

УДК 616.26–007.1–071–089.1–053.2

О.К. Слепов, О.А. Данилов, Є.О. Слепов

## Природжена вада розвитку – евентерація діафрагми в дітей: клініка, діагностика і лікувальна тактика

Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.3(84):51-57; doi 10.15574/PS.2024.3(84).5157

**For citation:** Slieпов OK, Danilov OA, Slieпов IeO. (2024). Congenital malformation – diaphragmatic eventration in children: clinic, diagnosis and treatment tactics. Paediatric Surgery (Ukraine). 3(84): 51-57. doi: 10.15574/PS.2024.3(84).5157.

Перша наукова робота в Україні, у якій описано природжену евентерацію діафрагми (ЕД) у дітей.

**Мета** – на основі ретроспективного дослідження виділити групу дітей із природженою ЕД; проаналізувати клінічний перебіг, методи діагностики й лікувальної тактики при цій патології.

**Матеріали та методи.** Проведено ретроспективне дослідження медичних карток 28 дітей із природженою ЕД за останні 30 років, які перебували на стаціонарному обстеженні та лікуванні в умовах ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України», клініки дитячої хірургії. Проаналізовано вік, стать, клінічні симптоми, методи діагностики, локалізацію (і величину) евентерації, асоційовані аномалії, лікувальну тактику, показання до консервативної терапії та хірургічної корекції.

**Результати.** До дослідження залучено 28 дітей віком від народження до 14 років, у середньому –  $39,1 \pm 38,7$  місяця. Дівчаток було 5, хлопчиків – 23, зі співвідношенням 1:4,6. ЕД у 53,6% була лівобічною, у 46,4% – правобічною. Створено діагностичний алгоритм для виявлення ЕД, її ускладнень і супутньої патології. Розроблено лікувальну тактику при ЕД, показання до хірургічного лікування та динамічного спостереження. З 28 дітей з ЕД оперовано 18.

**Висновки.** Природжена ЕД траплялася в дітей віком від новонародженості і до 14 років, переважала у хлопчиків і завжди була однібічною. Клінічні прояви ЕД виявлялися у 60,7% випадків. Їхній початок відзначався частіше від народження або на першому році життя. Переважали респіраторні порушення, рідше – з боку шлунково-кишкового тракту. Безсимптомний перебіг вади спостерігався у 39,3% пацієнтів. Розроблений діагностичний алгоритм при ЕД передбачав: рентгенологічне, ультразвукове дослідження; комп'ютерну або магнітно-резонансну томографію та консультації суміжних спеціалістів. Переважній більшості дітей з ЕД показано хірургічне лікування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** природжена вада розвитку, евентерація діафрагми, клінічний перебіг, діагностика, лікувальна тактика, діти.

### Congenital malformation – diaphragmatic eventration in children: clinic, diagnosis and treatment tactics

**O.K. Slieпов, O.A. Danilov, Ie.O. Slieпов**

Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation of SI » All-Ukrainian Center of Motherhood and Childhood of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv

The first scientific work in Ukraine to describe congenital diaphragmatic eventration (DE) in children.

**Aim** – to identify a group of children with congenital DE based on a retrospective study; to analyze the clinical course, diagnostic methods and therapeutic tactics in this pathology.

*Original articles. Thoracic and abdominal surgery*

**Materials and methods.** A retrospective study of medical records of 28 children with congenital DE over the past 30 years who were undergoing inpatient examination and treatment in the clinic of pediatric surgery at the SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after Academician O.M. Lukyanova of the NAMS of Ukraine». The following data were analyzed: age, sex, clinical symptoms, diagnostic methods, localization (and magnitude) of the eventration, associated anomalies, and treatment tactics: indications for conservative therapy and surgical correction.

**Results.** The study included 28 children aged from birth to 14 years, on average 39.1±38.7 months. There were 5 girls and 23 boys, with a ratio of 1:4.6. DE in 53.6% was left-sided, in 46.4% – right-sided. A diagnostic algorithm was created to identify DE, its complications and concomitant pathology. Therapeutic tactics for DE, indications for surgical treatment and dynamic monitoring were developed. Out of 28 children with DE, 18 were operated on.

**Conclusions.** Congenital DE occurred in children from the period of newborn to 14 years of age, predominantly in boys and was always unilateral. Clinical manifestations of DE were present in 60.7% of cases. Their onset was more frequent at birth or at 1 year of age. Respiratory disorders predominated, and gastrointestinal disorders were less common. The asymptomatic course of the defect was observed in 39.3% of patients. The developed diagnostic algorithm for DE included: X-ray, ultrasound, computed or magnetic resonance imaging and consultations with related specialists. Surgical treatment was indicated for the vast majority of children with DE.

