

УДК 616.34-007.43-03:611.26-039-053.1

А. Ф. Салоха, О. Я. Борис, Р. В. Іваночко

## Вроджена діафрагмальна грижа: чи це патологія тільки неонатального періоду?

Комунальне неприбуткове підприємство «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради», Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2020.2(67):91-95; doi 10.15574/PS.2020.67.91

**For citation:** Salokha AF, Borys OYa, Ivanochko RV. (2020). Is congenital diaphragmatic hernia a pathology of the neonatal period only?. Paediatric Surgery.Ukraine. 2(67): 91-95. doi 10.15574/PS.2020.67.91

Після неонатального періоду, вроджена діафрагмальна грижа проявляється широким спектром клінічних симптомів, що сприяє затримці в діагностиці та може призвести до помилкового діагнозу. Втручання, зумовлені помилковим діагнозом є причиною ятрогенних пошкоджень, що призводить до прогресування захворювання. У пацієнта з рецидивуючими неспецифічними симптомами з боку дихальних шляхів чи шлунково-кишкового тракту, необхідно завжди в диференціальній діагностиці враховувати вроджену діафрагмальну грижу.

У статті описаний клінічний випадок та основні симптоми перебігу пізнього прояву вродженої діафрагмальної грижі у дитини 6-ти років, а також сучасні методи діагностики й лікування цього захворювання. Незважаючи на дані літератури, клінічні прояви цього захворювання викликають великі труднощі щодо своєчасного його розпізнавання та лікування.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** вроджена діафрагмальна грижа, пізній прояв, діти.

### Is congenital diaphragmatic hernia a pathology of the neonatal period only?

**A.F. Salokha, O.Ya. Borys, R. V. Ivanochko**

Municipal Non-Profit Enterprise Ivano-Frankivsk Regional Clinical Child's Hospital of Ivano-Frankivsk Regional Council, Ukraine

After the neonatal period, congenital diaphragmatic hernia manifests itself as a wide range of clinical symptoms resulting in diagnostic delay and even a misdiagnosis. Medical interventions due to misdiagnosis cause iatrogenic injury that worsens a disease. Congenital diaphragmatic hernia should always be considered in the differential diagnosis in patients with recurrent non-specific respiratory or gastrointestinal symptoms.

The paper presents a case report and the main symptoms of the clinical course of late-presenting congenital diaphragmatic hernia in a 6-year-old child and modern methods in diagnosis and treatment of this disease. Despite abundant literature, clinical manifestations of this disease cause great difficulties in its timely recognition and treatment.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** congenital diaphragmatic hernia, late presentation, children.

### Врожденная диафрагмальная грыжа – патология не только неонатального периода

**А. Ф. Салоха, О. Я. Борис, Р. В. Иваночко**

Коммунальное неприбыльное предприятие «Ивано-Франковская областная детская клиническая больница Ивано-Франковского областного совета», Украина

После неонатального периода врожденная диафрагмальная грыжа проявляется широким спектром клинических симптомов, что способствует задержке в диагностике и даже приводит к ошибочному диагнозу. Вмешательства, обусловленные ошибочным диагнозом, приводят к ятрогенным повреждениям, что усугубляет заболевание. У пациента с рецидивирующими неспецифическими симптомами со стороны дыхательных путей или желудочно-кишечного тракта, необходимо всегда в дифференциальной диагностике учитывать врожденную диафрагмальную грыжу.

В статье описан клинический случай и основные симптомы течения позднего проявления врожденной диафрагмальной грыжи у ребенка 6-ти лет, а также современные методы диагностики и лечения этого заболевания. Несмотря на данные литературы, клинические проявления этого заболевания вызывают большие трудности в его своевременном распознавании и лечении.

## Клінічний випадок

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей ребенка. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** врожденная диафрагмальна грыжа, позднее проявление, дети.

### Вступ

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) – рідкісна вада розвитку, що характеризується наявністю діафрагмального дефекту, легеневою гіпоплазією та легеневою артеріальною гіпертензією. ВДГ складає 8% від усіх вроджених вад у новонароджених. Частіше вражає малюків чоловічої статі, у співвідношенні 2:1 [15]. Частота вади становить 2,3–2,8 на 10 000 народжених живими [16].

