

ΕΘΝΙΚΟ ΚΑΙ ΚΑΠΟΔΙΣΤΡΙΑΚΟ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ

ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ



Πρόγραμμα Μεταπτυχιακών Σπουδών

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΚΗ

Διπλωματική Εργασία

«ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ»

ΟΝΟΜΑ : ΣΟΛΑΚΗΣ ΕΥΑΓΓΕΛΟΣ

ΕΠΙΒΛΕΠΩΝ : ΣΚΑΝΔΑΛΑΚΗΣ ΠΑΝΑΓΙΩΤΗΣ, ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ

Διπλωματική εργασία υποβληθείσα στην Ιατρική Σχολή του Εθνικού και Καποδιστριακού Πανεπιστημίου Αθηνών ως μέρους των απαιτήσεων για την απόκτηση Μεταπτυχιακού Διπλώματος Ειδίκευσης στην Χειρουργική Ανατομία

Αθήνα, Μάιος 2019

NATIONAL AND KAPODESTRIAN UNIVERSITY OF ATHENS
MEDICAL SCHOOL



MASTER PROGRAM IN SURGICAL ANATOMY

Master Thesis

**«CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE
DIAPHRAGM»**

NAME: EVANGELOS P. SOLAKIS

SUPERVISOR: PANAGIOTIS SKANDALAKIS, PROFFESOR

Master Thesis submitted to the Medical School of the National and Kapodestrian
University of Athens in partial fulfillment of the requirements for the degree of Master of
Surgical Anatomy

Athens, May 2019

Τίτλος: Συγγενείς διαμαρτίες του διαφράγματος.

Όνομα συγγραφέα: Ευάγγελος Π. Σολάκης

Επιβλέπων: Παναγιώτης Σκανδαλάκης, Καθηγητής

Μέλη τριμελούς επιτροπής:

Αντώνιος Μαζαράκης, Αναπληρωτής Καθηγητής

Βασίλειος Πρωτογέρου, Αναπληρωτής Καθηγητής

Ημερομηνία: 13/05/2019

Συγγενείς Διαμαρτίες του Διαφράγματος

Περίληψη

Οι αναφορές στο διάφραγμα ξεκινούν ήδη από την αρχαιότητα και οι προσπάθειες κατανόησης του είναι διαχρονικές. Η πορεία της έρευνας και της κατανόησης του είναι εντυπωσιακή ξεκινώντας ουσιαστικά από τον Bochdalek και τον Morgagni θεμελιώνοντας τον όρο διαφραγματοκήλη για να φτάσουμε σήμερα να έχουμε κατανοήσει σε μεγάλο βαθμό την λειτουργία και την σημασία του και να αντιμετωπίζουμε νέες προκλήσεις.

Ο ρόλος του διαφράγματος στην αναπνοή και σε διάφορες λειτουργίες του γαστρεντερικού είναι πλέον κατανοητός σε μεγάλο βαθμό και ανοίγουν συνεχώς νέοι τομείς έρευνας σε λειτουργίες που τα προηγούμενα χρόνια δεν είχαμε κατανοήσει το πώς επηρεάζονται.

Σήμερα η ραγδαία ανάπτυξη της προγεννητικής διάγνωσης έχει καταφέρει να διαγιγνώσκει σε μεγάλο βαθμό τις συγγενείς ανωμαλίες του διαφράγματος για τις οποίες αναζητούνται λύσεις και οδηγίες για την διαχείριση τους, αλλά και σήμερα ακόμα η θνητότητα στις παθήσεις αυτές παραμένει πολύ υψηλή, παρόλο που η τεχνολογία και η έρευνα έχουν προσφέρει τεράστια βοήθεια, ακόμα και με χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας και σύγχρονων χειρουργικών τεχνικών.

Η χειρουργική ανατομική παραμένει ίσως ο ακρογωνιαίος λίθος της κατανόησης και της έρευνας στον τομέα αυτό, καθώς η ανατομία και οι σχέσεις της περιοχής είναι αυτές που καθορίζουν το πρόβλημα και την έκβαση και παίζουν καθοριστικό ρόλο στην λύση.

Η χειρουργική ανατομία της περιοχής που δεν έχει γίνει πλήρως κατανοητή, η υψηλή θνητότητα και η συνεχής έρευνα που δεν έχει καταλήξει σε ομοφωνία στην αντιμετώπιση των σοβαρών αυτών παθήσεων είναι που εξήραν το ενδιαφέρον και οδήγησαν στην εκπόνηση αυτής της εργασίας σε μια προσπάθεια κατανόησης και αναζήτησης των βασικών οδηγιών στις οποίες υπάρχει ομοφωνία σήμερα, μιας και η συνεχιζόμενη έρευνα αλλάζει και βελτιώνει τα δεδομένα διαρκώς.

Λέξεις κλειδιά: Διάφραγμα, Διαφραγματοκήλη, Bochdalek, Morgagni, Παραοισοφαγική Διαφραγματοκήλη, Θολοπλαστική, Γαστροοισοφαγική συμβολή.

Congenital Malformations of the Diaphragm

Abstract

References to the diaphragm started already from ancient times and the efforts of its understanding are timeless. The course of the research and understanding are impressive starting practically from Bochdalek and Morgagni setting the term diaphragmatic hernia and reaching today to have mostly understood the function and importance and facing new challenges.

The role of the diaphragm in breathing and in many gastrointestinal functions in nowadays mostly understood and new areas of research in functions that we haven't the previous years understood how they relate, open all the time.

Nowadays the prenatal diagnosis has manage to diagnose congenital malformations of the diaphragm to a large extent and we are looking for solutions and guidelines, but still mortality remains high enough, despite technology's and research tremendous help, even with the use of ECMO and contemporary surgical techniques.

Surgical anatomy remains maybe the cornerstone of the understanding and research at this field, as the anatomy and the relations at the area define the problem and the outcome and have a decisive role to the solution.

The surgical anatomy of the diaphragm and its relations which is mostly but not fully understood, the high mortality and that the ongoing research have not yet reached a consensus about the management of these serious conditions are the reasons that intrigued me and led me to elaborate this study in an attempt to understand and seek for the current guidelines, since the continued research changes and improves the data constantly.

Keywords: Diaphragm, Diaphragmatic Hernia, Bochdalek, Morgagni, Paraesophageal Hernia, Fundoplication, Gastroesophageal Junction.

Περιεχόμενα

1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ	13
Η λειτουργία του διαφράγματος	13
Ο ρόλος του διαφράγματος στην αναπνοή	14
Ο ρόλος του διαφράγματος στην γαστροοισοφαγική λειτουργία.....	16
2 ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ – ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΘΩΡΑΚΙΚΗΣ ΚΟΙΛΟΤΗΤΑΣ.....	18
Σχηματισμός της κοιλωματικής ή σπλαχνικής κοιλότητας	18
Το διάφραγμα και η θωρακική κοιλότητα	19
Η θέση και η νεύρωση του διαφράγματος.....	23
3 ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	25
ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ.....	25
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ ΤΩΝ ΕΝΗΛΙΚΩΝ	26
Καταβολές του μυϊκού τμήματος του διαφράγματος.....	26
Στερνικό τμήμα.....	26
Πλευρικό τμήμα	27
Οσφυϊκό τμήμα	27
Χειρουργικές παρατηρήσεις.....	28
Σκέλη του διαφράγματος	28
Τοξοειδείς σύνδεσμοι	30
Κεντρικός τένοντας	30
ΤΡΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	33
Τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας	33
Οισοφαγικό τμήμα.....	34
Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη	36
Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη	36
Συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη.....	36
Κοιλιακός οισοφάγος.....	36
Φρενοοισοφαγική μεμβράνη (σύνδεσμος).....	37
Γαστροοισοφαγική συμβολή.....	40
Αορτικό τρήμα.....	41
Μέσος τοξοειδής σύνδεσμος.....	41
Άλλα τρήματα του διαφράγματος	44

Πόροι του διαφράγματος	45
ΣΧΕΣΕΙΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ, ΤΟΥ ΥΠΕΖΩΚΟΤΑ ΚΑΙ ΤΟΥ ΜΕΣΟΘΩΡΑΚΙΟΥ	45
ΣΧΕΣΕΙΣ ΤΗΣ ΚΑΤΩ ΕΠΙΦΑΝΕΙΑΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΜΕ ΤΟ ΠΕΡΙΤΟΝΑΙΟ	48
Δρεπανοειδής, Στεφανιαίος και Τρίγωνοι σύνδεσμοι	49
Ηπατογαστρικός (Γαστροηπατικός) σύνδεσμος	50
Γαστροσπληνικός σύνδεσμος	51
Γαστροφρενικός σύνδεσμος	51
ΥΠΟΦΡΕΝΙΚΟΙ ΧΩΡΟΙ	52
ΑΓΓΕΙΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	53
Αρτηρίες	53
Φλέβες	55
ΛΕΜΦΙΚΗ ΑΠΟΧΕΤΕΥΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	56
ΝΕΥΡΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	59
ΚΟΙΛΙΑΚΑ ΓΑΓΓΛΙΑ	62
ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	62
4 ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	66
ΑΓΕΝΕΣΙΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	66
ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ - ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	66
ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΕΣ	70
Εισαγωγή και εμβρυολογία	70
Σχετικές ανωμαλίες	77
Προγεννητική φροντίδα	78
Παθοφυσιολογία	82
Χειρουργική αποκατάσταση	84
Μακροπρόθεσμα αποτελέσματα	87
Συγγενής διαφραγματοκήλη δεξιάς μεριάς	88
Κήλη του Morgagni	89
Το οσφυοπλευρικό τρίγωνο	90
Περιτοναιοπερικαρδιακή κήλη	90
Άλλες ανωμαλίες σχετιζόμενες με ελλείμματα του διαφράγματος	90
Συμπεράσματα	90
ΑΝΥΨΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	91
Εισαγωγή	91
Ανατομία	92

Κλινική εικόνα.....	93
Διάγνωση	94
Θεραπεία	95
Ενδείξεις.....	96
Χειρουργική αποκατάσταση	97
Μετεγχειρητική διαχείριση.....	103
Επιπλοκές.....	103
Συμπεράσματα.....	104
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΕΣ.....	104
Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη	105
Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη.....	106
Ανατομία - κατηγοριοποίηση.....	107
Κλινική εικόνα.....	110
Διάγνωση	111
Θεραπεία	112
Ενδείξεις.....	112
Προεγχειρητικός σχεδιασμός	114
Χειρουργική τεχνική.....	114
Μετεγχειρητική διαχείριση.....	118
Επιπλοκές.....	118
Αποτελέσματα	119
ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΒΡΑΧΥΣ ΟΙΣΟΦΑΓΟΣ	119
Εισαγωγή και εμβρυολογία	119
ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	121
ΤΡΑΥΜΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ	122
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	127

Κατάλογος Εικόνων

Εικόνα 1: Α. Εγκάρσια τομή εμβρύου ηλικίας 19 ημερών περίπου. Στο πλάγιο πέταλο είναι ορατοί οι μεσοκυττάριοι χώροι. Β. Τομή εμβρύου ηλικίας 20 ημερών περίπου. Το πλάγιο πέταλο έχει διαιρεθεί σε σωματική και σπλαχνική μεσοδερμική στιβάδα οι οποίες επενδύουν ενδοεμβρυϊκές κοιλότητες. Ο ιστός που αφορίζει την ενδοεμβρυϊκή κοιλότητα διαφοροποιείται σε ορογόνο υμένα.

..... 18

Εικόνα 2: Εγκάρσιες τομές εμβρύου σε διάφορα στάδια της ανάπτυξης. Α. Το ενδοεμβρυϊκό κοίλωμα επικοινωνεί ευρέως με το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα. Β. Οι ενδοεμβρυϊκές σπλαχνικές κοιλότητες λίγο πριν χάσουν την επικοινωνία τους με το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα. Γ. Στο τέλος της τέταρτης εβδομάδας. Οι σπλαχνικές μεσοδερμικές στιβάδες συνενώνονται στη μέση γραμμή και σχηματίζουν μια διπέταλη μεμβράνη μεταξύ του δεξιού και του αριστερού ενδοεμβρυϊκού κοιλώματος. Το πρόσθιο όμως τμήμα αυτής της μεμβράνης καταστρέφεται αμέσως μετά το σχηματισμό του..... 19

Εικόνα 3: Β. Αναπαράσταση τμήματος εμβρύου ηλικίας περίπου 5 εβδομάδων. Τμήματα του σωματικού τοιχώματος και του εγκάρσιου διαφράγματος έχουν αφαιρεθεί για να φανούν οι περικαρδιοπεριτοναϊκοί πόροι. Γ. Σχηματική παράσταση που δείχνει την ανάπτυξη των πνευμονικών καταβολών μέσα στους περικαρδιοπεριτοναϊκούς πόρους..... 20

Εικόνα 4: Α. Σχηματική παράσταση που δείχνει την μετατροπή των περικαρδιοπεριτοναϊκών πόρων σε υπεζωκοτικές κοιλότητες, καθώς επίσης και τον σχηματισμό των υπεζωκοτοπερικαρδιακών μεμβρανών. Το μεσέγχυμα του σωματικού τοιχώματος αποσχίζεται στις υπεζωκοτοπερικαρδιακές μεμβράνες και στο οριστικό σωματικό τοίχωμα. Β. Σχηματική απεικόνιση εγκάρσιας τομής θώρακα μετά τη σύντηξη των υπεζωκοτοπερικαρδιακών πτυχών, τόσο μεταξύ τους όσο και με τις ρίζες των πνευμόνων. Το φρενικό νεύρο εντοπίζεται πλέον στο ινώδες περικάρδιο. Η δεξιά κοινή φλέβα έχει εξελιχθεί σε άνω κοίλη φλέβα..... 21

Εικόνα 5: Σχηματικές παραστάσεις που απεικονίζουν την ανάπτυξη του διαφράγματος. Α. Οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές κάνουν την εμφάνισή τους στην αρχή της 5^{ης} εβδομάδας. Β. Κατά τη διάρκεια της 7^{ης} εβδομάδας οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές συνενώνονται με το εγκάρσιο διάφραγμα και το μεσεντέριο του οισοφάγου, με αποτέλεσμα το διαχωρισμό της θωρακικής κοιλότητας από την περιτοναϊκή κοιλότητα. Γ. Εγκάρσια τομή κατά τον 4^ο μήνα της ανάπτυξης. Μια πρόσθετη στεφάνη προερχόμενη από το σωματικό τοίχωμα σχηματίζει το πλέον περιφερικό τμήμα του διαφράγματος..... 22

Εικόνα 6: Η κάθοδος του διαφράγματος κατά την ανάπτυξη. Το φρενικό νεύρο εκφύεται από την 3η, 4η και 5η αυχενική ρίζα και ακολουθεί το διάφραγμα στην κάθοδό του μέχρι την τελική του θέση..... 24

Εικόνα 7: Εμβρυολογία και ανατομία. Το διάγραμμα δείχνει τέσσερις μείζονες πρόδρομους του διαφράγματος και τα μέρη που προέρχονται από αυτούς. Απεικονίζονται επίσης τρία μείζονα ανοίγματα του διαφράγματος: κάτω κοίλη φλέβα(1), οισοφάγος(2), και αορτή(3). 24

Εικόνα 8: Αναπτυξιακές αλλαγές του θωρακικού κλωβού και πρόσθια και πλάγια είσοδος του διαφράγματος από την γέννηση στην ενηλικίωση. Απεικονίζεται η πρόσθια προβολή του διαφράγματος..... 26

Εικόνα 9: Οι προσφύσεις των μυών του διαφράγματος όπως φαίνονται από κάτω. IVC, κάτω κοίλη φλέβα. 27

Εικόνα 10: Τα σκέλη του διαφράγματος αποτελούνται από τενόντιο και μυϊκό ιστό. Μόνο το τενόντιο τμήμα μπορεί να συγκρατήσει ράμματα: 90% του έσω τμήματος των σκελών είναι τενόντιο..... 29

Εικόνα 11: Αναπαράσταση των διαφόρων τύπων των σκελών του διαφράγματος..... 30

Εικόνα 12: Σχηματική αναπαράσταση του διαφράγματος και του κεντρικού τένοντα με την “φυσιολογική” in situ ανατομία (Α), με μεσαία (Β), μεγάλη (C) και μικρή (D) αναλογία τενόντων προς μυών. Σχηματική αναπαράσταση του διαφράγματος και του κεντρικού τένοντα που δείχνει την μορφολογία του κεντρικού τμήματος του τένοντα σε σχήμα οβάλ με προεκτάσεις αριστερά και δεξιά σε διαφορετικά μεγέθη (Ε). Το ίδιο σχήμα (G) αλλά με ίδιου ή περίπου ίδιου μεγέθους προεκτάσεις (F). Το κεντρικό τμήμα έχει τετράγωνο σχήμα ενώ στο (H) ο τένοντας είναι επιμηκυμένος μεταξύ των προεκτάσεων	32
Εικόνα 13: Τα τμήματα του διαφράγματος όπως φαίνονται από κάτω και οι δομές που διέρχονται από αυτά. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.	33
Εικόνα 14: Τα τμήματα του διαφράγματος για την κάτω κοίλη φλέβα (IVC), τον οισοφάγο και την αορτή, όπως φαίνονται από αριστερά.....	34
Εικόνα 15: Το οισοφαγικό τμήμα σε οβελιαία τομή με φυσιολογική ανατομία και διάφορες παραλλαγές (Α), ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη (Β), παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη (C), συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη (D) και συγγενής βραχύς οισοφάγος (Ε).	35
Εικόνα 16: Δομές της γαστροοισοφαγικής συμβολής και του οισοφαγικού τμήματος.	38
Εικόνα 17: Δομές στο κατώτερο τμήμα του αριστερού μεσοθωρακίου.	42
Εικόνα 18: Αρτηρίες του διαφράγματος από όπως φαίνονται από κάτω. Οι κάτω φρενικές αρτηρίες μπορεί να εκφύονται είτε από την κοιλιακή αορτή είτε απευθείας από την αορτή. Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.	43
Εικόνα 19: Ανατομία της συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας.....	44
Εικόνα 20: Το διάφραγμα όπως φαίνεται από πάνω. Σημειώνεται η περιοχή που έρχεται σε επαφή με το περικάρδιο. Ο ινώδης ιστός το περικαρδίου συνέχεια με αυτόν του διαφράγματος. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.....	46
Εικόνα 21: Δομές στο κάτω τμήμα του δεξιού μεσοθωρακίου. IVC κάτω κοίλη φλέβα.	46
Εικόνα 22: Περιτοναϊκές αντανakλάσεις του στομάχου, της γαστροοισοφαγικής συμβολής και της ελεύθερης επιφάνειας του διαφράγματος. Το τοιχωματικό περιτόναιο στο διάφραγμα απεικονίζεται με γκρι χρώμα. Οι αντανakλάσεις του τοιχωματικού περιτοναίου προς το σπλαχνικό περιτόναιο απεικονίζονται με κίτρινο χρώμα. Το στομάχι και ο σπλήνας καλύπτονται με σπλαχνικό περιτόναιο. Το ήπαρ που μοιράζεται την ελεύθερη επιφάνεια έχει αφαιρεθεί. Ο κατώτερος οισοφάγος και το έλασσον επίπλουν έχουν κοπεί.	49
Εικόνα 23: Σύνδεσμοι του περιτοναίου. Το πεπαχυσμένο ελεύθερο άκρο του ηπατοδωδεκαδακτυλικού συνδέσμου περιέχει την πυλαία τριάδα: πυλαία φλέβα, ηπατική αρτηρία και χοληδόχος πόρος. Οι ηπατογαστρικός και ηπατοδωδεκαδακτυλικός σύνδεσμοι αποτελούν συνεχόμενα τμήματα του ελάσσονος επιπλόου.	51
Εικόνα 24: Παραλλαγές στην αιμάτωση του κατώτερου οισοφάγου και του οισοφαγικού τμήματος. Α: Η κάτω φρενική αρτηρία αιματώνει τα χείλη του τμήματος. Ένας οισοφαγικός κλάδος της αριστερής γαστρικής αρτηρίας αιματώνει τον οισοφάγο και αναστομώνεται με οισοφαγικές αρτηρίες στον θώρακα. Αυτή η περίπτωση είναι η πιο συχνή. Β: Ο οισοφάγος αιματώνεται από οισοφαγικούς κλάδους της αριστερής γαστρικής αρτηρίας και της αριστερής κάτω φρενικής αρτηρίας χωρίς προς τα άνω αναστομώσεις. C: Ο οισοφάγος αιματώνεται εξολοκλήρου από κλάδους της αριστερής γαστρικής αρτηρίας, η οποία αναστομώνεται με οισοφαγικές αρτηρίες στον θώρακα.....	54
Εικόνα 25: Η φλεβική αποχέτευση του διαφράγματος από κάτω. Η αριστερή κάτω φρενική φλέβα μπορεί να αποχετεύεται στην κάτω κοίλη φλέβα (IVC) (Α), την αριστερή επινεφριδική (Β) ή και στις δύο.	56
Εικόνα 26: Η λεμφική αποχέτευση του διαφράγματος όπως φαίνεται από πάνω. Το διάφραγμα δέχεται λέμφο από το ήπαρ από κάτω και την στέλνει προς τα πάνω στους στερνικούς και	

πρόσθιους και οπίσθιους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα	57
Εικόνα 27: Διάγραμμα που δείχνει τις διαδρομές της λεμφικής αποχέτευσης του διαφράγματος όπως φαίνεται από μπροστά και την σχετική σημασία τους. Το διάφραγμα δέχεται λέμφο από το ήπαρ από κάτω και την στέλνει προς τα πάνω στους στερνικούς και πρόσθιους και οπίσθιους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.	58
Εικόνα 28: Οι κύριοι κλάδοι των φρενικών νεύρων όπως φαίνονται από κάτω. Κάθε φρενικό νεύρο διχάζεται πριν μπει στο διάφραγμα από πάνω.	60
Εικόνα 29: Διαφραγματική αναπαράσταση του δεξιού και αριστερού φρενικού γαγγλίου σε σχέση με τις περιβάλλουσες δομές όπως τα κοιλιακά, αορτονεφρικά και άνω μεσεντερικά γάγγλια.	61
Εικόνα 30: Χειρουργικές τομές στο διάφραγμα. (Α) Τομή με ρίσκο ολικής παράλυσης του διαφράγματος. (Β) Προτιμώμενη τομή με ελάχιστο ρίσκο νευρικής βλάβης. (C,D) Τομές σε ασφαλείς περιοχές με μικρό ρίσκο νευρικής βλάβης.....	63
Εικόνα 31: Τα όργανα του δεξιού ημιθωρακίου όπως φαίνονται στην βιοψία απο πίσω (Α) επικουρικό διάφραγμα, (Β) δεξιός "άνω" λοβός, (C) δεξιός "κάτω" λοβός, (D) αληθινό διάφραγμα. Να σημειωθεί η επέκταση της πολύχωρης κοιλότητας προς τα κάτω στην πλευροδιαφραγματική εσοχή και (δεν φαίνεται) πίσω από το μεσοθωράκιο μέσα στο αριστερό ημιθωράκιο.	68
Εικόνα 32: Το διάφραγμα όπως φαίνεται από κάτω δείχνοντας το τρήμα του Bochdalek και το τρήμα του Morgagni. Και τα δύο αποτελούν ενέδδοτα σημεία για πιθανή δημιουργία κήλης. Τα βέλη δείχνουν την κατεύθυνση της επέκτασης των κηλών.	72
Εικόνα 33: Κήλη του λεπτού εντέρου διαμέσου του τρήματος του Bochdalek η οποία συμπιέζει τον αριστερό πνεύμονα. Το μεσοθωράκιο έχει μετατοπιστεί στα δεξιά μειώνοντας και τον όγκο του δεξιού πνεύμονα.....	73
Εικόνα 34: Μετά την επαναφορά των σπλάχνων στην κοιλιά, το έλλειμμα του διαφράγματος είναι εμφανές	84
Εικόνα 35: Κατηγοριοποίηση των συγγενών διαφραγματοκηλών ανάλογα με τον τύπο A-D.	85
Εικόνα 36: Μετεγχειρητική ακτινογραφία μετά απο χειρουργική αποκατάσταση αριστερής συγγενούς διαφραγματοκήλης.	86
Εικόνα 37: Ακτινογραφίες κήλης Morgagni.....	89
Εικόνα 38: Το φρενικό νεύρο στον θόλο του διαφράγματος. Δεξιά οπισθοπλάγια θωρακοτομή. Η διακεκομμένη γραμμή δείχνει το σημείο της πτύχωσης.	98
Εικόνα 39: Ολοκληρωμένη τοποθέτηση ραμμάτων πριν την πτύχωση.....	98
Εικόνα 40: Ολοκληρωμένη πτύχωση του διαφράγματος.	99
Εικόνα 41: Αφαίρεση του πλεονάζοντος τμήματος.....	99
Εικόνα 42: Σχηματική αναπαράσταση της τοποθέτησης των trocars στην ελάχιστα επεμβατική αποκατάσταση της ανύψωσης του διαφράγματος.	100
Εικόνα 43: Πτύχωση με ραφές στα τρία στρώματα του διαφράγματος.	101
Εικόνα 44: Ενταφιασμός της κορυφής με συμπλησίαση των μυϊκών τμημάτων.	101
Εικόνα 45: Πτύχωση δίκην ακορντεόν.	101
Εικόνα 46: Χρήση ενδοσκοπικού κοπτοράπτη για ταυτόχρονη συμπλησίαση και εκτομή του πλεονάζοντος διαφράγματος.....	102
Εικόνα 47: Διαφραγματοκήλες. Α. Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη όπως φαίνεται από αριστερά. Β. Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη όπως φαίνεται από αριστερά. Η γαστροοισοφαγική συμβολή είναι στην φυσιολογική της θέση. Ο θόλος έχει κάνει κήλη στον θώρακα διαμέσου του οισοφαγικού τρήματος μπροστά από τον οισοφάγο.	105
Εικόνα 48: Κατηγοριοποίηση των διαφραγματοκηλών. Α. Τύπου I, ολισθαίνουσα. Β. Τύπου II, αληθής παραοισοφαγική. C. Τύπου III, μικτή.	107

Εικόνα 49: Μεγάλη τύπου ΙΙΙ παραισοφαγική διαφραγματοκήλη με σάκο και ανάποδο ενδοθωρακικό στομάχι.....	109
Εικόνα 50: Τύποι συστροφής του στομάχου που σχετίζονται με παραισοφαγικές διαφραγματοκήλες. Οργανοαξονική συστροφή (Α) και μεσεντεροαξονική συστροφή (Β). Η γραμμή αναπαριστά τον άξονα συστροφής.	110
Εικόνα 51: Η ανάταξη του στομάχου βοηθάει στην αναγνώριση, παρασκευή και εκτομή του πρόσθιου κηλικού σάκου.	114
Εικόνα 52: Επιμήκυνση οισοφάγου μέσω σφηνοειδούς εκτομής. Α. Εμφάνιση του στομάχου μετά την εκτομή με κοπτοράπτη. Β. Θολοπλαστική πολύ χαμηλά στον νεοοισοφάγο. Γ. Εγγύς διαστολή του νεοοισοφάγου. Δ. Διορθωμένη θέση της θολοπτύχωσης με πλήρη κάλυψη της γραμμής του κοπτοράπτη.	115
Εικόνα 53: Οπίσθια σύγκλειση των σκελών με και χωρίς ενίσχυση πλέγματος. Α. πρωτογενή. Β. Οπίσθιο εμφάλωμα.....	116
Εικόνα 54: Ολοκληρωμένη θολοπλαστική κατά Nissen.	117
Εικόνα 55: Ολοκληρωμένη θολοπλαστική κατά Toupet.	118
Εικόνα 56: Ραβδομυοσάρκωμα του διαφράγματος πριν και μετά την χημειοθεραπεία	121
Εικόνα 57: Δευτερογενής εμπλοκή του διαφράγματος από έναν παρακείμενο κακοήγη όγκο σε παιδί 9 ετών. Η αξονική εικόνα δείχνει ελάχιστη αλλά ετερογενώς ενισχυόμενη μάζα στο δεξιό επινεφρίδιο (ευθύ βέλος). Υπάρχει πάχυνση του δεξιού σκέλους του διαφράγματος, εύρημα που συνηγορεί υπέρ δευτεροπαθούς συμμετοχής.....	122

Κατάλογος Πινάκων

Πίνακας 1: Χαρακτηριστικά των διαφραγματοκηλών.....	71
Πίνακας 2: Συγγενείς ανωμαλίες που σχετίζονται με συγγενείς διαφραγματοκήλες.	78
Πίνακας 3: Κατάταξη της βλάβης των οργάνων βάση της AAST.....	124
Πίνακας 4: Ευρήματα της αξονικής τομογραφίας που σχετίζονται με τραυματισμούς διαφράγματος	125

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η Χειρουργική Ανατομία αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της χειρουργικής ειδικότητας και η γνώση της χειρουργικής ανατομικής πολύτιμο εφόδιο για έναν χειρουργό. Τα διάφορα συγγράμματα χειρουργικής ανατομίας και ανατομίας που έχουν δημοσιευτεί συμπληρώνουν πολλές φορές το ένα το άλλο και τελικά ίσως και να μπερδεύουν λίγο τον άπειρο αναγνώστη. Για το λόγο αυτό επέλεξα να παρακολουθήσω το μεταπτυχιακό πρόγραμμα της Χειρουργικής Ανατομίας. Αυτό που τελικά μου προσέφερε είναι τις θεμελιώδεις αρχές και τον τρόπο σκέψης για την κατανόηση της ανατομίας, που τελικά κάνει πολύ πιο εύκολη την ανάγνωση ενός βιβλίου και βελτιώνει την αντίληψη εντός της χειρουργικής αίθουσας.

Κατά την διάρκεια του μεταπτυχιακού προγράμματος και με αφορμή την ειδίκευση μου στην Γενική Χειρουργική, αντιλήφθηκα πόσο μεγάλη πρόοδος έχει σημειωθεί κατά τα τελευταία έτη στην χειρουργική ανατομία των οργάνων που σχετίζονται με το ουροποιογεννητικό σύστημα, ειδικά μετά την έλευση νέων χειρουργικών μεθόδων και τεχνικών.

Στο σημείο αυτό θα ήθελα να ευχαριστήσω τον καθηγητή κ. Παναγιώτη Σκανδαλάκη για την αμέριστη βοήθεια που μας προσέφερε ο ίδιος και οι συνεργάτες του κατά τη διάρκεια του μεταπτυχιακού προγράμματος. Επίσης, θα ήθελα να ευχαριστήσω τον κ. Φιλίππου Δημήτριο για την πολύτιμη βοήθεια που μου προσέφερε με τις συμβουλές του και για τις ώρες που αφιέρωσε στην προετοιμασία των εργασιών μου στα πλαίσια του μεταπτυχιακού προγράμματος και τις οποίες σίγουρα στερήθηκε η οικογένεια του. Ευχαριστώ τον κ. Μυρίλα Πέτρο που μοιράστηκε μαζί μας την αγάπη του για την Χειρουργική Ανατομία και τον τρόπο σκέψης του πάνω σε αυτήν. Τέλος, θα ήθελα να ευχαριστήσω τον κ. Κλημόπουλο Σεραφείμ, διευθυντή μου στο νοσοκομείο του Ευαγγελισμού, που προσπαθεί να μου διδάξει Χειρουργική και την χειρουργική τέχνη και που μοιράστηκε μαζί μου το πλούσιο υλικό που με κόπο έχει συλλέξει όλα αυτά τα χρόνια και το οποίο χρησιμοποίησα στα πλαίσια του μεταπτυχιακού προγράμματος.

1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το διάφραγμα έχει εντυπωσιάσει πολλούς ιστορικούς, επιστήμονες και ερευνητές ανά τους αιώνες. Ο Όμηρος πρώτος περιέγραψε στον Τρωικό πόλεμο τα τραύματα του πολέμου με αναφορά στο διάφραγμα. Ο Εμπεδοκλής ήταν ο πρώτος που μελέτησε τη λειτουργία της αναπνοής. Σε τόσο πρώιμη περίοδο της ιατρικής γνώσης η λειτουργία του διαφράγματος ήταν συγκεχυμένη. Ο Ιπποκράτης παρατήρησε την κληρονομική ευθραυστότητα και λεπτότητα του διαφράγματος που το έκανε να πάλλεται σε κάθε αναπνευστική χαρά ή λύπη ενώ ο Πλάτωνας θεωρούσε ότι λειτουργούσε σαν όριο μεταξύ των τμημάτων της ψυχής. Ο Γαληνός περιέγραψε την κινητικότητα του διαφράγματος σε σχέση με την έκπτυξη του θωρακικού κλωβού.

Στις αρχές του 17^{ου} αιώνα ξεκίνησαν οι πρώτες παρατηρήσεις της συγγενούς διαφραγματοκήλης. Μέσα από αυτά τα ελλείμματα ξεκίνησε να σχηματίζεται η κατανόηση της εμβρυολογικής ανάπτυξης του διαφράγματος. Ο Morgagni περιέγραψε την διαφραγματοκήλη μέσα από τα τρήματα του Morgagni το 1761 ενώ το 1848 ο Bochdalek έκανε αναφορά στην ανάπτυξη των υπεζωκοτοπεριτοναϊκών καναλιών περιγράφοντας την κήλη μέσα από αυτά. Ο Broome πρότεινε το πρώτο διάγραμμα του διαφράγματος στον ενήλικα δείχνοντας τις εμβρυολογικές καταβολές του το 1905. Ο Wells συνέχισε την έρευνα μαζί με τη μελέτη του υπεζωκότα στα μέσα του 20ού αιώνα και ο Adzick διέγινωσε 88 από τα 94 βρέφη με συγγενή διαφραγματοκήλη χρησιμοποιώντας προγεννητικό υπερηχογράφημα το 1985. Με την πληθώρα των ελλειμμάτων του διαφράγματος που έχουν αναγνωριστεί, ο σχηματισμός του διαφράγματος παραμένει ακόμα και σήμερα ένα θέμα που εντυπωσιάζει. Παρόλα αυτά, την τελευταία δεκαετία έχει ανακαλυφθεί ένα φάσμα γενετικών τύπων που θεωρούνται πιθανές γενετικές αιτίες για αυτά τα ελλείμματα.

Η λειτουργία του διαφράγματος

Το διάφραγμα έχει δυο κύριες φυσιολογικές λειτουργίες: (1) την υποστήριξη της αναπνοής και (2) την υποστήριξη των γαστροοισοφαγικών λειτουργιών [1], περιλαμβάνοντας την κένωση του οισοφάγου, τον αντιπαλινδρομικό φραγμό και τον έμετο. Το πλευρικό τμήμα του διαφράγματος υποστηρίζει κυρίως την αναπνοή (ειδικά κατά την εισπνοή) ενώ τα σκέλη έχουν σημαντικό ρόλο στην γαστρεντερική λειτουργία. Το διάφραγμα ενισχύει επιπλέον κάποιες αποβλητικές λειτουργίες όπως την βαθιά εισπνοή που λαμβάνεται πριν το φτάρνισμα, τον βήχα, το γέλιο, το κλάμα και πριν την έξοδο

ούρων ή κοπράνων. Το διάφραγμα παρέχει επίσης ανατομική σταθερότητα στα θωρακικά και κοιλιακά όργανα.

Η παρουσία μυϊκού διαφράγματος είναι μοναδική και στην πραγματικότητα είναι καθοριστικό χαρακτηριστικό των θηλαστικών [2]. Ενώ το μυϊκό διάφραγμα είναι μοναδικό στα θηλαστικά, η παρουσία χωρίσματος ανάμεσα στους πνεύμονες και τα σπλάχνα είναι αρχαίο χαρακτηριστικό και κάποιες μορφές αυτού του χωρίσματος υπάρχουν στα ερπετά και τα πουλιά (όχι όμως στα ψάρια και τα αμφίβια). Στα θηλαστικά το χώρισμα αυτό γίνεται μυώδες και σχηματίζει το διάφραγμα. Έχει προταθεί ότι το διάφραγμα εξελίχθηκε στα θηλαστικά ως σταθεροποιητής των σπλάχνων και ως αναπνευστικός μυς. Μαζί αυτές οι δύο λειτουργίες επιτρέπουν στα θηλαστικά να εξελιχθούν ως ομοιόθερμα, ικανά να αναπνέουν και να κινούνται συγχρόνως. Έτσι η ερώτηση για την εξέλιξη του διαφράγματος είναι σημαντική. Πιθανώς, αναπτυξιακές καινοτομίες ήταν κρίσιμες για την εξέλιξη του μυώδους διαφράγματος, αλλά η μοριακή και κυτταρική φύση αυτών των καινοτομιών είναι άγνωστη.

Ο ρόλος του διαφράγματος στην αναπνοή

Το διάφραγμα είναι ο πιο σημαντικός αναπνευστικός μυς, υπεύθυνος για το μεγαλύτερο μέρος του έργου της αναπνοής τόσο στα φυσιολογικά άτομα όσο και στα άτομα με πνευμονολογικές παθήσεις. Παράλυση όλων των αναπνευστικών μυών εκτός του διαφράγματος συνήθως δεν προκαλεί αναπνευστική ανεπάρκεια ενώ αμφοτερόπλευρη παράλυση του διαφράγματος προκαλεί κατακράτηση διοξειδίου του άνθρακα και αναπνευστική ανεπάρκεια. Ο εισπνευστικός μηχανισμός του διαφράγματος είναι συνδυασμός τριών μονοπατιών, όλα όμως επηρεάζονται σημαντικά από τον κεφαλοουραίο προσανατολισμό των μυϊκών ινών και την ύπαρξη μιας ζώνης παράθεσης (η περιοχή επαφής μεταξύ του διαφράγματος και του θωρακικού κλωβού). Αρχικά, καθώς βραχύνονται οι μυϊκές ίνες, τραβάνε τον κεντρικό τένοντα σε ραχιαία κατεύθυνση επεκτείνοντας έτσι τον όγκο του θώρακα με μια κίνηση δίκην εμβόλου. Την ίδια στιγμή της εισπνοής ο θόλος του διαφράγματος κατεβαίνει πιέζοντας τα όργανα της κοιλιάς προς τα κάτω και αυξάνοντας την ενδοκοιλιακή πίεση. Η αυξημένη ενδοκοιλιακή πίεση μεταφέρεται στην ζώνη παράθεσης πιέζοντας τις κατώτερες πλευρές προς τα έξω με αποτέλεσμα να επεκτείνεται ο θωρακικός κλωβός. Τελικά η σχέση σύσπασης και καθόδου του διαφράγματος με την αντίθετη επίδραση στα περιεχόμενα της κοιλιάς λειτουργεί σαν

υπομόχλιο. Η καθαρή επίδραση είναι να ασκείται δύναμη στις κατώτερες πλευρές κεφαλικά με αποτέλεσμα την προς τα πάνω και έξω κίνησή τους.

Το πλευρικό τμήμα του διαφράγματος είναι το κατεξοχήν μυϊκό τμήμα για την λειτουργία της αναπνοής, ειδικά για την εισπνοή. Η αναπνοή είναι μια λειτουργία αντοχής, όπως αυτή της καρδιάς, καθώς το διάφραγμα πρέπει να συστέλλεται με επαναλαμβανόμενο τρόπο για όλη τη ζωή. Οι μυϊκές ίνες του διαφράγματος είναι κατάλληλες για αυτό το σκοπό, το 55% των ινών του διαφράγματος του ενήλικα είναι τύπου I, βραδείας συστολής που είναι ανθεκτικές στην κόπωση. Οι τύπου II είναι το 21% ΙΙΑ, ενδιάμεσες ταχείας συστολής οξειδωτικές ίνες, και το 24% τύπου ΙΙΒ, ταχείας συστολής γλυκολυτικές ίνες. Στην φυσιολογική αναπνοή χρησιμοποιούνται βασικά οι ίνες τύπου I. Οι ταχείας σύσπασης μυϊκές ίνες επιστρατεύονται όταν αυξάνεται η συχνότητα των αναπνοών, επειδή η θεμελιώδης συσταλτική μονάδα στον μυ είναι περισσότερο τύπου II ίνες παρά τύπου I.

Το σχήμα του διαφράγματος είναι ελλειπτικό κυλινδρικό με ανώτατο όριο τον θόλο. Το μοναδικό αυτό σχήμα δίνει την ικανότητα να αυξάνει τις διαστάσεις της θωρακικής κοιλότητας για να φουσκώσει τους πνεύμονες. Σε ήρεμη θέση το διάφραγμα σχηματίζει το κοίλο του θόλου σε κάθε πλευρά προς την κοιλιά. Ο μυς του διαφράγματος είναι ενεργός κατά την εισπνοή, η σύσπασή του προκαλεί κάθοδο του διαφράγματος με αποτέλεσμα την προς τα έξω κίνηση του κοιλιακού τοιχώματος. Ο θόλος του διαφράγματος σε κάθε πλευρά κινείται προς τα κάτω σχεδόν παράλληλα με την αρχική του θέση κατά την βαθιά εισπνοή. Η αυξημένη διαφραγματική τάση ασκεί μια ουραίας κατεύθυνσης δύναμη στον κεντρικό τένοντα και μια κεφαλικής κατεύθυνσης δύναμη στα 7° έως 12° πλευρό (πλευρικό τμήμα) και στην σπονδυλική στήλη (σκελικό τμήμα). Οι κεφαλικής και ουραίας κατεύθυνσης δυνάμεις αυξάνουν τις κεφαλοουραίες διαστάσεις του θώρακα βοηθώντας έτσι την εισπνοή. Η αποτελεσματικότητα αυτών των δράσεων μειώνεται από φυσιολογικές (υπεραερισμός με αυξημένους όγκους πνεύμονα) και παθολογικές (εμφυσηματικοί πνεύμονες) καταστάσεις.

Οι μύες του διαφράγματος ελέγχονται από τις εκούσιες και αυτόνομες νευρικές οδούς μέσω των φρενικών νεύρων και μπορούν να ανταποκριθούν σε νευρικά ερεθίσματα. Το διάφραγμα συσπάται ενάντια σε ελαστικές ανθιστάμενες δυνάμεις και επιστρέφει σε μια σταθερή θέση χαλάρωσης με κάθε χαλάρωση σε ισορροπία μεταξύ των δυνάμεων επαναφοράς μεταξύ του πνεύμονα και του θωρακικού τοιχώματος. Έτσι, η εκπνοή επηρεάζεται μερικώς από τις ελαστικές δυνάμεις επαναφοράς του θωρακικού τοιχώματος και μερικώς από τη δράση των κοιλιακών μυών που απωθούν τα σπλάγχνα.

Το διάφραγμα είναι ανθεκτικό στην κόπωση (η οποία ορίζεται ως η απώλεια συσταλτικότητας και ανάταξη της διάρκειας της συστολής του διαφράγματος), μπορεί όμως να συμβεί και σχετίζεται με ανεπιτυχή απογαλακτισμό από τον μηχανικό αερισμό. Σε πρόσφατες μελέτες φάνηκε ότι παρατεταμένος μηχανικός αερισμός με ανενεργό διάφραγμα προκαλεί διάχυτη ατροφία των μυϊκών ινών του διαφράγματος. Το διάφραγμα των εγκεφαλικά νεκρών δοτών πριν τη συλλογή οργάνων, που βρίσκονται σε μηχανικό αερισμό για πάνω από 18 ώρες, παρουσιάζουν σημάδια μείωσης στις βραχείας συστολής τύπου Ι ίνες και στις ταχείας συστολής τύπου ΙΙ ίνες σε σχέση με αυτούς που υποβάλλονται σε προγραμματισμένη θωρακοχειρουργική επέμβαση. Επίσης έχει επιβεβαιωθεί ότι οι ασθενείς με ΧΑΠ έχουν αυξημένο ποσοστό τύπου Ι, ανθεκτικές στην κόπωση, ίνες και μειωμένο ποσοστό τύπου ΙΙ ίνες. Η στροφή αυτή φαίνεται να είναι μια ευεργετική προσαρμοστική απάντηση στο αυξημένο έργο του διαφράγματος. Η στροφή αυτή αυξάνει την αντοχή στην κόπωση αλλά μειώνει τη δυνατότητα παραγωγής έργου. Ενώ λοιπόν αρκετοί προσαρμοστικοί μηχανισμοί μπορεί να επιτρέψουν στο διάφραγμα να λειτουργεί ικανοποιητικά, όταν το διάφραγμα είναι ανενεργό (όπως φαίνεται σε αεριζόμενους ασθενείς ή σε διάφορες καταστάσεις δυσλειτουργίας ή παράλυσης) μπορεί ταχέως να σχετιστεί με αξιοσημείωτη ατροφία και αυξημένη πρωτεόλυση.

Ο ρόλος του διαφράγματος στην γαστροοισοφαγική λειτουργία

Πέρα από την καθοριστική συμβολή του διαφράγματος στη λειτουργία της αναπνοής, πολύ σημαντική είναι και η λειτουργία του στις λειτουργίες της γαστροοισοφαγικής συμβολής. Το σκελικό τμήμα του διαφράγματος, ενώ παίζει μικρότερο ρόλο στην αναπνευστική λειτουργία σε σχέση με το πλευρικό τμήμα, παίζει σημαντικό ρόλο στην γαστροοισοφαγικές λειτουργίες, όπως κατάποση, έμετος, αποτροπή της ΓΟΠ. Το σκελικό τμήμα χαλαρώνει διευκολύνοντας την είσοδο της τροφής από τον οισοφάγο στο στομάχι σε συντονισμό με την περισταλτικότητα του οισοφάγου. Το σκελικό τμήμα του διαφράγματος προσωρινά παύει να συσπάται όταν ο οισοφάγος διαστέλλεται με τροφή, επιτρέποντας έτσι τη μετάβαση της τροφής από το διάφραγμα.

Το σκελικό τμήμα του διαφράγματος παίζει σημαντικό ρόλο στην διαδικασία του εμετού, η οποία απαιτεί μια πολύπλοκη ενορχήστρωση των κοιλιακών μυών, του γαστρεντερικού σωλήνα, των αναπνευστικών μυών και του διαφράγματος. Κατά την τάση για έμετο, και το πλευρικό και το σκελικό τμήμα του διαφράγματος συσπώνται έντονα μαζί με τους κοιλιακούς μύες για να αυξήσουν την ενδοκοιλιακή πίεση ενώ η

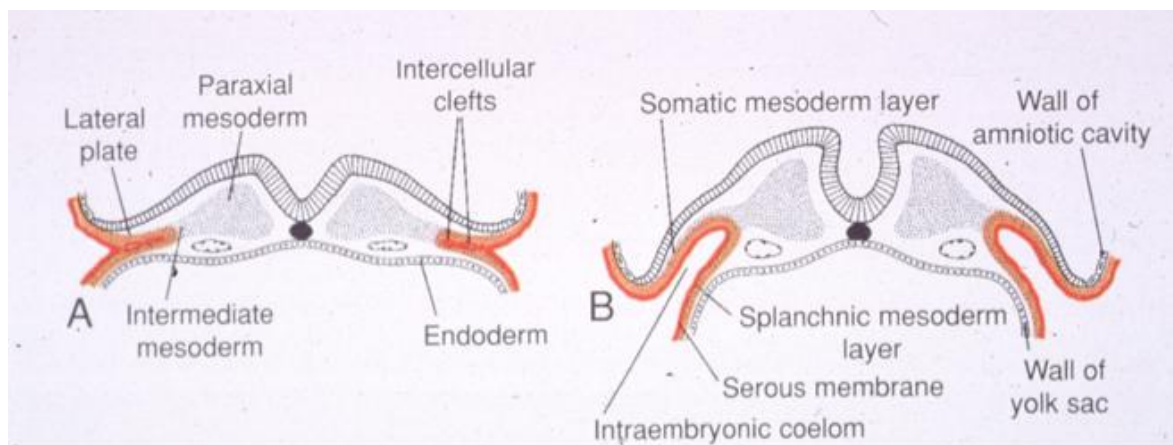
γαστροοισοφαγική συμβολή είναι κλειστή λόγω της σύσπασης του σκελικού τμήματος του διαφράγματος. Κατά τον έμετο διαχωρίζονται οι πλευρικοί μύες από τα σκέλη, το πλευρικό τμήμα του διαφράγματος συνεχίζει να συσπάται, αυξάνοντας την ενδοκοιλιακή πίεση, ενώ το σκελικό χαλαρώνει και επιτρέπει στο γαστρικό περιεχόμενο να εκβάλλει προς τα πάνω. Ο συντονισμός μεταξύ της αυξημένης ενδοκοιλιακής πίεσης που προκαλείται από την ταχεία κάθοδο του διαφράγματος, η σύσπαση του πλευρικού τμήματος του διαφράγματος και η χαλάρωση του οισοφαγικού σφιγκτήρα επιτρέπει ρουκετοειδή έμετο.

Το διάφραγμα λειτουργεί επίσης ως αντιπαλινδρομικός φραγμός, το σκελικό τμήμα του διαφράγματος λειτουργεί ως εξωτερικός σφιγκτήρας ενώ οι λείοι μύες του οισοφάγου λειτουργούν ως εσωτερικός σφιγκτήρας [1]. Το σκελικό τμήμα του διαφράγματος, ως εξωτερικός σφιγκτήρας που προκαλεί πίεση στην γαστροοισοφαγική συμβολή, φαίνεται να πιάνει τον οισοφάγο σταθερά και να αποτρέπει την παλινδρόμηση από το στομάχι.

2 ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑ – ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΘΩΡΑΚΙΚΗΣ ΚΟΙΛΟΤΗΤΑΣ

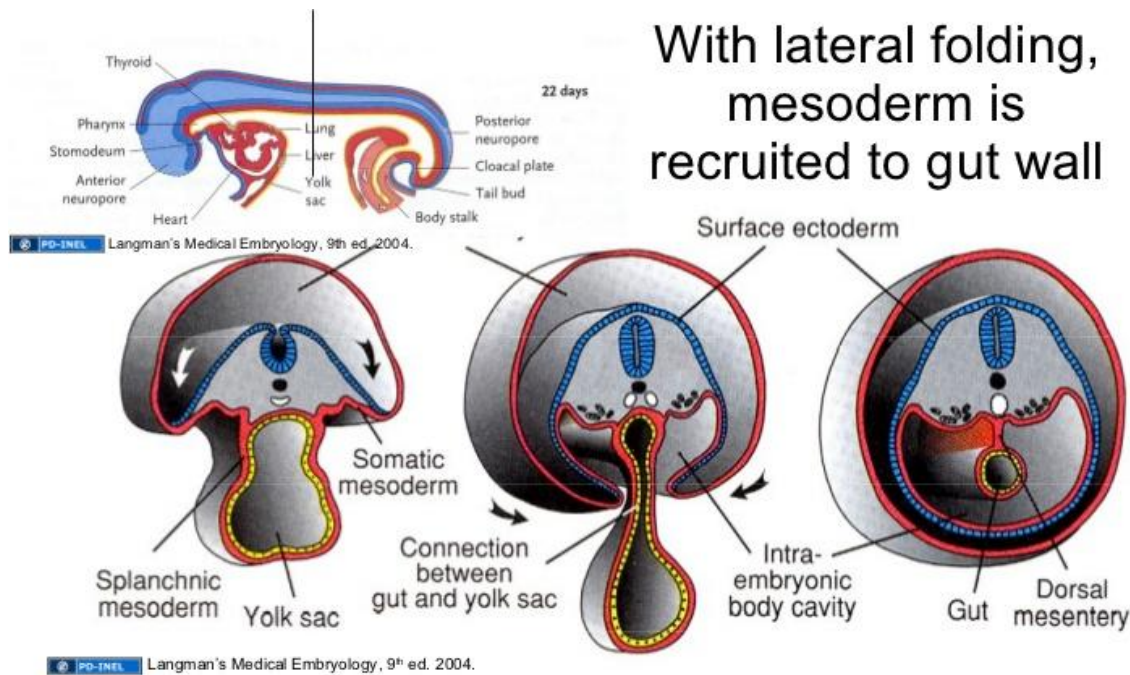
Σχηματισμός της κοιλωματικής ή σπλαχνικής κοιλότητας

Αρχικά, στο τέλος της τρίτης εβδομάδος το ενδοεμβρυϊκό μεσόδερμα εκατέρωθεν της μέσης γραμμής διαφοροποιείται σε παραξονική μοίρα, διάμεση μοίρα και πλάγιο πέταλο (Εικ 1Α). Όταν στο πλάγιο πέταλο εμφανισθούν μεσοκυττάρειες σχισμές, τα δύο πλάγια πέταλα διαιρούνται σε δύο στιβάδες, τη σωματική μεσοδερμική στιβάδα και τη σπλαχνική μεσοδερμική στιβάδα. Η σπλαχνική μεσοδερμική στιβάδα αποτελεί συνέχεια του μεσοδέρματος του τοιχώματος του λεκιθικού ασκού (Εικ 1Β). Ο χώρος που περιβάλλεται από τις δύο αυτές στιβάδες σχηματίζει το ενδοεμβρυϊκό κοίλωμα [3].



