

مطالعه يك مورد سندرم ایومارك

(Ivemark)

مجله نظام پزشکی

سال چهارم، شماره ۵، صفحه ۳۸۴، ۱۳۵۴

دکتر محمد پیراسته - دکتر هوشنگ احسانی - دکتر محسن خلیلی - دکتر نصرت‌اله دانائی*

سر و گردن: سرطیمی، فوتانل قدامی و خلفی باز، هردو گوش طبیعی است. ورم ملتحمه چرکی در چشم چپ مشاهده میگردد. **قفسه صدری:** صدای قلب در طرف راست قفسه صدری بگوش میرسد و صدای سیستولیک درجه ۲ نیز در همان طرف شنیده میشود. تعداد ضربانهای قلب ۱۴۰ در دقیقه، فشارخون سیستولیک ۶ سانتی متر جیوه است و فشار دیاستولیک قابل اندازه گیری نبود. نبض محیطی حس میشود و سیانوز در انتهایها وجود دارد. تعداد دفعات تنفس ۴۰ در دقیقه است و تیراژ قسمت تحتانی جناغ دیده میشود. دق ریهها طبیعی است و در سمع رالهای مرطوب پراکنده در هردو ریه شنیده میشود. کبد ۳ سانتی متر زیر دنده قابل لمس میباشد و طحال قابل لمس نبود. **دستگاه اعصاب:** شیرخوار تحریک پذیر میباشد و از نظر امتحانات عصبی طبیعی است.

علائم آزمایشگاهی: ادرار و مدفوع طبیعی، سرعت رسوب گلبولهای قرمز ۱۲۰ میلی متر در ساعت است. فرمول و شمارش: مقدار هموگلوبین ۱۷/۴ گرم در صد سانتی متر مکعب خون، هماتوکریت ۵۶٪، تعداد گلبولهای سفید ۹۴۰۰ در میلی متر مکعب خون، نوتروفیل ۴٪، سگمانته ۴۴٪، نوزینوفیل ۲٪ است. بازوفیل مشاهده نشد. لنفوسیت ۴۶٪، نوسیت ۴٪، پلاکتها طبیعی و رتیکولوسیت ۸٪ است. در گلبولهای قرمز بندرت اجسام ژولی دیده میشود. اوره خون ۶۴ میلی گرم درصد، قند ۵۰ میلی گرم درصد، سدیم ۱۴۵ و پتاسیم ۴/۲ میلی اکیوالان در لیتر، پروتئین ۶۰ گرم در لیتر است. در الکتروفورز خون: آلومین ۵۵٪، گلبولین: آلفا یک ۸٪، آلفادو

مقدمه - این سندرم اولین بار در سال ۱۸۲۶ بوسیله مارتین (Martin) گزارش شد. در سال ۱۹۵۵ ایومارك (Ivemark) شرح کامل کلینیکی آنرا با علائم ذیل بیان نمود:

۱- ناهنجاری قلبی و عروقی.
۲- ناهنجاری ریتمین.
۳- ناهنجاری و یا بهتر بگوئیم، جابجا شدن احشاء داخل شکم و فقدان طحال.
تامامه سال ۱۹۷۲ جمعا ۲۰۳ مورد از این سندرم در نوشتههای پزشکی گزارش شده است.
اینک يك مورد دیگر از این سندرم را مورد بررسی قرار میدهم:

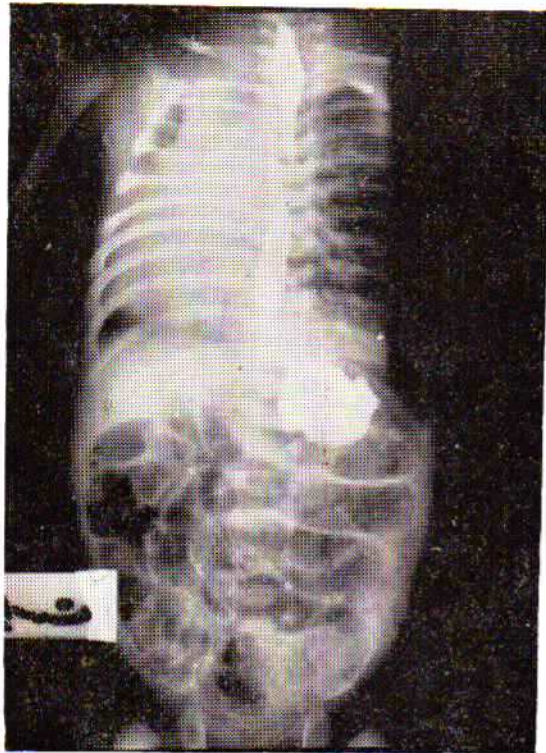
شرح حال - پسر بچه ای بنام ج.ش. يك ماهه، اهل وساکن تهران در تاریخ ۳۰/۸/۵۱ در بخش کودکان بیمارستان پهلوی بستری گردید.

