

УДК 616.34-007.43-031:611.26-089-053.31

О.К. Слепов, О.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, Л.Ф. Слепова, О.П. Гладішко,
Г.В. Голопапа

Правобічні природжені діафрагмальні грижі – досвід лікування центру неонатальної хірургії

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України»

Paediatric surgery.Ukraine.2020.4(69):13-23; DOI 10.15574/PS.2020.69.13

For citation: Slieпов O, Ponomarenko O, Migur M, Slieпова L et al.(2020). Right-sided congenital diaphragmatic hernia – the experience of the neonatal surgery center. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(69):13-23; DOI 10.15574/PS.2020.69.13

Природжені правобічні діафрагмальні грижі (ПДГ) відносяться до особливої форми діафрагмальних гриж. Характеризуються відносно невеликою частотою та особливостями анатомії, діагностики, клінічного перебігу, виживання.

Мета дослідження: проаналізувати результати лікування правобічних діафрагмальних гриж у новонароджених дітей.

Матеріали та методи. Проведено ретроспективний аналіз історій хвороби та протоколів аутопсії 22 новонароджених дітей з правобічним дефектом діафрагми, які знаходились у клініках ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», протягом останніх 37 років.

Результати. У 3 випадках констатовано мертвонароджуваність, в усіх живонароджених дітей (n=19) з правобічною ПДГ вада була симптоматичною. Причому, 84,2% (n=16) з них симптоми захворювання виникли відразу після народження, 10,5% (n=2) – з першої по 6 годину життя, 5,3% (n=1) – після 24 годин від народження. Ознаки легеневої гіпертензії визначали на підставі різниці пре/постдуктальної сатурації периферичної крові. Так, у 62,5% (n=5) оперованих дітей та у 63,6% (n=7), які померли на етапах стабілізації, різниця пре- і постдуктальної сатурації складала більше 10%, що свідчило про наявність 100% легеневої гіпертензії та шунтування крові справа наліво, через фетальні комунікації. Час доопераційної стабілізації складав від 1 до 23 діб, в середньому 7,25 діб. Оперовано 8 дітей. Хірургічним доступом була правобічна субкостальна лапаротомія (n=5) або правобічна торакотомія (n=2). В одному випадку був комбінований доступ: правобічна лапаротомія + правобічна торакотомія. Вижило 5 дітей, померло – 3.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена діафрагмальна грижа, правобічна, герніація печінки, критична гіпоплазія легень, хірургічна корекція, новонароджена дитина.

Right-sided congenital diaphragmatic hernia – the experience of the neonatal surgery center

O. Slieпов, O. Ponomarenko, M. Migur, L. Slieпова, O. Gladyshko, G. Golopapa

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O.M. Lukyanova NAMS of Ukraine»

Congenital right-sided diaphragmatic hernias are a special form of diaphragmatic hernias. A relatively low frequency and features of anatomy, diagnosis clinical course, and survival characterize them.

Objective: to analyze the results of treatment of right-sided diaphragmatic hernias in newborns.

Materials and methods: a retrospective analysis of the medical records and autopsy protocols of 22 newborns with right-sided diaphragm defect, who were in the clinics of the State Institution «IPAG named after academician O.M. Lukyanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», was carried out for the last 37 years.

Results: in 3 cases stillbirth was stated, in all live-born children (n=19) with right-sided CDH the defect was symptomatic. Moreover, in 84.2% (n=16) of them, symptoms of the disease occurred immediately after birth, in 10.5% (n=2) – from the first to 6 hours of life, in 5.3% (n=1) – after 24 hours, from birth. Signs

Оригінальні дослідження. Неонатальна хірургія

of pulmonary hypertension were determined based on the difference between pre- and postductal peripheral blood saturation. Thus, in 62.5% (n=5) of operated children and in 63.6% (n=7) who died at the stages of stabilization, the difference in pre- and postductal saturation was more than 10%, which indicated the presence of 100% pulmonary hypertension, and blood shunting from right to left, through fetal communications. The time of preoperative stabilization ranged from 1 to 23 days, on average 7.25 days. 8 children were operated. The surgical approach was right-sided subcostal laparotomy (n=5) or right-sided thoracotomy (n=2). In one case, there was a combined approach: right-sided laparotomy + right-sided thoracotomy. 5 children survived, 3 died. The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of participating institution.

No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, right-sided, herniation of the liver, critical hypoplasia of the lungs, surgical correction, newborn baby.

Правосторонние врожденные диафрагмальные грыжи – опыт лечения центра неонатальной хирургии.

А.К. Слепов, А.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, Л.Ф. Слепова, О.П. Гладышко, Г.В. Голопапа.

Центр неонатальной хирургии пороков развития и их реабилитации ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины»

Врожденные правосторонние диафрагмальные грыжи относятся к особой форме диафрагмальных грыж. Они характеризуются относительно небольшой частотой и особенностями анатомии, диагностики, клинического течения, выживания.

Цель исследования: проанализировать результаты лечения правосторонних диафрагмальных грыж у новорожденных детей.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни и протоколов аутопсии 22 новорожденных детей с правосторонним дефектом диафрагмы, которые находились в клиниках ГУ «ИПАГ имени акад. А.Н. Лукьяновой НАМН Украины», в течение последних 37 лет.

Результаты. В 3 случаях констатировано мертворождаемость, у всех живорожденных детей (n=19) с правосторонней ВДГ порок был симптоматичным. Причем, в 84,2% (n=16) из них симптомы заболевания возникли сразу после рождения, в 10,5% (n=2) – с первого по 6 час жизни, в 5,3% (n=1) – после 24 часов жизни. Признаки легочной гипертензии определялись на основании разницы пре- и постдуктальной сатурации периферической крови. Так, в 62,5% (n=5) оперированных детей и в 63,6% (n=7), умерших на этапах стабилизации, разница пре- и постдуктальной сатурации составляла более 10%, что свидетельствовало о наличии 100% легочной гипертензии и шунтирования крови справа налево через фетальные коммуникации. Время предоперационной стабилизации составляло от 1 до 23 суток, в среднем 7,25 суток. Прооперированы 8 детей. Хирургическим доступом была правосторонняя субкостальная лапаротомия (n=5) или правосторонняя торакотомия (n=2). В одном случае был комбинированный доступ: правосторонняя лапаротомия + правосторонняя торакотомия. Выжило 5 детей, умерло – 3.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа, правосторонняя, герниация печени, критическая гипоплазия легких, хирургическая коррекция, новорожденный ребенок.

Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) – це важка вада розвитку, при якій через дефект у діафрагмі органи черевної порожнини переміщуються до грудної. Зустрічається вада з частотою 1 на 2500–3000 новонароджених, а летальність, незважаючи на сучасні досягнення в медицині, залишається достатньо високою, і сягає 10–50% [16,17]. Частка двобічних діафрагмальних гриж не перевищує 1%, а правобічних – сягає 25% [1]. За нашими даними, відсоток правобічних ПДГ у новонароджених склав 24,1% [26]. При цьому, правобічним ПДГ присвячено менше публікацій, і вони залишаються мало вивченими порівняно з лівобічними [13]. Головним патогенетичним фактором смертності є гернійовані органи і, особливо, печінка, що призводять до компресійної гіпоплазії легень і викликають дихальну недостатність та легеневу гіпертензію [9]. Дотепер немає однозначності у визначенні впливу на виживання у новонароджених із ПДГ сторони дефекту. Так, ряд дослідників стверджує, що виживання при правобічних ПДГ достовірно нижче порівняно з лівобічними [9,11], інші стверджують, – що вище [5]. Є також і точки зору про відсутність різниці у виживанні новонароджених при лівобічних і правобічних ПДГ [6]. Відсутній консенсус у відносній кількості правобічних ПДГ та супутніх вад розвитку при цьому [7,24]. Деякі клініцисти вважають, що правобічна ПДГ

може бути не просто різновидом ПДГ, а окремим об'єктом вивчення з різними результатами та реакцією на лікування; потенційною необхідністю власної моделі пренатальної діагностики та прогнозування, доопераційної стабілізації та хірургічного підходу [2,20].

Мета дослідження: проаналізувати результати лікування правобічних діафрагмальних гриж у новонароджених дітей.

Матеріали та методи дослідження

Проведено аналіз історій хвороби та протоколів аутопсії 22 новонароджених дітей із ВДГ, які знаходилися в клініках ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України», протягом останніх 37 років. Усі мали правобічний дефект діафрагми, а у 3 із них – двобічний. Усіх досліджуваних розділено на 4 групи. До I – увійшли мертвонароджені, n=3 (13,6%); до II – діти, які померли на етапах доопераційної стабілізації, n=11 (50,0%); до III – померлі після операції, n=3 (13,6%); до IV – діти, які вижили після хірургічної корекції вади, n=5 (22,7%).

Пренатальну діагностику проведено у 8 плодів. Для уточнення особливостей патології 4 плодам проведено пренатальне МРТ. У 2 випадках проведено кордоцентез для визначення каріотипу плода за підозри на хромосомну патологію.

Таблиця 1

Клінічна характеристика дітей з правобічною ПДГ

Клінічна характеристика	Мертворождені (n=3)	Померлі на етапах доопераційної стабілізації (n=11)	Померлі після операції (n=3)	Діти, які вижили після операції (n=5)
Стать – хлопчики/дівчатка	3/0	4/7	2/1	2/3
Гестаційний вік, середній, (SD)	37,3 (1,54) тижні	38,4 (1,69) тижні	36 (3,46) тижні	37,6 (3,21) тижні
Маса при народженні, середня, (SD)	2167 (416) г	2981 (939) г	2630 (810) г	2810 (725) г
Оцінка за шкалою Апгар на 1 хв, середня, (SD)	-	3,4 (1,9)	4,7 (2,3)	3,8 (2,2)
Оцінка за шкалою Апгар на 5 хв, середня, (SD)	-	3,2 (1,6)	5,7 (2,3)	4,75 (2,5)
Пренатально діагностовано	0	5	0	3
Клінічні прояви: з моменту народження між 1–6 год. між 6–24 год. >24 год.		11	2 1	3 1 1
Ліжкодень, середній, (SD)	-	4,9 (7,4)	9,3 (8,7)	32,6 (30,6)

В акушерській клініці ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України» народжено 17 дітей, інші 5 – у пологових будинках Київської та Житомирської областей. Вони були транспортовані до Інституту в термін від 1 до 3 діб після народження. Родорозрішення шляхом кесарського розтину проведено у 5 випадках, в інших 17 – вагінальні пологи. Причому в одному з них – у сидничному передлежанні. Пренатальна діагностика та пологи в Інституті проходили в присутності дитячого хірурга та анестезіолога. У пологовій залі або акушерській операційній дитині з перших секунд життя надавали високоспеціалізовану допомогу. В умовах транспортного кювезу, з моніторингом вітальних функцій та штучної вентиляції легень (ШВЛ), дитину доставляли до відділення реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ).

Результати дослідження

В усіх живонароджених дітей (n=19) з правобічною ПДГ вада була симптоматичною. Причому, у 84,2% (n=16) з них симптоми захворювання виникли відразу після народження, у 10,5% (n=2) – з 1-ої по 6-ту годину життя, у 5,3% (n=1) – після 24 годин від народження. Основні клінічні характеристики новонароджених з правобічною ПДГ представлено в табл. 1.

У більшості випадків основними клінічними проявами були: важка асфіксія, неможливість самостійного дихання та необхідність проведення ШВЛ (табл. 2).

Частіше за інші клінічні ознаки проявлялися як ціаноз, зміщення серцевого поштовху в бік, протилежний грижі та западання живота.

З 19 живонароджених дітей у 8 вдалося стабілізувати стан та провести хірургічну корекцію, з них вижило 5. Не вдалося стабілізувати 11 новонароджених, які померли без операції. Основною причиною смерті у цих немовлят (II клінічної групи) були несумісні з життям вади: глибока гіпоплазія легень (або їх аплазія) та асоційовані (54,5%), часто множинні (45,5%), природжені вади розвитку. Ступінь виразності гіпоплазії легень при ПДГ визначали за класифікацією О.К. Слепова (2010) [25].

Клініко-морфологічна класифікація гіпоплазії легень при ПДГ у новонароджених має такий вигляд:

I. За наявності гіпоплазії легень:

- а) ПДГ без гіпоплазії легень;
- б) ПДГ ускладнена гіпоплазією легень.

II. За розповсюдженістю гіпоплазії:

- а) гіпоплазія однієї легені (однобічна);
- б) гіпоплазія обох легень (двобічна).

III. За тяжкістю гіпоплазії:

- а) помірна гіпоплазія обох легень;
- б) глибока гіпоплазія однієї і помірна – другої легені;
- в) глибока гіпоплазія обох легень;
- г) аплазія однієї легені і помірна гіпоплазія другої;
- д) аплазія однієї легені і глибока гіпоплазія другої;
- е) аплазія обох легень.

IV. За ступенем гіпоплазії обох легень:

- а) помірна гіпоплазія (ЛКІ \geq 1,1);
- б) важка гіпоплазія (ЛКІ=0,5–1,0);
- в) екстремальна гіпоплазія (ЛКІ=0,1–0,4).

