

ХЕРНИИ

Под редакцията на:
Дамян Дамянов

Авторски колектив:
**Александрина Александрова,
Ангел Боянов, Георги Тенев,
Димитър Недин, Любомир Ковачев,
Огнян Бранков, Румен Лозанов
Юлий Ванев
и други**

ХИАТАЛНИ ХЕРНИИ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ - КЛАСИФИКАЦИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

О. Бранков, В. Михайлова, С. Спасков,
М. Панов,

В ранната детска възраст особено място заемат заболяванията, свързани с вродена или придобита патология на кардията и хиатуса. Тяхната основна клинична проява е регургитация на стомашно съдържимо в хранопровода и през 60-те години са се обединявали под термина "хиатална херния". Впоследствие, след въвеждането на съвременните апаратурни методи за изследване на хранопровода /фиброскопия, манометрия, рН-мониторирание и Тс 99 сцинтиграфия/ се направи разграничаване между кардиохалазия с гастро-езофагеален рефлукс и хиаталната херния.

Терминология и класификация - исторически преглед

Класическа класификация на хиаталните хернии дава Akerlund /1926/ въз основа на 30 клинични случая при възрастни. В зависимост от позицията на хранопровода спрямо хиатуса, дължината на хранопровода и вида на херниалния сак той ги разделя на: а/ параезофагеални; б/ аксиални и в/ брахиезофаг.

За вроден къс хранопровод със стриктура и възникнала в следствие на това хиатална херния при 9 деца съобщават Findlay and Kelly /1931/, но те не анализират ролята на гастроезофагеалния рефлукс в патогенезата на заболяването. През 1941 г. Allison описва този тип езофагеални стриктури не като вродена патология, а като вторична находка в следствие езофагита от рефлуктиращото стомашно съдържимо.

През 1947 г. Neuhauser and Berenberg въвеждат термина "халазия на хранопровода и кардио-езофагеална релаксация" като причина за повръщането у децата. Duhamel /1953/ обхваща всичко известно досега по проблема на заболяванията на кардиалния район и въз основа на собствен клиничен опит обединява хиаталните хернии, кардиохалазията, гастро-езофагеалния рефлукс, пептичния езофагит, брахиезофага и пептичната стриктура на хранопровода като различни форми и степени от едно заболяване, наречени от него "кардио-туберозитарни малпозиции". по-късно, през

1969 г., Bettex ги разделя на "малки и големи форми" на хиаталната херния, като в малките форми включва кардиохлазията и транзиторния епифренален сак, а в големите - различните по обем хернирания на стомаха в гръдната кухина.

Ембриология и анатомия

В края на 3-та ембрионална седмица между зачатъка на сърцето и жълтъчния проход се развива *septum transversum*, който се образува от слой мезенхимни клетки и нараства дорзално с образуване на голям плевроперитонеален канал. С диференцирането на органите в гръдната и коремна кухина към края на 6-та седмица плевро-перитонеалният канал се стеснява и образува два канала, които се покриват от дорзалната плевроперитонеална мембрана. В последствие се оформя задно-латералната част на мембраната, като между слоевете на перитонеума и плеврата към 9-12 седмица се развива мускулатурата на диафрагмата. Възникналите след този период дефекти на диафрагмата водят до различни истински диафрагмални хернии /без или с херниален сок/.

Hiatus esophagei се образува от вътрешните крачета на диафрагмата и представлява една мускулна "примка", която започва от медиалната повърхност на II - IV лумбални прешлени, после завива отгясно и проксимално, като се връща обратно отляво към началото на захващането. В повечето случаи дисталните влакна се преплитат и така засилват своята здравина, но се счита, че лявата половина на тази мускулна примка е по-слаба /Уткин и Аписис, 1976/.

