

Сучасний підхід до тактики і стратегії лікування природженої діафрагмальної грижі в новонароджених дітей



**О.К. Слепов¹, В.Л. Весельський²,
І.Ю. Гордієнко¹, О.П. Пономаренко¹,
Л.Ф. Слепова¹, В.П. Сорока¹,
О.П. Джам¹, Г.В. Голопапа¹,
О.П. Гладжко¹**

¹ ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України», Київ

² Національна академія медичних наук України, Київ

Мета роботи — розробити тактику і стратегію лікування природженої діафрагмальної грижі (ПДГ) в новонароджених дітей.

Матеріали та методи. Проведено аналіз історій хвороби 69 новонароджених дітей, які перебували в клініках ДУ «ІПАГ НАМН України» протягом останніх 30 років. До 2005 р. лікувальна тактика полягала в терміновій хірургічній корекції ПДГ одразу після визначення діагнозу, до того ж чим раніше, тим краще. За такої тактики післяопераційна летальність склала 44,4 % (прооперовано 27 новонароджених, померло — 12). Із 2006 р. в клініці хірургічної корекції природжених вад розвитку спостерігали 28 новонароджених дітей із ПДГ, яких пролікували за розробленими новими лікувальними тактикою і стратегією.

Результати та обговорення. Хірургічну корекцію ПДГ проведено у 19 новонароджених дітей, із них 16 (84,2 %) вижили та виписані з клініки в задовільному стані. Не дивлячись на проведення інтенсивної терапії, 9 пацієнтів мали виражену гіпоксію, високу легеневу гіпертензію з відновленням фетального кровообігу і шунтуванням крові справа наліво і/або порушення гемодинаміки. Вони не могли бути стабілізовані та не мали змогу отримати хірургічне лікування.

Розроблено алгоритм доопераційної інтенсивної терапії у новонароджених дітей із ПДГ з метою стабілізації їх стану та з відстроченими термінами хірургічного втручання. Розроблено та впроваджено критерії та терміни готовності новонароджених дітей із ПДГ до радикальної корекції цієї вади.

Висновки. Тактика і стратегія лікування новонароджених дітей із ПДГ дали змогу покращити результати лікування і знизити післяопераційну летальність за останні 6 років із 44,4 до 15,7 %.

Ключові слова: новонароджені діти, природжена діафрагмальна грижа, тактика лікування, стратегія лікування.

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) — одна з найтяжчих вад розвитку за клінічним перебігом та глибиною морфологічних змін [2], яка у 25—50 % випадків поєднується з іншими аномаліями [8, 15]. Не дивлячись на значний розвиток неонатальної

Стаття надійшла до редакції 26 липня 2012 р.

Слепов Олексій Костянтинович, д. мед. н., зав. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку дітей
04050, м. Київ, вул. Майбороди, 8
Тел. (044) 483-62-28
E-mail: slepov.ipag@gmail.com

інтенсивної допомоги та прогрес пренатальної медицини, ПДГ дотепер становить великі труднощі в лікуванні. Про це свідчить надзвичайно висока смертність пацієнтів із ПДГ [1]. У разі виникнення симптомів ПДГ в перші години після народження дитини частота смертності складає 60—80 % [6]. При ізольованій ПДГ смертність сягає 20—80 % [5, 15], а при асоційованих множинних вадах розвитку — понад 85 % [13, 15]. Це призвело до переоцінки стратегії ведення критичних пацієнтів. До середини 80-х, навіть до 90-х років ХХ сторіччя ПДГ зараховували до невідкладної хірургії з наголосом на те, що корекцію дефекту діафрагми необхідно виконувати, щойно визначено діагноз [9, 12]. Дійсно, одразу після невідкладної операції у багатьох дітей спостерігали нормальні показники газів крові. Проте пізніше, через декілька годин або навіть діб, виникало прогресивне погіршення показників газів крові із шунтуванням її справа наліво в результаті інтенсивного спазму легеневої артерії (ЛА). Погіршення, яке часто закінчувалося фатально, наставало після деякого покращення і було зумовлене декількома чинниками. Основні з них: підвищення внутрішньочеревного тиску з недостатністю вісцеральної та периферичної перфузії; порушення екскурсії діафрагми, перерозтягнення альвеол гіпоплазованої легень зі зменшенням альвеоло-капілярного кровотоку, звільнення вазоактивних цитокінів. Після хірургічної корекції знижується податливість легень [11].

