

Диафрагмальная грыжа

Лекция вторая для врачей-интернов детских хирургов

Лекцию подготовили:

Корниенко Григорий Васильевич — ассистент кафедры

Дмитряков Валерий Александрович — профессор кафедры

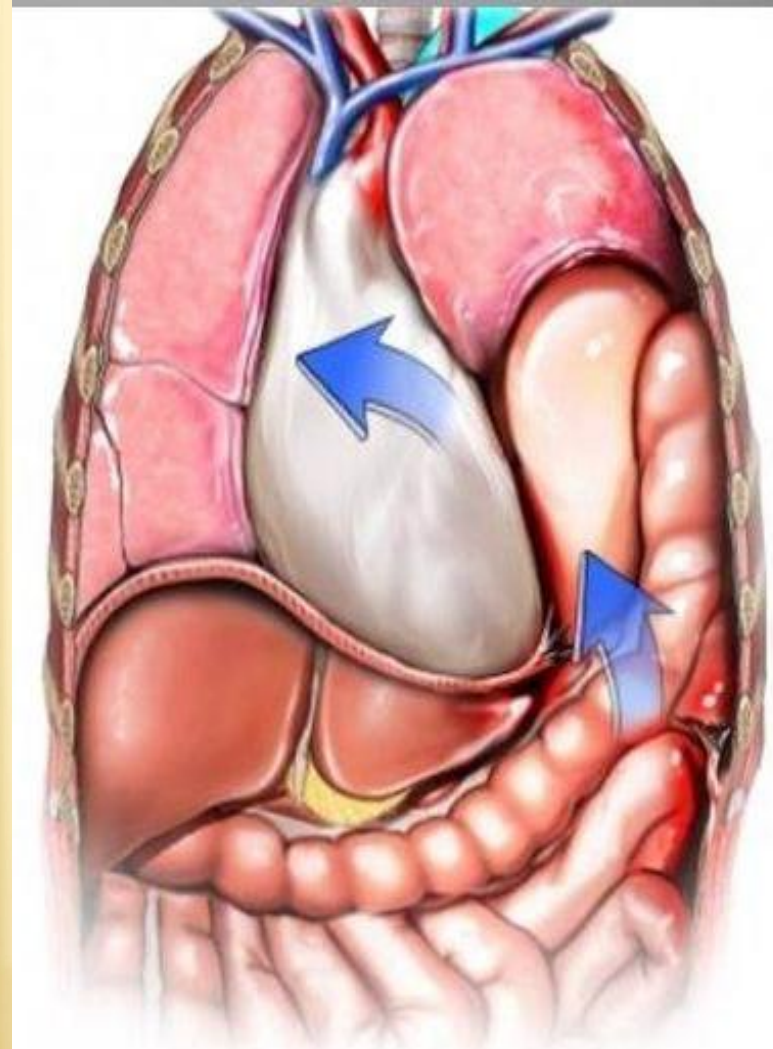
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

- Ребенок от первой беременности, которая протекала нормально. Вес при рождении 3700 г. Ребенок заплакал сразу, но дыхание было затрудненным, с напряжением ноздрей и цианозом около рта. После кормления появился цианоз, а дыхание еще более затруднялось. На 5-й день жизни рентгенологически установлено наличие диафрагмальной грыжи и только на 15-й день ребенка направили на лечение в Детскую клинику ИСУВ.

- При поступлении общее состояние ребенка нарушено: выраженный цианоз, усиливающейся после кормления, дыхание учащенное. Перкуторный тон над левой половиной грудной клетки слегка тимпатический и дыхания здесь не слышно. Справа граница сердца по сосковой линии. Сердечные тоны отчетливо слышны справа, патологических шумов не определяется. Живот запавший. Рентгенографически - наличие левосторонней диафрагмальной грыжи, сердечная тень смещена вправо. В левой половине грудной клетки видны многочисленные полигональные просветления, соответствующие гаустрам и кишечным петлям, которые достигают высоты второго ребра.

-
- Ребенка оперировали. При операции в левой половине грудной клетки найдены желудок, тонкий кишечник и печень. Вправление было очень трудным, так как кишечник переполнен газами, а брюшная полость недостаточно развита. На 14-й день после операции ребенок умер.
 - По всей вероятности, причиной плохого исхода явилась поздняя операция.

- **Диафрагмальная грыжа** - перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через естественные или патологические отверстия в грудобрюшной перегородке (диафрагме). В отличие от грыж других локализаций диафрагмальные грыжи не всегда содержит весь комплекс таких обязательных компонентов, как грыжевой мешок и грыжевые ворота



□ По данным различных мировых неонатологических центров частота данной патологии у новорожденных составляет от 1:2500 до 1:5000 (**R.J. Fitzgerald 1989; P. Puri e.a. 1994**). В этом возрасте почти в 90 % наблюдений наблюдается перемещение органов из брюшной полости в грудную клетку через задний щелевидный дефект, который, как правило, расположен слева. Двухсторонние ложные грыжи наблюдаются в 3-3,5 % случаев (**A.J. Bennett e.a. 2005**) и, обычно, несовместимы с жизнью.



