

Врожденная диафрагмальная грыжа: материнские особенности и статус новорожденного

Ибрагимова Ю.Н., Вахлова И.В., Цап Н.А., Федотова Г.В.

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург, Российская Федерация

Актуальность. Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) — это редкий врожденный порок развития, которым страдает примерно 1 из 2500 живорожденных и который составляет 8% всех врожденных аномалий. Несмотря на улучшения как в дородовой, так и в послеродовой медицинской помощи, эта патология новорожденного по-прежнему связана со значительной неонатальной смертностью, уровень которой колеблется от 30 до 50%, и большинство смертей приходится на первый месяц жизни. ВДГ характеризуется аномальным перемещением органов из брюшной в грудную полость и нарушением развития легких в период гестации, их гипоплазией с формированием легочной гипертензии, что является основной причиной тяжести постнатального периода и увеличивает частоту формирования тяжелой соматической патологии среди выживших, обуславливает развитие хронических заболеваний.

Цель исследования. Оценить значимость анамнестических данных, выявить особенности течения ante- и перинатального периода у матерей, родивших детей с ВДГ, изучить некоторые аспекты их статуса.

Пациенты и методы. Проведен ретроспективный анализ 38 историй болезни детей, оперированных по поводу врожденной диафрагмальной грыжи за период с 2015 по 2019 г. В I группу (основная) включены новорожденные с ложной ВДГ ($n = 27$), во II группу — с истинной ВДГ ($n = 11$). Основным критерий различия групп — более выраженные тяжесть состояния и степень гипоплазии легкого у детей с ложной ВДГ.

Результаты. Среди детей, исследуемых 2 групп по гендерной принадлежности было больше мальчиков, чем девочек (в I группе 59% ($n = 16$), 41% ($n = 11$), а во II группе 73% ($n = 8$), 27% ($n = 3$)). Беременность матерей детей из I группы приходилась на женщин со средним возрастом — $31,4 \pm 6,2$, среднее количество беременностей у матерей составляло $3,18 \pm 2,20$, количество родов — $2,18 \pm 1,0$, что достоверно не отличалось от матерей из II группы ($p \leq 0,21$). Отягощенный акушерский анамнез (ОАА) — 73,7% ($n = 28$) (искусственное прерывание беременности, выкидыши на ранних сроках), осложненное течение беременности (гестоз — 29% ($n = 11$), анемии — 47% ($n = 18$), гестационный сахарный диабет — 29% ($n = 11$), ОПН — 15,8% ($n = 6$) и ХФПН — 29% ($n = 11$), а также сопутствующий ВПР у внутриутробного ребенка — 34,2% ($n = 13$) (сердца: ОАП, ФОО, ДМЖП, аномалия внутригрудного расположения сердца, аномалия развития вен левой теменной и височной области, ЦНС, ОДА — артрогрипоз верхней правой и нижних конечностей) во время настоящей беременности встречались одинаково часто у матерей детей обеих групп. У всех матерей, родивших детей с ВДГ, трижды был проведен стандартный прена-

тальный скрининг по триместрам (перинатальный консилиум). У большей части детей — 60,5% ($n = 23$), оперированных по поводу ВДГ, порок развития был установлен во II и III триместре. В I группе детей диагноз был установлен внутриутробно: у 3,7% ($n = 1$) — на 20–21-й нед, у 14,81% ($n = 4$) — на 25–27 нед, у 40,74% ($n = 11$) — в III триместре на 30–37-й нед беременности. Тогда как у II группы детей диагноз был установлен в 63,64% ($n = 7$) внутриутробно: у 18,18% ($n = 2$) — на 20–21-й нед, у 45,45% ($n = 5$) — на 30–37-й нед беременности. При рождении ВПР: ложная ВДГ была выявлена у 29% ($n = 11$), а истинная ВДГ — у 10,5% ($n = 4$). При оценке перинатального и антенатального периода у матерей, родивших детей с ВДГ, достоверных отличий нет. У матерей, родивших детей с ложной ВДГ, самостоятельные роды наблюдались у 85,19% ($n = 23$), оперативные — у 14,81% ($n = 4$). Во II группе самостоятельные роды составили 81,82% ($n = 9$) $p \leq 0,797$, оперативные 18,18% ($n = 2$) $p \leq 0,797$. Гестационный возраст оперированных детей по поводу ВДГ из I группы: 30–36 нед (недоношенные) — 15%, 37–42 нед (доношенные) — 85%. Во II группе: 30–36 нед — 27% и 37–42 нед — 73%. В целом дети с ВДГ имели нормальную массу при рождении. При оценке уровня гипоксии по шкале APGAR на 1-й мин с тяжелой гипоксией было 2 ребенка с ложными и 2 ребенка с истинными ВДГ, которые были скомпенсированы и на 5-й мин перешли в группу среднетяжелой степени. Оперативное лечение у детей с ВДГ было проведено лапаротомическим и торокоскопическим методами в зависимости от клинической формы ВДГ на 2–4-е сут после предоперационной подготовки. При оценке по антропометрическим данным группы сопоставимы ($p \leq 0,245$). Гипотрофический вариант задержки развития выявлен у 1 ребенка из каждой группы. Достоверных различий не выявлено.

Заключение. Таким образом, среди детей исследуемых двух групп по гендерной принадлежности преобладали мальчики, что сопоставимо с литературными данными. Матери, родившие детей с ВДГ, в 73% случаев имели отягощенный акушерский анамнез во время беременности, что является фактором риска развития ВПР. Несмотря на ОАА, большинство детей родились доношенными и не имели отставания по оценке антропометрических данных. Раннее проведение перинатального консилиума при антенатальной диагностике данного ВПР позволяет рационально маршрутизировать беременную женщину в региональный перинатальный центр, избрать обоснованную тактику родоразрешения (самостоятельные роды), оказывать реанимационную и хирургическую помощь новорожденному с первых минут жизни и таким образом снизить летальность при ВДГ.