

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «27» ноября 2015 года
Протокол № 17

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ У ДЕТЕЙ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Диафрагмальная грыжа у детей.

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

Q 79.0 Врожденная диафрагмальная грыжа

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АЛТ	– аланинаминотрансфераза
АСТ	– аспартатаминотрансфераза
ВИЧ	– вирус иммунодефицита человека
ИФА	– иммуноферментный анализ
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
КЩС	– кислотно-щелочное основание
КАМЛ	– кисто-аденаматозная мальформация легкого
КТ	– компьютерная томография
МРТ	– магнитно-резонансная томография
НСГ	– нейросонография
ОАК	– общий анализ крови
ОАМ	– общий анализ мочи
ССС	– сердечно-сосудистая система
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ЭхоКГ	– эхокардиография
Ig M	– иммуноглобулин M
$\frac{1}{2}$	– одна вторая часть
$\frac{1}{4}$	– одна четвертая часть

5. Дата разработки протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: врачи общей практики, педиатры, неонатологи, врачи и фельдшеры бригады скорой медицинской помощи, хирурги.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Примечание: в данном протоколе используются следующие классы рекомендаций и уровни доказательств ссылку:

Уровень I – Доказательства, полученные в ходе по крайней мере от одного должным образом разработанного случайного контролируемого исследования или мета-анализа

Уровень II – Доказательства, полученные в ходе по крайней мере от одного хорошо разработанного клинического испытания без надлежащей рандомизации, от аналитического когортного или исследования типа случай-контроль (предпочтительно из одного центра) или от полученных драматических результатов в неконтролируемых исследованиях.

Уровень III – Доказательства, полученные от мнений авторитетных исследователей на основе клинического опыта.

Класс А – Рекомендации, которые были одобрены по согласованию по крайней мере 75% процентов мультисекторной группы экспертов.

Класс В – Рекомендации, которые были несколько спорны и не встречали согласие.

Класс С – Рекомендации, которые вызвали реальные разногласия среди членов группы.

8. Определение: **Врожденная диафрагмальная грыжа** – это порок развития, при котором происходит перемещение органов брюшной полости в грудную через естественные или патологические отверстия в диафрагме, а также путем выпячивания ее истонченного участка [1,2].

9. Клиническая классификация [2,3]:

Грыжи собственно диафрагмы

Выпячивание истонченной зоны диафрагмы (истинные грыжи):

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

Дефекты диафрагмы (ложные грыжи):

- щелевидный задний дефект
- значительный дефект
- отсутствие купола диафрагмы

Грыжи переднего отдела диафрагмы

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

Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (истинные грыжи)

- эзофагеальные
- паразофагеальные

По расположению:

- левосторонние (около 80%)
- правосторонние (около 20%) - передняя Морганы
- двусторонние (менее 1%)

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания для плановой госпитализации:

Грыжи собственно диафрагмы:

- выпячивание ограниченной части купола диафрагмы;
- грыжи переднего отдела диафрагмы;
- грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (эзофагеальные, паразофагеальные).

Показания для экстренной госпитализации:

Грыжи собственно диафрагмы:

- полное выпячивание одного купола диафрагмы со смещением органов средостения в противоположную сторону;

Ложные грыжи:

- щелевидный задний дефект диафрагмы;
- значительный дефект диафрагмы;
- отсутствие купола диафрагмы.

Грыжи переднего отдела диафрагмы:

- френоперикардиальные грыжи;
- ретроградные френоперикардиальные грыжи.

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- общий анализ крови
- общий анализ мочи
- биохимический анализ крови (общий белок и его фракции, мочевина, креатинин, остаточный азот, АЛТ, АСТ, глюкоза, общий билирубин, прямая и непрямая фракция, калий, натрий, хлор, кальций);
- обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- НСГ детей до 1 года для исключения патологии ЦНС;
- ЭхоКГ по показаниям.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию (стационарно замещающей помощи):

согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне при экстренной госпитализации и по истечении сроков более 10 дней с момента сдачи анализов в соответствии с приказом МО:

- коагулограмма;
- определение газов крови;
- иммунограмма.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне при экстренной госпитализации и по истечении сроков более 10 дней с момента сдачи анализов в соответствии с приказом МО:

- исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам;
- контрастное исследование ЖКТ для верификации смещения органов брюшной полости через дефекты диафрагмы;
- КТ/МРТ органов грудной клетки/органов брюшной полости позволяет убедительно поставить диагноз диафрагмальной грыжи, провести дифференциальный диагноз, а также правильно выбрать хирургический доступ;

12. Диагностические критерии постановки диагноза:

12.1 Жалобы и анамнез:

- кашель;
- одышка;
- тахикардия;
- рвота после приема пищи;
- частые пневмонии.