The study was performed in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all the institutions mentioned in the work. Parental informed consent was obtained for the study.

The authors declare no conflict of interest.

**Keywords:** congenital malformation, diaphragmatic eventration, clinical course, diagnosis, therapeutic tactics, children.

**Вступ**

Природжена евентерація діафрагми (ЕД) являє собою часткове або повне заміщення діафрагмального м'яза фіброзною сполучною тканиною, що обумовлює її слабкість і вип'ячування вгору. При цьому відбувається протрузія в грудну клітку вмісту черевної порожнини. Діафрагма зберігає свою цілісність і безперервність до реберної дуги, тобто усі її прикріплення в нормі [1,9]. На місці заміщення м'яза формується тонка мобільна мембрана, яка обмежує звичну рухомість діафрагми і спричиняє появу парадоксальних рухів, що, своєю чергою, призводить до поганої вентиляції легень і зниження кровотоку, створюючи гіпоксичну вазоконстрикцію, з усіма можливими наслідками [22].

Уперше ЕД виявлена при аутопсії патологоанатомом Жан Луї Петі у 1774 р., а термін «евентерація» вперше вжитий Беклером у 1829 р. Перша операція з приводу ЕД успішно виконана Моррісоном, про що повідомлено у 1923 р. [1].

Природжена ЕД спостерігається в дітей менше ніж 0,05% їх популяції [1,17], а серед аномалій діафрагми вона становить 5% [13]. Може бути як ізольованою вадою, так і асоційованою з іншими мальформаціями [1,5], мати ураження діафрагми часткове або дифузне [2], локалізуватися з одного боку (частіше зліва) або білатерально (україн рідко) [16,17].

У більшості випадків природжена ЕД є безсимптомною і лише в 25% випадках – симптоматичною [1]. Причому безсимптомний перебіг ЕД спостерігається частіше в дорослих і старших дітей, а в новонароджених і дітей раннього віку симптоматика може бути представлена респіраторним дистрес-синдромом і синдромом фатальної гострої дихаль-

ної недостатності [22]. Інші дослідження свідчать, що в дітей з ЕД домінують симптоматичні форми цієї вади, сягаючи 86,4% [26].

Дотепер у світовій літературі, присвяченій цій патології діафрагми, немає єдиного погляду щодо лікувальної тактики при ЕД, – консервативного лікування або хірургічної корекції [1,9,20,24]. Триває дискусія стосовно способу хірургічної корекції ЕД [1,3,4,9,10,14,15,21,25,26].

В Україні питання діагностики і лікування ЕД у дітей постають надзвичайно гостро. Жодної публікації на задану тему в дітей в україномовних виданнях дотепер не було. Поняття «евентерація діафрагми» зазвичай підмінялося, так званими, істинними діафрагмальними грижами, за старою і, на нашу думку, науково не обґрунтованою класифікацією діафрагмальних гриж С.Я. Долецького (1960).

Вищенаведене обумовлює неабияку актуальність цього дослідження.

**Мета** дослідження – уперше в Україні на основі ретроспективного дослідження виділити групу дітей із природженою ЕД; проаналізувати клінічний перебіг, методи діагностики та лікувальної тактики при цій патології.

**Матеріалита методи дослідження**

Проведено ретроспективне дослідження медичних карток 28 дітей із природженою ЕД за останні 30 років, які перебували на стаціонарному обстеженні і лікуванні в умовах ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», клініки дитячої хірургії. Проаналізовано вік, стать, клінічні симптоми, методи діагностики, локалізацію (і величину) ЕД, асоційовані аномалії, лікувальну

тактику, показання до консервативної терапії та хірургічної корекції.

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 365» на персональному комп'ютері.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи.

### Результати дослідження

До дослідження залучено 28 дітей віком від народження до 14 років, у середньому  $-39,1 \pm 38,7$  місяця. Дівчаток було 5, хлопчиків – 23, зі співвідношенням 1:4,6. ЕД у 53,6% (n=15) була лівобічною, у 46,4% (n=13) випадків – правобічною.

