

УДК 616.34-007.43-031:611.26-053.1-053.31-073.4-8

**О.К. Слепов, І.Ю. Гордієнко, Л.Ф. Слепова, О.П. Гладішко,
О.П. Пономаренко, С.І. Курінний, О.Г. Шипот, А.О. Журавель**

Рідкісний випадок прижиттєвої пренатальної і ранньої постнатальної діагностики двобічної хибної природженої діафрагмальної грижі в плода і новонародженої дитини

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН Україна», м. Київ, Україна

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.4(64):25-28;doi10.15574/PP.2015.64.25

Описано рідкісний клінічний випадок народження живої дитини з двобічною хибною природженою діафрагмальною грижою, діагностованою пренатально на 22-му тижні вагітності жінки. Вважається, що двобічна діафрагмальна грижа несумісна з життям і є однією з основних причин внутрішньоутробної загибелі плода. У сучасній літературі ми не знайшли жодного випадку описання прижиттєвої діагностики двобічної діафрагмальної грижі в плода і новонародженої дитини, тому цей випадок є надзвичайно рідкісним і цікавим як з наукової, так і з практичної точки зору для акушерів-гінекологів, неонатологів, дитячих хірургів, генетиків, спеціалістів пренатальної діагностики та інших.

Ключові слова: природжена вада розвитку, двобічна діафрагмальна грижа, прижиттєва діагностика, новонароджена дитина.

Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) є однією з найтяжчих за клінічним перебігом та глибиною морфологічних змін вадою розвитку, яка характеризується високою летальністю серед новонароджених дітей [1, 3, 4, 6]. Діафрагмальною грижею називають переміщення органів черевної порожнини в грудну через природні або патологічні отвори в діафрагмі чи шляхом випинання потоншеної діафрагми (усієї або тільки її частини). Частота виникнення діафрагмальної грижі коливається, за даними різних авторів, у межах від 1:2000 до 1:4000 немовлят. При цьому не враховується велика група мертвороджених дітей з вадами розвитку діафрагми, так звана, прихована смертність [1]. Відомо, що в середньому 30% дітей з ПДГ народжуються мертвими, а 36% новонароджених із ПДГ помирають на етапах транспортування до хірургічних центрів. У хлопчиків ця вада діагностується частіше, ніж у дівчаток, співвідношення становить близько 1,5:1 [1, 4, 6]. Імовірність повторення ПДГ в одній сім'ї становить 2% [2]. У переважній більшості випадків (75–95%), ПДГ клінічно проявляється одразу або в перші години після народження. Відмічається утруднене дихання (тахі- або брадіпноє), тотальний ціаноз, асиметрія грудної клітки (вибухання її половини на боці грижі),

човноподібний живіт, зміщення серцевого поштовху в протилежний від грижі бік, фізикально — тимпаніт і відсутність дихання на боці ураження [3, 4, 6].

Враховуючи тяжкий клінічний перебіг ПДГ, обумовлений глибокими патофізіологічними змінами з боку дихальної та серцево-судинної системи, близько 65% таких дітей помирають у перші хвилини або години після народження, особливо за відсутності кваліфікованої допомоги, на догоспітальному етапі [6]. При ізольованій ПДГ смертність менша і сягає 20–70% [5, 9, 12]. У комбінації ПДГ із супутніми вадами смертність надзвичайно висока і становить понад 85% [8, 14]. При двобічній ПДГ смертність складає 100%. Найчастіша причина летальних наслідків при цьому є гіпоплазія легень і легенева гіпертензія, що призводить до фатальної гіпоксії [9, 10, 13]. Механізм цього процесу реалізується за рахунок відновлення фетального типу циркуляції крові з її шунтуванням справа наліво [10, 13].

Природжена діафрагмальна грижа може бути представлена невеликим щілиноподібним дефектом або тотальною відсутністю усіх компонентів, включаючи ніжки діафрагми [1]. За даними більшості авторів, у 80% ПДГ — лівобічні, у 20% — правобічні, вкрай рідко (1%) — двобічні, пов'язані з поганим прогнозом виживання [1, 2, 3, 4, 6].



