

Респираторные нарушения у ребенка с множественными пороками развития

Е.М. Толстова^{1✉}, tepec@yandex.ru, Н.С. Зайцева¹, О.В. Зайцева¹, С.Р. Кузина¹, Д.В. Хаспеков², Е.В. Ефимова², И.В. Турищев², Т.Ю. Беляева²

¹ Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова; 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1

² Детская городская клиническая больница святого Владимира; 107014, Россия, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3

Резюме

Множественные пороки развития являются актуальной проблемой в педиатрии. При ассоциации аномалий трахеобронхиального дерева и врожденного порока сердца дыхательные нарушения могут утяжелять состояние пациента как в предоперационном периоде, так и после кардиохирургического вмешательства. Представлен клинический случай пациента с множественными пороками развития с длительно протекавшим и плохо поддавшимся коррекции бронхообструктивным синдромом, сочетавшимся с пневмониями и длительной гиповентиляцией. После операции по поводу тетрады Фалло в 3 мес. мальчик длительно нуждался в ИВЛ в связи с двусторонней пневмонией, осложнившейся двусторонним пневмотораксом. В 7 мес. респираторная инфекция с бронхообструктивным синдромом и пневмонией потребовала госпитализации ребенка в отделение реанимации, а после разрешения затяжного процесса мальчик был выписан домой при продолжающейся кислородной поддержке с помощью концентратора кислорода. Причиной дыхательной недостаточности пациента могла быть длительно сохраняющаяся гиповентиляция за счет сужения левого главного бронха и поствоспалительных изменений в результате последовательно перенесенных врожденной пневмонии, послеоперационной ИВЛ ассоциированной пневмонии, осложненной двусторонним пневмотораксом, и повторных аспираций, возникавших на фоне порока развития мягкого неба. В возрасте 1 года 3 мес. ребенку установлен биодеградируемый стент в левый главный бронх. Просвет бронха восстановлен. После установки стента улучшились показатели физического и моторного развития мальчика, респираторные заболевания переносил редко, был единичный эпизод бронхообструктивного синдрома, в кислородной поддержке не нуждался. Таким образом, у пациентов с тетрадой Фалло целесообразна тщательная оценка состояния трахеобронхиального дерева с целью выработки соответствующего плана лечения при выявлении нарушений. Совместная работа врачей – специалистов в различных областях оказания помощи педиатрическим пациентам является основой для благоприятного прогноза в плане полноценного роста и развития пациентов с множественными пороками развития.

Ключевые слова: тетрада Фалло, пневмония, дыхательная недостаточность, стеноз бронха, биодеградируемый стент

Для цитирования: Толстова Е.М., Зайцева Н.С., Зайцева О.В., Кузина С.Р., Хаспеков Д.В., Ефимова Е.В., Турищев И.В., Беляева Т.Ю. Респираторные нарушения у ребенка с множественными пороками развития. *Медицинский совет*. 2022;16(1):236–242. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-1-236-242>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Respiratory disorders in a child with multiple malformations

Evgeniya M. Tolstova^{1✉}, tepec@yandex.ru, Nadezhda S. Zaytseva¹, Olga V. Zaytseva¹, Sofya R. Kuzina¹, Dmitry V. Khaspekov², Elena V. Efimova², Ilya V. Turishchev², Tatiana Yu. Belyaeva²

¹ Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia

² Children's State Hospital of St. Vladimir; 1/3 Rubtsovsko-Dvortsovaya St., Moscow, 107014, Russia

Abstract

Concomitant congenital malformations are an actual problem in pediatrics. Association of tracheobronchial tree anomalies and congenital heart disease (CHD) could be the cause of the patient's condition deterioration before and after cardiac surgery. We present a clinical case of a patient with multiple malformations with a long-term and poorly corrected broncho-obstructive syndrome, combined with pneumonia and hypoventilation. After surgery for tetralogy of Fallot at 3 months, the boy needed mechanical ventilation for a long time due to bilateral pneumonia complicated by bilateral pneumothorax. At 7 months, a respiratory infection required hospitalization in the intensive care unit. When pneumonia resolved, the boy was discharged home with continued oxygen support using an oxygen concentrator. The reason for the patient's prolonged respiratory failure could be explained by prolonged hypoventilation due to narrowing of the left main bronchus and consecutive congenital pneumonia, repeated aspirations, and postoperative mechanical ventilation-associated pneumonia with bilateral pneumothorax. At the age of 1 year 3 months in the Department of Thoracic Surgery of St. Vladimir's biodegradable stent in the left main bronchus was installed. The bronchus lumen was restored. The boy did not need oxygen support, and his physical and motor development indicators improved. Thus, in patients with tetrad of Fallot, a thorough assessment of the condition of the tracheobronchial tree

is advisable in order to develop an appropriate treatment plan if needed. The collaboration of specialists in various fields of care for pediatric patients is the basis for a favorable prognosis in terms of the full growth and development of patients with multiple malformations.

