

# Диафрагмальная грыжа у плода, диагностика и терапия

П.Н. Веропотвелян, Н.П. Веропотвелян, А.А. Бондаренко, С.А. Журавлева  
ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», г. Кривой Рог

**Цель исследования:** определение ранних признаков пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи у плода с использованием ультразвуковой диагностики.

**Материалы и методы.** Проведен анализ 46 публикаций отечественных и зарубежных исследователей.

**Результаты.** Результаты исследования свидетельствуют, что диагностика диафрагмальной грыжи в сроке гестации 24–26 нед методом эхографии зависит от стороны поражения и наличия сочетанной патологии.

**Заключение.** Сочетанная патология, внутригрудное расположение печени, степень гипоплазии легких и индекс компрессии сердца являются основными прогностическими признаками, которые коррелируют с выживаемостью.

**Ключевые слова:** плод, пороки развития, ультразвуковая диагностика, диафрагмальная грыжа.

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) представляет собой аномалию развития диафрагмы, впервые описанную в начале XVIII ст. В 1769 г. Джованни Морганьи суммировал сообщения о различных видах диафрагмальных грыж и описал первый случай ретростеральной диафрагмальной грыжи. ВДГ составляет 8% всех врожденных аномалий, ее диагностируют в одном случае на каждые 2000–4000 живорождений.

В 1946 г. R.E. Gross сообщил о первой успешной операции при ВДГ у новорожденного в первые 24 ч с момента рождения. В 60-х годах XX ст. появились публикации Areechoon и Reid, которые выявили, что высокая смертность при ВДГ обусловлена степенью легочной гипоплазии при рождении [7].

Около 40% новорожденных с ВДГ погибают от гипоплазии легочной ткани и легочной гипертензии [13, 14]. Несмотря на возможность хирургических операций при ВДГ, выживаемость новорожденных с этим пороком развития остается низкой и варьирует от 35% до 80% [16–18].

**Цель исследования:** определение ранних признаков пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи у плода с использованием ультразвуковой диагностики.

Был проведен обзор многочисленных публикаций более 47 ведущих профессиональных зарубежных исследований. Безусловно, пренатальное консультирование самой диафрагмальной грыжи (ДГ) у плода принципиально отличается от постнатальных консультаций, поскольку в общей структуре исходов беременности при этом пороке на долю благоприятных приходится не более 10%. Врожденные грыжи у плода подразделяют на истинные, которые имеют грыжевой мешок, и ложные, при которых органы брюшной полости через сквозной дефект в диафрагме непосредственно соприкасаются с легким и сердцем. Истинные грыжи составляют 10–25%, ложные – 75–90% [15]. Ложные грыжи не имеют грыжевого мешка, органы брюшной полости проникают в грудную клетку и свободно там двигаются (рис. 1, 2) [12].

Наиболее тяжело протекают ложные грыжи. Они проявляют себя очень остро еще в родильном зале, иногда дети погибают в отделениях новорожденных или во время транспортировки ребенка в хирургический стационар. Причины и механизмы, приводящие к развитию ДГ, до сих пор не изуче-

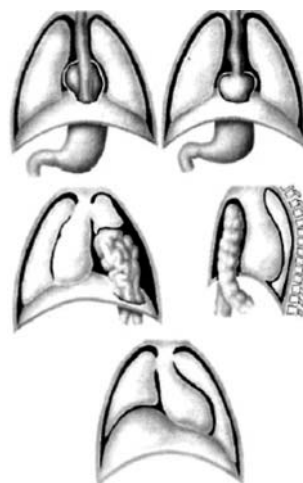


Рис. 1. Виды врожденных диафрагмальных грыж

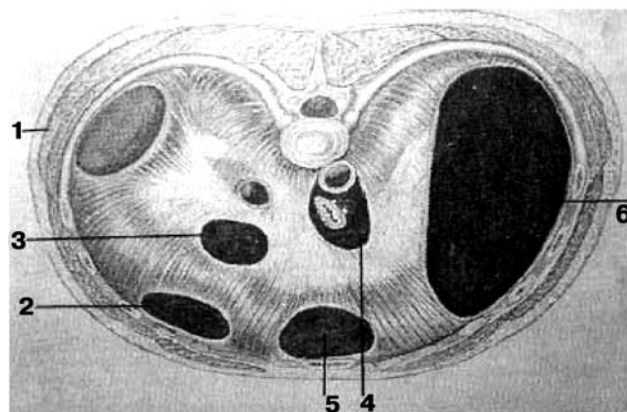


Рис. 2. Схема локализации частичных врожденных дефектов диафрагмы: 1 – заднебоковой дефект; 2 – переднебоковой дефект; 3 – центральный; 4 – пищеводно-аортальный; 5 – френоперикардальный; 6 – односторонняя аплазия диафрагмы

ны до конца, но считается, что основными являются: тяжело протекающая беременность, роды с осложнениями, наличие у матери хронических заболеваний дыхательных путей и запоров, повышенная физическая нагрузка во время беременности, вредные привычки. В результате нарушается правильная закладка органов внутриутробно, что и приводит к развитию аномалии развития диафрагмы у плода.

