

**А.Г. Бабінцева^{1,2}, Ю.Ю. Ходзинська^{1,2},
М.В. Хома², С.І. Басистий², О.В. Макарова¹**

Вроджена діафрагмальна кила: клінічні випадки в дітей позанеонатального віку

¹Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці, Україна
²КНП «Міська дитяча клінічна лікарня», м. Чернівці, Україна

Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2021.1(85): 100-104; doi 10.15574/PP.2021.85.100

For citation: Babintseva AG, Khodzynska YuYu, Khoma MV, Basisty SI, Makarova OV. (2021). Congenital diaphragmatic hernia: clinical cases among post-neonatal age infants. Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 1(85): 100-104. doi 10.15574/PP.2021.85.100

Вроджена діафрагмальна кила — дефект розвитку діафрагми, який здебільшого супроводжується проникненням органів черевної порожнини в грудну клітку.

Мета — акцентувати увагу лікарів-педіатрів, лікарів загальної практики — сімейної медицини, дитячих хірургів на проблемі своєчасної діагностики вродженої діафрагмальної кили, клінічні прояви якої маніфестують у пацієнтів позанеонатального віку.

Клінічні випадки. Наведено два клінічні випадки. Перший — правобічна хибна вроджена діафрагмальна кила в дитини 6-місячного віку з гострим початком захворювання у вигляді поєднання дихальних розладів та патологічної кишкової симптоматики, візуалізацією петель кишечника у правій половині грудної клітки; другий — лівобічна хибна вроджена діафрагмальна кила в дитини 10-місячного віку з підгострим початком захворювання, переважанням патологічної дихальної симптоматики та візуалізацією шлунка в лівій половині грудної клітки. Завдяки своєчасному діагностичному пошуку та оперативному втручання, обидва пацієнти виписані додому в задовільному стані.

Висновки. Незважаючи на сприятливіший перебіг вродженої діафрагмальної кили в дітей віком від 1 місяця, він може набувати блискавичного характеру та асоціюватися з небезпекою для їхнього життя. Це зумовлює необхідність виконання відповідного диференційно-діагностичного комплексу усім дітям із гострими або хронічними дихальними розладами та кишковою патологічною симптоматикою, у тому числі проведення грамотної інтерпретації результатів оглядової та контрастної рентгенографії органів грудної клітки та черевної порожнини.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: вроджена діафрагмальна кила; дитячий вік.

Congenital diaphragmatic hernia: clinical cases among post-neonatal age infants

A.G. Babintseva^{1,2}, Yu.Yu. Khodzynska^{1,2}, M.V. Khoma², S.I. Basisty², O.V. Makarova¹

¹Bukovinian State Medical University, Chernivtsi, Ukraine

²MNI «Municipal Children's Clinical Hospital», Chernivtsi, Ukraine

Congenital diaphragmatic hernia is a defect of diaphragm development which in the majority of cases is associated with penetration of the abdominal organs into the chest.

Purpose is to draw attention of pediatricians, general practitioners and family doctors, pediatric surgeons to the issue of timely diagnostics of congenital diaphragmatic hernia since its clinical signs are manifested in patients of a post-neonatal age.

Clinical cases. The first review demonstrates a clinical case of a right false congenital diaphragmatic hernia of 6-month child with acute onset of the disease manifested by combination of respiratory disorders and pathological intestinal symptoms, visualization of intestinal loops in the right side of the chest. The second clinical case describes left false congenital diaphragmatic hernia of a 10-month child with subacute onset of the disease, prevailing pathological respiratory symptoms and visualization of the stomach in the left side of the chest. Due to timely diagnostic examination and surgery performed both patients were discharged home in a satisfactory condition.

Conclusions. In spite of more favourable course of congenital diaphragmatic hernia in children older than 1 month of age, its development can be of a fulminant character and associated with danger for life. It stipulates the necessity to carry out an appropriate differential-diagnostic complex for all the infants with acute or chronic respiratory disorders and pathological intestinal symptoms including a competent interpretation of the results obtained after plan and contrast radiography of the thoracic and abdominal organs.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: congenital diaphragmatic hernia; Infancy.

