

Утверждено:
Общероссийская общественная организация
Российская Ассоциация Детских хирургов»

Протокол №___ от _____
Президент РАДХ , академик РАН

_____ **А.Ю. Разумовский**

М.П.

Клинические рекомендации

Врожденная диафрагмальная грыжа

**Кодирование по Международной
статистической классификации б
олезней и проблем, связанных
со здоровьем:**

Q 79.0 Q 79.1

возрастная группа:

дети

год утверждения:

**разработчик клинических рекомендаций:
Российская Ассоциация Детских Хирургов**

Оглавление

Список сокращений	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе Заболеваний состояний	6
1.1 определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния группы заболеваний или состояний по международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	7
1.5 Классификация.....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
2. Диагностика заболевания или состояния группы заболеваний или состояний, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	9
2.1 Антенатальная диагностика.....	9
2.2 жалобы и анамнез.....	11
2.3 физикальное обследование.....	11
2.4 лабораторные и диагностические исследования.....	12
2.5 инструментальные диагностические исследования.....	12
2.6 Иные исследования.....	14
3. Лечение, включая медикаментозную и не медикаментозную терапию, обезболивание медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	15
3.1 Пренатальная помощь.....	15
3.2 консервативное лечение.....	15
3.2.1 мероприятия в родзале.....	16
3.2.2 предоперационная стабилизация и послеоперационная лечение в ОРИТ.....	17
3.3 Хирургическая коррекция.....	22
3.4 послеоперационный период.....	23
4. медицинская реабилитация медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	24
5. профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	24
6. организация оказания медицинской помощи.....	25
7. дополнительная информация в том числе факторы влияющие на исход заболевания и или состояние.....	26
список литературы.....	27
приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру	

клинических рекомендаций.....	30
приложение А2. методология разработки клинических рекомендаций.....	31
приложение А3. справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата.....	33
приложение Б алгоритмы действий врача.....	34
приложение В информация для пациента.....	35
приложение Г шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента приведенные в клинических рекомендациях	37

Список сокращений

ВДГ – врожденная диафрагмальная грыжа

ВЧОИВЛ – высокочастотная осцилляторная искусственная вентиляция легких

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

КОС – кислотно-основное состояние

НиАД – неинвазивное артериальное давление

НСГ - нейросонография

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПЦР – полимеразная цепная реакция

САД – систолическое артериальное давление

срАД – среднее артериальное давление

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЦНС – центральная нервная система

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭТТ – эндотрахеальная трубка

ЭХО КГ – эхокардиография

ЭКГ - электрокардиография

С – комплайнс (растяжимость) легких

CDP (Paw) – постоянное расправляющее давление

ETCO₂ – уровень углекислого газа в конце выдоха

Fr – частота вентиляции

FiO₂ – фракция вдыхаемого кислорода

IO – индекс оксигенации

Nz – частота при ВЧОИВЛ

MAP – среднее давление в дыхательных путях

PIP - peak inspiratory pressure (пиковое давление на вдохе)

PEEP - positive end expiratory pressure (положительное давление в конце выдоха)

PaCO₂ – парциальное давление углекислого газа в артериальной крови

PaO₂ - парциальное давление кислорода в артериальной крови

ΔP – амплитуда колебательного давления

R – резистентность грудной клетки

SpO_2 – насыщение гемоглобина кислородом в смешанной венозной крови

T_{in} – время вдоха

V_t – volume tidal (дыхательный объем)

Термины и определения:

Под диафрагмальными грыжами понимают перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через дефект в диафрагме.

Врожденная диафрагмальная грыжа купола диафрагмы – диафрагмально-плевральная грыжа, причиной которой может отсутствовать прикрепление мышцы диафрагмы в реберно-позвоночном отделе (грыжа Богдалека), чаще всего дефект локализуется слева, такая грыжа называется ложной; другая причина возникновения врожденной диафрагмальной грыжи - недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводящее к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов — брюшинного и плевральных листков. Такие грыжи называют истинными.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) - порок развития диафрагмы, возникающий в результате нарушения процесса облитерации плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы, что приводит к нарушению разделения брюшной полости и грудной клетки, и смещению желудка, селезенки, кишечника и/или печени, почки в грудную полость [1,2,27].

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Причины возникновения и механизмы развития ВДГ точно не установлены. Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе гестации, когда образуется зачаток перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша. На 8 - 10 неделе гестации возникает дефект диафрагмы в результате нарушения процесса закрытия плевроперитонеального канала, чаще всего в заднелатеральном отделе (грыжа Богдалека). Органы брюшной полости могут эвентрировать через дефект в плевральную полость в течение всего периода после возвращения кишечника в брюшную полость (9-10 недели гестации). Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов — брюшинного и плевральных листков. Мешок пролабирует в грудную клетку, в полости мешка содержатся перемещенные органы брюшной полости (кишечник, желудок, селезенка). [1,2,27]

На стороне грыжи отмечается значительное поражение легкого - гипоплазия, однако контрлатеральное легкое, как правило, также имеет аномальное строение и меньшую массу по сравнению с нормой. Гипоплазия легких - уменьшение количества бронхиол и альвеол, дисфункция сурфактантной системы. Уменьшение количества артериол и их диаметра, утолщение мышечного слоя приводит к формированию легочной гипертензии. При перемещении значительного количества органов брюшной полости в грудную клетку приводит к снижению сократимости левых отделов сердца, гипоплазии левого желудочка, повышению давления в легочной артерии. [3,4]

Никакая из единичных генных мутаций не была идентифицирована как фактор, приводящий к формированию ВДГ. Существует мнение о сочетании ВДГ с хромосомными

аномалии и синдромами: трисомия 18, синдром Тернера (45XO), синдром Фринза, делеция короткого плеча 27 хромосомы, синдром Голденхара [1,2,3].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1 на 2000 - 4000 новорожденных.

Соотношение полов 1:1 [1, 2, 5]

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.

Q 79.0 врожденная диафрагмальная грыжа

Q 79.1 другие пороки развития диафрагмы

Отсутствие диафрагмы

Врожденный порок диафрагмы БДУ

Эвентрация диафрагмы

1.5 Классификация

I. Анатомическая классификация врождённых диафрагмальных грыж у детей:

а) Грыжи заднего отдела диафрагмы

- ложная (грыжа Богдалека)

б) Грыжи купола диафрагмы

- истинная (частичная, субтотальная, тотальная)

- ложная (частичная, субтотальная, тотальная)

в) Грыжи переднего отдела диафрагмы

- ложная (френоперикардальная)

- истинная (ретростерральная)

2. По стороне поражения:

Левосторонняя

Правосторонняя

Двухсторонняя

3. По форме грыжи:

- Ложная, задне-латеральная (при отсутствии грыжевого мешка), грыжа Богдалека (при левосторонней локализации), грыжа Морганьи (при правосторонней локализации)

- Истинная, эвентрация диафрагмы, эвисцерация диафрагмы (с наличием грыжевого мешка)

4.Интраоперационная классификация:

- тип А – дефект в мышечной части диафрагмы, занимает не более 10% от окружности купола, латеральные края дефекта смыкаются
- тип В – дефект в мышечной части, занимает не более 50% от окружности купола, латеральные края дефекта не смыкаются, находятся на расстоянии друг от друга
- тип С – часть купола диафрагмы представлена, дефект занимает более 50% от окружности диафрагмы, латеральные края дефекта располагаются на значительном расстоянии друг от друга
- тип D – интерпретируется, как агенезия купола диафрагмы, отсутствует до 90% ткани купола

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническая картина ВДГ у оворожжденных проявляется респираторным дистресс-синдромом. Клинические сценарии после рождения варьируют от немедленного тяжелого респираторного дистресса с сопутствующим респираторным ацидозом с гемодинамической нестабильностью, до стабильного периода с отсроченным дистрессом. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует быстро. При осмотре помимо цианоза обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием стороны поражения и отсутствием экскурсии этой половины. Характерный симптом — запавший ладьевидный живот. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) выслушиваются справа от грудины, при правосторонней – по передней подмышечной линии слева, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону.

