

А.Ю. Петруничев¹, Г.А. Новик², Э.А. Цветков²

¹ Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования

² Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

Врожденный стридор гортани: диагностика и лечение

Контактная информация:

Петруничев Алексей Юрьевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры медицинской генетики СПбМАПО

Адрес: 195279, Санкт-Петербург, Заневский проспект, д. 1, тел.: (812) 303-50-94, (921) 355-01-45, e-mail: a245a@rambler.ru

Статья поступила: 17.09.2010 г., принята к печати: 16.12.2010 г.

Заболевание «врожденный стридор гортани» известно более полутора веков. В настоящее время тактика его диагностики и лечения затруднена вследствие отсутствия обязательного обследования из-за преобладания легких случаев, а также дороговизны и труднодоступности имеющихся диагностических методов. В настоящей статье изложены результаты обследования и лечения 369 детей с врожденным стридором. Обнаружена широкая распространенность болезни (не менее 4% в популяции, более 40% всех случаев шумного дыхания в первые годы жизни). Предложены новые методики (клинические, лабораторные, рентгенологические, морфологические) и новая схема обследования, которая является доступной, экономически выгодной и эффективной.

Ключевые слова: врожденный стридор, ларингомалация, диагностика, лечение, дети.

ВВЕДЕНИЕ

Шумное дыхание с первых дней или недель жизни (врожденный стридор) может являться признаком широкого спектра болезней [1–3], начиная от грубых врожденных пороков развития верхних дыхательных путей, заканчивая острыми респираторными инфекциями. Поэтому диагностическая ценность этого симптома сама по себе невысока. Характер стридора также не является показателем тяжести заболевания. По этим причинам врачи больше обращают внимание на такие симптомы, как одышка, цианоз, общее состояние ребенка, что вполне оправдано на первых этапах диагностики основного заболевания. Проблема в том, что при отсутствии явных признаков поражения дыхательных путей ребенок остается недообследованным, так как сам стридор пациенту не вредит.

Совсем другим термином является «Врожденный стридор гортани», который отражен как самостоятельная нозология в МКБ-10 под кодом Q31.4. Этот синдром

описан немецкими педиатрами еще в середине XIX в. [4]. Отличается отсутствием пороков развития со стороны дыхательных путей, преимущественно (около 70% и больше) доброкачественным течением и временным (до 1–3 лет) характером с самопроизвольным исчезновением. Хирурги в конце XIX в. обнаружили, что гортань при этом не является интактной [4]. Более того, прижизненная диагностика на спонтанном дыхании показала, что шум обусловлен спаданием на вдохе верхнего отдела (преддверия) гортани.

К настоящему времени известно, что клапанный (патологический) механизм работы преддверия гортани при врожденном стридоре гортани создает дополнительное отрицательное давление в грудной клетке на вдохе и влияет на состояние пищеварительного тракта, сердечно-сосудистой системы, рост и развитие ребенка [5–8]. Поэтому в большинстве развитых стран пациента с врожденным стридором всесторонне обследуют даже при отсутствии врожденных пороков дыхатель-

A.Ju. Petrunitchev¹, G.A. Novik², E.A. Tsvetkov²

¹ Saint-Petersburg Medical Academy of Postgraduate Studies

² Saint-Petersburg State Pediatric Medical Academy

Congenital laryngeal stridor: diagnostics and treatment

Congenital laryngeal stridor is known as a separate disorder for 1,5 centuries. Its diagnostics presents difficulties because of its absence (over prevalence of mild cases) or very expensive and hard-to-reach diagnostic methods. This article represents the results of investigation and treatment of 369 patients with congenital noisy breathing. High frequency in population is revealed (4% totally and more than 40% of all cases of congenital stridor). We offer some new approaches (clinical, lab, X-ray and morphologic) and modified design of diagnostics that appears to be available, inexpensive and effective.

Key words: congenital stridor, laryngomalacia, diagnostics, treatment, children.

