

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця  
МОЗ України

**Руденко Євген Олегович**

УДК 616.231+616.24]-007-053-089

**ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ВАД РОЗВИТКУ  
ТРАХЕЇ ТА ЛЕГЕНЬ У ДІТЕЙ**

14. 01. 09 – дитяча хірургія

Автореферат  
дисертації на здобуття наукового ступеня  
доктора медичних наук

Київ – 2018

Дисертацією є рукопис.

Робота виконана в Національному медичному університеті імені О.О. Богомольця МОЗ України

### **Науковий консультант**

доктор медичних наук, професор, заслужений діяч науки і техніки України **Кривченя Данило Юліанович**, Національний медичний університет імені О.О. Богомольця МОЗ України, професор кафедри дитячої хірургії

### **Офіційні опоненти:**

доктор медичних наук, професор **Давиденко В'ячеслав Борисович**, Харківський національний медичний університет МОЗ України, професор кафедри дитячої хірургії та дитячої анестезіології;

доктор медичних наук, професор **Рибальченко Василь Федорович**, Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України, професор кафедри дитячої хірургії;

доктор медичних наук, професор **Боднар Борис Миколайович**, ВДНЗ України «Буковинський державний медичний університет» МОЗ України, професор кафедри дитячої хірургії та отоларингології.

Захист відбудеться «01» листопада 2018 року о 14<sup>00</sup> годині на засіданні спеціалізованої вченої ради Д.26.003.03 при Національному медичному університеті імені О.О. Богомольця МОЗ України (01133, м. Київ, вул. Мечникова, 5)

З дисертацією можна ознайомитись у бібліотеці Національного медичного університету імені О.О. Богомольця МОЗ України (03057, м. Київ, вул. Зоологічна, 1).

Автореферат розісланий «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2018 року

Вчений секретар  
спеціалізованої вченої ради,  
доктор медичних наук, доцент



Є.В. Цема

## ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА РОБОТИ

**Актуальність теми.** Вади розвитку дихальної системи посідають третє-четверте місце серед усіх вроджених вад з частотою 7,5-18,7%, причому поширеність окремих вад трахеї та легень варіює в межах 1:1445 до 1:64500 живих новонароджених (J.L. Antón-Pacheco, 2017; J.M. Laberge, 2008; A. Egbe, 2015). Вони включають широкий спектр аномалій дихальних шляхів (ДШ), легеневої паренхіми та судин (C.L. Backer, 2010; M. Seear, 2017), серед яких вади розвитку трахеї та легень займають вагоме місце та є потенційно летальними (K.T. Oldham, 2017; R. Baird, 2014; І.Ю. Гордієнко, 2013; В.Б. Давиденко, 2012; Д.Ю. Кривченя, 2017). Вроджені вади респіраторної системи посідають друге місце серед причин малюкової смертності після вад серцево-судинної системи в більшості розвинених країн з частотою 0,25 смертей на 1000 живих новонароджених (J.M. Laberge, 2008).

Означена патологія має як типові, так і неспецифічні клінічні прояви, що значно утруднює своєчасну діагностику та лікування. Попри значний прогрес у діагностиці та лікуванні вад розвитку трахеї та легень, хірургічне лікування супроводжується ускладненнями та летальністю, частота яких коливається в широких межах в залежності від варіанту вади, віку пацієнтів, наявності асоційованих аномалій, своєчасності діагностики та лікування (R. Baird, 2014; P. Herrera, 2007; X. Hong, 2015; Б.М. Боднар, 2015; В.Ф. Рибальченко, 2017). Зокрема, летальність в разі хірургічної корекції вродженого стенозу трахеї, зумовленого повними хрящовими кільцями, варіює в межах 9-85,8% (C.L. Backer, 2013; N. Fanous, 2010; X. Hong, 2015; P.V. Manning, 2008). Частота неефективних операцій в разі ларинготрахеального стенозу сягає 32% (P. Monnier, 2018).

При хірургічному лікуванні варіантів судинного кільця найбільшою лишається летальність в разі корекції петлі легеневої артерії, яка коливається в межах 5-54%, особливо у випадках поєднання з вадами серця та стенозом трахеї, а післяопераційні ускладнення сягають 33% (C.L. Backer, 2013; J.G. Kwak, 2013; J. Xie, 2017; M.S. Yong, 2013; Y.M. Zhong, 2010).

В разі хірургічного лікування трахеомалачії (ТМ) за допомогою найбільш поширеної операції – аортпексії – негативні результати сягають 18%, включаючи летальність до 6% при частоті ускладнень до 10% (M. Torre, 2012).

В разі аплазії легені попри високу летальність до 50% протягом перших місяців та років життя, яка посилюється асоційованими вадами трахеї, серця, стравоходу, тощо, хірургічна корекція застосовується в одиничних випадках (C.L. Backer, 2013; D.U. Krivchenya, 2017; O. Muensterer, 2015, D.H. Kim, 2016; R.M. Rentea, 2017). Тобто хірургічна тактика остаточно не визначена. Поширеною є практика консервативного лікування і спостереження. Запропонована оригінальна операція транслокації діафрагми при цій ваді, що вперше в світі виконана в лікарні «ОХМАТДИТ», потребує оцінки результатів у віддаленому періоді.

При хірургічному лікуванні вад паренхіми легень, таких як вроджена емфізема, кістозні мальформації, секвестрація легень летальність коливається в межах 0-21,9%, а ускладнення сягають 20% (R. Baird, 2014; J. Kapralik, 2016; K.T. Oldham, 2017; M. Nazem, 2010; M. Stanton, 2009; D.K. Tempe, 2010).

Висока летальність зумовлена нерозшифрованою патофізіологією окремих вад, в тому числі вентиляції, кровообігу, циркуляції та перфузії в басейні респіраторної

системи, несвоєчасною діагностикою, недосконалими та нерозробленими методами діагностики та лікування нозологій. Проблеми лікування цієї патології пов'язані з різноманітністю вад трахеї та легень, які вимагають диференційованого індивідуального підходу як в діагностичному, так і в лікувальному плані, вибору найбільш безпечної та інформативної програми обстеження і вибору та застосування різнопланових хірургічних та мініінвазивних технологій лікування. Найскладнішими в цьому плані є пацієнти з асоційованими вадами респіраторної та інших систем, які потребують використання симультанних або етапних операцій, зокрема й в умовах штучного кровообігу.

Отже, аналіз наявної інформації свідчить про те, що актуальними залишаються вивчення та уточнення патофізіології складних вад розвитку, пошуки шляхів зниження частоти ускладнень та летальності, тобто підвищення ефективності лікування вроджених вад розвитку трахеї та легень у дітей. Потребують подальшого вивчення віддалені результати лікування цієї складної групи вад розвитку у дітей.

**Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.** Дисертація виконана згідно з планом науково-дослідних робіт Національного медичного університету імені О.О. Богомольця і є фрагментом науково-дослідної роботи кафедри дитячої хірургії «Патофізіологічне обґрунтування та розробка органозберігаючих реконструктивно-пластичних операцій при вадах респіраторної системи у новонароджених та дітей раннього віку» (державний реєстраційний номер 0114U000507).

**Мета дослідження:** поліпшення результатів хірургічного лікування дітей з вадами розвитку трахеї та легень шляхом вивчення анатомо-функціональних порушень респіраторної системи, розробки та удосконалення методів їх діагностики та хірургічної корекції.

**Завдання дослідження:**

1. Вивчити та уточнити клінічні, анатомічні та патофізіологічні особливості окремих маловивчених вад розвитку трахеї та легень у дітей.
2. Удосконалити діагностику і розробити алгоритм безпечного та ефективного виявлення вад розвитку трахеї та легень у дітей.
3. Сформулювати концепцію теоретичного обґрунтування нових хірургічних втручань при складних вадах трахеї та легень на етапах постнатального періоду розвитку дитини.
4. Удосконалити методи хірургічної корекції органічних стенозів трахеї та трахеомалаяції у дітей та обґрунтувати їх раціональний вибір.
5. Обґрунтувати необхідність своєчасного хірургічного лікування компресійних стенозів трахеї при різних варіантах судинного кільця у дітей та вивчити результати запропонованих методів операцій.
6. Удосконалити хірургічну корекцію вродженої ізольованої трахео-стравохідної норичі у дітей.
7. Удосконалити способи хірургічного лікування вродженої емфіземи легені, аплазії легені, вроджених солітарних кіст та полікістоза легень у дітей та обґрунтувати їх раціональний вибір на ґрунті органозберігаючих принципів.
8. Оптимізувати діагностичну та хірургічну тактику у дітей з поєднаними вадами розвитку респіраторної та інших систем.

9. Вивчити катамнез хірургічного лікування вад розвитку трахеї та легень у дітей із застосуванням розроблених та традиційних способів їх корекції

*Об'єкт дослідження:* вади розвитку трахеї та легень у дітей.

*Предмет дослідження:* методи діагностики та хірургічного лікування вад розвитку трахеї та легень у дітей.

**Методи дослідження:** загальноклінічні, променевої візуалізації, ендоскопічні, ехографічні, лабораторні, морфологічні, мікробіологічні, статистичні.

**Наукова новизна одержаних результатів.** У дисертаційній роботі вперше в Україні теоретично обґрунтовані та вивчені анатомо-морфологічні та патофізіологічні зміни в дихальній системі при вадах розвитку трахеї та легень – аплазії легені, вродженій емфіземі, трахеомалаяції, в тому числі в поєднанні з іншими вадами, що обумовлюють клінічний перебіг та прогноз спостереження. Визначено, що морфо-функціональні взаємовідносини між органами середостіння обумовлюють виникнення респіраторного обструктивного дистрес-синдрому з маніфестним перебігом вже у перші місяці життя.

На підставі комплексного обстеження дітей різних вікових груп вивчені особливості клінічного перебігу 24 нозологій вад розвитку трахеї та легень та розроблено діагностичний алгоритм їх раннього виявлення в єдиному етіопатогенетичному та синдромологічному аспекті. Вперше на основі вивчення анатомічних, морфологічних та патогенетичних ознак обґрунтовано розподіл стенозів дихальних шляхів на групи органічних, компресійних та функціональних, що покладено в основу розробки показань до хірургічного та мініінвазивного лікування.

Уточнені і доповнені морфологічні особливості органічних стенозів дихальних шляхів, зокрема вродженого підз'язкового, постінтубаційного, посттрахеостомічного, повних хрящових кілець трахеї, вродженого стенозу проміжного бронха, а також стенозів внаслідок гемангіоми та доброякісних внутрішньопросвітних пухлин, що дало змогу обґрунтувати диференційований підхід до вибору способу лікування із залученням методів дилатації, стентування, резекції трахеї та трахеопластики, в тому числі в умовах штучного кровообігу.

Набули подальшого наукового вивчення морфологічні особливості компресійних стенозів трахеї при варіантах судинного кільця, бронхогенних та ентодерогенних кістах середостіння та судинній компресії лівого головного бронха. Уточнені та доповнені дані щодо морфології петлі легеневої артерії як ізольованої вади, так і в поєднанні з повними хрящовими кільцями трахеї.

Вперше в світі розкрито патогенез респіраторних та циркуляторних порушень подвійного судинного кільця та морфо-функціональні особливості стенозу трахеї в асоціації з тотальним аномальним дренажем легеневих вен, обґрунтована необхідність симультанної або форсованої етапної корекції. Вперше розроблено спосіб міжсудинного анастомозу, який відрізняється від існуючих врахуванням ризику стенозування, що дозволяє зберегти адекватну перфузію легені у віддаленому періоді.

Вперше в Україні уточнено показання, розроблено та удосконалено способи хірургічної корекції трахеомалаяції з урахуванням морфологічних і патогенетичних особливостей. Запропоновано та розроблено спосіб пластики трахеї, який відрізняється від існуючих застосуванням модифікованого клаптя аутоперикарду, що збільшує ефективність операції. Розроблено новий метод хірургічної корекції вродженої

ізолюваної трахео-стравохідної нориці, який дозволяє попередити ускладнення та підвищує ефективність хірургічної корекції вади.

Дістало подальший розвиток вивчення анатомічних та патогенетичних особливостей аплазії та агенезії легені, що дало змогу зняти табу на хірургічне лікування та обґрунтувати можливість та доцільність симультанної або етапної корекції асоційованих вад, починаючи з періоду новонародженості, в тому числі в умовах штучного кровообігу та з використанням мініінвазивних технологій.

Вперше на підставі тривалого багаторічного спостереження у віддаленому післяопераційному періоді доведена ефективність запропонованої операції транслокації діафрагми, яка була вперше у світі застосована при аплазії легені.

Вперше визначено роль судинного компонента в етіопатогенезі вродженої емфіземи легені та науково обґрунтовано доцільність сегментарної резекції легені із застосуванням органозберігаючого принципу замість догматичної лобектомії.

Оптимізовано хірургічну тактику у дітей з вродженими кістозними ураженнями легень з урахуванням даних пренатальної та постнатальної діагностики і модифіковані хірургічні втручання на ґрунті органозберігаючих принципів. Обґрунтовано доцільність доповнення транслокацією діафрагми лобектомії та білобектомії, що дозволяє попередити зміщення середостіння, його нестабільність та емфізематозне ураження збереженої легені.

Обґрунтовано можливість та доцільність хірургічної корекції бронхоплевральної нориці за допомогою трансстернальної трансперикардальної реампутації кукси бронха, транслокації діафрагми та торакопластики.

Вперше розроблено принцип пластики діафрагми з використанням невеликого клаптя перикарду в разі асоційованої діафрагмальної грижі при вадах легень.

**Практичне значення одержаних результатів.** На підставі аналізу результатів, отриманих під час виконання роботи, розроблено алгоритм обстеження дітей з вадами розвитку трахеї та легень, що сприяло більш ранньому виявленню цієї патології, визначенню її варіантів і ступеня тяжкості пацієнта. Запропоновано диференційний підхід в лікуванні вад розвитку трахеї та легень у дітей різних вікових груп і при різноманітних варіантах цієї патології, що охоплює всі ланки процесу лікування - від спеціалізованої передопераційної підготовки, вибору способу хірургічної корекції та до профілактики післяопераційних ускладнень, що забезпечують значне покращення результатів лікування таких пацієнтів. Визначено ряд чинників, які в комплексі з видом патології, наявністю важких супутніх захворювань інших органів та систем, способом хірургічної корекції, повинні враховуватися в прогностичному плані. Завдяки цьому, при лікуванні дітей з вадами розвитку органів респіраторної системи вдалося мінімізувати летальність та післяопераційні ускладнення і досягнуто повної відсутності рецидивів.

Розроблені оригінальні способи діагностики та лікування дітей з вадами трахеї, легень, дуги аорти та легеневої артерії впроваджені в практику роботи спеціалізованих лікувальних установ України та наведені у базовому підручнику з дитячої хірургії (2015 р.). Основні теоретичні положення дисертаційної роботи включені в цикл лекцій і практичних занять на кафедрах дитячої хірургії вищих медичних навчальних закладів України через видання навчального посібника-атласа «Вад розвитку дихальної системи» (2017 р.).

**Особистий внесок здобувача.** Дисертаційна робота виконана особисто автором з консультуванням професора кафедри дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця, заслуженого діяча науки і техніки України, лауреата Державної премії України, доктора медичних наук, професора Д.Ю. Кривчені. Автор провів патентний пошук і аналіз літературних джерел, вибрав тему дослідження, довів доцільність та актуальність даної наукової праці, визначив мету, завдання, об'єм та методи дослідження, якими досконало оволодів.

Дисертант провів клініко-інструментальні дослідження 236 (57,1%) пацієнтів і підготував їх до операції. Автор асистував і особисто виконав у цих пацієнтів всі операції з використанням методик власної розробки, а також хірургічних втручань, які ввійшли в наукове дослідження. Він проводив післяопераційне та реабілітаційне лікування пацієнтів. Разом з тим автор особисто проаналізував результати діагностики та хірургічного лікування ще 177 (42,9%) пацієнтів, які також ввійшли в наукове дослідження, та проводив у них реабілітаційне лікування і динамічний контроль в післяопераційному періоді.

Дисертант є співавтором нових впроваджених способів діагностики та лікування вад розвитку трахеї та легень, захищених патентами України. Автор особисто виконав аналіз отриманої інформації, написав усі розділи дисертації та підготував наукові праці до друку. Первинна документація перевірена на етапах попереднього розбору дисертації та підтверджена відповідним документом.

