

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1291>

Научная статья



# Исходы лечения новорожденных с правосторонней и левосторонней интрапракальной локализацией печени при диафрагмальной грыже

О.Г. Мокрушина<sup>1,2</sup>, А.Ю. Разумовский<sup>1,2</sup>, Е.В. Юдина<sup>2</sup>, И.И. Афуков<sup>1,2</sup>, В.С. Шумихин<sup>1,2</sup>, С.В. Смирнова<sup>1,2</sup>, Е.В. Зильберт<sup>1,2</sup>, Л.В. Петрова<sup>2</sup>, Н.О. Ерохина<sup>1,2</sup>, Р.В. Халафов<sup>1,2</sup>, Т.О. Светличная<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва, Россия;

<sup>2</sup> Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова, Москва, Россия

## Аннотация

**Актуальность.** Правосторонняя диафрагмальная грыжа на сегодняшний день считается редкой патологией. Результаты прогнозирования и исходы лечения редко публикуются в виде серии наблюдений.

**Цель** — сравнение результатов лечения новорожденных с интрапракальной локализацией печени при диафрагмальной грыже в зависимости от стороны поражения.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ лечения 50 новорожденных. Представлено две группы пациентов: первая — 19 новорожденных с дефектом в правом куполе; вторая — 31 пациент с дефектом в левом куполе диафрагмы. Группы сравнимы по антропометрическим данным и гендерному составу. В качестве критериев сравнения использовали результаты антенатальной диагностики, постнатального исследования, интраоперационные данные, послеоперационный период, осложнения и исходы лечения.

**Результаты.** Выявлено преобладание антенатального диагноза в группе левосторонней грыжи: 84 % против 48 % в правой ( $p = 0,001$ ). Индекс легочно-головного отношения в правосторонней группе 0,52, в левосторонней — 0,46 ( $p = 0,058$ ), различия не значимы. Шанс выполнить торакоскопическую пластику в группе правосторонней грыжи был в 5,7 раза выше (84 % против 48 %). Послеоперационный период протекал легче в группе правосторонней грыжи: искусственная вентиляция легких требовалась в течение 8 дней (мин. — 3; макс. — 28), против 11 ( $p = 0,036$ ). Длительность госпитализации значимо была ниже в группе правосторонней грыжи — 18 дней (мин 12; макс 28), против 50 дней в группе левосторонней грыжи (мин. — 13; макс. — 64;  $p = 0,011$ ). Шанс выздоровления в группе правосторонней грыжи оказался в 4,5 раза выше (0,059–0,814), чем в левосторонней. В группе правосторонней грыжи выздоровели 79 % пациентов, в группе левосторонней — 45 %.

**Заключение.** Любой вид диафрагмальной грыжи, включая ее правостороннее расположение, должен быть предметом исследования центра компетенции высокого уровня. Прогностические критерии для правостороннего поражения при врожденной диафрагмальной грыже требуют дальнейшего углубленного изучения, которая возможно только при концентрации подобных пациентов в едином центре.

**Ключевые слова:** врожденная диафрагмальная грыжа; антенатальная диагностика; пороки развития; новорожденные; торакоскопия; ЭКМО.

## Как цитировать:

Мокрушина О.Г., Разумовский А.Ю., Юдина Е.В., Афуков И.И., Шумихин В.С., Смирнова С.В., Зильберт Е.В., Петрова Л.В., Ерохина Н.О., Халафов Р.В., Светличная Т.О. Исходы лечения новорожденных с правосторонней и левосторонней интрапракальной локализацией печени при диафрагмальной грыже // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 4. С. 401–410. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1291>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1291>

Research Article

# The results of treatment of newborns with right-sided and left-sided intrathoracic localization of the liver with diaphragmatic hernia

Olga G. Mokrushina<sup>1,2</sup>, Alexandr Yu. Razumovskiy<sup>1,2</sup>, Elena V. Yudina<sup>2</sup>, Ivan I. Afukov<sup>1,2</sup>, Vasiliy S. Shumikhin<sup>1,2</sup>, Svetlana V. Smirnova<sup>1,2</sup>, Elena V. Zilbert<sup>1,2</sup>, Lubov V. Petrova<sup>2</sup>, Nadezhda O. Erokhina<sup>2</sup>, Rashid V. Khalafov<sup>1,2</sup>, Tatyana O. Svetlichnaya<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

<sup>2</sup> Filatov Children's Hospital, Moscow, Russia

## Abstract

**BACKGROUND:** The right-sided congenital diaphragmatic hernia is the rare pathology. Results of diagnostics, prognosis and treatment usually published as a collection of cases.

**AIM:** Comparison of treatment results of congenital diaphragmatic hernia with the liver as its content in dependency of the side.

**MATERIALS AND METHODS:** We present a retrospective analysis of 50 newborn patients with congenital diaphragmatic hernia. Patients were divided in two groups, first — with right-sided (19 patients), and second — with left-sided hernia (31 patients). Groups were compared by gender and weight. Comparison criteria was the results of prenatal and postnatal diagnostics, intraoperative data, postoperative period, complications and outcomes.

