

ВРОДЕНИ АНОМАЛИИ НА ДИАФРАГМАТА

Доцент Огнян Бранков

Въведение

Вродените аномалии на диафрагмата обхващат широк диапазон различни патологични състояния, които в медицинската литература се обобщават като вродени диафрагмални хернии. Първата диафрагмална херния е описана за пръв път при трупна аутопсия през 1679 от Riverius. Едва в последно време, обаче, проблемът за диагностиката и лечението на вродените диафрагмални хернии става актуален поради факта, че тяхното клинично протичане е особено тежко в първите 24 часа след раждането.

В общата медицинска литература няма единен подход към класификацията на диафрагмалните хернии. Обикновено под този термин се разбира вроден дефект в мускулната преграда, през която в гръдната кухина пролабират коремни органи. В някои български учебници по специална хирургия в главата за диафрагмална херния се разглеждат само херниите на hiatus esophagei. Не се отчита също, че терминологията “херния” предполага наличие на херниален сак, а при повечето вродени диафрагмални хернии няма такъв. Счита се, че клиничната картина зависи от възрастта на пациента (детето) и от големината на херниалния дефект, без да се отчитат етапите на ембриологичното развитие. Всичко това води до голямо разнообразие в терминологията.

С настоящето проучваме си поставяме за цел да предложим една практична етио-патогенетична класификация на вродената патология на диафрагмата и да направим клинична съпоставка между вида на патологията, симптоматиката и образното изследване.

Клиничен материал

За период от 12 години (1992 – 2003) във 2-ра детска хирургична клиника на МБАЛСМ “Н.И.Пирогов” са лекувани 73 деца с вродена

патология на диафрагмата. Съобразно техния вид и клинична изява ги разделяме на 5 основни групи:

- 1/ Вродена диафрагмална херния при рисковани новородени, с клинична проява през първите 24 часа след раждането (42 деца);
- 2/ По-късно диагностицирани вродени постеро-латерални хернии (8 деца);
- 3/ Релаксация на диафрагмата (5 деца)
- 4/ Други хернии на диафрагмата (3 деца);
- 5/ Вродени хиатални хернии (15 деца).

Диагнозата при децата от първа група е поставена въз основа на клиничната картина и нативното рентгеново изследване. Децата от останалите групи са имали различни клинични прояви, като диагнозата е поставена при нативната рентгенография, рентгено-контрастно изследване на храносмилателния тракт (перорален контраст и/или иригография). В някои по-особени случаи е проведена КАТ.

Резултати

По хирургични показания са оперирани 68 деца, като в зависимост от диагнозата са приложени различни хирургични методики. При децата от първа група след реанимационно стабилизиране на състоянието е извършена лапаротомия, репозиция на хернираните органи и пластика на диафрагмата. Смъртността в тази група е 30 %. При децата от 2, 3 и 4 група в различни възрастови периоди съобразно клиничната проява също са извършвани трансабдоминални пластички на диафрагмата. Групата на децата с хиатална херния са били с две групи клинични прояви: 1/ Кърмачета с дихателни смущения вследствие компресия на белия дроб от разположения в гръдната кухина стомах (6 деца) и 2/ Малки деца с прояви на гастро-езофагеален рефлукс (9 деца). И в двете подгрупи е извършвана репозиция на стомаха и хранопровода, пластика на hiatus esophagei и антирефлуксна пластика по Nissen. В последните 4 групи преживяемостта е 100 %, рецидив на хернията или на рефлукса е имало при 25 % от оперираните.

Обсъждане

Вродената патология на диафрагмата се среща относително рядко в детската възраст. За да се разбере клиничното и рентгеновото многообразие на тази патология, е нужно да се познават етапите на ембрионалното развитие, по време на което става оформянето на диафрагмата.

Диафрагмата е фибро-мускулна преграда между гръдната и коремната кухина, която се формира след 4 – 5 гестационна седмица (ГС):

а) Предният (вентрален) компонент оформя т.н. septum transversum, който достига централно разположените зачатъци на хранопровода, горната празна вена и аортата;

б) Към 8 ГС вентралният компонент се слива със задно-латералните сегменти на диафрагмата, изхождащи от гръдната стена;

в) Към 9 – 10 ГС от задно-латералните сегменти пролиферират мускулни фибри, които напълно затварят двете пространства, наречени плевро-перитонеален канал.