Εικόνα 1:Α. Εγκάρσια τομή εμβρύου ηλικίας 19 ημερών περίπου. Στο πλάγιο πέταλο είναι ορατοί οι μεσοκυττάρειοι χώροι. Β. Τομή εμβρύου ηλικίας 20 ημερών περίπου. Το πλάγιο πέταλο έχει διαιρεθεί σε σωματική και σπλαχνική μεσοδερμική στιβάδα οι οποίες επενδύουν ενδοεμβρυϊκές κοιλότητες. Ο ιστός που αφορίζει την ενδοεμβρυϊκή κοιλότητα διαφοροποιείται σε ορογόνο υμένα.

Αρχικά η αριστερή και δεξιά ενδοεμβρυϊκή κοιλωματική ή σπλαχνική κοιλότητα βρίσκονται σε ευρεία επικοινωνία με το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα, επικοινωνία η οποία χάνεται όταν το σώμα του εμβρύου καμφθεί με κεφαλοουραία και πλάγια κατεύθυνση. Αυτό τελικά οδηγεί στον σχηματισμό μιας μεγάλης ενδοεμβρυϊκής σπλαχνικής κοιλότητας η οποία εκτείνεται από τη θωρακική μέχρι την πυελική χώρα (Εικ 2).



- Lateral folding of the embryo completes the gut tube
- Mesodermal layer of the gut tube is called splanchnic (visceral) mesoderm - derived from lateral plate mesoderm
- Somatic mesoderm lines body cavity

Εικόνα 2: Εγκάρσιες τομές εμβρύου σε διάφορα στάδια της ανάπτυξης. Α. Το ενδοεμβρυϊκό κοίλωμα επικοινωνεί ευρέως με το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα. Β. Οι ενδοεμβρυϊκές σπλαχνικές κοιλότητες λίγο πριν χάσουν την επικοινωνία τους με το εξωεμβρυϊκό κοίλωμα. Γ. Στο τέλος της τέταρτης εβδομάδας. Οι σπλαχνικές μεσοδερμικές στιβάδες συνενώνονται στη μέση γραμμή και σχηματίζουν μια διπέταλη μεμβράνη μεταξύ του δεξιού και του αριστερού ενδοεμβρυϊκού κοιλώματος. Το πρόσθιο όμως τμήμα αυτής της μεμβράνης καταστρέφεται αμέσως μετά το σχηματισμό του.

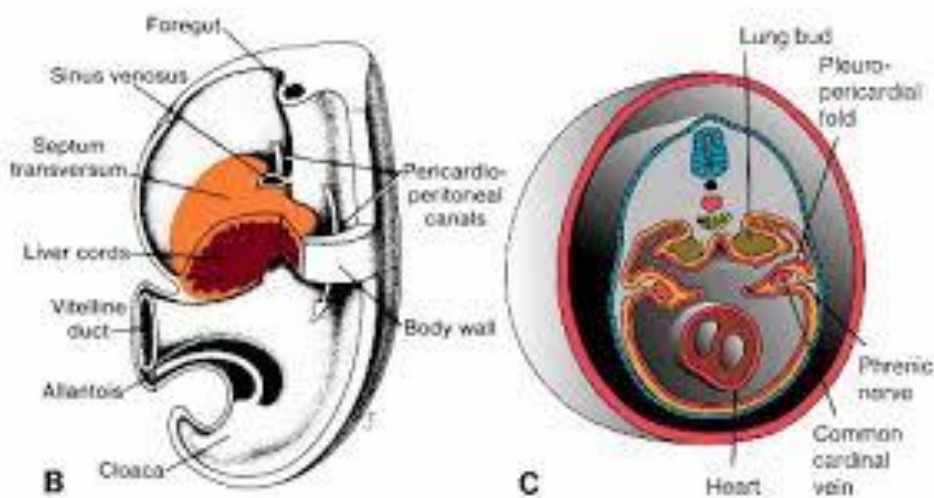
Τα κύτταρα του σωματικού μεσοδέρματος που επενδύουν την ενδοεμβρυϊκή σπλαχνική κοιλότητα καθίστανται μεσοθηλιακά και σχηματίζουν το περίτονο πέταλο των ορογόνων υμένων. Αυτοί επενδύουν την εξωτερική επιφάνεια της περιτοναϊκής κοιλότητας, των υπεζωκοτικών κοιλοτήτων και της περικαρδιακής κοιλότητας. Αντίστοιχα τα κύτταρα του σπλαχνικού μεσοδέρματος που επενδύουν την ενδοεμβρυϊκή σπλαχνική κοιλότητα σχηματίζουν το περισπλάχνιο πέταλο των ορογόνων υμένων. Αυτοί επικαλύπτουν τα κοιλιακά όργανα, τους πνεύμονες και την καρδιά.

Το διάφραγμα και η θωρακική κοιλότητα

Η πιο σημαντική δομή που διαιρεί την ενδοεμβρυϊκή σπλαχνική κοιλότητα σχηματίζεται από το εγκάρσιο διάφραγμα. Τα εγκάρσια διάφραγμα είναι ένα παχύ πέταλο

μεσοδερματικού ιστού που καταλαμβάνει τον χώρο μεταξύ της θωρακικής κοιλότητας και του μίσχου του λεκιθικού ασκού, χωρίς ωστόσο να διαχωρίζει πλήρως την θωρακική από την περιτοναϊκή κοιλότητα καθώς αφήνει ένα μεγάλο άνοιγμα, που ονομάζεται περικαρδιοπεριτοναϊκός πόρος, εκατέρωθεν του προσθίου εντέρου (Εικ 3B).

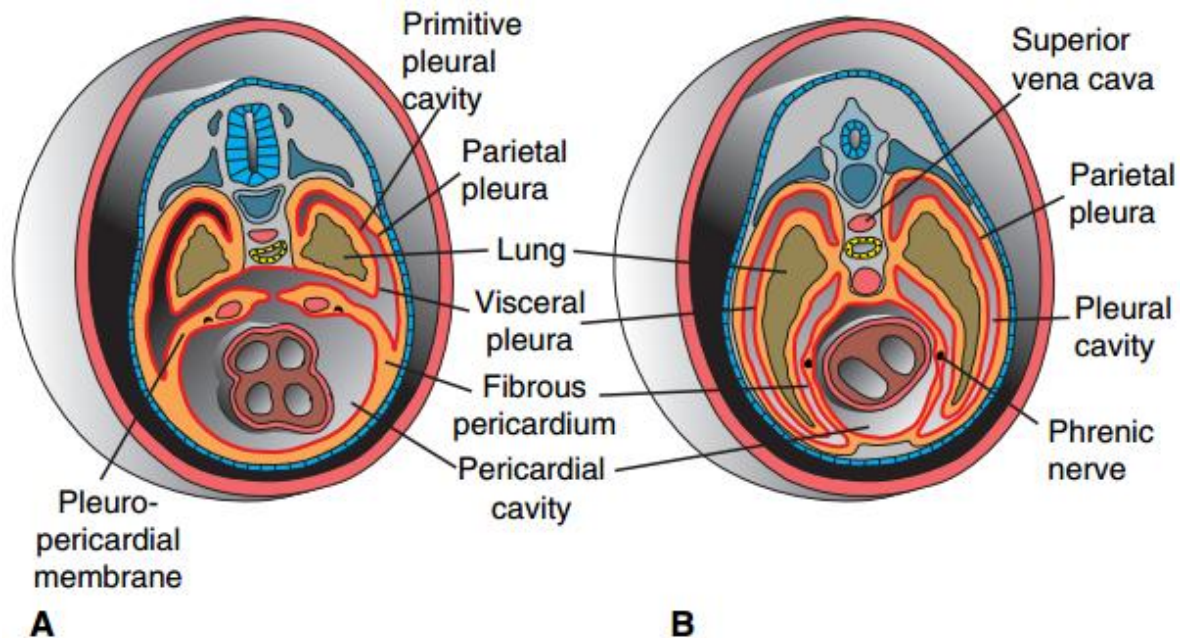
Οι πνευμονικές καταβολές, όταν αρχίσουν να μεγεθύνονται, επεκτείνονται με πλαγιοουραία κατεύθυνση μέσα στους περικαρδιοπεριτοναϊκούς πόρους. Λόγω της ταχείας ανάπτυξης των πνευμόνων, οι περικαρδιοπεριτοναϊκοί πόροι καθίστανται μικροί και αρχίζουν να επεκτείνονται μέσα σε μεσέγχυμα του σωματικού τοιχώματος με πλάγιοραχιαία και κοιλιακή κατεύθυνση (Εικ 3C).



Εικόνα 3: B. Αναπαράσταση τμήματος εμβρύου ηλικίας περίπου 5 εβδομάδων. Τμήματα του σωματικού τοιχώματος και του εγκαρσίου διαφράγματος έχουν αφαιρεθεί για να φανούν οι περικαρδιοπεριτοναϊκοί πόροι. C. Σχηματική παράσταση που δείχνει την ανάπτυξη των πνευμονικών καταβολών μέσα στους περικαρδιοπεριτοναϊκούς πόρους.

Η επέκταση αυτή των πνευμόνων με πλάγια και κοιλιακή κατεύθυνση γίνεται εξωτερικά σε σχέση με τις υπεζωκοτοπερικαρδιακές πτυχές. Αρχικά οι πτυχές αυτές έχουν τη μορφή μικρών ακρολοφιών που προβάλλουν μέσα στην αρχέγονη, αδιαίρετη θωρακική κοιλότητα (Εικ 3C). Με την επέκταση των πνευμόνων, το μεσόδερμα του σωματικού τοιχώματος χωρίζεται σε δύο τμήματα (Εικ 4) : (α) στο οριστικό τοίχωμα του θώρακα και (β) σε μια λεπτή μεσοδερμική μεμβράνη, την υπεζωκοτοπερικαρδιακή μεμβράνη, που περικλείει τις κοινές φλέβες και τα φρενικά νεύρα. Στη συνέχεια, με την κάθοδο της καρδιάς και τις μετακινήσεις του φλεβώδους κόλπου, οι κοινές κύριες φλέβες μετατοπίζονται προς τη μέση γραμμή. Με την μετατόπιση αυτή, οι υπεζωκοτοπερικαρδιακές μεμβράνες αποσύρονται με τρόπο ανάλογο με εκείνον του μεσεντερίου (Εικ 4A). Τελικά οι υπεζωκοτοπερικαρδιακές μεμβράνες συνενώνονται τόσο

μεταξύ τους όσο και με τις πύλες των πνευμόνων με αποτέλεσμα να διαιρείται τελικά η θωρακική κοιλότητα στην οριστική περικαρδιακή κοιλότητα και στις δύο υπεζωκοτικές κοιλότητες (Εικ 4B). Στον ενήλικα οι υπεζωκοτοπερικαρδιακές μεμβράνες σχηματίζουν το ινώδες περικάρδιο.

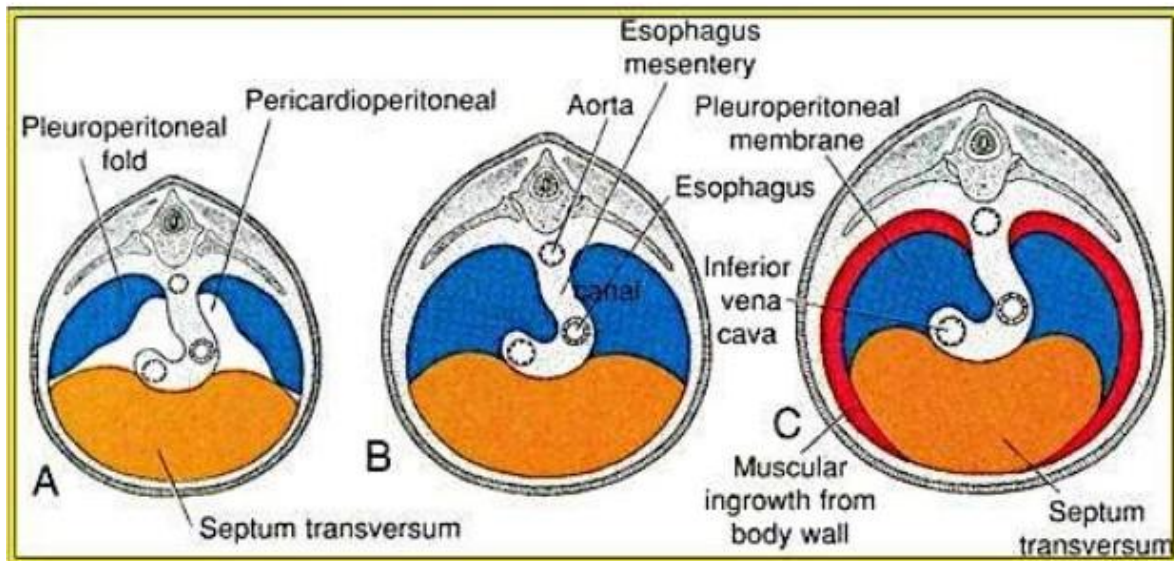


Εικόνα 4: Α. Σχηματική παράσταση που δείχνει την μετατροπή των περικαρδιοπεριτοναϊκών πόρων σε υπεζωκοτικές κοιλότητες, καθώς επίσης και τον σχηματισμό των υπεζωκοτοπερικαρδιακών μεμβρανών. Το μεσέγχυμα του σωματικού τοιχώματος αποσχίζεται στις υπεζωκοτοπερικαρδιακές μεμβράνες και στο οριστικό σωματικό τοίχωμα. Β. Σχηματική απεικόνιση εγκάρσιας τομής θώρακα μετά τη σύντηξη των υπεζωκοτοπερικαρδιακών πτυχών, τόσο μεταξύ τους όσο και με τις ρίζες των πνευμόνων. Το φρενικό νεύρο εντοπίζεται πλέον στο ινώδες περικάρδιο. Η δεξιά κοινή φλέβα έχει εξελιχθεί σε άνω κοίλη φλέβα.

Οι υπεζωκοτικές κοιλότητες, ενώ έχουν διαχωριστεί από την περικαρδιακή κοιλότητα, παραμένον σε ελεύθερη επικοινωνία με την περιτοναϊκή κοιλότητα αφού το διάφραγμα είναι ακόμα ατελές. Κατά τη διάρκεια της μετέπειτα ανάπτυξης, το ουραίο άκρο των υπεζωκοτικών κοιλοτήτων υποσημαίνεται από την υπεζωκοτοπεριτοναϊκή πτυχή (Εικ 5A), μια ημισελήνοειδή πτυχή η οποία προβάλλει μέσα στο ουραίο άκρο του περικαρδιοπεριτοναϊκού πόρου. Συνεχίζοντας την ανάπτυξη, η υπεζωκοτοπεριτοναϊκή πτυχή επεκτείνεται με εσωτερική και κοιλιακή κατεύθυνση και την έβδομη εβδομάδα συνενώνονται με το μεσεντέριο του οισοφάγου και το εγκάρσιο διάφραγμα (Εικ 5B). Συνεπώς η επικοινωνία μεταξύ του θωρακικού και του κοιλιακού τμήματος της σπλαχνικής κοιλότητας αποφράσσεται από τις υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές [4]. Η περαιτέρω επέκταση των υπεζωκοτικών κοιλοτήτων στο μεσέγχυμα του σωματικού τοιχώματος έχει

ως αποτέλεσμα την προσθήκη μιας περιφερικής στεφάνης στις υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές (Εικ 5C και Εικ 7). Μόλις σχηματιστεί αυτή η στεφάνη, μυοβλάστες που προέρχονται από το σωματικό τοίχωμα εισχωρούν στις μεμβράνες για να σχηματίσουν το μυώδες τμήμα του διαφράγματος.

DEVELOPMENT OF DIAPHRAGM



Εικόνα 5: Σχηματικές παραστάσεις που απεικονίζουν την ανάπτυξη του διαφράγματος. Α. Οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές κάνουν την εμφάνισή τους στην αρχή της 5^{ης} εβδομάδας. Β. Κατά τη διάρκεια της 7^{ης} εβδομάδας οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές συνενώνονται με το εγκάρσιο διάφραγμα και το μεσεντέριο του οισοφάγου, με αποτέλεσμα το διαχωρισμό της θωρακικής κοιλότητας από την περιτοναϊκή κοιλότητα. Γ. Εγκάρσια τομή κατά τον 4^ο μήνα της ανάπτυξης. Μια πρόσθετη στεφάνη προερχόμενη από το σωματικό τοίχωμα σχηματίζει το πλέον περιφερικό τμήμα του διαφράγματος.

Συμπερασματικά λοιπόν το διάφραγμα προέρχεται από τις παρακάτω δομές:

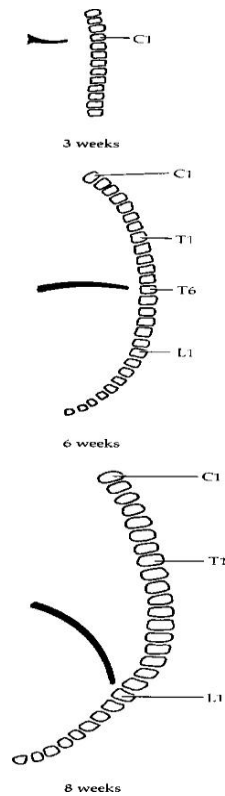
1. Εγκάρσιο διάφραγμα, το οποίο σχηματίζει το τενόντιο κέντρο του διαφράγματος
2. Δύο πλευροπεριτοναϊκές μεμβράνες
3. Τα μυϊκά τμήματα, παραγόμενα από το ραχιαίο και τα πλάγια σωματικά τοιχώματα
4. Το μεσεντέριο του οισοφάγου, στο οποίο αναπτύσσονται τα σκέλη του διαφράγματος.

Η θέση και η νεύρωση του διαφράγματος

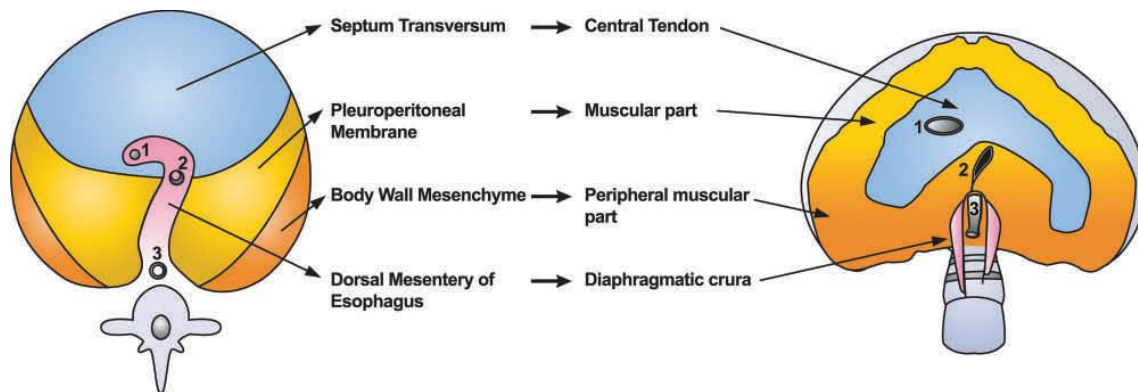
Η αρχική θέση του εγκάρσιου διαφράγματος εντοπίζεται απέναντι από τους αυχενικούς σωμίτες. Η ανάπτυξη λοιπόν των νευρικών στοιχείων του τρίτου, τέταρτου και πέμπτου αυχενικού τμήματος του νωτιαίου μυελού συντελείται μέσα σε αυτό. Στην αρχή τα νεύρα, γνωστά ως φρενικά νεύρα, φτάνουν στο διάφραγμα μέσω των υπεζωκοτοπερικαρδιακών πτυχών (Εικ. 3B). Για το λόγο αυτό, με την περαιτέρω επέκταση των πνευμόνων και την κάθοδο του διαφράγματος, τα φρενικά νεύρα εντοπίζονται στο ινώδες περικάρδιο (Εικ. 4A, B). Στον ενήλικα λοιπόν, τα φρενικά νεύρα φτάνουν στο διάφραγμα μέσω του ινώδους περικαρδίου.

Η θέση του διαφράγματος μεταβάλλεται καθοδικά ανάλογα με την ανάπτυξη του εμβρύου. Την τέταρτη εβδομάδα το εγκάρσιο διάφραγμα εντοπίζεται απέναντι από τα αυχενικά τμήματα. Κατά την έκτη εβδομάδα το αναπτυσσόμενο διάφραγμα βρίσκεται στο ύψος των θωρακικών σωμιτών [4]. Αυτή η κάθοδος του διαφράγματος προκαλείται από την ταχεία ανάπτυξη του ραχιαίου τμήματος του εμβρύου (σπονδυλική στήλη) σε σύγκριση με το κοιλιακό τμήμα (Εικ 6). Στην αρχή του τρίτου μήνα η έκφυση μερικών από τις οπίσθιες ταινίες του διαφράγματος βρίσκεται στο επίπεδο του πρώτου οσφυϊκού σπονδύλου.

Η κινητική και αισθητική νεύρωση του διαφράγματος γίνεται κυρίως μέσω των φρενικών νεύρων. Πιστεύεται όμως γενικά ότι μερικά από τα κατώτερα μεσοπλεύρια (θωρακικά) νεύρα χορηγούν αισθητικές ίνες στο περιφερικό τμήμα του διαφράγματος. Αυτό πιστεύεται δεδομένου ότι μυοτόμια από την έβδομη έως την δωδέκατη πλευρά συνεισφέρουν στα περιφερικά τμήματα του διαφράγματος με αποκόλληση από το θωρακικό τοίχωμα με ουραία κατεύθυνση για να σχηματίσουν τις πλευροδιαφραγματικές εσοχές. Η διαδικασία αυτή δημιουργεί το τελικό θολωτό σχήμα του διαφράγματος και εξηγεί την νεύρωση του περιφερικού τμήματος του διαφράγματος από τα κατώτερα μεσοπλεύρια νεύρα.



Εικόνα 6: Η κάθοδος του διαφράγματος κατά την ανάπτυξη. Το φρενικό νεύρο εκφύεται από την 3η, 4η και 5η αυχενική ρίζα και ακολουθεί το διάφραγμα στην κάθοδό του μέχρι την τελική του θέση.



Εικόνα 7: Εμβρυολογία και ανατομία. Το διάγραμμα δείχνει τέσσερις μείζονες πρόδρομους του διαφράγματος και τα μέρη που προέρχονται από αυτούς. Απεικονίζονται επίσης τρία μείζονα ανοίγματα του διαφράγματος: κάτω κοίλη φλέβα(1), οισοφάγος(2), και αορτή(3).

3 ΑΝΑΤΟΜΙΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Ακτινολογικά ευρήματα υποστηρίζουν την υπόθεση ότι η καρδιακή μάζα είναι υπεύθυνη για την ουραία μετατόπιση του αντίστοιχου ημιδιαφράγματος. Το εύρημα αυτό έρχεται σε αντίθεση με την κλασσική άποψη ότι το ήπαρ είναι υπεύθυνο για την ανύψωση του σχετικού ημιδιαφράγματος.

Η λειτουργία του διαφράγματος είναι τόσο αυτόματη όσο και η λειτουργία της καρδιάς, με την διαφορά ότι οι μυϊκές ίνες της καρδιάς λειτουργούν ως συγκύτιο. Έχει προταθεί ότι το διάφραγμα είναι ο δεύτερός πιο σημαντικός μύες μετά την καρδιά για τη διατήρηση της ζωής.

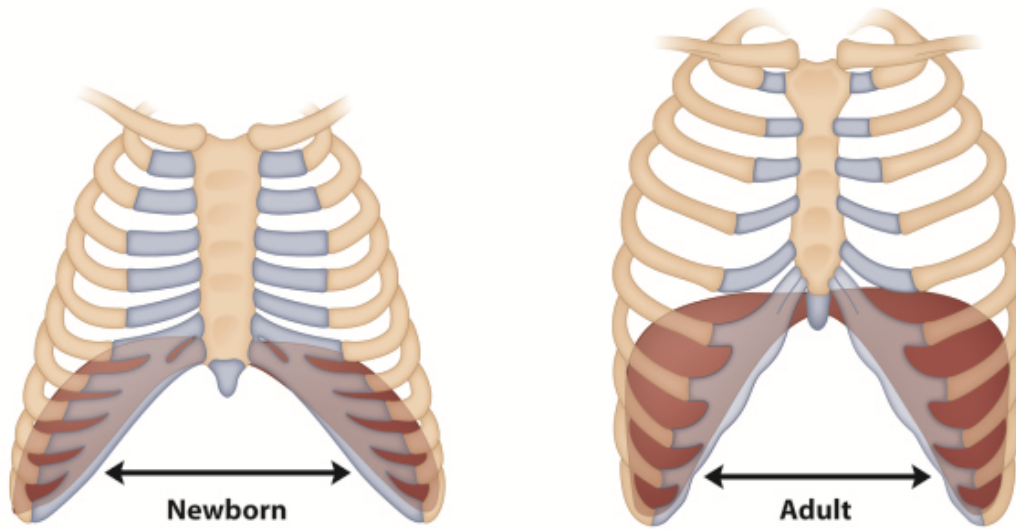
ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ

Το διάφραγμα των νεογέννητων έχει αρκετές διαφορές σε σχέση με των ενηλίκων. Όπως προκύπτει από υπερηχογραφικές και ανατομικές μελέτες, το διάφραγμα των νεογέννητων προσφύεται μόνο στην πρόσθια πλευροδιαφραγματική εσοχή του θωρακικού κλωβού. Από την προσθιοπλάγια επιφάνεια προς τα πίσω, η πρόσφυση του διαφράγματος έχει σταδιακά μεγαλύτερη απόσταση από τον θωρακικό κλωβό. Επίσης το ραχιαίο διάφραγμα τελειώνει το ελεύθερο χείλος του στην 11^η πλευρά και συνεχίζει ουραία μεταξύ 12^{ης} πλευράς και λαγόνιας ακρολοφίας (Εικ 8).

Στους ενήλικες, η προς τα κάτω γωνίωση των πλευρών από πίσω προς τα εμπρός έχει ως αποτέλεσμα την αποκαλούμενη κίνηση δίκην λαβής αντλίας με την οποία αυξάνονται οι προσθιοπίσθιες διαστάσεις της θωρακικής κοιλότητας [5]. Με τον ίδιο τρόπο η προς τα κάτω γωνίωση των πλευρών από την μεσότητα προς τα πλάγια έχει ως αποτέλεσμα την κίνηση δίκην λαβής κανίστρου αυξάνοντας εγκάρσια τον εσωτερικό όγκο του θώρακα. Λόγω του οριζόντιου προσανατολισμού των πλευρών στο νεογέννητο η απομάκρυνση των πλευρών συνεισφέρει ελάχιστα στον μηχανισμό της αναπνοής. Το βρέφος στηρίζεται σχεδόν αποκλειστικά στην διαφραγματική αναπνοή, με τις πιο σημαντικές αλλαγές στον όγκο του θώρακα να συμβαίνουν σε κατακόρυφο πλάνο.

Το διάφραγμα στα νεογέννητα δρα ως φουσερό, μετακινώντας κυρίως το οπίσθιο τμήμα, ενώ στον ενήλικα δρα ως έμβολο. Έτσι λοιπόν το διάφραγμα των νεογέννητων, που έχει μια επίπεδη καμπύλη, εξαιτίας της μεγάλης γωνίας με την οποία προσφύεται στον θωρακικό κλωβό και της μικρής περιοχής σύγκλεισης, έχει μόνο μία φυσιολογική λειτουργία, να ρουφά μέσα στον θωρακικό κλωβό παρά να αερίζει. Είναι η λειτουργία του

θωρακικού κλωβού που μειώνει την περιοχή σύγκλεισης με αποτέλεσμα την αύξηση του όγκου του θώρακα.



Εικόνα 8: Αναπτυξιακές αλλαγές του θωρακικού κλωβού και πρόσθια και πλάγια είσοδος του διαφράγματος από την γέννηση στην ενηλικίωση. Απεικονίζεται η πρόσθια προβολή του διαφράγματος.

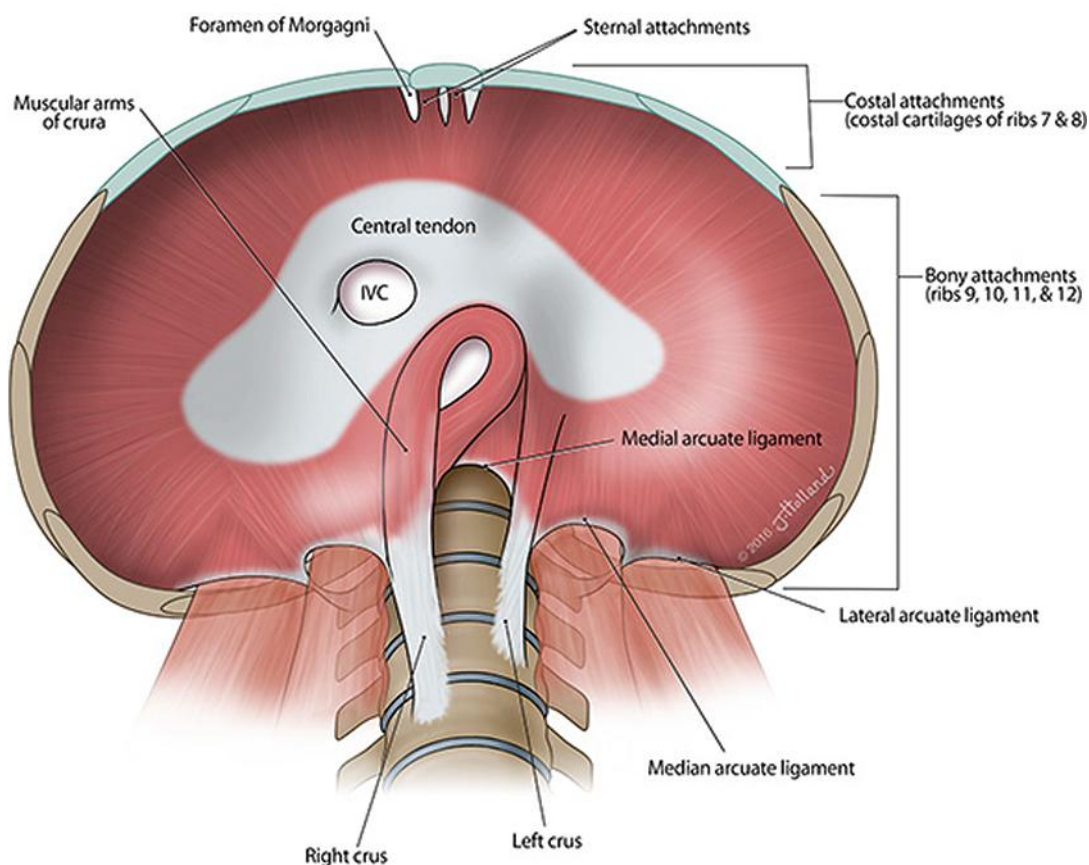
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ ΤΩΝ ΕΝΗΛΙΚΩΝ

Καταβολές του μυϊκού τμήματος του διαφράγματος

Το διάφραγμα απαρτίζεται από μια κεντρική τενόντια περιοχή από την οποία μυϊκές ίνες ξεκινούν ακτινωτά σε όλες τις κατευθύνσεις προς τις περιφερικές προσφύσεις τους (Εικ 9).

Στερνικό τμήμα

Ζεύγος λωρίδων μυών εκφύονται από την ξιφοειδή απόφυση και την απονεύρωση του εγκάρσιου κοιλιακού μυός. Μικρά τριγωνικά διαστήματα (τρήματα του Morgagni) διαχωρίζουν αυτές τις λωρίδες από τις πλευρικές ίνες καθώς και μεταξύ τους. Τα τρήματα αυτά περιέχουν συνδετικό ιστό και τα άνω επιγάστρια αγγεία (τελικούς κλάδους των έσω θωρακικών αρτηριών και φλεβών) και λεμφαγγεία που πορεύονται κατά μήκος τους.



Εικόνα 9: Οι προσφύσεις των μυών του διαφράγματος όπως φαίνονται από κάτω. IVC, κάτω κοίλη φλέβα.

Στην πρόσθια επιφάνεια το διάφραγμα εκφύεται από τις έξι κατώτερες πλευρές και το στέρνο, από την πρόσθια μασχαλιαία γραμμή έως την ξιφοειδή απόφυση. Το στερνικό του τμήμα εκφύεται από την ξιφοειδή απόφυση και την απονεύρωση του εγκάρσιου κοιλιακού μυός.

Πλευρικό τμήμα

Μυϊκές ίνες εκφύονται από το χόνδρινο τμήμα της έβδομης και όγδοης πλευράς, το χόνδρινο και το οστέινο τμήμα της ένατης πλευράς και το απώτερο οστέινο τμήμα της δέκατης έως δωδέκατης πλευράς [5]. Στην πρόσθια επιφάνεια οι εκφύσεις αυτές σχετίζονται με εκείνες του εγκάρσιου κοιλιακού μυός ενώ στην δωδέκατη πλευρά σχετίζονται με την πρόσφυση της θωρακοσφυϊκής περιτονίας.

Οσφυϊκό τμήμα

Στην οπίσθια επιφάνεια οι μύες του διαφράγματος εκφύονται από τα σκέλη του διαφράγματος και τον μέσο και τους πλάγιους τοξοειδείς συνδέσμους (οσφυοπλευρικές

καμάρες). Μεταξύ του πλευρικού και του οσφυϊκού τμήματος του διαφράγματος βρίσκεται το οσφυοπλευρικό τρίγωνο το οποίο περιέχει μόνο συνδετικό ιστό.

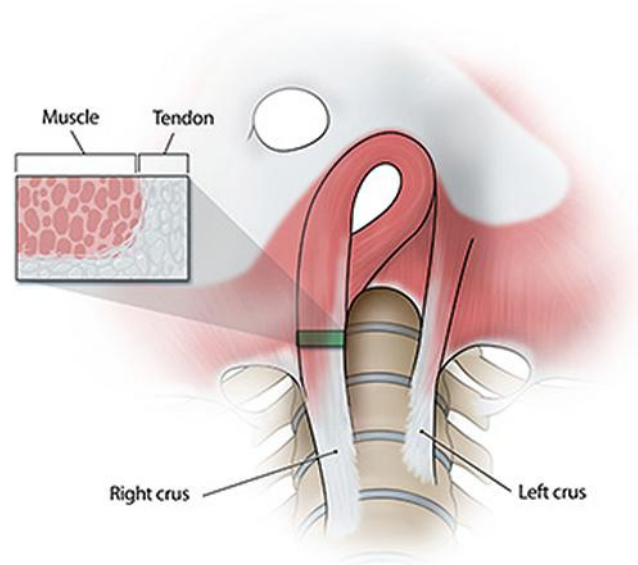
Χειρουργικές παρατηρήσεις

Το στερνικό και το πλευρικό τμήμα του διαφράγματος βρίσκονται σε στενή σχέση με τον εγκάρσιο κοιλιακό μυ. Αναμειγνύονται και συνδέονται μαζί στους έξι κατώτερους πλευρικούς χόνδρους. Μπορούν λοιπόν να διαχωριστούν μαζί από τις πλευρές με αποτέλεσμα να μπορεί ο εγκάρσιος κοιλιακός μυς, ο οποίος πλέον συνέχεια με το διάφραγμα, να χρησιμοποιηθεί στην σύγκλειση ενός πρόσθιου ελλείμματος του διαφράγματος.

Το οσφυϊκό τμήμα του διαφράγματος συνδέεται με την απονεύρωση του εγκάρσιου κοιλιακού μυός, η οποία αναμειγνύεται με το εν τω βάθει στρώμα της θωρακοραχιαίας (οσφυοιεράς) περιτονίας [5]. Η τελευταία ενώνεται με το πρόσθιο στρώμα στην μέση. Έτσι λοιπόν ο πλατύς ραχιαίος μπορεί να χρησιμοποιηθεί στην σύγκλειση ενός οπίσθιου ελλείμματος του διαφράγματος.

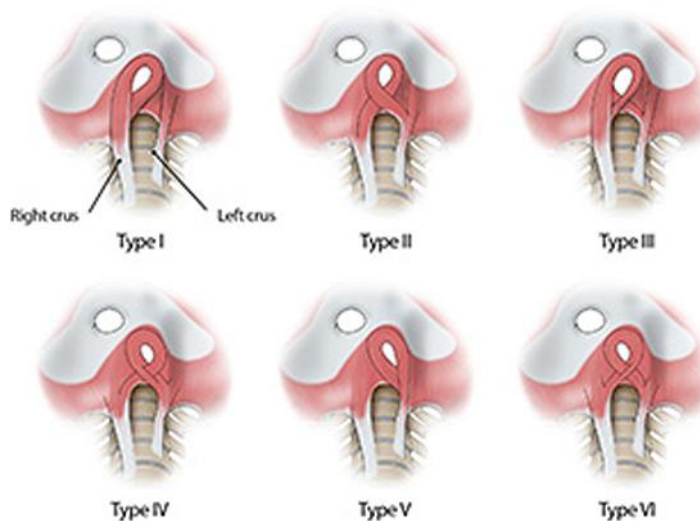
Σκέλη του διαφράγματος

Τα σκέλη του διαφράγματος ξεκινούν από την πρόσθια επιφάνεια των οσφυϊκών σπονδύλων, από τον πρώτο έως τον τέταρτο δεξιά και από τους δύο ή τρεις πρώτους οσφυϊκούς σπονδύλους αριστερά, καθώς και από τους μεσοσπονδύλιους δίσκους και τον πρόσθιο επιμήκη σύνδεσμο. Οι ίνες των σκελών έχουν κατεύθυνση προς τα άνω και εμπρός σχηματίζοντας τους μυϊκούς βραχίονες που περιβάλλουν τα ανοίγματα της αορτής και του οισοφάγου. Κατόπιν εισέρχονται στον κεντρικό τένοντα. Κατά την έκφυσή τους από τους σπονδύλους τα σκέλη είναι τενόντια, σταδιακά όμως ανεβαίνοντας στο σώμα του διαφράγματος μετατρέπονται όλο και περισσότερο σε μυώδη (Εικ 10). Μελέτες έχουν δείξει ότι σε ποσοστό 90% τα σκέλη στη οπίσθια και έσω επιφάνεια είναι τενόντια από την έκφυσή τους από τους σπονδύλους έως το επίπεδο του 10ου θωρακικού σπονδύλου. Ράμματα στα σκέλη πρέπει να τοποθετούνται στα τενόντια τμήματα.



Εικόνα 10: Τα σκέλη του διαφράγματος αποτελούνται από τενόντιο και μυϊκό ιστό. Μόνο το τενόντιο τμήμα μπορεί να συγκρατήσει ράμματα: 90% του έσω τμήματος των σκελών είναι τενόντιο.

Οι μυϊκοί βραχίονες των σκελών στο οισοφαγικό τρήμα παρουσιάζουν αρκετές παραλλαγές. Έχουν κατηγοριοποιηθεί σε έξι κατηγορίες (Εικ 11). Στον πιο συχνό τύπο (Type I, 45%) το οισοφαγικό τρήμα σχηματίζεται από συνεισφορά μόνο από μυϊκές ίνες του δεξιού σκέλους. Στον δεύτερο τύπο (Type II, 20%) το οισοφαγικό τρήμα σχηματίζεται από συνεισφορά μυϊκών ινών και από τα δύο σκέλη. Στον τρίτο τύπο (Type III, 15%) η δεξιά και αριστερή μυϊκή συνεισφορά των σκελών γίνεται από το δεξί σκέλος με μία επιπλέον μυϊκή λωρίδα από το αριστερό σκέλος. Στον τέταρτο τύπο (Type IV, 10%) φαίνεται ότι η δεξιά και αριστερή μυϊκή συνεισφορά των σκελών γίνεται από το δεξί σκέλος με δύο επιπλέον (πρόσθια και οπίσθια) μυϊκές λωρίδες από το αριστερό σκέλος. Στον πέμπτο τύπο (Type V, 5%) η συνεισφορά γίνεται μόνο από το αριστερό σκέλος και στον έκτο τύπο (Type VI, 5%) η δεξιά και αριστερή μυϊκή συνεισφορά των σκελών γίνεται από το αριστερό σκέλος με δύο επιπλέον μυϊκές λωρίδες, μία από το αριστερό και μία από το δεξί σκέλος.



Εικόνα 11: Αναπαράσταση των διαφόρων τύπων των σκελών του διαφράγματος.

Τοξοειδείς σύνδεσμοι

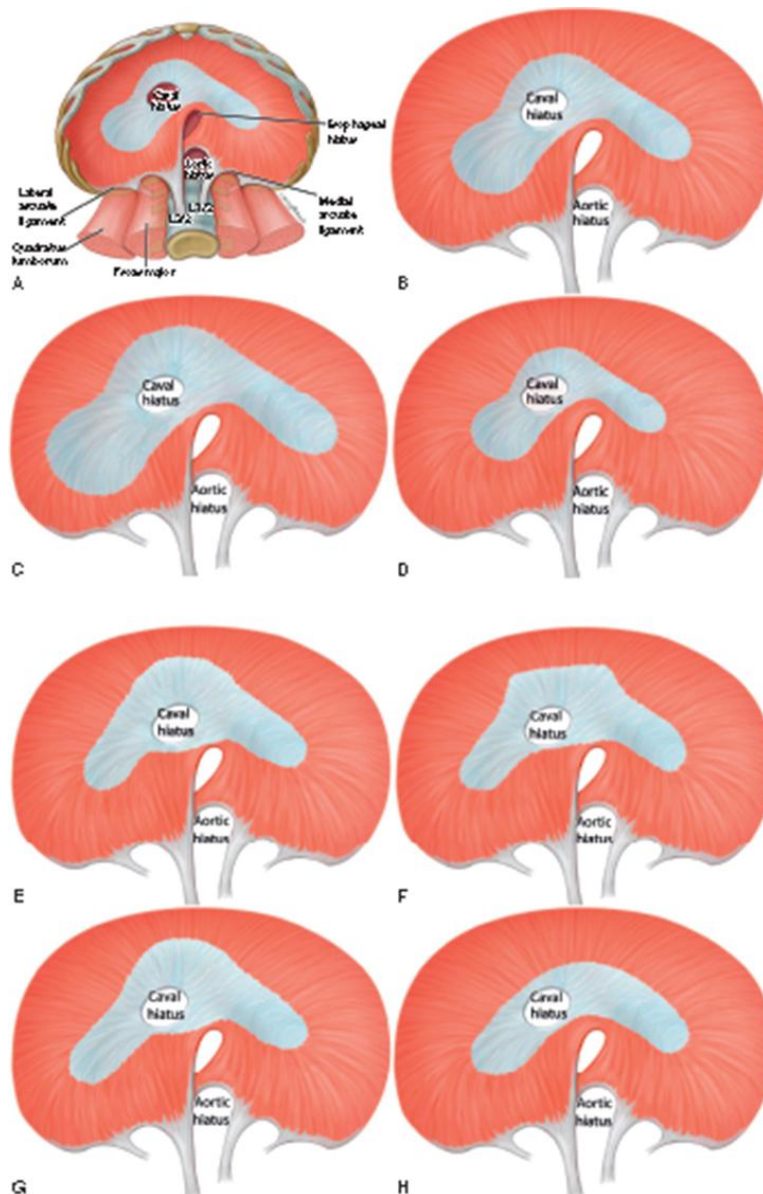
Οι πλάγιοι τοξοειδείς σύνδεσμοι (οσφυοπλευρικές καμάρες) είναι παχύνσεις της περιτονίας στην πρόσθια επιφάνεια των τετράπλευρων οσφυϊκών μυών, που προσφύονται πλάγια στην δωδέκατη πλευρά και στην μέση στις εγκάρσιες αποφύσεις του πρώτου οσφυϊκού σπονδύλου. Οι έσω τοξοειδείς σύνδεσμοι (έσω καμάρες) είναι αντίστοιχες παχύνσεις της περιτονίας στην πρόσθια επιφάνεια όμως του ψοίτων μυών και προσφύονται πλάγια στις εγκάρσιες αποφύσεις του πρώτου οσφυϊκού σπονδύλου και στη μέση στο σώμα του πρώτου ή του δεύτερου οσφυϊκού σπονδύλου [4]. Οι έσω τοξοειδείς σύνδεσμοι διαχωρίζονται ο ένας από τον άλλο από τα σκέλη του διαφράγματος και τον μέσο τοξοειδή σύνδεσμο (περιγράφεται παρακάτω μαζί με το αορτικό χάσμα). Από τα δύο αυτά ζεύγη των τοξοειδών συνδέσμων σε κάθε πλευρά εκφύεται τμήμα των μυϊκών ινών του οπίσθιου τμήματος του διαφράγματος.. Το υπόλοιπο τμήμα της οπίσθιας επιφάνειας του διαφράγματος εκφύεται από τα σκέλη. Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος περιγράφεται παρακάτω μαζί με το αορτικό τρήμα.

Κεντρικός τένοντας

Ολόκληρο το μυϊκό σύστημα που έχει ήδη περιγραφεί εισέρχεται στον ινώδη κεντρικό τένοντα του διαφράγματος. Το πεπαχυσμένο τμήμα μπροστά από το οισοφαγικό τρήμα και αριστερά από το τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας μερικές φορές αποκαλείται σταυροειδής (εγκάρσιος) σύνδεσμος. Ίνες στην άνω επιφάνεια του κεντρικού τένοντα

αναμειγνύονται με αυτές του ινώδους περικαρδίου. Συχνά υπάρχουν δεσμίδες μυών ανάμεσα στις ίνες του κεντρικού τένοντα.

Υπάρχει μεγάλη ποικιλία στην μορφολογία του μυϊκού και του τενόντιου (κεντρικός τένοντας) τμήματος του διαφράγματος, τα οποία συνεισφέρουν άνισα στο μέγεθος του διαφράγματος. Ο κεντρικός τένοντας παρουσιάζει μια μορφολογία σχήματος V στην πλειονότητα των παρασκευασμάτων και πολλά από αυτά εμφανίζουν ένα αριστερό και ένα δεξιό τμήμα επιπλέον του κεντρικού πρόσθιου τμήματος (Εικ 12). Στην πλειονότητα των περιπτώσεων (56%) η αναλογία μεταξύ τενόντων και μυών είναι 10% με 15%, η επόμενη συχνότερη αναλογία τενόντων/μυών (25%) είναι <10% ενώ παρασκευάσματα με υψηλότερη αναλογία είναι πιο σπάνια. Οι μελέτες λοιπόν αυτές προτείνουν μια «διαφορά» στην διαθεσιμότητα τενόντων και μυών, προτείνοντας ότι οι επεμβάσεις του διαφράγματος θα μπορούσαν να ωφεληθούν εάν γίνονται εξατομικευμένα με βάση συγκεκριμένη μυοτενοντώδη κατάταξη. Αυτό μπορεί να είναι χρήσιμο σε επεμβάσεις όπως για παράδειγμα περικαρδιαεκτομής μετά από εκτομή καρκίνου του πνεύμονα στην οποία μπορεί κατά περίπτωση να χρησιμοποιηθεί το διάφραγμα ως ένα εξαιρετικό μόσχευμα.

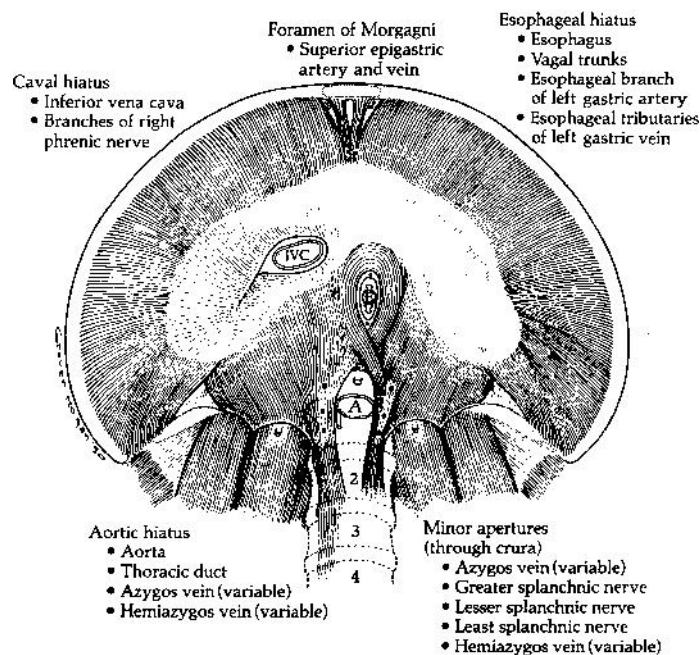


Εικόνα 12: Σχηματική αναπαράσταση του διαφράγματος και του κεντρικού τένοντα με την “φυσιολογική” in situ ανατομία (Α), με μεσαία (Β), μεγάλη (C) και μικρή (D) αναλογία τενόντων προς μυών. Σχηματική αναπαράσταση του διαφράγματος και του κεντρικού τένοντα που δείχνει την μορφολογία του κεντρικού τμήματος του τένοντα σε σχήμα οβάλ με προεκτάσεις αριστερά και δεξιά σε διαφορετικά μεγέθη (Ε). Το ίδιο σχήμα (G) αλλά με ίδιου ή περίπου ίδιου μεγέθους προεκτάσεις (F). Το κεντρικό τμήμα έχει τετράγωνο σχήμα ενώ στο (H) ο τένοντας είναι επιμηκυμένος μεταξύ των προεκτάσεων

ΤΡΗΜΑΤΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας

Το τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας εντοπίζεται στον δεξιό θόλο του κεντρικού τένοντα περίπου δυόμιση εκατοστά (μία ίντσα) στα δεξιά της μέσης γραμμής και στο επίπεδο του όγδοου θωρακικού σπονδύλου [5]. Τα όρια του τρήματος είναι καθορισμένα στην κάτω κοίλη φλέβα, η οποία συνοδεύεται από κλάδους του δεξιού φρενικού νεύρου (Εικ 13).

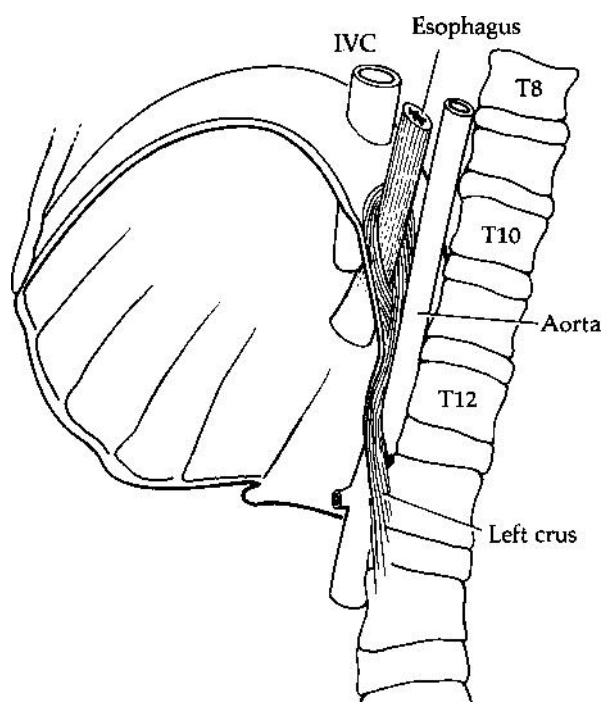


Εικόνα 13: Τα τρήματα του διαφράγματος όπως φαίνονται από κάτω και οι δομές που διέρχονται από αυτά. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.

Οι ίνες του κολλαγόνου ενώνονται σε δέσμες σχηματίζοντας το δεξιό όριο του τρήματος της κάτω κοίλης φλέβας και διασταυρώνονται προς τα κάτω με τις δέσμες που σχηματίζουν το έσω και το οπίσθιο όριο για να σχηματίσουν ένα ινώδες άκρο που μπορεί να εντοπιστεί στην άκρη του κεντρικού τένοντα. Οι τενόντιες ίνες που σχηματίζουν το έσω όριο του τρήματος συνδέονται με τις μυϊκές ίνες του δεξιού σκέλους, κάτι που δεν έχει διευκρινιστεί εάν μεγαλώνει ή μικραίνει το χάσμα κατά την εισπνοή. Είναι όμως γνωστό ότι συμβαίνει σύσφιξη της κάτω κοίλης φλέβας σε θηλαστικά που καταδύονται, όπως οι φώκιες. Ενώ λοιπόν δεν υπάρχουν γνωστές παραλλαγές μεταξύ ανθρώπων και άλλων ειδών, σε αυτά τα θηλαστικά ένας μυϊκός σφιγκτήρας παίρνει τη θέση των ινωδών δεσμίδων που ανευρίσκονται στους ανθρώπους.

