



**ГРЫЖА ЛАРРЕЯ-МОРГАНЬИ:
СИМПТОМЫ, ДИАГНОСТИКА,
ЛЕЧЕНИЕ**

Паторская О.А.,

кандидат медицинских наук доцент

Резюме

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. Грыжа Ларрея-Морганьи – достаточно редкий вид диафрагмальной грыжи; частота ее выявления 2-3%. Клиническая картина, как правило, либо асимптоматична, либо проявляется неспецифическими симптомами, в результате чего ее диагностика затруднена и выявляют ее достаточно поздно.

Ключевые слова: диафрагмальная грыжа, грыжа Ларрея-Морганьи, диагностика, лечение

Топографо-анатомическое расположение и важное функциональное значение диафрагмы объясняют проявляемый интерес к пациентам с ее патологией врачей различных медицинских направлений. Диафрагма является не только грудобрюшной преградой, но также принимает непосредственное участие в механике дыхания, функционировании сердечно-сосудистой и пищеварительной систем.

Определение, эпидемиология

Диафрагмальные грыжи – перемещение анатомических структур брюшной полости в грудную полость через нормально существующее или патологически сформированное отверстие диафрагмы (дефект или слабую зону диафрагмы), а также путем выпячивания ее истонченного участка [1].

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 [2], или от 1:2000 до 1:4000 живорожденных детей. В 10-15% случаев входит в состав различных наследственных и генетических синдромов [3]. По данным

некоторых авторов, мертвыми рождаются 32% детей с ВДГ, а около 36% умирают до поступления в центр хирургии новорожденных [4]. Располагается ВДГ слева в 4 раза чаще, чем справа; среди ложных диафрагмально-плевральных грыж синистроцентризм выражен еще сильнее (до 16 раз). Двусторонняя ВДГ встречается крайне редко. Размеры дефекта могут варьировать от 2-3 см до очень больших, занимающих практически весь купол диафрагмы [5].

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 [6]. Этиология ВДГ до конца не ясна. Есть указания на наследственный характер данной аномалии [7], в 10% наблюдений имеется связь с хромосомными абберациями [8]. Кроме того, экспериментально на животных были продемонстрированы случаи формирования ВДГ под влиянием химических агентов (талидомид, полибромобифенил, нитрофен) [9].

Классификация

Классификация диафрагмальных грыж по Б.В. Петровскому (1966):

- посттравматические, нетравматические, релаксация диафрагмы;
- истинные и ложные (в зависимости от наличия или отсутствия грыжевого мешка). Истинная нетравматическая грыжа может быть как врожденной, так и приобретенной, независимо от ее локализации;
- неосложненная и осложненная (ущемленная). Чаще ущемляются ложные грыжи, т.к. при этом нет брюшины, которая бы сдерживала перемещение органов в грудную полость, а также имеются небольшие грыжевые ворота.

Среди посттравматических грыж условно выделяют острые и хронические:

- острая – при выпадении брюшных органов через диафрагму сразу же после ранения;
- хроническая развивается либо после недиагностированного своевременно повреждения диафрагмы, либо после нерадикального или неправильно выполненного ушивания ее дефекта.

К нетравматическим грыжам относятся:

- ложные врожденные грыжи;
- истинные грыжи слабых зон диафрагмы: грыжа левого грудинно-реберного треугольника (Ларрея) и грыжа правого грудинно-реберного треугольника (Морганьи), которые образуются вследствие недоразвития фиброзной ткани диафрагмы; грыжа пояснично-реберного треугольника (Бохдалека), которая образуется в результате неполного зарращения эмбриональной плевроперитонеальной мембраны;
- истинные грыжи атипичной локализации;

— грыжи естественных отверстий диафрагмы: грыжа пищеводного отверстия диафрагмы; редкие грыжи естественных отверстий диафрагмы.

