

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
ІМЕНІ О. О. БОГОМОЛЬЦЯ
ДВНЗ «ТЕРНОПІЛЬСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ
УНІВЕРСИТЕТ ІМЕНІ І. Я. ГОРБАЧЕВСЬКОГО МОЗ УКРАЇНИ»

Д. Ю. Кривченя, І. М. Бензар, В. Є. Бліхар

**ДІАФРАГМАЛЬНІ ГРИЖІ
У ДІТЕЙ.
ПРОБЛЕМНІ ПИТАННЯ
ДІАГНОСТИКИ І ЛІКУВАННЯ**

Тернопіль
ТДМУ
«Укрмедкнига»
2015

УДК 616-007.43-053.2(075.8)
ББК 54.574.63
К 82

Колектив авторів

Кривченя Д. Ю., доктор медичних наук, професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця, академік Академії наук вищої школи України, заслужений діяч науки і техніки України, лауреат Державної премії України.

Бензар І. М., кандидат медичних наук, доцент кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця.

Бліхар В. Є., кандидат медичних наук, доцент, головний лікар Тернопільської університетської лікарні.

Рецензенти

Дубровін О. Г., професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця, доктор медичних наук, професор.

Рибальченко В. Ф., головний позаштатний спеціаліст зі спеціальності «Дитяча хірургія», професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, доктор медичних наук.

Сокур П. П., професор кафедри торакальної хірургії і пульмонології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, доктор медичних наук, професор.

Кривченя Д. Ю.

К 82 **Діафрагмальні грижі у дітей.** Проблемні питання діагностики і лікування : навч. посіб. / Д. Ю. Кривченя, І. М. Бензар, В. Є. Бліхар. – Тернопіль : ТДМУ, 2015. – 80 с.

ISBN 978-966-673-231-9

Навчальний посібник присвячено одній із найскладніших і високолетальних вад розвитку – вродженій діафрагмальній грижі. У ньому відображено базові поняття, зокрема ембріологію, патофізіологію, хірургічну анатомію вади, класифікацію. Детально висвітлено такі практичні проблеми, як діагностика (пре- і постнатальна), можливість фетальної хірургії, передопераційна підготовка, хірургічне лікування з вибором операційного доступу та способу пластики діафрагми, післяопераційне ведення пацієнта. Окремий розділ присвячено віддаленим результатам лікування вроджених діафрагмальних гриж. Усі рисунки, наведені в книзі, надали її автори Кривченя Данило Юліанович, Бензар Ірина Миколаївна, Бліхар Василь Євгенович, схеми – завідувач відділення малоінвазивної хірургії КЗ ТОР «Тернопільська університетська лікарня» Дуць Сергій Іванович.

Посібник рекомендований для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації, а також лікарів-інтернів, дитячих хірургів, анестезіологів і лікарів інших спеціальностей.

УДК 616-007.43-053.2(075.8)
ББК 54.574.63

Рекомендовано до видання вченою радою Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (протокол № 2 від 05.11.2013 р.).

© Д. Ю. Кривченя, І. М. Бензар,
В. Є. Бліхар, 2015

© ТДМУ, «Укрмедкнига», 2015

ISBN 978-966-673-231-9

ЗМІСТ

Список умовних скорочень.....	4
Вступ	5
Історична довідка.....	7
Ембріологія, гістологія вади	8
Визначення поняття «вада», варіанти і класифікація. Хірургічна анатомія та патофізіологія вади	14
Клінічні прояви та діагностика вродженої діафрагмальної грижі ..	21
Можливості фетальної хірургії при вродженій діафрагмальній грижі	27
Передопераційна стабілізація новонароджених зі вродженою діафрагмальною грижею	30
Хірургічне лікування. Дискусійні питання щодо операційного доступу і методів закриття дефекту.....	38
Післяопераційне ведення новонароджених зі вродженою діафрагмальною грижею.....	58
Віддалені результати.....	62
Висновки	69
Список літератури	71

Список умовних скорочень

- ВДГ – вроджена діафрагмальна грижа
VI – вентиляційний індекс
ВЧОВ – високочастотна осциляторна вентиляція
ЕКМО – екстракорпоральна мембранна оксигенація
IO – індекс оксигенації
КЛР – кислотно-лужна рівновага
КПІ – краніопульмональний індекс
КТ – комп'ютерна томографія
МВІ – модифікований вентиляційний індекс
МРТ – магнітно-резонансна томографія
УЗД – ультразвукова діагностика
ФЕТО – фетальна ендоскопічна трахеальна оклюзія
ШВЛ – штучна вентиляція легень
ePTFE – polytetrafluoroethylene (еластичний політетра-
флуороетилен)
FiO₂ – фракція кисню в газовій суміші, яка вдихається
PEEP – тиск у кінці видиху
PIP – піковий тиск на вдиху
PTFE – політетрафлуороетилен

Вступ

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) являє собою анатомічний дефект діафрагми з переміщенням органів черевної порожнини в грудну. Структурний дефект супроводжується патофізіологічними розладами, зокрема легеневою гіпертензією, а також легеневою гіпоплазією різного ступеня, які власне і визначають тяжкість вади.

Частота ВДГ складає 1:2500–5000 живих новонароджених. Ці цифри можуть бути неточними, оскільки існує «прихована летальність», яка в такому контексті означає, що не всі плоди з ВДГ виживають, а інформації щодо мертвонароджених недостатньо.

Патологічна дислокація багатьох органів у період внутрішньоутробного розвитку, інвазивна їх передислокація після народження супроводжуються розвитком небезпечних ускладнень. Прогнозування виникнення ускладнень, їх профілактика і лікування на етапах передопераційної підготовки, хірургічної корекції і післяопераційного ведення залишаються актуальними завданнями протягом багатьох десятиліть роботи спеціалізованих світових клінік. Залишаються дискусійними питання щодо вибору моменту проведення операції, доступу і способу закриття дефекту діафрагми. Вимагають подальшого уточнення програма післяопераційного ведення таких пацієнтів, їх реабілітації та вивчення віддалених результатів.

У стратегію лікування ВДГ впроваджують новітні досягнення, зокрема вдосконалену пренатальну діагностику, екстракорпоральну мембранну оксигенацію (ЕКМО), діагностику і лікування легеневої гіпертензії. Використання технологій захисту легень – високочастотної осциляторної вентиляції (ВЧОВ), дотримання обмеження тиску в дихальних шляхах дозволяють мінімізувати баротравму.

Проте, незважаючи на зростання вартості й технологічної складності методик, ВДГ залишається діагнозом із високою летальністю. Вживання в неонатальний період без хірургічного лікування казуїстичне, а після корекції коливається від 60 до 90 %. Висока летальність визначається у групі пацієнтів, які мають прояви респіраторного дистрес-синдрому протягом перших годин після народження, ознаки тяжкої легеневої гіпоплазії і легеневої гіпертензії, ятрогенне ушкодження легень внаслідок механічної вентиляції, низьку масу при народженні. Незалежним прогностичним чинником неонатальної летальності називають також супутні вади, які при ВДГ виникають у 30–40 % пацієнтів. У цій групі виживає не більше 15 % дітей. Крім того, лікування ВДГ є одним із найбільш дорогих серед вроджених вад розвитку. Згідно з даними 2011 р., у США найдорожчим є лікування новонароджених дітей із застосуванням ЕКМО, яке становить 156 499 \$ на одного пацієнта, а прогнозовані щорічні витрати на лікування ВДГ перевищують 250 000 000 \$.

Історична довідка

Нижче в хронологічному порядку наведено дати і події, які, на нашу думку, мали найбільший вплив на еволюцію розуміння механізмів виникнення та зміни тактики лікування ВДГ.

1579 р. – Амбруаз Паре повідомив про два випадки травматичної діафрагмальної грижі.

1650 р. – Лазар Рів'єр виявив дефект діафрагми у 24-річного чоловіка під час автопсії.

1754 р. – McCauley і Hunter вперше описали ВДГ у новонародженої дитини, яка померла через декілька годин після народження.

1769 р. – Джовані Морганьї підсумував повідомлення про різні види діафрагмальних гриж і описав перший випадок ретростернальної грижі.

1836 р. – R. Bright уперше детально описав виявлену під час автопсії грижу стравохідного отвору діафрагми, хоча повідомлення про цю патологію були і раніше (P. Bilard).

1848 р. – V. A. Bochdalek, професор анатомії Празького університету, повідомив про два випадки ВДГ, що, як він вважав, була викликана розривом мембрани в люмбокостальному трикутнику.

1888 р. – I. Broman із Швеції вперше повідомив про операційне лікування діафрагмальної грижі в дорослої людини, проте пацієнт помер.

1901 р. – O. Aue провів перше успішне втручання у 9-річного хлопчика.

1925 р. – Hedblom уперше навів міркування щодо лікування з приводу ВДГ, взявши за основу описання 44 новонароджених дітей з ВДГ, 75 % з яких померли. Автор висловив думку, що раннє хірургічне втручання може знизити летальність.

1928 р. – K. Bettmann і G. Hess прооперували 3,5-місячну дитину, яка вижила.

1940 р. – Ladd та Gross висловили думку про необхідність негайного операційного лікування ВДГ.

1946 р. – перша успішна операція у немовляти перших 24 год життя (Gross).

1975 р. – успішне проведення ЕКМО у новонародженої дитини.

1986 р. – використання високочастотної осциляторної вентиляції.

1988 р. – група дитячих хірургів із Торонто і професор Frans W. Hazebroek із Роттердама (Нідерланди) описали й опублікували матеріали щодо відстроченого операційного втручання при ВДГ, що викликало гарячу суперечку серед дитячих хірургів. Застосування цього підходу забезпечило відносно переважання передопераційної смертності порівняно з післяопераційною на фоні практично не змінених показників загальної летальності.

1990 р. – М. R. Harrison і колеги (США) були першими, хто почав оперувати дитину з ВДГ внутрішньоутробно.

1994 р. – використання інгаляції монооксиду азоту NO.

Ембріологія, гістологія вади

Ембріологія розвитку діафрагми залишається не до кінця вивченою. Повністю сформована діафрагма утворена клітинами різних типів (м'язовими, нервовими, стромальними), очевидно, її формування є результатом складної взаємодії клітин і тканин, яка проходить в основному протягом 4–10 тижнів гестації.

Різні частини діафрагми походять від чотирьох окремих компонентів:

- 1) сухожильний центр формується з поперечної перетинки;
- 2) задньолатеральна порція – з плевроперитонеальної мембрани;
- 3) дорсальні ніжки розвиваються зі стравохідної брижі;
- 4) м'язова порція діафрагми походить від торакальної групи міжреберних м'язів.

Мембрана (поперечна перетинка), що розділяє грудну та

черевну порожнини, росте вентрально і дорсально. Плевроперикардіальний простір відокремлюється від перитонеальної порожнини плевроперитонеальними складками, які утворені первинною плеврою та очеревиною. Первинні плевроперитонеальні складки з'являються на 4–5 тижні внутрішньоутробного розвитку. Пізніше м'язові волокна мігрують до цієї мембрани в передньо-задньому напрямку. Оскільки найпізніше мембрана закривається зліва, найбільш поширені лівобічні грижі (87 % лівобічних проти 11 % правобічних, 2 % двобічних), що переважно є задніми. Пізнє закриття формує дефект великих розмірів, який називають плевроперитонеальним каналом. Дорсальний дефект називають грижами Богдалека, передній дефект – грижами Морганьї. Ларрей описав рідкісну форму стернокостального дефекту.

Збільшення довжини стравоходу відбувається в той самий час, що і ріст поперечної перетинки. Будь-яка затримка є причиною широкого відкритого стравохідного отвору і короткого стравоходу.

Якщо порушується ріст м'язових волокон і вони не мігрують у плевроперитонеальну мембрану, формується істинна ВДГ. За цих умов наявний гризовий мішок, який складається з плеври й очеревини, частота таких гриж складає близько 20 %. У разі гіпоплазії м'язових волокон формується вроджена евентрація (релаксація) діафрагми.

Термін формування дефекту діафрагми є важливим, оскільки він визначає тривалість компресії іпсі- та контралатеральної легені. При великих дефектах внутрішньогрудне розташування лівої частки печінки, шлунка, селезінки та кишечника призводить до тривалої компресії легеневої тканини і зміщення межистіння. Ці випадки діагностують у ранні терміни гестації.

Порушення закриття діафрагми протягом 4–10 тижнів внутрішньоутробного розвитку спричиняє ВДГ. У цей же період (5-й тиждень гестації) формуються легеневі бруньки і бронхи. Легеневі бруньки утворюються з передньої кишки в результаті взаємодії між її ендодермою та навколишньою мезенхімою. Як показують експериментальні дослідження, епітеліальні/

мезенхімальні співвідношення є дуже складними і не до кінця вивченими, а їх порушення призводить до легеневої гіпоплазії.

Легенева гіпоплазія при ВДГ характеризується потовщенням стінок альвеол, збільшенням об'єму сполучної тканини, зменшенням повітряного простору альвеол та площі їх газообмінної поверхні. Потовщення стінок альвеол призводить до формування більш примітивних альвеолярних мішечків. Причиною зменшення газообмінної площі поверхні альвеол може бути затримка проліферації епітеліальних клітин під впливом фібробластів.

В основі розвитку легеневої гіпертензії при ВДГ лежать структурні зміни легеневих судин. Гістологічно ці зміни характеризуються збільшенням товщини судинних стінок та кількості м'язових волокон у стінках артеріол. Істотних змін у легеневих венозних судинах не описано. Згідно з даними експериментальних досліджень, судинна сітка з'являється на ранніх стадіях розвитку легень. Уже під час формування легеневих бруньок у навколишній мезенхімі виявляють капіляри, проте подальший розвиток судинної сітки відбувається за рахунок проростання ендотеліальних клітин. Цей процес називають дистальним ангиогенезом. На ранніх стадіях формування ВДГ судини розвиваються нормально. Проте згодом порушується проліферація мезодермальних клітин, що призводить до зниження швидкості розгалуження легеневих судин і зменшення їх кількості.

Легеневий кровотік за нормального розвитку плода складає лише 7 % серцевого викиду, на цьому фоні резистентність легеневих судин залишається високою. Під час внутрішньоутробного періоду розвитку збагачена киснем кров від плаценти через овальне вікно й артеріальну протоку в право-лівому напрямку потрапляє у системний кровотік. При народженні відбуваються істотні гемодинамічні зміни. З початком дихання знижується резистентність легеневих судин, що дозволяє збільшити інтенсивність легеневого кровотоку. Зростають швидкість кровотоку в малому колі кровообігу і тиск у лівому передсерді, що сприяє закриттю овального вікна. Підвищення оксигенації артеріальної крові сприяє спонтанному закриттю

артеріальної протоки. Завершується перехід від фетального до постнатального кровообігу. За умови порушення цього процесу можливе персистування фетального кровообігу.

У новонароджених з ВДГ із моменту народження і припинення надходження плацентарної крові утримується висока резистентність легеневих судин, що викликає зростання тиску в легеневих артеріях і зниження легеневого кровотоку. Висока резистентність судин призводить до право-лівого шунтування крові на рівні передсердь та/або артеріальної протоки, й артеріальна кров, не збагачена киснем, потрапляє в системний кровотік. Оскільки кровотік у шунтах підвищується, оксигенація крові в системному руслі знижується і змішана венозна кров повертається до правих відділів серця, насичення крові киснем прогресивно зменшується. Виникає гіпоксія, яка, у свою чергу, підвищує резистентність легеневих судин, що порушує легеневий кровотік. Розвивається тяжка і прогресуюча дихальна недостатність. Додатковими чинниками, які можуть підвищувати резистентність легеневих судин, є гіпоксія, ацидоз, гіпотермія і стрес.

Легеневі судини і бронхи розвиваються у тісному взаємозв'язку, порушення розвитку судин призводить до дефекту бронхіального епітелію. Розвиток легень є динамічним процесом, їх проксимальна частина формується в більш ранні терміни внутрішньоутробного розвитку і, відповідно, більш зріла, ніж дистальна частина, що розвивається у пізніші терміни гестації.

Протягом раннього періоду розвитку діафрагми середня кишка розміщена за межами черевної порожнини, в жовтково-му мішку. Якщо плевроперитонеальний канал не закривається до того часу, коли середня кишка повертається до черевної порожнини (9–10 тиждень гестації), тоді органи черевної порожнини проникають через люмбокостальний трикутник в іпсілатеральну грудну порожнину. В результаті аномального розміщення кишечника не відбувається його фізіологічна ротація. Відповідно, ВДГ супроводжується синдромом мальротації.

Аналізуючи літературні джерела та власний досвід, слід зазначити, що наші знання щодо морфології легеневої тканини

базуються в основному на результатах автопсії дітей, які загинули на фоні тяжкої легеневої гіпоплазії та легеневої гіпертензії. Нам достеменно невідомо, що аналогічні зміни буде виявлено при гістологічному дослідженні легень у дітей, які вижили на фоні помірної легеневої гіпертензії. Немає також однозначної відповіді на запитання про причини різноманітного клінічного перебігу ВДГ, тому лікування кожного індивідуального пацієнта залишається предметом «спроб і помилок».

Питання для самоконтролю:

1. В який період внутрішньоутробного розвитку формується діафрагма?
2. Чим утворені плевроперитонеальні складки?
3. Чим пояснюють найчастішу лівобічну локалізацію вродженої діафрагмальної грижі?
4. Що є ознакою істинної ВДГ?
5. З чого формуються легеневі бруньки?
6. Дати морфологічну характеристику легеневій гіпоплазії при ВДГ.
7. Назвати гістологічні ознаки легеневої гіпертензії при ВДГ.
8. Назвати основну особливість ембріонального кровообігу.
9. Які анатомічні структури підтримують персистування фетального кровотоку після народження дитини?
10. Що є причиною розвитку синдрому мальротачії при ВДГ?

Еталони відповідей:

1. Протягом 4–10 тижнів гестації.
2. Первинною плеврою та очеревиною.
3. Тим, що плевроперитонеальна мембрана найпізніше закривається зліва.
4. Наявність гризового мішка.
5. З передньої кишки.
6. Легенева гіпоплазія характеризується потовщенням стінок альвеол, збільшенням об'єму сполучної тканини, зменшенням повітряного простору альвеол та площі їх газообмінної поверхні.

7. Потовщення судинних стінок та збільшення кількості м'язових волокон у стінках артеріол.

8. Кров, збагачена киснем, від плаценти надходить у системний кровотік через овальне вікно й артеріальну протоку в право-лівому напрямку.

9. Відкрита артеріальна протока і відкрите овальне вікно.

10. Аномальне розміщення кишечника в грудній порожнині перешкоджає його фізіологічній ротації.

Тестові завдання:

1. В яких судинах виявляють максимально виражені зміни при ВДГ?

- A. Легеневих венах.
- B. Легеневих капілярах.
- C. Легеневих артеріях.
- D. Легеневих артеріолах.
- E. Лімфатичних судинах легень.

2. З якою частотою виникають правобічні ВДГ?

- A. 2 %.
- B. 20 %.
- C. 11 %.
- D. 50 %.
- E. 90 %.

3. Чим утворений гризовий мішок при ВДГ?

- A. Плеврою та очеревиною.
- B. Гіоплазованою діафрагмою.
- C. Дуплікатурою очеревини.
- D. Пуповинними оболонками.
- E. М'язовими волокнами.

