

گزارش یک مورد سیرنوملیا در نوزاد مادر دیابتی

نادره طائی^۱، فریبا طرهانی^۱، علی مهرزاد صفدری^۲

چکیده

سیرنوملیا (Sirenomelia) یک آنومالی بسیار نادر با شیوع ۱ در صد هزار تولد است که نوزاد با پاهای به هم چسبیده متولد شده و در اغلب موارد چند ساعت بیشتر زنده نمی ماند.

علت بروز سیرنوملیا ناشناخته است. دیابت مادر در دوران بارداری و تماس جنین با عوامل تراتوژن را به عنوان علل احتمالی مطرح کرده اند. در این گزارش نوزاد یک روزه متولد از مادر مبتلا به دیابت، فرزند اول خانواده، با اندام تحتانی منفرد در شهرستان خرم آباد متولد شد و بدلیل آنومالی های متعدد چند روز پس از تولد فوت نمود.

واژگان کلیدی: سیرنوملیا، پری دریایی، پاهای چسبیده

۱- بیمارستان کودکان آیت... مدنی، دانشگاه علوم پزشکی لرستان

۲- مرکز بهداشت شهرستان خرم آباد

* نشانی: خرم آباد، خیر آباد، بیمارستان آیت... مدنی، تلفاکس ۰۶۶۱-۴۲۰۰۱۰۶؛ پست الکترونیک tae_n47@yahoo.com

مقدمه

توالی سیرنوملیا یا Mermaid یک آنومالی ساختاری مادرزادی بسیار نادر است که نوزاد با نقص تکاملی قسمت دمی^۱ بدن با درجات متفاوت از چسبندگی پاها تا فقدان کامل اندام تحتانی با ظاهری شبیه به پری دریایی متولد می شود [۱].

اولین مدارک موجود در مورد بیماری از سال ۱۵۴۲ به جا مانده است.

انسیدانس این آنومالی را از یک مورد در ۱۰۰۰۰۰ - ۶۰۰۰۰ تولد در گزارش‌های متعدد ذکر کرده اند. تاکنون ۳۰۰ بیمار با این دفورمیتی نادر در دنیا گزارش شده است [۲]. نسبت ابتلا پسر به دختر، ۳ به ۱ می باشد. تا کنون موارد تکرار شونده این آنومالی نادر گزارش نشده است [۳]. افزایش بروز در دوقلوهای منوزیگوت حتی ۱۵۰-۲۰۰ برابر بیشتر گزارش شده و در ۲۰٪ موارد مبتلا در حاملگی‌های دوقلویا بوده است. این آنومالی در نوزاد متولد از مادر مبتلا به دیابت ۲۰۰ برابر بیشتر دیده شده است [۴].

اتیولوژی سیرنوملیا ناشناخته است. ولی تماس جنین با مواد تراوتوزن را به عنوان عامل مستعد کننده سیرنوملیا مطرح کرده اند. دیابت مادر در دوران بارداری نیز از عوامل مستعد کننده مطرح شده و علت احتمالی را کاهش جریان خون عروقی^۲ ذکر کرده اند [۳].

معرفی بیمار

نوزاد ۱ روزه با جنسیت نامشخص در بیمارستان آیتا... مدنی شهرستان خرم آباد بدلیل آنومالی های متعدد بستری شد. نوزاد فرزند اول خانواده، ترم و والدین غیر فامیل از مادر ۱۹ ساله با سابقه دیابت حاملگی و به طریق سزارین متولد شد. وزن هنگام تولد ۳۵۰۰ گرم و در معاینات اولیه سر و صورت و گردن طبیعی و اندام فوقانی طبیعی بود. شکم اتساع واضح داشت ولی کبد و طحال بزرگ نبودند. بند ناف دارای یک شریان و یک ورید بود. در انتهای شکم یک اندام منحرف به سمت جلو وجود

داشت که در انتهای این عضو انگشتان متعدد و کوتاه و متصل به هم و منحرف به سمت عقب دیده می شد (شکل ۱). در قسمت پشتی اندام و در محل اتصال ستون فقرات به اندام، مقعد به صورت بسته وجود داشت و حدود ۳ سانتی متر پایین تر از مقعد حفره ای بیضی شکل دیده می شد که در محل پایین این حفره دو چین پوستی شبیه به اسکروتوم وجود داشت (شکل ۲). در بررسی سونوگرافی کبد و طحال طبیعی، کلیه چپ وجود نداشت و کلیه راست بطور جبرانی بزرگ شده بود. اعضای تناسلی شامل بیضه، رحم، تخمدان مشاهده نشد شریان نافی با قطر بزرگ از شریان آئورت شکمی منشأ می گرفت. بررسی اکوکاردیوگرافی قلب و عروق قلبی طبیعی بودند.

