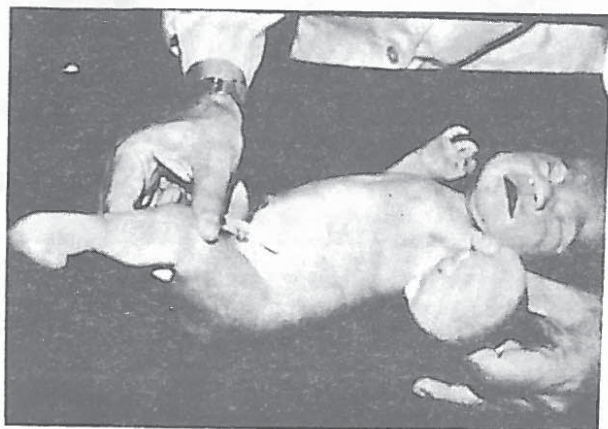


بیماری آمنیوتیک

دکتر محمدحسین مرندیان * دکتر حمید معلم * دکتر اکبر کوشانفر *
دکتر مرتضی لسانی * دکتر منوچهر امیر فیض *



(شکل شماره ۱)

شکل و بدون ناخن، انگشت سوم و چهارم در قسمت دیستال بهم چسبیده و بدون ناخن، انگشت پنجم طبیعی بنظر میرسید (شکل شماره ۲).

۱ تحتانی ساعد راست دارای شیار حلقوی عمیق بود و بعد از این شیار ساعد دچار تورم قابل توجهی شده بود (شکل شماره ۳). در نتیجه تمام دست راست تورم بسیار شدیدی پیدا کرده، انگشتان کوتاه بنظر میرسیدند ولی ناخن وجود داشت. حالت این دست بی شباهت به دستکش مشت زنان نبود (شکل شماره ۴) قدرت عضلانی و تونوس در اندام فوقانی راست طبیعی بنظر میرسید. شیار دیگری با عمق کمتر بالای مچ پای راست وجود داشت و پا بعد از این شیار متورم بنظر میرسید. حالت Club Foot و کوتاهی ناخن در این پا

از ۳۰۰ سال پیش توجه پزشکان به وجود ناهنجاری اندامی نوزادان به شکل ورم شدید، شیار حلقوی انتهای اندامها، قطع انگشتان و یا بهم چسبیدن آنها جلب شده بود. در سال ۱۹۶۸، Torpin ۴۰۰ مورد را در نوشته های پزشکی جمع آوری کرده پارگی کیسه آمنیون را علت اصلی این ناهنجاری بیان می نماید. از آن تاریخ نام "بیماری آمنیوتیک" به مجموعه این ناهنجاریها اطلاق میگردد. این ناهنجاریها با بیماریهای کروموزومی و ناهنجاریهای حاصل از داروهای تراژون نشانه های مشترکی دارند ولی چون با آسیب احشائی همراه نمی باشند و در اشکال ساده با عمل جراحی قابل ترمیم هستند تشخیص آنها دارای اهمیت زیاد است.

نوزادی که شرح حال وی در اینجا ذکر میگردد به بیماری آمنیوتیک مبتلا بوده است.

شرح حال بیمار :

نوزادی پسر، سه روزه، فرزند اول مادری ۱۷ ساله بعد از یک بارداری طبیعی به ترم رسیده و با زایمان طبیعی بدنیا آمده بعلت ناهنجاریهای متعدد دست و پا بستری می گردد (شکل شماره ۱).

در امتحان ورودی وزن ۳ کیلوگرم، دور سر ۳۳/۵ سانتیمتر، دور سینه ۳۲/۵ سانتیمتر و قد خوابیده ۴۸ سانتیمتر میباشد. در معاینه احشائی و عصبی نکته مرضی دیده نشد. در دست چپ انگشت شست طبیعی، انگشت اشاره دوکی

* بخش کودکان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی لقمان الدوله ادهم.

* بخش جراحی اطفال مرکز پزشکی لقمان الدوله ادهم.

