

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ВЫЗЫВАЮЩИЕ СИНДРОМ ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

Процесс дыхания делится на три этапа: газообмен легких (внешнее дыхание), транспорт газов кровью и тканевое дыхание (внутреннее дыхание). В широком смысле «дыхательная недостаточность» может быть обусловлена нарушениями нормального течения физиологических процессов на каждом из этих этапов, вызывая различные виды гипоксии (гипоксическую, циркуляторную, гемическую, тканевую). Термин острая дыхательная недостаточность (ОДН) часто применяемый при оценке состояния больного включает изменения трех основных показателей парциального напряжения кислорода: артериальной крови (pO_2), парциального напряжения углекислого газа (pCO_2), а так же механики дыхания, отражающей вентиляционную способность легких и усилия организма для поддержания pO_2 и pCO_2 в пределах нормальных цифр. В артериальной крови парциальное напряжение углекислого газа (pCO_2) в норме составляет 35–40 мм рт. ст., парциальное напряжение кислорода (pO_2) – 85–90 мм рт. ст. Снижение pO_2 ниже 80 мм рт. ст. носит название гипоксемии, а повышение pCO_2 более 40 мм рт. ст. – гиперкапнии. Под острой дыхательной недостаточностью (ОДН) следует понимать такое состояние организма, когда система внешнего дыхания не в состоянии обеспечить адекватный газообмен или газообмен поддерживается на нормальном уровне, но ценой чрезмерных энергетических затрат. Многообразие причин, общность клинических проявлений ОДН вызванных легочными и внелегочными факторами осложняют диагностический поиск и установление диагноза и приводят к нарушению функции сердечно-сосудистой системы, неотложным состояниям требующим своевременного установления диагноза и оказания экстренной помощи. Острая дыхательная недостаточность у новорожденных и детей раннего возраста встречается часто и является одной из причин перинатальной смертности (до 40–50 % по данным ВОЗ в 2000 г.)

2. ПРИЧИНЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

При диагностике пороков развития и заболеваний, вызывающих

ОДН у новорожденных и детей раннего возраста чрезвычайно большую

ценность имеет симптом смещения органов средостения, что подтверждает наличие внутригрудной катастрофы требующая неотложной помощи.

Классификация пороков развития и заболеваний, вызывающих

ОДН у новорожденных и детей раннего возраста в зависимости, наличие или отсутствие смещения органов средостения различают 3 группы:

1. Заболевания и пороки развития, сопровождающиеся смещением средостения в сторону локализации поражения:

а) Легочные причины:

- ☐ ателектаз легкого, доли, сегмента легкого,
- ☐ агенезия, гипоплазия легкого, доли.

2. Заболевания и пороки развития, сопровождающиеся смещением средостения в сторону, противоположную стороне поражения.

а) Легочные причины:

- ☐ острая лобарная эмфизема;
- ☐ напряженные кисти легкого.

б) Внелегочные причины:

- ☐ диафрагмальная грыжа (истинная, ложная);
- ☐ пиоторакс, гемоторакс, пневмоторакс, пиопневмоторакс, хилоторакс;
- ☐ гигантские опухоли средостения.

3. Заболевания и пороки развития, протекающие без смещения органов средостения

а) Легочные причины:

- ☐ стенозы трахеи, трахеомалиация;
- ☐ трахеопищеводные свищи (изолированные или в сочетании с атрезией пищевода);

б) Внелегочные причины:

- ☐ атрезия хоан;
- ☐ синдром Пьера-Робена;
- ☐ ранула;

- ☐ макроглоссия (истинная, ложная);
- ☐ черепно-мозговая родовая травма новорожденного.

3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ПРИВОДЯЩИЕ К ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ

Пороки развития легких и бронхов

Частота пороков развития легкого и бронхов по данным различных авторов составляет от 1,5 до 40 % среди всех хирургических заболеваний органов дыхания у детей. У новорожденных и детей возможны различные степени недоразвития легкого – от гипоплазии терминальных бронхиол одного из сегментов до полного отсутствия обоих легких.

Относительная редкость аномалий легких, выявляемая у новорожденных, объясняется трудностями их диагностики и представлена сроками выявления пороков развития легких в возрастном аспекте (по данным А. М. Сазонова, В. Г. Цуман, Г. А. Романова, 1981):

- ☐ До 11 лет – 3,8 %
- ☐ 11–20 лет – 18,2 %
- ☐ 21–30 лет – 26,6 %
- ☐ 31–40 лет – 37,9 %
- ☐ старше 40 лет – 14 %

Патогенез пороков развития легких и бронхов

Обусловлен нарушением эмбриогенеза трахео-бронхиального

дерева. Как отмечает Мональди (1959), если происходит нарушение

эмбриогенеза в первые 3 недели внутриутробного развития, то формируется агенезия легкого, на 3–4 неделе – аплазия, более 4–6 недели формируются гипоплазии легкого.

Классификация пороков и аномалий развития бронхолегочной системы у детей

1. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур:

агенезия, аплазия, гипоплазия лёгкого, доли.

2. Пороки развития стенки трахеи и бронхов:

А). Распространенные:

- трахеобронхомегалия (с-м Мунье-Куна);
- трахеобронхомаляция;
- бронхомаляция;
- синдром Вильямса-Кемпбелла.

Б). Ограниченные:

- врожденные стенозы трахеи;
- врожденная лобарная эмфизема;
- дивертикул трахеи
и бронхов;
- трахео-пищеводные свищи.

3). Врождённые кисты легких.

4). Секвестрация легкого.

5). Синдром Картагенера.

6). Пороки развития легочных сосудов:

- ☐ агенезия
и гипоплазия легочной артерии
и её ветвей;
- ☐ артериовенозные аневризмы
и свищи;
- ☐ аномальное впадение легочных вен.

У новорожденных и недоношенных детей в первые дни после рождения, а также у детей более старшего возраста развивается острая дыхательная недостаточность, которая может быть вызвана различными причинами функционального характера, родовыми травмами воспалительного

происхождения и пороками развития нижних дыхательных путей со стороны других органов дыхания. В этом разделе разберем лишь пороки развития у детей, вызывающие синдром острой дыхательной недостаточности.

