



БРОЙ 3 (36)  
2015  
Година X  
ISSN 1312-8302

ПОЧЕТЕН ГЛАВЕН РЕДАКТОР  
**Проф. Никола Алексиев**

ГЛАВЕН РЕДАКТОР  
**Проф. Пенка Переновска**  
*Клиника по педиатрия,  
УМБАЛ „Александровска“, София*

ЗАМ. ГЛАВЕН РЕДАКТОР  
**Доц. Асен Златев**  
*Клиника по неспецифични белодробни  
болести, СБАЛБ „Св. София“, София*

РЕДАКЦИОНЕН СЪВЕТ  
**Проф. Ваня Недкова**  
*Катедра по детски болести, МУ, Плевен*

**Проф. Мирослава Бошева**  
*Катедра по педиатрия и медицинска  
генетика, МУ, Пловдив;  
Клиника по детски и генетични  
заболявания, УМБАЛ „Св. Георги“, Пловдив*

**Доц. Владимир Максимов**  
*Катедра по белодробни болести,  
МУ, София; СБАЛБ „Св. София“*

**Д-р Наталия Стоева**  
*Отделение „Пулмология“, Клиника по  
гастроентерология и пулмология, МБАЛ  
„Токуда Болница София“*

ИЗДАТЕЛ



Сертификат по  
ISO 9001:2008, No: 368382

София 1000, ПК 602  
тел.: 02/950 17 17  
факс: 02/950 17 16  
e-mail: наука.pulmologia@arbilis.com  
www.arbilis.com

МЕНИДЖЪР  
**Иван Батаклиев**

РЕКЛАМА  
**Любомир Бранков**

ВРЪЗКИ С ОБЩЕСТВЕННОСТТА  
**Елисавета Станчева**

КОРЕКТОР  
**Д-р Мая Живкова**

ДИЗАЙН И ПРЕДПЕЧАТ  
**Арбилис ООД**

ПЕЧАТ  
Отпечатано в България  
за Арбилис ООД

## съдържание

### РЕДАКТОРСКИ АНОНС

Вродени аномалии на дихателната система **3**

### ВОДЕЩА ТЕМА

Вродена хирургична патология с проява на остър респираторен дистрес синдром в неонаталния период, изискваща оперативно лечение  
Проф. Огнян Бранков, доц. Христо Шивачев, г-р Цветко Георгиев, проф. Надежда Гаврилова, г-р Даниела Антонова **5**

Вродени аномалии на белия гроб по повод на клиничен случай с бронхиална атрезия  
Д-р Гергана Петрова, г-р Димитринка Митева, г-р Марин Пенков, г-р Вера Палочиева, проф. Пенка Переновска **16**

### ОРИГИНАЛНИ СТАТИИ

Измерването на азотния оксид в издишания въздух при деца – неинвазивен маркер на възпалението на дихателните пътища  
Д-р Нели Генкова, проф. Мирослава Бошева **25**

### СЛУЧАИ ОТ КЛИНИЧНАТА ПРАКТИКА

Нови аспекти в стратификацията на риска при пациенти с пневмония, придобита в обществото  
Д-р Дарина Митева, г-р Ваня Костадинова, доц. Йордан Рагков **31**

### НОВОСТИ

Кистичната фиброза в Европа: удължена преживяемост, но на каква цена? **40**

Проф. Огнян Бранков<sup>1</sup>, проф. Надежда Гаврилова<sup>2</sup>,  
доц. Христо Шивачев<sup>3</sup>, д-р Цветко Георгиев<sup>3</sup>,  
доц. Ралица Георгиева<sup>4</sup>, д-р Даниела Антонова<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Хирургична клиника, МБАЛ „Токуда Болница София“, София

<sup>2</sup>Клиника по детска анестезиология и интензивно лечение,  
УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

<sup>3</sup>Клиника по детска хирургия, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“,  
София

<sup>4</sup>Клиника по неонатология, Специализирана болница за активно  
лечение по детски болести, София

<sup>5</sup>Клиника по образна диагностика, УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“,  
София

## Вродена хирургична патология с проява на остър респираторен дистрес синдром в неонаталния период, изискваща оперативно лечение

### Резюме

**Цел:** Цел на проучването е да се анализира структурата на вродената хирургична патология с проява на остър респираторен дистрес (ОРДС) в неонаталния период, клиничната картина и диагностиката при отделните нозологични единици, както и хирургичното лечение и поведението в периперативния период.

**Клиничен материал и методика:** Обсъжда се клинична група от 202 деца. 186 деца с различни вродени аномалии на белия дроб, хранопровода и диафрагмата са лекувани в Клиниката по детска хирургия за период от 10 години (2001–2010). От тях 145 са били с прояви на задълбочаващ се респираторен дистрес синдром (ОРДС) в периода на новороденото. Децата са диагностицирани в зената по неонатология и са постъпили за предоперативна подготовка и хирургично лечение. Друга група от 9 новородени са били проследявани за преходни плеврални усложнения в Отделението по неонатология на УПБ. Трета група включва 7 деца с хиатална и езофагеална патология, лекувани в по-ранен период (1992–2000).

