

Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденного: МРТ – патоморфологические сопоставления

Туманова У.Н., Быченко В.Г., Ляпин В.М., Воеводин С.М., Щёголев А.И.

ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова”
Министерства здравоохранения России, Москва, Россия

Congenital Diaphragmatic Hernia in a Newborn: MRI – Pathomorphological Comparisons

Tumanova U.N., Bychenko V.G., Liapin V.M., Voevodin S.M., Shchegolev A.I.

Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology Russian Ministry of Healthcare, Moscow, Russia

Представлены данные литературы о частоте развития и особенностях лучевой диагностики диафрагмальной грыжи у плода и новорожденного. Приведено собственное наблюдение применения МРТ для анализа плода и новорожденного с врожденной диафрагмальной грыжей. Отмечены положительные моменты и трудности при проведении посмертной МРТ. Сделан вывод о целесообразности проведения в определенных случаях посмертной МРТ как дополнения к патологоанатомическому исследованию.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа, посмертная магнитно-резонансная томография, аутопсия.

Presents the data of literature on frequency of occurrence and features of diaphragmatic hernia beam diagnostics in the fetus and newborn. Presented own observation of application of magnetic resonance imaging (MRI) to analyze the fetus and newborn with congenital diaphragmatic hernia. Positive aspects and difficulties in conducting postmortem MRI were noted. It is concluded, expediency of carrying out postmortem MRI as additions to autopsy studies in certain cases.

Key words: congenital diaphragmatic hernia, postmortem magnetic resonance imaging, autopsy.

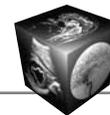
Введение

“Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения” (Q00-Q99 МКБ-10) занимают, согласно данным Росстата, второе место среди причин перинатальной смертности в Российской Федерации. Так, в 2010 г. они составили 4,7% от всех случаев мертворождения [1]. При анализе причин ранней неонатальной смертности в 2010 г. врожденные пороки занимали 18,1% среди всех причин смерти [2].

При этом проведение патологоанатомических вскрытий тел мертворожденных и умерших новорожденных с целью выявления врожденных аномалий развития и определения непосредственной причины смерти сопряжено с рядом объективных трудностей. Это малые размеры исследуемых объектов, необходимость определения степени зрелости органов и тканей, а в ряде случаев дифференциальной диагностики живорождения и мертворождения. Развитие процессов мацерации и аутолиза в наблюдениях антенальной гибели также затрудняет проведение аутопсии [3].

Более того, с 2012 г. в Российской Федерации изменились критерии регистрация живорождения. Согласно приказу МЗСР РФ от 27 декабря 2011 г. № 1687н “О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи”, критериями для регистрации новорожденного являются срок беременности 22 нед и более, масса тела ребенка при рождении 500 г и более (или менее 500 г при многоплодных родах) и длина тела 25 см и более (если масса тела при рождении не известна). То есть у таких новорожденных чаще могут встретиться признаки недоношенности и недоразвития органов, которые вносят свой вклад в танатогенез. При этом все мертворожденные и новорожденные, умершие в возрасте до 28 дней жизни, подлежат обязательному вскрытию.

С другой стороны, повсеместно отмечается интенсивное развитие и внедрение в неонатологию новых медицинских технологий, в частности хирургической техники, анестезиологических и реанимационных пособий, позволяющих более эф-



фективно проводить коррекцию пороков развития и улучшающих выживаемость больных. Но при неблагоприятном (летальном) исходе заболевания патологоанатом обязан дать оценку целесообразности и эффективности использованных способов лечения.

В полной мере это относится и к ложной врожденной диафрагмальной грыже (ВДГ). Последняя представляет собой дефект развития диафрагмы, через который происходит перемещение органов брюшной полости в грудную. Выявляется она с частотой 1 на 2000–2700 новорожденных [4–6]. Около 80% наблюдений составляют левосторонние поражения, порядка 20% – правосторонние и примерно 1–4% – двусторонние [7, 8].

В большинстве наблюдений отмечается пренатальное выявление ВДГ во время УЗИ или МРТ [9, 10]. Причины образования ВДГ, к сожалению, не известны. Сам порок начинает формироваться у эмбриона уже на 4-й неделе гестации, когда образуется зачаток перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша [11]. Вследствие недоразвития плевроперитонеальной перегородки остается сквозное отверстие в диафрагме, через которое и происходит перемещение органов брюшной полости в грудную.

При УЗИ выявление данного заболевания возможно уже на сроке примерно 20 нед. Однако обычно это происходит в III триместре беременности после достижения плодом возраста жизнеспособности, а также связано с качеством массовых скрининговых УЗИ беременных [12].

Прогноз течения заболевания и выживаемость плода обусловлены прежде всего степенью легочной гипоплазии на стороне поражения и выражен-

ностью легочной артериальной гипертензии [13–15]. Именно степень недоразвития легких и их морфофункциональных изменений приводит к нарушениям кровообращения в малом круге с развитием гипертензии и возникновению шунта типа справа налево со сбросом крови на уровне артериального протока или внутрисердечно. Подобные изменения определяют антенатальную гибель плода или смерть вскоре после рождения, в том числе и у оперированных новорожденных. При этом суммарная перинатальная и неонатальная смертность при ВДГ достигает 70% [16].

В связи с этим одним из прогностических признаков считается УЗ-определение так называемого легочно-головного отношения (lung-head ratio – LHR), т.е. отношения площади поперечного сечения легкого на стороне поражения к периметру головы [17]. По мнению некоторых исследователей [18], площадь легкого следует определять на уровне предсердий, для головы же берется максимальный периметр, сами измерения проводят в миллиметрах. При значениях данного отношения меньше 1 прогноз расценивается как неблагоприятный [19]. При значениях от 1 до 1,4 выживаемость достигала 38%, однако пациенты при этом нуждались, как правило, в проведении экстракорпоральной мембранной оксигенации. Если легочно-головное отношение превышает 1,4, то прогноз относительно благоприятный [18].

Используются также и другие показатели, в частности объем легочной ткани [20]. Показателем тяжелого течения заболевания, а в ряде случаев и показанием к проведению экстракорпоральной мембранной оксигенации крови считается перемещение печени в грудную полость [21].

Для корреспонденции: Туманова Ульяна Николаевна – 117997 Москва, ул. Академика Опарина, д. 4. Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова. Тел. 8-495-438-28-92. E-mail: u.n.tumanova@gmail.com

Туманова Ульяна Николаевна – младший научный сотрудник 2-го патологоанатомического отделения ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” МЗ РФ; **Быченко Владимир Геннадьевич** – старший научный сотрудник отделения рентгенорадиологической диагностики, рентгенохирургических и малоинвазивных методов лечения отдела визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” МЗ РФ; **Ляпин Вячеслав Михайлович** – врач-патологоанатом 2-го патологоанатомического отделения ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” МЗ РФ; **Воеводин Сергей Михайлович** – доктор мед. наук, заведующий отделом визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” МЗ РФ; **Щёголев Александр Иванович** – доктор мед. наук, профессор, заведующий 2-м патологоанатомическим отделением ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” МЗ РФ.

