

Пороки развития гортани

Плетнёв
Максим
505гр.

Пороки развития гортани

- Пороки развития гортани встречаются редко. Одни из них полностью несовместимы с жизнью, например при ларинготрахеопульмональной агенезии, атрезии с полной непроходимостью гортани или трахеи и бронхов. Другие пороки бывают не столь выраженными, однако некоторые из них могут вызывать тяжелые нарушения дыхания у ребенка непосредственно после его рождения, которые требуют немедленного хирургического вмешательства для сохранения ему жизни. К таким видам пороков относятся пороки развития надгортанника и его кисты, кисты преддверия гортани и ее диафрагма. Наиболее же частыми являются легкие формы пороков, которые выявляются в разные сроки после рождения, чаще всего тогда, когда ребенок начинает вести активный образ жизни, связанный с движением и развитием голосовой функции. Иногда к этим порокам ребенок достаточно хорошо адаптируется, и они обнаруживаются случайно через годы при рутинном осмотре гортани. К таким порокам относятся расщепление надгортанника или голосовых складок, неполные диафрагмы гортани и др. Другие пороки гортани обнаруживаются в процессе их постепенного развития в постнатальном онтогенезе (кисты и др.) в связи с возникающими нарушениями тех или иных функций гортани. Среди параларингеальных пороков развития, которые могут нарушать функции гортани и вызывать ее структурные изменения, следует отметить пороки развития щитовидной железы, гортаноглотки и др.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НАДГОРТАННИКА



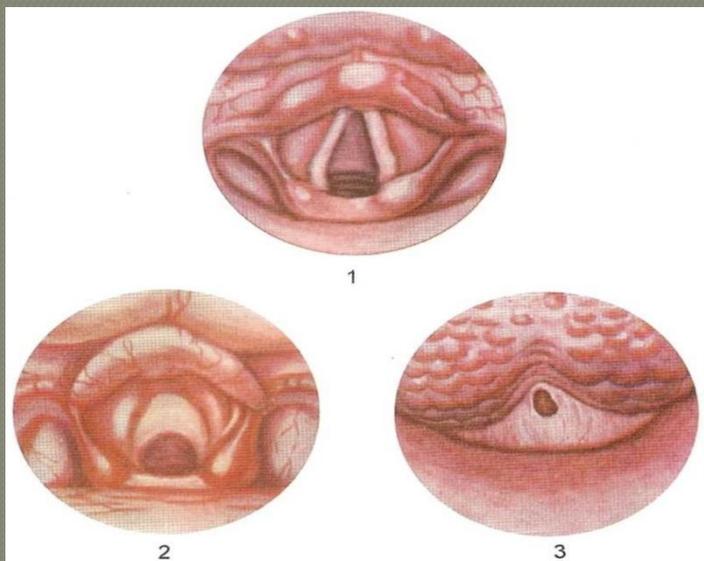
1 — расщепление
надгортанника; 2 — П-видный
надгортанник

Пороки развития надгортанника наблюдаются более часто, чем отмеченные выше пороки. Они включают в себя пороки формы, объема и положения.

Самым частым пороком является расщепление надгортанника, которое может занимать лишь свободную его часть или распространяться до его основания, расчлняя его на две половины. Среди пороков развития надгортанника чаще встречаются изменения его формы. Благодаря структуре эластического хряща надгортанник у грудного ребенка первых лет жизни более гибкий и мягкий, чем у взрослых, в силу чего он может приобретать самые разные формы, например с загнутым передним краем, которая наблюдается иногда и у взрослых. Однако чаще всего наблюдается надгортанник в виде желоба с загнутыми кверху боковыми краями, сближающимися по средней линии и суживающими надгортанное пространство. В других случаях наблюдаются подкововидные или Щ-видные надгортанники, сплюснутые в переднезаднем направлении.

Пороки развития внутригортанных образований

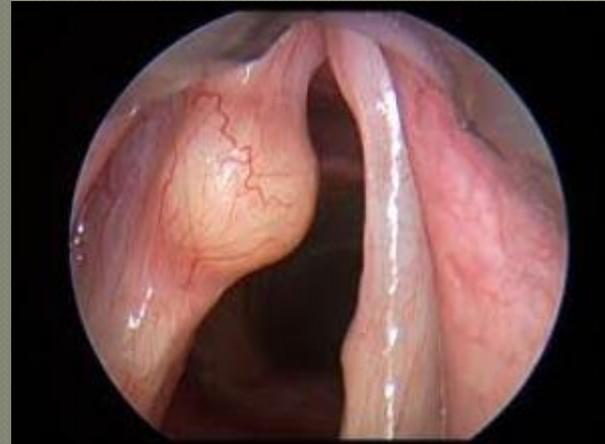
- Эти пороки возникают в результате нарушения резорбции мезенхимальной ткани, выполняющей просвет гортани в первые 2 мес эмбрионального развития. При задержке или отсутствия резорбции этой ткани могут возникать частичные или тотальные атрезии гортани, циркулярные цилиндрические стенозы и наиболее часто - гортанные мембраны - полные или частичные, располагающиеся между голосовыми складками и носящие название гортанной диафрагмы.



