

ВРОЖДЕННЫЕ ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ У ВЗРОСЛЫХ

Е.А. Звездкина, В.Н. Лесняк, М.А. Белов, Т.А. Бригиневич

ФГБУ Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России, Москва

Врожденные диафрагмальные грыжи в основном проявляются в детском возрасте, но иногда являются случайными находками у взрослых пациентов, проходящих медицинское обследование по различным причинам. Компьютерная томография позволяет точно поставить диагноз, установить тип грыжи и её локализацию, определяя тактику ведения пациента и подход к лечению. Мы демонстрируем одно наблюдение парастеральной диафрагмальной грыжи Ларрея-Морганьи и два наблюдения задне-латеральных грыж Богдалека. Все случаи были асимптоматичными и не потребовали хирургического лечения.

Ключевые слова: врожденная диафрагмальная грыжа, диафрагма, грыжа Богдалека, грыжа Ларрея-Морганьи, компьютерная томография.

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIAS IN ADULTS

Zvezdkina E.A., Lesnyak V.N., Belov M.A., Briginevich T.A.

Congenital diaphragmatic hernias are generally appearing in childhood, but are also occasionally detected in asymptomatic adult patients. Computed tomography is used for the correct diagnosis the hernia type and for its localization, facilitating its management and the choice of treatment. We report the case of parasternal diaphragmatic hernia of Morgagni-Larrey and two cases of posteriolateral Bochdalek diaphragmatic hernia. The patients showed no symptoms and were not surgically treated.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia, diaphragm, Bochdalek hernia, Morgagni-Larrey hernia, computed tomography.

Введение. Диафрагмальные грыжи представляют собой перемещение анатомических структур брюшной полости в грудную полость через дефект или слабую зону диафрагмы. По происхождению диафрагмальные грыжи могут быть врожденными и приобретенными. В настоящей статье мы рассмотрим случаи врожденных диафрагмальных грыж, выявленных в нашем отделении у взрослых пациентов за период 2012-2013 гг.

Врожденные диафрагмальные грыжи (ВДГ) являются серьезной, до конца не изученной аномалией с высоким уровнем смертности в результате сопутствующей гипоплазии легких. По сообщениям различных источников, встречаемость данной патологии составляет 0,3-0,5/1,000 новорожденных [1]. В большинстве

случаев клинические проявления имеются уже в неонатальном периоде и часто требуют экстренного оперативного вмешательства. Однако, по данным литературы, около 1,5-5% врожденных диафрагмальных грыж являются случайными находками у взрослых пациентов, проходящих обследование по различным причинам [2].

Этиология врожденных диафрагмальных грыж до конца не ясна. Есть указания на наследственный характер данной аномалии [3], в 10% наблюдений имеется связь с хромосомными aberrациями [4]. Кроме того, экспериментально на животных были продемонстрированы случаи формирования врожденных диафрагмальных грыж под влиянием химических агентов (талидомид, полибромобифенил, нитрофен) [5].

Патогенез врожденных диафрагмальных грыж

Bremer [6] и Wells [7] выдвинули теорию о том, что ВДГ является результатом нарушения эмбрионального развития диафрагмы. Однако ряд моментов эмбриогенеза диафрагмы остаются спорными до настоящего времени. Закладка диафрагмы осуществляется между 3 и 12 неделями гестации и представляет собой комплекс процессов, начинающихся с шейного сегмента эмбриона и перемещающихся в каудальном направлении. Диафрагма образуется из четырех эмбриональных структур: 1) поперечной перегородки Гиса, представляющей собой зачаток центральной части грудобрюшной преграды; 2) парных плевро-перитонеальных мембран, представляющих собой зачатки задних и боковых отделов диафрагмы; 3) мезенхимы, примыкающей к пищеводу, являющейся источником формирования ножек диафрагмы; 4) миобластов, мигрирующих к диафрагме с боковых стенок грудной полости и формирующих мышечный компонент грудобрюшной преграды.