**Апробація результатів дисертації.** Результати дослідження та основні положення дисертації оприлюднено на: XXI з'їзді хірургів України (Запоріжжя, 2005); 60-й ювілейній науково-практичній конференції студентів і молодих вчених «Актуальні проблеми сучасної медицини» (Київ, 2006); 61-й Міжнародній науково-практичній конференції студентів і молодих вчених «Актуальні проблеми сучасної медицини» (Київ, 2007); науково-практичній конференції, присвяченій пам'яті академіка О.О. Шалімова (Київ, 2007); конгресі з міжнародною участю «Реконструктивна торакальна хірургія» (Київ, 2007); науково-практичній конференції з міжнародною участю «Торако-абдомінальна хірургія у дітей» (Київ, 2008); медичному Форумі'2008 (Київ, 2008); ювілейній міжнародній науково-практичній конференції, присвяченій 90-річчю заснування НМАПО імені П.Л. Шупика «Актуальні питання медичної науки та освіти: досягнення та перспективи» (Київ, 2008); науково-практичній міжнародній конференції «Актуальні питання сучасної хірургії» (Київ, 2008); медичному Форумі'2009 (Київ, 2009); науково-практичному семінарі з міжнародною участю «Хірургія новонароджених та дітей раннього віку» (Львів, 2009); VI Конгресі педіатрів України «Актуальні проблеми клінічної педіатрії» (Київ, 2009); V науково-практичній конференції «Проблемні питання лікування дітей» (Київ, 2010); науковому конгресі «IV Міжнародні Пироговські читання», присвяченому 200-річчю М.І. Пирогова та XXII з'їзді хірургів України (Вінниця, 2010); міжнародній науково-практичній конференції, присвяченій Всесвітньому дню здоров'я 2010 року (Київ, 2010); Науково-практичній конференції «Інноваційні технології в дитячій хірургічній практиці» (Житомир, 2011); міжнародному конгресі «Актуальні питання сучасної медицини» (Київ, 2011); міжнародній науково-практичній конференції, присвяченій Всесвітньому дню здоров'я 2011 року (Київ, 2011); міжнародній науково-практичній конференції, присвяченій Всесвітньому дню

здоров'я 2012 року «Старіння та здоров'я» (Київ, 2012); Joint European Association of Pediatric Surgeons (XIII) and British Association of Paediatric Surgeons (LIX) Congress (Рим, Італія, 2012); IV з'їзді судинних хірургів і ангіологів України (Ужгород, 2012); круглому столі «Розробка та застосування новітніх технологій в клінічну практику» в рамках Міжнародного медичного конгресу «Впровадження сучасних досягнень медичної науки в практику охорони здоров'я України» (Київ, 2012); IV (66th) International Students' and Young Doctors' Congress "Actual Problems of Modern Medicine" (Київ, 2012); науково-практичній конференції з міжнародною участю «Актуальні питання лікування дітей з хірургічною патологією» (Київ, 2012); 8<sup>th</sup> International Medical Students' Congress (Новий Сад, Республіка Сербія, 2013); 13<sup>th</sup> Zagreb International Medical Summit for students and young doctors (Загреб, Хорватія, 2013); V (67) міжнародному науково-практичному конгресі студентів та молодих вчених «Актуальні проблеми сучасної медицини» (Київ, 2013); V международной научной конференции "SCIENCE4HEALTH 2013" (Москва, Росія, 2013); V (67) International Students' and Young Scientists' Congress "Actual Problems of Modern Medicine" (Київ, 2013); III Всеукраїнській студентській науково-практичній конференції «Міждисциплінарні підходи до діагностики та лікування дитячих хвороб» (Київ, 2014); VI (68) міжнародному науково-практичному конгресі студентів та молодих вчених «Актуальні проблеми сучасної медицини» (Київ, 2014); 15th European Congress of Paediatric Surgery (Дублін, Ірландія, 2014); Науково-практичній конференції «II Прикарпатський хірургічний форум» (Яремче, 2014); Всеукраїнській науково-практичній конференції молодих вчених «Медична наука в практику охорони здоров'я» (Полтава, 2014); симпозіумі з міжнародною участю, присвяченому 40-річчю заснування кафедри торакальної хірургії і пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика «Торакальна хірургія України сьогодні: виклики та шляхи їх подолання» (Київ, 2015); "Annual young medical scientists conference – AYMSCConf" (Київ, 2015); XXIII з'їзді хірургів України (Київ, 2015); 16<sup>th</sup> European Congress of Paediatric Surgery (Люблін, Словенія, 2015); міжнародній науково-практичній конференції «Українсько-Польські дні дитячої хірургії» (Львів, 2017).

**Публікації.** За матеріалами дисертації опубліковано 68 наукових праць, у тому числі 23 статті у наукових фахових виданнях, з них 6 – в одноосібному авторстві, 3 статті включено до наукометричної бази Scopus, 2 з яких надруковані у Європейському та Американському провідних фахових журналах, 10 статей у виданнях, що включені до інших міжнародних наукометричних баз даних, 1 атлас-навчальний посібник, 2 розділи у підручниках; а також 5 патентів на корисну модель, 30 публікацій у матеріалах з'їздів, конгресів, конференцій, в т.ч. 7 у збірках міжнародних конференцій.

**Структура та обсяг дисертації.** Дисертація складається зі вступу, огляду літератури, 8 розділів власних досліджень, висновків, практичних рекомендацій, списку використаних джерел. Текстова частина дисертації становить 332 сторінки друкованого тексту. Робота ілюстрована 49 таблицями та 133 рисунками. Список використаних джерел містить 1146 найменувань, з них 139 кирилицею та 1007 латиницею.



## ОСНОВНИЙ ЗМІСТ РОБОТИ

**Матеріали і методи дослідження.** У дослідження включено 413 пацієнтів з вадами розвитку дихальних шляхів та паренхіми легень, які знаходились на лікуванні на клінічних базах кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця або консультовані та оперовані нами на базі інших лікувальних закладів. Серед них – 235 (56,9%) пацієнтів лікували у хірургічних відділеннях Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України за період з 2000 до 2017 року, а 166 (40,2%) пацієнтів – у відділенні торако-абдомінальної хірургії вад розвитку у новонароджених та дітей старшого віку ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України» з 1981 до 2006 року. Четверо пацієнтів прооперовано на базі ДУ «Інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова» НАМН України, 2 – в умовах Центру дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України. Ще 8 пацієнтів прооперовано на виїзді в умовах обласних дитячих лікарень.

Вік пацієнтів становив від 1 доби до 17 років (табл. 1) зі значним переважанням дітей раннього віку (n=332, 80,4%, p<0,01). Критеріями включення пацієнтів у дослідження були наявність вади розвитку ДШ або легень, лікування за допомогою хірургічного або мініінвазивного втручання, вік до 18 років, тривалість спостереження після завершення лікування не менше 6 місяців.

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів за віком

Група	Вік пацієнтів, роки				Усього
	< 1	1 – 3	3 – 7	8 – 17	
Вади дихальних шляхів	151 (62,9%)	55 (22,9%)	18	16	<b>240*</b>
	206 (85,8%)		(7,5%)	(6,7%)	
Вади легень	95 (54,9%)	31 (17,9%)	16	31	<b>173</b>
	126 (72,8%)		(9,2%)	(17,9%)	
<b>Усього</b>	<b>246 (60,0%)</b>	<b>86 (20,8%)</b>	<b>34</b>	<b>47</b>	<b>413</b>
	<b>332 (80,4%)</b>		<b>(8,2%)</b>	<b>(11,4%)</b>	

\*Двоє пацієнтів з поєднанням вад дихальних шляхів та легень віднесені до групи вад легень

Пацієнтів розподілено на 2 групи. До групи I включено 240 (58,1%) дітей з вадами розвитку дихальних шляхів (n=248), до групи II - 173 (41,9%) дитини з вадами паренхіми легень (n=176). В групі I виділені 4 підгрупи пацієнтів з органічними, компресійними, функціональними стенозами ДШ та вродженою ізольованою трахеостравохідною норницею (ТСН). Нозологічна характеристика вад розвитку ДШ представлена у таблиці 2.

В 6 (2,5%) випадках відмічене поєднання різних варіантів стенозів ДШ, 2 (0,5%) пацієнтів мали поєднання вади трахеї з вадю легені. Асоційовані вади розвитку (n=114) інших систем мали 89 (21,6%) пацієнтів, множинні вади розвитку були у 24 (5,8%), які категоризувались на краніо-фаціальні, кардіо-торакальні, гастроінтестинальні, уrogenітальні, вертебральні, генетичні синдроми, та ін.

## Нозологічна характеристика вад розвитку дихальних шляхів\*

Варіанти вад розвитку	Кількість вад	
	п	%
<b>Органічний стеноз дихальних шляхів</b>	<b>79</b>	<b>31,8</b>
Вроджений підзв'язковий ларинготрахеальний стеноз	13	5,2
Постінтубаційний підзв'язковий ларинготрахеальний стеноз	26	10,5
Посттрахеостомічний стеноз трахеї	4	1,6
Вроджений стеноз трахеї (повні хрящові кільця)	9	3,6
Вроджений стеноз проміжного бронха	3	1,2
Пухлини і кісти гортані та трахеї	24	9,7
<b>Компресійний стеноз трахеї та головних бронхів</b>	<b>81</b>	<b>32,7</b>
Подвійна дуга аорти	17	6,9
Правобічна дуга аорти	9	3,6
Аберантна права підключична артерія	13	5,2
Компресія трахеї плечоголовним стовбуром	9	3,6
Петля легеневої артерії	7	2,8
Подвійне судинне кільце	1	0,4
Бронхогенні та ентерогенні кісти середостіння	21	8,5
Судинна компресія лівого головного бронха	4	1,6
<b>Функціональний стеноз дихальних шляхів</b>	<b>49</b>	<b>19,8</b>
Ларингомаляція	18	7,3
Трахеомаляція	30	12,1
Вроджений параліч голосових зв'язок	1	0,4
<b>Вроджена ізольована трахео-стравохідна норича</b>	<b>39</b>	<b>15,7</b>
<b>Разом</b>	<b>248</b>	<b>100</b>

\*В таблиці представлені нозологічні форми вад розвитку дихальних шляхів (n=248) у 240 пацієнтів. У 8 пацієнтів спостерігались наступні комбінації вад: постінтубаційний стеноз трахеї та трахеомаляція (n=1); посттрахеостомічний стеноз та вроджений параліч голосових зв'язок (n=1); стеноз трахеї (повні хрящові кільця) та петля легеневої артерії (n=3); стеноз трахеї (повні хрящові кільця) та подвійне судинне кільце (n=1); стеноз трахеї та агенезія легені (n=1); ентерогенна кіста середостіння та полікістоз легені (n=1).

До групи II вроджених вад легень включено 173 (41,9%) пацієнта. Нозологічна структура вад була наступною: аплазія та агенезія легені, вроджена емфізема легень, вроджені кісти та полікістоз легень, секвестрація легень (табл. 3). В 3 випадках відмічене поєднання полікістозу частки легені з інтралобарною секвестрацією. Значно переважали діти раннього віку (n=123; 71,1%; p<0,001), здебільшого віком до 1 року зі збереженням цієї тенденції при окремих вадах розвитку легень.

При порівнянні гендерного розподілу пацієнтів відмічена тенденція до переважання хлопчиків над дівчатами у співвідношенні 1,22 : 1, як у групі I, де кількість хлопчиків становила 132 (55,0%), а дівчаток – 108 (45,0%) (p=0,103), так і в групі II із кількістю хлопчиків 95 (54,9%), дівчаток – 78 (45,1%) (p=0,22). В усій когорті пацієнтів достовірно переважали хлопчики (227/186; 55,0%; p=0,048). Переважання дівчат відмічене серед пацієнтів з подвійною дугою аорти (ПДА) (13/4; 76,5%; p=0,05),

аплазією та агенезією легені (6/8, 75,0%,  $p=0,2$ ), а серед пацієнтів з вродженою емфіземою легень значно частіше зустрічались хлопчики (32/46, 66,9%,  $p=0,031$ ).

Таблиця 3

## Нозологічна характеристика вад розвитку легень\*

Варіанти вади розвитку	Кількість	
	n	%
Аплазія легені	5	2,9
Агенезія легені	3	1,7
Вроджена емфізема	46	26,6
Вроджені кісти легень	46	26,6
Полікістоз легень	62	35,8
Секвестрація легень	14	6,4
<b>Разом</b>	<b>176</b>	<b>100</b>

\*В таблиці представлені нозологічні форми вад розвитку легень (n=176) у 173 пацієнтів.

У 3 пацієнтів полікістоз був поєднаний з секвестрацією легені

Клінічне обстеження всіх пацієнтів з вадами розвитку трахеї та легень починали з виявлення скарг, збору анамнезу захворювання та життя, оцінки об'єктивного статусу. Для характеристики стану дітей були використані загальноклінічні лабораторні обстеження (загальний і біохімічний аналізи крові, визначення групи і резус-фактору крові, коагулограми, загальний аналіз сечі), ЕКГ та ехокардіографія.

Інструментальне обстеження включало комплекс променевиx та ендоскопічних методів дослідження. Обстеження в усіх випадках починали з оглядової рентгенографії органів грудної клітки в прямій та, при необхідності, бічній проекції. Оцінювали зміни в бронхолегеневій системі, конфігурацію та положення середостіння, стан легневих полів, положення та просвіт трахеї, наявність пухлиноподібних утворень, рівень розташування куполів діафрагми та намічали подальший план обстеження. Крім того, оглядова рентгенографія є важливим методом оцінки динаміки захворювання, післяопераційного перебігу та ускладнень, а також результатів хірургічного лікування. З метою виключення або підтвердження компресійного стенозу трахеї, стравохідно-трахеального сполучення, а також патології стравоходу, що має респіраторні симптоми, виконували езофагографію.

Цифрову субтракційну ангіографію (ЦСА) виконували у пацієнтів з вадами респіраторної системи з метою визначення анатомії магістральних судин, верифікації варіанту і морфології судинного кільця, вад серця. Визначали анатомічні особливості аорти, легеневої артерії та їх гілок, співвідношення судинних та інших структур, зокрема трахеї, стравоходу, легень. Вивчали особливості перфузії легень, що дозволило уточнити патогенез аплазії легені, вродженої емфіземи. Особливо корисним ЦСА була у пацієнтів з судинними кільцями, вадами серця, вадами легень, зокрема аплазії та гіпоплазії легені, вродженій емфіземі, секвестрації легені.

Комп'ютерну томографію (КТ) органів грудної клітки призначали при органічних, компресійних та функціональних стенозах трахеї, а також вадах розвитку паренхіми легень. Для кращої візуалізації використовували внутрішньовенне контрастне підсилення, а також вивчення зображень у режимах мультипланарної та тривимірної реконструкції. Послідовно оцінювали зображення гортані, трахеї, бронхів

з фіксацією зон звужень, деформацій, наявності та конфігурації мембранозної частини трахеї, вимірювання діаметру ДШ в зоні стенозу та поза ним з визначенням відсотку звуження, а також довжини стенозу. При вивченні анатомії магістральних судин оцінювали положення дуги аорти, відгалуження брахіоцефальних судин. При кістозних мальформаціях легень оцінювали локалізацію та поширеність вади, розмір та кількість кіст, характер їх вмісту, наявність капсули, стан паренхіми прилеглих ділянок легень та контрлатеральної легені, ознаки напруження, стан та положення середостіння, наявність системного кровопостачання ділянок легені від торакальної або абдомінальної аорти, що є характерним для секвестрації легень.

За допомогою ендоскопічних методик – ларингоскопії, трахеоскопії, бронхоскопії оцінювали стан ДШ та визначали ступінь і протяжність стенозу. Для оцінки ступеня органічного стенозу використовували модифіковану схему та спосіб С.М. Myer & R.T. Cotton (1994), що полягають у визначенні співвідношення зовнішнього діаметру інтубаційної трубки, яку можна провести через стеноз, до вікового діаметру трубки, вираженого у відсотках. Таким чином, об'єктивізується розподіл стенозів трахеї на 4 ступеня: I – обструкція до 50% просвіту, II – від 51 до 70%, III – 71 – 99% та IV – відсутність просвіту. У випадках вираженого органічного підзв'язкового стенозу визначення його протяжності та огляд дистальних відділів трахеї були можливі тільки після попереднього бужування. Ступінь компресійного та функціонального стенозу оцінювали при трахеобронхоскопії візуально за мірою втрати просвіту трахеї, градація стенозу відповідала наведеним вище значенням. Для об'єктивізації визначення параметрів звуження ДШ порівнювали дані КТ з результатами ендоскопії. Кращим діагностичним методом в разі органічних стенозів дихальних шляхів визнано пряму ларинготрахеоскопію з оптичною системою, доповнену КТ з контрастним підсиленням. В разі вродженої ізольованої ТСН для підтвердження діагнозу та визначення рівня нориці застосовували поєднання трахеоскопії та езофагоскопії, під час яких проводили катетеризацію фістули з реверсією катетера за розробленим в клініці методом.

Інтраопераційна трахеобронхоскопія використовувалась для супроводу хірургічної корекції різних варіантів стенозу ДШ. При резекційних операціях за допомогою фібробронхоскопа ідентифікували зону органічного стенозу трахеї в операційній рані, а також контролювали прохідність ДШ і позиціонували інтубаційну трубку після формування анастомозу. У пацієнтів з ТМ або компресією трахеї плечоголовним стовбуром під час виконання аортопексії використовували динамічну інтраопераційну відеотрахеобронхоскопію з метою визначення оптимального вектору та ступеня тракції аорти, а також контролю її ефективності.

Пренатальна ультразвукова діагностика плода серед пацієнтів, включених в дослідження, була інформативною в разі вроджених кістозних уражень легень та секвестрації. На УЗ-сканах плода визначали наявність в легені одиничних або множинних кіст різного діаметру, які відтискали інші ділянки легень та зміщували середостіння в протилежний бік, гідротораксу. В разі секвестрації виявляли аберантну артеріальну судину швидким кровотоком, яка відходила від аорти і входила до легені.