Проведенный в 2013 г. E. Spaggiari и соавторами [15] ретроспективный сравнительный анализ исходов истинных и ложных грыж показал, что летальность при первой из них составила 5,6% и при второй – 32,7%, легочная гипертензия после рождения развилась в 38% и 63,5% случаев соответственно. По мнению авторов, при истинных ДГ прогноз выживаемости лучше за счет того, что наличие грыжевого меш-

ка способствует более позднему проникновению органов брюшной полости в грудную клетку и, в связи с этим, уменьшению выраженности гипоплазии легких. Также авторы констатируют, что наличие грыжевого мешка является важным прогностическим признаком, повышающим выживаемость новорожденных. Но в то же время его визуализация в пренатальный период как при эхографии, так и магнитно-резонансной томографии (МРТ) крайне затруднена.

Исследования, проведенные E. Spaggiari и соавторами, свидетельствуют о том, что диагностировать ДГ внутриутробно удалось только в 1 из 18 случаев при смещении левой почки в грудную клетку. В пренатальный период легкие находятся в сжатом состоянии и не выполняют свою функцию дыхания, поэтому провести дородовую объективную оценку их функционального состояния достаточно затруднительно. Даже в случае нормального развития плода и отсутствия каких-либо анатомических изменений в легких с уверенностью предсказать их абсолютную полноценность в период новорожденности невозможно.

В зависимости от локализации дефекта диафрагмы выделяют левосторонние (80–84%), правосторонние (13–20%) и двусторонние (1–2%) грыжи. Некоторые исследователи [16, 19] отмечают, что ДГ плода в 60% является изолированным пороком, в 40% она сочетается с аномалиями развития других органов и систем плода. К наиболее значимым из них относят врожденные пороки сердца – 20%, центральной нервной и мочевыделительной системы – 10%.

ДГ в 10–12% случаев является составной частью различных генетических синдромов, таких как пентада Кантрелла, синдром Фринса, Ланге, Марфана и другие. Частота хромосомной патологии (трисомия 21, 18, 13) колеблется от 4% до 34%. ДГ является пороком, который сочетается с высоким уровнем летальности [20–22].

M. Geary и соавторы [23] сообщают, что выживаемость новорожденных в общей структуре беременностей при этом пороке составляет лишь 14–27%. Многочисленные исследования [18, 21, 23–27] свидетельствуют, что при изолированном дефекте диафрагмы она колеблется в пределах 50–70%. От 20% до 40% новорожденных с ДГ имеют сочетанные врожденные аномалии. Наличие сочетанной структурной патологии при ДГ является крайне неблагоприятным прогностическим признаком, выживаемость таких плодов в данной группе не превышает 15%, а летальность, как сообщают M. Geary и соавторы при хромосомных аномалиях достигает 100% [16, 17, 23].

Выживаемость новорожденных после хирургического лечения составляет около 86%. Этот низкий уровень послеоперационной смертности обусловлен тем, что оперативное лечение перестало быть ургентным методом, проводится после стабилизации состояния новорожденного [23].

Данные многочисленных публикаций свидетельствуют, что причины неблагоприятных исходов связаны с нарушением роста и развития легких в антенатальный период. Легочная гипоплазия при ДГ возникает в результате сдавливания развивающихся легких плода, смещенными в грудную полость брюшными органами [16, 17, 32, 33]. Возникновение ДГ приводит не только к уменьшению объема функционально полноценной легочной паренхимы, но и к нарушению всех трех стадий (железистая, каналкулярная, альвеолярная) формирования легких плода. Гипоплазия легких при ДГ характеризуется уменьшением количества бронхиальных ветвей и альвеол, а также поражением сосудистой сети легких. Количество ветвей легочной артерии не соответствует количеству бронхов, артерии имеют меньший диаметр и более толстую мышечную стенку. В настоящее время предпринимаются различные попытки дородовой оценки состояния легких.

Пренатальное ультразвуковое исследование (УЗИ) является основным методом выявления ВДГ. Большое значение для точного составления прогноза при ВДГ имеет срок пренатального выявления этого порока. Раннее выявление ВДГ позволяет не только более полно обследовать пациентку, но дает возможность семье принять взвешенное решение о прерывании или пролонгировании беременности.

Эхография таких пороков возможна уже с начала II триместра. Но в то же время по данным исследователей [20], чаще всего такой порок диагностируется только в конце II триместра в связи с отсутствием характерных ультразвуковых признаков данной патологии в ранние сроки беременности. Результаты исследования E. Vadina подтверждают D. Gallot и соавторы [18], которые изучали изменения различных показателей пренатальной диагностики ВДГ, начиная с 80-х годов XX ст. до настоящего времени. Несмотря на значительное повышение разрешающей способности ультразвуковых аппаратов, срок диагностики изолированных ВДГ за последнее время особо не изменился и составляет в среднем 25 нед.

Некоторые авторы указывают, что внутриутробная оценка целостности диафрагмы не представляется возможной. Пренатальная диагностика данного порока основывается на обнаружении косвенных признаков во время проведения УЗИ: аномальное изображение органов грудной клетки, сдавление и смещение сердца в сторону, противоположную дефекту диафрагмы, в сочетании с появлением в ней патологических анэхогенных образований – желудка, петель тонкого кишечника, в некоторых случаях – печени и селезенки [17, 20].