Поперечная перегородка впервые становится видимой на 3-й неделе гестации и представляет собой мезенхимальное уплотнение, возникающее из перикарда. Она не распространяется до дорсальной стенки туловища. Парные плевроперитонеальные мембраны развиваются из наружных серповидных складок, расположенных вдоль боковых отделов целомиической полости. Они растут вперед к поперечной перегородке и сливаются с ней, но оставляют с каждой стороны плевроперитонеальный канал, сообщающий грудную и брюшную полости. К 8-й нед. эмбрионального развития наступает объединение всех закладок диафрагмы, закрытие плевроперитонеальных каналов. Диафрагма на данном этапе представляет собой соединительнотканную перегородку (зародышевая диафрагма), полностью разделяющую грудную и брюшную полости.

На втором этапе происходит превращение соединительнотканной перегородки в сухожильно-мышечное образование за счет миграции миобластов грудной клетки, образующих стенку туловища. Ряд эмбриологов считают, что миобласты развиваются *in situ* внутри эмбриональной диафрагмальной мембраны.

Причинами аномалий диафрагмы могут быть нарушения при соединении ее зачатков между собой, изменения в процессе формирования диафрагмальных мышечных пучков.

Когда дизонтогенез развивается на стадии зародышевой диафрагмы, то формируются ложные диафрагмальные грыжи, не имеющие грыжевого мешка и расположенные в сухожильной части диафрагмы. В противоположность этому, когда нарушение развития происходит во время мышечной миграции, дефект расположен в мышечной части диафрагмы, и диафрагмальная грыжа имеет грыжевой мешок.

Парастеральная грыжа Ларрея-Моргани у взрослых

Случай №1

89-летняя женщина поступила в ФКНЦ ФМБА России с жалобами на выраженную одышку в покое, слабость, отеки нижних конечностей. Из анамнеза известно, что в течение многих лет она страдает артериальной гипертензией, рецидивирующим двусторонним гидротораксом, тахикардией. За день до настоящей госпитализации женщина отметила ухудшение самочувствия, когда появилась выраженная одышка в покое, чувство нехватки воздуха, отеки нижних конечностей. В экстренном порядке она была госпитализирована в нашу клинику.

Травм живота и грудной клетки в анамнезе не было. Со стороны желудочно-кишечного тракта отмечалось нарушение стула со склонностью к запорам, периодически возникающее вздутие живота. Указанные жалобы беспокоили пациентку в течение нескольких лет, в связи с чем она находилась под наблюдением гастроэнтеролога.

Физикальное обследование показало ослабленное дыхание, мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких с обеих сторон, отечность нижних конечностей. ЧДД – 28-30 в мин, ЧСС – 120-130 в мин. Тоны сердца приглушены, аритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. ЭКГ при поступлении выявило фибрилляцию предсердий (тахисистолическая форма), гипертрофию левого желудочка. По данным ЭХО-КГ определялся кальциноз митрального клапана.

При УЗДС вен нижних конечностей с обеих сторон был диагностирован тромбоз задних большеберцовых и малоберцовых вен, что в сочетании с положительным значением Д-димера явилось показанием к назначению компьютерно-томографического (КТ) исследования сосудов грудной клетки для исключения тромбоэмболии легочной артерии.

По данным КТ-ангиографии (рис. 1А) в устье правой нижнедолевой легочной артерии выявляется тромб, суживающий просвет сосуда на 60-65%. Кроме того, в проекции левого грудинно-реберного треугольника определяется обширный дефект, через который в передне-боковые отделы грудной полости проникают петли тонкой кишки с частью брыжейки, левые отделы ободочной кишки, сальник, клетчатка

брюшной полости (рис. 1Б), отграниченные грыжевым мешком.

Со стороны легких у пациентки отмечаются компрессионные изменения нижних долей с обеих сторон (рис. 1В), гиповентиляция и явления сосудистого полнокровия в визуализируемых отделах легочной ткани, скопление жидкости в обеих плевральных полостях (рис. 1Г).

