

Ю.Л. Солдатский

Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова

Заболевания гортани

В СТАТЬЕ ОПИСЫВАЕТСЯ ОДНА ИЗ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ БОЛЕЗНЕЙ ГОРТАНИ — СТЕНОЗ, КАК ВРОЖДЕННЫЙ, ТАК И ПРИОБРЕТЕННЫЙ. ОСВЕЩАЮТСЯ ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ДАННОЙ ПАТОЛОГИИ И МЕТОДЫ ЕЕ ЛЕЧЕНИЯ.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: СТЕНОЗ ГОРТАНИ, ВРОЖДЕННЫЙ СТЕНОЗ, ПРИОБРЕТЕННЫЙ СТЕНОЗ, ТРАХЕОТОМИЯ, ДЕТИ.



Ведущий рубрики:

Солдатский Юрий Львович,

доктор медицинских наук, профессор,
ведущий научный сотрудник Научной
группы НИЦ при кафедре болезней уха,
горла и носа ММА им. И.М. Сеченова

Адрес: 107014, Москва,
ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3,
тел. (495) 268-83-26

Статья поступила 10.08.2007 г.,
принята к печати 16.10.2007 г.

Основными функциями гортани являются дыхательная, защитная и фона- торная. Любое заболевание гортани клинически проявляется симптомами поражения функции органа или их комбинацией, а именно: стенозом горта- ни, охриплостью и дисфагией. Поражение гортани может быть как самосто- ятельным заболеванием, так и симптомом патологии других органов.

Стеноз гортани (сужение или полное закрытие просвета) (J38.6) угрожает жизни больного и требует экстренного врачебного вмешательства. В зави- симости от времени развития различают острые стенозы гортани (развива- ются в течение от нескольких минут до месяца) и хронические, которые, в свою очередь, могут быть врожденными и приобретенными. Основные при- чины стенозов гортани представлены в табл. 1. Чем стремительнее разви- вается стеноз, тем он опаснее; при развитии стеноза у ребенка, особенно периода новорожденности, необходимо учитывать, что в этом случае диа- метр просвета гортани составляет менее 5 мм и отек тканей гортани в 1 мм приводит к уменьшению просвета более чем на 50%.

Независимо от причины стеноза гортани симптомы развиваются одното- пно, в определенной последовательности, которая определяется как стадия стеноза гортани. Краткая клиническая характеристика стадий острого сте- ноза гортани представлена в табл. 2.

Дифференциальный диагноз основных заболеваний, приводящих к разви- тию острого стеноза гортани, представлен в табл. 3.

Лечение острого стеноза гортани. Вид лечения, в первую очередь, опре- деляется стадией стеноза гортани и возможностью оказания специализиро- ванной помощи. Следует учитывать выраженность удушья, локализацию и распространенность стенозирующего процесса, сопутствующие аномалии строения челюстно-лицевого скелета и шейного отдела позвоночника, де- формации шеи в связи с возможными изменениями ее топографии (рис. 1). Необходима ранняя госпитализация, даже при стенозе I стадии.

При стенозе I стадии врач имеет время для выявления причины заболева- ния с целью оказания этиотропной помощи.

При стенозе II степени необходимо успокоить больного, придать ему полуси- дячее положение, обеспечить приток свежего воздуха или увлажненного кислорода. Состояние больного также позволяет врачу выявить причину сте- ноза (в том числе и при помощи эндоскопии гортани) для оказания этиотроп- ной помощи. Необходимо учитывать, что при использовании успокаивающих препаратов, особенно в ночное время, можно пропустить ухудшение состоя- ния больного и момент асфиксии, поэтому их следует назначать с большой осторожностью. В случае стеноза гортани I–II стадии применяют отвлекаю-

Yu.L. Soldatsky

I.M. Sechenov Moscow Medical Academy

Larynx diseases

THE LECTURE DESCRIBES ONE OF THE MOST FREQUENT LARYNX DI- SEASES — STENOSIS BOTH CONGENITAL AND ACQUIRED FORMS. THE AUTHOR HIGHLIGHTS THE AETIOLOGY OF THIS PATHOLOGY AND WAYS TO TREAT IT.

KEY WORDS: LARYNGOSTENOSIS, CONGENITAL STENOSIS, ACQUIRED STENOSIS, TRACHEOTOMY, CHILDREN.

Таблица 1. Основные причины стенозов гортани

Стенозы гортани		
Острые	Хронические	
	Врожденные	Приобретенные
• ОСЛТБ • Подскладочный ларингит • Алергический отек • Эпиглоттит • Травма • Парез и паралич голосовой складки • Инородное тело • Инфекционные заболевания (дифтерия, корь, скарлатина и др.) • Сдавление гортани извне (опухоли, гематомы, абсцессы гортаноглотки, окологлоточного и заглоточного пространства, пищевода, шейного отдела позвоночника и др.)	• Ларингомалация • Парез и паралич голосовой складки • Киста • Врожденная мембрана • Подскладочная гемангиома • Сосудистые опухоли гортаноглотки и вестибулярного отдела гортани • Гортанотрахеопищеводная щель • Трахеомалация • Врожденный стеноз трахеи • Трахеопищеводный свищ • «Сосудистое кольцо»	• Рецидивирующий респираторный папилломатоз • Постинтубационные гранулемы • Хондроперихондрит гортани • Рубцовый стеноз • Парез и паралич голосовой складки • Сдавление гортани извне (опухоли пищевода, средостения, щитовидной железы и др.) • Инфекционные гранулемы (гранулематоз Вегенера, туберкулез, сифилис, склерома и др.) • Злокачественные опухоли (саркома, рак)

Примечание:

ОСЛТБ — острый стенозирующий ларинготрахеобронхит.

Таблица 2. Краткая характеристика тяжести стеноза гортани

Степень	Механика дыхания		Цианоз		Сознание	Газы крови
	в покое	при беспокойстве	в покое	при беспокойстве		
I	Не нарушена	Умеренное втяжение эпигастрия	Нет	Нет	Не нарушено	Не изменены
II	Втяжение эпигастрия, яремной ямки	Выраженное втяжение всех уступчивых мест грудной клетки	Нет	Цианоз носогубного треугольника	Беспокойство	$pCO_2 < 35-49$ $pO_2 > 60-70$
III	Резкое втяжение всех уступчивых мест грудной клетки или поверхностное дыхание		Бледность, цианоз носогубного треугольника, акроцианоз		Выраженное беспокойство с переходом в сопор, кому	Компенсированный метаболический ацидоз $pCO_2 < 35-49$ $pO_2 > 65$ декомпенсированный смешанный ацидоз $pCO_2 > 45$ $pO_2 < 60$
IV	Поверхностное, прерывистое дыхание, переходящее в апноэ		Бледная землистая кожа, общий цианоз		Сопор, кома, клоникотонические судороги	Выраженный декомпенсированный смешанный ацидоз

шие процедуры: горячие ножные ванны, горчичники на икроножные мышцы; назначают антигистаминные препараты, кортикостероиды ингаляционно, внутривенно или внутримышечно; диуретики; ингаляции увлажненного кислорода, щелочных средств, кортикостероидов.

