

РЕНТГЕНОЛОГИЯ РАДИОЛОГИЯ ROENTGENOLOGIA RADIOLOGIA

Гочева Л.

Целотелесното облъчване в началото на 21 век

**Цоневска А., Пиперкова Е., Цветков К.,
Димитрова М.**

GSPECT миокардна перфузионна сцинтиграфия с ^{99m}Tc-MIBI за диагноза на тежка ИБС - алтернатива на MUGA тест

**Аврамова-Чолакова С., Василева Ж.,
Личев А., Димов А.**

Резултати от прилагането на Европейския протокол за контрол на качеството на физичните и техническите аспекти на мамографския скрининг в България

WWW.BULRAD.BG

3·2004

Вродени аномалии на диафрагмата - клинико-рентгенологични паралели

О. Бранков¹, М. Тотев², М. Панов¹, Д. Антонова², Р. Дребов¹

¹Секция по детска хирургия, ²Клиника по спешна образна диагностика, МБАЛСМ "Н.И. Пирогов" ЕАД – София

Congenital anomalies of the diaphragm - clinico-radiological correlations

O. Brankov¹, M. Totev², M. Panov¹, D. Antonova², R. Drebov¹

¹Department of Paediatric Surgery and ²Emergency Imaging Diagnostic Clinic, MBALSM "Pirogov" EAD – Sofia

Резюме. Вродените аномалии на диафрагмата обхващат широк диапазон патологични състояния с голямо разнообразие в клиничната симптоматика. Съществуват различни класификации, базирани на вариантите на клиничното протичане при тези конгенитални дефекти.

Цел на настоящата статия е да представи съвременна етиопатогенетична класификация на тези аномалии, базирани на ембрионалното развитие на диафрагмата, и да направи паралел между клиничната картина и рентгеновия образ.

Анализирант се 73 деца, лекувани за период от 12 години (1992 – 2003) във II детска хирургична клиника на МБАЛСМ "Н.И.Пирогов". От тях 42 деца бяха с конгенитални диафрагмални хернии, диагностицирани в първите 24 часа след раждането. От останалите 15 деца имаха вродени хатални хернии, 8 – постеро-латерални и 8 – други хернии.

С най-тежко клинично протичане (остра дихателна и циркулаторна недостатъчност) са вродените диафрагмални хернии при рискови новородени, диагностицирани в първите 24 часа от раждането. При останалите деца диагнозата е поставена по повод различни оплаквания (остра или хронична пулмопатия, гастроинтестинални проблеми). В повечето случаи обзорната рентгенография или рентгеноконтрастното изследване на ГИТ са достатъчно основание за поставяне на диагнозата. Образното изследване е съществено за определяне на оперативния достъп и обема на хирургичната намеса.

Ключови думи: ДИАФРАГМА. ВРОДЕНА ДИАФРАГМАЛНА ХЕРНИЯ. РЕТОСТЕРНАЛНА ХЕРНИЯ. ХЕРНИЯ НА ВОСНДАЛЕК. ХИТАЛНА ХЕРНИЯ. РЕЛАКСАЦИЯ НА ДИАФРАГМАТА

Abstract. The congenital anomalies of the diaphragm involve several disorders presenting a large variety of clinical symptoms. There are different classifications, expressing the variety of congenital disorders.

The aim of this study is to propose a practical classification, based on the embryonic development of the diaphragm, and to compare the type of the hernia and its clinical manifestation with the finding by the imaging diagnostic.

For a 12 years period (1992 – 2003) 73 infants with various congenital hernias of the diaphragm were treated at the University Department of Paediatric Surgery – Sofia, Bulgaria. 42 were CDH in infants less than 24 hours of life. There was as well 15 congenital hiatus hernia, 8 posterolateral, and 8 other.