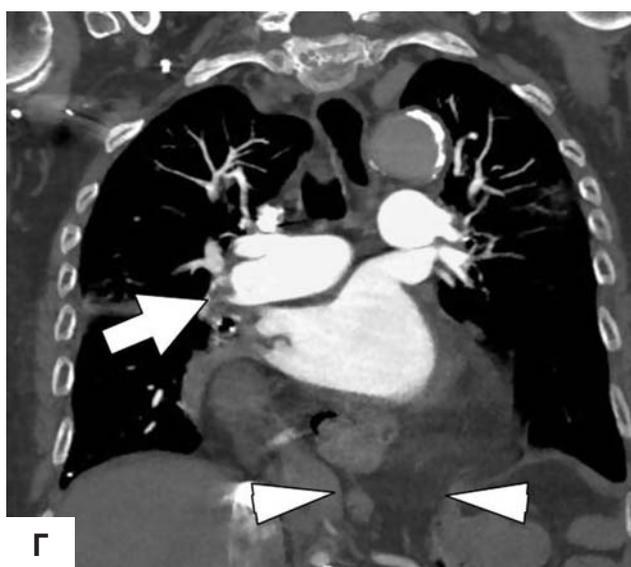
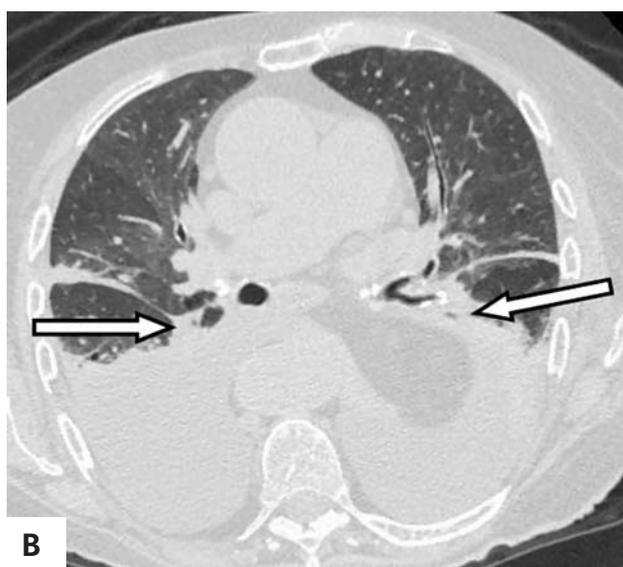
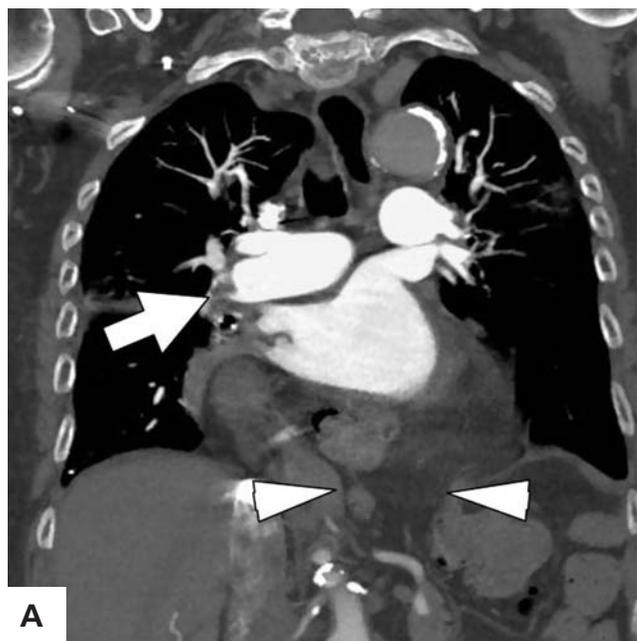


Рис. 1.

А: тромб в правой нижнедолевой легочной артерии (обычная стрелка), дефект диафрагмы в области левого грудинно-реберного треугольника (треугольные стрелки).