ных путей. К сожалению, план обследования включает преимущественно сложную аппаратную диагностику [9–12]: фиброларингоскопию, фибробронхоскопию, доплерографию сердца, оценку функции внешнего дыхания, полисомнографию, рН-метрию пищевода (суточное мониторирование), компьютерную томографию шеи и грудной клетки и т. д.

С середины XX в. эндоскопический феномен спадания преддверия гортани на вдохе получил название ларингомалация. Доступность, быстрота и безопасность фиброларингоскопии в любом возрасте, а также простота диагностики коллапса преддверия гортани (его ни с чем не спутаешь) [2, 9] сыграла отрицательную роль в странах, где принято подробно обследовать детей с врожденным стридором. Проблема в том, что ларингомалация является признаком не только врожденного стридора гортани, но и ряда прочих, преимущественно неврологических расстройств [13]. И все-таки в настоящее время большинство англоязычных литературных источников оба термина отождествляют [2, 3, 6–8, 10, 12]. Это не позволяет оптимизировать диагностическую схему для данной патологии и стандартизировать показания для хирургического лечения (так называемой супраглоттопластики) [8, 12, 14].

В российской медицине клиническая диагностика преобладает над аппаратной. Поэтому термин «ларингомалация» стал приживаться в России с начала XXI века и только в последние годы детей с тяжелыми формами врожденного стридора гортани стали оперировать [14]. Назрела необходимость разработки диагностической схемы, приемлемой в нашей стране, т. е. доступной и экономически выгодной. Это возможно только при выделении синдрома «врожденный стридор гортани» из всех случаев врожденного стридора и ларингомалации.

Целью нашего исследования стала разработка критериев синдрома врожденного стридора гортани и оптимизация диагностики и лечения данной патологии.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Пациенты (369 детей в возрасте от 2 мес до 5 лет, средний возраст — 11 мес), направленные на обследование по поводу стридора с 2004 по 2010 гг., обследовались клинически, также оценивалась медицинская документация. Исключались из исследования дети с очевидным транзиторным стридором за счет катаральных явлений со стороны дыхательных путей. Эндофибrolарингоскопия — основной метод диагностики ларингомалации — выполнялась под местной анестезией. Кислотно-щелочное равновесие (КЩР) крови исследовалось на биохимическом анализаторе Nova Biomedical Stat Profile pHox Plus. Рентгенография шеи в боковой проекции (мягкотканый режим) выполнялась на аппарате Dira-RG. Детям с подтвержденной ларингомалацией проводилось медико-генетическое консультирование для установления критериев синдрома врожденного стридора гортани. По ранее разработанным показаниям детям с тяжелой формой заболевания выполнялось хирургическое лечение — супраглоттопластика. Затем оценивались результаты операции, гистологические находки в биопсийном материале. Контрольную группу для патоморфологического исследования составили 30 целых гортаней, полученных в ходе аутопсии детей первого года жизни без заболеваний и травм гортани в анамнезе жизни.

К 2004 г. родители 11 неоперированных детей с эндоскопически подтвержденной ларингомалацией согласились на постоянное наблюдение в СПбГПМА. В ходе настоящего исследования (более 5 лет) они составили

«группу длительного наблюдения». Оценивались структура и подвижность преддверия гортани каждые 6–12 мес. Наблюдение продолжалось до исчезновения коллапса преддверия гортани, после чего оценивалась остаточная деформация гортани. Новые данные были использованы для коррекции предложенных нами ранее теоретических моделей остаточных деформаций гортани при ларингомалации [14] и популяционного исследования. Был выполнен поиск аналогичных изменений преддверия гортани у 300 взрослых (18–64 лет), анамнез которых не включал хронических или тяжелых острых заболеваний гортани. Исследование выполнялось на базе СПбГМА им. И. И. Мечникова.

