

Morgagni-Hernie als Ursache einer restriktiven Ventilationsstörung

Massive Morgagni Hernia as a Reason for Lung Function Impairment

Autoren

A. Gillissen¹, M. Paparoupa², T. Zimmermann³

Institute

- 1 Medizinische Klinik III, Ermstarklinik, Kreiskliniken Reutlingen, Reutlingen-Bad Urach
- 2 Medizinische Klinik und Poliklinik II, Universitätsklinikum Gießen
- 3 Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Thoraxchirurgie, Kreiskliniken Reutlingen

eingereicht 6.6.2017

akzeptiert nach Revision 15.6.2017

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-113976>

Online-Publikation: 25.8.2017 | Pneumologie 2018; 72: 309–312

© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Adrian Gillissen, Kreiskliniken Reutlingen/
Ermstarklinik, Med. Klinik III (Innere Medizin/Pneumologie),
Stuttgarter-Str. 100, 72574 Reutlingen-Bad Urach
gillissen_a@klin-rt.de

ZUSAMMENFASSUNG

Die Morgagni-Hernie ist eine seltene, kongenitale Zwerchfell-Hernienform (2%–3% aller Hernien). Die Symptome sind abhängig vom Ausprägungsgrad. Sie sind in leichten Bruchformen unspezifisch oder auch gar nicht vorhanden.

Patienten mit großen Hernien beklagen Dyspnoe und in der Lungenfunktion imponiert eine restriktive Einschränkung. Es wird der seltene Fall einer ausgeprägten, rechtsseitigen Morgagni-Hernie vorgestellt, die über viele Jahre unentdeckt blieb. Im Rahmen einer dazu ergänzenden Literaturübersicht wird eine Empfehlung zum diagnostischen und therapeutischen Vorgehen gegeben. Die Standardtherapie besteht aus dem chirurgischen Verschluss der Bruchlücke nach Reposition des Bruchsacks und seinem Inhalt, der in unserem Fall in minimal-invasiver Technik erfolgte. Bei unserem Patienten dehnte sich danach die Lunge allmählich wieder aus und es besserten sich die Lungenfunktion und die initiale Hypoxie.

ABSTRACT

Hernia of Morgagni is the most rare of the four types of congenital diaphragmatic hernia (2%–3% of all cases). In adults, it commonly presents with non-specific symptoms. In severe cases patients complain about shortness of breath and in lung function analysis a restrictive pattern can be observed. This paper presents a rare case of a massive diaphragmatic hernia of the right thorax which remained undiagnosed over many years and gives an up-to-date overview of the literature. The transabdominal approach using laparoscopic repair is favored in adults especially in non-acute cases. In our patient, the lung expanded postoperatively in most parts resulting in improvement of lung function and blood gas analysis.

Der Fall

Bei der stationären Aufnahme beklagte der 77-jährige Patient eine zunehmende Atemnot. Diese hätte seit einigen Jahren zugenommen und würde jetzt schon bei leichter Belastung, z. B. beim An- und Auskleiden auftreten. Wegen einer in der Blutgasanalyse vorliegenden chronischen Hypoxie war er 2 Jahre vor der aktuellen stationären Aufnahme mit einer Langzeit-Heimsauerstofftherapie versorgt worden. Mit einem Gewicht von 109 kg bei einer Größe von 175 cm (BMI 35,6 kg/m²) und dem Fehlen einer obstruktiven Ventilationsstörung, bei aller-

dings einer ausgeprägten restriktiven Lungenfunktionseinschränkung erfolgte die Einweisung mit der Frage, ob das bei ihm vermutete Adipositas-Hypoventilationssyndrom mit einer nicht-invasiven Heimbeatmung therapiert werden muss.

Diagnosefindung

Bei der körperlichen Untersuchung fielen neben der Adipositas vor allem über der rechten Lungenhälfte ein vergleichsweise leises Atemgeräusch und eine perkutorische Dämpfung auf.

► **Tab. 1** Lungenfunktionsprüfung vor und nach der videoassistierten Laparotomie.