Релаксация диафрагмы – особое полиэтиологическое патологическое состояние, которое обусловлено тотальными дегенеративными изменениями грудобрюшной преграды при отсутствии сформированных ригидных грыжевых ворот. Паралич диафрагмы может быть обусловлен нарушением нервно-мышечной передачи, что связано либо с повреждением непосредственно диафрагмального нерва (прорастание опухолью, ятрогенная интраоперационная травма, сдавление аневризмой аорты, при диабете, васкулите, герпесе), либо с причинами центрального генеза (рассеянный склероз, синдром Арнольда-Киари, сирингомиелия, нейрофиброматоз, перелом позвоночника на высоком уровне с тетраплегией), либо носит идиопатический характер. Описаны случаи гипотермического повреждения диафрагмального нерва (чаще слева) при операциях на открытом сердце (восстановление может происходить более 1 года, поэтому не следует торопиться с операцией).

Патогенез врожденных диафрагмальных грыж

Bremer [10] и Wells [11] выдвинули теорию о том, что ВДГ является результатом нарушения эмбрионального развития диафрагмы. Однако этапы 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: поперечной перегородки Гиса, представляющей собой зачаток центральной части грудобрюшной преграды; парных плевроперитонеальных мембран, представляющих собой зачатки задних и боковых отделов диафрагмы; мезенхимы, примыкающей к пищеводу, являющейся источником формирования ножек диафрагмы; 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 целомической 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 неделе 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.

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, в случае нарушения развития во время мышечной миграции, дефект расположен в мышечной части диафрагмы, и диафрагмальная грыжа имеет грыжевой мешок.

Диагностика

Общий перечень методов исследования при подозрении на диафрагмальную грыжу включает:

1. **Общеклинические физикальные методы обследования.** При этом необходимо ориентироваться на то, чтобы выявить признаки, обусловленные: а) нарушением движения диафрагмы и компрессионным синдромом за счет органов брюшной полости, перемещенных в грудную клетку, б) смещением органов брюшной полости.

2. **Обзорная рентгенография органов грудной клетки.**

Всем больным выполняется сразу при подозрении на диафрагмальную грыжу (неосложненную и осложненную). Рентгенография является ориентировочной, полученный результат позволяет исключить спонтанный или ятрогенный пневмоторакс, плеврит либо другое состояние, несвязанное с патологией диафрагмы. При анализе рентгенограммы, если это делает не врач-рентгенолог, необходимо обратить внимание на высокое стояние купола диафрагмы (принять во внимание, что правый купол всегда выше, чем левый), смещение средостения в противоположную сторону, наличие газового пузыря желудка или петли кишки на фоне легкого (поджатие легкого).

3. **Контрастную рентгенографию пищевода и желудка с сульфатом бария** выполняют при отсутствии возможности провести компьютерную томографию (КТ), для дифференциальной диагностики синдрома тотального затемнения (гемиторакс, пиопневмоторакс, ущемленная грыжа) и для уточнения показаний для плевральной пункции, которую не выполняют при выявлении грыжи. При диафрагмальной грыже контрастированный желудок и петли кишки будут располагаться в плевральной полости.

4. **Ультразвуковое исследование плевральных полостей** – вспомогательный метод, позволяющий при отсутствии КТ ориентировочно дифференцировать осумкованный выпот в плевральной полости от желудка и петель кишки.

5. **КТ органов грудной клетки и живота.** Позволяет диагностировать диафрагмальную грыжу (в сопоставлении с клиникой), провести дифференциальный диагноз, и также выбрать хирургический доступ. Чувствительность и специфичность КТ достигает 100%.

6. **Лапароскопию (лапаротомия)** выполняют для осмотра диафрагмы у пациентов, взятых на лапароскопическую диагностику или оперируемых по поводу травмы брюшной полости или неясной клинической картины «острого живота».

7. Торакоскопию (торакотомия) выполняют для ревизии диафрагмы у пациентов, взятых на торакоскопическую диагностику или торакотомию по поводу травмы грудной клетки или неясной патологии грудной клетки.

Группы пациентов с подозрением на патологию диафрагмы:

I группа – экстренно поступившие пациенты с открытой и закрытой травмой живота, груди, с сочетанной (торакоабдоминальной) травмой.

