

گزارش یک مورد فتق مورگانی در تریزومی ۲۱

دکتر حسن پیوندی*، دکتر سید امیر موسویان**

چکیده:

فتق مورگانی که به دنبال نقص در مثلث استرنوکوستال روی می‌دهد از بروز خیلی پایینی برخوردار است. تنها ۲ درصد موارد فتق مورگانی در سمت چپ روی می‌دهد. بیش از ۳۰ درصد بدون علامت بوده و در سایرین نیز علائم غیر اختصاصی است. در زیر به معرفی بیماری پرداخته می‌شود که مدت‌ها دچار یبوست مزمن بوده و به صورت تصادفی فتق مورگانی در وی تشخیص داده شده است.

واژه‌های کلیدی: فتق مورگانی، تریزومی، یبوست مزمن

زمینه و هدف

گرافی انجام شده برای وی وجود توده با سطح هوا - مایع گزارش گردید، از مرکز توانبخشی به کلینیک این مرکز مراجعه کرد. برای وی سابقه بیماری یا بستری ذکر نمی‌شد و تنها از یبوست مزمن رنج می‌برد که داروهای ملین مصرف می‌کرد، سرماخوردگی یا بیماری قلبی نداشت.

در معاینات حال عمومی خوب بوده، تنگی یا دیسترس تنفسی نداشت. علائم حیاتی شامل فشار سیستولیک ۱۳۰ میلی‌متر جیوه، ضربان ۷۸ و تعداد تنفس ۱۶ در دقیقه بوده، دمای بدن ۳۶/۵ درجه سانتیگراد (دهانی) به دست آمد. صورت نمای سندرم داون را داشت. در معاینه قفسه سینه کاهش صدای مختصر در قاعده ریه چپ مشهود بود. سایر معاینات بالینی طبیعی بود.

در بررسی پاراکلینیک Hb: 14 gr/dl ، WBC: 9500/ml³ داشته و میزان سدیم، پتاسیم، قند خون، اوره و کراتینین سرم در محدوده طبیعی قرار داشت.

اختلال در اتصال یا عضلانی شدن غشاء پلوروپریتونئال قدامی منجر به نقص آناتومیک مثلث دنده‌ای - جناقی (Costosternal Trigone) شده که با نام مجرای مورگانی شناخته می‌شود. از آنجا که پریتونئال سالم می‌باشد، هرنی مورگانی دارای یک ساک حقیقی است. در بیشتر موارد، ساک هرنی فقط شامل انتوم می‌باشد، اما وجود کولون و به صورت نادرتر روده کوچک و معده نیز گزارش شده است.^۱ در این مطالعه ضمن معرفی مرد ۱۸ ساله‌ای که با تظاهرات غیر اختصاصی و هرنی مورگانی مراجعه کرده بود به ارائه نحوه تشخیص و برخورد درمانی در کنار مرور سایر گزارشات این بیماری نادر خواهیم پرداخت.

معرفی مورد

آقای ۱۸ ساله مبتلا به سندرم داون که در معاینات ماهانه متوجه کاهش صدا در قاعده سمت چپ قفسه سینه شده و در

* نویسنده پاسخگو: دکتر حسن پیوندی

تلفن: ۵۵۴۱۹۳۹۰

Email: hassan.peyvandi@gmail.com

* استادیار گروه جراحی عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، بخش جراحی عمومی

** دستیار گروه جراحی عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، بخش جراحی عمومی

تاریخ وصول: ۱۳۸۷/۱۰/۲۱

تاریخ پذیرش: ۱۳۸۸/۰۱/۲۹

امکان ترمیم بدون ایجاد تنش با نخ غیر قابل جذب به صورت جداگانه ترمیم گردید.

بعد از جراحی بیمار مشکل خاصی نداشته و روز ششم با حال عمومی خوب مرخص گردید. در پیگیری ۴ ماهه بیمار شکایتی نداشته و بیبوست وی نیز بهبودی نسبی یافته بود.