4. В який період розвитку формується ВДГ?

- A. Останній триместр вагітності.
- B. 4–10 тижні гестації.
- C. 20–24 тижні гестації.
- D. 30–35 тижні гестації.
- E. Відразу після народження дитини.

5. Яку частку від системного кровотоку складає легеневий

кровотік у плода?

- A. 7 %.
- B. 3 %.
- C. 40 %.
- D. 90 %.
- E. 100 %.

Правильні відповіді:

- 1. D.
- 2. C.
- 3. A.
- 4. B.
- 5. A.

Визначення поняття «вада», варіанти і класифікація. Хірургічна анатомія та патофізіологія вади

Грижі власне діафрагми поділяють на дефекти і релаксації (евентрації). Існують такі види дефектів діафрагми (рис. 1):

- 1. Щілинні (задньолатеральні, так звані грижі Богдалека).
- 2. Центральні (плевроабдомінальний канал).
- 3. Ретростернальні (Ларрея і Морганьї), френікоперикардіальні, гіпоплазія діафрагми (відсутність м'язового шару зі збереженням вісцеральної дуплікатури, грижовим мішком).
- 4. Агенезія (відсутність країв купола діафрагми).

Грижі природних отворів діафрагми поділяють на езофагеальні з коротким стравоходом та медіастинальним розташуванням шлунка і параезофагеальні з перевернутим шлунком.

Не для всіх вад розвитку діафрагми термін «грижа» доцільний, оскільки при декількох їх видах відсутній один з її складових елементів – грижовий мішок, наприклад при релаксації діафрагми, вродженому купольному, або ретростернальному, дефекті, короткому стравоході. Парастернальну грижу

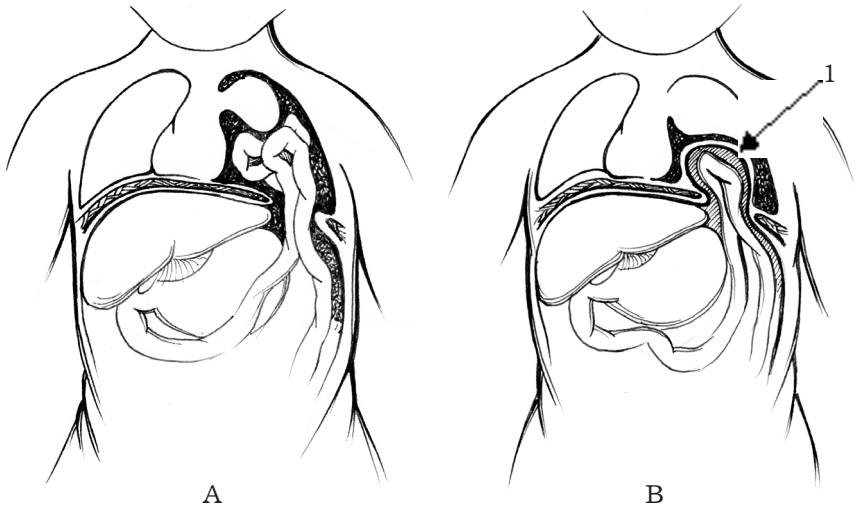


Рис. 1. Види дефектів власне діафрагми (схема): А – несправжня вроджена діафрагмальна грижа (наскрізний дефект діафрагми); В – істинна вроджена діафрагмальна грижа, наявний гризовий мішок (1).

вперше описав Моргань у 1761 р., тому нерідко її називають за іменем автора. Лівобічну парастеральну вроджену грижу називають грижею Ларрея. При цій формі дефекти невеликих розмірів, компресія легень не характерна. Френікоперикардіальні грижі зумовлені дефектом у сухожильному центрі діафрагми і прилеглий частині перикарда. Через дефект органи черевної порожнини можуть переміщатися в порожнину перикарда, спричиняючи часткову тампонаду серця.

У трактуванні східних, західноєвропейських та американських авторів є розбіжності в термінології, хоча поділ на вроджені й набуті (травматичні) грижі загально визнаний.

Є розбіжності у визначенні самих дефектів діафрагми – від щільних до повної відсутності купола, його агенезії, найчастіше без зазначення розміру (рис. 2).

В сучасній герніології розрізняють не тільки нозології грижі, але й диференціювання в розмірах – від маленьких до великих

та гігантських. З проблемами їх лікування пов'язана необхідність оцінки розміру діафрагмальних гриж. За результатами статистичного аналізу, що був проведений Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group і включав 3062 живих новонароджених з ВДГ, велике значення для виживання таких пацієнтів має розмір дефекту діафрагми. При агенезії купола діафрагми летальність складає 57 %. У групі дітей, в яких можлива первинна пластика дефекту, виживання становить 95 %. Серед дітей з великими дефектами діафрагми, які потребують використання пластичних матеріалів (але без агенезії купола), виживає 79 %.

Розміри грижі визначаються геометричними параметрами вади і кількістю дислокованих органів.

Діафрагма – це багатофункціональний орган. Вона забезпечує до 80 % вентиляції легень як основний м'яз у групі дихальної

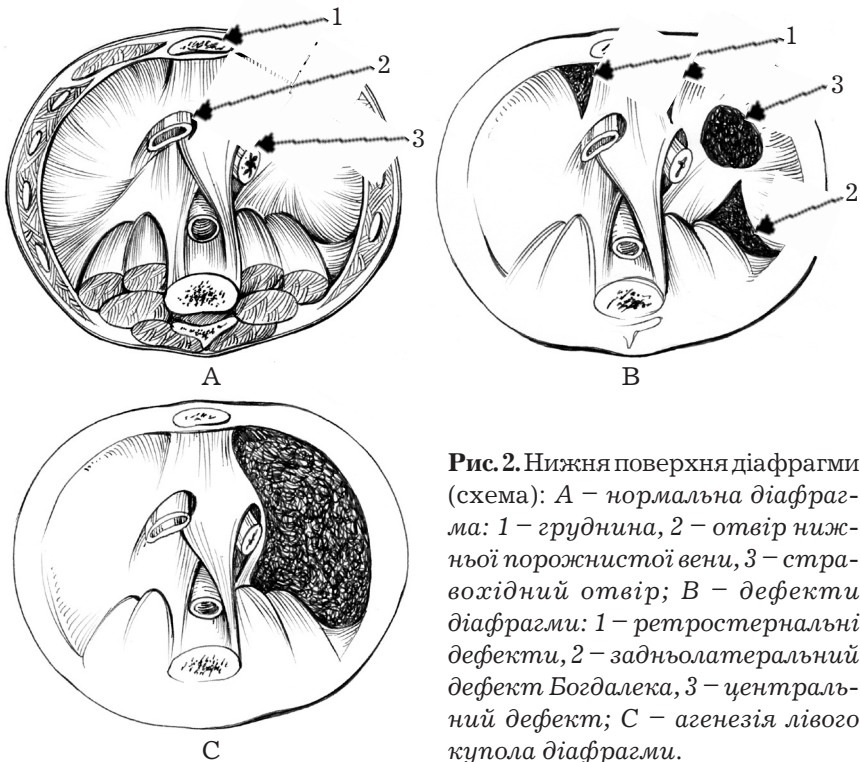


Рис. 2. Нижня поверхня діафрагми (схема): А – нормальна діафрагма: 1 – груднина, 2 – отвір нижньої порожнистої вени, 3 – стравохідний отвір; В – дефекти діафрагми: 1 – ретростернальні дефекти, 2 – задньолатеральний дефект Богдалека, 3 – центральний дефект; С – агенезія лівого купола діафрагми.

скелетної мускулатури. Скорочення відбувається під контролем дихального центру, розміщеного на дні IV шлуночка, за рівнем коливання парціального тиску кисню і вуглекислоти в крові та спинномозковій рідині (за Баркрофтом). Діафрагма має також морфофункціональні взаємозв'язки з органами грудної (легенями, серцем тощо) та черевної (печінкою, шлунком і селезінкою) порожнин. Вона забезпечує фіксацію і стабілізацію органів своїми зв'язками, створює градієнт тиску в порожнинах та сприяє кровообігу, жовчовиділенню і пасажу по шлунково-кишковому тракту. Зрозуміло, що вади розвитку і травма діафрагми, в тому числі й операційна, призводять до порушення гомеостазу.

Кожна нозологічна форма діафрагмальної грижі має свої анатомічні, патофізіологічні та клінічні особливості, діагностичні й хірургічні підходи і проблеми в лікуванні.

В окрему групу потрібно виділити посттравматичні грижі як наслідок закритої або відкритої травми грудної клітки, в тому числі і ятрогенної травми після операцій на органах грудної клітки, межистіння та на серці, а також на печінці при її резекції. При цьому грижа може буди наслідком травми діафрагмального нерва або самої діафрагми.

До ятрогенних потрібно віднести травму плечового сплетення та діафрагмального нерва у процесі проведення пологів. Параліч купола діафрагми супроводжується респіраторним дистрес-синдромом із декомпенсацією дихання.

Деталізація хірургічної анатомії вроджених діафрагмальних гриж можлива при антенатальному обстеженні плода й уточнена після пологів. Перш за все визначають розміри дефектів (щільні, великі й гігантські) на підставі УЗД за наявності в грудній порожнині тільки кишечника, кишечника і селезінки, шлунка та навіть частини печінки. При цій ваді гіоплазована не лише іпсилатеральна легеня, а й обидві легені та серце. Окрім того, наявна вада розвитку зв'язкового апарату діафрагми з порушенням фіксації печінки, селезінки, шлунка і легень. Тяжкі зміщення органів межистіння ускладнюються їх ротацією, стисненням дихальних шляхів і магістральних судин. Такі особливості хірургічної анатомії вади необхідно враховувати

при виборі доступу і методу проведення операції. Наприклад, зміщену та фіксовану печінку при правобічній великій діафрагмальній грижі не вдається звести у черевну порожнину, та і не потрібно цього робити, доцільно сформувавши купол із правобічного торакального чи торакоабдомінального доступу, особливо якщо відсутня або гіпоплазована легеня.

Дистоповані органи змінюють не тільки свою анатомію, але й структуру. Іпсилатеральна легеня значно зменшена в розмірах і гіпоплазована, іноді має вигляд плячка, без пробної аерації при операційній ревізії нагадує фіброателектаз. Проте в перші дні після операції вона починає аеруватись і розправляється, займаючи лише 1/2–1/3 плевральної порожнини. Легеня недорозвинута і незріла, але здатна до подальшого розвитку, оскільки має всі свої структури – бронхи, судини й альвеоли.

Контралатеральна легеня зазвичай розвинута достатньо добре, незважаючи на компресію її органами, які змістилися межистіння. Ця легеня при оптимальній корекції вади і тонкому веденні післяопераційного періоду може забезпечувати адекватний газообмін, оскільки легеня як парний орган має десятикратний резерв, а єдина легеня також має потенційний запас. Сама легенева гіпертензія не повинна гіперболізуватися як мортально небезпечний чинник цієї вади. Адже вона є у всіх новонароджених у перший тиждень життя як особливість ембріонального кровообігу з подальшою регресією. У дітей, які вижили після корекції ВДГ, легенева гіпертензія як хвороба практично не виникає. Не потрібно забувати, що легеневий гіпертонічний криз може розвинути у відповідь на гіпоксію, а причин для гіпоксії в післяопераційний та операційний періоди цілком достатньо.

Проблема гіпоксії не тільки в гіпоплазованій легені, але і в порушенні прохідності трахеї та бронхів. Середостіння навіть після операції залишається зміщеним, трахея викривлена і стиснена дугою аорти та серцем. Прохідність венозних стовбурів (нижньої порожнистої вени, ниркових вен) може порушуватись із подальшим недостатнім припливом до серця і малим серцевим викидом, навіть саме серце може бути гіпоплазоване. На

превеликий жаль, такий «набір» патофізіологічних чинників недостатньо документується методами дослідження (УЗД). Орієнтування на рівень оксигемоглобіну навіть з високими показниками (95–98 %) може бути оманливим без урахування парціального тиску вуглекислоти. При ВДГ на фоні ацидозу гіпоксія може виникати за нормальних показників кисневого насичення крові (крива Баркрофта, ефект Бора).

Патофізіологія самої вади й, особливо, післяопераційного періоду небезпечна розвитком ускладнень і потребує тонкого ведення з моніторингом параметрів дихання, кровообігу, сечовиділення та, безумовно, контролем хірургічних ускладнень (пневмотораксу, зниження гемоглобіну, шлунково-стравохідного рефлюксу, парезу кишечника тощо).

Питання для самоконтролю:

1. Що таке агенезія діафрагми?
2. Назвати грижі природних отворів діафрагми.
3. Вказати локалізацію дефекту діафрагми при грижі Богдалека.
4. Що таке гіпоплазія діафрагми?
5. Чим характеризується несправжня діафрагмальна грижа?
6. Яка основна функція діафрагми?

Еталони відповідей:

1. Відсутність країв купола діафрагми.
2. Езо- і паразозофагеальні.
3. Лівий попереково-реберний трикутник.
4. Відсутність м'язового шару зі збереженням вісцеральної дуплікатури.
5. Відсутністю грижового мішка.
6. Забезпечує механіку дихання як основний дихальний м'яз.

Тестові завдання:

1. Для якого виду ВДГ характерна найвища летальність?
А. Агенезії купола діафрагми.
В. Істинної ВДГ.

- С. Грижі Богдалека.
- Д. Параезофагеальної грижі.
- Е. Грижі Морганьї.

2. Які анатомічні структури проходять у природних отворах діафрагми?

- А. Стравохід, аорта, верхня порожниста вена.
- В. Стравохід, аорта, нижня порожниста вена.
- С. Стравохід, нижня порожниста вена.
- Д. Стравохід, аорта, непарна вена.
- Е. Черевний стовбур, аорта, нижня порожниста вена.

3. Через який природний отвір діафрагми проходять параезофагеальні грижі?

- А. Груднино-реберний трикутник.
- В. Попереково-реберний трикутник.
- С. Отвір нижньої порожнистої вени.
- Д. Сухожильний центр діафрагми.
- Е. Стравохідний отвір діафрагми.

4. Вказати локалізацію дефекту діафрагми при френікопеприкардіальній грижі:

- А. Груднино-реберний трикутник.
- В. Попереково-реберний трикутник.
- С. Отвір нижньої порожнистої вени.
- Д. Сухожильний центр діафрагми.
- Е. Стравохідний отвір діафрагми.

5. Які види діафрагмальних гриж називають грижами Ларрея і Морганьї?

- А. Ретростернальні.
- В. Езофагеальні.
- С. Параезофагеальні.
- Д. Істинні.
- Е. Задньолатеральні.

6. До складу якого нервового сплетення входить діафрагмальний нерв?

- А. Плечового.
- В. Шийного.
- С. Міжреберного.

- D. Внутрішньогрудного.
- E. Газового.

Правильні відповіді:

- 1. А.
- 2. В.
- 3. Е.
- 4. D.
- 5. А.
- 6. В.

Клінічні прояви та діагностика вродженої діафрагмальної грижі

Діагноз діафрагмальної грижі у новонароджених встановити нескладно, це доступно навіть досвідченій акушерці за запалим («човноподібним») животом у дитини (рис. 3).

Клінічні симптоми у новонародженого з ВДГ є проявами респіраторного дистрес-синдрому з недостатньою оксигенацією, які без надання медичної допомоги швидко прогресують. При фізикальному обстеженні новонародженого можна визначити відсутність або істотне послаблення дихальних шумів на стороні ураження, зміщення верхівкового поштовху в протилежний бік. Верифікації діагнозу досягають оглядовою рентгенограмою органів грудної клітки і сонографією. При цьому потрібно визначити розташування печінки та селезінки, чи не розміщені вони в грудній клітці при ліво- і правобічній грижах. Рентгенологічними ознаками діафрагмальної грижі є коміркові просвітлення в проекції легеневого поля на стороні ураження, контралатеральне зміщення середостіння, зниження пневматизації черевної порожнини, відносне зменшення її розмірів (рис. 4).

Доцільно виконати езофагогастрографію та іригографію водорозчинним контрастом, оскільки може виникнути необхідність у проведенні диференційної діагностики з полікістозом



Рис. 3. Зовнішній вигляд новонародженої дитини з лівобічною вродженою діафрагмальною грижею (дівчинка У., 2-га доба після народження).

легень, а також верифікації незавершеного повороту кишечника (рис. 5).

Більш інформативні методи – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ) – з відомих причин малодоступні. Обстеження має за мету встановлення не тільки самого факту вади, але і її тяжкості. Якщо в плевральну порожнину зміщені не лише петлі кишечника, але й інші органи (селезінка, шлунок або печінка), то вада високого ризику з великим дефектом діафрагми, з імовірною необхідністю в

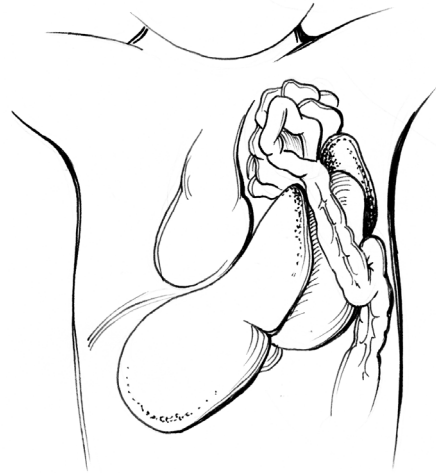
проведенні пластики латкою.

У власному спостереженні при лівобічній ВДГ найчастіше в грудну порожнину зміщувались тонка (89,2 %) і товста (92 %) кишки, рідше – селезінка (70,3 %), шлунок (48,6 %), ліва частка печінки (16,2 %), ліва нирка (10,8 %). При правобічній ВДГ праву частку печінки в грудній порожнині виявлено у 71,4 % випадків, товстій і тонкій кишках – у 42,9 % новонароджених дітей.

З моменту впровадження ультразвукового скринінгу в 90-х роках ХХ ст. більшість ВДГ діагностують пренатально, причому визначають ступінь тяжкості за спеціальним краніопульмональним індексом (КПІ), який уперше описаний А. Р. Metkus та ін. у 1996 р., ніби уточнюючи ступінь гіпоплазії легень. КПІ включає вимірювання площі легені, контралатеральної до ураження, і визначення пропорції до окружності голови у стандартному біпаріетальному розмірі. За результатами проспективного обстеження 83 плодів на 34 тижні гестації, автори визначили такі прогностичні параметри: КПІ менше 0,6 – летальність 100 %, у межах 0,6–1,35 – летальність 39 %, понад 1,35 – летальність 0.