В первые дни жизни ребенка, сопровождающиеся признаками острой дыхательной недостаточности, проявляются пороки развития бронхолегочной системы: лобарная эмфизема, выраженный стеноз главных бронхов и трахеи, бронхо- и трахеопищеводные свищи, агенезия, аплазия и выраженная гипоплазия легкого. Они характеризуются синдромом острых дыхательных расстройств, стридорозным дыханием, приступами асфиксии, цианозом, сердечно-сосудистой недостаточностью.

4. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ СМЕЩЕНИЕМ СРЕДОСТЕНИЯ В СТОРОНУ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПОРАЖЕНИЯ

Агенезия легкого – порок развития, заключающийся в отсутствии бронхов на уровне главного бронха и всех структурных единиц легкого: бронхов, сосудов, паренхимы. Различают одностороннюю и двустороннюю агенезию легкого. С двухсторонней агенезией дети нежизнеспособны, рождаются мертвыми или погибают сразу после рождения. Дети с односторонней агенезией клинически характеризуются выраженными нарушениями дыхания (тахипноэ, одышка, цианоз), выявленными сразу после рождения ребенка.

Диагностика

При осмотре грудная клетка на стороне поражения уплощена, сужения межреберных промежутков и отстают в акте дыхания. Перкуторно: на стороне поражения укорочение легочного звука, смещение сердечной тупости в сторону поражения. Аускультативно: на стороне поражения дыхание ослаблено или не проводится. На обзорной рентгенограмме: затемнение и уменьшение размеров легочных полей на стороне поражения; сужение межреберий на стороне поражения; резкое смещение тени средостения в сторону затемнения легкого; высокое стояние купола диафрагмы. Из инструментальных методов, по состоянию ребенка, решает вопрос трахеобронхоскопия и бронхография, КТ или МРТ грудной клетки. Лечение. Специального лечения и хирургической коррекции этот порок развития не требует. Исключение составляют пациенты с длинным рудиментом бронха в виде слепого мешка, в котором скапливается мокрота, вызывая картину

хронического легочного нагноения. Резекция такого отростка в более старшем возрасте избавляет ребенка от постоянного влажного кашля.

Аплазия легкого представляет собой недоразвитие всех структурных единиц с наличием культи главного бронха. Различают одностороннюю и двустороннюю аплазии легкого. Дети с двусторонней аплазией рождаются мертвыми или погибают в первые часы после рождения. Клиника односторонней аплазии иногда с рождения проявляется синдромом острых дыхательных расстройств. Часто клиника выявляется в более старшем возрасте в виде одышки, утомляемости или выявляется случайно при рентгенологическом исследовании. Для диагностики делают обзорную рентгенографию грудной клетки, в которой отмечают гомогенное затенение пораженной половины, смещения тени органов средостения в сторону локализации патологии, иногда эмфизематозность непораженного легкого и синдром «медиастинальной грыжи». При бронхоскопии отмечается наличие культи главного бронха, долевые отсутствуют. По показаниям: бронхография, КТ, МРТ. Хирургическое лечение показано только в случаях развития хронического нагноительного процесса в рудиментарных бронхах.

Ателектаз лёгких. У новорождённых имеются физиологические ателектазы в первые дни жизни, чаще причиной может быть аспирация околоплодных вод при рождении или молока при различных врождённых пороках пищевода, глотки или при нарушении глотательного рефлекса. У детей старшего возраста ателектаз может развиваться при попадании в дыхательные пути инородных тел, при обструкции гнойной мокротой. Клиника зависит от объёма ателектазированной лёгочной паренхимы, смещения органов средостения, и главным образом от быстроты его развития. У новорождённых выражается в беспокойстве, выраженной одышке, тахипноэ, цианозе, втяжении межреберий, тахикардии. Течение ателектаза характеризуется развитием ателектатической и аспирационной пневмонии, повышением температуры тела, кашлем. У детей старшего возраста среди полного здоровья (при попадании инородных тел), внезапно развиваются нарастающая одышка, приступы удушья и кашля. Кашель мучительный, иногда с рвотой, усиливается при движениях, физическом напряжении.

Диагностика

При осмотре отставание поражённой половины грудной клетки, т. е. дыхательная экскурсия снижена в поражённой части грудной клетки, при массивных ателектазах её западание. Перкуторно: над ателектатически

спавшим участком лёгкого укорочение лёгочного звука, резкое смещение границы средостения в сторону ателектаза. Аускультативно: дыхание на стороне поражения ослаблено или отсутствует, при инородных телах свистящие сухие хрипы. Рентгенологическая картина: гомогенное затенение всей, при тотальном ателектазе, или части плевральной полости при ограниченном; смещение тени средостения в сторону поражения; высокое стояние купола диафрагмы на стороне поражения. Лечение При тотальном ателектазе у новорожденных – немедленная санация трахеобронхиального дерева, чтобы предотвратить смерть ребёнка. Проводится бронхоскопическая санация, и при этом удастся диагностировать другие пороки, причины трахеобронхиального дерева. Назначаются антибиотики, физиопроцедуры, массаж грудной клетки, отхаркивающие. При инородных телах – показана немедленная бронхоскопия и удаление инородного тела.

5. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ И ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ СМЕЩЕНИЕМ СРЕДОСТЕНИЯ В ПРОТИВОПОЛОЖНУЮ СТОРОНУ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПОРАЖЕНИЯ

Острая лобарная эмфизема новорождённых

Этиология

Обусловлена недоразвитием отдельных структурных элементов легкого: недоразвитие хрящевых элементов устье бронха, аплазия гладких мышц, терминальных и респираторных бронхов.

Патогенез

Происходит вздутие пораженной доли, часто после кашля или после первого вдоха новорождённых. Поражённое лёгкое несколько раз увеличивается в объёме, оттесняя непоражённые отделы лёгкого и средостение, на выдохе неспадается.

Клиника может протекать остро, подостро и хронически. При остром течении лобарной эмфиземы в первые 2–3 недели после рождения, нередко в первые часы и дни после рождения начинается классически – «синдромом внутрилёгочного напряжения». Острая прогрессирующая дыхательная недостаточность, нарастающая одышка, цианоз, тахикардия, дети беспокойны.

