

گزارش ۶ مورد بیماری فیستول نای - مری در نوزادان بیمارستان طالقانی اراک

از تاریخ ۷۹/۱/۱ لغایت ۷۹/۴/۳۱

۱۹

دکتر محمود امینی *

چکیده

شایعترین ناهنجاری مادرزادی مری، آترزی مری همراه TEF یا بدون TEF می باشد. شروع بیماری در کتب مرجع از $\frac{1}{3000}$ تا $\frac{1}{4500}$ تولدها ذکر شده است. بیماری ۵ فرم دارد شایعترین نوع آن TEF همراه با آترزی مری است که ۸۶/۵٪ بیماری را تشکیل می دهد. سایر انواع عبارتند از آترزی مری بدون TEF ۷/۷٪، TEF بدون آترزی مری ۴/۲٪، آترزی مری به همراه TEF پروگزیمال ۰/۸٪ و آترزی مری به همراه TEF پروگزیمال و دیستال ۰/۷٪ می باشد. اغلب بیماران در همان اول زندگی کشف می شوند. به جز فرم TEF پروگزیمال همراه با آترزی مری که ممکن است ماهها تا سالها بدون علامت باقی بماند. تشخیص بیماری توسط بررسی رونتوگرام قفسه سینه صورت می گیرد. ۲۷ تا ۵۰ درصد بیماران آنومالی های همراه دیگری دارند که علت اصلی مرگ بیماران است. در این مطالعه که بصورت مقطعی (Cross-Sectional) صورت گرفت یکصد نوزاد متولد شده در بیمارستان (زایشگاه) طالقانی اراک از تاریخ ۷۹/۱/۱ لغایت ۷۹/۴/۳۱ مورد بررسی قرار گرفت و از تعداد ۱۷۵۳ نوزاد متولد شده، ۶ بیمار مبتلا به TEF بودند که بیماری ۵ نفر از نوع TEF دیستال همراه با آترزی و یک مورد نوع H بود. درصد شیوع بیماری در بین متولدین ۰/۳۴٪ بود. نسبت شیوع بیماری در پسران به دختران دو به یک و میزان بقای بیماران (Survival) ۸۳/۳٪ بود. هیچکدام از بیماران آنومالی همراه دیگری نداشتند. ۸۳/۳٪ بیماران طبیعی (Nature) و ۱۶/۶٪ نارس بودند. زمان تشخیص بیماری در تمام بیماران در طی سه روز اول تولد و زمان جراحی بین روز دوم تا چهارم بود. پس از جراحی هیچکدام از بیماران دچار عوارض پس از عمل نشدند. با مقایسه نتایج بدست آمده با مقادیر درج شده در کتب مرجع به نظر می رسد که شیوع بیماری در شهرستان اراک بالاتر از مقادیر جهانی است. مقایسه سایر نتیجه های بدست آمده نیز قابل تأمل می باشد.

گل واژگان: ناهنجاری مادرزادی مری، فیستول نای-مری، تحلیل مری

مقدمه

چندین فرم دارد که شایعترین نوع آن آترزی مری به همراه TEF بخش دیستال با درصد فراوانی ۸۶/۵٪ (شکل ۲) می باشد و در درجات بعدی به ترتیب آترزی

شایعترین ناهنجاری مادرزادی جدی مری آترزی مری با TEF یا بدون TEF می باشد (شکل ۱). شیوع بیماری $\frac{1}{3000}$ تا $\frac{1}{4500}$ تولدها می باشد. آترزی مری ممکن است به صورت یک آنومالی منفرد عارض شود ولی برونش به همراه TEF شایعتر می باشد. این بیماری

* عضو هیأت علمی دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اراک

نوزادانی که با تشخیص TEF جراحی می شدند از نظر آنومالی های همراه صورت گرفت.

