

О.К. Слепов¹, К.Л. Знак¹, Г.О. Гребініченко², О.Г. Шадрін²

Чи впливає величина дефекту діафрагми на виразність гіпоплазії легень і прогноз при природженій діафрагмальній грижі в плодів і новонароджених дітей?

¹Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

²ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery (Ukraine). 2025. 3(88): 10-18. doi: 10.15574/PS.2025.3(88).1018

For citation: Sliepov OK, Znak KL, Grebinichenko GO, Shadrin OG. (2025). Does the size of the diaphragmatic defect affect the severity of lung hypoplasia and prognosis in congenital diaphragmatic hernia in fetuses and newborns? Paediatric Surgery (Ukraine). 3(88): 10-18. doi: 10.15574/PS.2025.3(88).1018.

Вплив величини дефекту діафрагми на клінічний перебіг природженої діафрагмальної грижі (ПДГ) у плодів і новонароджених дітей залишається недостатньо дослідженим.

Мета – визначити вплив величини дефекту діафрагми на клінічний перебіг ПДГ і прогноз у плодів і новонароджених дітей.

Матеріали і методи. Обстежено 57 новонароджених дітей із ПДГ у період 2013–2024 рр. За розмірами дефекту діафрагми дітей поділено на дві групи: I – малі і середні (типи A і B) – 38 (66,7%) пацієнтів; II – великі і тотальні (типи C і D) – 19 (33,3%) пацієнтів. Ступінь гіпоплазії легень оцінено за допомогою пренатального вимірювання легенево-краніального індексу (LHR), спостережуваного/очікуваного легенево-краніального індексу (о/е LHR), легенево-торакального індексу (L/T ratio). Наявність гіпоплазії лівих відділів серця діагностовано під час останнього перед пологами пренатального ультразвукового дослідження плода, постнатальної ехокардіографії. Оцінено виразність легеневої гіпертензії, наявність право-лівого шунтування, через відкриті фетальні комунікації, застосування спеціальних вазодилататорів, тривалість передопераційної стабілізації, виживання. Інтраопераційно виміряно площу дефекту діафрагми.

Результати. Середня площа дефекту діафрагми в пацієнтів II групи достовірно більша. При великих і тотальних дефектах діафрагми достовірно частіше більш виразна легенева гіпертензія, ніж при малих і середніх дефектах. Достовірної різниці застосування спеціальних вазодилататорів між групами не виявлено. За наявності великих і тотальних дефектів діафрагми частіше виникає виразна компресія серця герніюваними в грудну клітку органами черевної порожнини, особливо паренхіматозними. Середня тривалість передопераційної стабілізації стану новонароджених із ПДГ з великими і тотальними дефектами діафрагми достовірно довша. Прогноз для новонароджених із великими і тотальними дефектами діафрагми гірший.

Висновки. Величина дефекту діафрагми суттєво впливає на ступінь гіпоплазії легень, виразність легеневої гіпертензії, частоту гіпоплазії лівих відділів серця, тривалість передопераційної стабілізації та виживання новонароджених, але не впливає на застосування спеціальних вазодилататорів. Оцінюючи прогноз у новонароджених дітей із ПДГ і плануючи в них лікувальну тактику, важливо враховувати вищезазначені чинники.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом зазначеної установи. На проведення дослідження отримано інформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжена діафрагмальна грижа, розмір дефекту діафрагми, його вплив, гіпоплазія легень, легенева гіпертензія, прогноз, плід, новонароджена дитина.

Does the size of the diaphragmatic defect affect the severity of lung hypoplasia and prognosis in congenital diaphragmatic hernia in fetuses and newborns?**O.K. Sliepov¹, K.L. Znak¹, G.O. Grebinichenko², O.G. Shadrin²**¹Center for Neonatal Surgery of Developmental Defects and Their Rehabilitation SI «Ukrainian center of maternity and childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv²SI «Ukrainian center of maternity and childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv

The effect of the size of the diaphragmatic defect on the clinical course of congenital diaphragmatic hernia (CDH) in fetuses and newborns remains insufficiently studied.

Aim – to determine the effect of the size of the diaphragmatic defect on the clinical course of CDH and prognosis in fetuses and newborns.

Materials and methods. Fifty-seven newborns with CDH were examined between 2013 and 2024. The children were divided into two groups according to the size of the diaphragmatic defect: I – small and medium (types A and B) – 38 (66.7%); II – large and total (types C and D) – 19 (33.3%) patients. The degree of lung hypoplasia was assessed using prenatal measurement of the lung-cranial index (LHR), observed/expected lung-cranial index (o/e LHR), and lung-thoracic index (L/T ratio). The presence of hypoplasia of the left heart chambers was diagnosed during the last prenatal ultrasound examination of the fetus before delivery and postnatal echocardiography. The severity of pulmonary hypertension, the presence of right-to-left shunting through open fetal communications, the use of special vasodilators, the duration of preoperative stabilization, and survival were assessed. The area of the diaphragmatic defect was measured intraoperatively.

Results. The average area of the diaphragmatic defect in patients in the group II was significantly larger. In the group II patients, the degree of pulmonary hypoplasia was more pronounced than in the group I. With large and total diaphragmatic defects, pulmonary hypertension was significantly more pronounced than with small and medium defects. No significant difference in the use of special vasodilators was found between the groups. With large and total diaphragmatic defects, there is more frequent pronounced compression of the heart by abdominal organs herniated into the chest cavity, especially parenchymal organs. The average duration of preoperative stabilization of newborns with CDH with large and total diaphragmatic defects is significantly longer. The prognosis for newborns with large and total diaphragmatic defects is worse.

