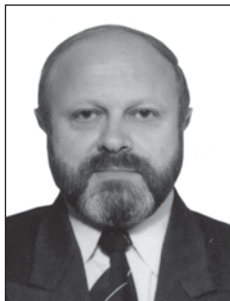


УДК 616-007.43-053.1-053.36-07-089



СЛЕПОВ О.К., КУРІННИЙ С.І., ПОНОМАРЕНКО О.П.

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМНУ», м. Київ, Україна

ПРИРОДЖЕНА РЕТРОСТЕРНАЛЬНА ДІАФРАГМАЛЬНА ГРИЖА МОРГАНЬ: ДІАГНОСТИКА ТА ХІРУРГІЧНА КОРЕКЦІЯ У ДІТЕЙ

Резюме. Мета дослідження: визначити частоту та клініко-анатомічні особливості гриж Морганьї, розробити діагностичний алгоритм та методи хірургічної корекції цієї вади. **Матеріал та методи.** У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку дітей ДУ «ІПАГ НАМНУ» проліковано 185 дітей з різноманітними анатомічними варіантами природжених діафрагмальних гриж (ПДГ) за останні 20 років. У 6 пацієнтів виявлено грижу Морганьї. Використано загальноклінічний, рентгенологічний, ультразвуковий та статистичний методи дослідження. **Результати.** Частота виникнення гриж Морганьї становить 3,2 % від усіх ПДГ. Клінічними проявами вади були: відставання у фізичному розвитку ($n = 4$), задишка ($n = 3$), рецидивуючі бронхолегеневі захворювання ($n = 3$), неспецифічні порушення функції шлунково-кишкового тракту (запори — 2, біль у животі — 1). Діагностичний алгоритм включав: оглядову рентгенографію органів грудної клітки та черевної порожнини ($n = 6$), пасаж ($n = 3$), іригографію ($n = 2$), ультразвукову діагностику ($n = 6$) і комп'ютерну томографію ($n = 2$). Оперативне лікування проведено усім ($n = 6$) хворим. Використовували лапаротомний доступ ($n = 5$) і торакотомію ($n = 1$). Операція полягала у видалення грижового мішка з пластиною діафрагми місцевими тканинами. Грижовим вмістом були такі органи: поперечно-ободова кишка ($n = 3$), печінка ($n = 4$), великий чепець ($n = 1$). Інтраопераційних і післяопераційних ускладнень не було. **Висновки.** Природжена діафрагмальна грижа Морганьї — рідкісна вада розвитку, частота якої становить 3,2 % від усіх ПДГ. Рецидивуючі бронхолегеневі захворювання й затримка фізичного розвитку — найбільш поширені клінічні ознаки. Розроблений діагностичний алгоритм включає: оглядову рентгенографію органів грудної клітки та черевної порожнини, рентгеноконтрастне дослідження (пасаж або іригорафія), ультразвукове дослідження та комп'ютерну томографію. Лікування оперативне. Доцільно використовувати лапаротомний доступ, видалення грижового мішка й пластику діафрагми місцевими тканинами.

Ключові слова: природжена ретростернальна діафрагмальна грижа Морганьї, діагностика, хірургічне лікування, діти.

Вступ

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) до цього часу залишається вітальною вагою розвитку з низьким рівнем виживання в усьому світі як у новонароджених, так і дітей інших вікових груп [25–26, 30, 43]. Більшість дослідників повідомляють про один випадок ПДГ на 3500–5000 живонароджених дітей. Проте все частіше з'являються повідомлення про більшу частоту цієї вади, що становить 1 на 2000 вагітностей [1–2, 25–26, 30, 43, 45–46]. При цьому не враховують переривання вагітності при пренатально встановле-

ній ПДГ або супутніх тяжких вадах, мертвонароджених та новонароджених з ПДГ, які померли на етапах транспортування або лікування, до установлення діагнозу [37, 45].

Адреса для листування з авторами:
Курінний Сергій Іванович
E-mail: seridoc@gmail.com

© Слепов О.К., Курінний С.І., Пономаренко О.П., 2015
© «Хірургія дитячого віку», 2015
© Заславський О.Ю., 2015

Переважає більшість природжених діафрагмальних гриж виникають через лівий задньолатеральний отвір діафрагми (грижа Богдалека) і проявляються одразу після народження [7]. Природжені ретростернальні діафрагмальні грижі, що виникають через отвір Морганьї, — дуже рідкісні захворювання, що становлять близько 2–3 % усіх природжених діафрагмальних гриж [17].