Congenital diaphragmatic hernias presented with respiratory distress in the first few hours are the most dangerous disorder. Late diagnosed CDH (postero-lateral hernia) and diaphragmatic relaxations presents with gastrointestinal and respiratory symptoms. The congenital hiatus hernia is a substantial part of the gastro-esophageal reflux disease.

The radiography and contrast examination are a useful diagnostic tool.

Key words: DIAPHRAGM. CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA. RETROSTERNAL HERNIA. ВОСНДАЛЕК'S HERNIA. HIATUS HERNIA. DIAPHRAGMATIC RELAXATION

Вродените аномалии на диафрагмата включват широк диапазон разнообразни патологични състояния, обобщени като вродена диафрагмална херния. Тя е описана за пръв път при аутопсия от Riverius през 1679 год. [5]. Едва в последно време проблемът за диагностиката и лечението на вродените диафрагмални

хернии стана актуален поради тежкото им клинично протичане в първите 24 часа след раждането [2, 3].

В медицинската литература няма единен критерий при класификацията на диафрагмалните хернии [1, 3, 5]. Обикновено под този термин се разбира вроден дефект в мускулната преграда, през която в гръдната

кухина пролабират коремни органи [4, 6]. Не се отчита, че терминът "херния" предполага наличие на херниален сак, а при повечето вродени диафрагмални хернии такъв няма. Изтъква се, че клиничната картина зависи от възрастта на детето и от големината на херниалния дефект, без да се отчитат етапите на ембрионалното развитие. Всичко това обяснява голямото разнообразие в терминологията.

С настоящото проучваме си поставяме за цел да предложим практична етио-патогенетична класификация на вродените аномалии на диафрагмата и да направим клинична съпоставка между вида на патологията, симптоматиката и находката от образното изследване.

Материал и методи

За период от 12 години (1992 – 2003) във II детска хирургична клиника на МБАЛСМ "Н.И.Пирогов" са лекувани 73 деца с вродена патология на диафрагмата. Диагнозата е поставена въз основа на обзорната рентгенография, пероралното рентгенконтрастно изследване на храносмилателния тракт и/или иригография. В 5 трудни за диагностика случаи е проведена компютърна томография. По хирургични показания са оперирани 68 деца, като според вида на аномалията са приложени различни хирургични методики.

Резултати

В зависимост от вида на диафрагмалната херния и нейната клинична характеристика децата от анализиранията серия се разделят на следните групи: I – Вродена диафрагмална херния при рискови новородени с клинична проява през първите 24 часа след раждането (42 деца); II – По-късно диагностицирани вродени постеро-латерални хернии (8 деца); III – Релаксация на диафрагмата (5 деца), IV – Други хернии на

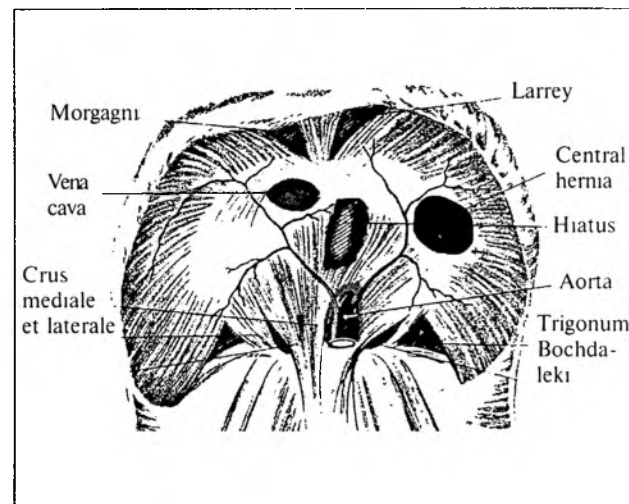
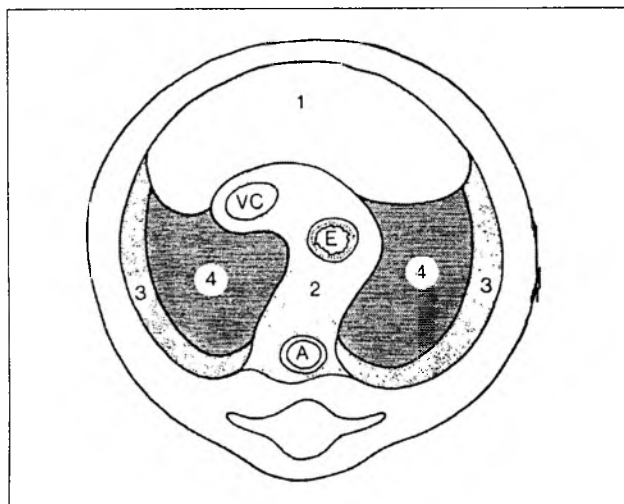
диафрагмата (3 деца); V – Вродени хиатални хернии (15 деца).

