

**ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ЭВЕНТРАЦИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО:
ПОСМЕРТНАЯ МРТ И ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА**Туманова У.Н.¹, Ляпин В.М.¹, Буров А.А.¹, Быченко В.Г.¹, Щеголев А.И.¹, Серова Н.С.²

1 – ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава России. г. Москва, Россия.

2 – ФГАУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет). г. Москва, Россия.

Проанализированы данные литературы и приведено собственное наблюдение новорожденной девочки с врожденной диафрагмальной эвентрацией, осложнившейся развитием неиммунной водянки плода и гипоплазии легких. В представленном наблюдении при пренатальном скрининге второго триместра при УЗИ у плода отмечены признаки коарктации перешейка аорты и неиммунной водянки. На 2-ой день после поступления в Центр, на сроке 30-31 неделя, произошли преждевременные самопроизвольные роды живой недоношенной девочкой массой 2891 г, длиной тела 44 см. Сразу после рождения в крайне тяжелом состоянии ребенок транспортирован в реанимационный блок. На сроке жизни 35 минут выполнено рентгенологическое исследование, при котором нельзя было исключить врожденную правостороннюю диафрагмальную грыжу с вхождением печени в правую плевральную полость. На сроке жизни 2 часа 16 минут и 3 часа 16 минут при рентгенологическом исследовании определяется картина правостороннего напряженного пневмоторакса, гидроторакса слева, гидроперитонеума, пневмоперитонеума, отека мягких тканей. Несмотря на проведение интенсивной терапии и реанимационных мероприятий, отмечалось ухудшение состояния новорожденной и в возрасте 14 часов 30 минут наступила смерть. По данным посмертного МРТ и аутопсийного исследований выявлены врожденная правосторонняя диафрагмальная эвентрация, неиммунная водянка плода и гипоплазия легких, которые и явились непосредственной причиной гибели. Существенным моментом проведенного аутопсийного исследования является выполнение посмертной МРТ, позволившей установить точную локализацию, размеры и содержимое диафрагмальной эвентрации, верифицировать неиммунную водянку плода с количественной оценкой объемов свободной жидкости в серозных полостях и выраженности анасарки, а также степень гипоплазии легких. Верификация диафрагмальной эвентрации проведена во время гистологического и гистохимического исследований.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная эвентрация, врожденная диафрагмальная грыжа, неиммунная водянка плода, гипоплазия легких, новорожденный, аутопсия, посмертная МРТ.

Контактный автор: Туманова У.Н., e-mail: patan777@gmail.com

Для цитирования: Туманова У.Н., Ляпин В.М., Буров А.А., Быченко В.Г., Щеголев А.И., Серова Н.С. Врожденная диафрагмальная эвентрация у новорожденного: Посмертная МРТ и патологоанатомическая характеристика REJR 2022; 12(1):112-128. DOI: 10.21569/2222-7415-2022-12-1-112-128.

Статья получена: 15.02.22

Статья принята: 23.03.22

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC EVENTRATION IN A NEWBORN: POSTMORTEM MRI AND PATHOLOGICAL CHARACTERISTICS

Tumanova U.N.¹, Lyapin V.M.¹, Burov A.A.¹, Bychenko V.G.¹,
Shchegolev A.I.¹, Serova N.S.²

1 - V.I. Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology.

2 - I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). Russia, Moscow.

The literature data were analyzed and the own observation of a newborn girl with congenital diaphragmatic eventration complicated by the development of nonimmune fetal hydrops and lung hypoplasia, is presented.

In the presented observation, during prenatal screening of the second trimester with ultrasound revealed signs of coarctation of the isthmus of the aorta and nonimmune dropsy in the fetus. On the 2nd day after the hospitalization of the pregnant woman to the Center, at the time of 30-31 weeks, premature spontaneous delivery of a live premature baby girl weighing 2891 g, body length 44 cm occurred. Immediately after birth, the child was transported to the intensive care unit in extremely serious condition. An X-ray examination was performed at the newborn lifetime of 35 minutes. According to the results of X-ray examination, it was impossible to exclude a congenital right-sided diaphragmatic hernia with the entry of the liver into the right pleural cavity. At the lifetime of 2 hours 16 minutes and 3 hours 16 minutes, at X-ray examination determined the right-sided strained pneumothorax, hydrothorax on the left, hydroperitoneum, pneumoperitoneum, generalized edema of soft tissues. Despite intensive therapy and resuscitation, the condition of the newborn deteriorated and death occurred at the age of 14 hours and 30 minutes. According to postmortem MRI and autopsy, congenital right-sided diaphragmatic eventration, nonimmune fetal dropsy and lung hypoplasia were revealed, which were the direct cause of death. The essential point of the postmortem study is the performance of postmortem MRI, which allowed to establish the exact location, size and content of the diaphragmatic eventration, to diagnose nonimmune fetal hydrops with a quantitative assessment of the volume of free fluid in the serous cavities and the severity of anasarca, as well as to diagnose the degree of hypoplasia of the lungs. Verification of diaphragmatic eventration was carried out during histological and immunohistochemical studies.

Keywords: congenital diaphragmatic eventration, congenital diaphragmatic hernia, nonimmune fetal hydrops, lung hypoplasia, newborn, autopsy, postmortem MRI.

Corresponding author: Tumanova U.N., e-mail: patan777@gmail.com

For citation: Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Serova N.S. Congenital diaphragmatic eventration in a newborn: postmortem MRI and pathological characteristics REJR 2022; 12(1):112-128. DOI: 10.21569/2222-7415-2022-12-1-112-128.

Received: 15.02.22

Accepted: 23.03.22

Наиболее частой врожденной патологией диафрагмы является ее грыжа, сопровождающаяся перемещением органов брюшной полости в грудную полость через расширенные щели или дефекты диафрагмы [1]. В отличие от грыж других локализаций диафрагмальная грыжа не всегда содержит весь комплекс традиционных компонентов, в частности грыжевой мешок и грыжевые ворота.

Обсуждая вопросы, касающиеся диафрагмальных грыж, необходимо, прежде всего, остановиться на вопросе терминологии, понятиях, видах и характеристиках диафрагмальных грыж, принятых в отечественной и зарубежной литературе.

В этой связи в отечественной литературе различают истинные и ложные диафрагмальные грыжи [2]. При истинной грыже существует грыжевой мешок, роль которого выполняет истонченный участок диафрагмы, который в различной степени выпячивается в грудную полость. В случае ложной грыжи наблюдается сквозной дефект диафрагмы и пристеночной брюшины, который может иметь размеры от щелевидного пристеночного до значительного, при этом отсутствует грыжевой мешок. Согласно «Энциклопедическому словарю медицинских терминов», ложная диафрагмальная грыжа обозначается также как диафрагмальная эвентрация [3].

В то же время в иностранной литературе, прежде всего в англоязычной, врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) образуется при наличии сквозного дефекта диафрагмы [4]. Термин же врожденная диафрагмальная эвентрация (ВДЭ) обозначает смещение всей или части истонченной диафрагмы в грудную полость, в том числе с органами брюшной полости, при отсутствии прямого сообщения между брюшной и грудной полостями [5]. При этом до настоящего времени врожденная диафрагмальная эвентрация (ВДЭ) достаточно часто рассматривается как один из подтипов врожденной диафрагмальной грыжи (ВДГ), а в наиболее частой используемой системе оценки CDH study group (CDHSG) отсутствует конкретная классификация ВДЭ [6, 7].

Имеющиеся различия в определениях, несомненно, отражаются на эффективности диагностики и последующем лечении новорожденных с различными видами врожденных аномалий развития диафрагмы: с грыжей и с эвентрацией.

Говоря о ВДЭ, следует отметить, что первое описание заболевания было выполнено во время аутопсии и опубликовано в 1774

г. Jean Louis Petit [8], термин же «эвентрация», обозначающий выход из живота (брюшной полости), был предложен Bécлард [цит. по 9].

ВДЭ встречается примерно у 0,05% населения [10] и составляет около 5% от всех врожденных аномалий диафрагмы [11]. В свою очередь, общая частота аномалий развития диафрагмы составляет порядка 8% от общего числа основных врожденных пороков развития [12]. При этом ВДГ составляет примерно 2,3 на 10000 новорожденных [1]. Среди живорожденных ВДГ встречается с частотой 1 на 3000 [13]. На основании анализа данных Northern Region Congenital Abnormality Survey с 1985 г. по 1997 г. Dillon с соавт. установили, что ВДЭ отмечалась в 14 (7%) наблюдениях из 201 случая ВДГ [14].

В основе аномалий развития диафрагмы лежат нарушения соединения ее частей в эмбриогенезе. Известно, что закладка диафрагмы происходит у 3-х недельного эмбриона на уровне IV-V шейного сегмента, из которой к 4-й неделе развивается поперечная перегородка [15, 16]. Затем из наружных серповидных складок, расположенных вдоль боковых отделов туловища, начинают формироваться плевро-перитонеальные мембраны, а из задних серповидных складок – поясничная часть диафрагмы. В результате роста этих мембран к 8-ой неделе происходит их срастание с формированием так называемой первичной мембранозной диафрагмы, представляющей собой соединительнотканную перегородку между брюшной и грудной полостями [15, 17]. На 8-10-й неделе отмечается дифференцировка миобластов и превращение соединительнотканной диафрагмы в необходимое сухожильно-мышечное образование. Одновременно с этим под давлением сердца и легких диафрагма смещается из области шеи и к 12-ой неделе занимает свое постоянное положение [15, 17].

Нарушения закладок диафрагмы, а также роста и срастания перегородок являются причиной развития ее пороков в виде различных врожденных ее дефектов или полного отсутствия. При нарушениях развития мышечного компонента строение диафрагмы остается на соединительнотканной стадии ее развития, что может быть причиной ее эвентрации.

Учитывая такие сроки развития нарушенной диафрагмы, диагностика их осуществляется пренатально при скрининговом УЗИ беременной. В большинстве наблюдений аномалии развития диафрагмы выявляются на сроке 22-24 недели гестации [18]. В некоторых случаях, как правило, при большом

дефекте диафрагмы, ВДГ может быть диагностирована в первом триместре [19]. Частота выявления патологии диафрагмы возрастает с увеличением гестационного возраста, а также при наличии сопутствующих аномалий [20].

