МЕТОДИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ ДЛЯ ПРЕПОДАВАТЕЛЕЙ

МОДУЛЬ 4

Тема 3. ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У ДЕТЕЙ, ВЫЗВАННАЯ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

I этап. ВВОДНЫЙ (10 мин)

– проверка присутствия студентов

– внешний вид, дисциплина

– организационные вопросы

– объяснение плана занятия

ЦЕЛЬ:

– студент должен **знать** **этиологию и патогенез ДН у новорожденных,** основные симптомы, заболевания и патологические состояния, приводящие к дыхательной недостаточности. Должен знать основные и дополнительные методы инструментальных обследований,

– студент должен **уметь** оценивать клинические симптомы, выполнять перкуссию и аускультацию и правильно оценивать полученные данные, провести дифференциальный диагноз, оказать неотложную помощь. Составить план тактических действий при различной патологии у новорожденного с дыхательной недостаточностью.

МОТИВАЦИЯ:

– дыхательная система у новорожденного является основной системой для жизнеобеспечения ребенка. Даже незначительные изменения в ее деятельности могут привести к выраженному ухудшению состояния ребенка. Разнообразные по этиологии заболевания: пороки развития, травмы, гнойно-воспалительные заболевания, опухоли и т.д. могут проявляться у новорожденного с острой дыхательной недостаточностью, относятся к группе неотложных состояний и требуют четкой диагностической программы для проведения интенсивной терапии. Только после тщательного анализа имеющихся симптомов, перкуторных и аускультативных данных определяют экстренность и объем специального обследования, которое должно отвечать требованию «от простого метода к более сложному».

II этап. КОНТРОЛЬ ИСХОДНОГО УРОВНЯ ЗНАНИЙ

 1.анатомо-физиологические особенности дыхательной системы у новорожденных

2. Классификация заболеваний, вызывающих острую дыхательную недостаточность.

2.Укажите основные критерии классификации заболеваний, вызывающих острую дыхательную недостаточность

3. Назовите основные клинические симптомы дыхательной недостаточности у новорожденных

4. Перечислите заболевания, входящие в группу внутригрудного напряжения

5. Перечислите основные клинические симптомы заболеваний из группы внутригрудного напряжения

6. Перечислите основные рентгенологические симптомы заболеваний, входящих в группу внутригрудного напряжения

7.Укажите основные клинические методы диагностики заболеваний, вызывающих дыхательную недостаточность.

8. Укажите показания и методы инструментальной диагностики при заболеваниях, сопровождающихся острой дыхательной недостаточностью.

III этап. ОСНОВНОЙ (ТРЕНИРОВОЧНЫЙ)

 Дыхательная недостаточность может возникать в результате нарушения функции внешнего дыхания и нарушения газообмена в легочной паренхиме.

 Нарушения функции внешнего дыхания характеризуются затруднением прохождения воздуха через проводящие пути. Причинами этих нарушений могут быть поражение дыхательного центра (в результате интранатальной травмы ЦНС) или обструкции воздухопроводящих путей.

 Обструкция воздухопроводящих путей может быть результатом аспирации во время родов или пороков развития вызывающими сдавление дыхательных путей снаружи или изнутри.

 Нарушения газообмена в легочной паренхиме происходит на фоне воспалительных заболеваний (пневмония), недоразвития (незрелости) ткани легкого (пневмопатии) у недоношенных новорожденных и пороков развития. Кроме того, к нарушению оксигенации может приводить компрессия одного или обоих легких свободным воздухом или жидкостью, патология диафрагмы, которая бывает функциональной (в результате родовой травмы диафрагмального нерва) или при ее пороке развития.

Классификация заболеваний, проявляющихся дыхательной недостаточностью, требующих хирургического лечения.

 Разнообразные по этиологии заболевания: пороки развития, травматические повреждения, гнойно-воспалительные осложнения, опухоли, как верхних дыхательных путей, так и легких, диафрагмы, пищевода, проявляющиеся острой дыхательной недостаточностью у новорожденных, относятся к группе наиболее ургентных состояний, требующих четкой диагностической программы и интенсивной терапии.

Алгоритм обследования и врачебной тактики

1. Этап. У новорожденного ребенка с острой дыхательной недостаточностью в первую очередь необходимо исключить нарушение дыхания центрального генеза.

Клинически отмечается нарушение ритма дыхания, вторичные апноэ. Ребенок в дальнейшем требует обследование неврологического статуса. При неадекватном дыхании ребенок переводится на ИВЛ.