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 втора, трета и четвърта група в различни възрастови периоди са извършвани пластики на диафрагмата с коремен или гръден достъп. При децата с хиатална херния е извършвана репозиция на стомаха и хранопровода, пластика на hiatus esophagei и антирефлуксна пластика по Nissen. Преживяемостта е 100 %, рецидив на хернията или на рефлукса е имало при 25 % от оперираните.

Обсъждане

Вродените диафрагмални хернии се срещат относително рядко в детската възраст. Сложното ембрионално развитие на диафрагмата обяснява съществуващото многообразие на нейната патология. Диафрагмата е фибро-мускулна преграда между гръдната и коремната кухина, която се формира след 4-ата – 5-ата гестационна седмица (ГС). Предният (вентрален) компонент оформя т.нар. septum transversum, който достига централно разположените зачатъци на хранопровода, горната празна вена и аортата. Към 8 ГС вентралният компонент се слива със задно-латералните сегменти на диафрагмата, изхождащи от гръдната стена, а към 9 – 10 ГС от задно-латералните сегменти пролиферират мускулни фибри, които напълно затварят двете пространства, наречени плевро-перитонеален канал (фиг. 1а)

През същия период се формират стомашно-чревният 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.



Фиг. 1. а) Схема на ембрионалното развитие, б) Анатомична схема на диафрагмалните дефекти и нормално съществуващите цепки

Съвременните изследвания доказват, че видът, клиничната проява и рентгеновият образ на различните диафрагмални хернии зависят от етапа на нейното възникване. Херниите, образувани въз основа на дефект на диафрагмата вследствие смущение в ембрионалното развитие, нямат херниален сак и коремните органи пролабират свободно в плевралната кухина. Това са т.нар. 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.нар. рискови новородени, а рядко срещаната двустранна е несъвместима с живота. Истинските хернии, при които има херниален сак, минават през нормално съществуващи, но патологично променени цепки — foramen Morgagni в дясната парастернална област и foramen Larrey в лявата, hiatus esophagei и trigonum lumbocostale Bochdaleki — т.нар. постеро-латерален дефект (фиг. 1б).

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

Предлагаме следната класификация, модификация по Engelmann:

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

Предни дефекти на диафрагмата. Тук се срещат основно парастерналните хернии (или също стернокостални), обединени под името херния на Morgagni. Много малко са случаите със срединни ретростернални хернии. В детската възраст те се проявяват с неспецифична симптоматика — коликообразни коремни болки, гастроинтестинални смущения, болка зад гръдната кост. Те са предимно леви или двустранни. На нативната рентгенография във фас може да се види кистозна формация, разположена срединно и наподобяваща хиатална херния. Профилната рентгенография уточнява нейната ретростернална локация. При иригографията контрастът навлиза в трансверзалните отдели на дебелото черво и изпълва съдържимото в херниалния сак (фиг. 2 а,б,в). Херниране на тънко черво се наблюдава рядко.

