

О.К. Слепов, В.П. Сорока, Є.О. Слепов, О.П. Пономаренко

Особливості клінічних проявів та діагностики пізно виявлених природжених хибних діафрагмальних гриж у дітей

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

Мета — вивчити особливості клінічних проявів та розробити алгоритм діагностики природжених хибних діафрагмальних гриж у дітей у віці, старшому за період новонародженості.

Пацієнти та методи. Проаналізовано історії хвороби в 96 дітей віком від 1 місяця до 15 років із різними варіантами природженої діафрагмальної грижі за період 1987–2013 рр. у відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку ДУ «ІПАГ НАМН України». У 16 дітей виявлено хибну природжену діафрагмальну грижу.

Результати. Встановлено, що ця вада має здебільшого симптоматичний перебіг. Найчастіше клінічні ознаки проявляються у віці від 1 міс. до 1 року після народження. Основними клінічними ознаками даної патології в дітей різного віку є задишка, відставання у фізичному розвитку з незадоволюючою прибавкою в масі тіла, кашель, блювота, закрепи, відмова від вживання їжі.

Висновки. Розроблений діагностичний алгоритм при природжених хибних діафрагмальних грижах у дітей включає: оглядову рентгенографію і рентгеноскопію органів грудної клітки і черевної порожнини; рентгенологічне дослідження шлунково-кишкового тракту (графію, скопію); іригографію; ультразвукове дослідження органів грудної, черевної порожнини та заочеревинного простору (нейросонографію; ехокардіографію); фіброезофагогастродуоденоскопію; консультацію спеціалістів (педіатра, невролога, окуліста та, за необхідності, інших). У діагностично важких випадках або з метою диференційної діагностики використовуються комп'ютерна томографія, трахеобронхоскопія, ректороманоскопія, екскреторна урографія, пневмоперитонеографія.

Ключові слова: природжена хибна діафрагмальна грижа в дітей, пізніє виявлення, клінічні прояви, діагностика, діти.

Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) зазвичай виявляється в дітей у період новонародженості з частотою від 1:2000 до 1:5000 випадків живонароджених немовлят [1, 16]. При цій ваді виникають тяжкі респіраторні та гемодинамічні розлади, клінічна картина яскраво виражена в 79–95% випадків, здебільшого відразу після народження [15]. Усе частіше ПДГ діагностується пренатально [4], проте є випадки її виявлення в дітей, старших 28 діб життя [3]. За літературними даними, частота пізно діагностованої ПДГ коливається від 5% до 25–30%, а в окремих спостереженнях — навіть до 45,5% від усіх випадків цієї вади [4, 8, 10].

У передових клініках Європи, США, Японії та інших країн світу накопичено новий досвід лікування пізно діагностованих ПДГ. Так, за даними міжнародного мультицентрового реєстру CDH Study Group, до якого включено понад 50 госпіталів Європи, США, Канади, Австралії та Японії, зареєстровано 3098 випадків ПДГ за період 1995–2004 рр., із них 77 пізно діагностованих, що становить лише 2,4% від ПДГ усіх вікових груп [10]. Дослідження з інших країн підтверджують рідкісність цієї вади розвитку в дітей у віці, старшому за період новонародженості. Центр дитячої хірургії в Південній Кореї представив досвід лікування ПДГ за 1981–2012 рр. Протягом часу спостереження виявлено тільки шість випадків пізно діагностованої хибної ПДГ (грижа Бохдалека) та один випадок ретростернальної грижі (грижа Морганьї) [9].

Термін герніації грижового вмісту в грудну порожнину обумовлює ступінь (вираженість) гіпоплазії легень. Ця теза покладена в основу класифікації ПДГ, — відносно часу виникнення вади [17]. До першого типу ПДГ відносяться випадки появи герніації в ранньому періоді швидкого бронхіального поділу, що приводить до розвитку двобічної гіпоплазії легень і перинатальної