В основе диагностики ВДГ при пренатальном УЗИ лежит выявление смещения средостения и заполненного жидкостью желудка рядом с сердцем или сразу за ним, а также характерным УЗ-признаком является визуализация печени в грудной полости. При этом диагностика правосторонней ВДГ затруднена в связи с тем, что УЗ-характеристики ткани печени плода соответствуют таковым ткани легкого. В этой связи полезным методом считается проведение цветного доплеровского исследования, более четко определяющего положение печени путем визуализации венозного протока и внутрипеченочных сосудов [21]. В качестве косвенных признаков ВДГ рассматриваются развитие многоводия вследствие сдавления пищевода и нарушения глотания плода, а также неиммунной водянки плода в результате смещения средостения и сдавления магистральных сосудов [22].

Более эффективным методом пренатальной диагностики ВДГ считается МРТ, позволяющая в отличие от УЗИ дифференцировать ткань печени даже при наличии ожирения у беременной и маловодия плода [23]. Более того, пренатально выполненная МРТ позволяет визуализировать сочетанные аномалии развития, а также провести количественную оценку размеров легких [23].

К сожалению, как пренатальная, так и постнатальная диагностика ВДЭ менее эффективна по сравнению с диагностикой ВДГ. Визуализация при ВДЭ органов брюшной полости в грудной клетке, а также смещение сердечной оси и средостения, характерно и для ВДГ [24]. Основным диагностическим критерием ВДЭ является четкое определение непрерывности диафрагмы, разделяющей брюшную и грудную полости [25]. Косвенным признаком ВДЭ является локальное возвышение диафрагмы в грудную полость. Сама же диафрагма определяется в виде экзогенной линии, представляющей собой эффект реверберации УЗ-лучей на границе легкого и диафрагмы [26]. Диафрагмальная мышца лучше визуализируется при помощи линейного преобразователя в виде гипэхогенной полосы, аналогичной изображениям других мышц.

Анализируя возможности постнатальной диагностики, стоит отметить исследование В. Karmazyn с соавт. [27=2019], при ко-

тором выявленные при рентгенографии признаки очагового или полного возвышения правой части диафрагмы в грудную полость у 13 из 17 новорожденных и младенцев не позволило дифференцировать ВДГ от ВДЭ из-за невозможности четко визуализировать саму диафрагму. В этой связи чувствительность для диагностики аномалии развития грыжи составила 100%, а специфичность – всего 62,5% [27]. На основании ретроспективного анализа полученных УЗ-данных В. Karmazyn с соавт. [27] сделали заключение, что если диафрагмальная талия имеет широкий угол (широкая талия), а мышца продолжается выше талии, то это указывает на эвентрацию. Перевернутый свободный край диафрагмы с острым углом (узкая талия) свидетельствует о ВДГ. К сожалению, в трети исследованных наблюдений не было выявлено ни одного отличительного признака ВДГ от ВДЭ. Более того, 4-м из 5 пациентов с неопределенным заключением УЗИ была проведена КТ грудной полости, позволившая поставить правильный диагноз только у 2-х больных [27]. Можно также привести наблюдение 31-летнего мужчины, у которого правильный диагноз диафрагмальной эвентрации не был поставлен не только в предоперационном периоде, но и даже при лапароскопии и на начальном этапе операции по поводу рецидивирующей диафрагмальной грыжи [28].

Тем не менее, важным диагностическим признаком ВДЭ, по мнению С. Iskender с соавт. [29], следует считать выявление асцита, ограниченного диафрагмой. В пользу же правосторонней ВДГ в отличие от эвентрации говорит наличие над диафрагмой петель кишечника [27].

Наиболее радикальным и эффективным методом лечения новорожденных с врожденными аномалиями диафрагмы считается оперативное восстановление целостности диафрагмы. При этом в случае ВДЭ хирурги чаще используют торакальный доступ для выполнения торакоскопической пликации диафрагмы [30]. При ВДГ в большинстве наблюдений применяется открытый абдоминальный доступ [31].

Однако, несмотря на успехи неонатальной хирургии и интенсивной терапии новорожденных, показатели летальности при ВДГ составляют 30-50% [32]. При этом общий уровень смертности (перинатальной и неонатальной) в случаях ВДГ в отсутствие выраженных структурных и хромосомных аномалий варьирует от 22% до 70% [33]. Столь высокие показатели летальных исходов обусловлены главным образом гипоплазией

легких и легочной гипертензией. Именно сочетание данных состояний приводит к прогрессирующему нарушению газообмена, гипоксии и, соответственно, развитию легочной и легочно-сердечной недостаточности при ВДГ [34].

ВДЭ характеризуется относительно лучшим по сравнению с ВДГ прогнозом течения заболевания [35], меньшими показателями смертности и в ряде случаев даже не требует оперативного лечения [33].

Однако выраженные формы ВДЭ, равно как и ВДГ, сопровождаются нарушениями дыхания после рождения, что обусловлено не столько механическим сдавлением легких, как их гипоплазией [36 - 38]. Действительно, развитие легких плода происходит синхронно с формированием диафрагмы. Развитие легких в виде вентрального выпячивания примитивной передней части начинается на 3-й неделе гестации, то есть тогда же, когда и диафрагмы. Между 9-й и 12-й неделями легкие постепенно увеличиваются в размерах при одновременном расширении плевральных полостей в боковые стенки тела с образованием реберно-диафрагмальных углублений, способствующих формированию окончательной куполообразной формы диафрагмы. Именно поэтому у новорожденных даже с односторонней патологией диафрагмы отмечается гипоплазия обоих легких.

Наряду с этим, следует отметить, что у больных с ВДЭ отмечается более высокая частота (31%) сочетанных врожденных аномалий развития по сравнению с пациентами с истинным дефектом диафрагмы (11%, $p=0,02$) [39]. Показатели же летальных исходов при ВДЭ ниже, чем при ВДГ, колеблясь в основном от 1% до 8% [33].

Представляем наблюдение новорожденной девочки с врожденной диафрагмальной эвентрацией и гипоплазией легких, осложнившейся развитием неиммунной водянки плода.

Беременная К., 23 лет, поступила в Центр после телемедицинской консультации на сроке беременности 30-31 неделя с диагнозом: неиммунная водянка плода, асцит, гидроторакс, гипоплазия дуги аорты, УЗИ-признаки коарктации перешейка аорты, для проведения клинико-лабораторного дообследования, терапии, направленной на пролонгирование беременности, а также для определения оптимальных методов и сроков родоразрешения.

Данная беременность вторая. В первом триместре отмечался токсикоз легкой степени, при пренатальном скрининге – низкий риск хромосомной патологии. При прена-

тальном скрининге второго триместра при УЗИ отмечены признаки коарктации перешейка аорты и неиммунной водянки плода (асцит, гидроторакс, отек подкожно-жировой клетчатки). На сроке 27 недель был поставлен диагноз угрожающих преждевременных родов и проведено стационарное лечение в течение 1 дня в г. Майкоп.

На 2-й день после поступления в Центр произошли преждевременные самопроизвольные роды. Родилась живая недоношенная девочка массой 2891 г и длиной тела 44 см, с оценкой по шкале Апгар 2-4-5 баллов. Сразу после рождения в родильном зале были проведены реанимационные мероприятия: интубация трахеи, искусственная вентиляция легких с первой минуты жизни, постановка желудочного зонда и центрального венозного катетера в пуповинную вену.

В крайне тяжелом состоянии ребенок транспортирован в реанимационный блок. При поступлении отмечается тотальный отек туловища и головы, ЧСС=100, АД=48/30/40 - 40/24/55, SpO₂=45/48, E=36,5. Начата высокочастотная ИВЛ: Hz=9 P_{aw}=25, дельтаP=60, FiO₂=1.0. Аускультативно над легкими осцилляции проводились во все отделы справа и слева со значительным ослаблением, выслушивалось большое количество разнокалиберных хрипов. Живот резко увеличен в объеме, мягкий. Печень увеличена (+1.5 см), селезенка не увеличена.

В отделении реанимации на сроке жизни 35 минут выполнено рентгенологическое исследование мобильным переносным аппаратом в положении ребенка на спине после предварительного введения йодсодержащего контрастного препарата через установленный пупочный катетер. На рентгенограмме в прямой проекции определяется наличие контрастного препарата по ходу катетера и в сосудах печени, сосудистый катетер проецируется паравертебрально справа до уровня Th 9, правая доля печени полностью локализуется в правой плевральной полости, левое легкое уменьшено в размерах со сниженной воздушностью, правое легкое оценить не представляется возможным, гидроторакс слева, газ по ходу кишечника и признаки свободного газа в брюшной полости не выявлены, назогастральный зонд расположен центрально до уровня правого подреберья в проекции двенадцатиперстной кишки (рис. 1 а). Заключение: нельзя исключить врожденную правостороннюю диафрагмальную грыжу с вхождением печени в правую плевральную полость.

На фоне продолжения реанимационных мероприятий, в том числе ВЧИВ, отме-

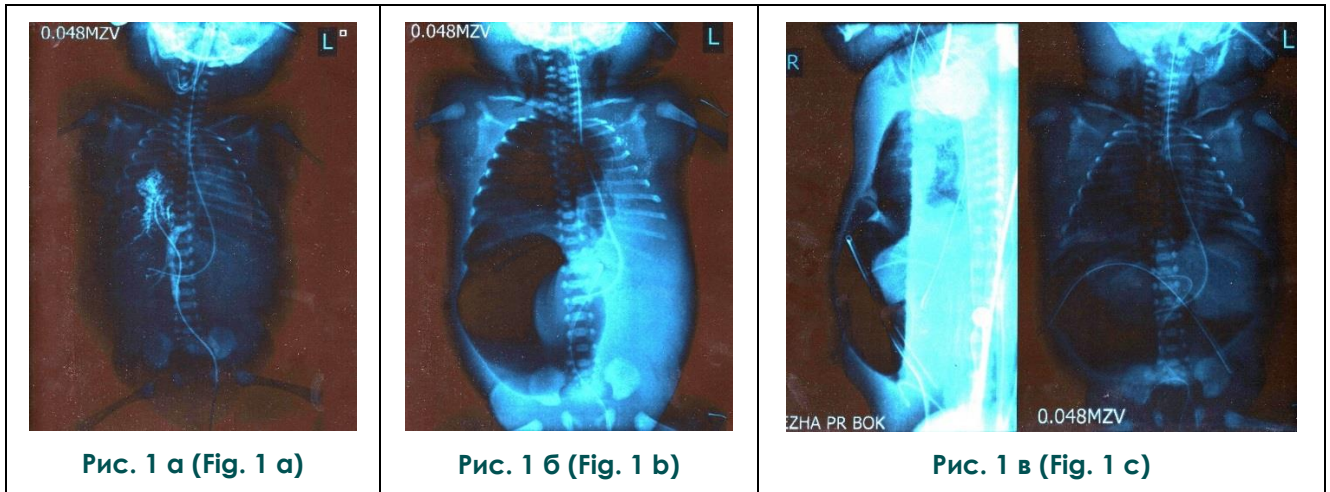


Рис. 1. Рентгенограммы грудной и брюшной полости новорожденного; а, б – прямая проекция, в – левая боковая и прямая проекция.