При истинных диафрагмальных грыжах, при выпячивании ограниченной части диафрагмы справа, когда содержимое составляет внедрившийся участок печени, клинические симптомы отсутствуют. При подобных грыжах, локализующихся слева, несмотря на отсутствие видимых клинических проявлений существует некоторое смещение сердца с его ротацией, что может вызвать скрытые сердечно-сосудистые нарушения. Для их выявления следует проводить дополнительные методы исследования. [1,2,7,27]

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления диагноза/состояния:

Диагностика ВДГ может быть осуществлена на основании:

- данных антенатального УЗИ плода
- данных физикального осмотра
- данных инструментальных методов обследования

Дифференциальная диагностика проводится с:

- пороками развития легких,
- образованием грудной клетки,
- гидро/хилотораксом
- пневмотораксом

Принципы формирования диагноза:

При формулировке диагноза следует отразить локализацию, форму и вид диафрагмальной грыжи. Ниже приведены примеры формулировок диагноза:

1. Левосторонняя ложная диафрагмальная грыжа тип А
2. Правосторонняя истинная диафрагмальная грыжа тип С

2.1 Антенатальная диагностика.

При антенатальном УЗ обследовании плода. На втором скрининге (18–20 неделя беременности) основным эхографическим признаком является смещение сердца вправо или влево, а так же появление в одном из гемитораксов ткани «нетипичного» для легких строения. На этом же сроке важно определить постнатальный прогноз для жизни и здоровья пациента. [3,9,10,11,31]

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий

Точность пренатальной диагностики составляет 82 – 95 %. Проведение УЗИ экспертного класса включает: определение стороны поражения, верификацию органов,

перемещенных в грудную клетку, а также оценку постнатального прогноза. К ультразвуковым признакам ВДГ плода относятся многоводие, заполненные жидкостью петли кишечника, эхогенная масса грудной клетки, смещение средостения и/или интраплевральный желудок. Левосторонние ВДГ чаще выявляются пренатально и характеризуются смещением средостения/сердца вправо, а также перемещением желудка, кишечника и/или селезенки. Печень может выпячиваться, но ее эхогенность часто похожа на эхогенность легких и ее может быть сложнее дифференцировать. При правосторонней ВДГ правая доля печени выпячивается с левосторонним смещением средостения. При сопоставлении постнатального прогноза при пренатально выявленной ВДГ наибольшее значение придается оценке объема легких, путем расчета отношения окружности головы плода к площади контралатерального легкого (LHR). УЗИ грудной клетки плода лучше всего проводить в аксиальной плоскости. Площадь легких измеряют на уровне 4-х камерной проекции сердца. Измерения окружности легких плода наиболее точны после первого триместра, когда большая часть динамического роста грудной клетки плода стабилизировалась.

Степень гипоплазии легких рассчитывается как отношение наблюдаемого LHR к ожидаемому LHR (<15 % - крайняя степень; 15-25 % - критическая; 25-35 % (печень в плевральной полости) / 25-45 % (печень в брюшной полости) – умеренная; >45 % - незначительная). В некоторых случаях для вычисления объема паренхимы легких используют MPT плода. Однако, ни один из критериев не является ведущим в прогнозировании благоприятного исхода. Обязательно проводят генетическую консультацию, при необходимости проводят неинвазивную или инвазивную диагностику хромосомных нарушений. Есть и специфические маркеры прогноза для постнатального состояния. К ним относят степень компрессии камер сердца, а также скорость кровотока в среднемозговой артерии и в легочной артерии.

Консультирование беременных с выявленной врожденной диафрагмальной грыжей у плода должно проводиться в центрах компетенции с большим опытом лечения новорожденных с ВДГ. Решение вопроса о продолжении беременности принимается супружеской парой после проведения консультации профильного специалиста. [2,12, 13, 14, 15,16].

2.2 Жалобы и анамнез (оценивают на основании данных антенатальной диагностики)

2.3 Физикальное обследование

Всем пациентам с подозрением на ВДГ в обязательном порядке рекомендуется проводить физикальное обследование в объеме [1,2,5,6,11,29,31]:

- Оценка цвета кожных покровов
- Оценка асимметрии грудной клетки
- Оценка дыхательной функции
- Оценка сердечной деятельности
- Оценка состояния брюшной полости

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий.

Общее состояние пациентов с ВДГ обычно очень тяжелое. Первоначальные признаки, связанные с респираторным дистрессом, включают тахипноэ, втяжение грудной клетки, хрюканье, цианоз и/или бледность. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует очень быстро. Для дифференциального диагноза с сердечным цианозом необходимо выполнить кислородный тест. При осмотре, помимо цианоза, обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием стороны поражения и отсутствием экскурсии этой половины. Очень характерный симптом — запаавший ладьевидный живот. Перкуторно над соответствующей областью грудной клетки определяют тимпанит (при эвентрации в гемиторакс петель кишечника и желудка) или притупление (при расположении в правом гемитораксе печени). При аускультации — отсутствие или резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева выслушиваются справа от грудины, при правосторонней — по передней подмышечной линии слева, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону. Иногда через грудную стенку удается выслушать перистальтику перемещенных петель кишок и шум плеска. При истинных диафрагмальных грыжах, при выпячивании ограниченной части диафрагмы справа, когда содержимое составляет внедрившийся участок печени, клинические симптомы могут отсутствовать. При подобных грыжах, локализующихся слева, несмотря на отсутствие видимых клинических проявлений, существует некоторое смещение сердца с его ротацией, что может вызвать скрытые сердечно-сосудистые нарушения. [1,2]

2.4 Лабораторные диагностические исследования

Для диагностики ВДГ лабораторные методы не применяются. Однако, мониторинг кардио-респираторного статуса и обследование в предоперационном периоде являются обязательными и включают [1,5,6,10]:

1. Исследование группы крови и резус-фактора, фенотипирование.
2. Клинический анализ крови;
3. Общий анализ мочи;
4. Биохимическое исследование крови;
5. Анализ газового состава и кислотно-основного состояния крови; SpO₂, желательно, преддуктально (правая рука) и постдуктально (левая рука, стопы)
6. Исследование уровня лактата, РСТ

Комментарий.

При анализе газового состава крови необходимо тестировать показатели венозной и артериальной крови.

В процессе лечения требуется проведение микробиологического исследования и ПЦР и антибиотикограммы.

2.5 Инструментальные диагностические исследования.

Всем пациентам с ВДГ необходимо проведение инструментальных методов исследования:

После рождения ребенка необходимо выполнить [1,2,5,6,11]:

- рентгенограмму грудной клетки легких;
- ЭКГ
- УЗИ органов грудной клетки и брюшной полости
- ЭХО-КГ

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарий

После рождения диагноз ВДГ подтверждается рентгенограммой грудной клетки, демонстрирующей кишечные петли в пределах гемиторакса, краниальное смещение желудка/орогастральной трубки и смещение средостения в сторону контралатерального гемиторакса. В брюшной полости может быть минимальное количество газа или его отсутствие, особенно изначально. При левосторонней грыже в проекции левого гемиторакса визуализируются разнокалиберные тени. Характерна изменчивость

положения и форм участков просветления и затемнения, что можно видеть при сравнении двух рентгенограмм, сделанных в разное время. При правосторонней грыже при эвентрации печени в правый гемиторакс выявляется тотальное затемнение правой половины грудной клетки. Купол диафрагмы на стороне поражения не визуализируется. Отличить ложную диафрагмальную грыжу от истинной трудно, особенно если плевральная полость заполнена внедрившимися органами брюшной полости. При истинных левосторонних грыжах иногда удаётся рентгенологически проследить верхний контур грыжевого мешка, ограничивающий петли кишечника, переместившиеся в грудную полость. При расположении истинной грыжи справа обычно её содержимым бывает часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающуюся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим. [1,2]

ЭКГ для определения перегрузки правого предсердия: $R\text{-pulmonale}$ во II отведении более 0,3 mV, перегрузка правого желудочка, увеличение зубца R в I, VI, V2 более 2,1 mV, изменения миокарда

Уточнить диагноз позволяет выполнение УЗИ грудной клетки и брюшной полости, при котором оценивают состояние органов, переместившихся из брюшной полости в грудную клетку.

