

УДК 616.26-056.7-053.3-036-07-08

Є.О. Слепов, О.А. Данилов

Природжені діафрагмальні грижі в дітей старших одного місяця життя: особливості клінічного перебігу, діагностування і лікувальної тактики

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

Paediatric Surgery (Ukraine). 2026. 1(90): 67-75. doi: 10.15574/PS.2026.1(90).6775

For citation: Sliepov IeO, Danilov OA. (2026). Congenital diaphragmatic hernias in children older than 1 month of life: features of clinical course and diagnostics, treatment tactics. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(90): 67-75. doi: 10.15574/PS.2026.1(90).6775.

Мета – проаналізувати клінічні особливості, результати діагностування природжених діафрагмальних гриж (ПДГ), виявлених після періоду новонародженості; розробити алгоритм діагностування ПДГ.

Матеріали і методи. Проведено ретроспективне дослідження медичної документації 27 дітей віком від 1,5 місяця до 13 років із пізно діагностованими ПДГ, які перебували на лікуванні в клініці дитячої хірургії. Проаналізовано вік і стать пацієнтів, тип і локалізацію ПДГ, клінічні прояви, асоційовані вади розвитку, результати інструментальних методів дослідження і лікування. Для діагностування застосовано рентгенологічні, ультразвукові, ендоскопічні методи, а також комп'ютерну і магнітно-резонансну томографію за показаннями. Статистичну обробку результатів проведено методами описової статистики.

Результати. Пізно діагностовані ПДГ виявлено у 27 (15,9%) зі 170 дітей, зокрема, грижу Бохдалека – у 21 (77,8%) пацієнта, грижу Морганьї – у 6 (22,2%) дітей. Клінічні прояви були різноманітними та неспецифічними, переважали респіраторні й гастроінтестинальні симптоми або їх поєднання. Основним методом первинного діагностування була оглядова рентгенографія органів грудної клітки і черевної порожнини у двох проекціях. За недостатньої інформативності застосовано контрастні рентгенологічні дослідження, ультразвукове дослідження, комп'ютерну або магнітно-резонансну томографію. На підставі отриманих результатів розроблено алгоритм діагностування пізно виявлених ПДГ.

Висновки. Пізно діагностовані ПДГ характеризуються поліморфною клінічною картиною, що часто призводить до затримки встановлення діагнозу. Провідним методом первинного діагностування є оглядова рентгенографія органів грудної клітки та черевної порожнини у двох проекціях, тоді як додаткові інструментальні методи застосовують за показаннями для уточнення діагнозу і планування оперативного втручання. Запропонований алгоритм діагностування дає змогу оптимізувати обстеження дітей із підозрою на ПДГ, скоротити терміни встановлення діагнозу і своєчасно визначити показання до хірургічного лікування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків або законних представників дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, природжена діафрагмальна грижа, грижа Бохдалека, грижа Морганьї, діагностування, алгоритм діагностування, лікувальна тактика.

Congenital diaphragmatic hernias in children older than 1 month of life: features of clinical course and diagnostics, treatment tactics

Ie.O. Sliepov, O.A. Danilov

Center for Neonatal Surgery of Developmental Malformations and Their Rehabilitation of SI «All-Ukrainian Center for Motherhood and Childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Aim – to analyze the clinical features and diagnostic outcomes of congenital diaphragmatic hernias (CDH) detected after the neonatal period and to develop a diagnostic algorithm for them.

Original articles. Thoracic and abdominal surgery

Materials and methods. A retrospective review of medical records was conducted for 27 children aged 1.5 months to 13 years with late-diagnosed CDH who were treated at the Department of Pediatric Surgery. The study analyzed the patients' age and sex, the type and location of the hernia, clinical manifestations, associated congenital anomalies, and the results of diagnostic and therapeutic procedures. For diagnosis, X-ray, ultrasound, and endoscopic methods were used, as well as computed tomography and magnetic resonance imaging when indicated. Statistical analysis of the results was performed using descriptive statistics.

Results. Late-diagnosed CDH were identified in 27 (15.9%) of 170 children with CDH, specifically Bochdalek's hernia in 21 (77.8%) patients and Morgagni's hernia in 6 (22.2%). Clinical manifestations were varied and nonspecific, with respiratory and gastrointestinal symptoms — or a combination thereof — predominating. The primary diagnostic method was plain radiography of the chest and abdomen in two projections. When X-rays were insufficiently informative, contrast-enhanced X-ray studies, ultrasound, computed tomography, or magnetic resonance imaging were used. Based on the results obtained, a diagnostic algorithm for late-detected CDH was developed.

Conclusions. Late-diagnosed CDH are characterized by a polymorphic clinical picture, which often leads to a delay in diagnosis. The primary diagnostic method is a chest and abdominal X-ray in two projections, while additional imaging methods are used as indicated to confirm the diagnosis and plan surgical intervention. The proposed diagnostic algorithm makes it possible to optimize the evaluation of children with suspected CDH, shorten the time to diagnosis, and timely determine the indications for surgical treatment.

The study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent was obtained from the parents or legal guardians of the children participating in the study.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: children, congenital diaphragmatic hernia, Bochdalek hernia, Morgagni hernia, diagnosis, diagnostic algorithm, treatment strategy.

Вступ

Природжені діафрагмальні грижі (ПДГ) – рідкісні вади діафрагми з частотою виникнення близько 1:2000 – 1:5000 народжених дітей [9,22,35]. За анатомічним розташуванням дефекту, ПДГ класифікують на дві групи: задньо-бокові і передньо-центральної [36]. Найчастіше трапляються задньо-бокові грижі (грижі Бохдалека – ГБ), у 70-75% випадків. Більшість із них мають лівобічну локалізацію (85%), рідше – правобічну (13%), украй рідко – двобічну (2%) [22,36]. Найрідкіснішими є передньо-центральної грижі Морганьї (ГМ) [28]. ГМ – це природжений дефект діафрагми, що характеризується передньою, загридинною грижею черевного вмісту через грудино-реберний трикутник [15]. Ці грижі можуть бути однобічними (справа чи зліва) і двобічними [4,28]. ГМ завжди мають грижовий мішок [4,11,38] на відміну від ГБ, за яких грижовий мішок у більшості випадків відсутній (комунікуюча грижа) або (рідше) наявний (некомунікуюча грижа) [1].