سابقه بیماری: در روزهای اول عمر سالم بوده، در بیستین روز زندگی به سرفه و سیانوز مبتلا میگردد که با مراجعه به پزشک بهبود پیدا نمیکند.

سابقه فامیلی: پدر ۳۲ و مادر ۳۰ ساله، هردو سالم، پسر عمو و دختر عمو هستند و دارای دو فرزند میباشدند. بچه اول دختر ۲ ساله سالم و دومی بیمار مورد بحث میباشد. مادر بیمار در دوران حاملگی مبتلا به بیماریهای عفونی نشده و سابقه مصرف دارو نداشته است. **معاینات بالینی:** وزن ۳ کیلو و ۵۰۰ گرم، قد ۵۳، محیط جمجمه ۳۷، سینه ۳۶ و شکم ۳۳ سانتی متر.

* دانشکده پزشکی پهلوی - دانشگاه تهران.

رادیوگرافی: تصویر قلب در طرف راست قرار گرفته، مדיاستن نمایان میباشد و تصویر طحال مشاعده نمیشود (شکل ۲). در رادیو-گرافی با مانده حاجب معده در محل طبیعی قرار گرفته است (شکل ۳). در اوروگرافی تغییرات مرضی مشاهده نشد.



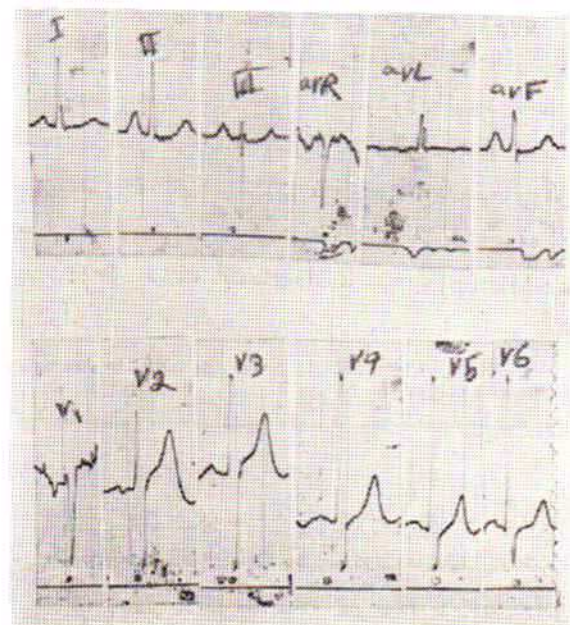
شکل ۳

سیر بیماری: بیمار در بیمارستان ۲ مرتبه گرفتار نارسائی حاد قلب گردید که تحت درمان با دیورتیکال قرار گرفت و یک مرتبه مبتلا به تشنج تو نیک کلو نیک میگردد که با تجویز لومینال بهبود پیدا میکند. در تاریخ ۱۳/۱۰/۵۱ مبتلا به تنگی نفس - سرفه - تندی ضربان قلب و سیانوز میگردد و هموگلوبین از ۱۷/۴ به ۱۳/۲، هماتوکریت از ۵۶٪ به ۴۴٪ کاهش یافته بیمار در حالت کلاپس فوت میشود.

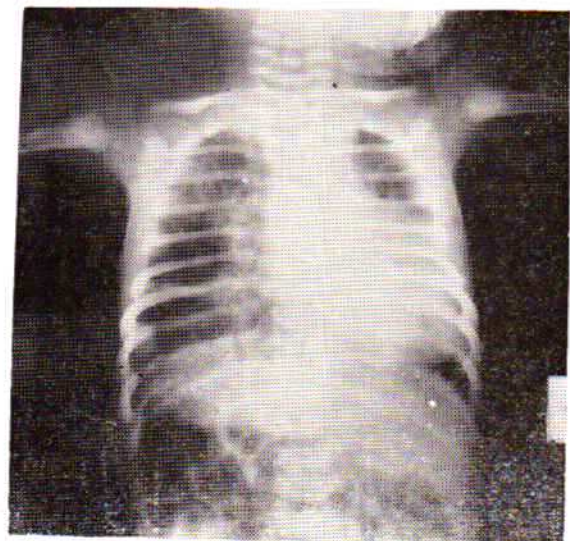
یافته‌های کالبدگشائی:

- ۱- نبودن طحال
 - ۲- تغییر شکل یافتن قلب بصورت بطن واحد
 - ۳- جابجا شدن عروق بزرگ
 - ۴- قرار گرفتن قلب در طرف راست
 - ۵- برو نکو پنومونی
 - ۶- قرار گرفتن کبد در خط وسط
- با علائم بالا سندرم ایومارک نزد بیمار تأیید میگردد.