Уперше діафрагмальна грижа описана Амбруазом Паре в 1575 році, він повідомив про два випадки травматичної діафрагмальної грижі, знайденої на розтині [41]. У 1701 році Чарльз Гольг опублікував повідомлення про діафрагмальну грижу в новонародженої дитини в першому у світі науковому журналі «Філософські твори Королівської спільноти» у статті під назвою «Лист від сера Чарльза Гольга до редактора щодо дитини, кишечник і брижа якої знаходилась в грудях» [22]. Більш ґрунтовно й детально природжені діафрагмальні грижі в 1791 році описав Джованні Батиста Морганьї у своєму фундаментальному творі «Про місцезнаходження і причини хвороб, виявлених анатомом» («De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis»), що започаткував патологічну анатомію як окрему галузь медичної науки. Зокрема, були описані різні анатомічні варіанти дефекту діафрагми в дітей, хоча саме ретростернальну грижу через *trigonum sternocostale dextrum*, яка згодом буде носити його ім'я, Д.Б. Морганьї виявив на розтині дорослого каменяря, що помер від защемлення товстої кишки. Д.Б. Морганьї, не знайшовши ознак травми діафрагми, зробив припущення, що ретростернальна грижа була наявна в небіжчика з народження [31, 36, 49]. Барон Жан-Домінік Ларрей, головний хірург Великої армії під командуванням Наполеона Бонапарта, став відомий тим, що першим започаткував систему евакуації поранених з поля бою й етапного підходу до ампутацій, але він не мав жодного стосунку до лікування діафрагмальних гриж, тим паче дитячої хірургії [48]. У 1829 Ж.-Д. Ларрей у своїх мемуарах описав доступ до перикарда через лівий стернокостальний трикутник [28]. Проте більшість авторів у літературі називають ретростернальну діафрагмальну грижу грижею Морганьї (ГМ). В історичному аспекті використовувались такі назви, як субкостостернальна [20] або ретрокостоксифоїдальна грижа [16]. У деяких літературних джерелах ретростернальну діафрагмальну грижу справа називають Морганьї, а ліворуч — Ларрея [21].

Ембріогенез. Центральна частина діафрагми розвивається з поперечної перегородки (*septum transversum*) [39], яка, у свою чергу, виникає після зрощення плевроперитонеальних складок із дорзальною брижею. М'язові волокна з третього, четвертого і п'ятого шийного міотому мігрують між складок первинної плеври й очеревини, завершуючи формування діафрагми на 9-му тижні ембріогенезу. Реберна частина діафрагми формується з волокон, що виходять з сухожильного центра до шести нижніх реберних дуг. Стернальна частина діафрагми форму-

ється з волокон, що спрямовані до мечоподібного відростка, частина яких переходить на задню ділянку піхви прямого м'яза живота. Порушення злиття волоконно-сухожильних елементів грудної частини діафрагми з волокнами реберної її частини призводить до виникнення безм'язової ділянки, що отримала назву реберно-грудного трикутника, або отвору Морганьї [21].

Природжені діафрагмальні грижі Морганьї завжди справжні, тобто мають грижовий мішок [4, 20], чим патогномонічно відрізняються від дефекту центральної частини діафрагми, при пентаді Кантрела [13, 19, 34]. Не існує чіткої гендерної схильності щодо виникнення ГМ. Одні автори повідомляють про переважне їх виявлення в жінок [23], на той час як інші — про переважну їх більшість у хлопчиків (80 %) [7]. Герніація органів черевної порожнини через правий реберно-грудний трикутник виявляється значно частіше (90 %), ніж через лівий (8 %) або з двох сторін (2 %) [3, 19, 23, 26, 30, 43].

Ретростернальні грижі діафрагми в дітей у 75 % випадків поєднуються з однією або декількома вадами розвитку, а в 66 % випадків виявляються в складі множинних природжених вад розвитку; хромосомна патологія наявна в 37 % дітей [9]. Найчастіше грижі Морганьї поєднуються з хворобою Дауна [8, 33, 42], серцево-судинними захворюваннями, зокрема дефектом міжшлуночкової перегородки [18], мальротациєю кишечника [11, 40] чи крипторхізмом, піелоуретеральним стенозом і релаксациєю діафрагми [32].

Ретростернальні природжені діафрагмальні грижі в 56,5 % випадків проявляються респіраторними розладами, у 19 % — порушеннями з боку шлунково-кишкового тракту (ШКТ), у 6,8 % — симптомами порушення як дихальної, так і травної систем [30, 38]. Кишкова непрохідність, странгуляція з некрозом порожнистого органа досить рідкісна. Третина пацієнтів має взагалі безсимптомний перебіг [10]. Виявляють таких хворих випадково, при оглядовій рентгенографії легень, що виконують із приводу інших захворювань [44]. Діагноз підтверджують за допомогою рентгенконтрастного дослідження шлунково-кишкового тракту або комп'ютерної томографії [14]. Незважаючи на природжену етіологію захворювання, ГМ частіше виявляють у дорослих, ніж у дітей [19, 27].

Лікування природжених ретростернальних гриж Морганьї завжди хірургічне. Оперативну корекцію можна виконувати як трансторакальним, так і лапаротомним доступом, шляхом відкритого чи міні-інвазивного втручання [29]. Більшість хірургів надають перевагу лапаротомному доступу, тому що виконати низведення гернійованих органів у черевну порожнину технічно простіше з боку черевної порожнини, а також у випадках двобічної грижі Морганьї, бо торакальний доступ не дає можливості зробити ревізію обох стернокостальних трикутників. У 26 % пацієнтів наявна супутня мальротация

кишечника, яку можливо діагностувати й корегувати тільки з лапаротомного доступу [7]. Післяопераційний період зазвичай перебігає гладко, а життєво небезпечні ускладнення виникають через пізню діагностику або неадекватно проведене оперативне втручання. Ризик рецидиву грижі Морганьї не більше ніж 5 % [29].

