

ΟΙ ΣΥΓΓΕΝΕΙΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΕΣ

Congenital diaphragmatic hernias

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ ΚΑΙ ΕΜΒΡΥΟΛΟΓΙΑΣ ΤΟΥ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΣ

Αποτελεί ένα πέταλο με θολωτή μορφή, που απαρτίζεται από μυϊκές και απονευρωτικές δομές, και το οποίο διαχωρίζει το θώρακα από την κοιλιά. Η απονευρωτική δομή ονομάζεται τενοντώδες κέντρο, ενώ η μυϊκή δομή αποτελείται από 3 μοίρες, τη στερνική, την πλευρική και την οσφυϊκή.

Το διάφραγμα, κατά την εμβρυϊκή περίοδο, σχηματίζεται από τις καταβολές του εγκάρσιου διαφράγματος, των 2 πλευροπεριτοναϊκών πτυχών, του μεσεγγύματος του οισοφάγου, του μεσεγγύματος που βρίσκεται όπισθεν του ήπατος (οπισθοηπατικά ευρισκόμενο μεσέγγυμα) και τέλος από μυς του σωματικού τοιχώματος. Οι μύες προέρχονται από α) αποχωρισμό του έσω στρώματος των μυών που σχηματίζουν το προσθιοπλάγιο κοιλιακό τοίχωμα, β) από τον αυχένα, καθώς κατέρχονται ακολουθώντας την πορεία του φρενικού νεύρου, και γ) *in situ* σχηματισθέντες. Με τη σύγκλιση των πλευροπεριτοναϊκών πτυχών, που ολοκληρώνεται γύρω στην 8η εμβρυϊκή εβδομάδα, επιτελείται η κατασκευή του αρχέγονου διαφράγματος που διαχωρίζει την κοιλιά από το θώρακα.

Στο διάφραγμα υπάρχουν τρήματα (φυσιολογικά ανοίγματα), μέσα από τα οποία περνούν όργανα από το θώρακα στην κοιλιά ή αντίστροφα (Πίνακας 1).

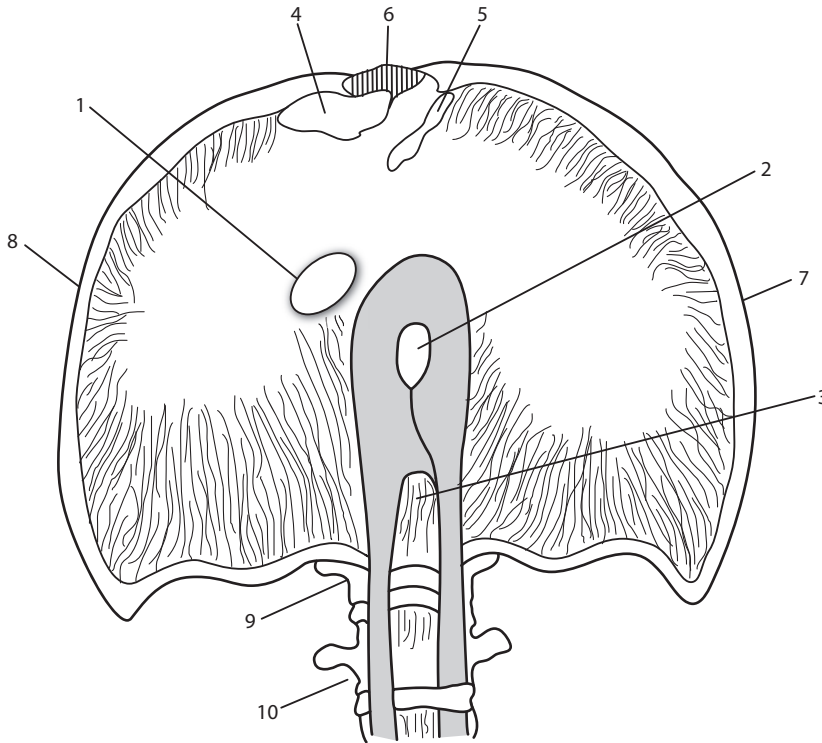
Πίνακας 1. Τρήματα του διαφράγματος και τα αντίστοιχα διερχόμενα όργανα.

Τρήμα	Όργανα
Αορτικό Οισοφαγικό	Αορτή, θωρακικός πόρος, άζυγος φλέβα Οισοφάγος, πνευμονογαστρικό νεύρο, φλέβες, λεμφαγγεία, κλάδοι της αριστερής γαστρικής αρτηρίας
Τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας	Κλάδοι του φρενικού νεύρου, κάτω κοίλη φλέβα

Στο διάφραγμα υπάρχουν ευένδοτοι χώροι, όπως η σχισμή του Larrey, η σχισμή του Morgagni και η σχισμή του Bochdalec (Σχήμα 1).

Το διάφραγμα αρδεύεται από τις φρενικές αρτηρίες, τις κατώτερες υποπλευρίες (κλάδοι της αορτής) και από τελικούς κλάδους των έσω μαστικών αρτηριών, οι οποίες προέρχονται από τις υποκλείδιες αρτηρίες.

Το διάφραγμα συμβάλλει στην επαναφορά του φλεβικού αίματος από την κάτω κοίλη φλέβα στο δεξιό κόλπο και συμμετέχει στην αναπνευστική λειτουργία, ιδιαίτερα κατά την έντονη άσκηση.



Σχήμα 1. Φυσιολογικά τρήματα και ευένδοτες θέσεις του διαφράγματος: 1 = τρήμα της κάτω κοίλης φλέβας, 2 = οισογαγικό τρήμα, 3 = αορτικό τρήμα, τρήμα της τενοντώδους μοίρας, 4 = τρήμα Morgagni, 5 = παραστερνική σχισμή του Larrey, 6 = στέρνο, 7, 8 = θωρακικό τοίχωμα, 9, 10 = 1ος και 2ος οσφυϊκοί σπόνδυλοι.