**RESULTS:** We found predominance of prenatal diagnosis in the second group (48% vs 84%,  $p = 0,001$ ). The lung-to-head circumference ratio were the same in both groups (0,52 in first, 0,46 in second,  $p = 0,058$ ). Chance to use thoracoscopic approach in the second group was higher in 5,7 times (48% vs 84%). Postoperative period was easier in the group of right-sided congenital diaphragmatic hernia: artificial ventilation lasted on average 8 days (min 3; max 28) versus 11 (min 4; max 50) days in the first group ( $p = 0,036$ ).

Hospital stay was significantly lower in the second group — 18 days (min 12; max 28), versus 50 days in the first group (min 13; max 64),  $p = 0,011$ . Recovery chance in patients with right-sided hernia was higher (45% vs 79%, confidence interval 0,059–0,814).

**CONCLUSIONS:** Every type of diaphragmatic hernia, including right-sided location, need to be the subject of research of high competitive center. Prognostic criteria for right-sided congenital diaphragmatic hernia require further advanced study, which is possible only in case of concentration of patients in the same center.

**Keywords:** congenital diaphragmatic hernia; antenatal diagnosis; malformations; newborns; thoracoscopy; ECMO.

## To cite this article:

Mokrushina OG, Razumovskiy AYu, Yudina EV, Afukov II, Shumikhin VS, Smirnova SV, Zilbert EV, Petrova LV, Erokhina NO, Khalafov RV, Svetlichnaya TO. The results of treatment of newborns with right-sided and left-sided intrathoracic localization of the liver with diaphragmatic hernia. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(4):401–410. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1291>

Received: 28.09.2022

Accepted: 08.12.2022

Published: 29.12.2022

## АКТУАЛЬНОСТЬ

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) представляет собой редкий порок развития и составляет 4 случая на 10 000 живорождений в США и Европе [1]. По данным отчетов главного внештатного специалиста, детского хирурга Департамента здравоохранения Москвы, ежегодно в Москве рождается 23–26 пациентов с ВДГ, составляя 23 случая на 10 000 новорожденных. В то время как большая доля случаев ВДГ диагностируется внутриутробно, некоторые выявляются при рождении из-за непосредственного респираторного дистресс-синдрома. ВДГ считается серьезной хирургической неотложной ситуацией у новорожденных, поскольку ключ к выживанию зависит от своевременной диагностики и лечения. Наиболее распространенный тип ВДГ — левосторонняя заднелатеральная, которая содержит толстую и тонкую кишку, реже с интрапракальным паренхиматозным органом (селезенка/печень), тогда как правосторонняя грыжа (частота 13 %) содержит только печень с кишкой или без нее [2]. Определяющими факторами исхода ВДГ являются сопутствующие аномалии: врожденные пороки развития сердца, степень гипоплазии легких и положение печени [3, 4]. Вопрос, какой из факторов влияет в большей степени на прогноз в постнатальном периоде: пониженный объем легких вследствие смещения печени или смещение печени вне зависимости от размеров легких, — остается дискуссионным [5]. Однако большинство антенатальных критериев разработано для леворасположенной грыжи и не может быть применено для правосторонней локализации порока. В связи со сложностью антенатальной диагностики правосторонней ВДГ не существует единого мнения о факторах, определяющих ее постнатальный прогноз. Да и число публикационных материалов, посвященных пациентам, которым была проведена коррекция правосторонней грыжи, весьма ограниченно. Поэтому мы представляем свою серию исследований результатов лечения правосторонней ВДГ.

**Цель исследования** — проведение сравнительного анализа лечения новорожденных с правосторонней и левосторонней грыжей, у которых антенатально в результате дефекта купола диафрагмы печень переместилась в грудную клетку.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 2008 г. в Детской городской клинической больнице им. Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы (ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ) для устранения дефекта мы используем торакоскопическую пластiku диафрагмы. С 2013 г. в качестве жизнеспасающей технологии применяется вено-артериальная экстракорпоральная мембранные оксигенация (ВАЭКМО) у новорожденных с ВДГ [6]. Всего за период с 2008 по 2021 г. поступил 271 новорожденный с диафрагмальной грыжей:

26 с правосторонней и 245 с левосторонней локализацией. 19 пациентов умерли до операции, из них двое с правосторонней грыжей, они исключены из исследования. Исключены также 6 пациентов с релаксацией правого купола. Таким образом, ретроспективному анализу подвергли 19 историй болезни новорожденных с правосторонним поражением. В качестве группы сравнения проанализирована 31 история болезни новорожденных с левосторонней локализацией, у которых в плевральной полости располагалась печень. Верификацию перемещенных органов проводили на основании данных антенатальной диагностики (если таковая проводилась), рентгенологического обследования, результатов постнатального ультразвукового исследования. Подтверждали содержимое плевральной полости интраоперационно.

Для сравнения двух групп пациентов изучали: наличие антенатальной диагностики порока, предоперационные показатели, возраст, способ и время проведения операции, форму грыжи, использование импланта, послеоперационное течение, использование дополнительных технологий, исход заболевания, возникновение рецидива.

