

УДК 616.231-007.233-053.2-036-07

Є.О. Руденко

Особенности клинической картины та сучасної діагностики трахеомалатції у дітей

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна
Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2018.2(90):59-65; doi 10.15574/SP.2018.90.59

Мета — оптимізація діагностики трахеомалатції у дітей на підставі вивчення клінічної картини та результатів інструментального обстеження.

Матеріали і методи. У дослідження включено 30 пацієнтів віком від 10 днів до 17 років (21,5±7,3 місяця) з первинною трахеомалатцією: ідіопатичною — у 30% (9/30) пацієнтів, асоційованою з атрезією стравоходу — у 70% (21/30) пацієнтів. Діагноз ґрунтувався на клінічних симптомах, анамнезі, даних трахеоскопії або відеофібротрахеоскопії, комп'ютерної томографії.

Результати. Основними симптомами трахеомалатції були: стридор (63,3%), кашель (53,3%), задишка (53,3%), рецидиви бронхіту та пневмонії (53,3%), неможливість екстубації трахеї (50%), напади задухи (50%). При трахеоскопії та КТ визначали ступінь та механізм функціонального стенозу трахеї: 1) пролабування передньої стінки трахеї, слабкість хрящового каркасу; 2) розширення, гіпотонія і пролабування мембрани трахеї; 3) комбінація обох механізмів. При ідіопатичній трахеомалатції перший механізм стенозу виявлений у 1 (11,1%) пацієнта, другий — у 5 (55,5%) пацієнтів та комбінація обох механізмів — у решти 3 (33,3%) пацієнтів. У разі трахеомалатції, асоційованої з атрезією стравоходу, перший механізм стенозу визначено у 4 (19,1%) пацієнтів, другий — у 7 (33,3%) пацієнтів та комбінація обох варіантів — у 10 (47,6%) пацієнтів. Найбільшу кількість склали пацієнти, що мали більший за 60% ступінь обструкції трахеї, тобто III–IV (23/30, 76,7%). Переважали пацієнти з III ступенем функціонального стенозу (20/30, 66,7%).

Висновки. Трахеомалатція є рідкісною та небезпечною для життя вадою розвитку і проявляється варіабельними за важкістю симптомами обструкції дихальних шляхів. Дихальні розлади пов'язані з функціональним стенозом трахеї внаслідок її нестабільності та патологічної рухливості. Поєднання сучасних ендоскопічних та променевих методів дослідження, зокрема динамічної відеофібротрахеоскопії та комп'ютерної томографії з контрастним підсиленням, є найбільш інформативним способом діагностики трахеомалатції у дітей.

Ключові слова: дихальні шляхи, функціональний стеноз, трахеомалатція, діагностика, діти.

Features of the clinical picture and modern diagnostics of tracheomalacia in children

E.O. Rudenko

Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine
National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

Objective: to optimize the diagnosis of tracheomalacia in children on the basis of study of clinical presentation and data of instrumental investigations.

Material and methods. Thirty patients aged from 10 days to 17 years (21.5±7.3 months) with primary idiopathic tracheomalacia (30%, 9/30) and tracheomalacia associated with oesophageal atresia (70%, 21/30) were included to the study. Diagnostics was based on clinical symptoms, anamnesis and the data of tracheoscopy or videofibrotracheoscopy and chest computed tomography.

Results. Main symptoms of tracheomalacia were as followed: stridor (63.3%), coughing (53.3%), dyspnoea (53.3%), recurrent bronchitis and pneumonia (53.3%), inability to extubate the trachea (50%), apnoeic episodes (50%). Tracheoscopy and CT allowed assessing the degree and mechanism of functional tracheal stenosis: 1) prolapse of anterior tracheal wall, lack of tracheal cartilage; 2) widening and prolapse of tracheal membrane; 3) combination of both mechanisms. In the patients with idiopathic tracheomalacia, the first mechanism was found in 1 patient (11.1%), the second mechanism — in 5 (55.5%), and the combination of both mechanisms in 3 (33.3%) patients. In the patients with tracheomalacia, associated with oesophageal atresia, the first mechanism had 4 (19.1%), the second one — 7 (33.3%), and the combination of both variants had 10 (47.6%) patients. Most of the patients had tracheal narrowing greater than 60%, i.e. grade III–IV of stenosis (76.7%, 23/30). The patients with grade III of functional stenosis predominated (20/30, 66.7%).

Conclusions. Tracheomalacia is a rare and life-threatening abnormality and manifested by the symptoms of respiratory obstruction of variable severity. Respiratory disorders are associated with functional stenosis of the trachea due to its instability and pathological mobility. The combination of modern endoscopic and radiological research methods, in particular, dynamic videofibrotracheoscopy and computed tomography with contrast enhancement, is the most informative way to diagnose tracheomalacia in children.

Key words: airways, functional stenosis, tracheomalacia, diagnostics, children.