Б: диафрагмальная грыжа с грыжевым содержимым (стрелка).

В: компрессия нижних долей легких с обеих сторон (стрелки).

Г: двусторонний гидроторакс (стрелки).

Пациентке была назначена консервативная терапия. На фоне проводимого лечения отмечалось улучшение состояния. Одышка снизилась до 20-22 в мин., ЧСС до 85-90 в мин, однако по данным ЭКГ сохранялась фибриляция предсердий. По УЗДС вен нижних конечностей отрицательной динамики не выявлено, определялась неполная реканализация тромбов. После стабилизации сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности пациентка была выписана под наблюдение участкового врача.

Обсуждение

Парастеральные диафрагмальные грыжи составляют 3-5% от всех случаев диафрагмальных грыж у детей и у взрослых, при этом редко сочетаются с другими врожденными пороками развития [8].

Они чаще всего локализуется в области грудинно-реберных треугольников (*trigonum sternocostale*). Это пространство, заполненное клетчаткой, которое разделяет грудинную и реберную части диафрагмы. Главными факторами развития парастеральных диафрагмальных грыж во взрослом и пожилом возрасте считаются повышение внутрибрюшного давления и сдавление грудной клетки, особенно у пациентов с ожирением или людей с кифосколиотическими деформациями скелета. Повторяющиеся эпизоды повышения внутрибрюшного давления при кашле или рвоте, во время беременности и родов (приобретенный фактор) могут приводить к повреждению слабых мест диафрагмы (врожденный фактор).

Первое описание данной патологии, локализующейся в правом стернокостальном треугольнике, было дано в 1761 г. Джованни Батистом Морганьи на основе данных аутопсии каменотеса. В 1829 г. Доминик Дж. Ларрей, хирург Наполеона, предложил использовать левый грудинно-реберный треугольник в качестве хирургического доступа для устранения тампонады сердца. Поэтому в ряде случаев правое стернокостальное пространство обозначают как отверстие Морганьи, а левое – как отверстие Ларрея.

Кроме этого, в мышечной порции диафрагмы есть заградное щелевидное отверстие, обозначаемое отверстием Марфана. В сочетании с агенезией правого или левого грудинного мышечного пучка отверстие Марфана может предрасполагать к грыжеобразованию.

В силу вышеперечисленного, многие авторы

более точным обозначением диафрагмальных грыж данной локализации считают термин «парастеральная грыжа Ларрея-Морганьи».

По данным литературы у 72% пациентов симптомы, напрямую связанные с парастеральной грыжей, в 36% случаев сочетаются с легочной симптоматикой [8]. В нашем единственном наблюдении парастеральной диафрагмальной грыжи Ларрея-Морганьи причиной госпитализации послужила патология сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Прямой связи между врожденной аномалией и состоянием пациентки выявлено не было, однако наличие диафрагмальной грыжи усугубляло течение основных заболеваний.

Парастеральные диафрагмальные грыжи обычно требуют дифференциального диагноза с образованиями переднего средостения (дивертикулы и кисты перикарда, заградные гематомы, липомы). В большинстве случаев компьютерная томография позволяет установить точный диагноз, в то время как другие методы визуализации (рентгенография, магнитно-резонансная томография, УЗИ) оказываются менее информативными.

Задне-латеральные диафрагмальные грыжи Богдалека у взрослых

Случай №2. Женщина 68 лет амбулаторно обратилась в рентгенологическое отделение нашего центра для проведения компьютерной томографии по поводу перенесенной правосторонней пневмонии.

КТ органов грудной полости, выполненная через 2 недели после окончания курса антибактериальной терапии, выявила участки фиброзных изменений в средней и нижней долях справа (рис. 2А, 2Б). Кроме того, над диафрагмой с обеих сторон определяются ограниченные скопления жира (рис. 2Б). При реконструкции в сагиттальной проекции в задне-боковых отделах с обеих сторон выявляются дефекты диафрагмы, протяженностью до 4-5см, через которые в грудную клетку пролабирует клетчатка брюшной полости, отграниченная грыжевым мешком (рис. 2В, 2Г).