Статистический анализ полученных данных проводили с использованием программы StatTech v. 2.1.0. Количественные показатели оценивали на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Колмогорова – Смирнова. Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывали с помощью средних арифметических величин ( $M$ ) и стандартных отклонений ( $SD$ ), границ 95 % доверительного интервала (95 % ДИ), в случае отсутствия нормального распределения — с помощью медианы ( $Me$ ) и нижнего и верхнего квартилей ( $Q_1; Q_3$ ). Категориальные данные описывали с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение двух групп по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, выполняли с помощью  $t$ -критерия Стьюдента. Для сравнения процентных долей при анализе четырехпольных таблиц сопряженности применяли точный критерий Фишера, многопольных таблиц — с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Достоверным считали различие при  $p < 0,05$ .

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В ходе исследования мы не выявили различий в антропометрических данных обеих групп (табл. 1).

В обеих группах дети были доношенные, вес при рождении составлял около 3 кг. Гендерный состав не имел статистически значимых различий в обеих группах.

Анализируя результаты антенатальной диагностики, было выявлено, что в группе правосторонней грыжи лишь 42 % диагнозов было установлено до рождения, что статистически значимо в 2 раза ниже, чем при левосторонней. Значение индекса легочно-головного отношения (ЛГО) было доступно в первой группе у 6 пациентов, во второй группе — у 21. Среднее значение индекса ЛГО в первой

Таблица 1. Антропометрические и гестационные показатели

Table 1. Anthropometric data

Показатель	Группы		<i>p</i>
	с правосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 19	с левосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 31	
Гестационный срок, нед., <i>Me</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	39 [39; 40]	39 [37; 39]	0,061
Масса при рождении, г, <i>M</i> ± <i>SD</i>	3014 ± 479	2961 ± 671	0,770
Гендерный состав, мальчики/девочки	7/11	19/12	0,895

группе составило 0,52, во второй — 0,46. Статистически значимых различий индекса ЛГО в группах не обнаружено (*p* = 0,058). Респираторная поддержка проводилась всем детям после рождения. Тяжесть состояния была обусловлена не только дыхательной недостаточностью, но и уровнем легочной гипертензии. Оценку уровня легочной гипертензии проводили при поступлении в стационар, но не ранее, чем на вторые сутки жизни при выполнении эхокардиографии. Это связано с возможной недостоверностью результатов на фоне физиологической легочной гипертензии у новорожденных в первые сутки жизни. Выполненные исследования показали, что в группе правосторонней грыжи чаще регистрировали легкий и средний уровень легочной гипертензии (42 и 32 %) против 16 и 28 % в группе левосторонней грыжи. И хотя пациентов с высоким уровнем легочной гипертензии в первой группе было в 2 раза меньше, чем во второй (26 % против 56 %), статистически достоверной разницы этих показателей в исследовании не выявлено. Основные результаты обследования в группах представлены в табл. 2.

Оперативное вмешательство выполняли после стабилизации кардиореспираторного статуса ребенка. Если при поступлении состояние ребенка оказывалось очень тяжелым, и предполагалось использовать ВАЗКМО, операцию предпочитали выполнять перед проведением процедуры ВАЗКМО. В обеих группах операцию проводили в среднем в возрасте 3 сут жизни. Нестабильный кардиореспираторный статус пациента являлся противопоказанием для проведения эндоскопических операций. Сравнительный анализ показал, что шансы выполнения торакоскопической коррекции в первой группе были

в 5,7 раза выше (95 % ДИ 1,375–23,539), чем во второй (84 % против 48 %). Длительность торакоскопии в группе правосторонней грыжи составила 50 мин (50–105 мин). Продолжительность операции в группе левосторонней грыжи была достоверно длительнее и составила 85 мин (60–110 мин). Длительность открытой операции в обеих группах была сопоставима, составив 73 ± 25 мин (50–110 мин) при выполнении торакотомии и 82 ± 15 мин (50–100 мин) — при лапаротомии. Операционное время зависело от формы грыжи и необходимости использования импланта. Среди правосторонних грыж в половине случаев встречались истинные грыжи, в то время как среди левосторонних истинные грыжи составили 32 % всех случаев. При ложных грыжах значимую роль играет размер дефекта. При обширных дефектах требуется применение заплаты. Шанс выполнить пластику местными тканями правого купола оказался в 5 раз выше (95 % ДИ 0,056–0,691), чем левого. Причина более частого использования заплаты состоит в размере дефекта, который в левосторонней группе оказался достоверно больше. Сравнение интраоперационных результатов представлено в табл. 3.

