Учебное пособие для студентов

Модуль 3. Практическое занятие № 6

**Тема занятия: «Диафрагмальные грыжи у детей»**

**Цель занятия: Р**асширить представления студентов о диафрагмальных грыжах у новорожденных и детей грудного возраста, обосновать необходимость своевременной диагностики и лечения в специализированном отделении для предупреждения осложнений и сохранения жизни и здоровья ребенка.

После изучения темы студент должен **ЗНАТЬ:**

* классификацию диафрагмальных грыж у детей
* клинику и диагностику диафрагмально-плевральных грыж
* понятие симптома «асфиктического ущемления» диафрагмальной грыжи
* способ транспортировки новорожденных с дыхательной недостаточностью
* клиническую картину и дифференциальную диагностику грыж пищеводного отверстия диафрагмы
* методы обследования при подозрении на грыжи переднего отдела диафрагмы
* сроки и методы лечения диафрагмальных грыж

После изучения темы студент должен **УМЕТЬ:**

* провести обследование ребенка с подозрением на диафрагмальную грыжу
* оценить результаты рентгенологического исследования
* оценить результаты ФЭГДС при подозрении на грыжу пищеводного отверстия диафрагмы
* поставить показания к операции при диафрагмальной грыже

После изучения темы студент должен **ПОЛУЧИТЬ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ:**

* о методах лечения;
* о принципах транспортировки новорожденного с диафрагмально-плевральной грыжей;
* о возможных пороках и заболеваниях других органов, вызывающих дыхательную недостаточность у новорожденных

**Актуальность и практическая значимость изучаемой темы.**

Под диафрагмальными грыжами понимают перемещение органов брюшной полости в грудную клетку через дефект в грудобрюшной преграде (диафрагме). В отличие от других грыж они не всегда имеют грыжевой мешок.



У детей в основном отмечаются врожденные грыжи, являющиеся пороком развития диафрагмы. Частота возникновения диафрагмальной грыжи колеблется, по данным разных авторов, в больших пределах - от 1:2000 до 1:4000 новорожденных, при этом не учитывается большая группа мертворожденных с пороками развития диафрагмы.

Порок начинает формироваться у эмбриона на 4-й неделе беременности, когда образуется закладка перегородки между перикардиальной полостью и туловищем зародыша. Недоразвитие мышц в отдельных участках грудобрюшной преграды приводит к возникновению грыж с мешком, стенки которого состоят из серозных покровов - брюшного и плевральных листков. Такие грыжи являются истинными. При ложных грыжах имеется сквозное отверстие в диафрагме, которое образуется или в результате недоразвития плевроперитонеальной перепонки, или из-за разрыва ее вследствие перерастяжения По происхождению и локализации диафрагмальные грыжи следует разделять следующим образом.

I. Врожденные диафрагмальные грыжи:

диафрагмально-плевральные (ложные и истинные);

парастернальные (истинные);

френоперикардиальные (истинные);

грыжи пищеводного отверстия (истинные).

II. Приобретенные грыжи - травматические (ложные).

Наиболее часто у детей встречаются диафрагмально-плевральные грыжи, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. Парастернальные грыжи встречаются значительно реже, френокардиальные в сущности являются казуистикой.

Парезы диафрагмы представляют собой отдельную нозологическую форму заболевания и поэтому не входят в данную классификацию 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 располагаетя 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 загрудинные и загрудинно-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.

Френоперикардиальная 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 - параэзофагельные и эзофагельные. 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 праволевого 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.
**Клиника.** Каждый вид диафрагмальных грыж имеет довольно специфическую симптоматологию, хотя можно выделить два ведущих симптомокомплекса: сердечно-легочные нарушения, отмечаемые при диафрагмально-плевральных грыжах, сопровождающихся внутригрудным напряжением, и желудочно-пищеводный рефлюкс - при грыжах пищеводного отверстия диафрагмы.
* При ложных диафрагмально-плевральных грыжах или истинных со значительным выбуханием мешка в плевральную полость, когда туда перемещается почти весь кишечник,  клинические признаки дыхательной недостаточности выявляются рано. Сразу после рождения или через несколько часов развиваются одышка, цианоз. Кожные покровы и слизистая оболочка темно-синего и даже чугунного цвета. Острая дыхательная недостаточность прогрессирует очень быстро. При осмотре, помимо цианоза, обращает на себя внимание асимметрия грудной клетки с выбуханием на стороне поражения (как правило, слева) и с отсутствием экскурсии этой половины грудной клетки. Очень характерный симптом - запавший ладьевидный живот. Перкуторно над соответствующей областью грудной клетки определяется тимпанит, при аускультации - резкое ослабление дыхания. Сердечные тоны (при левосторонней грыже) слева почти не определяются, справа громкие, что указывает на смещение сердца в здоровую сторону. Иногда через грудную стенку удается выслушать перистальтику перемещенных петель кишок и шум плеска.

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 парастернальных 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 не характерны. Почти в половине всех случаев дети жалоб не предъявляют. Методом перкуссии и аускультации удается 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.