У 95% від усіх випадків ВДГ є задньолатеральним дефектом діафрагми, відомим як грижа Бохдалека. Решта – це передній (грижа Моргані) та центральний дефекти. Більшість (86%) задньолатеральних дефектів є лівобічними, а решта – правобічними (13%) і двобічними (1%) [4,10]. ВДГ може бути ізольованим дефектом. Однак, приблизно у 40% дітей вона пов'язана з іншими вродженими аномаліями, частіше з вадами розвитку серця, мозку, сечостатевої системи [26,27,30]. Постнатальне виживання в окремих випадках коливається від 60 до 80% [9].

З підвищенням рівня виживання пацієнтів, утворилася унікальна група дітей і підлітків зі складними медичними та хірургічними потребами. У них виявляються порушення функції легень, нервової системи, системи травлення, а також функції опорно-рухового апарату. Такі пацієнти потребують постійного спостереження та спеціалізованої хірургічної допомоги [13]. У США щорічні медичні витрати на догляд за хворими, що вижили, складають майже 160 млн. доларів, а прогнозовані національні

витрати на всі види лікування ВДГ перевищують 250 млн. доларів у рік, а це потребує лікування (найдорожчого з некардіальних вроджених вад) [30].

У більшості дітей ВДГ діагностується відразу після народження чи протягом 1-го місяця життя та характеризується раптовим початком з гострим респіраторним дистрес-синдромом, тому легко встановлюється діагноз, що потребує екстреного хірургічного втручання, щоб запобігти смертності. Однак у 2,6–20% від усіх випадків, патологія виявляється після неонатального періоду й до глибокої старості. Її класифікують як пізній прояв ВДГ [15,21]. У 1701 році Sir Charles Holt вперше описав клінічну картину й посмертні результати цієї вади у 2-місячної дитини [8]. Про першу успішну операцію (дівчинка 3,5 місяці) повідомили Ralph B. Bettman та Julius H. Hess у 1929 році [3].

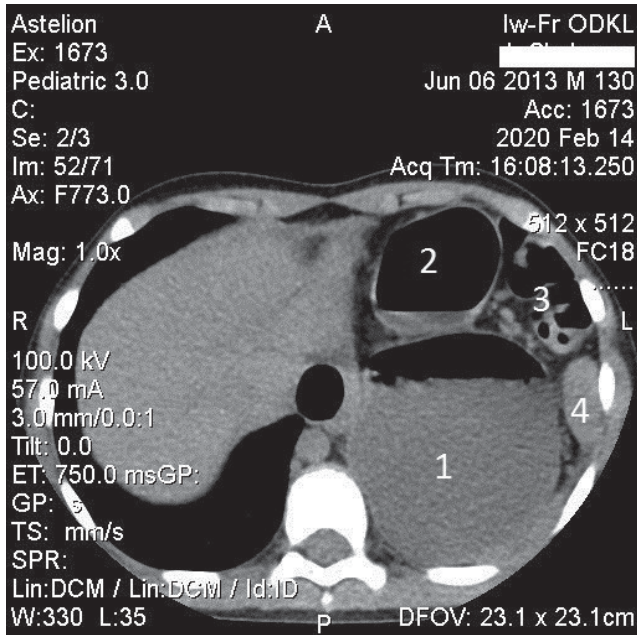
ВДГ у дорослому віці зустрічається рідко, протекає без будь-яких симптомів і становить 0,17–6% від усіх випадково виявлених при рутинному обстеженні чи проявляється підвищенням внутрішньочеревного тиску [15,19,29,30]. Пізній прояв ВДГ описав James A. Kirkland у 1959 році. Він вперше звернув увагу на цю патологію, проаналізувавши 39 пацієнтів, що були зареєстровані у період з 1853 по 1958 рік. Kirkland підкреслив відсутність інформації про цю ваду, суперечливу симптоматику і летальні наслідки невірної діагностики. В аналіз були включені також діти [19]. З того часу пізній прояв ВДГ визнаний дитячими хірургами, як окремих варіант вади [14].

