

Вроджена діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея у поєднанні з гіпоплазією м'язового шару правого купола діафрагми у дитини (клінічний випадок)

О. В. Спахі^{A-F}, О. П. Пахольчук^{C,E,F}, О. Д. Кокоркін^{C,E,F}, В. В. Моргун^{B,C,F}

Запорізький державний медико-фармацевтичний університет, Україна

A – концепція та дизайн дослідження; B – збір даних; C – аналіз та інтерпретація даних; D – написання статті; E – редагування статті; F – остаточне затвердження статті

Рідкісним варіантом дизонтогенезу зародкової діафрагми у дітей є грижа Морганьї–Ларрея та гіпоплазія м'язового шару діафрагми. Малою частотою цих вад розвитку (коливається в межах 1 : 2000–1 : 4000 новонароджених) і неспецифічними клінічними проявами хвороби пояснюють невеликий досвід конкретних фахівців щодо діагностики, особливостей хірургічного лікування та ранньої післяопераційної реабілітації дітей із цими аномаліями.

Мета роботи – на прикладі клінічного випадку проаналізувати особливості перебігу, діагностики та оперативного лікування рідкісної вади розвитку діафрагми у дитини – грижі Морганьї–Ларрея у поєднанні з гіпоплазією м'язового шару правого купола діафрагми.

Клінічний випадок. У 13-річного хлопця К., який перебував на стаціонарному лікуванні в хірургічному відділенні КНП «Запорізька обласна дитяча клінічна лікарня» ЗОР, на підставі скарг, результатів лабораторних та інструментальних досліджень діагностували вроджену грижу великих розмірів передньої частини правого купола діафрагми. Після комплексного клініко-лабораторного обстеження дитині виконали операцію в обсязі правосторонньої передньо-бічної торакотомії, пластики правого купола діафрагми, видалення вродженої діафрагмальної грижі Морганьї–Ларрея з пластикою дефекту діафрагми з використанням поліпропіленової антиадгезивної сітки Peters surgical (Франція), дренажу плевральної порожнини за Бюлау. Під час операції у хворого діагностовано справжню грижу передньої частини діафрагми великих розмірів (17 × 15 × 12 см) та гіпоплазію м'язової частини правого купола діафрагми. Вміст грижового мішка – зрослена тканина великого сальника. Діагноз після операції: вроджені вади діафрагми – дисплазія правого купола діафрагми, діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея. Післяопераційний період мав сприятливий перебіг, рана загоїлася первинним натягом. На 3 добу видалено дренаж плевральної порожнини, на 10 добу дитину виписано додому. Пацієнта обстежили через 6 місяців і 1 рік після операції: скарги не зафіксовані, стан не порушений.

Висновки. Діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея в поєднанні з дисплазією правого купола діафрагми у хворого тривалий час мала безсимптомний перебіг. Поступове повільне збільшення розмірів грижі спричинило компресію правої легенеї та неспецифічні клінічні прояви, а саме напади кашлю. Найефективнішою для діагностики, крім оглядової рентгенографії органів грудної порожнини, стала комп'ютерна томографія. У цьому випадку оптимальним став трансторакальний операційний доступ, що дав змогу усунути виражений спайковий процес грижового мішка та виконати пластику правого купола діафрагми.

Ключові слова:

діти, вроджена діафрагмальна грижа, грижа Морганьї–Ларрея, гіпоплазія діафрагми, хірургічне лікування.

Запорізький медичний журнал.
2025. Т. 27, № 4(151).
С. 333-337

Congenital Morgagni–Larrey diaphragmatic hernia in a child associated with hypoplasia of the muscular layer of the right diaphragmatic dome (a clinical case)

O. V. Spakhi, O. P. Pakholchuk, O. D. Kokorkin, V. V. Morhun

A rare variant of dysontogenesis of the embryonic diaphragm in children is Morgagni–Larrey hernia and hypoplasia of the muscular layer of the diaphragm. The low frequency of these malformations, which ranges from 1 : 2000 to 1 : 4000 newborns, and the nonspecific clinical manifestations of the disease explain the limited experience of specific specialists in diagnostics, features of surgical treatment, and early postoperative rehabilitation of children with these anomalies.

Aim. To analyze the features of the clinical course, diagnosis, and surgical treatment of a rare diaphragmatic malformation in a child, Morgagni–Larrey hernia combined with hypoplasia of the right diaphragmatic dome, using an original case as an example.