Косвенным признаком значительных размеров грыжи и соответственно неблагоприятного постнатального прогноза может служить наличие печени в грудной клетке. Тем не менее, корреляция между положением печени и исходом беременности не выявлена [32].

Величина грыжи – не единственный фактор, влияющий на состояние ткани легких. Фактор времени также оказывает действие на постнатальный прогноз. Чем дольше незрелые легкие плода находятся под давлением смещенных органов, тем хуже прогноз, поскольку это создает неблагоприятные условия для их развития и созревания. По данным G. Sharland и соавторов [33], показатели смертности при ДГ коррелируют со временем обнаружения порока. При ранней (до 25 нед) диагностике ДГ выявили только 33% новорожденных, при поздней манифестации порока и соответственно поздней диагностике – 67%. Однако некоторые авторы не подтверждают эти закономерности. По данным K. Helling и соавторов [32], при ранней (22–27 нед) диагностике ДГ выживаемость составила 80%.

Правосторонние ДГ трудно диагностируются при УЗИ. Это объясняется входением в грыжевое выпячивание печени, экзогенность которой совпадает с экзогенностью легких. E. Done и соавторы [16] сообщают, что дополнительными ориентирами могут служить сосуды печени и пупочная вена, выявленные во время доплерометрии, а также аномальное расположение желчного пузыря. Наиболее сложным в пренатальной диагностике являются случаи двусторонней ДГ. Целесообразно отметить, что в большинстве случаев данные аномалии диагностируют после гибели плода [28–31].

N. Mashinets [11] отмечает, что важность диагностики данного порока в пренатальный период обусловлена тем, что постнатальная летальность при нем достигает практически 100% в связи с двусторонней гипоплазией легких. Сложность диагностики объясняется еще тем, что частота встречаемости его составляет около 1–2% от всех случаев диафрагмальных грыж. К ультразвуковым признакам этой патологии относят незначительное смещение сердца кпереди и наибольший сдвиг вправо. Но в то же время, как уже упоми-

налось раннее, заключение по этому вопросу возможно только при визуализации печени в правой половине плевральной полости, а желудка и петель кишечника – в левой.

Данные публикаций [16, 18] иллюстрируют, что в связи с выпуском новейшей аппаратуры для ультразвукового скрининга во время беременности, повышался уровень ультразвуковой пренатальной диагностики с 15% в 80-е годы XX ст. до 60–70% в настоящее время.

В пренатальный период при левосторонней ДГ отмечается наиболее высокая точность диагностики, которая составляет 75%, при правосторонней – 31% [18]. Срок диагностики право- и левосторонних дефектов достоверно не различается.

D. Gallot провел ретроспективный анализ всех случаев ВДГ плода, зарегистрированных в одном из районов Франции за 18 лет. При этом было отмечено значительное повышение выживаемости новорожденных с изолированным пороком в течение данного периода времени с 45% до 65–70%. Это связано не только с повышением эффективности хирургического лечения, но и с тем, что своевременная диагностика ДГ способствует рождению детей в специализированных медицинских центрах. Рождаемость детей в таких центрах повысилась с 23% в 80-е годы XX ст. до 62–80% в настоящее время [18].

При выявлении ДГ у плода представляется возможным три варианта ведения беременности:

- стандартная постнатальная терапия (с применением или без применения экстракорпоральной мембранной оксигенации);
- фетальная хирургия (в некоторых случаях);
- прерывание беременности (если разрешено законодательством) [11].

На сегодня главной задачей в практическом здравоохранении относительно ВДГ является определение внутриутробных прогностических признаков, направленных на конечный исход для новорожденных. К одному из прогностических признаков с постнатальным исходом относят наличие сочетанной структурной или хромосомной патологии, вхождение печени в грудную клетку, оценку размеров легких и индекс компрессии сердца.

К факторам, влияющим на прогноз жизни, относят сторону поражения и срок диагностики. По результатам исследования ряда авторов [16, 34] при правосторонних дефектах выживаемость ниже и составляет около 44%. Но в то же время другие исследователи [26] достоверной разницы статистически между право- и левосторонними дефектами не обнаружили. К предиктору выживаемости при ДГ, по мнению M.P. Geary и соавторов [23], относят: левосторонний дефект, изолированную патологию, диагностику порока после 24 нед гестации. При правосторонней грыже, внутригрудном расположении печени, наличии структурной или хромосомной патологии регистрируют неблагоприятный исход.

Согласно результатам исследования [26, 27, 35], такие фрагменты, как вхождение желудка в грудную полость, выраженность смещения средостения, многоводие, оказались мало информативными и статистически недостоверными. D. Mullasery и соавторы, J. Jani и соавторы [27, 36] информируют, что более высокая смертность новорожденных с левосторонним дефектом диафрагмы при внутригрудном расположении печени (47–55%) по сравнению с ее внутрибрюшным расположением (24–25%). D. Mullasery [27] был проведен анализ исходов у 709 плодов с ДГ. Исследователем указывается, что у 407 из них определяли внутригрудное расположение печени и у 303 печень находилась в брюшной полости. Чувствительность данного критерия составила 73%, специфичность – 54%. Основываясь на этих данных, исследователи пришли к заключению о недостаточно высоком прогностическом значении данного параметра [27].

