

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ УЧЕБНО-ЛЕЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
НЕОНАТАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ ПРИ РЕСПУБЛИКАНСКОМ ПЕРИНАТАЛЬНОМ
ЦЕНТРЕ

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА»

Ташкент – 2025

«УТВЕРЖДАЮ»
Директор Центра развития профессиональной
квалификации медицинских работников при
МЗ РТ, председатель Общества детских
хирургов Республики Узбекистан, профессор
Акилов Ш. А.



« » 2025 г

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА»**

Ташкент - 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА»**

Ташкент – 2025

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА»	6
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА».....	20
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА».....	29

Введение.

Врожденная диафрагмальная грыжа - это порок развития, при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную через естественные или патологические отверстия в диафрагме, а также путем выпячивания ее истонченного участка.

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-10:

Q 79.0	Врожденная диафрагмальная грыжа
Q 40.1	Врожденная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
	https://mkb-10.com/index.php?pid=16575

Международная классификация болезней – код МКБ(МКБ)-11:

DD50.0	Врожденная диафрагмальная грыжа
LB13.1	Врожденная грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
	https://mkb-11.com/index.php?pid=16575

Дата разработки и пересмотра Протокола: Протокол разработан в 2025 году. Дата пересмотра 2028 г.;

Учреждение, ответственное за разработку национального клинического протокола:

Центр повышения квалификации медицинских кадров, Республиканский научно-практический центр малоинвазивной и эндоскопической хирургии у детей (РСПЦМИЭКДВ), Детский национальный медицинский центр.

Участники, внесшие вклад в разработку клинических протоколов и стандартов:

Члены рабочей группы в области детской хирургии по организации процедуры:

Акилов Х.А.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан.
Абдусаматов Б.З.	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСПЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
Азамходжаев С.Т.	Доктор ТошПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
Рахматуллаев А.А.	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
Эргашев Н.Ш.	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
Асадуллаев Д.Р.	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
Шамсиев Ж.А.	Заведующий отделом последипломного образования
Сапаев ОК	доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА

Отамуродов Ф.А.
Умаров К.М.

Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА
Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии
Детского национального медицинского центра

Список авторов:

Акилов Х.А.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики УЗБЕКИСТАН.
Примов Ф.Ш.	Доктор медицинских наук, доцент кафедры хирургии и детской хирургии Центра повышения квалификации медицинских кадров.
Абдусаматов Б.З.	Доктор медицинских наук, директор Республиканского научно-практического центра малоинвазивной и эндоскопической детской хирургии (РСПЦМИЭКДВ). Главный детский хирург Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
Салимов Ш.Т.	Профессор №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
Азамходжаев С.Т.	Доктор ТошПТИ – заведующий отделением урологии, детской урологии.
Бердиев Э.А.	Ассистент №1 кафедры общей и детской хирургии ТМА
Рахматуллаев А.А.	Заведующий кафедрой плановой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института
Алиев М.М.	Профессор кафедры факультативной детской хирургии ТошПТИ
Эргашев Б.Б.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Эргашев Н.Ш.	доктор медицинских наук, заведующий отделением детской хирургии больницы ТашПТИ, профессор
Хамраев А.Ж.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Рахматуллаев А.А.	Кандидат наук. Доцент кафедры детской хирургии больницы ТошПТИ
Нарбоев Т.Т.	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
Оллоберганов О.Т.	Доктор медицинских наук Тош – доцент кафедры детской хирургии ФТИ.
Асадуллаев Д.Р.	Кандидат наук. - врач отделения неотложной детской хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
Урманов Н.Т.	Заведующий отделением детской неотложной хирургии Республиканского научного центра скорой медицинской помощи
Шамсиев Ж.А.	Заведующий отделом последипломного образования
Атакулов Ж.О.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1
Мирзакаримов БХ	Доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии Андижанского медицинского института, профессор.

Сапаев ОК	доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии Ургенчского филиала ТМА
Отамуродов Ф.А.	Доктор медицинских наук, директор Термезского филиала ТМА
Вахидов А.Ш.	Доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии, урологии, анестезиологии и реаниматологии филиала ТМА «Текрмиз»
Эшкobilов Ш.Д.	Кандидат медицинских наук, заместитель директора Детского национального медицинского центра
Умаров К.М.	Кандидат медицинских наук, врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Сафаров А.З.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Абдуазизов М.А.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Насиров М.М.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра
Худайберганова А.Б.	Врач отделения общей хирургии Детского национального медицинского центра

Рецензенты:

Юсупов Ш.А.	доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Самаркандского государственного медицинского университета №1
Соколов Ю.Ю.	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Российской медицинской академии.

Клинический протокол был обсужден и рекомендован к утверждению на итоговом заседании рабочей группы с профессорами и преподавателями высших учебных заведений, Ассоциацией детских хирургов Узбекистана, организаторами здравоохранения, врачами областных учреждений.

Руководитель рабочей группы – Акилов Х.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии и детской хирургии центра повышения квалификации медицинских кадров. Председатель Общества детских хирургов Республики Узбекистан рассмотрен и одобрен ученым советом центра профессионального развития медицинских кадров. 28 мая 2025 г., протокол № 51.