Случай №3.

Женщина 74 лет амбулаторно обратилась в рентгенологическое отделение ФНКЦ ФМБА России. По данным УЗИ брюшной полости у нее было выявлено объемное образование – предположительно дистопированная почка. Для

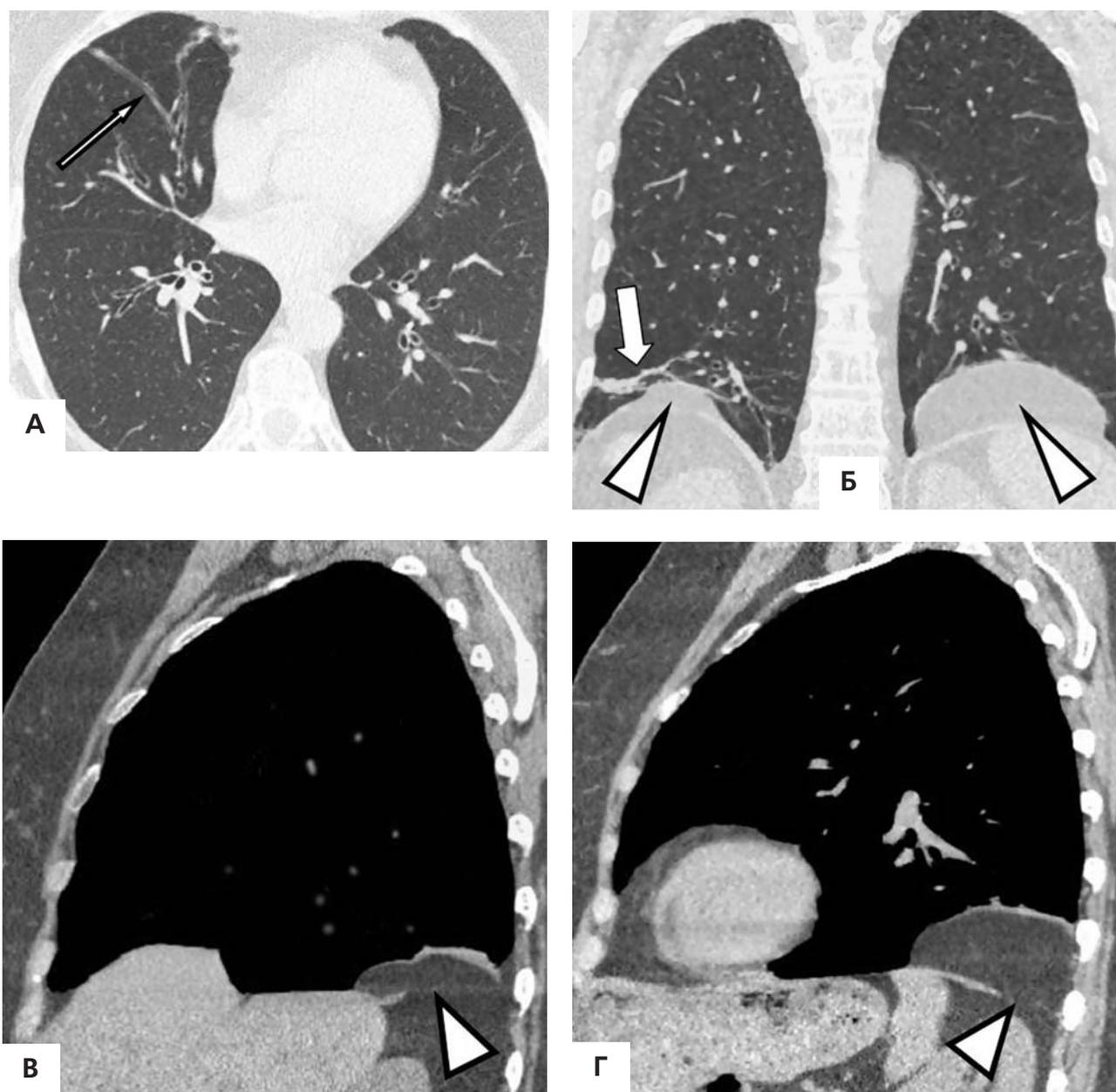


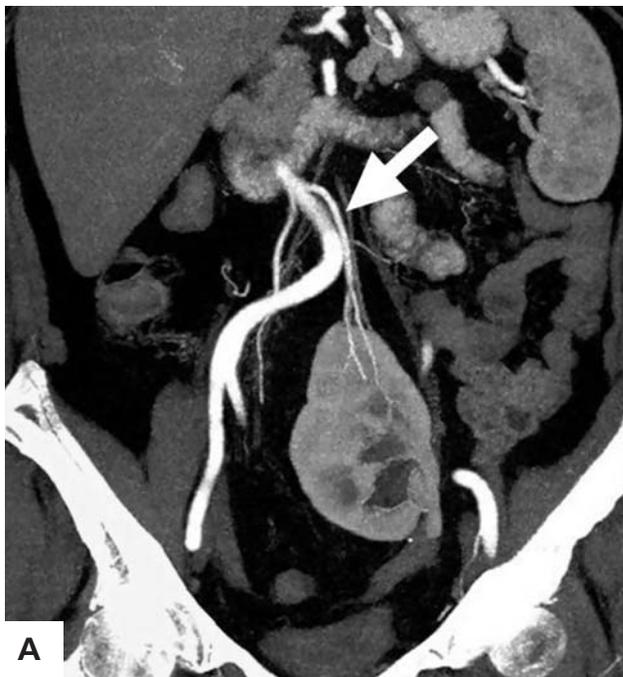
Рис. 2.

А: пневмофиброз в средней доле (стрелка). Б: Двусторонние скопления жира над диафрагмой (треугольные стрелки), пневмофиброз в нижней доле справа (обычная стрелка). В: дефект в задне-боковом отделе правого купола диафрагмы (треугольная стрелка). Г: дефект в задне-боковом отделе левого купола диафрагмы (треугольная стрелка).

оценки состояния почечной паренхимы, почечных артерий и чашечно-лоханочной системы была рекомендована компьютерная томография.

