

# Врожденные диафрагмальные грыжи.



при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную через естественные или патологические отверстия в диафрагме, а также путем выпячивания ее истонченного участка. ВДГ встречается с частотой 1:3000-4000 живорожденных детей; соотношение полов 1:1.

### Эмбриология.

Диафрагма формируется из 4-х различных структур-поперечной перегородки, дорсальной пищеводной брыжейки, плевроперитонеального канала и межреберных мышц. В результате нарушения процесса закрытия плевроперитонеального канала на 8-10 неделе беременности возникает дефект диафрагмы. Органы брюшной полости могут эвентрировать через дефект в плевральную полость в течение всего периода после возвращения кишечника в брюшную полость (9-10 недель гестации).

# Клиническая классификация

- В зависимости от локализации грыжевых ворот врожденные диафрагмальные грыжи делят на:

**Грыжи собственно диафрагмы**

- Выпячивание истонченной зоны диафрагмы (истинные грыжи)
  - выпячивание ограниченной части купола
  - выпячивание значительной части купола
  - полное выпячивание одного купола (релаксация)

# Дефекты диафрагмы (ложные грыжи)

- • щелевидный задний дефект
- • значительный дефект
- • отсутствие купола диафрагмы

# Грыжи переднего отдела диафрагмы

- • передние грыжи (истинные грыжи)
- • френоперикардимальные грыжи (ложные грыжи)
- • ретроградные френоперикардимальные грыжи (ложные грыжи)

# Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (истинные грыжи)

- эзофагеальные
- параэзофагеальные

# По расположению:

- • Левосторонние (около 80%)
- • Правосторонние (около 20%) - передняя Морганьи
- • Двусторонние (менее 1%)

# Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

- **Основные:**
- • Общий анализ крови
- • Определение газов крови
- • Общий анализ мочи
- • Коагулограмма
- • Развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба)
- • Определения группы крови и резус фактора
- • ИФА: HBsAg и HCV total
- • ИФА на ВИЧ
- • Обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях
- • Эхокардиодопплерография
- • ЭКГ
- • Нейросонография
- • УЗИ органов брюшной полости



# Дополнительные:

- • Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- • ИФА: цитомегаловирус
- • ИФА: микоплазмоз
- • ИФА: герпес IgM
- • Иммунограмма
- • Ангиопульмонография
- • Бронхография
- • Консультация невролога,
- • Консультация кардиолога,
- • Консультация пульмонолога
- • Консультация генетика,
- • Консультация анестезиолога
- • Консультация клинического фармаколога

# Диагностические критерии

## Жалобы и анамнез:

- При рождении дыхание затрудненное, которое прогрессирует в динамике.
- Отмечается синюшность кожных покровов, которая усиливается при крике или попытках кормления.

# Физикальное исследование:

## ие:

- При осмотре обращает на себя внимания асимметрия грудной клетки с выбуханием со стороны поражения с отсутствием экскурсии.
- Заметно участие вспомогательных дыхательных мышц, западает грудина, при вдохе воронкообразно втягивается надчревная область.
- Запавший «ладьевидный живот».
- На стороне поражения дыхание резко ослабленное или не прослушивается. На противоположной стороне дыхание ослаблено в меньшей степени. Отмечается симптом «передвижения сердца»: при рождении ребенка тоны сердца прослушиваются в обычном месте, но через 1-2 часа смещаются в здоровую сторону. В начале заболевания в грудной полости часто прослушиваются шумы перистальтики. Перкуторно над областью поражения отмечается тимпанит.

# Лабораторные исследования:

- Изменений в лабораторных анализах, специфичных для данного порока как правило, не бывают.