Группа ученых [37, 38] провела исследование, целью которого было прогнозирование выживаемости при данной патологии методом МРТ для расчета соотношения «левая доля печени/диафрагма» (расстояние от верхнего края печени до верхней части левой половины грудной клетки/расстояние от диафрагмы до верхней части грудной клетки). Результаты проведенного исследования свидетельствуют о снижении данного показателя у умерших новорожденных. Однако авторы не смогли четко установить границу данного параметра для прогнозирования постнатального исхода при этой патологии.

M. Sannie и соавторы [39] и K. Worley и соавторы [40] продемонстрировали при помощи МРТ определять соотношение объема внутригрудной части печени к объему грудной полости. Исследователи пришли к выводу, что смертность новорожденных более вероятна в тех случаях, когда более 20% содержимого грудной клетки занято печенью.

Исследователи T. Longwieler и соавторы [41], проводя опыты на животных с ДГ, констатировали, что увеличение веса печени коррелирует с размером дефекта диафрагмы. Ими было установлено, что при грыже происходит не только дислокация печени, но и ее активное врастание в грудную полость. Затем, основываясь на данных выполненного исследования, они пришли к заключению, что наличие дефекта диафрагмы приводит к нарушению нормального роста печени, и нахождение печени в грудной клетке является прямой причиной уменьшения размера правого легкого, а большее выпячивание – также и левого.

В настоящее время предпринимаются различные попытки дородовой оценки состояния легких. Прежде всего следует обращать внимание на размеры грыжи и соответственно на объем функционирующей легочной ткани, а также на срок первого обнаружения диафрагмальной грыжи и прогнозирование постнатального исхода. В связи с этим для определения выраженности оценки объема легких – гипоплазии при ДГ рекомендуют вычислять отношение площади контрлатерального легкого к окружности головы плода – легочно-головное отношение (LHR). Площадь легкого определяют путем умножения двух наибольших взаимно перпендикулярных фрагментов легкого, измеренных на уровне четырехкамерного среза сердца плода [11].

В 1996 г. A. Metkus и соавторы [42] впервые предложили методику расчета данного отношения и информировали о его корреляции с исходами при диафрагмальной грыже. Затем J. Jani и соавторы [25] в 2006 г., основываясь на многоцентровом исследовании плодов с изолированной левосторонней ДГ, определили, что при LHR 0,4–0,7 выживаемость новорожденных составила 0%, при 0,8–0,9 – 15%, при 1,0–1,5 – 65% и при отношении более 1,6 – 80%.

Исследование по оценке достоверности LHR у здоровых плодов в сроках 12–32 нед гестации, выполненное группой авторов [43] иллюстрирует, что этот показатель возрастает со сроком беременности. Проведенное исследование обусловлено тем, что площадь легкого увеличивается в 18 раз к концу беременности, в то время как окружность головы – только в 4 раза.

J. Jani и соавторы [34] пришли к выводу, что LHR может служить предиктором выживаемости при ДГ только в сроке беременности 22–28 нед гестации. Однако к недостаткам проведенного метода относят то, что величина LHR дает возможность прогнозировать выживаемость только у плодов с внутригрудным расположением печени. Также необходимо учитывать и то, что не всегда представляется возможным точное измерение легкого в связи со схожестью его эхогенности с печенью.

Ряд авторов [36] проводили многоцентровое исследование у 354 плодов с односторонней (право- или левосторонней) ДГ в



сроках гестации 18–38 нед, что позволило для прогноза выживаемости применять отношение фактического LHR к нормативному в данном сроке беременности – observed/expected LHR (O/E LHR). Авторы пришли к заключению, что в норме у здоровых плодов с ДГ он составляет более 60%. Ценность предложенного метода является независимостью показателя от срока гестации и месторасположения печени.

Исследователи [24, 36] предлагают при нормативном LHR для контрлатерального легкого вычислять по формуле: при левосторонней ВДГ –  $3,4802 + (0,3995 \times C) - (0,0048 \times C^2)$ ; при правосторонней ВДГ –  $2,5957 + (0,3043 \times C) - (0,0042 \times C^2)$ , где C – срок беременности.

Многие исследователи [16, 17, 35, 36, 44], основываясь на определении данного соотношения, выделили 4 степени гипоплазии легких у плодов с диафрагмальной грыжей:

- крайняя (O/E LHR – менее 15%) – выживаемость 0%;
- критическая (O/E LHR – 15–25%) – выживаемость около 15%;
- умеренная (O/E LHR – 26–45%) – выживаемость в пределах 30–60%;
- незначительная (O/E LHR – более 45%) – выживаемость составляет 75% и более.

Принимая во внимание, что внутригрудное расположение печени ухудшает прогноз, ожидаемая выживаемость в каждой подгруппе определяется с учетом расположения печени.

E. Done и соавторы [16] и J. Jani и соавторы [34] сообщают, что важное значение имеет сторона дефекта для определения прогноза выживаемости. По мнению авторов, неблагоприятные исходы правосторонних ДГ могут быть связаны еще и с тем, что размеры левого легкого в норме меньше правого. В своих публикациях они указывают, что при правосторонних грыжах при показателях O/E LHR <45% выживаемость новорожденных не установлена.