Врожденная диафрагмальная грыжа: клинические случаи у детей старше неонатального возраста

А.Г. Бабінцева^{1,2}, Ю.Ю. Ходзинська^{1,2}, Н.В. Хома², С.І. Басистий², О.В. Макарова¹

¹Буковинський державний медичний університет, г. Чернівці, Україна

²КНП «Городская детская клиническая больница», г. Чернівці, Україна

Врожденная диафрагмальная грыжа — дефект развития диафрагмы, который в большинстве случаев сопровождается проникновением органов брюшной полости в грудную клетку.

Цель — акцентировать внимание врачей-педиатров, врачей общей практики — семейной медицины, детских хирургов на проблеме своевременной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи, клинические проявления которой манифестируют у пациентов старше неонатального возраста.

Клинические случаи. Представлены два клинических случая. Первый — правосторонняя ложная врожденная диафрагмальная грыжа у ребенка 6-месячного возраста с острым началом заболевания в виде сочетания дыхательных расстройств и патологической кишечной симптоматики, визуализацией петель кишечника в правой половине грудной клетки; второй — левосторонняя ложная врожденная диафрагмальная грыжа у ребенка 10-месячного возраста с подострым началом заболевания, преобладанием патологической дыхательной симптоматики и визуализацией желудка в левой половине грудной клетки. Благодаря своевременному диагностическому поиску и оперативному вмешательству, оба пациента выписаны домой в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Несмотря на более благоприятное течение врожденной диафрагмальной грыжи у детей в возрасте старше 1 месяца, оно может приобретать молниеносный характер и ассоциироваться с опасностью для их жизни. Это предопределяет необходимость выполнения соответствующего дифференциально-диагностического комплекса всем детям с острыми или хроническими дыхательными расстройствами и кишечной патологической симптоматикой, в том числе проведения грамотной интерпретации результатов обзорной и контрастной рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации. На проведение исследований получено информированное согласие родителей детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа; детский возраст.

Вступ

Врождена діафрагмальна кила (ВДК) — дефект розвитку діафрагми, який здебільшого супроводжується проникненням органів черевної порожнини (ОЧП) у грудну клітку [4,7,9].

Погляди щодо етіології ВДК досі залишаються суперечливим, але більшість науковців вважають її багатфакторним захворюванням, у формуванні якого основну роль відіграють генетичні та екологічні фактори. За даними CDC (Centers for Disease Control and Prevention), у США приблизно 1:3600 немовлят народжуються з діафрагмальною килою [6]. ВДК може бути ізольованою аномалією або відмічатися у складі множинних вад розвитку. Найчастіші анеуплоїдії, пов'язані з ВДК, включають трисомію 18 хромосоми, трисомію 13 хромосоми, трисомію 21 хромосоми та синдром Тернера (45, X), мутації одного гена (GATA4, LRP2). Деякі синдроми, асоційовані з ВДК, включають синдром Паллістера Кілліана, синдром делеції 8p23.1, синдром Фрінса, синдром Корнелії де Ланге тощо. Повідомляється, що вплив тератогенних агентів, таких як мофетил мікофенолат, алопуринол та літій, під час вагітності пов'язаний з високою частотою ВДК у плода [5].

Поперечна перетинка та плевроперитонеальні мембрани є основними компонентами, які беруть участь у процесах онтогенезу діафрагми, формування якої завершується до 12-го тижня вагітності. Будь-яке порушення розвитку плевроперитонеальних мембран може призвести до дефекту діафрагми та ВДК у плода. За такої ситуації розміри дефекту варіюють від невеликого отвору заднього м'язового краю до повної відсутності діафрагми (рис. 1).

Формування кили, вміст якої становлять органи черевної порожнини, може перешкодити нормальному розвитку легенів і провокувати дві основні патологічні знахідки — гіпоплазію легень та аномальний розвиток легеневих судин. Гіпоплазія легенів асоціюється з помітним зменшенням розгалужень термінальних бронхіол та альвеол, частіше відзначається двобічно, але ураження з боку дефекту більш клінічно значуще, порівняно з контрлатеральною легенею. Ремоделювання легеневих судин проходять за рахунок потовщення артеріальних медіальних стінок із потенційним розвитком стійкої легеневої гіпертензії, перебіг якої погіршує дисфункція лівого шлуночка [3].