Особенности клинической картины и современной диагностики трахеомалатции у детей

E.O. Rudenko

Національний медичний університет імені А.А. Богомольця, г. Київ, Україна
Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», г. Київ, Україна

Цель — оптимізація діагностики трахеомалатції у дітей на основі вивчення клінічної картини та результатів інструментального обстеження.

Матеріали і методи. В дослідження включено 30 пацієнтів в віці від 10 днів до 17 років (21,5±7,3 місяця) з первинною трахеомалатцією: ідіопатичною — у 30% (9/30) і асоційованою з атрезією стравоходу — у 70% (21/30) пацієнтів. Діагноз ґрунтувався на клінічних симптомах, анамнезі, даних трахеоскопії або відеофібротрахеоскопії, комп'ютерної томографії.

Результати. Основними симптомами трахеомалатції були: стридор (63,3%), кашель (53,3%), одышка (53,3%), рецидиви бронхіту та пневмонії (53,3%), неможливість екстубації трахеї (50%), приступи душы (50%). При трахеоскопії та КТ визначали ступінь та механізм функціонального стенозу трахеї: 1) пролабування передньої стінки, слабкість хрящового каркасу; 2) розширення, гіпотонія і пролабування мембрани трахеї; 3) комбінація обох механізмів. При ідіопатичній трахеомалатції перший механізм стенозу виявлений у 1 (11,1%), другий — у 5 (55,5%) пацієнтів та комбінація обох механізмів — у решти 3 (33,3%) пацієнтів. У разі трахеомалатції, асоційованої з атрезією стравоходу, перший механізм стенозу визначено у 4 (19,1%), другий — у 7 (33,3%) пацієнтів та комбінація обох варіантів — у 10 (47,6%) пацієнтів. Найбільшу частину склали пацієнти, що мали більший за 60% ступінь обструкції трахеї, тобто III–IV (23/30, 76,7%). Переважали пацієнти з III ступенем стенозу (20/30, 66,7%).

Выводы. Трахеомалация является редким и опасным для жизни пороком развития и проявляется вариабельными по тяжести симптомами обструкции дыхательных путей. Дыхательные расстройства обусловлены функциональным стенозом трахеи вследствие ее нестабильности и патологической подвижности. Сочетание современных эндоскопических и лучевых методов исследования, в частности динамической видеофибротрахеоскопии и компьютерной томографии с контрастным усилением, является наиболее информативным способом диагностики трахеомалации у детей.

Ключевые слова: дыхательные пути, функциональный стеноз, трахеомалация, диагностика, дети.

Вступ

Трахеомалация (ТМ) є структурною аномалією стінки трахеї, яка проявляється втратою каркасності її хрящових півкільць та розширенням, гіпотонією і дисплазією мембранозної частини, внаслідок чого відбувається надмірне звуження просвіту трахеї під час респіраторного циклу [4,5,7,13]. Патологічна рухливість стінок трахеї за ТМ призводить до її динамічної обструкції і є одним із варіантів функціонального стенозу дихальних шляхів (ДШ) [6,7].

Первинна, або ідіопатична, ТМ вважається наслідком неадекватного дозрівання трахеобронхіальних хрящів та частіше зустрічається у недоношених дітей. Істинна частота її невідома, вважається, що вада є рідкісною патологією [10,13]. До первинної також відносять ТМ, асоційовану з атрезією стравоходу та трахеостравохідною норичею, ознаки якої зустрічаються у 11–33% таких пацієнтів [4,5].

Клінічні прояви ТМ варіюють від легких і рецидивних інфекцій ДШ до важкої обструкції, з епізодами апное та ціанозу, що загрожує життю [4,13]. Летальність при важкій ТМ сягає 80% [4]. Трахеомалация з легкими симптомами може мати спонтанне поліпшення, проте важкі форми з прогресуючою симптоматикою потребують хірургічного лікування в ранньому віці [8,13]. Трахеомалация все частіше діагностується та лікується, що може бути пов'язане як з поліпшенням діагностичної візуалізації, так і з більшою обізнаністю лікарів щодо цієї патології [4]. Однак діагностика ТМ залишається переважно суб'єктивною та незадовільною; також існують протиріччя щодо методів лікування.

Мета — оптимізація діагностики ТМ у дітей на підставі вивчення клінічної картини та результатів інструментального обстеження.

Матеріал і методи дослідження

У дослідження включено 30 пацієнтів з первинною ТМ, які знаходилися на обстеженні та лікуванні у клініці протягом 2006–2017 років. Ідіопатичну ТМ (група I) мали 30% (9/30), ТМ, асоційовану з атрезією стравоходу (АС) та трахеостравохідною норичею (ТСН), (група II) — 70% (21/30) пацієнтів. Вік пацієнтів становив від 10 днів до 17 років ($21,5 \pm 7,3$ місяця), причому у пацієнтів з ідіопатичною ТМ цей показник становив $38,3 \pm 20,7$ місяця, а у пацієнтів з ТМ, асоційованою з АС-ТСН, — $14,3 \pm 4,6$ місяця. Переважали пацієнти раннього віку — 20 із 30 (80%), серед яких більшість становили діти віком до 3 місяців — 16 із 20 (80%) (табл.1). Відмічено превалювання хлопчиків над дівчатками — 20/10 (67%/33%).