Для оценки сердечной деятельности и определения степени легочной гипертензии необходимо выполнить УЗИ сердца и ЭХО-КГ [17,18].

Порядок проведения УЗИ сердца:

1. Оценка положения сердца и ориентация его верхушки, с учетом того, что сердце всегда смещено в противоположную от грыжи сторону.
2. Анатомическая характеристика всех отделов сердца, для определения прогноза заболевания важно определение массы миокарда левого желудочка и фракции выброса левого и правого желудочков.
3. Оценка состояния атриовентрикулярных и полулунных клапанов. Важна оценка развития легочных артерий с помощью индекса Nakata или модифицированного индекса. MsO_{000} (соотношение суммы диаметров обеих ветвей легочной артерии к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы), т.к. отмечено, что при индексе менее 1,3 летальность может достигать 100 %
4. Установление локализации и размеров дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок
5. Установление величины и направления сброса крови через фетальные коммуникации. В большинстве случаев в первые дни после рождения имеется

- открытое овальное окно и открытый артериальный проток с право-левым или двусторонним сбросом крови. Легочная гипертензия при врожденных диафрагмальных грыжах связана с гипертрофией стенки легочных артериол в сочетании со снижением суммарной площади поперечного сечения легочных сосудов*
- 6. Анализ систолической и диастолической функции миокарда левого и правого желудочков сердца (давление в полостях сердца, ударный и сердечный выброс, фракция укорочения левого желудочка, трансмитральный и транстрикуспидальный диастолический кровоток, легочный и системный кровоток)*
 - 7. Точная оценка степени легочной гипертензии. В результате повышения давления в малом круге кровообращения расширяются правые отделы сердца, правый желудочек и правое предсердие приобретают шаровидную форму. Систолическое давление в легочной артерии измеряют по скорости струи регургитации на трикуспидальном клапане.*
 - 8. Диагноз легочной гипертензии устанавливают, если давление в легочной артерии превышает 2/3 от системного артериального давления .*

Классификация легочной гипертензии по данным ЭХО-КГ

- Субсистемное (умеренная) - Давление в ЛА больше 2/3 от системного АД
В абсолютных цифрах - более 50 мм рт.ст.*
- Системное (выраженная) - давление в ЛА равно системному АД
Возможен бидиректоральный ток по фетальным коммуникациям*
- Супрасистемное (тяжелая или высокая) - давление в ЛА выше системного АД
Право-левый сброс возможен по фетальным коммуникациям*

2.6 Иные исследования

В сомнительных случаях и для проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями грудной клетки рекомендуется проведение МСКТ с внутривенным усилением или МРТ.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Общие принципы лечения пациентов с ВДГ [1,2,29,31]

Общие принципы лечения включают пренатальную помощь, постнатальное медикаментозное лечение, хирургическую коррекцию.

3.1 Пренатальная помощь: [2, 40,41,42]

После постановки диагноза рекомендуется хромосомный скрининг с помощью амниоцентеза для кариотипирования и анализа хромосомного микроматричного анализа. Пренатальная диагностика позволяет проводить информированное консультирование матери и семьи, включая варианты лечения и прогноз.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарии

В качестве пренатальной помощи возможно применение фетальных процедур – окклюзии трахеи, а также имеются сообщения о применении медикаментозных препаратов для уменьшения легочной гипертензии у ребенка в постнатальном периоде.

Современные внутриутробные методы включают эндоскопическую установку окклюзионного баллона в трахею плода с использованием фетоскопии. Эти баллоны вводятся под контролем УЗИ между 24 и 28 неделями беременности и удаляются на 34 неделе. Окклюзия трахеи плода при ВДГ остается недоказанной терапией и должна проводиться только как часть продолжающегося рандомизированного испытания [41,42]

Несмотря на многообещающие рубежи в исследованиях пренатальных медицинских и фармакологических вмешательств для ВДГ, использование этих методов лечения в клинические испытания остается неясным. На данный момент нет показаний для какой-либо пренатальной фармакотерапии при ВДГ [2, 40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

3.2 Консервативное лечение:

Консервативное лечение включает все виды лечения, направленные на стабилизацию пациента после рождения, предоперационную подготовку и

послеоперационный период. Антибиотикотерапия, инфузионная терапия и парэнтеральное питание назначаются по стандартной методике. [27]

3.2.1 Мероприятия в родзале. [27, 29, 31]

После рождения необходимо немедленно выполнить интубацию трахеи, подключить к аппарату ИВЛ, согреть ребенка, обеспечить венозный доступ, установить зонд в желудок.

Комментарии

В большинстве случаев о существовании ВДГ у новорожденного уже известно заранее, поэтому в родзале необходимо быть готовым к проведению мероприятий по оказанию специализированной помощи новорожденному. Вентиляция с использованием маски и неинвазивный СРАР противопоказаны.

Допустимо использовать на короткое время катетер, установленный в пупочную вену. При необходимости проводят реанимационные мероприятия. (таб)

Этап	Действия	
	Благоприятный	Неблагоприятный
Прогноз ВДГ по данным пренатальной диагностики		
Процедура EXIT – интубация трахеи на непережатой пуповине	Рутинно не рекомендована	Рекомендована, время проведения не более 60 с
Респираторная терапия	<p>Интубация трахеи сразу после рождения с последующим переводом на ИВЛ. У младенцев с ВДГ трахея может быть короче, и им требуется модифицированная формула расчета глубины интубационной трубки в сантиметрах от губ: $5,5 + \text{вес при рождении (кг)}$, чтобы избежать интубации правого главного бронха [1] Противопоказано проведение ИВЛ/СРАР лицевой маской и респираторная терапия СРАР любым способом</p> <p>Стартовые параметры ИВЛ (профилактика баро- и волюмотравмы): Рреак до 25мм.рт.ст., РЕЕР 5мм.рт.ст., VR до 60/мин, FiO₂ до 100% Целевые показатели оксигенации: предуктальная SpO₂ 80-95% постдуктальная SpO₂ > 70% Установка желудочного зонда для декомпрессии ЖКТ</p>	
Поддержание системного АД	<p>Катетеризация пупочной вены (постановка ПВК в случае технических сложностей) Волюмнагрузка Sol NaCl 0,9% внутривенно струйно 10мл/кг</p>	
Охранительный режим	<p>Медикаментозная седация и аналгезия: Фентанил* 5мкг/кг внутривенно струйно Мидазолам * 0,05 – 0,1мг/кг внутривенно струйно Диазепам * 0,1 – 0,3мг/кг внутривенно струйно При необходимости и невозможности синхронизировать с ИВЛ дополнительно проводится миоплегия: Атракурия безилат 0,6мг/кг внутривенно струйно Рокурония бромид* 0,6мг/кг внутривенно струйно</p>	
Сердечно-легочная реанимация	<p>При необходимости проводится полный цикл реанимационных мероприятий согласно действующему методическому письму</p>	

	«Реанимация и стабилизация состояния новорожденных детей в родильном зале», 2020г
Транспортировка в отделение реанимации	На ИВЛ в транспортном кювезе при достижении ЧСС выше 100/мин

** Относится к препаратам off-label у новорожденных. При назначении необходимо оформить в истории болезни заключение врачебной комиссии лечебного учреждения и согласие законных представителей ребенка на его применение.*

Дальнейшая стабилизация пациента проводится в условиях ОРИТ.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

3.2.2 Предоперационная стабилизация и послеоперационное лечение в ОРИТ.