Інше припущення полягає в тому, що гіпоплазія легенів може бути основним причинним фактором у патофізіології ВДК. Якщо розвиток легеневої бруньки порушений, спостерігаються патологічні зміни у формуванні мезенхіми печінкової пластини, яка анатомічно тісно пов'язана з легенями, що призводить до дефекту діафрагми. Слабкість діафрагми може викликати її евертрацію, яка може бути прийнятою за ВДК. Діафрагмальна евертрація частіше зустрічається справа і не пов'язана з тяжкою формою легеневої гіпоплазії. Незалежно від причини легенева гіпоплазія аномальна легенева вазореактивність і легенева гіпертензія є основними чинниками захворюваності та смертності, пов'язаних із ВДК [2].

За локалізацією діафрагмальні кили класифікують на задньолатеральні, також відомі як грижі Бохдалека, та є найпоширенішим типом (70–75%), передні дефекти або кила Морганьї (23–28%) та центральні грижі (2–7%). Серед задньолатеральних кил у біль-

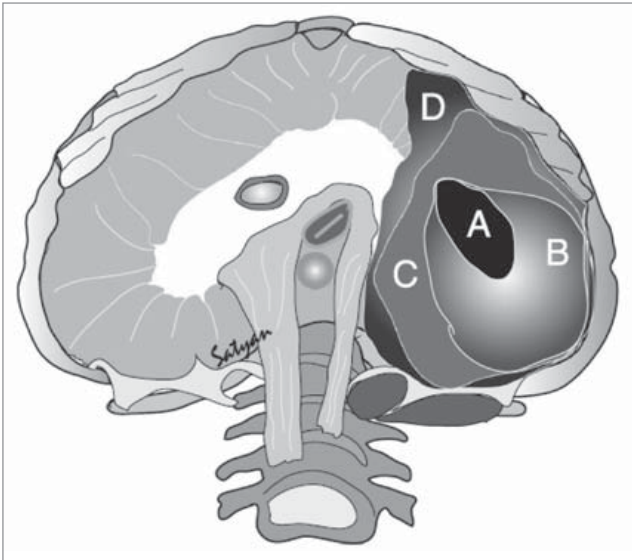


Рис. 1. Розміри дефекту діафрагми від малого (А) до діафрагмальної агенезії (D); дефекти В та С вважаються помірними і великими [2]

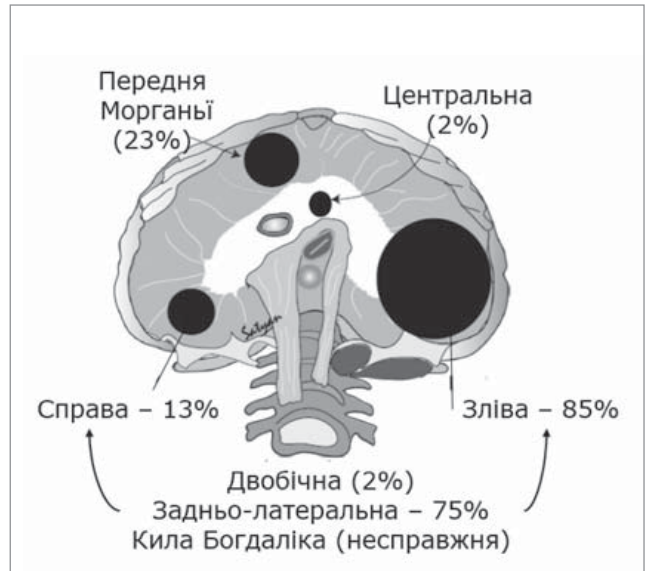


Рис. 2. Класифікація вроджених діафрагмальних гриж за локалізацією [2]

шості випадків зустрічаються лівобічні кили (85%), рідше — з правого боку (13%) або двобічні (2%) [2,5]. Схематичне зображення різних типів діафрагмальних кил наведено на рис. 2.

Наводимо два клінічні випадки ВДК, діагностовані та проліковані в пацієнтів позанеонатального віку. Публікація матеріалів погоджена комісією з біоетики Буковинського державного медичного університету; усі анамнестичні дані та результати обстежень опубліковані за згодою батьків дітей.

