интервал от 2 месяце до 6 лет).

После проведения трахеостомии у детей достоверно повышалась прибавка массы тела, нормализовались состояние легких, общий эмоциональный фон, сон (со слов родителей). Таким образом, трахеостомия явилась операцией выбора при врожденном двустороннем параличе гортани с признаками стеноза 2 степени у детей грудного возраста.

5.2.2.1 Методика многоэтапной ларинготрахеопластики открытым доступом с редрессацией печатки перстневидного хряща и постановкой реберного аутотрансплантата в заднюю стенку гортани

Данная методика, предложенная д.м.н. П.В. Павловым, применяется в нашей клинике с 2013 года.

Операция проводится под общим наркозом через трахеостому. Команда состоит из анестезиолога, анестезиологической сестры, операционной сестры и операционной бригады из 3 человек. Расстановка сил в операционной представлена на рисунке 69.

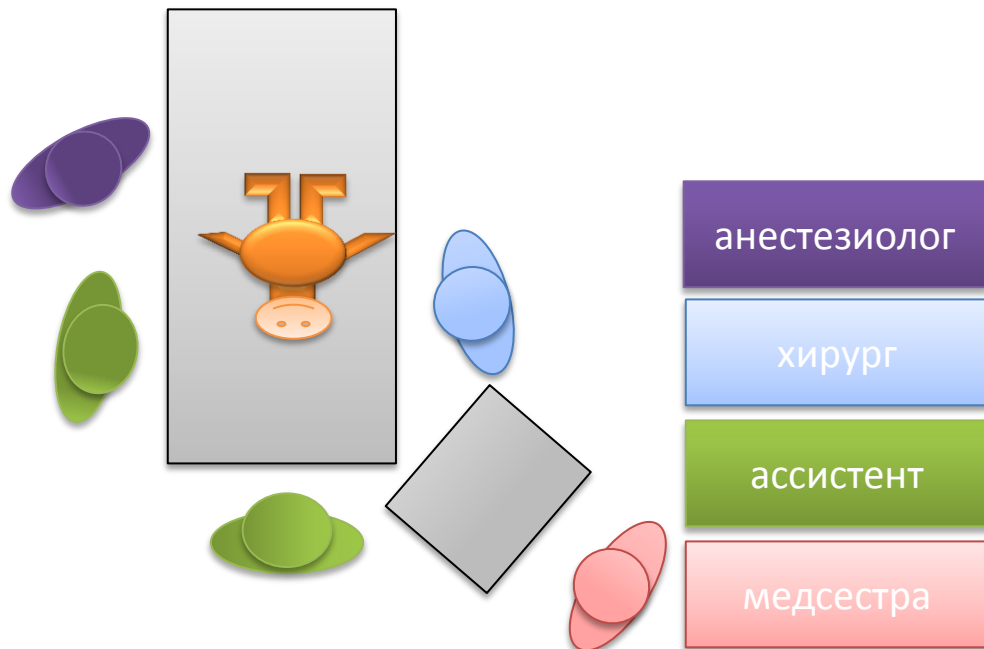


Рисунок 69 – Расстановка операционной бригады.

Операцию можно условно разбить на 4 этапа:

1 этап. Выполнение диагностической прямой подвесной микровидеоларинготрахеоскопии, целью которой являлись окончательная диагностика паралича гортани, определение пассивной подвижности черпаловидных суставов, сопутствующей патологии со стороны гортани, осмотр подголосового отдела, осмотр трахеи в области трахеостомы и дистально до бифуркации. Этот этап можно опустить только в том случае, если он был проведен ранее как диагностическая процедура.

2 этап. Вскрытие гортани и редрессация печатки перстневидного хряща.

Разрез кожи производился горизонтально, на уровне дуги перстневидного хряща. Гортань обнажалась тупым путем, после чего по средней линии пересекались щитоперстневидная связка, дуга перстневидного хряща. Печатка

перстневидного хряща рассекалась снизу вверх, обе ее половины раздвигались в стороны. Полное вертикальное рассечение печатки тщательно контролировалось визуально и при помощи пальпации отсосом, а при необходимости и при помощи пальцевого исследования. При этом следует подчеркнуть, что даже незначительное по протяжению недорассечение печатки не позволяло мобилизовать обе половины перстневидного хряща и, как следствие этого, установить аутотрансплантат. Слизистая оболочка гортаноглотки сохранялась. После distraction обеих половин печатки перстневидного хряща в полость гортани помещали стерильную марлевую салфетку и переходили к 3 этапу.

3 этап. Взятие реберного аутотрансплантата.

Для этого производился поперечный разрез в проекции V ребра справа, острым путем обнажалась хрящевая часть ребра. Надхрящница рассекалась таким образом, чтобы после резекции ребра она сохранялась на передней его поверхности. Производилась поднадхрящничная резекция фрагмента хрящевой части ребра длиной, равной продольному размеру дефекта задней ларинготрахеальной стенки плюс 0,5-1 см.

Производился тщательный гемостаз, и рана на груди послойно ушивалась наглухо. Затем из полученного хрящевого фрагмента ребра формировался трансплантат. При помощи скальпеля край реберного хряща модифицировался таким образом, чтобы площадь поверхности трансплантата, обращенная в просвет гортани и трахеи, была меньше, чем площадь поверхности, обращенная к пищеводу, что исключало возможность его проваливания в полость гортани.

4 этап. Установка реберного аутотрансплантата в заднюю стенку гортани, установка и фиксация стента.

Модифицированный реберный аутотрансплантат фиксировался временным П-образным швом и устанавливался между частями печатки перстневидного хряща, причем покрытая надхрящницей часть ребра смотрела внутрь просвета гортани. После фиксации аутотрансплантата П-образный шов удаляли. Следующим этапом в просвет гортани устанавливали силиконовый эндопротез,

размер которого соответствовал возрасту и антропометрическим данным пациента.

После установки проводили прямую ларингоскопию для контроля постановки стента. Верхний край стента должен находиться на уровне верхушек черпаловидных хрящей.

Стент прошивали двумя нитями и фиксировали на передней стенке шеи силиконовыми «пуговицами». Мы отказались от фиксации стента к трахеостомической канюле, так как в случае закупорки последней может возникнуть жизнеугрожающая ситуация.

Затем нитями Викрил 4-0 ушивались передняя стенка гортани и далее послойно мягкие ткани. Устанавливался перчаточный дренаж под кожу; швы на кожу.

В послеоперационном периоде больной получал обезболивание до 5 суток, инфузионную терапию до 2-3 суток, антибактериальную терапию до 7-10 суток, ингибиторы протонной помпы (квamatел). Осуществлялся тщательный уход за трахеостомой: ингаляции, санация из трахеостомы, обработка кожи вокруг трахеостомы.

Удаление стента осуществляли на 28 сутки. Под эндотрахеальным наркозом через трахеостому проводили прямую подвесную ларингоскопию, стент захватывали специальным щипцами, затем отрезали фиксирующие нити и удаляли стент. Проводили контрольный осмотр гортани и трахеи при помощи ригидного эндовидеоскопа. При необходимости удаляли грануляционную ткань. Производили смену трахеостомической канюли на трахеостомическую канюлю меньшего диаметра.

Деканюляция проводилась на 3-4 сутки после тренировки дыхания с obturated трахеоканюлей.

Данная методика была использована нами у 2 детей с врожденным двусторонним параличом гортани: мальчика в возрасте 16 лет после двух проведенных ранее ХАТ и девочки 4 лет 5 мес. (И.б. № 5179 (15)).

Из тринадцати детей, которым первым этапом была наложена трахеостома, деканюлировать на данный момент удалось 7 (54%) человек. Тактика ведения больных с трахеостомой представлена в таблице 21.

Таблица 21 – Возраст на момент различных вариантов оперативного лечения

Ребенок	Возраст (мес.) на момент оперативного вмешательства					
	Трахеостомия	ХАТ*	кХАТ*	Деканюляции	ЛТП	Деканюляции
1	2	12	18	—	36 ***** 84** 216***	216
2	2	66	—	72	—	—
3	190	196	204	205	—	—
4	2	—	—	—	54**	56
5	2	—	—	56*****	—	—
6	3 и 168	36	46	54	192 **	193
7	3	72	78	79	—	—
Примечание – * ХАТ – хордаритеноидотомия и кХАТ – контрлатеральная хордаритеноидотомия; ** ЛТП р – ларинготрахеопластика с постановкой ребра в заднюю стенку; *** ЛТР – ларинготрахеальная резекция; **** ПТ – пластика трахеостомы; ***** ЛТП 3 – многоэтапная ларинготрахеопластика со стентированием 3 мес.						

Таким образом, с целью восстановления просвета дыхательных путей и деканюляции 5 детям была выполнена хордаритеноидотомия, и 4 из них – контрлатеральная ХАТ. При этом удалось деканюлировать 4 (80%) детей, однако у одного ребенка (6) в возрасте 14 лет снова была наложена трахеостома в связи с развившимися признаками стеноза гортани.

У одной девочки после двух проведенных хордаритеноидотомий в возрасте 1 года и 1 года 6 мес. сформировался рубцово-паралитический стеноз гортани, что

не позволило деканюлировать ребенка и потребовало целого ряда ларингопластик. Ее удалось деканюлировать в возрасте 18 лет после ларинготрахеальной резекции.

У одного ребенка деканюляция была произведена после самопроизвольного разрешения паралича гортани в возрасте 4 года 5 мес. и пластики трахеостомы.

Мальчику (6) в возрасте 16 лет после двух проведенных ранее ХАТ и девочке (4) 4 лет 5 мес. было решено провести комбинированную ларингопластику с редрессацией печатки перстневидного хряща и постановкой реберного аутооттрансплантата в заднюю стенку гортани и стентированием в течение месяца.

Оба ребенка были деканюлированы (методика ЛТП описана в главе 3.2.3).

Среди детей, которых не удалось деканюлировать к данному моменту, 3 человека имеют сопутствующую неврологическую патологию и аспирационный синдром, сопутствующую ларингомалицию и возраст до 2 лет; и одна девочка перенесла две ларинготрахеопластики (по месту жительства) комбинированным доступом с постановкой реберного аутооттрансплантата в переднюю стенку гортани, что не позволило деканюлировать пациентку (рисунок 70).

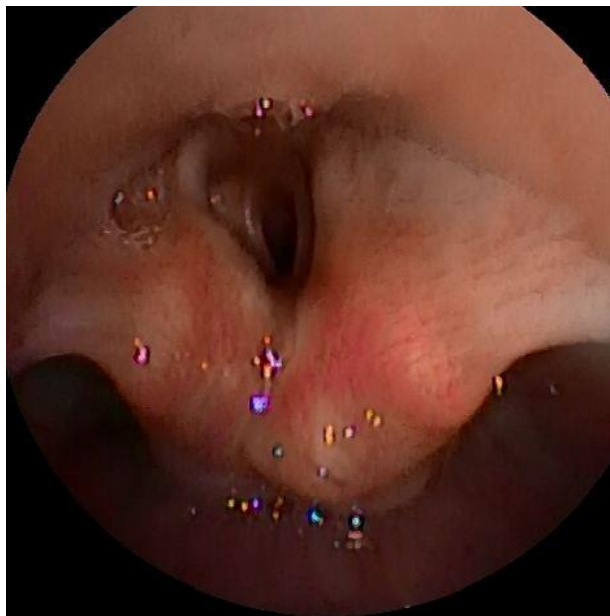


Рисунок 70 – Эндофотография пациентки П., 5 лет.

Диагноз: рубцово-паралитический стеноз гортани.

5.3 Алгоритм ведения больных с врожденным параличом гортани

Нами был предложен следующий алгоритм ведения детей с врожденным параличом гортани (рисунок 71).

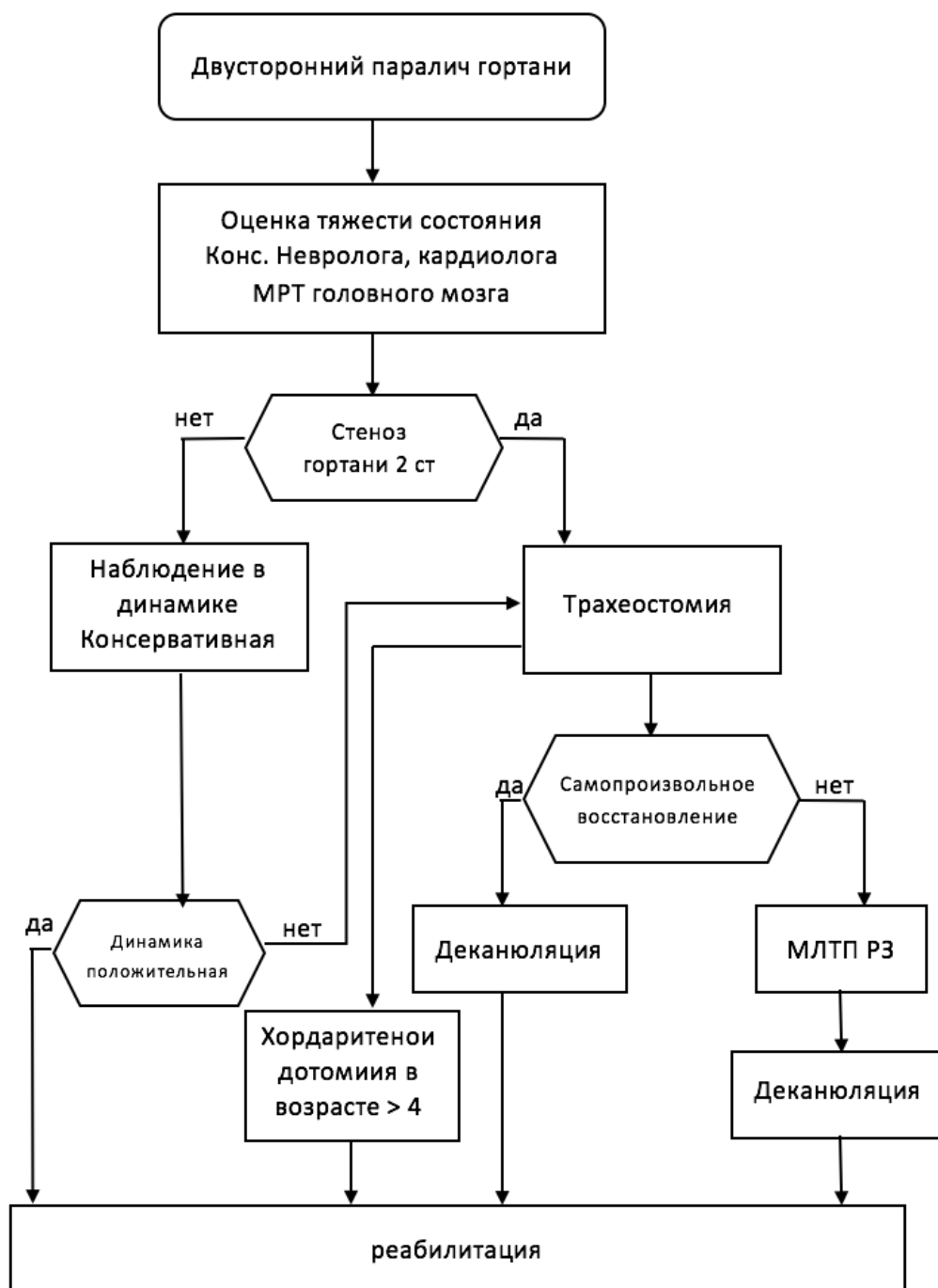


Рисунок 71 – Алгоритм ведения больных с врожденным двусторонним параличом гортани.

В основу алгоритма положен тот факт, что врожденные параличи гортани могут подвергаться восстановлению с возрастом. В нашем исследовании такое восстановление наблюдалось в 16% случаев, в то время как по данным других авторов, самопроизвольное восстановление достигало 64 и даже 86% [132, 291, 293].

Односторонний паралич гортани в 91% случаев не требовал восстановления просвета гортани, и мы вели этих больных консервативно. Однако наличие одностороннего паралича может усугублять течение ларингомалации у детей первого года жизни, сочетание этой патологии мы наблюдали у 9 детей, и в 55% случаев это привело к наложению трахеостомы.

Консервативное лечение должно быть, прежде всего, направлено на восстановление возможной причины паралича, если ее удалось установить.

Основной целью хирургического лечения является не только увеличение просвета дыхательных путей, но и сохранение качества голосовой функции, и сохранение функции глотания (запирательной функции).

Кроме того, мы учли тот факт, что раннее выполнение хордотомии, хордаритеноидотомии не позволяет деканюлировать больного, но может привести к дополнительному рубцеванию и формированию рубцово-паралитического стеноза, требующего более длительного лечения. Так, раннее хирургическое лечение, направленное на восстановление просвета гортани (хордаритеноидотомия) у детей, возраст которых не превышал 3 года 6 месяцев, было успешно в 25% случаев (1 из 4 детей), но в последующем этому ребенку была снова наложена трахеостома в связи с нарастанием дыхательной недостаточности. Длительность лечения у этой группы детей составила в среднем 13 лет и 2 мес. (минимум 6 лет, максимум 18 лет).

Выбор паллиативного метода лечения при двустороннем параличе гортани, на наш взгляд, целесообразен у детей грудного возраста, так как он достоверно не увеличивает сроки лечения пациентов, позволяет выиграть время для самопроизвольного восстановления и обеспечить удовлетворительную дыхательную функцию пациента.

Выводы и практические рекомендации:

При стенозе гортани 2 степени и грудном возрасте ребенка целесообразен выбор паллиативной тактики – наложение трахеостомии.

При стенозе гортани 1-2 степени, 2 степени и возрасте старше 3,5 лет целесообразен выбор хордаритеноидотомии.

При стенозе гортани 2-3 степени, наличии трахеостомы у ребенка и возрасте 3-6 лет оптимальным выбором мы считаем ларинготрахеопластику с постановкой реберного аутоотрансплантата в заднюю стенку гортани.

Глава 6

ВРОЖДЕННЫЕ ОПУХОЛИ (СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ И ГАМАРТОМЫ)

6.1 Характеристика наблюдавшихся больных

Инфантильная гемангиома подголосового отдела гортани. Под нашим наблюдением находился 21 ребенок с гемангиомой подголосового отдела гортани: 14 девочек (67%) и 7 мальчиков (33%). Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 11 мес., интервал от 1 мес. до 3 лет 1 мес. Распределение больных по полу и возрасту на момент поступления в клинику представлено в таблице 22.

Таблица 22 – Распределение больных с гемангиомой подголосового отдела гортани по полу и возрасту на момент поступления в клинику

Пол	Возраст			Всего %
	до 6 мес.	от 6 мес. до 1 года	старше 1 года	
Мальчики	3	2	2	7 33%
Девочки	5	2	7	14 67%
Итого	8	4	9	21
%	38%	19%	43%	100%

Таким образом, наибольшее количество пациентов с гемангиомой подголосового отдела гортани обратились за помощью в возрасте до 1 года (57%), из них 67% в возрасте до 6 мес.

Из 9 детей, которые обратились в клинику в возрасте старше 1 года, 8 (89%) были с наложенной ранее трахеостомой по месту жительства.

Основной жалобой на момент обращения были явления стеноза дыхательных путей 100%: шумное (стридорозное) дыхание, усиливающиеся при нагрузке, инспираторно-экспираторная одышка, втяжение уступчивых мест грудной клетки, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, на осиплость в сочетании с симптомами стеноза жаловались 2 (9,5%) человека. Все родители отмечали постоянство симптомов, их нарастание с возрастом и усиление при явлениях ОРВИ. У 18 (86%) детей стеноз гортани на фоне ОРВИ в возрасте до 6 месяцев был расценен как острый стенозирующий ларинготрахеобронхит. Возраст на момент проявления первых симптомов стеноза верхних дыхательных путей показан в таблице 23.

Таблица 23 – Возраст на момент проявления первых симптомов стеноза верхних дыхательных путей у детей с гемангиомой подголосового отдела гортани

Локализация гемангиомы	Возраст, мес.				Всего %
	до 1 мес.	1-2	3-4	5-6	
Гемангиома, локализованная на одной стенке подголосового отдела гортани	0	7	8	2	17 81%
Циркулярно расположенная гемангиома	0	4	0	0	4 19%
Итого (м/д)	0	11 (1/10)	8 (6/2)	2 (0/2)	21
%	0%	52%	38%	10%	100%

У 11 (52%) детей первые симптомы заболевания проявляли себя с возраста 1-2 месяца. Причем при циркулярном расположении гемангиомы стеноз развивался до 3 месяцев в 100% случаев. При локализации гемангиомы на одной из стенок подголосового отдела у 7 (41%) детей первые симптомы возникли в возрасте 1-2 мес., у 10 (59%) детей первые симптомы возникли в более позднем возрасте, но у всех до 6 мес.

При поступлении 13 детей были с явлениями стеноза верхних дыхательных путей 1-2 степени (средний возраст детей 7,2 мес.) и 8 детей – с наложенной ранее трахеостомой (средний возраст на момент наложения трахеостомы составил 2,2 мес.). Диагноз при поступлении звучали так: врожденный стридор, хронический стеноз гортани, рубцовый стеноз гортани, хронический канюленоситель.

Средняя длительность заболевания к моменту постановки диагноза составила 8 мес., от 1 месяца до 2 лет 8 мес. В том числе госпитализированы в течение 1 месяца 8 (38%) человек, в течение 6 мес. – 5 (24%) человек, в течение 1 года – 2 (9%) человека, в более длительные сроки с наложенной по месту жительства трахеостомой – 6 (29%) человек.

Сочетанная патология в виде гемангиом другой локализации выявлена у 9 (43%) детей, в 78% случаев это были гемангиомы около 10 мм на коже различной локализации, и в 22% случаев это были гемангиомы лица или волосистой части головы в сочетании с гемангиомами слизистых полости рта и глотки, гемангиома барабанной перепонки у одного мальчика.

Сопутствующая патология со стороны других органов и систем была выявлена у 15 (71%) детей. Патология со стороны нескольких систем имела место у 7 детей. У 12 детей имелась патология со стороны ЦНС (энцефалопатия различного генеза, гипертензионно-гидроцефальный синдром, синдром мышечной дистонии,); БЛД, повторные пневмонии отмечены у 4 детей; врожденные пороки сердца – у 2; синдромальная патология (с-м Дауна) – 1; аллергические реакции в анамнезе отмечены у 2 детей. Другие заболевания (недоношенность с гестационным сроком 30 недель) выявлены у 1 пациента (рисунок 72).

Обследование детей с патологией гортани включало в себя сбор жалоб, анамнеза, оценку клинической картины, показатели клинических исследований (клинический анализ крови, КОС крови, биохимический анализ крови, вирусологические исследования, длительность кровотечения, время свертываемости крови, общий анализ мочи, ЭКГ).

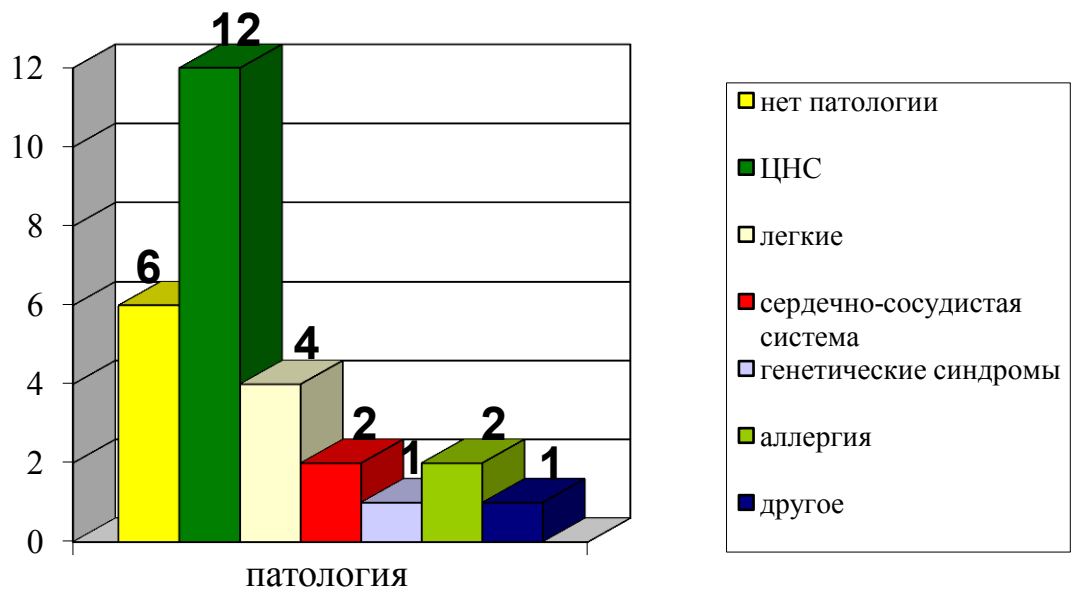


Рисунок 72 – Сопутствующая патология со стороны других органов и систем.

Рентген шеи в боковой проекции и по возможности КТ органов шеи с 3Д реконструкцией. Всем пациентам выполнялась фиброларингоскопия под местной анестезией. Однако, учитывая локализацию патологического процесса в подголосовом отделе, окончательным стандартом диагностики была прямая подвесная микровидеоларингоскопия (рисунки 73, 74).

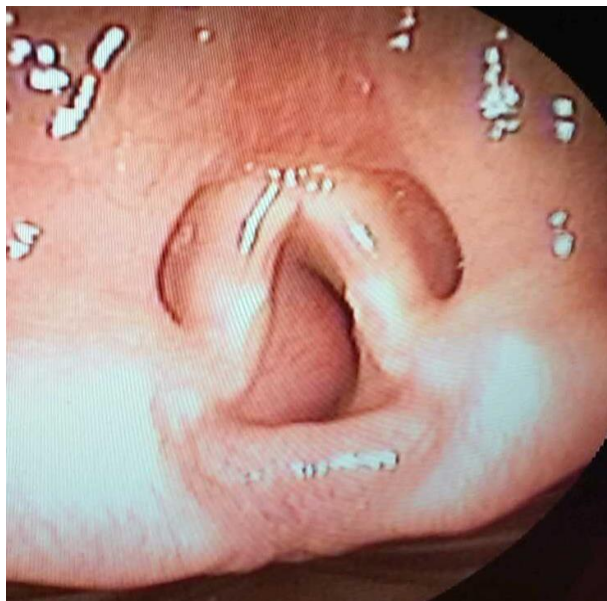


Рисунок 73 – Мальчик 3. (4)., 2 мес. Эндофотография гортани. Гемангиома левой стенки подголосового отдела гортани. Прямая эндовидеоларингоскопия.

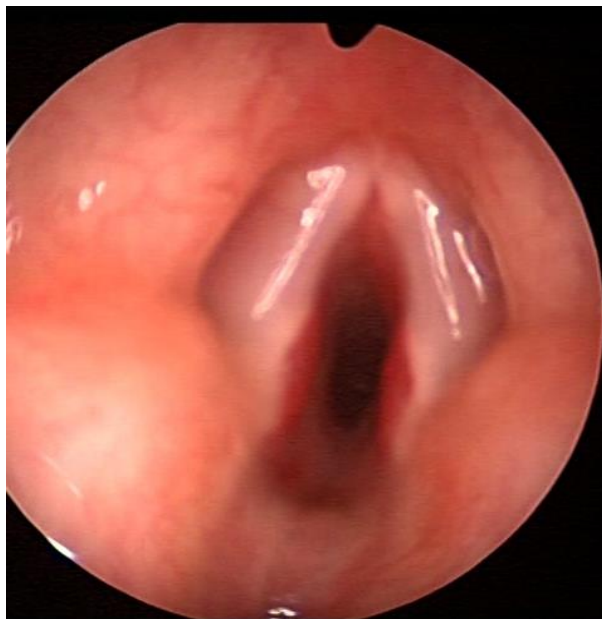


Рисунок 74 – Девочка С.(3), 4 мес. Эндофотография гортани.
Циркулярно расположенная гемангиома подголосового отдела гортани.
Прямая эндовидеоларингоскопия.

6.2 Тактика ведения больных с гемангиомой подголосового отдела гортани

При выборе тактики ведения больных с гемангиомой подголосового отдела гортани мы учитывали, прежде всего, следующие показатели: выраженность стеноза верхних дыхательных путей, локализацию образования.

Основными методами лечения являлись эндоскопическая лазерная хирургия, наложение трахеостомы и консервативная терапия – гормонотерапия и с 2011 года терапия препаратами пропранолола.

6.2.1 Консервативная гормональная терапия

Системная гормональная терапия была назначена всем детям (без трахеостомы), поступившим в клинику с явлениями стеноза верхних дыхательных

путей 1, 1-2, и 2 степени и подозрением на гемангиому подголосового отдела гортани в виде внутривенных инъекций преднизолона из расчета 5-10 мг/кг/сут с последующим переходом на пероральный прием из расчета 1-4 мг/кг/сутки; с последующим подбором минимальной поддерживающей дозы (таблица 24).

Таблица 24 – Стартовая терапия преднизолоном

№	Пол	Возраст на момент поступления	Возраст на момент появления симптомов	Степень стеноза при поступлении	Преднизолон от /до	Степень стеноза через 5 суток после	Динамика
1	д	3	2	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	пропранолол
2	д	2	1	2	2 мг/кг/сут	1-2	трахеостома
3	м	6	4	1-2	2 мг/кг/сут	1	пропранолол
4	м	8	3	1-2	2 мг/кг/сут	1	пропранолол
5	д	4	2	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	пропранолол
6	м	3	2	2	2 мг/кг/сут	1-2	трахеостома
7	д	11	3	1	2 мг/кг/сут	0-1	лазерная деструкция
8	м	4	3	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	монотерапия
9	м	4	3	2	2 мг/кг/сут	1-2	трахеостома
10	д	20	4	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	лазерная деструкция
11	д	7	6	1	2 мг/кг/сут	1	пропранолол
12	м	3	3	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	монотерапия
13	д	6	5	1-2	2 мг/кг/сут	0-1	анаприлин

Использование преднизолона позволило уменьшить выраженность симптомов стеноза верхних дыхательных путей у 100% детей в течение 2 суток. Однако в качестве монотерапии мы использовали преднизолон только у 2 детей. Длительность приема составила 6 мес. и 11 мес. в виде 3 и 5 курсов преднизолона, с перерывами через 1 месяц до нового нарастания явлений стеноза.

