

Сочетанная патология различных органов и систем у детей с врожденной атрезией хоан

А.И. Асманов, Н.Д. Пивнева✉, О.И. Белова

ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Аннотация

Обоснование. Атрезия хоан (АХ) считается диагнозом «красного флага», требующим обследования на наличие сопутствующих пороков развития, поскольку нередко дети с этим заболеванием имеют достаточно сложный коморбидный фон, что в значительной мере может влиять на прогнозы, тактику лечения и анестезиологические риски.

Цель. Оценить структуру сопутствующей патологии у детей с врожденной АХ.

Материалы и методы. В исследование включены 114 детей в возрасте от 1 мес до 18 лет, находившихся на стационарном лечении по поводу врожденной АХ в оториноларингологическом отделении «НИКИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова».

Результаты. Прошли лечение и наблюдались по поводу АХ 114 детей (69 девочек и 45 мальчиков), средний срок наблюдения составил 36 мес. Практически у всех детей установлены те или иные патологические состояния со стороны ЛОР-органов или других органов и систем. **Заключение.** Результаты исследования, полученные на достаточно большом числе пациентов, показывают, что врожденная АХ в подавляющем большинстве случаев сочетается как с наследственными генетическими заболеваниями, так и с другими изолированными пороками развития.

Ключевые слова: атрезия хоан, коморбидный фон, CHARGE-синдром

Для цитирования: Асманов А.И., Пивнева Н.Д., Белова О.И. Сочетанная патология различных органов и систем у детей с врожденной атрезией хоан. Consilium Medicum. 2024;26(9):601–604. DOI: 10.26442/20751753.2024.9.202835

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2024 г.

ORIGINAL ARTICLE

Combined pathology of various organs and systems in children with congenital hoan atresia

Alan I. Asmanov, Natalya D. Pivneva✉, Olga I. Belova

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Abstract

Background. Choana atresia is a "red flag" diagnosis that requires further examination for possible concomitant abnormalities, as children with this condition often have complex comorbidities that can significantly affect their prognosis, treatment options, and anesthetic risks.

Aim. To evaluate the structure of concomitant pathology in children with congenital choanal atresia.

Materials and methods. The study included 114 patients aged 1 month to 18 years who were admitted to the Otorhinolaryngology Department of the Research Clinical Institute of Pediatrics named after Academician Yu.E. Veltishchev of the Pirogov Russian National Research Medical University with a diagnosis of choana atresia.

Results. 114 children (69 girls and 45 boys) were treated and observed for AC, the average follow-up period was 36 months. Almost all children have certain pathological conditions in the ENT organs or other organs and systems.

Conclusion. The results of the study, conducted on a sufficient number of patients, show that congenital choanal atresia is often associated with both hereditary genetic conditions and other isolated abnormalities.

Keywords: choanal atresia, comorbid conditions, CHARGE syndrome

For citation: Asmanov AI, Pivneva ND, Belova OI. Combined pathology of various organs and systems in children with congenital hoan atresia. Consilium Medicum. 2024;26(9):601–604. DOI: 10.26442/20751753.2024.9.202835

Информация об авторах / Information about the authors

✉ **Пивнева Наталья Дмитриевна** – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд. острой и хронической патологии уха, горла и носа отд-ния оториноларингологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова». E-mail: Pivnevand@yandex.ru

Асманов Алан Исмаилович – канд. мед. наук, рук. отд. острой и хронической патологии уха, горла и носа отд-ния оториноларингологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова», ассистент каф. оториноларингологии педиатрического фак-та ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова». E-mail: Alan-asmanov@yandex.ru

Белова Ольга Игоревна – канд. мед. наук, врач-пульмонолог отд-ния оториноларингологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»

✉ **Natalya D. Pivneva** – Cand. Sci. (Med.), Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: Pivnevand@yandex.ru; ORCID: 0000-0003-3673-9272

Alan I. Asmanov – Cand. Sci. (Med.), Pirogov Russian National Research Medical University. E-mail: Alan-asmanov@yandex.ru; ORCID: 0000-0002-3116-6447

Olga I. Belova – Cand. Sci. (Med.), Pirogov Russian National Research Medical University. ORCID: 0009-0003-2893-1413

Введение

Атрезия хоан (АХ) является одним из наиболее частых врожденных пороков, сопровождающихся назальной обструкцией у новорожденных, который встречается у 1 из 5–7 тыс. живорожденных детей [1]. Односторонняя АХ (ОАХ), как правило, не становится непосредственной причиной жизнеугрожающей асфиксии новорожденного, поскольку носовое дыхание через здоровую половину в какой-то мере сохранено. Основными жалобами в данном случае являются затруднение носового дыхания в целом и отсутствие носового дыхания с одной стороны, также при ОАХ характерно наличие вязкого слизисто-гнояного отделяемого с пораженной стороны. Новорожденные с двусторонней АХ (ДАХ) после рождения нуждаются в немедленных реанимационных мероприятиях в связи с респираторным дистресс-синдромом, поскольку дети первых месяцев жизни облигатно дышат через нос. В большинстве случаев ребенка моментально переводят на искусственную вентиляцию легких, а в некоторых случаях требуется экстренная трахеотомия [2].

