“Затверджено“

на методичній нараді

кафедри дитячої хірургії

протокол №1

від 17 січня 2018 р.

проф. А.Ф.Левицький

**Методичні розробки для студентів 6 курсу**

**Тема № 1**

**ВАДИ РОЗВИТКУ РЕСПІРАТОНОЇ СИСТЕМИ**

**Укладачі:**

Професор кафедри дитячої хірургії, д.мед.н., професор Кривченя Данило Юлянович

Доцент кафедри дитячої хірургії, к.мед.н. Руденко Євген Олегович

1. **Актуальність теми**

Вади розвитку респіраторної системи об’єднують низку нозологій, які є потенційно летальними, загрожують життю дитини або супроводжуються тяжкою інвалідизацією вже у перші роки життя. Ця група вад є досить різнорідною, проте об’єднується розвитком респіраторного дистрес-синдрому зі складним та не до кінця вивченим патогенезом. Сюди відносяться вроджені та набуті стенози трахеї: повні хрящові кільця, мембрани трахеї, постінтубаційні та компресійні стенози судинними кільцями, трахеомаляція, пухлини та кісти трахеї; трахео-стравохідні нориці та атрезія стравоходу; вроджені вади розвитку паренхіми легень: аплазія та агенезія, вроджена емфізема, кістозні ураження легень в тому числі в поєднанні з вадами розвитку інших систем.

Точної статистики щодо поширеності вад розвитку респіраторної системи у дітей немає, що пов’язане з різнорідністю групи, рідкісністю окремих вад, недосконалим обліком причин смерті новонароджених та дітей раннього віку. Загальна поширеність хронічних та рецидивуючих захворювань легень у дітей становить 0,85 – 1,45%. Поширеність вроджених вад розвитку легень варіює між 30 та 42 випадками на кожні 100000 жителів на рік – тобто від 0,06 до 2,2% пацієнтів, госпіталізованих в лікарні загального профілю. За іншими даними питома вага вроджених та спадкових бронхо-легеневих уражень становить 1,4 – 14,6%, а при морфологічних дослідженнях вади розвитку виявлялись в 48,1% легень або їх ділянок, видалених у дітей в зв’язку з хронічним запальним процесом. Така амплітуда варіації даних пояснюється протиріччями поглядів на ґенез вад та розбіжностями у термінології. Відмінності між вадами розвитку та набутими захворюваннями часто-густо є досить примарними. Вади розвитку дихальної системи реєструються у 1 – 3% померлих новонароджених, а серед дітей раннього віку вади розвитку та аномалії бронхолегеневої системи зустрічаються в 16 – 17% випадків респіраторної патології.

В структурі захворюваності населення України хвороби органів дихання у дітей традиційно посідають 1-е місце, дитячої смертності – 3-е і становлять близько 12%, а в структурі інвалідності – 4-е місце. Аномалії трахеобронхіального дерева та легень виявляють у близько 10% дітей з синдромом обструкції дихальних шляхів.

1. **Базові знання, вміння, навички, які необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)**

|  |  |
| --- | --- |
| **Назва дисципліни** | **Отримані знання та навички** |
| 1.Анатомія. | Описувати будову органів грудної порожнини, кісткової системи і кровообігу залежно від віку дитини. |
| 2.Фізіологія. | Знати основні функції органів дихальної, серцево-судинної системи, а також стравоходу та діафрагми у дітей різного віку. |
| 3. Патофізіологія. | Визначити основні моменти етіології, патогенезу дихальних розладів при вадах розвитку трахеї, легень, діафрагми, магістральних судин, стравоходу |
| 4.Пропедевтика дитячих хвороб.  | Вміти обстежувати дихальну, серцево-судинну та травну системи у дітей, включаючи новонароджених.  |
| 5.Оперативна хірургія та топографічна анатомія. | Зобразити схематично топографію грудної клітки, зокрема середостіння, плевральних порожнин, легень, дихальних шляхів, серця, магістральних судин, стравоходу. |
| 6.Загальна хірургія.  | Дати оцінку клінічних, інструментальних та лабораторних досліджень при вадах розвитку респіраторної системи |
| 7. Рентгенологія та УЗД. | Призначити рентгенологічне дослідження, оцінити отримані результати, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ в залежності від вади розвитку. |

1. **Перелік основних термінів, які необхідні для засвоєння теми заняття**

|  |  |
| --- | --- |
| **Термін** | **Визначення** |
| Норма  | повна відсутність анатомічних відхилень від класичного опису будови органу з повноцінним функціонуванням всіх структурних одиниць |
| Аномалія розвитку | морфологічні зміни органу, які у звичайних умовах не призводять до порушення його функції, але проявляються при розвитку патологічного процесу та впливають на його перебіг |
| Вада розвитку | грубі морфологічні зміни органу, що супроводжуються порушенням його функції. |
| Дихальна недостатність  | Патологічний стан, при якому нормальний газовий склад крові (Pa O2 – 92 – 100 мм рт.ст.; Pa CO2 – 35 – 45 мм рт.ст.) забезпечується (або не забезпечується) напруженням компенсаторних механізмів, що істотно позначається на стані пацієнта  |
| Стридор  | шумне дихання, яке виникає при звуженні просвіту дихальних шляхів на 2/3 та більше на рівні гортані, трахеї або головних бронхів |
| Респіраторний дистрес-синдром | У вузькому розумінні – синдром дихальних розладів у нолвонароджених, пов'язаний з дефіцитом сурфактанту;У широкому розумінні – дихальні розлади та дихальна недостатність, пов'язана з ушкодженням легень або порушенням прохідності дихальних шляхів |

1. **Теоретичні питання до теми**
2. Які вади розвитку трахеї ви знаєте?
3. Які варіанти трахеомаляції вам відомі?
4. Назвіть можливі варіанти компресійних стенозів трахеї?
5. Які операції застосовують при вроджених стенозах трахеї?
6. Які операції застосовують при компресійних стенозах трахеї?
7. Які операції застосовують при трахеомаляції?
8. Які вади розвитку трахеї ви знаєте?
9. Які варіанти трахеомаляції вам відомі?
10. Назвіть можливі варіанти компресійних стенозів трахеї?
11. Які операції застосовують при вроджених стенозах трахеї?
12. Які операції застосовують при компресійних стенозах трахеї?
13. Які операції застосовують при трахеомаляції?
14. Класифікуйте вади розвитку легень.
15. Назвіть анатомічні та патофізіологічні відмінності аплазії та агенезії легені.
16. Дайте визначення гіпоплазії легені та назвіть її варіанти.
17. Які операції можна застосовувати для корекції респіраторного дистрес-синдрому при аплазії легені?
18. Дайте визначення вродженої емфіземи легень
19. Патогенез дихальних розладів при вродженій емфіземі легень
20. Діагностика та варіанти хірургічного лікування вродженої емфіземи легень
21. Вроджені кісти легень. Класифікація, діагностика
22. Ускладнення кіст легень у дітей
23. Хірургічне лікування кістозних уражень легень у дітей
24. **Практичні завдання, які виконуються на занятті**

1. Зібрати скарги, анамнез у пацієнтів з вадами респіраторної системи та їхніх батьків.

2. Визначати клінічні ознаки дихальної недостатності

3. Призначити лабораторні та інструментальні обстеження у пацієнтів з ознаками дихальних розладів.

4. Оцінити результати оглядової рентгенографії у пацієнтів з вадами розвитку респіраторної системи.

5. Описати техніку виконання езофагографії, визначити показання до її застосування та оцінити її результати.

6. Оцінити результати комп’ютерної томографії у пацієнтів з вадами респіраторної системи, визначити показання до її застосування.

7. Описати техніку виконання трахеобронхоскопії та її особливості і значення у пацієнтів з вадами респіраторної системи.

8. Оцінити результати пренатальної ультразвукової діагностики при вадах респіраторної системи плоду.

1. **Зміст теми**

**ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ**

До групи вад розвитку, що проявляються дихальною недостатністю, входить велика група нозологічних форм: атрезія хоан, ларингомаляція, мембрана, стеноз та атрезія гортані, пухлиноподібні утворення гортані (ларингоцеле, гемангіома, папілома, гамартома, тощо), атрезії, стенози трахеї, дивертикули і кісти трахеї, аномалії відгалуження головних бронхів. Більшість з них призводить до звуження дихальних шляхів і супроводжується обструктивним синдромом з дихальною недостатністю навіть з перших днів життя. Традиційно вади верхніх дихальних шляхів (до рівня початку трахеї) належать до компетенції лікарів-оториноларингологів, проте з точки зору діагностики, диференційної діагностики та своєчасності надання допомоги всі вони, безумовно, є цікавими для лікаря будь-якої спеціальності.

***Атрезія хоан –*** вроджена обструкція задніх носових ходів, може бути мембранозною або кістковою, одно- або двобічною. Однобічна атрезія є малосимптомною і проявляється слизовими виділеннями з ураженого носового ходу. За наявності двобічної атрезії носове дихання неможливе, адекватне дихання забезпечується через рот. Під час сну або годування виникають напади асфіксії. Діагноз встановлюють за допомогою спроби проведення катетера через ніс у носоглотку, виконують також контрастне дослідження та назофарингоскопію. Годування проводиться через зонд.

Лікування хірургічне. Рекомендується рання корекція вади, а у випадках неадекватної вентиляції – в перші дні життя. Відтин перегородки проводиться через піднебінний доступ або носовий хід в залежності від віку дитини.

***Ларингомаляція*** є найбільш поширеною причиною дихальних розладів у дітей і становить 60% від загальної кількості вад розвитку верхніх дихальних шляхів. Вада також відома під назвою «вроджений стридор». Найбільш вірогідною причиною виникнення ларингомаляції вважають дизембріогенез гортанних структур. Дихальні розлади виникають внаслідок западання у просвіт гортані «м’яких» надгортанника, черпакуватих хрящів або цих структур разом. Ларингомаляція проявляється інспіраторним стридором при збільшенні фізичної активності дитини, а іноді – і у спокої. Стридор високотональний. В тяжких випадках виникають втягування грудини, ознаки дихальної недостатності та труднощі під час годування дитини. Примусове положення дитини з витягнутою шиєю може полегшити стридор. Клінічний перебіг вади, як правило, є сприятливим. В перші кілька місяців життя стридор може посилюватись, а потім зазвичай самостійно зникає до віку 12 – 18 місяців. В 5 – 10% випадків ларингомаляція може призводити до апное, утрудненого годування та легеневого серця. Такі пацієнти потребують хірургічної корекції.

Діагноз вади встановлюють за допомогою ларингоскопії на самостійному диханні без м’язових релаксантів.

В більшості випадків спеціального лікування такі пацієнти не потребують. Проводиться симптоматична терапія. Призначають преднізолон (2 мг/кг) протягом 10 – 14 днів. У пацієнтів з тяжким перебігом і прогресуючою дихальною недостатністю виникає потреба в інтубації трахеї або трахеостомії.

***Вроджений стеноз гортані*** зустрічається дуже рідко і характеризується зменшенням просвіту підголосового відділу гортані (менше 3,5 мм для новонародженого) за умови відсутності в анамнезі ендотрахеальної інтубації, травми шиї або інших причин, що можуть бути причиною рубцевого стенозу гортані. Діагностика вади становить значні труднощі, бо клінічні прояви є неспецифічними і, зазвичай, виявляються випадково, в основному при респіраторній вірусній інфекції за умови розвитку вираженого обструктивного синдрому. Вроджений характер звуження гортані може бути запідозрений у випадку утрудненої інтубації трахеї трубкою вікового або меншого діаметру. Діагноз встановлюють під час ларингоскопії. У випадку виражених дихальних розладів пацієнт може потребувати трахеостомії з наступним проведенням реконструктивної операції.

***Мембрани гортані*** – тонкі перегородки на рівні голосової щілини, інколи вище або нижче неї. Вони є результатом неповного розділення зародкової мезенхіми між стінками гортані, що формується. Проявляється обструктивним синдромом і слабким криком. Діагноз встановлюється під час прямої ларингоскопії. Вада усувається ЛОР-спеціалістом ендоскопічно (лазерне висічення), інколи після попередньої трахеостомії.

Повна атрезія гортані несумісна з життям, якщо немає комбінованої трахеостравохідної нориці або розщілини гортані. Потрібна термінова хірургічна корекція.

***Гемангіома гортані*** ***та трахеї*** зустрічається найчастіше серед судинних аномалій. Гемангіоми виявляють у 1,5% дітей з вродженими аномаліями гортані. У дівчат патологія зустрічається втричі частіше за хлопчиків. Тяжкість захворювання залежить від розмірів пухлини. Під час ГРВІ та неспокої дитини дихальні розлади можуть посилюватись. Знання стадійності перебігу цієї патології є визначальним у виборі правильної лікувальної тактики. Еволюція гемангіома має фазу швидкої проліферації, що продовжується кілька місяців, період стабілізації та фаза повільної інволюції впродовж кількох років. За даними Bruckner A.L. (2006) повне розрішення відбувається у 50% до віку 5 років, у 70% - до віку 7 років та у 100% до віку 10 – 12 років. Така еволюційна модель зумовлює стереотипний перебіг гемангіоми гортані та трахеї навіть при різних варіантах патології. Протягом перших тижнів симптомів немає, інспіратор ний, а потім двофазний стридор з гавкаючим кашлем починається у віці 2 – 4 місяці, маніфестуючи у всіх дітей до 6 місячного віку. Спостерігаються симптоми дихальних розладів, втягування грудної клітки, розлади харчування та рецидиви обструктивного бронхіту і пневмонії. Прогресування симптомів досягає плато у віці 1 – 12 місяців з наступним повільним зменшенням симптомів та їх повним зникненням до 2 років. В окремих випадках розрішення симптомів може тривати до 5 – 10 років. Для лікування використовують системну гормонотерапію (преднізолон за інтермітуючою схемою із розрахунку 4 – 5 мг/кг на добу. Проте її ефективність за останніми даними становить близько 25%. Новим та ефективним методом медикаментозного лікування гемангіом, зокрема дихальних шляхів, є призначення пропанололу (анаприліну) в добовій дозі 2 мг/кг протягом 6 місяців. Механізми дії пропанололу на тканину гемангіоми не до кінця вивчені, проте відзначають кілька напрямків дії препарату: звуження судин, пригнічення ангіогенезу та індукція апоптозу. Ендоскопічне лікування: ін’єкція стероїдів у пухлину (потребує продовженої інтубації трахеї та серії інтубацій-екстубацій), клінічна ефективність – 75%; СО2 лазерна резекція (застосовується для лікування гемангіом, що повільно ростуть та поширюються на 30 – 50% кола підзв’язкового простору). Для гемангіом, що швидко ростуть, розташованих білатерально або циркулярно, показане відкрите хірургічне втручання – висічення через трахеотомію. Оперативне лікування має найбільшу ефективність (до 90%), проте є більш інвазивним. Трахеостомія, що раніше вважалася стандартом лікування, є показаною лише в екстрених випадках або у центрах, в яких немає можливості для застосування інших більш складних методів.

***Набуті стенози гортані.*** Провідними етіологічними факторами є травма слизової оболонки гортані, зовнішня травма, інфекція, опіки, новоутворення. У 90% випадків причиною рубцевих стенозіва гортані є ендотрахеальна інтубація трубкою неадекватного розміру, а також багаторазові спроби видалення сторонніх тіл під час бронхоскопії завеликими тубусами, грубі інструментальні втручання. Пошкодження дихальних шляхів зазвичай відбувається на рівні перснеподібного хряща – єдиного, що в нормальних умовах утворює замкнене кільце і є найбільш вузьким місцем. Клінічна картина та тяжкість стану пацієнта напряму залежить від ступеню звуження гортані. Діагноз встановлюють під час ларингоскопії за допомогою ригідних оптичних систем або волоконної оптики. В діагностиці можуть бути застосовані МРТ або спіральна КТ. Лікування починають з консервативно-інструментальних втручань – бужування, бужування з інтубацією, ендоскопічна електро- або лазерна ексцизія, кріодеструкція. Хірургічне лікування полягає в ларинопластиці або резекції гортані з накладанням прямого ларинготрахеального анастомозу.