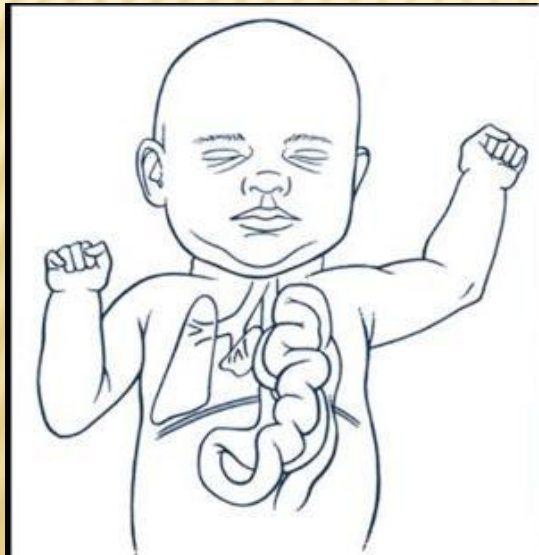
КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОБЗОР

- Французский хирург Амбруаз Паре в 1579 г. сообщил о двух случаях травматической диафрагмальной грыжи. Первое наблюдение врожденной диафрагмальной грыжи принадлежит Лазаре Ривьере (1650 г.), который обнаружил дефект диафрагмы у 24-летнего мужчины при посмертном исследовании. В 1769 г. Джовани Морганьи суммировал сообщения о различных видах диафрагмальных грыж и описал первый случай ретростернальной диафрагмальной грыжи.
- В 1836 г. R. Bright впервые подробно описал обнаруженную им на секции грыжу пищеводного отверстия диафрагмы у ребенка, хотя сообщения об этой патологии имелись и раньше (P. Billard 1828).
- В 1848 г. V.A. Bochdalek (1801-1883), профессор анатомии Пражского университета, сообщил о двух случаях врожденной диафрагмальной грыжи, которая, как он считал, была вызвана разрывом мембраны в люмбокостальном треугольнике. С тех пор врожденные ложные грыжи заднего отдела диафрагмы часто называют грыжами Богдалека.
- В 1902г. I. Broman впервые опубликовал данные детального исследования эмбриогенеза диафрагмы. Он установил, что грыжи заднего отдела диафрагмы возникают вследствие недостаточного слияния поперечной перегородки и плевро-перитонеальных складок, а не слабости мембраны в люмбокостальном треугольнике, как считал Богдалек.

- В 1888 г. М. Naumann из Швеции впервые сообщил об оперативном лечении врожденной диафрагмальной грыжи у взрослого человека, однако больной умер.
- Первое успешное вмешательство было осуществлено О. Аие в 1901 г. у 9 летнего мальчика. Сначала ребенку была произведена резекция ребра и дренирование левой плевральной полости по поводу, как считалось, эмпиемы плевры. Через 4 месяца, на повторной операции было обнаружено выпадение в грудную клетку желудка, толстой кишки и части селезенки через 2,5 см. дефект в диафрагме. Дефект был закрыт дубликатурой из диафрагмы. Ребенок пережил операцию и Первую мировую войну, в которой принимал участие. Этот случай был подробно описан в 1920 г., как пример длительного наблюдения за больным после коррекции диафрагмальной грыжи (цит. по M.I. Rowe e.a. 1995).
- В 1928 г. K. Bettmann и G. Hess оперировали 3,5-месячного ребенка, который выжил, а в 1940 г. W.E. Ladd и R.E. Gross из детского госпиталя г. Бостон (США) с успехом восстановили диафрагму у ребенка через 40 часов после рождения. В 1946 г. R.E. Gross опубликовал сведения о первой серии операций при диафрагмальных грыжах, в результате которых выжило 12 из 19 детей. В 1953 г. он сообщает уже о 63 оперированных грудных младенцах, шесть из которых были младше 24 часов. Летальность в этой группе составила 12 %.
- В 1960 г. была опубликована на русском языке монография С.Я. Долецкого «Диафрагмальные грыжи у детей», где приводится 100 собственных наблюдений за детьми с различными видами грыж диафрагмы, из которых 60 больных были оперированы.