Еще 4 ребенка получали преднизолон в течение 1,5 месяцев.

У всех 6 (100%) детей развились симптомы синдрома Иценко-Кушинга к концу 1 месяца приема препарата в дозе 1 мг/кг/сут при пероральном приеме.

6.2.2 Консервативная терапия неселективными β -адреноблокаторами (анаприлин, пропранолол)

С 2011 года в нашей клинике для лечения гемангиомы подголосового отдела гортани у детей мы стали применять неселективный β -адреноблокатор пропранолол. Лечение пропранололом получили 7 детей, и одна девочка получала отечественный аналог анаприлин (таблица 25). Все дети в качестве стартовой терапии получали системные глюкокортикостероиды в различных дозировках, что позволяло уменьшить клинические проявления стеноза за короткое время. Исключение составила только девочка, поступившая в стационар с ранее наложенной трахеостомой. Терапия пропранололом начиналась сразу после постановки диагноза и консультации кардиолога и сосудистого хирурга. Препарат назначали перорально в дозе 1 мг на кг веса в сутки с переходом на 2 мг/кг/сутки в 3 приема.

У 6 (75%) детей с признаками стеноза гортани 1-2 степени пропранолол был назначен сразу после постановки диагноза и обследования у кардиолога (ЭКГ, контроль АД 3 раза в сутки, контроль ЧСС 3 раза в сутки). Клинический эффект (уменьшение степени стеноза) был достигнут у всех пациентов на фоне приема глюкокортикостероидов и пропранолола в течение 7 дней от начала приема пропранолола.

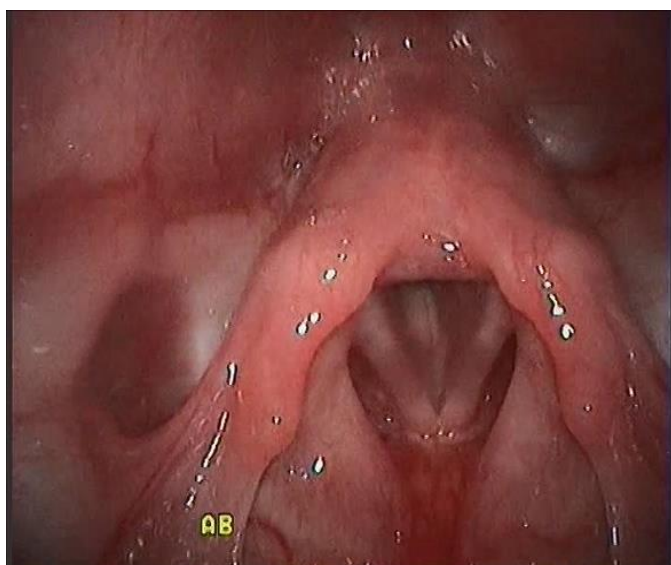
Таблица 25 – Характеристика детей получавших препараты пропранолола (анаприлина)

Пациент	Пол	Возраст на момент обращения (на момент назначения пропранолола, если не совпадает)	Возраст на момент появления первых симптомов	Наличие трахеостомы	Степень стеноза при поступлении (наличие сосудистой гиперплазии (сг) другой локализации)	Стартовая терапия
1	ж	3	2	0	1-2	преднизолон 2 мг/кг/сут
2	ж	3 (6)	1	в 4 мес.	3 (СГ лица)	преднизолон 2 мг/кг/сут
3	м	2	1	0	1-2	преднизолон 1 мг/кг/сут
4	м	2	1	0	1-2 (СГ стопы)	преднизолон 1 мг/кг/сут
5	ж	3	2	0	1-2	преднизолон 2 мг/кг/сут
6	ж	3	1	в 1 мес.	2-3	–
7	ж	8	4	0	1-2	преднизолон 1 мг/кг/сут
8	ж	4	2	0	1-2	преднизолон 1 мг/кг/сут

На 8 сутки приема пропранолола всем пациентам проводили отмену преднизолона по стандартной схеме. У 5 пациентов отмена преднизолона не сопровождалась нарастанием клинических признаков стеноза гортани. У одной

девочки на 2 сутки после отмены стероидов выросли явления стеноза гортани, в связи с чем был продолжен прием преднизолона в меньшей дозировке (1 мг/кг массы тела/сут перорально). Постепенная отмена препарата была произведена через 14 дней на фоне терапии пропранололом из расчета 2 мг/кг массы тела/сут перорально. Средний срок госпитализации составил 14 суток (минимум 10 суток, максимум 21).

В дальнейшем осмотр пациентов проводили 1 раз в месяц с контролем клинической картины, данных фиброларингоскопии, артериального давления и электрокардиограммы. У всех пациентов был зафиксирован стойкий регресс гемангиомы и отсутствие признаков стеноза гортани (рисунок 75).



а – через 1 мес. приема пропранолола;



б – через 6 мес. приема пропранолола.

Рисунок 75 – Мальчик 3., 2 мес.

У одной девочки пропранолол был назначен после проведенной гормонотерапии с положительным, но недостаточным эффектом и последующим наложением трахеостомы.

Другая девочка поступила к нам в клинику с ранее наложенной трахеостомой по месту жительства в возрасте 3 мес. После постановки диагноза «циркулярная гемангиома подголосового отдела гортани» и обследования

у кардиолога ей также был назначен пропранолол в стартовой дозе 1 мг/кг/сутки перорально.

Длительность лечения пропранололом определялась индивидуально: от 1 года до 2-х лет. Осложнений от применения пропранолола у пациентов не было. Обе девочки были деканюлированы в возрасте 3,5 и 2 лет соответственно.

Срок наблюдения составил от 6 мес. до 4 лет.

При использовании в лечении гемангиом подголосового отдела гортани у детей пропранолол обладает хорошей эффективностью и незначительными побочными эффектами (в нашем исследовании они отсутствовали). Однако наступление клинического эффекта от пропранолола на 3-7 сутки нельзя считать достаточным для использования его в качестве стартовой терапии у детей с гемангиомой подголосового отдела гортани и клинкой стеноза гортани 1-2 степени. В этом случае предпочтение следует отдавать системным глюкокортикостероидам, эффект от которых ожидаем в течение нескольких часов. Раннее же или одномоментное присоединение к терапии пропранолола позволяет отказаться от стероидов уже в течение 1 недели терапии. Такая тактика, на наш взгляд, оптимизирует лечение детей с гемангиомой подголосового отдела гортани, быстро уменьшая клинику стеноза гортани и сводя к минимуму побочное действие от системной терапии глюкокортикостероидами.

6.2.3 Эндоскопическая лазерная хирургия

В нашей клинике для восстановления просвета гортани у детей с врожденной гемангиомой подголосового отдела гортани мы использовали излучение диодного полупроводникового лазера Аткус – 15, которое находится в зоне оптической прозрачности и проникает в ткани на глубину от 20 до 60 мм, работающего как в непрерывном, так и импульсном режимах, с длиной волны излучения 800 нм. Метод основан на деликатном щадящем тепловом повреждении сосудов. Экспериментально выбраны и оптимизированы параметры

излучения лазера, а также методы интраоперационной и послеоперационной профилактики ожоговой травмы и последующего рубцевания.

Метод лазерной деструкции мы применяли у 4 (19%) детей в качестве основного метода. Средний возраст детей на момент операции составил 1 год 5 мес. (минимум 2 мес., максимум 2 года). Детям в возрасте 2 и 4 мес. в послеоперационном периоде потребовалась назотрахеальная интубация. Попытки экстубации были безуспешными, и им позже была наложена трахеостома.

Одному ребенку через 6 месяцев была проведена повторная лазерная деструкция образования, и через 3 месяца он был деканюлирован (в возрасте 1 год 6 мес.).

У второго ребенка после контрольного осмотра через месяц выявлен рубцовый стеноз подголосового отдела гортани. Мальчик деканюлирован в возрасте 4 лет после пластики гортани с реберным аутооттрансплантатом в переднюю стенку гортани.

6.2.4 Трахеостомия

При лечении пациентов с гемангиомой подголосового отдела гортани трахеостомия была выполнена в 52% случаев. Из них 8 человек поступили с наложенной ранее трахеостомой, и 3 пациентам трахеостома была наложена у нас.

Трахеостома была наложена у 100% детей с циркулярно расположенной гемангиомой и у 41% детей с локализацией гемангиомы на боковой стенке.

Средний возраст наложения трахеостомы – 2,9 мес. (минимум 1 мес., максимум 5 мес.).

Из 11 человек с трахеостомой деканюлированы 10 (91%). Средний возраст на момент деканюляции составил 2 год 1 мес. (минимум 1 год 3 мес., максимум 3 года 1 мес.). Перед деканюляцией: коррекция трахеостомы выполнена 5 детям;

2 детям выполнялась лазерная деструкция образования; 1 ребенку, в связи с развившимся рубцовым стенозом подголосового отдела гортани, выполнена одноэтапная ларингопластика комбинированным доступом с постановкой реберного аутоотрансплантата в переднюю стенку гортани и последующей назотрахеальной интубацией в течение 14 дней; 4 детям никаких вмешательств перед деканюляцией не понадобилось, был проведен осмотр дыхательных путей под наркозом, смена трахеоканюли на меньший диаметр на 1-2 размера. Тренировка дыхания с обтурированной трахеоканюлей в течение 3-5 суток и деканюляция.

У одной девочки 6 месяцев с циркулярной гемангиомой подголосового отдела гортани на данном этапе проводится терапия пропранололом. При контрольной ларингоскопии просвет гортани сужен до 3 мм (рисунок 76).



Рисунок 76 – Девочка В., 6 мес. Циркулярная гемангиома подголосового отдела гортани на фоне лечения пропранололом в течение 4 мес.

Клинический пример

Девочка С., 2 мес. (2011-2014 гг. И.б. № 2067).

Поступила в клинику с жалобами на затруднение дыхания через естественные дыхательные пути, гемангиоматоз кожи в области нижней губы, подбородка.

При поступлении признаки стеноза гортани 2 степени. У 1 девочки первым этапом была проведена гормонотерапия в дозе 2/мг/кг /сутки перорально в течение 1 мес. Эффект был положительным, но недостаточным – уменьшение степени стеноза с 2 до 1-2 с последующим развитием синдрома Иценко-Кушинга и нарастанием признаков стеноза гортани на фоне снижения преднизолона. В возрасте 4 мес. проведена прямая подвесная микровидеоларингоскопия, подтвержден диагноз «циркулярная гемангиома подголосового отдела гортани» (рисунок 77).



Рисунок 77 – Циркулярно расположенная гемангиома подголосового отдела гортани.

Принято решение о наложении трахеостомы. В возрасте 6 мес. назначают курс пропранолола в начальной дозе 1 мг/кг/сут перорально, с последующим переводом на 2 мг/кг/сут. Контроль терапии проводили дерматологи по динамике со стороны гемангиомы кожи (рисунок 78, а, б, в).

В возрасте 2 лет после обследования и проведения диагностической прямой ларингоскопии произведена деканюляция пациентки (рисунок 79).



а – возраст 6 мес.;



б – возраст 1 год;



в – возраст 1 год 6 мес.

Рисунок 78 – Инволюция гемангиомы кожи лица. Пациентка С.



Рисунок 79 – Эндофотография гортани пациентки
после 18 мес. лечения пропранололом.

Последнее поступление – через 6 мес., в возрасте 2 года 6 мес. Поступила в плановом порядке для оперативного лечения, обследована в клинике и по месту жительства. На рентгенограмме шеи в боковой проекции просвет гортани и трахеи свободен на всем протяжении.

При фиброларингоскопии вход в гортань свободный, истинные голосовые складки серые, просвет на уровне истинных голосовых складок и подголосовой отдел свободные, при фонации подвижность голосовых складок не нарушена. Расширение сосудов подголосового отдела гортани.

31.01.14 г. операция: пластика трахеального свища под наркозом.

Под наготрахеальным наркозом произведен окаймляющий разрез кожи вокруг трахеального свища, который затем выделен до трахеи и иссечен. Трахея ушита узловыми швами, шов на мышцы. Произведена мобилизация кожи вокруг разреза, швы на подкожную клетчатку (викрил). Гемостаз, швы на кожу, дренаж в рану, спиртовая повязка. Дыхание через естественные пути свободное.

Диагноз: трахеальный свищ.

Послеоперационный период протекал гладко, дыхание через естественные пути свободное, рана зажила первичным натяжением, швы сняты на 8-10 -е сутки.

6.3 Характеристика больных с лимфангиомой гортаноглотки и гортани

Под нашим наблюдением находилось 5 детей с лимфангиомой вестибулярного отдела гортани. У 3 детей она сочеталась с лимфангиомой гортаноглотки и корня языка. 4 мальчика и 1 девочка. Возраст детей на момент поступления в клинику и момент появления первых симптомов представлен в таблице 26.

Таблица 26 – Характеристика больных с лимфангиомой гортани

№	Пол	Возраст поступления в клинику	Возраст появления первых симптомов			Локализация
			стридор	дисфагия	стеноз ВДП	
1	м	2 мес.	с рожд.	с рожд.	с рожд.	Надгортанник, корень языка, дно полости рта
2	м	5 мес.	с 2 мес.	с 2 мес.	—	Надгортанник, корень языка
3	м	5 лет	с 6 мес.	с 1 года	с 3 лет (0-1 ст.)	Правый черпаловидный хрящ, правая черпалонадгортанная складка
4	д	6 мес.	с 4 мес.	с 1 мес.	—	Надгортанник, корень языка
5	м	3 мес.	с 1 мес.	с 2 мес.	с 2 мес.	Черпаловидные хрящи

Основным симптомом, проявившимся у 100% детей, был стридор. Стридор был непостоянным, инспираторным, зависел от положения тела. У 1 (20%) ребенка он был первым симптомом заболевания. Дисфагия также присутствовала у 100% детей, и у 1 (20%) ребенка была первым и единственным симптомом в течение 3 месяцев. Дисфагия проявляла себя в виде поперхиваний у 3 детей, микроаспираций у 2 детей. Стеноз верхних дыхательных путей присутствовал у 3 (60%) детей и присоединился в поздние сроки. Исключение составил 1 ребенок с обширной лимфангиомой корня языка, дна полости рта и надгортанника, у которого все указанные симптомы возникли с рождения и потребовали интубации и наложения трехеостомы.

Сопутствующая патология в виде нарушений со стороны ЦНС (энцефалопатия, гипертензионно-гидроцефальный синдром) были выявлены у 3 пациентов. Гиперплазия лимфоидной ткани в виде аденоидных вегетаций 3 степени и гиперплазии небных миндалин 2-3 степени была выявлена у 1 ребенка.

6.4 Тактика ведения больных с лимфангиомой гортаноглотки и гортани

Основным методом лечения лимфангиомы в нашей клинике являлась лазерная деструкция новообразования в пределах здоровых тканей. С 2015 года для удаления лимфангиомы мы также стали применять гортанную насадку дебридера.

6.4.1 Эндоскопическая лазерная деструкция новообразования

Для оперативного вмешательства мы использовали диодный полупроводниковый лазер Аткус-15, работающий как в непрерывном, так и импульсном режимах, с длиной волны излучения 800 нм.

Эндоскопическая лазерная деструкция лимфангиомы выполнена у 3 человек. Больные велись под назофаренгиальным или эндотрахеальным наркозом в зависимости от локализации опухоли. Производилась деструкция опухоли от периферии к центру по границе здоровых тканей. Кровотечения не было. В послеоперационном периоде у всех детей отмечалось усиление стридора и явлений стеноза ВДП, однако интубации не потребовалось. Питание осуществлялось через назогастральный зонд в течение 7-10 суток. В послеоперационном периоде больные получали антибактериальную, гормональную и противовоспалительную терапию.

6.4.2 Эндоскопическое удаление дебридером

Учитывая отсутствие кровотечения при удалении лимфангиом и послеоперационный отек мягких тканей после лазерной хирургии, было проведено удаление лимфангиом при помощи гортанной насадки дебридера. Операции были проведены у 2 детей: мальчика 2 мес. и девочки 6 мес.

Обе операции прошли успешно. Обращает на себя внимание сокращение времени оперативного лечения и более легкий послеоперационный период.

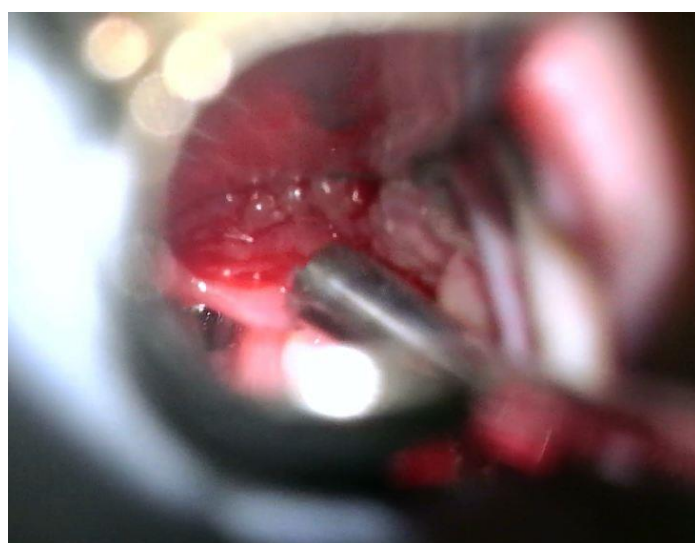
Клинический пример

Мальчик М., 2 мес. (И.б. № 3615).

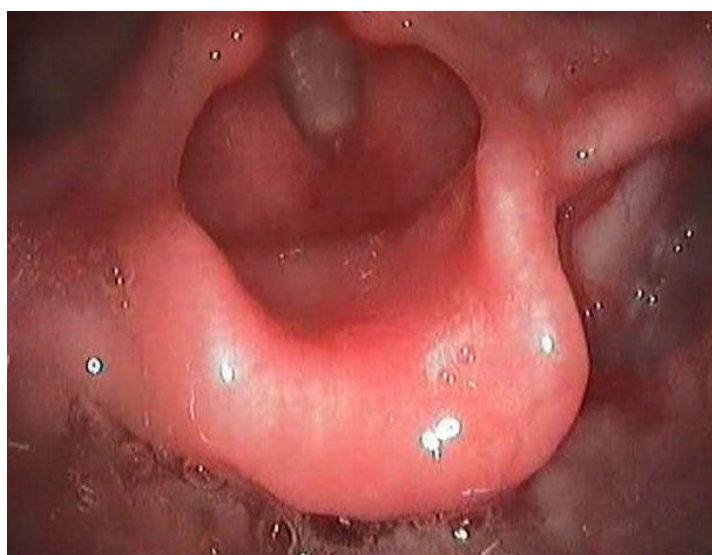
Ребенок родился в родильном отделении перинатального центра СПбГПМУ. С рождения отмечалось стридорозное дыхание, признаки стеноза верхних дыхательных путей, дисфагия, деформация подчелюстной области за счет мягкотканого образования дна полости рта, ложная макроглоссия. При фиброларингоскопии выявлено образование, напоминающее лимфоидную ткань. Произведена прямая микровидеоларингоскопия. Биопсия образования. Удаление произведено при помощи дебридера (рисунок 80, а, б, в).



а – гибкая эндовидеоларингоскопия;



б – прямая микровидеоларингоскопия. Момент удаления дебридером;



в – контрольная гибкая эндовидеоларингоскопия через 6 месяцев.

Рисунок 80 – Лимфангиома надгортанника.

6.5 Гамартома гортанной локализации

Под нашим наблюдением находился 1 больной с гамартомой вестибулярного отдела гортани. Образование располагалось в межчерпаловидной области.

Клинический пример

Новорожденный мальчик, дата рождения 03.03.2015 г. (И.б. № 5169).

Анамнез: ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне рецидивирующего кольпита, отеков беременных, многоводия с 28 нед., СЗРП, анемии. По данным УЗИ, в 19 нед. выявлена киста сосудистого сплетения, в 22 нед. выявлен ВПР плода (атрезия пищевода). Возраст матери – 27 лет, группа крови А(II), Rh(+). Гинекологический анамнез: эрозия шейки матки. Соматический анамнез: хронический гастродуоденит, хронический пиелонефрит, ДЖВП. Предыдущие беременности: 2008 г. – срочные роды, 2010 г. – срочные роды, 2013 г. – м/а.

Роды 3 при сроке гестации 37/38 недель путем операции кесарева сечения (нарастающее многоводие). При рождении: масса тела – 2 590 гр., длина тела – 49 см, окружность головы – 34 см, окружность груди – 33 см. Околоплодные воды светлые (более 3 л). Оценка по шкале Апгар – 7/7 баллов.

При рождении состояние ребенка расценивалось как тяжелое, тяжесть обусловлена основным заболеванием. Отмечается обильное пенистое отделяемое изо рта. Крик слабый. Кожные покровы бледно-розовые, акроцианоз. ЧСС 136 уд./мин. ЧД после тактильной стимуляции 36 в мин. После санации ВДП ребенок интубирован, переведен на ИВЛ с FiO₂ до 70%. Убедительных данных за атрезию пищевода нет. Зонд проходит на глубину 15 см.

Динамика состояния в ОАРИТН: ВПР по результатам обследований исключен. Респираторная поддержка в виде ИВЛ с FiO₂ с 0,7 до 0,21 с 03.03.15 г. до 28.03.15 г. У ребенка сохранялась ДН обструктивного генеза за счет образования вестибулярного отдела гортани. Отмечались эпизоды тахипноэ до

80-95 в минуту. Требовалась частая санация ВДП (прозрачная белесая слизь в большом количестве). По данным МРТ от 16 марта, отмечается патологическое объемное образование гортаноглотки. По данным МСКТ с ангиографией от 17 марта – аномалия строения правого легкого, участок паренхимы с абберантным кровоснабжением, трахеальный бронх, патологическое образование шеи. УЗИ бронхов от 18.03.15 г. – солидное образование, аваскулярное. По данным прямой ларингоскопии от 24.03.15 г., обнаружено образование правой черпало-надгортанной складки (рисунок 81).

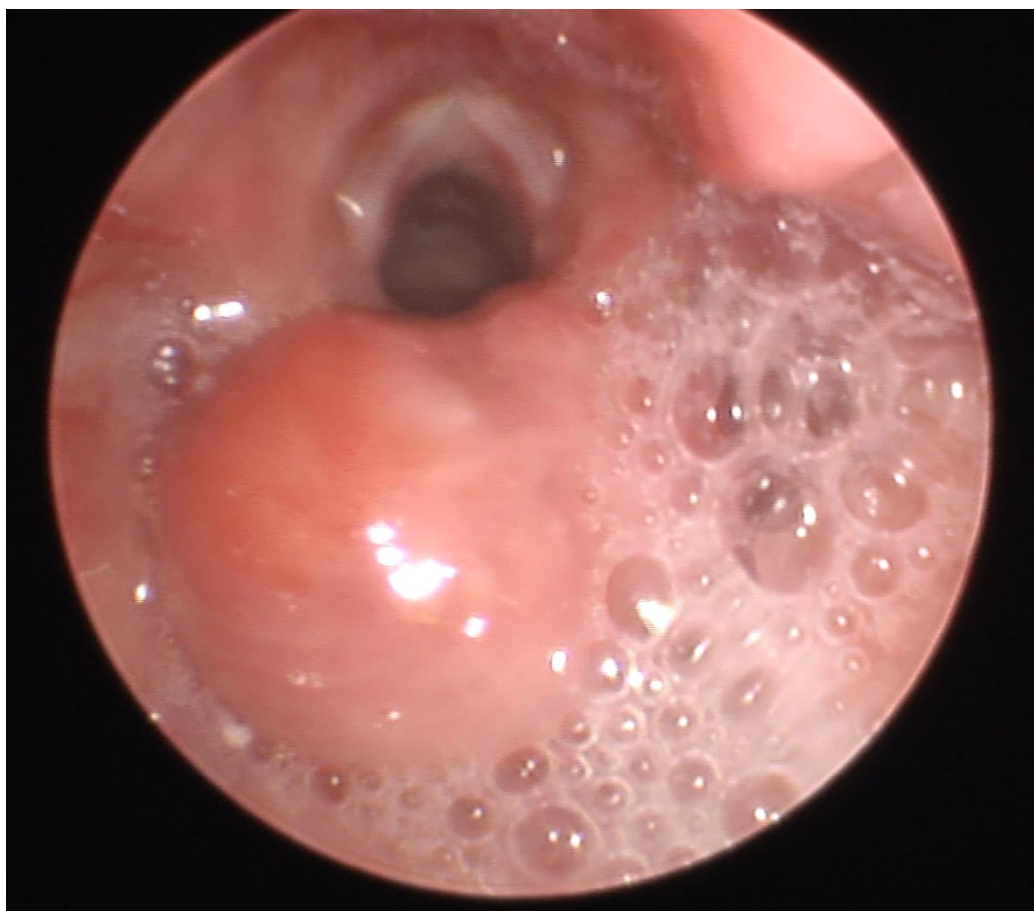


Рисунок 81 – Гамартома межчерпаловидной области.

26.03.15 г. была проведена операция – прямая опорная микроэндовидеоларингоскопия; субтотальная биопсия образования.

Гистологическое заключение: гамартома с полиорганными элементами (рисунок 82).

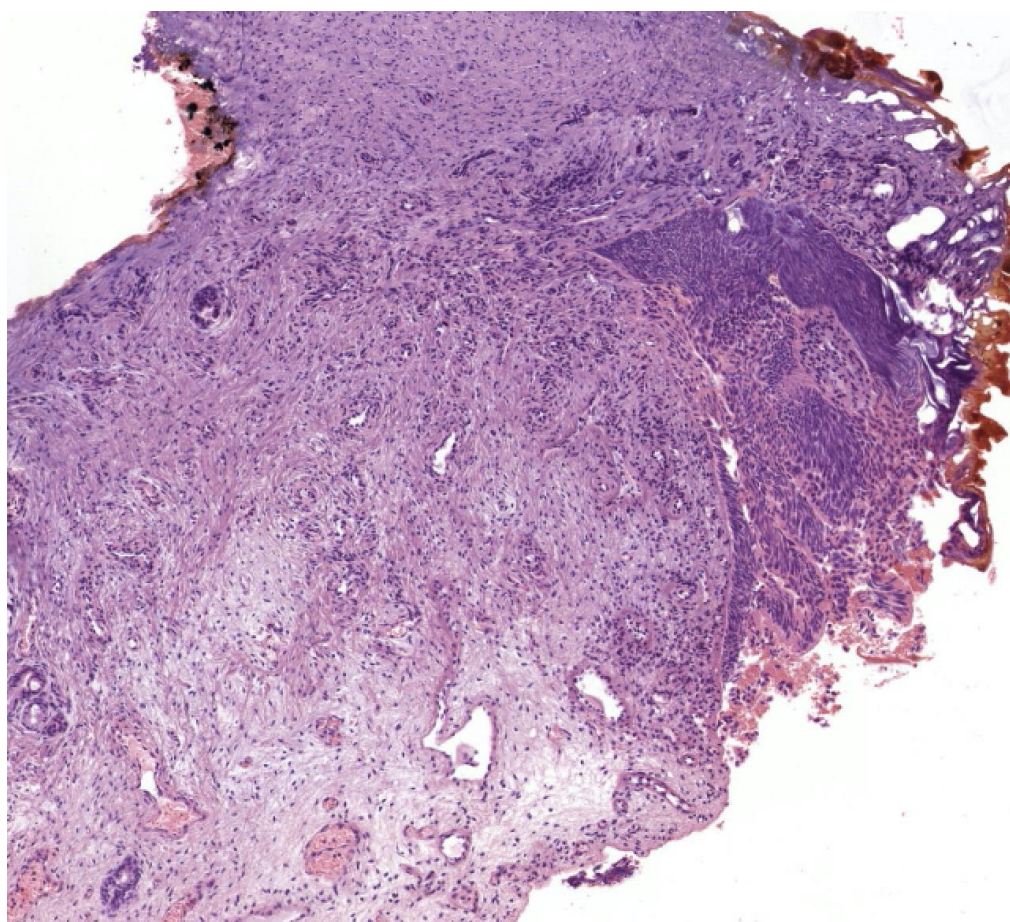
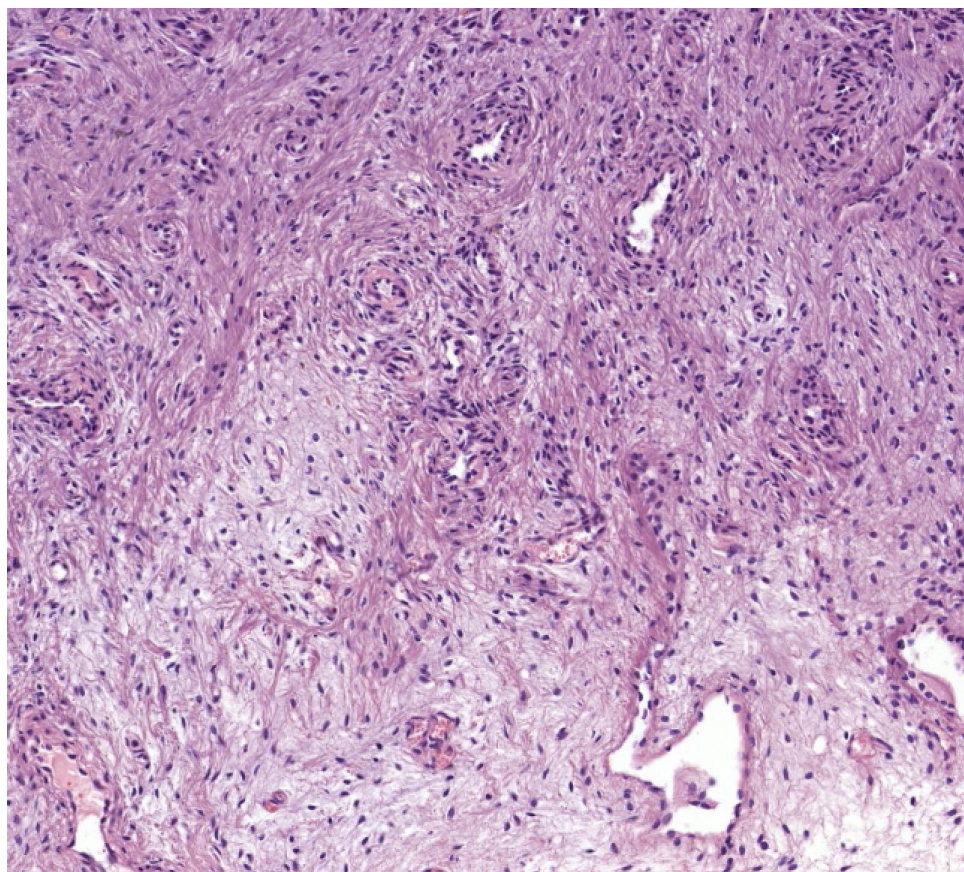


Рисунок 82 – Гистотопограмма пациента.

