

DOI: 10.34921/amj.2023.4.001

**ANADANGƏLMƏ DIAFRAQMA YIRTIQLARININ EPİDEMİOLOGİYASI VƏ  
BU XƏSTƏLİK ZAMANI ORQANİZMİN DİGƏR ORQAN VƏ SİSTEMLƏRİNDƏ  
BAŞ VERƏN DƏYİŞİKLİKLƏRƏ DAİR MƏSƏLƏLƏRƏ MÜASİR YANAŞMALAR****F.R.Hüseynov***Əziz Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun  
“Ümumi və Plastik Cərrahiyyə” kafedrası, Bakı*

**Xülasə.** Məqalə anadangəlmə diafraqma yırtıqlarının yayılması, diaqnostika üsulları, klinikası və bu patologiya zamanı orqanizmin digər orqanlarında baş verən dəyişikliklər haqqında müasir ədəbiyyat məlumatlarının təhlilinə həsr edilmişdir. Anadangəlmə diafraqma yırtığı, diafraqmanın qüsuru ilə xarakterizə edilən, qarın boşluğu orqanlarının döş qəfəsinə keçməsinə səbəb olan və bununla da ağciyərlərin normal inkişafını pozan anatomik qüsurdur. Patologiya yerli xəstəlik və ya sindrom kimi təzahür edə bilər. Yayılma səviyyəsi müxtəlif ölkələrdə fərqli ola bilər və müəyyən bir əhali qrupuna mənsubiyyətdən asılıdır. İnkişaf etməmiş ölkələrdə xəstələr arasında kişilər bir qədər üstünlük təşkil edir və xəstəliyin təcrid olunmuş formasına daha az rast gəlinir. Konservativ və cərrahi müalicədə irəliləyişlərə baxmayaraq, xəstələnmə və ölüm nisbətləri yüksək olaraq qalır. Bu patologiyası olan yenidöğulmuşlar, xəstəxanada uzun müddət qalmaları fonunda, xəstəxanadan çıxdıqdan sonra bütün reabilitasiya dövründə onların idarə edilməsinə fənlərarası yanaşma tələb olunur.

**Açar sözlər:** anadangəlmə diafraqma yırtıqları, diafraqma zədələri, ağciyər hipoplaziyası, ağciyər hipertenziyası, ölüm

**Ключевые слова:** врожденные диафрагмальные грыжи, повреждения диафрагмы, гипоплазия легких, легочная гипертензия, смертность

**Key words:** congenital diaphragmatic hernias, diaphragmatic injuries, lung hypoplasia, pulmonary hypertension, mortality

Yırtıq orqanın yaxud orqanların orqanizmdəki sabit mövqeyini təmin edən toxuma yaxud əzələlərin sərhədindən çıxaraq ya ayrılıqda, ya da onlarla birlikdə öz təbii lokalizasiyalarını dəyişməsi ilə əlaqədar olan protruziyasıdır. Yırtıqlar haqqında danışıqda ilk olaraq, qarın boşluğundakı orqanların yırtıqları ağıla gəlsə də, onurğadakı fəqərələrarası yırtıqları, qasıq yırtıqları və s. də düşünəlməlidir. Küt travma almış pasiyentlərin təxminən 0,8-1,6%-də diafraqmanın yırtığı yaranır və bu səbəbdən meydana gələn yırtıqlar ümumi diafraqma yırtığı hallarının 75%-ni əhatə edir [1]. Diafraqma yırtıqlarının 69%-i soltərəfli, 24%-i sağtərəfli və 15%-i isə ikitərəfli olur [2]. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları ağır doğum qüsuru olub, diafraqmanın qeyri-düzgün forması ilə xarakterizə edilir və bu, qarın boşluğu orqanlarının döş boşluğuna yerdəyişməsinə imkan verir [3].

ÜST-ün məlumatına görə anadangəlmə

diafraqma yırtıqlarının yayılması hər 3000 yenidöğulmuş uşaqdan 1-də rast gəlinir [4]. Bir sıra tədqiqatların nəticələrinə görə anadangəlmə diafraqma yırtıqlarının rast gəlinməsi 0,8-5/10000 doğum təşkil edir [5]. Qazanılmış diafraqma yırtıqlarına daha çox rast gəlinir ki, bunun da əsas səbəbini travmalar təşkil edir [6]. Qasıq yırtıqlarının rastgəlinmə göstəricisi bimodal xarakter daşıyır. Belə ki, bu yırtıqlara 5 yaş və 70 yaş ətrafındakı dövrlərdə daha çox hallarda rast gəlinir [7]. Bu yırtıqların 2/3-si dolaylı yırtıqlar olur ki, bu da həm kişilərdə, həm də qadınlarda ən çox rast gəlinən qasıq yırtığı qrupunu təşkil edir. Bu yırtıqların üçdəikisi çəp yırtıqlardır və çəp qasıq yırtıqlarına həm kişilərdə, həm də qadınlarda ən çox rast gəlinən yırtıqlardır. Ümumi qasıq yırtığı hallarının 90%-i kişilərdə və 10%-i isə qadınlarda qeydə alınır. Tədqiqatların nəticələrinə görə kişilər arasında qasıq yırtıqlarının yayılması 27-43% və qadınlar arasında isə 3-6%

arasında tərəddüd edir [8].

