Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверила: к.м.н., Фалалеева С.О.

Реферат

На тему: « Маляции дыхательных путей детского возраста»

Выполнила: врач-ординатор Макарова И.А.

г. Красноярск, 2021 год

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

1. **Список сокращений**
2. **Введение**
3. **Этиология**
4. **Эпидемиология**
5. **Клиническая картина**
6. **Диагностика**
7. **Лечение**
8. **Прогноз**
9. **Заключение**
10. **Список литературы**

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

**ТМ – бронхомаляция**

**БМ – бронхомаляция**

**ЕРО – Европейское респираторное общество**

**КТ – компьютерная томография**

**ТМБ - трахеобронхомаляция**

**Введение**

Маляции дыхательных путей это пороки известные в медицине долгое время, но вплоть до середины ХХ века описывались в литературе как казуистические находки. Являются доброкачественными состояниями, но могут стать отягощающим фактором при развитии различных заболеваний дыхательных путей, оперативных вмешательств.

Трахеомаляция (TM) - это состояние чрезмерного размягчения стенок трахеи, вызванное либо непропорциональной слабостью задней стенки (перепончатость), либо нарушением целостности хряща. В результате передняя и задняя стенки сближаются, уменьшая раскрытие просвета трахеи. ТМ может быть локализованной или распространенной. Если поражены и главные бронхи, это состояние называется трахеобронхомаляцией (ТБМ). Термин бронхомаляция (БМ) используется, когда чрезмерная подвижность и размягчение стенок возникает в одном или обоих главных бронхах и / или их отделов на долевом или сегментарном уровне. Случаи изолированной БМ, а также внелегочной ТМ относительно редки.

**Этиология**

Трахе- и бронхомаляции в большинстве случаев являются изолированными и идиопатическими.

В некоторых исследования выявлена связь с неврологическим заболеванием: у ребенка с повышенным внутричерепным давлением появились клинические симптомы трахеомаляции, при снижении давления симптомы купированы. Этиология этого состояния не выяснена.

Существует условная классификация: ТМ 1 типа – причиной является врожденный дефект хрящевого каркаса трахеи, в связи с нарушениями закладки хрящей трахеи в эмбриональном периоде; 2 типа - сосудистые аномалий или другие причины сжатия дыхательных путей.

**Эпидемиология**

Частота трахео- и бронхомаляции не установлена. Диагностируется обычно у младенцев и детей раннего возраста. ТМ часто обнаруживается у детей, перенесших оперативное лечение трахеопищеводного свища, хронических заболеваний легких в младенчестве, сдавления сосудов дыхательных путей или образований средостения.

Расовая и половая принадлежность не определена

У большинства детей хрящи трахеи нормализуются, дыхательные пути расширяются и симптомы исчезают к 3 годам (у многих до 1 года).

**Клиническая картина**

Ларингомаляция обычно сопровождается стридором, проявляющимся в период новорожденности. Хрипы при ТМ и БМ возникают в возрасте 4-8 недель и усиливаются при активности и острых заболеваниях верхних дыхательных путей. При распространённом процессе стридор или хрипы носят постоянный характер, часто возникают респираторные инфекции и может возникнуть респираторный дистресс-синдром. Клинические симтомы бронхо- и трахеомаляции нередко расцениваются как признак бронхиолита, особенно в сезон заболеваемости респираторно-синцитиальным вирусом. У пациентов с маляцией хрипы не меняются или даже усиливаются после ингаляции бронходилататорами.

В тяжелых случаях может произойти обструкция дыхательных путей с цианозом, стридором на вдохе и выдохе во время дыхания, апноэ и даже остановка сердца или внезапная детская смерть.  В наиболее тяжелых случаях обструкцию дыхательных путей можно устранить только интубацией, а успешная экстубация может оказаться сложной задачей.  Тяжелая маляция обычно проявляется клинически с рождения, но многие дети с ТМ или БМ не имеют никаких симптомов до возраста 2–3 месяцев.

В исследовании [1] описали симптомы у 96 амбулаторных пациентов с первичной маляцией дыхательных путей без сопутствующих заболеваний. Кашель обнаружен у 83% детей (ночной кашель 42%; продуктивный кашель 60%; кашель, вызванный физической нагрузкой 35%; характерный лающий кашель 43%), рецидивирующие инфекции нижних дыхательных путей - 63%, одышка - 59%, повторяющиеся хрипы. у 49%, повторяющиеся хрипы у 48%, снижение толерантности к физической нагрузке у 35%, симптомы гастроэзофагеального рефлюкса у 26%, ретракции у 19%, стридор у 18% и воронкообразная грудная клетка у 10%. Однако у многих пациентов симптомы протекают незаметно, а у некоторых диагноз ставится только в более позднем возрасте, даже у пожилых людей.