Дальнейшая стабилизация пациента проводится в условиях ОРИТ на основании показателей мониторинга кардио-респираторного статуса и степени легочной гипертензии [2, 27, 28, 29].

1. Мониторинг включает:

- Электрокардиография в I или II или III отведении
- SpO₂, желательно преддугтально (правая рука) и постдугтально (левая рука, стопы)
- Неинвазивное измерение АД – САД, ДАД, ср.АД
- Мониторинг температуры тела
- Анализ газового состава и кислотно-основного состояния артериальной и венозной крови по потребности, но не реже 4-х раз в сутки
- Исследование уровня лактата
- Анализ уровня глюкозы
- Мониторинг дыхания: Vt, C, R, MAP
- Капнометрия ET/CO₂

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

2. Обеспечение сосудистого доступа

Комментарий

Для проведения инфузионной терапии необходимо обеспечить венозный доступ. Предпочтительно устанавливать венозный катетер в сосуды бассейна нижней полой вены. Катетеризация артерии для осуществления мониторинга газового состава крови может быть выполнена как пункционно, так и путем артериосекции.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 4)

3 Респираторная поддержка [2, 27, 29, 30, 31,33]

Комментарии

В настоящее время рекомендации по проведению искусственной вентиляции легких у ВДГ в раннем неонатальном периоде одобряют стратегию, которая делает упор на защиту легких (сведение к минимуму баротравмы и волютравмы) с помощью легкой пермиссивной гиперкапнии и гипоксемии, также известной как “щадящая вентиляция легких” [3,4]. Для обеспечения щадящей вентиляции легких при ВДГ можно эффективно использовать как режимы CMV, так и ВЧО ИВЛ. Цель респираторной поддержки – обеспечить уровень преддуکتального насыщения крови кислородом на уровне 80 – 95%, постдуکتального – выше 70% при $PaCO_2$ от 50 до 70 мм.рт.ст.

Рекомендованные параметры вентиляции режима CMV:

P_{peak} не выше 25 мм.рт.ст.; PEEP 3-5 мм.рт.ст.; VR 40 - 60/мин; ДО 6-8 мл/кг. Если для достижения уровня $PaCO_2$ 50 - 70 мм.рт.ст, требуется P_{peak} выше 28 мм.рт.ст., необходимо рассмотреть альтернативные респираторные стратегии: ВЧО ИВЛ или ЭКМО.[3,4]

Рекомендованные параметры вентиляции режима ВЧО ИВЛ:

1. Частота (Hz)

= 15 Гц (масса < 1000 г)

= 11-14 Гц (масса 1000-2000 г)

= 8-10 Гц (более 2000 г)

2. Power (ΔP) /амплитуда колебательного давления:

Амплитуда рассчитывается по формуле: $\Delta P = 4 \times M.t. (кг) + 25$.

Контроль адекватности проведения ВЧО ИВЛ осуществляется рентгенологически. Об адекватности подобранных параметров можно судить в том числе по уровню стояния диафрагмы (VIII – IX ребро).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 1)

4 Гемодинамическая поддержка и лечение легочной гипертензии [2,27,28,29,31,32,34]

Комментарии

Для поддержания гемодинамики используют препараты инотропного и вазопрессорного действия.

Стартовыми препаратами для поддержания адекватного артериального давления является допамин и добутамин. При неадекватном ответе, а также при наличии метаболического ацидоза, необходимо допамин заменить на адреналин. При отсутствии эффекта от увеличения дозы адреналина – назначаются кортикостероиды – гидрокортизон. Возможно также использование дексаметазона.

При неэффективности описанной терапии и подтвержденной нормальной сократимости миокарда возможно использование норадреналина.

При изначальном (при рождении) декомпенсированном ацидозе (любом), инотропным препаратом первой линии будет адреналин.

Резистентная гипотония, включая случаи, требующие инфузии высоких доз кардиотоников, является показанием для ВАЭЖМО.

Легочная гипертензия является распространенным и серьезным осложнением у младенцев с ВДГ.

Препаратом первой линии для лечения легочной гипертензии является оксид азота*.

Ингаляция NO осуществляется в процессе традиционной ИВЛ или ВЧО ИВЛ путем подачи газовой смеси непосредственно в контур пациента (через дополнительный порт в коннекторе интубационной трубки или дыхательном контуре).

Обязательно мониторирование вдыхаемых газов для постоянного измерения концентраций NO и NO₂ с отключением подачи газа, если концентрации NO или NO₂ превышают допустимые пределы.

Простагландин E₁ (Вазапостан, Алпростан) *

Цель назначения – поддержание открытого артериального протока для облегчения правого сброса, снижения легочной гипертензии и правожелудочковой сердечной недостаточности.

Длительность терапии определяется динамикой легочной гипертензии.

Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 (ФДЭ5) – Силденафил натрия*

Ингибиторы ФДЭ5 являются модуляторами циклического гуанозинмонофосфата (цГМФ), которые нацелены на ремоделирование сосудов путем ограничения пролиферации гладкомышечных клеток. Силденафил наиболее активен в отношении висцеральных и сосудистых гладких мышц и используется самостоятельно или с оксидом азота для лечения ЛГ.

Антагонисты эндотелииновых рецепторов – Бозентан*

Бозентан воздействует на эндотелин-1 уменьшая его концентрацию, снижает ЛГ

Инодиллятор – Левосимендан*

Открывает АТФ чувствительные K⁺-каналы в гладких мышцах сосудов, и, таким образом, вызывает расслабление системных и коронарных артерий и вен. Является селективным ингибитором фосфодиэстеразы 3.

* Относится к препаратам off-label у новорожденных. При назначении необходимо оформить в истории болезни заключение врачебной комиссии лечебного учреждения и согласие законных представителей ребенка на его применение.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

5 Экстракорпоральная мембранная оксигенация [29,31,35,36,37]

Комментарии.

ЭКМО – комплекс устройств, позволяющих осуществлять оксигенацию крови в обход легких. Показания к инициации ЭКМО определяются тяжестью респираторных и гемодинамических нарушений, сопутствующей патологией, длительностью предшествующей респираторной поддержки (таб)

Показания к ЭКМО	Рекомендации
Дыхательная недостаточность (гипоксемическая или/и вентилиционная)	1. Ppeak > 26-28 мм.рт.ст. или MAP > 15-18 мм.рт.ст. для достижения предуктальной SpO ₂ > 85% 2. Невозможность достижения или поддержания предуктальной SpO ₂ > 85% 3. Стойкий тяжелый респираторный ацидоз (pCO ₂ > 70-80 мм рт. ст.) при pH < 7,20
Сердечная недостаточность	1. Неадекватная системная доставка O ₂ с наличием метаболического ацидоза 2. Тяжелая рефрактерная системная артериальная гипотензия 3. Тяжелая дисфункция левого и/или правого желудочка
Острое ухудшение клинической картины	1. Предуктальная десатурация без возможности восстановления показателей 2. Стремительное ухудшение гемодинамики 3. Нарастание лактат-ацидоза

Для определения показаний к ЭКМО применяется индекс оксигенации.

Индекс оксигенации рассчитывается по следующей формуле:

$$IO = (MAP \times FiO_2 / PaO_2) \times 100, \text{ где}$$

MAP - среднее давление в дыхательных путях, если ребенок находится на традиционной вентилиции, или CDP при ВЧО ИВЛ.

FiO₂ – фракционная концентрация кислорода

PaO₂ - парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента.

