

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ВРОДЖЕНОЇ ДІАФРАГМАЛЬНОЇ ГРИЖИ У ДІТЕЙ: ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ

Коноплицький В.С.,
Коробко Ю.Є.,
Сасюк А.І.,
Лукіянець О.О.,
Михальчук Т.І.,
Димчина Ю.А.

Вінницький національний
медичний університет
ім. М.І. Пирогова,
м. Вінниця, Україна

- Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) у дітей є тяжкою вродженою патологією, перебіг якої визначається не лише наявністю дефекту діафрагми, а й ступенем легеневої гіпоплазії, персистоючої легеневої гіпертензії та супутніх вроджених аномалій. Незважаючи на розвиток пренатальної діагностики, неонатальної інтенсивної терапії та сучасних хірургічних технологій, лікування новонароджених із тяжкими формами ВДГ залишається складним, а оптимальні підходи до прогнозування та вибору лікувальної тактики продовжують удосконалюватися.
- **МЕТА.** Систематизувати та критично проаналізувати сучасні дані щодо етіології, патогенезу, діагностики, лікування та прогнозу вродженої діафрагмальної грижі у дітей на основі принципів доказової медицини.
- **МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ.** Проведено систематичний пошук, контент-аналіз, дескриптивний та порівняльний аналіз сучасної наукової літератури, систематичних оглядів, метааналізів, багатоцентрих клінічних досліджень, міжнародних рекомендацій та консенсусних документів щодо ВДГ. Пошук виконували в базах даних PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science та Google Scholar. До аналізу включали публікації, присвячені патогенезу, пренатальній і постнатальній діагностиці, інтенсивній терапії, хірургічному лікуванню та прогнозуванню перебігу ВДГ; на первинному етапі проаналізовано понад 90 джерел.
- **РЕЗУЛЬТАТИ.** Встановлено, що основними прогностичними чинниками при ВДГ є ступінь легеневої гіпоплазії, тяжкість легеневої гіпертензії, розмір дефекту діафрагми, внутрішньогрудне розташування печінки та наявність супутніх вроджених аномалій. Сучасна пренатальна діагностика ґрунтується на ультразвуковому дослідженні з оцінкою LHR та O/E LHR, доповненому МРТ плода для визначення об'єму легень і анатомічних особливостей. Основним принципом постнатального ведення є «stabilization before operation»: рання інтубація, щадна вентиляція, декомпресія шлунка, корекція легеневої гіпертензії та, за показаннями, застосування високочастотної вентиляції, інгалаційного оксиду азоту й ЕСМО. Оперативну корекцію виконують після досягнення кардіореспіраторної стабільності. У стабільних пацієнтів можливе застосування торакоскопічних і лапароскопічних методик, тоді як вибір способу пластики визначається розміром дефекту та наявністю власних тканин. Перспективними напрямками залишаються FETO, удосконалення малоінвазивних технологій, біосумісних матеріалів і персоналізованих підходів до лікування.
- **ВИСНОВКИ.** Сучасне лікування вродженої діафрагмальної грижі у дітей повинно базуватися на комплексному мультидисциплінарному підході з ранньою пренатальною діагностикою, оцінкою прогнозу та стабілізацією новонародженого до виконання хірургічної корекції. Поєднання сучасних методів інтенсивної терапії, малоінвазивної хірургії, ЕСМО та селективного застосування FETO розширює можливості лікування тяжких форм ВДГ. Подальші дослідження необхідні для удосконалення прогностичних моделей, стандартизації показань до фетальних і екстракорпоральних технологій та покращення віддалених результатів лікування.
- **КЛЮЧОВІ СЛОВА:** вроджена діафрагмальна грижа, діти, дихальна недостатність, огляд літератури, легенева гіпоплазія, легенева гіпертензія, пренатальна діагностика, хірургічне лікування.

MODERN APPROACHES TO THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA IN CHILDREN: A LITERATURE REVIEW

Konopliyskyi V.S.,
Korobko Yu.Ye.,
Sasiuk A.I.,
Lukianets O.O.,
Mykhalchuk T.I.,
Dymchyna Yu.A.

National Pirogov Memorial
Medical University,
Vinnytsia, Ukraine

- Congenital diaphragmatic hernia (CDH) in children is a severe congenital disorder whose clinical course is determined not only by the presence of a diaphragmatic defect but also by the degree of pulmonary hypoplasia, persistent pulmonary hypertension, and associated congenital anomalies. Despite advances in prenatal diagnosis, neonatal intensive care, and modern surgical technologies, the management of neonates with severe forms of CDH remains challenging, and optimal approaches to prognostic assessment and treatment selection continue to evolve.
- **OBJECTIVE.** To systematize and critically analyze current evidence regarding the etiology, pathogenesis, diagnosis, treatment, and prognosis of congenital diaphragmatic hernia in children based on the principles of evidence-based medicine.
- **MATERIALS AND METHODS.** A systematic search, content analysis, descriptive analysis, and comparative analysis of current scientific literature, systematic reviews, meta-analyses, multicenter clinical studies,

international guidelines, and consensus documents on CDH were performed. The search was conducted in the PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, and Google Scholar databases. Publications addressing the pathogenesis, prenatal and postnatal diagnosis, intensive care, surgical treatment, and prognostic assessment of CDH were included in the analysis; more than 90 sources were reviewed at the initial stage.