### Клінічний випадок

Дитина – хлопчик Ш., 6 р. 8 міс. – поступила в Комунальне неприбуткове підприємство «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради» за направленням сімейного лікаря з діагнозом «Двобічна вогнищева пневмонія, ускладнена токсичним синдромом, гострий перебіг. ДН III ст.». Скарги на виражену задишку, біль у лівій половині грудної клітки та верхньому відділі живота, блювання. З анамнезу захворювання дитини відомо, що 4 доби лікується у сімейного лікаря з приводу гострого респіраторно-вірусного захворювання. Стан погіршився 6 годин тому (після приступу кашлю почалися вищеписані симптоми). При огляді загальний стан дитини – важкий, зумов-



**Рис. 1.** Оглядова рентгенографія ОГК дитини Ш., 6 р. 8 міс. Гігантський газовий міхур шлунку та асиметрія міжреберних проміжків



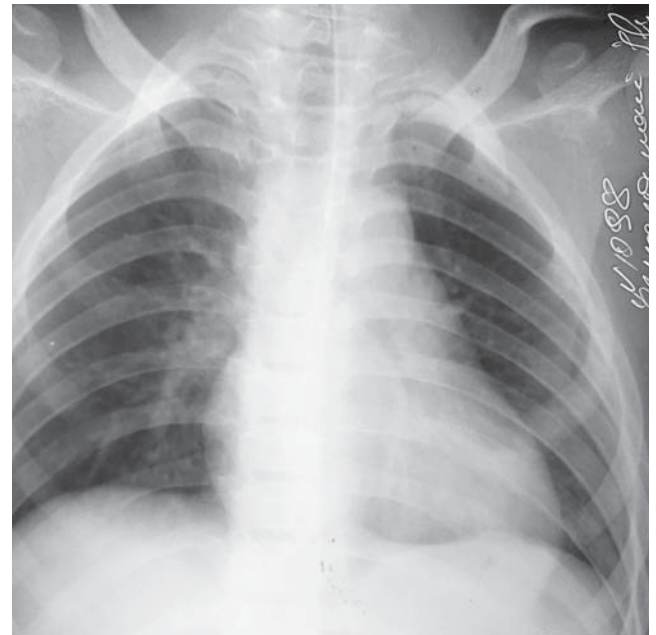
**Рис. 2.** Комп'ютерна томографія ОГК дитини Ш., 6 р. 8 міс.: 1 – шлунок, 2 – петля товстої кишки, 3 – петлі тонкої кишки і сальник, 4 – селезінка

лений вираженим респіраторним синдромом. Виражена задишка та синюшність шкіри та видимих слизових. Положення дитини вимушене – сидячи зі спущеними ногами, спираючись руками на край кушетки. При огляді грудної клітки – асиметрія за рахунок лівої половини, де розширені міжреберні проміжки; візуалізується зміщення серцевого верхівкового поштовху до лівої парастернальної лінії. При аускультатії – зліва, у нижньому відділі, дихання відсутнє. Живіт симетричний, запалий. Хлопчику проведено рентгенографію органів грудної клітки (ОГК), запідозрено лівобічну діафрагмальну грижу (рис. 1). Після комп'ютерної томографії (КТ) ОГК діагноз підтверджено (рис. 2).

Проведено невідкладну операцію: лівобічну субкостальну лапаротомію, низведення грижового вмісту в черевну порожнину, ушивання дефекту діафрагми.

**Хід операції.** Під час ревізії черевної порожнини виявлено наскрізний щілиноподібний дефект у задньолатеральній частині діафрагми, розмірами 12×2×2 см. Грижовий вміст (шлунок, петлі тонкої і товстої кишок, великий сальник і селезінку) низведено до черевної порожнини. Ліва нирка знаходиться у типовому місці.

Оглянуто ліву легеню: вона рожевого кольору, пухка, зменшена в розмірах. Дефект діафрагми ушито вузловими швами (Polyester 2/0) з захопленням реберної дуги. Незведені органи розміщено у черевній порожнині у фізіологічному по-



**Рис. 3.** Оглядова рентгенографія ОГК дитини Ш., 6 р. 8 міс. напередодні виписки

ложенні. Рана поширено ушита. Ліва плевральна порожнина дренована.