Стеноз III стадии требует экстренного врачебного вмешательства — интубации или трахеотомии с целью восстановления адекватного газообмена, нормализации сердечной деятельности и кислотно-основного состояния.

При стенозе IV стадии необходима экстренная интубация или трахеотомия (коникотомия) с последующим проведением реанимационных мероприятий: искусственная вентиляция легких, массаж сердца, внутрисердечное введение адреналина, и т.д. Необходимы своевременное обеспечение вентиляции легких, восстановление деятельности сердечно-сосудистой системы, коррекция

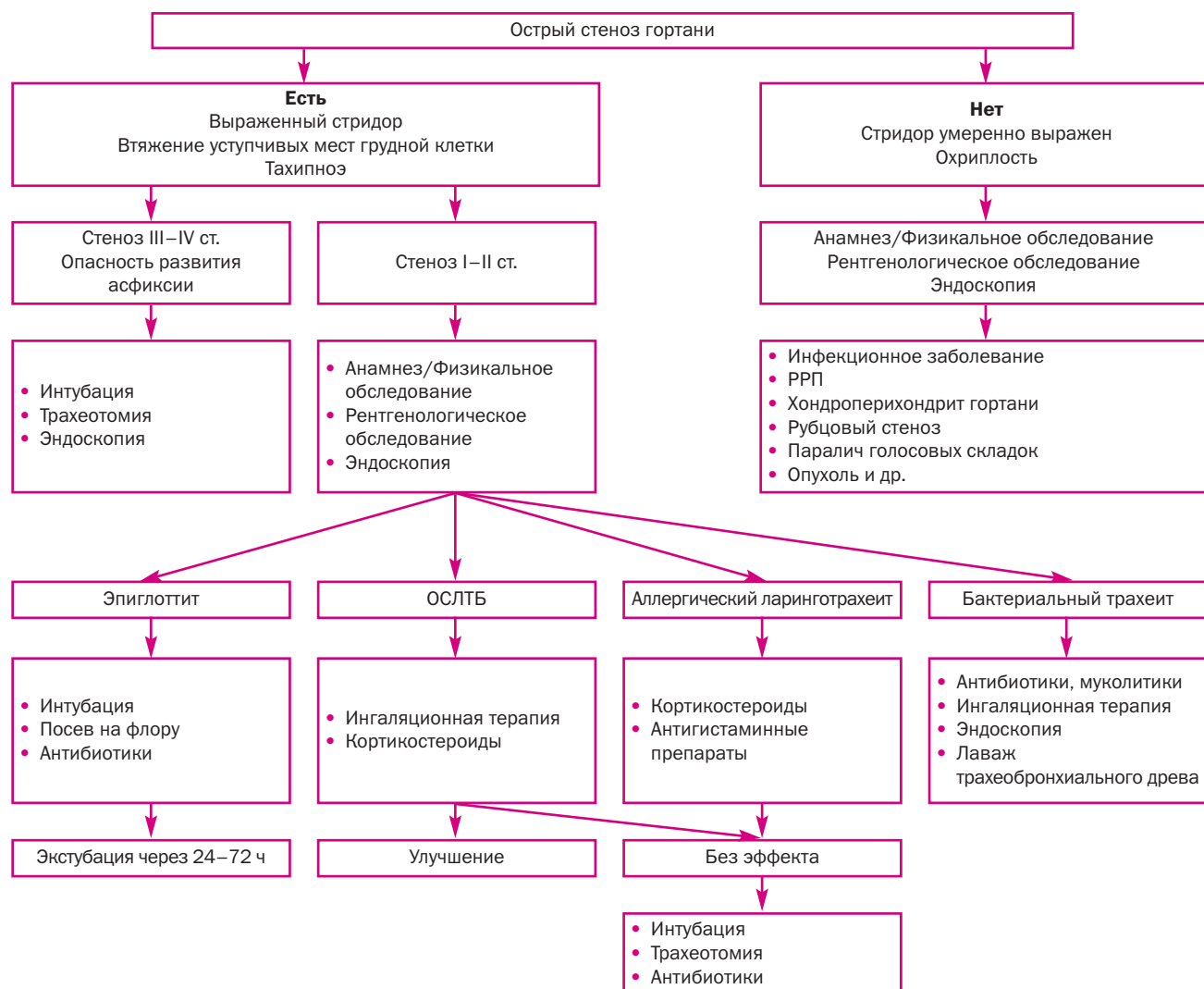
патологического ацидоза. Однако даже своевременные реанимационные мероприятия на этой стадии острого стеноза гортани могут оказаться неэффективными в связи с необратимыми изменениями в организме.

Основным осложнением интубации трахеи является развитие приобретенного рубцового стеноза. Основными моментами, способствующими развитию осложнений, являются травма гортани при первичной и повторной интубации, особенно проводимой «вслепую», без анестезии, повторные интубации трахеи при закрытой голосовой щели. Кроме того, определенное значение в генезе осложнений имеют патоморфологические изменения слизистой оболочки, движение интубационной трубки при дыхании, кашле и глотании, значительная выраженность гортанотрахеального угла, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, а у детей — и анатомо-физиологические особенности строения гортани.