 Классификация заболеваний при синдроме дыхательной

недостаточности у новорожденных

|  |  |
| --- | --- |
| **Пороки развития верхних дыхательных путей** | **Пороки и заболевания органов грудной полости** |
|  | **вызывающие внутригрудное напряжение** | **со смещением средостения в сторону патологии** | **без смещения средостения** |
| Синдром Пьера-РобинаАтрезия хоанБазальные мозговые грыжиОпухоли носоглотки и шеи (тератомы, гемлимфангиомы)Стеноз трахеи и бронховТрахеобронхиальная маляцияДвойная дуга аортыТрахеопищеводный свищ | **1.*Пороки развития***1. Внутрилегочные
	* Врожденная долевая эмфизема
	* Напряженная киста легкого
2. Внелегочные
	* Ложные и истинные диафрагмальные грыжи

**2.*Травматические повреждения**** Ятрогенный и спонтанный пневмоторакс
* Релаксация купола диафрагмы

**3.*Гнойно-септические заболевания**** Пиоторакс, пиопневмоторакс, абсцесс легкого

**4.*Опухоли средостения**** Нейрогенные
* Тератомы
 | **1.*Пороки развития**** Аплазия легкого
* Агенезия легкого
* Гипоплазия легкого

**2.*Ателектаз легкого*** | **1.*Пневмопатия**** Гиалиновые мембраны
* Респираторный дистресс синдром
* Полисегментарные ателектазы

**2.*Пневмония**** Аспирационная
* Вирусная
* Бактериальная
* Специфическая
 |

1. Этап. Далее необходимо проверить проходимость верхних дыхательных путей, исключить заболевания, пороки развития. Первая помощь заключается в обеспечении адекватного дыхания (интубация трахеи) и экстренный перевод в хирургическое отделение.
2. Этап. Дифференциальная диагностика заболеваний, расположенных внутри грудной клетки. Выделяются три группы заболеваний:

 - внутригрудное напряжение (патология с одной стороны, средостение смещено в противоположную сторону),

 - со смещением средостения без напряжения (патология с одной стороны, средостение смещено в больную сторону),

 - Двустороннее поражение (патология с двух сторон, средостение не смещено).

 Важным диагностическим признаком является динамика нарастания клинических проявлений и симптомов дыхательной недостаточности.

Основными методами диагностики являются перкуссия и аускультация легких и сердца. Характер перкуторного звука на стороне поражения (коробочный, притупление, однородный, мозаичный) позволяет заподозрить вид патологии. Аускультация легких (пуэрильное, ослабленное, дыхание не выслушивается, патологические шумы, хрипы*) выявляет сторону поражения.* Аускультация сердца наряду с оценкой частоты, ритма, тона, наличия патологических шумов позволяет по точке максимально громко выслушиваемых тонов определить верхушку сердца - *наличие смещения* *средостения*.

Целью обследования является выявление стороны поражения органов грудной полости и местоположения средостения, что является важным дифференциально-диагностическим тестом.

После определения группы внутригрудного поражения, далее проводится дифференциальная диагностика внутри группы.

 К клиническим проявления ДН относятся: изменение цвета кожных покровов, нарушение частоты, ритма и звучности дыхания, асимметрия грудной клетки, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, изменения при аускультации, перкуссии и при инструментальных методах обследования новорожденного.

 При обследовании важно определить одно- или двух- стороннее поражение, наличие симптома внутригрудного напряжения. На этапе сбора анамнеза и первичного осмотра необходимо исключить угрожающие жизни состояния, определить структуру патологии и дальнейшую тактику обследования новорожденного. Первой помощью при подозрении на ДН у новорожденного является обеспечение проводимости дыхательных путей и дотация кислорода.

 Обследование новорожденного с ДН начинают с изучения течения беременности и родов.

Особенности течения родов необходимо оценивать совместно со сроками манифестации дыхательной недостаточности, оценкой по шкале Апгар, морфофункциональной зрелости плода и сроками родов.

 Ультразвуковое исследование плода позволяет выявлять многие пороки развития уже на ранних сроках беременности (до 24 нед). Так выявление порока развития легких у плода при антенатальном УЗИ определяет дальнейшее ведение беременности после консультации хирурга-неонатолога в специализированных родильных домах. Однако, дети с порокам легких как правило рождаются доношенными и в срок. Напротив, для недоношенных новорожденных и детей с осложненным течением родов характерно появление признаков ДН в результате аспирационного синдрома, пневмопатий или в результате перинатального поражения ЦНС.

 Так наличие в анамнезе новорожденного асфиксии во втором периоде родов и механической вентиляции легких на фоне дыхательной недостаточности являются типичными признаками спонтанного или ятрогенного пневмоторакса.

 Кинический осмотр новорожденного начинают с оценки общего состояния ребенка.

 **Двигательная активность** при ДН, как правило,снижена. Данный симптом может свидетельствовать о тяжелой ДН, а также неврологической патологии, в частности, ЗВУР, перенесенной острой или хронической гипоксии плода.

Затем переходят к оценке **цвета кожных покровов**. **Цианоз** кожи и слизистых оболочек, носогубного треугольника и **бледность** кожных покровов обычно указывает как на тяжесть дыхательной, так и сердечной недостаточности (пороки сердца «синего» типа). Для дифференциальной диагностики проводится **кислородный тест** – при дотации кислорода новорожденному с ДН, явления цианоза становятся менее выраженными, в отличие от сердечной недостаточности. Цианоз у новорожденных может быть постоянным или возникать при плаче, беспокойстве, кормлении.

 При осмотре **внешнего вида** ребенка особое внимание уделяют осмотру носовых ходов, полости рта и шеи. Необходимо исключить **обструкцию верхних дыхательных путей** на уровне носовых ходов, носоглотки (атрезия хоан), ротовой полости (микрогнотия при синдроме Пьера-Робена, макроглоссия при синдроме Видемана-Беквита), ротоглотки (новообразования полости рта, базальная мозговая грыжа) и шеи (объемные образования, передние мозговые грыжи). Втяжение эпигастрия, участие вспомогательных (межреберных) мышц, раздувание крыльев носа указывает на затруднение дыхания.