Клінічний перебіг природженої ЕД був безсимптомним у 39,3% (n=11) дітей, а симптоматичним – у 60,7% (n=17). За симптоматичного перебігу цієї патології початок клінічних проявів від народження дитини відзначався у 47,1% (n=8); від 1 місяця до 1 року – у 35,3% (n=6); після 1 року – у 17,6% (n=3).

Основними клінічними проявами ЕД були: задишка – 64,7% (n=11) (у спокої – n=5, або під час фізичного навантаження – n=6); рецидивні запальні бронхолегеневі захворювання – 52,9% (n=9); кашель – 41,2% (n=7); утруднене дихання (його затримка) – 17,6% (n=3); ціаноз шкірних покривів (обличчя, носо-губного трикутника) – 17,6% (n=3); неможливість самостійного дихання без штучної вентиляції легень – 11,8% (n=2). Ці симптоми відображають респіраторні порушення при ЕД. Рідше спостерігалися симптоми, які віддзеркалюють порушення з боку шлунково-кишкового тракту: неспокій дитини після вживання їжі – 11,8% (n=2); блювання – 5,9% (n=1); незадовільна прибавка в масі тіла та відставання малюка у фізичному розвитку – 11,8% (n=2).

Розроблено діагностичний алгоритм для виявлення ЕД, її ускладнень і супутньої патології. Він має такий вигляд:

1. Оглядова рентгенографія (Rö) органів грудної клітки (ОГК) і черевної порожнини (ЧП) у прямій і боковій проекціях: n=28 (100%).
2. Рентгеноскопія ОГК: n=16 (57,1%).
3. Ультразвукове дослідження (УЗД) ОГК і ЧП: n=20 (71,4%).
4. Рентгеноконтрастне дослідження шлунково-кишкового тракту: n=7 (25,0%).
5. Комп'ютерна (КТ) або магнітно-резонансна томографія (МРТ) ОГК і верхніх відділів ЧП: n=4 (14,3%).



Рис. Оглядові рентгенограми в прямій (а) і боковій (б) проекціях дитини П., віком 3 міс, з евентерацією лівого купола діафрагми

6. Консультація суміжних спеціалістів: педіатра, невролога, окуліста та інших (за потреби): n=22 (78,6%).

У разі підозри на супутню патологію застосовано інші методи дослідження: ендоскопічні (фіброезофагогастроуденоскопію, трахеобронхоскопію): n=3 (10,7%); а також ангіографію: n=1 (3,6%).

Основним методом діагностики природженої евентерації діафрагми був рентгенологічний, зокрема, оглядова Rö ОГК у прямій і боковій проекціях. Це дослідження дало змогу виявити бік і поширеність ураження; висоту стояння евентерованого купола діафрагми; наявність або відсутність зміщення органів межистіння в контралатеральний від ЕД бік; стан легенів (особливо на боці ураження): гіповентильція, ателектаз, наявність вогнищ запалення.

Лівобічне розташування ЕД виявлялося у 53,6% (n=15) пацієнтів, правобічне – у 46,4% (n=13).

Висота стояння купола при ЕД була на рівні VIII-III ребер (за їхніми задніми відрізками), у середньому приблизно на рівні Vребра. Патологічним вважали стояння купола діафрагми вище її контралатеральної частини, щонайменше, на одне міжребер'я – у разі лівобічного ураження, принаймні на два міжребер'я – у разі правобічного [19].

На рисунку наведено оглядові Rö ОГК і ЧП у прямій і боковій проекціях при лівобічній ЕД.

Про поширеність ураження купола діафрагми при ЕД можна судити за даними оглядової Rö ОГК у боковій проекції. При обмеженій ЕД виявляється така Rö-ознака, як двоконтурність ураженого купола діафрагми. Один контур (нижчий) відповідає незмінній частині купола, а інший – ураженій (евентерованій). У наведеному нами дослідженні обмежена форма ЕД виявлялася у 89,3% (n=25) випадків. При тотальній ЕД – 10,7% (n=3), тінь ураже-

*Original articles. Thoracic and abdominal surgery*

ного купола діафрагми в боковій проекції завжди залишається одноконтурною.

Зміщення органів межистиння в контралатеральний відносно ЕД бік рентгенологічно виявлялося в більшості пацієнтів – 57,1% (n=16).

Гіповентиляція (10,7% (n=3) випадків) або ателектаз легенів (25,0% (n=7) випадків), зазвичай нижньої частки, діагностувалися на боці ураження, а вогнище запалення – у 10,7% (n=3).