а - срок жизни новорожденного 35 минут, б - срок жизни 2 часа 16 минут, в - срок жизни 3 часа 16 минут.

Fig. 1. Radiographs of the thoracic and abdominal cavity of the newborn; а, b – direct projection, с – left lateral and direct projection.

а – the age of the newborn is 35 minutes, б – the age is 2 hours 16 minutes, с – the age is 3 hours 16 minutes.

чалось отсутствие стабилизации состояния новорожденного, что сопровождалось увеличением размеров живота преимущественно справа. На сроке жизни 2 часа 16 минут в отделении реанимации выполнено повторное рентгенологическое исследование. На рентгенограмме в прямой проекции: правое легкое коллабировано, вокруг него определяется воздух, легочный рисунок не прослеживается, левое легкое достоверно оценить не представляется возможным, корни легких не определяются, синусы не визуализируются, средостение смещено влево; купол диафрагмы справа и слева не контурируется, в брюшной полости слева визуализируется наличие контрастного препарата в пупочном венозном катетере и в сосудах печени, отмечается отек мягких тканей, в мягких тканях шеи определяются вертикальные полосы просветления (воздух), по ходу трахеи расположена тень интубационной трубки, оканчивающаяся на уровне тела Th4 позвонка, назогастральный зонд расположен центрально до уровня L3 в проекции двенадцатиперстной кишки, сосудистый катетер визуализируется паравертебрально слева до уровня L1 (рис. 1 б). Заключение: рентгенологическая картина правостороннего напряженного пневмоторакса, гидроторакса слева, гидроперитонеума, пневмоперитонеума, отека мягких тканей, подкожной эмфиземы в области шеи.

В экстренном порядке в стерильных условиях выполнен лапароцентез справа, в брюшную полость установлен дренаж 8FR, через который одновременно удалено 170,0 мл жидкости геморрагического характера и 80 мл воздуха. На сроке жизни 3 часа 16 минут выполнено рентгенологическое исследование для оценки выполненных медицинских манипуляций. На рентгенограммах в прямой и боковой проекции: правое легкое коллабировано, вокруг него определяется воздух, легочный рисунок не прослеживается, корни легких не определяются, синусы достоверно не визуализируются, купол диафрагмы справа и слева не контурируется, средостение смещено влево, по ходу трахеи расположена тень интубационной трубки, оканчивающаяся на уровне тела Th4 позвонка, в брюшной полости поддиафрагмально справа и слева определяется скопление газа, скопления газа по ходу кишечника отсутствуют, отмечается отек мягких тканей, в мягких тканях шеи определяются вертикальные полосы просветления (воздух), назогастральный зонд расположен центрально, до уровня L3 в проекции двенадцатиперстной кишки, сосудистый катетер расположен паравертебрально слева до уровня L1, в левой подвздошной области оканчивается тень дренажной трубки (рис. 1 в). Заключение: рентгенологическая картина правостороннего напряженного пневмоторакса, гид-



Рис. 2 (Fig. 2)

Рис. 2. Фотография.

Тело умершей новорожденной. Внешний вид.

Fig. 2. Photo.

The body of a deceased newborn. Outward appearance.

роторакса слева, гидроперитонеума, пневмоперитонеума, отека мягких тканей, подкожной эмфиземы в области шеи.

В дальнейшем на фоне проводимой интенсивной терапии и реанимационных мероприятий отмечено ухудшение состояния новорожденной, развитие брадикардии и в возрасте 0 суток 14 часов 30 минут наступила смерть.

Через 3 ч после констатации смерти тело умершей новорожденной доставлено на комплексное патологоанатомическое исследование с использованием посмертных лучевых исследований (танаторадиологическое исследование). Проведен совместный осмотр тела врачом-патологоанатомом и врачом-рентгенологом. Тело умершего новорожденного женского пола правильного телосложения (рис. 2). Масса тела – 2900 г, длина тела – 45 см, теменно-копчиковый размер – 28 см, длина правой и левой стопы – 6,6 см, окружность головы – 33,5 см, груди – 34 см, живота – 35,5 см. При внешнем осмотре отмечается выраженная одутловатость лица и выраженные генерализованные отеки всего тела, установленные при помощи пальцевой пробы. Имеются установленные пупочный венозный катетер, периферический венозный катетер в левой бедренной вене, дренажная трубка в среднем этаже брюшной полости справа по передней подмышечной линии, интубационная трубка в ротовой полости, назогастральный зонд в носовой поло-

сти и мочевого катетер.

Через 10 ч 2 мин после констатации смерти, до аутопсии, выполнена посмертная магнитно-резонансная томография (МРТ) умершего новорожденного в положении тела на спине на аппарате 3Т Siemens Magnetom Verio 3 (Германия). Использованы следующие настройки аппарата: FoV (mm)=300, FA(o)180. Для режима T1: Sl. Thickness (mm)=0.9, TR (msec)=1900, TE (msec)=2.2, AT (min)=06.11; для T2 - 1, 3200, 410, 05, 06 соответственно. Оценка полученных томограмм выполнена на T1- и T2-взвешенных изображениях. Анализ данных и трехмерная обработка томограмм выполнены с использованием специализированного программного обеспечения «Myrian Expert», Intrasure, Франция.

При анализе данных МРТ-исследования (рис. 3) толщина подкожной-жировой клетчатки в области передней брюшной стенки в проекции правой среднеключичной линии – 8 мм, в области передней грудной стенки по срединной линии тела над нижней третью части грудины – 16 мм, толщина скальпа в лобно-теменной области – 7 мм. МРТ-показатель отека кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 0,17, грудной стенки – 0,87, скальпа – 0,196. МРТ-показатель гидратации кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 53,7, грудной стенки – 83,1, скальпа – 111,0, что соответствует наличию генерализованных отеков (анасарки).

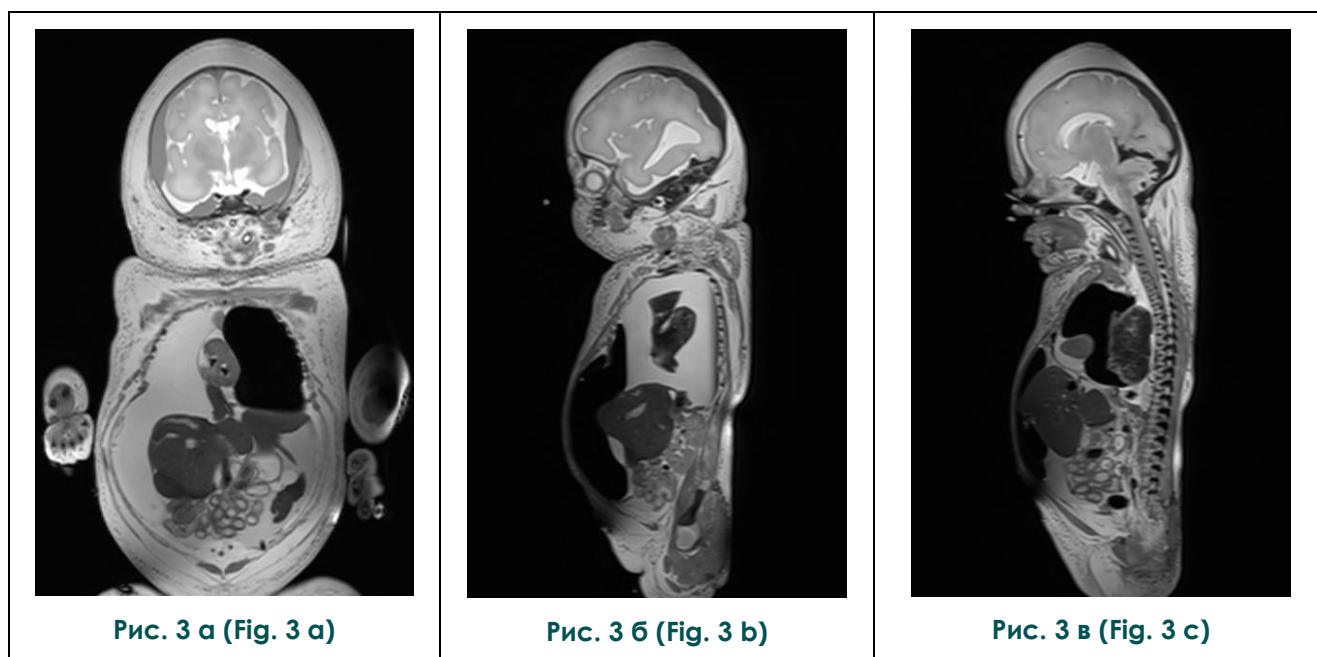


Рис. 3. Посмертные МР-томограммы тела новорожденного, T2-ВИ; а – корональная плоскость; б, в – сагиттальная плоскость.

Наличие выпячивания измененной вентральной и центральной частей диафрагмы справа в брюшную полость в виде тонкостенного мешка, заполненного жидкостью и свободным газом. Гипоплазия легких, гипоплазия сердца. Анасарка, скопление патологического объема жидкости в субарахноидальном пространстве, в перикарде, в плевральных полостях, асцит, наличие свободного газа в плевральных полостях.

Fig. 3. Postmortem MR tomograms of the newborn's body, T2WI; a – frontal projection; b, c – sagittal projection.