Клінічні та експериментальні роботи наприкінці ХХ сторіччя розкрили нові аспекти патофізіології цієї вади [10]. Основа патофізіологічних механізмів при ПДГ — це гіпоплазія легень, легенева гіпертензія (ЛГ) (з відновленням фетального кровообігу та шунтуванням крові справа наліво), дисфункція сурфактантної системи та в тяжких випадках гіпоплазія лівого шлуночка. Це призводить до розвитку фатальної гіпоксії та серцево-судинної недостатності, що стає основною причиною смертності при ізольованій ПДГ [7, 14].

Із моменту вирішення питання, що гіпоплазовану(і) легень(і) не можна скорегувати хірургічно, стало зрозуміло, що медичне ведення немовлят із ПДГ має бути спрямоване на стабілізацію респіраторного та гемодинамічного статусів, зменшуючи таким чином високий лабільний тонус легеневої судин, та протидіяти наслідкам персистентної фетальної циркуляції [4].

Доведено, що спочатку у здорового новонародженого наявна фізіологічна ЛГ при системній гіпотензії із викидом крові справа наліво через відкрити артеріальну протоку (ВАП) із тиском у ЛА 39 мм рт. ст. За наявності ПДГ тиск у ЛА складає 55—90 мм рт. ст. За сприятливого перебігу захворювання до 3 доби життя зменшується відношення товщини стінки ЛА до її просвіту, а до 8 доби зменшується резистентність легеневої судин, іноді навіть без інтенсивної терапії [3]. Ці патофізіологічні принципи формують на сучасному етапі

основу нової стратегії ведення відстроченого хірургічного лікування ПДГ. Проте розробка цієї стратегії триває і дотепер, порушуючи низку невирішених питань щодо критеріїв готовності цих надзвичайно тяжких за станом пацієнтів до операції, характеру та об'єму передопераційної стабілізації тощо.

Мета дослідження — розробити тактику і стратегію лікування природжених діафрагмальних гриж у новонароджених дітей.

Матеріали та методи

Проведено аналіз історій хвороби 69 новонароджених дітей, які перебували в клініках ДУ «ІПАГ НАМН України» протягом останніх 30 років. До 2005 р. лікувальна тактика полягала в терміновій хірургічній корекції ПДГ одразу після визначення діагнозу, до того ж чим раніше, тим краще. За такої тактики післяопераційна летальність складала 44,4 % (прооперовано 27 новонароджених, померло — 12). Із 2006 р. в клініці хірургічної корекції природжених вад розвитку спостерігали 28 новонароджених дітей із ПДГ, яких проліковано за розробленими новими лікувальними тактикою та стратегією. Їх сутність полягає у відстроченій хірургічній корекції ПДГ після стабілізації стану пацієнта. Термін хірургічного лікування, тривалість і характер передопераційної стабілізації залежать від глибини гіпоплазії легень, величини ЛГ, відновлення фетального кровообігу із шунтуванням крові справа наліво через ВАП, наявності гіпоплазії лівих відділів серця, порушень центральної і периферичної гемодинаміки. Демографічні дані 28 новонароджених із ПДГ, пролікованих за новими лікувальними тактикою і стратегією, такі: пропорційне співвідношення хлопчиків до дівчаток становило 17:11; гестаційний вік — від 34 до 41 тиж (у середньому — 38,9 тиж); передчасно народжені — 3,6 % (n = 1); вага при народженні — від 2460 до 4170 г (у середньому — 3396,4 г). ПДГ діагностовано пренатально у 85,7 % (n = 24), із них до 22 тиж — у 29,2 % (n = 7). Клінічні вияви у новонароджених із ПДГ виникали з моменту народження у 89,3 % (n = 25), від 1 до 6 год життя — у 3,6 % (n = 1), від 6 до 24 год — у 3,6 % (n = 1), після 24 год — у 3,6 % (n = 1).

