

УДК 616.74-007.21+616.34-007.43-031-053.36

## О.К. Слєпов, О.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, О.П. Гладішко Рідкісний випадок асоціації гіоплазії м'язів і наскрізного дефекту діафрагми у 5-місячної дитини з природженою діафрагмальною грижею

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

PERINATOLOGIYA AND PEDIATRIYA.2019.2(78):67-71; doi 10.15574/PP.2019.78.67

Пізно діагностована природжена діафрагмальна грижа — рідкісна наднебезпечна вада розвитку в дітей та дорослих, при якій велика поліморфність клінічних ознак створює ризик діагностичних та лікувальних помилок, як на догоспітальному етапі, так і в умовах спеціалізованих центрів. Наведено клінічний випадок хірургічного лікування дитини з природженою вагою розвитку — пізно діагностованою лівобічною діафрагмальною грижею, з унікальними анатомічними особливостями грижового мішка, який представлений евертрованою діафрагмою, з наскрізним дефектом на верхівці. Проведено оперативне лікування: лапаротомію, низведення грижового вмісту, видалення гіоплазованої ділянки діафрагми та її пластику місцевими тканинами. Результат хірургічної корекції наведеної вади розвитку — позитивний. Описаний клінічний випадок є унікальним, оскільки не підпадає під жодну з класифікацій та об'єднує одночасно і евертацію діафрагми і її наскрізний дефект. Цей випадок є прикладом пізно діагностованої діафрагмальної грижі з нехарактерними клінічними проявами. Правильний алгоритм діагностики та лікування дав змогу ефективно та оперативно провести корекцію життєво небезпечної природженої діагностованої діафрагмальної грижі у грудної дитини та врятувати життя. Описана природжена вада розвитку є рідкісною, тому має наукову і практичну значущість для дитячих хірургів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів.

**Ключові слова:** природжена діафрагмальна грижа, пізно діагностована, асоціація гіоплазії діафрагми і її наскрізного дефекту, хірургічна корекція, дитина грудного віку.

### A rare case of association of muscle hypoplasia and diaphragm defect in a 5 month old child with congenital diaphragmatic hernia

O.K. Slepov, O.P. Ponomarenko, M.Yu. Migur, O.P. Gladishko

SI Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O. Lukyanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv

Late diagnosed congenital diaphragmatic hernia is a rare and highly dangerous developmental disorder in children and adults, in which a large polymorphism of clinical signs poses a risk of diagnostic and treatment mistakes, both at the pre-hospital stage and in the conditions of specialized centers.

The clinical case of a child with late-presenting left-sided congenital diaphragmatic hernia with unique anatomical features of a hernial sac was presented. The sac was represented by an everted diaphragm, with a non traumatic perforation on its apex. Reduction of hernial content, removal of the hypoplasized part of the diaphragm and its autologous reconstruction were performed during laparotomy. The result of surgical correction of the presented congenital malformation is good. The described clinical case is unique, since it does not fall under any of the classifications and combines both the aperture of the diaphragm and its transverse defect. This case is an example of a late diagnosed diaphragmatic hernia with uncharacteristic clinical manifestations. The correct algorithm for diagnosis and treatment allowed to efficiently and promptly correct the life-threatening inborn diagnosed diaphragmatic hernia in the newborn child and save the life. The described congenital malformation is rare, therefore, it has scientific and practical significance for children's surgeons, reanimatologists, neonatologists and other specialists.

**Key words:** congenital diaphragmatic hernia, late-presenting, association of hypoplasia of the diaphragm and perforation, surgical correction, infant.

