

تظاهرات تاخیری فتق بوخداک همزمان با پنوموتوراکس ناشی از پارگی بول آمفیژماتوز؛ مطالعه موردی

مجتبی مخبر دزفولی^۱، فریبا قربانی^۲، کامبیز شیخی*

- (۱) مرکز تحقیقات پیوند ریه، پژوهشکده سل و بیماری‌های ریوی، مرکز آموزشی، پژوهشی و درمانی سل و بیماری‌های ریوی بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران
- (۲) مرکز تحقیقات بیماری‌های نای، پژوهشکده سل و بیماری‌های ریوی، مرکز آموزشی، پژوهشی و درمانی سل و بیماری‌های ریوی بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران

چکیده:

بروز فتق بوخداک بدون علامت بر اساس مطالعات کالبد شکافی بین ۱ در هر ۲۰۰۰ تا ۷۰۰۰ نفر و بر مبنای یافته‌های CT scan تا ۶٪ جمعیت بزرگسال تخمین زده شده است. زمانی که این اختلال علامت‌دار می‌شود ممکن است سبب ایجاد تظاهرات شکمی یا تنفسی یا هر دو مورد گردد. در این گزارش تظاهرات دیررس فتق دیافراگمی مادرزادی که با پارگی بول ریوی سبب ایجاد علائم شکم حاد و تنگی نفس در بیمار گردید، ارائه شده است. بیمار آقای ۲۲ ساله با درد همی‌توراکس چپ و شکم بود. درد شکم به صورت ناگهانی عارض و سپس در ناحیه همی‌توراکس چپ احساس شده بود. همچنین بیمار به تدریج تنگی نفس پیدا کرد. بیمار در زمان مراجعه تب نداشت. درد شکم بدون تهوع و استفراغ بود و همچنین علائم تنفسی از قبیل هموپتیزی، سرفه و خلط نداشت. در گرافی ساده سینه و شکم پنوموتوراکس ریه چپ، پنوموپریتون و هوای آزاد زیر دیافراگم مشهود بود. برای بیمار لوله سینه تعبیه و با شک به پارگی احشای شکمی بیمار کاندید عمل جراحی شد. پس از توراکتومی، ریه کولاپس شده با یک بول مشاهده گردید. این در حالی بود که احشای شکم شامل معده و روده‌ها در فضای توراکس قرار داشتند. بنابراین ابتدا اقدام به انجام رزکسیون گواه‌ای لوب تحتانی و بولکتومی شد و سپس پلورکتومی پلور جداری انجام گرفت. احشای شکمی به محل اصلی منتقل و دیافراگم با مش دوال ترمیم شد.

واژگان کلیدی: فتق بوخداک، درد شکم، پنوموتوراکس، بول ریوی، آمفیژم

*نویسنده مسئول:

دکتر کامبیز شیخی، مرکز تحقیقات پیوند ریه، پژوهشکده سل و بیماری‌های ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، دارآباد، نیاوران، تهران، ایران،
کد پستی: ۱۹۵۶۹-۴۴۴۱۳، پست الکترونیک: ksheikhy@yahoo.com

مقدمه:

آمفیزم^۱ یک وضعیت آسیب‌شناختی است که منجر به تخریب دیواره‌های فضاهای هوایی دیستال ریه و بزرگ شدن دائمی و غیرطبیعی آن می‌شود. فضاهای هوایی کیست ماندنی که در پارانشیم^۲ ریه ایجاد می‌شوند به عنوان بولا^۳ شناخته می‌شوند. بولاها به دلیل از دست رفتن بافت ریه و متعاقب آن از بین رفتن خاصیت الاستیک ریه (که پشتیبانی ساختاری از فضاهای هوایی دارد) تشکیل می‌گردند [۱]. بطور معمول آمفیزم در بیماران با انسداد متوسط یا شدید جریان هوا وجود دارد. هم بیماران با شرح حال مصرف کنونی سیگار و هم افرادی که سابقه مصرف سیگار دارند ولی فاقد شواهد اسپرومتری از انسداد جریان هوا هستند، ممکن است دارای یک علامت تنفسی قابل توجه و آمفیزم بولوس (که در رادیوگرافی کشف می‌شود) باشند. با این حال این یافته می‌تواند به صورت کاملاً تصادفی، در افراد بدون علامت و بدون هیچ نشانه‌ای از انسداد جریان هوا مشاهده شود [۲]. به طور کلی بولا به فضای پر از هوا با قطر بیش از ۱ سانتی‌متر در داخل ریه که به دلیل تخریب پارانشیم ریه ناشی از آمفیزم ایجاد می‌گردد، گفته می‌شود [۳]. هشتاد درصد بیماران مبتلا به بولا به آمفیزم ریوی مرتبط هستند، بنابراین از این موجودیت به عنوان آمفیزم بولوز یاد می‌شود. بول‌های آمفیزماتو در موارد بی‌علامت اغلب ایجاد اختلال در اکسیژناسیون نمی‌کنند ولی در مواردی به علت عفونت و پارگی با ایجاد پنوموتوراکس^۴، سبب درد سینه و تنگی نفس می‌شوند. آمفیزم بولوس بیش از پنج درصد از جمعیت را تحت تاثیر قرار می‌دهد. شیوع آن در سراسر جهان تقریباً ۱۲٪ در بزرگسالان بالای ۳۰ سال است [۱].

از سویی، انتهای دیستال مری توسط غشای فرنوزوفاژ^۵، که از ممزوج شدن فاشیای اندوتوراسیک^۶ و اندوآب‌دومینال^۷ به دیافراگم ایجاد می‌شود، به هیاتوس^۸

دیافراگم وارد می‌شود که پتانسیل زیادی برای ایجاد فتق دارد. فتق دیافراگم مادرزادی، نقص مادرزادی در دیافراگم است که ناشی از بسته شدن ناکافی محل کانال پلوروپریتونئال^۹ در طی رشد جنینی است. حدود ۸۰٪ از این ناهنجاری‌ها در خلفی سمت چپ قرار دارد و بنابراین فتق بوخدالک نامیده می‌شوند و اولین بار در سال ۱۸۴۸ توسط Bochdalek معرفی شد [۴].

به طور کلی بروز فتق دیافراگم مادرزادی تقریباً ۱ در ۲۰۰۰ تا ۱ در ۳۰۰۰ تولد است که از این تعداد، تقریباً ۷۰ تا ۷۵ درصد نقص خلفی هستند [۵، ۴] و بنابراین به عنوان فتق بوخدالک مشخص می‌شوند. بیشتر بیماران مبتلا به فتق دیافراگم مادرزادی، قبل یا بلافاصله پس از تولد تشخیص داده می‌شوند. همراهی این دویافته (پارگی آمفیزم بولوس با فتق دیافراگم) یافته نادری است که در این گزارش موردی به آن پرداخته‌ایم.

پارگی بول‌های آمفیزماتو علاوه بر ایجاد اشکالاتی در قفسه سینه، ممکن است در داخل شکم نیز ایجاد ناراحتی برای بیمار کند. ما در این مطالعه به ارایه وضعیت بیماری می‌پردازیم که با تظاهرات تاخیری فتق بوخدالک همزمان با پنوموتوراکس ناشی از پارگی بول آمفیزماتوز مواجه بود.

معرفی بیمار:

بیمار آقای ۲۲ ساله‌ای است که با درد همی‌توراکس چپ و شکم به بیمارستان دکتر مسیح دانشوری مراجعه نموده بود. در شرح حال اخذ شده مشخص گردید که از ۵ ساعت قبل از مراجعه، به صورت ناگهانی درد شکم و سپس درد ناحیه همی‌توراکس چپ بیمار شروع شده است. همچنین به تدریج تنگی نفس در بیمار عارض گردیده است. بیمار در زمان مراجعه تب نداشت. درد شکم بدون تهوع و استفراغ بود و همچنین علائم تنفسی از قبیل هموپتیزی، سرفه و خلط نداشته است. در سابقه پزشکی بیمار، مصرف داروی خاص و یا ابتلا به بیماری مشخصی گزارش نشد. در معاینه مشخص شد قفسه سینه بیمار حالت سینه کبوتری دارد.

