

ВРОЖДЁННЫЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ У ДЕТЕЙ

Позднякова Е.А., Гореловская А.А.

Научный руководитель:

доцент О.Л. Красногорская

Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет Минздрава России,
Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: *дети; диафрагмальная грыжа;
лёгочная гипертензия; гипоплазия лёгких; врождённые
пороки развития*

Актуальность. Врождённая диафрагмальная грыжа (ВДГ) — тяжёлый порок развития ребёнка, характеризующийся дефектом диафрагмы, при котором органы брюшной полости мигрируют в грудную полость, что приводит к развитию гипоплазии лёгких и лёгочной гипертензии, которые могут приводить к летальному исходу. Точные причины возникновения ВДГ не всегда известны, большинство случаев обусловлено генетическими мутациями, порок может наблюдаться в составе синдромов Дауна, Эдвардса, Паллистера–Киллиана. **Цель:** определить особенности течения и клинико-морфологические проявления ВДГ у детей.

Материалы и методы. Проанализированы 94 истории болезни, 78 протоколов операций, 29 протоколов вскрытий. Все больные были распределены на 2 группы: 1-я группа ($n = 29$) — с летальным исходом; 2-я ($n = 65$) — прооперированные по поводу ВДГ без летального исхода.

Результаты. Среди всех умерших детей 13 были прооперированы. Левосторонние грыжи (76% в 1-й группе и 69% во 2-й) преобладали над правосторонними (21 и 26%) и двусторонними (3 и 5%), а ложные — над истинными, при этом выживаемость детей с истинными грыжами намного больше, т. к. их частота встречаемости в 1-й группе — 21%, во 2-й — 43%. В обеих группах наблюдалось незначительное преобладание мальчиков (52 и 60% соответственно). Большинство родов срочные (76 и 78%), первые (55 и 42%), без корреляции с возрастом матери. Выявлена связь между сроком выявления заболевания и тяжестью его течения: у детей 1-й группы при антенатальном скрининге было выявлено 79% случаев ВДГ, у детей 2-й группы — 69%. Продолжительность жизни детей 1-й группы составила 1–28 сут (79%), менее 1 сут прожили 14%, более 28 сут — 7%.

Выводы. Установлено многообразие форм ВДГ, что требует детального молекулярно-генетического анализа для улучшения методов диагностики и мониторинга ВДГ. При ВДГ характерна высокая летальность новорождённых детей, обусловленная гипоплазией лёгких и лёгочной гипертензией, поэтому необходимы разработка и эффективное использование методов фетальной хирургии.

* * *