**Резултати:** Разпределението на децата с ОРДС по нозологични единици е следното: вродена диафрагмална херния (45 деца), атрезия на хранопровода с трахео-езофагеална фистула (87 деца), вродена белодробна кистоза (8 деца), вроден лобарен емфизем (5 деца), тотална хиатална херния (4 деца), неонатална перфорация на хранопровода (3 деца), плеврални усложнения (9 деца). Извършена е оперативна интервенция при 135 деца. 12 деца са лекувани консервативно, като при 8 от тях – с неонатален пневмоторакс или с плеврален излив – е прилагана иглена пункция с аспирация. Без оперативна намеса са починали 7 деца с диафрагмална херния. Следоперативните резултати са в зависимост от степента на доносеност и наличието на съчетани заболявания. Преживяемостта при различните нозологични единици се движи между 74 и 100%.

**Заклучение:** Много вродени хирургични аномалии се проявяват с остър респираторен дистрес в неонаталния период, което изисква своевременна диагноза и адекватна комплексна терапия. Точната пренатална и постнатална образна диагностика, както и адекватното периперативно лечение са основен фактор за подобряване на изхода от хирургичното лечение. Това е осъществимо само при тясна колаборация между гинеколози, неонатолози, детски хирурзи, анестезиолози и интензивисти.

**Ключови думи:** неонатален респираторен дистрес, вродена хирургична патология, пренатална ехография, атрезия на хранопровода, вродена диафрагмална херния тип Бохдалек, вроден лобарен емфизем, неонатална перфорация на хранопровода, тотална хиатална херния, неонатален пневмоторакс и пневмомедиастинум

## Congenital Conditions Presenting with Acute Respiratory Distress Syndrome in the Neonatal Period, which Requires Surgical Treatment

Ognyan Brankov<sup>1</sup>, Nadezhda Gavrilova<sup>2</sup>, Christo Shivachev<sup>3</sup>, Zvetko Georgiev<sup>3</sup>, Raliza Georgieva<sup>4</sup>, Daniela Antonova<sup>5</sup>

<sup>1</sup>*Surgical Department, Tokuda Hospital Sofia, Sofia*

<sup>2</sup>*Department of Anesthesiology and Intensive Care, UMBALSM "N. I. Pirogov", Sofia*

<sup>3</sup>*Department of Pediatric Surgery, UMBALSM "N. I. Pirogov", Sofia*

<sup>4</sup>*Department of Neonatology, University Pediatric Hospital, Sofia*

<sup>5</sup>*Department of Diagnostic Imaging, UMBALSM "N. I. Pirogov", Sofia*

### Abstract

**Introduction:** Respiratory distress due to variety of medical or surgical conditions occurs frequently in neonates. The common surgical causes of respiratory distress in neonates are congenital diaphragmatic hernia, esophageal atresia with or without tracheo-esophageal fistula, congenital cystic pulmonary malformation, and congenital lobar emphysema. Other causes include giant hiatus hernia or different mediastinal masses.

**Objective:** The aim of our study is to analyze the character of the congenital surgical pathology representing with acute respiratory distress in the neonatal period, with regard to the clinical presentation and diagnostic approach of each particular lesion as well as their surgical treatment and perinatal management.

**Clinical material and methods:** We analyze a group of 202 children. For a 10 years period (2001-2010) 186 children with various congenital anomalies of the lung, esophagus and diaphragm were treated at the Department of Pediatric Surgery. Of these, 145 developed signs of acute respiratory distress syndrome (ARDS) in the neonatal period. The children are diagnosed in the neonatology unit and underwent surgical treatment at the surgical department. Another group of 9 neonates were followed for transitional pleural complications in the Department of Neonatology. A third group of 7 children with hiatal and esophageal pathology from the period 1992-2000 is included.

**Results:** The nosological distribution of children with ARDS is as follows: congenital diaphragmatic hernia (45 children), atresia of the esophagus with tracheo-oesophageal fistula (87 children), congenital lung cysts (8 children), congenital lobar emphysema (5 children), total hiatal hernia (4 children), neonatal perforation of the esophagus (3 children), pleural complications (9 children). Surgical treatment is performed in 135 children. 12 children were treated conservatively. Seven children with CDH died without surgery. Survival rate in the different series is between 74 and 100%.

**Conclusion:** Many congenital surgical anomalies presents with acute respiratory distress in the neonatal period, which requires timely diagnosis and prompt complex treatment. Postoperative outcome depend on the degree of maturity and associate anomalies. The exact prenatal and postnatal imaging diagnosis as well as the adequate perioperative resuscitation plays a crucial role in improving the surgical results. This is feasible only in close collaboration between gynecologists, neonatologists, pediatric surgeons, anaesthesiologists and intensivists.

**Keywords:** respiratory distress in neonates, surgical causes of respiratory distress, prenatal sonography, esophageal atresia, congenital diaphragmatic hernia, congenital lobar emphysema, neonatal esophageal perforation, total hiatus hernia, neonatal pneumothorax and pneumomediastinum

Всяко остро нарушение на дихателните функции в периода на новороденото се дефинира като остър респираторен дистрес синдром (ОРДС). Причините за неговата поява са предимно в обсега на интерес на неонатолозите, но в известен процент респираторният дистрес се появява като резултат от редица вродени хирургични заболявания<sup>9</sup>. Всяка патологична лезия, която води до частична обтурация на дихателните пътища и нарушаване на нормалната респираторна функция на новороденото, поставя спешни диагностични и лечебни проблеми пред неонатолози, интензивисти, анестезиолози и хирурзи<sup>11</sup>.

Експертите на Европейската асоциация по перинатална медицина публикуват през 2013 г. актуализация на моделите на терапевтичното поведение при ОРДС, което синтезират

в степенувани нива на клинична проява и съответни препоръки<sup>15</sup>. Основните принципи са насочени към стабилизирането на функциите на организма и избора на най-подходящ метод за дихателна реанимация.