Οισοφαγικό τμήμα

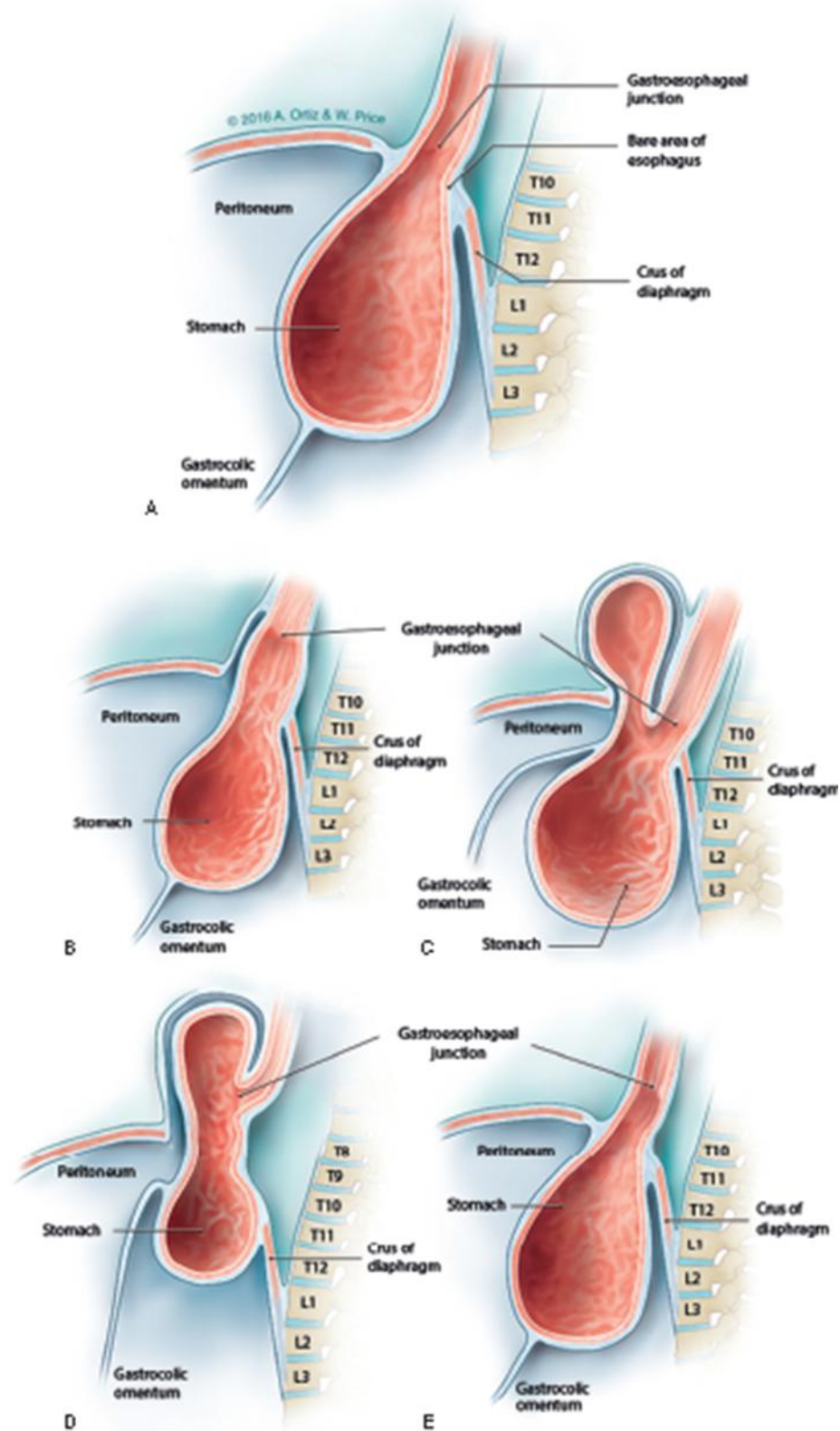
Το οισοφαγικό τμήμα έχει σχήμα ελλειπτικό και βρίσκεται στο μυϊκό τμήμα του διαφράγματος, περίπου δυνόμιση εκατοστά (μία ίντσα) ή λιγότερο προς τα αριστερά της μέσης γραμμής στο επίπεδο του δέκατου θωρακικού σπονδύλου (Εικ 13 και 14). Το πρόσθιο και τα πλάγια όρια του τρήματος σχηματίζονται από τους μυϊκούς βραχίονες των σκελών του διαφράγματος ενώ το οπίσθιο όριο σχηματίζεται από τον μέσο τοξοειδή σύνδεσμο.



Εικόνα 14: Τα τρήματα του διαφράγματος για την κάτω κοίλη φλέβα (IVC), τον οισοφάγο και την αορτή, όπως φαίνονται από αριστερά.

Από το οισοφαγικό τμήμα μαζί με τον οισοφάγο διέρχονται τα πρόσθιο και οπίσθιο πνευμονογαστρικά νεύρα και οισοφαγικές αρτηρίες και φλέβες από την αριστερά γαστρικά αγγεία. Στην περιοχή αυτή η πυλαία κυκλοφορία (αριστερή γαστρική φλέβα) επικοινωνεί με την συστηματική κυκλοφορία (οισοφαγικοί κλάδοι από την άζυγο φλέβα).

Ως διαφραγματοκήλη μπορεί να οριστεί η προεξοχή τμήματος του στομάχου στο μεσοθωράκιο διαμέσου του οισοφαγικού τρήματος του διαφράγματος με παρουσία κηλικού σάκου. Η παραδοσιακή κατηγοριοποίηση περιλάμβανε την ολισθαίνουσα και την παροισοφαγική διαφραγματοκήλη. Σήμερα αναγνωρίζεται ένας επιπλέον τύπος, η συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παροισοφαγική διαφραγματοκήλη, ενώ παραλλαγή θεωρείται και ο συγγενής βραχύς οισοφάγος (Εικ 15).



Εικόνα 15: Το οισοφαγικό τρήμα σε οβελιαία τομή με φυσιολογική ανατομία και διάφορες παραλλαγές (Α), ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη (Β), παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη (C), συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη (D) και συγγενής βραχύς οισοφάγος (E).

Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη

Στην ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη ο οισοφάγος κινείται ελεύθερα διαμέσου του τρήματος με την γαστροοισοφαγική συμβολή να βρίσκεται μέσα στον θώρακα ή στην φυσιολογική της θέση σε διαφορετικές στιγμές. Στην αυτοψία συνήθως ανευρίσκεται στην φυσιολογική της θέση. Οι ολισθαίνουσες διαφραγματοκήλες αποτελούν το 90% των διαφραγματοκηλών. Αν και οι κήλες αυτές ολισθαίνουν μπροστά και πίσω διαμέσου του τρήματος, ονομάζονται ολισθαίνουσες επειδή το στομάχι συνθέτει τμήμα του τοιχώματος του κηλικού σάκου. Τοιουτοτρόπως, είναι ανάλογες με τις ολισθαίνουσες βουβωνοκήλες, οι οποίες τυπικά περιέχουν εν μέρει οπισθοπεριτοναϊκά όργανα [4]. Υπάρχουν ασυνήθεις περιπτώσεις όπου μια ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη μπορεί δευτερευόντως να σταθεροποιηθεί στο μεσοθωράκιο με συμφύσεις. Στις περιπτώσεις αυτές ο οισοφάγος φαίνεται πολύ μικρός για να φτάσει το διάφραγμα εξαιτίας σύσπασης του επιμήκη μυϊκού χιτώνα του.

Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη

Στην παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη η γαστροοισοφαγική συμβολή παραμένει στην φυσιολογική της θέση. Ο θόλος και το μείζον τόξο του στομάχου προεξέχουν διαμέσου του τρήματος μπροστά από τον οισοφάγο. Μια μείζονα επιπλοκή της κήλης αυτής είναι η συστροφή του τμήματος του στομάχου που περιέχεται στην κήλη.

Συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη

Στην συνδυασμένη ολισθαίνουσα και παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη η γαστροοισοφαγική συμβολή είναι εκτοπισμένη προς τα πάνω όπως στην ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη και ο θόλος και το μείζον τόξο προεξέχουν όπως στην παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη. Οι παραοισοφαγικές διαφραγματοκήλες συνήθως είναι συνδυασμένου τύπου.

Κοιλιακός οισοφάγος

Ανατομικά, τα τελευταία μισό έως τέσσερα εκατοστά του οισοφάγου βρίσκονται κάτω από το διάφραγμα, σχηματίζοντας τον κοιλιακό οισοφάγο. Μειώνοντας το μήκος του κοιλιακού οισοφάγου, η πίεση που απαιτείται για την επάρκεια του σφιγκτήρα αυξάνεται εκθετικά. Οι τιμές της φυσιολογικής πίεσης στον κατώτερο οισοφαγικό σφιγκτήρα

ποικίλουν από 14,5 έως 34 mmHg. Σε μελέτες για την επέμβαση Hill για την γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση αναφέρεται ότι πρέπει να προσαρμοστεί η τάση των ραμμάτων έτσι ώστε η ενδοαυλική πίεση να είναι 35 έως 45 mmHg. Υποδεικνύουν ότι πίεση άνω των 50 mmHg προκαλεί δυσφαγία και πίεση κάτω των 25 mmHg ίσως επιτρέπει την παλινδρόμηση.

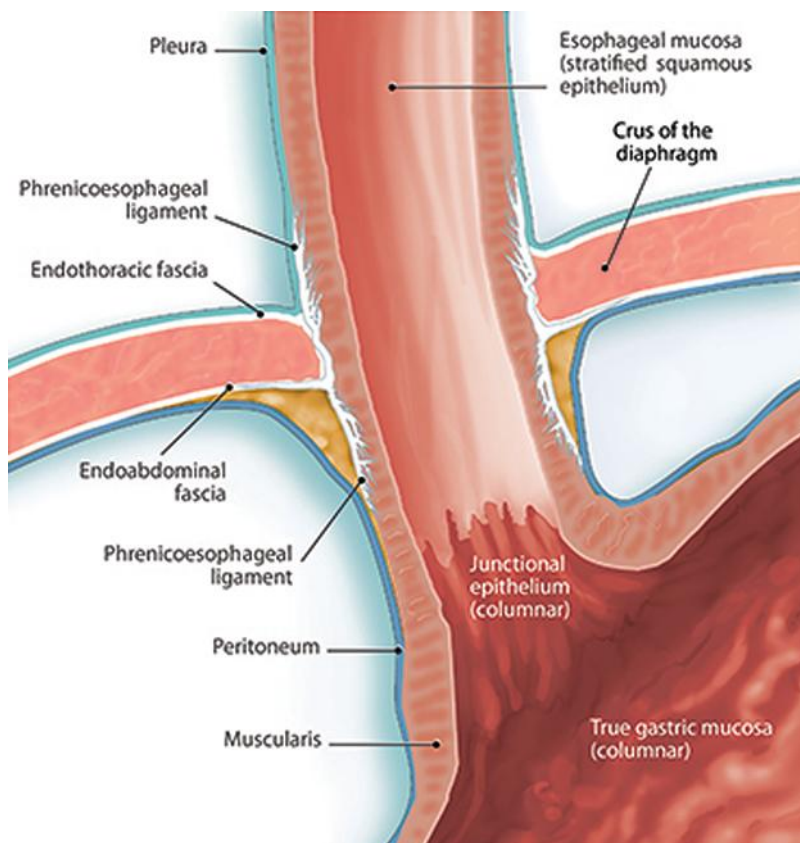
Το 90% των ασθενών με πίεση του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα κάτω από 5 mmHg έχουν παλινδρόμηση, ανεξάρτητα από το μήκος του οισοφάγου. Αντίστοιχα, το 90% των ασθενών με μήκος κοιλιακού οισοφάγου κάτω από ένα εκατοστό έχουν παλινδρόμηση [5]. Έτσι, η ανεπάρκεια του σφιγκτήρα είναι αποτέλεσμα της χαμηλής πίεσης στον σφιγκτήρα, του μικρού κοιλιακού οισοφάγου ή και των δύο.

Αν ο κοιλιακός οισοφάγος ήταν ο μόνος παράγοντας που έλεγχε την παλινδρόμηση, όλοι οι ασθενείς με διαφραγματοκήλη θα είχαν οισοφαγίτιδα, κάτι το οποίο δε συμβαίνει. Ο κηλικός σάκος, μεταφερόμενος στο μεσοθωράκιο, μπορεί να μεταδώσει την ενδοκοιλιακή πίεση στον άνω οισοφάγο και έτσι μπορεί να υποστηρίξει τον σφιγκτήρα. Είναι πάντως ξεκάθαρο ότι ο κοιλιακός οισοφάγος παίζει ρόλο στην αποτροπή της παλινδρόμησης.

Φρενοοισοφαγική μεμβράνη (σύνδεσμος)

Στο οισοφαγικό τρήμα του διαφράγματος είναι απαραίτητο ένα ισχυρό εύκαμπτο και αεροστεγές σφράγισμα. Το σφράγισμα αυτό παρέχεται από τον υπεζωκότα στην πάνω μεριά και από το περιτόναιο στην κάτω, ενώ ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος το κάνει ισχυρό και εύκαμπτο.

Το βασικό συστατικό του συνδέσμου είναι το κολλαγόνο, ελαστικές ίνες που ξεκινούν ως συνέχεια της ενδοκοιλιακής (εγκαρσίας) περιτονίας κάτω από το διάφραγμα. Μερικές από τις ελαστικές ίνες διεισδύουν στον υποβλεννογόνιο χιτώνα του οισοφάγου. Η εγκαρσία περιτονία περνάει προς τα πάνω διαμέσου του τρήματος σχηματίζοντας έναν περικομμένο κώνο που εισέρχεται στον συνδετικό ιστό του οισοφάγου ένα με δύο εκατοστά πάνω από διάφραγμα. Η εγκαρσία περιτονία στρέφεται και προς τα κάτω και εισέρχεται στον ορογόνο χιτώνα του κοιλιακού οισοφάγου και του στομάχου. Ένα πιο αδύναμο και λιγότερο σταθερό στοιχείο μπορεί να ξεκινήσει από την ενδοθωρακική περιτονία πηγαίνοντας προς τα πάνω για να συναντήσει τις ίνες της ενδοκοιλιακής περιτονίας (Εικ 16).



Εικόνα 16: Δομές της γαστροοισοφαγικής συμβολής και του οισοφαγικού τρήματος.

Η φρενοοισοφαγική μεμβράνη εισέρχεται στον οισοφάγο κατά μέσο όρο 3,35 εκατοστά πάνω από τη συμβολή του πλακώδους με το κυλινδρικό επιθήλιο. Σε μια έρευνα με 227 ασθενείς με οισοφαγίτιδα η είσοδος αυτή γινόταν περίπου σε μόλις μισό εκατοστό πάνω από την συμβολή του πλακώδους με το κυλινδρικό επιθήλιο.

Είχε προταθεί ότι ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος ίσως έχει κάποιο ρόλο στην σταθεροποίηση του κατώτερου οισοφάγου στο οισοφαγικό τρήμα και έτσι περιορίζει την προς τα πάνω μετατόπιση του οισοφάγου σε περιόδους αυξημένης ενδοκοιλιακής πίεσης. Σε περιπτώσεις διευρυμένου τρήματος (πχ διαφραγματοκήλη) ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος όντως μπορεί να περιορίσει την επίδραση της αυξημένης ενδοκοιλιακής πίεσης στον κατώτερο οισοφάγο. Ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος άλλωστε ήταν η βάση για την επέμβαση κατά Allison, που ήταν η πρώτη επέμβαση για διαφραγματοκήλη.

Ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος συχνά αποκαλείται «μεμβράνη». Σε μελέτες έγινε σύγκριση των ανατομικών και ιστολογικών χαρακτηριστικών του φρενοοισοφαγικού και του βουβωνικού συνδέσμου και κατέληξαν ότι ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος είναι μια απονευρω-κυτταρολιπώδης δομή παρά σύνδεσμος. Επιπλέον ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος δίνει ελαστικότητα παρά σταθερότητα στον οισοφάγο. Τα ιστολογικά ευρήματα έδειξαν ότι ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος είναι ένας πυκνός συνδετικός ιστός που

σχηματίζεται από ίνες κολλαγόνου και ελαστικές ίνες όπου οι πυρήνες των ινοβλαστών είναι επιμηκυμένοι στην κατεύθυνση των ινών του κολλαγόνου και υπάρχει αγγείωση σε όλες τις ηλικίες. Στη μελέτη νεότερων δειγμάτων οι ίνες του κολλαγόνου ήταν πυκνές και οργανωμένες σε παράλληλη διαμόρφωση και οι ελαστικές ίνες περιέβαλλαν τις ίνες του κολλαγόνου σφικτά. Παρόλο που η ευθυγράμμιση του κολλαγόνου στον φρενοοισοφαγικό σύνδεσμο δεν είναι τόσο ευθεία όσο στους τένοντες, έχει έναν συγκεκριμένο προσανατολισμό που είναι κανονικός και παράλληλος. Η οργάνωσή του λοιπόν δεν είναι τόσο ακανόνιστη όσο είναι στον πυκνό ακανόνιστο συνδετικό ιστό. Έτσι λοιπόν προτάθηκε ότι, αφού ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος περιέχει και κανονικά προσανατολισμένες παράλληλες δέσμες ινών κολλαγόνου, θα μπορούσε να οριστεί ως «σπλαχνικός σύνδεσμος». Ωστόσο, όσο αυξάνει η ηλικία ο αριθμός των ινών κολλαγόνου μειώνεται και γίνεται πιο άτακτος και το μέγεθος της εναπόθεσης λιπώδους ιστού αυξάνεται.

Οι περιγραφές για τον φρενοοισοφαγικό σύνδεσμο ποικίλλουν επειδή ο ιστός αλλάζει με την ηλικία. Στο έμβρυο ο οισοφάγος και το διάφραγμα είναι ενωμένα στενά με συνδετικό ιστό. Με την έναρξη των αναπνευστικών κινήσεων και την κατάποση μετά την γέννηση οι δύο αυτές δομές ενώνονται λιγότερο στερεά και ο χώρος μεταξύ τους γεμίζει με συνδετικό ιστό και λίπος.

Η ανάπτυξη της φρενοοισοφαγικής μεμβράνης έχει μελετηθεί και κατέληξε ότι χαλαρός συνδετικός ιστός με ίνες κολλαγόνου και ελαστικές εκφύεται και από τις δύο επιφάνειες του διαφράγματος και προσφύεται στον οισοφάγο. Ανάμεσα σε αυτά τα στοιχεία ένα στρώμα γραμμωτών μυών από τα σκέλη ανευρίσκεται σε έμβρυο 10 εβδομάδων. Με την αύξηση της ηλικίας οι μυϊκές ίνες σταδιακά υποχωρούν και αντικαθίστανται από ίνες κολλαγόνου. Οι όποιες μυϊκές ίνες στην φρενοοισοφαγική μεμβράνη του ενήλικα θεωρούνται υποτυπώδεις.

Κατά την ανάπτυξη της μεμβράνης πρώτα εμφανίζεται το άνω τμήμα αυτής, από την απονεύρωσή πάνω από το διάφραγμα, τα δύο τρίτα του ολικού πάχους της έχουν σχηματιστεί έως την 16η εβδομάδα του εμβρύου. Στις είκοσι εβδομάδες η άνω και κάτω απονεύρωση του διαφράγματος συνεισφέρουν εξίσου στην μεμβράνη. Το πρώτο αποτέλεσμα μετά την γέννηση είναι ην συγχώνευση των έσω συμπαγών τμημάτων της άνω και κάτω επιφάνειας και όταν φτάνουν στον οισοφάγο διασκορπίζονται στον συνδετικό ιστό πέριξ αυτού.

Η φυσική πορεία του φρενοοισοφαγικού συνδέσμου συνοψίζεται στα εξής:

1. Στα νεογέννητα ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος υπάρχει.
2. Στους ενήλικες ο σύνδεσμος είναι εξασθενημένος και αρχίζει να συσσωρεύεται λίπος κάτω από το περιτόναιο στο τρήμα.
3. Στους ενήλικες που έχουν διαφραγματοκήλη, ο σύνδεσμος για όλους τους πρακτικούς σκοπούς δεν υπάρχει.

Γαστροοισοφαγική συμβολή

Η γαστροοισοφαγική συμβολή είναι ένα σύμπλεγμα δομών που ορίζονται διαφορετικά από τον παθολογοανατόμο, τον χειρουργό, τον ακτινολόγο και τον ενδοσκόπο (Εικ 16). Ανατόμος μακροσκοπικά: το τέλος του σωλήνα (οισοφάγος) και η έναρξη του σακιδίου (στομάχι). Ανατόμος μικροσκοπικά: η συμβολή του πλακώδους με το κυλινδρικό επιθήλιο. Χειρουργός: ακριβώς κάτω από το διάφραγμα στο άνω όριο της ανάκαμψης του περιτοναίου από το στομάχι στον κατώτερο οισοφάγο. Ακτινολόγος: μια νοητή γραμμή από την γωνία του His στο μέσο της συμβολής του επιθηλίου στο έλασσον τόξο. Οι επιμήκεις αναδιπλώσεις του οισοφάγου μεταπίπτουν στις εγκάρσιες αναδιπλώσεις του στομάχου. Ενδοσκόπος: η συμβολή από το ωχρό ροζ του βλεννογόνου του οισοφάγου στον έντονο κόκκινο γαστρικό βλεννογόνο (γραμμή Z).

Εξωτερικά η γαστροοισοφαγική συμβολή μπορεί να περιγραφεί ως το σημείο στο οποίο ο σωλήνας του οισοφάγου μεταπίπτει στο σακίδιο του στομάχου και βρίσκεται στο επίπεδο του ενδέκατου ή δωδέκατου θωρακικού σπονδύλου [5]. Ένα τμήμα του σωλήνα του οισοφάγου που κυμαίνεται από μισό έως τέσσερα εκατοστά βρίσκεται μέσα στην κοιλιά.

Εσωτερικά η συμβολή ορίζεται από ένα ακανόνιστο όριο μεταξύ του πολύστιβου πλακώδους επιθηλίου του οισοφάγου και του μονόστιβου κυλινδρικού επιθηλίου του στομάχου. Το όριο αυτό μπορεί να βρίσκεται έως ένα εκατοστό ψηλότερα από την εξωτερική συμβολή. Η εσωτερική και η εξωτερική συμβολή όχι μόνο δε συμπίπτουν, αλλά επειδή ο χαλαρός συνδετικός ιστός επιτρέπει σημαντική κινητικότητα μεταξύ του βλεννογόνου και του εξωτερικού μυϊκού χιτώνα, η σχέση τους μεταβάλλεται καθώς το στομάχι γεμίζει τροφή. Βιοψία από το επιθήλιο του οισοφάγου πρέπει να λαμβάνεται τουλάχιστον δύο εκατοστά πάνω από την εξωτερική συμβολή.

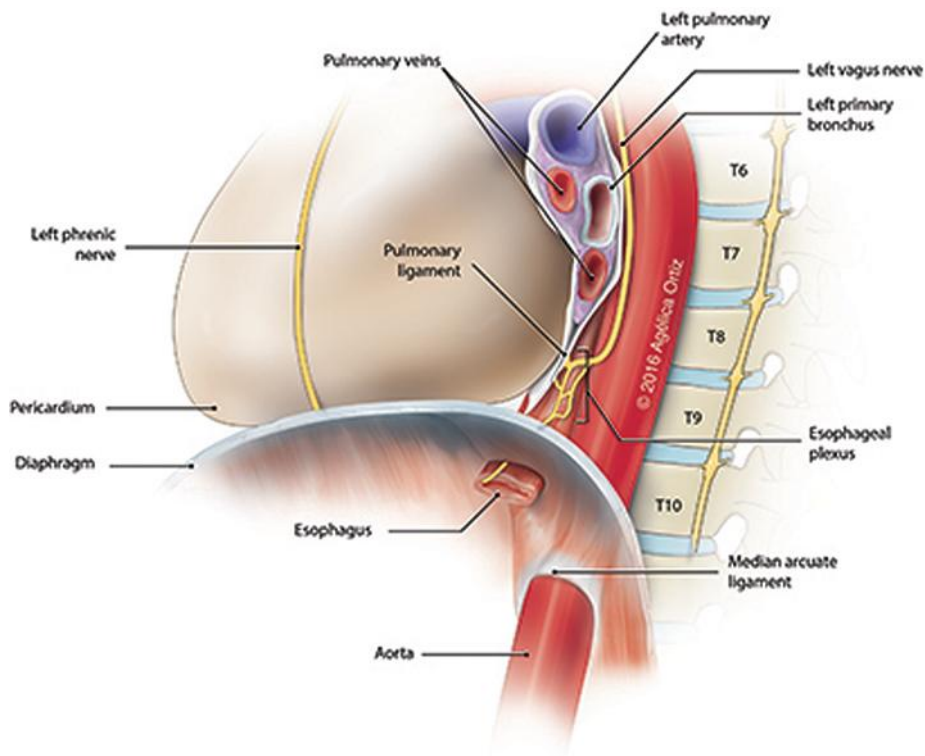
Το κυλινδρικό επιθήλιο κάτω από την εσωτερική συμβολή περιέχει βλεννοπαραγωγούς αδένες (καρδιακοί αδένες). Οι καρδιακοί αδένες αποτελούνται από βλεννώδη, αδιαφοροποίητα και ενδοκρινικά κύτταρα σε αντίθεση με τα τοιχωματικά και τα κύρια ή θεμέλια κύτταρα, που προεξάρχουν στο γειτονικό οξεόφιλο βλεννογόνο. Για αυτή τη περιοχή έχει προταθεί ο όρος επιθήλιο της συμβολής (junctional epithelium).

Αορτικό τρήμα

Η αορτή πηγαίνει ουσιαστικά πίσω από το διάφραγμα, παρά διαμέσου αυτού (Εικ 14). Στο επίπεδο του δωδέκατου θωρακικού σπονδύλου, το πρόσθιο όριο του τρήματος είναι ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος και στα πλάγια τα όρια σχηματίζονται από τα σκέλη του διαφράγματος. Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος μπορεί να εμφανίζεται ως εντελώς μυώδης ή ως μια τενόντια ζώνη ποικίλου πάχους. Από το αορτικό τρήμα περνάει και ο θωρακικός πόρος και συνήθως και η άζυγος φλέβα.

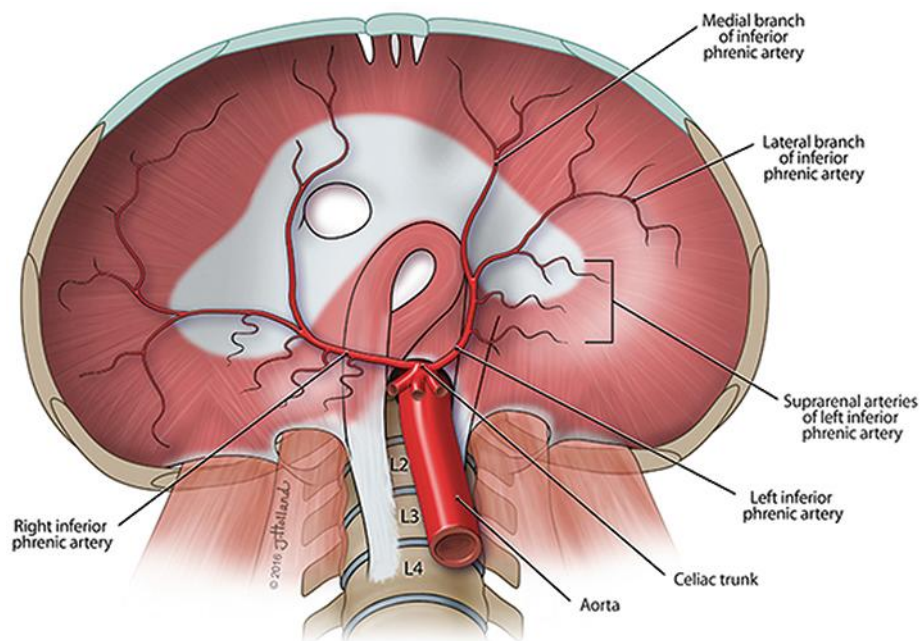
Μέσος τοξοειδής σύνδεσμος

Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος είναι ένα χείλος συνδετικού ιστού που εκτείνεται μεταξύ των σκελών του διαφράγματος και σχηματίζει καμάρα πάνω από την αορτή (Εικ 17). Σε όλα τα παρασκευάσματα αυτό το χείλος ήταν σταθερό ανεξάρτητα από τη διαμόρφωση των σκελών.



Εικόνα 17: Δομές στο κατώτερο τμήμα του αριστερού μεσοθωρακίου.

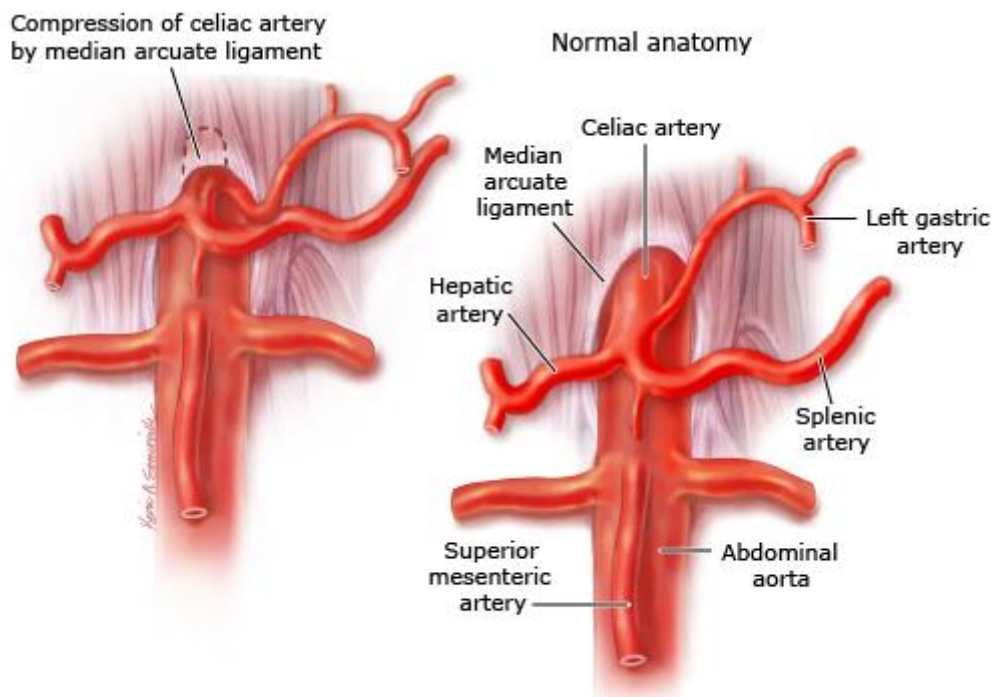
Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος περνάει μπροστά από την αορτή στο επίπεδο του πρώτου οσφυϊκού σπονδύλου ακριβώς πάνω από την έκφυση της κοιλιακής αρτηρίας (Εικ 18). Τα κοιλιακά γάγγλια βρίσκονται ακριβώς κάτω και πλάγια από την κοιλιακή αορτή, σε άμεση επαφή. Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος και η έκφυση της κοιλιακής αορτής κατέρχονται λίγο όσο αυξάνεται η ηλικία.



Εικόνα 18: Αρτηρίες του διαφράγματος από όπως φαίνονται από κάτω. Οι κάτω φρενικές αρτηρίες μπορεί να εκφύονται είτε από την κοιλιακή αορτή είτε απευθείας από την αορτή. Εισοσφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.

Στο 16% των ασθενών ο χαμηλός μέσος τοξοειδής σύνδεσμος καλύπτει την κοιλιακή αρτηρία και μπορεί να την συμπίεξει. Η κλινική αυτή κατάσταση, γνωστή ως σύνδρομο συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας ή σύνδρομο Dunbar ή σύνδρομο του μέσου τοξοειδούς συνδέσμου, έχει αποδειχθεί αμφιλεγόμενη στον ορισμό και τη συνάφειά της (Εικ 19). Αρχικά περιγράφηκε ως χρόνιο κοιλιακό άλγος λόγω μεσεντερίου ισχαιμίας λόγω εξωτερικής συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας. Ο Dunbar και οι συνεργάτες του παρουσίασαν χειρουργικές προσεγγίσεις για την αποσυμπίεση της κοιλιακής αρτηρίας με απελευθέρωση του μέσου τοξοειδούς συνδέσμου. Αναζητήθηκαν οριστικές απαντήσεις για να κατηγοριοποιήσουν και να ανακουφίσουν τα κλινικά συμπτώματα που βιώνουν οι ασθενείς μεταγενετικά, η επιμονή όμως συμπτωμάτων μετά τη χειρουργική θεραπεία για το σύνδρομο οδήγησαν στην ερώτηση για την ύπαρξη του συνδρόμου [4]. Η πρόοδος όμως της τεχνολογίας, όπως η μαγνητική αγγειογραφία και το έγχρωμο υπερηχογράφημα, ανανέωσαν τη σημασία να σκεφτόμαστε το σύνδρομο συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας στην διαφοροδιάγνωση. Επειδή ποικίλλουν οι ανατομικές αιτιολογίες, δεν γίνεται να εντοπίσουμε μια συγκεκριμένη αιτία για το σύνδρομο συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας. Πιθανές αιτίες για την συμπίεση της κοιλιακής αρτηρίας είναι η υψηλή έκφυση της κοιλιακής αρτηρίας, η οποία συμπίεζεται από φυσιολογικά σκέλη του διαφράγματος και μέσο τοξοειδή σύνδεσμο, η φυσιολογική έκφυση της κοιλιακής αρτηρίας με μακριά σκέλη του διαφράγματος και μέσο τοξοειδή σύνδεσμο, μεγάλα αμφοτερόπλευρα ενωμένα

κοιλιακά γάγγλια (με ή χωρίς την συμμετοχή των άνω μεσεντερίων γαγγλίων) συμπιέζοντας την κοιλιακή αρτηρία, συμπίεση του κοιλιακο-μεσεντερίου στελέχους από τα σκέλη του διαφράγματος και τον μέσο τοξοειδή σύνδεσμο ή οποιοσδήποτε συνδυασμός των παραπάνω.



Εικόνα 19: Ανατομία της συμπίεσης της κοιλιακής αρτηρίας.

Εάν δεν υπάρχει αληθείς μέσος τοξοειδής σύνδεσμος και οι μυϊκοί βραχίονες των σκελών είναι αραιωμένοι με την οπίσθια επέκταση του οισοφαγικού τρήματος, το αορτικό και το οισοφαγικό τρήμα πρακτικά συνενώνονται, παρόλο που πάντα υπάρχει κάποιος συνδετικός ιστός ανάμεσά τους. Σε πτώματα με διαφραγματοκήλη που εξετάστηκαν, περίπου στα μισά ο σύνδεσμος είχε αναπτυχθεί ικανοποιητικά καλά για να χρησιμοποιηθεί για χειρουργική αποκατάσταση του οισοφαγικού τρήματος. Στα υπόλοιπα υπήρχε αρκετή προαορτική περιτονία στα πλάγια της κοιλιακής αρτηρίας για χειρουργική αποκατάσταση. Το κοιλιακό γάγγλιο ακριβώς κάτω από τον μέσο τοξοειδή σύνδεσμο πρέπει να αποφεύγεται.

Άλλα τρήματα του διαφράγματος

Πρόσθια, τα άνω επιγάστρια αγγεία διέρχονται από τους παραστερνικούς χώρους (τρήματα του Morgagni). Στον θόλο του διαφράγματος, τα φρενικά νεύρα διαπερνούν την άνω επιφάνεια και διανέμονται στην κάτω επιφάνεια μεταξύ του μυός και του περιτοναίου. Η άζυγος φλέβα μπορεί να περνάει πίσω από το διάφραγμα μαζί με την αορτή, στα δεξιά

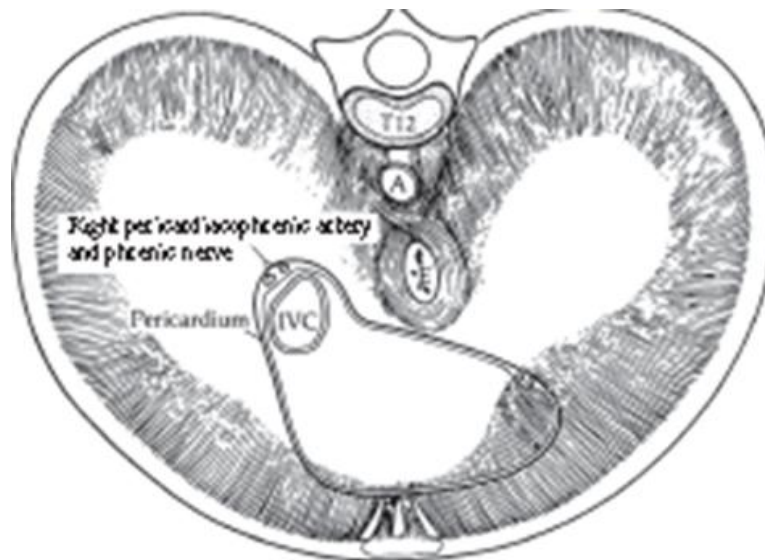
του δεξιού σκέλους ή να διαπερνά το δεξιό σκέλος. Επίσης διαμέσου των σκελών περνάνε τα σπλαχνικά νεύρα (Εικ 13).

Πόροι του διαφράγματος

Το πέρασμα υγρών, αερίων ή ιστών από το διάφραγμα διαμέσου πόρων στο διάφραγμα ήταν γνωστό, αλλά η συνολική μελέτη και ορισμός έγινε από τον Kirchner το 1998. Οι πόροι του διαφράγματος μπορεί να είναι ένας ή πολλαπλοί και ποικίλλουν σε μέγεθος από μικρή τρύπα καρφίτσας έως ένα εκατοστό και συνήθως εντοπίζονται στι τενόντιο τμήμα του διαφράγματος, πιο συχνά στην δεξιά μεριά. Η πλειοψηφία των ελλειμμάτων πιστεύεται ότι είναι επίκτητα. Αν και ο μηχανισμός είναι άγνωστος, η διαφορά πίεσης μεταξύ περιτοναϊκής και υπεζωκοτικής κοιλότητας στις δυο μεριές του διαφράγματος προωθεί την μεταφορά από την κοιλιά στον θώρακα. Οι επίκτητοι αυτοί πόροι είναι αποτέλεσμα πρόκλησης στην ακεραιότητα του διαφράγματος από ποικίλα υλικά ου καταλαμβάνουν χώρο και αυξάνουν την ενδοκοιλιακή πίεση [5]. Παρόλο που το ανάλογο σύνδρομο έχει πολλές αιτίες, η πιο συχνή κλινική του εκδήλωση είναι αυτή με θωρακικά συμπτώματα και σημεία (υπεζωκοτική συλλογή, αιμοθώρακας, εμπύημα, πνευμοθώρακας) δευτερογενώς από παθολογία στην κοιλιά. Οι πιο συχνές εκδηλώσεις είναι κιρρωτικός υδροθώρακας δευτερογενώς από ασκίτη, και ιατρογενής ασκίτης με υδροθώρακα δευτερογενώς από περιτοναϊκή κάθαρση. Άλλη κλινικά σημαντική εκδήλωση είναι ο υπό τάση πνευμοθώρακας σε λαπαροσκοπική χειρουργική.

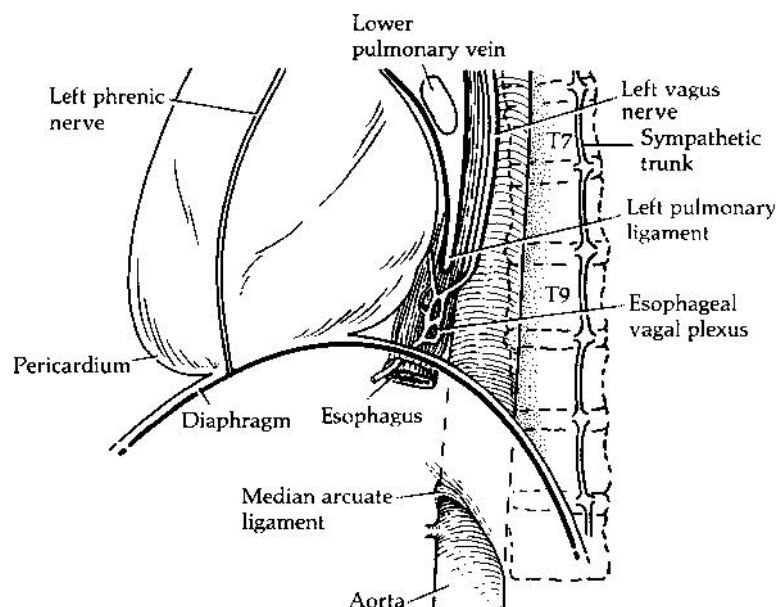
ΣΧΕΣΕΙΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ, ΤΟΥ ΥΠΕΖΩΚΟΤΑ ΚΑΙ ΤΟΥ ΜΕΣΟΘΩΡΑΚΙΟΥ

Στο μεγαλύτερο μέρος της πρόσθιας άνω επιφάνειας του διαφράγματος, ο ινώδης ιστός του κεντρικού τένοντα συνέχεται με το ινώδες περικάρδιο (Εικ 20).



Εικόνα 20: Το διάφραγμα όπως φαίνεται από πάνω. Σημειώνεται η περιοχή που έρχεται σε επαφή με το περικάρδιο. Ο ινώδης ιστός το περικαρδίου συνέχεια με αυτόν του διαφράγματος. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.

Το μεσοθωράκιο στα δεξιά περιέχει, εκτός από το περικάρδιο, την κάτω κοίλη φλέβα, το δεξιό φρενικό νεύρο και τα περικαρδιοφρενικά αγγεία, τον δεξιό πνευμονικό σύνδεσμο, τον οισοφάγο με το δεξιό πνευμονογαστρικό νεύρο και το οισοφαγικό πλέγμα, τον θωρακικό πόρο, την άζυγο φλέβα, το μείζον και έλασσον δεξιά θωρακικά σπλαχνικά νεύρα, το δεξιό συμπαθητικό στέλεχος και την δεξιές οπίσθιες μεσοπλεύριες αρτηρίες (Εικ 21).



Εικόνα 21: Δομές στο κάτω τμήμα του δεξιού μεσοθωρακίου. IVC κάτω κοίλη φλέβα.

Στο αριστερό ημιθωράκιο βρίσκεται το περικάρδιο, το αριστερό φρενικό νεύρο και περικαρδιοφρενικά αγγεία, ο οισοφάγος, το αριστερό πνευμονογαστρικό νεύρο, η

κατιούσα αορτή, η ημιάζυγος φλέβα, η επικουρική ημιάζυγος φλέβα, η ανώτατη μεσοπλεύρια φλέβα, το μείζον και έλασσον αριστερά θωρακικά σπλαχνικά νεύρα, και το αριστερό συμπαθητικό στέλεχος (Εικ 17).

Το τρίγωνο (του Truesdale) που σχηματίζεται από την αορτή, το περικάρδιο και το διάφραγμα περιέχει τον αριστερό πνευμονικό σύνδεσμο και τον κατώτερο οισοφάγο [4]. Σε αυτό το τρίγωνο βρίσκεται το στομάχι στην ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη. Ο χώρος που σχηματίζεται από την βάση της καρδιάς, το διάφραγμα και το θωρακικό τοίχωμα ονομάζεται καρδιοφρενικός χώρος και βρίσκεται στο πιο κεντρικό τμήμα του μεσοθωρακίου. Η περιοχή επαφής της καρδιάς με το διάφραγμα χωρίζει τον καρδιοφρενικό χώρο σε πρόσθιο και οπίσθιο, με τις περισσότερες παθολογίες να συμβαίνουν στον πρόσθιο καρδιοφρενικό χώρο. Φυσιολογικά ο χώρος αυτός περιέχει λίπος. Στα υπέρβαρα άτομα παρατηρείται αυξημένη ποσότητα περικαρδιακού λίπους. Η εμφάνιση φυσιολογικού περικαρδιακού λίπους στην απλή ακτινογραφία θώρακος συχνά θέτει την υπόνοια μάζας. Η απουσία ενθυλάκωσης ή στοιχείων μαλακού ιστού είναι χρήσιμη στην διαφοροποίηση του φυσιολογικού λίπους από λιπώματα ή άλλους όγκους που περιέχουν λίπος.

Ο δεξιός υπεζωκότας έρχεται σε επαφή με το κατώτερο τριτημόριο του οισοφάγου, σχεδόν έως το οισοφαγικό τρήμα. Αυτό καθιστά τις κοιλιακές εγχειρήσεις στο οισοφαγικό τρήμα αυξημένου κινδύνου για είσοδο στην υπεζωκοτική κοιλότητα. Παρά την εγγύτητα όμως με τον δεξιό υπεζωκότα, ο χειρουργός δουλεύοντας στην δεξιά μεριά του χειρουργικού τραπεζιού, είναι πιο πιθανό να δημιουργήσει πνευμοθώρακα ή αιμοθώρακα στην αριστερή μεριά.

Ο διαφραγματικός υπεζωκότας είναι τμήμα του τοιχωματικού υπεζωκότα και καλύπτει όλα τα τμήματα του διαφράγματος εκτός από το τμήμα του κεντρικού τένοντα που βρίσκεται σε επαφή με το περικάρδιο. Είναι πολύ στενά συνδεδεμένος με το διάφραγμα μέσω της φρενουπεζωκοτικής απονεύρωσης της ενδοθωρακικής περιτονίας με τέτοιο τρόπο ώστε είναι πρακτικά αδύνατη η αποκόλλησή του από το διάφραγμα, σε αντίθεση με τον πλευρικό υπεζωκότα ο οποίος μπορεί να αποκολληθεί εύκολα μαζί με την ενδοθωρακική περιτονία.

Η πλευροδιαφραγματική εσοχή βρίσκεται στην αντανάκλαση του τοιχωματικού υπεζωκότα από τα πλευρά στο διάφραγμα. Η φρενομεσοθωρακική εσοχή (κατώτερο τμήμα της πλευρομεσοθωρακικής εσοχής) βρίσκεται μεταξύ του μεσοθωρακίου και του διαφράγματος.

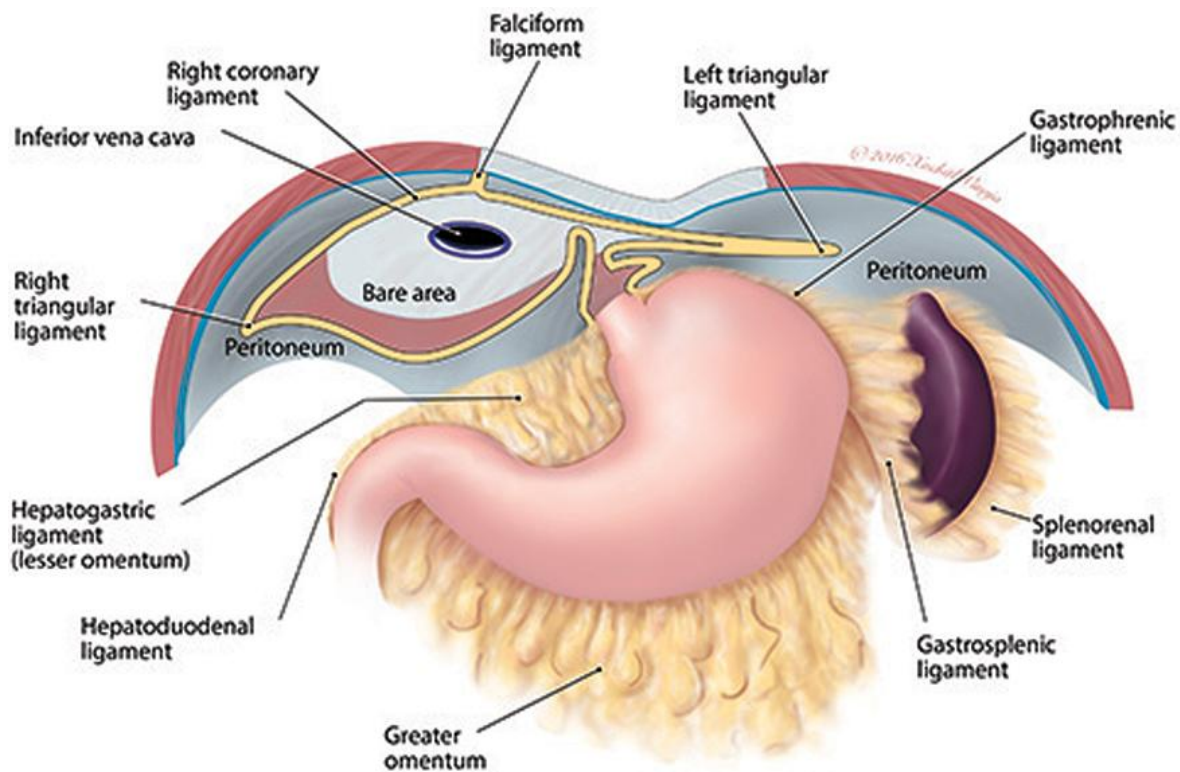
Η αιμάτωση του διαφραγματικού υπεζωκότα πηγάζει από την έσω θωρακική αρτηρία, την θωρακική αορτή και την κοιλιακή αορτή ή την κοιλιακή αρτηρία. Στην κάτω επιφάνεια του διαφράγματος αυτές οι αρτηρίες σχηματίζουν εσωτερικούς και εξωτερικούς κλάδους που αναστομώνονται με το αγγειακό πλέγμα του πλευρικού υπεζωκότα.

Η κάτω φρενική φλέβα εκβάλλει στην κάτω κοίλη φλέβα και στις άνω φρενικές (περικαρδιοφρενικές) φλέβες. Υπάρχει όμως και παράπλευρο δίκτυο. Η δεξιά κάτω φρενική φλέβα εκβάλλει στην κάτω κοίλη φλέβα, η αριστερή κάτω φρενική φλέβα εκβάλλει στην κάτω κοίλη φλέβα και στην αριστερή υπερνεφρική φλέβα. Οι φλέβες πορεύονται παράλληλα με τα φρενικά νεύρα και εκβάλλουν στην δεξιά και αριστερή έσω θωρακικές φλέβες.

ΣΧΕΣΕΙΣ ΤΗΣ ΚΑΤΩ ΕΠΙΦΑΝΕΙΑΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ ΜΕ ΤΟ ΠΕΡΙΤΟΝΑΙΟ

Το πρώιμο ραχιαίο και κοιλιακό μεσεντέριο της κοιλιάς σχηματίζει αρκετούς συνδέσμους που σχετίζονται με το διάφραγμα και τον γαστροοισοφαγικό σύνδεσμο (Εικ 22). Οι σύνδεσμοι αυτοί είναι :

- Ο δρεπανοειδής, ο στεφανιαίος και οι τρίγωνοι
- Ο ηπατογαστρικός
- Ο γαστροσπληνικός
- Ο γαστροφρενικός



Εικόνα 22: Περιτοναϊκές αντανakλάσεις του στομάχου, της γαστροοισοφαγικής συμβολής και της ελεύθερης επιφάνειας του διαφράγματος. Το τοιχωματικό περιτόναιο στο διάφραγμα απεικονίζεται με γκρι χρώμα. Οι αντανakλάσεις του τοιχωματικού περιτοναίου προς το σπλαχνικό περιτόναιο απεικονίζονται με κίτρινο χρώμα. Το στομάχι και ο σπλήνας καλύπτονται με σπλαχνικό περιτόναιο. Το ήπαρ που μοιράζεται την ελεύθερη επιφάνεια έχει αφαιρεθεί. Ο κατώτερος οισοφάγος και το έλασσον επίπλουν έχουν κοπεί.

Δρεπανοειδής, Στεφανιαίος και Τρίγωνοι σύνδεσμοι

Το μεγαλύτερο μέρος του ήπατος περιβάλλεται από περιτόναιο εκτός από τμήμα του οπίσθιου μέρους της κάτω επιφάνειας που έρχεται σε άμεση επαφή με το τενόντιο κέντρο του διαφράγματος (γυμνή επιφάνεια). Οι ανακάμψεις του περισπλάχνιου πετάλου του περιτοναίου γύρω από την γυμνή επιφάνεια του ήπατος αποτελούν το πρόσθιο και το οπίσθιο πέταλο του στεφανιαίου συνδέσμου. Τα δύο πέταλα συναντώνται στα δύο άκρα τους και αποτελούν το δεξιό και τον αριστερό τρίγωνο σύνδεσμο του Ήπατος. Το πρόσθιο πέταλο του στεφανιαίου συνδέσμου στη μεσότητα περίπου ανακάμπτει προς τα μπρος και σχηματίζει τον δρεπανοειδή σύνδεσμο, που διαιρεί τη διαφραγματική επιφάνεια του ήπατος σε δεξιό και αριστερό λοβό [5]. Ο δρεπανοειδής σύνδεσμος, ένα υπόλειμμα του μεσεντερίου του αρχέγονου πρόσθιου εντέρου, παρουσιάζει ένα ελεύθερο χείλος που προσφύεται στο κοιλιακό τοίχωμα μέχρι τον ομφαλό και περιέχει τον στρογγύλο σύνδεσμο που είναι η αποφραχθείσα ομφαλική φλέβα του εμβρύου. Το οπίσθιο πέταλο του στεφανιαίου συνδέσμου ανακάμπτει και σχηματίζει τον ηπατονεφρικό σύνδεσμο.