Məsələn, ABŞ-da qasıq yırtıqları ilkin tibbi yardım müəssisələrindəki cərrahların qarşılaşdığı ən çox rast gəlinən haldır, hər il orta hesabla 1,6 milyon nəfərə ilkin olaraq qasıq yırtığı diaqnozu qoyulur və 0,5 milyon nəfərdə cərrahi müdaxilə həyata keçirilir. Qasıq yırtıqlarının yayılması bütün yaş qrupları birlikdə götürüldükdə hər 100000 şəxsdən 1700 nəfərdə, yaşı 45-dən yuxarı olan şəxslərdə isə hər 100000 şəxsdən 4000 nəfərdə qeydə alınır. Daxili yırtıqlara isə çox nadir hallarda rast gəlinir və onlar autopsiya zamanı 0,2-0,9% hallarda aşkar edilir; bu, yırtığın bu formalarının əksər hallarda asimptomatik olduğunu qeyd etməyə əsas verir [9]. Uşaqlarda qasıq yırtığının yayılması 1-5% təşkil etdiyi halda, erkən doğulmuş körpələrdə bu göstəricisi daha yüksək olub, 10-30% arasında tərəddüd edir [10]. Sıxılma, boğulma, xəstələnmə və ölüm risklərini azaltmaq üçün belə yırtıqların vaxtında müalicə edilməsi tövsiyə olunur [11].

Soltərəfli diafraqma yırtıqlarına daha çox rast gəlinir ki, bunun da səbəbi sağ plevroperitoneal kanalın daha tez bağlanması və qaraciyərin diafraqmanın sağ sahəsini qoruması ilə əlaqədardır. Əksər hallarda yetkin şəxslərdə diafraqma yırtıqları asimptomatik olur. Bu yırtıqların meydana gəlməsində genetik və xromosom anomaliyaları, ətraf mühitin mənfi təsirləri və qidalanma problemlərinin də rola malik olduğunu göstərən tədqiqatlar mövcuddur. Bundan başqa, ürək, mədə-bağırsaq və sidik-cinsiyyət sistemi orqanlarının inkişaf qüsurları da diafraqma yırtıqlarının meydana gəlməsinə şərait yaradır. Uşaqlarda anadangəlmə diafraqma yırtıqları zamanı ən tez bir zamanda yəni diaqnoz qoyulan kimi cərrahi müdaxilənin icra edilməsi tələb edilir. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları zamanı yırtığın daxilindəkilər adətən, plevra yaxud periton kisəsinin daxilində yerləşdiyi halda, travmatik amillərlə əlaqədar olaraq meydana gəlmiş yırtıqlar zamanı qarın boşluğu orqanları ağciyərlərlə birbaşa təmasda olmuş olur.

Anadangəlmə diafraqma yırtıqları diafraqmanın anadangəlmə qüsurları olub, onun ən çox rast gəlinən növü Boçdalek yırtığıdır. Boçdalek yırtığını Morqani yırtığı, diafraqmanın anormal qalxması və mərkəzi bağının qüsurları izləyir. Diafraqmanın formasında anormallıqlarla müşayiət olunan yuxarıdakı hallar zamanı qarın

boşluğu orqanları döş boşluğuna doğru yerini dəyişə bilər və bu da öz növbəsində ağciyərlərin düzgün formalaşmasına mane ola bilər.

Anadangəlmə diafraqma yırtıqları körpələrdə həyati təhlükə törədən hallardan hesab edilir və bu zaman ölüm halları əsasən ağciyər hipoplaziyası və ağciyər hipertenziyası kimi ağırlaşmalar səbəbindən baş verir. Müəlliflərin qeyd edilən bu iki halın ölümün baş verməsindəki roluna dair fikirləri yekdil deyildir, onların bir qrupu hipoplaziyanın, digər qrupu isə hipertenziyanın rolunun üstünlük təşkil etdiyi fikrini dəstəkləyir [12].

Anadangəlmə diafraqma yırtıqları olan körpələrdə adətən respirator distres sindromu olur ki, bu da vaxtında cərrahi yolla aradan qaldırılmazsa, ciddi sağlamlıq problemlərinə gətirib çıxarır. Boçdalek yırtığı diafraqmanın arxa-lateral sahəsinin yırtığı olub, anadangəlmə diafraqma yırtıqları arasında 95%-dən çox halları əhatə edir. Boçdalek diafraqma yırtığı zamanı diafraqmanın arxa-yan sahəsindəki dəlikdən qarın boşluğu orqanları döş boşluğuna doğru yerinə dəyişmiş olur. 80-85% hallarda Boçdalek yırtığı diafraqmanın sol tərəfində, digər hallarda isə sağ tərəfində lokalizasiya olunur. Qeyd etmək lazımdır ki, yırtığın bu növü hələ də yüksək ölüm göstəricisi daşıyır və bir çox klinik tədqiqatların mövzunu təşkil edir. Diafraqmanın Morqani yırtıqları zamanı qüsür diafraqmanın ön sahəsində lokalizasiya olunur ki, bu zaman yırtıq digər adlarla retrosternal yaxud parasternal yırtıqlar da adlandırılır. Anadangəlmə yırtıqların bu formasına nadir hallarda rast gəlinməklə ümumi halların 2%-ni əhatə edir. Yırtığın bu forması döş sümüyünün xəncərəbənzər çıxıntısının bilavasitə arxasında yerləşən Morqani dəliklərində yırtığın baş verməsilə xarakterizə edilir.