- **RESULTS.** The main prognostic factors in CDH were found to include the degree of pulmonary hypoplasia, severity of pulmonary hypertension, size of the diaphragmatic defect, intrathoracic liver position, and presence of associated congenital anomalies. Current prenatal diagnosis is based on ultrasonography with assessment of the lung-to-head ratio (LHR) and observed-to-expected LHR (O/E LHR), supplemented by fetal magnetic resonance imaging (MRI) to determine lung volume and anatomical characteristics. The fundamental principle of postnatal management is «stabilization before operation,» including early intubation, gentle ventilation, gastric decompression, management of pulmonary hypertension, and, when indicated, high-frequency ventilation, inhaled nitric oxide, and extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). Surgical repair is performed after cardiorespiratory stabilization has been achieved. Thoracoscopic and laparoscopic techniques may be used in stable patients, whereas the choice of repair technique is determined by the size of the defect and the availability of native diaphragmatic tissue. Promising areas of development include fetoscopic endoluminal tracheal occlusion (FETO), advances in minimally invasive technologies, biocompatible materials, and personalized treatment approaches.
- **CONCLUSIONS.** Current management of congenital diaphragmatic hernia in children should be based on a comprehensive multidisciplinary approach involving early prenatal diagnosis, prognostic assessment, and stabilization of the neonate prior to surgical repair. The combination of modern intensive care strategies, minimally invasive surgery, ECMO, and selective use of FETO expands the therapeutic options for severe forms of CDH. Further research is needed to refine prognostic models, standardize indications for fetal and extracorporeal therapies, and improve long-term treatment outcomes.
- **KEYWORDS:** *congenital diaphragmatic hernia, children, respiratory failure, literature review, pulmonary hypoplasia, persistent pulmonary hypertension, prenatal diagnosis, surgical treatment.*

ВСТУП

Діафрагмальні грижі у дітей є однією з найскладніших патологій у неонатальній та дитячій хірургії. Їх клінічне значення визначається не лише анатомічним дефектом діафрагми, а й розвитком легеневої гіпоплазії, персистуючої легеневої гіпертензії та інших тяжких функціональних порушень, що формуються внутрішньоутробно внаслідок переміщення органів черевної порожнини до грудної клітки [1–4].

Незважаючи на значний прогрес у пренатальній діагностиці, неонатальній інтенсивній терапії та дитячій хірургії, лікування дітей із вродженою діафрагмальною грижею залишається складним. Покращення методів візуалізації, алгоритмів стабілізації новонароджених, а також впровадження височастотної вентиляції легень, інгаляційного оксиду азоту, ЕСМО та фетальних втручань підвищили ефективність лікування. Водночас прогноз і надалі залежить від ступеня легеневої гіпоплазії, тяжкості легеневої гіпертензії, розміру дефекту діафрагми, супутніх вад розвитку та можливостей спеціалізованого центру. Частота вродженої діафрагмальної грижі становить близько 2–3 випадків на 10 000 живонароджених. Найчастіше зустрічаються лівобічні грижі Бохдалека, тоді як грижі Морганьї, центральні та двобічні дефекти є значно рідшими. Майже у половини пацієнтів патологія поєднується з іншими вродженими вадами або генетичними синдромами, що суттєво погіршує прогноз [3–11].

Сучасні клінічні рекомендації передбачають виконання оперативного втручання після до-

сягнення максимально можливої кардіореспіраторної стабілізації новонародженого, а не в ургентному порядку після народження. Такий підхід дозволяє знизити периопераційний ризик, однак потребує чіткої оцінки готовності пацієнта до хірургічного лікування [7, 9, 12].

Мета — систематизувати та критично проаналізувати сучасні дані щодо етіології, патогенезу, діагностики, лікування та прогнозу вродженої діафрагмальної грижі у дітей на основі принципів доказової медицини.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Матеріалом дослідження стали сучасні наукові публікації, систематичні огляди, метааналізи, результати багатоцентрових досліджень, міжнародні клінічні рекомендації та консенсусні документи щодо вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ) у дітей.

Проведено систематичний пошук, контент-аналіз, дескриптивний та порівняльний аналіз літературних джерел із баз даних PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science та Google Scholar. Перевагу надавали роботам останніх 10–15 років, а також фундаментальним дослідженням, що визначили сучасні підходи до патогенезу та лікування ВДГ.

Пошук здійснювали за ключовими термінами: «вроджена діафрагмальна грижа» (congenital diaphragmatic hernia), «легенева гіпоплазія» (pulmonary hypoplasia), «легенева гіпертензія» (pulmonary hypertension), «пренатальна діагностика» (prenatal diagnosis), «lung-to-head ratio», «ЕСМО», «FETO», «торакоскопічне лікування»

(thoracoscopic repair) та «неонатальна інтенсивна терапія» (neonatal intensive care).

До аналізу включали систематичні огляди, метааналізи, рандомізовані та багатоцентрові клінічні дослідження, а також міжнародні рекомендації щодо діагностики, лікування та прогнозування ВДГ. Виключали поодинокі клінічні випадки, дубльовані публікації та роботи, що не відповідали тематиці дослідження.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Проблемам етіології, патогенезу, діагностики, лікування та прогнозування вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ) присвячено численні експериментальні й клінічні дослідження. Незважаючи на розвиток пренатальної діагностики, неонатальної інтенсивної терапії та дитячої хірургії, ВДГ залишається однією з найтяжчих вроджених патологій. Сучасні принципи ведення пацієнтів представлені у рекомендаціях CDH EURO Consortium, ELSO та даних Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group [6, 10, 18, 21].