The presence of protrusion of the altered ventral and central parts of the diaphragm from the right into the abdominal cavity in the form of a thin-walled bag filled with liquid and free gas. Hypoplasia of the lungs, hypoplasia of the heart. Anasarca, accumulation of pathological fluid volume in the subarachnoid space, in the pericardium, in the pleural cavities, ascites, the presence of free gas in the pleural cavities.

Кости лицевого и мозгового отделов черепа сформированы, без особенностей. Большие полушария головного мозга сформированы, симметричны, толщина кортикального слоя 2,5 мм, кортикальные борозды определяются, несколько сглажены, извилины сформированы соответственно гестационному сроку. Боковые желудочки расположены симметрично размерами 3,7x5,5x6,8 мм правый и 4,2x6,3x7,3 мм левый, имеют четкие очертания, содержат жидкость, по интенсивности сигнала соответствующую ликвору, индекс боковых желудочков 25,1%. Синусы заполнены жидкой кровью, в дорзальной части сагиттального синуса визуализируются сгустки крови в умеренном количестве. Отмечается выраженное заполнение субарахноидального пространства геморрагической жидкостью с признаками седиментации крови объемом 69 см³ (рис. 3, 4).

Грудная полость объемом 236 см³, органы расположены правильно. Тимус распо-

ложен по срединной линии, обычной формы, контуры четкие ровные, поперечный размер – 20 мм, ткань с гомогенной интенсивностью сигнала. Кардиотимикоторакальный индекс (КТТИ) – 0,23. Сердце конусовидной формы размерами 25,5x17,5x22,8 мм, ось расположена полугоризонтально. Границы сердца: левая – левая парастернальная линия, правая – правая стеральная линия, верхняя – третье межреберье, нижняя граница – шестое межреберье. Кардиоторакальный индекс (КТИ) – 0,2. В полости перикарда жидкость типа трансудата объемом 3,4 см³ (рис. 3, 4). Толщина миокарда левого желудочка в аксиальной проекции – 5 мм, правого желудочка – 3 мм, межжелудочковой перегородки – 4 мм. Овальное окно диаметром 2 мм. Диаметр аорты в восходящем отделе – 1,6 мм, перешейке – 1,5 мм, нисходящем отделе – 1,9 мм. В полостях сердца визуализируется наличие свободного газа и сгустков крови. Градиент интенсивности сигнала крови в полостях

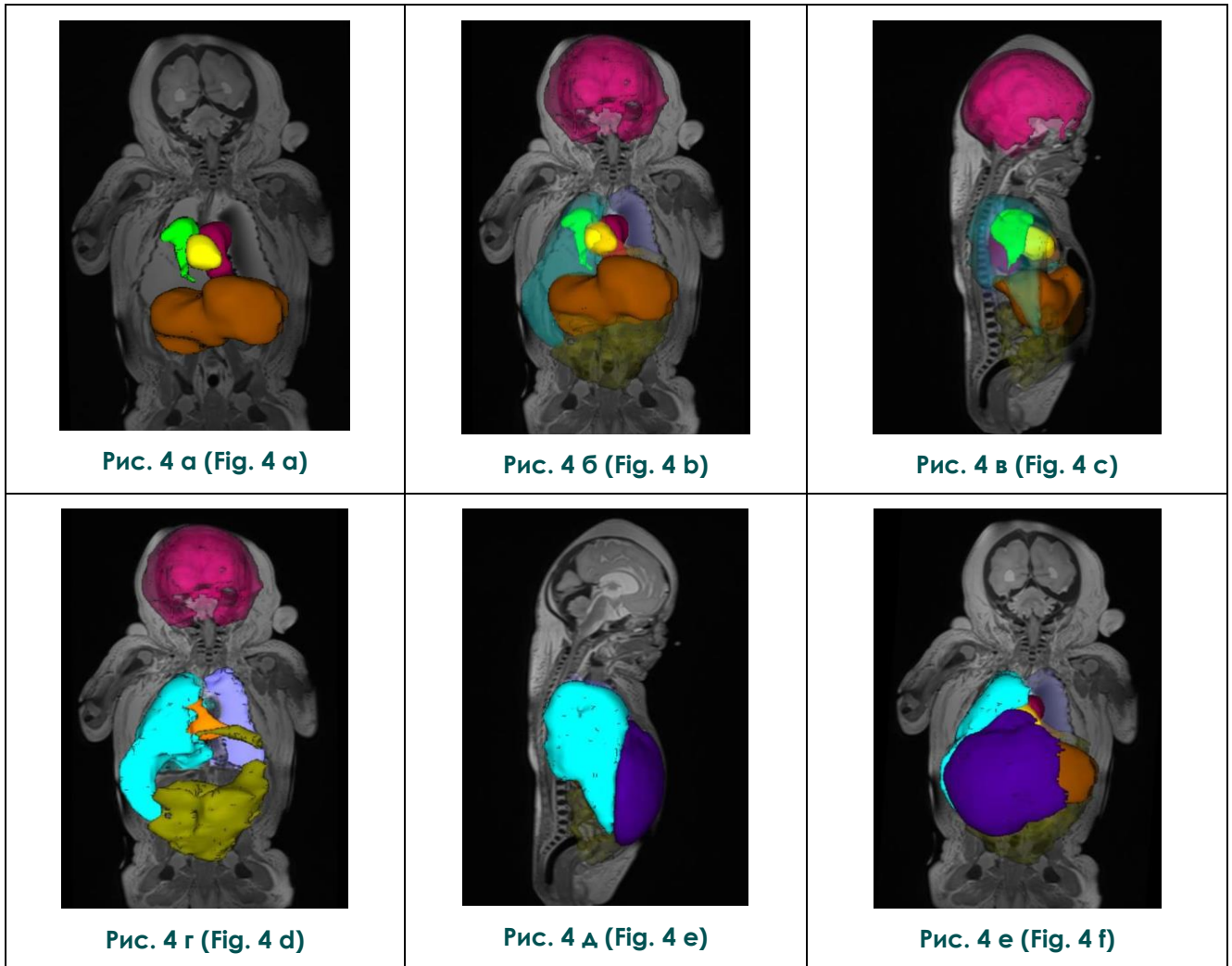


Рис. 4. Посмертные МР-томограммы тела новорожденного, комбинированное T2-ВИ и трехмерная реконструкция областей интереса с автоматическим расчетом их объема.

Анасарка, асцит (объемом 53 см³ (цвет хаки)), двусторонний гидроторакс (справа жидкость имеет свободное сообщение с жидкостью патологического выпячивания, общим объемом 97 см³ (голубой цвет), слева – 20 см³ (светло-фиолетовый цвет)), патологическое скопление жидкости в перикарде (3,4 см³ (оранжевый цвет)), субарахноидальном пространстве (69 см³ (розовый цвет)). Эвентрация диафрагмы: отсутствие нормального строения вентральной и центральной части диафрагмы справа, представляющей собой тонкостенный мешок, направленный в брюшную полость и располагающийся в брюшной полости вентрально справа и заполненный жидкостью (голубой цвет) и свободным газом (88 см³ (фиолетовый цвет)), без перемещения органов брюшной полости и печени (коричневый цвет) в грудную полость. Гипоплазия сердца – объем сердца - 8 см³ (желтый цвет). Гипоплазия легких: объем правого легкого – 7 см³ (салатовый цвет), объем левого легкого – 11 см³ (цвет фуксия).

Fig. 4. Postmortem MR tomograms of the newborn's body, combined image of T2WI and three-dimensional reconstruction of areas of interest with automatic calculation of their volume.

Anasarca, ascites (volume 53 cm³ (khaki color)), bilateral hydrothorax (on the right, the fluid has free communication with the fluid of pathological protrusion, with a total volume of 97 cm³ (blue color), on the left – 20 cm³ (light purple color)), pathological accumulation of fluid in the pericardium (3,4 cm³ (orange color)), subarachnoid space (69 cm³ (pink color)). Eventration of the diaphragm: the absence of a normal structure of the ventral and central part of the diaphragm on the right, which is a thin-walled sac directed into the abdominal cavity and located ventrally in the abdominal cavity on the right and filled with liquid (blue color) and free gas (88 cm³ (purple color)), without moving the abdominal cavity and liver organs (brown color) into the thoracic cavity. Hypoplasia of the heart – the volume of the heart is 8 cm³ (yellow). Hypoplasia of the lungs: the volume of the right lung is 7 cm³ (light green color), the volume of the left lung is 11 cm³ (fuchsia color).

сердца не определяется.

В правой плевральной полости определяется жидкость геморрагического характера, жидкость в правой плевральной полости имеет свободное сообщение с жидкостью патологического выпячивания, располагающегося в брюшной полости, общий их объем составляет 97 см³. В левой плевральной полости – трансудат объемом 20 см³. Удельный объем жидкости в левой плевральной полости относительно ½ грудной полости составляет 15,3%, в правой плевральной полости определить не представляется возможным из-за сообщения жидкости грудной и брюшной полостей в пределах эвентрации. В грудной полости справа определяется наличие свободного газа, свободно сообщающегося с газом, локализующимся в пределах выпячивания патологической части диафрагмы, общим объемом 88 см³. В грудной полости слева определяется наличие свободного газа в объеме 68 см³ (рис. 4 д, е).

Верхние дыхательные пути проходимы, хрящи гортани и трахеи целы, в просвете гортани, трахеи визуализируется эндотрахеальная трубка. Диаметр трахеи – 6,8 мм, правого главного бронха – 3,3 мм, левого главного бронха – 3,7 мм. Объем правого легкого – 8 см³, левого легкого – 11 см³, удельный объем правого легкого относительно ½ грудной полости – 6,8%, левого легкого – 9,3%, обоих легких в грудной полости – 16,1%, значения МРТ-показателей развития и дыхательной способности легких – 0,16 и 1,35 соответственно, что свидетельствует о выраженной гипоплазии обоих легких. Оба легких имеют неоднородный сигнал ткани, соответствующий множественным очагам кровоизлияний. Градиент МР-интенсивности сигнала в ткани легких не определяется.

Диафрагма слева куполообразной формы, купол определяется на уровне задних отделов IX-X ребер. Диафрагма равномерной толщины на всем протяжении 1,8 мм на всем протяжении.