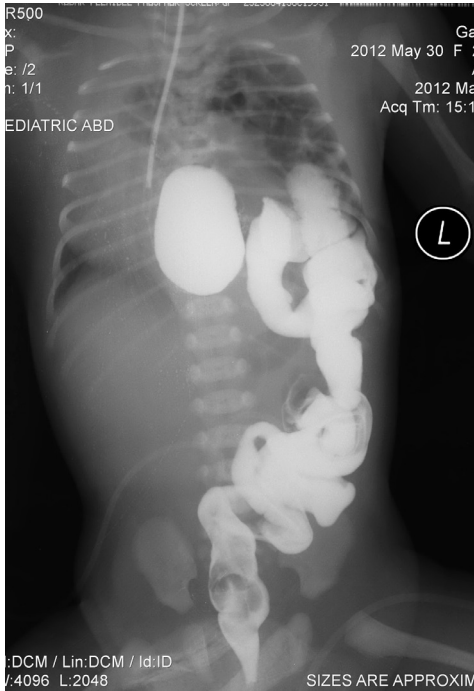
А



В

Рис. 4. Лівобічна діафрагмальна грижа: А – рентгенограма органів грудної і черевної порожнин (пряма проекція) новонародженої дівчинки Г. з лівобічною діафрагмальною грижею. У проекції лівого гемітораку – коміркові просвітлення, середостіння зміщене вправо. В – схематичне зображення лівобічної діафрагмальної грижі. У грудній порожнині розміщені петлі кишечника, ліва частка печінки, селезінка.

На основі пренатальних індексів у деяких клініках навіть прогнозують виживання та операбельність новонароджених дітей. Впровадження такої тактики призводить до зростання передопераційної летальності. Нечіткість методу, людський чинник і деонтологія поки що не дозволяють вважати цей тактичний підхід протокольним. Крім того, КПП не є абсолютним показником, оскільки залежить від гестаційного віку: протягом внутрішньоутробного періоду розвитку легені ростуть у 4 рази швидше, ніж голова. Тривимірна УЗД набула широкого розповсюдження, проте візуалізація маленької іпсилатеральної легені можлива не більше ніж у 40 % плодів. Фетальна МРТ не має цих обмежень і може застосовуватися як метод вибору анатомічної оцінки легень, визначення їх об'єму. В нормі об'єм



A



B

Рис. 5. Рентгенограми з контрастуванням шлунка і кишечника: А – іригографія та контрастування шлунка новонародженої дівчинки Г. з лівобічною діафрагмальною грижею. У грудній порожнині – контрастований шлунок і кишечник. В – іригографія новонародженого хлопчика Л. У грудній порожнині – контрастована товста кишка.

легень на 34 тижні гестації складає 70 мл. Поганий прогноз у плодів з об'ємом легень ($10 \pm 6,2$) мл. Якщо переривання вагітності вже не можливе, то не можна прогнозувати «потенційно нежиттєздатну» дитину. Тим паче що адміністратори пологів борються з дитячою смертністю і відмовляють у госпіталізації, в чому ми вже самі переконались.

ВДГ у плода часто супроводжується багатоводдям, яке може бути зумовлене переміщенням шлунка в грудну порожнину зі скручуванням шлунково-стравохідного переходу. Багатоводдя

підвищує ризик передчасних пологів, а комбінація недоношеності з легеневою незрілістю та легеневою гіпоплазією буває летальною.

Питання для самоконтролю:

1. Які об'єктивні ознаки дозволяють запідозрити діафрагмальну грижу в новонародженій дитині?
2. У дитини через 6 год після народження поступово стали наростати порушення дихання – задишка, ціаноз. Під час повторних оглядів відмічено поступове зміщення серця вправо. Ліва половина грудної клітки трохи випинає, відстає в акті дихання, перкуторно справа – звичайний легеневий тон, зліва – вкорочення перкуторного звуку, періодично визначається тимпаніт. На оглядовій рентгенограмі органів грудної порожнини середостіння зміщене вправо, зліва до II ребра визначаються різнокаліберні повітряні порожнини. Встановити попередній діагноз. Яке обстеження необхідно негайно виконати?
3. Яке дослідження слід провести для верифікації незавершеного повороту кишечника в дитини з ВДГ?
4. Який скринінговий метод дозволяє діагностувати ВДГ пренатально?
5. За якими показниками обчислюють КПП?

Еталони відповідей:

1. Відсутність дихальних шумів на стороні ураження, наявність «човноподібного» живота, задишка, ціаноз, зміщення верхівкового поштовху.
2. Лівобічна вроджена діафрагмальна грижа. Необхідно виконати оглядову рентгенографію органів грудної порожнини.
3. Іригографію.
4. Ультрасонографія.
5. Площею легені, контралатеральної до ураження, та окружністю голови у стандартному біпаріетальному розмірі.

Тестові завдання:

1. Назвати рентгенологічні ознаки несправжньої діафрагмальної грижі:

А. Тотальне затемнення плевральної порожнини.

В. Просвітлення з горизонтальним рівнем рідини, зміщенням межистіння в протилежний бік.

С. Симптом коміркової сітки, зміщення межистіння в протилежний бік.

Д. Посилення бронхолегеневого малюнка без зміщення межистіння.

Е. Рівень рідини і повітря в проекції геміторакусу.

2. З яким захворюванням необхідно диференціювати лівобічну істинну діафрагмальну грижу?

А. Кістою нижньої частки лівої легені.

В. Грижею стравохідного отвору діафрагми.

С. Пневмотораксом.

Д. Вродженою емфіземою.

Е. Полікістозом лівої легені.

3. З яким захворюванням необхідно диференціювати грижу Богдалека (за рентгенограмою)?

А. Пневмонією.

В. Ателектазом.

С. Полікістозом лівої легені.

Д. Агенезією легені.

Е. Гідротораксом.

4. Який метод дослідження дозволяє об'єктивно визначити об'єм легень у плода?

А. Скринінгова УЗД.

В. УЗД із доплерографією.

С. МРТ плода.

Д. Тривимірна УЗД.

Е. Кардіотокографія.

5. Який орган найчастіше зміщується у грудну порожнину при правобічній ВДГ?

А. Печінка.

В. Селезінка.

- С. Тонка кишка.
- Д. Товста кишка.
- Е. Сальник.

Правильні відповіді:

- 1. С.
- 2. Е.
- 3. С.
- 4. С.
- 5. А.

Можливості фетальної хірургії при вродженій діафрагмальній грижі

Наукові програми фетальної хірургії, які діють у Північній Америці й країнах Євросоюзу, впроваджують новітні технології для лікування плодів із групи високого ризику.

Першочерговий підхід до лікування ВДГ – анатомічне відновлення діафрагми – використано в експерименті. Клінічне застосування даної методики у плодів було відкинуто, оскільки стало зрозумілим, що це неможливо в разі герніації печінки, а також не досягнуто значного покращення після втручання. Під час переміщення печінки з грудної в черевну порожнину скручується пупкова вена і припиняється кровопостачання від плаценти, що призводить до загибелі плода.

Шляхом експериментальних досліджень було доведено, що ріст легень також може бути ініційований оклюзією трахеї. Коротко торкаючись патогенезу цього процесу, зазначимо, що продукування легеневої рідини і дихальні рухи плода стимулюють ріст легень. Оклюзія перешкоджає виходу рідини, підвищує тиск у дихальних шляхах, стимулює проліферацію, збільшує альвеолярний простір і прискорює дозрівання легневих судин. Під час оклюзії трахеї зменшується кількість пневмоцитів II типу і, відповідно, знижується утворення сурфактанта, що було

доведено експериментально. Об'єм легень зростає, проте вони залишаються незрілими. Цей чинник спонукав до видалення обтуратора з просвіту трахеї до народження дитини. Звільнення просвіту трахеї повинно забезпечити дозрівання легеневої тканини, стимулювати утворення сурфактанта.

Оклюзію трахеї вперше було проведено шляхом лапаротомії матері, гістеротомії, розсічення шийі плода і кліпування трахеї. Філадельфійська група A. Flake та ін. описала перемінну, вибухову в часі відповідь легень та швидкі передчасні пологи. Виживання в даному дослідженні склало 33 %, у більшості дітей виникали тяжкі неврологічні проблеми. M. R. Harrison та ін. із Сан-Франциско запропонували ендоскопічний доступ у порожнину матки, проте при цьому ще була необхідною лапаротомія для огляду матки, використовувалися численні канюлі для доступу і кліпування трахеї та існував ризик ушкодження навколишніх структур. F. I. Luks, J. A. Deprest та ін. уперше описали експериментальну ендоскопію передньої кишки, яку пізніше застосовували для введення балона в просвіт трахеї. В експерименті маніпуляцію виконували під УЗ-контролем, проте з низькою частотою успішних результатів. Незабаром з'явилися публікації стосовно перших клінічних випадків оклюзії трахеї в програмі фетальної хірургії США, яку проводили як шляхом лапаротомії, так і черезшкірно. В Європі процедура фетальної ендоскопічної трахеальної оклюзії (ФЕТО) розпочата Task Force як клінічна програма дещо пізніше і лише в дуже складних випадках.

Результати пренатального втручання при ВДГ не однозначні, про що свідчать публікації американських (M. R. Harrison та ін., University of California, San Francisco) та європейських авторів.

Американські автори провели рандомізоване клінічне дослідження, в ході якого із 157 обстежених жінок з пренатально встановленим діагнозом вибрано 28 з легенево-краніальним індексом у межах 0,79–1,06. Задана кількість пацієнтів, включених у рандомізоване дослідження, була достатньою для здійснення статистичного аналізу. З них 11 плодам проведено

ендотрахеальну оклюзію, 13 новонароджених дітей отримали лікування у спеціалізованому центрі із застосуванням ЕКМО. Через 90 днів спостереження в першій групі вижило 8 з 11 (73%) пацієнтів, у другій – 10 із 13 (77%) дітей. Статистично достовірної відмінності в летальності та ранніх ускладненнях автори не виявили.

Європейський ФЕТО-консорціум повідомляє про 210 фетальних втручань у плодів з герніацією печінки і легенево-краніальним співвідношенням менше 27–28%. На основі даних Antenatal CDH Registry ФЕТО збільшила виживання при тяжких лівобічних ВДГ від 24,1 до 49,1%, при правобічних – від 0 до 35,3%.

На даний момент ці втручання перебувають на етапі клінічного дослідження. Потрібно враховувати основні ускладнення пренатального втручання, до 50% яких не дали очікуваних результатів. Автори пояснюють це двома чинниками. По-перше, розривом плідного міхура та, як наслідок, передчасними пологами. При дострокових пологах (до 35 тижнів гестації) ризик подальшого хірургічного лікування збільшується, використання ЕКМО протипоказане. Зрозуміло, що необхідні забезпечення швидкої евакуації пломби з трахеї і контроль її стану відразу після народження дитини. По-друге, оклюзія трахеї в окремих випадках не прискорює достатньою мірою росту легень.

Питання для самоконтролю:

1. У чому суть пренатального втручання у плода з ВДГ?
2. Який клінічний ефект викликає оклюзія трахеї у плода?
3. Що спонукало застосовувати тактику видалення балона з просвіту трахеї до народження дитини?
4. Назвати небажані побічні ефекти процедури ФЕТО.
5. Чи є процедура ФЕТО протокольною?

Еталони відповідей:

1. Оклюзія трахеї плода.
2. Стимулює ріст легень.
3. Незрілість легень.

4. Розрив плідного міхура і передчасні пологи.
5. Ні. Операційне лікування ВДГ у плода перебуває на етапі клінічного дослідження.

Передопераційна стабілізація новонароджених зі вродженою діафрагмальною грижею

За нормального перебігу вагітності й відсутності протипоказань пологи проводять природним шляхом, хоча є випадки застосування кесаревого розтину з метою перестрашування.

Статистично значимого збільшення виживання дітей, народжених шляхом кесаревого розтину, не виявлено. За результатами Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, у 548 пацієнтів із пренатально встановленим діагнозом ВДГ шляхом кесаревого розтину народилось 194 дитини, вижив 71 % дітей, виживання у групі дітей, народжених шляхом стимульованих вагінальних пологів, склало 70 %, спонтанних вагінальних пологів – 67 %.

На сьогодні не існує єдиного протоколу лікування ВДГ не лише в Україні, але й в інших країнах, про що свідчить аналіз літературних джерел останніх років. У 2010 р. опубліковано рекомендації щодо постнатального ведення новонароджених з ВДГ, які прийняті Європейським консорціумом з вивчення ВДГ у співпраці зі спеціалістами з центрів Західної Європи і базуються на огляді літературних джерел та висновках фахівців. J. Deprest та ін. опублікували стандарти перинатального ведення новонароджених з ВДГ у 2009 р., в подальших публікаціях акцентуючи увагу на пренатальному втручанні, у праці M. B. Antonoff та ін. протокол лікування включає зміни щодо показань до ЕКМО, що, на думку американських авторів, істотно знижує летальність. Ми пропонуємо адаптований до наших умов алгоритм ведення новонароджених з ВДГ на основі літературних джерел останніх років та власного досвіду.

Якщо ВДГ діагностовано пренатально, перинатальний центр з достатнім досвідом та командою спеціалістів є оптимальним

місцем народження дитини. Слід врахувати, що новонароджені діти з ВДГ потребують невідкладної реанімаційної допомоги, а не негайного хірургічного втручання. Нещодавно проведені дослідження канадських авторів J. R. Grushka та ін. показали, що виживання є вищим у дітей, які народились у центрах з досвідом 6 і більше випадків ВДГ на рік. Тому ми вважаємо некоректною рекомендацію дитячого хірурга: «Пологи за місцем проживання».

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

Відразу після народження застосовують традиційну штучну вентиляцію легень (ШВЛ), у подальшому може виникнути потреба в інших режимах вентиляції. У публікаціях попередніх років рекомендували підвищувати предуктальну артеріальну сатурацію до 95 %, проте утримання такого високого рівня SpO₂ потребує використання високої концентрації кисню в дихальній газовій суміші, більш агресивної вентиляції, що може спричинити токсичний вплив кисню та ятрогенну травму легень. Недонасичення киснем до 80–92 % при високому гемоглобіні й помірній гіперкапнії не призводить до гіпоксії. Якщо наявний ацидоз, то гіпоксія тканин може бути і при 96 % оксигемоглобіну. Необхідно контролювати КЛР, а не тільки рівень оксигемоглобіну.

Дихальний об'єм та параметри тиску в 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 сприяє травмуванню легень.

Оптимальним є низький піковий тиск на вдиху (PIР) – менше 25 см вод. ст., тиск у кінці видиху (РЕЕР) – 3–4 см вод. ст. Фракція кисню (FiO_2) на початку вентиляції може становити 100 % з наступним поступовим зниженням для утримання предуктальної сатурації в межах 80–95 %. Рекомендують дотримуватися тактики нормокапнії (PaCO_2 – 35–45 мм рт. ст.) або пермісивної гіперкапнії (PaCO_2 – до 60 мм рт. ст.) при рН 7,4 і вище.

Необхідний діагностичний рентген-контроль стану легень, середостіння і плевральних порожнин та рівня інтубаційної трубки в трахеї.

Як уже зазначали раніше, у новонароджених з ВДГ резистентність легневих судин залишається високою після народження, спричиняючи шунтування крові справа наліво через артеріальну протоку та/або овальне вікно. Це викликає гіпоксемію та ацидоз, утримуючи, в свою чергу, легеневу гіпертензію. Зростання рівня системного артеріального тиску мінімізує право-ліве шунтування. Проте немає необхідності в підвищенні артеріального тиску, достатньо утримувати його у вікових фізіологічних межах.

Фізіологічною основою застосування високочастотної осциляторної вентиляції є попередження перерозтягнення легень та уникнення їх ятрогенної травми при зміні параметрів традиційної вентиляції. Проте чітких критеріїв використання ВЧОВ не визначено.

Основними показниками, які характеризують функцію легень у новонароджених, є PCO_2 , PO_2 і рН. На жаль, інші фізіологічні показники зовнішнього дихання в цієї вікової категорії виміряти неможливо. На основі оцінки газового складу предуктальної артеріальної крові запропоновано клінічні індекси, які визначають прогноз захворювання, а також показання до застосування ВЧОВ і екстракорпорального життєзабезпечення.

Для дітей, які перебувають на традиційній штучній вентиляції, запропоновано визначати вентиляційний індекс (VI):

$$VI = ЧД \times (PIР - РЕЕР),$$

де ЧД – частота дихання; PIР – піковий тиск на вдиху; РЕЕР – тиск у кінці видиху.

Якщо PCO_2 вдається знизити до 40 мм рт. ст., а VI – менше 1000, усі пацієнти виживають.

Модифікований вентиляційний індекс (МВІ) визначають на основі PIP:

$$МВІ = (ЧД \times PIP \times PaCO_2) / 1000.$$

У дітей з МВІ менше 40 виживання склало 96 % при використанні традиційної вентиляції. Якщо МВІ був більшим 80, усі діти помирали.

Найчастіше обчислюють індекс оксигенації (ІО), який у багатьох сучасних публікаціях розглядають як один з основних критеріїв призначення ЕКМО:

$$ІО = (МАР \times FiO_2 \times 100 / PaO_2),$$

де МАР (mean airway pressure) – середній тиск у дихальних шляхах.

Ця формула визначається за показниками предуктального PaO_2 , оскільки постдутальний парціальний тиск кисню істотно коливається на фоні шунтування крові.

На основі аналізу 1994 клінічних випадків опубліковано такі дані. Серед новонароджених, які перебували на традиційній вентиляції, при ІО, нижчому 6, вижило 98 % пацієнтів, якщо ІО був вищим ніж 17,5, летальність склала 100 %.

Респіраторний дистрес-синдром, асоційований з ВДГ у новонароджених дітей, є результатом комбінації двох чинників, які було розглянуто раніше, – непоправної легеневої гіпоплазії і потенційно оборотної легеневої гіпертензії. Баланс між цими двома патологічними процесами визначає ефективність лікування і наслідок захворювання. Клінічно зазначені патологічні процеси проявляються збільшенням резистентності легеневих судин, підвищенням тиску в легеневих артеріях, право-лівим шунтуванням на рівні артеріальної протоки й овального вікна та прогресуючою гіпоксією. Оскільки на даний час не існує лікарських середників, які здатні стимулювати ріст легень, метою лікування є вплив на тонус легеневих судин.

Оксид азоту (NO) є високоселективним легневим вазодилатором. Інгаляцію проводять у процесі традиційної або високочастотної ШВЛ шляхом подачі газової суміші безпосередньо в контур

пацієнта. Дану методику на сьогодні не застосовують в Україні. Можливе також використання препаратів, донаторів NO-груп.

Силденафіл (віагра) – це високоселективний конкурентний інгібітор фосфодіестерази-5. Вплив препарату на системний судинний опір значно менш виражений, ніж вплив на резистентність легеневих судин. Силденафіл застосовують перорально (вводять через шлунковий зонд). Початкова доза складає 1 мг/кг/добу, максимально допустима доза – 8 мг/кг/добу. Можливе тривале використання препарату як у до-, так і післяопераційний період.

Зниженню легеневої гіпертензії і попередженню легеневих гіпертензійних кризів сприяє також цілий комплекс заходів: обмеження рідинного навантаження, дотримання режимів вентиляції, підтримання алкалозу, седативні, знеболювальні середники, інотропна підтримка.

Хірургічне втручання при ВДГ вважали невідкладним у період від першого описання техніки операції у ХІХ ст. до середини 80-х років ХХ ст. Зміна парадигми відбулася в середині 80-х – на початку 90-х років ХХ ст., коли з'явилися публікації щодо покращення виживання та прогнозу у новонароджених за умови передопераційної стабілізації. Відстрочене лікування, після періоду серцево-легеневої стабілізації, згодом стало пріоритетним вибором більшості хірургів.