### Редкий случай ассоциации гипоплазии мышц и сквозного дефекта диафрагмы у 5-месячного ребенка с врожденной диафрагмальной грыжей

А.К. Слєпов, А.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, О.П. Гладішко

ГУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка Е.М. Лук'янової НАМН України», г. Київ

Поздно диагностированная врожденная диафрагмальная грыжа — редкостный опасный порок развития у детей и взрослых, при которой большая полиморфность клинических признаков создает риск диагностических и врачебных ошибок, как на догоспитальном этапе, так и в условиях специализированных центров. Представлен клинический случай хирургического лечения ребенка с врожденным пороком развития — поздно диагностированной левосторонней диафрагмальной грыжей, с уникальными анатомическими особенностями грыжевого мешка, который представлен эвертированной диафрагмой, со сквозным дефектом на верхушке. Проведено оперативное лечение: лапаротомия, низведение грыжевого содержимого, удаление гипоплазированного участка диафрагмы и ее пластику местными тканями. Результат хирургической коррекции представленного порока развития — позитивный. Описанный клинический случай является уникальным, поскольку не подпадает ни под одну классификацию и объединяет одновременно и эвертацию диафрагмы и ее сквозной дефект. Этот случай является примером поздно диагностированной врожденной диафрагмальной грыжи с нехарактерными клиническими проявлениями. Правильный алгоритм диагностики и лечения позволил эффективно и оперативно провести коррекцию жизненно опасной поздно диагностированной врожденной диафрагмальной грыжи у грудного ребенка и спасти жизнь.

**Ключевые слова:** врожденная диафрагмальная грыжа, поздно диагностированная, ассоциация гипоплазии диафрагмы и ее сквозного дефекта, хирургическая коррекция, ребенок грудного возраста.

### Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ), діагностована після періоду новонародженості, вважається пізно діагностованою [3, 11, 15]. Пізно діагностована вада є досить рідкісною і зустрічається з частотою від 5% до 45,5% усіх ПДГ [7, 11]. Через рідкісність та надзвичайну різноманітність, як спектра клінічних проявів, так і часу маніфестації симптомів, пізно діагно-

стована ПДГ є предметом діагностичних і лікувальних помилок [5, 7, 17]. Більшість описаних у літературі випадків помилкового діагнозу та неправильного лікування пов'язані з гострими станами, обумовленими дихальною недостатністю [4]. Також наведено непоодинокі повідомлення про летальні наслідки, спричинені недіагностованою ПДГ, як у дітей, так і в дорослих [6, 8] Тому випадково діагностова-

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

ні ПДГ у дітей різних вікових груп є надзвичайно важливими знахідками, що дають змогу попередити невідкладні стани та зберегти життя дітей [3].

**Клінічний випадок**

Дитина направлена в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (ДУ «ІПАГ») із КЛПЗ «Чернігівська обласна дитяча лікарня» з діагнозом «Природжена вада розвитку (ПВР) — лівобічна діафрагмальна грижа, наслідки перинатального ураження нервової системи, гідроцефальний синдром». Під час госпіталізації до ДУ «ІПАГ» — скарги на епізоди зригування шлунковим вмістом, зниження апетиту, слабкість. З анамнезу захворювання дитини — на тлі абсолютного здоров'я (зі слів матері) у 5-місячному віці виникли епізоди неспокою, гіпертермії, задишки, відмови від їжі, в'ялості. У зв'язку з чим дівчинку госпіталізовано до центральної районної лікарні з підозрою на менінгіт, який виключено після пункції спинномозкового каналу та дослідження ліквору. Для подальшого лікування та обстеження дитину переведено до КЛПЗ «Чернігівська обласна дитяча лікарня», де після рентгенографії органів грудної клітки (ОГК) встановлено діагноз «ПВР — лівобічна діафрагмальна грижа» (рис. 1). З анамнезу життя — дитина від II вагітності (від I вагітності народилася здорова дитина), II вагінальних пологів, у строк. Проведено два пренатальні сонографічні дослідження: на 20 і 39-му тижнях гестації, ваду розвитку не виявлено. Маса тіла при народженні — 3200 г, довжина —

