

گزارش یک مورد هرنی دیافراگماتیک مادرزادی با تظاهرات تأخیری در یک زن ۶۸ ساله ایرانی

دکتر علیرضا ملک زادگان*، علیرضا سرگزی**

چکیده:

هرنی دیافراگماتیک مادرزادی به دلیل عدم تشکیل نرمال قسمت‌های عضلانی دیافراگم رخ می‌دهد. میزان وقوع هرنی دیافراگماتیک مادرزادی یک تولد در هر ۵۰۰۰ تولد زنده است و هایپوپلازی ریوی و فشار خون ریوی از عوامل مرتبط در افزایش میزان ابتلا و مرگ و میر این بیماری هستند. ما خانم ۶۸ ساله‌ای را با درد و تندرئس ناحیه یک چهارم فوقانی سمت راست شکم به دلیل هرنی دیافراگماتیک مادرزادی گزارش کردیم. این هرنی ابتدا با استفاده عکس رادیوگرافی قفسه سینه و سپس با کمک سونوگرافی قفسه سینه و شکم و سی‌تی اسکن با کنتراست و بدون کنتراست وریدی - خوراکی تشخیص داده شد. در تصاویر یک ضایعه در قسمت خلفی - طرفی دیافراگم راست به همراه هرنی امتوم و کولون عرضی به درون آن مشاهده گردید و از روش توراکوتومی خلفی - طرفی راست جهت ترمیم ضایعه استفاده شد. سی‌تی اسکن و عکس رادیوگرافی قفسه سینه برای تشخیص هرنی دیافراگماتیک مادرزادی در این بیمار بسیار کمک‌کننده بود. با این حال تشخیص قطعی هرنی دیافراگماتیک مادرزادی قبل از عمل به دلیل موارد نادر و تظاهرات مختلف آن دشوار است. همچنین در جهت بهبود کیفیت مراقبت‌های درمانی در بیماران بزرگسال مبتلا به هرنی دیافراگماتیک مادرزادی پیگیری دراز مدت بیماران و گزارش بیماران بیشتر توصیه می‌شود.

واژه‌های کلیدی: هرنی دیافراگماتیک مادرزادی راست، هرنی بوخداک، توراکوتومی

زمینه و هدف

افزایش میزان مرگ و میر و بیماری مرتبط می‌باشد.^۱ میزان شیوع هرنی دیافراگماتیک مادرزادی ۲/۴ در هر ۱۰/۰۰۰ تولد برآورد شده است.^۲ در میان همه بیماران گزارش شده با هرنی دیافراگماتیک

هرنی دیافراگماتیک مادرزادی به دلیل عدم تشکیل نرمال قسمت‌های عضلانی دیافراگم رخ می‌دهد. میزان وقوع هرنی دیافراگماتیک مادرزادی یک تولد در هر ۵۰۰۰ تولد زنده است و هایپوپلازی ریوی و فشار خون ریوی با

* نویسنده پاسخگو: دکتر علیرضا ملک زادگان

تلفن: ۰۵۴۳-۲۲۹۵۱۲۱

E-mail: malekzadehgan@gmail.com

* استادیار گروه جراحی قفسه سینه، دانشگاه علوم پزشکی زابل، بیمارستان امیرالمومنین(ع)

** دانشجوی پزشکی، کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی زابل

تاریخ وصول: ۱۳۹۵/۰۳/۰۸

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۵/۰۹/۳۰

ناحیه‌ای هایپولوسنت در قسمت تحتانی ریه راست مشاهده گردید (تصویر ۱).

برای بررسی بیشتر سونوگرافی شکم و لگن درخواست شد که در آن توده‌ای توپر با ابعاد ۹۴×۶۷ میلی‌متر در لوب تحتانی ریه راست مشاهده شد (تصویر ۲). سپس برای تشخیص دقیق محل ضایعه سی تی اسکن قفسه سینه با مقطع آگزیاال با کنتراست و بدون کنتراست وریدی - خوراکی برای وی انجام شد که در آن یک زائده در قسمت خلفی جانبی دیافراگم راست به همراه هرنی منتوم به درون آن مشاهده گردید (تصاویر ۳ و ۴). بیمار با تشخیص هرنی دیافراگماتیک راست به واحد جراحی توراکیس انتقال داده شد.