Диафрагма справа имеет неправильное строение: отмечается отсутствие визуализации вентральной и центральной части диафрагмы, отсутствие купола диафрагмы, в дорзальной части диафрагма несколько утолщена (до 4 мм). В вентральной и центральной части диафрагма справа представляет собой тонкостенный мешок, образованный эластичной тканью, свободно располагающийся в брюшной полости вентрально справа и заполненный жидкостью геморрагического характера, свободно сообщающейся с жидкостью правой грудной полости, общим объемом 97 см³ и свободным газом объ-

емом 88 см³ (рис. 4). Реберно-диафрагмальные углы диафрагмы – по всему периметру слева и в дорзальной области справа – отчетливые, сглажены и заполнены плевральной жидкостью.

Органы брюшной полости смещены дорзально и влево за счет мешкообразного выпячивания из грудной полости, локализующегося непосредственно под передней брюшной стенкой справа. В брюшной полости трансудат объемом 53 см³ (удельный объем – 13%). Печень размерами 86x52x36 мм, объемом 91 см³, несколько смещена влево кзади (рис. 4 а - в). Контуры печени четкие ровные, выявлены множественные очаги кровоизлияний в капсулу печени. Интенсивность сигнала паренхимы печени несколько негомогенный за счет наличия участков посмертных гипостазов. В сосудах печени преимущественно вблизи ворот определяются скопления свободного газа.

Визуализируются обе почки. Расположение обеих почек типичное, бобовидной формы, размерами: правая – 35,6x19x26 мм, левая – 35,6x19x26 мм. Контуры почек четкие, ровные на всем протяжении. Толщина коркового слоя 3 мм. Почечные лоханки нормального строения, симметричны с обеих сторон. Размеры лоханок в правой почке 12x13 мм, левой почке 11x15 мм. Содержимое гомогенное, жидкостного характера. Чашечная система почек без особенностей. Определяются множественные точечные кровоизлияния в капсулу обеих почек. Мочеточники визуализируются по одному с обеих сторон, ширина их – 2 мм, ход анатомически сохранен.

После завершения посмертного МРТ-исследования проведено патологоанатомическое вскрытие. При аутопсии подкожно-жировая клетчатка на груди толщиной 1,0 см, на животе – 0,7 см, при разрезе выделяется светлая жидкость.

При патологоанатомическом исследовании кости черепа целы. Головной мозг массой 219 г. Мозговые оболочки гладкие блестящие. Извилины уплощены, борозды сглажены. Головной мозг на разрезе мягкой консистенции, светло-розового цвета, граница белого и серого вещества выражена слабо. Вещество мозга влажное. Полости правого и левого боковых и III желудочков расширены, эпандима их блестящая, светло-серого цвета. Мозжечок: полушария симметричные, на разрезе граница серого и белого вещества не выражена.

Органы грудной полости расположены неправильно. В правой и левой плевральной полости жидкость красноватого цвета объе-

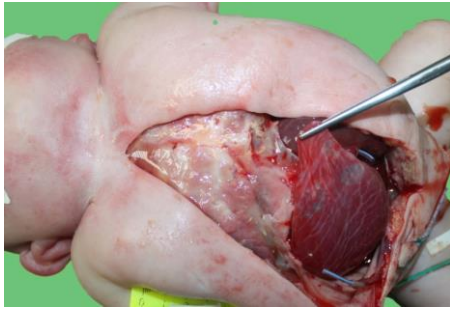


Рис. 5 а (Fig. 5 a)

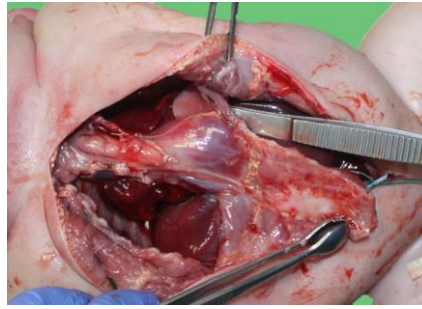


Рис. 5 б (Fig. 5 b)



Рис. 5 в (Fig. 5 c)

Рис. 5. Фотографии.

Правосторонняя диафрагмальная эвентрация и гипоплазия обоих легких: а, б – аутопсия, внешний вид, в – аутопсия, органокомплекс, внешний вид.

Fig. 5. Photos.

Right-sided diaphragmatic eventration and hypoplasia of both lungs: a, b – autopsy, appearance, c – autopsy, organ complex, appearance.

мом соответственно 65 мл и 25 мл. В брюшной полости жидкости 50 мл геморрагической жидкости. Диафрагма слева куполообразной формы толщиной 2 мм обычной локализации, справа диафрагма представлена соединительнотканным тонкостенным мешком, прилежащим к диафрагмальной поверхности печени, расположенной на уровне правого подреберья (рис. 5).

Перикард серо-розового цвета, блестящий, в полости его 2,0 мл светло-желтоватой прозрачной жидкости. Сердце конусовидной формы, размерами 2,8x2,2x1,7 см и массой 6,7 г. Под эпикардом мелкоточечные кровоизлияния. Толщина миокарда левого и правого желудочков 0,3 см. Верхняя и нижняя полая вены проходимы, овальное окно открыто диаметром 0,3 см. Клапаны сердца сформированы правильно. Интима аорты гладкая блестящая, периметр в области дуги 1,4 см, три полулунные заслонки сформированы правильно.

Верхние дыхательные пути проходимы. Под висцеральной плеврой мелкоточечные кровоизлияния. Левое лёгкое разделено на верхнюю и нижнюю доли, занимает 2/3 плевральной полости. Правое лёгкое разделено на верхнюю, среднюю и нижнюю доли, занимает 1/4 часть плевральной полости. На разрезе ткань легких красноватого цвета, при надавливании с поверхности разреза выделяется небольшое количество жидкой крови. Правое лёгкое массой 8,0 г, левое лёгкое – 17,3 г, общей массой 17,3 г. При проведении водной пробы кусочки ткани правого и левого лёгкого тонут в воде.

Печень массой 73,4 г, размерами

10,5x5,5x6x2,5, правая доля печени – 5,5x5,5x2 см. Капсула печени гладкая, блестящая. На разрезе ткань печени красновато-коричневого цвета, на ощупь мягко-эластичной консистенции. Почки бобовидной формы. Правая почка размерами 2,7x1,7x1,9 см, массой 8,66 г, левая почка размерами 3,5x1,5x1,7 см, массой 9,0 г. Капсула гладкая, блестящая, сероватого цвета, снимается легко. Поверхность почки дольчатая, синюшно-красного цвета. На разрезе граница коркового и мозгового слоя четкая, корковый слой серо-розового цвета, мозговой слой темно-красного цвета. Почечные лоханки и чашечки не расширены. Тимус массой 5,21 г, мягкой консистенции, на разрезе серовато-розового цвета. Надпочечники треугольной формы: левый массой 1,4 г, правый – 1,1 г, на разрезе светло-коричневого цвета, слои не определяются.

При гистологическом исследовании головного мозга определяются признаки перипеллюлярного и периваскулярного отека; в обоих легких саккулярная стадия развития, ателектазы, гиалиновые мембраны и участки свежих кровоизлияний, количество радиальных альвеол – 2 (рис. 6 а, б); в миокарде – отек стромы; в печени – полнокровие центральных отделов долек; в почках – некроз отдельных нефроцитов; в тимусе – акцидентальная трансформация I-II стадии. Диафрагма (при окраске гематоксилином и по ван Гизон): правая часть представлена соединительнотканными волокнами с отдельными мышечными волокнами, выстланная снаружи мезотелиальными клетками (рис. 6 в, г); левая часть обычного строения.

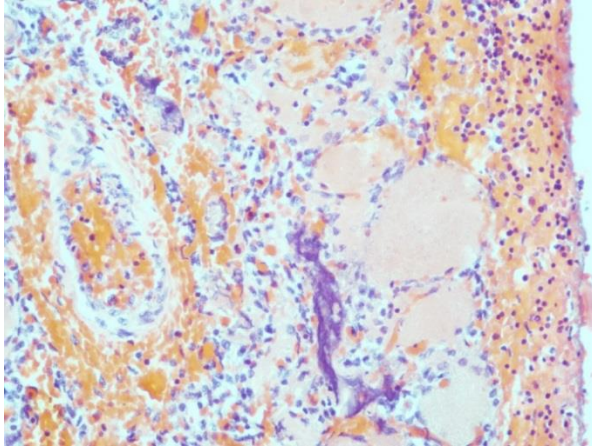


Рис. 6 а (Fig. 6 a)

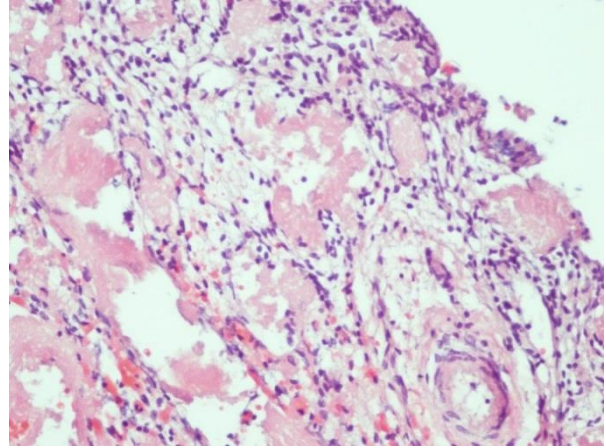


Рис. 6 б (Fig. 6 b)

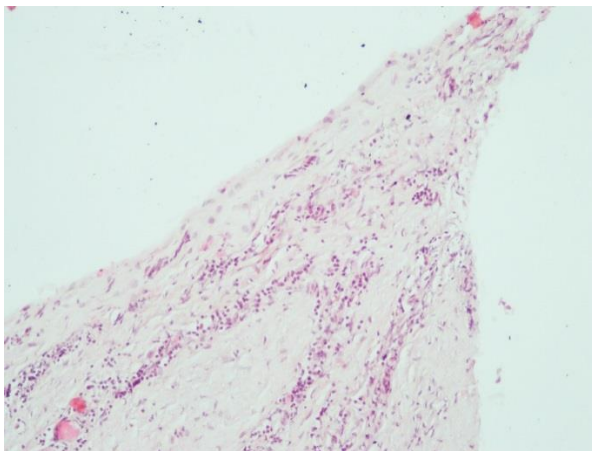


Рис. 6 в (Fig. 6 c)

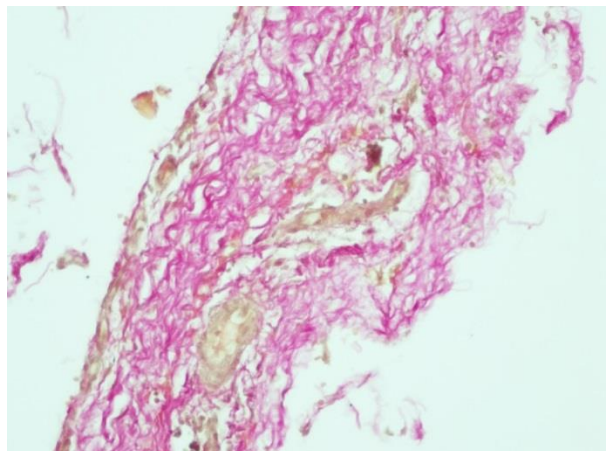


Рис. 6 г (Fig. 6 d)

Рис. 6. Микропрепараты.