Основні методи цього дослідження: пренатальна ультразвукова діагностика, загальноклінічний, рентгенологічний, ультразвуковий (дослідження органів грудної клітки, черевної порожнини та заочеревинного простору; ехо-, кардіо- та нейросонографія) методи, неінвазивне визначення предуктальної SaO_2 , моніторинг систолічного, діастолічного та середнього артеріального тиску (АТ), визначення газів крові та кислотно-основного стану, анатомічний, морфометричний та статистичний методи.

Результати та обговорення

Хірургічну корекцію ПДГ проведено у 19 новонароджених дітей, із них 16 (84,2 %) вижили та ви-

■ Т а б л и ц я 1
Клінічна характеристика немовлят із ПДГ

Оцінювані дані	Не вижили, не оперовані (n = 9)	Вижили, оперовані (n = 16)	Не вижили, оперовані (n = 3)
Оцінка по Апгар (середня) — 5 хв	4,0	5,2	4,6
Бік дефекту			
правий	4	—	—
лівий	5	16	3
Агенезія (аплазія) купола діафрагми	5	—	1
Тривалість доопераційної стабілізації (в середньому), год	—	58,4 (20—190)	67,6 (38—101)
Пластика діафрагми місцевими тканинами	—	16 (84,2 %)	3 (15,8 %)

писані з клініки в задовільному стані. 9 пацієнтів, не дивлячись на проведення їм інтенсивної терапії, мали виражену гіпоксію, високу ЛГ з відновленням фетального кровообігу і шунтуванням крові справа наліво і/або порушення гемодинаміки. Вони не могли бути стабілізовані та не мали змогу отримати хірургічне лікування. Клінічну характеристику та результати проведеного лікування ПДГ у 28 немовлят представлено в табл. 1.

За наявності вираженої двобічної гіпоплазії легень, високої ЛГ з внутрішньосерцевим шунтуванням крові справа наліво через фетальні комунікації, гіпоплазії лівих відділів серця з порушенням гемодинаміки показано проведення відповідної інтенсивної терапії з метою передопераційної стабілізації стану пацієнта.

Розроблено критерії готовності новонароджених дітей із ПДГ до радикальної корекції цієї вади:

- стабілізація респіраторного статусу: корекція ацидозу (проведення планової алкалізації), тобто рН крові має бути в межах 7,45—7,55; корекція гіпоксії, тобто SaO_2 має бути в межах 90—95 %, при $\text{FiO}_2 \leq 0,6$;

- стабілізація гемодинамічного статусу: зменшення високого лабільного тону легневих судин та зниження системного тиску в ЛА; протистояння наслідкам персистентної фетальної циркуляції, тобто необхідно досягти шунтування крові зліва направо через фетальні комунікації за відсутності шунтування справа наліво; стабілізація центральної та периферичної гемодинаміки (середній АТ має бути не нижчим ніж 40—45 мм рт. ст., а діурез — не меншим ніж 2 мл на 1 кг/год).

Терміном готовності до хірургічної корекції вважаємо стабільність зазначених показників респіраторного та гемодинамічного статусів протягом не менше 1 доби. У табл. 2 і 3 відображено показники пре- і постдуктальної SaO_2 та напрямок руху крові через ВАП у немовлят із ПДГ після народження, яких згодом було (табл. 2) або не було (табл. 3) прооперовано.

Під час аналізу показників табл. 2 виявлено, що із 19 оперованих немовлят із ПДГ у 3 (15,8 %) респіраторний статус був стабільним і забезпечувався самостійним спонтанним диханням за відсутності (n = 1) або наявності (n = 2) помірної ЛГ без

право-лівого шунтування крові через ВАП. При застосуванні штучної вентиляції легень (ШВЛ) із 12 пацієнтів, у яких FiO_2 — в межах 35—60 % (у середньому — 50,4 %), у 11 хворих SaO_2 90 % і вище, від 90 до 98 % (у середньому — 95,1 %). У 4 новонароджених виникла необхідність у застосуванні FiO_2 в межах 80—100 % (у середньому — 90 %).

ЛГ виявлено у 18 (94,7 %) оперованих новонароджених із ПДГ, у 10 (55,5 %) випадках вона була помірною і у 8 (45,5 %) — високою.