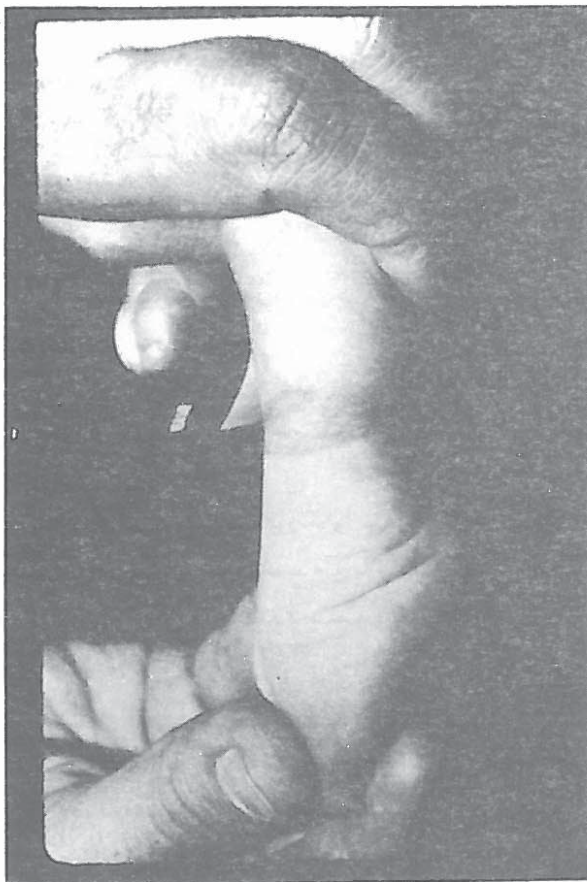
دیده نشد (شکل شماره ۵) در حالیکه پای چپ کاملاً " طبیعی بود. در پرتونگاری از اندام فوقانی تورم نسوج نرم، شیارهای حلقوی و ضایعات استخوانی انتهای انگشتان وجود داشت (شکل شماره ۶).



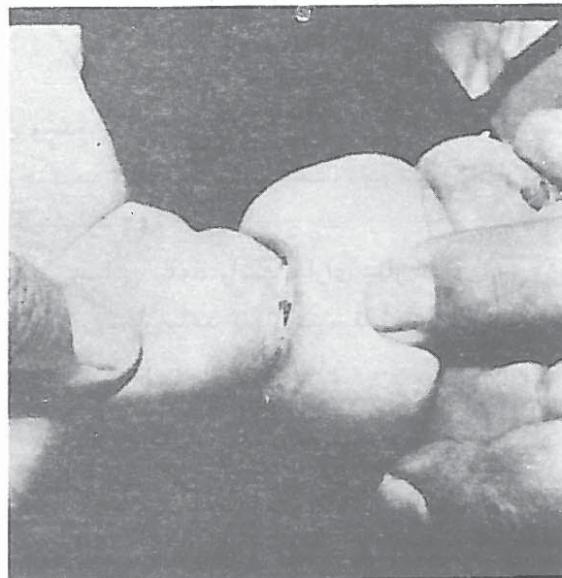
(شکل شماره ۴)



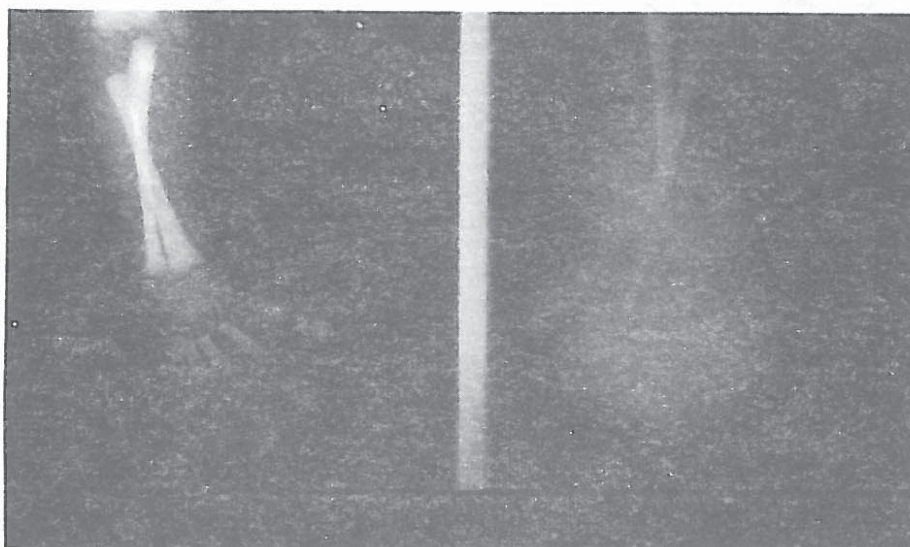
(شکل شماره ۲)



(شکل شماره ۵)



(شکل شماره ۳)



(شکل شماره ۶)

طبیعی است ؛

درجه سه : شیار بسیار عمیق بوده و تا استخوان میرسد ، راه جریان لنف و خون وریدی قطع شده ، ورم شدید در انتهای اندام بوجود میآید . در این نوع معمولا "حس سطحی مختل میگردد ؛

درجه چهار : در این شکل نیز شیار تا استخوان پیشرفته ولی ضایعات استخوان نیز مانند پسودوآرتروز استخوانهای درشت نی یا درشت نی و نازک نی وجود دارد ؛

درجه پنج : در این شکل انتهای یکی از اندامها در داخل رحم قطع شده است .