10.04.15 г. в условиях эндоваскулярной операционной выполнена эндоскопия трахеи и гортани, бронхоскопия – трахеальный бронх, отходящий от мембранозной части трахеи на 1 см от гортани, дополнительная доля легкого, расположенная на месте верхней доли справа (рисунок 83).

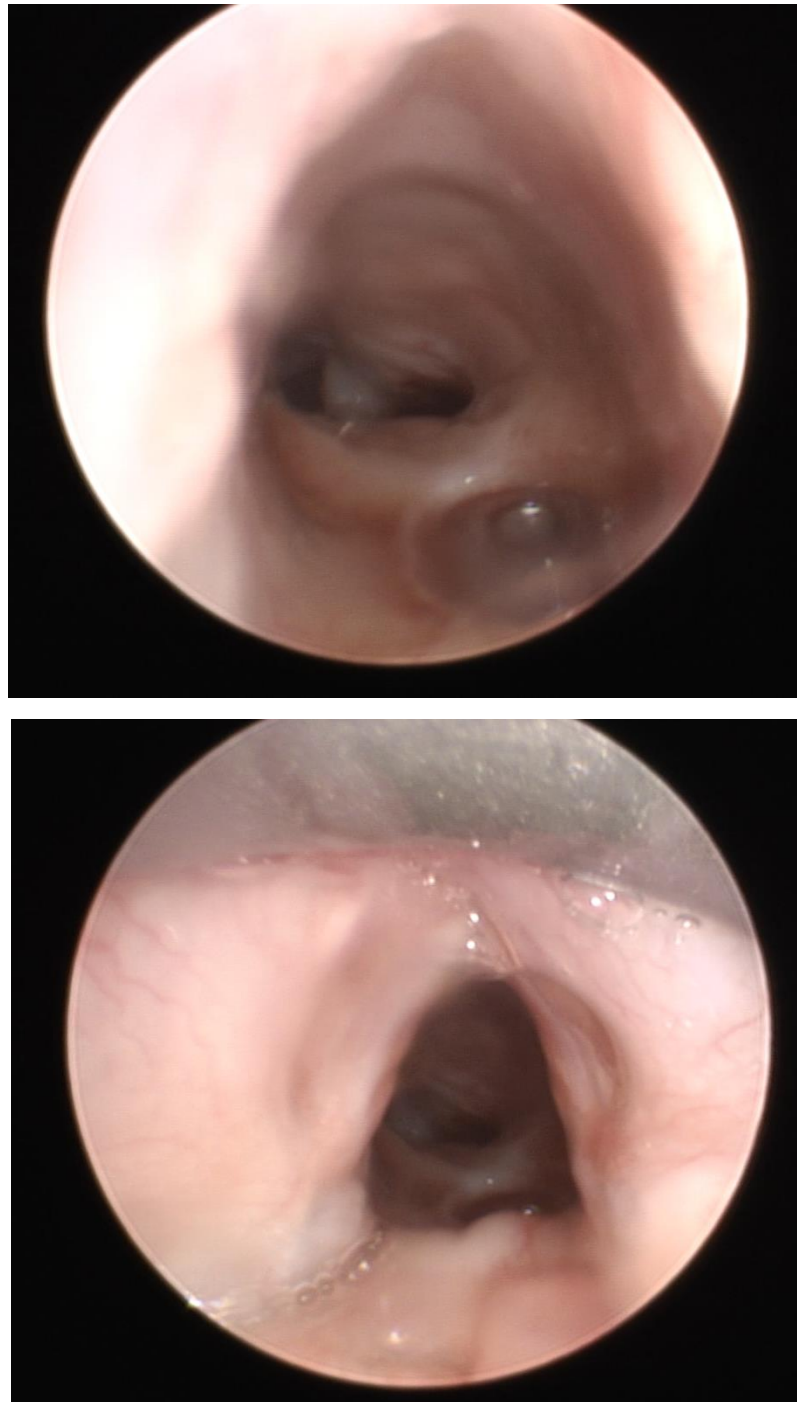


Рисунок 83 – Трахеальный бронх на задней стенке под печаткой перстневидного хряща.

19.04.15 г. отмечалось нарастание дыхательной недостаточности до тяжелой степени, субкомпенсированный респираторный ацидоз с нарастанием в динамике, ребенок переведен на ИВЛ в режиме Pressure SIMV с FiO₂ 0,4-1,0, получена положительная динамика. В ходе проводимого обследования, по данным КТ, выявлена секвестрация правого легкого. Дополнительными методами обследования (бронхоскопия) установлено наличие дополнительного (трахеального) бронха, сообщающегося с участком секвестрации, имеется аномальный сосуд, кровоснабжающий участок секвестрации. 30.04.15 г. выполнена операция – боковая торакотомия справа, секвестэктомия, резекция трахеального бронха. 08.05.15 г. (1 мес. 25 с/ж) был переведен на респираторную поддержку в виде назофарингеального СРАР. С 09.05.15 г. респираторная поддержка в виде O₂ маски. С 19.05.15 г. без респираторной поддержки.

- Заключение по исследованию последа: ДНК-вирусный хориодецидуит с хронической недостаточностью плаценты, с острой декомпенсацией. Очаговый продуктивный хориодуцидуит.
- Сахар крови за весь период наблюдения в динамике находился в пределах нормы.
- КОС в динамике – компенсирован.
- Общий анализ мочи от 20.05.15 – ураты +++, оксалаты кальция +, слизь +.
- Rg-графия органов грудной клетки (последняя) от 12.05: легкие расправлены. В легких без очагово-инфильтративных изменений. Легочный рисунок усилен во всех отделах. Нижние отделы вздуты. Контуры диафрагмы и средостения нечеткие. Синусы свободные.
- Невролог (последнее заключение от 28.05.15 г.): перинатальное постгипоксическое поражение ЦНС I ст., восстановительный период, синдром мышечной гипотонии, задержка моторного развития.
- Хирург от 27.05.15 г. – комбинированный порок развития правого легкого: секвестрация правого легкого + трахеальный бронх. В настоящий момент в дальнейшем хирургическом лечении и активном наблюдении не нуждается.

Трактовка:

- Комбинированный порок развития правого легкого: секвестрация + трахеальный бронх.
- Культи трахеального бронха. Киста преддверия гортани.
- Постгипоксическое поражение ЦНС I ст., восстановительный период. Синдром мышечной гипотонии. Задержка моторного развития.
- Постнатальная гипотрофия.
- Анемия средней степени тяжести (гемотрансфузия эр. массы № 2 – 26.03, 30.04).
- Синдром аспирации ОПВ (в анамнезе).

Операции:

- Боковая торакотомия. Секвестэктомия. Резекция трахеального бронха (от 30.04.15 г.).

Прямая опорная микроэндовидеоларингоскопия с удалением образования вестибулярного отдела гортани (от 26.03.15).

Ребенок был переведен на отделение патологии новорожденных детей перинатального центра СПбГПМ. После стабилизации состояния выписан под наблюдение по месту жительства. При контрольной фибробронхофаринголарингоскопии выявлен процевид образования в межчерпаловидной области, не суживающего просвет гортани. Признаков обструкции верхних дыхательных путей нет. Срок наблюдения составил 2 года 4 месяца.

Таким образом, диагностика врожденной гемаггратомы гортани основана на наличии симптомов поражения гортани: стридор, признаки обструкции верхних дыхательных путей; данных фиброларингоскопии – обнаружение образования межчерпаловидной области прикрывающее вход в гортань; для дифференциальной диагностики с врожденной кистой черпалонадгортанной складки или сосудистого образования была выполнена магнитно-резонансная томография гортаноглотки и гортани и заключительным этапом диагностики и лечения стала прямая микроэндовидеоларингоскопия с выполнением субтотальной биопсии образования. Гистологическое заключение верифицировало диагноз.

Глава 7

МЕТОДИКА ТРАХЕОСТОМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

7.1 Характеристика наблюдавшихся больных

Под нашим наблюдением находился 51 ребенок-трахеоканюляр с врожденной патологией гортани. Средний возраст больных на момент наложения трахеостомы составил 6 мес., интервал от 1 мес. до 15 лет. Распределение больных по полу и форме порока развития гортани представлено в таблице 27.

Таблица 27 – Распределение больных по полу и форме порока развития гортани

Название порока	Всего человек	Трахеоканюляров	% трахеоканюляров
Органные пороки развития	21	9	42,8%
Гипогенезия	2	1	
Гипергенезия	1	0	
Дисгенезия	6	5	
Задняя расщелина гортани	12	3	
Тканевые пороки развития	479	16	3,3%
Дисплазии: соединительнотканная дисплазия	20	4	
Дисплазии: кистозная дисплазия	21	8	
Дисхрония: ларингомалация	438	4	
Нейрогенные пороки развития	30	14	46,7%
Односторонний паралич	11	1	
Двусторонний паралич	19	13	

Продолжение таблицы 27

Название порока	Всего человек	Трахеоканюляров	% трахеоканюляров
Сосудистые опухоли и гамартомы	27	12	44,4%
Гемангиомы	21	11	
Лимфангиомы	5	1	
Гамартомы	1	0	
Итого %	557	51	9,3%

Причины наложения трахеостомы были следующие: невозможность дыхания через естественные дыхательные пути:

Подголосовой стеноз гортани гипогенезия перстневидного хряща 1 человек.

Дисгенезия перстневидного хряща: 5 человек (3 мальчика 2 девочки), средний возраст наложения трахеостомы – 2,01 месяца, от 1 суток до 4 мес.

Соединительнотканная дисплазия подголосового отдела: 4 человека – 2 девочки и 2 мальчика, средний возраст наложения трахеостомы – 2,75 месяцев, минимально 1 месяц, максимально 6 мес.

Кистозная дисплазия вестибулярного отдела: 3 человека, 2 девочки, 1 мальчик, всем детям трахеостома была наложена на первом месяце жизни после интубации.

Кистозная дисплазия подголосового отдела: 5 человек, 2 мальчика, 3 девочки, средний возраст на момент наложения трахеостомы – 3,2 месяца, минимально 1 мес., максимально 6 мес.

Ларингомаляция стала причиной наложения трахеостомы из-за невозможности адекватного дыхания через естественные дыхательные пути у 4 пациентов, при этом у всех она сочеталась с другой патологией гортани.

Двусторонний паралич: 13 человек, 6 мальчиков и 7 девочек, средний возраст на момент наложения трахеостомы – 2,7 мес., с интервалом от 2 мес. до 6 мес., исключая 1 мальчика, трахеостома которому была наложена в возрасте 15 лет.

Односторонний паралич в сочетании с ларингомалацией также стал причиной наложения трахеостомы у мальчика 2 месяцев.

Гемангиома подголосового отдела стала причиной наложения трахеостомы у 11 детей: 3 мальчика и 8 девочек, средний возраст на момент наложения трахеостомы – 2,9 месяцев, интервал от 1 месяца до 5 месяцев.

Выраженный аспирационный синдром и необходимость санации трахеобронхиального дерева послужили причиной трахеостомы у 3 детей с задней расщелиной гортани: 3 мальчика, средний возраст на момент наложения трахеостомы – 3,3 месяца, с интервалом от 2 до 6 месяцев.

Сочетанная патология, необходимость обширного оперативного вмешательства в челюстно-лицевой области и области трахеобронхиального дерева стали причиной наложения трахеостомы у 1 мальчика с лимфангиомой вестибулярного отдела гортани, гортаноглотки, дна полости рта и шеи в возрасте 1 месяца.

У детей – хронических трахеоканюляров был исследован микробный пейзаж по результатам посевов из трахеостомы.

Высев был положительным в 100% случаев: *staphylococcus aureus* 28,58%, *enterobacter aerogenes* 28,57%, *staphylococcus epidermidis* 21,4%, *streptococcus viridans* 14,2%, *enterococcus* 14,2%, *enterobakter spp.* 14,2%, *proteus spp.* 14,2%, *streptococcus pneumoniae* 7,4%, *escherichia coli*, дифтероиды 7,4%, *klebsiella spp.* 7,4%, *haemophyllus spp.* 7,4%, неферментирующие палочки 7,4%.

7.2 Методика трахеостомии у новорожденных и детей грудного возраста

С целью максимального упрощения и сокращения сроков оперативного вмешательства нами была усовершенствована предложенная в 2003 году методика щадящей трахеостомии у детей. Данная методика учитывает анатомо-физиологические особенности новорожденных и детей грудного возраста.

Методика проведения операции.

Расположение бригады в операционной (рисунок 84).

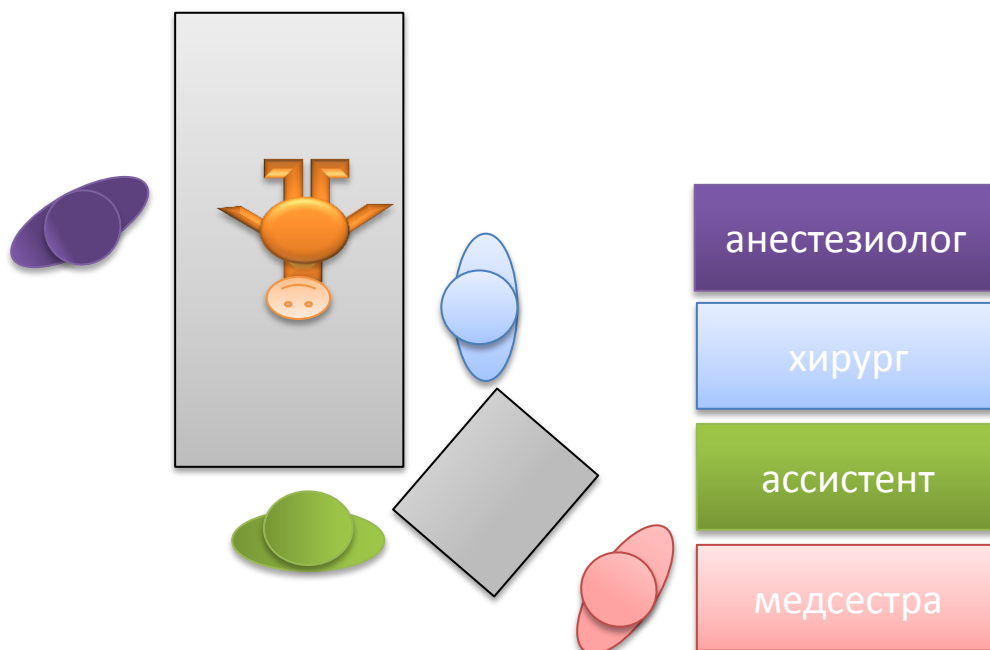


Рисунок 84 – Расстановка операционной бригады.

Мы настаиваем на расположении ассистента в головном конце пациента с целью фиксации головы и тела строго по средней линии и «презентации» трахеи хирургу в строго срединном положении, так как несовпадение линий разрезов на коже и трахее способствует дислокации дистального конца трахеоканюли в мягкие ткани. Данное расположение ассистента также позволяет избежать таких осложнений, как травма пищевода и позвоночного столба после случайного отведения трахеи крючками в сторону.

Подготовительный этап. Все больные оперированы под управляемым наркозом с введением эндотрахеальной трубки. Положение ребенка обычное для трахеотомии с подведенным валиком под плечи.

Ориентирами на шее у детей этого возраста должны являться сверху подъязычная кость, снизу – яремная вырезка, затем пальпируется трахея и дуга перстневидного хряща. Дуга перстневидного хряща в большинстве случаев пальпируется, как обручальное кольцо на пальце. Однако в 9% случаев она слабо

выражена или прикрыта перешейком щитовидной железы и в таком случае определяется по небольшому утолщению в виде валика.

1 шаг. Разрез кожи мы начинали на 0,5 см книзу от контура нижнего края дуги перстневидного хряща и продолжаем на 1-1,5 см. Мягкие ткани тупо разделяем строго по средней линии. С учетом того, что белая линия у детей прослеживается очень слабо, важным моментом является правильное положение ребенка с фиксацией головы строго в срединной плоскости. Несколько смещенный книзу разрез кожи в большинстве случаев позволяет избежать обнажения высоко расположенного у детей перешейка щитовидной железы. Это значительно облегчает проведение операции. При выделении трахеи всегда должен быть виден перстневидный хрящ, чтобы оставить два интактных кольца трахеи до места наложения стомы, – это единственный способ предотвратить переход воспалительного процесса на хрящи гортани. Мы считаем наиболее рациональным пересечение 3 и 4 колец трахеи, так как более низкое расположение трахеотомической канюли в связи с высоким стоянием бифуркации трахеи у детей может вызвать при кашле резкое повышение внутригрудного давления, что приведет к пневмотораксу или пневмомедиастинуму.

2 шаг. Для фиксации трахеи перед разрезом ее прошивали двумя П-образными швами, проведенными с захватом 1 полукольца, параллельно будущему разрезу трахеи, отступив друг от друга не более 0,3 см (рисунок 85).

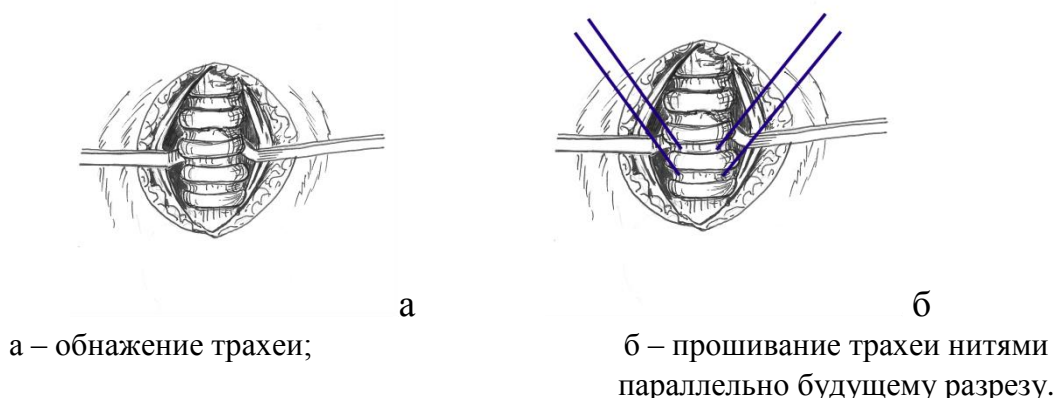


Рисунок 85 – Этап трахеостомии.

3 шаг. Далее левую нить фиксировал ассистент, правую держал в руке хирург, и скальпелем снизу вверх вскрывали трахею пересечением 3-4 полуколец.

После вскрытия брали посев мокроты из трахеи, аспирировали излишки и, раздвигая просвет при помощи нитей, визуализировали интубационную трубку в просвете трахеи. Ассистент или анестезиолог подтягивал интубационную трубку, и хирург вводил трахеоканюлю в освободившийся просвет. Диаметр трахеотомической канюли не должен быть более $\frac{2}{3}$ диаметра просвета трахеи. У грудных детей мы использовали трахеотомические трубки фирмы Portex № 3 или № 3,5; Sheyli № 3 и № 3,5 (рисунок 86).

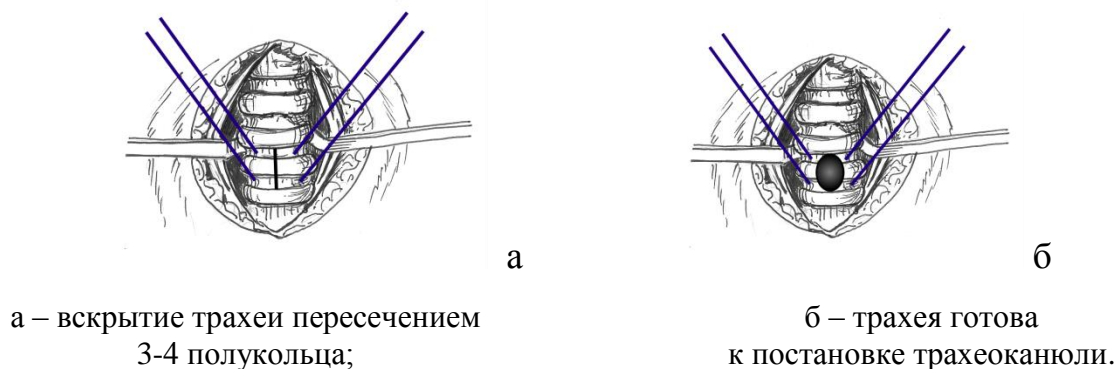


Рисунок 86 – Этап трахеостомии.

4 шаг. Далее анестезиолог контролировал проведения дыхания во все отделы легких. Трахеостомическая канюля фиксировалась завязками, под щиток стерильная повязка «штанишки». Нити-держалки фиксировали лейкопластырем на груди пациента. Со временем мы отказались от прошивания нитей через кожу, так как это удлиняет время операции и затрудняет смену трахеоканюли в ранние сроки после оперативного лечения или в случае случайной деканюляции.

5 шаг. Нити-держалки могут сохраняться до 14 дней. Они удаляются после формирования стойкого трахеостомического отверстия. Нити-держалки оказывали помощь при смене трахеостомической канюли или при случайной деканюляции и предотвращали западение внутрь хрящей трахеи. Важность применения данного способа операции у детей грудного возраста объясняется большей глубиной расположения трахеи у них из-за значительно выраженного гортанно-трахеального угла, наличием дополнительного клетчаточного межапоневротического пространства над яремной вырезкой и близостью крупных сосудистых образований.

Грудные дети после операции находились в асептических условиях. Они были помещены под кислородно-аэрозольный колпак с пароувлажителем. Проводили щелочные ингаляции, по показаниям применяли муколитики. Для инстилляций в трахею применяли изотонический раствор хлорида натрия, при образовании корок трипсин, химотрипсин, ацетил-цистеин. При отсутствии кашлевого рефлекса, наличии влажных хрипов, прослушиваемых при аускультации легких, проводили отсасывание слизи из трахеи и бронхов. При сохранном кашлевом рефлексе отсасывание мокроты проводили только из трахеотомической канюли. Процедуру производили в стерильных условиях, одноразовыми стерильными катетерами, с предварительным обкладыванием трахеостомы стерильным бельем. Кожу вокруг трахеостомы обрабатывали стерильными растворами и прикрывали асептической повязкой в виде «штанишек», проведенных под щиток трубки.

7.3 Оценка методики щадящей трахеостомии в сравнении с трахеостомией, выполненной по стандартной методике, в аспекте предупреждения посттрахеостомических осложнений

Структура посттрахеостомических осложнений, на основании данных литературы и собственных наблюдений, представлена следующим образом:

Интраоперационные осложнения:

Кровотечение. Травма задней стенки трахеи и пищевода. Травма тел шейных позвонков.

Ранние осложнения:

Пневмомедиастинум. Пневмоторакс. Пневмоперикардиум. Случайная деканюляция. Подкожная эмфизема.

Поздние осложнения:

Грануляционная ткань. Стеноз трахеи, гортани. Трахеомалация. Трахеоэзофагеальная фистула.

Кровотечение из безымянной артерии. Западение передней стенки трахеи. Аспирационная стома.

В категорию «ранние осложнения» были включены те, которые происходили после операции или в течение недели после. Поздние осложнения были определены как те, которые возникли после первой недели или после первой смены трахеоканюли.

Для того, чтобы оценить используемую в нашей клинике методику в аспекте предупреждения посттрахеостомических осложнений, мы разделили всех пациентов, вошедших в исследование, на 2 группы: в первую вошли дети, трахеостома которым была наложена по щадящей методике, разработанной в нашей клинике с использованием фиксирующих нитей (44 человека (35,5%)). Вторую группу (сравнения) составили дети, трахеостома которым была проведена по стандартной методике (80 человек (64,5%), из них 45 в нашей клинике и 35 в других медицинских учреждениях). Данная стратификация позволила нам дополнительно оценить нашу методику в аспекте предупреждения посттрахеостомических осложнений.

В группе детей, которым трахеостома была наложена по щадящей методике, процент осложнений составил 27,27% (12 детей), тогда как во второй группе он достиг 83,75% (67 детей), что является статистически значимой разницей ($p < 0,0001$, критерий Хи-квадрат) (таблица 28).

Таблица 28 – Сравнение 2 групп в аспекте предупреждения посттрахеостомических осложнений

Осложнения	1-ая группа (n=44 чел.)		2-ая группа (n=80 чел.)		итого (n=124 чел.)		P-value (сравнение между группами)
	n	%	n	%	n	%	
Интраоперационные осложнения							
Перфорация задней стенки трахеи	0	0	1	1,25	1	0,81	p = 1,0 ¹

Осложнения	1-ая группа (n=44 чел.)		2-ая группа (n=80 чел.)		итого (n=124 чел.)		P-value (сравнение между группами)
	n	%	n	%	n	%	
Кровотечения	—	—	—	—	—	—	—
Ранние осложнения							
Пневмоторакс	—	—	—	—	—	—	—
Пневмомедиастинум	—	—	—	—	—	—	—
Подкожная эмфизема	—	—	—	—	—	—	—
Пневмоперикардиум	—	—	—	—	—	—	—
Случайная деканюляция	1	2,27	2	2,5	3	2,42	p = 1,0 ¹
Затруднения с ИВЛ	2	4,55	3	3,75	5	4,03	p = 1,0 ¹
Поздние осложнения							
Аспирационная стома	0	0	3	3,75	3	2,42	p = 0,307 ¹
Грануляции	7	15,9	36	45	43	34,68	p = 0,001 ^{2*}
Рубцово- грануляционный «козырек»	0	0	6	7,5	6	4,83	p = 0,08 ¹
ХПХ гортани	0	0	4	5	4	3,22	p = 0,296 ¹
Стеноз трахеи ниже трахеоканюли	0	0	1	1,25	1%	0,81	p = 1,00 ¹
Трахеомалация	0	0	1	1,25	1/	0,81	p = 1,00 ¹
Сочетанная патология	2	4,55	10	12,5	12	9,67	p = 0,210 ¹
Итого	12	27,27	67	83,75	79	63,7	p < 0,0001 ²
Примечание — ¹ – двусторонний точный критерий Фишера; ² – критерий Хи-квадрат Пирсона; * – статистически значимая разница.							

7.4 Показания к выбору паллиативной тактики у детей с ВПР гортани

Показания к наложению трахеостомии у детей с врожденными пороками развития гортани мы разделили на две группы:

Нарушение дыхательной функции гортани.

Признаки стеноза гортани 3-4 степени, с невозможностью интубации (органные пороки развития гортани, гипогенезия перстневидного хряща, дисгенезия перстневидного хряща).

Признаки стеноза 2-3 степени при кистозной дисплазии подголосового отдела гортани и контрлатеральном расположении кист.

Признаки стеноза гортани 2 степени (тканевые пороки развития гортани: соединительнотканная дисплазия подголосового отдела гортани при неэффективности одноэтапной ларингопластики с рассечением дуги перстневидного хряща и дилатационной интубацией).

Признаки стеноза 2 степени при нейрогенных пороках (при двустороннем параличе гортани и возрасте ребенка до 4 лет).

Нарушение разделительной функции гортани и необходимость в санации трахеобронхиального дерева (задняя расщелина гортани 2, 3 степени).

Глава 8

ОБЩИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ

В процессе работы нами была сформулирована следующая клинико-морфологическая классификация врожденных пороков развития гортани:

По патоморфологии:

Органные (хрящевые).

Тканевые (мягкотканые).

Нейрогенные пороки развития.

Врожденные опухоли (сосудистые опухоли и гамартомы).

По клинико-эндоскопической картине:

Ларингомаляция.

Врожденный паралич гортани (односторонний или двусторонний).

Врожденный стеноз гортани.

Врожденные кисты гортани.

Гемангиомы гортани.

Задняя расщелина гортани.

Лимфангиомы.

Редкие.

По степени стеноза / объему поражения:

1 степень стеноза / до 50% просвета просвета гортани.

2 степень стеноза / 51-70% просвета гортани.

3 степень стеноза / 71% и более просвета гортани.

Структура врожденных пороков развития гортани (Q 31) по частоте их встречаемости выглядела следующим образом, в скобках указан шифр по международной классификации болезней 10 (рисунок 87):

Ларингомаляция (Q31.5) – 78,6%.

Нейрогенные пороки гортани (врожденный паралич гортани односторонний или двусторонний) – 5,4%.

Врожденный стеноз гортани (Q31.0, Q31.1) – 5,0%.

Врожденные кисты гортани (кистозная дисплазия) (Q31.8) – 3,8%.

Гемангиомы гортани (Q31.8) – 3,8%.

Задняя расщелина гортани (Q31.8) – 2,2%.

Лимфангиомы (Q31.8) – 0,9%.