II группа – экстренные пациенты, перенесшие несколько дней ранее операцию по поводу травмы живота и/или груди (закрытая травма живота и груди, проникающее ранение, торакоабдоминальное ранение).

III группа – планово поступившие пациенты с травмой или без травмы в анамнезе (как с операцией в анамнезе, так и без операции), в том числе и поступающие с подозрением на легочную патологию.

IV группа – плановые пациенты, у которых подозрение на диафрагмальную грыжу высказано при профилактической флюорографии (так называемые «бессимптомные пациенты»).

Лечение

Лечение повреждений и дефектов диафрагмы, а также диафрагмальных грыж включает единственно возможный метод лечения – хирургический. Целью операции является устранение компрессионного синдрома (возвращение органов брюшной полости в его естественные анатомические условия), устранение дефекта диафрагмы, а при релаксации – перемещение купола диафрагмы в прежнюю позицию. Длительная неоправданная выжидательная тактика опасна развитием тяжелых осложнений, связанных с ущемлением органов брюшной полости в грыжевых воротах. Следует подчеркнуть, что симптоматика со стороны сердечно-сосудистой системы, которая якобы обуславливает противопоказания к операции, может быть вызвана выхождением органов брюшной полости через дефект в диафрагме (рефлекторное влияние, непосредственное сдавление). Поэтому данное противопоказание может носить относительный характер, требует углубленного обследования и подготовки, и чаще всего лишь временной отсрочки операции. Абсолютных противопоказаний к оперативному лечению нет.

Отдельного внимания заслуживают показания к операции при релаксации диафрагмы. Причина релаксации в большинстве случаев не ясна, и рассчитывать на то, что заболевание регрессирует после ликвидации этиологического фактора, нельзя. Операцию предпринимают при нарастающей клинической симптоматике (дыхательной недостаточности, сердечной недостаточности, нарушениях со стороны желудочно-кишечного тракта) и снижении трудоспособности. Длительное наблюдение за больными нецелесообразно. Операция при релаксации диафрагмы однозначно показана при развитии в настоящее время или при наличии в анамнезе осложнений, представляющих угрозу для жизни больного (острый заворот желудка, разрыв диафрагмы, желудочное кровотечение). Предоперационная подготовка должна быть направлена на уменьшение явлений сердечной недостаточности, стабилизацию артериального давления, нормализацию

функции желудочно-кишечного тракта, снижение веса (нередко встречается ожирение).

Срок и место выполнения вмешательства определяется указанными выше 4 клиническими вариантами. У двух групп экстренных пациентов операция выполняется чаще всего врачами хирургами дежурного хирургического стационара, в который поступают пациенты с травмой груди и /или живота, а также с сочетанной травмой. У двух групп плановых пациентов операцию необходимо выполнять в специализированном торакальном отделении, врачами, имеющими опыт выполнения открытых вмешательств на диафрагме (торакотомия, лапаротомия), и видеолапароскопических и видеоторакоскопических.

Ведение пациентов после операции не отличается от общепринятого ведения пациентов после лапаротомии и/или торакотомии и проводится по следующим направлениям:

- обезболивание;
- коррекция всех систем гомеостаза;
- восстановление функции кишечника;
- профилактика респираторных нарушений;
- периоперационная антибиотикопрофилактика;
- профилактика венозных тромбозных осложнений;
- нутритивная поддержка (при необходимости).

Прогноз благоприятный при изолированной патологии со стороны диафрагмы. При сочетанной травме прогноз определяется тяжестью сопутствующих повреждений.

Грыжа Ларрея-Морганьи

Грыжа Ларрея-Морганьи (грыжа грудино-реберного треугольника) представляет достаточно редкий вид диафрагмальной грыжи; частота ее выявления 2-3% [12]. Впервые диафрагмальная грыжа описана Морганьи в 1761 г., затем Ларреем в 1829 г., однако приоритет описания этого вида грыжи спорный, присвоенный заболеванию эпонимический титул «передняя диафрагмальная грыжа Ларрея-Морганьи» [13].