 При **осмотре грудной клетки** обращают внимание на ее симметричность. Нарушение симметричности может быть за счет **западения** одной из половин в результате снижения воздушности доли (ателектаз), соответствующего легкого (стеноз главного бронха), отсутствия соответствующего легкого (агенезия) или за счет **вздутия** одной из половин. Увеличение объема одной половины грудной клетки возникает вследствие повышения внутригрудного давления в гемитораксе при перераздутии какой либо доли (лобарная эмфизама), увеличения ее объема (кистозно-железистая мальформация), либо за счет попадания в плевральную полость большого количества свободного воздуха (пневмоторакс) или жидкости (гидро- , гемо-, хилоторакс) или перемещения в грудную клетку органов брюшной полости (диафрагмальная грыжа).

 После внешнего осмотра больного приступают к оценке **характера дыхания**. Нарушение ритма дыхания с тенденцией к брадипноэ, уменьшение глубины экскурсии грудной клетки указывает на нарушение дыхательной функции центрального генеза.

 Обращая внимание на **частоту дыхания**, учитывают число дыханий, ритм, экскурсию грудной клетки, звучность. Тахипноэ - учащенное дыхание (более 60 дыхательных движений в минуту для новорожденного первых 10 суток жизни)при ДН возникает в результате недостаточного насыщения крови кислородом за счет выключения из газообмена участка легких или затруднения прохождения воздуха по трахеобронхиальному дереву. Ограничение экскурсии диафрагмы в результате вздутия живота указывает на патологический процесс в брюшной полости (см. раздел «кишечная непроходимость»).

 После рождения при свободном носовом дыхании новорожденного не издает никаких дополнительных звуков. Шумный, вибрирующий или всхлипывающий вдох возникает при сужении верхних дыхательных путей на уровне гортани, трахеи. Однако, стридорозное дыхание нередко отмечается у детей первых месяцев жизни; его причиной считают незрелость и узость просвета гортани (небольшие ее размеры). Очень важно уже в этом возрасте исключить другие возможные причины – врожденную патологию гортани, трахеи, образования суживающие просвет верхних дыхательных путей.

 После оценки частоты и характера дыхания переходят к **клиническим методам обследования**. Тактика дополнительного обследования новорожденного с явлениями ДН окончательно определяется после обследования органов грудной клетки (перкуссия и аускультация).

 **При перкуссии** в норме у новорожденного над всей поверхностью грудной клетки выслушивается ясный легочный перкуторный звук. Притупление **перкуторного звука** возникает при уменьшении воздушности ткани легкого или замещения легочной ткани в проекции перкуссии жидкостью (гемо-, гидро-, хилоторакс) и более плотной тканью (объемное солидное образование). К этому могут привести различные патологические состояния (ателектаз, воспалительные процессы), пороки развития легкого (кистозно-железистая мальформация, секвестрация) и перемещение органов брюшной полости в грудную клетку (врожденная диафрагмальная грыжа).

 **Коробочный звук** отмечается при повышении воздушности ткани легкого (эмфизема легкого, киста заполненная воздухом) или замещения ткани легкого воздухом в проекции перкуссии (пневмоторакс).

 **Аускультация** позволяет не только определить изменение дыхательных шумов и сердечных тонов над тем или иным отделом грудной стенки, но и уловить добавочные шумы (хрипы, крепитация, сердечные шумы). В норме у новорожденного над всей поверхностью грудной клетки выслушивается пуэрильное дыхание (весь вдох и 2/3 выдоха).

 **Ослабление дыхания** над всей поверхностью грудной клетки указывает на 2-х сторонний процесс (воспалительные изменения, нарушение проходимости трахеи, пневмопатии, аспирационный синдром). При одностороннем процессе причиной ослабления дыхания может являться снижение проходимости главного или долевого бронха и снижение воздушности альвеол, частичное заполнение плевральной полости жидкостью. Ослабление дыхания связано с патологическими процессами, приводящими к компрессии паренхимы легкого – наличие в грудной полости дополнительного образования, патологической ткани (секвестрация легкого, кистозно-аденоматозная трансформация доли, органы брюшной полости).

 **Отсутствие дыхания** в одной из половин грудной клетки может быть симптомом агенезии легкого, наличия свободного воздуха или жидкости в плевральной полости и при тотальном ателектазе легкого.

 Добавочные **дыхательные шумы** приобретают в комплексе обследования особое значение, так как нередко они являются специфическими для той или иной категории заболевания. В первую очередь к ним относятся хрипы. Они могут быть сухими и влажными. Различают крупные, средние и мелкопузырчатые хрипы. Мелкопузырчатые хрипы формируются на периферии бронхолегочной системы, но их нужно отличать от крепитации, возникающей в результате слипания и разлипания альвеол при дыхании, когда в них появляется экссудат. При диафрагмальной грыже аускультативная картина специфична – характерно появление добавочных шумов перистальтики кишечника (при наличии петель кишечника в плевральной полости) на фоне отсутствия или ослабления дыхания на стороне поражения.

 На этом этапе обследования новорожденного необходимо диагностировать **синдром внутригрудного напряжения –** это сочетание нарушений дыхания и кровообращения, обусловленных сдавлением легкого на стороне поражения и смещением средостения в противоположную (здоровую) сторону.