Clinical case. A 13-year-old boy K., who was undergoing inpatient treatment in the surgical department of Zaporizhzhia Regional Children's Clinical Hospital, was diagnosed with a large congenital hernia of the anterior part of the right diaphragmatic dome based on clinical complaints and results of laboratory and instrumental examinations. Following a comprehensive clinical and laboratory evaluation, the child underwent surgery, including right-sided anterolateral thoracotomy, plastic repair of the right diaphragmatic dome, removal of the congenital Morgagni–Larrey hernia with defect repair using a polypropylene anti-adhesive mesh (Peters Surgical, France), and pleural cavity drainage using the Bülow technique. Intraoperatively, a large congenital hernia of the anterior diaphragm (measuring 17 × 15 × 12 cm) and hypoplasia of the right diaphragmatic dome muscular part were identified. The hernial sac contents were adherent to the greater omentum. Postoperative diagnosis: congenital diaphragmatic defects, including hypoplasia of the right diaphragmatic dome and Morgagni–Larrey hernia. The postoperative period was uneventful with the wound healing by primary intention. Pleural cavity drainage was removed on day 3, and the patient was discharged home on day 10. Follow-up examinations at 6 months and 1 year revealed the patient remained asymptomatic with no complaints or functional impairments.

Keywords:

children, congenital diaphragmatic hernia, hernia Morgagni–Larrey, diaphragm hypoplasia, operative surgical procedures.

Zaporozhye Medical Journal.
2025;27(4):333-337

Conclusions. Morgagni–Larrey diaphragmatic hernia combined with hypoplasia of the right diaphragmatic dome remained asymptomatic in the patient for an extended period. The gradual increase in hernia size led to compression of the right lung and non-specific clinical manifestations, including coughing attacks. The most effective diagnostic method, beyond chest radiography, was computed tomography. The transthoracic surgical approach was the most appropriate, enabling the elimination of the significant hernial process and plastic repair of the right diaphragmatic dome.

Вроджені діафрагмальні грижі є однією зі складних проблем під час і діагностики, й хірургічної корекції [1,2,3]. В основі аномалій – переміщення органів черевної порожнини в грудну клітку через природні отвори або внаслідок порушення ембріогенезу діафрагми й утворення у ній патологічних отворів [4,5,6]. Перебіг цих аномалій часто тяжкий, супроводжується високою смертністю в ранньому неонатальному періоді. Це пов'язано передусім із гіпоплазією легень, що їх супроводжує [7,8].

Актуальність проблеми визначається ще й тим, що частота цих вад розвитку досить низька, коливається в межах 1 : 2000–1 : 4000 дітей, народжених живими [9,10]. Цим пояснюють невеликий досвід конкретних фахівців щодо діагностики, особливостей хірургічного лікування та ранньої післяопераційної реабілітації дітей із цими аномаліями.

Грижа грудино-реберного трикутника або грижа Морганьї–Ларрея – дуже рідкісний варіант діафрагмальних гриж із частотою, що становить 1,5–3,5 % випадків усіх гриж діафрагми [11,12]. При грижах Морганьї–Ларрея грижові ворота, через які органи черевної порожнини переміщуються в грудну порожнину, – патологічні отвори трикутної форми в діафрагмі по обидва боки мечоподібного відростка в ділянці грудино-реберного зчленування на рівні VII ребра. Ці патологічні отвори формуються на тлі дизонтогенезу зародкової діафрагми до кінця 8 тижня внутрішньоутробного розвитку [11,12,13,14].

Мета роботи

На прикладі клінічного випадку проаналізувати особливості перебігу, діагностики та оперативного лікування рідкісної вади розвитку діафрагми у дитини – грижі Морганьї–Ларрея у поєднанні з гіпоплазією м'язового шару правого купола діафрагми.

Матеріали і методи дослідження

Проаналізували випадок вродженої діафрагмальної грижі Морганьї–Ларрея у поєднанні з гіпоплазією м'язового шару правого купола діафрагми у хлопця віком 13 років. Під час обстеження виконали загальноклінічні, клініко-біохімічні, ультразвукові та рентгенологічні дослідження. Мультизрізову комп'ютерну томографію органів грудної клітки, черевної порожнини, заочеревинного простору та малого таза виконано на Hitachi Echelon 1,5T.