Редкие (Q31.9) <0,2% (гамартома гортанной локализации 1 наблюдение, гипергенезия черпаловидного хряща 1 наблюдение).

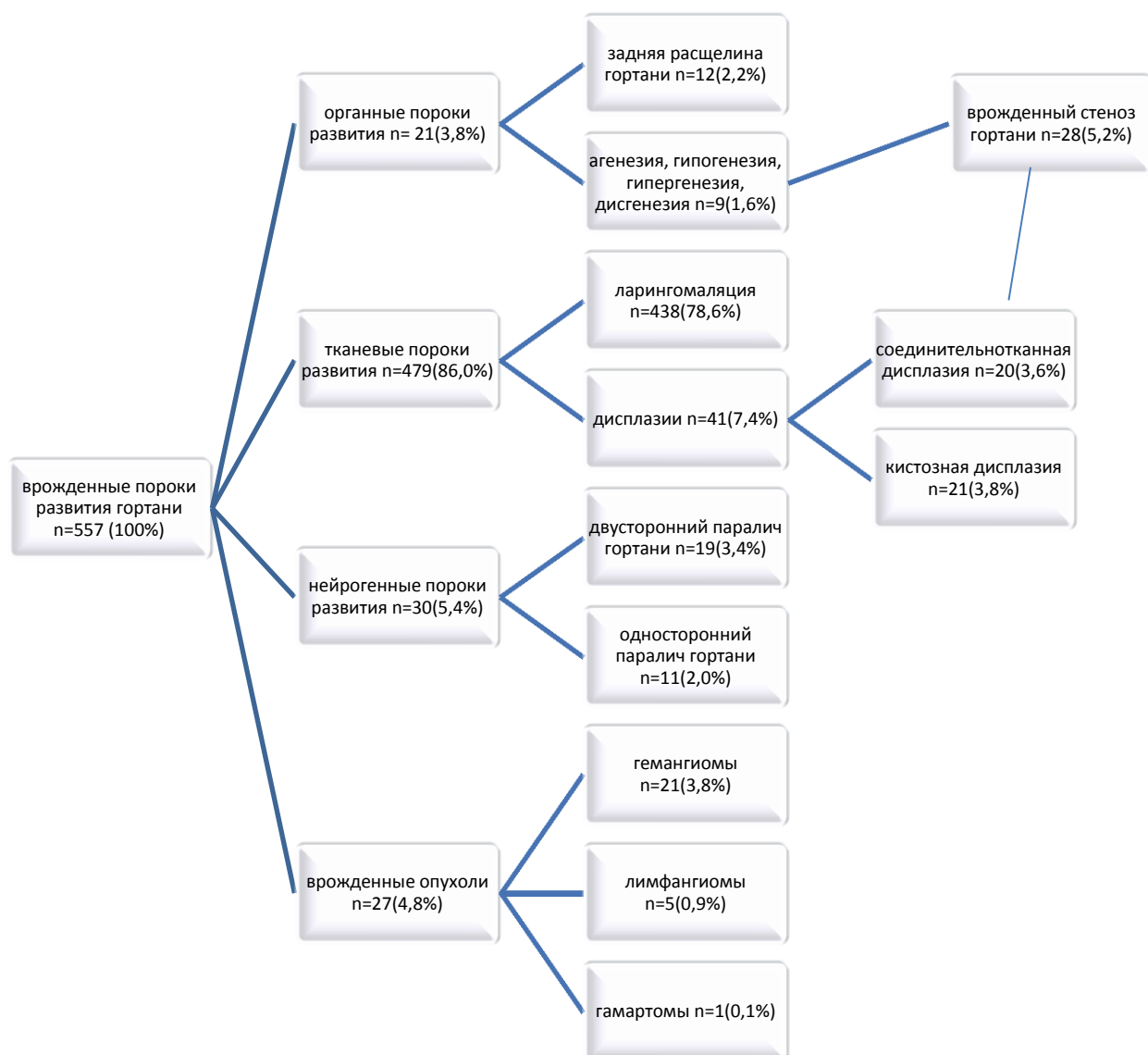


Рисунок 87 – Клинико-морфологическая структура врожденных пороков развития гортани.

Нами было завершено лечение 565 из 557 детей с врожденными пороками развития. Удалось деканюлировать 100% трахеоканюляров из детей завершивших лечение и 82,3% трахеоканюляров в целом. Неудовлетворительный результат лечения наблюдался у 42 пациентов, из них 12 детей находятся на различных стадиях лечения, в том числе лечения сопутствующей патологии.

8.1 Предикторы неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани

Неудовлетворительный результат лечения наблюдался у 42 исследуемых детей (7,5 %):

- обструкция верхних дыхательных путей после проведенного лечения сохранялась у 11 детей (2,0 %), симптомы заболевания в виде стридора – у 8 (1,4 %), охриплости голоса – у 35 (6,3 %), аспирации – у 9 (1,6 %);
- реабилитация не была достигнута у 12 пациентов (2,2 %).

Были определены предикторы неудовлетворительного результата лечения в исследуемой когорте пациентов на ретроспективном и проспективном этапах исследования. Построенная с этой целью многофакторная логистическая регрессионная модель по результатам ROC-анализа отличалась хорошей прогностической значимостью и согласовалась с реальными данными по критерию Hosmer–Lemeshow. Детальная информация о включенных в анализ факторах, подтвержденных предикторах первичной конечной точки и их прогностической значимости представлена в таблицах 29, 30.

Таблица 29 – Результаты однофакторной статистической оценки предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками

Фактор (параметр)	Общее количество детей (%) / Me [Q25; Q75]	Количество детей с удовлетворительным результатам лечения (%) / Me [Q25; Q75]	Количество детей с неудовлетворительным результатам лечения (%) / Me [Q25; Q75]	p ¹
Количество детей	557 (100)	515 (92,5)	42 (7,5)	
Демографические факторы				
Возраст, мес.	8 [6; 12]	8 [6 ;10]	18,5 [3,75; 45,75]	<0,001
Мальчики	341 (61,2)	315 (92,4) ²	26 (7,6) ²	0,957
Девочки	216 (38,8)	200 (92,6)	16 (7,4)	
Клинико-морфологический тип порока				
Органные пороки	21 (3,8)	12 (57,1)	9 (42,9)	<0,001
Тканевые пороки	479 (86,0%)	474 (99,0)	5 (1,0)	
Нейрогенная патология	30 (5,4)	4 (13,3)	26 (86,7)	
Врожденные опухоли гортани	27 (4,8)	25 (92,6)	2 (7,4)	
Наличие ОВДП	170 (30,5)	141 (82,9)	29 (17,1)	<0,001
Сопутствующая патология ³	422 (75,8)	413 (74,1)	9 (2,1)	<0,001
Течение заболевания и лечебные мероприятия				
Возраст появления симптомов, мес.	1 [1;1]	1 [1; 1]	1 [0; 1]	<0,001
Возраст установки диагноза, мес.	8 [5; 11]	8 [6; 10]	12 [2; 29,25]	<0,001

Продолжение таблицы 29

Фактор (параметр)	Общее количество детей (%) / Ме [Q25; Q75]	Количество детей с удовлетворительным результатам лечения (%) / Ме [Q25; Q75]	Количество детей с неудовлетворительным результатам лечения (%) / Ме [Q25; Q75]	p ¹
Трахеостомия	51 (9,2)	28 (54,9)	23 (45,1)	<0,001
Хирургическое лечение порока	113 (20,3)	85 (75,2)	28 (24,8)	<0,001
Количества этапов операции	1 [1; 1]	1 [1; 1]	1 [1; 2]	<0,001
Примечание – ¹ – критический уровень значимости для критерия χ^2 Pearson (95%- ный ДИ); ² – доля от количества пациентов в группе фактора; ³ – патология ЦНС, легких, сердечно-сосудистой системы, генетические синдромы, аллергия.				

Таблица 30 – Результаты множественного логистического регрессионного анализа предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани

Фактор (параметр)	ОШ	95 %-ный ДИ		p
Органные пороки развития гортани	7,34	1,13	47,6	0,037
Нейрогенные пороки гортани	237,33	28,32	1 988,42	<0,001
Трахеостомия	5,14	1,46	18,01	0,011
Выполнение хирургического лечения порока	0,19	0,04	0,85	0,029
Оценка качества модели				
Критерий Hosmer – Lemeshow	$\chi^2 = 2,575$; df – 2			0,276
Чувствительность	95,2 %			
Специфичность	94,0 %			
Модель предсказывает правильно	94,1 %			

Статистически подтвержденными предикторами неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани по результатам анализа стали:

1. Наличие органных врожденных пороков развития гортани, статистически значимо повышающее вероятность развития неудовлетворительного результата лечения детей в 7,34 раза (ОШ=7,34; $p=0,037$);

2. Наличие у пациента врожденных нейрогенных пороков гортани, статистически значимо повышающее вероятность развития неудовлетворительного результата лечения детей в 237,33 раза (ОШ=237,33; $p<0,001$);

3. Выполнение детям трахеостомии, статистически значимо увеличивающее вероятность развития неудовлетворительного результата лечения в 5,14 раза (ОШ=5,14; $p=0,011$);

4. Выполнение детям с врожденными пороками гортани хирургического лечения статистически значимо повышало вероятность наступления реабилитации на 81% (ОШ=0,19; $p=0,029$).

Анализ ROC-кривых продемонстрировал хорошую прогностическую значимость выявленных предикторов относительно реализации конечной точки исследования (таблица 31, рисунок 88).

Таблица 31 – Результаты ROC-анализа предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани

Фактор (параметр)	Площадь под ROC-кривой	95 %-ный ДИ		p
Клинико-морфологический тип порока развития гортани	0,693	0,572	0,814	<0,001
Трахеостомия	0,747	0,652	0,841	<0,001
Выполнение хирургического лечения порока	0,751	0,665	0,837	<0,001

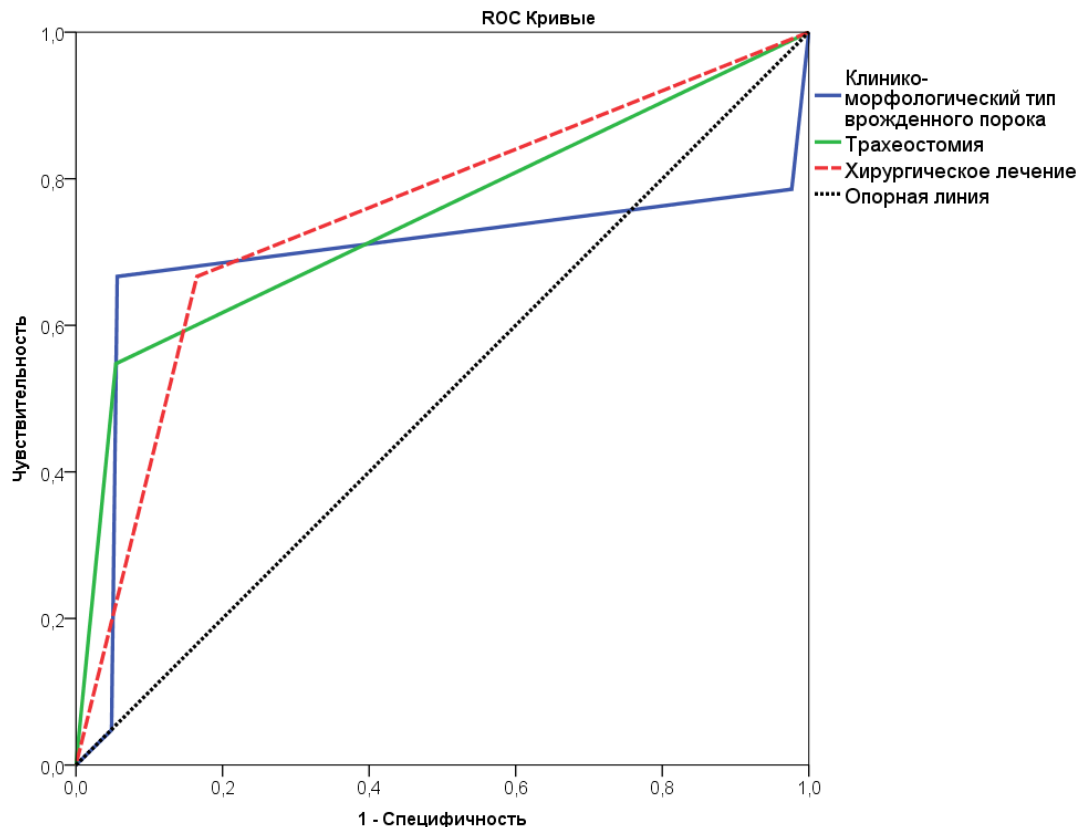


Рисунок 88 – Операционные кривые предикторов неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани.

На основании анализа клинических случаев, их статистического анализа результатов исследования нами был предложен следующий алгоритм ведения детей с подозрением на врожденную патологию гортани рисунок 89.

1 этап – активное выявление симптомов нарушения функций гортани в родовспомогательном учреждении или перинатальном центре.

2 этап – постановка диагноза (приложение, схема обследования);

3 этап – выработка лечебной тактики в соответствии с клинимоρφологическим типом порока, клинической картиной, и сопутствующей патологией (согласно предложенным алгоритмам).



Рисунок 89 – Алгоритм выявления и маршрутизация детей с подозрением на врожденный порок развития гортани.

8.2 Анализ клинической эффективности алгоритма оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками гортани

Разработанный при выполнении настоящего исследования алгоритм послужил основой лечебно-диагностического процесса у 34 (6,1%) детей (17 мальчиков и 17 девочек) с врожденными пороками гортани. Без использования настоящего алгоритма, на ранних этапах исследования, было проведено лечение 523 (93,9%) пациентов (324 мальчиков и 199 девочек).

С целью уточнения клинической эффективности предложенного лечебно-диагностического алгоритма была проведена индивидуальная (однофакторная) и комплексная (многофакторная) статистическая оценка его влияния на конечную точку исследования – неудовлетворительный результат лечения пациентов с врожденными пороками гортани. Результаты данного анализа представлены в таблице 32.

Таблица 32 – Результаты однофакторного и многофакторного логистического регрессионного анализа разработанного лечебно-диагностического алгоритма как предиктора неудовлетворительного результата лечения детей с врожденными пороками гортани

Вид анализа	ОШ	95% ДИ		Р
Однофакторный анализ	0,38	0,17	0,87	0,021
Многофакторный логистический регрессионный анализ	0,345	0,13	0,89	0,027

По результатам проведенного статистического анализа применение разработанного лечебно-диагностического алгоритма оказания помощи детям с врожденными пороками гортани способствовало повышению вероятности удовлетворительного результата лечения на 65,5% (ОШ=0,345; $p=0,027$).

Применение разработанного лечебно-диагностического алгоритма оказания помощи детям с врожденными пороками гортани позволило сократить время наступления их реабилитации с 24 [18; 24] до 12 [5,25; 18] месяцев ($U=3346$, $Z=-6,352$, $p<0,001$), что характеризовалось высокой прогностической значимостью по результатам ROC-анализа (площадь под ROC-кривой=0,821, 95%-ный ДИ 0,734-0,899, $p<0,001$).

Таким образом, на основании статистических результатов исследования выявлено, что наиболее сложной патологией в плане достижения реабилитации являлись органые пороки развития гортани (включающие в себя органый

стеноз подголосового отдела гортани и заднюю расщелину гортани), а так же нейрогенные пороки развития гортани (врожденный двусторонний паралич).

Наличие у пациента показаний к наложению трахеостомы и сам факт ее наложения является негативным фактором, снижающим вероятность наступления реабилитации и/или удлиняющим сроки ее достижения.

Разработанный в результате собственного исследования лечебно-диагностический алгоритм ведения больных с врожденными пороками гортани с учетом результатов статистического анализа является позитивным предиктором, способствующим наступлению реабилитации.

Применение алгоритма в клинической практике существенно сокращает сроки наступления реабилитации больного.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На современном этапе развития медицины мы должны пересмотреть свои взгляды на проблему врожденных пороков развития гортани у детей, и каждый ребенок с врожденным стридором, дисфонией и другими проявлениями нарушения функций гортани должен, прежде всего, побуждать к диагностическому поиску и лишь затем к выбору динамического наблюдения, консервативной или оперативной тактики. Причем, чем раньше поставлен диагноз врожденного порока гортани, тем эффективнее с медицинской и экономической точки зрения будет лечение пациента.

Под нашим наблюдением находилось 557 детей с различными формами врожденной патологии гортани: 341 мальчик (61%) и 216 девочек (39%).

ВПР гортани в целом чаще встречались у мальчиков, чем у девочек, – 61% и 39% соответственно. В группе органных и тканевых пороков развития гортани это соотношение стремилось к 1,6:1, в то время как среди врожденных гемангиом гортани соотношение мальчиков и девочек было 1:2. Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 4 года 6 мес., интервал от 1 суток до 15 лет.

Проанализировав связь врожденных пороков развития гортани с патологией других органов и систем организма, выявили, что в 24% случаев мы имели дело с изолированной патологией, а в 76% был выявлен целый спектр сопутствующей патологии. Причем наиболее часто патология гортани сочеталась с врожденными пороками сердца и патологией центральной нервной системы. Таким образом, детей с врожденной патологией сердца и нервной системы можно отнести к группе риска по врожденной патологии гортани. Среди детей в отделениях патологии новорожденных врожденные пороки развития гортани встречаются у 1,4% детей, что в 10 раз превышает среднюю частоту встречаемости ВПР гортани среди населения по данным других авторов.

Основными симптомами заболевания явились стридорозное дыхание, явления обструкции верхних дыхательных путей, дисфония, различные проявления синдрома аспирации. У 19% детей первые симптомы заболевания проявили себя уже с первых суток жизни, в периоде новорожденности первые симптомы заболевания присутствовали уже у 88% детей, и к 6 месяцам они проявляли себя уже у 100% пациентов, причем у 60% это было 2 и более симптомов одновременно.

Наиболее часто встречался стридор – 92% случаев, следующими по частоте встречаемости были признаки обструкции верхних дыхательных путей – 36%, и далее по частоте встречаемости следовали аспирация – 24% и дисфония – 11%.

Среди детей до года необходимость обращения в нашу клинику или медицинское учреждение по месту жительства возникло у 100% детей в возрасте до 6 месяцев. 13% детей обратились за помощью на 1 мес. жизни. И 56% обращались за помощью в течение первых двух месяцев. При этом 100% детей обратились за помощью с жалобами на характерные симптомы до 6 мес.

Диагноз врожденной патологии гортани был поставлен до 6 месяцев только у 54,6% детей. У остальных 45,4% детей диагноз был поставлен в более старшем возрасте, что в ряде случаев привело к необходимости длительного неоправданного лечения и множеству госпитализаций.

Учитывая вышесказанное, мы разработали клинические рекомендации, направленные на активное выявление признаков нарушения функций гортани врачами родовспомогательных учреждений, отделений патологии новорожденных и педиатрами поликлинической сети и способствующие ранней постановке диагноза и выбору верной тактики ведения пациентов.

Связь симптомов с возрастом и предполагаемой патологией гортани.

Первые симптомы проявляются с рождения:

- Органная патология (атрезия гортани, дисгенезии перстневидного хряща, задняя расщелина гортани 2-4 ст.).

Симптомы: инспираторный или двухфазный постоянный стридор, признаки стеноза гортани 2-4 ст., выраженный аспирационный синдром.

- Тканевые пороки (соединительнотканые мембраны и кисты гортани).
Симптомы: инспираторный стридор, признаки стеноза гортани 2-3 ст., возможна дисфония.
- Нейрогенные пороки развития (двусторонний паралич гортани).
Симптомы: высокотоновый, чаще инспираторный стридор, голосовые репризы.
Первые симптомы проявляются в периоде новорожденности:
- Органная патология (дисгенезии перстневидного хряща, задняя расщелина гортани 1 ст.).
Симптомы: инспираторный стридор, усиливающийся при нагрузке, признаки стеноза гортани 1-2 степени, возможна дисфония. Аспирация, выраженная в постоянных поперхиваниях при кормлении, с развитием синдрома микроаспирации.
- Тканевые пороки (соединительнотканые мембраны и кисты гортани).
Симптомы: инспираторный стридор, усиливающийся при нагрузке, признаки стеноза гортани 1-2 степени, возможна дисфония.
- Ларингомалация.
Симптомы: инспираторный низкочастотный громкий стридор может зависеть от положения тела и эмоционального фона, аспирация в виде поперхиваний.
- Нейрогенные пороки развития (односторонний паралич гортани).
Симптомы: дисфония, аспирация в виде поперхиваний, первые симптомы проявляются в 1-4 месяца.
- Гемангиома подголосового отдела.
Симптомы: инспираторный или двухфазный стридор, признаки стеноза гортани 1-2 ст. с постепенным нарастанием.
- Соединительнотканная дисплазия подголосового отдела.
Симптомы: стридор на фоне физической нагрузки, признаки стеноза гортани на фоне ОРВИ. Первые симптомы проявляются до 6 месяцев.
- Органная патология (дисгенезии перстневидного хряща с небольшой выраженностью стеноза).

Симптомы: инспираторный или двухфазный среднечастотный небольшой силы стридор, усиливающийся на фоне физической нагрузки, признаки стеноза гортани на фоне ОРВИ.

- Тканевые пороки (соединительнотканная дисплазия гортани с небольшой выраженностью стеноза).

Симптомы: инспираторный или двухфазный среднечастотный небольшой силы стридор, усиливающийся на фоне физической нагрузки, признаки стеноза гортани на фоне ОРВИ.

При наличии у ребенка вышеперечисленных симптомов необходима настороженность в отношении врожденной патологии гортани.

При клиническом осмотре следует оценить общее состояние ребенка, соотношение частоты дыхания и сердцебиения, форму грудной клетки, признаки соединительнотканной дисплазии, оценить механику дыхательных движений, западение уступчивых мест грудной клетки и участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, определить фазу дыхания, на которой наиболее явно прослушивается стридор.

В случае наличия одного или нескольких симптомов нарушения функции гортани необходимо проведение гибкой назофаринголарингоскопии.

При крайне тяжелом состоянии ребенка, требующем экстренных мер, таких как интубация, осмотр верхних дыхательных путей и гортани производится безотлагательно методом прямой ларингоскопии. При очевидности врожденный порок гортани диагностируется уже на этом этапе.

Если состояние ребенка требует перевода в отделение патологии новорожденных, то гибкая назофаринголарингоскопия должна быть выполнена в рамках данной госпитализации.

Если состояние ребенка не требует перевода новорожденного в другие медицинские учреждения и он может быть выписан для дальнейшего наблюдения по месту жительства, то он должен иметь рекомендации проведения гибкой назофаринголарингоскопии по месту жительства в течение 1 месяца жизни с целью выявления патологии гортани и определения дальнейшей тактики ведения.

Для оптимизации лечебно-диагностической тактики мы разработали и использовали клинико-морфологическую классификацию врожденных пороков развития гортани в основу которой легла патоморфологическая классификация предложенная профессором Э.А. Цветковым в 1990 году выделяющая 4 большие группы пороков развития гортани (приложение Б).

Согласно данной классификации структура врожденных пороков развития гортани по частоте из встречаемости выглядела следующим образом:

Ларингомаляция (Q31.5) – 78,6%.

Нейрогенный пороки гортани (врожденный паралич гортани односторонний или двусторонний) – 5,4%.

Врожденный стеноз гортани (Q31.0, Q31.1) – 5,0%.

Врожденные кисты гортани (кистозная дисплазия) (Q31.8) – 3,8%.

Гемангиомы гортани (Q31.8) – 3,8%.

Задняя расщелина гортани (Q31.8) – 2,2%.

Лимфангиомы (Q31.8) – 0,9%.

Редкие (Q31.9) <0,2% (гамартома гортанной локализации 1 наблюдение, гипергенезия черпаловидного хряща 1 наблюдение).

За исследуемый период под наше наблюдение попали 21 человек с различными вариантами органических пороков развития гортани. Из них 8 (38%) девочек и 13 (62%) мальчиков.

Средний возраст больных на момент поступления в клинику составил 1 год 5 мес. (минимум 14 дней, максимум 4 года 5 мес.).

У всех детей с органическими пороками гортани клинические симптомы заболевания наблюдались с рождения, и в 100% случаев это были два и более симптома одновременно. Существовала определенная зависимость ведущих симптомов от вида органического порока. Основным симптомом у детей с гипо-, гипер- и дисгенезией хрящей гортани, 9 (43%) человек, являлся стридор, причем у 8 детей с гипо- и дисгенезией перстневидного хряща он сочетался с синдромом обструкции верхних дыхательных путей в 100% случаев. Степень выраженности стеноза была от 1 до 3 степени, и у 4 (50%) детей потребовалась интубация

в родильном зале, причем у одного мальчика выполнить интубацию не удалось, что потребовало экстренного наложения трахеостомы.

У детей с задней расщелиной гортани, 12 (57%) человек, основным симптомом, наблюдавшимся с рождения, была различной выраженности аспирация. В тяжелых случаях она проявляла себя эпизодами аспирации, с бронхоспазмом, развитием дыхательной недостаточности и аспирационной пневмонии – 7 (58%) человек. В более легких случаях она проявляла себя поперхиванием или развитием синдрома микроаспирации.

Для определения тактики ведения этих больных они были разделены на 2 группы по преобладанию ведущего симптома: в первую вошли дети с гипо-, гипер- и дисгенезией хрящей гортани, ведущий симптом – обструкция верхних дыхательных путей, признаки стеноза гортани – 9 человек. Во вторую группу вошли дети с персистенцией «задняя расщелина гортани», ведущий симптом – аспирация/дисфагия – 12 человек. Данная стратификация позволила нам выработать тактику ведения больных, преследуя разные клинические задачи. С целью восстановления просвета гортани были использованы следующие оперативные методики:

Одноэтапная ларингопластика с дилатационной интубацией, 1 человек 1,5 мес. – удовлетворительный результат.

Одноэтапная ларинготрахеопластика с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани с последующей интубацией. 2 человека: девочка, 2 года 4 месяца, дисгенезия перстневидного хряща, стеноз гортани 3 ст., результат неудовлетворительный – повторная трахеостомия; девочка, 2 года, дисгенезия печатки перстневидного хряща в сочетании с соединительнотканной дисплазией голосового отдела гортани – результат удовлетворительный.

Многоэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю и заднюю стенку гортани и последующим стентированием – 4 человека, в том числе девочка после неудачной одноэтапной ларинготрахеопластики.

Таким образом, из 8 детей с огранным пороком развития гортани, проявившим себя стенозом гортани, прооперированы 7 человек. 1 мальчик не начинал лечения. Из 7 прооперированных детей 5 были трахеоканюлярами, двум детям с признаками стеноза гортани 1-2 степени удалось избежать наложения трахеостомы. Из 5 трахеоканюляров деканюлировано 5 детей (100%).

Под нашим наблюдением находилось 12 детей (7 мальчиков и 5 девочек) с задней расщелиной гортани. Из них у 8 детей (4 мальчика и 4 девочки) была выявлена задняя расщелина гортани по Бенджамину 1 степени. У 3 детей (2 мальчика, 1 девочка) – 2 ст.; и у 1 мальчика – 3 степени.

Основная задача в ведении детей с задней расщелиной гортани заключается в уменьшении дыхательной недостаточности. Поэтому первым этапом при установке диагноза задней расщелины гортани и оценке аспирационного синдрома все усилия были направлены на стабилизацию аспирационного синдрома и состояния легких.

В случае с расщелиной 1 степени и наличием микроаспирации, 8 человек (67%), проводилась консервативная терапия аспирационного синдрома, которая заключалась в назначении антирефлюксных смесей, мотилиума, особого режима кормления, при необходимости перехода на зондовое питание.

При наличии задней расщелины гортани 2 или 3 степени, 4 человека (33%), наряду с консервативной терапией потребовалось наложение трахеостомы с целью санации трахеобронхиального дерева у 3 детей (25%) и гастростомы с фундопликацией (при наличии гастроэзофагального рефлюкса) у 3 детей (25%).

Оперативное лечение в объеме эндоскопического ушивания задней расщелины гортани было выполнено у 5 детей в среднем возрасте 1 год 4 мес. (минимум 2 мес., максимум 4 года.). Причем у двух детей диагноз также был поставлен в возрасте 2 лет и 4 мес. и 4 лет.

Удовлетворительный результат был получен в виде купирования аспирационного синдрома у 2 (40%) детей, уменьшение частоты и облегчение аспираций – у 2 (40%) детей. Неудовлетворительный результат, рецидив расщелины, мы наблюдали в 1 случае (20%) с расщелиной 3 степени, в срок

примерно 1 месяц с момента операции. Этому ребенку было выполнено ушивание задней расщелины гортани наружным способом при наркозе через трахеостому.

Консервативное ведение больных с задней расщелиной гортани 1 степени было успешным у 6 пациентов.

Подводя предварительные итоги лечения больных с органическими пороками развития гортани, нужно сказать, что в оперативном лечении нуждалось 13 (62%) детей, при этом у 10 (48%) детей первым этапом была наложена трахеостома. Процент деканюляции среди пролеченных детей составил 100%, однако, процент реабилитации в группе составил 81%. Это связано с тем, что 4 детей не закончили лечение в силу возраста, в том числе один ребенок, который имеет серьезные нарушения ЦНС ВПР головного мозга, вариант мальформации Дэнди-Уолкера, гипоплазия мозолистого тела, что вряд ли позволит деканюлировать его в ближайшее время.

На наш взгляд, органические пороки развития гортани являются самой малочисленной, но и самой тяжелой группой пороков развития. Они наиболее часто требуют принятия экстренных мер для предотвращения летального исхода.

Переходя к тканевым порокам развития гортани, следует сказать, что это наиболее распространенная группа – 83% от всех пороков развития гортани, и в большинстве случаев она протекает благоприятно. Под нашим наблюдением находилось 479 детей с различными тканевыми пороками. Тканевые пороки развития гортани – это нарушение структуры эпителия гортани или эластического (соединительнотканного) конуса гортани. По структурным особенностям они делятся на два основных вида: дисхронии и дисплазии.