ΟΡΙΣΜΟΣ ΚΑΙ ΤΥΠΟΙ ΤΗΣ ΔΙΑΦΡΑΓΜΑΤΟΚΗΛΗΣ

Διαφραγματοκήλη είναι η πρόπτωση ενδοκοιλιακού οργάνου στη θωρακική κοιλότητα. Η κατεύθυνση της πρόπτωσης είναι από την κοιλότητα με τη μεγαλύτερη πίεση (κοιλιά) προς την κοιλότητα με τη μικρότερη (θώρακας). Αυτό συμβαίνει είτε διά μέσου φυσιολογικού τρήματος είτε διά μέσου μιας ευένδοτης περιοχής του διαφράγματος.

Με βάση αυτή την παρατήρηση διακρίνουμε τους εξής τύπους διαφραγματοκήλης:

- κήλη του οισοφαγικού τρήματος (οισοφαγοκήλη),

- διαφραγματοκήλη διά του τενοντίου ελύτρου,
- παραστερνική κήλη διά του τρήματος Larrey,
- παραστερνική κήλη διά του τρήματος Morgagni, και τέλος
- κήλη της οσφυοπλευρικής σχισμής του Bochdalec.

Με βάση όμως τη χρονολογική αλλά και αιτιολογική ανάπτυξη της διαφραγματοκήλης τη διακρίνουμε σε:

- συγγενή διαφραγματοκήλη,
- καθυστερημένα διαγνωσθείσα συγγενή διαφραγματοκήλη, και
- επίκτητη διαφραγματοκήλη.

ΟΙΣΟΦΑΓΟΚΗΛΗ

Hiatal hernia

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Με τον όρο οισοφαγοκήλη αναφερόμαστε στην πρόπτωση ενδοκοιλιακού σπλάχνου διά του οισοφαγικού τρήματος και αφορά το 10-13% των διαφραγματοκηλών συγγενούς προέλευσης. Περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1926 από τους Akerlund A. και συν. Σε ορισμένες περιπτώσεις πρόκειται για κληρονομούμενη νόσο με τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα. Η επίπτωση της νόσου αυξάνεται προϊόντος του χρόνου, συνήθως όμως η διάγνωση τίθεται στην προνηπιακή ηλικία των 1-3 ετών. Μπορεί να παραμένει ασυμπτωματική και να διαγνωσθεί τυχαία, στα πλαίσια απεικόνισης του ανώτερου πεπτικού σωλήνα για άλλη αιτία, όπως συμβαίνει στο 2,3% των περιπτώσεων. Ευθύνεται άλλωστε σε σημαντικό βαθμό για την ανάπτυξη οισοφαγοκήλης στον ενήλικα πληθυσμό, καθώς μπορεί να διευρύνεται το χάσμα προϊόντος του χρόνου.

Η οισοφαγοκήλη αποτελεί γενικά συχνή υποκείμενη αιτία της γαστροοισοφαγικής παλινδρομικής νόσου. Σε κάθε παιδί με ιστορικό τροφωδών εμέτων, δυστροφία καθώς και συχνές λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού συστήματος η ένδειξη διερεύνησης για ενδεχόμενη οισοφαγοκήλη αποτελεί κλασική πρακτική.

Με τη διεξοδική αναδίφηση της σχετικής διεθνούς βιβλιογραφίας διαπιστώνεται σχετική παραμονή ερωτημάτων αλλά και σχετική ασάφεια όσον αφορά τη σχέση της οισοφαγοκήλης και της γαστροοισοφαγικής παλινδρομικής νόσου (ΓΟΠΝ). Οι Stewart και συν. διαπίστωσαν ότι στο 39% των παιδιών με ΓΟΠΝ συνυπήρχε οισοφαγοκήλη. Σε ανάλογη μελέτη των Thomas και συν. το 41% των παιδιών με ΓΟΠΝ είχε οισοφαγοκήλη. Οι Auyeung K. J. και συν. μελέτησαν 155 παιδιά με οισοφαγοκήλη (μέση ηλικία 7,5 έτη), τα 60 από τα οποία είχαν μικρό χάσμα (<2 εκατοστών), και διαπίστωσαν ότι στο 51,6% συνυπήρχε ΓΟΠΝ. Αντίθετα οι Namgoong J. M. και συν. αναφέρονται σε 718 μικρούς ασθενείς με ΓΟΠΝ, από τους οποίους οι 45/718 (6,3%) είχαν οισοφαγοκήλη με διάμετρο χάσματος 2-3 εκατοστά.

Το μήκος του οισοφάγου στα νεογνά είναι 10-11 εκατοστά. Η πίεση στον κατώτερο οισοφαγικό σφιγκτήρα είναι 15-30 χιλιοστά στήλης Hg. Αυτή η πίεση αυξάνεται με τη δράση της βητανεχόλης, της γαστρίνης, της δομπεριδόνης, τη λήψη πρωτεϊνούχου γεύματος, καφέ, την αλκαλοποίηση του pH και τη δράση των α-διεγερτών του συμπα-

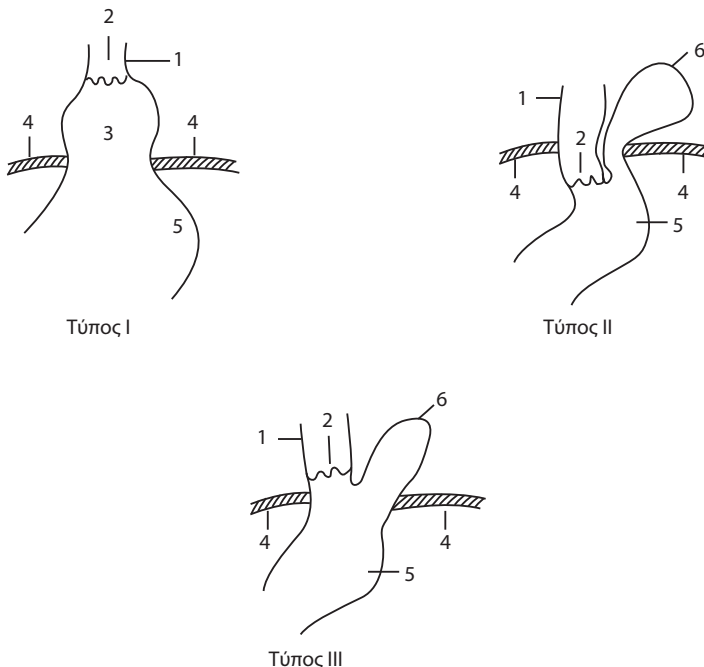
θητικού συστήματος. Η πίεση στον κατώτερο οισοφάγο μειώνεται με τη δράση της σεκρετίνης, του γλουκαγόνου, του VIP, των προσταγλανδινών και των αποκλειστών των α και β υποδοχέων του συμπαθητικού συστήματος. Επίσης μειώνεται με τη λήψη λιπαρής τροφής, σοκολάτας, με τη μείωση του γαστρικού pH και την οισοφαγίτιδα.

