

<https://doi.org/10.26442/26586630.2019.2.190546>**Практический опыт**

# Трахеобронхомаляция у ребенка с шумным дыханием – случайная находка или целенаправленный поиск?

Т.В. Спичак<sup>1</sup>, Ю.В. Разуваева<sup>2</sup>, О.В. Кустова<sup>3</sup>, М.М. Лохматов<sup>3,4</sup><sup>1</sup>Детский центр диагностики и лечения им. И.А. Семашко, Москва, Россия;<sup>2</sup>ГБУЗ «Детская городская поликлиника №118» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;<sup>3</sup>ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;<sup>4</sup>ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

✉tv.spichak@mail.ru

**Аннотация**

Одной из причин шумного дыхания у младенцев и детей раннего возраста наряду с бронхиальной астмой, острой респираторной вирусной инфекцией и аспирационным синдромом могут быть пороки развития дыхательных путей (ДП). В статье представлена удобная для практических целей систематизация пороков ДП, дана краткая характеристика основных пороков развития ДП, отмечены особенности их клинических проявлений в виде стридора или шумного дыхания с более затрудненным вдохом. Подчеркнуты преимущества гибкой эндоскопии, необходимость проведения компьютерной томографии (или магнитно-резонансной томографии) легких, являющихся обязательными методами исследования при подозрении на пороки развития ДП. Приведены принятые методы лечения и прогностическая оценка. Особое внимание уделено наиболее часто встречающимся порокам: ларингомаляции, трахеомаляции и трахеобронхомаляции. Клинический пример трахеобронхомаляции у ребенка 8 мес с повторными эпизодами шумного дыхания и тяжелой пневмонией в анамнезе демонстрирует сложность выявления стертых клинических форм пороков развития ДП и необходимость участия в диагностическом процессе ряда узких специалистов: аллерголога, оториноларинголога и пульмонолога.

**Ключевые слова:** обструктивный синдром, врожденные пороки развития дыхательных путей, трахеобронхомаляция, дети.**Для цитирования:** Спичак Т.В., Разуваева Ю.В., Кустова О.В., Лохматов М.М. Трахеобронхомаляция у ребенка с «шумным» дыханием – случайная находка или целенаправленный поиск? Педиатрия. Consilium Medicum. 2019; 2: 63–67. DOI: 10.26442/26586630.2019.2.190546**Best Practice**

## Tracheobronchomalacia in a child with noisy breathing – an accidental find or targeted search?

Tatiana V. Spichak<sup>1</sup>, Iuliia V. Razuvaeva<sup>2</sup>, Olga V. Kustova<sup>3</sup>, Maksim M. Lokhmatov<sup>3,4</sup><sup>1</sup>Semashko Children's Center for Diagnosis and Treatment, Moscow, Russia;<sup>2</sup>Children's City Clinic №118, Moscow, Russia;<sup>3</sup>National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russia;<sup>4</sup>Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

✉tv.spichak@mail.ru

**Abstract**

One of the causes of noisy breathing in infants and young children along with bronchial asthma, acute respiratory viral infection and aspiration syndrome can be malformations of the respiratory tract (RT). The article presents a systematization of malformations of RT that is convenient for practical purposes, gives a brief description of the main malformations of RT, and notes the features of their clinical manifestations in the form of stridor or noisy breathing with a more difficult breath. The advantages of flexible endoscopy, the need for computed tomography (or magnetic resonance imaging) of the lungs, which are mandatory research methods for suspected malformations of RT, are emphasized. Accepted treatment methods and prognostic assessment are given. Particular attention is paid to the most common defects: laryngomalacia, tracheomalacia and tracheobronchomalacia. A clinical example of an 8-month-old tracheobronchomalacia in a child with repeated episodes of noisy breathing and severe pneumonia in the anamnesis demonstrates the difficulty of identifying erased clinical forms of malformations of RT and the need for a number of narrow specialists to participate in the diagnostic process: an allergist, otorhinolaryngologist, and pulmonologist.

