



УДК 616.34.-007.43-031-053.1-053.31-07

СЛЕПОВ О.К., ГОРДІЄНКО І.Ю.*, ПОНОМАРЕНКО О.П., ТАРАПУРОВА О.М.*, СОРОКА В.П., ВЕЛИЧКО А.В.*, ДЖАМ О.П., ГОЛОВЧЕНКО Л.В., СИЛАЄВА Л.В.

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України», відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей, *відділення медицини плода, м. Київ

ДІАГНОСТИКА ПРИРОДЖЕНОЇ ДІАФРАГМАЛЬНОЇ ГРИЖІ У ПЛОДІВ ТА НОВОНАРОДЖЕНИХ ДІТЕЙ

Резюме. Статтю присвячено актуальній проблемі дитячої хірургії — природженим діафрагмальним грижам (ПДГ) у новонароджених. Проаналізовано 64 історії хвороби дітей із ПДГ, які перебували на лікуванні в ДУ «ІПАГ НАМН України». Визначено основні критерії пренатальної діагностики ПДГ, що впливають на виживання плодів і новонароджених дітей із цією вадою. Розроблена тактика ведення вагітності у жінок, плоди яких мали різноманітні анатомо-фізіологічні варіанти ПДГ. Запропоновано алгоритм ранньої постнатальної діагностики ПДГ та асоційованих вад розвитку у новонароджених.

Ключові слова: природжена діафрагмальна грижа, пренатальна діагностика, новонароджені діти.

Вступ

За останні 20–25 років пренатальна діагностика значно покращилась: з 15 % у середині 1980-х років до майже 60 % наприкінці 1990-х років [1]. Чутливість ультразвукового дослідження (УЗД) при пренатальній діагностиці ПДГ становить 18–87 %. Цей відсоток збільшується при наявності супутніх вад розвитку, що легше виявляються при збільшенні гестаційного віку плода та індивідуального досвіду щодо виконання дослідження [2]. Завдяки сучасній апаратурі ПДГ можна пренатально діагностувати в першому триместрі вагітності [3]. Проте в середньому термін такої діагностики становить 26–27 тижнів вагітності [4]. Пренатальна діагностика важлива не тільки для виявлення діафрагмальної грижі, але і можливих супутніх вад розвитку (серця, нирок, центральної нервової системи (ЦНС), шлунково-кишкового тракту), а також хромосомної патології (дослідження каріотипу плода), які є незалежними від ПДГ факторами, що визначають неонатальну смертність із менше ніж 15% виживанням у дітей цієї групи [5, 6]. Асоційовані вади розвитку, у тому числі множинні, а також комбіновані хромосомні аномалії діагностуються у 25–50 % новонароджених із ПДГ та у 95 % мертвонароджених [6–10].

При ізольованій ПДГ, коли смертність обумовлена в основному гіпоплазією легень і легеневою гіпертензією, пренатальна УЗД дає змогу прогнозувати результати постнатального лікування [3]. З цієї метою в антенатальному періоді при УЗД визначають ступінь гіпоплазії легень і подальший ризик респіраторних ускладнень за допомогою легенево-краніаль-

ного коефіцієнта [11, 12]; вимірювання загального об'єму легень за допомогою тривимірної сонографії чи магнітно-резонансної томографії [13, 14]; двовимірного визначення площі або тривимірного об'єму контралатеральної легені [15]; легенево-торакального коефіцієнта [16]. Крім того, за даними деяких зарубіжних дослідників, незалежними факторами, що впливають на виживання новонароджених із ПДГ, є бік дефекту діафрагми, його розміри, багатоводдя, наявність у грудній порожнині печінки або шлунка [3, 14, 16–20].

Проте щодо предикторів виживання, у літературі є багато протиріч. Так, визначення легенево-краніального коефіцієнта, наявність шлунка у грижовому вмісті не витримали перевірки часом як надійні прогностичні індекси виживання новонароджених із ПДГ [16, 19, 20]. Предметом дискусії в літературі є також характер і об'єм постнатальної діагностики ПДГ у новонароджених.