# Перинатальная диагностика

- Перинатальное УЗИ может выявить ВДГ на 12-й и 16-ой нед. беременности, на которой отмечается смещение сердца (вправо – при левостороннем, и влево – при правостороннем поражении, появления в грудной клетки патологических анаэхогенных образований – желудок и петель тонкого кишечника и смещения в грудную полость плода доли печени и селезенку).
- Для оценки постнатального прогноза используют индекс, отражающий степень гипоплазии легких или легочно-головное отношение-LHR. Плоды с LHR более 1,4 имеют благоприятный прогноз; при значении индекса менее 0,6 в 100% случаев исход летальный[6]
- Сочетание с пороками развития других органов и систем до 50%, из них 20%- врожденные пороки сердца, 10,7%- пороки Ц.НС. и мочевыделительной системы, 10-12% являются составной частью различных наследственных синдромов (пентада Кантрелла, синдром Фринсе де Ланге и др). Частота хромосомных аномалий в среднем составляет 16%.

- **Рентгенологический метод исследования:** смещение средостения; наличие ячеистых полостей, обусловленных перемещенными в грудную полость кишечными петлями.
- **УЗИ** – выявляется смещение органов брюшной полости (в частности печени) в плевральную полость.
- **ЭхоКГ** – выявляется сердце небольших размеров, смещенное в противоположную от грыжи сторону. В большинстве случаев имеются ОАП и открытое овальное окно, через которые осуществляется сброс крови справа налево.
- **Эхокардиографическое исследование** может помочь в принятии решения относительно времени начала лечения гипотензии и выбора лечения.
- Выполните эхокардиографию в течение первых 24 ч после и при рождении (D)
- Для прогноза заболевания необходимо определение фракции выброса и массы миокарда левого желудочка. Важна также оценка степени развития легочных артерий с помощью индекса Nakata или модифицированного индекса McGoon (отношение суммы диаметров правой и левой легочных артерий к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы), так как отмечено, что при индексе менее 1,3 летальность среди пациентов достигает 100%.

# Показания для консультации специалистов:

- • Консультация невролога – при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксически-ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы. Цель: назначение терапии
- • Консультация кардиолога – при выявлении гемодинамических нарушениях Цель: назначение консервативной терапии
- • Консультация генетика.

# Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)

**Ложная  
диафрагмальная  
грыжа**

**Опухоль  
средостения  
(нейробластома)**

**Легочная  
секвестрация**

**Бронхогенная  
киста**

**Врожденная  
лобарная  
эмфизема**

При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.

В зоне поражения тонкостенные воздушные кисты.

Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении

Отсутствие анэхогенного образования в структуре пораженного участка

Изолированное анэхогенное образование в структуре лёгкого, не сопровождающей повышением эхогенности окружающей ткани

Перерастяжение легочной паренхимы без деструкции



# Цель лечения:

- нормализация функции сердечно-легочной системы и погружение органов в брюшную полость с восстановлением целостности диафрагмы.

# лечение

- А. Стабилизация состояния новорожденного после рождения
- Б. Транспортировка (D)
- В. Респираторная терапия

## лечение

- **Обезболивание** (до операции, послеоперационное)
- **Антибактериальная терапия [4] (D)**
- **Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).**
- **При эмпирическом лечении в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия**

## Антимикробные химиопрепараты

## Показания к применению

---

### *Препараты «стартовой» терапии*

---

#### Антибиотики:

- ~ Цефалоспорины I-II поколения
- ~ Аминогликозиды
- ~ Аминопенициллины
- ~ Макролиды (по показаниям)

Инвазивный – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.

---

### *Препараты «резерва»*

---

- ~ Цефалоспорины III-IV поколения
- ~ Аминогликозиды III-III поколения
- ~ Карбапенемы (имипенем, меропенем)
- ~ Рифампицин

Инвазивные – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями (гнойный плеврит, пневмоторакс), среднетяжелые – при неэффективности препаратов стартовой терапии.