Το μήκος του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα είναι 3 χιλιοστά στο νεογέννητο, ενώ προοδευτικά αυξάνεται: 5-7,5 χιλιοστά στην ηλικία 3 μηνών, 10 χιλιοστά στην ηλικία 12 μηνών, 10-30 χιλιοστά στη νηπιακή και προσχολική ηλικία. Στους ενήλικες το μήκος του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα κυμαίνεται από 3-5 εκατοστά.

Ο αντιπαλινδρομικός μηχανισμός εξασφαλίζεται με τους εξής παράγοντες:

- την οξεία οισοφαγογαστρική γωνία του Hiss, που ονομάζεται και βαλβίδα του Gubbaroff,
- το δεξιό σκέλος του διαφράγματος που περιβάλλει τον οισοφάγο σαν βρόχος,
- τις κυκλικές πτυχές του γαστρικού βλεννογόνου στο καρδιοοισοφαγικό στόμιο,
- τις κυκλοτερείς μυϊκές ίνες στην τελική μοίρα του οισοφάγου,
- τις επιμήκειες μυϊκές ίνες που προέρχονται από το θόλο του στομάχου και περιβάλλουν την οισοφαγογαστρική συμβολή, και τέλος
- την ενδοκοιλιακή μοίρα του οισοφάγου.

Διακρίνονται 4 τύποι κήλης διά του οισοφάγειου τρήματος (Σχήμα 2):



Σχήμα 2. Οι τρεις πρώτοι τύποι της οισοφαγοκήλης (τύπος I, II και III). 1 = οισοφάγος, 2 = οισοφαγογαστρική συμβολή, 3 = στομάχος, 4 = διάφραγμα, 5 = θόλος, και 6 = προσπίπτουσα μοίρα του στομάχου διά του χάσματος.

- η ολισθαίνουσα ή τύπος I –sliding– (85-95%),
- η παραοισοφαγική ή τύπος II –paraesophageal– (5%),
- η μεικτή ή τύπος III –mixed hernia– (10%), και τέλος
- ο τύπος IV –complex hernia– (0-5%).

Στον τελευταίο τύπο πρόκειται για οισοφαγοκήλη I ή II, ενώ παράλληλα εντός του χάσματος προσπίπτει το σύνολο του στομάχου ή άλλο ενδοκοιλιακό σπλάχνο, όπως εντερικές έλικες, λεπτό έντερο, παχύ έντερο, σπλήνας, πάγκρεας. Μάλιστα –στην περίπτωση του στομάχου– μπορεί να προκαλείται συστροφή κατά τον εγκάρσιο άξονά του (mesentericoaxial gastric volvulus).

Με βάση το εύρος του χάσματος του οισοφαγικού τρήματος η οισοφαγοκήλη διακρίνεται σε:

- ευρεία (διάμετρος >2 εκατοστά), και
- μικρή οισοφαγοκήλη (διάμετρος <2 εκατοστά).

Στην ολισθαίνουσα οισοφαγοκήλη ή οισοφαγοκήλη τύπου I η οισοφαγογαστρική συμβολή και η εγγύς μοίρα του στομάχου εισέρχονται στο οπίσθιο μεσοπνευμόνιο. Βασικό ανατομικό υπόστρωμα είναι η ανεπάρκεια της φρενοοισοφαγικής μεμβράνης (phrenoesophageal membrane) στο ύψος της διέλευσης του οισοφάγου από το ομώνυμο τρήμα. Η προσπίπτουσα μοίρα του στομάχου μπορεί να βρίσκεται συνεχώς στο θώρακα ή να ανατάσσεται περιοδικά. Η ολισθαίνουσα οισοφαγοκήλη ευθύνεται για την πρόκληση ή για τη συντήρηση της ΓΟΠΝ με διάφορους μηχανισμούς:

- Δεν επιτυγχάνεται ο συντονισμός ανάμεσα στις λείες μυϊκές ίνες του τοιχώματος του κατώτερου οισοφάγου με τις γραμμωτές μυϊκές ίνες των σκελών του διαφράγματος ώστε να αναπτυχθεί η αποτροπή των αναγωγών.
- Αναπτύσσεται προοδευτικά καθυστέρηση στην κάθαρση του οισοφάγου από το αναγόμενο περιεχόμενο, γεγονός που ευθύνεται για την επίταση των επιπτώσεων της ΓΟΠΝ στο βλεννογόνο του οισοφάγου. Η σημειολογία αυτή αποδίδεται στην ανάπτυξη ενός κλειστού διαμερίσματος του προσπίπτοντος τμήματος του θόλου του στομάχου, το οποίο λειτουργεί τόσο «αποφρακτικά» όσο και ως δεξαμενή όξινου –προς αναγωγή– φορτίου. Αυτή η κλειστή κοιλότητα οριοθετείται από την οισοφαγογαστρική συμβολή προς τα πάνω και από τη θέση της μεγαλύτερης δυνατής εξωαυλικής συμπίεσης του προσπίπτοντος στομάχου, από τα συσπώμενα σκέλη του διαφράγματος. Να τονισθεί δε ότι αυτό το εγκλωβισμένο όξινο περιεχόμενο θα μετακινηθεί ευκολότερα προς τα πάνω (στον οισοφάγο) λόγω της αρνητικής ενδοθωρακικής πίεσης.