Мета дослідження — визначити пренатальні предиктори виживання у плодів із ПДГ, розробити алгоритм ранньої постнатальної діагностики цієї вади розвитку у новонароджених дітей.

Матеріал і методи дослідження

Пренатальну діагностику проведено у 36 плодів із 64 дітей, які народилися з ПДГ. У ДУ «ІПАГ НАМНУ» пренатальну діагностику проведено у 26 плодів із ПДГ і в 96 % випадках діагноз діафрагмальної грижі було встановлено правильно (n = 25). У 9 випадках дородову діагностику у плодів було проведено за місцем проживання вагітної жінки. Серед них правильний діагноз

установлено у 4 плодів і у 5 випадках ПДГ не діагностовано. Таким чином, плоди з ПДГ пренатально обстежені у 55,5 % випадках, але діафрагмальну грижу виявлено у 46,0 % серед усіх плодів із ПДГ і у 82,8 % — серед пренатально обстежених.

При проведенні пренатальної діагностики у плодів із ПДГ, крім спеціалістів УЗД відділення медицини плода, в обов'язковому порядку був присутній дитячий хірург.

Визначали такі критерії пренатальної діагностики ПДГ у плодів: гестаційний вік під час встановлення діагнозу, бік ураження та величину дефекту діафрагми (по змозі — наявність гризового мішка), характер гризового вмісту, наявність багатоводдя та асоційованих вад розвитку. З 2008 року визначаємо ступінь гіпоплазії легень як головного фактора виживання плодів із ПДГ. З цією метою проводили сонографічне вимірювання відношення площі контралатеральної легені до окружності голови (легенево-краніальний індекс — ЛКІ). Площу легені, протилежної до герніюваних органів, для об'єктивності результатів, вимірювали почергово два спеціалісти УЗД. Вимірювання проводили в поперечному зрізі грудної клітки плода на рівні візуалізації на екрані чотирикамерного вигляду серця наприкінці діастолічної фази. Площу легені, для більшої об'єктивності результату, вимірювали двома різними методами: перший — множення найдовшого діаметра легені на її найдовший перпендикулярний діаметр і другий — мануальне спостереження меж легень. ЛКІ вираховували шляхом поділу площі легені (мм²) на окружність голови (мм) [14]. ЛКІ менше 1,0 вважається критичним і є показанням для переривання вагітності [21, 22].

Крім ЛКІ, визначали легенево-торакальний індекс (ЛТІ) як відношення площі контралатеральної легені до площі грудної клітки, що обмежена ребрами, хребтом та грудиною [16]. Значення ЛТІ 0,08 або менше визначається порогом смертності і вказує зазвичай на смертельний результат [23]. Також оцінювали масу тіла дитини та її гестаційний вік при народженні.

У ранньому постнатальному періоді обстежено 51 (87,9 %) з 58 (100 %) живонароджених дітей із ПДГ. У 4 (6,9 %) дітей, із яких у трьох пренатально виявлено ПДГ, у постнатальному періоді не проведено обстеження з метою уточнення ($n = 3$) або встановлення ($n = 1$) діагнозу у зв'язку з тим, що вони померли в перші хвилини або години життя на тлі проведеної їм інтенсивної терапії. Ще в 3 випадках діагноз ПДГ прижиттєво не встановлено через відсутність постнатального обстеження. Ці немовлята отримували інтенсивну терапію у відділенні реанімації новонароджених акушерських клінік інституту у зв'язку з гострою дихальною недостатністю; пренатально не обстежені.

В усіх 100 % обстежених у постнатальному періоді новонароджених із ПДГ проведено рентгенологічне дослідження: оглядову рентгенографію органів грудної клітки (ОГК) та черевної порожнини у 2 проекціях (прямій та боковій) у вертикальному положенні ($n = 30$; 58,8 %) або рентгенографію ОГК і черевної порожнини з уведенням у шлунок контрасту ($n = 21$; 41,2 %).

У 33 (64,7 %) дітей проведено УЗД, що включало УЗД органів черевної порожнини і позаочеревинного простору; ехокардіографію (ЕхоКГ) та нейросонографію (НСГ).