Техническая экспертиза и редактирование:

1. Бобокулов И- Детский национальный медицинский центр
2. Абдурахманов А.А. - Республиканский научно-практический центр детской малоинвазивной и эндоскопической хирургии

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Сокращения, используемые в протоколе:

ВДГ	Врожденная диафрагмальная грыжа
АЛТ	аланинаминотрансфераза
БЛД	бронхолегочная дисплазия
ИФА	иммуноферментный анализ
КЩР	кислотно-щелочное основание
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
КАМЛ	кистоаденаматозная мальформация легкого
МВ	механическая вентиляция
КЩС	кислотно-щелочное состояние
МВ	механическая вентиляция
МРТ	магнитно-ядерная томография
НСГ	нейросонография
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи
ОАП	открытый артериальный проток
ОЦК	объем циркулирующей крови
ПЦР	полимеразная цепная реакция
РДС	респираторный дистресс синдром
СРАР	постоянное положительное давление в дыхательных путях
СРБ	С-реактивный белок
СУВ	синдром утечки воздуха
ТБИ	тяжелая бактериальная инфекция
ТТН	транзиторностахипноэ новорожденных
ФГДС	фиброгастроуденоскопия
ЧД	частота дыхания
ЧСС	частота сердечных сокращении
ЭхоКГ	эхокардиография
Er	эритроциты
FiO₂	концентрация подаваемого кислорода
PIP	пиковое давление на вдохе
PEEP	пиковое давление на выдохе T _{in} - время вдох
Hb	гемоглобин
Ht	гематокрит
L	лейкоциты
ЭКМО	экстракорпоральная мембранная оксигенация

Пользователи настоящего протокола диагноза/нозологии:

- Детские хирурги;
- Педиатры;
- Врачи – взрослые хирурги;
- Врачи общей практики;
- Организаторы здравоохранения
- Студенты-медики, магистры, ординаторы и аспиранты

Категория пациентов:

Врожденная диафрагмальная грыжа и его осложнения.

**Уровень доказательности методов диагностики (диагностических вмешательств).
рейтинговая шкала (ДД)**

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематические обзоры контролируемых исследований с использованием эталонного метода или систематические обзоры рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
2	Систематические обзоры исследований с контролем референтного метода или некоторых рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Исследования с использованием эталонного метода, которые не контролируются последовательно или не независимы от метода исследования, или нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования.
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Основа механизма действия лечения или мнение эксперта

**Уровень доказательности (DD) профилактических, терапевтических и
реабилитационных мер
шкала оценки**

ДД	Уровень достоверности доказательств
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры отдельных рандомизированных клинических исследований и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа.
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описания клинических случаев или серий случаев, исследования «случай-контроль».
5	Основание механизма действия лечения (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Шкала оценки уровня достоверности рекомендаций по профилактическим,
диагностическим, лечебно-реабилитационным мероприятиям (РТТ)**

РТТ	Уровень уверенности рекомендаций
А	Сильная рекомендация (все рассмотренные критерии эффективности (результаты) важны, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, выводы по интересующим результатам согласованы)
В	Условная рекомендация (некоторые из рассмотренных критериев эффективности (результатов) являются важными, методологическое качество некоторых исследований высокое или удовлетворительное и/или выводы по интересующим результатам не согласованы)

С

Слабая рекомендация (доказательства качества не предоставлены (рассмотренные критерии эффективности (результаты) не важны), методологическое качество всех исследований низкое, а выводы по интересующим результатам непоследовательны)

Основная часть.

Введение:

Этиология: Врожденные диафрагмальные грыжи очень широко варьируют по локализации и размерам. Это лишний раз подтверждает мнение, что причиной возникновения данного порока могут быть самые разнообразные нарушения эмбриогенеза. Недавно экспериментально было обнаружено, что врожденные диафрагмальные грыжи часто образуются при контакте беременных крыс с гербицидами. При этом, в 50 % случаев формируются дефекты правого купола диафрагмы (M.I. Rowe e.a. 1995). Определенную роль могут играть генетические факторы, поскольку в литературе имеются сообщения о диафрагмальных грыжах у однояйцевых близнецов, братьев и сестер, двоюродных родственников. Заболевание почти в два раза чаще встречается у девочек.

Причинами аномалий диафрагмы могут быть: 1) нарушения при соединении ее зачатков между собой. 2) нарушения в процессе формирования диафрагмальных мышц. В первом случае формируются ложные грыжи, во втором – истинные.

Согласно современным представлениям, задние ложные диафрагмальные грыжи образуются следующим образом. В норме плевро-перитонеальное отверстие должно закрыться на 8-ой неделе гестации. Кишечник начинает быстро удлиняться уже на 5-ой неделе. В связи с небольшим объемом брюшной полости он выпячивается в пупочный канатик (эмбриональная грыжа). В то же время первичная кишечная петля быстро удлиняется, разделяется на тонкую и толстую кишку и поворачивается из сагитальной во фронтальную проекцию. К 10-ой неделе гестации, через 2 недели после закрытия плевро-перитонеального канала, брюшная полость увеличивается настолько, что удлиненные кишечные петли имеют возможность возвратиться в живот и продолжать там ротацию вокруг корня брыжейки против часовой стрелки. Если дефект в диафрагме к этому времени, по каким-то причинам сохраняется, кишечник может сместиться в грудную клетку.

Если диафрагмальная грыжа возникает рано, в эмбриональном периоде, то у ребенка неизбежно имеет место мальротация или несостоявшийся поворот кишечника, для которого характерно отсутствие фиксации брыжейки средней кишки. При развитии выпячивания в поздние сроки гестации или даже после рождения ребенка, обычно отмечается нормальная фиксация брыжейки к задней брюшной стенке. Естественно, что при завершеном процессе ротации кишечника и фиксации брыжейки, в грудной клетке будет расположено меньшее количество кишечных петель.

Причиной образования врожденных грыж переднего отдела диафрагмы, как указывалось выше, являются нарушения эмбриогенеза поперечной перегородки диафрагмы. При этом ложные френоперикардальные грыжи локализируются в месте слияния поперечной перегородки и плевро-перитонеальных мембран.