Рідкісність патології, значний відсоток безсимптомного перебігу або неспецифічна і варіабельна симптоматика утруднюють діагностування, нерідко ведуть до клінічних і рентгенологічних діагностичних помилок, прийняття хибної лікувальної тактики і значної кількості ятрогенних ускладнень.

Усе викладене вище визначає актуальність цього дослідження.

Мета дослідження – проаналізувати клінічну картину рідкісних пізно виявлених ПДГ (ГМ і ГБ); розробити діагностичний алгоритм ПДГ.

Матеріали і методи дослідження

У дитячій хірургічній клініці ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка

О.М. Лук'янової НАМН України» (нині – ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України») перебували на лікуванні 170 дітей із ПДГ (ГБ і ГМ) у віці від 0 до 13 років, із них – 143 новонароджених. Із цієї статистики вилучено природжені діафрагмальні евертації і грижі стравохідного отвору діафрагми, а також дітей першого місяця життя. ПДГ діагностовано у 27 дітей від одного місяця життя. Вік пацієнтів становив від 1,5 місяця до 13 років, у середньому – 40,7±36,1 місяця (3,4±3,0 року); дівчаток було 12 (44,4%), хлопчиків – 15 (55,6%), зі співвідношенням 1:1,25. Серед пізно діагностованих гриж ГМ виявлено у 6 дітей віком від 3 місяців до 10 років, у середньому – 25,8±4,3 місяця (2,1±0,3 року), з них було 3 дівчаток і 3 хлопчиків; а ГБ – у решти дітей (21 дитини) віком від 1,5 місяця до 13 років, у середньому – 44,9±39,8 місяця (3,7±3,3 року), з них було 9 дівчаток і 12 хлопчиків.

Оцінено такі показники: вік, стать дитини, характер і бік грижі, наявність і характер клінічних проявів, наявність асоційованих аномалій, методи діагностування.

Серед методів діагностування застосовано: 1) променеві (рентгенографію (Rö), рентгеноскопію органів грудної клітки (ОГК) і черевної порожнини (ЧП) у двох проєкціях; рентгенконтрастну рентгенографію: пасаж шлунково-кишковим трактом (ШКТ) та іригографію; комп'ютерну томографію (КТ) із внутрішньовенним контрастуванням; магнітно-резонансну томографію (МРТ); 2) ультразвукове дослідження (УЗД) органів ЧП і заочеревинного простору (ЗП), ехокардіографію (Ехо-КГ), нейросонографію (НСГ); ендоскопічні: фіброезофагогастроудоденоскопію (ФЕГДС).

Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

Таблиця 1

Клініко-діагностичні критерії при грижі Морганьї

Вік	Стать	Клінічні ознаки	Термін від появи симптомів до встановлення діагнозу	Методи діагностування
10 років	Дівчинка	затримка фізичного розвитку, закреп, біль у животі	7 років	оглядова Rø ОГК і ЧП; пасаж контрасту ШКТ; УЗД
4 місяці	Хлопчик	задишка, ціаноз, блювання, затримка фізичного розвитку	4 місяці	оглядова Rø ОГК і ЧП; пасаж контрасту ШКТ; УЗД ОЧП і ЗП, Ехо-КГ, НСГ
7 місяців	Дівчинка	задишка, бронхіт, затримка фізичного розвитку	2 місяці	оглядова Rø ОГК і ЧП; пасаж контрасту ШКТ; іригографія; УЗД ОЧП і ЗП, Ехо-КГ, НСГ; КТ
3 місяці	Хлопчик	задишка, пневмонія, підвищення температури тіла, відмова від їжі, затримка фізичного розвитку	1 місяць	оглядова Rø ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП, Ехо-КГ, НСГ; КТ
1 рік 2 місяці	Хлопчик	задишка, рецидивний бронхіт, пневмонія, підвищення температури тіла	11 місяців	оглядова Rø ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП, Ехо-КГ
7 місяців	Дівчинка	кашель, закреп, синдром Дауна, стеноз легеневої артерії	1 місяць	оглядова Rø ОГК і ЧП; іригографія; УЗД ОЧП і ЗП, Ехо-КГ, НСГ

Статистичний аналіз проведено методами описової статистики. Для кількісних показників визначено середнє значення (М) і стандартне відхилення (SD). Якісні показники наведено у вигляді абсолютних значень і часток (%). Статистично значущими прийнято відмінності за двостороннього рівня значущості $p < 0,05$.

Дослідження схвалено етичним комітетом установи і проведено відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків пацієнтів.

Результати дослідження та їх обговорення

Пізно виявлені (після одного місяця життя) ПДГ становили 15,9% усіх ПДГ, серед них ГБ виявлено у 12,4%, а ГМ – у 3,5%.

У таблиці 1 наведено клініко-діагностичні критерії при ГМ.

У всіх (100%) дітей із ГМ були симптоми, які проявлялися порушеннями з боку респіраторної системи (ізолювано – $n=1$) і/або ШКТ (ізолювано – $n=1$), але в більшості (у 4 випадках) були ознаки сумісних порушень обох цих систем. Зокрема, респіраторні зміни проявлялись у вигляді: задишки ($n=4$), ціанозу ($n=3$), кашлю ($n=1$), підвищення температури тіла ($n=2$) або неспецифічних порушень функції ШКТ: закрепа ($n=2$), болю в животі ($n=1$), блювання ($n=1$), а також відмови від їжі ($n=1$) і затримки фізичного розвитку (погана надбавка маси тіла) – у 4 дітей.

У всіх (100%) пацієнтів дослідження почали з оглядової Rø ОГК і ЧП у прямій і боковій проекціях. При цьому в ретростернально-реберному просторі праворуч ($n=5$, 83,3%) або ліворуч ($n=1$, 16,7%) визначили тінь грижового випинання напівовальної або грушо-

подібної форми. В боковій проекції тінь грижового випинання нашаровувалася на серце і межистіння.