Основними напрямками сучасних досліджень є вивчення ембріогенезу, молекулярно-генетичних механізмів розвитку ВДГ та факторів, що визначають ступінь легеневої гіпоплазії. Встановлено провідну роль порушень формування плевроперитонеальних структур і генетичних змін у патогенезі захворювання [1–4].

Важливе значення має пренатальна діагностика, що базується на поєднанні ультразвукового дослідження та магнітно-резонансної томографії плода з оцінкою об'єму легень, положення печінки та показника lung-to-head ratio (LHR), який є важливим прогностичним критерієм виживаності новонароджених із ВДГ [8, 9, 11, 15, 24].

Сучасні дослідження підтверджують переваги відтермінованого оперативного лікування після стабілізації кардіореспіраторного стану. Водночас продовжується вивчення ролі ЕСМО, фетоскопічної ендолюмінальної оклюзії трахеї (FETO) та малоінвазивних хірургічних методик [17, 19–21].

Попри значний обсяг наукових даних, залишаються дискусійними критерії відбору для FETO, показання до ЕСМО, оптимальні терміни операції та фактори довгострокового прогнозу. Недостатнє узагальнення міжнародних рекомендацій у вітчизняній літературі обмежує впровадження доказових підходів у клінічну практику [12, 18, 21, 25].

Необхідність систематизації сучасних наукових даних і міжнародного досвіду щодо діагностики, лікування та прогнозування ВДГ у дітей стала підґрунтям для проведення цього дослідження.

Діафрагма є основним дихальним м'язом, який розмежовує грудну й черевну порожнини, забезпечує вентиляцію легень, підтримання внутрішньочеревного тиску та венозне повернення. Її розвиток відбувається переважно у 4–10 тижні внутрішньоутробного періоду за участю поперечної перегородки, плевроперитонеальних мембран, дорсальної брижі стравоходу та міобластів шийних сомітів. Порушення їх взаємодії або неповне закриття плевроперитонеальних каналів призводять до формування вроджених діафрагмальних гриж різної локалізації [1, 5, 23, 26].

Основними зонами виникнення дефектів є трикутник Бохдалека, трикутник Ларрея (Морганьї) та центральна сухожильна частина діафрагми. Локалізація й розміри дефекту визначають клінічний перебіг і вибір хірургічної тактики. У новонароджених діафрагма має функціональну незрілість, що проявляється недостатньою диференціацією м'язових волокон, незавершеним розвитком іннервації та васкуляризації, знижуючи її компенсаторні можливості при гіпоксії та тяжких респіраторних порушеннях (рис. 1) [2, 6, 9, 16, 18].

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) виникає внаслідок порушення ембріонального розвитку діафрагми, що призводить до переміщення органів черевної порожнини у грудну клітку та порушення росту й дозрівання легень. Патогенез захворювання має багатофакторний характер і включає генетичні, молекулярні та клітинні механізми. Важливу роль відіграють транскрипційні фактори GATA4, ZFPM2 (FOG2), WT1 та сигнальні шляхи TGF- β , Wnt/ β -catenin і Notch, які регулюють розвиток діафрагми, міогенез і ремоделювання тканин. Порушення їх функції сприяє формуванню дефектів діафрагми та може поєднуватися з іншими вродженими аномаліями [1, 5, 12, 26, 27].

Ключовими ланками патогенезу є порушення ангиогенезу, міграції міогенних клітин і структури позаклітинного матриксу, що знижує міцність діафрагми. Додаткове значення мають гени NR2F2 та FREM2, залучені до морфогенеза діафрагмальної пластинки. Переміщення органів у грудну клітку спричиняє вторинні зміни — компресію легень, порушення розвитку бронхіального дерева, зменшення