Истинные диафрагмальные грыжи, как считается, образуются при нарушении формирования мышц диафрагмы. Мышечный дефект может быть небольшим, но при диффузном поражении мышц купола диафрагмы развивается полная его релаксация. Примером грыж, возникающих вследствие мышечных дефектов, являются так же задние диафрагмальные грыжи с грыжевым мешком и ретростернальные грыжи Морганьи (M.I. Rowe e.a. 1995).

В редких случаях может иметь место полное отсутствие купола диафрагмы, в том числе ее ножек. Это означает, что у больного имеет место полная агенезия всех четырех компонентов, из которых формируется грудобрюшная перегородка. Такие дети, как правило, нежизнеспособны.

<https://www.msmanuals.com/ru/professional/%D0%BF%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%8F/%D0%B2%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B0%D0%BD%D0%BE%D0%BC%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D0%B8-%D0%B6%D0%B5%D0%BB%D1%83%D0%B4%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE-%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D1%82%D1%80%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B0/%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%84%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%BC%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F-%D0%B3%D1%80%D1%8B%D0%B6%D0%B0>

2.2. Общее определение:

Врожденная диафрагмальная грыжа – порок развития, возникающий в результате замедления процесса закрытия плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы, что приводит к нарушению деления брюшной полости и грудной клетки, а также к смещению желудка, селезенки, кишечника и печени в грудную полость. Врожденная диафрагмальная грыжа – это сложный порок развития, встречающийся в 8 % случаев от всех врожденных пороков. Частота встречаемости врожденной диафрагмальной грыжи составляет 1 на 2000-4000 новорожденных при соотношении полов 1:1. Однако, если в статистику включить мертворожденных, то истинная частота заболевания может составить около 1: 2000 рождений. Проблема хирургической коррекции врожденных диафрагмальных грыж у новорожденных остается актуальной, и по сей день в связи с высокой

летальностью в периоперационном периоде. По данным российских и зарубежных авторов выживаемость остается на уровне 70-80 % даже в крупных центрах неонатальной хирургии. Выявляемость этого порока развития на перинатальном этапе составляет около 55%. В 30 % случаев такие дети рождаются мертвыми, а 35-70% умирают после рождения до поступления в отделение хирургии новорожденных. Легочная гипоплазия и гипертензия – основные причины смерти пациентов с диафрагмальной грыжей. Почти 50% больных обнаруживаются сочетанные пороки развития; поражение ЦНС (гидроцефалия, менингомиелоцеле, энцефалоцеле и др.) в 28 % случаев; пороки развития ЖКТ (незавершенный поворот отделов пищеварительного канала, грыжи пупочного канатика) в 20% случаев; пороки сердечно-сосудистой системы (тетрада Фалло, коарктация аорты, дефекты перикарда, эктопия сердца) в 23% случаев; пороки развития мочеполовой системы в 15% случаев. Выбор хирургического доступа для коррекции пороков развития диафрагмы чрезвычайно важен и зависит от его вида. Традиционными доступами при хирургическом лечении являются лапаро- и торакотомия. Появление эндовидеохирургических технологий в детской хирургии потенциально дает возможность избежать перечисленных проблем, о чем свидетельствует опыт многих авторов. Несмотря на длительность изучения этой проблемы, сохраняются в пренатальном прогнозировании и высокий процент летальности у новорожденных с этим пороком. Существующие варианты оперативной коррекции данного порока не позволяют достичь высокого процента хороших результатов, снизить количество рецидивов.

Клиническая классификация:

(<https://rep.bsmu.by/bitstream/handle/BSMU/1603/%D0%94%D0%B8%D0%B0%D1%84%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%BC%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B5%20%D0%B3%D1%80%D1%8B%D0%B6%D0%B8.pdf?sequence=3&isAllowed=y>)

В зависимости от локализации грыжевых ворот врожденные диафрагмальные грыжи делят на:

Грыжи собственно диафрагмы Выпячивание истонченной зоны диафрагмы (*истинные грыжи*)

- выпячивание ограниченной части купола
- выпячивание значительной части купола
- полное выпячивание одного купола (релаксация)

Дефекты диафрагмы (*ложные грыжи*)

- щелевидный задний дефект
- значительный дефект
- отсутствие купола диафрагмы

Грыжи переднего отдела диафрагмы

- передние грыжи (истинные грыжи)
- френоперикардальные грыжи (ложные грыжи)
- ретроградные френоперикардальные грыжи (ложные грыжи)

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (истинные грыжи)

- эзофагеальные
- параэзофагеальные

По расположению:

- Левосторонние (около 80%)
- Правосторонние (около 20%)-передняя Морганьи
- Двусторонние (менее 1%)

Методы, подходы и диагностические процессы.

Диагностические критерии:

Основные

- Общий анализ крови
- Определение газов крови
- Общий анализ мочи
- Коагулограмма
- Развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба)
- Определения группы крови и резус фактора
- Обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях
- Эхокардиодопплерография
- ЭКГ
- Нейросонография
- УЗИ органов брюшной полости

Дополнительные по показаниям:

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- Иммунограмма
- Ангиопульмонография
- Бронхография
- Консультация невролога,
- Консультация кардиолога,

- Консультация пульмонолога
- Консультация генетика,
- Консультация анестезиолога

Диагностические критерии

Жалобы и анамнез

При рождении дыхание затрудненное, которое прогрессирует в динамике. Отмечается синюшность кожных покровов, которая усиливается при крике или попытках кормления.