**Key words:** obstructive syndrome, congenital malformations of the respiratory tract, tracheobronchomalacia, children.**For citation:** Spichak T.V., Razuvaeva Iu.V., Kustova O.V., Lokhmatov M.M. Tracheobronchomalacia in a child with noisy breathing – an accidental find or targeted search? Pediatrics. Consilium Medicum. 2019; 2: 63–67. DOI: 10.26442/26586630.2019.2.190546

Когда к педиатру обращаются с ребенком, имеющим шумное дыхание, врач прежде всего думает о бронхиальной астме, проявлениях или последствиях острой респираторной вирусной инфекции – ОРВИ (респираторно-синцитиальной, риновирусной или другой инфекции) и аспирационном синдроме. Не остается без внимания и врожденный стридор вследствие врожденной мягкости хрящей гортани, который у большинства больных самостоятельно прекращается на 2-м году жизни.

В последнюю очередь врач думает о пороках развития нижних дыхательных путей (ДП). Почему? Потому что всем известно, что пороки развития бронхов и легких относятся к редким формам патологии и, следовательно, маловероятны. Подобная логика суждений от-

даляет установление истинного диагноза и способствует неадекватной терапии.

Большинство врожденных пороков ДП проявляются респираторными симптомами в неонатальном периоде или на 1-м году жизни.

Сужение просвета ДП, создающее препятствие для нормального прохождения воздуха, может находиться на разном уровне и быть результатом утолщения мягкой ткани стенки ДП, утолщения или дефектов хрящевой основы, а также сдавления извне.

Е. Eber и А. Pflieger предложена удобная для практических целей систематизация пороков ДП (см. таблицу), в которой выделены пороки на уровне носоглотки, гортани, трахеи и бронхов [1].

<b>Основные ВПР ДП [1]</b>
The main congenital malformations of the respiratory tract [1]
<b>ВПР ДП на уровне носоглотки</b>
Стеноз и атрезия хоан
Синдром Пьера Робена
Пороки лицевого черепа
<b>ВПР гортани</b>
Атрезия гортани
Врожденные мембраны гортани
Стеноз гортани над голосовой щелью
Стеноз гортани под голосовой щелью
Ларингомалация (гортань младенца)
Кисты гортани
Расщелины (ларинго-трахео-эзофагеальные)
<b>ВПР трахеи и бронхиального дерева</b>
Агенезия и атрезия трахеи
Трахео-эзофагеальный свищ и атрезия пищевода
Изолированный трахео-эзофагеальный свищ
Трахеомалация
Стеноз трахеи
Трахеальный бронх и другие топографические аномалии
Атрезия бронха
Бронхомалация
Стеноз бронха

У детей с аномалиями развития лицевого черепа диагностика причины обструкции ДП не составляет труда. При синдроме Пьера Робена, описавшего недоразвитие нижней челюсти (микрогнатия) часто в сочетании с глоссоптозом (недоразвитие и западение языка), сужение входа в глотку, особенно в положении лежа, вызывает обструкцию. У детей с синдромом Дауна также нередко имеется сужение на уровне глотки в результате гипертрофии лимфоидной ткани аденоидов и миндалин и макроглоссии (гипертрофии языка) [1, 2].

Ряд врожденных пороков развития (ВПР) ДП, связанных с атрезией гортани, агенезией или атрезией трахеи, проявляют себя сразу при рождении, представляют опасность для жизни ребенка и требуют экстренных вмешательств. В настоящее время их удается диагностировать антенатально с помощью ультразвуковой диагностики и подготовиться к трахеостомии при рождении [1–3].

В тех случаях, когда в гортани имеются врожденные мембраны, также возникают симптомы обструкции ДП, степень выраженности которых различна. В тяжелых случаях врожденные мембраны проявляют себя как атрезия гортани и также возникает необходимость в неотложной помощи [1–3].

Основным клиническим проявлением большинства пороков развития верхних ДП является стридор, или шумное дыхание с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Как правило, больше затруднен вдох.

Наиболее типичной причиной стридора, диагностируемой в 60% случаев, является ларингомалация, в основе которой лежит врожденная мягкость хрящевой основы гортани. Это самая частая (50–75%) аномалия развития гортани. Ларингомалация часто сочетается с другими пороками ДП и гастроэзофагеальным рефлюксом. Первые проявления ларингомалации обычно регистрируют на 4–6-й неделе жизни в виде инспираторного стридора, который усиливается при крике, кормлении ребенка и особенно во время острых респираторных инфекций (ОРИ) [1–4].

Другие приведенные в таблице ВПР гортани встречаются редко, а расщелины (ларинго-трахео-эзофагеальные) – крайне редко [1, 3].

