



РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ И
ОРТОПЕДИИ

ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА



Составитель проф ,д.м.н. Чепурной М.Г.

К ИСТОРИИ

- **1575 год** - первое описание ДГ Амбруазом Паре (расценена, как посттравматическая)
- **1701 год** - Charles Holt описал порок у новорожденного ребенка при аутопсии
- **1769 год** - Morgani опубликовал монографию, описав различные варианты ДГ
- **1848 год** - профессор Пражского университета Vochdalek дополнил сведения профессора Morgani, описав постеролатеральный дефект диафрагмы
- **1902 год** - первая успешная операция у младенца 3,5 месяцев выполнена Heidenhain
- **1946 год** - первая успешная операция у новорожденного 24 часов жизни (профессор Gross)
- **1960 год** – монография С.Я. Долецкого «Диафрагмальные грыжи у детей»

ВДГ

Грыжа
собственно
диафрагмы

Ложная

Истинная

Эвентраци
я

Парастернальная
грыжа

Френикоперикардальная
грыжа

Грыжа естественных
отверстий
диафрагмы

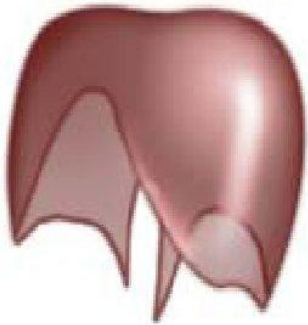
Грыжа
пищеводного
отверстия

Парааортальная

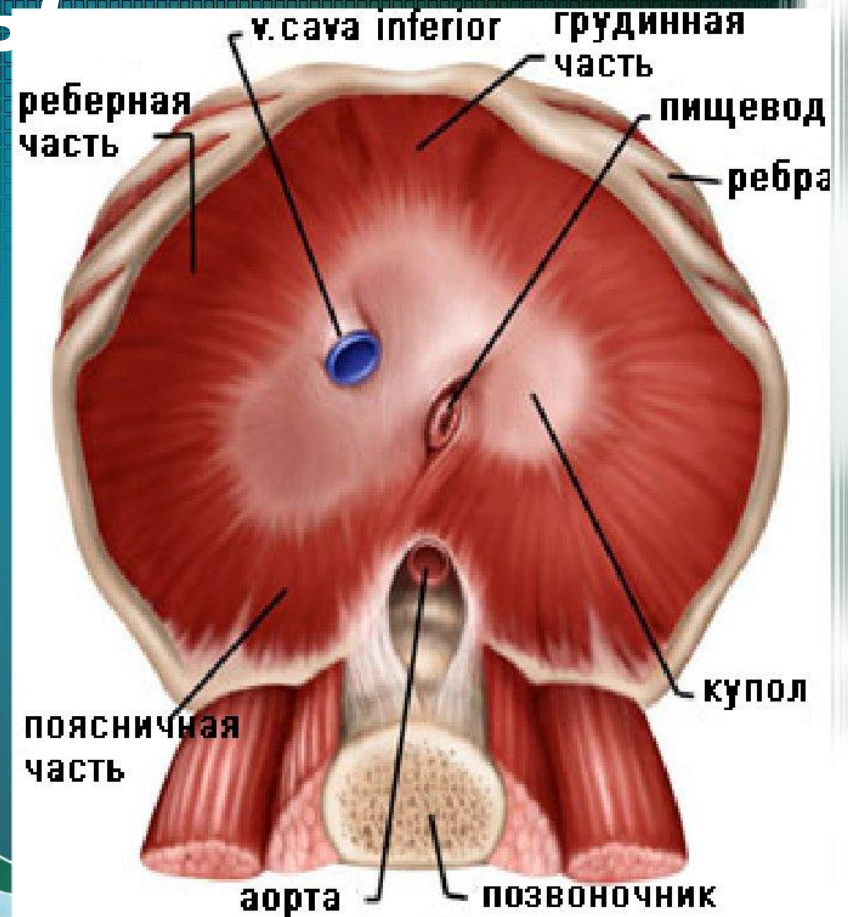
КЛИНИК

- Цианоз и респираторный дистресс (в первые минуты или часы жизни)
- Ладьевидный (уплощенный) живот и асимметрия грудной клетки
- Ослабление дыхания на стороне поражения
- Смещение сердечных тонов в здоровую сторону.
- Анамнестически выявляется многоводие, сопровождающее развитие плода с ВЛГ