В 50 детских городских поликлиниках Санкт-Петербурга проводилось анкетирование участковых педиатров по 3 разделам: 1) новизна и субъективная полезность отдельных вопросов по врожденному стридору гортани, 2) частота встречаемости явных случаев врожденного стридора у детей до 2 лет на участках, 3) тактика ведения пациентов с этим симптомом. Информация собиралась после прочтения специально разработанной лекции о современном состоянии проблемы. Данное исследование можно считать популяционным, так как проведено на уровне мегаполиса — Санкт-Петербурга.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

По результатам клинического обследования из дальнейшего участия были исключены 72 ребенка (из 369), у которых, вероятнее всего, отмечался транзиторный стридор (выделения из носа, влажный кашель и др.). Оставшимся 297 пациентам была рекомендована фиброларингоскопия, однако она показалась многим родителям процедурой слишком инвазивной, поэтому была выполнена лишь у 161 ребенка. Объективные находки присутствовали в 136 случаях. Ларингомалация обнаружена у 109 детей (изолированная — у 100 пациентов). Нетрудно подсчитать (учитывая однородность группы), что при 100%-й явке на эндоскопическое исследование в нашей выборке оказалось бы 202 ребенка с ларингомалацией $[(109 : 161) \times 297 = 202]$. Таким образом, доля ларингомалации среди абсолютно всех причин врожденного стридора, вероятно, составляет ~55%.

При подробном обследовании детей с изолированной ларингомалацией были выявлены следующие патологические состояния:

- 1) стридор (100%), так как он являлся критерием отбора;
- 2) ГЭР (80%) — по клиническим признакам;
- 3) воронкообразная грудная клетка (46%);
- 4) неврологическая патология (19%) — по данным медицинской документации. Учитывались только отчетливо-манифестные случаи: судорожный синдром, гипертонзионно-гидроцефальный синдром, детский церебральный паралич и пр.;
- 5) задержка физического развития (14%) — антропометрия и использование центильных таблиц;
- 6) обструктивное апноэ во сне (12%). Для его оценки был разработан следующий простой, но эффективный клинический метод. В отличие от здоровых детей прохождение воздуха через гортань ребенка с ларингомалацией характеризуется шумом (стридором) и может быть проконтролировано на слух. В части случаев стридор даже усиливается во время сна за счет расслабления мышц глотки и гортани. Родители пациентов были обучены отмечать эпизоды внезапного обрыва и восстановления стридора во время сна ребенка, фиксируя длительность и частоту;

- 7) поперхивание (9%);
- 8) инспираторная одышка (10%);
- 9) эпизоды острого стеноза гортани (7%);
- 10) задержка психомотормного развития (6%) — по таблицам навыков;
- 11) отчетливый цианоз (6%);
- 12) аспирационная пневмония (3%).

Рентгенологический метод считался крайне малоэффективным в диагностике ларингомаляции, т.к. он сложен для оценки и сомнителен в интерпретации. Регулярное выявление в нашей выборке при эндоскопии расширения гортаноглотки заставило нас пересмотреть этот вопрос. Боковая рентгенография шеи была выполнена 50 пациентам с изолированной ларингомаляцией, у 49 из них выявлены отчетливые деформации контуров глотки.

В норме просвет глотки плавно переходит в просвет гортани, а затем — трахеи. Патологический «воздушный треугольник глотки» был обнаружен у 49 (98%) пациентов, а патологический «передний карман» глотки — у 23 (46%). Последний симптом, вероятно, определяется лишь в том случае, когда момент снимка совпадает с фазой вдоха у ребенка. Таким образом, рентгенография шеи в боковой проекции оказывается простым, доступным, малоинвазивным и высокоэффективным (98%) методом диагностики ларингомаляции.

Как известно, норма парциального давления газов крови при исследовании капиллярной крови составляет 80–105 мм рт. ст. для кислорода (pO_2) и менее 40 мм рт. ст. — для углекислого газа (pCO_2). В нашей выборке из 47 обследованных пациентов с ларингомаляцией первого года жизни гипоксия была установлена у 46 (98%). Средний уровень pO_2 составил $63,3 \pm 1,1$ мм рт. ст. ($\sigma = 7,9$). Незначительная гиперкапния установлена лишь в единичных тяжелых случаях. Таким образом, хроническая гипоксия, нередко скрытая внешним благополучием, имеется у подавляющего большинства детей первого года с ларингомаляцией.