Послідовність інструментального обстеження пацієнтів в своїй практиці ми визначали по мірі їх складності та необхідності, починаючи з доступніших, більш

інформативних і простіших методів дослідження. В роботі також використовували патоморфологічне дослідження та математичну обробку результатів обстежень.

**Результати дослідження та їх обговорення.** Клінічними симптомами у дітей з вадами розвитку трахеї були наступні: стридор (52,8%), неможливість екстубації (17,3%) або деканюляції (6,9%) трахеї, задишка (69,4%) та напади задухи (31,05%), епізоди ціанозу (6,9%), апное (3,6%), втягування (ретракції) супрастернальної, супраклавікулярних, стернальної, міжреберних та субкостальних ділянок (10,5%), ортопное (10,5%), ателектаз або емфізема легені (11,3%), порушення толерантності до фізичного навантаження (грудне годування, рухова активність, тощо) (56,3%), рецидиви бронхіту та пневмонії (70,6%), які зустрічались з різною частотою і різних комбінаціях в залежності від вади розвитку.

Аналіз клінічних проявів у досліджуваних пацієнтів показав, що вади розвитку ДШ проявляються в основному неспецифічними симптомами. Стридор є єдиним високочутливим та специфічним симптомом стенозів ДШ, частота (чутливість) якого становила 63,3% - при органічних, 53,1% - при компресійних та 77,6% - при функціональних стенозах.

Розроблений алгоритм обстеження дитини з респіраторними симптомами включав променеві та ендоскопічні методи з оцінкою функції легень, діафрагми та судин: оглядова рентгенографія грудної клітки, КТ з контрастуванням, при необхідності – кардіоангіопульмонографія та УЗД серця. Променеві методи атравматичні, не провокують посилення респіраторної декомпенсації. Ендоскопічні методи включали трансоральну або трансназальну фібрларингоскопію, які виконували на самостійному диханні з оцінкою надзв'язкового відділу гортані, голосових зв'язок та підзв'язкового відділу. В разі ларингомаляції визначали її тип, розміри та положення надгортанника, рухливість голосових зв'язок та її відповідність акту дихання. За наявності підзв'язкового стенозу, гемангіоми або іншої патології оцінювали їх поширеність, ступінь звуження, протяжність стенозу та ригідність тканин при прямій ларинготрахеоскопії оптичною лупою без тубуса. При огляді трахеї оцінювали її стан, визначали наявність ознак стенозу внаслідок повних хрящових кілець, компресії трахеї судинами (пульсуюча компресія), об'ємними утвореннями, трахеомалії або трахео-стравохідної нориці. При огляді головних бронхів та їх розгалужень можливе виявлення стенозів на різних рівнях.

Визначено, що вади розвитку трахеї та паренхіми легень у дітей змінюють морфо-функціональні взаємовідносини між органами грудної порожнини та обумовлюють виникнення варіантів респіраторного обструктивного або дистрес-синдрому з маніфестним перебігом вже у перші місяці життя. За даними інструментального обстеження пацієнтів з вадами ДШ з'ясовано, що вони проявляються здебільшого звуженням їх просвіту у різних варіантах і клінічно маніфестують у вигляді респіраторного обструктивного синдрому, а також патологічним сполученням ДШ та стравоходу. Вивчені морфологічні особливості стенозів трахеї, які включали тип, локалізацію, протяжність, ступінь звуження, ендоскопічну, променеву та гістологічну характеристику. На основі вивчення анатомічних, морфологічних та патогенетичних ознак обґрунтовано розподіл стенозів дихальних шляхів на групи органічних, компресійних та функціональних.

Типи *органічних стенозів ДШ* були наступними: вроджений (n=13) або постінтубаційний (n=26) підз'язковий ларинготрахеальний стеноз, посттрахеостомічний стеноз (n=4), вроджений стеноз трахеї, зумовлений повними хрящовими кільцями (n=9), вроджений стеноз проміжного бронха (n=3), доброякісні пухлини і кісти гортані та трахеї (n=24). Останні включали гемангіому (n=16), гамартому (n=4), і по одному випадку – аденому, поліп, підз'язкову кісту та шванному. В цій підгрупі найбільш часто (68/79, 86,1%,  $p < 0,001$ ) зустрічались стенози II та III ступеня. Кращим діагностичним методом в разі органічних стенозів ДШ визнано пряму ларинготрахеобронхоскопію з оптичною системою, доповнену КТ з контрастним підсиленням.

Вроджений підз'язковий стеноз діагностували у дітей з без рубцевих змін в гортані та трахеї та без фактів інтубації трахеї в анамнезі. Причинами постінтубаційних стенозів ДШ була тривала інтубація трахеї на тлі дихальних розладів новонародженого, пов'язаних з синдромом меконіальної аспірації, гіпоксичним ураженням центральної нервової системи, респіраторним дистрес-синдромом I типу, недоношеністю, неонатальною пневмонією, бронхолегневою дисплазією або після перенесеної інфекції або травми голови у старших дітей. Посттрахеостомічний стеноз трахеї діагностували у пацієнтів, яким попередньо була виконана трахеостомія і відмічена неможливість деканюляції у віддаленому періоді після трахеостомії.

В разі стенозу трахеї, зумовленого повними хрящовими кільцями, визначали циркулярне звуження просвіту трахеї на 50-70% ( $63,3 \pm 5,7\%$ ) з відсутньою мембранозною частиною трахеї, непрохідне для тубуса ригідного бронхоскопа. Довжина зони звуження трахеї коливалась у цих пацієнтів в межах 0,4-4,0 см ( $2,32 \pm 0,52$  см), що становило 10-85% ( $41,1 \pm 5,8\%$ ) довжини трахеї. При гістологічному дослідженні стенозованої трахеї в зоні повних хрящових кілець відмічено, що кінці хрящів трахеї значно зближені, мембрана заміщена фіброзною тканиною (тобто хрящ не утворює істинного повного кільця), слизова оболонка в цій зоні потовщена і містить надлишок залоз. Ця гістологічна знахідка є важливою для обґрунтування можливості лікування вродженого стенозу трахеї, утвореного повними кільцями, за допомогою бужування, балонної дилатації та стентування.

Вроджений стеноз проміжного бронха діагностували у віці 1-2 місяці у дітей з атрезією страводу (АС), вродженим стенозом стравоходу або вродженою вітряною віскою. Основними симптомами були рецидивуючий ателектаз правої легені та неможливість екстубації трахеї. Ступінь звуження бронха варіював в межах 70-80% ( $75,0\% \pm 17,7\%$ ), протяжність – 0,5-0,7 см ( $0,6 \pm 0,05$  см).

Новоутворення ДШ частіше (83,3%) спричиняли стеноз II або III ступеня. Клінічна маніфестація підз'язкової гемангіоми спостерігалась у віці від 3 тижнів до 6 місяців ( $3,08 \pm 0,46$  місяця) ознаками обструктивного синдрому. Основними симптомами вади були стридор, задишка, ретракція грудної клітки, напади задухи та рецидиви бронхіту і пневмонії. Двоє пацієнтів потребували інтубації трахеї для забезпечення вентиляції легень. Неможливість екстубації була пов'язана з вторинними змінами гемангіоми внаслідок травматизації інтубаційною трубкою – набряк, запалення, нашарування фібрину. Підз'язкова гемангіома ендоскопічно виглядала як м'якоеластична пухлина червоного кольору, що випиналась у просвіт трахеї, звужуючи його на 50-70%, локалізувалась на 0,5-1,0 см нижче голосових зв'язок, мала

протяжність до 1,0 см. Відзначали локальне, білатеральне або циркулярне розташування гемангіоми, в 5 випадках вона поширювалась на голосові зв'язки та надзв'язкові структури, в одному випадку гемангіома локалізувалась у лівому головному бронху (ЛГБ). За даними КТ з внутрішньовенним контрастуванням визначали плюс-тканину, що звужувала просвіт трахеї та накопичувала контраст. У 4 (25,0%) випадках гемангіома поширювалась на зону голосових складок, в 2 (12,5%) випадках гемангіома ДШ була одним із проявів РНАСЕ синдрому.

З урахуванням морфологічних особливостей органічного стенозу ДШ розроблені показання до хірургічної корекції за допомогою резекційних та реконструктивно-пластичних операцій з розробкою та удосконаленням способів втручання та застосуванням симультанних операцій. Прооперовано 27 пацієнтів з 79 (34,2%). Хірургічні методи корекції органічних стенозів залежали від типу стенозу та включали парціальну крикотрахеальну резекцію (ПКТР) (n=11) в разі ларинготрахеального стенозу, сегментарну резекцію трахеї (n=5) при посттрахеостомічному стенозі або гамартомі трахеї, а також трахеотомію з видаленням пухлини (n=7). Для забезпечення інтраопераційної вентиляції легень розроблений спосіб дистальної тимчасової трахеостоми, який також поліпшував умови для формування анастомозу трахеї та зменшував час операції на в середньому  $0,96 \pm 0,08$  години ( $p < 0,05$ ). В разі інтраторакальної локалізації стенозу трахеї, зумовленого повними хрящовими кільцями, в залежності від його довжини та асоціації з вадами серця та магістральних судин, хірургічну корекцію проводили за допомогою ковзної трахеопластики (n=2) або сегментарної резекції (n=2), в тому числі з реконструкцією біфуркації трахеї (n=1) в умовах штучного кровообігу доступом через стернотомію, з симультанною корекцією петлі легеневої артерії (n=3) та септальних дефектів серця (n=1). Корекція стенозів трахеї із застосуванням штучного кровообігу виконана вперше в Україні.

При лікуванні ларинготрахеальних стенозів із застосуванням ПКТР результати оцінювали за виживанням пацієнтів та частотою деканюляції після операції з порівнянням з опублікованими результатами провідних зарубіжних центрів. Вижило 10 пацієнтів з 11 (90,9%), серед них позитивного результату досягнуто у 8 (80%), які були деканюльовані з можливістю самостійного дихання через гортань. Ефект оцінено як добрий у 7 (70,0%), задовільний – у 1 (10,0%). Відсутність ефекту від операції спостерігали у 2 пацієнтів (20,0%), у яких спостерігалась неможливість деканюляції на тлі рестенозу з та потребою реоперації у віддаленому періоді. Порівняння ефективності операції ПКТР в нашому дослідженні з результатами центру в Лозанні (Швейцарія, 2018) не виявило достовірних розбіжностей (80,0% проти 82,3%,  $p = 0,86$ ).

В разі сегментарної резекції трахеї в шийному відділі (n=5) вдалося досягнути 100% виживання пацієнтів з добрим функціональним результатом в усіх випадках у віддаленому періоді, що суттєво не відрізняється від результатів мета-аналізу даних літератури (С. Backer, 2010) ( $p = 0,26$ ).

При хірургічному лікуванні органічних стенозів трахеї, зумовлених внутрішньопросвітними пухлинами за допомогою трахеотомії з їх видаленням в усіх 7 (100%) випадках досягнуто доброго результату.

При хірургічній корекції інтраторакальних стенозів трахеї за допомогою резекції трахеї (n=2), ковзної трахеопластики (n=2) в умовах штучного кровообігу, в тому числі

з симультанною корекцією петлі легеневої артерії (ПЛА) (n=3) та вади серця (n=1) вижили 2 (50%) дітей з добрим віддаленим результатом.

В цілому, при лікуванні органічних стенозів ДШ хірургічні втручання застосовані у 27 (34,2%) пацієнтів, вижили 24 (88,9%). Летальність склала 11,1% (3/27), що суттєво не відрізняється ( $p=0,39$ ) від даних мета-аналізу результатів різних операцій на трахеї (летальність 17%, 62/364 (C.L. Backer, 2010)). Серед них позитивний ефект отримано у 22 (91,7%), який оцінено як добрий у 20 (83,3%), задовільний – у 2 (8,3%). Незадовільний ефект отримано у 2 (8,3%) випадках.

Уточнені морфологічні особливості *компресійних стенозів трахеї* при варіантах судинного кільця (n=56), бронхогенних та ентерогенних кістах середостіння (n=21) та судинній компресії ЛГБ (n=4). Судинне кільце спричиняло компресійний стеноз ДШ у 100% випадків, характеристики якого залежали від анатомічного варіанту вади. В разі повного судинного кільця навколо трахеї та стравоходу, утвореного ПДА (n=17), компресійний стеноз трахеї виявлений у 11 (64,7%), трахеї та ЛГБ – у 2 (11,8%), трахеї та правого головного бронха – у 3 (17,6%), трахеї та обох головних бронхів – у 1 (5,9%) пацієнта. Ступінь компресійного стенозу варіювала в межах 30-90% ( $70,9\pm 2,1\%$ ). Правобічна дуга аорти з лівобічною артеріальною зв'язкою утворювала повне судинне кільце навколо трахеї та стравоходу з компресійним стенозом трахеї на 40-80% ( $58,0\pm 5,2\%$ ). Компресія трахеї разом з головними бронхами зустрічалась в 9 (64,3%) випадках: лівого головного бронха – 5 (35,7%), правого головного бронха – 3 (21,4%), обох головних бронхів – 1 (7,1%).

Вивчена морфологія ПЛА як ізольованої вади, так і в поєднанні з повними хрящовими кільцями трахеї. Вада характеризувалась аномальним відгалуженням, ходом та гіпоплазією лівої легеневої артерії з утворенням повного судинного кільця навколо трахеї, що замикалось артеріальною зв'язкою, компресійним стенозом трахеї та правого головного бронха. В разі ізольованої ПЛА ступінь компресійного звуження трахеї становив 60-70% ( $65,0\pm 13,8\%$ ) з локалізацією стенозу на 0,5-1,0 см ( $0,75\pm 0,13$  см) над біфуркацією трахеї та протяжністю 0,7-1,0 см ( $0,85\pm 0,08$  см). В разі асоціації ПЛА та повних хрящових кілець (комплекс «петля-кільце») ступінь стенозу трахеї коливався в межах 70-80% ( $75\pm 2,36\%$ ). Характерними ендоскопічними ознаками комплексу «петля-кільце» були циркулярне звуження трахеї, непрохідне для тубуса бронхоскопа, відсутність мембранозної частини трахеї в зоні стенозу. При гістологічному дослідженні трахеї в цій зоні виявлене зближення кінців хрящових півкілець майже впритул з інтерпозицією фіброзної тканини між ними, а не «повне» хрящове кільце.

Аберантна права підключична артерія утворювала неповне судинне кільце із задньою компресією стравоходу і трахеї. Ступінь компресійного стенозу трахеї коливався в межах 25-70% ( $49,4\pm 5,8\%$ ). Звуження відбувалось переважно за рахунок компресії задньої та передньо-лівої стінки трахеї. В цій групі пацієнтів застосований розроблений метод респіросонографії, який є неінвазивним, має чутливість 100% та специфічність 83,3% і дозволяє проводити скринінгові обстеження з метою виявлення прихованого стридору.

Брахіоцефальний компресійний синдром спостерігався при дистальному відгалуженні плечо-головного стовбура (ПГС) від дуги аорти (n=7, 87,5%) або в разі його трифуркації (n=2, 12,5%), що зумовлювало передню компресію трахеї. Діагноз



верифікували за допомогою КТ з контрастним підсиленням або ЦСА та трахеоскопії. Ступінь компресійного стенозу трахеї варіювала в межах 70-80% ( $77,5 \pm 1,53\%$ ) з протяжністю 1,0-1,5 см ( $1,19 \pm 0,07$  см) та локалізацією по передній стінці трахеї в надбіфуркаційному сегменті. В усіх пацієнтів виявлено ознаки вторинної ТМ та пульсацію передньої стінки трахеї в зоні компресії.

Серед усіх випадків судинного кільця найчастіше зустрічався компресійний стеноз дихальних шляхів II та III ступеня – 48,2% та 46,4%, відповідно, складаючи разом 94,6% ( $n=53$ ;  $p<0,01$ ).

Вперше в світі розкрито патогенез респіраторних та циркуляторних порушень подвійного судинного кільця та морфо-функціональні особливості стенозу трахеї в асоціації з тотальним аномальним дренажем легеневих вен. Морфологія стенозу була складною, зумовленою не тільки компресією трахеї та лівого головного бронха, подвійною дугою аорти з обома функціонуючими дугами, петлею лівої легеневої артерії і відкритою артеріальною протокою, а й повними хрящовими кільцями трахеї і значним щільним набряком усіх шарів її стінки внаслідок гіперволемії малого кола кровообігу, зумовленого тотальним аномальним дренажем легеневих вен за інтракардіальним типом. Діагноз у даному випадку був встановлений за допомогою ЦСА, ехокардіографії, КТ з контрастним підсиленням, трахеобронхоскопії.