АНАТОМИЯ ДИАФРАГМЫ

- Диафрагма представляет собой куполообразную фиброзно-мышечную перегородку, которая разделяет грудную и брюшную полости и играет очень важную, принципиальную роль в акте дыхания



Дифрагмальная грыжа

- Фиброзная часть диафрагмы (сухожильный центр) расположена больше кпереди, чем центрально, и занимает примерно 35 % всей ее поверхности. Мышечный отдел диафрагмы состоит из: 1) коротких мышечных волокон, начинающихся от мечевидного отростка, 2) мышц, идущих от 6 нижних ребер, 3) мышц, отходящих от медиальной и латеральной дугообразных связок, покрывающих *m. psoas* и *m. quadratus lumborum*, 4) позвоночной части – ножек, идущих от первых трех поясничных позвонков



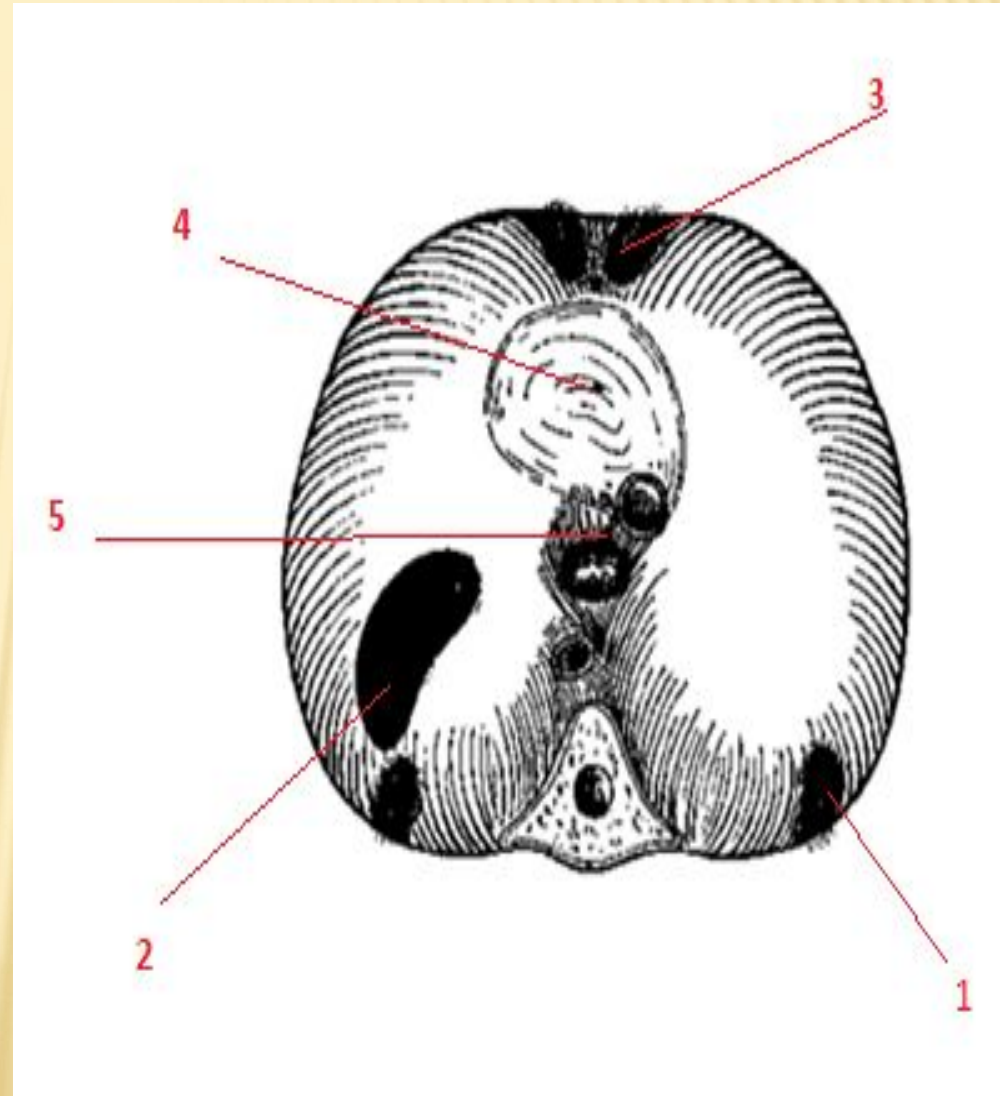
У 80% ЛЮДЕЙ СУЩЕСТВУЕТ ДИАСТАЗ МЕЖДУ МЫШЦАМИ, ИДУЩИМИ ОТ ЛАТЕРАЛЬНОЙ ДУГООБРАЗНОЙ СВЯЗКИ И

ТЕМИ, ЧТО НАЧИНАЮТСЯ ОТ РЕБЕРНОЙ ДУГИ.