Клінічне обстеження пацієнтів включало вивчення скарг, збір анамнезу захворювання та життя, детальний аналіз клінічних ознак захворювання, часу їх появи та клінічного перебігу. Отримані дані були використані для проведення аналізу. Використовували наступні інструментальні методи дослідження: рентгенографію грудної клітки, рентгеноскопію, трахеобронхоскопію, комп'ютерну томографію. Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

У нормі хрящові півкільця трахеї добре візуалізуються, мають підковоподібну форму, співвідношення ширини мембранозної стінки та довжини дуги хрящового півкільця становить 1:4,5–5, коливання мембрани трахеї мають невелику амплітуду.

Ступінь динамічного звуження трахеї (функціонального стенозу) визначали за від-

Таблиця 1

Вікова характеристика пацієнтів з функціональними стенозами дихальних шляхів

Варіант трахеомалачії	Вік дітей (роки)				Усього
	<1	1–3	3–7	8–17	
Ідіопатична	5	1	2	1	9 (30%)
Асоційована з атрезією стравоходу та ТСН	15	3	3	—	21 (70%)
Усього	20 (67%)	4 (13%)	5 (17%)	1 (3%)	30 (100%)
	24 (80%)				

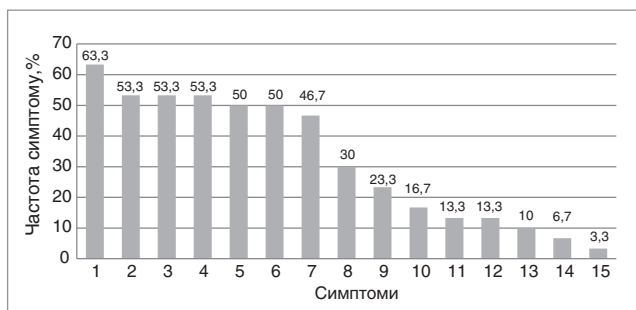


Рис. 1. Частота клінічних симптомів у пацієнтів з трахеомалациєю. Симптоми: 1 — стридор, 2 — кашель, 3 — задишка, 4 — рецидиви бронхіту та пневмонії, 5 — неможливість екстубації, 6 — напади задухи, 7 — порушення толерантності до фізичних навантажень, 8 — ортопноє, 9 — дисфагія, 10 — затримка фізичного розвитку, 11 — епізоди апноє, 12 — ателектаз/емфізема, 13 — ціаноз, 14 — неможливість деканюляції, 15 — ретракції грудної клітки

сотком втрати площини перетину трахеї і класифікували наступним чином: I ступінь — звуження до 50% просвіту, II — від 51% до 70%, III — 71–99% та IV — відсутність просвіту.

Результати дослідження

Клінічні прояви ТМ включали наступні симптоми: стридор, неможливість екстубації трахеї, задишку, напади задухи, кашель, рецидиви інфекції ДШ, ціаноз, тощо, які зустрічалися у різних комбінаціях і з різною частотою (рис. 1).

Стридор зустрічався найчастіше (63,3%), був низькотональним, мав експіраторний характер у випадках інтраторакальної ТМ та інспіраторний — у випадках маляції шийного відділу трахеї, посилювався при фізичному навантаженні. Новонародженим, оперованим з приводу атрезії стравоходу, що мали асоційовану з АС-ТСН ТМ, був притаманний симптом утрудненої або неможливої екстубації трахеї. Симптом спостерігався у 10 пацієнтів після корекції АС-ТСН та у 5 пацієнтів з ідіопатичною ТМ з обструкцією понад 70% і мав частоту 50%. Після корекції АС-ТСН екстубувати цих пацієнтів не вдалося, як у звичайні терміни, так і після ліквідації бронхолегеневого запалення. У двох випадках у пацієнтів з шийною або дифузною ТМ, яким було виконано трахеостомію, спостерігався симптом неможливості деканюляції трахеї.

Кашель зустрічався при всіх ступенях функціонального стенозу трахеї при ТМ та мав характерні ознаки: гучний, грубий, «гавкаючий», з «металевим» відтінком, нападopodobний. Кашель посилювався під час загострення запального процесу в ДШ, а також у холодну

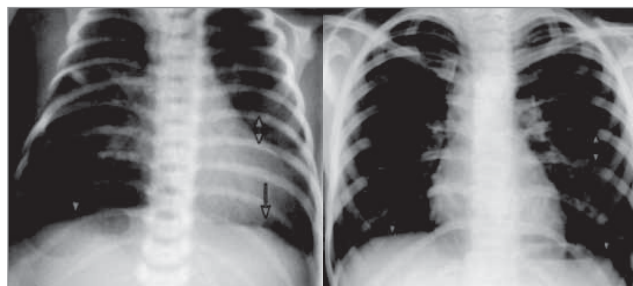


Рис. 2. Оглядова рентгенограма грудної клітки в прямій проекції у пацієнтів із трахеомалациєю. Двобічна обструктивна емфізема. А — рентгенограма пацієнта віком 3 тижні, оперованого з приводу атрезії стравоходу. Б — рентгенограма пацієнтки віком 7 років з ідіопатичною трахеомалациєю. Стрілками позначено розширення міжребрових проміжків і сплюснення та низьке розташування куполів діафрагми

пору року і при фізичному навантаженні. Кашель, задишка та напади задухи значно обмежували фізичну активність дітей.