۱۳٪، بتایک ۱۲٪، گاما ۱۲٪. پونکسیون نخاعی طبیعی. در کشت ترشح چشم چپ استافیلو کوک کوا گولاز مثبت رشد نموده است. کشت کروموزم از نظر تعداد و شکل طبیعی است. الکتروکاردیوگرام: در اشتقاق يك P صاف و در اشتقاقهای دو و سه V_5 و V_6 مثبت است. فاصله محور ۸۰+ درجه، PR برابر با $\frac{2}{11}$ ثانیه در V_1 ، S نسبتاً عمیق با احتمال قوی دلیل هیپرتروفی بطن چپ میباشد. تغییرات موج T در اشتقاقهای يك و V_5 و V_6 احتمالاً بعلت استفاده از دیورتیکالین میباشد. رویهمرفته تغییرات موج P نشانه در طرف راست قرار گرفتن قلب (نشان دهنده سندرم ایومارک) میباشد. (شکل ۱)



شکل ۱



شکل ۲

بحث

اتیولوژی: در این بیماری ناهنجاری کروموزومی تا بحال مشاهده نشده چنانکه مطالعه کروموزومی در بیمار مورد بحث نیز طبیعی بوده ولی لژون (Lejeune) یک مورد ایومارک همراه سندرم صدای گربه گزارش داده که پارکی بازوی کوتاه کروموزوم ۵ داشته است (۱۱). در سال ۱۹۶۶ نیمان (Neimann) و همکارانش دوپسر عمو را که مبتلا به این سندرم بوده اند شرح داده اند. در ۲۰۳ مورد انتشار یافته در نوشته های پزشکی یک اثر فامیلی را خیلی بندرت میتوان پیدا کرد.

عوامل سمی و عفونی ممکن است در ۵ هفته اول حاملگی روی جنین مؤثر باشد. فقط در ۵ درصد موارد حوادثی نظیر خونریزی، سانحه، عفونی را گزارش داده اند.

در سندرم ایومارک نوع تغییر شکل قلبی همیشه با سیانوز زودرس توأم میباشد و بندرت در این سندرم تغییر شکل قلبی بدون سیانوز گزارش شده است. این تغییر شکل قلب میتواند بصورت زیر تظاهر نماید (۱۱):

شایعترین تغییر شکل قلب وجود بطن واحد میباشد که در ۷۲ درصد موارد گزارش شده و در بیمار مورد بحث نیز وجود داشته وزمانی قلب دو حفره ای بوده است بشکل دهلیز و بطن واحد (۱۱ و ۱۲). بطور خلاصه ضایعات جداری قلب شامل ضایعات دهلیزی و بطنی خواهد بود. ۵۶ درصد موارد تغییر شکل عروقی قاعده قلب بشکل جابجاشدن (۱۲ و ۱۱) عروق بزرگ گزارش شده و در بعضی موارد تنگی یا بسته بودن در بچه شریان ریوی و زمانی باقیماندن تنه شریان مشترک در بیماران مشاهده شده که اغلب با تغییر شکلهای جداری قاب همراه بوده و در بیمار ما نیز وجود داشت.

۵۱ درصد موارد تغییر شکل در وریدهای ریوی و ۴۳ درصد تغییر شکل در وریدهای کاو و وریدهای سیستمیک وجود داشته است. قرار گرفتن قلب در طرف راست نادر میباشد (۱) ولی در بیمار مورد بحث وجود داشت. از ۱۱۴ مورد که توسط ایومارک شرح داده شده در ۱۰۴ مورد آن نبودن طحال ذکر شده است (۹۱٪) بنابراین فقدان طحال از علائم مشخصه این سندرم میباشد.

