

آترزی مری

(گزارش ۲ مورد)

مجله نظام پزشکی

سال ششم، شماره ۵، صفحه ۴۱۵، ۲۵۳۶

دکتر مرتضی گلستانه - دکتر عبدالله علوی - دکتر ابوالحسن کشمیری *

مقدمه:

برای اولین تغذیه بمادر داده شد که پس از خوردن مقدار کمی شیر آنرا برگرداند که بلافاصله به پزشك اطلاع داده شد و در این موقع پس از کشیدن (Suction) شیر و ترشحات داخل حلق، لوله‌ای از راه بینی بطرف مری و معده هدایت شد که پس از عبور چند سانتیمتر متوقف گردید و لوله در محل بطور ثابت گذارده شد و از نوزاد با تشخیص احتمالی آترزی مری عکسبرداری ساده باماده حاجب بعمل آمد، رادیوگرافی ساده شکم وجود هوا را در معده مشخص نمود و پس از تزریق مقدار کمی ماده حاجب و عکسبرداری، قسمت فوقانی مری بصورت يك کیسه مسدود نمایان گردید (شکل شماره ۱ و ۲). بلافاصله محتویات داخل کیسه مری با سرنگ کاملاً خارج و بیمار در وضعیت نیمه نشسته به بخش منتقل شد و در آنجا برای او مکش دائمی (Continuous suction) برقرار و از راه گذاردن لوله‌ای بداخل شریان ناف، تزریق سرم شروع و آب و الکترولیت وی تأمین گردید و پس از تمیین گروه خونی و درخواست خرن، برای عمل جراحی آماده شد.

۴۸ ساعت بعد از تولد، نوزاد باطابق عمل برده شد و مورد عمل جراحی پیوند انتها به انتها مری قرار گرفت. بیمار عمل را خوب تحمل نمود و به بخش منتقل گردید. مراقبت‌های بعد از عمل شامل مراقبت و نگهداری نوزاد در انکوباتور و تأمین آب و الکترولیت از راه لوله داخل شریان ناف با تجویز آنتی بیوتیک بود، بملت

در فاصله خرداد ماه تا دیماه هزار و سیصد و پنجاه و شش دو مورد انسداد مادرزادی مجرای مری (آترزی مری) همراه با ارتباط بین سری و نای (Tracheo esophageal Fistula) در بخش نوزادان مرکز پزشکی فیروزگر تشخیص داده شد و بطور موفقیت آمیز مورد عمل جراحی پیوند انتها به انتهای مری قرار گرفت. چون نتایج رضایتبخش عمل جراحی این قبیل بیماران در بهترین مراکز پزشکی بیش از ۷۸٪ گزارش نشده و با توجه به اینکه یکی از نوزادان مورد گزارش نارس و بیش از ۲۰۰۰ گرم وزن نداشته و علاوه بر ناهنجاری مری، مبتلا به ناهنجاری مادرزادی قلب، احتمالاً از نوع ارتباط بین دو بطن نیز بوده است، لذا به گزارش دومورد فوق پرداخته میشود و در خاتمه به اختصار این ناهنجاری شرح داده میشود.

شرح حال بیمار اول:

نواد، ع. فرزند س، در تاریخ ۱۰/۱۰/۵۵ در ساعت نیم بعد از ظهر در بخش زایمان مرکز پزشکی فیروزگر از مادری ۲۶ ساله متولد گردید. فرزند اول خانواده، زایمان طبیعی و بموقع (Term)، وزن ۳/۴۳۰ کیلوگرم، قد ۵۰ سانتیمتر، دور سینه ۳۴ سانتیمتر، معاینات فیزیکی طبیعی بود. اقدامات لازم برای نوزادان در باره وی انجام گردید و پس از چند ساعت