Данные результаты подтверждаются и J. Jani и соавторами [24]. В своей работе они провели сравнительный анализ между O/E LHR, рассчитанным внутриутробно, и степенью гипоплазии легких, обнаруженных постмертно (отношение веса легких к массе). Ученые сделали вывод, что при левосторонней грыже O/E LHR коррелирует со степенью легочной гипоплазии, диагностированной при посмертном исследовании. Однако при правосторонней грыже антенатальное измерение O/E LHR не коррелирует с установленной постмертно степенью гипоплазии легких.

Анализ изменений LHR в течение гестации у плодов с левосторонней грыжей при гипоплазии легких различной степени выраженности провели исследователи R. Ruano и соавторы в 2015 г. [45]. Ученые пришли к заключению, что при незначительной степени гипоплазии увеличение LHR в процессе прогрессирования беременности аналогично, как у здоровых плодов. А у плодов с выраженной гипоплазией легких, которые умерли после рождения, увеличение LHR во время гестации было минимальным или не определялось вовсе. Авторы сделали два основных вывода: во-первых, отсутствие роста LHR во время беременности у плодов с ДГ является крайне неблагоприятным признаком; во вторых, при выраженной гипоплазии легких отношение фактического к нормативному LHR не считается постоянной величиной во время гестации, так как фактическое LHR не меняется, а нормативное увеличивается со сроком беременности. Показатели, которые приводят исследователи [26], показывают степень гипоплазии легких, такие, как LHR, O/E LHR, объем контрлатерального легкого к массе плода, рассчитанные при помощи УЗИ и МРТ, статистически коррелируют друг с другом и могут считаться предикторами выживаемости.

Причиной смерти новорожденных с ДГ в настоящее время является не только гипоплазия легких, но и развитие легочной гипертензии.

В этом плане работы R. Ruano и соавторов и E. Spaggiari и соавторов [26, 45] иллюстрируют, что частота ее возникновения в постнатальный период достигает 63% и статистически коррелирует с летальным исходом: при развитии легочной гипертензии смертность составляет 62–93%, при ее отсутствии – 5–15%. Учеными было установлено, что при тяжелой степени ДГ возможность развития легочной гипертензии составляет 60%, при умеренной – 45–50%, при легкой – менее 20% [26].

Как известно, при дефекте диафрагмы органы брюшной полости, проникая в грудную клетку, оттесняют и сдавливают сердце, в результате чего происходит увеличение его длины и уменьшение толщины. Основываясь на этих данных, V.N. Demidov и соавторы [46] предложили способ пренатального прогнозирования выживаемости плодов с ДГ, заключающийся в определении индекса компрессии сердца (ИКС) путем вычисления отношения длины сердца к его толщине. Метод заключается в том, что на уровне четырехкамерного среза сердца проводится измерение его двух наибольших взаимно перпендикулярных диаметров – длины и толщины. ИКС вычисляется путем деления длины сердца на его толщину. Авторы провели анализ сравнения данного показателя у здоровых плодов и у плодов с левосторонней ДГ, который указывает, что ИКС не зависит от срока гестации. У здоровых плодов он колеблется от 1,0 до 1,2, точность правительного прогнозирования (специфичность) состояния новорожденных составила 88%, ложноположительный результат отмечен в 12%. В группе плодов с ДГ при величине ИКС более 1,2 точность прогнозирования состояния новорожденных (чувствительность) составила 79%, ложноположительный результат составил 21%.

Ряд исследователей продемонстрировали, что при ИКС менее 1,5 в 75% случаев состояние детей с ДГ при рождении соответствовало легкой и средней степени тяжести; если он составлял 1,5 и более, то в 91% состояние здоровья детей было оценено как тяжелое и крайне тяжелое [9, 10].

Сегодня для создания условий для нормального развития легочной ткани у детей с плохим прогнозом рекомендуют хирургическое вмешательство (Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion-FETO). Такую операцию проводят у плодов при соотношении O/E LHR менее 27% и расположении печени в грудной полости при сроке беременности 26–28 нед. Группа хирургов применяла фетоскоп диаметром 3,3 мм для размещения баллона в трахее плода под контролем УЗИ, на 34-й неделе беременности баллон удаляли. Авторы полагают, что создание непроходимости трахеи приводит к накоплению легочного секрета, который способствует растяжению легких, их росту и вытеснению органов брюшной полости из грудной клетки [38].

Несмотря на то что метод FETO применяется с 2005 года, у плодов с диафрагмальной грыжей в настоящее время вопрос остается дискуссионным. Ряд исследователей [1–4, 17] сообщают, что использование FETO повышает выживаемость плодов с критической степенью гипоплазии легких с 15–24% до 50–57% при левосторонних грыжах и с 0 до 30% – при правосторонних. Однако M.R. Harrison и соавторы [5] после проведенного рандомизированного исследования не зарегистрировали достоверных различий в частоте выживаемости у новорожденных при пренатальной окклюзии трахеи по сравнению со стандартной консервативной тактикой ведения беременности (соответственно 73% и 77%). Это можно объяснить различиями критериев отбора беременных. Если авторы [1–4, 17] первой группы проводили исследование FETO у плодов с LHR <1,0, то во второй [5] – при LHR <1,4.