Слід зазначити, що останнім часом знизилась частота направлення до нашої клініки дітей із хибними діагнозами: з восьми пацієнтів з первинною ідіопатичною ТМ неточний діагноз був виставлений лише трьом, і він стосувався ускладнень основної патології (бронхіальна астма, рецидивний обструктивний бронхіт). У підгрупі дітей з ТМ, асоційованою з АС-ТСН, випадків хибної діагностики не було, дихальні розлади у них розцінювалися як імовірна ТМ і проводилося цілеспрямоване обстеження.

При оглядовій рентгенографії грудної клітки у двох проекціях ознаки бронхолегеневого запалення виявляли у всіх пацієнтів. При великих ступенях обструкції спостерігали рентгеновські ознаки обструктивної емфіземи (рис. 2) або ателектазу ділянок легень.

Рентгеноскопію грудної клітки в бічній проекції проводили у пацієнтів старшої вікової групи. Діагностичною ознакою було коливання ширини повітряного стовпчика трахеї під час дихання зі звуженням його під час видиху або кашлю. Останніми роками метод витіснений сучасними променевими й ендоскопічними дослідженнями. Рентгеноскопія грудної клітки в бічній проекції, виконана двом пацієнтам старшої вікової групи з ідіопатичною ТМ, показала зменшення просвіту трахеї під час кашлю або форсованого видиху. Проте це дослідження не дозволяє остаточно встановити діагноз і потребує підтвердження іншими методами.

Усім дітям, що були оперовані з приводу атрезії стравоходу та мали респіраторні симптоми, виконували езофагографію для виключення післяопераційних ускладнень, які могли

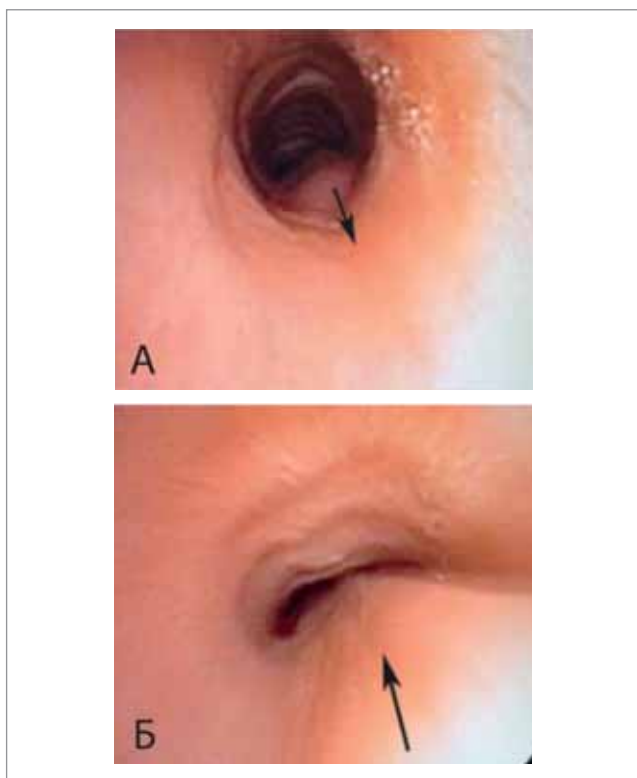


Рис. 3. Ендоскопічна картина трахеї у пацієнта з трахеомалациєю після корекції атрезії стравоходу (вік 1 рік 6 місяців). А — фаза вдиху: розширення просвіту трахеї за рахунок руху перетинчастої стінки (стрілка). Б — фаза видиху: звуження просвіту трахеї за рахунок руху перетинчастої стінки досередини (стрілка)