اپیدمیولوژی و پاتولوژی

آترزی مری ممکن است به صورت یک آنومالی منفرد عارض گردد ولی بروزش به همراه TEF شایعتر است. فیستول معمولاً از بخش انتهایی نای نیز منشاء می گیرد ولی ممکن است از شاخه های اصلی نای نیز منشاء گیرد.

شایعترین فرم بیماری TEF دیستال به همراه آترزی مری ۵/۸۶٪ است سایر فرمها به ترتیب شیوع عبارتند از: آترزی مری بدون TEF، TEF بدون آترزی، آترزی به همراه TEF پروگزیمال و TEF پروگزیمال و دیستال به همراه آترزی.

فرم TEF بدون آترزی را به علت شکل خاص آن نوع H هرم گویند. در ۵۰٪ بیماران TEF دیستال به همراه آترزی و ۲۷٪ بیماران TEF نوع H آنومالی های همراه دیگری نظیر بیماری مادرزادی قلب و آترزی روده ای مشاهده می شود.

مواد و روش کار

به منظور اطمینان از نوع بیماری یک لوله معدی رادیوپاک از مری بیمار عبور داده می شود و باریتوگرام قفسه سینه وجود یا عدم وجود آترزی مشخص می شود. در صورتی که لوله به معده وارد شود آترزی مری رد می شود ولی ممکن است TEF وجود داشته باشد. در بچه هایی که آترزی مری دارند حد پایینی بن بست پروگزیمال در سطح مهره های T1 و T2 است. لوله دهانی معدی تقریباً ۱۰ میلی متر داخل می رود که این به دلیل حلقه زدن لوله در داخل بن بست می باشد. در صورتی که شک به آترزی مری وجود داشته باشد تقریباً یک میلی لیتر باریوم رقیق شده باید داخل لوله دهانی - معدی چکانده شود. در صورتی که مطالعه با

مری بدون TEF (۷/۷٪)، TEF بدون آترزی مری (۴/۲٪)، آترزی مری همراه TEF فرم پروگزیمال (۸٪) و آترزی مری همراه با TEF پروگزیمال و دیستال ۷/۰٪ می باشد. در حدود ۵۰٪ از این بیماران آنومالی های همراه دیگر دارند.

تظاهرات بالینی

از همان بدو تولد فرم آترزی مری و TEF دیستال علائم خود را نشان می دهد ولی در نوع H علائم خفیف است زیرا محل فیستول در بالا قرار دارد و اغلب اوقات بسته است لذا علائم دیرتر ظهور می کند و ممکن است بیماری ماهها یا حتی سالها مخفی بماند. جالب است بدانیم که یک مورد بیمار مبتلا به نوع H TEF در سن ۵۲ سالگی تشخیص داده شده است.

مهمترین و شایعترین علائم بالینی بیمار آبریزش فراوان از دهان، آپنه تنفسی، سرفه و سیانوز هنگام تغذیه نوزاد می باشد که به علت آسپیراسیون محتویات معده به داخل ریه ها صورت می گیرد. این آسپیراسیون از طریق فیستول ممکن است باعث آتلکتازی و پنومونی گردد. در صورت تشخیص زودرس بیماری و درمان آن می توان از بروز چنین عوارضی جلوگیری کرد.

این بیماری در صورتی که به صورت اولیه تشخیص داده شود و جراحی روی نوزاد و برای اصلاح آنومالی صورت گیرد با پیش آگهی خوبی همراه است و براساس بررسی های صورت گرفته میزان بقای نوزادان در صورت تشخیص و درمان زودرس بین ۶۰ تا ۸۵ درصد می باشد (۱). مهمترین عامل مرگ این نوزادان در مواردی که بیمار جان می سپرد، آنومالی های همراه بیماری است. لذا ما در این مطالعه بر آن شدیم تا کلیه نوزادانی را که در زایشگاه طالقانی اراک متولد شدند تحت نظر بگیریم و فراوانی انواع TEF را در بین متولدین این زایشگاه در طول ۴ ماه مشخص و همچنین نتیجه انجام جراحی در این بیماران را بررسی کنیم.