В послеоперационном периоде пациентам продолжали терапию легочной гипертензии и респираторных и гемодинамических нарушений. При необходимости использовали дополнительные технологии в лечении. В ходе нашего исследования не выявлено статистических различий в необходимости применения ингаляций оксида азота и процедуры ВАЗКМО в изучаемых группах. Оксид азота как терапию легочной гипертензии использовали у одного пациента с правосторонней грыжей и у двух

Таблица 2. Результаты обследования

Table 2. Results of examinations

Показатель	Группы		<i>p</i>	
	с правосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 19	с левосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 31		
Выявлено грыж антенатально	8 (42 %)	27 (87 %)	0,001	
Индекс отношений, <i>Me</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	0,52 [0,34; 0,68]	0,46 [0,38; 0,60]	0,058	
Легочная гипертензия, мм рт. ст.	низкая (< 45) средняя (45–65) высокая (>65)	8 (42 %) 6 (32 %) 5 (26 %)	4 (16 %) 7 (28 %) 14 (56 %)	0,084

Таблица 3. Интраоперационные показатели

Table 3. Intraoperative criteria

Показатель	Группы		<i>p</i>	
	с правосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 19	с левосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 31		
Возраст, дни, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	3 [2; 7]	3 [2; 5]	0,753	
Торакоскопия	16 (84 %)	15 (48 %)	0,011	
Длительность операции, мин	торакоскопия, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ] открытая, <i>M</i> ± <i>SD</i>	50 [40; 80] 73 ± 25	85 [80; 100] 82 ± 15	0,002 0,427
Грыжевой мешок, случаи	есть нет	9 (47 %) 10 (53 %)	10 (32 %) 21 (68 %)	0,285
Диаметр дефекта, мм, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	35 [30; 40]	50 [45; 55]	<0,001	
Имплант	5 (26 %)	20 (64 %)	0,019	

пациентов с левосторонней. ВАЭКМО проводили у 4 пациентов с правосторонней грыжей и у 6 пациентов — с левосторонней. Среди пациентов, которым проводили ВАЭКМО, выжили 3 из 4 (75 %) в группе с правосторонним поражением. В группе с левосторонней грыжей у всех 6 пациентов, которым проводили ВАЭКМО, констатирован летальный исход. Общая послеоперационная выживаемость была значимо выше в группе с правосторонней локализацией (*p* = 0,019). Шанс благоприятного исхода в группе правосторонней грыжи оказался в 4,5 раза выше (95 % ДИ 0,059–0,814), чем в левосторонней. В группе правосторонней грыжи выздоровели 79 % пациентов, в группе левосторонней — 45 %.

В нашей серии наблюдений мы провели сравнительный анализ послеоперационного лечения выживших пациентов в зависимости от локализации поражения. Длительность ИВЛ среди выживших пациентов имела статистически значимые различия и составила в среднем в группе правосторонних грыж 8 послеоперационных суток (мин. — 3; макс. — 28), в группе левосторонних

грыж — 22 сут (мин. — 4; макс. — 50; *p* = 0,036). Количество дней, проведенных в отделении реанимации так же значимо было меньше в группе правосторонних грыж — в среднем 11 сут (мин. — 6; макс. — 33), в группе левосторонних — 17 сут (мин. — 6; макс. — 53; *p* = 0,005). О более тяжелом течении заболевания у пациентов с левосторонним поражением свидетельствует тот факт, что кормление начинали в среднем на 5-е послеоперационные сутки (мин. — 2; макс. — 8), в группе правосторонних — в среднем на 2-е (мин. — 1; макс. — 32). Тяжесть состояния определяла и длительность нахождения в стационаре. Этот показатель был ниже в группе пациентов с правосторонней грыжей — 8 сут (мин. — 11; макс. — 68) против 11 сут в группе левосторонней грыжи (мин. — 13; макс. — 64; *p* = 0,011). Результаты исследования представлены в табл. 4.

Другие факторы, которые потенциально можно считать отягощающими для длительного пребывания в стационаре, — это осложнения, возникающие в раннем постоперационном периоде, и наиболее значимые среди

Таблица 4. Послеоперационные результаты

Table 4. Postoperative period

Показатель	Группы		<i>p</i>
	с правосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 15	с левосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 14	
Выжило, случаи	15 (79 %)	14 (45 %)	0,019
Использование НО	1 (5 %)	2 (6 %)	1,000
Процедура ЭКМО	4 (21 %)	6 (19 %)	1,000
ИВЛ, дни п/о, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	8 [5; 14]	22 [16; 27]	0,036
В ОРИТ, дни п/о, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	11 [8; 18]	26 [20; 35]	0,005
Старт ЭП, дни п/о, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	2 [2; 4]	5 [3; 7]	0,011
Госпитализация, дни п/о, <i>Мe</i> [ <i>Q<sub>1</sub></i> ; <i>Q<sub>3</sub></i> ]	18 [12; 28]	50 [32; 64]	<0,001

Примечание. НО — оксид азота; ЭКМО — экстракорпоральная мембранный оксигенация; ЭП — энтеральное питание; ИВЛ — искусственная вентиляция легких; ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии.

Note. NO — Nitric oxide; ECMO — extracorporeal membrane oxygenation; EP — enteral nutrition; IVL — artificial lung ventilation. ICU — intensive care unit.

Таблица 5. Осложнения послеоперационного периода

Table 5. Postoperative complications

Показатель	Группы		<i>p</i>
	с правосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 15	с левосторонней диафрагмальной грыжей, <i>n</i> = 14	
Желудочно-пищеводный рефлюкс	0	2 (14 %)	0,224
Хилоторакс	0	1 (7 %)	0,483
Рецидив	1 (7 %)	6 (42 %)	0,077

них — развитие хилоторакса и желудочно-пищеводный рефлюкс, который в ряде случаев требует хирургической коррекции. В нашей серии исследований количество послеоперационных осложнений было невелико в обеих группах. Встретились 2 случая (14 %) желудочно-пищеводного рефлюкса, потребовавшего хирургического лечения, в группе левосторонней грыжи и единичный случай возникновения хилоторакса у ребенка из группы с левосторонней диафрагмальной грыжей. Статистических различий в возникновении ранних послеоперационных осложнений не выявлено.