Таблица 3. Дифференциальный диагноз заболеваний, приводящих к острому стенозу гортани

Признаки	Острый стенозирующий ларинготрахеобронхит	Аллергический ларинготрахеит	Инородное тело	Эпиглоттит	Ларингоспазм	Заглочотный абсцесс	Дифтерия гортани	Подскладчатая гемангиома
Возраст	1–5 лет	В любом возрасте	2–5 лет	2–5 лет	От 3 мес до 2 лет	Чаще до 2 лет	В любом возрасте	До 6 мес
Пол	Чаще мальчики	Чаще мальчики	–	Чаще мальчики	–	–	–	Чаще девочки
Этиология	Респираторные инфекции (грипп, парагрипп и др.)	Бытовая, пищевая, пылевая, лекарственная аллергия	–	У детей — <i>H. influenzae</i> тип В, у взрослых — стрептококк, стафилококк	Гипокальциемия, рефлексорное раздражение гортани, истероидные состояния	Бактериальные инфекции	<i>Corynebacterium diphtheriae</i>	–
Преморбидный фон	Осложнен	Атопический дерматит, респираторная аллергия и др. виды аллергии	Днем, во время еды или игры с мелкими предметами	В анамнезе — бактериальные инфекции, стоматит	Спазмофилия, рахит, ингаляции и инстиляции лекарственных препаратов	В анамнезе — вирусные, бактериальные инфекции, травма глотки	Погрешности прививочного календаря	Часто появление или рост гемангиом на коже
Повторяемость стеноза	При повторных ОРВИ	Часто	Не типично	Не типично	Часто, несколько раз в день	Не типично	Не типично	Часто в возрасте до 1 года при ОРВИ
Начало заболевания	Острое	Острое	Внезапно	Острое	Внезапно	Постепенное	Постепенное	Постепенное
Интоксикация	Умеренно выражена	Нет	Нет	Выражена	Нет	Выражена	Выражена	Нет
Гипертермия	Выражена	Нет	Нет	Выражена	Нет	Выражена	Выражена	Нет
Голос	Охриплость	Охриплость, осиплость, грубость	Не изменен	Не изменен или «сдавленный»	Не изменен	Гнусавость, «сдавленный»	Афония	Не изменен
Кашель	Сухой «лающий» кашель	Сухой кашель	Сухой судорожный кашель	Нет	Нет	Нет	Сухой непродуктивный кашель	Нет
Дисфагия	Нет	Нет	Нет	Затрудненное болезненное глотание	Нет	Затрудненное болезненное глотание	Иногда	Нет
Другие симптомы	Катаральные явления	При эндоскопии — стекловидный отек структур гортани	Симптом «хлопка», при Rg-графии — обнаружение рентгеноконтрастных тел, ателектаз, симптом смещения средостения	Отсутствие изменений в глотке, при эндоскопии — диффузная гиперемия, отек надгортанника	Реакция ребенка на необычные раздражители: гипервозбудимость, судороги	Шаровидное выбухание на задней стенке глотки	Приорно-сладковатый запах изо рта, налеты грязно-серого цвета, плотно спаяны с тканями, отек тканей	Гемангиомы кожи; при эндоскопии образование сразу под голосовыми складками, чаще слева, с ровными контурами

Рис. 1. Алгоритм лечения больного со стенозом гортани



Примечание:

ОСЛТБ — острый стенозирующий ларинготрахеобронхит; РРП — рецидивирующий респираторный папилломатоз.

Предрасполагающими факторами развития постинтубационных осложнений являются [1]:

- длительная интубация у больных с тяжелой черепно-мозговой травмой;
- интубация у пациентов с множественными нарушениями со стороны сердечно-сосудистой и других систем;
- трахеотомия после продленной интубации у больного, остающегося без сознания;
- интубация у детей, госпитализированных во взрослый стационар, где отсутствуют интубационные трубки адекватного размера;
- интубация у детей с врожденным подскладковым стенозом;
- продленная или повторная интубация у недоношенных детей с низким весом при рождении;
- интубация у детей по поводу острого стенозирующего ларинготрахеобронхита;
- интубация у больных с аномалиями строения гортани.

Другими осложнениями интубации являются: закупорка интубационной трубки мокротой и корками, что

может привести к асфиксии; интубация главного бронха (чаще — правого), что может привести к ателектазу другого легкого; интубация пищевода; кровотечение в результате травмы трахеи или развития пролежня. Необходимо иметь в виду, что плохо фиксированная или введенная недостаточно глубоко интубационная трубка может быть выкашляна больным и стеноз возникает вновь.

Осложнения трахеотомии зависят от техники операции и условий, в которых она выполнена; их вероятность тем больше, чем сильнее выражен стеноз гортани, а в детском возрасте — и чем младше возраст ребенка.

Ранние осложнения развиваются в момент операции или в первые часы после трахеотомии. Среди этих осложнений наиболее частыми являются кровотечения, эмфизема подкожной клетчатки, средостения, пневмоторакс. Вероятность попадания воздуха в ткани возрастает при выраженном затруднении дыхания, приводящем к повышению отрицательного давления в грудной клетке и усилению «присасывающего» эффекта и интен-

сивном кашле в послеоперационном периоде. В связи с этим **во всех случаях после трахеотомии необходимо произвести рентгенографию органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях.** Развитию подкожной эмфиземы, пневмомедиастинума и пневмоторакса может способствовать ИВЛ; в связи с этим, несмотря на продолжительное время интубации, трахеотомию целесообразно отложить до восстановления самостоятельного дыхания через интубационную трубку.

Уход за больным после трахеотомии. Трахеостому, как любую открытую рану, необходимо вести по общим канонам хирургии с соблюдением правил антисептики: необходим тщательный уход и туалет кожи водными антисептическими растворами, под щиток трахеотомической трубки накладывают стерильную марлевую салфетку в виде фартука, которую регулярно (каждые 3–4 ч или по мере намокания) меняют для профилактики мацерации и инфицирования кожи. Швы снимают на 5–7-е сут.

Ребенок нуждается в постоянном квалифицированном наблюдении; после его перевода из отделения реанимации ему выделяется отдельный сестринский пост. Желательно ограничить его контакт с другими больными для профилактики вторичного инфицирования. Питание должно предусматривать достаточное количество жидкости, при кормлении через естественные пути в первые несколько суток после операции пища должна быть кашицеобразной консистенции.

Для уменьшения неблагоприятных последствий трахеального дыхания и восстановления дренажной функции требуется обеспечить увлажнение воздуха, регулярные ингаляции с изотоническим раствором хлорида натрия, антибиотиками; при образовании корок — ингаляции с 0,5% раствором гидрокарбоната натрия, муколитики. При отсутствии противопоказаний по основному заболеванию, показаны массаж грудной клетки, дыхательная и лечебная гимнастика, физиотерапия.

Аспирация мокроты из трахеи и бронхов при помощи электроотсоса обязательна при отсутствии кашлевого рефлекса или неэффективном откашливании. Частота аспирации зависит от количества секрета. При эффективном кашле мокроту аспирируют лишь из трахеотомической трубки. Для аспирации используют мягкие термopластические катетеры, диаметр которых не должен превышать половины просвета канюли; после аспирации катетеры промывают и стерилизуют или используют однократно.

