

HERNIA CONGENITALĂ MORGAGNI ASOCIATĂ CU VICIU CARDIAC ȘI SINDROMUL DOWN LA COPIL: CAZ CLINIC

CONGENITAL MORGAGNI HERNIA ASSOCIATED WITH DOWN SYNDROME IN CHILDREN: A CASE REPORT

Rezumat

Autorii prezintă un caz clinic rar și de hernie Morgagni asociat cu sindromul Down, rezolvat chirurgical cu succes. Raritatea maladiei, evoluția asimptomatică de rând cu lipsa unei simptomatologii specifice, crează anumite probleme de diagnostic precoce și diagnostic diferențial. Tratamentul chirurgical se va efectua odată cu stabilirea diagnosticului, chiar și în formele necompllicate. În articol sunt redată aspectele contemporane de diagnostic, diagnostic diferențial și tratament.

Eva GUDUMAC¹, Veaceslav BABUCI²,
Aliona BÂRSAN³, Serghei MALANCO⁴
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie
„Nicolae Testemițanu”,
Laboratorul „Infecții chirurgicale la copii”

¹ – academician al A.Ș.R.M., dr.hab.în med., prof universitar, Om emerit

² – dr. hab. în med., conferențiar cercetător

³ – medic specialist chirurg pediatru, doctorand, catedra Chirurgie pediatrică

⁴ – șef secție anesteziologie, Centrul Național Științifico-practic Chirurgie pediatrică „N.Gheorghiu”

Summary

The authors presents a rare case of Morgagni hernia associated with Down syndrome that has been surgically resolved with success. The rarity of the disease, the evolution without symptoms creates certain problems of precocious diagnostic and differential diagnostic. The surgical treatment will be performed when the diagnostic will be established even in not complicated forms. In the article are given the contemporary diagnostic aspects, differential diagnostic and treatment.

Hernia Morgagni reprezintă o malformație cauzată de prezența unui defect congenital retrosternal, cauzat de dereglări de fuziune ale septului transvers diafragmatic și arcurile condrocostale (danta Larrey), orificii situate anterior, între fasciculele diafragmatice care se prind de stern [8].

Pentru prima dată hernierea retrosternală a organelor cavității abdominale în cutia toracică a fost descrisă de Giovanni Battista Morgagni în sec. XVIII, anul concret fiind pus în discuție de diferiți autori – 1761 [5], 1769 [8] sau 1790 [7].

Hernia Morgagni este de dimensiuni mai reduse și, de obicei, are sac herniar care se întâlnește mai rar la copii, autorii indicând la o incidență de 6% din numărul total de hernii diafragmatice [5; 8]. Frecvența mică, evoluția asimptomatică sau prezența unei simptomatologii mascate, determină diagnosticul tardiv al afecțiunii malformative la copii [4], cât și depistarea ei, deseori ocazională, la sugari sau la copiii mai mari, în urma unui examen radiologic. În alte cazuri descoperirea se poate face cu ocazia apariției unor complicații, printre care se numără și strangularea intestinului herniat. Există relații despre prezența de hernii Morgagni la adulții cu vârste destul de înaintate [8; 12].

Ca regulă, hernia Morgagni se întâlnește ca o malformație izolată. Totodată, în literatura de specialitate sunt descrise cazuri când afecțiunea se asociază cu alte malformații congenitale: diverse vicii cardiace, anomalii bronho-pulmonare, reno-urinare, sindromul Prader-Willi, sindromul Cantrell's, sindromul Noonan, omfalocel etc. [10]. Conform unor studii recente, cazurile de hernie Morgagni, asociate cu sindromul Down, sunt incluse printre cele cazuistice, în literatura de specialitate fiind descrise destul de rar [10].

Între anii 1994-2008 în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” au fost diagnosticați și tratați chirurgical 5 copii cu hernii Morgagni, cu sediu toracic pe dreapta și numai într-un caz a fost depistată asocierea a mai multor malformații. Reieșind din cele relatate, am socotit utilă prezentarea pe scurt a experienței noastre, iar cunoașterea inerentă ar putea fi instructivă pentru numeroși colegi care vor aborda acest domeniu.

Prezentare de caz clinic. Pacientul M., a. n. 21.09.1999, a fost internat în mod urgent, pe 27.02.2008, în secția de chirurgie urgentă a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică (f/o Nr. 8799) cu sindrom abdominal, bănuindu-se hernie diafragmatică încarcerată. Ulterior copilul a fost transferat în secția de chirurgie toraco-abdominală (f/o Nr. 1379).