Contact: Tumanova Ulyana Nikolaevna – 4, Oparin str., Moscow, Russian Federation, 117997. Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology. Phone: +7-495-438-28-92. E-mail: u.n.tumanova@gmail.com

Tumanova Ulyana Nikolaevna – junior researcher of Morbid Anatomy Department №2, Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology, Russian Ministry of Healthcare; **Bychenko Vladimir Gennad'evich** – researcher of department of X-ray diagnostic radiology, endovascular and minimally invasive treatments for diagnostic imaging department Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology, Russian Ministry of Healthcare; **Liapin Vyacheslav Mikhailovich** – pathologist of Morbid Anatomy Department №2, Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology, Russian Ministry of Healthcare; **Voevodin Sergey Mikhailovich** – dokt. of med. sci., Head of diagnostic imaging department Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology, Russian Ministry of Healthcare; **Shchegolev Aleksandr Ivanovich** – dokt. of med. sci., Professor, Head of Morbid Anatomy Department №2, Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology, and Perinatology, Russian Ministry of Healthcare.



Следует добавить, что использование МРТ позволяет провести более точную оценку размеров и объема каждого легкого у плода, а также стандартизировать сам процесс исследования по сравнению с УЗИ [22].

Лечение ВДГ у новорожденного оперативное. Срочность операции зависит от выраженности симптомов дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых расстройств. При этом к критериям готовности к оперативному вмешательству отнесена стабильность комплекса жизненно важных показателей в течение минимум 24 ч.

Вместе с тем тяжесть общего состояния новорожденного и выраженность клинических проявлений зависят еще и от сочетания с другими врожденными аномалиями развития [23]. Так, примерно в трети наблюдений ВДГ выявляются пороки сердца и крупных сосудов, в частности дефекты межжелудочковой перегородки, транспозиция сосудов, тетрада Фалло [24]. Нередко ВДГ сочетается с аномалиями развития костного скелета [25], нервной системы [26], передней брюшной стенки [27], которые вносят существенный вклад в общую клиническую картину и танатогенез.

Однако основным моментом, определяющим прогноз плода и новорожденного с ВДГ, является оценка состояния легких. То же самое относится и к определению непосредственной причины смерти и возможности предотвратимых потерь новорожденного в послеоперационном периоде.

Именно поэтому проведение МРТ новорожденному с ВДГ позволяет оценить состояние легких, в том числе в динамике, включая пред- и послеоперационный периоды. При этом весьма информативным показателем состояния легких и соответственно степени легочной недостаточности является определяемый в процессе МРТ так называемый легочно-грудной индекс Ньюта, представляющий собой отношение суммы значений максимальных площадей среза обоих легких в аксиальной проекции к внутреннему периметру грудной клетки (внутренней поверхности ребер).

Приводим собственное клиническое наблюдение.

Пациентка М., 24 лет, поступила в Центр на плановую госпитализацию для обследования и подготовки к родоразрешению с диагнозом: беременность 40 нед, головное предлежание, гипохромная анемия легкой степени, врожденный порок развития плода (правосторонняя диафрагмальная грыжа).

Из анамнеза: в 2012 г. выскабливание полости матки по поводу первой неразвивающейся беременности на сроке 6–7 нед. Данная беременность вторая, наступила самопроизвольно. В I триместре в 6–7 нед – тош-

нота. На сроке беременности 28 нед при УЗИ выявлена правосторонняя диафрагмальная грыжа.

Объективный осмотр. При поступлении состояние удовлетворительное. Рост 175 см, масса тела 78 кг. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-розового цвета, чистые, отеков нет. Дыхание везикулярное с частотой 16 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, частота сокращений 78 ударов в 1 мин. Артериальное давление 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Матка при пальпации не возбудима, безболезненная во всех отделах. Положение плода продольное, предлежит головка, которая прижата ко входу в малый таз. Сердцебиения плода ясные, ритмичные, с частотой 128–156 в 1 мин. Выделения из половых путей светлые.

При *УЗИ* в полости матки визуализируется один плод, предлежание головное, положение продольное. Сердцебиения определяются. Сердце смещено влево, сдавлено. В правой половине грудной полости определяются правая доля печени и петли кишечника. Правое легкое четко не определяется, левое легкое уменьшено в размерах. Фетометрические данные: бипариетальный размер – 10 см, лобно-затылочный размер – 12,3 см, мозжечок – 5,5 см, диаметр живота – 10,5 см, диаметр сердца – 3,9 см, длина бедренной кости – 7,5 см, длина большеберцовой кости – 6,5 см, длина плечевой кости – 6,4 см, длина стопы – 8 см. Плацента расположена на задней стенке матки и в дне, толщина ее 3,3 см, II степень зрелости. Пуповина без обвитий, имеет три сосуда. Околоплодные воды в нормальном количестве, индекс амниотической жидкости – 19 см. *Заключение:* врожденный порок развития: правосторонняя диафрагмальная грыжа.

Показатели *эхокардиографии* в пределах нормы. По данным доплерометрии показатели фетоплацентарного и маточно-плацентарного кровотока, а также кровотока в средней мозговой артерии в пределах нормы.

При *МРТ* (GE Signa 1,5T HDxt) органов малого таза и плода (рис. 1): матка размерами 32,6 × 16,8 × 25,1 см, шейка матки сформирована обычно, размеры ее 2,9 × 4,1 см, внутренний зев до 0,3 см. Плод расположен в головном предлежании. У плода определяется правосторонняя диафрагмальная грыжа, выходящая через широкий дефект в задних отделах диафрагмы. Отмечается дислокация тонкой кишки практически в полном объеме и печени. Ножки диафрагмы визуализируются недостаточно. Левое легочное поле представлено малым объемом в верхних отделах размерами 2,2 × 3,2 × 1,5 см. Отмечается участок поджатого правого легкого размерами 2,3 × 3,0 × 1,3 см. Легочно-головное отношение 1,3. Сердце смещено латерально влево. Почки овоидной формы, обычных размеров, признаки расширения чашечно-лоханочной системы и деформации отсутствуют. Корковое вещество равномерной тол-

