

RELAXAREA DIAFRAGMATICĂ LA SUGARI*

A. Grépály, L. Vincze, Z. Pápai

O dată cu perfecționarea investigațiilor radiologice, sînt decelate tot mai des și bolile diafragmei, care la sugari se găsesc mai frecvent sub forma herniilor și relaxărilor. Pe cînd herniile au format totdeauna indicații de operație, relaxarea prezenta pînă nu de mult doar un interes diagnostic, dobîndînd semnificație terapeutică numai în ultimul timp. Relaxarea este o malformație în care diafragma este subțire, membranoasă, lipsită de fibre musculare, nu prezintă soluție de continuitate și e bombată considerabil în cavitatea toracică (*Reinberg*).

Primul caz de relaxare a fost descris de *J. L. Petit* (1774). În literatura mai nouă, *Hellermont* (1952), *Laxdal* (1954) și *Richard* (1959) au consacrat acestei boli cîte un studiu. Prima intervenție chirurgicală pentru relaxare a fost efectuată de *Wood* (1916) și prima operație reușită de *Morley* (1920).

La 412.149 de depistări radiologice, *Kinzer* și *Cook* au găsit 35 de relaxări; la 16.500 de adulți *Lord* a întîlnit 3 relaxații, iar la 15.000 școlari *Callier* a observat 6. *Beck* și *Mosay* la 15.000 de adulți au observat 32 cazuri de relaxări și la 2500 de nou-născuți au găsit 3.

Relaxarea e de 2—3 ori mai frecventă la bărbați decît la femei (*Fatou, Laxdal*) și se întîlnește mai des de partea stînga (*Kinzer* și *Cook, Kardos*). În literatura medicală romîină găsim descrierea unui caz de relaxație dobîndită la un copil de 10 ani (*A. Rușescu, 1931*). *C. Constantinescu* relatează tabloul clinic al herniilor și relaxațiilor diafragmatice, iar *N. Ghîță* (1960) a studiat problemele de etiopatogenie, diagnostic și de tratament ale relaxațiilor.

Relaxarea diafragmatică congenitală (r.d.c.) este uneori asimptomatică și se descoperă numai incidental, cu ocazia examinărilor radiologice; alteori însă provoacă simptome mai mult sau mai puțin grave.

La nou-născuți și sugari, simptomele mai frecvente sînt tulburările cardio-pulmonare, polipneea superficială și accesele de asfixie care periclitează viața bolnavului, dar cedează îndată ce ridicăm trunchiul copilului în poziție verticală. Sugarii mai mari sînt deseori inapetenți și pot prezenta diaree alterînd cu constipație. Aceste tulburări duc la distrofie.

În r.d.c. mari hemitoracele de partea malformației e bombat și nu urmează mișcările respiratorii. Dacă sub diafragmă se așează un organ cavitat cu conținut gazos (stomac, intestin) se aude un sunet timpanic, iar organele parenchimatoase (ficatul și splina) dau matitate. Respirația în ambele cazuri poate fi diminuată sau abolită. Deseori se aud și ghiorăituri intestinale. Abdomenul e de multe ori retractat. Examenul radiologic arată o diafragmă ridicată cu mișcări paradoxale și deplasarea organelor mediastinale spre partea opusă.

Cianoza și tulburările respiratorii (accesele de apnee) cauzate de r.d.c. la nou-născuți pot trezi suspiciunea de pneumonie sau de leziuni-nervoase centrale, iar vărsăturile provoacă bănuiala că ne aflăm în fața unei stenoze pilorice congenitale. În diagnosticul diferențial se mai pot lua în considerare pneumotoracele spontane, empiemul, pleurezia, pneumonia, pneumopatia buloasă și alte afecțiuni. Diferențierea de acestea se face cu ajutorul pasajului baritat. Uneori diagnosticul diferențial întîmpină greutăți față de herniile diafragmatice. Relația diafragmatică cauzează mai frecvent mișcări diafragmatice paradoxale. Diferențierea este ușurată prin pneumoperitoneu.

* Comunicare susținută la Conferința de pediatrie și morfologie de la Galați din 30 VI—2 VII 1961.

Complicațiile mai frecvente ale r.d.c. sînt pneumonia și subileusul. Prognosticul e în funcție de gradul de relaxare. R.d.c. mari au un prognostic grav, din cauza complicațiilor și a distrofiei. Asfixia poate cauza o moarte subită.

În cele ce urmează vom descrie cele 3 cazuri de r.d.c. observate în clinica noastră în ultimii 15 ani.