12.2 Физикальное обследование:

- асимметрия грудной клетки с выбуханием на стороне поражения с отсутствием экскурсии;
- инспираторная одышка с участием вспомогательных дыхательных мышц;
- запавший «ладьевидный живот»;
- при перкусии отмечается тимпанит со смещением органов средостения имеющий не постоянный характер.
- при аусcultации выслушиваются кишечные шумы в грудной клетке;
- на стороне поражения дыхание резко ослабленное или не прослушивается, на противоположной стороне дыхание ослаблено в меньшей степени.

12.3 Лабораторные исследования:

- специфичных для диафрагмальной грыжи изменений в лабораторных анализах не отмечаются.

12.4 Инструментальные исследования:

- обзорная рентгенография органов грудной клетки – наличие ячеистых полостей, смещение органов средостения в противоположную сторону обусловленных перемещенными в грудную полость органов брюшной полости;
- УЗИ органов грудной клетки – выявляется смещение органов брюшной полости (в частности печени, селезенки) в плевральную полость;
- ЭхоКГ – отмечается смещение сердца в противоположную от грыжи сторону с функциональными отклонениями показателей сердечной деятельности;
- контрастное исследование ЖКТ для верификации смещения органов брюшной полости через дефекты диафрагмы.

12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультация педиатра для исключения сопутствующей соматической патологии;
- консультация кардиолога для исключения патологии ССС;
- консультация пульмонолога для исключения патологии дыхательной системы.

12.5 Дифференциальная диагностика [4,5]

Таблица – 1. Дифференциальная диагностика диафрагмальной грыжи

Ложная диафрагма ль-ная грыжа	КАМЛ	Опухоль средостения (или нейробласто ма)	Легочн ая секвест рация	Бронхоген ная киста	Врожденная лобарная эмфизема
При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника	В зоне поражения тонкостенные воздушные кисты.	Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении	Отсутствие анэхогенного образование в структуре легкого, не сопровождающей повышение эхогенности окружающей ткани.	Изолированное анэхогенное образования в структуре легкого, не сопровождающей повышение эхогенности окружающей ткани.	Перерастяжение легочной паренхимы без деструкции.

13. Цели лечения: низведение смещенных органов в брюшную полость с восстановлением целостности диафрагмы.

14. Тактика лечения:

Основным методом лечение является оперативное устранение диафрагмальной грыжи:

- устранение грыжи диафрагмы, фундопликация по Ниссену и другие модификации [5,6];
- торакоскопическое/лапароскопическое устранение диафрагмальной грыжи с фундопликацией [7-12].

14.1 Хирургическое вмешательство:

- устранение грыжи диафрагмы, фундопликация по Ниссену и другие модификации;
- торакоскопическое/лапароскопическое устранение диафрагмальной грыжи с фундопликацией.

14.1.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

Виды операции:

- устранение грыжи диафрагмы, фундопликация по Ниссену и другие модификации.

Показания:

- истинные грыжи;
- грыжи пищеводного отверстия диафрагмы;
- паразофагельные грыжи и наличие признаков недостаточности кардии, рецидив диафрагмальной грыжи с выраженным спаечным процессом.

Виды операции:

- торакоскопическое/лапароскопическое устранение диафрагмальной грыжи с фундопликацией.

Показания к торакоскопическому устраниению диафрагмальной грыжи:

- истинные диафрагмальные грыжи;
- грыжа Богдалека и релаксация диафрагмы.

Показания к лапароскопическому устраниению:

- ретростернальные грыжи и грыжи пищеводного отверстия диафрагмы.

В том числе противопоказания имеются абсолютные и относительные:

К абсолютным противопоказаниям относятся:

- тяжелое состояние больного, обусловленное тяжелой соматической;
- врожденной патологией сердечно-сосудистой системы;
- нарушение свертывающей системы крови.