 **Клинические симптомы внутригрудного напряжения:**

– острое возникновение ДН

– напряженное поверхностное дыхание

– аускультативные изменения (смещение границ сердца в здоровую сторону, снижение проводимости дыхания и патологические шумы на стороне компрессии)

– перкуторно смещение границ средостения в здоровую сторону, изменение перкуторного звука на стороне поражения (вариабельно в зависимости от причины) и контралатерально (укорочение перкуторного звука)

 При интерпретации картины перкуссии и аускультации легких у новорожденных необходимо учитывать малый объем грудной клетки и высокую проводимость звуковой волны в связи с малой толщиной грудной стенки.

 После завершения данного этапа обследования независимо от патологии необходимо **выполнение рентгенологического исследования грудной клетки в прямой и боковой** проекциях в вертикальном положении ребенка. Оценивая результаты **рентгенологического исследования** необходимо определить положение средостения, границы диафрагмы, наличие или отсутствие ткани легкого (сосудистый рисунок), ее структуры (повышенная воздушность, сниженная воздушность, округлые тени), состояние синусов, симметричность межреберных промежутков, визуализация дополнительных образований, очаговых теней.

 При оценке рентгенограммы в первую очередь обращают внимание на прозрачность легочных полей. **Затемнение участков легкого** или целого легкого свидетельствует о снижении пневматизации паренхимы легкого (воспалительный процесс, пороки развития, ателектаз, отсутствие легкого, солидное образование, отек, аспирационный синдром) или на наличие жидкости в плевральной полсти. Отсутствие легочного рисунка на фоне тотального затемнения характерно для гемиторакса агенезии легкого, тотального ателектаза, наличия жидкости в плевральной полости. 2-х стороннее снижение пневматизации легких характерно для аспирационного синдрома или пневмопатий.

 **Повышенная прозрачность** участка или целого гемиторакса свидетельствует о перерастяжении воздухом легочной ткани, воздушного объемного образования или о наличии свободного воздуха в плевральной полости. Наличие повышенной прозрачности и сохранение легочного рисунка характерно для врожденной лобарной эмфиземы. Округлое образование с четкими контурами, внутри которого отсутствует легочный рисунок, указывает на кистозное воздушное образование. Тотальное просветление гемиторакса с отсутствием легочного рисунка характерно для пневмоторакса, при этом ткань спавшегося (коллабированного) легкого визуализируется у соответствующего края средостения в виде плотной тени.

 **Мозаичность** «легочного рисунка» с участками просветления и затемнения, наряду с округлыми разнокалиберными образованиями характерна для кистозно-железистой мальформации и диафрагмальной грыжи. При врожденной диафрагмальной грыже не удается проследить контур купола диафрагмы на стороне поражения.

 Оценивая **размеры, локализацию тени средостения** и визуализацию дополнительных образований в проекции средостения. Расширение тени средостения может свидетельствовать о наличии жидкости в полости перикарда (гидроперикард) или врожденном пороке сердца. Уточнить патологию помогает УЗИ сердца.

 **Смещение тени средостения** в сторону патологического процесса характерно для заболеваний, сопровождающихся отсутствием легкого в соответсвующем гемитораксе или значительным уменьшением объема легкого и вследствие снижения его воздушности (гипоплазия легкого, ателектаз).

 Смещение тени средостения в условно «здоровую» сторону говорит о повышении внутригрудного давления на стороне поражения. Этот симптом характерен для патологических состояний, сопорвождающихся синдром внутригрудного напряжения (лобарная эмфизема, пневмо-, гидро-, хило-, гемоторакс, кистозно-железистая мальформация, секвестрация легкого, кистозные образования грудной клетки, врожденная диафрагмальная грыжа, релаксация купола диафрагмы).

 Асимметрия межреберных промежутков свидетельствует о разнице внутриплевральных давлениях в правом и левом гемитораксах. Повышение давления приводит к расширению межреберных промежутков, понижение – к сужению.

 Отсутствие визуализации свободных синусов характерно для наличия в них жидкого компонента (выпот, кровь, лимфа, свободная жидкость и др.), сочетание с отсутствием контура купола диафрагмы характерно для врожденной диафрагмальной грыжи.

 Наиболее важным при рентгенологическом обследовании является выявление **рентгенологических признаков внутригрудного** **напряжения**, для которого характерно:

– смещение органов средостения в сторону противоположную патологическому процессу

– расширение межреберных промежутком на стороне поражения

– оттеснение или отсутствие купола диафрагмы на стороне поражения

– изменение легочного поля на стороне поражения

– наличие медиастинальной грыжи (смещение тени средостения в сторону, противоположную стороне поражения)

 Для уточнения патологии и проведения дифференциальной диагностики используются **дополнительные методы инструментальной диагностики**.

 **УЗИ грудной клетки** не всегда является информативным методом исследования, показано при объемных образованиях, секвестрации легкого (с доплеровским анализом), пневмотораксе, гидро-, пио-, гемотораксе.

 **Трахеобронхоскопия** позволяет хорошо визуально осмотреть гортань, трахею, бронхи, оценить изменения строения слизистой оболочки, ширину просвета, характер отделяемого секрета, а так же очистить бронхиальное дерево от мокроты.