**СТЕНОЗИ ТРАХЕЇ**

 Звуження трахеї розподіляють на вроджені та набуті. Вроджені стенози трахеї мають різні морфологічні причини і розподіляються на стенози власне трахеї (повні хрящові кільця), компресійні стенози (тиск на трахею з боку аномальних магістральних судин – судинне кільце або вроджених пухлин та кіст середостіння) і трахеомаляцію. Набуті стенози можуть мати компресійну (пухлини середостіння) або рубцеву природу. Останні виникають внаслідок тривалої інтубації трахеї, трахеостомії, сторонніх тіл, опіків та травматичних розривів дихальних шляхів.

 ***Повні хрящові кільця*** є морфологічною основою вроджених стенозів власне трахеї, будова якої характеризується звуженим просвітом та відсутністю мембранозної стінки на ділянці різної протяжності – від одного кільця до всієї довжини трахеї. Перший опис патології був зроблений Грегором в ХІХ сторіччі. Cantrell J.R. та Guild H.G. (1964) на основі 24 спостережень виділили три морфологічних варіанти вади:

1 – генералізована гіпоплазія (30%) – трахея звужена на всьому протязі;

2 – лійкоподібний стеноз (20%), при якому одразу нижче перснеподібного хряща трахея має нормальний просвіт, але потім прогресивно звужується до рівня біфуркації;

3 – сегментарний стеноз (50%), при якому ділянка звуження різної довжини (від 1 до 5 см) локалізується в будь-якій частині трахеї.

 Клінічно вада проявляється обструктивним респіраторним синдромом, інспіраторним та експіраторним стридором, які, зазвичай, виникають з народження, а також рецидивами трахеобронхіту та пневмонії. Дещо рідше зустрічаються ціаноз, задишка, втягування грудної клітки. Симптоми наростають під час збільшення активності дитини, посилюється гіпоксія та гіперкапнія. Клініка виникає при звуженні просвіту на 50% та більше і залежить від його ступеня. В залежності від ступеню стенозу вада може бути сумісна з тривалим життям. Проте, з часом приєднуються запальні ускладнення в легенях, бронхоектази, пневмофіброз та легенева гіпертензія. Прогресує дихальна та серцево-судинна недостатність.

 Діагноз вродженого стенозу трахеї встановлюється за допомогою трахеобронхоскопії, трахеобронхографії, КТ та МРТ. *Трахеоскопія* дозволяє виявити повні хрящові кільця , оцінити ступінь звуження та проксимальний рівень звуження. Через зону стенозу тубус бронхоскопа не проходить, оцінити довжину стенозу, дистальний його рівень неможливо. У випадку компресійного стенозу, навпаки, трахея прохідна для бронхоскопа, в зоні стенозу відмічається передаточна пульсація. *Трахеобронхографія* водорозчинним контрастом високоінформативна і дозволяє визначити ступінь і протяжність стенозу. Метод є небезпечним, може призвести до загострення запалення, набряку та ще більшого звуження дихальних шляхів з посиленням обструкції. Спіральна КТ та МРТ є дуже інформативними і неінвазивними дослідженнями у таких пацієнтів, дозволяють чітко візуалізувати анатомію дихальних шляхів.

 Езофагографію та кардіоангіопульмонографію використовують з метою диференційної діагностики з компресійними стенозами трахеї при вадах групи судинного кільця або пухлинах та кістах середостіння.

 Лікування вроджених стенозів трахеї, утворених повними хрящовими кільцями, хірургічне. За наявності сегментарного стенозу протяжністю до 30% довжини трахеї (до 5 кілець) можливе виконання резекції трахеї з накладанням анастомозу «кінець в кінець». Довгі стенози потребують виконання різних варіантів трахеопластики: ковзна трахеопластика (slide tracheoplasty) з накладанням косого анастомозу; перикардіальна трахеопластика з поздовжнім розсіченням звуженої ділянки і формуванням мембранозної стінки. Резекція трахеї є складною і відповідальною пластичною операцією, що потребує пунктуального виконання всіх етапів, високої кваліфікації хірурга та анестезіолога, спеціального забезпечення. Результати лікування залежать від правильного вибору методу лікування та перебігу післяопераційного періоду. Прогноз зазвичай сприятливий.

 ***Набуті стенози трахеї*** найчастіше (до 90%) мають рубцеву природу і є результатом інтубації трахеї та тривалої ШВЛ, а також трахеостомії. Іншими причинами рубцювання можуть бути травматичне ушкодження дихальних шляхів, тривале знаходження сторонніх тіл, особливо органічних, хімічних або термічний опік. Новоутвори трахеї у дітей зустрічаються досить рідко і зазвичай бувають доброякісними: поліпи, папіломи, фібриноми, аденоми. Клінічно патологія проявляється порушенням трахеальної прохідності – стридором, дихальною недостатністю, емфіземою, кашлем, рецидивами трахеоброхіту та пневмонії. Діагноз встановлюють за допомогою трахеобронхоскопії, яку у випадках новоутворів доповнюють біопсією, спіральної КТ.

 Лікування рубцевих стенозів трахеї доцільно починати з консервативно-інструментальних методів (бужування, бужування з інкубацією, стентування трахеї), а при їх неефективності показане виконання резекції трахеї з накладанням анастомозу.

 ***Компресійні стенози трахеї*** можуть бути вродженими та набутими. До першої групи належать компресії трахеї зумовлені вадами розвитку дуги аорти і її судин, легеневої артерії (судинні кільця та петлі), а також вродженими кістами та пухлинами середостіння (тератома, гемангіома, бронхогенні кісти).

***СУДИННЕ КІЛЬЦЕ***

Аномально розвинені дуга аорти, її гілки, легенева артерія утворюють навколо трахеї та стравоходу повне або неповне судинне кільце та стискають їх, спричиняючи тяжку обструкцію дихальних шляхів і дихальні розлади, що загрожують життю. Вади не супроводжуються геодинамічними порушеннями, тому, зазвичай, випадають з поля зору кардіохірургів. Тривале неадекватне лікування таких дітей в соматичних стаціонарах без своєчасної хірургічної допомоги загрожує смертю від асфіксії або хронізацією запального процесу в дихальних шляхах та легенях з інвалідизацією пацієнтів.

Аномалії розвитку дуги аорти та її гілок становлять 0,5 – 3,5% всіх вроджених вад серцево-судинної системи. Найчастіше судинне кільце зустрічається в ізольованому вигляді. Можливе його поєднання з відкритою артеріальною протокою та дефектами перетинки серця.

 Формування цих вад пов’язане порушенням регресії ембріональних аортальних дуг. В ембріональному періоді існують дві аорти – вентральна та дорсальна, які з’єднані між собою вісьмома парами дуг. З них формуються аорта, плечоголовні судини та легенева артерія. Частина дуг в процесі ембріогенезу регресує.

 Анатомічні варіанти судинних кілець та петель наступні:

 1 – подвійна дуга аорти;

 2 – правобічна дуга аорти в поєднанні з лівобічною артеріальною зв’язкою;

 3 – аберантна права підключична артерія;

 4 – петля легеневої артерії (pulmonary sling);

 5 – аномалії відгалуження та розгалуження плечоголовного стовбура.

 Різноманітні вади цієї групи об’єднують загальна ембріогенетична основа та трахеостравохідний компресійний синдром.

**Подвійна дуга аорти (ПДА)** є найчастішим варіантом судинного кільця і зустрічається у близько 50% випадків. Вада характеризується роздвоєнням висхідної аорти поза перикардом на праву (задню) та ліву (передню) дуги, які утворюють навколо трахеї та стравоходу *повне судинне кільце*, а потім з’єднуються у низхідну аорту, яка може знаходитись ліворуч, праворуч від хребта або по середній лінії. За функціональною спроможністю дуг аорти ваду розподіляють на ПДА з рівноцінними дугами, з домінуючою лівою (частіше) та домінуючою правою дугою. Можлива атрезія однієї з дуг аорти (найчастіше лівої). Характерним для ПДА є окреме відгалуження плечоголовних судин без утворення плечоголовного стовбура.

Вперше ПДА була описана анатомом Hommel в 1737 році, в 1932 – Maude Abbott описала 5 випадків ПДА на секційному матеріалі з обговоренням можливості хірургічної корекції, а перша операція була виконана тільки в 1945 році відомим американським хірургом R.Gross. В Україні вада була вперше діагностовано та успішно прооперована у 1-річної дівчинки професором Д.Ю. Кривченею.

**Правобічна дуга аорти в поєднанні з лівобічною артеріальною зв’язкою (ПрДА)** за поширеністю посідає друге місце після ПДА. Характерні риси вади наступні: висхідна аорта лежить в нормальній позиції, дуга аорти розташована праворуч від трахеї та стравоходу, огинає правий головний бронх; низхідна аорта може мати як правобічне, так і лівобічне розташування; артеріальна зв’язка, що з’єднує ліву легеневу артерію та перешийок аорти, замикає *повне судинне кільце,* яке стискає трахею та стравохід. В зоні аортальної фіксації артеріальної зв’язки можлива наявність аортального дивертикулу (Коммереля), який частіше зустрічається у випадку правобічної низхідної аорти. Дивертикул посилює задню компресію стравоходу та трахеї.

Виділяють два основні варіанти вади: ПрДА з аберантною лівою підключичною артерією та ПрДА із дзеркальним відгалуженням плечоголовних судин. В останньому варіанті ліві загальна сонна та підключична артерії утворюють лівий плечоголовний стовбур.

Таким чином, повне судинне кільце утворене праворуч і позаду дугою аорти (та дивертикулом Коммереля), ліворуч артеріальною зв’язкою, спереду – легеневою артерією.

ПДА та ПрДА найчастіше зустрічаються в ізольованому вигляді, можлива комбінація з відкритою артеріальною протокою, описані рідкісні випадки поєднання з коарктацією аорти та петлею легеневої артерії. ПрДА з дзеркальним відгалуженням судин, за даними A. Hastreiter et al (1966), завжди поєднується з вродженими вадами серця.

**Аберантна права підключична артерія (АППА)** є досить частою вадою і зустрічається у 0,5% населення**.** При цьому варіанті вади судинне кільце неповне (півкільце, або петля). Від дуги аорти окремими стовбурами послідовно відходять права загальна сонна артерія, ліва загальна сонна артерія, ліва підключична артерія, а від дистальної частини дуги аорти – права підключична артерія. Напівкільце навколо трахеї та стравоходу утворюється спереду дугою аорти, ззаду – АППА, яка на своєму шляху до правої руки огинає трахею та стравохід, спричиняючи задню стравохідно-трахеальну компресію. У дітей грудного віку ця „судинна петля” досить вузька й туга, розташована майже горизонтально по відношенню до поздовжньої вісі трахеї та стравоходу. Зі збільшенням віку дітей, зростанням і видовженням грудної клітки та плечоголовних судин АППА набуває косо-вертикального ходу.

**Петля легеневої артерії (ПЛА)** характеризується патологічним розвитком біфуркації стовбура легеневої артерії. Аномальна ліва легенева артерія бере початок від правої легеневої артерії, проходить ззаду над правим головним бронхом, повертає ліворуч, йде між трахеєю та стравоходом до кореня лівої легені. Судинне кільце є повним і замикається артеріальною зв’язкою. Таким чином формується компресійний стеноз надбіфуркаційної ділянки трахеї.

Виділяють дві форми ПЛА – з нормальною трахеобронхіальною анатомією та з мальформацією дихальних шляхів (аномальне розгалуження бронхів в ділянці біфуркації, трахеомаляція, повні хрящові кільця). Поєднання ПЛА з повними хрящовими кільцями отримало назву „комплекс кільце-петля” (ring-sling complex). Складні анатомо-морфологічні особливості вади доповнюються патологією судин легень. Патофізіологічні порушення вентиляції посилюються порушенням кровообігу в легенях.

Опис першого випадку ПЛА був зроблений Glaevecke та Doehle у 1897 року, як посмертна знахідка під час аутопсії у 7-ми місячної дитини з тяжкою респіраторною недостатністю. Вада є рідкісною та високолетальною. Без лікування близько 90% дітей помирають протягом перших місяців життя; післяопераційна летальність до цих пір сягає 50%. З часу першого повідомлення в літературі описано біля 150 випадків цієї вади причому близько половини становлять клінічні спостереження, іншу половину – аутопсії. Супутні тяжкі серцево-судинні вади – спостерігаються в 30% випадків.

**Аномальний плечоголовний стовбур (ПГС)** є найбільш частою причиною компресії трахеї судинною петлею. Вперше синдром компресії трахеї аномальним ПГС був описаний R.E. Gross та E.B.D. Neuhauser в 1948 році. Анатомічно аномалія характеризується більш дистальним, ніж у нормі відгалуженням ПГС від дуги аорти, який потім в косому напрямку зліва праворуч перетинає трахею та тисне на неї спереду. Іншим анатомічним варіантом аномалії є трифуркація ПГС, коли він розгалужується на три судини: праву підключичну, праву та ліву загальні сонні артерії. В такому випадку ПГС має більший діаметр і також відходить дистальніше за ходом дуги аорти, спричиняючи передню компресію трахеї. Чітких даних про поширеність цієї патології немає. Тривалий зовнішній тиск на стінку трахеї призводить до порушення структури хрящового каркасу дихальних шляхів в зоні компресії – вторинної трахеомаляції. Спостерігається гіпопластичний ріст хрящових структур або дегенерація первісно нормально сформованого хряща.

 **Клінічна картина** компресійних стенозів трахеї залежить від ступеня звуження трахеї та стравоходу і проявляється респіраторною та стравохідною групою симптомів. Респіраторні симптоми включають стридор, задишку, напади апное з брадикардією та ціанозом, рецидивуючу інфекцію дихальних шляхів та легень, трахеобронхіт, пневмонію. Езофагеальні симптоми проявляються дисфагією та аспірацією. Клінічна маніфестація спостерігається з перших днів або місяців життя. У випадках повного судинного кільця симптоми є більш вираженими, маніфестують раніше. У більшості дітей спостерігається вимушене положення (закидання голови назад або сон у колінно-ліктьовій позі), яке полегшує дихання за рахунок натягу трахеї, стабілізації її просвіту за рахунок протидії компресії. Симптоми посилюються під час годування та збільшення фізичної активності дитини. Наслідком є виражена гіпотрофія. У випадках вираженої компресії маніфестація рання, переважає обструктивний синдром. За умови звуження трахеї наполовину та менше маніфестація відбувається у більш старшому віці, переважають симптоми хронічного бронхолегеневого запалення та порушення прохідності стравоходу. У випадках аномалій ПГС езофагеальні симптоми відсутні, а при АППА, навпаки, виступають на перший план (загадкова дисфагія – dysphagia lusoria).

 **Природний перебіг судинного кільця.** Симптоматика може бути вираженою з перших днів життя і стати критичною в перші місяці. Слідом за порушенням вентиляції від компресії трахеї розвиваються запальні зміни в трахеобронхіальному дереві, пневмонія, порушення евакуації мокротиння та емфізематозне роздуття легень. В міру збільшення об’єму харчування та збільшенням густини їжі з порушенням прохідності стравоходу розвивається аспіраційний синдром. При такому хибному колі пацієнту вижити без хірургічного втручання немає жодної надії. Консервативна терапія, як правило, неефективна, дає тимчасове полегшення симптомів. В більшості випадків летальний кінець настає у віці 1 – 2 роки від легеневих ускладнень.