Особливостями передопераційної стабілізації, згідно із сучасними підходами, які висвітлено в публікаціях 2010–2013 рр., є негайна, до першого вдиху, інтубація, інгаляція оксиду азоту в положовій залі, м'які параметри вентиляції з ранньою ВЧОВ, обмеження градієнта тиску, знижені критерії до застосування ЕКМО та проведення операційного втручання на фоні ЕКМО.

Готовність пацієнта до операції визначають за такими критеріями, як:

- корекція маси тіла (на 20 % менша від належної);
- дихальний об'єм більший ніж 4 мл/кг, якщо РІР становить 25 см вод. ст. або менше та РЕЕР знижено до 5 см вод. ст.;
- тиск у правому шлуночку менший ніж 2/3 системного і функція правого шлуночка задовільна за даними ехокардіографії;

- середній артеріальний тиск нормальний відповідно до гестаційного віку;
- рівень лактату нижчий ніж 3 ммоль/л;
- діурез 2 мл/кг/год;
- предуктальна сатурація в межах 85–95 % при FiO₂ менше 50 %.

За неможливості проведення ЕКМО вичікування у передопераційний період не повинно бути надмірно довгим, оскільки збільшується пневматизація кишечника, посилюючи зміщення органів середостіння і компресію контралатеральної легені. На нашу думку, оптимальним є операційне втручання на 2–3 добу життя дитини, навіть якщо не вдалося досягнути всіх перелічених критеріїв у ході передопераційної підготовки.

Питання для самоконтролю:

1. Яку маніпуляцію слід негайно виконати новонародженим із пренатально діагностованою ВДГ?
2. Який оптимальний рівень стояння інтубаційної трубки у новонароджених з ВДГ (за даними рентгенограми)?
3. Назвати негативний наслідок інгаляції за допомогою мішка та маски у новонароджених з ВДГ.
4. Які об'єктивні показники визначають функцію легень у новонароджених?
5. Дитина перебуває на традиційній ШВЛ. Встановити ВІ, якщо частота дихання – 60, PIP – 25 см вод. ст., PEEP – 4 см вод. ст. Визначити прогноз для життя цього пацієнта.
6. Дитині з пренатально діагностованою лівобічною ВДГ розпочато традиційну вентиляцію легень із параметрами: частота дихання – 55, PIP – 25 см вод. ст., PaCO₂ – 70. Встановити МВІ та визначити прогноз для життя дитини.
7. Які патофізіологічні чинники лежать в основі виникнення респіраторного дистрес-синдрому у новонароджених з ВДГ?
8. Які фармакологічні середники використовують для зниження легеневої гіпертензії?
9. Які методи профілактики ятрогенної травми легень у новонароджених з ВДГ ви знаєте?

10. Який спосіб штучної вентиляції легень доцільно застосовувати у дітей з ВДГ відразу після народження?

11. Які ускладнення традиційної ШВЛ виникають найчастіше у новонароджених з ВДГ?

Еталони відповідей:

1. Інтубацію трахеї до першого вдиху.
2. Середина торакальної частини трахеї.
3. Перенаповнення повітрям шлунка і кишечника, що посилює компресію легені.

4. PCO_2 , PO_2 і рН артеріальної крові.

5. $VI = ЧД \times (PIP - PEEP) = 60 \times (25 - 4) = 1260$.

Прогноз для життя дитини сприятливий, оскільки VI більший 1000.

6. $MVI = (ЧД \times PIP \times PaCO_2) / 1000 = (60 \times 25 \times 70) / 1000 = 105$.

Прогноз для життя дитини не сприятливий, оскільки MVI більший 80.

7. Легенева гіпоплазія і легенева гіпертензія.

8. Препарати-донатори NO-груп, силденафіл.

9. Щадні режими вентиляції, ВЧОВ, ЕКМО.

10. Традиційну ШВЛ із м'якими параметрами вентиляції.

11. Ятрогенна травма легені, пневмоторакс.

Тестові завдання:

1. Який фармакологічний вплив оксиду азоту і силденафілу в пацієнтів з ВДГ?

А. Підвищення артеріального тиску.

В. Стимулювання росту легень.

С. Зниження артеріального тиску.

Д. Зниження бронхіальної секреції.

Е. Зниження резистентності легневих судин.

2. Яким є оптимальний PIP у новонароджених з ВДГ, які перебувають на традиційній вентиляції легень?

А. Нижче 25 см вод. ст.

В. 10–15 см вод. ст.

С. Вище 30 см вод. ст.

D. Не менше 35 см вод. ст.

E. 40–50 см вод. ст.

3. Що відображає показник FiO_2 при штучній вентиляції легень?

A. Фракцію кисню в газовій суміші, яка вдихається.

B. Фракцію кисню в газовій суміші, яка видихається.

C. Фракцію кисню в навколишньому повітрі.

D. Вміст кисню в артеріальній крові.

E. Вміст кисню у венозній крові.

4. Через які анатомічні утвори відбувається шунтування крові справа наліво у новонароджених з ВДГ?

A. Відкриту артеріальну протоку і відкрите овальне вікно.

B. Дефект у міжшлуночковій перегородці.

C. Коронарні судини.

D. Атріовентрикулярне з'єднання.

E. Легеневі артерії і вени.

5. Якого рівня лактату в крові слід досягнути у процесі підготовки новонароджених з ВДГ до операції?

A. Нижче 1 ммоль/л.

B. Нижче 3 ммоль/л.

C. 5–7 ммоль/л.

D. 8–9 ммоль/л.

E. 12–14 ммоль/л.

Правильні відповіді:

1. E.

2. A.

3. A.

4. A.

5. B.

Хірургічне лікування. Дискусійні питання щодо операційного доступу і методів закриття дефекту

Назріла необхідність переглянути деякі сталі догми в лікуванні цієї дуже складної вади.

Термін «асфіктичне защемлення», введений у деякі підручники і монографії, слід уже залишити в історії. Защемлення органів не виникає, воно можливе лише при травматичних дефектах діафрагми. Має місце «асфіктичне» зміщення органів середостіння, що називають респіраторним дистрес-синдромом. Потребує перегляду питання щодо хірургічних доступів і методів закриття дефекту діафрагми.

При аналізі літературних джерел останніх років, присвячених лікуванню ВДГ, звертає на себе увагу той факт, що більшість праць присвячена легеневій гіпоплазії, корекції легеневої гіпертензії, технології захисту легень. Значно менше робіт висвітлюють власне хірургічну тактику (доступи, спосіб закриття дефекту).

Слід відразу зазначити, що серед дитячих хірургів (і не тільки східних територій) не багато хто володіє торакальною хірургією як окремою спеціальністю. Мабуть, через цей чинник більшість застосовує і відстоює лапаротомний доступ, зокрема серединну протокольну широку лапаротомію. Звичайно евентрація всіх порожнистих органів і навіть селезінки легко здійснюється, дефект діафрагми добре візуалізується, але на цьому перевага закінчується, запускається ланцюг негативних наслідків.

Пластику великого дефекту діафрагми з лапаротомного доступу провести важко, особливо якщо ушивати латку, якість накладання швів сумнівна, існує високий ризик прорізування швів і рецидиву грижі. Зашивання черевної порожнини із зануренням травмованого кишечника, селезінки, печінки загрожує розвитком компресії нижньої порожнистої вени із зупинкою функціонування нирок.

У дітей домінує черевний тип дихання, а травма живота не сприяє швидкій нормалізації його функції, і дихання залишається неефективним. Зарубіжні хірурги віддають перевагу підреберному поперечному доступу. Зокрема, за даними Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, яка включала 462 пацієнтів із країн Європи, Північної Америки й Австралії, субкостальний доступ застосовано в більшості пацієнтів (91 %), тоді як торакальним доступом прооперовано лише 6 % дітей. Перевагу торакотомії віддають тільки при рецидивних ВДГ. При використанні поперечної підреберної лапаротомії доцільним вважаємо перехід розрізу на реберну дугу, що полегшує візуалізацію дефекту, за необхідності можливе застосування комбінованого доступу. На апоневроз слід накласти лігатуру для інтраопераційної тракції передньої черевної стінки в момент занурення органів (рис. 6).

Абдомінальні доступи – широка серединна або підреберна лапаротомія – полегшують виведення і ревізію органів живота, які, на превеликий жаль, доводиться евакуювати за межі черевної порожнини (рис. 7).

Проте пластику купола з лапаротомного доступу проводити важче, ніж із торакального, а закриття черевної порожнини може потребувати формування вентральної грижі (рис. 8) з повторною операцією щодо її корекції.

Верхньосерединна лапаротомія є оптимальним доступом для корекції ретростернальних та френікоперикардіальних гриж. Цей доступ дозволяє добре оглянути передні відділи діафрагми. У разі ретростернального дефекту його розміри зменшують шляхом накладання декількох окремих швів лігатурами, які не розсмоктуються. Крім того, необхідно виконати фіксацію до реберної дуги. Цей підхід є найбільш фізіологічним, оскільки передній відділ діафрагми в нормі фіксований до реберних дуг. При великих дефектах може виникнути необхідність у використанні латки, щоб запобігти кілеподібній деформації грудної клітки. При френікоперикардіальних грижах гризовий мішок відсутній. Після зведення органів у черевну порожнину проводять пластику дефекту діафрагми без зашивання перикарда.

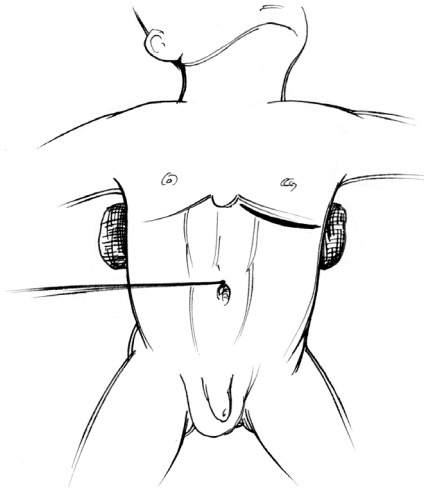
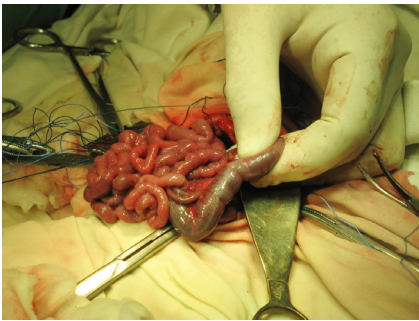
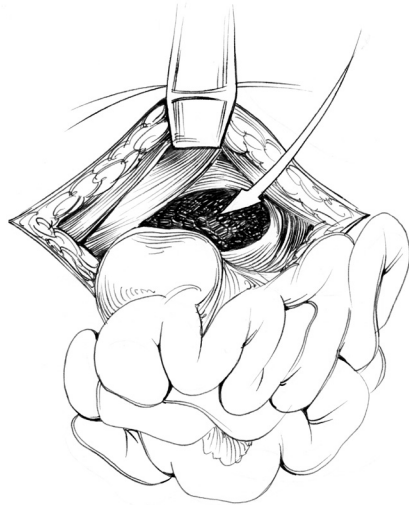


Рис. 6. Поперечна підреберна лапаротомія (схема), лінія розрізу заходить на реберну дугу.

Кінець ХХ ст. ознаменувався помітним розвитком герніології як самостійної дисципліни. Основним нововведенням в її розвитку стало використання ендоскопічних технологій і пластичних матеріалів замість простого зашивання та пластики автотканинами. Зашивання діафрагми доцільне в разі невеликих дефектів, за відсутності натягу тканин. Застосовують лігатури, які не розсмоктуються, накладання «П»-подібних швів запобігає прорізуванню (рис. 9).



А



В

Рис. 7. Лапаротомний доступ; органи евакуйовані за межі черевної порожнини для візуалізації дефекту діафрагми: А – інтраопераційне фото; В – схема (стрілкою показано дефект діафрагми).

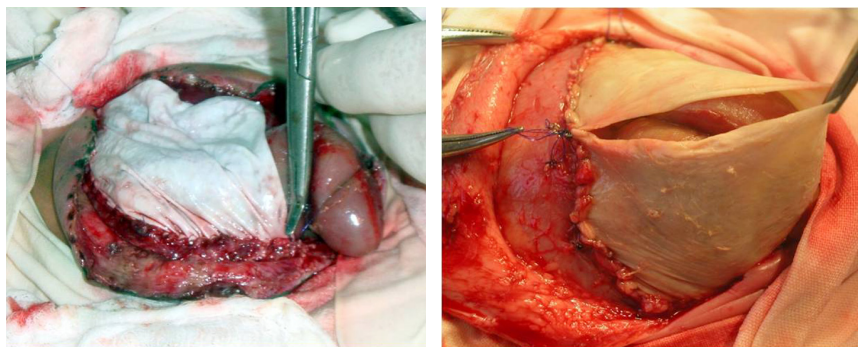


Рис. 8. Формування вентральної грижі з підшиванням клаптя «Тугопласт-перикард» (інтраопераційне фото).

Для закриття великих дефектів традиційно застосовують синтетичні або модифіковані біологічні матеріали. Пластика діафрагми з використанням пластичних матеріалів є досить розповсюдженою, про що свідчать результати дослідження раніше згадуваної Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, в якому латку застосовано у 51 % випадків. Із пластичних матеріалів найширше (81 %) використовували політетрафлуороетилен (PTFE). Не дивно, що летальність при застосуванні синтетичних латок була істотно вищою (44 проти 7 % при первинній пластиці), оскільки тут має значення розмір дефекту, зокрема в 56 % випадків використання латок відзначали повну агенезію купола.

Новий напрямок – малоінвазивну хірургію – необхідно впровадити і в дитячу практику корекції діафрагмальних гриж. Проте слід брати до уваги патофізіологію вади. Сам торакаскопичний доступ у новонароджених не доцільний. Потрібно встояти проти цього новаторства, і ось чому. Положення на боці, та ще й зі збільшенням тиску в міру накладання пневмотораксу в плевральній порожнині, при значній грижі може погано закінчитися на операційному столі або мати тяжкі постгіпоксичні наслідки в різні періоди після операції. Крім того, ендохірургічно якісно пришити латку і сформувати навкруги діафрагму

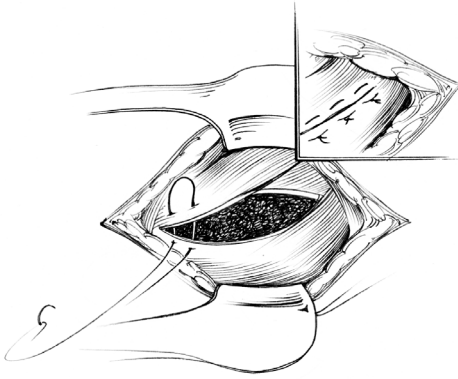


Рис. 9. Зашивання дефекту діафрагми «П»-подібними швами (схема).

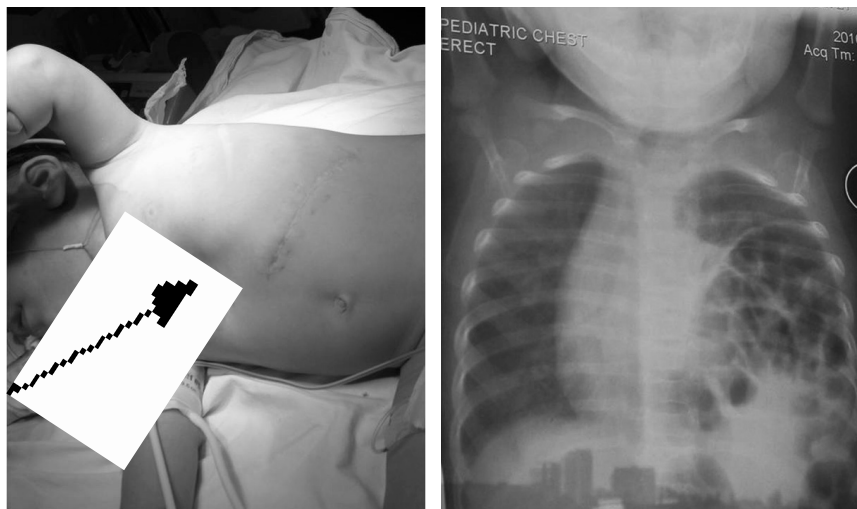
просто неможливо в регламентований період часу. Принциповою вважаємо обов'язковість пластики і формування купола діафрагми замість простого стягування (зашивання) – закоренілого поняття, незважаючи на чималу кількість рецидивів гриж, деформацій грудної клітки (рис. 10) й інших ускладнень та їх наслідків.

У літературі описано такі переваги малоінвазивного

втручання порівняно з відкритим, як: менша тривалість апаратної вентиляції, скорочення терміну перебування у стаціонарі, швидкий перехід на ентеральне харчування. Проте достовірність цих результатів стосовно ВДГ сумнівна, тому що торакоскопичну корекцію застосовували у відносно стабільних пацієнтів, які не потребували ЕКМО, використання латки. Крім того, необхідність у конверсії збільшує ризик операції.

Доцільно вкласти у стандартний протокольний підхід в хірургії вроджених діафрагмальних гриж із великим розміром дефекту те, що кращим є боковий торакальний доступ (рис. 11). Втім, новизни небагато, тому що для правобічних гриж раніше практично у всій літературі оптимальною вважали торако-томію.

Принципово новим підходом стало формування торакалізації абдомінальної порожнини. Тобто в дефект діафрагми слід вшивати латку із сегментарною транслокацією діафрагми і збільшенням черевної порожнини за рахунок напівпорожньої плевральної порожнини. Гіпоплазована легеня не може заповнити геміторакс, і наслідки диспропорції загрожують ускладненнями. При цьому розміри латки повинні приблизно на 1/3 перевищувати розміри дефекту (рис. 12).



А

В

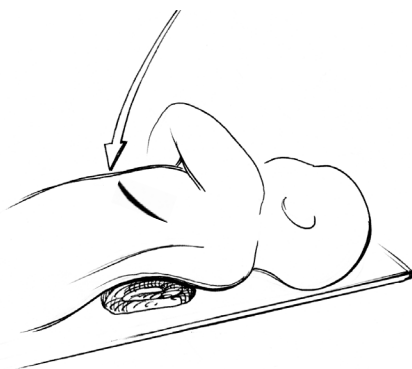
Рис. 10. Хлопчик Б. віком 9 місяців. Рецидивна лівобічна діафрагмальна грижа, лікоподібна деформація грудної клітки: А – фото пацієнта, стрілкою показано западання грудної клітки; В – оглядова рентгенограма органів грудної клітки, в проекції лівого гемитораксу – коміркові просвітлення.

Loff і колеги запропонували використовувати конусоподібну латку з РТФЕ з подвійною фіксацією, відмітивши такі переваги методу: конусоподібна форма збільшує об'єм черевної порожнини та зменшує надмірний об'єм грудної порожнини, подвійна фіксація підвищує загальну стабільність, крім того, випукла форма латки сприяє нормальному розташуванню дна шлунка, формуванню гострого кута Гіса і попереджує шлунково-стравохідний рефлюкс. Якщо край діафрагми відсутній, що найчастіше спостерігають у задньолатеральному секторі, то латку потрібно фіксувати швами за ребра або вище синуса, тобто за X або навіть IX ребро (рис. 13).