Тканевые пороки были представлены соединительнотканной дисплазией – 20 человек, из них 70% мальчиков и 30% девочек; кистозной дисплазией – 21 человек, из них 52% мальчиков и 48% девочек; дисхронией в виде различных вариантов ларингомалиции – 438 человек, из них 63% мальчиков и 37% девочек.

В целом, в группе тканевых пороков развития преобладали мальчики 63% – и 37% девочек, соответственно.

Соединительнотканная дисплазия была представлена следующими формами: межголосовой мембраной, мембраной подголосового отдела и соединительнотканным стенозом подголосового отдела гортани. Среди детей с соединительнотканной дисплазией основными первыми симптомами заболевания, проявлявшими себя с первого месяца жизни, были стридор – 70%, явления ОВДП – 60%, осиплость – 35%. У всех детей симптомы проявлялись с рождения или на первом месяце жизни, и в 55% случаев это были два и более симптома одновременно. Существовала определенная зависимость ведущих симптомов от формы поражения. Так, у детей с мембраной голосового отдела (15% наблюдений) единственным симптомом, проявившим себя с рождения, была осиплость, разной степени выраженности, при этом осмотр гортани у них был проведен только в возрасте 4 года и 7 мес. (минимум 1 год 2 мес., максимум 8 лет 11 мес.).

У детей с мембраной подголосового отдела (25% наблюдений) первым симптомом было стридорозное дыхание – инспираторный или двухфазный стридор. При этом стридор был не громкий, носил постоянный характер, усиливался при нагрузке. Также у всех детей присутствовали признаки стеноза гортани различной степени: 1 степени у 3 детей, и 2 степени у 1 ребенка, и стеноз 2-3 степени у 1 ребенка, что потребовало проведения интубации в первые сутки жизни. При проведении интубации у него была выявлена тонкая мембрана подголосового отдела гортани с центральным просветом около 1,5 мм, мембрана была разбуживана интубационными трубками с последующей экстубацией ребенка. Средний возраст на момент постановки диагноза у детей с мембраной подголосового отдела гортани был 6 лет 3 мес. (минимум 1 год 5 мес., максимум 8 лет 8 мес.).

У детей с подголосовым соединительнотканным стенозом (60% наблюдений) на первом месяце жизни не было никаких проявлений в 17% случаев. Наиболее частым симптомом, проявившим себя с первого месяца жизни, был стридор – 75% детей. Стридор был инспираторным или двухфазным, не зависел от положения тела, усиливался при нагрузке. В 67% случаев он сочетался

с явлениями стеноза гортани 2 степени у 4 человек, 1 степени – у 3 человек. Осиплость была выявлена у 33% детей с рождения и во всех случаях сочеталась с явлениями стридора и ОВДП.

У 17% детей из этой группы симптомы появились позднее и проявляли себя на фоне острой вирусной инфекции, что расценивалось как ОСЛТБ на 1 году жизни ребенка.

Длительность заболевания к моменту поступления в клинику составила от 1 месяца до 8 лет 11 мес.

Диагноз ставили на основании данных анамнеза, клинического обследования, определения клинических признаков степени стеноза верхних дыхательных путей, данных клинического обследования, в которые входила рентгенография шеи в боковой проекции и фиброларингоскопия или гибкая эндовидеоларингоскопия. Диагноз врожденная мембрана подголосового отдела гортани мы ставили только в том случае, когда в анамнезе отсутствовали данные о проводимой ранее интубации, или когда диагноз «мембрана» или «стеноз подголосового отдела» был выставлен до проведения интубации. Но золотым стандартом диагностики соединительнотканной дисплазии являлась прямая подвесная микровидеоларингоскопия с анализом размеров сужения просвета гортани и протяженности изменений.

Межголосовая мембрана гортани была выявлена у 6 (15%) детей в возрасте от 1 года до 8 лет. В случаях с межголосовой мембраной, которая занимала 1/2 длины ИГС и имела толщину 1-2 мм, мы проводили рассечение мембраны диодным лазером Аткус-15 в контактном режиме мощность 6 Вт. В одном из этих случаев в передней комиссуре имелось точечное отверстие, в которое удалось ввести металлический зонд. Отверстие было несколько увеличено, и при рассечении мембраны лазером оно позволило нам сохранить область передней комиссуры интактной и предупредить тем самым слипание голосовых складок в послеоперационном периоде. Срок динамического наблюдения в послеоперационном периоде составил от 1,5 до 3 лет. Рецидивов не было.

Мы наблюдали 5 детей с мембраной подголосового отдела гортани. Средний возраст на момент операции – 4 года 3 мес. (минимум 10 мес., максимум 8 лет 8 мес.).

У всех детей это была циркулярная мембрана подголосового отдела, степень стеноза 2 степени по Коттон-Майеру. Окончательная диагностика патологии проводилась первым этапом оперативного лечения при выполнении прямой подвешной микровидеоларингоскопии.

2 детям было проведено эндоскопическое рассечение мембраны лазером, суть операции заключалась в радиальном (от центра к периферии) рассечении мембраны лазером на 12, 3, 6, 9 часах и последующей дилатацией просвета гортани проведением интубационных трубок.

С 2014 года мы стали применять метод баллонной дилатации гортани для лечения подголосовых рубцовых стенозов гортани у детей. Нами было предпринято исследование с целью оценки результатов этого метода и возможности рекомендовать его для лечения врожденных мембран подголосового отдела гортани у детей.

Метод баллонной дилатации гортани был применен нами у 3 детей с врожденной мембраной подголосового отдела гортани. Минимальный возраст на момент проведения операции – 10 месяцев. У всех детей был получен удовлетворительный результат, что позволило нам рекомендовать метод эндоскопической баллонной ларинготрахеопластики как метод выбора при ВПР гортани, таких как мембрана подголосового отдела. Причем ее выполнение возможно у детей 1 года жизни при правильном подборе баллона и послеоперационном ведении. Нами также был предложен микроинструмент, позволяющий более точно манипулировать баллоном в просвете гортани и сократить время манипуляции на апноэ (патент на изобретение № 2629209, Приложение А).

Под нашим наблюдением было 12 человек с соединительнотканым стенозом подголосового отдела гортани. При этом у 3 детей признаки стеноза 1-2 и 2 ст. степени отмечались с рождения и у 9 детей проявили себя после

периода новорожденности. Четверо детей поступили с наложенной ранее трахеостомой.

С целью восстановления просвета гортани у детей, поступивших к нам на 1 месяце жизни с явлениями стеноза 1-2 ст., была выполнена одноэтапная ларинготрахеопластика с дилатационной интубацией с положительным результатом. Таким образом, мы можем предложить эту методику как альтернативу трахеостомии у новорожденных детей с соединительнотканым подголосовым стенозом гортани небольшой степени выраженности. И трем детям с ранее наложенной трахеостомой была выполнена одноэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой аутотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани и последующей продленной интубацией. Все дети были успешно экстубированы. У семи детей с эндоскопическими признаками соединительнотканной дисплазии подголосового отдела гортани явления стеноза с возрастом компенсировались и не требовали оперативного вмешательства, так, у одного ребенка деканюляция была произведена после коррекции трахеостомы в возрасте 3 лет. Однако мы все же считаем правомочным диагноз врожденного подголосового соединительнотканного стеноза у ребенка, дающего явления стеноза гортани на фоне острых катаральных явлений на первом году жизни.

Таким образом, существующий термин «врожденный подголосовой стеноз гортани» представляется на современном этапе различными формами врожденных пороков развития, требующими различного подхода к лечению. (приложение Б). Это может быть тканевой порок развития – мембрана подголосового отдела, и успешным методом ее устранения будет эндоскопическая ларингопластика с баллонной дилатацией. Это может быть соединительнотканная дисплазия подголосового отдела гортани, которая в 50% случаев не требует оперативного лечения, а при его необходимости оно возможно в ранние сроки: в периоде новорожденности возможно выполнение одноэтапной ларинготрахеопластики с дилатационной интубацией, а у детей грудного и более старшего возраста – выполнение одноэтапной ларинготрахеопластики открытым

доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю стенку гортани и последующей продленной интубацией. Либо причиной так называемого врожденного стеноза гортани может быть органический порок развития, чаще всего дисгенезия или гипогенезия перстневидного хряща, что может даже привести к летальному исходу при несвоевременном оказании хирургической помощи, так как интубация в 25% случаев была невозможна. У таких детей целесообразна выжидательная тактика после наложения трахеостомы, и оперативное лечение в объеме многоэтапной ларинготрахеопластики комбинированным доступом с постановкой аутоотрансплантата реберного хряща в переднюю и заднюю стенку гортани и последующим стентированием следует проводить в возрасте 4 лет.

Под нашим наблюдением находилось 438 детей с дисхронией гортани, которая проявлялась в виде различных вариантов ларингомаляции. Из них 37% девочки и 63% мальчика. Средний возраст детей на момент обращения в клинику составил 7 мес. (минимум 1 мес., максимум 2 года 5 мес.).

Первым симптомом был стридор. Стридор носил инспираторный характер у 97% детей и в 3% случаев был смешанным или двухфазным. У 8% детей стридор проявился с рождения, у 80% детей стридор проявился с 2-недельного возраста, и у 12% детей стрдорозное дыхание развилось к концу 1 месяца жизни. Следующим по частоте симптомом были явления обструкции верхних дыхательных путей, которые были выявлены у 12% детей, еще реже встречалось поперхивание, которое отмечалось у 4% детей с ларингомаляцией. Проанализировав эндоскопическую картину 438 детей с ларингомаляцией, мы пришли к выводу о целесообразности выделения 3 основных типов ларингомаляции, которые имеют различия в клинических симптомах и требуют различных вариантов супраглоттопластики, при ее необходимости.

1 тип (23%) ларингомаляции представлен довольно широким надгортанником, но выдвинутые вперед черпаловидные и увеличенные клиновидные хрящи с избытком слизистой могут прикрывать вход в гортань. Для этого типа характерен избыток слизистой в области клиновидных и черпаловидных хрящей, который хорошо диагностируется при прямой

ларингоскопии, однако мы выявили и фиброларингоскопический симптом избытка слизистой в этой области, он выражается в прилипании слизистой гортани к заднебоковой стенке гортаноглотки и оттягивании этой слизистой складки при движении гортаноглотки. Наличие этого симптома облегчает принятие решения об объеме супраглоттопластики. Оперативное лечение в данном случае будет сводиться к иссечению избытка слизистой в области верхушек черпаловидных хрящей с сохранением клиновидных хрящей, чтобы избежать развития аспирации.

2 тип (75%) ларингомалации («трубчатая» форма) характеризуется надгортанником в форме желоба, укороченными черпалонадгортанными складками и увеличенными клиновидными хрящами, коллапс преддверия происходит из-за сближения краев надгортанника и пролабса клиновидных хрящей. При этом в ряде случаев гиперплазированные клиновидные хрящи создают препятствие для полного смыкания заднего отдела гортани при глотании, что способствует аспирации. Супраглоттопластика в этом случае выполняется в объеме рассечения черпалонадгортанных складок и одностороннего или двустороннего иссечения клиновидных хрящей, что способствует купированию аспирационного синдрома.

3 тип (2%) ларингомалации характеризуется податливым надгортанником, который отклоняется кзади, перекрывая вход в гортань на вдохе.

В большинстве случаев дети с ларингомалацией велись консервативно – 406 (93%) детей. Ларингомалация считалась компенсированной при отсутствии инструктивного апноэ, нормальных показателей прибавки массы тела, нормальных показателей КОС капиллярной крови, отсутствия признаков аспирационного синдрома. Однако всем детям проводилось лечение сопутствующей патологии, прежде всего патологии со стороны ЦНС и ЖКТ.

Оперативное лечение в объеме супраглоттопластики было проведено у 17% детей с ларингомалацией. Супраглоттопластика является относительно безопасной операцией, позволяющей значительно улучшить клиническое течение лариномалации, выиграв время для компенсации порока с возрастом ребенка.

Однако есть риск усилить аспирационный синдром, причем это может произойти как при неоправданно агрессивном иссечении слизистых (как описано в литературе), так и при недостаточном удалении (в частности, клиновидных хрящей) тканей, мешающих адекватному смыканию задних отделов гортани. Объем супраглоттопластики должен соответствовать ее клинико-эндоскопическому типу.

Сочетание ларингомалиции и нейрогенной патологии гортани может приводить к выраженному усилению явлений ОВДП, что, в свою очередь, может потребовать наложения трахеостомы. Поэтому целесообразно проведение фиброларингоскопии у новорожденных детей с врожденным стридором перед оперативной коррекцией ВПС, так как частота левостороннего пареза левой голосовой складки после клипирования ОАП, по нашим данным, составляет 42%.

Под нашим наблюдением находился 21 человек с кистозной дисплазией гортани, из них 48% девочек и 52% мальчиков. Возраст детей на момент поступления в клинику составил 1 год 2 мес. (минимально 2 мес., максимально 3 года 1 мес.). Из 21 ребенка, поступившего в клинику, у 38% детей была наложена трахеостома. Средний возраст на момент наложения трахеостомы – 2,3 мес. (минимально 1 мес., максимально 6 мес.). Клиническая картина у детей с кистозной дисплазией гортани зависит от локализации кист и их размеров.

Всем детям с кистозной дисплазией гортани было предпринято оперативное лечение.

Марсупиализация показала себя как эффективный метод лечения объемных кист вестибулярного отдела гортани. Удалось деканюлировать 100% пациентов.

Методы декортикации микроинструментом и абляции диодным лазером позволил также деканюлировать 6 из 7 детей – 86% детей. Однако у одного ребенка в послеоперационном периоде развились рубцовые изменения подголосового отдела гортани, что потребовало выполнения ларинготрахеальной реконструкции с постановкой реберного аутооттрансплантата в переднюю стенку гортани, после чего ребенок был успешно деканюлирован.

Абляцию контрлатерально расположенных кист подголосового отдела целесообразно выполнять в несколько этапов во избежание формирования рубцового стеноза подголосового отдела гортани.

Пункция кист дает процедив патологии в 96% случаев, но может быть использована при объемных кистах, чтобы выиграть время и избежать наложения трахеостомы.

Говоря о врожденных нейрогенных пороках развития гортани, нужно сказать, что эта патология почти в 10 раз чаще диагностируется нашими зарубежными коллегами, что, видимо, связано с недостатками диагностики у нас и действительно большим процентом самопроизвольного восстановления с возрастом. Под нашим наблюдением находилось 30 детей с различными формами врожденного паралича гортани: 50% мальчиков и 50% девочек. Из них двусторонний паралич был диагностирован у 19 пациентов и односторонний паралич у 11 пациентов соответственно.

Жалобы при обращении зависели от формы паралича (односторонний, двусторонний) и возраста пациента.

Так, при одностороннем параличе родители детей до 3 лет предъявляли жалобы на осиплость, поперхивание, шумное дыхание при физической нагрузке. У детей 3 лет и старше основные жалобы были на осиплость и шумное дыхание при нагрузке.

При двустороннем параличе у детей до 1 года были жалобы на шумное дыхание, громкий, высокотоновый стридор, втяжение уступчивых мест грудной клетки на вдохе, усиливающееся при нагрузке, быструю утомляемость при кормлении, плохую прибавку массы тела. У детей в возрасте 1-2 года и старше наравне с жалобами на шумное дыхание и осиплость появлялась жалоба на отставание в физическом развитии. У всех детей симптомы наблюдались с рождения, и в 93% случаев это были два и более симптома одновременно. Сравнивая симптомы одностороннего и двустороннего врожденного паралича гортани, можно отметить, что ведущим симптомом первого является нарушение голосовой функции, в то время как при втором ведущими симптомами становятся

стридор и признаки стеноза гортани. Длительность заболевания до момента постановки диагноза составила от 1 месяца до 15 лет.

Среди детей с двусторонним параличом гортани трахеостома была наложена 5 детям по месту жительства, средний возраст на момент наложения трахеостомы составил 2,4 месяца (интервал от 2 месяцев до 3 месяцев).

Односторонний паралич гортани был обнаружен у 11 детей, что составило 37% от всей группы с нейрогенными пороками развития. Во всех случаях это был левосторонний паралич. Возможные причины развития левостороннего паралича гортани удалось установить у 6 (54%) детей: неврологические нарушения – 3 (27%), недоношенность в сочетании с патологией ЦНС – 1 (9%), пороки развития ССС – 2 (18%), у 5 (46%) паралич считали идиопатическим.

Односторонние параличи гортани в 91% случаев вели консервативно.

Одному ребенку (9%) с левосторонним параличом гортани, лариногемалицией и сопутствующим детским церебральным параличом была выполнена трахеостомия в возрасте 2 месяцев, в связи с аспирационным синдромом и развитием признаков стеноза гортани 1-2 ст.

Основной целью хирургического лечения при двустороннем параличе гортани является не только увеличение просвета дыхательных путей, но и сохранение качества голосовой функции, и сохранение функции глотания (запирательной функции).

Кроме того, мы учли тот факт, что раннее выполнение хордотомии, хордаритеноидотомии не позволяет деканюлировать больного, но может привести к дополнительному рубцеванию и формированию рубцово-паралитического стеноза, требующего более длительного лечения. Так, раннее хирургическое лечение, направленное на восстановление просвета гортани (хордаритеноидотомия) у детей, возраст которых не превышал 3 года 6 месяцев, была успешна в 25% случаев (1 из 4 детей), но в последующем этому ребенку была снова наложена трахеостома в связи с нарастанием дыхательной недостаточности. Длительность лечения у этой группы детей составила в среднем 13 лет и 2 мес. (минимум 6 лет, максимум 18 лет).

Выбор паллиативного метода лечения при двустороннем параличе гортани, на наш взгляд, целесообразен у детей грудного возраста, так как он достоверно не увеличивает сроки лечения пациентов, позволяет выиграть время для самопроизвольного восстановления и обеспечить удовлетворительную дыхательную функцию пациента.

При стенозе гортани 2 степени и грудном возрасте ребенка целесообразен выбор паллиативной тактики – наложения трахеостомии, что позволяет избежать дополнительного рубцевания и получить лучший результат в более старшем возрасте.

При стенозе гортани 1-2 степени, 2 степени и возрасте старше 3, 5 лет целесообразен выбор хордаритеноидотомии.

При стенозе гортани 2-3 степени, наличии трахеостомы у ребенка и возрасте 3-6 лет оптимальным выбором мы считаем ларинготрахеопластику с постановкой реберного аутоотсплантата в заднюю стенку гортани. Этот метод позволил деканюлировать 100% пациентов с хорошим отсроченным результатом.

Врожденные опухоли и гамартомы. Наиболее часто в нашем исследовании встречались капиллярные гиперплазии подголосового отдела гортани (гемангиома гортани, инфантильная гемангиома) – 21 человек, 67% девочек и 33% мальчиков. Следующими по частоте в этой группе были лимфангиомы – 5 человек, 80% мальчиков и 20% девочек. И, наконец, гамартома гортани была обнаружена у 1 пациента.

При выборе тактики ведения больных с гемангиомой подголосового отдела гортани мы учитывали, прежде всего, следующие показатели: выраженность стеноза верхних дыхательных путей, локализацию образования.

Основными методами лечения являлась эндоскопическая лазерная хирургия, наложение трахеостомы и консервативная терапия – гормонотерапия и с 2011 года терапия препаратами пропраналола. Пропранолол обладает выраженным эффектом при лечении сосудистых гиперплазий у детей любой локализации. Комплексное предварительное обследование ребенка врачами нескольких специальностей (оториноларинголог, кардиолог, сосудистый хирург)

позволяет подобрать оптимальную дозу препарата, минимизировав или полностью исключив нежелательные эффекты от использования неселективных β -блокаторов и одновременно получить стойкий клинический эффект.

При использовании в лечении гемангиом подголосового отдела гортани у детей пропранолол обладает хорошей эффективностью и незначительными побочными эффектами (в нашем исследовании они отсутствовали). Однако наступление клинического эффекта от пропранолола на 3-7 сутки нельзя считать достаточным для использования его в качестве стартовой терапии у детей с гемангиомой подголосового отдела гортани и клиникой стеноза гортани 1-2 степени. В этом случае предпочтение следует отдавать системным глюкокортикостероидам, эффект от которых ожидаем в течение нескольких часов. Раннее же или одномоментное присоединение к терапии пропранолола позволяет отказаться от стероидов уже в течение 1 недели терапии. Такая тактика, на наш взгляд, оптимизирует лечение детей с гемангиомой подголосового отдела гортани, быстро уменьшая клинику стеноза гортани и сводя к минимуму побочное действие от системной терапии глюкокортикостероидами.

Необходимость наложения трахеостомы возникла у 3 пациентов, у всех было выявлено циркулярное расположение гемангиомы в подголосовом отделе гортани. Еще 8 пациентов поступили с ранее наложенной трахеостомой. В ряде случаев наложение трахеостомы неизбежно, так как при циркулярно расположенной гемангиоме однократная лазерная деструкция не дает необходимого результата, а наложение трахеостомы позволяет провести операцию в несколько этапов. Также наложение трахеостомы требовалось и при выраженном стенозе у детей при консервативном лечении.

Основным методом лечения лимфангиомы в нашей клинике являлась лазерная деструкция новообразования в пределах здоровых тканей. С 2015 года для удаления лимфангиомы мы так же стали применять гортанную насадку дебридера.

Диагностика врожденной гамартмы гортани была основана на наличии симптомов поражения гортани: стридор, признаки обструкции верхних

дыхательных путей; данных фиброларингоскопии – обнаружение образования межчерпаловидной области, прикрывающее вход в гортань; для дифференциальной диагностики с врожденной кистой черпалонадгортанной складки или сосудистого образования была выполнена магнитно-резонансная томография гортаноглотки и гортани, и заключительным этапом диагностики и лечения стала прямая микровидеоларингоскопия с выполнением субтотальной биопсии образования. Гистологическое заключение верифицировало диагноз.

Наложение трахеостомы потребовалось в 9,7% случаев, однако эти показатели значительно варьировались в зависимости от формы порока развития гортани. Так, наложение трахеостомы потребовалось почти половине больных с ВПР гортани 46,2% (исключая группу с тканевыми пороками развития). Наличие у пациента показаний к наложению трахеостомы и сам факт ее наложения является негативным фактором, снижающим наступление реабилитации и/или удлиняющим сроки ее достижения.

С учетом, что данная операция остается востребованной, несмотря на развитие восстановительной хирургии гортани, а возраст наложения трахеостомы в последние годы значительно снизился и в средней по больным с ВПР гортани он составил 2,9 мес., нами была усовершенствована методика щадящей трахеостомии для грудных детей, суть которой заключается в профилактике посттрахеостомических осложнений и уменьшении времени операции.

Разработанный при выполнении настоящего исследования алгоритм послужил основой лечебно-диагностического процесса у 34 (6,1%) детей (17 мальчиков и 17 девочек) с врожденными пороками гортани. Без использования настоящего алгоритма, на ранних этапах исследования, было проведено лечение 523 (93,9%) пациентов (324 мальчиков и 199 девочек).

По результатам проведенного статистического анализа применение разработанного в результате собственного исследования лечебно-диагностического алгоритма, включающего в себя раннее активное выявление симптомов нарушения функций гортани и лечебно-диагностические алгоритмы в зависимости от клинико-эндоскопического типа порока, способствовало

повышению вероятности удовлетворительного результата лечения на 65,5% (ОШ=0,345; $p=0,027$) и сокращал сроки наступления реабилитации у детей с 24 [18; 24] до 12 [5,25; 18] месяцев ($U=3346$, $Z=-6,352$, $p<0,001$), что характеризовалось высокой прогностической значимостью по результатам ROC-анализа.

ВЫВОДЫ

1. В клинико-морфологической структуре врожденных пороков развития гортани преобладают тканевые пороки развития – 86%, далее следуют нейрогенные пороки – 5,4%, сосудистые опухоли и гамартомы – 4,8%, органические пороки развития – 3,8%. Врожденная патология гортани носила изолированный характер у 24,2% детей, у 75,8% она сочеталась с другой патологией, причем наиболее часто с врожденными пороками сердца – 14,2%, патологией легочной системы – 28,7% и патологией центральной нервной системы – 62,3% случаев.

Статистически подтвержденными предикторами неблагоприятного исхода лечения по результатам статистического анализа стали: наличие органических врожденных пороков развития гортани, статистически значимо повышающее вероятность развития неудовлетворительного результата лечения детей в 7,34 раза (ОШ=7,34; $p=0,037$); наличие у пациента врожденных нейрогенных пороков гортани, статистически значимо повышающее вероятность развития неудовлетворительного результата лечения детей в 237,33 раза (ОШ=237,33; $p<0,001$);

2. Первыми симптомами врожденной патологии гортани у новорожденных были стрidor – 92% случаев, симптомы обструкции верхних дыхательных путей – 36%, аспирация – 24% и дисфония – 11%. Несмотря на наличие клинической симптоматики патогномоничной для порока гортани у 19% детей с первых суток жизни и у 100% детей к 6 месяцу, диагноз врожденного порока развития гортани до 6 месяцев был поставлен только у 54% детей. Отсутствие своевременного диагноза привело к необходимости длительного и неоправданного лечения другими специалистами 12% детей.

Приоритетным методом при обследовании детей явился метод гибкой назофаринголарингоскопии, который позволили верифицировать диагноз врожденного порока развития гортани в 91% случаев.

3. При соединительнотканной дисплазии в виде мембраны подголосового отдела гортани разработанный нами метод эндоскопической ларинготрахеопластики с баллонной дилатацией позволил избежать наложения трахеостомы и купировать стеноз гортани у 100% пациентов. Разработанные нами гортанные микрощипцы для данного метода позволяют сократить время манипуляции в гортани на апное на 40%.

Применение методов одноэтапной ларинготрахеопластики наружным доступом при соединительнотканых стенозах подголосового отдела гортани 2 степени позволило предупредить наложение трахеостомы у 3 новорожденных и деканюлировать 100% детей 1 года жизни.

Супраглоттопластика позволила купировать клиническое проявление стридора у 85% прооперированных детей, симптомы обструкции верхних дыхательных путей были купированы у 99% детей, симптомы аспирации – у 79%.

4. Разработанный нами способ одноэтапной ларинготрахеопластики комбинированным способом с постановкой реберного аутооттрансплантата на переднюю стенку гортани от уровня передней комиссуры с последующей продленной интубацией позволил восстановить просвет гортани при органном подголосовом стенозе в сочетании с межголосовой соединительнотканной дисплазией без наложения трахеостомы.

Многоэтапная ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутооттрансплантата в переднюю и заднюю стенки гортани с последующим стентированием позволила деканюлировать 100% пациентов с органными стенозами подголосового отдела гортани 3 степени.

5. Самопроизвольное восстановление функций наблюдалось у 16% пациентов с врожденным двусторонним параличом гортани. Раннее (до 4 лет) выполнение эндоскопической хордаритеноидотомии у детей с двусторонним параличом гортани привело к рецидиву стеноза в 75% случаев.

Эндоскопическая хордаритеноидотомия, выполненная в возрасте старше 4 лет, позволила деканюлировать 80% детей и предупредить наложение трахеостомы у 100%.

Многоэтапная ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутоотрансплантата в заднюю стенку гортани с последующим стентированием позволила деканюлировать 100% пациентов с врожденным двусторонним параличом гортани. Выполнение детям с врожденными пороками гортани хирургического лечения по предложенным алгоритмам статистически значимо повышало вероятность наступления реабилитации на 81% (ОШ=0,19; $p=0,029$).

6. Разработанная нами схема консервативного лечения гемангиом подголосового отдела гортани, включающая короткий стартовый курс глюкокортикостероидов и терапию неселективными бета-адреноблокаторами, позволила купировать явления стеноза гортани в течение 3 суток у 85% детей, деканюлированы были 100% детей с ранее наложенной трахеостомой.

7. Оптимизация методики трахеостомии для новорожденных и детей грудного возраста позволила статистически достоверно ($p<0,0001$) сократить время вмешательства, снизить число интра- и послеоперационных осложнений и тем самым сократить длительность канюленосительства.

8. Предложенный тактический подход, включающий раннее активное выявление и предложенные современные лечебно-диагностические мероприятия, имеет статистически доказанную эффективность: способствует повышению вероятности удовлетворительного результата лечения на 65,5% (ОШ=0,345; $p=0,027$); сокращает время наступления реабилитации с 24 [18; 24] до 12 [5,25; 18] месяцев ($U=3346$, $Z=-6,352$, $p<0,001$), что характеризовалось высокой прогностической значимостью по результатам ROC-анализа (площадь под ROC-кривой=0,821, 95%-ный ДИ 0,734-0,899, $p<0,001$), и может быть рекомендован для применения в практическом здравоохранении.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Врачи родовспомогательных учреждений должны иметь настороженность в отношении новорожденных с симптомами нарушения функций гортани и при их наличии направлять пациентов для обследования у оториноларинголога и проведения гибкой назофаринголарингоскопии.

2. При подозрении на врожденный порок развития гортани новорожденный, выписанный из родовспомогательного учреждения на участок, должен быть обследован оториноларингологом с проведением гибкой фиброларингоскопии в течение 1 месяца жизни.

3. При переводе детей с подозрением на врожденный порок развития гортани в отделения патологии новорожденных осмотр гортани оториноларингологом должен быть произведен в рамках данной госпитализации.

4. Решение вопроса о выборе тактики ведения больного с врожденной патологией гортани осуществляется только после его комплексного обследования совместно с неврологами, кардиологами, пульмонологами и педиатрами и зависит от типа порока, его клинической симптоматики, возраста ребенка и сопутствующей патологии.

5. Выбор метода супраглоттопластики зависит от клинико-эндоскопического варианта ларингомаляции, и при втором типе ларингомаляции более агрессивное вмешательство с удалением гиперплазированных клиновидных хрящей приводит к купированию аспирационного синдрома.