При аутопсії у померлих дітей визначали відношення маси іпсилатеральної та контралатеральної до ПДГ, легень до маси тіла дитини – легенево-корпоральний індекс (ЛКІ).

Оригінальні дослідження. Неонатальна хірургія

Таблиця 2

Частота клінічних ознак при правобічній ПДГ у живонароджених дітей

Клінічна ознака	Померлі на етапах доопераційної стабілізації (n=11)	Померлі після операції (n=3)	Діти, які вижили після операції (n=5)
Важка асфіксія	9 (81,8)	2 (66,6)	3 (60,0)
Відсутність самостійного дихання і крику	9 (81,8)	2 (66,6)	3 (60,0)
Брадипное, з поодинокими слабкими криками	2 (18,1)	0 (0)	0
Тахіпное у спокої, за участі допоміжної мускулатури	0 (0)	1 (33,3)	2 (40,0)
Неможливість адекватного самостійного дихання без ШВЛ	9 (81,8)	2 (66,6)	3 (60,0)
Тотальний ціаноз	8 (72,7)	2 (66,6)	2 (40,0)
Акроціаноз	3 (27,3)	1 (33,3)	3 (60,0)
М'язовий тонус і рефлекси відсутні	5 (45,5)	1 (33,3)	1 (20,0)
М'язовий тонус знижений, рефлекси пригнічені	6 (54,5)	2 (66,6)	3 (60,0)
Зміщення серцевого поштовху в бік, протилежний грижі	9 (81,8)	2 (66,6)	4 (80,0)
Западіння живота	9 (81,8)	2 (66,6)	4 (80,0)
Асиметрія (вибухання) грудної клітки на боці грижі	4 (36,4)	2 (66,6)	3 (60,0)
Відсутність аускультативно дихання на боці грижі та різке ослаблення його на протилежному	7 (63,6)	2 (66,6)	0
Різке ослаблення дихання на боці грижі та його наявність на протилежному	4 (36,4)	1 (33,3)	4 (80,0)

Так, ЛКІ склав від 0,19 до 2,2 (в середньому 0,9), при нормі – 1,6. Це свідчить про важку гіпоплазію легень, яка є основним фактором негативного результату лікування. Крім цього, усі пацієнти, які померли без операції, мали, як правило, несумісні із життям важкі асоційовані природжені вади розвитку (табл. 3).

Доопераційну стабілізацію проводили в умовах ВРІТ, яка полягала в застосуванні респіраторної підтримки у вигляді традиційної ШВЛ з м'якими параметрами вентиляції. За неефективності останньої застосовували високочастотну вентиляцію легень у 47,7% (n=9). З 2006 р. нами впроваджено тактику доопераційної стабілізації та відтермінування хірургічного лікування у новонароджених з ПДГ до ліквідації або зменшення наслідків гіпоплазії легень та легеневої гіпертензії. З метою зниження 100% легеневої гіпертензії, при наявності право-лівого шунтування крові через відкриті фетальні комунікації (відкрите овальне вікно, відкрита артеріальна протока), проводили інфузію нітрогліцерину 1% із розрахунку 1 мкг/кг/хв. Для підтримки гемодинаміки використовували симпатоміметики: добутамін (від 5 до 10 мкг/кг/год) та дофамін (3–10 мкг/кг/год). У критичних ситуаціях застосовували норадреналін чи адреналін. На основі показників рН крові та кислотно-основного складу проводили алкалізацію розчином соди. З метою седатії та адаптації до апарату ШВЛ вводили морфін 1% (15 мкг/кг/год). Проводили базову антибіотикотерапію (ампісульбін, амікацин) та інфузійну терапію.

Ознаки легеневої гіпертензії визначали на підставі різниці пре- та постдуктальної сатурації периферичної крові. Так, у 5 (62,5%) дітей, які були прооперовані, та у 7 (63,6%), які померли на етапах стабілізації, різниця пре- і постдуктальної сатурації крові складала більше 10%, що підтверджувало наявність 100% легеневої гіпертензії й шунтування крові справа наліво через відкриті фетальні комунікації. Термін доопераційної стабілізації складав від 1 до 23 діб, в середньому – 7,25 діб. Готовність до операції визначали згідно розроблених в нашій клініці критеріїв [27], в яких одним із головних є відсутність 100% легеневої гіпертензії і шунтування крові справа наліво через відкриті фетальні комунікації.

Хірургічну корекцію правобічної ПДГ виконано у 8 дітей. Хірургічним доступом була правобічна субкостальна лапаротомія (n=5) або правобічна торакотомія (n=2). Причому, в одному випадку проведено комбінований доступ: правобічну лапаротомію + правобічну торакотомію. Комбінований доступ довелося застосувати через інтимне зрощення країв дефекту діафрагми з гіпоплазованою нижньою часткою правої легені. Для мінімально травматичного відділення легені від діафрагми необхідно було виконати торакотомію.

Характер грижового вмісту у новонароджених дітей з правобічними ПДГ був таким: печінка, шлунок, великий сальник, селезінка, тонка і товста кишки, нирка з наднирником, підшлункова залоза (табл. 4.)

В оперованих дітей дефект діафрагми був наскрізним у 6 випадках, у 2 – візуалізовано локальну гіпоплазію