برای این بیمار از روش توراکتومی خلفی - جانبی راست جهت ترمیم هرنی استفاده شد. عضلات لاتیسموس دورسی و سراتوس قطع شدند. در زاویه کوستوفرنیک روده بزرگ و منتوم از طریق هرنی خلفی - جانبی به داخل قفسه سینه وارد شده بودند. نقص دیافراگمی در حدود ۶×۴ سانتیمتر وجود داشت. کیسه هرنی از دیافراگم جدا شد و دیافراگم باز و محتویات آن به داخل حفره شکم هدایت گردید، سپس دیافراگم دوخته و با مش پرولین محل ضایعه ترمیم شد، بیمار پس از مراقبت‌های ۲۴ ساعته در بخش مراقبت‌های ویژه بیمارستان به بخش جراحی منتقل گردید. تصویر ۵، عکس رادیوگرافی قفسه سینه بیمار را بعد از عمل وی نشان می‌دهد، بهبودی کامل به دست آمد و سپس بیمار مرخص شد.



تصویر ۱ - رادیوگرافی ساده قفسه سینه، نشان‌دهنده هرنی دیافراگماتیک راست است

مادرزادی حدود ۸۰ درصد از آنها در سمت چپ و ۲۰ درصد در سمت راست اتفاق می‌افتند، درگیری دو طرف دیافراگم نادر است.^{۱،۲،۳} میزان بقای این بیماران نیز ۶۷ درصد برآورد شده است.^{۲،۳}

هرنی‌های دیافراگماتیک مادرزادی شامل هرنی بوخدالک (۸۵٪) در ناحیه خلفی - جانبی، هرنی مورگانی (۶-۲ درصد) در ناحیه قدامی - مرکزی دیافراگم هستند.^{۴،۵} با وجود شیوع زیاد هرنی بوخدالک (Bochdalek) در دوران شیرخوارگی، این بیماری در بزرگسالی بسیار نادر است. به دلیل خفیف بودن تظاهرات تأخیری هرنی دیافراگماتیک مادرزادی تشخیص هرنی بوخدالک در بزرگسالان بسیار سخت است و اکثر بیماران تشخیص داده نمی‌شوند. بیماران مبتلا به هرنی دیافراگماتیک مادرزادی با تظاهرات تأخیری نسبت به بیماران با تظاهرات سریع، پیش‌آگهی بهتری دارند. در این بیماران روده باریک نسبت به سایر احشای شکم بیشتر به درون قفسه سینه هرنی پیدا می‌کند.^۶

شایعترین تظاهر بالینی در نوزادان، دیسترس تنفسی است در حالی که در بزرگسالان علائم خفیف تنفسی و گوارشی از شیوع بیشتری برخوردارند، همچنین ۲۵٪ این هرنی‌ها هم فاقد هر گونه علامت می‌باشند.^۷ در هرنی راست علائم تنفسی قالب است، در حالی که هرنی چپ بیشتر خود را با علائم گوارشی نشان می‌دهد. همچنین نتایج ربوی کوتاه مدت بیماران هرنی دیافراگماتیک مادرزادی راست نسبت به بیماران هرنی دیافراگماتیک مادرزادی چپ بدتر نمی‌باشد.^۱ ما در این گزارش مورد، یک بیمار سالمند با تشخیص هرنی دیافراگماتیک مادرزادی راست با تظاهرات بالینی تأخیری گوارشی را گزارش کردیم.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۶۸ ساله‌ای است که از ۲ روز قبل با سابقه درد ثابت و تیز در سمت راست شکم به واحد اورژانس مراجعه کرده است، که این درد با غذا خوردن بدتر و با دراز کشیدن بهتر می‌شد. عادات دفعی وی نرمال است. هیچگونه علائم تنفسی وجود ندارد و معاینه قلبی تنفسی وی عادی بود. در معاینه شکم وی تندرست در ناحیه یک چهارم فوقانی راست در زیر خط دنده‌ای وجود دارد. معاینه قفسه سینه وی نرمال بود و در رادیوگرافی قفسه سینه وی