6. При сочетании ларингомаляции и нейрогенной врожденной или приобретенной патологии гортани у детей грудного возраста операцией выбора должна стать трахеостомия, так как супраглоттопластика не дала удовлетворительного результата при необходимости адекватного дыхания через естественные дыхательные пути.

7. При соединительнотканых мембранах подголосового отдела гортани методом выбора на современном этапе должна стать эндоскопическая

ларинготрахеопластика с баллонной дилатацией, вне зависимости от возраста пациента.

8. При объемных кистах вестибулярного отдела гортани оптимальным хирургическим методом показала себя эндоскопическая марсупиализация кисты контактным лазером или режущим микроинструментом.

9. Все дети с врожденными нейрогенными порками развития гортани должны проходить обследование у кардиолога и невролога с последующим лечением при необходимости.

10. Операцией выбора при врожденном двустороннем параличе гортани у детей с раннее наложенной трахеостомой должна стать ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутоотрансплантата в заднюю стенку гортани с последующим стентированием (100% деканюляции).

11. Можно рекомендовать использование пропранолола в качестве базовой терапии гемангиом подголосового отдела гортани у грудных детей в сочетании с коротким курсом глюкокортикостероидов как стартовой терапии.

12. При необходимости наложения трахеостомы у грудных детей предложенная нами методика позволяет предупредить развитие ряда опасных ранних послеоперационных осложнений и сокращает время операции.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БЛД	– бронхо-легочная дисплазия
ВПГС	– врожденный паралич голосовых складок
ВПр	– врожденные пороки развития
ВПС	– врожденный порок сердца
ДИ	– доверительный интервал
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
ИГС	– истинные голосовые складки
кХАТ	– контрлатеральная хордаритеноидотомия
ЛТПр	– ларинготрахеопластика с постановкой реберного аутотрансплантата в заднюю стенку гортани
ЛТП 3	– многоэтапная ларинготрахеопластика со стентированием в течение 3 месяцев
М	– среднее значение
МЛТП 2Р	– многоэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой реберного аутотрансплантата в переднюю и заднюю стенки гортани
ОВДП	– обструкция верхних дыхательных путей
ОЛТП РП	– одноэтапная ларинготрахеопластика открытым доступом с постановкой реберного аутотрансплантата в переднюю стенку гортани
ОШ	– отношение шансов
ПТ	– пластика трахеостомы
ПЭП	– перинатальная энцефалопатия
Р	– критический уровень значимости
СПбГПМУ	– Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет
ХАТ	– хордаритеноидотомия
ЦНС	– центральная нервная система

ЭЛТП – эндоскопическая ларинготрахеопластика

ЭЛТП с БД – эндоскопическая ларинготрахеопластика с баллонной дилатацией

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акопян, Р.Г. Современные методы диагностики и лечения сосудистых опухолей гортаноглотки / Р.Г. Акопян, Ф.Р. Саркисова, Т.А. Муминов // Актуальные вопросы клинической оториноларингологии : материалы междунар. конф. – Иркутск – М., 1992. – С. 163-164.
2. Алексеева, Л.Б. Тактика лечения кист гортани / Л.Б. Алексеева, Д.В. Бреусенко // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – С. М34.
3. Алексеева, Л.Б. Хирургическая тактика при лечении кист гортани у детей / Л.Б. Алексеева, П.В. Павлов, М.Л. Захарова // Рос. оториноларингология. – 2016. – Т. 81, № 2. – С. 9-12.
4. Аль-Асбахи, М.О. Хирургическое лечение ограниченных рубцовых стенозов гортани и трахеи у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Аль-Асбахи М.О. – СПб., 2002. – 17 с.
5. Антонив, Т.В. Гемангиомы и хемодектомы ЛОР-органов (клиника, диагностика, лечение) : дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.03 / Антонив Т.В. – 2015. – 196 с.
6. Ашуров, З.М.О. Болезни уха, горла, носа в детском возрасте : нац. рук. / З.М.О. Ашуров [и др.]. – М., 2008. – 731 с.
7. Ашуров, З.М. Современные аспекты эндоларингеальной и эндотрахеальной микрохирургии у детей / З.М. Ашуров, Е.А. Львова // Вестн. оториноларингологии. – 2002. – № 1. – С. 15-17.
8. Богомильский, Р.Д. О хронических стенозах гортани у детей / Р.Д. Богомильский // Вестн. оториноларингологии. – 1963. – № 6. – С. 62-68.
9. Васина, А.А. Особенности патологии гортани у детей первого года жизни / А.А. Васина, Е.Ю. Радциг // Вестн. Рос. ГМУ. – 2015. – № 1. – С. 50-52.
10. Водолазов, С.Ю. Современный подход к хирургическому лечению рубцовых стенозов гортани у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Водолазов С.Ю. – М., 2001. – 21 с.

11. Врожденный гортанно-трахеопищеводный дефект / Э.А. Цветков, В.Г. Баиров, А.А. Попов, И.Д. Шлимович // Вестн. оториноларингологии. – 1989. – № 5. – С. 73-75.
12. «Врожденный» стридор / Ю.Л. Солдатский [и др.] // Рос. оториноларингология. – 2004. – Т. 6, № 13. – С. 132-135.
13. Вязьменов, Э.О. Эндоскопическая диагностика нарушений голоса у детей грудного и раннего возраста / Э.О. Вязьменов, Е.Ю. Радциг, С.Ю. Водолазов // Вестн. оториноларингологии. – 2011. – № 6. – С. 50-53.
14. Гаращенко, Т.И. Современная диагностика и лечебная эндоскопия гортани и нижних дыхательных путей у детей / Т.И. Гаращенко, М.Р. Богомилский // Обструкция гортани и трахеи у детей : сб. науч. тр., посвящ. 60-летию кафедры и клиники оториноларингологии / под ред. Э.А. Цветкова. – СПб., 1996. – С. 38-44.
15. Гиперплазия кровеносных сосудов (так называемые врожденные и инфантильные гемангиомы): биологическая сущность и тактика лечения / В.В. Рогинский [и др.] // Онкопедиатрия. – 2015. – Т. 2, № 3. – С. 323-324.
16. Гортанно-трахеальный угол у детей раннего возраста и его клиническое значение / Г.Г. Асланян, С.А. Липкович, С.В. Звонарева, В.П. Маркелов // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. – 1988. – № 4. – С. 60-63.
17. Гринфельд, Я.Л. Хирургическое лечение стенозов при врожденных пороках развития гортани и шейного отдела трахеи : автореф. дисс. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Гринфельд Я.Л. – СПб., 1995. – 17 с.
18. Долговременное наблюдение неоперированных детей с ларингомаляцией. Популяционная частота синдрома / А.Ю. Петруничев // Рос. оториноларингология. – 2010. – №. 2. – С. 109-114.
19. Жуков, Г.Е. Случай лимфангиомы гортани / Г.Е. Жуков // Рус. врач. – 1908. – № 9. – С. 298-300.
20. Захарова, М.Л. Врожденная киста гортани у младенца / М.Л. Захарова, П.В. Павлов, Л.Б. Алексеева // Рос. оториноларингология. – 2016. – № 1. – С. 117-120.

21. Захарова, М.Л. Врожденные пороки развития гортани у детей / М.Л. Захарова, П.В. Павлов // Рос. оториноларингология. – 2017. – Т. 86, № 1. – С. 31-35.
22. Захарова, И.Н. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей / И.Н. Захарова, Е.П. Карпова, Д.А. Тулупов // Вопр. практ. педиатрии. – 2008. – Т. 3, № 6. – С. 42-46.
23. Захарова, М.Л. Параличи гортани у детей / М.Л. Захарова, П.В. Павлов // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – С. М122.
24. Захарова, М.Л. Параличи гортани у детей. Тактика ведения больных / М.Л. Захарова, П.В. Павлов // Рос. оториноларингология. – 2017. – Т. 88, № 3. – С. 41-45.
25. Захарова, М.Л. Трахеостомия у детей: 17-летний опыт Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета / М.Л. Захарова, П.В. Павлов, А.В. Саулина // Рос. оториноларингология. – 2015. – Т. 77, № 4. – С. 54-60.
26. Зенгер, В.Г. Восстановительная хирургия гортани, глотки, шейного отдела трахеи и пищевода : дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Зенгер В.Г. – М., 1988. – 381 с.
27. Зенгер, В.Г. К вопросу о восстановлении просвета гортани после ее циркулярной резекции с последующей окклюзией и хроническим канюленосительством / В.Г. Зенгер // Заболевания голосового аппарата и верхних дыхательных путей : юб. сб. науч. тр. симп., посвящ. 10-летию Ассоциации фониатров и фонопедов. – М. – Владимир, 2001. – С. 193-196.
28. Зенгер, В.Г. Современное состояние восстановительной хирургии гортани, глотки, шейного отдела пищевода и пути ее совершенствования / В.Г. Зенгер // Материалы 15 Всерос. съезда оториноларингологов. – СПб., 1995. – Т. 2. – С. 234-239.
29. Иванов, А.П. Реконструктивные операции нижнего отдела глотки при рубцовых стенозах у детей / А.П. Иванов, С.И. Якунин // Обструкция гортани и трахеи у детей / под ред. Э.А. Цветкова. – СПб., 1996. – С. 78-81.

30. Ивановская, Т.Е. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка : рук. для врачей / Т.Е. Ивановская, Л.В. Леонова. – М.: Медицина, 1989. – Т. 1. – С. 46-52.
31. Карпищенко, С.А. Лазерная хирургия паралитических стенозов гортани : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Карпищенко С.А. – СПб., 2000. – 26 с.
32. Карпова, Е.П. Назальные сосудосуживающие препараты в педиатрической практике / Е.П. Карпова, Д.А. Тулупов // Эффективная фармакотерапия. – 2012. – № 29. – С. 18-22.
33. Кисты верхних дыхательных путей : рук. / Ю.Б. Исхаки. – Душанбе, 1972. – 239 с.
34. Клиническое значение стридора в педиатрической практике / Е.В. Стрига [и др.] // Педиатрия. – 2010. – Т. 89, № 2. – С. 86-90.
35. Козлов, М.Я. Осложнения дилатационного метода лечения детей с рубцовыми стенозами гортани / М.Я. Козлов, Э.А. Цветков // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. – 1989. – № 1. – С. 18-21.
36. Компанеец, С.М. Об ангиомах гортани / С.М. Компанеец // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. – 1937. – № 4. – С. 471-473.
37. Кручинина, И.Л. Врожденные аномалии ЛОР-органов у детей / И.Л. Кручинина // Врожденные аномалии уха, горла, носа и шеи у детей : тр. 2 МОЛГМИ им. Н.И. Пирогова. – М., 1975. – Т. XXXVIII, серия: педиатрия, вып. 8. – С. 3-11.
38. Лутфуллаев, У.Л. Сосудистые опухоли ЛОР органов (клиника, диагностика, лечение) : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Лутфуллаев У.Л. – М., 1988. – 40 с.
39. Мануйлов, Е.Н. О лимфангиомах гортани / Е.Н. Мануйлов // сб., посвящ. XL-летию деятельности з.д.н. проф. Л.И. Свержевского. – М. – Л.: Биомедгиз, 1937. – С. 209-219.

40. Муминов, Т.А. Сосудистые опухоли гортани и гортаноглотки (клиника, диагностика и лечение) : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Муминов Т.А. –М., 1994. – 21 с.
41. Мутовин, Г.Р. Клиническая генетика. Геномика и протеомика наследственной патологии : учеб. пособие / Г.Р. Мутовин. – 3-е изд., перераб. и доп. – М., 2010. – 832 с.
42. Мышкин, Е.Н. Стенозы гортани и трахеи у детей (материалы к этиологии, клинике, лечению) : дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Мышкин Е.Н. – М., 1973. – 196 с.
43. Николаева, Е.П. Причины хронических стенозов гортани / Е.П. Николаева, Л.А. Гончарова, М.Н. Мельников // Медицина и образование в Сибири. – 2014. – № 5. – С. 8.
44. Новый взгляд на лечение инфантильных гемангиом (сосудистых гиперплазий) / Н.П. Котлукова [и др.] // Педиатрия. – 2012. – Т. 91, № 6. – С. 60-64.
45. О классификации образований из кровеносных сосудов в детском возрасте / Ю.Л. Солдатский, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, О.П. Близнюков // Вестн. Оториноларингологии. – 2012. – Vol. 2. – Р. 36-39.
46. Павлов, П.В. Оптимизация хирургической тактики при хронических стенозах гортани у детей : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.03 / Павлов П.В. – СПб., 2010. – 45 с.
47. Петруничев, А.Ю. Объективные методы диагностики ларингомалации / А.Ю. Петруничев, Э.А. Цветков // Рос. оториноларингология. – 2009. – Т. 43, № 6. – С. 87-93.
48. Петруничев, А.Ю. Педиатрические и хирургические аспекты врождённого стридора гортани / А.Ю. Петруничев // Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae. – 2011. – Т. 17, № 4. – С. 10-29.
49. Плужников, М.С. Возможности лазерной хирургии в оториноларингологии / М.С. Плужников, М.А. Рябова, С.А. Карпищенко // Вестн. оториноларингологии. – 2008. – № 4. – С. 18-28.

50. Плужников, М.С. Контактная лазерная фонохирургия / М.С. Плужников, С.А. Карпищенко, М.А. Рябова. – СПб.: изд-во СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, 2005. – 194 с.
51. Плужников, М.С. Пути развития и перспективы лазерной хирургии в оториноларингологии / М.С. Плужников, М.А. Рябова // XVI съезд оториноларингологов России : тез. докл. – СПб., 2001. – С.18-26.
52. Погосов, В.С. Микроскопия и микрохирургия гортани и глотки / В.С. Погосов, В.Ф. Антонив, И.М. Банарь. – Кишинев: Штиица, 1989. – 230 с.
53. Показатели иммунологической реактивности у детей с хроническими стенозами гортани / Э.А. Цветков, Л.М. Ищенко, И.В. Савенко, С.Н. Агаджанова // Вестн. оториноларингологии. – 1990. – № 6. – С. 33-36.
54. Понкратенко, А.Д. Отдаленные результаты эндоскопической СОг-лазерной хирургии рубцовых стенозов гортани у детей / А.Д. Понкратенко, Е.К. Онуфриева // Вестн. оториноларингологии. – 1997. – № 4. – С. 16-19.
55. Понкратенко, А.Д. Эффективность СО₂ лазерной эндоскопической хирургии стойких обструктивных процессов глотки, гортани и трахеи у детей (по данным отдаленных результатов) : дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Понкратенко А.Д. – М., 1998. – 21 с.
56. Потапов, И.И. Доброкачественные опухоли глотки / И.И. Потапов. – М.: Медгиз, 1960. – 181 с.
57. Преображенский, Н.А. Кисты надгортанника / Н.А. Преображенский, Ю.Б. Исхаки // Вестн. оториноларингологии. – 1968. – № 2. – С. 83-90.
58. Преображенский, Ю.Б. Микроларингоскопия и эндоларингеальная микрохирургия / Ю.Б. Преображенский, Д.Г. Чирешкин, Н.С. Гальперина. – М.: Медицина, 1980. – 176 с.
59. Рябова, М.А. Хронические стенозы гортани: клиника и лазерная хирургия : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Рябова М.А. – СПб., 2003. – 31 с.
60. Солдатский, Ю.Л. Заболевания гортани / Ю.Л. Солдатский // Педиатр. фармакология. – 2007. – Т. 4, № 6. – С. 6-15.

61. Солдатский, Ю.Л. Лазерная хирургия постинтубационных стенозов гортани у детей младшего возраста / Ю.Л. Солдатский, А.Д. Понкратенко, Е.К. Онуфриева // Лазерная медицина. – 1999. – Т. 3, № 2. – С. 18-21.
62. Солдатский, Ю.Л. Лазерная эндоскопическая хирургия врожденных заболеваний гортани у детей / Ю.Л. Солдатский, И.В. Маслова, Е.К. Онуфриева // Лазерная медицина. – 1998. – Т. 2, № 2-3. – С. 36-38.
63. Солдатский, Ю.Л. Подскладковая гемангиома как причина стеноза гортани у детей раннего возраста / Ю.Л. Солдатский, Е.К. Онуфриева // Вестн. оториноларингологии. – 1997. – № 6. – С. 19-21.
64. Солдатский, Ю.Л. Сосудистые опухоли гортани, глотки и полости рта у детей : дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Солдатский Ю.Л. – М., 1995. – 115 с.
65. Солдатский, Ю.Л. Стридор у новорожденных и детей первого года жизни / Ю.Л. Солдатский // Лечащий врач. – 2000. – № 1. – С. 11-18.
66. Солдатский, Ю.Л. Хронические стенозы гортанной части глотки, гортани и шейного отдела трахеи у детей (этиология, клиника и методы устранения) : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Солдатский Ю.Л. – М., 2002. – 38 с.
67. Сравнительная характеристика рентгенотомографического и эндоскопического методов исследования постинтубационных стенозов гортани и трахеи / В.Н. Фоломеев [и др.] // Острое и послеоперационное воспаление в оториноларингологии : тез. науч.-практич. конф., посвящ. 65-летию МНИИ уха, горла и носа. – М., 2000. – С. 95-96.
68. Степанова, Ю.Е. Анатомо-функциональные особенности гортани у детей после хирургического лечения рубцовых стенозов : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.04 / Степанова Ю.Е. – СПб., 1994. – 21 с.
69. Степанова, Ю.Е. Состояние дыхательной и голосовой функций у детей после хирургического лечения рубцовых стенозов гортани / Ю.Е. Степанова, Э.А. Цветков // Материалы 15 Всерос. съезда оториноларингологов. – СПб., 1995. – Т. 2. – С. 262-268.
70. Стрига, Е.В. Клиническое и прогностическое значение стридора в педиатрии : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.01.08 / Стрига Е.В. – М., 2011. – 27 с.

71. Стридорозное дыхание у детей первого года жизни / Ю.Л. Солдатский [и др.] // Лечение и профилактика. – 2013. – Т. 5, № 1. – С. 67-72.
72. Структура и ранняя симптоматика врожденных заболеваний гортани и трахеи / Д.Г. Чирешкин [и др.] // Вестн. оториноларингологии. – 1996. – № 5. – С. 13-18.
73. Структура охриплости в детском возрасте / Ю.Л. Солдатский [и др.] // Вестн. оториноларингологии. – 2010. – № 2. – С. 28-31.
74. Стрыгина, Ю.В. Сравнительная характеристика различных методов лечения подскладочной гемангиомы у детей / Ю.В. Стрыгина, Ю.Л. Солдатский, Е.К. Онуфриева // Рос. оториноларингология. – 2004. – Т. III, № 4. – С. 73-76.
75. Суханова, Н.А. Особенности микрофлоры хронических трахеоканюляров / Н.А. Суханова // Рос. оториноларингология. – 2009. – Т. 38, № 1. – С. 140-143.
76. Тактика лечения детей с гиперплазией кровеносных сосудов (так называемыми детскими и врожденными гемангиомами) в челюстно-лицевой области и шеи (обзор литературы и результаты собственных исследований) / В.В. Рогинский [и др.] // Педиатрия. Прил. к журналу consilium medicum. – 2013. – №. 1. – С. 84-90.
77. Ультразвуковые аспекты диагностики заболеваний гортани у детей младшего возраста / Л.И. Петухова, Ю.Л. Солдатский, В.А. Быковский, Д.В. Романов // Эхография. – 2000. – Т. 1, № 3. – С. 330-334.
78. Фадеева, И.А. Гортанно-кардиальные взаимодействия у детей / И.А. Фадеева // Новости оториноларингологии и логопатологии. – 1998. – № 1. – С. 84-89.
79. Хирургическое лечение рубцовых стенозов гортаноглотки у детей / Г.А. Баиров [и др.] / Оториноларингология на рубеже тысячелетий : материалы 16 съезда оториноларингологов РФ. – Сочи, 2001. – С. 439-441.
80. Цветков, Э.А. Восстановительная хирургия гортани и шейного отдела трахеи при рубцовых стенозах у детей : дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Цветков Э.А. – Л., 1990. – 38 с.
81. Цветков, Э.А. Восстановительная хирургия пороков развития гортани / Цветков Э.А., Гринфельд Я.Л., Горбачева Р.И. // Обструкция гортани и

- трахеи у детей : сб. науч. тр., посвящ. 60-летию кафедры и клиники оториноларингологии / под ред. Э.А. Цветкова. – СПб., 1996. – С. 33-38.
82. Цветков, Э.А. Врожденные пороки развития гортани и трахеи / Э.А. Цветков // Обструкция гортани и трахеи у детей : сб. науч. тр., посвящ. 60-летию кафедры и клиники оториноларингологии / под ред. Э.А. Цветкова. – СПб., 1996. – С. 24-33.
 83. Цветков, Э.А. Лечение послеоперационных перихондритов гортани у детей / Э.А. Цветков, Ю.Е. Степанова // Материалы науч. конф. – СПб., 1993. – С. 244-245.
 84. Цветков, Э.А. Место ларингомалации в работе педиатра и детского лор – врача / Э.А. Цветков, А.Ю. Петруничев // Рос. оториноларингология. – 2006. – № 3. – С. 81-84.
 85. Цветков, Э.А. Пороки гортани и трахеи у детей / Э.А. Цветков. – СПб.: Лань, 1999. – 123 с.
 86. Цветков, Э.А. Хирургическое лечение врожденных кист гортани / Э.А. Цветков, И.А. Фадеева // Вестн. оториноларингологии. – 1999. – № 3. – С. 42-45.
 87. Цветков, Э.А. Щадящая трахеостомия у детей грудного возраста / Э.А. Цветков, М.Л. Захарова, П.В. Павлов // Рос. оториноларингология. – 2003. – № 4. – С. 195-197.
 88. Чирешкин, Д.Г. СО₂-лазерная эндоскопическая хирургия врожденных синехий гортани / Д.Г. Чирешкин, Е.К. Онуфриева, С.В. Яблонский // Вестн. оториноларингологии. – 1992. – № 4. – С. 19-20.
 89. Чирешкин, Д.Г. СО₂-лазерная эндоскопическая хирургия гортани, трахеи и бронхов : метод. рекомендации / Д.Г. Чирешкин, Ю.М. Овчинников. – М., 1992. – 17 с.
 90. Чирешкин, Д.Г. Клиника и современные методы лечения сосудистых новообразований гортани и глотки у детей / Д.Г. Чирешкин, Ю.Л. Солдатский, Е.К. Онуфриева // Материалы 15 Всерос. съезда оториноларингологов. – СПб., 1995. – Т. 2. – С. 268-272.

91. Чирешкин, Д.Г. Лазерная эндоскопическая хирургия верхних дыхательных путей / Д.Г. Чирешкин, А.М. Дунаевская, Г.Э. Тимен. – М.: Медицина, 1990. – 192 с.
92. Чирешкин, Д.Г. Сосудистые опухоли гортани, глотки и полости рта у детей / Д.Г. Чирешкин, Е.К. Онуфриева, Ю.Л. Солдатский // Вестн. оториноларингологии. – 1994. – № 4. – С. 29-32.
93. Чирешкин, Д.Г. Хроническая обструкция гортани и трахеи у детей / Д.Г. Чирешкин // Обструкция гортани и трахеи у детей : сб. науч. тр., посвящ. 60-летию кафедры и клиники оториноларингологии / под ред. Э.А. Цветкова. – СПб., 1996. – С. 16-23.
94. Чумаков, Ф.И. Доброкачественные опухоли, кисты, гиперпластические и дистрофические заболевания гортани : дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.04 / Чумаков Ф.И. – М., 1973. – 37 с.
95. Чумаков, Ф.И. Кисты желудочков гортани / Ф.И. Чумаков, М.А. Шустер // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. – 1985. – № 1. – С. 21-24.
96. Шантуров, А.Г. Ультразвуковая диагностика в детской ларингологии / А.Г. Шантуров, М.В. Субботина. – Иркутск: Папирус, 1994. – 148 с.
97. Шустер, М.А. Гемангиома гортани у детей / М.А. Шустер, В.Н. Селин, М.Г. Погосян // Вестн. оториноларингологии. – 1989. – № 1. – С. 28-31.
98. Эндоскопическое применение хирургических лазеров при стойких обструктивных процессах в гортанной части глотки, гортани и трахее у детей / М.Р. Богомильский [и др.] // Вестн. оториноларингологии. – 1999. – № 1. – С. 39-41.
99. Эпонимический справочник по синдромальной патологии / А.А. Гаранин [и др.]. – Самара, 2015. – 783 с.
100. A comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilation for pediatric subglottic stenosis / A. Maresh [et al.] // JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. – 2014. – Vol. 140. – P. 901-905.
101. A laryngeal penetration – aspiration scale / J.C. Rosenbek [et al.] // Dysphagia. – 1996. – Vol. 11. – P. 93-98.

102. A new solution for neonatal bilateral vocal cord paralysis: Endoscopic arytenoid abduction lateropexy / S. Madani [et al.] // *The Laryngoscope*. – 2017. – Vol. 127, № 7. – P. 1608-1614.
103. A Pilot Study of Balloon Dilation in an Animal Model Resulting in Cricoid Cartilage Fracture: Implications for the Stenotic Pediatric Airway / H. Annette [et al.] // *Laryngoscope*. – 2010. – Vol. 120. – P. 2094-2097.
104. A rare case of laryngeal web excision by CO2 laser in a child: an anaesthetic challenge / N. Nabi [et al.] // *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. – 2011. – Vol. 27. – P. 119-120.
105. A Rare Cause of Upper Airway Obstruction in a Child [Electronic resource] / H. Ahmed [et al.] // *Case Reports in Otolaryngology*. – 2017. – Vol. 2017. – Available at: <https://doi.org/10.1155/2017/2017265>.
106. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution of laryngomalacia and its symptoms / A. Isaac [et al.] // *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. – 2016. – Vol. 83. – P. 78-83.
107. Adil, E. Endoscopic surgical repair of type 3 laryngeal clefts / E. Adil, H. Al Shemari, R. Rahbar // *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg*. – 2014. – Vol. 140. – P. 1051-1055.
108. Ahmad, S.M. Congenital anomalies of the larynx / S.M. Ahmad, A.M.S. Soliman // *Otolaryngologic Clinics of North America*. – 2007. – Vol. 40. № 1. – P. 177-191.
109. Altman, K.W. Comparison of endoscopy and radiographic fluoroscopy in the evaluation of pediatric congenital airway abnormalities / K.W. Altman, R.F. Wetmore, S. Mahboubi // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 1998. – Vol. 44, № 1. – P. 43-46.
110. Altman, K.W. Congenital airway abnormalities requiring tracheotomy: a profile of 56 patients and their diagnoses over a 9 year period / K.W. Altman, R.F. Wetmore, R.R. Marsh // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 1997. – Vol. 41, № 2. – P. 199-206.

111. Ambrosio, A. Respiratory distress of the newborn: Congenital laryngeal atresia / A. Ambrosio, A. Magit // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2012. – Vol. 76, № 11. – P. 1685-1687.
112. Analysis of component findings in 79 patients diagnosed with VACTERL association / B. Solomon [et al.] // Am J Med Genet A. – 2010. – Vol. 152. – P. 2236-2244.
113. Antenatal Diagnosis of Congenital High Airway Obstruction Syndrome / A. Ghatage [et al.] // International J. of Healthcare and Biomedical Research. – 2016. – Vol. 4, № 03. – P. 52-54.
114. Arens, C. Clinical and morphological aspects of laryngeal cysts / C. Arens, H. Glanz, O. Kleinsasser // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 1997. – Vol. 254, № 9-10. – P. 430-436.
115. Aspiration before and after supraglottoplasty regardless of technique [Electronic resource] / J.C. Rastatter, J.W. Schroeder, S.R. Hoff, L.D. Holinger // Int. J. Otolaryngol. – 2010. – Vol. 2010. – P. 912814. – Available at: <http://dx.doi.org/10.1155/2010/912814>.
116. Association of anterior glottic webs with velocardiofacial syndrome (chromosome 22q11.2 deletion) / R.C. Miyamoto [et al.] // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2004. – Vol. 130, № 4. – P. 415-417.
117. Balakrishnan, K. Balloon dilation of the airway / K. Balakrishnan, M.J. Rutter // Managing the Difficult Airway: A Handbook for Surgeons / J.W. Thompson, F.O. Vieira, M.J. Rutter, eds. – London, UK: JP Medical Publishers, 2015. – P. 125-136.
118. Bakthavachalam, S. Endoscopic management of subglottic stenosis / S. Bakthavachalam, J.E. McClay // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2008. – Vol. 139. – P. 551-559.
119. Balloon dilation for recurrent stenosis after pediatric laryngotracheoplasty / J.P. Bent [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2010. – Vol. 119, № 9. – P. 619-627.

120. Balloon dilation laryngoplasty for subglottic stenosis in children: eight years' experience / C. Hautefort, N. Teissier, P. Viala, T. Van Den Abbeele // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – Vol. 138. – P. 235-240.
121. Balloon laryngoplasty for pediatric laryngeal stenosis: case series and systematic review / J.L. Wentzel [et al.] // The Laryngoscope. – 2014. – Vol. 124, № 7. – P. 1707-1712.
122. Balloon laryngoplasty in children with acute subglottic stenosis: experience of a tertiary-care hospital / C. Schweiger [et al.] // Braz J Otorhinolaryngol. – 2011. – Vol. 77. – P. 711-715.
123. Balloon tracheoplasty in children: results of a 15-year experience / A. Hebra [et al.] // J Ped Surg. – 1991. – Vol. 26. – P. 957-961.
124. Bedwell, J. Laryngomalacia / J. Bedwell, G. Zalzal // Seminars in pediatric surgery. – 2016. – Vol. 25, № 3. – P. 119-122.
125. Benjamin, B. Chevalier Jackson Lecture. Congenital laryngeal webs / B. Benjamin // Ann Otol Rhinol Laryn Pediatr Otorhinolaryngol. – 2004. – Vol. 68. – P. 231-235.
126. Benjamin, B. Congenital laryngeal webs / B. Benjamin // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 1983. – Vol. 92. – P. 317-326.
127. Benjamin, B. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification / B. Benjamin, A. Inglis // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1989. – Vol. 98, № 6. – P. 417-420.
128. Berkowitz, R.G. Assessment of the neonatal upper airway by flexible laryngoscopy / R.G. Berkowitz // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1998. – Vol. 107. – P. 75-80.
129. Berkowitz, R.G. Congenital bilateral vocal paralysis and the role of glycine / R.G. Berkowitz, Q.J. Sun, P.M. Pilowsky // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2005. – Vol. 114. – P. 494-498.
130. Berkowitz, R.G. Laryngeal electromyography findings in idiopathic congenital bilateral vocal cord paralysis / R.G. Berkowitz // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1996. – Vol. 105, № 3. – P. 207-212.