Післяопераційний перебіг – без ускладнень, дренаж видалено на 4-у добу, шви знято на 10-ту добу. Проведено контрольну оглядову рентгенографію ОГК: вона без патологічних змін (рис. 3). Хлопчика виписано додому у задовільному стані на 12-ту добу післяопераційного періоду.

### Обговорення

Існує кілька причин пізнього прояву ВДГ. Це може бути невеликий дефект діафрагми, менша компресія легені чи відсутність легеневої гіпоплазії [1]. Відсутність гострого респіраторного дистрес-синдрому при народженні також є причиною відстроченої діагностики [23]. Ще одним чинником пізнього прояву є закупорка дефекту діафрагми печінкою чи селезінкою [11,29]. Крім того, діафрагмальна грижа протікає без будь-яких ознак, поки не виникають симптоми компресії. Основним пусковим механізмом є підвищення внутрішньочеревного тиску внаслідок фізичного навантаження, дефекації, статевого акту, приступу астми, кашлю [19,22]. Вроджені дефекти діафрагми не завжди сприяють переміщенню органів черевної порожнини у грудну. Однак, це можливо при широкому дефекті діафрагми [18].

Діагностика пізнього прояву ВДГ складна, оскільки клінічна картина характеризується широким спектром хронічних симптомів, що залежать від локалізації та розміру дефекту діафрагми і наявності



## Клінічний випадок

органів черевної порожнини у грудній. У 10% випадків перебіг може бути без будь-яких симптомів [15,21]. Однак, у 90% випадків існує два основних клінічних варіанти: один з переважанням шлунково-кишкових симптомів (регургітація, блювання, відсутність апетиту, закрепи, кров'яністі випорожнення, біль у животі, здуття живота, кишкова непрохідність), інший з переважанням респіраторних симптомів (легеневі інфекції, кашель, задишка, ціаноз, біль у грудній клітці) [7,12,14,23]. Таке розмаїття симптомів призводить до суперечливих рентгенологічних та помилкових клінічних діагнозів [1,23]. 25% найбільш поширених неправильних інтерпретацій включають пневмонію, вроджену кісту легені, піопневмо- та гідроторакс і призводять до ятрогенних пошкоджень порожнистих чи паренхіматозних органів [17,25].

Важливою епідеміологічною особливістю пізнього прояву ВДГ є менший ступінь або відсутність гіпоплазії легень і низька частота чи відсутність поєднаних аномалій [5,17,21]. Тому, на відміну від високих показників смертності у новонароджених із ВДГ, прогноз для пізнього прояву сприятливіший, оскільки виживання у цій групі складає 100% [2,12,25].

Першим методом оцінки цілісності діафрагми є оглядова рентгенографія ОГК. Однак, навіть нормальна рентгенограма не заперечує діагноз ВДГ, оскільки грижа вісцеральних органів може бути періодичною і доведеною за допомогою рентгенологічного обстеження тільки у положенні Тренделенбурга [18,25]. Крім рентгенографії, іншими методами візуалізації вади є ультразвукове дослідження (УЗД) грудної клітки та КТ. УЗД грудної клітки і черевної порожнини допомагає візуалізувати співвідношення між органами черевної порожнини і куполом діафрагми та її дихальні рухи.

КТ грудної клітки та черевної порожнини вважають «золотим стандартом» для діагностики, оскільки дозволяє оцінити наявність, розмір та розміщення дефекту діафрагми, а також вміст грижі. Чутливість та специфічність даного методу складає 14–82% і 87% відповідно [29].

Терапія вибору – хірургічне втручання. У хірургічному лікуванні пацієнтів з ВДГ існують два підходи, відкритий і мінімально інвазивний, а також різноманітні варіанти їх поєднання, вибір яких залежить від стану дитини, типу та розміру дефекту, наявності супутньої патології тощо [27,28]. Для мініінвазивного методу характерний більший відсоток рецидивів, однак він зменшується із набуттям досвіду хірургічними бригадами [10].