Рис. 1. Сонографічне зображення поперечного зрізу анатомічних структур плода на рівні чотирьох камер серця (22-й тиждень гестації)



Рис. 2. Сонографічне визначення об'єму легеневої тканини у плода (22-й тиждень гестації)

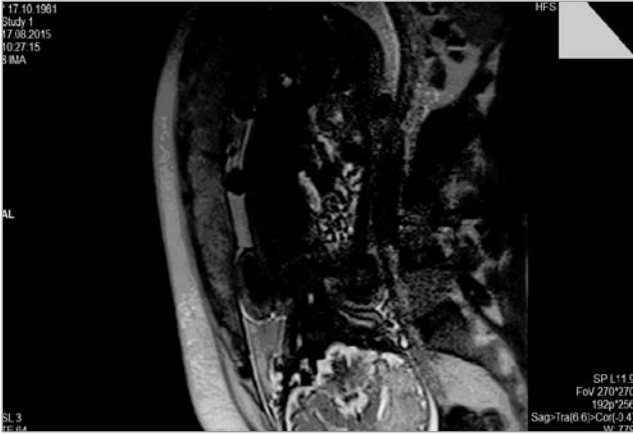


Рис. 3. Магнітно-резонансна томографія плода (35-й тиждень гестації): двобічна хибна діафрагмальна грижа



Рис. 4. Зовнішній вигляд дитини відразу після народження

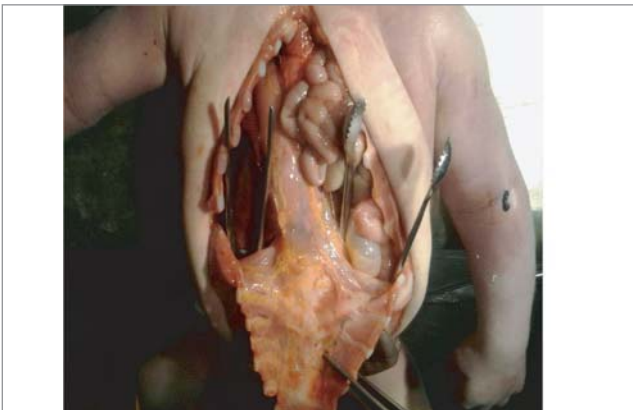


Рис. 5. При аутопсії підтверджено наскрізні дефекти обох куполів діафрагми

Залежно від наявності чи відсутності гризового мішка, ПДГ поділяють на справжні чи несправжні [7].

У сучасних умовах стандартом діагностики ПДГ у більшості випадків є раннє антенатальне виявлення цієї вади. Сонографія становить основу пренатальної діагностики ПДГ. Протягом останніх 20 років ця вада розвитку виявляється переважно під час рутинної ультразвукової діагностики після 18–24 тижнів гестації [15]. За даними літератури, частота виявлення ПДГ при пренатальній діагностиці становить 18–87% і збільшується при наявності супутніх вад, зростанні гестаційного віку та вищому індивідуальному досвіду, у виконанні дослідження [13].

За даними деяких авторів, у 38–50% плодів із ПДГ застосовують магнітно-резонансну томографію для визначення герніації печінки та супутніх аномалій [10, 14]. Одна



Рис. 6. При аутопсії в лівій плевральній порожнині візуалізувалися: тонка і товста кишка, шлунок, селезінка, ліва частка печінки; у правій плевральній порожнині — права частка печінки



Рис. 7. Вигляд обох аплазованих легень при аутопсії



Рис. 8. Результат водної проби

з вагомих переваг пренатальної магнітно-резонансної томографії в цих випадках є визначення об'ємів легень плода (FLV), що розцінюється як важливий пренатальний індикатор розвитку легень [14].

Клінічний випадок. У матері, від II вагітності, II половит, у терміні гестації 38 тижнів, природним шляхом народилась жива дівчинка з масою тіла 2600 г, довжиною 48 см, окружністю голови 34 см, грудної клітки — 33 см і оцінкою за шкалою Апгар 0/1 бал (з тотальним ціанозом тіла, відсутністю самостійного дихання, брадикардією, повною атонією та арефлексією). Стан дитини відразу після народження був критичним за рахунок асфіксії тяжкого ступеня, гострої серцево-судинної та дихальної недостатності.

Пренатально, на 22-му тижні вагітності, при ультразвуковому дослідженні (УЗД) плода (рис. 1, рис. 2) була діагностована ПДГ: лівобічна хибна діафрагмальна грижа, гіпо-

плазія правої легені, глибока гіоплазія/аплазія лівої легені, декстракардія, герніація печінки в грудну порожнину зліва.

При УЗД плода, на 35-му тижні гестації в правій половині грудної клітки додатково була виявлена наявність правої частки печінки розмірами 52x36 мм. Для уточнення діагнозу було виконано пренатальну магнітно-резонансну томографію, діагностовано двобічну хибну діафрагмальну грижу (рис. 3).

