

Клінічний випадок вродженої діафрагмальної грижі

О.Я. Слободяник¹, В.В. Біла², В.М. Тишкевич², М.В. Процик¹, В.С. Шевченко²

¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ

²Перинатальний центр м. Києва

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) є рідкісною вродженою аномалією розвитку діафрагми з частотою приблизно 1 на 2500 живих новонароджених. Структурний дефект супроводжується патофізіологічними розладами, зокрема легеневою гіпертензією, а також легеневою гіпоплазією різного ступеня, які, власне, і визначають тяжкість вади. У 84% випадків діафрагмальна грижа розташована на лівому куполі діафрагми; можлива правостороння та лівостороння локалізація вади розвитку, що становить 14% та 2% відповідно.

Дана вада може бути як ізольованою, так і поєднуватись з іншими вродженими аномаліями, такими, як вроджені захворювання серця або хромосомні аномалії. Порушення закриття діафрагми протягом 4–10-го тижня внутрішньоутробного розвитку призводить до формування діафрагмальної грижі. У цей самий період (5-й тиждень гестації) відбувається формування легневих бруньок і бронхів. Тривимірна ультразвукова діагностика дозволяє виявити ваду пренатально майже у 60% плодів. Фетальна МРТ є методом вибору анатомічного оцінювання легень; визначення їхнього об'єму дозволяє більш точно прогнозувати розвиток ускладнень та необхідний об'єм допомоги після народження.

У даній статті наведено клінічне спостереження ВДГ з описом особливостей перинатальної діагностики та організації постнатальної допомоги. Ваду було діагностовано у 31-й тиждень гестації, вагінальне розродження відбулось у термін доношеної вагітності. Розглянуто комплекс реанімаційних заходів, передопераційну підготовку, перебіг післяопераційного періоду. Вчасна пренатальна діагностика ВДГ та її анатомічного варіанта дає можливість правильно розробити маршрут пацієнтки, починаючи з тактики ведення вагітності, методу розродження, а також спрогнозувати алгоритм дій персоналу під час народження та подальшого лікування новонародженого.

Ключові слова: вроджена діафрагмальна грижа, пренатальна діагностика.

Clinical case of congenital diaphragmatic hernia

O. Ya. Slobodyanik, V. V. Bila, V. M. Tyshkevych, M. V. Protsyk, V. S. Shevchenko

Congenital diaphragmatic hernia is a rare congenital anomaly of diaphragmatic development with a frequency of approximately 1 in 2,500 live births. The structural defect is accompanied by pathophysiological disorders, in particular, pulmonary hypertension, as well as pulmonary hypoplasia of various degrees, which actually determine the severity of the defect. In 84% of cases, the diaphragmatic hernia is located on the left dome of the diaphragm, possible right-sided and left-sided localization of the malformation, which is 14 and 2%, respectively.

The defect can be either isolated or combined with other congenital anomalies, such as congenital heart disease or chromosomal abnormalities. Violation of the closure of the diaphragm during the 4-10th week of fetal development leads to the formation of the diaphragmatic grid. During the same period (5th week of gestation) is the formation of lungs and bronchi. Three-dimensional ultrasound diagnosis allows to detect prenatal defect in almost 60% of fetuses. Fetal MRI is a method of choosing the anatomical assessment of the lungs, determining their volume allows you to more accurately predict the development of complications and the required amount of care after birth.

The article is devoted to the description of clinical observation of ENT with a description of the features of perinatal diagnosis and organization of postnatal care. The defect was diagnosed at 31 weeks, vaginal delivery occurred during full-term pregnancy. The complex of resuscitation measures, preoperative preparation, the course of the postoperative period is described. Timely prenatal diagnosis of EDC and its anatomical variant makes it possible to correctly develop the patient's route, starting with the tactics of pregnancy, method of delivery, as well as to predict the algorithm of staff actions at birth and subsequent treatment of the newborn.

Keywords: congenital diaphragmatic hernia, prenatal diagnosis.