Parameter	vor OP	nach OP
VCin % vom Sollwert	32	40
FEV1 % vom Sollwert	30	43
FEV1 /VCin %	70	77
RAWtot kPas/l*s	0,27	0,28
TLC % vom Sollwert	58	53
RV % vom Sollwert	100	75

VCin = inspiratorische Vitalkapazität, FEV1 = Ein-Sekundenkapazität, RAWtot = totaler Atemwegswiderstand, TLC = totale Lungenkapazität, RV = Residualvolumen.

► **Tab. 2** Lungendiffusion vor und nach der videoassistierten Laparotomie (OP).

Parameter	vor OP	nach OP
DLCO % vom Sollwert	32	88
KCO % vom Sollwert	30	170

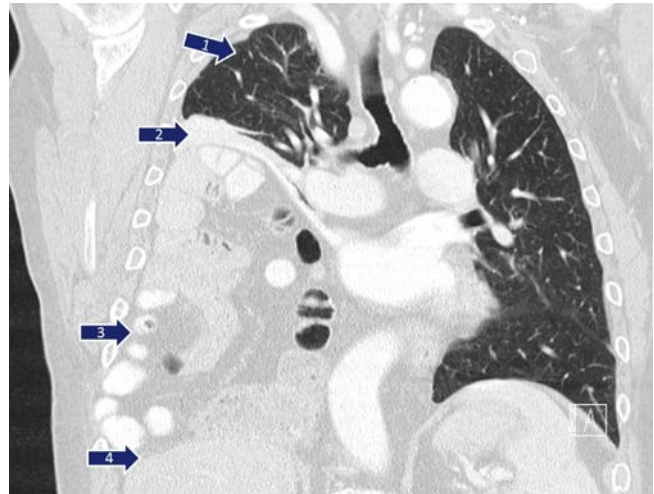
DLCO = Lungendiffusion für Kohlenmonoxid, KCO = Krogh-Koeffizient.

In den apparativen Untersuchungen während des stationären Aufenthaltes zeigten sich folgende wesentliche pathologische Befunde:

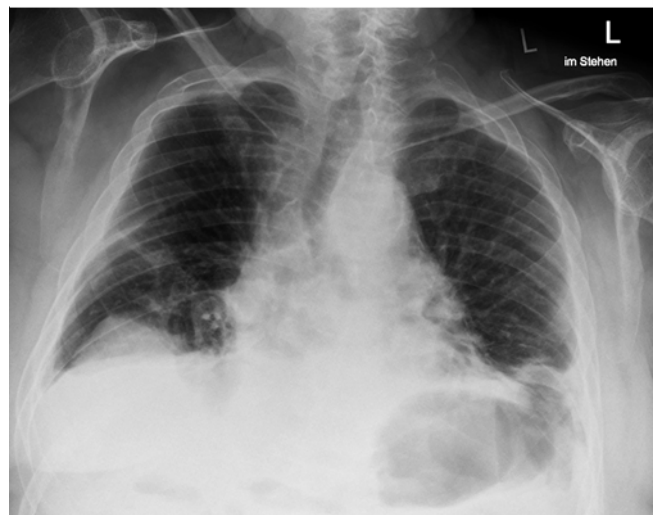
- Präoperative Blutgasanalyse und Lungenfunktionsprüfung: siehe ► **Tab. 1** u. ► **Tab. 2**.
- Thorax-Computertomografie (CT): große Zwerchfelllücke rechts ventral parasternal (ca. 10,5 x 6 cm) im Sinne einer Morgagni-Hernie mit Prolaps großer Dünndarm- und Kolonanteile (► **Abb. 1**).
- Echokardiografie: PAP syst. 39 mmHg bei guter links-ventrikulärer Pumpfunktion, Ektasie der Aorta thoracalis ascendens.
- Zwerchfellbeweglichkeit und radiologische Thoraxdurchleuchtung: Rechtes Diaphragma war um ca. einen Interkostalraum (ICR) verschieblich, soweit bei der ausgeprägten Hernie überhaupt erkennbar. Links lag die Beweglichkeit bei ca. 2 ICR. Im Hitzenberger Versuch wurden paradoxe Diaphragmabewegungen ausgeschlossen.
- Polygrafie: Apnoe/Hypopnoe-Index 10,16/h. Ausschluss von zentralen Apnoen.