АХ считается диагнозом «красного флага», требующим обследования на наличие сопутствующих пороков развития, поскольку нередко дети с этим диагнозом имеют достаточно сложный коморбидный фон, что в значительной мере может влиять на прогнозы, тактику лечения и анестезиологические риски. Так, по данным литературы, в плане сопутствующей патологии чаще всего у детей с врожденной АХ выявляется CHARGE-синдром, характеризующийся серией пороков развития: С (coloboma of the eye) – колобома радужки, сосудистой оболочки или сетчатки; Н (heart disease) – врожденный порок сердца; А (atresia choanae) – АХ; R (retarded growth and retarded development) – задержка роста и развития и/или аномалии центральной нервной системы (ЦНС); G (genital hypoplasia) – гипоплазия гениталий; E (ear anomalies/deafness) – аномалии развития ушной раковины и/или глухота. В нашей работе мы старались детально проанализировать структуру сопутствующих заболеваний у детей с врожденной АХ на основании собственного опыта лечения детей с врожденной АХ в оториноларингологическом отделении «НИКИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» [3].

Цель исследования – оценить структуру сопутствующей патологии у детей с врожденной АХ.

Материалы и методы

В исследование включены 114 детей в возрасте от 1 мес до 18 лет, находившихся на стационарном лечении по поводу врожденной АХ в оториноларингологическом отделении «НИКИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова».

Критерии включения: дети в возрасте от 0 до 18 лет с диагнозом врожденной АХ, чьи родители подписали добровольное информированное согласие на участие в исследовании.

Критерии не включения: дети, которым диагноз врожденной АХ исключен, дети, чьи законные представители отказались от участия в исследовании.

Результаты

Прошли лечение и наблюдались по поводу АХ 114 детей (69 девочек и 45 мальчиков), средний срок наблюдения составил 36 мес. У 40 (35%) детей была ОАХ, а у 74 (65%) – ДАХ. Не отмечено статистически значимой гендерной разницы между врожденными ОАХ и ДАХ.

У значительного числа детей – у 94 (82,45%) – выявлена сопутствующая патология ЛОР-органов, а у большинства обнаружены сопутствующие аномалии со стороны других органов и систем – у 112 (98,24%); табл. 1.

Таблица 1. Сопутствующие патологии у пациентов с ОАХ и ДАХ, абс. (%)

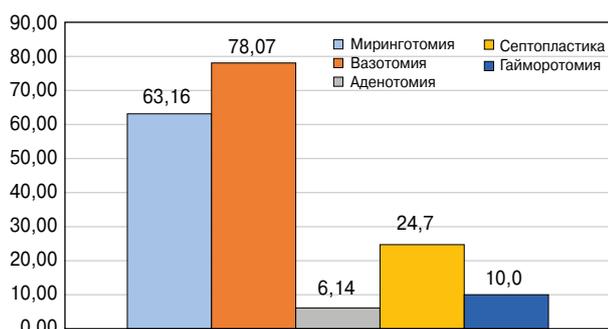
Сопутствующая патология	ДАХ (n=74)	ОАХ (n=40)	Всего (n=114)
Экссудативный средний отит	42 (56,76)	30 (75,0)	72 (63,16)
Вазомоторный ринит	57 (77,03)	25 (62,5)	82 (71,93)
Гипертрофия аденоидов	1 (1,35)	5 (12,5)	6 (5,26)
Сенсоневральная тугоухость	34 (45,95)	1 (2,5)	35 (30,7)
Кондуктивная тугоухость	70 (94,59)	19 (47,5)	89 (78,07)
Патологии нижних дыхательных путей (пневмония, ателектазы, бронхо-легочная обструкция)	30 (40,54)	23 (57,5)	53 (46,49)
Патологии сердечно-сосудистой системы (в том числе малые аномалии развития сердца)	30 (40,54)	13 (32,5)	43 (37,72)
CHARGE-синдром	29 (39,19)	1 (2,5)	30 (26,32)
Задержка развития	41 (55,41)	5 (12,5)	46 (40,35)
Синдром Крузона	2 (2,7)	0	2 (1,76)
Синдром Тричера Коллинза	2 (2,7)	0	2 (1,76)
Множественные врожденные пороки развития	7 (9,46)	2 (5,0)	9 (7,89)
Синдром Дауна	4 (5,4)	0	4 (3,5)
Синдром Аперта	2 (2,7)	0	2 (1,76)
Недоношенность	24 (32,43)	3 (7,5)	27 (23,68)

