

## Тактика лечения при врожденной диафрагмальной грыже у новорожденных

В.А. Саввина, М.Е. Охлопков, А.Р. Варфоломеев, В.Н. Николаев

Медицинский институт Северо-Восточного Федерального университета, Якутск

## Treatment policy for congenital diaphragmatic hernia in neonatal infants

V.A. Savvina, M.E. Okhlopkov, A.R. Varfolomeyev, V.N. Nikolayev

Medical Institute, North-Eastern Federal University; , Yakutsk

Представлены результаты хирургического лечения 26 новорожденных с диафрагмальной грыжей в Педиатрическом центре Якутска за период с 1990 по 2010 г. За последнее десятилетие изменились тактика предоперационной терапии и методы хирургического лечения, что привело к снижению летальности при данной патологии с 45 до 16%. Низкий процент антенатальной диагностики пороков развития в районных больницах приводит к рождению детей с диафрагмальной грыжей в отдаленных от центра населенных пунктах. Для улучшения выхаживания новорожденных в таких ситуациях применяются методы дистанционного мониторинга с помощью средств телемедицинской связи, которые необходимы в условиях региона с обширной территорией и низкоразвитой инфраструктурой.

*Ключевые слова:* новорожденные, врожденная диафрагмальная грыжа, предоперационная подготовка, лечение.

The paper shows the results of surgical treatment in 26 newborn infants with diaphragmatic hernia at the Yakutsk Pediatric Center from 1990 to 2010. Over the last decade, preoperative therapy policy and surgical methods have changed, resulting in a reduction in the incidence of this pathology from 45 to 16%. The low percentage of antenatal diagnosis of malformations at regional hospitals gives the birth of babies with diaphragmatic hernia in the settlements that are far from the center. To improve neonatal nursing, in such situations one should use telemonitoring through telemedicine communication facilities that are necessary in a region with an extensive area and a low developed infrastructure.

*Key words:* newborn infant, congenital diaphragmatic hernia, preoperative preparation, treatment.

Одной из серьезных проблем в неонатальной хирургии является диафрагмальная грыжа, при которой до сих пор остаются высокие цифры летальности. Врожденная диафрагмальная грыжа формируется очень рано — на 6–8–10-й неделе внутриутробного развития. Ведущим звеном в патогенезе является паренхиматозная гипоплазия легких с уменьшением их массы (в большей степени на стороне поражения вследствие перемещения органов брюшной полости в грудную) и избыточное развитие мышечного слоя ветвей легочной артерии. Толщина мышечного слоя сосудов легких у больных с врожденной диафрагмальной грыжей превосходит нормальную в 1,5–2 раза. Это способствует появлению персистирующей легочной гипертензии, что служит пусковым механизмом в развитии синдрома персистирующего

фетального кровотока, приводящего к выраженной гипоксемии и гиперкапнии вследствие праволевого шунтирования крови [1–3]. Большинство новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей вследствие вышеперечисленных причин рождаются в очень тяжелом состоянии и нуждаются в вентиляционной терапии сразу после рождения. Дородовая диагностика данного порока имеет большое значение для осуществления своевременного (антенатального) трансферта в медицинское учреждение, способное оказать квалифицированную реанимационную и хирургическую помощь новорожденному [4, 5].

### ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За период с 1990 по 2010 г. в Педиатрический центр Якутска поступили 26 новорожденных (соотношение мальчиков и девочек 1:1) с диагнозом диафрагмальной грыжи. Из них 8 (30%\*) больных транспортированы санитарной авиацией из районов республики; 16 (61%) новорожденных поступили в 1-е сутки жизни, 2 — на 3–4-е сутки жизни и 8 (30%) — госпитализированы на 6-е сутки жизни и более. Среди них 3 больных оперированы по тяжести состояния в условиях центральных районных больниц, эвакуи-

\* Здесь и далее % вычислен условно, так как детей <100.