## Висновки

Пізній прояв ВДГ вважають доброякісним станом, однак він може блискавично стати небезпечним для життя. Цей факт необхідно враховувати при диференціальній діагностиці рецидивуючих неспецифічних симптомів дихальних шляхів або шлунково-кишкового тракту. Хоча прогноз зазвичай сприятливий, клініцисти повинні бути настороженими у випадку незрозумілих гострих чи хронічних респіраторних і шлунково-кишкових симптомів та аномальних рентгенологічних результатів, щоб уникнути помилкового діагнозу, який може призвести до смерті. ВДГ повинна бути виявлена пренатально – шляхом генетичного тестування та УЗД-моніторингу.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. Al Ghafri M, Al Sidairi I, Nayar M. (2014). Late presentation of congenital diaphragmatic hernia: a case report. *Oman Med J.* 29: 223-5. doi: 10.5001/omj.2014.57
2. Baerg, J, Kanthimathinathan, V, Gollin, G. (2012). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: diagnostic pitfalls and outcome. *Hernia* 16: 461–466. <https://doi.org/10.1007/s10029-012-0906-5>
3. Bettman RB, Hess JH. (1929). Incarcerated diaphragmatic hernia in an infant, with operation and recovery. *JAMA.* 92(24): 2014–2016. doi: 10.1001/jama.1929.92700500001009
4. Botden SM, Heiweggen K, van Rooij IA et al. (2017). Bilateral congenital diaphragmatic hernia: prognostic evaluation of a large international cohort. *J Pediatr Surg.* 52: 1475–1479. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.053
5. Cevizci MN, Erdemir G, Cayir A. (2015). A Rare Cause of Haemorrhage in the Upper Gastrointestinal System: Bochdalek Hernia. *West Indian Med J.* 64: 154-156. doi: 10.7727/wimj.2014.071
6. Cha C, Hong YJ, Chang EY et al. (2013). Minimally invasive surgery in infants with congenital diaphragmatic hernia: outcome and selection criteria. *J Korean Surg Soc.* 85(2): 84-88. doi: <https://doi.org/10.4174/jkss.2013.85.2.84>
7. Chang SW, Lee HC, Yeung CY et al. (2010). A twenty-year review of early and late-presenting congenital Bochdalek diaphragmatic hernia: are they different clinical spectra? *Pediatr Neonatol.* 51:26–30. doi: 10.1016/S1875-9572(10)60006-X
8. Charles Holt (1997). IV. Part of a letter from Sir Charles Holt, to the publisher, concerning a child who had its intestines, mesentery, &c. in the cavity of the thorax, and a further account of the person mentioned to have swallowed stones, in no 253. of these transactions. *Phil. Trans. R. Soc.* 22: 992–996. <http://doi.org/10.1098/rstl.1700.0105>
9. DeKoninck P, Gomez O, Sandaite I et al. (2015). Right-sided congenital diaphragmatic hernia in a decade of fetal surgery. *BJOG.* 122: 940-946. doi: 10.1111/1471-0528.13065
10. Deprest J, Brady P, Nicolaides K et al. (2014). Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia

- in the era of the total trial. *Semin Fetal Neonatal Med.* 19: 338-348. <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2014.09.006>
11. Glasson, MJ, Barter W, Cohen DH et al. (1975). Congenital left posterolateral diaphragmatic hernia with previously normal chest x-ray. *Pediatr Radiol.* 3: 201–205. <https://doi.org/10.1007/BF00975404>
  12. Harting MT, Lally KP. (2014). The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group registry update. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine.* 19: 370-375. doi: 10.1016/j.siny.2014.09.004
  13. Hollinger LE, Harting MT, Lally KP. (2017). Long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 26(3): 178–84. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.04.007>
  14. Jimbo K, Kyoudo R, Yazaki Y et al. (2016). An uncommon case of late-onset congenital diaphragmatic hernia with bloody stool. *J Pediatr Surg Case Rep.* 13: 10–12. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2016.07.011>
  15. Kalvandi G et al. (2018). A case report and literature review of the late presenting congenital diaphragmatic hernia. *Annals of Pediatric Surgery.* 14: 187–189. doi: 10.1097/01.XPS.0000535046.46728.c6
  16. Kirby E, Keijzer R. (2020). Congenital diaphragmatic hernia: current management strategies from antenatal diagnosis to long-term follow-up. *Pediatr Surg Int.* 36: 415–429. <https://doi.org/10.1007/s00383-020-04625-z>
  17. Kim DJ, Chung JH. (2013). Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: the experience of single institution in Korea. *Yonsei Med J.* 54(5): 1143–1148. doi:10.3349/yymj.2013.54.5.1143
  18. Kirkland JA. (1959). Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in the adult. *Br J Surg.* 47: 16–22. doi: 10.1002/bjs.18004720103
  19. Machado NO. (2016). Laparoscopic repair of Bochdalek diaphragmatic hernia in adults. *N. Am. J. Med. Sci.* 8(2): 65–74. doi: 10.4103/1947-2714.177292
  20. Makis W, Rush C. (2011). Liver herniation through the foramen of Morgagni: a pitfall in oncologic F-18 FDG PET/CT evaluation of the anterior mediastinum. *Clin Nucl Med.* 36: 491-493. doi: 10.1097/RLU.0b013e31820ae01d
  21. Malcotti F, Scintu A, Nieri S et al. (2019). A Recurrent Abdominal Pain with Chronic Constipation. *Arch Pediatr Surg.* 3(1): 59-61. doi: 10.36959/472/354
  22. Mariolis-Sapsakos T, Zarokosta M, Anastasiou N et al. (October 28, 2019). Standard and Variable Key Anatomical Structures for Safe Surgical Repair of Bochdalek Hernia: A Rare Case Series. *Cureus* 11(10): e6018. doi: 10.7759/cureus.6018
  23. Plataras C, Loukas I, Baltogiannis N et al. (2011). Comparison between late-presenting and isolated neonatal congenital diaphragmatic hernias. *Afr J Paediatr Surg.* 8(3): 275-278. doi: 10.4103/0189-6725.91661.
  24. Putnam LR, Tsao K, Lally KP et al. (2017). Minimally invasive vs open congenital diaphragmatic hernia repair: is there a superior approach? *J Am Coll Surg.* 224: 416–422. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2016.12.050
  25. Radovic SV. (2015). Late presentation of congenital diaphragmatic hernia – case report. *Srp Arh Celok Lek.* 143: 604–608. doi: 10.2298/SARH1510604R
  26. Ruano R, Lazar DA, Cass DL et al. (2014). Fetal lung volume and quantification of liver herniation by magnetic resonance imaging in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 43: 662–669. <https://doi.org/10.1002/uog.13223>
  27. Russo FM, Cordier A-G, De Catte L et al. (2018). Proposal for standardized prenatal ultrasound assessment of the fetus with congenital diaphragmatic hernia by the European reference network on rare inherited and congenital anomalies (ERNICA). *Prenat Diagn.* 38: 629–637. <https://doi.org/10.1002/pd.5297>
  28. Shenoy KR, Johri G. (2012). Congenital Right Bochdalek Hernia Presenting as Emergency in Old Age: A Case Report. *Indian J Surg.* 75: 255–256. doi: 10.1007/s12262-012-0570-0
  29. Testini, M, Girardi A, Isernia, RM et al. (2017). Emergency surgery due to diaphragmatic hernia: case series and review. *World J Emerg Surg.* 12: 23. doi: 10.1186/s13017-017-0134
  30. Yu L, Sawle AD, Wynn J et al. (2015). Increased burden of de novo predicted deleterious variants in complex congenital diaphragmatic hernia. *Hum Mol Genet.* 24: 4764–4773. <https://doi.org/10.1093/hmg/ddv196>

**Довідка про авторів:**

**Салоха Андрій Федорович** – лікар-хірург дитячий з надання екстренної та невідкладної допомоги відділення дитячої хірургії КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132; тел. (034) 252-78-93. <https://orcid.org/0000-0002-9058-9175>

**Борис Орест Ярославович** – к.мед.н., керівник відділення дитячої хірургії КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132; тел. (034) 252-78-93. <https://orcid.org/0000-0002-0976-1573>

**Іваночко Роман Васильович** – лікар-анестезіолог дитячий відділення анестезіології та інтенсивної терапії КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Є. Коновальця, 132; тел. (034) 252-78-89. <https://orcid.org/0000-0001-9613-6460>

Стаття надійшла до редакції 22.02.2020 р., прийнята до друку 09.06.2020 р.