К относительным противопоказаниям относятся:

- вирусно-бактериальные инфекции (катаральные явления);
- белково-энергетическая недостаточность II – III степени;
- анемия;
- белково- энергетическая недостаточность 2-3 степени;
- заболевания дыхательных органов;
- неудовлетворительное состояние кожных покровов (пиодермия, свежие явления экссудативного диатеза, инфекционные заболевания в остром периоде).

14.2 Немедикаментозное лечение:

Режим: I,II,III.

Стол: №1,15.

14.3 Медикаментозное лечение:

- цефалоспорины II поколения цефуроксим 30-100 мг/кг через каждые 12 часов в/м или в/в – с антибактериальной целью в течение 10 – 14 дней;

При непереносимости препаратов цефалоспоринового ряда назначаются аминогликозиды 2 поколения: амикацин из расчета 10 мг/кг х каждые 8-12 часов в/в, в/м;

- лоратадин по ½ таб х 1раз через рот – с десенсибилизирующей целью в течение 7-10 дней;
- метронидазол 7,5 мг/кг х 2раза в день, в/в течение 7 дней – с противоаэробной целью;
- амброксол 15 мг х 2- 3р или бромгексин от 3-х до 4-х лет по 4 мг х 3 раза в день, от 5-14 лет по 4 мг х 3 раза в сутки через рот через рот – для улучшения дренажной функции бронхов до 2- 4-х недель;
- этамзилат 2,0 мл х 3 р, в/в - с гемостатической целью в течение 3-7 дней;
- метоклопрамид 0,1 мг/кг х 2-3 раза в день в/м, в/в – с противорвотной целью;
- 10 % декстроза 10-15 мл/кг – с целью парентерального питания;
- инсулин человеческий генно-модифицированный 1 ЕД на 4-5 г раствора 10 % дестроза – с целью коррекции уровня глюкозы в крови;
- 0,9% натрия хлорид 10-15 мл/кг – с целью коррекции водно-солевого обмена;
- калия хлорид 7,5 % 100 мл – с целью профилактики гипокалиемии;
- кальция хлорид 10 % внутрь, внутривенно капельно (медленно), внутривенно струйно (очень медленно!). Внутрь детям - по 5-10 мл. В вену капельно вводят по 6 капель в минуту, разбавляя перед введением 5-10 мл 10% раствора в 100-200 мл изотонического раствора натрия хлорида или 5% раствора глюкозы - с целью профилактики гипокальциемии;
- преднизолон 1-2 мг/кг, в/в, медленно – с целью профилактики интра- и послеоперационного шока, и коллапса;
- альбумин 10 % 10-15 мл/кг в/в, капельно – коррекция нарушения белкового обмена;
- СЗП из расчета 10-15 мл/кг, в/в, капельно – с гемостатической целью;
- эритроцитарная масса – с заместительной целью назначается из расчета 10-15 мл/кг, в/в, капельно.

При развитии осложнений лечения проводится соответственно клиническим протоколам развивающихся осложнений.

14.4. Другие виды лечения:

- дыхательная гимнастика;
- общеукрепляющий массаж.

14.4.1 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:

- дыхательная гимнастика;

- общеукрепляющий массаж.

14.5. Профилактические мероприятия:

Первичной профилактики диафрагмальной грыжи не существует. Профилактика осложнений: ранняя диагностика, своевременная госпитализация и оперативное лечение снижают риск развития осложнений диафрагмальной грыжи [13-15].

14.6. Дальнейшее ведение:

- в послеоперационном периоде дети с диафрагмальной грыжей находятся в отделение интенсивной терапии и реанимации (2-3 суток), где проводится профилактика послеоперационной пневмонии, нарушение функции ССС, ЖКТ;
- постоянный контроль за сатурацией кислорода, КЩС, гемодинамики;
- парентеральное питание проводится до восстановления пассажа по ЖКТ;
- ежедневные перевязки послеоперационной раны;
- снятие швов на 7-10 сутки;
- всем детям, оперированным по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо диспансерное наблюдение. Диспансеризация и объем лечебных мероприятий осуществляется на основании ближайших и отдаленных результатов оперативного вмешательства через 1-2 года.