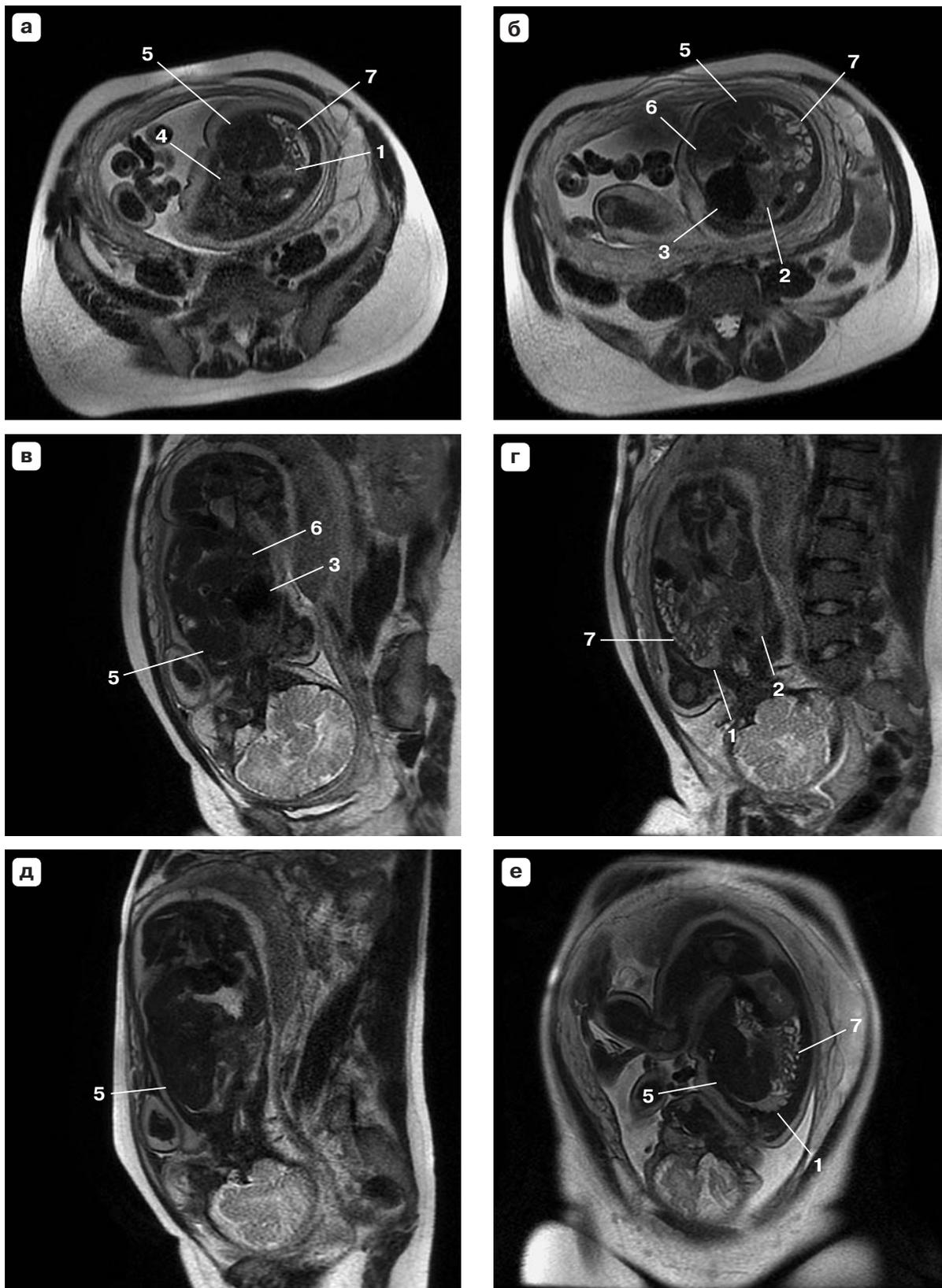
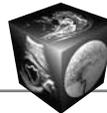


Рис. 1. МР-томограммы плода в аксиальной (а, б), фронтальной (в, г) и сагиттальной (д, е) плоскостях в Т2-взвешенном режиме. 1 – правое легкое, 2 – левое легкое, 3 – сердце, 4 – тимус, 5 – правая доля печени, 6 – левая доля печени, 7 – петли кишки.



щины. *Заключение:* правосторонняя диафрагмальная грыжа с широким дефектом в пояснично-реберном треугольнике с дислокацией петель кишечника и печени.

На 5-й день после поступления, учитывая срок беременности (40–41-я неделя) и тенденцию к перенашиванию, неготовность родовых путей к родам, с целью подготовки к родам было назначено введение препаидил-геля. Через 8,5 ч после начала схваток родилась живая доношенная девочка массой 3846 г, длиной тела 52 см, окружностью головы 35 см, окружностью груди 30 см, с оценкой по шкале Апгар 5/7 баллов.

При рождении состояние ребенка крайне тяжелое за счет проявлений дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности. В родильном зале проведена процедура EXIT: интубация трахеи трубкой 3,5 б/м и подключение к искусственной вентиляции легких (ИВЛ) на непережатой пуповине, время непережатия пуповины 2 мин, санация ротоглотки и трахеобронхиального дерева, установка зонд в желудок, согревание лучистым теплом.

При осмотре в отделении хирургии, реанимации и интенсивной терапии отмечается асимметрия грудной клетки, дыхание справа не выслушивается, границы сердца смещены вправо. В связи с прогрессированием дыхательной недостаточности и гипоксемии ребенок переведен на ВЧОИВЛ в жестких режимах, начата ингаляция оксида азота. Установлен пупочный катетер, назначена инфузионная, кардиотоническая (допамин), гемостатическая (этамзилат, викасол, гордокс), антибактериальная (амписид, веро-нителмицин) и обезболивающая (морфин) терапия. Через 28 мин после рождения отмечено резкое падение оксигенации, дыхание слева не проводится. Выполнены торакоцентез и дренирование левой плевральной полости: одномоментно отошло 12 мл воздуха.

При УЗИ в правой плевральной полости определяются правая доля печени вместе с желчным пузырем, петли паретически расширенной кишки с отечной стенкой, правое легкое не визуализируется. Сердце значительно смещено вправо и развернуто. Фракция выброса резко снижена (35–40%), овальное окно размером 0,48 см функционирует, артериальный проток размером 0,5 см функционирует, преобладает сброс справа налево, перикард 2–2,5 мм.

При ЭхоКГ диагностированы признаки высокой легочной гипертензии, перегрузки правых отделов сердца.

При рентгенологическом исследовании грудной и брюшной полости (через 1 ч после рождения) правый купол диафрагмы не определяется. Средненижние отделы правого гемиторакса выполнены правой долей печени. В левой плевральной полости воздух. Пневматизированное правое легкое определяется в верхних отделах до уровня IV–V ребер, а также в плащевых отделах. Левое легкое коллабировано. Пневматизация обоих легких снижена. Средостение несколько смещено влево. Пневматизация желудка и петель кишечника не

определяется. Эндотрахеальная трубка на уровне Th1 позвонка. Желудочный зонд на уровне 11-го межреберного промежутка слева.

Несмотря на проводимую терапию, состояние ребенка оставалось крайней степени тяжести, нестабильное, с прогрессирующей отрицательной динамикой. Нарастала стойкая гипоксия (оксигенация не более 30%), стойкий декомпенсированный лактат-ацидоз, стойкая гипотензия, анурия. Через 21 ч после рождения развилась брадикардия с переходом в асистолию, падение артериального давления. Реанимационные мероприятия в течение 30 мин без эффекта, была констатирована биологическая смерть.

Посмертное МРТ-исследование тела новорожденного проведено на аппарате Magnetom Verio 3T (Германия) (рис. 2, 3), последующий анализ данных и постобработка отображений с использованием автоматизированного рабочего места Brilliance Workspace Portal.