© Коллектив авторов, 2012

*Ros Vestn Perinatol Pediat* 2012; 2:31–34

Адрес для корреспонденции: Саввина Валентина Алексеевна — к.м.н., доц. каф. педиатрии и детской хирургии Медицинского института Северо-Восточного Федерального университета, гл. внештатный детский хирург Минздрава Республики Саха (Якутия)

Варфоломеев Ахмед Романович — д.м.н., проф. той же кафедры

Николаев Валентин Николаевич — доцент той же кафедры

Охлопков Михаил Егорович — к.м.н., доцент той же кафедры, зав. хирургическим отделением Педиатрического центра Республиканской больницы №1 Якутска

677000 Якутск, Сергеляхское шоссе, д. 4

рованы по стабилизации состояния после экстубации в раннем послеоперационном периоде. Таким образом, поздняя госпитализация больных с врожденной диафрагмальной грыжей была у 5 (19%) новорожденных, из них у 2 — с истинными грыжами (чаще правосторонними), у 3 — с ложными грыжами. Сопутствующие пороки развития (врожденные пороки сердца, омфалоцеле, аноректальная атрезия и спинномозговая грыжа, аномалии позвоночника) имели 9 (35%) детей. Антенатально были диагностированы только  $\frac{1}{3}$  случаев врожденной диафрагмальной грыжи.

У 20 (77%) детей наблюдалась левосторонняя диафрагмальная грыжа, у 6 (23%) — правосторонняя. Случаев двусторонней патологии не было, обычно такие больные нежизнеспособны. У большинства детей (у 21 из 26) грыжи были ложными, у половины из них наблюдался значительный дефект купола диафрагмы, у 3 новорожденных выявлена аплазия левого купола диафрагмы. У 5 (19%) больных были истинные диафрагмальные грыжи: у 3 — правосторонние, у 2 — левосторонние. При истинных грыжах наличие грыжевого мешка, как правило, ограничивает смещение органов брюшной полости в плевральную, поэтому состояние больных обычно относительно стабильное, менее выражены явления легочной гипертензии и гипоплазии.

Не оперированы 3 больных, которые умерли в ходе предоперационной подготовки. При патологоанатомическом исследовании установлена двусторонняя гипоплазия легких тяжелой степени, у 1 ребенка — осложнения в виде пневмоторакса слева и гидроторакса справа.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В связи с совершенно другими тактическими подходами, существовавшими ранее относительно больных с диафрагмальными грыжами, исследуемый период мы условно поделили на два временных промежутка, характеризующихся изменением не только тактики реанимационного ведения, но и методов хирургического лечения. За I период (1990–2000 гг.) поступили 7 больных с диафрагмальной грыжей, все оперированы, летальность составила 43%. Тяжесть состояния больного связывали с асфиктическим ущемлением органов в грыжевом мешке (по С. Я. Долецкому), поэтому хирургическая тактика склонялась к экстренной операции, предоперационная подготовка была минимальной в объеме 2–3 ч. При такой тактике после операции состояние новорожденного, как правило, начинало ухудшаться, приводя в некоторых случаях к летальному исходу через 10–12 ч.

За II период (2001–2010 гг.) поступили 19 новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей, оперированы 16 детей. Умерли 3 больных без операции, летальность за этот период составила 16%, послеоперационной летальности не наблюдалось.

Выживаемость новорожденных с диафрагмальной грыжей значительно улучшилась с 2002 г., когда стали применять длительную подготовку до операции на фоне искусственной вентиляции легких, а с 2009 г. — на фоне высокочастотной осцилляторной вентиляции легких. Интубация выполняется в родильном зале сразу после рождения ребенка с диафрагмальной грыжей. В транспортном кувете на фоне искусственной вентиляции легких новорожденный транспортируется в отделение реанимации новорожденных, где параллельно с предоперационной подготовкой проводится диагностика. Обязательно выполняется эхокардиография для определения степени легочной гипертензии и диагностики сопутствующего порока сердца. Наличие фетальных коммуникаций в виде открытого артериального протока, овального окна может способствовать продлению предоперационной подготовки. На фоне кислородотерапии в большинстве случаев функционирующий артериальный проток успеваеет закрыться. Если состояние новорожденного на фоне ИВЛ-терапии стабилизировалось, поддерживается с хорошими параметрами по насыщению кислородом в течение последних суток и на контрольной эхокардиограмме регистрируются признаки снижения степени легочной гипертензии, планируется оперативное вмешательство. Таким образом, операции при диафрагмальных грыжах на сегодняшний день являются отсроченными, почти плановыми вмешательствами. По нашим данным, длительность подготовки составляет в среднем от 3 до 5 сут.