Батьки дитини надали письмову інформовану згоду на участь у дослідженні, застосування різних методів лікування, зокрема й оперативне втручання. Комісія з питань біоетики Запорізького державного медико-фармацевтичного університету дала дозвіл на здійснення дослідження (протокол від 15 травня 2025 року № 6). Згідно з висновком, стаття відповідає всім вимогам морально-етичних норм, відповідно до правил ICH / GCP, Гельсінської декларації прав людини (1964 року з поправками), Конвенції Ради Європи з прав людини і

біомедицини (1997 року) та додаткових протоколів до неї, Конвенції про захист прав та достоїнства людини у зв'язку із застосуванням досягнень біології та медицини, інших нормативних документів, а також чинного законодавства України.

Клінічний випадок

Наводимо клінічний випадок 13-річного хлопця К., який перебував на стаціонарному лікуванні у відділенні хірургії КНП «Запорізька обласна дитяча клінічна лікарня» ЗОР.

Під час госпіталізації (18.01.2022 р.) хворий мав скарги на напади кашлю, що періодично виникали протягом останнього місяця. Раніше скарг не було.

Фізичний і психічний розвиток відповідає віку. Шкіра та видимі слизові чисті. Периферичні лімфовузли не збільшені. Над легеньми перкуторно – ясний легене-вий звук. Дихання везикулярне, чисте, справа дещо послаблене, 25 дихальних рухів за 1 хвилину. Серцева тупість розширена вправо на 7 см. Тони серця чисті, приглушені, частота серцевих скорочень – 74 за 1 хвилину, артеріальний тиск – 120/70 мм рт. ст. Живіт м'який, безболісний. Печінка – біля краю реберної дуги; селезінка, нирки не пальпуються.

Результати лабораторних досліджень під час надходження до стаціонару: еритроцити – $3,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 100 г/л, лейкоцити – $4,7 \times 10^9/л$, еозинофіли – 1 %, паличкоядерні нейтрофіли – 2 %, сегментоядерні нейтрофіли – 30 %, лімфоцити – 65 %, моноцити – 2 %, швидкість зсідання еритроцитів – 8 мм/год, протромбіновий індекс – 93,4 %, гематокрит – 0,35, фібриноген – 3,11 г/л. Результати біохімічного аналізу крові: загальний білок – 70,98 г/л, білірубін загальний – 8,7 мкмоль/л, тимолова проба – 1,3 Од, креатинін – 58,79 мкмоль/л, АсАТ – 0,3, АлАТ – 0,8, калій – 4,5 ммоль/л, натрій – 141 ммоль/л, хлориди – 105,8 ммоль/л.

Дані оглядової рентгенографії органів грудної клітки в прямій і бічній проекціях: у нижній третині переднього середостіння визначено затемнення округлої форми, розміри – 18×15 см, що заходить у праву плевральну порожнину, наполовину зливається з тінью серця і розташоване за грудиною (рис. 1). Висновок: новоутворення нижньої третини переднього середостіння та правої плевральної порожнини.

За даними комп'ютерної томографії: КТ картина абдомінально-медіастинальної ліпони в правому кардіодіафрагмальному куті; спленомегаля; лімфовузли ший і середостіння не збільшені. Встановлено діагноз: новоутворення нижньої третини переднього середостіння та правої плевральної порожнини (?), діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея (рис. 2).

Операцію виконали 22.01.2022 року в обсязі правосторонньої передньо-бічної торакотомії, пластики правого купола діафрагми, видалення вродженої діафрагмальної грижі Морганьї–Ларрея з пластикою