Datele anamnestiche ne-au confirmat că copilul s-a născut la termen. Chiar din primele luni de viață a suferit de repetate

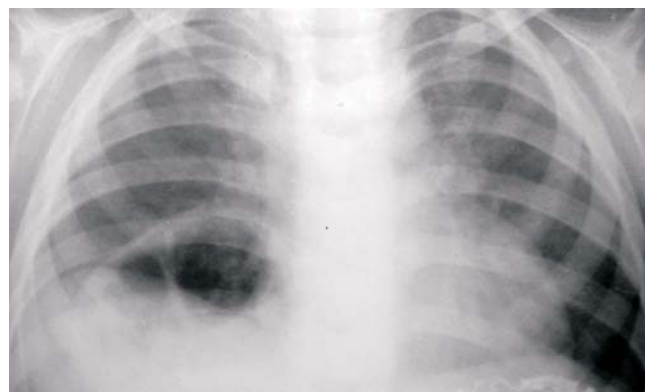


Figura 1. Radiografie toracică. Formațiune multicamerală al unghiului cardiodiafragmal pe dreapta.

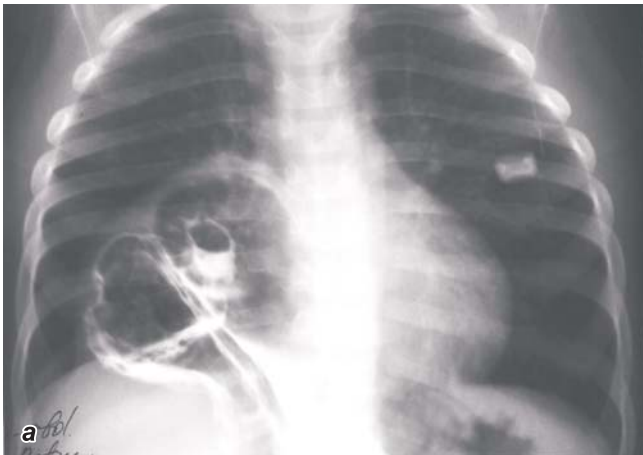
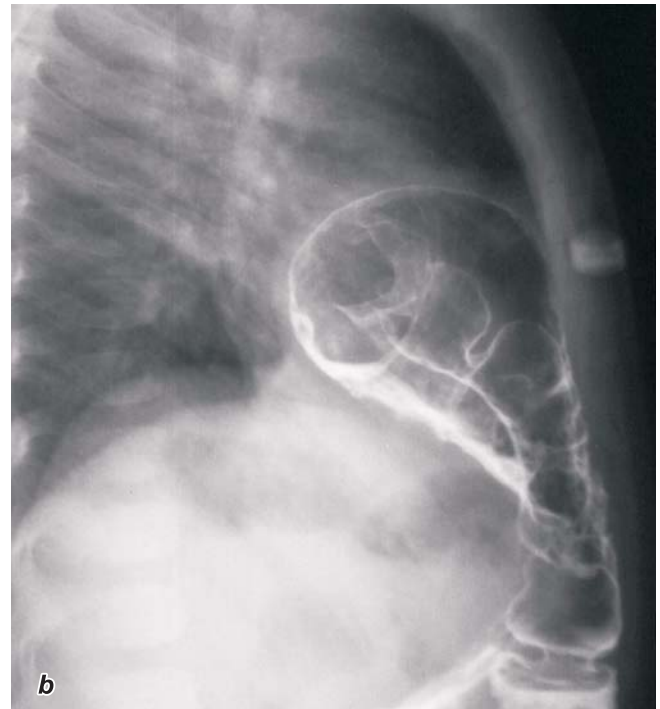


Figura 2. Radiografia cutiei toracice în 2 proiecții (antero-posterior [A] și profil pe dreapta [B]) cu contrastarea tractului intestinal cu masă baritată. Hernie retrosternală.



ori afecțiuni respiratorii recurente. Mai apoi părinții au observat bombarea hemitoracelui drept. Evoluție dificilă cu dureri periodice abdominale, grețuri, vome, agitație psihomotorie.

Examenul vizual a pus în evidență semne caracteristice pentru sindromul Down, diagnostic confirmat ulterior prin investigații genetice.

Pe o radiografie standard se vede o formațiune multicamerală în unghiul cardiodiafragmal drept (Fig. 1). Contrastarea tractului intestinal prin clismă baritată a permis cu certitudine de a stabili diagnosticul (Fig. 2).

care a fost readus în cavitatea abdominală cu plastia ulterioară a defectului spațiului Larrey cu țesuturi proprii și surplus de sac hernial (Fig. 4). Evoluția postoperatorie a decurs fără complicații, pacientul fiind externat la 10-a zi.