Бронхогенні та ентерогенні кісти середостіння ( $n=21$ ) супроводжувались компресійним звуженням трахеї або головних бронхів в усіх випадках. Шийна локалізація кіст відмічена у 4 (19,1%) пацієнтів, медіастинальна – у решти 17 (80,9%) дітей. Паратрахеальна локалізація кіст була у 9 (42,9%) пацієнтів, біфуркаційна – у 2 (9,5%), гілюсна – у 4 (19,1%), парабронхіальна – у 4 (19,1%) та паразофагеальна – у 2 (9,5%) пацієнта. В одному з цих випадків виявлено дві кісти середостіння з медіастинальною парабронхіальною локалізацією. Об'єм бронхогенної кісти становив від 1,8 до 113 мл ( $29,36 \pm 7,75$  мл), ентерогенної кісти – 4 до 274 мл ( $54,65 \pm 44,07$  мл). Ступінь стенозу варіював в межах 50-99% ( $75,52 \pm 2,78\%$ ), найчастіше – III ступеня ( $n=13$ ; 61,9%) і залежав більше від локалізації кісти, ніж від її розміру.

Судинна компресія ЛГБ в усіх випадках ( $n=4$ ) супроводжувалась його стенозом III ступеня з пульсацією та ознаками вторинної ТМ. Вона була зумовлена стисненням ЛГБ функціонуючою артеріальною протокою ( $n=2$ ), низхідною аортою і розширеною легеневою артерією у дитини з пласко-увігнутою лійкоподібною деформацією грудної клітки ( $n=1$ ) або низхідною аортою, вкороченою і натягнутою після резекції коарктації аорти ( $n=1$ ). Взагалі, вторинна трахео-, бронхо- або трахеобронхомаліяція спостерігалась у 35 (33,3%) пацієнтів з компресійними стенозами дихальних шляхів.

В разі встановлення діагнозу компресійного стенозу трахеї хірургічне лікування вважали показаним в усіх випадках. Виключення становив брахіоцефальний компресійний синдром, коли показання до операції встановлювали в разі бронхоскопічно документованої компресії трахеї більше 50% з симптомами обструкції. Спосіб декомпресії ДШ обирали відповідно до нозології та варіанту вади. В разі судинного кільця ( $n=56$ ) декомпресії трахеї досягали шляхом його роз'єднання. При ПДА операція полягала у пересіченні менш функціонально значимої дуги аорти та артеріальної зв'язки ( $n=17$ ). Корекція правобічної дуги аорти з лівою артеріальною зв'язкою передбачала пересічення артеріальної зв'язки або протоки ( $n=9$ ) з резекцією дивертикула Коммереля ( $n=2$ ). В разі аберантної правої підключичної артерії

виконували її пересічення в зоні відгалуження від дуги аорти (n=13), доповнене в за необхідності розділенням артеріальної зв'язки (n=4). В одному випадку виконано симультанну лобектомію з приводу хронічного нагноєння частки легені як ускладнення трахеостравохідної компресії. Корекція ПЛА (n=7) полягала у реімплантації лівої легеневої артерії в разі ізольованої вади (n=4) або включала симультанну корекцію асоційованого стенозу трахеї (n=3) та вади серця (n=1). У 1 пацієнта через 3 місяці після операції розвинувся стеноз анастомозу між лівою легеневою артерією та легеневим стовбуром, який було накладено звичайним способом, зі зменшенням об'ємного кровотоку через ліву легеню до 82%. Звуження було кориговане балонною дилатацією зони стенозу з відновленням діаметру та прохідності анастомозу та нормалізації об'ємного кровотоку лівої легені. Розроблений спосіб формування судинного анастомозу (патент України № 56491, 2010) при цій ваді дозволив попередити його стенозування в усіх випадках його застосування при реімплантації легеневої артерії (n=5), тоді як традиційна методика анастомозування судин ускладнилась стенозом анастомозу (n=1; 50,0%) (p=0,06). Недостатня статистична достовірність обумовлена малою кількістю пацієнтів. В разі супутніх вад операції проводились через стернотомію із застосуванням штучного кровообігу та кардіоплегії. В унікальному випадку поєднання повних хрящових кілець з ПЛА та дефекту міжшлуночкової перетинки (ДМШП) у пацієнта віком 8 місяців виконали симультанну хірургічну корекцію в умовах штучного кровообігу – реімплантацію лівої легеневої артерії, ковзну трахеопластику, закриття ДМШП. В разі брахіоцефального компресійного синдрому (n=9) декомпресію трахеї проводили за допомогою розроблених в клініці методів передньої лігаментної аортопексії (n=5) та передньої екстраплевральної аортопексії з парастернального доступу (n=4). Впровадження динамічної інтраопераційної відеотрахеоскопії дозволило оптимізувати операцію завдяки визначенню оптимального вектору тракції аорти для максимальної декомпресії трахеї та її об'єктивізації. Судинну компресію ЛГБ (n=4) усували шляхом пересічення відкритої артеріальної протоки (n=2), задньої аортопексії (n=2), стентування ЛГБ (n=2) або протезування дуги аорти (n=1). У випадку асоційованої лейкоподібної деформації грудної клітки виконано симультанну операцію – пересічення артеріальної зв'язки, задню аортопексію та корекцію деформації грудної клітки за допомогою модифікованої в клініці методики Nuss. Компресійний стеноз ДШ при бронхогенних та ентерогенних кістах середостіння (n=21) усували шляхом хірургічного видалення кісти. Доступ – торакотомію (n=16) або цервікотомію (n=5) – обирали в залежності від локалізації кісти.

У пацієнтів із судинним кільцем (n=56) позитивний результат хірургічного лікування досягнутий в 50 випадках (89,3%) з летальністю 10,7% (n=6) з урахуванням варіантів симультанних операцій з штучним кровообігом, що є співставним з наведеними в літературі даними (летальність 6,1%, 7/114, p=0,31) (Т. Loukanov, 2018). В разі судинної компресії ЛГБ позитивний результат отримано в 100% випадків (n=4) без летальності. Серед пацієнтів, компресійний стеноз трахеї в яких був спричинений бронхогенними та ентерогенними кістами середостіння, позитивний результат хірургічного лікування досягнутий в 19 (90,5%) випадках, летальність становила 9,5% (n=2). В цілому в підгрупі компресійних стенозів ДШ (n=81) позитивний результат лікування отримано у 73 пацієнтів (90,1%) з летальністю 9,9% (n=8).

До підгрупи функціональних стенозів увійшли пацієнти з трахеомалаяцією (n=30), ларингомалаяцією (n=18) та вродженим двобічним паралічем голосових зв'язок (n=1). Ларингомалаяція та параліч голосових зв'язок проявляються інспіраторним стридором та іншими симптомами обструкції і мають враховуватись в диференційній діагностиці вад розвитку трахеї. ТМ за походженням була ідіопатичною (n=9) або асоційованою з атрезією стравоходу та ТСН (n=21), а за поширенням – дифузною або локальною. Кращим методом діагностики трахеомалаяції була динамічна відео-фібротрахеобронхоскопія при самостійному диханні пацієнта, яка дозволяла визначити зміну просвіту трахеї в залежності від фази респіраторного циклу, а також механізм функціонального стенозу та його протяжність. Ступінь звуження трахеї становив 70-100% ( $77,6 \pm 3,7\%$ ) при ідіопатичній ТМ та  $81,5 \pm 1,9\%$  в разі трахеомалаяції асоційованої з атрезією стравоходу та ТСН. Найбільшу кількість склали пацієнти з функціональним стенозом трахеї більше 60%, тобто III-IV (23/30, 76,7%), переважали пацієнти з III ступенем функціонального стенозу (20/30, 66,7%). З'ясовано, що механізм функціонального стенозу трахеї є варіабельним і полягає або у пролабуванні передньої стінки трахеї у просвіт за рахунок слабкості хрящового каркасу, або у випинанні мембрани трахеї внаслідок її розширення, гіпотонії і дисплазії. Можлива комбінація обох механізмів. В разі ТМ асоційованої з АС максимум звуження припадав на ділянку кукси нориці в усіх випадках.

У підгрупі функціональних стенозів ДШ (n=49) застосували хірургічну (n=39; 79,6%) або мініінвазивну (n=3; 6,1%) корекцію. Показання до хірургічного втручання встановлювали в залежності від нозології вад та клінічних проявів: неможливість екстубації трахеї, стридор, епізодів апное, значне зменшення фізичної активності, часті та тяжкі рецидиви бронхіту і пневмонії, обструкція ДШ більше 50%. Методику хірургічної корекції обирали в залежності від морфологічних характеристик стенозу: локалізація, протяжність, ступінь та механізм обструкції ДШ. Для корекції ТМ застосовували наступні хірургічні втручання: аортопексія (n=14), пластика трахеї (n=4), як окремо, так і в поєднанні (n=8) за розробленими в клініці способами (патент України № 109090, 2016), які відрізнялись, зокрема, принципом використання аутоперикарду, резекція трахеї (n=1), трахеостомія (n=2). Розроблений принцип використання аутоперикарду при операціях аортопексії та пластики трахеї дозволив підвищити ефективність хірургічної корекції первинної і вторинної ТМ з 80% до 92,0% та достовірно знизити частоту ускладнень. Стентування застосоване у 3 пацієнтів з високим ризиком відкритої операції (n=1) або при недостатній ефективності попередніх операцій. У випадку ЛМ та параліча голосових зв'язок хірургічне лікування призначали в разі дихальних розладів, десатурації III ступеня з вираженими дихальними розладами нами були застосовані наступні втручання: трахеостомія (n=7) та супраглоттопластика (n=2). В разі вродженого паралічу голосових зв'язок (n=1) виконано ендоскопічну латералізацію голосової зв'язки з відмінним ефектом.

При хірургічному лікуванні ТМ, позитивний результат отримано у 25 пацієнтів з 29 (86,2%) при летальності 13,8% (n=4). Причинами летальності у пацієнтів з ТМ були септичні ускладнення та декомпенсація асоційованих серцевих вад. В разі хірургічного лікування ЛМ та паралічу голосових зв'язок летальності не було і в усіх 100% випадків було отримано добрі результати лікування. При стентуванні трахеї в разі ТМ доброго результату досягнуто у 66,7% (2/3), задовільного – у 33,3% (1/3) дітей.

В цілому при хірургічному лікуванні функціональних стенозів досягнуто позитивного результату у 35 пацієнтів з 39 оперованих (89,7%) при летальності 10,3% (n=4). Ефект лікування оцінено як добрий у 31 з 35 (88,6%), задовільний – у 2 (5,7%), негативний - у 2 з 35 (5,7%).

Вроджена ізольована ТСН (n=39) проявлялась патогномонічною тріадою симптомів: кашель під час годування (87,2%), рецидиви аспіраційної пневмонії (76,9%), здуття живота (76,9%). Вік пацієнтів варіював від 2 діб до 16 років ( $9,39 \pm 4,93$  місяці). Переважали новонароджені (n=11; 28,2%) та діти першого півріччя життя, які сумарно становили 79,4% (n=31; p=0,001). Лише 2 (5,1%) пацієнтів були старші 3 років. В гендерному розподілі відмічено тенденцію до переважання хлопчиків (n=24) над дівчатами (n=15) у співвідношенні 1,6 : 1 (p=0,106). З метою верифікації діагнозу проводили рентгенконтрастне та ендоскопічне дослідження. Катетеризація нориці з реверсією катетера підтверджувала діагноз ТСН та дозволяла визначити її рівень. Встановлений діагноз вродженої ізольованої ТСН був показом до хірургічного лікування, яке полягало в розділенні фістули. Оптимальним доступом вважали шийний, враховуючи локалізацію ТСН. Прооперовано 36 (92,4%) пацієнтів. Післяопераційні ускладнення спостерігались у 9 (25,0%) випадках: недостатність швів стравоходу (n=6; 16,7%) та рецидив нориці (n=3; 8,3%). Позитивні результати отримано у 91,7% (33/36) оперованих пацієнтів. Післяопераційна летальність склала 8,3% (n=3), що корелює зі світовими даними. З метою попередження ускладнень розроблено метод розділення нориці з трахеопластикою демукозованою її стінкою, ефективність якого доведена порівнянням частоти неускладненого перебігу при застосуванні розробленого та інших методів (100% та 70,9%, p=0,021).

Інтраопераційні ускладнення спостерігались у 5 (2,8%) оперованих пацієнтів з групи вад розвитку ДШ (n=179) і включали наступні: травма стінки стравоходу (n=2) під час виділення елементів ПДА (n=1) та під час виділення задньої стінки трахеї для виконання трахеопластики у пацієнта з ТМ (n=1); перфорація лівого головного бронха (n=1) при виділенні бронхогенної кісти, яка мала загальну стінку з бронхом; кровотеча з кукси пересіченої дуги аорти (n=1) при судинному кільці та кровотеча при виконанні лігатурної аортопексії (n=1). Причиною травми стравоходу була наявність щільних фіброзних зрощень між стравоходом та задньою дугою аорти у випадку ПДА та наявність щільних рубців у середостінні після операції з приводу атрезії стравоходу та післяопераційного медіастиніта у пацієнта з трахеомалациєю. Післяопераційні ускладнення в групі вад дихальних шляхів спостерігались у 13,4% оперованих пацієнтів (23/179) і включали: гіпергрануляції в зоні трахеогортанного анастомозу (n=1), парез голосових зв'язок (n=1), обструкцію інтубаційної трубки з асфіксією (n=1), некроз і десквамацію слизової оболонки трахеї (n=1), гемоторакс з нагноєнням (n=1), хілоторакс (n=1), некротичний трахеобронхіт (n=1), пневмонію (n=1), медіастиніт (n=5), сепсис (n=2), недостатність швів стравоходу (n=6), рецидив ТСН (n=3).

*Мініінвазивне лікування вад дихальних шляхів.* З урахуванням морфофункціональних особливостей варіантів стенозів трахеї розроблені показання до мініінвазивного ендоскопічного лікування, яке включало методи бужування, балонної дилатації, пролонгованої інтубації та стентування трахеї (з розробкою стентів власної конструкції) і були застосовані у 46 пацієнтів з органічним (n=41) стенозом, ТМ (n=3)

та компресійним стенозом ЛГБ (n=2). Показання включали старт лікування ларинготрахеального стенозу, стенозу трахеї внаслідок повних хрящових кілець, стенозу проміжного бронху, ТМ та компресійний стеноз ЛГБ. До показань до стентування ДШ ми також відносили дуже високий ризик радикального хірургічного втручання, зокрема у пацієнтів з вродженим стенозом трахеї, недоношеністю та низькою масою тіла (1,9-2,2 кг), асоційованими складними вадами серця та легень, а також неефективність попередніх операцій.

Стентування ДШ застосоване у 11 пацієнтів з наступною нозологією: ларинготрахеальний стеноз (n=3), вроджений сегментарний стеноз трахеї, зумовлений повними хрящовими кільцями (n=3), ТМ (n=3), компресійний стеноз ЛГБ (n=2). В разі ларинготрахеального стеноза використовували суцільні силіконові стенти, які встановлювали або первинно (n=1), або як доповнення до операції парціальної крикотрахеальної резекції (n=2). При інших нозологіях застосовували дротяні Z-подібні стенти, що самостійно розкриваються, з тефлоновим покриттям або без нього, розроблені спільно з НВО «Ендомед». Ускладненнями стентування трахеї були ненапружений пневмомедіастинум (n=1; 9,1%), який не потребував хірургічного втручання та грануляції в зоні розташування стента (n=3; 27,3%). Позитивний ефект стентування ДШ отримано у 10 випадках (90,9%), з них добрий – у 7 (70,0%), задовільний – у 3 (30,0%), що корелює з даними сучасної літератури. Визначено, що стентування ДШ може бути альтернативою відкритому втручанням або доповнювати його. У наших пацієнтів з ТМ стентування (n=3) було використане як метод другої черги, коли первинні втручання, спрямовані на відновлення прохідності ДШ виявились неефективними, або являли значний ризик. Позитивний ефект отримано у всіх 3 пацієнтів (100%). В разі судинної компресії ЛГБ стентування виявилось ефективним у 1 (50%) випадку. Відсутність ефекту була зумовлена деформацією стента внаслідок значного тиску з боку аорти.

Встановлено, що загальна частота позитивних результатів при первинному застосуванні мініінвазивних методів корекції в разі органічних стенозів ДШ становить 84,6% (33/39), що відповідає даним сучасної літератури. Ефективність їх первинного застосування в разі підзв'язкового стенозу є найбільшою при I та II ступені, сягаючи 100% (5/5) і 86,4% (19/22) відповідно, а також в разі вродженого стенозу проміжного бронха (3/3; 100%). В 6 (15,4%) випадках з 39 при ларинготрахеальному стенозі II та III ступеня первинне мініінвазивне лікування виявилось неефективним, що потребувало хірургічної корекції з виконанням ПКТР. В 4 випадках після ПКТР проведене бужування трахеї з добрим результатом.

В разі повних хрящових кілець дилатація та стентування трахеї виявились доцільними і ефективними як первинне лікування у дітей з групи високого ризику, коли радикальна хірургічна корекція є неможливою або несе надмірний ризик (4/4; 100%). У одному з цих випадків дилатація і стентування трахеї проведене як симультанне втручання при корекції вади серця (ДМШП) у дитини віком 8 місяців зі складною асоціацією вад (агенезія правої легені, стеноз трахеї, ДМШП) в умовах штучного кровообігу. Серед дітей зі стенозом трахеї внаслідок повних хрящових кілець, яким застосований метод дилатації і стентування трахеї, вижили 100% (4/4), в той час як серед оперованих дітей – 50% (p=0,026). В цілому при застосуванні

мініінвазивних процедур позитивний ефект досягнутий у 86,9% (41/46). Летальності при застосуванні мініінвазивних методів не було.