 **Бронхография** – метод исследования с помощью которого производят контрастирование бронхиального дерева. Он дает возможность оценить состояние крупных и мелких бронхов, степень их расширения. В настоящее время применяется редко, у новорожденных лишь в исключительных случаях.

 **Компьютерная томография** является более совершенным методом исследования; она позволяет получить четкое изображение органов и тканей в плоскости исследуемого среза без наслоений выше и ниже прилежащих тканей. Показанием к проведению компьютерной томографии служат затруднения в диагностике главным образом пороков легких, опухолевидных образований и воспалительных процессов органов грудной полости.

 **Радиологические методы** **исследования легких** основаны на применении радионуклидов, с помощью которых можно оценить регионарные нарушения легочной вентиляции и кровообращения в малом круге. Показанием к проведению исследования являются в основном хронические нагноительные процессы в легких. Накопление радиофармпрепарата в легких улавливается гамма-камерой; подсчет проводят по трем зонам легких - верхней, средней и нижней. По степени накопления в этих зонах препарата косвенно судят о функции легкого в том или ином отделе.

**Заболевания из группы внутригрудного напряжения**

**Заболевания, проявляющейся повышенной воздушностью**

**ПНЕВМОТОРАКС**

 **Спонтанный пневмоторакс является осложнением первого вдоха у доношенных детей, рожденных при осложнении второго периода родов** в состоянии **начинающейся** асфиксии, первичная реанимация в анамнезе, реанимационные мероприятия. Вследствие перераздражения дыхательного центра, ребенок делает глубокий резкий вдох, приводящий к надрыву быстро расправляющейся легочной ткани.

 **Ятрогенный пневмоторакс**  возникает в процессе первичной реанимации и несоответствии объема резко вводимого воздуха и объема альвеолярной ткани. Или как осложнение пункции центральных вен.

-**клиника: ДН,** резкое ухудшение состояния.

-**перкуторно** – коробочный

**-аускультативно** – отсутвие или ослабление дыхания, смещение верхушечного толчка

-**на рентгенограмме** –отсутствие легочного рисунка, медиастенальная грыжа, низкое стояние купола диафрагмы, тень коллабированного легкого

-**УЗИ грудной клетки** через межреберные промежутки – отсутствие прилежания ткани легкого к реберной поверхности грудной клетки, гипоэхогенная тень воздуха.

**Неотложная помощь - ПЛЕВРАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ**: в четвертое-пятое межреберье по передней подмышечной линии, объем плевральной полости 40-50 мл, после забора воздуха (40-50мл) – аускультация, дыхание проводится – можно удалить иглу, «воздух без конца» – дренаж по Бюлау – активная аспирация (давление в отсосе не больше давления на вдохе).

**ЛОБАРНАЯ ЭМФИЗЕМА** порок развития верхней доли левого или средней доли правого легкого, аплазия или гипоплазия хрящевых колец долевого бронха, приводящее к формированию клапанного механизма ( при вдохе воздух проходит, а при выдохе за счет спадения бронха воздух из легкого не удаляется. С каждым вдохом растяжение доли легкого нарастает, приводя к внутригрудному напряжению).

 -**анамнез** – антенатальное УЗИ плода

-**клиника: ДН,** постепенное ухудшение с рождения, усиление при беспокойстве, кормлении.

-**перкуторно** – коробочный

**-аускультативно** – резкое ослабление дыхания в проекции пораженной доли легкого

-**на рентгенограмме** повышение прозрачности при наличии легочного рисунка (одной доли, которая может занимать весь гемиторакс). треугольная тень ателектаза нижней доли слева, симптомы внутригрудного напряжения.

 -**КТ** – четко визуализируется пораженная доля легкого повышенной воздушности, компрессирующая здоровый участки легкого.

 -**Бронхоскопия** при диагностически сложных вариантах порока – обнаружение порочно сформированного долевого бронха (клапанный механизм).

**Тактика -ЭКСТРЕННАЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИЯ В ХИРУРГИЧЕСКИЙ СТАЦИОНАР (хирургическое лечение)**

**КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГКИХ** – наличие кист (от одной гигантской кисты до множества размерами до 0,5см) в паренхиме легкого заполненных воздухом, амниотической жидкостью или воспалительным экссудатом при нагноении кисты. Полость кисты, как правило, сообщается с трахео-бронхиальным деревом. В большинстве случаев порок поражает 1 долю легкого.

**Множественные кисты легкого**, как правило, проявляются дыхательной недостаточностью с рождения, тяжесть которой определяется объемом поражения. Чем тяжелее порок тем раньше и ярче клинически проявляются. Рентгенологически множественные кисты необходимо дифференцировать с кишечными петлями при диафрагмальной грыже.

 **Единичные кисты –** до момента осложнения клинически и рентгенологически не проявляются. Осложнения: нагноение и напряжение.

 **Напряжение кисты возникает** вследствие формирования клапана комочком густой слизи у детей реконвалесцентов пневмонии. Нарастают симптомы внутригрудного напряжения.

-**анамнез** - антенатальное УЗИ плода

-**клиника** ДН, типичных симптомов нет. Возможно резкое ухудшение состояния при синдроме «обкрадывания» - увеличение размера кист(ы) за счет клапанного механизма, что приводит к компрессии здоровых участков легкого.