Телосложение правильное. Верхние конечности без видимых изменений. Толщина подкожно-жировой клетчатки в области груди и живота 4–5 мм. Пупочное кольцо располагается на границе средней и нижней трети живота по срединной линии. Грудная клетка развита симметрично. Органы грудной и брюшной полости расположены неправильно. Определяется смещение органов средостения справа налево. Имеется правосторонняя диафрагмальная грыжа с наличием в грудной полости правой доли печени, петель толстой кишки, заполненных меконием, и петель тонкой кишки. Правое легкое гипоплазировано. Максимальная площадь сечения правого легкого 230 мм², левого легкого 430 мм², внутрений периметр грудной клетки 260 мм, легочно-грудной индекс Ньюта 2,54. В плевральной и брюшной полости значительное количество жидкости, отмечается отек подкожной клетчатки. На фоне жидкости в левой плевральной полости определяется скопление газа. Визуализируется зонд, установленный в просвет желудка. Определяются множественные подбололочные скопления крови в левой гемисфере, задней черепной ямке.

Заключение: врожденная правосторонняя диафрагмальная грыжа с эвентрацией правой доли печени, петель тонкой и толстой кишки, дислокацией органов средостения влево. Гипоплазия обоих легких. Левосторонний пневмоторакс. Субарахноидальное кровоизлияние в височную область левого полушария головного мозга. Отек вещества головного мозга. Гидроторакс, асцит, анасарка.

На *патологоанатомическое исследование* доставлено тело мертвой девочки массой 4450 г и длиной тела 55,5 см, пропорционального телосложения. Окружность головы 37,5 см, груди – 34 см, длина правой и левой стопы 8,6 см.

Кожные покровы бледно-синюшного цвета, влажные. Подкожно-жировая клетчатка отечная, на груди толщиной 0,5 см, на передней брюшной стенке 0,4 см.

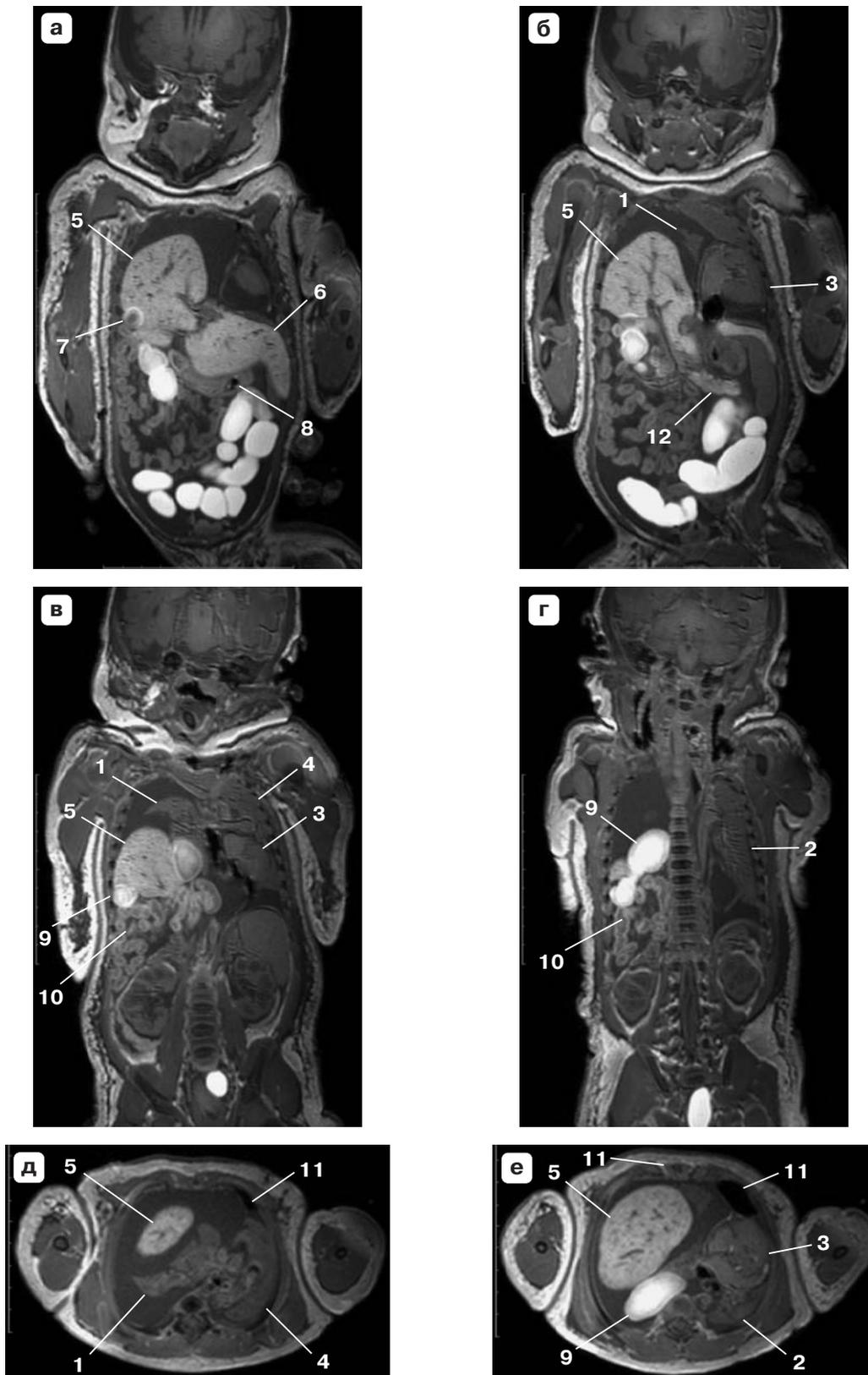


Рис. 2. МР-томограммы тела умершего новорожденного во фронтальной (а-г) и аксиальной (д, е) плоскостях в T1-взвешенном режиме. 1 – правое легкое, 2 – левое легкое, 3 – сердце, 4 – тимус, 5 – правая доля печени, 6 – левая доля печени, 7 – желчный пузырь, 8 – желудок, 9 – петля толстой кишки, 10 – петли тонкой кишки, 11 – плевральная полость с наличием газа, 12 – поджелудочная железа.

