

یک مورد باز بودن کامل ستون فقرات همراه با آنانسفالی

دکتر عباس هنربخش*، دکتر بیژن شاهرخی ابراهیمی پور**،

دکتر مهرانگیز حاتمی***

مقدمه

اولتراسوند، در تشخیص ناهنجاریهای مادرزادی قبل از تولد نقش مهمی دارد. امروزه بسته به حساسیت و قدرت تفکیک (Resolution) دستگاه، مهارت و تجربه پزشک و سن حاملگی، این امکان وجود دارد که بیشتر ناهنجاریهای مهم جنین مشخص شود. نقایص جمجمه و ستون فقرات و دیگر ناهنجاریها، با اولتراسوند تا حد زیادی قابل تشخیص می‌باشند. ناهنجاریهای مهم سیستم عصبی و دستگاه ادراری - تناسلی حدود ۵۰ درصد ناهنجاریهای قبل از تولد را به خود اختصاص داده‌اند. در صورت وجود نقایص اسکلتی استخوانی و قلبی - عروقی،

شیوع آنها بیشتر می‌باشد. ذیلاً یک مورد نادر و جالب از نقص در تکامل ستون فقرات و باز بودن کامل آن همراه با آنانسفالی گزارش می‌شود.

معرفی بیمار

خانم ش.م.، ۲۴ ساله، $G_{II} P_I$ خانه‌دار در تاریخ ۷۰/۹/۴ به علت مرگ جنین در هفته بیستم حاملگی در بیمارستان بستری می‌شود. قاعدگیهای بیمار مرتب و اولین قاعدگی در ۱۳ سالگی شروع شده بود. بیمار در ۱۶ سالگی ازدواج کرده، اظهار می‌دارد که شش سال قبل یک زایمان واژینال داشته است.

در هفته چهارم بارداری اخیر یک روز دچار خونریزی رحمی می‌شود و به علت تهوع و استفراغ قادر به غذا خوردن نبوده است. با پیشرفت حاملگی استفراغها شدت می‌یابد؛ و دوبار به ترتیب پنج و شش روز، به اجبار، در بیمارستان بستری می‌شود. در ماه سوم بارداری زمین

* دانشگاه علوم پزشکی ایران

** بیمارستان تهران

*** استادیار مرکز پزشکی آیت‌الله طالقانی

(دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی)

سن جنین تعیین گردید که بین ۱۸ الی ۲۰ هفته بود و مقدار مایع آمنیوتیک افزایش داشت. حجم قفسه صدري و بخصوص شکم کاهش یافته، تصویری اکوژن شکم کوچک جنین را پر کرده بود. به موازات ستون فقرات جنین (ناحیه پشتی-کمری) دو تصویر اضافی اکوژن بیضی شکل دیده شد که احتمال تومورهای نسوج نرم گردن یا نخاع متصور گردید به علت آنانسفال بودن جنین، کوشش شد که ستون فقرات دقیقتر بررسی شود که متاسفانه موفقیت آمیز نبود (شکل ۱).

در نهایت، بیمار در تاریخ ۷۰/۹/۶ به علت عدم جواب به تحریک زایمان جهت بیرون راندن جنین، تحت بیهوشی عمومی هیستراتومی شد و جنین مرده، دختر با پرزانتاسیون بریچ، آنانسفال در حد هفته بیستم حاملگی با مایع آمنیوتیک شفاف ولی زیادتر از حد طبیعی (پلی هیدرآمنیوس) خارج شد. جفت قدامی و به ظاهر طبیعی بود. مادر چهار روز بعد یعنی در تاریخ

می خورد و ضربه می بیند؛ در ماه چهارم حاملگی دچار عفونت ادراری می شود و پیامد تزریقات انجام شده جهت درمان عفونت ادراری و استفراغهای وخیم حاملگی، در ناحیه سرین، آبه عارض می شود که پس از تخلیه آن در هفته هیجدهم بارداری با آمپی سیلین، جنتامایسین و کفلین تحت درمان قرار می گیرد. تا آنجا که بررسیها نشان می دهد ویتامین B_{۱۲}، ب کمپلکس و قرص آهن از دیگر داروهایی بوده که بیمار طی دوران حاملگی آنها را مصرف می کرده است.