Keywords: tetralogy of Fallot, pneumonia, respiratory failure, bronchial stenosis, biodegradable stent

For citation: Tolstova E.M., Zaytseva N.S., Zaytseva O.V., Kuzina S.R., Khaspekov D.V., Efimova E.V., Turishchev I.V., Belyaeva T.Yu. Respiratory disorders in a child with multiple malformations. *Meditsinskiy Sovet.* 2022;16(1):236–242. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-1-236-242>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки развития являются актуальной проблемой педиатрии, оставаясь второй по частоте причиной младенческой смертности [1]. Порядка 30% всех пороков приходится на долю патологии сердца, которая встречается с частотой 8 случаев на 1 тыс. живорожденных. Совершенствование диагностических алгоритмов, доступность и своевременность хирургической помощи привели к улучшению прогноза у пациентов, однако ряд вопросов требует дальнейших исследований [2]. Одной из сложных диагностических и терапевтических задач является проблема сочетания пороков различных органов и систем. Ассоциация аномалий строения бронхов с другими врожденными структурными нарушениями не является редкостью. Ряд исследователей указывают на сочетание сердечно-сосудистых аномалий с различными вариантами стенозов трахеобронхиального дерева у 2,5–3% пациентов [3]. В случае сочетания аномалии трахеобронхиального дерева и врожденного порока сердца (ВПС) дыхательные нарушения могут утяжелять состояние пациента как в предоперационном периоде, так и после кардиохирургического вмешательства [4]. Существует риск гиподиагностики бронхолегочной патологии у детей с сердечной недостаточностью. В то же время аномалии развития бронхов могут быть симптоматическими, приводить к рецидивирующей пневмонии, кровохарканию, одышке [5]. Важно учитывать возможность нарушения трахеобронхиальной анатомии у пациентов с пороками сердца при необходимости хирургического вмешательства [6].

Мы представляем клинический случай пациента с множественными пороками развития с длительно протекавшим и плохо поддававшимся коррекции бронхообструктивным синдромом, сочетавшимся с пневмониями.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Первая госпитализация пациента в Детскую городскую клиническую больницу святого Владимира (ДГКБ св. Владимира) (Москва) состоялась в возрасте 7 мес. в отделение реанимации в связи с тяжелой дыхательной недостаточностью.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне токсикоза легкой степени в первом триместре, острой респираторной вирусной инфекции без повышения температуры и отеками

в третьем триместре, от здоровой матери 24 лет. При плановом обследовании в 34 нед. беременности у плода выявлена тетрада Фалло, диагностирована плацентарная недостаточность, задержка внутриутробного развития плода (ЗВРП) 3-й степени, хроническая внутриутробная гипоксия. Роды вторые, самостоятельные на сроке 39–40 недель. Околоплодные воды густомекониеальные. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. Вес при рождении 2080 г (ниже 1 p – 3,24 z), длина 45 см (ниже 1 p – 3 z).

Состояние при рождении расценивалось как тяжелое за счет дыхательной недостаточности, угнетения центральной нервной системы, ВПС, морфофункциональной незрелости, внутриутробной гипотрофии. Первые 5 суток после рождения проводилась неинвазивная вентиляция легких с постоянным положительным давлением в дыхательных путях (СРАР) в условиях отделения реанимации, затем получал кислород диффузно и быстро перестал нуждаться в кислородной поддержке, был переведен в отделение патологии новорожденных. Домой выписан в 1 мес. с диагнозом «врожденная пневмония, дыхательная недостаточность 1-й степени; ВПС (тетрада Фалло), недостаточность кровообращения 2А стадии; легочная гипертензия; внутриутробная гипоксия, церебральная депрессия; расщелина мягкого неба; неонатальная желтуха на фоне морфофункциональной незрелости; малый размер плода для гестационного возраста (ЗВРП по гипотрофическому типу)».

В 3 мес. на фоне постепенного нарастания недостаточности кровообращения с признаками 2Б стадии, критического состояния по ВПС в Национальном медицинском исследовательском центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева (НМИЦ ССХ имени А.Н. Бакулева) ребенку была проведена радикальная коррекция тетрады Фалло с агенезией клапана легочной артерии и умеренным инфундибулярным стенозом, сопутствующим аневризматическим расширением ствола и ветвей легочной артерии. После пластики выводного отдела и ствола легочной артерии ксеноперикардальной заплатой с моностворкой в условиях искусственного кровообращения и гипотермии в послеоперационном периоде ребенок длительно нуждался в респираторной поддержке: искусственная вентиляция легких (ИВЛ) проводилась в течение полутора месяцев. Была диагностирована двусторонняя пневмония, осложнившаяся двусторонним пневмотораксом. В этот период мальчик получил несколько курсов поликомпонентной антибактериальной терапии. По данным компьютерной томографии (КТ) лег-

ких в послеоперационном периоде в 3 мес. 23 дня были выявлены участки повышенной и пониженной воздушности в паренхиме легких, что соответствовало симптому мозаичной перфузии, сегментарные участки консолидации легочной ткани, расцениваемые как поствоспалительные изменения. Визуализировано сужение левого главного бронха между левой легочной артерией (ЛЛА) и нисходящей аортой. Неоднократно консультирован очно и заочно торакальными хирургами.