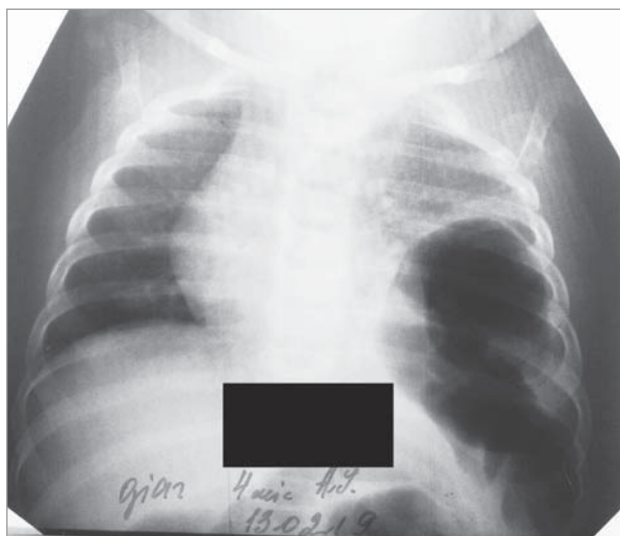


Рис. 1. Оглядова рентгенографія органів грудної клітки дитини А., 6 міс.

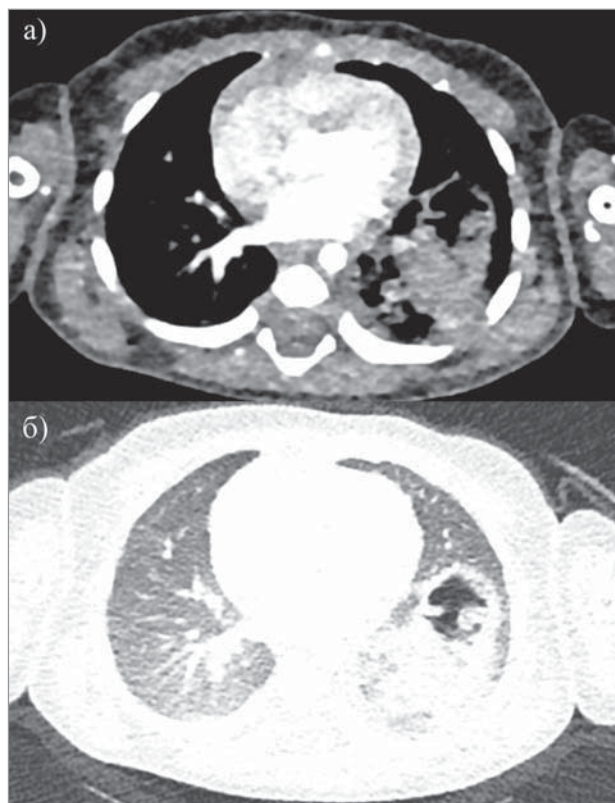


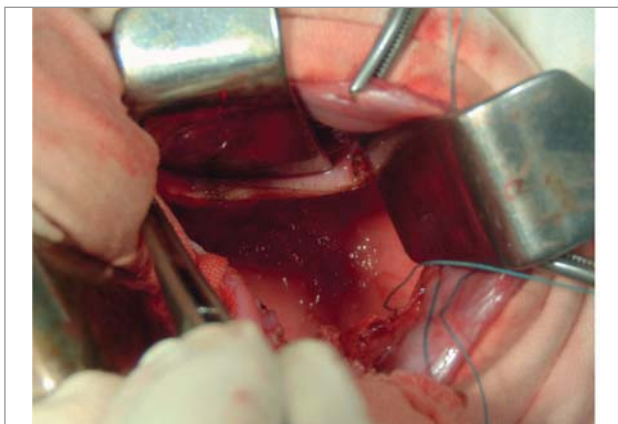
Рис. 2 (а, б). Комп'ютерна томографія органів грудної клітки з внутрішньовенним контрастуванням дитини А., 6 міс.

51 см, оцінка за шкалою Апгар — 8/9 балів. Дитину виписано з пологового будинку на 4-ту добу. Дівчинка зростала та розвивалася відповідно до віку. Спадковий анамнез не обтяжений.