Τα κλινικά συμπτώματα αποδίδονται στην παλινδρόμηση του γαστρικού περιεχομένου προς τον οισοφάγο (επιγαστραλγία, οπισθοστερνικός καύσος, ναυτία, αναγωγές, τροφώδεις και ρουκετοειδείς έμετοι, δυσκαταποσία, δύσοσμη αναπνοή, αναιμία και δυστροφία σε χρόνιες και παραμελημένες περιπτώσεις). Με βάση τους Namgoong J. M. και συν. οι έμετοι αποτελούν το συνηθέστερο σύμπτωμα (64% των περιπτώσεων), και ακολουθούν ο βήχας, το βράγχος της φωνής, η κυάνωση και η δύσπνοια (27%). Τέλος το 18,2% των περιπτώσεων παρέμεινε χωρίς συμπτώματα.

Η συγγενής παραοισοφαγική κήλη ή οισοφαγοκήλη τύπου II οφείλεται σε παραμονή ενός χάσματος μετά τη συνένωση των πλευροπεριτοναϊκών πτυχών και τη διαμόρφωση της πλευροπεριτοναϊκής μεμβράνης. Κατά την εμβρυϊκή ζωή αυτό το χάσμα έχει διάμετρο μικρότερη του ενός εκατοστού. Προϊόντος του χρόνου οι διαστάσεις του αυξάνονται. Εναλλακτικά μπορεί να συνδράμει στη δημιουργία του χάσματος η μη φυσιολογική διαμόρφωση της μοίρας του διαφράγματος από τα προερχόμενα από την οσφυϊκή μοίρα της σπονδυλικής στήλης μεσοδερμικά κύτταρα.

Η συγγενής οισοφαγοκήλη είναι συχνότερη στα κορίτσια (αγόρια/κορίτσια = 4). Οι Baglaj S. M. και συν. αναφέρονται σε 21 περιπτώσεις οισοφαγοκήλης τύπου II με οικογενή προδιάθεση, ενώ οι 6 από αυτές αφορούσαν δίδυμα.

Η επίκτητη παρατηρείται συχνότερα σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, σε παθήσεις του συνδετικού ιστού, όπως το σύνδρομο Ehlers-Danlos, cutis laxa, σε σύνδρομο Marfan, ενώ μπορεί να συνιστά μετεγχειρητική επιπλοκή αντιπαλινδρομικής επέμβασης, εφόσον δεν έγινε από τεχνική άποψη σωστά η συμπλησίαση των διαφραγματικών σκελών. Στην παραοισοφαγική κήλη ο κηλικός σάκος εντοπίζεται δεξιά της πορείας του οισοφάγου, λόγω της ανεπαρκούς κατασκευής του δεξιού σκέλους του διαφράγματος, και εντός αυτού προσπίπτει μέρος ή το σύνολο του στομάχου. Στα αρχικά στάδια η οισοφαγογαστρική γωνία παραμένει οξεία και σε ενδοκοιλιακή θέση. Λόγω της αρνητικής ενδοθωρακικής πίεσης η προσπίπτουσα μοίρα του στομάχου παραμένει συνήθως ενδοθωρακικά.

Τα αρχικά συμπτώματα της οισοφαγοκήλης τύπου II δεν αφορούν τη γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση γιατί ουσιαστικά δεν καταργείται ο αντιπαλινδρομικός μηχανισμός, αλλά προκύπτουν ως συνέπεια της οξείας διάτασης του στομάχου και της πρόκλησης πιεστικών φαινομένων επί των οργάνων του μεσοθωρακίου, ή της συστροφής του προσπίπτοντος στομάχου. Σπάνια μπορεί να εκδηλωθεί με αναιμία και στασιμότητα της σωματικής ανάπτυξης. Προϊόντος του χρόνου το χάσμα διευρύνεται, έλκεται μεγαλύτερο τμήμα του στομάχου ενδοθωρακικά –λόγω της αρνητικής ενδοθωρακικής και της θετικής ενδοκοιλιακής πίεσης–, μετακινείται σε υψηλότερη θέση η οισοφαγογαστρική συμβολή, με συνέπεια την κατάργηση του αντιπαλινδρομικού μηχανισμού.

Οι Yazici M. και συν. διαπίστωσαν ότι το 68,4% των ασθενών τους με οισοφαγοκήλη τύπου II έπασχε από γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσο. Η διεύρυνση του χάσματος μπορεί να συμβάλει στη μετατροπή του τύπου της οισοφαγοκήλης από II σε IV, λόγω της πρόπτωσης και άλλων ενδοκοιλιακών οργάνων, όπως επιπλόου, λεπτού εντέρου, παχέος εντέρου. Οι Karpelowsky J. S. και συν. αναφέρονται στην αντιμετώπιση 59 μικρών ασθενών (μέση ηλικία 23,4 μήνες) με οισοφαγοκήλη τύπου II σε διάστημα 42 ετών. Στην πλειονότητα των ασθενών η νόσος εκδηλώθηκε πολυσυμπτωματικά: σε 32 (54,24%) με υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού συστήματος, σε 24 (40,68%) με τροφώδεις εμέτους, σε 20 (33,9%) με κλινικά έκδηλη αναιμία, σε 18 (30,51%) με στασιμότητα της σωματικής ανάπτυξης, και σε 6 (10,17%) με δυσφαγία. 5/59 ασθενείς (8,48%) παρέμειναν χωρίς συμπτώματα, και η νόσος διαγνώσθηκε τυχαία. Σε 3/59 (5,01%) από αυτούς διαπιστώθηκε εκ των υστέρων υποκλινική αναιμία.

Η σιδηροπενική αναιμία μπορεί να οφείλεται σε μικρής έκτασης χρόνια απώλεια

αίματος ως συνέπεια είτε οισοφαγίτιδας στα πλαίσια γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης, είτε ελκώσεων που αναπτύσσονται στο βλεννογόνο του προσπέσαντος τμήματος του στομάχου.

Η οισοφαγοκήλη γενικά, με τις συνοδές συνέπειές της, πρέπει να περιλαμβάνεται στο διαφοροδιαγνωστικό πλαίσιο διερεύνησης ενός παιδιού με χρόνια αναιμία και στασιμότητα της σωματικής ανάπτυξης, ώστε να μην καθυστερεί η διάγνωση της υποκείμενης νόσου και να προλαμβάνονται δυνητικές επιπλοκές.