¹ Emphysema

² Parenchyma

³ Bullae

⁴ Pneumothorax

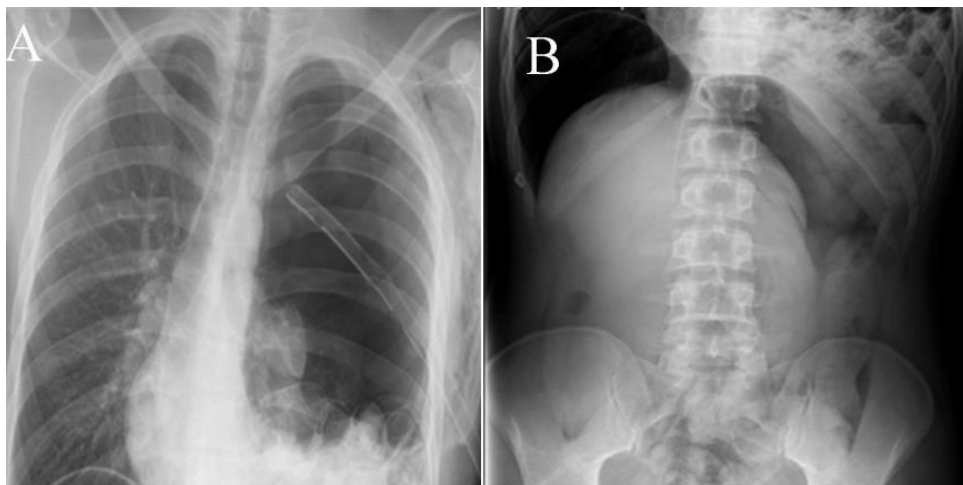
⁵ Phrenoesophageal membrane

⁶ Endothoracic fascia

⁷ Endoabdominal fascia

⁸ Hiatus

⁹ Pleuroperitoneal



شکل ۱ - A) تصویر پنوموتوراکس ریه چپ در گرافی سینه با تعبیه لوله سینه برای بیمار؛
B) پنوموپریتون و هوای آزاد زیر دیافراگم در گرافی شکم و لگن

بحث:

در این گزارش تظاهرات دیررس فتق دیافراگی مادرزادی که با پارگی بول ریوی سبب ایجاد علایم شکم حاد و تنگی نفس در بیمار گردید، ارائه شده است. به طور کلی، هر دو عامل محیطی و ژنتیکی در بروز فتق بوخدالک نقش دارند. تخمین زده می‌شود که ۳۰٪ از فتق‌های مادرزادی دیافراگم به علل ژنتیکی از جمله ناهنجاری‌های کروموزومی، شامل تعداد آن‌ها و انواع توالی مربوط به ژن‌ها، باشد. به نظر می‌رسد بیشتر آن‌ها دارای اثرات پلیوتروپیک^۵ و نفوذ متغیر هستند که باعث ایجاد طیف وسیعی از فنوتیپ‌ها می‌شود. همان طور که می‌توان انتظار داشت، ناهنجاری رشد در یک اندام اغلب با ناهنجاری‌های رشد در جاهای دیگر ارتباط دارد و فتق بوخدالک نیز از این قاعده مستثنی نیست [۶].

کودکان مبتلا به فتق بوخدالک در صورت داشتن نقص‌های کوچک ممکن است بدون علامت باشند. پس از تولد و بعدها در طول زندگی، هنگامی که فشار داخل شکمی افزایش می‌یابد، هر از گاهی این فشار باعث فتق اندام‌ها به داخل قفسه سینه می‌شود. فتق مادرزادی دیافراگم باید در تشخیص افتراقی دردهای شکمی قرار گیرد [۷].

