

گزارش مورد Case Report

فتق مادرزادی مورگاگنی همراه با نقص دیواره بین دهلیزی ثانویه

دکتر نور محمد نوری^۱ - دکتر شاهرخ رجائی^۲ - دکتر سید محمود معراجی^۳

چکیده

فتق مورگاگنی یک فرم نادر از فتقهای مادرزادی دیافراگم است. فتق مورگاگنی در اکثر موارد بدون علامت است و در صورت تشخیص همیشه نیاز به درمان جراحی دارد. فتق مورگاگنی بندرت با ناهنجاریهای قلبی مادرزادی همراه است و یک مورد آن در همراهی با نقص دیواره بین دهلیزی از نوع ثانویه گزارش شده است. در این مطالعه دو مورد فتق مورگاگنی همراه با نقص دیواره بین دهلیزی ثانویه شرح داده می شود. هر دو بیمار به دلیل سوفل قلبی و سابقه عفونتهای تنفسی مراجعه، و بطور تصادفی در رادیوگرافی قفسه سینه فتق مورگاگنی تشخیص داده شد. هر دو مورد تحت عمل جراحی ترمیم نقص دیواره بین دهلیزی و فتق مورگاگنی قرار گرفته، و با حال عمومی خوب مرخص شدند.

واژه های کلیدی: فتق مورگاگنی، نقص دیواره بین دهلیزی ثانویه

مقدمه

شیوع فتق مادرزادی دیافراگم حدود یک در ۵ هزار تولد زنده است.^(۱) این فتق ها به دو صورت Bochdalek و Morgagni می باشد. فرم مورگاگنی ۴-۲ درصد فتقهای مادرزادی دیافراگم را شامل می شود.^(۲) ناهنجاریهای مادرزادی در ۲۰٪ بیماران مبتلا رخ داده^(۳) و شامل ضایعات سیستم عصبی مرکزی، آترزی مری، امفالوسل، ضایعات قلبی عروقی و اختلالات کروموزومی مثل تریزومی های ۲۱، ۱۸، ۱۳، سندروم های ترنر، Brachmann de Lange و Pallister-Killian می باشند.^(۴)

فتق مادرزادی دیافراگم از نوع Bochdalek بندرت بدون علامت می باشد در صورتیکه فرم Morgagni اغلب علامت دار نیست.^(۵) نقایص قلبی در ۲۵-۱۰ درصد بیماران مبتلا به فتقهای مادرزادی دیافراگم دیده می شود که شامل تنه شریانی، تترالوژی فالو، نقص دیواره بین بطنی، قلب چپ هیپوپلاستیک و کوآرکتاسیون آئورت است.^(۴)

مورد اول

شیر خوار ۱۱ ماهه، پسر که به دلیل سوفل قلبی به بیمارستان ارجاع شده بود. در معاینه علاوه بر سوفل قلبی، دوگانگی ثابت صدای دوم نیز شنیده می شد. سایر معاینات طبیعی بود. در نوار قلب علائم هیپر تروفی بطن راست و در رادیوگرافی قفسه سینه اندازه قلب بزرگتر از حد طبیعی و افزایش مارکینگ عروق ریوی (PVM) به همراه برجسته بودن شریان ریوی دیده می شد. در اکوکاردیوگرافی بعمل آمده (شکل-۱)

۱ و ۲ - استادیار گروه بیماریهای قلب و عروق

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی زاهدان^۱

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی بندرعباس^۲

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران^۳

باریم انما در خواست شد که وجود کولون عرضی را در طرف راست قفسه سینه تایید نمود. (شکل ۴) بیمار تحت عمل جراحی

از بیمار نقص دیواره دهلیزی از نوع ثانویه بهمراه افزایش فشار شریان ریوی مشخص شده که در کاتتریسیم و آنژیوگرافی نیز تشخیص تأیید شد. نقص دیواره بین دهلیزی با عمل جراحی قلب ترمیم شد. ده روز بعد از عمل جراحی بیمار با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص شد. در پیگیری به دلیل عفونتهای مکرر ریوی بطور سرپائی تحت درمان قرار می گرفته است. در سن ۳ سال و نه ماهگی در مراجعه درمانگاهی در سمع، متوجه کاهش

شکل ۳: رادیوگرافی نیمرخ قفسه سینه

شکل ۱: اکوکاردیوگرافی

شکل ۴: باریم انما از روده ها

قرار گرفت و تشخیص فتق مورگانگی تایید و با روش Transabdominal نقص دیافراگم ترمیم شد و بیمار با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص شد.