Таблиця 3

Причина смерті новонароджених дітей з правобічною ПДГ, які померли без операції

Ступінь гіпоплазії легень.	Асоційовані вади розвитку.	Ускладнення	Тривалість життя, год
Глибока гіпоплазія однієї і помірна – другої легені	Ізольований дефект міжпередсердної перетинки, пілоростеноз, полідактилія, недорозвиток правої вушної раковини. Гепато-спленомегалія.	Різке застійне повнокров'я органів черевної порожнини, крововиливи в тканину селезінки, хвоста підшлункової залози, слизову дна та тіла шлунка. Перелом лівої ключиці.	6
Глибока гіпоплазія однієї і помірна – другої легені	Недорозвиток лівого головного бронху, дефект міжшлункової перетинки. Фрагментація правої долі печінки.	Правобічний гемопневмоторакс, ліво-бічний пневмоторакс. Інтерсиційна емфізема легень зліва. Підшкірна емфізема тулуба та шиї, набряк головного мозку. Недоношеність I ст. Незрілість. Субарахноїдальний крововилив потиличної ділянки.	48
Аплазія однієї легені і глибока гіпоплазія другої; ЛКІ 0,52.	Трикамерне серце (загальний шлуночок) із загальним артеріальним стовбуром, агенезія лівої нирки, дисплазія правої нирки, аплазія сечоводів, уретри та сечового міхура. Гіпоплазія грудини, I–III ребер з обох сторін, аплазія тимуса, гіперплазія наднирників, деформація стоп (п'яtkова стопа).		0,5
Аплазія однієї легені і глибока гіпоплазія другої; ЛКІ 0,42	-	Первинні ателектази легень. Венозне повнокров'я внутрішніх органів. Вогнищеві крововиливи в правий наднирник та праву нирку. Незрілість.	36
Глибока гіпоплазія однієї і помірна – другої легені; ЛКІ 0,91	Легенева секвестрація справа.	Первинні ателектази легень, вогнища легеневої кровотечі. Венозне повнокров'я та паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів.	9
Помірна гіпоплазія обох легень; ЛКІ 1,9	Аномалія Ебштейна з дефектом міжшлункової перетинки, підковоподібна нирка з уретрогідронефрозом I ст., акцидентальна інволюція тимуса IV–V ст.	Набряк головного мозку, ателектази та колапс легень. Паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів.	360
Аплазія однієї легені і глибока гіпоплазія другої; ЛКІ 0,3	Гіпоплазія лівих відділів серця. Акцидентальна інволюція тимуса III ст.	Венозне повнокров'я та паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів. Внутрішньоутробна гіпотрофія II ст.	24
Аплазія однієї легені і глибока гіпоплазія другої; ЛКІ 0,6	Диспластичний тимус.	Внутрішньоутробна інфекція – природжена пневмонія, паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів.	4,3
Глибока гіпоплазія однієї і помірна – другої легені; ЛКІ 1,5	Дилатація правих відділів серця з розширенням стовбура легеневої артерії.	Первинні ателектази та незрілість респіраторної паренхіми легень. Ателектатична пневмонія. Паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів. Внутрішньоутробна гіпотрофія I ст.	336
Помірна гіпоплазія обох легень; ЛКІ 2,2.	Гіпоплазія лівого шлуночка та дуги аорти, дилатація правих відділів з гіпертрофією міокарду правого шлуночка. Поліспленія. Акцидентальна інволюція тимуса III–IV ст.	Двобічна вогнищева пневмонія на тлі первинних ателектазів та хвороби гіалінових мембран. Паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів.	480
Аплазія обох легень; ЛКІ 0,23	Гіпоплазія серця, поліспленія.	Венозне повнокров'я і паренхіматозна дистрофія внутрішніх органів, асфіксія тяжка, ЗВУР.	2,5

купола діафрагми (евентерацію діафрагми). При цьому гіпоплазовану частину діафрагми висікали до незмінних її тканин. У всіх випадках проведено пластику пра-

вого купола діафрагми власними тканинами шляхом зшивання країв дефекту вузловими швами, що не розсмоктуються. За локальної відсутності заднього

Оригінальні дослідження. Неонатальна хірургія

Таблиця 4

Характер і частота грижового вмісту при правобічних ПДГ

Склад грижового вмісту	Мертворождені (n=3)	Померлі на етапах доопераційної стабілізації (n=11)	Померлі після операції (n=3)	Діти, які вижили після операції (n=5)
Печінка (частка)	2 (66,6)	10 (90,1)	2 (66,6)	5 (100)
Шлунок	-	2 (18,2)	-	-
Великий сальник	1 (33,3)	6 (54,5)	1 (33,3)	4 (80)
Селезінка	-	1 (9,1)	-	-
Тонка кишка	-	5 (45,5)	1 (33,3)	5(100)
Товста кишка (без сигмовидної і прямої)	1 (33,3)	6 (54,5)	1 (33,3)	4 (80)
Нирка з наднирником	-	2 (18,2)	-	2 (40)
Підшлункова залоза (хвіст)	1 (33,3)	-	-	-

м'язового валика край дефекту діафрагми підшивали за реберну дугу (n=7). Площа дефекту діафрагми коливалася від 9 см² до 25 см², у середньому – 21,25 см². Площа дефекту діафрагми у дітей, які померли без операції, була більшою, від 6 см² до 64 см², у середньому – 36,8 см².

Середній ліжкодень 5 новонароджених, що вижили після хірургічного лікування, склав 32 доби. Перебіг їх післяопераційного періоду був без ускладнень. Середній термін ШВЛ склав 10,4 доби. Дренаж ставили виключно після торакотомії. При виписці з клініки стан дітей залишався задовільним, самостійне дихання – ефективне.

Після операції померло 3 дітей. Причинами смерті були: глибока гіпоплазія легень (або їх аплазія), а також асоційовані життєво небезпечні природжені вади розвитку (омфалоцеле, дефект міжшлункової перегородки, дефект міжпередсердної перегородки). Також в цій групі пацієнтів виявлено інші супутні вади розвитку та захворювання – фіброателектаз частки легені, гіпоспадію, крипторхізм, гіпотрофію, асцит, набряк головного мозку.

Як приклад ефективної передопераційної стабілізації та хірургічної корекції ускладненої правобічної ПДГ, асоційованої з дуоденальною обструкцією, наводимо **клінічний випадок**.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дітей.

Новонароджена *дівчинка Я.* народилась в акушерській клініці ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Наявність ПДГ діагностовано пренатально шляхом ультразвукового дослідження плода у терміні 30 тижнів гестації. Виявлено ознаки правобічної ПДГ: у правому геміторахсії наявність печінки, розмірами 36×34 мм, з жовчним міхуром нормальних розмірів; зміщення та ротація серця ліворуч, відсутність правої легені на рівні 4-х камерного зрізу серця. Ліва легеня гіпоплазована, розмірами

44×30 мм, ЛКІ – 5,34, легенево-торакальний індекс – 0,298. Крім того виявили гастромегалію (розміри шлунка – 42×18 мм), багатоводдя, аплазію артерії пуповини. Виконано кордоцентез для визначення каріотипу, останній – 46 XX. У зв'язку з наявністю ПДГ у плода вагітну направлено до акушерської клініки ІПАГ для проведення родорозрішення. Дитина (дівчинка) народжена в присутності дитячого хірурга та реаніматолога природним шляхом, II вагітність, II пологи, в терміні 32 тижнів гестації, в стані асфіксії важкого ступеня, з масою 2100 г, оцінкою за шкалою Апгар 3/5 балів. Після народження дитина не закричала, а після перерізання пуповини з'явився тотальний ціаноз, у зв'язку з чим проведено інтубацію трахеї, і дівчинку переведено на ШВЛ. В умовах транспортного кювезу новонароджену транспортовано до відділення реанімації дитячої клініки. При поступленні стан дитини вкрай важкий і зумовлений правобічною діафрагмальною грижею, важкою гіпоплазією легень та баротравмою первинно гіпоплазованих легень після пологів природним шляхом. Дихання різко ослаблене справа. Знаходилась на ШВЛ, з FiO₂ 60%. Показники преддуктальної та постдуктальної сатурації кисню на рівні 96% та 84%, відповідно, що свідчило про наявність 100% легеневої гіпертензії і шунтування крові справа наліво через фетальні комунікації (відкриту артеріальну протоку та овальне вікно). Через інтубаційну трубку із трахеобронхіального дерева санували слиз із домішками крові. За даними КОС виявлено декомпенсований респіраторний ацидоз. Проводили інфузійну терапію із застосуванням симпатоміметиків (добутамін, дофамін), нітроглицерину, з постійним моніторингом гемодинаміки. Враховуючи наявність баротравми легень, легеневої гіпертензії, нестабільність респіраторного та гемодинамічного статусу, передопераційну стабілізацію дитини продовжено й її переведено на високочастотну асциляторну ШВЛ. За да-