- Эта щель, покрытая фиброзной мембраной, носит название вертебро-костального или люмбо-костального треугольника. Богдалек считал, что слабость этого отдела является причиной возникновения врожденных заднелатеральных диафрагмальных грыж. Другими участками, где могут образовываться диафрагмальные грыжи, являются купола, сухожильный центр, ретростернальное пространство и пищеводное отверстие диафрагмы

1. ОБЩИЙ ВИД ДИАФРАГМЫ СВЕРХУ (ПО КИРШНЕРУ)
(ЦИФРАМИ УКАЗАНЫ МЕСТА, ГДЕ МОГУТ ВСТРЕТИТЬСЯ ГРЫЖИ
ДИАФРАГМЫ:

- 1- щель Богдалека;
- 2- купол диафрагмы;
- 3- ретростерральная щель Ларрея;
- 4- сухожильный центр;
- 5- пищеводное отверстие диафрагмы)



-
- В норме в диафрагме имеется три наиболее важных отверстия: 1) полая вена проходит через сухожильный центр справа от средней линии; 2) пищеводное отверстие расположено слева от средней линии и слегка кзади от поллой вены; и 3) аорта лежит на телах позвонков, ограниченная правой и левой ножками диафрагмы, пересекающимися спереди от нее. В литературе нет описания случаев грыжевого выпячивания органов через отверстия для аорты или поллой вены, в то время как в области пищеводного отверстия диафрагмы это наблюдается относительно часто, и частота эта увеличивается с возрастом больного

ЭМБРИОГЕНЕЗ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ.

- Врожденные диафрагмальные грыжи очень широко варьируют по локализации и размерам. Это лишний раз подтверждает мнение, что причиной возникновения данного порока могут быть самые разнообразные нарушения эмбриогенеза. Недавно экспериментально было обнаружено, что врожденные диафрагмальные грыжи часто образуются при контакте беременных крыс с гербицидами. При этом, в 50 % случаев формируются дефекты правого купола диафрагмы (M.I. Rowe e.a. 1995). Определенную роль могут играть генетические факторы, поскольку в литературе имеются сообщения о диафрагмальных грыжах у однояйцевых близнецов, братьев и сестер, двоюродных родственников. Заболевание почти в два раза чаще встречается у девочек.

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ДИАФРАГМАЛЬНЫХ ГРЫЖ У ДЕТЕЙ (ПО С.Я. ДОЛЕЦКОМУ)

- ***I. Врожденные диафрагмальные грыжи***
- *Грыжи собственно диафрагмы*
- *А. Выпячивание истонченной зоны диафрагмы (истинные грыжи)*
- а) выпячивание ограниченной части купола
- б) выпячивание значительной части купола
- в) полное выпячивание одного купола (релаксация)
- *Б. Дефекты диафрагмы (ложные грыжи)*
- а) щелевидный задний дефект
- б) значительный дефект
- в) отсутствие купола диафрагмы
- *Грыжи переднего отдела диафрагмы*
- а) передние грыжи (истинные грыжи)
- б) френоперикардимальные грыжи (ложные грыжи)
- в) ретроградные френоперикардимальные грыжи (ложные грыжи)
- *Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы (истинные грыжи)*
- а) эзофагеальные
- б) параэзофагеальные

▣ II. Приобретенные диафрагмальные грыжи

▣ Травматические грыжи

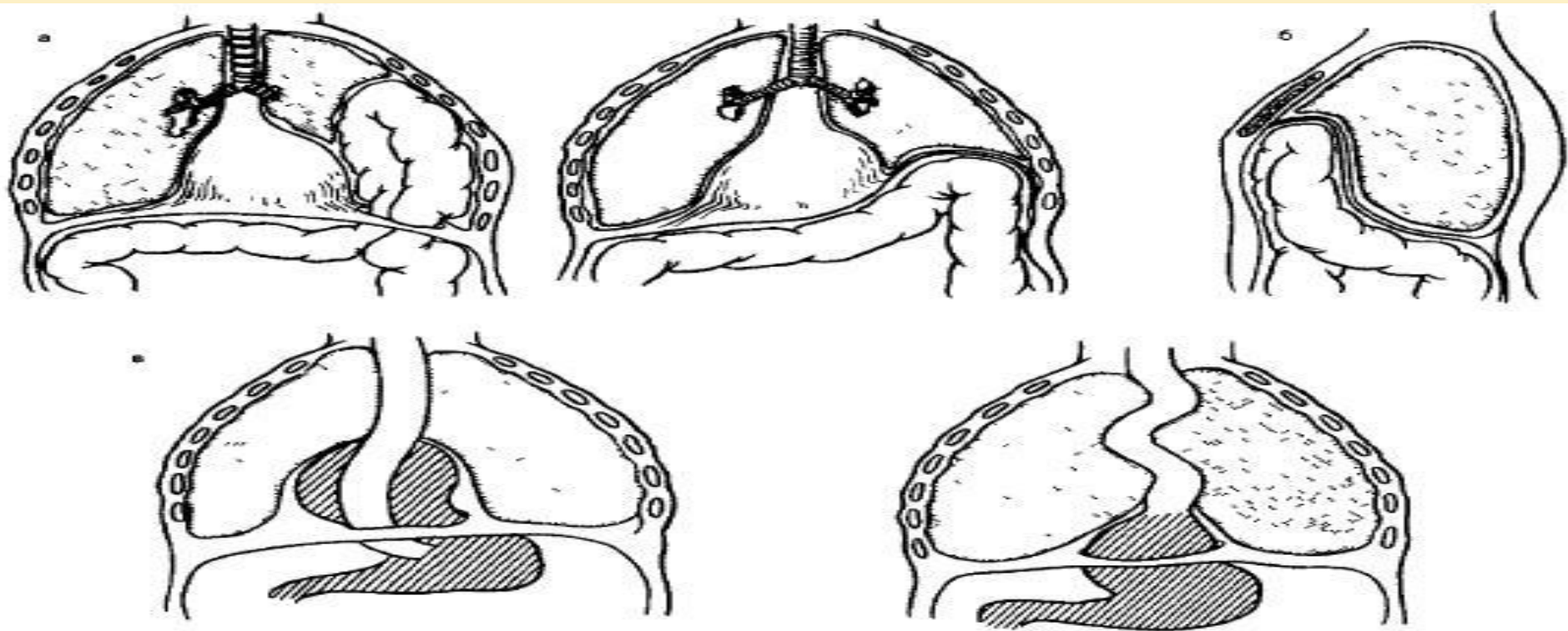
▣ А. Разрывы диафрагмы (ложные грыжи)