فتق بوخدالک در گروه‌های سنی کودکان و بزرگسالان به طور متفاوتی ظاهر می‌شود. در گروه سنی کودکان، این

معاینه ریه‌ها: کاهش صدای ریه چپ مشهود و سمع ریه سمت راست کاملاً طبیعی بود. در معاینه شکم تندرست خفیف ژنرالیزه بدون ریباند و گاردینگ در معاینه گزارش شد. اکسیژن خون شریانی ۸۵ درصد، میزان ضربان قلب ۱۰۵ ضربه در دقیقه و تعداد تنفس، ۲۲ بار در دقیقه بود. در گرافی ساده سینه و شکم پنوموتوراکس ریه چپ و پنوموپریتون^۱ و هوای آزاد زیر دیافراگم مشهود بود (شکل ۱ و ۲). برای بیمار لوله سینه تعبیه گردید و با شک به پارگی احشای شکمی، بیمار کاندید عمل جراحی شد. بیمار پس از انتقال به اتاق عمل، تحت بیهوشی با استفاده از double lumen در وضعیت لترال قرار گرفت و با برش فضای هفتم توراکتومی پوسترولتال^۲ چپ انجام شد.

پس از توراکتومی، مشاهدات حین جراحی شامل ریه کولاپس شده با یک بول بزرگ بود. همچنین احشای شکم شامل معده و روده‌ها در فضای توراکس قرار داشتند (مالروتاسیون میدگات^۳) که نشانگر هرنی شکمی مادرزادی (بوخدالک) بیمار بود (شکل ۳). لذا ابتدا رزکسیون گوه‌ای لوب تحتانی و بولکتومی انجام گرفت و سپس پلورکتومی^۴ پلور جداری صورت پذیرفت. احشای شکمی به محل اصلی منتقل و دیافراگم با مش دوال ترمیم گردید.

^۱ Pneumoperitoneum

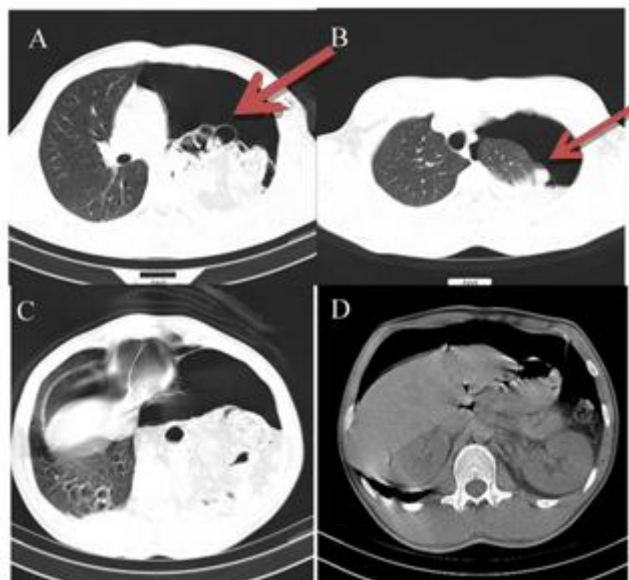
^۲ Posterolateral thoracotomy

^۳ Midgut malrotation

^۴ Pleurectomy

^۵ Pleiotropic





شکل ۲ - (A) نمای بول ریوی: نوک پیکان به بول ریه اشاره دارد؛
(B) نمای ریه در شرایط آتلکتازی شده در گرافی ساده سینه، نوک پیکان به بول ریه اشاره دارد؛
(C) ورود احشای شکمی به داخل قفسه سینه بیمار پس از پارگی دیافراگم؛
(D) پنوموپریتون وسیع

ریوی به دلیل تب و سرفه و تنگی نفس و کاهش وزن تحت درمان قرار گرفته است ولی در پیگیری‌های بعدی روشن گردید تمام علایم بیمار مربوط به فتق مادرزادی دیافراگم (نوع بوخدالک) بوده است.