Вътре в самия хиатус се разполагат важни връзки, които държат хранопровода и кардията в определена позиция. Те включват рехавата съединителна тъкан и плевралните и перитонеални гънки в двете телесни кухини. Между тях се разполага най-важният крепителен елемент - френоезофагеалната мембрана или *Membrana Leimneri*, която се състои от зрели колагенни влакна и представлява продължение на *Fascia transversalis* на коремната стена /Рауне а. Ойсен, 1974/.

Кардиалната не се изгражда от специфичен мускулен сфинктер, но не е само елементарен преход на хранопровода в стомаха. Кардията е сложен клапен механизъм като функционално понятие /Рауне а. Ойсен, 1974/. Тя представлява зона в интраабдоминалната част на хранопровода, означавана като голям езофагеален

сфинктер /ДЕС/. Зоната на повишено налягане в него се оформя от въздействието на положителното налягане на фундуса върху клапата на Хис, положителното интраабдоминално и отрицателното интраторакално налягане. Нервно-регулаторният механизъм на кардиалната функция представлява взаимодействие между акта на гълтане, перисталтиката на хранопровода и изпразването на стомаха.

Целта на настоящия труд е да проучим ретроспективно случаите с ГЕР и хернии на хиатуса в детската възраст, като изясним мястото и ролята на хиаталната херния в етио-патогенезата на гастро-езофагеалната рефлуксна болест и да създадем собствена класификация на базата на нашия клиничен материал.

Клиничен материал и методика

Клиничният материал обхваща 244 деца на възраст между 1 час и 15 години с клиника ГЕР, лекувани във II-ра детско-хирургическа клиника на Секцията по детска хирургия, Институт "Н.И. Пирогов" за период от 22 години /1975 - 1996/. В анализирана серия не влизат 145 деца с малфункция на кардията /деца с повръщане, алергия, неврологични симптоми, хронична пулмопатия/, от които 114 са лекувани консервативно, а 31 - оперативно.

За поставяне на диагнозата са използвани данните от анамнезата, рентгено-контрастното изследване на хранопровода и стомаха, фиброезофаго-гастроскопията, 24-часовата рН-мониторинг на хранопровода, рефлукс-сцинтиграфията с Т 99, ангиографията. Интраоперативната находка е била от съществено значение за определяне вида на хиаталната херния.

Въз основа на литературните източници и собствения клиничен материал изработихме собствена класификация на хиаталните хернии. Като основен показател приемаме установената с помощта на различните диагностични методи позиция на дисталната част на кардиалния сфинктер (или още incisura cardiaca, гастро-езофагеалния преход) спрямо hiatus esophagei. За пълнота на класификацията към основния материал са прибавени следните случаи: а/ 9 деца с придобита аксиална херния на базата на вторичен брахиезофаг вследствие тежък корозивен езофагит и б/ 4 деца с вторични параезофагеални хернии след антирефлуксна пластика. Общият брой на анализирани деца е 112, но случаите, обхванати от класификацията са 116 поради това, че са прибавени 4

геца с антирефлуксни пластики, развили следоперативно вторични параезофагеални хернии.

Резултати

Съобразно нашата класификация геца с хиатални хернии се разпределят по следния начин:

Аксиални - 94 геца (81%)

- А. Без брахиезофаг (56 геца - 60% от групата)**
- 1/ преходна /нефиксиран/ (11 геца)
 - 2/ кардиални (27 геца)
 - 3/ частични (15 геца) - фунгусни (9 геца)
- стомашни (6 геца)
- Б. Със брахиезофаг (38 геца - от групата)**
- 1/ Вроден (3 геца)
 - 2/ придобит (35 геца) - 26 следствие тежък ГЕР
- 9 след каустично изгаряне

Параезофагеални (22 геца - 19%)

- 1/ частични (6 геца) - 2 първични
- 4 вторични (след антирефлуксна пластика)
- 2/ смесени (10 геца) - частични /фунгусни/ (3 геца)
- тотални стомашни (7 геца)
- 3/ комбинирани (6 геца) - стомах + слезка - 1 геце
- стомах + оментум - 2 геца
- стомах + колон - 3 геца

Разпределението на геца по възраст и съобразно вида на хиаталната херния е дадено на табл. 1.

