



# Проблемы диагностики врожденной атрезии хоан у детей

Е.Н. Котова, к.м.н., Е.Ю. Радциг, д.м.н., проф., М.Р. Богомильский, д.м.н., проф., член-корр. РАН

Адрес для переписки: Елена Николаевна Котова, enkotova@yandex.ru

Для цитирования: Котова Е.Н., Радциг Е.Ю., Богомильский М.Р. Проблемы диагностики врожденной атрезии хоан у детей // Эффективная фармакотерапия. 2019. Т. 55. № 30. С. 18–21.  
DOI 10.33978/2307-3586-2019-15-30-18-21

*Врожденная атрезия хоан у детей может протекать под маской других патологий и оставаться недиагностированной на протяжении ряда лет. Цель данной работы – проанализировать причины ошибок диагностики данного заболевания.*

**Ключевые слова:** врожденная атрезия хоан, тяжелая асфиксия, эндоскопия полости носа и носоглотки, трансназальная эндоскопическая хоанотомия, дети

К наиболее частым врожденным аномалиям развития, приводящим к нарушению носового дыхания, относится атрезия хоан, при которой двустороннее поражение при рождении проявляется тяжелой асфиксией, обычно требующей экстренной помощи. Неправильная оценка клинических проявлений, несвоевременное проведение реанимационных и лечебных мероприятий, направленных на восстановление дыхания, могут привести к тяжелым нарушениям и даже смерти здоровых доношенных новорожденных, поскольку на момент рождения они не приспособлены к дыханию через рот. Несмотря на выраженные клинические проявления при двустороннем поражении и достижения современной оториноларингологии, в литературе по-прежнему встречается описание случаев поздней диагностики врожденной атрезии хоан [1–4]. В то же время односторонняя атрезия не всегда сопровождается типичными симптомами и долгое время может оставаться недиагностированной и приводить к изменению других ЛОР-органов.

Своевременная операция по формированию хоан в ранние сроки – одно из необходимых условий для правильного психофизического развития ребенка и профилактики сопутствующих и сочетанных заболеваний ЛОР-органов [5].

Цель данной работы – проанализировать причины ошибок диагностики врожденной атрезии хоан у детей.

## Материал и методы

За период с 2002 г. на клинических базах кафедры оториноларингологии педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (РДКБ и МДГКБ) под наблюдением и на хирургическом лечении находилось 166 детей в возрасте от двух месяцев до 17 лет из разных регионов России. Эти пациенты обращались за амбулаторной помощью к отоларингологу или были направлены на оперативное лечение с диагнозом врожденной атрезии хоан. 32 (19,3%) детям, направленным на консультацию в связи с длительным нарушением носового дыхания с подозрением на атрезию, выполнена эндоскопия

ЛОР-органов. При подтверждении диагноза пациенты были госпитализированы для проведения оперативного вмешательства – трансназальной эндоскопической хоанотомии. Вид атрезии хоан определяли по классификации И.И. Щербатова, основанной на особенностях анатомического строения. По морфологии порока выделяют костные, перепончатые, костно-перепончатые (смешанные) атрезии, по объему поражения – полные и неполные (частичные), локализации – одно- и двусторонние. Проанализированы сроки выявления и клинические симптомы врожденной атрезии хоан при разном объеме и локализации процесса.

## Результаты и обсуждение

Из 32 детей, обратившихся за амбулаторной помощью, у десяти диагноз врожденной атрезии хоан подтвержден результатами эндоскопии полости носа и носоглотки. У 22 детей причинами длительного затруднения носового дыхания были: искривление перегородки носа – семь случаев, стеноз полости носа и врожденная гипертрофия нижних носовых раковин – четыре случая, гипертрофия аденоидов – восемь случаев, острый риносинусит – три случая. Эти пациенты наблюдались у педиатров и ЛОР-врачей в поликлиниках по месту жительства, где для установления причины длительного нарушения носового дыхания применялась только стандартная риноскопия.