Клінічний випадок 1

Дитина Б. віком 6 місяців госпіталізована до хірургічного відділення центральної районної лікарні зі скаргами батьків на раптову появу неспокою в дитини, почастішання та утруднення дихання, блідість шкірних покривів, відсутність випорожнень протягом 2 діб, однократне блювання «кавовою гуцею».

З анамнезу відомо, що дитина народилася від I вагітності, яка перебігала на тлі токсикозу в першому триместрі, I пологів у термін гестації 40–41 тиждень природнім шляхом на тлі слабкості пологової діяльності, з масою тіла 3600 г, довжиною тіла 54 см. Відмічається природжена вада розвитку: колобома обох очей та птоз, з приводу чого перебуває на диспансерному обліку в окуліста. 2 місяці потому отримувала стаціонарне лікування з приводу інфікування вірусом SARS-CoV-2 (PHK+).

За результатами об'єктивного обстеження, стан дитини оцінено як тяжкий за рахунок

дихальної недостатності II ступеня, інтоксикаційного синдрому. Свідомість збережена, але відмічаються ознаки збудження. Намагається вибрати певне положення тіла. Аускультативна та перкуторна картина над легеньми патологічна: послаблення дихання справа, тимпанічний звук справа нижче 4 міжребер'я. Живіт при пальпації м'який, не болючий. Перистальтика послаблена. Симптоми подразнення очеревини негативні. Діурез достатній, самостійного відходження випорожнення немає.

Під час проведення оглядової та контрастної рентгенографії ОГК та ОЧП візуалізовано петлі кишечника у правій половині грудної клітки (рис. 3).

За даними комплексного клініко-лабораторного та клінічного обстеження дитини встановлено клінічний діагноз основний «Вроджена несправжня правобічна діафрагмальна кила; ускладнення: дихальна недостатність II ступеня; супутній: вроджена колобома обох очей, двобічний птоз».

Проведено оперативне втручання. Після верхньої косої правобічної лапаротомії під час огляду правого купола діафрагми виявлено дефект діафрагми розміром 2–4 см, овоїдної форми, розташований задньолатерально, а через цей дефект внутрішні ОЧП дислоковані у плевральну порожнину. Дислоковані органи (петлі тонкої кишки, висхідної та поперечної товстої кишки) життєздатні, без патологічних змін. Проведено низведення ОЧП через дефект діафрагми, пластику дефекту діафрагми

місцевими тканинами. Післяопераційний період – без ускладнень.

Дитина виписана додому в задовільному стані через 14 діб.

Клінічний випадок 2

Дитина Н. віком 10 місяців госпіталізована до центральної районної лікарні зі скаргами батьків на неспокій дитини, частіше дихання, зміну кольору шкіри, відмову від їжі. Об'єктивно відмічалися прояви дихальної недостатності II ступеня, патологічна аускультативна картина з боку легенів.

З анамнезу відомо, що дитина народилася від I вагітності та I пологів у 39–40 тижнів із масою тіла 3200 г, довжиною тіла 52 см. Зі слів матері, вагітність перебігала задовільно, дитина росла і розвивалася відповідно до віку, на диспансерному обліку не перебувала.

Після первинного огляду, лабораторного та інструментального обстеження, включаючи оглядову рентгенографію ОГК встановлено попередній діагноз «Позалікарняна двобічна пневмонія. Дихальна недостатність II ступеня. Піопневмоторакс (?)».

Після стабілізації стану, налагодження венозного доступу, інфузійної та антибактеріальної терапії, кисневої підтримки дитина в ургентному порядку переведена виїзною транспортною бригадою до хірургічного відділення КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» Чернівецької МР, де їй проведено комплексне клініко-лабораторне та інструментальне обстеження, у тому числі контрастна рентгенографія ОГК та ОЧП, ультразвукове дослідження серця, органів ОЧП і позаочеревинного простору (рис. 4).

За даними комплексного клініко-лабораторного та клінічного обстеження дитини встановлено клінічний діагноз основний «Вроджена хибна лівобічна діафрагмальна кила; ускладнення: дихальна недостатність II ступеня».

В ургентному порядку проведено оперативне втручання: лапаротомію, пластику дефекту діафрагми місцевими тканинами. Дитина виписана додому в задовільному стані через 10 діб на тлі відсутності патологічних змін клінічних та інструментальних показників.