Централни дефекти на диафрагмата. В тази група са най-често срещаните диафрагмални хернии при децата, обединени под наименованието “вродени хиатални хернии”. От времето на Ackerlund те се разделят на аксиални, или плъзгащи се; паразезофагеални и смесени (аксиална + паразезофагеална).



а

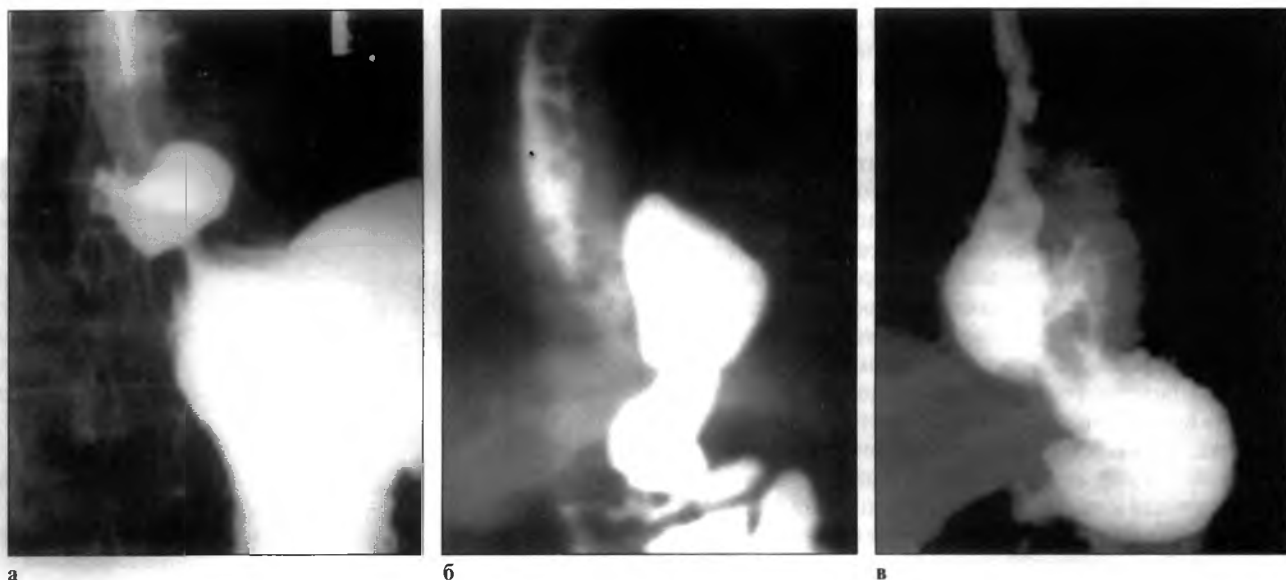


б



в

Фиг. 2. Рентгенов образ на двустранна парастернална херния (Morgagni) а) във фас; б) в профил; в) иригография



Фиг. 3. Класификация на хиаталните хернии: а) аксиална (плъзгаща се); б) параезофагеална; в) смесена

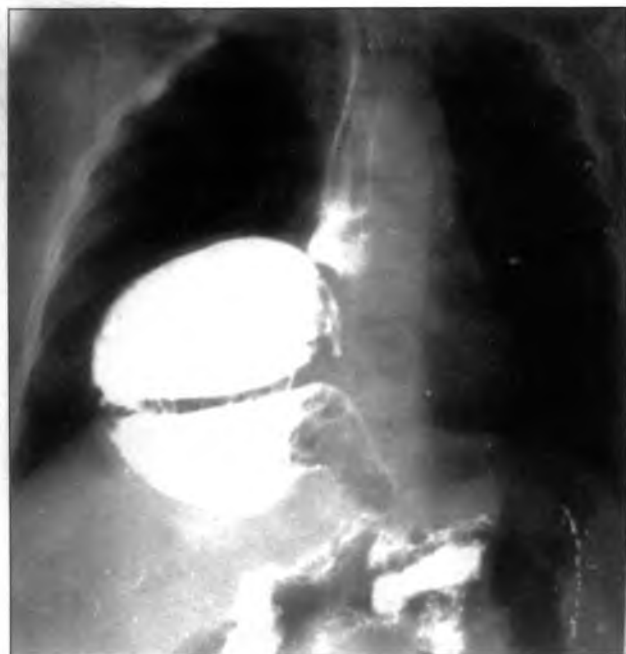
Рентгенологично това се определя от позицията на кардията спрямо хернирания стомах — само при параезофагеалните тя е на нормалното си място и се среща предимно при възрастни хора (фиг. 3 а,б,в).