بحث

در سال ۱۷۶۹ آقای مورگانی برای اولین بار نقص قدامی دیافراگم واقع در خلف استرنوم را در فردی که به علت گانگرن کولون به دنبال استرنگوله شدن فوت کرده بود، شرح داد.^۱

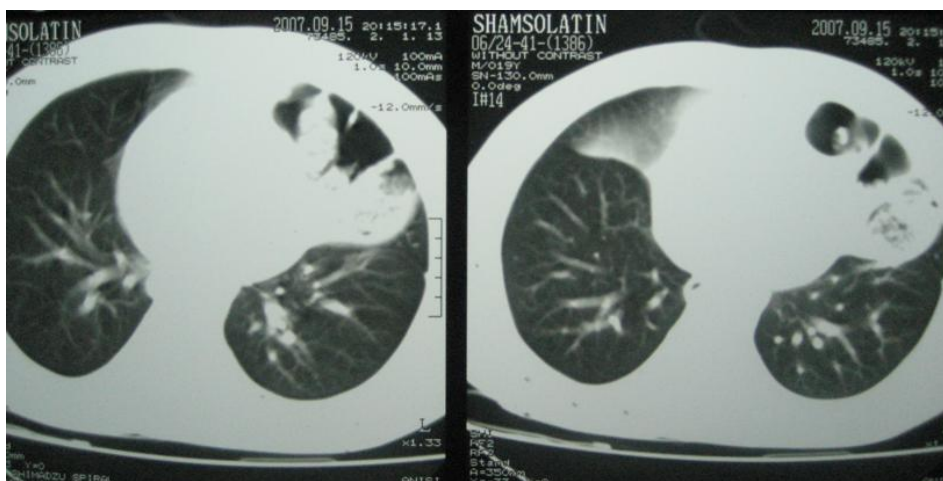
نقص در اتصال یا عضلانی شدن غشاء پلوروپریتونئال قدامی در مثلث استرنوکوستال به عنوان حفره مورگانی شناخته می شود که می تواند سبب فتقی شدن احشاء شکمی به داخل قفسه سینه شود. فتق مورگانی شیوع کمی دارد و علیرغم اتیولوژی جنینی در بروز آن، در بچه ها کمتر از بالغین یافت می شود. بروز کلی فتق مورگانی در میان کلیه نواقص دیافراگماتیک ۳ تا ۴٪ می باشد که ۹۰٪ در سمت راست روی داده، ۸۵٪ دو طرفه و ۲٪ محدود به سمت چپ می باشد. در جنس مؤنث شایعتر و در افراد چاق بروز بالاتری دارد.^۱ به علت سالم بودن پریتونئ معمولاً ساک فتق حقیقی به وجود می آید. در بیشتر مواقع فتق تنها شامل انتوم می باشد، کولون در مرحله بعدی شیوع قرار داشته و حضور روده کوچک و یا معده به ندرت روی می دهد. وجود نقص در سمت چپ دیافراگم کمتر احتمال فتقی شدن دارد چرا که توسط پریکارد این محل حمایت می شود.^۱ در بیمار مورد گزارش ما علاوه بر اینکه مذکر و لاغر بوده فتق در سمت چپ مشاهده گردید.

در گرافی به عمل آمده وجود کدورت در زاویه کاردیوفرنیک چپ مشهود بود که با سی تی اسکن وارد شدن احشاء شکمی به قفسه سینه تأیید گردید (تصاویر ۱ و ۲).