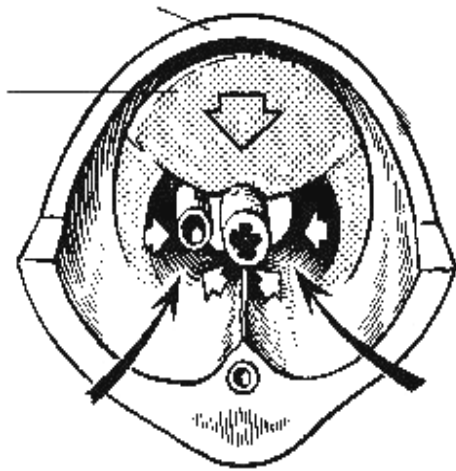


Схема на напречен срез на ембрион –
Оформяне на различните прегради

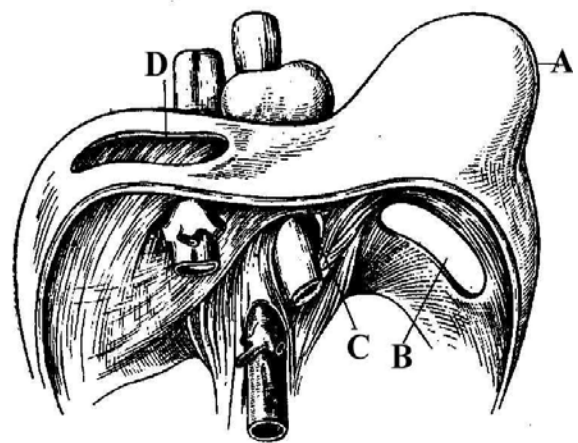


Схема на различни видове
диафрагмална патология

В този период се оформят стомашно-чревния тракт и бронхо-белодробната система. Последната се развива прогресивно в дистална посока и към 24 ГС се диференцират дихателните микроструктури. Развитието на алвеолите продължава и след раждането на детето.

Съвременните изследвания са доказали, че вида, клиничната проява и рентгеновият образ на различните диафрагмални хернии зависят от етапа на възникване на дефекта. Херниите, които възникват като дефект на диафрагмата поради смущение в ембрионалното развитие, нямат херниален сак и коремните органи пролабират свободно в плевралната кухина. Това са т.н. “лъжливи хернии” и те се проявяват клинично с различна степен на тежест в ранния неонатален период. Най-тежко протича едностранната аплазия на диафрагмата при т.н. рискови новородени, а рядко срещаната двустранна е несъвместима с живота. Истинските хернии, при които има херниален сак, преминават през нормално съществуващи, но патологично променени цепки – foramen Morgagni в дясната парастернална област и foramen Larrey в лявата, hiatus esophagei и trigonum lumbocostale Bochdalecki. Като казуистика се разглеждат случаите с ретростерналните хернии, които се включват в синдрома на горната целозомия (т.н. ectopia cordis congenita).

Частичната или тотална релаксация на диафрагмата представляват вродена слабост на мускулната преграда, за разлика от тези при травма на nervus phrenicus. В някои случаи те се представят като същински хернии с херниален сак, съставен от двата слоя - перитонеум и плевра.

В обобщение предлагаме следната класификация:

1. Предни дефекти на диафрагмата
 - = парастернална херния на Morgagni
 - = ретростернална плевро-кардиална херния
2. Централни дефекти на диафрагмата
 - = хиатални хернии
 - = хернии и релаксации на диафрагмалния купол
3. Задни дефекти на диафрагмата
 - = лумбо-костални хернии на Bochdaleck
 - = частична аплазия или релаксация на диафрагмата
4. Тотална аплазия или релаксация