Στη μεικτή οισοφαγοκήλη πρόκειται για συνδυασμό των 2 παραπάνω τύπων. Τα συμπτώματα σε αυτόν τον τύπο περιλαμβάνουν ένα ευρύ φάσμα συνδυασμού των εκδηλώσεων των 2 επιμέρους τύπων.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Μέχρι σήμερα έχουν δημοσιευθεί λιγότερες από 10 περιπτώσεις οισοφαγοκήλης που διαγνώστηκαν προγεννητικά. Σε ανάδειξη μιας κυστικής μάζας ενδοθωρακικά πρέπει να αποκλεισθούν παθήσεις όπως διαφραγματοκήλη, μακροκυστική αδενωματούδης δυσπλασία, διπλασιασμός οισοφάγου, νευρεντερική κύστη, περικαρδιακή κύστη κλπ.

Οι Yamamoto N. και συν. διέγνωσαν οισοφαγοκήλη τύπου II σε έμβρυο με σύνδρομο ασπληνίας (asplenia syndrome) (απουσία σπλήνα, δεξιοκαρδία, μεσοκοιλιακή ή μεσοκολπική επικοινωνία, στένωση πνευμονικής αρτηρίας και malrotation).

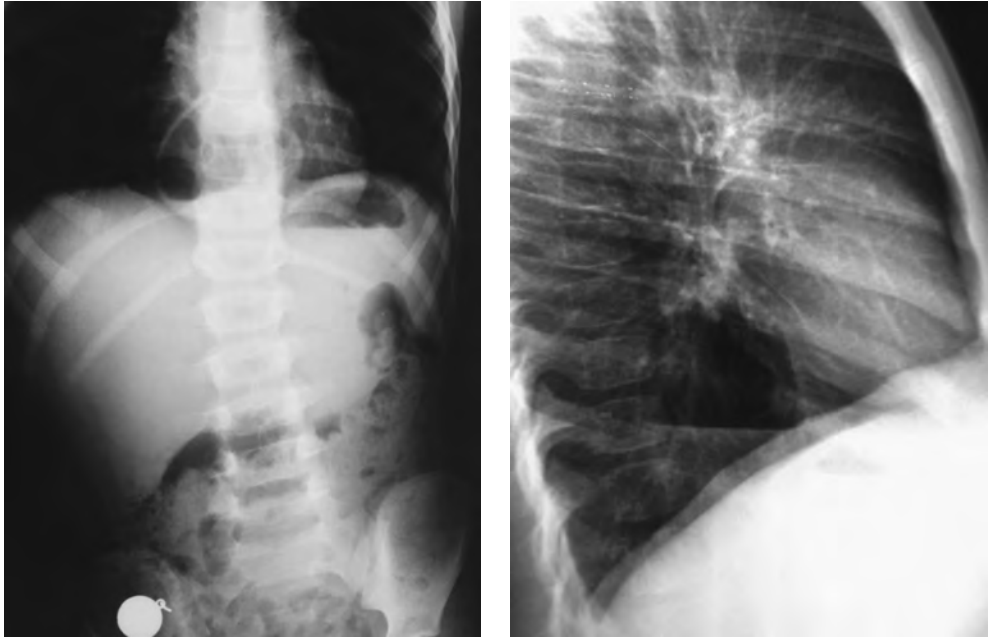
Οι Ruano R. και συν. προσδιόρισαν τα διαγνωστικά κριτήρια για την υπερηχογραφική διάγνωση της οισοφαγοκήλης προγεννητικά: α) παρουσία υποηχοϊκής μάζας στο οπίσθιο μεσοθωράκιο προσπονδυλικά και κάτωθεν της καρδιάς, η οποία αντιστοιχεί στην προσπίπτουσα μοίρα του στομάχου, β) αποκλείεται η συλλογή στην υπεζωκοτική κοιλότητα ή στην περικαρδιακή κοιλότητα ή η μετατόπιση του μεσαυλίου, γ) αναγνωρίζεται ο στόμαχος είτε στη μεσότητα του επιγαστρίου είτε ως προσπίπτουσα μάζα στο μεσοθωράκιο, ενώ μπορεί να καταγραφεί η κίνηση της προσπίπτουσας μοίρας του στομάχου από το θώρακα στην κοιλία διά του ευρέος οισοφαγικού τρήματος. Όπως είναι ευνόητο τα συγκεκριμένα υπερηχογραφικά ευρήματα, με την ανάδειξη της γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης, μπορούν να στοιχειοθετήσουν την υπερηχογραφική διάγνωση της οισοφαγοκήλης μετά τη γέννηση.

Ενδεχομένως, με την πρόοδο του προγεννητικού ελέγχου, θα αυξηθούν στο μέλλον οι περιπτώσεις συγγενούς οισοφαγοκήλης που διαγιγνώσκονται προγεννητικά. Με αυτή την πιθανή εξέλιξη θα μεταβληθεί το πλαίσιο της διαγνωστικής προσπέλασης και της αντιμετώπισης της νόσου, πριν αυτή εκδηλωθεί κλινικά.

Η αφορμή για τη διαγνωστική προσπέλαση της οισοφαγοκήλης τύπου I είναι συνήθως η διερεύνηση της ΓΟΠΝ. Με βάση τις παρατηρήσεις των Kahrilas P. J. και συν. υπάρχει σημαντική δυσκολία στη διαγνωστική τεκμηρίωση μιας μικρής οισοφαγοκήλης τύπου I με τη διενέργεια του βαριούχου γεύματος ή της ενδοσκοπικής μελέτης. Θεωρούν δε τη μανομετρία υψηλής ευκρίνειας (High Resolution manometry) ως την πλέον ενδεδειγμένη μέθοδο σε αυτές τις οριακές περιπτώσεις.

Οι εξετάσεις με τις οποίες μπορεί να τεκμηριωθεί η διάγνωση της ΓΟΠΝ περιγράφονται διεξοδικά στην ενότητα της γαστροοισοφαγικής παλινδρομικής νόσου.