بهم چسبیدن انتهای انگشتان (پسودوسنداکتیلی) در اغلب بیماران وجود دارد و ناهنجاری اندامها معمولا "یکطرفه و غیرقرینه میباشد و قسمت پروکسیمال اندام معمولا "طبیعی است (۳) . Club Foot در ۳۲٪ بیماران گزارش شده است .

۲- ناهنجاریهای سر و صورت به شکل شکاف لب و شکاف کام ، غیرمتقارن بودن سر و آنسفالوسل در ۳۰٪ موارد گزارش شده است (۱- ۳) .

۳- مرگ جنین در اثر فشردگی بندناف بعلت نوارهای آمنیوتیک در شش ماه اول زندگی گزارش شده است (۴- ۵) . اینحالت گاه با ناهنجاریهای سروصورت یا انتهاها همراه میباشد (۴- ۵) .

ب - نشانه های پرتونگاری : در اشکال شدید از بین رفتن

قبل از عمل جراحی بیمار دچار اسهال سالمونلائی گروه C₂ گردید و با جنتامایسین و سپس TMP تحت درمان قرار گرفت و چون در این مدت وزن کم کرده بود با دستورات غذایی مرخص گردید تا مجددا " برای ترمیم برخی از این ناهنجاریها و رفع شیارهای حلقوی به بخش جراحی مراجعه نماید .

بحث :

الف - نشانه های بیماری آمنیوتیک به سه گروه مهم تقسیم میشوند (۱) :

۱- گروه اول شامل ناهنجاری انتهای اندامها میباشد ؛
۲- گروه دوم شامل آسیب های مغز و ستون فقرات ؛
به تنهایی و یا همراه با ناهنجاری اندامهاست ؛

۳- مرگ جنین و سقط در گروه سوم قرار دارد .

۱- همه گیزترین شکل بیماری آمنیوتیک ناهنجاری اندام است . در اشکال شدید انتهای اندام (مثلا " بازو یا دست) کاملا "قطع شده و نوزاد با قطع عضوبه دنیا میآید . در اشکال ساده تر چند نوع ناهنجاری دیده میشود که بسته به شدت آن به ۵ درجه تقسیم میشود (۲) ؛

درجه یک : فقط شیاری حلقوی روی پوست شبیه جای بند دیده میشود ؛

درجه دو : شیار عمیق تر بوده و انساج زیر جلد و عضلات را در بر میگیرد ولی عمل عضلات در این شکل

چند استخوان و یا قسمتی از یک استخوان را در پرتونگاری مشاهده میکنند. آسیب استخوانها حاکی از شدت ناهنجاری است و امکانات درمانی در این شکل بسیار محدود میباشد (۶). گاهی قسمتی از انتهای اندام را (مثلاً "دست") که در داخل رحم جدا شده است بعد از زایمان در بین پرده های آمنیوتیک پیدا میکنند (۶).

ج - ضوابط تشخیصی و تشخیص های افتراقی : (۱)

نابهنجاری حاصل از بیماری ژنتیک و داروهای تراتوژن را میتوان با توجه به چند نکته از بیماری آمنیوتیک تمیز داد (جدول شماره ۱).

(جدول شماره ۱)

نوع ضایعات	علل ژنتیک و تراتوژن	بیماری آمنیوتیک
ضایعات اندامها اختلال تکاملی انگشت نوارهای فشار دهنده نوع سنداکتیلی Club foot	معمولاً "مقارن" وجود دارد وجود ندارد پروکسیمال وجود ندارد مگر همراه با گرفتاری سلسله اعصاب مرکزی	یکطرفه و متعدد وجود ندارد وجود دارد دیستال در $\frac{1}{3}$ موارد وجود دارد
نشانه های پرتونگاری ناهنجاری احشائی میلموننگوسل شکاف کام - شکاف لب	امکان ضایعات متعدد در نقاط مختلف بدن اغلب وجود دارد روی خط میانی در محل جوش خوردن جوانه های اولیه روی خط میانی	ضایعات دیستال وجود ندارد خارج از خط میانی خارج از محل چون خوردن جوانه های اولیه - خارج از خط میانی و همراه با ناهنجاری صورت و مغز .
پرده های جنینی	طبیعی	پارگی آمنیوس - وجود نوارهای فیبری با مبداء آمنیوس یا کوریون + الیگویا هیدر آمنیوس