-**перкуторно –** как правило коробочный оттенок легочного звука (воздух)

- **аускультативно** – ослабление дыхания в проекции пораженной доли легкого

-**на рентгенограмме** на фоне легочной ткани округлые тени (кисты) различного размера, смещение средостения, оттеснение купола диафрагмы, при наличии в полости кисты жидкости – уровень в вертикальном положении (воздух/жидкость).

-**КТ** – четко визуализируются кисты в виде округлых полостей различного размера.

-Выполнение **РИИ** не обязательно – выявляется снижение накопление РФП в зоне патологического очага.

**Внутригрудное напряжение с притуплением перкуторного звука.**

**ГИДРО-, ГЕМО-, ХИЛОТОРАКС, объемные образования грудной полости- опухоли средостения**

-**анамнез** - внутриутробное инфицирование, указания на пункцию центральных сосудов

**-клиника: ДН,** резкое ухудшение состояния.

-**перкуторно** – притупление

-**аускультативно** – ослабление дыхания до полного отсутствия

-**на рентгенограмме –** тотальное затемнение, смещение средостения в здоровую сторону, нет контура диафрагмы и сердца

При объемных образованиях рентгенограмма должна быть выполнена в двух проекциях дл дифференцирования расположения опухоли в заднем, переднем средостении.

**-УЗИ грудной клетки** через межреберные промежутки – отсутствие прилежания ткани легкого к реберной поверхности грудной клетки, гиперэхогенная тень жидкости.

**Неотложная помощь при гидротораксе - ПЛЕВРАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ (**пятое-шестое межреберье по задней подмышечной линии**), ОСТАВИТЬ ДРЕНАЖ**

* В настоящее время плевральная пункция может проводится под контролем УЗИ.

**СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКИХ** – наличие в плевральной полости аномального участка паренхимы легкого, не сообщающегося с бронхиальным деревом и питающегося из системы большого круга кровообращения (как правило из брюшного отдела аорты).

 - **анамнез** - антенатальное УЗИ плода

-**клиника** ДН не выражена, типичных симптомов нет. Возможны явления сердечной недостаточности по типу синдрома обкрадывания (при большом диаметре питающего сосуда из системы большого круга кровообращения)

-**перкуторно –** при перкуссии четка над патологической тканью секвестра – притупление звука.

-**аускультативно** – ослабление дыхания в проекции пораженного участка

-**на рентгенограмме** тень легочного секвестра может не визуализироваться. Большее внимание стоит обращать на область базальных сегментов – типичная локализация порока. Рентгенологически секвестрация легкого представляет собой очаговую тень.

-**КТ с в/в контрастированием** – отчетливо визуализируется аномальный участок легкого не имеющий связи с трахео-бронхиальным деревом и контрастируется питающий сосуд

**ИСТИННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА СПРАВА. РЕЛАКСАЦИЯ КУПОЛА ДИАФРАГМЫ.**

 В обоих случаях из-за патологии диафрагмы отмечается высокое расположение печени в плевральной полости с притуплением перкуторного звука и отсутствием дыхания в этой зоне, с симптомами внутригрудного напряжения.

 В первую очередь у ребенка необходимо исключить патологию внутри грудной полости от патологии диафрагмы. Клинически для этого необходимо определить границы печени. Увеличени границ печени ниже реберной дуги указывает на патологию в плевральной полости. Если край печени выше реберной дуги – то она поднялась вверх за диафрагмой.

 Далее необходимо отдифференцировать истинную диафрагмальную грыжу- порок развития от релаксации купола диафрагмы – травматическое повреждение диафрагмального нерва. Для этого необходимо выполнить рентгенографию в двух проекциях или провести рентгеноскопию. При релаксации диафрагмы отмечается парадоксальное движение диафрагмы.

 -**анамнез** - указание на пункцию ЦВ

**-клиника:** ДН, нарушение дыхания в проекции нижней доли.

-**перкуторно** – притупление на стороне поражения, в нижних отделах печеночная тупость

-**аускультативно** – отсутствие дыхания над одластью притупления.

-**рентгенологически:** снижение пневматизации легкого на стороне поражения, затемнение нижних отделов плевральной полости, смещение средостения

**Внутригрудное напряжение с мозаичностью перкуторного звука.**

**ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА**.

 Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов – брюшного и плевральных листков. **Такие грыжи являются истинными.**

 **При ложных грыжах** имеется отверстие в диафрагме, которое является следствием недоразвития плевроперитонеальной перепонки. В преобладающем большинстве случаев ложная диафрагмальная грыжа левосторонняя. Пролабирование содержимого брюшной полости в гемиторакс обуславливает картину запавшего живота.

 Отличить ложную диафрагмальную грыжу от истиной трудно, особенно если плевральная полость заполнена внедрившимися петлями кишок. Обычно при истинных грыжах удается рентгенологически проследить верхний контур грыжевого мешка, отграничивающий пролабированные петли кишечника в грудной полости. Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы, но бывают значительных размеров и полными.

 При ложных грыжах дефект в диафрагме различных размеров от щелевидного, расположенного в реберно-позвоночном отделе (грыжа Богдалека) до полной аплазии диафрагмы.