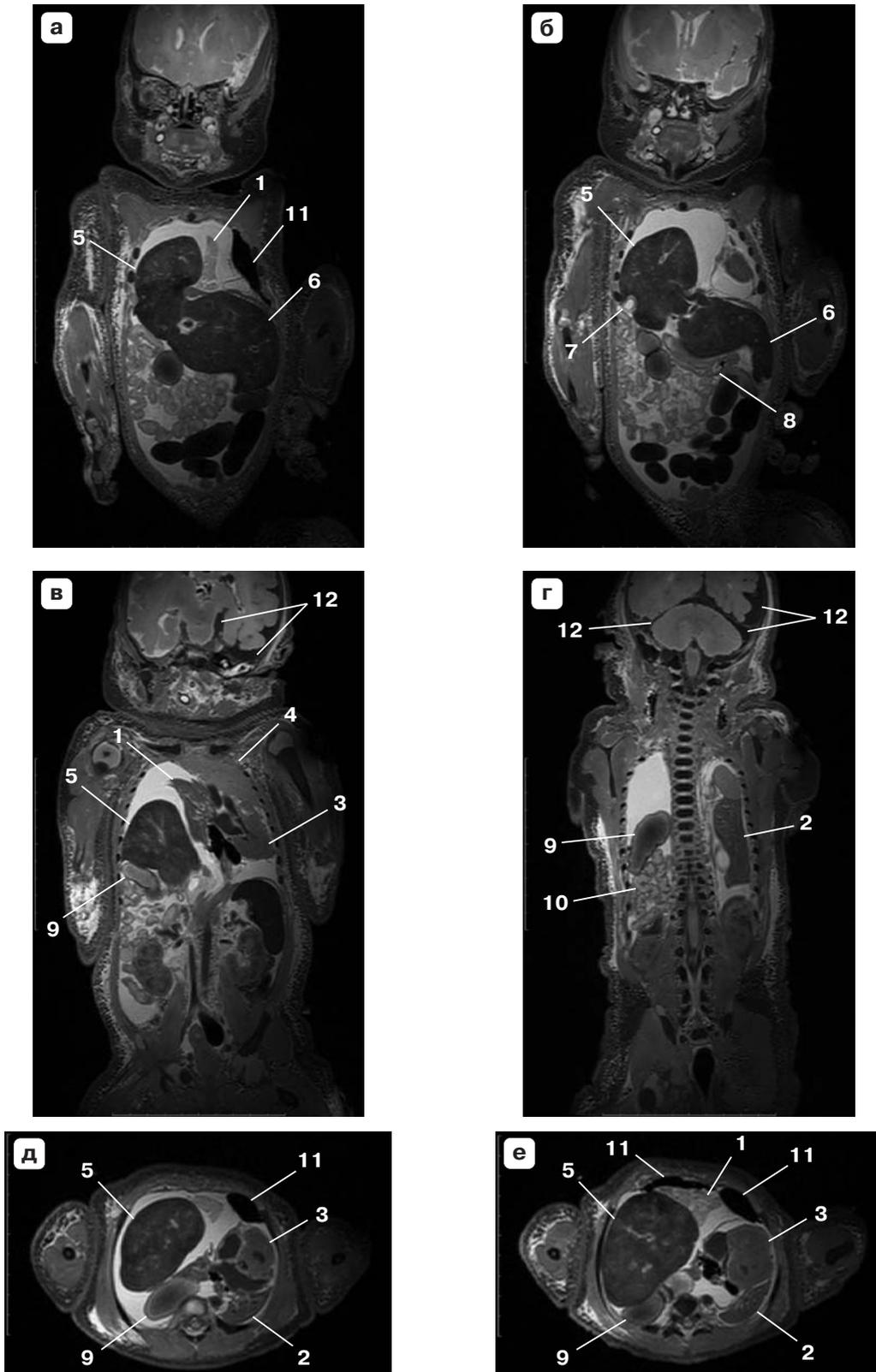


Рис. 3. МР-томограммы тела умершего новорожденного во фронтальной (а–г) и аксиальной (д, е) плоскостях в T2-взвешенном режиме. 1 – правое легкое, 2 – левое легкое, 3 – сердце, 4 – тимус, 5 – правая доля печени, 6 – левая доля печени, 7 – желчный пузырь, 8 – желудок, 9 – петля толстой кишки, 10 – петли тонкой кишки, 11 – плевральная полость с наличием газа, 12 – скопления крови под оболочками головного мозга.

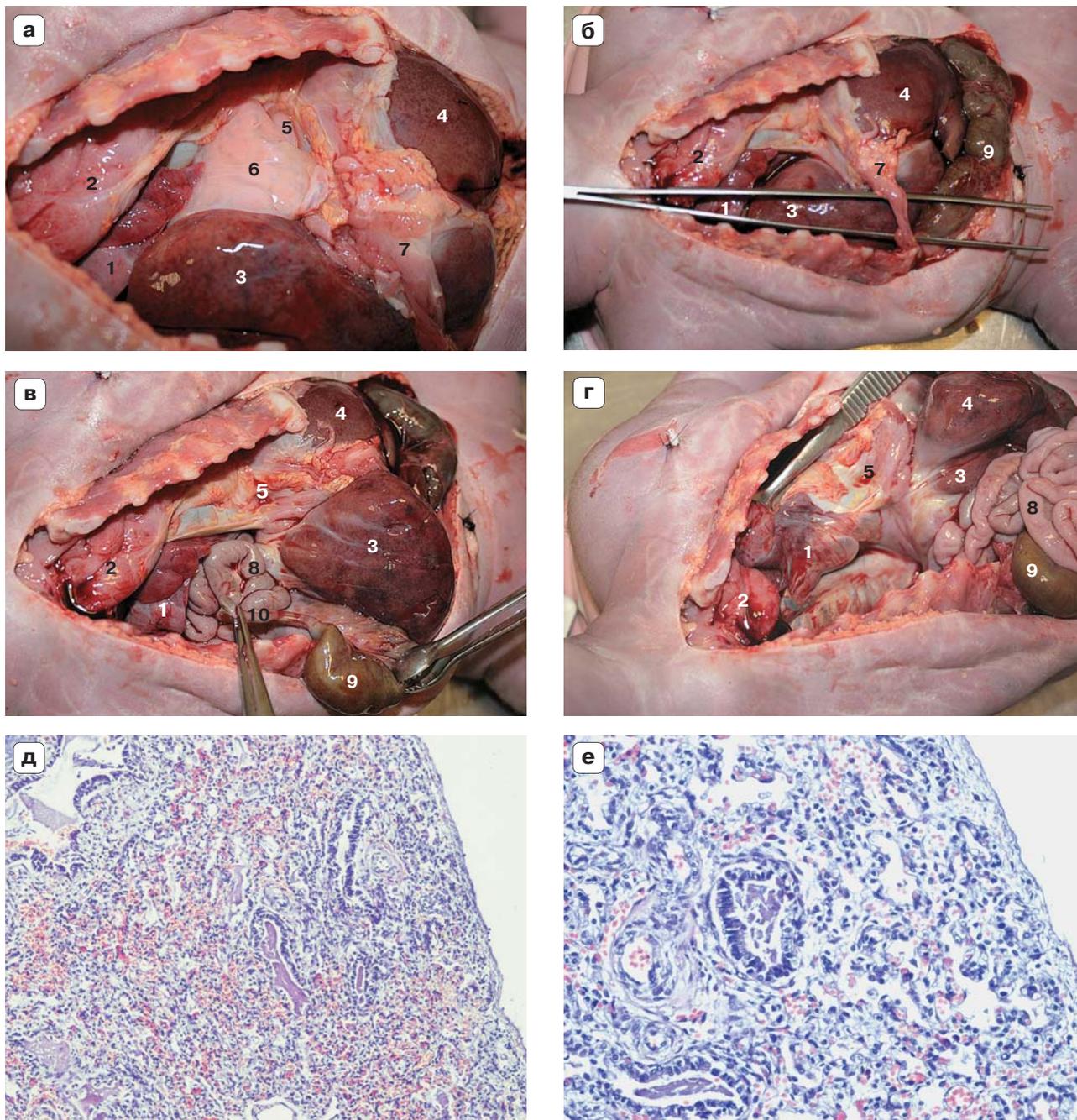
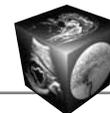


Рис. 4. Аутопсия. а-г – внешний вид органов грудной клетки; д, е – гипоплазия правого легкого (окраска гематоксилином и эозином, д – $\times 100$, е – $\times 200$). 1 – правое легкое, 2 – тимус, 3 – правая доля печени, 4 – левая доля печени, 5 – перикард, 6 – внелегочный секвестр, 7 – диафрагма, 8 – тонкая кишка, 9 – толстая кишка, 10 – аппендикс.