1 — серповидная диафрагма;
2 — языкоглоточная диафрагма

Врожденные кисты гортани

- Врожденные кисты гортани возникают значительно реже, чем кисты приобретенные, возникающие в процессе постнатального онтогенеза в результате тех или иных заболеваний гортани (лимфогенные, посттравматические и др.). Иногда врожденные кисты гортани интенсивно растут во время внутриутробного развития плода и достигают значительных размеров, в результате чего сразу после рождения ребенка возникают асфиксия и смерть. В других случаях эти кисты развиваются более или менее медленно, вызывая расстройство дыхания или нарушение глотания при кормлении. Истинная киста - это полость, стенки которой включают практически все слои эпидермоидных образований: в ее полости имеются выстилка из многослойного плоского эпителия с разной степенью кератоза, спущенный эпителий и кристаллы холестерина. Под эпидермисом имеется соединительнотканый слой, а снаружи киста покрыта слизистой оболочкой гортани.



Ларингоптоз

- Этот порок характеризуется более низким расположением гортани, чем в норме: нижний край перстневидного хряща может находиться на уровне рукоятки грудины; описаны случаи ларингоптоза, когда гортань целиком располагалась за грудиной, когда верхний край щитовидного хряща находился на уровне ее рукоятки. Ларингоптоз может быть не только врожденным, но и приобретенным пороком, который развивается либо в результате тракционного действия рубцов, возникающих при поражениях трахеи и окружающих ее тканей, либо при опухолях, давящих на гортань сверху.

Пороки развития щитовидного хряща

- Пороки развития щитовидного хряща - явление очень редкое. Наиболее значимым из них является расщепление его вентральной части, сочетающееся с дистопией голосовых складок (увеличение расстояния между ними и расположение их на разных уровнях). Чаще встречается порок, при котором отсутствуют верхние рога щитовидного хряща. В других случаях эти образования могут достигать значительных размеров, достигая подъязычную кость, с которой каждый из них может образовывать сверхкомплектный гортанный сустав. Встречаются также и асимметрии развития пластин щитовидного хряща, что сопровождается изменением положения и формы голосовых складок, желудочков гортани, и другие эндоларингеальные пороки развития, влекущие за собой и определенные тембровые особенности голосовой функции. Дыхательная функция гортани при этом не страдает. Какого-либо лечения при этих пороках не проводится.

Гортанный врожденный стридор

- Гортанный врожденный стридор — синдром, возникающий у новорожденного непосредственно после рождения или в первые недели жизни, характеризующийся выраженным нарушением дыхательной функции гортани, сопровождающимся стридорозным звуком.
- Стридорозное дыхание может напоминать свист, икоту, крик петуха...



- **Этиология. Причины:**
- 1) сдавление трахеи гипертрофированной вилочковой или щитовидной железой либо бронха стволом аорты или легочными артериями;
- 2) пороки развития надгортанника, тканей преддверия гортани, щитовидного хряща или колец трахеи, а также наличие кисты и диафрагмы гортани, макроглоссии, микрогнатии с дислокацией языка в сторону входа в гортань;
- 3) врожденный папилломатоз гортани;
- 4) паралич возвратных нервов и анкилоз перстнечерпаловидных суставов, возникающие в результате интранатальной травмы;
- 5) ларингомалация, при которой хрящи гортани представляют собой весьма мягкие и эластичные образования, что вызывает их втягивание в просвет гортани во время вдоха;
- 6) спазмофилия.

СИМПТОМЫ И КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ.

- Основное проявление гортанного врожденного стридора — характерный громкий звук, возникающий на вдохе в фальцетной тональности при прорыве воздуха через спазмированную гортань. На выдохе этот звук приобретает характер высокочастотного белого шума. Стридор обнаруживается сразу или спустя некоторое время после рождения. Во сне его выраженность снижается, во время плача и крика ребенка усиливается. Вдох более затруднителен, чем выдох.
- У таких детей звучность голоса вне стридора не нарушена. При возникновении стридора происходит нарушение дыхания с появлением признаков асфиксии: цианоз, дезориентация в окружающей обстановке, неузнавание близких людей, вплоть до потери сознания. Приступы гортанного врожденного стридора возникают периодически с разной частотой в течение 2-3 месяцев после рождения, и если его причиной являются функциональные нарушения, выраженность приступа постепенно снижается и к концу второго года жизни это явление полностью исчезает.



Ларингомалация

- Ларингомалация — порок развития гортани, при котором происходит пролапс тканей преддверия во время вдоха, обусловленный их ненормальной податливостью или вследствие нейромускулярной недостаточности гортани.
- Этиология. Рассматривают две причины возникновения этого дефекта — генетическую и приобретенную. Первая причина обусловлена аутосомно-доминантным характером наследования, вторая — следствие воздействия на плод во внутриутробном периоде неблагоприятных факторов, различных нейромиогенных дисфункций желудка и пищевода (гастроэзофагеальный рефлюкс).
- Симптомы и клиническое течение. Наиболее частым симптомом является инспираторный стридор, одышка, особенно при физической нагрузке, гиподинамия, отставание в развитии, поперхивание, сонное апноэ, осложнения со стороны легких и сердца и даже синдром внезапной смерти ребенка.
- Признаки ларингомалации исчезают к 2-3 годам жизни ребенка. Способствуют этому возрастное развитие гортани, ранняя диагностика и проведение лечебно-реабилитационных мероприятий