 **Діагностика.** Обстеження починають з оглядової рентгенографії грудної клітки, хоча метод не виявляє прямих ознак компресії. Непрямими ознаками обструкції є емфізема (одно- або двобічна), ателектаз та вторинні запальні зміни у легенях.

Провідним методом є *езофагографія* – контрастна рентгенографія стравоходу в передньо-задній та боковій проекціях. Це – високоінформативне, просте у виконанні та безпечне дослідження, яке не травмує респіраторний тракт в умовах вичерпаної компенсації. Наявність характерних дефектів наповнення стравоходу вказує і на компресію трахеї. При ПДА та ПрДА в прямій проекції виявляють компресійні деформації бокових стінок стравоходу, що відповідають діаметру судини, що тисне. Стравохід S-подібно деформований, поздовжня вісь його перервана. В боковій проекції виявляють дефект наповнення задньої стінки стравоходу на рівні дуги аорти, який відповідає її діаметру.

У випадку АППА, особливо у дітей грудного віку дані езофагографії подібні до таких при ПДА. Дефект наповнення стравоходу в боковій проекції також розташований по задній стінці стравоходу, однак має трикутну форму і менші розміри, відповідно до меншого діаметру підключичної артерії.

Специфічною ознакою ПЛА на езофагограмі в боковій проекції є компресійна деформація *передньої* стінки стравоходу, бо ліва легенева артерія на своєму шляху до кореня легені проходить між трахеєю та стравоходом.

Аномалії ПГС не призводять до компресії стравоходу, тому на езофагограмах не виявляються, проте проведення дослідження є доцільним для виключення інших варіантів судинного кільця.

Хоч езофагографії надається дуже велике діагностичне значення, діагностика вади потребує *ангіографічного* обстеження з метою уточнення анатомії кільця. Оптимальною за інформативністю є аортографіяв аксіальній проекції у випадках ПДА, ПрДА, АППА та аномалій ПГС, а при ПЛА – селективна легенева артеріографія.

*Трахеобронхоскопія* дозволяє оцінити стан дихальних шляхів, ступінь звуження, його локалізацію та протяжність, наявність запальних змін та вторинної трахеомаляції. При компресійних стенозах тубус бронхоскопа легко проходить через зону звуження, протяжність його зазвичай відповідає розмірам судини, що тисне. Зона стенозу виглядає як випинання однієї або двох стінок трахеї у просвіт з передаточною пульсацією. В ділянці стенозу хрящі трахеї часто не візуалізуються, каркасність порушена (вторинна трахеомаляція). Дослідження може призвести до посилення обструкції внаслідок травмування та набряку слизової оболонки, тому його слід виконувати безпосередньо перед операцією.

В останній час в діагностиці судинного кільця набувають поширення різні варіанти комп’ютерної томографії (КТ з внутрішньовенним контрастуванням, спіральна КТ) та магнітно-резонансне дослідження. Методи дають точну інформацію в оцінці судинної компресії дихальних шляхів, демонструючи рівень, ступінь та точну причину компресії, а також виявляє додаткові анатомічні деталі несудинних структур та їх взаємовідносини з судинною анатомією. В складних випадках цінну інформацію дають коронарні та сагітальні зрізи.

**Диференційна діагностика. Д**іагностика судинного кільця часто запізнюється, бо первинно діагностуються більш відомі та поширені захворювання: обструктивний бронхіт, рецидивуючий трахеобронхіт та пневмонія. Ці захворювання закономірно супроводжують та ускладнюють перебіг компресій трахеї. Проведення відповідної антибактеріальної терапії, часто із застосуванням гормонів, дійсно пом’якшує респіраторні симптоми, але стридор при цьому не зникає.

 Подібні симптоми можуть бути і при вадах розвитку глотки, гортані та самої трахеї. Верифікація проводиться за допомогою прямої ларингоскопії та езофагографії, причому остання не виявляє типових деформацій стравоходу.

 Слід проводити диференційну діагностику з компресійним синдромом, спричиненим пухлинами та кістами середостіння, зокрема паратрахеальною кістою, дивертикулами стравоходу. Діагноз на користь подвійної дуги аорти або названих утворень вирішується езофагографією, аортографією та комплексом додаткових обстежень (ендоскопія, ультрасонографія та ін).

 Диференційна діагностика між варіантами судинного кільця має значення для вибору оптимального методу хірургічного втручання.

**Лікування** компресійних стенозів трахеї судинного ґенезу тільки хірургічне. Сутність операції полягає в роз’єднанні судинного кільця, спосіб залежить від анатомічного варіанту вади. При ПДА пересікають менш функціонально значиму дугу аорти (при рівнозначних дугах – передню) та артеріальну зв’язку або відкриту артеріальну протоку. У випадку вторинної трахеомаляції операцію доповнюють передньою або задньою аортопексію з метою стабілізації розм’якшеної трахеї.

Корекція ПрДА полягає у пересіченні артеріальної зв’язки або протоки, при необхідності, - з аортопексією.

Компресію, спричинену АППА, ліквідують за допомогою пересічення правої підключичної артерії в ділянці її відгалуження від дуги аорти. Кровообіг верхньої кінцівки зберігається за рахунок наявності природних колатералей.

Корекція ПЛА є складною реконструктивною операцією, яка може потребувати підключення апарату штучного кровообігу. Аномальну ліву легеневу артерію відсікають від правої, виводять з-під трахеї та ре імплантують в ділянку нормальної біфуркації легеневого стовбура. Артеріальну зв’язку також пересікають. Значно ускладнити операцію може наявність повних хрящових трахеальних кілець, що потребує резекції трахеї з накладанням міжтраеального анастомозу.

Передня компресія трахеї аномальним ПГС коригується за допомогою передньої аортопексію після резекції частки вилочкової залози. при цій операції дуга аорти та ПГС підтягуються до грудини швами за адвентицію (лігатурна аортопексія) або за штучно сформовану зв’язку з клаптя перикарду (лігаментна аортопексія).

Хірургічна корекція всіх варіантів судинних кілець вперше в Україні розроблена і виконана проф.. Д.Ю. Кривченею протягом 1982 – 1989 рр.

*БРОНХОГЕННІ КІСТИ*

 Бронхогенні кісти – це вроджені кістозні утвори, які виникають в зв’язку з порушенням диференціювання первинної кишки під час її розподілення на травний та дихальний відділи, мають тонку капсулу вкриту зсередини бронхіальним епітелієм та заповнені густою в’язкою рідиною – бронхіальним секретом. Вони можуть локалізуватись як в корені легені, так і в середостінні. В останньому випадку кіста розташована між трахеєю та стравоходом і спричиняє задню компресію трахеї. Можливий безсимптомний перебіг, але в разі компресії трахеї або головного бронха виникає респіраторний обструктивний синдром з симптомами, подібними до компресійних стенозів дихальних шляхів судинного ґенезу. Діагноз встановлюють на основі рентгенографії грудної клітки в двох проекціях (обструктивна емфізема або ателектаз, об’ємний утвір середостіння в разі великих кіст), езофагографії та КТ. Єдиним радикальним методом лікування є хірургічне видалення навіть при безсимптомному перебігу (вірогідність приєднання симптомів компресії та інфекції дихальних шляхів).

*ТРАХЕОМАЛЯЦІЯ*

Під трахеомаляцію (ТМ) розуміють генералізовану або локальну структурну аномалію стінки трахеї, яка проявляється втратою каркасності її хрящових напівкілець та розширенням і гіпотонією мембранозної частини, внаслідок чого відбувається надмірне звуження просвіту трахеї під час видиху, або при будь-якому підвищенні внутрішньогрудного тиску. В літературі зустрічаються наступні синоніми ТМ: експіраторний стеноз трахеї, дискінезія трахеї, експіраторний пролапс, колапс, експіраторна інвагінація.

ТМ як хвороба вперше була описана Лемуаном в 1949 році і до цих пір залишається маловивченою патологією. Морфологічною основою вади є дефект еластичних волокон та гладенької мускулатури стінок трахеї і бронхів, укорочення і дегенерація хрящових напівкілець, розширення мембранозної стінки. Такі структурні зміни призводять до нестабільності трахеї під час акту дихання, особливо форсованого, та кашлю. під час видиху підвищується внутрішньогрудний тиск, стінки трахеї пролабують у просвіт, звужуючи його аж по повного колапсу. Звуження просвіту шийної ділянки трахеї відбувається, навпаки, під час форсованого вдиху. Крім пролабації стінок трахеї у просвіт відбувається ще й зближення вільних кінців хрящових напівкілец, що посилює стеноз. Такий «функціональний» стеноз трахеї призводить до порушення вентиляції легень та перешкоджає нормальній експекторації (виділенню секрету). Наслідком є дихальна недостатність та приєднання інфекції дихальних шляхів та легень.

ТМ за походженням класифікують на первинну (ідіопатичну та асоційовану з атрезією стравоходу) та вторинну (внаслідок тривалої компресії або інфекції). Вторинна ТМ може бути вродженою і набутою. За поширенням виділяють локальну (ураження до 1/3 трахеї) і дифузну ТМ, а також трахеобронхомаляцію. Морфологічні ознаки ТМ у дітей, оперованих з приводу атрезії стравоходу з трахеостравохідною норицею, зустрічаються майже у всіх випадках, причому до 25% з них можуть потребувати хірургічної корекції. Вторинна ТМ зазвичай зустрічається поряд з компресією трахеї судинним кільцем або кістами та пухлинами середостіння. За звуженням просвіту виділяють три ступені ТМ: І – до ½, ІІ – до 2/3, ІІІ – від 2/3 до повної обструкції.

**Клінічна картина** залежить від ступеню звуження і характеризується симптомами обструкції дихальних шляхів: стридором (експіраторним, інспіраторним або двофазним в залежності від локалізації та протяжності зони ураження), нападами задишки, кашлем (гучний, грубий, з «металічним» відтінком), обмеженням фізичної активності. Можливі напади апное з ціанозом та брадикардією, які можуть закінчитись летально. Виражена (більше 50% просвіту) обструкція супроводжується вимушеним положенням у вигляді закидання голови назад, що приводить до полегшення дихання за рахунок натягу та певної стабілізації трахеї. Стридор спостерігається в разі обструкції на 2/3 просвіту і більше, може бути непостійним, посилюватись в разі приєднання респіраторної інфекції. У новонароджених з після корекції атрезії стравоходу симптомом вираженої ТМ може бути неможливість екстубації трахеї, коли самостійне дихання через інтубаційну трубку є адекватним, а будь-які спроби дезінтубації призводять до вираженої дихальної недостатності. Інтубаційна трубка в таких випадках виступає в ролі трахеального стенту (штучного каркасу). Більш типовим є поява респіраторної симптоматики зі збільшенням фізичної активності немовлят через 2 – 3 місяці після корекції атрезії стравоходу. В подальшому інвалідизація зумовлена морфологічними змінами в дихальній системі (емфізема легень, рецидивуюча бронхопневмонія).

**Діагностика** базується на ретельному аналізі скарг та анамнезу захворювання і застосуванні інструментальних методів дослідження. Оглядова рентгенографія грудної клітки виявляє обструктивну емфізему та вторинні запальні зміни в легенях. У дітей старшого віку інформативною є рентгеноскопія в боковій проекції, коли під час кашлю візуалізується звуження повітряного стовпчика трахеї. Езофагографію доцільно виконати для виключення компресійного стенозу трахеї та гастроезофагеального рефлексу. Найбільш інформативним методом діагностики ТМ є трахеобронхоскопія. Ендоскопічними ознаками ТМ є розширення мембранозної стінки, відсутність або погана візуалізація хрящів трахеї, сплощення дуги напівкілець, широко розставлені їх вільні кінці, щілиноподібний просвіт трахеї. Специфічна ендоскопічна картина ТМ проявляється після закінчення дії м’язових релаксантів, коли під час форсованого дихання або провокованого кашлю видно пролабацію стінок у просвіт з його звуженням.

**Диференційну діагностику** проводять з інфекційними та алергічними респіраторними захворюваннями (рецидивуючий обструктивний бронхіт, рецидивна пневмонія, бронхіальна астма). Слід пам’ятати, що ці захворювання можуть бути «масками» ТМ. Тому, у таких дітей слід в першу чергу виключити морфологічні причини обструкції. У дітей після корекції атрезії стравоходу ТМ може поєднуватись з гастроезофагеальним рефлюксом та рецидивом трахеостравохідної нориці.

**Лікування.** В разі звуження просвітутрахеї до ½ та легкої респіраторної симптоматики можлива консервативна терапія. Рекомендують обмеження фізичного навантаження і перебування на вулиці в холодну пору року, профілактику простудних захворювань, своєчасно призначають протизапальне лікування. Зі зростанням дитини можлива стабілізація трахеї, зупинка прогресування хвороби та навіть одужання.

Показаннями до хірургічного втручання є стридор, колапс трахеї на 2/3 та більше, апное (навіть єдиний епізод), рецидивуючі пневмонії і трахеобронхіт, неможливість екстубації трахеї. Вибір способу операції визначається механізмом обструкції. Якщо провідним чинником експіраторного стенозу є пролабація задньої стінки трахеї, виконують трахеопластику (укріплення мембранозної стінки шляхом підшивання трансплантатів з різних матеріалів: аутоперикард, фасція, штучні матеріали). Звуження просвіту за рахунок передньої стінки є показом до аортопексії. Ця операція полягає в підтягненні дуги аорти до грудини і фіксації її в новому положенні. Ефективність її зумовлена наявністю аорто-трахеальної зв’язки. Таким чином, аортопексія дозволяє опосередковано розширити просвіт трахеї та стабілізувати його, не травмуючи уражені дихальні шляхи. Поєднання обох чинників обструкції та значний ступінь стенозу потребують комбінації аортопексії з трахеопластикою.

Прогноз хірургічного лікування ТМ при правильно визначених показах та способу операції сприятливий, позитивних результатів досягають у близько 95% випадків.

АТРЕЗІЯ СТРАВОХОДУ

**Атрезія стравоходу (АС) -** це вада розвитку, пов'язана з порушенням розділення первинної кишки.Вона є однією з найпоширеніших вад передньої кишки, має частоту 1 на 3000-5000 живонароджених. У 80% випадків атрезія стравоходу супроводжується трахеостравохідною норицею (ТСН) між нижньою трахеєю або кариною та дистальним відділом стравоходу.

Робоча класифікація, заснована на частоті кожної аномалії, має найбільшу практичну цінність для неонатальних хірургів.



Класифікація АС та / або ТСН (зліва направо): атрезія стравоходу з дистальною ТСН (82,8%); Атрезія стравоходу без нориці (8,4%); Атрезія стравоходу з проксимальною норицею (2,1%); Атрезія стравоходу з проксимальною та дистальною норицею (3,4%); Трахео-стравохідна нориця (H-тип) без атрезії (3,3%).

Спорадичні повідомлення про сімейні випадки АС та ТСН свідчать про полігенні спадковість. Вертикальний ризик передачі становить 3-4%. Встановлено 10% випадків неспецифічних хромосомних аномалій (транслокацій, делецій та дублювання).

Асоційовані аномалії спостерігаються у понад половині всіх новонароджених, що мають АС та ТСН. Вроджені вади серця (27%) є найпоширенішим супутнім станом і найбільшою мірою впливають на виживання. Останнім часом часто спостерігаються аномалії дуги аорти, пов'язані з АС-ТСН з великим діастазом. Інші поширені асоційовані аномалії включають урогенітальні (18%), скелетні (12%), аноректальні (12%) та інші захворювання шлунково-кишкового тракту (9%), особливо атрезію дванадцятипалої кишки. Є повідомлення про кілька фенотипічних варіантів, пов'язаних з АС та ТСН. Перше, що було описано, - це асоціація VATER, яка зараз охоплюється акронімом VACTERL. Наявність трьох або більше функцій є важливою для визначення асоціації. Асоціація CHARGE (коломома, хвороби серця, атрезія чоана, затримка розвитку, статеві гіпоплазії та деформації вуха з глухотою) є ще однією констеляцією фенотипів, пов'язаних з АС та ТСН. АС та ТСН також визнаються в асоціації SCHISIS (омфалоцеле, дефекти нервової трубки, розщеплення губи та піднебіння, а також гіпоплазія статевих органів).