Анатомия диафрагмы



очертания
диафрагмы
напоминают
парашют

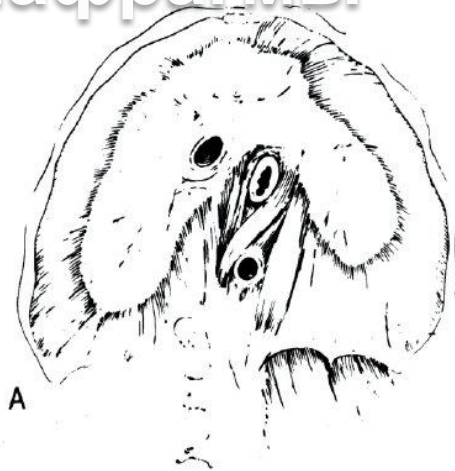


ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

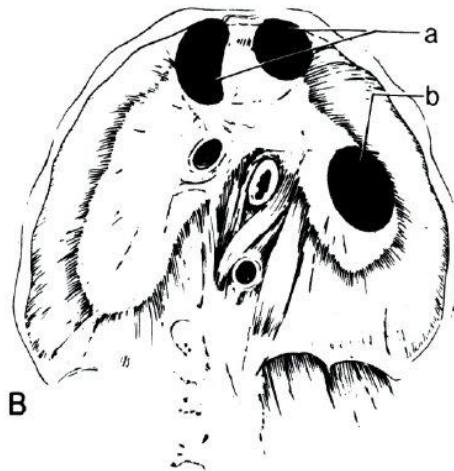
- ❖ *Пневмоторакс*
- ❖ *Аспирационный синдром*
- ❖ *Врожденная пневмония*
- ❖ *Агенезия, аплазия легкого*
- ❖ *Бронхогенные кисты*
- ❖ *Кистоаденоматоз легкого*
- ❖ *Персистирующая легочная гипертензия новорожденных*
- ❖ *Родовая травма шейного сплетения*

Нижняя поверхность

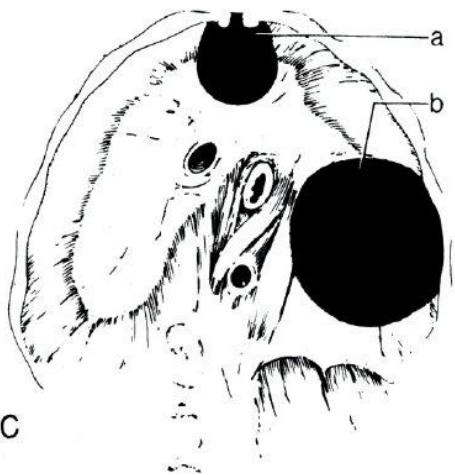
диафрагмы



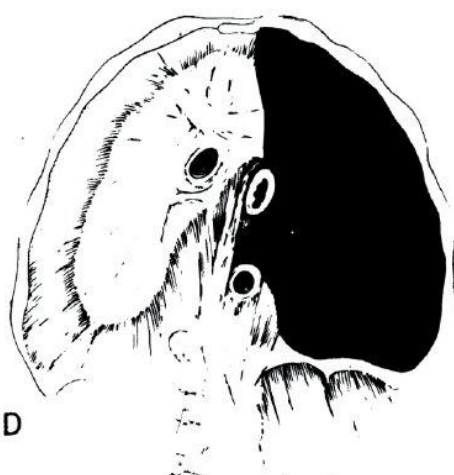
A



B



C



D

A. Нормальная диафрагма

В, С. а – отверстие Морганьи, диастаз между мышцами, идущими от грудины и ребер

б – задне-латеральный дефект (Бохдалека), нарушение слияния поперечной перегородки и плевроперитонеальных складок