Дитина народилась у присутності лікарів-реаніматологів і дитячих хірургів (рис. 4). У перші секунди життя сановано верхні дихальні шляхи від навколоплідних вод. Крик та самостійне дихання відсутні. Виконано інтубацію трахеї з переведенням дитини на штучну вентиляцію легень (ШВЛ) за допомогою мішка Амбу. При аускультативній легень дихання з обох сторін відсутнє, у проекції серця рідко прослуховувалися окремі глухі серцеві тони. Проведено непрямий масаж серця, ШВЛ 100% O₂. Паралельно внутрішньовенно введено адреналін, атропін, фізіологічний розчин 0,9% NaCl, 4% NaHCO₃, преднізолон, ендотрахеально — курсурф. Завдяки реанімаційним заходам вдалося підняти сатурацію O₂ з 20% до 80%, а частоту серцевих скорочень до 90–100 уд./хв. Стан дитини залишався дуже тяжким. Новонароджену дівчинку, в умовах транспортного кювезу, доставлено в реанімаційне відділення (ВРІТ), де переведено на ШВЛ із високочастотною осциляцією. При госпіталізації у ВРІТ сатурація O₂ становила 47–52%, частота серцевих скорочень — 48 уд./хв. Дитина на огляд не реагувала, шкіра була сірого кольору з синюшним відтінком, повна адинамія, атонія, арефлексія. Симптом «білої плями» — більше 20 с. Аускультативно дихання з обох боків не проведено. Границі серця різко зміщені вправо, глухі аритмічні серцеві тони прослуховувалися по правій середньо-ключичній лінії. Живіт запалий, меконій не відходив.

Дитина народилась у присутності лікарів-реаніматологів і дитячих хірургів (рис. 4). У перші секунди життя сановано верхні дихальні шляхи від навколоплідних вод. Крик та самостійне дихання відсутні. Виконано інтубацію трахеї з переведенням дитини на штучну вентиляцію легень (ШВЛ) за допомогою мішка Амбу. При аускультативній легень дихання з обох сторін відсутнє, у проекції серця рідко прослуховувалися окремі глухі серцеві тони. Проведено непрямий масаж серця, ШВЛ 100% O₂. Паралельно внутрішньовенно введено адреналін, атропін, фізіологічний розчин 0,9% NaCl, 4% NaHCO₃, преднізолон, ендотрахеально — курсурф. Завдяки реанімаційним заходам вдалося підняти сатурацію O₂ з 20% до 80%, а частоту серцевих скорочень до 90–100 уд./хв. Стан дитини залишався дуже тяжким. Новонароджену дівчинку, в умовах транспортного кювезу, доставлено в реанімаційне відділення (ВРІТ), де переведено на ШВЛ із високочастотною осциляцією. При госпіталізації у ВРІТ сатурація O₂ становила 47–52%, частота серцевих скорочень — 48 уд./хв. Дитина на огляд не реагувала, шкіра була сірого кольору з синюшним відтінком, повна адинамія, атонія, арефлексія. Симптом «білої плями» — більше 20 с. Аускультативно дихання з обох боків не проведено. Границі серця різко зміщені вправо, глухі аритмічні серцеві тони прослуховувалися по правій середньо-ключичній лінії. Живіт запалий, меконій не відходив.

Виконано оглядова рентгенографію органів грудної клітки. Легенева тканина не візуалізувалася, органи

межистіння різко зміщені вправо, ліва половина грудної порожнини туго виповнена петлями кишечника. Діагноз двобічної діафрагмальної грижі підтверджено.

У ВРІТ проведено інтенсивну терапію в повному обсязі. На тлі гострої серцево-судинної і дихальної недостатності, незважаючи на проведені реанімаційні заходи, через 2 год. після народження дитина померла.

При аутопсії виявлено наскрізні дефекти правого та лівого куполів діафрагми (рис. 5). Через ці дефекти (4x3 см справа і 3x2,5 см зліва) органи черевної порожнини зміщені в грудну клітку. У правій плевральній порожнині знаходилась права доля печінки, у лівій — шлунок, частина лівої частки печінки, селезінка, тонка та товста кишка (рис. 6). Легені різко зменшені в розмірах: права — 2,7 г, ліва — 1,9 г; темно-вишневого кольору, у вигляді маленьких тілень, з відсутністю диференціювання на частки (рис. 7). Сумарна вага обох легень — 4,6 г (N=46 г), тобто дефіцит маси становив 90%. Згідно з авторською класифікацією гіоплазії легень при ПДГ (О.К. Слепов, 2010), у даному клінічному спостереженні можна говорити про аплазію обох легень. При зануренні у воду легені залишалися на дні посудини, тобто водна проба позитивна (рис. 8). Серце каплеподібної форми, різко зменшене в розмірах (діаметр вістя аорти 6 мм, стовбура легеневої артерії 5–6 мм), масою 10,5 г (N=19 г), дефіцит маси 44,7%, тобто мала місце гіоплазія серця. Овальне вікно та Боталова протока відкриті. Тонка та товста кишка з ознаками незавершеного повороту, мали спільну брижу. Печінка вагою 96 г, у формі «метелика», з борознами втиснення.