Diafraqmanın anormal qalxması (diafraqmal evantrasiya) dedikdə, diafraqmanın bütünlükdə və ya hər hansı bir hissəsinin döş boşluğuna anormal şəkildə yerdəyişməsi yaxud oraya doğru qalxması nəzərdə tutulur. Anadangəlmə diafraqma yırtığının bu nadir rast gəlinən forması zamanı eventrasiya nahiyəsində diafraqma nazikləşir və bu səbəbdən qarın boşluğundakı orqanlar yerini yuxarıya doğru dəyişir. Diafraqmanın anadangəlmə yırtıqlarının genetik səbəblərinin də olduğuna dair çoxsaylı fikirlər mövcuddur. Bu genetik səbəblərə aneuploidiyanı, xromosomların duplikasiya variantlarını

və tək gen mutasiyalarını aid etmək olar. Belə gen mutasiyalarına misal kimi LONP1 və MYRF kimi genlərdəki mutasiyalarını göstərə bilərik [13]. Diafraqma yırtıqlarının və problemlərinin meydana gəlməsində inkişaf zamanı diafraqmanın tam qapanmasının baş verməməsi, qarın boşluğundakı orqanların müxtəlif səbəblərdə döş boşluğuna itələnməsi və ağciyərlərin hipoplaziya kimi halların da mühüm rolu vardır [14].

Diafraqmanın anadangəlmə yırtıqlarının diaqnozu əksər hallarda doğumdan əvvəl qoyulur və vəziyyətin ağırlıq dərəcəsindən asılı olaraq bir sıra hallarda doğumdan əvvəl də dölə müdaxilələr tələb edilə bilər. Anadangəlmə diafraqma yırtığı ilə dünyaya gəlmiş körpələrdə tənəffüs çatışmazlığı həm ağciyər hipertenziyası, həm də ağciyər hipoplaziyası səbəbindən inkişaf edə bilər. Ağciyərlərin hipertenziyası zamanı bu orqanda qüsurlarla əlaqədar olaraq qan dövranı məhdudlaşır. Ağciyərlərin hipoplaziyası onların həcmələrinin az olması anlamına gəlir ki, bu da qarın boşluğu orqanlarının diafraqmanın yırtıq nahiyəsindən döş boşluğuna sirayət etməsinə və ağciyərləri sıxaraq onların ölçülərinin kiçik qalmasına səbəb olur. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları olan yenidoğulmuşların sağqalma göstəriciləri ölkələr üzrə müxtəlifdir [15, 16]. Ümumi götürdükdə isə, neonatologiya sahəsindəki nailiyyətlər sayəsində bu problemlərlə əlaqədar olaraq ölüm hallarında əhəmiyyətli azalma müşahidə edilir [17].

Buna baxmayaraq, problem öz aktuallığını hələ də saxlamaqdadır və bu hallara cərrahi müdaxilə prinsipləri və müddətlərində dəyişikliklərin optimallaşdırılması istiqamətində tədqiqatlar genişləndirilməlidir. Bu baxımdan bir sıra tədqiqatlar aparılmışdır ki, onların nəticələrini nəzərə almaqla növbəti araşdırmaları formalaşdırmaq olar. Məsələn, diafraqma yırtığı olan körpələrin baş dairəsi ölçüləri ilə müqayisədə ağciyər həcmının ultrasəs müayinəsi zamanı əldə edilmiş ölçülərlə yaşama göstəriciləri arasındakı asılılığın öyrənilməsi tədqiqat aparılmışdır [18]. Bu asılılıq digər adla ağciyər-kəllə nisbəti kimi də adlandırılır. Buna baxmayaraq, bu nisbət körpənin tam informativ sağqalma göstəricisi kimi dəyərləndirilə bilməz. Anadangəlmə diafraqma yırtıqlarının proqnozu qüsurun ağırlıq dərəcəsindən və vaxtında müalicə məqsədilə edilmiş cərrahi müdaxilənin müddətindən

asılıdır. Çox nadir halda qüsurlu yetkin yaşlara kimi bilinmədən qala bilər. Müxtəlif tədqiqatların nəticələrinə əsasən anadangəlmə diafraqma yırtıqları zamanı ölüm göstəricisi 40-65% arasında təbəddüd edir ki, prosesi digər anadangəlmə anormallıqlar müşayiət edilmədikdə proqnoz daha ümidverici olur [19].

Digər tərəfdən xəstəliyin proqnozu yırtığın ölçüsü, prosesə cəlb edilmiş orqanlar, əlavə anadangəlmə qüsurların və genetik problemlərin mövcudluğu, cərrahi müdaxilənin xüsusiyyəti, müalicə vaxtı, infeksiya və s. xarakterli ağırlaşmalar və ağciyərlərin funksional vəziyyəti kimi hallarla da müəyyən olunur. Beləliklə, anadangəlmə diafraqma yırtıqlarının kəskinliyini qiymətləndirmək üçün ultrasəs müayinəsilə ağciyər-kəllə nisbətinin nəzarətdə saxlanması, dölün ağciyər həcmi göstəricilərinin maqnit rezonans tomoqrafiyası ilə müəyyənləşdirilməsi və dölün qaraciyərinin yerləşmə vəziyyətinin müəyyənləşdirilməsindən istifadə olunur. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları olan körpələr doğulduqdan sonra təcili endotraxeal intubasiya və yüngül ventilyasiya kimi kardio-pulmonar dəstək tədbirləri ilə yanaşı, mayelərin yeridilməsi və inotrop müdaxilələrə də ehtiyac yaranır. Exokardioqrafiya ilə müəyyənləşdirilmiş ağciyər hipertenziyası zamanı ağciyər damargenişləndiriciləri ilə yanaşı prostoglandin E<sub>1</sub>, milrinon və s. kimi əlavə vasitələr, ağır hallarda hətta əgər mümkündürsə eksrakorporal müdaxilələr tələb edə bilər [20, 21].