Результаты лечения пациентов отслежены в сроке от 9 мес. до 13 лет. После выписки из стационара ни один пациент из обеих групп не умер, никто не нуждался в постоянной дотации кислорода. С целью контроля возникновения рецидива диафрагмальной грыжи пациентам выполняли рентгенологические исследования или компьютерную томографию в возрасте 3, 6, 9, 12 мес., 2, 3 года. В случае возникновения признаков дыхательной недостаточности выполняли рентгенографию грудной клетки в экстренном порядке. При выявлении рецидива проводили повторное оперативное вмешательство. Наше исследование не выявило преобладания количества рецидивов в какой-либо группе (*p* = 0,077). В группе правосторонней грыжи рецидив возник у 1 пациента (7 %), который успешно был вылечен торакоскопическим способом. В группе левосторонней грыжи рецидив возник у 6 пациентов (табл. 5).

Только у одного из них рецидив имел клинические проявления дыхательной недостаточности. У остальных 5 пациентов рецидив протекал без клинических симптомов. Из 6 пациентов у 4 была истинная диафрагмальная грыжа, у 2 пациентов — ложная. Истинную диафрагмальную грыжу первоначально в 2 случаях корригировали торакоскопическим способом, в 2 случаях операцию выполняли открытый доступом. Ликвидацию рецидивов проводили в случаях истинной грыжи, первоначально выполненной торакоскопически, также с использованием торакоскопии. У пациентов, которым была выполнена открытая операция и в случаях рецидива ложных диафрагмальных грыж, предпочтение отдавали открытым операциям.

Таким образом, проведенный анализ результатов лечения новорожденных с локализацией печени

в грудной клетке при диафрагмальной грыже показал значительное различие в результатах лечения. Так, в группе правосторонней грыжи большинство пациентов имели показатель легочной гипертензии менее 45 мм рт. ст., в группе левосторонней грыжи большинство пациентов имели показатель легочной гипертензии более 65 мм рт. ст. на старте лечения. Вероятность выполнения торакоскопической пластики была значимо выше в группе правосторонних грыж (84 %), по сравнению с левосторонними (48 %). При закрытии дефекта в случае его левостороннего расположения в 2 раза чаще пришлось использовать заплату, пликационную пластику диафрагмы выполняли с одинаковой частотой в обеих группах. Применение ВАЭКМО было эффективнее в группе правосторонней грыжи, выжили 75 % пациентов против 0 % в группе левосторонней грыжи. Общая выживаемость так же превосходила в группе правосторонних грыж по сравнению с левосторонними (79 % против 42 %).

## ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Правосторонняя диафрагмальная грыжа — весьма редкая патология, поэтому ограничивает возможности детских хирургов анализировать результаты лечения пациентов. Так, в русскоязычной литературе мы встретили лишь 2 статьи с упоминанием результатов лечения новорожденных с правосторонней грыжей. В одной из них представлен случай успешного лечения пациента с правосторонней ложной диафрагмальной грыжей [7]. В другой публикации описывается лечение 33 пациентов с правосторонней ВДГ, однако никаких указаний на характеристики пациентов нет, кроме упоминания, что в случае применения заплаты для устранения дефекта в 11 случаях все пациенты выжили, мы не обнаружили [8]. Определяющими факторами исхода ВДГ являются сопутствующие аномалии: врожденные пороки развития сердца, степень гипоплазии легких и положение печени. Наличие в грудной клетке печени используют в качестве маркера неблагоприятного прогноза во многих центрах фетальной хирургии по всему миру [4]. Однако прогностические критерии выживаемости, обычно применяемые к левосторонней ВДГ, были экстраполированы и использованы в качестве показателей выживаемости