Диагностика

При осмотре грудной клетки поражённая половина выбухает, отмечается втяжение межреберий «парадоксальный вдох», грудная клетка отстаёт в акте дыхания. Перкуторно: тимпанит на стороне поражения, сердечная тупость смещена в другую сторону. Аускультативно: дыхание над поражённым участком лёгкого ослаблено или отсутствует. Обзорная рентгенография: повышенная прозрачность лёгкого на стороне поражения или эмфизематозное легкое; тень средостения резко смещена в сторону противоположную поражению; участок коллабированного лёгкого т. е. тень ателектаза.

Лечение – хирургическое, экстренная торакотомия, удаление поражённой доли лёгкого.

Врожденные кисты легкого

Этиопатогенез

Возникновение врождённых кист лёгкого (ВКЛ) связано с нарушением развития бронхов и альвеол в эмбриональном периоде. При нарушениях эмбриогенеза на ранних стадиях чаще образуются крупные одиночные кисты, на поздних – множественные, мелкие («поликистоз легких»). Формированию кисты способствует неправильный рост порочно развитых бронхиальных зачатков с механическим растяжением их скапливающейся слизью. Врождённые кисты имеют выраженную оболочку и чаще всего сообщаются с бронхом. У сообщения может быть ход узким, косым, извилистым, проходимость хода непостоянна и легко нарушается.

Классификация

С клинической точки зрения различают – неосложнённые и осложнённые кисты. Неосложнённые ВКЛ встречаются сравнительно редко и являются рентгенологической находкой. Их дифференцируют с воздушными буллами при ОГДП. Осложнённые кисты могут быть: напряжённые кисты лёгкого; нагноения кисты лёгкого; разрывы. Причиной напряжения кисты лёгкого является образование клапанного механизма в месте сообщения кисты с бронхом.

Клиника

Клиника осложнённой напряжённой кисты лёгкого, вызывающая синдром острой дыхательной недостаточности (ОДН) или синдром острых дыхательных расстройств (ОДР) у детей, протекает схоже с острой лobarной

эмфиземой, напряженным пневмотораксом и трудно отличима, физикальные данные сходны.

Дифференцировать помогают данные обзорной рентгенограммы грудной клетки. В отличие от острой лобарной эмфиземы определяется наличие воздушного кистозного образования с оболочкой. При врожденной лобарной эмфиземе, в отличие от напряженных кист на фоне эмфизематозного легкого, определяется резко ослабленный легочный рисунок, не характерны также контуры кисты.

Напряженный пневмоторакс у детей возникает на фоне тяжело протекающей пневмонии, сопровождающейся высокой температурой и интоксикацией. При врожденных кистах легкого осложнение напряжением чаще возникает внезапно, на фоне относительного благополучия.

Нагноение кисты может возникнуть в любом возрасте, в том числе и у новорожденных. При этом отмечаются клинические симптомы, характерные для гнойного процесса: высокая температура, интоксикация, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево и др. Рентгенологически отмечается наличие одной или нескольких полостей округлой формы с уровнем жидкости, особенно на томограмме четко выявляется капсула кисты. Дифференциальную диагностику проводят с различными формами бактериальной деструкции легкого, с абсцессами и пиопневмотораксом. При легочно-плевральных нагноениях ярче выражены прогрессирующие симптомы дыхательной недостаточности, быстрое распространение процесса в легочной ткани приводит к одышке, цианозу. При врожденных нагноившихся кистах длительное существование порока развития сопровождается мобилизацией приспособительных механизмов и компенсацией функции внешнего дыхания. При рентгенологическом исследовании наличие капсулы и отсутствие перифокальной реакции помогают отличить врожденную кисту от абсцесса. При пиопневмотораксе отмечается жидкость – экссудат в синусе, в то время как при врожденных нагноившихся кистах, не осложненных прорывом в плевральную полость, синус свободен. Смещение средостения при нагноившихся кистах выражено умеренно. Сходную рентгенологическую картину с нагноившимися кистами дают параэзофагиальные грыжи с перемещением части желудка в грудную полость, возможно и полное перемещение желудка при левосторонних грыжах собственно диафрагмы. В этих случаях уровень жидкости в желудке может симулировать картину нагноившейся кисты. Помогает рентгенконтрастное обследование желудка. Диагностические пункции при

подозрении на нагноившуюся кисту легкого не рекомендуются, т. к. это чревато опасностью инфицирования плевры.

Лечение напряженной кисты легкого Новорожденным с напряженными кистами легких для снятия внутрилегочного напряжения проводится пункция или дренирование кисты по Мональди. При врожденных кистах легких у детей радикальным может быть только оперативное лечение, потому что спонтанного исчезновения кист не наблюдается, рано или поздно присоединяются осложнения. Наблюдение допустимо лишь при небольших неосложненных воздушных кистах у грудных детей. При случайно обнаруженных врожденных кистах легкого показано оперативное лечение, которое лучше выполнять в возрасте старше 1 года или при установлении диагноза в старшем возрасте. Выбор объема оперативного вмешательства определяется обширностью поражения, локализацией кисты, наличием необратимых изменений в окружающей ткани легкого – это может быть цистэктомия, сегментарная резекция или лобэктомия.

Врожденные диафрагмальные грыжи (ВДГ)

ВДГ – порок развития диафрагмы, при котором органы брюшной полости перемещаются в грудную полость через дефект в диафрагме или слабые места. Может антеградно – в брюшную полость при ложной френико-перикардиальной грыже. Частота ДГ – 1 случай из 1700–5000 новорождённых. До 8–90% наблюдается левосторонняя локализация.

Классификация

По локализации ВДГ различают: *грыжи собственного купола диафрагмы, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы и грыжи переднего отдела диафрагмы. По характеру грыжевого мешка – истинные и ложные.* Ложные – когда нет грыжевого мешка, выпячивание происходит через дефект диафрагмы.

Синдром «асфиксического ущемления» наблюдается при ложных грыжах, когда имеется дефект диафрагмы малых и средних размеров.

Патогенез при синдроме «асфиксического ущемления» состоит из 3-х механизмов:

– **из-за пролабирования содержимого органов брюшной полости в грудную, происходит сдавление лёгкого и развивается острая дыхательная недостаточность;**

- сдавление органов средостения вызывает сердечно-сосудистую недостаточность;
- перемещения органов брюшной полости и сдавление кишечника приводит к кишечной непроходимости.