Застосування стентів різних типів має відповідати конкретній клінічній ситуації та враховувати анатомічні особливості стенозів. Відбір пацієнтів для стентування має бути ретельним із врахуванням основної патології ДШ та асоційованих вад, очікуваної тривалості та локалізації стента. Ефективність стентування полягає у виживанні дітей з високим ризиком летальності і можливості їх подальшого лікування.

В разі гемангіоми ДШ в більшості випадків (14/16; 87,5%) застосовували консервативне лікування, що включало місцеву або системну гормонотерапію (n=6) та лікування β-блокаторами (n=8), яке виявилось ефективним у 93,8% випадків. У 2 дітей з РНАСЕ синдромом виконана хірургічна корекція розщілини груднини у віці 2 та 13 місяців за методом, розробленим в клініці, який включав мобілізацію, пересічення і зшивання валиків груднини, резекцію тимусу (патент України № 90899, 2014).

В цілому, при лікуванні пацієнтів з вадами розвитку ДШ (n=240) хірургічні операції застосовано у 179 (74,6%). У 4 (2,2%) випадках з них проведено симультанну або етапну корекцію. Летальність склала 7,3% (13/179). Позитивний добрий та задовільний результат при хірургічному лікуванні вад розвитку дихальних шляхів вдалося отримати у 162 з 166 (97,6%) пацієнтів, що вижили. У 4 (2,4%) пацієнтів ефект від оперативного лікування був відсутній (незадовільний результат) з потребою у застосуванні інших методів або реоперацій. Мініінвазивні ендоскопічні методики використано як основний метод лікування у 46 (19,2%) пацієнтів з частотою позитивних результатів 82,6% (38/46) без летальності.

Загалом серед 240 пацієнтів з вадами дихальних шляхів вижили 93,3% (n=224), загальна летальність склала 6,7% (n=16). Позитивного результату лікування вдалося досягнути у 91,7% (220/240).

*Хірургічне лікування вад розвитку легень.* При вадах розвитку паренхіми легень спостерігались наступні симптоми: задишка (77,9%), кашель (54,1%), рецидиви запальних бронхолегеневих захворювань (47,1%), порушення толерантності до фізичних навантажень (41,3%), ціаноз (20,9%), напади задухи (18,6%), відмова від їжі (15,1%), гіпертермія (13,4%), неспокій (13,0%), в'ялість і слабкість (9,9%), блідість (7,0%), потреба в ШВЛ (4,1%), затримка фізичного розвитку (3,5%), деформація грудної клітки (2,9%), біль (1,7%), нестабільність гемодинаміки (0,6%). Особливістю клінічного перебігу вад розвитку паренхіми легень є розвиток синдрому внутрішньогрудного напруження

У підгрупі пацієнтів з *аплазією та агенезією легені* (n=8) аплазія правої легені зустрічалась в 3 (60,0%) випадках, лівої – в 2 (40,0%); агенезію правої легені мали 2 (66,7%) пацієнта, лівої – 1 (33,3%). У 4 (50,0%) пацієнтів з аплазією та агенезією легені зустрічались супутні вади розвитку, зокрема вади ДШ – вроджений стеноз трахеї, зумовлений ПХК (n=1); вади серця – ДМШП (n=1), ДМПП (n=1), атріо-вентрикулярна комунікація (n=1), тетрада Фало (n=1), аномалія (трифуркація) ПГС (n=1), відкрита артеріальна протока (n=2); вади травного тракту – атрезія стравоходу з дистальною ТСН (n=1); кільцеподібна підшлункова залоза (n=1), мальротация (n=1), аноректальна атрезія з норицею в шийку матки (n=1). У 4 (50,0%) пацієнтів вади були множинними. Серед пацієнтів з аплазією та агенезією легені значно переважали дівчата (співвідношення дівчата : хлопчики – 3:1), що відповідає даним літератури.

Безсимптомного перебігу не спостерігали в жодному випадку. В разі ізольованої вади більш тяжкий перебіг спостерігався у пацієнтів з аплазією легені, ніж у дітей з агенезією, які виявлені у 4 (50,0%) пацієнтів. Асоційовані вади значно погіршували клінічну картину та перебіг. Обстеження групи пацієнтів з аплазією та агенезією легені як у вигляді ізольованої вади, так і у поєднанні з іншими складними вадами розвитку засвідчило, що аплазія легень – тяжка й небезпечна для життя вада розвитку, а багатомісячне табу на хірургічну корекцію має бути зняте як застаріле і неправомірне. Проведено комплексне обстеження у віддаленому періоді двох пацієнток з динамічним спостереженням протягом 23 та 15 років, яким вперше в світі застосовано розроблену операцію транслокації діафрагми з приводу аплазії правої та лівої легені. Катамнез показав відмінний віддалений результат розробленої і запропонованої хірургічної тактики в обох випадках. На момент останнього огляду вік пацієнток становить 27 та 22 роки, вони не мають респіраторних симптомів, обидві вагітні у 3-му триместрі з фізіологічним перебігом. Транслокація діафрагми в разі аплазії легені нормалізує трахео-кардіальні взаємовідносини і була використана для усунення та попередження респіраторного дистрес-синдрому. Поєднання аплазії легені з іншими вадами (серця, атрезією стравоходу, стенозом трахеї, тощо) не є фатальним, як це визначено в літературі.

Визначено можливість та доцільність симультанної або етапної корекції асоційованих вад та проведено успішне лікування пацієнтів періоду новонародженості або грудного віку ( $\tau=3$ ). У випадку асоціації аплазії правої легені з атрезією стравоходу та трахео-стравохідною норницею проведене форсоване етапне хірургічне лікування новонародженої дитини, що включало роз'єднання ТСН, пластику стравоходу з анастомозом кінець в кінець, дренажування плевральної порожнини, гастростомію, антирефлюксну операцію петлею круглої зв'язки печінки з повним збереженням власного стравоходу та добрим результатом у віддаленому періоді, підтвердженим спостереженням протягом 6 років. У випадку асоціації агенезії правої легені з вадю серця (ДМШП) та стенозом трахеї у дитини 8 місяців проведено симультанну корекцію вади серця в умовах штучного кровообігу з дилатацією та стентуванням трахеї з повним відновленням її прохідності та нормальним розвитком дитини у віддаленому періоді протягом 4 років після втручання. При поєднанні агенезії лівої легені, повної атріовентрикулярної комунікації, стенозу легеневої артерії, відкритої артеріальної протоки, кільцеподібної підшлункової залози, мальротатії та аноректальної атрезії з норницею в шийку матки у новонародженої дитини успішно проведена етапна радикальна хірургічна корекція асоційованих вад. Отже, в групі пацієнтів з аплазією та агенезією легені хірургічну корекцію вад застосовано у 5 пацієнтів з 8 (62,5%), серед яких транслокацію діафрагми виконано у 2 (40,0%), симультанну або етапну корекцію асоційованих вад виконано у 3 (60%). Летальності серед оперованих пацієнтів не було. Загальна летальність у цій групі склала 12,5% (1/8), що було зумовлене декомпенсацією вади серця у новонародженої дитини. Серед оперованих пацієнтів відмінного результату вдалося досягнути в 100% (5/5) випадків, який підтверджений тривалим віддаленим спостереженням. Неоперовані діти знаходяться під спостереженням і мають компенсований респіраторний статус. При порівнянні результатів з даними літератури виявлено, що операція транслокації діафрагми при аплазії легені, вперше в світі виконану в нашій клініці, була успішно

повторена (n=1) D.H. Kim (2016) з Південної Кореї. В разі рідкісної високолетальної асоціації аплазії легені та атрезії стравоходу лише 3 (8,1%) пацієнти з описаних в літературі 37 є живими у віці 5 років (S.V. Parelkar, 2013), що є достовірно нижче у порівнянні з нашими результатами ( $p < 0,01$ ). При порівнянні результатів корекції стенозу трахеї у пацієнтів з аплазією легені з даними літератури з'ясовано, що у випадку застосованого нами мініінвазивного підходу летальність є достовірно меншою (0% проти 18,2%,  $p = 0,002$  (C.L. Backer, 2009).

Дістало подальший розвиток вивчення морфо-функціональних особливостей *вродженої емфіземи легень* на великій групі (n=46) пацієнтів. Вада клінічно проявлялась задишкою (91,3%), кашлем (47,8%), нападами задухи (21,7%), ціанозом (30,4%), блідістю шкіряних покривів (6,5%). За клінічними проявами вади пацієнти були розподілені на 3 групи: з декомпенсованою – 11 (23,9%), субкомпенсованою – 31 (67,4%) та компенсованою – 4 (8,7%) формами.

Лівобічна локалізація спостерігалась в 26 (56,5%), правобічна – в 20 (43,5%) випадках. Визначено, що в разі лівобічної емфіземи найчастішим було сегментарне ураження легені (n=24; 92,3%;  $p = 0,003$ ) з переважною локалізацією в апікальних (S<sub>1-3</sub>) сегментах верхньої частки – 23 (88,5%;  $p < 0,001$ ). Ураження всієї лівої верхньої частки спостерігалось у 2 (7,7%) пацієнтів. Для правобічної емфіземи характерним було ураження всієї частки легені: верхньої – у 13 (65,0%) пацієнтів, середньої – у 4 (20,0%) або нижньої – у 1 (5,0%); у 2 (10,0%) випадках емфізематозно ураженими були верхня та середня частки.

Діагноз ґрунтувався на клінічній симптоматиці, та результатах променевиx методів дослідження: рентгенографії грудної клітки, цифрової субтракційної ангіографії, КТ з контрастним підсиленням.

Вада характеризується гіпертрофією, роздуттям і розтягуванням повітрям паренхіми сегментів, частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їх об'єму з порушенням вентиляції легень внаслідок порушення прохідності дренажующого сегментарного або часткового бронха з утворенням клапанного механізму та зменшенням в них об'ємного кровотоку. За допомогою ангіографії доведено, що в разі лівобічної емфіземи ураженими є лише S<sub>1-3</sub> сегменти лівої легені, тоді як S<sub>4-5</sub> сегменти лишаються інтактними. Емфізематозні, як і стиснені на боці вади сегменти легень, знаходяться в стані гіповентиляції та гіпоперфузії, що сприяє розвитку запальних та дегенеративних змін.

Розроблено концепцію судинного компонента в патогенезі вродженої емфіземи, яка полягає у особливостях судинно-бронхіальних взаємовідносин, що зумовлюють перегин і компресію дренажующих бронхів, а також порушення перфузії ураженої паренхіми. Це дало змогу вперше обґрунтувати доцільність органозберігаючої операції – сегментарної резекції легені в таких випадках як альтернативу розповсюдженій в світі практиці лобектомії, а також доповнити сегментарну резекцію легені пересіченням артеріальної зв'язки або функціонуючої артеріальної протоки при лівобічній емфіземі. При сегментарній резекції легені розроблено спосіб герметизації лінії швів на легені за рахунок відшарованої вісцеральної плеври сегментів, що видаляються.

Наявність вродженої емфіземи в усіх випадках була показанням до хірургічного втручання. При гострій дихальній недостатності операцію виконували в



невідкладному порядку одразу ж після встановлення діагнозу. В групі пацієнтів з вродженою емфіземою прооперовано 45 з 46 (97,8%). Один пацієнт доставлений у клініку в термінальному стані помер без операції. Обґрунтована та розроблена методика сегментарної резекції застосована у 96,0% (24/25) пацієнтів, верхня лобектомія – у 4% (1/25) з лівобічною вродженою емфіземою легень. У 5 (20,0%) з них сегментарна резекція була доповнена пересіченням відкритої артеріальної протоки. В разі правобічної емфіземи (n=20) виконували лобектомію (18/20; 90,0%) або білобектомію (2/20; 10,0%). В 10 (22,2%) випадках при інтраопераційній ревізії виявлені судинні аномалії причетні до формування емфіземи: короткі сегментарні або дольові артерії, раннє розгалуження сегментарних артерій, коротка відкрита артеріальна протока/зв'язка, раннє розгалуження сегментарних артерій. Ускладнення під час операції виникли в одному випадку (2,2%) – пошкодження лівої легеневої артерії, яке було усунене за допомогою судинного шва.

При хірургічній корекції вродженої емфіземи легень вижили 44 (97,8%) пацієнти. Загальна летальність склала 4,3% (2/46), післяопераційна - 2,2% (1/45) і спостерігалась у пацієнта з правобічною емфіземою з ураженням 2 часток легені. Застосування розробленого підходу до хірургічного лікування вродженої емфіземи дозволило отримати відмінний результат сегментарних резекцій у віддаленому періоді. Ми не мали резидуальних ускладнень після сегментарних резекцій, що є кращим показником в порівнянні із наведеним в мета-аналізах (M. Stanton, 2010) (0% проти 15%,  $p < 0,01$ ). В жодному випадку не відмічено рецидиву емфіземи за рахунок роздуття збережених 4-5 сегментів верхньої частки лівої легені. Порівняння частоти летальності і ускладнень післяопераційного періоду з даними літератури (M. Nazem, 2010; N. Bagrodia, 2014) показало кращі показники в нашій серії пацієнтів (летальність - 2,2% проти 13,3%,  $p = 0,05$ ; ускладнення – 4,4% проти 20%,  $p = 0,017$ ).

При гістологічному дослідженні у видаленій тканині легені визначались аномалії розвитку бронхіального дерева, відсутність хрящових структур в сегментарних бронхах, гіпоплазія слизової, відсутність бронхів проміжних генерацій, незрілість бронхіального епітелію, емфізема.

*Кістозні ураження легень.* Серед пацієнтів з вродженими кістами легень (n=46) встановлено, що найчастіше кісти локалізувались у правій легені (n=32; 69,6%;  $p = 0,012$ ), з тенденцією до переважного розташування у верхніх частках легень, порівняно з нижніми – 25 (54,3%) та 18 (39,1%), відповідно, ( $p = 0,33$ ). Найчастішою локалізацією кіст була верхня частка правої легені (n=17; 36,9%), найрідшою – середня частка (n=3; 6,5%). При аналізі посегментної локалізації кіст з'ясовано, що найчастішою локалізацією їх були  $S_6$  (n=10; 21,7%),  $S_2$  (n=8; 17,4%) та  $S_3$  (n=5; 10,9%).

У пацієнтів з вродженим полікістозом легень (n=62) відмічено рівне за частотою ураження правої та лівої легені – 32 (51,6%) та 30 (48,4%) відповідно. Частіше за інші спостерігалось ураження нижніх часток обох легень (n=30; 48,4%) з дещо частішим ураженням нижньої частки лівої легені (n=19; 63,3%;  $p = 0,109$ ). Другим за частотою був полікістоз верхніх часток обох легень (n=17; 27,4%). В 11 (16,9%) випадках полікістоз поширювався на більше, ніж одну частку легені, в 3-х з них займаючи цілу легеню. В 15 (24,2%) випадках ураженими були один або кілька сегментів легені, причому 10 спостережень припадало на сегменти лівої легені, 5 – правої. Посегментна

локалізація полікістозу легень була наступною: для правої легені: S<sub>2</sub>- 2, S<sub>3</sub> - 1, S<sub>6</sub> - 1, S<sub>6,9-10</sub> - 1; для лівої легені: S<sub>1</sub> - 1, S<sub>2</sub> - 2, S<sub>1-3</sub> - 1, S<sub>6</sub> - 3, S<sub>10</sub> - 1, S<sub>7-10</sub> - 1.

Діагностика проводилась з використанням загальноклінічних та інструментальних методів обстеження: пренатальна ультразвукова діагностика, поліпозиційна рентгенографія грудної клітки, томографія, КТ, цифрова субтракційна агніографія. Пренатально діагноз було встановлено лише в 9 (8,3%) випадках.

Ускладнені кісти легень спостерігали у 22 (47,8%) пацієнтів, з них нагноєння кісти – 59,1% (n=13), напруження – 31,8% (n=7) та нагноєння з проривом у плевральну порожнину і піопневмотораксом – 4,5% (n=1). Ускладнені перебіг полікістозу легень спостерігали у 29 (46,8%) пацієнтів, серед них найчастіше зустрічалось напруження – 62,1% (n=18), нагноєння мали 27,6% (n=8), напруження і нагноєння – 6,9% (n=2), прорив у плевральну порожнину з піопневмотораксом – 3,4% (n=1).

При гістологічному дослідженні вроджених солітарних кіст легень, видалених під час операцій, виявляли фіброзну її оболонку з епітеліальною вистилкою, переважно циліндричним епітелієм. В разі полікістозу легень спостерігались аномалії розвитку усіх компонентів легені – бронхіального дерева, судин, паренхіми. Найчастіше зустрічались недорозвинення або відсутність хряща у стінці бронхів, аномальне гілкування, множинні бронхоектази; патологічне формування внутрішньолегеневих судин за типом судинної мальформації; множинні кісти у паренхімі вистелені бронхіальним епітелієм, ділянки емфіземи та ателектазу, дольчаста будова легеневої паренхіми.