Индекс оксигенации выше 25 является показанием к проведению ЭКМО

Противопоказания к ЭКМО:

- значимые сопутствующие врожденные аномалии развития (сложные врожденные пороки сердца или пороки развития ЦНС)
- летальные хромосомные аномалии (трисомия 18) или другие летальные врожденные пороки развития
- внутричерепные кровоизлияния III – IV степени
- масса тела менее 1800г
- гестационный возраст менее 32-34 недель
- длительная (более 7 дней) ИВЛ с высоким давлением (MAP > 15-18 мм.рт.ст).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

6 Готовность к оперативному лечению [27,29,31]

Сроки предоперационной подготовки определяются состоянием ребенка. Оперативное лечение у детей с ВДГ выполняется по неотложным показаниям при сохраняющихся стабильных показателях в течение суток:

- стабильная оксигенация: SpO₂ > 94 % при FiO₂ 0,5-0,6
- показатели ЧСС в пределах возрастной нормы; среднее АД в пределах возрастной нормы и выше давления в правом желудочке;
- степень легочной гипертензии со снижением или на уровне системного АД по данным ЭХО-КГ, без легочно-гипертензионных кризов;
- диурез ≥ 2 мл/кг/час;
- значения КОС: pH не ниже 7.2, pCO₂ не выше 65 мм рт ст, лактат не выше 3 ммоль/л).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

7. Анестезия [31,39]

Хирургическое лечение проводится с использованием сбалансированной общей анестезии.

Комментарии

Если ребенок находится на «жестких» параметрах ИВЛ, ВЧОИВЛ, получает ингаляцию оксида азота или высокие дозы инотропных препаратов следует рассмотреть вопрос о проведении операции в условиях реанимационного зала – «на месте».

Чаще применяется тотальная внутривенная анестезия или ее комбинация с ингаляционной. Противопоказана ингаляция закиси азота

Во время операции продолжается инфузия инотропных препаратов, которые вводились до операции.

Эпидуральная блокада рекомендуется.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

3.3 Хирургическая коррекция

Цель операции – восстановление целостности диафрагмы и разграничение грудной и брюшной полости. Операция может быть выполнена эндоскопическим или открытым способом. При дефиците собственных тканей диафрагмы необходимо использовать имплантационный материал. [1,2,7,20,21,22,23,24,25,26,38]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарий

Существует два общих подхода к хирургическому восстановлению диафрагмального дефекта при ВДГ: открытый или минимально инвазивный. В пределах этих широких категорий существует несколько подкатегорий.

***Открытое восстановление ВДГ** может быть выполнено с использованием торакального или абдоминального доступа. Преимущества лапаротомии включают более легком перемещении внутренних органов из грудной клетки в брюшную полость, возможность мобилизовать задний край диафрагмы, более легкое управление ротационными аномалиями кишечника (при необходимости) и предотвращение торакотомических осложнений со стороны опорно-двигательного аппарата. Подавляющее большинство открытых неонатальных вмешательств при ВДГ выполняются через разрез в подреберье, но возможно и использование лапаротомии. При правосторонней ВДГ чаще используют торакотомию. Истинный грыжевой мешок, следует иссечь. Грудную и брюшную полости следует осмотреть на предмет сопутствующей легочной секвестрации. Следует уделять особое внимание пиковому давлению в дыхательных путях при закрытии брюшной фасции. В случае возникновения дыхательной недостаточности хирург должен рассмотреть возможность временного закрытия брюшной полости с формированием вентральной грыжи или закрытием операционной раны только кожным лоскутом. Оставление дренажа в плевральной полости не обязательно.*

Эндоскопический способ коррекции может быть использован у пациентов со стабильной гемодинамикой. При сомнительном решении тестом для определения возможности проведения эндоскопической коррекции является поворот ребенка на здоровый бок и наблюдение за изменением уровня сатурации в течение 5-10 минут. Если состояние ребенка не стабильное, пациента укладывают на спину и выполняют лапаротомию. Наиболее частым доступом используют торакоскопическую коррекцию как при левосторонней так и для правосторонней локализации грыжи. Лапароскопия в настоящее время для первичной коррекции используется очень редко.

В любом случае принцип оперативного вмешательства складывается из двух этапов: перемещение органов из грудной клетки в брюшную полость и закрытие дефекта диафрагмы. При дефектах типа А и В закрытие возможно выполнить путем наложения швов на края дефекта, при типе В рекомендуется выполнить сквозной латеральный шов. При дефектах типа С и D собственных тканей для закрытия диафрагмы недостаточно. Поэтому рекомендуется использовать имплант. В качестве импланта предпочтительно применение тетраполифторэтилена, пермакола или гортекса. Для закрытия дефекта с целью профилактики рецидива необходимо провести полную мобилизацию задней губы дефекта диафрагмы, а при ее отсутствии фиксацию импланта выполнить за ребро.

3.4 Послеоперационный период [1,2,27,28]

В послеоперационном периоде необходимо мониторировать осложнения:

- хилоторакс
- раневая инфекция
- желудочно-пищеводный рефлюкс
- рецидив ВДГ

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарии

Пик накопления жидкости в плевральной полости приходится на 2 - 5 сутки после операции. В последующем происходит резорбция жидкости на 5 - 10 сутки после операции.

Послеоперационный хилоторакс возникает примерно у 20 % новорожденных в послеоперационном периоде после восстановления диафрагмы и может явиться показанием к дренированию плевральной полости. Для диагностики хилоторакса исследуют плевральный выпот (преобладают лимфоциты более 80%, содержание белка соответствует плазме крови, и повышено содержание триглицеридов и β -липопротеидов). Основные принципы консервативной терапии хилоторакса включают введение в/в соматостатина и перевод на специализированную смесь Моноген.

Профилактика и лечение инфекционных осложнений

- Антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения ребенка.
- Стартовая схема при неосложненном анамнезе матери и отсутствии данных за внутриутробную инфекцию должна включать один антибиотик широкого спектра действия. При наличии осложненного акушерско-гинекологического анамнеза матери и наличии данных о внутриутробном инфицировании, показано назначение двух антибактериальных препаратов широкого спектра действия..

- *Далее антибактериальная терапия выбирается на основании определения чувствительности к антибиотикам.*
- *Назначение противогрибковых препаратов на основании микробиологического статуса, а также положительной ПЦР диагностики.*
- *Назначение иммуноглобулинов исходя из показателей лабораторной диагностики.*
- *Антибактериальная терапия применяется у новорожденных с ВДГ до извлечения центральных венозных катетеров.*

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

В послеоперационном периоде всем пациентам, перенесшим операцию по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо проведение реабилитационной терапии, направленной на восстановление дыхательной функции. После выписки из стационара необходимо наблюдение педиатра, хирурга, пульмонолога. При наличии сопутствующих заболеваний наблюдение профильного специалиста.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Специфической профилактики ВДГ не существует. Профилактика рецидива заболевания заключается в охранительном режиме после выписки из стационара в течение 3-х месяцев.

Диспансерное наблюдение детского хирурга включает:

- назначение рентгенограмм грудной клетки в прямой и боковой (патологической) проекциях в возрасте 3 мес, 6 мес, 12 мес независимо от состояния пациента
- назначение рентгенограммы грудной клетки при длительном кашле, в период заболевания ОРВИ, а также при любых состояниях, подозрительных на возникновение рецидива (одышка, нарушение кишечного транзита, быстрая утомляемость и т.п.) в любом возрасте
- назначение МСКТ с внутривенным усилением при сомнительной рентгенологической картине

Диспансерное наблюдение пульмонолога пациентов с высокой легочной гипертензией, бронхолегочной дисплазией, бронхообструкцией.

Респираторные инфекции имеют более высокую распространенность у детей с ВДГ. Респираторно-синцитиальный вирус (РСВ) является наиболее распространенным патогеном, наблюдаемым у детей в возрасте <3 лет, что предполагает необходимость профилактики РСВ.