Д. Агенезия левого купола диафрагмы с отсутствием

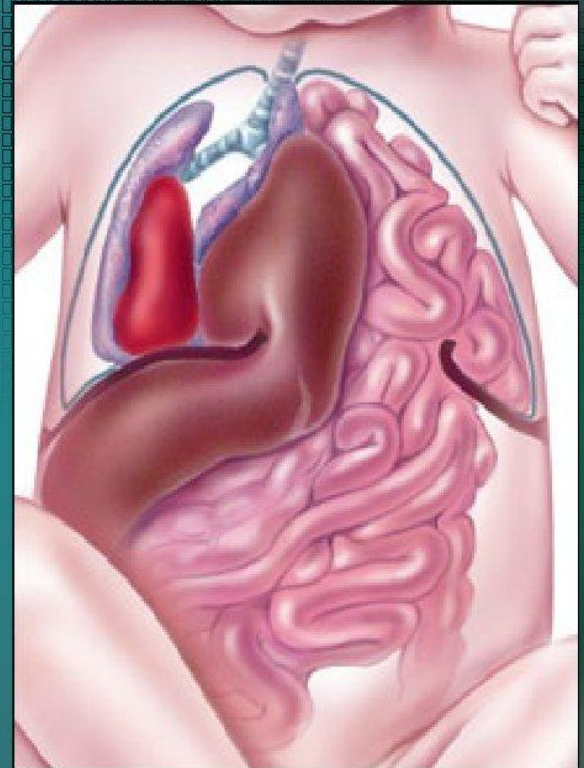
аортальных

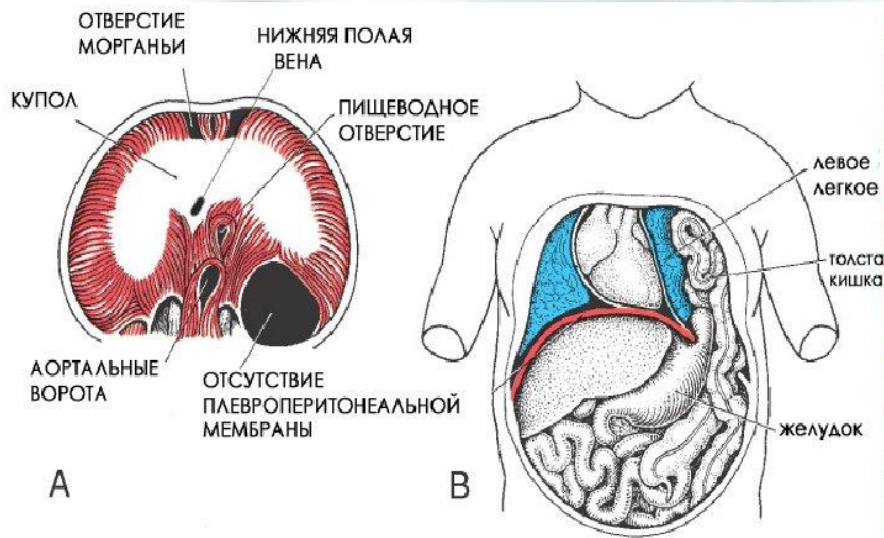
эзофагеальных

Патофизиолог

ия

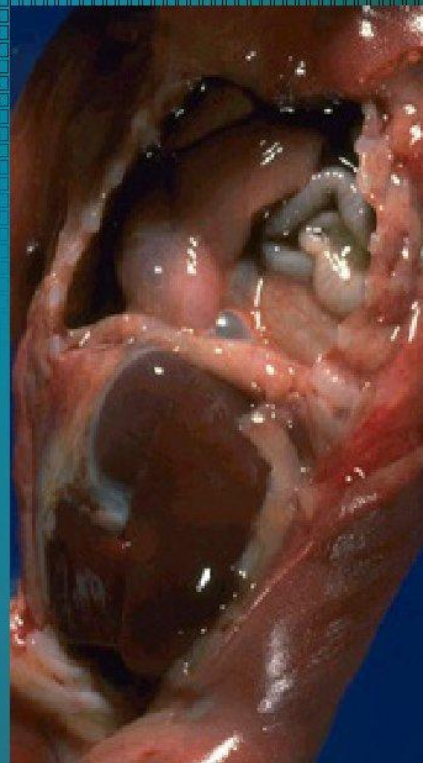
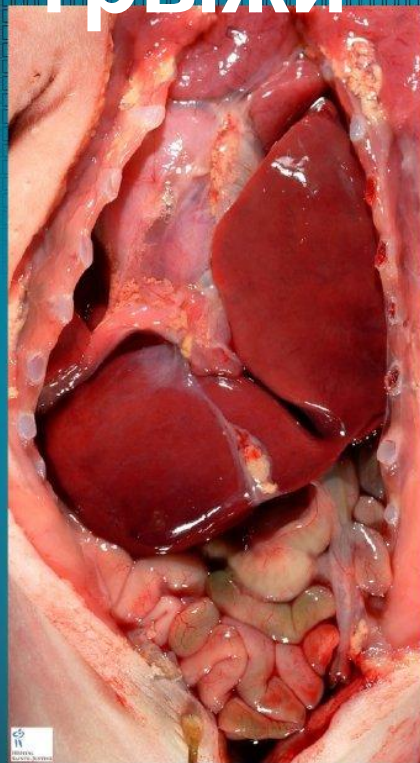
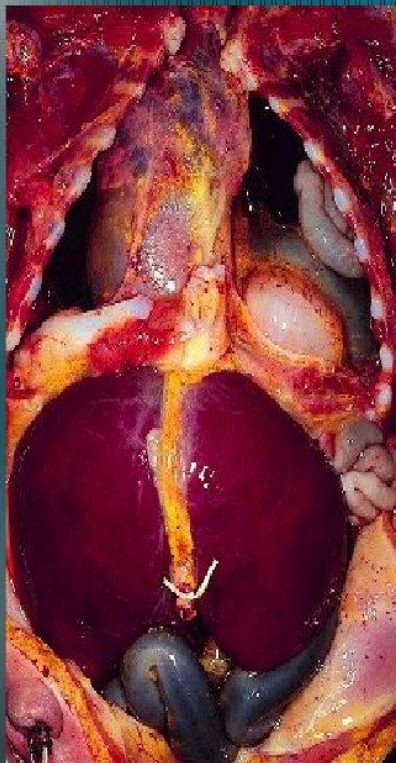
- ✓ Легочная гипоплазия различной степени
 - ✓ Снижение общего сечения легочных сосудов
 - ✓ Дисфункция сурфактантной системы
 - ✓ Увеличенная маскулинизация интраацинарных легочных артерий
 - ✓ В очень тяжелых случаях наблюдается гипоплазия левого желудочка сердца





Патофизиология
 Капиллярный легочный кровоток страдает вследствие малого общего сечения легочного сосудистого ложа и подвержен крайне отрицательному влиянию атипично сильной легочной вазоконстрикции.