Клинический случай врожденной диафрагмальной грыжи

О.Я. Слободяник, В.В. Белая, В.Н. Тышкевич, М.И. Процик, В.С. Шевченко

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) является редкой врожденной аномалией развития диафрагмы с частотой примерно 1 на 2500 живорожденных. Структурный дефект сопровождается патофизиологическими расстройствами, в частности, легочной гипертензией, а также легочной гипоплазией разной степени, которые, собственно и определяют тяжесть порока. В 84% случаев диафрагмальная грыжа расположена на левом куполе диафрагмы, возможна правосторонняя и левосторонняя локализация порока, что составляет 14% и 2% соответственно.

Этот порок может быть как изолированным, так и сочетаться с другими врожденными аномалиями, такими, как врожденные заболевания сердца или хромосомные аномалии. Нарушение закрытия диафрагмы в течение 4–10-й недели внутриутробного развития приводит к формированию диафрагмальной грыжи. В этот же период (пятая неделя гестации) происходит формирование легочных почек и бронхов. Трехмерная ультразвуковая диагностика позволяет выявить недостаток пренатально почти у 60% плодов. Фетальная МРТ является методом выбора анатомической оценки легких, определения их объема, позволяет более точно прогнозировать развитие осложнений и необходимый объем помощи после рождения.

В данной статье приведено клиническое наблюдение ВДГ с описанием особенностей перинатальной диагностики и организации постнатальной помощи. Порок был диагностирован в 31-ю неделю гестации, вагинальное родоразрешение состоялось в срок доношенной беременности. Рассмотрены комплекс реанимационных мероприятий, предоперационная подготовка, течение послеоперационного периода. Своевременная пренатальная диагностика ВДГ и ее анатомического варианта дает возможность правильно разработать маршрут пациентки, начиная с тактики ведения беременности, метода родоразрешения, а также спрогнозировать алгоритм действий персонала при рождении и дальнейшего лечения новорожденного.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа, пренатальная диагностика.

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) є рідкісною аномалією розвитку діафрагми, її діагностують приблизно в 1 на 2500 живих новонароджених. ВДГ є анатомічним дефектом діафрагми з переміщенням органів черевної порожнини у грудну. Структурний дефект супроводжується патофізіологічними розладами, зокрема, легеневою гіпертензією, а також легеневою гіпоплазією різного ступеня, які, власне, і визначають тяжкість вади [1].

У 84% випадків ВДГ може розташовуватись на лівому куполі діафрагми, можлива правостороння та лівостороння локалізація вади розвитку, що становить 14% та 2% відповідно [2]. ВДГ може бути як ізольованим дефектом, так і поєднуватись з іншими вродженими аномаліями, такими, як вроджені захворювання серця або хромосомні аномалії [2].

Рівень смертності у хворих, що народилися живими, коливається від 10 до 35% [5]. Справжня смертність може бути навіть вищою за врахування антенатальної загибелі або переривання вагітності [6]. Ключовими детермінантами смертності є тяжкість легеневої гіпоплазії та наявність легеневої гіпертензії [1].

Ембріологія, гістологія вади. Патогістологічні основи легеневої гіпертензії та легеневої гіпоплазії

Повністю сформована діафрагма утворена клітинами різних типів (м'язовими, нервовими, стромальними). Очевидно, її формування є результатом складної взаємодії клітин і тканин, яке проходить в основному на 4–10-у тижні гестації. Мембрана (поперечна перетинка), що розділяє грудну і червну порожнину, росте вентрально і дорзально. Оскільки найпізніше мембрана закривається зліва, найбільш поширеними є лівобічні грижі (87% лівобічні проти 11% правобічних, 2% двобічні) та переважно задніми. Пізніє закриття формує дефект великих розмірів, що називається плевроперитонеальним каналом. Дорзальний дефект має назву грижі Богдалека, передній дефект – грижі Моргані. Ларей описав рідкісну форму стернокостального дефекту [3, 4].

Порушення закриття діафрагми протягом 4–10-го тижня внутрішньоутробного розвитку призводить до формування ВДГ. У цей самий період (5-й тиждень гестації) відбувається формування легеневих бруньок і бронхів. Порушення їхнього формування призводить до легеневої гіпоплазії.