По отношение на хирургичните причини, водещи до неонатален дихателен дистрес, съвременното внимание е насочено към високотехнологичните възможности за фетална терапия на вродените аномалии. Друго съществено постижение е прецизната антенатална диагностика на вродената хирургична патология и екипното осъществяване на постнаталната терапевтична тактика преди да са настъпили сериозни усложнения от ОРДС<sup>3, 6-8, 12, 14</sup>.

Цел на настоящото проучване е да представим основната хирургична нозология,

която в периода на новороденото може да предизвика ОРДС, комплексния подход към диагностика и лечението на тези аномалии, илюстрирани с примери от собствения клиничен опит.

### Клиничен материал и методика

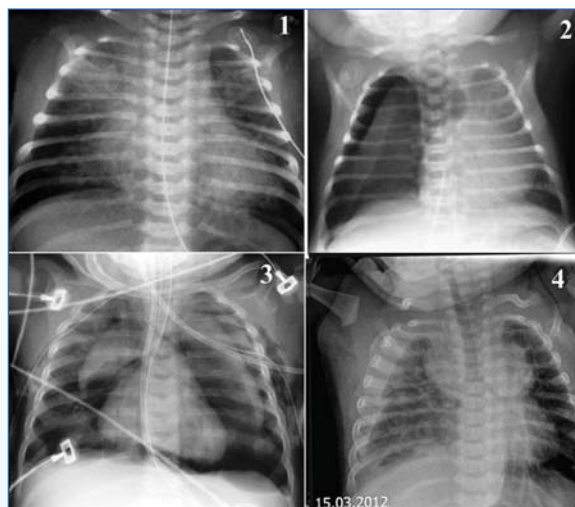
Представяме клиничен анализ на сборна клинична група от 202 деца. За период от 10 години (2001–2010) в Клиниката по детска хирургия са лекувани 186 деца с различни вродени аномалии на белия гроб, хранопровода и диафрагмата. От тях 145 са били с прояви на задълбочаващ се респираторен дистрес синдром в периода на новороденото. Децата са диагностицирани в звената по неонатология и са постъпили в Клиниката за предоперативна подготовка и хирургично лечение. Друга група от 9 новородени са били проследявани за преходни плеврални усложнения в Отделението по неонатология на УПБ. Трета група включва 7 деца с кардиална и езофагеална патология, лекувани в Клиниката по детска хирургия в по-ранен период (1992–2000).

### Резултати

Разпределението на децата с ОРДС по нозологични единици е следното: вродена диафрагмална херния (45 деца), атрезия на хранопровода с трахео-езофагеална фистула (87 деца), вродена белодробна кистоза (8 деца), вроден лобарен емфизем (5 деца), тотална хиатална херния (4 деца), неонатална перфорация на хранопровода (3 деца), плеврални усложнения (9 деца). Оперативна интервенция е извършена в постнаталния период при 135 деца. 12 деца са лекувани консервативно, като при 8 от тях – с неонатален пневмоторакс или с плеврален излив – е прилагана иглена пункция с аспирация. Без оперативна намеса са починали 7 деца с диафрагмална херния. Следоперативната преживяемост при отделните нозологични единици се движи между 74 и 100%.

### Обсъждане

Респираторният дистрес синдром на новороденото е остро нарушение, дължащо се на системна увреда, засягаща алвеоло-капиллярната мембрана. Състоянието се съпътства от дефицит на сърфактант и променен комплайънс. Характеризира се с тахипнея – повече от 60/min, диспнея, цианоза, интер-



Фиг. 1. 1) Болест на хиалинните мембрани; 2) Спонтанен пневмоторакс; 3) Пневмомедиастинум; 4) Хилоторакс

костален, епигастрален и югуларен тираж, инспираторен и експираторен стридор. Изменението в кръвно-газовия анализ се представя с прогресивна хипоксемия –  $PaO_2/FiO_2 < 200$ <sup>13, 15</sup>.

По-рядко срещаните хирургични причини се делят на екстраторакални (шийни кисти, ларингеална обструкция) и интраторакални, водещи до компресия на дихателните пътища или на белия гроб. В зависимост от локализацията на процеса интраторакалните могат да бъдат белодробни или извънбелодробни. *Белодробните паренхимни процеси* включват болест на хиалинните мембрани, бронхо-пулмонална дисплазия, преходна тахипнея на новороденото, синдром на мекониалната аспирация, интерстициален емфизем (фиг. 1).

Вродените белодробни процеси от хирургичен характер са предимно вроден лобарен емфизем, кистична агеноматозна малформация, хипертензионна бронхогенна киста. Извънбелодробната патология се представя основно от големи медиастинални тумори, докато патологията на храносмилателния тракт и диафрагмата включва атрезия на хранопровода с трахео-езофагеална фистула, дупликация на хранопровода, вродена диафрагмална херния или тотална хиатална херния, както и екстремна релаксация на диафрагмата<sup>9, 11, 12</sup>.