Der weitere Verlauf

Bei CT-morphologisch nachgewiesener Morgagni-Hernie rechts mit massiver Verlagerung von Dünndarm- und Kolonanteilen in den rechten Thoraxraum und der hieraus resultierenden restriktiven Ventilationsstörung mit einer respiratorischen Globalinsuffizienz, einer leichten Rechtsherzbelastung und dem Ausschluss einer Zwerchfellparese bestand die Indikation zur operativen Transposition des Enterothorax zurück in das Abdomen und zum Verschluss der Zwerchfellhernie. Die Operation erfolg-

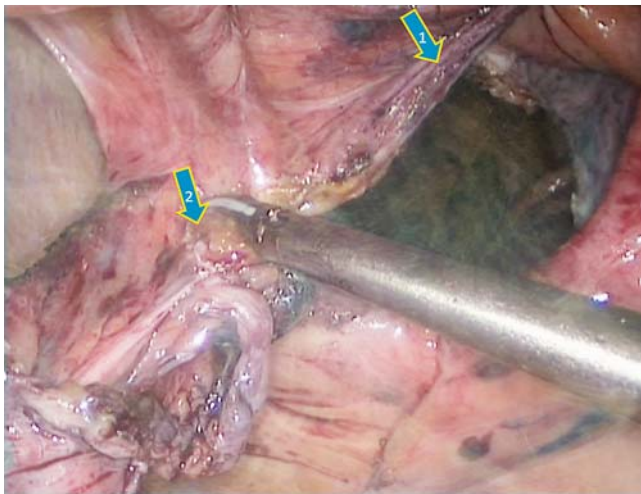


► **Abb. 1** CT-Thorax im Sagittalschnitt vor videoassistierter Laparotomie. Rest-Lunge rechter Lungenoberlappen (Pfeil 1), Atelektase (Pfeil 2), große Hernie mit Verlagerung von Darmanteilen in den rechten Thorax (Pfeil 3), Zwerchfell rechts (Pfeil 4).



► **Abb. 2** Röntgen-Thoraxaufnahme nach erfolgreicher videoassistierter Laparoskopie und Rückverlagerung der thorakalen Darmanteile in das Abdomen. Rechts-basal erkennt man als Residuum des erfolgten operativen Verschlusses der Morgagni-Hernie eine dachartige Verdichtung. Nebenbefundlich kleine Pleuraergüsse beidseits.

te transabdominell in minimal-invasiver Technik. Es zeigte sich der schon im CT aufgefallene Zwerchfellriss (► **Abb. 1** und ► **Abb. 2**). Die Rückverlagerung der im Thorax liegenden Darmanteile in den Bauchraum gelang problemlos (► **Abb. 3**). Die Zwerchfelllücke wurde mit einer Direktnaht verschlossen, wobei Reste des Bruchsacks bzw. der Pleura parietalis mit gefasst wurden, da sich die muskulären Anteile des Diaphragmas im Laufe der Zeit retrahiert hatten und nicht spannungsfrei adaptiert werden konnten. Zur Augmentation wurde über die Naht ein nicht resorbierbares Kunststoffnetz (Dynamesh) breitflächig (20 x 30 cm) aufgenäht. Zudem wurde eine Thoraxdrainage



► **Abb. 3** Laparoskopisches Bild nach proximal. Man sieht die ca. 10 cm große Morgagni-Hernie (Pfeil 1). Die Darmanteile wurden schon reponiert und man sieht in die rechte Pleurahöhle. Es wird der Bruchsack reseziert (Pfeil 2) und später mittels Einlage eines Dynameshs und den Resten von Bruchsack und Pleura und Naht verschlossen.