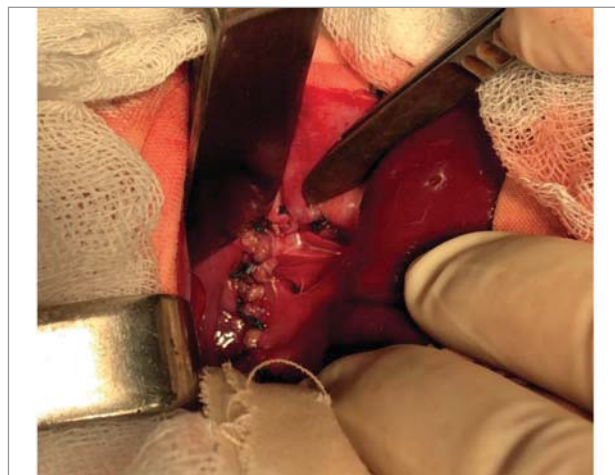
При фізикальному обстеженні дитини виявлено ослаблення дихання зліва, у нижніх відділах, та зміщення серцевого верхівкового поштовху праворуч, до лівої парастернальної лінії. Дівчинці проведено рентгенографію ОГК, комп'ютерну томографію (КТ) ОГК із внутрішньовенним контрастуванням (рис. 2). Протягом періоду дообстеження стан дитини стабілізувався: годувалася самостійно по 60–90 мл молочної суміші, зригування відсутні, активність не порушена. Лише при неспокої спостерігалася помірна задишка.

На підставі анамнезу захворювання, клінічного огляду та даних променевих методів обстеження (рентгенографія ОГК і КТ ОГК) дитині встановлено клінічний діагноз «ПВР — лівобічна діафрагмальна грижа, гіпоплазія лівої легені, дихальна недостатність I–II ступеня».

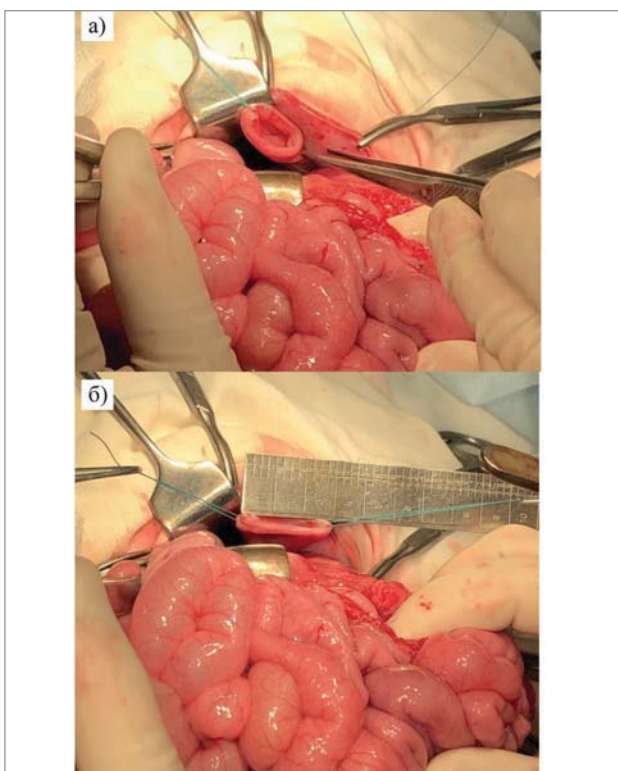
Проведено планову операцію: лівобічну субкостальну лапаротомію, низведення грижового вмісту в черевну порожнину, резекцію гіпоплазованої частини діафрагми, пластику діафрагми місцевими тканинами (хірург проф. Слепов О.К.).