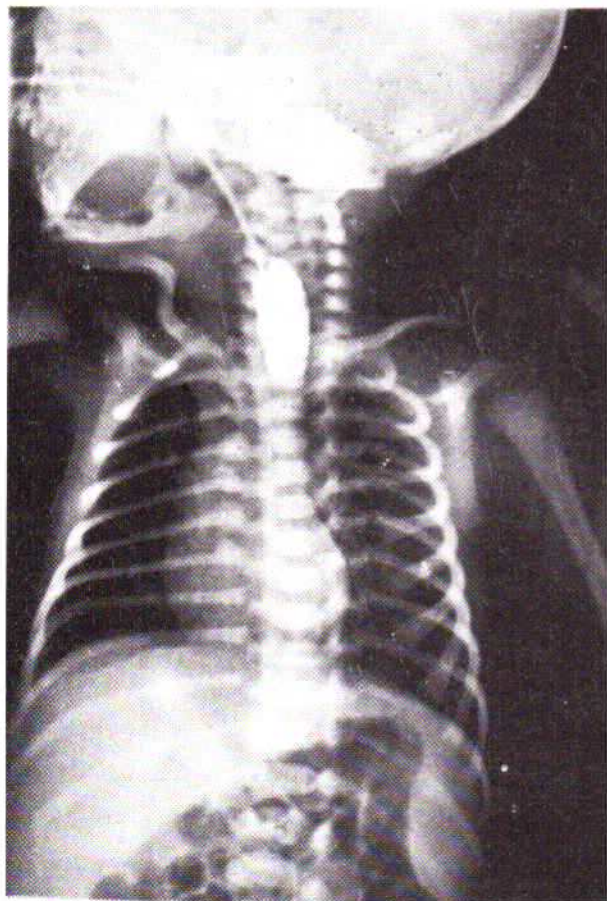
* مرکز پزشکی فیروزگر - تهران.

شیری که از راه لوله گاستروستومی داده میشد بهمان نسبت کاسته میگردد. لوله گاستروستومی ۱۵ روز بعد از عمل خارج شد و تغذیه کامل از راه دهان برقرار گردید که بخوبی تحمل شد . بمدت ده روز آنتی بیوتیک ادامه داشت سپس قطع گردید . در مدت بستری بودن در بیمارستان پوست نوزاد از روز دوم بعد از تولد کمی زرد شد که برای بررسی علت آن آزمایش های زیر انجام گرفت .
اندازه گیری بیلروبین تام و همتیم که بر تیب اعداد $0/38$ و $10/9$ میلی گرم را نشان داد. تعیین گروه خونی نوزاد (A Rh+) ، آزمون کمبس (Coombs Test) منفی بود . فرمول و شمارش بدین قرار بود : گلبول سفید $= 11400$ ، مقدار هموگلوبین $13/3$ ، نوتروفیل 67 درصد ، باتونه (Band cell) 2 درصد ، لنفوسیت 21 درصد ، رتیکولوسیت 4 درصد ، گروه خونی ، مادر (O Rh+) بود. ضمن ادامه سرم برای بیمار، لومینال با مقدار 3 میلی گرم برای هر کیلو گرم وزن شروع و آزمایش بیلروبین در روزهای بعد تکرار شد که بیلروبین تام حداکثر 15 و همتیم

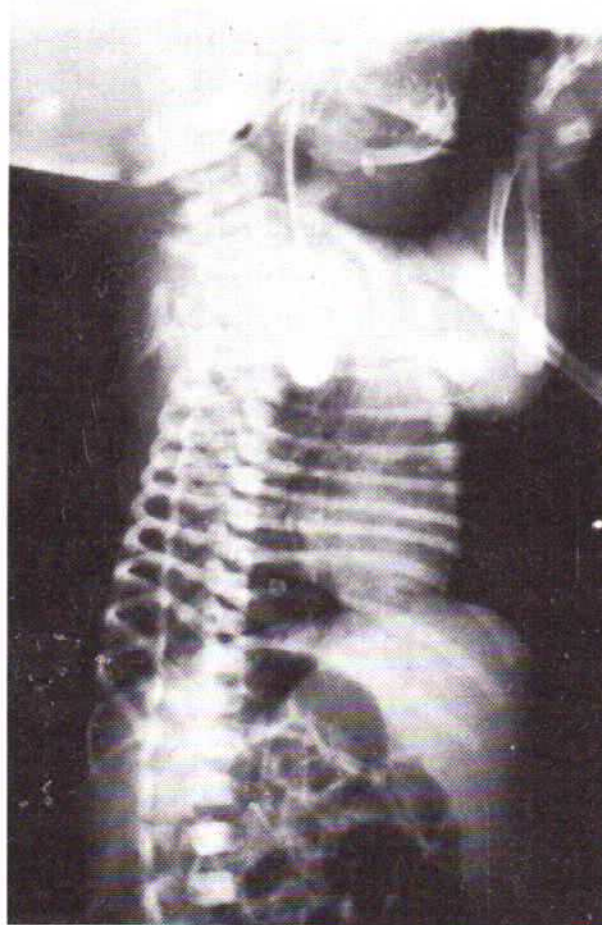
طولانی بودن عمل ، گاستروستومی 48 ساعت بعد انجام گرفت و از روز بعد ضمن ادامه سرم ، تغذیه از راه لوله گاستروستومی شروع و بتدریج بر مقدار آن افزوده و از مقدار سرم شریان ناف کاسته گردید .