Новонароджених із ПДГ обов'язково консультував невролог, а при необхідності — окуліст або інші спеціалісти (генетик, нейрохірург).

Допоміжні інструментальні методи дослідження, такі як ангиографія, комп'ютерна томографія, використовували рідко, у випадках, коли інші методи не допомагали у визначенні особливостей супутніх вад розвитку і виникали труднощі при розробці лікувальної та хірургічної тактики.

Результати дослідження

У наведеній табл. 1 подано основні критерії пренатальної діагностики у плодів.

Бік дефекту, за нашими даними, впливає на прогноз при ПДГ. Серед 25 плодів, у яких пренатально за допомогою УЗД установлена ПДГ, у 5 (20,0 %) виявлено правобічний дефект діафрагми. Усі 100 % дітей із цієї локалізацією ПДГ померли. Серед них одна дитина мертвонароджена, четверо дітей мали летальний наслідок без операції, хоча отримували інтенсивну терапію.

Лівобічна ПДГ була у 20 (80,0 %) плодів (рис. 1, 2). Померли 9 (45,9 %) новонароджених, причому один — мертвонароджений, 3 — без операції і 5 — після хірургічної корекції вади. Вижили після операції 11 (55,0 %) новонароджених.

Таким чином, правобічна локалізація ПДГ у 100 % випадків мала поганий прогноз для виживання, тоді як лівобічна не впливала на результат лікування.

Іншим фактором, що впливає на прогноз при ПДГ є, за нашими даними, наявність печінки у складі гризового вмісту в грудній клітці. Герніацію печінки в грудну клітку пренатально виявлено у 15 плодів. У 12 (80,0 %) з 15 таких випадків у новонароджених констатовано смерть. Причому одна дитина була мертвонародженою, 7 дітей померли без операції і 4 — після хірургічної корекції вади. Тільки 2 (14,3 %) пацієнти вижили після операції ($p < 0,05$).

Таким чином, наявність печінки в грудній клітці вірогідно негативно впливає на виживання новонароджених із ПДГ.

За даними зарубіжних авторів, при багатоводді летальність серед дітей із ПДГ особливо висока і досягає 72–89 %, без неї — нижча, але перевищує 50 % [17]. За нашими даними, багатоводдя діагностовано у 10 (41,7 %) плодів із ПДГ. Серед них 6 померло: внутрішньоутробно — 1 і після народження — 5. Причому в 4 випадках без операції і в одному — після неї. Вижило 4 дитини після хірургічного лікування ($p > 0,05$).

Таким чином, вірогідного негативного впливу багатоводдя на прогноз при ПДГ нами не виявлено.

За результатами провідних зарубіжних учених, при ПДГ у 40 % випадків виявляються асоційовані аномалії розвитку, фактори, що незалежно визначають смерть, із менше ніж 15% виживанням у дітей цієї групи [5, 6].

Згідно з даними пренатального УЗД, асоційовані вади розвитку виявлено в 11 (45,8 %) плодів. У 10