У детей с TM / БM закрытие дыхательных путей во время кашля и неэффективный кашель могут вызвать нарушение выведения секрета, что приводит к рецидивирующим и / или длительным респираторным инфекциям. У детей с TM / БM симптомы могут усугубляться любыми состояниями, требующими повышенных респираторных усилий, такими как упражнения, кашель, плач, кормление, проба Вальсальвы, форсированный выдох. Все эти действия вызывают повышение внутригрудного давления, что ухудшает коллапс дыхательных путей. Размещение младенца в положении лежа на животе может открыть дыхательные пути, потому что сила тяжести тянет структуры средостения кпереди, облегчая таким образом симптомы.

Не смотря на тяжесть процесса и клинические проявления, ребенок с маляцие дыхательных путей прибавляет вес наравне со сверстниками, не имеет нарушения самочувствия, не имеет снижения содержания кислорода в крови.

 **[1]** Baraldi E, Donegà S, Carraro S, et al. Tracheobronchomalacia in wheezing young children poorly responsive to asthma therapy. Allergy 2010

Связь между маляцией дыхательных путей и затяжным бактериальным бронхитом неясна. Наложение передней и задней стенок трахеи приводит к повторяющимся вибрациям и раздражению дыхательных путей, а также к снижению мукоцилиарного клиренса, так как сжатые дыхательные пути препятствуют выведению секрета, тем самым предрасполагая к инфекции.  Плоскоклеточная метаплазия может развиваться с течением времени, что еще больше ухудшает мукоцилиарный клиренс. От 14% до 52% детей с затяжным бактериальным бронхитом страдали TБM. Лечение антибиотиками в течение ≥2 недель разрешило симптомы в большинстве случаев, хотя рецидивы были обычным явлением.

**Диагностика**

1. Рентгенография

Диагноз часто можно подтвердить с помощью рентгеноскопии дыхательных путей. Во время исследования рентгенолог наблюдает за закрытием и раскрытием дыхательных путей. ТМ может появиться на переднезадних изображениях, на которых воздушная тень трахеи, исчезает и снова появляется при дыхании в пораженной области трахеи. Поражение легче всего наблюдать на боковых изображениях, на которых передняя и задняя стенки трахеи динамически соединяются. Потеря воздушной тени трахеи при отсутствии респираторных изменений предполагает статический коллапс дыхательных путей.

### Компьютерная томография

КТ грудной клетки может выявить аномальную форму трахеи в виде стыковки стенок.

Компьютерная томография, особенно с контрастным веществом, может выявить сосудистые поражения, имитирующие трахеомаляцию, что в конечном итоге может привести к трахеомаляции.

### Эзофагография

Эзофагографию можно проводить для выявления сосудистой аномалии, бронхогенных кист или дупликации пищевода.

1. Бронхоскопия

Окончательный метод диагностики - бронхоскопия. Во время бронхоскопии можно увидеть, как передняя стенка разрушается относительно задней стенки. В то же время другие поражения можно диагностировать или исключить при прямой визуализации. Для подтверждения диагноза золотым стандартом является гибкая бронхоскопия. При гибкой бронхоскопии ребенок дышит самостоятельно под легким наркозом. Этот метод сохраняет дыхательную динамику лучше, чем ригидная бронхоскопия. Кроме того, жесткий бронхоскоп может служить стентом для дыхательных путей, маскируя диагноз.

1. Трахеобронхография

Трахеобронхография, выполняемая с небольшими объемами неионогенного водорастворимого контраста, безопасна и полезна при оценке TБM из-за ее высокого пространственного и временного разрешения. Свободное дыхание, как и многие методы визуализации, необходимо для точности диагностики.

**Лечение**

После постановки диагноза трахеомаляция наиболее эффективное и безопасное лечение – выжидательная тактика. Бронходилататоры не помогают, а иногда усугубляют трахеомаляцию.  Введение бета-агониста расслабляет гладкие мышцы и может усугубить коллапс дыхательных путей.

Если у ребенка проблемы с задержкой бронхиального секрета, может помочь физиотерапия грудной клетки. Если присутствует гастроэзофагеальный рефлюкс, следует рассмотреть возможность соответствующей фармакотерапии.

Иногда системные кортикостероиды используются, когда у ребенка усиливаются симптомы во время острой респираторной инфекции. Если ребенок издает больше шума, но в остальном чувствует себя хорошо, обычно можно избежать приема стероидов.