В зависимост от големината на дефекта и размера на херниалното съдържимо **хиаталните** хернии са малки, средно големи и тотални.

Малките хиатални хернии се включват в симптомо-комплекс на гастроезофагеалната рефлуксна болест (ГЕРБ), свързано с регургитацията на стомашно съдържимо в хранопровода: повръщане, ерозивен езофажит, белодробни усложнения, хронична анемия, изоставане във физическото развитие. Наред с фиброскопията

и 24-часовата рН-метрия рентгеноконтрастното изследване на горния храносмилателен тракт е основно диагностично средство с достоверност 100 %. При него даденият рег ос контраст демонстрира хернирането на стомаха в медиастинума, степента на гастро-езофагеалния рефлукс и наличието на езофагеална стриктура.

Средно големите и тоталните хиатални хернии се проявяват основно в неонаталния период с компресионни дихателни смущения и дисфагични прояви. При нативната рентгенография на гръдната клетка се вижда голям въздушен мехур, а при контрастното изследване се установява големината и видът на стомашната херния (фиг. 4 а,б,в).

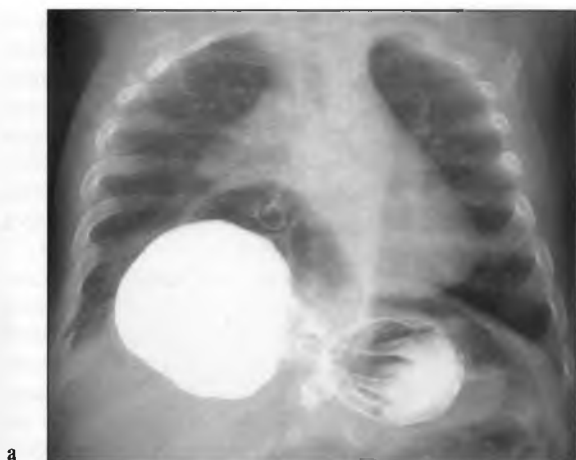


а



б

Фиг. 4. Тотална стомашна херния: а) тип аксиална (thoracic stomach); б) тип параезофагеална с непълен волвулус (upside down stomach)



а



а



б



б

Фиг. 5. Комбинирана хиатална херния вляво: а) перорален контраст; б) иригография

Казуистика представляват комбинираните хиатални хернии, при които освен стомах има херниране на други коремни органи (дебело черво, тънко черво, оментум или слезка) (фиг. 5 а,б).