▣ а) острая травматическая грыжа

▣ б) хроническая травматическая грыжа

▣ Б. Травматические выпячивания диафрагмы (истинные грыжи)

▣ Нетравматические диафрагмальные грыжи



- а — диафрагмально-плевральные грыжи (истинная, ложная),
- б — парастернальная,
- в — грыжи пищеводного отверстия (параэзофагеальная, эзофагеальная)

- Диафрагмально-плевральные грыжи могут быть как истинными, так и ложными. Часто они бывают левосторонними. Ложные грыжи справа наблюдаются очень редко. Истинные грыжи могут занимать ограниченную часть диафрагмы, но бывают значительных размеров и полными. В последних случаях, когда наблюдается высокое стояние всего купола диафрагмы с отсутствием мышечного слоя, этот вид диафрагмальной грыжи называют релаксацией диафрагмы. При ложных грыжах дефект в диафрагме чаще всего щелевидный и располагается в реберно-позвоночном отделе (грыжа Богдалека). Из-за отсутствия грыжевого мешка при этих видах диафрагмальных грыж органы брюшной полости перемещаются в грудную полость без ограничения, что чаще приводит к синдрому грудного напряжения. Подобная ситуация, естественно, наблюдается и при истинных грыжах, когда имеется полное выпячивание диафрагмы

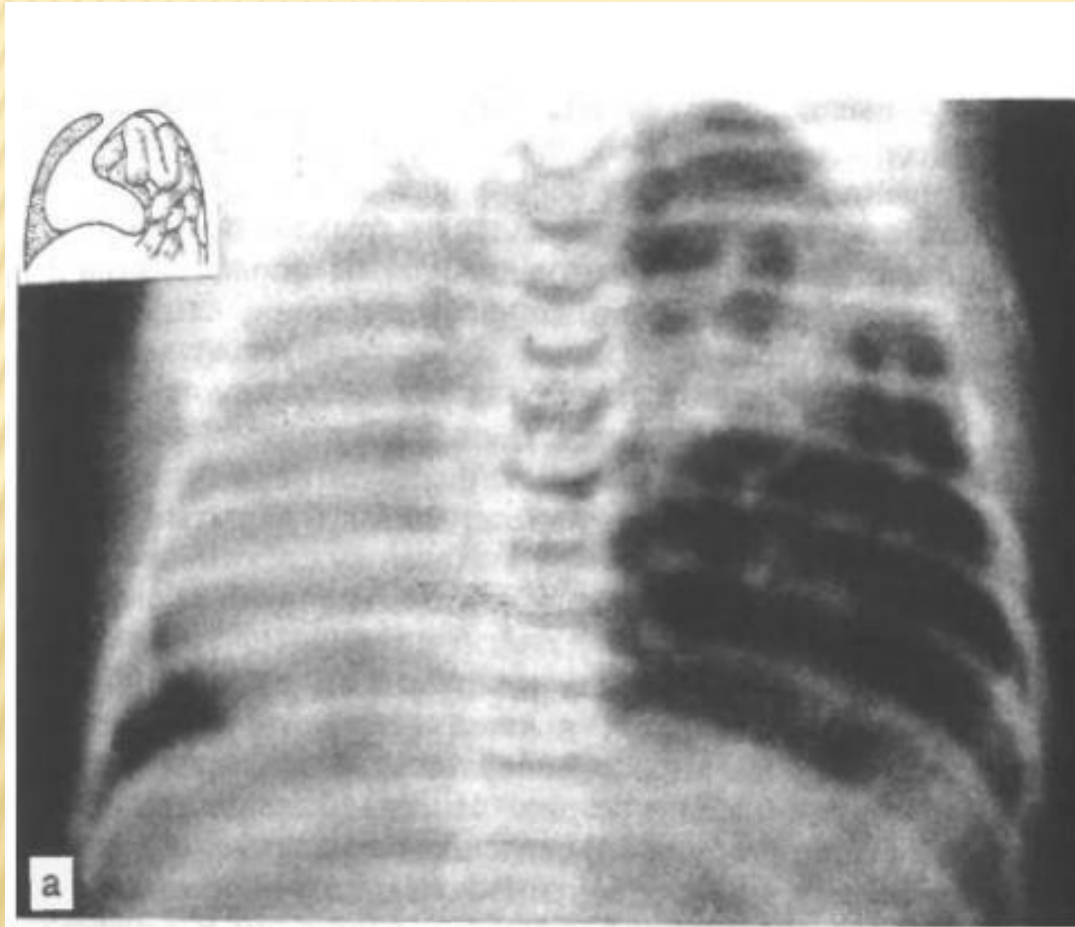
-
- Парастернальные грыжи обычно имеют грыжевой мешок и разделяются на за груди́нные и за груди́нно-реберные. Эти грыжи проникают в грудную полость через истонченный в переднем отделе участок диафрагмы (щель Ларрея). Грыжу располагающуюся больше справа от грудины, некоторые авторы называют грыжей Морганьи.
 - Френоперикардальная грыжа является ложной с дефектом, располагающимся в сухожильной части диафрагмы, и прилегающим к нему перикардом. Через этот дефект петли кишок могут перемещаться в полость перикарда, иногда может быть обратный эффект — вывихивание сердца в брюшную полость

- Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы всегда относятся к истинным и разделяются на две большие группы — параэзофагеальные и эзофагеальные. Для параэзофагеальных характерно смещение желудка вверх рядом с пищеводом. При эзофагеальных пищеводно-желудочный переход располагается выше уровня диафрагмы. При этом степень смещения желудка может быть разной и даже меняться в зависимости от положения ребенка и объема заполнения желудка.
- Тяжесть состояния и выраженность клинических проявлений обусловлены не только степенью и объемом перемещенных органов в грудную полость, но и сочетанными пороками развития. При диафрагмально-плевральных грыжах часто отмечаются недоразвитие легких, пороки сердца, центральной нервной системы и желудочно-кишечного тракта. Особая тяжесть определяется степенью недоразвития легких и теми морфофункциональными нарушениями в них, которые приводят к нарушению кровообращения в малом круге с развитием гипертензии и возникновением правого шунта со сбросом крови на уровне артериального протока или же внутрисердечно. Не исключено шунтирование крови в легких за счет функционирующих фетальных коммуникаций. Дети с подобными тяжелыми пороками развития нередко рождаются мертвыми или погибают вскоре после рождения.

- При грыжах меньшего размера клинические проявления менее выражены, респираторные нарушения в виде цианоза и одышки чаще наблюдаются при беспокойстве, крике, кормлении или изменении положения ребенка. Иногда ухудшение в состоянии возникает у детей ясельного и даже школьного возраста среди кажущегося полного здоровья, когда происходит ущемление стенки желудка в грыжевых воротах или его заворот. При этом ребенок жалуется на неопределенную боль в животе, появляются тошнота, рвота, постепенно усиливается беспокойство.
- При истинных малых диафрагмальных грыжах, особенно при выпячивании ограниченной части диафрагмы справа, когда содержимым является внедрившийся участок печени, клинические симптомы отсутствуют. Дети ничем не отличаются от здоровых, хорошо развиваются, не отставая от своих сверстников. При подобных грыжах, локализующихся слева, несмотря на отсутствие видимых клинических проявлений, существует некоторое смещение сердца с его ротацией, что может вызвать скрытые сердечно-сосудистые нарушения. Для их выявления следует проводить функциональные нагрузки и дополнительные методы исследования.

- При параэзофагеальных грыжах симптомы не выражены и непостоянны, чаще выявляются у детей ясельного и школьного возраста, когда они начинают жаловаться на болезненные, неприятные ощущения в эпигастрии. Иногда бывают тошнота и даже рвота. Респираторные и сердечно-сосудистые нарушения при этом виде грыж нехарактерны. Почти в половине всех случаев дети жалоб не предъявляют. Методом перкуссии и аускультации удастся определить в этой зоне тимпанит и ослабление сердечных тонов.
- При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы, особенно при эзофагеальной форме, клинические проявления связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, возникающего в результате нарушения функции кардиального отдела пищевода. Возникает синдром, называемый рефлюкс-эзофагитом. При параэзофагеальной форме симптомы заболевания часто связаны с наличием желудочно-пищеводного рефлюкса, а зависят от нарушения эвакуации пищи из желудка, его перегиба, заворота, травмы; возможны сердечно-сосудистые нарушения из-за смещения и сдавления сердца. Иногда параэзофагеальные грыжи выявляются случайно при рентгенологическом исследовании.