Микроскопические изменения легких (а, б) и диафрагмы (в, г): гипоплазия правого (а) и левого (б) легкого, диафрагма представлена соединительнотканными волокнами с единичными мышечными волокнами; окраска: а-в – гематоксилином и эозином, г – по ван Гизон; а, б, г – ув. 200, в – ув. 100.

Fig. 6. Microslides.

Microscopic changes in the lungs (a, b) and diaphragm (c, d): hypoplasia of the right (a) and left (b) lungs, the diaphragm is represented by connective tissue fibers with single muscle fibers; coloration: a-c – hematoxylin and eosin, d – by van Gieson; a,b,d – magnification X200, c – magnification X100.

Таким образом, по данным прижизненных и посмертных лучевых исследований и результатам патологоанатомического вскрытия было установлено наличие врожденной правосторонней диафрагмальной эвентрации, а также неиммунной водянки плода и гипоплазии обоих легких.

Важной особенностью выявленной диафрагмальной эвентрации является мигрирующий ее характер, характеризующийся рецидивами ее перемещения вместе с правой долей печени в грудную полость при изменении положения тела и медицинских манипуляциях. Так, на пренатальных УЗИ от-

сутствовали признаки наличия печени в грудной полости, хотя, как мы уже отмечали, УЗИ в пренатальном периоде не всегда позволяет дифференцировать печень и легкие плода. При рентгенологическом исследовании с внутрисосудистым контрастным усилением, выполненном после рождения в возрасте 35 минут, правая доля печени визуализируется в правой грудной полости. Однако при повторной рентгенографии на сроке жизни 2 часа 16 минут признаки перемещения печени в грудную полость отсутствовали.

При посмертной МРТ печень и другие органы брюшной полости также в грудной

полости не визуализировались, однако выявлено наличие тонкостенного мешка, исходящего из грудной полости справа, образованного эластичной тканью, заполненного жидкостью и свободным газом и свободно располагающегося в брюшной полости вентрально справа, оттесняя дорзально влево органы брюшной полости.

Однако при патологоанатомическом вскрытии печень вновь была расположена в брюшной полости, при этом правый купол диафрагмы представлен пленчатого вида образованием мешковидной формы, направленным в брюшную полость. В правой плевральной полости и в мешковидном выпячивании правой части диафрагмы определялась жидкость геморрагического характера.

То есть в рассматриваемом случае ВДЭ в зависимости от положения тела или медицинских манипуляций происходило периодическое перемещение правой доли печени в мешковидное образование истонченной диафрагмы и вместе с ним в правую грудную полость, а затем обратно в брюшную полость.

Аналогичное наблюдение диафрагмальной эвентрации, которая первоначально была ошибочно диагностирована как рецидивирующая ВДГ и лишь интраоперационно во время лапароскопии был установлен правильный диагноз эвентрации, опубликовано С. Shwaartz с соавторами [28].

Второй особенностью представленного наблюдения является сочетание ВДЭ и неиммунной водянки плода. Последнее состояние, на наш взгляд, следует трактовать как осложнение ВДЭ. Однако в силу правил оформления патологоанатомического диагноза неиммунная водянка плода была зарегистрирована как второе основное заболевание.

Согласно данным литературы, неиммунная водянка плода нередко встречается при врожденной диафрагмальной грыже, которая приводит к внутриутробным нарушениям сердечной гемодинамики, реверсивному кровотоку в полой вене и прогрессирующей сердечной недостаточности плода. Описание наблюдений неиммунной водянки плода при ВДЭ представлено лишь в нескольких наблюдениях. А. Zankl с соавт. [40] представили наблюдения ВДЭ с неиммунной водянкой плода у двух новорожденных, умерших в течение первого часа жизни вследствие сердечно-легочной недостаточности. В другом исследовании основной причиной развития неиммунной водянки при ВДЭ явилось, по мнению авторов [24], изменение нормальной анатомии и сдавление со-

судов смещенной в грудную полость печени. Примечательно, что диагноз ВДЭ был поставлен на основании данных послеродовой визуализации и результатов хирургического вмешательства. В наблюдении описанным С. Iskender с соавт. [29] у плода на сроке гестации 24 недели при пренатальном УЗИ были обнаружены умеренный асцит и повышенное расположение правого купола диафрагмы, подтвержденное сонографическим исследованием, что явилось основанием для диагностики ВДЭ. После рождения на сроке 37 недель при УЗИ и МРТ диагноз незначительной ВДЭ был верифицирован, проведено консервативное лечение водянки плода, в результате которого в течение 3-х месяцев состояние ребенка было удовлетворительным.

В представленном нами наблюдении первоначальные признаки неиммунной водянки плода были отмечены при ультразвуковом пренатальном скрининге второго триместра беременной. При рентгенологическом исследовании после рождения установлены гидроторакс слева, гидроперитонеум, отек мягких тканей.

В результате посмертной МРТ также выявлено наличие жидкости в серозных полостях (двусторонний гидроторакс, асцит) и признаки анасарки (толщина подкожно-жировой клетчатки в области передней грудной стенки – 16 мм, в области передней брюшной стенки – 8 мм, скальпа в лобно-теменной области – 7 мм). Соответственно, МРТ-показатель отека кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки составил 0,17, грудной стенки – 0,87, скальпа – 0,196. МРТ-показатель гидратации кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 53,7, грудной стенки – 83,1, скальпа – 111, что, согласно ранее проведенным нами исследованиям [41, 42], указывает на наличие анасарки, а в сочетании с двусторонним гидротораксом и асцитом – на неиммунную водянку плода.

Следовательно, посмертная МРТ-визуализация с точным количественным определением объемов свободной жидкости в серозных полостях и степени выраженности анасарки указывают на объективный оператор-независимый метод посмертного исследования, что согласуется с данными литературы и результатами предыдущих наших исследований [43, 44].

Следует также отметить, что в представленном наблюдении имелась двусторонняя гипоплазия легких. Действительно, в результате посмертной МРТ установлено, что абсолютные (объем левого легкого – 11 см³, правого легкого – 8 см³) и относительные

(удельный объем правого легкого от 1/2 грудной полости составляют 6,8%, левого – 9,4%, удельный объем обоих легких в грудной полости – 16,1%). Подобные размеры легких, а также рассчитанные значения МРТ-показателей развития легких и дыхательной способности легких, согласно ранее проведенным нами исследованиям [45], однозначно свидетельствуют о наличии критической гипоплазии легких как непосредственной причины смерти. Подтверждением данного заключения являются результаты микроскопического определения количества радиальных альвеол на гистологических препаратах ткани легких, считающегося наиболее объективным признаком гипоплазии легкого [46].

Основной причиной развития такой гипоплазии обоих легких наряду с перемещением диафрагмы с печенью в грудную полость и механическим давлением на правое легкое и органы средостения является, как мы уже указывали, внутриутробные нарушения развития легких плода. В свою очередь, такая гипоплазия обоих легких является важным звеном танатогенеза новорожденных.

Таким образом, выраженная врожденная диафрагмальная эквентрация относится к редким заболеваниям плода и новорожденного, прогноз которого зависит от развития сочетанной патологии, в первую очередь гипоплазии легких. В представленном наблюдении летального исхода заболевания основным звеном танатогенеза наряду с критической двусторонней гипоплазией легких яви-

лось также развитие неиммунной водянки плода. Существенным моментом наблюдения является выполнение в рамках патологоанатомического вскрытия посмертного лучевого МРТ-исследования, позволившего без проведения разрезов тела определить четкую топографию внутренних органов, количественно оценить объемы свободной жидкости в серозных полостях, а также выраженность анасарки и размеры легких. Проведение подобного посмертного МРТ-исследования не только облегчило проведение последующего патологоанатомического вскрытия, но и существенным образом повысило его объективность и эффективность, что позволяет рекомендовать такие посмертные лучевые исследования во всех наблюдениях гибели новорожденных.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Работа представлена в рамках реализации Гранта Президента РФ по поддержке Ведущей научной школы НШ-599.2022.3 «Неинвазивные функциональные технологии лучевой медицины в скрининге, ранней диагностике, мониторинге лечения и контроле реабилитации социально значимых заболеваний» (Руководитель Н.С. Серова).

Исследование одобрено комитетом по этике ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава России (протокол № 25 от 22.06.2012).