تصویر ۱- گرافی ایستاده قفسه سینه که وجود کدورت در زاویه کوستوفرنیک چپ مشهود است

بیمار با تشخیص فتق مورگانی کاندید جراحی گردیده بعد از آمادگی لازم و انجام بیهوشی عمومی با برش خط وسط لایه های شکم بازگردید. بخشی از انتوم و روده بزرگ از نقص واقع در همی دیافراگم چپ وارد قفسه سینه شده بود. به آرامی چسبندگی ها باز گردیده، انتوم و روده بزرگ به داخل شکم بازگردانده شد، نمای کولون طبیعی بود، ساک فتق آزاد گردیده و خارج گردید. سپس نقص دیافراگم به علت کوچک بودن و



تصویر ۲- قسمتی از روده بزرگ که وارد حفره توراکس چپ شده است

تشخیص‌های توده رترواسترنال شامل کیست‌های پریکاردیال، پنوموتوراکس لوکوله شده، توده چربی، برونکیال کارسینوما و یا تومور مدیاستنال باشد.^۱ مطالعه کولون و دستگاه گوارش فوقانی با ماده حاجب می‌تواند تشخیص را تأیید کند. از سی‌تی اسکن یا MRI نیز می‌توان کمک گرفت.^۸

درمان فتق مورگانی جراحی می‌باشد.^{۱۰} تمام افراد دچار فتق مورگانی می‌بایست مورد ترمیم قرار بگیرند، مگر افراد بدون علامتی که در ساک فتق تنها امنیتوم حضور داشته و دارای بیماری زمینه‌ای هستند که ریسک جراحی را افزایش می‌دهد.^{۱۱} این گروه می‌بایست تحت نظر دقیق قرار بگیرند. ترمیم از طریق شکم با برش خط وسط، زیر دنده‌ای یا پارامدین صورت می‌گیرد.^۱ چسبندگی‌ها باز شده، محتویات فتق به داخل شکم برگردانده شده، ساک فتق خارج می‌گردد.^۱ در صورتی که نقص دیافراگم بزرگ باشد می‌توان از مش (پروتز) در ترمیم استفاده کرد چرا که ترمیم می‌بایست بدون تنش صورت بگیرد.^{۱۲} در بیمار ما به دلیل کوچک بودن نقص امکان ترمیم اولیه بدون ایجاد تنش امکان‌پذیر بود. اخیراً استفاده از روش‌های لاپاراسکوپی در ترمیم فتق مورگانی، طرفداران بسیاری پیدا کرده است^{۱۳} به طوریکه در بررسی بانک‌های اطلاعات پزشکی ۵۵ بیمار شامل ۴۰ فرد بالغ و ۱۵ کودک یافت شد که به این روش مورد درمان قرار گرفته بودند.

نتیجه‌گیری

تجربیات اخیر ما و سایر مطالعات نشان داده است، فتق مورگانی باید در تشخیص افتراقی دردهای شکمی غیر اختصاصی و حتی یبوست مزمن شروع شده از دوران کودکی بدون عامل زمینه‌ای قرار بگیرد به خصوص در افرادی که دچار ناهنجاری‌ها مادرزادی مانند تریزومی ۲۱ می‌باشند، این موضوع اهمیت بیشتری می‌یابد. درمان موفقیت‌آمیز بستگی به تشخیص صحیح قبل از عمل و جراحی رادیکال دارد.

در بررسی‌هایی که اخیراً انجام شده است، نشان داده شده که وجود نقص دیافراگم با ناهنجاری‌های کروموزوم رابطه دارد.^{۲-۷} آقای Cigdem^۲ شانزده مورد فتق مورگانی را بررسی کرد و نشان داد که ۷۵٪ آنها دارای حداقل یک نقص مادرزادی بوده و ۵ نفر مبتلا به تریزومی ۲۱ بودند. همراهی تریزومی ۲۱ و فتق مورگانی در مطالعات دیگری نیز نشان داده شده است.^{۲-۷} این ناهنجاری‌های کروموزومی که در بیمار مورد بحث ما نیز مشهود بود می‌تواند با ایجاد اختلال در اتصال یا عضلانی شدن غشاء پلوروپریتونئال منجر به وجود آمدن نقایص مادرزادی دیافراگم و پدید آمدن فتق مورگانی گردد.^۷