В ЛЕВОЙ ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ КОЛЬЦЕВИДНЫЕ ПРОСВЕТЛЕНИЯ



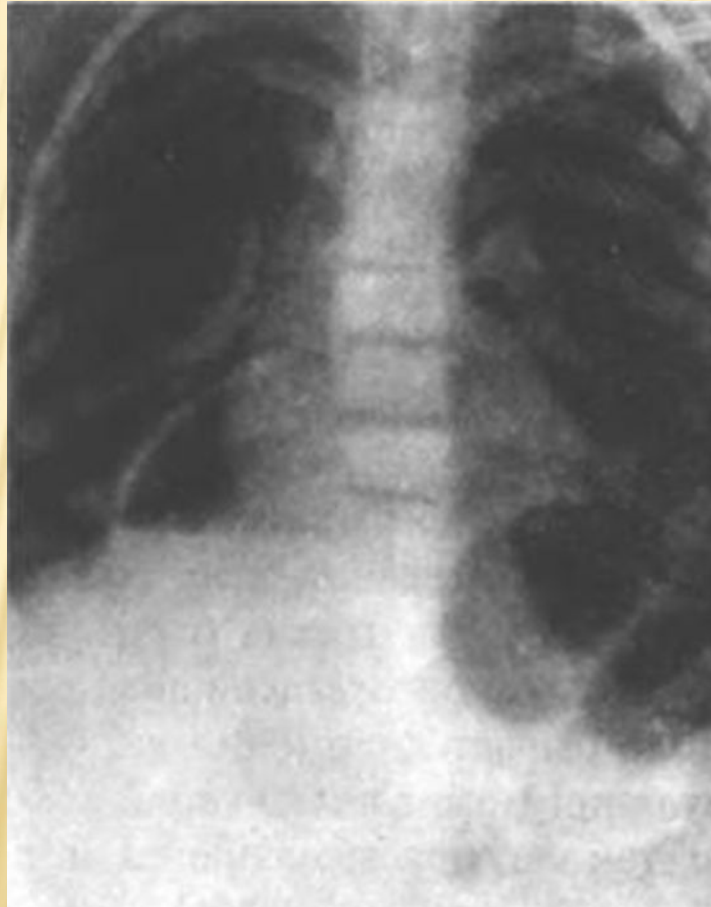
- Характерна изменчивость положения и форм участков просветления и затемнения, что можно видеть при сравнении двух рентгенограмм, полученных в разное время.
- Смещение органов средостения и сердца зависит от количества кишечных петель, пролабировавших в грудную полость. У новорожденных и детей первых месяцев жизни смещение бывает столь значительным, что при этом даже не удается определить тень коллабированного легкого.
- Отличить ложную диафрагмальную грыжу от истинной трудно, особенно если плевральная полость заполнена внедрившимися петлями кишок. Обычно при истинных грыжах удается рентгенологически проследить верхний контур грыжевого мешка, отграничивающий пролабированные петли кишечника в грудной полости.

- Если состояние больного позволяет и имеются трудности в дифференциальной диагностике с такими заболеваниями, как поликистоз легкого или ограниченный пневмоторакс, следует провести контрастирование желудочно-кишечного тракта бариевой взвесью. При этом четко устанавливают, какой отдел кишечника находится в грудной полости. Иногда бывает достаточно катетеризации желудка. Подобная манипуляция может в некоторой степени облегчить состояние больного, так как при этом происходит декомпрессия желудка.
- При расположении истинной грыжи справа обычно ее содержимым является часть печени, поэтому рентгенологически тень грыжевого выпячивания будет иметь плотную интенсивность, сливающуюся в нижних отделах с основной тенью печени, а верхний контур грыжи будет сферическим, т е создается впечатление наличия плотной округлой опухоли легкого, примыкающей к диафрагме.

- Для дифференциальной диагностики могут быть использованы компьютерная томография и диагностический пневмоперитонеум, при котором воздух скапливается в грыжевом мешке, что позволяет отличить грыжу от других образований.
- При парастеральной грыже диафрагмы выявляется тень полуовальной или грушевидной формы с крупноячеистыми кольцевидными просветлениями, проецирующимися на тень сердца в прямой проекции. В боковой проекции тень грыжи как бы вклинивается между тенью сердца и передней грудной стенкой. Рентгенологически отличить парастеральную грыжу от френоперикардальной не представляется возможным. Для установления содержимое парастеральных грыж проводят рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта с бариевой взвесью. Лучше начинать с ирригографии, так как чаще всего содержимым грыжи является поперечная ободочная кишка.