На фоне проводимой терапии состояние мальчика постепенно улучшилось. При выписке в возрасте 5 мес. 8 дней явления сердечной недостаточности были выражены меньше, признаки дыхательной недостаточности в покое отсутствовали, однако при нагрузке сохранялось умеренное втяжение уступчивых мест грудной клетки с нарастанием частоты дыхания. Вес составлял 4030 г (< 1 р; -5,23 з).

Следующие 2 мес. мальчик находился дома, чувствовал себя хорошо, сосал сам, не срыгивал, в весе прибавил 2 кг.

В 7 мес. 5 дней после заболевания старшей сестры и матери у ребенка появились респираторные симптомы, потребовавшие госпитализации в отделение реанимации и интенсивной терапии. Тяжесть состояния была обусловлена дыхательной недостаточностью 2-й степени на фоне бронхообструктивного синдрома. Подтвержденная рентгенологически правосторонняя верхнедолевая пневмония трактовалась как внебольничная с невозможностью исключить аспирацию у ребенка с расщелиной мягкого неба. Аускультативно определялись сухие и влажные хрипы в легких, выраженная тахикардия. В анализах крови обращали на себя внимание нейтрофильный сдвиг при отсутствии выраженного лейкоцитоза (L $13,4 \cdot 10^9/\text{л}$, нейтр. 67%, эоз. 2%, баз. 1%, лимф. 22%, мон. 8%, СОЭ 12 мм/ч), минимальное повышение СРБ (6,9 мг/л); уровень прокальцитонина в динамике не был изменен. В мазке со слизистой оболочки ротоглотки обнаружены чувствительный к оцениваемому спектру антибиотиков *Streptococcus pneumoniae* и полирезистентная *Klebsiella pneumoniae*.

Назначенная антибактериальная терапия и стандартное лечение бронхообструктивного синдрома проводились без существенного эффекта. На 7-е сутки пребывания в отделении состояние ухудшилось: появилась фебрильная лихорадка, несмотря на разрешение пневмонии рентгенологически, усилилось беспокойство, выросла дыхательная недостаточность, что потребовало респираторной поддержки. Проведена смена антибактериальной терапии. Лихорадка отмечалась в течение 10 суток.

Следует отметить, что кардиологическое обследование не выявило признаков прогрессирования недостаточности кровообращения, функциональное состояние сердца соответствовало обычным параметрам после перенесенной оперативной коррекции порока сердца.

В связи с сохранявшейся бронхообструкцией проведено дополнительное обследование для исключения атипичной инфекции: в мазках из носа и ротоглотки *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydophila pneumoniae* методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) не выявлены.

Маркеры спектра герпес-вирусных возбудителей (цитомегаловирус, вирусы Эпштейна – Барр, простого герпеса I, II типа, герпеса VI типа) не обнаружены методом ПЦР при исследовании сыворотки крови. Исключено течение туберкулеза: диаскинтест отрицательный.

Отрицательные результаты скрининга новорожденно-го с высокой вероятностью исключали у ребенка муковисцидоз.

Данные анамнеза свидетельствовали против течения бронхолегочной дисплазии: у доношенного ребенка, нуждавшегося в респираторной поддержке щадящими методами лишь в течение 5 суток после рождения, с отсутствием кислородозависимости, этот диагноз не подтверждался. Отсутствие выраженных респираторных нарушений в неонатальном периоде позволило также опровергнуть гипотезы о врожденных дефектах сурфактанта и различных вариантах альвеолярной дисплазии.

Генетическое исследование, направленное на диагностику синдрома Ди Джорджи у мальчика с сочетанием ВПС, расщелины мягкого неба, отсутствием тимуса, не выявило делеции участка длинного плеча 22-й хромосомы. Позже были получены анамнестические данные о нормальном размере тимуса после рождения ребенка.