**Клінічне прояви та діагностика.** У новонародженого з АС відмічається накопичення слини в сліпому верхньому сегменті стравоходу. У дитини з'являються рясні пінисті виділення з рота. Частина слизу немовля аспірує, виникають епізоди кашлю, задухи, ціанозу, що може спостерігатися незабаром після народження. Ці ознаки часто не враховуються, і спроби годування груддю призводять до негайного респіраторного дистресу. Діагноз легко підтверджується зондування стравоходу – відзначається неможливість проведення назогастральної трубки. Характерний опір відчувається при сліпому кінці верхньої частини стравоходу, і трубка не може бути введена в шлунок. Повітря, введенне у сліпий кінець стравоходу, із шумом виділяється з носоглотки (позитивний симптом Елефанта). Рентгенограма, яка має включати грудну клітку і черевну порожнину, демонструє зонд, що згорнувся у верхньому сегменті стравоходу. Наявність ТСН підтверджується пневматизацією шлунка та петель кишечника під діафрагмою. В разі ізольованої АС спостерігається відсутність повітря у шлунку та кишечнику. Наявність подвійного пузиря на черевній рентгенограмі припускає пов'язану атрезію дванадцятипалої кишки. Обережний пошук відповідних аномалій є обов'язковим, особливо перевірка прохідність заднього проходу. Серцево-судинна система повинна бути обстежена, щоб виключити вроджену ваду серця, лікування якої може мати пріоритет над корекцією АС.

**Антенатальна діагностика** тепер є можливою у випадках АС та ТСН. Класичними ультрасонографічними особливостями АС та ТСН у плода є відсутність шлунку або зменшення його «пузиря», а також збільшення кількості навколоплідних вод (полігідрамніон). Проте рівень пренатального виявлення АС залишається низьким (9-24%), і існує висока частота помилково-позитивних результатів, які в більше, ніж половині випадків не підтверджуються після народження.

**Лікування**. Встановивши діагноз, розпочинають внутрішньовенне введення рідини, проводять ендотрахеальну інтубацію, а в оральний сегмент стравоходу встановлюють катетер для постійної аспірації секрету. Вводять антибіотики широкого спектра та вітамін К. Дитина переводиться в неонатальний хірургічний центр. Обов’язковою є передопераційна ехокардіографія, яка дозволяє діагностувати або виключити ваду серця, яка може негативно вплинути на прогноз та дозволяє визначити розташування дуги аорти і визначити сторону хірургічного доступу. Операцію виконують в перші 24-48 годин після народження.

Хірургічним доступом є зазвичай правобічна задньо-бічна торакотомія. Деякі хірурги обирають доступ на боці протилежному дузі аорти. Грудна клітка розкривається по 4 міжреберному проміжку, плевра ретельно відшаровується від грудної стінки для забезпечення екстраплеврального підходу до стравоходу і нориці. Непарна вена мобілізується. Ідентифікується дистальний сегмент стравоходу та ТСН. Нориця розділяється, а дефект стінки трахеї зашивається. Верхній сегмент стравоходу ідентифікується і мобілізується для зменшення діастазу. На цьому етапі моживе виявлення проксимальної нориці, яка має бути скоригована. В більшості випадків АС з дистальною ТСН можливий первинний анастомоз, хоча іноді для цього потрібен значний натяг кінців стравоходу. До місця анастомозу встановлюється дренаж, кінець якого занурюється під воду.

В разі асоційованих вад розвитку, таких як дуоденальна атрезія, аноректальна атрезія, хірургічні втручання можна продовжити під тим же наркозом при стабільному стані пацієнта.

Хірургічне лікування новонароджених з «чистою» АС є складним і протиречивим. Діастаз, зазвичай, є дуже великим, що унеможливлює первинний анастомоз. Більшість дитячих хірургів вважають оптимальним відтермінований первинний анастомоз на нативному стравоході. Першою операцією є гастростомія для надання можливості годувати дитину. Потрібна постійна аспірація слини з верхнього сегменту стравоходу. Через 3 тижні проводиться оцінка діастазу на рентгеноскопії. Якщо дистанція між сегментами стравоходу є меншою, ніж 2 хребця, є можливість спроби первинного відтермінованого анастомозу. Спіральна, циркулярна міотомія або викроювання клаптя з верхнього сегменту стравоходу можуть допомогти сформувати анастомоз. Додаткову довжину нижнього сегменту можна отримати за допомогою лапаротомії і виконання міотомії малої кривизни шлунку за Scharli або гастропластики за Collis. Якщо первинний анастомоз є неможливим, обирають пластику стравоходу товстою кишкою (езофагоколопластику) у віці 10-12 місяців.

**ВРОДЖЕНА ТРАХЕОСТРАВОХІДНА НОРИЦЯ (Н-ФІСТУЛА)**

Ізольована вроджена трахеостравохідна нориця відноситься до рідкісних вад розвитку. Частота становить 1:100000 новонароджених і складає 3 – 4% всіх аномалій стравоходу. Н-фістула з повною прохідністю стравоходу (без його атрезії) є наслідком зупинки розвитку перетинки між трахеєю та стравоходом з невідомих причин на ранній стадії внутрішньоутробного розвитку. Вперше вада була описана американськими дослідником D.S. Lamb в 1873 році.

Нориця, зазвичай, має діаметр 2 – 4 мм та йде у косому напрямку від передньої стінки стравоходу наверх до мембранозної стінки трахеї. Локалізація можлива на будь-якому рівні – від персневидного хряща до Карини, але найчастіше відходить від нижньошийної або верхньогрудної частини трахеї. Прохідність стравоходу не порушена. Дуже рідко зустрічаються дві або три нориці.

**Клініка і діагностика.** Вираженість симптомів залежить від діаметру та кута впадіння нориці в трахею. Провідними клінічними симптомами є напади кашлю та ціанозу під час годування дитини, що найбільш виражено при застосуванні рідкої їжі; рецидиви аспіраційної пневмонії (за умови широкої нориці – з ателектазами); здуття живота за рахунок роздуття шлунку та кишечнику повітрям – клінічна тріада симптомів. Також відмічають задишку, зригування та блювання, гіпотрофію. Клінічна маніфестація відбувається в періоді новонародженості, проте симптоми часто невірно трактуються.

Діагностика вади складна, особливо за умови вузької нориці. Комплекс обстеження включає застосування фізикальних, рентгенологічних та інструментальних методів. Використовують діагностичні тести S. Cohen та M. Kodja, які засновані на об’єктивній констатації феномену проходження повітря із трахеї до стравоходу по нориці. Для проведення цих тестів встановлюють назогастральний зонд, який потім поступово підтягують. Коли кінець зонду досягаю рівня нориці, відмічають проходження повітря по ньому, що реєструється появою бульбашок повітря з зовнішнього кінця зонду, зануреного в рідину (Cohen) або за допомогою фонендоскопа (Kodja).

Оглядова рентгенографія органів грудної клітки та черевної порожнини виявляє ознаки пневмонії з ділянками порушення вентиляції легеневої тканини, перерозтягнуті повітрям шлунок та кишкові петлі. Під час контрастного дослідження стравоходу (езофагографії) застосовують водорозчинний контраст. Виявляють затікання контрастної речовини у трахею, можлива візуалізація норицевого ходу.

Трахеоскопія є провідним ендоскопічним метод діагностики Н-фістули, дозволяє визначити її розміри та розташування, встановити наявність супутньої трахеомаляції. Верифікації нориці сприяє кольоровий тест – введений у стравохід фарбник (метиленовий синій) виділяється через норицю.

Ендоскопічною ознакою нориці, яку виявляють під час езофагоскопії, є виділення пухирців повітря з гирла фістули (непряма ознака).

Достовірним способом верифікації нориці під час ендоскопії є проведення через неї рентгенконтрастного катетера або струни з наступною реєстрацію положення катетера у шлунку. Якщо вивести проведений у шлунок кінець катетера через стравохід назовні, утворена петля дозволяє чітко визначити рівень нориці.

**Диференційну діагностику** проводять з парезом глотки та м’якого піднебіння, ахалазією кардії, шлунково-стравохідним рефлюксом, стенозом стравоходу, дисфагією центрального ґенезу.

**Лікування**. Показання до операції при вродженій ізольованій трахеостравохідній нориці абсолютні. За наявності гострих явищ аспіраційної пневмонії проводять передопераційну підготовку, яка включає обов’язкове забезпечення зондового та частково парентерального харчування, призначення антибактеріальної терапії. Іноді з метою виключення стравоходу із харчування накладають гастростому з катетеризацією порожньої кишки.

Оперативний доступ обирають в залежності від рівня нориці. Найчастіше використовують лівобічний косопоперечний наключичний розріз. Норицю виділяють, пересікають, дефекти трахеї та стравоходу зашивають з дислокацією ліній швів та використання прокладки з аутотканини. Під час операції обов’язково контролюють розташування поворотних нервів.

В післяопераційному періоді проводять парентеральне харчування, а в подальшому – дозоване харчування через назогастральний зонд. Харчування через рот починають після проведення контрольної езофагографії на 10 – 12 добу після операції. Для профілактики розвитку гнійно-септичних ускладнень призначають антибактеріальну терапію.

**ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНЬ**

 Вроджені вади легень – наслідок порушень ембріонального розвитку. Причинами їх є спадкові та тератогенні фактори. Множинні вади зумовлені мутаціями хромосом.

 Вік плоду в момент впливу тератогенного фактору визначає ступінь порушення розвитку легені. Чим раніше відбулось ураження, тим більша ймовірність появи тяжких (великих) вад легень. Вади легень виникають, коли ураження відбувається на одній з двох стадій: (1) між 3 та 6-м тижнем ембріогенезу, коли з’являється трахеальний дивертикул на вентральній поверхні передньої кишки та (2) між 6 і 16-м тижнем, коли відбувається швидке ділення бронхів дистальніше субсегментарних генерацій.

Частота вад розвитку легень серед контингенту дітей з легеневою патологією варіює в межах 8 – 20%. Серед усіх захворювань дітей перших років життя патологія органів дихання займає лідируюче місце, а серед причин дитячої смертності – друге місце після перинатальної патології. Найбільш поширеними нозологічними формами є пневмонія, бронхіт, астма, муковісцидоз та ін. важливо пам’ятати, що в їхній основі часто знаходяться вроджені вади легень і дихальних шляхів, компресійні або органічні стенози, які закономірно ускладнюються нагнійними процесами і дихальною недостатністю. Першопричина цих патологічних станів не завжди очевидна і не завжди розпізнається навіть у спеціалізованих стаціонарах та у пат анатомічних дослідженнях.

Слід підкреслити специфічність ембріональної структури трахеобронхолегеневої системи, її непідготовленість до постнатального функціонування, трансформації анатомічних структур в перші тижні життя і дозрівання їх в наступні роки. Хоча формування легень плоду, респіраторного і судинного компонентів в основному завершується протягом 22 – 26 тижнів, лише на 30-му тижні легені підготовлені до постнатального функціонування. На відміну від інших систем респіраторна система у плоду не функціонує. Просвіт легеневих артеріол вузький, стінки їх потовщені, опір кровоточу високий. Лише після 10 днів постнатального розвитку стінки судин стоншуються, діаметр їх збільшується за рахунок регресії м’язових структур та збільшення еластичних волокон. Опір кровотоку зменшується, тиск в легеневій артерії знижується, поліпшується газообмін в легенях. Відхилення в структурі легень в межах фізіологічного розвитку можуть множитись при помилках ембріональної закладки і формуванні вад розвитку.

Причини вад невідомі. Апріорно їх поділяють на екзогенні та ендогенні. До перших відносять фізичні (механічні, магнітні, радіаційні0, хімічні (гіпоксія, гормональні здвиги, дефекти живлення) і біологічні (віруси, бактерії та ін.). до ендогенних причин відносять спадковість, вік батьків.

**Класифікація.** Перша класифікація вад розвитку легень була розроблена Schneider та Schwalbe в 1912 році, які розрізняли три основні типи недорозвитку легеневої тканини: агенезія (повна відсутність однієї чи двох легень), аплазія (відсутність легені з наявністю рудиментарного головного бронха), гіпоплазія (абортивний розвиток однієї чи двох легень). Серед багатьох класифікацій заслуговує на увагу розподіл вад на чотири групи з урахуванням ембріологічних, морфологічних та клінічних ознак (А.М. Сазонов, В.Г. Цуман, Г.А. Романов, 1981).

І. першу групу аномалій становлять зміни легень, які виникають в результаті порушення ембріогенезу всіх структур, що утворюють легені («великі вади»): (1) агенезія, (2) аплазія, (3) гіпоплазія, в тому числі полікістоз, (4) додаткові легені.

ІІ. Другу групу аномалій становлять зміни бронхоепітеліального розгалуження на різних стадіях ембріогенезу: (1) трахеобронхомегалія, (2) стенози трахеї і бронхів, (3) дивертикули трахеї і бронхів, (4) бронхостравохідна нориця, (5) сепарація і транспозиція бронхів, (6) варіанти числа бронхів, (7) бронхолегеневі кісти, (8) дизонтогенетичні бронхоектази, (9) гамартохондроми.

ІІІ. В третій групі об’єднані аномалії розвитку судин: (1) малого кола кровообігу, (2) великого кола кровообігу, (3) гіпоплазія судин, аневризми, нориці, частка непарної вени, (4) аномалії лімфатичних судин.

ІV. Аномалії інших органів і тканин ембріонального періоду, що уражують легені: дермоідні кісти, тератоми, муковісцидоз.

*АПЛАЗІЯ ЛЕГЕНІ*

 Аплазія характеризується відсутністю паренхіми легень та легеневої артерії при збереженій куксі головних бронхів. Існує біфуркація трахеї, головний бронх на боці вади має сліпе закінчення. У випадку агенезії повністю відсутні легені та головні бронхи, біфуркації трахеї немає. Двобічне ураження несумісне з життям. Клінічне значення мають однобічні аплазія та агенезія. Вада відома давно, перше описання належить G.B. Morgagni (1762). Агенезія і аплазія легені є рідкісними вадами, зустрічаються частіше у осіб жіночої статі, в основному зліва. Прогноз при лівобічній ваді більш сприятливий, проте летальність на першому році життя становить 33%, а в перші 5 років – 50%. Діти помирають від респіраторних інфекційних захворювань єдиної легені, розладів дихання від зміщення середостіння і супутніх вад серця, діафрагми та інших, які зустрічаються в комбінаціях досить часто. Відсутність правої легені перебігає більш тяжко в результаті великого зміщення серця вправо. З точки зору анатомії, патофізіології та прогнозу аплазія та агенезія легені є різними вадами розвитку.

 **Анатомія та патофізіологія аплазії легені**. Кукса головного бронха при аплазії може бути досить великою, маючи довжину 1,5 – 3,0 см при діаметрі рівному трахеї, конічно звужується та має сліпе закінчення. Її об’єм суттєво збільшує «мертвий» простір. Сформована біфуркація трахеї має виражений зв’язочний апарат з перикардом, аортою та легеневою артерією. Тому, зміщення і ротація серця в бік відсутньої легені призводить до перегинів трахеї в ділянках верхньої грудної апертури і біфуркації та компресії її дугою аорти (правобічна аплазія) або плечоголовним стовбуром (лівобічна аплазія). Наслідком є подвійне звуження трахеї, яка при фізичних навантаженнях та форсованому диханні не забезпечте адекватної вентиляції. Закономірне приєднання інфекції та запалення слизових оболонок дихальних шляхів постійно провокують кашльовий рефлекс та експіраторний стеноз трахеї. Робота куполу діафрагми на боці вади призводить до флотації середостіння, сприяє формуванню медіастинальної легеневої грижі. Сегменти єдиної легені, зміщені у складі грижі мають значно обмежену перфузію і не приймають участі у газообміні. Сумарна дія всіх чинників проявляється респіраторним дистрес-синдромом.