بیش از ۳۰٪ بیماران بدون علامت بوده و سایرین اغلب با مشکلات گوارشی مانند دردهای کرامپی یا یبوست به علت انسداد متناوب کولون مراجعه می‌کنند.^۱ از پری خلف استرونوم یا اپیگاستر ابراز ناراحتی کرده و گاهی درد مبهمی را در فضای زیر دنده‌ای سمت راست بیان می‌کنند. انسداد کامل، اینکارسره شدن یا استرانگولاسیون با نکرز احشا توخالی به ندرت روی می‌دهد. علائم قلبی - عروقی مانند تنگی نفس یا طپش قلب نسبت به علائم گوارشی شیوع کمتری دارد. بیمار مورد بررسی ما هیچ شکایت واضحی نداشته و در سابقه تنها یبوست مزمن ذکر می‌گردید.^{۹،۸}

تشخیص به کمک رادیوگرافی صورت می‌گیرد در فتق خیلی کوچک در گرافی ساده قفسه سینه علامت نی (Cane) که تجمع خطوط منحنی از چربی که در امتداد خطوط چربی پره پریتونئال شکم می‌باشد، دیده می‌شود. به صورت شایعتر یافته غیرطبیعی شامل توده گرد در زاویه کاردیوفرنیک راست می‌باشد که در گرافی لترال محدود به فضای رترواسترنال قدامی است. در مواقعی که کولون، روده باریک یا معده در ساک فتق وجود داشته باشد، سطح هوا - مایع نیز رؤیت می‌شود.^۹ در بیمار مورد بحث ما تمام یافته‌ها محدود به سمت چپ بوده و به علت حضور کولون سطح هوا - مایع رؤیت گردید. سایر

Abstract:

Report of One Case of Morgani Hernia in Triosomy 21

Peyvandi H. MD^{}, Mosavian S.A. MD^{**}*

Morgagni hernia, which is due to a defect in costoesternal triangle, has a very low incidence rate. Only 2 percent of morgagni hernia occurs in the left side. More than 30 percent of patients are asymptomatic and others have nonspecific symptoms. In this case report we present the case of a person with triosomy and chronic constipation that incidentally found to have morgagni hernia.

Key Words: Morgagni Hernia, Triosomy, Chronic Constipation

** Assistant Professor of General Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Loghman Hakim Hospital, Tehran, Iran*

*** Resident of General Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Loghman Hakim Hospital, Tehran, Iran*

References:

1. Thomas w. Shields, Joseph Locicero, Ronal B.Ponn. General thoracic surgery. Lippincott willams and wilkins. 5th edition, 2000, 51 (647-50).
2. Cigdem MK, Onen A, Okur H, Otcu S. Associated malformations in Morgagni hernia. *Pediatr Surg Int.* 2007 Nov; 23(11): 1101-3.
3. Picard E, Ben Nun A, Fisher D. Morgani hernia mimicking pneumonia in Down syndrome. *J Pediatr Surg.* 2007 Sep; 42(9): 1608-11.
4. Parmar RC, Tullu MS, Bavdekar SB. Morgagni hernia with Down syndrome: a rare association - case report and review of literature. *J Postgrad Med.* 2001 Jul-Sep; 47(3): 188-90.
5. Kubiak R, Platen C, Schmid E. Delayed appearance of bilateral morgagni herniae in a child with Down's syndrome. *Pediatr Surg Int.* 1998 Oct; 13(8): 600-1.
6. Quah BS, Menon BS. Down syndrome associated with a retroperitoneal teratoma and Morgagni hernia. *Clin Genet.* 1996 Oct; 50(4): 232-4.
7. Honoré LH, Torfs CP, Curry CJ. Possible association between the hernia of Morgagni and trisomy 21. *Am J Med Genet.* 1993 Aug 15; 47(2): 255-6.
8. Sahnoun L, Ksia A, Jouini R. Morgagni hernia in infancy: report of 7 cases. *Arch Pediatr.* 2006 Oct; 13(10): 1316-9.
9. Minneci PC, Deans KJ, Kim P. Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment. *Ann Thorac Surg.* 2004 Jun; 77(6): 1956-9.
10. Kilic D, Nadir A, Döner E. Transthoracic approach in surgical management of Morgagni hernia. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001 Nov; 20(5): 1016-9.