Diafraqmanın yırtıqşəkilli qüsurunun açıq cərrahi yolla aradan qaldırılması adətən körpədə fizioloji stabilliyə nail olunan qədər gecikdirilməli olur ki, bu zaman körpənin həyatının ilk iki həftəsi ərzində əməliyyatın vaxtının gecikdirilməsi və yaxud vaxtın təyin edilməsi tibb mütəxəssisləri ilə pasiyentin ailə üzvləri arasında razılaşmalara əsasən müəyyənləşdirilməlidir. Anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə xüsusilə 30 gün ərzində pulmonar və s. həyatı dəstəyə ehtiyac olması kimi yüksək risk vəziyyətlərində onlara uzunmüddətli və müxtəlif xüsəsləri tibbi heyətin birlikdə planlı müdaxilə və nəzarətlərinə ehtiyac yaranır.

Anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə müxtəlif orqan və sistemlərdə dəyişikliklər qeyd alına bilər ki, bu halların təsnif və təsvir edilməsi problemlə yanaşma taktikalarına təsirsiz ötüşmür. Diafraqma yırtığı olan kör-

pələrdə yenidoğulma dövründə tez-tez kəskin respiraator disstress sindromu inkişaf edir; bu, yırtıq olan tərəfdə tənəffüs səslərinin azalması ilə xarakterizə olunur. Demək olar ki, diafraqma yırtığı olan bütün pasiyentlərdə bu və ya digər dərəcədə ağciyər hipoplaziyası olur. Anadangəlmə diafraqma yırtığı ilə əlaqədar olan ağciyər hipoplaziyası birincili yaxud ikincili ola bilər. Birincili halda diafraqma yırtığından asılı olmadan inkişaf etməsinə baxmayaraq, ikincili halda qarın boşluğu orqanlarının yırtıqdan döş boşluğuna yerdəyişməsilə və ağciyər paylarının kompressiyası ilə əlaqədar inkişaf edir. Diafraqma yırtıqları zamanı ağciyər hipoplaziyasının birincili olaraq inkişafına dair fikirlər heyvanlar üzrində aparılmış tədqiqatlara əsasən olmuşdur [22, 23]. Belə ki, həmin tədqiqatlar zamanı heyvanlarda süni yaradılmış diafraqma yırtıqları zamanı bir sıra hallarda ağciyər paylarının hipoplaziyasının yırtıqdan qarın boşluğu orqanlarının döş boşluğuna yerdəyişməsi baş verməmişdən əvvəl meydana gəlməyə başladığı müşahidə edilmişdir [24, 25].

Diafraqma yırtığı ilə doğulmuş körpələrdə yenidoğulma dövründə bir çox hallarda mexaniki ventilyasiyaya və bəzi hallarda isə ekstrakorporal membran oksigenasiyasına (ECMO) ehtiyac yaranır. Tənəffüs sistemi ağırlaşmalarına traxeobronxomalyasiyanı, pnevmotoraksı və ikincili ağciyər infeksiyasını (xüsusilə virus mənşəli pnevmoniya) aid etmək olar ki, bu da hətta cərrahi əməliyyatdan bir neçə ay keçdikdən sonra da tənəffüs çatışmazlıqlarına gətirib çıxara bilər. Bir çox anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə yırtığın cərrahi yolla aradan qaldırılmasından sonra da davamlı oksigen təminatına və diuretiklərin tətbiqinə ehtiyac yaranır. Ağciyərlərin güclü böyümə və bərpa qabiliyyətinə görə bu müalicə və bərpa tədbirlərinin körpənin həyatının ikinci ilindən sonra davam etdirilməsinə bir çox hallarda ehtiyac qalmır. Buna baxmayaraq, bir neçə uşaqda erkən uşaqlıq dövründə istirahət vəziyyətində tənəffüs simptomları qalır. Böyük uşaqlarda isə hava yollarında obstruksiyalar və xüsusilə yırtıq olan tərəfdə ağciyərin ventilyasiya-perfuziya müayinəsində qan dövranı problemləri müşahidə edilə bilər. Bununla bərabər, qeyd etmək lazımdır ki, idman hərəkətlərinə qarşı tənəffüs sisteminin dözümlülüyünün azlığı kimi problem bütün həyat boyu qala bilər. Diafraqma yırtığı olan yetkin şəxs-

lərdə orta səviyyədə xışıltılı tənəffüs olur ki, bu da bir çox hallarda bronxodilatatorların istifadəsini labüd edir və belə pasiyentlər tənəffüs sistemini əhatə edən kəskin xəstəliklər zamanı dekompensasiya dərəcəsinə çata biləcək ağırlaşmalara meyilli olur. Diafraqma yırtığı olan körpələrdə ağciyərin damar şəbəkəsinin inkişafının və funksiyasının anormal olması ciddi problemlərdəndir. Ağciyər hipertenziyasının diaqnostik kriteriyaları və əlamətlərinə dair məsələlər və müdaxilə prinsipləri əlaqədar beynəlxalq səhiyyə qurumları tərəfindən tərtib edilməsinə baxmayaraq, anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə ağciyər hipertenziyası həyatın çox erkən mərhələlərində meydana gəldiyindən bu baxımdan onlara xüsusi yanaşmalar tələb olunur və belə pasiyentlər daha ciddi problemlərlə qarşı-qarşıya qalır [26, 27].