Длительное течение бактериального процесса требовало оценки иммунологического статуса. Было проведено исследование с количественным анализом кольцевых участков ДНК T- и B-лимфоцитов – TREC (T-cell receptor excision circles) и KREC (kappa-deleting recombination excision circle) и выявлено снижение в 100 раз уровня TREC ($1,05 \times 10^3$ при норме $1,2-1,6 \times 10^3$) при нормальных значениях KREC ($1,89 \times 10^4$, норма $1 \times 10^3-10^5$), что могло быть объяснено последствием тимэктомии, состоявшейся в рамках радикальной оперативной коррекции тетрады Фалло. Выявленная иммунологическая особенность могла влиять на течение воспалительных процессов, но не объясняла исчерпывающе клиническую симптоматику ребенка.

При впервые выполненной на фоне некупирующейся бронхообструкции трахеобронхоскопии (ТБС) было выявлено сужение левого главного бронха в щелевидную форму в передне-заднем направлении на 2/3 просвета. Данные КТ органов грудной клетки, выполненной в 7,5 мес., подтвердили стеноз левого главного бронха, а также выявили изменения, описанные как фиброз 7, 9, 10-го сегмента левого легкого и фиброз 1, 2, 6, 9, 10-го сегмента справа. Остальные отделы паренхимы были неравномерно пневматизированы, определялись участки гиповентиляции в задних отделах легких.

ОБСУЖДЕНИЕ

Длительно сохранявшаяся дыхательная недостаточность определяла тяжесть состояния нашего пациента и требовала расшифровки причины. С одной стороны, его состояние могло быть объяснено распространенным фиброзом легких. Известно, что постинфекционные необратимые изменения легочной ткани – самая частая причина интерстициального поражения легких у детей [7]. Среди возможных причин необратимого изменения

легочной ткани в описываемом нами случае исключался облитерирующий бронхиолит из-за длительного выздоровления от респираторной инфекции с последующим развитием хрипов и одышки [8]. Однако проанализированные вместе данные анамнеза и обследования позволили сделать вывод, что выявленные изменения могут быть связаны с длительной гиповентиляцией за счет сужения левого главного бронха у ребенка и последовательно перенесенными врожденной пневмонией, повторными аспирациями и послеоперационной ИВЛ ассоциированной пневмонией, осложненной двусторонним пневмотораксом с полным коллапсированием левого легкого.

В литературе есть данные о повышенной частоте аномалий трахеобронхиального дерева у пациентов с тетрадой Фалло [9, 10]. При варианте порока с агенезией клапана легочной артерии происходит выраженная дилатация центрального легочного русла, что приводит к сдавлению легочными сосудами рядом расположенных структур, таких как трахея, главный и долевыми бронхи¹. В таком случае с рождения преобладают легочные симптомы, заболевание протекает тяжело [11]. Согласно исследованию G. Chassagnon et al. корреляция трахеобронхиальных стенозов с аномалиями по диаметру (гипоплазия легочной артерии) или количеству (основные аортопульмональные коллатеральные артерии) легочных сосудов при тетраде Фалло отсутствует, следовательно, механическое сдавление – не единственная причина нарушений со стороны трахеобронхиального дерева при этом пороке [12]. Описано сочетание трахео- и бронхомаляции и тетрады Фалло у детей [13].

В нашем случае у ребенка был как раз вариант тетрады Фалло с агенезией клапана легочной артерии, и сужение левого главного бронха могло быть объяснено аномальным развитием ветвей ЛА, документированным при проведении в предоперационном периоде ангиографии в НИИЦ ССХ имени А.Н. Бакулева, показавшей аневризматическое расширение ствола легочной артерии и ее ветвей со сдавлением бронхиального дерева. Однако прямого подтверждения сужения левого главного бронха при бронхоскопии до проведения радикальной коррекции тетрады Фалло с использованием кондуита с моностворкой получено не было. В ряде случаев стенозирование именно левого главного бронха возникает вторично после проведения оперативного лечения ВПС.

На фоне комплексной терапии бронхообструктивный синдром к 8,5 мес. был купирован, однако у ребенка сохранялась кислородозависимость: при нагрузке появлялись признаки дыхательной недостаточности. Описанный по данным КТ распространенный фиброз вышел на первый план в трактовке причин

кислородозависимости, было рекомендовано признание паллиативного статуса пациента. Ребенок был выписан домой на кислородной поддержке с концентратором кислорода.

Дома мальчик постепенно прибавлял в весе, необходимость в дотации кислорода уменьшалась. Тем не менее при осмотре в 9,5 мес. была отмечена одышка, а при форсированном дыхании втяжение уступчивых мест грудной клетки.

Так как стеноз левого главного бронха закономерно усугублял вентиляционные проблемы у ребенка с документированным фиброзом легких по данным КТ, в 11 мес. мальчик был планово госпитализирован в отделение торакальной хирургии с целью подготовки к стентированию левого главного бронха. Особо хотелось бы обратить внимание, что при вновь выполненной КТ фибротические изменения, зафиксированные ранее, не были описаны. Фотографии сужения левого главного бронха на основе видеозаписи ТБС приведены на *рис. 1, 2*.