 Тяжесть состояния при диафрагмальной грыже обусловлена гипоплазией легкого на стороне поражения. Выраженность ДН у новорожденных с диафрагмальной грыжей, как правило, определяет необходимость ИВЛ.

 -**клиника** – всегда тяжелая ДН с рождения, прогрессивно нарастает

-**перкуторно** – над соответствующей областью грудной клетки определяется **мозаичность перкуторного звука** – местами коробочный оттенок, местами притупление

-**аускультация** – резкое ослабление дыхания, дополнительные шумы (перистальтика кишечника) сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не определяются, справа громкие, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону.

**-рентгенологически:** характерны округлые тени кишечных петель в плевральной полости. Смещение органов средостения и сердца зависит от количества кишечных петель и органов брюшной полости, пролабирующих в гемиторакс. У новорожденных смещение бывает столь значительным, что при этом даже не удается определить тень коллабированного легкого.

При расположении **истинной грыжи справа** обычно ее содержимым является часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающуюся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим, т. е. создается впечатление наличия плотной округлой опухоли легкого, примыкающей к диафрагме.

 **Дополнительные исследования не проводятся, так как рентгенологические и общеклинические симптомы специфичны. Показано экстренное оперативное вмешательство.**

**Группа заболеваний со смещением средостения без напряжения.**

**АТЕЛЕКТАЗ** (легкого,).

 Первичный ателектаз легких в большинстве случаев обусловлен патологической незрелостью легких. Вторичный ателектаз у новорожденных возникает вследствие обструкции бронха при аспирации, воспалительных процессов. Для анамнеза характерна аспирация в родах, осложнения второго периода родов. Необходимо дифференцировать с агенезией легкого- редким пороком развития.

 -**клиника** – ДН на фоне интоксикации, воспалительных изменений в крови.

 -**перкуссия** – притупление звука над патологическим участком легкого

 -**аускультация** – отсутствие дыхания

 -**рентгенологическое исследование** – при ателектазе: затемнение половины грудной клетки со смещением средостения в сторону патологии. У корня на фоне затемнения виден воздушный фрагмент главного и долевого бронха.

При агенезии, так как бронхи отсутствуют отмечается тотальное затемнение.

Окончательный диагноз устанавливается на бронхоскопии.

**Неотложная помощь при ателектазе – экстренная бронхоскопия.**

**Заболевания, проявляющиеся дыхательной недостаточностью с двусторонней патологией.**

 К этой группе относятся все варианты пневмопатии, аспирационные пневмонии, вирусные и бактериальные пневмонии.

Патологический процесс двусторонний, средостение не смещено. Из хирургических заболеваний приводящих к аспирационным пневмониям необходимо отнести атрезию пищевода.

**АТРЕЗИЯ И СТЕНОЗ ПИЩЕВОДА**

 **Атрезия пищевода** – порок развития, при котором имеется перерыв между проксимальной и дистальной частью пищевода. Проксимальный и дистальный концы пищевода могут закачиваться слепо (бессвищевая форма (10% случаев) или сообщаться с трахеей (трахео-пищеводный свищ). Чаще всего (85%) встречается атрезия пищевода с дистальным трахео-пищеводным свищем.

Диагноз атрезии пищевода может быть установлен антенатально (основные признаки – микрогастрия, многоводие). После рождения диагноз может и должен быть установлен в первые часы жизни в родильном доме. Основными **клиническими признаками** является слюнотечение, срыгивание неизмененным молоком во время кормления, поперхивание, быстро присоединяющиеся респираторные симптомы, связанные как с аспирацией слюны и пищи, так и с забросом желудочного содержимого в трахею при дистальном трахео-пищеводном свище. Диагноз подтверждают путем зондирования пищевода, при атрезии провести зонд в желудок не возможно, он заворачивается в слепо заканчивающемся проксимальном (оральном) конце пищевода. При подозрении на атрезию пищевода необходимо интубировать трахею, чтобы исключить аспирацию, и транспортировать ребенка в отделение реанимации хирургического стационара.

 Для дообследования обязательно выполняют **рентгенограмму в вертикальном положении с захватом грудной клетки и брюшной полости** с контрастированием орального конца. При отсутствии дистального свища газ в желудок и петли кишечника не попадает. При наличии свища газонаполнение петель кишечника определяется, а при искусственной вентиляции легких, вследствие заброса воздуха в свищ под давлением, может быть повышено. При оценке рентгенограммы необходимо исключить дуоденальную непроходимость (два уровня жидкости – в расширенном желудке и в 12-перстной кишке). Также определяют уровень расположения атрезированного конца пищевода.

 В плане дообследования необходимо выполнить ультразвуковое исследование брюшной полости, почек, ЭХО-КГ, внимательно осмотреть конечности ребенка. Более чем у 50% детей при атрезии пищевода выявляются сочетанные аномалии, среди которых 35% составляют пороки сердца, 20% – пороки мочеполовой системы, 20% – пороки желудочно-кишечного тракта, хромосомные аномалии. Атрезия пищевода может входить в состав синдромов (VACTERL, CHARGE).

 Значительно реже встречается **врожденный стеноз** или **мембрана пищевода**. Как правило, при этом определяется частичная непроходимость пищевода в его средней или нижней трети. Диагноз подтверждается при контрастной рентгеноскопии или эндоскопическом исследовании.