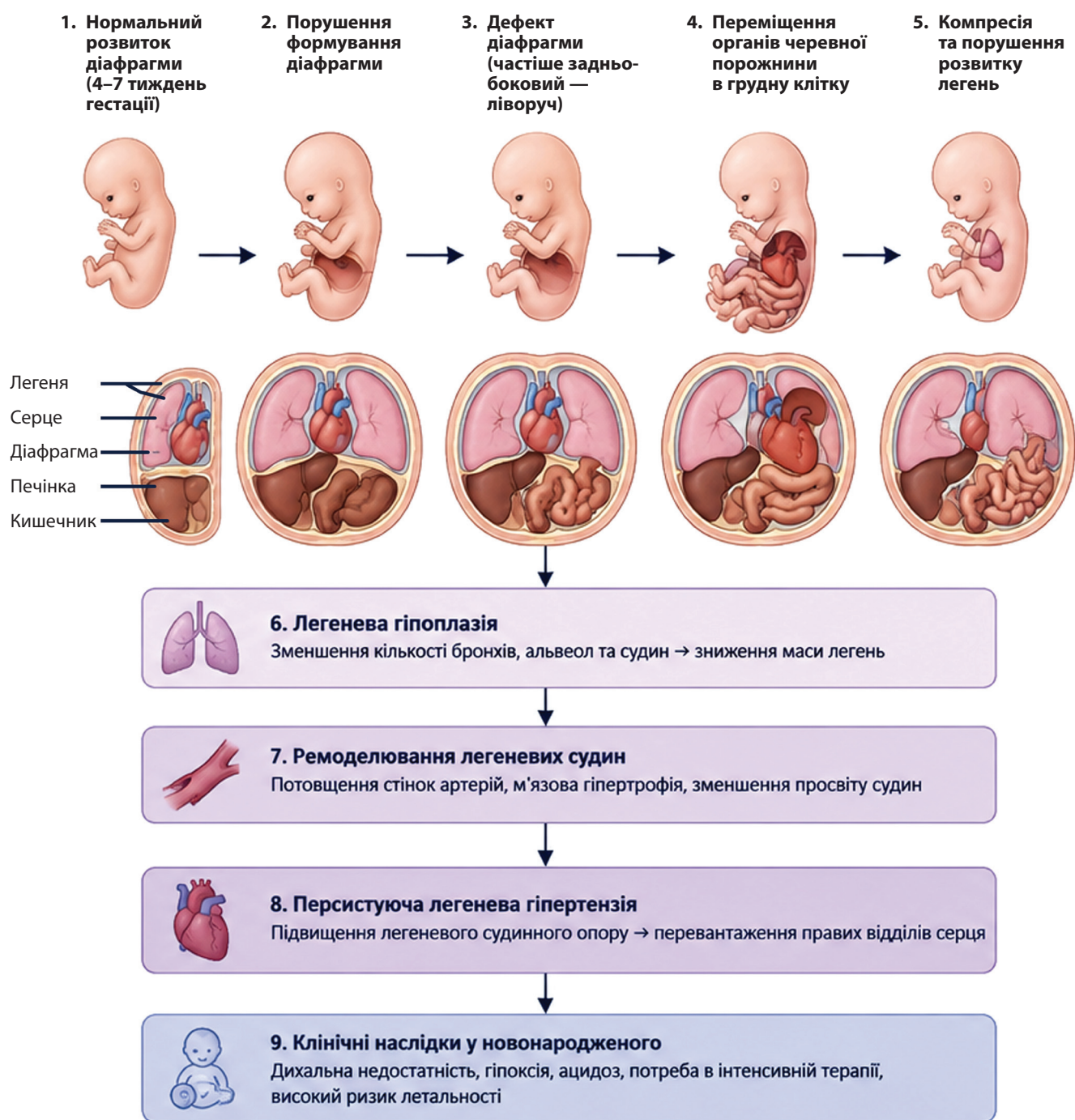


Рис. 1. Ембріогенез та патогенез вродженої діафрагмальної грижі

кількості альвеол та ремодельовання судин малого кола кровообігу. Саме вираженість легеневої гіпоплазії та легеневої гіпертензії визначає тяжкість перебігу, результати лікування та виживаність новонароджених із ВДГ [1, 5, 8, 12].

Діафрагмальні грижі у дітей є однією з найскладніших патологій у неонатальній та дитячій хірургії. Їх клінічне значення визначається не лише анатомічним дефектом діафрагми, а й розвитком легеневої гіпоплазії, персистуючої

легеневої гіпертензії та інших тяжких функціональних порушень, що формуються внутрішньоутробно внаслідок переміщення органів черевної порожнини до грудної клітки [1–4, 10, 22].

Незважаючи на значний прогрес у пренатальній діагностиці, неонатальній інтенсивній терапії та дитячій хірургії, лікування дітей із вродженою діафрагмальною грижею залишається складним. Покращення методів візуаліза-

ції, алгоритмів стабілізації новонароджених, а також впровадження високочастотної вентиляції легень, інгальційного оксиду азоту, ЕСМО та фетальних втручань підвищили ефективність лікування. Водночас прогноз і надалі залежить від ступеня легеневої гіпоплазії, тяжкості легеневої гіпертензії, розміру дефекту діафрагми, супутніх вад розвитку та можливостей спеціалізованого центру. Частота вродженої діафрагмальної грижі становить близько 2–3 випадків на 10 000 живонароджених. Найчастіше зустрічаються лівобічні грижі Бохдалека, тоді як грижі Морганьї, центральні та двобічні дефекти є значно рідшими. Майже у половини пацієнтів патологія поєднується з іншими вродженими вадами або генетичними синдромами, що суттєво погіршує прогноз [3, 5–11, 20].

Сучасні клінічні рекомендації передбачають виконання оперативного втручання після досягнення максимально можливої кардіореспіраторної стабілізації новонародженого, а не в ургентному порядку після народження. Такий підхід дозволяє знизити периопераційний ризик, однак потребує чіткої оцінки готовності пацієнта до хірургічного лікування [7, 9, 12, 29].

Своєчасна діагностика діафрагмальних гриж має важливе значення для вибору тактики ведення вагітності, місця розродження та організації спеціалізованої допомоги. Основним методом пренатальної діагностики ВДГ є ультразвукове дослідження, яке дозволяє виявити переміщення органів черевної порожнини у грудну клітку, зміщення серця та дефект діафрагми. Для оцінки тяжкості використовують показники LHR і O/E LHR, а також визначають положення печінки та об'єм легеневої тканини. За потреби додатково застосовують магнітно-резонансну томографію плода для уточнення об'єму легень і локалізації дефекту [8, 12, 28].

Після народження клінічні прояви визначаються ступенем легеневої гіпоплазії та легеневої гіпертензії й найчастіше включають гостру дихальну недостатність, тахіпное, ціаноз, ослаблення дихання на боці ураження та човноподібний живіт. Діагноз підтверджують рентгенографією органів грудної клітки, а за необхідності доповнюють ультразвуковим дослідженням, ехокардіографією, КТ або МРТ. Ехокардіографія є ключовою для оцінки легеневої гіпертензії, функції серця та супутніх вад [6, 8, 28].