Ο οισοφάγος, μπαίνοντας στην κοιλιά, είναι καλυμμένος με περιτόναιο από μπροστά, χαμηλότερα από μπροστά και πλάγια, μέχρι πιο κάτω στην γαστροοισοφαγική συμβολή όπου είναι περιτυλιγμένος από την συνέχιση του ελάσσονος επιπλόου. Έτσι στο οπίσθιο τμήμα του κοιλιακού οισοφάγου υπάρχει μια γυμνή επιφάνεια στο διάφραγμα (Εικ 22). Μια προσέγγιση στην γαστροοισοφαγική συμβολή είναι με τον διαχωρισμό του αριστερού τρίγωνου συνδέσμου από το αριστερό τμήμα του οπίσθιου πετάλου του στεφανιαίου συνδέσμου. Στην εγχείρηση χρειάζεται πολύ προσοχή κατά την κινητοποίηση του ήπατος, ιδιαίτερα του αριστερού λοβού, για τυχόν τραυματισμό της αριστερής ηπατικής φλέβας ή της κάτω κοίλης φλέβας.

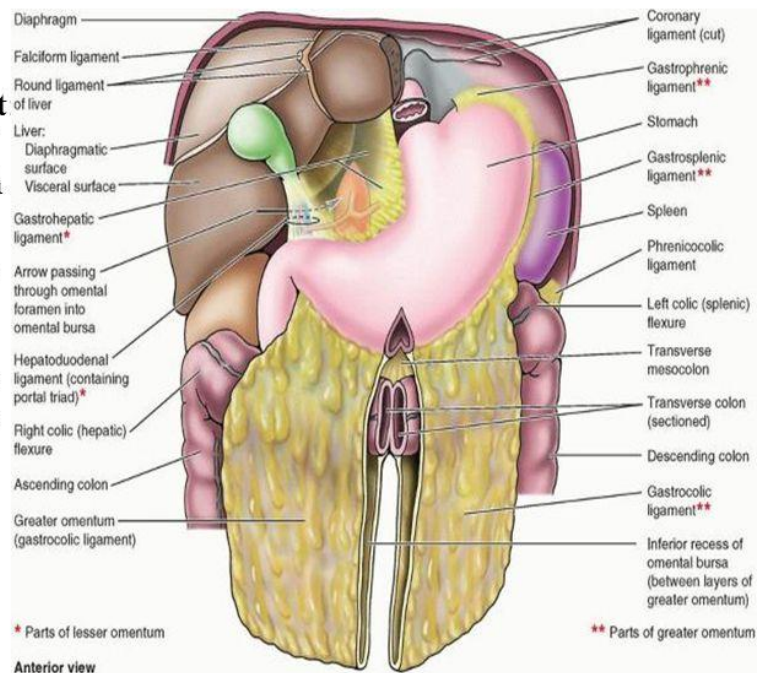
Ηπατογαστρικός (Γαστροηπατικός) σύνδεσμος

Ο κοιλιακός οισοφάγος βρίσκεται ανάμεσα στα δύο πέταλα του ηπατογαστρικού συνδέσμου (Εικ 23), το ανώτερο τμήμα δηλαδή του ελάσσονος επιπλόου, το οποίο προέρχεται από το μεσεντέριο του αρχέγονου πρόσθιου εντέρου. Το κατώτερο τμήμα είναι ο ηπατοδωδεκαδακτυλικός σύνδεσμος (Εικ 23). Ο ηπατογαστρικός σύνδεσμος εκτείνεται από την πύλη του ήπατος στο έλασσον τόξο του στομάχου και τον κοιλιακό οισοφάγο διαχωρίζοντας τον ελάσσονα επιπλοϊκό θύλακα από την υπόλοιπη περιτοναϊκή κοιλότητα. Στο επίπεδο του κοιλιακού οισοφάγου ο σύνδεσμος σχηματίζεται μόνο από το πρόσθιο πέταλο, το οπίσθιο δεν φτάνει στην γαστροοισοφαγική συμβολή. Έτσι μένει μια γυμνή επιφάνεια στο οπίσθιο τοίχωμα του στομάχου που βρίσκεται πάνω στο αριστερό σκέλος του διαφράγματος και μπορεί εύκολα να αποκολληθεί με το δάκτυλο του χειρουργού. Ο ηπατογαστρικός σύνδεσμος αυτός περιέχει την αριστερή γαστρική αρτηρία και φλέβα, τον ηπατικό κλάδο του πνευμονογαστρικού νεύρου καθώς και λεμφαδένες. Μπορεί να περιέχει και τα δύο στελέχη των πνευμονογαστρικών νεύρων,, κλάδους της δεξιάς γαστρικής αρτηρίας και φλέβας καθώς και την αριστερή ηπατική αρτηρία αν εκφύεται από την αριστερή γαστρική αρτηρία (26%).

Peritoneal Ligaments

C. Duodenum by the **hepatoduodenal ligament** the thickened free edge of the lesser omentum, which conducts the portal triad: portal vein, hepatic artery, and bile duct.

❖ The hepatogastric and hepatoduodenal ligaments are continuous parts of the **lesser omentum** and are separated only for descriptive convenience.



Εικόνα 23: Σύνδεσμοι του περιτοναίου. Το πεπαχυσμένο ελεύθερο άκρο του ηπατοδωδεκαδακτυλικού συνδέσμου περιέχει την πυλαία τριάδα: πυλαία φλέβα, ηπατική αρτηρία και χοληδόχος πόρος. Οι ηπατογαστρικός και ηπατοδωδεκαδακτυλικός σύνδεσμοι αποτελούν συνεχόμενα τμήματα του ελάσσονος επιπλόου.

Γαστροσπληνικός σύνδεσμος

Τα πέταλα του ηπατογαστρικού συνδέσμου στην δεξιά πλευρά του στομάχου διαιρούνται, περιβάλλουν το στομάχι και ενώνονται πάλι στην αριστερή πλευρά σχηματίζοντας τον γαστροσπληνικό σύνδεσμο, που αποτελεί τμήμα του μεσεντερίου του αρχέγονου οπίσθιου εντέρου [4]. Το άνω τμήμα του συνδέσμου περιέχει τα βραχεία γαστρικά αγγεία και τους παγκρεατοσπληνικούς λεμφαδένες. Το κατώτερο τμήμα περιέχει τα αριστερά γαστροεπιπλοϊκά αγγεία, λεμφαδένες και τους τελικούς κλάδους της σπληνικής αρτηρίας.

Γαστροφρενικός σύνδεσμος

Ο γαστροφρενικός σύνδεσμος, που αποτελεί το άνω τμήμα του ραχιαίου μεσεντερίου, εκφύεται από το μείζον τόξο του θόλου του στομάχου και επεκτείνεται προς τα πάνω στο διάφραγμα (Εικ 22 και 23). Το ανώτερο τμήμα του συνδέσμου διαυγάζει και

είναι ανάγγειο και αποτελεί συνέχεια του οπισθίου πετάλου του στεφανιαίου συνδέσμου στα αριστερά. Το κατώτερο τμήμα αποτελεί συνέχεια του γαστροσπληνικού συνδέσμου και περιέχει μερικά βραχέα γαστρικά αγγεία και λεμφαδένες.

Το ανώτερο ανάγγειο τμήμα μπορεί να διατηρηθεί με το δάκτυλο του χειρουργού για να τοποθετηθεί μια παροχέτευση Penrose γύρω από την καρδιά του στομάχου. Ο χειρουργός μπορεί έτσι να ασκήσει τάση στον ενδοκοιλιακό οισοφάγο και να κινητοποιήσει την γαστροοισοφαγική συμβολή.

ΥΠΟΦΡΕΝΙΚΟΙ ΧΩΡΟΙ

Ένα τμήμα της κάτω επιφάνειας του διαφράγματος είναι προσκολλημένο απευθείας στο ήπαρ χωρίς κάλυψη από ορογόνο, η γυμνή επιφάνεια του διαφράγματος (ή του ήπατος). Τα όρια αυτής της γυμνής περιοχής είναι ανακάμψεις του περιτοναίου που σχηματίζουν τον δρεπανοειδή, τον στεφανιαίο και τους τρίγωνους συνδέσμους του ήπατος (Εικ 22).

Εξωτερικά της γυμνής αυτής επιφάνειας οι περιτοναϊκές επιφάνειες του διαφράγματος και του ήπατος βρίσκονται σε παράθεση με έναν πιθανό χώρο ανάμεσά τους που ονομάζεται υποφρενικός. Ο χώρος αυτός χωρίζεται από τον δρεπανοειδή σύνδεσμο σε δεξιό και αριστερό υποφρενικό (υπερηπατικό) διαμέρισμα (Εικ 22). Οι χώροι αυτοί μπορεί να γίνουν μέρη δημιουργίας περιτοναϊκών συλλογών υγρού και υποφρενικών αποστημάτων.

Ο δεξιός υποφρενικός χώρος οριοθετείται πάνω από την κάτω επιφάνεια του δεξιού ημιδιαφράγματος, κάτω από την πρόσθια άνω επιφάνεια του δεξιού λοβού του ήπατος και το μέσο τμήμα του αριστερού λοβού του ήπατος, στην μέση οριοθετείται από τον δρεπανοειδή σύνδεσμο και προς τα πίσω από τον δεξιό πρόσθιο στεφανιαίο και τους τρίγωνους συνδέσμους [5]. Μπροστά και κάτω, ο χώρος επικοινωνεί με την υπόλοιπη περιτοναϊκή κοιλότητα.

Ο αριστερός υποφρενικός χώρος οριοθετείται πάνω από την κάτω επιφάνεια του αριστερού ημιδιαφράγματος, κάτω από την άνω επιφάνεια του πλάγιου τμήματος του αριστερού λοβού του ήπατος και του θόλου του στομάχου, στην μέση από τον δρεπανοειδή σύνδεσμο και πίσω από τον αριστερό πρόσθιο στεφανιαίο και τους τρίγωνους συνδέσμους. Μπροστά και πλάγια επικοινωνεί με τον υποηπατικό χώρο και την περιτοναϊκή κοιλότητα. Στα αριστερά το πρόσθιο και οπίσθιο πέταλο του στεφανιαίου συνδέσμου είναι σε παράθεση.

Στον δεξιό υποφρενικό χώρο, όταν δεν υπάρχει παθολογία δεν υπάρχει πρακτικά και διάκριση μεταξύ πρόσθιου και οπίσθιου δεξιού υποφρενικού χώρου. Μπορεί όμως να δημιουργηθεί συλλογή υγρού ή απόστημα ανάμεσα στο ήπαρ και το διάφραγμα πρόσθια, κάτω από το στέρνο (αποστήματα του δεξιού πρόσθιου υποφρενικού χώρου), ή αντίστοιχα στην ανάκαμψη του πρόσθιου πετάλου του στεφανιαίου συνδέσμου, ανάμεσα στο ήπαρ και το διάφραγμα (αποστήματα του δεξιού οπίσθιου υποφρενικού χώρου). Έτσι ο ένας κανονικός χώρος μπορεί να διαμερισματοποιηθεί από ψευδομεμβράνες σε πρόσθιο και οπίσθιο αποστηματικό χώρο.

Ο αριστερός υποφρενικός χώρος μπορεί επίσης με αντίστοιχο τρόπο να διαμερισματοποιηθεί από ψευδομεμβράνες ανάμεσα στο ήπαρ και το διάφραγμα ή το κοιλιακό τοίχωμα. Εάν η συλλογή είναι μεγάλη μπορεί να επεκταθεί και στον υποηπατικό χώρο. Εκεί τόσο το στομάχι και ο σπλήνας όσο και το ήπαρ συμμετέχουν στην απομόνωση της φλεγμονής. Το διάφραγμα συνήθως ανυψώνεται πάνω από τον χώρο που καταλαμβάνεται από την συλλογή.

Η χειρουργική προσέγγιση των συλλογών του υποφρενικού χώρου επιλέγεται μετά τον εντοπισμό και τον καθορισμό της θέσης και της επέκτασης του αποστήματος. Επίσης πρέπει να αξιολογούνται αλλαγές στην ανατομία που προκαλούνται από τη δημιουργία ψευδομεμβρανών και συμφύσεων και από την πίεση του αποστήματος. Η στενή συνεργασία χειρουργού και ακτινολόγου είναι απαραίτητη.

ΑΓΓΕΙΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Αρτηρίες

Η αιμάτωση του διαφράγματος γίνεται από αρκετές πηγές. Αυτές είναι:

- Οι κάτω φρενικές αρτηρίες, οι οποίες είναι κλάδοι της κοιλιακής αορτής ή του κοιλιακού άξονα.
- Οι άνω φρενικές αρτηρίες, οι οποίες είναι κλάδοι της θωρακικής αορτής. Οι αρτηρίες αυτές διανέμονται στο οπίσθιο τμήμα του διαφράγματος.
- Οι περικαρδιοφρενικές αρτηρίες, τελικοί κλάδοι των έσω θωρακικών (μαστικών) αρτηρίας. Αυτές ακολουθούν την πορεία των φρενικών νεύρων και αιματώνουν το κεντρικό τμήμα του διαφράγματος.

- Οι μυοφρενικές αρτηρίες, επίσης τελικοί κλάδοι των έσω θωρακικών αρτηριών, πορεύονται πλάγια κοντά στην πρόσφυση του διαφράγματος στις κατώτερες πλευρές.
- Οι κάτω μεσοπλεύριες αρτηρίες, οι οποίες τροφοδοτούν το οπίσθιο περιφερικό τμήμα του διαφράγματος.

Η μείζονα αιμάτωση του διαφράγματος προέρχεται από τις κάτω φρενικές αρτηρίες (Εικ 18). Η δεξιά φρενική αρτηρία εκφύεται από την κοιλιακή αρτηρία στο 40% των πτωματικών παρασκευασμάτων, από την αορτή στο 38%, από την δεξιά νεφρική αρτηρία στο 17%, από την αριστερή γαστρική αρτηρία στο 3% και από την κοινή ηπατική αρτηρία στο 2%. Η αριστερή κάτω φρενική αρτηρία εκφύεται από το στέλεχος της κοιλιακής αρτηρίας στο 47%, από την αορτή στο 45%, από την αριστερή νεφρική αρτηρία στο 5%, από την αριστερή γαστρική αρτηρία στο 2% και την κοινή ηπατική αρτηρία στο 1%. Η κάτω φρενικές αρτηρίες δίνουν τους εξής κλάδους: ανιόν, κατιόν, προς την κάτω κοίλη φλέβα, άνω επινεφριδικό, μέσο επινεφριδικό, οισοφαγικό, του διαφραγματικού τρήματος και επικουρικό σπληνικό [4]. Σε κάποιους ανθρώπους ο κατώτερος οισοφάγος, που αιματώνεται από την αριστερή γαστρική αρτηρία, δέχεται και κλάδους από την αριστερή κάτω φρενική αρτηρία, ενώ σε άλλους κλάδοι από την κάτω φρενική αρτηρία αιματώνουν τον κατώτερο οισοφάγο και η αριστερή γαστρική αρτηρία περιορίζεται μόνο στην καρδιά και στον θόλο του στομάχου (Εικ 24). Τα χείλη του τρήματος αιματώνονται πάντα από κλάδο την αριστερής κάτω φρενικής αρτηρίας.



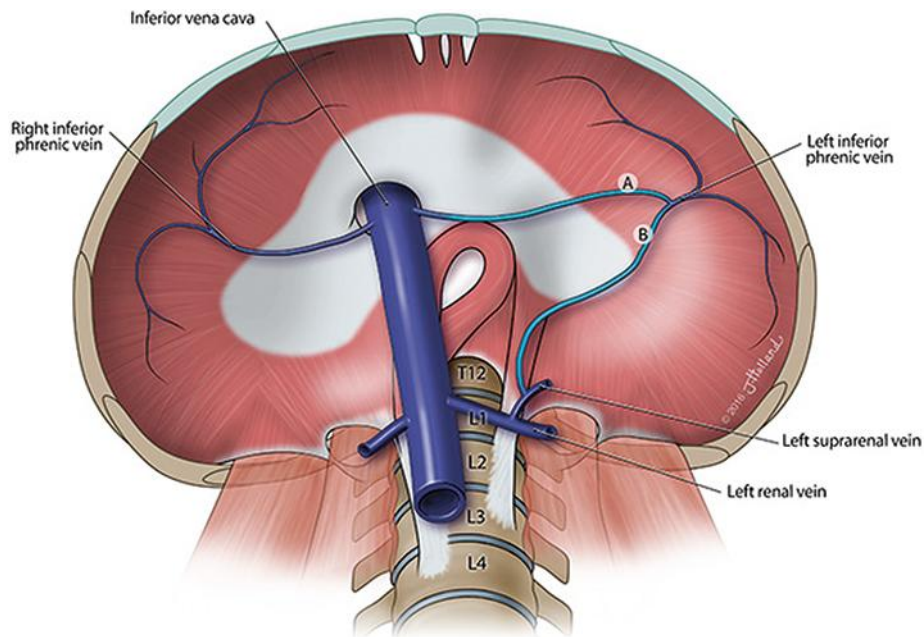
Εικόνα 24: Παραλλαγές στην αιμάτωση του κατώτερου οισοφάγου και του οισοφαγικού τρήματος. Α: Η κάτω φρενική αρτηρία αιματώνει τα χείλη του τρήματος. Ένας οισοφαγικός κλάδος της αριστερής γαστρικής αρτηρίας αιματώνει τον οισοφάγο και αναστομώνεται με οισοφαγικές αρτηρίες στον θώρακα. Αυτή η περίπτωση είναι η πιο συχνή. Β: Ο οισοφάγος αιματώνεται από οισοφαγικούς κλάδους της αριστερής γαστρικής αρτηρίας και της αριστερής κάτω φρενικής αρτηρίας χωρίς προς τα άνω αναστομώσεις. C: Ο οισοφάγος αιματώνεται εξολοκλήρου από κλάδους της αριστερής γαστρικής αρτηρίας, η οποία αναστομώνεται με οισοφαγικές αρτηρίες στον θώρακα.

Σε αρκετές περιπτώσεις υπάρχει παράπλευρη κυκλοφορία [4]. Σε παθολογικές καταστάσεις, όπως για παράδειγμα στο ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, υπάρχει πιθανότητα παράπλευρης κυκλοφορίας μεταξύ των παραπάνω αρτηριών, όπως επίσης και αναστόμωση μεταξύ της αριστερής γαστρικής αρτηρίας και της αριστερής κάτω φρενικής αρτηρίας. Πηγές παράπλευρης κυκλοφορίας στο ήπαρ μπορεί να είναι κλάδοι της δεξιάς γαστρικής αρτηρίας και πολλαπλοί κλάδοι της γυμνής επιφάνειας του ήπατος (περνώντας από το διάφραγμα στο ήπαρ).

Φλέβες

Στην άνω επιφάνεια του ήπατος μικροί κλαδίσκοι σχηματίζουν την μυοφρενική και τις περικαρδιακές φλέβες, οι οποίες μαζί με τις αντίστοιχες αρτηρίες. Αυτές καταλήγουν στην έσω θωρακική και (ίσως) στην βραχιονοκεφαλική φλέβα, ενώ προς τα πίσω υπάρχει μια τοπική αποχέτευση προς την άζυγο και την ημιάζυγο φλέβα.

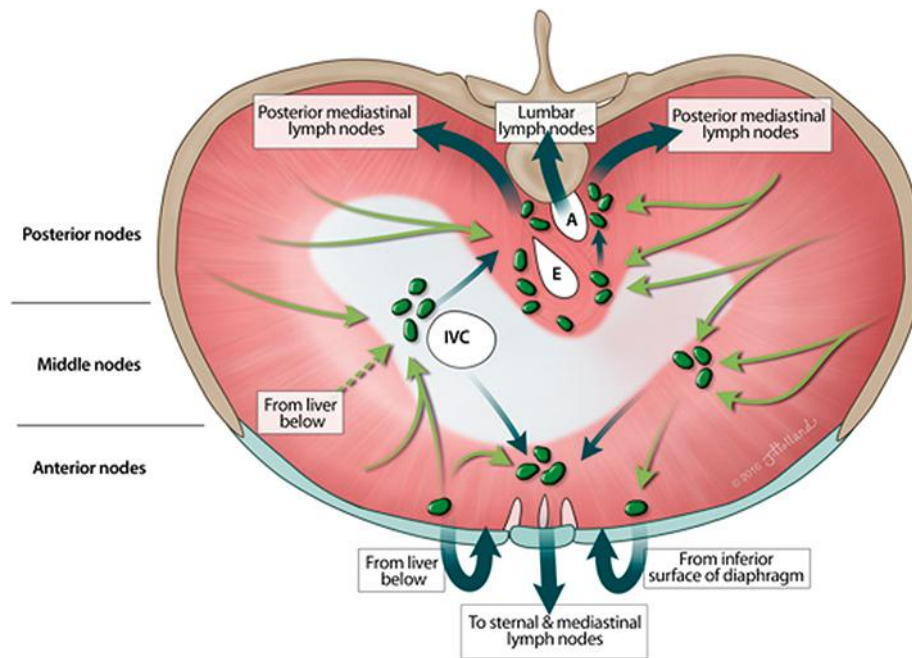
Στην κάτω επιφάνεια η δεξιά κάτω φρενική φλέβα πορεύεται με την αρτηρία και αποχετεύεται στην κάτω κοίλη φλέβα κάτω από το διάφραγμα στο 90%, στην δεξιά ηπατική φλέβα στο 8% και στην κάτω κοίλη φλέβα πάνω από το διάφραγμα στο 2%. Η αριστερή κάτω φρενική φλέβα αποχετεύεται στην κάτω κοίλη φλέβα κάτω από το διάφραγμα στο 37%, στην αριστερή επινεφριδική φλέβα στο 25%, στην αριστερή νεφρική φλέβα στο 15%, στην αριστερή ηπατική στο 14% ενώ και στην κάτω κοίλη και στην αριστερή επινεφριδική φλέβα στο 1% (Εικ 25). Ο κλάδος που αποχετεύεται στην κάτω κοίλη φλέβα διέρχεται μπροστά από τον οισοφάγο, πολύ κοντά ώστε να μπορεί να τραυματιστεί. Αυτά τα ευρήματα μπορεί να έχουν κλινικές επιπτώσεις στην απόδοση της ενδοσκοπικής σκληροθεραπείας και κινητοποίησης του υπερδιαφραγματικού τμήματος της κάτω κοίλης φλέβας.



Εικόνα 25: Η φλεβική αποχέτευση του διαφράγματος από κάτω. Η αριστερή κάτω φρενική φλέβα μπορεί να αποχετεύεται στην κάτω κοίλη φλέβα (IVC) (A), την αριστερή επινεφριδική (B) ή και στις δύο.

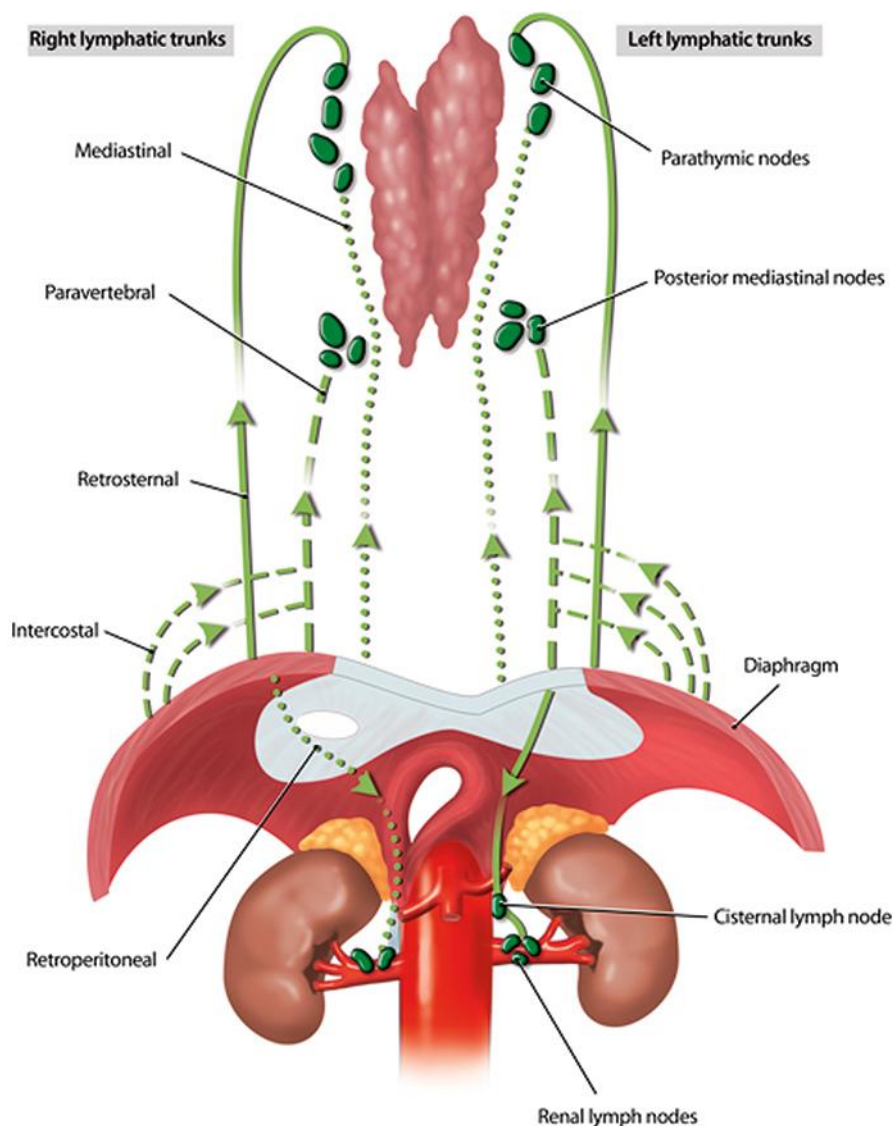
ΛΕΜΦΙΚΗ ΑΠΟΧΕΤΕΥΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Οι λεμφαδένες του διαφράγματος βρίσκονται στην πλειοψηφία τους στην άνω επιφάνεια του διαφράγματος και μπορούν να χωριστούν σε πρόσθια, μέση και οπίσθια ομάδα (Εικ 26). Σε αυτούς αποχετεύεται η άνω επιφάνεια του ήπατος, η γαστροοισοφαγική συμβολή και η κοιλιακή επιφάνεια του διαφράγματος. Απαγωγή λεμφαγγεία από αυτούς τους λεμφαδένες αποχετεύουν από μπροστά προς τα πάνω στους παραστερνικούς λεμφαδένες και στους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου, ενώ από πίσω προς τους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου και τους βραχιοκεφαλικούς λεμφαδένες.



Εικόνα 26: Η λεμφική αποχέτευση του διαφράγματος όπως φαίνεται από πάνω. Το διάφραγμα δέχεται λέμφο από το ήπαρ από κάτω και την στέλνει προς τα πάνω στους στερνικούς και πρόσθιους και οπίσθιους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα

Η κάτω επιφάνεια του διαφράγματος αποχετεύεται από λεμφαγγεία απευθείας στους υπερδιαφραγματικούς λεμφαδένες. Υπάρχει όμως και κάποια αποχέτευση οπισθοπεριτοναϊκά προς τους νεφρικούς λεμφαδένες και την χυλοφόρο δεξαμενή (Εικ 27).



Εικόνα 27: Διάγραμμα που δείχνει τις διαδρομές της λεμφικής αποχέτευσης του διαφράγματος όπως φαίνεται από μπροστά και την σχετική σημασία τους. Το διάφραγμα δέχεται λέμφο από το ήπαρ από κάτω και την στέλνει προς τα πάνω στους στερνικούς και πρόσθιους και οπίσθιους λεμφαδένες του μεσοθωρακίου. Α αορτή, Ε οισοφάγος, IVC κάτω κοίλη φλέβα.

Οι κοιλιακές ορογόνες επιφάνειες του διαφράγματος είναι ενεργές στην απομάκρυνση υγρού και κυττάρων από την περιτοναϊκή κοιλότητα. Πόροι μεταξύ των μεσοθηλιακών κυττάρων διαμέτρου 4 έως 12 μm ανοίγουν απευθείας στα λεμφαγγεία του διαφράγματος. Κλινικά μπορεί να παρέχουν διέξοδο σε καρκινικά κύτταρα, παθογόνα και τοξίνες από την περιτοναϊκή κοιλότητα. Επίσης παρέχουν πρόσβαση για περιτοναϊκή κάθαρση στην θεραπεία της νεφρικής ανεπάρκειας. Όλοι οι χειρουργοί που τοποθετούν περιτοναϊκούς καθετήρες Tenckhoff εκμεταλλεύονται αυτή τη λειτουργία των λεμφαγγείων στην κοιλιακή επιφάνεια του διαφράγματος. Σε μια μελέτη με αξονικές τομογραφίες σε 132 ασθενείς με κακόηθες λέμφωμα το 11,3% είχε συμμετοχή των λεμφαδένων του

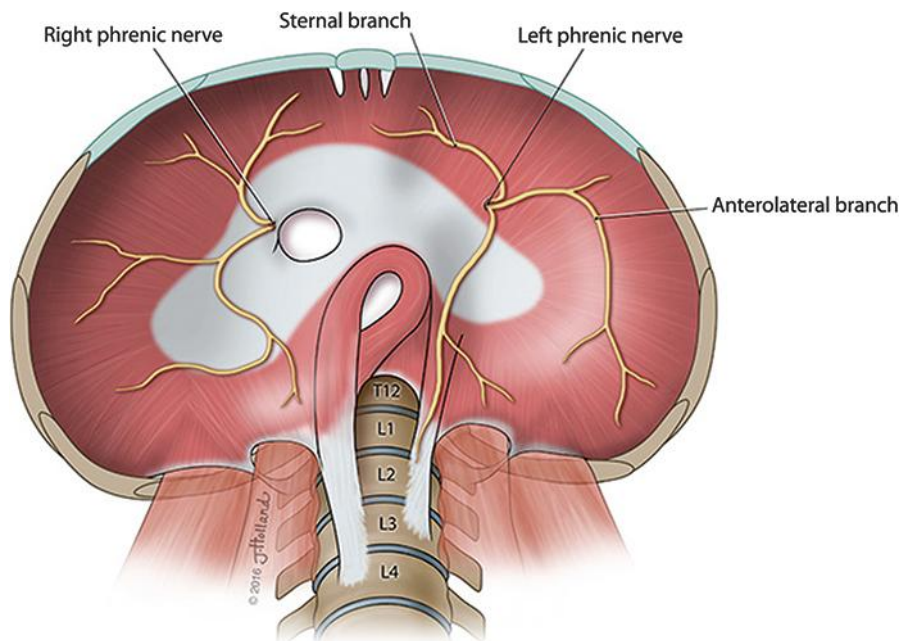
διαφράγματος [4]. Σε άλλη μελέτη επίσης με αξονική τομογραφία, σε διογκωμένους πρόσθιους διαφραγματικούς λεμφαδένες ανευρέθη λέμφωμα στο 41%, κακοήθεια μαστού στο 12%, κακοήθεια παχέως εντέρου στο 10%, κακοήθεια πνευμόνων στο 6% και άλλες κακοήθειες στο 30%. Αναφέρεται ότι οι λεμφαδένες της δεξιάς μεριάς είναι πιο συχνόι από της αριστεράς και ότι η καλή γνώση της ανατομίας των καρδιοφρενικών λεμφαδένων άμφω βοηθάει σημαντικά τον ακτινοθεραπευτή να σχεδιάσει το πλάνο θεραπείας για λεμφώματα Hodgkin's και άλλες κακοήθειες. Οι τρίγωνοι σύνδεσμοι και ο δρεπανοειδής σύνδεσμος του ήπατος διαβιβάζουν τα επιφανειακά λεμφαγγεία από το ήπαρ τα οποία καταλήγουν στους προκαρδιακούς, άνω φρενικούς και παραισοφαγικούς λεμφαδένες.

Η χυλοφόρος δεξαμενή (όταν είναι παρούσα) ανευρίσκεται μπροστά από το σώμα των δύο πρώτων οσφυϊκών σπονδύλων ανάμεσα στο δεξιό σκέλος του διαφράγματος και την αορτή. Διατομή του θωρακικού πόρου ή άλλων μεγάλων λεμφαγγείων στην περιοχή μπορεί να προκαλέσει χυλώδη ασκίτη. Απολίνωση του θωρακικού πόρου δεν προκαλεί επιπλοκές.

ΝΕΥΡΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

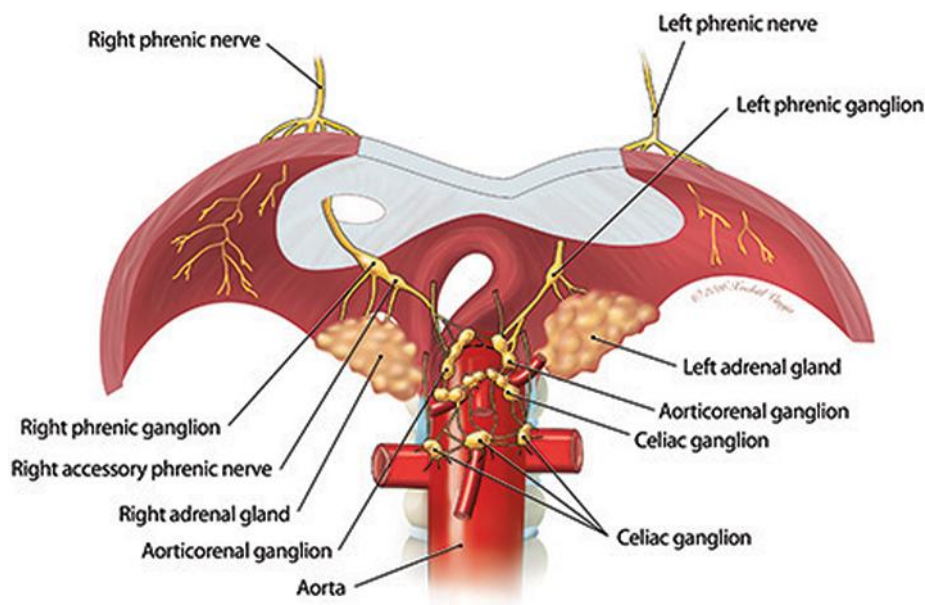
Το δεξιό φρενικό νεύρο εισέρχεται στο διάφραγμα από τον κεντρικό τένοντα ακριβώς πλάγια από το τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας, ενώ κάποιες φορές διέρχεται διά του τρήματος μαζί με την κάτω κοίλη φλέβα. Το αριστερό φρενικό νεύρο διαπερνάει την άνω επιφάνεια του μυϊκού τμήματος του διαφράγματος ακριβώς πλάγια του αριστερού ορίου της καρδιάς.

Τα φρενικά νεύρα διχάζονται ή δίνουν τρεις κλάδους ακριβώς πάνω από το διάφραγμα και οι κλάδοι πορεύονται μαζί στο μυϊκό τμήμα. Μικροί αισθητικοί κλάδοι πηγαίνουν στον υπεζωκότα και το περιτόναιο στο κεντρικό τμήμα του διαφράγματος ενώ οι μεγαλύτεροι κινητικοί κλάδοι διαχωρίζονται σε τρία ή τέσσερα κύρια νευρικά στελέχη: στερνικά, προσθιοπλάγια, οπισθοπλάγια και των σκελών, με τα δύο τελευταία να έχουν συνήθως κοινό στέλεχος [5]. Τα νευρικά αυτά στελέχη πορεύονται μερικώς μέσα στο μυϊκό τμήμα του διαφράγματος και μερικώς στην κάτω επιφάνεια, καλυπτόμενα μόνο με περιτόναιο. Οι στερνικοί κλάδοι των δύο πλευρών μπορεί να αναστομώνονται πίσω από το στέρνο (Εικ 28).



Εικόνα 28: Οι κύριοι κλάδοι των φρενικών νεύρων όπως φαίνονται από κάτω. Κάθε φρενικό νεύρο διχάζεται πριν μπει στο διάφραγμα από πάνω.

Πρόσφατα αναφέρθηκε ότι το δεξιό φρενικό νεύρο ανευρέθη στην κάτω επιφάνεια του διαφράγματος στο 98% των παρασκευασμάτων, με το 49,1% να παρουσιάζει ένα δεξιό φρενικό γάγγλιο και το 22,8% ένα επιπλέον μικρότερο γάγγλιο (δεξιό επικουρικό φρενικό γάγγλιο). Σε ένα ποσοστό 65,5% ανευρέθηκαν επικοινωνίες δίκην δικτύου με το κοιλιακό γάγγλιο, το αορτονεφρικό γάγγλιο και το επινεφρίδιο (Εικ 29). Το αριστερό φρενικό νεύρο ανευρέθη στην κάτω επιφάνεια του διαφράγματος στο 60% των παρασκευασμάτων με το 19% να περιέχει αριστερό φρενικό γάγγλιο, ενώ δεν παρατηρήθηκε επικουρικό αριστερό φρενικό γάγγλιο. Το αριστερό φρενικό γάγγλιο εμφάνισε επίσης επικοινωνίες δίκην δικτύου με αρκετά γάγγλια στο 71,4% των παρασκευασμάτων (Εικ. 29). Και τα δύο φρενικά νεύρα και γάγγλια βρίσκονται σε στενή σχέση με τα σκέλη του διαφράγματος.



Εικόνα 29: Διαφραγματική αναπαράσταση του δεξιού και αριστερού φρενικού γαγγλίου σε σχέση με τις περιβάλλουσες δομές όπως τα κοιλιακά, αορτονεφρικά και άνω μεσεντερικά γάγγλια.

Η παρουσία ενός κλασσικού φρενικού γαγγλίου στο 50% περίπου των ανθρώπινων παρασκευασμάτων υποθέτει ότι αυτό αποτελεί μια πιθανή εξωφρενική πηγή νεύρωσης. Η επικοινωνία αυτή μεταξύ φρενικού νεύρου, φρενικού γαγγλίου και κοιλιακού γαγγλίου παρέχει ισχυρά στοιχεία για να υποθέσουμε μια παλίνδρομη ροή ερεθισμάτων διαμέσου του κοιλιακού πλέγματος και των φρενικών γαγγλίων (περιφερικός έλεγχος) για την λειτουργία του διαφράγματος [4]. Η ύπαρξη αυτών των επικοινωνιών επιτρέπει την πιθανότητα μιας σπλαγνοσωματικής επικοινωνίας διαμέσου της οποίας η αναπνευστική λειτουργία του διαφράγματος μπορεί μερικώς να ελεγχθεί περιφερικά. Αυτοί οι «περιφερικοί έλεγχοι», αν υπάρχουν, μπορεί να αποδειχτούν ιδιαίτερα ενεργοί σε περιόδους που η λειτουργία της αναπνοής ελέγχεται από ποικιλίες στην αυτόνομη νευρική δραστηριότητα, όπως στον ύπνο.

Όπως έχει επίσης αναφερθεί, επιπλέον στοιχεία για τον σπλαγνοσωματικό έλεγχο προέρχονται από αναφορές για νευρογενές σοκ και αναπνευστική παράλυση μετά από τραύμα στο επιγάστριο. Κατ' επέκταση, σε περίπτωση σπλαγνοσωματικού ελέγχου, η διατήρηση αυτών των ινών μπορεί να αποδειχθεί ιδιαίτερα σημαντική κατά τη διάρκεια επεμβάσεων στην περιοχή. Εξαιτίας της θέσης τους μπροστά από τα σκέλη του διαφράγματος, τα φρενικά γάγγλια και το δεξιό επικουρικό γάγγλιο μπορεί να τραυματιστούν κατά την επέμβαση για επιδιόρθωση διαφραγματοκήλης ή του συνδρόμου

του μέσου τοξοειδούς συνδέσμου. Αντιστρόφως, αν υπάρχει όντως συμπαθητική νεύρωση στο διάφραγμα και τα σκέλη μεταξύ των ινών, μια υπερεκλεκτική συμπαθεκτομή των φρενικών γαγγλίων μπορεί να ερευνηθεί ως πιθανή θεραπευτική εναλλακτική στην θεραπεία του συνδρόμου του μέσου τοξοειδούς συνδέσμου.

Το σενάριο των περιφερικών αυτορρυθμιστικών μηχανισμών περιγράφηκε αρχικά το 1907 και υποστηρίχτηκε περαιτέρω πρόσφατα με ιστολογική εξέταση του δεξιού φρενικού γαγγλίου και του δεξιού επικουρικού φρενικού γαγγλίου [4]. Η ύπαρξη πολυπολικών αυτόνομων νευρώνων μέσα σε αυτά τα γάγγλια φαίνεται να προτείνει ότι η αυτόνομη νεύρωση μπορεί να παρέχεται με τρόπο μέσα από αυτές τις επικοινωνίες. Από την άλλη μεριά δηλώθηκε πρόσφατα ότι το διάφραγμα δέχεται επίσης συμπαθητική νεύρωση από ίνες του φρενικού νεύρου και από πλέγματα που συνοδεύουν τις κάτω φρενικές αρτηρίες.

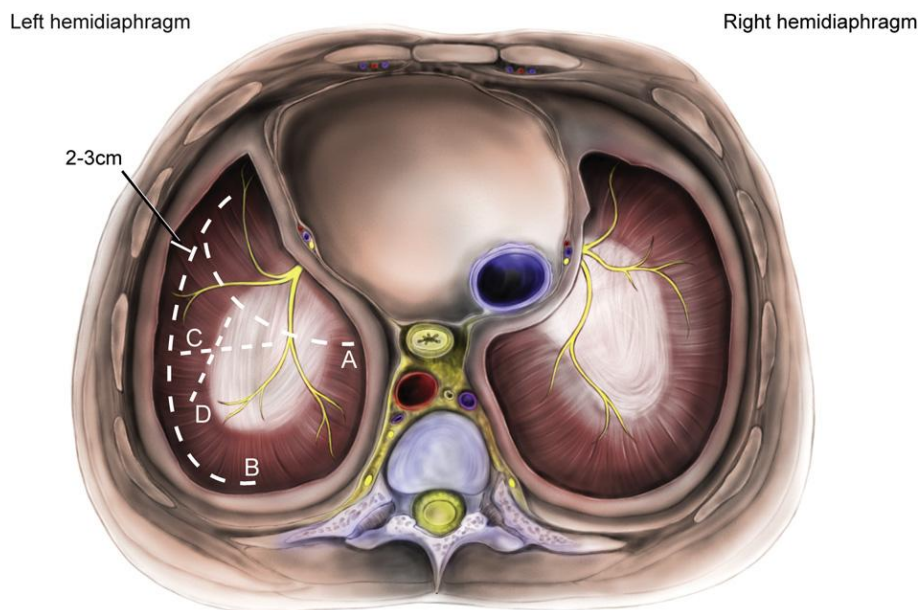
ΚΟΙΛΙΑΚΑ ΓΑΓΓΛΙΑ

Τα κοιλιακά γάγγλια είναι στενά προσκολλημένα στην κοιλιακή αρτηρία και την έκφυσή της από την αορτή και σε στενή σχέση με τα σκέλη του διαφράγματος αμφοτερόπλευρα. Ράμματα για την συμπλησίαση των σκελών πρέπει να τοποθετούνται πάνω από τα γάγγλια και πίσω από τον διχασμό του οπίσθιου πνευμονογαστρικού νεύρου.

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Οι τομές στο διάφραγμα είναι απαραίτητες σε ποικίλες θωρακικές ή κοιλιακές επεμβάσεις. Πρέπει να γίνονται με προσοχή για αν αποφεύγεται σημαντική βλάβη των κυρίων κλάδων του φρενικού νεύρου και σημαντικών αγγείων (ιδιαίτερα των κάτω φρενικών αρτηριών. Εξαιτίας της ταχείας μείωσης του μεγέθους των κλάδων του φρενικού νεύρου και της θέσης τους μέσα στον μυ, δεν είναι πρακτικό να προσπαθούμε να τους ακολουθήσουμε. Η ακτινωτή τομή (Εικ 30 Α) από το πλευρικό όριο προς το οισοφαγικό τρήμα χρησιμοποιούνταν παλιότερα και είχε ως αποτέλεσμα πλήρη παράλυση του ημιδιαφράγματος και έχει πλέον εγκαταλειφθεί. Τομές σε ποικίλες ασφαλείς περιοχές μπορούν να γίνουν με μικρό ρίσκο βλάβης του φρενικού νεύρου (Εικ 30), αλλά δεν είναι οι βέλτιστες λόγω της μικρής χειρουργικής έκθεσης. Παρόλο που οι τομές στον κεντρικό τένοντα σπάνια προκαλούν παράλυση του διαφράγματος, και αυτές παρέχουν ελάχιστη έκθεση στην κοιλιά. Η ασφάλεια της τομής στον κεντρικό τένοντα είναι χρήσιμη στην επισκευή τραυματικών διατομών και επίκτητων διαφραγματοκηλών, όπου το άνοιγμα στο

διάφραγμα είναι μικρό και συνήθως απαιτείται μεγέθυνση του ανοίγματος για την ασφαλή επιστροφή των κοιλιακών περιεχομένων στην περιτοναϊκή κοιλότητα. Η πιο συχνά χρησιμοποιούμενη τομή είναι η περιφερική στην περιφέρεια του διαφράγματος. Επιτρέπει μια άριστη έκθεση των περιεχομένων της κοιλιάς από τον θώρακα και αντίστροφα, με ελάχιστο ρίσκο για νευρική βλάβη (Εικ30). Χρησιμοποιώντας διαθερμία, ένα διαφραγματικό χείλος 2-3 εκατοστών παράλληλα στο θωρακικό τοίχωμα πρέπει να διατηρηθεί, καθώς μικρότερο χείλος κάνει τη σύγκλειση τεχνικά δύσκολη, και οδηγά ράμματα πρέπει να τοποθετηθούν για να διασφαλιστεί ο σωστός προσανατολισμός κατά τη σύγκλειση [5]. Είναι ευκολότερο να ξεκινάει η τομή από πρόσθια, πλάγια από το περικάρδιο και να συνεχίζει περιφερικά προς τα πίσω όσο χρειάζεται, χρησιμοποιώντας τα προσθιοπλάγια δύο τρίτα για αντιπαλινδρομικές επεμβάσεις και περισσότερη επέκταση (όταν χρειάζεται) για οισοφαγεκτομές. Χρησιμοποιούμενη στην αριστερή μεριά, η τομή αυτή συνήθως συναντά τον κύριο κλάδο της κάτω φρενικής αρτηρίας, οπότε χρειάζεται απολίνωση και διατομή του αγγείου. Όταν χρησιμοποιείται θωρακοκοιλιακή προσπέλαση, η τομή αυτή μπορεί να επεκταθεί και να ξεκινήσει στην μέση μεταξύ της πρόσφυσης του περικαρδίου στο διάφραγμα και της εισόδου του φρενικού νεύρου στο διάφραγμα.



Εικόνα 30: Χειρουργικές τομές στο διάφραγμα. (Α) Τομή με ρίσκο ολικής παράλυσης του διαφράγματος. (Β) Προτιμώμενη τομή με ελάχιστο ρίσκο νευρικής βλάβης. (C,D) Τομές σε ασφαλείς περιοχές με μικρό ρίσκο νευρικής βλάβης.

Στην χειρουργική του διαφράγματος επίσης έχουν διατυπωθεί οι εξής παρατηρήσεις:

- Μελέτη σε χοιρινά μοντέλα με διατιτραίνον τραύμα του διαφράγματος αναφέρει ότι ο υπερηχογραφικός έλεγχος μπορεί να αποδειχτεί πολύ σημαντικό διαγνωστικό βοήθημα στην αξιολόγηση τραυμάτων του διαφράγματος με ή χωρίς κήλη. Εξάλλου, από τη στιγμή που τα “προστατευμένα” τραύματα του διαφράγματος στα μοντέλα επουλώθηκαν αυτόματα, ίσως υπάρχει κάποιος ρόλος στην συντηρητική αντιμετώπιση των τραυμάτων του διαφράγματος στην κλινική πράξη.
- Ο κεντρικός τένοντας του διαφράγματος συνενώνεται μερικώς με το περικάρδιο. Επομένως, κατά την επισκευή ενός περιτοναίοπερικαρδιακού ελλείμματος, ο αυχένας της κήλης πρέπει να κλείνεται ώστε να ενσωματώνει και τις δύο ανατομικές οντότητες σαν μία.
- Ένα ανυψωμένο παρετικό ημιδιάφραγμα συμπιέζει μερικώς τον σύστοιχο κάτω πνευμονικό λοβό. Η ενδοπεριτοναϊκή πίεση είναι επίσης υπεύθυνη για αυτή τη συμπίεση
- Μετά από μια ανακατασκευή του διαφράγματος μετά από εξωυπεζωκοτική πνευμονεκτομή με μυϊκό κρημό αντί δια προσθετικό υλικό, αναφέρθηκε ότι ο πλατύς ραχιαίος μπορεί να χρησιμοποιηθεί για ολική ανακατασκευή του ενός ημιδιαφράγματος εξασφαλίζοντας έναν στεγανό διαχωρισμό μεταξύ υπεζωκοτικής και περιτοναϊκής κοιλότητας και αποφεύγοντας την παράδοξη αναπνευστική κίνηση.
- Η τοποθέτηση μη απορροφήσιμων ραμμάτων στα σκέλη είναι απολύτως απαραίτητη κατά την επισκευή της διαφραγματοκήλης. Ο χειρουργός πρέπει να τοποθετεί τα ράμματα στο τενόντιο τμήμα των σκελών και όχι στο μυϊκό, ενώ ο τύπος της σύγκλεισης, οριζόντια ή κάθετα, είναι στην επιλογή του χειρουργού ανάλογα με την ανατομία της περιοχής.
- Εάν ο χειρουργός επιλέξει να κλείσει το τρήμα μπροστά από τον οισοφάγο, μη απορροφήσιμα ράμματα πρέπει να ενσωματώσουν μερικώς τον εγκάρσιο σύνδεσμο και τους βραχίονες των σκελών.
- Πρέπει να παρατηρούμαι την τοπογραφία του μέσου τοξοειδούς συνδέσμου σε σχέση με τον κοιλιακό άξονα. Ο μέσος τοξοειδής σύνδεσμος είναι παρόν στο 50% των περιπτώσεων.
- Η γαστροοισοφαγική συμβολή κινητοποιείται όταν διαχωρίζουμε την φρενοοισοφαγική μεμβράνη (σύνδεσμο) όταν υπάρχει.
- Σε μια μελέτη 22 πτωμάτων οι Σκανδαλάκης και συνεργάτες κατέληξαν ότι μια λαβίδα Kocher στο έλασσον τόξο του ηπατογαστρικού επιπλόου περιέχει πάντα την

αριστερή γαστρική αρτηρία, πρόσθια και οπίσθια νεύρα του ελάσσονος τόξου (του Latarjet), τον ηπατικό διαχωρισμό του πνευμονογαστρικού νεύρου, έκτοπη αριστερή ηπατική αρτηρία (παρούσα σε τέσσερις περιπτώσεις), αριστερή γαστρική φλέβα (παρούσα σε όλες τις περιπτώσεις με αποχέτευση στην πυλαία φλέβα και σε τρεις περιπτώσεις στην σπληνική φλέβα).

- Αναφέρεται ότι οι διαφραγματοκήλες είναι ίσως ο πιο συχνός τύπος κοιλιακής κήλης, αλλά είναι στην πλειοψηφία τους ασυμπτωματικές. Όταν γίνουν συμπτωματικές το κάνουν με συμπτώματα γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης ή με συμπτώματα από το στομάχι εντός της κήλης (μεταγευματική στηθάγχη, ναυτία, έμετο, αιμορραγία γαστρεντερικού). Μικρές ασυμπτωματικές κήλες μπορούν να μη χειρουργηθούν, αλλά μεγάλες κήλες χρειάζονται χειρουργική αποκατάσταση, για την οποία σήμερα φαίνεται να υπάρχει ομοφωνία στην λαπαροσκοπική αποκατάσταση.

4 ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΜΑΡΤΙΕΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Η αινιγματική προέλευση των συγγενών ελλειμμάτων του διαφράγματος συνοψίζεται σε δυο ερωτήσεις: είναι οι εμβρυολογικές οντότητες που σχηματίζουν το διάφραγμα παρούσες; ή λείπουν, άρα ο σχηματισμός του διαφράγματος είναι αδύνατος;

ΑΓΕΝΕΣΙΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Η αγενεσία του διαφράγματος μπορεί να οφείλεται στην αποτυχία σχηματισμού των τμημάτων του διαφράγματος ή στην αποτυχία να συνενωθούν σωστά. Η πιο κοινώς αποδεκτή θεωρία είναι ότι οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές δεν συνενώνονται πλήρως και ανάλογα με τον βαθμό της ατελούς σύντηξης προκύπτει είτε διαφραγματοκήλη (με ανάλογου βαθμού έλλειμμα) είτε πλήρης απουσία του διαφράγματος (αγενεσία) [5].

Μονόπλευρη αγενεσία είναι σπάνια, ενώ αμφοτερόπλευρη αγενεσία είναι πολύ σπάνια. Αναφέρονται 15 περιπτώσεις αγενεσίας του διαφράγματος οι οποίες αντιμετώπιστηκαν με μετάθεση μυϊκού κρημνού.

ΕΠΙΚΟΥΡΙΚΟ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑ - ΔΙΠΛΑΣΙΑΣΜΟΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Το επικουρικό διάφραγμα, γνωστό και ως διπλασιασμός του διαφράγματος, είναι μια σπάνια συγγενής ανωμαλία στην οποία υπάρχει μια ινώδης ή μυϊκή ή ινωμυώδης μεμβράνη πάνω από το κανονικά σχηματισμένο διάφραγμα χωρίζοντας το ημιθωράκιο σε δύο χώρους παγιδεύοντας τμήμα του πνευμονικού παρεγχύματος.