تصویر ۵- عکس ساده رادیوگرافی قفسه سینه بعد از عمل توراکوتومی



تصویر ۲- سونوگرافی قفسه سینه

بحث

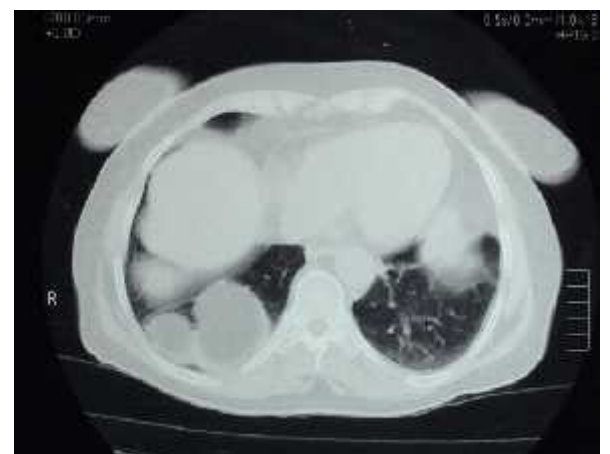
اولین بار فردی به نام بوخدالک در سال ۱۸۳۴ هرنی بوخدالک را با ویژگی نقص مادرزادی ناحیه خلفی - طرفی دیافراگم بدون کیسه هرنی توصیف کرد. به دلیل پیچیدگی بیماری هرنی دیافراگماتیک مادرزادی، فاکتورهای مؤثر در ایجاد هرنی بوخدالک ناشناخته است، اما در حال حاضر علت آن را عدم بسته شدن کانال پلور و پریتونن به علت اختلال در پیام رسانی مولکولی در حین اندام زائی در طول هفته نهم تا دهم بارداری بیان می‌کنند.^{۶-۹} هرنی بوخدالک با بیماری‌های کروموزومی (۲۵-۱۰ درصد) و سایر نواقص مادرزادی (۲۵-۵۷ درصد) ارتباط دارد.^۷ مشاهده هرنی دیافراگماتیک در ورای دوران نوزادی از ۵ تا ۳۰ درصد متفاوت است.^{۱۰} در سنین بزرگسالی به غیر از هرنی دیافراگماتیک مادرزادی دلایل مختلفی همچون تروما، فلج عصب فرنیک و تشخیص دیر هرنی هیاتوس برای ایجاد هرنی دیافراگماتیک وجود دارد.^{۱۱}

براساس نتایج مطالعه‌ای گسترده بر روی بیماران مبتلا به هرنی دیافراگماتیک مادرزادی تعداد بسیار کمی از بیماران با نسبت ابتلا مرد به زن (۱ به ۸) در سنین بالا تشخیص داده می‌شوند که با توجه به این مطالعه، موردی همچون بیمار ما، خانمی با ۶۸ سال سن بسیار نادر است.^{۱۲}

عکس ساده رادیولوژی یکی از رایجترین ابزارهای تصویربرداری برای بررسی دیافراگم و حفره قلب است. وقتی تصاویر رادیوگرافی قفسه سینه تشخیصی نباشد، به ترتیب



تصویر ۳- سی تی اسکن قفسه سینه با کنتراست وریدی



تصویر ۴- سی تی اسکن بدون کنتراست وریدی - خوراکی

ما در این بیمار به دلیل تظاهرات بالینی تأخیری و احتمال چسپندگی به داخل قفسه سینه و ترمیم دیافراگم در طرف راست تصمیم گرفتیم از روش توراکوتومی استفاده کنیم که بیشترین شانس بقاء و کمترین عوارض را برای بیمار به دنبال داشته باشد.

نتیجه‌گیری

سی‌تی اسکن و عکس رادیوگرافی قفسه سینه برای تشخیص هرنی دیافراگماتیک مادرزادی کمک‌کننده بود با این حال تشخیص قطعی این هرنی قبل از عمل به دلیل موارد نادر و تظاهرات مختلف آن دشوار است، این موضوع، مشکلات تشخیصی پزشکان را در مواجهه با نوع دیررس هرنی دیافراگماتیک مادرزادی روشن می‌کند. در نتیجه پزشکان باید این هرنی نادر را به عنوان یکی از تشخیص‌های مهم همیشه در ذهن خود داشته باشند. جهت بهبود کیفیت مراقبت‌های درمانی در بیماران بزرگسال مبتلا به هرنی دیافراگماتیک مادرزادی، پیگیری دراز مدت بیماران و گزارش موارد بیشتر توصیه می‌شود.

سی‌تی اسکن اسپیرال و ام آر آی انتخاب‌های بعدی ما جهت کسب اطلاعات بیشتر در مورد بیماری است. در بیماران با هرنی بوخدالک دیافراگم قطع شده و یک نقص در آن وجود دارد.^{۱۳} روده باریک نسبت به سایر احشای شکم بیشتر به درون قفسه سینه هرنی پیدا می‌کند.^۶ برای پیشگیری از عوارض جدی هرنی دیافراگماتیک مادرزادی باید از روش‌های ترمیمی جراحی استفاده شود. انتخاب بهترین روش درمان بیماران مبتلا به هرنی دیافراگماتیک مادرزادی به چالشی در میان جراحان تبدیل شده است. یک سری از آنها به دلیل احتمال چسبیدن قفسه سینه به کیسه هرنی از توراکوتومی به عنوان بهترین انتخاب درمانی حمایت می‌کنند،^{۱۳} در حالی که یک سری از افراد به دلیل مقابله با عوارض احتمالی همچون چرخش نابهنجار، انسداد، اختناق و سوراخ شدن احشاء شکمی معتقدند که لاپاراتومی نسبت به توراکوتومی بهتر است.^{۱۴} همچنین در مواردی از تکنیک‌های جراحی، با کمترین میزان تهاجم نظیر توراکوسکوپیک و لاپاراسکوپیک برای ترمیم هرنی بوخدالک استفاده شده است.^{۱۵}