بیمار در هفته شانزدهم و بیستم حاملگی سونوگرافی می شود که روش آن به شرح زیر است:

سونوسکپی و سونوگرافی بیمار با ۳/۵ مگاهرتز و ترانس دیوسر مکانیکال سکتور و از طریق شکم انجام گرفت که در آن، سر جنین دیده نشد (آنانسفال) ولی استخوانهای صورت، چشم و بینی مشاهده شد و در نتیجه با اندازه گیری طول استخوان ران (Femor Length)



شکل ۱) دو توده اکوژن با دو شکل و اندازه متفاوت در مسیر ستون فقرات جنین دیده شده که با سونوگرافی تشخیص قطعی به دست نیامد و در این ناحیه اثری از استخوانهای ستون فقرات جنین در قطع طولی و عرضی مشاهده نمی شود.

۷۰/۹/۱۰ با حال عمومی خوب بیمارستان را ترك كرد.

یافته‌های جنین

جنین دختر آنانسفال در حدود هفته بیستم حاملگی و به طول ۲۰ سانتیمتر بود که ماسره نبود و به نظر نمی‌رسید که مدت زیادی از مرگ درون رحمی او گذشته باشد. با توجه به سن بارداری، دستها و پاها بلندتر و قفسه صدری و شکم از حد معمولی کوچکتر بودند. در کالبدگشایی با باز کردن قفسه صدری و شکم، ریه‌ها هیپوپلاستیک، کبد بزرگ و کلیه‌ها پلی‌کیستیک بودند. بندناف در محل اصلی و در سطح قدامی شکم قرار داشت. همانند بیشتر نوزادان آنانسفال جمجمه سقف نداشت. استخوانهای فرونتال و پاریتال تشکیل نشده، ناحیه پیشانی نسبتاً کوتاه و مغز کاملاً بیرون بود (شکل ۲). چشمها از حلقه بیرون زده، ناحیه گردن وجود نداشت که این وضعیت به علت عدم بسته شدن سوراخ داخلی کانال عصبی بود. در سطح خلفی تنه، از قسمت بالا به پایین، ناحیه مهره‌ها کاملاً باز و نخاع شوکی به صورت نوار بسیار شفاف و باریکی

مشخص بود و این باز بودن از ناحیه کوکسیس تا مغز ادامه داشت و Craniospinal rachischisis کامل وجود داشت. جالبتر از همه خروج روده‌ها از ناحیه ستون مهره‌های کمری بود که تماماً در پشت نوزاد به صورت یک شبکه درهم پیچیده مشخص بود (شکل ۳). رکتوم، طبیعی و دارای سوراخ بود. قفسه صدری از پشت، جز در ناحیه مهره‌ها، کاملاً پوشیده بود.

در پرتونگاری بعد از تولد نیز سقف جمجمه وجود نداشت ولی استخوانهای صورت موجود بود. ستون فقرات ناحیه قفسه سینه تا ابتدای ناحیه پشتی طبیعی بود ولی از مهره ششم پشتی تا کوکسیس شکل ستون فقرات حالت غیرطبیعی پیدا کرده بود؛ طوری که، جسم مهره‌ها در یک طرف و زوائد عرضی آنها در طرف دیگر در یک فضای مارپیچی قرار داشت و فضای بین این دو را بافت نرم پر کرده بود (شکل ۴). دنده‌ها شکل و نظم عادی نداشتند، ابعاد استخوانهای تشکیل دهنده هر دو دست بعد از تولد با دید مستقیم و روی کلیشه رادیوگرافی بزرگتر از سن جنینی بود. عدم تقارن درازای استخوان



شکل ۲) نمای قدامی جنین، آنانسفالی را نشان می‌دهد.



شکل ۳) نقص جدار خلفی شکم و خروج روده‌ها از این ناحیه دیده می‌شود.

می‌شود و باز ماندن سوراخ عصبی خلفی باعث ایجاد اسپینایفیدا و منگومیلوسل می‌شود (۱ و ۳). باز بودن وسیع ستون فقرات شامل قسمت پشتی - کمری و ساکرال بوده که آنرا Rachischisis می‌گویند (۴ - ۶).

در صورت وجود نقص کامل، مغز و نخاع شوکی در معرض دید قرار می‌گیرد و نقص کامل لایه‌های اکتودرم و مزودرم جهت بستن خلف وجود دارد. آنانسفالی و Rachischisis ناحیه گردن و قفسه سینه و سایر ناهنجاریها از جمله Sirenomelia و نقص مهره‌ها در یک قلوی مونوزیگوت گزارش شده است (۴). شافر (Shaffer) و همکاران نیز در سال ۱۹۹۰ زنی را با سابقه دو زایمان جنین آنانسفال و Rachischisis کامل و دیسپلازی کلیه گزارش نمودند (۵).