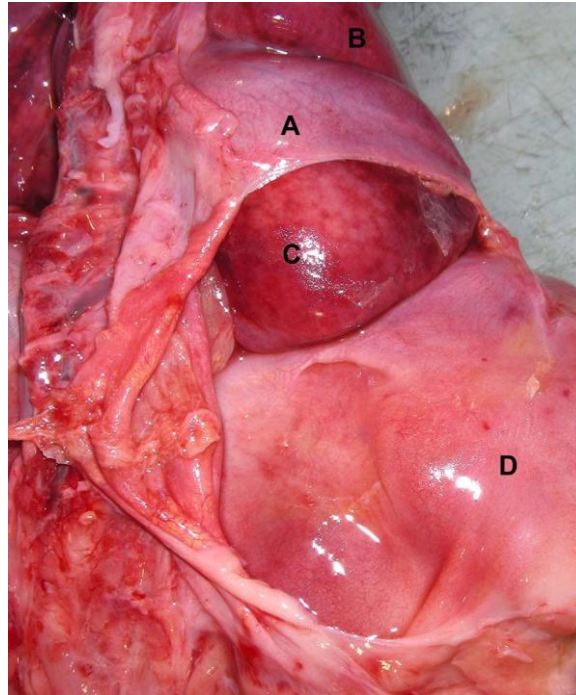
Το επικουρικό διάφραγμα είναι πιο συχνό στους άρρενες και στη μεγάλη πλειοψηφία εντοπίζεται δεξιά [6]. Η πρώτη αναφορά έγινε το 1945, ενώ άλλες 31 περιπτώσεις μελετήθηκαν το 1995 και από τότε ονομάζεται επικουρικό διάφραγμα αν και αφορά μόνο το ένα ημιθωράκιο. Το 1986 περιγράφηκε και ολόκληρο επικουρικό διάφραγμα. Οι ασθενείς μπορεί να είναι συμπτωματικοί ή όχι ενώ η διάγνωση είναι δύσκολη και ο χειρισμός δεν είναι ξεκάθαρος.

Σε μια πρόσφατη μελέτη και παρουσίαση περιστατικού, αναφέρεται ότι το επικουρικό διάφραγμα είναι ακόμα πιο σπάνιο στα νεογνά, όπου έχουν αναφερθεί μόνο πέντε περιπτώσεις στην βιβλιογραφία, οι τέσσερις από τις οποίες παρουσίασαν αναπνευστική δυσχέρεια και οι τρεις κατέληξαν και έγινε διάγνωση με την αυτοψία, μια περίπτωση δεν αναφέρει και μία με MRI με καλό αποτέλεσμα μετά την χειρουργική

επέμβαση. Η μια περίπτωση μάλιστα παρουσιάζεται με συνοδό εμβρυϊκό ύδρωπα, η μοναδική στην βιβλιογραφία.

Στην πιο πρόσφατη μελέτη για το επικουρικό διάφραγμα βρέθηκαν μόνο σαράντα περιπτώσεις στην διεθνή βιβλιογραφία οι οποίες μελετήθηκαν και έδωσαν ενδιαφέροντα συμπεράσματα. Σε 37 από τις 40 περιπτώσεις ήταν στην δεξιά πλευρά, σε μία στην αριστερή και σε δύο δεν αναφερόταν. Η μεμβράνη προσφύεται πρόσθια και πλάγια στον κεντρικό τένοντα του διαφράγματος και στο περικάρδιο [7]. Εκτείνεται προς τα πίσω και προσφύεται συνήθως στις πέμπτη έως έβδομη πλευρά, αλλά μπορεί αν προσφύεται και πιο πάνω. Και οι δύο επιφάνειες του επικουρικού διαφράγματος έχει επένδυση από ορογόνο. Η σύστασή του παρουσιάζει μεγάλη ποικιλία καθώς μπορεί να είναι ινώδες ή να περιέχει γραμμωτούς μύες, ενώ έχει παρατηρηθεί το κανονικό ημιδιάφραγμα να στερείται μυών και το επικουρικό να είναι μυώδες. Σπάνια μπορεί να νευρώνεται από κλάδους του φρενικού νεύρου.

Το μέγεθος του πνευμονικού παρεγχύματος που παγιδεύεται κάτω από το επικουρικό διάφραγμα εξαρτάται από τη οπισθοπλάγια πρόσφυσή του, σε υψηλή πρόσφυση μπορεί να είναι όλος ο πνεύμονας ή δυο λοβοί, ενώ σε χαμηλή μπορεί να είναι μόνο ένας λοβός (Εικ 31). Οι αγγειακές και βρογχικές δομές επικοινωνούν από ένα άνοιγμα 2-3 εκατοστών στο οπισθοπλάγιο τμήμα της μεμβράνης. Συμβαίνει ποικίλου βαθμού πνευμονική υποπλασία ή αγενεσία καθώς και ποικίλες διαμαρτίες του παγιδευμένου λοβού έχουν περιγραφεί. Ο κενός χώρος που σχηματίζεται συμπληρώνεται από εξωυπεζωκοτικό κυτταρολιπώδη ιστό ο οποίος έχει χαρακτηριστική εμφάνιση στις ακτινογραφίες. Ανώμαλες αγγειακές σχέσεις είναι συχνές και κατά κανόνα υπάρχουν σε χαμηλό επικουρικό διάφραγμα.



Εικόνα 31: Τα όργανα του δεξιού ημιθωρακίου όπως φαίνονται στην βιοψία απο πίσω (A) επικουρικό διάφραγμα, (B) δεξιός "άνω" λοβός, (C) δεξιός "κάτω" λοβός, (D) αληθινό διάφραγμα. Να σημειωθεί η επέκταση της πολύχωρης κοιλότητας προς τα κάτω στην πλευροδιαφραγματική εσοχή και (δεν φαίνεται) πίσω από το μεσοθωράκιο μέσα στο αριστερό ημιθωράκιο.

Η ανάπτυξη του επικουρικού διαφράγματος δεν έχει αποσαφηνιστεί. Έχουν προταθεί διάφορες θεωρίες όπως ότι ευθύνεται μια προς τα πλάγια εκτόπιση της αζύγου φλέβας η οποία παρασύρει τον υπεζωκότα και το εγκάρσιο διάφραγμα, ότι ευθύνεται μια καθυστέρηση στην κάθοδο του διαφράγματος ή η ταχεία ανάπτυξη του πνευμονικού εκκολπώματος ενώ άλλοι το αποδίδουν σε διχασμό του εγκαρσίου διαφράγματος, καμία όμως θεωρία δεν εξηγεί είτε την ύπαρξή του χωρίς αγγειακές δυσπλασίες, είτε την ύπαρξη γραμμωτών μυών σε αυτό κλπ [4]. Οι συγγραφείς της μελέτης πιστεύουν ότι μάλλον είναι αποτέλεσμα της ανάπτυξης του πνευμονικού εκκολπώματος στον μεταηπατικό μεσεγχυματικό χώρο όπου φυσιολογικά σχηματίζεται το μεγαλύτερο μέρος του διαφράγματος. Πάντως είναι ασαφές εάν η πνευμονική υποπλασία είναι το κύριο πρόβλημα ή το αποτέλεσμα του μειωμένου χώρου στο ημιθωράκιο.

Στα κλινικά χαρακτηριστικά τα συμπτώματα και τα σημεία οφείλονται στην ποικιλία των συνδυασμών της πνευμονικής υποπλασίας ή αγενεσίας, της συμπίεσης του πνευμονικού ιστού, των καρδιαγγειακών και άλλων ανωμαλιών. Έτσι οι ασθενείς χωρίστηκαν σε τρεις ομάδες, στην πρώτη που είχαν συμπτώματα και σημεία από το καρδιαγγειακό ή το αναπνευστικό σύστημα ή και τα δύο ήταν 27 ασθενείς, στην δεύτερη που είχαν συμπτώματα και σημεία από άλλα συστήματα πλην του καρδιαγγειακού και του

αναπνευστικού ήταν τρεις ασθενείς και άλλοι τρεις ήταν ασυμπτωματικοί. Σε εφτά δεν αναφέρονταν κλινικά χαρακτηριστικά.

Η υποψία της διάγνωσης υπήρχε σε όλους τους ασθενείς με συμπτώματα από το καρδιαγγειακό και το αναπνευστικό, σε δυο από τους τρεις με συμπτώματα από άλλα συστήματα και σε έναν ασυμπτωματικό ασθενή λόγω ευρημάτων στην ακτινογραφία. Στα παιδιά δεν έχει φανεί ποτέ σε ακτινογραφία, πιθανόν επειδή είναι λεπτή δομή, ίσως όμως είναι αναγνωρίσιμο στην πλάγια ακτινογραφία στους ενήλικες. Τα ύποπτα ακτινολογικά ευρήματα είναι εξαιτίας της υποπλασίας ή της αγενεσίας του λοβού. Αυτά μπορεί να είναι η μονόπλευρη μείωση του όγκου και η αύξηση της πυκνότητας του πνεύμονα, μονόπλευρη μετατόπιση του μεσοθωρακίου και δυσδιάκριτο παρακείμενο καρδιακό όριο (θετικό σημείο σιλουέτας), ανύψωση του ημιθωρακίου, αντισταθμιστικός υπεραερισμός και υπεραγγείωση στο αντίθετο ημιθωράκιο, στην πλάγια ακτινογραφία μια σαφώς αφορισμένη πυκνή λωρίδα μπροστά παράλληλα με το στέρνο που εκτείνεται από την κορυφή του θώρακα έως την ξιφοειδή απόφυση [5]. Η πρόσθια πυκνότητα και το θετικό σημείο σιλουέτας είναι εξαιτίας του εξωυπεζωκοτικού κυτταρολιπώδους ιστού. Στο υπερηχογράφημα ο εξωυπεζωκοτικός κυτταρολιπώδους ιστός δημιουργεί μια ομοιογενή ζώνη χωρίς αντανάκλαση και στην οριζόντια όψη βρίσκεται πνευμονικός ιστός στο οπίσθιο τμήμα του ημιθωρακίου. Η επιβεβαίωση της διάγνωσης παλαιότερα γινόταν με βρογχοσκόπηση και βρογχόγραμμα ενώ σήμερα γίνεται με MDCT (multi detector computed tomography), στην οποία φαίνεται πολύ καλά και η αγγειακή ανατομία, αλλά συνήθως προστίθεται και μαγνητική αγγειογραφία (MRA) για τον διαχωρισμό αρτηριακής και φλεβικής φάσης και αποκλεισμό δυσπλασιών που έχουν σχέση με αρτηριοφλεβικές επικοινωνίες.

Στην θεραπευτική προσέγγιση προτείνεται όταν επηρεάζεται η αναπνευστική λειτουργία να εκτέμενεται. Όταν συνυπάρχουν καρδιαγγειακές ανωμαλίες, επειδή δεν είναι πάντα δυνατό να προσδιοριστεί ένα τα συμπτώματα προκαλούνται από τον πνεύμονα, τα αγγεία ή και τα δύο, προτείνεται η αποκατάσταση και των δύο προβλημάτων στον ίδιο χρόνο. Σε ασθενείς με συμπτώματα από άλλα συστήματα πλην του καρδιαγγειακού και του αναπνευστικού, απαιτείται η διόρθωση της βασικής παθολογίας ενώ η επίδραση του επικουρικού διαφράγματος στην λειτουργία του πνεύμονα εκτιμάται στο χειρουργείο και λαμβάνεται η απόφαση για εκτομή ή όχι [4]. Επειδή δεν υπάρχει συσχέτιση με την ηλικία, το φύλο ή κάποιο τύπο καρδιακής βλάβης, προτείνεται ακόμα και ασυμπτωματικοί ασθενείς να αξιολογούνται με MDCT γιατί μπορεί να κινδυνεύσουν σοβαρά στην ενήλική ζωή τους. Η χειρουργική εκτομή μπορεί να γίνει το ίδιο αποτελεσματικά είτε

θωρακοσκοπικά είτε με ανοικτή θωρακοτομή, ανάλογα με τις συνυπάρχουσες παθήσεις. Δεν συνιστάται η λαπαροτομία.

Συμπερασματικά το επικουρικό διάφραγμα, παρόλο που είναι σπάνια συγγενής ανωμαλία, πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στην διαφοροδιάγνωση σε αντίστοιχες βλάβες τύπου χωρίσματος στην υπεζωκοτική κοιλότητα στο προγεννητικό υπερηχογράφημα.

ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΕΣ

Εισαγωγή και εμβρυολογία

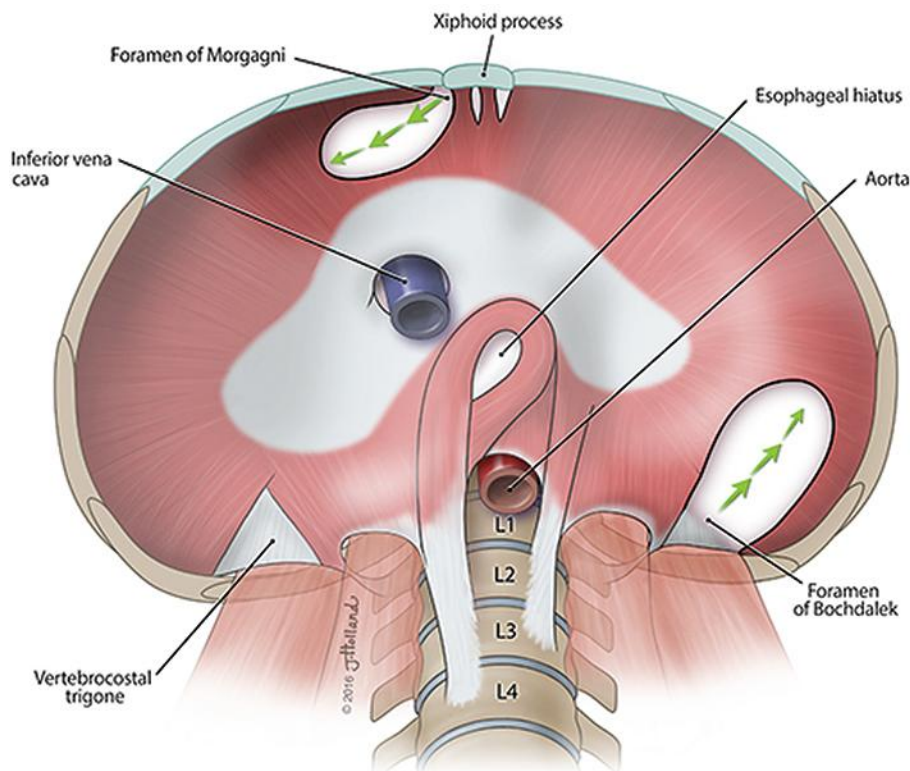
Συγγενής διαφραγματοκήλη είναι η μετατόπιση των κοιλιακών οργάνων στην θωρακική κοιλότητα διαμέσου μιας χαλαρής περιοχής ή ενός ελλείμματος στο διάφραγμα. Συμβαίνει σε περίπου μία στις 2500 έως 5000 γεννήσεις και αποτελεί το 8% όλων των συγγενών ανωμαλιών. Δεδομένης της θνησιμότητας της πάθησης και της υψηλής συχνότητας ενδομήτριων θανάτων εμβρύων, θνησιγενών κυήσεων και πρώιμων θανάτων νεογνών πριν την μεταφορά σε τριτοβάθμιο κέντρο, είναι δύσκολο να συλλάβουμε σε επιδημιολογικές μελέτες και η επίπτωση είναι μάλλον πιο κοντά στις 1 στις 2200 κυήσεις. Το φαινόμενο αυτό αναφέρεται ως κρυφή θνησιμότητα [8]. Καμία συγγενής ανωμαλία δεν είναι πιο περίπλοκη για τους παιδοχειρουργούς καθώς η χειρουργική αποκατάσταση του ελλείμματος μετά την γέννηση φαίνεται να έχει πολύ μικρή επίδραση στην επιβίωση.

Οι συγγενείς διαφραγματοκήλες μπορούν να κατηγοριοποιηθούν ανάλογα με την ανατομική τους θέση σε οπισθοπλάγιες, πρόσθιες και κεντρικές. Άνω του 85% των συγγενών διαφραγματοκηλών συμβαίνουν στην αριστερή πλευρά ως οπισθοπλάγιες, οι οποίες κλασσικά αναφέρονται ως διαφραγματοκήλες Bochdalek μετά την περιγραφή από αυτόν το 1848. Ελλείμματα της δεξιάς μεριάς και πρόσθια ελλείμματα (ελλείμματα τύπου Morgagni) είναι πιο σπάνια (υπάρχουν μελέτες που αναφέρουν έως 23-28%) ενώ κεντρικές είναι εξαιρετικά σπάνιες (αναφέρονται μέχρι 2-7%). Τα κύρια χαρακτηριστικά των διαφραγματοκηλών συνοψίζονται στον πίνακα 1 [4].

Hernia	Anatomy	Sac and Herniated Organs	Remarks
Hernia through the foramen of Morgagni (retrosternal hernia, parasternal hernia, anterior diaphragmatic hernia)	Congenital potential hernia through muscular hiatus on either side of the xiphoid process. Usually on the right; bilateral hernias are known. Actual herniation usually the result of postnatal trauma.	Sac present at first. Can rupture later, leaving no trace. Contents: Infants: liver Adults: omentum Can be followed by colon and stomach later.	Rare in infants and children.
Hernia through the foramen of Bochdalek (posterolateral hernia of the diaphragm)	Congenital hernia through the lumbocostal trigone. Can expand to include almost whole hemidiaphragm. More common on left.	Sac present in 10–15%. Contents: small intestine (usual); stomach, colon, spleen (frequent). Pancreas and liver rare. Liver only in right-sided hernia.	Heart and mediastinum shifted to contralateral side. Ipsilateral lung collapsed but usually not hypoplastic. Secondary malrotation is common. Craniorachischisis, tracheoesophageal fistula, and heart defects are common.
Traumatic hernia	Acquired hernia. Tear, usually from esophageal hiatus across dome to left costal attachment of diaphragm.	No sac. Herniated organs: none at first. Spleen, splenic flexure of colon, stomach, left lobe of liver later.	
Peritoneopericardial hernia (defect of the central tendon, defect of the transverse septum)	Congenital hernia through central tendon and pericardium.	Sac rarely present. Contents: stomach, colon.	Has been seen in newborns and adults. Perhaps traumatic in adults. Rare.
Eventration of the diaphragm	Congenital hernia. Diaphragm is thin with sparsely distributed, but normal, muscle fibers. Either or both sides can be affected. Phrenic nerve appears normal. Acquired: paralysis of normal muscle resulting from phrenic nerve injury.	"Sac" is formed by the attenuated diaphragm. Contents: normal abdominal organs under elevated dome of hemidiaphragm. No sac.	Heart and mediastinum shifted to contralateral side. Ipsilateral lung collapsed, but normal. Malrotation and inversion of abdominal viscera are common. As above, without malrotation and inversion.
Hiatal hernia Sliding hiatal hernia Fixed hiatal hernia	Congenital potential hernia. The enlarged esophageal hiatus of the diaphragm permits the cardia of the stomach to enter the mediastinum above the diaphragm. The phrenicoesophageal ligament is attenuated and stretched. The gastroesophageal junction can be freely movable or fixed in the thorax.	Sac lies anterior and lateral to the herniated stomach. Contents: cardiac stomach.	A large hiatus (admitting three fingers) can be a predisposing factor; actual herniation usually occurs in late adult life. Has been seen in newborn infants.
Paraesophageal hernia	Congenital potential hernia. The cardia is in the normal position. The fundus has herniated through the hiatus, into the thorax.	Sac lies anterior to the esophagus and posterior to the pericardium. Contents: fundus of stomach. Body of stomach, transverse colon, omentum, and spleen can enter the sac later.	An esophageal hiatus larger than normal can be the predisposing factor. Actual herniation occurs in late adult life.
Short esophagus	Congenital hernia. The cardia of the stomach is fixed in the mediastinum.	No sac.	This lesion is rare. It appears to be the result of failure of the embryonic esophagus to elongate sufficiently to bring the gastroesophageal junction into the abdomen.

Πίνακας 1: Χαρακτηριστικά των διαφραγματοκηλών.

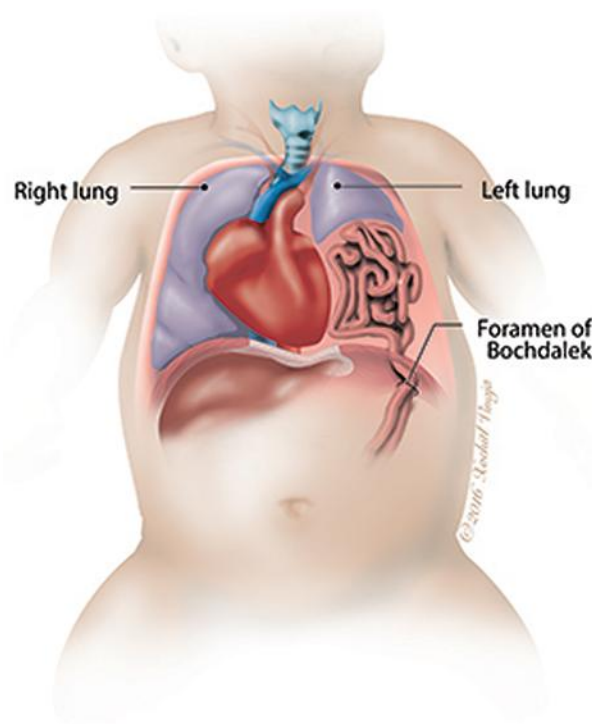
Το οπισθοπλάγιο (Bochdalek) έλλειμμα ξεκινάει από το οσφυοπλευρικό τρίγωνο, άνω και πλάγια του αριστερού πλάγιου τοξοειδούς συνδέσμου (Εικ 32). Κατά την επιστροφή του εντέρου στην κοιλιά το τρίγωνο αυτό είναι μεμβρανώδες με λίγες μυϊκές ίνες. Ακόμα και στην ωριμότητα, ποικίλει το μέγεθος και ο βαθμός της μυϊκής ανάπτυξης. Η διασπορά των μυϊκών ινών επιτρέπει ένα έλλειμμα, το τρήμα του Bochdalek, να σχηματιστεί και να εξαπλωθεί προς τα εμπρός και πάνω στον θόλο του διαφράγματος και να συμπεριλάβει την περιοχή του εμβρυϊκού υπεζωκοτοπεριτοναϊκού καναλιού.



Εικόνα 32: Το διάφραγμα όπως φαίνεται από κάτω δείχνοντας το τρήμα του Bochdalek και το τρήμα του Morgagni. Και τα δύο αποτελούν ευένδοτα σημεία για πιθανή δημιουργία κήλης. Τα βέλη δείχνουν την κατεύθυνση της επέκτασης των κηλών.

Το έλλειμμα μπορεί να είναι μικρό, από ένα εκατοστό διάμετρο, ή μπορεί να περιλαμβάνει σχεδόν ολόκληρο το ημιδιάφραγμα. Είναι πολύ πιο συχνό στην αριστερή πλευρά. Κατά την επέμβαση συνήθως δεν ανευρίσκεται σάκος κήλης. Το λεπτό έντερο, το στομάχι, το κόλον ή ο σπλήνας μπορεί να βρίσκονται στον θώρακα κατά την γέννηση. Ο πνεύμονας στην επηρεασμένη πλευρά είναι συνήθως υποπλαστικός (Εικ 33).

Αμφοτερόπλευρη συγγενής οπισθοπλάγια διαφραγματοκήλη είναι εξαιρετικά σπάνια και δύσκολο να διαγνωστεί.



Εικόνα 33: Κήλη του λεπτού εντέρου διαμέσου του τρήματος του Bochdalek η οποία συμπιέζει τον αριστερό πνεύμονα. Το μεσοθωράκιο έχει μετατοπιστεί στα δεξιά μειώνοντας και τον όγκο του δεξιού πνεύμονα.

Οι δυο κύριες παθοφυσιολογικές ανωμαλίες στις συγγενείς διαφραγματοκήλες είναι η πνευμονική υποπλασία, και στον σύστοιχο και στον αντίστοιχο λοβό, και η πνευμονική υπέρταση, αποτελέσματα των διαταραχών της ανάπτυξης των τελικών βρογχιολίων, των κυψελίδων και των πνευμονικών αγγείων. Πριν το 1940 λίγα παιδιά με συγγενή διαφραγματοκήλη επιβίωναν. Οι Gross και Ladd τότε ανέφεραν 9 επιζώντες από τους 16 με άμεση χειρουργική επέμβαση και αυτό έγινε η βασική θεραπεία. Η επιβίωση όμως έφτανε το 50%. Στα μέσα του 1980 ο Stolar αναγνώρισε την επίδραση την πνευμονικής υποπλασίας, ένα σταθερό έλλειμμα που δεν αναστρέφεται με άμεση αποσυμπίεση, και την ιδέα της επιτρεπόμενης υπερκαπνίας και έδωσε νέα πνοή στην έρευνα με τα ποσοστά επιβίωσης σήμερα να είναι στο 70 με 80% [4]. Εξαιτίας λοιπόν της υψηλής θνησιμότητας, περίπου 30% στα νεογνά που γεννιούνται ζωντανά, η έρευνα στην παιδοχειρουργική έχει εστιάσει στην αιτιολογία και την παθοφυσιολογία των συγγενών διαφραγματοκηλών με την ελπίδα να πετύχει υψηλότερα ποσοστά επιβίωσης. Παρά τις νέες προόδους στην θεραπεία με οξυγόνωση υψηλής συχνότητας και την εξωσωματική κυκλοφορία, τα ποσοστά θνητότητας και θνησιμότητας παραμένουν σημαντικά [9]. Η έρευνα αυτή αποτελεί την ραχοκοκαλιά ολόκληρης της νεογνικής χειρουργικής [5].

Πολλές θεωρίες έχουν προταθεί για να εξηγήσουν την εμφάνιση των οπισθοπλάγιων ελλειμμάτων του διαφράγματος, όπως ότι δεν αναπτύσσεται κανονικά η υπεζωκοτοπεριτοναϊκή μεμβράνη, ότι λείπει το μυϊκό στοιχείο από το οσφυοπλευρικό τρίγωνο με αποτέλεσμα μια εξασθενημένη περιοχή, η πρόιμη επιστροφή του εντέρου στην κοιλιά ενώ οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές δεν έχουν ακόμα συντηχθεί, ανώμαλη παραμονή του πνεύμονα στις υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές και η ανώμαλη νεύρωση των μυών από το φρενικό νεύρο.

Η πιο διαδεδομένη θεωρία σήμερα είναι ότι η υποπλασία του πνεύμονα είναι δευτεροπαθής και άμεση συνέπεια του πρωταρχικού ελλείμματος του διαφράγματος: αναστολή ή καθυστέρηση της σύγκλεισης των υπεζωκοτοπεριτοναϊκών μεμβρανών πέρα των 8 εβδομάδων επιτρέπουν στο έντερο του εμβρύου να επιστρέψει στην θωρακική κοιλότητα και εμποδίζει την ανάπτυξη του πνεύμονα. Παρόλα αυτά ο Kluth (1995) επισήμανε ότι αυτή η αλληλουχία γεγονότων δεν έχει παρατηρηθεί ποτέ σε έμβρυα. Οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές δεν συνενώνονται πλήρως και ανάλογα με τον βαθμό της ατελούς σύντηξης προκύπτει είτε μικρό έλλειμμα είτε πλήρης απουσία του διαφράγματος (αγενεσία). Στο 10-20% των περιπτώσεων οι υπεζωκοτοπεριτοναϊκές πτυχές η σύντηξη είναι μάλλον πλήρης, αλλά δεν αποκτούν μυϊκό τμήμα με αποτέλεσμα να υπάρχει σάκος της διαφραγματοκήλης.

Αντίθετα η άλλη διαδεδομένη θεωρία αναφέρει ότι ο πνεύμονας είναι αρχικά υποπλαστικός και έτσι ο υποπλαστικός πνεύμονας δεν είναι το αποτέλεσμα αλλά η αιτία του ελλείμματος του διαφράγματος.

Αναπτύχθηκαν δυο πειραματικά μοντέλα για να μελετήσουν την εμβρυογένεση και την παθοφυσιολογία των συγγενών διαφραγματοκηλών. Στο μοντέλο με την χορήγηση νιτροφαινόλης σε ζωικό πρότυπο εγκύων ποντικών, δόθηκαν σε ποντίκια εγκύους 100mg νιτροφαινόλης από το στόμα και κατόπιν θυσιάστηκαν κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης. Τα έμβρυα εξετάστηκαν στα διάφορα στάδια της ανάπτυξης [10]. Στο μοντέλο με τα έμβρυα πρόβειων ζωικών προτύπων προσομοιώθηκαν ή δημιουργήθηκαν διαφραγματοκήλες μέσα στην μήτρα σε έμβρυα αρνιού στα αρχικά στάδια της κύησης. Κατόπιν, οι επακόλουθες παθοφυσιολογικές ανωμαλίες μελετήθηκαν στα διάφορα στάδια της κύησης.

Χρησιμοποιώντας το πειραματικό μοντέλο με τα ποντίκια ο Kluth βρήκε ότι τα τυπικά χαρακτηριστικά των συγγενών διαφραγματοκηλών και η πνευμονική υποπλασία δεν μπορούν να εξηγηθούν από την αναστολή της σύγκλεισης των υπεζωκοτοπεριτοναϊκών

μεμβρανών αφού το χάσμα δεν είναι ποτέ τόσο μεγάλο ώστε να επιτρέπει την δημιουργία κήλης με το έντερο μέσα στον θώρακα. Επίσης, οι ανωμαλίες στην ανάπτυξη του διαφράγματος ξεκινούν νωρίς στην πρώιμη εμβρυϊκή περίοδο (την αντίστοιχη πέμπτη εβδομάδα της κύησης στους ανθρώπους) και οι πνεύμονες των ποντικών που έλαβαν nitrofen είναι σημαντικά μικρότεροι από αυτούς των ποντικών ελέγχου στο τέλος της πρώιμης εμβρυϊκής περιόδου (οκτώ εβδομάδες στους ανθρώπους). Πρότεινε λοιπόν ότι το μοντέλο αυτό δεν αντικατοπτρίζει με ακρίβεια την αληθινή παθογένεση των συγγενών διαφραγματοκηλών αφού οι χειρισμοί γίνανε πολύ νωρίς [4]. Ο Kluth πιστεύει ότι ο υποπλαστικός πνεύμονας είναι επακόλουθο του ελλείμματος του διαφράγματος και οφείλεται στην είσφρηση του ήπατος (και όχι σε διαφραγματοκήλη με περιεχόμενο έντερο) μέσα στον θώρακα [5].

Επισημαίνεται ακόμα ότι χρειάζεται προσοχή εξάγοντας τα δεδομένα από τις μελέτες στο μοντέλο με τα ποντίκια στους ανθρώπους επειδή παρουσιάζουν σημαντικές ανατομικές διαφορές. Στο μοντέλο το 50% των συγγενών διαφραγματοκηλών συμβαίνουν στη δεξιά πλευρά και το 30% αμφοτερόπλευρα, σε αντίθεση με τον άνθρωπο όπου συμβαίνουν στην πλειοψηφία τους αριστερά. Στα μοντέλα με ποντίκια επηρεάζεται κυρίως η μέση και οπίσθια περιοχή του διαφράγματος σε αντίθεση με την οπισθοπλάγια περιοχή στους ανθρώπους. Σε όλα τα ποντίκια οι συγγενείς διαφραγματοκήλες περιέχουν ήπαρ, το οποίο είναι σπάνιο στους ανθρώπους, ενώ οι έλικες λεπτού εντέρου εμφανίζονται αργότερα, αρκετά αργότερα για να επηρεάσουν στην ανάπτυξη των πνευμόνων. Επιπλέον, το ενδοθωρακικό ήπαρ των ποντικών φαίνεται απεικονιστικά σαν επιπλέον λοβός πνεύμονα με το κανονικό ήπαρ να παραμένει ενδοκοιλιακά ενώ στους ανθρώπους φαίνεται σαν κήλη με περιεχόμενο το ήπαρ.

Το μοντέλο με το έμβρυο του πρόβειου ζωικού προτύπου βασίζεται στην παραδοχή ότι οι πνευμονικές ανωμαλίες (πνευμονική υποπλασία και πνευμονική υπέρταση) είναι αποτέλεσμα μειωμένης ανάπτυξης του πνεύμονα ως επακόλουθο της μάζας των σπλάχνων μέσα στην κήλη. Αυτό οδήγησε σε πειραματικές και μετά κλινικές δοκιμές να ανατάξουν τα σπλάχνα και να κλείσουν το έλλειμμα του διαφράγματος στο έμβρυο έτσι ώστε να υπάρχει χώρος για να μεγαλώσει ο πνεύμονας και να αναπτυχθεί κατά την υπόλοιπη κύηση (Harrison 1991). Μετά από χρόνια πειραματικών αποκαταστάσεων των συγγενών διαφραγματοκηλών προγεννητικά (ξεκινώντας από το 1980), η πρώτη ανοικτή προγεννητική αποκατάσταση συγγενούς διαφραγματοκήλης σε άνθρωπο έγινε στο πανεπιστήμιο της Καλιφόρνια το 1986. Η θεραπεία αυτή αφορούσε μόνο ασθενείς που είχαν σχεδόν 100% προβλεπόμενη θνητότητα με την καλύτερη διαθέσιμη φροντίδα μετά

τη γέννα. Όλα τα αρχικά βρέφη απεβίωσαν. Η πρώτη επιτυχημένη περίπτωση αναφέρεται το 1990 από τον Harrison [4]. Μια τυχαιοποιημένη μελέτη ανοικτής αποκατάστασης στο έμβρυο σε σχέση με την αυξημένη φροντίδα μετά τη γέννηση έδειξε ότι η προγεννητική αποκατάσταση δεν ήταν επιτυχημένη στις περισσότερες σοβαρές περιπτώσεις και δεν μείωνε την θνητότητα στις λιγότερο σοβαρές περιπτώσεις.

Τα ρετινοειδή είναι ένας ακόμα παράγοντας που θεωρήθηκε ότι παίζει σημαντικό ρόλο στην παθογένεση των συγγενών διαφραγματοκηλών. Υπάρχει ένας αριθμός μελετών που συνδέει την διαταραχή του ενδοκυττάριου μεταγραφικού σήματος των ρετινοειδών με τις συγγενείς διαφραγματοκήλες. Επιπλέον, δύο κλινικές μελέτες έδειξαν ότι τα επίπεδα της ρετινόλης και δεσμευτικής πρωτεΐνης της ρετινόλης στο πλάσμα είναι σημαντικά μειωμένα στο αίμα του ομφάλιου λώρου σε νεογνά με συγγενή διαφραγματοκήλη σε σχέση με αυτά που γεννιούνται χωρίς συγγενή διαφραγματοκήλη. Επιπλέον, αρκετές μελέτες παρουσίασαν στοιχεία για αυξημένο ρίσκο ανάπτυξης συγγενούς διαφραγματοκήλης από προγεννητική έκθεση σε ποικίλους παράγοντες που έχουν σχέση με την μητέρα, όπως αλκοόλ, κάπνισμα, χαμηλή πρόσληψη ρετινόλης κατά την σύλληψη, παχυσαρκία και αντιμικροβιακά φάρμακα. Ωστόσο, τα αποτελέσματα αυτά βασίστηκαν σε σχετικά μικρές ομάδες ασθενών, έτσι λοιπόν η συνεισφορά τους παραμένει αβέβαιη.

Την δεκαετία του 1990 παρατηρήθηκε ότι στο σύνδρομο CHAOS (συγγενής υψηλή απόφραξη του αεραγωγού), επιταχύνεται η ανάπτυξη του πνεύμονα και γίνεται υπερπλαστικός εξαιτίας της αδυναμίας του εμβρυικού υγρού του πνεύμονα να αποβληθεί λόγω της απόφραξης της τραχείας. Στο μοντέλο με το έμβρυο του αρνιού, η απόφραξη της τραχείας οδήγησε σε ανάταξη των σπλάχνων της κήλης, αύξηση του όγκου του πνεύμονα και βελτίωση της ανταλλαγής αερίων. Ανοικτή απόφραξη της τραχείας του εμβρύου σε άνθρωπο έγινε το 1996 ενώ η τεχνολογία προχώρησε έως το σημείο η ενδοσκοπική απόφραξη μέσα από ανέπαφη μήτρα να γίνει εφικτή το 1999. Αρχικά ένα κλιπ τοποθετούνταν στην τραχεία [11]. Εξαιτίας όμως βλάβης στην τραχεία, η σημερινή τεχνολογία περιλαμβάνει την τοποθέτηση αφαιρούμενου μπαλονιού μέσα στην τραχεία ενδοσκοπικά. Το 2003 άρχισε μια τυχαιοποιημένη δοκιμή της απόφραξης με μπαλόνι σε σχέση με της αυξημένη φροντίδα μετά τη γέννηση. Η δοκιμή αυτή διεκόπη μετά από την τυχαιοποίηση 24 ασθενών γιατί δεν υπήρχε κανένα όφελος στην επιβίωση στην ομάδα με τον αποκλεισμό της τραχείας σε σχέση με την ομάδα ελέγχου (73% με 77%) και η πειραματική ομάδα είχε περισσότερες ρήξεις μεμβρανών και πρώιμων τοκετών σε σχέση με την ομάδα ελέγχου.

Τελικά σήμερα είναι ευρέως αποδεκτό ότι τα σπλάχνα στην διαφραγματοκήλη συμπίεζουν τους πνεύμονες του εμβρύου και επιδεινώνουν την ανάπτυξη των πνευμόνων με αποτέλεσμα την πνευμονική υποπλασία. Παρόλα αυτά, η πνευμονική υποπλασία συμβαίνει αμφοτερόπλευρα, παρά το μονόπλευρο έλλειμμα. Επομένως, πιο πρόσφατα προτάθηκε μια θεωρία δύο χτυπημάτων, της πρωτοπαθούς πνευμονικής υποπλασίας που επηρεάζει την ανάπτυξη του διαφράγματος με αποτέλεσμα την συγγενή διαφραγματοκήλη, με επιπλέον όμως πνευμονική βλάβη από την συμπίεση. Όπως και να έχει, η πνευμονική υποπλασία έχει ως αποτέλεσμα πνευμονική υπέρταση, ανεπαρκή ανταλλαγή αερίων και σε πολλές περιπτώσεις, θάνατο.

Σχετικές ανωμαλίες

Στο 60% των περιπτώσεων, η συγγενής διαφραγματοκήλη συμβαίνει σαν ένα μεμονωμένο γεγονός. Παρόλα αυτά, συχνά σχετίζεται με ανωμαλίες σύμφυτες με τις συγγενείς διαφραγματοκήλες ή σαν αποτέλεσμα της διαφραγματοκήλης, όπως για παράδειγμα η μη περιστροφή των εντέρων. Στο 40% των περιπτώσεων, η συγγενής διαφραγματοκήλη συμβαίνει στα πλαίσια ενός συνδρόμου ή σε σχέση με άλλη γενετική ανωμαλία και όχι μεμονωμένο γεγονός. Οι συσχετιζόμενες ανωμαλίες μπορεί να περιλαμβάνουν συγγενείς καρδιοπάθειες (σε ποσοστό 11-15% των ασθενών με συγγενή διαφραγματοκήλη χωρίς κάποιο αναγνωρισμένο σύνδρομο), ανωμαλίες του ουροποιογεννητικού συστήματος, ατρησία εντέρου, νευρολογικά ελλείμματα. Τα σχετικά γενετικά σύνδρομα, οι χρωμοσωμικές ανωμαλίες και οι συγγενείς ανωμαλίες φαίνονται στον πίνακα 2.

Το πιο συχνό σύνδρομο είναι το σύνδρομο Fryns, αλλά έχουν περιγραφεί πολλαπλές γενετικές ανωμαλίες που σχετίζονται με τις συγγενείς διαφραγματοκήλες, όπως τρισωμίες, το σύνδρομο Beckwith- Wiedemann και το σύνδρομο Pierre- Robin. Όταν υπάρχει υποψία για γενετικό σύνδρομο, οι οικογένειες πρέπει να ελέγχονται και να συμβουλευονται αναλόγως [12]. Όταν η συγγενής διαφραγματοκήλη είναι μέρος ενός συνδρόμου ή μη απομονωμένο γεγονός, οι πιθανότητες επιβίωσης είναι λιγότερο ευνοϊκές. Στην πραγματικότητα 95% των θνησιγενών κυήσεων με συγγενή διαφραγματοκήλη έχουν χρωμοσωμική ανωμαλία, ενδεικτικό της θνησιμότητας της μη απομονωμένης συγγενούς διαφραγματοκήλης.

Table 1 Congenital abnormalities associated with CDH

Genetic syndromes	Chromosomal abnormalities	Congenital anomalies
Beckwith–Wiedemann syndrome	Trisomy 13	Pulmonary
CHARGE syndrome	Trisomy 18	Cardiovascular
Cornelia de Lange syndrome	Trisomy 21	Central nervous system
Craniofrontonasal syndrome	Turner syndrome	Gastrointestinal
Denys–Drash syndrome		Genitourinary
Donnai–Barrow syndrome		Musculoskeletal
Fryns syndrome		
Pallister–Killian syndrome		
Simpson–Golabi–Behmel syndrome		
Thoracoabdominal syndrome		
Wolf–Hirschhorn syndrome		

Derived from Pober *et al.*,¹⁷ Enns *et al.*,¹⁸ and Holder *et al.*,¹⁹ CDH, congenital diaphragmatic hernia.

Πίνακας 2: Συγγενείς ανωμαλίες που σχετίζονται με συγγενείς διαφραγματοκήλες.

Προγεννητική φροντίδα

Διάγνωση

Με την συνεχή βελτίωση των προγεννητικών μεθόδων απεικόνισης, η ανίχνευση συγγενών ανωμαλιών έχει γίνει πλέον κοινή πρακτική. Η παρουσία κοιλιακών σπλάχνων στον θώρακα δεν είναι σαφώς ανώμαλη και εύκολα ανιχνεύσιμη στο προγεννητικό υπερηχογράφημα έως και στο 90% των περιπτώσεων με συγγενή διαφραγματοκήλη. Παρατηρείται ίσως η γαστρική φυσαλίδα που δεν είναι στην ανατομική της θέση, το ήπαρ μετατοπίζεται στον θώρακα και ίσως να μην υπάρχει υπολογίσιμο τμήμα πνεύμονα στην σύστοιχη πλευρά. Η παρουσία οποιουδήποτε κοιλιακού σπλάχνου πάνω από το κάτω άκρο της ωμοπλάτης ή στο επίπεδο της όψης τεσσάρων θαλάμων της καρδιάς, είναι ανώμαλη και συνάδει με συγγενή διαφραγματοκήλη. Πολυυδράμνιο μπορεί να συμβεί σε συστροφή στομάχου που προκαλεί συσσώρευση του αμνιακού υγρού. Σε ανεύρεση της κατάστασης αυτής πρέπει να γίνει ενδεδειγμένος υπερηχογραφικός έλεγχος του εμβρύου για να αποκλειστεί η ύπαρξη συγγενούς διαφραγματοκήλης.

Πρόγνωση

Τα υψηλά ποσοστά θνητότητας στις περιπτώσεις συγγενούς διαφραγματοκήλης οδήγησαν στην χειρουργική του εμβρύου και στην ιδέα της ενδομήτριας παρέμβασης σε συγγενείς ανωμαλίες υψηλού ρίσκου με σκοπό την βελτίωση του αποτελέσματος μετά την γέννηση [4]. Η εντατική έρευνα είχε αποτέλεσμα πολλαπλούς προγνωστικούς δείκτες με τη ελπίδα ότι αναγνωρίζοντας τέτοιες περιπτώσεις υψηλού ρίσκου για θάνατο αυτές θα μπορούσαν ίσως να ωφεληθούν από μια ενδομήτρια επέμβαση.

Το υπερηχογράφημα παρέχει τους πιο μελετημένους προγνωστικούς παράγοντες, αν και άλλες μέθοδοι, όπως η μαγνητική τομογραφία του εμβρύου ή το υπερηχογράφημα καρδιάς, έχουν μελετηθεί. Λεπτομερές υπερηχογράφημα πρέπει να γίνεται σε κάθε εγκυμοσύνη όπου υπάρχει υπόνοια συγγενούς διαφραγματοκήλης. Επιπλέον πρέπει να γίνεται υπερηχογράφημα καρδιάς για να αποκλειστούν τυχόν δομικές ανωμαλίες της καρδιάς, οι οποίες έχουν σημαντική επίπτωση στην πρόγνωση και στην συμβουλευτική. Η χρήση της μαγνητικής τομογραφίας ως εξέταση ρουτίνας είναι πιο αμφιλεγόμενη. Η μαγνητική τομογραφία του εμβρύου μπορεί να είναι δύσκολη στην πραγματοποίηση της αν υπάρχει σημαντική κινητικότητα του εμβρύου, αλλά μπορεί να δώσει πιο αντικειμενικές μετρήσεις και έχει λιγότερη σχέση με τον διενεργών την εξέταση, όπως στο υπερηχογράφημα.

Η παρουσία κήλης με περιεχόμενο ήπαρ έχει επανειλημμένα συνδεθεί με χειρότερα αποτελέσματα σε συγγενείς διαφραγματοκήλες. Γι' αυτό και η θέση του ήπατος στο έμβρυο πρέπει να ελέγχεται στο υπερηχογράφημα του εμβρύου. Ένας άλλος σημαντικός δείκτης είναι η αναλογία πνεύμονα προς κεφαλή (lung-to-head ratio, LHR). Σε πολλαπλές μελέτες, $LHR < 0,6$ έχει συνδεθεί με 100% θνητότητα ενώ $LHR > 1,35$ έχει συνδεθεί με 100% επιβίωση.

Η κριτική που δέχτηκε το LHR είναι ότι ο πνεύμονας του εμβρύου και το κεφάλι του μεγαλώνουν με διαφορετικό ρυθμό, ειδικά έως την 32^η εβδομάδα όταν η ανάπτυξη του πνεύμονα αρχίζει να σταθεροποιείται σε σχέση με την περίμετρο κεφαλής. Συνεπώς το LHR διαφοροποιείται ανάλογα με την εμβρυική ηλικία [12]. Αυτό ώθησε τους ερευνητές να προτείνουν την αναλογία παρατηρούμενου προς αναμενόμενου LHR (O/E LHR) βασισμένο στον μέσο όρο της αναμενόμενης τιμής του LHR για συγκεκριμένη ηλικία του εμβρύου σε έμβρυα που δεν έχουν συγγενή διαφραγματοκήλη. Στην αρχική περιγραφή του O/E LHR για ελλείμματα αριστερά, O/E LHR < 25% σχετίζεται με 18% επιβίωση, O/E LHR 26% έως 45% σχετίζεται με 66% επιβίωση και O/E LHR > 45% σχετίζεται με 89% επιβίωση.

Η μαγνητική τομογραφία του εμβρύου είχε αρχικά χρησιμοποιηθεί για τη μελέτη των όγκων του πνεύμονα για την προγεννητική πρόγνωση των συγγενών διαφραγματοκηλών [13]. Ο πιο μελετημένος δείκτης που μετράται από την μαγνητική τομογραφία είναι το ποσοστό του προβλεπόμενου όγκου του πνεύμονα (PPLV), γνωστό και ως παρατηρούμενος προς προβλεπόμενο όγκο του πνεύμονα του εμβρύου (O/E FLV). Αυτό μετράται αφαιρώντας τον όγκο του μεσοθωρακίου από τον όγκο του θώρακα για να

υπολογιστεί ο όγκος του θώρακα. Κατόπιν μετράται ο πραγματικός όγκος του πνεύμονα και διαιρείται με τον αναμενόμενο δίνοντας το ποσοστό.

Δεν υπάρχει συναίνεση στην ερμηνεία του PPLV. Σε μια μελέτη, το 15% φάνηκε να είναι ο καθοριστικός παράγοντας της επιβίωσης όπου αυτοί με $PPLV > 20\%$ είχαν 100% επιβίωση ενώ αυτοί με $PPLV < 15\%$ είχαν συσχετιστεί με μόνο 40% επιβίωση. Σε μια άλλη μελέτη, το όριο φάνηκε να είναι το 25%, όπου αυτοί με $PPLV < 25\%$ είχαν συσχετιστεί με 13% επιβίωση ενώ αυτοί με $PPLV > 35\%$ είχαν συσχετιστεί με 83% επιβίωση. Παρόλα αυτά, κάποιοι έχουν αναφέρει ότι το PPLV είναι κατώτερο του LHR σε προγνωστικά αποτελέσματα. Άλλες ομάδες κοίταξαν τον καθαρό όγκο του πνεύμονα του εμβρύου (FLV) που προκύπτει από την μαγνητική τομογραφία του εμβρύου ως προγνωστικό δείκτη. Σε μια σειρά από FLV στις 34 και 35 εβδομάδες της κύησης οι ερευνητές ανέφεραν ότι τα έμβρυα που επέζησαν είχαν μέσο FLV 35ml, αυτά που χρειάστηκαν ECMO είχαν μέσο FLV 18ml και αυτά που δεν επιβίωσαν 9ml. Η χρήση αυτών των μετρήσεων στην συμβουλευτική πρέπει να γίνεται με διάκριση και να ενσωματώνει την εμπειρία του εκάστοτε ιδρύματος.

Εμβρυικές παρεμβάσεις

Οποιαδήποτε παρέμβαση στο έμβρυο έχει ρίσκο και για το έμβρυο και για την υγιή μητέρα. Οι εμβρυικές παρεμβάσεις σχετίζονται με θάνατο του εμβρύου, πρόωρο τοκετό, τι ρίσκο της πρώιμης ρήξης των μεμβρανών, διαχωρισμό της χοριακής μεμβράνης, φλεγμονή και αιμορραγία. Οι ανοικτές επεμβάσεις στο έμβρυο έχουν τον επιπλέον κίνδυνο διάνοιξης της ουροδόχου κύστης και ρήξης στην παρούσα εγκυμοσύνη ή σε κάποια επόμενη. Για όλους αυτούς τους λόγους οι παρεμβάσεις σε έμβρυα πρέπει να διατηρούνται για τις περιπτώσεις εκείνες στις οποίες θα έχουν ξεκάθαρο όφελος για το έμβρυο.

Η πρώτη ανοικτή αποκατάσταση συγγενούς διαφραγματοκήλης σε έμβρυο έγινε το 1990 από τον Harrison. Ακολούθησε μια προοπτική μελέτη συγκρίνοντας την ανοικτή αποκατάσταση στο έμβρυο με την αποκατάσταση μετά την γέννηση, η οποία δεν έδειξε όφελος στην επιβίωση [4]. Έκτοτε εγκαταλείφθηκε η ανοικτή αποκατάσταση στο έμβρυο προς όφελος της απόφραξης της τραχείας του εμβρύου (FeTO). Όταν αποφράσσεται η τραχεία του εμβρύου το υγρό που παράγεται από το πνευμονικό παρέγχυμα συσσωρεύεται και οδηγεί σε πνευμονική υπερπλασία.

Οι αρχικές μελέτες που ερευνούσαν την FeTO έδειξαν δραματική πνευμονική υπερπλασία, αλλά αυτό δεν συσχετίστηκε με κάποιο όφελος στην επιβίωση εξαιτίας της παρέμβασης στο έμβρυο, η οποία γινόταν με ανοικτή υστερεκτομή με συνέπεια πρόωρο

τοκετό [14]. Συνεπώς η εμβρυοσκοπική μέθοδος με τοποθέτηση τραχειακού κλιπ χρησιμοποιήθηκε σε επόμενες μελέτες που σύγκριναν την εμβρυοσκοπική FeTO (n=8) με την ανοικτή FeTO (n=8) και την αποκατάσταση μετά την γέννηση (n=13) σε εγκυμοσύνες σε <25 εβδομάδων με μεμονωμένη αριστερή συγγενή διαφραγματοκήλη με ανύψωση ήπατος και LHR<1,4. Η επιβίωση ήταν η μέγιστη στην εμβρυοσκοπική FeTO (75%), ακολούθως στην αποκατάσταση μετά την γέννηση (38%) και τελευταία η ανοικτή FeTO (15%).