КТ органов брюшной полости, выполненная до и после внутривенного введения контрастного препарата, подтвердила наличие поясничной дистопии левой почки (уровень L5 позвонка), с аномально низким отхождением от аорты левой почечной артерии (рис. 3А), с укорочением левого мочеточника (рис. 3Б). Положе-

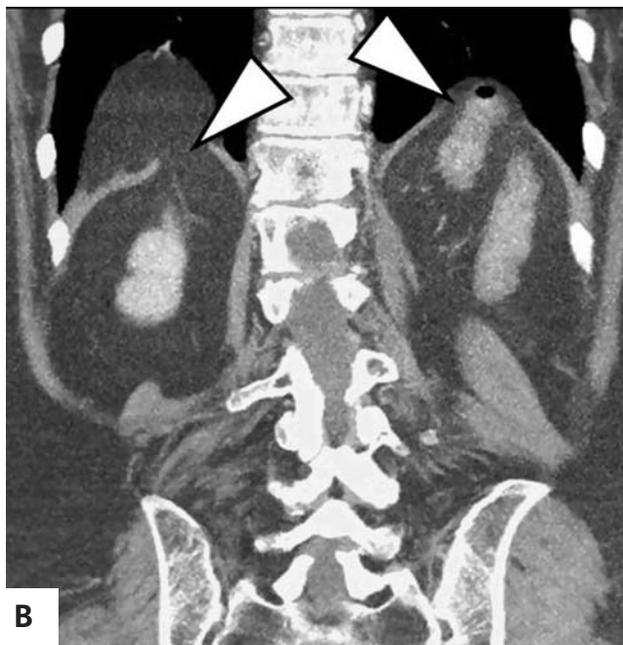
ние правой почки, состояние правой почечной артерии и правого мочеточника – без особенностей. Кроме того, в задне-латеральных отделах с обеих сторон определяются дефекты диафрагмы, протяженностью 3-4 см (рис. 3В). Через дефект справа в грудную клетку пролабирует клетчатка брюшной полости, через дефект слева – часть ободочной кишки без признаков ущемления, с обеих сторон ограниченные грыжевым мешком.