Физикальное обследование:

При осмотре обращает на себя внимания асимметрия грудной клетки с выбуханием со стороны поражения с отсутствием экскурсии. Заметно участие вспомогательных дыхательных мышц, западает грудина, при вдохе воронкообразно втягивается надчревная область. Запавший «ладьевидный живот». На стороне поражения дыхание резко ослабленное или не прослушивается. На противоположной стороне дыхание ослаблено в меньшей степени. Отмечается симптом «передвижения сердца»: при рождении ребенка тоны сердца прослушиваются в обычном месте, но через 1-2 часа смещаются в здоровую сторону. В начале заболевания в грудной полости часто прослушиваются шумы перистальтики. Перкуторно над областью поражения отмечается тимпанит.

Лабораторные исследования:

Изменений в лабораторных анализах, специфичных для данного порока как правило, не бывают.

Инструментальные исследования:

Перинатальная диагностика.

Перинатальное УЗИ может выявить ВДГ на 12-й и 16-ой нед. беременности, на которой отмечается смещение сердца (вправо - при левостороннем, и влево - при правостороннем поражении, появления в грудные клетки патологических анаэзогенных образований - желудок и петель тонкого кишечника и смещения в грудную полость плода доли печени и селезенку.

Для оценки постнатального прогноза используют индекс, отражающий степень гипоплазии легких или легочно-головное отношение-LHR. Плоды с LHR более 1,4 имеют благоприятный прогноз; при значении индекса менее 0,6 в 100% случаев исход летальный.

Сочетание с пороками развития других органов и систем до 50%, из них 20%- врожденные пороки сердца, 10,7%- пороки Ц.НС. и мочевыделительной системы, 10-12% являются составной частью различных наследственных синдромов (пентада Кантрелла, синдром Фринсе де Ланге и др). Частота хромосомных аномалий в среднем составляет 16%.

<https://aig-journal.ru/articles/Vrojdenная-diafragmalnaya-gryja-ploda-vozmozhnosti-ultrazvukovoi-dagnostiki-i-prognozirovaniye-postnatalnogo-ishoda.html>

Рентгенологический метод исследования: смещение средостения; наличие ячеистых полостей, обусловленных перемещенными в грудную полость кишечными петлями.

УЗИ- выявляется смещение органов брюшной полости (в частности печени) в плевральную полость.

ЭхоКГ- выявляется сердце небольших размеров, смещенное в противоположную от грыжи сторону. В большинстве случаев имеются ОАП и открытое овальное окно, через которые осуществляется сброс крови справа налево. Эхокардиографическое исследование может помочь в принятии решения относительно времени начала лечения гипотензии и выбора лечения.

Выполните эхокардиографию в течение первых 24 ч после и при рождении (D) Для прогноза заболевания необходимо определение фракции выброса и массы миокарда левого желудочка. Важна также оценка степени развития легочных артерий с помощью индекса Nakata или модифицированного индекса McGoop (отношение суммы диаметров правой и левой легочных артерий к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы), так как отмечено, что при индексе менее 1,3 летальность среди пациентов достигает 100%.

Показания для консультации специалистов:

- генетика – наличие врожденного порока развития,
- кардиолога – исключение сопутствующей патологии со стороны сердечно-сосудистой системы,
- невролога – наличие асфиксии (по показаниям).

Дифференциальная диагностика:

КАМЛ	Опухоль средостения (нейробластома)	Легочная секвестрация	Бронхогенная киста	Врожденная лобарная эмфизема
В зоне поражения тонкостенные воздушные кисты.	Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении	Отсутствие анэхогенного образования в структуре пораженного участка	Изолированное анэхогенное образование в структуре лёгкого, не сопровождающейся повышением эхогенности	Перерастяжение легочной паренхимы бездеструкции

			окружающей ткани	
--	--	--	---------------------	--

Антинатальная тактика и Родоразрешение.

ВДГ в сочетании множественных пороков развития и хромосомно-генетических аномалий после согласия родителей прерывается по медицинским показаниям до 21 недели беременности. Показание к Кесареву сечению данной патологии нет

Тактика неонатолога:

В родильном зале: (https://www.rcpcf.ru/wp-content/uploads/2022/02/Diafrag_Gryzha_E.pdf)

Необходимые условия для адекватной стабилизации новорожденного:

- При рождении ребенка из группы риска по развитию ВПР на роды вызываются наиболее подготовленные сотрудники, владеющие современными знаниями и навыками проведения реанимации у новорожденных при рождении.
- Интубация трахей и ИВЛ показана с первой минуты жизни. У новорожденных с пренатально выставленной ВДГ противопоказана вентиляция с помощью маски: возможен заброс воздуха в желудок, перерастяжения желудка и кишечника, и, как следствие, сдавление легких и ухудшения легочной функции.

Стартовые параметры:

PIP 25 см. вод.

ст РЕЕР 3,0-5,0

см вод. ст

FiO₂=0,4

- Сразу после интубации трахей в желудок необходимо установить желудочный зонд с большим количеством отверстия для эвакуации содержимого.
- Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия)
- Постоянная пульсоксиметрия - для клинической оценки право-левого шунтирования через открытый артериальный проток. Размещается два датчика. Один для определения преддуктальной сатурации - на правой руке, а другой для контроля постдуктальной сатурации - на правой ноге.
- Постановка артериального катетера. - Для частого контроля газов крови установите артериальный катетер в артерию пуповины, либо катетеризируйте периферическую артерию (a. radialis).
- Постановка центрального венозного катетера через вену пуповины или в бедренную вену, поскольку в любой момент может потребоваться введение инотропных препаратов.
- Постановка пупочного венозного катетера может представлять трудности вследствие измененного положения сердца и печени, поэтому

при возможности используйте катетер-линию, центральный венозный катетер, заводимый через периферическую вену.