Рентгенконтрастне дослідження ШКТ провели 83,3% ($n=5$) пацієнтів. Воно включало пасаж контрастної речовини ШКТ – 50% ($n=3$) та іригографію – 33,3% ($n=2$), а також дало змогу виявити в 3 випадках товсту кишку в грижовому вмісті.

Ультразвукове дослідження виконали у 100% пацієнтів: УЗД органів ЧП і ЗП ($n=6$, 100%); Ехо-КГ ($n=6$, 100%), а також НСГ ($n=4$, 66,7%). Це дослідження провели для спростування набутої або природженої патології центральної нервової системи, серця, нирок або інших органів, а також для уточнення характеру грижового вмісту. Вмістом ГМ у 66,7% ($n=4$) випадках виявили частку печінки. В 1 дитини діагностували природжену ваду серця – клапанний стеноз легеневої артерії.

Комп'ютерну томографію з внутрішньовенним (в/в) контрастуванням виконали двом дітям з ГМ, у складних діагностичних випадках, коли в грижовому мішку знаходився великий чепець або частина печінки (з метою диференційного діагностування з пухлиною передньо-нижнього межистіння).

Асоційовані вади розвитку в пацієнтів із ГМ виявили у 2 (33,3%) випадках. Усі вони були множинними. У хлопчика віком 4 місяці: ГМ, правобічна клишоногість, пупкова кила та водянка сім'яного канатику. У дівчинки віком 7 місяців: ГМ, вада серця (клапанний стеноз легеневої артерії), синдром Дауна.

Наявність ГМ вважали абсолютним показанням до невідкладного хірургічного лікування.

У таблиці 2 наведено клініко-діагностичні критерії при діафрагмальних ГБ.

Original articles. Thoracic and abdominal surgery

Таблиця 2

Клініко-діагностичні критерії при грижі Бохдалека

Вік	Стать	Клінічні ознаки	Термін від появи симптомів до встановлення діагнозу	Методи діагностування
13 років	Хлопчик	біль у животі; відрижка, блювання; затримка фізичного розвитку	10 років	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту (Барію сульфат (Ba) ШКТ
12 років	Хлопчик	біль у животі; закрєп; затримка фізичного розвитку; задишка за фізичного навантаження	7 років	оглядова Rö ОГК і ЧП; іригографія
4 років 5 місяців	Хлопчик	задишка за фізичного навантаження; закрєп	1,5 року	оглядова Rö ОГК і ЧП
10 років	Хлопчик	задишка за фізичного навантаження; закрєп	7 років	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту (Ba) ШКТ
2 роки 3 місяці	Хлопчик	рецидивний бронхіт; задишка (у спокої); відмова від їжі, в'ялість	2 роки	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту ШКТ; УЗД ЧП, ЗП, Ехо-КГ
1 рік	Хлопчик	біль у животі; блювання; метеоризм (здуття живота); закрєп («козині кульки»)	2 місяці	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту (Ba) ШКТ; УЗД ЧП, ЗП, Ехо-КГ; ендоскопія: ФГДС
3 роки 5 місяців	Хлопчик	кашель (періодичний); рецидивний бронхіт, пневмонія	1 рік	оглядова Rö ОГК і ЧП; рентгеноскопія ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП
5 місяців	Хлопчик	задишка (у спокої); ціаноз шкірних покривів	2 доби	оглядова Rö ОГК і ЧП; рентгеноскопія ОГК і ЧП
1 рік	Хлопчик	задишка; рецидивний бронхіт, пневмонія; затримка фізичного розвитку	1 рік	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту (водорозчинного) ШКТ
9 місяців	Хлопчик	задишка; акроціаноз; часті респіраторні захворювання; підвищення температури тіла до 38°C; блювання (зеленню)	9 місяців	оглядова Rö ОГК і ЧП
12 років	Хлопчик	закрєп (стійкий); задишка за фізичного навантаження; швидка втомлюваність; біль (поколювання) у ділянці серця	10 років	оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту (Ba) ШКТ; УЗД ЧП, ЗП, Ехо-КГ; КТ з в/в контрастуванням ОГК
9 місяців	Дівчинка	блювання; кашель; задишка за фізичного навантаження	1 місяць	оглядова Rö ОГК і ЧП; рентгеноскопія ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП; НСГ
1 рік 4 місяці	Дівчинка	задишка за фізичного навантаження; затримка фізичного розвитку (гіпотрофія II ступеня)	1 доба	оглядова Rö ОГК і ЧП; КТ з в/в контрастуванням ОГК
7 місяців	Дівчинка	задишка; ціаноз	1 доба	оглядова Rö ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП; Ехо-КГ; НСГ
4 місяці	Дівчинка	блювання; неспокій; відмова від їжі; задишка за фізичного навантаження; підвищення температури тіла до 37,4°C	4 доби	оглядова Rö ОГК і ЧП; УЗД ОЧП, ЗП, Ехо-КГ, НСГ; КТ з в/в контрастуванням ОГК
11 років	Дівчинка	біль у животі; швидка втомлюваність; задишка за фізичного навантаження	10 років	оглядова Rö ОГК і ЧП
1 рік 11 місяців	Дівчинка	рецидивний бронхіт; задишка за фізичного навантаження	1 рік	оглядова Rö ОГК і ЧП; рентгеноскопія ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП; Ехо-КГ
2,5 місяця	Дівчинка	затримка фізичного розвитку; неспокій, особливо вночі; задишка	1,5 місяця	оглядова Rö ОГК і ЧП; УЗД ОЧП і ЗП; Ехо-КГ
6 років	Дівчинка	нудота; закрєп; біль у грудній клітці	6 місяців	оглядова Rö ОГК і ЧП; УЗД ОЧП, ЗП, Ехо-КГ; ендоскопія; анорманометрія
1,5 місяця	Дівчинка	безсимптомний перебіг	-	Пренатально діагностована; оглядова Rö ОГК і ЧП; пасаж контрасту ШКТ; УЗД ОЧП і ЗП
2,5 місяця	Хлопчик	задишка за фізичного навантаження; рецидивні бронхолегеневі захворювання	1 доба	оглядова Rö ОГК і ЧП; МРТ; УЗД ОЧП і ЗП