لربر (Lorber) معتقد است که ضایعات میلومننگوسل، اغلب وسیع بوده، چند قسمت از نخاع شوکی را گرفتار کرده، با نقص در مهره و تغییر شکل قوس مهره‌ای و در تعداد کمی با گوژپشتی (Kyphosis)

بازو با ساعد و استخوان ران با ساق پای نوزاد به وضوح دیده می‌شد و رویهمرفته درازای دست چپ کمتر از دست راست بود. این کوتاهی در استخوانهای ساعد بیشتر آشکار بود. استخوانهای هر دو پا قرینه بودند.

بحث

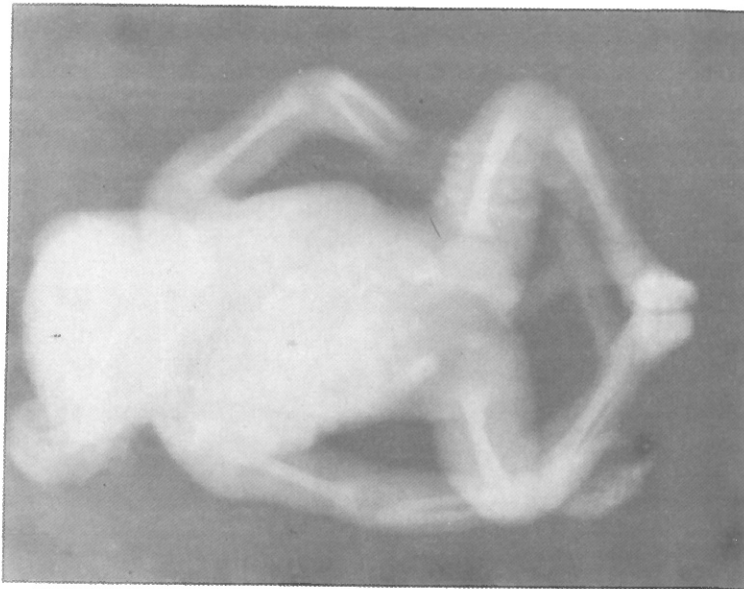
زمان بحرانی تکامل سیستم عصبی در انسان بین هفته‌های سوم و پنجم حاملگی است (۱، ۳، ۶ و ۷). در طی این فاصله، شیار ناودان عصبی (Neural groove) بسته شده و لوله عصبی جدا شده از اکتودرم در طول سطح پشتی نوتوکورد تشکیل می‌شود و به طور قدامی - خلفی - طرفی با عناصر مزودرمال (سومیتها) احاطه شده که بعداً "ستون مهره و ساختمانهای بافت نرم نگاهدارنده را تشکیل می‌دهند. هرگونه اختلال در این تکامل - بسته به وسعت اختلال - می‌تواند منجر به بستن ناکامل خط میانی - خلفی گردد. نقص در بسته شدن سوراخ قدامی باعث پیدایش آنانسفالی و آنسفالوسل

ویتامینها و املاح معدنی بخصوص در سه ماهه اول حاملگی (۲، ۳ و ۷)، بیماریهای عفونی، دیابت، بیماری قلبی - ریوی، مصرف داروها، از جمله آنتی‌هیستامین و سولفامید طی دوران بارداری را در بیماریزایی آن موثر می‌دانند. در بیمار ما نیز اگر چه علت اتیولوژیک آن به طور دقیق مشخص نیست ولی وقوع استفرغهای وخیم حاملگی و عوارض ناشی از آن، عفونت ادراری و آبسه ناحیه سرین، ضربه و مصرف داروهای مختلف در دوران بارداری بیمار در خور توجه و اهمیت است.

مسئله مهم دیگر انجام فراآوانگاری (اولتراسونوگرافی) و نقش آن در تشخیص ناهنجاریهای جنین در دوران حاملگی و قبل از تولد است. اندازه‌گیری آلفافتوپروتئین سرم مادر و مایع آمنیوتیک نیز در این موارد کمک‌کننده است (۲ و ۳) که در این بیمار انجام نشده بود.