Таблиця 1. Основні критерії пренатальної діагностики ПДГ у 27 плодів

Гестаційний вік плода при пренатальній діагностиці (тижні)	Бік ПДГ, величина дефекту	Герніація печінки	Багато-вод-дя	Асоційовані вади	ЛТІ	ЛКІ	Маса тіла і гестаційний вік при народженні, г (тижні)	Наслідок
27	Зліва	–	–	Аплазія артерії пуповини	–	–	2940 (40–41)	Мертвонароджений
34	Зліва	+	–	–	–	–	3320 (40)	Помер без операції
39–40	Справа	+	–	Гіпоплазія серця, водянка яєчок	–	–	2760 (39–40)	Помер без операції
39	Справа	+	+	Гіпоплазія серця	–	–	3270 (39–40)	Помер без операції
37	Справа	+	+	–	–	–	2960 (39–40)	Помер без операції
31–32	Справа	+	+	Двобічний гідроторакс, кіста пуповини	0,03	0,6	1700 (31)	Мертвонароджений
40–41	Зліва (аплазія купола)	+	+	Гіпоплазія серця, аорти, подвоєння нирки	0,07	1,1	4170 (41)	Помер без операції
39	Зліва (аплазія купола)	+	+	–	0,03	0,68	3330 (39)	Помер без операції
38	Справа	+	–	Гіпоплазія серця і дуги аорти	0,08	1,3	3800	Помер без операції
36–37	Зліва	–	+	–	0,12	1,77	3520 (40)	Помер без операції
29	Зліва	+	–	ПВС — VSD	–	–	2000 (39–40)	Помер без операції
39–40	Зліва	+	–	–	–	–	2745 (39–40)	Помер після операції
38	Зліва (аплазія купола)	+	+	–	–	–	2580 (38–39)	Помер після операції
34 (ПДГ не встановлено)	Справа	–	–	Омфалоцеле	–	–	2630 (38)	Помер після операції
36	Зліва (аплазія купола)	+	–	Гіпоплазія серця, стеноз устя аорти	0,17	0,7	3180 (38–39)	Помер після операції
33	Зліва	–	–	Гіпоплазія серця	0,1	0,2	3040 (39–40)	Помер після операції
38	Зліва	+	–	–	–	–	3402 (40)	Вжив після операції
35–36	Зліва	–	+	–	–	–	3440 (39–40)	Вжив після операції
36	Зліва	–	–	–	–	–	3300 (40)	Вжив після операції
34	Зліва	–	–	–	–	–	3722 (42)	Вжив після операції
33–34	Зліва	–	–	–	–	–	3640 (40)	Вжив після операції
29	Зліва	–	+	–	–	–	4060 (40)	Вжив після операції
37	Зліва	–	+	–	–	–	3600 (40)	Вжив після операції
22	Зліва	–	+	Гіперплазія серця, ПВС — VSD	0,1	1,4	3700 (39-40)	Вжив після операції
33–34	Зліва	+	–	–	0,1	1,9	3580 (40–41)	Вжив після операції
39–40	Зліва	–	–	–	0,07	1,4	2550 (40–41)	Вжив після операції
31–32	Зліва	+	–	–	0,07	0,62	2750 (39–40)	Вжив після операції

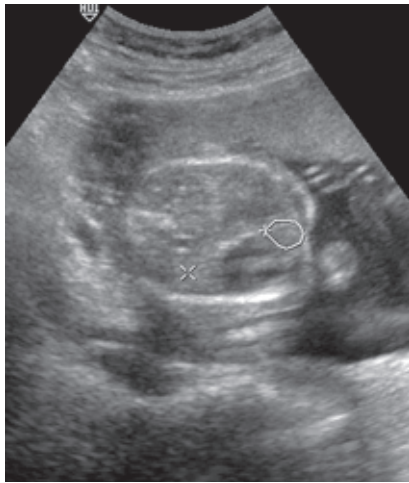


Рисунок 1. Пренатальна УЗД плода з лівобічною ПДГ та герніацією печінки в ліву плевральну порожнину



Рисунок 2. Пренатальна УЗД плода з лівобічною ПДГ і візуалізацією гіпоплазованої контралатеральної легені

(90,9 %) випадках констатована смерть. Причому двоє дітей були мертвонародженими і, відповідно, по 4 — померли без операції або після неї. Вижила після операції тільки 1 дитина ($p < 0,05$). Тобто асоційовані вади розвитку вірогідно негативно впливали на виживання новонароджених із ПДГ. Вижило тільки 9,1 % пацієнтів із цієї групи.

За даними більшості дослідників з усього світу, основним фактором, що впливає на виживання плодів і новонароджених із ПДГ, є ступінь або тяжкість гіпоплазії легень [3, 16, 24].