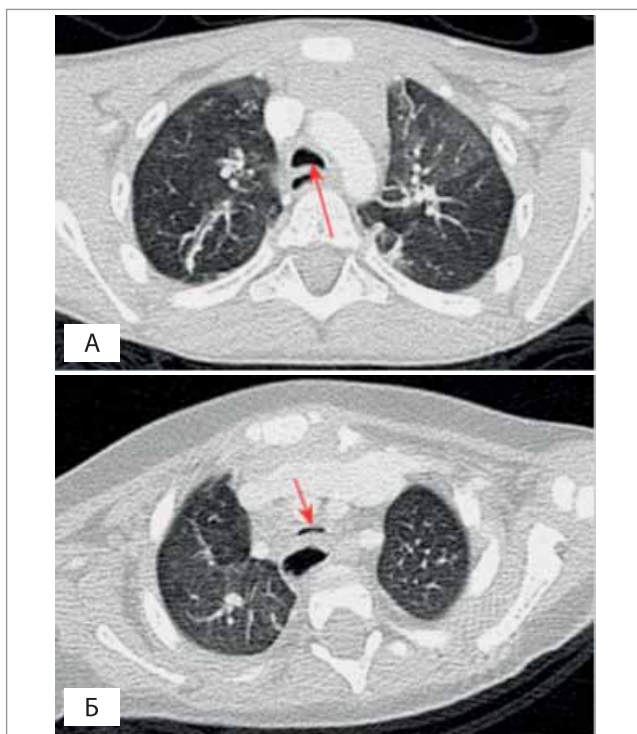


Рис. 4. Комп'ютерна томограма у пацієнтів із різними варіантами трахеомалациї. А — ідіопатична трахеомалация, вік 2 роки 4 місяці. Обструкція трахеї за рахунок пролабування розширеної мембранозної частини у просвіт (стрілка). Б — трахеомалация, асоційована з атрезією стравоходу, вік пацієнта 4 місяці. Обструкція трахеї за рахунок втрати каркасності і зближення передньої та задньої стінок

б проявлятися дихальними розладами. У цій групі пацієнтів за даними езофагографії виявлено хвороби оперованого стравоходу: шлунково-стравохідний рефлюкс — у 28,6% (6/21), післяопераційний стеноз стравоходу — у 14,3% (3/21), рецидив ТСН — у 4,8% (1/21). Крім того, езофагографія дозволяла виключити трахеостравохідну компресію судинним кільцем або новоутвореннями середостіння.

Основною методикою діагностики ТМ була трахеобронхоскопія з обов'язковим оглядом трахеї під час самостійного дихання. Використовували ригідну та фібро- або відеофібро- бронхоскопію, перевагу надавали останньому методу. Ендоскопічними критеріями ТМ вважали патологічну рухливість трахеї під час самостійного дихання або кашлю з пролабуванням передньої та/або задньої стінок, звуженням просвіту трахеї і деформацією його з набуттям підковоподібної, грудкоподібної або щілиноподібної форми аж до повного стулення стінок. Відмічали також погану або відсутню візуалізацію хрящових півкільць, розширення та сплюснення дуги хрящового півкільця замість нормальної підковоподібної форми, розширення мембранозної стінки трахеї.

У більшості випадків (21/30, 70%) ТМ була локальною, як у пацієнтів з ідіопатичною вадою (6 з 9), так і у пацієнтів з ТМ, асоційованою з АС-ТСН (15 з 21). В усіх пацієнтів з ТМ обструкція ДШ перевищувала 50% просвіту трахеї, у більшості випадків (21/30, 70%) вона перевищувала 70% просвіту.

Серед пацієнтів з ідіопатичною ТМ функціональний стеноз трахеї на самостійному форсованому диханні становив 70–100%, у середньому на $77,6 \pm 3,7\%$. У разі дифузної ТМ у двох випадках зона ураження охоплювала весь протяг трахеї, а у трьох випадках — 2/3, включаючи нижню і середню третини (n=2) та верхню і середню третини (n=1). У пацієнтів з локальною ідіопатичною ТМ (n=6) зона ураження знаходилась або у дистальній третині трахеї (n=5), або в шийній ділянці (n=1). Протяжність зони локальної ТМ становила від 1,5 до 3 см, в середньому $2,1 \pm 0,2$ см.

У дітей з ТМ, асоційованою з АС-ТСН, просвіт трахеї при спонтанному диханні звужувався від 60% до 100%, у середньому $72,5 \pm 2,4\%$; а при форсованому видиху та кашлю — від 70% до 100%, у середньому $81,5 \pm 1,9\%$. Протяжність зони локальної ТМ у цій групі становила від 0,8 до 3,0 см, у середньому $2,1 \pm 1,7$ см. У всіх пацієнтів в цій

Таблиця 2

Розподіл пацієнтів з трахеомалациєю за ступенем обструкції

Варіант вади	Ступінь обструкції (стенозу)			Усього
	II	III	IV	
Первинна ідіопатична ТМ	3	5	1	9 (30%)
ТМ, асоційована з атрезією стравоходу та ТСН	4	15	2	21 (70%)
Разом	7 (23%)	20 (67%)	3 (10%)	30 (100%)

зоні знаходилась кукса ТСН. У дітей з дифузною ТМ максимум обструкції припадав також на ділянку кукси нориці.