سرم راه شریانی در تاریخ $56/10/16$ یعنی 6 روز بعد از تولد قطع گردید و تغذیه از راه لوله گاستروستومی ادامه یافت. روز هشتم بعد از عمل لوله ای بداخل مری هدایت و تقریباً تا محل بالای پیوندش پیش برده شد . سپس رادیوگرافی با ماده حاجب انجام گرفت که نشان داد ماده حاجب بخوبی از محل پیوند رد شده و از اطراف پیوند نشت نکرده است. البته در محل پیوند تنگی نسبت به قسمت بالا و پائین نشان داده میشد (شکل شماره 3 و 4).

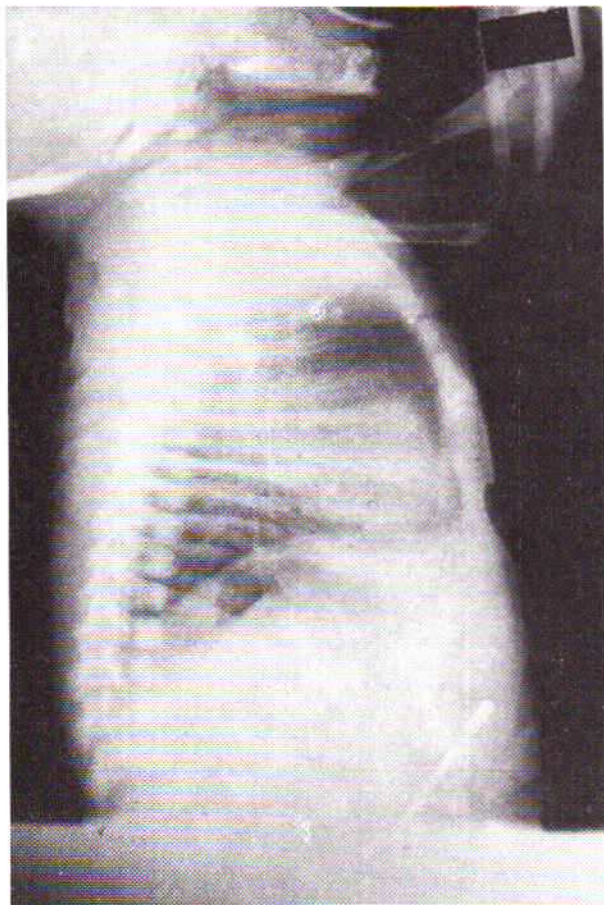
بعد از عکسبرداری و اطمینان از عبور ماده حاجب از محل پیوند، تغذیه از راه دهان ابتداء با مقادیر کم سرم فیزیولوژیک سپس با شیر شروع شد و بتدریج بر مقدار آن افزوده و از مقدار



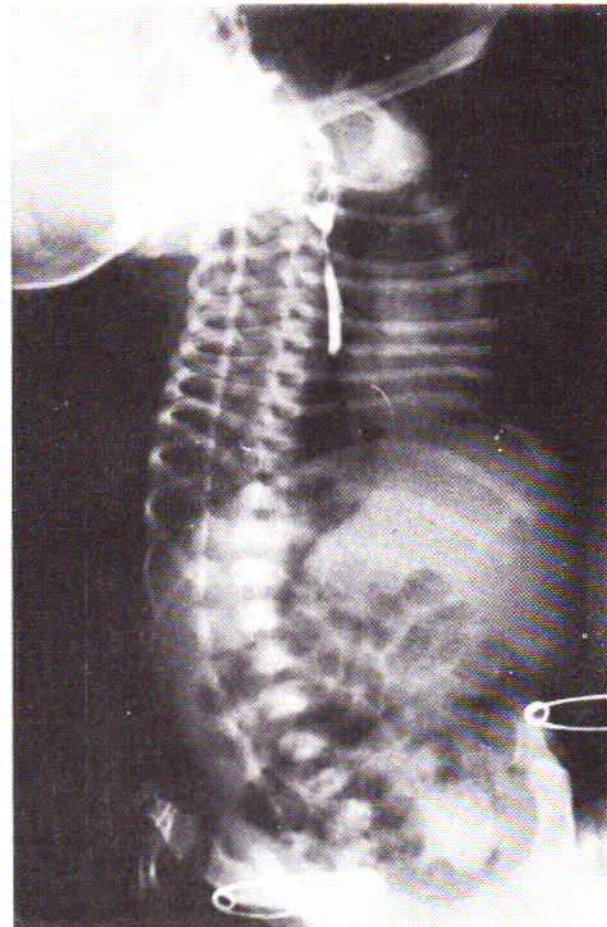
شکل شماره ۳- قسمت محدود قطعه فوقانی مری پس از تزریق ماده حاجب