смерті. До другого типу належать грижі, які виникають у пізньому періоді швидкого бронхіального поділу. Наслідком цього є поява одnobічної гіпоплазії легень. Прогноз перебігу при такому типі ПДГ залежить від ступеня гіпоплазії легень, потенціальної легеневої гіпертензії та гемодинамічних порушень. До третього типу відносяться випадки, при яких герніація виникає як на пізніх термінах гестаційного віку, так і в ранньому неонатальному періоді. Гіпоплазія легень у таких хворих є невираженою або відсутня, тому більшість цих дітей виживають без значущих респіраторних розладів. До четвертого типу належать ПДГ, які виникають після неонатального періоду. При цьому не відмічається гіпоплазії легень, і діти виживають. Через це клінічні ознаки захворювання надзвичайно поліморфні, можуть виникати як у період грудного віку, так і в пубертатному віці, а в окремих випадках — навіть у дорослих [3, 12]. Ці групи хворих представляють важке діагностичне завдання через надзвичайну різноманітність клінічних проявів, що можуть з'являтися гостро або перебігати хронічно під виглядом різних захворювань [7, 10, 12]. Тому виникає низка як діагностичних, так і лікувальних помилок, що приводять до негативних наслідків, у тому числі летальних [6, 7, 11, 13, 14, 18]. Так, помилки в інтерпретації рентгенологічних даних у дітей при пізно діагностованих ПДГ із вираженою клінічною симптоматикою становлять 25,2% [3]. Найчастіше ПДГ із герніацією шлунка в грудну порожнину та синдромом внутрішньогрудного напруження помилково приймають за напружений пневмоторакс і встановлюють плевральний дренаж [1, 5]. Це пошкоджує цілісність порожнистого органу та ускладнює перебіг захворювання. Основною причиною лікувально-діагностичних помилок, на нашу думку, є відсутність загальноприйнятого алгоритму діагностики ПДГ у дітей різних вікових груп.

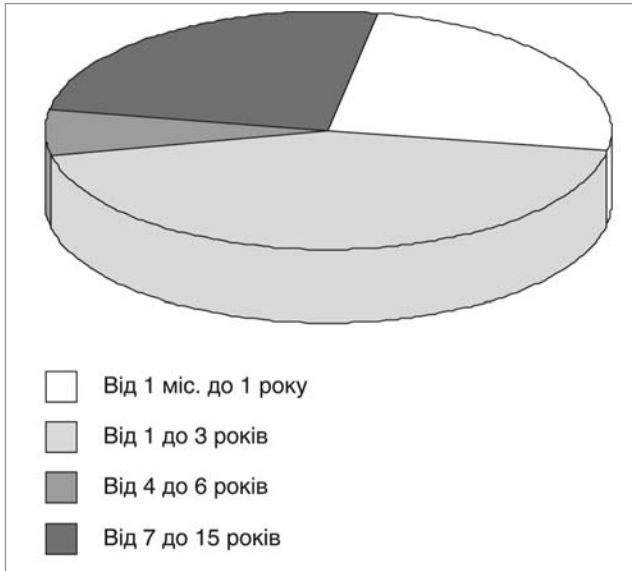


Рис. 1. Розподіл дітей за віком при хибних природжених діафрагмальних грижах

Таблиця

Перебіг та час появи клінічних ознак при хибних природжених діафрагмальних грижах у дітей різного віку

Клінічні ознаки	Кількість дітей абс. (%)
Безсимптомні	3 (18,7)
Симптоматичні	13 (81,2)
Поява симптомів із народження	4 (25,0)
З 1 міс. до 1 року	8 (50,0)
> 1 року	1 (6,2)

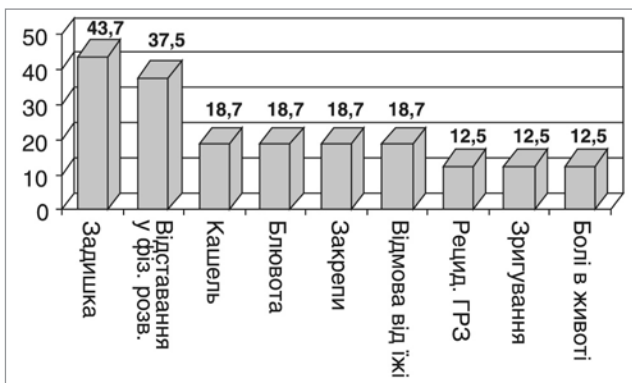


Рис. 2. Частота клінічних ознак пізно виявлених хибних природжених діафрагмальних гриж у дітей (%)

Мета роботи — вивчити особливості клінічних проявів і розробити алгоритм діагностики хибних ПДГ у дітей у віці, старшому за період новонародженості.

