

# Обструктивные поражения верхних дыхательных путей у плода (обзор литературы и собственное наблюдение)

Н.В. Машинец, В.Н. Демидов, Е.П. Затикян

ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

В статье представлено клиническое наблюдение ультразвуковой диагностики обструктивного поражения верхних дыхательных путей у плода в 19 нед беременности. Дан обзор литературы по этой проблеме, в котором обсуждаются вопросы классификации, патофизиологии, пренатальной диагностики и лечения обструктивного поражения верхних дыхательных путей у плода. К основным эхографическим признакам аномалии относятся двустороннее увеличение размеров легких, повышение их эхогенности, визуализация

расширенной трахеи с наличием в ее просвете гипоэхогенной жидкости и выпячивание диафрагмы в брюшную полость. В дальнейшем возможно развитие асцита из-за сдавления магистральных сосудов и многоводия вследствие сдавления пищевода. Отмечается, что прогноз для новорожденного при наличии данного порока является неблагоприятным.

**Ключевые слова:** пренатальная ультразвуковая диагностика, плод, врожденное обструктивное поражение верхних дыхательных путей.

Врожденное обструктивное поражение верхних дыхательных путей у плода является крайне редкой аномалией развития, приводящей к летальному исходу у новорожденного. В пренатальном периоде наибольшее значение имеют аплазия и атрезия гортани и трахеи, а также стеноз трахеи [1].

D.W. Smith, J.M. Gram выделяют три типа атрезии гортани [2, 3]. I тип – атрезия гортани над и под голосовой щелью.

Черпаловидные хрящи и парные внутренние мышцы гортани соединены между собой по срединной линии. Перстневидный хрящ имеет коническую форму, преддверие отсутствует. II тип – атрезия гортани под голосовой щелью. Для этого типа характерно наличие куполообразного перстневидного хряща, что приводит к окклюзии просвета голосовой щели. При этом черпаловидные хрящи, преддверие и голо-

Н.В. Машинец – к.м.н., старший научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. В.Н. Демидов – д.м.н., профессор, главный научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. Затикян Е.П. – д.м.н., профессор.

**Контактная информация:** 117997 г. Москва, ул. Академика Опарина, д. 4, ФГБУ НЦАГиП им. академика В.И. Кулакова, отделение ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики. Машинец Наталья Валериевна. Тел.: +7 (495) 438-25-29. E-mail: natashamashinets@yandex.ru

совые связки имеют нормальную форму. III тип – окклюзия собственно голосовой щели в связи с наличием в ней диафрагмы, состоящей в передних отделах из соединительной и мышечной тканей, в задних – из хрящевой ткани, которая представлена соединенными между собой черпаловидными хрящами с соответствующими голосовыми связками. Преддверие и перстневидный хрящ имеют нормальную форму [2, 3].

Частота обструктивных поражений точно не установлена из-за редкости этого заболевания [1, 4, 5].

Впервые данная аномалия у плода была диагностирована в 1989 г. [6]. В отечественной литературе случай обструкции верхних дыхательных путей у плода впервые был описан в 1997 г. [7], к настоящему времени в России опубликовано 7 наблюдений данной патологии [8].

Пренатальная диагностика обструктивной патологии верхних дыхательных путей основывается на выявлении вторичных эхографических признаков. Прежде всего это выраженное увеличение размеров легких и повышение их эхогенности. Данные изменения объясняются накоплением в альвеолах жидкости, продуцируемой эпителием и не имеющей выхода. Необходимо подчеркнуть, что этот процесс всегда носит двусторонний характер. Гиперплазия легких приводит к сдавлению сердца, оно уменьшено в размерах и занимает значительно меньше  $1/3$  поперечного сечения грудной клетки. Отмечается также выпячивание диафрагмы в сторону брюшной полости вследствие избыточного давления в грудной клетке. При ультразвуковом исследовании трахеи в случае отсутствия атрезии удается выявить ее расширение над пораженным участком. Использование цветовой или импульсноволновой доплерографии позволяет установить отсутствие движения жидкости в трахее при дыхании и в некоторых случаях диагностировать уровень обструкции [1, 4, 5, 9, 10].

Значительное увеличение легких в размерах приводит к сдавлению верхней полой вены, грудного протока и сердца, что является причиной развития сердечной недостаточности и приводит к возникновению асцита, неиммунной водянки плода и плацентомегалии [5].

На ранних сроках беременности возможно возникновение маловодия в связи с задержкой околоплодной жидкости в легких [11]. В более поздних сроках, обычно после 28 нед беременности, отмечается развитие многоводия, что связано со сдавлением пищевода увеличенными в размерах легкими и нарушением акта глотания [4, 5, 11].