Зрозуміло, що встановлювати дренажі у плевральну порожнину в таких випадках слід вище розсіченого міжребер'я. Досвід показує, що найчастіше найбільш чітко виражений край діафрагми в передньому стернокоståльному секторі. У медіаль-



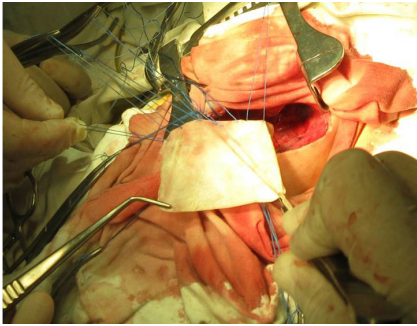
А



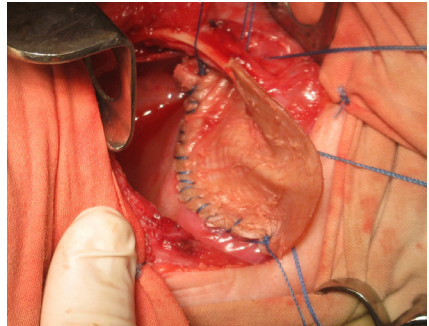
В

Рис. 11. Лівобічна бокова торакотомія по VII міжребер'ю: А – фото пацієнта. Мінімальний поворот тулуба вправо для попередження стиснення контралатеральної легені. В – схема.

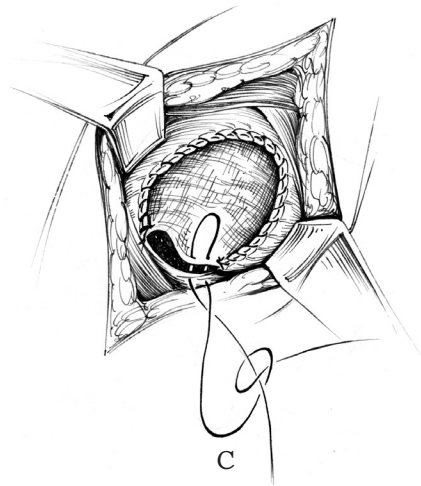
ній хребетно-реберній частині так звані ніжки діафрагми погано візуалізуються і виділяти або, точніше, оголювати їх небажано. Зняття з них вісцеральних оболонок послаблює міцність, і накладені шви можуть прорізуватися. Ця деталь важлива ще й тим, що можливе формування езофагеальної грижі, умови для розвитку якої створюються підвищенням тиску в черевній порожнині після занурення органів і закриття дефекту. Накладаючи шви у медіальному секторі, потрібно бути обережним з контролем положення близько розташованої аорти, від якої відходять діафрагмальні артерії. Зрозуміло, що таку пластику дефекту здійснюють за допомогою латки з капронової сітки або тефлону, тобто матеріалу, що не розсмоктується. Ця капронова сітка повинна мати дрібні отвори, бути вкрита з боку черевної порожнини клаптем «Тутопласт-перикард» у вигляді «сандвіча» або «гамбургера» (якщо двостороннє вкриття). Вкриття сітки з боку плевральної порожнини є небажаним. Площа латки при великих розмірах дефекту повинна бути великою – не менше 30 см² (5×6 см), щоб формувався купол діафрагми з торакалізацією абдомінальної порожнини (рис. 14). Об'єктивною оцінкою місця абдомінальної диспропорції є рівень тиску в сечовому міхурі та/або нижній порожнистій вені.



А



В



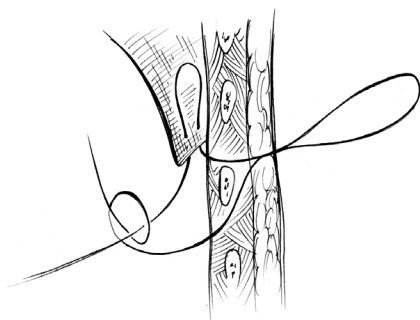
С

Рис. 12. Новонароджений П. з лівобічною вродженою діафрагмальною грижею: А – сформована латка з Gore-Tex, розміри якої перевищують розміри дефекту діафрагми (інтраопераційне фото); В – пластика діафрагми; С – зашивання латки (схема).

При переміщенні селезінки і шлунка особливої уваги заслуговує селезінка. Підвищення мобільності селезінки через подовження зв'язок викликає її заворот, зміщення із стисненням виходу зі шлунка. При зашиванні дефекту доцільно накласти гофруючі шви (1–2) на шлунково-селезінкову зв'язку з фіксацією їх до краю дефекту діафрагми. При переміщенні евентрованих органів у черевну порожнину недопустимим є розтягнення м'язів черевної стінки. Допустима лише тракція за допомогою шва, накладеного біля пупкової зони до початку операції.



А



В

Рис. 13. Фіксація латки за ребра: А – купол діафрагми, сформований синтетичним матеріалом ePTFE (інтраопераційне фото); В – накладання швів (схема).

Окремо слід зупинитися на тактиці хірургічного лікування правобічної діафрагмальної грижі, яка поєднується з легенево-печінковим злиттям. Злиття печінки і легені є рідкісною знахідкою, в більшості випадків діагноз встановлюють інтраопераційно. Частота вади не відома, в літературі описано лише поодинокі випадки.

Механізм розвитку вади вивчено мало. Порушення формування ембріональної діафрагми дозволяє печінці переміщатися в грудну порожнину протягом 10-го тижня гестації. Пізніше печінка може злитися з примітивною легенею. З іншого боку, злиття печінки і легені може бути «первинною» аномалією, яка перешкоджає нормальному розвитку діафрагми.

Легеня на ураженій стороні зазвичай є гіпоплазованою, артеріальне кровопостачання та венозний дренаж здійснюються системними судинами. Враховуючи цей факт, деякі автори вважають злиття печінки і легені спорідненим легеневої секвестрації. Клінічні симптоми з'являються або відразу після народження, або в перші місяці життя. Найчастішим проявом є респіраторний дистрес-синдром.

Постнатальний діагноз за оглядовою рентгенограмою встановити важко. Злиття печінки і легені можна запідозрити в разі

затемнення правого геміторахсу та/або коміркових просвітлень у його проекції без зміщення середостіння у контралатеральний бік (рис. 15), проте відсутність зміщення середостіння не є обов'язковою ознакою.

Проведення фетальної МРТ дозволяє діагностувати ваду в плода. Передопераційна візуалізація органів і судин за допомогою КТ (рис. 16) або МРТ після народження є необхідною, оскільки при цій патології описано аномалію магістральних вен (відсутність внутрішньопечінкового відділу нижньої порожнистої вени, дренажування печінкових вен безпосередньо у праве передсердя). Уточнення діагнозу до операції допоможе хірургам уникнути тактичних помилок.

Метою операції при ВДГ та легенево-печінковому злитті є зведення кишечника і формування двох окремих порожнин. Розділення тканин у таких випадках супроводжується певним ризиком. Намагання розділити паренхіми печінки і легені призвело в нашій практиці до профузної інтраопераційної кровотечі. За даними літератури, намагання розділення органів ускладнилося значним витіканням повітря, а також летальним наслідком у ранній післяопераційний період на фоні вираженої коагулопатії. Враховуючи аналіз літературних

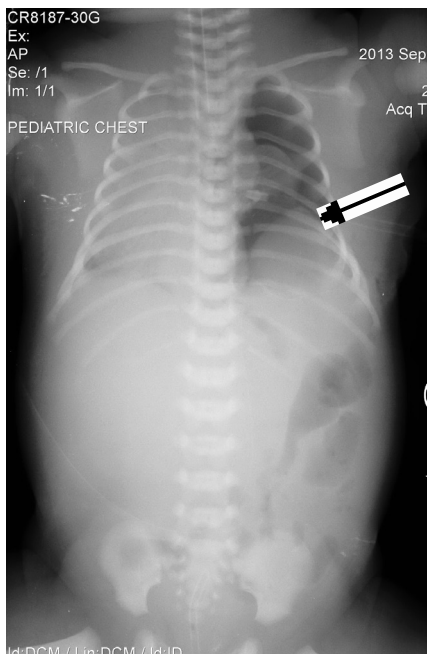


Рис. 14. Рентгенограма органів грудної і черевної порожнин (пряма проекція) новонародженої дівчинки У. з агенезією лівого купола діафрагми, 1-ша доба після операції. Стрілкою показано сформований купол діафрагми, який піднімається в порожню грудну порожнину.

джерел, летальність складала 50 % (5 із 10 описаних випадків). За результатами патогістологічного дослідження, в місці злиття

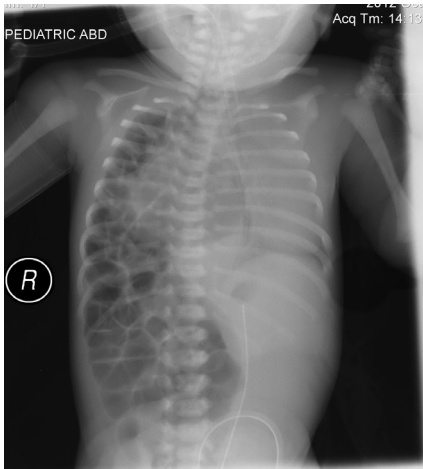


Рис. 15. Рентгенограма органів грудної і черевної порожнин (пряма проекція) новонародженої дівчинки К. з правобічною діафрагмальною грижею та легенево-печінковим злиттям. У проекції правого гемітораксу – коміркові просвітлення, середостіння не зміщене.

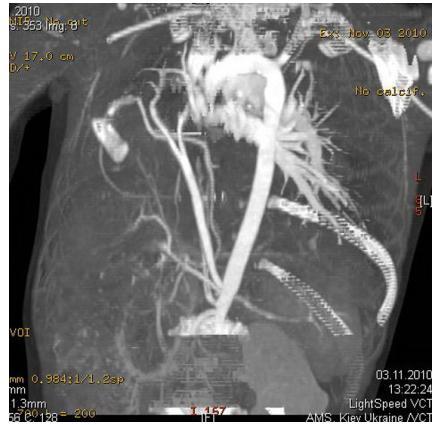
не виявлено ні капсули печінки, ні плеври, ні діафрагми. Хірург повинен знати, що розділення тканин печінки і легені для досягнення повного відокремлення порожнин додає ризику операції і не є необхідним.

Окремо слід зупинитися на потребі в дренажуванні плевральної порожнини під час корекції різних форм ВДГ. Рутинне дренажування плевральної порожнини, особливо при корекції правобічної діафрагмальної грижі, не є необхідним. Серед пацієнтів, у яких проводили дренажування, відмічено більший відсоток летальних наслідків (29 проти 11 %, серед великої кількості спостережень – 319, $p < 0,01$). Після хірургічної ліквідації грижі на стороні ураження в плевральній порожнині залишається повітря, яке утримує середостіння в тому положенні, в якому воно перебувало внутрішньоутробно. Повітря поступово розсмоктується, при цьому відбувається плавне переміщення середостіння в нормальне положення.

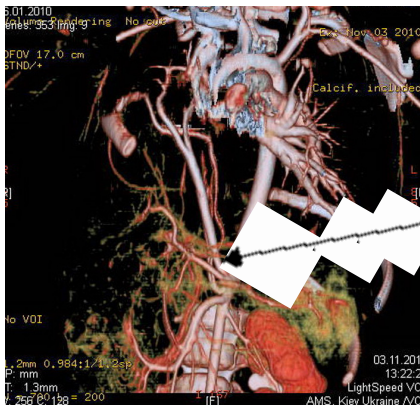
Якщо під час операції все ж було встановлено плевральний дренаж, його необхідно занурити у водяний «затвор», потрібно уникати активної аспірації, оскільки метою дренажування є по-



A



B



C

Рис. 16. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки дівчинки Б. віком 10 місяців із правобічною діафрагмальною грижею та легенево-печінковим злиттям: А – права частина печінки в проекції правого гемітораку, зменшення розмірів правої легені; В – комп'ютерна томографія з контрастуванням; С – 3D-реконструкція: права легень кровопостащується судиною, що відходить від черевної аорти (1).

ступове видалення повітря і рідини з плевральної порожнини. Застосування активної аспірації може провокувати виражені гемодинамічні порушення, пов'язані з перегином великих судин, перерозтягненням альвеол, порушенням легеневої капілярної перфузії. Повітря в плевральній порожнині поступово заміщується рідиною і гіпоплазованою легенею, яка збільшується в об'ємі. Пік накопичення рідини в плевральній порожнині припадає на 2–4-й дні післяопераційного періоду, що часто супроводжується погіршенням стану новонародженого,

та може виникнути необхідність у застосуванні більш жорстких параметрів вентиляції.

Без хірургічного лікування діти з вродженим дефектом діафрагми виживають у казуїстичних випадках, це може бути при неправильно встановленому діагнозі, що вважають грубою помилкою діагностики як в антенатальний період, так і після народження.

Значно вища можливість виживання в неонатальний період при ретростернальних варіантах вади та езофагеальній і параезофагеальній грижах. Тому дискусію стосовно показань до операції або, точніше, протипоказань потрібно визнати некоректною. Обґрунтування відстрочення початку хірургічного лікування зводиться до бажаної стабілізації фізіологічних параметрів у перші 24–48 год, тобто не більше 2 дб. У міру аерації і мікробної контамінації кишечника (обсіменіння настає в перший тиждень життя дитини) шанс на стабілізацію стану і виживання зменшується. Чим довше живе дитина до операції, тим менше шансів вижити після неї.

З метою стабілізації стану пацієнтів з ВДГ історично застосовували різні методики, на сучасному етапі особливу увагу приділяють екстракорпоральним методам життєзабезпечення. Спочатку ЕКМО використовували у післяопераційний період як процедуру порятунку нестабільних пацієнтів. З упровадженням тактики відстроченої операції у новонароджених дітей з діафрагмальною грижею ЕКМО стає одним із методів серцево-легеневої передопераційної стабілізації. У результаті все більше і більше пацієнтів оперують на фоні ЕКМО. Якщо раніше втручання на фоні ЕКМО ускладнювалось кровотечею, то в подальшому строгий моніторинг коагуляційного статусу і застосування періопераційної гемостатичної терапії звели ці ускладнення до мінімуму.

На превеликий жаль, метод ще не використовують в Україні через відсутність недешевих витратних матеріалів і спеціалістів для його проведення. Тільки нещодавно кардіохірургічні клініки придбали необхідне оснащення. Заплановано введення методу і в клініці «ОХМАТДИТ».

На даний час без застосування ЕКМО та інгаляції оксиду азоту рання післяопераційна летальність у клініці «ОХМАТ-ДИТ» становить 30,6 %. Ці результати отримано на основі ретроспективного аналізу хірургічної корекції ВДГ у 49 новонароджених дітей за період із січня 2000 р. до грудня 2012 р. Усі пацієнти були з групи високого ризику, до них віднесено новонароджених з ВДГ, у яких респіраторний дистрес-синдром розвинувся в перші 6 год життя. Взято до уваги такі показники, як: маса при народженні, локалізація дефекту, хірургічний доступ, наявність грижового мішка, характер грижового вмісту, спосіб пластики діафрагми, метод пластики передньої черевної стінки, рання післяопераційна летальність. Більшість дітей були доношеними, середня маса при народженні складала 3270 г (від 1600 до 4340 г). Дітей з дуже низькою та екстремально низькою масою тіла не було.

Переважали (83,7 %) грижі лівобічної локалізації (n=41), серед яких істинна грижа (n=7), задньолатеральний дефект (грижа Богдалека) (n=29), аплазія купола діафрагми (n=3), плевроабдомінальний канал (n=1), центральний дефект (n=1). Правобічну ВДГ діагностовано в 16,3 % новонароджених (n=8), серед них істинну (n=4), несправжню (n=3), легенево-печінкове злиття (n=1).

Корекцію лівобічної ВДГ проведено через лапаротомний доступ у 36 пацієнтів (87,8 %), серед яких верхньосерединну лапаротомію застосовано у 27 випадках, лівобічну поперечну підреберну лапаротомію – в 9 пацієнтів. В одного пацієнта при лівобічній локалізації дефекту виконано передньобокову торакотомію по VII міжребер'ю, у 2 новонароджених з аплазією лівого купола діафрагми використано торакоабдомінальний доступ у модифікації клініки (підреберна лівобічна лапаротомія з додатковою торакотомією по IX міжребер'ю). В одного пацієнта поперечну підреберну лапаротомію доповнено резекцією хрящової частини XI ребра. При правобічній ВДГ перевагу віддано торакотомії в 5 пацієнтів (62,5 %) та поперечну підреберну лапаротомію виконано у 3 випадках.

Пластику діафрагми при лівобічній ВДГ проведено власними тканинами у 34 пацієнтів (82,9 %), власними тканинами з

тефлоновими прокладками – в одному випадку, алотрансплантати використано у 3 пацієнтів (8,1 %): Gor-Tex (n=2) та «Тутопласт-перикард» (n=1), латку у вигляді «сандвіча» (кляпоть «Тутопласт-перикард» і сітка) – у 2 випадках.

При лівобічній ВДГ передню черевну стінку зашито з формуванням вентральної грижі шляхом підшивання клаптя «Тутопласт-перикард» у модифікації клініки в 7 пацієнтів, у яких вираженою була вісцероабдомінальна диспропорція. Усього алотрансплантати використано у 12 пацієнтів, з яких 5 дітей померло в ранній післяопераційний період (летальність – 41,6%).

Загалом рання післяопераційна летальність склала 30,6 % (n=15), при лівобічній ВДГ померло 12 пацієнтів (летальність – 29,3 %), при правобічній – 3 (летальність – 37,5 %).

Введення лапароскопічного і торакокопічного методів лікування діафрагмальних гриж у новонароджених тільки розпочато, воно потребує вивчення та уточнення показань. Дефекти невеликих розмірів, езофагеальні грижі й релаксації діафрагми (евентрації за зарубіжною термінологією) – найбільш імовірні варіанти вад для цих методів.

В останнє десятиліття, у зв'язку зі зростанням кількості операцій на серці у грудних дітей, збільшились випадки ятрогенного травмування діафрагмального нерва. Парез або параліч денервованого купола діафрагми ускладнюється ателектазом легені, пневмонією, флотацією середостіння – симптомом Кінбаха (рис. 17).

Респіраторний дистрес-синдром вимагає тривалої штучної вентиляції легень. Аналогічну проблему з дихальною недостатністю спостерігають при пологовій травмі діафрагмального нерва разом із плечовим сплетенням (параліч Ерба). Багатомісячна неефективна вентиляція потребує хірургічної пластики купола діафрагми зазвичай після не більш ніж тримісячного очікування в надії на відновлення функції діафрагми. Операцію проводять з торакотомного доступу, можлива також і торакокопічна методика. Тут можна використати декілька варіантів: гофрування, плікацію за типом триплікатури. До 2008 р. наші пропозиції полягали тільки у плікації релаксованої діафрагми, краще

декількома «П»-подібними, а не вузловими, швами, оскільки у новонароджених і грудних дітей післяопераційний період може ускладнюватись їх прорізуванням із розвитком рецидиву грижі, дистрес-синдрому або формуванням лійкоподібної деформації грудної клітки в хірургічному варіанті.

Ми розробили та успішно застосували методику хірургічного лікування ятрогенної релаксації діафрагми. Її суть полягає в одночасному виконанні плікації купола і його реіннервації методом накладання анастомозу «кінець у кінець» між міжреберним нервом і сегментом діафрагмального нерва над його входом у діафрагму (рис. 18, 19 а, 19 б).