Список литературы:

1. McGivern M.R., Best K.E., Rankin J., Wellesley D., Greenlees R., Addor M.C. et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2015; 100 (2): F137-144. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306174
2. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М., Медицина, 1988; 59-83.
3. Энциклопедический словарь медицинских терминов. Гл. ред. Б.В. Петровский. М., Советская энциклопедия, 1982; 1: 317.
4. Vergote S., De Bie F., Bosteels J., Hedrick H., Duffy J., Power B. et al. Study protocol: a core outcome set for perinatal interventions for congenital diaphragmatic hernia. Trials. 2021; 22 (1): 158. DOI: 10.1186/s13063-021-05120-z.
5. Stokes K.B. Unusual Varieties of Diaphragmatic Herniae. Paediatric Thoracic Surgery, 1991; 127-147. DOI:10.1007/978-3-642-87767-4_8
6. Tsao K., Lally K.P. The congenital diaphragmatic hernia study group: a voluntary international registry. Semin Pediatr Surg. 2008; 17 (2): 90-97. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2008.02.004
7. Harting M.T., Lally K.P. The congenital diaphragmatic hernia study group registry update. Sem Fetal Neonatal Med. 2014; 19 (6): 370-375. DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.004
8. Petit J.L. Traité des maladies chirurgicales et des opérations qui leur conviennent: Ouvrage posthume de J. L. Petit / Mis au jour par M. Lesne. Paris: Méquignon, 1790.
9. Bovornkitti S., Kangsadal P., Sangvichien S., Chatikavanij K. Neurogenic muscular aplasia (eventration) of the diaphragm. Amer. Rev. Respir. Dis. 1960; 82 (6): 876-881.
10. Groth S.S., Andrade R.S. Diaphragmatic eventration. Thorac Surg Clin 2009; 19 (4): 511-519. DOI: 10.1016/j.thorsurg.2009.08.003
11. Jurcak-Zaleski S., Comstock C.H., Kirk J.S. Eventration of the diaphragm. Prenatal diagnosis. J Ultrasound Med. 1990; 9 (6): 351-354. DOI: 10.7863/jum.1990.9.6.351
12. Doyle N.M., Lally K.P. The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. Semin Perinatol 2004; 28 (3): 174-184. DOI: 10.1053/j.semperi.2004.03.009
13. Wynn J., Yu L., Chung W.K. Genetic causes of congenital diaphragmatic hernia. Semin Fetal Neonatal Med. 2014; 19 (6): 324-330, DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.003
14. Dillon E., Renwick M., Wright C. Congenital diaphragmatic

- ic herniation: antenatal detection and outcome. *Br J Radiol.* 2000; 73 (868): 360-365. DOI: 10.1259/bjr.73.868.10844860
15. Moore K.L., Persaud T.V.N. *Before we are born: essentials of embryology and birth defects.* Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008.
16. Nason L.K., Walker C.M., McNeely M.F., Burivong W., Fligner C.L., Godwin J.D. *Imaging of the diaphragm: anatomy and function.* *Radiographics.* 2012; 32 (2): E51-E70. DOI: 10.1148/rg.322115127
17. Restrepo C.S., Eraso A., Ocazonez D., Lemos J., Martinez S., Lemos D.F. *The diaphragmatic crura and retrocrural space: normal imaging appearance, variants and pathologic conditions.* *Radiographics.* 2008; 28 (5): 1289-1305. DOI: 10.1148/rg.285075187
18. Benachi A., Cordier A.G., Cannie M., Jani J. *Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia.* *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014; 19 (6): 331-337. DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.005
19. Daskalakis G., Anastasakis E., Souka A., Manoli A., Koumpis C., Antsaklis A. *First trimester ultrasound diagnosis of congenital diaphragmatic hernia.* *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2007; 33(6): 870-872, DOI: 10.1111/j.1447-0756.2007.00670.x
20. Graham G., Devine P.C. *Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia.* *Semin. Perinatol.* 2005; 29 (2): 69-76. DOI: 10.1053/j.semperi.2005.04.002
21. Sananes N., Britto I., Akinkuotu A.C., Olutoye O.O., Cass D.L., Sangi-Haghpeykar H. et al. *Improving the prediction of neonatal outcomes in isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia by direct and indirect sonographic assessment of liver herniation.* *J Ultrasound Med.* 2016; 35 (7): 1437-1443. DOI: 10.7863/ultra.15.07020
22. Rossi A., Delabaere A., Delmas-Laurichesse H., Beaufrère A.M., Lémery D., Gallot D. *The challenge of prenatal identification of congenital diaphragmatic hernia in the context of hydrops.* *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2014; 182: 238-239. DOI:10.1016/j.ejogrb.2014.09.042
23. Kosiński P., Wielgoś M. *Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management - literature review.* *Ginekol Pol.* 2017; 88 (1): 24-30. DOI: 10.5603/GP.a2017.0005
24. Yang C.K., Shih J.C., Hsu W.M., Peng S.S., Shyu M.K., Lee C.N. et al. *Isolated right diaphragmatic eventration mimicking congenital heart disease in utero.* *Prenat Diagn.* 2005; 25 (10): 872-875. DOI: 10.1002/pd.1281
25. Thiagarajah S., Abbitt P.L., Hogge W.A., Leeson S.H. *Prenatal diagnosis of eventration of the diaphragm.* *J Clin Ultrasound* 1990; 18 (1): 46-49. DOI: 10.1002/jcu.1870180111
26. Chavhan G.B., Babyn P.S., Cohen R.A., Langer J.C. *Multimodality imaging of the pediatric diaphragm: anatomy and pathologic conditions.* *Radiographics.* 2010. 30 (7): 1797-1817. DOI: 10.1148/rg.307105046
27. Karmazyn B., Shold A.J., Delaney L.R., Brown B.P., Marine M.B., Jennings S.G. et al. *Ultrasound evaluation of right diaphragmatic eventration and hernia.* *Pediatr Radiol.* 2019; 49 (8): 1010-1017. DOI:10.1007/s00247-019-04417-1
28. Shwaartz C., Duggan E., Lee D.S., Divino C.M., Chin E.H. *Diaphragmatic eventration presenting as a recurrent diaphragmatic hernia.* *Ann R Coll Surg Engl.* 2017; 99 (7): e196-199. DOI 10.1308/rcsann.2016.0342
29. Iskender C., Tarım E., Yalcinkaya C. *Prenatal diagnosis of right diaphragmatic eventration associated with fetal hydrops.* *Obstet Gynaecol Res.* 2012; 38 (5): 858-862. DOI:10.1111/j.1447-0756.2011.01831.x J
30. Wu S., Zang N., Zhu J., Pan J., Wu C. *Congenital diaphragmatic eventration in children: 12 years' experience with 177 cases in a single institution.* *J Pediatr Surg.* 2015; 50 (7): 1088-1092. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.055
31. Losty P.D. *Congenital diaphragmatic hernia: where and what is the evidence?* *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23 (5): 278-282. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2014.09.008
32. Burgos C.M., Frenckner B. *Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study.* *J Pediatr Surg.* 2017; 52 (4): 522-525. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2016.09.061
33. Jeanty C., Nien J.K., Espinoza J., Kusanovic J.P., Goncalves L.F., Qureshi F. 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. DOI: 10.1002/uog.3958
34. Wagner R., Montalva L., Zani A., Keijzer R. *Basic and translational science advances in congenital diaphragmatic hernia.* *Semin Perinatol.* 2020; 44 (1): 151170. DOI: 10.1053/j.semperi.2019.07.009.
35. Yazici M., Karaca I., Arıkan A., Erikci V., Etensel B., Temir G. et al. *Congenital eventration of the diaphragm in children: 25 years' experience in three pediatric surgery centers.* *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13 (5): 298-301. DOI: 10.1055/s-2003-43573
36. Donahoe P.K., Longoni M., High F.A. *Polygenic causes of congenital diaphragmatic hernia produce common lung pathologies.* *Am J Pathol.* 2016; 186 (10): 2532-2543. DOI: 10.1016/j.ajpath.2016.07.006.
37. Туманова У.Н., Быченко В.Г., Ляпин В.М., Воеводин С.М., Щёголев А.И. *Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденного: МРТ – патоморфологические сопоставления.* *Медицинская визуализация.* 2014; 4: 72-83.
38. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Буров А.А., Щёголев А.И., Детярев Д.Н. *Посмертная характеристика гипоплазии легких при диафрагмальной грыже: МРТ – патоморфологические сопоставления.* *Медицинская визуализация.* 2017; 4: 132-142. DOI:10.24835/1607-0763-2017-3-132-142
39. Heiweggen K., van Heijst A.F., Daniels-Scharbatke H., van Peperstraten M., de Blaauw I., Botden S.M. *Congenital diaphragmatic eventration and hernia sac compared to CDH with true defects: a retrospective cohort study.* *Eur J Pediatr.* 2020; 179 (6): 855-863. DOI: 10.1007/s00431-020-03576-w.
40. Zankl A., Osterheld M.C., Vial Y., Beurret N., Meuli R., Meagher-Villemure K. et al. *Right-side diaphragmatic eventration: a rare cause of non-immune hydrops fetalis.* *Neonatology.* 2007; 92 (1): 14-18. DOI: 10.1159/000098412
41. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Серова Н.С., Щёголев А.И. *Посмертная МРТ характеристика немумной водянки плода.* *REJR.* 2018; 8 (4): 172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183
42. Tumanova U.N., Lyapın V.M., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. *Possibilities of postmortem magnetic reso-*

nance imaging for evaluation of anasarca in newborns. *Bull Exp Biol Med.* 2019; 166(5): 671-675. DOI: 10.1007/s10517-019-04415-1.

43. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Козлова А.В., Быченко В.Г., Щеголев А.И. Кистозная лимфангиома грудной полости у новорожденного: посмертная КТ и МРТ визуализация при патологоанатомическом исследовании. *REJR* 2019; 9 (3): 215-228. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-3-215-228

44. Туманова У.Н., Быченко В.Г., Щеголев А.И. Возможности посмертных лучевых исследований (КТ и МРТ) мертворожденных и умерших новорожденных для комплексного патолого-анатомического исследования: часть 2. Перспективы междисциплинарного взаимодействия для развития патологической анатомии и судебной медицины.