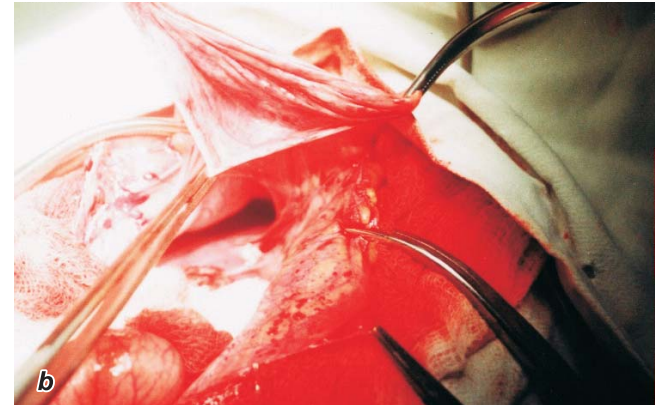
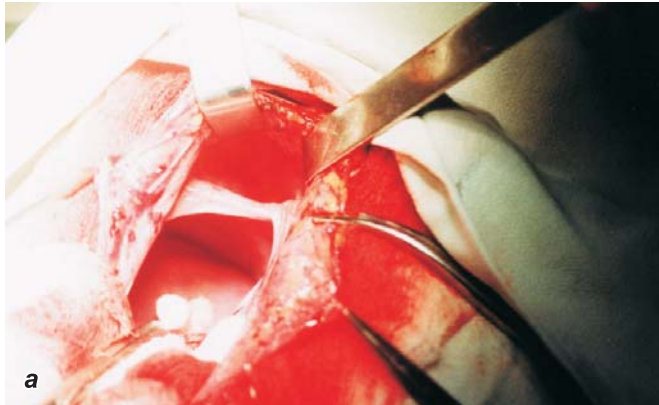


Figura 3. Aspect intraoperator (abord transabdominal). Hernie retrosternală. a – poarta de intrare (defect anatomic), b – sacul herniar.

Investigațiile de laborator – fără devieri esențiale. La ECG a fost constatat bloc parțial prin ramura dreaptă a fascicolului Hiss, hiperfuncția ventricolului stâng. La examenul ecocardiografic a fost depistat defectul septului atrial.

Fibrogastroduodenoscopia a confirmat diagnosticul de hernie gastrică transhiatală axială, reflux esofagită gr. I, gastropatie eritematoasă. Diagnosticul de hernie diafragmatică retrosternală a fost stabilit pe baza suspiciunii clinice și examenului imagistic.

După o pregătire preoperatorie, ținând cont de recomandările specialiștilor în cardiologie, cu risc anestezic gr. III ASA, sub anestezie generală combinată (inhalatorie + intravenoasă) cu mioplegie la respirație dirijată mecanică, în regim press-control, pe 03.03.2008 pacientul a fost supus intervenției chirurgicale – laparotomie prin abord median superior. Intraoperator diagnosticul de hernie Morgagni pe dreapta a fost confirmat (Fig. 3). Ca conținut al sacului hernial servea colonul transvers,

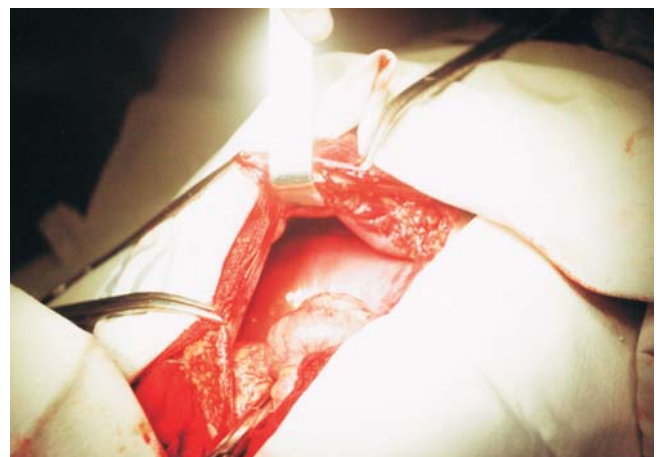


Figura 4. Aspect intraoperator după înlăturarea herniei Morgagni.

Discuții

În marea majoritate a cazurilor hernia Morgagni este depistată pe dreapta (90% cazuri), forma bilaterală fiind constatată numai în 7%. Raritatea localizării pe stânga este lămurită prin particularitățile anatomiche de fixare ale pericardului și cordului [1].