Με το δεδομένο αυτών των υποσχόμενων αποτελεσμάτων, μια προοπτική τυχαιοποιημένη μελέτη ξεκίνησε σε εγκυμοσύνες επιπλεγμένες με μεμονωμένη αριστερή συγγενή διαφραγματοκήλη με ανύψωση του ήπατος και LHR<1,4. Επιπλέον η χρήση τραχειακών κλιπ εγκαταλείφτηκε υπέρ της απόφραξης με μπαλόνι. Έγινε τυχαιοποίηση και υπεβλήθησαν είτε σε εμβρυοσκοπική βρογχοσκόπηση διαμέσου τροκάρ 5 χιλιοστών και απόφραξη της τραχείας με μπαλόνι είτε σε φροντίδα μετά την γέννηση. Παρόλα τα αρχικά ενθαρρυντικά αποτελέσματα με στόχο 77% επιβίωση για 90 ημέρες στην ομάδα με την απόφραξη της τραχείας, ενώ χρειάζονταν 40 ασθενείς η μελέτη σταμάτησε στους 24 γιατί δεν φαινόταν τελικά κάποιο όφελος στην επιβίωση. Η ομάδα στη οποία δεν είχε γίνει κάποια θεραπεία είχε ποσοστά επιβίωσης πολύ υψηλότερα από παλιότερες ομάδες ελέγχου και από αυτά που αναμενόταν (77% vs. 73%, p=1,0) κάτι για το οποίο έγινε κριτική στην μελέτη. Τα βελτιωμένα ποσοστά επιβίωσης όμως ήταν μάλλον αντανάκλαση της βελτιωμένης περιγεννητικής φροντίδας και άλλων τεχνικών που είχαν εισαχθεί. Μια επιπλέον κριτική αφορούσε το γεγονός ότι η μελέτη περιελάμβανε και LHR 1 έως 1,4 καθώς τα ελλείμματα αυτά δεν θεωρήθηκαν τόσο σοβαρά όσο εάν η μελέτη είχε περιοριστεί σε LHR<1.

Στην Ευρώπη υπήρχε συναίνεση στο να προχωράνε με FeTO και να συνεχίσουν να ερευνούν τις προοπτικές για τις συγγενείς διαφραγματοκήλες [15]. Σήμερα η ευρωπαϊκή εταιρεία νεογνών επιχορηγεί μια πολυκεντρική προοπτική μελέτη για τον κατάλληλο χρόνο διενέργειας FeTO ενώ ερευνητές από την βόρεια Αφρική αντίστοιχη μελέτη ως επέκταση της ευρωπαϊκής και αναμένεται η έγκριση του FDA για την συσκευή μπαλονιού που χρησιμοποιείται στην Ευρώπη.

Σε απουσία απόφραξης της τραχείας, κάποιοι ερευνητές πρότειναν σαν βιώσιμη εναλλακτική την EXIT-to-ECMO για βελτίωση των αποτελεσμάτων για δυσμενείς συγγενείς διαφραγματοκήλες [16]. Η θεωρία είναι να παρέχουν καρδιοπνευμονική υποστήριξη πριν το έμβρυο γίνει αιμοδυναμικά ασταθές. Παρόλα αυτά η μεγαλύτερη εμπειρία με EXIT-to-ECMO από την Βοστώνη, δεν βρήκε κάποιο όφελος της EXIT-to-

ECMO (33% επιβίωση) σε σχέση με ασθενείς με συγγενή διαφραγματοκήλη που χρειάζονταν ECMO αλλά δεν υπεβλήθησαν στην επέμβαση EXIT (50% επιβίωση) [16]. Προς το παρόν δεν προκύπτει πειστικός ρόλος για την EXIT-to-ECMO.

Παθοφυσιολογία

Αρχική αναζωογόνηση

Οι υποκείμενοι παράγοντες που συμβάλουν στην παθοφυσιολογική διαδικασία της συγγενούς διαφραγματοκήλης είναι η πνευμονική υποπλασία και η πνευμονική υπέρταση. Οι δύο αυτές οντότητες είναι στενά συνδεδεμένες. Η πνευμονική υποπλασία έχει ως αποτέλεσμα την περιορισμένη επιφάνεια για ανταλλαγή αερίων, σε κάποιες περιπτώσεις η έκταση της υποπλασίας είναι ασύμβατη με τη ζωή. Η πνευμονική υποπλασία έχει ως αποτέλεσμα υποανεπτυγμένη πνευμονική αγγείωση που εμποδίζει την αιματική ροή διαμέσου της πνευμονικής κυκλοφορίας, συνεπώς δηλαδή πνευμονική υπέρταση. Αυτό επιδεινώνει περισσότερο την ανταλλαγή αερίων περιορίζοντας την αιματική ροή στην επιφάνεια των κυψελίδων και αυξάνοντας το μεταφορτίο στην δεξιά καρδιά οδηγώντας σε καρδιακή ανεπάρκεια.

Οι όγκοι του πνεύμονα είναι καθορισμένοι κατά την γέννηση, αλλά η πνευμονική υπέρταση είναι πιθανά διαχειρίσιμη. Η οξείδωση, η υποξία και η υπερκαπνία έχουν σημαντική επίδραση στην πνευμονική αγγείωση προκαλώντας έντονη αγγειοσύσπαση η οποία επιδεινώνει την πνευμονική υπέρταση [17]. Έτσι, η αρχική αναζωογόνηση στα νεογνά με συγγενή διαφραγματοκήλη πρέπει να εστιάζει στην αποφυγή της υποξίας της υπερκαπνίας και της οξείδωσης. Και ενώ είναι απαραίτητο να βελτιώνουμε τον αερισμό στο υπάρχον πνευμονικό παρέγχυμα, στρατηγικές πολύ επιθετικού αερισμού μπορεί να οδηγήσουν σε βαρότραυμα το οποίο μπορεί να είναι επιζήμιο.

Αναγνωρίζοντας την ανάγκη για να συντηρηθεί η ικανοποιητική ανταλλαγή αερίων χωρίς να τραυματιστεί ο εύθραυστος πνεύμονας του νεογνού με συγγενή διαφραγματοκήλη, υποστηρίζεται η επιτρεπόμενη υπερκαπνία με αυτόματο αερισμό, καθώς έχει συσχετιστεί με βελτίωση της επιβίωσης. Το SaO_2 προ του βοτάλειου πόρου πρέπει αν διατηρείται άνω του 85% και το PaCO_2 μέχρι 45 έως 60 mmHg μπορεί να γίνει ανεκτό όσο το pH μπορεί να διατηρηθεί άνω του 7,3. Το PO_2 μπορεί να χρησιμοποιηθεί τόσο ως οδηγός όσο και με στόχο προ του βοτάλειου πόρου να είναι άνω του 60 mmHg και μετά άνω του 40 mmHg. Μπορεί να χορηγηθεί εισπνοή νιτρικού οξειδίου (NO) για να βοηθήσει την αγγειοδιαστολή των πνευμονικών αρτηριών και να θεραπεύσει την

πνευμονική υπέρταση. Ωστόσο, οι κλινικές έρευνες απέτυχαν να δείξουν κάποιο όφελος στην επιβίωση με την χρήση NO [17].

Εάν η διάγνωση της συγγενούς διαφραγματοκήλης έχει γίνει πριν τη γέννηση, το πλάνο του τοκετού πρέπει να περιλαμβάνει την παρουσία ομάδας αναζωογόνησης νεογνών σε τριτοβάθμιο κέντρο αναφοράς. Μόλις γεννηθεί, η αποσυμπίεση του γαστρεντερικού σωλήνα του νεογνού είναι σημαντική για να αποτρέψει την περαιτέρω συμπίεση των πνευμόνων από τον αέρα που συσσωρεύεται στον γαστρεντερικό σωλήνα. Η διασωλήνωση θα πρέπει να αναβληθεί, ιδιαίτερα μέχρι να εμφανιστούν σημεία αναπνευστικής ανεπάρκειας (Εικ.). Πρέπει να έχουμε αρτηριακή και φλεβική πρόσβαση και να γίνει χωρίς υπερηχογράφημα για την εκτίμηση της πνευμονικής υπέρτασης.

Προεγχειρητικός σχεδιασμός

Άμεση χειρουργική αποκατάσταση δεν διορθώνει τον καθορισμένο όγκο των πνευμόνων ούτε επισπεύδει την αγγειακή αναδόμηση και την επίλυση της πνευμονικής υπέρτασης. Γι' αυτό και η σταθεροποίηση του νεογνού πρέπει να προηγείται της χειρουργικής αποκατάστασης, η οποία πρέπει να καθυστερείται μέχρι να ελεγχθεί η πνευμονική υπέρταση, η οποία μπορεί να παρακολουθείται με υπερηχογράφημα καρδιάς που εστιάζει συγκεκριμένα στη λειτουργία της δεξιάς καρδιάς.

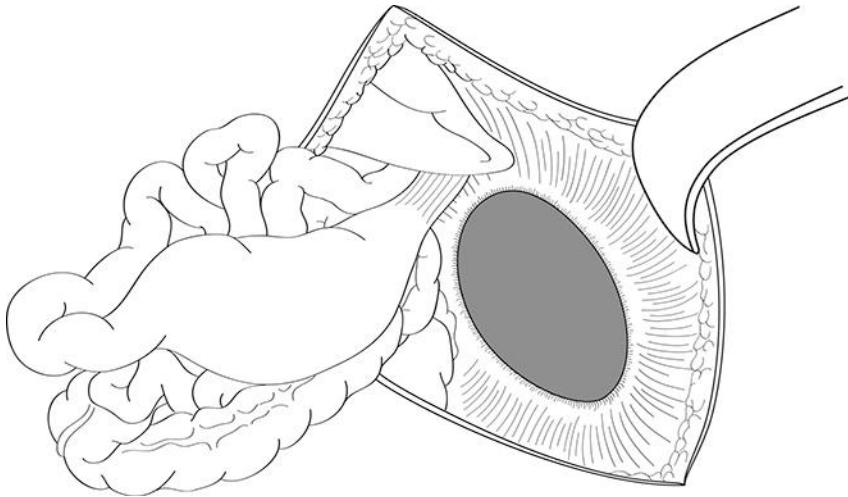
Σε βρέφη που δεν μπορούν να διατηρήσουν ικανοποιητική ανταλλαγή αερίων και με επικείμενη καρδιακή ανεπάρκεια, το σύστημα εξωσωματικής κυκλοφορίας ECMO έχει χρησιμοποιηθεί ως θεραπεία διάσωσης. Γενικά, βρέφη άνω των 34 εβδομάδων και άνω των 2 κιλών είναι υποψήφια για ECMO [4]. Ένα συγκεκριμένο κριτήριο για ECMO είναι η υποκείμενη νόσος να είναι αναστρέψιμη, γι' αυτό και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σε βρέφη με θανατηφόρο πνευμονική υποπλασία. Νεογνά που δεν κατορθώνουν αν έχουν προ του βοτάλειου πόρου $\text{SaO}_2 > 90\%$ για τουλάχιστον 60 λεπτά μάλλον έχουν θανατηφόρα πνευμονική υποπλασία και είναι δεν είναι καλοί υποψήφιοι για χρήση ECMO.

Για τα βρέφη σε ECMO ο χρόνος χειρουργικής αποκατάστασης είναι αμφιλεγόμενος. Η αιμορραγία είναι η μείζονα επιπλοκή για οποιαδήποτε παρέμβαση όσο βρίσκονται σε ECMO. Έχει φανεί ότι οι αιμορραγικές επιπλοκές μπορούν να ελαχιστοποιηθούν με αποκατάσταση το πρώτο 24ωρο από την έναρξη ECMO με παράλληλη χορήγηση αμινοκαπρικού οξέος 48 περιεγχειρητικά. Παρόλα αυτά, αποκαθιστώντας το έλλειμμα δεν αναστρέφει την πνευμονική υποπλασία και υπέρταση

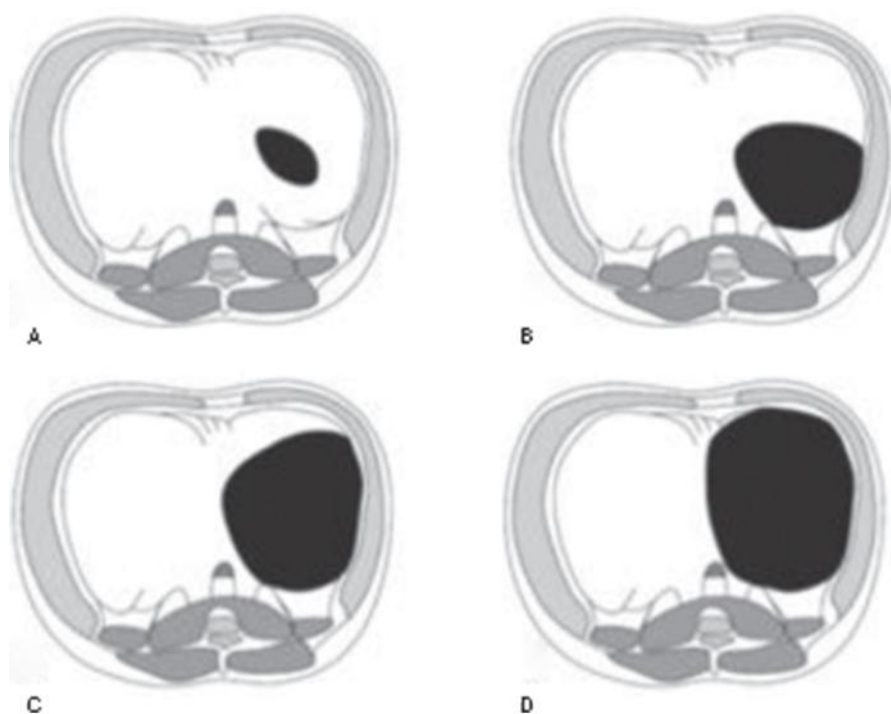
που οδήγησαν στη χρήση ECMO, γι' αυτό άλλοι συνιστούν την αναβολή του χειρουργείου μέχρι το νεογνό να αποδεσμευτεί από το ECMO.

Χειρουργική αποκατάσταση

Έχουν περιγραφεί πολλές μέθοδοι χειρουργικής αποκατάστασης της συγγενούς διαφραγματοκήλης. Η πιο συχνή σήμερα είναι η ανοικτή διακοιλιακή προσπέλαση. Αποκαθιστώντας τα σπλάχνα στην κοιλιά, το έλλειμμα του διαφράγματος είναι εμφανές (Εικ 34). Δημιουργήθηκε λοιπόν μια κατηγοριοποίηση ανάλογα με το μέγεθος του ελλείμματος της συγγενούς διαφραγματοκήλης, η οποία μπορεί να είναι χρήσιμη για την περιγραφή του ελλείμματος, καθώς ανάλογα με το μέγεθος του ελλείμματος και το διαθέσιμο διάφραγμα καθορίζεται και η κατάλληλη μέθοδος για σύγκλειση (Εικ 35).

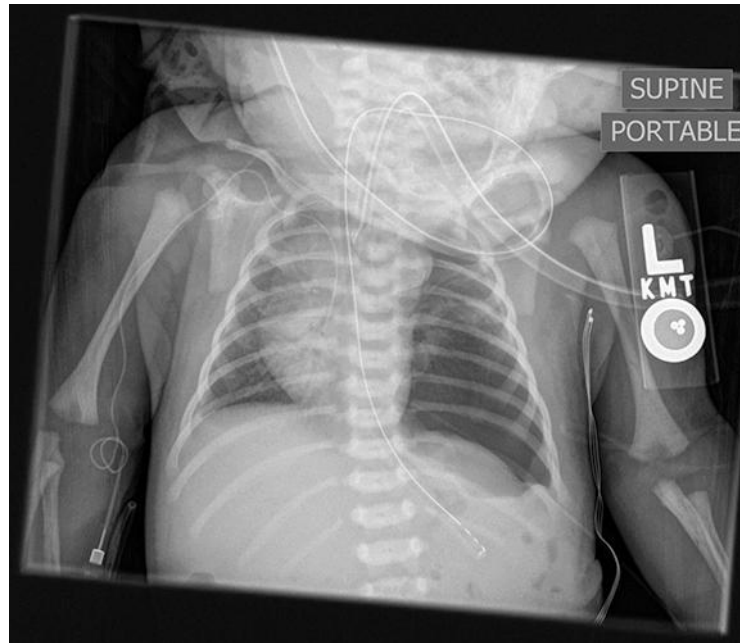


Εικόνα 34: Μετά την επαναφορά των σπλάχνων στην κοιλιά, το έλλειμμα του διαφράγματος είναι εμφανές.



Εικόνα 35: Κατηγοριοποίηση των συγγενών διαφραγματοκήλων ανάλογα με τον τύπο A-D.

Ανάλογα με το μέγεθος του ελλείμματος, αν μπορεί να συγκλεισθεί πρωτογενώς και ανάλογα με την θέση, μπορεί να συρραφτεί ή να τοποθετηθεί πλέγμα. Η υποτροπή μετά την αποκατάσταση της συγγενούς διαφραγματοκήλης μπορεί να φτάσει και το 35% ή και ακόμα ψηλότερα εάν χρειαστεί πλέγμα [4]. Γι' αυτό και οι χειρουργοί πρόσφατα άρχισαν να επιστρέφουν στην χρήση μυϊκού κρημνού χρησιμοποιώντας τον έσω λοξό, το οποίο φάνηκε σε μια μελέτη ότι μειώνει τα ποσοστά υποτροπής στο 4%. Το πλεονέκτημα είναι ότι χρησιμοποιεί αυτόλογο ιστό ο οποίος θα μεγαλώσει μαζί με το παιδί και μειώνει τον κίνδυνο υποτροπής. Μετεγχειρητικά αναμένεται πνευμοθώρακας δεδομένου του υποπλαστικού πνεύμονα και της ανάταξης της κήλης (Εικ 36).



Εικόνα 36: Μετεγχειρητική ακτινογραφία μετά απο χειρουργική αποκατάσταση αριστερής συγγενούς διαφραγματοκήλης.

Η ελάχιστη επεμβατική προσέγγιση που αφορά την αποκατάσταση της συγγενούς διαφραγματοκήλης έχει περιγραφεί, αλλά υπάρχουν σημαντικές αμφισβητήσεις. Η προσέγγιση αυτή γίνεται θωρακοσκοπικά (VATS). Αμφισβήτηση υπάρχει όσον αφορά αυτή τη προσέγγιση εξαιτίας της πιθανής επίδρασης που μπορεί να έχει η εμφύσηση CO₂. Το CO₂ απορροφάται εύκολα από τις επιφάνειες του περιτοναίου και του υπεζωκότα, αυτό το χαρακτηριστικό το κάνει κατάλληλο για ενδοσκοπικές επεμβάσεις. Η απορρόφηση όμως του CO₂ έχει ως αποτέλεσμα μεταβολική οξέωση που μπορεί να επιδεινώσει την πνευμονική υπέρταση. Ο υπεραερισμός για την μείωση του CO₂ μπορεί να οδηγήσει σε βαρότραυμα και να συμβάλει σε χειρότερα αποτελέσματα. Πρέπει να αναγνωριστεί ότι δεν έχουν όλα τα βρέφη με συγγενή διαφραγματοκήλη τον ίδιο κίνδυνο για υπερτασική κρίση, επιλεγμένες περιπτώσεις ανέχονται την VATS [4]. Οι ιδανικοί υποψήφιοι είναι αυτοί που έχουν ελάχιστη έως καθόλου αναπνευστική δυσχέρεια και καθόλου σημεία πνευμονικής υπέρτασης, περιπτώσεις που στην πλειοψηφία τους αναγνωρίζονται μετά την γέννηση.

Σε ιδανικές συνθήκες η πνευμονική υπέρταση και η ανταλλαγή των αερίων έχει αποκατασταθεί πριν την επέμβαση. Το χειρουργικό στρες μπορεί να πυροδοτήσει πνευμονική υπέρταση και τα βρέφη πρέπει να παρακολουθούνται στενά μετεγχειρητικά. Σε απουσία περιορισμού, επιδιώκεται ο απογαλακτισμός από τον μηχανικό αερισμό. Μόλις επιστρέψει η κινητικότητα του εντέρου μπορεί να ξεκινήσει η σίτιση.

Μακροπρόθεσμα αποτελέσματα

Η συνολική θνητότητα παραμένει ακόμα περίπου στο 50% και εάν το έλλειμμα έχει διαγνωστεί προγεννητικά ανέρχεται στο 75% [18]. Αυτές οι αναφερόμενες τιμές αντικατοπτρίζουν έναν πολύ ετερογενή πληθυσμό ασθενών από τους οποίους κάποιοι δεν προλαβαίνουν να διακομιστούν σε τριτοβάθμιο κέντρο αναφοράς και άλλοι έχουν καθυστερημένη εμφάνιση στο κέντρο αναφοράς, το οποίο εξηγεί γιατί υπάρχουν δημοσιευμένα ποσοστά επιβίωσης έως και 90%.

Αυτοί που επιβιώνουν μετά από συγγενή διαφραγματοκήλη είναι ακόμα υψηλού ρίσκου για εμφάνιση άλλων μακροπρόθεσμων προβλημάτων [4]. Παρατεταμένη εξάρτηση από τον αναπνευστήρα μπορεί να οδηγήσει σε βρογχοπνευμονική δυσπλασία στο 33% και υπάρχει υψηλότερο ποσοστό αντιδραστικής αναπνευστικής νόσου σε παιδιά με συγγενή διαφραγματοκήλη [18]. Οι πνευμονικές λειτουργικές δοκιμασίες είναι φυσιολογικές στο 50 με 70% των παιδιών που επιβιώνουν, παρόλα αυτά το 25% θα έχει στοιχεία αποφρακτικής νόσου ακόμα και μετά από 5 χρόνια, ενώ στις δοκιμασίες μπορεί να φανούν και περιοριστικού και μικτού τύπου διαταραχές τις πνευμονικής λειτουργίας.

Αισθητηριακή απώλεια ακοής μπορεί να παρουσιαστεί αργότερα στη ζωή και απαιτεί τακτική παρακολούθηση [18]. Τα παιδιά με συγγενή διαφραγματοκήλη μπορεί να εμφανίσουν εγκεφαλική παράλυση, καθυστέρηση στην ομιλία και στις λεκτικές δεξιότητες, απώλεια όρασης και κρίσεις. Νευρολογικές επιπλοκές είναι πιο συχνές όταν απαιτείται η χρήση ECMO.

Η γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση μπορεί να είναι πρόβλημα έως και στο 60%, με το 10 έως 15% αυτών να χρειαστεί αντιπαλινδρομική επέμβαση [4]. Η θρέψη μπορεί να είναι πρόβλημα για αυτά τα παιδιά που μπορεί να έχουν αναπνευστικά προβλήματα κατά την σίτιση, που συμβάλει στην φτωχή ανάπτυξη και αποτυχία να ευδοκιμήσουν με το 50% να πέφτει κάτω από την 25^η εκατοστιαία θέση στο βάρος και το ύψος. Αυτή η καθυστέρηση στην ανάπτυξη φαίνεται να ομαλοποιείται στα 2 χρόνια, αλλά το ένα τρίτο θα χρειάζεται ακόμα γαστροστομία για θρεπτική υποστήριξη. Η ανάπτυξη μπορεί να επηρεαστεί από παραμορφώσεις του θωρακικού τοιχώματος στο 20% που θα αναπτύξουν χοανοειδή θώρακα και στο 10% που θα αναπτύξουν σκολίωση.

Τα συνολικά ποσοστά υποτροπής φτάνουν το 35%, ενώ αν χρειαστεί προσθετικό εμφύλωμα φτάνει το 50%. Μία μελέτη αναφέρει σε χρήση του έσω λοξού για μεγάλα ελλείμματα ποσοστό υποτροπής 4% σε διάστημα παρακολούθησης 4 χρόνων. Υποτροπή με περιεχόμενο σπλάγχο καθώς και συμφύσεις και συστροφή μπορεί να συμβάλει στην

απόφραξη του εντέρου η οποία συμβαίνει στο 20% των ασθενών με συγγενή διαφραγματοκήλη.

Συγγενής διαφραγματοκήλη δεξιάς μεριάς

Μεμονωμένες συγγενείς διαφραγματοκήλες στην δεξιά μεριά υπολογίζονται στο 10 με 15% των συγγενών διαφραγματοκηλών. Το χαμηλότερο ποσοστό ίσως οφείλεται στο γεγονός ότι το δεξιό ημιδιάφραγμα συντήκεται νωρίτερα από το αριστερό και έχει περισσότερους μύες. Τα μωρά αυτά κινδυνεύουν επίσης με πνευμονική υποπλασία και χρειάζονται οι ίδιες προσπάθειες ανάνηψης όταν διαγνωστούν προγεννητικά. Σε μεμονωμένες σειρές η επιβίωση αναφέρεται έως και 95% για μεμονωμένες δεξιές συγγενείς διαφραγματοκήλες [5]. Στις σειρές αυτές περιλαμβάνονται και αυτές που διαγιγνώσκονται μετά τη γέννηση, παρόλα αυτά όμως όταν εξετάζουμε μόνο αυτές που διαγιγνώσκονται προγεννητικά, η συνολική επιβίωση είναι κάτω από 59%, δείχνοντας ότι και οι δεξιές συγγενείς διαφραγματοκήλες έχουν την ίδια θνητότητα με τις αριστερές.

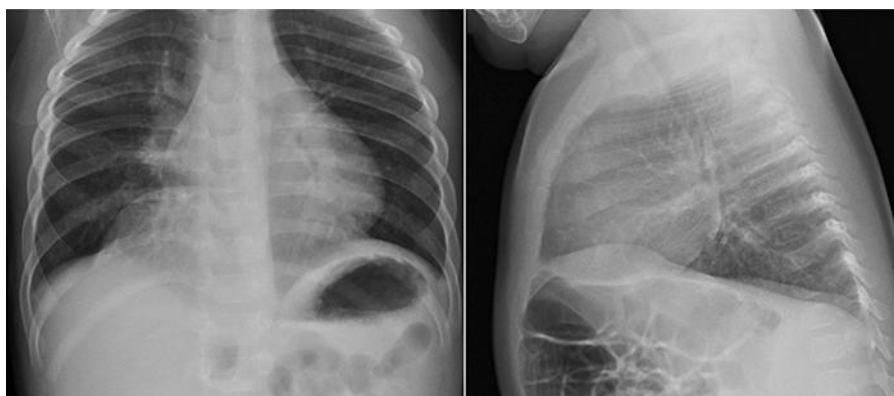
Τα δεδομένα για την πρόγνωση των δεξιών συγγενών διαφραγματοκηλών είναι περιορισμένα γιατί συναντώνται λιγότερο συχνά. Σε μια μελέτη του UCSF, το LHR φάνηκε να έχει αξία στην πρόγνωση της δεξιάς συγγενούς διαφραγματοκήλης. Όλα τα παιδιά με $LHR > 1$ επιβίωσαν και δεν χρειάστηκαν ECMO. Η ηλικία της κύησης δεν φάνηκε να επηρεάζει τα αποτελέσματα του LHR και έτσι $LHR < 1$ σε δεξιά συγγενή διαφραγματοκήλη θεωρείται υψηλού κινδύνου [4]. Στην πραγματικότητα, η απόφραξη της τραχείας μελετήθηκε σε υψηλού κινδύνου συγγενείς διαφραγματοκήλες και φάνηκε να έχουν όφελος στην επιβίωση στην μελέτη του UCSF: 78% έναντι 52% επιβίωση. Τα δεδομένα όμως από αυτή την αναδρομική μελέτη είναι μικρά και πρέπει να ερμηνευτούν με προσοχή.

Οι δεξιές συγγενείς διαφραγματοκήλες είναι μοναδικές λόγω της εμπλοκής του ήπατος. Οι προσεγγίσεις για αποκατάσταση είναι παρόμοιες με τις αριστερές αλλά γίνονται από την δεξιά μεριά. Η αποκατάσταση του ελλείμματος είναι παρόμοια: πρωταρχική αποκατάσταση σε σχέση με χρήση εμβλώματος. Ειδικές επισημάνσεις για την ώρα της επέμβασης περιλαμβάνουν την προσοχή στην ανάταξη του ήπατος καθώς συστροφή στις ηπατικές φλέβες μπορεί να οδηγήσει σε μείωση του προφορτίου και επηρεασμό της καρδιάς. Επιπλέον μπορεί να συμβεί ηπατοπνευμονική σύντηξη στο σημείο επαφής του ήπατος με τον δεξιό πνεύμονα. Γι' αυτό κάποιοι χειρουργοί προσεγγίζουν την δεξιά συγγενή διαφραγματοκήλη με χαμηλή θωρακική τομή.

Κήλη του Morgagni

Μεταξύ των προσφύσεων του διαφράγματος στην ξιφοειδή απόφυση και στον πλευρικό χόνδρο της 7^{ης} πλευράς υπάρχει ένα μικρό κενό ανάμεσα στο μυϊκό τμήμα της κάθε πλευράς της ξιφοειδούς απόφυσης (τρήματα του Morgagni). Κήλη σε αυτά τα σημεία συμβαίνει μόνο στο περίπου 3% των κηλών του διαφράγματος που αντιμετωπίζονται χειρουργικά [5]. Τα κενά αυτά είναι γεμάτα με λιπώδη ιστό και από μέσα τους διέρχονται οι άνω επιγάστριες αρτηρίες και φλέβες (Εικ 32).

Κήλη διαμέσου αυτών των κενών στο μυϊκό τμήμα συμβαίνει σε περίπτωση που το διάφραγμα αποτύχει να συντηχθεί με το στέρνο ή το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα. Στην πραγματικότητα πιο συχνά παρουσιάζεται αργότερα στην παιδική ηλικία ως τυχαίο εύρημα στην ακτινογραφία θώρακος. Επιπλέον πλάγια λήψη βοηθά να επιβεβαιωθεί η διάγνωση (Εικ 37). Κατά άλλους θεωρείται ότι είναι σχεδόν πάντα αποτέλεσμα τραυματισμού μετά την γέννηση. Η κήλη συμβαίνει πιο συχνά στην δεξιά μεριά και τα όργανα που περιέχονται είναι συνήθως το επίπλουν, το κόλον και τελικά το στομάχι, ενώ μπορεί να περιέχεται ήπαρ. Ο σάκος μπορεί να ανευρίσκεται ή να έχει διαρραγεί και να έχει εξαφανιστεί. Ίσως υπάρχει μια προδιάθεση για κήλη σε άτομα που έχουν μεγάλα τρήματα ή περισσότερο λίπος μεταξύ των μυϊκών ινών, αλλά αυτά τα μοντέλα δεν έχουν επιβεβαιωθεί.



Εικόνα 37: Ακτινογραφίες κήλης Morgagni.

Το έλλειμμα τείνει να επιδέχεται πρωταρχική σύγκλειση. Ο σάκος εκτέμνεται και το διάφραγμα επαναπροσεγγίζεται με μη απορροφήσιμα ράμματα. Σε πολλές περιπτώσεις δεν υπάρχει χείλος στην πρόσθια κεντρική πλευρά του ελλείμματος [4]. Σε αυτή τη περιοχή το οπίσθιο χείλος του ελλείμματος μπορεί να ραφτεί στο κοιλιακό τοίχωμα. Αν το έλλειμμα είναι πολύ μεγάλο για σύγκλειση, χρησιμοποιείται εμβάλωμα.

Οι κήλες τύπου Morgagni επιδέχονται λαπαροσκοπικής αντιμετώπισης. Ο σάκος παρασκευάζεται με διαθερμία hook και το έλλειμμα συγκλείνεται με μη απορροφήσιμα

ράμματα. Όταν διενεργείται λαπαροσκοπικά το παιδί μπορεί να σιτιστεί άμεσα μετεγχειρητικά και αν εξέλθει την επόμενη ημέρα.

Το οσφυοπλευρικό τρίγωνο

Το οσφυοπλευρικό τρίγωνο (Εικ 32) είναι μάλλον μια παραλλαγή παρά μια ανωμαλία του διαφράγματος. Ο όρος περιγράφει μια ελλειμματική περιοχή μεταξύ των οσφυϊκών (σπονδυλικών) και των πλευρικών προσφύσεων του διαφράγματος [5]. Η ασθενής περιοχή ανευρίσκεται συνήθως στην αριστερή μεριά, είναι συνήθως παρούσα αλλά ποικίλλει σε μέγεθος, δεν αντιστοιχεί στην περιοχή σύγκλεισης της υπεζωκοτοπεριτοναϊκής μεμβράνης και μπορεί να ενσωματωθεί στα οπισθοπλάγια ελλείμματα.

Περιτοναιοπερικαρδιακή κήλη

Η περιτοναιοπερικαρδιακή κήλη είναι μια σπάνια κήλη η οποία δεν έχει μια απλή εμβρυολογική εξήγηση. Πιστεύεται ότι προκύπτει από μια πνευμοεντερική εσοχή (αυτή η εσοχή δίνει γέννηση στον ελάσσων επιπλοϊκό θύλακο). Έχει αναφερθεί και σε νεογέννητα και σε ενήλικες. Σάκος κήλης η ίχνος αυτού έχει βρεθεί σε λίγες περιπτώσεις. Επειδή το έλλειμμα βρίσκεται στον κεντρικό τένοντα και στο άνωθεν περικάρδιο, προέρχεται από το τμήμα του διαφράγματος που σχηματίζεται από το εγκάρσιο διάφραγμα.

Έχει αναφερθεί κήλη με περιεχόμενο ήπαρ μέσα στο περικάρδιο διαμέσου του κεντρικού τένοντα. Έχει επίσης βρεθεί ότι τα συμπτώματα μπορεί να μην εμφανιστούν μέχρι να περισφιχτεί κάποιο σπλάχνο χρόνια μετά από τραυματισμό.

Άλλες ανωμαλίες σχετιζόμενες με ελλείμματα του διαφράγματος

Οι ανωμαλίες του διαφράγματος μπορεί να σχετίζονται με άλλες συγγενείς ανωμαλίες, όπως πενταλογία Cantrell, αγενεσία της τραχείας, γενετικά σύνδρομα με ομφαλοκήλη, γαστροσχισή, ατρησία εντέρου και στενώσεις, αποφρακτικές ουροπάθειες.

Συμπεράσματα

Οι συγγενείς διαφραγματοκήλες είναι μια συγγενής ανωμαλία που συναντάται συχνά και εκτείνεται σε ένα μεγάλο εύρος σοβαρότητας. Στην μεγάλη πλειοψηφία τους είναι αριστερά ελλείμματα. Η ανάπτυξη στην προγεννητική διάγνωση έχει οδηγήσει σε λεπτομερή ανάλυση αρκετών προγνωστικών παραγόντων που είναι κρίσιμοι στην συμβουλευτική των οικογενειών και στον καθορισμό των υποψηφίων για διερευνητικές

παρεμβάσεις στο έμβρυο. Ο παιδοχειρουργός πρέπει να μπορεί να παρέχει πολύτιμες προγνωστικές πληροφορίες προγεννητικά που θα οδηγήσουν τις οικογένειες να αποφασίσουν το επίπεδο της φροντίδας που θέλουν για το μωρό που ίσως ωφεληθεί τελικά από ένα σχέδιο τοκετού που θα διασφαλίζει τη διαθεσιμότητα των απαιτούμενων πόρων. Μέχρι σήμερα τη μεγαλύτερη επίδραση στην επιβίωση την έχει η στρατηγική της συντηρητικής αντιμετώπισης- ανάνηψης με επιτρεπόμενη υπερκαπνία και καθυστερημένη χειρουργική αποκατάσταση. Είναι διαθέσιμες πολλαπλές επιλογές διόρθωσης και κατά βάση καθορίζονται από το μέγεθος του ελλείμματος. Τα μωρά που επιβιώνουν έχουν υψηλό κίνδυνο για μακροπρόθεσμες επιπλοκές και απαιτούν στενή παρακολούθηση και πέραν της νεογνικής περιόδου.

ΑΝΥΨΩΣΗ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Εισαγωγή

Ανύψωση του διαφράγματος είναι η παθολογική κατάσταση που ορίζεται από την μόνιμη ανύψωση ενός ακίνητου ημιδιαφράγματος, το οποίο δεν συμμετέχει ενεργά στην αναπνοή. Οι περιφερικές προσφύσεις των μυών είναι φυσιολογικές, τα ανοίγματα του διαφράγματος έχουν κλείσει κατάλληλα και δεν υπάρχει καμία διακοπή στα στρώματα του υπεζωκότα ή του περιτοναίου, όπως φαίνεται στις διαφραγματοκήλες [19]. Αντίθετα, ένα πέταλο χαλαρού διαφραγματικού ιστού αναστέλλει την κατάλληλη μυϊκή κινητικότητα με την αναπνοή και εισβάλλει στην θωρακική κοιλότητα εκτοπίζοντας τα περιεχόμενά της και το μεσοθωράκιο. Το έλλειμμα μπορεί να είναι στη μια πλευρά, εντοπισμένο ή αμφοτερόπλευρο. Η ανύψωση του διαφράγματος μπορεί να είναι συγγενείς ανωμαλία εξαιτίας αποτυχίας στο μυϊκό τμήμα του θόλου του ημιδιαφράγματος, ή μπορεί να είναι επίκτητη ως αποτέλεσμα δυσλειτουργίας του φρενικού νεύρου σε περιπτώσεις όπως νευρομυϊκές ασθένειες, τραύμα ή ιατρογενής τραυματισμός. Πιο συχνά διαγιγνώσκεται σε παιδιατρικούς ασθενείς και συμβαίνει σε 10 στις 100000 γεννήσεις, ενώ ο επιπολασμός στους ενήλικες είναι χαμηλός, εκτιμάται μεταξύ 1 στους 10000 και 1 στους 13000. Είναι πιο συχνή στους άρρενες και συνήθως συμβαίνει στο αριστερό ημιδιάφραγμα. Στους παιδιατρικούς ασθενείς είναι πιο σαφής η επίδραση της ανύψωσης του διαφράγματος γιατί εξαρτώνται περισσότερο από την κινητικότητα του διαφράγματος για την αναπνοή και φυσιολογικά τα πλευρά τους είναι προσανατολισμένα πιο οριζόντια με ασθενέστερους μεσοπλεύριους μύες [4]. Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς στους οποίους ανακαλύπτεται

τυχαία δεν χρήζουν καμιάς παρέμβασης, εκτός εάν η άνοδος είναι τόσο σημαντική ώστε να επηρεάζεται η μελλοντική ανάπτυξη των πνευμόνων. Σε αυτούς με ανακτήσιμη βλάβη του φρενικού νεύρου η παρακολούθηση είναι λογική για την εκτίμηση της βελτίωσης της νευρικής λειτουργίας. Αντίστροφα, κάθε συμπτωματική ανύψωση θεραπεύεται χειρουργικά.

Ανατομία

Συγγενής ανύψωση του διαφράγματος είναι μια ανώμαλη ανύψωση του διαφράγματος ως αποτέλεσμα της αποτυχίας των μυϊκών ινών να αναπτυχθούν. Την όγδοη με δέκατη εβδομάδα της κύησης, μυϊκές ίνες αναπτύσσονται από το πλάγιο κοιλιακό τοίχωμα για να σχηματίσουν το μεμβρανώδες και το μυϊκό τμήμα του περιφερικού διαφράγματος ενώ οι πλευροπεριτοναϊκές μεμβράνες γίνονται μυϊκά τρίγωνα σε κάθε ημιδιάφραγμα. Διάφοροι αιτιολογικοί παράγοντες έχουν υποτεθεί που μπορεί να προκαλούν συγγενή ανύψωση του διαφράγματος, όπως αποτυχία μετανάστευσης μυοβλαστών κατά μήκος των κλάδων του φρενικού νεύρου ή από το περιφερικό θωρακικό τοίχωμα, αποτυχία φυσιολογικής νεύρωσης του αρχέγονου διαφράγματος, συγγενή λοίμωξη με τοξόπλασμα ή κυτταρομεγαλοϊό και πρόωρη επιστροφή του εντέρου στην κοιλιά [4]. Οι αραιά διασκορπισμένες μυϊκές ίνες είναι μηχανικά μη λειτουργικές με αποτέλεσμα μια χαλαρή λεπτή επιμηκυμένη μεμβράνη.

Φυσιολογικά το διάφραγμα προβάλλει από την 10^η πλευρά πίσω μέχρι τον θόλο στην 5^η ή 6^η πλευρά μπροστά. Στην πλειοψηφία των ασθενών το αριστερό ημιδιάφραγμα είναι ένα μεσοδιάστημα χαμηλότερα από το δεξιό. Η άνοδος στις περιπτώσεις ανύψωσης προκύπτει από την κύρτωση του διαφράγματος καθώς η χαλαρή μεμβράνη δεν αντέχει την σχετικά ψηλότερη ενδοκοιλιακή πίεση σε σχέση με την αντίθετη θωρακική.

Οι ανυψώσεις είναι συνήθως μονόπλευρες, παρόλα αυτά όμως έχουν αναφερθεί λίγες περιπτώσεις αμφοτερόπλευρης ανύψωσης. Επιπλέον κατηγοριοποιήσεις σχετίζονται με τμήμα του επηρεασμένου διαφράγματος [19]. Η ανύψωση θεωρείται πλήρης όταν όλο το ημιδιάφραγμα παρουσιάζει λέπτυνση των μυών ή μερική όταν περιλαμβάνει ένα τμήμα. Ενώ η πλήρης ανύψωση είναι πιο συχνή στους άρρενες και στην αριστερή πλευρά, η μερική είναι πιο συχνή δεξιά και έχει ίση κατανομή ανάμεσα στα φύλα. Η τμηματική ανύψωση είναι πιο συχνή σε ενήλικες ασθενείς. Εξασθένηση στο μέσο πρόσθιο τμήμα του δεξιού ημιδιαφράγματος συμβαίνει συχνά στους ασθενείς άνω των 60 και συνήθως είναι άνευ κλινικής σημασίας.

Οι διαταραχές που συνδέονται με τη συγγενή ανύψωση του διαφράγματος είναι ίδιες με εκείνες που συνδέονται με τις συγγενείς διαφραγματοκήλες. Γι' αυτό όταν υποπτευόμαστε συγγενείς ανωμαλίες του διαφράγματος είναι απαραίτητο να εκτιμούμαι τον ασθενή και για συνυπάρχουσες ανωμαλίες.

Επίκτητη ή δευτερογενής ανύψωση του διαφράγματος είναι συχνά αποτέλεσμα παθολογικής ή ιατρογενούς προσβολής του φρενικού νεύρου με αποτέλεσμα παράλυση του διαφράγματος και ανύψωση. Εξωτερικό τραύμα, φλεγμονή ή διήθηση από νεοπλασία του νεύρου καταλήγουν συνήθως σε πλήρη ανύψωση του διαφράγματος. Σε παράλυση, οι μυϊκές ίνες υπάρχουν, αλλά ατροφούν με τον καιρό. Ιστοπαθολογικά, η ανύψωση έχει ως αποτέλεσμα χαρακτηριστικά ευρήματα μικροσκοπικά λίγες μυϊκές ίνες και διάχυτες ινοελαστικές αλλαγές ενώ η παράλυση ή η πάρεση του φρενικού νεύρου μπορεί να οδηγήσει σε πάχυνση των νευρικών ινών [20]. Το τραύμα κατά την γέννηση είναι η πιο συχνή αιτία επίκτητης ανύψωσης του διαφράγματος και συνδέεται με οπίσθια προβολή ή με δυστοκία του ώμου με αποτέλεσμα βλάβη από έκταση των A3 ως A5 ριζών. Από αυτά τα νεύρα προέρχεται το φρενικό νεύρο και το βραχιόνιο πλέγμα, που είναι υπεύθυνα για την κινητική νευρώση του διαφράγματος. Κατάγματα της κλείδας ή του βραχιονίου οστού φαίνεται συχνά να σχετίζονται. Αν οι νευρικές ρίζες αποκολληθούν δεν προβλέπεται βελτίωση, ενώ σε μικρότερου βαθμού βλάβες μπορεί να αναρρώσει με τον καιρό. Επίκτητη ανύψωση του διαφράγματος παρατηρείται επίσης μετά από επεμβάσεις ανοικτής καρδιάς λόγω χειρουργικού διαχωρισμού, ηλεκτροκαυτηρίασης ή τοποθέτησης πάγου, ενώ πάλι η ανάρρωση εξαρτάται από το βαθμό της βλάβης.

Κλινική εικόνα

Η ανατομική διάγνωση της ανύψωσης του διαφράγματος βασίζεται κυρίως στις απεικονίσεις, αλλά η κλινική εικόνα είναι πολύ σημαντική στον αλγόριθμο διαχείρισης και ποικίλει λίγο ανάλογα με την ηλικία του ασθενή. Η δύσπνοια είναι το πρωταρχικό σύμπτωμα το οποίο παρουσιάζεται και ανάλογα με τον βαθμό τον οποίο είναι κλινικά σημαντική καθορίζει και την ανάγκη για χειρουργική παρέμβαση. Οι λειτουργικές πνευμονικές δοκιμασίες (PFT), όταν μπορούν να γίνουν σε μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες, θα δείξουν περιοριστικό μοντέλο με μειωμένη FVC και FEV1. Οι πνευμονικοί όγκοι σε όρθια και ύπτια θέση μπορούν να οριοθετήσουν τη φυσιολογική επίδραση της ανύψωσης του διαφράγματος. Οι λειτουργικές πνευμονικές δοκιμασίες και οι πνευμονικοί όγκοι μπορούν να χρησιμοποιηθούν και μετεγχειρητικά για να ποσοτικοποιήσουν την αντικειμενική βελτίωση των προεγχειρητικών τιμών.

Οι περισσότεροι ενήλικες με συγγενή ανύψωση του διαφράγματος είναι ασυμπτωματικοί και δεν χρειάζονται χειρουργική θεραπεία. Στην επίκτητη ανύψωση στον ενήλικα λόγω προσβολής του φρενικού νεύρου οδηγεί σε ατροφία και προοδευτική χαλάρωση των μυών του διαφράγματος [20]. Οι ασθενείς αυτοί το πιθανότερο είναι να παρουσιαστούν με τυχαία ευρήματα στην ακτινογραφία θώρακος η οποία έγινε για άλλη αιτία. Όταν είναι συμπτωματικοί, τυπικά παρουσιάζονται με σημεία και συμπτώματα που σχετίζονται με ανεπαρκή αερισμό (πχ δύσπνοια προσπαθείας). Σε ενήλικες που είναι ασυμπτωματικοί, καταστάσεις που προκαλούν ατελεκτασία ή ήπια λοίμωξη αναπνευστικού μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα αναπνευστική δυσχέρεια, ταχύπνοια, ταχυκαρδία ή και κυάνωση. Μπορεί επίσης να παρατηρηθεί θωρακικό άλγος ή αίσθημα παλμών ως αποτέλεσμα αρρυθμιών [19]. Εναλλακτικά, συμπτώματα από την κοιλιά όπως επιγαστραλγία, δυσφαγία, δυσπεψία, ρέψιμο και γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση μπορεί να συσχετιστούν με την μετατόπιση των σπλάχνων σε μια μεγάλη ανύψωση ή δευτερογενώς λόγω αλλαγής θέσης του οισοφάγου δημιουργώντας κάμψη του οισοφάγου ή απόφραξη του πυλωρού.

Η ανύψωση του διαφράγματος συνήθως έχει ως αποτέλεσμα αναπνευστικά συμπτώματα στα βρέφη και τα παιδιά παρόμοια με αυτά του ασταθούς θώρακα. Αυτό συμβαίνει εξαιτίας του πιο κινητού παιδιατρικού μεσοθωρακίου το οποίο μετατοπίζεται στην αντίθετη πλευρά, με αποτέλεσμα να συμπιέζονται τα περιεχόμενα και στα δύο ημιθωράκια, επιβαρύνοντας σημαντικά συνολικά την καρδιοαναπνευστική λειτουργία. Επιπλέον, τα βρέφη βασίζονται περισσότερο στο διάφραγμα παρά στους επικουρικούς μύες για την αναπνοή με αποτέλεσμα μεγαλύτερη πιθανότητα εμφάνισης συμπτωμάτων. Λιγότερο συχνά εμφανίζονται με συμπτώματα από την κοιλιά, με πιο καταστροφικό την οξεία συστροφή του στομάχου, απαιτώντας επείγουσα χειρουργική παρέμβαση.

Διάγνωση

Η διάγνωση της ανύψωσης του διαφράγματος βασίζεται σε συνδυασμό κλινικών και ακτινολογικών ευρημάτων που είναι απαραίτητα για να διαφοροδιαγνωστεί από μια διαφραγματοκήλη ή από υποκείμενη παθολογία που περιλαμβάνει τον πνεύμονα ή το θωρακικό τοίχωμα. Ένα λεπτομερές ιστορικό είναι σημαντικό για να παρέχει σημαντικά στοιχεία για την παρουσία άλλης παθολογίας και για την εκτίμηση του βαθμού των αναπνευστικών συμπτωμάτων, τα οποία είναι και το βασικό κριτήριο για χειρουργική παρέμβαση [20]. Τα ευρήματα από την φυσική εξέταση είναι μη ειδικά και περιλαμβάνουν

αμβλύτητα στην επίκρουση, μειωμένους αναπνευστικούς ήχους στην επηρεασμένη πλευρά και παράδοξη κινητικότητα του θωρακικού τοιχώματος στην εισπνοή.

Η προγεννητική διάγνωση γίνεται με υπερηχογράφημα υψηλής ανάλυσης ή με μαγνητική τομογραφία. Η ανύψωση του διαφράγματος και η συγγενής διαφραγματοκήλη μπορεί να εμφανίζονται παρόμοια στις απεικονίσεις του εμβρύου, με υποπλαστικό τον σύστοιχο πνεύμονα και το στομάχι ή το ήπαρ στο επίπεδο της καρδιάς. Πολυυδράμνιο είναι σπάνιο στην ανύψωση του διαφράγματος ενώ η περίμετρος της κοιλιάς είναι φυσιολογική [4]. Η παράδοξη κινητικότητα του διαφράγματος μπορεί να μη φαίνεται, γίνεται όμως αντιληπτή η παράδοξη κινητικότητα των ενδοκοιλιακών σπλάχνων. Περιστασιακά μπορεί να φανεί μια υπόηχη λεπτή διαφραγματική μεμβράνη. Προγεννητικά γίνεται και αξιολόγηση των πνευμόνων σε προσπάθεια πρόβλεψης της έκβασης μετά την γέννηση και γι 'αυτό έχουν προταθεί πολλές μέθοδοι και κατηγοριοποιήσεις της πνευμονικής υποπλασίας.

Μετά την γέννηση η υποψία τίθεται συνήθως με εμφανή ανύψωση του ημιδιαφράγματος στην ακτινογραφία η οποία γίνεται για διερεύνηση της αναπνευστικής δυσχέρειας. Η επακόλουθη διερεύνηση βασίζεται στην κλινική εικόνα. Αν δεν υπάρχει ιστορικό κάκωσης του φρενικού νεύρου διερευνώνται τα αίτια, συμπεριλαμβανομένων και των νεοπλασιών και των λοιμωδών και εκφυλιστικών παθήσεων [20]. Τα περισσότερα μπορούν να αποκλειστούν με αξονική τομογραφία, όχι μόνο θώρακος αλλά και κοιλιάς για πιθανές υποφρενικές ανωμαλίες, όπως σύνδρομο κηλαϊδίτη, όπου η θεραπεία εστιάζει στη διόρθωση της υποκείμενης αιτίας και όχι στη διόρθωση της ανατομικής ανωμαλίας.

Ενώ η αρχική απεικόνιση αναγνωρίζει την ανύψωση του ημιδιαφράγματος, για την επιβεβαίωση της διάγνωσης πρέπει να γίνει και μια δυναμική απεικόνιση για να εκτιμηθεί η λειτουργία του διαφράγματος. Η φθοροσκόπηση, ο υπερηχογραφικός έλεγχος και η δυναμική μαγνητική τομογραφία μπορούν να καθορίσουν αν λείπει ή είναι μειωμένη η κινητικότητα του διαφράγματος ή αν υπάρχει παράδοξη κινητικότητα. Είναι σημαντικό να κατανοήσουμε ότι η χαρακτηριστική φυσική εξέταση και τα ακτινολογικά ευρήματα δεν είναι εμφανή σε ασθενείς που βρίσκονται σε μηχανικό αερισμό.

Θεραπεία

Οι ασυμπτωματικοί ασθενείς τυπικά δεν χρήζουν χειρουργικής παρέμβασης και μπορούν να παρακολουθούνται. Σε αυτούς που έχουν συμπτώματα η υποστηρικτική θεραπεία για την αναπνευστική δυσλειτουργία συχνά προηγείται της χειρουργικής θεραπείας και περιλαμβάνει συμπληρωματικό οξυγόνο, όρθια θέση και θεραπεία των

αναπνευστικών λοιμώξεων. Σπάνια απαιτείται επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση εξαιτίας της σοβαρότητας της αναπνευστικής επιβάρυνσης, της γαστρικής συστολής ή της αυτόματης ρήξης. Σε διαφορετική περίπτωση η χειρουργική αντιμετώπιση είναι η πρωταρχική θεραπεία της συμπτωματικής ανύψωσης.

Οι στόχοι της χειρουργικής θεραπείας πρέπει να είναι (α) η επιστροφή του διαφράγματος στη φυσιολογική του θέση στα πλαίσια του εμπλεκόμενου ημιδιαφράγματος, (β) εγκατάσταση εκ νέου της φυσιολογικής χωρητικότητας του ημιθωρακίου για να επιτρέψει την ανάπτυξη του πνεύμονα στα βρέφη και τα παιδιά, (γ) αποκατάσταση των σπλάχνων στη φυσιολογική τους θέση στην κοιλιά, (δ) σταθεροποίηση του μεσοθωρακίου με εξάλειψη της παράδοξης κινητικότητας του διαφράγματος [4]. Οι στόχοι αυτοί κλασσικά επιτυγχάνονταν με ανοικτή θωρακοτομή. Περιγράφηκε πρώτη φορά το 1923 από τον Morrison και η εξέλιξη περιλαμβάνει είτε πτύχωση του πλεονάζοντος διαφράγματος είτε εκτομή του πλεονάζοντος ιστού με πρωτογενή σύγκλειση του δημιουργούμενου ελλείμματος. Πρόσφατα περιγράφηκαν ελάχιστα επεμβατικές τεχνικές χρησιμοποιώντας θωρακοσκοπικές ή λαπαροσκοπικές τεχνικές.