Σε ασυμπτωματική οισοφαγοκήλη τύπου II η διαγνωστική ένδειξη μπορεί να τεθεί από τα ευρήματα απλής ακτινογραφίας θώρακα με τη διαπίστωση της ενδοθωρακικής εντόπισης της γαστρικής φυσαλίδας (Εικόνες 1, 2).



Εικόνες 1, 2. Παρατηρήστε την ακτινοδιαγνωστική άλω στο κάτω τριτημόριο του μεσοθωρακίου, που είναι ανεξάρτητο από τη γαστρική φυσαλίδα: πρόκειται για παραοισοφαγική κήλη.

Στο 32% των περιπτώσεων μπορεί να αναδειχθεί υγραερικό επίπεδο στο κάτω τριτημόριο του μεσοθωρακίου. Εφόσον πρόκειται για ασυμπτωματική νόσο, σε αρχικό στάδιο μπορεί να συμβάλει καταλυτικά στη διάγνωση η διενέργεια ακτινογραφίας θώρακα σε ύπτια θέση, μετά την τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα, όπου θα αναδειχθεί η ενδοθωρακική θέση του ρινογαστρικού καθετήρα. Στη διαφορική διάγνωση υπεισέρχονται η οπισθοστερνική διαφραγματοκήλη Morgagni, κύστες και όγκοι του μεσοθωρακίου, η κύστη εχινοκόκκου ταινίας κλπ.

Στην τεκμηρίωση της νόσου συνεισφέρουν ουσιαστικά το βαριούχο γέυμα και η ενδοσκόπηση του ανώτερου πεπτικού (Εικόνα 3). Να σημειωθεί ότι δεν είναι ασφαλής η εκτίμηση της θέσης της οισοφαγογαστρικής συμβολής με το βαριούχο γέυμα.

Η αξονική τομογραφία ή η μαγνητική τομογραφία θώρακα και άνω κοιλίας συμβάλουν στον ακριβέστερο καθορισμό του προσπίπτοντος περιεχομένου, της θέσης της οισοφαγογαστρικής συμβολής, του εύρους του χάσματος, ενώ μπορεί να αποκλεισθεί ενδεχόμενη συνοδός παθολογία από το κατώτερο αναπνευστικό σύστημα και το μεσοπνευμόνιο (Εικόνα 4).

Σε ασυμπτωματική νόσο καθώς και σε περιπτώσεις ακαθόριστων ενοχλημάτων η υποψία μπορεί να τεθεί από τα ευρήματα είτε μιας απλής ακτινογραφίας θώρακα, είτε



Εικόνα 3. Βαριούχο γεύμα με λήψη σε θέση trenteleburg: απεικόνιση της πρόπτωσης του θόλου και μέρους του σώματος του στομάχου σε παραοισοφαγική κήλη.



Εικόνα 4. MRI θώρακα και άνω κοιλίας: εύρος του χάσματος (4 εκατοστά), παρουσία εντός του κηλικού σάκου του θόλου και του σώματος του στομάχου, ενδοκοιλιακή θέση της οισοφαγοαστρικής συμβολής.

υπερηχογραφήματος της άνω κοιλίας. Εφόσον πρόκειται για ασυμπτωματική νόσο σε αρχικό στάδιο μπορεί να συμβάλει καταλυτικά στη διάγνωση η διενέργεια ακτινογραφίας θώρακα σε ύπτια θέση. Χαρακτηριστικά στην απλή ακτινογραφία θώρακα μπορεί να διαπιστωθεί η θωρακική προβολή της γαστρικής φυσαλίδας.

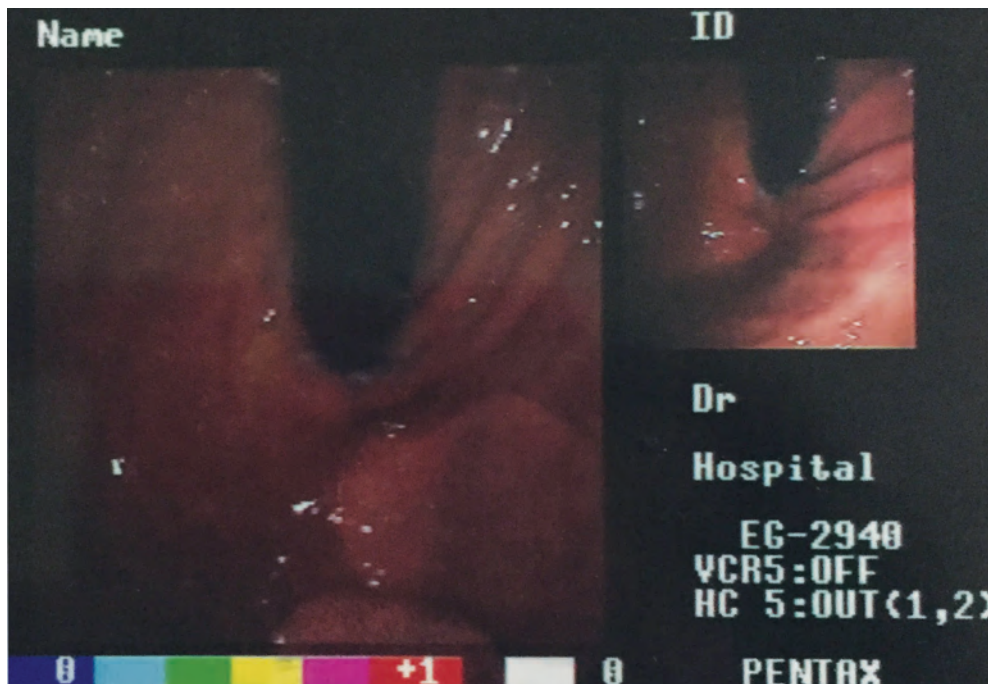
Στην τεκμηρίωση της νόσου συνεισφέρουν ουσιαστικά το βαριούχο γεύμα και η ενδοσκόπηση του ανώτερου πεπτικού (Εικόνα 5).

Ο περαιτέρω διαγνωστικός έλεγχος περιλαμβάνει ειδικές εξετάσεις προκειμένου να εκτιμηθεί η συνυπάρχουσα, ενδεχόμενα, ΓΟΠΝ.

