

---

## بررسی موارد بیماری CASE REPORTS

---

# تنگی مادرزادی مری همراه با آترزی مری و شکم بدون گاز (گزارش یک مورد)

دکتر میرمحمد سیداحمدی\*، دکتر سید حسین فخرائی\*\*

---

### خلاصه

شکم بدون گاز در آترزی مری نشاندهنده آترزی مری بدون فیستول (Pure atresia) و یا آترزی مری از نوع فیستول پروکسیمال (T.E.F) می‌باشد. اما قبلاً مواردی از آترزی مری توام با فیستول انتهایی تحتانی مری و شکم بدون گاز گزارش شده است (۴)، که در آنها فیستول خیلی کوچک بوده، یا در اثر plug Mucus بسته شده، و یا اینکه نوزاد خیلی بدحال باشد. در اینجا موردی گزارش می‌شود که در آن، آترزی مری توام با فیستول دیستال و شکم بدون گاز در رادیوگرافی ناشی از همراه بودن تنگی مادرزادی دیستال مری همراه با فیستول می‌باشد.

---

\* استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی (بیمارستان کودکان مفید)

\*\* دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی (بیمارستان کودکان مفید)

## مقدمه

تنگی محل پیوند شایعترین عارضه دیررس ترمیم آترزی مری می‌باشد. در این بیماران تنگی ایجاد شده در یکسوم تحتانی مری گاهی به علت بازتاب معده به مری مشاهده می‌شود. تنگی مادرزادی انتهای تحتانی مری همراه با آترزی مری را اولین بار در سال ۱۹۵۸ آقای دانبر (Dunbar) از بیمارستان کودکان مونترال گزارش کرده و تا کنون بیش از ۴۰ مورد آن در دنیا گزارش شده است.

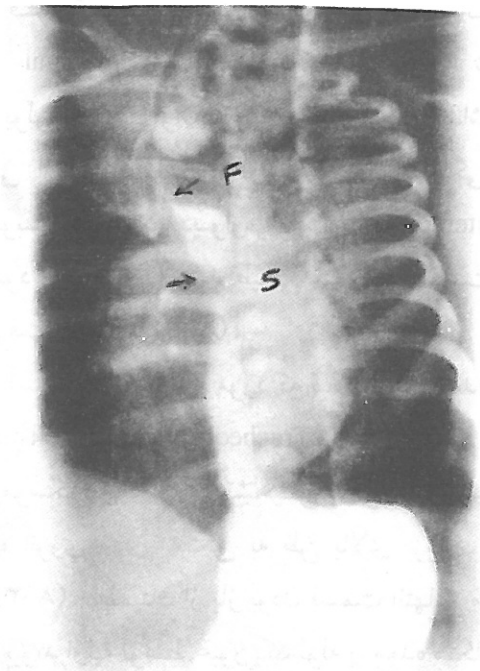
## معرفی بیمار

بیمار ز. ش. نوزاد بست که در هفت روزگی با تشخیص آترزی مری، جهت جراحی از شهرستان به این بیمارستان ارجاع داده شده بود. علائم بیماری از بدو تولد به صورت حالت خفگی و ترشحات فراوان بزاق در ناحیه دهان شروع می‌شود. نوزاد فول ترم، با وزن زمان تولد ۲۵۰۰ گرم حاصل زایمان واژینال بود و آپگار زمان تولد خوب بود. هنگام ورود به این مرکز با دیسترس تنفسی توام با سیانوز و دهان حاوی ترشحات فراوان بوده و در پرتونگاری ساده از سینه و شکم، گاز وجود نداشت. نوزاد بستری و بررسیهای لازم به عمل می‌آید. TP, PTT, نوزاد مختل بود. بعد از اصلاح آن و اقدامات درمانی بیمار با بی حسی موضعی تحت عمل گاستروستومی قرار گرفت. ۵ روز بعد، پس از بهبودی نسبی تغذیه از راه گاستروستومی شروع شد، که برخلاف انتظار بعد از تغذیه بیمار به سیانوز، آینه و دیسترس تنفسی دچار شد. تغذیه از راه گاستروستومی متوقف شد و جهت بررسی علت، پرتونگاری با ماده حاجب از طریق گاستروستومی به عمل آمد. در این آزمایش متوجه فیستول نای به مری شدیم. در روز دوازدهم زندگی تحت عمل توراوتومی راست درون پلور قرار گرفت و فیستول نای-مری مشخص شد. فیستول قطع و ترمیم شد. هنگام عبور سوند نمره ۱۰ متوجه تنگی شدید در ناحیه یک سوم