Таким образом, под нашим наблюдением и на хирургическом лечении находилось 144 ребенка в возрасте от двух месяцев до 17 лет с диагнозом врожденной атрезии хоан, из них 93 (64,6%) девочки и 51 (35,4%) мальчик. Морфологическая структура, степень заращения хоан, локализация стенозирующего процесса, одно- или двустороннее поражение, возраст больного и своевременность диагностики определяют клиническую картину данной аномалии [6]. Распределение пациентов с врожденной атрезией хоан по локализации и объему поражения представлено в табл. 1.

Большинство пациентов, находившихся под нашим наблюдением, – грудные дети и дети раннего возраста – 113 (78,5%). Между тем односторонняя и двусторонняя атрезия хоан часто выявляется и у детей старшего возраста (рис. 1).

При двусторонней атрезии хоан у детей первых дней и месяцев жизни основными симптомами являются отсутствие носового дыхания, невозможность кормления, срыгивания, аспирация, отставание в росте, бледность кожных покровов, акроцианоз, цианоз носогубного треугольника, перинатальное поражение нервной системы, постоянные слизисто-гнойные выделения из носа. У таких детей при ротовом дыхании дыхательная обструкция носит циклический характер. Симптомы усиливаются во время кормления, поскольку дети не могут одновременно сосать, глотать и дышать. Повторяющиеся приступы стенотического дыхания с поперхиванием, частыми остановками во время кормления, срыгиванием и аспирацией молока могут имитировать клиническую картину врожденного трахеопищеводного свища. Впоследствии дети адаптируются к ротовому дыханию и признаки дыхательной недостаточности и проблемы с кормлением нивелируются. Присоединение вирусной или бактериальной инфекции способно приводить к развитию воспалительных заболеваний полости носа, околоносовых пазух, среднего уха [7].

Средний возраст пациентов с двусторонней атрезией составил пять лет. При этом под нашим наблюдением

находилось шесть детей с двусторонней полной атрезией хоан, которая впервые была диагностирована в дошкольном и школьном возрасте (от пяти до 16 лет). У одного из них атрезия хоан сочеталась с расщелиной губы и альвеолярного отростка. Наиболее поздняя первичная диагностика двусторонней полной атрезии хоан имела место у 16-летней девочки. Нарушение дыхания у нее расценивалось как узость носовых ходов. Пациентка неоднократно получала лечение по поводу рецидивирующих синуситов. В пятилетнем возрасте была проведена аденотомия – без эффекта. Отмечались особенности роста волос и практически полное отсутствие бровей и ресниц – синдром эктодермальной дисплазии.

Двусторонняя врожденная атрезия хоан – полная с одной и неполная с другой стороны диагностирована в возрасте старше года у восьми детей, в том числе у девяти- и 14-летнего ребенка, а также у трехлетнего ребенка с сочетанными аномалиями развития. У этого пациента нами был установлен клинически, а затем подтвержден результатами молекулярно-генетического теста CHARGE-синдром.

Двусторонняя неполная атрезия хоан выявлена в возрасте старше года у трех детей, среди которых семилетняя девочка с врожденной сенсоневральной тугоухостью, малым порчком развития сердца (ложные хорды в левом желудочке) и задержкой умственного и физического развития. Односторонние атрезии хоан длительное время могут оставаться нераспознанными из-за отсутствия ярких симптомов и их неадекватной интерпретации, что негативно отражается на состоянии ребенка [8]. Нарушается формирование лицевого скелета, происходят функциональные изменения и развиваются патологические состояния, обусловленные отсутствием полноценного носового дыхания. Для односторонней атрезии хоаны характерно отсутствие дыхания через соответствующую половину носа. При этом в анамнезе нет данных об эффективности сосудосуживающих препаратов, улучшении или постепенном ухудшении носово-

го дыхания. При одностороннем процессе из пораженной половины носа постоянно выделяется сначала слизистое, затем слизисто-гнойное содержимое. Голос изменяется по типу закрытой гнусавости, на пораженной стороне отсутствуют обоняние и вкусовые ощущения. В конечном итоге нарушена односторонняя аэрация околоносовых пазух, отек слизистой оболочки полости носа и постоянный воспалительный процесс приводят к изменению других ЛОР-органов.