У світових публікаціях у переважній більшості випадків описуються поодинокі казуїстичні та випадкові виявлення ГМ у дорослих. Ahmad et al. (2015) описують випадок гігантської ретростернальної грижі, виявленої у 42-річного чоловіка під час гострого коронарного синдрому [6]. Про досить цікавий клінічний випадок гострого апендициту, защемленого в отворі Морганьї, у 76-річного пацієнта, повідомили Bettini et al. (2015) [12]. Іноді першими проявами асимптоматичної грижі Морганьї можуть бути гострі хірургічні захворювання, такі як защемлення дивертикула тонкої кишки [24], поздовжній перекрут шлунка в грижовому мішку в 78-річної жінки [35] або гостре защемлення петель кишечника у 27-річної вагітної на 21-му тижні гестації [47].

Незважаючи на велику рідкість цього захворювання, у світовій літературі описано ретроспективні дослідження хворих із ГМ, але більшість з них проведено на вибірках дорослих хворих. Aghajanzadeh et al. (2012) проаналізували дані 36 хворих з грижами Морганьї віком від 8 до 83 років. У 50 % пацієнтів був асимптоматичний перебіг, у 17 % спостерігали хронічний кашель, у 14 % — запори. Діагностичний алгоритм складався з рентгенографії грудної клітки, пасажу контрасту по шлунково-кишковому тракту й комп'ютерної томографії [14]. Досить велику вибірку ГМ, що складалась з 20 пацієнтів віком від 17 до 50 років, проаналізовано Abraham et al. (2012). У 40 % хворих був безсимптомний перебіг, а найбільш частими клінічними проявами були біль у животі й дискомфорт після прийому їжі. Гернійованими органами були шлунок і товста кишка [5]. Найбільш повне й цікаве, у першу чергу для дитячих хірургів, дослідження проведено в Саудівській Аравії. Al-Salem et al. (2014) проаналізували дітей із природженими діафрагмальними грижами Морганьї. Авторами проведено лікування 53 дітей (38 хлопчиків і 15 дівчаток) із грижами Морганьї віком від 1 місяця до 9 років протягом останніх 20 років у межах країни. Клінічно рецидивні захворювання органів дихання спостерігали у 81 % пацієнтів. У 22 (41,5 %) пацієнтів грижовий дефект був праворуч, у 15 (28,3 %) — ліворуч, двобічна грижа мала місце в 16 (30,2 %) випадках. Поєднані аномалії спостерігали в більшості хворих, зокрема серцево-судинні вади, порушення ротації кишечника та хворобу Дауна. Найбільш часто гернійованими органами були товста кишка й печінка, тонка кишка, великий чепець і шлунок — значно рідше [15].

Мета дослідження: визначити частоту та клініко-анатомічні особливості ГМ, а також розробити діагностичний алгоритм та методи хірургічної корекції цієї вітальної вади розвитку.

Матеріал та методи

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку ДУ «ІПАГ НАМНУ» накопичено значний досвід лікування природжених діафрагмальних гриж: 185 випадків різноманітних анатомічних варіантів ПДГ у дітей від 0 до 13 років, з них 87 — у новонароджених. За останні 20 років проліковано 6 (3 хлопчики і 3 дівчинки) пацієнтів з природженими ретростернальними діафрагмальними грижами Морганьї. Використано такі методи дослідження: 1) загальноклінічний; 2) променеві (оглядова рентгенографія органів грудної й черевної порожнини у двох проєкціях; рентгеноконтрастна рентгенографія: пасаж по ШКТ та іригографія; комп'ютерна томографія (КТ) із внутрішньовенним контрастуванням); 3) ультразвукові (ультразвукове дослідження (УЗД) органів черевної порожнини та заочеревинного простору, ехокардіографія, нейросонографія (НСГ)); 4) статистичний.

Результати

Частота виникнення ГМ становить 3,2 % від усіх ПДГ. При аналізі історій хвороб цих дітей виявлено, що у 4 із них діагноз встановлено до 1 року, по одному — у віці 1 року 2 міс. і 10 років (табл. 1). В усіх хворих виявили клінічну симптоматику у вигляді респіраторних порушень (задишка (n = 3), рецидивуючі бронхолегеневі захворювання (n = 3)) або неспецифічних порушень функції ШКТ (запори — 2, біль у животі — 1), а також відставання у фізичному розвитку (погана прибавка маси тіла) — у 4 пацієнтів.

У 100 % випадків (n = 6) обстеження починали з оглядової рентгенографії органів грудної клітки й черевної порожнини в прямій і боковій проєкціях. При цьому візуалізується тінь грижового випинання напівовальної або грушоподібної форми в ретростернальному-реберному просторі праворуч (n = 5) або ліворуч (n = 1). Тінь грижового випинання нашарувалась на серце і середостіння (у боковій проєкції) (рис. 1).

Рентгеноконтрастне дослідження ШКТ виконано в 5 дітей (пасаж (n = 3) або іригографія (n = 2)) з грижею Морганьї. При цьому виявлено, що в 3 випадках грижовим вмістом була товста кишка (рис. 2).