در چند شرح حال نادر (۱۲ و ۱۱) طحال در طرف راست قرار گرفته و دارای لوبولهای متعدد بوده است. این تفاوت تشریحی ممکن است ارتباط به تاریخ ایجاد تغییر شکل داشته باشد. بعنوان مثال اگر عامل ایجاد کننده تا پایان روز ۳۱ حاملگی اتفاق افتاده باشد طحال وجود نخواهد داشت و مابین روزهای ۳۵ تا ۴۰ حاملگی کوچک بودن و بعد از آن چند طحالی بوجود میآید (۱۲ و ۱۱ و ۱۲). در ۷۷ درصد موارد ریه راست مانند ریه چپ از دو لب تشکیل

شده (۱۱) و در ۸۴ تا ۹۵ درصد موارد جابجا شدن امعاء و احشاء نسبی وجود دارد. در ۷۰ درصد موارد کبد و کیسه صفرا در خط وسط قرار داشته است. در ۸ درصد موارد کبد در محل خود قرار گرفته و از خط وسط تجاوز نموده و در ۱۹ درصد موارد کبد در طرف چپ قرار داشته است.

در ۱/۴ موارد معده - اثنی عشر - کولون چرخش دارند. مزاتتر مشترک در این سندرم نسبتاً فراوان است و اغلب باعث انسداد روده ای میگردد.

مجرای ارتباطی نای - مری با بسته بودن مری، فقدان کیسه صفرا، مقعد سوراخ نشده، بافت فیبروز مادرزادی بین کیسه صفرا و مزاتتر با انسداد روده، لزوال معده حلقوی و نیم حلقوی، تنگی مادرزادی انتهای روده بزرگ (۶) دیده میشود و آمورت اغلب در خط وسط و یاد در همان طرفی که ورید کاو تختانی قرار داشته وجود دارد. فقدان تنه شریان سیلیاک - مزاتتر فوقانی و یا شریان طحالی گزارش شده است. در بعضی موارد کیستهای کلیوی یک یا دو طرفه گزارش شده است (۳) برخلاف یافته های وان - میروپ (Van-Mierop) و همکارانش در ۲۵ درصد از ۲۹ مورد مطالعه شده تغییر شکلهای دستگاه ادراری بصورت زیر وجود داشت:

کلیه نعل اسبی - هیدرواورتر دو طرفه - هیدروپلوئیس - هیپوپلازی و پائین افتادگی مادرزادی کلیه (۶).

در مواردی کوچک بودن مادرزادی بیضه، غده فوق کلیوی نعل اسبی که در خط وسط قرار داشته، کیست دو طرفه تخمدان و هیپوپلازی یا بزرگی زیادتر از حد غدد فوق کلیوی در نزد بیماران مبتلا به این سندرم وجود داشت (۶). در سیستم عصبی این بیماران تغییر شکل بصورت مختلف نظیر پورتانسفالی چپ - هیدروسفالی با هیپوپلازی بطن سوم - فقدان سه توم پالیسیدوم - ناکامل بودن مخچه در کالبد شکافی مشاهده شد (۶).

تغییر شکلهای استخوانی نظیر شکاف کام - پای چنگالی شکل با بلندی انگشت شست پا - فقدان استخوان رادیوس دستها - بزرگی انگشتان دیده شد (۶).

روتمالر (Rothmaler) و همکارانش در سال ۱۹۷۲ جمعا ۱۹۷ مورد این سندرم را بر حسب طبقه بندی ایومارک چنین گزارش داده اند:

- ۱- فقدان طحال همراه ترنکوس آرتریوزوس ۱۵/۲٪
- ۲- فقدان طحال و تنگی در بچه ریوی یا بسته بودن آن همراه یا بدون جابجا شدن آمورت ۵۶/۹٪
- ۳- فقدان طحال و جابجا شدن آمورت بدون ناهنجاری در بچه ریوی ۱۵/۷٪
- ۴- فقدان طحال بدون ذکر ناهنجاری قلبی ۱۲/۲٪

علائم آزمایشگاهی در تشخیص بیماری:

بوسیله رادیوگرافی میتوان وضع قرار گرفتن قلب و احشاء شکمی و توسط عکسبرداری ریتمین با ماده حاجب موقعیت ریتمین را مشخص نمود. آنژیوگرافی بخوبی میتواند تغییرات قلبی و یا عروقی را نشان دهد ولی بعلمت بدی حال عمومی و ابتلاء به عفونت، آنژیوگرافی در بیمار مورد بحث انجام نگردید.

الکتروکاردیوگرام معکوس P در D_1 و همچنین تغییرات دیگر یکه درد کستروکاردی (در طرف راست قرار گرفتن قلب) وجود دارد (۲ و ۱۱ و ۱۲) یا احتمالاً در بعضی موارد وضع قلب را از نظر نوع تغییر شکل تعیین خواهد کرد، گاهی تفسیر منحنی قلب را بعلمت تغییر شکلهای متعدد مشکل میکند. وجود اجسام ژولی در گلبولهای قرمز خون محیطی دال بر نبودن طحال تعبیر خواهد شد (۴ و ۷ و ۱۳).