**Рис. 3.** Інтраопераційне зображення дефекту діафрагми у вигляді гіоплазії та евентерації



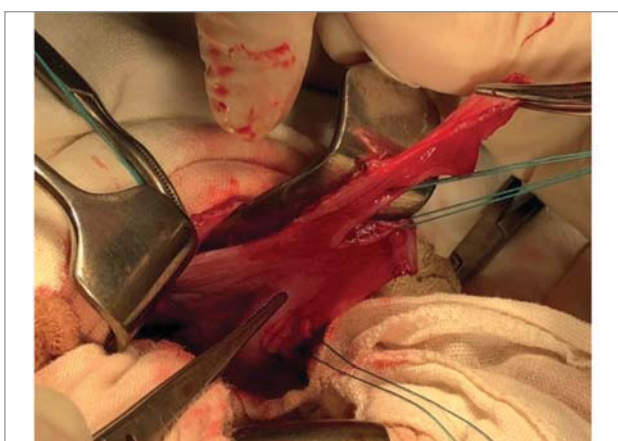
**Рис. 6.** Вигляд діафрагми після пластики



**Рис. 4.** Інтраопераційне зображення наскрізного дефекту евентерованої частини діафрагми (а, б)



**Рис. 7.** Дитина на 14-й день після операції, у день виписки (а, б)



**Рис. 5.** Інтраопераційне зображення процесу резекції гіоплазованої частини діафрагми на межі зі здоровою

*Особливості операції.* Під ендотрахеальним наркозом проведено лівобічну субкостальну лапаротомію. Під час ревізії черевної порожнини виявлено дефект діафрагми в передньо-центральної частині, розмірами 6,5x4x3 см, у вигляді евентерованої гіоплазованої діафрагми (рис. 3). До черевної порожнини низведено гризовий вміст: петлі тонкої та товстої кишки, шлунок і селезінку.

Під час виведення евентерованої ділянки діафрагми в рану виявлено її наскрізний дефект, на верхівці (в центрі) зміненої частини грудно-черевної перетинки, діаметром до 3 см (рис. 4). Причому через останній в плевральну порожнину були гернійовані петлі тонкої кишки.

Проведено видалення гіпоплазованої частини діафрагми з використанням електроножа (рис. 5). Візуалізовано ліву легеню, що брала участь у диханні. Ця легеня була рожевого кольору, пухкою, проте зменшеною в розмірах.

Дефект діафрагми ушито вузловими швами,  $n=12$  (поліестер 2/0), причому 2 вузли — із захопленням реберної дуги. Низведені органи розміщено в черевній порожнині у фізіологічному положенні. Рану ушито пошарово, наглухо (рис. 6).

Післяопераційний перебіг — без ускладнень, дитину екстубовано і переведено на спонтанне дихання в день операції, із 3-ї доби — повне ентérale харчування, шви знято на 12-ту добу.

Дівчинку виписано додому в задовільному стані на 14-ту добу післяопераційного періоду (рис. 7).

За даними гістологічного дослідження № 1069–78 видаленої зміненої частини діафрагми, остання представлена гіпоплазованою гладком'язовою тканиною, із волокнами попереочно посмугованої скелетної мускулатури, що переходили в рихлу сполучну тканину, багату на повнокровні поверхневі судини, із вогнищевими крововиливами та набряком.

### Дискусія

Розвиток пренатальної діагностики та практично повне охоплення всіх вагітних жінок сонографічним скринінговим обстеженням дає змогу в більшості випадків установити діагноз ПДГ у плода, причому на ранніх термінах. У розвинених країнах та високоспеціалізованих вітчизняних центрах виявляємість ПДГ у плодів становить понад 80% [2]. Це дає змогу дитячим хірургам розробити оптимальну тактику і стратегію ведення такого плода та новонародженої дитини [1]. Проте, за даними окремих клінік, частота пізно діагностованих ПДГ надзвичайно варіабельна і сягає 45% [7, 11, 14]. Під час оцінювання даних мультицентрових досліджень отримано менші показники виявлення пізно діагностованих ПДГ — близько 2–5% [10], що, на нашу думку, обумовлено вищим рівнем як пренатальної, так і ранньої постнатальної діагностики.