Пренатальная диагностика данной аномалии развития становится возможной начиная с 16–17-й нед гестации, что, как полагают, связано с увеличением продукции легочного секрета [4]. Наиболее раннее наблюдение диагностики обструкции верхних дыхательных путей у плода, описанное в литературе, составляет 15 нед беременности [11].

Дифференциальную диагностику обструктивных поражений следует проводить с кистозно-аденоматозным пороком развития легких III типа, легочной секвестрацией, обструкцией бронха.

Основным отличием обструктивных поражений верхних дыхательных путей от перечисленных выше аномалий является двустороннее поражение. Дополнительными признаками могут служить выявление расширения трахеи и отсутствие движения жидкости в ней при дыхательных движениях плода [1, 4, 11].

Сложности диагностики вызывают случаи сочетания трахеоларингеальной обструкции с трахеопищеводной фистулой. Наличие свища способствует оттоку легочного секрета и за счет этого снижению давления в легких. В этих случаях отсутствует увеличение размеров легких, их эхогенность может быть в пределах нормы или несколько повышенной. При наличии данной формы обструкции постановка пренатального диагноза становится практически невозможной [1, 4, 5].

Рассматриваемая аномалия развития несовместима с жизнью, это связано с невозможностью спонтанного дыхания после рождения. Однако в последнее десятилетие в иностранной литературе приводятся описания как внутриутробной, так и интранатальной попытки коррекции данного порока [12–15].

R. Ruano et al. [12] сообщают о проведении внутриутробной ларингоскопии у плода в сроке 21 нед беременности с целью диагностики уровня обструкции верхних дыха-

тельных путей и оценки возможности ее лазерной коррекции. При эхографии в данном наблюдении у плода в 19 нед беременности отмечались дилатация трахеи и бронхиального дерева, двустороннее увеличение и повышение эхогенности легких, выпячивание диафрагмы, выраженный асцит. В процессе проведения внутриутробной ларингоскопии у плода диагностированы полное сращение голосовых связок и отсутствие возможности проведения лазерной коррекции. Родители в дальнейшем приняли решение о прерывании беременности в связи с высокой вероятностью развития нарушений речи или ее полного отсутствия.

В ряде случаев при желании родителей сохранить настоящую беременность своевременная постановка внутриутробного диагноза позволяет подготовиться к процедуре *EXIT (ex-utero intrapartum treatment)* [13, 14]. Суть ее заключается в том, что сразу после рождения трахеостомия проводится при неперерезанной пуповине, что позволяет сохранить нормальный газообмен у новорожденного.

Однако полученные результаты лечения все еще не дают повода для оптимизма. Это прежде всего связано с тем, что в настоящее время хирургическая реконструкция дыхательных путей не имеет значительного успеха [13].

M. Colnaghi et al. [13] приводят сообщение об успешной диагностике обструкции верхних дыхательных путей на уровне гортани у плода в сроке беременности 19 нед. На фоне выраженного многоводия произошли преждевременные роды в сроке беременности 29 нед. Родился недоношенный живой мальчик массой 1 670 г. После рождения ребенку успешно проведена операция трахеостомии (*EXIT*). В дальнейшем проводилась респираторная поддержка с помощью аппарата искусственной вентиляции легких. С 3 мес жизни ребенок находился на спонтанном дыхании через трахеостому. Ребенок выписан из госпиталя в возрасте 4 мес. В возрасте 2 лет проведена хирургическая ларинготрахеопластика. Через 7 мес послеоперационного периода ребенок уже не нуждался в респираторной поддержке. Несмотря на то что неврологическая симптоматика у ребенка отсутствовала, у него отмечалось нарушение речи [13].

Авторы [13] отмечают, что постнатальное лечение выживших новорожденных с обструктивным процессом верхних дыхательных путей очень сложное. Даже в тех случаях, когда была проведена процедура *EXIT*, дальнейший прогноз выживаемости может быть неблагоприятным. Противопоказанием к проведению хирургического лечения могут быть как тяжелые неврологические нарушения, так и анатомические особенности дефекта дыхательных путей.

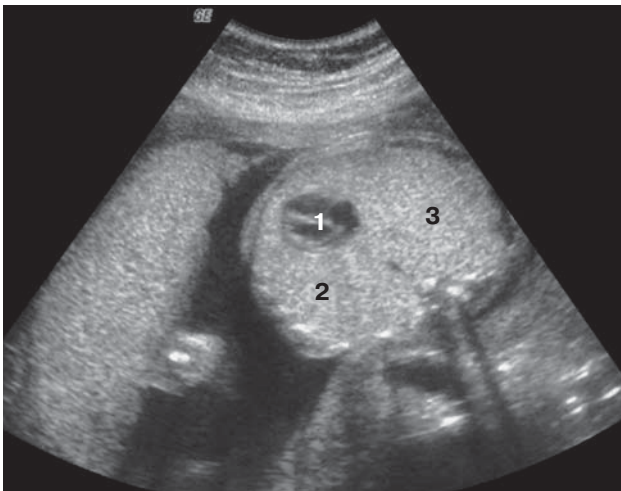
Учитывая редкость обструктивных поражений верхних дыхательных путей у плода и небольшое число сообщений об их ультразвуковой диагностике в пренатальном периоде, мы решили представить собственное клиническое наблюдение.