شکل ۲: رادیوگرافی رخ

صداهای ریوی در طرف راست شده که جهت بیمار رادیوگرافی رخ و نیمرخ قفسه سینه انجام شد که نشان دهنده قوسهای روده ای حاوی گاز در پشت استرنوم بود. (شکل ۲ و ۳) برای بیمار

مورد دوم

بیمار پسر که به دلیل سوفل قلبی به بیمارستان ارجاع شده بود و در بررسی های بعمل آمده از جمله معاینه بالینی، الکتروکاردیوگرافی، رادیوگرافی قفسه سینه، اکوکاردیوگرافی، کاتتریسیم و آنژیوگرافی تشخیص نقص دیواره بین دهلیزی از نوع ثانویه تأیید شد. در شرح حال بیمار سابقه عفونتهای مکرر تنفسی وجود داشت. در سن ۲ سالگی جهت عمل جراحی بستن نقص دیواره بین دهلیزی بستری شد. در رادیوگرافی مجدد رخ و نیمرخ قفسه سینه که به دلیل تب و سرفه از بیمار بعمل آمد. قوسهای روده ای حاوی گاز در پشت استرنوم مشهود بود. از بیمار باریم انما بعمل آمد و تشخیص فتق مورگاگنی تأیید شد. بیمار تحت عمل جراحی ترمیم نقص دیواره بین دهلیزی و فتق مورگاگنی از طریق Transthoracic قرار گرفت. کودک ۱۲ روز بعد از عمل با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص شد و در مدت ۲۰ ماه پیگیری مشکلی نداشت.

بحث

شیوع فتقهای مادرزادی دیافراگم حدود یک در ۵ هزار تولد زنده می باشد (۱). و به دو فرم Posterolateral, Bochdalek و یا Retrosternal) Morgagni (دیده می شود. فتق مورگاگنی حدود ۴-۲ درصد فتقهای مادرزادی دیافراگم را تشکیل می دهد (۲). ناهنجاریهای مادرزادی در ۲۰٪ بیماران مبتلا به فتقهای مادرزادی دیافراگم دیده شده است (۳). فتق مورگاگنی تشخیص داده شده در دوران کودکی ممکن است همراه با آنومالی های قابل توجه همچون ادراری تناسلی، امفالوسل، عقب ماندگی ذهنی و تریزومی ۲۱ باشد (۴، ۷). بندرت با ناهنجاریهای مادرزادی همراه است. Vranes در سال ۱۹۹۰ یک مورد آن را در همراهی با نقص دیواره دهلیزی ثانویه گزارش کرده است (۳). سوراخ مورگاگنی فاصله مجازی (Potential gap) بین استرنوم و

اتصالات دنده ای دیافراگم و محل عبور عروق اپی گاستر پستانی/ داخلی است. نقص مورگاگنی در محل اتصال دیواره عرضی، دیواره قدامی قفسه سینه و جزء طرفی دیافراگم رخ می دهد (۸).

گرچه محتویات فتق اغلب در طرف راست (۹۰٪) دیده می شود. اما نقص در حاشیه خط وسط نیز گزارش شده است. محتویات کیسه فتق به ترتیب شیوع شامل کولون عرضی، امتوم، کبد، معده و روده کوچک می باشند (۹، ۱۰).

فتق مورگاگنی در اکثر موارد بدون علامت بوده، (۱۱) گاهی همراه با علائمی همچون عفونتهای تنفسی راجعه، سرفه، استفراغ و epigastric distress گزارش شده است (۱۱).