Обструктивное заболевание легких часто регистрируется у выживших детей с ВДГ. Хотя симптомы, по-видимому, улучшаются с возрастом, у большинства детей с ВДГ будет наблюдаться некоторая комбинация обструктивной и рестриктивной функции легких, а также повышенная реактивность к фармакологическим препаратам, даже по их собственному сообщению. Это снижение функции легких, скорее всего, обусловлено более низкими функциональными объемами, а не первичной обструкцией дыхательных путей.

Долгосрочные последствия для развития нервной системы у выживших после ВДГ составляют значительную часть данных об общей заболеваемости. Хотя их сложнее обнаружить, остаточные неврологические заболевания все чаще выявляются в долгосрочных исследованиях. Худшие результаты нейроразвития также были связаны с повышенной тяжестью CDH, потребностью в ЭКМО и связанными с ними хромосомными аномалиями.

6. Организация оказания медицинской помощи

Лечение пациентов с врожденной диафрагмальной грыжей проводится в условиях многопрофильного детского стационара или в перинатальном центре, имеющем значительный положительный опыт и все возможные методы диагностики, лечения и реабилитации пациентов. Оказание помощи пациентам с ВДГ осуществляется врачами-детскими хирургами, врачами анестезиологами-реаниматологами имеющими практику в лечении детей. Госпитализация пациентов осуществляется в экстренном порядке в стабильном состоянии.

Показание для госпитализации:

- подтвержденный диагноз врожденной диафрагмальной грыжи

Показания к выписке пациента:

- при стойком улучшении, когда пациент может без ущерба для здоровья может находиться вне стационара
- при необходимости перевода пациента в другое лечебное учреждение;
- по требованию пациента или его законного представителя;

7. Дополнительная информация (в том числе факторы влияющие на исход заболевания или состояния)

Отрицательно влияют на исход лечения:

1. Присоединение инфекционных осложнений.
2. Злокачественная легочная гипертензия.
3. Сочетанные пороки сердца.
4. Хромосомные аномалии и генетическая патология.
5. Преждевременные роды.

Критерии оценки качества медицинской помощи

<i>№</i>	<i>Критерии качества</i>	<i>Уровень достоверности доказательств</i>	<i>Уровень убедительности рекомендаций</i>
1	Выполнены все пункты стандартизированного протокола лечения	3	A
2		4	C

Список литературы:

1. Детская хирургия: национальное руководство / под ред. А. Ю. Разумовского. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021.

2. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery / seventh edition, 2020,
3. Туманова У.Н., Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденного: МРТ – патоморфологические сопоставления / Быченко В.Г., Ляпин В.М., Воеводин С.М., Щёголев А.И.//Медицинская визуализация. – 2014. - №4. – с.72-83
4. Перетятко Л.П., Динамика иммуногистохимических параметров в легких плодов и новорожденных 20—40 недель гестации с ложной левосторонней врожденной диафрагмальной грыжей / Е.В. Аврелькина, А.И. Малышкина // Архив патологии. – 2015 - №6. – с. 21-28
5. Петрова Л.В., Хирургическая коррекция ложной диафрагмальной грыжи у новорожденных (обзор литературы)/ Петрова Л.В. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2015. – 5(3). – с.75-81.
6. Патрикеева Т.В., Опыт лечения врожденных диафрагмальных грыж у новорожденных в ДГБ № 1 Санкт-Петербурга Караваева С.А., Котин А.Н., Щебенков М.В., Гопиенко М.А., Леваднєв Ю.В., Алешугин М.М., Иванов С.Л., Горелик К.Д., Лебедев Д.В. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2022. – №12(спец) . – с.22.
7. Juliani A., Congenital diaphragmatic hernia: New evidence and current and future therapeutic options / G. Costa, M.Velho, F. Rabelo, V. da Silva, L. da Silva // Eyes on Health Sciences. 2024.- №2. – с.1 – 37
8. Сыркашев Е.М., Буров А.А., Солопова А.Е., Быченко В.Г., Гус А.И., Дегтярев Д.Н. Современные методы визуальной диагностики при врожденной диафрагмальной грыже. Акушерство и гинекология. 2019; 2: 28-33.
9. Сыркашев Е.М., Солопова А.Е., Быченко В.Г., Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Гус А.И. Антенатальная биометрия легких при врожденной диафрагмальной грыже по данным МРТ. REJR 2020; 10(4):169-178.
10. Сыркашев Е.М., Солопова А.Е., Быченко В.Г., Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Гус А.И. Прогнозирование исходов врожденной диафрагмальной грыжи плода путем вычисления производных смещения печени // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2021. Т. 9, № 1. С. 24–29
11. Plotogea M., Marina The management of congenital diaphragmatic hernia / C. Mehedintu, V. N. Varlas, A. Petca, R. N. Mateescu, A. Edu, V. Dima, C. V. Andreescu, G. // Ro J Pediatr. – 2022. - 71(4). – с.169-174
12. Kipfmüller, F., Echocardiographic Assessment of Pulmonary Hypertension in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia Using Pulmonary Artery Flow Characteristics. / Akkas, S., Pugnali, F.; Bo, B.; Lemloh, L.; Schroeder, L.; Gembruch, U.; Geipel, A.; Berg, C.; Heydweiller, A.; et al.// J. Clin. Med. – 2022. - №11 с. 3038 - 3049
13. Nestianu, E.G.; Thoracic Biometry in Patients with Congenital Diaphragmatic Hernia, a Magnetic Resonance Imaging Study. / Popescu, S.; Alexandru, D.O.; Giurcăneanu, L.; Vlădăreanu, R. // Diagnostics – 2024. - №14, с.641-653
14. Congenital diaphragmatic hernia: automatic lung and liver MRI segmentation with nnU-Net, reproducibility of pyradiomics features, and a machine learning application for the classification of liver herniation European Journal of Pediatrics (2024) 183:2285–2300
15. Сыркашев Е.М., Антенатальная биометрия легких при врожденной диафрагмальной грыже по данным МРТ / Солопова А.Е., Быченко В.Г., Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Гус А.И.// REJR. - 2020; №10(4):169-178.
16. Deprest JA, Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia./ Jan A. Deprest, A.W. Flemmer, E.Gratacos, K.Nicolaides. // Seminars in Fetal and Neonatal Medicine. – 2009, №14. – с.8-13
17. Kipfmüller F. Echocardiographic Assessment of Pulmonary Hypertension in Neonates with Congenital Diaphragmatic Hernia Using Pulmonary Artery Flow Characteristics. / Kipfmüller F, Akkas S., Pugnali F., et al. // J. Clin. Med. 2022, 11, 3038-3049.