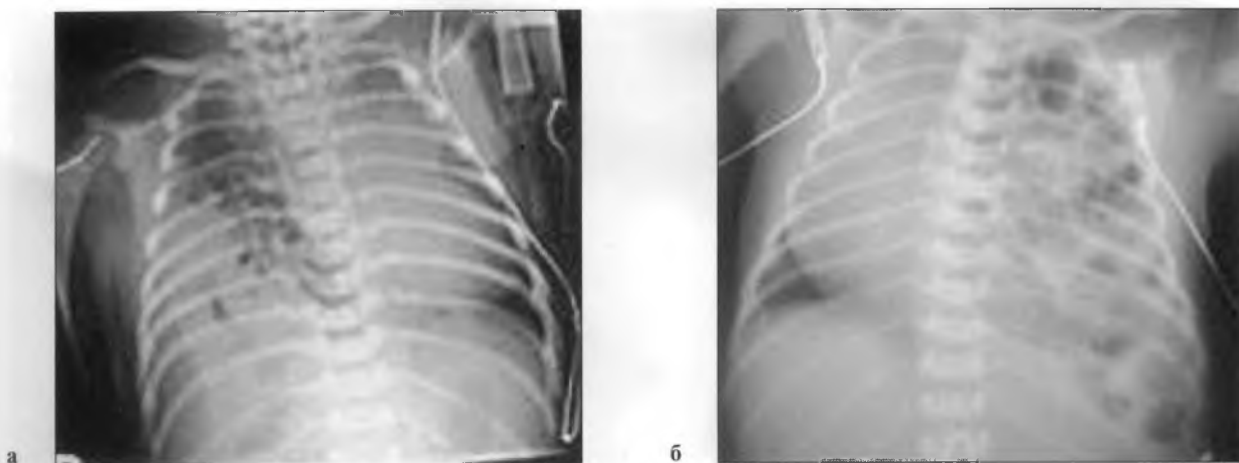
Частичната или тотална релаксация на диафрагмата дава симптоматика предимно от страна на дихателните пътища вследствие притискане на съответния бял дроб и хиповентилация с последващ възпалителен процес. При нативната рентгенография се вижда елевираният диафрагмален купол, а рентгенконтрастното изследване и компютъртомография са решаващи за определяне топографията на коремните органи (фиг. 6 а,б,в).

Задни дефекти на диафрагмата. Най-тежката аномалия са вродените диафрагмални хернии с клинична проява на остра дихателна недостатъчност през първите 24 часа след раждането. Дефектът възниква