Евентерація діафрагми, клінічний перебіг якої був безсимптомним, зазвичай виявлялася випадково під час Rö-дослідження, на момент проведення диспансеризації дітей – 39,3% (n=11).

Рентгеноскопія ОГК – один із найважливіших методів діагностики ЕД, зокрема, для визначення функції ураженого купола діафрагми. Її проведено у 57,1% (n=16) пацієнтів. Цей метод також корисний для проведення диференційної діагностики між ЕД і природженою діафрагмальною грижею.

Надмірна мобільність ураженої ділянки діафрагми (правого або лівого її куполів) призводить до парадоксального дихання, коли на вдиху діафрагма піднімається догори, у бік грудної клітки, і опускається, під час видиху, до черевної порожнини. Це може призводити до респіраторного дистрес-синдрому [22]. У більшості випадків парадоксальний рух ЕД був у симптоматичних пацієнтів – 71,4%.

У цілому, за результатами рентгеноскопії ОГК парадоксальний рух діафрагми виявлявся у 81,2% (n=13) з ЕД; обмежений (мінімальний) рух ураженого купола діафрагми – у 12,5% (n=2). В 1(6,3%) випадку констатовалася відсутність парадоксального руху евентерованого купола діафрагми, у результаті її травматичного розриву в хлопчика 14 років, під час занять спортом. При цьому відбулося тотальне зміщення в грудну клітку практично усієї печінки.

Важливим в уточненні особливостей ЕД та асоційованих із нею вад розвитку є УЗД ОГК, ЧП і заочеревинного простору (ЗП). УЗД дає змогу: показати рух діафрагми під час дихання дитини (мінімальний або парадоксальний) при ЕД; візуалізувати органи ЧП, зміщені в бік грудної клітки, у ділянці евентерованої діафрагми; виявити зміщення серця в протилежний від ЕД бік; діагностувати асоційовані вади розвитку ОГК, зокрема серця, органів ЧП і ЗП.

Ультразвукове дослідження проведено у 71,4% (n=20) дітей з ЕД. Причому УЗД ЧП і ЗП – у всіх цих випадках (71,4%), а УЗД ОГК (Ехокардіографія) – у 57,1% (n=16). З усіх дітей з ЕД, яким проведено УЗД ЧП і ЗП, у 75% (n=15) уточнено характер органів ЧП, зміщених у бік грудної клітки, у ділянці ЕД. Залежно від боку ураження діафрагми, зміщеними були такі

органи: печінка (при правобічній ЕД) – 33,3% (n=5); селезінка (ізолювано) (n=4) або в комбінації з петлями кишечника (n=5) чи лівої частки печінки (n=1) – 66,7% (n=10) (при лівобічній ЕД). Ехокардіографія дала змогу діагностувати зміщення серця в протилежний від ЕД бік у 18,7% (n=3) обстежених пацієнтів.

Асоційовані вади розвитку виявлялися в 35,7% (n=10) дітей з ЕД, причому у 7,1% – множинні.

Серед супутніх вад розвитку були: аномалії серця і магістральних судин (дефект міжшлуночкової перетинки (n=1), дефект перикарда (n=1), гіпоплазія стовбура і гілок легеневої артерії з відкритою артеріальною протокою (n=1), ектопія плече-головного стовбура з компресією трахеї (n=1), аномалія аортального клапана (n=1) – 17,8% (n=5); опорно-рухового апарату (мікрогнатія (n=1), лійкоподібна або килеподібна деформація грудної клітки (n=2) – 10,7% (n=3); грижі передньої черевної стінки – 7,1% (n=2); гіпоспадія (n=1); водянка яєчка (n=1) – 7,1% (n=2); гемангіома м'яких тканин – 3,6% (n=1); хромосомна патологія (синдром Вільямса) – 3,6% (n=1).

У сумнівних випадках, з метою диференційної діагностики з грижами стравохідного отвору діафрагми або з грижами її переднього відділу (Морганьї, Лорейя), а також для візуалізації зміщених у бік грудної клітки порожнистих органів ЧП (у ділянці ЕД), проводили Rö-контрастне дослідження шлунково-кишкового тракту (пасаж), із контрастуванням стравоходу, шлунка, тонкої і товстої кишок – у 2,0% (n=7) пацієнтів із цією патологією.