Аналізуючи дані різних методів обстеження у пацієнтів з вродженими кістозними ураженнями легень, було з'ясовано, що в разі напруження кісти легені виникає респіраторний дистрес-синдром, який має складний патогенез. Напруження кісти виникає внаслідок утворення клапанного механізму в дренажному бронху, який є зазвичай подовженим, потоншеним та звивистим. Багаторазове збільшення кісти при накопиченні та затримці повітря в ній веде до компресії легені на боці ураження та на протилежному боці, зміщення середостіння в протилежний бік з утворенням великої медіастинальної грижі, звуження трахеї внаслідок перегинів та компресії дугою аорти або плечоголовними судинами з порушенням вентиляції легень. Перфузія крові через невентильовані емфізематозні та ателектатичні ділянки легень порушена з розладами вентиляційно-перфузійних співвідношень та, як наслідок, газообміну. Перегин порожнистих вен в умовах зміщеного середостіння веде до зменшення притоку крові до серця і гемодинамічних порушень.

Спектр хірургічних операцій при вроджених кістах легень (n=46) включав цистектомію (45,6%), сегментарні резекції (30,4%), лобектомії (19,6%), дренажування кісти (4,3%). Найчастішими були органозбережні операції – цистектомія і сегментарна резекція (35/46, 76,1%, p<0,01). При хірургічному лікуванні полікістозу легень (n=62) найчастіше використовували лобектомію (n=37, 59,7%, p=0,03), що корелює з даним світової літератури (J. Kapralik, 2016). Крім стандартної лобектомії застосовували також сегментарні резекції (19,4%), поліцистектомію (3,2%), розширену лобектомію (3,2%), білобектомію (6,5%), пневмонектомію (6,4%). При ускладнених кістах з метою зняття синдрому внутрішньогрудного напруження в періоді передопераційної підготовки виконували дренажування кісти. У випадках поєднаних аномалій проводили симультанні операції: нижня білобектомія з корекцією лікоподібної деформації

грудної клітки за Nuss (n=1), резекція S<sub>6</sub> з видаленням бронхогенної кісти (n=1), лобектомія та пересічення аберантних судин (n=3) в разі асоціації полікістозу та секвестрації легені. Резекції великих масивів легеневої паренхіми, зокрема при білобектомії та пневмонектомії, можуть призвести до значного зміщення середостіння в бік операції з перегинами трахеї і магістральних судин, а також до флотації середостіння, прогресування патологічної, а не вікарної емфіземи єдиної легені і, як наслідок, до нівелювання компенсаторних можливостей легені і дихальної недостатності. З метою попередження цих ускладнень при розширених резекціях легень застосовували транслокацію діафрагми (n=4) або коагуляцію задніх гілок діафрагмального нерва в зоні його входження в діафрагму з метою парціальної тимчасової релаксації купола (n=2).

При хірургічному лікуванні вроджених солітарних кіст легень інтраопераційних ускладнень не було. В післяопераційному періоді у 2 (4,3%) пацієнтів спостерігались гемоторакс (n=1, 2,2%) та пневмоторакс (n=1, 2,2%). Вижили усі 46 (100%) пацієнтів з добрим результатом у віддаленому періоді.

При хірургічному лікуванні полікістозу легень у дітей (n=62) летальність склала 3,2% (2/62), вижили 96,8%. Ускладнення в післяопераційному періоді виникли у 3 (4,8%) пацієнтів і включали міокардит, набряк збереженої легені та бронхо-плевральну норичу. В усіх випадках у пацієнтів що вижили отримано позитивний клінічний ефект у віддаленому періоді: добрий – у 95,0% (57/60) та задовільний – у 5,0% (3/60). При порівнянні частоти ускладнень при хірургічному лікуванні полікістозу легень з даними сучасних мета-аналізів (J. Kapralik, 2016, M. Stanton, 2010) з'ясовано, що в нашій серії пацієнтів вона є достовірно нижчою (4,8% проти 16,1%, p=0,01), різниця в рівні летальності не є статистично достовірною (p=0,22).

Нами проведено курацію 3 пацієнтів (2 оперовані первинно в інших клініках), в яких ускладнений післяопераційний перебіг призвів до формування бронхо-плевральних норичь та хронічної емпієми плеври. Доведено можливість та доцільність корекції цих ускладнень за допомогою трансстернальної трансперикардальної реампутації кукси бронха, транслокації діафрагми та торакопластики.

*Секвестрація легень* була діагностована у 14 з 173 (8,1%) пацієнтів. Вада найчастіше (78,6%) маніфестувала в ранньому віці. Постнатальний її перебіг варіював від малосимптомного до тяжкого з розвитком дихальної та серцевої недостатності або легеневого нагноєння. У 3 (21,4%) випадках відмічене поєднання секвестрації та полікістозу легені. Внутрішньолегенева (інтралобарна) секвестрація спостерігалась у 10 (71,4%) пацієнтів, позалегенева (екстралобарна) – у 4 (28,6%). Лівобічна локалізація вади спостерігалась у 9 (64,3%) пацієнтів, правобічна – у 5 (35,7%), p=0,3. Іншими супутніми вадами в цій групі пацієнтів були вроджена діафрагмальна грижа (n=2), вроджений дефект перикарду (n=1), лійкоподібна деформація грудної клітки (n=1), торакальна дистопія правої нирки (n=1), синдром Ваарденбурга (n=1). Екстралобарна секвестрація поєднувалась з діафрагмальною грижею або дефектом перикарду.

Методи інструментального дослідження включали пренатальну ультразвукову діагностику, рентгенографію грудної клітки, КТ з контрастним підсиленням, цифрову субтракційну ангіографію. Пренатальне ультразвукове обстеження проведене у 6 (42,9%) пацієнтів з цієї серії, діагноз був встановлений в 1 (16,7%) випадку, ще в 2-х виявлена легенева патологія трактувалась як кісто-аденоматозна мальформація.

Діагноз легеневої секвестрації вважали показанням до хірургічної корекції. Прооперовані усі 14 пацієнтів. В разі інтралобарного варіанту вади виконували лобектомію (n=4), сегментарну резекцію легені (n=4) або пересічення аберантних судин (n=2). В разі екстралобарної секвестрації проводили секвестректомію (n=4). Асоційована діафрагмальна грижа була скоригована шляхом симультанної пластики купола діафрагми (n=2), зокрема з використанням аутоперикарда (n=1) за розробленим у клініці способом (патент України № 113225, 2016).

Інтраопераційні ускладнення виникли у 2 (14,3%) випадках і були представлені кровотечею з місця пункції підключичної вени (n=1) та з проксимальної кукси пересіченої аберантної судини внаслідок висковзування лігатури (n=1). Післяопераційних ускладнень та летальності не було. Пацієнти обстежені у віддаленому періоді від 4 до 22 років після операції. В усіх (100%) випадках відмічено позитивний результат, який було розцінено як добрий у 13 (92,9%) пацієнтів та задовільний в 1 (7,1%) випадку.

Таким чином, при лікуванні пацієнтів з вадами розвитку паренхіми легень (n=173) хірургічні втручання виконано у 169 (97,7%) пацієнтів. Позитивний результат хірургічного лікування отримано у 166 (98,2%) випадках, з післяопераційною летальністю 1,8% (3/169).

В цілому, при лікуванні вад розвитку дихальних шляхів та паренхіми легень із застосуванням розроблених та удосконалених методів діагностики і хірургічної та мініінвазивної корекції позитивних результатів досягнуто у 91,7% пацієнтів з вадами розвитку трахеї та у 98,2% з вадами розвитку легень, що доводить ефективність розроблених підходів та методів лікування у дітей і дає підстави рекомендувати їх для використання в практичній охороні здоров'я.

## ВИСНОВКИ

У дисертаційному дослідженні наведено теоретичне узагальнення і визначено новий напрямок у вирішенні актуальної наукової проблеми - поліпшення ефективності хірургічного лікування дітей з вадами розвитку трахеї та легень шляхом вивчення та розкриття патогенезу, удосконалення діагностичної та лікувальної тактики, розробки нових оригінальних методів хірургічного та мініінвазивного лікування з урахуванням віддалених результатів.

1. Вади розвитку трахеї та паренхіми легень у дітей змінюють морфофункціональні взаємовідносини між органами грудної порожнини та обумовлюють виникнення варіантів респіраторного дистрес-синдрому з маніфестним перебігом вже на початку постнатального періоду і високою смертністю в ранньому віці (від 9 до 90%) в залежності від варіанту вади.

2. Анатомічною та патогенетичною основою дихальних розладів при вадах розвитку трахеї та паренхіми легень є стенози дихальних шляхів органічного, компресійного або функціонального походження, трахео-стравохідна фістула, дислокація середостіння з перегинами, компресією і ротацією трахеї, серця, магістральних судин, формування патологічної емфіземи з порушенням функції респіраторної системи в цілому.

3. Найбільш інформативними дослідженнями для верифікації діагнозу вад розвитку трахеї та легень у дітей з визначенням анатомічних та морфо-

функціональних порушень є комп'ютерна томографія з контрастним підсиленням, цифрова субтракційна ангіокардіопульмонографія та динамічна ларинготрахеобронхоскопія, включаючи інтраопераційну, застосовані на ґрунті індивідуально-диференційованого підходу. Розроблений метод респіросонографії є неінвазивним і дозволяє проводити скринінгові обстеження з метою виявлення прихованого стридору.

4. Вади розвитку трахеї та легень мають тенденцію до гострого перебігу та підлягають хірургічному лікуванню відповідно нозології вади по мірі встановлення діагнозу з урахуванням визначених чинників патогенезу на принципах органозбереження. В залежності від важкості нозологічних форм і особливостей клінічного перебігу застосовують мініінвазивну та хірургічну корекцію.

5. Відновлення прохідності трахеї із застосуванням мініінвазивних технологій: бужування, балонної дилатації, стентування є можливим і доцільним. Ефективність їх первинного застосування при I ступені підзв'язкового стенозу становить 100%, при II ступені - 86,4%, в разі вродженого стенозу проміжного бронха - 100%. При стенозах трахеї у варіанті повних хрящових кілець мініінвазивні втручання є доцільними і ефективними (100%) як первинне лікування групи дітей високого ризику, коли радикальна хірургічна корекція є неможливою або несе надмірний ризик. Встановлено, що загальна частота позитивних результатів при первинному застосуванні мініінвазивних методів корекції в разі органічних стенозів дихальних шляхів становить 84,6%, що відповідає даним сучасної літератури.

6. Парціальна крикотрахеальна резекція з первинним трахеогортанним анастомозом є доцільною при стенозі III-IV ступеня. При вроджених і набутих стенозах шийного відділу трахеї ефективним є застосування сегментарної резекції трахеї. Використання розробленої інтраопераційної дистальної трахеостомії забезпечує адекватну вентиляцію через операційну рану, поліпшує умови для формування анастомозу трахеї та зменшує час операції в середньому на  $0,96 \pm 0,08$  години ( $p < 0,05$ ). В разі протяжного стенозу трахеї (більше 50% довжини) операцією вибору є ковзна трахеопластика. Резекцію торакального відділу трахеї та ковзну трахеопластику у дітей доцільно виконувати в умовах штучного кровообігу. Ефективність розробленої реконструктивно-пластичної корекції органічних стенозів трахеї становить 91,7%, що є співставним з результатами провідних зарубіжних центрів.

7. Респіраторний обструктивний синдром в разі трахеомалії має в основі свого патогенезу патологічну рухливість стінок трахеї зі звуженням просвіту. Розроблений принцип використання аутоперикарду при операціях аортотомії та пластики трахеї (патент України № 109090, 2016) дозволив підвищити ефективність хірургічної корекції трахеомалії з 80% до 92,0% та достовірно знизити частоту ускладнень. Інтраопераційна відеотрахеоскопія є високоінформативною та дозволяє об'єктивізувати декомпресію та стабілізацію трахеї.

8. Вибір операцій реконструкції судинного кільця з компресійним стенозом трахеї потребує індивідуального підходу в залежності від нозології та можливостей проведення штучного кровообігу. Розроблений спосіб міжсудинного анастомозу дозволяє попередити стенозування в зоні реімплантації легеневої артерії (патент України № 56491, 2011).

9. Для своєчасного діагнозу вродженої ізольованої трахео-стравохідної нориці патогномонічною є триада симптомів: кашель під час годування (87,2%), рецидиви аспіраційної пневмонії (76,9%) та здуття живота (76,9%). Верифікація діагнозу потребує рентгенконтрастного та ендоскопічного обстеження з катетеризацією нориці. Цервікотомія є оптимальним доступом для виконання операції. Застосування розробленого способу пластики трахеї демукозованою стінкою нориці дозволило досягнути 100% неускладненого перебігу в порівнянні з 70,9% в разі застосування інших способів корекції ( $p=0,021$ ).

10. Транслокація діафрагми на боці ураженого гемітораку в разі аплазії легені, що запропонована та застосована вперше в світі, в тому числі з симультанними втручаннями на стравоході, трахеї, серці є високоефективною операцією. Багаторічні спостереження протягом 15 та 23 років після операції підтверджують доцільність запропонованої активної хірургічної тактики, що остаточно не визначена в світі.

11. Вроджена емфізема легень з клінікою респіраторного дистрес-синдрому потребує обов'язкової хірургічної корекції в порядку невідкладної допомоги після народження. Найчастішою локалізацією вади є верхня частка лівої легені (53,5%), ураження має переважно сегментарний (92,3%), а не лобарний характер. Запропонована органозберігаюча сегментарна резекція легені є операцією вибору. Збереження незмінених ліnguлярних сегментів нормалізує положення органів грудної порожнини, запобігає проблемі залишкової плевральної порожнини та перерозтягуванню неуражених легень у післяопераційному періоді. Застосування розробленого підходу та методів операцій дозволило знизити частоту ускладнень при сегментарній резекції легень з 15-20% до 0% ( $p<0,01$ ) в порівнянні з даними літератури.

12. Вроджені кістозні ураження легень у дітей мають симптоматичний та непрогнозований перебіг з вірогідним розвитком синдрому внутрішньогрудного напруження в будь-якому віці. Респіраторний дистрес-синдром в цих випадках має складний патогенез, чинниками якого є компресія іпсі- і контрлатеральної легені, зміщення середостіння з перегином трахеї і порожнистих вен, порушення вентиляційно-перфузійних співвідношень. Кістозні ураження легень у дітей підлягають хірургічній корекції. Цистектомія є операцією вибору. При неможливості її виконання показане застосування типових резекцій легень – сегментектомії та лобектомії. В разі норицевих ускладнень доцільно застосовувати трансперикардіальну реампутацію кукси бронха, торакопластику та транслокацію діафрагми. Частота ускладнень становить 4,8% і є меншою, ніж наведено в літературі (16,1%;  $p=0,01$ ). Хірургічна корекція при кістозних ураженнях легень супроводжується позитивним результатом у 98,1% випадків.

13. При складних асоційованих вадах респіраторної і серцево-судинної та інших систем доцільним і можливим є виконання симультанних або етапних реконструктивно-пластичних операцій, в тому числі із застосуванням штучного кровообігу. Симультанна або послідовна етапна корекція вад та їх наслідків для дитини є не тільки шансом вижити, але й нормалізувати життєві функції.

14. Застосування розроблених та удосконалених реконструктивно-пластичних хірургічних та мініінвазивних методів лікування на основі розкриття анатомічних і патофізіологічних змін та диференційованого підходу дозволило досягнути

позитивних результатів у 91,7% пацієнтів з вадами розвитку трахеї та у 98,2% пацієнтів з вадами розвитку паренхіми легень.

### **ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ**

1. В разі виявлення ознак вроджених вад органів респіраторної системи у плода на етапах пренатальної діагностики необхідною є консультація дитячого хірурга та пренатальний консиліум з метою визначення тактики інтранатальної та постнатальної курації дитини.

2. Діти з респіраторними симптомами потребують піднаркозного комплексного обстеження із застосуванням променевого та ендоскопічних методів для виключення або підтвердження та верифікації вад розвитку трахеї та легень.

3. Алгоритм обстеження дитини з респіраторними симптомами включає променеві методи з оцінкою функції легень, діафрагми та судин: оглядова рентгенографія грудної клітки, КТ з контрастуванням, при необхідності – кардіоангіопульмонографія та УЗД серця. Променеві методи атравматичні, не провокують посилення респіраторної декомпенсації. Ендоскопічні методи включають трансоральну або трансназальну фібрларингоскопію виконують на самостійному диханні з оцінкою надзв'язкового відділу гортані, голосових зв'язок та підзв'язкового відділу. В разі ларингомалії визначають її тип, розміри та положення надгортанника, рухливість голосових зв'язок та її відповідність акту дихання. За наявності підзв'язкового стенозу, гемангіоми або іншої патології оцінюють їх поширеність, ступінь звуження, протяжність стенозу та ригідність тканин при прямій ларинготрахеоскопію оптичною лупою без тубуса. При огляді трахеї оцінюють її стан, визначають наявність ознак стенозу внаслідок повних хрящових кілець, компресії трахеї судинами (пульсуюча компресія), об'ємними утвореннями, трахеомалії або трахеостравохідної нориці. При огляді головних бронхів та їх розгалужень можливе виявлення стенозів на різних рівнях.

