**Диафрагмальные грыжи**

Общая характеристика порока. Эмбриологические предпосылки к формированию различных видов диафрагмальных грыж. Классификация. Клиническая картина, диагностика и лечение различных видов диафрагмальных грыж у детей.

Диафрагмальные грыжи образуются при наличии в диафрагме дефектов или слабых мест, через которые в плевральную полость в силу отрицательного давления в ней перемещаются органы брюшной полости. У взрослых диафрагмальные грыжи являются обычно следствием недиагностированных повреждений диафрагмы при открытой или закрытой травме груди и живота. У детей они, как правило, имеют врожденный характер и расцениваются как аномалии развития диафрагмы. Встречаются они нечасто — один раз на 1,5–2,0 тысячи родов, но знания об их диагностике и принципах лечения очень важны для практикующего педиатра, особенно неонатолога, ибо наличие такой грыжи часто определяют судьбу только что родившегося ребенка.

Диафрагма, или грудобрюшная преграда, разделяет грудную и брюшную полости. Ее правый и левый куполы имеют в центре сухо жильное растяжение, а по окружности — мышечную часть, которой она прикрепляется спереди к грудине (передние ножки диафрагмы), сзади — к позвоночнику и сухожильному растяжению поясницы (задние внутренние и наружные ножки), а с боков — к ребрам (реберная часть). Со стороны плевральной полости диафрагма выстлана плеврой, со стороны брюшной — брюшиной. До третьей недели внутриутробного развития грудная и брюшная полости эмбриона не разделены и представляют собой единую полость — целом. Их разобщение, т.е. образование диафрагмы, происходит с третьей по восьмую неделю. Диафрагма образуется из нескольких зачатков, являющихся производными мезодермы. Передняя часть образуется из так называемой поперечной перегородки, растущей от грудины к центру, задняя и боковые — из наружных и внутренних столбов Ускова, которые растут навстречу друг другу и поперечной перегородке. На месте неполного смыкания этих зачатков образуются врож денные дефекты и слабые места диафрагмы. При неполном смыкании поперечной перегородки и наружных столбов Ускова образуется щель Ларрея — место формирования передних диафрагмальных грыж. При несмыкании наружных и внутренних столбов Ускова образуется щель Богдалека — место формирования задних диафрагмальных грыж. При не- полном смыкании зачатков в сухожильной части диафрагмы образуются грыжи купола диафрагмы, а в перикардиальном ее отделе — френикоперикардиальные грыжи.

Немного другой механизм образования грыж пищеводного отверстия диафрагмы, на нем мы остановимся ниже при рассмотрении этого вида грыж. Таким образом, мы подошли к классификации врожденных диафрагмальных грыж по месту их локализации. По наличию или отсутствию грыжевого мешка диафрагмальные грыжи подразделяются еще на истинные и ложные. При истинных грыжах органы живота, переместившиеся выше диа- фрагмы, располагаются в грыжевом мешке, образованном брюшиной и плеврой, между которыми могут находиться участки недоразвитого сухожильного или мышечного остова диафрагмы. При ложных грыжах имеется сквозной дефект диафрагмы, и органы брюшной полости свободно располагаются в плевральной. Понятно, что при ложных грыжах в плевральную полость перемещается гораздо больше внутренностей, чем в грыжевой мешок при истинных, а потому ложные грыжи протекают гораздо тяжелее истинных.

Каждый из представленных в классификации видов диафрагмальных грыж имеет свои особенности клиники, диагностики и лечения. Рассмотрение начнем с самого частого и самого опасного их вида — задних грыж, которые, как указано в классификации, всегда бывают ложными. В огромном большинстве случаев они бывают левосторонними, так как дефект справа прикрывается печенью. Через дефект диафрагмы в левую плевральную полость под влиянием присасывающего отрицательного давления в ней и выталкивающего положительного давления в брюшной полости перемещается обычно большое количество органов брюшной полости. Они вызывают коллабирование левого легкого и смещение средостения в противоположную, правую, сторону. Перемещение это происходит, вероятно, еще внутриутробно, так как левое легкое часто оказывается не только коллабированным, но и гипоплазированным. С рождением ребенка его кишечник, в том числе и перемещенный в плевральную полость, быстро заполняется воздухом и кишечным содержимым, и в том случае, если пассаж их в области дефекта диафрагмы затруднен, объем перемещенных органов быстро увеличивается. При этом возникает осложнение задних грыж, которое называется асфиктическим ущемлением. Как правило, оно развивается в первые дни жизни ребенка.