У випадках, коли діагноз ЕД неясний або є підозра на патологічні зміни з боку ОГК або органів ЧП, виконували КТ (n=3) або МРТ (n=1) з контрастуванням судин – у 14,3% (n=4) пацієнтів. В 1 випадку у хлопчика віком 14 років, якому раніше рентгенологічно діагностовано правобічну ЕД, на МРТ із контрастним підсиленням виявлено тотальне зміщення усієї печінки в грудну клітку через наскрізний дефект (травматичного походження) правого купола діафрагми, а також ознаки фіброзних змін у печінці. Ще в 1 пацієнта віком 1,5-місячного віку КТ із контрастуванням проведено з метою диференційної діагностики правобічної діафрагмальної грижі і секвестрації нижньої частки правої легені. Виявлено локальне вип'ячування правого купола діафрагми в проекції S8, без ознак порушення цілісності діафрагми. У 2 малюків, віком 1 і 3 місяці, у яких інтенсивна консервативна терапія респіраторного дистрес-синдрому була неефективною, під час КТ із контрастуванням діагностовано ЕД правого і лівого її куполів відповідно.

## Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

В 1 випадку проведено ангиографію в дитини віком 1 рік 3 місяці з правобічною ЕД, стридором і компресією трахеї, виявленою ендоскопічно. Діагностовано аномалію відходження плече-головного стовбура від дуги аорти.

У підбиранні лікувальної тактики в пацієнтів з ЕД у складних випадках визначено вентиляційну функцію легень за допомогою спірометрії (n=3), у дітей віком від 3 років; а в новонароджених досліджено гази крові (pO<sub>2</sub> і pCO<sub>2</sub>) (n=1).

*Лікувальна тактика при евентерації діафрагми*

З 28 дітей з ЕД оперовано 18 (64,3%) осіб. Операція полягає в плікації ураженої діафрагми. Показаннями до хірургічного лікування ЕД є:

- клінічна симптоматика з боку респіраторної і/або травної систем;
- дихальна недостатність (навіть скрита), виявлена за результатами спірометрії або дослідження газів крові (pO<sub>2</sub> і pCO<sub>2</sub>);
- ателектаз нижніх відділів легень унаслідок їхньої компресії евентерованою діафрагмою;
- парадоксальний рух ураженої діафрагми;
- зміщення органів межистіння за серединну лінію в протилежний бік від евентерованої діафрагми;
- підвищення від фізіологічного рівня ураженої діафрагми на 3 і більше міжреберних проміжків;
- збільшення розмірів евентерованої діафрагми під час спостереження в динаміці.

Не оперовано 10 (35,7%) дітей з ЕД. Причини відмови від операції (у тому числі тимчасової) наведено нижче.

*Операція не показана:* відсутність клінічної симптоматики, порушень функції органа і потенційних ускладнень, а також певних анатомічних особливостей ЕД – невелике локальне вип'ячування діафрагми (без компресії легень і зміщення органів межистіння), яке по висоті займає не більше 2 міжреберних проміжків. При цьому в дитини зберігається нормальний психосоматичний розвиток відповідно до її віку (n=3; 10,7%).

*Операція відтермінована тимчасово:*

а) гостра вірусна, бактеріальна або змішана інфекція (n=4);

б) асоційовані природжені вади розвитку, які потребують хірургічної корекції насамперед із відтермінуванням планового хірургічного лікування ЕД (n=2).

В 1 випадку операція не виконана через відмову батьків дитини.

## Дискусія

Евентерація діафрагми є самостійною нозологічною одиницею, природженої або набутої етіології, яку не слід ототожнювати з діафрагмальною грижею [12].

Природжена ЕД трапляється рідко – з частотою 0,02–0,07 на 1000 пологів [13]. За даними променевих діагностів, зареєстрована частота ЕД становить 1 на 1400 пацієнтів, яким зробили Rō ОГК [6]. Частіше вада діагностується хлопчиків [13,26]. У наведеному нами дослідженні теж переважали хлопчики (у співвідношенні 4,6:1).

Найпоширенішою є однобічна евентерація [1,5,11,24]. За даними G. Міуапота співавт. (2015), кількісно переважає лівобічна ЕД [17]. Дослідження S. Zhaota співавт. (2020) свідчить про зворотне. За їхніми даними, ЕД частіше є правобічною – у 62,4% дітей із цією патологією [26]. Серед наших пацієнтів незначно переважає лівобічна ЕД (53,6%) над правобічною (46,4%), але в усіх випадках вада є однобічною.