Грыжа Ларрея-Морганьи – это тяжелая, недостаточно изученная аномалия развития костно-мышечного каркаса человека с высокой частотой осложнений и смертности [14]. У большинства больных грыжу диагностируют и лечат в детском возрасте, однако в 5% наблюдений специфические симптомы отсутствуют, заболевание диагностируют случайно, во время рентгенографии органов грудной клетки или КТ органов грудной и брюшной полости у взрослых [6]. Около 10% врожденных грыж связаны с наличием хромосомных аномалий, в частности, синдромами Дауна, Марфана, Корнелии де Ланге и др. [8].

Треугольник Ларрея-Морганьи является дефектом мышечной части диафрагмы вследствие отсутствия ее переднебокового компонента, который соединяется с поперечной перегородкой. Дефект диафрагмы находится на уровне VII ребра, по обе стороны от мечевидного отростка, в пространстве, заполненном жировой тканью, через которое проходят верхние брыжеечные

вена и артерия [15]. Врожденные изменения фиброзно-сухожильных частей диафрагмы в грудино-реберной области являются одной из причин этой редко встречающейся грыжи [16]. Следует отметить, что грыжа Ларрея формируется в слабом месте диафрагмы, где верхняя брыжеечная вена, артерия и лимфатические сосуды проходят из грудной клетки в оболочку прямой мышцы живота. Диафрагмальные грыжи с локализацией в ретростермальном отверстии относятся к грыже Морганьи, а грыжи, проходящие через оба дефекта в диафрагме, называют грыжами Ларрея-Морганьи [17] (рис. 1, а, б). Парастерральная грыжа встречается чаще, чем медианная [18].

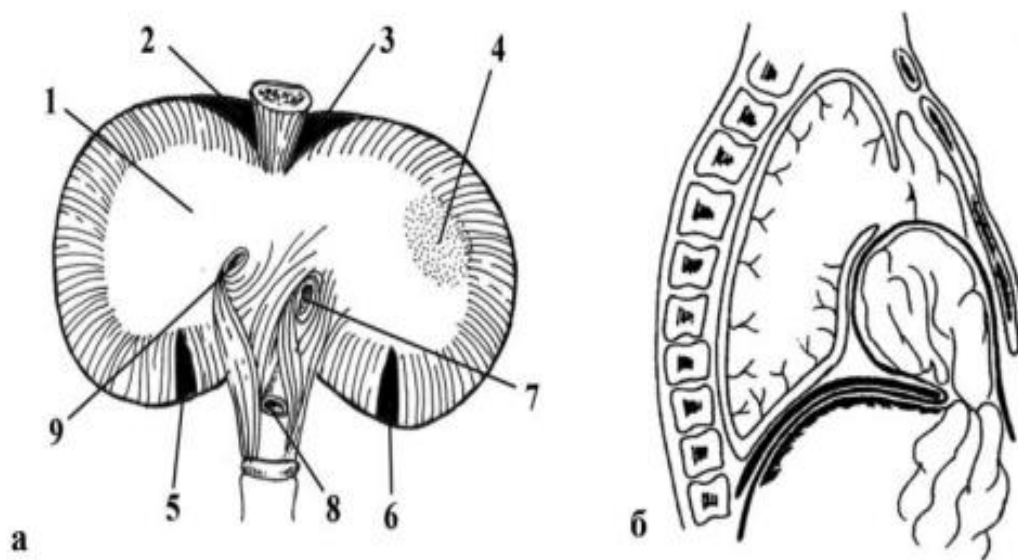


Рисунок 1 – Топографическая анатомия диафрагмы (а). Расположение врожденных и приобретенных грыж (зоны с возможностью образования грыжи, имеющие хирургический интерес): 1 – сухожильный центр диафрагмы; 2 – грудино-реберное пространство (треугольник Ларрея); 3 – ретростермальное пространство (треугольник Морганьи); 4 – зона расположения врожденных дефектов и приобретенных грыж; 5, 6 – пояснично-реберный треугольник Бохдалека; 7 – пищеводное отверстие диафрагмы; 8 – аорта; 9 – нижняя полая вена. Схема грыжи в загрудинно-реберно-мечевидном пространстве (б)