15. Индикаторы эффективности лечения:

- восстановление целостности диафрагмы;
- отсутствие признаков гипоплазии, ателектаза и воспаления легких;
- отсутствие смещения органов брюшной полости в плевральную и перикардиальную полости;
- отсутствие смещения органов средостения в противоположную сторону.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Карабеков Агабек Карабекович – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «Южно-Казахстанская государственная фармацевтическая академия», заведующий кафедрой детской хирургии.
- 2) Дженалаев Булат Канапьянович – доктор медицинских наук, профессор, РГП на ПХВ «ЗападноКазахстанский государственный медицинский университет им. Марата Оспанова», руководитель кафедры детской хирургии.
- 3) Ботабаева Айгуль Сапарбековна – кандидат медицинских наук, исполняющая обязанностями доцента кафедры детской хирургии АО «Медицинский Университет Астана».
- 4) Калиева Шолпан Сабатаевна - кандидат медицинских наук, доцент РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», заведующая кафедрой клинической фармакологии и доказательной медицины.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Рецензент: Марденов Аманжол Бакиевич – доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет»

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы (необходимы ссылки валидные исследования на перечисленные источники в тексте протокола):

- 1) Исаков Ю. Ф, Дронов А. Ф./ В кн. Детская хирургия: Национальное руководство. – М., ГЭОТАР – Медиа, 2009. – С. 690
- 2) Ормантаев К.С., Дюйсембаев А.А./ Балалар хирургиясы. – Алматы – 2008. - С. 669.
- 3) Степанов Э.А., Кучеров Ю.И./ Пороки развития диафрагмы./ Руководство по педиатрии. Т.2: «Хирургические болезни детского возраста». – М.: «Династия». – 2006. – С.128-134.
- 4) Bukvić N, Versić AB, Bacić G, Gusić N, Nikolić H, Bukvić F// Incarcerated diaphragmatic hernia--differential diagnoses./Coll Antropol. 2014 Dec;38(4):1203-5. Афуков И.В., Котлубаев Р.С. и др./ Детская хирургия: учебное пособие. Оренбург: ОрГМА, 2012. — С. 220.
- 5) Ашхамаф М.Х., Болоков М.С. //Диафрагмальные грыжи. /Методические рекомендации. Под редакцией профессора В.А. Авакимяна. – Краснодар: Изд-во КГМА, 2004. – С. 18.
- 6) Морозов Д.А., Горемыкин И.В., Городков С.Ю. и др./ Эндохирургическое лечение диафрагмальных грыж у детей./ Бюллетень медицинских Интернет-конференций. - 2011. Том 1. № 6.
- 7) Разумовский А. Ю., Митупов З. Б./ Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2010. – С. 302.
- 8) Тарасов А. Ю., Саввина В. А., Охлопков М. Е., Николаев В. Н., Варфоломеев А. Р./Эндоскопические операции при диафрагмальных грыжах у детей. / Детская хирургия. - №6. - 2012. – С. 21 – 23.
- 9) Дронов А. Ф, Поддубный И. В., Котлобовский В.И. Эндоскопическая хирургия у детей/ под ред. Ю. Ф. Исакова, А. Ф. Дронова. – М.: ГЭОТАР-МЕД. – 2004. – С. 440.
- 10) Becmeur F., Reinberg O., Dimitriu C., Moog R., Philippe P./Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children./Semin Pediatr Surg. 2007 Nov;16(4):238-44.
- 11) Alqahtani A., Al-Salem A.H./Laparoscopic-assisted versus open repair of Morgagni hernia in infants and children./Surg. Laparosc. Endosc. Percutan Tech. 2011 Feb;21(1):46-9.
- 12) Al-Iede M.M., Karpelowsky J., Fitzgerald D.A// Recurrent diaphragmatic hernia: Modifiable and non-modifiable risk factors./Pediatr Pulmonol. 2015 Sep 7.
- 13) Sakoda A., Matsufuji H./ Current Management of Congenital Diaphragmatic Hernia. /Kyobu Geka. 2015 Jul; 68 (8):676-83.

14) 1Вавилов А.В./ Оптимизация лечебно-диагностического алгоритма и диспансеризация детей при врождённых диафрагмальных грыжах. // Автореф... канд. мед. наук. – Самара,2005. – С. 25.