В 1 год 1 мес. респираторная инфекция вновь потребовала госпитализации ребенка в отделение реанимации в связи с выраженностью дыхательной недостаточности, однако этот тяжелый эпизод разрешился значительно быстрее.

В возрасте 1 года 3 мес. 24 дней в отделении торакальной хирургии ребенку установлен биодеградируемый стент в левый главный бронх. Просвет бронха восстановлен. Фотографии на основе контрольной ТБС, выполненной через неделю после стентирования, представлены на *рис. 3, 4а, 4б*.

В последнее время в медицине все шире используются биодеградируемые материалы для восстановления проходимости сосудов, желчевыводящих путей, трахеи и бронхов [14]. Эффективность и безопасность малоинвазивных методик с использованием биосовместимых и биодеградирующих материалов позволили начать их использование в педиатрии [15]. В пульмонологии накапливается успешный опыт использования биодеградируемых стентов при различных заболеваниях, сопровождающихся выра-

● **Рисунок 1.** Трахеобронхоскопия: сужение левого главного бронха в сравнении с правым

● **Figure 1.** Tracheobronchoscopy: stenosis in the left main bronchus as compared to the right one



● **Рисунок 2.** Трахеобронхоскопия: сужение левого главного бронха на протяжении 12 мм в передне-заднем направлении

● **Figure 2.** Tracheobronchoscopy: stenosis in the left main bronchus (12 mm) in the anterior-posterior direction



¹ Козырев И.А. Результаты ранней радикальной коррекции тетрады Фалло: дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2019. 123 с.

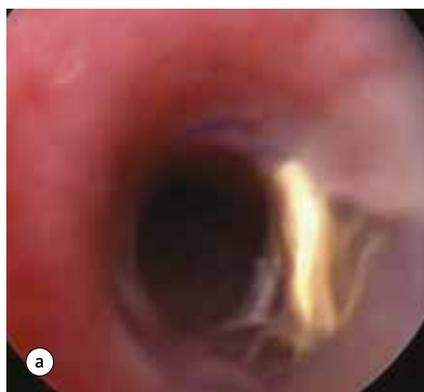
● **Рисунок 3.** Контрольная трахеобронхоскопия через 7 дней после стентирования: просвет левого главного бронха восстановлен

● **Figure 3.** Control tracheobronchoscopy 7 days after stenting: the lumen of the left main bronchus was restored



● **Рисунок 4.** Контрольная трахеобронхоскопия через 7 дней после стентирования: просвет левого главного бронха на границе со стентом (а) и на протяжении стента (б)

● **Figure 4.** Control tracheobronchoscopy 7 days after stenting: lumen of the left main bronchus at the border with the stent (a) and along the stent (b)



женной потенциально необратимой обструкцией респираторного тракта [16, 17]. Сотрудниками отделения торакальной хирургии ДГКБ св. Владимира проведено полтора десятка уникальных операций по стентированию пациентов, переведенных из НМИЦ ССХ имени А.Н. Бакулева, с оперативно скорригированными ВПС, у которых наблюдались выраженные вентиляционные нарушения в послеоперационном периоде, связанные с компрессионными стенозами бронхиального дерева, и которых удалось снять с ИВЛ после установки биодеградируемых стентов.

Ряд авторов указывают на необходимость тщательного наблюдения за пациентами, подвергшимся процедуре установки таких стентов в связи с риском повторных стенозов [18]. Действительно, сочетание ВПС с пороками в виде трахеобронхиальной мальагии может создавать у пациентов риски рестенозирования после полной биодеградации установленных стентов, в т. ч. с развитием клапанных механизмов, поэтому в сроки через 5–6 мес. после стентирования пациентам проводят контрольные обследования.

Особенность описываемого нами случая заключается в отсроченности процедуры установки биодеградируемого стента в левый главный бронх, проведенной через год после радикальной операции по поводу тетрады Фалло.

После успешной установки стента ребенок скачкообразно улучшил показатели физического развития (показатель массы за 4 мес. после операции сместился от уровня $-2SD$ до медианного значения согласно возрасту и полу ребенка), начал ходить в полтора года. В течение года после операции редкие респираторные инфекции не требовали госпитализации, не нуждался в кислородной поддержке.