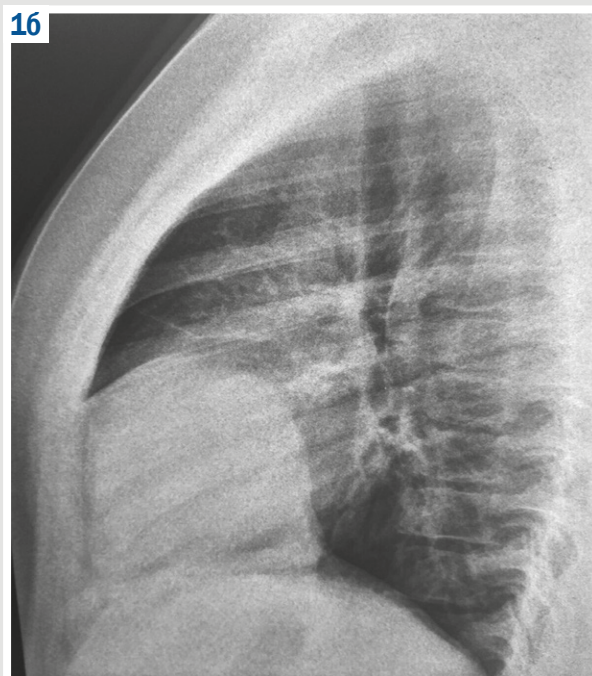
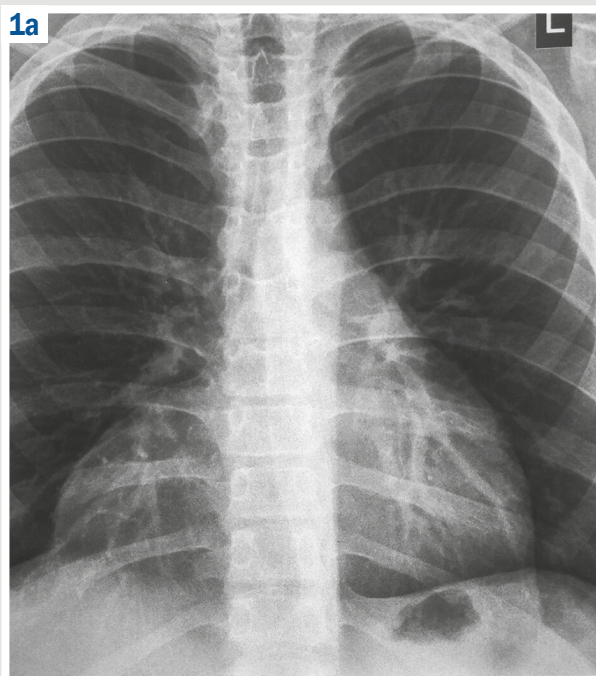


Рис. 1. Оглядова рентгенографія органів грудної клітки хворого К.

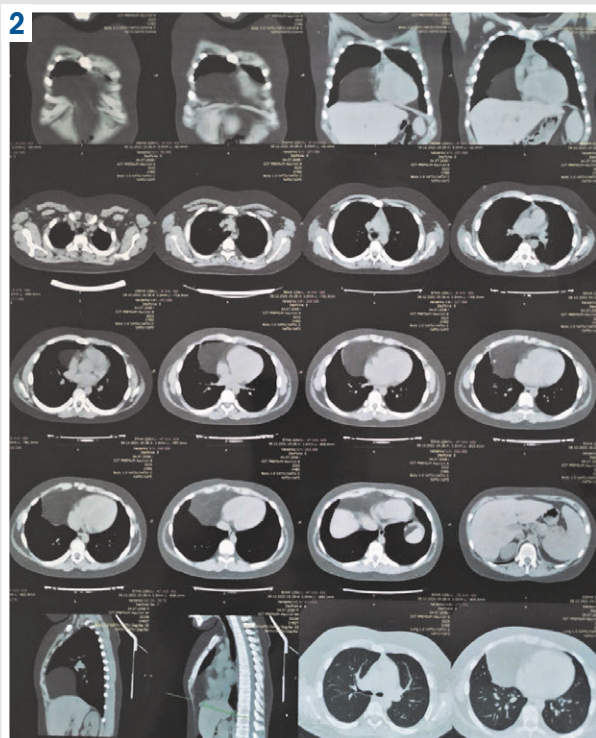


Рис. 2. КТ органів грудної клітки, черевної порожнини хворого К.

дефекту діафрагми з використанням поліпропіленової антиадгезивної сітки Peters surgical (Франція), дренажування плевральної порожнини за Бюлау (передньо-бічна торакотомія справа у VII міжребер'ї). Після розкриття плевральної порожнини встановлено, що правий купол діафрагми різко стоншений і в центрі, являє собою тонку плівку, через яку просвічує тканина печінки. Висічено стоншену дисплазовану частину діафрагми. Виконано пластику правого купола діафрагми з використанням гофрувальних швів.

Надалі у правому кардіодіафрагмальному куті виявлено грижове випинання розмірами $17 \times 15 \times 12$ см, покрите гризовим мішком, який зрощений із перикардом, правим куполом діафрагми і костальною плеврою. Почасти гострим, почасти тупим шляхом гризовий мішок із вмістом звільнений від зрощень. Мішок розкрито, його вміст – конгломерат ліпоматозної тканини, що нагадував великий сальник. Гризовий вміст видалено до вузьких гризових воріт щілини Морганьї–Ларрея розмірами 5×3 см, що локалізувалась безпосередньо за грудиною.