Anadangəlmə diafraqma yırtığı zamanı ağciyər hipertenziyasının yaranma mexanizmi hələ tam aydınlaşdırılmamışdır [28, 29]. Ağciyərlərdə hipoplaziya olduqda damar yatağının həcmi kiçilir və qan damarlarının medial və daxili qatı qalınlaşır. Doğuş zamanı belə uşaqlarda ağciyər damarlarının əzələlərinin boşalmaması ağciyər hipertenziyasının inkişaf etməsinin əsas səbəblərindən sayıla bilər. Böyümə parametrlərinin normadan təxminən 3 dəfə zəif olması inkişaf prosesində uğursuzluqla müşayiət olunur ki, bu da daha çox nəzərəcərpacaq dərəcədə ağciyər hipoplaziyası olan yaxud problemin cərrahi yolla aradan qaldırılması zamanı daha uzun müddət xəstəxanada qalmalı olan körpələrdə qeydə alınır [30, 31].

Böyümə prosesindəki uğursuzluqlar körpələrdə əksər hallarda ağız vasitəsilə həyata keçirilən qidalanma reflekslərinin pozulması, qidalanmadakı çətinliklər və reflekslə müşayiət olunur. Qidalanmadakı çətinliklər əsasən həyatın ilk bir neçə ilində qastrostomiya borusunun tətbiq edilməsini tələb edir. Reflüks zamanı isə dərman müalicəsi və cərrahi fundoplikasiya icra edilməli olur. Bəzi körpələrə və uşaqlara uzunmüddətli yüksək kalorili qida əlavələrinin verilməsinə ehtiyac yaranır. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları olan körpələrdə neyroinkişafın qiymətləndirilməsi zamanı yaş amili və istifadə edilən parametrlərin xüsusiyyətləri baxımından standartlaşdırmada meydana gələn problemlərə görə çətinlik yaradır. Məsələn, körpələrin ekstrakorporal membran oksigenasiyası (ECMO) aparatına qoşulmaları onların gələcəkdə əqli

gerilik yaşaya biləcəyinə dəlalət edir. Belə körpələrdə 1 yaşında ən azı bir domendə mötədil (43% hallarda) və ya ağır (15% hallarda) ləngimənin baş verdiyi tədqiqatlar zamanı öz əksini tapmışdır. Bundan başqa, təcrid olunmuş anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə əksər hallarda əqli inkişaf normal həddə olmasına baxmayaraq, məktəb dövründə təhsil zamanı bir sıra hallarda dəstəyə ehtiyac duyulur və belə şəxslərdə fikrini toplama və diqqət problemlərinin baş verdiyinə dair tədqiqat məlumatları mövcuddur [32, 33]. Bu baxımdan belə pasiyentlərin doğulan andan dispanserizasiyasının aparılması vacib addımlardandır. Məktəbəqədərki dövrdə belə pasiyentlərin motor funksiyaları çox vaxt normal yaxud çox cüzi azalmış olur və bu, yaşla birlikdə korreksiya olunur. Buna baxmayaraq, ECMO müalicəsinə cəlb edilmiş anadangəlmə diafraqma yırtığı olan şəxslərdə hipotoniya və digər motor problemlərin olduğuna dair məlumatlar vardır [34, 35].

Bəzi nevroloji tədqiqatlar zamanı çox az hallarda kortikal atrofiya, ventrikulomeqaliya və kəllədaxili hemorragiya kimi hallar da qeydə alınmışdır [36, 37]. Anadangəlmə diafraqma yırtıqları olan pasiyentlərdə istinad-hərəkət aparatının problemlərinə gəldikdə isə, döş qəfəsinin asimmetriyası tez-tez müşahidə edilir. 25% hallarda döş qəfəsinin “çəkməçi” tipi və Kobbs bucağı  $10^\circ$  və daha yuxarı olmaqla skalioz qeydə alınır. Bu əzələ-skelet anormallıqları adətən iri diafraqma qüsurlarının

cərrahi yolla aradan qaldırılmasından sonra baş verir, çünki cərrahi müdaxilədən sonra döş qəfəsində əlavə gərginlik də yaranır.