---

- **Противогрибковая терапия [4] (D)**
- Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:
- - флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель
- В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение

**Инфузионная терапия.**

# Вмешательство

- В настоящее время оперативное вмешательство выполняют через 12-24 часа после достижения стабильного состояния пациента со следующими параметрами[
- SpO<sub>2</sub> -более 90-92%
- - Среднее АД, равное 50-55 мм.рт.ст.
- - Снижения степени легочной гипертензии или стабильный ее уровень (не более 55 мм.рт.ст)
- - Диурез не менее 1,5 и более 2 мл/кг/час
- - Лактат ниже 3 ммоль / л(D)

Операцию выполняется открытым доступом или торакоскопической или лапароскопической пластикой диафрагмы, [19, 20, 21, 1,2, ], критериями отбора которого является:

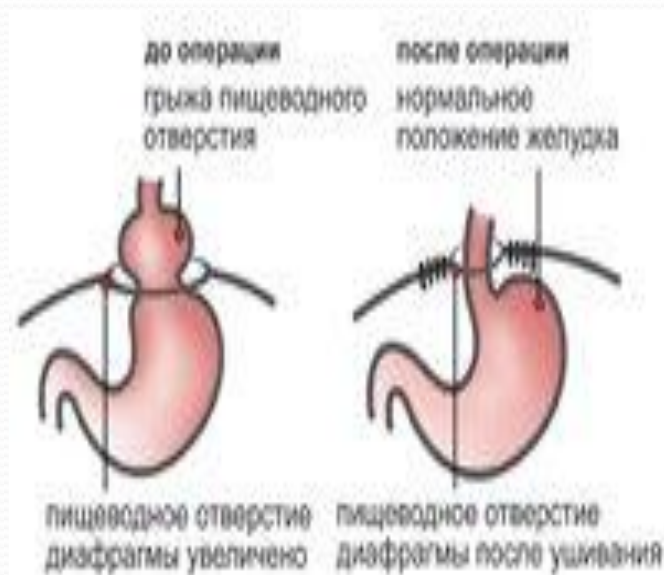
- - Расположение желудка и печени в брюшной полости
- - Отсутствие грыжи пищеводного отверстия диафрагмы
- - Низкие показатели ИВЛ (PIP менее 24 мм.рт.ст.)

# Этапы операции:

- **1 этап** - формирование купола диафрагмы.
- При левосторонних, парастернальных, френико-перикордиальных и ложных правосторонних грыжах, когда в грудной клетке только полые органы, выполняется лапаротомия со стороны поражения поперечным или подреберным доступом. После низведения органов в брюшную полость осматривается плевральная полость, оцениваются размеры и дыхательная экскурсия легкого. Определяется наличие или отсутствие грыжевого мешка, который необходимо иссечь или использовать для пластики купола диафрагмы. Дефект купола диафрагмы ушивается местными тканями. При больших дефектах купола используются вставки из дакроновой сетки или гофрированный грыжевой мешок. При аплазии купола используется пласт из передней брюшной стенки.

## 2 этап

- – погружение органов в брюшную полость, ушивание послеоперационной раны. При висцеро – абдоминальной диспропорции используются способы этапного погружения органов.





# Послеоперационный плевральный дренаж

- устанавливают для удаления воздуха и жидкостей (пик накопления приходит на 2-5 сутки после операции) из плевральной полости;
- Должен быть помещен в водный замок (система Бюлау)
- Активная аспирация противопоказана – может вызвать резкое возвращение органов средостения в срединное положение, что приводит к гемодинамическим нарушениям.