Observația 1. N. J. (nr. f. obs. 1575/1958), fetiță de 5 luni, este inapetentă de la naștere, nu se dezvoltă normal, a scăzut mult în greutate. În zilele din urmă are scaune diareice. La internare are 4300 g. Toracele și abdomenul normale. La radioscopia toracică se observă o hemidiafragma stg. la nivelul extremității sternale a celei de a 2-a coaste, mișcări paradoxale, stomacul și flexura lienală situate sub diafragma, cordul deplasat spre dreapta (fig. 1). Suspectînd o hernie diafragmatică, sau o aplazie diafragmatică congenitală recomandăm operație. Se face toracoplastomie (prof. Z. Păpai). Hemidiafragma stg. e bombată în hemitoracele stg. cît un cap de șugar, prezentînd aspectul unui sac peritoneal îngroșat. Elemente musculare se văd numai la nivelul inserției, dar și acestea sînt rudimentare. Stomacul și flexura lienală sînt plasate dedesubtul diafragmei relaxate. Plastica diafragmei este irealizabilă. Fetița decedează la o zi după operație, din cauza unei insuficiențe circulatorii.

Rezultatul necropsiei (nr. 428/1958): hemidiafragma stg. inserată normal este o formație membranoasă subțire, acoperită pe ambele fețe de seroasă, conținînd fibre musculare numai la margini și neprezentînd soluție de continuitate (fig. 2).

Dg. anatomo-patologic: relaxare diafragmatică.

Observația 2. F. M. băiat de 3 luni (f. obs. nr. 1037/1959). De la vîrsta de 2—3 săptămîni tușește, are accese de cianoză, dispnee, adesea varsă. A fost internat în două rînduri în staționarul circumscripției pentru bronhopneumonie, de unde se transferă în clinica noastră cu dg. de bronhopneumonie și pneumotorace spontan.

Sugarul cu distrofie moderată la internare prezintă traj epigastric. Hemitoracele dr. prezintă sunet timpanic, respirație diminuată și ghiorăituri. Lobul hepatic stg. înfrece rebordul costal cu un lat de deget. Radioscopia arată în hemitoracele dr. multe imagini cavitare de diferite mărimi, dislocarea cordului spre stg. și ficatul deplasat în jos și median. Pasajul baritat dovedește că imaginile cavitare sînt date de ansele intestinale (fig. 3). Bazîndu-ne pe aceste semne, punem diagnosticul de hernie diafragmatică congenitală și indicăm operație, care însă nu e acceptată.

Peste 3 luni copilul revine în clinică prezentînd o distrofie gravă. Rezultatul examenului clinic și radiologic e neschimbat. Din cauza distrofiei nu propunem intervenție chirurgicală. În ciuda tratamentului, distrofia se accentuează și bolnavul decedează, într-un acces de apnee, în a patra săptămîină de la data internării.

La autopsie (nr. 391) se constată că hemidiafragma dr. bombează în cavitatea toracică, pînă la nivelul extremității sternale a coastei a 2-a, este subțire, membranoasă, nu prezintă soluție de continuitate, se inseră la nivel normal și nu prezintă fibre musculare decît la periferie, la nivelul inserției. Lobul hepatic stg. e mărit, iar cel drept este rudimentar, avînd dimensiunile unei nuci verzi, deplasat în sus, atrăgînd după el stomacul și o parte din duoden. O parte din ansele jejunale ocupă loc în cavitatea toracică dedesubtul cupolei diafragmatice relaxate. Lobul pulmonar inferior drept e rudimentar (fig. nr. 4).

Dg. anatomo-patologic: relaxare diafragmatică.

Observația 3. S. S. e băiat de 7 luni (f. obs. nr. 2055/1958) a suferit de două ori de bronhopneumonie. Cu o zi înainte de internare se îmbolnăvește din nou. Are febră, tușește și e agitat. Medicul îl tratează pentru bronhopneumonie; agravîndu-i-se starea copilul e internat în clinică. La primire este inconștient, are polipnee superficială. Pulsul nu poate fi numărat. La radioscopie se vede o imagine asemănătoare unui hidropneumotorace închisat stg. cu deplasarea mediastinului spre dreapta. Medicul de gardă, presupunînd o stafilococie pleuro-pulmonară, instituie un tratament corespunzător, dar boala se agravează și copilul decedează la 5 ore după internare. Se trimite la necropsie cu dg. clinic de pneumonie stafilococică abcedentă și pneumotorace spontan.

La necropsie (nr. 415/1959) se constată că hemidiafragma stg. este o formațiune membranoasă subțire, care bombează mult în torace și nu conține fibre musculare decît

la marginea ei mediană și laterală, și acestea de altfel rudimentare. Stomacul și o parte a ileusului se află în torace, dedesubtul diafragmei relaxate.

Dg. anatomo-patologic: relaxare diafragmatică.

Discuții. Am descris 3 cazuri de r.d.c. dintre care două au fost localizate la stînga și unul la dreapta. Traumatismul obstetrical nu figurează în antecedente. Tabloul clinic, în concordanță cu datele din literatură, a fost dominat în parte de tulburări cardiorespiratorii și în parte de turburări gastro-intestinale. În primele două cazuri s-a pus diagnosticul de afecțiune diafragmatică, chiar la prima examinare. În cazul al treilea, evoluția fudroaiantă ne-a împiedicat să precizăm diagnosticul intra vitam. În toate cele trei cazuri necropsia a pus în evidență tabloul morfologic caracteristic al afecțiunii. În diafragma membranoasă și fără soluție de continuitate nu s-au găsit elemente musculare, nici chiar la examenul histologic (fig. nr. 5) decît la periferie, și acestea fiind de altfel rudimentare.