Ενδείξεις

Οι ενδείξεις για χειρουργική αποκατάσταση της είτε συγγενούς είτε επίκτητης ανύψωσης του διαφράγματος περιλαμβάνουν (α) την προοδευτική αναπνευστική δυσχέρεια με ατελεκτασία ή πνευμονία ή (β) την αποτυχία να απογαλακτιστεί από την μηχανική υποστήριξη. Σε καθεμιά από αυτές τις περιπτώσεις η πρόιμη χειρουργική διόρθωση, τη στιγμή της διάγνωσης, ενδείκνυται λόγω της μικρής διεγχειρητικής θνητότητας και της εντυπωσιακής βελτίωσης με την επιδιόρθωση. Αντίθετα, για ασυμπτωματική ανύψωση, η χειρουργική επιδιόρθωση γενικά δεν ενδείκνυται.

Μια σχετική ένδειξη είναι σε βρέφος που έχει σημαντική ανύψωση του ημιδιαφράγματος. Αυτό συμβαίνει όταν τα σπλάχνα καταλαμβάνουν τουλάχιστον άνω του μισού όγκου του ημιθωρακίου. Αυτός ο βαθμός ανύψωσης έχει ως αποτέλεσμα να επηρεάζεται η ανάπτυξη του σύστοιχου πνεύμονα και πιθανόν και του αντίθετου σε περιπτώσεις με σημαντική στροφή του μεσοθωρακίου, παρόμοιες με αυτές που συναντώνται στις συγγενείς διαφραγματοκήλες [20]. Η χωρητικότητα του για την φυσιολογική ανάπτυξη του όγκου αποκαθίσταται μετά την χειρουργική αποκατάσταση, γι' αυτό και η πρόιμη χειρουργική αποκατάσταση ενδείκνυται σε αυτές τις περιπτώσεις.

Σε ασθενείς στους οποίους τα αναπνευστικά συμπτώματα είναι λιγότερο σοβαρά και η αιτία πιστεύεται ότι είναι μια αναστρέψιμη βλάβη του φρενικού νεύρου, μια

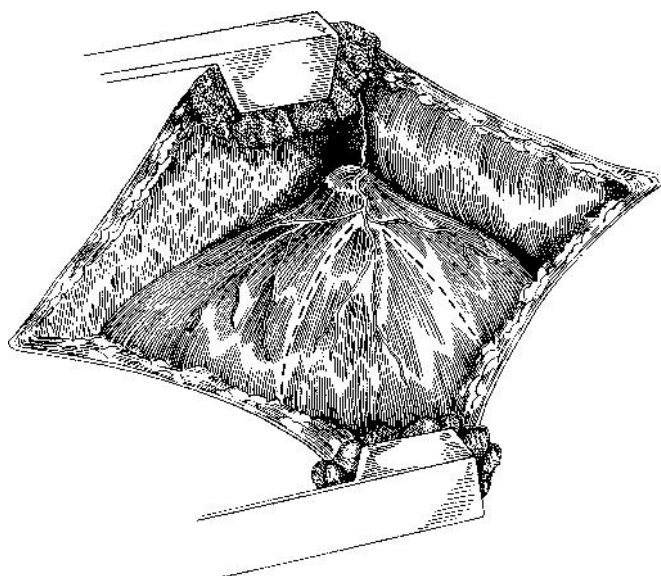
καθυστέρηση μερικών εβδομάδων ή μηνών είναι δικαιολογημένη για να επιτραπεί η βελτίωση. Σε έλλειψη βελτίωσης ή επιδείνωση στην αναπνευστική λειτουργία κατά την παρακολούθηση είναι ένδειξη για άμεση χειρουργική αποκατάσταση. Σε ασθενείς με κεντρική νευρική δυσλειτουργία επιβεβαιωμένη από εκτεταμένους νευρομυϊκούς ελέγχους, ή βηματοδότηση του φρενικού νεύρου φαίνεται υποσχόμενη για βελτίωση της αναπνευστικής κατάστασης μέσω της διέγερσης του διαφράγματος.

Η χειρουργική αποκατάσταση σε μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες είναι σπάνια. Τα βρέφη έχουν πιο μαλακό θώρακα και μεσοθωράκιο με αποτέλεσμα μειωμένη ικανότητα να αντισταθμίζουν τις φυσιολογικές ανωμαλίες της ανύψωσης σε σχέση με τα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες. Σε αυτό τον πληθυσμό, η βλάβη του φρενικού νεύρου είναι αποτέλεσμα συνήθως καρδιακής ή αορτικής εγχείρησης η οποία σπάνια οδηγεί σε κλινικά σημαντική αναπνευστική ανεπάρκεια για να απαιτεί χειρουργική αποκατάσταση. Μια ακόμα ένδειξη για αποκατάσταση σε ενήλικες είναι η ανάπτυξη κοιλιακού άλγους λόγω της μετατόπισης κοιλιακών δομών στον θώρακα ή καρδιακών αρρυθμιών λόγω καρδιακής συμπίεσης. Επιπλέον, συστροφή στομάχου ή σημαντική γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση που σχετίζεται με ανύψωση του διαφράγματος είναι ενδείξεις για χειρουργική αντιμετώπιση

Χειρουργική αποκατάσταση

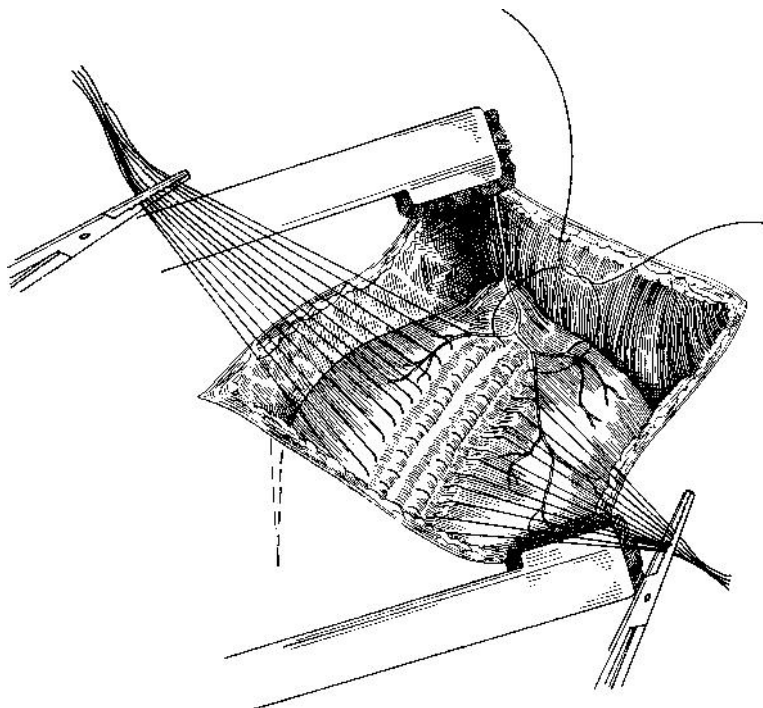
Στην ανοικτή αποκατάσταση η κλασσική προσέγγιση είναι με οπισθοπλάγια θωρακοτομή, ιδιαίτερα δεξιά, για να αποφευχθούν οι επιπλοκές που σχετίζονται με το ήπαρ, ενώ αριστερά μπορεί να προσεγγιστεί και με λαπαροτομία, αν και η θωρακοτομή προσφέρει πιο καλή ανατομική έκθεση των κλάδων του φρενικού νεύρου. Η αμφοτερόπλευρη ανύψωση, αν και σπάνια, προσεγγίζεται καλύτερα από την κοιλιά [20]. Οι ασθενείς που παρουσιάζουν και συστροφή στομάχου προσεγγίζονται από την κοιλιά για επιδιόρθωση του στομάχου και πτύχωση του διαφράγματος.

Αν και έχουν περιγραφεί και η πτύχωση και η εκτομή, η πτύχωση προτιμάται σήμερα και στην ανοικτή και στην ελάχιστα επεμβατική προσέγγιση. Η ανοικτή γίνεται με θωρακοτομή από το 7^ο ή 8^ο μεσοπλευρίο διάστημα και επικεντρώνεται στην αναγνώριση των κλάδων του φρενικού νεύρου (Εικ 38).

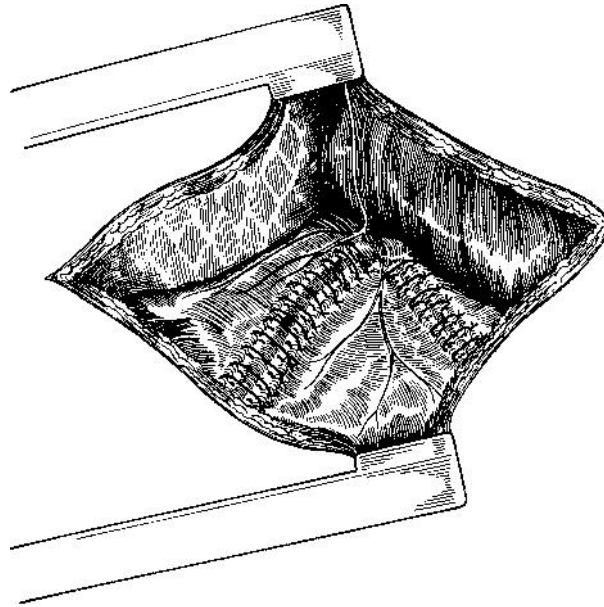


Εικόνα 38: Το φρενικό νεύρο στον θόλο του διαφράγματος. Δεξιά οπισθοπλάγια θωρακοτομή. Η διακεκομμένη γραμμή δείχνει το σημείο της πτύχωσης.

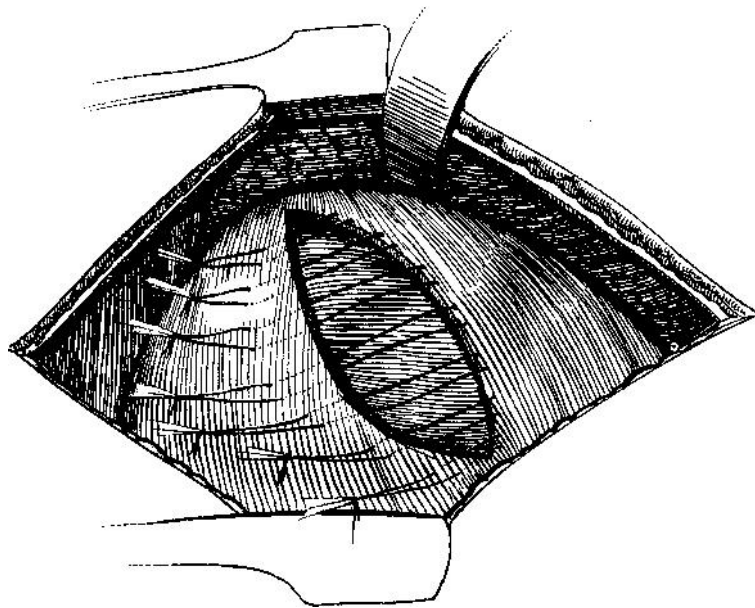
Το επιθυμητό αποτέλεσμα είναι η δημιουργία ενός άκαμπτου επίπεδου ημιδιαφράγματος που δεν συμμετέχει ή μειώνεται από τις αναπνευστικές κινήσεις. Αυτό επιτυγχάνεται τοποθετώντας δυο σειρές ραμμάτων που στενεύουν το πλεονάζον ημιδιάφραγμα. Τα ράμματα τοποθετούνται όλα και μετά δένονται διαδοχικά (Εικ 39). Μετά την πτύχωση ο ιστός πρέπει να είναι τεντωμένος, αν όχι μπορεί να πτυχωθεί επιπλέον (Εικ 40) [4]. Εναλλακτικά μπορεί να διατμηθεί ο πλεονάζον ιστός και να συγκλεισθεί το κενό (Εικ 41).



Εικόνα 39: Ολοκληρωμένη τοποθέτηση ραμμάτων πριν την πτύχωση.



Εικόνα 40: Ολοκληρωμένη πτύχωση του διαφράγματος.



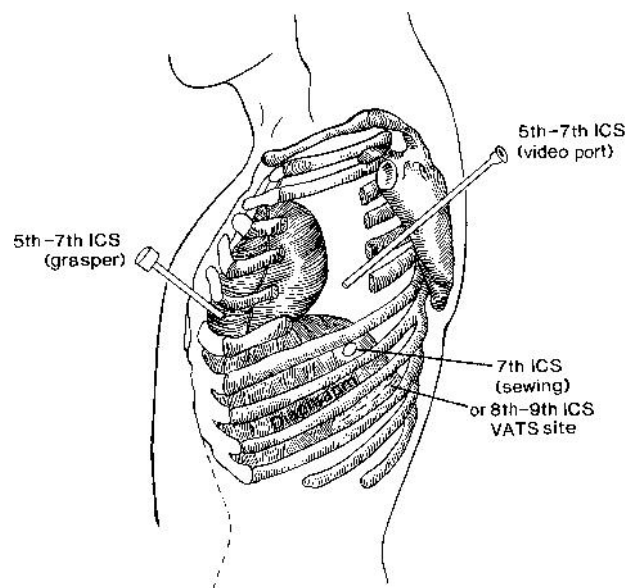
Εικόνα 41: Αφαίρεση του πλεονάζοντος τμήματος.

Η διακοιλιακή προσπέλαση διενεργείται τυπικά στις αριστερές ανυψώσεις και δίνει πρόσβαση στις ενδοκοιλιακές δομές αποφεύγοντας την πτύχωση και αυτών κατά τους χειρισμούς.

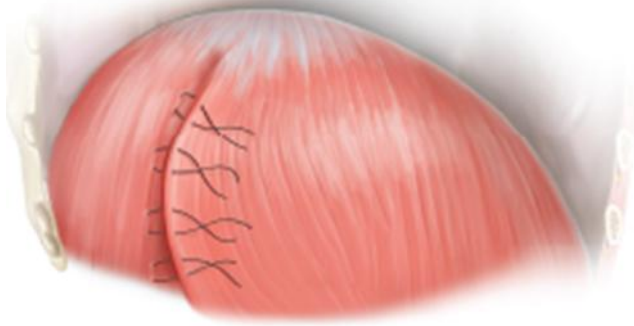
Η ανοικτή προσέγγιση, είτε διαθωρακική είτε ενδοκοιλιακή, παρέχει επαρκή αποκατάσταση με ελάχιστες υποτροπές [4]. Τα οφέλη των ελάχιστα επεμβατικών τεχνικών όμως ωθούν όλο και περισσότερους χειρουργούς προς αυτές. Στον θώρακα η μέθοδος VATS σχετίζεται με σημαντικά μικρότερο χειρουργικό χρόνο και χρόνο παραμονής και επιπλέον λιγότερες μετεγχειρητικές επιπλοκές και υποτροπές. Παρόμοιες παρεμβάσεις

στην θνητότητα και την νοσηρότητα και τον χρόνο παραμονής σε άλλες θωρακικές και κοιλιακές παρεμβάσεις έχουν στρέψει την έρευνα στις ενδοσκοπικές τεχνικές.

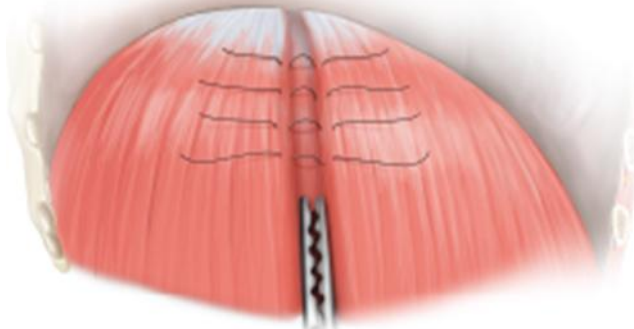
Οι ελάχιστα επεμβατικές τεχνικές, θωρακοσκοπικές και λαπαροσκοπικές, προσφέρουν μια ασφαλή και αποτελεσματική εναλλακτική στην ανοικτή πτύχωση του διαφράγματος. Στη θωρακοσκοπική το κυρίαρχο είναι η οπτική, η οποία μπορεί να βελτιωθεί με διάφορες μεθόδους [20]. Έχουν χρησιμοποιηθεί διάφορες θέσεις του ασθενή με πιο συχνή την πλάγια κατακλιμένη και τυπικά χρησιμοποιούνται 3 ή 4 trocars προσανατολισμένα προς το επίμαχο χειρουργικό πεδίο (Εικ 42). Επίσης έχουν χρησιμοποιηθεί διάφορες τεχνικές πτύχωσης, πτύχωση του χαλαρού τμήματος ολοτοιχωματικά (Εικ 43), ενταφιασμό της κορυφής της ανύψωσης με ραφές στα μυϊκά τμήματα (Εικ 44), πτύχωση δίκην ακορντεόν (Εικ 45) ή ακόμα και με χρήση ενδοσκοπικού κοπτοράπτη (Εικ 46). Στους ενήλικες έχουν επίσης περιγραφεί ρομποτικές θωρακοσκοπικές μέθοδοι ή μέθοδοι μιας οπής.



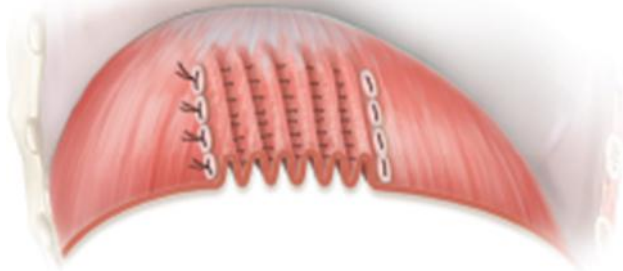
Εικόνα 42: Σχηματική αναπαράσταση της τοποθέτησης των trocars στην ελάχιστα επεμβατική αποκατάσταση της ανύψωσης του διαφράγματος.



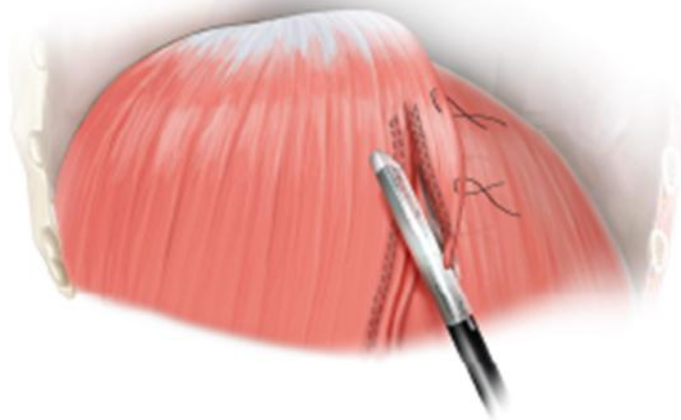
Εικόνα 43: Πτύχωση με ραφές στα τρία στρώματα του διαφράγματος.



Εικόνα 44: Ενταφιασμός της κορυφής με συμπλησίαση των μυϊκών τμημάτων.



Εικόνα 45: Πτύχωση δίκην ακορντεόν.



Εικόνα 46: Χρήση ενδοσκοπικού κοπτοράπτη για ταυτόχρονη συμπλησίαση και εκτομή του πλεονάζοντος διαφράγματος.

Τα κύρια πλεονεκτήματα της κοιλιακής προσπέλασης είναι (α) η ικανότητα να χρησιμοποιείται αερισμός και στους δύο πνεύμονες, (β) η αποφυγή βλάβης στο πνευμονικό παρέγχυμα από τεχνικές αναίρεσης, (γ) μεγαλύτερο εγχειρητικό πεδίο για να δουλέψουμε, (δ) μικρότερος κίνδυνος για κάκωση ενδοκοιλιακών οργάνων τα οποία δεν μπορούμε να δούμε θωρακοσκοπικά και (ε) μεγαλύτερη ελευθερία στην κίνηση των trocars [4]. Η λαπαροσκόπηση επίσης δίνει τη δυνατότητα να εκτιμώνται τα ενδοκοιλιακά όργανα και να γίνει ταυτόχρονα επιπλέον χειρουργείο, όπως νηστιδοστομία θρέψης ή θολοπτύχωση.

Τυπικά η λαπαροσκοπική πτύχωση του διαφράγματος γίνεται σε κατακλιμένη αντίστροφη Trendelenburg θέση με χρήση 4 trocars. Στην τεχνική που περιγράφεται από τον Andrade, γίνεται μια μικρή τρύπα στο ημιδιάφραγμα προκαλώντας σύστοιχο πνευμοθώρακα, αυτό εξισώνει τις πιέσεις και επιτρέπει να συλληφθεί το πλεονάζον διάφραγμα και να τραβηχτεί στην περιτοναϊκή κοιλότητα. Αυτό μπορεί να γίνει και με τοποθέτηση ράμματος στην κορυφή για τράβηγμα. Η πτύχωση γίνεται με τους αντίστοιχους τρόπους όπως στην θωρακοσκόπηση. Τροποποιήσεις επίσης που έχουν προταθεί είναι η ρομποτική τεχνολογία και η χρήση πλέγματος.

Δύο πρόσφατες αναδρομικές μελέτες σύγκριναν την λαπαροσκοπική και την θωρακοσκοπική πτύχωση. Η πρώτη του Miyano μελέτησε 20 ασθενείς. Κάθε τεχνική είχε παρόμοιους εγχειρητικούς χρόνους, μέση διάρκεια μετεγχειρητικού αερισμού και μέσο χρόνο για την συνέχιση της σίτισης. Στις θωρακοσκοπίσεις υπήρχε μια μετατροπή σε ανοικτή ενώ σε καμιά από τις δύο ομάδες δεν υπήρχαν μείζονες επιπλοκές [20]. Το μέσο τελοεκπνευστικό CO₂ ήταν υψηλότερο στην λαπαροσκοπική ομάδα. Το πιο σημαντικό είναι ότι υπήρξαν έξι περιπτώσεις υποτροπής οι οποίες όλες έγιναν λαπαροσκοπικά. Στην

δεύτερη 27 ασθενείς με ανύψωση υπεβλήθησαν σε πτύχωση, όλες οι αριστερές έγιναν λαπαροσκοπικά και οι δεξιές θωρακοσκοπικά. Καμιά μετατροπή δεν χρειάστηκε και δεν αναφέρθηκε θνητότητα και νοσηρότητα.

Δυο ξεχωριστές μελέτες αξιολόγησαν την λαπαροσκοπική και θωρακοσκοπική προσέγγιση σε ασθενείς που χρειάζονταν πτύχωση μετά από χειρουργείο συγγενούς καρδιοπάθειας. Δεν χρειάστηκε μετατροπή, δεν παρατηρήθηκε υποτροπή, ο χειρουργικός χρόνος ήταν μικρότερος στην λαπαροσκοπική ενώ υπήρχε ανησυχία στην θωρακοσκοπική όσον αφορά τις συμφύσεις από το προηγούμενο χειρουργείο και την αναπνευστική αστάθεια λόγω της συγγενούς καρδιοπάθειας.

Δεν έχει λοιπόν ακόμα καθοριστεί η βέλτιστη ελάχιστη επεμβατική μέθοδος. Ο χειρουργός είναι ο βασικός καθοριστικός παράγοντας, αλλά πολλοί παράγοντες ακόμα πρέπει να συνυπολογίζονται, συμπεριλαμβανομένων της μεριάς, της καρδιαγγειακής κατάστασης και των προηγούμενων ή συνακόλουθων παρεμβάσεων. Χρειάζονται περαιτέρω μεγαλύτερες τυχαιοποιημένες μελέτες.

Μετεγχειρητική διαχείριση

Μετεγχειρητικά δεν υπάρχει αντένδειξη να αποσωληνωθεί στο χειρουργείο ή να γίνει έναρξη του πρωτοκόλλου απογαλακτισμού από τον αναπνευστήρα. Μετεγχειρητική ακτινογραφία θώρακος είναι απαραίτητη μόλις ο ασθενείς αρχίσει να αναπνέει αυτόματα για να καταγραφεί η θέση του επηρεασμένου ημιδιαφράγματος [4]. Η αντιβιοτική αγωγή σταματάει σε 24 ώρες και εάν έχει τοποθετηθεί σωλήνας στον θώρακα αφαιρείται μόλις η παροχή μειωθεί κατάλληλα, ανάλογα με το μέγεθος του ασθενή. Δεν υπάρχουν περιορισμοί στην σίτιση και ο ασθενής εξέρχεται μόλις πληρούνται αυτά τα κριτήρια.

Επιπλοκές

Οι επιπλοκές και από την ανοικτή και από τις ελάχιστες επεμβατικές μεθόδους δεν είναι συχνές. Χρειάζεται προσοχή όταν τοποθετούνται οι ραφές το διάφραγμα για να μην προκληθεί βλάβη στα όργανα στην άλλη μεριά του διαφράγματος. Πνευμονία, εν τω βάθει φλεβική θρόμβωση και καρδιακά συμβάματα είναι πιθανά σε ηλικιωμένους ασθενείς. Πλευριτικές συλλογές μπορεί να χρειαστούν παροχέτευση αν ο σωλήνας έχει αφαιρεθεί πρώιμα και ο ασθενής γίνει συμπτωματικός. Πνευμοθώρακας που να χρειαστεί επιπλέον θωρακικό σωλήνα έχει περιγραφεί.

Το ποσοστό υποτροπής για ανύψωση του διαφράγματος δεν είναι ξεκάθαρο καθώς οι ασυμπτωματικοί ασθενείς μπορεί να μην αναγνωρισθούν. Ιστορικά έχει αναφερθεί 10 με

15% σε ενήλικες, ωστόσο πρόσφατες μελέτες αναφέρουν ποσοστά μικρότερα του 10%. Για τον παιδιατρικό πληθυσμό η πλειοψηφία των πρόσφατων μελετών αναφέρει ποσοστό υποτροπής 0% με κάποια έγγραφα να αναφέρουν ένα μικρό αριθμό υποτροπών.

Συμπεράσματα

Η πτύχωση στην ανύψωση του διαφράγματος είναι μια ασφαλής και εφικτή θεραπεία που βελτιώνει την αναπνευστική λειτουργία. Υπάρχει ποικιλία μεθόδων που αναφέρεται στην βιβλιογραφία, ωστόσο η πλειοψηφία περιλαμβάνει μικρές σειρές ή είναι μικρής ισχύος. Καμιά τυχαιοποιημένη μελέτη ελέγχου δεν έχει αναγνωρίσει μια καθορισμένη ανώτερη μέθοδο αποκατάστασης. Καθώς η επίπτωση της συμπτωματικής ανύψωσης είναι χαμηλή, ο κάθε χειρουργός θα πρέπει να βασίζεται στα υπάρχοντα δεδομένα για να καθορίσει το εγχειρητικό πλάνο [20]. Οι ελάχιστες επεμβατικές τεχνικές έχουν δείξει αποδεδειγμένα οφέλη σε άλλες αρένες και σε αναδρομικές μελέτες σε παιδιατρική ανύψωση. Με τις παρούσες προόδους στην τεχνολογία είναι εύλογο να προβλέψουμε ότι βελτιώσεις στις ελάχιστες επεμβατικές τεχνικές θα βοηθήσουν να γίνουν τεχνικά εφικτές αυτές οι μέθοδοι. Η επιλογή ανάμεσα στην κοιλιακή και τη θωρακική προσπέλαση δεν έχει ξεκαθαριστεί και αφήνεται στην επιλογή του χειρουργού.

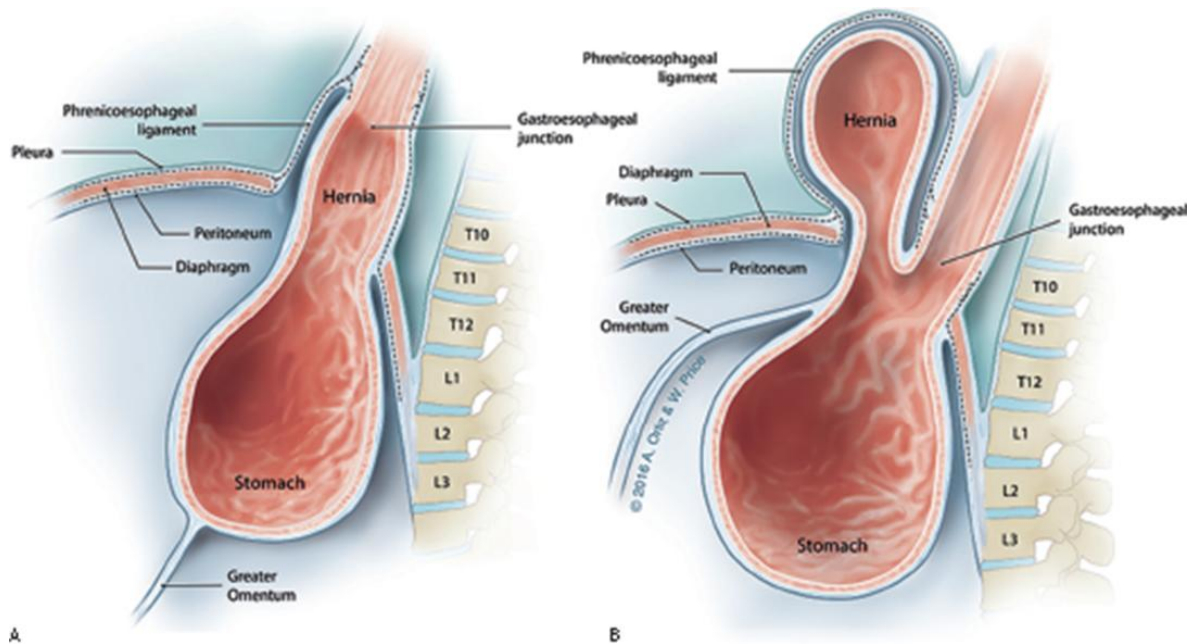
ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΕΣ

Εισαγωγή

Η άνοδος του στομάχου στον θώρακα διαμέσου του οισοφαγικού τρήματος είναι μια συχνή αλλά όχι πλήρως κατανοητή πάθηση. Έχει ανευρεθεί στα έμβρυα που γεννιούνται νεκρά. Έχει αναφερθεί ότι η ανωμαλία μάλλον έγκειται στην καθυστέρηση της επιμήκυνσης του οισοφάγου [21]. Έτσι το στομάχι βρίσκεται σε μια μη φυσιολογική υψηλή θέση και το τρήμα διαμορφώνεται γύρω από το στομάχι αντί για τον κοιλιακό οισοφάγο. Η συγγενής διαφραγματοκήλη προδιαθέτει σε διαφραγματοκήλη στον ενήλικα, ειδικά με την παχυσαρκία, το λίπος συσσωρεύεται στο μεσεντέριο του οισοφάγου.

Στον ενήλικα, η συγγενής διαφραγματοκήλη μπορεί να είναι δύο τύπων: ολισθαίνουσα ή παραοισοφαγική (Εικ 47). Στη ολισθαίνουσα ο κοιλιακός οισοφάγος και το στομάχι μετακινούνται στον θώρακα. Τα δύο προαπαιτούμενα για ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη φαίνεται να είναι το διευρυμένο οισοφαγικό τρήμα και ο εξασθενημένος φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος. Επειδή και οι δύο καταστάσεις επιδεινώνονται από την

διαφραγματοκήλη, το τρήμα διαστέλλεται περισσότερο και ο σύνδεσμος τεντώνεται περισσότερο [4].



Εικόνα 47: Διαφραγματοκήλες. Α. Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη όπως φαίνεται από αριστερά. Β. Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη όπως φαίνεται από αριστερά. Η γαστροοισοφαγική συμβολή είναι στην φυσιολογική της θέση. Ο θόλος έχει κάνει κήλη στον θώρακα διαμέσου του οισοφαγικού τρήματος μπροστά από τον οισοφάγο.

Ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη

Στην ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη ο οισοφάγος κινείται ελεύθερα διαμέσου του τρήματος με την γαστροοισοφαγική συμβολή να βρίσκεται μέσα στον θώρακα ή στην φυσιολογική της θέση σε διαφορετικές στιγμές. Στην αυτοψία συνήθως ανευρίσκεται στην φυσιολογική της θέση [21]. Τα δύο προαπαιτούμενα για ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη φαίνεται να είναι το διευρυμένο οισοφαγικό τρήμα και ο εξασθενημένος φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος [22]. Επειδή και οι δύο καταστάσεις επιδεινώνονται από την διαφραγματοκήλη, το τρήμα διαστέλλεται περισσότερο και ο σύνδεσμος τεντώνεται περισσότερο. Οι ολισθαίνουσες διαφραγματοκήλες αποτελούν το 90% των διαφραγματοκηλών. Αν και οι κήλες αυτές ολισθαίνουν μπροστά και πίσω διαμέσου του τρήματος, ονομάζονται ολισθαίνουσες επειδή το στομάχι συνθέτει τμήμα του τοιχώματος του κηλικού σάκου. Τοιουτοτρόπως, είναι ανάλογες με τις ολισθαίνουσες βουβωνοκήλες, οι οποίες τυπικά περιέχουν εν μέρει οπισθοπεριτοναϊκά όργανα. Υπάρχουν ασυνήθεις περιπτώσεις όπου μια ολισθαίνουσα διαφραγματοκήλη μπορεί δευτερευόντως να σταθεροποιηθεί στο

μεσοθωράκιο με συμφύσεις. Στις περιπτώσεις αυτές ο οισοφάγος φαίνεται πολύ μικρός για να φτάσει το διάφραγμα εξαιτίας σύσπασης του επιμήκη μυϊκού χιτώνα του.

Παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη

Μια συγγενείς παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη επιτρέπει την δημιουργία κήλης του θόλου του στομάχου στον θώρακα διαμέσου του οισοφαγικού τρήματος, συνήθως μπροστά από τον οισοφάγο ή και κάποιες φορές πλάγια από αυτόν (Εικ 47). Υπάρχει περιτοναϊκός σάκος μπροστά από τον οισοφάγο που περιέχει στομάχι και σε ακραίες περιπτώσεις εγκάρσιο κόλον και επίπλουν [22].

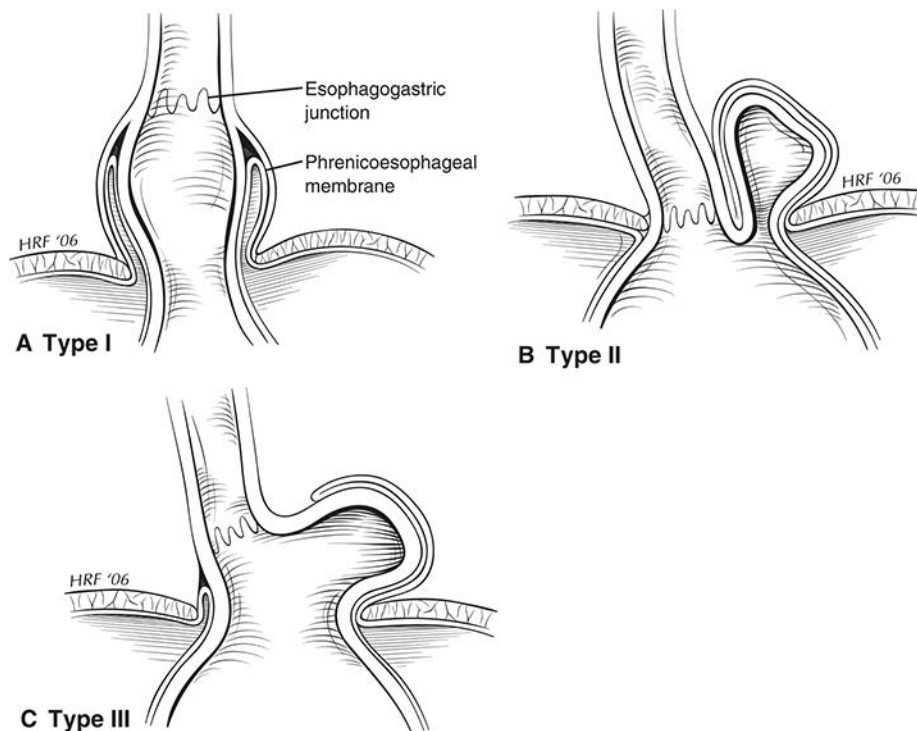
Η παραοισοφαγική διαφραγματοκήλη είναι σχετικά σπάνια και αναγνωρίστηκε αρχικά το 1903 σε πτώμα και με ακτινογραφία ανωτέρου πεπτικού το 1926. Έκτοτε αναγνωρίστηκε η σημασία τους λόγω της τάσης που έχουν να αναπτύσσουν πιθανές απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές, όπως συστροφή του στομάχου με επακόλουθο στραγγαλισμό κα διάτρηση. Η διαχείριση της παραοισοφαγικής διαφραγματοκήλης έχει αλλάξει σημαντικά την τελευταία 20ετία και μερικά αμφιλεγόμενα θέματα παραμένουν όσο η τεχνολογία εξελίσσεται. Παρόλο που η λαπαροσκοπική αποκατάσταση έχει κερδίσει αυξανόμενη αποδοχή, υπάρχουν περιστάσεις που είναι απαραίτητη η ανοικτή ή θωρακοσκοπική προσπέλαση [4]. Οι διαφραγματοκήλες συμβαίνουν στο 10% του πληθυσμού με το 10% αυτών να είναι παραοισοφαγικές. Παρόλο που έχουν αναφερθεί συγγενείς παραοισοφαγικές διαφραγματοκήλες, η μεγάλη πλειοψηφία πιστεύεται ότι είναι επίκτητες. Η υποκείμενη αιτία της διεύρυνσης του οισοφαγικού τρήματος δεν είναι γνωστή, αλλά μάλλον σχετίζεται με μεταβολικά ελλείμματα που επηρεάζουν την σύνθεση των υποστηρικτικών συνδέσμων της γαστροοισοφαγικής συμβολής, με την αυξημένη ενδοκοιλιακή πίεση ή με κληρονομική εξασθένηση των ιστών του διαφράγματος. Οι παραοισοφαγικές διαφραγματοκήλες τυπικά εμφανίζονται αργότερα στη ζωή, πιο συχνά στις γυναίκες (2:1) και ενίοτε σαν επιπλοκή αντιπαλινδρομικής επέμβασης [21]. Επίσης υπάρχει οικογενής χαρακτήρας που αυξάνει 20 φορές τον κίνδυνο εμφάνισης στα αδέρφια που έχουν διαφραγματοκήλη.

Η γαστρική συστροφή, που περιγράφηκε πρώτη φορά από τον Bertì το 1896, ορίζεται η στροφή του στομάχου άνω των 180 μοιρών γύρω από έναν καθορισμένο άξονα περιστροφής. Ο στραγγαλισμός του στομάχου είναι μια επίφοβη επιπλοκή και παραμένει η κινητήριος δύναμη στην σύσταση προγραμματισμένης επέμβασης στις ασυμπτωματικές διαφραγματοκήλες [23]. Συμβαίνει στο 28% των περιπτώσεων οξείας συστροφής και μπορεί να εξελιχθεί σε νέκρωση, διάτρηση και σοβαρή σήψη εάν δεν διαγνωστεί έγκαιρα

και εν αντιμετωπιστεί επιθετικά. Η επίπτωση της συστροφής δεν είναι γνωστή, επηρεάζει όμως το ίδιο και τα δύο φύλα. Περίπου το 20% συμβαίνει σε βρέφη και μικρά παιδιά και το υπόλοιπο σε ενήλικες άνω των 50 ετών.

Ανατομία - κατηγοριοποίηση

Η φρενοοισοφαγική μεμβράνη καθλώνει τον ενδοκοιλιακό οισοφάγο στο διάφραγμα και προσδένει την συμβολή πλακώδους με κυλινδρικό επιθήλιο μέσα ή ακριβώς κάτω από το οισοφαγικό τρήμα, αποτρέποντας την μετατόπιση του στομάχου πάνω από το διάφραγμα. Διαταραχή αυτής της φυσιολογικής οισοφαγογαστρικής ανατομίας δημιουργεί κήλη του στομάχου δια του οισοφαγικού τρήματος στην θωρακική κοιλότητα. Οι διαφραγματοκήλες κατηγοριοποιούνται ως τύπου I-IV, με τους τύπους II-IV να αντιπροσωπεύουν μορφές παραοισοφαγικής διαφραγματοκήλης (Εικ 48) [4].



Εικόνα 48: Κατηγοριοποίηση των διαφραγματοκηλών. Α. Τύπου I, ολισθαίνουσα. Β. Τύπου II, αληθής παραοισοφαγική. C. Τύπου III, μική.

Το 90% των διαφραγματοκηλών είναι τύπου I (Εικ 48), ή ολισθαίνουσες διαφραγματοκήλες στις οποίες η καρδιά του στομάχου μετατοπίζεται προς τα πάνω με μετατόπιση του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα στον θώρακα. Αυτό προκαλεί εξασθένηση της φρενοοισοφαγικής μεμβράνης, παραμένει όμως άθικτη. Ο όρος ολισθαίνουσα χρησιμοποιείται επειδή το τοίχωμα του στομάχου αποτελεί τμήμα του

κηλικού σάκου, ανάλογα με της οπισθοπεριτοναϊκές δομές στις ολισθαίνουσες βουβωνοκήλες [24].

Οι τύπου II, III και IV αντιπροσωπεύουν μορφές παραισοφαγικής διαφραγματοκήλης. Οι αληθείς παραισοφαγικές (τύπου II) είναι σπάνιες, αποτελώντας το 3% των διαφραγματοκηλών (Εικ 48, B). Σε αυτή την περίπτωση, η γαστροοισοφαγική συμβολή παραμένει καθηλωμένη στην φυσιολογική της θέση και ο θόλος του στομάχου δημιουργεί κήλη μέσω του διευρυμένου οισοφαγικού τρήματος. “Παρατηρηματικές” διαφραγματοκήλες μπορεί να συμβούν σε θέση παρακείμενη στο ανατομικά άθικτο οισοφαγικό τρήμα, αλλά διακριτή από αυτό. Αυτές όμως αποτελούν μόνο το 0,2% των περιπτώσεων σε μεγάλες σειρές αποκατάστασης διαφραγματοκηλών. Οι κήλες αυτές τυπικά συμβαίνουν στην αριστερή μεριά και περιέχουν τον θόλο του στομάχου, δημιουργώντας μια κλινική εικόνα και ακτινολογικά ευρήματα μη διακριτά από τις τύπου II. Οι τύπου III περιλαμβάνουν στοιχεία και του τύπου I και του τύπου II και αντιπροσωπεύουν την πλειοψηφία των παραισοφαγικών διαφραγματοκηλών που παρουσιάζονται για χειρουργική αποκατάσταση (Εικ 48, C). Πιο συχνά, το έλλειμμα από μια διευρυμένη τύπου I διαφραγματοκήλη επιτρέπει την κεφαλική μετατόπιση του στομάχου ως απάντηση της διαδιαφραγματικής κλίσης πίεσης [22]. Αληθής σάκος διαφραγματοκήλης είναι παρόν με περιεχόμενο θόλο στομάχου και εγγύς μετατόπιση της γαστροοισοφαγικής συμβολής μέσα στον θώρακα. Αυτός ο τύπος κήλης σχετίζεται με χαλαρότητα των στοιχείων που συγκρατούν την φυσιολογική θέση του στομάχου και η φυσιολογική εξέλιξη είναι η κήλη ολόκληρου του στομάχου και η εμφάνιση ενός ανάποδου στόμαχου στην θωρακική κοιλότητα (Εικ 49). Διαφραγματοκήλες με μεγάλα ελλείμματα μπορεί να περιέχουν άλλα σπλάχνα ή κοιλιακά όργανα και αναφέρονται ως τύπου IV διαφραγματοκήλες, αλλά αυτές είναι καλύτερο να θεωρούνται υποσύνολο του τύπου III.

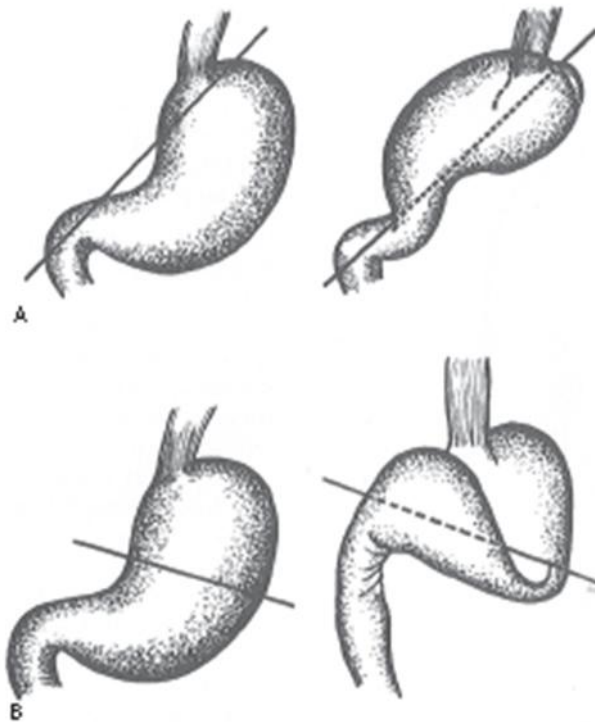


Εικόνα 49: Μεγάλη τύπου III παραισοφαγική διαφραγματοκήλη με σάκο και ανάποδο ενδοθωρακικό στομάχι.

Το σύστημα κατηγοριοποίησης μπορεί να οδηγήσει σε σύγχυση καθώς κάποιες διαφραγματοκήλες μπορεί να εμφανίζονται και ως ολισθαίνουσες και ως παραισοφαγικές, ανάλογα με την θέση του ασθενή. Έτσι, ο όρος γιγαντιαία παραισοφαγική διαφραγματοκήλη έχει χρησιμοποιηθεί για να περιγράψει μεγάλες διαφραγματοκήλες που τυπικά κατατάσσονταν ως τύπου III ή IV. Ο όρος αναφέρεται σε διαφραγματοκήλες όπου τουλάχιστον ο μισός στόμαχος βρίσκεται μέσα στον θώρακα στην ακτινογραφία, η κήλη είναι τουλάχιστον έξι εκατοστά στην προεγχειρητική ενδοσκόπηση ή περιεγχειρητικά σημειώνεται απόσταση τουλάχιστον 5 εκατοστών μεταξύ των σκελών [4]. Η αποκατάσταση των γιγαντιαίων διαφραγματοκηλών γίνεται με τις ίδιες αρχές όπως όλες οι παραισοφαγικές, αλλά ο μεγάλος κηλικός σάκος και η τάση για βράχυνση του οισοφάγου κάνουν αυτές τις περιπτώσεις ιδιαίτερα προκλητικές.

Η ανατομική κατηγοριοποίηση της συστροφής του στομάχου βασίζεται στον άξονα περιστροφής (Εικ 50). Ο πιο συχνός τύπος είναι η οργανοαξονική συστροφή και είναι υπεύθυνος για όλες σχεδόν τις περιπτώσεις οξείας συστροφής του στομάχου. Αυτό περιλαμβάνει περιστροφή του στομάχου γύρω από τον ανατομικό (διαμήκη) άξονά του, αναπαριστώντας μια γραμμή από την καρδιά στον πλωρό, συχνά καταλήγοντας σε

στραγγαλισμό του στομάχου. Στην μεσεντεροαξονική συστροφή, το άντρο του στομάχου περιστρέφεται μπροστά και άνω γύρω από τον εγκάρσιο άξονα και εκτείνεται από την μεσότητα του ελάσσονος τόξου στην μεσότητα του μείζονος τόξου. Η συστροφή αυτή τυπικά δεν είναι ολοκληρωμένη και έχει ως αποτέλεσμα την διαλείπουσα γαστρική απόφραξη, παρά τον οξύ στραγγαλισμό.



Εικόνα 50: Τύποι συστροφής του στομάχου που σχετίζονται με παραισοφαγικές διαφραγματοκήλες. Οργανοαξονική συστροφή (A) και μεσεντεροαξονική συστροφή (B). Η γραμμή αναπαριστά τον άξονα συστροφής.

Κλινική εικόνα

Οι περισσότερες από τις μικρές ολισθαίνουσες διαφραγματοκήλες είναι ασυμπτωματικές. Οι ασθενείς με μεγάλες ολισθαίνουσες διαφραγματοκήλες ίσως έχουν συμπτώματα γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης, τα πιο συχνά από τα οποία είναι αίσθημα καύσου, αναγωγές και δυσφαγία. Οι επιπλοκές είναι σπάνιες στους ασθενείς με τύπου Ι διαφραγματοκήλες και συνήθως σχετίζονται με την παλινδρόμηση.

Περίπου οι μισές από τις παραισοφαγικές διαφραγματοκήλες είναι κλινικά ασυμπτωματικές και γίνονται εμφανείς σε απεικονίσεις που γίνονται για άλλους λόγους. Τα συμπτώματα προκαλούνται είτε λόγω απόφραξης του στομάχου ή του κατώτερου οισοφάγου είτε λόγω γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης λόγω ανεπάρκειας του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα [24]. Οι παραισοφαγικές διαφραγματοκήλες συνήθως

παρουσιάζονται με συμπτώματα απόφραξης του στομάχου που περιλαμβάνουν επιγαστραλγία ή στηθάγχη, δυσφαγία, έμετο και μεταγευματικά αίσθημα πλήρωσης. Μετατόπιση του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα στον θώρακα και απώλεια της γωνίας του His μπορεί να οδηγήσει σε συμπτώματα συχνά σχετιζόμενα με ολισθαίνουσας διαφραγματοκήλης, όπως αίσθημα καύσου, χρόνιο βήχα, αναγωγές και εισρόφηση. Πολλά από τα σημεία και τα συμπτώματα δεν είναι ειδικά και μιμούνται αυτά του οξέος εμφράγματος μυοκαρδίου, του γαστρικού έλκους ή της πνευμονίας. Το ένα τρίτο των ασθενών παρουσιάζεται με σιδηροπενική αναιμία ως επακόλουθο της χρόνιας απώλειας αίματος από τις διαβρώσεις του γαστρικού βλεννογόνου που προκαλούνται από την επαναλαμβανόμενη κίνηση δια του τρήματος, φαινόμενο που περιγράφηκε πρώτη φορά από τον Collis το 1957, ή από έλκος στο επίπεδο του διαφράγματος που περιγράφηκε από τον Cameron.

Η οξεία συστροφή του στομάχου τυπικά παρουσιάζεται με ιστορικό δυσφαγίας και υψηλής απόφραξης του στομάχου. Το 1904 ο Borchartt περιέγραψε την κλασσική τριάδα συμπτωμάτων, σοβαρή επιγαστραλγία, ρέψιμο και αδυναμία εμέτου, αδυναμία τοποθέτησης ρινογαστρικού καθετήρα [24]. Οι ασθενείς μπορεί να παρουσιάζουν σοβαρή στηθάγχη καθώς το πάσχον τμήμα συχνά βρίσκεται μέσα στον θώρακα. Πολλοί ασθενείς έχουν διαλείποντα οξέα συμπτώματα ενώ ιστορικό πολλαπλών επισκέψεων στο ΤΕΠ για καρδιακά συμβάματα είναι συχνό. Σε ασθενείς με μεσεντεροαξονική συστροφή τα ελλείμματα του διαφράγματος δεν είναι τόσο συχνά, αντίθετα επικρατούν κυρίως χαλαρότητα των συνδέσμων και μετεγχειρητικές βλάβες.

Διάγνωση

Σε οξεία απόφραξη η απλή ακτινογραφία δείχνει υγραερικό επίπεδο οπισθοκαρδιακά και συχνά άλλο ένα κάτω από το διάφραγμα. Υπεζωκοτική συλλογή, πνευμοθώρακας και πνευμοπεριτόναιο είναι δυσοίωνα ευρήματα που χρήζουν διερεύνησης καθώς συχνά σχετίζονται με ισχαιμία και διάτρηση. Μελέτη με βάριο θα αποκαλύψει την απόφραξη στο επίπεδο της συστροφής και μπορεί να χρησιμοποιηθεί σαν επιβεβαιωτική εξέταση σε περίπτωση αμφιβολιών [25]. Σε περίπτωση ισχαιμίας παρουσιάζεται ως σπητικό σοκ με επιγαστραλγία και καταλήγει σε πολυοργανική ανεπάρκεια. Τονίζεται βέβαια ότι η καταστροφική αυτή εικόνα είναι σπάνια.