Рентгеноскопію при контрастному дослідженні ШКТ використано у 2 випадках, але вирішального значення у встановленні діагнозу вона не мала.

УЗД проведено в усіх 100 % дітей з грижею Морганьї. При цьому НСГ — у 2, ЕхоКГ — у 6 і УЗД органів черевної порожнини й заочеревинного простору — у 6 дітей. УЗД виконували з метою виключення набуті або природженої патології центральної нервової системи, серця, нирок або інших органів і з метою уточнення характеру грижового вмісту. У 4 дітей як вміст грижі виявлено частку(-и) печінки.

КТ із внутрішньовенним контрастуванням виконали у 2 хворих із грижею Морганьї в складних діагностичних випадках, коли в грижовому мішку знаходився великий чепець або печінка і з метою диференціальної діагностики з пухлиною передньонижнього середостіння (n = 1) (рис. 3).

Таблиця 1. Клініко-діагностичні та анатомічні дані пацієнтів із грижею Морганьї

Вік, стать	Клінічні ознаки	Діагностика	Сторона, величина дефекту	Грижовий вміст
10 р., дівчинка	Запори, затримка фізичного розвитку	Оглядова рентгенографія, пасаж, УЗД	Праворуч, 6 × 3 см	Поперечно-ободова кишка
4 міс., хлопчик	Затримка фізичного розвитку	Оглядова рентгенографія, пасаж, УЗД	Праворуч, 4 × 5 см	Ліва частка печінки
7 міс., дівчинка	Затримка фізичного розвитку, задишка, дїжкоподібна грудна клітка	Оглядова рентгенографія, пасаж, іригографія, УЗД, КТ	Праворуч, 5 × 8 см	Поперечно-ободова кишка, великий чепець, ліва частка печінки
3 міс., хлопчик	Пневмонія, задишка, затримка фізичного розвитку	Оглядова рентгенографія, УЗД, КТ	Праворуч, 6 × 7 см	Права й ліва частки печінки
1 р. 2 міс., хлопчик	Гострі бронхіти, задишка	Оглядова рентгенографія, УЗД	Ліворуч, 4 × 4 см	Селезінковий кут товстої кишки
7 міс., дівчинка	Хронічний кашель, запори; стеноз легеневої артерії, хвороба Дауна	Оглядова рентгенографія, іригографія, УЗД	Праворуч, 4 × 4 см	Ліва частка печінки

При ретростернальних грижах Морганьї показання до операції є абсолютними. Оперативне втручання виконували в плановому порядку, але одразу після установлення діагнозу. В усіх 6 (100 %) випадках діагноз ГМ встановлено пізно, після першого місяця життя. За своїм характером ці грижі завжди (n = 6) були істинними, тобто мали грижовий мішок, представлений парієтальною очеревиною. Дефект діафрагми локалізувався частіше справа (n = 5) від грудини й рідко — зліва (n = 1).

Перевагу надавали лапаротомному доступу — верхній серединній лапаротомії (n = 5). Лише в одному випадку застосовували торакотомію, бокову, по VII міжребер'ю. Операція полягала в такому: видаляли по-

вністю (n = 4) або частково (n = 1) грижовий мішок. В одному випадку мішок не видаляли. При лапаротомії мішок перед видаленням вивертали в черевну порожнину після низведення грижового вмісту. Пластику діафрагми виконували виключно місцевими тканинами. Ушивання дефекту проводили П-подібними та вузловими швами у вигляді перевернутих літер Т (n = 2) або Г (n = 1) з підшиванням до грудини (n = 4), за ребро (n = 1) або реберну дугу (n = 1), міжреберні м'язи (n = 2) через відсутність переднього м'язового валика дефекту діафрагми. Використовували нитки, що не розсмоктуються (атравматичний шовк — 2/0, етибонд — 2/0). У більшості випадків дренаж не ставили (n = 4). Лише після торакотомії встановлено плевральний дренаж