Висічено оболонки гризового мішка. Виконано пластику щілини Морганьї–Ларрея, використовуючи антиадгезивну сітку Peters surgical (Франція). Вниз від торакотомної рани через окремий прокол у міжреберному проміжку в плевральну порожнину встановлено дренаж за Бюлау. Рану зашито пошарово наглухо, накладено асептичну пов'язку.

Діагноз після операції: вроджені вади діафрагми – дисплазія правого купола діафрагми, діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея.

Післяопераційний період мав сприятливий перебіг; рана загоїлася первинним натягом. На 3 добу видалено дренаж плевральної порожнини, на 10 добу дитину виписано додому.

Пацієнта обстежили через 6 місяців та 1 рік після операції: скарги не зафіксовані, стан не порушений.

Обговорення

В описаному клінічному випадку пацієнт тривалий час не мав скарг, а хвороба мала безсимптомний перебіг. Це відповідає даним наукової літератури щодо клінічного перебігу діафрагмальної грижі Морганьї–Ларрея в дорослих і дітей старшого віку [8,9]. Втім зі збільшенням віку дитини внаслідок підвищення внутрішньочеревного тиску та негативного тиску в плевральній порожнині розміри грижі поступово збільшувалися. Це призвело до компресії легені, утворення вираженого спайкового процесу в плевральній порожнині та виникнення клінічних проявів, а саме нападів кашлю.

Грижа Морганьї–Ларрея в поєднанні з дисплазією правого купола діафрагми є наслідком її дизонтогенезу на стадії зародкової діафрагми. До цього можуть призводити фенотипічні та спадкові фактори впливу на плід на 8 тижні ембріонального розвитку, коли поєднуються всі закладки діафрагми, закриваються плевро-перитонеальні канали, а діафрагма на цьому етапі повинна являти собою сполучнотканинну перетинку, що повністю розділяє грудну та черевну порожнини [8,9,10].

Крім оглядової рентгенографії в прямій і боковій проекціях, що виявила пухлиноподібне утворення в правому кардіодіафрагмальному куті, найбільшу діагностичну цінність у цьому випадку мала мультизрізова комп'ютерна томографія органів грудної клітки, черевної порожнини, заочеревинного простору та малого таза. На томограмі візуалізовано чітке сполучення черевної порожнини з порожниною грудної клітки, через яке великий сальник, що був вмістом гризового мішка, перемістився в плевральну порожнину. Це дало змогу ще до операції встановити точний діагноз і сформувавши оптимальний план оперативного лікування.

Незважаючи на те, що окремі клініцисти для оперативного лікування гриж такого типу використовують або трансабдомінальний операційний доступ, або лапароскопічну техніку [10,12,13], в описаному клінічному випадку ми обрали відкритий трансторакальний доступ. Це дало змогу оптимальним чином усунути виражений спайковий процес гризового мішка з перикардом і костальною плеврою, видалити його вміст, що суттєво перевищував розміри гризових воріт, а також виконати пластику гіпоплазованого правого купола діафрагми.

Зазначимо, що наявність гризового мішка дає змогу класифікувати грижу Морганьї–Ларрея як справжню діафрагмальну грижу.

Висновки

1. Діафрагмальна грижа Морганьї–Ларрея в поєднанні з дисплазією правого купола діафрагми тривалий час у хворого мала безсимптомний перебіг.

2. Поступове повільне збільшення розмірів грижі спричинило компресію правої легені і неспецифічні клінічні прояви, а саме напади кашлю.

3. Найефективнішою для діагностики, крім оглядової рентгенографії органів грудної порожнини, є комп'ютерна томографія.

4. Оптимальним у цьому клінічному випадку став трансторакальний операційний доступ, що дав змогу усунути виражений спайковий процес гризового мішка та виконати пластику правого купола діафрагми.

Перспективи подальших досліджень полягають у продовженні розробки методів ранньої діагностики та хірургічного лікування діафрагмальних гриж у дітей.

Фінансування

Дослідження здійснено без фінансової підтримки.

Конфлікт інтересів: відсутній.

Conflicts of interest: authors have no conflict of interest to declare.

Надійшла до редакції / Received: 01.05.2025

Після доопрацювання / Revised: 19.06.2025

Схвалено до друку / Accepted: 30.06.2025

Відомості про авторів:

Спахі О. В., д-р мед. наук, професор каф. дитячої хірургії, Запорізький державний медико-фармацевтичний університет, Україна.