Асоційовані вади розвитку при ЕД спостерігаються в 17,5–61,6%, і серед них переважають вади серця і гіпоплазія легень [24,26]. У наведеному нами дослідженні супутні мальформації трапляються в 35,7% випадків. Серед них переважають вади серцево-судинної системи (17,8%). Майже на таку частоту природжених вад серця (15,2%) при ЕД у дітей указують і інші дослідження [26]. Численні супутні вади розвитку свідчать, що причину тератології складно пояснити однією етіологією, і вона може бути подібною до причини виникнення інших природжених вад розвитку [26].

Ранні клінічні прояви природженої ЕД не є очевидними і специфічними. Вони часто можуть призводити до помилкового діагнозу в значній кількості пацієнтів [24]. За даними різних досліджень, ЕД у більшості випадків супроводжується безсимптомним перебігом у 51,4–75% [1,24]. У наведеному нами дослідженні не виявлялося клінічних проявів ЕД у 39,3% дітей. Натомість деякі клініцисти доповідають про наявність клінічної симптоматики у 86,4–100% немовлят і дітей з ЕД [3,26]. Основні симптоми при цій ваді розвитку пов'язані з підняттям до грудної клітки внутрішньочеревних органів, що призводить до компресії нижньої частки легень і викликає задишку, ціаноз, гострий респіраторний дистрес-синдром, судинну дисфункцію та серцеві симптоми. Відмова від їжі, нудота та блювання також можуть бути пов'язані з ЕД [24]. За цими даними, клінічні симптоми при ЕД виникають у результаті таких механізмів: по-перше, через неможливість вентиляції іпсилатеральної легень; по-друге, через пряму компресію цієї легень; по-третє, через пневмонію внаслідок хронічного ателектазу; по-четверте, через маятниковоподібний рух повітря між альвеолами, за рахунок вентиляції між ураженою та неуразеною легеньми; по-п'яте, через парадоксальний рух діафрагми, що

*Original articles. Thoracic and abdominal surgery*

робить вентиляцію контралатеральної легені неефективною [24]. Автори цього дослідження стверджують, що в немовлят межистіння дуже рухливе, і парадоксальний рух ураженої діафрагми спричиняє зміщення серця та межистіння в бік протилежного боку грудної клітки. При цьому при односторонній ЕД життєва і загальна ємність легень зменшується на 20–30%. Усе це призводить до рецидивних інфекцій дихальних шляхів і кашлю [24].

У наведеному нами дослідженні рецидивні бронхолегеневі захворювання діагностовані у 52,9% випадків, хоча інші клініцисти звітують про меншу кількість подібних захворювань – 22,03% [24].

Типові клінічні прояви можуть призводити до встановлення діагнозу ЕД. Хоча більшість клініцистів стверджують, що основними у виявленні ЕД є рентгенологічні дослідження (Rö ОГК і ЧП, іноді з контрастуванням шлунково-кишкового тракту, та рентгеноскопія) [3,11,26]. Про корисну роль УЗД для візуалізації парадоксального руху діафрагми, при її евертенції, зазначають Т. Трасу і F. Luksy 2003 р. [23]. У літературі також підкреслюється чутливість КТ грудної клітки і верхньої частини живота для підтвердження рентгенологічних знахідок, ідентифікації ступеня компресії легеневої паренхіми. Крім цього, цей метод слугує для диференційної діагностики з іншою патологією ОГК і ЧП [1,3,8,24,26]. Деякі клініцисти вважають, що КТ слід виконувати усім пацієнтам з ЕД [18].

S. Wu і співавтори, крім зазначених діагностичних методів при ЕД, використовують МРТ і ізотопне сканування [24].

Нами розроблено діагностичний алгоритм при ЕД у дітей з урахуванням власного досвіду і результатів досліджень багатьох світових клінік, які займаються цією проблемою.

Слід зазначити, що той обсяг методів обстеження, який ми застосовуємо, дає змогу не тільки діагностувати ЕД і визначити її особливості, але й виявити асоційовані вади розвитку і ускладнення ЕД, що має неабияке значення в розробленні оптимальної лікувальної тактики. Щодо останньої, то у світовій літературі дотепер точиться дискусія. Деякі клініцисти вважають, що лікувальна тактика при цій патології залежить від ступеня дихальної недостатності. У разі безсимптомного перебігу або з помірно виразним респіраторним дистрес-синдромом слід призначати лише підтримувальне лікування з використанням додаткового кисню [9]. Якщо відзначається прогресуюча респіраторна недостатність або якщо дитина потребує штучної вентиляції легень, – необхідне хірургічне лікування [9]. Тактику спостереження в безсимптомних пацієнтів викорис-