А



Б



В

Рис. 3.
А: поясничная дистопия левой почки, аномально низкое отхождение левой почечной артерии от аорты (стрелка).

Б: укорочение левого мочеточника (стрелка).

В: дефект в задне-боковых отделах диафрагмы (треугольные стрелки), с пролабированием клетчатки брюшной полости справа, ободочной кишки слева.

Обсуждение

Диафрагмальные грыжи, формирующиеся в задне-латеральном отделе диафрагмы, носят название грыж Богдалека.

Между поясничными и реберными мышечными пучками диафрагмы существует щель, покрытая фиброзной мембраной. Она носит название треугольника Богдалека. Недоразвитие мышечных структур этого отдела является одной из причин возникновения диафрагмальных грыж. По данным литературы в области грыжевого дефекта у новорожденных в 20 %

случаев имеется агенезия мышечных волокон, в 80% – полная или частичная гипоплазия в сочетании с атрофией [9].

Другой причиной формирования грыж в заднем отделе диафрагмы может быть нарушение эмбриогенеза в виде персистирования плевро-перитонеального канала.

Предполагаемая распространенность грыж Богдалека в общей популяции среди взрослого населения варьирует в пределах 0,17-12,7% [10]. Такой разброс обусловлен активным внедрением компьютерной томографии в рутинную практику за последние десятилетия, что дает лучшее выявление данной патологии.

Грыжи Богдалека чаще встречаются слева (70-90%), в силу протективного эффекта печени – более раннего закрытия правого плевро-перитонеального канала во время эмбрионального развития [11]. В то же время Mullins приводит данные исследований, когда в 68% случаев задне-латеральные диафрагмальные грыжи встречались справа, а в 14% случаев были двусторонними [10].

Размеры грыж Богдалека сильно варьируют, от нескольких миллиметров до огромных, занимающих большую часть грудной клетки, и не связаны с размером диафрагмального дефекта. В большинстве случаев они имеют грыжевой мешок, крайне редко имеется непосредственное сообщение между грудной и брюшной полостями. Обычно грыжевым содержимым является жировая клетчатка, хотя могут внедряться желудок, селезенка, толстый и тонкий кишечник. Вовлечение печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, почек, забрюшинной клетчатки крайне редки. Нет ни одного сообщения о наличии легочной ткани в составе грыжевого содержимого.

В нашем отделении за период 2012-2013 гг. было выявлено 11 случаев задне-латеральных грыж Богдалека, два из которых продемонстрированы в статье. Возраст пациентов варьировал от 52 до 78 лет, 7 женщин, 4 мужчин. В 4 наблюдениях патология была двусторонней, в 5 наблюдениях локализована слева, в 2 – справа. В 3 случаях причиной проведения компьютерной томографии была патология брюшной полости, в 8 случаях – заболевания легких. Ни у одного пациента жалоб, непосредственно связанных с наличием диафрагмальной грыжи, выявлено не было.

По данным литературы [10] у взрослых пациентов большинство случаев задне-латеральных грыж Богдалека асимптоматичны и являются случайными находками, как и во всех наших наблюдениях. Тем не менее, есть редкие сообщения об осложненном течении заболевания в виде заворота желудка, разрыва селезен-

ки, обструкции и перфорации кишечника [12].

Дифференциальный диагноз обычно проводится с релаксацией диафрагмы. Компьютерная томография в большинстве случаев помогает установить правильный диагноз, так как позволяет оценить непрерывность купола диафрагмы, хотя и с возможными участками истончения.