در رادیوگرافی سراسری بدن (شکل ۳) انتهای ستون فقرات ناقص تشکیل شده بود و استخوان لگن در سمت چپ وجود نداشت. اندام تحتانی دارای یک فمور دو تیبیا و یک فیبولا بود و استخوان های متعدد و کوچک در محل انگشتان پا مشاهده می شد. در سیر بستری نوزاد دفع ادرار به صورت قطره قطره داشت ولی دفع مدفوع دیده نشد و مقعد نوزاد بسته بود و به فاصله کوتاهی پس از تولد اتساع شکمی و استفراغ صفراوی و عدم تحمل خوراکی آغاز شد. تغذیه نوزاد در زمان حیات بصورت وریدی انجام شد. استفراغ به صورت دفع مواد مدفوعی ادامه داشت و پس از آن نوزاد ۳ روز بعد از تولد با تابلوی انسداد روده و پریتونیت ژنرالیزه فوت نمود.

بحث

توالی سیرنوملیا آنومالی بسیار نادر است که از ۴۵۰ سال قبل هم گزارش شده است. در سال ۱۹۸۷، Stoker و Heiftz تئوری «دزدی شریان ویتلین»^۳ را مطرح کردند و گزارش دادند تمام ۱۱ مورد بیمار مبتلا به سیرنوملیا تحت بررسی آنها دارای یک شریان بزرگ نافی بوده که از بالای شریان آئورت شکمی جدا شده و شاخه های دیگر آئورت تکامل نیافته بودند و احتمالاً بدلیل کاهش

³ Vitelline artery Steal

¹ Caudal

² Venous Hypopertension

خونرسانی و تغذیه ناکافی رشد قسمت تحتانی بدن متوقف شده و منجر به نقص



شکل ۱- نمای روبروی نوزاد مبتلا به سیرنوملیا



شکل ۲- نمای خلفی نوزاد مبتلا به سیرنوملیا



شکل ۳- رادیوگرافی سراسری نوزاد مبتلا به سیرنوملیا

اولین جراحی جداسازی اندام تحتانی را در سال ۱۹۸۹ در حالی که فقط ۲۵ روز از عمر وی می‌گذشت تحمل کرد و در حال حاضر ۱۷ ساله و زنده می‌باشد و تا کنون ۱۳ مرحله جراحی جهت جداسازی اندام تحتانی وی با موفقیت انجام شده است .

نتیجه گیری

با توجه به یافته های بدست آمده در بیماران مبتلا، مشکلات عروقی اندام تحتانی در جنین به عنوان پاتولوژی اصلی مطرح شده است و اتیولوژی های دیگر شامل دیابت مادر در دوران بارداری و تماس جنین با مواد توکسیک مثل کادمیوم و سرب و ویتامین A مطرح شده‌اند. کنترل قند خون در مادر باردار و جلوگیری از تماس مادر باردار با مواد تراژون توصیه می‌شود .

مهره‌ها و چسبیدن اندام‌های تحتانی، آنوس بسته، نواقص رکتوم و مثانه و سیستم ادرای و تناسلی می‌شود. یافته‌های سونوگرافی قبل از تولد در مطالعه Taori و همکارانش نشانگر استخوان فمور، به هم چسبیده کاهش فاصله دو فمور، کاهش یا فقدان حرکت در اندام تحتانی و کاهش حجم مایع آمنیوتیک ناشی از آژنزی کلیه‌ها، بند ناف دارای دو رگ و عروق بزرگ شکمی بود. Hi belink و همکارانش با تزریق سرب و کادمیوم بصورت وریدی به جنین موش در هفته‌های اول بارداری منجر به تولد موش مبتلا به سیرنوملیا شدند. Vonlennep و همکارانش اثرات تراژون ویتامین A در دوران جنینی را نشان دادند و شواهدی وجود دارد که تماس جنین جوجه با Retinoic acid و Ochratoxin A (سم نوعی قارچ) نیز منجر به تولد سیرنوملیا می‌شود. دیابت مادر در دوران بارداری نیز عامل مساعد کننده بروز سیرنوملیا است و علت احتمالی را کاهش جریان عروقی ذکر کرده اند .

موارد زنده مبتلا به سیرنوملیا در دنیا بسیار نادر است . در فوریه ۲۰۰۵ یک بیمار ۹ ماهه مبتلا جهت جدا سازی اندام تحتانی تحت عمل جراحی قرار گرفت و بیمار دیگر

مآخذ

1. KB Taori , K Mitra , NP G honge, RO Gandhi, Tmammen, Jsahu. Sirenomelia sequence- Report of three cases. *Ind j Radiol Imag* 2002 12 : 394 – 401.
2. Keith MCDUffee. Blogging Babby : 9 month old with rare mermaid syndrom . [www. blogging baby. com](http://www.bloggingbaby.com) (updated: 16 March 2005).
3. Danilo Dordoni , Patricia C- Sirenomelia Sequence. [www. The fetus . net](http://www.Thefetus.net) / (up dated :1 March 1991).
4. Jaiyesimi F, Dixit and Amer, Department of Pediatrics. Burami Sultanet Hospital of Oman. Sirenomelia without vitelline artery steal. 1998. www.kfshrc.edu.sa/annals/186/98-044.pdf.html.