РЕНТГЕНОГРАФИЧЕСКАЯ КАРТИНА ГРЫЖ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ ЗАВИСИТ ОТ ИХ ФОРМЫ. ПРИ ПАРАЭЗОФАГЕАЛЬНЫХ ГРЫЖАХ В ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ СПРАВА ИЛИ СЛЕВА ОТ СРЕДИННОЙ ЛИНИИ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ПОЛОСТЬ С УРОВНЕМ ЖИДКОСТИ, ПРИ ЭТОМ ГАЗОВЫЙ ПУЗЫРЬ ЖЕЛУДКА, НАХОДЯЩИЙСЯ В БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ, УМЕНЬШЕН ИЛИ ОТСУТСТВУЕТ.

ПАРАЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ ГРЫЖА. ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПОЛОСТЬ С УРОВНЕМ, ПРИМЫКАЮЩАЯ К СРЕДОСТЕНИЮ СПРАВА.



КОНТРАСТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ С БАРИЕВОЙ ВЗВЕСЬЮ ВЫЯВЛЯЕТ ЖЕЛУДОК ТИПА «ПЕСОЧНЫХ ЧАСОВ», ВЕРХНИЙ ОТДЕЛ КОТОРОГО РАСПОЛАГАЕТСЯ В ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ, А НИЖНИЙ — В БРЮШНОЙ

ПАРАЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ ГРЫЖА. ПРИ КОНТРАСТИРОВАНИИ ЖЕЛУДКА ОН ВЫГЛЯДИТ В ВИДЕ «ПЕСОЧНЫХ ЧАСОВ».



- причем бариевая взвесь может переливаться из одного отдела желудка в другой эзофагеальную грыжу, как правило, удастся обнаружить лишь при смещении кардиального отдела желудка в грудную полость.

- Контрастное исследование с бариевой взвесью выявляет желудок типа «песочных часов», верхний отдел которого располагается в грудной полости, а нижний — в брюшной

Параэзофагеальная грыжа. При контрастировании желудка он выглядит в виде «песочных часов».



- причем бариевая взвесь может переливаться из одного отдела желудка в другой эзофагеальную грыжу, как правило, удается обнаружить лишь при смещении кардиального отдела желудка в грудную полость.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение врожденных диафрагмальных грыж оперативное. Исключение составляют бессимптомно протекающие небольшие грыжи, локализирующиеся справа, когда содержимым является часть печени. Срочность лечения определяется выраженностью симптомов дыхательной недостаточности и сердечнососудистых расстройств.
- Обычно при ложных диафрагмально-плевральных или истинных больших грыжах респираторные и сердечнососудистые нарушения настолько выражены (даже у новорожденных), что необходима довольно длительная предоперационная подготовка, заключающаяся в декомпрессии желудка катетером, назофарингеальной интубации, переводе ребенка на искусственную вентиляцию легких с созданием положительного давления на выдохе, которое должно быть минимальным — не более 20 см. вод. ст., в противном случае может развиваться пневмоторакс. Устраняют метаболические расстройства.
- Инфузионная и лекарственная терапия должна быть адекватной и направлена на улучшение реологических свойств крови и восстановление гомеостаза. При этом очень важно применять лекарства, снижающие давление в малом кругу кровообращения (галазолин, допамин). Следует подчеркнуть, что дети с подобными расстройствами очень плохо переносят транспортировку, поэтому указанную терапию следует начинать в родильном доме и продолжать в специальных машинах. Только после улучшения гомеостаза, устранения сердечнососудистых расстройств и гипоксии ребенок может быть оперирован

- Принцип оперативного вмешательства заключается в низведении органов в брюшную полость, ушивании дефекта диафрагмы при ложных диафрагмальных грыжах и пластике диафрагмы при истинных грыжах.
- Иногда при аплазии диафрагмальных мышц и наличии только плеврального брюшного листка используют пластический материал. Операция может быть выполнена как через живот, так и через грудную полость, но чрезвычайно важным обстоятельством является то, чтобы в послеоперационном периоде не было значительного интраабдоминального давления, поэтому во время операции проводят декомпрессию желудочно-кишечного тракта. В послеоперационном периоде осуществляют довольно длительную назофарингеальную интубацию с искусственной вентиляцией легких до улучшения показателей гемодинамики и гомеостаза.
- Результаты операции связаны в основном с тяжестью состояния больного при поступлении и степенью недоразвития легкого. Кроме того, большое значение имеет качество транспортировки и подготовки новорожденного к оперативному вмешательству. Если из-за выраженности сердечно-сосудистых и респираторных нарушений детей вынуждены доставлять в клиники в первые сутки после рождения, то прогноз более чем в 50% случаев неблагоприятный.
- При грыжах пищеводного отверстия диафрагмы срочность операции зависит от выраженности клинических проявлений и эффективности консервативного лечения. Если при параэзофагеальных грыжах явные симптомы отсутствуют, операция может быть выполнена и в ясельном возрасте ребенка. У детей с желудочно-пищеводным рефлюксом при отсутствии улучшения после консервативного лечения в течение 2—3 недель показана операция.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