Заключение

Тактика ведения пациентов с диафрагмальными грыжами до сих пор остается противоречивой. Хотя патология является врожденной по природе, но клинические проявления, осложнения, подходы к лечению сильно различаются у новорожденных и взрослых. Прогноз при выявлении диафрагмальных грыж во взрослом состоянии обычно более благоприятный, как во всех наших наблюдениях, когда у пациентов отсутствовали клинические проявления, непосредственно связанные с врожденной патологией, вплоть до 6-9 декады жизни. Несмотря на бессимптомное течение диафрагмальных грыж, ряд авторов [8] рекомендуют хирургическое лечение, включающее иссечение грыжи и закрытие дефекта, аргументируя такой подход риском странгуляции тканей и развитием смертельных осложнений.

Выявляемость врожденных диафрагмальных грыж у взрослых за последнее десятилетие имеет тенденцию к увеличению, в основном связанную с внедрением новых методов визуализации. Компьютерная томография в большинстве случаев позволяет точно поставить диагноз, оценить локализацию, размеры, характеристики грыжи, определяя тактику ведения пациента и выбор метода лечения.

Литература

1. Bermejo E., Cuevas L., Mendioroz J., et al. Surveillance of congenital anomalies in Spain: analysis of the ECEMC's data during the period 1980-2006. *Bol ECEMC Rev Dismor Epidemiol* 2007; 5: 54-80.
2. Richardson W., Bolton J. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2002; 12: 277-280.
3. Tazuke Y., Kawahara H., Soh H., Yoneda A., et al. Congenital diaphragmatic hernia in identical twins.

Pediatr Surg Int 2000; 16:512-514.

4. Pober B. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet.* 2007; 145: 158-171.
5. Allan D., Greer J. Pathogenesis of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. *J Appl Physiol* 1997; 83: 338-347.
6. Bremer J.L. The diaphragm and diaphragmatic hernia. *Archs Path* 1943; 36: 539-49.
7. Wells L.J. Development of the human diaphragm

and pleural sacs. *Carnegie Contr Embryol* 1954; 35: 107-134.

8. Horton J., Hofmann L., Hetz S. Presentation and management of Morgagni hernias in adults: a review of 298 cases. *Surg Endosc* 2008; 22: 1413-20.

9. Аврелькина Е.В., Перетятко Л.П. Морфологические особенности грудобрюшной перегородки при врожденной диафрагмальной грыже. *Вестник ЧГПУ им. И. Я. Яковлева*. 2012; 2 (74): 3-8.

10. Mullins M., Stein J., Saini S., Mueller P. Prevalence of incidental Bochdalek's hernia in a large adult population. *AJR* 2001; 177: 363-366.

11. Gaerte S., Meyer C., Winer-Muram H., Tarver R. et al. Fat-containing lesions of the chest. *RadioGraphics* 2002; 22: 61-78.

12. Losanoff J., Sauter E. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in an adult. *Hernia* 2004; 8:83-85.

Информация об авторах:

Звёздкина Елена Александровна – врач-рентгенолог ФНКЦ ФМБА России, ассистент кафедры рентгенологии и ультразвуковой диагностики Института повышения квалификации ФМБА России к.м.н.
Тел.: (495) 395-64-98, (495) 396-31-40, e-mail: zvezdkina@yandex.ru

Лесняк Виктор Николаевич – зав. рентгенологическим отделением ФНКЦ ФМБА России, заведующий кафедрой рентгенологии и ультразвуковой диагностики Института повышения квалификации ФМБА России, к.м.н.
Тел.: (495) 395-64-98, e-mail: lesnyak_kb83@mail.ru

Белов Михаил Александрович – врач-рентгенолог ФГБУ ФНКЦ ФМБА России. Тел.: (495) 395-64-98

Бригиневич Татьяна Алексеевна – врач-рентгенолог ФГБУ ФНКЦ ФМБА России. Тел.: (495) 395-64-98