Легенева гіпоплазія при ВДГ характеризується потовщенням стінок альвеол, збільшенням об'єму сполучної тканини, зменшенням повітряного простору альвеол та зменшенням площі їхньої газообмінної поверхні. В основі розвитку легеневої гіпертензії при ВДГ лежать структурні зміни легеневих судин. Гістологічно ці зміни характеризуються збільшенням товщини судинних стінок та збільшенням кількості м'язових волокон у стінках артеріол. Істотних змін у легеневих венозних судинах не описано.

У новонароджених з ВДГ утримується висока резистентність легеневих судин, що призводить до підвищення тиску у легеневих артеріях і зниження легеневого кровотоку. Розвивається тяжка і прогресуюча дихальна недостатність. Додатковими чинниками, які можуть підвищувати резистентність легеневих судин, є гіпоксія, ацидоз, гіпотермія і стрес.

Раніше ВДГ розглядалась як хірургічна надзвичайна ситуація, і післяпологовий догляд був спрямований в основному на ранню хірургічну корекцію дефекту [7]. Однак у 90-х роках минулого сторіччя було виявлено покращені показники виживання після відтермінованого хірургічного втручання, тобто після 2 або 3 днів фізіологічної стабілізації з ніжною стратегією вентиляції, як допустима гіперкапнія [8]. Це стало початковою стратегією лікування.

Пренатальна діагностика

Тривимірна ультразвукова діагностика дозволяє виявити ваду пренатально майже у 60% плодів [9]. Фетальна МРТ є методом вибору анатомічного оцінювання легень; визначення їхнього об'єму дозволяє більш точно прогнозувати розвиток ускладнень та необхідний об'єм допомоги після народження [10]. Чим менший об'єм легень у плода, тим менше шансів на виживання і тим вища необхідність застосування ЕКМО [11]. У нормі об'єм легень на 34-у тижні гестації становить 70 мл. Поганий прогноз у плодів з об'ємом легень $10 \pm 6,2$ мл.

Постнатальна допомога

За нормального перебігу вагітності і відсутності протипоказань пологи проводять природним шляхом. Статистично значущого підвищення частоти виживання у дітей, народжених шляхом кесарева розтину, не виявлено.

Якщо ВДГ діагностовано пренатально, перинатальний центр з достатнім досвідом та командою спеціалістів є оптимальним місцем народження дитини. Слід урахувати, що новонароджені з ВДГ потребують невідкладної реанімаційної допомоги, а не негайного хірургічного втручання.

У пологовій залі бажана присутність досвідченого дитячого хірурга, а головне, слід виконати негайну, до першого вдиху, інтубацію трахеї з контролем стояння ендотрахеальної трубки у середньому сегменті торакальної частини трахеї, а не у зоні груднино-ключичного з'єднання, як загальноприйняту догму або протокол позиції. Трахея у торакальній порожнині при діафрагмальній грижі, як правило, викривлена і зігнута майже до 90°. Слід уникати вентиляції з допомогою мішка та маски, оскільки вона спричинює розширення шлунка і кишечника, які знаходяться у грудній порожнині, що обмежує експансію гіпоплазованої легені.

Відразу після народження застосовують традиційну ШВЛ, у подальшому може виникнути потреба в інших режимах вентиляції. Дихальний об'єм та параметри тиску у дихальному апараті потрібно встановлювати з урахуванням того, що функціонує практично одна легеня і пневмоторакс можливий як до, так і після операції. Легеня гіпоплазована, торакальна порожнина великих розмірів і градієнт тиску зумовлює травмування легень.

Оптимальним є низький PIP (піковий тиск на вдосі) – нижче 25 мм вод. ст., РЕЕР (тиск у кінці видиху) – 3–4 см вод. ст. FiO₂ (фракція кисню) на початку вентиляції може бути 100% з наступним поступовим зниженням для утримання предуктальної сатурації у межах 80–95%. Рекомендуються дотримуватися тактики нормокапнії (PaCO₂ – 35–45 мм рт. ст.) або пермісивної гіперкапнії (PaCO₂ до 60 мм рт. ст.) при рН 7,4 і вище. Необхідний діагностичний рентген-контроль стану легень, середостіння і плевральних порожнин.