Шунтування крові справа наліво через ВАП із відновленням фетального типу циркуляції крові виявлено у 7 (36,8 %) пацієнтів, яких прооперовано. Ще в одного новонародженого (5,3 %) помічено перехресне шунтування крові через ВАП.

У групі немовлят із ПДГ, яких не було прооперовано (табл. 3), у 6 з 9 пацієнтів при ШВЛ, не дивлячись на використання 100 % FiO_2 , SaO_2 була низькою, у межах 50—82 % (у середньому — 67,3 %). Лише в 3 випадках SaO_2 була в межах 95—98 % (у середньому — 96,3 %) при FiO_2 відповідно 50, 55 (n = 2) і 100 % (n = 1).

Високу ЛГ (яка була на рівні системного АТ або перевищувала його) констатовано в усіх 9 випадках у новонароджених із ПДГ, яких не було прооперовано. У 8 з 9 немовлят помічено шунтування крові справа наліво через ВАП з відновленням фетального типу циркуляції крові. Ще в 1 пацієнта помічено перехресне шунтування крові через ВАП.

Розроблено алгоритм доопераційної інтенсивної терапії у новонароджених дітей із ПДГ з метою стабілізації їх стану та з відстроченими термінами хірургічного втручання:

- у пологовій залі (акушерській операційній у присутності дитячого хірурга і реаніматолога): інтубація трахеї трубкою № 3—3,5; ШВЛ мішком Амбу крізь інтубаційну трубку (за необхідності) або подача зволоженого O_2 крізь інтубаційну трубку при спонтанному диханні; введення в бронхіальне дерево через інтубаційну трубку сурфактанта; постановка назо-гастрального зонда; катетеризація периферичної вени; введення фітоменадіону; переведення немовляти у відділення реанімації та інтенсивної терапії;

- у відділенні реанімації та інтенсивної терапії: ШВЛ в режимі гіпервентиляції з низьким піковим тиском на вдиху (PIP \approx 15 см вод. ст.) та по-

■ Таблиця 2

Показники пре- і постдуктальної SaO₂ та напрямку руху крові через ВАП в немовлят із ПДГ після народження, яких у подальшому прооперовано

Час від народження	FiO ₂	Пре-дуктальна SaO ₂ , %	Пост-дуктальна SaO ₂ , %	Різниця пре- і постдуктальної SaO ₂ , %	Легенева гіпертензія	Напрямок руху крові у ВАП	Відновлення фетальної циркуляції крові
12 діб (288 год)	сам. дих.	98	98	0	—	—	—
1 год	0,4	92	90	2,2	помірна	Л → П	—
1 год	0,6	70	68	2,9	висока	Л → П	±
20 хв	сам. дих.	80	80	0	помірна	Л → П	—
1 доба	0,4	95	95	0	помірна	Л → П	—
20 хв	1,0	80	69	14,0	висока	П → Л	+
1 доба	0,4	92	90	2,2	помірна	Л → П	—
30 хв	сам. дих.	98	97	1,1	помірна	Л → П	—
20 хв	1,0	92	64	30,5	висока	П → Л	+
1 доба	0,4	92	92	0	помірна	Л → П	—
1 год	0,35	98	98	0	помірна	Л → П	—
1 доба	0,8	70	62	11,5	висока	П → Л	+
2 доби	0,35	96	96	0	помірна	Л → П	—
2 год	0,6	98	96	2,1	помірна	Л → П	—
25 хв	0,35	98	97	1,1	помірна	Л → П	—
30 хв	0,8	94	88	6,4	висока	П → Л	+
30 хв	0,4	97	72	25,8	висока	П → Л	+
30 хв	0,6	90	83	7,8	висока	П → Л	+
20 хв	0,6	98	70	28,6	висока	П → Л	+

■ Таблиця 3

Показники пре- і постдуктальної SaO₂ та напрямку руху крові через ВАП у немовлят із ПДГ після народження, яких у подальшому не прооперовано