Врожденные кисты и ларингоцеле обычно располагаются в черпаловидно-надгортанной складке или в

надгортаннике. Помимо стридора дети имеют храпящее дыхание и слабый крик вплоть до афонии [1, 3].

При локализации стеноза гортани на уровне подскладочного пространства стридорозное дыхание не сопровождается изменением голоса, но стеноз гортани может стать причиной рецидивирующего ложного крупа [1, 3].

Среди пороков развития нижних ДП (см. таблицу) особого внимания заслуживают стеноз трахеи, трахео- и трахеобронхомалация.

Если оставить в стороне причины острого стеноза трахеи в результате травмы, аспирации инородного тела, отека, кровотечения, инфекции и рубцовых изменений после длительной интубации, врожденный стеноз трахеи чаще всего связан с дефектами хрящевой основы. Менее типичен мембранозный стеноз.

Признаки и симптомы, наблюдающиеся при стенозе трахеи, зависят от степени его выраженности и расположения на уровне внегрудной или внутригрудной части трахеи. Трахеальный стеноз обычно проявляется шумным дыханием, стридором, одышкой, в тяжелых случаях возможен цианоз с развитием респираторного дистресс-синдрома [1].

При стенозе трахеи важна последовательность выполнения диагностических исследований. Обследование больного следует начинать с компьютерной (КТ) или магнитно-резонансной томографии и при тяжелом стенозе использовать гибкую эндоскопию с ультратонкими инструментами [1].

Трахеомалация и трахеобронхомалация, связанные с врожденной слабостью стенки трахеи и/или бронхов в результате патологической мягкости их хрящевого каркаса, встречаются реже, чем врожденный стеноз трахеи [1].

Различают первичную и вторичную, локальную и диффузную трахеомалацию. Первичная трахеомалация нередко сочетается с трахео-эзофагеальным свищом, ларинго- или бронхомалацией. Она возможна у больных с синдромом Дауна, синдромом Элерса–Данло. Вторичная трахеомалация является результатом локального сдавления трахеи порочными сосудами (двойная дуга аорты, аневризма аорты и др.) или патологическими объемными образованиями в области средостения [1, 5–7].

При локальной форме трахеомалации возникают функциональные формы стеноза трахеи. У больных наблюдают лающий кашель, одышку с втяжением уступчивых мест грудной клетки, шумное дыхание с затрудненным выдохом, иногда – стридор.

Внутригрудная трахеомалация приводит к динамической компрессии ДП на выдохе, усиливающейся при крике и кашле, присоединении ОРИ. Эвакуация секрета из ДП затруднена, и это способствует их вторичному инфицированию.

При внутригрудной трахеомалации рентгенография грудной клетки обычно выявляет двустороннюю гиперинфляцию. На боковых рентгенограммах в двух фазах (вдоха и выдоха) можно увидеть значительные изменения диаметра на уровне размягченной части трахеи. Регистрация кривой «поток–объем» позволяет разграничить обструкцию ДП на внегрудном и внутригрудном уровне, а также непостоянную (при трахеомалации) и постоянную (трахеальный стеноз) обструкцию, но данное исследование становится возможным лишь у детей старше 5 лет [1, 5–7].

Трахеомалация часто сочетается с бронхомалацией, которая также может быть локальной и распространенной. Преимущественно поражается левый главный бронх. Клинические проявления бронхомалации зависят от тяжести поражения и включают кашель, шумное дыхание. У некоторых детей симптомы появляются только во время респираторных инфекций, протекающих с явлениями бронхиальной обструкции.

Одним из вариантов бронхомалации, который связан с недоразвитием хрящевых колец бронхов с 3 до 6–8-го порядка, является синдром Вильямса–Кэмп-

белла. Особенностью этого распространенного порока развития стенок бронхов также являются наличие хрящевой ткани дистальные зоны поражения и присутствии ее в бифуркационных углах бронхов. Выраженная дискинезия стенок бронхов с расширением просвета бронхов во время вдоха и сужением на выдохе создает своеобразный битональный кашель у больных, проявляется шумным дыханием. Возникают нарушения вентиляционной и очистительной функций легких. На 1–2-м году жизни у детей диагностируют повторные обструктивные бронхиты, повторные или затяжные пневмонии, нередко заканчивающиеся необратимыми бронхолегочными изменениями. При бронхографии, которая в последнее время выполняется редко и заменяется КТ легких, выявляют типичный для данного синдрома признак: вслед за колбовидными расширениями бронхов в обоих легких прослеживаются неизменные или слегка деформированные отделы бронхов (рис. 1) [1, 5–7]. К сожалению, при КТ трудно отметить эти детали. КТ фиксирует внимание на двусторонних бронхоэктазах, поэтому в настоящее время синдром Вильямса–Кэмпбелла диагностируют реже и кодируют как бронхоэктатическую болезнь.