При медико-генетическом консультировании за основу для дифференциального диагноза синдрома был принят факт, что примерно в 3/4 случаев ларингомаляции при эндоскопическом исследовании обнаруживались кроме спадания еще дополнительные анатомические аномалии преддверия гортани: укорочение черпалонадгортанных складок, увеличение клиновидных хрящей, деформация надгортанника или избыток слизистой оболочки в черпаловидных областях. Было решено проверить гипотезу

о наличии 2 разных форм болезни, которым дали рабочие названия «диспластическая» и «нейрогенная». Одних эндоскопических критериев оказалось недостаточно из-за их неоднозначности. Сравнивая характеристики стридора и других патологических состояний, а также характер наследования болезни у детей в 2 рабочих группах удалось доказать их различие на клиническом уровне. Признаки со статистически достоверным отличием ($p < 0,001$) представлены в табл.

У каждого пациента в нашей выборке совпадали минимум 5 из 7 критериев, что позволило достаточно уверенно относить его к той или иной группе. По своим характеристикам группа диспластической ларингомаляции (77% в нашей выборке) соответствует диагнозу «Врожденный стридор гортани», т.е. является самостоятельной нозологией. Зная долю ларингомаляции среди всех причин врожденного стридора (55%), можно подсчитать, что доля диспластической ларингомаляции составит 42% ($55\% \times 0,77 = 42\%$). Исследование 4 пар близнецов, оценка родословных и анализ действия мутагенов в семьях с диспластической ларингомаляцией позволяет говорить о генетическом характере этой патологии, вероятно моногенной форме с аутосомно-доминантным типом наследования.

Использовались собственные разработанные абсолютные показания к хирургическому лечению (супраглоттопластике) [2]:

- тяжелая гипоксия ($pO_2 < 63$ мм рт. ст.) при ларингомаляции на первом году жизни;
- гиперкапния ($pCO_2 > 40$ мм рт. ст.);
- продолжительные (более 15 с) эпизоды обструктивного апноэ;
- рецидивирующие (более 3 раз за год) тяжелые стенозы гортани (II и более степени);
- поперхивание с каждым приемом пищи;
- более 1 случая аспирационной пневмонии;
- ежедневное обильное срыгивание с задержкой физического развития.

Полная эффективность операции заключалась в немедленном исчезновении стридора, одышки, поперхивания и апноэ. Срыгивание исчезало или значительно уменьшалось. Постепенно нормализовывалось насыщение крови кислородом (в среднем + 20% через 1 мес), значительно ускорялось физическое развитие. Данный результат достигнут в 16 (76%) случаях из 21. Неполная эффективность с сохранением части симптомов констатирована

Таблица. Дифференциальные критерии диспластической и нейрогенной форм ларингомаляции

Признак	Диспластическая ларингомаляция	Нейрогенная ларингомаляция
Характер стридора во сне	Ослабление	Усиление
Условия усиления стридора	Физическая нагрузка	Эмоциональная нагрузка
Измененная анатомия преддверия гортани (эндоскопически)	Имеется	Нет
Гипоксия в родах, неврологические симптомы	Нет	Да
Дополнительные симптомы	Срыгивания, задержка физического развития	Поперхивание, эпизоды апноэ во сне
Показания к хирургическому лечению	Да	Нет
Семейный характер	Да	Нет

у 4 (20%) детей. Двусторонняя поперечная диссекция оказалась неэффективна у единственного (4% случаев) пациента с синдромом Робена. Развившаяся в области вмешательства стойкая инфильтрация не позволила избежать трахеотомии. Таким образом, при отсутствии противопоказаний (сопутствующие аномалии и врожденные пороки развития) супраглоттопластика является безопасной и эффективной (9%).

В мировой литературе не удалось обнаружить упоминаний о ларингомалации. При исследовании 15 биоптатов в нашей выборке (диспластическая ларингомалация) были выявлены следующие особенности: вакуолизация эпителиоцитов слизистой оболочки (93%), выраженное разрыхление соединительной ткани (93%), безъядерные участки (87%), а также лимфангиэктазия (80%). В контрольной группе (аутопсийный материал детей без патологии гортани, умерших на первом году жизни) из этих находок присутствовала лишь лимфангиэктазия (7%), разница статистически достоверна.