Основное внимание необходимо уделять уходу за трахеотомической трубкой. У постели больного всегда необходимо иметь запасную трахеотомическую трубку. При использовании двустенной трахеотомической трубки внутреннюю канюлю по мере загрязнения промывают и стерилизуют, вводя в трубку запасную канюлю такого же размера. При загрязнении или обтурации просвета одностенной трубки корками, которые не удается удалить мягким катетером, необходима смена трахеотомической трубки на аналогичную. При замене такой трубки, особенно в первые дни после трахеотомии, необходимо проявлять особую осторожность, так как края трахеостомы могут быстро сомкнуться. Процедуру смены трахеотомической трубки желательно производить в перевязочной, рядом должен находиться помощник; положение больного — на спине с вытянутой шеей и запрокинутой головой. Сменную трубку вводят аналогично, как и при трахеотомии, так как форсированное введение трубки может вызвать формирование ложного хода или кровотечение.

Для облегчения замены трубки можно в трахеостому ввести катетер, который используют как «проводник».

ВРОЖДЕННЫЕ СТЕНОЗЫ ГОРТАНИ И ТРАХЕИ

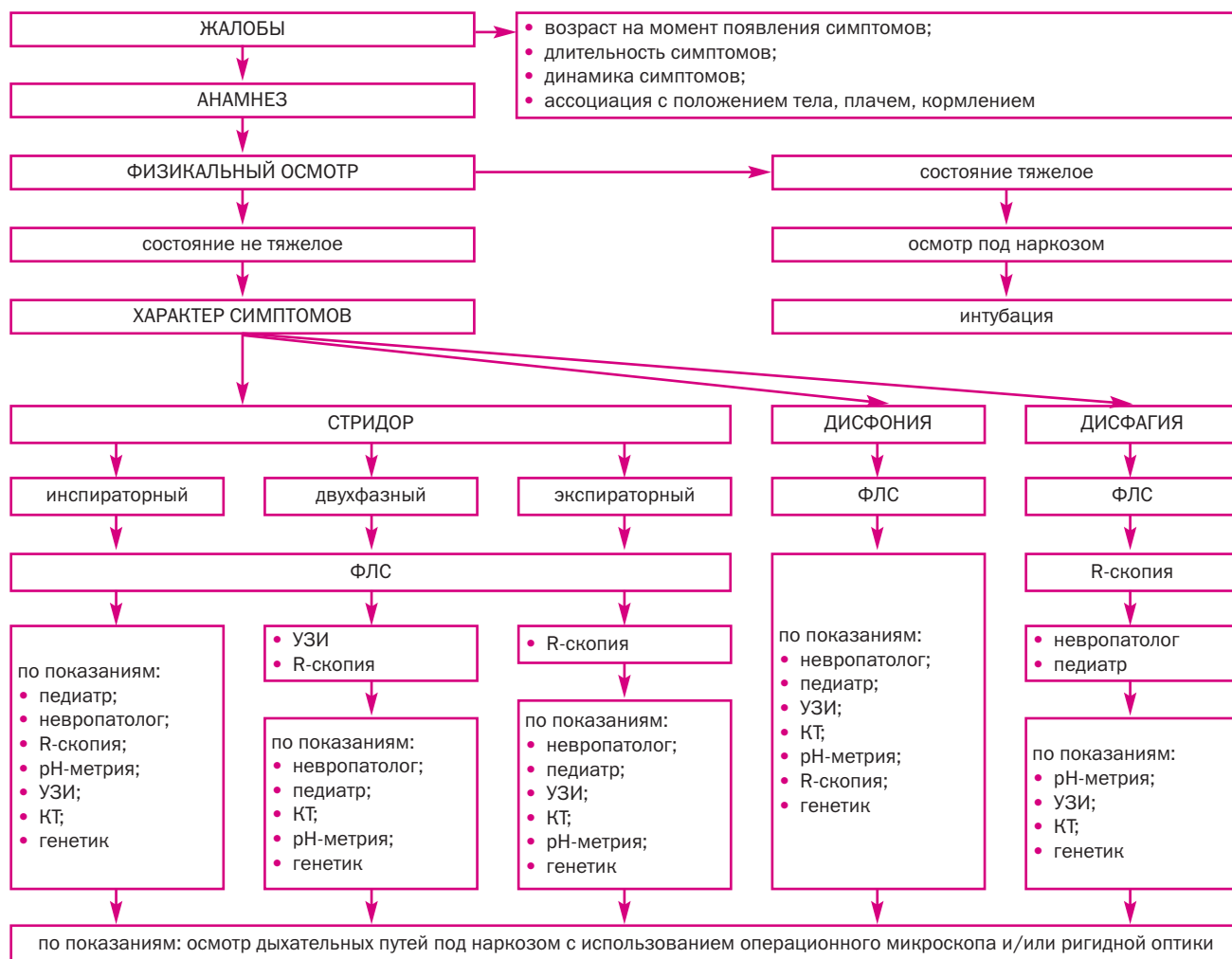
Ведущим симптомом врожденной патологии гортани является стридор; в ряде случаев у ребенка имеется так же дисфагия и/или охриплость. Стридор — это грубый различного тона звук, вызванный турбулентным воздушным потоком при прохождении через суженный участок дыхательных путей. **Необходимо учитывать, что стридор — это не заболевание, а симптом какой-либо патологии, приводящей к сужению магистральных дыхательных путей.** Наиболее важным признаком, позволяющим заподозрить уровень поражения, является фаза дыхания, на которой стридор слышен лучше всего. По этому признаку стридор может быть разделен на 3 типа: инспираторный, экспираторный и двухфазный. Инспираторный стридор обычно вызван патологией, локализующейся выше голосовых складок; двухфазный — поражением на уровне голосовых складок или подскладочного отдела; экспираторный стридор чаще возникает при аномалии трахеи [2]. Диагноз врожденной патологии гортани правомочен лишь при отсутствии данных анамнеза о проводившейся ранее интубации трахеи. Алгоритм обследования ребенка с подозрением на аномалию развития гортани и трахеи представлен на рис. 2. «Золотым стандартом» диагностики аномалии развития является фиброларингоскопия, производимая под местной анестезией, т.к. осмотр гортани под наркозом не позволяет оценить механику дыхания и подвижность голосовых складок.