Клінічні прояви ПДГ та час їх маніфестації надзвичайно варіабельні. Частими є діагностичні помилки на етапах оцінки рентгенограм у дітей із внутрішньогрудним гострим розширенням шлунка, що приймаються за напружений пневмоторакс. Після чого проводиться дренажування плевральної порожнини

і часто травмується порожнистий орган [5]. Непоодинокі публікації описують дані аутопсії, з випадковими знахідками ПДГ у людей, що померли від непов'язаних із вадою захворювань [12, 18], чи випадкові знахідки при рутинних методах обстеження [13]. Також повідомляється про значну кількість клінічних випадків симптоматичної ПДГ у дітей та дорослих, усіх вікових груп [13, 17]. При цьому порівняно із симптоматичними ПДГ у новонароджених дітей є відмінності в характері грижового вмісту в пацієнтів із пізно діагностованою ПДГ. Так, в останніх превалує герніація порожнистих органів, що, як відомо, призводять до менш вираженої внутрішньогрудної компресії та гіпоплазії легень. Тому в групі дітей з пізно діагностованою ПДГ, частими її проявами є не респіраторні порушення, викликані гіпоплазією легень, а порушення дихання, обумовлені розширенням шлунка чи петель кишечника [10, 16]. Сприяють цьому і анатомічні особливості фіксації кишечника. Так, при пізно діагностованій ПДГ у більшості випадків мальротация відсутня, тоді як при симптоматичній ПДГ переважно наявна мальротация [10]. Також суттєве значення в патогенезі ПДГ відіграє грижовий мішок. У вітчизняній літературі дотепер застосовується класифікація Долецького С.Я. (1960), який виділяв «справжні» та «несправжні» ПДГ, залежно від відсутності / наявності грижового мішка відповідно. Проте в англійській літературі джерелах розділяють ПДГ із торакально-перитонеальною комунікацією (наскрізний дефект) чи без неї (евентерація діафрагми) [9]. При цьому описаний клінічний випадок є унікальним, оскільки не підпадає під жодну з класифікацій та об'єднує одночасно і евентерацію діафрагми і її наскрізний дефект. Цей випадок є прикладом пізно діагностованої ПДГ із нехарактерними клінічними проявами. Правильний алгоритм діагностики та лікування дав змогу ефективно та оперативно провести корекцію життєво небезпечної ПДГ у грудної дитини та врятувати життя.

### Висновки

Пізно діагностована ПДГ — рідкісна наднебезпечна вада розвитку в дітей та дорослих, при якій велика поліморфність клінічних ознак створює ризик діагностичних та лікувальних помилок, як на догоспітальному етапі, так і в умовах спеціалізованих центрів. Наведений клінічний випадок наглядно

ілюструє правильну діагностичну та лікувальну тактику в дитини з унікальною вадою розвитку діафрагми. Описана ПВР є рідкісною, тому має наукову і практичну значущість

для дитячих хірургів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## ЛІТЕРАТУРА