Согласно данным публикаций проведенного обзора [8], к самым частым осложнениям FETO относят многоводие, несвоевременный разрыв плодных оболочек, дородовое изли-

тие околоплодных вод, преждевременные роды. Исследователи в своих работах [2] предпочитают в случаях умеренной легочной гипоплазии оперативное вмешательство проводить в более поздние сроки – 30–32 нед, в случае критической степени – в более ранние сроки гестации – 28–30 нед.

В 2013 г. R. Ruano и соавторы [6] сообщили об успешном проведении ФЕТО в сроке 22–24 нед в случае крайней степени гипоплазии при LHR <0,71 у 8 плодов (выживаемость составила 62,5%). J. Deprest и соавторы [1], E. Done и соавторы [8] считают, что успехи фетальной хирургии дают основание с неблагоприятным постнатальным прогнозом выполнять фетальное оперативное вмешательство. Однако нельзя забывать, что внутриутробное вмешательство повышает риск преждевременных родов, что само по себе является причиной высокой неонатальной смертности.

После такой реабилитации у детей возможно развитие неврологической патологии, механические повреждения легких, гастроэзофагеальный рефлюкс, проблемы со вскармливанием, ортопедические заболевания. Отдаленные результаты после ФЕТО свидетельствуют о целесообразности дальнейшего изучения.

### Диафрагмальная грыжа у плода, диагностика і терапія

**П.М. Веропотвелян, М.П. Веропотвелян, А.О. Бондаренко, С.А. Журавльова**

**Мета дослідження:** визначення ранніх ознак пренатальної діагностики вродженої діафрагмальної грижі у плода з використанням ультразвукової діагностики.

**Матеріали та методи.** Проведено аналіз 46 публікацій вітчизняних і зарубіжних дослідників.

**Результати.** Методом ехографії діагностика діафрагмальної грижі у терміні гестації 24–26 тиж залежить від сторони ураження і наявності поєднаної патології.

**Заключення.** Поєднана патологія, внутрішньогрудне розташування печінки, ступінь гіпоплазії легень і індекс компресії серця – основні прогностичні ознаки, які корелюють з виживанням.

**Ключові слова:** плід, вади розвитку, ультразвукова діагностика, діафрагмальна грижа.

### ВЫВОДЫ

Результаты проведенного обзора демонстрируют, что несмотря на возможность хирургической коррекции, врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) считается тяжелой патологией плода. Диагностические критерии ВДГ хорошо известны, однако пренатальное выявление во многих случаях запаздывает. Поздняя диагностика диафрагмальной грыжи приводит к тому, что семья лишается возможности выбора и не может принимать альтернативные решения о судьбе беременности.

Сочетанная патология, внутригрудное расположение печени, степень гипоплазии легких и индекс компрессии сердца являются основным прогностическим признаком, которые коррелируют с выживаемостью.

При дородовом выявлении диафрагмальной грыжи нужно применять новую ультразвуковую технологию для объективизации оценки прогностических критериев и более детального анализа анатомии плода. Квалифицированная интерпретация предикторов во многих случаях позволяет решить своевременно вопрос о необходимости прерывания или продолжения данной беременности.

### The fetal diaphragmatic hernia, diagnosis and therapy

**P.N. Veropotvelyan, N.P. Veropotvelyan, A.A. Bondarenko, S.A. Zhuravleva**

**The objective.** early prenatal diagnosis signs of the congenital fetal diaphragmatic hernia determination by using ultrasound.

**Patients and methods.** 46 publications analysis by Ukrainian and foreign researchers.

**Results.** The ultrasound diagnosis of the diaphragmatic hernia at 24–26 weeks of gestation depends on the damaged side and a co-pathology presence (in 60–70%).

**Conclusion.** A co-pathology, intrathoracic liver location, lungs hypoplasia degree and heart compression index are main predictive signs which correlate with fetal survival.

**Key words:** fetus development defects, ultrasound diagnosis, diaphragmatic hernia.

### Сведения об авторах

**Веропотвелян Петр Николаевич** – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564) 92-36-09. E-mail: genetika@ukrpost.ua

**Веропотвелян Николай Петрович** – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564) 92-49-30. E-mail: genetika@ukrpost.ua

**Бондаренко Алла Алексеевна** – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564) 92-38-37. E-mail: genetika@ukrpost.ua

**Журавлева Светлана Анатольевна** – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564) 92-36-19. E-mail: genetika8@ukrpost.ua