Следует подчеркнуть, что даже располагая информацией об описанных ВПР ДП и некоторых особенностях их клинических проявлений, невозможно установить точный диагноз без гибкой эндоскопии, которая в большинстве случаев имеет преимущества перед жесткой, позволяя выполнять исследование без миорелаксантов при спонтанном дыхании и выявлять патологическую подвижность стенок трахеи и/или бронхов, а также изменения их просвета на выдохе.

Во многих случаях обследование ребенка должно дополняться или начинаться с КТ или магнитно-резонансной томографии, являющихся обязательными методами диагностики при подозрении на пороки развития ДП.

Как видно из представленной характеристики пороков развития ДП, большинство из них связано со слабостью и недоразвитием хрящевой основы стенок. С возрастом ребенка по мере роста ДП возможны уменьшение респираторных жалоб и постепенное улучшение состояния. У большинства больных лечение ограничивается консервативной терапией. В тяжелых случаях детям оказываются необходимая хирургическая поддержка и коррекция. Отдаленный прогноз зависит от тяжести порока, сочетания с другими пороками развития у ребенка, что не является редкостью, и возникших осложнений, связанных с вторичным инфицированием [1–3, 5–7].

Далеко не всегда врачу приходится иметь дело с тяжелыми проявлениями пороков развития ДП. Стертые клинические формы врожденных пороков, проявляющие себя преимущественно на фоне ОРВИ, затрудняют своевременную диагностику. Поводом для целенаправленного и углубленного обследования больного, как правило, становятся постоянные респираторные жалобы и/или пневмонии у ребенка.

### Клиническое наблюдение

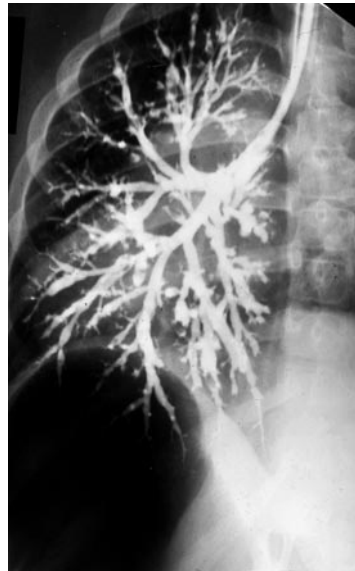
Арсен К., 8 мес, аллергологом был направлен к пульмонологу для уточнения причины повторных эпизодов шумного дыхания, не имеющих явной связи с аллергией.

В анамнезе: наследственность по аллергическим заболеваниям не отягощена. Ребенок от 7-й беременности, протекавшей с анемией, 7-х самостоятельных, срочных родов. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. С 2 нед на искусственном вскармливании. После появления локальной сухости и гиперемии кожи лица (предположили непереносимость белков коровьего молока) переведен на гипоаллергенные смеси. В дальнейшем проявлений пищевой аллергии, кожной сыпи не имел. Общий иммуноглобулин (Ig) E 9 МЕ/мл. В роддоме привит БЦЖ и против гепатита В, в дальнейшем не прививался.

Впервые явления обструкции ДП возникли в 3 мес на фоне ОРВИ. Был госпитализирован с диагнозом: ОРВИ,

**Рис. 1. Бронхограмма левого легкого ребенка К., 6 лет, с синдромом Вильямса–Кэмпбелла (собственное наблюдение). Колбовидные и веретенообразные расширения сегментарных и субсегментарных бронхов левого легкого с заполнением контрастным веществом большей части периферических бронхов.**

**Fig. 1. The bronchogram of the left lung of a child K., 6 years old, with Williams–Campbell syndrome (own observation). Bulb-shaped and spindle-shaped extensions of segmental and subsegmental bronchi of the left lung with filling with contrast medium of most of the peripheral bronchi.**