Особливостями передопераційної стабілізації, згідно із сучасними підходами, є:

- негайна, до першого вдиху, інтубація;
- інгаляція оксиду азоту (NO) у пологовій залі;
- м'які параметри вентиляції із раннім використанням ВЧОВ;
- обмеження градієнта тиску;
- знижені критерії до застосування ЕКМО;
- проведення оперативного втручання на фоні ЕКМО.

Клінічний випадок

Пацієнтка госпіталізована у Перинатальний центр м. Києва з діагнозом: Вагітність I, 40 тиж. Головне передлежання. I період пологів. ВВР – лівобічна діафрагмальна грижа.

З анамнезу:

Пацієнтка В., 30 років, Вагітність I, дифузний зоб. Перший триместр вагітності перебігав з легкими проявами раннього гестозу (нудота, блювання до 5 разів на добу). У II триместрі відзначено анемію легкого ступеня (гемоглобін – до 105 г/л), ГРВІ у

25 тиж (температура тіла – до 38° С). Скринінг I та II триместрів вагітності – без відхилень.

На 31-у тижні вагітності при плановому УЗД виявлено ВВР діафрагми – лівостороння діафрагмальна грижа 34 мм. Права легеня розмірами 27,7*18 мм, площа – 509 кв.мм (LHR – 1,77, o/eLHR = 41%, QLI=0,6), методом trace: 1,38, площа – 331 кв.мм (LHR – 1,16, o/eLHR = 40%, QLI=0,4). Вентрикуломегалія.

МРТ плода на 32-у тижні гестації: діафрагмальна грижа зліва з випадінням петель тонкого та товстого кишечника (за виключенням низхідної, сигмоподібної та прямої кишки), шлунка, селезінки, лівої нирки у ліву плевральну порожнину з вираженим зміщенням органів середостіння вправо (рис. 1). Ліва легеня різко гіпоплазована, диференціюється тільки у верхньомедіальних відділах. Права легеня здавлена органами середостіння.

Об'єм легень плода (EV) – 27,5 мл (права легеня – 23,7 мл, ліва легеня – 3,8 мл). Загальний об'єм грудної порожнини (TCV) – 143 мл. Об'єм середостіння – 55 мл. Очікуваний об'єм легень у плода (ELV) – 88 мл. Передбачуваний відсоток об'єму обох легень – 31% від очікуваного. Виражена декстрапозиція серця.

Консультація дитячого хірурга на 32-у тижні: рекомендовано розродження залежно від акушерської

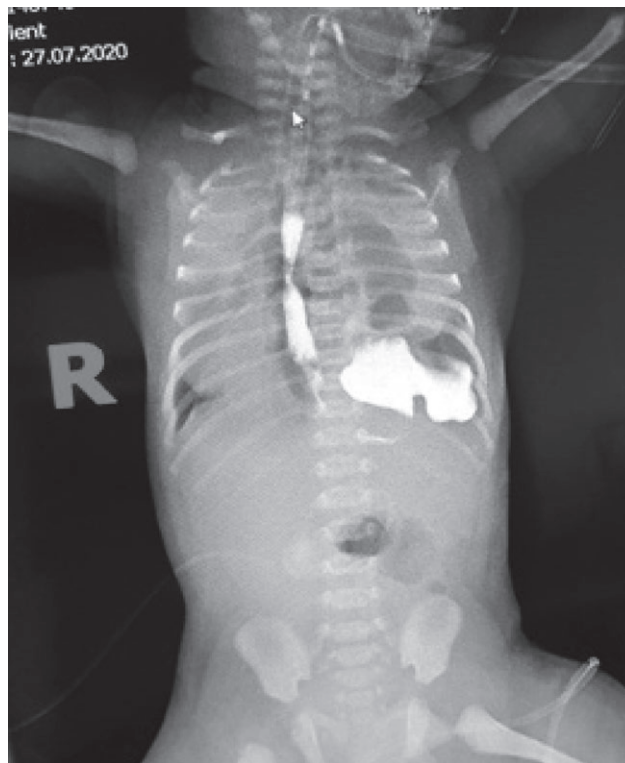


Рис. 1. Рентгенограма у прямій передній проекції новонародженого у першу добу життя: пролабування шлунка та петель кишечника у грудну порожнину як результат ВДГ, пероральне контрастування стравохода та шлунка, виражене зміщення органів середостіння вправо. Гіпоплазія лівої легені