 **Клінічна картина та діагностика**. Аплазія легені проявляється дихальною недостатністю з раннього віку. Основними симптомами є задишка, кашель, хрипи в легенях, шумне стридорозне дихання, які маніфестують або посилюються зі збільшенням фізичної активності дітей в перші 2 – 3 місяці життя.

 При фізикальному обстеженні виявляють зміщення серця в бік вади, деформацію, асиметрію, западання грудної клітки на боці відсутньої легені. Оглядова рентгенографія виконується в прямій та боковій проекціях. Спостерігається зміщення тіні середостіння, трахеї, серця в бік вади, затемнення ураженого геміторакса. Контури тіні серця та куполу діафрагми не диференціюються. На здоровому боці гемоторакс розширений, збільшені міжреберні проміжки, легенева тканина з підвищеною прозорістю. В боковій проекції видно просвітлення у передньому середостінні за рахунок пролабації існуючої легені з формуванням передньої медіастинальної легеневої грижі. Верифікація діагнозу вимагає застосування кардіоангіопульмонографії, КТ та МРТ. Цифрова субтракційна ангіографія дозволяє достовірно встановити відсутність легені, агенезію легеневої артерії, перегин венозних стовбурів, положення аорти та магістральних судин по відношенню до дихальних шляхів.

 КТ з контрастуванням судин також надає важливу інформацію щодо анатомічних особливостей вади.

 Інші методи – трахеобронхоскопія і, особливо, трахеобронхографія у маленьких пацієнтів є ризикованими через загрозу посилення дихальної недостатності.

 Диференційний діагноз слід проводити з агенезією легені, діафрагмальною грижею, ателектазом легені, вродженою емфіземою, хілотораксом і плевритом, обструкцією бронха стороннім тілом.

 **Лікування**. Протягом багатьох років вважалось, що пацієнти з аплазією легені підлягають тільки консервативному лікуванню респіраторних інфекцій та спостереженню. Дослідження останніх років вказують на можливість і необхідність хірургічної корекції дихальних розладів у таких пацієнтів (C. Dohlemann at al, 1990, F. Becmeur et al,1995, Д.Ю. Кривченя та співав., 1995, 2000, 2007). Зважаючи на те, що основними патогенетичними чинниками респіраторного дистресу при аплазії легені є перегини та компресія дихальних шляхів, зміщення, перегини та ротація магістральних судин і серця, нестабільність середостіння, емфізема єдиної легені, запропоновані наступні хірургічні методи:

* транслокація діафрагми на боці вади для стабілізації середостіння та випрямлення трахеї;
* передня аортопексія для зняття компресії дихальних шляхів серцево-судинним комплексом;
* поєднання цих операцій з можливою резекцією (ампутацією) кукси бронха

*АГЕНЕЗІЯ ЛЕГЕНІ*

 Агенезія легені – це вада розвитку, що полягає у відсутності всіх структурних одиниць легені: бронхів, судин, паренхіми. Біфуркація трахеї відсутня, трахея продовжується у бронх єдиної легені. Відсутність біфуркації, кукси головного бронха та Карини забезпечують добру прохідність дихальних шляхів. Трахея і головний бронх не мають тісних анатомічних взаємовідносин з магістральними судинами, перегини та компресія відсутні, бо зміщення в бік «порожнього» геміторакса менше, ніж у випадку аплазії.

 Симптоми можуть проявлятися з перших років життя у вигляді схильності до запальних захворювань бронхолегеневої системи. Має місце асиметрія грудної клітки з відставанням тієї половини, де відсутня легеня. Можливий малосимптомноий перебіг, іноді вада є випадковою знахідкою. Прискіпливе обстеження дозволяє виявити деяке сплощення половини грудної клітки, відставання її у диханні. На боці агенезії послаблене дихання, вкорочений перкуторний звук, можуть бути ознаки декстрокардії при правобічній агенезії.

 Діагноз вади встановлюють на основі рентгенологічного, ангіографічного обстеження, КТ, рідше виконують бронхоскопію та бронхографію. На оглядовій рентгенограмі в прямій проекції визначається затемнення відповідного гемотораксу, зменшення його об’єму за рахунок звуження міжреберних проміжків, зміщення органів середостіння в бік вади. Здорова легеня підвищеної прозорості, збільшена в об’ємі і може симулювати вроджену емфізему (небезпека помилкової операції на єдиній легені!). Діагноз має бути уточнений ангіопульмонографією, а також КТ, МРТ.

 Лікування агенезії легені терапевтичне, спрямоване на ліквідацію запальних змін в трахеобронхіальному дереві та легенях. Рекомендоване дотримання режиму і проведення профілактичних заходів в холодні пори року.

Симптоми дихальної недостатності з вираженою задишкою, кашлем, гіпоксією виникають при ускладненні вади вірусними та бактеріальними інфекціями з розвитком трахеобронхіт, пневмонії. Ці ускладнення потребують адекватної антибактеріальної та симптоматичної терапії. Респіраторний дистрес-синдром поза гострою фазою запалення і пов’язаний зі зміщенням середостіння, перегином і компресією трахеї з боку аорти потребує хірургічного лікування. Ефективними операціями можуть бути переміщення куполу діафрагми на 3 міжребер’я догори на боці вади та передня аортопексія.

ГІПОПЛАЗІЯ ЛЕГЕНЬ

Гіпоплазія легень є недорозвинення всіх елементів легеневої структури (бронхів, судин та легеневої паренхіми). Головні та дольові бронхи закінчуються функціонально недосконалим рудиментом.

Гіпоплазію легень пов’язують із порушенням формування первинних бруньок.

Первинний гортанно-трахейний виріст з’являється на 4 тижні розвитку. Спочатку він має круглу форму і з’єднується з вентрально-каудальною частиною глотки. На дистальному кінці вироста з’являються два потовщення, які називають легеневими бруньками. Ендодермальні бруньки, які складають закладку паренхіматозної частини бронхів і легень, розпочинають свій розвиток всередині паренхіми, яка їх оточує і утворює строму легеневих дольок, хрящові пластини, гладку мускулатуру і сполучну тканину.

Зупинка розвитку гортанно-трахейного паростка призводить до виникнення аплазії легень. Зупинка розвитку однієї з бруньок приводить до розвитку односторонньої аплазії. Причиною гіпоплазії легені можуть бути порушення ембріогенезу на кожній з наступних стадій.

Думають, що кістозна гіпоплазія легень частіше з’являється внаслідок зупинки розвитку в фазі гілкування бронхіального дерева після гілок 4-5 порядку. Утворення солітарних кіст, а також вродженої емфіземи також з’являється внаслідок водного формування легеневої тканини.

На відміну від попередніх станів вони можуть не проявляться зразу після народження, тому, що для їх прояву необхідно деякий термін легеневого дихання.

В патогенезі гіпоплазій поєднуються порушення бронхіальної прохідності, що підтримує гіпоксію легеневої тканини та запустіння судинного русла легень, що супроводжується пневмосклерозом та розвитком обструктивної емфіземи легень.

Патогенез легеневої гіпоплазії тісно пов’язаний з виникненням вродженої діафрагмальної грижі.

Проста гіпоплазія легенів (ПГЛ) (за Н.О. Путовим) характеризується рівномірним зменшенням легені в об’ємі при редукції бронхіального дерева. Просвіт бронхів звужений, об’єм легені (долі) зменшений, кровопостачання збіднене. Ці зміни підтверджуються бронхографією – виявляється деформація та зближення бронхів, може бути помірне їх розширення. Гіпоплазована доля характеризується блідістю і “тістоподібною” консистенцією.

Кістозна гіпоплазія легенів (КГЛ) – зменшення об’єму чи відсутність легеневої паренхіми в уражених областях при кістозному розширенні сегментарних чи субсегментарних бронхів. Виділяють два види кістозної гіпоплазії:

а) з недорозвиненням легеневої паренхіми і кістозною зміною бронхів;

б) з недорозвиненням бронхів і кістозним ураженням легень.

Остання форма іменується полікістозом і спостерігається звичайно у дітей старшого віку та дорослих хворих.

Гіпоплазія легень може поєднуватися з іншими вадами розвитку: діафрагмова грижа, вади розвитку кісткової системи, сечостатевих органів, серця, центральної нервової системи, системи органів травлення.

Клінічні прояви ПГЛ та КГЛ залежать в основному від об’єму недорозвиненої легені та приєднання інфекції. Можливе безсимптомне протікання гіпоплазій. Дуже часто впродовж тривалого періоду спостерігають респіраторний синдром у дітей, зумовлений бронхітом, гострою респіраторною вірусною інфекцією, пневмонією. Діти відстають у фізичному розвитку, скаржаться на біль у грудях. При огляді звертає на себе увагу деформація грудної клітки із западанням її на стороні процесу. В багатьох випадках відмічається акроціаноз та “барабанні палички”. Приєднання інфекції приводить до формування, так званої, вторинної хронічної пневмонії. Діти скаржаться на кашель із відходженням гнійної мокроти, субфебрильну температуру.

При фізичних методах дослідження виявляється наступні зміни. При аускультації вислуховується послаблене дихання або відсутність його над ураженою зоною, сухі, вологі та змішані хрипи. Порушення функції міокарда в основному обмінного характеру. Інколи може зустрічатися гіпертрофія серця, дистрофія міокарда, легеневе серце.

В діагностиці гіпоплазій легень вирішальне значення мають рентгенобронхологічні методи дослідження. Оптимальним терміном проведення бронхографічного обстеження у всіх вікових групах є період стійкої ремісії.

При простій гіпоплазії характерним є зменшення об’єму грудної клітки на стороні ураження з інтенсивним затемненням у цій області, відмічається високе стояння куполу діафрагми, зменшення об’єму легень, що залежить від обсягу ураження. Серце та органи середостіння зміщені у сторону недорозвиненої легені, можливе пролабування здорової легені через переднє середостіння у другу половину грудної клітки (“легенева грижа”). Виявляються зміни кореня легень – його розширення та втрату чіткості анатомічних елементів, які зумовлені порушенням кровообігу та лімфообігу внаслідок запалення; характерні порожнинні утвори; збіднення легеневого малюнка, звуження міжреберних проміжків.

До загальних ознак вад розвитку легенів відносяться звуження бронхів I–II порядку, розширення бронхів IV–V порядку, відсутність або різке зменшення кількості периферичних бронхів. Тому при бронхографії заповнюються крупні бронхи, мілкі бронхіальні розгалуження відсутні.

При полікістозі рентгенологічна картина візуалізується у вигляді ніжних, чітко окреслених просвітлінь на фоні незмінної легеневої тканини, це нагадує бджолині стільники. В залежності від наявності загострення запального процесу, прозорість хворих легень може бути зниженою, кістозні порожнини в паренхімі можуть мати рівні рідини. На бронхограмах візуалізуються округлі порожнини, схожі на виноградні грона, бронхоектази та деформуючий бронхіт у хворих, котрі перенесли гнійно-запальне загострення з прогресивним перебігом. Оглядова бронхоскопія визначає катаральний катарально-гнійний, гнійний ендобронхіт. Ступінь порушення вентиляції залежить від активності запалення та погіршення прохідності бронхів.

Метод лікування залежить від обсягу ураження, наявності ускладнень, особливостей перебігу хвороби, стану функції легеневого дихання. Консервативне лікування проводиться частіше у дітей з однобічним ураженням в межах долі при відсутності вторинних змін, так і рецидивного перебігу захворювання. Поряд з медикаментозним лікуванням та антибактеріальною терапією велике значення мають санаційні бронхоскопії.

Поруч із консервативними методами застосовують і оперативне лікування. При цьому питання про доцільність операції вирішується в залежності від характеру вади, об’єму ураження, вираженості легеневої інфекції, функціонального стану легень та серцево-судинної системи, компенсаторних можливостей легеневого дихання та малого кола кровообігу, результатів обстежень інших органів та систем. Установлення порушень розвитку чи функції пов’язують з ризиком наступного оперативного втручання.

Абсолютним показанням до оперативного лікування є локальні та мозаїчні форми ураження з обсягом вади розвитку до 12 сегментів з прогресивно-рецидивним типом гнійно-запального перебігу.

Операція виконується поза фазою загострення, через 1-2 місяці після нього та через 1-2 тижні після бронхографічного обстеження, яке останнім часом все частіше замінюється на КТ. Агіографічне обстеження не має суттєвого значення для часу проведення операції.

Хірургічне лікування протипоказане при двосторонньому ураженні (до 12-15 сегментів), при вираженій дихальній недостатності, легеневій гіпертензії, при вадах і захворюваннях інших органів (серця, нирок, печінки, а також злоякісних утвореннях та захворюваннях ЦНС, крові).

Спосіб оперативного лікування залежить від обсягу ураження. Типову анатомічну резекцію ураженої зони легені застосовують, якщо ураження локалізується в межах долі, двох часток або цілої легені.

Економна (нетипова) резекція ураженої зони показана при локальному та мозаїчному ураженні.

Сегментарна резекція легені показана при встановлених порожнинних утвореннях, як на протязі бронха, так і в паренхімі сегмента.

Комбіновані резекції доцільно проводити хворим, які мали поряд з ураженням однієї або двох долей порожнинні утворення у суміжних ділянках легень. При економних та комбінованих операціях збережена пневматизація відіграє позитивну роль у попередженні перегину залишених бронхів та заповненні залишкового обсягу грудної порожнини.

Післяопераційні ускладнення при лікуванні ГЛ: обтурація мокротинням бронхів, емпієма плевральної порожнини, нагноєння рани, пневмонія, гостра серцево-судинна недостатність.

ВРОДЖЕНА ЕМФІЗЕМА ЛЕГЕНЬ

Вроджена емфізема відноситься до рідкісних вад розвитку і зустрічається, за різними даними, з частотою від 1 на 20000-30000 до 1 на 100000 новонароджених. Вада характеризується гіпертрофією, роздуттям і розтягуванням повітрям паренхіми сегментів, частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об’єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням в них об’ємного кровотоку. Вроджена емфізема є важливою причиною респіраторного дистресу у новонароджених і немовлят та вимагає хірургічного втручання часто в невідкладному порядку. В літературі зазвичай використовується термін „вроджена лобарна емфізема”, хоча він не відповідає анатомічній локалізації вади, особливо при лівобічному ураженні, коли емфізематозними є тільки 1 – 3 сегменти верхньої частки. Вроджена емфізема виникає внаслідок морфологічних порушень прохідності вентилюючого бронха, внутрішньої або зовнішньої обструкції. Описані наступні її причини: дисплазія та дефіцит бронхіальних хрящів (бронхомаляція), утворення складки слизової оболонки, які створюють клапанний механізм; обтурація пробкою слизу стеноз бронха, бронхіальна атрезія; зовнішня компресія бронхів аномальними судинами, збільшеними лімфатичними вузлами; зміщення частки легені з перегином бронхів при відсутності медіастинальної плеври. З’ясовано, що поліальвеолярна частка, яка вперше була описана Hislop A. та Reid L., також є причетною до деяких випадків вродженої емфіземи. Причини виникнення цієї вади продовжують дискутуватись та уточнюватись. В 30 – 50% випадків точна причина вродженої емфіземи залишається невідомою.