ΕΞΕΛΙΞΗ

Με την αναδίφηση της διεθνούς βιβλιογραφίας διαπιστώνεται ετερογένεια σχετικά με την πρόγνωση των παιδιών που πάσχουν από ΓΟΠΝ και οισοφαγοκήλη. Οι Carrel J. και συν. εκτιμούν ότι η ΓΟΠΝ ανταποκρίνεται ικανοποιητικά στη συντηρητική αντιμετώπιση εντός των πρώτων 6 μηνών της ζωής. Οι van Herwaarden M. A. και συν. θεωρούν ότι η ΓΟΠΝ σε έδαφος οισοφαγοκήλης μπορεί να αντιμετωπισθεί συντηρητικά με ικανοποιητικά ποσοστά.

Σε αντίθετο όμως μήκος κύματος κινείται η εκτίμηση των Jones M. P. και συν., Goren-



Εικόνα 5. Διακρίνεται το ευρύ χάσμα του προσπίπτοντος τμήματος του στομάχου, διά της οισοφαγοκήλης τύπου II, στα πλαίσια της ενδοσκόπησης.

stein A. και συν. και Mittal R. K. και συν., καθώς θεωρούν ότι η συνύπαρξη της οισοφαγοκήλης με τη ΓΟΠΝ αποτελεί κακό προγνωστικό παράγοντα σχετικά με την πιθανότητα επιτυχούς συντηρητικής αντιμετώπισης. Σε μελέτη των Mittal R. K. και συν., σε ενήλικο πληθυσμό, υπολογίσθηκε ότι η ΓΟΠΝ θα υποχωρήσει μόνο στο 50% των ασθενών με συνυπάρχουσα οισοφαγοκήλη. Οι Gorenstein A. και συν. διαπίστωσαν ότι η πιθανότητα αποτυχίας της συντηρητικής αντιμετώπισης της ΓΟΠΝ πενταπλασιάζεται στους μικρούς ασθενείς με συνυπάρχουσα οισοφαγοκήλη (5% έναντι 25,7%).

Επομένως διαφαίνεται ότι η οισοφαγοκήλη αποτελεί πιθανόν επιβαρυντικό παράγοντα για την εξέλιξη της ΓΟΠΝ. Σε περιπτώσεις που επιλέγεται η επιμονή στη συντηρητική τακτική, απαιτείται τόσο η εφαρμογή ενός επιθετικότερου θεραπευτικού σχήματος, όσο η στενότερη παρακολούθηση αυτής της ομάδας του παιδικού πληθυσμού ώστε, σε ενδεχόμενη καθυστέρηση για επεμβατική αντιμετώπιση, να μην αναπτυχθούν σοβαρές επιπλοκές.

ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Ένδειξη χειρουργικής αντιμετώπισης τίθεται στις περιπτώσεις που η οισοφαγοκήλη τύπου I ευθύνεται για την εκδήλωση ΓΟΠ η οποία δεν υποχωρεί με τη συντηρητική αντιμετώπιση. Ιδιαίτερα δε η χειρουργική αντιμετώπιση συνίσταται σε περιπτώσεις που αναπτύσσονται σοβαρές επιπλοκές, όπως αιμορραγία, ελκώσεις του οισοφαγικού

βλεννογόνου, στένωση του κατώτερου οισοφάγου, πνευμονικές λοιμώξεις, υποτροπιάζοντα επεισόδια εισροφίσεων, χρόνιος βήχας ή βράγχος της φωνής. Σχετική ένδειξη είναι η παρουσία ευρείας οισοφαγοκήλης διά της οποίας προσπίπτει τουλάχιστον το 30% του στομάχου.

Σε περιπτώσεις οισοφαγοκήλης τύπου II, III ή IV ελλοχεύει ο κίνδυνος περίσφιξης της προσπίπτουσας μοίρας του στομάχου, ή ακόμη και εκδήλωσης συστροφής στομάχου, οπότε τίθεται η ένδειξη της εκλεκτικής αντιμετώπισης με τη διαγνωστική τεκμηρίωση της νόσου. Στην οισοφαγοκήλη τύπου IV είναι ευνόητο ότι ο κίνδυνος της περίσφιξης αφορά το προσπίπτον όργανο και όχι μόνο το στόμαχο. Αυτή την «κινδυνολογία» δεν τη συμμερίζονται οι Karpelowsky J. S. και συν. Κατά την αντιμετώπιση 59 περιπτώσεων οισοφαγοκήλης τύπου II σε διάστημα 42 ετών δεν είχαν ουδεμία περίπτωση με αυτή τη βαρύτατη επιπλοκή.

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Δεν υπάρχει περιορισμός αναφορικά με την ηλικία για τη διενέργεια της επέμβασης λαπαροσκοπικά. Οι Yagi M. και συν. αντιμετώπισαν λαπαροσκοπικά 4 βρέφη με οισοφαγοκήλη. Οι van der Zee D. C. και συν. αντιμετώπισαν λαπαροσκοπικά 2 βρέφη με οισοφαγοκήλη τύπου II, προβαίνοντας, με επιτυχία, σε ανάταξη του στομάχου, σύγκλιση του χάσματος καθώς και θολοπτύχωση.

Στόχοι της χειρουργικής αντιμετώπισης είναι η εκτομή του κηλικού σάκου, η ανάταξη του στομάχου, η τοποθέτηση και η διασφάλιση της παραμονής του κατώτερου οισοφάγου ενδοκοιλιακά, με αναδιαμόρφωση της οξείας γωνίας της οισοφαγογαστρικής συμβολής, και η συμπλησίαση των σκελών του διαφράγματος. Πιστεύεται ότι η εκτομή του κηλικού σάκου επιτρέπει την ασφαλέστερη συμπλησίαση των σκελών του διαφράγματος, επομένως την ελαχιστοποίηση της πιθανότητας υποτροπής. Ορισμένοι συγγραφείς διαφοροποιούνται, λόγω των δυνητικών ιατρογενών κακώσεων στα πλαίσια της εκτομής του κηλικού σάκου, πιστεύοντας ότι αρκεί η μερική εκτομή του. Η επέμβαση συμπληρώνεται με τη διενέργεια αντιπαλινδρομικής επέμβασης, πρωτίστως θολοπτύχωσης.