131. Berkowitz, R.G. Natural history of tracheostomy-dependent idiopathic congenital bilateral vocal fold paralysis / R.G. Berkowitz // *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. – 2007. – Vol. 136, № 4. – P. 649-652.
132. Bilateral congenital vocal cord paralysis: a 16-year institutional review / R.C. Miyamoto, S.R. Parikh, W. Gellad, G.R. Licameli // *Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2005. – Vol. 133, № 2. – P. 241-245.
133. Bilateral Vocal Cord Palsy with Arnold Chiari Malformation: A Rare Case Series / N. Arora [et al.] // *Journal of clinical and diagnostic research: JCDR*. – 2016. – Vol. 10, № 9. – P. MR01.
134. Bitar, M.A. Airway reconstruction: review of an approach to the advanced-stage laryngotracheal stenosis / M.A. Bitar, R. Al Barazi, R. Barakeh // *Brazilian journal of otorhinolaryngology*. – 2017. – Vol. 83, № 3. – P. 299-312.
135. Bitar, M.A. Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years / M.A. Bitar, R.V. Moukarbel, G.H. Zalzal // *Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2005. – Vol. 132, № 2. – P. 226-231.
136. Bower, C.M. Arytenoidectomy in children / C.M. Bower, S.D. Choi, R.T. Cotton // *Ann Otol Rhinol Laryngol*. – 1994. – Vol. 103. – P. 271-278.
137. Brigger, M.T. Surgery for vocal cord paralysis: a meta-analysis / M.T. Brigger, C.J. Hartnick // *Otolaryngol. Head Neck Surg*. – 2002. – Vol. 126. – P. 349-355.
138. Buckmiller, L.M. Propranolol for airway hemangiomas: case report of novel treatment / L.M. Buckmiller, U. Dyamenahalli, G.T. Richter // *Laryngoscope*. – 2009. – Vol. 119. – P. 2051-2054.
139. Buckmiller, L.M. Update of hemangiomas and vascular malformations / L.M. Buckmiller // *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2004. – Vol. 12, № 6. – P. 476-487.
140. Carbon Dioxide Laser Cordotomy as Possible Alternative for Tracheotomy in a Neonate with Idiopathic Bilateral Vocal Fold Paralysis / K. Ruf [et al.] // *Klinische Pädiatrie*. – 2016. – Vol. 228, № 04. – P. 213-215.

141. Case report: treatment failure using propranolol for treatment of focal subglottic hemangioma / K.T. Canadas, E.K. Baum, S. Lee, S.T. Ostrower // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2010. – Vol. 74. – P. 956-958.
142. Chen, J. Extensive upper aerodigestive tract anomalies in «VACTERL» Association / J. Chen, M. Schloss, J. Laberge // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 1991. – Vol. 117. – P. 1407-1410.
143. Chen, J.L. Familial laryngomalacia in two siblings with syndromic features / J.L. Chen, A.H. Messner, K.W. Chang // *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* – 2006. – Vol. 70, № 9. – P. 1651-1655.
144. Cheng, A.T.L. Congenital anterior glottic webs with subglottic stenosis: surgery using perichondrial keels / A.T.L. Cheng, E.J. Beckenham // *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* – 2009. – Vol. 73, № 7. – P. 945-949.
145. Chronic pediatric stridor: etiology and outcome / E.M. Friedman, A.P. Vastola, T.J. McGill, G.B. Healy // *Laryngoscope.* – 1990. – Vol. 100, № 3. – P. 277-280.
146. Clinical aspects of type 1 posterior laryngeal clefts: literature review and a report of 31 patients / H.P. van der Doef, J.B. Yntema, F.J. van den Hoogen, H.A. Marres // *Laryngoscope.* – 2007. – Vol. 117. – P. 859-863.
147. Clinical spectrum and risk of PHACE syndrome in skin and airway hemangioma / A.M. Haggstrom [et al.] // *Arch. Otolaryngol.* – 2011. – Vol. 137, № 7. – P. 680-687.
148. CO₂ laser endoscopic posterior partial transverse cordotomy for bilateral paralysis of the vocal fold / O. Laccourreye [et al.] // *Laryngoscope.* – 1999. – Vol. 109. – P. 415-418.
149. Cohen, S.R. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients / S.R. Cohen // *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* – 1985. – Vol. 121. – P. 2-16.
150. Complete laryngotracheoesophageal cleft: complicated management issues / A.E. Chitkara, M. Tadros, H.J. Kim, E.H. Harley // *Laryngoscope.* – 2003. – Vol. 113, № 8. – P. 1314-1320.

151. Complicated airway management in a neonate of congenital trachea-oesophageal fistula with subglottic stenosis / S. Kerai [et al.] // Indian journal of anaesthesia. – 2016. – Vol. 60, № 2. – P. 142.
152. Complications in pediatric tracheostomies / M.M. Carr [et al.] // Laryngoscope. – 2001. – Vol. 111. – P. 1925-1928.
153. Congenital Bilateral Saccular Cysts and Bifid Epiglottis: Presentation and Management / R. Arif [et al.] // Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery. – 2016. – Vol. 68, № 1. – P. 118-122.
154. Congenital high airway obstruction syndrome and airway reconstruction: an evolving paradigm / C.J. Hartnick [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – Vol. 128, № 5. – P. 567-570.
155. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): a potential for perinatal intervention / M.H. Hedrick [et al.] // J Pediatr Surg. – 1994. – Vol. 29. – P. 271-274.
156. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): discussing the role and limits of prenatal diagnosis starting from a single-center case series / M. Diletta D'Eufemia [et al.] // Journal of Prenatal Medicine. – 2016. – Vol. 10, Iss. 1/2. – P. 4-7.
157. Congenital laryngeal anomalies presenting as chronic stridor: a retrospective study of 55 patients / K. Sakakura [et al.] // Auris Nasus Larynx. – 2008. – Vol. 35, № 4. – P. 527-533.
158. Congenital Vallecular Cyst: ARare and Potentially Lethal Condition / S.A. Mallick [et al.] // Journal of the College of Physicians and Surgeons-Pakistan: JCPSP. – 2017. – Vol. 27, № 6. – P. 376.
159. Cordectomy versu arytenoidectomy in the management of bilateral vocal cord paralysis / H.E. Eckel [et al.] // Ann. Otol Rhinol. Laryngol. – 1994. – Vol. 103. – P. 852-857.
160. Cordrey, P. Lymphangioma of the larynx / P. Cordrey // Arch Otolaryng. – 1951. – Vol. 53, № 1. – P. 83-86.

161. Cotton, R. Congenital anomalies of the larynx / R. Cotton, A.J. Prescott // Practical pediatric otolaryngology / R.T. Cotton, C.M. Meyer II, eds. – Philadelphia, PA: Lippincott-Raven, 1999. – P. 497-514.
162. Cotton, R.T. Management of the extubation problem in the premature child: anterior cricoid split as an alternative to tracheotomy / R.T. Cotton, A.B. Seid // Ann Otol. – 1980. – Vol. 89. – P. 508-511.
163. Cotton, R.T. Pediatric laryngeal stenosis / R.T. Cotton // J Ped Surg. – 1984. – Vol. 19. – P. 699-704.
164. Crary, M.A. Initial psychometric assessment of a functional oral intake scale for dysphagia in stroke patients / M.A. Crary, G.D. Carnaby, M.E. Groher // Arch. Phys. Med. Rehabil. – 2005. – Vol. 86. – P. 1516-1520.
165. Daniel, S.J. The upper airway: congenital malformations / S.J. Daniel // Paediatric respiratory reviews. – 2006. – Vol. 7. – P. S260-S263.
166. Day, K.E. Early surgical intervention in type I laryngeal cleft / K.E. Day, N.J. Smith, Kulbersh B.D. // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2016. – Vol. 90. – P. 236-240.
167. de Alarcon, A. Cervical slide tracheoplasty / A. de Alarcon, M.J. Rutter // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – Vol. 138. – P. 812-816.
168. de Alarcon, A. Laryngeal and tracheal airway disorders / A. de Alarcon, R.T. Cotton, M.J. Rutter // Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children / R.W. Wilmott [et al.], eds. – 8th edition. – Philadelphia, PA, Elsevier Inc, 2012. – P. 969-975.
169. de Alarcon, A. Revision pediatric laryngotracheal reconstruction / A. de Alarcon, M.J. Rutter // Otolaryngol Clin North Am. – 2008. – Vol. 41. – P. 959-980.
170. Dennis, P.D. Carbon dioxide laser posterior cordectomy for treatment of bilateral vocal cord paralysis / P.D. Dennis, H. Kashima // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 1989. – Vol. 98. – P. 930-934.
171. DeSanto, L.W. Cysts of the larynx – classification / L.W. DeSanto, K.D. Devine, L.H. Weiland // Laryngoscope. – 1970. – Vol. 80, № 1. – P. 145-176.

172. Description of laryngeal pathologies in children / R. Dobres [et al.] // J Speech Hear Disord. – 1990. – Vol. 55, № 3. – P. 526-532.
173. Desloge, R.B. Endolaryngeal microsurgery at the anterior glottal commissure: controversies and observations / R.B. Desloge, S.M. Zeitels // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 2000. – Vol. 109. – P. 385-392.
174. Dilatation for assisted ventilation-induced laryngotracheal stenosis / P. Clément [et al.] // Laryngoscope. – 2005. – Vol. 115. – P. 1595-1598.
175. Dinwiddie, R. Congenital upper airway obstruction / R. Dinwiddie // Paediatr Respir Rev. – 2004. – Vol. 5, № 1. – P. 17-24.
176. Dodrill, P. Assessment of feeding and swallowing difficulties in infants and children / P. Dodrill // Dysphagia: Clinical Management in Adults and Children / M. Groher, M. Crary, eds. – 2th edition. – Mosby, 2015. – 352 p.
177. Durden, F. Balloon laryngoplasty as a primary treatment for subglottic stenosis / F. Durden, S.E. Sobol // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2007. – Vol. 133. – P. 772-775.
178. Early diagnostic and endoscopic dilatation for the treatment of acquired upper airway stenosis after intubation in children / J.G. Maksoud-Filho [et al.] // J Ped Surg. – 2008. – Vol. 43. – P. 1254-1258.
179. Edmondson, N.E. Serial intralesional steroid injection combined with balloon dilation as an alternative to open repair of subglottic stenosis / N.E. Edmondson, J. Bent // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2010. – Vol. 74. – P. 1078-1081.
180. Edwards, J. Endoscopic lysis of anterior glottis webs and silicone keel placement / J. Edwards, N. Tanna, S.A. Bielamowicz // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2007. – Vol. 116. – P. 211-216.
181. Emerging concepts in airway infantile hemangioma assessment and management / J.A. Perkins, W. Duke, E. Chen, S. Manning // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2009. – Vol. 141. – P. 207-212.
182. Endoscopic anterior cricoid split and balloon dilation in pediatric subglottic stenosis / L. Mirabile, P.P. Serio, R.R. Baggi, V.V. Couloigner // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2010. – Vol. 74. – P. 1409-1414.

183. Endoscopic anterior – posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis [Electronic resource] / M.J. Rutter [et al.] // The Laryngoscope. – 2017. – Available at: DOI: 10.1002/lary.26547.
184. Endoscopic balloon dilation of subglottic stenosis / P.R. Axon [et al.] // J Laryngol Otol. – 1995. – Vol. 109. – P. 876-879.
185. Endoscopic division of the ary-epiglottic folds in severe laryngomalacia / D. Loke [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2001. – Vol. 60, № 1. – P. 59-63.
186. Endoscopic management of bilateral vocal fold paralysis in newborns and infants / S. Sedaghat [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 97. – P. 13-17.
187. Endoscopic Marsupialization of Neonatal Laryngeal Cyst: A Case Report / H. Ismail [et al.] // International Medical Journal. – 2016. – Vol. 23, № 1. – P. 92-93.
188. Endoscopic repair of laryngeal cleft type I and type II: when and why / R. Rahbar [et al.] // Laryngoscope. – 2009. – Vol. 119. – P. 1797-1802.
189. Endoscopic treatment of subglottic and tracheal stenosis by radial laser incision and dilation / S.M. Shapshay [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1987. – Vol. 96. – P. 661-664.
190. Epiglottopexy for the treatment of severe laryngomalacia / J.A. Werner [et al.] // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2002. – Vol. 259, № 9. – P. 459-464.
191. Evans, J.N. Laryngo-tracheoplasty / J.N. Evans, G.B. Todd // J Laryngol Otol. – 1974. – Vol. 88, № 7. – P. 589-597.
192. Extended cricotracheal resection with posterior costochondral grafting for complex pediatric subglottic stenosis / J.P. Grub [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2016. – Vol. 88. – P. 213-216.
193. Familial bilateral vocal cord paralysis and Charcot-Marie-Tooth disease type II-C / P.D. Lacy, B.E. Hartley, M.J. Rutter, R.T. Cotton // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2001. – Vol. 127, № 3. – P. 322-324.
194. Fearon, B. The management of long term airway problems in infants and children / B. Fearon, D. Ellis // Ann Otol. – 1971. – Vol. 80. – P. 669-677.

195. Finlay, H.V. Familial congenital stridor / H.V. Finlay // Arch Dis Child. – 1949. – Vol. 24, № 119. – P. 219-223.
196. Flexible CO₂ Laser Treatment for Subglottic Stenosis / R. Cevizci [et al.] // Journal of Craniofacial Surgery. – 2017. – Vol. 28, № 4. – P. 983-984.
197. Forte, V. A new classification system for congenital laryngeal cysts / V. Forte, G. Fuoco, A. James // Laryngoscope. – 2004. – Vol. 114, № 6. – P. 1123-1127.
198. Fraga, J.C. Thyroid alar cartilage laryngotracheal reconstruction for severe pediatric subglottic stenosis / J.C. Fraga, L. Schopf, V. Forte // J Pediatr Surg. – 2001. – Vol. 36, № 8. – P. 1258-1261.
199. Frederick, J.W. Glottic Web : textbook of Laryngology / J.W. Frederick, T.L. Shiba, D.K. Chhetri. – New Delhi, India, 2017. – P. 237.
200. Friedman, E.M. Pediatric bilateral vocal fold immobility: the role of carbon dioxide laser posterior transverse partial cordectomy / E.M. Friedman, A.L. de Jong, M. Sulek // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2001. – Vol. 110, № 8. – P. 723-728.
201. Gastroesophageal reflux in patients with subglottic stenosis / D.L. Walner [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1998. – Vol. 124. – P. 551-555.
202. Goff, W.F. Vocal cord paralysis analysis of 229 cases / W.F. Goff // JAMA. – 1970. – Vol. 212, № 8. – P. 1378-1379.
203. Gonzalez, C. Synchronous airway lesions in infancy / C. Gonzalez, J.S. Reilly, C.D. Bluestone // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1987. – Vol. 96, № 1, Pt 1. – P. 77-80.
204. Gray, H. Gray's Anatomy / H. Gray, P.L. Williams, R. Warwick; P.L. Williams, R. Warwick, eds. – 36th edition. – Philadelphia: WB Saunders, 1980. – P. 1233-1234.
205. Grundfast, K.M. Vocal cord paralysis / K.M. Grundfast, E. Harley // Otolaryngol Clin North Am. – 1989. – Vol. 22. – P. 569-597.
206. Halstead, L.A. Gastroesophageal reflux: A critical factor in pediatric subglottic stenosis / L.A. Halstead // Otolaryngol Head Neck Surg. – 1999. – Vol. 120. – P. 683-688.

207. Hart, C.K. Reconstruction of the airway / C.K. Hart, C.J. Yang, M.J. Rutter // *Managing the Difficult Airway: A Handbook for Surgeons* / J.W. Thompson, F.O. Vieira, M.J. Rutter, eds. – London, UK: JP Medical Publishers, 2015. – P. 115-124.
208. Hartnick, C.J. Congenital laryngeal anomalies. Laryngeal atresia, stenosis, webs, and clefts / C.J. Hartnick, R.T. Cotton // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2000. – Vol. 33, № 6. – P. 1293-1308.
209. Hartnick, C.J. Syndromic and other congenital anomalies of the head and neck / C.J. Hartnick, R.T. Cotton // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2003. – Vol. 33, № 6. – P. 1293-1308.
210. Hemangiomas in infancy and childhood / R. Grantzow [et al.] // *J. Dtsch. Dermatol. Ges.* – 2008. – Vol. 6. – P. 324-329.
211. Hiorns, M.P. Current practice in paediatric videofluoroscopy / M.P. Hiorns, M.M. Ryan // *Pediatr. Radiol.* – 2006. – Vol. 36. – P. 911-919.
212. Hirvonen, T.P. Endoscopic CO₂ laser surgery for large internal laryngocele / T.P. Hirvonen // *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* – 2001. – Vol. 63, № 1. – P. 58-60.
213. Histopathology of congenital subglottic stenosis / G.F. Tucker [et al.] // *Laryngoscope.* – 1979. – Vol. 89. – P. 866-877.
214. Holinger, L.D. Congenital anomalies of the larynx / L.D. Holinger // *Nelson textbook of pediatrics* / ed. R.E. Behrman. – 17th edition. – Philadelphia: WB Saunders, 2004. – P. 1409-1410.
215. Holinger, L.D. Congenital subglottic stenosis: the elliptical cricoid cartilage / L.D. Holinger, R.W. Oppenheimer // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1989. – Vol. 98, № 9. – P. 702-706.
216. Holinger, L.D. Etiology of stridor in the neonate, infant and child / L.D. Holinger // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1980. – Vol. 89, № 5, Pt 1. – P. 397-400.
217. Holinger, L.D. Histopathology of congenital subglottic stenosis / L.D. Holinger // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1999. – Vol. 108. – P. 101-111.

218. Holinger, L.D. Neoplasms of the larynx, trachea, and bronchi / L.D. Holinger // Nelson textbook of pediatrics / ed. R.E. Behrman. – 17th edition. – Philadelphia: WB Saunders, 2004. – P. 1414-1415.
219. Holinger, L.D. Congenital laryngeal anomalies / L.D. Holinger // Pediatric Laryngology and Bronchoesophagology / L.D. Holinger, R.P. Lusk, C.G. Green, eds. – Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997. – P. 137-164.
220. Holinger, P.H. Congenital anomalies of the larynx / P.H. Holinger, K.C. Johnson, F. Schiller // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1954. – Vol. 63, № 3. – P. 581-606.
221. Holinger, P.H. Congenital webs, cysts, laryngocoeles and other anomalies of the larynx / P.H. Holinger, W.T. Brown // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 1967. – Vol. 76. – P. 744-752.
222. Hoskison, E. Fifteen-minute consultation: investigation and management of an infant with stridor / E. Hoskison, J. Grainger // Archives of Disease in Childhood-Education and Practice. – 2017. – Vol. 102, № 3. – P. 124-126.
223. Hsueh, J.Y. Intralaryngeal approach to laryngeal web using lateralization with silastic / J.Y. Hsueh, C.S. Stella Tsai, H.T. Hsu // Laryngoscope. – 2000. – Vol. 110. – P. 1780-1782.
224. Hyperkalemia complicating propranolol treatment of an infantile hemangioma / H. Pavlakovic [et al.] // J. Pediatr. – 2010. – Vol. 126. – P. 1589-1593.
225. Hypoglycemia in children taking propranolol for the treatment of infantile hemangioma / K.E. Holland [et al.] // Arch. Dermatol. – 2010. – Vol. 146. – P. 775-778.
226. Idiopathic bilateral vocal cord paralysis in infants: Case series and literature review / M. Lesnik [et al.] // The Laryngoscope. – 2015. – Vol. 125, № 7. – P. 1724-1728.
227. Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia / G.T. Richter, C.T. Wootten, M.J. Rutter, D.M. Thompson // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 2009. – Vol. 118, № 4. – P. 259-266.
228. Injection laryngoplasty for type 1 laryngeal cleft in children / M.S. Cohen [et al.] // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2011. – Vol. 144, № 5. – P. 789-793.

229. Interferon a-2A therapy for airway hemangiomas / L.A. Ohlms [et al.] // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1994. – Vol. 103, № 1. – P. 1-8.
230. Jackson, C. *Diseases and Injuries of the Larynx* / C. Jackson, C.L. Jackson. – New York: Macmillan, 1942. – P. 63-69.
231. Jacobs, I.N. Laryngeal electromyography in the management of vocal cord mobility problems in children / I.N. Jacobs, R.S. Finkel // *Laryngoscope.* – 2002. – Vol. 112, № 7. – P. 1243-1248.
232. Jefferson, N.D. Subglottic stenosis / N.D. Jefferson, A.P. Cohen, M.J. Rutter // *Seminars in pediatric surgery.* – WB Saunders, 2016. – Vol. 25, № 3. – P. 138-143.
233. Kacker, A. Use of potassium titanyl phosphate (KTP) laser in management of subglottic hemangiomas / A. Kacker, M. April, R.F. Ward // *Int Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2001. – Vol. 59, № 1. – P. 15-21.
234. Kawaguchi, A.L. Management and long-term follow-up of patients with types III and IV laryngotracheoesophageal clefts / A.L. Kawaguchi, P.K. Donahoe, D.P. Ryan // *Journal of pediatric surgery.* – 2005. – Vol. 40, № 1. – P. 158-165.
235. Kelly, J.D. Surgical treatment of bilateral paralysis of the abductor muscles / J.D. Kelly // *Arch. Otolaryngol.* – 1941. – Vol. 33. – P. 293-304.
236. Kennedy, C.A. Diagnosis and determination of the clinical significance of type 1A laryngeal clefts by gelfoam injection / C.A. Kennedy, M. Heimbach, F.L. Rimell // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 2000. – Vol. 109. – P. 991-995.
237. Kessel, J. Congenital malformations presenting during the neonatal period / J. Kessel, R.M. Ward // *Clin Perinatology.* – 1998. – Vol. 25, № 2. – P. 351-369.
238. King, B.T. A new and function restoring operation for bilateral abductor cord paralysis / B.T. King // *JAMA.* – 1939. – Vol. 112. – P. 814-823.
239. Kumar, P. Laryngeal Cysts in Children: A Prospective Study / P. Kumar, K. Kumaraswamy // *Research in Otolaryngology.* – 2017. – Vol. 6, № 2. – P. 27-29.
240. Kumar, P. Severe Laryngomalacia and Its Surgical Management: A Prospective Study / P. Kumar, K.K. Diviya, K. Kumaraswamy // *Research in Otolaryngology.* – 2017. – Vol. 6, № 2. – P. 30-33.

241. Lang, M. A systematic review and meta-analysis of endoscopic balloon dilation of pediatric subglottic stenosis / M. Lang, S.E. Brietzke // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2014. – Vol. 150. – P. 174-179.
242. Larsen's Human Embryology E-Book / C. Schoenwolf [et al.]. – Elsevier Health Sciences, 2014. – 576 p.
243. Laryngeal atresia, encephalocele, and limb deformities (LEL): a possible new syndrome / K.D. Kalache [et al.] // *J Med Genet.* – 2001. – Vol. 38, № 6. – P. 420-422.
244. Laryngeal cleft: evaluation and management / D.R. Johnston, K. Watters, L.R. Ferrari, R. Rahbar // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2014. – Vol. 78. – P. 905-911.
245. Laryngeal paralysis in children: a long-term retrospective study / S.R. Cohen [et al.] // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 1982. – Vol. 91. – P. 417-424.
246. Laryngomalacia and its treatment / D.R. Olney, J.H. Jr Greinwald, R.J. Smith, N.M. Bauman // *Laryngoscope.* – 1999. – Vol. 109, № 11. – P. 1770-1775.
247. Laryngomalacia and swallowing function in children / J.P. Simons [et al.] // *The Laryngoscope.* – 2016. – Vol. 126, № 2. – P. 478-484.
248. Laryngomalacia. The search for the second lesion / R.F. Mancuso, S.S. Choi, G.H. Zalzal, K.M. Grundfast // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 1996. – Vol. 122, № 3. – P. 302-306.
249. Laryngotracheal cleft repair in children with complex airway anomalies / A. de Alarcón [et al.] // *JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery.* – 2015. – Vol. 141, № 9. – P. 828-833.
250. Laryngotracheal reconstruction and cricotracheal resection in children: recent experience at Great Ormond Street Hospital / Y. Bajaj [et al.] // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2012. – Vol. 76. – P. 507-511.
251. Laser cordotomy for the treatment of bilateral vocal cord paralysis in infants / A. Lagier [et al.] // *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* – 2009. – Vol. 73, № 1. – P. 9-13.

252. Le laser KTP dans les voies aëriennes supérieures de l'enfant: Etude préliminaire sur 27 cas (KTP laser in the upper airways in children: preliminary study on 27 lesions) / R. Nicollas [et al.] // Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac. – 1998. – Vol. 115. – P. 54-58.
253. Leaute-Labreze, C. Efficacy of beta-blockers in infantile capillary haemangiomas: the physiopathological significance and therapeutic consequences / C. Leaute-Labreze, A. Taieb // Ann Dermatol Venerol. – 2008. – Vol. 135. – P. 860-862.
254. Lifethreatening infantile haemangioma: a dramatic response to propranolol / T. Theletsane [et al.] // J. Eur. Acad. Dermatol. Venerol. – 2009. – Vol. 23. – P. 1465-1466.
255. Lim, E.H. Congenital laryngeal cyst: A report of 2 cases / E.H. Lim, H. Mohamad, S.S. Ab Hamid // Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences. – 2017. – Vol. 18, Iss. 2. – P. 187-189.
256. Lis, G. Congenital stridor / G. Lis, T. Szczerbinski, E. Cichocka-Jarosz // Pediatr Pulmonol. – 1995. – Vol. 20, № 4. – P. 220-224.
257. Mace, M. Autosomal dominantly inherited adductor laryngeal paralysis – a new syndrome with a suggestion of linkage to HLA / M. Mace, E. Williamson, D. Worgan // Clin Genet. – 1978. – Vol. 14, № 5. – P. 265-270.
258. Management of congenital laryngeal malformations / J.Y. Sichel [et al.] // Am J Otolaryngol. – 2000. – Vol. 21, № 1. – P. 22-30.
259. Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts / K.L. Evans [et al.] // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1995. – Vol. 121. – P. 1380-1385.
260. Management of severe congenital laryngeal webs – a 12 year review / L.A. de Trey [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2016. – Vol. 86. – P. 82-86.
261. Management specificities of congenital laryngeal stenosis: external and endoscopic approaches / M. Blanchard [et al.] // Laryngoscope. – 2014. – Vol. 124, № 4. – P. 1013-1018.

262. Manaligod, J.M. Localization of the gene for familial laryngeal abductor paralysis to chromosome 6q16 / J.M. Manaligod, J. Skaggs, R.J. Smith // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2001. – Vol. 127, № 8. – P. 913-917.
263. Mangat, H.S. Injection augmentation of type I laryngeal clefts / H.S. Mangat, H. El-Hakim // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2012. – Vol. 146. – P. 764-768.
264. Manoukian, B.L. Embryology of the larynx / B.L. Manoukian, A.K. Tak // Congenital anomalies of the ear, nose, and throat / T.L. Tewfik, V.M. Der Kaloustian, eds. – New York: Oxford University Press, 1997. – P. 377-382.
265. McGuirt, W.F. Anterior cricoid split: use of hyoid as autologous grafting material / W.F. McGuirt, J.P. Little, G.B. Healy // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1997. – Vol. 123, № 12. – P. 1277-1280.
266. Mehta, A.C. Endoscopic management of benign airway stenosis / A.C. Mehta, R.J.Harris, G.F. De Boer // Clin Chest Med. – 1995. – Vol. 16. – P. 401-413.
267. Meier, J.D. Multisystem disease and pediatric laryngotracheal reconstruction / J.D. Meier, D.R. White // Otolaryngol Clin North Am. – 2012. – Vol. 45. – P. 643-651.
268. Messner, A.H. Congenital disorders of the larynx / A.H. Messner // Otolaryngology: head & neck surgery / C.W. Cummings, ed. – 4th edition. – St. Louis (MO): Mosby, Inc., 2005. – P. 4223-4240.
269. Milczuk, H.A. Congenital laryngeal webs: surgical management and clinical embryology / H.A. Milczuk, J.D. Smith, E.C. Everts // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2000. – Vol. 52. – P. 1-9.
270. Minimally invasive endoscopic management of subglottic stenosis in children: success and failure / A.M. Quesnel [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2011. – Vol. 75. – P. 652-656.
271. Monnier, P. Pediatric airway surgery: management of laryngotracheal stenosis in infants and children / P. Monnier. – Springer Science & Business Media, 2010. – 371 p.