- Сократить до минимума все инвазивные и другие процедуры, связанные с внешним воздействием на ребенка (санацию трахеи и др.), так как они могут спровоцировать легочную вазоконстрикцию.

Транспортировка.

Транспортировка новорожденного с ВДГ на всех этапах (из родильного зала в ПИТ, ОАРИТ, из родильного дома в стационар) осуществляется только после стабилизации показателей гемодинамики и дыхания.

Оценку риска транспортировки новорожденного можно провести, используя формулу Красного креста

$$(Fr \times PaCO_2 \times FiO_2 \times MAP \times 100 / PaO_2 \times 6000), \text{ где}$$

Fr-частота вентиляции

$PaCO_2$ -парциальное давление углекислого газа в артериальной крови пациента

PaO_2 - парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

FiO_2 - фракция вдыхаемого кислорода

MAP- среднее давление в дыхательных путях

Оценка риска:

до 10 баллов - транспортировку и можно проводить

10-20 баллов требуется наблюдение и коррекция интенсивной терапии в течении 30-60 мин.

Выше 20 баллов- риск летальности во время транспортировки ребенка очень высокий.

Минимальная оценка = 0,2 балла; максимальная оценка=65 баллов.

При всех нормальных показателях оценка по шкале приблизительно равна 1 баллу.

Принципы безопасной транспортировки:

- в транспортном кувете с ИВЛ, с параметрами вентиляции, подобранные до транспортировки ребенка

- проведение мониторинга витальных функции (ЧСС, ЧД, температуры, сатурации)

- осуществление инфузионной терапии, введение инотропных и вазоактивных, седативных препаратов (смотрите ниже)

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения: устранение дефекта диафрагмы.

Тактика лечения.

Психологическая поддержка родителей или опекуна с одновременным объяснением данной патологии и имеющимися возможностями лечения и их осложнения.

Немедикаментозное лечение:

Респираторная терапия:

Стратегия механической вентиляции (МВ) легких.

- Механическая вентиляция легких практически всегда является необходимой. Основные задачи респираторной поддержки - обеспечить приемлемый газообмен, избежать высокого пикового давления вдоха, использовать пациент-триггерную вентиляцию для синхронизации аппаратных вдохов и попыток пациента.

Методом выбора является ВЧО ИВЛ, хорошо зарекомендовавшая себя в стратегии оптимизации легочного растяжения.

- Для определения типа вентиляционной поддержки используют индекс оксигенации (OI).

$OI = MAP, \text{ см.вд.ст.} \times FiO_2 / PaO_2 \text{ мм.рт.ст} \times 100\%$; где

MAP-среднее давление в дыхательных путях ребенка, при проведения традиционной вентиляции легких или при постоянном раздувающим давлении, а также при проведении пациенту ВЧО ИВЛ;

FiO_2 -фракция кислорода во вдыхаемом воздухе

PaO_2 - парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

- OI более 12 расценивается как показание к ВЧО ИВЛ; более 25- показание к ингаляции к оксиду азота; более 40 является к показанием к проведению ЭКМО; в последнем случае риск летального исхода возрастает до 80%.

- Рекомендуемые инициальные параметры ИВЛ для доношенного ребенка с ВДГ: PIP 18-22 см H₂O, PEEP 4-5 см H₂O, T_{in} 0,36-0,38 сек, FiO₂ 1,0 (снижение концентрации кислорода нужно проводить крайне осторожно, под контролем PaO₂, из-за опасности спровоцировать криз легочной гипертензии), дыхательный объем 7-8 мл.

- В режиме SIMV частота аппаратных циклов от 20 до 40 в мин, в режиме Assist/Control важно убедиться в регулярности спонтанного дыхания ребенка.

- При переводе на ВЧО ИВЛ устанавливается CDP на 1-2 см H₂O больше, чем MAP при традиционной вентиляции, и регулируется под контролем PaO₂ и рентгенографии грудной клетки. Амплитуда подбирается до достижения видимого дрожания грудной клетки и изменяется в зависимости от PaCO₂. T_{in} 33%. FiO₂ 1,0.

- МВ может осуществляться посредством традиционной вентиляции с перемежающимся положительным давлением (IPPV) или высокочастотной

осцилляторной вентиляции легких (HFOV). HFOV и традиционная IPPV обладают аналогичной эффективностью, поэтому следует применять метод вентиляции, наиболее эффективный в каждом конкретном отделении. (D)

- Значения показателей газов крови: P_aCO_2 35-45 мм Hg (нормокапния) и пермиссивной гиперкапнии (P_aCO_2 до 60-65 мм Hg), при pH 7,4 и более за счет метаболической алкализации-обеспечивает адекватное кислородоснабжение на тканевом уровне.

Важно помнить, что потенциально более опасным является не столько какой-либо уровень P_aCO_2 , сколько резкие его колебания.

- ВЧО ИВЛ стартовые

режимы *Стартовые режимы:*

- CDP (P_{aw})= $MAP+1-2$ см вод ст

- Hz (частота колебаний) =10-12 Гц (при массе тела новорожденного более 200 гр) -Power (мощность -P) = $4m+25$, где m-масса тела ребенка.

- Flow (поток газовой смеси в аппарате) = 20 л/мин.

- T_m (время вдоха) = 33%

Далее параметры корректируют под контролем P_aCO_2 и P_aO_2 .