З огляду на часте поєднання ВДГ з іншими вродженими аномаліями необхідне комплексне обстеження пацієнтів. Поєднання прена-

тальних і постнатальних методів візуалізації забезпечує ранню верифікацію патології, оцінку її тяжкості та оптимізацію лікувальної тактики [8, 12, 28].

Після встановлення діагнозу вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ) основним завданням є стабілізація кардіореспіраторного стану новонародженого, а не негайне оперативне втручання. Сучасна концепція «*stabilization before operation*» передбачає виконання операції лише після досягнення респіраторної та гемодинамічної стабільності. Одразу після народження уникають вентиляції через лицеву маску, проводять ранню інтубацію трахеї, контролювану штучну вентиляцію легень і декомпресію шлунка назо- або орогастральним зондом [8, 12, 13, 28].

Респіраторна підтримка ґрунтується на принципах «щадної вентиляції» з обмеженням тиску на вдиху та профілактикою баротравми. За недостатньої ефективності традиційної вентиляції застосовують високочастотну осциляторну вентиляцію. Інтенсивна терапія також включає корекцію гемодинамічних порушень, лікування легеневої гіпертензії, застосування інгальційного оксиду азоту, а при рефрактерній гіпоксемії — екстракорпоральної мембранної оксигенації (ЕКМО) [8, 12, 28].

Оперативне лікування проводять після стабілізації оксигенації, гемодинаміки та зменшення проявів легеневої гіпертензії. Такий підхід знижує ризик післяопераційних ускладнень і покращує виживаність, а ефективність лікування значною мірою залежить від якості переперіопераційної інтенсивної терапії [8, 12, 28].

Хірургічна корекція вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ) є основним методом лікування, однак операцію виконують лише після стабілізації кардіореспіраторного стану новонародженого. Метою втручання є повернення органів черевної порожнини в анатомічне положення та відновлення цілісності діафрагми. Обсяг операції визначається локалізацією і розмірами дефекту, ступенем зміщення органів та загальним станом пацієнта [6, 8, 12, 28].

Традиційно застосовують відкриті доступи з пластиною дефекту: при невеликих дефектах виконують первинне ушивання власними тканинами, а при великих використовують синтетичні або біологічні імплантати. У стабільних пацієнтів дедалі ширше застосовують малоінвазивні торакоскопічні та лапароскопічні методики, що зменшують операційну травму та прискорюють відновлення [6, 8, 12, 28].

Післяопераційне лікування включає респіраторну підтримку, контроль гемодинаміки, профілактику інфекційних ускладнень, знеболення та поступове відновлення харчування. Результати лікування визначаються не лише технікою операції, а й ступенем легеневої гіпоплазії, легеневої гіпертензії, наявністю супутніх вад і якістю мультидисциплінарного супроводу [8, 12, 28].

Незважаючи на розвиток неонатальної реанімації, анестезіології та дитячої хірургії, післяопераційний період у дітей із ВДГ може супроводжуватися ускладненнями, що визначають подальший прогноз. Їх частота залежить від ступеня легеневої гіпоплазії, легеневої гіпертензії, розмірів дефекту та способу його пластики. Одним із найважливіших ускладнень є рецидив грижі, ризик якого зростає при великих дефектах, використанні імплантатів і недостатності власних тканин діафрагми [6, 8, 12, 28].

Після оперативної корекції у частини дітей зберігаються порушення функції дихальної системи, рецидивні бронхолегеневі інфекції, бронхообструктивний синдром і зниження толерантності до фізичних навантажень. Частим віддаленим наслідком є гастроезофагеальна рефлюксна хвороба, яка інколи потребує антирефлюксного оперативного лікування [6, 8, 28].

Віддалений перебіг ВДГ може супроводжуватися порушеннями фізичного розвитку, недостатнім набором маси тіла, деформаціями грудної клітки, сколіозом, а у дітей із тяжким перебігом — неврологічними та когнітивними розладами. Тому необхідне тривале мультидисциплінарне спостереження з контролем функції легень, серцево-судинної системи, нутритивного статусу, фізичного й нервово-психічного розвитку, що сприяє покращенню довгострокових результатів лікування (рис. 2) [8, 12, 28].

Прогноз при вродженій діафрагмальній грижі (ВДГ) значною мірою визначається ступенем внутрішньоутробного порушення розвитку легень і серцево-судинної системи. Основними пренатальними прогностичними критеріями є показники LHR та O/E LHR, зниження яких асоціюється з вираженою легеневою гіпоплазією, легеневою гіпертензією та високим ризиком дихальної недостатності. Неприятливим фактором також є внутрішньогрудне розташування печінки, що свідчить про великий дефект діафрагми та пов'язане зі зниженням виживаності [8, 12, 28].