Все три механизма способствуют развитию «синдрома внутригрудного напряжения».

Клиника синдрома «асфиксического ущемления» у новорождённых проявляется признаками цианоза, одышкой, усиливающейся при кормлении, беспокойством, рвотой. Тахикардия сменяется брадикардией и прогрессирующим ухудшением общего состояния, нарастанием острой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности.

Диагностика При осмотре – асимметрия грудной клетки за счет выбухания её на стороне ущемлённой диафрагмальной грыжи, грудная клетка отстаёт в акте дыхания. Перкуторно: над лёгкими тимпанит в начале, через некоторое время местами укорочение или притупление. Аускультативно: резкое ослабление дыхания или не проводится. Живот запавший, ладьевидно втянутый в эпигастральной области. На рентгенографии грудной клетки: наличие множественных сотовидных полостей «симптом ячеистой сети»; смещение тени сердца в противоположную сторону; коллабирование лёгкого и контур диафрагмы нечёткие. В сомнительных случаях используется рентгенконтрастное исследование желудочнокишечного тракта и наблюдается попадание контрастного вещества в грудную полость. Новорожденному через зонд вводят в желудок 5–7 мл йодосодержащие водорастворимые контрастные вещества. Сразу делается снимок, а повторное исследование через 2–3 часа может показать прохождение контрастного вещества по тонкой кишке и выявить её смещение в грудную полость. При необходимости проводится ирригография. При УЗИ в период внутриутробного развития диагностическая точность до 90 %.

Лечение Хирургическое, после проведения предоперационной подготовки и адаптационного периода. Тактика врача в родильном доме: подача увлажнённого кислорода, исключить кормление, не проводить искусственную вентиляцию лёгкого. Хирургическое лечение заключается в ушивании небольших дефектов диафрагмы, при больших дефектах – закрытие дефектов диафрагмы пластическим материалом или местными тканями.

Пюоторакс, пневмоторакс, пиопневмоторакс у новорожденных и детей раннего возраста являются осложнениями чаще при острых гнойных деструктивных пневмониях, редко при родовой травме легкого и грудной клетки, или как следствие искусственной вентиляции легких у новорожденных при пороке, вызывающем острую дыхательную недостаточность (гипоплазия, ателектаз).

Клинические проявления пюоторакса, пневмоторакса и пиопневмоторакса характеризуются симптомами внутриплеврального напряжения и развитием острой дыхательной недостаточности в зависимости от патогенеза заболевания.

Пюоторакс – скопления гноя в плевральной полости, клинически характеризуется симптомами гнойной интоксикации, дыхательной недостаточностью, у грудных детей – абдоминальным синдромом.

Диагностика

При осмотре – отставание соответствующей половины грудной клетки в акте дыхания. При перкуссии – укорочение легочного звука, иногда при массивном пюотораксе – притупление. Аускультация: резкое ослабление дыхания. Рентгенологически: затенение пораженной половины грудной клетки со смещением тени средостения в противоположную сторону; расширение межреберных промежутков и отсутствие дифференцировки купола диафрагмы и плеврального синуса.

Пневмоторакс – скопления воздуха в плевральной полости. Часто возникает при заболеваниях органов дыхания, особенно при гипоплазии легких и на фоне ИВЛ. Так, при преходящем тахипноэ пневмоторакс наблюдается у 10 %, при болезни гиалиновых мембран – у 5–20 %, а при аспирации мекония – у 20–50 % новорожденных. Распространенность среди детей, родившихся в срок, не превышает 1–2 %.

Патогенез Неравномерная вентиляция легкого вследствие частичного нарушения проходимости дыхательных путей, особенно на фоне ИВЛ, приводит к перерастяжению и разрыву субплеврально расположенных альвеол. Через поврежденную плевру воздух поступает в плевральную полость. Если воздух поступает под давлением, он быстро заполняет плевральную полость, сдавливая легкое и смещая органы средостения, что приводит к перегибу полых вен. В результате уменьшается венозный возврат и снижается сердечный выброс, что может привести к развитию острой сердечной недостаточности.

Клинические проявления, как правило, внезапны. Ухудшается состояние, возникает цианоз, реже – брадикардия и артериальная гипотония. При физикальном исследовании, хотя и не всегда, обнаруживают смещение верхушечного толчка. На стороне поражения ослаблено голосовое дрожание, хуже проводится дыхание, усилен перкуторный звук. В легких случаях пневмоторакс у новорожденного протекает бессимптомно. При подозрении на пневмоторакс проводят диафаноскопию. Если сквозь пораженную половину грудной клетки на значительном протяжении виден свет, для подтверждения диагноза назначают рентгеноскопию грудной клетки. **Напряженный пневмоторакс** сопровождается синдромом внутриплеврального напряжения: внезапное ухудшение состояния, резкая одышка, прогрессирующий цианоз, поверхностное дыхание с раздуванием крыльев носа и участием вспомогательной мускулатуры.

При осмотре – отставание в акте дыхания соответствующей половины грудной клетки. *Аускультация*: значительное ослабление или отсутствие дыхания, перкуссия – тимпанит. *Рентгенологически*: свободный воздух в плевральной полости (тотальное просветление), коллабирование легкого, смещение средостения в противоположную сторону, уплощение купола диафрагмы.

Лечение

1. В отсутствие клинических проявлений ограничиваются наблюдением. Воздух в плевральной полости обычно рассасывается самостоятельно.

2. При нарушениях дыхания и кровообращения незамедлительно проводят плевральную пункцию – иглой или сосудистым катетером. Затем устанавливают дренаж, подсоединенный к системе с односторонним клапаном.

3. Дренирование плевральной полости – наилучший метод лечения пневмоторакса при развитии нарушений дыхания и кровообращения. Дренажную трубку 10–12 F из поливинилхлорида устанавливают в шестом межреберье по средней подмышечной линии.

Пиопневмоторакс – накопления гноя и воздуха в плевральной полости. *Клиника*. Если напряженный сопровождается синдромом внутриплеврального напряжения: внезапное ухудшение состояния, резкая одышка, прогрессирующий цианоз, поверхностное дыхание с раздуванием крыльев носа и участием вспомогательной мускулатуры.