Conclusions. The size of the diaphragmatic defect significantly affects the degree of lung hypoplasia, the severity of pulmonary hypertension, the frequency of hypoplasia of the left heart, the duration of preoperative stabilization, and the survival of newborns, but does not affect the use of special vasodilators. When assessing the prognosis in newborns with CDH and planning their treatment tactics, it is important to take the above factors into account.

The study was conducted in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the local ethics committee of the institution. Informed consent was obtained from patients for the study.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: congenital diaphragmatic hernia, diaphragmatic defect size, its impact, pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertension, prognosis, fetus, newborn.

Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) – одна з найтяжчих комплексних життєнебезпечних природжених вад розвитку перинатального періоду, яка є не просто анатомічним дефектом діафрагми, через який відбувається герніація органів черевної порожнини в грудну клітку, але й становить сукупність патофізіологічних змін, обумовлених гіоплазією легень і лівих відділів серця, легеневою гіпертензією. Герніація органів черевної порожнини (особливо паренхіматозних) у грудну клітку на ранніх стадіях розвитку плода з ПДГ призводить до порушення розвитку легень (особливо іпсилатеральної), а також серця, викликаючи їхню гіоплазію з відповідними наслідками [31]. Ці патофізіологічні зміни за наявності ПДГ достатньо описані в сучасній світовій літературі [10,20]. Проте дотепер залишаються недостатньо дослідженими питання щодо впливу величини дефекту діафрагми на клінічний перебіг ПДГ. Зокрема, на виразність гіоплазії легень і легеневої гіпертензії, гіоплазії серця; на право-ліве шунтування крові через відкриті фетальні

комунікації і на необхідність застосування вазодилаторів; тривалість стабілізації перед операцією; на виживання новонароджених із цією вадою.

У поодиноких дослідженнях припускається, що величина розміру дефекту діафрагми може впливати на виразність гіоплазії легень і тривалість передопераційної стабілізації новонароджених із ПДГ [7,13], проте це не підтверджено кількісно. За останні роки з'являється досить значна кількість публікацій, присвячених впливу розміру дефекту діафрагми на виживання новонароджених із ПДГ, проте в них зазвичай не розглядаються в комплексі питання його впливу на клінічний перебіг цієї вади [5,8].

У 2013 р. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group (CDHSG) розроблено систему звітності з розподілом ризику відповідно до розміру дефекту діафрагми [17]. За величиною дефекти діафрагми класифіковано від А до D (рис. 1). Дефекти типу А є найменшими і становлять менше 10% гемідіафрагми, типу В – менше 50%, типу С – понад 50%, дефекти типу D є найбільшими, охоплюючи понад 90% гемідіафрагми [17].

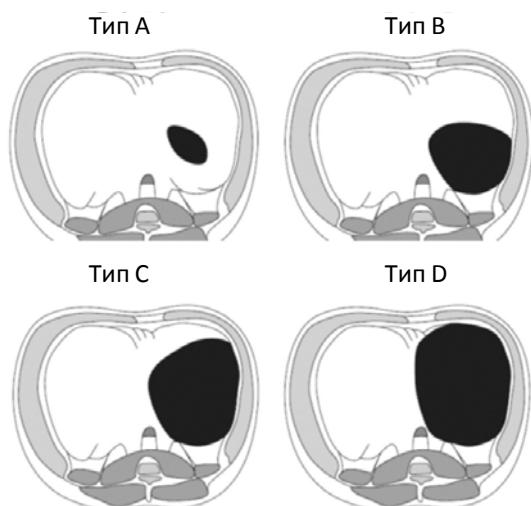


Рис. 1. Схематичне зображення різних за величиною дефектів діафрагми (типи А, В, С, D) при природженій діафрагмальній грижі [17]

У цілому, у сучасній літературі нами не виявлено комплексних робіт, присвячених цій проблематиці.

Усе вищевикладене обумовлює актуальність і своєчасність цього дослідження.

Мета дослідження – визначити вплив величини дефекту діафрагми на ступінь виразності гіпоплазії легень, легеневої гіпертензії, на право-ліве шунтування крові через відкриті фетальні комунікації та використання спеціальних вазодилататорів; наявність гіпоплазії лівих відділів серця; тривалість передопераційної стабілізації та виживання при ПДГ в плодів і новонароджених дітей.

Матеріали і методи дослідження

Проведено ретроспективне дослідження впливу розмірів дефекту діафрагми на виразність ступеня гіпоплазії легень, розвиток легеневої гіпертензії, необхідність застосування спеціальних вазодилататорів, частоту гіпоплазії серця, тривалість передопераційної стабілізації та виживання в 57 новонароджених дітей із ПДГ, які за період 2013–2024 рр. проходили лікування в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (нині – ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України») (далі – Інститут). Хлопчиків було 34 (59,6%), дівчаток – 23 (40,3%). Гестаційний вік новонароджених становив від 32 тижнів до 40 тижнів, у середньому – $38,1 \pm 1,6$ тижня. Недоношених було 22,8% ($n=13$). Маса тіла немовлят варіювала від 1820 г до 4190 г, у середньому – $3070,71 \pm 533,85$ г. Гіпотрофію виявлено в 31,6% ($n=18$) новонароджених дітей. Шляхом кесаревого розтину народилися 92,9% ($n=53$) пацієнтів,

а природним шляхом – 7,1% ($n=4$), виключно за межами Інституту. В умовах акушерської клініки Інституту народилися 53 (92,9%) дитини, інші – 4 (7,1%) пацієнти – у пологових будинках різних областей України. Оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині становила від 1 балу до 8 балів (у середньому – $4,62 \pm 1,48$ бала), на 5-й хвилині – від 2 балів до 9 балів (у середньому – $5,24 \pm 1,36$ бала).