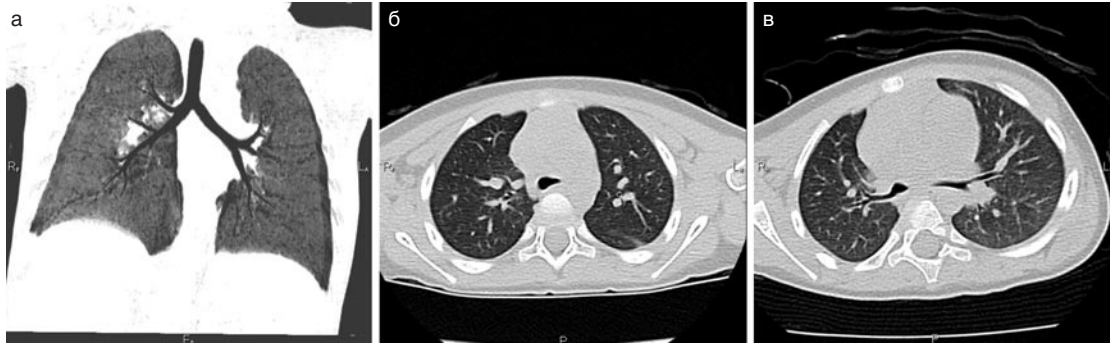
обструктивный бронхит. В связи с хорошим эффектом от небулайзерной терапии препаратами ипратропия бромид/фенотерол (Беродуал) и будесонид (Пульмикорт) и отсутствием признаков бактериального инфицирования через 3 дня был выписан. Однако спустя 2 мес вновь был направлен в стационар для уточнения причины сохраняющейся одышки и шумного дыхания. У ребенка исключили респираторно-синцитиальную вирусную инфекцию, мукковисцидоз. В иммунограмме отмечено незначительное снижение IgA – 0,46 мг% (норма – 0,6–3,9 мг%) при нормальных уровнях IgM 0,73 мг% (норма – 0,5–3,0 мг%) и IgG – 6,3 мг% (норма – 6,2–18,0 мг%). Проведено эндоскопическое исследование верхних ДП, не выявившее патологии на уровне носоглотки и гортани. При рентгенографии органов грудной клетки очаговые инфильтративные изменения отсутствовали, отмечены признаки вздутия легочной ткани, гиперплазия вилочковой железы. Гипоксемии не имел: сатурация кислорода в норме (SpO<sub>2</sub> 97%). По данным выписки из стационара, шумное дыхание во время бодрствования сопровождалось двусторонними немногочисленными мелкопузырчатými влажными хрипами в легких. На фоне ингаляций с ипратропия бромидом/фенотеролом и будесонидом хрипы перестали выслушиваться. В возрасте 7 мес во время ОРВИ со слизисто-гнойными выделениями из носа и шумным дыханием вновь была выполнена эндоскопия носоглотки, не выявившая органических изменений. В легких выслушивались грубые сухие хрипы.

Сохраняющиеся на протяжении 4 мес респираторные жалобы с периодически усиливающимся шумным дыханием при отсутствии пороков развития на уровне верхних ДП и явной связи с аллергией послужили поводом для обращения за консультацией к пульмонологу.

При осмотре пульмонолога: состояние средней тяжести. Кашель нечастый, влажный. Носовое дыхание затруднено. Кожные покровы чистые, без признаков акроцианоза. Питание не нарушено. Во время еды не поперхивается, обильных срыгиваний нет. Одышки нет. Частота дыхания – 40 в минуту. Дыхание шумное (предположительно за счет явного затруднения носового дыхания). Выдох визуально не затруднен, втяжения уступ-