При осмотре – отставание в акте дыхания соответствующей стороны грудной клетки. *Аускультация* – значительное ослабление или отсутствие дыхания; *перкуссия* – тимпанит в верхних отделах плевральной полости, укорочение перкуторного звука в нижних отделах.

Рентгенологически: наличие воздуха над горизонтальным уровнем жидкости, смещение средостения в противоположную сторону, коллабирование легкого, расширение межреберных промежутков, отсутствие дифференцировки купола диафрагмы и плеврального синуса.

Лечение внутриплеврального напряжения обусловленного пиотораксом, пневмотораксом и пиопневмотораксом должно быть осуществлено после установления диагноза.

Основные принципы хирургического лечения: при ненапряженном – пункция плевральной полости, ее санация; при напряженном – дренирование плевральной полости с наложением пассивной аспирации по Бюлау, в том числе при бронхоплевральных свищах (синдром бронхиального сброса).

6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, ВЫЗЫВАЮЩИЕ СИНДРОМ ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, ПРОТЕКАЮЩИЕ БЕЗ СМЕЩЕНИЯ ОРГАНОВ СРЕДОСТЕНИЯ

Атрезия хоан – порок развития, обусловленный наличием врожденных перегородок между задними отделами носовых ходов и носоглотки. Чаще встречается односторонняя аномалия (65 % – справа). Различают костные, хрящевые и соединительнотканые (мембранозные) формы атрезии. Возникновение атрезии хоан изображено на схеме.

Клиника. При двусторонней атрезии хоан невозможно носовое дыхание, а также новорожденные не умеют дышать ртом, у них сразу развивается асфиксия, инспираторная одышка с втяжением уступчивых мест грудной стенки, цианоз, двигательное беспокойство ребенка. Диагноз подтверждается при катетеризации носовых ходов. Четкую картину атрезии хоан получают на профильной рентгенограмме черепа носа введением 1,0 мл йодолипола в носовые ходы. Односторонняя атрезия не вызывает тяжелых респираторных нарушений и обычно диагностируется в более старшем возрасте. Обращает на себя внимание невозможность дыхания через одну из ноздрей и постоянные выделения из носа.

Лечение Для ликвидации асфиксии в большинстве случаев достаточно открыть рот ребенку и шпателем прижать язык или же ввести в полость рта

воздуховод. При двусторонней атрезии хоан, сразу же после установления диагноза, прибегают к хирургическому лечению. Соединительнотканную перегородку рассекают парацентезной иглой или глазным скальпелем через нижний носовой ход. Делают это под местным обезболиванием 0,25 % раствором новокаина с добавлением раствора адреналина 1:3000.000 для уменьшения кровотечения. Во вновь образованные отверстия вставляют трубки из интактной пластмассы на 2–3 дня, после чего производят бужирование носовых ходов резиновым катетером ежедневно в течение недели, затем через 2–4 дня в течение месяца. Костные формы оперируют в условиях оториноларингологического стационара под эндотрахеальным наркозом. Операцией выбора считается хоанотомия чрезнебным доступом по Ргасу.

Синдром Пьера-Робена

Синдром Пьера-Робена характеризуется следующим симптомокомплексом: отставание в развитии нижней челюсти (ретроглотия), незаращение неба или высокое небо, и неправильное положение языка (глоссоптоз) или относительно большой язык, описанный Р. Robin (1929). Недоразвитие нижней челюсти при синдроме Пьера-Робина отличается от истинной микрогнатии тем, что нарушенные пропорции лица восстанавливаются в течение первых лет жизни, в то время как при истинной микрогнатии размеры нижней челюсти с возрастом не корригируются.

Клиника

Первые симптомы заболевания проявляются вскоре после рождения, обусловленные западением языка, затруднением дыхания и явлениями асфиксии. Главную роль в развитии респираторных нарушений отводят языку, направленному вверх и закрывающему вход в гортань. При надавливании шпателем на язык дышать ребенку становится сразу легче. Обращает на себя внимания маленькая нижняя челюсть, придающая больному характерный вид. Ребенок беспокоен, выражен цианоз, стридорозное дыхание, инспираторная одышка. Во время кормления явления асфиксии усиливаются, выведение сразу облегчает состояние больного. Постоянная гипоксия усугубляется легко возникающими пневмониями, что иногда может привести к гибели ребенка.

Прогноз благоприятный, т. к. резко деформированная нижняя челюсть продолжает расти кпереди и к 2,5–3 годам достигает нормальных размеров. Одновременно возвращается в нормальное положение и язык. Задача лечения заключается в создании условий для адекватного дыхания и питания в

течение первых месяцев жизни. Этого достигают разными способами. Ребенка укладывают на щит таким образом, что язык и нижняя челюсть больного свободно свисают вниз, голову поддерживает подставка и повязка-чепчик, этим устраняются глоссоптоз и обтурация дыхательных путей, уменьшается опасность регургитации и аспирационной пневмонии, а также ему легче дышать. Во время кормления кладут на бок и выдвигают нижнюю челюсть свободной рукой. Этим обеспечивается свободное глотание и дыхание. Вначале рекомендуется поить ребенка чистой водой для предупреждения аспирационной пневмонии. Недоношенных и слабых детей кормят через зонд. В таком положении ребенок находится 2–4 месяца до восстановления сосательного-глотального рефлекса и нормализации дыхания. Эффективно применение воздуховода, в редких случаях приходится прибегать к пролонгированной назо-трахеальной интубации. В наиболее тяжелых случаях прибегают к трахеостомии и гастростомии. Прогноз ухудшается при сочетанных пороках развития. Операции фиксации языка в ротовой полости к щекам, ко дну полости рта или к грудной клетке являются паллиативными, временными; часто прорезываются швы, сопровождаются кровотечением, инфицированием, возникают рецидивы асфиксии и применяются очень редко. При незаращении неба больным с синдромом Пьера-Робина показано раннее ортодонтическое лечение.