Рис. 1. Оглядова рентгенограма ОГК та ОЧП у прямій проекції

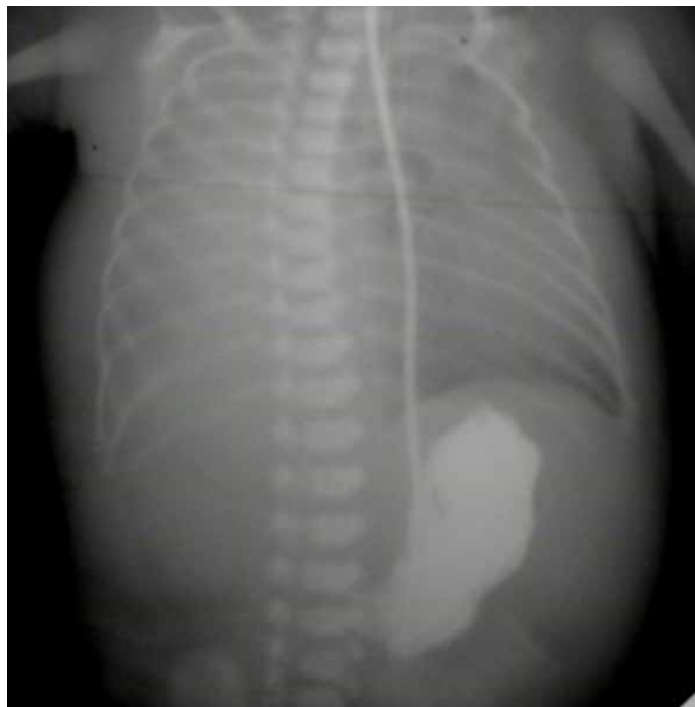


Рис. 2. Рентгенограма ОГК і ОЧП з контрастуванням шлунку

ними оглядової рентгенографії органів грудної клітки (ОГК) та черевної порожнини виявлено відсутність правого купола діафрагми зі зміщенням печінки та петель кишечника в праву плевральну порожнину, гіпоплазію легень ($D>S$) (рис. 1). При рентгенконтрастному дослідженні встановлено, що контрастований шлунок знаходився у черевній порожнині під лівим куполом діафрагми (рис. 2). При нейросонографії виявлено субепіндимальний крововилив діаметром 4 мм у ділянці каудоталамічної вирізки зліва, УЗ-ознаки набряку паренхіми головного мозку. Шляхом ехокардіографії діагностовано збільшення правих відділів серця, функціонуючі фетальні комунікації, ознаки вираженої гіпертензії легеневої артерії. При УЗД органів черевної порожнини (ОЧП) та заочеревинного простору – печінку в черевній порожнині не виявлено, підшлункова залоза не візуалізується, селезінка та нирки розміщені типово, встановлено розширення лоханки правої нирки до 6 мм.

На 5 добу життя, на тлі спокою, виник епізод різкого падіння пре- та постдуктальної сатурації кисню до 60%, виникла масивна легенева кровотеча. За даними рентгенографії ОГК, діагностовано правобічний напружений пневмоторакс (рис. 3).

Враховуючи дані рентгенографії ОГК, з метою декомпресії і для уникнення травмування грижового вмісту плевральної порожнини проведено пункцію правої плевральної порожнини у II міжребер'ї по правій парастернальній лінії. Отримано велику кіль-

кість повітря, проте розрідження в плевральній порожнині досягнуто не було. Установлено дренаж за Бюлау. При контрольній рентгенографії ОГК встановлено наявність легеневого малюнка зліва та візуалізацію лівого купола діафрагми; права половина грудної клітки гомогенно затемнена (рис. 4).

У зв'язку з важкою легеневою кровотечею проводили трансфузії препаратів крові (відмитих еритроцитів та свіжозамороженої плазми), інфузійну та посиндромну терапію, санацію трахеобронхіального дерева, респіраторну підтримку в режимі високочастотної асциляторної ШВЛ. Аускультативно дихання над правою легенею не вислуховується, над лівою – дихання проводилось. Стаз зі шлунка з домішками крові. Живіт запалий, у бокових поверхнях – статичні набряки, перистальтика не вислуховується. Плевральний дренаж видалено через 5 діб після встановлення. Продовжувалась високочастотна ШВЛ. Враховуючи ускладнений перебіг захворювання, нестабільність стану пацієнта, передопераційну стабілізацію продовжено. Розпочато поступове розгодовування дитини харчовою сумішшю. Харчовий об'єм дитина не засвоювала, спостерігався стаз до 70 мл/добу (при добовому харчовому об'ємі – 92 мл).

На 20 добу життя стан дитини стабілізовано. Відмічено стабільну гемодинаміку без застосування симптоміметиків, відсутність різниці пре- та постдуктальної сатурації кисню. Враховуючи стабільність респіраторного статусу, дитину переведено на традиційну ШВЛ. На 23 добу життя проведено операцію (хірург – про-