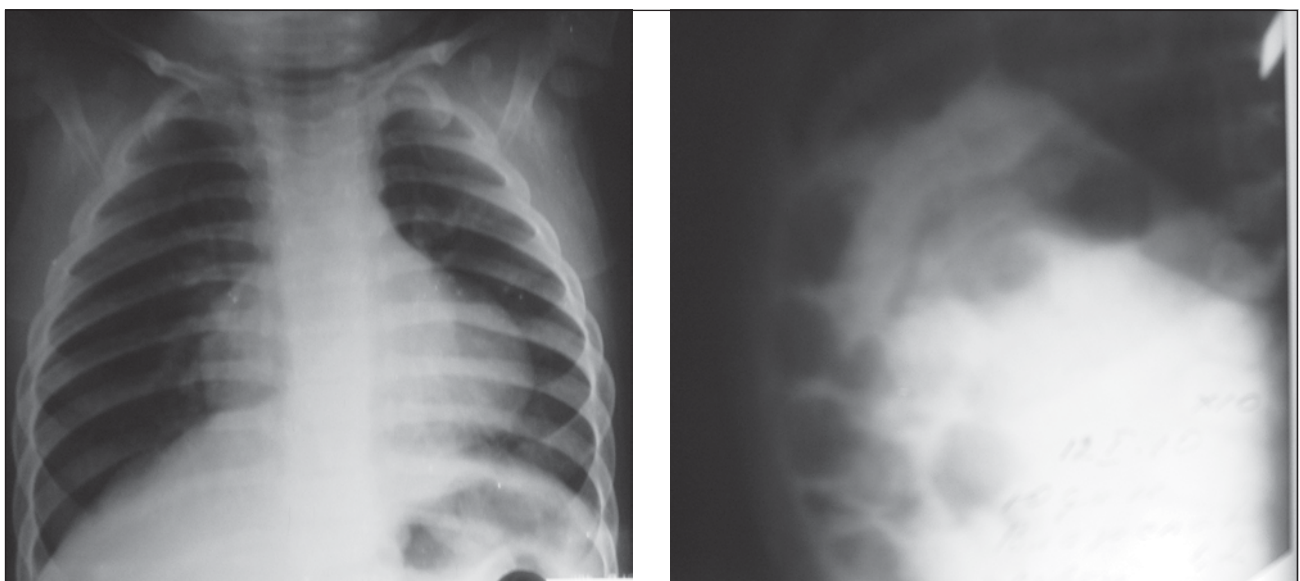


Рисунок 1. Рентгенографія органів грудної й черевної порожнини в прямій (А) та боковій (Б) проекціях у дитини Р., 1 рік 2 міс., з ретростернальною ПДГ Морганьї

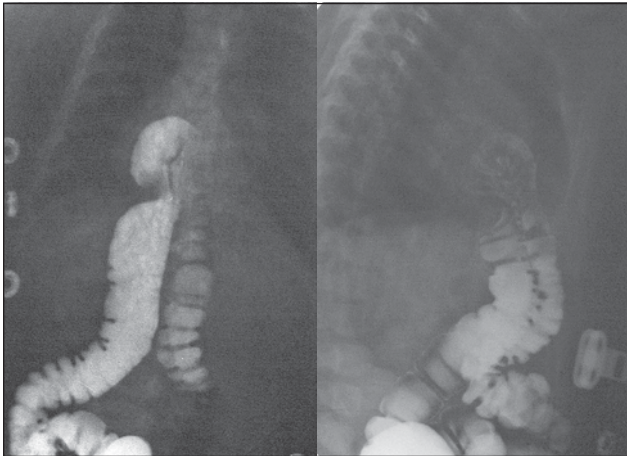


Рисунок 2. Іригографія в прямій (А) та боковій (Б) проекціях дитини С., 4 міс., з ретростернальною ПДГ Морганьї

($n = 1$), і в одному випадку дренаж підведено в піддіафрагмальний простір ($n = 1$) при лапаротомії. Середня тривалість операції при ПДГ Морганьї становила $2,6 \pm 0,2$ години (2,5–3 години).

При аналізі анатомічних особливостей гриж Морганьї виявлено, що частіше вони розташовуються праворуч ($n = 5$), рідко — ліворуч ($n = 1$).

В усіх випадках ($n = 6$) був гризовий мішок, що представлений листками парієтальної очеревини.

Площа дефекту діафрагми при грижі Морганьї варіювала від 16 до 42 см², у середньому $25,3 \pm 4,6$ см². Особливістю м'язових країв дефекту було те, що вони були нормально сформовані з усіх боків, крім переднього, який був відсутнім. Попереду дефекту була тільки грудина.

Гризовим вмістом парастернальних гриж були такі органи: поперечно-ободова кишка ($n = 3$); печінка ($n = 4$) (ліва частка ($n = 3$), обидві частки ($n = 1$)), великий чепець ($n = 1$). Інтраопераційних і післяопераційних ускладнень не було. Післяопераційний ліжко-день становив у середньому $15,0 \pm 2,0$ днів (10–24 дні). В усіх випадках отримано добрий результат після операції.

Висновки

Природжена діафрагмальна грижа Морганьї — рідкісна вада розвитку, частота якої, за нашими даними, становить 3,2 % від усіх ПДГ у дітей і не завжди діагностується в дитячому віці. Рецидивуючі бронхолегеневі захворювання й затримка фізичного розвитку з незадовільною прибавкою маси тіла — найбільш поширені клінічні ознаки цієї патології в дітей.

Розроблений діагностичний алгоритм при ГМ включає: 1) оглядову рентгенографію органів грудної клітки й черевної порожнини; 2) рентгеноконтрастне дослідження ШКТ (пасаж або іригографія); 3) УЗД (НСГ у немовлят у віці до 1 року); ЕхоКГ; УЗД органів черевної порожнини та заочеревинного простору; 4) комп'ютерну томографію з внутрішньовенним контрастуванням.



Рисунок 3. КТ із внутрішньовенним введенням контрасту при парастернальній ПДГ Морганьї в дитини П., 7 міс.

Показання до операції абсолютні. Доцільно застосовувати лапаротомний доступ. Операція полягає у видаленні гризового мішка й пластиці дефекту діафрагми місцевими тканинами.