شکل شماره ۴



شکل شماره ۴- ماده حاجب را در طول مری نشان میدهد که بخوبی از محل پیوند عبور کرده است.



شکل شماره ۳- عبور ماده حاجب را از محل پیوند (قسمت پارک) نشان میدهد. بطوری که مشاهده میشود، ماده حاجب باطراف نشت نکرده است.

شرح حال بیمار دوم:

نوزاد پسر، الف. فرزند م، در ساعت هفت بعد از ظهر روز ۵۶/۳/۱۶ در بخش زایمان مرکز پزشکی فیروزگر از مادری ۱۸ ساله متولد شد. مدت حاملگی را هفت و نیم ماه ذکر کرده اند. وزن نوزاد در موقع تولد ۲ کیلوگرم، قد ۴۷ سانتیمتر، دورس ۳۱ سانتیمتر، دورسینه ۳۱ سانتیمتر. گروه خونی (+ORh)، گروه خونی مادر (+B Rh) بود. این نوزاد محصول پنجمین حاملگی است، مادر دو سقط ۴ و ۲/۵ ماهه داشته و دو فرزند به ترتیب در سن ۳ و ۴ ماه بعثت اسهال و استفراغ فوت شده اند. مادر اظهار داشته بود که شکمش بزرگتر از معمول بوده است ولی بر طبق اطلاع از بخش زنان مبتلا به Hydramnios نبوده است. معاینه فیزیکی نوزاد در بدو تولد جز کمی وزن، نکته مرضی دیگری نشان نداد و اقدامات معمولی نوزادان جدیدالولاده برای وی انجام گرفت. از چند ساعت بعد از تولد وجود ترشحات زیاد در داخل دهان و حلق او جلب توجه نمود که بلافاصله ترشحات وسیله مکش (Suction) خارج گردید و با احتمال وجود آترزی

۰/۳ میلی گرم در روز پنجم تولد رسید و بتدریج شروع به پائین آمدن نمود و در آخرین آزمایش بیلووین تام ۱۲ و مستقیم ۰/۴ میلیگرم بود که دیگر تکرار نشد.

اندازه گیری الکتروولت بیمار جمعاً سه مرتبه انجام گرفت و تقریباً ارقامی در حد طبیعی نشان داد و چنانچه انجام اصلاحات مختصری در فرمول سرم بیمار لازم بنظر میرسید، داده میشد. فرمول و شمارش چند مرتبه انجام شد که نکته غیر طبیعی نداشت. در جریان درمان نوزاد دو روز اسهال گرفت که با برقراری سرم و درمان مناسب بهبود یافت.

بیمار در تاریخ ۵۶/۱۱/۹ یعنی ۳۰ روز بعد از تولد با حالت عمومی کاملاً خوب و تغذیه کامل از راه دهان مرخص گردید. کودک تا کنون دو مرتبه به درمانگاه آورده شده و آخرین بار در تاریخ ۵۶/۴/۲۱ یعنی در سن شش ماه و ۱۰ روزه مراجعه که حالش کاملاً خوب بود و وزنش ۷/۵۰ کیلوگرم و هیچگونه مشکلی نداشت.