По сведениям литературы, отсроченная операция, проведенная после стабилизации гемодинамики, увеличивает выживаемость с 40 до 50–70% [1–3, 6]. Улучшение состояния новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей к 7–10-му дню консервативной терапии связывают с увеличением растяжимости легких в 1,5 раза (в 2 раза к 14–16-му дню), уменьшением в первую неделю жизни концентрации тромбксана  $B_2$  и простагландина  $F_{1a}$ , которые являются мощными легочными вазоконстрикторами. Вследствие этого легочная гипертензия снижается без применения вазоактивной терапии; под влиянием искусственной вентиляции легких уменьшается объем грыжи, что можно доказать рентгенологически. Указанные клинические изменения многими авторами подтверждены морфологически; наиболее выражены изменения в легких: увеличение объема и массы органа, увеличение диаметра альвеол, увеличение длины и ширины легочных сосудов происходит после 7-х суток жизни. Все это позволяет в послеоперационном периоде использовать более мягкие режимы искусственной вентиляции, уменьшая тем самым риск баротравмы.

Нами за исследуемый период оперированы 23 новорожденных. Большинство операций проведено лапаротомным доступом, в 2 случаях правосторонних грыж пластика выполнена торакотомным доступом.

С 2010 г. по показаниям применяем торакоскопическую пластику дефекта диафрагмы [7–9].

Во время операции проводим ревизию грыжевых ворот для выявления грыжевого мешка, последний обязательно должен быть иссечен. После погружения органов в брюшную полость дефект либо ушиваем с захватом мышечных валиков по краям, либо выполняем пластику синтетической сеткой «Gog-Tex» — данный метод применен у 2 больных с аплазией левого купола диафрагмы с хорошим клиническим результатом. Операцию, как правило, заканчиваем установкой дренажа для декомпрессии плевральной полости и более раннего расправления гипоплазированного легкого, так как в послеоперационном периоде могут наблюдаться явления пневмоторакса или хилоторакса. Плевральный дренаж ведется на пассивном режиме по Бюлау, при переводе на активный режим может возрасти риск резкого смещения средостения с развитием симптомов острой сердечной недостаточности.

Хилоторакс в послеоперационном периоде наблюдался в 2 (7,5%) случаях, купирован консервативными мерами: парентеральное питание, при длительной манифестации применяли сандастатин. Плевральный дренаж в таких случаях удаляли на 14–18-е послеоперационные сутки. В послеоперационном периоде у новорожденных с диафрагмальной грыжей необходимо проведение длительной искусственной вентиляции легких, поскольку даже при купировании легочной гипертензии могут сохраняться признаки дыхательной недостаточности вследствие гипоплазии ипсилатерального легкого. Длительность вентиляционной терапии после операции составила в нашем наблюдении до 10–14 сут, после экстубации в течение 2–3 нед у детей сохранялась одышка с умеренным втяжением грудины, смещением средостения влево. Постепенно у детей происходила компенсация состояния вследствие увеличения объема легкого. Однако в будущем могут возникнуть деформации грудной клетки, отставание в развитии левой половины грудной полости, у 2 больных имелась грудная дистопия левой почки.

Приводим клиническое наблюдение

Девочка С. родилась от 3-й беременности, протекавшей с токсикозом на фоне анемии, 3-х родов в срок, с массой 3398 г, оценкой по шкале Апгар 7/7 баллов с признаками дыхательной недостаточности. Антенатальная диагностика не проводилась, ребенок родился в фельдшерско-акушерском пункте в Чурапчинском улусе. Состояние больной при рождении очень тяжелое, выражены признаки дыхательной недостаточности. Вызваны из райцентра врач-педиатр и анестезиолог-реаниматолог, заподозрена диафрагмальная грыжа, новорожденная интубирована, транспортирована в условиях искус-

ственной вентиляции легких в Центральную районную больницу. Рентгенологически и клинически диагноз врожденной диафрагмальной грыжи подтвержден.

Новорожденная консультирована по телемедицинской связи детским хирургом и неонатологом-реаниматологом Педиатрического центра Якутска, взята на мониторинг врачами отделения реанимации новорожденных, проведена предоперационная подготовка. На 3-и сутки жизни по стабилизации состояния больная оперирована на месте выездной бригадой детских специалистов — хирурга и анестезиолога, выявлена ложная грыжа левого купола диафрагмы, дефект ушит местными тканями, установлен плевральный дренаж (см. рисунок).