Anadangəlmə diafraqma yırtığı olan körpələrdə ümumilikdə 25% hallarda eşitmənin neyrosensor itirilməsi baş verdiyi halda ECMO ilə müalicə almış pasiyentlərdə bu göstərici 100% təşkil edir [38, 39]. Eşitmənin neyrosensor itirilməsi tədricən baş verən proses olduğundan yenidoğulma zamanı onun monitorinqinin aparılması çətinliklər törədir. Bəzi tədqiqatlar anadangəlmə diafraqma yırtığı səbəbindən ECMO müalicəsi almış pasiyentlərdə neyrosensor eşitmə pozulmasının digər göstərişlərə görə anoloji müalicəyə cəlb edilənlərlə müqayisədə 2,5 dəfə artıq olduğu göstərilə də, digər tədqiqatlar başqa səbəblərdən də ECMO tətbiq edilmiş şəxslərdə eyni patologiyanın tezliyinin oxşar olduğunu aşkara çıxarmışdır [31, 40]. Bundan başqa, müdaxilələr zamanı aminorikozidlərlə uzunmüddətli müalicə, azot oksidlərinin təsirinə məruz qalma, mexaniki ventilyasiya və metabolik alkaloz da eşitmənin neyrosensor pozulmasına səbəb ola bilər [32]. Beləliklə, anadangəlmə diafraqma yırtığı digər orqan və sistemlərdə baş verən ciddi ağırlaşmalar və yüksək perioperativ ölümlə müşayiət olunan anatomik qüsurdur. Son bir neçə onillikdə bu problemin həlli və əsasən də ölüm hallarını nisbətən azaltmaq üçün yeni və daha effektiv müalicə strategiyaların hazırlanması və tətbiqi istiqamətində işlər davam etdirilməkdədir.

## ƏDƏBİYYAT

1. Furák J., Athanassiadi K. Diaphragm and transdiaphragmatic injuries // *J Thorac Dis* 2019;11(Suppl 2):S152-S157. doi: 10.21037/jtd.2018.10.76
2. McDonald A.A., Robinson BRH., Alarcon L., Bosarge P.L., Dorion H., Haut E.R. et al. Evaluation and management of traumatic diaphragmatic injuries: A Practice Management Guideline from the Eastern Association for the Surgery of Trauma // *J Trauma Acute Care Surg*. 2018;85(1):198–207.
3. Bidiwala A., Bishara J., Burjonrappa S. Right sided congenital diaphragmatic hernia: Diagnostic, prognostic and therapeutic implications Incisional and Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH): Risk Factors, Management and Outcomes, 2016 pp. 113-130.
4. Gligorievski A. Left Sided Boshdalek Hernia in Adult: A Case Report // *Front Med Case Rep* 2020; 1(2): 1 1-07. DOI: <http://dx.doi.org/10.47746/FMCR.2020.1210>
5. Chandrasekharan P.K., Rawat M., Madappa R. et al. Congenital Diaphragmatic hernia – a review. *matern health, neonatol and perinatol* 3, 6 (2017). <https://doi.org/10.1186/s40748-017-0045-1>
6. Longoni M., Pober B.R., High F.A. Congenital Diaphragmatic Hernia Overview. 2006 Feb 1 [Updated 2020 Nov 5]. In: Adam M.P., Feldman J., Mirzaa G.M. et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2023. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/>
7. Greenough A. Management of infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension—one size does not fit all // *Pediatr Res* 93, 1795–1796 (2023). <https://doi.org/10.1038/s41390-023-02551-z>
8. Scavacini Marinonio A.S., Harumi Miyoshi M., Testoni Costa-Nobre D., Sanudo A., Nema Areco K.C., Daripa Kawakami M. et al. (2023) Congenital diaphragmatic hernia in a middle-income country: Persistent high lethality during a 12-year period. *PLoS ONE* 18(2): e0281723. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0281723>