از تاریخ ۷۹/۱/۱ لغایت ۷۹/۴/۳۱ توزیع فراوانی

نتایج

این مطالعه بصورت یک مطالعه تجربی و به صورت مقطعی انجام گرفت.

از ۱۷۵۳ نوزاد مورد مطالعه ۶ نفر با TEF تشخیص داده شدند (۰/۳۴٪) که ۵ نفر آنها مبتلا به TEF دیستال بعلاوه آترزی و یک مورد نوع H بود. هیچکدام از بیماران به جز TEF، آنومالی مادرزادی همراه دیگری نداشتند. از بین ۶ نوزاد بیمار یکی از آنها نارس (Premature) و ۵ نوزاد بالغ (Mature) بودند همچنین تنها بیمار نوع H بالغ بود (معیار نارس یا بالغ بودن براساس تعریف کتاب بیماریهای کودکان نلسون می باشد). از ۵ بیمار TEF همراه آترزی ۳ نفر پسر و ۲ نفر دختر بودند و تنها بیمار نوع H پسر بود. از مجموعه ۵ نفری TEF دیستال به همراه آترزی مری ۴ نفر زنده ماندند و یک نوزاد فوت شد (نوزاد نوع H زنده ماند).

زمان تشخیص نهایی بیماری پس از تایید تشخیص با روشهای تصویربرداری و سایر وسایل تشخیصی به این صورت بود که از بین کل ۶ بیمار ۳ نفر از آنها در همان روز اول، یک نفر در روز دوم و ۲ نفر دیگر در روز سوم تشخیص داده شدند. در بین ۵ بیمار مبتلا به TEF دیستال ۳ مورد در روز اول ۱ مورد در روز دوم و ۱ مورد در روز سوم تشخیص داده شدند و تنها بیمار فرم نوع H در روز سوم تشخیص داده شد. زمان جراحی بیماران پس از تشخیص بیماری آنها به این صورت بود که از ۵ بیمار فرم TEF دیستال همراه آترزی مری سه نفر روز دوم، یک نفر روز سوم و یک نفر روز چهارم جراحی و تنها بیمار نوع H در روز چهارم جراحی شد.

باریوم صورت می گیرد، برای جلوگیری از آسپیراسیون باریوم، باریوم باید از طریق لوله به داخل مری ریخته شود. در صورتی که باریوم در نای ظاهر شود باید مشخص نمود که این ناشی از آسپیراسیون، TEF یا شکاف حنجره است. البته روش ارجح در تشخیص، تزریق مواد به داخل مری می باشد زیرا روش مطمئنی است و هوا براحتی از بن بست خارج می شود. عیب این روش در این است که احتمال خطای تشخیصی آن بالاست و ممکن است TEF پروگزیمال همراه آترزی را نشان ندهد ولی به علت آنکه شیوع TEF پروگزیمال، پایین است و در صورت وجود یا کوچک است یا بصورت متناوب ظاهر می شود، لذا روش تزریق هوا باز هم قابل قبول است.

در مطالعات رونتوگرام باید وضعیت ریه ها، اندازه قلب، الگوی گاز روده ای و آنومالی های مهره ای همراه معین گردد. الگوی آترزی مری همراه با شکم بدون گاز نشان دهنده آترزی مری بدون TEF می باشد. وجود گاز در روده نشانه TEF است. در ۵٪ بیماران مبتلا به آترزی مری قوس آئورت سمت راست وجود دارد که در بررسی های رونتوگرام باید مد نظر باشد.

در TEF نوع H به علت موقعیت آناتومیک خاص فیستول، باید همزمان با باریوم سواآلو بیمار و در موقعیت Prone فلوروسکوپی کرد. اگر باریوم سواآلو فیستول را نشان نداد، باید بیمار را در زیر بی هوشی عمومی ازوفازوسکوپی کرد، ضمن آنکه با PEEP^(۱) به بیمار تنفس داده شود. آخرین روش تشخیصی در این فرم TEF، برونکوسکوپی است که برونکوسکوپ ونسیلاتور صورت می گیرد. در این روش به محض تشخیص باید یک کاتتر از فیستول عبور داد و پس از آنکه کاتتر از راه مری به دهان رسید باید کاتتر را ثابت کرد تا با این کار هنگام جراحی محل فیستول مشخص باشد.