Макроглоссия – это увеличение языка, вызывающее затруднение дыхания вплоть до асфиксии и нарушения глотания. Макроглоссия может быть истинной, т. е. обусловленной гипертрофией мышц языка (часто при болезни Дауна) и может быть связана с наличием опухоли – гемангиомы, ангиомы, лимфоангиомы. При истинной макроглоссии язык равномерно увеличен, не уместается во рту. Мышца языка имеет обычный вид. При наличии опухоли форма и размеры языка зависят от ее локализации и размеров.

Лечение оперативное. В период новорожденности показанием к операции являются нарушения глотания и дыхания. При истинной макроглоссии производят клиновидное иссечение языка. При наличии опухоли ее удаляют.

Врожденный стридор

Термин «врожденный стридор» объединяет группу заболеваний, для которых характерно наличие свистящего, шумного дыхания, возникающего сразу или вскоре после рождения ребенка. Стридорное дыхание может быть при сужении или деформации голосовой щели, гортани, трахеи, при наличии

в их просвете препятствия или при неправильном функционировании голосовых связок. Врожденный стридор может быть обусловлен местной патологией или нарушением центрального характера.

Врожденный стеноз трахеи

Сужения трахеи могут быть истинными сдавлением её просвета снаружи. Истинные врожденные стенозы трахеи (ВСТ) обычно связывают с гипоплазией стенки, хотя существует мнение о роли внутриутробного воспаления в возникновении этого порока. Сужения трахеи редко диагностируются в раннем возрасте, несмотря на наличие клинических проявлений с первых дней жизни. Это объясняется редкостью патологии, малоизвестной широкому кругу педиатров и акушергинекологов (И. Г. Климович 1969).

Клиника. Симптоматика ВСТ зависит от степени сужения просвета. В тяжелых случаях свистящее стридорозное дыхание и одышка с втяжением межреберий, яремной ямки и грудины обращает на себя внимание сразу после рождения ребенка. Эти явления усиливаются при возбуждении и уменьшаются в покое. Любое воспаление, сопровождающееся ларинготрахеитом, протекает у таких больных тяжело и нередко приводит к жестоким приступам асфиксии. Диагностике помогает бронхоскопия, однако истинные размеры и протяженность можно обнаружить при рентгенографии, томограммах, контрастировании трахеи – трахеография, которую нужно проводить под общим обезболиванием под контролем бронхоскопа.

Лечение В ряде случаев по мере роста трахеи относительно степень стеноза уменьшается. Операции нужно проводить в возрасте не ранее 5–6 лет. Исключение составляют дети с выраженным стенозом, у которых из-за дыхательной недостаточности и гипоксии необходима экстренная операция – пластика трахеи (М. И. Перельман).

Ларингомалация – возникает при недоразвитии хрящевой ткани гортанных структур и чрезмерной легкости гортани, которая спадается при дыхании.

Эта патология известна и под другими названиями: «врожденно слабая гортань», «инспираторный ларингеальный коллапс», «простой врожденный ларингеальный стридор». Вариантом этой патологии может быть подвижный мягкий надгортанник, закрывающий во время вдоха просвет голосовой щели. Измененными могут быть и черпаловидные хрящи, которые прогибаются при вдохе и сужают просвет гортани.

Клиника. У этих детей дыхание сухое, свистящее. Шум возникает на вдохе, но может быть и на выдохе. Стридорозные явления нарастают при беспокойстве и могут исчезать в покое. При возбуждении втягиваются податливые места грудной клетки. Стридор усиливается, когда ребенок лежит на спине и уменьшается в положении на животе. Фонация не изменена. Голос громкий, звонкий. Окраска кожи не изменена. Аппетит хороший, нормально прибавляет в весе. Лечение. Явления стридора исчезают к 6 месяцам, к 1 году. Но иногда держатся до 2-х лет. Данная форма стридора не требует лечения, но дети подлежат обследованию для исключения другой патологии.

Врожденные спайки гортани

Данная патология заключается в наличие спаек или перемычек на уровне голосовых связок и иногда в над- и подсвязочной области. Иногда спайки существенно закрывают просвет голосовой щели, нарушая дыхание. *Симптоматика* проявляется сразу после рождения, страдает фонация, голос слабый, сиплый, иногда вообще отсутствует. Стридор и респираторные нарушения зависят от степени обструкции. Окончательный диагноз ставится после лаглюгоскопии.

Лечение Необходимость в операции появляется крайне редко. У многих больных тонкие спайки удаляются во время ларингоскопии. Более грубые спайки требуют повторного бужирования. Показана криотерапия, в тяжелых случаях – трахеотомия и длительная канюляция гортани. При полном закрытии просвета гортани спасти может только трахеостомия и перфорация мембраны под контролем ларингоскопа, о чем должны помнить врачи в родильном доме.

Врожденный подсвязочный стеноз

Область стеноза бывает на 2–3 мм ниже голосовой щели. Иногда в процесс вовлекается перстневидный хрящ, который бывает деформирован и сужает просвет дыхательных путей.

Клиника При значительном стенозе стридорозное дыхание бывает с большей или меньшей степенью гипоксии. Явления стридора усиливаются при отеке подслизистого слоя при респираторной инфекции. У таких детей частые атаки «ложного круга», в отличие от истинного круга голос при этом не страдает.

Диагноз ставится при прямой ларингоскопии или профильной рентгенографии гортани.

Лечение. Рост гортани с возрастом улучшает условия для дыхания, но в случаях выраженного стеноза могут возникнуть показания к трахеостомии и оперативной дилатации стеноза.

Кисты и новообразования гортани.

При полном закрытии просвета гортани врожденной кистой, смерть ребенка от асфиксии может наступить сразу же после рождения. При неполной обструкции возникают симптомы стридорозного дыхания. *Диагностика.* Во время прямой ларингоскопии, томографии.

Лечение. Оперативное удаление кист и опухолей или удаление их при прямой ларингоскопии щипцами и электрокоагуляцией. При гемангиомах – криотерапия.

Причиной его возникновения могут быть различные нарушения нервной системы центрального характера, чаще у новорожденных перенесших родовую травму ЦНС, и в большинстве случаев проходят самостоятельно в течение первых двух месяцев. *Диагностику* осуществляют при ларингоскопии. Одной из разновидностей является паралич голосовых связок при повреждении возвратного нерва в родах. Специального лечения не требуется.