Табл. 1.

Клинична находка по възраст						
Вид херния	кардиална		малка		голяма	тотална
	без стриктура	със стриктура	без стриктура	със стриктура		
възраст (месеци)						
0 - 6	4	0	1	2	0	3
6 - 12	6	4	4	2	3	5
12 - 36	4	3	4	23	6	2
наг 36	0	5	2	9	0	0

Водеци клинични симптоми са повръщането и дисфагията, след които се нареждат хипотрофията, анемията, хроничната пулмопатия и немотивирано неспокойствие, което при децата е еквивалент на установените при възрастните киселини, парене в епигастриума, болка зад гръдната кост или сърдечна болка и др. (табл. 2).

Табл. 2.

Клинична симптоматика						
Вид херния →	кардиална		малка		голяма n = 9	тотална n = 10
	без стриктура n = 14	със стриктура n = 12	без стриктура n = 11	със стриктура n = 36		
повръщане	20	0	33	0	6	8
дисфагия	0	5	0	14	3	2
анемия	0	8	2	15	2	0
хипотрофия	10	11	4	28	1	0
дишат смущения	10	4	8	8	2	10
неспокойствия	12	10	10	24	4	10

В комплекса на основни диагностични методи контрастното рентгеново изследване и интраоперативната находка са давали най-точна представа за вида и топиката на хиаталната херния.

Ендоскопското установяване на степента на рефлукс-езофагита и стриктурата съобразно вида на хиаталната херния е показано на табл. 3.

Табл. 3.

Ендоскопска находка						
Вид херния →	кардиална		малка		голяма n = 5	тотална n = 7
	без стриктура n = 10	със стриктура n = 6	без стриктура n = 5	със стриктура n = 21		
езофагит- I - II cm	4	0	3	6	2	0
езофагит- III cm	6	5	2	11	0	0

Резултатите от 24-часовото рН-мониторирание на хранопровода и тяхната зависимост от вида на хиаталната херния е показано на табл. 4.

Табл. 4.

Резултати от 24-часово РН-мониторирание						
Вид херния →	кардиална		малка		голяма	тотална
резултат	без стриктура	със стриктура	без стриктура	със стриктура		
норма	0	2	0	6	3	0
RI - го 20	3	3	5	20	2	0
RI - го 50	7	0	4	14	0	0

Оперирани първично са 109 деца. Извършени са следните оперативни намеси:

А. Торакотомия и репозиция на хернията с крурорафия - 2 деца

Б. Торакотомия, резекция на кардията и торакален Nissen - 1 дете

В. Лапаротомия, репозиция на хранопровода, крурорафия и фундопликация по Nissen - 95 деца

- от тях с временна гастростома за ретроградно бужиране - 28 деца

Г. Лапаротомия, репозиция на хранопровода, крурорафия и фундодиафрагмопексия - 11 деца

Четири деца с вторични параезофагеални хернии са реоперирани чрез торакотомия, съчетано с частична резекция на фиброзната стриктура.

Рецидив на рефлукс-езофагита сме наблюдавали при 6 деца (5,5%). При други две деца, при които хиаталната херния е оперирана с торакален достъп, възниква следоперативен рефлукс-езофагит.

Починали са 7 деца (оперативна смъртност 6,4%).

Обсъждане

За точност и конкретност на терминологията в разглеждания материал ще се спрем на някои основни дефиниции.

“Всяко вродено, придобито, временно или постоянно вмъкване на части от гастро-езофагеалната преходна зона (интраабдо-

минален хранопровод, кардия, фунгус) през hiatus esophagei на диафрагмата в медуастинума или в гръдната кухина се дефинира като хиатална херния". (Siewert a. Rosseti, 1976)

Това кратко и обхватно определение обаче не визуира мястото на херниалния сак (в случая - перитонеума) в патоморфологичния субстрат на хиаталната херния. Като всяка друга херния, така и хиаталната се състои от четири основни елемента: херниален отвор, херниален канал, херниален сак и херниално съдържимо.