9. World Health Organization. Congenital anomalies. Fact sheet n° 370. 2015 [accessed on 2016 Sept 08]. Available from: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/>
10. Emanuel H., Breitschopf H.V., Harting M.T., Martinez Castillo D.J., Yadav A., McBeth K., Hashmi S.S., Ebanks A.H., Harris T.S., Lally K.P., Jon C.K., Stark J.M., Mosquera R.A. Pulmonary outcomes of congenital diaphragmatic hernia patients based on defect size (CDH Study Group Stage) // *Transl Pediatr.* 2023 Aug 30;12(8):1490-1503. doi: 10.21037/tp-23-14.
11. Pagliara C., Zambaiti E., Brooks G., Bonadies L., Tognon C., Salvadori S., Sgrò A., Leon F.F. Congenital Diaphragmatic Hernia: Perinatal Prognostic Factors and Short-Term Outcomes in a Single-Center Series // *Children.* 2023; 10(2):315. <https://doi.org/10.3390/children10020315>
12. Spellar K., Lotfollahzadeh S., Gupta N. Diaphragmatic Hernia. 2023 Jun 3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30725637.
13. Agarwal P.K. Study of Demographics, Clinical Profile and Risk Factors of Inguinal Hernia: A Public Health Problem in Elderly Males // *Cureus.* 2023 Apr 24;15(4):e38053. doi: 10.7759/cureus.38053.
14. Hammoud M., Gerken J. Inguinal Hernia. [Updated 2023 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513332/>
15. Abebe M.S., Tareke A.A., Alem A., Debebe W., Beyene A. Worldwide magnitude of inguinal hernia: Systematic review and meta-analysis of population-based studies // *SAGE Open Medicine.* 2022;10. doi:10.1177/20503121221139150
16. Agarwal P.K. Study of Demographics, Clinical Profile and Risk Factors of Inguinal Hernia: A Public Health Problem in Elderly Males // *Cureus.* 2023 Apr 24;15(4):e38053. doi: 10.7759/cureus.38053.
17. Karel C. Lindenbergh, Alex J. van Duinen, Johan G. Ahlback, Joseph Kamoh, Silleh Bah, Thomas Ashley, Jenny Löfgren, Martin P. Grobusch, Osman Sankoh, Håkon A. Bolkan, PRESSCO 2020 study group, Prevalence, incidence, repair rate, and morbidity of groin hernias in Sierra Leone: cross-sectional household study // *BJS Open*, Volume 7, Issue 1, February 2023, zrac158, <https://doi.org/10.1093/bjsopen/zrac158>
18. Sisay T., Gidebo K.D. Prevalence of Inguinal Hernia and Its Risk Factors in Adult Males Admitted to Surgical Wards of Wolaita Sodo Comprehensive Specialized Hospital, Wolaita Sodo, Ethiopia // *Am J Clin Case Rep.* 2023;4(2):1079.
19. Chang, S.J., Chen, J.Y.C., Hsu, CK. et al. The incidence of inguinal hernia and associated risk factors of incarceration in pediatric inguinal hernia: a nation-wide longitudinal population-based study // *Hernia* 20, 559–563 (2016). <https://doi.org/10.1007/s10029-015-1450-x>
20. Jay Patel, Antoine Hamed, Muhammad Khalil, Jessica El-Bahri, Congenital Internal Hernia: Rare Cause of Acute Abdominal Pain. *Case Rep Gastroenterol* 6 January 2022; 15 (3): 791–794. <https://doi.org/10.1159/000518293>
21. Schroepf S., Mayle P.M., Kurz M., Wermelt J.Z. and Hubertus J. (2022) Prematurity is a critical risk factor for respiratory failure after early inguinal hernia repair under general anesthesia // *Front. Pediatr.* 10:843900. doi: 10.3389/fped.2022.843900
22. Faraz A. Khan, Tim Jancelewicz, Kathleen Kieran, Saleem Islam, COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN, SECTION ON SURGERY, SECTION ON UROLOGY; Assessment and Management of Inguinal Hernias in Children // *Pediatrics*, 2023; 152 (1): e2023062510. 10.1542/peds.2023-062510
23. Gupta V.S.; Harting M.T.; Lally P.A.; Miller C.C.; Hirschl R.B.; Davis C.F.; Dassinger M.S.; Buchmiller T.L.; Van Meurs K.P.; Yoder B.A. et al. Mortality in Congenital Diaphragmatic Hernia: A Multicenter Registry Study of Over 5000 Patients Over 25 Years // *Ann. Surg.* 2021, 277, 520–527. DOI: 10.1097/SLA.0000000000005113
24. Holden K.I., Harting M.T. Recent advances in the treatment of complex congenital diaphragmatic hernia-a narrative review // *Transl Pediatr.* 2023 Jul 31;12(7):1403-1415. doi: 10.21037/tp-23-240.
25. Leyens J., Schroeder L., Geipel A., Berg C., Bo B., Lemloh L., Patel N., Mueller A. and Kipfmüller F. (2023) Dynamics of pulmonary hypertension severity in the first 48 h in neonates with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia // *Front. Pediatr.* 11:1164473. doi: 10.3389/fped.2023.1164473
26. Paoletti M., Raffler G., Gaffi M.S., Antounians L., Lauriti G., Zani A. Prevalence and risk factors for congenital diaphragmatic hernia: A global view // *J Pediatr Surg.* 2020 Nov; 55(11): 2297-2307. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.06.022.
27. Pugnali F.; Capolupo I.; Patel N.; Giliberti P.; Dotta A.; Bagolan P.; Kipfmüller F. Role of microRNAs in Congenital Diaphragmatic Hernia-Associated Pulmonary Hypertension // *Int. J. Mol. Sci.* 2023, 24, 6656. <https://doi.org/10.3390/ijms240766563>.
28. Putnam L.R., Harting M.T., Tsao K., Morini F., Yoder B.A., Luco M., Lally P.A., Lally K.P. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge // *Pediatrics.* 2016 Nov;138(5):e20162043. doi: 10.1542/peds.2016-2043.
29. Schreiner Y., Schaible T. & Rafat N. Genetics of diaphragmatic hernia // *Eur J Hum Genet* 29, 1729–1733 (2021). <https://doi.org/10.1038/s41431-021-00972-0>
30. Antounians L., Zani A. Beyond the diaphragm and the lung: a multisystem approach to understanding congenital diaphragmatic hernia // *Pediatr Surg Int.* 2023 May 9;39(1):194. doi: 10.1007/s00383-023-05471-5.
31. Scavacini Marinonio A.S., Harumi Miyoshi M., Testoni Costa-Nobre D., Sanudo A., Nema Areco K.C., Daripa Kawakami M., Xavier Balda R.C., Konstantyner T., Bandiera-Paiva P., Vieira de Freitas R.M., Correia Moraes L.C., La Porte Teixeira M., Cunha Waldvogel B., Veiga Kiffer C.R., Branco de Almeida M.F., Guinsburg R. Congenital diaphragmatic hernia in a middle-income country: Persistent high lethality during a 12-year period //

PLoS One. 2023 Feb 10;18(2):e0281723. doi: 10.1371/journal.pone.0281723.