1- Positive End Expiratory Pressure

سپیس گزارش شد البته نوزاد مذکور نارس بود که این خود می تواند مزید بر علت مرگ بیمار باشد، زیرا نوزادان نارس، به علت ضعف دستگاه ایمنی مقاومت کمی به عفونت ها دارند و یک عفونت ساده می تواند منجر به باکتری می و نهایتاً سپتی سمی کشنده نوزاد گردد. در کل میزان مرگ و میر پس از جراحی ۱۶/۶٪ و میزان بقاء ۸۳/۳٪ بوده لازم بذکر است که در این مطالعه برای حذف متغیرهای مخدوش کننده، از یک تکنیک جراحی برای ترمیم آنومالی در هر شش نوزاد استفاده شد. روش جراحی به صورت ترانس پلوران بود که از فضای بین دنده ای سمت راست وارد شده و از فضای Pleural pouth جهت پوشش دادن محل آناستوموز جراحی استفاده گردید.

میزان بقاء (۸۳/۳٪) نسبت به ارقام ذکر شده در کتب مرجع (۸۵-۶۰٪) در خور توجه می باشد.

۵- در این مطالعه هیچکدام از بیماران به جز آنومالی مذکور، آنومالی همراه دیگری نداشتند در حالی که همان طور که در بخش تعاریف بیان شد در کتب مرجع ذکر شده است که بین ۲۷٪ تا ۵۰٪ این بیماران دارای آنومالی های همراه دیگری هستند.

۶- در بین کل بیماران فقط یک مورد نارس بود (بالغ به نارس پنج به یک بود).

۷- زمان تشخیص بیماری در ۵۰٪ بیماران در همان روز اول تولد بود ولی در دو مورد، علایم بالینی بیمار تا روز سوم تولد ظاهر نشد که یکی از این دو مورد نوع H بود و همان طور که در بخش تعاریف ذکر شد این نوع از TEF معمولاً دیرتر خود را نشان می دهد. بطور کلی تمام بیماران در همان سه روز اول تولد تشخیص داده شدند و این شاید خود عاملی بود که هیچکدام از بیماران دچار عوارض آسپیراسیون محتویات مری مثل پنومونی و آتلکتازی نشدند.

۸- زمان جراحی کل بیماران روزهای دوم تا چهارم

جدول ۱- توزیع فراوانی TEF در نوزادان متولد شده در زایشگاه طالقانی اراک از تاریخ ۷۹/۱/۱ لغایت ۷۹/۴/۳۱ براساس زمان تشخیص بیماری

زمان تشخیص TEF	روزاول	روزدوم	روز سوم	کل
TEF دیستال + آنترزی مری	۳	۱	۱	۵
TEF نوع H	۰	۰	۱	۱
جمع	۳	۱	۲	۶

بحث

آنچه که در این مطالعه بدست آمد از برخی موارد قابل توجه است که نظر خوانندگان محترم را به موارد مذکور جلب می نمایم:

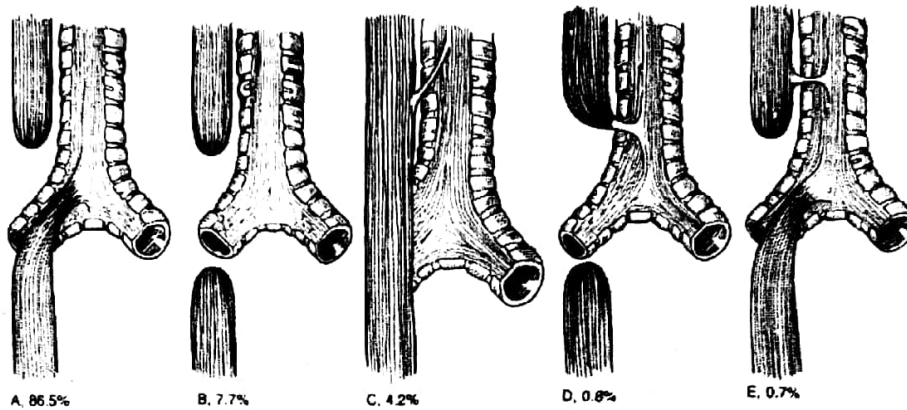
۱- در کتب مرجع شیوع بیماری را یک مورد به ازاء هر ۳۰۰۰-۴۵۰۰ تولد ذکر می کنند در حالیکه در این بررسی شیوع بیماری بسیار بیشتر است. در این مطالعه ۴ ماهه اگر بخواهیم با کمی اغماض آمار متولدین را ۲۰۰۰ در نظر بگیریم آنگاه باید گفت که به ازاء هر ۳۰۰۰ تولد ۹ نفر مبتلا به TEF خواهند شد که عددی قابل توجه و تأمل است. البته از طرفی چون مطالعه مذکور در مدت زمان کوتاهی صورت گرفته است لذا اعداد بدست آمده چندان قابل تعمیم نمی باشند ولی به این نکته تأکید دارد که احتمالاً شیوع بیماری در اراک بالاتر از ارقام جهانی است.

۲- همان طور که ذکر شد شایعترین فرم، نوع دیستال به همراه آنترزی مری با درصد فراوانی ۸۳/۳٪ است که نتایج بدست آمده از نظر درصد فراوانی دقیقاً با اعداد ذکر شده در کتب مرجع مطابقت دارد.

۳- از نظر جنسیت شیوع بیماری در پسران بیشتر از دختران است و نسبت پسران به دختران دو به یک می باشد.

۴- از نظر بقاء^(۱) در این مطالعه تنها یک نوزاد بیمار یک هفته پس از جراحی جان سپرد که علت مرگ بیمار

بود که تمامی بیماران ۲۴ ساعت پس از مسجل شدن تشخیص، جراحی شدند و این شاید خود یکی از علل مهم درصد بالای بقاء در بیماران پس از جراحی و عدم مشاهده عوارض ناشی از آسپیراسیون محتویات معده باشد.



شکل ۱ - انواع TEF براساس درصد فراوانی آنها

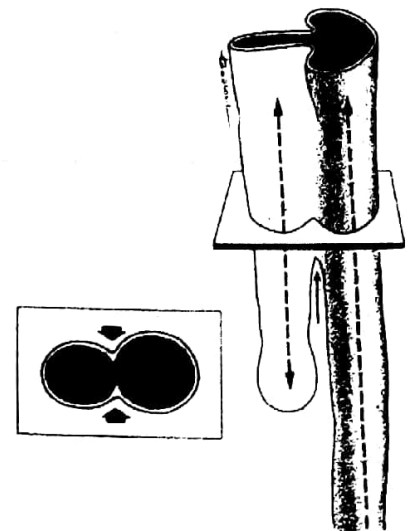
(A) TEF دیستال به همراه آترزی مری (B) آترزی مری بدون TEF

(C) TEF بدون آترزی مری (D) آترزی مری بدون TEF

(E) آترزی مری به همراه TEF پروگزیمال (F) TEF پروگزیمال و دیستال به همراه آترزی مری

REFERENCES

- 1- Thomas W. shields, M.D. D. Sc. General thoracic Surgery (shields) 4th ed (Hom), Lea & Febler, London, 1995, PP: 370-5.
- 2- D. Castell, The Esophagus, 1st ed, Broun and company, Boston, PP: 450-7.
- 3- Behramn, E., Nelson essentials of pediatrics, 3th ed., W.B. Saunders Company, Philladelphia, PP: 133-4.



شکل ۲ - TEF فرم دیستال