عوارض فتق مورگاگنی غیر معمول بوده، اما انسداد روده و اختناق (Strangulation) آن نیز گزارش شده است (۱۲، ۱۳). در این شرایط بیمار نشانه ها و علائم انسداد دستگاه گوارش را از خود بروز می دهد.

فتق مورگاگنی بطور تصادفی در رادیوگرافی قفسه سینه که به منظور عفونت تنفسی انجام گرفته، تشخیص داده می شود. علاوه بر رادیوگرافی قفسه سینه از باریم انما، سونوگرافی سی تی اسکن و MRI در تأیید تشخیص استفاده می گردد (۱۴، ۱۵).

در صورت تشخیص فتق مورگاگنی همیشه درمان آن جراحی است (۱۶). این فتقها را به دو روش Transthoracic و Transabdominal می توان ترمیم کرد (۱۷). در بیماران ما نیز مورد اول از طریق Transabdominal و مورد دوم با روش Transthoracic ترمیم شده است.

روش Laparoscopic Transabdominal Preperitoneal توسط Huntington (۱۶) و روش Video-Assisted Thoracic Surgery (۱۸) بوسیله Husson (۱۷) در ترمیم فتق مورگاگنی بکار گرفته شده است.

References

1. Behrman RE, Kliegman R.M, Jenson HB, :Diaphragmatic Hernia In : Nelson Text book of pediatrics, 16th edition, WB Saunders Company, USA 2000,pp 1231-33.
2. Del Castillo.D, et al:**Morgagni hernia resolved by laparoscopic surgery:** J Laparoendosc Adv Surg Tech A 1998 Apr, 8(2): 105-8.
3. Vranes M. et al: **Morgagni's diaphragmatic hernia - case report.** Acta Chir Lugosi 1990: 137(1) : 53-63.
- 4- Cunniff C, Jones KL.Jones Mc :**Patterns of malformation in children with congenital diaphragmatic defects.** J pediater 1990; 116:258-261.
5. Hussong RL;et al: **Diagnosis and repair of a Morgagni Hernia with video-assisted thoracic surgery;** Ann Thorac Surg 1997;63: 1474-5.
- 6-Knezevic. J;et al: **Hernia of the Foramen Morgagni.** Acta Chir Lugosi, 1999 ; 46(1-2):75-7.
7. Polkomy WJ, McGill CW, Halberg FJ: **Morgagni hernia during infancy; presentation ad associated anomalies.** J Pediatric Surgery 1984; 19:394-7.
- 8-Collins DL: **Diaphragmatic hernia,** In: Holder TM, Aschraft KW, editors.pediatric surgery Philadelphia, Saunders Company ; 1980: 227-40.
- 9.Schmid C,et al. **Morgagni's hernia: diagnosis and therapy.** Dtsch Med Wochenschr 1992, 3, 117 (27): 1057-60
10. Collie DA,et al: **Case report :MRI appearances of left sided Morgagni hernia containing liver:**Br J Radiol 1996 ;69 (819):278-80.
- 11 .Berman L,et al: **The late presenting pediatric Morgagni hernia; a bening condition ,**J Pediatric Surg 1989; 24:970-72.
- 12.Ozden C,Pektas O,Baskin D: **Retrosternal hernia(Morgagni) with colonic peforation due to incarceration;** Pediatric Surg Int 1990; 5:274-5.
- 13.Sakalkale. R:et al:**Obstructed Morgagni's hernia(a case report) :J Postgrad Med 1991;3(74):** 229-30.
- 14-Larosa DV,et al: **Diaphragmatic hernia of Morgagni,** South Med J 1999; 92(4):409-11.
- 15.Yildirim B, et al: **Diaphragmatic Morgagni hernia in adulthood: Correct preoperative diagnosis is possible with newer imaging techniques.**Acta Chir Belg 2000; 100(1):34 33.
- 16.Huntington TR: **Laparoscopic transabdominal preperitoneal of a hernia of Morgagni,** J Laparoendosc Surg 1996; 6 (2): 131-3