Обговорення. За даними літератури, у більшості випадків ВДК діагностується антенатально або відразу після народження, але у 2–20% – після першого місяця життя [1, 3, 5]. У позанеонатальному періоді ВДК проявляється широким спектром клінічних симптомів, що може зумовити її хибну інтерпретацію, затримку діагностики та встановлення помилкового

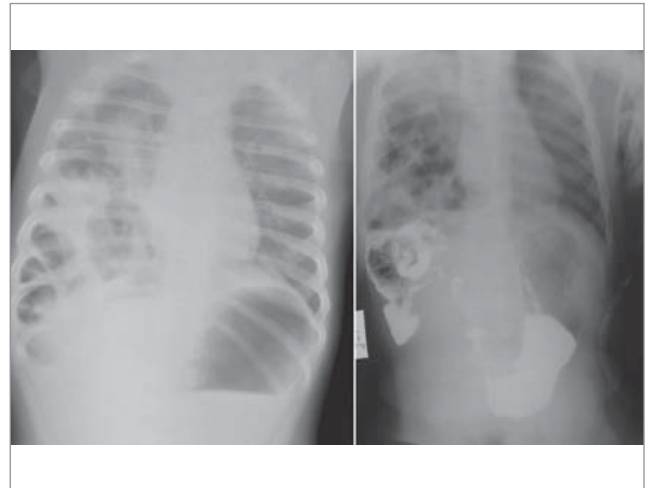


Рис. 3. Оглядова й контрастна рентгенограма ОГК та ОЧП пацієнта (візуалізуються петлі кишечника у правій половині грудної клітки)

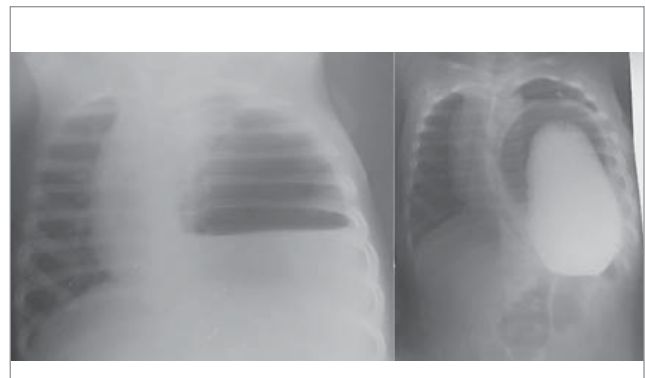


Рис. 4. Оглядова і контрастна рентгенограма ОГК та ОЧП пацієнта (візуалізується шлунок у лівій половині грудної клітки)

діагнозу. Пізній прояв ВДК може бути пов'язаний з невеликим дефектом діафрагми, відсутністю легеневої гіпоплазії та відповідно респіраторного дистрес-синдрому, закриття дефекту печінкою або селезінкою, а її маніфестація – з підвищенням внутрішньочеревного тиску за звичного навантаження, дефекації, кашлю тощо [8]. ВДК запідозрюють у дітей старшого віку з невеликими вродженими дефектами діафрагми на тлі респіраторних або шлунково-кишкових симптомів, включаючи хронічний кашель, рецидивні легеневі інфекції, плевральний випіт, пневмонію або дисфагію. Кишкова непрохідність може бути ознакою ВДК, оскільки порушення звичного обертання кишечника під час внутрішньоутробного розвитку є загальним явищем. Також ВДК може бути випадковою знахідкою за допомогою рентгенографії грудної клітки або інших методів візуалізації. У таких пацієнтів ступінь респіраторних симптомів корелює зі ступенем гіпоплазії легенів і може не бути вираженим [5]. Незважаючи на те, що пізня діагностика ВДК може призведе-

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

сти до підвищеного рівня захворюваності дітей, лікування в старшому віці має кращі результати, на відміну від неонатального періоду [1].

Висновки

Незважаючи на сприятливіший перебіг вродженої ВДК в дітей віком від 1 місяця, він може набувати блискавичного характеру та асоціюватися з небезпекою для їхнього життя. Це зумовлює необхідність виконання відповідного

диференційно-діагностичного комплексу усім дітям із гострими або хронічними дихальними розладами та кишковою патологічною симптоматикою, у тому числі проведення грамотної інтерпретації результатів оглядової та контрастної рентгенографії органів грудної клітки та черевної порожнини.