В зависимости от размера грыжевого мешка и его содержимого симптомы различны, возможны достаточно тяжелые осложнения и даже летальный исход. Наиболее часто содержимым грыжевого мешка являются поперечная ободочная кишка, печень, большой сальник, тонкий кишечник, желудок, поджелудочная железа, желчный пузырь [19]. У взрослых грыжа Морганьи-Ларрея сопровождается неспецифическими симптомами: давящая боль за грудиной, ноющая боль в надчревной области, метеоризм, тошнота, возможна рвота и др. В тяжелых ситуациях возникает острая кишечная непроходимость, что требует неотложного хирургического вмешательства, при этом риск операционных осложнений увеличивается в несколько раз. Бессимптомные грыжи, как правило, диагностируют случайно во время рентгенографии органов грудной клетки или компьютерной томографии органов грудной и брюшной полости. Хирургическое лечение таким пациентам назначается с учетом вероятности ее ущемления [20].

Тактика ведения пациентов с диафрагмальными грыжами до сих пор остается противоречивой. Прогноз при выявлении диафрагмальных грыж во взрослом состоянии обычно более благоприятный. Несмотря на бессимптомное течение диафрагмальных грыж, ряд авторов 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. Детская хирургия: учебник. Под ред. М. П. Разина, С. В. Минаева, И. А. Турабова, Н. С. Стрелкова, А. А. Жидовинова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
2. 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.
3. Неонатальная хирургия. Под редакцией Ю. Ф. Исакова, Н. Н. Володина, А. В. Гераськина. М.: Издательство «Династия», 2011.
4. Garne E, Haeusler M, Barisic I, et al. Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:329-333.
5. Пури П., Гольварт М. Атлас детской оперативной хирургии. М.: МЕДпресс-информ, 2009.
6. Richardson W., Bolton J. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2002;12:277-280.
7. Tazuke Y, Kawahara H, Soh H., et al. Congenital diaphragmatic hernia in identical twins. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:512-514.
8. Pober B. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet.* 2007;145:158-171.
9. Allan D, Greer J. Pathogenesis of nitrofen induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. *J Appl Physiol.* 1997;83:338-347.
10. Bremer JL. The diaphragm and diaphragmatic hernia. *Archs Path* 1943;36:539-49.
11. Wells LJ. Development of the human diaphragm and pleural sacs. *Carnegie Contr Embryol.* 1954;35:107-134.
12. Loong TPF, Kocher HM. Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad Med J.* 2005;81:41-44.
13. Minnici PC, Deans KJ, Kim P, et al. Foramen of Morgagni Hernia: changes in diagnosis and treatment. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1956-1959.
14. Lin ST, Moss DM, Henderson SO. A case of Morgagni hernia presenting as pneumonia. *J Emerg Med.* 1997;15:297-301.
15. Arraez-Aybar LA, Gonzalez-Gómez CC, Torres-Garcia AJ. Morgagni-Larrey parasternal diaphragmatic hernia in the adult. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009;101:357-366.

Внутренние болезни сегодня : сб. науч. тр., посвящ. 100-летию УО БГМУ

16. Percivale A, Stella M, Durante V, et al. Laparoscopic treatment of Morgagni-Larrey hernia: technical details and a report of a series. J Laparo-endosc Adv Surg Tech A. 2005;15:303-307.

17. Contini S, Valle RD, Botani L, et al. Laparoscopic repair of a Morgagni hernia: a report of a case and review of the literature. J Laparo-endosc Adv Surg Tech A. 1999; 9:93-99.

18. Lima M, Domini M, Libri M, et al. Laproscopic repair of Morgagni-Larrey hernia in a child. J Pediatr Surg. 2000;35;1266-1268.

19. Arzillo G, Aiello D, Priano G, et al. Morgagni-Larrey diaphragmatic hernia. Personal case series Minerva Chir. 1994;49(11):1145-1151.

20. Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. Curr Prob Surg. 1994;31:787-847.