Ларингомалация (Q31.8) — наиболее распространенная форма аномалий строения гортани (до 95%) [3]. В основе ларингомалации лежат процессы дисхронии — врожденного нарушения темпов развития тканей (в данном случае — задержка) [4]. Заболевание встречается в 2 раза чаще у мальчиков; приблизительно у 1/3 больных сочетается с другими аномалиями строения дыхательных путей. Основными симптомами являются инспираторный стридор (интенсивность стридора может меняться в зависимости от положения тела — усиливаться на спине и ослабевать при повороте на живот и наоборот) и эпизоды апноэ. Эти симптомы проявляются с рождения у 60–75% детей, у остальных — возникают в возрасте до 6 мес.

Диагноз устанавливают при эндоскопическом осмотре, наиболее информативным методом диагностики является фиброларингоскопия. Анатомически можно выделить 4 формы ларингомалации: за счет патологической мягкости надгортанника (удлиненный надгортанник с западающими в просвет дыхательных путей латеральными краями, либо чрезмерная мягкость его основания); укорочение черпалонадгортанных складок; увеличение черпаловидных и/или рожковидных хрящей, при вдохе западающих в просвет гортани; сочетание нескольких вариантов (в том числе тотальный инспираторный коллапс наружного кольца гортани) (рис. 3).

В большинстве случаев дети с ларингомалацией не требуют хирургического лечения в связи с «доброкачественным» течением заболевания. При выраженном дыхательном стенозе используют эндоскопическую лазерную хирургию: в зависимости от формы ларингомалации удаляют выступающие в просвет гортани черпаловидные и/или рожковидные хрящи; рассекают черпалонадгортанные складки с вапоризацией клиновидного хряща; производят «насечки» на гортанной поверхности надгортанника.

Рис. 2. Алгоритм обследования ребенка с подозрением на аномалию строения гортани



Примечание:

ФЛС — фиброларингоскопия; R-скопия — рентгеноскопия пищевода с контрастом; pH-метрия — суточная pH-метрия пищевода; УЗИ — ультразвуковое исследование гортани; КТ — компьютерная томография гортани; педиатр — консультация педиатра; невропатолог — консультация невропатолога; генетик — консультация медицинского генетика.

В связи с высоким риском развития рубцового стеноза гортани при проведении назотрахеальной интубации у ребенка с ларингомалицией, для интубации целесообразно использовать интубационные трубки на 1–2 размера меньше, чем требуется по возрасту.

Параличи и парезы голосовых складок (J38.0) (в данном разделе рассмотрены как врожденные, так и приобретенные параличи) являются второй по частоте причиной стридора и составляют примерно 10% от всех видов врожденной патологии гортани. В зависимости от этиологии параличи могут быть миопатическими (возникают при воспалительных изменениях во внутренних мышцах гортани при острых ларингитах, инфекционных заболеваниях, вследствие кровоизлияний в мышцы при повышенной голосовой нагрузке, особенно в период мутации; обычно поражаются констрикторы гортани) и неврогенными. Последние могут быть как периферического, так и центрального генеза. Периферические параличи, в основном, развиваются вследствие повреждения возврат-

ного или нижнегортанного нерва во время операций на щитовидной железе, сердце и средостении. Периферические параличи обычно односторонние; чаще поражена левая голосовая складка (рис. 4), что обусловлено тем обстоятельством, что левый возвратный нерв длиннее правого и его легче травмировать как при оперативных вмешательствах, травмах, так и во время родов. Двусторонние параличи примерно в половине случаев ассоциируются с тяжелой патологией ЦНС (кровоизлияния в желудочки мозга, менингоцеле, энцефалоцеле и др.) и часто сочетаются с параличом мягкого неба. В случае, когда не удастся выяснить природу паралича, он считается идиопатическим.

Клиническая симптоматика варьирует в зависимости от поражения различных мышечных групп (констрикторов и/или дилататоров).

При двустороннем поражении констрикторов голосовые складки находятся в положении максимального отведения и при фонации не сближаются (голосовая щель в ви-

Рис. 3. Ларингомалация. Тотальный инспираторный коллапс наружного кольца гортани (эндофотография гортани во время фиброларингоскопии)



Рис. 4. Паралич левой голосовой складки (эндофотография гортани во время эндоскопии под наркозом)



де равнобедренного треугольника с вогнутыми сторонами), что клинически проявляется афонией и, в ряде случаев, поперхиванием при приеме жидкой пищи; дыхательная функция не страдает. Односторонний паралич констрикторов обычно проявляется охриплостью различной степени выраженности.

При двустороннем параличе дилататоров голосовые складки находятся в парамедианном положении с просветом голосовой щели до 1–2 мм, что клинически проявляется выраженным дыхательным стенозом при сохранении голосовой функции. При одностороннем параличе дыхательный стеноз выражен не резко; при фонации здоровая голосовая складка переходит за среднюю линию и приближается к парализованной; при этом черпаловидный хрящ со здоровой стороны помещается позади больного, что приводит к косому положению голосовой щели.

При параличе поперечной черпаловидной мышцы в области голосовых отростков черпаловидных хрящей воз-

никает щель треугольной формы. При параличе внутренней мышцы голосовая складка имеет вогнутую форму; при двустороннем поражении при фонации голосовая щель имеет «О»-образную форму. При двустороннем комбинированном параличе внутренней и поперечной мышц голосовая щель приобретает форму песочных часов с перетяжкой на месте соединения голосовых отростков. При параличе латеральных перстнечерпаловидных мышц голосовая щель имеет вид неправильного ромба.

Травма возвратного нерва приводит к параличу как констрикторов, так и дилататоров, приводя к срединному положению голосовой складки (срединный паралитический стеноз); при двустороннем поражении резко развивается выраженный дыхательный стеноз (вплоть до асфиксии); функция фонации также резко нарушена. **Двусторонний паралич голосовых складок, вызванный повреждением возвратных нервов, требует срочной интубации трахеи или трахеотомии в связи с выраженными дыхательными нарушениями.**

Основным способом диагностики является эндоскопия. Дифференциальный диагноз следует производить с анкилозом перстнечерпаловидного сустава, вызванного травмой (например — при интубации трахеи), рубцовым стенозом или другими причинами (например, ревматоидный артрит). В этих случаях необходимо произвести стробоскопию: при параличе отсутствуют колебания по свободному краю голосовой складки при фонации, тогда как при анкилозе они сохранены. Кроме того, анкилоз можно подтвердить при пальпации зондом перстнечерпаловидного сустава (при парезе или параличе сустав подвижен).