Содержимое грыжи

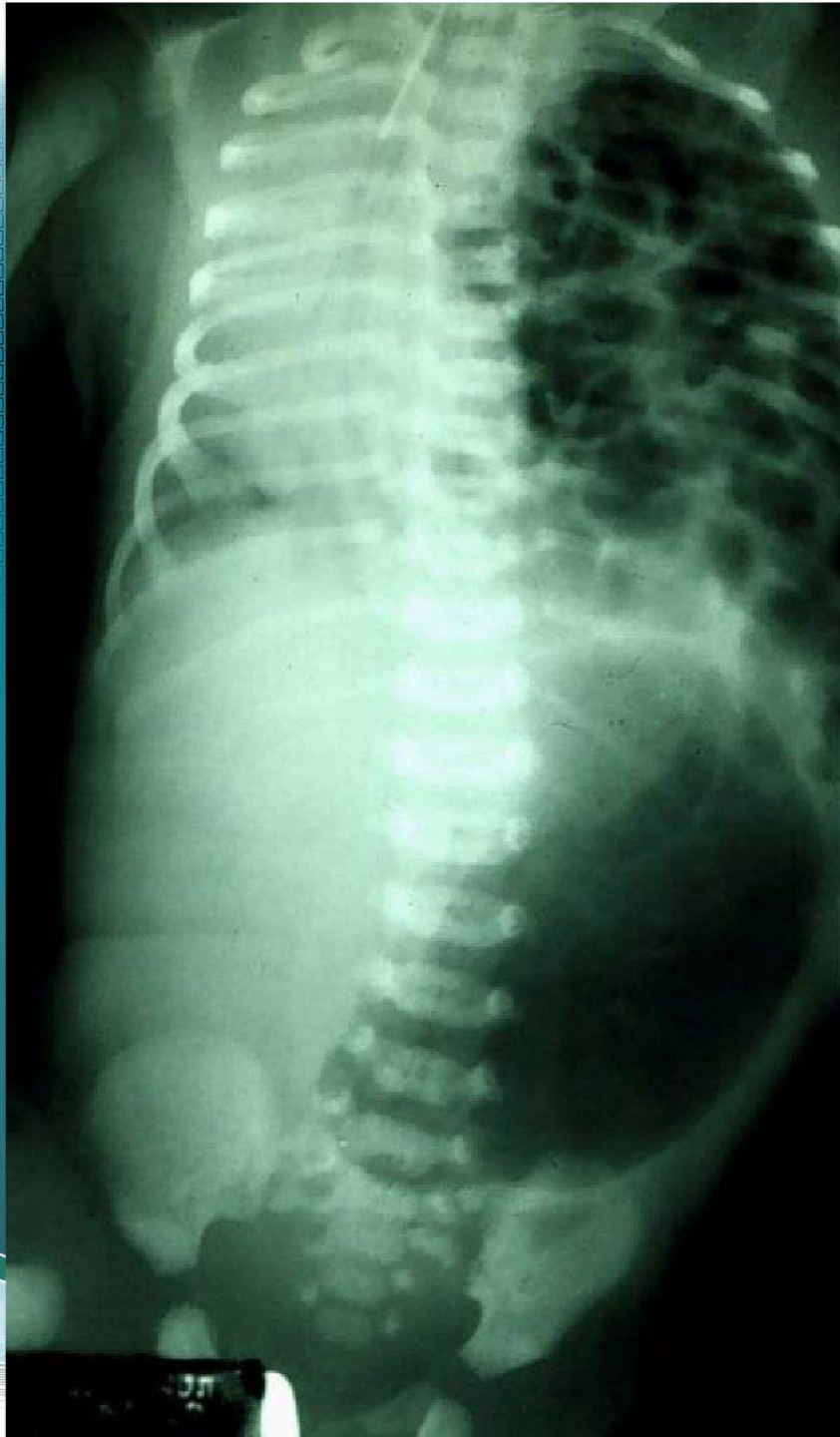


ЧАСТОТА

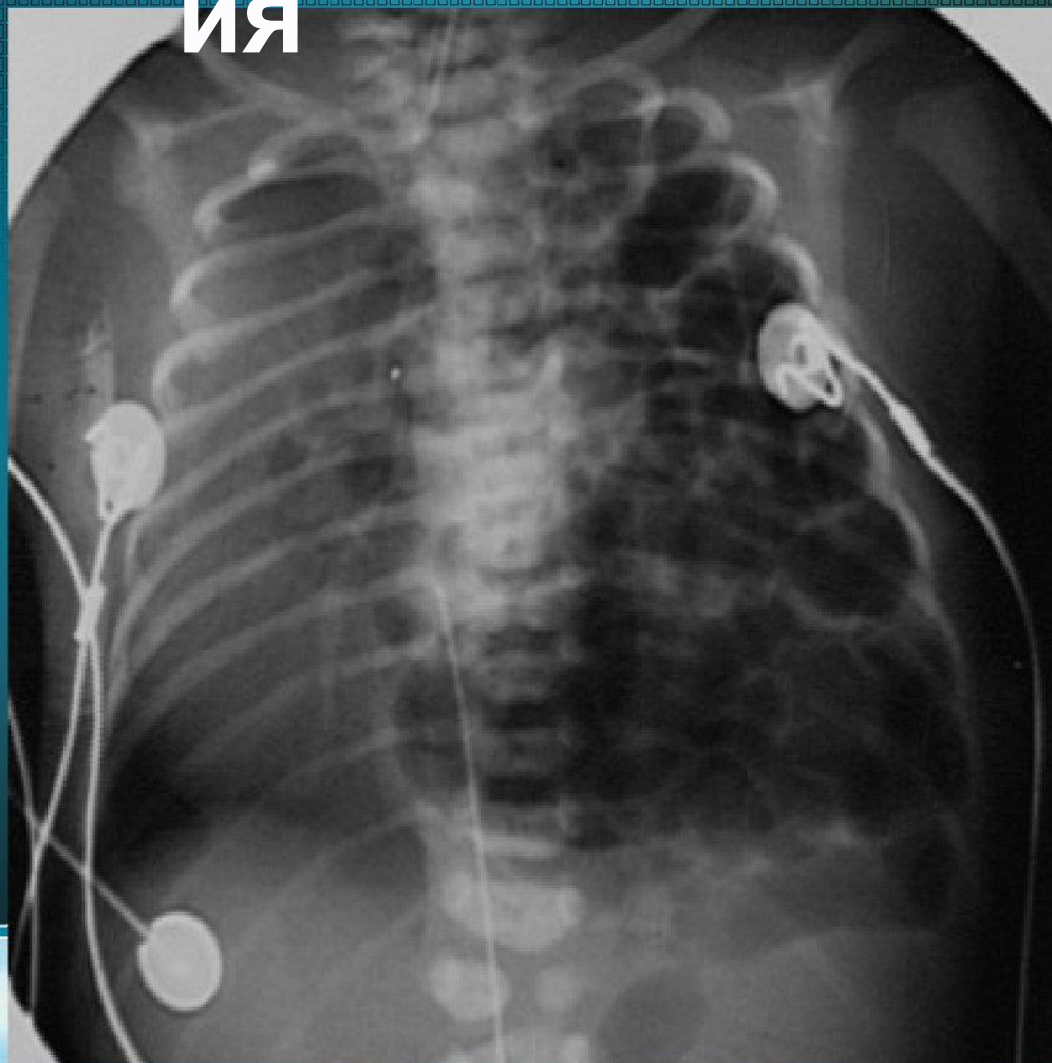
- ❖ ВДГ выявляется в 1 на каждые 2000-4000 живорождений
- ❖ 8% всех врожденных аномалий
- ❖ Риск повторения изолированной ВДГ для будущих родных братьев – приблизительно 2 %
- ❖ У 10 % пациентов ВДГ выявляется после месячного возраста, а у некоторых даже в течение взрослой жизни
- ❖ ВДГ может встречаться в комплексе синдрома Fryns, аутосомно-рецессивно наследуемого состояния (врожденная диафрагмальная грыжа, расщелина губы и неба, гипоплазия пальцев).
- ❖ У 16% таких детей имеются пороки развития, несовместимые с жизнью.