У детей старшего возраста при поздней диагностике наблюдается характерная деформация лицевого скелета:

- ✓ седловидный вариант формы носа с широкой и плоской переносицей, приплюснутым кончиком носа;
- ✓ гипертелоризм;
- ✓ заметное выступание скуловых отростков;
- ✓ изменение окружности орбит (выраженный экзофтальм из-за малого размера орбит);
- ✓ нарушение формирования альвеолярного отростка верхней челюсти;
- ✓ неправильный рост верхних резцов;
- ✓ выступающая вперед верхняя челюсть;
- ✓ сглаженность носогубных складок.

Таблица 1. Распределение пациентов с врожденной атрезией хоан по локализации и объему поражения

Вид атрезии хоан		Число детей	Всего
Односторонняя	полная	70 (48,6%)	73 (50,7%)
	неполная	3 (2,1%)	
Двусторонняя	полная	42 (29,2%)	71 (49,3%)
	полная с одной и неполная с другой стороны	21 (14,6%)	
	неполная с двух сторон	8 (5,5%)	
			144 (100%)

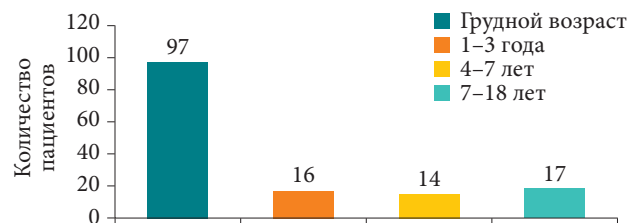


Рис. 1. Распределение детей по возрасту на момент первичного выявления врожденной атрезии хоан



Характерно скопление тягучей слизи на дне полости носа. При риноскопии слизистая оболочка полости носа бледно-цианотичная, носовые раковины недоразвиты, укорочены, задние концы носовых раковин на стороне атрезии атрофичны [6].

Средний возраст детей с односторонней атрезией хоан составил шесть лет девять месяцев. Односторонняя полная атрезия хоан более чем в трети случаев такого анатомического варианта (26 (18%) детей) затрудняла раннюю диагностику: первичный диагноз установлен на втором году жизни и позднее, в том числе у 12 детей уже в школьном возрасте. У трех детей имелись сочетанные пороки развития – анофтальм со стороны атрезии, аномалия развития правого главного бронха и сенсоневральная тугоухость, а также расщелина губы, альвеолярного отростка

и неба, по поводу которой ребенок перенес ряд хирургических вмешательств, но полная односторонняя атрезия хоаны выявлена только в возрасте 17 лет. Закономерно, что односторонняя неполная атрезия диагностирована не на первом году жизни у трех детей: в четырех-, пяти- и шестилетнем возрасте.

При оценке анамнеза таких больных часто неверно интерпретируются клинические симптомы заболевания. Как следствие – неадекватные хирургические вмешательства (аденотомия, конхотомия и др.). У этих детей в анамнезе предшествовал длительный период наблюдения отоларингологом по поводу частых ринитов, синуситов, вазомоторных ринитов, гипертрофии аденоидных вегетаций. У девяти из них в анамнезе аденотомия без эффекта. Четверо детей поступили к нам с направляющим диагнозом гипертрофии аденоидов 3-й степени.

Отметим, что у 11 детей, у которых данный порок диагностирован поздно, имели место сопутствующие аномалии развития и стигмы дисэмбриогенеза. Поскольку врожденная атрезия хоан может быть проявлением синдромальной патологии, в том числе CHARGE-синдрома [9], наличие больших и малых критериев (табл. 2) должно служить поводом для проведения эндоскопии полости носа и носоглотки.