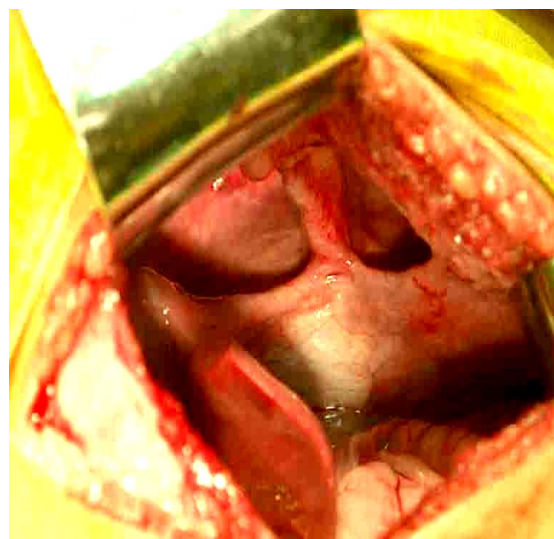
Предни дефекти на диафрагмата

Тук се срещат основно парастерналните хернии, обединени под името херния на Morgagni. В детската възраст те се проявяват със симптоми от общ характер – коликообразни коремни болки, гастро-интестинални смущения, болка зад гръдната кост. Те са предимно леви, а в 22 % от случаите са двустранни. На нативната рентгенография във фас може да се види кистозна формация, разположена срединно и може да се вземе за херния на хиатуса. Профилната рентгенография показва нейната ретростернална локация.



Нативна рѐо-графия – фас и профил. Вижда се ретро – и парастерналната въздушна сянка

Иригографията е решаваща за диагнозата. При ретростерналните хернии въздушната сянка е разположена централно на фасовата графия и ретростернално на профилната, а стомашният мехур е на нормално място.



Двустранна Морганиева херния – рѐо-контраст и интраоперативен вид

Централни дефекти на диафрагмата

В тази група са най-често срещаните диафрагмални хернии в детската възраст, които се обединяват под наименованието “вродени хиатални хернии”. От времето на Askerlund хиаталните хернии се разделят на:

1. Аксиални или плъзгачи се
2. Параезофагеални
3. Смесени (аксиална и параезофагеална)



1



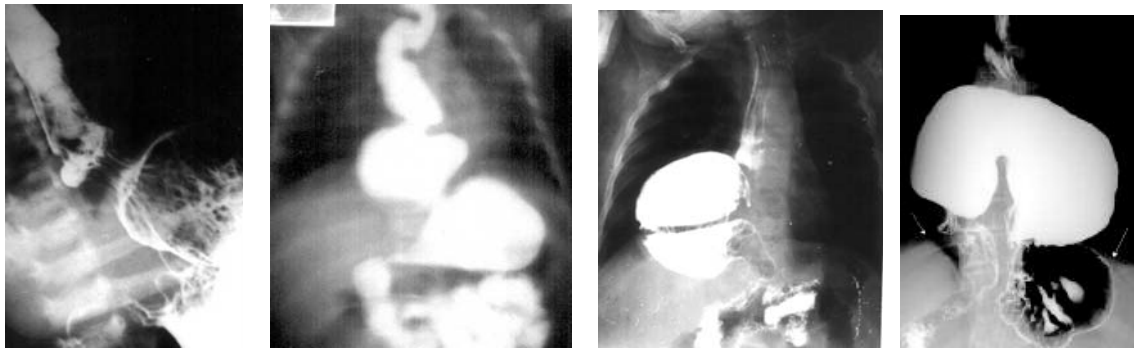
2



3

В зависимост от големината на дефекта и размера на херниалното съдържимо се приема следната класификация:

1. Малки хернии
2. Средно големи хернии
3. Тотални хернии
= обърнат стомах (Upside-down stomach)
= параезофагеално разположен стомах (Thoracic stomach)
4. Комбинирани хернии (с участието на дебело и тънко черво, слезка, черен дроб, оментум).



Малките хиатални хернии, които обикновено са подвижни и се увеличават при повишаване на стомашното и абдоминалното налягане, са част от симптомокомплекса на гастро-езофагеалната рефлуксна болест (ГЕРБ). Хиаталната херния не е *conditio sine qua non* при рефлуксната болест, която има разнообразна патогенеза. Даже обратното, продължителният гастро-езофагеален рефлукс може да доведе до фибозна ретракция на хранопровода (вторичен брахиезофаг) с развитието на вторична хиатална херния.

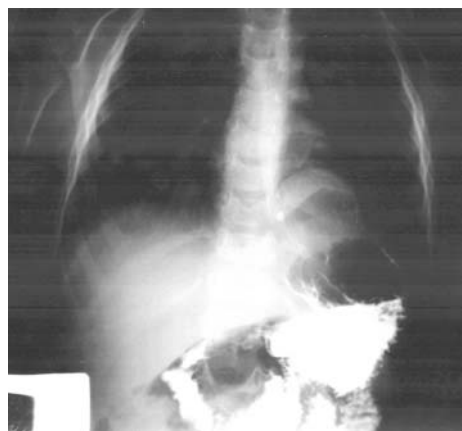
Типичната симптоматика при малките деца е свързана с проявите на регургитация на стомашно съдържимо в хранопровода: повръщане, ерозивен езофагит, белодробни усложнения, хронична анемия, изоставане във физическото развитие. Рентгено-контрастното изследване на горния храносмилателен тракт е основно диагностично средство наред с фиброскопията и 24-часовата рН-метрия. Достоверността на изследването е над 90 %, като то ни показва различните етапи на патологичните промени на хранопровода – изглаждане на фундуса и тъп ъгъл на Хшс, херниране на стомаха, пептична или фибозна стриктура на хранопровода, вторичен брахиезофаг.