- *Ингаляция оксида азота* используется для снижения легочного сосудистого сопротивления пациентов, которые плохо отвечают на механическую вентиляцию легких и заместительную терапию сурфактантом. Молекула оксида азота NO продуцируется эндогенно при взаимодействии фермента нитроксидсинтазы и аргинина, что ведет к вазодилатации. Ингаляция оксида азота позволяет достичь селективной вазодилатации сосудов легких. Доза iNO подбирается от 1 до 20 ppm до получения клинического эффекта. Продолжительность не более 7 сут. При положительном эффекте (улучшение оксигенации и степени легочной гипертензии) концентрацию NO снижают ступенчато до 5 ppm первые 4-6 часов. Далее снижение на 1ppm медленно, в течении 1-5 сут. критериями отмены ингаляции NO является P_aO_2 более 50-60 мм.рт.ст. при FiO_2 менее 0,6 и концентрация NO, равной 1ppm в течении 60 мин. Перед разъединением с контурам пациента необходимо увеличить FiO_2 на 10- 15%. При ингаляции оксид азота возможно образование метгемоглобина: его уровень в крови не должен превышать 2,5%.

Респираторная терапия после операции:

- После операции продолжают проводить ИВЛ с параметрами, которая проводилась во время операции.

- Переход от ВЧ на традиционную ИВЛ проводится при снижении P_{aw} ниже 12,0 и $FiO_2 < 0,4$: PIP до 25 см. вод. ст., PEEP 3-5 см.вод.ст., T_{in} 0,35 сек.

- При появлении попыток адекватного спонтанного дыхания ребенок переводится на вспомогательную вентиляцию.

- Прекращение МВ с экстубацией и переводом на СРАР необходимо осуществлять в как можно более ранние сроки после операции, в том случае, если это клинически безопасно и концентрации газов крови приемлемы (D)

- Критерии Экстубации

PIР менее 14-18 см. вод. Ст

PEEP менее 4 см вод.ст

FiO₂=0,4

Частота дыхания менее 60 в минуту

- При отлучении от МВ допускается умеренная степень гиперкапнии, при условии, что рН сохраняется на уровне выше 7,22

Медикаментозное лечение.

Обезболивание (D) (<https://spbvet.info/arh/detail.php?ID=327>)

До операции показано инфузионное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

Диазепам или мидазолам 0,1 мг/кг/час

- Тримеперидин 0,1-0,2 мг/кг/час

- Фентанил 1-3 мкг/кг /час (для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия такие, как санация трахеи).

- Атракуриума бесилат 0,5мг/кг/час

- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

Послеоперационное обезболивание:

внутривенная постоянная инфузия фентанила 5-10мкг/кг/час в сочетании ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно;

- Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома.

- При десинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:

- Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией).

- Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации

- Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

Антибактериальная терапия:

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

При эмпирическом лечении в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия.

Антибиотикотерапия:

Препараты «стартовой» терапии:

- цефалоспорины 2-3-го поколения,

- аминогликозиды,
- аминопенициллины,
- макролиды;

Препараты «резерва»:

- цефалоспорины 3-4-го поколения,
- аминогликозиды 2-3-го поколения,
- карбапенемы,
- рифампицин.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Инфузионная терапия и парентеральное кормление:

- Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день.
- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней
- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов. Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл/кг 0,9% натрия хлорид следует вводить один или два раза.

РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

- Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки
- Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л
- Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl
- 1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl
- 1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

Объем 10% NaCl(мл) = (135 – Na_{большого}) × m_{тела} × 0.175

РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

- Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки
- Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л

- Гиперкалийемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl
- 1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl
- $V(\text{мл } 4\% \text{ KCl}) = \text{потребность в } K^+(\text{ммоль}) \times m_{\text{тела}} \times 2$

РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

- Потребность в Ca^{++} у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки
- Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные –ионизированный Ca^{++}), < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные –ионизированный Ca^{++})
- Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca^{++})
- 1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca^{++}
- 1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca^{++}

РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

- Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут
- Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л
- Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л
- 1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Объем инфузионной терапии может быть очень вариабельным, но иногда превышает 100-150 мл/кг/сут.

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки.

Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы)

и инотропных препаратов

- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

Гемостатики

Вит К

Дицинон

Этамзилат натрий

По показаниям: Гемо-плазма-альбуминотрансфузия

- *Поддержание тканевой перфузии.* Алкализация является важнейшим звеном терапии пациентов с ВДГ, так как позволяет быстро достичь и эффективно поддерживать легочную вазодилатацию. Алкалоз может быть

достигнут благодаря гипервентиляции (гипокапния) или внутривенному введению бикарбоната натрия 4%, т.е. посредством продолжительного микроструйного переливания под контролем рН. Рекомендуемый уровень рН - более 7,4-7,45.

Персистирующая легочная гипертензия. Неселективные вазодилататоры - это препараты-донаторы NO-группы. Следует помнить, что необходимым условием их безопасного применения является стабильная системная гемодинамика.

- Силденафил натрия [3,4,12,13] (относится к препаратам **Off label- нет показаний в инструкции применения в использование при легочной гипертензии у новорожденного**) в начальной дозировке 1 мг/кг/сут в 4 приема. Максимально допустимая доза до 8мг/кг/сут. (D)
- Раствор магния сульфата 25% разводят в двукратном объеме 5% раствора глюкозы для получения концентрации 8,5%. Начальную дозу 20-250мг/кг вводят в течении 30 мин. повторную дозу вводят через 8-12 часов с индивидуальным титрованием дозы 10-50 мк/кг/час. Максимально допустимая доза 400мг/кг.
- Концентрации гемоглобина должны поддерживаться в пределах нормального диапазона значений. Предполагаемое пороговое значение концентрации гемоглобина у новорожденных, находящихся на вспомогательной вентиляции, составляет 120 г/л в 1-ю неделю, 110 г/л во 2-ю неделю и 90 г/л после 2 недели постнатальной жизни. (D)
- Если восстановлением ОЦК не удается удовлетворительно повысить давление крови, необходимо ввести допамин (2-20 мкг/кг/мин) (D)
- Если сохраняется низкий системный кровоток, или есть необходимость лечения дисфункции миокарда, необходимо использовать добутамин (5-20 мкг/кг/мин) в качестве препарата первой линии и эпинефрин (адреналин) в качестве препарата второй линии (0,01-1,0 мг/кг/мин).
- Парентеральное питание следует начинать с 1-го дня во избежание замедления роста и предусмотреть раннее введение белковых препаратов, начиная с 3,5 г/кг/день и жировых эмульсии 3,0 г/кг/день для поддержания должного количества калорий.