18. Leyens J, Dynamics of pulmonary hypertension severity in the first 48 h in neonates with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. / Leyens J, Schroeder L, Geipel A, et al. // *Front. Pediatr.* , 2023, 11:1164473.
19. Козлов Ю.А., Эндохирургическое лечение заболеваний диафрагмы у новорожденных и детей грудного возраста. / Ю.А. Козлов, В.А. Новожилов, К.А. Ковальков, и др. // *ж. Эндоскопическая хирургия*, 2015, с.25-32
20. Козлов Ю.А., Мультицентровое исследование торакоскопического лечения врожденной диафрагмальной грыжи / Ю.А. Козлов, В.А. Новожилов, К.А. Ковальков, и др. // *ж. Эндоскопическая хирургия*, 2018, с.10-18
21. Разумовский А.Ю., Торакоскопическая коррекция ложной врожденной диафрагмальной грыжи с применением имплантационных материалов. / Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., и др. // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. – 2016. – 6(1). – с.87-92.
22. Разумовский А.Ю., Применение имплантов в коррекции диафрагмальной грыжи у новорожденных. / Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Шумихин В.С., и др. // *Вестник РГМУ*. – 2016. – №5. – с.16-21.
23. Лапшин В.И., Торакоскопическое лечение новорожденного с ложной правосторонней диафрагмальной грыжей. / Лапшин В.И., Разин М.П., Аксельров М.А., и др. // *ж.Детская хирургия*, 2019, 23(2), с.106-109
24. Разумовский А.Ю., Исходы лечения новорожденных с правосторонней и левосторонней интраторакальной локализацией печени при диафрагмальной грыже / Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г., Юдина Е.В., и др. // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. – 2022. – 12(4). – с.401-410
25. Mansour S., Minimal access surgery for congenital diaphragmatic hernia: surgical tricks to facilitate anchoring the patches to the ribs / Mansour S., Curry J., Blackburn S., et al // *Pediatric Surgery International* (2023) 39:135
26. Shibuya S., Comprehensive meta-analysis of surgical procedure for congenital diaphragmatic hernia: thoracoscopic versus open repair / Shibuya S., Irene Paraboschi, Giuliani S., et al // *Pediatric Surgery International* (2024) 40:1821
27. Неонатология. Национальное руководство / под ред. Н.Н.Володина, Д.Н.Дегтярева, 2 тома, - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023.
28. Буров А.А. Совершенствование анестезиологическо-реанимационной помощи детям с врожденной диафрагмальной грыжей в условиях перинатального центра. / дисс канд мед наук, 2019 г.
29. Kitty G. Snoek, Irwin K.M. Reiss, Anne Greenough, Irma Capolupo, Berndt Urlenberger, Lucas Wessel, Laurent Storme, Jan Deprest, Thomas Schaible, Arno van Heijst Dick Tibboel for the CDH EURO Consortium. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus – 2015 Update. *Neonatology* 2016;110:66–74
30. Shaun M. Kunisaki, Suneetha Desiraju, Michelle J. Yang, Satyan Lakshminrusimha, Bradley A. Yoder. Ventilator strategies in congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery* 33 (2024) 151439
31. Буров А.А., Проект клинического протокола по диагностике и терапии персистирующей легочной гипертензии новорожденных. / Буров А.А., Гребенников В.А., Крючко Д.С., и др., // *ж. Неонатология*, 2014, №1, стр 145-160
32. Gunlawadee Maneenil, Anucha Thatrimontrichai, Waricha Janjindamai, Supaporn Dissaneevate Effect of bosentan therapy in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Pediatrics and Neonatology* (2018) 59, 58e64
33. Gien J, Assessment of carina position antenatally and postnatally in infants with congenital diaphragmatic hernia. /Gien J, Meyers ML, Kinsella JP.// *J Pediatr*. 2018;192:93,

34. Michael W. Cookson , Steven H. Abman , John P. Kinsella, Erica W. Mandell Pulmonary vasodilator strategies in neonates with acute hypoxemic respiratory failure and pulmonary hypertension. *Semin Fetal Neonatal Med.*2022 August; 27(4):101367.
35. Graeme MacLaren, MD, MSc, Daniel Brodie, MD, Roberto Lorusso, MD, PhD, Giles Peek, MD, Ravi Thiagarajan, MD, MPH, Leen Vercaemst, RN, ECCP. *Extracorporeal Life Support: The ELSO Red Book, 6th Edition, 2022*
36. Афуков И.И., Успешное применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у новорожденного с левосторонней диафрагмальной грыжей и с легочной гипертензией. / Разумовский А.Ю., Афуков И.И., Степаненко С.М., и др. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2016. – 6(1). с.104 -109
37. Разумовский А.Ю., Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у новорожденного с врожденной диафрагмальной грыжей/ Разумовский А.Ю., Афуков И.И., Степаненко С.М., и др. // Вестник Чеченского государственного университета им А.А.Кадырова. – 2014. – 6(1). с.112 -120
38. Смирнова С.В. Эндоскопическая коррекция врожденных диафрагмальных грыж у новорожденных детей, дисс канд мед наук, 2012 г.
39. Pranata H, Anesthesia management of congenital diaphragmatic hernia in neonates. / Pranata H, Kurniyanta P. // *Bali J Anaesthesiol* 2021;5:53-6.
40. Macente J, Nauwelaerts N, Russo FM, Deprest J, Allegaert K, Lammens B, Hernandez Bonan R, Turner JM, Kumar S, Diniz A, Martins FS and Annaert P (2023), PBPK-based dose finding for sildenafil in pregnant women for antenatal treatment of congenital diaphragmatic hernia. *Front. Pharmacol.* 14:1068153.
41. Provinciatto, H.; Barbalho, M.E.; Araujo Júnior, E.; Cruz-Martínez, R.; Agrawal, P.; Tonni, G.; Ruano, R. Fetoscopic Tracheal Occlusion for Isolated Severe Left Diaphragmatic Hernia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J. Clin. Med.*2024,13,3572.
42. Павличенко М.В., Опыт баллонной окклюзии трахеи при вторичной гипоплазии легких у плодов с врожденной диафрагмальной грыжей. / Павличенко М.В., Н.В. Косовцова, Т.В. Маркова // Российский вестник акушера-гинеколога, 2018, 3,с 52-60

**Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру
клинических рекомендаций**

№	Ф.И.О.	Ученая степень	Ученое звание	Профессиональная ассоциация
1.	Афуков Иван Игоревич	к.м.н.	доцент	
2.	Буров Артем Александрович	к.м.н.		
3.	Горелик Константин Давыдович			
4.	Зильберт Елена Витальевна	к.м.н.		
5.	Иванов Сергей Львович			
6.	Караева Светлана Александровна	д.м.н.	профессор	РАДХ
7.	Котин Алексей Николаевич	к.м.н.	доцент	РАДХ
8.	Мокрушина Ольга Геннадьевна	д.м.н.	профессор	РАДХ
9.	Разумовский Александр Юрьевич	д.м.н.	профессор	РАДХ
10.	Степаненко Сергей Михайлович	д.м.н.	профессор	

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория клинических рекомендаций:

1. Врачи детские хирурги
2. Врачи анестезиологи-реаниматологи
3. Врачи неонатологи
4. Врачи педиатры
5. Врачи пренатальной диагностики
6. Врачи функциональной диагностики
7. Врачи-генетики
8. Медицинские работники со средним медицинским образованием
9. Организаторы здравоохранения
10. Врачи-эксперты медицинских страховых организаций (в том числе при проведении медико-экономической экспертизы)
11. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УРР) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УРР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР (клинических рекомендации) но не чаще 1 раз в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Связанные документы

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1. Статья 76 Федерального Закона Российской Федерации от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", в части разработки и утверждении медицинскими профессиональными некоммерческими организациями клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи;
2. Приказ от 2 апреля 2010 г. N 206н "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению с заболеваниями толстой кишки, анального канала и промежности колопроктологического профиля" Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации;
3. Федеральный Закон Российской Федерации от 29.11.2010 N 326-ФЗ (ред. от 03.07.2016) "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации";
4. Приказ Минздрава России от 7 июля 2015 г. N 422ан "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи";
5. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»;
6. Федеральный Закон от 17.07.1990 178-ФЗ (в ред. Федеральных законов от 08.12.2010 №345-ФЗ, от 345-ФЗ, от 01.07.2011 № 169ФЗ, от 28.07.2012 № 133-ФЗ, от 25.12.2012 №258-ФЗ, от 07.05.2013 №99-ФЗ, от 07.05.2013 №104-ФЗ, от 02.07.2013 №185-ФЗ, от 25.11.2013 №317-ФЗ) «О государственной социальной помощи».