Залежно від величини дефекту діафрагми, згідно із CDHSG [17], новонароджених із ПДГ поділено на дві групи. До I групи залучено 38 (66,7%) дітей із малими і середніми за розмірами дефектами діафрагми (типи А і В), до II групи – 19 (33,3%) пацієнтів із великими і тотальними дефектами діафрагми (типи С і D).

Пренатальну діагностику проведено у 100% ($n=57$) плодів, які народилися з ПДГ, у тому числі у відділенні медицини плода Інституту – у 92,9% ($n=53$), а за місцем проживання вагітної жінки – у 7,1% ($n=4$). При цьому за межами Інституту правильний діагноз установлено лише в 1,7% ($n=1$) плодів, а відповідно у 5,3% ($n=3$) випадків ПДГ не діагностовано.

Наявність і виразність гіпоплазії легень оцінювали за результатами проведення останнього перед пологами пренатального ультразвукового дослідження (УЗД) плода на УЗ-апараті «GE VOLUSON S10 EXPERT». Під час пренатального діагностування в плодів із ПДГ, крім спеціалістів УЗД відділення медицини плода, в обов'язковому порядку був присутнім дитячий хірург (перинатальний консиліум).

Ступінь гіпоплазії легень визначали шляхом сонографічного вимірювання легенево-краніального індексу (lung to head circumference ratio – LHR), спостережуваного/очікуваного легенево-краніального індексу (observer to expected lung to head circumference ratio – o/e LHR) і легенево-торакального індексу (lung to thorax transverse area ratio – L/T ratio). LHR визначали як відношення площі контрлатеральної легені до окружності голови плода. Вимірювання проводили в поперечному зрізі грудної клітки плода на рівні візуалізації на екрані чотирикамерного вигляду серця, в кінці діастолічної фази (рис. 2). LHR вираховували шляхом поділу площі легені (квадратні міліметри) на окружність голови (міліметри) [14]. $LHR < 1,0$ вважається критичним і є показанням для переривання вагітності [6, 11]. O/e LHR – поправка на гестаційний вік шляхом вираження LHR в індексному вигляді, як функції очікуваного показника в контрольній групі, з відповідним гестаційним віком. O/e LHR $< 25\%$ відповідає гіпоплазії легень тяжкого ступеня. L/T ratio визначають як відношення площі контрлатеральної легеневої

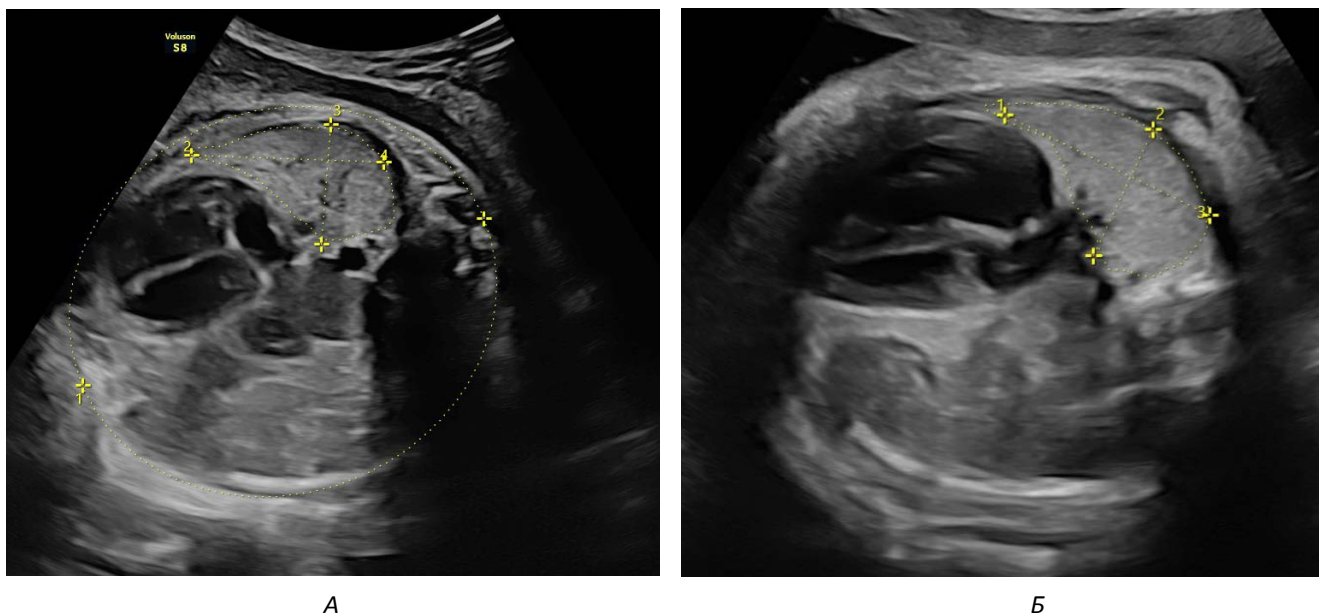


Рис. 2. Ультразвукове зображення вимірювання контрлатеральної/правої легені на рівні чотирикамерного зрізу серця в плоді з лівобічною діафрагмальною грижею в III триместрі вагітності: А – за наявності в лівому гемітораксі петель кишечника і селезінки; Б – за наявності в лівому гемітораксі частки печінки, шлунка, петель кишечника та селезінки