افزایش گلبولهای قرمز جوان هسته دار - پلی گلبولی - لکوسیتوز - هیپرپلاکتوز - کاهش مقاومت گلبولی و تغییرات گاما گلوبولین ممکن است در این سندرم وجود داشته باشد (۲ و ۱۱).
پیش آگهی این بیماری بعلمت وجود تغییر شکلهای متعدد قلبی و

عروقی و استعداد به عفونت بعلمت عدم وجود طحال خوب نیست. اغلب شیرخواران در سنین اولیه عمر میمیرند، ۵ مورد از ۶۶ موردیکه بوسیله ایومارک شرح داده شده مبتلا به منژیت چرکی بوده اند (۱۵). مؤلفین دیگر سببی سمی با جایگزینی پریکارد - اندوکارد را که سبب مرگ بیماران در اوائل زندگی شده است گزارش داده اند. ترومبو آمبولی یکی از عوارض تغییر شکل سیانوز قلبی است که در بیماران مشاهده شده. این عارضه با نبودن طحال تشدید میگردد بطوریکه مبتلایان استعداد بیشتری به اختلال انعقادی داخل عروق نشان میدهند بدین علت استفاده از داروهای ضد انعقادی در کاترسم - آنژیو کاردیوگرافی و اعمال جراحی برای جلوگیری از شوکهای احتمالی توصیه میشود (۸).

درمان: در حال حاضر بسیاری از این بیماران با پیوند شریان ریوی به شریان سیستمیک بطور نسبی یا کامل درمان شده اند. موفقیتهای اخیر جراحی و توجه به ناهنجاریهای خارج از دستکاه قلبی - ریوی منجر به بهبود موقتی یا حتی درمان کامل ضایعات قلبی در بیماران مبتلا به این سندرم شده است (۶).

REFERENCES:

- 1- Bartel, J. Iwanoff, S. Motsch, K. das Alienie - (Ivemark-) Syndrom Mschr. Kinderheilk. Vol. 114, P. 318- (1966)
- 2- Belaisch, G. et Nouaile, J. les Dextrocardie chez l'enfant Archives Francaises de Pediatrie, Vol. 26, P. 679-694 (1969)
- 3- Bernsten, Jay. M.D. Heritable Cystic Disorders of the Kidneys Ped. Clinic of North Amer. Vol. 18.P. 441 (1971)
- 4- Busch, J. A. Ainger. I. E. Congenital Absence of the Spleen with Congenital Heart Disease. Case report Pediatrics Vol 15, P. 93 (1955)
- 5- Eckert, H. Gilherist. G.S. Shanton, R. Hammon, D. Hemostasis in Cyanotic congenital Heart disease J. Pediat. Vol. 76, P. 221 (1970)
- 6- Freedom, Robert M. M. D. The Asplenic Syndrom, review in 29 necropsied patients. Vol. 81, P. 1130 (1972).
- 7- Gasser. C. Willi, H. Spontane Innenkörperbildung bei Milzagenesie Helv. Pediat. Acta Vol. 7, P. 369 (1952).
- 8- Lennert, K. Saenger A., M. D. Mondorf, W. Splenectomie bedingte spätveränderungen Münch. med. Mschr. Vol. 111 P. 190 (1969).
- 9- Momma, K. and Linde, L. Cardiac Rhythmus in Dexterocardia Amer. J. of Cardiology Vol. 25, P. 420 (1970).
- 10- Monnet, P. Syndrome d'Ivemark le Medicine Infantile Vol. 29, P. 215 (1972).
- 11- Neimann, N. Pernot, C. Gentin, G. Vert, P. Vorms, A. M. Les Syndrom d'Ivemark Pediatrie Tome XXI P. 511 (1966).
- 12- Pernot, M. Worms, A. M. Stehlin H. Hennion, E. Une cardiopathie congenital cyanogene, none Exceptionnelle Ped. Tome XX, P. 813 (1965).
- 13- Polhemus, D.W. Schaefer, W. B. Absent spleen syndrom hematologie findings as an aid to diagnosis Ped. Vol. 24. P. 254 (1959)
- 14- Schumach, G. Schenk, W. Schlosser, V. Wehringer, H. Gunkel, J. Schuchmann, L'Ivemark Syndrome Mschr. Kinderklinik Vol. 120, P 179 (1972)
- 15- Van Mierof, L. H. S. Gessner, I. H. and Schiebler, G.L. Asplenic and Polysplenia, Birth Defects original article Series VIII, P. 74 (1972).