Aceste hernii sunt de dimensiuni mai reduse și, de obicei, au sac hernial. Conținutul hernial poate fi reprezentat de colonul transvers, oment, mai rar de stomac sau de o porțiune de ficat [9]. În unele cazuri evoluția gravă a afecțiunii malformative date este determinată de asocierea unor complicații: volvulusul intestinal sau gastric, ocluzia intestinală prin strangulare, dezvoltarea distres-sindromului respirator, etc [3, 6].

Diagnosticul de hernie Morgagni poate fi stabilit prin radiografie toracică în 2 incidențe, în unele cazuri fiind necesar de efectuat clisme baritate deoarece, ca regulă, în sacul hernial se găsește colonul [1]. Când conținutul sacului hernial este reprezentat de oment sau ficat, atunci diagnosticul este destul de dificil – în situațiile date, în planul diagnostic se va include examenul ecografic, tomografia computerizată sau rezonanța radiomagnetică [8].

Diagnosticul diferențial al herniei Morgagni se va face cu: eventrațiile diafragmatice, hernia Bochdalec, hernii diafragmatice posttraumatice, tumori ale diafragmei, tumori mediastinale, formațiuni de volum ale pericardului, malformații congenitale pulmonare, malformații cardiace congenitale cianogene etc [12].

Cu toate că în marea majoritate a cazurilor herniile retrosternale de tip Morgagni evoluează fără alterarea semnificativă a stării generale a copilului, susținem ideea autorilor care indică la necesitatea tratamentului chirurgical odată cu depistarea afecțiunii malformative. Intervenția chirurgicală poate fi realizată atât prin abord transtoracic, cât și transabdominal [8].

Studiile recente confirmă avantajele metodei laparoscopice în tratamentul herniei Morgagni, fiind propuse mai multe modalități de rezolvare a defectului retrosternal [2; 5; 11].

Așadar, cazul prezentat elucidează asocierea cazuistică a herniei Morgagni cu sindromul Down. Raritatea maladiei, evoluția asimptomatică, de rând cu lipsa unei simptomatologii specifice, crează anumite probleme de diagnostic precoce și diagnostic diferențial. Tratamentul chirurgical se va efectua odată cu stabilirea diagnosticului chiar și în formele necomPLICATE. Plastia corectă cu țesuturi proprii permite pe deplin lichidarea defectului anatomic retrosternal, fără utilizarea unor materiale plastice.

Bibliografie

1. AL-SALEM AHMED, H., *Congenital hernia of Morgagni in children*. Ann. Saudi Med. 1998. 3(18): 260-262.
2. AMAR, S., GIRISH, J., *Laparoscopic repair of a Morgagni hernia in a child, using a trans-sternal technique*. J. Indian Ass. Ped. Surg. 2005. 10 (2): 97-99.
3. BENCINI, L., PAMPALONI, F., TUDDEI, G., MERETTI, R., *Intestinal occlusion caused by strangulated Morgagni-Larrey hernia: clinical case and review of the literature*. Chir. Ital. 2001. 53: 415 – 419.
4. BERMAN, L., STRINGER, D., EIN, S. H., SHANLING, B., *The late-presenting pediatric Morgagni hernia: a benign condition*. J. Pediatr. Surg. 1989. 24: 970 – 2.
5. EL MORSY, M., AL SHARHAN, A., *Morgagni hernia and laparoscopic repair*. Kuwait Med. J. 2007. 39(1): 71 – 73.
6. FARSHI, D. J., DJALALI, B. M., *Gastric volvulus disclosing diaphragmatic hernia*. Chirurgie. 1994-95. 120: 375.
7. KELLY K. A., BASSET D. L., *An anatomic reappraisal of the hernia of Morgagni*. Surgery. 1964. 55: 495 – 499.
8. LOONG, T. P. F., KOCHER H. M., *Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni*. Postgrad. Med. J. 2005. 81: 41 – 44.
9. MINNECI P. C., DEANS K. J., KIM P., MATHISEN D. J., *Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment*. Ann. Thorac. Surg. 2004. 77: 1956 - 1959.
10. PARMAR, R.C., TULLU M.S., BAVDEKAR S.B., BORWANKAR S.S., *Morgagni hernia with Down syndrome: a rare association – case report and review of literature*. J. Posgrad. Med. 2001. 3 (47): 188 – 190.
11. SHERIGAR, J. M., DALAL A. D., PATEL J. R., *Laparoscopic repair of a Morgagni hernia*. J. Min. Acc. Surg. 2005. 1 (2): 76 – 78.
12. ŞEIDA ORS KAYA, FARUK AYTEKIN, ŞERIFE LIMAN, KORAY TEKIN, BAKIYAGCI. *Morgagni hernia presented wuth acute gastric obstruction an mediastinal shift*. Firat Tip Dergisi. 2005. 10 (1): 27 - 29.