



# Врожденные пороки развития гортани в детском возрасте

Ю.Е. Степанова✉

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

## Аннотация

**Обоснование.** Диагностика врожденных пороков развития (ВПР) гортани у детей является сложной задачей для оториноларингологов. Развитие и внедрение видеоэндоскопической техники внесли значительный вклад в понимание анатомических изменений гортани при ВПР.

**Цель.** Изучить клинические проявления ВПР у детей старше 6 лет.

**Материалы и методы.** Обследованы 83 (100%) ребенка с пороками развития гортани в возрасте от 6 до 18 лет ( $10,1 \pm 0,6$ ), которые обратились в фониатрическое отделение ФГБУ СПб НИИ ЛОР с 2002 по 2023 г. Число мальчиков – 39 (47%), девочек – 44 (53%). Максимальная заболеваемость детей обоего пола наблюдалась в возрасте 8–12 лет.

**Результаты.** Следует отметить, что у всех пациентов данная патология выявлена впервые при обращении к фониатру. Дисфония выражена с рождения у 30 (36%) пациентов. Трое детей также предъявляли жалобы на затрудненное дыхание с рождения. У 15 (18%) детей голос оставался нормальным, цель их визита – профилактический осмотр. Дисфония у оставшихся 38 (46%) детей появилась во время повышенной голосовой нагрузки. Структура ВПР представлена следующим образом: тканевые пороки – 36 (43%) человек, органные пороки – 34 (41%), сочетанные органно-тканевые пороки – 10 (12%), нейрогенные пороки – 3 (4%). Ни у кого из обследованных пациентов не выявлено врожденных опухолей. В группе тканевых ВПР в 20 (23%) случаях диагностировали гипоплазию или бороздки голосовых складок. Дисхронией черпаловидных хрящей страдали 9 (11%), а дисплазией – 7 (8%) пациентов. Органные пороки представлены дистопией, или «перекрестом», черпаловидных хрящей у 29 (35%) человек, дисгенезией надгортанника – у 5 (6%). Исходя из клинко-эндоскопической картины гортани, нами выделены 2 степени дистопии. Первая степень диагностирована у 18 (21%), а вторая – у 11 (13%) детей.

**Заключение.** Для пациентов как с тканевыми, так и с органными ВПР характерно формирование узелков, кист, гиперплазии слизистой оболочки, веретеновидно утолщенного края голосовой складки, хронического ларингита, гипертрофии вестибулярных складок. Эти изменения следует рассматривать как компенсаторно-приспособительный механизм в условиях форсированного голосообразования, обусловленного анатомическими изменениями гортани.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития гортани, дети, врожденная дисфония, бороздки голосовых складок, ларингомалация

**Для цитирования:** Степанова Ю.Е. Врожденные пороки развития гортани в детском возрасте. Consilium Medicum. 2024;26(9):605–610.

DOI: 10.26442/20751753.2024.9.202901

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2024 г.

ORIGINAL ARTICLE

## Congenital laryngeal anomalies in childhood

Yulia E. Stepanova✉

Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech, Saint Petersburg, Russia

## Abstract

**Background.** Diagnosis of congenital malformations of the larynx in children is a difficult task for otorhinolaryngologists. The development and implementation of video endoscopic techniques has made a significant contribution to the understanding of anatomical changes in the larynx during CPR.

**Aim.** To study the clinical manifestations of congenital malformations in children over 6 years of age.

**Materials and methods.** Eighty three (100%) children with laryngeal malformations aged 6 to 18 years ( $10.1 \pm 0.6$ ) were examined, who applied to the phoniatic department of the Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech from 2002 to 2023. The number of boys is 39 (47%) people, girls – 44 (53%) people. The maximum incidence of children of both sexes was observed at the age of 8–12 years.

**Results.** It should be noted that in all patients, this pathology was detected for the first time when contacting a phoniatriest. Dysphonia is expressed from birth in 30 (36%) patients. Three children also complained of difficulty breathing from birth. In 15 (18%) children, the voice remained normal. The purpose of their visit is a preventive examination. Dysphonia in the remaining 38 (46%) children appeared during increased vocal load. The structures of the congenital malformations are presented as follows: tissue defects 36 (43%) people, organ defects 34 (41%) people, combined organ-tissue defects 10 (12%) people, neurogenic defects 3 (4%). None of the examined patients had congenital tumors. Hypoplasia or grooves of the vocal folds were diagnosed in 20 (23%) cases in the group of tissue VPR. Nine (11%) patients suffered from arytenoid cartilage dyschronia, and 7 (8%) patients suffered from dysplasia. Organ defects were represented by dystopia or “crossing” of the arytenoid cartilages in 29 (35%) and epiglottis dysgenesis in 5 (6%). Based on the clinical and endoscopic picture of the larynx, we have identified two degrees of dystopia. The first degree was diagnosed in 18 (21%), and the second in 11 (13%) children.