# Профилактика

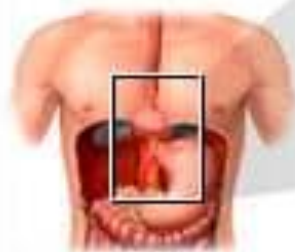
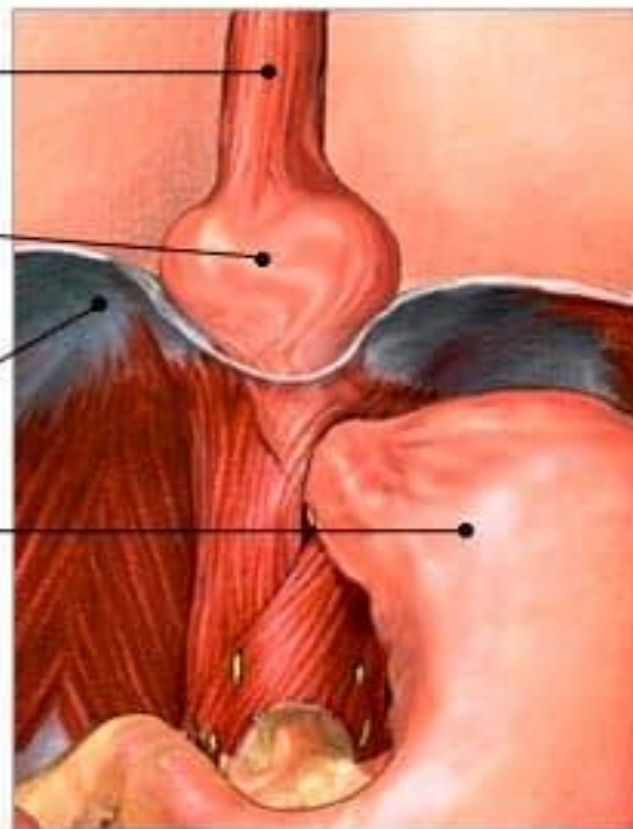
- Так как порок является врожденным специфической профилактики нет.
- Рекомендации:
- • Беременные женщины с антенатально выставленным пороком развития диафрагмы у плода должны госпитализироваться в перинатальные центры.