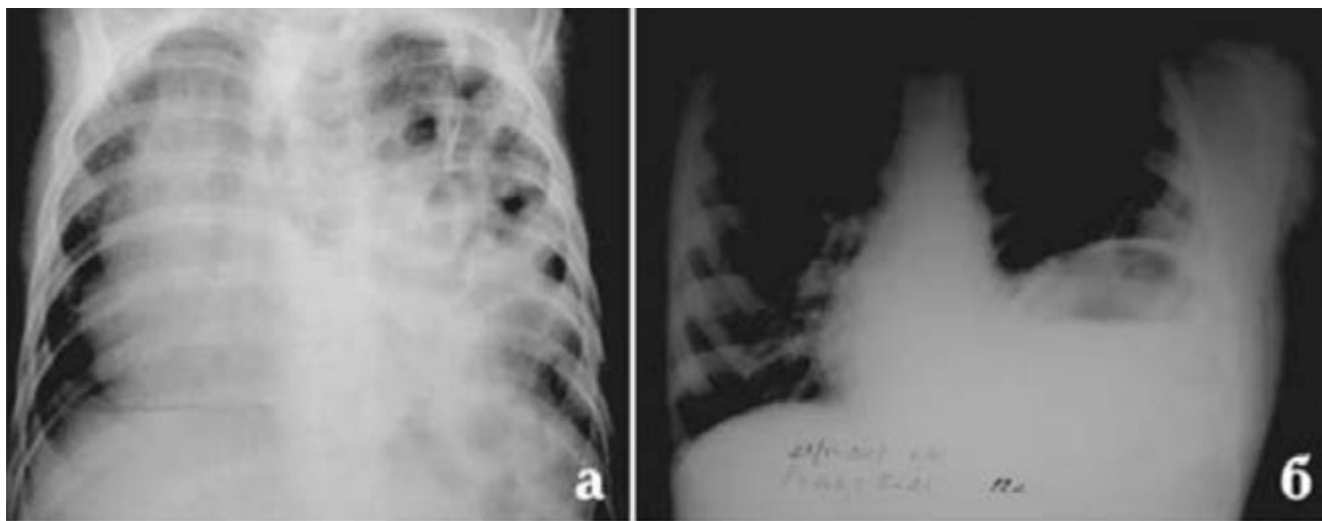


Рис. 1. Оглядові рентгенограми органів грудної клітки і черевної порожнини в прямій (а) і боковій (б) проекціях при грижі Бохдалека в дітей: а) 7 місяців; б) 12 років

У 95% (n=20) дітей із ГБ були дві групи симптомів: одна – з боку респіраторної системи, інша – ШКТ. У більшості випадків (61,9% (n=13)) були комбіновані клінічні прояви обох цих систем, і менш часто – ізольовані, з боку дихальної системи: 23,8% (n=5) або ШКТ (14,3% (n=3)) (табл. 2). Безсимптомний перебіг вади спостерігався лише в 1 (4,8%) випадку.

Серед симптоматичних пацієнтів клінічно порушення дихальної системи проявлялись у вигляді: задишки – 75,0% (n=15): у спокої – 30,0% (n=6) або за фізичного навантаження – 45,0% (n=9); рецидивних бронхолегеневих захворювань – 25,0% (n=5); ціанозу шкірних покривів – 15,0% (n=3); кашлю – 10,0% (n=2); підвищення температури тіла – 10,0% (n=2); болю в грудній клітці – 10,0% (n=2); швидкої втомлюваності – 10,0% (n=2) і неспокою – 10,0% (n=2).

Клінічні неспецифічні ознаки порушення функції ШКТ проявлялися: закрепом – 30,0% (n=6); блюванням – 30,0% (n=6); болем у животі – 25,0% (n=5); затримкою фізичного розвитку – 25,0% (n=5); відмовою від їжі – 10,0% (n=2); метеоризмом – 5,0% (n=1).

Клінічні ознаки у 28,6% (n=6) дітей виникали з перших днів після народження. Тоді ж і діагностували ваду розвитку. В інших дітей (75,0% (n=15)) від появи симптомів до встановлення діагнозу минуло від 1 місяця до 10 років, у середньому – $3,5 \pm 1,7$ року.

Стартовим і базисним методом діагностування ГБ у дітей віком від одного місяця є оглядова R₀ ОГК і ЗП у прямій і боковій проекціях, у вертикальному положенні, яку провели усім 100% (n=21) дітей з цією патологією (рис. 1). Цей метод був єдиним і остаточним у 14,3% (n=3) наших пацієнтів.

В інших 85,7% (n=18) випадків його доповнили іншими методами діагностування (табл. 2). R₀ ОГК



Рис. 2. Рентгенограма з контрастуванням шлунково-кишкового тракту при грижі Бохдалека в дитини віком 12 років

і ЧП дає змогу виявити бік ураження, наявність у грудній клітці органів ЧП, особливо порожнистих, у вигляді кільцеподібних утворень різного розміру, заповнених повітрям, які змінюють форму, величину, локалізацію в динаміці. Також можна виявити наявність грижового мішка, контурів діафрагми або їхню відсутність на боці грижі і, таким чином, опосередковано судити про розмір дефекту діафрагми.