**Conclusion.** Patients with both tissue and organ cysts are characterized by the formation of nodules, cysts, mucosal hyperplasia, fusiform thickened edge of the vocal cord, chronic laryngitis, hypertrophy of vestibular folds. These changes should be considered as a compensatory and adaptive mechanism in conditions of forced vocalization due to anatomical changes in the larynx.

**Keywords:** congenital laryngeal anomalies, children, congenital dysphonia, sulcus vocalis, laryngomalacia

**For citation:** Stepanova YuE. Congenital laryngeal anomalies in childhood. Consilium Medicum. 2024;26(9):605–610.

DOI: 10.26442/20751753.2024.9.202901

## Информация об авторе / Information about the author

✉ **Степанова Юлия Евгеньевна** – д-р мед. наук, доц., зав. отд. патофизиологии голоса и речи ФГБУ СПб НИИ ЛОР.  
E-mail: julia.stepanov@yandex.ru

✉ **Yulia E. Stepanova** – D. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Saint-Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech.  
E-mail: julia.stepanov@yandex.ru

## Введение

Традиционно проявление симптомов врожденных пороков развития (ВПП) гортани связывают с периодом новорожденности и раннего детского возраста. У ребенка нарушаются дыхательные, голосообразование и разделительная функция гортани. Степень их выраженности может быть различной: от незначительных проявлений до требующих реанимационных мероприятий [1, 2].

Гортань начинает формироваться на ранних этапах эмбриогенеза с конца 4-й недели внутриутробного развития (ВУР) из энтодермы первичной кишки и мезодермы. На передней стенке первичной кишки появляется гортанно-трахеальное выпячивание, по обеим сторонам которого образуются продольные бороздки. Они отделяют гортань и трахею от дорсально лежащего пищевода. Со временем разграничивающая их пищеводно-трахеальная перегородка рассасывается, и гортанно-трахеальная закладка полностью изолируется.

Гортаноглотка развивается из краниального участка закладки и навсегда остается соединением дыхательного и пищеварительного путей. На каудальном конце на 4-й неделе развития образуется расширение, из которого в последующем формируется бронхиальное дерево. На 5-й неделе ВУР на месте будущих черпаловидных хрящей и черпало-надгортанных складок появляются бугорки из скопления мезенхимальной ткани – они ограничивают щелевидное отверстие входа в гортань. Также из мезенхимы 4 и 5-й жаберных дуг развиваются мышцы гортани. Начало их развития относят ко 2-му месяцу ВУР. Следует отметить, что раньше всех развиваются боковые перстневидно-черпаловидные и щитовидно-черпаловидные мышцы. Голосовая мышца окончательно формируется к 7 годам. Иннервацию гортани осуществляют ветви блуждающего и добавочного нервов. Нервные окончания в глубоких слоях слизистой оболочки гортани плода и новорожденного представлены скудно. По мере роста ребенка их количество увеличивается. У 5-недельного эмбриона определяется эпителиальная часть гортани и трахеи, покрытая мезенхимальными клетками, а на 4-м месяце развития появляются зачатки слизистых желез.

Известно, что на 6-й неделе происходит активная облитерация просвета гортани эпителием, но с 7–8-й недели начинается обратный процесс – резорбция. Если в силу каких-либо причин эта закономерность нарушается, то формируется врожденный стеноз развития гортани [1, 3].

Развитие ВПП может иметь различное происхождение: во-первых, передаваться из поколения в поколение по доминантному и рецессивному типу наследования генных мутаций; во-вторых, иметь экзогенное происхождение, когда причиной формирования пороков становятся различные тератогенные факторы [1, 2].

ВПП гортани достаточно сложно диагностировать и систематизировать. В настоящее время врачи-оториноларингологи используют классификацию ВПП гортани и трахеи, предложенную Э.А. Цветковым. Автор выделил четыре группы пороков развития гортани: органические, тканевые, врожденные опухоли (гамартомы) и нейрогенные пороки развития. Кроме этого автор отмечал, что они могут быть как изолированными, так и сочетанными, т.е. органо-тканевыми.

Под тканевыми (мягкотканевыми) пороками понимают аномалию в строении эпителия или эластического конуса. Это приводит к нарушению течения развития органа (дисхронии), уменьшению структурных единиц (гипоплазии) или увеличению структурных единиц (дисплазии). Тканевые пороки развития гортани составляют от 43 до 83,1% общего числа больных с данной патологией [1, 2, 4, 5].

*Дисхрония* – это ускоренное старение тканевых элементов или незрелость тканей органа, которую в клинической практике принято называть ларингомалацией. Выделяют три типа ларингомалации: надгортанный, аритеноидный и смешанный [5].

Принято считать, что ларингомалация встречается в раннем детском возрасте. Этот тканевый порок является наиболее частой причиной стридора у новорожденных и требует участия в лечении не только педиатров, но и ЛОР-хирургов [2]. Известно, что среди тканевых ВПП гортани 74% приходилось на ларингомалацию. Но симптомы ларингомалации присутствуют не только в детском возрасте. У взрослых пациентов с ларингомалацией диагностирован коллапс надскладковых структур во время физической нагрузки [2, 6].