Обґрунтуванням до введення такого методу (успішно використаного в 5 пацієнтів з більш ніж чотирирічним спостереженням) є те, що денервована діафрагма не функціонує, атрофується і фіброзно перероджується. Затримка росту призводить у подальшому до деформації грудної клітки з обмеженням дихальних резервів і необхідністю у виконанні повторних операцій – реконструкції грудної клітки. Метод потребує подальшого вивчення.

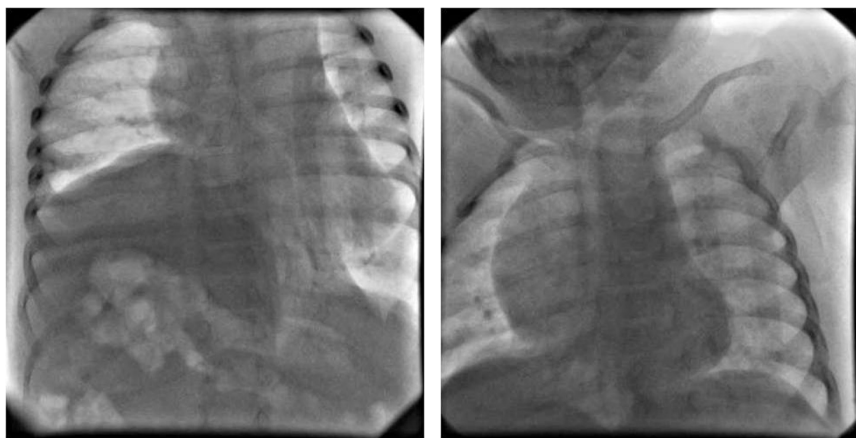


Рис. 17. Рентгенограма органів грудної і черевної порожнин (пряма проекція) дівчинки Л. віком 6 місяців з евентрацією правого купола діафрагми: А – фаза вдиху; В – фаза видиху.

Зниження летальності за рахунок відмови від хірургічного лікування так званих неоперабельних дітей не вирішує складної проблеми підвищення їх виживання. Чи є неоперабельні новонароджені діти з діафрагмальною грижею? Звісно, що є: наявні супутні вади серцево-судинної системи, глибока недоношеність та ін., якщо вони не стали показаннями до переривання вагітності. При ізольованих дефектах діафрагми, незалежно від їх форми, питання відмови від операції, залежно від стану тяжкості вади, гіпоплазії легень, не правомірне. Особливо недопустимо приймати таке рішення, коли дитина ще не народилась, на основі визначення індексів променевого обстеження плода. Похибки методу і людський чинник, з деонтологічної позиції, не витримують критики. Виношування місяцями «безнадійної» для життя дитини, відсутність гарантованих можливостей щодо отримання адекватної допомоги за місцем проживання

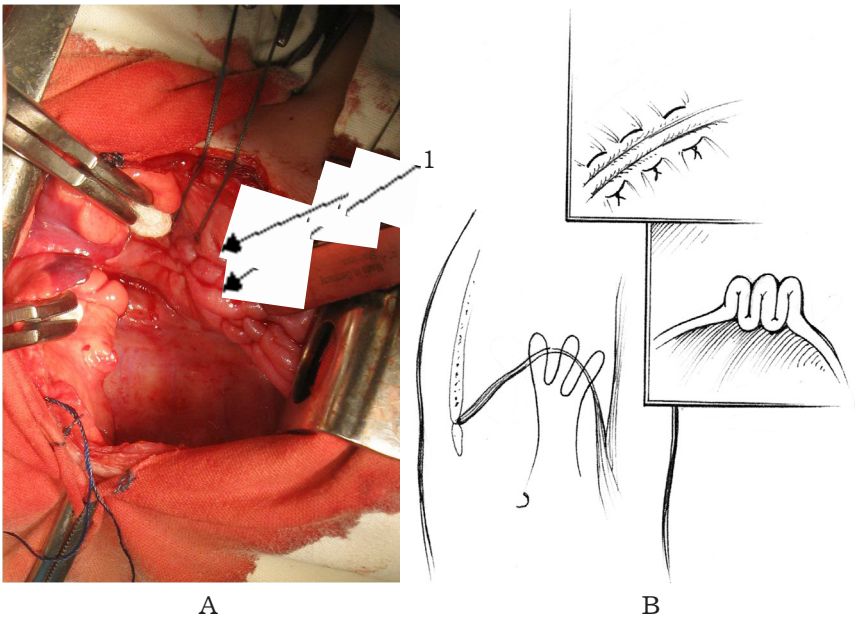
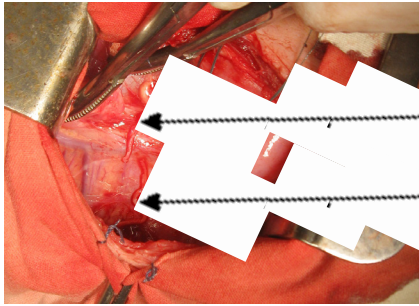
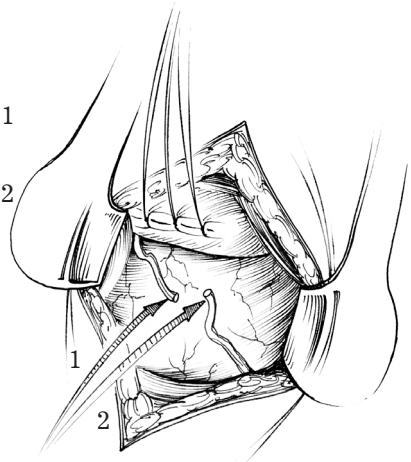


Рис. 18. Накладання гофруючих швів на діафрагму: А – інтраопераційне фото: діафрагма гофрована, сплюснена за рахунок накладених трьох рядів швів (1); В – схема.

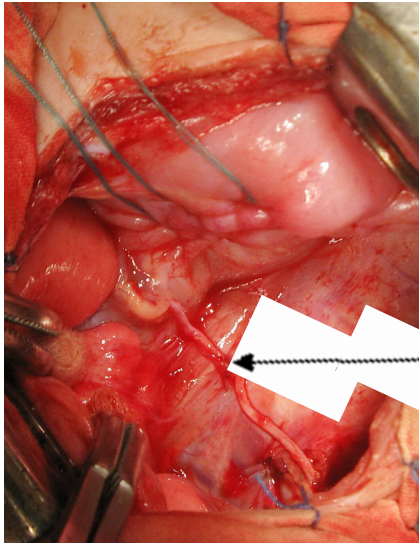


A

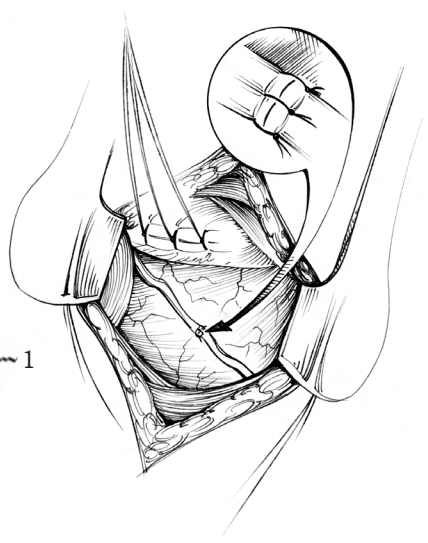


B

Рис. 19 а. Операція реіннервації діафрагми. Виділено і пересічено VII міжреберний (1) та діафрагмальний (2) нерви: А – *інтраопераційне фото*; В – *схема*.



A



B

Рис. 19 б. Формування анастомозу «кінець у кінець» (1): А – *інтраопераційне фото*; В – *схема*.

чи в спеціалізованій клініці не можна прийняти ні з гуманної, ні з юридичної позицій.

Питання для самоконтролю:

1. Який тип дихання домінує в дітей?
2. Що означає термін «торакалізація абдомінальної порожнини»?
3. Яка особливість операційного втручання в разі правобічної ВДГ, що поєднується з легенево-печінковим злиттям?
4. Які ускладнення описано як результат розділення легеневої і печінкової паренхіми у дітей з ВДГ та легенево-печінковим злиттям?
5. Який спосіб дренивання плевральної порожнини слід застосовувати після операції з приводу ВДГ?

Еталони відповідей:

1. Черевний.
2. Збільшення черевної порожнини за рахунок напівпорожньої плевральної порожнини шляхом вшивання латки в дефект діафрагми і сегментарної транслокації діафрагми.
3. Виконання пластики діафрагми без намагання розділити паренхіми легені й печінки.
4. Профузну інтраопераційну кровотечу, значне витікання повітря та коагулопатію в післяопераційний період.
5. Пасивне дренивання за Бюлау.

Тестові завдання:

1. Який доступ найчастіше застосовують для хірургічної корекції лівобічної ВДГ (за даними літератури останніх років)?
 - A. Серединну лапаротомію.
 - B. Поперечну підреберну лапаротомію.
 - C. Серединну стернотомію.
 - D. Лівобічну параректальну лапаротомію.
 - E. Лівобічну торакотомію.
2. Який доступ найчастіше застосовують для хірургічної корекції правобічної ВДГ (за даними літератури останніх років)?
 - A. Серединну лапаротомію.

- В. Поперечну підреберну лапаротомію.
 - С. Серединну стернотомію.
 - Д. Правобічну параректальну лапаротомію.
 - Е. Правобічну торакотомію.
3. Який операційний доступ є оптимальним для корекції ретростернальних та френікоперикардіальних гриж?
- А. Верхньосерединна лапаротомія.
 - В. Нижньосерединна лапаротомія.
 - С. Лівобічна торакотомія.
 - Д. Правобічна торакотомія.
 - Е. Поперечна підреберна лапаротомія.
4. Який анатомічний чинник сприяє підвищенню мобільності селезінки та небезпеці її завороту в разі ВДГ?
- А. Подовження зв'язок селезінки.
 - В. Аномалії селезінкової ніжки.
 - С. Підвищення внутрішньочеревного тиску.
 - Д. Відсутність рухів діафрагми.
 - Е. Порушення кровопостачання селезінки.
5. З якою метою накладають шов у періумбілікальній ділянці перед операцією з приводу ВДГ?
- А. Як маркер операційного доступу.
 - В. Для тракції передньої черевної стінки перед переміщенням органів у черевну порожнину.
 - С. Для фіксації дренажу.
 - Д. Для фіксації пов'язки.
 - Е. Для вимірювання внутрішньочеревного тиску.

Правильні відповіді:

- 1. В.
- 2. Е.
- 3. А.
- 4. А.
- 5. В.

Післяопераційне ведення новонароджених зі вродженою діафрагмальною грижею

У ранній післяопераційний період застосовують ті ж способи штучної вентиляції, що і до операції. Як тільки відновлюється спонтанне дихання, дитину переводять на допоміжний режим вентиляції. Відновлення самостійного дихання може тривати від декількох днів до декількох тижнів залежно від ступеня легеневої гіпоплазії та операційних ускладнень.

Необхідна динамічна корекція параметрів вентиляції. PIP зменшують на 1–2 см вод. ст. на фоні моніторингу частоти дихання, рН, PaCO₂, об'єму повітря, що видихається. Екстубація пацієнта можлива при таких параметрах ШВЛ: PIP – 16 см вод. ст., PEEP – 4 см вод. ст., об'єм повітря, що видихається, – 4–5 мл/кг, FiO₂ – менше 0,4.

Дитину переводять із високочастотної осциляторної на традиційну ШВЛ при зниженні середнього тиску в дихальних шляхах.

Відразу після операційного втручання роблять рентгенівський знімок, на якому видно, що в плевральній порожнині наявна невелика кількість повітря, оскільки органи середостіння не переміщуються в типове серединне положення відразу після операції, а також гіпоплазовану легеню, яка ще не розправилася (рис. 20).

Як і в передопераційний період, інфузійну терапію слід проводити обережно для попередження значних змін податливості легень. Об'єм інфузії розраховують з огляду на фізіологічну потребу новонародженого і з поправкою на серцеву недостатність або гіповолемію.

Необхідний контроль погодинного діурезу, оскільки переміщення органів із грудної в черевну порожнину в окремих випадках може спричинити стиснення нижньої порожнистої вени і порушення функції нирок.

Ентеральне харчування розпочинають після відновлення діяльності кишечника. Ми віддаємо перевагу торакальному

доступу, при якому немає травми передньої черевної стінки, мінімальною є травма очеревини, тому ентеральне харчування можливе в міру відміни наркотичних знеболювальних засобів, тобто з 2–3 післяопераційної доби. При лапаротомному доступі відновлення перистальтики можливе не раніше 5–7 діб, тому годування дитини розпочинають у більш пізні терміни.

Розширення ентерального харчування слід проводити на фоні антирефлюксної терапії, доцільним є використання антирефлюксних сумішей, оскільки діти з ВДГ погано переносять ентеральне навантаження внаслідок сповільненого спорожнення шлунка, шлунково-стравохідного рефлюксу. Для діагностики останнього виконують езофагогастрографію в ранній післяопераційний період. Тригографія допоможе діагностувати аномалії ротації кишечника. Контрастні рентгенологічні обстеження призначають дітям зі зниженою толерантністю до ентерального харчування з метою визначення показань до операційного втручання. Антирефлюксні операції, а також ліквідацію ротаційних аномалій слід проводити якомога раніше, за необхідності – в перші тижні після корекції ВДГ. Раннє годування дітей з ВДГ попереджує перевантаження інфузією скомпрометованих травмою легень. Слід врахувати, що після екстубації енергозатрати дитини можуть істотно зростати за

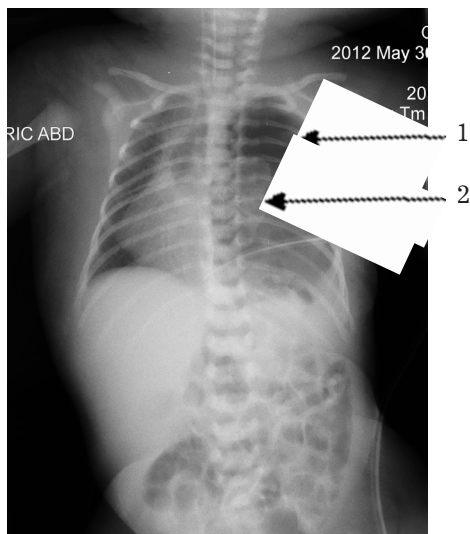


Рис. 20. Рентгенограма органів грудної і черевної порожнин (пряма проекція) новонародженої дівчинки Г. з лівобічною діафрагмальною грижею, 1-ша доба після операції. Повітря в лівій плевральній порожнині (1), зменшена в розмірах ліва легеня (2).

рахунок дихального навантаження і тахіпноє. Тому необхідно слідкувати за масою тіла і підвищувати добовий калораж аж до 180 ккал/кг.

У післяопераційний період потрібно продовжувати антибактеріальну терапію, яку за відсутності інших показань проводять до моменту видалення центральних венозних катетерів.

Питання для самоконтролю:

1. При якому хірургічному доступі можливе раннє ентеральне харчування?
2. Коли доцільно розпочинати ентеральне харчування в післяопераційний період у разі торакального хірургічного доступу?
3. Коли доцільно розпочинати ентеральне харчування в післяопераційний період у разі лапаротомного хірургічного доступу?
4. Які суміші доцільно використовувати для годування дітей, прооперованих із приводу ВДГ?
5. Яка тривалість ШВЛ у післяопераційний період у дітей, прооперованих із приводу ВДГ?

Еталони відповідей:

1. Торакальному.
2. З 2–3 післяопераційної доби.
3. З 5–7 післяопераційних діб.
4. Антирефлюксні.
5. Від декількох діб до декількох тижнів.

Тестові завдання:

1. При якому рівні F_iO_2 можлива екстубація дитини після операції з приводу ВДГ?
 - A. Менше 0,4.
 - B. Більше 0,5.
 - C. 0,5–0,6.
 - D. 0,7–0,8.
 - E. 1,0.
2. Яке обстеження виконують для діагностики незаверше-

ного повороту кишечника перш за все?

А. Езофагографію.

В. Тригографію.

С. Оглядову рентгенографію органів черевної порожнини.

Д. КТ органів черевної порожнини.

Е. УЗД органів черевної порожнини.

3. Як попередити інфузійне перевантаження легень у ранній післяопераційний період?

А. Розпочати раннє ентеральне харчування.

В. Проводити тривале парентеральне харчування.

С. Використовувати високу концентрацію кисню у вдихуваній газовій суміші.

Д. Накласти декомпресійну гастростому.

Е. Проводити масивну антибактеріальну терапію.

4. Яке обстеження необхідно провести для діагностики шлунково-стравохідного рефлюксу в ранній післяопераційний період?

А. Фіброгастроскопію.

В. Тригографію.

С. Езофагогастрографію.

Д. КТ органів черевної порожнини.

Е. УЗД органів черевної порожнини.

5. Яке ускладнення шлунково-стравохідного рефлюксу є небезпечним?

А. Гостра серцева недостатність.

В. Затримка сечі.

С. Асцит.

Д. Паретична кишкова непрохідність.

Е. Аспірація шлункового вмісту.

Правильні відповіді:

1. А.

2. В.

3. А.

4. С.

5. Е.

Віддалені результати

Вживання новонароджених зі вродженою діафрагмальною грижею збільшилось разом із поліпшенням лікування легеневих проблем. Передбачуваною є відповідність між збільшенням виживання і зростанням хронічних захворювань та хірургічних ускладнень.

Прогнозуючи результати лікування, пацієнтів можна поділити на три основні групи. До першої групи (легкої) належать новонароджені з дефектом діафрагми, які при народженні не мають ознак дихальної недостатності та легеневої гіпертензії за даними ЕхоКГ. Ці діти виживають зазвичай без ускладнень, прогноз сприятливий, ми детально не зупинялися на пацієнтах першої групи. У другій групі (середньої тяжкості) респіраторний дистрес-синдром та клінічні й ЕхоКГ-ознаки легеневої гіпертензії наявні при народженні. Певний відсоток таких дітей виживає, проте у подальшому в них розвиваються неврологічний дефіцит, хронічні легеневі захворювання як результат бронхолегеневої дисплазії та вентиляційноасоційованих ушкоджень, інші гинуть від ятрогенних чинників. До третьої групи (тяжкої) належать пацієнти з ознаками тяжкої легеневої гіпоплазії і легеневої гіпертензії, в яких відсутнє гемодинамічне покращення на фоні застосування сучасних лікувальних засобів, включаючи ЕКМО. Це так звані резистентні пацієнти, які не виживають.

В основному результати лікування стосуються пацієнтів з вираженим дистрес-синдромом. Необхідним є тривале спостереження цих дітей, щоб вияснити чинники ризику специфічних хірургічних ускладнень. Починаючи з 90-х років ХХ ст., деякі зарубіжні центри починають публікувати не лише результати ранньої післяопераційної летальності, але й дані про віддалені ускладнення, що розвиваються в дітей, які вижили. Найчастіше виникає неврологічний дефіцит, зміни на КТ головного мозку та електроенцефалограмі виявляють у 24–45 % пацієнтів.