مری، لوله‌ای از راه بینی بداخل مری هدایت شد که پس از عبور چند سانتیمتر متوقف گردید و رادیوگرافی ساده شکم و سینه که بلافاصله و با وجود لوله در محل انجام گرفت نشان داد که لوله در ناحیه مسدود قسمت فوقانی مری بطرف بالا پیچ خورده است و بعلاوه وجود هوا را در داخل معده مشخص نمود. بنا بر این آترزی از نوع شایع (شکل C) یعنی انسداد قسمت فوقانی مری همراه با ارتباط نای با قسمت تحتانی مری وجود داشت. بعلاوه رادیوگرافی سینه کدورت یکنواختی را در لوب فوقانی ریه راست نشان داد که نشان دهنده عفونت در این قسمت بود (Pneumonitis aspiration). سپس مقدار یک سانتیمتر مکعب ماده حاجب با هستگی داخل لوله تزریق و عکسبرداری انجام گرفت که حدود قسمت مسدود فوقانی را کاملاً مشخص نمود و بلافاصله ماده تزریق شده با سرنگ کاملاً بیرون کشیده شد تا از ورود آن بداخل برونش جلوگیری شود و نوزاد در حال نیمه نشسته به بخش منتقل و لوله داخل مری در محل ثابت و بدستگاه مکش دائمی وصل شد و با مشاوره با جراح بیمارستان، برای عمل آماده گردید. باین منظور و برای تأمین آب و الکترولیت مورد نیاز بیمار، قبل از عمل و در جریان عمل و بعد از آن، لوله‌ای بداخل شریان ناف گذارده شد و پس از تعیین گروه خون و تهیه خون مناسب، ۲۴ ساعت بعد از تولد، نوزاد باطابق عمل برده شد و مورد عمل جراحی پیوند آنها به انتها و همچنین گاستروستومی در یک زمان قرار گرفت.

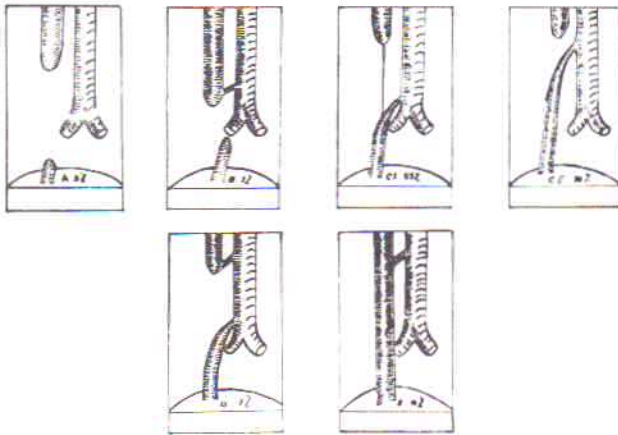
شرح عمل: در اطاق عمل انتهای بیمار با بستن نوار پنبه، گرم نگه داشته شد. پس از بیهوشی برشی در طرف راست قفسه سینه داده شد و از طریق داخل جنبی قسمت فوقانی و تحتانی مری کاملاً از نسوج اطراف آزاد گردید. قسمت فوقانی مری مطابق معمول هیپرتروفی داشت و پس از جدا نمودن کامل این قسمت از اطراف، مجرای نواری شکلی که از قسمت فوقانی مری به قسمت غشائی نای متصل بود پس از آزاد نمودن از اطراف، کاملاً نزدیک به جدار قسمت غشائی نای با ابریشم پنج صفر دوخته شد و در سمت مری نیز بهمین ترتیب عمل و قطع گردید. قسمت تحتانی مری کاملاً از اطراف جدا و پیوند قسمت تحتانی مری با روش (Haight) با ابریشم پنج صفر انجام شد بطوری که قسمت تحتانی مری در قسمت فوقانی بصورت تلسکوپ درآید. تمام لایه‌های دیواره قسمت تحتانی به مخاط و زیر مخاط قسمت فوقانی دوخته شد و لایه دوم پیوند که شامل تمام دیواره قسمت تحتانی به عضله ولایه خارجی قسمت فوقانی مری بود دوخته شد.