Джерела фінансування. Самофінансування.
Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Baerg J, Kanthimathinathan V, Gollin G. (2012). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: diagnostic pitfalls and outcome. (2012). *Hernia*. 16(4): 461–466. doi: 10.1007/s10029-012-0906-5.
2. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. (2017). Congenital Diaphragmatic hernia — a review. *Matern Health Neonatol Perinatol*. 3: 6. doi: org/10.1186/s40748-017-0045-1.
3. Dumpa V, Chandrasekharan P. (2020). Congenital Diaphragmatic Hernia. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK556076/>.
4. Gorbatyuk OM, Makedonsky IA, Kurilo HV. (2019). Modern strategies of the diagnostics, surgical correction and prevention of congenital anomalies in newborns. *Neonatology, Surgery and Perinatal Medicine*. 4 (34): 88–97. [Горбатюк ОМ, Македонський ІО, Курило ГВ. (2019). Сучасні стратегії діагностики, хірургічної корекції та профілактики вроджених вад розвитку у новонароджених. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 4 (34): 88–97]. doi: 10.24061/2413-4260.IX.4.34.2019.10.
5. Longoni M, Pober BR, High FA. (2020). Congenital Diaphragmatic Hernia Overview. In ed Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA et al. *GeneReviews*®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle: 1993–2021. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1359/>.
6. Mai CT, Isenburg JL, Canfield MA, Meyer RE, Correa A, Alverson CJ, Lupo PJ, Riehle Colarusso T, Cho SJ, Aggarwal D, Kirby RS. (2019). National population-based estimates for major birth defects, 2010–2014. *Birth Defects Research*. 111 (18): 1420–1435. doi: org/10.1002/bdr2.1589.
7. Puligandla PS, Skarsgard ED, Offringa M, Adatia I, Baird R, Bailey JAM, Brindle M, Chiu P, Cogswell A, Dakshinamurti S, Flageole H, Keijzer R, McMillan D, Oluyomi Obi T, Pennaforte T, Perreault T, Piedboeuf B, Riley SP, Ryan G, Synnes A, Traynor M, The Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia Collaborative. (2018). Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a clinical practice guideline. *CMAJ*. 190 (4): 103–112. doi: org/10.1503/cmaj.170206.
8. Salocha AF, Borys OYa, Ivanochko RV. (2020). Is congenital diaphragmatic hernia a pathology of the neonatal period only? *Paediatric Surgery. Ukraine*. 2 (67): 91–95. [Салоха АФ, Борис ОЯ, Іваночко РВ. (2020). Чи є вроджена діафрагмальна грижа патологією лише періоду новонародженості? *Хірургія дитячого віку*. 2 (67): 91–95]. doi: 10.15574/PS.2020.67.91.
9. Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, Storme L, Deprest J, Schaible T, van Heijst A, Tibboel D, CDH EURO Consortium. (2016). Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus — 2015 Update. *Neonatology*. 110 (1): 66–74. doi: 10.1159/000444210.

Відомості про авторів:

Бабінцева Анастасія Геннадіївна — д.мед.н., доц. каф. педіатрії, неонатології та перинатальної медицини Буковинського ДМУ. Адреса: м. Чернівці, Театральна пл., 2. <http://orcid.org/0000-0002-3859-6431>.

Ходзинська Юліана Юрївна — аспірант каф. педіатрії, неонатології та перинатальної медицини Буковинського ДМУ. Адреса: м. Чернівці, Театральна пл., 2. <http://orcid.org/0000-0002-4137-1073>.

Хома Микола Васильович — зав. відділення дитячої хірургії КНП «Міська дитяча клінічна лікарня». Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4.

Басістий Степан Іванович — зав. відділення анестезіології та інтенсивної терапії КНП «Міська дитяча клінічна лікарня». Адреса: м. Чернівці, вул. Буковинська, 4.

Макарова Олена Вікторівна — к.мед.н., доц. каф. догляду за хворими та вищої мед сестринської освіти ДМУ. Адреса: м. Чернівці, Театральна пл., 2. <http://orcid.org/0000-0003-3348-2440>.

Стаття надійшла до редакції 01.11.2020 р.; прийнята до друку 17.03.2021 р.