Минимальное энтеральное питание также следует начинать через 24-48 часа

Другие виды лечения

- Эндотрахеальное введение сурфактанта, возможно, это обусловлено сурфактантодефицитомгипоплазированного легкого. (D)

• ЭКМО

Если проводимая терапия все равно не обеспечивает приемлемой оксигенации и перфузии, рассматриваются показания для проведения экстракорпоральной мембранной оксигенации

Проводят ЭКМО через двухпросветный катетер, вводимый во внутреннюю яремную вену, таким образом избегая перевязки правой общей

сонной артерии. Индекс оксигенации 20-25 и более рассматривается как показание для ЭКМО. Из-за высокого риска, связанного с гепаринизацией, кандидаты на ЭКМО должны иметь гестационный возраст более 34 недель, вес более 2000 г, не иметь никаких внутрочерепных кровоизлияний на УЗИ головного мозга, и находиться на ИВЛ не более 10-14 дней.

В настоящее время более часто используется в предоперационной стабилизации

Хирургическое вмешательство

(<https://cyberleninka.ru/article/n/endoskopicheskie-operatsii-pri-diafragmalnyh-gryzhah-u-detey>)

В настоящее время оперативное вмешательство выполняют через 12-24 часа после достижения стабильного состояния пациента со следующими параметрами.

SpO₂ - более 90-92%

Среднее АД, равное 50-55 мм.рт.ст.

Снижения степени легочной гипертензии или стабильный ее уровень (не более 55 мм.рт.ст)

Диурез не менее 1,5 и более 2 мл/кг/час

Лактат ниже 3 ммоль / л

Операцию выполняется открытым доступом или торакоскопической или лапароскопической пластикой диафрагмы, критериями отбора которого является:

- Расположение желудка и печени в брюшной полости
- Отсутствие грыжи пищеводного отверстия диафрагмы
- Низкие показатели ИВЛ (PIP менее 24 мм.рт.ст.)

Этапы операции:

1 этап - формирование купола диафрагмы. При левосторонних, парастеральных, френико-перикордиальных и ложных правосторонних грыжах, когда в грудной клетке только полые органы, выполняется лапаротомия со стороны поражения поперечным или подреберным доступом. После низведения органов в брюшную полость осматривается плевральная полость, оцениваются размеры и дыхательная экскурсия легкого. Определяется наличие или отсутствие грыжевого мешка, который необходимо иссечь или использовать для пластики купола диафрагмы. Дефект купола диафрагмы ушивается местными тканями. При больших дефектах купола используются вставки из дакроновой сетки или гофрированный грыжевой мешок. При аплазии купола используется пласт из передней брюшной стенки.

2 этап - погружение органов в брюшную полость, ушивание послеоперационной раны. При висцеро - абдоминальной диспропорции используются способы этапного погружения органов.

Послеоперационный плевральный дренаж.

- -устанавливают для удаления воздуха и жидкостей (пик накопления приходится на 2-5 сутки после операции) из плевральной полости;
- Должен быть помещен в водный замок (система Бюлау)
- Активная аспирация противопоказана- может вызвать резкое возвращение органов средостения в срединное положение, что приводит к гемодинамическим нарушениям.

Профилактика

- Так как порок является врожденным специфической профилактики нет. Рекомендации:
- •Беременные женщины с антенатально выставленным пороком развития диафрагмы у плода должны госпитализироваться в перинатальные центры.

Дальнейшее ведение

Дальнейшее ведение, реабилитация:

- Энтеральное питание должно быть начато после полного пассажа по кишечнику на 3-5 сутки после операции в сочетании с антирефлюксными лекарствами (класс рекомендации D) .
- Ежедневные перевязки послеоперационной раны
- Снятие швов на 7-10 сутки
- Всем детям, оперированным по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения - первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, витаминотерапия, лечебная физическая культура.

У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского пульмонолога, невропатолога и гастроэнтеролога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной». [22] (B)

Индикаторы эффективности лечения:

- отсутствие признаков воспаления плевральной полости и послеоперационной раны

- отсутствие послеоперационных осложнений: кровотечение из питающих сосудов, пневмония, сепсис
- физиологичный уровень расположения диафрагмы - контрольная рентгенограмма органов грудной и брюшной полости, через 4-5 часов, 24 часа, на 5 сутки, 10 сутки, 20 сутки и через 1 мес.
- отсутствие смещения органов брюшной полости в плевральную и перикардальную полости;
- отсутствие смещения органов средостения.

Организационные аспекты протокола:

Сведения об отсутствии конфликта интересов – отсутствуют.