Тактика лечения парезов и параличей голосовой складки зависит как от этиологии заболевания, так и от формы паралича и выраженности симптомов. Лечебные мероприятия должны быть направлены как на лечение основного заболевания, вызвавшего паралич, так и включать симптоматическую терапию. С этой целью назначают голосовой покой, проводят вибромассаж, ингаляционную, иглорефлексотерапию, голосовые и дыхательные упражнения. Медикаментозная терапия включает нейротрофические средства, витамины, антихолинэстеразные препараты. При токсических невритах проводят специфическое лечение.

У детей периода новорожденности паралич голосовой складки обычно спонтанно излечивается в течение 6–12 мес. Если функция голосовых складок не восстановилась в течение 2–3 лет, то шансов на спонтанное излечение мало [5].

Кисты гортани (D14.1) — подразделяются на первичные (истинные) и вторичные (ложные); первичные, в свою очередь, подразделяют на ретенционные (развиваются вследствие закупорки выводного протока железы), лимфатические (образуются вследствие растяжения и расширения лимфатических сосудов при воспалительных процессах), травматические (связаны с травмой, при которой участок эпителия попадает вглубь ткани и, в дальнейшем, разрастаясь, образует кисту) и эмбриогенные (развиваются из остатков 2, 3 и 4 жаберных дуг путем «отшнуровки» участка ткани в период эмбриогенеза). Локализация кист в гортани может быть разнообразной: на надгортаннике (чаще — его язычной поверхности) и в области грушевидных синусов и валекулы, в области вестибулярных складок, исходя из гортанных желудочков (рис. 5), в голосовых складках.

Клиническая симптоматика зависит от локализации и размера кисты. У большинства больных кисты проявляются инспираторным стридором и охриплостью, симптомы дыхательной обструкции усиливаются при нагрузке (у ребенка — плаче и кормлении) или при изменении положения тела. Другими частыми симптомами являются охриплость и дисфагия, особенно — в случае локализации кисты на надгортаннике или в гортаноглотке. Кисты голосовой складки клинически проявляются только охриплостью; зачастую на здоровой складке образуется контактный «узелок», что может затруднять диагностику при эндоскопии.

Диагноз устанавливают при помощи рентгенографии, в том числе компьютерной томографии гортани, УЗИ гортани и эндоскопического осмотра, предпочтительно — при прямой микроларингоскопии и осмотре гортани оптическими трубками под наркозом. При эндоскопии кисты выглядят как образование округлой формы, с ровными контурами, покрытое полупрозрачной слизистой оболочкой с инъекцией сосудов; по цвету они обычно отличаются от окружающих тканей и могут иметь желтоватый, цианотичный или белесый оттенок. При пункции кисты выделяется тягучая полупрозрачная жидкость.

Лечение кист гортани хирургическое, т.к. при аспирации содержимого кисты обычно рецидивируют. Эндоскопическое удаление кист производят при помощи микроинструментов и лазера (рис. 6). Экстраларингеальные операции проводят при помощи подподъязычной фаринготомии (при кистах, расположенных выше вестибулярной складки) или при помощи тиреотомии (при локализации кисты ниже вестибулярной складки); в этом случае на первом этапе целесообразно наложить трахеостому. В послеоперационном периоде назначают голосовой покой, ингаляции кортикостероидов.

Сосудистые опухоли гортани (D18.0) являются вторым по частоте (после рецидивирующего респираторного папилломатоза) доброкачественным новообразованием дыхательных путей, однако встречаются не часто. Принято считать, что возникновение ангиомы является результатом сложного нарушения эмбриогенеза сосудистой или лимфатической системы под воздействием различных факторов. Различают гемангиомы, лимфангиомы и лимфогемангиомы; по строению: капиллярные, кавернозные и смешанные (кроме того, среди лимфангиом выделяют также кистозные); по распространению: ограниченные и диффузные. Симптоматика зависит от локализации и строения ангиомы. **К биопсии ангиом следует подходить с большой осторожностью, т.к. она может вызвать угрожающее жизни кровотечение.** Поэтому в сомнительных случаях целесообразно вначале произвести пункцию образования, которая может оказаться достаточно информативной.

Гемангиома подголосового отдела (подскладочная, подскладочная гемангиома [ПГ]) встречается наиболее часто и угрожает жизни ребенка в связи с выраженным дыхательным стенозом. Девочки страдают в 2–3 раза чаще мальчиков. Для ПГ характерен «светлый» период после рождения, когда симптомы заболевания отсутствуют или слабо выражены. Они чаще всего возникают на 2–3 мес жизни, хотя иногда их выявляют с рождения или в возрасте 4–6 мес.

Первым симптомом ПГ обычно является стеноз гортани. Стридор обычно инспираторный или двухфазный. Охриплость и дисфагия встречаются значительно реже. У половины больных имеются также различного размера и

Рис. 5. Киста правого желудочка гортани. Просвет голосовой щели не дифференцируется (эндофотография гортани во время эндоскопии под наркозом)

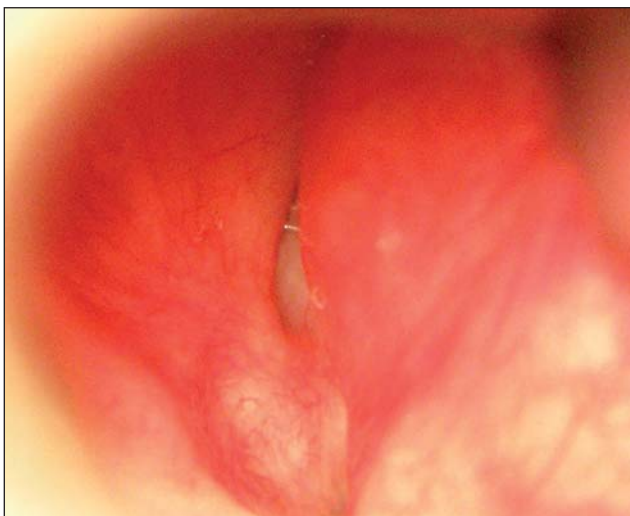


Рис. 6. Эндофотография гортани той же больной сразу после удаления кисты CO₂ лазером



локализации гемангиомы кожи и слизистых оболочек. В большинстве случаев явления стеноза гортани медленно прогрессируют вплоть до полной обструкции дыхательных путей, но может иметь место и «волнообразное» течение заболевания, когда дыхательные нарушения временно ослабевают. Зачастую манифестное течение заболевания возникает на фоне ОРВИ, что ведет к ошибочному диагнозу острого стенозирующего ларинготрахеобронхита; детей госпитализируют в специализированные крупозные отделения, где проводят симптоматическую терапию, в том числе и интубацию трахеи, что в ряде случаев приводит к временному улучшению. Поэтому **ПГ должна быть заподозрена в случае повторных стенозирующих ларинготрахеобронхитов у детей грудного возраста.**

Ведущим способом диагностики является эндоскопический осмотр под наркозом. Обычно обнаруживают округлое образование на широком основании суживающее

просвет дыхательных путей, расположенное сразу под голосовыми складками, с гладкой поверхностью, эластической консистенции, насыщенно розового, красного или синюшного цвета. Более чем у 60% больных ПГ расположена под левой голосовой складкой (рис. 7); опухоль под правой голосовой складкой, двухсторонние и циркулярные поражения встречаются реже.