Другой причиной стридора у детей могут быть односторонние и двусторонние парезы [7]. По мнению R. Berkowitz (2007 г.), врожденный двусторонний паралич гортани является самой частой причиной стридора новорожденных, госпитализированных в отделения реанимации и интенсивной терапии. Около 50% этих больных нуждаются в наложении трахеостомы. Следует отметить, что врожденные параличи гортани занимают второе место среди ВПП с выраженной дыхательной недостаточностью. Кроме этого, у детей раннего возраста наблюдаются врожденные стенозы подголосового отдела гортани, врожденные кисты и мембраны гортани, которые проявляются нарушением голоса и дыхания [1, 6–11].

К гипоплазиям относятся бороздки голосовых складок, или sulcus vocalis, при гистологическом исследовании которых выявляется непосредственное прикрепление эпителия к голосовой связке. Эти изменения сопровождаются увеличением натяжения базальной мембраны, а количество эластических и коллагеновых волокон в lamina propria уменьшается [12, 13]. Ряд авторов считают бороздки малыми анатомическими аномалиями. Сведения о их распространенности как в отечественной, так и в зарубежной литературе немногочисленны и противоречивы. У детей они описаны в единичных работах [4, 5, 14]. Диагностика данной патологии основывается на глубоких клинических знаниях и опыте работы ЛОР-врача с эндоскопической техникой [15–17].

Клинически дисплазию дифференцируют как диффузную и ограниченную. Выделяют соединительнотканную, кистозную, полипозную и смешанную формы.

К органическим или хрящевым порокам относятся врожденные нарушения хрящевой структуры, формирующие каркас органа. В эту группу входят пороки, сопровождающиеся изменением формы хрящей, их утолщением, неправильным сращением (дисгенезией) или смещением органа, его расположением в необычном месте (дистопией).

В структуре органических пороков дисгенезии составляют 18,2%. Чаще других встречается дисгенезия надгортанника, т.е. изменение его формы, раздвоение верхушки или его отсутствие [1].

В 1965 г. профессор А. Митринович-Моджеевская описала асимметрию гортани (дистопию) в виде скрещивания черпаловидных хрящей. Данной патологии часто сопутствовали асимметрия лица и искривление носовой перегородки [5].

Таким образом, на долю органических (хрящевых) пороков приходится от 34,4 до 41%. Врожденные опухоли и нейрогенные пороки развития встречаются с одинаковой частотой – в 6,5% случаев [2, 9, 10].

Клиническое проявление ВПП гортани у детей младшего возраста хорошо известны. Однако у более старших пациентов они менее изучены, вероятно, в силу того, что основное число больных, которые страдали нарушением дыхания, голоса, глотания, уже обследованы и пролечены ранее.

**Цель исследования** – изучить клинические проявления ВПП у детей старше 6 лет.

## Материалы и методы

Обследованы 83 (100%) ребенка с пороками развития гортани в возрасте от 6 до 18 лет ( $10,1 \pm 0,6$ ), которые обра-

**Рис. 1. Девочка А., 6 лет.**

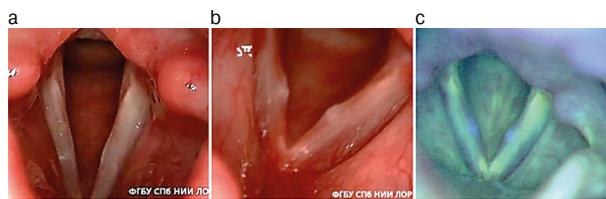
Бороздка правой голосовой складки, узелок левой голосовой складки (дыхание).

**Рис. 2. Мальчик П., 11 лет.**

Двусторонние бороздки голосовых складок (дыхание).



**Рис. 3. Девочка А., 15 лет:** а – двусторонние бороздки голосовых складок; б – двусторонние кисты голосовых складок заполняют бороздки (видеоэндостробиоскопия); с – двусторонние кисты голосовых складок заполняют бороздки (аутофлюоресцентная эндоскопия).



тились в фониатрическое отделение ФГБУ СПб НИИ ЛОР с 2002 по 2023 г. Число мальчиков – 39 (47%), девочек – 44 (53%). Максимальная заболеваемость детей обоего пола наблюдалась в возрасте 8–12 лет.

Следует отметить, что у всех пациентов данная патология выявлена впервые при обращении к фониатру. Дисфония выражена с рождения у 30 (36%) пациентов. Трое детей также предъявляли жалобы на затрудненное дыхание с рождения. У 15 (18%) детей голос оставался нормальным, цель их визита – профилактический осмотр. Дисфония у оставшихся 38 (46%) детей появилась во время повышенной голосовой нагрузки.