Херниален отвор са лявото и дясно краче на hiatus esophagei. Херниалният канал се образува отпред и отстрани от дебелината на мускулните крачета, а отзад - от превертебралното пространство, изпълнено с рехави съединителна тъкан и мастна тъкан. Дистално това пространство продължава между двата листа на перитонеума, в които се намира truncus coeliacus, а проксимално възлиза на рехавите медуастиални тъкани, в които между хранопровода и телата на гръбначните прешлени лежат v. azugos и aorta descendens. Хранопроводът в гръдния кош е покрит от плевра само двустранно латерално.

В ранната детска възраст съществува една относителна незрялост на органите и системите (в случая на мускулатурата и на мезенхимната тъкан), която може да се приеме като предпоставка за възникване на различни хернии. Предразполагащ фактор за развитието на хиаталните хернии са и нежната диафрагмална мускулатура, рехавата периезофагеална тъкан и слабата френо-езофагеална мембрана. Като причина за развитието им могат да бъдат повишеното интраабдоминално налягане, дисмотилитета на хранопровода и стомаха, съчетани със забавено изпразване на стомаха, незрялост на долния езофагеален сфинктер и др.

Akertund първи разграничава аксиалната от параезофагеалната херния, като добавя определението за къс хранопровод. Според него херниалният сак (перитонеума) обхваща изцяло херниалното съдържимо (кардия и част от стомаха), като при параезофагеалната херния хранопроводът се разполага извън херниалния сак, а при останалите кардията се намира на върха на сака.

През 1954 година Barret създава приложима за практиката класификация на хиаталните хернии. Той ги дели на 1. Аксиални 2. Параезофагеални и 3. Смесени (комбинация от 1 и 2). При смесените хернии от една страна (предимно в ляво) имаме оформен херниален отвор и херниален сак, като хранопроводът не е фиксиран

на нивото на хиатуса, а поради разтегляне на Лаймнеровата мембрана кардията се намира високо в медиастинума. Според Janneck, C. (1987) трудно може да се каже кое е първичното - дали смесените хернии се развиват от аксиалните или произхождат от параезофагеалните. Henry Ellis (1987) счита, че при тях става дума за един и същ вид херния - т.е. аксиална. Ние причисляваме тези хернии към параезофагеалните, защото интраоперативно винаги се намира добре оформен херниален отвор (предимно в ляво), а разтеглянето на останалата част от френо-езофагеалната мембрана най-вероятно става вторично като следствие от рехавата и слаба мезенхимна тъкан.

Аксиалните хиатални хернии, означени като преходни или нефиксирани (11 деца) са вследствие абнормната подвижност на хранопровода и кардията поради рехавата съединителна тъкан и слабите диафрагмални връзки. Тази подвижност се провокира от наличието на патологичен рефлукс и при неправилно терапевтично поведение може да доведе до вторична ретракция на хранопровода и фиксиране на кардията над хиатуса. Тези 11 деца с преходни хиатални хернии са били индицирани за антирефлуксна пластика поради липса на ефект от консервативното лечение, извършвано в други болници, с персистиране на рефлукс-езофазит III степен и тежък киселинен рефлукс (RI над 30%), както и от съпътстващите симптоми на рефлуксната болест - анемия, хронична пулмопатия, хипотрофия.