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Врожденная диафрагмальная грыжа – порок развития, формирующийся на ранних сроках беременности. Диафрагма развивается из слияния четырех эмбриональных компонентов: спереди — поперечной перегородки, в задне-боковой части — плевроперитонеальных складок, внутри — ножек брыжейки пищевода и сзади — мезодермы стенки тела. После слияния всех отделов формируется перегородка между грудной клеткой и брюшной полостью. В некоторых случаях по нижней границе задней части ребер сохраняется сообщение между грудной и брюшной полостью. Чаще такое сообщение формируется слева. Неадекватное закрытие плевроперитонеального канала позволяет органам брюшной полости, расположенным под дефектным куполом проникать в грудную клетку. Слева это петли кишечника, желудок, селезенка, левая доля печени. Справа – правая доля печени, кишечник. Органы, перемещенные в грудную клетку, вызывают сдавление легких и сердечных камер. Это приводит к нарушению формирования легочной ткани, а также вызывает нарушение функции сердечных камер. Наиболее неблагоприятная ситуация возникает при перемещении плотных (паренхиматозных) органов, какими являются печень и селезенка. Однако, ввиду малого размера, перемещение селезенки не играет существенную роль. В условиях сжатия (компрессии) формирование легочной ткани происходит не полноценным образом. В первую очередь страдают кровеносные сосуды, которые в неблагоприятных условиях формирования легкого не имеют возможности изменять свой диаметр. Поэтому легочные капилляры на стороне поражения имеют очень узкий диаметр и очень толстую стенку. Такое строение приводит к нарушению тока крови в капиллярах, и, как следствие, снижается насыщение крови кислородом. Такое патологическое состояние называется легочной гипертензией. Борьба с легочной гипертензией – сложная задача в лечении пациентов с диафрагмальной грыжей. Другой патологический процесс, формирующийся при этом пороке – уменьшение сердечных камер, поскольку они не могут формировать достаточный объем, в связи со сдавлением сердца органами перемещёнными из живота в грудную клетку. Малый объем сердечных камер приводит к нарушению кровообращения в органах и тканях ребенка. Такое патологическое состояние называется сердечной недостаточностью. Лечение сердечной недостаточности так же, как и борьба с легочной гипертензией, является основой лечения пациентов с диафрагмальной грыжей. Учитывая, что около 30 % пациентов с диафрагмальной грыжей могут иметь хромосомные аномалии и генетические синдромы, женщине необходимо обязательно пройти генетическое обследование. Рождение ребенка с диафрагмальной грыжей должно проходить в условиях специализированного роддома, где

персонал после рождения сможет оказать правильную первую помощь пациенту. Лечить и оперировать ребенка необходимо также специализированном лечебном учреждении, котором есть значительный положительный опыт лечение таких больных. Оперативные вмешательства проводят после Того, как состояние ребенка будет стабильным. Не нестабильного ребенка оперировать нельзя. Настоящее время оперативные вмешательства может проводиться 2 способами открытым способом и эндоскопическим способом. Выбор способа оперативного вмешательства в зависит как от состояния пациента, так и от опыта хирурга, который намерен проводить оперативное вмешательство. При неосложненных грыжах, когда состояние пациента позволяет, предпочтительным способом лечения является эндоскопическая операция. В любом случае оперативные вмешательства направлено на создание целостности диафрагмы и разделение грудной клетки и брюшной полости. Однако, на этом лечение детей с диафрагмальной грыжей не заканчивается поскольку легочная гипертензия может развиваться и в послеоперационном периоде на сегодняшний день специализированных центрах выживаемость пациентов с диафрагмальной грыжей составляет 70— 80%. Прогноз по выживаемости ухудшается если в плевральной полости располагается печень, если у ребенка есть врождённый порок сердца, если ребёнок родился недоношенным, или имеются еще какие-то сопутствующие заболевания которые сами по себе ухудшает общее состояние пациента. После операции ребенок находится в отделении реанимации, где ему продолжают оказывать помощь и лечить сердечно легочную недостаточность. После того, как ребенок сможет самостоятельно дышать, его переводит в отделение хирургии, где ребенок находится с мамой. Постепенно ребенка начинают кормить, увеличивают объем кормления, и в конце концов выписывают домой. Домой ребенка выписывают тогда, когда он может самостоятельно находиться вне стационара. Из осложнений, которые встречаются в послеоперационном периоде, наиболее опасным является рецидив диафрагмальной грыжи поэтому дети, которым были выполнена коррекция диафрагмальной грыжи должны находиться под наблюдением педиатра и хирурга по месту жительства и периодически делать рентгенограммы для того, чтобы рецидив можно было распознать, даже если нет клинических проявлений. Лечить рецидив диафрагмальной грыжи необходимо тоже хирургическим путем. Как правило, повторную операцию дети переносят гораздо легче чем первичную реконструкцию

**Приложение Г- ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие
оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в
клинических рекомендациях**

Нет.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

В данном разделе должен быть указан состав рабочей группы. Рабочая группа должна включать не менее 3 человек. Необходимо указывать в составе рабочей группы членство в ассоциациях (при наличии)

1.
2.
3.

Конфликт интересов:

Конфликт интересов - ситуация, при которой у медицинского работника или фармацевтического работника при осуществлении ими профессиональной деятельности либо у члена медицинской профессиональной некоммерческой организации, участвующего в разработке клинических рекомендаций, или члена научно-практического совета возникает личная заинтересованность в получении лично либо через представителя компании материальной выгоды или иного преимущества, которое влияет или может повлиять на надлежащее исполнение ими профессиональных обязанностей, а также иных обязанностей, в том числе связанных с разработкой и рассмотрением клинических рекомендаций, вследствие противоречия между личной заинтересованностью указанных лиц и интересами пациентов (323-ФЗ)

Необходимо указывать сведения об отсутствии конфликта интересов, при его наличии - пути урегулирования конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

В данном разделе указывается методология разработки КР, методы, использованные для систематического обзора доказательств.

Должна быть указана целевая аудитория в соответствии с перечнем должностей медицинских работников (пр. №1183 от 20.12.2012г).

Приводится единая шкала УДД и УУР.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- 1.
- 2.
3. ...

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие
показаний к применению и противопоказаний, способов применения и
доз лекарственных препаратов, инструкции по применению
лекарственного препарата**

В данном разделе могут быть даны ссылки на нормативные правовые акты, другие клинические рекомендации, одобренные Научно-практическим советом и т.д.

1.
2.
3.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

В данном разделе представлено схематическое изображение алгоритма действий врача при данном заболевании, состоянии, синдроме (в прямоугольниках указывают действия, в ромбах – вопросы) см «Требования к разработке алгоритмов ведения пациента»

Схема

Приложение В. Информация для пациента

В данном разделе описывается необходимая информация, которую врач должен предоставить пациенту, при этом не указываются конкретные лекарственные препараты, учреждения (их названия), в которые может обратиться пациент и т.п., так как данная информация может быть предоставлена пациенту только лечащим врачом

.....

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

В Приложениях Г1 – Приложениях ГN указываются шкалы, опросники и другие валидизированные методы оценки состояния пациента, прогноза рисков возникновения осложнений и прогноза развития заболевания/состояния. При размещении шкал представляется оригинальное название и/или название на русском языке. Представляется также паспорт шкалы с заполнением всех пунктов (источник: публикация с валидацией и при наличии - официальный сайт), тип, назначение, содержание (шаблон), ключ (интерпретация) – см. ниже

Шаблон включения клинических шкал оценки, вопросников и других оценочных инструментов состояния пациента

Название на русском языке:

Оригинальное название (если есть):

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки
 - индекс
 - вопросник
 - другое
- (уточнить):

Назначение:

Содержание (шаблон):

Ключ (интерпретация):

Пояснения:

Буров Артем Александрович

Должность: кандидат медицинских наук, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог, заведующий по клинической работе отделения хирургии новорожденных ФГБУ "НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова" Минздрава России (Москва, Российская Федерация)