Час від народження	FiO ₂	Пре-дуктальна SaO ₂ , %	Пост-дуктальна SaO ₂ , %	Різниця пре- і постдуктальної SaO ₂ , %	Легенева гіпертензія	Напрямок руху крові у ВАП	Відновлення фетальної циркуляції крові
30 хв	1,0	80	59	16,3	висока	П → Л	+
30 хв	1,0	60	52	13,4	висока	П → Л	+
1 год	1,0	82	71	13,5	висока	П → Л	+
1 год	1,0	50	44	12,0	висока	П → Л	+
30 хв	1,0	80	70	12,5	висока	П → Л	+
30 хв	сам. дих. 100 % O ₂ через е/т трубку	96	80	16,7	висока	П → Л	+
померла в пологовій залі через 20 хв	ШВЛ мішком Амбу з 100 відсотковим O ₂	52	—	—	висока	П → Л	+
30 хв	0,5	95	94	1,1	висока	Л → П	±
15 хв	0,55	98	85	13,3	висока	П → Л	+

зитивним тиском на видиху (РЕЕР ≈ 4—5 см вод. ст.), частота дихання 60—70 за хв; за необхідності застосовується високочастотна осциляторна вентиляція легень (у ДУ «ІПАГ НАМНУ» застосовується вперше в Україні під час лікування ПДГ); ЕхоКг з доплерометрією (визначення тиску в ЛА та напрямку шунтування крові через ВАП); визначення предуктальної і постдуктальної SaO₂

(різниця не більше 5 %), АТ, середнього АТ, погодинного діурезу; контроль рН та газів крові мінімум 4 рази на добу (підтримка компенсованого алкалозу); в/в інфузія в об'ємі 100—120 мл/кг/добу (глюкозо-сольові розчини, «Аміновен інфант»); алкалізація (в/в інфузія 4 % розчину соди через перфузор протягом доби або болюсно кожні 3—4 год; підтримка рН на рівні 7,45—7,55; симпа-

томіметики: добутамін — 5—10 мкг на 1 кг маси тіла за хв, дофамін — 5—10 мкг на 1 кг маси тіла за хв, норадреналін — 0,05—2,0 мкг на 1 кг за хв, адреналін — 0,01—0,5 мкг на 1 кг за хв із метою підтримки середнього АТ в межах 40—45 мм рт. ст.; введення спазмолітиків (дротаверин) із метою бронходилатації; перлінганіт — 0,5—2 мкг на 1 кг маси тіла за хв, 0,1 % р-н нітромік — 0,5—2 мкг на 1 кг маси тіла за хв, нітрогліцерин 1% — 0,5—2 мкг на 1 кг маси тіла за хв при високій ЛГ із шунтуванням крові справа наліво через ВАП; седация: фентаніл — 3 мкг на 1 кг маси тіла за год або морфін 5—10 мкг на 1 кг маси тіла за год, сибазон, натрію оксibuтират, дормікум.

Після проведеної передопераційної інтенсивної терапії стан 19 пацієнтів із ПДГ вдалося стабілізувати і їх було прооперовано. У 2 немовлят до операції дихання було самостійним, у 17 — проводили ШВЛ з FiO₂ не вище 60 % (від 35 до 60 %, у середньому — 43,8 %).

В усіх випадках була відсутня достовірна різниця між пре- і постдуктальною сатураціями O₂, які варіювали в межах 94—100 % (у середньому — 97,2 %), але завжди SaO₂ була не нижчою ніж 94 %. Перед операцією в усіх 19 представлених у табл. 2 пацієнтів із ПДГ було відсутнім шунтування крові справа наліво через ВАП за наявності помірної ЛГ.

Слід зазначити, що тривалість передопераційної стабілізації немовлят із ПДГ залежала від глибини гіпоплазії легень, величини ЛГ, наявності шунтування крові справа наліво через ВАП з відновленням фетального типу циркуляції крові, гіпоплазії лівого шлуночка, супутніх вад розвитку. Термін стабілізації новонароджених із ПДГ варіював від 20 до 190 год (у середньому — 59,9 год). Для дітей, які вижили після операції, цей термін був менший (58,4 год), ніж у дітей, померлих після хірургічної корекції (67,6 год), що свідчить про тяжчий перебіг вади у цих хворих і необхідність, можливо, тривалішої стабілізації їхнього стану.