Информация экспертов (специалистов республики и зарубежных стран):

Рахматуллаев А.А., заведующий кафедрой детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского университета

Включение условий для пересмотра протокола: Протокол будет пересмотрен через 3 или 5 лет после его разработки или когда станут доступны новые методы с уровнем доказательности;

Список использованной литературы:

1. Ашкрафт К. У., Холдер Т. М. Детская хирургия. – СПб.: Хардфорд, 2019. – 384 с
2. Айламазян Э.К., Баранов В.С. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней / под ред. Э.К. Айламазяна, В.С. Баранова. М. : МЕД-пресс-информ, 2006. 415 с.
3. Алхасов А.Б., Гурская А.С., Мокрушина О.Г. и др. Диагностика и лечение новорожденных и детей грудного возраста с диафрагмальной грыжей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2022. – Т. 12, № 5. – С. 8.
4. Балычевцева И.В., Гадецкая С.Г., Вакуленко С.И., Безуглова И.А. и др. Диафрагмальная грыжа: особенности диагностики // ЗР. – 2012. – №5 (40). – Стр.85-87.
5. Барышникова И.Ю., Филиппова Е.А., Буров А.А. и др. Ультразвуковая диагностика в оценке факторов риска развития осложнений у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2015. – № 4S. – С. 21b.
6. Барышникова И.Ю., Филиппова Е.А., Подуровская Ю.Л., Буров А.А. Коарктация аорты у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей // Детская хирургия. – 2017. – №2. – Стр.110-111.
7. Буров А.А., Богачева Н.А., Подуровская Ю.Л., Байбарина Е.Н. Особенности анестезиологического обеспечения у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей // Неонатология: Новости. Мнения. Обучение. – 2014. – №2 (4). – Стр.53-59.
8. Володин, Н. Н. Неонатология : Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н. Н. Володиной. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 896 с.
9. Гебекова С.А., Махачев Б.М., Мейланова Ф.В., Саидмагомедова А.С. Наш опыт хирургической коррекции врожденных диафрагмальных грыж у новорожденных торакоскопическим доступом (анализ серии случаев) // Вестник Дагестанской государственной медицинской академии. – 2023. – № 3(48). – С.19-23.
10. Детская хирургия: учебник. Под ред. М. П. Разина, С. В. Минаева, И. А. Турабова, Н. С. Стрелкова, А. А. Жидовинова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
11. Джуракулов Ж.Д., Ахмедов И.Ю., Мирмадиев М.Ш. Диагностика и лечение диафрагмальных грыж в детском возрасте // FORCIPE. – 2022. – №S1. – Стр.65.
12. Диагностика и лечение диафрагмальных грыж у детей : учеб.-метод. пособие / Э. М. Колесников [и др.] ; Белорус. гос. мед. ун-т, Каф. детской хирургии. – Минск : БГМУ, 2014. – 42 с.
13. Доржиев Б.Д. Ранняя антенатальная диагностика и лечение врожденной диафрагмальной грыжи по материалам детского хирургического отделения

городской клинической больницы скорой медицинской помощи за 2001-2005 годы // Acta Biomedica Scientifica. – 2016. – №4-2. – Стр.63-65.

14. Дьячковская О.Г. Врожденная диафрагмальная грыжа // FORCIFE. – 2022. – №S1. – Стр.70.

15. Исаков Ю. Ф., Разумовский А. Ю. Детская хирургия: учебник для медицинских вузов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 1040 с.

16. Исаханян А.А., Колмакова Н.Ю., Кляшторная О.В., Царюк Е.П. и др. Клинический случай врожденной диафрагмальной грыжи // МиД. – 2023. – №2 (93). – Стр.92-97.

17. Каримджанов И.А., Сулейманов А.С., Исраилова Н.А. и др. Врожденная правосторонняя диафрагмальная грыжа: редкая аномалия, сложная диагностика // Детская медицина Северо-Запада. – 2018. – Т. 7, № 1. – С. 143.

18. Климентов М.Н., Осинина Т.А., Сидорова В.А. Гигантская диафрагмальная грыжа Ларрея. Клиническое наблюдение // Форум молодых ученых. – 2017. – №3 (7). – Стр.201-207.

19. Козлов Ю.А., Новожилов В.А., Распутин А.А. и др. Сравнение открытого и торакоскопического способов лечения врожденных диафрагмальных грыж у новорожденных и детей раннего грудного возраста // Детская хирургия. – 2013. – № 5. – С. 29-35.

20. Antounians L., Figueira R.L., Sbragia L., Zani A. Congenital Diaphragmatic Hernia: State of the Art in Translating Experimental Research to the Bedside. Eur J Pediatr Surg. 2019 Aug;29(4):317-327. doi: 10.1055/s-0039-1693993. Epub 2019 Jul 31. PMID: 31365938.

21. Arlikar J., McKay V., Danielson P. (2014). Association of congenital diaphragmatic hernia and hiatal hernia with tetrasomy 18p. Journal of Pediatric Surgery Case Reports, 2(6), 309–312. doi:10.1016/j.epsc.2014.05.006

22. Basol O., Bilge H. Our surgical experience in traumatic and congenital diaphragmatic hernia: Single-center study. Niger J Clin Pract. 2022 Apr;25(4):391-394. doi: 10.4103/njcp.njcp_605_20. PMID: 35439895.

23. Basurto D., Russo F.M., Van der Veecken L., Van der Merwe J. et all. Prenatal diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2019 Jul;58:93-106. doi: 10.1016/j.bpobgyn.2018.12.010. Epub 2019 Jan 5. PMID: 30772144.

24. Blumenfeld Y.J., Belfort M.A. New approaches to congenital diaphragmatic hernia. Curr Opin Obstet Gynecol. 2020 Apr;32(2):121-127. doi: 10.1097/GCO.0000000000000615. PMID: 32073442.

25. Brandt J.B., Werther T., Groth E., Küng E. et all. Risk factors for mortality in infants with congenital diaphragmatic hernia: a single center experience. Wien Klin Wochenschr. 2021 Jul;133(13-14):674-679. doi: 10.1007/s00508-021-01843-w. Epub 2021 Mar 30. PMID: 33783619; PMCID: PMC8008339.