Рис. 2. Рентгенограма після корекції дефекту діафрагми: зберігається зміщення органів середостіння вправо

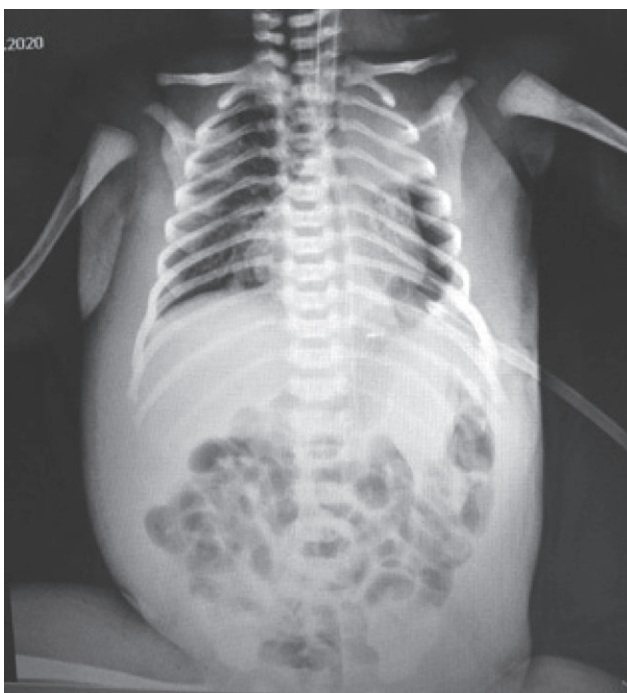


Рис. 3. Контрольна рентгенограма, виконана на четверту добу після операції: зміщення органів середостіння не виявлено, паренхіма правої легені пневматизована, зберігаються ознаки гіпоплазії лівої легені

ситуації, госпіталізація у клініку хірургії новонароджених після первинної стабілізації новонародженого.

Заключення консилиуму:

У плода діагностована вроджена вада розвитку – лівобічна діафрагмальна грижа з вираженою гіпоплазією легень (за індексом LHR – 1,16, о/еLHR = 40%, QLI = 0,4 – з сумнівним прогнозом). Ураховуючи термін гестації, рекомендовано спостереження та розродження на III рівні надання медичної допомоги з подальшою консультацією новонародженого дитячим хірургом та медичним генетиком. Відбулись фізіологічні пологи, без особливостей. Народився живий доношений хлопчик з масою тіла 3000 г, довжиною 52 см, оцінка за шкалою Апгар: на 1-й хв – 3 бали, 5-й – 4 бали, 10-й – 5 балів. Проведена негайна інтубація трахеї одразу після народження до першого вдиху з подальшою ШВЛ.

Новонародженого переведено до ВРІТ новонароджених з діагнозом: Вроджена діафрагмальна грижа. Дихальна недостатність III ступеня. АВО – ізоїмунізація плода та породіллі.

У першу добу новонародженому проведено операцію замінного переливання крові, інтенсивну фототерапію. Респіраторна підтримка у режимі ШВЛ. Отримував: АБ-терапію – бензилпеніцилін + гентаміцин, з метою підтримання гемодинаміки – дофамін, седація, ентеральний спокій.

Після стабілізації новонародженого переведено до ВРІТ Дитячої клінічної лікарні №2, де йому було виконано операцію – корекція дефекту діафрагми на другу добу життя (рис. 2). Перебіг післяопераційного періоду – без особливостей. Новонародженого виписано на четверту добу після операції (рис. 3).

ВИСНОВКИ

Вчасна пренатальна діагностика вродженої діафрагмальної грижі та її анатомічного варіанта дає можливість правильно розробити маршрут пацієнтки, починаючи з тактики ведення вагітності, методу розродження, а також спрогнозувати алгоритм дій персоналу під час народження та подальшого лікування новонародженого.