товують і деякі інші автори [26]. Проте вони повідомляють, що з 11 дітей з ЕД, яким проводили спостереження протягом 1–6 років, у жодному випадку не спостерігалось нормалізації положення діафрагми. Тому ці автори переконують про необхідність своєчасного хірургічного лікування ЕД у дітей із клінічними проявами вади [26]. Більшість клініцистів підтримують цю точку зору і вважають, що симптоматична ЕД у дітей потребує хірургічного лікування [1,3,4,9,14,24–26]. Ці автори акцентують увагу на показаннях до хірургічного втручання: по-перше, прискорене дихання дитини без поліпшення від консервативного лікування; по-друге, дві або більше рецидивних пневмоній на боці ЕД; по-третє, одна пневмонія, яка загрожує життю дитини; по-четверте, неможливість усунути пацієнта від штучної вентиляції легень; по-п'яте, респіраторний дистрес-синдром, пов'язаний із парадоксальним рухом діафрагми.

На нашу думку, переважній більшості дітей з ЕД слід виконувати оперативне втручання, і не тільки симптоматичним пацієнтам, але й тим, у кого можливі потенційні ускладнення цієї вади. За отриманими даними, операція не була показаною лише 10,7% дітей з ЕД, за відсутності клінічної симптоматики, порушень функції органа, потенційних ускладнень, а також за наявності певних анатомічних особливостей ЕД. У незначній частині дітей з ЕД операція може бути тимчасово відтермінованою у зв'язку з гострою інфекцією або асоційованими вадами розвитку, які потребують хірургічної корекції насамперед.

## Висновки

Природжена ЕД траплялася в дітей від періоду новонародженості і до 14 років, переважала в хлопчиків (у співвідношенні 4,6:1), завжди була односторонньою (зліва – 53,6%, справа – 46,4%).

Клінічні прояви ЕД виявлялися у 60,7% випадків. Їхній початок відзначався частіше від народження (47,1%) або на першому році життя (35,3%). Переважали респіраторні порушення, рідше – з боку шлунково-кишкового тракту. Безсимптомний перебіг вади спостерігався у 39,3% пацієнтів.

Розроблений діагностичний алгоритм при ЕД передбачає: рентгенологічне дослідження (Rö, рентгеноскопія ОГК, рентгенконтрастне дослідження шлунково-кишкового тракту); УЗД ОГК і ЧП; КТ або МРТ ОГК і верхніх відділів ЧП; консультації суміжних спеціалістів.

Переважній більшості дітей із ЕД показано хірургічне лікування: за наявності клінічної симптоматики або можливості розвитку потенційних ускладнень.

## Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

Диспансерному спостереженню підлягає незначна (10,7%) група дітей з ЕД без клінічних проявів, порушення функції органа, потенційних ускладнень і за певних анатомічних особливостей вади.

Хірургічна корекція ЕД може бути тимчасово відтермінована за наявності гострої інфекції (вірусної, бактеріальної, змішаної) або асоційованих вад розвитку, які потребують оперативного лікування насамперед.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### References/Література