Рис. 3. Рентгенограма ОГК: напружений правобічний пневмоторакс

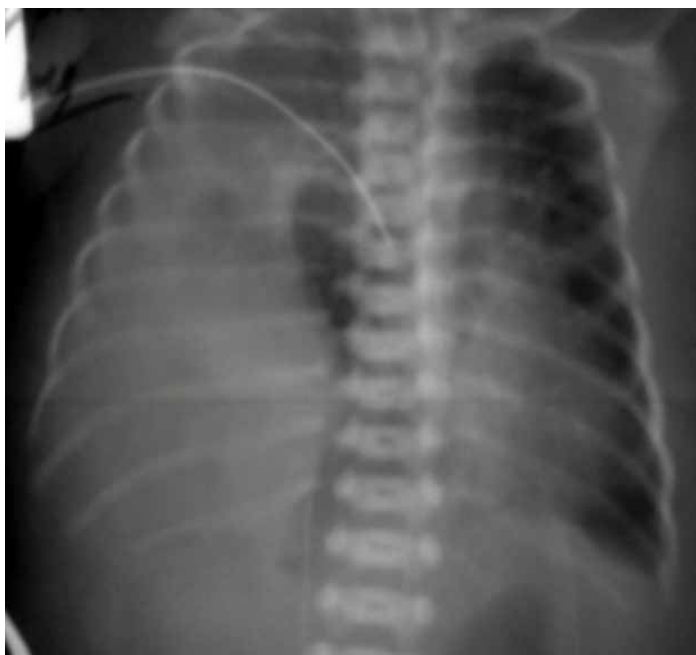


Рис. 4. Рентгенограма ОГК після встановлення плеврального дренажу



Рис. 5. Рентгенограма ОГК після проведення оперативного лікування

фесор Слепов О.К.): торакотомію, низведення грижового вмісту в черевну порожнину, висічення грижового мішка, ушивання дефекту діафрагми.

Через 1 годину після операції проведено рентгенологічний контроль стану ОГК (рис. 5).

Перебіг післяопераційного періоду важкий. Дитина знаходилась на ШВЛ, самостійне дихання унеможливлене через виражену гіпоплазію легень. Плевральний дренаж видалено на 3 добу після операції.

Спостерігались ознаки високої часткової непрохідності кишечника, порушення евакуації зі шлунку. При спробах ентерального харчування через назогастральний зонд весь харчовий об'єм повертався через зонд в незміненому вигляді або у вигляді зурдженого молока, спостерігались пінисті виділення з ротової порожнини. На 36 добу життя проведено езофагографію і пасаж по ШКТ. Виключено патологію стравоходу. Евакуація зі шлунку настала через 1 год 30 хв, половина контрастної речовини потрапила в тонку кишку та контрастувала її. При УЗД патології пілоруса не виявлено.

З метою ентерального харчування в дванадцятипалу кишку ендоскопічно встановлено зонд та розпочато зондове харчування. Харчовий об'єм, що вводився через зонд, дитина засвоювала частково, відмічався стаз зі шлунку, стул відходив в незначній кількості після очисних клізм.

Дитина консультована неврологом, встановлено пре-перинатальне гіпоксично-ішемічне ураження центральної нервової системи, синдром ліквородинамічних порушень.

На основі клініко-рентгенологічних, ендоскопічних і даних УЗД встановлено діагноз високої (дуоденальної) часткової непрохідності кишечника. Проведено оперативне лікування на 45 добу життя (хірург проф. Слепов О.К.): релапаротомію, розділення ембріональних злук з декомпресією дванадцятипалої кишки та мобілізацію її за Мікуличем, ушивання перфоративного отвору (виник після ендоскопічної постановки ентерального зонду). Після операції дитину екстубовано на

2 добу, дихала самостійно, але з постійною дотацією зволоженого кисню за допомогою маски через ознаки дихальної недостатності, санувалась велика кількість в'язкого слизового мокротиння.

При контрольній оглядовій рентгенографії ОГК діагностовано ателектаз верхньої частки правої легені. Двічі проводились санаційні бронхоскопії, ателектаз ліквідовано.

На 2 добу після операції розпочато ентеральне харчування через кишковий зонд, тоді ж відмічено появу самостійної дефекації. На 10 добу ентеральний зонд видалено і продовжено вигодовування дитини через назогастральний зонд. З 25 доби після операції дитину поступово переведено на самостійне харчування через рот. При виписці зі стаціонарного відділення, на 17 добу після другої операції, дихання проводиться над усією поверхнею обох легень, але дещо ослаблене справа. Дитина поступово набирала масу тіла, годувалась по 55–60 мл харчової суміші, її об'єм засвоювала повністю, спостерігалась регулярна самостійна дефекація. Ознак дихальної недостатності не було, пасаж по шлунково-кишковому тракту повністю відновлено. Ефект від проведених операцій добрий.

Таким чином, цей клінічний випадок яскраво демонструє можливість досягнення позитивного результату навіть при ускладненій важкій правобічній ПДГ у новонародженої дитини при правильному, раціональному лікуванні її ускладнень і проведенні адекватної і, навіть, подовженої (впродовж 22 діб), передопераційної стабілізації стану немовляти.

Дискусія

Визначення прогностичних факторів виживання популяції дітей з правобічною ПДГ залишається актуальною проблемою, яку потрібно подолати з метою надання їм належної допологової та постнатальної допомоги. Це, в свою чергу, зменшить смертність, мінімізує збитки у дорослому житті та скоротить час госпіталізації [21].

Загальна смертність у нашому дослідженні склала 73,7%, проте, воно розпочате з 1983 року. Очевидно, що тактика ведення ПДГ у ті роки різко відрізнялася від сучасної. Практично не проводилася пренатальна діагностика, доопераційна стабілізація не була впроваджена, і дітей із цією вадою оперували у нестабільному стані одразу після народження, що негативно впливало на виживання [4,22,23]. З 2006 р. нами впроваджено сучасну тактику та стратегію діагностики та лікування ПДГ у новонароджених дітей, зокрема, правобічних ПДГ. Так, загальна смертність після 2006 р. склала 50,0%, а післяопераційна – 16,7%, що є близьким до загального рівня смертності, яка представлена у міжнародній літературі [7,20]. Причому, в нашій клініці не застосовують-

ся деякі високотехнологічні сучасні процедури: інгаляція оксиду азоту та ЕСМО, які використовують в провідних клініках світу, а це може негативно впливати на відсоток виживання цих критичних пацієнтів.

Немає однозначного погляду дослідників на вплив сторони дефекту діафрагми на виживання немовлят з ПДГ. Так, у мультицентровому дослідженні 2020 р. (588 правобічних та 495 лівобічних ПДГ), не знайдено достовірної різниці у виживанні цих дітей, потребі у ЕКМО, тривалості лікування тощо [1,7]. Метааналіз із 2980 пацієнтів також засвідчив відсутність достовірної різниці у виживанні за критерієм сторони дефекту діафрагми [23]. У ряді досліджень частіше зустрічаються свідчення впливу на виживання сторони дефекту діафрагми при ПДГ. У дослідженні 195 новонароджених із ПДГ (за період з 1995 по 1998 рр.), було показано, що у дітей із правобічними дефектами мав місце нижчий відсоток виживання порівняно з лівобічними [22].