Според нас, установените при 27 деца хернии на кардията са следващ етап от еволюцията на нефиксираните хернии, при които патологичният рефлукс не е бил диагностициран своевременно и не е лекуван адекватно. Почти всички са с начална и напреднала форма на пептична стриктура, със съпътстващи анемия, хипотрофия и хронична пулмопатия. (фиг. 1а и 1б)

Истински хиатални хернии в детската възраст са вродени. Нашият материал включва 36 деца с частични и тотални стомашни хернии, от които 18 с аксиални и 18 с параезофагеални. При тях имаме оформен хиатален отвор, херниален сак и херниално съдържимо - фундус и част от стомаха (при 5 деца), тотални стомашни (7 деца) и комбинирани стомашни и други органи (слезка, оментум, колон - 6 деца). По нашия материал те се срещат предимно в новородженската и кърмаческата възраст, като в зависимост от големината на херниалното съдържимо преобладава



Фигура 1.а.
Преходна (нефиксирана)



Фигура 1.б.
Кардиална (фиксирана)

ват симптомите от страна на дихателната система, по-рядко повръщане и дисфагични оплаквания, неспокойствие или изоставане в развитието. При тези деца рядко се установяват пептични изменения на хранопровода, поради непродължителното време за въздействие на киселинния рефлукс. Някои са със съчетани аномалии - *morbus Hirschprung*, *dolichosygma*, ингвинални или пъпни хернии и др. (фиг. 2а и 2б; 3а и 3б).

Една особена група са тоталните стомашни хернии, които могат да бъдат аксиални или параезофагеални (смесени). по-вероятно е те да са възникнали не в резултат на забавено спускане (*maldescensus*), за което говори относително нормалната дължина на хранопровода, а поради вторично херниране на стомаха през големия херниален отвор, вследствие положителното абдоминално и отрицателното интраторакално налягане. При тях се наблюдава органи-аксиален или мезентерико-аксиален волвулус, но без клиниката на остра обструкция. Оперативната намеса правим в порядък на отложена спешност и след абдоминалното репониране на стомаха извършваме антирефлуксна пластика (маншонна



Фигура 2.а.
Малка аксиална херния



Фигура 2.б.
Голяма аксиална херния



Фигура 3.а.
Параезофагеална херния



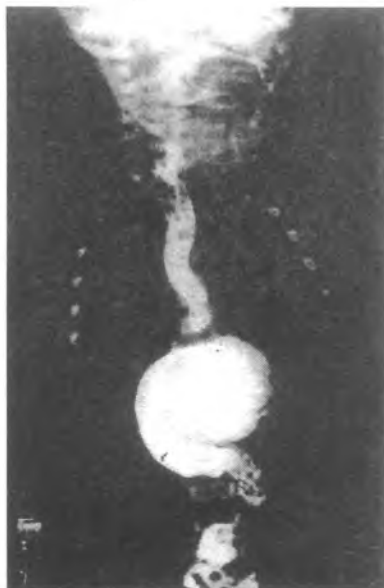
Фигура 3.б.
Смесена херния

фунгопликация по Nissen или фунгодиафрагмонексия по Lortat-Jacob и модификации), за да възстановим анатомично антирефлуксния механизъм на кардиалния район. (фиг.4а и 4 б).

Най-проблемна група представляват децата с аксиални хиатални хернии вследствие вторичен брахиезофаг. В нея влизат по-големи деца, на които в периферната здравна заведения не е обръщано внимание на симптома "повръщане" и продължителният рефлукс-езофагит е довел до фибозна ретракция на хранопровода. Рентгенологически хранопроводът е деформиран и опънат, изтегляйки проксимално кардията и част от стомаха. Ендоскопски най-често се намира оформена фибозна стриктура, със или без пептични ерозии на лигавицата. Интраоперативно стомахът е като "засмукан" от кардията, като хиаталният район е обхванат от масивни сраствания. В теоретичен аспект това са "лъжливи хернии" защото намиращата се в гръдната кухина част от стомаха не е обвита изцяло от перитонеума, особено в горзалния участък откъм гръбначния стълб. Най-приемливо е точно тези хернии да се наричат "плъзгащи се", по аналогия с цекалните ингвинални хернии, докато останалите са истински аксиални.



Фигура 4.а. Тотална аксиална херния (Thoraxmagen)



Фигура 4.б. Тотална парезофагеална херния (Upside-down stomach)

От анализираниите 35 деца с вторичен (придобит) брахиезофаг, 9 са след продължително бужирание на хранопровода през гастростомата, което се е наложило поради изгаряне със сода каустик и развитие на ръбцова стриктура. Въпреки че принадлежат към друга нозология, тяхното развитие има еднаква патогенетична база.