در گزارشی که در سال ۲۰۱۵، در شهر گرگان از کشور ایران ارایه شده است، ۹ کودک مبتلا به هرنی بوخدالک با تظاهرات تاخیری که عمدتاً پنوموتوراکس بوده است تشخیص داده شده‌اند [۱۰].

بر اساس دانش ما تاکنون گزارشی از همراهی فتق دیافراگمی با بول آمفیژماتو ارائه نشده است و این اولین گزارش از همراهی این دو بیماری است. از آنجا که بروز فتق بوخدالک بدون علامت در جمعیت بزرگسال بین ۱ در هر ۲۰۰۰ تا ۷۰۰۰ نفر (بر اساس مطالعات کالبدشکافی) و تا ۶٪ در یافته‌های CT تخمین زده شده است [۱۱]، در تشخیص افتراقی بیماری‌های حاد شکم، قفسه سینه و حتی یبوست مزمن باید فتق‌های دیافراگمی را نیز در نظر گرفت.

تشکر و قدردانی:

در ارایه این گزارش از زحمات تیم جراحی و بیهوشی اتاق عمل بیمارستان دکتر مسیح دانشوری قدردانی می‌گردد.

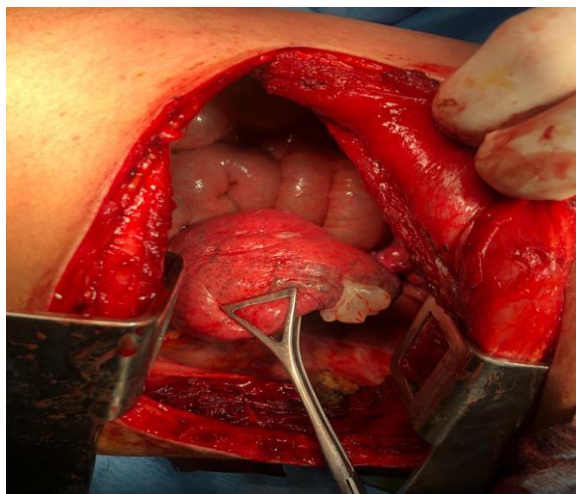
تظاهرات اغلب با علایم تنفسی ناشی از هیپوپلازی^۱ ریه پس از فشرده‌سازی مکانیکی در حال رشد پارانشیم ریه در رحم است. در مقابل، فتق بوخدالک در بزرگسالان معمولاً بدون علامت بوده و به طور اتفاقی مشاهده می‌شود. علایم در بزرگسالان اغلب به صورت شکایت مبهم یا غیر اختصاصی از دستگاه گوارش ظاهر می‌شود.

در معاینه فیزیکی، یافته‌ها می‌تواند شامل سمع صداهای روده در قفسه سینه باشد. موارد شدیدتر می‌تواند شکم اسکافوئید^۲ را نشان دهد، زیرا محتویات روده به سینه منتقل می‌شوند [۸].

در سال ۲۰۱۸، Maren Friederike Balks و همکارانش یک مورد کودک مبتلا به فتق بوخدالک را که به دلیل پنوموتوراکس تنشی دچار علایم تنفسی شده بود گزارش کردند [۹]. در اغلب موارد تشخیص فتق بوخدالک در ابتدای کودکی تشخیص داده می‌شود ولی به صورت نادر مواردی که تشخیص دیررس هم داشته‌اند در منابع مطرح شده‌اند. به تازگی گزارشی از تظاهرات ریوی فتق بوخدالک ارایه شده است که بیمار با تشخیص سل

^۱ Hypoplasia

^۲ Scaphoid



شکل ۳ - نمای واضح بول ریه در شرایطی که دیافراگم وجود ندارد و احشا وارد همی توراکس چپ شده‌اند.

تعارض منافع:

نویسندگان مقاله اذعان می‌دارند که هیچ تعارض منافی وجود ندارد.