По нашим данным, в структуре сопутствующих ЛОР-заболеваний наиболее часто выявлялись такие состояния, как экссудативный средний отит – у 72 (63,16%), гипертрофия нижних носовых раковин – у 22 (19,29%), гипертрофия аденоидов – у 6 (5,26%), искривление перегородки носа – у 72 (63,15%), ателектаз верхнечелюстной пазухи (синдром «молчащего» синуса) – у 5 (4,38%), мукоцеле околоносовых пазух – у 6 (5,26%), хронический полипозный риносинусит – у 4 (3,5%) интрасептальное мукоцеле – у 1 (0,88%), кондуктивная тугоухость – у 89 (78,07%), сенсоневральная тугоухость – у 35 (30%) больных (см. табл. 1). При этом следует выделить, что при ОАХ кондуктивная тугоухость отмечалась чаще со стороны АХ, двусторонняя кондуктивная тугоухость у 22 детей с ОАХ сопровождалась гипертрофией аденоидных вегетаций и блоком тубарных устьев.

Гипертрофия аденоидов, потребовавшая хирургического лечения, выявлена у 5 пациентов с ОАХ, тогда как у детей с ДАХ аденотомия проведена только 1, что согласовывается с данными литературы, согласно которым для них не характерно развитие гипертрофии органов лимфоидного кольца.

При отсутствии подтвержденного CHARGE-синдрома наличие нейросенсорной тугоухости рассматривалось нами либо как несиндромная тугоухость, либо как последствия гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы или незрелости. Детям, поступившим на лечение в возрасте до 3 мес, или недоношенным детям, имеющим скорректированный гестационный возраст менее 3 мес, при выявлении сенсоневральной тугоухости рекомендовали повторное аудиологическое обследование через 3 мес.

Среди патологий органов и систем выявлены аномалии сердца – 43 (37,72%), патологические состояния нижних дыхательных путей – 53 (46,49%). Патология сердечно-сосудистой системы, включая малые аномалии развития сердца, обнаружена у 43 детей, в том числе 5 (4,39%) пациентам ранее или после устранения назальной обструкции проведены кардиохирургические оперативные вмешательства. В структуре сердечно-сосудистой патологии у пациентов диагностированы открытое овальное окно, открытый артериальный проток, дефекты межжелудочковой или межпредсердной перегородки, коарктация аорты.

Рис. 1. Симультантные операции у пациентов с врожденной АХ, %.**Рис. 2. Ребенок с МВПП и ДАХ.**

В структуре патологии нижних дыхательных путей отмечали врожденную пневмонию – 12 (10,50%), ларинго- и трахеомалиацию, стеноз гортани или трахеи, хронический аспирационный синдром.

Обнаружены статистически значимые корреляции между ДАХ и врожденными пороками сердца ($p=0,04$), CHARGE-синдромом ($p=0,002$), обструктивным апноэ во время сна по данным анамнеза ($p=0,003$), а также задержкой психомоторного развития ($p=0,006$).

Наиболее часто выявляемая генетическая патология у наблюдаемых нами детей – CHARGE-синдром, диагностированный у 30 (26,32%) пациентов, но также среди поступивших были дети с синдромом Крузона – 2 (1,76%), Дауна – 4 (3,5%), Аперта – 2 (1,76%), Тричера Коллинза – 2 (1,76%); см. табл. 1.

Хирургическое вмешательство по поводу АХ проведено всем детям. Средний возраст при 1-й операции составил 25,2 мес при врожденных ОАХ, 4,2 мес – при ДАХ. Всем детям осуществлена хоанопластика с помощью эндоскопического трансназального доступа с фиксацией лоскутов фибриновым медицинским клеем без применения стентов и тампонов. При необходимости проводилось симультанное оперативное вмешательство для устранения сопутствующей патологии ЛОР-органов (рис. 1).

Рис. 3. Ребенок с CHARGE-синдромом 20 сут жизни с врожденной ДАХ.