Консультация детей в фониатрическом отделении старше 6 лет обусловлена необходимостью осмотра гортани видеоэндостробиоскопической техникой, так как начиная примерно с этого возраста ребенок может достаточно осознанно принимать участие в осмотре, выполнять указания врача, пропеть гласный звук «И», а затем спокойно дышать. Именно длительная фонация необходима для проведения видеоэндостробиоскопии гортани. В дальнейшем дети занимались с фонопедом постановкой фонационного дыхания и осваивали специальные упражнения для восстановления голосовой функции, что значительно затруднено у детей более младшего возраста.

*Критерии включения пациентов в исследование:*

- анатомические изменения гортани, которые сопровождались нарушением голосовой функции с рождения;
- анатомические изменения гортани, которые сопровождались нарушением голосовой функции и дыхания с рождения;
- анатомические изменения гортани, которые не сопровождались нарушением голосовой функции с рождения, но дисфония появилась на фоне повышенной голосовой нагрузки: занятия хором (вокалом), спортивные тренировки, обучение в театральной студии и т.д.;
- анатомические изменения гортани у детей и подростков, обратившихся к фониатру с целью профилактического осмотра при поступлении в музыкальную школу, хоровой коллектив, музыкальный колледж. Жалобы на нарушения голосовой функции отсутствовали;
- пациенты в возрасте не младше 6 и не старше 18 лет.

*Критерии исключения пациентов из исследования:*

- реанимационные мероприятия при рождении, операции под эндотрахеальным наркозом.

Все больные разделены на четыре группы:

- 1) тканевые ВПР – 36 (43%) человек;
- 2) органные ВПР – 34 (41%) человека;
- 3) сочетанные органно-тканевые ВПР – 10 (12%) человек;
- 4) нейрогенные ВПР – 3 (4%) человека.

Ни у кого из обследованных пациентов не выявлено врожденных опухолей.

Для диагностики заболеваний гортани использовали видеоэндоскопию и видеоэндостробиоскопию жестким эндоскопом, аутофлюоресцентную эндоскопию. Если осмотр

гортани вызывал затруднения вследствие выраженного глоточного рефлекса, ригидного надгортанника, неопределенного строения и соотношения анатомических элементов гортани, то выполняли видеофибrolарингоскопию.

## Результаты

### **Тканевые пороки развития гортани (гипоплазия, дисхрония, дисплазия)**

В этой группе в 20 (23%) случаев диагностировали гипоплазию или бороздки голосовых складок. Дисхронией черпаловидных хрящей страдали 9 (11%) пациентов, а дисплазией – 7 (8%).

Голос пациентов с бороздками голосовых складок являлся тусклым, отсутствовали звонкость и модуляции. При видеоэндоскопическом исследовании бороздка представляла тонкое или более широкое продольное углубление (ступеньку) на медиальном крае голосовой складки (рис. 1).

У 17 (20%) детей бороздки занимали всю длину голосовой складки, а в 3 (3%) случаях ограничивались частью голосовой складки. Бороздку правой голосовой складки диагностировали у 6 (7%), а левой – у 8 (9%) детей.

Односторонняя локализация патологического процесса присутствовала в 14 (16%) случаях, а двусторонняя – у 6 (7%) детей (рис. 2).

При сборе анамнеза выявлено, что 2 пациента имели наследственную предрасположенность. ВПР в одном наблюдении проявился бороздкой левой голосовой складки у мальчика, а у его матери – аналогичными изменениями правой голосовой складки, в другом – двусторонней локализацией бороздок у девочки и ее матери.

Оценка видеоэндоскопической картины показала, что у всех пациентов колебания асимметричные, нерегулярные, амплитуда уменьшена, слизистая волна отсутствовала или останавливалась на бороздке, фаза контакта как в головном, так и грудном регистре отсутствовала.

Двусторонние бороздки необходимо дифференцировать с функциональной дисфонией по гипотонусному типу. Для обоих заболеваний характерна овальная или треугольная фонационная щель. Однако правильно интерпретировать клиническую картину можно только после осмотра гортани при фонации и в момент входа, когда голосовые складки максимально отведены и натянуты. На противоположной голосовой складке с бороздкой у всех пациентов обнаружили различную выраженность патологические изменения: брюшковидную гипертрофию или отек свободного края, а также полип, узелки, кисту. У 4 (5%) детей с односторонней локализацией бороздки в фонации принимали участие вестибулярные складки. Они находились в состоянии гиперфункции.

У 15-летней пациентки с двусторонними бороздками на фоне длительной подготовки к поступлению в музыкальный колледж выявлена гипертрофия верхней поверхности слизистой оболочки, а над бороздками образовались кисты (рис. 3).

Перечисленные изменения следует расценивать как компенсаторно-приспособительные. Их появлению способствовала работа голосовых складок в условиях форсированного голосообразования. Благодаря этим образованиям голосовые складки максимально приближались друг к другу, голосовая щель уменьшалась, что значительно облегчало голосовую подачу.