 Дифференциальная диагностика проводится с другими вариантами врожденной механической непроходимости – атрезией привратника, атрезией 12-перстной кишки выше Фатерова соска. При этой патологии зонд в желудок проходит, из желудка аспирируется слизь без примеси желчи, на обзорной рентгенограмме визуализируется расширенный желудок.

 **Оперативное лечение** при свищевой форме атрезии пищевода выполняется на 1–2 сутки жизни в зависимости от тяжести состояния ребенка, при выявлении сопутствующей высокой кишечной непроходимости – по экстренным показаниям (в течение 3-х часов от момента поступления). Предпочтительным является перевязка трахео-пищеводного свища с наложением первичного эзофаго-эзофагоанастомоза. Возможно проведение операции как традиционным, торакотомным, доступом, так и эндоскопически.

При бессвищевой форме оперативное вмешательство не является экстренным. После оценки диастаза между атрезированными концами пищевода решается вопрос о возможности проведения радикальной (наложение первичного или отсроченного анастомоза) или паллиативной операции (выведение эзофаго- и гастростомы). Решение зависит от величины диастаза между атрезированными концами, от технических возможностей и опыта хирурга, а также и от наличия и тяжести сопутствующей патологии у ребенка.

 В послеоперационном периоде после наложения эзофаго-эзофагоанастомоза кормление через рот начинают не раньше 7-х суток после контроля состоятельности швов путем рентгеноскопии с контрастированием пищевода. Через 3 недели от момента наложения анастомоза необходимо выполнить рентгеноконтрастное исследование на наличие желудочно-пищеводного рефлюкса, одновременно можно оценить диаметр просвета пищевода в области анастомоза. При наличии клинических проявлений стеноза пищевода (поперхивание, кашель во время еды, слюнотечение) и диаметре просвета менее 4 мм проводится курс бужирования, при выявлении желудочно-пищеводного рефлюкса решается вопрос о проведении антирефлюксной операции. При хорошей проходимости пищевода контроль диаметра анастомоза в катамнезе проводится в возрасте 3, 6, 9 месяцев (эзофагоскопия или рентгеноконтрастное исследование), далее – по показаниям. Необходимо обращать внимание родителей на появление признаков стеноза пищевода, особенно при изменении характера питания, введения прикорма. Для детей с пороком развития пищевода характерным является «лающий» кашель вследствие трахеомаляции, который обычно проходит после дозревания трахеи к возрасту 1-3 лет.

Таблица. Диагностика и дифференциальная диагностика пороков развития и заболеваний, вызывающих острую

дыхательную недостаточность

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Симптомы | Врожденная долевая эмфизема | Ложная диафрагмальная грыжа | Спонтанный пневмоторакс | Ателектаз легкого | Пневмопатия |
| Анамнез | Возможна патология ранних сроков беременности | Возможна патология ранних сроков беременности | Осложнения 2 периода родов крупным плодом, самопроизвольные роды в начинающейся асфиксии. Патология первого вдоха. Осложнения первичной реанимации. | Аспирация в родах | Преждевременные роды незрелым плодом в асфиксии |
| Начало заболевания и динамика заболевания | С рождения постепенное нарастание симптомов днухудшение при нагрузке | С рождения острая дыхательная недостаточность | Приступ вторичной асфиксии вскоре после рождения | С рождения, отсутствие эффекта от санации верхних дыхательных путей | С рождения прогрессирующее ухудшение состояния |
| Клиникаперкуссия легких |  На стороне поражения коробочный звук над всей поверхностью грудной клетки | На стороне поражения мозаичность звука (участки притупления и коробочного звука) перистальтические шумы | На стороне поражения коробочный звук над всей поверхностью грудной клетки | На стороне поражения перкуторный звук тупой | С двух сторон притупление легочного звука |
| Объем поражения | Односторонний | Односторонний | Односторонний | Односторонний | Двусторонний |
| Смещение средостения | В сторону противоположную патологии | В сторону противоположную патологии | В сторону противоположную патологии | В сторону патологии | Не смещено |
| Рентгенография | Смещение средостения в здоровую сторону, низкое стояние диафрагмы на стороне патологии, медиастенальная грыжа, на стороне патологии повышенная воздушность при сохраненном легочном рисунке, треугольная тень ателектаза нижней доли | Смещение средостения в здоровую сторону, низкое стояние купола диафрагмы на стороне поражения, медиастенальная грыжа, на стороне патологии видны кишечные петли и желудок, переместившиеся из запавшего живота.  | Смещение средостения в здоровую сторону, низкое стояние купола диафрагмы на стороне поражения, медиастенальная грыжа, на стороне поражения повышенная прозрачность без легочного рисунка у корня округлая тень коллабированного легкого | Смещение средостения в больную сторону, на стороне поражения тотальное затемнение, видны лишь трахея и долевой бронх | Средостение не смещено двустороннее снижение пневмотизации легких |
| Тактика | Экстренная госпитализация, операция резекции пораженной доли | Экстренная госпитализация, операция пластики диафрагмы | Экстренная плевральная пункция. При продолжающемся продувании пассивный дренаж по Бюлау. | Экстренная бронхоскопия с санацией бронхиального дерева | Интенсивная терапия ДН в условиях реанимационного отделения |