Противоречиви са становищата по т.нар. вроден брахиезофаг. Неговата клинична и рентгенологична диагноза е изключително трудна и представлява обект на теоретично тълкуване. Ние причисляваме към тази група 3 кърмачета (на възраст между 3 и 7 месеца), при които рентгенологично се установява скъсен хранопровод с оформена фиброзна стриктура и частично херниране на стомаха. Вродената генеза на стриктурата отхвърляме поради типичните белези на кардиохлазия и частично херниране на стомаха. Ние не приемаме хипотезата за интраутробно възникване на гастро-езофагеален рефлукс, довел до тежката стриктура, поради афункция на стомаха на плода. Считаме, че при тези деца се е касаело за вроден брахиезофаг, защото при оперативната намеса не сме намерили херниален сак. (фиг. 5а и 5б).



Фигура 5.а.
Вроден брахиезофаг



Фигура 5.б.
Придобит брахиезофаг

Друг е въпросът дали вроденият брахиезофаг трябва да се причисли към хиаталните хернии въобще, тъй като при тях имаме обратно връщане на стомаха от коремната към гърдната кухина, а при брахиезофага има забавено спускане (*maldescensus*) и липса на херниален сак. Съгласно нашите постановки считаме, че това е малформация, докато хернията представлява малпозиция.

При хирургическата корекция на вторичния брахиезофаг с хиатална херния репонирането на хранопровода надолу в коремната кухина, за да се оформи достатъчно дълъг интраабдоминален сегмент, се осъществява много трудно. Ние модифицирахме торакалния метод на Merendino (1956), като след дълбоко либиране на хранопровода в медуастиnuma откъм абдоминалната кухина, извършваме трансекция на хиаталната гъза на 2-3 см наляво към *centrum tendineum* и изместваме кардиалния участък от по-ниската към по-високата точка на конвекситета на диафрагмата. Необходимо е добра херметизация при хиатопластиката и фиксиране на фундусния маншон към диафрагмата, за да не възникнат следоперативни параезофагеални хернии, каквито сме наблюдавали при 4 деца.

Изводи

1. Хиаталната херния в детската възраст е самостоятелна нозологична единица със специфична клинична симптоматика, но се явява и като елемент от различни симптомокомплекси със сложна етио-патогенеза. Обединяващото между тях са морфологични и физиологични промени: дефект в *hiatus esophagei*, халтави френо-езофагеални връзки и релаксация на кардиалния сфинктер.

2. Хиаталната херния е част от симптомокомплекса на рефлуксната болест, но те не са синоними. При параезофагеалните хернии няма признаци на ГЕР. При частичните и тоталните вродени хернии рефлуксната болест не е манифестно проявена. Обратно на това, малките кардиални и стомашни хернии са причина за релаксацията на кардията и киселинния рефлукс. Като следствие от продължителния рефлукс-езофагит се явяват вторичните "лъжливи" хернии поради възпалителната ретракция на хранопровода.

3. При малките или преходните хернии в начални стадии медикаментозно лечение е насочено към релаксацията на кардията, нарушения мотилитет на стомаха и рефлукс-езофагита, докато

хирургическото лечение идва в съображение при развитието на усложненията от рефлуксната болест (пептична язва и пептична стриктура). При големите хернии, със или без наличие на рефлукс-езофагит, лечението е първично хирургическо.

4. Основни принципи при хирургическото лечение са: а/репозиция на хранопровода с цел създаване на достатъчно дълъг интраабдоминален сегмент; б/пластика на хиатуса и в/ съобразена с патологията антирефлуксна пластика за изостряне на ъгъла на Хис - маншонна фундопликация при тежък рефлукс-езофагит и фундо-диафрагмопексия при липса на усложнения от страна на езофагеалната лигавица.