Хірургічну корекцію ПДГ з відстроченим терміном операції проведено у 19 немовлят. В усіх випадках дефект діафрагми був лівобічним, у 11 — наскрізним, а у 8 пацієнтів мав грижовий мішок, утворений дублікатурою очеревини і парієтальної плеври. У більшості випадків (n = 17) дефекти діафрагми були великих розмірів, від 10 до 35 см² (у середньому — 20,4 см²), в 1 пацієнта спостерігали аплазію купола і лише в 1 новонародженого дефект був невеликим — 6 см². Грижовим вмістом були такі органи: тонка і товста кишки (n = 18), шлунок (n = 13), великий сальник (n = 13), селезінка (n = 15), ліва частка печінки (n = 6), ліве яєчко (n = 1).

У більшості випадків (n = 18) операційним доступом була лівобічна субкостальна лапаротомія і лише один раз — лівобічна бокова торакотомія вздовж VII міжребер'я. У черевну порожнину низводили і розташовували у фізіологічному положенні органи грижового вмісту. За наявності

грижового мішка його частково або повністю висікали. В усіх випадках пластику дефекту діафрагми виконували місцевими тканинами. Дефект діафрагми зашивали «П»-подібними або вузловими атравматичними швами (Silk 2/0). За відсутності заднього м'язового валика дефекту наклали шви за ребро (n = 11). При великих дефектах (n = 2) або аплазії купола діафрагми (n = 1), крім «П»-подібних або вузлових швів, для пластики використано клопоть на ніжці із передньої порції поперечного і частково внутрішнього косоного м'язів живота. Операцію закінчували дренажуванням лівої плевральної порожнини за Бюлау і пошаровим зашиванням рани передньої черевної стінки. За наявності ознак вісцероабдомінальної диспропорції передню черевну стінку зашивали з формуванням невеликої за протяжністю (3—4 см) вентральної грижі над проекцією печінки (n = 2).

Після операції 16 немовлят вижило, 3 — померло. Післяопераційна летальність у цій групі пацієнтів склала 15,7 %. При традиційному підході до хірургічного лікування ПДГ (до 2005 р.) післяопераційна летальність складала 44,4 %; прооперовано 27 новонароджених: вижили — 15, померли — 12.

Таким чином, запропонована тактика відстроченої хірургічної корекції ПДГ дала змогу покращити результати лікування і знизити післяопераційну летальність при цій ваді за останні 6 років із 44,6 до 15,7 %. Така стратегія допомагає виявити групу «найважчих» — критичних пацієнтів із ПДГ з урай тяжкою гіпоплазією легень та ЛГ і/або складними чи не сумісними із життям асоційованими вадами розвитку, які не піддаються стабілізації та інтенсивній терапії, є неоперабельними і мають дуже малі шанси на виживання. Із нашого погляду, треба попереджувати народження таких немовлят шляхом раннього пренатального їх виявлення (до 22 тиж вагітності) і проведення вторинної профілактики цієї вади — переривання вагітності. Це є, на нашу думку, одним із шляхів зменшення перинатальної смертності за цієї патології.

У більшості немовлят із ПДГ з цієї групи, яких не вдалося стабілізувати перед операцією, були агенезія чи аплазія діафрагми (n = 6), а в грижовому вмісті знаходилась печінка (n = 6). В усіх 9 випадках були виражена двобічна гіпоплазія легень, висока ЛГ з відновленням фетального типу кровообігу і шунтуванням крові справа на ліво через ВАП. У 5 випадках помічали асоційовану серцеву патологію — гіпоплазію лівих відділів серця, ще у 2 — природжені вади серця: транспозицію магістральних судин (n = 1) і критичну гіпоплазію дуги аорти (n = 1). Наведені анатомічні особливості ізольованої діафрагмальної грижі з вираженою двобічною гіпоплазією легень і ЛГ з відновленням фетального типу кровообігу або в асоціації з гіпоплазією лівих відділів серця чи природженими вадами серця виявилися не сумісними із життям. Цих пацієнтів неможливо стабілізувати, і немає змоги проводити їм оперативне втручання. Тому

в таких випадках, на нашу думку, необхідно проводити вторинну профілактику вади у плода на ранніх (до 22 тиж) термінах вагітності.