4. У дітей з органічним стенозом дихальних шляхів, таким як вроджений або постінтубаційний ларинготрахеальний стеноз, повні хрящові кільця, стеноз проміжного бронха можливим є початок лікування із застосуванням мініінвазивних методів – бужування, дилатації, стентування, особливо в разі високого ризику хірургічної корекції. В разі вродженого стенозу трахеї, зумовленого повними хрящовими кільцями, за умови інтраторакальної локалізації, великої довжини стенозу (більше 50% довжини трахеї), «мостоподібного бронху», асоційованих петлі легеневої артерії та внутрішньосерцевих вад доцільним є хірургічне лікування в умовах штучного кровообігу, що включає трансперикардальну резекцію трахеї або ковзну трахеопластику, симультанну реімплантацію лівої легеневої артерії, корекцію вад серця в умовах спеціалізованого стаціонару.

5. Вибір способу хірургічної корекції органічних стенозів залежить від типу стенозу та включає парціальну крикотрахеальну резекцію в разі ларинготрахеального стенозу III-IV ступеня і при рефрактерних до мініінвазивного лікування стенозах II ступеня, сегментарну резекцію трахеї при посттрахеостомічному стенозі. Наявність доброякісної внутрішньопросвітної пухлини трахеї є показом до трахеотомії з видаленням утвору або до сегментарної резекції трахеї в разі циркулярного поширення пухлини. Гемангіома трахеї в більшості випадків підлягає консервативному лікуванню

із застосуванням пропранололу під контролем функції серця та стану дихальних шляхів у динаміці.

6. В разі компресійного стенозу трахеї спосіб його корекції визначається причиною компресії. При судинному кільці операція визначається варіантом кільця та полягає в його роз'єднанні та реконструкції. Корекція подвійної дуги аорти полягає у пересіченні менш функціонально значимої дуги та артеріальної зв'язки, правобічної дуги аорти – у пересіченні артеріальної зв'язки з резекцією дивертикула Коммереля, аберантної правої підключичної артерії – у пересіченні цієї судини в зоні її відгалуження від дуги аорти. В разі петлі легеневої артерії найбільш доцільною є операція реімплантації лівої легеневої артерії, а у випадках асоційованих стенозу трахеї та/або вад серця проводиться їх симультанна корекція в умовах штучного кровообігу. Корекція брахіоцефального компресійного синдрому проводиться за допомогою передньої аортопекії контрольованої інтраопераційною трахеоскопією.

7. В разі діагностованої трахеомалії з клінічною маніфестацією з неможливістю екстубації або стридором, епізодами апное, рецидивами бронхіту та пневмонії показаним є хірургічне лікування із застосуванням аортопексії, трахеопластики або їх комбінації.

8. Діагностована вроджена ізольована трахео-стравохідна нориця підлягає обов'язковому хірургічному лікуванню – розділенню нориці із шийного доступу. З метою попередження рецидиву та неспроможності швів доцільно використовувати пластику трахеї демукозованою стінкою нориці.

9. У дітей із аплазією та агенезією легені, особливо у випадках вираженого респіраторного дистрес-синдрому, доцільно розглядати можливості хірургічного лікування і застосовувати активну хірургічну тактику з виконанням операцій транслокації діафрагми, симультанної або етапної корекції асоційованих вад.

10. В разі вродженої емфіземи хірургічне лікування є абсолютно показаним. При локалізації вади в межах лівої верхньої частки доцільним є застосування сегментарної резекції апікальних сегментів зі збереженням лінгулярних. Застосування відшарованої вісцеральної плеври сприяє герметизації швів паренхіми легень.

11. В разі вроджених кістозних уражень легень операції виконуються з урахуванням поширення вади і принципів органозбереження із застосуванням цистектомії, сегментарної резекції. В разі лобектомії або білобектомії доцільним є доповнення операції транслокацією діафрагми з метою запобігання зміщення середостіння, його нестабільності та попередження емфізематозного ураження збереженої легені.

## СПИСОК РОБІТ, ОПУБЛІКОВАНИХ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Кривченя Д. Ю., Руденко Є. О., Дубровін О. Г., Даньшин Т. І., Ковальська І. С., Король О. Г. Аплазія легені. Активна хірургічна тактика як альтернатива консервативному спостереженню прогресуючих ускладнень. *Хірургія дитячого віку*. 2008. Т. V, № 1 (18). С. 10-19. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

2. Krivchenya D. U., **Rudenko E. O.**, Lysak S. V., Dubrovin A. G., Khursin V. N., Krivchenya T. D. Lung Aplasia: Anatomy, History, Diagnosis and Surgical Management.



*Eur. J. Pediatr. Surg.* 2007. Vol. 17, No 4. P. 244-250. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

3. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Кривченя Т. Д., Лисак С. В. Судинні компресії трахеї та респіраторний дистрес-синдром. Діагностичні та тактичні проблеми. *Хірургія дитячого віку*. 2008. Т. V, № 2 (19). С. 6-15. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка до друку).

4. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Слепов О. К., Чумакова Л. Ф. Аортопексія при хірургічному лікуванні трахеомалаяції у дітей. *Клінічна хірургія*. 2005. № 9. С. 18–22. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка, підготовка до друку).

5. Кривченя Д. Ю., Слепов А. К., **Руденко Е. О.** Сосудистые компрессии дыхательных путей врожденного генеза у детей: клиника, диагностика и хирургическое лечение. *Детская хирургия*. 2009. № 5. С. 16-22. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

6. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., Метленко О. В., **Руденко Є. О.**, Джабарин К. З. А. Вроджена ізольована трахео-стравохідна (H) фістула. Діагноз та результати лікування. *Хірургія дитячого віку*. 2009. Т. VI, № 2. С.17-21. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

7. Слепов О. К., Кривченя Д. Ю., Сорока В. П., **Руденко Є. О.**, Джам О. П., Брусиловська Г. О. Етіологія та клініко-анатомічні особливості внутрішньогрудних компресій дихальних шляхів у дітей. *Перинатологія і педіатрія*. 2007. № 4. С. 73-76. (Аналіз клінічного матеріалу, аналіз літератури, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

8. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Заводій В. Г., Голопапа Г. В. Трахеомалаяція у дітей: симптоми, діагностика, лікування. *Хірургія дитячого віку*. 2008. Т. V, № 3(20). С. 15-22. (Аналіз літератури, аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка статті до друку).

9. Слепов О. К., Сорока В. П., **Руденко Є. О.**, Бензар І. М., Риженко О. В., Грегуль В. В., Пономаренко О. П., Голопапа Г. В., Маркевич О. В. Обструкція дихальних шляхів при вадах розвитку у дітей раннього віку: етіологія, особливості клінічного перебігу та діагностики. *Перинатологія і педіатрія*. 2009. № 2 (38). С. 75-79. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

10. **Руденко Є. О.** Хірургічне лікування вроджених кіст легень у дітей. *Хірургія дитячого віку*. 2011.Т. VIII, № 2(31). С. 56-61.

11. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.** Плечо-головний компресійний синдром у дітей. *Науковий вісник Ужгородського університету, серія «Медицина»*. 2012. Вип. 3 (45). С. 43-48. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

12. Слепов О. К, Сорока В. П., Бензар І. М., Джам О. П., **Руденко Є. О.**, Риженко О. В., Пономаренко О. П. Особливості діагностики обструкції дихальних шляхів у дітей раннього віку з уродженими вадами розвитку. *Здоров'я ребенка*. 2010. № 4 (25). С. 32-36. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

13. Krivchenya D. U., **Rudenko E. O.**, Dubrovin A. G. Congenital emphysema in children: Segmental lung resection as an alternative to lobectomy. *J. Ped. Surg.* 2013. Vol.

48, No. 2. P. 309-314. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, аналіз літератури, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

14. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Дубровін О. Г., Притуло Л. Ф. Вроджена емфізема легень у дітей: лобарна та сегментарна. Паритет резекційних операцій. *Хірургія дитячого віку*. 2013. № 1. С. 14-20. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

15. **Руденко Є. О.** Віддалені результати хірургічного лікування вродженої емфіземи легень у дітей. *Вісник Української медичної стоматологічної академії*. 2014. Т. 14, Вип. 4(48). С. 155-161.

16. **Руденко Є. О.** Гемангіома дихальних шляхів у дітей. Сучасні підходи до діагностики та лікування. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 2014. Т. IV, № 4(14). С. 37-42.

17. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.** Використання стентів для відновлення прохідності дихальних шляхів у дітей. *Хірургія дитячого віку*. 2017. № 3(56). С. 44-53. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

18. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Секвестрація легень у дітей. Постнатальний перебіг, діагностика та хірургічне лікування. *Хірургія України*. 2018. № 1(65). С. 80-88. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка, написання статті).

19. **Руденко Є. О.** Сучасні підходи до діагностики та хірургічного лікування стравохідно-трахеального сполучення у дітей. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 2018. Т. VIII, № 1(27). С. 48-53.

20. **Руденко Є. О.** Повні хрящові кільця – рідкісний та тяжкий стеноз трахеї у дітей. Мінінвазивне та хірургічне лікування. *Хірургія дитячого віку*. 2018. № 1(58). С. 66-74.

21. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Дубровін О. Г. Мінінвазивна корекція стенозів дихальних шляхів у дітей. *Перинатологія і педіатрія*. 2018. № 1(73). С. 118-124. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

22. **Руденко Є. О.** Особливості клінічної картини та сучасної діагностики трахеомалії у дітей. *Современная педиатрия*. 2018. № 2(90). С. 44-50.

23. Krivchenya D. Yu., **Rudenko E. O.** Pulmonary artery sling: diagnosis and surgical treatment. *Серце і судини*. 2018. № 1(61). С. 27-36. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

24. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Вроджена емфізема легень у дітей: діагностика і хірургічне лікування. *Пластична та реконструктивна хірургія*. 2007. Т. VIII, № 2. С. 151-154. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

25. Кривченя Д. Ю., Слепов А. К., Лысак С. В., Чумакова Л. Ф., **Руденко Е. О.** Петля легочной артерии как причина внутригрудной компрессии дыхательных путей у детей. *Серцево-судинна хірургія*. 2001. вип. 9. С. 183-186. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, підготовка матеріалів до друку).

26. Кривченя Д. Ю., Лазоришинець В. В., Ємець І. М., Труба Я. П., Карпенко В. Г., **Руденко Є. О.**, Кондрачук О. С., Раад Т. Подвійне судинне кільце: петля легеневої артерії та подвійна дуга аорти в поєднанні з тотальним аномальним дренажем

легеневих вен та вродженим стенозом трахеї – унікальний випадок. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 2012. Т. II, № 1(3). С. 120-125. (Аналіз літературних джерел, збір та аналіз клінічного матеріалу, підготовка до друку, написання статті).

27. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Пилипенко С. М., Карпенко Н. П., Коломоєць І. В., Пашнюк А. Г. Реконструктивно-пластичні операції на трахеї у дітей. *Архів клінічної медицини*. 2014. № 2(20). С. 62-63. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка результатів, написання статті).

28. Жук С., Біла В., Маланчук О., Ошовський В., **Руденко Є.**, Тишкевич В., Цехмістренко І. Випадок успішної ЕХІТ-процедури при двобічному гідротораксі плода. *З турботою про Жінку, платное приложение*. 2013. №2 (41). С. 26-27. (Аналіз літературних джерел, проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних).

29. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Вади розвитку дихальної системи. *Malformations of the Respiratory System*. Київ, 2017. 192 с. (Бібліографічний пошук, аналіз літератури, аналіз клінічного матеріалу, підготовка схем, малюнків, написання підрозділів, підготовка матеріалів до друку).

30. Кривченя Д. Ю., Сушко В. И., Левицкий А. Ф., **Руденко Е. О.**, Метленко А. В., Яременко В. В. Пороки развития и заболевания грудной клетки и органов грудной полости. *Хирургия детского возраста*. Киев, 2015. С. 190-286. (Аналіз літературних джерел, написання частини підрозділів).

31. Кривченя Д. Ю., Сушко В. И., Притула В. П., **Руденко Є. О.**, Дубровін О. Г., Метленко О. В., Грегуль В. В., Заводій В. Г., Яременко В. В. Вади розвитку і хвороби органів грудної клітки та грудної порожнини. *Хірургія дитячого віку*. Київ, 2009. С. 282-360. (Аналіз літературних джерел, написання частини підрозділів).

32. Атрезія стравоходу: пре- і постнатальна діагностика, хірургічна корекція вади, її деяких асоційованих форм та ускладнень: методичні рекомендації / О. К. Слепов, І. Ю. Гордієнко, В. П. Сорока, Л. Ф. Слепова, І. М. Бензар, **Є. О. Руденко**; ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України». Київ, 2009. 36 с. (Аналіз літератури, написання частини підрозділів, підготовка матеріалів до друку).

33. Кривченя Д. Ю., Лазоришинець В. В., **Руденко Є. О.**, Труба Я. П., Карпенко В. Г., Жежера Р. В. Спосіб формування міжсудинного анастомозу. Патент на корисну модель № 56491 (UA) МПК А61В17/00, А61В17/11. Заявл. 30.09.2010; Опубл. 10.01.2011, Бюл. № 1. (Патентний пошук, аналіз літератури, клінічне і інструментальне обстеження пацієнтів, підготовка матеріалів до друку).

34. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Спосіб хірургічного лікування трахеомалії у дітей. Патент на корисну модель № 109090 (UA) МПК А61В17/00. Заявл. 19.02.2016; Опубл. 10.08.2016, Бюл. № 15. (Патентний пошук, аналіз літератури, аналіз архівного матеріалу, обстеження пацієнтів, підготовка матеріалів до друку).

35. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.**, Притула В. П., Бензар І. М., Шульжик І. І., Гончаренко А. В. Спосіб пластики діафрагми невірльним клаптом перикарда у дітей. Патент на корисну модель № 113225 (UA) МПК А61В17/00. Заявл. 23.05.2016; Опубл. 25.01.2017, Бюл. № 2. (Патентний пошук, аналіз літератури, аналіз архівного матеріалу, клінічне і інструментальне обстеження пацієнтів, підготовка матеріалів до друку).

36. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., Притула В. П., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Джабарин К. З. А. Спосіб хірургічного лікування трахеостравохідної норичі. Патент на корисну модель № 56493 (UA) МПК А61В17/00, А61В17/11. Заявл. 30.09.2010;

Опубл. 10.01.2011, Бюл. № 1. (Патентний пошук, аналіз літератури, клінічне і інструментальне обстеження пацієнтів, підготовка матеріалів до друку).

37. Левицький А. Ф., Бебешко О. В., Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Спосіб корекції неповної вродженої розщілини груднини. Патент на корисну модель № 90899 (UA) МПК А61В17/00. Заявл. 31.01.2014; Опубл. 10.06.2014, Бюл. № 11. (Патентний пошук, аналіз літератури, обстеження пацієнтів, підготовка матеріалів до друку).

38. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Хірургічне лікування аплазії легені у дітей. Інформаційний лист (Укрмедпатентінформ). № 39. Київ, 2010. (Аналіз літератури, збір клінічного матеріалу, написання тексту).

39. **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Дубровін О. Г., Притула В. П. Корекція обструкції дихальних шляхів у дітей, оперованих з приводу атрезії стравоходу. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2007. №3. С. 281-282. (Аналіз літературних джерел, проведення досліджень, узагальнення отриманих даних).

40. **Руденко Є. О.**, Притула В. П., Метленко О. В. Аномалії плечоголового стовбура як причина дихальних розладів у дітей. *Український науково-медичний молодіжний журнал (спеціальний випуск)*. 2006. С. 149. (Аналіз літературних джерел, проведення досліджень, узагальнення отриманих даних).

41. Кривченя Д. Ю., Слепов О. К., **Руденко Є. О.** Реконструктивна хірургія при вадах розвитку магістральних судин, які зумовлюють внутрішньогрудну компресію трахеї та стравоходу у дітей. *Клінічна хірургія*. 2007. № 2-3. С. 114. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, участь в операціях, підготовка матеріалів до друку).

42. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., Притула В. П., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Годік О. С. Діагностика та методи лікування стенозів трахеї у дітей. *Педіатрія, акушерство та гінекологія*. 2009. № 5 (435). С. 46. (Аналіз літературних джерел, проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних).

43. Оболоніна Є. А., Венделовська Н. С., **Руденко Є. О.** Патогенетичне обґрунтування операції транслокації діафрагми при аплазії легені у дітей. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2010, спеціальний випуск. С. 194. (Аналіз літературних джерел, проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних).

44. Оболоніна Є. А., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Рабчук В. В. Трахеомалія асоційована з атрезією стравоходу у дітей: діагностика та хірургічне лікування. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2011. № 2. С. 189. (Аналіз літератури, проведення досліджень, узагальнення отриманих даних, написання тез).

45. Рабчук В. В., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Бензар І. М., Августович І. І. Вроджена лобарна емфізема. Економна резекція легені. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2011. №1. С. 189-190. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, підготовка тез до друку).

46. Вільєгас К., **Руденко Є. О.** Аплазія легені: сучасні аспекти. *Український науково-медичний молодіжний журнал (спеціальний випуск)*. 2012. №1. С. 152-153. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

47. Рабчук В. В., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В. Вроджені кісти легень у дітей. Діагностика та хірургічна тактика. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2012. № 1. С. 154-155. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання тез).