Результати гістологічного дослідження: легенева тканина представлена ателектазами. Практично усі альвеоли недорозвинені, просвіт їх зменшений, міжальвеолярні перетинки фіброзно змінені. Бронхіальна стінка гофрована, хрящовий каркас збережений тільки в головних бронхах. Судини легень повнокровні, стінка їх гіпертрофована. Волокна серцевого м'яза фрагментовані, виявлена балонна дистрофія кардіоміоцитів.

Патолого-анатомічний діагноз: природжена вада розвитку, двобічна хибна діафрагмальна грижа. Аплазія діафрагми з переміщенням печінки, шлунка, селезінки та кишечника в плевральні порожнини. Аплазія легень із дисплазією респіраторної паренхіми. Незавершений поворот і спільна брижа тонкої та товстої кишки. Гіоплазія серця. Венозне повнокров'я і дистрофія паренхіматозних органів. Асфіксія тяжкого ступеня. Затримка внутрішньоутробного розвитку I–II ст.

Висновки

Таким чином, наведений клінічний випадок прижиттєвої пренатальної і ранньої постнатальної діагностики двобічної хибної ПДГ у плода і новонародженої дитини є унікальним у світовій медичній науці та практиці. Як правило, такий варіант ПДГ несумісний із життям і супроводжується внутрішньоутробною загибеллю плода. Цей клінічний випадок демонструє необхідність ранньої (до 22-го тижня гестації) пренатальної діагностики з метою можливості проведення вторинної профілактики такого варіанту ПДГ шляхом переривання вагітності як безальтернативного методу попередження неминучої перинатальної смертності плода.

ЛІТЕРАТУРА

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер; вступ. ст., пер. с англ. и подгот. к изданию Т.К. Немилова. — Санкт-Петербург, Хардфорд, 1996. — Т. 1. — 384 с.
2. Особливості клінічних проявів та виживання новонароджених з природженими діафрагмальними грижами / О.К. Слепов, О.П. Пономаренко, В.П. Сорока [та ін.] // Перинатология и педиатрия. — 2010. — № 2 (42). — С. 8—11.
3. Первый опыт лечения новорожденных детей с врожденной диафрагмальной грыжей / А.А. Буров, Ю.И. Кучеров, В.Н. Демидов [и др.] // Материалы конгресса. IV Российский конгресс детской анестезиологии интенсивной терапии, г. Москва, 24—27 сентября 2007 г. — Москва, 2007. — С. 165.
4. Слепов О.К. Робоча класифікація гілоплазії легень при природженій діафрагмальній грижі / О.К. Слепов // Матеріали наукового конгресу «IV міжнародні Пироговські читання», присвяченого 200-річчю з дня народження М.І. Пирогова. XXII з'їзд хірургів України. — Вінниця, 2010. — Т. 2. — С. 148.
5. A prospective randomized trial of delayed versus immediate repair of congenital diaphragmatic hernia / M. Nio, G. Haase, J. Ranaugh [et al.] // *Pediatr. Surg.* — 1994. — Vol. 29. — P. 618—621.
6. Bennett A.J. Bilateral congenital diaphragmatic hernia / A.J. Bennett, C.P. Driver, M. Munro // *Ped. Surg. Int.* — 2005. — Vol. 21. № 9. — P. 739—741.
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. — Vol. 79. — P. 215—225.
8. Congenital diaphragmatic hernia — 15 years' experience with preoperative stabilization / M. Baglaj, G. Russell, R.D. Spicer [et al.] // *Surg. Childr. Intern.* — 1998. — Vol. 6, № 4. — P. 205—209.
9. Fetal lung volume: estimation at MR imaging — initial results / F. Rypens, T. Metens, N. Rocourt [et al.] // *Radiology.* — 2001. — Vol. 219. — P. 236—241.
10. Fetal lung volume: estimation at MR imaging — initial results / F. Rypens, T. Metens, N. Rocourt [et al.] // *Radiology.* — 2001. — Vol. 219. — P. 236—241.
11. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia / M.S. Cohen, J. Rychik, D.M. Bush [et al.] // *J Pediatr.* — 2002. — Vol. 141. — С. 25—30.
12. Is delayed surgery really better for congenital diaphragmatic hernia? A prospective randomized trial / de la Hunt, N. Madden, J. Scott [et al.] // *Pediatr. Surg.* — 1996. — Vol. 31. — P. 1554—1556.
13. Reliability and validity of MR image lung volume measurement in fetuses with congenital diaphragmatic hernia and in vitro lung models / K.A. Busing, K. Kilian, T. Schaible [et al.] // *Radiology.* — 2007. — Vol. 246. — P. 553—561.
14. Reliability and validity of MR image lung volume measurement in fetuses with congenital diaphragmatic hernia and in vitro lung models / K.A. Busing, K. Kilian, T. Schaible [et al.] // *Radiology.* — 2007. — Vol. 246. — P. 553—561.
15. 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. — Vol. 27. — P. 707—713.