منابع:

- 8) Jurat R, Rahimi MT. Late presenting congenital diaphragmatic hernia simulating pneumothorax. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*. 2020;60:101561.
- 9) Balks M, Gosemann JH, Sorge I, Lacher M, Hirsch F. Congenital diaphragmatic hernia presenting with tension pneumothorax in a 3-year-old boy. *European Journal of Pediatric Surgery Reports*. 2018; 6(1):e63–e65.
- 10) Taneh HB, Koochaki MG, Bakhshi T, Kalantari S. Congenital diaphragmatic hernia with late diagnosis: 11 cases in educational center of taleghani gorgan between 2007-2014. *Iranian Journal of Surgery*. 2016; 24(2):64-70.
- 11) Killeen KL, Mirvis SE, Shanmuganathan K. Helical CT of diaphragmatic rupture caused by blunt trauma. *American Journal of Roentgenology*. 1999; 173:1611–1616.
- 1) Siddiqui NA, Mansour MK, Nookala V. Bullous Emphysema. [Updated 2020 Jul 4]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537243>
- 2) Sun R, Liu H, Wang X. Mediastinal emphysema, giant bulla, and pneumothorax developed during the course of COVID-19 pneumonia. *Korean Journal of Radiology*. 2020; 21:541-544.
- 3) Center for Disease Control and Prevention (CDC). Chronic Obstructive Pulmonary Disease Among Adults — United States, 2011. *Morbidity and Mortality Weekly Report*. 2012;61(46):938–943.
- 4) Salacin S, Alper B, Çekin N, Gülmen MK. Bochdalek hernia in adulthood: a review and an autopsy case report. *Journal of Forensic Science*. 1994;39:1112–1116.
- 5) Leeuwen L, Fitzgerald DA. Congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatrics and Child Health*. 2014; 50(9):667–673.
- 6) Kardon G, Ackerman KG, McCulley DJ, et.al. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies. *Disease Models & Mechanisms*. 2017;10:955–970.
- 7) Gue RS, Winkler L. Bochdalek Hernia. [Updated 2020 Aug 29]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539767>



Delayed Manifestations of Bochdalek Hernia Concomitant with Pneumothorax Due to Emphysematous Bullae Rupture; A case study

Mojtaba Mokhber Dezfuli¹, Fariba Ghorbbani², Kambiz Sheikhi^{1*}

- 1) Lung Transplantation Research Center, National Research Institute of Tuberculosis and Lung Diseases (NRITLD), Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran
- 2) Tracheal Diseases Research Center, National Research Institute of Tuberculosis and Lung Diseases (NRITLD), Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Abstract:

The incidence of asymptomatic Bochdalek herniation in the adult population is estimated to be between 1 in 2,000-7,000 - based on autopsy studies - and up to 6% in CT scan findings. In case of symptomatic presentation, it may cause either abdominal or respiratory manifestations. This report presents the late manifestations of a congenital diaphragmatic hernia that has caused acute abdominal symptoms and shortness of breath in a patient with a ruptured pulmonary bulla.

The patient was a 22 years old man who suddenly developed abdominal and left hemithorax pain. He also gradually developed shortness of breath, while had no fever at the referral time. Abdominal pain was without nausea and vomiting and also had no respiratory symptoms such as hemoptysis, cough and sputum.

A plain X-ray of the chest and abdomen showed left lung pneumothorax, pneumoperitoneum, and free air under the diaphragm. A chest tube was inserted for the patient and he was candidated for surgery on suspicion of rupture of the patient's abdominal organs. After the thoracotomy, the collapsed lung was observed with a ruptured pulmonary bulla, while the abdominal organs, including the stomach and intestines, were placed in the thoracic space. Therefore, lower lobe wedge resection and bolectomy were performed, followed by pleural pleurectomy. The abdominal organs were moved to the original site and the diaphragm was repaired with a double mesh.

Keywords: Bochdalek , Abdominal Pain, Pneumothorax, Pulmonary Bulla, Emphysema

*Corresponding Author:

Kambiz Sheikhi. Lung Transplantation Research Center, Daar-Abad, Niavaran, Tehran, Iran. Email: ksheikhy@yahoo.com