هنگام تولد همراه است که پیش‌آگهی را بدتر می‌کند. گاه مهره‌های گوه‌ای شکل (wedge shape) بوده یا نیمی از آنها تشکیل نشده است (Hemivertebrae)؛ بد شکلی متعدد و نقص در تعداد دنده‌ها نیز وجود دارد که منجر به اسکلیوز واضح می‌شود (۳). ممکن است ناهنجاری اندام تحتانی وجود داشته باشد که تا حد زیادی به عدم تعادل فلج گروه عضلانی بستگی دارد. تغییر شکل واضح پاها با ضایعات ساکرو لومبر (کمری-ساکرال) شایع است که در بیمار ما نیز عدم تقارن استخوانهای دست و پا جلب نظر کرد.

به طور کلی شیوع نقص سیستم عصبی در دختران بیشتر از پسران گزارش شده است (۳، ۶ و ۷). با وجود نامشخص بودن علت نقص سیستم عصبی و آنانسفالی، عوامل ژنتیک (۵) و محیطی، همچنین وضعیت اقتصادی، اجتماعی و جغرافیایی، کمبود



شکل ۴) استخوانهای صورت بدون استخوانهای جمجمه مشاهده می‌شود. علامت باز بودن کامل ستون فقرات پشتی در نیمه تحتانی و کمری تا ساکروم دیده می‌شود. تغییر شکل قفسه صدري با دنده‌ها شبیه کاهش فاصله بین دنده‌ای است. استخوانهای دراز دست در ساعد راست از ساعد چپ درازتر می‌باشد.

نتیجه

هرگونه دارو در این دوران، بخصوص سه ماهه اول، باید با دقت کافی صورت گرفته، با انجام دقیق مراقبتهای دوران حاملگی اقدامات لازم جهت پیشگیری و درمان صحیح و به موقع هر گونه بیماری، از جمله عفونتها، صورت گیرد.

فراوانگاری جهت تعیین ناهنجاریهای جنین قبل از تولد یک وسیله تشخیصی مناسب بشمار می رود. با توجه به اینکه مصرف بیشتر داروها طی دوران حاملگی ممکن است با بروز عوارض مختلفی همراه باشد، تجویز

مراجع

- 1) Avery CB: Neonatology, pathophysiology and management of the newborn. Lippincott Company, Philadelphia, Toronto, 1975
- 2) Mulinare J, et al: Periconcnetional of multivitamins and the occurrence of neural tube defects. Obstet Gynecol Survey 44(5): 362-3, 1989
- 3) Robertson NRC: Textbook of Neonatology: Part VIII, Central Nervous system malformations. Lorber J Churchill livingstone 590-604, 1990
- 4) Rodriguez JI, et al: Sirenomelia and anencephaly. Am J Med Genet 39(1): 25-7, 1991
- 5) Shaffer LG, et al: Evidence for a major gene in familial anencephaly. Am J Med Genet 36(1): 97-101, 1990
- 6) Vacuman, McKay, Bebrman: Nelson Textbook of pediatrics. 11th ed. Saunders, 1989, P 1747
- 7) Wiswell LTE, et al: Major congenital Neurologic Malformations. Am J Dis Child 144(1): 61-7, 1990

Rachischisis and Anencephaly

Honarbaksh A*, Shahrokhi Ebrahimipor B, Hatami M*****

***Iran University of Medical Sciences, ** Tehran Hospital, *** Shaheed Beheshti University of Medical Sciences**

SUMMARY

Antenatal ultrasonography has an important rule in diagnosis of congenital malformation. At present identification of most major congenital abnormality during pregnancy depends on sensitivity and resolution of the instrument, skilful and experienced sonologist and gestational age.

Cranial and spinal defects and other malformations can be frequently diagnosed with ultrasound. Major

anomalies of Nervous and urogenital system include 50% Malformation perinataly and their incidence will increase in presence of musculoskeletal and cardiac anomaly.

This is a report of a rare case with rachischisis and Anencephaly which has been diagnosed with ultrasonography Antenataly.

How to implement P.B.L. in traditional medical education

Rahbar N

Shaheed Beheshti University of Medical Sciences

SUMMARY

Problem based learning as an innovation in education specially medical domain has been used since few decades and its positive effect in improving learning outcome has been proved in several investigations. There are some obstacles that prevent shifting from traditional medical education, toward P.B.L. in medical school, so there has been several

efforts managed by educationists searching for the ways to partially change the traditional styles of teaching to P.B.L. In this article a general overview and three different styles in lecturing, journal club organizing and classroom teaching have been proposed and discussed.