- Ahmad M, Raza TA, Qadeer K et al. (2020). Eventration of diaphragm in pediatric age group 10 years' experience. *KJMS*. 13; 1: 5–8.
- Ali Shah SZ, Khan SA, Bilal A et al. (2014). Eventration of diaphragm in adults – eleven years' experience. *J. Ayub. Ved. Coll. Abbottabad*. 26(4): 459–462.
- Alshorbagy A, Mubarak Y. (2015). Open transthoracic plication of the diaphragm for unilateral diaphragmatic eventration in infants and children. *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48: 307–310.
- Borruto FA, Ferreira CG, Kaselas C et al. (2014). Thoracoscopic treatment of congenital diaphragmatic eventration in children: lessons learned after 15 years of experience. *European J. Pediatr. Surg.* 24; 4: 328–331.
- Chandrasekaran A, Mulla AJ, Patel R et al. (2021). A rare constellation of eventration of right diaphragm, severe right lung hypoplasia and LPA sling. *Indian J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 37(1): 101–104.
- Chin EF, Lynn RB. (1956). Surgery of eventration of the diaphragm. *J. Thorac. Surg.* 32: 6–14.
- Doletsky SY. (1960). *Diaphragmatic hernia in children*. М.: Медгиз: 244. [Долецкий СЯ. (1960). *Диафрагмальные грыжи у детей*. М.: Медгиз: 244].
- Garrido P, Acastello E. (2009). Eventration diaphragmatica en la edad pediátrica. *Rev Med Clin Condes*. 20(6): 776–781.
- Ghribi A, Bonden A, Braiki Met al. (2015). Diaphragmatic eventration in children. *Tunis Med*. 93(2): 76–78.
- Gupta A, Sidler M, Von Poll D et al. (2020). Thoracic versus abdominal approach to correct diaphragmatic eventration in children. *J. Pediatr. Surg.* 55(2):245–248. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.10.040.
- Guzman-Valderrabano CR, Hernandez-Saldano Soto Ramos M. (2017). Eventration diaphragmatica congenita en un paciente de nueve meses: presentación de caso clínico y revisión de la literatura. *Neumol Cir Thorax*. 76; 1: 24–29.
- Heiweggen K, van Heijst AFJ, Daniels-Scharbatke H et al. (2020). Congenital diaphragmatic eventration and hernia sac compared to CDH with true defects: a retrospective cohort study. *European Journal of Pediatrics*. 179(6):855–863. Epub 2020 Jan 22. doi: 10.1007/s00431-020-03576-w. PMID: 31965300; PMCID: PMC7220865.
- Jurcak-Zaleski S, Comstock CH, Kirk JS. (1990). Eventration of the diaphragm. *Prenatal diagnosis. J. Ultrasound Med*. 9(6): 351–354.
- Lao VV, Lao OB, Abdessalam SF. (2013). Laparoscopic transperitoneal repair of pediatric diaphragm eventration using an endo stapler device. *J. Laparoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 23; 9: 808–813.
- Leo F, Venissac N, Morales F et al. (2004). Plication for diaphragmatic eventration: a simple technique, not a simple problem. *Chest*. 125(3): 1170.
- Leon-Atance P, Martinez-Hernandez NJ, Milla-Saba AM et al. (2011). Diseases of the diaphragm. *Arch. Bronchopneumol*. 47(8): 37–40.
- Miyano G, Yamoto M, Kaneshiro M et al. (2015). Diaphragmatic eventration in children: laparoscopy versus thoracoscopic plication. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech A*. 25(4): 331–334.
- Mouroux J, Venissae N, Leo F et al. (2005). Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. *Ann. Thorac. Surg.* 79: 308–312.
- Nason LK, Walker CM, Mc Neeley et al. (2012). Imaging of the diaphragm: anatomy and function. *Radiographics*. 32(2):51–70.
- Obara H, Hoshina H, Jwais et al. (1987). Eventration of the diaphragm in infants and children. *Acta. Pediatr. Scand*. 76: 654–658.
- Parlak A, Gurpinar AN, Dogruyal H. (2020). Double purse – string suturing: An easy plication technique in thoracoscopic repair of diaphragmatic eventration. *J. Pediatr. Surg.* 55(5):967–971.
- Saha S, Bal HS, Sen S. (2015). Spontaneous rupture of a congenital diaphragmatic eventration in an infant. *BMJ Case Rep*. 14. doi:10.1136/bcr-2014-208634.
- Tracy T, Luks F. (2003). Diaphragmatic hernias and eventration. In: Ziegler, editor. *Operative pediatric surgery*. Philadelphia: Mc Graw Hills: 495–499.
- Wu S, Zang N, Zhu J et al. (2015). Congenital diaphragmatic eventration in children: 12 years' experience with 177 cases in a single institution. *J. Pediatr. Surg.* 50(7):1088–1092. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.055.
- Xu PP, Chang X, Tang S et al. (2020). Robot-assisted thoracoscopic plication for diaphragmatic eventration. *J. Pediatr. Surg.* 55(12):2787–2790. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.06.034.
- Zhao S, Pan Z, Li Y et al. (2020). Surgical treatment of 125 cases of congenital diaphragmatic eventration in a single institution. *BMC Surgery*. 20: 270.

### Відомості про авторів:

**Слепов Олексій Костянтинович** – д.мед.н., проф., чл.-кор. НАМН України, лауреат Національної премії України ім. Б. Патона, засл. лікар України, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел.: +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

**Данилов Олександр Андрійович** – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології НУОЗ України ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0002-4605-7032>.

**Слепов Євген Олексійович** – заочний аспірант, лікар-хірург дитячий Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел.: +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0000-0003-3282-6782>.

Стаття надійшла до редакції 25.07.2024 р., прийнята до друку 09.09.2024 р.