Магнітно-резонансна томографія плода підвищує точність оцінки об'єму легеневої тканини, а після народження прогностичне значення

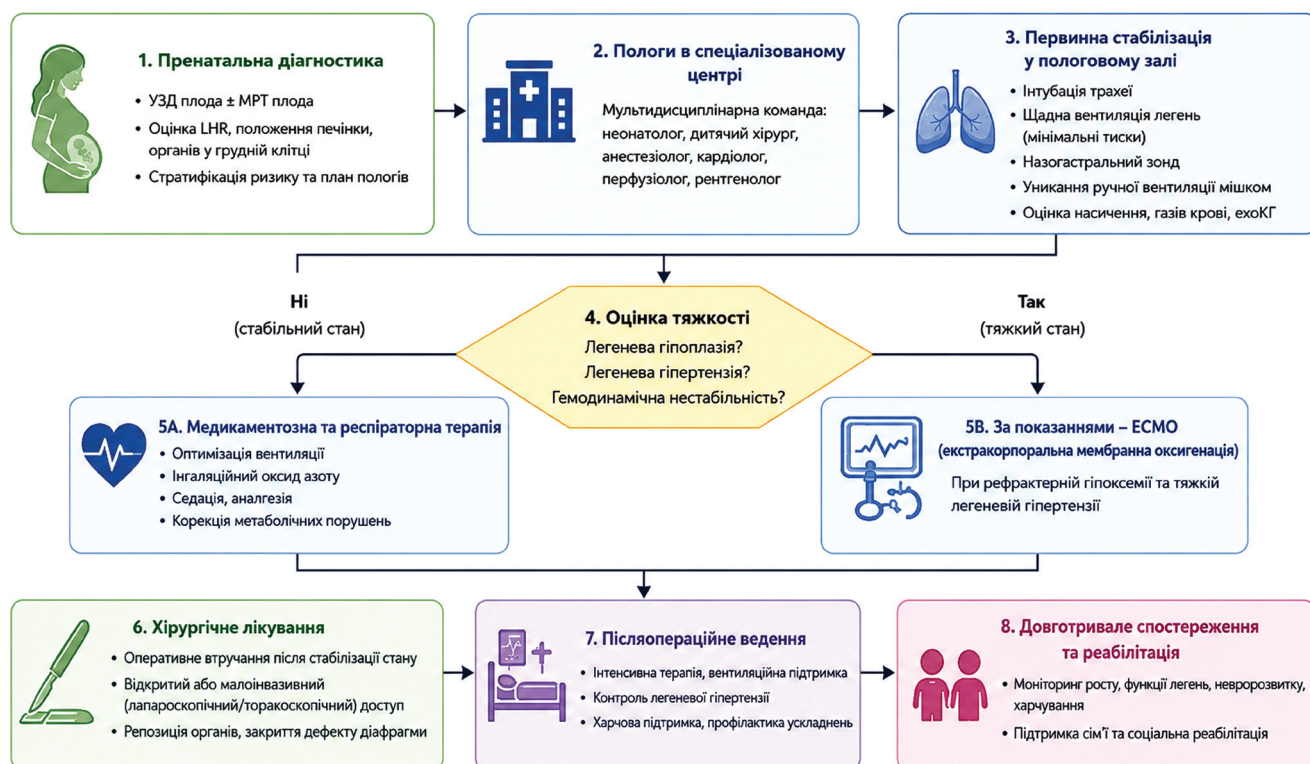


Рис. 2. Алгоритм ведення новонародженого з вродженою діафрагмальною грижею

мають виражена легенева гіпертензія, тривала штучна вентиляція легень, стійка гіпоксемія, метаболічний ацидоз, потреба в інотропній підтримці та застосуванні екстракорпоральної мембранної оксигенації [8, 12, 28].

На результати лікування також впливають великі розміри дефекту, використання імплантатів, двобічне ураження та супутні вроджені аномалії. Сучасні прогностичні моделі поєднують дані пренатальної візуалізації, клінічні та інструментальні показники, що дозволяє індивідуалізувати лікувальну тактику й покращити результати лікування [6, 8, 12, 28].

Перспективні напрямки розвитку діагностики та лікування вроджених діафрагмальних гриж. Досягнення останніх десятиліть суттєво змінили підходи до лікування вродженої діафрагмальної грижі (ВДГ). Сучасна стратегія ґрунтується на комплексному веденні пацієнта, що включає пренатальну діагностику, оцінку прогнозу, інтенсивну терапію, оптимальні терміни операції та післяопераційне спостереження. Удосконалення ультразвукової та МРТ-діагностики, а також інтеграція клінічних і генетичних даних підвищують точність прогнозування перебігу захворювання [8, 12, 28].

Перспективним напрямом є фетоскопічна ендолюмінальна оклюзія трахеї (FETO), яка стимулює внутрішньоутробний ріст легень у плодів із тяжкою легеневою гіпоплазією. Одночасно вдосконалюються методи інтенсивної терапії, персоналізована респіраторна підтримка, лікування легеневої гіпертензії та підходи до застосування екстракорпоральної мембранної оксигенації [8, 12, 28].

Подальший розвиток пов'язаний із створенням біосумісних матеріалів для пластики великих дефектів, удосконаленням малоінвазивних методик, а також вивченням генетичних і молекулярних механізмів ВДГ для раннього виявлення груп високого ризику [1, 5, 6, 12, 28].

Важливою складовою сучасної допомоги залишається довготривале мультидисциплінарне спостереження дітей після оперативної корекції, що дозволяє своєчасно виявляти віддалені ускладнення та покращувати якість життя пацієнтів [8, 12, 28].

ВИСНОВКИ

Вроджена діафрагмальна грижа (ВДГ) залишається однією з найтяжчих вроджених патологій, перебіг якої визначається ступенем легеневої гіпоплазії, легеневої гіпертензії та наявністю супутніх вад розвитку. Результати

лікування значною мірою залежать від своєчасної діагностики, адекватної інтенсивної терапії та спеціалізованої хірургічної допомоги.