Abstract:

A Case Report of Congenital Diaphragmatic Hernia in 68-year-Old Iranian Woman with Delayed Presentation

Malekzadegan A. R. MD^{*}, Sargazi A. R.^{}**

(Received: 28 June 2016 Accepted: 20 Dec 2016)

Congenital diaphragmatic hernia is caused because of abnormal formation of muscular parts of diaphragm. The incidence of CDH in common births is ranged from 1:2000 to 1:5000. Pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension are factors that increase mortality and morbidity of CDH. We reported a 68 years Old Iranian woman with pain and tenderness in right upper quadrant area because of CDH. This hernia first diagnosed with CXR and then chest and abdomen sonography and high resolution CT scan and venous-oral CT scan without contrast. In images we observed a defect in posterolateral right diaphragm with Omentum hernia and transverse colon inside it, and we used right posterolateral thoracotomy to cure this defect. In this case CT and CXR was very useful for diagnosing CDH, in spite of all that CDH diagnosis before operation is too difficult because of rare cases and different types of CDH. Also In Order To Improve Clinical Cares in Adult CDH patients, it is recommended to investigate more cases and following them in long term periods.

Key Words: Congenital Diaphragmatic Hernia, Bochdalek Hernia, Thoracotomy

** Assistant Professor of Thoracic Surgery, Zabol University of Medical Sciences and Health Services, Amir-al-Momenin Hospital, Zabol, Iran*

*** Medical Student, Student Research Committee, Zabol University of Medical Sciences, Zabol, Iran*

References:

1. Akinkuotu AC, Cruz SM, Cass DL, Cassady CI, Mehollin-Ray AR, Williams JL, et al. Revisiting outcomes of right congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Surgical Research*. 2015.
2. Kliegman R, Behrman RE, Nelson WE. *Nelson textbook of pediatrics*. Elsevier; 2016. p. 862.
3. Coran AG, Caldamone A, Adzick NS, Krummel TM, Laberge J-M, Shamberger R. *Pediatric surgery*: Elsevier Health Sciences; 2016.
4. Olenik D, Codrich D, Gobbo F, Travan L, Zennaro F, Dell'Oste C, et al. Hepatopulmonary fusion in a newborn. An uncommon intraoperative finding during right congenital diaphragmatic hernia surgery: case description and review of literature. *Hernia*. 2014; 18(3): 417-21.
5. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, et al. Congenital diaphragmatic hernia. *European Respiratory Journal*. 2012; 39(4): 820-9.
6. Chang S-W, Lee H-C, Yeung C-Y, Chan W-T, Hsu C-H, Kao H-A, et al. A twenty-year review of early and late-presenting congenital Bochdalek diaphragmatic hernia: are they different clinical spectra? *Pediatrics & Neonatology*. 2010; 51(1): 26-30.
7. Zhou Y, Du H, Che G. Giant congenital diaphragmatic hernia in an adult. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2014; 9(1): 31.
8. Pollack L, Hall J. Posterolateral (Bochdalek's) diaphragmatic hernia in sisters. *Am J Dis Child*. 1979; 133: 1186 - 8.
9. Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia. *Orphanet J Rare Dis*. 2012; 7(1): 1.
10. Sridhar A, Nichani S. Late presenting congenital diaphragmatic hernia. *Emergency medicine journal*. 2004; 21(2): 261-2.
11. Yap KH, Jones M. Late presentation of congenital diaphragmatic Hernia after a diagnostic laparoscopic surgery. 2013.
12. Kitano Y, Lally KP, Lally PA: Congenital Diaphragmatic Hernia study group: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005, 4, 1843-1839: (12).
13. Almeida C, Reis L, Almeida C. Adult right-sided Bochdalek hernia with Ileo-Cecal appendix: Almeida-Reis hernia. *Int J Sur Case Reports*. 2013; 4: 778 - 81.
14. Fingerhut A, Baillet P, Oberlin P. More on congenital diaphragmatic hernia in the adult. *Int Surg*. 1984; 69: 182 - 3.
15. Ray U, Maity B, SenGupta T. Laparoscopic repair of late presenting congenital Bochdalek diaphragmatic hernia. *J Indian Med Assoc*. 2011; 109: 435 - 6.