in die rechte Pleurahöhle eingelegt, da sich die Lunge auch durch Überdruckbeatmung intraoperativ nur unvollständig entfaltet. Am 12. postoperativen Tag konnte im Röntgen-Thoraxbild eine gute Ausdehnung der rechten Lunge nachgewiesen werden (► **Abb. 2**). Parallel verbesserten sich die Lungenfunktions- (► **Tab. 1**) und Lungendiffusionswerte (► **Tab. 2**) sowie die Parameter der Blutgasanalyse (post-OP: pO_2 76 mmHg, pCO_2 41 mmHg, pH 7,47, BE 5,6). Eine Langzeit-Sauerstoffpflichtigkeit oder eine Indikation zur nicht-invasiven Beatmungstherapie bestanden postoperativ nicht mehr. Passend dazu besserten sich auch der Allgemeinzustand und die Dyspnoesyndromatik des Patienten.

Bewertung des Falls

Die Morgagni-Hernie wurde 1769 von dem Anatom Giovanni Battista Morgagni im Rahmen von einer Sektion bei einem Patienten beschrieben, der an einem Kopftrauma starb. Sie liegt posterolateral zum Sternum (oder auch retrosternal, parasternal, substernal oder subcostosternal) und basiert auf einem congenitalen Verbindungsdefekt des transversen Diaphragma-septum mit dem Rippenbogen. Ein hoher intraperitonealer Druck kann zu einem Riss dieser diaphragmalen Schwachstelle führen, was bei unserem Patienten durch die Adipositas anzunehmen war. Meistens wird die Morgagni-Hernie im Kindesalter entdeckt. Unter bestimmten Bedingungen, wie z. B. bei einer intraabdominellen Druckerhöhung infolge einer Adipositas, kann sich die Zwerchfellöffnung ausweiten und die Hernie an Größe zunehmen. In der Retrospektive zeigte sich in unserem Kasus, dass 9 Jahre vor der Erstvorstellung bei uns im Röntgen-Thoraxbild zunächst ein rechtsseitiger „Zwerchfellhochstand“ diagnostiziert wurde. Ein Jahr später wurde ebenfalls im Röntgen-Thoraxbild ein „ausgeprägter Zwerchfellhochstand rechts

mit Chilaiditi-Syndrom“ befundet, der erst weitere 6 Jahre später im Rahmen einer CT-Aufnahme des Abdomens richtigerweise als Zwerchfellhernie diagnostiziert wurde. Trotzdem dauerte es noch weitere 2 Jahre, bis die richtige Diagnose über die pneumologisch aufgefallene restriktive Ventilationsstörung einer Morgagni-Hernie gestellt und operativ behandelt werden konnte. Die leider nicht seltene Verzögerung bis zur Diagnosestellung und Therapie erklärt auch die postoperativ nur geringe Verbesserung in der Lungenfunktionsprüfung und der Lungendiffusionsmessung (► **Tab. 1** u. ► **Tab. 2**), was wahrscheinlich Auswirkungen der langjährigen Lungenkompression sind [1]. Die meist im höheren Lebensalter und dadurch verspätete Diagnosestellung kann zu lebensbedrohlichen Darmstrangulationen oder -obstruktionen führen [2]. Insgesamt ist die Erkrankung aber selten. Die Literaturübersicht von Loong und Kocher (2005) fand insgesamt nur 200 publizierte Morgagni-Fälle/10 Jahre [3]. Unsere PubMed-Recherche von 01.01.1950 bis 31.05.2017 erbrachte 538 Artikel (für diesen Zeitraum mit den Suchwörtern „Morgagni“ und „hernia“), bei denen es sich fast ausschließlich um Kasuistiken handelt. Wahrscheinlich liegt die Inzidenz aber höher, weil gering ausgeprägte Fälle, da klinisch symptomlos, unentdeckt bleiben und nicht alle Fälle auch publiziert werden [4, 5].