Сучасна пренатальна діагностика дає змогу оцінити тяжкість ВДГ, прогнозувати перебіг захворювання та планувати тактику ведення вагітності й розродження. Основними принципами лікування є стабілізація кардіореспіраторного стану новонародженого, щадна вентиляція легень, корекція легеневої гіпертензії та виконання операції після досягнення гемодинамічної стабільності.

Подальше вдосконалення лікування пов'язане з розвитком персоналізованих підходів, пренатальної діагностики, фетальної та малоінвазивної хірургії, а також вивченням молекулярно-генетичних механізмів захворювання. Важливою умовою покращення віддалених результатів залишається мультидисциплінарний супровід дітей із ВДГ.

REFERENCES

1. Ackerman KG, Herron BJ, Vargas SO, Huang H, Tevosian SG, Kochilas L, et al. Fog2 is required for normal diaphragm and lung development in mice and humans. *PLoS Genet.* 2005;1(1):e10. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pgen.0010010>
2. Wat MJ, Veenma D, Hogue J, Holder AM, Yu Z, Wat JJ, et al. Genomic alterations that contribute to the development of isolated and non-isolated congenital diaphragmatic hernia. *J Med Genet.* 2011;48(5):299–307. doi: <https://doi.org/10.1136/jmg.2011.089680>
3. Veenma DC, de Klein A, Tibboel D. Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47(6):534–45. doi: <https://doi.org/10.1002/ppul.21647>
4. Greer JJ. Current concepts on the pathogenesis and etiology of congenital diaphragmatic hernia. *Respir Physiol Neurobiol.* 2013;189(2):232–40. doi: <https://doi.org/10.1016/j.resp.2013.04.015>
5. McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor MC, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2015;100(2):F137–44. doi: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2014-306174>
6. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Congenital diaphragmatic hernia: a review. *Matern Health Neonatol Perinatol.* 2017;3:6. doi: <https://doi.org/10.1186/s40748-017-0045-1>
7. Haroun HS. Congenital diaphragmatic hernias: a review article. *Anat Physiol Biochem Int J.* 2018;4(2):555635. doi: <https://doi.org/10.19080/APBIJ.2018.04.555635>
8. Van Mieghem T, Russo FM, Engels A, De Catte L, Devlieger R, Lewi L, et al. Congenital diaphragmatic hernia. In: Copel JA, D'Alton ME, Feltovich H, Grata-

