

ПРОБЛЕМА ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИИ ХОАН В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Siyob Abu Ali ibn Sino nomidagi Jamoat salomatligi texnikumi
PAYZULLAYEVA VAZIRA FURKATOVNA

Аннотация

По данным отечественной и зарубежной литературы, частота встречаемости врожденной атрезии хоан (ВАХ) составляет 1 на 5000–8000 новорожденных. Поскольку распространенность ВАХ невелика, то основная часть исследований данной патологии базируется на небольшом числе наблюдений. Обзор посвящен подходам к ведению пациентов с ВАХ. Несмотря на небольшую распространенность, ВАХ является наиболее частым показанием к проведению оперативного вмешательства среди пороков развития носа и околоносовых пазух у детей, поскольку основным ее проявлением является нарушение носового дыхания, которое при двустороннем поражении при рождении проявляется тяжелой асфиксией. Необходимо отметить, что односторонняя атрезия в ряде случаев может не иметь типичных проявлений на протяжении длительного времени и не быть диагностирована. Своевременное проведение операции по формированию хоан в ранние сроки является одним из необходимых условий для правильного психофизического развития ребенка и профилактики сопутствующих и сочетанных заболеваний ЛОР-органов. Также необходимо учитывать сроки проведения операции и выбрать оптимальную технику операции для минимизации рисков рецидива. Необходимы более обширные исследования, основанные на большой выборке пациентов, с целью стандартизации методов ведения пациентов с ВАХ.

Annotatsiya

Mahalliy va xorijiy adabiyotlarga ko'ra xoannalar tug'ma atreziasi (ХТА) 5000-8000 ta yangi tug'ilgan chaqaloqqa 1 tani tashkil qiladi. ХТА tarqalishi kichik bo'lganligi sababli, ushbu patologiyani o'rganishning asosiy qismi oz sonli kuzatuvlarga asoslangan. Ko'rib chiqish ХТА bemorlarini boshqarish yondashuvlariga qaratilgan. Kichkina tarqalishiga qaramay ХТА bolalarda burun va paranasal sinuslarning malformatsiyalari orasida jarrohlik aralashuvning eng keng tarqalgan ko'rsatkichidir, chunki uning asosiy namoyon bo'lishi burun nafasining buzilishi bo'lib, u tug'ilish paytida ikki tomonlama shikastlanish bilan og'ir asfiksiya bilan namoyon bo'ladi. Shuni ta'kidlash kerakki, ba'zi hollarda bir tomonlama atreziya uzoq vaqt davomida odatiy ko'rinishlarga ega bo'lmasligi va tashxis qo'yilmasligi mumkin. Xoannalar shakllantirish bo'yicha operatsiyani erta bosqichda o'z vaqtida

amalga oshirish bolaning to'g'ri psixofizik rivojlanishi va LOR organlarining ikkilamchi va qo'shma kasalliklarining oldini olish uchun zarur shartlardan biridir. Shuningdek, operatsiya vaqtini hisobga olish va retsidiv xavfini minimallashtirish uchun optimal jarrohlik texnikasini tanlash kerak. XTA bilan og'rigan bemorlarni boshqarish usullarini standartlashtirish maqsadida bemorlarning katta namunasiga asoslangan kengroq tadqiqotlar talab etiladi.

Annotation According to Russian and foreign literature, the incidence of congenital hoan atresia (CAH) is 1 per 5000-8000 newborns. Since the prevalence of VAC is low, the main part of the studies of this pathology is based on a small number of observations. The review is devoted to approaches to the management of patients with VAH. Despite its low prevalence, VAC is the most frequent indication for surgical intervention among malformations of the nose and paranasal sinuses in children, since its main manifestation is a violation of nasal breathing, which, with bilateral lesions at birth, manifests severe asphyxia. It should be noted that unilateral atresia in some cases may not have typical manifestations for a long time and cannot be diagnosed. Timely surgery for the formation of a hoan at an early date is one of the necessary conditions for the proper psychophysical development of a child and the prevention of concomitant and combined diseases of the ENT organs. It is also necessary to take into account the timing of the operation and choose the optimal surgery technique to minimize the risk of recurrence. More extensive studies based on a large sample of patients are needed in order to standardize the management of patients with VAH.

Ключевые слова

Порок развития носа и околоносовых пазух, нарушение носового дыхания, асфиксия, атрезия хоан, педиатрия, эндоскопия, хоанопластика.

Kalit so'zlar

Burun va paranasal sinuslarning malformatsiyasi, burun nafasining buzilishi, asfiksiya, Xoanalar atreziyasi, pediatriya, endoskopiya, xoanoplastika.