Дисхрония черпаловидных хрящей известна как один из вариантов ларингомалации. Девять (11%) детей обратились с жалобами на дисфонию, которая появилась при увеличении голосовой нагрузки: дополнительных занятиях хором или вокалом, смене педагога по вокалу и репертуара, который оказался неудобен для исполнения. Следует отметить, что никто из пациентов и их родителей не предъявлял жалобы на нарушение дыхания как в период раннего детского возраста, так и на момент осмотра. У всех пациентов выявлен аритеноидный тип ларингомалации.

Клиническая картина гортани выглядела следующим образом. В момент вдоха черпаловидные хрящи смещались латерально. Одновременно с этим верхушки черпаловидных хрящей и клиновидные хрящи западали в просвет гортани. Во время фонации они совершали незначительную экскурсию вверх и вновь западали при дыхании, т.е. наблюдался их коллапс. Этот симптом мы назвали «пляска черпаловидных хрящей» [5]. Один из вариантов дисхронии черпаловидных хрящей представлен на рис. 4.

Следует отметить, что в группе детей с дисхронией у 6 (7%) пациентов выявлены узелки голосовых складок, а у 3 (4%) – проявления физиологической мутации, т.е. сниженный тонус голосовых складок.

Дисплазия гортани у 7 (8%) обследованных пациентов проявилась врожденным полипом гортани, избытком слизистой оболочки черпаловидных хрящей или надгортанника и мембраной гортани.

Дисплазию гортани в виде врожденного полипа диагностировали во время профилактического осмотра хорового коллектива у 1 (1%) девочки 12 лет, которая не жаловалась на нарушение голосовой функции и хорошо пела. Из анамнеза известно о множественных пороках развития у ребенка: удвоении левой почки, шестипалости рук и ног. Психомоторное и интеллектуальное развитие пациентки соответствовали возрасту. Эндоскопическое исследование гортани выявило, что над левой голосовой складкой расположено округлое образование розового цвета, которое наполовину ее закрывало. Образование располагалось на дубликатуры слизистой оболочки левой вестибулярной складки. В центре вестибулярной складки сформировалось отверстие, через которое выделялся эндоларингеальный секрет гортанного желудочка. Во время фонации полип частично прикрывал обе голосовые складки, при дыхании смещался латерально и не мешал их осмотру. Голос звонкий, громкий (рис. 5).

Учитывая то, что ребенок перенес множественные операции по поводу лечения врожденной патологии, родители от удаления образования гортани отказались.

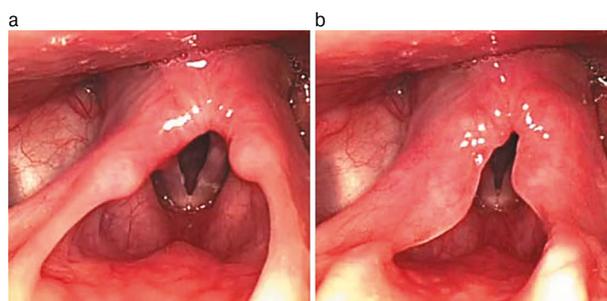
Дисплазию черпаловидных хрящей и надгортанника (избыточное образование слизистой оболочки) диагностировали у 5 (6%) пациентов (рис. 6).

Никто из пациентов этой группы не предъявлял жалоб на нарушение голосовой функции. Выявленные изменения оказались диагностической находкой.

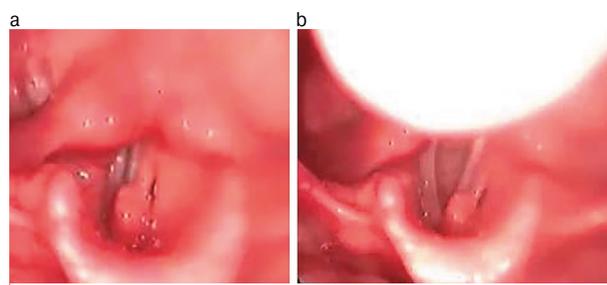
Тонкая мембрана в передней комиссуре выявлена у 1 (1%) мальчика с хроническим ларингитом, который страдал осиплостью с рождения. В анамнезе отсутствовали сведения о перенесенной операции, интубации или других вмешательствах.

Таким образом, тканевые пороки развития гортани встретились у детей раннего возраста и оказались многообразными в своих клинических проявлениях.

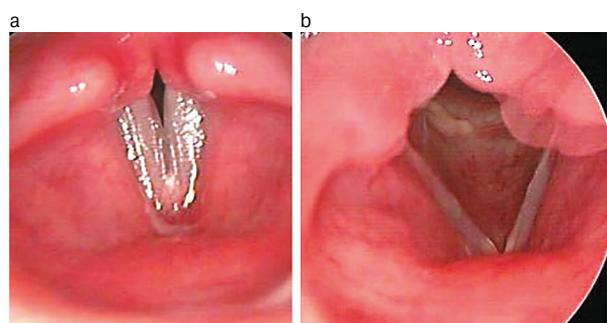
**Рис. 4. Мальчик Р., 9 лет.** Дисхрония черпаловидных хрящей (ларингомалация 2-го типа), узелки голосовых складок: а – дыхания; б – фонация.