În privința *patogenei* r.d.c. părerile diferă. Intrucît în cazurile de r.d.c. sînt frecvente și anomaliile congenitale pulmonare și hepatice, *Westenhoffer* și *Swoboda* cred că acestea au un caracter primar și că r.d.c. este o afecțiune secundară. Cea mai verosimilă pare a fi părerea lui *Beck*, care explică patogenia r.d.c. prin agenezia sau prin dezvoltarea deficitară a elementelor musculare. R.d.c. ia naștere în săptămîna a 11—13 a vieții intrauterine, după unirea mugurilor diafragmatici anteriori și posteriori, prin faptul că preformațiunile musculare nu pătrund în formațiunea lamelară conjunctivă diafragmatică, sau chiar dacă pătrund, musculatura rămîne rudimentară. Astfel diafragma rămîne o formațiune lamelară conjunctivă, care separă perfect cele două cavități corporale, dar care, neconținînd elemente musculare, cedează presiunii intraabdominale și alungindu-se bombează în cavitatea toracică.

Pentru originea congenitală a unor relaxări diafragmatice pledează printre altele faptul că afecțiunea a fost observată și la făt, că adesea se asociază unor malformațiuni congenitale și că în unele familii apare cu o frecvență mai mare. Astfel, *Martins* a observat r.d.c. la o mamă și la copilul ei, iar *Roxby* la doi frați gemeni. *C. Sée* a întîlnit r.d.c. la mai multe generații ale unei familii și anume la un copil, la bunica și la străbunicul lui.

Giroud a reușit să probeze în mod experimental malformațiuni diafragmatice congenitale prin alimentație lipsită de vitamina A și riboflavină. În experiențele sale făcute pe maimuțe, *Ken Kure* a observat după frenicotomie dezvoltîndu-se o paralizie diafragmatică, dar dacă pe lingă frenicotomie a lezat și ganglionul coeliac, elementele musculare ale diafragmei s-au atrofiat și s-a dezvoltat o relaxare diafragmatică caracteristică. *Buono* a întîlnit leziuni în ganglionul coeliac al bolnavilor de relaxare diafragmatică în proporție de 60%.

În legătură cu patogenia r.d.c. la bolnavii noștri amintim că în cazul 2, lobul pulmonar inferior dr. și lobul hepatic dr. au fost rudimentari. Structura, altfel normală, a acestor organe ne lasă să presupunem că malformația lor ar putea fi consecutivă relaxației diafragmatice. Considerăm că relaxația diafragmatică a bolnavilor noștri a fost congenitală. Această supozitie pare a fi confirmată și de faptul că boala s-a manifestat încă în primele luni de viață, și că leziunea de altă natură a diafragmei sau a nervului frenic a putut fi exclusă pe baza anamnezei și a examenului anatomo-patologic.

Concluzii. Am studiat trei cazuri de relaxare diafragmatică, două de partea stîngă și unul la dreapta. În toate cazurile diafragma a prezentat o formațiune membranoasă subțire, neavînd fibre musculare decît la periferie, de-a lungul inserției. Întu un caz relaxarea diafragmatică s-a asociat malformației lobului pulm. inf. dr. și a lobului hepatic. dr. Anamneza și necropsia au exclus eventualitatea unui traumatism obstetrical sau o leziune de altă natură a n. frenic, sau a diafragmei. Bazîndu-ne pe aceste fapte considerăm că relaxările diafragmatice descrise au fost congenitale, datorîndu-se ageneziei sau hipoplaziei musculaturii diafragmei.

Sosit la redacție. 23 ianuarie 1962.

Bibliografia la autori.



Fig. nr. 1. — Fetița N. I. in vîrstă de 5 luni. Pasaj gastro-intestinal baritat.



Fig. nr. 2. — N. I. fetiță de 5 luni. Diafragma stîngă este o formațiune subpire.



Fig. nr. 3. F. M. copil în vîrstă de 3 luni. Pasaaj gastro-intestinal barietat. În toracele drept se observă anze intestinale pline cu substanță de contrast.



Fig. nr. 4. — F. M. copil în vîrstă de 3 luni. Diafragma dreaptă este similară unei formațiuni chistice. Lobul hepatic stîng e hipertrofic. Lobul drept este localizat în torace.



Fig. nr. 5. — F. M. copil în vîrstă de 3 luni. Relaxare diafragmatică parțială. De partea stîngă se vede puțin tesut muscular. Marea parte a diafragmei nu conține fibre musculare. Mărire: 6X10³ Van Gieson.