В возрасте 2 лет 3 мес. мальчик был госпитализирован в инфекционное отделение ДГКБ св. Владимира с диагнозом острой инфекции верхних дыхательных путей и фебрильной лихорадкой в течение 5 дней, рвотой на высоте кашля. При обследовании маркеры бактериального воспаления положительны (лейкоцитоз за счет относительного и абсолютного нейтрофилиза, уровень СРБ 55 мг/л, ускорение СОЭ до 36 мм/ч). Диагноз пневмонии был исключен на основании данных рентгенологического исследования и КТ органов грудной клетки. По результатам КТ выявлены признаки сужения левого главного бронха до 2 мм на протяжении 3 мм, а также участки вздутия легочной ткани 1–3-го сегментов верхней доли левого легкого, 4-го и 8-го сегментов правого легкого, гиповентиляции 9-го, 10-го сегментов левого

● **Рисунок 5.** Контрольная трахеобронхоскопия через 2 года 1 месяц после стентирования

● **Figure 5.** Control tracheobronchoscopy 2 years 1 month after stenting



Асимметрия устьев главных бронхов за счет сужения просвета левого главного бронха в месте компрессии сосудистым кондуитом на 1/2 диаметра (а); прохождение места сужения левого главного бронха при ТБС (б), далее проходимость бронха не нарушена (в)

Asymmetry of the main bronchial ostia due to 1/2 diameter (a) stenosis in the lumen of the left main bronchus at the site of compression by the vascular conduit; passage of the stenosis in the left main bronchus in TBS (b), further bronchus patency is not impaired (c)

легкого. КТ не является динамическим исследованием, поэтому просвет бронха может быть зафиксирован на любой фазе акта дыхания, в т. ч. в момент спадения до минимального своего размера. Это не позволяет использовать КТ в качестве эталонного метода для оценки бронхиальной проходимости. Неравномерность пневматизации сегментов легкого по данным КТ на фоне этого эпизода респираторной инфекции, протекавшей без бронхиальной обструкции, не проявляла себя клинически, что являлось основанием для контрольного исследования в плановом порядке. Ребенок был консультирован торакальным хирургом, в хирургическом лечении не нуждался. Контрольная ТБС в этот период активной респираторной инфекции не проводилась. Ребенок получал антибактериальную терапию парентерально и был выписан домой для продолжения лечения в амбулаторном порядке на третьи сутки госпитализации.

На момент написания статьи мальчику 3 года 5 мес. За прошедший год респираторной инфекцией с температурой болел 1 раз, эпизоды обструктивного синдрома отсутствовали. Ребенок при осмотре активен, одышки нет. 27.09.2021, в 3 года 4 мес. 25 дней, мальчику проведена контрольная ТБС: выявлен короткий участок сужения просвета левого главного бронха в месте компрессии сосудистым кондуитом на 1/2 диаметра (рис. 5а). Сужение функционально незначимо, проходимость бронха далее не нарушена (рис. 5б, 5в). Ребенку рекомендованы консультация торакального хирурга и контрольная ТБС в динамике перед поступлением в школу. Мальчик продолжает наблюдаться кардиологом, иммунологом, готовится к оперативному лечению в связи с пороком развития средней зоны челюстно-лицевой области – расщелиной мягкого неба слева.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Длительное течение осложненных пневмоний у ребенка после хирургической коррекции ВПС привело к формированию поствоспалительных изменений паренхимы легких. Одним из ключевых факторов, поддерживавших гиповентиляцию легких, было сужение левого главного бронха вследствие аномального развития ветвей легочной артерии, аневризматического расширения ее ствола и ветвей со сдавлением бронхиального дерева

при тетраде Фалло. Потребовалась тщательная диагностика с учетом как врожденных, так и приобретенных факторов риска для установления причины тяжелого и длительного течения респираторных нарушений на фоне инфекционного процесса. После проведенной коррекции стеноза левого главного бронха ребенок перенес несколько эпизодов респираторных инфекций нетяжелого течения без дыхательной недостаточности.

Лучевые методы диагностики требуют правильной трактовки полученных результатов с учетом их возможностей. Если рентгенография не позволяет визуализировать поствоспалительные изменения, то для КТ свойственна гипердиагностика фибротических изменений при оценке на ранних сроках после перенесенных тяжелых эпизодов воспаления паренхимы легких с сопутствующей бронхообструкцией и гиповентиляцией отдельных сегментов. Это требует выработки четкого протокола для вынесения КТ заключения о наличии фиброза с учетом критерия времени. Во всех случаях результаты инструментальных исследований должны трактоваться с учетом анамнеза и клинической картины заболевания, нередко с необходимостью динамической оценки.

Детям перед оперативной коррекцией ВПС с аномалиями присердечных сосудов рекомендована оценка состояния респираторного тракта. Ведущим методом диагностики пороков развития и компрессионных изменений трахеобронхиального дерева является фибрларинготрахеобронхоскопия. Этот метод позволяет объективно оценить локализацию, протяженность, степень выраженности стенозов, провести необходимые измерения при наличии показаний к стентированию и осуществить адекватный послеоперационный контроль за состоянием вентиляционной и дренажной функции трахеи и бронхов в ближайшие и отдаленные сроки.

Совместная работа врачей – специалистов в различных областях оказания помощи педиатрическим пациентам является основой для благоприятного прогноза в плане полноценного роста, развития и обеспечения качества жизни пациентов с множественными пороками развития.