Список літератури

1. Анатомічні особливості природженої діафрагмальної грижі у дітей різного віку / О.К. Слепов, В.Л. Весельський, Є.О. Слепов [та ін.] // *Здоров'я ребенка*. — 2013. — № 7(50). — С. 121-124.
2. Частота та особливості клінічних проявів природженої діафрагмальної грижі в дітей різного віку на сучасному етапі / О.К. Слепов, В.Л. Весельський, Є.О. Слепов [та ін.] // *Педиатрія, акушерство и гинекологія*. — 2013. — № 4(458). — С. 23-27.
3. A Novel Laparoscopic Hernia of Morgagni Repair Technique / M.L. Stone, M.A. Julien, G.H. Dunnington [et al.] // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. — 2012. — Vol. 143(3). — P. 744-745.
4. A review of Morgagni and Bochdalek hernias in adults / M. Gedik, S. Tuncer, A. Onat, [et al.] // *Folia. Morphol.* — 2011. — Vol. 70(1). — P. 5-12.
5. Abraham V. Morgagni-Larrey Hernia — a Review of 20 Cases / V. Abraham, Y. Myla, S. Verghese // *The Indian Journal of Surgery*. — 2012. — Vol. 74(5). — P. 391-395.
6. Ahmad M. Giant Hernia of Morgagni with Acute Coronary Syndrome: A Rare Case Report and Review of Literature / M. Ahmad, A. Al-Arif, H. Najm // *Heart Lung Circ.* — 2015. — Vol. 24(7). — P. 166-170.
7. Al-Salem A. Delayed presentation of bilateral Morgagni's hernia in a child with Down's Syndrome / A. Al-Salem, H. Khawaher // *Saudi Med. J.* — 2002. — Vol. 23(2). — P. 237-239.