References:

1. McGivern M.R., Best K.E., Rankin J., Wellesley D., Greenlees R., Addor M.C. et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2015; 100 (2): F137-144. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306174
2. Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. M.: Medicine, 1988; 59-83 (in Russian).
3. Encyclopedic Dictionary of medical terms. Editor-in-Chief B.V. Petrovsky. M., Soviet Encyclopedia, 1982; 1: 317 (in Russian).
4. Vergote S., De Bie F., Bosteels J., Hedrick H., Duffy J., Power B. et al. Study protocol: a core outcome set for perinatal interventions for congenital diaphragmatic hernia. *Trials.* 2021; 22 (1): 158. DOI: 10.1186/s13063-021-05120-z.
5. Stokes K.B. Unusual Varieties of Diaphragmatic Herniae. *Paediatric Thoracic Surgery*, 1991; 127-147. DOI:10.1007/978-3-642-87767-4_8
6. Tsao K., Lally K.P. The congenital diaphragmatic hernia study group: a voluntary international registry. *Semin Pediatr Surg.* 2008; 17 (2): 90-97. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2008.02.004
7. Harting M.T., Lally K.P. The congenital diaphragmatic hernia study group registry update. *Sem Fetal Neonatal Med.* 2014; 19 (6): 370-375. DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.004
8. Petit J.L. Traité des maladies chirurgicales et des opérations qui leur conviennent: Ouvrage posthume de J. L. Petit / Mis au jour par M. Lesne. Paris: Méquignon, 1790.
9. Bovornkitti S., Kangsadal P., Sangvichien S., Chatikavanij K. Neurogenic muscular aplasia (eventration) of the diaphragm. *Amer. Rev. Respir. Dis.* 1960; 82 (6): 876-881.
10. Groth S.S., Andrade R.S. Diaphragmatic eventration. *Thorac Surg Clin* 2009; 19 (4): 511-519. DOI: 10.1016/j.thorsurg.2009.08.003
11. Jurcak-Zaleski S., Comstock C.H., Kirk J.S. Eventration of the diaphragm. Prenatal diagnosis. *J Ultrasound Med.* 1990; 9 (6): 351-354. DOI: 10.7863/jum.1990.9.6.351
12. Doyle N.M., Lally K.P. The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol* 2004; 28 (3): 174-184. DOI: 10.1053/j.semperi.2004.03.009
13. Wynn J., Yu L., Chung W.K. Genetic causes of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014; 19

Материалы I научно-практической конференции Межрегионального танаториологического общества, посвященная памяти Н.М. Крупнова. М.: МОО «МТО». 2021; 105-121. DOI:10.54182/9785988116707_2021_105

45. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. The Possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. *Bull Exp Biol Med.* 2018; 165 (2): 288-291. DOI: 10.1007/s10517-018-4150-6

46. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Ляпин В.М. Гипоплазия легких: причины развития и патологоанатомическая характеристика. *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований.* 2017; 4 (3): 530-534. DOI:10.17513/mjpf.11508.

- (6): 324-330, DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.003
14. Dillon E., Renwick M., Wright C. Congenital diaphragmatic herniation: antenatal detection and outcome. *Br J Radiol.* 2000; 73 (868): 360-365. DOI: 10.1259/bjr.73.868.10844860
15. Moore K.L., Persaud T.V.N. Before we are born: essentials of embryology and birth defects. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008.
16. Nason L.K., Walker C.M., McNeely M.F., Burivong W., Fligner C.L., Godwin J.D. Imaging of the diaphragm: anatomy and function. *Radiographics.* 2012; 32 (2): E51-E70. DOI: 10.1148/rg.322115127
17. Restrepo C.S., Eraso A., Ocazionez D., Lemos J., Martinez S., Lemos D.F. The diaphragmatic crura and retrocrural space: normal imaging appearance, variants and pathologic conditions. *Radiographics.* 2008; 28 (5): 1289-1305. DOI: 10.1148/rg.285075187
18. Benachi A., Cordier A.G., Cannie M., Jani J. Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014; 19 (6): 331-337. DOI: 10.1016/j.siny.2014.09.005
19. Daskalakis G., Anastasakis E., Souka A., Manoli A., Koumpis C., Antsaklis A. First trimester ultrasound diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2007; 33(6): 870-872, DOI: 10.1111/j.1447-0756.2007.00670.x
20. Graham G., Devine P.C. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Perinatol.* 2005; 29 (2): 69-76. DOI: 10.1053/j.semperi.2005.04.002
21. Sananes N., Britto I., Akinkuotu A.C., Olutoye O.O., Cass D.L., Sangi-Haghpeykar H. et al. Improving the prediction of neonatal outcomes in isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia by direct and indirect sonographic assessment of liver herniation. *J Ultrasound Med.* 2016; 35 (7): 1437-1443. DOI: 10.7863/ultra.15.07020
22. Rossi A., Delabaere A., Delmas-Laurichesse H., Beaufrère A.M., Lémery D., Gallot D. The challenge of prenatal identification of congenital diaphragmatic hernia in the context of hydrops. *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2014; 182: 238-239. DOI:10.1016/j.ejogrb.2014.09.042
23. Kosiński P., Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management - literature review. *Ginekol Pol.* 2017; 88 (1): 24-30. DOI:

10.5603/GP.a2017.0005

24. Yang C.K., Shih J.C., Hsu W.M., Peng S.S., Shyu M.K., Lee C.N. et al. Isolated right diaphragmatic eventration mimicking congenital heart disease in utero. *Prenat Diagn.* 2005; 25 (10): 872-875. DOI: 10.1002/pd.1281
25. Thiagarajah S., Abbitt P.L., Hogge W.A., Leeson S.H. Prenatal diagnosis of eventration of the diaphragm. *J Clin Ultrasound* 1990; 18 (1): 46-49. DOI: 10.1002/jcu.1870180111
26. Chavhan G.B., Babyn P.S., Cohen R.A., Langer J.C. Multimodality imaging of the pediatric diaphragm: anatomy and pathologic conditions. *Radiographics.* 2010. 30 (7): 1797-1817. DOI: 10.1148/rg.307105046
27. Karmazyn B., Shold A.J., Delaney L.R., Brown B.P., Marine M.B., Jennings S.G. et al. Ultrasound evaluation of right diaphragmatic eventration and hernia. *Pediatr Radiol.* 2019; 49 (8): 1010-1017. DOI:10.1007/s00247-019-04417-1
28. Shwaartz C., Duggan E., Lee D.S., Divino C.M., Chin E.H. Diaphragmatic eventration presenting as a recurrent diaphragmatic hernia. *Ann R Coll Surg Engl.* 2017; 99 (7): e196-199. DOI 10.1308/rcsann.2016.0342
29. Iskender C., Tarım E., Yalcınkaya C. Prenatal diagnosis of right diaphragmatic eventration associated with fetal hydrops. *Obstet Gynaecol Res.* 2012; 38 (5): 858-862. DOI:10.1111/j.1447-0756.2011.01831.x
30. Wu S., Zang N., Zhu J., Pan J., Wu C. Congenital diaphragmatic eventration in children: 12 years' experience with 177 cases in a single institution. *J Pediatr Surg.* 2015; 50 (7): 1088-1092. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.055
31. Losty P.D. Congenital diaphragmatic hernia: where and what is the evidence? *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23 (5): 278-282. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2014.09.008
32. Burgos C.M., Frenckner B. Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study. *J Pediatr Surg.* 2017; 52 (4): 522-525. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2016.09.061
33. Jeanty C., Nien J.K., Espinoza J., Kusanovic J.P., Goncalves L.F., Qureshi F. 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. DOI: 10.1002/uog.3958
34. Wagner R., Montalva L., Zani A., Keijzer R. Basic and translational science advances in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol.* 2020; 44 (1): 151170. DOI: 10.1053/j.semperi.2019.07.009.
35. Yazici M., Karaca I., Arikan A., Erikci V., Etensel B., Temir G. et al. Congenital eventration of the diaphragm in children: 25 years' experience in three pediatric surgery centers. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13 (5): 298-301. DOI: 10.1055/s-2003-43573
36. Donahoe P.K., Longoni M., High F.A. Polygenic causes of congenital diaphragmatic hernia produce common lung pathologies. *Am J Pathol.* 2016; 186 (10): 2532-2543. DOI: 10.1016/j.ajpath.2016.07.006.
37. Tumanova U.N., Bychenko V.G., Liapin V.M., Voevodin S.M., Shchegolev A.I. Congenital diaphragmatic hernia in a newborn: MRI – pathomorphological comparisons. *Medicinskaya vizualizaciya.* 2014; 4: 72-83 (in Russian).
38. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Shchegolev A.I., Degtyarev D.N. Postmortem characteristics of lung hypoplasia at diaphragmatic hernia: MRI – pathomorphological comparisons. *Medicinskaya vizualizaciya.* 2017; 4: 132-142. DOI: 10.24835/1607-0763-2017-3-132-142 (in Russian).
39. Heiweggen K., van Heijst A.F., Daniels-Scharbatke H., van Peperstraten M., de Blaauw I., Botden S.M. Congenital diaphragmatic eventration and hernia sac compared to CDH with true defects: a retrospective cohort study. *Eur J Pediatr.* 2020; 179 (6): 855-863. DOI: 10.1007/s00431-020-03576-w.
40. Zankl A., Osterheld M.C., Vial Y., Beurret N., Meuli R., Meagher-Villemure K. et al. Right-side diaphragmatic eventration: a rare cause of non-immune hydrops fetalis. *Neonatology.* 2007; 92 (1): 14-18. DOI: 10.1159/000098412
41. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Serova N.S., Shchegolev A.I. Postmortem MRI characteristics of non-immune fetal hydrops. *REJR.* 2018; 8 (4): 172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183 (in Russian).
42. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. Possibilities of postmortem magnetic resonance imaging for evaluation of anasarca in newborns. *Bull Exp Biol Med.* 2019; 166(5): 671-675. DOI: 10.1007/s10517-019-04415-1.
43. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Kozlova A.V., Bychenko V.G., Shchegolev A.I. Cystic lymphangioma in a newborn thoracic cavity: postmortem CT and MRI imaging during pathological examination. *REJR* 2019; 9 (3): 215-228. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-3-215-228 (in Russian).
44. Tumanova U.N., Bychenko V.G., Shchegolev A.I. Possibilities of postmortem radiation examinations (CT and MRI) of stillborn and deceased newborns for complex pathologic and anatomical examination: part 2. Prospects of interdisciplinary interaction for the development of pathological anatomy and forensic medicine. Moscow: MOO "MTO", 2021; 105-121. DOI:10.54182/9785988116707_2021_105 (in Russian).
45. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Burov A.A., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. The Possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. *Bull Exp Biol Med.* 2018; 165 (2): 288-291. DOI: 10.1007/s10517-018-4150-6
46. Shchegolev A.I., Tumanova U.N., Lyapin V.M. Pulmonary hypoplasia: causes and pathological finding. *Mezhdunarodnyj zhurnal prikladnyh i fundamental'nyh issledovanij.* 2017; 4 (3): 530-534. DOI:10.17513/mjpf.11508 (in Russian).