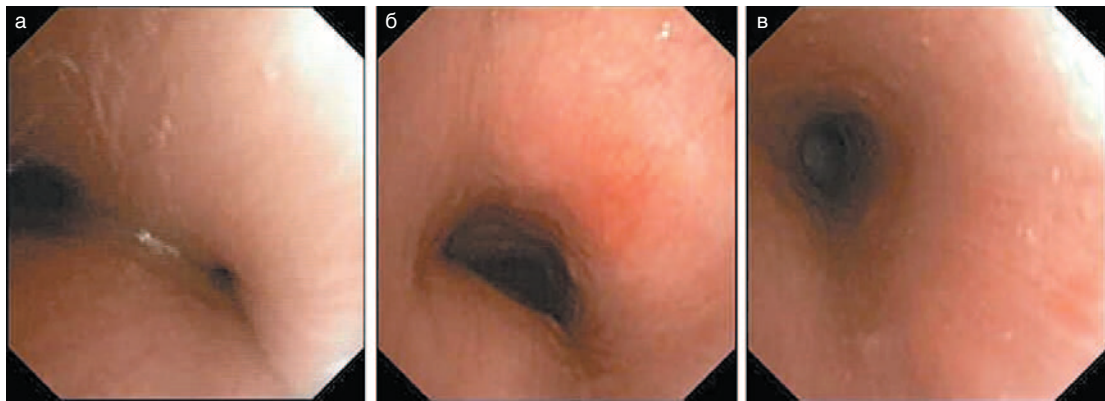
**Рис. 2. КТ-срезы легких ребенка К., 8 мес:** а – фронтальный КТ-срез (через корень): калибр правого верхнедолевого бронха уменьшен, сокращены его генерации; сужен просвет левого главного бронха в области устья; б – аксиальные КТ-срезы: уменьшение переднезаднего калибра трахеи легкой степени выраженности (на 1/3); в – аксиальные КТ-срезы: значительное сужение и уплощение просвета левого главного бронха; укорочение правого главного бронха – сужение и деформация устья правого верхнедолевого бронха; стенки бронхов с обеих сторон утолщены, просветы их свободны.

**Fig. 2. CT sections of the lungs of the child K., 8 months:** а – frontal CT section (through the root): caliber of the right upper lobar bronchus is reduced, its generation is reduced; narrowed lumen of the left main bronchus in the mouth; б – axial CT sections: decrease in the anteroposterior caliber of the trachea of mild severity (by 1/3); в – axial CT sections: significant narrowing and flattening of the lumen of the left main bronchus; shortening of the right main bronchus - narrowing and deformation of the mouth of the right upper lobar bronchus; the walls of the bronchi on both sides are thickened, their gaps are free.



**Рис. 3. Трахеобронхоскопия ребенка К., 8 мес:** а – карина уплощена; б – патологическая подвижность хрящевое каркаса трахеи; в – патологическая подвижность хрящевое каркаса левого главного бронха.

**Fig. 3. Tracheobronchoscopy of a child K., 8 months:** а – karina flattened; б – pathological mobility of the cartilage frame of the trachea; в – pathological mobility of the cartilage frame of the left main bronchus.



чивых мест грудной клетки нет. Перкуторный звук с коробочным оттенком. Дыхание пуэрильное, грубые сухие хрипы. После питья кашель не усиливается, физикальная картина в легких не меняется. Сердечная деятельность удовлетворительна. Печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

По данным анамнеза и осмотра связь респираторных жалоб у ребенка с аспирационным синдромом и гастроэзофагеальным рефлюксом можно было исключить.

В связи с подозрением на ВПР бронхов (?) или синдром мукоцилиарной дискинезии (?) ребенок был направлен на дополнительное обследование: КТ легких и трахеобронхоскопию. Однако на 2-й день после консультации у пульмонолога у больного был отмечен подъем температуры до 39,5°C, появились двусторонние мелкопузырчатые хрипы и рентгенологически была диагностирована двусторонняя пневмония. По тяжести состояния начато лечение цефтриаксоном с хорошим ответом на терапию. Спустя 2 нед выполнена КТ легких, выявившая сохранявшиеся инфильтративные изменения в проекции S2 и S6 правого и S9, S10 левого легкого. Помимо этого отмечены: повышенная пневматизация легочной ткани, уменьшение калибра правого верхнедолевого бронха с видимым сокращением его генераций, сужение просвета левого главного бронха в области устья (рис. 2). Воздушность и размеры трахеи не были изменены. Вилочковая железа умеренно увеличена в размерах без изменения плотности.

Выявленные нарушения архитектоники бронхиального дерева и возникшие подозрения на бронхомаляцию нуждались в уточнении с помощью диагностической трахеобронхоскопии, которая была выполнена спустя 2 нед в Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей.