Беременная Д., 32 лет, обратилась в ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации в сроке 20 нед беременности для проведения планового ультразвукового исследования. Акушерско-гинекологический и генетический анамнез не отягощен. Настоящая беременность первая, желанная. Мужу 35 лет. Супруги соматически здоровы, наследственность не отягощена, профессиональных вредностей не отмечено. Беременная состояла на учете в женской консультации с 12 нед.

Ультразвуковое исследование осуществляли при помощи прибора Voluson 730 (ГЕНС, США) с использованием трансабдоминального сканирования конвексным датчиком. При проведении эхографии обнаружен один живой плод женского пола в тазовом предлежании. Фетометрические данные: бипариетальный размер – 3,9 см, лобно-затылочный размер – 6,8 см, межполушарный размер мозжечка – 2,1 см, средний диаметр живота – 5,2 см, длина бедренной кости – 2,7 см, длина плечевой кости – 2,7 см, длина стопы – 2,8 см, длина носовой кости – 0,8 см. Данные фетометрии показали, что срок беременности составил 19 нед 1 день, масса плода – 269 г, рост – 24 см.

Плацента локализовалась на правой боковой стенке матки, ее толщина составляла 3,0 см, степень зрелости – 0. Патологии со стороны плаценты и пуповины обнаружено не было. Отмечалось нормальное количество околоплодных вод.

При сканировании грудной клетки плода выявлено, что оба легких значительно увеличены



Беременность 19 нед 1 день. Врожденное обструктивное поражение верхних дыхательных путей. Трансабдоминальная эхограмма. Поперечное сканирование на уровне грудной клетки. 1 – сердце. 2 – левое легкое. 3 – правое легкое.

в размерах, повышенной эхогенности, занимают большую часть грудной клетки. Сердце уменьшено в размерах и сдавлено (рисунок). Отмечено патологическое выпячивание диафрагмы в сторону брюшной полости. В брюшной полости определяется значительное количество жидкости.

В результате проведенного исследования был поставлен следующий ультразвуковой диагноз: беременность 19 нед 1 день. Тазовое предлежание плода. Обструктивное поражение верхних дыхательных путей. Асцит.

Беременность закончилась прерыванием в сроке 22 нед. При патоморфологическом исследовании ультразвуковой диагноз подтвержден.

Обструктивное поражение верхних дыхательных путей плода – крайне редкая патология. Ее пренатальная диагностика становится возможной начиная с 16–17 нед беременности [4].

К основным эхографическим признакам аномалии относятся двустороннее увеличение размеров легких, повышение их эхогенности, визуализация расширенной трахеи с наличием в ее просвете гипоэхогенной жидкости и выпячивание диафрагмы в брюшную полость. В дальнейшем возможно развитие асцита из-за сдавления магистральных сосудов и многоводия вследствие сдавления пищевода [1, 4, 5, 9, 10].

Данная аномалия развития приводит к летальному исходу у новорожденных из-за отсутствия возможности спонтанного дыхания [1].

В настоящее время в литературе появляются единичные сообщения, в которых с целью поддержания нормального газообмена после рождения новорожденным с обструктивной патологией верхних дыхательных путей рекомендуют проводить трахеостомию (EXIT) с дальнейшей поддержкой респираторной функции. Однако представленные наблюдения о проведении в данных случаях соответствующего лечения не дают повода для оптимизма. В процессе дальнейшей реабилитации возникают крайне тяжелые осложнения. Пациентам требуются длительная трахеостомия и повторные хирургические вмешательства, все это осложняется нарушением речи и возникновением хронических респираторных заболеваний [13, 14].