З 2006 р. нами проліковано 75 новонароджених з ПДГ. З них 11 мали правобічний дефект діафрагми, а 64 – лівобічний. У групі правобічних ПДГ померло до операції 6 дітей, 1 помер в післяопераційному періоді, 4 вижило. Загальна летальність склала 63,63%, а післяопераційна 20%. У групі новонароджених з лівобічним дефектом на етапах доопераційної стабілізації померло 10 дітей, після операції – 6, а вижило – 48. Загальна летальність у цій групі склала 25%, а післяопераційна 12,5%. Таким чином, наш досвід лікування ПДГ засвідчує суттєву різницю як у загальній (63,63% проти 25%, $P < 0,05$), так і у післяопераційній (20% проти 12,5%, $P > 0,05$) летальності між групою правобічних та лівобічних ПДГ.

На нашу думку, яка базується на власному досвіді і аналізі світової літератури, на виживання новонароджених з ПДГ впливає не стільки сторона дефекту, скільки герніація печінки в плевральну порожнину і, як наслідок, більш виражений ступінь компресійної гіпоплазії легень по відношенню до гіпоплазії, викликаної герніацією більш еластичних порожнистих органів черевної порожнини. Оскільки частота герніації печінки при правобічних ПДГ більша ніж при лівобічних, враховуючи анатомо-топографічні особливості, то смертність при перших можна очікувати більшу ніж при других.

На негативний вплив герніації печінки при ПДГ на виживання новонароджених з цією патологією вказують і багато сучасних дослідників [9,11]. Деякі з них, в таких ситуаціях, ставлять навіть питання про застосування інтрафетальної балонної оклюзії трахеї, як першого етапу лікування ПДГ у плода [10].

Гестаційний вік при ПДГ є важливим морбідним фактором. Ідеальний момент для пологів залишається невизначеним, але непоодинокі дослідження свідчать

Оригінальні дослідження. Неонатальна хірургія

про вище виживання в терміні гестації від 37 до 38 тижнів, інші автори заявляли, що пологи повинні відбуватися приблизно в 39–40 тижнів [28]. Відомо, що для передчасних пологів властиві ускладнення, які підсилюють гемодинамічну нестабільність новонароджених та респіраторні порушення, але в нашому дослідженні термін вагітності при народженні становив, в середньому, 37,3 тижні, що свідчило про доношеність новонароджених.

Вплив типу пологів на виживання новонароджених з ПДГ у нашому дослідженні, через малу вибірку, оцінити неможливо. Проте, з'являється все більше досліджень, які не виявили різниці у виживаності немовлят з діафрагмальною грижею після кесаревого розтину або вагінальних пологів [18,29]. Проте, нерідко в третинних центрах дитячої та неонатальної хірургії зберігається тактика запланованого кесарського розтину, у 37–38 тижнів гестації, для проведення EXIT-процедури чи термінового надання необхідної допомоги у визначений час [14].

Гемодинамічні порушення та дихальна недостатність у новонародженого в пологовій залі були визначальними чинниками для негативного прогнозу та прогресивного погіршення його стану. Так, при оцінці стану новонародженого за шкалою Апгар на 1-й та 5-й хвилині <7 різко підвищується ризик смерті при ПДГ [3,8,15]. У нашому дослідженні оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині склала 3,97, а на 5-й – 4,6, що підтверджувало важкість та вираженість клінічних проявів ПДГ у дітей від народження.

Багато дискусій точаться навколо оптимального часу для проведення хірургічного втручання при ПДГ у новонароджених дітей. Так, більшість міжнародних досліджень пропонують проводити хірургічну корекцію дефекту діафрагми після клінічної стабілізації новонародженого [7,16,18,21]. Пацієнти, які перенесли операцію в межах 10 діб від народження, показали найкращий результат виживання, а також нижчий рівень хірургічних ускладнень [8]. У нашому дослідженні час доопераційної стабілізації складав від 1 до 23 діб, в середньому 7,25 діб. Причому, дитина, яка перенесла операцію на 23 добу життя, мала до операції баротравму у вигляді пневмотораксу справа, але вижила та виписана у задовільному стані на 86 день життя.

Більшість дефектів діафрагми у дітей з правобічними ПДГ, які перенесли хірургічне лікування, згідно системи класифікації CDHSG, належали до типу В та С, класифікованих за результатами інтраопераційної ревізії. Площа дефекту діафрагми у них коливалася від 9 см² до 25 см², в середньому 21,25 см². У дітей, які померли без операції, за даними аутопсії, площа дефекту діафрагми коливалася від 6 см² до 64 см², в середньому 36,8 см², що

відносилось до типу С та D. Так, отримані дані підтверджують загальні тенденції впливу розміру дефекту на виживання дітей при ПДГ [16,17,23]. Хоча детермінанта розміру грижі залишається невідомою, останні дослідження щодо ролі ретиноїдів у патофізіології ПДГ у дітей свідчать про те, що контакт з діафрагмою сприяє збільшенню печінки [8,12]. Чи відіграє роль масовий ефект від прискореного росту печінки у дефекті діафрагми дотепер невідомо. Для визначення цього зв'язку потрібні подальші дослідження.

Висновки

Правобічна ПДГ у новонароджених дітей важка вада розвитку, за якої загальна і післяопераційна летальність достовірно більша, ніж при лівобічній ПДГ.

На виживання новонароджених із ПДГ впливає не стільки сторона дефекту діафрагми, скільки герніація печінки в плевральну порожнину (її частота) і більша виразність при цьому гіпоплазії легень. Крім цього, мають вплив: розміри дефекту діафрагми, двобічні її дефекти, а також асоційовані та часто множинні важкі вроджені вади розвитку.

Рациональна передопераційна стабілізація основних життєвих функцій організму новонароджених із правобічними ПДГ є вагомою складовою успішного лікування цих критичних пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Abramov A, Fan W, Hernan R, Farkouh-Karoleski C, Chung WK, Duron V. (2020). Comparative outcomes of right versus left congenital diaphragmatic hernia: A multicenter analysis. *J Pediatr Surg*. 55(1): 33–38.
2. Berdan EA, Saltzman DA. (2012). Right-versus left-sided congenital diaphragmatic hernia-can we trust the data? *Pediatr Crit Care Med*. 13: 103–104.
3. Brindle ME, Cook EF, Tibboel D, Lally PA, Lally KP. (2014). A clinical prediction rule for the severity of congenital diaphragmatic hernias in newborns *Pediatrics*. 134: 413–419.
4. Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF et al. (2009). The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *Journal of pediatric surgery*. 44: 317–320.
5. Bryner BS, Kim AC, Khouri JS et al. (2009). Right-sided congenital diaphragmatic hernia: high utilization of extracorporeal membrane oxygenation and high survival. *Journal of pediatric surgery*. 44: 883–887.
6. Burgos CM, Frenckner B, Luco M, Harting MT, Lally PA, Lally KP & Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. (2018). Right versus left congenital diaphragmatic hernia—What's the difference? *Journal of pediatric surgery*. 53: 113–117.
7. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. (2017). Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Matern Health Neonatol Perinatol*. 11;3:6.
8. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. (2005). Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia *Pediatrics*. 116: 63–356.
9. DeKoninck P, Gomez O, Sandaite I et al. (2015). Right-sided congenital diaphragmatic hernia in a decade of fetal surgery. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*. 122: 940–946.