8. Al-Salem A. Bilateral congenital Morgagni-Larrey's hernia / A. Al-Salem // *World J. Pediatr.* — 2010. — Vol. 6(1). — P. 76-80.
9. Anatomic variations and abnormalities in the diaphragm seen with US / Yeh H.C., Halton K.P., Gray C.E. [et al.] // *RadioGraphics.* — 1990. — Vol. 10. — P. 1019-1030.
10. Berardi R. An update on the surgical aspects of Morgagni's hernia / R. Berardi, J. Tenquist, D. Sauter // *Surgical Rounds.* — 1997. — P. 370-376.
11. Berman L. Childhood diaphragmatic hernias presenting after the neonatal period / L. Berman, D. Stringer, S. Ein [et al.] // *Clin. Radiol.* — 1988. — Vol. 39(3). — P. 237-244.
12. Bettini A. Appendicitis within Morgagni Hernia and simultaneous Paraesophageal Hernia / A. Bettini, J. Ulloa, H. Harris // *BMC Surgery.* — 2015. — Vol. 15. — P. 15-19.
13. Cantrell J.R. A syndrome of congenital defect involving the abdominal wall, sternum diaphragm, pericardium and heart / J.R. Cantrell, J.A. Haller, M.M. Ravich // *Surg. Gynecol. Obstet.* — 1958. — Vol. 107. — P. 602-614.
14. Clinical presentation and operative repair of Morgagni hernia / M. Aghajanzadeh, S. Khadem, S. Khajeh Jahromi [et al.] // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* — 2012. — Vol. 15(4). — P. 608-611.
15. Congenital Morgagni's hernia: a national multicenter study / A. Al-Salem, M. Zamakhshary, M. Mohaidly [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 2014. — Vol. 49(4). — P. 503-507.
16. Denisart P. De la variete retro-costo-xiphoidienne des hernies diaphragmatiques / P. Denisart // *Journal de Chirurgie.* — 1951. — Vol. 67. — P. 407.
17. Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment / P.C. Minneci, K.J. Deans, P. Kim [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* — 2004. — Vol. 77(6). — P. 1956-1956.
18. Foramen of Morgagni hernias in children / E.M. Baran, H.E. Houston, H.B. Lynn [et al.] // *Surgery.* — 1967. — Vol. 62(6). — P. 1076-1081.
19. *General Thoracic Surgery. 7th edition* / [Shields T.W., LoCicero J., Reed C.E., Feins R.H.]. — Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009.
20. Harrington S.W. Clinical manifestations and surgical treatment of congenital types of diaphragmatic hernia / S.W. Harrington // *Review of Gastroenterology.* — 1951. — Vol. 18. — P. 243.
21. Hernia of Morgagni / F. Paris, V Tarazona, M. Casillas [et al.] // *Thorax.* — 1973. — Vol. 28. — P. 631-636.
22. Holt C. Child that lived two months with congenital diaphragmatic hernia / C. Holt // *Phil. Trans.* — 1701. — Vol. 22. — P. 992.
23. Horton J.D. Presentation and management of Morgagni hernias in adults: a review of 298 cases / J.D. Horton, L.J. Hofmann, S.P. Hetz // *Surg. Endosc.* — 2008. — Vol. 22(6). — P. 1413-1420.
24. Intrathoracic intestinal diverticulum in a late presenting congenital bilateral diaphragmatic hernia: a case report / R. Gómez-Rosales, S. Petersen-Morfin, M. Haro-García [et al.] // *Journal of Medical Case Reports.* — 2013. — Vol. 7. — P. 290-294.
25. Jain A. Congenital diaphragmatic hernia: our experience — a brief review / A. Jain, V. Singh, M. Sharma // *Indian. J. Anaesth.* — 2002. — Vol. 46. — P. 426-429.
26. Keijzer R. Congenital diaphragmatic hernia / R. Keijzer, P. Puri // *Semin. Pediatr. Surg.* — 2010. — Vol. 19. — P. 393-406.
27. Laparoscopic repair of Morgagni hernia by artificial pericardium patch in an adult obese patient / S. Li, X. Liu, Y. Shen [et al.] // *Journal of Thoracic Disease.* — 2015. — Vol. 7(4). — P. 754-757.
28. Larrey D.J. Nouveau procede operatoire pour ouvrir le pericarde dans le cas d'un epanchement de fluide dans sa cavite / D.J. Larrey // *Clinique Chirurgical* — 1829. — Vol. 3. — P. 303.
29. Machmouchi M. Morgagni hernia in children: nine cases and a review of the literature / M. Machmouchi, N. Jaber, J. Naamani // *Ann. Saudi Med.* — 2000. — Vol. 20(1). — P. 63-65.
30. Maish M.S. The diaphragm / M.S. Maish // *Surg Clin North Am.* — 2010. — Vol. 90. — P. 955-968.
31. Morgagni G.B. Seats and causes of disease investigated by anatomy / G.B. Morgagni. — London: Miller and Cadell, 1969. — Vol. 3. — P. 205.
32. Morgagni hernia in childhood / E. López Candel, J. Casado, J. López Candel, [et al.] // *Rev. Esp. Enferm. Dig.* — 1993. — Vol. 83(3). — P. 151-155.
33. Morgagni hernias during infancy: Presentation and associated anomalies / W. Pokorny, C. McGill, F. Harberg // *Journal of Pediatric Surgery.* — 1984. — Vol. 19(4). — P. 394-397.
34. Morgagni-Larrey diaphragmatic hernia. Personal Case Series / G. Arizollo, D. Ariello, G. Priano, [et al.] // *Minerva Chir.* — 1994. — Vol. 49. — P. 1145-51.
35. Multidetector computed tomography diagnosis of gastric volvulus through the foramen of Morgagni / S. Lecouvet, B. Coulier, F. Pierard [et al.] // *JBR-BTR.* — 2014. — Vol. 97(5). — P. 279-282.
36. Nasr A., Fecteau A. Foramen of Morgagni Hernia: Presentation and Treatment / A. Nasr, A. Fecteau // *Thoracic Surgery Clinics.* — 2009. — Vol. 19(4). — P. 463-468.
37. Nihilism in the 1990s: The True Mortality of Congenital Diaphragmatic Hernia / G. Stege, A. Fenton, B. Jaffray // *Pediatrics.* — 2003. — Vol. 112. — P. 532-535.
38. O'Rourke P.P. Congenital diaphragmatic hernia: are there reliable clinical predictors? / P.P. O'Rourke // *Crit. Care Med.* — 1993. — № 21. — P. 380-381.
39. Pober B.R. Genetic aspects of human congenital diaphragmatic hernia / B.R. Pober // *Clin. Genet.* — 2008. — Vol. 74. — P. 1-15.
40. Pul M. Morgagni hernia in infants and children / M. Pul, N. Pul // *Yonsei Med. J.* — 1995. — Vol. 36(3). — P. 306-309.
41. Puri P. Congenital diaphragmatic Hernia / P. Puri // *Current Problems in Surgery.* — 1994. — Vol. 31(10). — P. 795-846.
42. Quah B.S. Down syndrome associated with a retroperitoneal teratoma and Morgagni hernia / B.S. Quah, B.S. Me-non // *Clin. Genet.* — 1994. — Vol. 50. — P. 32-34.
43. Robinson P.D. Congenital diaphragmatic hernia / P.D. Robinson, D.A. Fitzgerald // *Paediatr. Respirat. Rev.* — 2007. — Vol. 8. — P. 323-335.
44. Shah R.S. Laparoscopic repair of Morgagni's hernia: An innovative approach / R.S. Shah, P.C. Sharma, D.S. Bhandarkar // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons.* — 2015. — Vol. 20(2). — P. 68-71.

45. *The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review* / E.M. Brownlee, A.G. Howatson, C.F. Davis [et al.] // *Journal of Pediatric Surgery*. — 2009. — Vol. 44. — P. 317-320.

46. *The prevalence of congenital anomalies in Europe* / H. Dolk, M. Loane, E. Garne // *Adv. Exp. Med. Biol.* — 2010. — Vol. 686. — P. 349-364.

47. *Thomas V.P. A Rare Case of Morgagni Diaphragmatic Hernia Presenting in Pregnancy* / V.P. Thomas // *The Indian Journal of Surgery*. — 2012. — Vol. 74(4). — P. 348-350.

48. *Welling D. The influence of Dominique Jean Larrey on the art and science of amputations* / D. Welling, D. Burris, N. Rich // *Journal of Vascular Surgery*. — 2010. — Vol. 52(3). — P. 790-793.