Матеріали та методи дослідження

Проаналізовано історії хвороби в 96 дітей віком від 1 місяця до 15 років із різними варіантами ПДГ за 1987–2013 рр. у відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку ДУ «ІПАГ НАМН України». У 16 (16,7%) дітей виявлено хибну ПДГ. Проведено розподіл пацієнтів за віком: від 1 місяця до 1 року — 25,0% (n=4), 1–3 роки — 43,7% (n=7), 4–6 років — 6,2% (n=1), 7–15 років — 25,0% (n=4), (рис. 1).

Для діагностики хибних ПДГ використано такі методи дослідження: оглядову рентгенографію і рентгеноско-

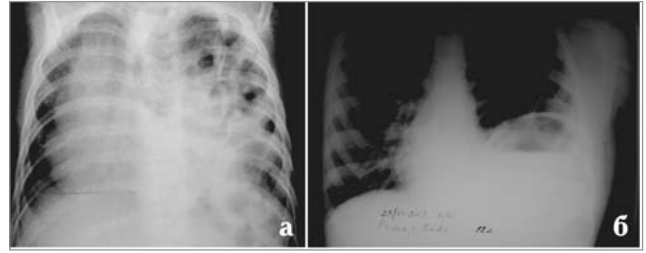


Рис. 3. Оглядові рентгенограми органів грудної клітки в прямій проекції при хибних природжених діафрагмальних грижах у дітей: а) 7 міс.; б) 12 років

пію органів грудної клітки (ОГК) і черевної порожнини; рентгенологічне дослідження шлунково-кишкового тракту (ШКТ) (графію, скопію) стравоходу, шлунка, пасаж по ШКТ, іригографію; ультразвукове дослідження (УЗД) ОГК, черевної порожнини та заочеревинного простору (нейросонографію (НСГ); ехокардіографію (Ехо-КГ)); фіброезофагогастродуоденоскопію (ФЕГДС); консультацію спеціалістів (педіатра, невролога, окуліста та, за необхідності, інших).

У діагностично важких випадках або з метою диференційної діагностики використано комп'ютерну томографію (КТ), трахеобронхоскопію, ректороманоскопію, екскреторну урографію, пневмоперитонеографію.

Результати дослідження та їх обговорення

При хибних ПДГ у 3 (18,8%) пацієнтів клінічний перебіг був безсимптомним, у 13 (81,2%) — симптоматичним (табл.).

У дітей із симптоматичним перебігом захворювання клінічні ознаки здебільшого з'явилися в терміни від 1 місяця до 1 року від народження (50,0%, n=8), з моменту народження (25,0% n=4) або значно рідше, після 1 року життя (6,2%, n=1).

Основними клінічними ознаками хибних ПДГ були: задихка — 43,7% (n=7), відставання у фізичному розвитку з незадовільною прибавкою в масі тіла — 37,5% (n=6), кашель — 18,7% (n=3), блювота — 18,7% (n=3), закрепи — 18,7% (n=3), відмова від вживання їжі — 18,7% (n=3), рецидивні запальні бронхолегеневі захворювання — 12,5% (n=2), зригування — 12,5% (n=2), біль у животі — 12,5% (n=2), (рис. 2). Причому у 6 (37,5%) пацієнтів задихка виникала при фізичних навантаженнях і лише в 1 (6,2%) — у стані спокою.

Стартовим і основним методом діагностики хибних ПДГ у дітей різних вікових груп є оглядова рентгенографія ОГК і черевної порожнини в прямій та боковій проекціях у вертикальному положенні, яку провели усім дітям (n=16) з цією вадою (рис. 3). Цей метод дослідження дає змогу виявити бік ураження, наявність у грудній клітці органів черевної порожнини, особливо порожнистих, у вигляді кільцеподібних утворень різного розміру, заповнених повітрям, які змінюють свою форму, величину, локалізацію в динаміці. Також можна виявити наявність контурів діафрагми або їх відсутність на стороні грижі, і таким чином, опосередковано судити про розмір наскрізного дефекту. Як правило, при хибних ПДГ у дітей різного віку можна виявити зміщення серця та інших органів межистіння в протилежний від грижі бік. Легеня на боці ураження не диференціюється або візуалізуються тільки у верхніх відділах грудної клітки, контрлатеральна легеня, як правило, зменшена в об'ємі за рахунок її колапсу.