Редкий случай прижизненной пренатальной и ранней постнатальной диагностики двухсторонней ложной врожденной диафрагмальной грыжи у плода и новорожденного ребенка

А.К. Слепов, И.Ю. Гордиенко, Л.Ф. Слепова, О.П. Гладышко, А.П. Пономаренко, С.И. Куринной, О.Г. Шипот, А.О. Журавель

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», г. Киев, Украина

Описан редкий клинический случай рождения живого ребенка с двухсторонней ложной врожденной диафрагмальной грыжей, диагностированной пренатально на 22-й неделе гестации. Считается, что двухсторонняя диафрагмальная грыжа несовместима с жизнью и является одной из основных причин внутриутробной гибели плода. В современной литературе мы не нашли ни одного случая описания прижизненной диагностики двухсторонней ложной врожденной диафрагмальной грыжи у плода и новорожденного ребенка, поэтому этот случай является исключительно редким и интересным как с научной, так и с практической точки зрения для акушеров-гинекологов, неонатологов, детских хирургов, генетиков и специалистов пренатальной диагностики и других.

Ключевые слова: врожденный порок развития, двухсторонняя диафрагмальная грыжа, прижизненная диагностика, новорожденный ребенок.

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.4(64):25-28;doi10.15574/PP.2015.64.25

Rare case of intravital prenatal and early postnatal diagnosis of bilateral congenital diaphragmatic hernia in fetus and neonate

O.K. Slepov, I.Y. Gordienko, L.F. Slepova, O.P. Gladysheko, A.P. Ponomarenko, S.I. Kurinnyy, O.G. Shypot, A.O. Zhuravel

SE «Institute of Pediatrics, Obstetrics, Gynecology NAMS Ukraine», Kyiv, Ukraine

Purpose. Presented a rare clinical case of the neonate with bilateral diaphragmatic hernia, that was prenatally diagnosed on the 22nd gestation week. Bilateral congenital diaphragmatic hernia is considered incompatible with life and is the main cause of intrauterine fetal demise. I did not find any case of reported intravital diagnosis of bilateral diaphragmatic hernia in fetus and neonate, therefore our case represents an extremely rare and interesting in the academic as well as practical point of view for obstetricians, neonatologists, pediatric surgeons, genetics and prenatal medicine specialists.

Key words: congenital malformation, bilateral diaphragmatic hernias, intravital diagnosis, neonate.

Сведения об авторах:

Слепов Алексей Константинович — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-73.

Гордиенко Ирина Юрьевна — д.мед.н., проф., руководитель отделения медицины плода ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8.

Слепова Любовь Федоровна — засл. врач Украины, врач-анестезиолог-реаниматолог детский, гл. врач плода ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8.

Гладышко Оксана Петровна — врач-анестезиолог-реаниматолог детский, зав. отделения реанимации и интенсивной терапии ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-47.

Пonomаренко Алексей Петрович — к.мед.н. зав. отделения торако-абдоминальной хирургии пороков развития новорожденных и детей разного возраста с койками урогинекологии ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-47.

Куринной Сергей Иванович — клин. ординатор отделения хирургической коррекции пороков развития у детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-73.

Шипот Орест Григорович — клин. ординатор отделения хирургической коррекции пороков развития у детей ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-73.

Журавель Андрей Олегович — врач патологоанатом детский высшей категории отделения патоморфологии «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины».

Адрес: г. Киев, ул. Майбороды, 8.

Статья поступила в редакцию 3.12.2015 г.