Під час ТБС також визначали переважний механізм функціонального стенозу трахеї: 1) пролабування передньої стінки трахеї у просвіт за рахунок слабкості хрящового каркасу; 2) розширення, гіпотонія і пролабування мембранної частини трахеї у просвіт; 3) комбінація обох механізмів (рис. 3). Серед пацієнтів з ідіопатичною ТМ перший механізм стенозу виявлений у 1 (11,1%) пацієнта, другий — у 5 (55,5%), комбінацію обох механізмів стенозу — у решти 3 (33,3%) пацієнтів. У разі ТМ, асоційованої з АС-ТСН, перший механізм стенозу визначено у 4 (19,1%) пацієнтів, другий — у 7 (33,3%) та комбінацію обох варіантів — у 10 (47,6%) пацієнтів.

Дані комп'ютерної томографії (КТ) з контрастним підсиленням підтверджували дані ТБС та уточнювали їх, дозволяючи одночасно оцінити анатомію магістральних судин та їх гілок, виключити судинну компресію трахеї, оцінити стан легень та наявність ускладнень. Найчастішими ознаками ТМ на КТ-дослідженні були деформація передньої або передньо-бічної стінки трахеї, розширення та пролабування мембрани трахеї, щілоподібний просвіт трахеї у ділянці ТМ (рис. 4).

За результатами комплексної оцінки даних клінічної картини, трахеобронхоскопії та КТ визначено пацієнтів із різними ступенями функціональних стенозів ДШ (табл. 2).

Обструкцію ДШ понад 60%, тобто III–IV ступеня, мали найбільше пацієнтів (23/30, 76,7%). Переважали пацієнти з III ступенем функціонального стенозу (20/30, 66,7%).

Дискусія

Вроджена ТМ вважається рідкісною вадою, хоча деякі дослідники відносять її до найчастіших вроджених аномалій трахеї, визначаючи її частоту в межах 1:1445–2100 дітей [3,6]. Первинна ТМ частіше зустрічається у недоношених дітей та вважається наслідком неадекватного дозрівання трахеобронхіальних хря-

щів. Хвороби, що призводять до формування аномального хрящового матриксу трахеї, незрілості колагенових волокон, включають поліхондрит та хондромалацию. Крім того, первинна ТМ може бути асоційованою з мукополісахаридозами та великою кількістю генетичних синдромів, таких як синдром Дауна, Ді Джорджа, Елерса–Данлоса, Поланда тощо [4,10]. Первинна ТМ часто, у 11–33% випадків, поєднується з атрезією стравоходу та трахеостравохідною норицею [4,5]. Причиною нестабільності трахеї при такій формі ТМ є вроджена слабкість трахеальної стінки [4]. Існує думка, що первинна вроджена ТМ виникає внаслідок хибного розділення передньої кишки на трахею і стравохід в ембріональному періоді з отриманням трахеєю надлишку тканини [6]. Це добре пояснює ТМ, асоційовану з атрезією стравоходу та ТСН, коли хрящові півкільця є коротшими, а мембрана трахеї — ширшою та містить стравохідні м'язи [5].

Вторинна ТМ виникає внаслідок дегенерації хрящів трахеї з ряду причин, як набутого, так і вродженого характеру. Набута вторинна ТМ є наслідком тривалої інтубації, трахеостомії, токсичного впливу кисню або рецидивних інфекцій [4], причому недоношені діти є більш схильними до цього. Вроджена вторинна ТМ виникає внаслідок зовнішньої компресії трахеї у разі судинних кілець або петель, вад серця, кіст та пухлин середостіння [4,9,12].

Гістопатологічні характеристики ТМ були детально вивчені М.Р. Wailoo та J.L. Emery [5]. Вони визначили, що уражена трахея має збільшені внутрішній периметр, довжину хрящових півкільць та ширину мембрани зі зменшеним відношенням хряща до мембрани (1:2,5–2 замість 1:4,5–5 у нормі), зменшену кількість повздовжніх м'язів мембрани і дефіцит хряща. Наслідком є втрата нормальної форми та колапс трахеї під час дихання.

Клінічні симптоми зазвичай з'являються в перші дні або місяці життя і включають експираторний стридор, «гавкаючий» кашель, рецидивні дихальні розлади, хрипи, ціаноз, брадикардію, тахіаритмію, перерозгинання

ший, подовження видиху, напади апное, ретракцію груднини, субстернальної зони та міжреберних проміжків, рецидивні інфекції легень, зупинку дихання та зупинку серця [10,16,18]. Симптоми посилюються при фізичному навантаженні, яке підвищує дихальні зусилля. Ще одним респіраторним симптомом є «симптом волики» — шиплячий експіраторний звук, який чути після видимого закінчення видиху [10]. У більшості дітей з ТМ порушений мукоциліарний кліренс внаслідок звуження просвіту, що сприяє респіраторним інфекціям та рецидивам пневмонії. Напади апное, які також називають «рефлекторним апное», «смертельними атаками», «періодами вмирання» й «епізодами апное» [1], виникають рефлекторно внаслідок подразнення трахеї секретом або болюсом їжі в стравоході. Відомі багаторазові епізоди апное у дітей з коригованою атрезією стравоходу, ТСН та ТМ, які можуть призвести до зупинки серця та смерті. Так звані «труднощі годування» у дітей з ТМ включають різні ступені дисфагії, регургітацію, кашель та ціаноз і вважаються наслідком анатомічного та рефлекторного механізмів. Стискання трахеї повним стравоходом призводить до переміжної обструкції ДШ та артеріальної десатурації, що порушує нормальне годування і спричинює затримку маси тіла [1].