272. Montgomery, W.W. Anterior glottic stenosis. Experimental and clinical management / W.W. Montgomery, J.E. Gamble // Arch Otolaryngol. – 1970. – Vol. 92. – P. 560-567.
273. Mostafa, S.M. Variation in subglottic size in children / S.M. Mostafa // Proc R Soc Med. – 1976. – Vol. 69, № 11. – P. 793-795.
274. Mulliken, J.B. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics / J.B. Mulliken, J. Glowacki // Plast Reconstr Surg. – 1982. – Vol. 69, № 3. – P. 412-422.
275. Myer, C.M. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes / C.M. Myer, D.M. O'Connor, R.T. Cotton // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1994. – Vol. 103. – P. 319-323.
276. Naiman, A.N. Controlled risk of stenosis after surgical excision of laryngeal hemangioma / A.N. Naiman, S. Ayri, P. Froehlich // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2003. – Vol. 129, № 12. – P. 1291-1295.
277. Neiner, J. Evaluation of growth curves in children after supraglottoplasty / J. Neiner, A. Gungor // American journal of otolaryngology. – 2016. – Vol. 37, № 2. – P. 128-131.
278. New, G.B. Angioma of the larynx: reports of three cases / G.B. NewB, C.M. Clark // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1919. – Vol. 28. – P. 1025-1037.
279. New surgical technique for endoscopic management of anterior glottic web / A. Deganello [et al.] // B-ENT. – 2010. – Vol. 6. – P. 261-264.
280. Nicollas, R. The anterior laryngeal webs / R. Nicollas, J.M. Triglia // Otolaryngol Clin North Am. – 2008. – Vol. 41, № 5. – P. 877-888.
281. Nussenbaum, B. Laryngeal duplication cyst / B. Nussenbaum, J.E. McClay, C.F. Timmons // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – Vol. 128, № 11. – P. 1317-1320.
282. Objective Outcomes of Supraglottoplasty for Children With Laryngomalacia and Obstructive Sleep Apnea: A Meta-analysis / Z. Farhood [et al.] // JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery. – 2016. – Vol. 142, № 7. – P. 665-671.

283. O-Lee, T.J. Subglottic hemangioma / T.J. O-Lee, A. Messner // Otolaryngol. Clin. N. Am. – 2008. – Vol. 41. – P. 903-911.
284. Open excision of subglottic hemangiomas to avoid tracheostomy / S. Vijayasekaran [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2006. – Vol. 132, № 2. – P. 159-163.
285. Open surgical excision of subglottic hemangioma in children / B.J. Wiatrak [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1996. – Vol. 34, № 1-2. – P. 191-206.
286. Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas: an evidence-based evaluation / M.L. Bennett, A.B. Reischer Jr., S.L. Chamlin, I.J. Frieden // Arch. Dermatol. – 2001. – Vol. 137. – P. 1208-1213.
287. Orlow, S.J. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a «beard» distribution / S.J. Orlow, M.S. Isakoff, F. Blei // J Pediatr. – 1997. – Vol. 131, № 4. – P. 643-646.
288. Orr, R.J. Lymphangioma, laryngeal papillomatosis, and subglottic hemangioma / R.J. Orr, T. Elwood // Anesthesiol Clin North Am. – 1998. – Vol. 16, № 4. – P. 869-883.
289. Ossoff, R.H. Endoscopic laser arytenoidectomy / R.H. Ossoff, M.S. Karlan, G.A. Sissos // Lasers Surg. Med. – 1983. – Vol. 2. – P. 293-299.
290. Outcome of laryngeal paralysis in neonates: a long term retrospective study of 113 cases / I. de Gaudemar [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1996. – Vol. 34. – P. 101-110.
291. Outcome of vocal cord paralysis in infants / C.C. Lee [et al.] // Acta Paediatr Taiwan. – 2004. – Vol. 45. – P. 278-281.
292. Outcomes of balloon dilation in pediatric subglottic stenosis / A.S. Whigham [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2012. – Vol. 121. – P. 442-448.
293. Paediatric vocal fold paralysis: a long-term retrospective study / H. Daya [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2000. – Vol. 126. – P. 21-25.
294. Papsin, B.C. Diagnostic value of infantile stridor: a perceptual test / B.C. Papsin, S.M. Abel, S.E.J. Leighton // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1999. – Vol. 51, № 1. – P. 33-39.

295. Papsin, B.C. Isolated laryngeal lymphangioma: a rare cause of airway obstruction in infants / B.C. Papsin, J.N. Evans // *J Laryngol Otol.* – 1996. – Vol. 110, № 10. – P. 969-972.
296. Parikh, S.R. Pediatric unilateral vocal fold immobility / S.R. Parikh // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2004. – Vol. 37, № 1. – P. 203-215.
297. Patel, N.J. The use of injectable collagen in the management of pediatric vocal unilateral fold paralysis / N.J. Patel, J.E. Kerschner, A.L. Merati // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2003. – Vol. 67, № 12. – P. 1355-1360.
298. Pediatric Cricotracheal Resection: Surgical Outcomes and Risk Factor Analysis / D.R. White [et al.] // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2005. – Vol. 131. – P. 896-899.
299. Pediatric fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing / C.J. Hartnick [et al.] // *Ann Otol Rhinol Laryngol.* – 2000. – Vol. 109. – P. 996-999.
300. Pediatric tracheostomy: a changing procedure? / R.F. Wetmore [et al.] // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 1999. – Vol. 108. – P. 695-699.
301. Penngings, R.J.E. Giant laryngoceles: a cause of upper airway obstruction / R.J.E. Penngings, F.J.A. van der Hoogen, H.A. Marres // *Eur Arch Otorhinolaryngol.* – 2001. – Vol. 258, № 12. – P. 137-140.
302. Posterior cordectomy and subtotal arytenoidectomy for the treatment of bilateral vocal fold immobility: functional results / G. Lawson [et al.] // *J. Voice.* – 1996. – Vol. 10. – P. 314-319.
303. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia / L. Onderoglu [et al.] // *Prenat Diagn.* – 2003. – Vol. 23, № 4. – P. 277-280.
304. Propranolol for severe hemangiomas of infancy / A. Leaute-Labreze [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2008. – Vol. 358. – P. 2649-2651.
305. Propranolol for the treatment of a life-threatening subglottic and mediastinal infantile hemangioma / M.T. Truong [et al.] // *J. Pediatr.* – 2010. – Vol. 156. – P. 335-338.

306. Propranolol for the treatment of subglottic hemangiomas / N. Raol [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2011. – Vol. 75, № 12. – P. 1510-1514.
307. Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma: a preliminary retrospective study of French experience / N. Leboulanger [et al.] // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2010. – Vol. 74, Iss. 11. – P. 1254-1257.
308. Propranolol therapy for infantile haemangiomas: review of the literature / A.P. Zimmermann, S. Wiegand, J.A. Werner, B. Eivazi // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2010. – Vol. 74. – P. 338-342.
309. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment / A.M. Haggstrom [et al.] // J. Pediatr. – 2006. – Vol. 118. – P. 882-887.
310. Richard, J.A. Infantile Hemangioma [Electronic resource] / J.A. Richard. – 2010. – Vol. 29. – Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1083849-overview>.
311. Richardson, M.A. A comparison of anterior cricoid split with and without costal cartilage graft for acquired subglottic stenosis / M.A. Richardson, A.F. Jr Inglis // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1991. – Vol. 22, № 2. – P. 187-193.
312. Role of propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma / A. Denoyelle [et al.] // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2009. – Vol. 73. – P. 1168-1173.
313. Rutter, M.J. Congenital Malformations of the Larynx / M.J. Rutter, J.M. Dickson // Congenital Malformations of the Head and Neck. – Springer, New York, 2014. – P. 121-139.
314. Rutter, M.J. Evaluation and management of upper airway disorders in children / M.J. Rutter // Semin Pediatr Surg. – 2006. – Vol. 15, № 2. – P. 116-123.
315. Rutter, M.J. Laryngeal stenosis / M.J. Rutter // Scott-Brown's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Boca Raton / M.J. Gleeson [et al.], eds. – 7th edition. – FL: CRC Press, 2008. – P. 1150-1166.

316. Rutter, M. Laryngeal webs and subglottic hemangioma / M. Rutter // *Pediatric ENT* / J.S. Graham, G.K. Scadding, P.S. Bull, eds. – New York, Springer, 2007. – P. 211-222.
317. Rutter, M. Posterior laryngeal cleft / M. Rutter, R.G. Azizkhan, R.T. Cotton // *Operative pediatric surgery* / M. Ziegler, R.G. Azizkhan, T.R. Weber, eds. – New York: McGraw-Hill Companies, 2003. – P. 313-320.
318. Ryan D. Laryngotracheal cleft repair / D. Ryan // *Surgery of the trachea and bronchi* / H. Grillo, ed. – Hamilton, Ontario, Canada: B.C. Decker Inc, 2004. – P. 675-680.
319. Safe balloon sizing for endoscopic dilatation of subglottic stenosis in children / S.D. Sharma [et al.] // *The Journal of Laryngology & Otology*. – 2017. – Vol. 131, № 3. – P. 268-272.
320. Sandu, K. Congenital tracheal anomalies / K. Sandu, P. Monnier // *Otolaryngol Clin North Am*. – 2007. – Vol. 40, № 1. – P. 193-217.
321. Sandu, K. Endoscopic laryngotracheal cleft repair without tracheotomy or intubation / K. Sandu, P. Monnier // *The Laryngoscope*. – 2006. – Vol. 116, № 4. – P. 630-634.
322. Santos, D. The history of pediatric airway reconstruction / D. Santos, R. Mitchell // *Laryngoscope*. – 2010. – Vol. 120. – P. 815-820.
323. Satalo, R.T. Endoscopic internal stent: a new procedure for laryngeal webs in the presence of papilloma / R.T. Satalo, M. Hawkshaw // *Ear Nose Throat J*. – 1998. – Vol. 77. – P. 949-950.
324. Schechter, C.C. The limitations of corticosteroid and cryotherapy for subglottic hemangiomas / C.C. Schechter, H.F. Biller // *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. – 1972. – Vol. 76. – P. 1360-1362.
325. Schroeder, J.W. Congenital laryngeal stenosis / J.W. Schroeder, L.D. Holinger // *Otolaryngol Clin North Am*. – 2008. – Vol. 41. – P. 865-875.
326. Schweinfurth, J. Single-stage, stentless endoscopic repair of anterior glottic webs / J. Schweinfurth // *Laryngoscope*. – 2002. – Vol. 112. – P. 933-935.

327. Screening and treatment of methicillin-resistant staphylococcus aureus in children undergoing open airway surgery / M. McCarty Statham [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – Vol. 138. – P. 153-157.
328. Senders, C.W. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: are specific anatomical defects more influential than associated anomalies on outcome? / C.W. Senders, E.G. Navarrete // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2001. – Vol. 57, № 3. – P. 235-244.
329. Sharp, H.S. Haemangioma of the trachea in an infant; successful removal / H.S. Sharp // J Laryngol Otol. – 1949. – Vol. 63, № 7. – P. 413-414.
330. Shott, S.R. Down syndrome: analysis of airway size and a guide for appropriate intubation / S.R. Shott // Laryngoscope. – 2000. – Vol. 11. – P. 585-592.
331. Sie, K.C. Subglottic hemangioma: ten years' experience with the carbon dioxide laser / K.C. Sie, T. McGill, G.B. Healy // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1994. – Vol. 103, № 3. – P. 167-172.
332. Simple keel fixation technique for endoscopic repair of anterior glottic stenosis / S.H. Liyanage [et al.] // J Laryngol Otol. – 2006. – Vol. 120. – P. 22-324.
333. Simpson, C.B. The efficacy of mitomycin-C in the treatment of laryngotracheal stenosis / C.B. Simpson, J.C. James // Laryngoscope. – 2006. – Vol. 116. – P. 1923-1925.
334. Single-stage laryngotracheal reconstruction in children: a review of 200 cases / L.M. Gustafson [et al.] // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2000. – Vol. 123. – P. 430-434.
335. Smith, M.E. Mitomycin C and the endoscopic treatment of laryngotracheal stenosis: are two applications better than one? / M.E. Smith, M. Elstad // Laryngoscope. – 2009. – Vol. 119. – P. 272-283.
336. Sommers, S.K. Beta blockade induces apoptosis in cultured capillary endothelial cells / S.K. Sommers, D.M. Smith // In Vitro Cell Dev. Biol. Anim. – 2002. – Vol. 38. – P. 298-304.

337. Sorichetti, B. Type IV congenital laryngeal web: Case report and 15 year follow up / B. Sorichetti, J.P. Moxham, F.K. Kozak // American journal of otolaryngology. – 2016. – Vol. 37, № 2. – P. 148-151.
338. Spontaneous recovery of bilateral congenital idiopathic laryngeal paralysis: Systematic non-meta-analytical review / M. Jomah [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2015. – Vol. 79, № 2. – P. 202-209.
339. Stephenson, K.A. Glottic stenosis / K.A. Stephenson, M.E. Wyatt // Seminars in pediatric surgery. – WB Saunders, 2016. – Vol. 25, № 3. – P. 132-137.
340. Subglottic stenosis in infants and children / P.H. Holinger [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1976. – Vol. 85. – P. 591-599.
341. Successful ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) owing to laryngeal atresia / J.M. DeCou, D.C. Jones, H.D. Jacobs, R.J. Touloukian // J Pediatr Surg. – 1998. – Vol. 33, № 10. – P. 1563-1565.
342. Surgery for pediatric vocal cord paralysis: a retrospective review / C.J. Hartnick [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2003. – Vol. 112. – P. 1-6.
343. Surgical management of type I and II laryngeal cleft in the pediatric population / T. Chiang [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2014. – Vol. 78, № 12. – P. 2244-2249.
344. Surgical removal of subglottic hemangiomas in children / T. Va Den Abbeele [et al.] // Laryngoscope. – 1999. – Vol. 109. – P. 1281-1286.
345. Swallowing dysfunction among patients with laryngeal cleft: More than just aspiration? // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology / J.E. Strychowsky [et al.]. – 2016. – Vol. 82. – P. 38-42.
346. Swallowing function after laryngeal cleft repair: more than just fixing the cleft / A.J. Osborn [et al.] // Laryngoscope. – 2014. – Vol. 124. – P. 1965-1969.
347. Syamal, M.N. Vocal fold paresis: a review of clinical presentation, differential diagnosis, and prognostic indicators / M.N. Syamal, M.S. Benninger // Current opinion in otolaryngology & head and neck surgery. – 2016. – Vol. 24, № 3. – P. 197-202.

348. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street Hospital series / H. Kubba, D. Gibson, M. Bailey, B. Hartley // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 2005. – Vol. 114. – P. 309-313.
349. Thabet, M.H. Lateral saccular cysts of the larynx. Aetiology, diagnosis and management / M.H. Thabet, H. Kotob // *J Laryngol Otol.* – 2001. – Vol. 115, № 4. – P. 293-297.
350. The application of the potassium-titanyl-phosphate (KTP) laser in the management of subglottic hemangioma / D. Magdy [et al.] // *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2001. – Vol. 127, № 1. – P. 47-50.
351. The association between laryngeal cleft and tracheoesophageal fistula: myth or reality? [Electronic resource] / J.C. Fraga [et al.] // *Laryngoscope.* – 2014. – Available at: <http://dx.doi.org/10.1002/lary.24804> [Epub ahead of print].
352. The biology and management of subglottic hemangioma: past, present, future / R. Rahbar [et al.] // *Laryngoscope.* – 2004. – Vol. 114, № 11. – P. 1880-1891.
353. The butterfly procedure: a new technique and review of the literature for treating anterior laryngeal webs / F. Izadi [et al.] // *J Voice.* – 2010. – Vol. 24. – P. 742-749.
354. The lipid laden macrophage index as a marker of aspiration in patients with type I and II laryngeal clefts / S.M. Kieran [et al.] // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2010. – Vol. 74. – P. 743-746.
355. The outcomes of endoscopic management in young children with subglottic stenosis / C. Chen [et al.] // *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* – 2017. – Vol. 99. – P. 141-145.
356. The presentation and management of laryngeal clefts: a 10-year experience / R. Rahbar [et al.] // *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2006. – Vol. 132. – P. 1335-1341.
357. The prevalence of airway problems in children with Down's syndrome / J. Hamilton [et al.] // *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* – 2016. – Vol. 81. – P. 1-4.

358. The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia / H. Bibi [et al.] // Chest. – 2001. – Vol. 119, № 2. – P. 409-413.
359. Thome, R. Posterior cricoidotomy lumen augmentation for treatment of subglottic stenosis in children / R. Thome, D.C. Thome // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1998. – Vol. 124, № 6. – P. 660-664.
360. Thompson, D.M. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology / D.M. Thompson // Laryngoscope. – 2007. – Vol. 117, № 6, Pt 2, suppl. 114. – P. 1-33.
361. Thorne, M.C. Laryngomalacia: review and summary of current clinical practice in 2015 / M.C. Thorne, S.L. Garetz // Paediatric respiratory reviews. – 2016. – Vol. 17. – P. 3-8.
362. Thornell, W.C. A new intralaryngeal approach in arytenoidectomy in bilateral abductor paralysis of the vocal cords: report of three cases / W.C. Thornell // Arch. Otolaryngol. – 1949. – Vol. 50. – P. 634-639.
363. Topical mitomycin application after laryngotracheal reconstruction / C.J. Hartnick [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2001. – Vol. 127, № 10. – P. 1260-1264.
364. Tracheobronchial stenosis in infants: successful balloon dilation therapy / S.B. Brown [et al.] // Radiology. – 1987. – Vol. 164. – P. 475-478.
365. Treating paediatric anterior glottic web: single-centre experience of 20 patients with comparison among techniques / U. Alkan [et al.] // Clinical Otolaryngology. – 2017. – Vol. 42, Iss. 4. – P. 893-897.
366. Treatment of subglottic hemangioma with the carbon dioxide laser / G.B. Healy [et al.] // Laryngoscope. – 1980. – Vol. 90, № 5, Pt 1. – P. 809-813.
367. Triglia, J.M. Arytenoidopexy for bilateral vocal cord paralysis in young children / J.M. Triglia, J.Y. Belus, R. Nicollas // J Laryngol Otol. – 1997. – Vol. 110. – P. 1027-1030.
368. Tucker, G.F. Anatomy and development of the cricoid. Serial-section whole organ study of perinatal larynges / G.F. Tucker, J.A. Tucker, B. Vidic // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1977. – Vol. 86. – P. 766-769.

369. Tutor, J. Dysphagia and aspiration in children / J. Tutor, M. Gosa // *Pediatr. Pulm.* – 2012. – Vol. 47. – P. 321-337.
370. Type 1 laryngeal cleft: a multidimensional management algorithm / S. Ojha [et al.] // *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2014. – Vol. 140, № 1. – P. 34-40.
371. Type I laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm / W. Chien [et al.] // *Int. J. Pediatr. Otorhinol.* – 2006. – Vol. 70. – P. 2073-2079.
372. Type I posterior laryngeal clefts / D.S. Parsons, F.E. Stivers, D.R. Giovanetto, S.E. Phillips // *Laryngoscope.* – 1998. – Vol. 108. – P. 403-410.
373. Ungkanont, K. A retrospective analysis of airway endoscopy in patients less than 1-month old / K. Ungkanont, E. Friedman, M. Sulek // *Laryngoscope.* – 1998. – Vol. 108. – P. 1724-1728.
374. Utilization of lipid-laden macrophage index in evaluation of aerodigestive disorders / B.K. Reilly [et al.] // *Laryngoscope.* – 2011. – Vol. 121. – P. 1055-1059.
375. Vallecular cyst: an uncommon cause of stridor in newborn infants / W.S. Hsieh [et al.] // *Eur J Pediatr.* – 2000. – Vol. 159, № 1–2. – P. 79-81.
376. Vocal cord mucosal flap for the treatment of acquired anterior laryngeal web / Y. Xiao [et al.] // *Chin Med J.* – 2014. – Vol. 127. – P. 1294-1297.
377. Vocal cord paralysis in children / D.F. Rosin [et al.] // *Laryngoscope.* – 1990. – Vol. 100. – P. 1174-1179.
378. Walner, D.L. Neonatal subglottic stenosis - incidence and trends / D.L. Walner, M.S. Loewen, R.E. Kimura // *Laryngoscope.* – 2001. – Vol. 111. – P. 48-51.
379. Watters, K. Diagnosis and management of type 1 laryngeal cleft / K. Watters, J. Russell // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 2003. – Vol. 67. – P. 591-596.
380. Watters, K. Laryngeal cleft / K. Watters, L. Ferrari, R. Rahbar // *Pediatric Airway Surgery. Advances in Oto-Rhino-Laryngology* / C.J. Hartnick, M.C. Hansen, T.Q. Gallagher, eds. – Karger AG, Basel, Switzerland, 2012. – P. 95-100.
381. Watters, K.F. Tracheostomy in Infants and Children / K.F. Watters // *Respiratory Care.* – 2017. – Vol. 62, № 6. – P. 799-825.

382. Werkhaven, J.A. Diagnosis and management of pediatric laryngeal stenosis / J.A. Werkhaven, D. Beste // *Otolaryngol Clin North Am.* – 1995. – Vol. 28. – P. 797-808.
383. Wiatrak, B.J. Congenital anomalies of the larynx and trachea / B.J. Wiatrak // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2000. – Vol. 33, № 1. – P. 91-110.
384. Willging, J.P. Pediatric FEEST: fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing with sensory testing / J.P. Willging, D.M. Thompson // *Curr Gastroenterol Rep.* – 2005. – Vol. 7. – P. 240-243.
385. Willging, J.P. Subglottic stenosis in the pediatric patient / J.P. Willging, R.T. Cotton // *The pediatric airway* / C.M. Myer, R.T. Cotton, S.R. Shott, eds. – Philadelphia: JB Lippincott Co, 1995. – P. 111-132.
386. Wyatt, M.E. Laryngotracheal reconstruction in congenital laryngeal webs and atresias / M.E. Wyatt, B.E.J. Hartley // *Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2005. – Vol. 132, № 2. – P. 232-238.
387. Yoo, M.J. Endoscopic management of congenital anterior glottic stenosis / M.J. Yoo, S. Roy, L.P. Smith // *International journal of pediatric otorhinolaryngology.* – 2015. – Vol. 79, № 12. – P. 2056-2058.
388. Yousif, S. Bilateral vocal cord palsy causing stridor as the only symptom of syringomyelia and Chiari I malformation, a case report / S. Yousif, M. Walsh, H. Burns // *International journal of surgery case reports.* – 2016. – Vol. 25. – P. 28-32.
389. Zalzal, G.H. Microdebrider-assisted supraglottoplasty / G.H. Zalzal, W.O. Collins // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2005. – Vol. 69, № 3. – P. 305-309.
390. Zalzal, G.H. The survival of costal cartilage grafts in laryngotracheal reconstruction / G.H. Zalzal, R.T. Cotton, A.J. McAdams // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 1986. – Vol. 94. – P. 204-211.
391. Zamfir-Chiru-Anton, A. Saccular cyst with atypical presentation / A. Zamfir-Chiru-Anton, D.C. Gheorghe // *Journal of medicine and life.* – 2016. – Vol. 9, № 2. – P. 199.

392. Zaw-Tun, H.I. Development of congenital laryngeal atresias and clefts / H.I. Zaw-Tun // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 1988. – Vol. 97, № 4, Pt 1. – P. 353-358.
393. Zoumalan, R. Etiology of stridor in infants / R. Zoumalan, J. Maddalozzo, L.D. Holinger // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2007. – Vol. 116, № 5. – P. 329-334.

Приложение А
(справочное)

Патент на изобретение № 2629209

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ



ПАТЕНТ

НА ИЗОБРЕТЕНИЕ

№ 2629209

Гортанные микрошипцы

Патентообладатель: *Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России) (RU)*

Авторы: *Захарова Мария Леонидовна (RU), Павлов Павел Владимирович (RU), Алексеева Людмила Борисовна (RU)*

Заявка № 2016120137

Приоритет изобретения 24 мая 2016 г.

Дата государственной регистрации в

Государственном реестре изобретений

Российской Федерации 31 августа 2017 г.

Срок действия исключительного права

на изобретение истекает 24 мая 2036 г.

Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности

Г.П. Ивлиев



РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ

(19) **RU** ⁽¹¹⁾ **2 629 209** ⁽¹³⁾ **C1**(51) МПК
A61B 17/28 (2006.01)ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА
ПО ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СОБСТВЕННОСТИ(12) **ФОРМУЛА ИЗОБРЕТЕНИЯ К ПАТЕНТУ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(21)(22) Заявка: 2016120137, 24.05.2016

(24) Дата начала отсчета срока действия патента:
24.05.2016

Приоритет(ы):

(22) Дата подачи заявки: 24.05.2016

(45) Опубликовано: 31.08.2017 Бюл. № 25

Адрес для переписки:

194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2,
ГБОУ ВПО СПбГПМУ Минздрава России

(72) Автор(ы):

Захарова Мария Леонидовна (RU),
Павлов Павел Владимирович (RU),
Алексеева Людмила Борисовна (RU)

(73) Патентообладатель(и):

Государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего
профессионального образования "Санкт-
Петербургский государственный
педиатрический медицинский университет"
Министерства здравоохранения Российской
Федерации (ГБОУ ВПО СПбГПМУ
Минздрава России) (RU)(56) Список документов, цитированных в отчете
о поиске: SU 140951 A, 25.12.1961. RU
2012254 C1, 15.05.1994. RU 2197184 C2,
27.01.2003. US 4643190 A, 17.02.1987.

(54) Гортанные микрошпцы

(57) Формула изобретения

Гортанные микрошпцы, содержащие две лапки и ручки, которые расположены под углом 90° к оси инструмента, отличающиеся тем, что лапки расположены под углом 45° к оси инструмента и в центральной части выполнены в виде параллелепипедов с полуцилиндрическими выемками на внутренних поверхностях, причем полуцилиндрические выемки выполнены для фиксации проводника баллона у основания баллона, а поверхности полуцилиндрических выемок выполнены шероховатыми.

Приложение Б

(справочное)

Классификация врожденного стеноза гортани (Q31.0, Q31.1)

По патоморфологии:

Органный
Тканевой
Смешанный

По протяженности:

протяженный (более 5 мм)
мембранозный (до 5мм)

По локализации:

Подголосовой
Голосовой
Сочетанный

По объему поражения/степени стеноза:

1 степень стеноза
до 50% просвета подголосового отдела
до 2/3 длины ИГС

2 степень стеноз
51-70% просвета подголосового отдела
от 2/3 длины ИГС до голосового отростка

3 степень стеноза
полное сращение ИГС
71% и более просвета подголосового отдела

Классификация гортанотрахеального стеноза в зависимости от внутреннего диаметра (в мм) интубационной трубки
(по Myer C.M., O'Connor D.M., Cotton R.T., 1994)

Возраст пациента	Внутренний диаметр в норме (ID)	Наружный диаметр в норме (OD)	% обструкции								
			ID=2,0	ID=2,5	ID=3,0	ID=3,5	ID=4,0	ID=4,5	ID=5,0	ID=5,5	ID=6,0
недоношенные	2,0	2,8	0%								
	2,5	3,6	40%	0%							
	3,0	4,2	58%	30%	0%						
0 - 3 мес.	3,5	4,8	68%	48%	26%	0%					
3 - 9 мес.	4,0	5,4	75%	59%	41%	22%	0%				
9 мес.-2 года	4,5	6,2	80%	67%	53%	38%	20%	0%			
2 года	5,0	6,8	84%	74%	62%	50%	35%	19%	0%		
4 года	5,5	7,4	86%	78%	68%	57%	45%	32%	17%	0%	
6 лет	6,0	8,2	89%	81%	73%	64%	54%	43%	30%	16%	0%
СТЕПЕНЬ СТЕНОЗА			IV	III			II		I		

ПРОСВЕТ НЕ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

НЕТ
ОБСТРУКЦИИ

Клинико-морфологическая классификация врожденных пороков гортани

По патоморфологии:

Органные (хрящевые)

Тканевые (мягкотканые)

Нейрогенные пороки развития

Врожденные опухоли (сосудистые опухоли и гамартомы)

По клинико-эндоскопической картине:

Ларингомалиция

Врожденный паралич гортани (односторонний или двусторонний)

Врожденный стеноз гортани

Врожденные кисты гортани

Гемангиомы гортани

Задняя расщелина гортани

Лимфангиомы

Редкие

По степени стеноза / объему поражения:

1 степень стеноза / до 50% просвета просвета гортани

2 степень стеноза / 51-70% просвета гортани

3 степень стеноза / 71% и более просвета гортани

Классификация врожденных пороков гортани по Э.А. Цветкову 1999 г.

- Органные (хрящевые)
 - Агенезия, аплазия
 - Гипогенезия, гипергенезия
 - Дисгенезия, персистенция
 - Дистопия
- Тканевые(мягкотканые)
 - Дисплазия
 - Гипоплазия
 - Дисхрония
- Врожденные опухоли (гамартомы)
- Нейрогенные пороки развития

Приложение В
(справочное)

*Схема обследования ребенка с подозрением
на врожденный порок развития гортани*

Клинические симптомы

- Врожденный стридор
- Признаки обструкции верхних дыхательных путей
- Дисфония
- Аспирация

Анамнез

- особенности неонатального периода
- течение беременности
- динамика и характеристика симптомов
- прибавка массы тела

Объективный осмотр

- стридор
- признаки обструкции верхних дыхательных путей
- дисфония
- особенности строения лицевого скелета
- наличие гемангиом на коже
- стигмфы дизэмбриогенеза

Гибкая назофаринголарингоскопия без наркоза

- полость носа
- носоглотка
- гортаноглотка
- вестибулярный отдел гортани
- вестибулярные и голосовые складки
- подвижность голосовых складок
- оценка подголосового отдела

Лучевая диагностика

- рентгенография гортани и трахеи в прямой и боковой проекциях
- рентгенография грудной клетки
- рентгеноскопия пищевода с контрастом
- КТ и МРТ органов шеи и грудной клетки

Консультация специалистов

- педиатр
- невролог
- кардиолог
- генетик
- другие специалисты по необходимости

Ригидная эндоскопия под наркозом с использованием оптики

- микровидеоларингоскопия
- трахеоскопия, бронхоскопия, эзофагоскопия