Keywords

Malformation of the nose and paranasal sinuses, impaired nasal breathing, asphyxia, hoan atresia, pediatrics, endoscopy, choanoplasty.

Введение

Атрезия хоан (АХ) — это патологическое состояние полости носа, характеризующееся полным или частичным заращением ее задних отделов, при котором нет сообщения полости носа с носоглоткой¹. Врожденная атрезия хоан (ВАХ) является пороком развития полости носа, обусловленным нарушением эмбриогенеза на 8–12-й неделе развития. В современной классификации

выделяют также приобретенную форму ВАХ, причиной которой, как правило, является травма слизистой задних отделов носа (хирургические вмешательства, инородные тела, назотрахеальная интубация, назогастральный зонд), в результате чего формируется рубцовый стеноз задних отделов носа и хоаны.

Обзор посвящен подходам к ведению пациентов с ВАХ, которая является наиболее частым показанием к проведению оперативного вмешательства среди пороков развития носа и околоносовых пазух у детей, поскольку основным ее проявлением является нарушение носового дыхания.

Нарушения носового дыхания в педиатрической практике

Актуальность проблемы носового дыхания в педиатрической практике сложно переоценить, учитывая, что практически все физиологические процессы развития ребенка с момента рождения так или иначе зависят от реализации функций респираторного тракта. Как известно, у детей первого года жизни носовое дыхание является основным, что связано с анатомическими особенностями строения верхних дыхательных путей, в частности, высоким расположением гортани. В то же время существует ряд работ, посвященных исследованию возможности дыхания новорожденных через рот. К факторам, регулирующим включение ротовых дыхательных путей в физиологический процесс дыхания, относятся внутреннее сопротивление дыхательных путей, раздражение хеморецепторов и механорецепторов, а также поведенческие реакции. Увеличение минутного объема дыхания при физической нагрузке приводит к переключению с носового на ороназальное дыхание примерно у 67% взрослых. В исследованиях было показано, что некоторые младенцы также могут переключиться на оральную вентиляцию легких, когда потребность в вентиляции увеличивается.

Относительное сопротивление дыхательных путей может также влиять на способ дыхания (через нос / через рот), при этом предпочтение отдается пути наименьшего сопротивления. Было отмечено, что у взрослых спонтанное ороназальное дыхание может иметь более высокое назальное сопротивление. Сопротивление полости рта у детей раннего возраста может варьировать в широком диапазоне в зависимости от положения анатомических структур: языка, губ и мягкого неба. Для осуществления дыхания через рот ребенок должен выполнить сложную координированную серию движений: сокращение мышц языка, раскрытие губ и поднятие мягкого неба. Надгортанник также должен двигаться вперед, должен быть достаточный мышечный тонус, чтобы преодолеть поверхностные силы трения между небом и языком. Язык, мягкое небо и губы могут пассивно возвращаться в то же положение покоя, которое они занимали до окклюзии полости носа. Хеморецепторный вход (падение

парциального давления углекислого газа), изменение давления или отсутствие воздушного потока в носоглотке могут обеспечить афферентный сенсорный вход в дыхательный центр центральной нервной системы, необходимый для инициации пероральной вентиляции. Следует отметить, что относительный вклад каждого из этих факторов в контроль ротовой вентиляции неизвестен.

Несмотря на предполагаемые потенциально возможные механизмы дыхания через рот у новорожденных, проблема врожденной назальной обструкции остается крайне актуальной. Существует множество различных классификаций состояний, являющихся причиной назальной обструкции у детей. Среди основных причин назальной обструкции у новорожденного можно выделить анатомические (пороки развития), неопухолевые образования и кисты, доброкачественные и злокачественные новообразования, воспалительные (инфекционные), травматические (ятрогенные) и ряд других.

Следует обратить внимание на то, что наиболее часто именно АХ становится ведущим симптомом при врожденной CHARGE-ассоциации: С (Coloboma) — колобома (64%); Н (Heart defects) — пороки сердца (75%); А (Atresia choanae) — атрезия хоан (51%); R (Retardation of growth and development) — задержка роста и развития (84%); G (Genital abnormalities) — аномалии гениталий (54%); E (Ear anomalies) — пороки развития ушей (85%).