Диагностика диафрагмальных грыж не всегда проста. Ведущее значение следует придавать рентгенологическому исследованию. Для диафрагмально-плевральных грыж характерны кольцевидные просветления над всей левой половиной грудной клетки, которые обычно имеют пятнистый рисунок; прозрачность этих полостей более выражена к периферии. 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 парастернальной грыже диафрагмы выявляется тень полуовальной или грушевидной формы с крупноячеистыми кольцевидными просветлениями, проецирующимися на тень сердца в прямой проекции. В боковой проекции тень грыжы как бы вклинивается между тенью сердца и передней грудной стенкой. Рентгенологически отличить парастернальную грыжу от френоперикардиальной не представляется возможным. Для установления содержимого парастернальных 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. Контрастное исследование с находящийся в брюшной полости, уменьшен или отсутствует. Контрастное исследование с бариевой взвесью выявляет желудок типа "песочных часов", верхний отдел которого располагается в грудной полости, а нижний - в брюшной, причем бариевая взвесь может переливаться из одного отдела желудка в другой. Эзофагеальную грыжу, как правило, удается обнаружить лишь при контрастировании желудочно-кишечного тракта. Лечение врожденных диафрагмальных грыж оперативное. Исключение составляют бессимптомно протекающие небольшие грыжы, локализующиеся справа, когда содержимым является часть печени. Срочность лечения определяется выраженностью симптомов дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых расстройств.



Эзофагеальная грыжа Параэзофагеальная грыжа

Обычно при ложных диафрагмально-плевральных или истинных больших грыжах респираторные и сердечно-сосудистые 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 развиться 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 сердечно-сосудистых 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.

**Паралич диафрагмы**

Паралич диафрагмы характеризуется ее высоким стоянием и отсутствием дыхательных движений. В отличие от грыжи нет грыжевых ворот и мешка. Мышечно-связочный компонент на всем протяжении сохранен (особенно в ранние сроки заболевания), когда еще на наступила его атрофия.

Паралич диафрагмы у новорожденных обычно возникает при родовой травме в результате повреждения шейных спинальных корешков, относящихся к диафрагмальному нерву. Подобная изолированная родовая травма бывает редко, чаще повреждаются все корешки плечевого сплетения с развитием паралича верхней конечности, при этом в процесс иногда вовлекается и диафрагмальный нерв.

Приблизительно у 5% новорожденных, перенесших неонатальную травму, выявляется парез диафрагмы разной степени, который в большинстве случаев сочетается с параличом Эрба. У грудных детей и детей старшего возраста парез диафрагмы возникает в результате повреждения диафрагмального нерва при операции, во время пункции подключичных вен или вследствие вовлечения нерва в воспалительный процесс при эмпиемах различного происхождения, опухолевых поражениях.

Клиника и диагностика. Наиболее тяжелая клиническая картина отмечается при параличе диафрагмы у новорожденных: выражена дыхательная недостаточность с одышкой и цианозом, дыхание нередко аритмичное с втяжением уступчивых мест грудной клетки, границы сердца смещены в здоровую сторону, на стороне поражения дыхание прослушивается хуже. У большинства детей обнаруживают симптомы сердечно-сосудистых расстройств  Диагноз можно поставить только при рентгенологическом исследовании. Характерным является высокое стояние купола диафрагмы, контур его имеет четкую полусферическую форму, органы средостения смещены в здоровую сторону. Синхронные дыхательные движения диафрагмы отсутствуют, чаще она бывает неподвижной, но возможны и парадоксальные движения.

 **Дифференциальный диагноз** проводят в основном с истинной диафрагмальной грыжей, когда имеется гипоплазия всего купола диафрагмы, или с опухолью. При релаксации в отличие от пареза диафрагмы купол диафрагмы стоит значительно выше - вплоть до купола плевральной полости, причем его контур определяется значительно хуже (он очень тонкий). Для дифференциации с опухолью применяют обычно многоосевую рентгеноскопию, при которой более четко выявляются контуры опухоли; если состояние больного позволяет, проводят диагностический пневмоперитонеум.

**Лечение** зависит от тяжести состояния, выраженности гипоксии и респираторных нарушений. Обычно начинают с консервативной терапии, направленной на поддержание сердечной деятельности, адекватной легочной вентиляции. Помимо постоянной оксигенации, периодически проводят дыхание с повышенным сопротивлением на выдохе. При отсутствии эффекта подключают вспомогательное или искусственное дыхание. Осуществляют стимуляцию для улучшения восстановительных процессов, трофики мышц и проводимости нервных импульсов. Обязательно следует применять шейный электрофорез с прозерином, алоэ, лидазой, назначают витамины и препараты антихолинестеразного действия (прозерин, оксазил).

При отсутствии эффекта через 2-3 нед применяют хирургическое лечение, заключающееся в проведении торакотомии и наложении матрацных сборивающих швов таким образом, чтобы произошло уплощение купола диафрагмы. При этом нужно помнить, что в швы не должны попасть диафрагмальный нерв и его основные ветви, так как в отдаленные сроки возможно восстановление функции диафрагмы.

Результаты во многом определяются степенью повреждения центральной нервной системы и выраженностью присоединившихся воспалительных изменений в легких. Обычно после операции состояние детей начинает быстро улучшаться

Вопросы для самоподготовки студентов к практическому занятию.

1. Что такое диафрагмальная грыжа?

2. Эмбриогенез диафрагмальных грыж.

3. Классификация диафрагмальных грыж.

4. Диафрагмально-плевральные грыжи: истинные и ложные. Грыжа Богдалека.

5. Клиническая картина дифарагмально-плевральных грыж.

6. Диагностика в родильном доме, лечебная тактика.

7. Синдром «асфиктического ущемления» диафрагмальной грыжи.

8. Парастернальные и френикоперикардиальные грыжи: клиника и диагностика.

9. Грыжи пищеводного отверстия диафрагмы: эзофагеальные и параэзофагеальные.

10. Клиническая картина и диагностика грыж пищеводного отверстия диафрагмы.

11. Принципы оперативного лечения диафрагмальных грыж.

12. Торакоскопия в лечении диафрагмальных грыж.