### Основни нозологични единици

#### Вродена диафрагмална херния

Вродена диафрагмална херния (ВДХ) се среща приблизително при 1 на 2500 новородени

В резултат от непълното затваряне на плевро-перитонеалния канал. Тя е разположена предимно вляво, докато в дясно – 6 до 8 пъти по-рядко. През патологично широкия отвор на Bochdalek (т.нар. постеролатерален дефект) в левия хемиторакс навлизат стомахът, тънките и дебелите черва, слезката и понякога левият чернодробен дял, при което се притиска ипсилатералният бял гроб и предизвиква различностепенна хипоплазия. Симптомите зависят от етапа на оформяне на дефекта и от степента на хернирането на коремните органи. В случаите с голям херниален отвор веднага след раждането се проявява тежък респираторен дистрес, докато пациентите с малки хернии са асимптомни и патологичната находка често се регистрира при случайно рентгеново изследване в по-късна възраст. В почти всички случаи като съпътстваща патология има малротация на чревния тракт с аномална фиксация на червата<sup>5, 13, 16</sup>.

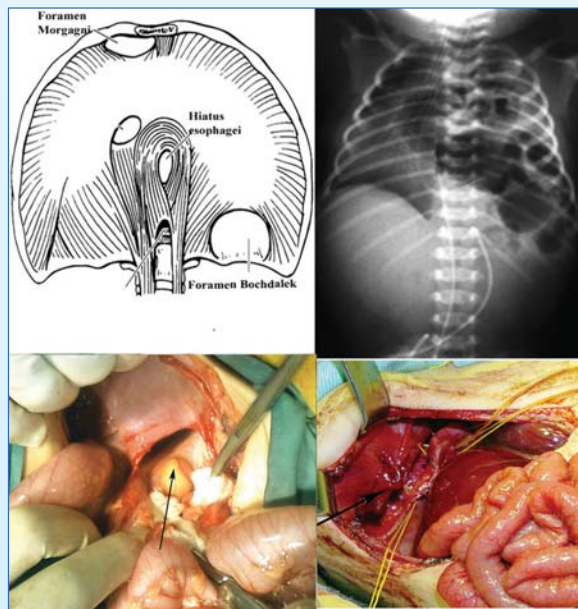
Веднага след раждането може да се прояви „светъл период“, през който новороденото е с адекватна вентилация. Постепенно налягането в системата на белодробната артерия се покачва и се оформя дясно-ляв шънт, което се дефинира като персистиращо фетално кръвообращение или първична белодробна хипертензия на новороденото. Класическата клинична триада на ВДХ включва цианоза, диспнея и изразена декстрокардия. При физикалното изследване се установява лодковиден корем, асиметричен гръден кош, намалено до липсващо везикуларно дишане, шумове на чревна перисталтика и изместени сърдечни тонове. На обзорната рентгенография в левия хемиторакс се представят изпълнени с газ чревни сегменти, които наподобяват кистозна формация. Съответната белодробна половина е изразено хипопластична, липсва белодробен рисунък в косто-френичната област. Медиастинумът е изместен на контралатералната страна, има оскъдно газ по червата.

Всеобщо е прието, че ВДХ не представлява хирургична спешност, тъй като прибързаната оперативна корекция може да се окаже пагубна за белодробния комплайънс. Започва се предоперативна стабилизация, мониториране на  $\text{CO}_2$  в края на издишването, поставят се пулсоксиметър, електроди за ЕКГ. Още в началото се слага ендоназална гастрична сонда за аспириране и опразване на стомаха.

В случай че се наложи спешна дихателна реанимация, интубацията се извършва при будно състояние. Избягва се обдишване с маска, за да не се получи раздуване на стомаха. Изкуствената вентилация трябва да подобри оксигенацията с минимална баротравма и кислородна токсичност. Инхалационен анестетик на избор е севофлуран при добро обемно заместване. Останалите инхалационни анестетици не се препоръчват поради техния хипотензивен и кардиогенесивен ефект, както и  $\text{N}_2\text{O}$  – поради опасност от хипоксия и допълнителна чревна дилатация. Препоръчаният аналегетик е фентанил във високи дози. Екстракорпоралната мембранна оксигенация се използва при деца с най-лоша прогноза.

В края на операцията повечето автори не препоръчват поставянето на аспирационен торакален грен с цел разгъване на хипопластичния бял гроб. Други предпочитат подводен гренаж (тип Бюлау), в случай че се предвижда интермитентна евакуация на плевралния ексудат (фиг. 2).

В следоперативния период се продължава лечението на първичната белодробна хипертония с помощта на вазодилататори, силденафил, азотен оксид (неспецифичен белодробен вазодилататор), корекция на ацидозата. Често се прилагат и вазопресори (допамин), които подпомагат стабилизирането на хемодинамиката.



Фиг. 2. 1) Схема на видовете ВДХ; 2) Левостранна ВДХ; 3) Интраоперативно – дефект на диафрагмата; 4) Сутура на дефекта

## Атрезия на хранопровода с трахео-езофагеална фистула

Атрезията на хранопровода се среща в съотношение 1 на 3500–4200 раждания, като засяга почти еднакво и двата пола. Почти половината от тези деца имат съчетани аномалии – сърдечни, гастроинтестинални или урогенитални малформации. Пълното прекъсване на хранопровода възниква между 7–9-а г.с. вследствие нарушения в процеса на реканализация на първичната храносмилателна тръба<sup>13</sup>.

За езофагеална атрезия се мисли тогава, когато след раждането е невъзможно да се прокара назогастрична сонда в стомаха. Клиничните признаци в ранния постнатален период включват обилна саливация, кашляне, гавене и задушаване, цианоза и регургитация, когато се прави опит за хранене. Белогробната аспирация на стомашно съдържимо води до ателектаза и пневмония. Тези усложнения предизвикват при 40% от недоносените новородени бързо развитие на респираторен дистрес.