Поступила / Received 14.10.2021
Поступила после рецензирования / Revised 07.12.2021
Принята в печать / Accepted 08.12.2021

Список литературы / References

- Иванов Д.О., Орёл В.И., Александрович Ю.С., Прометной Д.В. Младенческая смертность в Российской Федерации и факторы, влияющие на ее динамику. *Педиатр*. 2017;8(3):5–14. <https://doi.org/10.17816/PED83-14>.
Ivanov D.O., Oryol V.I., Alexandrovich Yu.S., Prometnoy D.V. Infant mortality in Russian Federation and influence on its dynamic factors. *Pediatrician (St Petersburg)*. 2017;8(3):5–14. (In Russ.) <https://doi.org/10.17816/PED83-14>.
- Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2019;64(3):5–10. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10>.
Bokeriya E.L. Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2019;64(3):5–10. (In Russ.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10>.
- Chao Y.C., Peng C.C., Lee K.S., Lin S.M., Chen M.R. The association of congenital tracheobronchial stenosis and cardiovascular anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;83:1–6. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.01.024>.
- Guillemaud J.P., El-Hakim H., Richards S., Chauhan N. Airway pathologic abnormalities in symptomatic children with congenital cardiac and vascular disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133(7):672–676. <https://doi.org/10.1001/archotol.133.7.672>.
- Барышникова И.Ю., Хаспеков Д.В., Нефедова И.Е., Шарипов Р.А., Макаренко В.Н., Соболев А.В., Беришвили Д.О. Стенозы бронхов у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца. В: *Тезисы XXIII Ежегодной сессии НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева*. М.: НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева; 2019. Режим доступа: https://racvs.ru/events/archive/xxiii_ezhegodnaya_sessiya_nmits_sskh_im_an_bakuleva/stenozy_bronkhov_u_detey_pervogo_goda_zhizni_s_vrozhdennymi_porokami_serdtsa/.

- Baryshnikova I.Yu., Haspekov D.V., Nefedova I.E., Sharipov R.A., Makarenko V.N., Sobolev A.V., Berishvili D.O. Bronchial stenosis in children of the first year of life with congenital heart defects. In: *Abstracts of the XXIII Annual Session of the National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery named after A.N. Bakulev*. Moscow: NMITs SSH im. A.N. Bakuleva; 2019. (In Russ.) Available at: https://racvs.ru/events/archive/xxiii_ezhгодnaya_sessiya_nmits_sskh_im_an_bakuleva/stenozy_bronkhov_u_detey_pervogo_goda_zhizni_s_vrozhdennymi_porokami_serdtsa/.
- Chassagnon G., Morel B., Carpentier E., Ducou Le Pointe H., Sirinelli D. Tracheobronchial Branching Abnormalities: Lobe-based Classification Scheme. *Radiographics*. 2016;36(2):358–373. <https://doi.org/10.1148/rg.2016150115>.
 - Lee E.Y. Pediatric Interstitial (Diffuse) Lung Disease. In: Cleveland R., Lee E. (eds.) *Imaging in Pediatric Pulmonology*. Springer, Cham; 2020, pp. 145–197. https://doi.org/10.1007/978-3-030-23979-4_8.
 - Бойцова Е.В., Овсянников Д.Ю. постинфекционный облитерирующий бронхиолит у детей. *Детские инфекции*. 2014;13(2):24–28. Режим доступа: <https://detinf.elpub.ru/jour/article/view/22>.
 - Boitsova E.V., Ovsyannikov D.Yu. Postinfectious obliterans bronchiolitis in children. *Children Infections*. 2014;13(2):24–28. (In Russ.) Available at: <https://detinf.elpub.ru/jour/article/view/22>.
 - Arcieri L., Moschetti R., Assanta N., Cantinotti M., Baggi R., Mirabile L., Murzi B. Successful simultaneous correction of complex congenital tracheal stenosis and tetralogy of Fallot. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2012;3(4):511–514. <https://doi.org/10.1177/2150135112450303>.
 - Khatib I., Leuret E., Lambert V., Hascoet S. Tetralogy of Fallot associated with multiple anomalies. *Eur Heart J*. 2017;38(4):246. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehw406>.
 - Pandey N.N., Sharma A., Kumar S. Rare association of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome with anomalous origin of right pulmonary artery from ascending aorta. *BMI Case Rep*. 2018;bcr2018227008. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-227008>.
 - Chassagnon G., Lefort B., Meot M., Carpentier E., Sirinelli D., Chantepie A., Morel B. Association Between Tetralogy of Fallot and Tracheobronchial Branching Abnormalities: a New Clue for Pathogenesis? *J Am Heart Assoc*. 2017;7(1):e006921. <https://doi.org/10.1161/JAHA.117.006921>.
 - Kurada S., Karthekeyan R.B., Vakamudi M., Thangavelu P. Management of tracheomalacia in an infant with Tetralogy of Fallot. *Indian J Anaesth*. 2015;59(4):240–243. <https://doi.org/10.4103/0019-5049.155002>.
 - Lischke R., Pozniak J., Vondryš D., Elliott M.J. Novel biodegradable stents in the treatment of bronchial stenosis after lung transplantation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40(3):619–624. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.12.047>.
 - Юсупалиева Д.Б. Стенты с биодеградируемым покрытием: преимущества и недостатки. *Достижения науки и образования*. 2019;(46):110–114. <https://doi.org/10.24411/2413-2071-2019-10501>.
 - Yusupalieva D.B. Biodegradable coated stents: advantages and disadvantages. *Dostizheniya nauki i obrazovaniya*. 2019;(46):110–114. (In Russ.) <https://doi.org/10.24411/2413-2071-2019-10501>.
 - Antón-Pacheco J.L., Luna C., García E., López M., Morante R., Tordable C. et al. Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: Is this the stent we were waiting for? *Pediatr Pulmonol*. 2016;51(6):607–612. <https://doi.org/10.1002/ppul.23340>.
 - Harris C.A., Brodli M., O'Brien C., Thomas M.F. Successful biodegradable stent insertion in an infant with severe bronchomalacia and cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2021;20(2):e13–e15. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.10.004>.
 - Sztanó B., Kiss G., Márai K., Rácz G., Szegedi I., Rácz K., Katona G., Rovó L. Biodegradable airway stents in infants – Potential life-threatening pitfalls. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;91:86–89. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.10.013>.