تحتانی مری شدیم که عبور سوند معده ۱۰ به سمت پائین تر نیز امکان پذیر نبود. محل تنگی باز و لبه‌های آن برداشته شد و مجدداً آناستوموز گردید. متاسفانه نمونه به آسیب شناسی ارسال نشد. بیمار به بخش مراقبتهای ویژه نوزادان (N.I.C.U) منتقل شد و تحت مراقبت قرار گرفت. روز بعد به پنوموتراکس طرف مقابل و ایست قلبی دچار شد که عملیات احیاء (C.P.R) با موفقیت انجام و در توراکس چپ لوله ریوی گذاشته شد و نوزاد به مدت پنج روز زیر دستگاه ریسپراتور قرار گرفت و با بهبودی وضعیت وی روز ششم بعد از عمل لوله تراشه خارج شد و سپس تغذیه از راه گاستروستومی و بعد از چند روز از راه دهان شروع شد که بخوبی تحمل گردید و نوزاد مرخص شد. شایان گفتن است که بیمار، فعلاً "کودکی ۲ ساله است و مشکلی ندارد. دو هفته بعد گاستروستومی خارج شد و برای بررسی نتایج عمل، بلع باریم صورت گرفت که رضایتبخش بود.

## بحث و نتیجه گیری

از نظر پرتونگاری شکم بدون گاز با آترزی مری معمولاً "پاتوگنومونیک بوده، عدم وجود یک فیستول انتهایی را نشان می‌دهد. در نتیجه بیمار یا بایستی یک آترزی مری خالص یا یک آترزی مری با فیستول ابتدایی داشته باشد. در هر دو این ناهنجاریها یک فاصله طولانی بین دو قسمت مری وجود دارد که ترمیم در روزهای اول را غیر ممکن می‌سازد. تخمین زده شده است که امکان دارد ۱/۵ درصد بیماران با یک فیستول انتهایی (Distal fistula) در تصویر رادیولوژیک یک شکم بدون گاز دیده شود که به علت کوچک بودن فیستول یا گرفتن فیستول توسط موکوس پلاک می‌باشد. این پدیده شکم بدون گاز در پرتونگاری را که اصطلاحاً "به آن آترزی فیستول" گفته می‌شود توسط واترسون



شکل ۲) مطالعه رادیولوژیکی از طریق گاستروستومی

(Tracheobronchial) را نشان می‌داد. محققان استنوز مادرزادی مری را به عنوان یک استنوز Intrinsic مطرح کرده‌اند که اگر چه لزوماً در زمان تولد سمپتوماتیک نیست اما علت آن ناهنجاری مادرزادی دیواره مری می‌باشد (۳).

اتیولوژی‌هایی که برای آن مطرح کرده‌اند عبارتند از:

(۱) Tracheobronchial rest که غضروف، غدد

موکوسی دستگاه تنفسی و اپی تلیوم تنفسی می‌باشد.

(۲) یک دیافراگم غشایی

(۳) هیپرتروفی قطعه‌ای (Segmental hypertrophy)

لایه عضلانی و فیبروز منتشر لایه زیر مخاطی

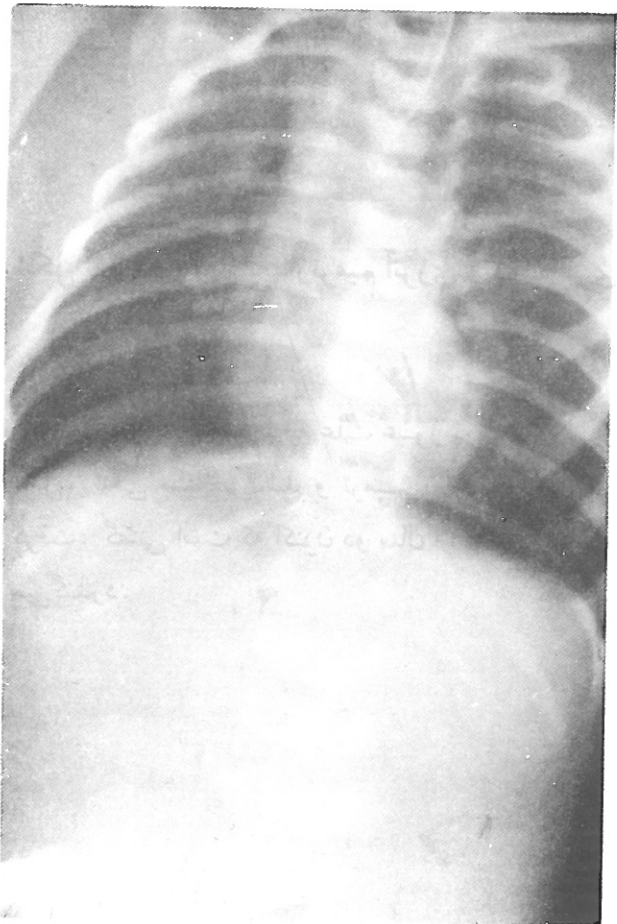
(تنگی فیبروموسکولار). آنها تاکید کرده‌اند