Выраженный дыхательный стеноз, вызванный гемангиомой, может требовать трахеотомии. Для лечения ПГ используется кортикостероидная терапия: преднизолон в дозе 5–7 мг/кг/сут в течение 3–4 нед с последующей постепенной отменой препарата. При недостаточной эффективности гормональной терапии дополнительно используют эндоскопическое удаление опухоли лазером.

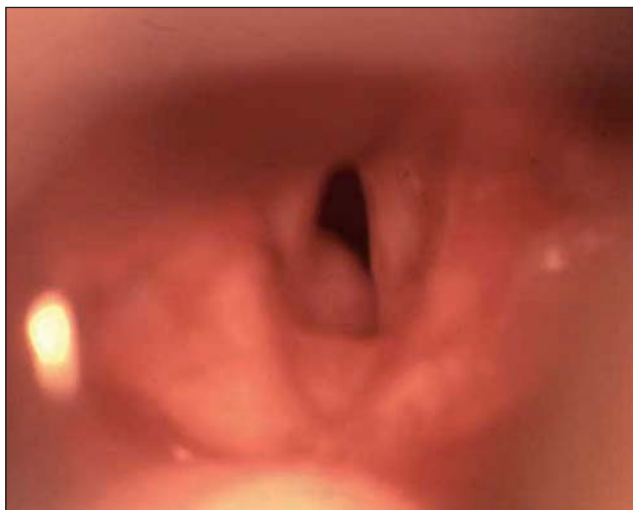
Симптоматика *надскладочных сосудистых опухолей* (вестибулярный и голосовой отделы гортани) зависит от размера и локализации опухоли и более разнообразна: нарушения голоса, затруднение дыхания, дисфагические расстройства, кровохаркание. Кроме того, опухоли небольшого размера могут длительно существовать бессимптомно. Гемангиомы могут локализоваться в любом отделе гортани (голосовые, вестибулярные, черпалонадгортанные складки, черпаловидные хрящи, язычная и гортанная поверхность надгортанника); исходить одновременно из нескольких отделов органа; быть одиночными или множественными. Размеры гемангиом варьируют в широких пределах — от 1 мм до нескольких сантиметров в диаметре. Лимфангиомы чаще поражают места наибольшего развития лимфатических сосудов и наиболее подверженные раздражению при акте глотания — язычная поверхность надгортанника, черпаловидные хрящи, черпалонадгортанные складки. На голосовых и вестибулярных складках их обнаруживают редко. Лимфогемангиомы гортани крайне редки.

Диагноз устанавливают при эндоскопическом осмотре. Внешний вид опухоли зависит от ее строения. В случае экзофитного роста опухоль может иметь «ножку»; в этой ситуации гемангиома способна перемещаться в просвет голосовой щели и вызывать приступы кашля и удушья. Эндоларингеальные операции при помощи микроинструментов, электрокоагуляции и лазера, в основном, используют при небольших опухолях или в случае роста новообразования «на ножке». Опухоли больших размеров, растущие на широком основании, требуют операций наружным доступом с максимально широким подходом (трахеотомия, ларинготомия, комбинация из поперечной и боковой фаринготомии с перевязкой наружной сонной артерии), и могут сопровождаться значительным кровотечением, угрожающим жизни.

Гортанные и гортаннотрахеопищеводные расщелины (Q39.8) являются редкой патологией. Они образуются в результате не полного формирования трахеопищеводной стенки, возникающей на 4-й нед гестации и нарушений формирования перстневидного хряща (6–8 недели внутриутробного развития плода). Обычно встречаются дорсальные расщелины, в том числе и подслизистые, которые могут стать «случайной находкой» на аутопсии.

Клинически расщелина гортани проявляется аспирацией и эпизодами кашля и цианоза с последующим развитием аспирационной пневмонии. Голос может быть слабым или отсутствовать; стридор чаще носит инспираторный характер. У детей с расщелиной гортани часто обнаруживают трахеопищеводный свищ; аномалии раз-

Рис. 7. Гемангиома под левой голосовой складкой (эндофотография гортани во время эндоскопии под наркозом)



вития других органов и систем встречаются более, чем у 2/3 больных. Кроме того, расщелина гортани входит в состав синдрома Опица–Фриаса (G-синдром) и синдрома Паллистера–Хола.

Согласно наиболее распространенной классификации, расщелины гортани делят на 4 типа: I тип — в межчерпаловидной области до уровня перстневидного хряща; II тип — до голосовых складок; III тип — распространяясь на шейную часть трахеопищеводной стенки; IV тип — тотальный дефект гортани и трахеи до уровня бифуркации; чем протяженнее дефект, тем ярче проявляется клиническая симптоматика и чаще встречаются другие аномалии развития [6].

Дети с расщелиной III и IV типа обычно требуют немедленной интубации или трахеотомии в связи с дыхательной обструкцией, в то время как больные с патологией I типа могут лечиться консервативно (находясь с приподнятым головным концом) — с ростом ребенка симптомы исчезают, при наличии выраженной симптоматики используют как эндоскопическую технику ушивания дефекта, так и операции наружным доступом.

Трахеомалация (Q32.0) является наиболее частой врожденной патологией трахеи и связана с патологической мягкостью хрящевого остова. Ее обнаруживают примерно в половине случаев аномалий трахеи, проявляющихся стридором и у 30% детей, требующих трахеотомии в связи с врожденной патологией дыхательных путей. Различают две формы трахеомалации: первичную, когда нет сопутствующих патологических состояний, вызывающих сдавление стенок трахеи извне и более часто встречающуюся вторичную, вызванную сопутствующей врожденной патологией (трахеопищеводная фистула, атрезия пищевода) или сдавлением трахеи извне (опухоли средостения, «сосудистое кольцо»). Кроме того, трахеомалация может быть симптомом врожденных соединительнотканых заболеваний (дисхондроплазия и полихондрит).