49. *Zani A Giovanni Battista Morgagni and his contribution to pediatric surgery* / A. Zani, D. Cozzi // *J. Pediatr. Surg.* — 2008. — Vol. 43(4). — P. 729-733.

Отримано 25.07.15 ■

Слепов А.К., Куринной С.И., Пономаренко А.П.

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМНУ», г. Киев, Украина

ВРОЖДЕННАЯ РЕТРОСТЕРНАЛЬНАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА МОРГАНЬИ: ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ

Резюме. *Цель исследования:* изучить частоту и клинико-анатомические особенности грыж Морганьи, разработать диагностический алгоритм и методы хирургической коррекции этого порока развития. *Материалы и методы.* В отделении хирургической коррекции врожденных пороков развития у детей ГУ «ИПАГ НАМНУ» проходили лечение 185 детей с разнообразными анатомическими вариантами врожденных диафрагмальных грыж за последние 20 лет. У 6 пациентов выявлена грыжа Морганьи. Использованы общеклинический, рентгенологический, ультразвуковой и статистический методы исследования. *Результаты.* Частота возникновения грыж Морганьи составляет 3,2 % от всех врожденных диафрагмальных грыж. Клиническими проявлениями были: отставание в физическом развитии (n = 4), одышка (n = 3), рецидивирующие бронхолегочные заболевания (n = 3), неспецифические нарушения функции желудочно-кишечного тракта (запоры — 2, боли в животе — 1). Диагностический алгоритм включал: обзорную рентгенографию органов грудной клетки и брюшной полости (n = 6), пассаж (n = 3), ирригографию (n = 2), УЗИ (n = 6) и КТ (n = 2). Оперативное лечение проведено всем (n = 6) больным. Использовали лапаротомный

доступ (n = 5) и торакотомию (n = 1). Операция заключалась в удалении грыжевого мешка с пластикой диафрагмы местными тканями. Грыжевым содержимым были следующие органы: поперечно-ободочная кишка (n = 3), печень (n = 4), большой сальник (n = 1). Интраоперационных и послеоперационных осложнений не было. *Выводы.* Врожденная диафрагмальная грыжа Морганьи — редкий порок развития, частота которого составляет 3,2 % от всех врожденных диафрагмальных грыж. Рецидивирующие бронхолегочные заболевания и отставание в физическом развитии — наиболее распространенные клинические признаки. Разработанный диагностический алгоритм включает: обзорную рентгенографию органов грудной клетки и брюшной полости, рентгеноконтрастное исследование (пассаж и ирригография), ультразвуковое исследование и компьютерную томографию. Лечение оперативное. Уместно использовать лапаротомный доступ, иссечение грыжевого мешка и пластику диафрагмы местными тканями.

Ключевые слова: врожденная ретростернальная диафрагмальная грыжа Морганьи, диагностика, хирургическое лечение, дети.

Слепов О.К., Kurinnyi S.I., Ponomarenko O.P.

State Institution «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv, Ukraine

CONGENITAL RETROSTERNAL DIAPHRAGMATIC MORGAGNI HERNIA: DIAGNOSIS AND SURGICAL CORRECTION IN CHILDREN

Summary. *Objective:* to study the incidence, clinical and anatomical peculiarities of Morgagni hernias, to develop diagnostic algorithm and methods of surgical correction for this malformation. *Materials and methods.* At the department of surgical correction for congenital anomalies in children of the SI «IPOG NAMSU», 185 children with different anatomical types of congenital diaphragmatic hernia (CDH) were treated during last 20 years. 6 children had Morgagni hernias. We used clinical, radiological, ultrasound and statistical research methods. *Results.* Incidence of Morgagni hernias is 3.2 % of all diaphragmatic hernias. Clinical signs of this malformation were: lag in physical development (n = 4), short breath (n = 3), recurrent broncho-pulmonary diseases (n = 3), non-specific dysfunctions of alimentary canal (constipations — 2, pain in abdomen — 1). Diagnostic algorithm included: plain chest and abdominal X-ray (n = 6), passage (n = 3), irrigography (n = 2), ultrasonography (n = 6) and computed tomography (n = 2).

All patients (n = 6) were treated surgically. We used laparotomy approach (n = 5) and thoracotomy (n = 1). Surgery consisted of hernia sac excision with diaphragm plasty using local tissues. Hernia contents were: transverse colon (n = 3), liver (n = 4), great omentum (n = 1). There were no intraoperative and postoperative complications. *Conclusions.* Congenital diaphragmatic Morgagni hernia — a rare congenital anomaly which composes 3.2 % of all CDH. Recurrent bronco-pulmonary diseases and lag in physical development — the most common clinical signs. Developed diagnostic algorithm includes: plain chest and abdominal X-ray, radiographic contrast study (passage or irrigography), ultrasound examination and computed tomography. Treatment is surgical. It is advisable to use laparotomy approach, remove of the hernia sac and diaphragm plasty using local tissues.

Key words: congenital retrosternal diaphragmatic Morgagni hernia, diagnosis, surgical treatment, children.