Таким образом, данные литературы и наше собственное наблюдение свидетельствуют, что применение эхографии позволяет диагностировать внутриутробно такую редкую и неблагоприятную в прогностическом отношении патологию, как обструкция верхних дыхательных путей плода. Полученная в результате проведенного исследования информация позволяет решить вопрос о тактике ведения беременности с учетом дальнейшего прогноза для новорожденного.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В. Врожденные пороки органов грудной клетки // Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз / Под ред. М.В. Медведева. М.: Реал Тайм, 2009. С. 108–137.
2. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 7<sup>th</sup> ed. / Ed. by Jones K.L., Jones M.C., del Campo M. Philadelphia: Saunders, 2013. 976 p.
3. Jeanty P., Goncalves L.F. Аномалии развития органов шеи и грудной полости // Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика. Изд. 6-е. В 2 частях. Часть первая / Под ред. А. Флейшера, Ф. Мэнинга, П. Дженти, Р. Ромеро / Пер. с англ. под ред. Е.В. Федоровой, А.Д. Липмана. М.: Видар, 2005. С. 423–444.
4. Vidaeff A.C., Szmuk P., Mastrobattista J.M., Rowe T.F., Ghelber O. More or less CHAOS: case report and literature review suggesting the existence of a distinct subtype of congenital high airway obstruction syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2007. V. 30. No. 1. P. 114–117.

5. Witters I., Fryns J.P., De Catte L., Moerman P. Prenatal diagnosis and pulmonary pathology in congenital high airway obstruction sequence // *Prenat. Diagn.* 2009. V. 29. No. 11. P. 1081–1084.
6. Arizawa M., Imai S., Suehara N., Nakayama M. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia // *Nihon Sanka Fujinka Gakkai Zasshi.* 1989. V. 41. No. 7. P. 907–910.
7. Сыпченко Е.В., Юдина Е.В., Медведев М.В., Варламова О.Л., Мамченко С.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика выраженного стеноза трахеи с аплазией бронхиального дерева // *Ультразвуковая диагностика.* 1997. № 3. С. 74–76.
8. Медведев М.В., Лисина Э.В., Слепцов А.Р. Пренатальная диагностика обструктивных поражений верхних дыхательных путей: российский опыт 7 случаев // *Пренатальная диагностика.* 2014. Т. 13. № 4. С. 296–300.
9. Simetka O., Petros M., Dolezalkova E., Kovacova H., Matura D., Dvorackova J. Prenatal diagnosis of tracheal atresia in a twin pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2014. V. 43. No. 6. P. 717–718.
10. Morrison P.J., Macphail S., Williams D., McCusker G., McKeever P., Wright C., Nevin N.C. Laryngeal atresia or stenosis presenting as second-trimester fetal ascites – diagnosis and pathology in three independent cases // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. No. 9. P. 963–967.
11. Gilboa Y., Achiron R., Katorza E., Bronshtein M. Early sonographic diagnosis of congenital high-airway obstruction syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2009. V. 33. No. 6. P. 731–733.
12. Ruano R., Cass D.L., Rieger M., Javadian P., Shamshirsaz A.A., Olutoye O.O., Belfort M.A. Fetal laryngoscopy to evaluate vocal folds in a fetus with congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2014. V. 43. No. 1. P. 102–103.
13. Colnaghi M., Condo V., Gagliardi L., Mirabile L., Fumagalli M., Mosca F. Prenatal diagnosis and postnatal management of congenital laryngeal atresia in preterm infant // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2007. V. 29. No. 5. P. 583–585.
14. Oepkes D., Teunissen A.K.K., Van de Velde M., Devlieger H., Delaere P., Deprest J. Congenital high airway obstruction syndrome successfully managed with ex-utero intrapartum treatment // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. No. 4. P. 437–439.
15. Peak B.W., Callen P.W., Kitterman J., Feldstein V.A., Farrell V.A., Harrison M.R., Albanese C.T. Successful fetal intervention for congenital high airway obstruction syndrome // *Fetal Diagn. Ther.* 2002. V. 17. No. 5. P. 272–276.

## ***Prenatal Diagnosis of the Congenital High Airway Obstruction Syndrome: Case Report and Literature Review***

*N.V. Mashinets, V.N. Demidov, E.P. Zatikyan*

*Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow*

*N.V. Mashinets – M.D., Ph.D., Senior Researcher, Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow. V.N. Demidov – M.D., Ph.D., Professor, Chief Researcher, Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow. E.P. Zatikyan – M.D., Ph.D., Professor.*

*Clinical case of the congenital high airway obstruction syndrome in 19 weeks old fetus is presented. In literature review classification, pathophysiology, prenatal diagnosis, and treatment of the congenital high airway obstruction syndrome are shown. Main echography signs of the abnormality includes: bilateral enlargement of the lung size, increased lung echogenicity, dilated trachea with hypoechoic fluid, and protrusion of the diaphragm in to the abdomen. There is a high likelihood of the ascites due to compression of the great vessels and polyhydramnios due to esophagus compression. It is noted that prognosis for the newborn in the presence of this defect is unfavorable.*

**Key words:** *prenatal ultrasound diagnosis, fetus, congenital high airway obstruction syndrome.*