Информация об авторах:

Толстова Евгения Михайловна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии, Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова; 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1; <https://orcid.org/0000-0001-8340-3064>; tepec@yandex.ru

Зайцева Надежда Станиславовна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии, Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова; 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1; <https://orcid.org/0000-0003-1868-1396>

Зайцева Ольга Витальевна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии, Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова; 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1; <https://orcid.org/0000-0003-3426-3426>; olga6505963@yandex.ru

Кузина Софья Романовна, аспирант кафедры педиатрии, Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова; 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1; <https://orcid.org/0000-0002-8565-266X>; oehk2008@rambler.ru

Хаспеков Дмитрий Викторович, заведующий торакальным хирургическим отделением, Детская городская клиническая больница святого Владимира; 107014, Россия, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3; <https://orcid.org/0000-0002-6808-7670>; khaspekov@mail.ru

Ефимова Елена Владимировна заведующая неонатологическим отделением, Детская городская клиническая больница святого Владимира; 107014, Россия, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3; <https://orcid.org/0000-0001-7874-6679>; vladimirovna-el@mail.ru

Турищев Илья Владимирович, заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии, Детская городская клиническая больница святого Владимира; 107014, Россия, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3; dgkbsv@zdrav.mos.ru

Беляева Татьяна Юрьевна, заместитель главного врача по лечебной работе, Детская городская клиническая больница святого Владимира; 107014, Россия, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3; <https://orcid.org/0000-0002-5277-9808>; dgkbsv@zdrav.mos.ru

Information about the authors:

Evgeniya M. Tolstova, Cand. Sci. (Med.), Assistant Professor, Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-8340-3064>; tepec@yandex.ru

Nadezhda S. Zaytseva, Cand. Sci. (Med.), Assistant Professor, Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-1868-1396>

Olga V. Zaytseva, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Pediatrics, Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-3426-3426>; olga6505963@yandex.ru

Sofya R. Kuzina, Postgraduate Student, Department of Pediatrics, Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; 20, Bldg. 1, Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-8565-266X>; oehk2008@rambler.ru

Dmitry V. Khaspekov, Chief of Department of Thoracic Surgery, Children's State Hospital of St. Vladimir; 1/3 Rubtsovsko-Dvortsovaya St., Moscow, 107014, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-6808-7670>; khaspekov@mail.ru

Elena V. Efimova, Chief of Department of Neonatology, Children's State Hospital of St. Vladimir; 1/3 Rubtsovsko-Dvortsovaya St., Moscow, 107014, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-7874-6679>; vladimirovna-el@mail.ru

Ilya V. Turishchev, Chief of Department of Resuscitation and Intensive Care, Children's State Hospital of St. Vladimir; 1/3 Rubtsovsko-Dvortsovaya St., Moscow, 107014, Russia; dgkbsv@zdrav.mos.ru

Tatiana Yu. Belyaeva, Deputy Chief Physician for Clinical Work, Children's State Hospital of St. Vladimir; 1/3 Rubtsovsko-Dvortsovaya St., Moscow, 107014, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5277-9808>; dgkbsv@zdrav.mos.ru