48. Рабчук В. В., **Руденко Є. О.** Синдром компресії трахеї плечоголовним стовбуром у дітей. Діагностика та хірургічне лікування. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2012. № 3. С. 111. (Аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання статті).

49. Кондратенко О. А., **Руденко Є. О.**, Пилипенко С. М. Петля легеневої артерії в асоціації з вродженим стенозом трахеї та дефектом міжшлуночкової перетинки. Успішна одномоментна хірургічна корекція. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2012. №3. С. 107. (Проведення бібліографічного пошуку, аналіз, статистична обробка, підготовка матеріалів до друку).

50. Степанець М. В., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Целованська Л. В., Воробей Н. А. Гемангіоми трахеї та гортані у дітей. *Український науково-медичний молодіжний журнал (спеціальний випуск)*. 2013. №4. С. 99. (Проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних, підготовка матеріалів до друку).

51. Мартинова В. В., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В. Аплазія легені. Емфізематозне ураження єдиної легені. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2014. № 1 (77). С. 38-39. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, написання тез).

52. Семенів С. Я., **Руденко Є. О.** Віддалені результати хірургічної корекції брахіоцефального компресійного синдрому у дітей. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2014. № 4(83). С. 81. (Аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка отриманих результатів, підготовка матеріалів до друку).

53. Вапельник С. М., **Руденко Є. О.** Стентування трахеї при вродженому стенозі. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2015. № 3 (90). С. 27. (Ідея та мета дослідження, бібліографічний пошук, оцінка результатів досліджень, написання тез).

54. Мартинова В. В., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В. Н-фістула у дітей. Діагностика та хірургічне лікування. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2013. № 4. С. 95. (Аналіз літератури, обробка матеріалу, підготовка до друку).

55. Кривченя Д. Ю., **Руденко Є. О.** Аортопексія при хірургічному лікуванні обструкції дихальних шляхів у дітей. Матеріали XXI з'їзду хірургів України. (Запоріжжя, 5-7 жовт. 2005). Запоріжжя, 2005. С. 120-122. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична даних, написання статті).

56. Джабарин К. З. А., Метленко О. В., **Руденко Є. О.**, Файзула С. Х. Післяопераційні ускладнення після корекції атрезії стравоходу у дітей. *Актуальні проблеми сучасної медицини: Матеріали 59 наук.-практ. конф. студентів та молодих вчених НМУ з міжнародною участю*. Київ, 2005. С. 39. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, написання статті).

57. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В., Годік О. С., Палкіна І. С. Стенози трахеї у дітей. *IV Міжнародні Пироговські читання. XXII з'їзд хірургів України: Матеріали наук. конгр.* (Вінниця, 2-5 черв. 2010). Вінниця, 2010. Т. I, С. 267-268. (Збір та аналіз матеріалу, проведення досліджень, підготовка тез до друку).

58. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.**, Метленко О. В. Корекція ускладнень резекції легень у дітей із застосуванням трансперикардіального доступу та торакопластики. *Торакальна хірургія України сьогодні: виклики та шляхи подолання: Матеріали симпозіуму з міжнар. участю, присвяченого 40-річчю заснування кафедри торакальної хірургії і пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика* (Київ, 1-2 жовтня

2015). Київ, 2015. С. 36. (Аналіз клінічного матеріалу, аналіз літератури, проведення досліджень, підготовка тез до друку).

59. Дубровін О. Г., Метленко О. В., Притула В. П., Годік О. С., **Руденко Є. О.**, Кондратенко О. А. Торакоскопія в діагностиці та лікуванні утворень середостіння у дітей – перший досвід. *Торакальна хірургія України сьогодні: виклики та шляхи подолання*: Матеріали симпозіуму з міжнар. участю, присвяченого 40-річчю заснування кафедри торакальної хірургії і пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика. (Київ, 1-2 жовт. 2015). Київ, 2015. С. 27. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, написання статті).

60. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., **Руденко Є. О.**, Трембач Л. О., Воробей Н. А. Метод стентування в лікуванні стенозів дихальних шляхів у дітей. *XXIII з'їзд хірургів України*: Збірник наукових робіт (Київ, 21-23 жовт. 2015). Київ, 2015. С. 431-432. (Аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, написання статті).

61. Мартинова В. В., **Руденко Е. О.**, Метленко А. В. Диагностика и хирургическое лечение Н-фистул у детей. *SCIENCE4HEALTH 2013*: Матеріали V Международной конференции (Москва, 29 октября – 2 ноября 2013). Москва, 2013. С. 134. (Проведення досліджень, збір та узагальнення даних, підготовка до друку).

62. Левицький А. Ф., Кривченя Д. Ю., Бебешко О. В., Притула В. П., **Руденко Є. О.**, Водяницький С. Л., Хуссейні С. Ф. Хірургічна корекція вад розвитку грудної клітки у дітей. *XXIII з'їзд хірургів України*: Збірник наукових робіт. Київ, 2015. С. 439-440. (Аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, написання тез).

63. Кривченя Д. Ю., Дубровін О. Г., Метленко О. В., Притула В. П., **Руденко Є. О.**, Джабарин К. З. А. Сучасні підходи до діагностики природженої ізольованої трахеостравохідної норичі у дітей. *Педіатрія, акушерство та гінекологія*. 2009. № 5 (435). С. 44-45. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання тез).

64. Krivchenya D. U., **Rudenko E. O.** Congenital emphysema in children. Segmental lung resection. Abstract Book. EUPSA-BAPS JOINT CONGRESS 13th Congress of the European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA) 59th Congress of the British Association of Paediatric Surgeons (BAPS), Rome, Italy, June 13-16. Rome, 2012. P.181. (Проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних, підготовка до друку).

65. Krivchenya D. U., **Rudenko E. O.** Tracheal compression by vascular ring. Pulmonary artery sling. Abstract Book. 15th Congress of the European Paediatric Surgeons' Association, Dublin, Ireland, 18-21st June 2014. Dublin, 2014. P. 185-186. (Проведення бібліографічного пошуку, аналіз, статистична обробка та підготовка до друку).

66. Martynova V. V., **Rudenko E. O.**, Metlenko O. V. Congenital Emphysema in Children. Segmental Lung Resection. *Liječnički Vjesnik (suplement)*. 2013. Vol. 135, No. 5. P. 44. (Збір та аналіз клінічного матеріалу, статистична обробка, підготовка до друку).

67. Martynova V., **Rudenko E.**, Metlenko A. Congenital isolated tracheoesophageal fistula. Diagnosis and surgical treatment. Abstract Book 8th International Medical Students' Congress, Novi Sad, July 18-21, 2013. Novi Sad, 2013. P. 195. (Проведення досліджень, збір та узагальнення отриманих даних, написання тез).

68. Krivchenya D., Dubrovin A., **Rudenko E.**, Prytula V., Metlenko A. Congenital isolated tracheo-oesophageal fistula. Single center experience with 39 cases. Abstract Book 16th Congress of the European Paediatric Surgeons' Association, Ljubljana, Slovenia, 17-

20th June 2015. Ljubljana, 2015. P. 103. (Аналіз клінічного матеріалу, проведення досліджень, статистична обробка отриманих результатів, написання тез).

## АНОТАЦІЯ

**Руденко Є.О.** Хірургічне лікування вад розвитку трахеї та легень у дітей. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук за спеціальністю 14.01.09 «Дитяча хірургія». – Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ, 2018.

Дисертаційна робота присвячена поліпшенню ефективності хірургічного лікування дітей з вадами розвитку трахеї та легень шляхом вивчення та розкриття патогенезу, удосконалення діагностичної та лікувальної тактики, розробки нових оригінальних методів хірургічного та мініінвазивного лікування з урахуванням віддалених результатів.

Проаналізовано результати обстеження та хірургічного лікування 413 пацієнтів з вадами розвитку дихальних шляхів (240; 58,3%) та паренхіми легень (173; 41,9%) віком від 1 доби до 17 років. В групі вад дихальних шляхів виділені органічні, компресійні, функціональні стенози та вроджена ізольована трахео-стравохідна нориця. Нозологічна структура вад легень була наступною: аплазія та агенезія легені, вроджена емфізема, вроджені кісти і полікістоз та секвестрація легень.

Встановлено клінічні та анатоמו-патологічні особливості вад розвитку трахеї та паренхіми легень. Визначено інформативність та діагностичну цінність різних методів інструментального обстеження у діагностиці вад дихальних шляхів та легень. Розроблено діагностичний алгоритм у пацієнтів зі стридором та підозрою на наявність вад респіраторної системи.

З урахуванням анатомічних та патофізіологічних особливостей вад розвитку трахеї та легень розроблені показання до хірургічної корекції на підставі патогенетичного обґрунтування, диференційованого підходу та органозбереження. Розроблено та удосконалено резекційні та реконструктивно-пластичні операції на трахеї, магістральних судинах, легенях, діафрагмі з обґрунтуванням і застосуванням симультанних втручань, в тому числі в умовах штучного кровообігу, а також мініінвазивного ендоскопічного лікування, що включає бужування, балонну дилатацію та стентування. Визначено можливість та доцільність симультанної або етапної корекції асоційованих вад та проведено успішне лікування пацієнтів періоду новонародженості або грудного віку.

Вивчено результати хірургічного та мініінвазивного лікування вад розвитку дихальних шляхів та легень у віддаленому періоді. Проведено комплексне обстеження в динаміці двох пацієнтів, яким вперше було застосовано метод транслокації діафрагми з приводу аплазії легені протягом 23 та 15 років після операції, яке підтвердило її ефективність.

Застосування розроблених та удосконалених хірургічних та мініінвазивних методів лікування на основі розкриття анатомічних і патофізіологічних змін та диференційованого підходу дозволило досягнути позитивних результатів у 91,7% пацієнтів з вадами розвитку трахеї та у 98,2% пацієнтів з вадами розвитку паренхіми легень.

**Ключові слова:** дихальні шляхи, трахея, легені, вади розвитку, стеноз, трахеомаліяція, судинне кільце, кісти середостіння, трахео-стравохідна норичця, аплазія легені, вроджена емфізема, кісти легень, секвестрація, хірургічне лікування, мініінвазивне лікування, діти.

## SUMMARY

**Rudenko E.O.** Surgical treatment of malformations of trachea and lungs in children. – Manuscript.

Thesis for obtaining the Doctor of Science degree in Medicine, specialty 14.01.09 “Pediatric Surgery”. – Bogomolets National Medical University of Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, 2018.

The thesis is devoted to the improvement of the effectiveness of surgical treatment of children with malformations of trachea and lung by means of studying and disclosing of pathogenesis, improvement of diagnostic and surgical tactics, development and improvement of new original methods of surgical and minimally invasive treatment taking into account long-term results.

The study included 413 patients with airway and lung parenchyma malformations aged 1 to 17 years with a significant prevalence of infants (n=332, 80.4%, p <0.01). Airway abnormalities (n=248) were detected in 240 (58.3%) children, and malformations of lung parenchyma (n=176) were found in 173 (41.9%) children. Four subgroups of patients with organic (n=79, 32.0%), compression (n=81, 32.4%), functional (n=49, 19.8%) airway stenosis and congenital isolated tracheo-esophageal fistula (n=39, 15.8%) were distinguished among airway lesions. Types of organic airway stenoses were as follows: congenital (n=13) or post-intubation (n=26) subglottic laryngotracheal stenosis, posttracheostomy stenosis (n=4), congenital tracheal stenosis due to complete cartilaginous rings (n=9), congenital stenosis of the intermediate bronchus (n=3), benign tumors and cysts of the larynx and trachea (n=24). The latter included hemangiomas (n=16), hamartomas (n=4), and by one case of adenoma, polyp, subglottic cyst and schwannoma. Compression tracheal stenoses were caused by variants of vascular ring (n=56), bronchogenic and enterogenic mediastinal cysts (n=21) and vascular compression of the left main bronchus (n=4). The subgroup of functional stenosis included patients with tracheomalacia (n=30), laryngomalacia (n=18), and congenital bilateral paralysis of vocal cords (n=1). Lung malformations group included patients with aplasia (n=5) and agenesis (n=3) of the lung, congenital lung emphysema (n=46), congenital cystic lesions (n=108) and sequestration of the lungs (n=14).

Clinical, anatomical and pathophysiological features of tracheal and lung malformations have been studied. The informative and diagnostic value of different methods of instrumental examination in diagnostics of respiratory and lung abnormalities was determined. A diagnostic algorithm was developed for patients with a stridor and suspected respiratory system malformation.

Taking into account the anatomical and pathophysiological features of the malformations of the trachea and lungs, indications for surgical correction based on pathogenetic justification, differentiated approach and organ preservation have been developed. The resection and reconstructive-plastic operations on the trachea, great vessels, lungs, diaphragms with substantiation and application of simultaneous interventions, including those with use of cardiopulmonary bypass, as well as minimally invasive



endoscopic treatment, including bouginage, balloon dilatation and stenting, have been developed and improved. The possibility and expediency of simultaneous or staged correction of associated abnormalities have been determined and the successful treatment of newborns or infants was conducted.

The results of surgical and miniinvasive treatment of respiratory tract and lung development defects in the distant period have been studied. A comprehensive survey of two patients, for whom the method of diaphragm translocation for lung aplasia was applied for the first time, was conducted in 7-23 and 1-15 years after the operation to assess its long-term effectiveness, which was confirmed.

Generally, in the treatment of 240 patients with airway malformations, surgical operations were performed in 179 (74.6%), minimally invasive techniques were used in 46 (19.2%) patients. In general, in patients with airway malformations, a positive treatment result was obtained in 220 (91.7%) patients, with a total lethality of 6.7% (n=16). In the treatment of patients with malformations of the lung parenchyma (n=173), a positive result was obtained in 166 (98.2%) cases, with postoperative lethality of 1.8% (n=3).

**Key words:** airway, trachea, lungs, developmental defects, stenosis, tracheomalacia, vascular ring, mediastinal cysts, tracheo-esophagus fistula, aplasia of the lungs, congenital emphysema, cysts of the lungs, sequestration, surgical treatment, minivascular treatment, children.

## АННОТАЦИЯ

*Руденко Е.О.* Хирургическое лечение пороков развития трахеи и легких у детей. – Квалификационная научная работа на правах рукописи.

Диссертация на соискание научной степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.09 «Детская хирургия». – Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Киев, 2018.

Диссертационная работа посвящена повышению эффективности хирургического лечения детей с пороками развития трахеи и легких путем изучения и раскрытия патогенеза, усовершенствования диагностической и лечебной тактики, разработки новых оригинальных методов хирургического и миниинвазивного лечения с учетом отдаленных результатов.

Проанализированы результаты обследования и хирургического лечения 413 пациентов с пороками развития дыхательных путей (240; 58,3%) и паренхимы легких (173; 41,9%) в возрасте от 1 суток до 17 лет. В группе пороков дыхательных путей выделены органические, компрессионные, функциональные стенозы и врожденный изолированный трахео-пищеводный свищ. Нозологическая структура пороков легких была следующей: аплазия и агенезия легкого, врожденная эмфизема, врожденные кистозные аномалии и секвестрация легких.

Установлены клинические и анатомо-патологические особенности пороков развития трахеи и легких. Определена информативность и диагностическая ценность различных методов инструментального обследования в диагностике пороков дыхательных путей и легких. Разработан диагностический алгоритм у пациентов со стридором и подозрением на наличие порока респираторной системы.

С учетом анатомических и патологических особенностей пороков развития трахеи и легких разработаны показания к хирургической коррекции на основе

патогенетического обоснования, дифференцированного подхода и органосбережения. Разработаны и усовершенствованы резекционные и реконструктивно-пластические операции на трахее, магистральных сосудах, легких, диафрагме с обоснованием и применением симультанных операций, в том числе и в условиях искусственного кровообращения, а также миниинвазивного эндоскопического лечения, которое включает бужирование, баллонную дилатацию и стентирование. Определена возможность и целесообразность симультанной или этапной коррекции ассоциированных пороков и проведено успешное лечение пациентов периода новорожденности или грудного возраста.

Изучены результаты хирургического и миниинвазивного лечения пороков дыхательных путей и легких в отдаленном периоде. Проведено комплексное обследование в динамике двух пациентов, которым впервые был применен метод транслокации диафрагмы по поводу аплазии легкого в течение 23 и 15 лет после операции, которое подтвердило ее эффективность.

Применение разработанных диагностических и лечебных методов на основе раскрытия патофизиологических изменений и дифференцированного подхода позволило достичь позитивных результатов у 91,7% пациентов с пороками трахеи и 98,2% пациентов с пороками легких.

**Ключевые слова:** дыхательные пути, трахея, легкие, пороки развития, стеноз, трахеомалиция, сосудистое кольцо, кисты средостения, трахео-пищеводный свищ, аплазия легкого, врожденная эмфизема, кисты легких, секвестрация, хирургическое лечение, миниинвазивное лечение, дети.

### ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

ДМШП	Дефект міжшлуночкової перетинки
ДШ	Дихальні шляхи
КТ	Комп'ютерна томографія
ЛГБ	Лівий головний бронх
ПДА	Подвійна дуга аорти
ПЛА	Петля легеневої артерії
ТМ	Трахеомалиція
ТСН	Трахеостравохідна норичця
ЦСА	Цифрова субтракційна ангіографія