Редкими причинами стридора могут явиться трахеомалиация и стенозы трахеи, вызванные пороками и кистами шеи средостения, увеличенной вилочковой железой, врожденной струмой (доброкачественная опухоль – видное увеличение щитовидной железы), аномальными кровеносными сосудами, врожденной патологией аорты (правосторонняя дуга, удвоения), аномалиями сонной артерии.

Опухоли средостения

Одной из причин острых нарушений дыхания у новорожденных и детей раннего возраста являются опухоли и кисты средостения. Наиболее часто встречаются нейрогенные опухоли средостения, которые в структуре всех образований составляют 37 %. Далее лимфомы (22 %), энтерогенные кисты (19 %), тератомы (13 %), мезенхимальные опухоли (8 %). Частота малигнизации составляет 20–30 %. В переднем средостении преобладают доброкачественные опухоли: тимомы, кисты вилочковой железы, дермоидные кисты и тератомы, гемангиомы, липомы, лимфангиомы,

фибромы. В центральном средостении чаще наблюдаются лимфомы, энтерогенные и бронхогенные кисты, лимфосаркомы. В заднем средостении в основном располагаются нейрогенные опухоли.

Клиника. Клиническое проявление опухолей средостения зависит от локализации, размеров опухоли и степени сдавления окружающих органов. Синдром дыхательных расстройств проявляется кашлем, цианозом, одышкой, стридорозным дыханием и обусловлен сдавлением дыхательных путей новообразованием. Наиболее часто наблюдается у детей младше 2-х лет, примерно в 70 % случаев у новорожденных. Иногда симптомы дыхательной недостаточности сочетаются с признаками сдавления верхней полой вены – так называемым медиастинальным синдромом, включающим расширение подкожных вен верхней половины туловища, выбухание вен шеи, одутловатость лица и шеи («короткая шея»). У детей старшего возраста характерными симптомами являются кашель, боль в груди, одышка, дисфагия, симптом Горнера, рецидивирующие пневмонии. Диагностика Рентгенологическое исследование в прямой и боковой проекциях позволяет выявить объемное образование в средостении в 90 % случаев. Ультразвуковое исследование дает возможность дифференцировать опухоли и кисты, а также помогает диагностировать небольшие рентгеннегативные опухоли и кисты, расположенные центрально. Компьютерная томография позволяет рассмотреть средостение в поперечном срезе, определить локализацию и границы опухоли, ее связь с органами средостения и степень ее плотности. Лечение Доброкачественные опухоли и кисты средостения лечат хирургическим путем при постановке диагноза независимо от возраста ребенка. Злокачественные опухоли лечат комбинированным методом (хирургическим + химиотерапия + лучевая терапия) в зависимости от гистогенеза опухоли.

1. Как надо кормить ребенка при синдроме Пьера-Робина?

- а. в положении на спине;
- б. в положении на боку;
- в. в положении на животе и кормление через зонд;
- г. в вертикальном положении;
- д. в положении на спине и кормление через зонд.

2. У ребенка имеется нагноившаяся киста легкого. Консервативное лечение в течении 2-х недель успеха не дало. Выберите правильный

метод лечения:

- а. продолжение консервативного лечения;
- б. радикальная операция;
- в. выжидательная тактика;
- г. дренирование кисты;
- д. санаторное лечение.

3. У ребенка отмечается тяжелая дыхательная недостаточность.

На рентгенограмме напряженная киста правого легкого. Назовите метод

лечения:

- а. пункция кисты;
- б. радикальная операция;
- в. консервативное лечение;
- г. дренирование кисты;
- д. выжидательная тактика.

4. У ребенка на рентгенограмме видно тонкостенное округлое образование без перифокальной реакции. Поставьте диагноз:

- а. абсцесс легкого;
- б. напряженная киста легкого;
- в. нагноившаяся киста легкого;
- г. диафрагмальная грыжа;
- д. буллы.

5. Назовите метод лечения простого пневмоторакса:

- а. плевральная пункция;
- б. дренирование плевральной полости с активной аспирацией;

в. дренирование плевральной полости по Бюлау;

г. радикальная операция;

д. бронхоскопия.

6. Выберите правильный метод лечения при абсцессе легкого без дренирования в бронх:

а. радикальная операция;

б. бронхоскопический дренаж;

в. пункция абсцесса;

г. бронхоскопия с катетеризацией бронха;

д. дренирование абсцесса.

7. На рентгенограмме определяется тотальное затемнение плевральной полости слева со смещением средостения в пораженную сторону.

Поставьте диагноз:

а. тотальная эмпиема плевры;

б. ателектаз легкого;

в. напряженная тотальная эмпиема;

г. плащевидный плеврит;

д. абсцесс легкого.

8. На рентгенограмме отмечается тотальное затемнение плевральной полости справа со смещением средостения в левую сторону.

Поставьте диагноз.

а. пиопневмоторакс;

б. ателектаз легкого;

в. тотальная эмпиема плевры;

г. напряженная тотальная эмпиема плевры;

д. булезная форма СДЛ.

9. Чем отличаются истинные диафрагмальные грыжи от ложных:

- а. наличием кишечных петель;
- б. наличием грыжевого мешка;
- в. отсутствием грыжевого мешка;
- г. прохождением через щель Богдалека;
- д. прилежанием печени.

10. Какой метод исследования имеет значение в дифференциальной диагностике диафрагмальных грыж:

- а. клиническое обследование;
- б. физикальные данные;
- в. рентгенография грудной клетки;
- г. исследование пищеварительного тракта с контрастным веществом;
- д. все перечисленное.

11. При пиопневмотораксе и пиотораксе плевральную пункцию у детей производят:

- а. в 3 межреберье по парастернальной линии;
- б. в 4 межреберье по паравертебральной линии;
- в. в 6–7 межреберье по средней подмышечной линии;
- г. в 1 межреберье;
- д. в 10 межреберье.

12. Ребенок 6 месяцев находится на лечении в течение 20 дней по

поводу «Сепсиса, септикопиемии». Внезапно у ребенка появился приступообразный кашель, цианоз носогубного треугольника, явления дыхательной недостаточности. Аускультативно: дыхание над легкими слева

резко ослабленное, на рентгенограмме – легкое коллабировано. Определяется свободный газ и горизонтальный уровень жидкости в плевральной полости со смещением средостения в противоположную сторону.