для плодов с правосторонней ВДГ, что не может быть точным расчетом [9]. Имеющиеся данные противоречивы в отношении того, является ли правосторонняя грыжа более тяжелым состоянием, чем левосторонняя, и/или отдельной сущностью с разными исходами. В литературе имеются многоцентровые исследования, имеющие стандартизованный подход к лечению пациентов с изучаемой патологией. Однако даже такие исследования не имеют больших выборок пациентов. Ряд авторов считает, что показания к фетальным процедурам у пациентов с правосторонним поражением должны быть расширены, считая их более тяжелыми [10]. В других исследованиях, напротив, сообщается, что наблюдалась выраженная тенденция к лучшей выживаемости у детей с правосторонней ВДГ, чем с левосторонней. При левостороннем поражении легочная гипертензия, резистентная к терапевтическому лечению, включая ЭКМО, встречается чаще и связана с более высокой частотой неонатальной гибели. Младенцы с правосторонней ВДГ имеют повышенную пользу от ЭКМО [11]. Исследования нашей серии пациентов так же показали большую эффективность применения ЭКМО у пациентов с правосторонней грыжей. В своем исследовании мы пришли к выводу, что неправильно считать любой правосторонний процесс фатальным. В настоящее время изменились некоторые из тактик ведения ВДГ, в том числе сроки хирургического восстановления ВДГ с проведением ЭКМО, и это могло повлиять на выживаемость [12, 13]. В нашем исследовании пациенты с правосторонней ВДГ продемонстрировали более легкое развитие болезни. Показателем этого можно считать более низкий уровень легочной гипертензии, возможность проведения торакоскопических операций у подавляющего большинства пациентов с правосторонней ВДГ. Возможно, данная гипотеза обусловлена более частой встречаемостью истинной грыжи в правом куполе, по сравнению с левым. Еще одной вероятной гипотезой является отсутствие компрессии паренхиматозного органа (печени) на левые отделы сердца, что позволяет в послеоперационном периоде восстанавливаться гемодинамике в более выгодном состоянии. Это продемонстрировано в результатах послеоперационного лечения пациентов, а именно более коротким сроком пребывания в реанимации и более коротким периодом нормализации кардиореспираторного статуса. Длительность проведения ИВЛ, нахождение пациента в отделении реанимации и интенсивной терапии, а также длительность госпитализации говорят в пользу более легкого течения заболевания при правосторонней грыже. При этом мы не встретили различия в частоте развития рецидивов грыжи в группах. Доля неблагоприятных исходов лечения так же оказалась значимо выше в группе левосторонних ВДГ.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Любой вид диафрагмальной грыжи, включая ее правостороннее расположение, должен быть предметом изучения центра в компетенции высокого уровня. Прогностические критерии для правостороннего поражения при ВДГ требуют дальнейшего углубленного изучения, которое возможно только при концентрации подобных пациентов в едином центре.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Вклад авторов.** Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции проведения исследования и подготовку статьи прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого автора: А.Ю. Разумовский, И.И. Афуков — идея, редактирование статьи; О.Г. Мокрушина, Е.В. Зильберт — концепция и дизайн исследования; В.С. Шумихин, Л.В. Петрова, Е.В. Юдина — сбор и обработка материала; С.В. Смирнова, Т.О. Светличная, Е.В. Юдина — статистическая обработка данных; О.Г. Мокрушина, Р.В. Халафов, Н.О. Ерохина — написание текста.

**Финансирование.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Этический комитет.** Исследование было одобрено на заседании этического комитета «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (протокол № 8 от 23.09.2022).

**Информированное согласие на публикацию.** Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

## ADDITIONAL INFORMATION

**Contribution of authors.** All authors have made a significant contribution to the development of the concept of the study and the preparation of the article, read and approved the final version before publication. Contribution of each author: A.Yu. Razumovsky, I.I. Afukov — the authors of the idea; article editing; O.G. Mokrushina, E.V. Zilbert — concept and design of the study; V.S. Shumikhin, L.V. Petrova, E.V. Yudina — collection and processing of material; S.V. Smirnova, T.O. Svetlichnaya, E.V. Yudina — statistical data processing; O.G. Mokrushina, R.V. Khalafov, N.O. Erokhina — writing text.

**Funding source.** This study was not supported by any external sources of funding.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Ethics approval.** The presented study was approved at a meeting of the Ethics Committee of the Filatov Childrens Hospital, Moscow (protocol No. 8 of 23.09.2022).

**Consent for publication.** Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Alghamdi A, Raboe E. Right Bochdalek congenital diaphragmatic hernia: a tertiary center's experience over 13 years // Ann Pediatr Surg. 2021. Vol. 17, No. 1. P. 24. DOI: 10.1186/s43159-021-00081-z
2. Aihole J.S. Congenital right diaphragmatic defects: Our institutional experience // Afr J Paediatr Surg. 2021. Vol. 18, No. 3. P. 133–138. DOI: 10.4103/ajps.AJPS\_29\_20
3. Овсянников Ф.А., Косовцова Н.В., Рябоконь Н.Р., и др. Врожденная диафрагмальная грыжа: систематический анализ // Журнал акушерства и женских болезней. 2022. Т. 71, № 2. С. 101–112. DOI: 10.17816/JOWD88926
4. Чуканов А.Н. Пренатальное прогнозирование исходов диафрагмальной грыжи на основе трехмерной ультразвуковой морфометрии и оценки гистограмм легких плода // Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022. № 1. С 19–26. DOI: 10.24835/1607-0771-2022-1-19-26
5. Сыркашев Е.М., Солопова А.Е., Быченко В.Г., и др. Прогнозирование исходов врожденной диафрагмальной грыжи плода путем вычисления производных смещения печени // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2021. Т. 9, № 1. С. 24–29. DOI: 10.33029/2308-2402-2021-9-1-24-29
6. Rafat N, Schaible T. Extracorporeal Membrane oxygenation in congenital diaphragmatic hernia // Front Pediatr. 2019. Vol. 7. P. 336. DOI: 10.3389/fped.2019.00336
7. Лапшин В.И., Разим М.П., Аксельров М.А., и др. Торакоскопическое лечение новорожденного с ложной правосторонней диафрагмальной грыжей // Детская хирургия. 2019. Т. 23, № 2. С. 106–109. DOI: 10.18821/1560-9510-2019-23-2-106-109
8. Lovskaya II, Chepurnoy MG, Chepurnoy GI, et al. An actual methods of right-sided congenital diaphragmatic hernias surgical treatment. *Medical Herald of The South of Russia.* 2014;(3):117–120. (In Russ.)
9. Burgos CM, Frenckner B, Luco V, et al. Right versus left congenital diaphragmatic hernia — What's the difference? *J Pediatr Surg.* 2017;53(1):113–117. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.10.027
10. Russo FM, Cordier AG, Basurto D, et al. Fetal endoscopic tracheal occlusion reverses the natural history of right-sided congenital diaphragmatic hernia: European multicenter experience // *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2021. Vol. 57, No. 3. P. 378–385. DOI: 10.1002/uog.23115
11. Schaible T, Kohl T, Reinshagen K, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: postnatal outcome at a specialized tertiary care center // *Pediatr Crit Care Med.* 2012. Vol. 13, No. 1. P. 66–71. DOI: 10.1097/PCC.0b013e3182192aa9
12. Jeong J, Lee BS, Cha T, et al. Prenatal prognostic factors for isolated right congenital diaphragmatic hernia: a single center's experience // *BMC Pediatr.* 2021. Vol. 21, No. 1. P. 460. DOI: 10.1186/s12887-021-02931-6
13. Abramov A, Fan W, Hernan R, et al. Comparative outcomes of right versus left congenital diaphragmatic hernia: A multicenter analysis // *J Pediatr Surg.* 2020. Vol. 55, No. 1. P. 33–38. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.09.046