Рис. 3. Датчики пульсоксиметрії (Masimo 4478 Neo CS-3 Bx/20 Neonatal Adult Oximeter Adhesive Sensor New EXP 11-26)

ні до площі грудної клітки, що обмежена ребрами, хребтом і грудиною [29]. Значення L/T ratio 0,08 або менше визначається порогом смертності і зазвичай є смертельним [30].

Ці показники використовували для порівняння ступеня розвитку легень у новонароджених I і II груп із різними за величиною дефектами діафрагми.

Наявність гіпоплазії лівих відділів серця у плодів із ПДГ діагностували під час останнього перед пологамі пренатального УЗД плода (оцінювали ступінь розвитку лівого передсердя, лівого шлуночка,

мітрального клапана, аорти, при виході з лівого шлуночка) і постнатальної ехокардіографії новонародженої дитини.

Для якісного визначення виразності легеневої гіпертензії оцінювали різницю між предуктальною (PreSpO_2) і постдуктальною сатурацією кисню (PostSpO_2) у новонароджених, у періоді їхньої стабілізації перед операцією. З цією метою застосовували два датчики пульсоксиметрії (Masimo 4478 Neo CS-3 Bx/20 Neonatal Adult Oximeter Adhesive Sensor New EXP 11-26) (рис. 3).



Рис. 4. Стрілками позначено датчики для визначення предуктальної та постдуктальної сатурації кисню, розміщені на правій верхній і лівій нижній кінцівках новонародженої дитини з природженою діафрагмальною грижею

Датчик апарату для предуктального вимірювання SpO_2 розміщували на правій верхній кінцівці, а для постдуктальної фіксації SpO_2 – на лівій або правій нижніх кінцівках новонародженої дитини (рис. 4).

Різниця $PreSpO_2$ і $PostSpO_2$ у $\geq 6\%$ свідчила про наявність право-лівого шунтування крові через відкриті фетальні комунікації (артеріальну протоку і овальне вікно) (рис. 5). При цьому тиск у легеневій артерії більший за системний в аорті.

Дані вимірювання предуктальної і постдуктальної сатурацій фіксували двома моніторами, до яких під'єднували датчики пульсоксиметрії.

При різниці $PreSpO_2$ і $PostSpO_2$ у $< 6\%$, або коли ці показники рівні, констатується наявність ліво-правого шунтування крові через відкриті фетальні комунікації, а значить, тиск у легеневій артерії нижчий за системний, – в аорті (рис. 6).

Тривалість передопераційної стабілізації новонароджених із ПДГ оцінювали в годинах (від народження до операції), необхідних для досягнення

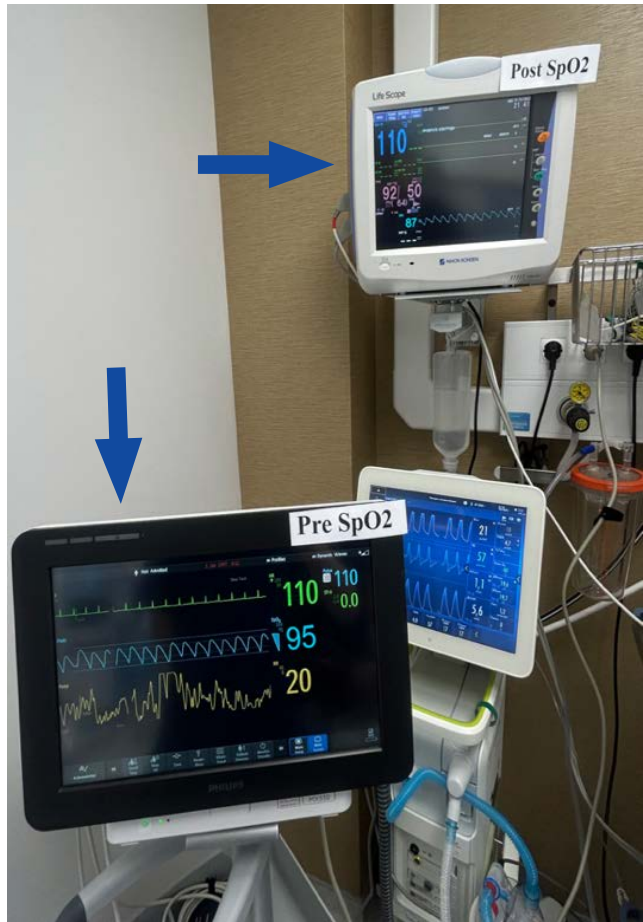


Рис. 5. Два монітори для візуалізації даних пре- і постдуктальної сатурації. Різниця $PreSpO_2$ і $PostSpO_2$ у 8% (у цьому випадку) свідчить про наявність право-лівого шунтування крові через відкриті фетальні комунікації

певних критеріїв готовності пацієнта до оперативного втручання, розроблених у нашій клініці [26].