Ранее нами проведено обследование детей с врожденной офтальмологической патологией с целью оценки состояния полости носа и хоанальной области. 42 детям с аномалиями развития органа зрения, такими как колобома радужки и сетчатки, анофтальмия, микрофтальмия, мегалокорнея и др., проводились стандартное оториноларингологическое обследование и эндоскопия полости носа и носоглотки. Из 42 детей в возрасте от двух до 14 лет у 32 пациентов выявлены характерные изменения анатомии хоанальной области в виде ее неполной атрезии, у десяти из них с затруднением носового дыхания (рис. 2). С учетом полученных данных целесообразно рекомендовать всем детям с врожденными офтальмологическими

пороками развития осмотр и наблюдение у врача-отоларинголога с проведением эндоскопического исследования полости носа и носоглотки.

Таким образом, анализ литературы и собственных клинических наблюдений позволяет предположить, что одной из причин диагностических ошибок в случае атрезии хоан является недостаточное знание врачами клинических симптомов заболевания, а также неполное и нецеленаправленное обследование больного. Все это определяет практическую значимость вопросов диагностики врожденных атрезий хоан у детей.

Комплексное обследование детей с подозрением на атрезия хоан должно включать общеклинический осмотр с привлечением узких специалистов, таких как офтальмолог и кардиолог, эндоскопическое исследование и компьютерную томографию полости носа и носоглотки по показаниям, особенно при наличии больших или малых критериев CHARGE-синдрома, медико-генетическое консультирование.

При подозрении на атрезия хоан обследование детей на амбулаторном этапе в педиатрической практике должно включать:

- сбор и оценку анамнеза, определение сопутствующей патологии (особое внимание необходимо уделять анамнестическим сведениям и факторам риска, поскольку атрезии хоан нередко сочетаются с другими аномалиями развития);
- осмотр наружного носа с оценкой степени выраженности его деформации, изменение лицевого скелета, наличие мацерации кожи преддверия носа;
- оценку степени нарушения носового дыхания;
- контрастирование слизи полости носа с использованием растворов метиленового синего или 1–2%-ного раствора протаргола или колларгола с контролем скорости и количества их появления на задней стенке глотки;
- катетеризацию носовых ходов термопластическими катетерами соответствующего диаметра с запаянным одним концом для предот-

Таблица 2. Критерии для постановки клинического диагноза «CHARGE-синдром»

Основные (большие) критерии	Дополнительные (малые) критерии
Колобома	Расщепление губы и/или мягкого неба
Атрезия хоан	Гипогонадотропный гипогонадизм или аносмия
Аномалии наружного уха (чашеобразная или треугольная ушная раковина)	Врожденный порок сердца или трахеопищеводный свищ
Дисфункция черепных нервов (паралич лицевого нерва, сенсоневральная тугоухость и т.д.)	Задержка умственного развития
	Задержка роста и физического развития
	Родственник с одним большим или двумя малыми критериями

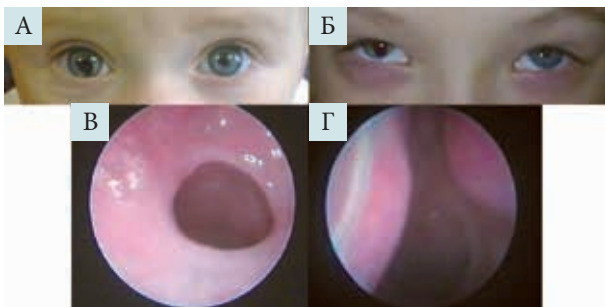


Рис. 2. Состояние хоанальной области у детей с врожденными пороками глаз (А, Б – колобомы радужной оболочки правого глаза; В, Г – эндоскопическая картина хоанальной области)