Пупочное кольцо располагается на границе средней и нижней трети брюшной стенки. Пуповинный остаток серого цвета, сухой в пределах пупочного кольца.

Мягкая мозговая оболочка блестящая, полнокровная, в состоянии выраженного отека. В левом полушарии на базальной поверхности с переходом на височную долю субарахноидальное кровоизлияние темно-красного цвета размерами 8 x 8 см. Большие полуша-

рия сформированы, симметричны. Извилины уплощены, борозды сглажены. Головной мозг массой 432 г (норма 337 ± 91 г). На разрезе бледно-розового цвета, граница белого и серого вещества не определяется. Спинальный мозг в виде тяжа дряблой консистенции белесовато-серого цвета.

Органы грудной полости расположены неправильно (рис. 4, а-г). При вскрытии в плевральных полостях



определяется прозрачная светло-желтая жидкость (в левой – 17 мл, в правой – 20 мл). Листки плевры синюшно-красного цвета, блестящие. Целостность левого купола диафрагмы сохранена. Левое легкое выполняет плевральную полость на $\frac{2}{3}$ объема. Справа имеется аплазия правого купола диафрагмы, присутствует лишь передний мышечный валик. Правое легкое выполняет правую плевральную полость на $\frac{1}{3}$ объема. Правое легкое ротировано по сагиттальной оси вправо, нижняя доля правого легкого находится выше нижней и средней доли у корня правого легкого. В правую плевральную полость эвентрированы правая доля печени, петли тонкой и толстой кишки (слепая кишка с червеобразным отростком и восходящий отдел ободочной кишки).

На разрезе легких субплеврально и в паренхиме определяются мелкие очаги темно-красного цвета диаметром от 0,5 до 0,7 см. При надавливании с поверхности разреза легких выделяется небольшое количество жидкой крови темно-красного цвета. Масса правого легкого 11,38 г, левого – 9,9 г, обоих легких – 21,28 г (норма $42,6 \pm 14,9$ г). Дефицит массы легких 48,8%, легочно-плодный индекс 0,0047 (норма 0,012). При гистологическом исследовании легких отмечаются признаки гипоплазии: количество радиальных альвеол по Emery & Methal менее 4–6 (рис. 4, д, е).

В правой плевральной полости между III и VII ребром, а также между срединной и правой среднеключичной линиями имеется рудиментарная доля легкого (внедолевой сегмент) треугольной формы размерами $3,3 \times 0,8$ см (масса его 5,74 г) с аномальным кровоснабжением за счет сосуда, отходящего от аорты. С поверхности секвестр покрыт висцеральной плеврой, на разрезе ткань бледно-розового цвета. При проведении водной пробы кусочки ткани легкого, включая секвестр, тонут в воде.

Перикард гладкий, серо-красного цвета, блестящий, в полости его 2 мл прозрачной светло-желтой жидкости. Сердце шаровидной формы, массой 14,86 г (норма $19,1 \pm 2,8$ г) и размерами $3,4 \times 3,3 \times 2,6$ см. Толщина стенки левого желудочка 0,4 см, правого желудочка 0,3 см. Миокард на разрезе серо-красного цвета, тусклый, дрябловатой консистенции. Овальное окно открыто, ямка овального окна диаметром 0,9 см, диаметр отверстия овального окна 0,4 см. Боталлов проток открыт. Периметр аорты над клапанами 1,8 см, периметр легочного ствола над клапанами – 2,0 см.

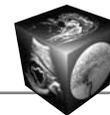
В брюшной полости 10 мл прозрачной светло-желтой жидкости. Брюшина гладкая, серо-розового цвета, блестящая. Слизистая оболочка желудка складчатая серовато-красного цвета с множественными точечными кровоизлияниями по ходу складок. В просвете толстой кишки содержимое меконияльного вида, слизистая оболочка ее блестящая, сероватого цвета. Печень размерами $14,5 \times 5,5 \times 6,0 \times 2,5$ см и массой 153,16 г (норма $121,3 \pm 39,2$ г), разделена на две доли глубокой бороздой. Правая доля размерами $7,5 \times 5,5 \times 2,5$ см,

левая – $7,0 \times 6,0 \times 2,5$ см. На разрезе ткань печени желтовато-коричневого цвета. Поджелудочная железа размерами $5,3 \times 0,7$ см и массой 5,28 г (норма $3,3 \pm 0,5$ г), на разрезе дольчатого строения розово-серого цвета. Почка бобовидной формы, правая размерами $4,0 \times 2,7 \times 2,0$ см, левая – $4,5 \times 2,4 \times 2,5$ см. Масса правой почки 17,96 г, левой – 17,08 г, обеих почек – 35,04 г (норма $26,1 \pm 4,9$ г). На разрезе корковый слой сероватого цвета, мозговой слой серовато-красного цвета. Почечные лоханки и чашечки не расширены, слизистая оболочка их блестящая, серо-розового цвета. Селезенка размерами $6,0 \times 2,5 \times 1,0$ см и массой 18,14 г (норма $10,1 \pm 3,5$), мягкой консистенции. Вилочковая железа массой 8,76 г (норма $9,4 \pm 2,5$ г), на разрезе серо-розового цвета, мягкой консистенции. Надпочечники общей массой 9,56 г (норма $7,4 \pm 2,5$ г), правый – 4,79 г, левый – 4,77 г, на разрезе серо-коричневого цвета, слои слабо дифференцированы.

Заключение: основным заболеванием новорожденного доношенного ребенка женского пола, возрастом 21 ч 28 мин, массой 4450 г и длиной тела 55,5 см (на момент аутопсии) явилась врожденная правосторонняя ложная диафрагмальная грыжа с эвентрацией органов брюшной полости и дислокацией органов средостения влево, гипоплазией легких и наличием добавочной доли легкого в правой плевральной полости с аномальным кровоснабжением (внедолевой секвестр). Смерть наступила в результате легочно-сердечной недостаточности.

Таким образом, вышеприведенное наблюдение убедительно свидетельствует о возможности внутриутробной диагностики ВДГ. Применение УЗИ и МРТ позволило четко диагностировать правостороннюю ложную диафрагмальную грыжу у плода, явившуюся впоследствии первоначальной причиной смерти новорожденного. Непосредственной причиной смерти явилась легочно-сердечная недостаточность, обусловленная главным образом гипоплазией легких.

В пользу последней свидетельствуют результаты посмертной МРТ и патологоанатомического исследования легких. Действительно, легочно-грудной индекс Нюта составил 2,54, что свидетельствует о наличии легочной недостаточности (значение меньше 5). При морфологическом исследовании ткани легких установлены дефицит их массы, составляющий 48,8%, а также низкие значения легочно-плодного индекса (0,0047, при норме 0,012) и количества радиальных альвеол (менее 4). То есть проведение МРТ у новорожденного с ВДГ позволяет не только определить органы в грудной полости, но и достаточно эффективно оценить их состояние, а также прогноз течения заболевания и жизни новорожденного.