По результатам гибкой видеотрахеобронхоскопии был подтвержден ВПР (трахеобронхомаляция), проявляющийся дистонией трахеи 1-й степени, сужением и уплощением просвета левого главного бронха с нарушением хрящевое каркаса, сужением бронхов язычковых сегментов и бронхов верхушечного сегмента верхней доли левого легкого; укорочением правого главного бронха (?), сужением и деформацией устья верхнедолевого бронха справа (рис. 3). Имелись признаки двустороннего диффузного эндобронхита 2-й степени, катарального трахеита и ларингита.

Проведенное дополнительное обследование позволило диагностировать ВПР бронхов: трахеобронхомаляцию, вторичный бронхообструктивный синдром – и наметить тактику дальнейшего ведения больного.

При наблюдении за ребенком в течение последующих полутора лет отмечены нечастые ОРВИ (до 4 раз в год) с усилением одышки, шумного дыхания и появлением двусторонних мелкопузырчатых влажных хрипов в легких, по поводу которых по месту жительства проводилась антибактериальная терапия (амоксциллин/клавуланат 7–10 дней) в сочетании с небулайзер-

ным будесонидом по 250 мкг 2 раза в день короткими 2–3-дневными курсами.

При повторных обращениях к пульмонологу в «спокойном» периоде – одышка, кашель, признаки гипоксемии отсутствовали (SpO<sub>2</sub> 96–97%), сохранялась умеренная гиперинфляция (над легкими коробочный перкурторный звук), периодически выслушивалось небольшое количество мелкопузырчатых влажных хрипов, преимущественно в правой подлопаточной области. Для исключения формирования хронического бронхолегочного процесса выполнена повторная КТ легких (спустя 15 мес), не выявившая появления новых изменений по сравнению с описанными ранее.

## Обсуждение

Данный клинический пример интересен для обсуждения по ряду причин. Во-первых, врожденные пороки ДП, проявляя себя с первых месяцев жизни, не всегда создают постоянные респираторные жалобы. Во-вторых, повторное шумное дыхание на фоне острых вирусных инфекций обычно расценивается как признак формирующейся бронхиальной астмы, и долгое время больные получают небулайзерную терапию бронхолитиками и ингаляционными глюкокортикостероидами с сомнительным эффектом. Надо отметить, что в данном случае диагноз астмы был обоснованно поставлен под сомнение, что послужило причиной расширенного диагностического поиска.

Учитывая длительный ринит со слизисто-гнойными выделениями из носа, первоначальный поиск концентрировался на вероятном пороке развития на уровне верхних ДП, для исключения которого дважды оториноларингологами выполнялось их эндоскопическое исследование. Была исключена связь повторных респираторных жалоб с респираторно-синцитиальной вирусной инфекцией, после которой в 1/2 случаев сохраняются рецидивы бронхиальной обструкции. Был исключен муковисцидоз, который иногда начинается под маской «бронхиальной астмы». Однако следует заметить, что в данном случае диагноз муковисцидоза был маловероятен, так как ребенок имел шесть здоровых сибсов и в семейном анамнезе не было детских смертей.

Анализ результатов всех клинических исследований при обращении в разные медицинские учреждения выявил постоянство гиперинфляции легочной ткани (клинически и рентгенологически), изменчивую аускультативную картину с периодически появляющимися мелкопузырчатыми влажными хрипами и, наконец, развитие двусторонней пневмонии в возрасте 8 мес при отсутствии связи с аспирационным синдромом. Все это указывало на явное неблагополучие на уровне нижних ДП.

Целенаправленный поиск причины шумного дыхания и других описанных респираторных проявлений болезни с использованием КТ легких и последующим видеотрахеобронхоскопическим исследованием выявил у ребенка признаки врожденного порока, преимущественно на уровне бронхов: трахеобронхомалицию с большими изменениями бронхов левого легкого, что достаточно типично по данным литературы.

Данные катamnестического наблюдения за больным, указывающие на уменьшение частоты ОРИ, отсутствие гипоксемии и положительную клиническую динамику с уменьшением респираторных жалоб, позволяют думать о благоприятном прогнозе.

Успех диагностики в данном случае наглядно демонстрирует необходимость участия в диагностическом процессе у детей с шумным дыханием ряда узких специалистов: аллерголога, оториноларинголога и пульмонолога, определивших последовательность и выбор специальных методов исследования, включая КТ и гибкую эндоскопию, без которых невозможен точный диагноз порока развития ДП.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** The authors declare that there is not conflict of interests.