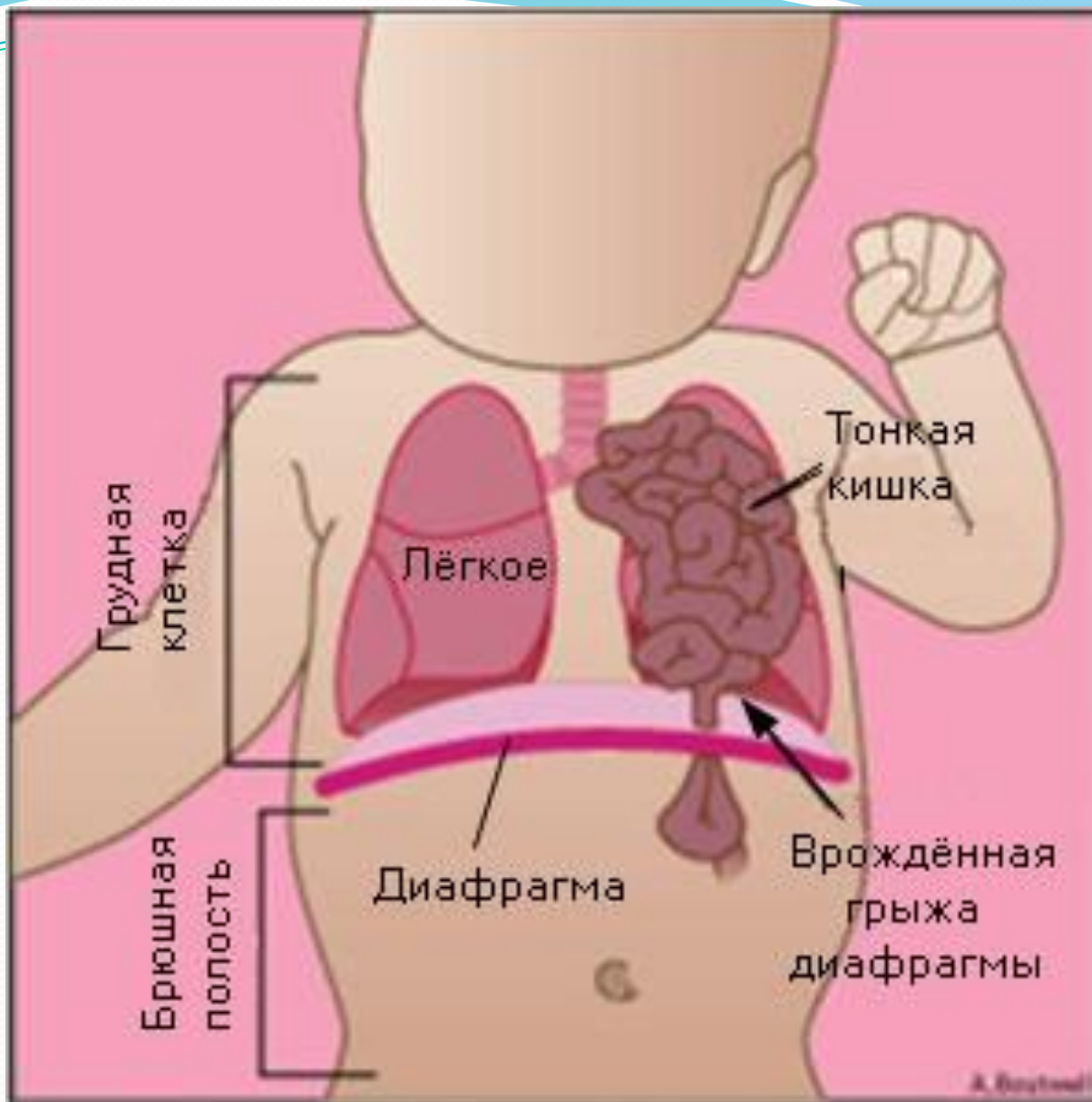
Пищевод

Грыжа пищеводного  
отверстия диафрагмы  
(хиатальная грыжа)

Диафрагма

Желудок

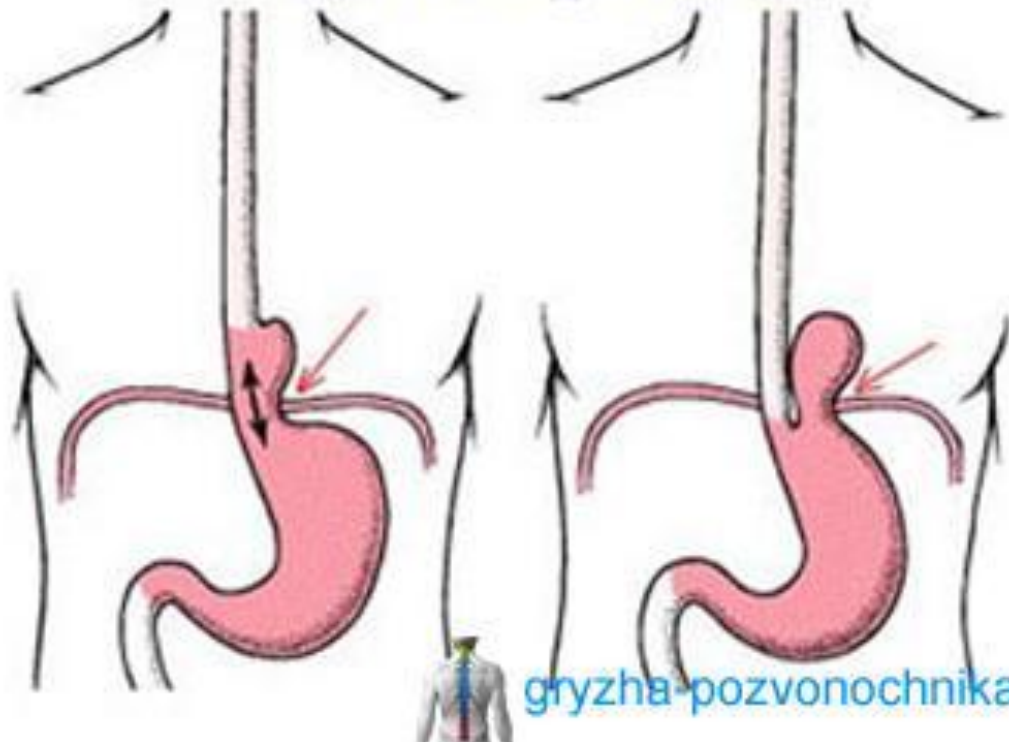




НОРМА



ВАРИАНТЫ ГРЫЖИ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ



[gryzha-pozvonochnika.ru](http://gryzha-pozvonochnika.ru)