Диагностика этого вида грыж не представляет больших трудностей, если об этом пороке знать и помнить. Обычно педиатры всегда обращают внимание на смещение мест выслушивания сердечных тонов вправо и фиксируют это в медицинских документах как декстрокардию. Но при этом они упускают из виду другие признаки диафрагмальной грыжи: ослабление дыхания и высокий перкуторный звук над левым легким, выслушивание над ним перистальтических шумов, запавший («пустой») живот — из-за перемещения его органов в плевральную полость. Комплекс этих симптомов позволяет предположить диагноз диафрагмальной грыжи, который легко подтверждается рентгенограммой грудной клетки в двух проекциях.

Рентгенологическая картина имеет свои особенности и о них надо помнить. Мальчик пяти лет, считавшийся до этого практически здоровым, заболел острой респираторной инфекцией и начал высоко температурить. Врач заметила одышку и назначила рентгенограмму грудной клетки. На рентгенограмме слева было замечено затемнение в нижних отделах с округлыми просветлениями на его фоне, а также смещение средостения вправо. С диагнозом левосторонней нижнедолевой деструктивной пневмонии, осложненной экссудативным плевритом, врач направила ребенка в хирургическое отделение. Дежуривший там «взрослый» хирург согласился с диагнозом и произвел плевральную пункцию, при которой получил… желудочное содержимое. Меня срочно вызвали к ребенку. При просмотре рентгенограмм диагноз диафрагмальной грыжи не вызвал у меня сомнений, уж очень просветления, принятые за очаги де струкции в легком, были похожи на газовые пузыри в кишечнике. Ребенку дали выпить барий, который через несколько часов заполнил петли кишечника в плевральной полости на месте «просветлений». Мальчик был оперирован в плановом порядке после выздоровления от респираторной инфекции.

Как видно из приведенного клинического примера, диагноз можно подтвердить контрастным рентгенологическим исследованием желудочно-кишечного тракта с заполнением его взвесью сернокислого бария через рот или через клизму. Необходимость ирригографии объясняется тем, что обычно в плевральной полости располагается и селезе- ночный угол толстой кишки.

Хирургическое лечение задних диафрагмальных грыж заключается в ушивании дефекта диафрагмы и осуществляется чрезбрюшинным доступом — разрезом в левом подреберье. Из плевральной полости в рану извлекаются перемещенные органы живота, возвращают их в брюшную полость и дефект в диафрагме ушивают нерассасывающимися узловыми швами.

Клиника асфиктического ущемления задней диафрагмальной грыжи гораздо более яркая. Как я уже отметил выше, ущемление обычно наступает в первые дни жизни ребенка. Отмечается, прежде всего, нарастающая дыхательная недостаточность, которую акушеры-гинекологи и неонатологи привыкли связывать с асфиксией новорожденного, вызванной неполным расправлением легких (она встречается гораздо чаще, чем диафрагмальные грыжи). При неполном расправлении легких (множественных ателектазах) обычно применяют искусственную их вентиляцию (ИВЛ). Но при диафрагмальной грыже ИВЛ ухудшает состояние ребенка за счет нарастания правожелудочковой недостаточности: повышенное давление в левой плевральной полости резко смещает сердце вправо, а подача кислорода под повышенным давлением в правое легкое прижимает к межжелудочковой и межпредсердной перегородкам тонкую стенку правых желудочка и предсердия. Поэтому дифференциальный диагноз асфиксии у новорожденных чрезвычайно важен. Дыхательная недостаточность при асфиктическом ущемлении задней диафрагмальной грыжи имеет очень яркие клинические симптомы, которые позволяют легко ее диагностировать. Обращает внимание асимметрия грудной клетки — левая половина по объему больше правой, дыхательные экскурсии ее незначительны. Все педиатры отмечают де- кстрокардию — сердечные тоны выслушиваются справа. Перкуторный звук над левым легким высокий тимпанический, он отмечается и над проекцией сердца. Дыхание над левым легким практически не выслушивается, зато хорошо слышны перистальтические шумы. Живот запавший, ладьевидный — большая часть его органов находится в грудной полости.

Остается подтвердить диагноз рентгенограммой грудной клетки. На рентгенограммах отчетливо определяется обилие петель кишечника с газовыми пузырями в левой половине грудной клетки и резкое смещение сердца вправо. При внимательном рассмотрении можно отметить расширение межреберных промежутков слева и отсутствие контуров левого купола диафрагмы. При наличии такой рентгенограммы показания к экстренному оперативному вмешательству становятся очевидными. Дифференциальный диагноз необходимо провести лишь с напряженным поликистозом левого легкого, который хотя и редко, но встречается. При нем не отмечается западения живота, он даже вздут, а на рентгенограмме прослеживается тень диафрагмы.