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Deprest J. Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia /A.Flemmer, E.Gratacos, K.Nicolaidis // Semin. Fetal Neonatal Med. 2009; 14(1): 8–13.
2. Deprest J. The making of fetal surgery /A. Flake, E. Gratacos, Y. Ville, K. Hecher, K. Nicolaidis [et al.] // Prenat. Diagn. 2010; 30(7): 653–67.
3. Ruano R. A randomized controlled trial of fetal endoscopic tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia /C.T. Yoshisaki, M.M. Da Silva, M.E.J. Ceccon, M.S. Grasi, U. Tannuri [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2012; 39(1): 20–7.
4. Jani J. Fetal surgery for severe congenital diaphragmatic hernia? /K.H. Nicolaidis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2012; 39(1): 7–9.
5. Harrison M.R. A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia /R.L. Keller, S.B. Hawgood, J.A. Kitterman, P.L. Sandberg, D.L. Farmer [et al.] // N. Engl. J. Med. 2003; 349 (20): 1916–24.
6. Ruano R. Early fetoscopic tracheal occlusion for extremely severe pulmonary hypoplasia in isolated congenital diaphragmatic hernia: preliminary results /J.L. Peiro, M.M. Da Silva, J.A. Campos, E. Carreras, U. Tannuri [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2013; 42 (1): 70–6.
7. Dorzhiyev B.D. The early antenatal diagnostic and treatment of congenital diaphragmatic hernia on materials of children's surgical department of city clinical hospital of emergency medical care, 2001–2005 // Byuletyn Skhidno – Sybirskoho naukovoho tsentru RAMN. 2011, № 4 (80), ch.2.
8. Isakov Y.F., Volodin N.N., Geraskin A.V. Neonatal Surgery. – M.: Dynasty; 2011: 332–58.
9. Demidov V.N. Congenital diaphragmatic hernia fruit – the possibilities of ultrasound diagnosis and prediction of postnatal outcome /N.V. Mashinets, J.L. Podurovskaya, A.A. Burov // Obstetrics and gynecology. 2014; 4: 38–45.
10. Mashinets N.V. Ultrasound diagnosis of congenital diaphragmatic hernia fruit t predicting postnatal outcome /V.N. Demidov, J.L. Podurovskaya, A.A. Burov // Prenatal diagnosis. 2013; 12 (3): 228–36.