Morgagni-Hernie

Die Morgagni-Hernie tritt meist unilateral auf, wobei ein Zwerchfellriss in der Larrey-Lücke, einem dreiecksförmigen muskelfreien Areal, auftritt. Meist entstehen sie auf der rechten Seite, wie in unserem Fall, wobei aber auch links- oder doppel-seitige Hernien gefunden werden. Kongenitale Hernien werden häufiger bei Kindern mit einem Down-Syndrom beschrieben, während sie im erwachsenen Alter mehr bei Adipösen oder nach einem Trauma auffallen. Obwohl die Hernie primär im Röntgen-Thoraxbild und dort vor allem auf der seitlichen Aufnahme diagnostiziert wird, kann sie in Abhängigkeit vom Hernieninhalt, wie z. B. Magen, Dünndarm, Kolon, Teile des Omentums, der Milz oder der Leber, als intrathorakaler Tumor, Atelektase, Pneumonie, perikardiale Zyste oder Zwerchfellhochstand fehlinterpretiert werden [1, 6, 7]. Erst eine CT-Aufnahme oder eine radiologische Barium-Schluckuntersuchung bringt Gewissheit, obwohl auch Fälle beschrieben wurden, in denen selbst diese diagnostischen Methoden einschließlich der Magnet-Resonanztomografie in Abhängigkeit von der Füllung des Bruchsacks ein falsches Ergebnis erbrachten [8–11]. Im klinischen Alltag wird eine asymptomatische Hernie primär im Röntgen-Thoraxbild auffallen, wonach in den meisten unklaren Fällen eine CT-Thoraxuntersuchung Klarheit schafft.

Obwohl die meisten Hernien klinisch unauffällig sind, sollte die Morgagni-Hernie schon bei Erstpräsentation elektiv operiert werden, um spätere Komplikationen wie eine spätere Ausweitung der Bruchstelle oder Strangulationen des Bruchsackinhalts zu vermeiden. Eine absolute Indikation besteht, wenn sich Teile des Kolons im Bruchsack befinden, eine relative, wenn z. B. in einem kleinen, klinisch asymptomatischen Bruchsack nur Omentum steckt.

Meistens erfolgt der operative Zugang über das Abdomen. Die Vorteile bestehen in dem leichten Zugang zur und Einsicht in die Hernie und dem geringen operativen Trauma [12, 13]. Von dort kann der Bruchinhalt aus der Pleurahöhle in das Abdomen repositioniert werden. Zudem lässt sich der Bruchsack von dort relativ einfach zurückziehen und wenn größer auch resezierieren. Der Defekt wird dann mittels Naht, ggf. unter Verwendung des Bruchsacks, der in 90% der Fälle nachweisbar ist, und zur Verstärkung mit einem Polypropylen-Netz verschlossen. Dieses Vorgehen eignet sich auch für Kinder. Manche Autoren bevorzugen den transthorakalen Zugang, insbesondere wenn die Diagnosestellung unsicher ist [14–21]. Unklarheiten bestehen aber in der Frage, ob der Bruchsack entfernt oder belassen werden sollte. Da es aber keine systematischen Studien, sondern nur Fälle oder Sammelkasuistiken gibt, muss diese Frage der Erfahrungheit des Chirurgen überlassen bleiben. Der Einsatz eines Netzes erfolgt in Abhängigkeit zur Bruchgröße. Je größer der Defekt, desto häufiger wurde operativ ein Netz eingesetzt. Komplikationen sind selten. Es wurden nur Einzelfälle berichtet, in denen es je nach operativem Zugang zu Wundinfektionen, Atelektasen (oder Verbleiben von Atelektasen), einer tiefen Beinvenenthrombose und Lungenembolie, Pneumonie und Sepsis kam [3].