Рентгенографи я

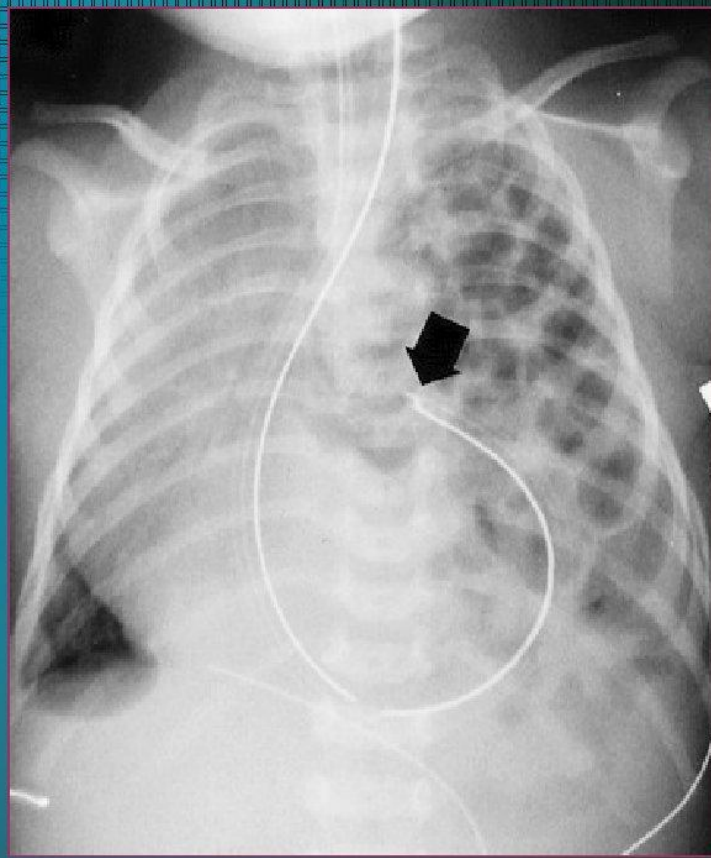
В типичном случае при левосторонней ВДГ выявляются тени заполненных воздухом или жидкостью петель кишечника в левой половине грудной клетки, смещающие сердце и все средостение



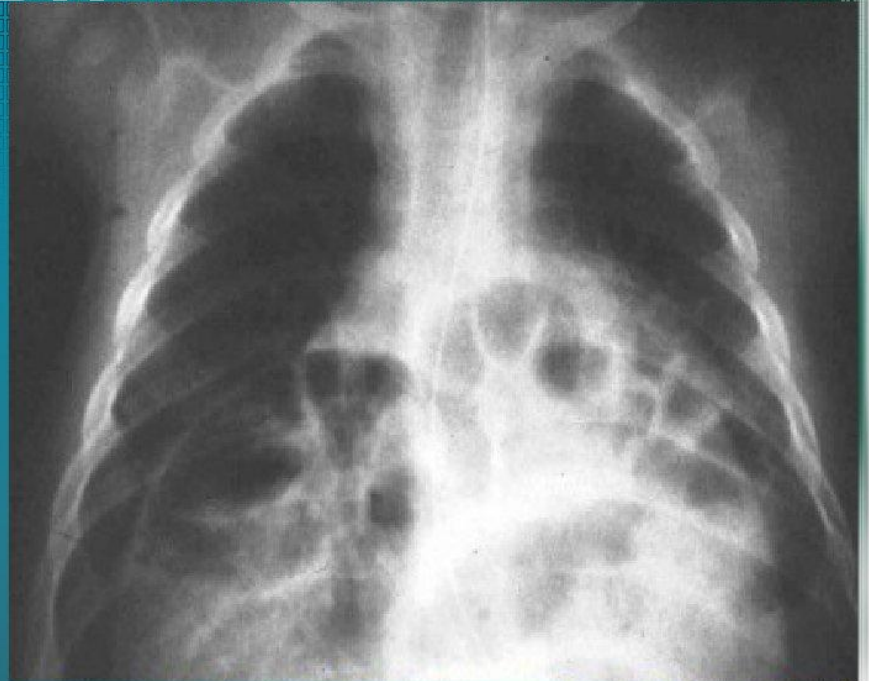
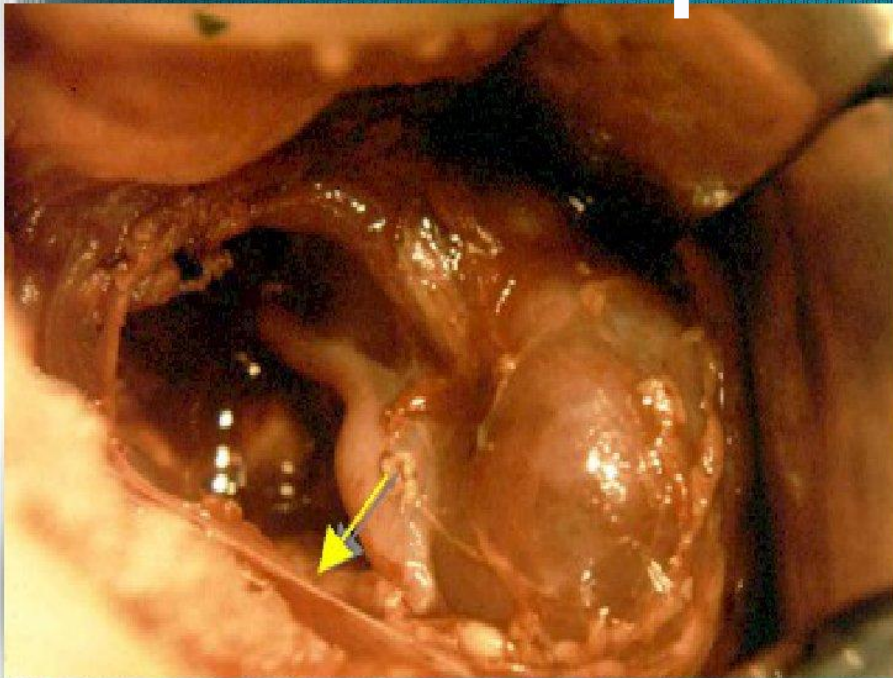
Рентгенограф ИЯ