Усі новонароджені обстежені на предмет визначення типу дефекту діафрагми (А, В, С, D) шляхом інтраопераційного вимірювання площі дефекту діафрагми, окружності грудної клітки новонародженої дитини та їхнього відсоткового відношення, згідно з класифікацією CDHSG [17].

Розрахункову і статистичну обробку результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 365» і «STATISTICA 10» на персональному комп'ютері. Статистичну значущість різниці між порівнюваними групами оцінено за U-критерієм Манна-Вітні (Mann-Whitney U-test). Значення $p < 0,05$ прийнято достовірними. Для аналізу отриманих результатів досліджень використано такі статистичні показники: середня арифметична (М) – для обчислення середнього рівня варіювальної ознаки; середньоквадратичне відхилення (σ) – для оцінювання найімовірнішого відхилення ознаки від її середнього значення.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Результати дослідження та їх обговорення

У пацієнтів I групи дефектів діафрагми типу А не виявлено, тобто в усіх випадках констатовано тип В – 100% (n=38). У новонароджених II групи дефекти типу С виявлено у 84,2% (n=16), а типу D – у 15,8% (n=3).

У таблиці статистично відображено вплив величини дефекту діафрагми на ступінь виразності гіпоплазії легень, наявності легеневої гіпертензії з/без право-лівого шунтування крові через фетальні комунікації, наявності гіпоплазії лівих відділів серця, використання спеціальних вазодилаторів, тривалість передопераційної стабілізації та виживання при ПДГ у плодів і новонароджених дітей.

За даними таблиці, у групі новонароджених дітей I групи середня площа дефекту становила $10,82 \pm 2,87 \text{ см}^2$, тоді як у групі новонароджених II групи – $24,21 \pm 4,52 \text{ см}^2$. Різниця між цими групами була статистично достовірною ($p < 0,01$).

У I групі середнє значення індексу о/е LHR становило $59,56 \pm 21,00\%$, а середнє значення легенево-краніального індексу (LHR) – $1,87 \pm 0,66\%$. У II групі індекс о/е LHR становив $49,22 \pm 13,75\%$, а LHR – $1,54 \pm 0,36\%$. Статистична значущість різниці між групами становила $p < 0,05$, що свідчить про більш виразний ступінь гіпоплазії легень у новонароджених із ПДГ з великими і тотальними дефектами діафрагми. У I групі середнє значення індексу L/Tr ста-



Рис. 6. Різниця PreSpO₂ і PostSpO₂ відсутня, що свідчить про наявність ліво-правого шунтування крові через відкриті фетальні комунікації

новило $0,11 \pm 0,03\%$, тоді як у II групі цей показник був $0,09 \pm 0,02\%$, що також є статистично достовірною різницею ($p < 0,05$). Це також свідчить про більш виразний ступінь гіпоплазії легень у II групі, ніж у I групі.

У I групі новонароджених із малими і середніми дефектами діафрагми право-ліве шунтування крові через фетальні комунікації виявлено в 17,9% випадків, тоді як у II групі новонароджених із великими і тотальними дефектами діафрагми цей показник

Таблиця

Вплив величини дефекту діафрагми на клінічний перебіг природженої діафрагмальної грижі в плодів і новонароджених дітей

Критерії клінічного перебігу	I група пацієнти з малими і середніми дефектами (типи А, В) (n=38)	II група пацієнти з великими і тотальними дефектами діафрагми (типи С, D) (n=19)	Значення p
Площа дефекту діафрагми (см ²)	$10,82 \pm 2,87$	$24,21 \pm 4,52$	$p < 0,01$
Ступінь гіпоплазії легень	о/е LHR (S), % = $59,56 \pm 21,00$	о/е LHR (S), % = $49,22 \pm 13,75$	$p = 0,009$
	LHR (S) = $1,87 \pm 0,66$	LHR (S) = $1,54 \pm 0,36$	$p = 0,003$
	L/Tr = $0,11 \pm 0,03$	L/Tr = $0,09 \pm 0,02$	$p = 0,04$
Наявність право-лівого шунтування, % R L	17,9	47,4	$p = 0,04$
Використання вазодилаторів, %	5,12	15,7	$p = 0,21$
Наявність гіпоплазії лівих відділів серця, %	5,12	26,3	$p = 0,02$
Тривалість передопераційної стабілізації (год.)	$64,43 \pm 29,40$	$99,05 \pm 111,95$	$p = 0,04$
Виживання, %	97,4	73,6	$p = 0,005$

Original articles. Neonatal surgery

становив 47,4%. Різниця між групами також є статистично достовірною ($p < 0,05$). Це констатує, що за наявності великих і тотальних дефектів діафрагми достовірно частіше більш виразна легенева гіпертензія, ніж за наявності малих і середніх дефектів, коли тиск у легеневій артерії вищий за системний, – в аорті, про що свідчить право-ліве шунтування крові через відкриті фетальні комунікації.

Спеціальні вазодилататори при високій легеневій гіпертензії з право-лівим шунтуванням застосовано в 5,12% новонароджених I групи та в 15,7% новонароджених II групи. Статистично значущої різниці між групами за цим показником не виявлено ($p = 0,23$).

Гіпоплазія лівих відділів серця спостерігалася достовірно рідше (5,12%) у новонароджених I групи порівняно з пацієнтами II групи (26,3%); $p < 0,05$. Це свідчить, що за наявності великих і тотальних дефектів діафрагми частіше виникає виразна компресія серця герніюваними в грудну клітку органами черевної порожнини, особливо паренхіматозними. Це призводить до компресійного недорозвитку (гіпоплазії) лівих відділів серця, що, своєю чергою, може негативно впливати на гемодинаміку в цих критичних пацієнтів у периопераційному періоді.