مراقبت‌های بعد از عمل شامل مراقبت نوزاد در انکوباتور، تأمین آب و الکترولیت از راه لوله داخل شریان ناف در چند روز اول سپس از طریق تغذیه از راه گاستروستومی، تجویز آنتی‌بیوتیک و اکسیژن بود. بعد از عمل تا ۴۸ ساعت از راه لوله گاستروستومی چیزی به نوزاد داده نشد. از روز سوم عمل مایعات بمقدار کم از راه لوله گاستروستومی شروع و از مقدار مایعات داخل وریدی بهمان نسبت کاسته شد. در فواصل مناسب الکترولیت بیمار اندازه‌گیری و در صورت لزوم ترکیبات مایعات داخل وریدی بر اساس نتایج آن اصلاح میشد. از روز دوم عمل بیمار کمی زرد بنظر میرسید، پوست روی اندامهای تحتانی ساق پا و ران سرد و کمی سفت و شروع تصلب خیز دار پوست (Sclerema) را نشان میداد بهمین جهت ضمن تجویز مقدار کامل آنتی‌بیوتیک، کورتن نیز شروع گردید که در دو روز اول تزریقی بود و روزهای بعد از راه لوله گاستروستومی داد شد. سفتی پوست و چسبندگی آن بنسوج زیرین تاحدی به صورت نیز سرایت کرد، ولی با ادامه درمان در همین مرحله متوقف و بتدریج شروع به بهبود نمود و کورتن در ظرف یک هفته با هستگی و تدریجاً قطع گردید. زردی پوست پیشرفت چندانی نکرد و بیاروین در روز ششم تولد به حداکثر، تام ۱۵/۷ و مستقیم ۲ رسید که با تجویز لومینال زردی از بین رفت. در معاینه روزانه بیمار، روزهای اول بعد از عمل تعدادی رال (Rale) در هر دو طرف سینه شنیده میشد. ریتم قلب منظم و ضربان قلب حدود ۱۲۰ در دقیقه و صداهای قلب طبیعی بود. روز چهارم بعد از عمل رادیوگرافی از سینه بعمل آمد که وجود مقدار کمی هوا را در طرف راست یعنی در طرفی که بیمار لوله داخل سینه داشته نشان میداد. در همین تاریخ لوله از داخل سینه بیرون آورده شد. ضمناً شیر از راه لوله گاستروستومی شروع و تدریجاً بر مقدار آن افزوده شد. روز نهم بعد از عمل نوزاد تاحدی ناراحتی تنفسی داشت و در سمع ریه صداهای تنفسی در طرف راست خیلی ضعیف بگوش میرسید و حرکات قفسه سینه در این طرف از طرف مقابل کمتر بود. رادیوگرافی سینه که در این موقع انجام شد کدورت یکنواختی را در ریه راست نشان داد که احتمالاً بعلت کلاپس ریه در همین طرف بود با اخذ نتیجه رادیوگرافی و با شورت جراح تصمیم گرفته شد از طریق لوله داخل نای ترشحات موجود در برونش تخلیه گردد. اینکار وسیله متخصص بیهوشی انجام شد و حدود ۱-۲ سانتیمتر مکعب ترشحات مخاطی چرکی نسبتاً غلیظ خارج گردید و عکسبرداری که بلافاصله بعد از آن تکرار شد روشن شدن میدان ریه راست را نشان داد. روز بعد هم این عمل تکرار شد که مقدار ناچیزی ترشح خارج گردید. رادیوگرافی‌های

علت:

مری از اولین قسمت روده اولیه منشاء میگیرد. قسمت فوقانی آن از قطعه پشت حلقی و قسمت تحتانی از قطعه جلو مبدی است. بهمحض آنکه گردن مشخص شد و قلب و ربه و معده بطرف پائین حرکت نمودند مری بسرعت طویل میگردد. در هفته هشتم جنینی حفره ای در اپی تلیوم آن ایجاد شده و مجرای داخلی آن را بوجود میآورد. در هفته چهارم جنین ناودان حنجره ای نائی بمنظور ایجاد حنجره و نای اولیه بوجود میآید سپس دوشکاف طرفی بطور طولی این مجرای تنفسی اولیه را از مری جدا میسازد. این جدا شدن بطرف بالا پیشرفت مینماید. ناهنجاری مادرزادی بعلمت عدم پیشرفت صحیح هر یک از این مراحل تکاملی بوجود میآید که از نبودن کامل مری تا دوتا شدن آن متغیر میباشد.

پنج نوع تشریحی مهم آترزی مری و ارتباط بین نای و مری در شمای زیر نشان داده شده است (شکل شماره ۵).



شکل شماره ۵ - نوع تشریحی مهم آترزی مری در شمای بالا نشان داده شده است.