Слід зазначити, що серед мертвонароджених і новонароджених, померлих без операції, у яких пренатально визначено ступінь легеневої гіпоплазії з легенево-торакальним і легенево-краніальним індексами, виявлено, що ЛТІ в середньому становив $0,05 \pm 0,01$ (при критичному для життя — 0,08), а ЛКІ — $0,92 \pm 0,18$ (критичний для життя — $\leq 1,0$). Середні значення цих індексів у плодів, які вижили після народження і перенесли радикальну операцію, становили відповідно: ЛТІ — $0,090 \pm 0,009$, ЛКІ — $1,57 \pm 0,17$. Тобто є прямий кореляційний зв'язок між величиною індексів, а отже — ступенем гіпоплазії легень і виживанням. Тому ці індекси є надзвичайно важливими в пренатальному прогнозуванні щодо виживання плодів і новонароджених із ПДГ, дають можливість розробляти тактику ведення вагітності (в тому числі показання для її переривання) і, в цілому, лікування в постнатальному періоді.

Відповідно до результатів аналізу пренатальної діагностики у плодів із ПДГ, причин смерті мертвонароджених дітей, новонароджених, померлих без операції та після хірургічної корекції вади, ми розробили тактику ведення вагітності у жінок, плоди яких мали ПДГ і, в тому числі, розробили показання для переривання вагітності у них у термін до 22 тижнів гестації плода.

Показання для переривання вагітності при ПДГ у плода:

- а) при ізольованій ПДГ:
1) агенезія (аплазія) купола діафрагми;

- 2) двобічна ПДГ і, в тому числі, двобічна агенезія (аплазія) діафрагми;
3) правобічна ПДГ;
4) наявність печінки в грудній клітці на боці ПДГ;
5) аплазія або глибока гіпоплазія обох легень (ЛТІ $< 0,08$, ЛКІ $\leq 1,0$, хоча б одного з них);

б) гіпоплазія серця, обумовлена компресією грижовим умістом;

б) при асоційованих вадах розвитку:

1) асоційовані тяжкі вади розвитку, у тому числі множинні, не сумісні з життям, серцево-судинної, сечовидільної та центральної нервової систем, а також опорно-рухового апарату, навіть при нормальних показниках ЛТІ та ЛКІ;

2) супутня хромосомна патологія (хвороба Дауна, синдром Патау — Сміта тощо).

У країнах Європи, зокрема в Об'єднаному Королівстві, переривання вагітності варіює від 9 % (за наявності ізольованої ПДГ) і до 51 % (у випадках асоційованих аномалій розвитку) [25]. Тактика переривання вагітності, зокрема її частіше використання у випадках, що асоціюються з поганими прогностичними ознаками, може сприяти очевидному збільшенню виживання в дослідженнях постнатальних випадків [3].

В інших випадках ПДГ, не передбачених нами показаннями до переривання вагітності, показано збереження останньої, з динамічним спостереженням за вагітною жінкою і плодом (у період спостереження — 2–3 УЗД) до пологів. Вагітна, термін гестації в якій становить 38–39 тижнів, госпіталізується в акушерську клініку ДУ «ІПАГ НАМН України». Пологи плануються згідно з акушерською ситуацією, але в більшості випадків природним шляхом. У пологовій залі обов'язково присутні, крім неонатолога, дитячий хірург та дитячий реаніматолог. Одразу після народження проводиться інтубація трахеї і штучна вентиляція легень (ШВЛ) (не можна проводити вентиляцію легень за допомогою маски і мішка Амбу), а також постановка назогастрального зонда для декомпресії шлунково-кишкового тракту. Новонародженого транспортують у відділення

реанімації, де продовжують заходи, спрямовані на передопераційну стабілізацію. З цією метою проводять катетеризацію центральної вени (як правило, нижньої порожнистої), ШВЛ у високочастотному режимі (частота дихання 100–110 за 1 хв, максимальний тиск у дихальних шляхах — 10 см водного стовпчика, з концентрацією кисню 50–80 %). Через інтубаційну трубку вводять сурфактант. Здійснюють моніторинг газового складу крові, предуктальної та постдуктальної сатурації O_2 , шкірної температури тіла, артеріального та центрального венозного тиску, серцевої діяльності, діурезу (після катетеризації сечового міхура), внутрішньовенну інфузійну терапію в об'ємі 60–80 мл на 1 кілограм маси тіла за добу (розчинами Рінгера, 5% глюкози, свіжозамороженої плазми), корекцію гіпоксії та ацидозу, інфузію симпатоміметиків: дофаміну 3–4 мкг на 1 кілограм маси тіла за хвилину, добутаміну 5–8 мкг на 1 кілограм маси тіла за хвилину, а також нітрогліцерину 1–3 мкг на 1 кілограм маси тіла за хвилину, що покращує мікроциркуляцію, ниркову перфузію та знижує тиск у малому колі кровообігу. Обов'язково проводять антибактеріальну терапію та введення вітамінів К і С. Паралельно інтенсивній терапії, з метою стабілізації стану хворого і його підготовки до хірургічної корекції вади, проводили ранню постнатальну діагностику ПДГ і можливих асоційованих аномалій розвитку та захворювань.