В случаите на вродена езофагеална атрезия с трахео-езофагеална фистула има два основни фактора, които водят до увреждане на белия дроб – аспирация на слюнката от проксималния езофагеален сегмент в трахеобронхиалното дърво и рефлукс на стомашно съдържимо през трахео-езофагеалната фистула. И в двата случая последствието е тежък аспирационен пневмонит.

Още при установяването на диагнозата детето трябва да се постави във Фовлерово положение и да се осигури постоянна аспирация на слюнката от проксималния езофагеален сегмент с помощта на внимателно поставен в него катетър. Детето се превежда в хирургичното отделение с назално подаване на кислород. При стабилни новородени хирургичното лечение се състои в торакотомия и директна анастомоза, което се извършва в рамките на първите 72 часа, тъй като аспирацията на слюнка от горния езофагеален сегмент задълбочава белогробното увреждане. Многоетапен хирургичен подход е индициран при недоносени новородени в депресивно състояние и с прояви на тежък респираторен дистрес.

Предоперативно се назначават венозни инфузии за корекция на хиповолемията и на

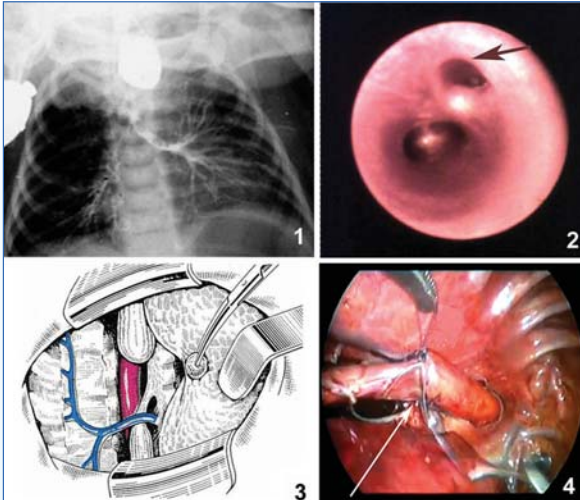
метаболитните разстройства, като се добавят и широкоспектрни антибиотици с оглед белогробните увреди. В операционната се извършва интубация с маска без обдишване, за да не се дилатира допълнително стомахът. Избягват се мускулни релаксанти. Интубационната тръба се поставя дистално от фистулата непосредствено над карината. Използват се инхалационни анестетици или високи дози опиоиди и аналгетици, особено при вродена сърдечна малформация. След като хирургът лигира фистулата, може да бъдат въведени мускулни релаксанти и вентилация с умерени налягания, с което се контролират дихателните движения на белия дроб при извършването на езофагоанастомозата. Поставя се торакален дренаж (екстра- или интраплеврален), който се включва на мека аспирация (фиг. 3).

## Вроден лобарен емфизем

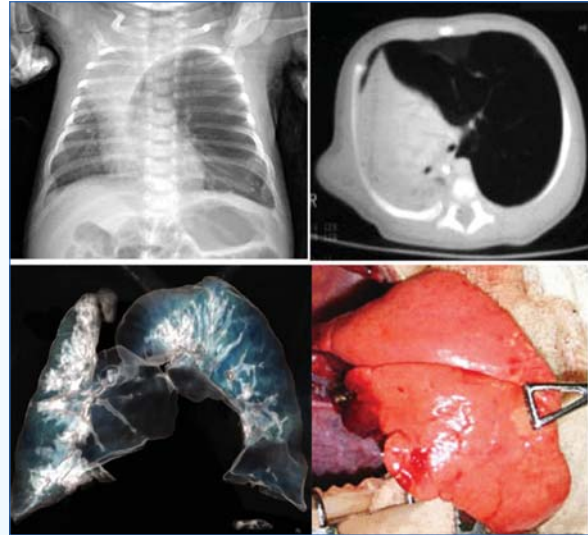
Вроденият лобарен емфизем (ВЛЕ) е сравнително рядко срещана аномалия на белия дроб, която е свързана с дефект в хрущялната тъкан на бронха и развитие на клапен механизъм с вторично раздуване на един или два белогробни лоба. В резултат на това раздуване възниква ателектаза на ипсилатералния бял дроб с изместване на медиастинума и компресия на контралатералния бял дроб. Най-често засегнати са горният ляв лоб (40%), следван от десния среден (35%) и от десния горен лоб – 21%. Пулмоналните артерии са нормални. В 10% от пациентите се установяват и други аномалии, предимно кардиопатии<sup>3, 8</sup>.

Половината от случаите с ВЛЕ проявяват клинична симптоматика с признаци на прогресиращ дихателен дистрес още в ранните периоди след раждането. Тя се характеризира с диспнея, тахипнея, свирене в гърдите, тираж, прогресираща цианоза. Може да се види асиметрия на гърдния кош и епигастриален тираж. Перкуторният тон в засегнатата половина е хиперсонорен, а при аускултация дишането е отслабено до липсващо.

Водещ диагностичен метод е нативната рентгенография на гърдния кош. Инвазивни образни методи, като КАТ, ангиопулмография или бронхоскопия, се прилагат в случаите, когато трябва да се направи диференциация с обемен процес от вроден характер – медиастинален тумор или кистична малформация.