вращения повреждение слизистой оболочки [6]. При этом необходимо помнить, что вероятность получения ложной информации при зондировании полости носа гибким зондом (катетером) из-за его деформации, возможность попадания жидкости в носо- и ротоглотку при неполных атрезиях могут существенно затруднять диагностику заболевания [8];

- эндоскопию полости носа и хоанальной области – один из основных методов диагностики врожденной атрезии хоан (характерно скопление тягучей слизи на дне полости носа, слизистая оболочка полости носа чаще бледно-цианотичная либо гиперемирована при присоединении воспалительного процесса, носовые раковины недоразвиты, укорочены, задние концы носовых раковин на стороне атрезии атрофичны, в хоанальной зоне определяется преграда, полностью (полость носа слепо заканчивается) при полной атрезии (рис. 3) или частично перекрывающаяся



Рис. 3. Полная атрезия хоаны

просвет хоаны при неполной атрезии (отверстие малых размеров) (рис. 4).

### Заключение

Клинические проявления врожденной атрезии хоан имеют ряд особенностей. Односторонние поражения могут протекать под маской других патологий и требуют правильной интерпретации клинической симптоматики и данных инструментальных исследований.



Рис. 4. Неполная атрезия хоаны

Описанные случаи поздней диагностики свидетельствуют о том, что, несмотря на клинические признаки и многочисленные визиты к специалистам, врожденная атрезия хоан остается недиагностированной на протяжении многих лет. Нарушение носового дыхания у ребенка, особенно при наличии аномалий развития других локализаций, требует проведения оториноларингологического обследования. ☺

### Литература

1. Shakeel M., Ahmad Z., Nair S. Two decades to diagnose bilateral congenital choanal atresia: is this delay acceptable? // ANZ J. Surg. 2017. Vol. 87. № 12. P. 316–318.
2. Joshua B.Z., Gluck O., Puterman M. Unilateral choanal atresia: a missed diagnosis // Harefuah. 2012. Vol. 151. № 11. P. 614–616, 655.
3. Tatar E.Ç., Özdek A., Akcan F., Kokmaz H. Bilateral congenital choanal atresia encountered in late adulthood // J. Laryngol. 2012. Vol. 126. № 9. P. 949–951.
4. Verma R.K., Lokesh P., Panda N.K. Congenital bilateral adult choanal atresia undiagnosed until the second decade: How we did it // Allergy Rhinol. (Providence). 2016. Vol. 7. № 2. P. 82–84.
5. Егоров В.И., Юнусов А.С., Сайдулаева А.И. Использование трансспального доступа при хирургическом лечении врожденных атрезий хоан в детском возрасте // Российская оториноларингология. 2017. № 6 (91). С. 51–55.
6. Чистякова В.Р. Врожденная атрезия хоан // Российский медицинский журнал. 2007. № 3. С. 24–26.
7. Ушакова Н.И. Врожденная атрезия хоан: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 2000.
8. Шантуров А.Г., Носуля Е.В. Об ошибках в диагностике врожденных хоанальных атрезий в детском возрасте. Тезисы докладов Второй конференции детских оториноларингологов СССР (29–30 марта 1989 г., Звенигород), 1989. С. 99–100.
9. Bergman J.E., Janssen N., Hoefsloot L.H. et al. CHD7 mutations and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotype // J. Med. Genet. 2011. Vol. 48. № 5. P. 334–342.

### The Problem of Diagnostics of Congenital Choanal Atresia in Children

Ye.N. Kotova, PhD, Ye.Yu. Radtsig, MD, PhD, Prof., M.R. Bogomilsky, MD, PhD, Prof., RAS Cor. Mem.

N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

Contact person: Yelena N. Kotova, enkotova@yandex.ru

*Congenital choanal atresia in children can occur under the guise of other pathologies and remain undiagnosed for a number of years. The purpose of this work is to analyze the causes of errors in the diagnosis of this disease.*

**Key words:** congenital choanal atresia, severe asphyxia, endoscopy of the nasal cavity and nasopharynx, transnasal endoscopic choanatomy, children

оториноларингология