- cós E, Krakow D, Odibo AO, et al., editors. *Obstetric imaging: fetal diagnosis and care*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 124–9. doi: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-44548-1.00021-2>
9. Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, et al. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007; 29(3):276–83. doi: <https://doi.org/10.1002/uog.3863>
 10. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2007;120(3): e651–7. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2006-3040>
 11. Basurto D, Russo FM, Papastefanou I, Bredaki E, Allegaert K, Perterra A, et al. Pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia: antenatal prediction and impact on neonatal mortality. *Prenat Diagn*. 2022;42(10):1303–11. doi: <https://doi.org/10.1002/pd.6207>
 12. Salas GL, Otaño JC, Cannizzaro CM, Mazzucchelli MT, Goldsmit GS. Congenital diaphragmatic hernia: postnatal predictors of mortality. *Arch Argent Pediatr*. 2020;118(3):173–9. doi: <https://doi.org/10.5546/aap.2020.eng.173>
 13. Emanuel H, Breitschopf HV, Harting MT, Martinez Castillo DJ, Yadav A, McBeth K, et al. Pulmonary outcomes of congenital diaphragmatic hernia patients based on defect size (CDH Study Group Stage). *Transl Pediatr*. 2023;12(8):1490–503. doi: <https://doi.org/10.21037/tp-23-14>
 14. Otaño JC, Murua V, Rugilo J, Reusmann A, Gonzalez Ruhrnschopf C, Fariña D, et al. Congenital diaphragmatic hernia: relationship between defect size and outcome. Experience in a reference centre. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2024;101(1):29–35. doi: <https://doi.org/10.1016/j.anpede.2024.04.020>
 15. Beurskens LWJE, Tibboel D, Lindemans J, Duvekot JJ, Cohen-Overbeek TE, Veenma DCM, et al. Retinol status of newborn infants is associated with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2010; 126(4):712–20. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2010-0521>
 16. Guglielmetti LC, Estrada AE, Phillips R, Staerkle RF, Gien J, Kinsella JP, et al. Congenital diaphragmatic hernias: severe defect grade predicts the need for fundoplication. *Medicine (Baltimore)*. 2020;99(49):e23383. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000023383>
 17. Kryvchenia DYU, Rudenko EO, Shulzhyk II. Osnovni chynnyky ryzyku povtornykh operatsii u ditei z vrodzhenymy diafrahmalnymy hryzhamy [The main risk factors for reoperations in children with congenital diaphragmatic hernias]. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 2022;1(74):20–6. Ukrainian. doi: <https://doi.org/10.15574/PS.2022.74.20>
 18. Schneider A, Becmeur F. Pediatric thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Vis Surg*. 2018;4:43. doi: <https://doi.org/10.21037/jovs.2018.02.03>
 19. Kumar A, Parshad R, Suhani, Bhattacharjee HK, Sharma R. Thoracoscopic repair of diaphragmatic hernias. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021; 37(5):558–64. doi: <https://doi.org/10.1007/s12055-021-01142-z>
 20. Wren JT Jr, Patel N, Harting MT, McNamara PJ. Hemodynamic precision to guide surgical timing for neonates with congenital diaphragmatic hernia: a narrative review. *J Perinatol*. 2025;45:552–61. doi: <https://doi.org/10.1038/s41372-025-02265-6>
 21. Naanani I, Adyel R, Kihal Z, Hafoud S, Bentaleb D, Laouidy D, et al. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *SAS J Med*. 2025;11(4):308–15. doi: <https://doi.org/10.36347/sasjm.2025.v11i04.009>
 22. Filyk OV, Pidhirnyi YaM. Diafrahm-protektivna shuchna ventyliatsiia lehen u ditei [Diaphragm-protective mechanical ventilation in children]. *Pain Anaesth Intensive Care*. 2020;2(91):68–75. Ukrainian. doi: [https://doi.org/10.25284/2519-2078.2\(91\).2020.205602](https://doi.org/10.25284/2519-2078.2(91).2020.205602)
 23. Tan YW, Banerjee D, Cross KM, De Coppi P, GOSH team, Blackburn SC, et al. Morgagni hernia repair in children over two decades: institutional experience, systematic review, and meta-analysis of 296 patients. *J Pediatr Surg*. 2018;53(10):1883–9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.009>
 24. Salokha AF, Borys OYA, Ivanochko RV. Vrodzhena diafrahmalna hryzha: chy tse patolohiia tilky neonatalnoho periodu? [Is congenital diaphragmatic hernia a pathology of the neonatal period only?]. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 2020;2(67):91–5. Ukrainian. doi: <https://doi.org/10.15574/PS.2020.67.91>
 25. Babintseva AG, Khodzynska YuYu, Khoma MV, Basytyi SI, Makarova OV. Vrodzhena diafrahmalna kyla: klinichni vypadky v ditei pozaneonatalnoho viku [Congenital diaphragmatic hernia: clinical cases among post-neonatal age infants]. *Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics*. 2021;1(85):100–4. Ukrainian. doi: <https://doi.org/10.15574/PP.2021.85.100>
 26. Filosso PL, Guerrera F, Sandri A, Lausi PO, Lyberis P, Bora G, et al. Surgical management of chronic diaphragmatic hernias. *J Thorac Dis*. 2019;11(Suppl 2): S177–85. doi: <https://doi.org/10.21037/jtd.2019.01.54>
 27. Petersen C, Ure BM, editors. *Thoracic surgery in children and adolescents*. Berlin: De Gruyter; 2017. doi: <https://doi.org/10.1515/9783110419825>
 28. Eisenberg RL. Diaphragm. In: Eisenberg RL. *What radiology residents need to know: chest radiology*. Cham: Springer; 2020. p. 271–7. doi: https://doi.org/10.1007/978-3-030-16826-1_20
 29. Bovino SA. *The evolution and treatment of congenital diaphragmatic hernias in neonates* [master's thesis]. Boston (MA): Boston University; 2017. Available from: <https://hdl.handle.net/2144/23760>

ФІНАНСУВАННЯ

Фінансування дослідження відсутнє.

КОНФЛІКТ ІНТЕРЕСІВ

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

FUNDING

The study received no external funding.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

ВИКОРИСТАННЯ ГЕНЕРАТИВНОГО ШТУЧНОГО ІНТЕЛЕКТУ

Під час підготовки рукопису використовувалися інструменти генеративного штучного інтелекту виключно для мовно-стилістичного редагування тексту. Остаточна відповідальність за зміст рукопису покладається на авторів.

ВІДОМОСТІ ПРО АВТОРІВ ТА ЇХ ВНЕСОК

КОНОПЛИЦЬКИЙ Віктор: концептуалізація, формальний аналіз, методологія, написання — перегляд та редагування, адміністрування.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9525-1547>

КОРОБКО Юрій: концептуалізація, курація даних, дослідження.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3299-878X>

САСЮК Анатолій: написання — оригінальний проєкт, написання — перегляд та редагування.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7454-2986>

ЛУКІЯНЕЦЬ Олег: написання — оригінальний проєкт, написання — перегляд та редагування.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8811-080X>

МИХАЛЬЧУК Тетяна: концептуалізація, формальний аналіз.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6396-470X>

ДИМЧИНА Юлія: формальний аналіз, курація даних, дослідження.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7055-0866>

Отримано: 11.08.2026

Прийнято до друку: 17.09.2026

Опубліковано: 30.09.2026

USE OF GENERATIVE ARTIFICIAL INTELLIGENCE

Generative artificial intelligence tools were used solely for language editing and stylistic refinement of the manuscript. The authors take full responsibility for the content of the manuscript.

AUTHORS INFORMATION AND CONTRIBUTIONS

KONOPLITSKYI Viktor: conceptualization, formal analysis, methodology, writing — review and editing, project administration.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9525-1547>

KOROBKO Yuri: conceptualization, data curation, investigation.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3299-878X>

SASIUK Anatolii: Writing — original draft, writing — review and editing.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7454-2986>

LUKIANETS Oleh: writing — original draft, writing — review and editing.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8811-080X>

MYKHALCHUK Tetiana: conceptualization, formal analysis.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6396-470X>

DYMCHYNA Yuliia: formal analysis, data curation, investigation.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7055-0866>

Received: 11.08.2026

Accepted: 17.09.2026

Published: 30.09.2026