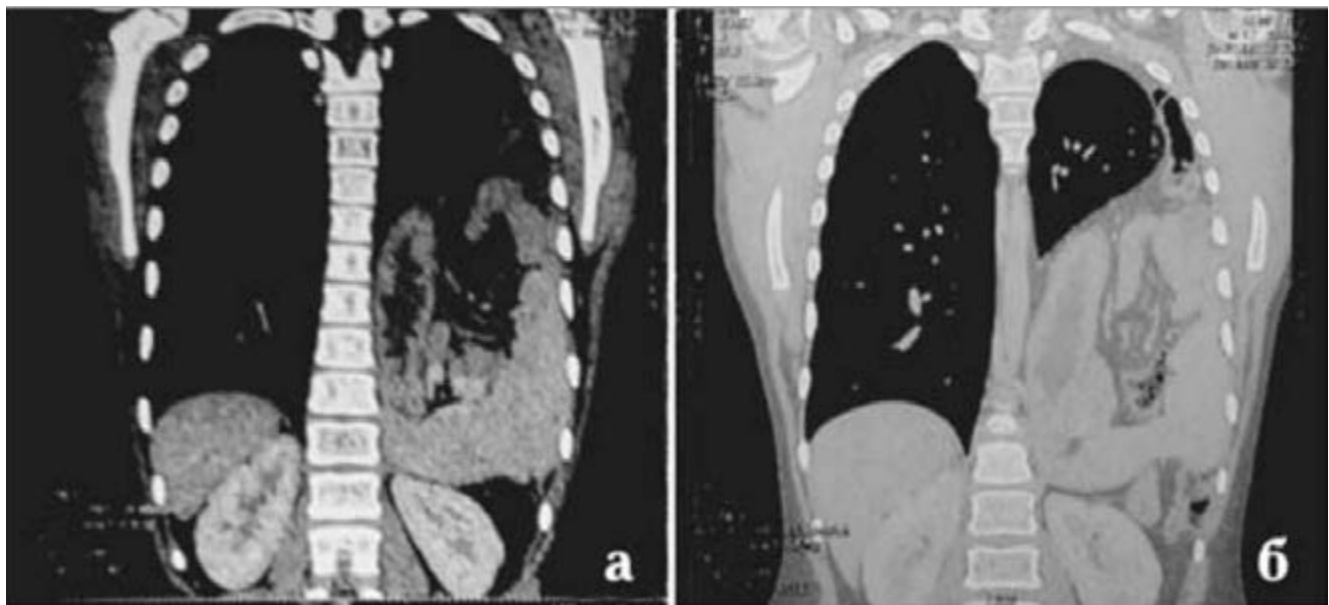


Рис. 3. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки з контрастуванням у дитини віком 12 років із природженою лівобічною діафрагмальною грижею Богдалека

Як правило, при ГБ у дітей різного віку можна виявити зміщення серця та інших органів межистіння в протилежний від грижі бік. Легеня на боці ураження не диференціюється тільки у верхніх відділах грудної клітки. Контрлатеральна легеня, як правило, зменшена в об'ємі за рахунок її здавлювання і колапсу.

Рентгеноскопію ОГК і ЧП виконали у 19% (n=4) дітей для диференційного діагностування з природженою діафрагмальною евентрацією, за якої відмічається парадоксальний рух діафрагми. При ГБ цей феномен відсутній.

Для підтвердження діагнозу і визначення характеру порожнистих органів, розташованих у грудній клітці, застосовували рентгенконтрастне дослідження ШКТ – пасаж контрасту – 33,3% (n=7) (сульфату Ва або йодвмісних водорозчинних препаратів) або іригографію – 4,8% (n=1) (рис. 2).

Це дослідження виконали у 38,1% (n=8) дітей із ГБ, із них пасаж – у 33,3%, іригографію – у 4,8%. У грудній клітці шлунок візуалізувався у 9,5% (n=2) випадках, а тонка і/або товста кишки – у 33,3% (n=7).

Ультразвукове дослідження при ГБ, на нашу думку, має важливе значення, яке полягає в уточненні діагнозу: візуалізації в грудній клітці не тільки порожнистих, але й паренхіматозних органів ЧП (печінки, селезінки) та ЗП (нирки); виявленні супутньої набутої або природженої патології центральної нервової системи, серця, нирок тощо.

Ультразвукове дослідження виконали у 57,1% (n=12) дітей із ГБ у вигляді УЗД органів ЧП і ЗП – у 57,1% (n=12); Ехо-КГ – у 47,6% (n=10); НСГ – у 14,3% (n=3) (у дітей грудного віку).

У тяжких діагностичних випадках і для виявлення асоційованої набутої або природженої патології застосували допоміжні методи дослідження: КТ ОГК з контрастуванням (n=3) або МРТ (n=1) – у 19,0% (n=4) випадків (рис. 3); ендоскопію – у 14,3% (n=3); ФЕГДС – у 9,5% (n=2), ректороманоскопію – у 4,8% (n=1); аноманометрію – у 4,8% (n=1).

Усі 100% (n=21) дітей із ГБ у передопераційному періоді консультовані вузькими спеціалістами: педіатром – 100%, неврологом – 14,3% (n=3), урологом – 14,3% (n=3).

Під час обстеження дітей із ГБ виявили асоційовані вади розвитку у 23,8% (n=5), серед них – інтралобарну секвестрацію легень (n=2), крипторхізм (n=2), гідронефроз (n=1), гіпоспадію (n=1), природжену діафрагмальну евентрацію (n=1), клишоногість (n=1), аномалію зорових нервів (n=1).

Серед асоційованих вад розвитку у 9,5% (n=2) пацієнтів із ГБ були множинні мальформації.

Природжену діафрагмальну ГБ вважали абсолютним показанням до невідкладного хірургічного корегування вади.

На підставі отриманих результатів розробили діагностичний алгоритм обстеження дітей від одного місяця життя з підозрою на ПДГ (рис. 4). Першим етапом є виконання оглядової R0 ОГК і ЧП у двох проєкціях. За недостатньої інформативності дослідження застосовують контрастне дослідження ШКТ, УЗД, а в складних діагностичних випадках – КТ або МРТ. Після підтвердження діагнозу оцінюють асоційовані вади розвитку і ведуть підготовку до оперативного лікування.