1. Слепов ОК, Весельський ВЛ, Гордієнко ІЮ, Пономаренко ОП, Слепова ЛФ, Сорока ВП, Джам ОП, Голопапа ГВ, Гладішко ОП. (2012). Сучасний підхід до тактики і стратегії лікування природженої діафрагмальної грижі в новонароджених дітей. Хірургія дитячого віку. 4: 51–57.
2. Слепов ОК, Гордієнко ІЮ, Пономаренко ОП, Тарапурова ОМ, Сорока ВП, Величко АВ, Гребініченко ГО. (2011). Перинатальні фактори ризику виживання новонароджених з природженими діафрагмальними грижами. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 1 (1): 77–81.
3. Слепов ОК, Сорока ВП, Слепов ЄО, Пономаренко ОП. (2014). Особливості клінічних проявів та діагностики пізно виявлених природжених хибних діафрагмальних гриж у дітей. Перинатологія та педіатрія. 2 (58): 30–33.
4. Ayala JA, Naik-Mathuria B, Olutoye OO. (2008). Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia manifesting as combined-type acute gastric volvulus: a case report and review of the literature. J. Pediatr. Surg. 43: 35–39.
5. Chitra Sanjeev Juwarkar, Deependra Suresh Kamble, and Vishal Sawant. (2010). A late presenting congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as spontaneous pneumothorax. Indian J Anaesth. 54 (5): 464–466.
6. DeAlwis K, Mitsunaga EM. (2009). Sudden Death due to Nontraumatic Diaphragmatic Hernia in an Adult. The American Journal of Forensic Medicine and Pathology: 30 (4): 366–368.
7. Dong Jin Kim, Jae Hee Chung (2013). Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in Children: The Experience of Single Institution in Korea. Yonsei Med J. 54 (5): 1143–1148.
8. Hilal Ahmet, Bilgin Gamsiz, Cekin Necmi. (2006). Bochdalek hernia evaluated as sudden unexpected suspicious death: a case report. Journal of Forensic Medicine. 20 (1): 35–38.
9. Ackerman KG, Vargas SO, Wilson JA, Jennings RW, Kozakewich HPW, Pober BR. (2012). Congenital Diaphragmatic Defects: Proposal for a New Classification Based on Observations in 234 Patients. Pediatr Dev Pathol. 15 (4): 265–274.
10. Kitano Y, Lally KP, Lally PA. (2005). Congenital Diaphragmatic Hernia study group: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg. 40: 1839–1843.
11. Maciej Baglaj (2004). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. Pediatric Surgery International. 20 (9): 658–669.
12. Niaz Shah, Chengappa Deepu, Irfan, Arun M. (2015). Incidental Congenital Diaphragmatic Hernia (Bochdalek) in an Asymptomatic Adult: A Case Report and Review of Literature. Journal of Dental and Medical Sciences. 14 (3): 104–109.
13. Norman Oneil Machado. (2016). Laparoscopic repair of bochdalek diaphragmatic hernia in adults. N Am J Med Sci. 8 (2): 65–74.
14. Pradeep Kajal, Namita Bhutani, Mohit Goyal, Poonam Kamboj. (2017). Iatrogenic gastric perforation in a misdiagnosed case of late presenting congenital diaphragmatic hernia: Report of an avoidable complication. Int J Surg Case Rep. 41: 154–157.
15. Singh S, Bhende MS, Kinnane JM et al. (2001). Delayed presentations of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr. Emerg. Care. 17: 269–271.
16. Sridhar AV, Nichan S. (2004). Late presenting congenital diaphragmatic hernia. Emerg. Med. J. 21: 261–262.
17. Yap H, Jones M. (2013). Late presentation of congenital diaphragmatic Hernia after a diagnostic laparoscopic surgery (a case report). J. Cardiothorac Surg. 8. Published online doi:10.1186/1749-8090-8-8.
18. Yi-Suk Kim, In Sun Lee, Go-Un Jung, Myeung Ju Kim, Chang Seok Oh, Dong Su Yoo, Won-Joon Lee, Eunju Lee, Soon Chul Cha, Dong Hoon Shin. (2014) Radiological Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia in 17th Century Korean Mummy. PLoS One. 9 (7): e99779.

## Сведения об авторах:

**Слепов Алексей Константинович** — засл. врач Украины, д.мед.н., проф., руководитель отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28. <http://orcid.org/0000-0002-6976-1209>

**Пономаренко Алексей Петрович** — к.мед.н., отделение хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей, зав. отделения торако-абдоминальной хирургии ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28. <http://orcid.org/>

**Мигур Михаил Юрьевич** — врач хирург детский, мл.н.с. отделения хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8; тел. (044) 483-62-28. <http://orcid.org/0000-0002-9513-5965>

**Гладышко Оксана Петровна** — зав. отделения реанимации и интенсивной терапии ГУ «ИПАГ имени акад. Лукьяновой Е.М. НАМН Украины». Адрес: г. Киев, ул. П. Майбороды, 8.

Статья поступила в редакцию 01.02.2019 г.; принята в печать 27.05.2019 г.