З цією метою застосовували оглядову рентгенографію ОГК і черевної порожнини з уведенням у шлунок водорозчинного контрасту або без такого, УЗД органів черевної порожнини і позаочеревинного простору, ЕхоКГ і НСГ, консультацію невролога та інших спеціалістів (за необхідністю).

Оглядова рентгенографія ОГК і черевної порожнини дає змогу виявити ПДГ і бік ураження, характер грижі: несправжня чи справжня (у більшості випадків) — відсутність диференціації купола діафрагми при несправжній грижі та наявність грижового мішка — при справжній; наявність порожнистих органів черевної порожнини в грудній клітці, зміщення органів межистинна і серця в протилежний грижі бік з компресією контралатеральної легень.

Рентгенографія ОГК і черевної порожнини з уведенням у шлунок через назогастральний зонд водорозчинного 60% або 76% контрасту (верографін, тріомбрас тощо, 2–3 мл у розведенні 1 : 1 з фізіологічним розчином, дає можливість до операції виявити у грижовому вмісті шлунок, величину його об'єму, що опосередковано визначає локалізацію дефекту діафрагми та його розміри, прогнозувати можливість виникнення недостатності кардіального відділу стравоходу, шлунково-стравохідного рефлюксу і проблем, пов'язаних із вигодовуванням новонародженого після радикальної корекції ПДГ. Крім того, це обстеження важливе як диференційно-діагностичний тест між ПДГ і кістозно-аденоматозною аномалією легень.

УЗД органів черевної порожнини і позаочеревинного простору дає змогу визначити місце розташування паренхіматозних органів (печінки, селезінки, підшлункової залози, нирки) і, в тому числі, їх наявність у складі грижового вмісту в грудній клітці. Це дає змогу опосередковано визначити величину, локалізацію дефекту,

прогнозувати наслідки лікування ПДГ. Так, наявність у грудній клітці частки печінки, шлунка, селезінки, тонкої і товстої кишок указує на великий дефект діафрагми і навіть на її аплазію або агенезію.

Локалізація печінки в плевральній порожнині, як правило, корелює з тяжкою гіпоплазією легень і вказує на поганий прогноз щодо виживання.

УЗД позаочеревинного простору дає можливість діагностувати вади розвитку нирок (агенезія, подвоєння, гідронефроз тощо).

ЕхоКГ при ПДГ визначає зміщення серця в бік, протилежний діафрагмальній грижі, наявність відкритих фетальних комунікацій (овального вікна та артеріальної протоки), величину легеневої гіпертензії, наявність гіпоплазії органу, магістральних судин та його природжених вад розвитку.

НСГ визначає можливі наслідки родової черепно-мозкової травми та гіпоксії (внутрішньошлуночкової крововиливи, набряк головного мозку тощо), а також наявність вад розвитку ЦНС.

Консультаційні висновки спеціалістів (невролога, окуліста) визначають ступінь ураження ЦНС у новонароджених у результаті гіпоксії головного мозку або його травмування під час пологів, можливість його лікування і виконання хірургічної корекції ПДГ.