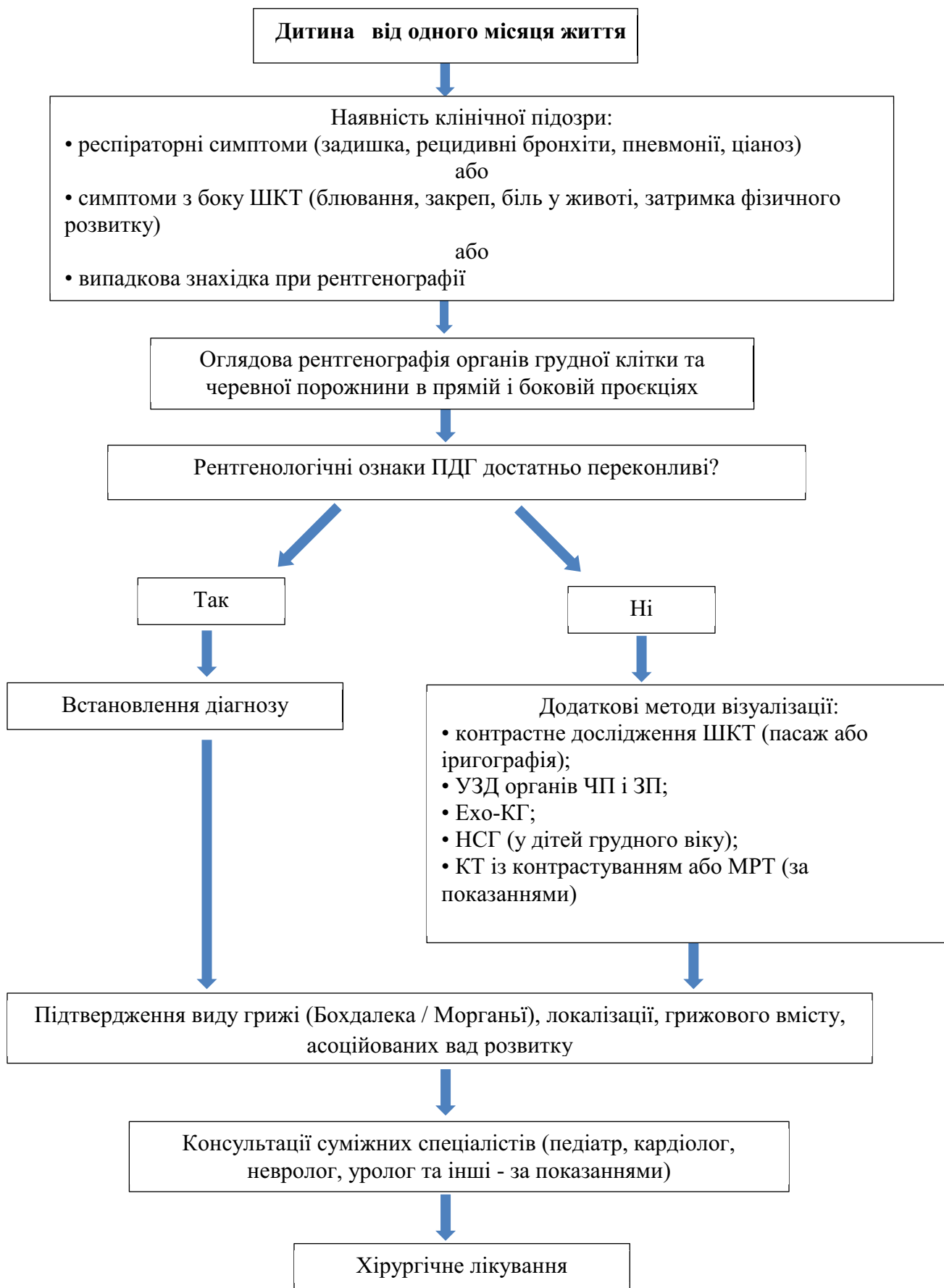


Рис. 4. Діагностичний алгоритм діагностування природжених діафрагмальних гриж у дітей від одного місяця життя

Original articles. Thoracic and abdominal surgery

Вважаємо, що за наявності діагностованих ГМ і ГБ у дітей від одного місяця життя єдиним методом лікування є хірургічний.

Однією з рідкісних пізно діагностованих ПДГ є ГМ, частота якої становить від 2% до 5% серед усіх ПДГ [35]. За нашими даними, її частота сягає 3,5%. У значній частині дітей із ГМ немає клінічних проявів, тобто перебіг їх безсимптомний (27,3–81,4%), а діагноз встановлюють випадково [12,23,29]. За наявності проявів переважають респіраторні симптоми (48,2–88,8%) [2,11,23] над клінічними ознаками з боку ШКТ (7,9–39%) [2,28]. У наведеному нами дослідженні усі діти з ГМ були симптоматичними і проявлялися порушеннями респіраторної системи (ізолювано, n=1) і/або ШКТ (ізолювано, n=1). Але в більшості випадків були порушення з боку обох цих систем.

Для діагностування ГМ застосовують рентгенологічні методи (оглядову Rö ОГК, іригографію, Ro-контрастне дослідження органів верхнього відділу ШКТ); УЗД; КТ або МРТ; ендоскопію верхніх відділів ШКТ [2,3,11,29]. На нашу думку, оглядова Ro ОГК у двох проекціях, рентгенконтрастне дослідження ШКТ, УЗД і КТ із контрастуванням – достатній обсяг дослідження для виявлення ГМ та асоційованих із нею вад розвитку.

При ГМ досить часто виявляють асоційовані вади розвитку (23,1–63,6%) [12,15,23]. Серед них переважають: синдром Дауна (14,9–57,14%), вади серця (2,9–42,8%) і ШКТ (2,4–28,5%) [2,11,12,29]. Ми підтверджуємо досить часту зустрічальність супутніх аномалій у дітей з ГМ – 33,3%.

За наведеними нами даними, пізно діагностовані ГБ становили 12,4% серед усіх ПДГ, а серія з представлених пацієнтів – 21 особа.

Перебіг пізно виявленої ГБ досить часто є безсимптомним (20–57,6%), а серед симптоматичних пацієнтів переважають респіраторні (42,4–83,3%) або скарги з боку ШКТ (25–64%) [6,7,16,25,33,39]. У наведеному нами матеріалі переважали симптоматичні пацієнти (95,2%). У більшості (61,9%) випадків була комбінація симптомів із боку респіраторної системи і травного тракту.