Диагноз?

- а. внутрилегочная деструкция;
- б. напряженный пневмоторакс;
- в. напряженный пиопневмоторакс;
- г. эмпиема плевры;
- д. абсцесс легкого.

13. У новорожденного ребенка при перкуссии определяется тупость над правой половиной грудной клетки, отсутствие дыхания справа, полное смещение органов средостения вправо. При бронхоскопии

отсутствие правого главного бронха. Наиболее вероятный диагноз?

- а. гипоплазия легкого;
- б. аплазия легкого;
- в. агенезия легкого;
- г. ателектаз;
- д. буллы легкого.

14. Для диагностики пороков развития у новорожденных и грудных детей используют различные методы исследования, из которых

наиболее информативны и возможны в антенатальном периоде:

- а. лапароскопия;
- б. ультразвуковое исследование;
- в. рентгенография;
- г. эндоскопия;
- д. ангиография.

15. Среди пороков развития легкого, наиболее частой причиной

острой дыхательной недостаточности, требующей срочной хирургической операции, является:

- а. острая лобарная эмфизема;

- б. деструктивная пневмония;
- в. диафрагмальная грыжа;
- г. ателектазы;
- д. опухоль средостения.

16. Возникновение тяжелой дыхательной недостаточности у новорожденного может быть связано с рядом причин, кроме:

- а. нарушения проходимости ротоглотки;
- б. нарушения проходимости трахеи и бронхов;
- в. дефицита антиателектатического фактора – сурфактанта;

26

- г. сдавления легких извне (опухоль средостения и пр.);
- д. высокой кишечной непроходимости.

17. У ребенка с резко выраженной дыхательной недостаточностью невозможно провести через нос катетер для отсасывания слизи.

Наиболее вероятной причиной этого состояния является:

- а. трахео-пищеводный свищ;
- б. синдром Пьера-Робена;
- в. атрезия хоан;
- г. макроглоссия;
- д. порок развития твердого неба.

18. При возникновении асфиктического синдрома у новорожденного первые действия включают:

- а. проверку проходимости ротоглотки;
- б. перкуссию грудной клетки и аускультацию;
- в. оксигенотерапию;
- г. рентгенографию грудной клетки и брюшной полости;
- д. все перечисленное.

19. У новорожденного 2-х суток жизни внезапно ухудшилось состояние, кашель, одышка, цианоз, тахикардия до 180 уд/мин, слабый

пульс. При перкуссии и аускультации выявлено: слева – перкуторный звук, пуэрильное дыхание; справа – тимпанит, дыхание резко ослаблено,

сердце смещено влево. Наиболее вероятный диагноз:

- а. пиопневмоторакс справа;
- б. диафрагмальная грыжа справа;
- в. врожденная лобарная эмфизема справа;
- г. киста правого легкого;
- д. ателектаз легкого.

20. Все перечисленные клинические симптомы асфиктического ущемления диафрагмальной грыжи у новорожденного имеют место, за исключением:

- а. цианоза;
- б. беспокойства;
- в. смещения средостения;
- г. вздутия живота;
- д. тахикардии.

21. При напряженном пиотораксе лечение:

- а. интенсивная терапия без вмешательства в очаг;
- б. дренирование плевральной полости по Бюлау;
- в. пункция плевральной полости;
- г. активная аспирация;
- д. бронхоскопия.

22. При напряженном пневмотораксе с бронхиальным свищем,

тактика лечения включает:

- а. плевральную пункцию;
- б. бронхоблокаду;
- в. дренирование плевральной полости по Бюлау;
- г. пункцию плевральной полости с активной аспирацией;
- д. выжидательную тактику.

23. При пункции плевральной полости наиболее частой технической погрешностью является:

- а. ранение межреберных сосудов;
- б. ранение межреберных нервов;
- в. пневмоторакс;
- г. ранение легкого;
- д. все перечисленное.

24. Правое легкое состоит из:

- а. 7 сегментов;
- б. 10 сегментов;
- в. 11 сегментов;
- г. 12 сегментов;
- д. 8 сегментов.

25. Причиной острой дыхательной недостаточности у новорожденного без смещения органов средостения может быть:

- а. напряженный пиоторакс;
- б. огромная опухоль органов грудной клетки;
- в. агенезия легкого;
- г. атрезия хоан;
- д. врожденный ателектаз легкого.

26. Причиной острой дыхательной недостаточности у новорожденного со смещением органов средостения в противоположную очагу

поражения сторону может быть:

- а. напряженный пиоторакс;
- б. аплазия легкого;
- в. агенезия легкого;
- г. атрезия хоан;
- д. врожденный ателектаз легкого.

27. У ребенка 2-х лет установлен диагноз компенсированной формы лобарной эмфиземы. Ему следует рекомендовать:

- а. экстренную операцию;
- б. плановую операцию;
- в. срочную операцию;

28

- г. консервативную терапию;
- д. выжидательную тактику.

28. Причиной острой дыхательной недостаточности у новорожденного со смещением органов средостения в сторону очага поражения

может быть? Кроме:

- а. напряженного пиоторакса;
- б. синдрома Пьера-Робина;
- в. агенезии легкого;
- г. атрезии хоан;
- д. врожденной опухоли грудной полости.

29. Причиной острой дыхательной недостаточности у новорожденного со смещением органов средостения в противоположную очагу

поражения сторону может быть:

- а. напряженная лобарная эмфизема легкого;
- б. аплазия легкого;
- в. агенезия легкого;
- г. атрезия хоан;
- д. врожденный ателектаз легкого.

30. Причиной острой дыхательной недостаточности у новорожденного со смещением органов средостения в противоположную очагу

поражения сторону может быть? Кроме:

- а. напряженной лобарной эмфиземы легкого;
- б. напряженной кисты легкого;
- в. пиопневмоторакса;
- г. гидроторакса;
- д. врожденного ателектаза легкого.

31. При простом пиопневмотораксе необходимо выполнить:

- а. плевральную пункцию, рентгенографию;
- б. пункцию плевральной полости с активной аспирацией;
- в. с дренирование полости;
- г. радикальную операцию;
- д. торакоскопию с ультразвуковой санацией.