Висновки

1. Основними критеріями пренатальної діагностики природженої діафрагмальної грижі, що впливають на виживання плодів і новонароджених дітей з цією вадою, є:

- сторона дефекту (правобічна);
- герніація печінки в грудну клітку;
- асоційовані вади розвитку;
- вираженість гіпоплазії легень, що визначалася за легенево-краніальним індексом ($\leq 1,0$ — критичний для життя) та легенево-торакальним індексом ($\leq 0,08$ — критичний для життя).

2. Розроблена тактика ведення вагітності у жінок, плоди яких мали різноманітні анатомо-фізіологічні варіанти природжених діафрагмальних гриж, дасть можливість знизити перинатальну смертність при цій патології.

3. Алгоритм ранньої постнатальної діагностики природженої діафрагмальної грижі та асоційованих вад розвитку у новонароджених включає:

- рентгенографію органів грудної клітки та черевної порожнини з контрастуванням шлунка;
- ультразвукову діагностику органів черевної порожнини і позаочеревинного простору, ехокардіографію і нейросонографію;
- консультацію невролога (за необхідністю — інших спеціалістів).

Список літератури

- Dillon E. Congenital diaphragmatic herniation: antenatal detection and outcome / E. Dillon, M. Renwick, C. Wright // *Br. J. Radiol.* — 2000. — Vol. 73. — P. 360-365.
- The fetal chest / G.R. Seaward, C.M. Rumack, S.R. Wilson, Miegheem [et al.] // *Diagnosis ultrasound.* — 2005. — 3rd edn. — Elsevier Moby. — P. 1303-1321.

3. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia / E. Done, L. Gucciardo, T. Van Mieghem [et al.] // *Prenatal. Diagn.* — 2008. — Vol. 28. — P. 581-591.
4. Reliability of the lung-to-head ratio in prediction outcome and neonatal ventilation parameters in fetuses with congenital diaphragmatic hernia / K. Heling, R. Wamer, H. Yamner [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2005. — Vol. 2, № 2. — P. 112-118.
5. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors / H. Skari, K. Bjornland, G. Haugen [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 2000. — Vol. 35. — P. 1187-1197.
6. Rottier R. Fetal lung and diaphragm development in congenital diaphragmatic hernia / R. Rottier, D. Tibboel // *Semin. Perinatal.* — 2005. — Vol. 29. — P. 86-93.
7. Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations, and chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review / G.M. Enns, V.A. Cox, R.B. Goldstein [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* — 1998. — № 79. — C. 215-225.
8. Cardiovascular malformations in congenital diaphragmatic hernia: human and experimental studies / L. Migliazza, C. Otten, H. Xia [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 1999. — № 34. — C. 1352-1358.
9. Associated malformations and chromosomal anomalies in 42 cases of prenatally diagnosed diaphragmatic hernia / J. Witters, E. Legius, P. Moerman [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* — 2001. — Vol. 103. — P. 278-282.
10. Graziano J.N. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group / J.N. Graziano // *J. Pediatr. Surg.* — 2005. — № 40. — P. 1045-1049.
11. Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other parameters / J. Laundry, M. Van Gucht, M. Van Dooren [et al.] // *J. Prenatal. Diagn.* — 2003. — Vol. 23. — P. 634-639.
12. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia / J. Jani, R. Keller, A. Benachi [et al.] // *Ultrasound Obstet Gynecol.* — 2006. — № 27. — P. 18-22.
13. Three-dimensional ultrasonographic assessment of fetal lung volume as prognostic factor in isolated congenital diaphragmatic hernia / R. Ruano, A. Benachi, L. Jobin [et al.] // *BJOG.* — 2004. — Vol. 111. — P. 423-429.
14. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia / J. Jani, K. Nicolaides, R. Keller [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2007. — Vol. 30. — P. 67-71.
15. Congenital diaphragmatic hernia: 2D lung area and 3D lung volume measurements of the contralateral lung to predict postnatal outcome / F. Gerards, J. Twisk, D. Tibboel [et al.] // *Fetal Diagn. Ther.* — 2008. — Vol. 24. — P. 271-276.
16. The lung-to-thorax transverse area ratio at term and near term correlates with survival in isolated congenital diaphragmatic hernia / K. Tsukimori, K. Masumoto, S. Morokuma [et al.] // *J. Ultrasound Med.* — 2008. — № 27. — P. 707-713.
17. Prenatal diagnosis and management of the fetus with congenital diaphragmatic hernia: Initial clinical experience / D.K. Nakayama, M.R. Harrison, D.N. Chinn [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 1985. — Vol. 20. — P. 118-124.
18. Hatch E.J. Stomach position as an in utero prediction of neonatal outcome in left sided diaphragmatic hernia / E.J. Hatch, J. Kandall, J. Blumhagen // *Pediatr. Surg.* — 1992. — Vol. 27. — P. 778.
19. Congenital diaphragmatic hernia without herniation of the liver: does the lung-to-head ratio predict survival? / L. Sbragia, B.W. Paek, R.A. Filly [et al.] // *Ultrasound Med.* — 2000. — № 19. — P. 845-848.
20. Liver position and lung-to-head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left diaphragmatic hernia / H. Hedrick, E. Danzer, A. Merchant [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 2007. — Vol. 197. — P. 422.e1-422.e4.
21. Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: prelude to a randomized controlled trial / M.R. Harrison, R.M. Sydorak, J.A. Fazzel [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 2003. — Vol. 38. — P. 1012-1020.
22. Deprest J. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results / J. Deprest, E. Gratacos, K.H. Nicolaides // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2004. — Vol. 24. — P. 121-126.
23. Relationship between L/T ratio and LHR in the prenatal assessment of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia / N. Usui, H. Okuyama, T. Sawai [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* — 2007. — Vol. 23. — P. 971-976.
24. Taylor G.A. Imaging of congenital diaphragmatic hernias / G.A. Taylor, O.M. Atalabi, J.A. Estroff // *Pediatr. Radiol.* — 2009. — Vol. 39. — P. 1-16.
25. Congenital malformations of the diaphragm: findings of the west Midlands Congenital Anomaly Register 1995 to 2000 / A. Tonks, M. Weldes, D.A. Somers [et al.] // *Prenat. Diagn.* — 2004. — Vol. 24. — P. 596-604.