**Рис. 5. Девочка К., 12 лет.** Врожденный полип гортани: а – фонация; б – дыхание.



**Рис. 6. Мальчик Д., 8 лет.** Дисплазия слизистой оболочки черпаловидных хрящей: а – фонация; б – дыхание.



#### **Органные пороки развития гортани**

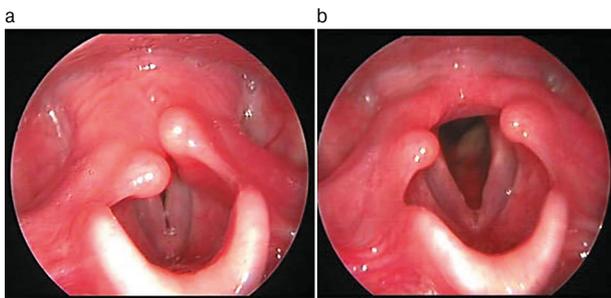
Органные пороки развития представлены дистопией, или «перекрестом», черпаловидных хрящей у 29 (35%) пациентов, дисгенезией надгортанника – у 5 (6%) детей.

Дистопия черпаловидных хрящей сочеталась с дистопией клиновидных хрящей и черпало-надгортаннных складок.

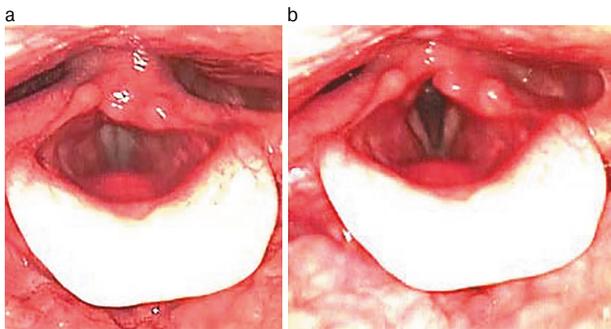
Исходя из клинико-эндоскопической картины гортани, нами выделены две степени дистопии. Первая степень диагностирована у 18 (22%), а вторая – у 11 (13%) детей. Для дистопии 1-й степени характерны следующие проявления: в момент фонации черпаловидный и клиновидный хрящи одной половины гортани выступали в ее просвет, но не заходили за срединную линию. Черпало-надгортанная складка той же половины располагалась более перпендикулярно относительно голосовой щели, чем противоположная. В момент вдоха черпаловидные и клиновидные хрящи размещались симметрично относительно срединной линии гортани, при этом сохранялась некоторая асимметричность в расположении черпало-надгортаннных складок (рис. 7).

Для дистопии 2-й степени характерна иная картина. Во время фонации черпаловидный и клиновидный хрящи, выступающие в просвет гортани, заходили за ее срединную

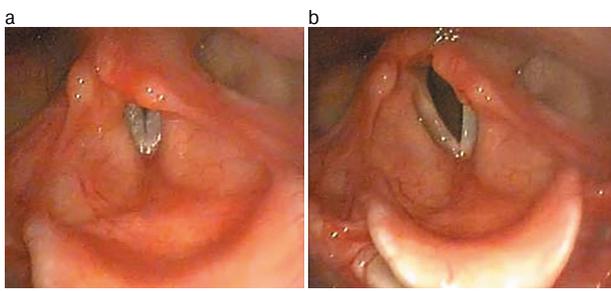
**Рис. 7. Девочка М., 8 лет.** Дистопия черпаловидных хрящей 1-й степени, узелки голосовых складок: *a* – фонация; *b* – дыхание.



**Рис. 8. Мальчик Ж., 17 лет.** Дистопия черпаловидных хрящей 2-й степени, хронический ларингит: *a* – фонация; *b* – дыхание.



**Рис. 9. Девочка О., 7 лет.** Врожденный паралич гортани: *a* – фонация; *b* – дыхание.



линию, и закрывали заднюю треть голосовых складок. При дыхании они располагались симметрично, однако сохранялась асимметрия черпало-надгортанных складок (рис. 8).

Дистопия черпаловидных хрящей проявилась не только их асимметричным расположением, но и изменением показателей вибраторного цикла. Колебания голосовых складок у всех пациентов имели асимметричный, нерегулярный характер. В силу перечисленных анатомических особенностей пациенты оказались вынуждены использовать форсированную фонацию, что приводило к изменениям голосовых складок: гипотонусу – у 10 (12%) человек, узелкам голосовых складок – у 8 (10%), хроническому ларингиту – у 5 (6%), ретенционной кисте голосовой складки – у 1 (1%).

Только у 5 (6%) пациентов голосовые складки оставались интактными. Перечисленные изменения голосовых складок являлись компенсаторно-приспособительными, так как способствовали их смыканию и облегчали фонацию.