Пациентам с различными синдромами, сопровождающимися краниофациальной деформацией (синдромы Крузона, Тричера Коллинза–Франческетти), хирургическое вмешательство трансназальным эндоскопическим доступом позволило в полном объеме восстановить носовое дыхание, несмотря на грубую деформацию не только области хоан, но и полости носа на всем протяжении (рис. 2).

В связи с наличием в подавляющем большинстве случаев сопутствующей патологии, влияющей на анестезиологические риски, все дети, включенные в исследование, после операции находились под наблюдением в отделении анестезиологии-реанимации в течение 24 ч. В дальнейшем дети наблюдались в отделении оториноларингологии, средний срок пребывания в стационаре составил 4,3 сут.

По данным бактериологического обследования отделяемого из дыхательных путей у 14 (12%) детей выявлена полирезистентная флора, что потребовало назначения в послеоперационный период антибактериальных препаратов резерва: меропенема, линезолида и цефалоспоринов IV поколения в комбинациях.

В тяжелом состоянии в стационар доставлен 1 пациент: у ребенка диагностировано тяжелое течение пневмонии на фоне ношения трахеостомы, множественные врожденные пороки развития (МВПП) – псевдодульбарный синдром, ателектаз правого легкого, дисплазия тазобедренных суставов, гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы, гипогаммаглобулинемия, нейтропения – спровоцировали развитие дыхательной недостаточности, полиорганной недостаточности. Пациент переведен в отделение реанимации, проведены инфузии иммуноглобулина, однако, несмотря на проводимое лечение, ребенок умер от полиорганной недостаточности до проведения оперативного вмешательства.

У 1 ребенка (рис. 3), доставленного в «НИКИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» санавиацией в возрасте 13 дней с полной ДАХ, МВПП (позже у пациента подтвержден CHARGE-синдром), множественными дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок, коллобомой сетчатки, нейросенсорной тугоухостью, прооперированной в возрасте 23 дней, на 7-е сутки после операции развилась клиника инвазивного кандидоза. Отмечены отек и ограничение подвижности левого коленного сустава, диагностирован гнойный артрит. Проводили терапию антимикотическими препаратами. Ребенку выполнена эндоскопическая хоанопластика с фиксацией лоскутов фибриновым клеем, носовое дыхание восстановилось через 2 ч после операции, в последующем пациенту также проведена кардиохирургическая операция для коррекции пороков развития сердца.

При катamnестическом наблюдении 2 (1,7%) детям потребовалось повторное оперативное вмешательство: у одного из них диагностирован полип слизистой оболочки перегородки носа, у другого сформировалась синехия между нижней носовой раковиной и перегородкой носа.

Заключение

Результаты исследования, полученные при выборке достаточно большого числа пациентов, показывают, что врожденная АХ в подавляющем большинстве случаев сочетается как с наследственными генетическими заболеваниями, так и с другими изолированными пороками развития. Наличие тех или иных синдромов влияет на объем оперативного вмешательства у пациентов с врожденной АХ, поскольку соматический статус ребенка имеет значительное влияние на прогнозы и перспективы послеоперационной реабилитации. Необходимо отметить, что сопутствующие заболевания повышают риски анестезиологического пособия и послеоперационного выхаживания, поэтому требуют тщательного анализа мультидисциплинарной командой специалистов в составе педиатра, оториноларинголога, неонатолога, нейрохирурга, клинического фармаколога, анестезиолога-реаниматолога, специалистов лучевой и функциональной диагностики, офтальмолога и др.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публи-

кации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на анализ и публикацию медицинских данных и фотографий.

Consent for publication. The authors obtained written consent from the patients' legal representatives to analyze and publish medical data and photographs.

Литература/References

- Hengerer AS, Brickman TM, Jeyakumar A. Choanal atresia: Embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience. *Laryngoscope*. 2008;118(5):862-6. DOI:10.1097/MLG.0b013e3181639b91
- Eitan D, Bhuskute A, Scheffler P. Incidence of airway abnormalities in children with craniosynostosis. *J Craniofac Surg*. 2024;35(1):192-3. DOI:10.1097/SCS.0000000000009793
- Котова Е.Н., Богомилский М.Р. Синдром CHARGE у детей с врожденной атрезией хоан. *Вестник оториноларингологии*. 2022;87(3):7-12 [Kotova EN, Bogomilsky MR. CHARGE syndrome in children with congenital choanal atresia. *Russian Bulletin of Otorhinolaryngology*. 2022;87(3):7-12 (in Russian)]. DOI:10.17116/otorino2022870317

Статья поступила в редакцию / The article received: 11.07.2024

Статья принята к печати / The article approved for publication: 27.09.2024



OMNIDOCTOR.RU