Для діагностики ТМ запропоновано та використовується багато методів, однак, попри незначну частоту вади, стандартизованого набору діагностичних критеріїв немає [6,8,18]. Вивчення анамнезу та фізикальне обстеження мають дуже велике значення. Оскільки симптоми є неспецифічними, променеве та ендоскопічне дослідження мають бути виконані [6,8]. У пацієнтів із легким перебігом ТМ корисною є спірографія, при якій петля потік-об'єм показує обмеження експіраторного компонента та зниження співвідношення показників середини видиху ту вдиху. Проте ці симптоми не є специфічними та не завжди спостерігаються у дітей з ТМ [3]. Ці тести зазвичай не виконуються у немовлят з ТМ, оскільки потребують седатії. Позитивна та негативна прогностична значущість анамнезу, клінічних ознак разом з функціональними легеневидами тестами у діагностиці трахеомалії становить 74% та 52% відповідно [3].

Променеві методи діагностики, включаючи порівняльну інспіраторну та експіраторну рентгенографію, томографію, трахеографію або бронхографію, флюороскопію, продовжують

використовуватись у діагностиці ТМ [4,10,20]. Існує думка, що всі діти зі стридором підлягають рентгенологічному обстеженню. Однак чутливість простої рентгенографії у діагностиці ТМ становить 62% порівняно з бронхоскопією, а рентгеноскопія, хоча і є високоспецифічною для ТМ, має занижку чутливість (23–62%) [6,17]. Езофагографія є корисною для виключення ТСН, рефлюксу, стенозу, дискінезії стравоходу [4]. Застосування трахеота бронхографії відкидається більшістю центрів, незважаючи на можливість динамічної та морфологічної оцінки усього трахеобронхіального дерева та точного вимірювання просвіту. Дослідження потребує введення контрасту прямо в звужені ДШ, що має великий ризик перетворення парціальної обструкції на повну [14].

Проспективні дослідження показали цінність КТ у діагностиці вад ДШ у дітей з чутливістю до 84,6–91% [4,15]. Висока чутливість, неінвазивність, швидкість та, часто, можливість виконання без седатії надалі КТ значного поширення як первинного тесту у дітей зі стридором та підозрою на ТМ [4]. Удосконалення КТ-сканерів з впровадженням гелікальних та мультидетекторних томографів значно підвищило швидкість дослідження, що разом з чітким дотриманням педіатричних протоколів дозволяє отримати високоякісні зображення без надмірного опромінення [2,11,15]. Ще однією перевагою КТ є можливість двоі-тривимірної реконструкції зображення, включаючи віртуальну бронхоскопію, якій поки що надається допоміжне значення [19]. Крім того, мультидетекторна КТ надає додаткову інформацію про стан трахеї та середостіння, зокрема про наявність дивертикула трахеї, судинних аномалій, асоційованих вад паренхіми легень, положення дуги аорти, плечо-головного стовбура, правої підключичної артерії тощо, проте є недооцінка ступеня колапсу ДШ, оскільки трахеальний трансмуральний тиск стає позитивним лише при активному видиху або кашлі [15].

Незважаючи на значні переваги візуалізації за допомогою КТ і МРТ, вони не дозволяють провести діагностичну оцінку стану ДШ, особливо у дітей раннього віку. Тому багато експертів вважають діагностичну фібро-бронхоскопію обов'язковою, яка є і має залишитися «золотим стандартом» діагностики ТМ [4,6,8,18,19]. Бронхоскопія має виконуватись в умовах самостійного дихання пацієнта з оцінкою структур гортані, форми, конфігура-

ції, стану слизової оболонки нижніх ДШ та їхньої динаміки [4]. Перевагами прямої візуальної оцінки є виявлення ТМ верхньої третини трахеї, дисфункції голосових зв'язок, розщипу гортані та ТСН [15]. Фібробронхоскопія дозволяє більш точно оцінити динаміку ДШ та є менш травматичною [16]. Під час ригідної бронхоскопії при розгинанні ший виникає деформація трахеї, що зменшує ступінь видимого колапсу ДШ внаслідок натягування трахеї [15]. Іншим обмеженням ригідної бронхоскопії є утруднена оцінка довжини головних бронхів при бронхомалатії, натомість перевагами її є чітка візуалізація, особливо у немовлят, можливість аспірації секрету, вентиляції з позитивним тиском, уведення зондів та контрасту в ДШ для кращої ідентифікації ТСН та інших аномалій [5]. Зменшення просвіту ДШ більше ніж на 50% вважається патологічним, у більшості немовлят з ТМ просвіт ДШ зменшений на 75% і більше, а близько 33% пацієнтів мають повний колапс трахеї [4,6]. Невиразність хрящових кілець є ще однією ознакою ТМ. Попри численні варіанти ендоскопічного вигляду і недостатню діагностичну стандартизацію, бронхоскопія є надійним методом

діагностики ТМ [6,17]. Комбінація бронхоскопії та динамічної мультidetекторної КТ забезпечує важливу інформацію щодо локалізації та поширеності ТМ, а також інтраторакальних структур та аномалій, що можуть вплинути на планування операції [5].