## REFERENCES

1. Alghamdi A, Raboe E. Right Bochdalek congenital diaphragmatic hernia: a tertiary center's experience over 13 years. *Ann Pediatr Surg.* 2021;17(1):24. DOI: 10.1186/s43159-021-00081-z
2. Aihole JS. Congenital right diaphragmatic defects: Our institutional experience. *Afr J Paediatr Surg.* 2021;18(3):133–138. DOI: 10.4103/ajps.AJPS\_29\_20
3. Ovsyannikov PA, Kosovtsova NV, Ryabokon NR, et al. Congenital diaphragmatic hernia. A systematic analysis. *Journal of Obstetrics and Women's Diseases.* 2022;71(2):101–112. (In Russ.) DOI: 10.17816/JOWD88926
4. Chukanov AN. Prenatal prediction of outcomes in congenital diaphragmatic hernia based on fetal 3D/4D ultrasound lung morphometry and histogram analysis (a pilot study). *Ultrasound and Functional Diagnostics.* 2022;(1):19–26 (In Russ.) DOI: 10.24835/1607-0771-2022-1-19-26
5. Syrkashev EM, Solopova AE, Bychenko VG, et al. Predicting outcomes of congenital diaphragmatic hernia by calculating liver herniation derives. *Neonatology: News, Opinions, Training.* 2021;9(1):24–29. (In Russ.) DOI: 10.33029/2308-2402-2021-9-1-24-29
6. Rafat N, Schaible T. Extracorporeal membrane oxygenation in congenital diaphragmatic hernia. *Front Pediatr.* 2019;7:336. DOI: 10.3389/fped.2019.00336
7. Lapshin VI, Razim MP, Akselrov MA, et al. Toracoscopic treatment of the newborn infant with false right sided diaphragm hernia. *Russian Journal of Pediatric Surgery.* 2019;23(2):106–109. (In Russ.) DOI: 10.18821/1560-9510-2019-23-2-106-109
8. Lovskaya II, Chepurnoy MG, Chepurnoy GI, et al. An actual methods of right-sided congenital diaphragmatic hernias surgical treatment. *Medical Herald of The South of Russia.* 2014;(3):117–120. (In Russ.)
9. Burgos CM, Frenckner B, Luco V, et al. Right versus left congenital diaphragmatic hernia — What's the difference? *J Pediatr Surg.* 2017;53(1):113–117. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.10.027
10. Russo FM, Cordier AG, Basurto D, et al. Fetal endoscopic tracheal occlusion reverses the natural history of right-sided congenital diaphragmatic hernia: European multicenter experience. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2021;57(3):378–385. DOI: 10.1002/uog.23115
11. Schaible T, Kohl T, Reinshagen K, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: postnatal outcome at a specialized tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med.* 2012;13(1):66–71. DOI: 10.1097/PCC.0b013e3182192aa9
12. Jeong J, Lee BS, Cha T, et al. Prenatal prognostic factors for isolated right congenital diaphragmatic hernia: a single center's experience. *BMC Pediatr.* 2021;21(1):460. DOI: 10.1186/s12887-021-02931-6
13. Abramov A, Fan W, Hernan R, et al. Comparative outcomes of right versus left congenital diaphragmatic hernia: A multicenter analysis. *J Pediatr Surg.* 2020;55(1):33–38. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.09.046

## ОБ АВТОРАХ

**\*Ольга Геннадьевна Мокрушина**, д-р мед. наук, заместитель главного врача по хирургической помощи; профессор кафедры детской хирургии; адрес: 103001, Москва, Россия, Садовая-Кудринская ул., д. 15;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4444-6103>;  
eLibrary SPIN: 5998-7470; e-mail: mokrushina@yandex.ru