که بایستی حتماً تنگی اکتسابی بعد از تولد (زخم پپتیک

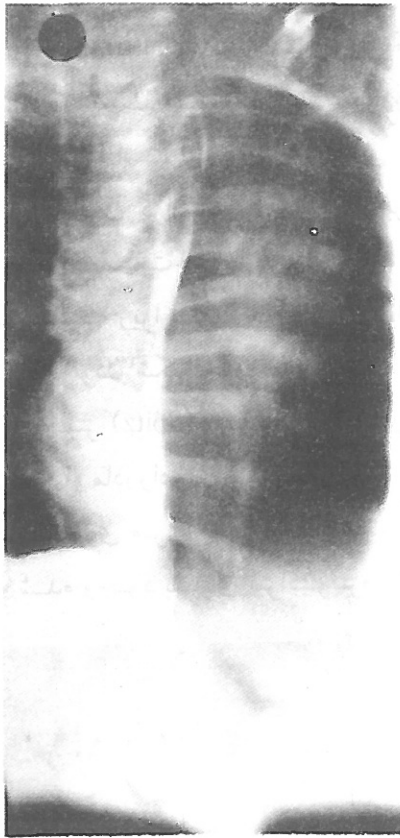
و علل عفونی نشوپلاستیک) را در این موارد رد کرد (۱).

(Waterson) و همکارانش و بعضی دیگر گزارش شده است (۳). کلوت (Kluth) در اطلس آترزی مری خود این نوع آترزی را تحت عنوان یک زیر گروه از گروه III b توصیف کرده است (۴).

موردی که در فوق گزارش شد بدون گاز بودن شکم ناشی از تنگ بودن قسمت انتهایی مری می‌باشد که تاکنون گزارش نشده است زیرا بیش از ۴۰ مورد گزارش شده قبلی بدون گاز بودن شکم جزو تظاهرات بیماری نبوده است (۴). اسپیتز (Spitz) در سال ۱۹۷۳ اولین کسی بود که یک منشاء مادرزادی را برای تنگی قسمت تحتانی مری همراه آترزی مری مطرح کرد که در آن نمونه برداشته شده وجود بقایای تراکتوبرونشیال



شکل ۱) پرتونگاری از سینه و شکم: شکم بدون هوادر آترزی مری



شکل ۳) بلع باریم بعد از ترمیم آترزی و تنگی مری

تنگی مری به هنگام پیوند به علت عبور نکردن سوند از محل، تنگی مشخص شد و ترمیم به موقع صورت گرفت. گفتنی است که اکنون دو سال از عمل جراحی می‌گذرد.

همراهی تنگی مادرزادی مری با آترزی مری و در انتها قرار گرفتن تنگی مادرزادی مری توسط T.E bronchial rest را بر پایه رویان شناختی (امبریولوژیک) می‌توان توضیح داد. در زمان جدا شدن راه تنفسی از Foregut در حدود روز ۲۵ حاملگی بافت تراکتوبرونشیال در دیواره مری تجزیه (Sequestered) می‌شود و سپس با رشد طبیعی مری به سمت انتها پیشرفت می‌کند (۳-۸).

در آسیب شناختی ۱۰ مورد که قبلاً بررسی شده بود ۷ مورد Tracheobronchial rest و ۳ مورد تنگی فیبروموسکولار داشتند. تشخیص تنگی مادرزادی مری همراه آترزی مری بستگی به ظن بالای پزشک معالج دارد (۳-۸). اطمینان از باز بودن قسمت انتهایی مری در زمان پیوند اولیه توسط عبور یک لوله به معده هنگام عمل جراحی ضروری است. علائم ممکن است بلافاصله بعد از عمل با نشت از محل آناستوموز - که به علت انسداد قسمت انتهایی تشدید شده است - شروع شود.