10. Done E, Gucciardo L, van Mieghem T, Jani J, Cannie M, van Schinbroeck D, Devlieger R, de Catte L, Kloritsch P, Mayer S, Beck V, Debcer A, Gratacos E, Micolaidis K, Deprest J. (2008). Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia. *Prenatal. Diagn.* 28: 581–591.
11. Duess JW, Zani-Ruttenstock EM, Garriboli M et al. (2015). Outcome of right-sided diaphragmatic hernia repair: a multicentre study. *Pediatric surgery international.* 31: 465–471.
12. Loo CK, Pearen MA, Pereira TN et al. (2018). Lung and liver growth and retinoic acid status in human fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Early human development.* 116: 17–23.
13. Lorenzo D. (2013). Botto. International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research annual report 2012 Rome. International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. Italy. 250.
14. Mayorga-Buiza MJ, Mata J, Santigosa Garcia M, Antiñolo G, Lopez Ontanilla A, Marengo M. (2014). Ex utero intrapartum treatment procedure for scheduled repair of moderate-severe isolated congenital diaphragmatic hernia: our experience. *European Journal of Anaesthesiology (EJA).* 31: 187.
15. O'Mahony E, Stewart M, Sampson A, East C, Palma-Dias R. (2012). Perinatal outcome of congenital diaphragmatic hernia in an Australian tertiary hospital Aust New Zeal. *J. Obstet. Gynaecol.* 52: 94–189.
16. Pramod S, Puligandla Julia Grabowski, Mary Austin. (2015). Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *Journal of Pediatric Surgery.* 50 (11): 1958–1970.
17. Praveen Kumar Chandrasekharan, Munmun Rawat, Rajeshwari Madappa, David H. Rothstein, Satyan Lakshminrusimha. (2017). Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *Matern Health Neonatol Perinatol.* 3: 6.
18. Samangaya RA, Choudhri S, Murphy F, Zaidi T, Gillham JC, Morabito A. (2012). Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience *Prenat Diagn.* 32: 523–529.
19. Santos LR, Maksoud-Filho JG, Tannuri U, Andrade WC, Maksoud JG. (2003). Prognostic factors and survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr.* 79: 81–86.
20. Schaible T, Kohl T, Reinshagen K, Brade J, Neff KW, Stressig R et al. (2012). Right – versus left-sided congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Crit Care Med.* 13: 66 – 71.
21. Silva RI do Carmo, Peixoto-Filho FM, Bueno A, Fonseca M, Saint Clair dos Santos Gomes Junior. (2019). Prognostic factors of death in children during the first year of life due to congenital diaphragmatic hernia: analysis of a hospital cohort from 2005 to 2015. *Jornal de Pediatria.* 96(5): 569–575.
22. Skari Hans, Bjornland Kristin, Frenckner Bjorn, Sandgren Katarina, Wester Tomas, Emblem Ragnhild. (2002). Congenital diaphragmatic hernia in Scandinavia from 1995 to 1998: Predictors of mortality. *J Pediatr Surg.* 37(9): 1269–1275.
23. Skari Hans, Bjornland Kristin, Haugen Guttorm, Egeland Thore, Emblem Ragnhild. (2000). Congenital diaphragmatic hernia: A meta-analysis of mortality factors. *Journal of Pediatric Surgery Volume.* 35(8): 1187–1197.
24. Slavotinek AM, Warmerdam B, Lin AE et al. (2007). Population-based analysis of left- and right-sided diaphragmatic hernias demonstrates different frequencies of selected additional anomalies. *American Journal of Medical Genetics Part A.* 143: 3127–3136.
25. Slepov OK. (2010). Clinical and morphological classification pulmonary hypoplasia of congenital diaphragmatic hernia in newborns. *Pediatrics, obstetrics and gynecology.* 4: 132. [Слепов ОК. Клініко-морфологічна класифікація гіпоплазії легень при природженій діафрагмальній грижі у новонароджених. *Педіатрія, акушерство та гінекологія.* 4: 132].
26. Slepov OK, Veselsky VL, Ponomarenko OP et al. (2012). Modern approaches treatment of congenital diaphragmatic hernias in newborns. Collection of scientific works «Topical issues of treatment of children with surgical pathology»: 77–78. [Слепов ОК, Весельський ВЛ, Пономаренко ОП та ін. (2012). Сучасні підходи до лікування природжених діафрагмальних гриж у новонароджених дітей. *Збірник наукових праць «Актуальні питання лікування дітей з хірургічною патологією»:* 77-78].
27. Slepov OK, Ponomarenko OP, Soroka VP et al. (2010). Anatomical features and influence on the survival of newborns with congenital diaphragmatic hernias. *Pediatric surgery.* 3(28): 45–50. [Слепов ОК, Пономаренко ОП, Сорочка ВП та ін. (2010). Анатомічні особливості та їх вплив на виживання у новонароджених при природжених діафрагмальних грижах. *Хірургія дитячого віку.* 3(28): 45–50].
28. Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L et al. (2016). Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium Consensus – 2015 update *Neonatology.* 110: 66–74.
29. Spaggiari E, Stirnemann JJ, Sonigo P, Khen-Dunlop N, Saint Blaquat L, Ville Y. (2015). Prenatal prediction of pulmonary arterial hypertension in congenital diaphragmatic hernia *Ultrasound Obstet Gynecol.* 45: 572–577.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – д.мед.н., проф., засл. лікар України, керівник центру «Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації» ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 22 80. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Пономаренко Олексій Петрович – к.мед.н., зав. відділення торако-абдомінальної хірургії «Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації» ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28.

Мигур Михайло Юрійович – к.мед.н., м.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей «Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації» ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28. <https://orcid.org/0000-0002-9513-5965>.

Слепов Любов Федорівна – заст. дир., гол. лікар, засл. лікар України ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди 8; тел.: (044) 483-98-81.

Гладишко Оксана Петрівна – зав. відділення реанімації та інтенсивної терапії ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел +38(044) 483 62 47.

Голопана Григорій Віталійович – лікар анестезіолог відділення реанімації та інтенсивної терапії ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 47.

Стаття надійшла до редакції 17.08.2020 р., прийнята до друку 07.12.2020 р.