Середня тривалість передопераційної стабілізації в пацієнтів I групи становила $64,4 \pm 29,4$ години, тоді як у новонароджених II групи – $99,0 \pm 111,9$ години. Різниця між групами була статистично значущою ($p < 0,05$), що свідчить про довшу тривалість передопераційної стабілізації стану новонароджених із ПДГ з великими і тотальними дефектами діафрагми. Це можна пояснити більш виразними патофізіологічними проявами ПДГ, обумовленими більшою частотою тяжкості гіпоплазії легень, серця і легеневої гіпертензії в новонароджених II групи, на відміну від I групи.

У I групі показник виживання пацієнтів становив 97,4%, тоді як у II групі – 73,6%. Статистична різниця між групами була значущою ($p < 0,05$), що підтверджує гірший прогноз для новонароджених із великими і тотальними дефектами діафрагми.

Отже, результати дослідження свідчать, що великий і тотальний розміри дефекту діафрагми в новонароджених дітей із ПДГ асоціюються з більш виразним ступенем гіпоплазії легень, підвищеним ризиком розвитку легеневої гіпертензії, гіпоплазії лівих відділів серця і збільшенням тривалості передопераційної стабілізації, що, своєю чергою, негативно впливає на виживання новонароджених із ПДГ.

Проведене дослідження розкриває важливі аспекти впливу величини дефекту діафрагми на клініч-

ний перебіг ПДГ у новонароджених дітей. Вивчено кореляційні зв'язки між розмірами дефекту діафрагми і ступенем гіпоплазії легень, наявністю і виразністю легеневої гіпертензії, необхідністю застосування спеціальних вазодилататорів, частотою гіпоплазії лівих відділів серця, тривалістю передопераційної стабілізації та виживанням, які мають значні клінічні наслідки для лікування новонароджених дітей із цією критичною патологією.

Середня площа дефектів у групі пацієнтів із великими і тотальними дефектами діафрагми (типи C, D) була значно більшою ($24,21 \pm 4,52$ см²), ніж у групі новонароджених із малими і середніми дефектами (типи A, B) ($10,82 \pm 2,87$ см²). Результати наведеного дослідження підтверджують, що великі і тотальні дефекти діафрагми асоціюються з більшим ступенем виразності гіпоплазії легень у плодів і новонароджених дітей із ПДГ. Це підтверджується і висновками попередніх досліджень деяких авторів, які також вказують на кореляцію між величиною дефекту діафрагми і ступенем гіпоплазії легень. Так, у роботі D. Ameis та співавт. виявлено, що новонароджені діти з ПДГ з великими дефектами діафрагми мають значно більшу ймовірність розвитку гіпоплазії легень тяжкого ступеня [27]. Подібні результати отримані також у дослідженнях інших авторів, які стверджують, що ступінь легеневої гіпоплазії тісно корелює з величиною дефекту діафрагми [2,7].

За даними, отриманими в наведеній нами роботі, середній індекс о/е LHR у групі новонароджених із ПДГ з великими і тотальними дефектами становить $47,80 \pm 14,77\%$, що підтверджує наявність гіпоплазії легень більш тяжкого ступеня порівняно з $61,26 \pm 20,06\%$ у групі пацієнтів із дефектами діафрагми малої і середньої величини. Результати наведеного нами дослідження підтверджують висновки інших подібних досліджень [1,16].

Дані наведеного нами дослідження також свідчать, що легенева гіпертензія з право-лівим шунтуванням крові через відкриті фетальні комунікації в пацієнтів із великими і тотальними дефектами (типи C, D) (47,4%) виникає достовірно частіше, ніж у немовлят із малими і середніми дефектами (типи A, B) (17,9%). Ці результати відповідають даним літератури, що виразний ступінь гіпоплазії легень призводить до розвитку легеневої гіпертензії [3,21]. Однак частота застосування спеціальних вазодилататорів не має статистично значущої різниці між групами (5,12% проти 15,7%; $p = 0,23$). Цей результат може бути пов'язаний із тим, що не всі пацієнти з ПДГ з легеневою гіпертензією потребують застосування цих препаратів. Зазначено, що в час-

тини новонароджених дітей із легеневою гіпертензією і право-лівим шунтуванням крові цю ситуацію можна скоригувати шляхом підбирання оптимальних параметрів штучної вентиляції легень та інших медикаментозних засобів без потреби застосування спеціальних вазодилататорів. Крім того, ефективність використання спеціальних вазодилататорів у контексті ПДГ, на думку деяких клініцистів, залишається неоднозначною і залежить від багатьох чинників, у т.ч. від тяжкості легеневої гіпертензії та від індивідуальних характеристик пацієнтів [9,15,18].

Наведені нами дані також свідчать про значно вищу частоту виникнення гіпоплазії лівих відділів серця в новонароджених із великими і тотальними дефектами діафрагми – 26,3% порівняно з 5,12% пацієнтів із малими і середніми дефектами; $p < 0,05$. Цей висновок відповідає результатам попередніх досліджень, які показують тісний зв'язок між великими дефектами діафрагми і розвитком кардіоваскулярних аномалій [4,23,25]. Так, згідно з дослідженням Z.J. Coffman та співавт., величина дефекту діафрагми може значно впливати на функцію і розвиток серця, особливо лівих його відділів, що підтверджується високою кореляцією між розміром дефекту діафрагми при ПДГ і ступенем гіпоплазії лівих відділів серця [4].