Оперативное вмешательство должны производить квалифицированные детские хирурги и анестезиологи. В городе возможна транспортировка больного из родильного дома в детский хирургический стационар (при условии непрекращающейся оксигенотерапии в реанимационном автомобиле). В центральных районных и участковых больницах необходим вызов специалистов «на себя». До их прибытия принимаются меры по борьбе с дыхательной недостаточностью: назначают оксигенотерапию, наилучшим способом которой для данной ситуации является самостоятельное дыхание под постоянным положительным давлением (СДППД) кислорода. ИВЛ до операции нежелательна по соображениям, описанным выше. По этим же причинам в ходе операции должен быть максимально сокращен промежуток времени между началом ИВЛ и из- влечением петель кишечника из плевральной полости. Некоторые анестезиологи предпочитают начинать ИВЛ после этого. Операция проводится трансабдоминальным доступом, как излагалось выше. Во время ушивания дефекта в диафрагме анестезиолог должен попытаться максимально расправить коллабированное легкое форсированным введением дыхательной смеси.

Передние диафрагмальные грыжи встречаются намного реже задних. Они всегда истинные. Клиническая их картина чрезвычайно бедна, лишь после операции дети говорят о том, что исчезло чувство переполнения за грудиной, которое они ощущали с рождения и считали нормальным явлением. Обычно эти грыжи являются случайной рентгено- логической находкой. Уже на обзорных прямой и боковой рентгенограммах видна располагающаяся за грудиной толстая кишка, на ирригограммах это видно совершенно отчетливо.

Лечение передних грыж оперативное в плановом порядке. Операция заключается в устранении дефекта подшиванием заднего его края к месту прикрепления задней стенки влагалища прямых мышц живота к грудине и реберной дуге. Она осуществляется трансабдоминальным доступом.

Грыжи купола диафрагмы, как правило, являются истинными. Ограниченные выпячивания купола клинически себя ничем не проявляют, являются обычно рентгенологическими находками и не требуют лечения. Релаксации купола диафрагмы встречаются гораздо чаще, обычно слева. Они имеют все описанные выше клинические признаки, характерные для диафрагмальных грыж. Диагноз устанавливается по харак- терным рентгенограммам грудной клетки, на которых видно высокое стояние и истончение купола диафрагмы. У новорожденного ребенка практически невозможно провести диф- ференциальный диагноз релаксации купола с его параличом, встречающимся при травмах шейного нервного сплетения, из которого образуется диафрагмальный нерв. Поэтому спешить с оперативной коррекцией порока не следует. Паралич диафрагмы обычно проходит к шести месяцам, и купол диафрагмы становится на свое место. При релаксации этого не происходит. В таких случаях делается пластика купола диафрагмы.

При левосторонней патологии пластика производится трансабдоминальным доступом. По вскрытии брюшной полости делают прокол диафрагмы и в левую плевральную полость накачивают воздух — до тех пор, пока истонченный купол не будет выбухать в брюшную полость. Не рассекая его, формируют из него «трипликатуру», чем увеличивают объем плевральной полости до нормы и позволяют полностью расправиться легкому. Однако из-за недоразвития мышц диафрагма не участвует в дыхании — оно осуществляется за счет межреберных мышц.

При правосторонней патологии операция осуществляется транстора- кальным доступом, так как манипуляциям в правом подреберье мешает печень.

 Френикоперикардиальные грыжи встречаются крайне редко. Прямой вариант грыжи, при котором петли кишечника через дефект в перикардиальной части диафрагмы проникают в полость перикарда и сдавливают сердце, нам не встретился ни разу. Судя по данным литературы, диагноз устанавливают по обзорной рентгенограмме грудной клетки, на которой в полости перикарда видна кишечная петля. При сомнениях ребенку дают контраст через рот. Лечение таких грыж хирургическое, экстренное, и заключается в устранении дефекта в диафрагме трансабдоминальным доступом.

При ретроградной френикоперикардиальной грыже через дефект в диафрагме в брюшную полость спускается сердце. Такой вариант грыжи нам встретился однажды у ребенка с эмбриональной грыжей пупочного канатика, через оболочки которой просвечивало располагающееся в ней сокращающееся сердце. В силу сложных его пороков ребенок оказался нежизнеспособным и погиб в первые часы пребывания в стационаре.