Дистопию черпаловидных хрящей необходимо дифференцировать с анкилозом черпаловидного сустава, а в некоторых случаях – с параличом голосовой складки. Дифференциальным отличием дистопии от анкилоза являлась нормальная подвижность черпаловидного хряща во время

дыхания, т.е. их симметричное расположение относительно срединной линии гортани.

При парезе голосовой складки так же, как и при анкилозе, черпаловидный хрящ неподвижен при дыхании и фонации, ротирован на стороне пареза, но в отличие от дистопии в момент вдоха он не менял своего положения.

Дисгенезия надгортанника встретилась у 5 (6%) детей и проявилась расщеплением верхушки надгортанника у 2 детей и свернутым «трубочкой» надгортанником еще у 3.

#### **Сочетанные органно-тканевые пороки развития гортани**

Сочетанные органно-тканевые ВПР у 4 (5%) детей клинически проявились дистопией черпаловидных хрящей и дисплазией надгортанника, дистопией черпаловидных хрящей и дисплазией слизистой черпаловидных хрящей – у 3 (4%), дисгенезией надгортанника и дисхронией черпаловидных хрящей – у 2 (2%), гипоплазией голосовых складок, дистопией черпаловидных хрящей и мембраной передней комиссуры гортани – у 1 (1%).

У 1 пациента дисплазия надгортанника имела вид подушковидного выпячивания слизистой на гортанной поверхности. У 2 детей с сочетанными пороками выявлены хронический ларингит и узелки голосовых складок.

#### **Нейрогенные ВПР гортани**

У 3 (4%) детей с рождения наблюдали нарушение голосовой функции и дыхания при физической нагрузке. Врожденный паралич голосовой складки диагностирован у мальчика 6 лет с хромосомным заболеванием – синдромом Эдвардса. Парализованная голосовая складка находилась в латеральном положении, а голос ребенка отличался резко выраженной охриплостью.

Еще у 2 девочек диагностировали паралич правой и левой половин гортани (рис. 9).

Парамедианное положение голосовой складки оказалось оптимальным для голосовой и дыхательной функций. Плотное смыкание голосовых складок достигалось максимальным приведением здоровой половины гортани к парализованной. Одышка наблюдалась только во время игр.

#### **Заключение**

Диагностика ВПР гортани у детей является сложной задачей для оториноларингологов. Развитие и внедрение видеоэндоскопической техники внесли значительный вклад в понимание анатомических изменений гортани, обусловленных ВПР. Традиционно пороки развития гортани связывают с периодом новорожденности. Основным симптомом является стридор. Он может быть вызван различными ВПР, такими как параличи односторонние и двусторонние, кисты, мембраны, стенозы гортани. Но чаще всего причиной становится ларингомалиция. У детей старше 6 лет основной жалобой является дисфония – нарушение голосовой функции. Этот симптом может появиться как в период новорожденности, так и несколько позже – на фоне повышенной голосовой нагрузки. У 1/3 детей дисфония оказалась выражена с рождения – у 36% пациентов, но обратились они к фониадру значительно позже. У 18% детей голос оставался нормальным, а выявленные ВПР оказались диагностической находкой у пациентов, которые консультировались с целью профилактического осмотра, преимущественно по совету вокального педагога. Дисфония у оставшихся 46% детей появилась на фоне повышенной голосовой нагрузки: занятий хором, вокалом, шумными спортивными играми.

Количество тканевых и органических пороков развития гортани было примерно одинаковым: тканевые ВПР – 43%, органические ВПР – 41%. Самыми сложными для диагностики являлись сочетанные органно-тканевые пороки у 12% пациентов. На долю нейрогенных ВПР пришлось 4%.

У всех детей выявлен односторонний паралич гортани. Ни у кого из обследованных пациентов не диагностирована опухоль гортани. Несмотря на анатомические изменения гортани, характерные для ВПР, пациенты сформировали компенсаторно-приспособительные механизмы фонации на фоне форсированной манеры голосообразования, которые помогали сближению и смыканию голосовых складок: узелки, кисты, гипертрофия края и поверхности голосовых складок. Врач при осмотре не должен акцентировать свое внимание только на этих образованиях. Следует оценивать анатомо-функциональное состояние гортани в целом, чтобы не пропустить ВПР. Согласно выявленным анатомическим изменениям гортани детям с ВПР не следует рекомендовать повышенную голосовую нагрузку, связанную с занятиями хором или вокалом. Также пациенту и его родителям необходимо учитывать особенности гортани ребенка при выборе профессий, связанных с большой голосовой нагрузкой.

**Раскрытие интересов.** Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Disclosure of interest.** The author declares that she has no competing interests.

**Вклад авторов.** Автор декларирует соответствие своего авторства международным критериям ICMJE.

**Authors' contribution.** The author declares the compliance of her authorship according to the international ICMJE criteria.

**Источник финансирования.** Автор декларирует отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

**Funding source.** The author declares that there is no external funding for the exploration and analysis work.

**Информированное согласие на публикацию.** Автор получил письменное согласие законных представителей пациентов на анализ и публикацию медицинских данных и фотографий.