Власні спостереження свідчать про можливість виникнення вродженої емфіземи внаслідок компресії бронхів аортою і легеневою артерією при їх аномальному положенні, артеріальною протокою або зв’язкою при варіантах її розташування, а також внаслідок перегинів сегментарних і часткових бронхів за рахунок коротких сегментарних судин при їх ранньому відгалуженні від легеневої артерії. Вважаємо, що порушення прохідності бронха з утворенням клапанного механізму зумовлено компресією та перегином бронха судинами легень, артеріальною протокою та дугою аорти, тобто судинним компонентом.

За клінічними проявами вади виділяють декомпенсовану, субкомпенсовану та компенсовану форми.

Типовими симптомами гострої дихальної недостатності при декомпенсованій формі емфіземи легень є задишка в спокої, блідість шкіряних покривів, у критичних випадках ціаноз, асфіксія і судоми. При субкомпенсованій формі симптоми дихальної недостатності з’являються при незначному навантаженні – задишка, кашель, пітливість, слабкість. З часом приєднуються запальні зміни в дихальних шляхах і легенях.

Типовими ускладненнями вродженої емфіземи є диспозиційні – зміщення середостіння, синдром внутрішньогрудного напруження, деформація грудної клітки. Діти відстають у фізичному розвитку у зв’язку з порушенням харчування через задишку.

Головними рентгенологічними ознаками вродженої емфіземи є: а) збільшення прозорості з нівелюванням судинного малюнка на боці ураження (частіше у верхньому і середньому легеневому полі ліворуч); б) зміщення тіні середостіння в протилежний бік (медіастинальна грижа); в) несправжня декстракардія; г) сплощення купола діафрагми на боці емфіземи; д) розширення міжреберних проміжків; є) зменшення контрлатерального легеневого поля (геміторакса) зі зменшенням його прозорості.

Набір цих ознак типовий, проте подібні симптоми можливі при пневмонії, сторонніх тілах дихальних шляхів, гіпоплазії та агенезії легень, дисплазії, агенезії легеневої артерії та її гілок. Тому у грудних дітей доцільна верифікація діагнозу за допомогою кардіоангіопульмонографії або КТ з контрастним підсиленням.

Ангіографічно встановлюється не лише діагноз емфіземи легень, але і її обсяг та майже повна відсутність перфузії в уражених сегментах. Зокрема, при лівобічній емфіземі в при цифровій субтракційній ангіографії найчастіше підтверджується ураження лише 1 – 3 сегментів та інтактність 4 – 5 сегментів, які слід зберігати при операції. Судинний малюнок ураженої паренхіми легень збіднений, судини витончені, віялоподібно розправлені. Кровоток по них значно знижений, що добре видно в режимі відеоденситометрії. Ангіографія підтверджує або виключає інші аномалії – серця та судин, які можуть супроводжувати ваду.

КТ з внутрішньовенним контрастуванням показує локалізацію емфізематозних ділянок, збіднення судинного малюнку в них, зміщення органів середостіння з формуванням великої передньої медіастинальної грижі, анатомію магістральних судин, а також дозволяє визначити компресію та ротацію трахеї внаслідок зміщення середостіння. Використання КТ є важливим для диференційної діагностики та планування операції.

Бронхоскопія може бути застосована для виключення аплазії легені або наявності сторонніх тіл дихальних шляхів. Бронхографію застосовувати недоцільно, а при гострому перебігу емфіземи вона є небезпечною і протипоказана.

Наявність вродженої емфіземи в усіх випадках є показанням до хірургічного втручання. При гострій дихальній недостатності операцію виконують в невідкладному порядку одразу ж після встановлення діагнозу. Операції проводять із застосуванням органозберігаючого принципу. При цьому видаленню підлягають лише уражені ділянки легені – сегментарні резекції при лівобічній локалізації вади з розділенням, при необхідності, відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв’язки.

Оптимальний оперативний доступ – бокова торакотомія по IV міжребір’ю. Після розкриття плевральної порожнини проводять ретельний огляд легень з оцінкою забарвлення, об’єму і консистенції роздутих і колабованих відділів. Емфізематозна легеня має блідо-рожевий колір, тістоподібну консистенцію. Неуражені емфіземою сегменти або частки мають яскраво-рожеве забарвлення, зменшені у об’ємі. При лівобічному ураженні верхньої частки 1 – 3 сегменти займають ½ - 1/3 об’єму грудної порожнини з великим заходженням у переднє середостіння. Язичкові сегменти візуально видаються як придатки частки – невеликі за об’ємом і за кольором ідентичні нижній частці, яка також зменшена в об’ємі. Сегментарні артерії та вени поетапно виділяють, перев’язують і пересікають, а резекцію самих сегментів проводять по їх паренхімі за допомогою степлерних апаратів УКЛ-40 або після ручного прошивання паренхіми з герметизацією шва відшарованою вісцеральною плеврою сегментів, що видаляються.

Переважна більшість авторів стверджує, що основою лікування респіраторного дистресу при вродженій емфіземі є видалення ураженої частки легені – лобектомія. Якщо при правобічній локалізації вади ця точка зору здебільшого є справедливою, то в разі лівобічної її локалізації доцільними є резекції 1 – 3 сегментів. Це підтверджується власними спостереженнями, згідно з якими емфізематозно зміненими є, найчастіше, апікальні сегменти верхньої частки (S1–3). Язичкові ж сегменти залишаються інтактними, про що переконливо свідчать результати ангіографічних досліджень та інтраопераційної ревізії. Тому, доцільною є не лобектомія, а резекція уражених сегментів верхньої частки лівої легені, доповнена в разі необхідності, пересіченням відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв’язки.

Результати хірургічного лікування вродженої емфіземи зазвичай добрі.

ВРОДЖЕНІ КІСТИ ЛЕГЕНЬ

Вродженні кісти легень – це заповнені повітрям або рідиною порожнини, які мають вкриту епітелієм внутрішню оболонку. Вперше повітряні порожнини в легенях були описані Fontanus у 1638 році, а вроджені кістозні ураження легень – у 1687 Bartolinus та Marcelus Malpighius в книзі “Opera Omnia”. Першу успішну радикальну операцію у місячної дитини було виконано у 1943 році австралійським хірургом H. Fisher, який виконав білобектомію з приводу напруженої кісти правої легені. Цьому передувала консервативна тактика з паліативними втручаннями при ускладненнях – пункція, дренування, марсупілізація.

Частота вроджених кіст легень становить від 3,5 до 5,5% серед дітей із хронічними неспецифічними захворюваннями легень.

Вроджені кісти легень є рідкісною, проте важливою формою вад розвитку легень, що робить внесок у статистику захворюваності та летальності дітей. Не дивлячись на значний час, що минув з моменту перших повідомлень, залишається багато невирішених та спірних питань щодо термінології, поглядів на походження та патогенез, тактики та способів лікування цих вад розвитку.

Вирізняють поодинокі (солітарні) та множинні кісти легень.

Основними клінічними симптомами неускладненої кісти легені є кашель та «покашлювання», особливо в сиру холодну погоду, задишка, часті рецидиви запальних бронхолегеневих захворювань (бронхіт, обструктивний бронхіт, пневмонія) та зниження толерантності до фізичних навантажень. Симптоми з’являються з перших днів та місяців життя у 25% пацієнтів, протягом перших 3 років – у 100%. Безсимптомного перебігу не існує. Навіть у так званих «асимптоматичних» пацієнтів, тобто тих, у яких мав місце тривалий латентний період до розвитку ускладнень, при ретельному дослідженні анамнезу хвороби та життя відмічають респіраторні симптоми з перших місяців або років життя.

Ускладненнями кіст легень є напруження кісти, нагноєння, прорив у плевральну порожнину. У випадках ускладнень початок клінічних проявів гострий з розвитком дихальних розладів та/або ознак легеневого нагноєння, появою болю у грудній клітці, нападу задишки, підвищення температури тіла, відходження гнійного мокротиння «повним ротом».

В разі напруження кісти легені виникає респіраторний дистрес-синдром, який має складний патогенез. Напруження кісти виникає внаслідок утворення клапанного механізму в дренуючому бронху, який є зазвичай подовженим, потоншеним та звивистим. Багаторазове збільшення кісти при накопичення та затримці повітря в ній веде до компресії легені на боці ураження та на протилежному боці, зміщення середостіння в протилежний бік з утворенням великої медіастинальної грижі, звуження трахеї внаслідок перегинів та компресії дугою аорти або плечоголовними судинами з порушенням вентиляції легень. Перфузія крові через невентильовані емфізематозні та ателектатичні ділянки легень порушена з розладами вентиляційно-перфузійних співвідношень та, як наслідок, газообміну. Перегин порожнистих вен в умовах зміщеного середостіння веде до зменшення притоку крові до серця і гемодинамічних порушень.

Для діагностики кіст легень використовують загальноклінічні та інструментальні методи обстеження: поліпозиційна рентгенографія грудної клітки, томографія, комп’ютерна томографія, цифрова субтракційна агніографія.

Ознаками кісти на оглядових рентгенограмах грудної клітки в передньо-задній та боковій проекціях є: тонкостінна зона просвітлення або затемнення (в залежності від вмісту) округлої форми в проекції кісти, яка має різні розміри, легеневий судинний малюнок оминає цю зону. Невеликі неускладнені кісти можуть бути малопомітними на оглядових рентгенограмах, отже потребують ретельної оцінки знімку. Напружена кіста спричиняє зміщення середостіння в протилежний бік. Кіста, ускладнена нагноєнням, що дренується в бронх, має рівень рідини. Вроджені солітарні кісти мають одну порожнину на відміну від множинних кіст легень.

Важливим та інформативним дослідженням у пацієнтів з кістами легені та іншими вадами розвитку є цифрова субтракційна ангіографія, яка дозволяє оцінити судинну анатомію легень та середостіння, а також визначити перфузію легені в різних ділянках.

Найбільш інформативною методикою в теперішній час вважається КТ з болюсним внутрішньовенним контрастуванням. При використанні порівняння даних КТ в аксіальній проекції з фронтальними та сагітальними реконструкціями чітко візуалізується округлої форми порожнина з тонкою стінкою без судинного малюнку з можливістю визначення посегментої локалізації та супутніх вад дихальних шляхів та магістральних судин.

Діагноз вродженої кісти легені є показанням до хірургічного лікування. Операції проводять незалежно від віку дитини із дотриманням органозберігаючого принципу та максимальним збереженням функціональної легеневої тканини.

При неускладнених кістах операції виконують в плановому порядку, надаючи перевагу органозберігаючим втручанням: цистектомії або сегментарним резекціям. Великі розміри кісти, глибоке (центральне) розташування її в паренхімі легені, значні запальні зміни ураженої частки є показаннями до лобектомії.

У випадку ускладненого перебігу при напружених, нагноєних кістах та прориві кісти в плевральну порожнину, а також при ознаках дихальної та серцево-судинної недостатності перелічені оперативні втручання виконували в екстреному порядку.

Наявність респіраторного дистресу у пацієнта з кістою легені потребує термінової хірургічної допомоги – екстреної торакотомії з видаленням кісти, сегмента або частки легені або пункції чи тимчасового дренування кісти для декомпресії та стабілізації стану пацієнта. У випадках тяжкого респіраторного дистрес-синдрому для стабілізації стану пацієнта перед радикальною операцією можливі пункція або тимчасове дренування кісти.

Результати хірургічного лікування кіст легень зазвичай добрі. Пункційний метод лікування небезпечний рецидивом кісти, тому може застосовуватись лише тимчасово для декомпресії кісти та зняття тяжкого респіраторного дистресу. Результати хірургічного лікування множинних кіст залежать від поширеності зони ураження легеневої паренхіми.

ДІАФРАГМАЛЬНАЯ ГРИЖА.

Під діафрагмальными грижами розуміють переміщення органів черевної порожнини в грудну клітку через дефект у діафрагмі. На відміну від інших гриж вони не завжди мають грижовий мішок. У дітей в основному відзначаються вроджені грижі, що є вадою розвитку діафрагми.

Частота виникнення діафрагмальної грижі коливається, за даними різних авторів, у великих межах - від 1:2000 до 1:4000 новонароджених, при цьому не враховується велика група мертвонароджених з вадами розвитку діафрагми. Вада починає формуватися у ембріону на 4 тижні вагітності, коли утворюється закладка перегородки між перикардіальною порожниною і тулубом зародка. Недорозвинення м'язів в окремих ділянках діафрагми приводить до виникнення грижі з мішком, стінки якого складаються із серозних покривів - черевного і плеврального листків. Такі грижі є істинними. При несправжній грижі у діафрагмі є наскрізний отвір.

По походженню і локалізації діафрагмальні грижі варто розділяти в такий спосіб.

I. Вроджені діафрагмальні грижі:

діафрагмально-плевральні (несправжні та істині);

парастернальні (істинні);

френоперикардіальні (істинні);

грижі стравохідного отвору (істинні).

II. Набуті грижі – травматичні (несправжні).

Найбільш частіше в дітей зустрічаються діафрагмально-плевральні грижі, грижі стравохідного отвору діафрагми. Парастернальні грижі зустрічаються значно рідше, френоперикардіальні є казуїстикою.

Діафрагмально-плевральні грижі можуть бути як істинними, так і несправжніми. Часто вони бувають лівосторонніми. Несправжні грижі праворуч спостерігаються дуже рідко. В останніх випадках, коли спостерігається високе стояння всього купола діафрагми з відсутністю м'язового шару, цей вид діафрагмальної грижі називають релаксацією (евентрацією) діафрагми. При несправжніх грижах дефект у діафрагмі найчастіше щілиноподібний і розміщується в реберно-хребтовому відділі (грижа Богдалека). Через відсутність грижового мішка при цих видах діафрагмальних гриж органи черевної порожнини переміщуються в грудну порожнину без обмеження, що частіше призводить до синдрому внутрішньогрудного напруження.

Парастернальні грижі звичайно мають грижовий мішок і розділяються на загрудинні і загрудинно-реберні. Ці грижі проникають у грудну порожнину через стоншений у передньому відділі ділянка діафрагми (щілина Ларея). Грижу, яка розміщується більше праворуч від грудини, деякі автори називають грижею Морганьї.

Френоперикардіальна грижа є несправжньою з дефектом, що розташовується в сухожильній частині діафрагми і прилягаючим до нього перикардом. Через цей дефект петлі кишок можуть переміщуватись в порожнину перикарда, іноді можливий вивих серця в черевну порожнину.

Грижі стравохідного отвору діафрагми завжди відносяться до істинних і розділяються на дві великі групи - параезофагельні і езофагельні. Для параезофагеальних характерний зсув шлунку нагору поруч зі стравоходом. При езофагеальних стравохідно-шлунковий перехід розташовується вище рівня діафрагми. При цьому ступінь зсуву шлунка може бути різним і навіть мінятися в залежності від положення дитини та заповнення шлунка.

Тяжкість стану і виразність клінічних проявів обумовлені не тільки ступенем і обсягом переміщених органів у грудну порожнину, але і поєднаними вадами розвитку. При діафрагмально-плевральних грижах часто відзначаються недорозвинення легень, вади серця, центральної нервової системи і шлунково-кишкового тракту. Тяжкість респіраторних та гемодинамічних порушень визначається ступенем недорозвинення легень і тими морфофункціональними порушеннями в них, що призводять до порушення кровообігу в малому колі з розвитком гіпертензії і виникненням право-лівого шунта через персистуючі фетальні комунікації (відкрита артеріальна протока та овальне вікно). Не виключене шунтування крові в легенях. Діти з подібними важкими вадами розвитку нерідко народжуються мертвими чи гинуть невдовзі після народження.