Врожденная атрезия хоан

Врожденная атрезия хоан — орфанное заболевание, впервые описанное в 1755 г. врачом общей практики и акушером-гинекологом Иоганном Редером, который представил клиническое наблюдение новорожденного с обструкцией задних отделов полости носа. Частота встречаемости ВАХ на данный момент составляет 1 на 5000–8000 новорожденных, ВАХ отмечается преимущественно у девочек. В литературе представлено множество случаев несвоевременной диагностики ВАХ, ставшей причиной развития тяжелых осложнений. По нашим данным, средний возраст постановки диагноза у детей с ВАХ составляет 12 мес.

В 1966 г. И.И. Щербатов предложил классификацию ВАХ. Выделяют односторонние и двусторонние (соотношение встречаемости 1:1), полные и частичные (6:1) ВАХ. В зависимости от характера атретической мембраны существуют костные (16,3%), мембранозные (10,5%) и смешанные АХ (73,2%). В исследовании О.Е. Brown на основании обзора 47 компьютерных томограмм обнаружили, что в 29% случаев ВАХ были чисто костными, а 71% — смешанными костно-мембранозными, при этом в данной небольшой серии случаев не было зарегистрировано ни одного случая чисто мембранозной формы АХ. Аналогичные результаты были опубликованы J.R. Newman et al. —

в 15% случаев диагностировали костную форму АХ, в 77% — костно-мембранозную, в 8% — мембранозную форму АХ соответственно.

Клиническая картина АХ зависит от формы заболевания. Наиболее опасна двусторонняя ВАХ — симптомы гипоксии и даже асфиксии возникают с момента рождения. Как было сказано выше, у детей до года дыхание через рот чаще всего невозможно в связи с высоким расположением гортани и относительно большим размером языка. Отсутствие носового дыхания с двух сторон в этом возрасте является жизнеугрожающим состоянием, требующим неотложных реанимационных мероприятий. У новорожденных с двусторонней ВАХ наблюдаются явления острой дыхательной недостаточности, втяжение уступчивых мест грудной клетки, цианоз, дети могут издавать характерные звуки: низкочастотный стридор, фыр-канье, сопение.

Возникновение трудностей при кормлении ребенка раннего возраста также свидетельствует о затруднении или отсутствии носового дыхания, что может быть результатом АХ. На фоне приема пищи у детей с двусторонней полной ВАХ возникает акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, признаки удушья. Поскольку дети до года не способны одновременно есть и дышать через рот, при плаче состояние ребенка улучшается. В анамнезе у детей с полной двусторонней ВАХ часто описаны попытки неудачной экстубации, что является провоцирующим фактором вторичного поражения дыхательных путей: развитие синехий полости носа, гипертрофии нижних носовых раковин, перфорации перегородки носа.

У детей с односторонней ВАХ клиническая картина, напротив, не всегда специфична. Несмотря на объективное отсутствие носового дыхания с одной стороны с рождения, для постановки диагноза порой требуются годы. Односторонняя ВАХ крайне редко вызывает респираторный дистресс у новорожденного. Основные проявления представлены постоянной односторонней назальной обструкцией, персистирующей ринореей с одной стороны с выделением характерного вязкого слизистого отделяемого в межрецидивный период и частыми риносинуситами². Отсутствие носового дыхания в течение длительного времени приводит к хронической гипоксии и гипотрофии с последующим нарушением физического и психомоторного развития, снижению вентиляционной и дренажной функций легких, формированию очагов хронической инфекции, поражению звукопроводящей системы среднего уха. Вынужденное дыхание через рот становится причиной изменения конфигурации черепа ребенка с формированием микрогнатии, открытого прикуса, а также нарушений осанки.

Очень часто дети с АХ имеют ряд сопутствующих заболеваний. Более чем в половине случаев (52,8%) ВАХ сочетается с другими пороками развития, при этом в 20,8% случаев в виде генетических синдромов, в том числе в 18,8% — в виде CHARGE-синдрома, при этом в 77,6% случаев сочетанных аномалий выявляется двусторонний характер поражения. Среди пациентов с двусторонней ВАХ у 34% встречаются другие болезни верхних дыхательных путей, такие как трахеомаляция, ларингомаляция, стеноз гортани; у 21% детей описывают аномалии челюстно-лицевой области, в том числе входящие в генетические синдромы.

Ведение пациентов с ВАХ

В связи с описанными выше особенностями носового дыхания у детей эффективное восстановление проходимости дыхательных путей при ВАХ является первоочередной задачей.