د - اتیولوژی و فیزیوپاتولوژی : همه گیری بیماری

آمنیوتیک بین $\frac{1}{5000}$ تا $\frac{1}{10000}$ نوزاد گزارش شده است (۱-۳-۶). شیوع سقط جنین نادر بنظر میرسد (۵)، ولی شیوع مرگ داخل رحمی و سقط به درستی روشن نیست (۳). در یکی از مطالعات از ۲۰۰ مورد سقط خود بخود فقط یک مورد مربوط به بیماری آمنیوتیک بوده است (۷). بیماری آمنیوتیک در اثر نوارهایی بوجود میآید که اندامهای جنین و یا ناف را تحت فشار قرار میدهند. در تمام بیماران محل اولیه نوارهای آمنیوتیک به شکل شیارهای عمیق مشاهده میشود (۱-۲-۳-۵-۶).

نویسندگان قبول دارند. خلاصه این نظریه به قرار زیر است (۱-۶-۳):

در اثر عوامل ناشناخته پرده آمنیوتیک پاره میشود، مایع آمنیوتیک در فضای بین پرده و کوریون نشت میکند و بتدریج از مقدار مایع آمنیوتیک، که در کوریون جذب میشود، کاسته میگردد. جذب مایع آمنیوتیک تا تشکیل ضایعات فیبروتیک کوریون ادامه دارد. انتهای اندام جنین، گاهی سر جنین و گاهی استثناً "تمام جنین از محل پاره شده خارج گردیده و بین آمنیون و کوریون قرار میگیرد. نوارهای آمنیوتیک در قسمتهای پاره شده به شکل نوار فیبری در آمده سبب فشار

گزارش نشده است .

بطور خلاصه هنوز علت پاره شدن آمیوس و تشکیل باندهای فیبری مشخص نشده است .

هـ- درمان : بیماری آمیوتیک ، جز در مواردی که با ناهنجاریهای سروصورت همراه میگردد ، قابل درمان است . هر نوزاد مبتلابه این بیماری را بایستی هرچه زودتر به جراح متخصص نشان داد تا اقدامات لازم برای هر مورد خاص انجام گیرد .

مهمترین اقدام برداشتن حلقه ای است از پوست و انساج زیرپوست که سبب فشار روی اندام میگردد (۱) . با روش Z Plasty نتایج درمانی خوبی بدست آمده است (۲) . در یک مورد ۱۶ سال بعد از درمان ، بیمار کمترین عارضه ای نشان نمیداد (۱) .

تغییر شکل اندام مثلا " Club Foot نیز با سانی قابل ترمیم است . بعد از جراحی ، گردش خون وریدی و لنفاوی بهبود پیدا کرده ورم از بین میرود ، در غیر اینصورت امکان عفونت و گانگرن وجود دارد . گاهی بعد از عمل جراحی اختلالات حسی بوجود آمده و خود سبب ضربه های تکراری ، زخم و عفونت میگردد (۲) . نتایج درمانی در مواردیکه قطع عضو وجود ندارد ، بسیار رضایت بخش است ، ولی در اشکال پیشرفته که با ضایعات استخوانی همراه میباشد امکانات درمانی محدود میباشد .

خلاصه و نتیجه :

شرح حال نوزاد سه روزه ای که بعلت ناهنجاری های انتهای اندامها به شکل فرورفتگی حلقوی انتهاها ، ادم دستها ، پسودوسنداکتیلی دیستال و Club Foot بستری شده بود معرفی گردید .

بررسی نوشته های پزشکی نشان میدهد که این نوع ناهنجاری بعد از پاره شدن آمیوس بعلت فشار نوارهای فیبری بوجود میآید . ویژگیهای بالینی این ناهنجاری از اشکال دیگر ، که داروهای تراژون و یا عوامل کرموزمی مربوط میباشد ، متمایز است . در بیماری آمیوتیک ضایعات احشائی وجود ندارد و اشکال ساده آن به آسانی قابل ترمیم میباشد .

اشکال وخیم به قطع عضو در داخل رحم منجر میشود . علت پاره شدن آمیون و تشکیل نوارهای فیبری روشن نیست . این بیماری ارثی و خانوادگی نمیباشد و این نکته از نظر راهنمایی پدر و مادر برای فرزندان دیگر حائز اهمیت است .