علائم ممکن است شامل مکش (آسپیراسیون) باشد که با پنومونی‌های مکرر یا آینه بروز می‌کند. تعداد زیادی از موارد گزارش شده در نوشتارها در ۴ تا ۶ ماهگی پیامد مصرف غذاهای جامد بروز می‌کند، که باعث دشواری در بلع، برگرداندن غذا (Regurgitation) و سرفه می‌شود. تظاهر بالینی به صورت وجود اجسام خارجی در مری نیز شایع می‌باشد. مواردی که تا کنون گزارش شده اغلب چند ماه پس از آناستوموز اولیه تنگی مری تشخیص داده شده است و لذا همیشه این بحث پیش می‌آید که تنگی ناشی از برگشت غذا از معده به مری بوده که با یک تنگی مادرزادی همراه بوده است؛ در این موارد تاریخچه تغذیه از وفاگوسکوپ با تکه برداری و مونیتورینگ pH کمک کننده بوده است (۳). اما در بعضی موارد به رغم تمام این کوششها تشخیص این مسئله مشکل بوده است. در موردی که گزارش شد خوشبختانه

## مراجع

- 1) Ashcraft KW, Hoder TM. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformation in Holder. second edition, Philadelphia Saunders Pediatric Surgery P 233, 1993
- 2) Goh DW, R.J. and Sptiz. Esophageal Atresia with Gasless Abdomen. JP Surg 26: 2, 1991
- 3) Ian R, Neilson, Dan P. crottoro Co- worker: Distal congenital Esophageal stenosis associated with Esophageal Atresia. J Pediatr Surg 26:4, 1991
- 4) Nihouf-Fekete C, De Backer A, lortat-Jacobs, et al: Congenital esophageal stenosis: A review of 20 cases. Pediatr Surg Int 2: 86-92, 1987
- 5) Nishina R, Tsuchida y, Saitos S: Congenital esophageal stenosis due tracheobronchialremnants and its associated anomalies. J Pediatr Surg 16:190-3, 1981
- 6) Ohkawa H, Takahashi H, Hoshino y, et al: lower esophageal stenosis in association with Tracheobronchial remnants. J Pediatr Surg 10: 453, 1975
- 7) Valerio D, Jones P F, AM : Congenital esophageal stenosis. Arch Dis 52:414, 1977
- 8) Randolph JG: Esophageal Atresia and congenital stenosis in welch KJ. Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds) Ped Surg, Chicago IL, Year Book 1986, PP 695-7
- 9) Spitz L: Congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia. J Pediatr Surg 8: 974-5, 1973
- 10) Valerio D, Jones PF, Stewart AM: Congenital esophageal stenosis. Arch Dis Child 25: 414, 1977

## **Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia and gasless abdomen**

**Ahadi MM, Fakhraei H**

**Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services**

### **SUMMARY**

A radiologically gasless abdomen in a neonate with EA is usually regarded as being pathognomonic of an absence of distal T.E.F. It has been estimated that up to 1.5% of patient with a distal fistula may have a radiologically gasless abdomens as a manifestation of a very small fistula plugged with mucus. In this case a contrast study via the gastrostomy demonstrated a fistula between the distal esophagus with trachea and stenotic area in esophagus. In this patient with congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia (EA), distal tracheoesophageal fistula in presented.

The diagnosis of C.E.S associated with EA begins with a high index of suspicion. It is important to verify patency of the distal

esophagus at the time of primary anastomosis by passage of a tube to the stomach intraoperatively.

The site of stenosis often suggests of etiology. Etiology are classified as: 1) Tracheobroncheal rests most require resection, whereas fibromuscular stenosis and membranous diaphragms usually respond to dilatation alone, hence, are not examined histologically.

It is important to exclude anastomotic stricture and stenosis associated with gastroesophageal reflux. This requires barium esophagram, esophagoscopy with biopsy and pH monitoring. That patient is now 2 year old is asymptomatic with a normal esophagram and eating a normal diet.

---

## **Acase of retroperitoneal Castlema's Disease with Perforated Peptic Ulcer**

**Pskhshan M, Mohammadi F, Vessal P, Saleh M, Mofrad A**

**Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services**

### **SUMMARY**

Castleman's disease is a rare condition. In its classic form Castlema's is a solitary lesion, two third of patients have tumour like mass in the mediastinum. Extrathoracic sites also could be affected including those where lymph nodes normaly

occur and rarely tissues where lymph nodes are not found. More recently there have been several reports of patients with multi centeric involvement. We present a case of retroperitoneal Castleman's disease in a 31 year old man with perforated peptic ulcer.