Діагностування пізно виявлених ГБ у дітей від одного місяця життя є складнішим, ніж в аналогічних пацієнтів неонатального періоду [20]. Це пов'язано зі значним відсотком безсимптомного перебігу вади або з неспецифічними ознаками і проявами у вигляді гіпотрофії невідомого генезу, кишкової непрохідності тощо [8,17,20,21,26,32,37]. Це може приводити до неправильного діагнозу, прийняття хибної тактики лікування і значної кількості ятрогенних ускладнень, серед них – перфорація шлунка, товстої кишки, при

дренуванні плевральної порожнини тощо [16,18]. Ми спостерігали дитину віком 5 місяців із ГБ, якій хибно діагностували в іншій установі лівобічну плевропневмонію і виконали серію плевральних пункцій.

У цілому, діагностування ГБ базується або винятково на Rö ОГК [25], або, за сумнівного діагнозу, – на допоміжних методах дослідження (25–10%): КТ або МРТ, Rö-контрастному дослідженні ШКТ, УЗД ЧП [5,7,16,34]. Розроблений нами діагностичний алгоритм дає змогу повною мірою виявити ГБ, а також супутню патологію, зокрема, асоційовані вади розвитку, діагностовані у 23,8% дітей.

Висновки

Пізно виявлені (після одного місяця життя) ПДГ трапляються рідко і становлять 15,9% від усіх ПДГ, причому серед них 12,4% ГБ і 3,5% ГМ.

Ці ПДГ, у 95,2–100% (відповідно ГБ і ГМ), мають клінічну симптоматику, яка є неспецифічною і проявляється порушеннями з боку двох систем: респіраторного тракту і/або ШКТ (ізолювано або в комбінації). Неспецифічність клінічного перебігу цієї патології утруднює діагностування і може призводити до діагностичних помилок і хибної лікувальної тактики.

Діагностування ГМ базується на даних оглядової Rö ОГК і ЧП, рентгенконтрастному дослідженні ШКТ, УЗД і КТ.

Діагностичний алгоритм при ГБ передбачає: Rö і рентгеноскопію ОГК і ЧП, рентгенконтрастне дослідження ШКТ, УЗД, КТ або МРТ, консультацію вузьких спеціалістів (педіатра, невролога, уролога).

Асоційовані вади розвитку при ГМ виявлено в 33,3% випадків, при ГБ – у 23,8%.

Єдиним методом лікування ПДГ у дітей від одного місяця життя є хірургічний.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Ackerman KG, Vargas SO, Wilson JA et al. (2012). Congenital diaphragmatic defects: proposal for a new classification based on observations in 234 patients. *Pediatric and Developmental Pathology*. 15: 265-274. doi: 10.2350/11-05-1041-0A.1
2. Algadi G, Saxena AK. (2019). Laparoscopic Morgagni hernia repair in children: systematic review. *Journal of Pediatric Endoscopic Surgery*. 1: 85-90.
3. Altinkaya N, Parlakgumus A, Koc Z, Ulsan S. (2010). Morgagni hernia: diagnosis with multidetector computed tomography and treatment. *Hernia*. 14(3): 277-281.
4. Anadolulu AI, Gerçel G, Kocaman OH. (2020, May 30). Laparoscopic repair of Morgagni hernia in children. *Ann Med Surg (Lond)*. 56: 7-10. doi: 10.1016/j.amsu.2020.05.012. PMID: 32551107; PMCID: PMC7292882.
5. Arslan S, Okur MH, Azizoglu M et al. (2024). Late presentation of Bochdalek hernia in children experience at a single centre. *South African J. of Surgery*. 62: 261-266.