Симптомы трахеомалации зависят от локализации, протяженности и выраженности патологии. У меньшей части пациентов симптомы проявляются с рождения (обычно при наличии протяженного дефекта), однако у большинства детей они возникают на 2–3 мес жизни, причины отсутствия симптоматики в период новорожденности пока не ясны. Ведущим симптомом является экспираторный стридор и кашель. Голос обычно не изменен. Часто отмечают так же дисфагические явления. В зависимости

от выраженности, симптомы трахеомалии могут быть классифицированы на 3 степени. В легких случаях сужение трахеи препятствует эффективной эвакуации мокроты, что приводит к развитию повторных эпизодов респираторных инфекций; при среднетяжелом течении заболевания стрidor ассоциируется с более частыми инфекциями и редкими эпизодами асфиксии; в тяжелых случаях стрidor сопровождается эпизодами цианоза, апноэ и асфиксией. Асфиксия развивается во время или через 5–10 мин после кормления, что может быть связано с дилатацией пищевода, приводя к дальнейшему сдавлению трахеи, вызывая прогрессирующую гипоксию; если в этот момент не прекратить кормление, симптомы быстро прогрессируют до развития асфиксии и брадикардии. Повторные пневмонии связаны со скоплением мокроты в дистальных бронхах из-за стеноза магистральных воздухоносных путей.

Диагноз трахеомалии устанавливают на основании данных фронтальной и латеральной рентгенографии шеи и грудной клетки и ригидной трахеобронхоскопии. При эндоскопии обнаруживают характерное сужение просвета трахеи на выдохе в виде «рыбьего рта».

Большинство детей с первичной трахеомалией не нуждаются в хирургическом лечении в связи со спонтанным исчезновением симптомов по достижении годовалого возраста. Оперативное вмешательство показано детям с тяжелым течением заболевания, в случаях повторных пневмоний или при отсутствии возможности экстубации.

Аномальное строение магистральных сосудов (Q25.9) (аорта, легочная артерия, безымянная артерия) лежит в основе так называемого «сосудистого кольца», при котором происходит сдавление извне дистальных отделов трахеи и, в ряде случаев, пищевода. Клинически заболевание проявляется эпизодами апноэ, экспираторным или двухфазным стридором, усиливающимся при беспокойстве ребенка или во время и после кормления. У трети больных отмечают так же рецидивирующие пневмонии. Наиболее частой причиной «сосудистого кольца» является удвоение дуги аорты. Диагноз устанавливают при рентгенографии пищевода с контрастом — обнаруживают треугольной формы дефект заполнения пищевода контрастом. При эндоскопии выявляют выбухание и пульсацию передней стенки трахеи. Хирургическое лечение показано больным, у которых обнаруживают сдавление просвета трахеи более чем на 50%, стрidor у которых ассоциируется с втяжением уступчивых мест грудной клетки, с рецидивирующими пневмониями, не поддающимися консервативному лечению.

Медико-генетическое консультирование детей с аномалиями развития гортани и трахеи. Учитывая, что пороки развития гортани и трахеи являются проявлением эмбриопатий, у больных с врожденной патологией этих органов весьма вероятны проявления эмбриопатий со стороны других органов и систем. В клинической практике наибольшую сложность для установления нозологической формы заболевания представляют его синдромальные формы. Установление синдромологического диагноза влияет на:

- проведение тщательной диагностики скрытых дефектов развития и функциональных отклонений в рамках установленного синдрома;
- выполнение специфической предоперационной подготовки больного для предупреждения возможных осложнений во время хирургического вмешательства или в послеоперационном периоде;
- тактику и результаты лечения, что выражается, в ряде случаев, в отказе от хирургических вмешательств, в том числе в изменении хирургической техники коррекции некоторых дефектов развития.

Синдромологический диагноз может быть установлен более чем у 25 % больных. Менее чем у 20 % детей врожденная патология гортани и трахеи имеет изолированную форму. Остальные больные с врожденными заболеваниями гортани и трахеи имеют иные пороки развития (центральной нервной, костно-мышечной, сердечно-сосудистой систем, аномалии развития ушных раковин, пороки развития лица, аномалии соединительной ткани, врожденные опухолевидные образования кожи и др.) [7]. Сочетание пороков развития органов нескольких систем, не индуцируемых друг другом, у этих детей можно расценивать как множественные неуточненные врожденные пороки развития.

Установление диагноза изолированной или синдромальной формы врожденной патологии гортани и трахеи позволяет избежать неоправданно агрессивной или консервативной тактики лечения больного. В частности, при хирургическом лечении ребенка с синдромом Элерса–Данло (IV типа), имеющего пороки развития гортани или трахеи, важно иметь в виду, что при данном типе синдрома отмечается повышенная хрупкость кровеносных сосудов. При проведении продленной интубации трахеи у ребенка с синдромом Нунан необходимо учитывать склонность больных к формированию келоидных рубцов. Гипоплазия нижней челюсти и глоссоптоз у ребенка с синдромом Пьера–Робена могут резко затруднить любые эндоскопические манипуляции и интубацию трахеи.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Benjamin B. Prolonged intubation injuries of the larynx: endoscopic diagnosis, classification, and management // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 1993. — V. 102, № 4, Pt 2. — Suppl. 160. — P. 15.
2. Mancuso R.F. Stridor in neonates // *Pediatric Clin. North. Am.* — 1996. — V. 43, № 6. — P. 1339–1356.
3. Zoumalan R., Maddalozzo J., Holinger L.D. Etiology of stridor in infants // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 2007. — V. 116, № 5. — P. 329–334.
4. Цветков Э.А. Пороки гортани и трахеи у детей. — С-Пб.: Лань, 1999. — С. 123.
5. Myer C.M., Hartley B.E.J. Pediatric laryngotracheal surgery // *Laryngoscope.* — 2000. — V. 110, № 11. — P. 1875–1883.
6. Benjamin B., Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 1989. — V. 98, № 6. — P. 417–420.
7. Маслова И.В., Солониченко В.Г., Солдатский Ю.Л., Онуфриева Е.К. Генетические аспекты врожденной патологии гортани и трахеи // *Вестник оторинолар.* — 1999. — № 2. — С. 30–33.