Таким чином, результати проведеного дослідження доводять, що критерії готовності новонароджених із ПДГ до радикальної корекції вади — це стабілізація респіраторного (корекція ацидозу та гіпоксії) та гемодинамічного статусів (зниження тиску в ЛА, відсутність право-лівого шунтування крові через ВАП, стабілізація центральної та периферичної гемодинаміки).

Ознаками готовності до операції вважаються стабільність зазначених показників респіраторного та гемодинамічного статусів протягом 1 доби. Термін передопераційної стабілізації пацієнтів із ПДГ варіював від 24 до 186 год (у середньому — 59,9 год, тобто більше 2 діб від народження дитини).

Розроблений алгоритм доопераційної стабілізації дає змогу в більшості випадків підготувати

новонароджених із ПДГ до радикальної корекції вади, а також виокремити групу критичних пацієнтів з украй тяжкою гіпоплазією легень і/або складними несумісними із життям асоційованими вадами розвитку, які не піддаються стабілізації, не можуть бути оперованими і практично не мають шансів на виживання. У таких випадках необхідно проводити вторинну профілактику ПДГ у плода на ранніх термінах його гестації (до 22 тиж вагітності шляхом її переривання).

Висновки

Тактика і стратегія лікування новонароджених дітей із природженими діафрагмальними грижами полягає у відстроченій хірургічній корекції вади після стабілізації стану пацієнта, що дало змогу покращити результати лікування і знизити післяопераційну летальність за останні 6 років з 44,6 до 15,7 %.

Література

- Буров А.А., Кучеров Ю.И., Демидов В.Н. и др. Опыт лечения новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей в условиях перинатального центра // *Вопр. практич. педиатрии.*— 2007.— Т. 2, № 5.— С. 5—48.
- Слепов О.К., Пономаренко О.П., Сорока В.П. та ін. Причины природної смертності новонароджених з природженою діафрагмальною грижею // *Перинатологія та педіатрія.*— 2011.— № 3.— С. 25—27.
- Степанов Э.А., Красовская Т.В., Кучеров Ю.И. и др. Оптимальные сроки оперативного вмешательства при диафрагмальных грыжах // *Детская хирургия.*— 2002.— № 2.— С. 28—30.
- Baglaj M., Russell G., Spicer R.D. et al. Congenital diaphragmatic hernia— 15 years of experience with preoperative stabilization // *Surg. Childr. Intern.*— 1998.— Vol. 4.— P. 205—209.
- Boloker J., Bateman D., Wung J. et al. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infant treated consecutively with permissive hypercapnea / spontaneous respiration / elective repair // *J. Pediatr. Surg.*— 2002.— Vol. 37.— P. 357—366.
- Breaux C.W., Rouse T.M., Cain W.S. et al. Congenital diaphragmatic hernia in an era of delayed repair after medical and/or extracorporeal membrane oxygenation stabilization: A prognostic and management classification // *Pediatr. Surg.*— 1992.— Vol. 27.— P. 1192—1196.
- Done E., Gucciardo L., Mieghem T.V. et al. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia // *Prenatal. Diagn.*— 2008.— Vol. 28.— P. 581—591.
- Graziano J.N. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group // *J. Pediatr. Surg.*— 2005.— N 40.— P. 1045—1049.
- Langer J.C., Filler R.M., Bohn D.J. et al. Timing of surgery for congenital diaphragmatic hernia. Is emergency operation necessary? // *Pediatr. Surg.*— 1988.— Vol. 23.— P. 731—734.
- Nobuhara K.K., Wilson J.M. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia // *Semin. Pediatr. Surg.*— 1996.— Vol. 5 (4)— P. 234—242.
- Sakai H., Tamura M., Hosokawa Y. et al. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia // *J. Pediatr.*— 1987.— Vol. 111.— P. 432—438.
- Shanbhogue L.K.R., Tam P.K.H., Nina G., Lloyd D. Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia // *Arch. Dis. Child.*— 1990.— Vol. 65.— P. 1043—1044.
- Stege G., Fenton F., Jaffray B. Nigilism in the 1990 s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia // *Pediatrics.*— 2003.— Vol. 112.— P. 532—535.
- Tsukimori K., Masumoto K., Morokuma S. et al. The lung-to-thorax transverse area ratio at term and near term correlates with survival in isolated congenital diaphragmatic hernia // *J. Ultrasound. Med.*— 2008.— N 27.— P. 707—713.
- Witters J., Legius E., Moerman P. et al. Associated malformations and chromosomal anomalies in 42 cases of prenatally diagnosed diaphragmatic hernia // *Am. J. Med. Genet.*— 2001.— Vol. 103.— P. 278—282.