Средно големите и тоталните хиатални хернии се проявяват основно в неонаталния период с дихателни смущения вследствие компресия и дисфагични прояви. При тези случаи нямаме типичната картина на рефлуксната болест и децата се оперират в порядък на отложена спешност, преди да са настъпили вторичните изменения. При нативната рентгенография на гръдната клетка се вижда голям въздушен мехур, разположен предимно в

ляво, а при контрастното изследване се установява големината и вида на стомашната херния.

При всички деца сме извършвали лапаротомия, ексцизия на херниалния сак, репозиция на хранопровода, пластика на хиатуса и антирефлуксна операция – т.н. маншонна фундопликация по Nissen.

Често срещаните частични или тотални релаксации на диафрагмата имат симптоматика предимно от страна на дихателните пътища вследствие притискане на съответния бял дроб и условия за възпалителни процеси на базата на хиповентилация. При нативната рентгенография се вижда изместения диафрагмален купол, а рентгено-контрастното изследване на горния храносмилателен тракт показва разположението на хранопровода и стомаха. Релаксацията може да бъде частична или тотална, понякога комбинирана с частична аплазия (с или без херниране на коремен орган).

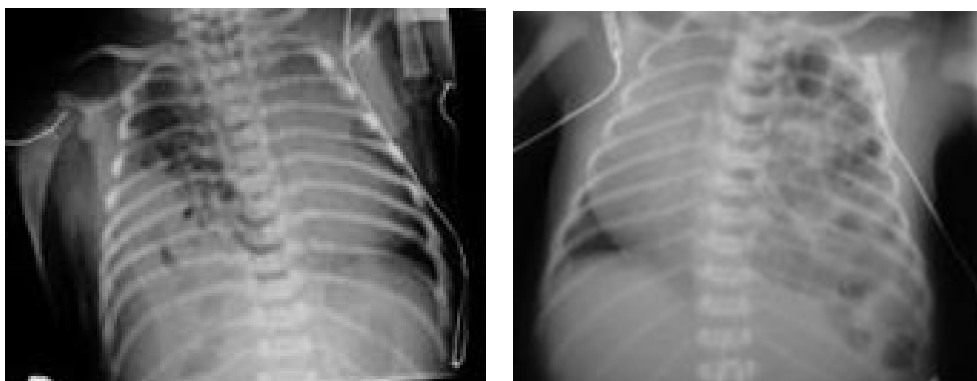


Разнообразни видове релаксации на диафрагмата:

Горе ляво – десностранна, другите – левостранни варианти

Задни дефекти на диафрагмата

С най-тежко клинично протичане (остра дихателна и циркулаторна недостатъчност) са вродените диафрагмални хернии при рискови новородени, с клинична проява през първите 24 часа от раждането. Дефектът е възникнал на ранните етапи от ембрионалното развитие и варира от частична до тотална аплазия. Навлезлите в гръдната кухина коремни органи притискат белия дроб и спират развитието му. Нативната рентгенография е достатъчно основание за поставяне на диагнозата. Срещат се предимно левостранни дефекти.



Десностранна и левостранна вродена Бохдалекова херния

Новородените се интубират и оперират след стабилизиране на състоянието. Повишеното съпротивление в малкия кръг, възникнало вследствие белодробната хипоплазия и дясно-левия шънт прави прогнозата лоша – преживяемостта е 73 %.

Когато диагнозата на диафрагмалната херния се поставя в по-късни периоди от раждането, обикновено се касае за по-малък дефект и добре развит бял дроб. Същинската постеро-латерална херния на Бохдалек може да се диагностицира по повод различни оплаквания (хронична пулмопатия, гастро-интестинални проблеми). При тези деца белите дробове са развити добре и само притискането на паренхима от хернираните органи (най-често дебело черво) води от оплакванията. При наличие на съмнителна сянка в плевралната кухина отляв или отдясно иригографията решава диагнозата.