Αρκετές εξετάσεις μπορούν να χρησιμοποιηθούν για την κατηγοριοποίηση της διαφραγματοκήλης, τον βαθμό της γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης και την κινητικότητα του οισοφάγου. Οισοφαγογραφία με βάριο μπορεί να θέσει την υπόνοια

βραχέως οισοφάγου και να κατηγοριοποιήσει την διαφραγματοκήλη βοηθώντας στην λήψη αποφάσεων, ειδικά σε φιλάσθενους ασθενείς με ασυμπτωματικές διαφραγματοκήλες. Ενδοσκόπηση ανωτέρου πεπτικού είναι απαραίτητη για έλεγχο για ισχαιμία, έλκος, διάβρωση ή καρκίνο [4]. Η παραισοφαγική διαφραγματοκήλη αναγνωρίζεται στην αναστροφή του ενδοσκοπίου σημειώνοντας ξεχωριστό τμήμα πλησίον της γαστροοισοφαγικής συμβολής μέσα στο οποίο ανέρχονται γαστρικές πτυχές. Εάν υπάρχει γαστρικό έλκος, η προγραμματισμένη επέμβαση πρέπει να αναβάλλεται μέχρι να επουλωθεί το έλκος ή τουλάχιστον την ολοκλήρωση έξι εβδομάδων αγωγή με PPI's. Η μανομετρία οισοφάγου μπορεί να είναι χρήσιμη στην αναγνώριση διαταραχών της κινητικότητας του οισοφάγου, που μπορεί να αποκλείσει την πλήρη θολοπτύχωση [25].

Θεραπεία

Η θεραπεία μπορεί να προσεγγιστεί με θωρακοτομή, λαπαροτομία ή λαπαροσκόπηση. Οι αρχές της σωστής χειρουργικής αντιμετώπισης είναι οι ίδιες σε κάθε προσέγγιση:

1. Πλήρης επαναφορά και εκτομή του κηλικού σάκου.
2. Επαναφορά του τμήματος του στομάχου που βρίσκεται στην κήλη και 2-3 εκατοστών του απώτερου οισοφάγου στην κοιλιά.
3. Αποκατάσταση του διαφραγματικού τρήματος.
4. Καθήλωση του στομάχου μέσα στην κοιλιά και/ή θολοπλαστική.

Ενδείξεις

Είναι γενικά αποδεκτό ότι λογικοί χειρουργικοί υποψήφιοι θα πρέπει να υποβάλλονται σε αποκατάσταση ανεξαρτήτως συμπτωμάτων. Η σύσταση αυτή γίνεται με βάση τις πρώιμες σειρές που δείχνουν μια αυξημένη θνητότητα μετά από επείγουσες επεμβάσεις στο 30% σε σύγκριση με το 1% στις προγραμματισμένες [26]. Ήδη από το 1967 οι Skinner και Belsey είχαν βρει ότι 6 από τους 21 ασθενείς με γνωστή παραισοφαγική διαφραγματοκήλη πέθαναν από επιπλοκές της διαφραγματοκήλης όταν αντιμετωπίστηκαν συντηρητικά και παρακολούθηθηκαν για 5 χρόνια.

Άλλες μελέτες θέτουν την υποψία διαφορών ανάμεσα στην φυσική εξέλιξη της νόσου και στα χειρουργικά αποτελέσματα. Η ομάδα του Allen παρακολούθησε 27 ασθενείς που αρνήθηκαν να χειρουργηθούν με μέσο χρόνο παρακολούθησης 78 μήνες και κανένας δεν ανέπτυξε απειλητικές για τη ζωή επιπλοκές. Άλλοι συνηγορούν ότι οι ασυμπτωματικές ή ελάχιστα συμπτωματικές διαφραγματοκήλες μπορούν να διαχειριστούν με την

στρατηγική της αναμονής αλλά σε επαγρύπνηση με το 1,2% να χρειάζεται επείγουσα επέμβαση και θνησιμότητα στο 5,4% σε αυτό το πλαίσιο [4]. Μια πρόσφατη αναδρομική μελέτη με 127 ασθενείς με ανοικτή διακοιλιακή αποκατάσταση παραοισοφαγικής διαφραγματοκήλης σε ένα κέντρο όμως βρήκε ότι η επείγουσα χειρουργική αποκατάσταση είχε θνητότητα 22% σε σχέση με το 1% στις προγραμματισμένες επεμβάσεις.

Οι τρέχουσα σύσταση είναι όλες οι τύπου II διαφραγματοκήλες να χειρουργούνται και πρέπει να υπάρχει ένας προβληματισμός στις τύπου II ανεξαρτήτως συμπτωμάτων. Παρόλα αυτά, σε περίπτωση ηλικιωμένου, φιλάσθενου ασθενή με πολλές συνοσηρότητες μπορεί να είναι πιο κατάλληλο να αποφασιστεί στάση αναμονής λόγω του αυξημένου χειρουργικού κινδύνου σε αυτούς τους ασθενείς.

Παραδοσιακά η μέθοδος που συστήνεται είναι η διαθωρακική. Προσπέλαση με θωρακοτομή παρέχει εξαιρετική οπτική του κηλικού σάκου από το μεσοθωράκιο, επιτρέπει εκτεταμένη κινητοποίηση του οισοφάγου υπό άμεση όραση και παρέχει την πιο εύκολη πρόσβαση για επεμβάσεις επιμήκυνσης του οισοφάγου [27]. Έχει όμως συσχετιστεί με μεγαλύτερη νοσηλεία, θωρακοσωλήνα και αυξημένες πνευμονικές επιπλοκές. Επίσης, η τυφλή ανάταξη του στομάχου αφήνει την πιθανότητα για υποτροπή της οργανοαξονικής στροφής του στομάχου, οδηγώντας μετεγχειρητικά σε ενδοκοιλιακή συστροφή του στομάχου. Με δεδομένο τα υψηλά ποσοστά νοσηρότητας και αυξημένη ενδονοσοκομειακή νοσηλεία που σχετίζονται με την διαθωρακική προσπέλαση, οι πλειοψηφία των επεμβάσεων σήμερα γίνονται με ανοικτή ή λαπαροσκοπική διακοιλιακή προσπέλαση.

Η λαπαροσκοπική αποκατάσταση έχει γίνει δημοφιλής και έχει αποδειχτεί εφικτή, ασφαλής και αποτελεσματική. Αποτελεί μια ελκυστική επιλογή γιατί συνδυάζει τα πλεονεκτήματα και της θωρακοτομής (πρόσβαση στο τρήμα, δυνατότητα εκτεταμένης κινητοποίησης του οισοφάγου υπό άμεση όραση) και της λαπαροτομίας (μικρότερη νοσηρότητα, δεν χρειάζεται αερισμός στον ένα πνεύμονα ή θωρακοσωλήνας). Παρόλα αυτά είναι μια επέμβαση που απαιτεί προηγμένη λαπαροσκοπική ικανότητα και δεν εφαρμόζεται ασφαλώς σε όλες τις καταστάσεις [4]. Οι τρέχουσες ενδείξεις για ανοικτή διακοιλιακή αποκατάσταση είναι 1)η συστροφή του στομάχου με οξεία περιτονίτιδα που δεν μπορεί να υφεθεί με αποσυμφόρηση του στομάχου, 2)ολοκλήρωση μιας επέμβασης που έχει μετατραπεί από λαπαροσκοπική, 3) επανεπέμβαση μετά από προηγούμενη λαπαροσκοπική ή ανοικτή επέμβαση και 4)έλλειψη εμπειρίας στην προηγμένη λαπαροσκοπική χειρουργική.

Προεγχειρητικός σχεδιασμός

Μόλις τεθεί η διάγνωση της συστροφής του στομάχου, πρέπει να ξεκινήσει ανάνηψη με ενδοφλέβια υγρά και να γίνει μια προσπάθεια αποσυμφόρησης του στομάχου με ρινογαστρικό σωλήνα. Εάν είναι επιτυχής, αυτό οδηγεί σε ταχεία βελτίωση των συμπτωμάτων και δίνει χρόνο για ανάνηψη με ενδοφλέβια υγρά πριν το χειρουργείο. Εάν η αποσυμφόρηση δεν είναι επιτυχής, ο ασθενής πρέπει να οδηγείται στο χειρουργείο άμεσα για επείγουσα χειρουργική αποκατάσταση.

Χειρουργική τεχνική

Με την ανάταξη του στομάχου αναγνωρίζεται το αριστερό σκέλος του διαφράγματος. Ο κηλικός σάκος πάνω από το αριστερό σκέλος ανοίγεται και ξεχωρίζεται ο σάκος από την ενδοθωρακική περιτονία (Εικ 51). Παρασκευάζεται το στομάχι και δημιουργείται οπισθοοισοφαγικό παράθυρο για να περάσει μια παροχέτευση τύπου Penrose βοηθώντας στην έλξη. Αφαιρείται όλος ο κηλικός σάκος με διαφύλαξη των πνευμονογαστρικών νεύρων. Σε οξεία συστροφή αξιολογείται η βιωσιμότητα του στομάχου και ενδεχομένως διενεργείται νηστιδοστομία.

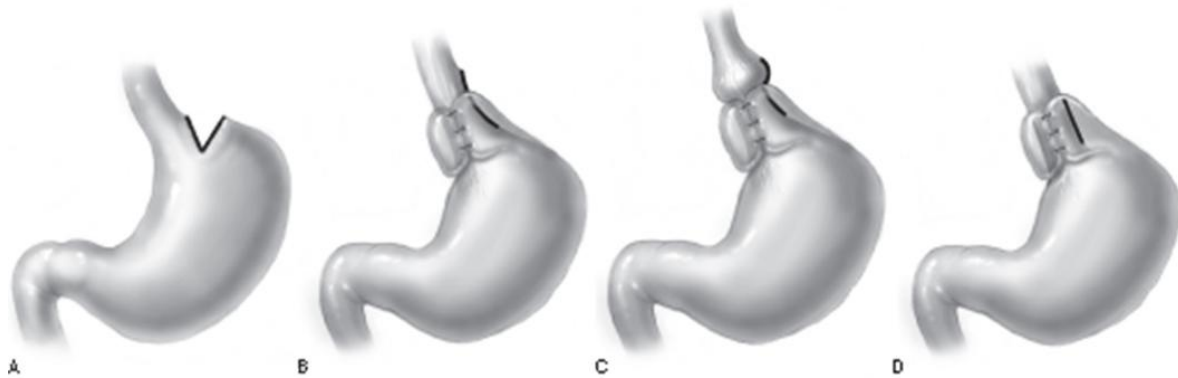


Εικόνα 51: Η ανάταξη του στομάχου βοηθάει στην αναγνώριση, παρασκευή και εκτομή του πρόσθιου κηλικού σάκου.

Ο πρεσβυσοφάγος θεωρείται σήμερα μια πραγματική κλινική οντότητα που οδηγεί σε χρόνια οισοφαγική φλεγμονή στο πλαίσιο της εγγύς μετατόπισης της

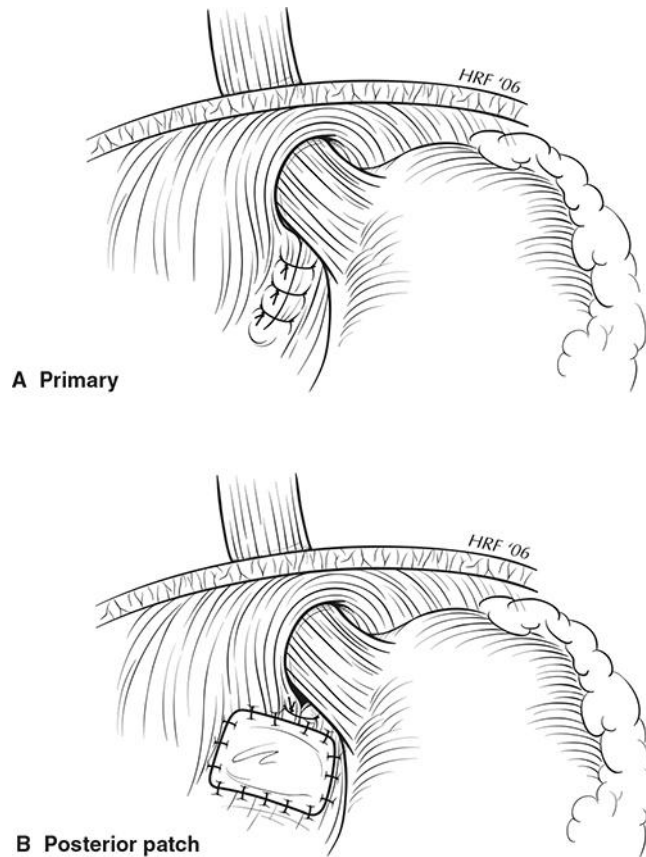
γαστροοισοφαγικής συμβολής. Αποτυχία αναγνώρισης της κατάστασης αυτής κατά την αποκατάσταση έχει ως αποτέλεσμα τάση στην αποκατάσταση του τρήματος, το οποίο ενοχοποιείται για το έως και 33% των αποτυχιών [26]. Παρόλο που οι προεγχειρητικές εξετάσεις μπορούν να δείξουν τη θέση της γαστροοισοφαγικής συμβολής και να θέσουν την υπόνοια βραχέως οισοφάγου, δεν μπορούν με αξιοπιστία να προβλέψουν την δυσκολία ανάταξης του στομάχου στην ανατομική του θέση χωρίς τάση διεγχειρητικά.

Όταν μειωθεί τελείως ο κηλικός σάκος από το μεσοθωράκιο, είναι απαραίτητο να υπάρχουν τουλάχιστον 2,5 εκατοστά ενδοκοιλιακού οισοφάγου χωρίς τάση. Αν αναγνωριστεί βράχυνση του οισοφάγου, διενεργείται εκτεταμένη κυκλοτερής κινητοποίηση του οισοφάγου, η οποία συνήθως παρέχει το απαραίτητο μήκος. Σε περιπτώσεις αληθούς βραχέος οισοφάγου, διενεργείται σφηνοειδή γαστρεκτομή. Επεμβάσεις επιμήκυνσης οισοφάγου διενεργούνται σε όλες τις περιπτώσεις που δεν μπορούμε να αποκτήσουμε ικανό μήκος οισοφάγου χωρίς τάση με παρασκευή του μεσοθωρακίου (Εικ 52).



Εικόνα 52: Επιμήκυνση οισοφάγου μέσω σφηνοειδούς εκτομής. Α. Εμφάνιση του στομάχου μετά την εκτομή με κοπτοράπτη. Β. Θολοπλαστική πολύ χαμηλά στον νεοοισοφάγο. Γ. Εγγύς διαστολή του νεοοισοφάγου. Δ. Διορθωμένη θέση της θολοπτύχωσης με πλήρη κάλυψη της γραμμής του κοπτοράπτη.

Μετά την πλήρη ανάταξη του κηλικού σάκου και την αναγνώριση ικανοποιητικού μήκους οισοφάγου γίνεται η σύγκλειση των σκελών του διαφράγματος. Γίνεται με μεμονωμένα μη απορροφήσιμα ράμματα (Εικ 53). Σπάνια χρησιμοποιείται πλέγμα για ενίσχυση, κυρίως όταν οι μύες των σκελών είναι πολύ εξασθενημένοι ή είναι ανεπαρκείς για αποκατάσταση [27]. Πολύ σπάνια μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως γέφυρα, συνήθως πρέπει να χρησιμοποιείται για να ενισχύσει την αρχική ραφή.



Εικόνα 53: Οπίσθια σύγκλειση των σκελών με και χωρίς ενίσχυση πλέγματος. Α. πρωτογενή. Β. Οπίσθιο εμφύλωμα.

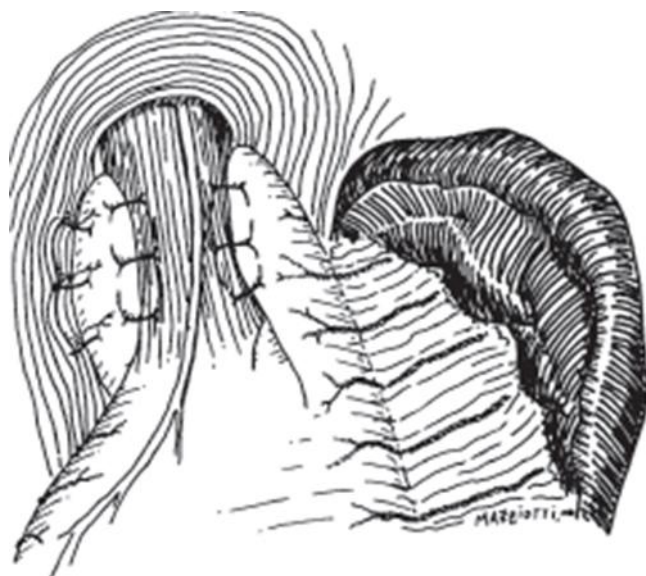
Τρεις προοπτικές μελέτες έδειξαν μειωμένα ποσοστά υποτροπών όταν χρησιμοποιείται προσθετικό ενισχυτικό σε σχέση με πρωτογενή αποκατάσταση. Δύο προοπτικές τυχαιοποιημένες μελέτες αξιολόγησαν το συνθετικό ενισχυτικό. Η μία έδειξε μειωμένα ποσοστά υποτροπής με PTFE σε παρακολούθηση 78 μηνών και η άλλη έδειξε αντίστοιχα ποσοστά με το Prolene. Στις μελέτες αυτές δεν αξιολογήθηκαν προσεκτικά οι επιπλοκές που συνδέονται με το πλέγμα και οι επόμενες σειρές έδειξαν αυξημένη μετεγχειρητική δυσφαγία όταν χρησιμοποιείται πλέγμα. Ανησυχία επίσης υπάρχει στην χρήση συνθετικού πλέγματος κοντά στο τρήμα όπου η κίνηση του πλέγματος κατά μήκος του οισοφάγου μπορεί σε κάθε αναπνοή να προκαλέσει επιπλοκές που περιλαμβάνουν διάβρωση του πλέγματος, εξέλκωση, στένωση και δυσφαγία. Μια πρόσφατη έρευνα λαμβάνοντας όλες τις παραμέτρους για την λήψη απόφασης για τη χρήση πλέγματος ή όχι, κατέληξε ότι η απόφαση είναι σχετική ανάλογα με το ποια ποσοστά υποτροπών και επανεπεμβάσεων αποδέχεται ο χειρουργός, ωστόσο οι διαφορές ανάμεσά τους είναι μικρές και κλινικά ίσως ασήμαντες.

Μετά την αποκατάσταση των σκελών διενεργείται αντιπαλινδρομική επέμβαση, καθώς αποτυχία αυτής έχει συσχετιστεί με 20% έως 40% μετεγχειρητική παλινδρόμηση,

την οποία οι προεγχειρητικές δοκιμασίες δεν μπορούν να προβλέψουν με επιτυχία. Η πιο συχνή είναι η επέμβαση Nissen (Εικ 54). Σε περιπτώσεις διαταραχών της κινητικότητας του οισοφάγου προτιμάται η επέμβαση Toupet (Εικ 55). Σε επιλεγμένους ασθενείς, και συγκεκριμένα αυτούς με σοβαρή δυσκινησία οισοφάγου ή γαστροπάρεση η γαστροπηξία είναι μια επιλογή [4]. Επειδή όμως η απευθείας καθήλωση χωρίς αποκατάσταση σε μεγάλες διαφραγματοκήλες είχαν πολύ υψηλά ποσοστά υποτροπών, η τοποθέτηση γαστροστομίας φάνηκε πιο ασφαλής. Διαδερμική ενδοσκοπική γαστροστομία, συνήθως με αρκετούς σωλήνες, έχει αναφερθεί με επιτυχία και ίσως είναι χρήσιμη σε ασθενείς με μεσεντεροαξονική συστροφή στομάχου χωρίς διαφραγματοκήλη.



Εικόνα 54: Ολοκληρωμένη θολοπλαστική κατά Nissen.



Εικόνα 55: Ολοκληρωμένη θολοπλαστική κατά Toupet.

Μετεγχειρητική διαχείριση

Η ναντία αντιμετωπίζεται επιθετικά με αντιεμετική αγωγή, ο ρινογαστρικός καθετήρας που τοποθετείται αφαιρείται μετά από 1 ή 2 ημέρες, γίνεται έναρξη υγρών την 2^η μετεγχειρητική ημέρα και υδρική διαίτα την 3^η, ενώ σε ελαφρά διαίτα τίθεται την 7^η μετεγχειρητική ημέρα [4]. Οι ασθενείς παραμένουν σε ελαφρά διαίτα για 3 εβδομάδες και μετά σε ελεύθερη διαίτα εφόσον ανέχεται. Παραμένουν στο νοσοκομείο μέχρι να λαμβάνουν υγρά ικανοποιητικά και να λαμβάνει ήπια αναλγησία, τυπικά 3 με 5 ημέρες και εξέρχεται με υδρική διαίτα και μαλακτικά κοπράνων και αντιεμετικά εφόσον χρειάζονται.

Επιπλοκές

Οι επιπλοκές κατά το χειρουργείο είναι σπάνιες, αλλά μπορεί τραυματιστεί ο σπλήνας κατά την διακοιλιακή θολοπλαστική. Ρήξη της κάψας του σπληνός συμβαίνει στο 5% των ασθενών και σπληνεκτομή στο 1% με 3%. Οι περισσότεροι τραυματισμοί του σπλήνα είναι μικροί και συνήθως ελέγχεται η αιμορραγία με επιπωματισμό. Άλλη επιπλοκή είναι η βλάβη των πνευμονογαστρικών νεύρων, κυρίως σε επανεπεμβάσεις ή σε σοβαρή περιοισοφαγίτιδα [4]. Η επακόλουθη βαγοτομή σπάνια έχει μακροπρόθεσμη κλινική σημασία, ενώ η βλάβη στο ένα νεύρο δεν χρήζει περαιτέρω παρέμβασης [26]. Πρέπει να σκεφτόμαστε το ενδεχόμενο προσθήκης μιας πυλωροπλαστικής σε περίπτωση βλάβης και των δύο νεύρων που υποπτευόμαστε ότι μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα γαστρική ατονία και σοβαρά προβλήματα κένωσης του στομάχου, απαιτώντας μια επέμβαση καθυστέρησης της γαστρικής κένωσης.

Η πιο σοβαρή επιπλοκή είναι η διάτρηση του οισοφάγου. Συμβαίνει πιο συχνά σε σοβαρή φλεγμονή ή επανεπέμβαση. Συμβαίνει είτε σε δύσκολη κινητοποίηση της καρδιάς ή κατά την παρασκευή όπισθεν του οισοφάγου [27]. Μια διάτρηση οισοφάγου που δεν θα αναγνωριστεί, είναι μια επιπλοκή απειλητική για τη ζωή, έτσι είναι υποχρεωτική η εξονυχιστικός έλεγχος και της οπίσθιας πλευράς του οισοφάγου. Εάν αναγνωριστεί διάτρηση, ράβεται με μεμονωμένα ράμματα και υποστηρίζεται από την θολοπλαστική. Τυπικά διενεργείται οισοφαγογραφία την πρώτη μετεγχειρητική ημέρα για επιβεβαίωση ότι δεν υπάρχει διαφυγή.

Αποτελέσματα

Η διακοιλιακή αποκατάσταση των παραισοφαγικών διαφραγματοκηλών μπορεί να γίνει με χαμηλή χειρουργική θνητότητα περίπου 1% και με χαμηλότερη νοσηρότητα από την διαθωρακική. Μια πρόσφατη μελέτη έδειξε περιεγχειρητική νοσηρότητα 10,6% για την ανοικτή ενδοκοιλιακή σε σχέση με 13,6% για τις διαθωρακικές αποκαταστάσεις. Στην ίδια μελέτη, η λαπαροσκοπική αποκατάσταση σχετίζεται με νοσηρότητα 7,9%, αλλά υπάρχει ανησυχία για τα υψηλά ποσοστά υποτροπών. Σε άλλη τυχαιοποιημένη μελέτη συγκρίνοντας την ανοικτή διακοιλιακή με την λαπαροσκοπική, η λαπαροσκοπική σχετίστηκε με 42% ακτινολογική υποτροπή σε σχέση με το 15% της ανοικτής [27]. Τα αποτελέσματα αυτά είναι συγκρίσιμα με σειρές περιστατικών στην βιβλιογραφία, ωστόσο οι περισσότερες ακτινολογικές υποτροπές σε αυτές τις περιπτώσεις είναι ασυμπτωματικές και δεν απαιτούν περαιτέρω παρέμβαση. Επίσης, σε εξειδικευμένα κέντρα, η λαπαροσκοπική αποκατάσταση επιτυγχάνεται με χαμηλότερα ποσοστά ακτινολογικών υποτροπών που προσεγγίζουν αυτά της ανοικτής.

ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΒΡΑΧΥΣ ΟΙΣΟΦΑΓΟΣ

Εισαγωγή και εμβρυολογία

Ο συγγενής βραχύς οισοφάγος μπορεί να προσομοιάζει με διαφραγματοκήλη. Παρουσιάζεται σε παιδιά, παρόλο που μπορεί να είναι ασυμπτωματικός. Έχει καταγραφεί συνολική επίπτωση 1,53%. Ο φρενοοισοφαγικός σύνδεσμος είναι φυσιολογικός, δεν υπάρχει κηλικός σάκος και η αριστερή γαστρική αρτηρία δεν έχει μετατοπιστεί προς τα πάνω. Η κατάσταση αυτή είναι συνήθως οικογενής και είναι πιο συχνή στους άρρενες. Κάποιες φορές σχετίζεται με πυλωρική στένωση και σύνδρομο Marfan. Πιστεύεται ότι, αν και σπάνια, ο βραχύς οισοφάγος είναι μια αληθής συγγενής δυσπλασία.

Υπάρχουν αντιπαραθέσεις όσον αφορά την ύπαρξή και την επίπτωση του βραχέος οισοφάγου. Ο Nyhus (1992) διατύπωσε την άποψη ότι ο βραχύς οισοφάγος δεν είναι συγγενής αλλά η βράχυνση οφείλεται σε δευτερογενείς παράγοντες σε οισοφάγο φυσιολογικού μήκους. Σχολίασε ότι τα βρέφη που έχουν αχαλασία αναπτύσσουν οισοφαγίτιδα και κατόπιν βράχυνση του οισοφάγου.

Πρέπει να διακρίνουμε τον οισοφάγο Barrett από τον βραχύ οισοφάγο. Ο οισοφάγος Barrett σχετίζεται με παλινδρόμηση, κυλινδρικό επιθήλιο και στένωση κεφαλικά της γαστροοισοφαγικής συμβολής [4]. Στον συγγενή οισοφάγο, ο άπω οισοφάγος είναι πρακτικά γαστρικός σωλήνας, ο οποίος ακτινολογικά δεν μπορεί να διαφοροποιηθεί από διαφραγματοκήλη. Σε αυτή τη περίπτωση η παλινδρόμηση είναι σημαντική.

Πρέπει να ληφθούν υπόψη δύο προϋποθέσεις: (1) Μη ανατάξιμο τμηματικά υπερδιαφραγματικό αληθές στομάχι. Το στομάχι δημιουργεί κήλη στον θώρακα διαμέσου ενός διευρυμένου οισοφαγικού τρήματος και σταθεροποιείται. Αυτή η κατάσταση είναι μια αληθώς σταθεροποιημένη διαφραγματοκήλη. Περιστασιακά, η κήλη αυτή δεν είναι συγγενής αλλά επίκτητη με συμφύσεις. (2) Το τμηματικά υπερδιαφραγματικό αληθές στομάχι να υπάρχει από την γέννηση και να μην είναι ανατάξιμο. Αυτή η κατάσταση είναι ο αληθής συγγενής βραχύς οισοφάγος και είναι πολύ σπάνια.

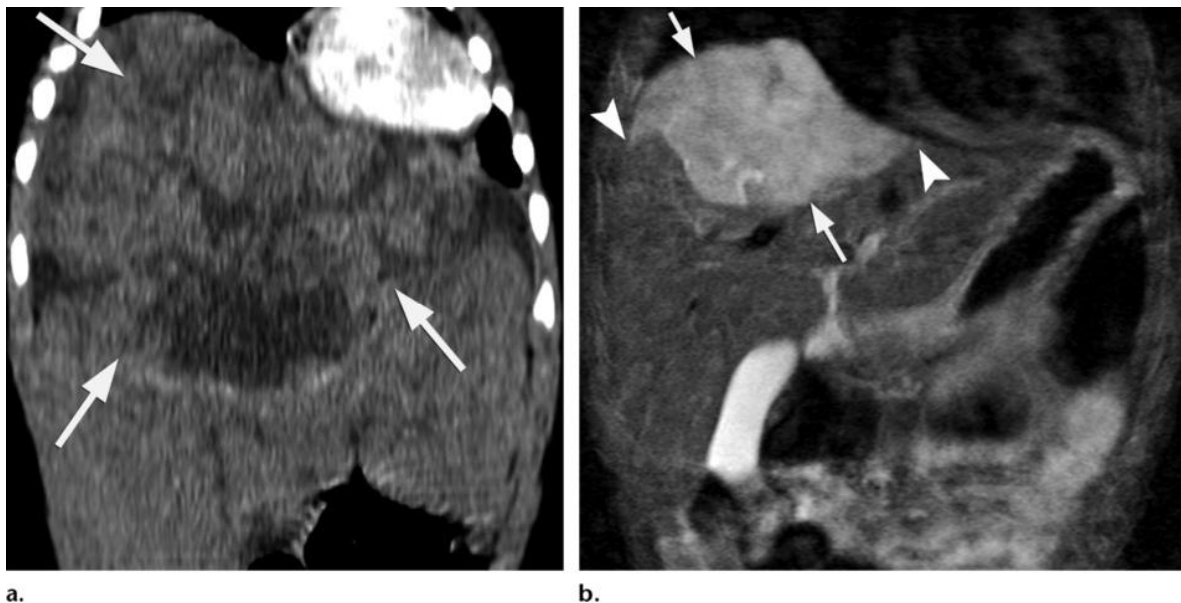
Ο συγγενής βραχύς οισοφάγος δεν σχετίζεται με κηλικό σάκο. Κλάδοι της αριστερής γαστρικής αρτηρίας δεν περνάνε από το οισοφαγικό τρήμα προς τα πάνω. Πιστεύεται ότι ένα μικρό ποσοστό των διαφραγματοκηλών ανήκει σε αυτή την κατηγορία.

Το 200 ο Horvath παρείχε έναν ενδιαφέρον σχολιασμό πάνω στον όρο βραχύς οισοφάγος: Οι περισσότεροι οισοφάγοι που είναι βραχύς βασιζόμενοι σε προεγχειρητικές απεικονίσεις είναι στην πραγματικότητα φυσιολογικού μήκους. Είναι λοιπόν να σκεφτόμαστε τον βραχύ οισοφάγο, όπως αξιολογείται στο χειρουργείο, όπως καταλήγει σε τρεις κατηγορίες: αληθής μη ανατάξιμος βραχύς οισοφάγος, αληθής αλλά ανατάξιμος βραχύς οισοφάγος και ένας φαινομενικά βραχύς οισοφάγος [4]. Περιεγχειρητικές ή ακτινολογικές μελέτες καταγράφουν ότι και οι τρεις ομάδες έχουν την γαστροοισοφαγική συμβολή πάνω από το τρήμα. Και οι δύο αληθείς ανατάξιμοι και μη ανατάξιμοι οισοφάγοι έχουν υποστεί αρκετή χρόνια ζημιά στον οισοφάγο οδηγώντας σε πραγματική εσωτερική βράχυνση, ενώ ασθενείς με φαινομενικά βραχύ οισοφάγο έχουν φυσιολογικό οισοφάγο που απλώς εναρμονίζεται μέσα στο απώτερο μεσοθωράκιο. Ο μόνος τρόπος διαφοροποίησης ανάμεσα σε αυτούς τους τύπους είναι η χειρουργική κινητοποίηση του οισοφάγου. Στους περισσότερους ασθενείς (πχ αληθής ανατάξιμος οισοφάγος, φαινομενικά βραχύς οισοφάγος) είναι δυνατό να αναταχθεί η γαστροοισοφαγική συμβολή τουλάχιστον

2,5 εκατοστά κάτω από το τρήμα. Ωστόσο, σε κάποιους ασθενείς (πχ αληθής μη ανατασσόμενος οισοφάγος) δεν μπορεί να επιτευχθεί η ανάταξη παρά την εκτεταμένη κινητοποίηση.

ΟΓΚΟΙ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Οι όγκοι του διαφράγματος στα παιδιά είναι πολύ σπάνιοι με μόλις 40 περιστατικά να έχουν αναφερθεί στην βιβλιογραφία. Ανευρίσκονται με την ίδια συχνότητα σε αγόρια και κορίτσια με μέση ηλικία διάγνωσης τα 10 έτη. Συμβαίνουν με την ίδια συχνότητα και στις δύο πλευρές του διαφράγματος [28]. Τα συμπτώματα που σχετίζονται με τον θώρακα είναι πιο συχνά από αυτά που σχετίζονται με την κοιλιά. Το 48% των πρωτοπαθών όγκων του διαφράγματος στα παιδιά είναι κακοήγη με το πιο συχνό να είναι το ραβδομυοσάρκωμα (Εικ 56). Άλλοι κακοήθεις όγκοι που επηρεάζουν το διάφραγμα στα παιδιά είναι το αδιαφοροποίητο σάρκωμα, όγκος γεννητικών κυττάρων και σάρκωμα Ewing.



Εικόνα 56: Ραβδομυοσάρκωμα του διαφράγματος πριν και μετά την χημειοθεραπεία

Οι καλοήθεις όγκοι περιλαμβάνουν λεμφαγγείωμα, αιμαγγείωμα, λίπωμα, μυοίνωμα και νευροίνωμα. Οι κυστικές βλάβες περιλαμβάνουν την μεσοθηλιακή κύστη, την βρογχογενή κύστη, το κυστικό τεράτωμα, το υπεζωκοτοπνευμονικό βλάστωμα και την υδατίδα κύστη. Οι περισσότερες από αυτές τις κυστικές βλάβες αλλάζουν την εμφάνιση του διαφράγματος καθώς το ακουμπάνε [28]. Το διάφραγμα μπορεί επίσης να εμπλακεί δευτεροπαθώς από γειτονικούς κακοήθεις όγκους (Εικ 57).



Εικόνα 57: Δευτερογενής εμπλοκή του διαφράγματος από έναν παρακείμενο κακοήγη όγκο σε παιδί 9 ετών. Η αξονική εικόνα δείχνει ελάχιστη αλλά ετερογενώς ενισχυόμενη μάζα στο δεξιό επινεφρίδιο (ευθύ βέλος). Υπάρχει πάχυνση του δεξιού σκέλους του διαφράγματος, εύρημα που συνηγορεί υπέρ δευτεροπαθούς συμμετοχής.

Η μεγαλύτερη πρόκληση στην αξιολόγηση ενός καρκίνου του διαφράγματος είναι ο καθορισμός του ακριβούς σημείου προέλευσης. Το ήπαρ, το περικάρδιο, ο πνεύμονας, ο σπλήνας και το πάγκρεας έχουν λανθασμένα ονομαστεί σημεία προέλευσης. Ακόμα και με την χρήση όλων των ακτινολογικών δυνατοτήτων μπορεί να μην φαίνεται καθαρά το σημείο από όπου ξεκινάει ο όγκος. Το σημείο του νυχιού, το μοτίβο της μετατόπισης των οργάνων και η παρουσία αμβλείας γωνίας μεταξύ του όγκου και του διαφράγματος μπορεί περιστασιακά να βοηθήσει να καθορίσουμε το σημείο προέλευσης. Συνήθως, το σημείο προέλευσης φαίνεται μετά την συρρίκνωση του όγκου μετά από χημειοθεραπεία. Ο ρόλος της απεικόνισης είναι να δείξει το σημείο προέλευσης, η έκταση του όγκου και η εμπλοκή του σε άλλα όργανα [28]. Η χειρουργική εκτομή παραμένει ο κορμός της διαχείρισης, αν και κάποιοι όγκοι μπορούν να αντιμετωπιστούν μόνο με χημειοθεραπεία. Σε περιπτώσεις που απαιτείται εκτεταμένη εκτομή, το διάφραγμα μπορεί να αντιμετωπιστεί με ανακατασκευή με εμφύλωμα ή μυϊκό κρημό.

ΤΡΑΥΜΑ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Οι βλάβες του διαφράγματος είναι σχετικά σπάνιες, ειδικά στα παιδιά με αναφέρεται 0,07% έως 6%, και είναι αποτέλεσμα είτε αμβλέος είτε διατιτραίνοντος τραύματος. Ακόμα πιο σπάνια με λίγα περιστατικά στην βιβλιογραφία είναι η ιατρογενής κάκωση του διαφράγματος, η οποία αν δεν γίνει αντιληπτή μπορεί να έχει επικίνδυνες για την ζωή επιπλοκές [31]. Οι πρώτες βλάβες στο διάφραγμα περιγράφηκαν το 1541 από τον Sonnertus, ο Riolfi έκανε την πρώτη επιτυχή αποκατάσταση το 1886 ενώ μετά την

δημοσίευση των πρώτων σειρών από τον Carter η βλάβη έγινε κατανοητή και οριοθετήθηκε.

Σήμερα το 80-90% των αμβλέων ρήξεων του διαφράγματος οφείλονται σε σύγκρουση οχημάτων. Ο μηχανισμός ρήξης σχετίζεται με την κλίση πίεσης μεταξύ υπεζωκοτικής και περιτοναϊκής κοιλότητας. Πλάγια κρούση είναι τρεις φορές πιο πιθανό να προκαλέσει ρήξη καθώς μπορεί να παραμορφώσει το θωρακικό τοίχωμα και να διατμήσει το σύστοιχο ημιδιάφραγμα. Πρόσθια κρούση προκαλεί αύξηση της ενδοκοιλιακής πίεσης και καταλήγει σε μακρύ ακτινωτό σκίσιμο οπισθοπλάγια του διαφράγματος, στο εμβρυολογικό αδύναμο σημείο του.

Η πλειοψηφία των ρήξεων (80-90%) συμβαίνει στην αριστερή πλευρά, ενώ στην δεξιά είναι πιο σπάνια αλλά παρουσιάζεται συνήθως πιο καθυστερημένα και είναι πιο σοβαρή, καθώς χρειάζεται περισσότερη ενέργεια, πιθανόν λόγω της προστασίας από το ήπαρ [28]. Τα ποσοστά όμως των δεξιών (20-30%) και των αμφοτερόπλευρων (5-10%) έχουν αυξηθεί την τελευταία δεκαετία πιθανόν λόγω της βελτίωσης στην φροντίδα του τραύματος που οδήγησε στην αύξηση των ποσοστών επιβίωσης σε ασθενείς με σημαντικές βλάβες.

Το αμβλύ τραύμα τυπικά παράγει μεγάλα ακτινωτά σχισίματα 5-15 εκατοστά συνήθως οπισθοπλάγια, ενώ αντίθετα τα διατιτραίνοντα μικρότερες επιμήκης τομές ή τρύπες μικρότερες των 2 εκατοστών και μπορεί να παρουσιαστούν μετά από χρόνια με σταδιακή διεύρυνση και κήλη.

Η κλινική εικόνα ποικίλει ανάλογα με τον μηχανισμό του τραύματος και την παρουσία συνοδών κακώσεων, ενώ συχνά τα συμπτώματα από το διάφραγμα καλύπτονται από άλλες κακώσεις. Μπορεί να καταλήξει σε σοβαρή αναπνευστική δυσχέρεια. Βλάβη του διαφράγματος είναι ενδεικτική υψηλής ενέργειας και σχετίζεται και με άλλες σοβαρές βλάβες στο 81% των περιπτώσεων σε παιδιά, που περιλαμβάνουν κάκωση κεφαλής, κατάγματα πυέλου (40%), ρήξη σπληνός (25%), κακώσεις ήπατος (25%), σχίσιμο αορτής (5-10%) ή νεφρικές κακώσεις [28].

Η κατάταξη της βλάβης των οργάνων βάση της AAST φαίνεται στον πίνακα 3 [4].

TABLE 66.1 AAST Organ Injury Scale—Diaphragm ^a	
Grade	Injury Description
I	Contusion
II	Laceration ≤ 2 cm
III	Laceration between 2 and 10 cm
IV	Laceration >10 cm with tissue loss ≤ 25 cm ²
V	Laceration with tissue loss >25 cm ²

^aAdvance one grade for bilateral injuries up to Grade III.

Πίνακας 3: Κατάταξη της βλάβης των οργάνων βάση της AAST.

Η πρόωμη διάγνωση είναι πολύ σημαντική, στο 10-50% όμως δεν διαγιγνώσκεται το πρώτο 24ωρο. Το 10-50% των αμβλέων (και ακόμα πιο πολύ στις διατιτραίνουσες) βλαβών διαγιγνώσκεται καθυστερημένα, ίσως μήνες ή χρόνια αργότερα. Οι τρεις φάσεις των διαφραγματικών βλαβών είναι: η πρώτη ή οξεία που ξεκινά με τον τραυματισμό [29]. Η δεύτερη ή λανθάνουσα που ξεκινά αν δεν διαγνωστεί έγκαιρα. Αυτή είναι συνήθως ασυμπτωματική αλλά εξελίσσεται σε σταδιακή κήλη με κοιλιακό περιεχόμενο. Η τρίτη ή αποφρακτική φάση η οποία χαρακτηρίζεται από κήλη με σπλάχνα, απόφραξη, στραγγαλισμό και πιθανή ρήξη. Μπορεί αν οδηγήσει και σε πνευμοθώρακα υπό τάση, καρδιακό επιπωματισμό ή ακόμα και παράλυση του διαφράγματος.

Η ακτινογραφία θώρακα είναι η μόνη πιο σημαντική μελέτη που μπορεί να δείξει ανύψωση του ημιδιαφράγματος, έντερο στον θώρακα ή ρινογαστρικό καθετήρα να διέρχεται στην κοιλιά περιστρέφεται στον θώρακα. Η αρχική ακτινογραφία είναι μη διαγνωστική στο 10% με 40% [29]. Σε αμβλύ τραύμα συχνά φαίνεται διευρυμένο το μεσοθωράκιο και χωρίς ρήξη αορτής.

Ελικοειδής αξονική τομογραφία είναι πολύτιμη στην διάγνωση της οξείας σχάσης του διαφράγματος με ευαισθησία, ειδικότητα και ακρίβεια 78%, 100% και 88% για την αριστερή πλευρά και 71%, 100% και 70% για την δεξιά πλευρά αντίστοιχα. Διάφορα σημεία αξονικής τομογραφίας ενδεικτικά σχάσης του διαφράγματος φαίνονται στον πίνακα 4. Η παρουσία αυτών των σημείων, ειδικά σε συνδυασμό, έχει βρεθεί ότι διαγιγνώσκουν ικανοποιητικά την διαφραγματική βλάβη [4]. Η μαγνητική τομογραφία μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς που βρίσκονται σε πιο σταθερή κατάσταση [30]. Σε μια μελέτη σε MDCT για την αναγνώριση τραυματικής ρήξης του διαφράγματος η ευαισθησία ήταν 66,7%, η ειδικότητα 100% και η θετική προγνωστική αξία 100% και η αρνητική

88,4%. Ωστόσο, μόνο τρεις από τους εννέα ασθενείς έλαβαν με διατιτραίνον τραύμα έλαβαν την σωστή διάγνωση προεγχειρητικά [30].

TABLE 66.2 CT Findings Associated with Diaphragmatic Injuries		
Finding	Sensitivity/Specificity in Blunt Mechanism	Sensitivity/Specificity Penetrating Mechanism
Herniation of abdominal viscera into the chest	75/99%	17/97%
Diaphragm discontinuity	50/95%	40/90%
Segmental nonrecognition of diaphragm	44/91%	–
Thickening of the diaphragm (curled diaphragm sign)	56/95%	48/70%
Elevated intra-abdominal organs	56/99%	–
Thoracic fluid abutting intra-abdominal viscera	31/100%	–
“Collar” sign ^a	62/100%	4/100%
Dependent viscera sign ^b	56/100%	0/100%
Hemothorax and hemoperitoneum/contiguous injury ^c	50%/95%	88/82%

^aA waist-like appearance of herniated organs at the level of the diaphragm.

^bAbsence of interposition of lungs between the upper part of the abdominal organs and the chest wall.

^cIn penetrating, trauma contiguous injury can be blood above and below diaphragm or other findings like pneumoperitoneum below diaphragm and concurrent pneumothorax, or bullet cavitation that crosses diaphragm plane.

Data from Bodanapally UK, Shanmuganathan K, Mirvis SE, et al. MDCT diagnosis of penetrating diaphragm injury. *Eur Radiol* 2009;19:1875–81; and Nchimi A, Szapiro D, Ghaye B, et al. Helical CT of blunt diaphragmatic rupture. *AJR* 2005;184:24–30.

Πίνακας 4: Ευρήματα της αξονικής τομογραφίας που σχετίζονται με τραυματισμούς διαφράγματος

Ο ακρογωνιαίος λίθος της προνοσοκομειακής διαχείρισης είναι τα ABCs, αφού η διάγνωση σπάνια γίνεται στο πεδίο και δε χρήζει συγκεκριμένης αντιμετώπισης. Και στο ΤΕΠ η ανάνηψη του ασθενή είναι σημαντική με τις αρχές του ATLS να είναι πολύ σημαντικές. Τοποθέτηση ρινογαστρικού σωλήνα και θωρακοσωλήνα εφόσον χρειάζεται και η ακτινογραφία θώρακος συστήνεται να γίνεται ακόμα και πριν τη διασωλήνωση του ασθενή.

Η χειρουργική αντιμετώπιση που ακολουθεί γίνεται με βάση τη διάγνωση. Είναι όμως απαραίτητη ακόμα και σε μικρές σχάσεις, γιατί το έλλειμμα δεν θεραπεύεται αυτόματα. Η διαφορά πιέσεων στις επιφάνειες του διαφράγματος ευνοεί την μεγέθυνση του ελλείμματος και την δημιουργία διαφραγματοκήλης. Η χειρουργική θεραπεία γίνεται συνήθως με διακοιλιακή προσπέλαση ώστε να επιτρέπει την πλήρη λαπαροτομία και έλεγχο συνοδών βλαβών, ενώ μπορεί να χρειαστεί και θωρακοτομή, ιδιαίτερα σε δεξιές βλάβες [30].

Οι πρώτοι θάνατοι είναι συνήθως αποτέλεσμα των συνοδών κακώσεων και όχι της κάκωσης του διαφράγματος. Η θνητότητα κυμαίνεται από 5 % έως 30%. Η παράλυση ή ο μη συντονισμός του διαφράγματος είναι συχνός, αλλά στο 50% λύνεται. Απώτερες

επιπλοκές μιας αδιάγνωστης τραυματικής διαφραγματοκήλης είναι η κήλη εντέρου, ο στραγγαλισμός, ο υπό τάση πνευμοθώρακας, ο περικαρδιακός επιπωματισμός και η παράλυση του διαφράγματος. Θάνατος και σημαντική θνητότητα σπάνια συνδέονται με καθυστερημένη διάγνωση, η απόφραξη και ρήξη κοιλιακών σπλάχνων στην διαφραγματοκήλη μπορεί να έχει καταστροφικές συνέπειες. Η πρόγνωση σε άμεση αποκατάσταση είναι γενικά καλή.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Marasaki Anraku, MD, Yaron Shargall, MD. Surgical Condotions of the diaphragm: Anatomy and physiology. *Thorac Surg Clin* 19 (2009) 419-429 doi: 10.1016/j.thorsurg.2009.08.002.
2. Allyson J. Merrell and Gabrielle Kardon. Development of the diaphragm, a skeletal muscle essential for mammalian respiration. *FEBS J.* 2013 September ; 280(17): . doi:10.1111/febs.12274.
3. T. W. SADLER, Ph.D. LANGMAN'S MEDICAL EMBRYOLOGY ISBN 960-372-015-1. Copyright 1999.
4. Josef E. Fischer, MD, FACS, DM(Hon) Lund, FRCS(E)(Hon). MASTERY OF SURGERY.7th edition.
5. John E. Skandalakis. Surgical Anatomy: The Embryologic and Anatomic Basis of Modern Surgery. 1st edition.
6. Jayant Radhakrishnan, Jonathan Bean, David J. Piazza , Anthony C. Chin. Accessory hemi diaphragm. *Journal of Pediatric Surgery.* <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.03.005>
7. Archana Priyadarshi, Ella Sugo, Daniel Challis, Srinivas Bolisetty. Accessory diaphragm associated with non-immune hydrops fetalis. Priyadarshi A, et al. *BMJ Case Rep* 2014. doi:10.1136/bcr-2014-204090.
8. Bahig M. Shehata and Jenny Lin. Congenital Diaphragmatic Hernia with Emphasis on Embryology, Subtypes, and Molecular Genetics. Chapter from the book *Congenital Diaphragmatic Hernia - Prenatal to Childhood Management and Outcomes*.
9. Daniel S Schwartz, MD, FACS; Chief Editor: Jeffrey C Milliken, MD. Congenital Diaphragmatic Hernias. <https://emedicine.medscape.com/article/426142-print>.
10. Robin H Steinhorn, MD; Chief Editor: Ted Rosenkrantz, MD. Pediatric Congenital Diaphragmatic Hernia. <https://emedicine.medscape.com/article/978118-print>.
11. Lisette Leeuwen and Dominic A Fitzgerald. Congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Paediatrics and Child Health* 50 (2014) 667–673 © 2014 The Authors. doi:10.1111/jpc.12508.
12. Paul D. Losty, MD, FRCSI, FRCS(Ed), FRCS(Eng), FRCS(Paed), FEBPS. Congenital diaphragmatic hernia: Where and what is the evidence? *Seminars*

inPediatricSurgery23(2014)278–282. <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.09.008>
1055-8586/& 2014ElsevierInc

13. Holly L Hedrick, MD, N Scott Adzick, MD. Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal diagnosis and management. UpToDate.

14. Holly L Hedrick, MD, N Scott Adzick, MD. Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal issues. UpToDate.

15. Holly L Hedrick, MD, N Scott Adzick, MD. Congenital diaphragmatic hernia in the neonate. UpToDate.

16. Merrill McHoney, Philip Hammond. Role of ECMO in congenital diaphragmatic hernia. McHoney M, Hammond P. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2017;0:F1–F4. doi:10.1136/archdischild-2016-311707.

17. M.A. Attar, R.E. Dechert and S.M. Donn. Rescue high frequency ventilation for congenital diaphragmatic hernia. Journal of Neonatal-Perinatal Medicine xx (20xx) x–xx DOI:10.3233/NPM-1813.

18. Francesco Morini, Laura Valfrè, Pietro Bagolan. Long-term morbidity of congenital diaphragmatic hernia: A plea for standardization. *Seminars in Pediatric Surgery*, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.002>.

19. Matthew S. Clifton, Mark L. Wulkan. Congenital Diaphragmatic Hernia and Diaphragmatic Eventration. Clin Perinatol - (2017). <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2017.08.011> perinatology.theclinics.com. 0095-5108/17/^a 2017

20. Joseph A Garcia-Prats, MD. Eventration of the diaphragm in infants. www.uptodate.com ©2018 UpToDate.

21. Peter J Kahrilas, MD. Hiatus hernia. www.uptodate.com ©2018 UpToDate.

22. Waqar A Qureshi, MD. Hiatal Hernia. <https://emedicine.medscape.com/article/178393-print>.

23. Nicola Lewis, MBBS, FRCS, FRCS(Paed Surg). Diaphragmatic Hernias. <https://emedicine.medscape.com/article/934824-print>.

24. Przemysław Kosiński, Mirosław Wielgoś. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management — literature review. *Ginekologia Polska* 2017, vol. 88, no. 1, 24–30. DOI: 10.5603/GP.a2017.0005.

25. Ali Nawaz Khan, MBBS, FRCS, FRCP, FRCR. Hiatal Hernia Imaging. <https://emedicine.medscape.com/article/369510-print>.

26. Geoffrey P Kohn MBBS(Hons) MSurg FRACS, Raymond R Price MD FACS, Steven R Demeester MD FACS, Joerg Zehetner MD, Oliver J Muensterer MD, Ziad T Awad MD FACS, Sumeet K Mittal MD FACS, William S Richardson MD FACS, Dimitrios Stefanidis MD PhD FACS, Robert D Fanelli MD FACS and the SAGES Guidelines Committee. Guidelines for the Management of Hiatal Hernia. [sages.org/publications/guidelines/guidelines-for-the-management-of-hiatal-hernia](https://www.sages.org/publications/guidelines/guidelines-for-the-management-of-hiatal-hernia).
27. Michael Rosen, MD, Jeffrey Blatnik, MD. Surgical management of paraesophageal hernia. www.uptodate.com ©2018 UpToDate.
28. Govind B. Chavhan, MD • Paul S. Babyn, MD • Ronald A. Cohen, MD Jacob C. Langer, MD. Multimodality Imaging of the Pediatric Diaphragm: Anatomy and Pathologic Conditions. *RadioGraphics* 2010; 30:1797–1817 • Published online 10.1148/rg.307105046.
29. Mallory Williams, MD, MPH, FACS. Recognition and management of diaphragmatic injury in adults. www.uptodate.com ©2018 UpToDate.
30. Michelle Welsford, MD, FACEP, FRCPC. Diaphragmatic Injuries. <https://emedicine.medscape.com/article/822999-print>.
31. **Konstantinos Bouchagier, Evangelos Solakis, Serafeim Klimopoulos, Theano Demesticha, Dimitrios Filippou and Panagiotis Skandalakis. A Rare Case of iatrogenic Diaphragm Defect following Laparoscopic Cholecystectomy Presented as Acute Respiratory Distress Syndrome. *Case Reports in Surgery*, Volume 2018, Article ID 4165842, 3 pages. <http://doi.org/10.1155.2018/4165842>.**