Клінічні ознаки виявляються рано. Відразу після народження через кілька годин розвиваються задишка, ціаноз. Шкірні покриви і слизувата оболонка ціанотичні. Гостра дихальна недостатність прогресує дуже швидко. При огляді звертає на себе увагу задишка, ціаноз, асиметрія живота (западання його, оскільки вміст черевної порожнини переміщається в грудну). Перкуторно над відповідною ділянкою грудної клітки визначається тимпаніт, при аускультації - різке ослаблення подиху. Серцеві тони (при лівосторонній грижі) ліворуч майже не визначаються, праворуч голосні, що вказує на зсув серця в здорову сторону. Іноді через грудну стінку удається вислухати перистальтику переміщених петель кишок.

При грижах меншого розміру клінічні прояви менш виражені, респіраторні порушення у виді ціанозу і задишки частіше спостерігаються при варіантах фізичного навантаження (неспокій, годування, крик) або зміні положення дитини. Іноді погіршення стану виникає у дітей ясельного і навіть шкільного віку серед «повного здоров'я», коли відбувається защемлення стінки шлунка в грижових воротах чи його заворот. При цьому дитина скаржиться на невизначений біль у животі, з'являються нудота, блювота, поступово підсилюється занепокоєння. При істинних малих діафрагмальних грижах, особливо при випинанні обмеженої частини діафрагми праворуч, коли вмістом є ділянка печінки, клінічні симптоми відсутні. Діти нічим не відрізняються від здорових, добре розвиваються, не відстаючи від своїх однолітків. При подібних грижах, що локалізуються ліворуч, незважаючи на відсутність видимих клінічних проявів, існує деякий зсув серця з його ротацією, що може викликати приховані серцево-судинні порушення. Для їхнього виявлення варто проводити функціональні навантаження і додаткові методи дослідження.

При парастернальних грижах симптоми не виражені і непостійні, частіше виявляються в дітей ясельного і шкільного віку, коли вони починають скаржитися на хворобливі, неприємні відчуття в епигастрії. Іноді бувають нудота і навіть блювота. Респіраторні і серцево-судинні порушення при цьому виді гриж не характерні. Майже в половині усіх випадків діти скарг не пред'являють. Методом перкусії й аускультації удається визначити в цій зоні тимпаніт і ослаблення серцевих тонів.

При грижах стравохідного отвору діафрагми, особливо при езофагальній формі, клінічні прояви зв'язані з наявністю шлунково-стравохідного рефлюкса, що виникає в результаті порушення функції кардіального відділу стравоходу. Виникає синдром, який називається рефлюкс-эзофагітом. При параезофагеальній формі симптоми захворювання часто зв'язані з наявністю шлунково-стравохідного рефлюкса, а залежать від порушення евакуації їжі зі шлунка, його перегину, завороту, травми; можливі серцево-судинні порушення через зсув і сдавлення серця. Іноді параезофагеальні грижі виявляються випадково при рентгенологічному дослідженні.

**Діагностика.** На оглядовій рентгенограмі органів грудної порожнини маються кільцеподібні просвітління над усією лівою половиною грудної клітини, що звичайно мають плямистий малюнок; прозорість цих порожнин більш виражена до периферії. Характерна мінливість положення і форм ділянок просвітління і затемнення, що можна бачити при порівнянні двох рентгенограм, отриманих у різний час. Зсув органів средостения і серця залежить від кількості кишкових петель, пролабіровавших у грудну порожнину. У немовлят і дітей перших місяців життя зсув буває настільки значним, що при цьому навіть не удається визначити тінь коллабірованногї легені.

Якщо стан хворого дозволяє і маються труднощі в диференціальній діагностиці з такими захворюваннями, як полікістоз легені чи обмежений пневмоторакс, варто провести контрастування шлунково-кишкового тракту барієвою суспензією. При цьому чітко встановлюють, який відділ кишечнику знаходиться в грудній порожнині. Іноді буває досить катетеризації шлунка. Подібна маніпуляція може до деякої міри полегшити стан хворого, тому що при цьому відбувається декомпресія шлунка. При розташуванні істинної грижі праворуч зазвичай її вмістом є частина печінки, тому рентгенологічно тінь грижового випинання буде мати щільну інтенсивність, що зливається в нижніх відділах з основною тінню печінки, а верхній контур грижі буде сферичним, тобто створюється враження наявності щільної округлої пухлини легені, пов'язаною з діафрагмою.

**Диференційна діагностика.** При парастернальній грижі діафрагми виявляється тінь напівовальної чи грушоподібної форми з крупноосередковими кільцеподібними просвітленнями, що проектуються на тінь серця в прямій проекції. У бічній проекції тінь грижі ніби вклинюється між тінню серця і передньою грудною стінкою. Рентгенологічно відрізнити парастернальну грижу від френоперікардіальної неможливо. Для встановлення вмісту парастернальних гриж проводять рентгеноконтрастне дослідження шлунково-кишкового тракту з барієвою суспензією. Краще починати з ірригографії, бо найчастіше вмістом грижі є поперечна ободова кишка.

Рентгенографічна картина гриж стравохідного отвору діафрагми залежить від їхньої форми. При параезофагеальних грижах у грудній порожнині праворуч чи ліворуч від серединної лінії виявляється порожнина з рівнем рідини, при цьому газовий міхур шлунка, що знаходиться в черевній порожнині, зменшений чи відсутній. Контрастне дослідження виявляє шлунок типу "піскового годинника", верхній відділ якого розташовується в грудній порожнині, а нижній - у черевній, причому контрастна речовина може переливатися з одного відділу шлунка в іншій. Езофагеальну грижу, як правило, вдається знайти лише при контрастому дослідженні - езофагографії.

Лікування вроджених діафрагмальних гриж оперативне. Виключення складають невеликі грижі з безсимптомним, що локалізуються праворуч, коли вмістом є частина печінки. Терміновість лікування визначається вираженістю симптомів дихальної недостатності і серцево-судинних розладів. Принцип оперативного втручання полягає в низведенні органів у черевну порожнину, ушиванні дефекту діафрагми при помилкових діафрагмальных грижах і пластику діафрагми при істинних грижах. Результати операції пов'язані в основному зі ступенем недорозвинення легені і тяжкості стану хворого при народженні. Велике значення має якість транспортування і підготовки дитини до оперативного втручання.

**Матеріали для самоконтролю**

**Тестові завдання**

**1. Новонароджений з синдромом дихальної недостатності в тяжкому стані госпіталізований в дитяче хірургічне відділення. При обстеженні встановлено діагноз: вроджена емфізема верхньої частки лівої легені. Методом лікування при цій ваді розвитку є:**

А. Очікувальна тактика

В. Консервативне лікування

**С. Радикальна операція**

D. Пункція плевральної порожнини

Е. Дренування плевральної порожнини

**2. У дитини віком 6 місяців з’явилися симптоми дихальної недостатності. При обстеженні виявлено вроджену кісту лівої легені, що ускладнена напруженням та розташована субплеврально в межах одного сегмента. Яка операція буде найбільш доцільною в даному випадку?**

А. Лобектомія

В. Сегментарна резекція

С. Пневмонектомія

**D. Цистектомія**

Е. Дренування кісти

**3. У дитини віком 3 місяці з синдромом дихальної недостатності при рентгенологічному обстеженні виявлено підвищення прозорості лівого легеневого поля, медіастинальну грижу зліва, затемнення в правому гемітораксі, зміщення середостіння праворуч з перегином трахеї в зоні верхньої грудної апертури. Легенева тканина в правому гемітораксі не визначається. Визначте ваду розвитку, яка найбільш імовірно відповідає описаній картині.**

А. Вроджена емфізема лівої легені

**В. Аплазія правої легені**

С. Аплазія лівої легені

D. Ателектаз правої легені

Е. Секвестрація правої легені

**4. Варіант судинного кільця, при якому спостерігають найвищий показник летальності:**

**A. Петля легеневої артерії**

B. Подвійна дуга аорти

C. Аберантна права підключична артерія

D. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв’язкою

E. Аномалія плечоголовного стовбура

**5. Патогномонічна ознака подвійної дуги аорти на боковій езофагограмі:**

A. Звуження стравоходу

**B. Дефект наповнення стравоходу по задній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти**

C. Дефект наповнення стравоходу по передній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти

D. Шлунково-стравохідний рефлюкс

E. Супрастеностичне розширення стравоходу

**6. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Найчастіша локалізація вродженої емфіземи – це:**

А. Верхня частка правої легені

**В. Верхня частка лівої легені**

С. Нижня частка правої легені

D. Нижня частка лівої легені

Е. Середня частка правої легені

**7. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Планується хірургічне втручання. Яка операція є найбільш доцільною?**

А. Верхня права лобектомія

**В. Резекція апікальних сегментів лівої легені**

С. Верхня ліва лобектомія

D. Ліва пневмонектомія

Е. Бронхоскопічна оклюзія бронха ураженої частки

**8. Дитина 3 років знаходилась під диспансерним наглядом у пульмонолога з приводу частих респіраторних захворювань. При черговому обстеженні встановлено діагноз: кістозна гіпоплазія нижньої частки лівої легені. Метод вибору лікування цієї патології:**

**А. Хірургічний**

В. Диспансерне спостереження

С. Хірургічне лікування протипоказане

D. Консервативне лікування

Е. Санаторно-курортне лікування

**9. У дитини віком 4 роки періодично спостерігаються епізоди тяжких дихальних розладів, перший з яких відмічений у 3-місячному віці після планової вакцинації. При рентгенологічному обстеженні (оглядова рентгенографія ОГК, кардіоангіопульмонографія) встановлено діагноз: аплазія правої легені. Яку лікувальну тактику слід обрати?**

**А. Хірургічну – транслокація куполу діафрагми на боці вади**

В. Консервативне лікування респіраторних захворювань

С. Спостереження, профілактика респіраторних захворювань

D. Хірургічну – видалення рудиментарної легені

Е. Санаторно-курортне лікування

**10. В якому випадку при атрезії стравоходу обов’язкове накладання гастростоми?**

А. В усіх випадках.

В. При неспроможності швів анастомозу.

С. При фістульній формі атрезії стравоходу.

**D. При безфістульній формі атрезії стравоходу.**

Е. При значному аспіраційному синдромі.

**Ключі:**

**1. Відповіді:**

А. Очікувальна тактика

Загрожує прогресивним погіршенням стану дитини

В. Консервативне лікування

Не надає можливості усунути напруження у плевральній порожнині

**С. Радикальна операція**

Основою патологічного стану дитини є роздуття паренхіми легені, напруження у плевральній порожнині, зміщення середостіння, що можна усунути лише хірургічним шляхом. Радикальна операція полягає у видаленні уражених сегментів або частки легені

D. Пункція плевральної порожнини

При вродженій емфіземі напруження в грудній порожнині є наслідком роздуття паренхіми легені, тому пункція не призведе до декомпресії

Е. Дренування плевральної порожнини

При вродженій емфіземі напруження в грудній порожнині є наслідком роздуття паренхіми легені, тому дренування не призведе до декомпресії

**2. Відповіді:**

А. Лобектомія

Кіста локалізується в межах одного сегмента, доцільною є органозберігаюча операція

В. Сегментарна резекція

Кіста розташована субплеврально, можливо визначити її межі та вилущити і, таким чином, зберегти паренхіму сегменту

С. Пневмонектомія

Ця операція призводить до втрати усієї легені і є недоцільною при солітарній кісті

**D. Цистектомія**

Кіста розташована субплеврально, можливо визначити її межі та вилущити. Це є найбільш органозберігаючою операцією.

Е. Дренування кісти

Не є радикальним хірургічним лікуванням. Може бути використане як підготовка до радикального втручання для декомпресії кісти

**3. Відповіді:**

А. Вроджена емфізема лівої легені

Має подібну рентгенологічну картину, входить до диференційно-діагностичного ряду. Вроджена емфізема – це роздуття ділянки однієї легені при наявності іншої.

**В. Аплазія правої легені**

Відсутність ознак колабованої легеневої тканини в правому гемітораксі і перероздута легеня зліва свідчить про наявність у пацієнта лише однієї легені – лівої.

С. Аплазія лівої легені

Перероздутою є паренхіма лівої легені, очевидно, вона існує. Середостіння зміщене праворуч – в бік відсутньої легені

D. Ателектаз правої легені

Має подібну рентгенологічну картину, слід проводити диф діагностику. Можна виявити безповітряну колабовану паренхіму правої легені.

Е. Секвестрація правої легені

Зазвичай не призводить до зміщення середостіння. характеризується наявністю пухлиноподібного утворення в кардіо-діафрагмальній зоні, частіше ліворуч.

**4. Відповіді:**

**A. Петля легеневої артерії**

Летальність без хірургічного лікування становить близько 90% протягом першого року життя, при хірургічному лікування – 5-45%.

B. Подвійна дуга аорти

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

C. Аберантна права підключична артерія

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

D. Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв’язкою

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

E. Аномалія плечоголовного стовбура

Найбільш летальною вадою серед варіантів судинного кільця є петля легеневої артерії

**5. Відповіді:**

A. Звуження стравоходу

Це є загальний термін. В разі подвійної дуги аорти звуження має специфічну конфігурацію

**B. Дефект наповнення стравоходу по задній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти**

Стравохід і трахея затиснуті у судинному кільці, утвореному двома дугами аорти. На езофагограмі видно компресійну деформацію його бокових ( у передньо-задній проекції) та задньої (у боковій проекції) стінок. Передня стінка стравоходу прилежить до трахеї.

C. Дефект наповнення стравоходу по передній стінці з чіткими контурами, що відповідає діаметру дуги аорти

Подвійна дуга аорти призводить до стиснення стравоходу по бокових та задній стінках, які, відповідно, і є компресійно деформованими

D. Шлунково-стравохідний рефлюкс

Не має специфічних ознак компресії стравоходу.

E. Супрастеностичне розширення стравоходу

Зазвичай утворюється при стенозах стравоходу, що порушують його прохідність і мають циркулярну форму.

**6. Відповіді:**

А. Верхня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

**В. Верхня частка лівої легені**

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

С. Нижня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

D. Нижня частка лівої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

Е. Середня частка правої легені

Верхня частка лівої легені є найчастішою локалізацією вродженої емфіземи

**7. Відповіді:**

А. Верхня права лобектомія

Ураження локалізоване у верхній частці лівої легені

**В. Резекція апікальних сегментів лівої легені**

Найчастішим є ураження апікальних сегментів лівої легені, тому доцільною є сегментарна резекція легені

С. Верхня ліва лобектомія

Найчастішим є ураження апікальних сегментів лівої легені, тому доцільною є сегментарна резекція легені. Лобектомія можлива при ураженні усієї частки

D. Ліва пневмонектомія

Ураження локалізоване в межах частки. Пневмонектомія протипоказана

Е. Бронхоскопічна оклюзія бронха ураженої частки

Призведе до ателектазу ураженої частки. Не є радикальним методом. Можлива для тимчасового зняття внутрішньогрудного напруження

**8. Відповіді:**

**А. Хірургічний**

Є загроза ускладнень – нагноєння або напруження ураженої частки легені. Показане хірургічне лікування

В. Диспансерне спостереження

Є загроза ускладнень – нагноєння або напруження ураженої частки легені. Показане хірургічне лікування

С. Хірургічне лікування протипоказане

Ураження локалізоване в межах однієї частки легені. Протипоказань до операції немає

D. Консервативне лікування

Має тимчасовий протизапальний ефект. Можна використовувати як підготовчий етап до операції

Е. Санаторно-курортне лікування

Є загроза загострення запалення в ураженій легені

**9. Відповіді:**

**А. Хірургічну – транслокація куполу діафрагми на боці вади**

Дихальні розлади пов’язані зі зміщенням органів середостіння, перегинами і компресією дихальних шляхів. Транслокація діафрагми є способом нормалізації положення та стабілізації середостіння, усуває перегини та зміщення трахеї, сприяє її декомпресії.