Основними хірургічними несприятливими наслідками в дітей з ВДГ є рецидив грижі, деформація грудної клітки і хребта,

кишкова непрохідність, защемлення грижі, заворот середньої кишки. З огляду на частоту і вид ускладнень, пацієнтам з ВДГ необхідні регулярні спостереження хірурга, педіатра, невролога, психолога до 18-річного віку, які потрібно проводити спочатку кожні 6 місяців, потім – щорічно, після 8 років – планові огляди кожні 3 роки.

Шлунково-стравохідний рефлюкс у дітей, прооперованих із приводу ВДГ, виникає з частотою від 12 до 81 %. Цьому ускладненню можуть сприяти такі анатомічні чинники:

1. У результаті зміщення середостіння під час внутрішньоутробного розвитку плода порушується формування внутрішньогрудної частини стравоходу, виникають хронічна ектазія нижнього стравохідного сфінктера і розлад його функції. Цьому додатково сприяє ротація стравоходу і шлунково-стравохідного з'єднання, а також багатоводдя.

2. Деякі автори надають основного значення розташуванню шлунка в грудній порожнині й порушенню внаслідок цього формування шлунково-стравохідного переходу.

3. Деформація кута Гіса і формування вторинної ковзної грижі стравохідного отвору можуть бути результатом хірургічної корекції зі значним натягом.

4. Збільшення градієнта тиску в стравохідному отворі внаслідок підвищення внутрішньочеревного тиску і зниження внутрішньогрудного тиску в поєднанні з посиленою роботою дихальних м'язів.

5. Недорозвиток (відсутність) ніжок діафрагми.

Шлунково-стравохідний рефлюкс у дітей з ВДГ погіршує перебіг післяопераційного періоду, може бути однією з причин подовження апаратної вентиляції, більш тривалого перебування в стаціонарі, появи труднощів ентєрального харчування, затримки росту. Діагностують шлунково-стравохідний рефлюкс за допомогою езофагографії (рис. 21).

Необхідність у виконанні антирефлюксних операцій після корекції ВДГ істотно відрізняється в різних публікаціях: від 2 до 60 %. Окремі автори пропонують превентивну фундоплекцію під час корекції ВДГ.

Пластика з використанням синтетичних матеріалів супроводжується рецидивами, інколи повторними, в половини пацієнтів. Найбільш інтенсивний ріст дитини відбувається протягом перших 12–24 місяців, відповідно, в цей період існує найвища небезпека виникнення рецидиву. Особливо небезпечними щодо появи цього ускладнення є великі дефекти, при яких малий валик діафрагми не має потенціалу росту. В разі рецидиву виникає параезофагеальний або задній дефект. При повторному операційному втручанні доцільно пришити новий пластичний матеріал, що покриватиме ділянку дефекту, залишаючи попередньо накладену латку на місці.

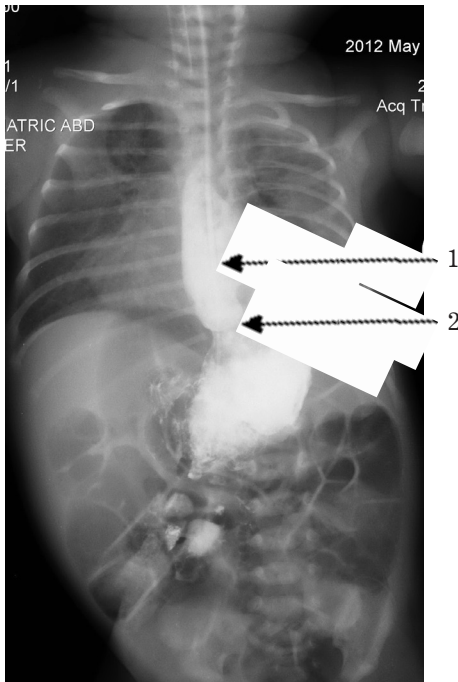


Рис. 21. Дівчинка Г., 14-та доба після операції пластики лівого купола діафрагми. Езофагограма; потрапляння контрастної речовини зі шлунка в стравохід (1), тупий кут Гіса (2).

Частота деформації грудної клітки після корекції ВДГ досягає 50 %, найчастіше виникає лікоподібна деформація (33 %). Значний натяг діафрагми сприяє зменшенню передньо-заднього розміру грудної клітки та її западанню (рис. 22).

Виявлено позитивну кореляцію між співвідношенням розмірів грудної клітки і тривалістю післяопераційної вентиляційної терапії. Сколіоз у дітей, які вижили після ВДГ, відмічають у 19–27 %, проте даних недостатньо. Серед інших ускладнень описують випадки кишкової непрохідності після корекції ВДГ, яку відзначають від 4 до 21 % пацієнтів, низьку масу тіла – 5,39 %, крипторхізм

– 26 %, слабкість черевної стінки – 16 %.

У віддалений післяопераційний період хронічні легеневі захворювання діагностують у 16 % дітей, прооперованих без використання ЕКМО, та 54 % пацієнтів, у яких було застосовано екстракорпоральне життєзабезпечення. За результатами визначення функції зовнішнього дихання, 28 % пацієнтів демонструють обструктивні зміни.

Для об'єктивної оцінки функції легень було проведено легеневу сцинтиграфію у віддалений післяопераційний період, яка демонструє істотне вповільнення росту легені на стороні ураження як після первинного зашивання діафрагми, так і після пластики рецидивної діафрагмальної грижі (рис. 23). Проте легенева вентиляція і легенева перфузія можуть покращуватися з віком.

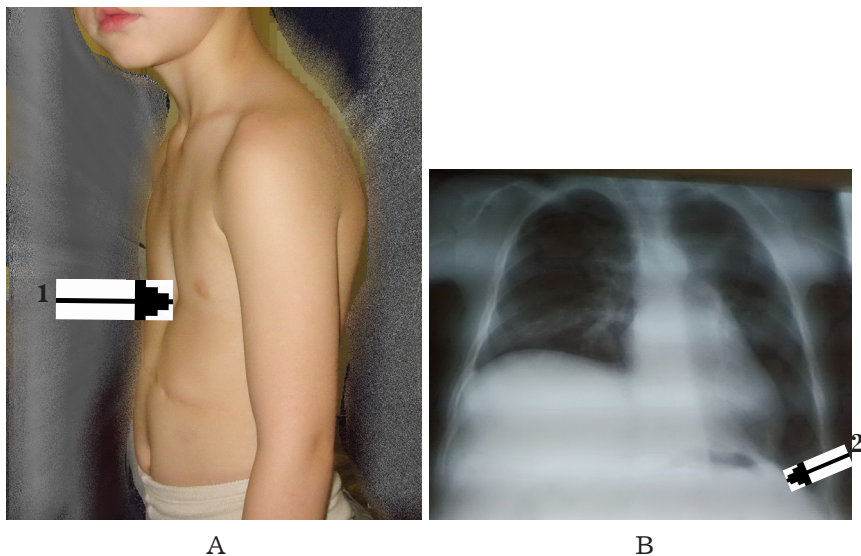


Рис. 22. Хлопчик Д. віком 4,5 року, стан після пластики лівого купола діафрагми власними тканинами з приводу несправжньої вродженої діафрагмальної грижі: А – фото пацієнта; В – оглядова рентгенограма органів грудної клітки в прямій проекції. Деформація грудної клітки (1), сплющення лівого купола діафрагми (2).

Питання для самоконтролю:

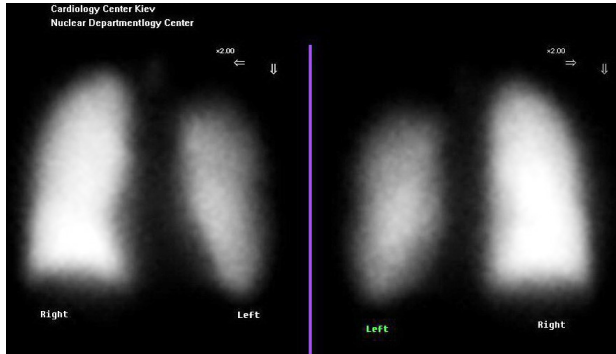
1. Назвати основні хірургічні несприятливі наслідки ВДГ у віддалений післяопераційний період.
2. Які деформації скелета найчастіше виникають після операції щодо корекції ВДГ?
3. Які анатомічні й патофізіологічні чинники визначають прогноз при ВДГ?
4. Якою є найчастіша локалізація дефекту в разі рецидиву ВДГ?
5. У чому суть операційного втручання при рецидивній ВДГ?

Еталони відповідей:

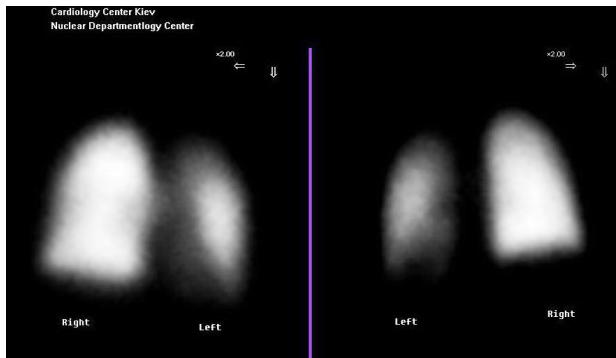
1. Рецидив грижі, деформація грудної клітки і хребта, кишкова непрохідність, защемлення грижі, заворот середньої кишки.
2. Лійкоподібна деформація грудної клітки і сколіоз.
3. Легенева гіпертензія, легенева гіпоплазія, респіраторний дистрес-синдром.
4. У параезофагеальній або задній частині діафрагми.
5. Пришивання нового пластичного матеріалу, який покриватиме дефект, без видалення попередньо накладеної латки.

Тестові завдання:

1. В якому віці найчастіше виникають рецидиви ВДГ?
 - A. Перші 2 роки життя.
 - B. 5–6 років.
 - C. 7–8 років.
 - D. 10–12 років.
 - E. У період статевого дозрівання.
2. Чим зумовлена в основному більша частота рецидиву ВДГ при застосуванні латки, ніж у разі пластики дефекту власними тканинами?
 - A. Більшими розмірами дефекту.
 - B. Властивостями пластичного матеріалу.
 - C. Терміном операційного втручання.
 - D. Більшою тривалістю операції.
 - E. Тривалістю ШВЛ у післяопераційний період.



A



B

Рис. 23. Пневмосцинтиграфія: А – пацієнтка Ф. віком 14 років, один рік після корекції рецидивної лівобічної діафрагмальної грижі, перфузію лівої легені зменшено на 40 %; В – хлопчик П. віком 5 років після корекції лівобічної несправжньої діафрагмальної грижі, перфузію лівої легені зменшено більш ніж на 50 %.

3. Які вади розвитку кишечника зазвичай супроводжують ВДГ?

- А. Хвороба Гіршпрунга.
- В. Стеноз і атрезія тонкої кишки.
- С. Ротаційні аномалії.
- Д. Аноректальні вади.
- Е. Муковісцидоз.

4. Яке ускладнення виникає внаслідок деформації кута Гіса?

- A. Хронічні закрепи.
- B. Шлунково-стравохідний рефлюкс.
- C. Обструктивний синдром.
- D. Порушення ковтання рідкої їжі.
- E. Порушення ковтання твердої їжі.

5. У дитини віком 2 роки після операції з приводу ВДГ діагностовано шлунково-стравохідний рефлюкс. Проведені протягом року три курси консервативної терапії не ефективні. Сформульовано показання до операції. Який об'єм операційного втручання у даного пацієнта?

- A. Повторна пластика купола діафрагми власними тканинами.
- B. Повторна пластика діафрагми з використанням синтетичної латки.
- C. Розворот кишечника в правильне анатомічне положення.
- D. Антирефлюксна операція з формуванням манжети за Nissen.
- E. Антирефлюксна операція круглою зв'язкою печінки.

Правильні відповіді:

- 1. A.
- 2. A.
- 3. C.
- 4. B.
- 5. D.

Висновки

1. Діафрагмальна грижа – це складна багатокомпонентна вада (а не просто дефект діафрагми) з порушенням анатомічних, патофізіологічних взаємозв'язків респіраторної, серцево-судинної і травної систем.
2. Домінуючим клінічним проявом вади є респіраторний дистрес-синдром із порушенням вентиляційної та інших життєво важливих функцій.
3. Висока до- та післяопераційна летальність у новонароджених із діафрагмальними грижами зумовлена не тільки тяжкістю ураження їх складових (гіпоплазія легень, серця, легенева гіпертензія), супутніх вад, але і взаємозв'язками між органами середостіння та вісцеральних порожнин.
4. Хірургічне лікування вади є методом вибору.
Протипоказання до проведення хірургічного лікування потрібно обговорювати тільки після народження дитини і визначення консиліумом.
5. Показання до застосування торакального доступу і латок для пластики дефекту діафрагми потрібно розширити незалежно від сторони ураження та розміру дефекту.
6. Торакалізація абдомінальної порожнини має перевагу перед пластичними втручаннями на черевній стінці в попередженні вісцерабдомінальної диспропорції.
7. У комплекс інтенсивної терапії необхідно внести корекцію, орієнтуючись не лише на масу дитини, але й на морфофункціональний стан респіраторної і серцево-судинної систем із визначенням основних параметрів гомеостазу в динаміці погодинного спостереження.

Список літератури

1. Биоимплантаты при коррекции диафрагмальных грыж у детей / Д. Ю. Кривченя, И. Н. Бензар, Е. О. Руденко, И. Е. Алещенко // Актуальные вопросы тканевой и клеточной трансплантологии : сб. тез. – Уфа, 2012. – С. 261–262.
2. Діафрагмові грижі // Хірургія дитячого віку : підручник / В. І. Сушко, Д. Ю. Кривченя, О. А. Данилов та ін. ; за ред. В. І. Сушка, Д. Ю. Кривчені. – 2-ге вид., переробл. і допов. – К. : Медицина, 2001. – С. 354–360.
3. Пат. 34587 Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб профілактики ускладнень з боку мобільної селезінки при хірургічному лікуванні вроджених діафрагмальних гриж / Кривченя Д. Ю., Притула В. П., Ксьонз І. В., Файзуллах С. Х., Руденко Є. О. ; заявник і патентовласник Національний медичний університет імені О. О. Богомольця. – № 200804999 ; заявл. 18.04.08 ; опубл. 11.08.08, Бюл. № 15.
4. Пат. 34993 Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб лікування мобільної селезінки при справжній діафрагмальній грижі / Кривченя Д. Ю., Притула В. П., Ксьонз І. В., Файзуллах С. Х., Руденко Є. О. ; заявник і патентовласник Національний медичний університет імені О. О. Богомольця. – № 200804996 ; заявл. 18.04.08 ; опубл. 26.08.08, Бюл. № 16.
5. Пат. 78718 Україна, МПК А61В17/00. Спосіб хірургічного лікування паралічу діафрагми у новонароджених дітей / Кривченя Д. Ю., Ксьонз І. В., Бензар І. М., Похілько В. І., Притула В. П. ; заявл. 19.10.12, опубл. 25.03.13, Бюл. № 6.
6. Пороки развития диафрагмы // Неонатальная хирургия / под ред. Ю. Ф. Исакова, Н. Н. Володина, А. В. Гераськина. – М. : Династия, 2011. – С. 332–358.
7. Природжені діафрагмальні грижі: вибір хірургічного доступу та способу пластики діафрагми / Д. Ю. Кривченя, О. Г. Дубровін, Т. І. Даньшин [та ін.] // Хірургія України. – 2011. – № 3 (39). – С. 64–66.
8. Actual outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia: the role of a standardized postnatal treatment protocol / L. van den Hout, T. Schaible, T. E. Cohen-Overbeek [et al.] // Fetal Diagn Ther. – 2011. – Vol. 29 (1). – P. 55–63.

9. Anatomic and functional abnormalities of the esophagus in infants surviving congenital diaphragmatic hernia / C. J. H. Stolar, J. P. Levy, P. W. Dillon [et al.] // *Am J Surg.* – 1990. – Vol. 159 (2). – P. 204–207.
10. An experimental study on the pathogenesis of gastroesophageal reflux after repair of diaphragmatic hernia / B. Qi, C. Soto, J. A. Diez-Pardo, J. A. Tovar // *J Pediatr Surg.* – 1997. – P. 1310–1313.
11. A perfusion-independent role of blood vessels in determining branching stereotypy of lung airways / A. Lazarus, P. M. Del-Moral, O. Ilovich [et al.] // *Development.* – 2011. – Vol. 138 (11). – P. 2359–2368.
12. A Randomized Trial of Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion for Severe Fetal Congenital Diaphragmatic Hernia / M. R. Harrison, R. L. Keller, S. B. Hawgood [et al.] // *N Engl J Med.* – 2003. – 349. – P. 1916–1924.
13. Bagolan P. Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia / P. Bagolan, F. Morini // *Semin Pediatr Surg.* – 2007. – Vol. 16 (2). – P. 134–144.
14. Bambini D. A. Diaphragmatic Anomalies // in *Pediatric Surgery* / edited by Robert M. Arensman, Daniel A. Bambini, P. Stephen Almond, Vincent Adolph and Jayant Radhakrishnan. – 2 nd ed. – Landes Bioscience, 2009. – P. 327–333.
15. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia / D. Bohn // *Am J Respir Crit Care Med.* – 2002. – Vol. 166 (5). – P. 911–915.
16. Cardoso W. V. Regulation of early lung morphogenesis: questions, facts and controversies / W. V. Cardoso, J. Lu // *Development.* – 2006. – Vol. 133 (9). – P. 1611–1624.
17. CDH EURO Consortium. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium consensus / I. Reiss, T. Schaible, L. van den Hout [et al.] // *Neonatology.* – 2010. – Vol. 98 (4). – P. 354–364.
18. Changing perspectives on the perinatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia in Europe / J. Deprest, E. Gratacos, K. H. Nicolaidis [et al.] // *Clin Perinatol.* – 2009. – Vol. 36. – P. 329–347.
19. Chest Wall and Spinal Deformities in Adults With Congenital Diaphragmatic Defects / K. Vanamo, J. Peltonen, R. Rintala [et al.] // *J of Pediatr Surgery.* – 1996. – Vol. 31, № 6. – P. 851–854.
20. Chiu P. L. Morbidity and Long-Term Follow-Up in CDH Patients / P. L. Chiu, I. Jsselstijn // *Eur J of Pediatr Surg.* – 2012. – Vol. 22 (05). – P. 384–392.
21. Chiu P. Postnatal management and long-term outcome for survivors with congenital diaphragmatic hernia / P. Chiu, H. L. Hedrick // *Prenatal Diagn.* – 2008. – Vol. 28. – P. 592–603.

22. Clugston R. D. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia / R. D. Clugston, J. J. Greer // *Seminars in Pediatric Surg.* – 2007. – Vol. 16 – P. 94–100.

23. Conforti A. F. Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia / A. F. Conforti, P. D. Losty // *Early Human Development.* – 2006. – Vol. 82. – P. 283–287.

24. Congenital diaphragmatic hernia: a modern day approach / K. L. Waag, S. Loff, K. Zahn [et al.] // *Seminars in Pediatric Surgery.* – 2008. – № 17. – P. 244–254.

25. Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of risk factors for failure of thoracoscopic primary repair in neonates / C. G. Ferreira, P. Kuhnb, I. Lacreuse [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2013. – Vol. 48. – P. 488–495.