ORCID ID: 0000-0001-7722-8730

Пахольчук О. П., канд. мед. наук, асистент каф. дитячої хірургії, Запорізький державний медико-фармацевтичний університет, Україна.

ORCID ID: 0000-0002-5955-7079

Кокоркін О. Д., канд. мед. наук, асистент каф. дитячої хірургії, Запорізький державний медико-фармацевтичний університет, Україна.

ORCID ID: 0000-0002-0216-3079

Моргун В. В., канд. мед. наук, лікар-хірург, КНП «Запорізька обласна клінічна дитяча лікарня» ЗОР, Україна.

Information about the authors:

Spakhi O. V., MD, PhD, DSc, Professor at the Department of Pediatric Surgery, Zaporizhzhia State Medical and Pharmaceutical University, Ukraine.

Pakholchuk O. P., MD, PhD, Assistant at the Department of Pediatric Surgery, Zaporizhzhia State Medical and Pharmaceutical University, Ukraine.

Kokorkin O. D., MD, PhD, Assistant at the Department of Pediatric Surgery, Zaporizhzhia State Medical and Pharmaceutical University, Ukraine.

Morhun V. V., MD, PhD, surgeon, CNE "Zaporizhzhia Regional Clinical Children's Hospital" ZRC, Ukraine.

 Олег Спахі (Oleh Spakhi)
olegspakhi@gmail.com

References

1. Chatterjee D, Ing RJ, Gien J. Update on Congenital Diaphragmatic Hernia. *Anesth Analg*. 2020;131(3):808-21. doi: [10.1213/ANE.0000000000004324](#)
2. Cordier AG, Russo FM, Deprest J, Benachi A. Prenatal diagnosis, imaging, and prognosis in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Semin Perinatol*. 2020;44(1):51163. doi: [10.1053/j.semperi.2019.07.002](#)
3. Hu H, Jing X, Duan X, Zhou L, Xu Y. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol*. 2023;58(9):2666-7. doi: [10.1002/ppul.26542](#)
4. Kosiński P, Wielgoś M. Congenital diaphragmatic hernia: pathogenesis, prenatal diagnosis and management – literature review. *Ginekol Pol*. 2017;88(1):24-30. doi: [10.5603/GP.a2017.0005](#)
5. Harting MT. Congenital diaphragmatic hernia-associated pulmonary hypertension. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26(3):147-53. doi: [10.1053/j.sempedsurg.2017.04.008](#)
6. Mehollin-Ray AR. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol*. 2020;50(13):1855-71. doi: [10.1007/s00247-020-04718-w](#)
7. Perolada Beaus B, Casañ Pallardó M, Gellida Vilarioig M, Garcia-Catalayud R. Congenital diaphragmatic hernia, Morgagni-Larrey type. *Rev Esp Anestesiol Reanim (Engl Ed)*. 2024;71(7):559. doi: [10.1016/j.redare.2023.11.003](#)
8. Patel N, Massolo AC, Kipfmüller F. Congenital diaphragmatic hernia-associated cardiac dysfunction. *Semin Perinatol*. 2020;44(1):151168. doi: [10.1053/j.semperi.2019.07.007](#)
9. Cole FS. Fetal Tracheal Occlusion for Congenital Diaphragmatic Hernia. *N Engl J Med*. 2021;385(2):177-8. doi: [10.1056/NEJMe2107446](#)
10. Oppelt PU, Askevold I, Bender F, Liese J, Padberg W, Hecker A, et al. Morgagni-Larrey diaphragmatic hernia repair in adult patients: a retrospective single-center experience. *Hernia*. 2021;25(2):479-89. doi: [10.1007/s10029-020-02147-0](#)
11. Harting MT, Lally KP. Exploring the state of the art and science in congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2024;33(4):151435. doi: [10.1016/j.sempedsurg.2024.151435](#)
12. Holden KI, Rintoul NE, McNamara PJ, Harting MT. Congenital diaphragmatic hernia-associated pulmonary hypertension. *Semin Pediatr Surg*. 2024;33(4):151437. doi: [10.1016/j.sempedsurg.2024.151437](#)
13. Gofin Y, Scott DA. Evidence-Based Genetic Testing for Individuals with Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Pediatr*. 2022;248:13-14. doi: [10.1016/j.jpeds.2022.05.059](#)
14. Hollinger LE, Harting MT, Lally KP. Long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26(3):178-84. doi: [10.1053/j.sempedsurg.2017.04.007](#)