Деякі автори декларують складність клінічного ведення новонароджених дітей із ПДГ із великими і тотальними дефектами діафрагми, що, своєю чергою, потребує тривалішого періоду передопераційної стабілізації цих пацієнтів [19,28]. Результати наведеного нами дослідження також підтверджують, що період передопераційної стабілізації новонароджених дітей із ПДГ з великими і тотальними дефектами діафрагми значно довший, ніж у немовлят із групи із малими і середніми дефектами діафрагми ($99,05 \pm 111,95$ години і $64,43 \pm 29,40$ години, відповідно).

Наведені нами дані свідчать, що виживання новонароджених із ПДГ із великими дефектами діафрагми достовірно нижче (73,6%), ніж у групі з меншими дефектами (97,4%). Ці результати підтверджують висновки інших досліджень, які вказують на погіршення прогнозу виживання новонароджених із ПДГ за наявності великих і тотальних дефектів діафрагми [5,7,12,22,24]. Так, за даними дослідження Р. Рупігандла та співавт., новонароджені з великими і тотальними дефектами діафрагми при ПДГ і тяжкими ускладненнями, такими як гіпоплазія легень тяжкого ступеня і легенева гіпертензія, мають менші шанси на виживання, ніж пацієнти без таких ускладнень [12].

Висновки

Величина дефекту діафрагми суттєво впливає на ступінь гіпоплазії легень, виразність легеневої гіпертензії, частоту гіпоплазії лівих відділів серця, тривалість передопераційної стабілізації та виживання новонароджених, але не впливає на використання спеціальних вазодилататорів.

Оцінюючи прогноз у новонароджених дітей із ПДГ і плануючи в них лікувальну тактику, важливо враховувати вищезазначені чинники.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Ackerman KG, Pober BR. (2007, May 15). Congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypoplasia: new insights from developmental biology and genetics. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 145C(2): 105-108. doi: 10.1002/ajmg.c.30133. PMID: 17436306; PMCID: PMC2891760.
2. Ameis D, Khoshgoo N, Keijzer R. (2017, Jun). Abnormal lung development in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 26(3): 123-128. Epub 2017 Apr 25. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2017.04.011. PMID: 28641748.
3. Carlo W, Davis D, Wright J. (2021). Ratio of observed to expected lung-to-head ratio in newborns with diaphragmatic hernia. *Neonatology Today.* 12(3): 134-142.
4. Coffman ZJ, McGahren ED, Vergales BD, Saunders CH, Vergales JE. (2019, Jun). The effect of congenital diaphragmatic hernia on the development of left-sided heart structures. *Cardiol Young.* 29(6): 813-818. Epub 2019 Jun 6. doi: 10.1017/S1047951119000891. PMID: 31169099.
5. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group; Lally KP, Lally PA, Lasky RE, Tibboel D, Jaksic T et al. (2007, Sep). Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 120(3): e651-7. doi: 10.1542/peds.2006-3040. PMID: 17766505.
6. Deprest J, Gratacos E, Nicolaides KH. (2004). Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 24: 121-126.
7. Emanuel H, Breitschopf HV, Harting MT, Martinez Castillo DJ, Yadav A, McBeth K et al. (2023). Pulmonary outcomes of congenital diaphragmatic hernia patients based on defect size (CDH Study Group Stage). *Transl Pediatr.* 12(8): 1490-1503. doi: 10.21037/tp-23-14.
8. Fraga MV, Hedrick HL, Rintoul NE, Wang Y, Ash D, Flohr SJ et al. (2024, Aug). Congenital Diaphragmatic Hernia Patients with Left Heart Hypoplasia and Left Ventricular Dysfunction Have Highest Odds of Mortality. *J Pediatr.* 271: 114061. Epub 2024 Apr 16. doi: 10.1016/j.jpeds.2024.114061. PMID: 38636784; PMCID: PMC11239301.
9. Gien J, Kinsella JP. (2016, Jun). Management of pulmonary hypertension in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Perinatol.* 36; Suppl 2: S28-31. doi: 10.1038/jp.2016.46. PMID: 27225962.
10. Graham TW, Wung JT. (2021). Advances in the Understanding and Management of Pulmonary Hypoplasia in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Pediatric Surgery International.* 37(6): 881-889. doi: 10.1007/s00383-021-04832-0.
11. Harrison MR, Sydorak RM, Fazzel JA et al. (2003). Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: prelude to a randomized controlled trial. *J. Pediatr. Surg.* 38: 1012-1020.