Обследование пациентов с подозрением на ВАХ включает в себя:

- сбор анамнеза заболевания;
- сбор анамнеза жизни ребенка;
- сбор анамнеза жизни родителей и течения беременности и родов матери;
- сбор анамнеза перенесенных ребенком заболеваний;
- оториноларингологический осмотр;
- медико-генетическое обследование;
- эндоскопический осмотр полости носа и носоглотки;
- компьютерную томографию (КТ) полости носа, околоносовых пазух и носоглотки;
- исследование дыхательной функции носа (передняя активная риноманометрия (ПАРМ));
- клиничко-лабораторное предоперационное (клинический анализ крови, клинический анализ мочи, биохимический анализ крови, электрокардиография, рентгенография грудной клетки) обследование;
- катamnестическое наблюдение.

Метод ПАРМ может быть использован для объективной оценки дыхательной функции пациентов с ВАХ в динамике в период пред- и послеоперационного наблюдения. У детей младшей возрастной группы использование риноманометрии ограничено или невозможно в ряде случаев.

Для диагностики ВАХ у детей раннего возраста предпочтительнее использовать фиброэндоскопы уменьшенного диаметра (2,2–2,4 мм). Эндоскопическое обследование дает возможность достоверно оценить состояние полости носа и зоны хоан, визуализировать атретическую мембрану, что позволяет подтвердить диагноз. В случае технической невозможности

применения фиброэндоскопии возможно проведение эндоскопического исследования ультратонким ригидным эндоскопом (1,9 мм).

Компьютерная томография — важный этап диагностического поиска, но стоит отметить, что у новорожденных детей КТ не всегда информативна, во многом зависит от качества снимков КТ и профессионализма специалиста лучевой диагностики. КТ рекомендуется выполнять всем пациентам с подозрением на АХ, это также важно для планирования объема и тактики оперативного вмешательства. Более того, в ряде случаев помимо АХ выявляются и сопутствующие патологические состояния в полости носа и околоносовых пазухах, которые можно скорректировать в рамках симультанной операции (искривление перегородки носа, синдром «молчащего» синуса, мукоцеле пазух и полости носа, новообразования).

В ряде случаев затруднения носового дыхания у детей раннего возраста необходимо проводить дифференциальную диагностику с другими причинами длительной или стойкой назальной обструкции.

Синдром назальной обструкции у детей должен быть всесторонне оценен с привлечением дополнительных инструментальных методов обследования для своевременной и верной постановки диагноза. Особенно это актуально у новорожденных детей, когда не всегда можно сразу точно идентифицировать причину нарушения носового дыхания. И, как уже было указано выше, при обследовании пациентов с подозрением на ВАХ нередко выявляются другие причины длительного затруднения носового дыхания: искривление перегородки носа, гипертрофия нижних носовых раковин, гипертрофия аденоидов.

Для объективной оценки проходимости полости носа и первичной диагностики ВАХ применяется ряд тестов. Наиболее простыми в условиях первичного амбулаторного приема врача-педиатра являются пробы для оценки носового дыхания с использованием ваты или зеркала. Также ВАХ можно заподозрить при невозможности прохождения тонкого аспирационного катетера через полость носа или при введении контрастного препарата в полость носа. Следует помнить, что указанные методы свидетельствуют исключительно о назальной обструкции у ребенка и могут быть положительными при ряде иных состояний: искривлении носовой перегородки, гипертрофии аденоидов или нижних носовых раковин, стенозе грушевидного синуса, кистах и полипах полости носа, объемных ново-образованиях черепа. Проведение рентгенографии черепа в сагиттальной проекции с введением контрастного вещества также недостаточно информативно. Точно установить диагноз ВАХ и провести дифференциальную диагностику позволяет

эндоскопическое исследование полости носа. В случае невозможности проведения исследования, а также в рамках предоперационной подготовки актуально проведение мультиспиральной КТ головы. Использование контрастирования, а также проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) показано исключительно при подозрении на неопластический процесс.

Лечение ВАХ исключительно хирургическое¹. Ранняя диагностика позволяет вовремя провести оперативное вмешательство и снизить риск развития неблагоприятных последствий. В литературе существуют разногласия по поводу оптимального срока хирургической коррекции. Тем не менее решающими факторами при выборе сроков проведения хирургического вмешательства являются опыт и навыки хирурга, возможности анестезиологической и педиатрической служб клиники, а также оснащение операционной. В случае двусторонней ВАХ, при развитии у ребенка явлений тяжелой дыхательной недостаточности и невозможности проведения хоаноластики показано наложение трахеостомы в экстренном порядке и последующая коррекция порока после стабилизации состояния.

