



فتق بوکدالک سمت راست همراه با ناهنجاری اندام فوقانی

نامه به سردبیر

سردبیر محترم مجله تحقیقات پزشکی:

دکتر عباسعلی امیدی*،
دکتر نوریه شریفی**،
دکتر شادی قناد کافی***،
دکتر فریده انصاری****،
*استاد گروه آسیب شناسی،
**استادیار گروه آسیب شناسی،
***دستیار آسیب شناسی،
****متخصص زنان و زایمان،
دانشگاه علوم پزشکی مشهد

نویسنده مسوول:

دکتر عباسعلی امیدی
مشهد، بیمارستان قائم (عج)،
بخش پاتولوژی
تلفن: ۰۵۱۱-۸۴۳۶۹۵۷

E-mail:
aomidia@hotmail

فتق بوکدالک یا فتق دیافراگمی پشت جناغی (Retrosternal) شایع ترین فتق دیافراگمی مادرزادی است که ممکن است به علت باز ماندن سوراخ بوکدالک، احشای شکمی به قفسه ی سینه راه یابند [۱]. نخستین بار روریوس (Revrius) در سال ۱۶۷۹، فتق دیافراگمی را پس از کالبد شکافی معرفی کرد. بوکدالک، برای نخستین بار، در سال ۱۸۴۸، از فتق دیافراگمی پشت جناغی به عنوان شایع ترین فتق مادرزادی دیافراگم نام برد [۲]. شیوع فتق دیافراگمی، در حدود یک در ۴۰۰۰ نوزاد زنده گزارش شده است [۳]. شیوع فتق دیافراگمی سمت چپ، راست و دو سویه، به ترتیب ۸۰، ۱۵ و کمتر از پنج درصد موارد گزارش شده است [۴]. سبب شناسی فتق دیافراگمی ناشناخته بوده و ازدواج خانوادگی، اختلال کروموزومی، مصرف برخی مواد دارویی و عوامل محیطی را در ایجاد آن موثر می دانند [۱]. علایم بالینی و پیش آگهی فتق دیافراگمی مادرزادی به شدت و محل ناهنجاری در دیافراگم، زمان رخداد فتق، گونه و میزان اندام های وارد شده به قفسه ی سینه بستگی دارد. هنگامی که اندام های شکمی به قفسه ی سینه وارد شوند، اختلال در تکامل ریه و هیپوپلازی آن ایجاد می شود. ورود زود هنگام اندام های شکمی به قفسه ی سینه، باعث هیپوپلازی شدیدتر ریه می شود [۵]. بنابراین، بر پایه ی شدت آسیب، ممکن است مرگ در دوران جنینی و یا پس از زایمان رخ داده و یا این که، حتی پس از سالیان دراز و حتی تا پایان عمر، بدون علامت بوده و به طور اتفاقی شناخته شود [۶]. ناهنجاری هایی گوناگون ممکن است همراه با فتق دیافراگمی مادرزادی دیده

شکل ۱: فتق بوکدالک سمت راست: کبد، روده‌ی بزرگ و روده‌ی کوچک در داخل قفسه سینه قرار گرفته اند، افزون بر آن ناهنجاری اندام های فوقانی نیز مشاهده می شود

شود، که از مهم ترین آنها، می توان از ناهنجاری های قلبی- عروقی و هیدروسفالوس نام برد [۴،۳]. همراهی ناهنجاری هر دو دست به همراه فتق بوکدالک بسیار ناشایع است و تنها سه نوزاد با فتق بوکدالک به همراه ناهنجاری اندام فوقانی در متون پزشکی معرفی شده اند [۷،۶]. در این گزارش نوزادی با فتق بوکدالک به همراه ناهنجاری اندام

شکل ۲: نمای میکروسکوپی ریه ی راست، نشان دهنده هیپرتروفی شدید دیواره ی سرخرگ های ریوی می باشد

فوقانی معرفی می گردد. نوزاد مورد نظر، نوزادی مذکر بود، که در سی و دومین هفته ی زندگی جنینی، به علت پارگی زودرس پرده ی آمنیون با آپگار سه، به روش سزارین زاده شد. این نوزاد، به علت افزایش شمار تنفس و کوتاه بودن دامنه ی آن، سیانوز وعدم پاسخدهی به اکسیژن درمانی، یک ساعت پس از زایمان درگذشت. نوزاد درگذشته، پس از چند ساعت به بخش آسیب شناسی انتقال