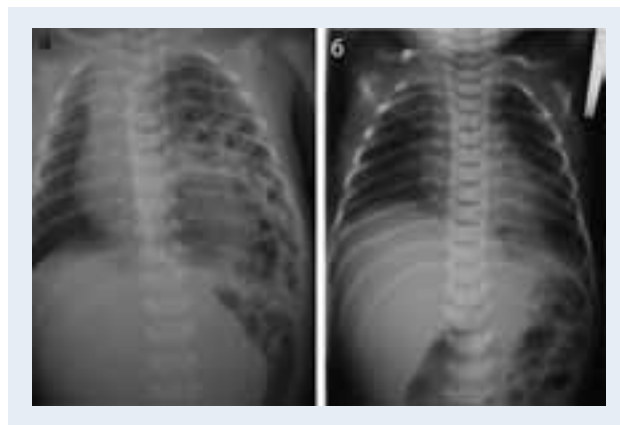


Рисунок. Рентгенограмма грудной клетки девочки С. до (а) и после операции на 14-е сутки (б).

В послеоперационном периоде продолжен дистанционный мониторинг за ребенком специалистами отделения реанимации новорожденных и детскими хирургами, проводилась коррекция параметров вентиляции, медикаментозного лечения. На 7-е послеоперационные сутки появились признаки хилоторакса, в связи с чем принято решение перевести больную по стабилизации состояния в хирургическое отделение Якутска, продолжено полное парентеральное питание. Девочка экстубирована на 8-е сутки после операции, по стабилизации состояния бригадой врачей реанимации новорожденных на 14-е послеоперационные сутки транспортирована санавиацией в Педиатрический центр Якутска. Плевральный дренаж удален на 18-й день, начато энтеральное питание, заживление раны первичным натяжением, выписана на 26-е сутки в удовлетворительном состоянии.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Изменение тактики ведения новорожденных с диафрагмальной грыжей с учетом патогенеза гипоксемии, применение методов высокочастотной вентиляции, дифференцированного подхода к решению

вопроса о готовности больного к оперативному вмешательству улучшило результаты лечения этой группы пороков развития. По нашим данным, за 20 лет летальность при врожденной диафрагмальной грыже снизилась более чем в 2,5 раза — с 43 до 16%. За последнее десятилетие послеоперационной летальности не наблюдалось, умерли 3 больных в ходе предоперационной подготовки. У этих новорожденных на секции выявлены аплазии левого купола диафрагмы с выраженной гипоплазией обоих легких (с агенезией левого легкого в 1 случае).

Особенностью нашего региона является отдален-

ность населенных пунктов от специализированных медицинских учреждений, что, наряду с низкоразвитой инфраструктурой, затрудняет качественное медицинское обслуживание населения. В данной ситуации огромную роль в лечении пороков развития у новорожденных играет улучшение качества антенатальной диагностики и возможность осуществления своевременного трансферта беременной на родоразрешение в Перинатальный центр Якутска. Применение современных методов телемедицины повышает эффективность дистанционных консультаций и позволяет выбрать оптимальное решение в каждой конкретной ситуации.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Степаненко С.М., Михельсон В.А., Беляева И.Д. и др. Пути снижения летальности у новорожденных с пороками развития. *Анестезиол и реаниматол* 2002; 1: 58—61.
2. Okamoto S., Ikawa H., Fukumoto H. et al. Patent ductus arteriosus flow patterns in the treatment of congenital diaphragmatic hernia. *Pediat Int* 2009; 51: 4: 555—558.
3. Rocha G.M., Bianchi R.F., Severo M. et al. Congenital diaphragmatic hernia — the neonatal period (part I). *Eur J Pediatr Surg* 2008; 18: 4: 219—223.
4. Кулаков В.И., Исаков Ю.Ф., Кучеров Ю.И. и др. Пренатальная диагностика и лечение врожденных пороков развития на современном этапе. *Росс вестн перинатол и педиат* 2006; 6: 63—65.
5. Мешков М.В., Князев Ю.А., Тен Ю.В. и др. Транспортировка на большие расстояния новорожденных, нуждающихся в сопроводительной интенсивной терапии. *Акт вопр анестезиол и реаниматол. Белокуриха*, 2003; 198—201.
6. Rygl M., Pycha K., Stranak Z. et al. Congenital diaphragmatic hernia: onset of respiratory distress and size of the defect: analysis of the outcome in 104 neonates. *Pediat Surg Int* 2007; 23: 1: 27—31.
7. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Подкаменев А.В. и др. Торакоскопическая реконструкция врожденной диафрагмальной грыжи Богдалека. *Детская хирургия* 2009; 5: 22—24.
8. Kim A.C., Bryner B.S., Akay B. et al. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in neonates: lessons learned. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2009; 19: 4: 575—580.
9. McHoney M., Giacomello L., Nah S.A. et al. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: intraoperative ventilation and recurrence *J Pediatr Surg* 2010; 45: 2: 355—359.

Поступила 27.04.11