**Предварительно введенный желудочный зонд
помогает определить положение желудка**



Грыжа Морганьи

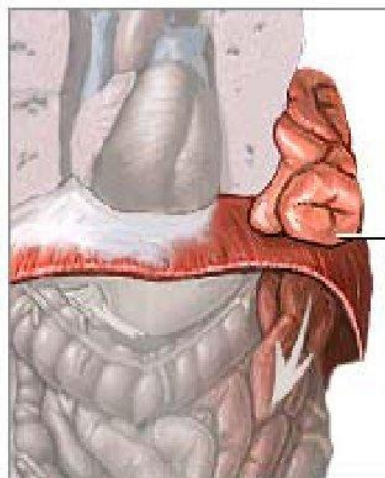




Необходимые процедуры

- Сразу после рождения следует немедленно поставить широкий желудочный зонд для предотвращения перерастяжения кишечных петель и дальнейшей компрессии легкого и органов средостения.
- По той же самой причине избегайте вентиляции маской и немедленно заинтубируйте новорожденного
- Постановка артериального катетера
- Постановка центрального венозного катетера
- Сократите до минимума все инвазивные и другие процедуры, связанные с внешним воздействием на ребенка, такие как санация трахеи и др., так как они могут спровоцировать

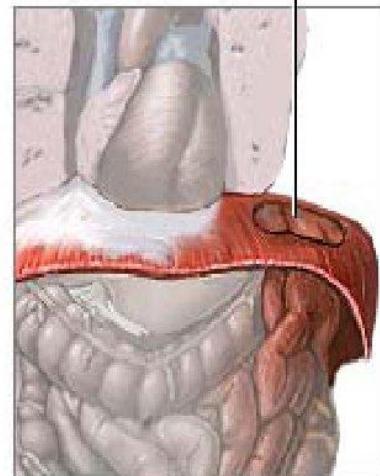
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ



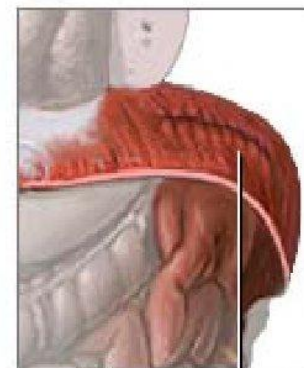
дефект
диафрагмы

кишечник перемещается
в брюшную полость

дефект
диафрагмы



пластика
купола
диафрагмы



Хирургическое лечение

- Низведение органов в брюшную полость
- Ликвидация мешка
- Пластика диафрагмы