Рис. 4. Рентгенограма з контрастуванням шлунково-кишкового тракту при хибній природженій діафрагмальній грижі в дитини Р., 12 років

Для підтвердження діагнозу і визначення характеру порожнистих органів, які знаходяться в грудній клітці, використовували рентгенконтрастне дослідження ШКТ: шлунка, тонкої й товстої кишки, — пасаж контрасту (рис. 4). Це дослідження виконали 12 (75,0%) пацієнтам із хибною ПДГ. У грудній клітці шлунок візуалізувався у 2 пацієнтів, тонка і (або) товста кишки — у 10.

Рентгеноскопію ОГК і черевної порожнини виконали 5 (31,2%) дітям із хибною ПДГ. На наш погляд, це дослідження важливе з диференційної точки зору між хибною і справжньою ПДГ. При хибній ваді, в усіх досліджуваних дітей (n=5), не було парадоксального руху діафрагми під час дихання. Тоді як у пацієнтів зі справжньою ПДГ такий рух простежувався.

УЗД при хибній ПДГ, на нашу думку, має надзвичайно важливе значення, яке полягає в уточненні діагнозу: візуалізації в грудній клітці не тільки порожнистих органів, але й паренхіматозних органів черевної (печінки, селезінки) порожнини та заочеревинного простору (нирки); виявленні супутньої набуті або природженої патології центральної нервової системи, серця, нирок

ЛІТЕРАТУРА

1. A late presenting congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as spontaneous pneumothorax / C.S. Juwarkar, D.S. Kamble, V. Sawant // Indian. J. Anaesth. — 2010. — Vol. 54 (5). — P. 464—466
2. Another dimension to survival: predicting outcomes with fetal MRI versus prenatal ultrasound in patients with congenital diaphragmatic hernia / A.L. Madenci, A.R. Sjogren, M.C. Treadwell [et al.] // J. Pediatr Surg. — 2013. — Vol. 48. — P. 1190—1197.
3. Bagtaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review / M. Bagtaj, U. Dorobisz // Pediatric. Radiology. — 2005. — Vol. 35. — P. 478—488.

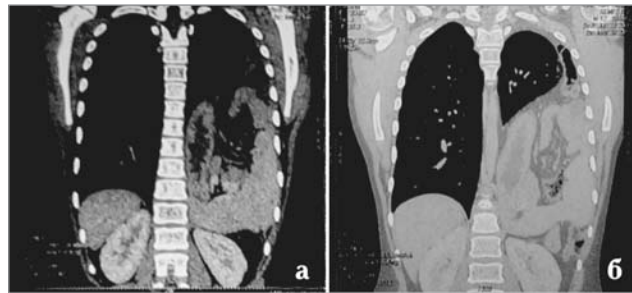


Рис. 5. (а, б) Комп'ютерна томографія з в/в введенням контрасту при хибній природженій діафрагмальній грижі в дитини Р., 14 років

тощо. УЗД виконали 14 (93,7%) дітям із хибною ПДГ у вигляді: НСГ — 2 (12,5%) дітям, ЕхоКГ — 14 (87,5%) дітям, УЗД органів черевної порожнини та заочеревинного простору — 14 (93,7%) дітям.

У важких діагностичних випадках і з метою виявлення супутньої набуті або природженої патології використовували допоміжні методи дослідження: ендоскопію — 5 (31,2%) дітям, ФЕГДС — 3 (18,7%) дітям, ректороманоскопію — 1 (6,2%), трахеобронхоскопію — 1 (6,2%); КТ — 1 (6,2%) дитині (рис. 5 а, б), пневмоперитонеографію — 1 (6,2%), екскреторну урографію — 1 (6,2%) дитині.

Усі 16 дітей перед операцією і/або після неї потребували консультації вузьких спеціалістів, зокрема, педіатра — 10 (62,5%) дітей, невролога — 4 (25,0%) дітей, окуліста та уролога — по 1 (6,2%) консультації.