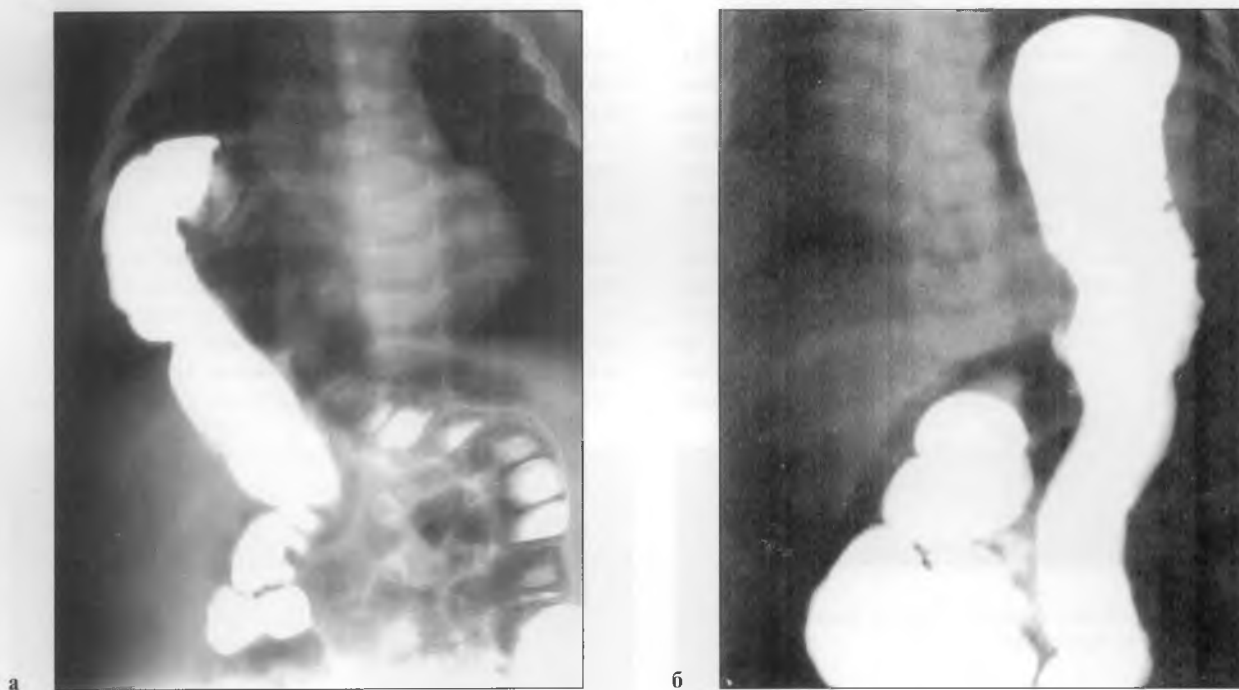


в

Фиг. 6. Видове релаксация на диафрагмата: а) десностранна (с участие на черния дроб); б) левостранна (с участие на стомаха); в) левостранна (с участие на дебело черво)



Фиг. 7. Вродена диафрагмална херния (с херниране на кухи коремни органи): а) десностранна; б) левостранна



Фиг. 8. Вродена диафрагмална херния, диагностицирана в по-късна възраст: а) десностранна (с участие на colon ascendens); б) левостранна (с участие на слезка и colon transversum); в) херниране на стомаха вляво

на ранните етапи от ембрионалното развитие и достига по размер до тотална аплазия на диафрагмалния купол. Навлезлите в гръдната кухина коремни органи компресират белия дроб и обуславят постепенно изразени хипоплазия и пулмонална хипертензия. При обзорната рентгенография се установява характерна килийчеста структура, най-често левостранно (фиг. 7 а,б)

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 Bochdalek се диагностицира по повод разнообразни оплаквания (хронична пулмопатия, гастроинтестинални проблеми), дължащи се на притискането на белодробния паренхим от хернираните органи (най-често дебело черво). При съмнителна сянка в плев-

ралната кухина отляво или отдясно иригографията решава диагнозата. Ако през дефекта в диафрагмата е херниран стомах, може да симулира пиопневмоторакс и да доведе до ненужни хирургични намеси като торакоцентеза (фиг. 8 а,б,в).

Заклучение*

Вродените дефекти на диафрагмата са интересни и разнообразни аномалии с различна етипо-патогенеза, характерно клинично протичане и рентгенов образ. Обзорната рентгенография и допълнително извършеното контрастно изследване обикновено са достатъчни за поставяне на диагнозата, което дава също индикация за хирургичното лечение, вида на оперативния достъп и оперативната тактика.

Книгопис

1. Бранков О, Михайлова В, Спасков С и др. Хиатални хернии в детската възраст, Сборник "Хернии", Под ред. Д. Дамянов, МЕДАРТ, София, 1997.
2. Breaux Ch, Rouse Th W, Cain W.S. Congenital diaphragmatic hernia in a era of delayed repair, J Ped Surg, 9, 1992, 1192 — 1196.
3. Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Congenital diaphragmatic hernia, Surg Clinic N Amer, 65, 5, 1985, 1115 — 1138.
4. Coren ME, Rosenthal M, Bush A. Congenital diaphragmatic hernia misdiagnosed as tension pneumothorax. Ped Pulmonology, 24, 1, 1997, 119 — 121.
5. Gdanietz K, Bunke K. Zwerchfellhernien, Zbl Kinderchirurgie, 3, 1994, W1 — W8.
6. Pul M, Pul N. Morgagni hernia in infants and children, Y Med J, 36, 3, 1995, 306 — 309

Адрес за кореспонденция: д-р О. Бранков
Секция по детска хирургия,
МБАЛСМ "Пирогов" ЕАД,
бул. Македония 21, 1606 София

Address for correspondence: O. Brankov, MD,
Emergency Medicine Institute "Pirogov",
21, Macedonia Blvd., 1606 Sofia, Bulgaria