Гораздо чаще встречаются грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. При них в плевральную полость через пищеводное отверстие диафрагмы, которое намного шире обычного, проникает желудок. Эти грыжи всегда истинные. Их возникновение связано с нарушениями процесса опускания желудка и диафрагмы в эмбриогенезе. Оба они закла- дываются у эмбриона в области шеи и в период с восьмой по двенадцатую неделю внутриутробного развития опускаются отсюда до своего обычного места. Опускаясь, диафрагма обгоняет желудок, а он потом «догоняет» ее. При этом между желудком с пищеводом и диафрагмой образуется брюшинный карман — так называемое воздушно-кишечное углубление. В случае если пищеводное отверстие отстает в формировании, часть желудка остается в этом углублении и не позволяет расправиться его брюшинным стенкам. Таким образом, и формируется врожденная грыжа пищеводного отверстия.

Клинически грыжа пищеводного отверстия проявляет себя дисфагическими расстройствами. Дети с первых дней жизни обильно срыгивают кислым желудочным содержимым, у них быстро развивается язвенный рефлюкс-эзофагит с кровотечениями из язв, проявляющими себя меленой и анемией. Дети отстают в весе и физическом развитии. В последующем на месте рефлюкс-эзофагита может развиться вторичный пептический стеноз пищевода. Диагноз подтверждается рентгенологическим исследованием. На обзорной рентгенограмме грудной клетки в диафрагмально‑медиастинальтном синусе, чаще справа, можно увидеть округлую полость, являющуюся газовым пузырем желудка, переместившегося выше диафрагмы. Ее иногда принимают за бронхогенную кисту или секвестрацию легкого и проводят бронхографию, а также аортографию, для выявления ано- мального артериального сосуда, кровоснабжающего зону секвестрации. Чаще же всего полостное образование оказывается грыжей пищеводного отверстия диафрагмы.

Диагноз подтверждают контрастным рентгенологическим исследованием пищевода. Ребенок стоя пьет взвесь сернокислого бария, и он беспрепятственно проходит в желудок. Затем ребенка укладывают на рентгеновском столе с несколько опущенным головным концом и под контролем экрана или ЭОПа надавливают рукой на эпигастрий. При этом желудок вместе с контрастом перемещается в грудную полость, выше диафрагмы. Таким образом, подтверждается диагноз грыжи пищеводного отверстия.

По рентгенологической картине различают три вида этой грыжи: параэзофагеальную грыжу, грыжу с приподнятым пищеводом и так называемый врожденно-короткий пищевод.

При параэзофагеальной грыже пищеводно-желудочное соустье находится в брюшной полости, а дно желудка перемещается выше диафрагмы рядом с пищеводом. При грыже с приподнятым пищеводом желудок вместе с пищеводно-желудочным соустьем располагаются выше диафрагмы. Это самый частый вариант грыжи. Врожденно-короткий пищевод (Barret) в принципе неправильно называть грыжей. Это порок, при котором пищевод действительно короче обычного, заканчивается выше диафрагмы и в грудной полости переходит в желудок. Грыжевого мешка при этом нет. Подразделение грыжи на эти три формы нельзя не учитывать при эндоскопической ее диагностике и, естественно, при хирургической коррекции порока. Делая эзофагогастроскопию, при грыже пищеводного отверстия всегда находят рефлюкс-эзофагит в нижней трети пищевода. При грыже с приподнятым и врожденно-коротким пищеводом эндоскопически можно определить, что линия перехода слизистой пищевода в желудок («зубчатая» линия) находится выше диафрагмы, при параэзофагеальной грыже она на месте.

Хирургическое лечение параэзофагельной грыжи и грыжи с приподнятым пищеводом заключается в низведении желудка в брюшную полость и ушивании пищеводного отверстия диафрагмы до размеров, пропускающих через него вместе с пищеводом, в который введен толстый желудочный зонд, палец хирурга. Этот момент очень субъективен (поскольку пальцы бывают разными) и вместе с тем ответствен: если оставить отверстие широким — может быть рецидив грыжи, если узким — будет нарушение проходимости пищевода. Операцию мы выполняем трансабдоминальным доступом. Имея в виду то обстоятельство, что этот порок всегда сопровождается функциональной недостаточностью кардии, являющейся причиной рефлюкс-эзофагита, мы обычно в ходе операции создаем антирефлюксную защиту пищевода. Это достигается обра- зованием фундопликационной манжетки из дна желудка по Ниссену. Манжетку с целью профилактики рецидива грыжи фиксируем к диафрагме. При врожденно-коротком пищеводе приходится отсекать его от желудка, низводить последний в брюшную полость и между пищеводом и желудком вшивать трансплантат из толстой кишки. Операции при грыже пищеводного отверстия выполняются после установлении диагноза вне зависимости от возраста.