Отримано 04.07.12 □

Слепов А.К., Гордиенко И.Ю.*, Пономаренко А.П., Тарапунова Е.Н.*, Сорока В.П., Величко А.В.*, Джам О.П., Головченко Л.В., Силаева Л.В.
 ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», отделение хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей, *отделение медицины плода, г. Киев

ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ У ПЛОДОВ И НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Резюме. Статья посвящена актуальной проблеме детской хирургии — врожденным диафрагмальным грыжам (ВДГ) у новорожденных. Проанализированы 64 истории болезни детей с ВДГ, которые находились на лечении в ГУ «ИПАГ НАМН Украины». Определены основные критерии пренатальной диагностики ВДГ, влияющие на выживаемость плодов и новорожденных детей с этим пороком. Разработана тактика ведения беременности у женщин, плоды которых имели различные анатомо-физиологические варианты ВДГ. Предложен алгоритм ранней постнатальной диагностики ВДГ и ассоциированных пороков развития у новорожденных.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа, пренатальная диагностика, новорожденные дети.

Slyepov O.K., Gordiyenko I.Yu.*, Ponomarenko O.P., Tarapurova O.M.*, Soroka V.P., Velychko A.V.*, Dzham O.P., Golovchenko L.V., Silayeva L.V.
 State Institution «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Department of Surgical Correction of Congenital Malformations in Children, *Department of Fetal Medicine, Kyiv, Ukraine

DIAGNOSIS OF CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA IN FETUSES AND NEWBORNS

Summary. The article deals with an urgent problem of pediatric surgery — congenital diaphragmatic hernia (CDH) in newborns. 64 case histories of children with CDH, underwent medical treatment in State Institution «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», were analyzed. The main criteria for prenatal diagnosis of CDH that have an effect on survival rate of fetuses and newborns with this defect were defined. Management of pregnant women, fetuses of which had different anatomical and physiological variants of CDH, was developed. Algorithm for early postnatal diagnostic of CDH and associated malformations in newborns was offered.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, prenatal diagnosis, newborn children.