Висновки

1. Симптоматичний перебіг хибної ПДГ у дітей різного віку спостерігався у 81,2% випадків. Найчастіше клінічні ознаки проявлялись у віці від 1 міс. до 1 року після народження (50,0%) або з моменту народження дитини (25,0%).

2. Основні клінічні ознаками хибної ПДГ у дітей різного віку були: задишка — 43,7%, відставання у фізичному розвитку з незадовільною прибавкою в масі тіла — 37,5%, кашель — 18,7%, блювота — 18,7%, закрепи — 18,7%, відмова від вживання їжі — 18,7%.

3. Розроблений діагностичний алгоритм при несправжніх ПДГ у дітей у віці, старшому за період новонародженості, включав:

- оглядову рентгенографію ОГК і черевної порожнини;
- рентгенконтрастне дослідження шлунка, тонкої й товстої кишок (пасаж);
- УЗД (НСГ; ЕхоКГ; органів черевної порожнини та заочеревинного простору);
- консультацію спеціалістів (педіатра, невролога та інших, за необхідності).

4. Bagtaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum / M. Bagtaj // Pediatr. Surg. Int. — 2004. — Vol. 20 (9). — P. 658—669.
5. Coren M.E. Congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as tension pneumothorax / M.E. Coren, M. Rosenthal, A. Bush // Pediatr. Pulmonol. — 1997. — Vol. 24 (2). — P. 119—121.
6. Death due to late-presenting congenital diaphragmatic hernia in a 2-year-old child / F.C. Vandy, J.E. Landrum, N.R. Gerig [et al.] // Am. J. Forensic. Med. Pathol. — 2008. — Vol. 29. — P. 75—79.

7. Delayed presentations of congenital diaphragmatic hernia / S. Singh, M.S. Bhende, J.M. Kinnane [et al.] // *Pediatr. Emerg. Care.* — 2001. — Vol. 17. — P. 269—271.
8. Elhalaby E.A. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia / E.A. Elhalaby, M.H. Abo Sikeena // *Pediatr. Surg. Int.* — 2002. — Vol. 18 (5—6). — P. 480—485.
9. Kim D.J. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: the experience of single institution in Korea / D.J. Kim, J.H. Chung // *Yonsei Med. J.* — 2013. — Vol. 54 (5). — P. 1143—1148.
10. Kitano Y. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia / Y. Kitano, K.P. Lally, P.A. Lally // *J. Pediatr. Surg.* — 2005. — Vol. 40 (12). — P. 1839—1843.
11. Late onset diaphragmatic hernia complicated by intestinal strangulation / C.A. Delaney, P.J. Rozance, J.A. Sandoval [et al.] // *Curr. Opin. Pediatr.* — 2012. — Vol. 24. — P. 274—276.
12. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in childhood / P.H. Chao, J.H. Chuang, S.Y. Lee [et al.] // *Acta Paediatr.* — 2011. — Vol. 100. — P. 425—428.
13. Lee H.M. Late presentation of a diaphragmatic hernia / H.M. Lee, K.E. Ad-davide, N.J. Prince // *Arch. Dis. Child.* — 2011. — Vol. 96. — P. 837.
14. Magnetic resonance imaging of the fetal lung: a pictorial essay / M. Cannie, J. Jani, F. De Keyser [et al.] // *Eur. Radiol.* — 2008. — Vol. 18. — P. 1364—1374.
15. Prediction of outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia and its consequences for fetal therapy / L. Gucciardo, J. Deprest, E. Done [et al.] // *Best. Pract. Res. Clin. Obstet. Gynaecol.* — 2008. — Vol. 22. — P. 123—138.
16. Robinson P.D. Congenital diaphragmatic hernia / P.D. Robinson, D.A. Fitzgerald // *Paediatr. Respirat. Rev.* — 2007. — Vol. 8. — P. 323—335.
17. Wiseman N.E. «Acquired» congenital diaphragmatic hernia / N.E. Wiseman, R.I. MacPherson // *J. Pediatr. Surg.* — 1977. — Vol. 12. — P. 657—665.
18. Yap H. Late presentation of congenital diaphragmatic Hernia after a diagnostic laparoscopic surgery (a case report) / H. Yap, M. Jones // *J. Cardiothorac Surg.* — 2013. — Vol. 8. — Published online doi:10.1186/1749—8090—8—8.

