

ФЕНОТИПЫ ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ. ОПЫТ НАЦИОНАЛЬНОГО МЕДИЦИНСКОГО ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОГО ЦЕНТРА АКУШЕРСТВА, ГИНЕКОЛОГИИ И ПЕРИНАТОЛОГИИ ИМ. АКАД. В.И. КУЛАКОВА

Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Никифоров Д.В., Дорофеева Е.И.,
Ерошенко Е.А., Зубков В.В.

Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии
им. акад. В.И. Кулакова, Москва, Россия

Обоснование. Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) — сложный врожденный порок развития, характеризующийся отсутствием или дефектом диафрагмы, диагностируется у 1 из 2000 новорожденных (до 8 % всех врожденных пороков развития) и отличается сохраняющейся высокой летальностью до 40–50 % по данным разных медицинских центров. Оптимизация клинического протокола ведения новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей — один из способов снижения летальности и осложнений у данной группы врожденных пороков развития.

Цель: выделить фенотипы течения врожденной диафрагмальной грыжи для оптимизации применяемого клинического протокола в периоперационном периоде у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей

Методы. В пятилетний период с 2017 по 2021 г. в отделе неонатальной и детской хирургии Института неонатологии и педиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» проведено лечение 201 новорожденному с ВДГ (от 25 до 60 в год), из них прооперировано 148 (74 %). Летальность общая составила 37,6 % (30–42 %), дооперационная — 26,2 % (21–31 %).

Результаты. По характеру клинического течения заболевания и патогенетическому компоненту нами выделены следующие фенотипы ВДГ. 1 группа — классический фенотип 70 наблюдений (34 %), характеризующийся гипоплазией легких и дыхательной недостаточностью, особенность интенсивной терапии в сочетании жестких параметров респираторной терапии и применении селективных вазодилататоров на фоне быстрой реализации острой сердечно-сосудистой недостаточности. 2 группа — гемодинамический фенотип 56 наблюдений (27 %), характеризующийся отсутствием потребности в ужесточении параметров респираторной терапии (в том числе ВЧИВЛ и ЭКМО), но требующий высокого объема инфузионной терапии на фоне высоких доз инотропной и вазопрессорной поддержки с положительным ответом на ранний старт гормональной терапии. 3 группа — инфекционный фенотип, 62 наблюдения (30 %), характеризующийся ранней реализацией врожденного инфекционного процесса, чаще всего пневмонии, с положительным ответом на фоне базисной терапии с момента перевода на антибактериальную терапию препаратами резерва и курса иммуноглобулинами. 4 группа — гипоксический фенотип, 13 наблюдений (7 %), характеризующийся развитием острой гипоксии и тяжелой асфиксии при рождении, протекающий с быстрым нарастанием метаболических нарушений, требующий проведения интенсивной терапии с терапевтической общей гипотермией.

Заключение. Разделение на фенотипы течения заболевания как врожденная диафрагмальная грыжа, позволило оптимизировать протоколы периоперационного ведения новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей с выделением клинических аспектов интенсивной терапии каждой группы с достижением более быстрой стабилизации и соответственно оптимальной подготовки к оперативному вмешательству.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа; фенотипы заболевания; периоперационное ведение.