32. Vasudev R.B., Kumar N., Gadgade B.D., Radhakrishna V., Basavaraju M., Anand A. Factors contributing to mortality in neonates with congenital diaphragmatic hernia and eventration // Afr J Paediatr Surg. 2023 Apr-Jun;20(2):85-88. doi: 10.4103/ajps.ajps\_165\_21.
33. Yang M.J., Russell K.W., Yoder B.A., Fenton S.J. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management // Transl Pediatr 2021;10(5):1432-1447. doi: 10.21037/tp-20-142
34. Cerbelle V., Le Duc K., Lejeune S., Mur S., Lerisson H., Drumez E., Sfeir R., Bigot J., Verpillat P., Boukhris R., Vaast P., Mordacq C., Thumerelle C., Storme L., Deschildre A., Center For Rare Disease Congenital Diaphragmatic Hernia. Fetal Lung Volume Appears to Predict Respiratory Morbidity in Congenital Diaphragmatic Hernia // J Clin Med. 2023 Feb 14;12(4):1508. doi: 10.3390/jcm12041508.
35. Sourouni M., Haisch L., Oelmeier K., Möllers M., Willy D., Sondern K., Köster H., Steinhard J., Sandkötter J., Klockenbusch W., Schmitz R. and Potratz J. (2023) Observed to expected lung area to head circumference ratio (O/E LHR) in fetuses with congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT): assessment and evaluation as predictive factor for acute postnatal outcome—a single center study // Front. Pediatr. 11:1145907. doi: 10.3389/fped.2023.114590
36. Carmo RIS do, Peixoto-Filho F.M., Bueno A., Fonseca M., Gomes Junior S.C. dos S. Prognostic factors of death in children during the first year of life due to congenital diaphragmatic hernia: analysis of a hospital cohort from 2005 to 2015 // J Pediatr (Rio J). 2020Sep;96(5):569–75. <https://doi.org/10.1016/j.jped.2019.03.005>
37. Holden K.I., Harting M.T. Recent advances in the treatment of complex congenital diaphragmatic hernia—a narrative review // Transl Pediatr. 2023 Jul 31;12(7):1403-1415. doi: 10.21037/tp-23-240.
38. O'Connor E., Tamura R., Hannon T. et al. Congenital diaphragmatic hernia survival in an English regional ECMO center // World Journal of Pediatric Surgery 2023;6:e000506. doi: 10.1136/wjps-2022-000506
39. Kitty G. Snoek, Irwin K.M. Reiss, Anne Greenough, Irma Capolupo, Berndt Urlesberger, Lucas Wessel, Laurent Storme, Jan Deprest, Thomas Schaible, Arno van Heijst, Dick Tibboel, for the CDH EURO Consortium; Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update // Neonatology 17 June 2016; 110 (1): 66–74. <https://doi.org/10.1159/000444210>
40. Prasad R. Congenital Diaphragmatic Hernia: A Major Challenge for Neonatologists [Internet]. Congenital Anomalies in Newborn Infants // Clinical and Etiopathological Perspectives. IntechOpen; 2021. Available from: <http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.94839>

## **СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ВОПРОСАМ ЭПИДЕМИОЛОГИИ ВРОЖДЕННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ И ИЗМЕНЕНИЙ, ВОЗНИКАЮЩИХ ПРИ ЭТОМ В ДРУГИХ ОРГАНАХ И СИСТЕМАХ ОРГАНИЗМА**

**Ф.Р. Гусейнов**

*Азербайджанский государственный институт усовершенствования врачей имени А.Алиева, кафедра «Общей и пластической хирургии», Баку*

**Резюме.** В статье представлены современные литературные сведения о распространении диафрагмальных грыж и изменениях в других органах и систем, возникающих при этом заболевании. Врожденная диафрагмальная грыжа — это анатомический дефект, который характеризуется дефектом диафрагмы, приводящим к выпячиванию содержимого брюшной полости в грудную полость и нарушению, таким образом, нормальное развитие легких. Патология может проявляться как локальное заболевание или как структура синдрома. Уровень распространенности, по данным мировой литературы, может колебаться и зависит в определенном смысле от принадлежности к той или иной популяции. В слаборазвитых странах наблюдается несколько более высокое преобладание лиц мужского пола и низкий уровень изолированной формы заболевания. Несмотря на успехи, достигнутые в консервативном и хирургическом лечении уровень заболеваемости и смертности остаются высокими. Новорожденные с этой патологией, на фоне длительных сроков пребывания в больнице, требует междисциплинарного подхода к их ведению весь реабилитационный период после выписки.

# MODERN APPROACHES TO EPIDEMIOLOGICAL ASPECTS OF CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIAS AND ASSOCIATED ALTERATIONS IN OTHER ORGANS AND SYSTEMS OF THE BODY

**F.R.Guseynov**

*Azerbaijan State Advanced Training Institute for Doctors named after A.Aliyev,  
Department of "General and Plastic Surgery", Baku, Azerbaijan*

**Summary.** The article provides contemporary literary information on the prevalence of diaphragmatic hernias and changes in other organs and systems that occur with this condition. Congenital diaphragmatic hernia is an anatomical defect that is characterized by a defect in the diaphragm, leading to protrusion of the abdominal contents into the chest cavity and thus disrupting the normal development of the lungs. Pathology can manifest itself as a local disease or as a syndrome structure. The level of prevalence, according to world literature, can fluctuate and depends, in a certain sense, on belonging to a particular population. In underdeveloped countries, there is a slightly higher predominance of males and a lower incidence of the isolated form of the disease. Despite advances in conservative and surgical treatment, morbidity and mortality rates remain high. Newborns with this pathology, against the background of long periods of stay in the hospital, require an interdisciplinary approach to their management throughout the rehabilitation period after discharge from the hospital.

**Müəlliflə əlaqə üçün:**

**Fuad Rafiq oğlu Hüseynov**, Mərkəzi Klinika, Bakı, Azərbaycan

**E-mail:** m-z888@hotmail.com