Οι Wang G και συν. αντιμετώπισαν 15 περιπτώσεις παιδιών με οισοφαγοκήλη εφαρμόζοντας την τεχνική Boerema σε 7 περιπτώσεις και ολική θολοπτύχωση (Nissen fundoplication) στις υπόλοιπες 8. Η διενέργεια της θολοπτύχωσης ενδείκνυται στις περιπτώσεις που διαπιστώθηκε προεγχειρητικά γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσος.

Οι Karpelowsky J. S. και συν. αντιμετώπισαν 20/59 ασθενείς με οισοφαγοκήλη τύπου II, χωρίς όμως συνοδό ΓΟΠΝ, χωρίς τη διενέργεια αντιπαλινδρομικού μηχανισμού. Διαπίστωσαν όμως στα πλαίσια της μετεγχειρητικής παρακολούθησης ότι οι 12/20 ασθενείς (60%) ανέπτυξαν ΓΟΠΝ. Πιστεύεται ότι αυτή η εξέλιξη είναι ιατρογενής συνέπεια της κινητοποίησης του οισοφάγου, αλλά και της κατάργησης του φυσιολογικού αντιπαλινδρομικού μηχανισμού. Με τη θολοπτύχωση ο στόμαχος σταθεροποιείται στην κοιλία, ενώ διασφαλίζεται επαρκές μήκος της ενδοκοιλιακής μοίρας του οισοφάγου. Η επέμβαση είναι προτιμότερο να διενεργείται με κοιλιακή προσπέλαση, εκτός εάν πρόκειται για βραχύ οισοφάγο, οπότε προτιμάται η θωρακική προσπέλαση σε αυτή την περίπτωση, προκειμένου να επιτευχθεί η μεγαλύτερης έκτασης κινητοποίηση του οισοφάγου

και να διασφαλισθεί επαρκές μήκος της ενδοκοιλιακής μοίρας του.

Οι περιπτώσεις οισοφαγοκήλης με ευρύ χάσμα χαρακτηρίζονται από ανεπαρκή ανάπτυξη του διαφράγματος, οπότε η σύγκλειση του χάσματος είναι δύσκολη από τεχνική άποψη και γίνεται με τάση, αυξάνοντας την πιθανότητα υποτροπής.

Οι Yagi M. και συν. πιστεύουν ότι είναι τεχνικά εφικτή η πρωτογενής αποκατάσταση ενός ευρέος χάσματος, χωρίς τη χρήση προθέματος. Άλλωστε θεωρούν ως μειονέκτημα την ύπαρξη προθέματος σε έναν αναπτυσσόμενο οργανισμό.

Μια εξίσου σημαντική παράμετρος υποτροπής είναι ο βραχύς οισοφάγος, με συνέπεια τη δύσκολη, από τεχνική άποψη, διενέργεια θολοπτύχωσης. Σε αυτή την περίπτωση προτιμάται η διενέργεια της τεχνικής Collins - Nissen.

ΓΑΣΤΡΟΟΙΣΟΦΑΓΙΚΗ ΠΑΛΙΝΔΡΟΜΙΚΗ ΝΟΣΟΣ

Gastro Esophageal Reflux Disease (GERD)

ΟΡΙΣΜΟΣ

Ο όρος γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσος (ΓΟΠΝ) (Gastro esophageal reflux disease, GERD) αναφέρεται στην ανάστροφη πορεία του γαστρικού περιεχομένου προς τον οισοφάγο, με συνέπεια την ανάπτυξη επιπλοκών όπως επεισόδια άπνοιας, στασιμότητα σωματικής ανάπτυξης, επεισόδια πνευμονίας από εισρόφηση, οισοφαγίτιδα, λαρυγγόσπασμος, στενώσεις οισοφάγου και μεταπλασία του βλεννογόνου του κατώτερου οισοφάγου. Το 6,3-41% των μικρών ασθενών με οισοφαγοκήλη έχουν ΓΟΠΝ. Όμως αρκετοί ασθενείς με ΓΟΠΝ δεν έχουν απαραίτητα οισοφαγοκήλη.

«ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ» ΓΑΣΤΡΟΟΙΣΟΦΑΓΙΚΗ ΠΑΛΙΝΔΡΟΜΗΣΗ

Ο κατώτερος οισοφαγικός σφιγκτήρας είναι ανώριμος κατά τη γέννηση, και έτσι δικαιολογείται η «φυσιολογική» ΓΟΠ (physiological reflux). Η φυσιολογική ΓΟΠ παρατηρείται στο 60-85% των νεογνών και βρεφών, με μια μικρή υπεροχή στο άρρεν φύλο αναφορικά με την επίπτωση (αγόρια/κορίτσια = 1,6). Οι εκδηλώσεις της είναι εμφανείς από την πρώιμη βρεφική ηλικία των 2-3 μηνών, με βασικό χαρακτηριστικό την αναγωγή του γάλακτος του προηγηθέντος γεύματος. Η εκδήλωση των συμπτωμάτων εξαρτάται από την ταχύτητα της κάθαρσης του οισοφάγου από το αναγόμενο περιεχόμενο. Γενικά πρόκειται για καλοήγη κατάσταση με ευνοϊκή εξέλιξη, καθώς αναμένεται να υποχωρήσει μέχρι την ηλικία των 6-9 μηνών της ζωής.

Οι Jackson H. T. και συν. πιστεύουν ότι τουλάχιστον το 65% των περιπτώσεων φυσιολογικής ΓΟΠ υποχωρεί μέχρι την ηλικία των 2 ετών. Διαφορετικά ορίζεται ως παραμένουσα ΓΟΠ ή ως ΓΟΠΝ, και ευθύνεται για την ανάπτυξη των προαναφερθεισών επιπλοκών.

ΒΡΑΧΥΟΙΣΟΦΑΓΟΣ

Από αιτιολογική άποψη διακρίνεται σε πρωτοπαθή (συγγενή) και σε δευτεροπαθή (επίκτητο) βραχυοισοφάγο.