**Фиг. 3.** 1) Рентгенов образ на горния сляк с артифициална бронхограма; 2) Бронхоскопски образ на трахео-езофагеалната фистула 3) Схема на двата езофагеални сегмента – горния сляк сак и дисталната ТЕФ; 4) Интраоперативен образ на езофагоанастомозата



**Фиг. 4.** 1) Рентгенов образ на левостранен ВЛЕ; 2) КТ; 3) Реконструкция на скенеровия образ; 4) Интраоперативна находка – раздут емфизематозен бял гроб

Основен метод на лечение е торакотомията с резекция на съответния засегнат лоб.

Въвеждането в анестезията е един от критичните моменти, защото има опасност при обдишването да се увеличи рязко обемът на емфизематозно изменен белодробен участък. Неговото раздуване може да предизвика изместване на медиастинума, колапс на контралатералния бял гроб и нарушение на сърдечния дебит. Поради това се препоръчва „меко“ въвеждане със севофлуран/гормикум и кислород без да се прилага асистирано обдишване. Интубирането се осъществява с ендотрахеална тръба. Прилагането на разделна интубация с двупросветни тръби е трудно технически и изисква подходящ набор и голям опит. Като алтернатива може да се извърши селективна интубация на незасегнатата белодробна половина с помощта на бебешки бронхоскоп (фиг. 4).

Интермитентна вентилация с положително налягане (IPPV) може да се приложи едва след хирургичното изолиране на абнормалния белодробен сегмент.

### КАМ

Вродената кистична агеноматоидна малформация (КАМ), която е част от клиничния спектър на вродените белодробни малформации, представлява хамартомна трансформация на белодробната тъкан, която хистологично се характеризира с агеноматоидно

разрастване на терминалните бронхиоли. В зависимост от размера на кистите КАМ се разделя на три основни вида според Stocker. Тип I (макрокистична форма) е с малко на брой кисти с размери от 2 до 10 cm и се наблюдава в 50–70% от случаите. Понякога се установява само една единствена доминираща киста<sup>4</sup>. При тип II (микрокистична форма) се установяват множество гребни кисти от 0.5 до 2 cm с тънка фибро-мускуларна стена и наличие на алвеолоподобни структури в стромата. Среца се в 20 до 40% от случаите. При тип III лезията има агеноматоиден характер и изглежда солидна, тъй като кистите са с много малък диаметър – под 0.5 cm. Впоследствие Stocker добавя още два подтипа<sup>3</sup>. Обикновено е засегнат само един от белодробните лобове вляво или вдясно, но е възможно формацията да обхване целия бял гроб, като са описани и случаи с двустранно засягане. Това е най-често пренатално диагностицираната вродена белодробна лезия и понякога е обект на феталната хирургия. В над 60% се проявява с респираторен дистрес в първия месец след раждането, но може да бъде установена и в по-късен период. Описани са спонтанни инволюции. Основна индикация за ранна хирургическа намеса са дихателните проблеми, компресионните явления и добавената инфекция. Различни проучвания доказват, че кърмачета, при които КАМ няма клинична проява, развиват симптоми на заболяването в последвалия период<sup>6, 8, 14</sup>.

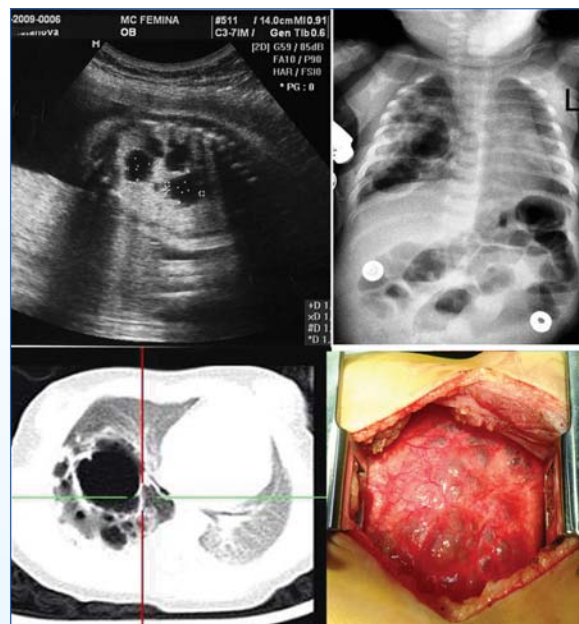
Изолирането на засегнатия бял гроб е от значение за нормалната хирургична намеса. Директната бронхиална интубация на нормалния бял гроб затруднява аспирирането на секретите и същевременно води до тотален колапс на увредената белодробна половина. Разделната вентилация улеснява хирургическия достъп и причинява минимална травма на съседния нормален паренхим, като същевременно протектира контралатералния бял гроб от излив на кистозно съдържимо.

Използва се 3–5 СН Фогартов катетър, който се прокарва успоредно на ендотрахеалната тръба и позицията му се верифицира бронхоскопски (фиг. 5).

Постоперативно се извършва ранна екстубация, за да се избегне вентилиране с положително налягане, което би довело до усложнения от възникналата баротравма. Като приоритетна манипулация се счита следоперативната аналгезия с ремифентанил и чрез епидурален катетър.