Особенности клинических проявлений и диагностики поздно выявленных врожденных ложных диафрагмальных грыж у детей

А.К. Слепов, В.П. Сорока, Е.А. Слепов, А.П. Пономаренко

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

Цель — изучить особенности клинических проявлений и разработать алгоритм диагностики врожденных ошибочных диафрагмальных грыж у детей в возрасте, старше периода новорожденности.

Пациенты и методы. Проанализированы истории болезней у 96 детей в возрасте от 1 месяца до 15 лет с разными вариантами врожденных диафрагмальных грыж за период 1987—2013 гг. в отделении хирургической коррекции врожденных пороков развития ГУ «ИПАГ НАМН Украины». У 16 детей выявлена ошибочная врожденная диафрагмальная грыжа.

Результаты. Установлено, что этот порок имеет в основном симптоматическое течение. Самые частые клинические признаки проявляются в возрасте от 1 месяца до 1 года после рождения. Основными клиническими признаками данной патологии у детей разного возраста являются одышка, отставание в физическом развитии с неудовлетворительной прибавкой в массе тела, кашель, рвота, запоры, отказ от приема еды.

Выводы. Разработанный диагностический алгоритм при ошибочных диафрагмальных грыжах у детей включает: обзорную рентгенографию и рентгеноскопию органов грудной клетки и брюшной полости; рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта (графию, скопию); иригографию; ультразвуковое исследование органов грудной клетки, брюшной полости и внебрюшного пространства (нейросонографию; эхокардиографию); фиброэзофагогастродуоденоскопию; консультацию врачей (педиатра, невролога, окулиста и, при необходимости, других). В диагностически сложных случаях или с целью дифференциальной диагностики используются компьютерная томография, трахеобронхоскопия, ректороманоскопия, экскреторная урография, пневмоперитонеография.

Ключевые слова: врожденная ложная диафрагмальная грыжа у детей, позднее выявление, клинические проявления, диагностика, дети.

Features clinical manifestations and diagnostics late presenting congenital true diaphragmatic hernia in children

O.K. Slepov, V.P. Soroka, Ye.O. Slepov, O.P. Ponomarenko

SE «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology, NAMS of Ukraine», Kiev, Ukraine

Purpose: to study the clinical manifestations and to develop the diagnostic algorithm for the congenital diaphragmatic erroneous hernia among children who are older the newborn period.

Patients and methods: there were the medical histories analyzed among 96 children age from 1 month to 15 years with different congenital diaphragmatic hernia variants during the period 1987—2013 years in the department of surgical correction of congenital malformations SI «IPOG NAMS of Ukraine». Among 16 children it was identified an erroneous congenital diaphragmatic hernia.

Results: it was found that the very defect was mainly symptomatic. The most frequent clinical signs appeared in age from 1 month to 1 year after birth. The main clinical features of the very pathology among the different age children is a dyspnea, as a slow physical development, unsatisfactory body weight, caught, vomiting, constipation, food refusal.

Conclusion: it was designed the diagnostic algorithm among the children with an erroneous diaphragmatic hernia that included: the radiography and fluoroscopy overview of the chest and the abdominal cavity, gastrointestinal tract x-rays researches (graphy,scopy); chest ultrasonic researches, an abdominal cavity and out spaces (neurosonography; echocardiography); gastroduodenoscopy; the pediatrician, neurologist, ophthalmologist consulting). In hard diagnostic cases or in an differential diagnostic it is used the computer tomography, bronchoscopy, sigmoidoscopy, excretory urography, pneumoperitoneography.

Key words: congenital true diaphragmatic hernia in children, late presenting, clinical manifestations, diagnosis, children.

Сведения об авторах:

Слепов Алексей Константинович — д.мед.н., Засл. врач Украины, науч. руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины»; тел. +38 (044) 483-62-28.

Сорока Василий Петрович — к.мед.н, вед. н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины»; тел. +38 (044) 483-62-28.

Слепов Евгений Алексеевич — детский хирург отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины»; тел. +38 (044) 483-62-28.

Пonomarenko Алексей Петрович — к.мед.н., м.н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития детей ГУ «ИПАГ НАМН Украины»; тел. +38 (044) 483-62-28; e-mail: eney@bigmir.net.

Статья поступила в редакцию 25.04.2014 г.