Характеризуя особенности применения МРТ для исследования тел мертворожденных и умерших новорожденных, следует отметить, что проведение посмертной МРТ повышает диагностические возможности обычного патологоанатомического вскрытия.

Так, чувствительность и специфичность МРТ в выявлении аномалий развития головного мозга у погибших плодов и мертворожденных составили 100 и 92% соответственно по сравнению с обычным патологоанатомическим вскрытием [28]. При МРТ достаточно хорошо выявляются внутримозговые гематомы, хотя небольшие участки кровоизлияний могут маскироваться признаками сопутствующего отека головного мозга [29]. Существенным достоинством посмертной МРТ считается возможность определения давности кровоизлияния, что имеет особое значение при судебно-медицинском исследовании.

Нормальные почки характеризуются сигналом низкой интенсивности в области коркового вещества и высокой интенсивности в мозговом слое при T2-режиме. В связи с этим аномалии развития почек, особенно с кистозными изменениями, выявляются практически во всех исследованиях [30, 31].

Однако, обладая хорошими возможностями для визуализации мягких тканей и внутренних органов, МРТ не позволяет провести четкий анализ костной патологии. В таких случаях более выигрышным будет применение КТ с последующей 3D-реконструкцией [32, 33].

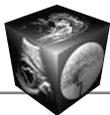
На наш взгляд, посмертная МРТ является важным объективным дополнением к традиционному патологоанатомическому вскрытию. Полученные во время МРТ-исследования данные о наличии и локализации патологических процессов существенным образом облегчают проведение последующего патологоанатомического вскрытия. Они не только обеспечивают возможность более детального изучения заинтересованной зоны, но и позволяют вовремя провести дополнительные исследования, например выявление подкожной эмфиземы, пневмоторакса, воздушной эмболии легких [34].

Заключение

ВДГ остается одной из наиболее тяжелых проблем перинатологии и детской хирургии. Решение хирургических задач, к сожалению, не приводит к излечению пациентов. Тяжесть состояния и прогноз жизни в большинстве наблюдений определяются состоянием легких, что диктует необходимость точной диагностики их поражения как внутриутробно, так и после рождения. Важная роль при этом, несомненно, отводится методам лучевой диагностики.

Список литературы

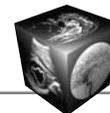
1. Щёголев А.И., Павлов К.А., Дубова Е.А., Фролова О.Г. Мертворождаемость в субъектах Российской Федерации в 2010 году. *Арх. пат.* 2013; 2: 20–24.
2. Щёголев А.И., Павлов К.А., Дубова Е.А., Фролова О.Г. Ранняя неонатальная смертность в Российской Федерации в 2010 г. *Арх. пат.* 2013; 4: 15–19.
3. Павлов К.А., Дубова Е.А., Бурдули Г.М. и др. Мацерация плода. *Акуш. и гин.* 2012; 2: 115–119.
4. Cannon C., Dildy G.A., Ward R. et al. A populationbased study of congenital diaphragmatic hernia in Utah: 1988–1994. *Obstet. Gynecol.* 1996; 87: 959–963.
5. Stege G., Fenton A., Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2003; 112: 532–535.
6. Tonks A., Wyldes M., Somerset D.A. et al. Congenital malformations of the diaphragm: findings of the West Midlands Congenital Anomaly Register 1995 to 2000. *Prenat. Diagn.* 2004; 24: 596–604.
7. Robert E., Kallen B., Harris J. The epidemiology of diaphragmatic hernia. *Eur. J. Epidemiol.* 1997; 13: 665–673.
8. Clark R.H., Hardin W.D. Jr., Hirsch R.B. et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J. Pediatr. Surg.* 1998; 33: 1004–1009.
9. Baglaj M., Dorobisz U. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr. Radiol.* 2005; 35: 478–488.
10. Claus F., Sandaite I., DeKoninck P. et al. Prenatal anatomical imaging in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Fetal. Diagn. Ther.* 2011; 29 (1): 88–100.
11. Kluth D., Keijzer R., Hertl M., Tibboel D. Embryology of congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 1996, 5: 224–233.
12. Буров А.А., Подуровская Ю.Л., Зарецкая Н.В. и др. Дифференциальная диагностика врожденной диафрагмальной грыжи у плодов и новорожденных: Материалы XIII Всероссийского научного форума “Мать и дитя”. М., 2012. 410–411.
13. Trachsel D., Selvadurai H., Bohn D. et al. Long-term pulmonary morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Pulmonol.* 2005; 39 (5): 433–439.
14. Keijzer R., Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 2010; 19: 180–185.
15. Shue E.H., Miniati D., Lee H. Advances in Prenatal Diagnosis and Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Clin. Perinatol.* 2012; 39: 289–300.
16. Jeanty C., Nien J.K., Espinoza J. et al. Pleural and pericardial effusion: a potential ultrasonographic marker for the prenatal differential diagnosis between congenital diaphragmatic eventration and congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2007; 29(4): 378–387.
17. Usui N., Okuyama H., Sawai T. et al. Relationship between L/T ratio and LHR in the prenatal assessment of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 2007; 23: 971–976.
18. Lipshutz G.S., Albanese C.T., Feldstein V.A. et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 1997; 32: 1634–1636.



19. Jani J., Peralta C.F., Van Schoubroeck D. et al. Relationship between lung-to-head ratio and lung volume in normal fetuses and fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006; 27: 545–550.
20. Mahieu-Caputo D., Sonigo P., Dommergues M. et al. Fetal lung volume measurement by magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *Br. J. Obstet. Gynaec.* 2001; 108: 863–868.
21. Hedrick H.L., Danzer E., Merchant A. et al. Liver position and lung-to-head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2007; 197 (4): 422. e1–e4.
22. Jani J., Cannie M., Sonigo P. et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008; 32: 793–799.
23. Sweed Y., Puri P. Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival. *Arch. Dis. Child.* 1993; 69: 68–70.
24. Lin A.E., Pober B.R., Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* 2007; 145C (2): 201–216.
25. Migliazza L., Xia H., Diez-Pardo J.A., Tovar J.A. Skeletal malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: experimental and human studies. *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34: 1624–1629.
26. Sabharwal A.J., Davis C.F., Howatson A.G. Post-mortem findings in fetal and neonatal congenital diaphragmatic hernia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2000; 10: 96–99.
27. Brownlee E.M., Howatson A.G., Davis C.F., Sabharwal A.J. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *J. Pediatr. Surg.* 2009; 44 (2): 317–320.
28. Griffiths P.D., Variend D., Evans M. et al. Postmortem MR imaging of the fetal and stillborn central nervous system. *Am. J. Neuroradiol.* 2003; 24: 22–27.
29. Hart B.L. Use of post-mortem cranial MRI in evaluation of suspected child abuse. Brogdon B.G. (ed.). *Forensic Radiology.* CRC Press, Boca Raton, FL, 1998. 339–348.
30. Woodward P.J., Sohaey R., Harris D.R. et al. Postmortem Fetal MR Imaging: comparison with Findings at Autopsy. *Am. J. Roentgenol.* 1997; 168 (1): 41–46.
31. Woodward P.J., Sohaey R., Sams V.R., Brookes J.A.S. Postmortem magnetic resonance imaging as an adjunct to perinatal autopsy for renal-tract abnormalities. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal.* 2007; 92: F215–F218.
32. Thayyil S., Chitty L.S., Robertson N.J. et al. Minimally invasive fetal postmortem examination using magnetic resonance imaging and computerised tomography: current evidence and practical issues. *Prenat. Diagn.* 2010; 30: 713–718.
33. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М. и др. Посмертная компьютерная томография мертворожденных с костной патологией. *Мед. виз.* 2013; 5: 110–120.
34. Федосеева В.К., Туманова У.Н., Ляпин В.М. и др. Посмертная лучевая диагностика мертворожденных и умерших новорожденных. *Невский радиологический форум-2014; Под ред. А.Ю. Васильева.* СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2014. 304–305.