### Ятрогенни фаринго-езофагеални перфорации

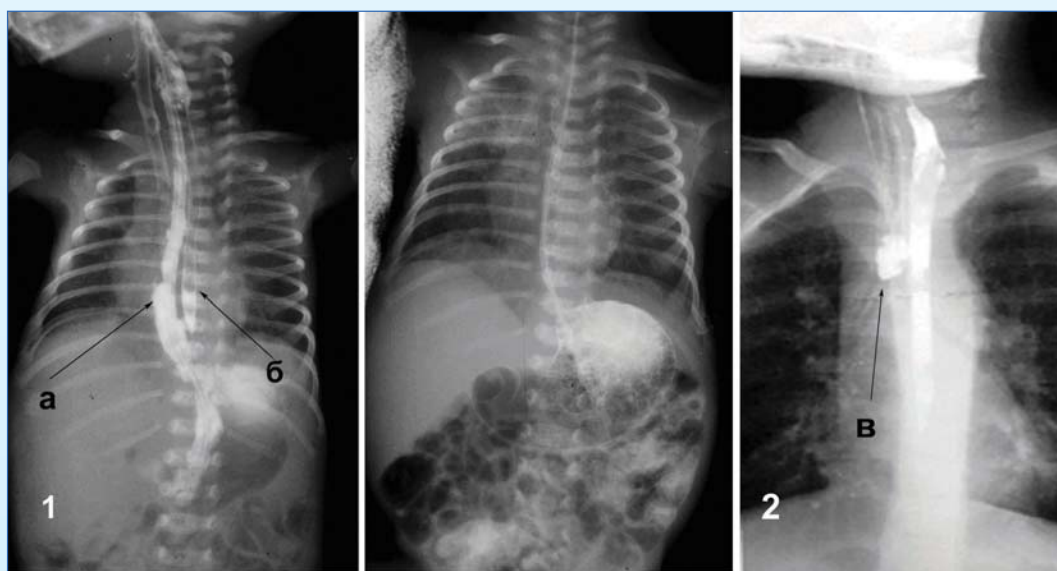
Перфорациите на хранопровода в новорожденската възраст се наблюдават предимно при недоносени деца, при които се извършват различни манипулации, като поставяне на назогастрална сонда или ендотрахеална интубация. Те възникват предимно в областта на фаринго-езофагеалния преход, тъй като недоносените имат слаба фарин-



Фиг. 5. 1) Пренатална ехография на плода с КАМ; 2) Рентгенов образ след раждането; 3) КАТ на същото новородено; 4) Интраоперативна находка

геална мускулатура и рехавя съединителна тъкан, които позволяват свободното проникване на сондата в парезофагеалното пространство<sup>1</sup>.

След неуспешната манипулация състоянието на новороденото се влошава с признаците на респираторен дистрес. Най-често се поставя диагнозата „атрезия на хранопровода“ поради това, че ендоназалната сонда спира високо в цервикалния район или достига определена дълбочина без да може да



Фиг. 6. 1) Ретрофарингеална перфорация, наподобяваща дупликация на хранопровода (първоначална картина и след консервативното лечение); 2) Висока перфорация, наподобяваща високия сляк при езофагеална атрезия



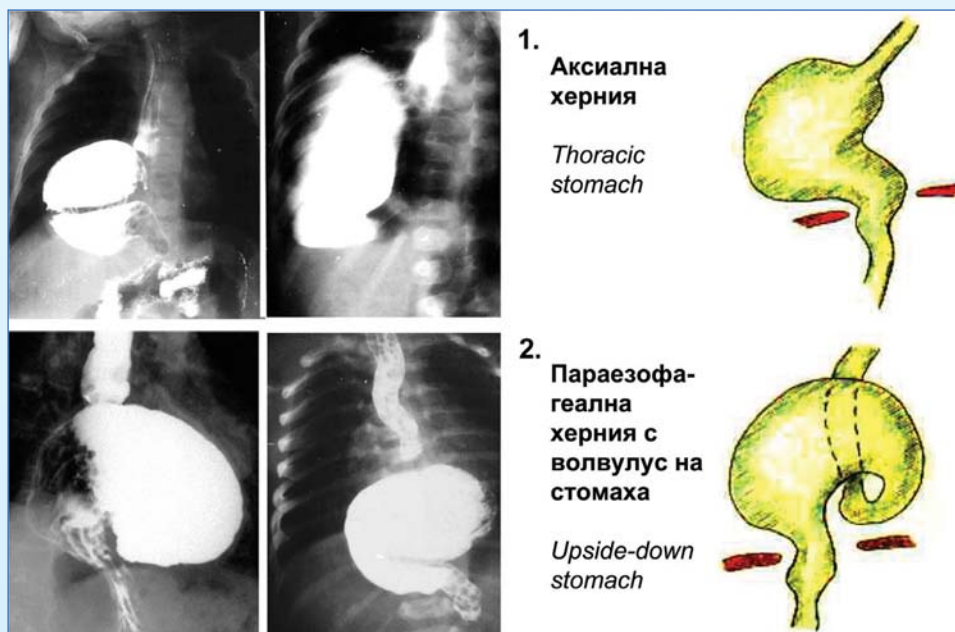
се придвижи в стомаха. Така на обзорната рентгенография позицията на ендоназална сонда е най-често над диафрагмата, извън топографските граници на хранопровода, а понякога – и в свободната плеврална кухина. Това е характерен признак за наличието на перфорация и за това дали пробивът е в цервикалния или в торакалния езофаг. При несигурност в диагнозата трябва да се проведе контрастното рентгеново изследване с разрежена бариева суспензия, което е по-малко инвазивно и по-точно от бронхоскопията. Рентгеновият образ наподобява „езофагеална дубликация“ или „горен спял сак при езофагеална атрезия“ (фиг. 6).