Оценка динамики эндоскопической картины у 11 неоперированных детей в «группе длительного наблюдения» дала следующие результаты. К 3 годам гортань выглядела нормальной у обоих детей с нейрогенной и 2 детей с диспластической формой болезни. У оставшихся 7 детей с диспластической ларингомалацией западание стенок гортани также исчезало, но анатомические изменения сохранялись (несколько видоизменившись) весь срок наблюдения. К настоящему времени возраст этих детей составляет от 7 до 10 лет. Поиск таких остаточных деформаций среди 300 здоровых взрослых дал положительный

результат в 13 (4%) случаях. Данная цифра отражает минимальную популяционную частоту синдрома врожденного стридора гортани.

По результатам анализа анкет участковых педиатров, современные представления о ведении пациентов с врожденным стридором оказались для них новыми. Расчет частоты ларингомалации среди детей первых 2 лет жизни, по данным о распространенности врожденного стридора, дал результат 1,5%. Если сравнить эту цифру с объективной частотой, полученной при исследовании у взрослых (более 4%), становится ясно, что в большинстве случаев синдрома врожденного стридора гортани шумное дыхание отсутствует или же не привлекает к себе внимания (шум тихий, эпизодический и т.д.).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вопреки своему названию синдром врожденный стридор гортани может протекать без своего основного симптома — шумного дыхания. Звук возникает лишь в случае, когда западающие структуры гортани колеблются в потоке воздуха со звуковой частотой. Это не означает бессимптомную форму. На рис. представлена разработанная нами схема патогенеза врожденного стридора гортани. Она базируется на собственных находках и выводах и не противоречит литературным данным. Как видно, стридор является лишь «верхушкой айсберга». Его наличие должно заставить врача обследовать ребенка независимо от наличия или отсутствия объективных тяжелых симптомов, а также имеющих или отсутствующих диагнозов врожденных пороков развития дыхательных

Рис. Патогенез врожденного стридора гортани. Собственная концепция «Айсберг». Верхний уровень — стридор, средний уровень — непосредственные эффекты коллапса гортани, нижний уровень — опосредованные его эффекты



путей. Каждый ребенок в силу своей генетической предрасположенности и сопутствующих заболеваний будет иметь разной степени выраженность того или иного направления патогенеза.

Таким образом, пациентов с врожденным стридором гортани следует выявлять среди шумно или бесшумно дышащих детей с обструктивным апноэ во сне, задержкой физического или психомоторного развития, рецидивирующими острыми стенозами гортани, упорным срыгиванием, симптомами аспирации и пр.

Отбор детей, нуждающихся в хирургическом лечении, не прост и не ограничивается оценкой функции дыхания. Однако результат операции стоит затраченных усилий. В обычных условиях операция занимает меньше 1 ч (с учетом наркоза), выполняется только эндоскопически, объем вмешательства минимальный. Ребенок в тот же день сам дышит, ест и пьет, при отсутствии осложнений может быть выписан через 1–3 дня после операции. Этиотропного консервативного лечения не существует. Можно использовать антирефлюксную терапию, общеукрепляющие средства, оксигенотерапию.

Использование таких простых, доступных, малоинвазивных и недорогих методов исследования, как рентгенография шеи в боковой проекции и КЩР крови на ранних этапах обследования детей со стридором, дает хороший результат в понимании наличия и тяжести синдрома врожденного стридора гортани. Объективные находки усиливают комплаенс и настраивают родителей на соблюдение рекомендаций лечащего доктора, особенно в плане эндоскопического исследования. Медико-генетическое консультирование помогает выбрать случаи синдрома врожденного стридора гортани среди всех находок ларингомалации. Объективное решение вопроса хирургического лечения оториноларингологом возможно только на основании заключений педиатра и врача-генетика.