В. Консервативне лікування респіраторних захворювань

Має лише тимчасовий ефект

С. Спостереження, профілактика респіраторних захворювань

Не має лікувального ефекту

D. Хірургічну – видалення рудиментарної легені

Не відповідає патогенезу вади

Е. Санаторно-курортне лікування

Має лише тимчасовий ефект. Небезпечне загостренням бронхолегеневого запалення та посиленням дихальних розладів

**10. Відповіді:**

А. В усіх випадках.

Виконується лише за певними показаннями

В. При неспроможності швів анастомозу.

Виконується, але не в усіх випадках. Показання до гастростомії залежать від ступеня неспроможності швів стравоходу

С. При фістульній формі атрезії стравоходу.

Показано накладання гастростоми лише в разі неможливості анастомозу стравоходу

**D. При безфістульній формі атрезії стравоходу.**

Гастростомія є обов’язковою первинною операцією для забезпечення можливості годування дитини

Е. При значному аспіраційному синдромі.

Слід визначити ґенез аспіраційного синдрому. Його лікування проводиться зазвичай без гастростоми

**Ситуаційні задачі**

**Задача 1**

У дитини віком 3 місяці з народження спостерігаються напади кашлю під час годування. У віці 1.5 місяці проходив стаціонарне лікування з приводу пневмонії. Об'єктивно: гіпотрофія II ст.; поодинокі вологі хрипи, задишка, здуття живота. Випорожнення та діурез не порушені.

1. Який найбільш ймовірний діагноз?

2. Які методи діагностики слід застосувати для підтвердження діагнозу в даному випадку?

3. Якою є лікувальна тактика в даному випадку?

**Еталон відповіді.**

1. Вроджена ізольована трахеостравохідна нориця.
2. Езофагографія, трахеобронхоскопія з катетеризацією нориці.
3. Хірургічне лікування – розділення нориці з шийного доступу.

**Задача 2.**

У дитини віком 9 місяців з перших днів життя спостерігається шумне дихання, періодично відмічаються дистанційні хрипи, участь допоміжних мʼязів в акті дихання. Шість разів було посилення дихальної недостатності, 4 рази дитину було госпіталізовано до відділення інтенсивної терапії. Під час трахеоскопії на відстані 3 см від голосової щілини відмічене циркулярне звуження просвіту трахеї на 60%, не прохідне для тубуса бронхоскопа. Мембранозна частина трахеї в цій ділянці відсутня. При огляді оптичною системою зʼясовано, що звуження просвіту трахеї сягає біфуркації, бронхіальна анатомія не порушена. В просвіті велика кількість слизистого мокротиння, слизова оболонка трахеї та бронхів помірно гіперемована.

* + - 1. Який діагноз є найбільш імовірним?
			2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?
			3. Якою є лікувальна тактика в даному випадку?

**Еталон відповіді:**

Вроджений довгий стеноз трахеї (повні хрящові кільця). Можлива асоціація з петлею легеневої артерії (до 50%)

Компʼютерна томографія грудної клітки з контрастним підсиленням

Лікувальна тактика є хірургічною: ковзна трахеопластика з штучним кровообігом (при асоціації з петлею легеневої артерії – реімплантація лівої легеневої артерії).

**Задача 3**

У дитини віком 4 місяці спостерігається експіраторний стридор, грубий гавкаючий кашель при незначному фізичному навантаженні, напади ядухи та ціанозу. Дитина народилась доношеною з масою тіла 3200 г, на другу добу життя була прооперована з приводу атрезії стравоходу з дистальною трахеостравохідною норицею. Було виконано розʼєднання нориці та пластика стравоходу з анастомозом кінець в кінець. В післяопераційному періоді екстубована на 12 добу життя, була 1 невдала спроба екстубації трахеї. Контрольна езофагограма на 10 добу після операції показала нормальне загоєння анастомозу стравоходу.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?

2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?

3. Лікувальна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Трахеомаляція асоційована з атрезією стравоходу

2. Трахеобронхоскопія

3. Хірургічна: аортопексія, трахеопластика або їх комбінація.

**Задача 4**

У новонародженої дитини стан важкий, задишка, дихання ліворуч різко ослаблене, перкуторно – коробковий звук. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легеневим малюнком. Помірне зміщення межистіння праворуч. У нижньому відділі зліва – трикутна тінь, прилегла до тіні серця.

1. Який діагноз можна встановити в даному випадку?

2. Яка методи обстеження ще слід застосувати і з якою метою?

3. Хірургічна тактика?

**Еталон відповіді:**

1. Вроджена емфізема лівої легені

2. Комп’ютерна томографія органів грудної клітки з внутрішньовенним контрастним підсиленням з метою уточнення локалізації емфіземи та диференційної діагностики з аплазією чи гіпоплазією правої легені.

3. Операція в ургентному порядку – резекція уражених сегментів лівої легені (частіше S1-3)

**Задача 5**

У дитини віком 1 рік 6 місяців з віку близько 1 місяця спостерігається стридорозне дихання, часті (до 10 разів на рік) загострення бронхіту, тричі лікувався стаціонарно з діагнозом бронхопневмонія. Під час огляду дитина має дефіцит маси 10%, чути дистанційні вологі хрипи, частота дихання 35 на хвилину. При аускультації відмічено значно подовжений видих, розсіяні різнокаліберні вологі хрипи. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки легеневий малюнок посилений з обох боків, праве легеневе поле більш прозоре, ніж ліве. На езофагограмі в боковій проекції відмічено дефект наповнення стравоходу по задній стінці в проекції дуги аорти.

1. Який діагноз є найбільш імовірним?

2. Яке додаткове обстеження необхідно провести для визначення лікувальної тактики?

3. Лікувальна тактика?

***Еталон відповіді:***

1. Компресійний стеноз трахеї судинним кільцем (подвійна дуга аорти або правобічна дуга аорти)

2. Компʼютерна томографія з контрастуванням або цифрова субтракційна ангіографія

3. Хірургічна: розʼєднання судинного кільця.

**Теоретичні питання:**

1. Які вади розвитку трахеї ви знаєте?

**Еталон відповіді:** Відомі наступні вади розвитку трахеї: агенезія трахеї, атрезія трахеї; вроджені стенози трахеї, які розподіляють на органічні, компресійні та функціональні. До органічних стенозів відносять повні хрящові кільця. Такий стеноз в свою чергу розподіляють на наступні типи: генералізована гіпоплазія трахеї, лійкоподібний стеноз та сегментарний стеноз. Компресійні стенози виникають внаслідок стискання трахеї магістральними судинами або пухлинами або кістами середостіння. До функціональних стенозів відносять трахеомаляцію.

1. Назвіть можливі варіанти компресійних стенозів трахеї?

**Еталон відповіді:**

- Компресійні стенози внаслідок судинного кільця: при подвійній дузі аорти, правобічній дузі аорти, аберантній правій підключичній артерії, петлі легеневої артерії, аномаліях відгалуження та розгалуження плечоголовного стовбура

- Компресійні стенози внаслідок стискання трахеї кістами середостіння (бронхогенними, ентерогенними)

3. Які операції застосовують при вроджених стенозах трахеї?

**Еталон відповіді:** В залежності від довжини стенозу застосовують ковзну трахеопластику – при довгих стенозах (більше 1/3 довжини трахеї), і сегментарну резекцію трахеї – при коротких сегментарних стенозах (менше 1/3 довжини трахеї)

1. Які операції застосовують при компресійних стенозах трахеї?

**Еталон відповіді:** В разі компресійного стенозу трахеї операція полягає в декомпресії трахеї, .спосіб операції залежить від варіанту вади, що спричинює стеноз. В разі судинного кільця операція полягає в роз’єднанні кільця. При подвійній дузі аорти – пересічення однієї з дуг аорти, при правобічній дузі аорти – пересічення артеріальної зв’язки, при аберантній правій підключичній артерії – пересічення правої підключичної артерії в місці її відгалуження від дуги аорти, при петлі легеневої артерії – реімплантація лівої легеневої артерії, при аномаліях плечоголовного стовбура – передня аортопексія.

В разі компресії трахеї пухлинами або кістами середостіння – видалення пухлини або кісти середостіння

1. Які операції застосовують при трахеомаляції?

**Еталон відповіді:** В залежності від механізму обструкції трахеї застосовують аортопексію, трахеопластику або їх комбінацію. Аортопексія є показаною при дефіциті хрящового каркасу і пролабування передньої стінки трахеї, трахеопластика – при переважній пролабування задньої стінки трахеї. В разі поєднання обох механізмів виконують аортопексію в поєднанні з трахеопластикою.

1. Які варіанти трахеомаляції вам відомі?

**Еталон відповіді:** Первинна: ідіопатична – наслідок недостатнього розвитку хрящів трахеї. Частіше зустрічається у недоношених дітей.

Первинна асоційована з атрезією стравоходу та трахеостравохідною норицею.

Вторинна – є наслідком компресії трахеї судинами або новоутвореннями, а також наслідком тривалої інтубації або ШВЛ.

1. Назвіть можливі варіанти атрезії стравоходу?

**Еталон відповіді:** Атрезію стравоходу розподіляють на норицеві і безнорицеві форми. До норицевих форм відносять наступні: Атрезія стравоходу з дистальною трахео-ситравохідною норицею, атрезія стравоходу з проксимальною трахео-стравохідною норицею, атрезія стравоходу з двома норицями, трахео-стравохідна нориця без атрезії (Н-фістула, вроджена ізольована трахео-стравохідна нориця).

1. Визначте поняття вроджена емфізема легень

**Еталон відповіді:** Вроджена емфізема легень – це рідкісна вада розвитку, що характеризується роздуттям і розтягуванням повітрям нормально сформованої паренхіми сегментів частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об'єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням в них об'ємного кровотоку

1. Які патогенетичні чинники зумовлюють дихальну недостатність в разі вродженої емфіземи легень?

**Еталон відповіді:**

* Роздуття сегментів з патологічною вентиляцією
* Формування медіастинальної грижі, яка стискає інші відділи легені та протилежну легеню
* Роздута легеня не бере участі у газообміні внаслідок порушення вентиляції та кровообігу, вентиляція інших відділів легень зменшена внаслідок стискання
* Зміщення середостіння з перегином трахеї, компресією та перегинами порожнистих і легеневих вен
* Компресія трахеї магістральними судинами (дугою аорти, плечоголовним стовбуром)
* Порушення притоку крові до серця та відтоку від легень
* Обмеження екскурсії грудної клітки та діафрагми
1. Які основні анатомічні відмінності аплазії та агенезії легень?

**Еталон відповіді:**

**Агенезія легені.** Трахея не має біфуркації та продовжується прямо в головний бронх єдиної легені. Легеня відсутня, існуюча легеня формує легеневу грижу. Зміщення серця. Трахея розташована біля середньої лінії

**Аплазія легені.** Легеня відсутня або представлена рудиментом. Велика (до 2 см) кукса головного бронха. Біфуркація трахеї та карина розвинені. Зміщення середостіння, серця та легенева грижа. Перегин трахеї в верхній грудній апертурі. Перегин та звуження трахеї в зоні біфуркації

**Інтерпретація рентгенологічного дослідження**

**1.**

|  |
| --- |
|  |
| **Еталон відповіді:** Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зміщення середостіння праворуч, множинні стільникові просвітлення в лівому гемітораксі, лівий купол діафрагми чітко не візуалізується. Діагноз: Лівобічна діафрагмальна грижа |

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |
| **Еталон відповіді:** езофагограма в прямій та бічній проекціях: поздовжня вісь страво-ходу перервана, ділянка стравоходу над звуженням розширена; компресійна деформація бічних та задньої стінок стравоходу. |

|  |  |
| --- | --- |
| D:\КАФЕДРА\АНГЛОМОВНИЙ ПІДРУЧНИК\Malf resp syst figures\10.10.jpgА | D:\КАФЕДРА\АНГЛОМОВНИЙ ПІДРУЧНИК\Malf resp syst figures\10.11.jpgБ |
| **Еталон відповіді:** А – Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зонд завернувся у сліпому оральному сегменті стравоходу. Шлунок та петлі кишечника роздуті повітрям, що свідчить про наявність дистальної трахеостравохідної нориці. Діагноз: Атрезія стравоходу з дистальною трахео-стравохідною норицею  | Б – Оглядова рентгенограма грудної клітки та живота в прямій проекції. Зонд завернувся у сліпому оральному сегменті стравоходу. Шлунок та кишечник не пневматизовані, що свідчитть про відсутність дистальної трахеостравохідної нориці. Діагноз: Атрезія стравоходу без дистальної трахео-стравохідної нориці  |

**Рекомендована література**

1. Greenfield’s surgery : scientific principles and practice / edited by M.W. Mulholland, K.D. Lillemoe, G. Doherty, G.R. Upchurch, Jr., H.B. Alam, T.M. Pawlik. - Sixth edition. - Philadelphia : Wolters Kluwer, 2017. – P. 5095-5103, 5113-5124, 5126-5138
2. Pediatric surgery / edited by P. Puri, M. E. Höllwarth – Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009 – P. 263-275, 293-305, 307-313, 329-338.
3. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.
4. Хирургия детского возраста : учебник / В.И. Сушко, Д.Ю. Кривченя, В.А. Дегтярь и др. ; под ред. В.И. Сушко, Д.Ю. Кривчени. – К. : Медицина, 2014. – 568 с. + 16 с. цв. вкл. ISBN 978-617-505-263-1
5. Кривченя Д.Ю. Вади розвитку дихальної системи. Атлас : навч.посібник / Д.Ю. Кривченя, Є.О. Руденко. – ВСВ «Медицина», 2017. – 192 с. ISBN 978-617-505-515-1
6. Ashcraft’s Pediatric Surgery / edited by G. W. Holcomb III, J. P. Murphy, associate editor D. J. Ostlie. — 5th ed. – SAUNDES Elselvier, 2010 – P. 126-129, 266-270, 272-278, 279-289, 345-360.
7. Pediatric airway surgery / edited by P. Monnier, – Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2011 – P. 99-105, 119-124, 125-131, 133-139, 157-179, 325-336
8. Pediatric Thoracic Surgery/ edited by D.H. Parikh, D.C.G. Crabbe, A.W. Auldist, S.S. Rothenberg – Springer-Verlag London Limited 2009 – P. 373-381, 383-388, 391-398, 399-405, 407-410, 483-499
9. Fundamentals of Pediatric Surgery / Edited by Peter Mattei - Springer Science+Business Media, LLC 2011 – P. 289-292, 293-297.
10. Інтенсивна терапія в педіатрії / С.М. Басманов, Г.І. Белебєзьєв, А.В. Бєляєв та ін.. – К.: Медицина, 2008. – 520 с.
11. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування: монографія / О.В.Дольницький, В.О.Галаган, О.В.Ромадіна – К., 2009 – 1040 с.
12. Детская хирургия : национальное руководство / под. ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.:Медицина, 2004. – в 2-х томах.
13. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия, в 3-х томах / Пер. с англ. СПб.: Хартфорд, 1996.
14. Д.Ю.Кривченя, С.В.Лисак, О.М.Плотников. Хірургічні захворювання у дітей – Вінниця, «Нова книга», 2008 – 256 с.
15. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед. ин-тов / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М., Степанов Э.А., Михельсон В.А., Тихонов Ю.А. и др.; Под ред. Ю.Ф. Исакова, Ю.М. Лопухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989. - 592 с.
16. Хірургічні хвороби./ под.ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.
17. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П.Пури, М.Гольварта; пер. с англ. ; под общ. Ред. Проф. Т.К.Немиловой. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с. : тил.
18. Gourlay D.M., Oldham K.T. Congenital Malformations of the Lung / Pediatric Surgery. Diagnosis and Management // P. Puri, M. Höllwarth, eds. / Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2009. – P. 293-305
19. Vinograd I., Filler R.M. Tracheomalacia / Newborn Surgery / P. Puri editor. - 2003 Arnold, P. 259-265