Современный подход к тактике и стратегии лечения врожденной диафрагмальной грыжи у новорожденных детей

А.К. Слепов, В.Л. Весельский, И.Ю. Гордиенко, А.П. Пономаренко, Л.Ф. Слепова, В.П. Сорока, О.П. Джам, Г.В. Голопапа, О.П. Гладышко

Цель работы — разработать тактику и стратегию лечения врожденной диафрагмальной грыжи (ВДГ) у новорожденных детей.

Материалы и методы. Проведено анализ историй болезни 69 новорожденных детей, которые находились в клиниках ГУ «ИПАГ НАМН Украины» в течение последних 30 лет. До 2005 г. включительно лечебная тактика заключалась в срочной хирургической коррекции ВДГ сразу после установления диагноза, причем чем раньше, тем лучше. При такой тактике послеоперационная летальность составила 44,4 % (прооперировано 27 новорожденных, умерло — 12). С 2006 г. в клинике хирургической коррекции врожденных пороков развития наблюдали 28 новорожденных детей с ВДГ, которых пролечили по разработанному новым лечебным тактике и стратегии.

Результаты и обсуждение. Хирургическую коррекцию ВДГ проведено у 19 новорожденных детей, из них 16 (84,2 %) выжили и выписаны из клиники в удовлетворительном состоянии. Несмотря на проведение интенсивной терапии, 9 пациентов имели выраженную гипоксию, высокую легочную гипертензию с восстановлением фетального кровообращения и шунтированием крови справа налево и/или нарушения гемодинамики. Они не могли быть стабилизированными и не имели возможности получить хирургическое лечение.

Разработан алгоритм предоперационной интенсивной терапии у новорожденных детей с ВДГ с целью стабилизации их состояния и с отсроченными сроками хирургического вмешательства. Разработаны и внедрены критерии и сроки готовности новорожденных детей с ВДГ к радикальной коррекции этого порока.

Выводы. Тактика и стратегия лечения новорожденных детей с ВДГ дали возможность улучшить результаты лечения и снизить послеоперационную летальность за последние 6 лет с 44,4 до 15,7 %.

Ключевые слова: новорожденные дети, врожденная диафрагмальная грыжа, тактика лечения, стратегия лечения.

Modern approach to the treatment strategy in newborns with congenital diaphragmatic hernia

O.K. Slepov, V.L. Veselskiy, I.Yu. Gordienko, O.P. Ponomarenko, L.F. Slepova, V.P. Soroka, O.P. Dzham, G.V. Golopapa, O.P. Gladyzhko

The aim was to workout the treatment tactics and strategy in newborns with congenital diaphragmatic hernia.

Materials and methods. 69 infants were treated at «IPOG NAMS of Ukraine» in the last 30 years. The most preferable treatment tactic for CDH up to 2005 was an urgent surgery. The postoperative mortality rate was 44.4 % (27 infants were operated and 12 died) using such tactics. 28 infants with CDH were treated by the new developed method since 2006.

Results and discussion. Surgical correction of CDH was performed in 19 infants. 16 of them (84.2 %) were discharged from the hospital in satisfactory condition. 9 patients with hypoxia, high pulmonary hypertension and fetal blood circulation recovery, right to left blood shunting and/or hemodynamic disorders — could not be stabilized and get surgery despite intensive therapy.

The preoperative intensive care algorithm for infants with CDH was developed in order to stabilize their condition, with deferred terms of surgery.

The criteria and terms of readiness for radical correction in newborns with CDH were identified and implemented.

Conclusions. The implemented treatment tactics and strategy for newborns with CDH provided an opportunity to improve treatment outcomes and to reduce postoperative mortality rate from 44.4 to 15.7 % for the last 6 years.

Key words: newborn, congenital diaphragmatic hernia, treatment, treatment strategy.