26. Congenital Diaphragmatic Hernia: Predictive Value of MRI Relative Lung-to-Head Ratio Compared with MRI Fetal Lung Volume and Sonographic Lung-to-Head Ratio / A. K. Kilian, T. Schaible, V. Hofmann [et al.] // *American J of Roentgenology.* – 2009. – Vol. 192, № 1. – P. 153–158.

27. Congenital diaphragmatic hernia. Stabilization and repair on ECMO / K. P. Lally, M. S. Paranka, J. Roden [et al.] // *Ann Surg.* – 1992. – Vol. 216 (5). – P. 569–573.

28. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Early repair of congenital diaphragmatic hernia on extracorporeal membrane oxygenation / M. S. Dassinger, D. R. Copeland, J. Gossett [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2010. – Vol. 45. – P. 693–697.

29. Congenital diaphragmatic hernia: to repair on or off extracorporeal membrane oxygenation? / R. Keijzer, D. E. Wilschut, R. J. Houmes [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2012. – Vol. 47 (4). – P. 631–636.

30. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero: II. Simulated correction permits fetal lung growth with survival at birth / M. R. Harrison, M. A. Bressack, A. M. Churg, A. A. de Lorimier // *Surgery.* – 1980. – Vol. 88. – P. 260–268.

31. Correction of Congenital Diaphragmatic Hernia In Utero VII: A Prospective Trial / M. R. Harrison, N. S. Adzick, K. M. Bullard [et al.] // *J. Pediatr Surg.* – 1997. – Vol. 32 (11). – P. 1637–1642.

32. Costs of congenital diaphragmatic hernia repair in the United States-extracorporeal membrane oxygenation foots the bill / M. V. Raval, X. Wanga, M. Reynolds, A. C. Fischer // *J Pediatr Surg.* – 2011. – Vol. 46. – P. 617–624.

33. Current Surgical Management of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Report From the Congenital Diaphragmatic Hernia Study

Group / R. H. Clark, W. D. Hardin, R. B. Hirschl [et al.] // *J of Pediatr Surgery*. – 1998. – Vol. 33. – P. 1004–1009.

34. Defect Size Determines Survival in Infants With Congenital Diaphragmatic Hernia / The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group // *Pediatrics*. – 2007. – Vol. 120. – P. 651–657.

35. Deprest J. Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow: ongoing collaborative research and development / J. Deprest, P. De Coppi // *J of Pediatr Surg*. – 2012. – Vol. 47, № 12. – P. 282–290.

36. Deprest J. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results / J. Deprest, E. Gratacos, K. H. Nicolaidis // *Ultrasound Obstet Gynecol*. – 2004. – Vol. 24. – P. 121–126.

37. Effect of hospital case volume on outcome in congenital diaphragmatic hernia: the experience of the Canadian Pediatric Surgery Network / J. R. Grushka, J. M. Laberge, P. Puligandla, E. D. Skarsgard // *J Pediatr Surg*. – 2009. – Vol. 44. – P. 873.

38. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia / H. Sakai, M. Tamura, Y. Hosokawa [et al.] // *J. Pediatr*. – 1987. – Vol. 111 (3). – P. 432–438.

39. Extracorporeal Membrane Oxygenation Following Repair of Congenital Diaphragmatic Hernias / M. R. Langham, T. M. Krummel, L. J. Greenfield [et al.] // *Ann Thorac Surg*. – 1987. – Vol. 44 (3). – P. 247–252.

40. Factors associated with survival in infants with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group / R. Seetharamaiah, J. G. Younger, R. H. Bartlett, R. B. Hirschl // *J of Pediatr Surgery*. – 2009. – Vol. 44. – P. 1315–1321.

41. Farquhar M. Pulmonary hypertension in chronic neonatal lung disease / M. Farquhar, D. A. Fitzgerald // *Paediatr Respir Rev*. – 2010. – Vol. 11 (3). – P. 149–153.

42. Fetoscopic temporary tracheal occlusion by means of detachable balloon for congenital diaphragmatic hernia / M. R. Harrison, C. T. Albanese, S. B. Hawgood [et al.] // *Am J Obstet Gynecol*. – 2001. – Vol. 185. – P. 730–733.

43. Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: prelude to a randomized controlled trial / M. R. Harrison, R. M. Sydorak, J. A. Farrell [et al.] // *J Pediatr Surg*. – 2003. – Vol. 38. – P. 1012–1020.

44. Fetoscopy-guided fetal endoscopy in a sheep model / F. I. Luks, J. A. Deprest, K. Vandenberghe [et al.] // *J Am Coll Surg.* – 1994. – Vol. 178 (6). – P. 609–612.
45. Fibrous fusion between the liver and the lung: an unusual complication of right congenital diaphragmatic hernia / S. Katz, D. Kidron, I. Litmanovitz [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1998. – Vol. 33. – P. 766–767.
46. Galambos C. Molecular mechanisms of pulmonary vascular development / C. Galambos, D. E. deMello // *Pediatr Dev Pathol.* – 2007. – Vol. 10 (1). – P. 1–17.
47. Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia / J. Kieffer, E. Sapin, A. Berg [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1995. – Vol. 30 (9). – P. 1330–1333.
48. Grabbe D. C. G. Diaphragmatic Eventration and Phrenic Palsy // in *Pediatr. Thor. Surg.* / D. H. Parikh, D. C. G. Grabbe, A. W. Auldist (eds.). – London : Springer-Verlag, 2009. – P. 501–508.
49. Granholm T. Congenital diaphragmatic hernia / T. Granholm, C. T. Albanese, M. R. Harrison // in *Newborn surgery by Prem Puri.* – Elsevier, 2006. – P. 309–316.
50. Grethel E. J. Prosthetic patches for congenital diaphragmatic hernia repair: Surgisis vs Gore-Tex / E. J. Grethel, R. A. Cortesa, A. J. Wagner // *J of Pediatr Surgery.* – 2006. – Vol. 41. – P. 29–33.
51. Harting M. T. Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia / M. T. Harting, K. P. Lally // *Seminars in Pediatr Surg.* – 2007. – Vol. 16, № 2. – P. 109–114.
52. Hedrick H. L. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia / H. L. Hedrick // *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine.* – 2010. – Vol. 15. – P. 21–27.
53. Henson P. M. Apoptosis in the lung: induction, clearance and detection / P. M. Henson, R. M. Tudor // *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol.* – 2008. – Vol. 294 (4). – P. 601–611.
54. Hepatic pulmonary fusion in an infant with a right-sided congenital diaphragmatic hernia and contralateral mediastinal shift / J. W. Gander, A. Kadenhe-Chiweshe, J. C. Fisher [et al.] // *Journal of Pediatric Surgery.* – 2010. – Vol. 45. – P. 265–268.
55. Hepatic pulmonary fusion in neonates / T. L. Slovis, D. L. Farmer, W. E. Berdon [et al.] // *AJR Am J Roentgenol.* – 2000. – Vol. 174. – P. 229–233.
56. Immunohistochemical distribution of surfactant apoprotein-A in congenital diaphragmatic hernia / K. Asabe, K. Tsuji, N. Handa [et al.] //

J Pediatr Surg. – 1997. – Vol. 32 (5). – P. 667–672.

57. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia / P. Bagolan, G. Casaccia, F. Crescenzi [et al.] // J Pediatr Surg. – 2004. – Vol. 39 (3). – P. 313–318.

58. Impact of AMICAR on hemorrhagic complications of ECMO: a ten-year review / C. D. Downard, P. Betit, R. W. Chang [et al.] // J Pediatr Surg. – 2003. – 38 (8). – P. 1212–1216.

59. Improved results in patients who have congenital diaphragmatic hernia using preoperative stabilization, extracorporeal membrane oxygenation, and delayed surgery / B. Frenckner, H. Ehren, T. Granholm [et al.] // J Pediatr Surg. – 1997. – Vol. 32 (8). – P. 1185–1189.

60. Kelly R. E. Complications of Pediatric Thoracic Surgery // in Complications in pediatric surgery / R. E. Kelly, M. A. Kuhn ; ed. by M. G. Caty. – New York, 2009. – P. 141–170.

61. Khan P. A. Tracheal occlusion: a review of obstructing fetal lungs to make them grow and mature / P. A. Khan, M. Cloutier, B. Piedboeuf // Am J Med Genet C Semin Med Genet. – 2007. – Vol. 145. – P. 125–138.

62. Loff S. Implantation of a cone-shaped double-fixed patch increases abdominal space and prevents recurrence of large defects in congenital diaphragmatic hernia / S. Loff, H. Wirtha, I. Jesterka // J of Pediatr Surg. – 2005. – Vol. 40, № 11. – P. 1701–1705.

63. Long-term follow-up of patients with high-risk congenital diaphragmatic hernia / S. Kamata, N. Usui, M. Kamiyama [et al.] // J of Pediatr Surg. – 2005. – Vol. 40, № 12. – P. 1833–1838.

64. Long-term surgical outcomes in congenital diaphragmatic hernia: observations from a single institution / T. Jancelewicz, L. T. Vua, R. L. Keller [et al.] // J of Pediatr Surgery. – 2010. – Vol. 45. – P. 155–160.

65. Management of Pulmonary Hypertension in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia / S. Vijfhuize, T. Schaible, U. Kraemer [et al.] // Eur J of Pediatr Surg. – 2012. – Vol. 22 (05). – P. 374–383.

66. Mehta A. Splenic torsion after congenital diaphragmatic hernia repair: Case report and review of the literature / A. Mehta, P. G. Vana, L. Glynn // J Pediatr Surg. – 2013. – Vol. 48. – P. 29–31.

67. Minimal Access Surgery for Repair of Congenital Diaphragmatic Hernia: Is it Advantageous / S. Vijfhuize, A. C. Deden, S. A. Costerus [et al.] // Eur J of Pediatr Surg. – 2012. – Vol. 22 (05). – P. 364–373.

68. Morini F. Surgical Techniques in Congenital Diaphragmatic Hernia / F. Morini, P. Bagolan // Eur J Pediatr Surg. – 2012. – Vol. 22 (05). – P. 355–363.

69. Morrissey E. E. Preparing for the first breath: genetic and cellular

mechanisms in lung development / E. E. Morrisey, B. L. Hogan // *Dev Cell*. – 2010. – Vol. 18 (1). – P. 8–23.

70. Moss R. L. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia: a long-term follow-up study / R. L. Moss, C. M. Chen, M. R. Harrison // *J Pediatr Surg*. – 2001. – Vol. 36. – P. 152–154.

71. MR imaging of hepatic pulmonary fusion in neonates / R. L. Keller, P. A. Aaroz, S. Hawgood, C. B. Higgins // *Am J Roentgenol*. – 2003. – Vol. 180. – P. 438–440.

72. Neonatal phrenic nerve injury due to traumatic delivery / C. A. I. Stramrood, C. A. J. Blok, D. C. van der Zee, L. J. Gerards // *Perinat. Med*. – 2009. – Vol. 37. – P. 293–296.

73. Norden M. A. Predictors of survival for infants with congenital diaphragmatic hernia / M. A. Norden, W. Butt, P. McDougall // *J Pediatr Surg*. – 1994. – Vol. 29. – P. 1442–1446.

74. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia / C. S. Muratore, S. Utter, T. Jaksic [et al.] // *J Pediatr Surg*. – 2001. – Vol. 36 (8). – P. 1171–1176.

75. Olutoye O. Complications of Fetal Surgery // in *Complications in pediatric surgery* / ed. by M. G. Caty. – New York, 2009. – P. 187–196.

76. Pejovic B. Blood pressure in non-critically ill preterm and full-term neonates / B. Pejovic, A. Peco-Antic, J. Marinkovic-Eric // *Pediatr Nephrol*. – 2007. – Vol. 22. – P. 249–257.

77. Physiological and clinical characteristics of gastroesophageal reflux after congenital diaphragmatic hernia repair / H. Kawahara, H. Okuyama, K. Nose [et al.] // *J of Pediatric Surgery*. – 2010. – Vol. 45. – P. 2346–2350.

78. Positive Intrapulmonary Oncotic Pressure Enhances Short-Term Lung Growth Acceleration After Fetal Tracheal Occlusion / A. Dzakovic, A. Kaviani, R. W. Jennings [et al.] // *Journal of Pediatric Surgery*. – 2002. – Vol. 37 (7). – P. 1007–1010.

79. Prenatal origins of human intrapulmonary arteries: formation and smooth muscle maturation / S. M. Hall, A. A. Hislop, C. M. Pierce, S. G. Haworth // *Am J Respir Cell Mol Biol*. – 2000. – Vol. 23 (2). – P. 194–203.

80. Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia / L. K. Shanbhogue, P. K. Tam, G. Ninan, D. A. Lloyd // *Arch Dis Child*. – 1990. – Vol. 65 (10). – P. 1043–1044.

81. Preventive antireflux surgery in neonates with congenital diaphragmatic hernia: a single-blinded prospective study / S. Maier, K. Zahn, L. M. Wessel [et al.] // *J Pediatr Surg*. – 2011. – Vol. 46 (8). – P. 1510–1515.

82. Preventive antireflux surgery in patients with congenital diaphragmatic hernia / C. Chamond, M. Morineau, G. Gouizi [et al.] // *World J Surg.* – 2008. – Vol. 32 (11). – P. 2454–2458.

83. Protocolized management of infants with congenital diaphragmatic hernia: effect on survival / M. B. Antonoff, V. A. Hustead, S. S. Groth, D. J. Schmeling // *J of Pediatr Surgery.* – 2011. – Vol. 46. – P. 39–46.

84. Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic / C. S. Muratore, V. Kharasch, D. P. Lund [et al.] // *J of Pediatr Surg.* – 2001. – Vol. 36, № 1. – P. 133–140.

85. Pulse oxygen saturation levels and arterial oxygen tension values in newborns receiving oxygen therapy in the neonatal intensive care unit: is 85 % to 93 % an acceptable range? / A. Castillo, A. Sola, H. Baquero [et al.] // *Pediatrics.* – 2008. – Vol. 121 (5). – P. 882–889.

86. Puri P. Congenital diaphragmatic hernia // in *Pediatric Surgery* / by P. Puri, Michael E. Hollwarth. – Berlin Heidelberg : Springer-Verlag, 2006. – P. 115–124.

87. Recurrent congenital diaphragmatic hernia: A novel repair / D. A. Saltzman, J. S. Ennis, J. R. Mehall [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2001. – Vol. 36 (12). – P. 1768–1769.

88. Robertson D. J. Right congenital diaphragmatic hernia associated with fusion of the liver and the lung / D. J. Robertson, C. M. Harmon, S. Goldberg // *J Pediatr Surg.* – 2006. – Vol. 41. – P. 9–10.

89. Rottier R. Fetal lung and diaphragm development in congenital diaphragmatic hernia / R. Rottier, D. Tibboel // *Semin Perinatol.* – 2005. – Vol. 29 (2). – P. 86–93.

90. Sluiter D. Etiological and Pathogenic Factors in Congenital Diaphragmatic Hernia / D. Sluiter, R. Veenma, R. van Loenhout // *Eur J Pediatr Surg.* – 2012. – Vol. 22 (05). – P. 345–354.

91. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia / A. P. Metkus, R. A. Filly, M. D. Stringer [et al.] // *J of Pediatr Surgery.* – 1996. – Vol. 31. – P. 148–152.

92. Split abdominal wall muscle flap repair vs patch repair of large congenital diaphragmatic hernias / D. C. Barnhart, E. Jacques, E. R. Scaife [et al.] // *J of Pediatr Surgery.* – 2012. – Vol. 47. – P. 81–86.

93. Stenmark K. R. Hypoxia-Induced Pulmonary Vascular Remodeling. Cellular and Molecular Mechanisms / K. R. Stenmark, K. A. Fagan, M. G. Frid // *Circulation Research.* – 2006. – Vol. 99. – P. 675–691.

94. Stolar C. J. H. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration /

C. J. H. Stolar, P. W. Dillon // in *Pediatric Surgery* / ed by J. L. Grosfeld et al. – 6th ed. – 2006. – P. 931–954.

95. Stolar C. J. H. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration / C. J. H. Stolar, P. W. Dillon // in *Pediatric Surgery* / editor in chief A. G. Coran. – 7th ed. – Elsevier, 2012. – P. 809–824.

96. Survival of patients with congenital diaphragmatic hernia during the ECMO era: an 11-year experience / N. Ssemakula, D. L. Stewart, L. J. Goldsmith [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1997. – Vol. 32 (12). – P. 1683–1689.

97. Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia / J. Deprest, K. Nicolaidis, E. Done [et al.] // *J of Pediatr Surgery.* – 2011. – Vol. 46. – P. 22–32.

98. The Effects of Prenatal Intraamniotic Surfactant or Dexamethasone Administration on Lung Development Are Comparable to Changes Induced by Tracheal Ligation in an Animal Model of Congenital Diaphragmatic Hernia / U. Tannuri, J. G. Maksoud-Filho, M. M. Santos [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1998. – Vol. 33 (8). – P. 1198–1205.

99. The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high-risk infants with congenital diaphragmatic hernia / J. P. Vacanti, R. K. Crone, J. D. Murphy [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1984. – Vol. 19 (6). – P. 672–679.

100. Tovar J. A. Congenital Diaphragmatic Hernia / J. A. Tovar // *Orphanet J Rare Dis.* – 2012. – Vol. 7. – P. 1–15.

101. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases / A. Flake, T. Crombleholme, M. Johnson, L. Howell // *J. Am J Obstet Gynecol.* – 2000. – Vol. 183. – P. 1059–1066.

102. Tsao K. J. Congenital diaphragmatic hernia and eventration / K. J. Tsao, K. P. Lall // in *Ashcraft's Pediatric Surgery* / edited by George Whitfield Holcomb III, J. Patrick Murphy ; associate editor, Daniel J. Ostlie. – 5th ed. – Philadelphia, 2010. – P. 304–321.

103. Tsao K. J. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: a voluntary international registry / K. J. Tsao, K. P. Lally // *Seminars in Pediatr Surg.* – 2008. – Vol. 17. – P. 90–97.

104. Ultrasound-guided injection and occlusion of the trachea in fetal sheep / A. L. David, B. Weisz, L. Gregory [et al.] // *Obstet Gynecol.* – 2006. – Vol. 28 (1). – P. 82–88.

Навчальне видання

**Кривченя Данило Юлянович
Бензар Ірина Миколаївна
Бліхар Василь Євгенович**

**ДІАФРАГМАЛЬНІ ГРИЖІ У ДІТЕЙ.
ПРОБЛЕМНІ ПИТАННЯ ДІАГНОСТИКИ
І ЛІКУВАННЯ**

Навчальний посібник

Редагування і коректура *Віта Ситар*
Технічний редактор *Світлана Демчишин*
Дизайн обкладинки *Павло Кушик*
Комп'ютерне верстання *Ірина Петрикович*

Підп. до друку 12.12.2014. Формат 60х84/16.
Папір офсет. № 1. Гарн. «JornalC». Друк офсет.
Ум. друк. арк. 4,65. Обл.-вид. арк. 4,32.
Тираж 600 пр. Зам. № 135.

Видавець і виготівник
ДВНЗ «Тернопільський державний медичний
університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України».
Майдан Волі, 1, м. Тернопіль, 46001, Україна.

Свідоцтво про внесення до Державного реєстру суб'єктів
видавничої справи ДК № 2215 від 16.06.2005 р.