Висновки

Трахеомалатія є рідкісною та небезпечною для життя вадою розвитку і проявляється варіабельними за важкістю симптомами обструкції ДШ. Дихальні розлади пов'язані з функціональним стенозом трахеї внаслідок її нестабільності та патологічної рухливості. Поєднання сучасних ендоскопічних та променевих методів дослідження, зокрема динамічної відеофібротрахеоскопії та КТ з контрастним підсиленням, є найбільш інформативним способом діагностики ТМ у дітей.

Перспективи подальших досліджень. Удосконалення методів діагностики ТМ у новонароджених, особливо недоношених, дітей, розробка скринінгових методів діагностики з метою раннього виявлення цієї патології.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

- Ahel V, Banac S, Rozmanic V et al. (2003). Aortopexy and bronchopexy for the management of severe tracheomalacia and bronchomalacia. *Pediatr Int.* 45.1: 104–106.
- Boiselle PM, Dippolito G, Copeland J et al. (2003). Multiplanar and 3D imaging of the central airways: comparison of image quality and radiation dose of single-detector row CT and multi-detector row CT at differing tube currents in dogs. *Radiology.* 228.1:107–111.
- Boogard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW et al. (2005). Tracheomalacia and Bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest.* 128.5:3391–3397.
- Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA et al. (2005). Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults-an indepth review. *Chest.* 127.3:984–1005.
- Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. (2016). Pediatric Tracheomalacia. *Seminars in Pediatric Surgery.* 25.3:156–164.
- Hysinger EB, Panitch HB. (2016). Paediatric Tracheomalacia. *Paediatric respiratory reviews.* 17.1:9–15.
- Javia L, Harris MA, Fuller S. (2016). Rings, slings, and other tracheal disorders in the neonate. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine.* 21.4:277–284.
- Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ et al. (2014). Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. *Journal of pediatric surgery.* 49.1:66–71.
- Kussman BD, Geva T, McGowan FX. (2004). Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatric Anesthesia.* 14.1:60–74.
- Laberge JM, Puligandla P. (2008). Congenital malformations of the lungs and airways. In LM Taussig, LI Landau (Eds.). *Pediatric Respiratory Medicine* (pp. 907–942). Philadelphia: Mosby.
- Lee EY, Strauss KJ, Tracy DA et al. (2010). Comparison of standard-dose and reduced-dose expiratory MDCT techniques for assessment of tracheomalacia in children. *Academic radiology.* 17.4:504–510.
- Leonardi B, Secinaro A, Cutrera R et al. (2015). Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling. *Pediatric pulmonology.* 50.8:781–788.
- McNamara VM, Crabbe DCG. (2004). Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev.* 5.2:147–154.
- Mok Q, Negus S, McLaren CA et al. (2005). Computed tomography versus bronchography in the diagnosis and management of tracheobronchomalacia in ventilator dependent infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 90.4:290–293.
- Ngerncham M, Lee EY, Zurakowski D et al. (2015). Tracheobronchomalacia in pediatric patients with esophageal atresia: comparison of diagnosis laryngoscope /bronchoscopy and dynamic airway multidetector computed tomography. *J Pediatr Surg.* 50.3:402–407.
- Pan W, Peng D, Luo J et al. (2014). Clinical features of airway malacia in children: a retrospective analysis of 459 patients. *Int J Clin Exper Med.* 7.9:3005–3012.
- Sanchez MO, Greer MC, Masters IB et al. (2012). A comparison fluoroscopy airway screening with flexible bronchoscopy for diagnosing tracheomalacia. *Pediatr Pulmonol.* 47.1:63–67.
- Snijders D, Barbato A. (2015). An update on diagnosis of tracheomalacia in children. *European Journal of Pediatric Surgery.* 25.4:333–335.
- Su SC, Masters IB, Buntain H et al. (2017). A comparison of virtual bronchoscopy versus flexible bronchoscopy in the diagnosis of tracheobronchomalacia in children. *Pediatric pulmonology.* 52.4:480–486.
- Walner DL, Donnelly LF, Ouanounou S et al. (1999). Utility of radiographs in the evaluation of pediatric upper airway obstruction. *Annals of Otolaryngology & Laryngology.* 108.4:378–383.

Сведения об авторах:

Руденко Евгений Олегович — к.мед.н., доц. каф. детской хирургии НМУ имени А.А. Богомольца, врач-хирург детского отделения хирургии новорожденных НДСЛ «ОХМАТДЕТ». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1.

Статья поступила в редакцию 27.09.2017 г.