Original articles. Neonatal surgery

12. Harting MT, Lally KP. (2014, Dec). The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group registry update. *Semin Fetal Neonatal Med.* 19(6): 370-375. Epub 2014 Oct 11. doi: 10.1016/j.siny.2014.09.004. PMID: 25306471.
13. Horn-Oudshoorn EJJ, Knol R, Te Pas AB, Hooper SB, Cochiusden Otter SCM, Wijnen RMH et al. (2020, Jul). Perinatal stabilisation of infants born with congenital diaphragmatic hernia: a review of current concepts. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 105(4): 449-454. Epub 2020 Mar 13. doi: 10.1136/archdis-child-2019-318606. PMID: 32170029; PMCID: PMC7363792.
14. Jani J, Nicolaides K, Keller R et al. (2007). Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 30: 67-71.
15. Jeremiasen I, Naumburg E, Westöö C, G Weismann C, Tran-Lundmark K. (2021). Vasodilator therapy for pulmonary hypertension in children: a national study of patient characteristics and current treatment strategies. *Pulmonary Circulation.* 11: 1-8 20458940211057891. <https://doi.org/10.1177/20458940211057891>.
16. Kuchnowska D, Luterek K, Węgrzyn P, Kosiński P. (2024, Feb 29). Review of the Evaluation of Pulmonary Hypoplasia as an Important Determinant of Clinical Outcomes in Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Med Sci Monit.* 30: e943259. doi: 10.12659/MSM.943259. PMID: 38419323; PMCID: PMC10913292.
17. Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP et al. (2013, Dec). Standardized reporting for congenital diaphragmatic hernia—an international consensus. *J Pediatr Surg.* 48(12): 2408-2415. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.014. PMID: 24314179.
18. Liu C, Li J, Wei Y et al. (2023). Preliminary study on the predictive value of the vasoactive-inotropic score for the prognosis of neonatal congenital diaphragmatic hernia. *BMC Surg.* 23: 69. <https://doi.org/10.1186/s12893-023-01970-3>.
19. Lohmann P, Rhee C, King A. (2023). Manejo preoperatorio para la hernia diafragmática congénita: directrices del Texas Children's Hospital para el manejo preoperatorio de la hernia diafragmática congénita. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 1(2): 50-58. doi: 10.59594/iicqp.2023.v1n2.64.
20. McGahren ED, Fox DA. (2019). Pathophysiology of Congenital Diaphragmatic Hernia and Its Effects on Lung Development. *Neonatology.* 115(3): 305-312. doi: 10.1159/000496788.
21. Mohseni-Bod H, Bohn D. (2007, May). Pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 16(2): 126-133. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2007.01.008. PMID: 17462565.
22. Otaño JC, Murua V, Rugilo J, Reusmann A, Ruhrnschopf CG et al. (2024, Jul). Congenital diaphragmatic hernia: relationship between defect size and outcome. Experience in a reference centre. *An Pediatr (Engl Ed).* 101(1): 29-35. Epub 2024 Jul 8. doi: 10.1016/j.anpede.2024.04.020. PMID: 38971707.
23. Patel N, Massolo AC, Kraemer US, Kipfmüller F. (2022). The heart in congenital diaphragmatic hernia: Knowns, unknowns, and future priorities. *Front. Pediatr.* 10: 890422. doi: 10.3389/fped.2022.890422.
24. Puligandla P, Skarsgard E, Baird R, Guadagno E, Dimmer A, Ganesco O et al. (2024, Apr 18). Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia: a 2023 update from the Canadian Congenital Diaphragmatic Hernia Collaborative. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 109(3): 239-252. doi: 10.1136/archdis-child-2023-325865. PMID: 37879884.
25. Ruano R, Javadian P, Kailin JA, Maskatia SA, Shamshirsaz AA, Cass DL et al. (2015, Jun). Congenital heart anomaly in newborns with congenital diaphragmatic hernia: a single-center experience. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 45(6): 683-688. Epub 2015 May 4. doi: 10.1002/uog.14648. PMID: 25158239.
26. Slepov OK, Ponomarenko OP, Slepova LF. (2013). Clinical-instrumental and laboratory criteria of readiness for radical correction of congenital diaphragmatic hernia in newborns. *International Journal of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology.* IV(1): 72-73. [Слепов ОК, Пономаренко ОП, Слепова ЛФ. (2013). Клініко-інструментальні та лабораторні критерії готовності до радикальної корекції природженої діафрагмальної грижі у новонароджених дітей. Міжнародний журнал педіатрії, акушерства і гінекології. IV(1): 72-73].
27. Smith RS, Black RE, Schultz JM. (2023). Survival rates in congenital diaphragmatic hernia: Influence of defect size. *Journal of Perinatology.* 43(4): 422-428.
28. Sullivan R et al. (2021). Preoperative Stabilization in Congenital Diaphragmatic Hernia: A Comprehensive Review. *Pediatric Surgery International.* 37(7): 879-888.
29. Tsukimori K, Masumoto K, Morokuma S et al. (2008). The lung-to-thorax transverse area ratio at term and near term correlates with survival in isolated congenital diaphragmatic hernia. *J. Ultrasound Med.* 27: 707-713.
30. Usui N, Okuyama H, Sawai T et al. (2007). Relationship between L/T ratio and LHR in the prenatal assessment of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 23: 971-976.
31. Zani A, Chung WK, Deprest J, Harting MT, Jancelewicz T, Kuni-saki SM et al. (2022, Jun 1). Congenital diaphragmatic hernia. *Nat Rev Dis Primers.* 8(1): 37. doi: 10.1038/s41572-022-00362-w. PMID: 35650272.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – чл.-кор. НАМН України, д.мед.н., проф., керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Знак Костянтин Леонідович – н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0002-8370-4390>.

Гребініченко Ганна Олександрівна – д.мед.н., зав. відділення медицини плода ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0003-4391-6724>.

Шадрін Олег Геннадійович – д.мед.н., проф., зав. відділення проблем соматичних та гастроентерологічних захворювань у дітей ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0002-5901-7013>.

Стаття надійшла до редакції 03.04.2025 р., прийнята до друку 16.09.2025 р.