**Consent for publication.** The author obtained written consent from the patients' legal representatives to analyze and publish medical data and photographs.

## Литература/References

1. Цветков Э.А. Пороки гортани и трахеи у детей. СПб.: Сотис-Лань, 1999 [Tsvetkov EA. Poroki gortani i trakhei u detei. Saint Petersburg: Sotiss-Lan', 1999 (in Russian)].

2. Захарова М.Л., Павлов П.В. Врожденные пороки развития гортани у детей. *Российская оториноларингология*. 2017;1:31-5 [Zakharova ML, Pavlov PV. Congenital larynx diseases in children. *Rossiiskaia Otorinolaringologiya*. 2017;1:31-5 (in Russian)]. DOI:10.18692/1810-4800-2017-1-31-35
3. Мутовин Г.Р. Клиническая генетика. Геномика и протеомика наследственной патологии: учеб. пособие. 3-е изд., перераб. и доп. М.: Гэотар-Медиа, 2010; с. 832 [Mutovin GR. Klinicheskaiа genetika. Genomika i proteomika nasledstvennoi patologii: ucheb. posobie. 3-e izd., pererab. i dop. Moscow: GeotarMedia, 2010; p. 832 (in Russian)].
4. Степанова Ю.Е. Дисфонии у детей и подростков. *Российская оториноларингология*. 2004;6:41-4. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=34879108>. Ссылка активна на 02.07.2024 [Stepanova YuE. Dysphonia in children and adolescents. *Rossiiskaia Otorinolaringologiya*. 2004;6:41-4. Available at: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=34879108>. Accessed: 02.07.2024 (in Russian)].
5. Степанова Ю.Е., Цветков Э.А. Врожденные пороки развития гортани у детей и подростков. *Российская оториноларингология*. 2003;5:198-200. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=34879095>. Ссылка активна на 02.07.2024 [Stepanova YuE, Tsvetkov EA. Congenital anomalies of the larynx in children and adolescents. *Rossiiskaia Otorinolaringologiya*. 2003;5:198-200. Available at: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=34879095>. Accessed: 02.07.2024 (in Russian)].
6. Cotton RT, Prescott CAJ. Congenital anomalies of the larynx. In: *Practical Pediatric Otolaryngology*. 1st ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1999.
7. Berkowitz RG. Natural history of tracheostomy-dependent idiopathic congenital bilateral vocal fold paralysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;136(4):649-52. DOI:10.1016/j.otohns.2006.11.050
8. Ahmad SM, Soliman AMS. Congenital anomalies of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007;40(1):177-91.
9. Hasniah AL, Asiah K, Mariana D. Congenital bilateral vocal cord paralysis. *Med J Malaysia*. 2006;61(5):626-9.
10. Nicollas R, Triglia JM. The anterior laryngeal webs. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41(5):877-88.
11. Захарова М.Л., Павлов П.В., Алексеева Л.Б. Врожденная киста гортани у младенца. *Российская оториноларингология*. 2016;1:117-20 [Zakharova ML, Pavlov PV, Alekseeva LB. Congenital laryngeal cyst in an infant. *Rossiiskaia Otorinolaringologiya*. 2016;1:117-20 (in Russian)]. DOI:10.18692/1810-4800-2016-1-117-120
12. Sato K, Hirano M. Electron microscopic investigation of sulsus vocalis. *Ann Otol Rinol Laryngol*. 1998;107(1):56-60.
13. Abitbol J. Atlas of laser voice surgery. San Diego: Singular, 1995.
14. Василенко Ю.С. Голос. Фониатрические аспекты. М.: Дипак, 2013 [Vasilenko YuS. Golos. Phoniatricheskie aspekty. Moscow: Dipak, 2013 (in Russian)].
15. Степанова Ю.Е., Готовыхина Т.В., Махоткина Н.Н. Важность своевременной диагностики заболеваний гортани при первичном осмотре врачом-оториноларингологом. *Медицинский совет*. 2018;(20):58-64 [Stepanova YuE, Gotovykhina TV, Makhotkina NN. Importance of timely diagnosis of diseases of the larynx during initial examination performed by an otorhinolaryngologist. *Meditsinskii Sovet*. 2018;(20):58-64 (in Russian)]. DOI:10.21518/2079-701X-2018-20-58-64
16. Hirano M, Bless DM. Videostroboscopic examination of the larynx. San-Diego: Singular, 1993.
17. Степанова Ю.Е. Инновационные эндоскопические технологии в диагностике заболеваний гортани у взрослых и детей. *Вестник оториноларингологии*. 2020;85(6):41-5 [Stepanova YuE. Innovative endoscopic technologies in the diagnosis of laryngeal diseases in adults and children. *Vestnik Otorinolaringologii*. 2020;85(6):41-5 (in Russian)]. DOI:10.17116/otorino20208506141

Статья поступила в редакцию / The article received: 09.07.2024

Статья принята к печати / The article approved for publication: 27.09.2024