References

1. Shchegolev A.I., Pavlov K.A., Dubova E.A., Frolova O.G. Stillbirth rates in the subjects of the Russian Federation in 2010. *Arhiv patologii.* 2013; 2: 20–24. (In Russian)
2. Shchegolev A.I., Pavlov K.A., Dubova E.A., Frolova O.G. Early neonatal mortality in the Russian Federation in 2010. *Arhiv patologii.* 2013; 4: 15–19. (In Russian)
3. Pavlov K.A., Dubova E.A., Burduli G.M. et al. Fetal maceration. *Akusherstvo i ginekologiya.* 2012; 2: 115–119. (In Russian)
4. Cannon C., Dildy G.A., Ward R. et al. A populationbased study of congenital diaphragmatic hernia in Utah: 1988–1994. *Obstet. Gynecol.* 1996; 87: 959–963.
5. Stege G., Fenton A., Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2003; 112: 532–535.
6. Tonks A., Wylde M., Somerset D.A. et al. Congenital malformations of the diaphragm: findings of the West Midlands Congenital Anomaly Register 1995 to 2000. *Prenat. Diagn.* 2004; 24: 596–604.
7. Robert E., Kallen B., Harris J. The epidemiology of diaphragmatic hernia. *Eur. J. Epidemiol.* 1997; 13: 665–673.
8. Clark R.H., Hardin W.D. Jr., Hirsch R.B. et al. Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J. Pediatr. Surg.* 1998; 33: 1004–1009.
9. Baglaj M., Dorobisz U. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr. Radiol.* 2005; 35: 478–488.
10. Claus F., Sandaite I., DeKoninck P. et al. Prenatal anatomical imaging in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Fetal. Diagn. Ther.* 2011; 29 (1): 88–100.
11. Kluth D., Keijzer R., Hertl M., Tibboel D. Embryology of congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 1996; 5: 224–233.
12. Burov A.A., Podurovskaya Yu.L., Zaretskaya N.V. et al. Differential diagnostics of congenital diaphragmatic hernia of newborns: Materials of the XIII All-Russian scientific forum “Mother and child”. Moscow, 2012. 410–411. (In Russian)
13. Trachsel D., Selvadurai H., Bohn D. et al. Long-term pulmonary morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Pulmonol.* 2005; 39 (5): 433–439.
14. Keijzer R., Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 2010; 19: 180–185.
15. Shue E.H., Miniati D., Lee H. Advances in Prenatal Diagnosis and Treatment of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Clin. Perinatol.* 2012; 39: 289–300.
16. Jeanty C., Nien J.K., Espinoza J. et al. Pleural and pericardial effusion: a potential ultrasonographic marker for the prenatal differential diagnosis between congenital diaphragmatic eventration and congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2007; 29(4): 378–387.
17. Usui N., Okuyama H., Sawai T. et al. Relationship between L/T ratio and LHR in the prenatal assessment of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 2007; 23: 971–976.
18. Lipshutz G.S., Albanese C.T., Feldstein V.A. et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts sur-



- vival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 1997; 32: 1634–1636.
19. Jani J., Peralta C.F., Van Schoubroeck D. et al. Relationship between lung-to-head ratio and lung volume in normal fetuses and fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006; 27: 545–550.
 20. Mahieu-Caputo D., Sonigo P., Dommergues M. et al. Fetal lung volume measurement by magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *Br. J. Obstet. Gynaec.* 2001; 108: 863–868.
 21. Hedrick H.L., Danzer E., Merchant A. et al. Liver position and lung-to-head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2007; 197 (4): 422. e1–e4.
 22. Jani J., Cannie M., Sonigo P. et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008; 32: 793–799.
 23. Sweed Y., Puri P. Congenital diaphragmatic hernia: influence of associated malformations on survival. *Arch. Dis. Child.* 1993; 69: 68–70.
 24. Lin A.E., Pober B.R., Adatia I. Congenital diaphragmatic hernia and associated cardiovascular malformations: type, frequency, and impact on management. *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* 2007; 145C (2): 201–216.
 25. Migliazza L., Xia H., Diez-Pardo J.A., Tovar J.A. Skeletal malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: experimental and human studies. *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34: 1624–1629.
 26. Sabharwal A.J., Davis C.F., Howatson A.G. Post-mortem findings in fetal and neonatal congenital diaphragmatic hernia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2000; 10: 96–99.
 27. Brownlee E.M., Howatson A.G., Davis C.F., Sabharwal A.J. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *J. Pediatr. Surg.* 2009; 44 (2): 317–320.
 28. Griffiths P.D., Variend D., Evans M. et al. Postmortem MR imaging of the fetal and stillborn central nervous system. *Am. J. Neuroradiol.* 2003; 24: 22–27.
 29. Hart B.L. Use of post-mortem cranial MRI in evaluation of suspected child abuse. Brogdon B.G. (ed.). *Forensic Radiology.* CRC Press, Boca Raton, FL, 1998. 339–348.
 30. Woodward P.J., Sohaey R., Harris D.R. et al. Postmortem Fetal MR Imaging: comparison with Findings at Autopsy. *Am. J. Roentgenol.* 1997; 168 (1): 41–46.
 31. Woodward P.J., Sohaey R., Sams V.R., Brookes J.A.S. Postmortem magnetic resonance imaging as an adjunct to perinatal autopsy for renal-tract abnormalities. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal.* 2007; 92: F215–F218.
 32. Thayyil S., Chitty L.S., Robertson N.J. et al. Minimally invasive fetal postmortem examination using magnetic resonance imaging and computerised tomography: current evidence and practical issues. *Prenat. Diagn.* 2010; 30: 713–718.
 33. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Liapin V.M. et al. Computed Tomography of Stillborn with Bone Pathology. *Meditinskaya vizualizatsiya.* 2013; 5: 110–120. (In Russian)
 34. Fedoseeva V.K., Tumanova U.N., Liapin V.M. et al. Postmortem beam diagnostics of stillborn and dead newborns. *Nevskiy radiologicheskiy forum-2014.* Ed. Vasil'yev A.Yu. SPb: ELBI, 2014. 304–305. (In Russian)