FAZIT

Eine restriktive Lungenfunktionseinschränkung kann sehr viele Ursachen haben. In dieser Kasuistik mit Literaturübersicht wird eine seltene angeborene, aber meist erst im Erwachsenenalter diagnostizierte Morgagni-Hernie vorgestellt. Ausgeprägte Zwerchfellhernien sind in die differenzialdiagnostische Ursachenabklärung mit einzu beziehen. Die Morgagni-Hernie kann minimal-invasiv transabdominal problemlos reponiert werden und erlaubt es der komprimierten Lunge sich wieder auszudehnen. Je länger aber die Lunge komprimiert wird, desto schwerer wird deren postoperative Expansion. In der Literatur werden insgesamt gute operative Langzeiterfolge beschrieben. Als Follow-up sind postoperative Kontrollen nach 3 Monaten und einem Jahr sinnvoll [3].

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Berman L, Stringer D, Ein SH et al. The late-presenting pediatric Morgagni hernia: a benign condition. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 970–972
- [2] Harrington SW. Clinical manifestations and surgical treatment of congenital types of diaphragmatic hernia. *Rev Gastroenterol* 1951; 18: 243–256
- [3] Loong TP, Kocher HM. Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad Med J* 2005; 81: 41–44
- [4] Pattnaik MK, Sahoo SP, Panigrahy SK et al. Morgagni hernia: A rare case report and review of literature. *Lung India* 2016; 33: 427–429
- [5] Cantone N, Gulia C, Miele V et al. Wandering Spleen and Organoaxial Gastric Volvulus after Morgagni Hernia Repair: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Surg* 2016. DOI: 10.1155/2016/6450765
- [6] Paris F, Tarazona V, Casillas M et al. Hernia of Morgagni. *Thorax* 1973; 28: 631–636
- [7] Kim DK, Moon HS, Jung HY et al. An Incidental Discovery of Morgagni Hernia in an Elderly Patient Presented with Chronic Dyspepsia. *Korean J Gastroenterol* 2017; 69: 68–73
- [8] Fagelman D, Caridi JG. CT diagnosis of hernia of Morgagni. *Gastrointest Radiol* 1984; 9: 153–155
- [9] Fötter R, Schimpl G, Sorantin E et al. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 187–191
- [10] Collie DA, Turnbull CM, Shaw TR et al. Case report: MRI appearances of left sided Morgagni hernia containing liver. *Br J Radiol* 1996; 69: 278–280
- [11] Grizelj R, Bojanic K, Vukovic J et al. Waxing and Waning Congenital Diaphragmatic Hernia of Morgagni: A Diagnostic Conundrum. *Pediatr Neonatol* 2016; 57: 160–161
- [12] Rau HG, Schardey HM, Lange V. Laparoscopic repair of a Morgagni hernia. *Surg Endosc* 1994; 8: 1439–1442
- [13] Ipek T, Altinli E, Yuceyar S et al. Laparoscopic repair of a Morgagni-Larrey hernia: report of three cases. *Surg Today* 2002; 32: 902–905
- [14] Golden J, Barry WE, Jang G et al. Pediatric Morgagni diaphragmatic hernia: a descriptive study. *Pediatr Surg Int* 2017. DOI: 10.1007/s00383-017-4078-3
- [15] Badic B, Bail JP. Laparoscopic repair of Morgagni hernia – a video vignette. *Colorectal Dis* 2017; 19: 302
- [16] Oguma J, Ozawa S, Kazuno A et al. Laparoscopic mesh repair of adult diaphragmatic hernia: A report of two cases. *Asian J Endosc Surg* 2017; 10: 179–182
- [17] Slepov O, Kurinnyi S, Ponomarenko O et al. Congenital retrosternal hernias of Morgagni: Manifestation and treatment in children. *Afr J Paediatr Surg* 2016; 13: 57–62
- [18] Lamas-Pinheiro R, Pereira J, Carvalho F et al. Minimally invasive repair of Morgagni hernia - A multicenter case series. *Rev Port Pneumol (2006)* 2016; 22: 273–278
- [19] Bentley G, Lister J. Retrosternal Hernia. *Surgery* 1965; 57: 567–575
- [20] Kilic D, Nadir A, Doner E et al. Transthoracic approach in surgical management of Morgagni hernia. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 1016–1019
- [21] Chin EF, Duchesne ER. The parasternal defect. *Thorax* 1955; 10: 214–219