У даному конкретному клінічному випадку з хорошим результатом зроблено акцент на такі моменти:

- Госпіталізація у Перинатальний центр, який є III рівнем акредитації з надання допомоги вагітним та новонародженим.
- Розродження природним шляхом.
- Інтубація новонародженого до першого вдиху.
- Присутність неонатолога-реаніматолога та дитячого хірурга на пологах.
- Переведення до відділення дитячої хірургії після стабілізації новонародженого.

Відомості про авторів

Слободяник Олег Янович – Кафедра акушерства та гінекології № 1 Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, 01601, м. Київ, б-р Шевченка, 13; тел.: (067) 714-97-60. *E-mail: oleg.yanovych@gmail.com*

Біла Вікторія Володимирівна – Перинатальний центр м. Києва, 03150, м. Київ, вул. Предславинська, 9

Тишкевич Валерія Миколаївна – Перинатальний центр м. Києва, 03150, м. Київ, вул. Предславинська, 9

Процик Марія Володимирівна – Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, 01601, м. Київ, б-р Шевченка, 13

Шевченко Володимир Сергійович – Перинатальний центр м. Києва, 03150, м. Київ, вул. Предславинська, 9

Information about the authors

Slobodianik Oleg Ya. – National medical university, named by O.Bogomolets, 01601, Kyiv, Shevchenka bld, 13; tel.: (067) 714-97-60. *E-mail: oleg.yanovich@gmail.com*

Bila Victoria V. – Kyiv Perinatal Center, 03150, Kyiv, Predslavyns'ka str., 9

Tyshkevych Valeria M. – Kyiv Perinatal Center, Kyiv, 03150, Predslavyns'ka str., 9

Protsik Maria V. – National medical university, named by O.Bogomolets, 01601, Kyiv, Shevchenka bld, 13

Shevchenko Volodymyr S. – Kyiv Perinatal Center, 03150, Kyiv, Predslavyns'ka str., 9

Сведения об авторах

Слободяник Олег Янович – Кафедра акушерства и гинекологии № 1 Национального медицинского университета имени А.А. Богомольца, 01601, г. Киев, б-р Шевченко, 13; тел.: (067) 714-97-60. *E-mail: oleg.yanovich@gmail.com*

Белая Виктория Владимировна – Перинатальный центр г. Киева, 03150, г. Киев, ул. Предславинская, 9

Тышкевич Валерия Николаевна – Перинатальный центр г. Киева, 03150, г. Киев, ул. Предславинская, 9

Процик Мария Владимировна – Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, 01601, г. Киев, б-р Шевченко, 13

Шевченко Владимир Сергеевич – Перинатальный центр г. Киева, 03150, г. Киев, ул. Предславинская, 9

ПОСИЛАННЯ

- Lally KP. Congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Pediatr.* 2002;14(4):486-90.
- de Buys Roessingh AS, Dinh-Xuan AT. Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2009;168(4):393-406.
- Clugston RD et al. Teratogen-induced, dietary and genetic models of congenital diaphragmatic hernia share a common mechanism of pathogenesis. *Am J Pathol.* 2006;169(5):1541-9.
- Holder AM et al. Genetic factors in congenital diaphragmatic hernia. *Am J Hum Genet.* 2007;80(5):825-45.
- Boloker J et al. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. *J Pediatr Surg.* 2002;37(3):357-66.
- Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990 s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2003;112(3 Pt 1):532-35.
- Harting MT, Lally KP. Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2007;16(2):109-14.
- Reyes C et al. Delayed repair of congenital diaphragmatic hernia with early high-frequency oscillatory ventilation during preoperative stabilization. *J Pediatr Surg.* 1998;33(7):1010-14 (discussion 1014-6).
- Gallot D et al. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;29(3):276-83.
- Busing KA et al. MR relative fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia: survival and need for extracorporeal membrane oxygenation. *Radiology.* 2008;248(1):240-6.
- Neff KW et al. Prediction of mortality and need for neonatal extracorporeal membrane oxygenation in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: logistic regression analysis based on MRI fetal lung volume measurements. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189(6):1307-31.

Стаття надійшла до редакції 30.04.2021. – Дата першого рішення 28.04.2021. – Стаття подана до друку 08.06.2021