بر قسمتهای گوناگون جنین میگردد . از طرف دیگر کم شدن مایع آمیوتیک (الیگوامیوس) سبب ناهنجاریهای مختلف مانند Club Foot میگردد . نوزادانی دیده شده اند که ۴۰ تا ۶۰ سانتیمتر نوار آمیوتیک بلع شده را بعد از تولد از راه روده دفع کرده اند (۱) . بلع نوار آمیوتیک و فشار آن روی سر و صورت را مسئول ناهنجاری این ناحیه میدانند (۱) . چسبندگی سر جنین به کوریون سبب ناهنجاریهای جمجمه و مغز میگردد (۵) .

یکی از اشکالات فرضیه بیماریزائی فوق این است که در اغلب موارد نوارهای پیدا شده از نسج مزودرمال فیبرو تشکیل شده است و این سؤال پیش میآید که چرا اپیتلیوم آمیوتیک در این نوارها دیده نمیشود ؟ بنظر میرسد که نوارها از مزودرم خارج جنین ، که بین آمیون و کوریون قرار دارد ، بوجود میآیند . گاهی بقایای اپیتلیوم آمیوتیک را در بین نسج همین نوارها پیدا کرده اند (۵) . در یک شرح حال نوری ، که سبب سنداکتیلی دیستال هر دو دست شده و دو دست را بهم متصل میکرد ، منحصرا "از نسج آمیون تشکیل شده بود (۷) .

توصیه میکنند چنانچه نوزادی با ناهنجاریهای آمیوتیک متولد شود و یا ویژگیهای جنین سقط شده تشخیص بیماری آمیوتیک را مطرح کند ، کیسه جفت را بدقت مورد مطالعه قرار دهند . بهترین روش قرار دادن کیسه جفت در ظرف آب میباشد ، چون نوارهای کوچک در آب شناور خواهند بود و گاهی قسمتهائی از یک عضو که بریده شده در داخل کیسه جفت پیدا خواهد شد . بررسی میکروسکوپی برای تعیین ماهیت نوارهای آمیوتیک ضروری است (۱) .

علت پاره شدن کیسه آمیون هنوز روشن نیست . مواردی از این ناهنجاری در نوزادانی که مادران آنها I.S.D مصرف کرده اند دیده شده است (۲) . این دارو سبب ناهنجاری کرموزمی میشود ، ولی در مبتلایان به بیماری آمیوتیک ، که بررسی شده اند ، کرموزومها طبیعی بوده اند . یک داروی ضد ویتامین بنام Citral در جنین سه روزه جوجه ، ناهنجاریهایی بوجود آورده که با ناهنجاریهای آمیوس همراه بوده است . این دارو سبب ضایعاتی در پرده آمیوس میشود (۲) .

فرضیه دیسپلازی مادرزادی کلاژن پیش کشیده شده ولی مورد قبول قرار نگرفته است (۸) . چون ضایعه اولیه ، پارگی آمیوس میباشد خطرات آمیوسنتز را مورد بحث قرار داده اند ولی تاکنون موردی از این بیماری بعد از آمیوسنتز

"Resumé"

Les bandes fibreuses formées a la suite de la rupture partielle du sac amniotique, provoquent chez le foetus, des malformations distales associées parfois aux lésions craniofaciales.

-oedème monstrueux de la main droite,
Les auteurs presentent un cas avec:
-syndactylie distale des doigts de la main gauche,
-equino-varus du pied droit.

"REFERENCES"

- 1- Neimann N., Beau A. et Uters D. La maladie Amniotique
Pediatrie 1975-30-5.
- 2- Isacson M., Aboulafia Y., Hoorowitz B. and Ben-Hur
N. Congenital Annular Constrictions due to Amniotic
Bands-Acta Obstet, Gynecol. Scand. 1976-55-179.
- 3- Beyth Y., Perlman M. and Ornoy A. Amniogenic Bands
associated With Facial dysplasia and paresis -The
Journal of Reproductive Medicine, 1977 18(2), 83.
- 4- Allen L.A., Constriction of the Umbilical cord by
an amniotic band, SA Medical Journal 1976-50(2), 32.
- 5- Burrows S., Phillips N., Strangulation of Umbilical
Cord by amniotic band-Am. J. Obstet, Gynecol, 1976-
24-697.
- 6- Fisher R.M. and Cremin B.J., Limb defects in the
amniotic band Syndrome-Ped. Radiol. 1976-5-24.
- 7- Ornoy A., Sekeles E., Sadoysky E. Amniogenic bands
as a Cause of syndactyly in a Young human fetus.
Tetratology, 1974, 9(129-133).
- 8- Schiff D.C.M. Congenital annular bands-JAMA 1974-
230(5) 670.