**Александр Юрьевич Разумовский**, д-р мед. наук, чл.-корр. РАН, заведующий кафедрой детской хирургии; заведующий отделением торакальной хирургии;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-4070>;  
eLibrary SPIN: 3600-4701; e-mail: 1595105@mail.ru

**Елена Владимировна Юдина**, д-р мед. наук, врач пренатальной диагностики;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0157-6189>;  
e-mail: elena-ioudina@yandex.ru

**Иван Игоревич Афуков**, канд. мед. наук, заместитель главного врача, врач-реаниматолог; доцент кафедры детской хирургии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9850-6779>;  
eLibrary SPIN: 4284-4702; e-mail: afukovdoc@yandex.ru

**Василий Сергеевич Шумихин**, заведующий отделением хирургии новорожденных и недоношенных детей; доцент кафедры; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9477-8785>;  
eLibrary SPIN: 6405-8928; e-mail: pennylane@yandex.ru

**Светлана Владимировна Смирнова**, канд. мед. наук, врач – детский хирург отделения хирургии новорожденных и недоношенных детей; ассистент кафедры детской хирургии;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-9158-4571>;  
eLibrary SPIN: 8996-7065; e-mail: swsmirnova@gmail.com

**Елена Витальевна Зильберт**, канд. мед. наук, заведующая отделением реанимации и интенсивной терапии; доцент кафедры детской хирургии;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4170-3733>;  
e-mail: sotalol@mail.ru

**Любовь Валериановна Петрова**, врач – детский хирург отделения хирургии новорожденных и недоношенных детей;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8727-5514>;  
eLibrary SPIN: 8928-4543; e-mail: celine1988@mail.ru

**Надежда Олеговна Ерохина**, врач – детский хирург отделения хирургии новорожденных и недоношенных детей;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-05-19-7220>;  
eLibrary SPIN: 5169-3443; e-mail: nadegdaerokhina@yandex.ru

**Рашид Вахидович Халафов**, канд. мед. наук, врач – детский хирург отделения хирургии новорожденных и недоношенных детей; ассистент кафедры детской хирургии;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7998-5639>;  
eLibrary SPIN: 7141-9649; e-mail: drrash777@gmail.com

## AUTHORS INFO

**\*Olga G. Mokrushina**, Dr. Sci. (Med.), Professor, Deputy medical director; Professor of Pediatric Surgery Department; address: 15, Sadovaya-Kudrinskaya st., Moscow, 103001, Russia;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4444-6103>;  
eLibrary SPIN: 5998-7470; e-mail: mokrushina@yandex.ru

**Alexahdr Yu. Razumovskiy**, Dr. Sci. (Med.), Corresponding member of RAS, Head of Department of Pediatric Surgery; Head of thoraco-abdominal Department;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9497-4070>;  
eLibrary SPIN: 3600-4701; e-mail: 1595105@mail.ru

**Elena V. Yudina**, Dr. Sci. (Med.), Prenatal Diagnostics Specialist of State Budgetary Public Health Institution;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0157-6189>;  
e-mail: elena-ioudina@yandex.ru

**Ivan I. Afukov**, Cand. Sci. (Med.), Deputy Medical Director, resuscitator; Assistant Professor of Pediatric Surgery Department;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9850-6779>;  
eLibrary SPIN: 4284-4702; e-mail: afukovdoc@yandex.ru

**Vasiliy S. Shumikhin**, Cand. Sci. (Med.), Head of Neonatal Surgery Department; Assistant Professor of Pediatric Surgery Department;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9477-8785>;  
SPIN-код: 6405-8928; e-mail: pennylane@yandex.ru

**Svetlana V. Smirnova**, Cand. Sci. (Med.), Surgeon of Neonatal Surgery Department; Assistant professor of Pediatric Surgery Department; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9158-4571>;  
eLibrary SPIN: 8996-7065; e-mail: swsmirnova@gmail.com

**Elena V. Zilbert**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Intensive Care Unit; Assistant Professor of Pediatric Surgery Department; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4170-3733>;  
e-mail: sotalol@mail.ru

**Lubov V. Petrova**, Surgeon of Neonatal Surgery Department;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8727-5514>;  
eLibrary SPIN: 8928-4543; e-mail: celine1988@mail.ru

**Nadezhda O. Erokhina**, Pediatric Surgery of the Neonatal Department; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-05-19-7220>;  
eLibrary SPIN: 5169-3443; e-mail: nadegdaerokhina@yandex.ru

**Rashid V. Halafov**, Cand. Sci. (Med.), Surgeon of Neonatal Surgery Department; Assistant professor of Pediatric Surgery Department; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7998-5639>;  
eLibrary SPIN: 7141-9649; e-mail: drrash777@gmail.com

**Татьяна Олеговна Светличная**, врач – анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7074-664X>;  
e-mail: pyera@ya.ru

**Tatyana O. Svetlichnaya**, Physician of Intensive Care Unit;  
ORCID: [orcid.org/0000-0001-7074-664X](https://orcid.org/0000-0001-7074-664X);  
e-mail: pyera@ya.ru

---

\* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author