فتق بوکدالک سمت راست همراه با ناهنجاری اندام فوقانی

(شکل ۱). در نمای میکروسکوپی در ریه ی سمت راست، کاهش شمار آلوئولها، کاهش شاخه‌های برونشیال، کوچکی فضاهاى آلوئولر و هیپرتروفی دیواره رگ های خونی دیده شد و در ریه سمت چپ، شماری از آلوئول ها آمفیژماتو بوده و دارای سلول های اپیدرمال (کراتینوسیت) بودند (شکل ۲).
کلید واژه ها: فتق دیافراگم، فتق بوکدالک، نوزاد، ناهنجاری اندام فوقانی

یافت. دیافراگم سمت راست، دارای سوراخی منظم با حاشیه ی صاف، به قطر سه سانتی متر بود. لوب های ریه ی سمت راست، هیپوپلاستیک بوده و لوب راست و بخشی از لوب چپ کبد، بخشی از روده ی کوچک و بزرگ به قفسه سینه وارد شده بود. انحراف ساعد میچ دست راست (Radial Deviation)، چرخش درونی (Internal Rotation) و انحراف ساعد میچ دست چپ (Radial Deviation) مشاهده گردید

Right-sided Bochdalek Hernia Associated with Upper Limb Anomaly

Congenital diaphragmatic hernia is a malformation characterized by herniation of the abdominal contents to the thorax through a defect into the diaphragm. When the abdominal organs enter the chest through such a defect, lung development may be impeded, the heart may be displaced and the vascular structures may be distorted. These alterations cause pulmonary hypoplasia, pulmonary hypertention and cardiac abnormalities resulting in neonatal mortality and morbidity. In this article, we report a right-sided Bochdalek hernia associated with upper extremity anomalies in a newborn infant with a gestational age of 32 weeks. He died one hour after birth due to respiratory distress. Gross examination revealed herniation of the liver, small and large intestines into the thorax through a 6

A. Omid, M.D. *,
N. Sharifi, M.D. **,
S. Ghannad Kafi,
M.D. ***,
F. Ansari, M.D., ****
* Professor of
Pathology, ** Assistant
Professor of Pathology,
***Resident of
Pathology,
****Obstetrician and
Gynecologist, Mashhad
University of Medical
Sciences

Correspondence:
A. Omid
Department of
Pathology, Ghaem
Hospital,
Mashhad, Iran
Tel: +98-511-8436957

by 6 centimeter foramen in the right hemidiaphragm. Upper extremity abnormalities included radial deviation of both wrists and internal rotation of left hand.

Keywords: Diaphragmatic hernia, Bochdalek hernia, Newborn, Upper limb anomaly

منابع

- [1]Bjelica Rodic B, Ljustina Pribic R, Petrovic S, Bogdanovic D: Congenital postero-lateral right diaphragmatic hernia. *Med Preg* 2000;53(11-12):613-6.
- [2]Bochdalek VA: Einige betrchtugen uber die entsehung des angerborenen zwerch fellbruches. Als beltratg zur pathologischen anatomien des hernien. *Vrtljschr Prakt Heilk* 1848;19:89.
- [3]Langham MR Jr, Kays DW, Ledbetter DJ, et al.: Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome. *Clinic Perinatol* 1996;23(4):671-88.
- [4]Temple IK, Barber JC, James RS, Burge D: Diaphragmatic hernia and translocation involving 8q 22 in two patients. *J Med Genet* 1994;31(9):735-7.
- [5]Wilcox DT, Irish MS, Holm BA, Glick PL: Pulmonary parenchymal abnormalities in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol* 1996;23(4):771-9.
- [6]Cannon C, Dildy GA, Ward R, et al.: A population-based study of congenital diaphragmatic hernia in Utah: 1988-1994. *Obstet Gynecol* 1996;87:959-63.
- [7]Marino T, Wheeler PG, Simpson LL, et al.: Fetal diaphragmatic hernia and upper limb anomalies suggest Brachmann-de Lange syndrome. *Prenat Diagn* 2002;22(2):144-7.