11. Mashinets N.V. Fetal diaphragmatic hernia (diagnosis, treatment, postnatal outcomes) // Journal of Obstetrics and Gynecology. 2016; 2: 20–26.
12. Belozertseva I.V. Diaphragmatic hernia: Features of diagnostics / S.G. Gadetskaya, S.I. Nikolenko, I.A. Bezuglova, T.Y. Denisenko // CHILD HEALTH. 2012; 5 (40).
13. Achiron R. Three- and four-dimensional ultrasound: new methods for evaluating fetal thoracic anomalies /Y. Gindes, Y. Zalel [et al.] // Ultrasound Obstet Gynecol. – 2006; V. 27. 128–133.
14. Peralta C. Lung and heart volumes by three-dimensional ultrasound in normal fetuses at 12–32 weeks' gestation /P. Cavoretto, S. Csapo, O. Falcon, K. Nikolaides // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2008; V. 32. – P. 36–43.
15. Spaggiari E. Prognostic value of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia / J. Stirnemann, J.-P. Bernard, L. De Saint Blanquat, S. Beaudoin, Y. Ville //Ultrasound Obstet. Gynecol. 2013; 41 (3): 286–90.
16. Doné E. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia /L. Gucciardo, T.V. Miegheem, J. Jani, M. Cannie, D.V. Schoubroek [et al.] // Prenat. Diagn. 2008; 28 (7): 581–91.
17. Gucciardo L. Prediction of outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia and its consequences for fetal therapy. / J. Deprest, E. Doné, T. Van Miegheem, M. Van de Velde, E. Gratacos [et al.] // Best Pract. Res. Clin. Obstet. Gynecol. 2008; 22(1): 123–38.
18. Gallot D. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study /C. Boda, S. Ughetto, I. Perthus, E. Robert-Gnansia, C. Francannet [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2007; 29 (3): 276–83.
19. Ruano R. Congenital heart anomaly in newborns with congenital diaphragmatic hernia: a single-center experience / P. Javadian, J.A. Kailin, S.A. Maskatia, A.A. Shamshirsaz, D.L. Cass [et al.] //Ultrasound Obstet. Gynecol. 2015; 45 (6): 683–88.
20. Judah E.V. Lehythye. In: Medvedev MV, red. Prenatalnaya sonography. – M.: Realnoe Time; 2005: 341–71.
21. Enns G.M. Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations and chromosomal anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review /V.A. Cox, R.B. Goldstein, D.L. Gibbs, M.R. Harrison, M. Golabi // Am. J. Med. Genet. 1998; 79 (3): 215–25.
22. Pober B.R. Overview of epidemiology, genetics, birth defect, and chromosome abnormalities associated with CDH // Am. J. Med. Genet. Part C. Semin. Med. Genet. 2007; 145C(2): 158–71.
23. Geary M.P. Perinatal outcome and prognostic factors in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia /L.S. Chitty, J.J. Morrison, V. Wright, A. Pierro, C.H. Rodeck // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998; 12(2): 107–11.
24. Jani J.C. Antenatal ultrasound prediction of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia: correlation with pathology /A.G. Cordier, J. Martinovic, C.F. Peralta, M.-V. Senat, V. Segers [et al.] //Ultrasound Obstet. Gynecol. 2011; 38(3): 344–9.
25. Jani J. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia / R.L. Keller, A. Benachi, K.H. Nicolaides, R. Favre, E. Graracos [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2006; 27 (1): 18–22.
26. Ruano R. Prediction and probability of neonatal outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia using multiple ultrasound parameters / E. Takashi, M.M. Da Salva, J.A. Campos, U. Tannuri, M. Zugaib // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2012; 39 (1): 42–49.
27. Mullassery D. Value of liver herniation in prediction of outcome in fetal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis /M.E. Ba'ath, E.C. Jesudason, P.D. Losty // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2010; 35(5): 609–14.
28. Eroglu D. Prenatal diagnosis of bilateral diaphragmatic hernia by fetal sonography /F. Yanik, A.E. Sakallioğlu, U. Arıkan, B. Varan, E. Kusu //J. Obstet. Gynecol. Res. 2006; 32(1): 90–3.
29. Song M.S. Bilateral congenital diaphragmatic hernia: diagnostic clues at fetal sonography / S.J. Yoo, J.F. Smallhorn, J.B. Mullen, G. Ryan, L.K. Hornberger // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001; 17(3): 255–8.
30. Rais-Bahrami K. Bilateral congenital agenesis / D. Hsiao, B. Short, S. Baumgart //J. Neonatal Perinat. Med. 2008; 1(1): 59–62.
31. Demidov V.N. Sonography of the fetus. The pathology of the gastrointestinal tract, hernias of the abdominal wall and diaphragm /N.V. Mashinets. – M.: BINOM; 2014: 134 c.
32. Heling K.S. Reliability of the lung-to-head ratio in predicting outcome and neonatal ventilation parameters in fetuses with congenital diaphragmatic hernia /R.R. Wauer, H. Hammer [и соавт.] // Ultrasound Obstet Gynecol. 2005 Feb; 25 (2): 112–8.
33. Sharland G.K. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis / K.Y. Chan, L.D. Allan // Br Heart J. 1994 Jan; 71(1): 70–75.
34. Jani J. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia /K.H. Nicolaides, R.L. Keller, A. Benachi, C.F. Peralta, R. Favre [et al.] //Ultrasound Obstet. Gynecol. 2007; 30 (1): 67–71.
35. Kitano Y. Re-evaluation of stomach position as a simple prognostic factor in fetal left congenital diaphragmatic hernia: a multicenter survey in Japan /H. Okuyama, M. Saito, N. Usui, N. Morikawa, K. Masumoto [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2011; 37(3): 277–82.
36. Jani J.C. Lung-to-head ratio to unify the technique /C.F.A. Peralta, K.H. Nicolaides // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2012; 39(1): 2–6.
37. Walsh D.S. Assessment of fetal lung volumes and liver herniation with magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia /A.M. Hubbard, O.O. Oluttoy, L.J. Howell, T.M. Crombleholme, A.W. Flake [et al.] // Am. J. Obstet. Gynecol. 2000; 183(5): 1067–9.
38. Kitano Y. Liver position in fetal congenital diaphragmatic hernia retains a prognostic value in the era of lung-protective strategy /S. Nakagawa, T. Kuroda, T. Honna, Y. Itoh, T. Nakamura [et al.] // J. Pediatr. Surg. 2005; 40(12): 1827–32.
39. Cannie M. Quantification of intrathoracic liver herniation by magnetic resonance imaging and prediction of postnatal survival in fetus with congenital diaphragmatic hernia /J. Jani, C. Chaffiotte, P. Vaast, P. Deruelle, V. Houfflin-Debarge [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2008; 32(5): 627–32.
40. Worley K.C. Fetal magnetic resonance imaging in isolated diaphragmatic hernia: volume of liver and neonatal outcome /J.S. Dashe, R.G. Barber, S.M. Megison, D.D. McIntire, D.M. Twickler // Am. J. Obstet. Gynecol. 2009; 200(3): 318. e1-318. e6.
41. Langwieler T. The relationship of diaphragmatic defect, liver growth, and lung hypoplasia in nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in the rat /H.C. Fiegel, M. Alaamian, O. Mann, I. Beshir, J.R. Izbicke [et al.] // Pediatr. Surg. Int. 2004; 20(7): 509–14.
42. Metkus A.P. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia /R.A. Filly, M.D. Stringer, M.R. Harrison, N.S. Adzick // J. Pediatr. Surg. 1996; 31(1): 148–51.
43. Metkus A.P. Assessment of lung area in normal fetuses at 12–32 weeks / C.F.A. Peralta, P. Cavoretto, B. Csapo, H. Vandercruys, K.H. Nicolaides //Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005; 26(7): 718–24.
44. Deprest J. Deliberately delayed and shortened fetoscopic tracheal occlusion – a different strategy after prenatal diagnosis of life-threatening congenital diaphragmatic hernias [author reply] / J. Jani, E. Gratacos, K. Nicolaides, S. Nelson; The FETO Task Group. //J. Pediatr. Surg. 2006; 41: 1345–6.
45. Spaggiari E. Prenatal prediction of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia /J.J. Stirnemann, P. Sonigo, N. Khen-Dunlop, L. De Saint Blanquat, Y. Ville // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2015; 45(5): 572–7.
46. Demidov V.N. A method of prenatal prediction of neonatal condition with congenital diaphragmatic hernia //N.V. Mashinets, Y.I. Kucherov, Y. Zhirkova, AA. Burov //FGBI «NTSAGiP them. Kulakov, «the Ministry of Health and Social Development of the Russian Federation. N 2011139531/14; Publ. 02.27.2013, Bull. N 6.

Статья поступила в редакцию 21.09.2016