Одна группа показала, что положительное давление на выдохе во время болезни улучшает скорость кашля у детей с трахеомаляцией, делая физиотерапию грудной клетки и сам кашель более эффективными. Постоянное положительное давление в дыхательных путях или двухуровневое положительное давление, обеспечиваемое плотно прилегающей лицевой или носовой маской, эндотрахеальной или трахеостомической трубкой, может облегчить серьезную обструкцию.

Хирургическое лечение может быть показано, когда у ребенка есть одно или все из следующих симтомов:

* Проблемы с набором веса и развитием
* Рецидивирующая пневмония или апноэ
* Выраженная обструкция дыхательных путей

Трахеостомия может обеспечить внутреннее стентирование трахеи у младенцев. Со временем обструкция дыхательных путей разрешается, и канюля может быть удалена.

**Прогноз**

Прогноз благоприятный.  Большинство пациентов перерастают это состояние к 3 годам; многие младенцы перерастают трахеомаляцию в возрасте до 1 года. Если присутствует гастроэзофагеальный рефлюкс, это ускоряет выздоровление.

Заживление трахеомаляции после восстановления трахеопищеводного свища может занять больше времени, чем при первичной трахеомаляции.

Трахеомаляция после компрессионного поражения длится дольше, в зависимости от продолжительности компрессии.

**Заключение**

Маляции дыхательных путей могут быть первичными или связаны с широким спектром врожденных и приобретенных состояний. Доказательств по диагностике, классификации и лечению недостаточно. Общепринятой классификации степени тяжести не существует. Клинические проявления включают стридор с ранним началом или фиксированное свистящее дыхание, рецидивирующие инфекции, затяжной кашель и даже приступы клинической смерти, в зависимости от локализации и тяжести поражения. Диагноз обычно ставится с помощью гибкой бронхоскопии у свободно дышащего ребенка, но также может быть выставлен с помощью других методов динамической визуализации, таких как объемная бронхография с низким контрастом, компьютерная томография или магнитно-резонансная томография.

Лечение может быть медикаментозным или хирургическим. в зависимости от характера и тяжести поражения, но доказательная база для любой терапии ограничена.  Если необходима респираторная поддержка, наиболее часто используемым методом является постоянное положительное давление в дыхательных путях. Используются муколитики и антибиотики (а также для лечения сопутствующих заболеваний и сопутствующих состояний), в настоящее время мало доказательств их пользы. Физиотерапия грудной клетки обычно назначается, но доказательная база недостаточна. При тяжелых симптомах хирургические варианты включают аортопексию или заднюю трахеопексию, резекцию трахеи коротких пораженных сегментов, внутренние стенты и шинирование наружных дыхательных путей. Если необходима респираторная поддержка, наиболее часто используемым методом является постоянное положительное давление в дыхательных путях, шинирование внутренних стентов и наружных дыхательных путей.

В данный момент активно изучается данная тема, так как до сих пор не ясны многие аспекты данных заболеваний, что вызывает в свою очередь задержку в постановке диагноза.

**Литература**

1. Inoue K, Yanagihara J, Ono S, et al. Utility of helical CT for diagnosis and operative planning in tracheomalacia after repair of esophageal atresia. Eur J Pediatr Surg. 1998 Dec. 8(6):355-7.
2. Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. Cochrane Database Syst Rev. 2005. CD005304.
3. Panitch HB, Keklikian EN, Motley RA, et al. Effect of altering smooth muscle tone on maximal expiratory flows in patients with tracheomalacia. Pediatr Pulmonol. 1990. 9(3):170-6.
4. Sirithangkul S, Ranganathan S, Robinson PJ, Robertson CF. Positive expiratory pressure to enhance cough effectiveness in tracheomalacia. Journal of the Medical Association of Thailand. November 2010. 93 Suppl 6:S112-8.
5. van der Zee DC, Straver M. Thoracoscopic aortopexy for tracheomalacia. World J Surg. 2015 Jan. 39 (1):158-64.
6. Montgomery J, Sau C, Clement W, Danton M, Davis C, Haddock G, et al. Treatment of tracheomalacia with aortopexy in children in Glasgow. Eur J Pediatr Surg. 2014 Oct. 24 (5):389-93.
7. Arnaud AP, Rex D, Elliott MJ, Curry J, Kiely E, Pierro A, et al. Early experience of thoracoscopic aortopexy for severe tracheomalacia in infants after esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula repair. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2014 Jul. 24 (7):508-12.
8. Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, Ngerncham M, Feins N, Foker JE. Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. J Pediatr Surg. 2014 Jan. 49 (1):66-70; discussion 70-1.
9. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children.
Wallis C, et al. Eur Respir J. 2019.