Обикновено перфорациите в шийната област проникват в рехавата медиастинална параезофагеална тъкан, която гонякъде е бактериологично интактна. Отправни точки за диагнозата са анамнеза за трудно назогастрално сондиране или трахеална интубация, спиране на сондата на различни нива над диафрагмата, кръвене от поставената сонда или невъзможност да се аспирира стомашно съдържимо. Диагностичното рентгеноконтрастно изследване е решаващо за лечебната тактика, защото фаринго-езофагеалните перфорации имат тенденция да претърпят обратно развитие при съответно консервативно лечение и може да се избегне ненужна хирургическа активност.

Единствено рентгеновите данни за плевромедиастинално усложнение са индикация за хирургическа намеса.

### Врогена тотална хиатална херния

Вродената хиатална херния (ВХХ) в ранната детска възраст се среща рядко, особено нейният тотален вариант, когато целият стомах е навлязъл в гръдния кош. Това се дължи на дефект на езофагеалния хиатус, което става предимно за сметка на лявото хиатално краче. ВХХ имат добре изразен херниален сак и спадат към групата на същинските хернии. Тя се образуват на покъсен етап от ембрионалното оформяне на диафрагмата<sup>10</sup>. Тоталните хиатални хернии се разделят на два основни подтипа: а. параезофагеална херния с волвулус на стомаха (*upside-down stomach*) и б. аксиална (плъзгаща се) херния с вроген къс хранопровод (*thoracic stomach*). За разлика от частичните и преходните хиатални хернии, за които е характерна картината на гастро-езофагеален рефлукс, тоталните се представят с остри дихателни смущения още в неонаталния период. Съпътстващата дисфагична симптоматика се дължи на интраторакално разположение стомаха и тенденцията към неговото волвиране. Рентгеновият образ е характерен и е достатъчно основание за поставяне на индикации за оперативна



Фиг. 7. 1) Рентгенов образ и схема на тотална аксиална (плъзгаща се) херния;  
2) Рентгенов образ и схема на тотална параезофагеална херния

корекция. За предпочитане е абдоминалният достъп, при което се извършва репониране на стомаха, ексцизия на херниалния сак, пластика на хиатуса (крурорафия) и гастропексия с антирефлуксна пластика (фиг. 7).

## Заклучение

Много вродени хирургични аномалии се проявяват с остър респираторен дистрес в неонаталния период, което изисква своевременно диагноза и адекватна комплексна терапия. Не всички придобиват изявен характер, което зависи от степента на доносеност и координацията в перинатологичния екип. В последните години се наблюдава тенденция към намаляване на случаите с изразена респираторна симптоматика и подобряване на следоперативните резултати. Точната пренатална и постнатална образна диагностика, както и адекватното периоперативно лечение са основен фактор за подобряване на изхода от хирургичното лечение. Това е осъществимо само при тясна колаборация между гинеколози, неонатолози, детски хирурзи, анестезиолози и интензивисти.

## Литература

1. Бранков О., Д. Антонова, А. Боянов, М. Тотеф, Янрогенни фарингоезофагеални перфорации в неонаталния период. *Рентгенология и радиология*. 2000; XXXIX, 4, 311-314.
2. Бранков О., Х. Шивачев, Т. Панайотова. Вродени бронхогенни кисти – клиника, диагноза и хирургично лечение в детската възраст. *Наука пулмология*. 2014; 1, 17-22.
3. Бранков О., Х. Шивачев, Т. Панайотова, М. Каменова. Срокове за оперативно лечение на вродените белодробни аномалии – значение на пренаталната диагностика. *Наука пулмология*. 2014;2, 4-9.
4. Марков Д., А. Николова, О. Бранков и кол. Вродена кистична агеноматоидна малформация на белите дробове на плода – с принос на два случая. *Акушерство и гинекология*. 2007; 46 (8),37-42.
5. Петрова Г., Р. Георгиева, Т. Чолчева, П. Переновска, О. Бранков. Случай на кърмаче с хипоплазия на белия гроб и вродена диафрагмална херния.
6. Слънчева Б., С. Хитрова, Д. Марков, Л. Вакрилова, Т. Праматарова, О. Бранков. Вродени кистични лезии на белия гроб – представяне на три клинични случая с обзор на литературата. *Акушерство и гинекология*. 2013;52(2),26-32.
7. Adzick NS. Open fetal surgery for life-threatening fetal anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010;15(1):1-8.
8. Choudhury SR, Chadha R, Mishra A., et al. Lung resections in children for congenital and acquired lesions. *Pediatr Surg Int*. 2007;23(9):851-9.
9. Hermansen Ch.L., KN Lorah. Respiratory Distress in the Newborn. n. 2007 Oct 1;76(7):987-994.
10. Jetley NK, AH Al-Assiri, D Al-Awadi. *Congenitn*. 2009;76(5):489-493.
11. Karambin M, H.Hashemian. Causes of respiratory distress in children. *Acta Med Iranica*. 2008;46(5):405-408.
12. Kumar A, V. Bhatnagar. Respiratory Distress in Neonates. *Indian J Pediatr*. 2005;72 (5):425-428.
13. Pinheiro P.F.M, A.C.Simões e Silva, R.M.Pereira. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012;18(28):3662-3672.
14. Sfakianaki AK, JA Copel. Congenital Cystic Lesions of the Lung. *Rev Obstet Gynecol*. 2012;5(2):85-93.
15. Sweet DG a.col. European Consensus Guidelines on the Management of Neonatal Respiratory Distress Syndrome in Preterm Infants – 2013 Update. *Neonatology*. 2013;103(4):353-368.
16. Tovar JA. Congenital Diaphragmatic Hernia. *Orph J of Rare Diseases*. 2012;7:1-15.