Оригінальні дослідження. Торакальна та абдомінальна хірургія

6. Bawaziz OA, Mahomed A, Fayyad A et al. (2020). Laparoscopic-assisted repair of Morgagni hernia in children. *Ann. Pediatr Surg.* 16: 1-7.
7. Beznea P, Campeanu A, Strimbu T. (2021). Diagnostic challenges in late presenting diaphragmatic hernia. *Romanian J. of Military Medicine.* CXXIV(4): 533-540.
8. Deshpande VP, Totla RJ, Pawar AA, Suryawanshi PR. (2021). Spontaneous rupture of sac in Bochdalek hernia leading to acute intestinal obstruction. *Afr J Paediatr Surg.* 18: 104-105.
9. Dingeldein M. (2018, Aug). Congenital diaphragmatic hernia: management & outcomes. *Adv Pediatr.* 65(1): 241-247.
10. Ergun E, Gollu G, Ates U et al. (2020). Laparoscopic assisted anterior transabdominal wall closure using loop suture removing technique in Morgagni hernia: safe and easy method. *Pediatr. Surg. Int.* 36(6): 679-685.
11. Escarcega P, Riquelme MA, Lopez S et al. (2018). Multi-institution case series of Pediatric Patients with laparoscopic Repair of Morgagni Hernia. *Journal of laparoendoscopic Advanced Surgical Techniques.* 28(8): 1019-1022. Epub 2018 Apr 5. doi: 10.1089/lap.2017.0621. PMID: 29620946.
12. Esposito C, Escolino M, Varlet F et al. (2017). Technical standardization of laparoscopic repair of Morgagni diaphragmatic hernia in children: results of a multicentric survey on 43 patients. *Surg. Endosc.* 31: 3320-3325.
13. Garriboli M, Bishay M, Kiely EM et al. (2013). Recurrence rate of Morgagni diaphragmatic hernia following laparoscopic repair. *Pediatr Surg Int.* 29(2): 185-189.
14. Ghabisha S, Ahmed F, Al-Wageeh S et al. (2021). Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia: a case report. *Pan African Med. J.* 40(1): 2-4.
15. Golden J, Baery WE, Jang G et al. (2017). Pediatric Morgagni diaphragmatic hernia: a descriptive study. *Pediatr. Surg. Int.* 33(7): 771-775. Epub 2017 Mar 13. doi: 10.1007/s00383-017-4078-3. PMID: 28289880.
16. Hamid R, Baba AA, Shera AH et al. (2014, Apr-Jun). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. 11(2): 119-123.
17. Ibi K, Ogata S, Kondo K, Namai Y. (2022, Jan). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia associated with poor weight gain. *Pediatr Int.* 64(1): e14730. Epub 2021 Oct 12. doi: 10.1111/ped.14730. PMID: 34637581.
18. Kajal P, Bhutani N, Goyal M, Kamboj P. (2017). Iatrogenic gastric perforation in a misdiagnosed case of late presenting congenital diaphragmatic hernia. Report of an avoidable complication. *International Journal of Surgery Case Reports.* 41: 154-157.
19. Karadag CA, Erginel B, Yildiz A et al. (2023). Laparoscopic repair of Morgagni hernia in children. *J. Pediatr Surg.* 58(9): 1670-1673.
20. Kim DJ, Chung JH. (2013, Sep). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: the experience of single institution in Korea. *Yonsei Med J.* 54(5): 1143-1148. doi: 10.3349/ymj.2013.54.5.1143. PMID: 23918563; PMCID: PMC3743178.
21. Kitano Y, Lally KP, Lally PA, Congenital diaphragmatic hernia study group. (2005). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 40: 1839-1843.
22. Kosinski P, Wielgos M. (2017). Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management – literature review. *Ginekologia Polska.* 88(1): 24-30.
23. Lim L, Gilyard SM, Sydorak RM et al. (2019). Minimally Invasive Repair of Pediatric Morgagni Hernias Using Transfascial Sutures with Extracorporeal Knot Tying. *Perm. J.* 23: 18.208 <http://doi.org/10.7812/TPP/18.208>.
24. Loria G, Peri FM, Fabrizio DD et al. (2022). Robotic approach to Morgagni-Larrey hernia in pediatric surgery: a case report. *APMP.* 110(1). doi: 10.13129/1828-6550/APMP/110.1.2022.
25. Mbaye P.A., Gneye D., Fall M. et al. Prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale en Afrique sub Saharienne: l'expérience du Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer au Sénégal. *Pan African Medical Journal.* 2022; 41:185.
26. Muien MZA, Jeyaprahasam K, Krisnan T, Ng CY, Teh YG. (2021, Jul 6). Rare late-presentation congenital diaphragmatic hernia mimicking a tension pneumothorax. *Radiol Case Rep.* 16(9): 2542-2545. doi: 10.1016/j.radcr.2021.06.024. PMID: 34276850; PMCID: PMC8264534.
27. Obata S, Souzaki R, Fukuta A et al. (2020). Which is the better Approach for Late – Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia: Laparoscopic or Thoracoacopic? A single Institution Experience of more than 10 Years. *J. of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* 30(9): 1-7.
28. Okur MH, Aydoglu B, Azizoglu M et al. (2022). A novel scarless laparoscopic method for Morgagni hernia repair. *Nigerian Journal of Clinical Practice.* 25(9): 1517-1522. doi: 10.4103/njcp.njcp_36_22.
29. Ortiz RJ, Manso MA, Reusmann A et al. (2025). Laparoscopic repair of Morgagni hernia in children. Tips and tricks learned in 20 years experience at a tertiary pediatric center. *Cir Pediatr.* 38: 38-44. doi: 10.54847/cp.2025.02.11.
30. Shin HB, Jeong Y-J. (2020). Diagnostic Considerations of Late Presenting Coongenital Diaphragmatic Hernia in children: Single Center Experience. *Adv. Pediatr. Surg.* 26(1): 11-14.
31. Slepov O, Kurinnyi S, Ponomarenko O, Migur M. (2016). Congenital retrosternal hernias of Morgagni: Manifestation and treatment in children. *African Journal of Pediatric Surgery.* 13/2: 57-62. doi: 10.4103/0189-6725.1825.182557.
32. Soomro S, Mahtam I, Abbasi BM, Dodani M. (2022). Strangulated left Bochdalek diaphragmatic hernia: a lesson learned. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 34; 4 Suppl 1: 1030-1032.
33. Rattan KN, Singh J, Dala P. (2019). Diagnostic challenges in late presenting congenital diaphragmatic hernia a 16 year experience from tertiary care centre in North India. *Tropical Doctor.* 49(2):138-141. Epub 2019 Feb 10. doi: 10.1177/0049475519827109. PMID: 30739552.
34. Tartar T, Saraç M, Bakal Ü, Kazez A. (2018). Bochdalek hernias in children with late presentation. *Turk Pediatr Ars.* 53(4): 245-249.
35. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, Honore LH. (1992, Dec). A population – based study of congenital diaphragmatic hernia. *Tera-tology.* 46(6): 555-65. <https://doi.org/10.1002/tera.1420460605>.
36. Veenma DCM, De Klein A, Tibboel D. (2012). Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Pulmonol.* 47: 534-545.
37. Vinton V, Pasa M, Kelly MN et al. (2024, May 15). Beyond of the Neonate: a delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia in a 17-year old. *Hindawj Case Reports in Pediatrics.* 2024: 7518183. doi: 10.1155/2024/7518183. PMID: 38779305; PMCID: PMC1111302..
38. Wang C, Lin X, Shu Z et al. (2023). Single-site laparoscopic ligation of the hernia sac in infants with congenital Morgagni hernia. *Front Pediatr.* 11: 1078244. doi: 10.3389/fped.2023.1078244.
39. Yuan M, Li F, Xu C et al. (2019). Thoracoscopic treatment of late-presenting congenital diaphragmatic hernia in infants and children. *J Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* 29(1): 77-81.

Відомості про авторів:

Слепов Євген Олексійович – заочний аспірант відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел.: +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0000-0003-3282-6782>.

Данилов Олександр Андрійович – д.мед.н., проф., головний наук. співроб. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ВЦМД НАМН України», проф. каф. дитячої хірургії, ортопедії та травматології НУОЗ України ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0002-4605-7032>.

Стаття надійшла до редакції 06.11.2025 р., прийнята до друку 16.03.2026 р.