ВЫВОДЫ

1. Синдром врожденного стридора гортани является самостоятельным генетически обусловленным заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования. Его частота в популяции составляет более 4%, а доля среди абсолютно всех случаев врожденного стридора — более 40%.
2. Тяжесть течения врожденного стридора гортани должна оцениваться объективно и комплексно с учетом роста и развития ребенка, состояния дыхательной, сердечно-сосудистой систем и начального отдела пищеварительного тракта. Около 98% детей с этой патологией находятся в состоянии хронической гипоксии. На первом году жизни среднее pO_2 крови $63,3 \pm 1,1$ мм рт. ст., $\sigma = 7,9$ (при норме > 80 мм рт. ст.).
3. Оптимальная последовательность исследований при диагностике врожденного стридора гортани представляется следующей: анамнез и клиническое обследование, рентгенография шеи в боковой проекции, оценка кислотно-щелочного равновесия крови, фиброларингоскопия, медико-генетическое консультирование.
4. Эффективность хирургического лечения тяжелых случаев врожденного стридора гортани составляет 98%. Основные показания — гипоксия с $pO_2 < 63$ мм рт. ст., гиперкапния с $pCO_2 > 40$ мм рт. ст., задержка физического и/или психомоторного развития, обильные срыгивания, тяжелое поперхивание, аспирации, рецидивирующие стенозы гортани, случаи апноэ. Противопоказание — комплекс врожденных пороков и аномалий развития.
5. При синдроме врожденного стридора гортани присутствуют гистологические изменения: вакуолизация эпителиоцитов слизистой оболочки (93%), выраженное разрыхление соединительной ткани (93%), безъядерные участки (87%), а также лимфангиэктазия (80%).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Солдатский Ю.Л. Стридор у новорожденных и детей первого года жизни // Лечащий врач. — 2000; 1: 11–18.
2. Moumoulidis I., Wilson T. et al. Outpatient fibre-optic laryngoscopy for stridor in children and infants // Eur. Arch. Otorhinolaryngol. — 2005; 262 (3): 204–207.
3. Zoumalan R., Maddalozzo J., Holinger L.D. Etiology of stridor in infants // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. — 2007; 116 (5): 329–334.
4. Sutherland G.A., Lack H.L. Congenital laryngeal obstruction // Lancet. — 1897; 2: 653–655.
5. Yao T.C., Chiu C.Y., Wo K.C. et al. Failure to thrive caused by the coexistence of vallecular cyst, laryngomalacia and gastroesophageal reflux in an infant // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. — 2004; 68 (11): 1459–1464.
6. Unal E., Oran B., Baysal T. et al. Pulmonary arterial pressure in infants with laryngomalacia // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. — 2006; 70 (12): 2067–2071.
7. Bibi H., Khvolis E., Shoseyov D. et al. The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia // Chest. — 2001; 119 (2): 409–413.
8. Zafereo M.E., Taylor R.J., Pereira K.D. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea // Laryngoscope. — 2008; 118 (10): 1873–1877.
9. Sivan Y., Ben-Ari J., Soferman R., DeRowe A. Diagnosis of laryngomalacia by fiberoptic endoscopy: awake compared with anesthesia-aided technique // Chest. — 2006; 130 (5): 1412–1418.
10. O'Connor T.E., Bumbak P., Vijayasekaran S. Objective assessment of supraglottoplasty outcomes using polysomnography // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. — 2009; 73 (9): 1211–1216.
11. Matthews B.L., Little J.P., Mcguirt W.E. et al. Reflux in infants with laryngomalacia: results of 24-hour double-probe pH monitoring // Otolaryngol. Head Neck Surg. — 1999; 120 (6): 860–864.
12. Richter G.T., Thompson D.M. The surgical management of laryngomalacia // Otolaryngol. Clin. North Am. — 2008; 41 (5): 837–864.
13. Thompson D.M. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology // Laryngoscope. — 2007; 117 (6, pt 2, suppl. 114): 1–33.
14. Цветков Э.А., Петруничев А.Ю., Зайцев В.С. Хирургическое лечение ларингомалации // Российская оториноларингология. — 2010; 1: 230–235.