## Литература/References

- Eber E, Pfleger A. Airway malformations. In: ERS/handbook Paediatric Respiratory Medicine 1st Edition. Ed. E.Eber, F.Midulla. European Respiratory Society, 2013; p. 435–44.
- Таточенко В.К. Заболевания верхних дыхательных путей. В кн.: Болезни органов дыхания у детей. Руководство для врачей. Под ред. С.В.Рачинского, В.К.Таточенко. М.: Медицина, 1987; с. 160–78. [Tatochenko V.K. Diseases of the upper respiratory tract. In: Diseases of the respiratory system in children. A guide for doctors. Ed. S.V. Rachinsky, V.K. Tatochenko. Moscow: Meditsina, 1987; p. 160–78 (in Russian).]
- Бербом Х., Кашке О., Навка Т., Свифт Э. Болезни уха, горла и носа. М.: МЕДпресс-информ, 2012. [Berbom H., Kashke O., Navka T., Swift E. Diseases of the ear, throat and nose. Moscow: MEDpress-inform, 2012 (in Russian).]
- Таточенко В.К., Бакрадзе М.Д. Стенозирующие процессы в гортани и трахее. В кн.: Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. 2-е изд., испр. 2015; с. 134–40. [Tatochenko V.K., Bakradze M.D. Stenotic processes in the larynx and trachea. In: Diseases of the respiratory system in children. A practical guide. 2nd ed. 2015; p. 134–40 (in Russian).]
- Рачинский С.В. Пороки развития. В кн.: Болезни органов дыхания у детей. Руководство для врачей. Под ред. С.В.Рачинского, В.К.Таточенко. М.: Медицина, 1987; с. 284–316. [Rachinsky S.V. Malformations. In: Respiratory Diseases in Children. A Guide for Physicians. Ed. S.V.Rachinsky, V.K.Tatochenko. Moscow: Medicine, 1987; p. 284–316 (in Russian).]
- Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., Захаров П.П. Пороки развития легких. В кн.: Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л. Орфанные заболевания легких у детей. М.: Медпрактика-М, 2015; с. 83–90. [Rozinova N.N., Misernitsky Yu.L., Zakharov P.P. Malformations of the lungs. In: Rozinova N.N., Misernitsky Yu.L. Orphan diseases of the lungs in children. Moscow: Medpraktika-M, 2015; p. 83–90 (in Russian).]
- Таточенко В.К., Кустова О.В. Пороки развития бронхов и легких. В кн.: Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. 2-е изд., испр. 2015; с. 248–71. [Tatochenko V.K., Kustova O.V. Malformations of the bronchi and lungs. In: Diseases of the respiratory system in children. A practical guide. 2nd ed. 2015; p. 248–71 (in Russian).]

## Информация об авторах / Information about the authors

**Спичак Татьяна Владимировна** – д-р мед. наук, врач-пульмонолог Детского центра диагностики и лечения им. И.А. Семашко. E-mail: tv.spichak@mail.ru

**Разуваева Юлия Викторовна** – канд. мед. наук, врач аллерголог-иммунолог 2-го филиала ГБУЗ ДГП №118. E-mail: 230902@mail.ru 89175256696

**Кустова Ольга Владимировна** – науч. сотр. отд-ния рентгеновской и компьютерной томографии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей». E-mail: o.v.kustova@gmail.ru

**Лохматов Максим Михайлович** – д-р мед. наук, зав. отд-нием эндоскопических исследований ФГАУ «НМИЦ здоровья детей», проф. каф. детской хирургии и урологии-уроландрологии ФГАУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: lokhmatov@mail.ru

**Tatiana V. Spichak** – D. Sci. (Med.), Semashko Children's Center for Diagnosis and Treatment. E-mail: tv.spichak@mail.ru

**Iuliia V. Razuvaeva** – Cand. Sci. (Med.), 2nd branch of Children's City Clinic №118. E-mail: 230902@mail.ru 89175256696

**Olga V. Kustova** – Res. Officer, National Medical Research Center of Children's Health. E-mail: o.v.kustova@gmail.ru

**Maksim M. Lokhmatov** – D. Sci. (Med.), Prof., National Medical Research Center of Children's Health, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: lokhmatov@mail.ru

Статья поступила в редакцию / The article received: 03.06.2019

Статья принята к печати / The article approved for publication: 05.08.2019