На практике существует три основных хирургических доступа: трансназальный, трансептальный, транспалатинный. Целью каждого вмешательства является формирование неохоаны наименее инвазивным способом, однако некоторые из представленных методов сегодня практически не применяются ввиду высокой травматичности. Транспалатинный доступ имел преимущества за счет лучшей визуализации анатомических структур в эпоху до развития эндоскопической хирургии. Необходимо отметить, что при таком доступе существует риск травматизации зон роста твердого неба, альвеолярного отростка верхней челюсти, а также высокий риск интраоперационного кровотечения. Использование эндоскопических методов в ринохирургии радикально изменило подходы к оперативному лечению ВАХ. Являясь малоинвазивной, данная методика позволила повысить качество и эффективность хирургического лечения при сохранении анатомии и физиологии полости носа у детей, что особенно актуально в хирургии новорожденных. Тем не менее существует ряд трудностей, с которыми пришлось столкнуться практикующим хирургам — в частности, достаточно высокий процент стенозирования нео-хоан. В этой связи достаточно большое количество исследований посвящено анализу рисков стенозирования при том или ином подходе в хирургическом лечении АХ. Недостатком таких работ является тот факт, что публикуемые данные основаны на небольших выборках пациентов и носят достаточно разрозненный характер. Так, М.М. El-Begery et al.]проанализировали частоту встречаемости рестенозирования при

транспалатинном и трансназальном эндоскопическом подходах. Согласно полученным данным значимой разницы в показателях рестеноза отмечено не было.

С целью профилактики стенозирования неохоан были предложены различные хирургические способы, в частности стентирование, использование слизистых лоскутов и митомицина. И хотя эндоназальный эндоскопический подход остается наиболее широко используемым, все еще ведутся споры относительно эффективности той или иной эндоскопической методики при коррекции АХ. В ряде исследований описано использование лоскутов слизистой оболочки полости носа в трансназальной эндоскопической хирургии как наиболее эффективный метод. При этом показано, что стентирование не влияет на частоту рестеноза. Тем не менее M. Baldovin et al. сообщили о более высоком уровне рестеноза при использовании стентов у пациентов с ВАХ, ассоциированной с CHARGE-синдромом. Также следует отметить, что использование стентов может увеличить тяжесть течения послеоперационного периода и способствовать развитию осложнений, таких как присоединение вторичной инфекции, изъязвление, образование грануляционной ткани и рубцового стеноза.

В настоящее время хорошей альтернативой в хирургии ВАХ является метод использования слизистых лоскутов без стентирования. К примеру, эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием септальных лоскутов и их фиксацией фибриновым клеем. Данная техника позволяет отказаться от использования стентов, что облегчает уход за пациентом и снижает риски рестенозирования. При этом следует отметить, что пациенты имеют возможность самостоятельно дышать непосредственно сразу после проведения оперативного вмешательства.

Заключение

Таким образом, ВАХ — редкое заболевание, часто ассоциированное с другой патологией. Своевременная диагностика, выбор целесообразного хирургического метода лечения определяют исход заболевания. Наиболее раннее выявление ВАХ способствует успешному проведению хирургической коррекции и существенному улучшению прогноза для пациентов. В настоящее время нет единого мнения в отношении выбора того или иного хирургического способа лечения. Каждый из практикующих хирургов основывается на своем личном опыте и возможностях медицинского учреждения. Необходимы более обширные исследования, основанные на большой выборке пациентов, с целью стандартизации методов ведения пациентов с ВАХ.

Список литературы

1. Асманов А.И., Дайхес Н.А., Бреева О.А., Полунин М.М., Горохов А.С., Пивнева Н.Д. Атрезия хоан у детей первого года жизни: тенденции последних пяти лет. РМЖ. 2024;1:52–56 [Asmanov A.I., Daikhes N.A., Breeva O.A., Polunin M.M., Gorokhov A.S., Pivneva N.D. Choanal atresia in infants: trends over the last 5 years. RMJ. 2024;1:52–56 (in Russ.)].
2. Hirayama H., Ishida K., Kishi K. et al. Management of recurrent acquired choanal atresia with radial forearm free flap transfer. Ear Nose Throat J. 2022;1455613211070894. DOI: 10.1177/01455613211070894.
3. Adil E., Huntley C., Choudhary A., Carr M. Congenital nasal obstruction: clinical and radiologic review. Eur J Pediatr. 2012;171(4):641–650. DOI: 10.1007/s00431-011-1591-6.
4. Gnagi S.H., Schraff S.A. Nasal obstruction in newborns. Pediatr Clin North Am. 2013;60(4):903–922. DOI: 10.1016/j.pcl.2013.04.007.
5. Smith M.M., Ishman S.L. Pediatric Nasal Obstruction. Otolaryngol Clin North Am. 2018;51(5):971–985. DOI: 10.1016/j.otc.2018.05.005.