در شایعترین شکل (Type C) قسمت فوقانی مری بیک حلقه مسدود ختم میگردد و قسمت تحتانی مری بوسیله فیستولی بانای ارتباط دارد.

این شکل خود نیز بدو نوع تقسیم میگردد (CI) و (CII) و در شکل (CI) ناحیه مسدود شده نسبتاً طولانی است، درحالی که در نوع (CII) انتهای قسمت فوقانی و تحتانی یا از یکدیگر تجاوز کرده و یا طول ناحیه مسدود شده خیلی کوتاه است.

توأم بودن بعضی اختلالها با این ناهنجاری شناخته شده است. Polyhydramnios در $\frac{1}{3}$ مادران، نوزادان مبتلا گزارش شده است و این بعلمت آنست که نوزاد مبتلا به آترزی مری قادر به بلع مایع آمنیوتیک نیست. در ۵۰ درصد موارد ناهنجاریهای دیگر

بعدی بهبود کامل کلاپس ریه را نشان داد. روزدهم تولد درسمع قلب سوفل سیستولیک در کناره چپ استخوان جناغ. یبنة شنیده شد که در روزهای بعد شدت آن به $\frac{3}{2}$ رسید و حداکثر شدت آن در سومین و چهارمین فضای بین دنده ای چپ و طرف خط وسط انتشار داشت و احتمال وجود ناهنجاری مادرزادی قلبی از نوع ارتباط بین دو بطن را علاوه بر ناهنجاری مری برای نوزاده مطرح نمود ولی در این مرحله بیمار در نارسائی نبود.

سیزدهمین روز بعد از عمل معاینه روزانه نشان داد که سوفل قلبی بشدت خود باقی و بیمار دچار تاکی کاردی است. تعداد ضربانهای قلب ۱۵۰-۱۶۰ در دقیقه کبد کمی بزرگ و بیمار دچار مشکل تنفسی است و بنظر میرسد علائم فوق مقدمه نارسائی قلب باشد. در این مرحله تصمیم گرفته شد به بیمار دیژیتالین داده شود، تجویز دیژیتال با مقادیر معمولی آن و مناسب با سن نوزاد انجام شد و پس از ۲۴ ساعت بیمار روی مقدار نگهدارنده دیژیتال گذارده شد با این درمان، نبض به ۱۲۰ در دقیقه کاهش پیدا کرد، حجم کبد کوچک و ناراحتی تنفس برطرف شد و مقدار نگهدارنده دیژیتال ادامه یافت.

دو هفته بعد از عمل بمنظور بررسی وضع محل پیوند لوله ای بداخل مری هدایت شد بطوری که انتهای آن از محل پیوند بالاتر قرار گیرد سپس ماده حاجب داخل لوله تزریق و رادیوگرافی از مری بعمل آمد. این عکس باز بودن کامل مری را بدون نشت ماده حاجب از محل پیوند نشان داد. از روز بعد تغذیه از راه دهان ابتدا با محلول دکستروز ۵ درصد بمقدار کم سپس با شیر شروع و بتدریج بر مقدار آن افزوده شد و از مقدار تغذیه از راه لوله معدی بهمان اندازه کسر گردید و بالاخره در ظرف شش روز یعنی ۱۹ روز بعد از عمل، بیمار بطور کامل از راه دهان تغذیه شد و لوله گاستروستومی خارج گردید. در تمام مدت درمان در فواصل معین فرمول خونی از نوزاد بعمل آمد و یکبار بعلمت کمخونی (هموگلوبین مساوی با ۹/۶) احتیاج به تزریق خون بمقدار ۴۰ سانتیمتر مکعب پیدا شد. فعلاً نوزاد ۵۹ روزه با حالت عمومی خوب و هر سه ساعت ۶۰ سانتیمتر مکعب شیر از راه دهان میخورد و مقدار نگهدارنده دیژیتال یک قطره دیگوسکین در روز است، نوزاد بتدریج افزایش وزن پیدا کرده و وزن او به ۲/۳۵۰ کیلوگرم رسیده است و در حال حاضر تنها یافته فیزیکی مثبت وجود سوفل قلبی درجه $\frac{3}{2}$ در کناره چپ استخوان جناغ سینه با انتشار بطرف خط وسط و باتشخیص احتمالی ارتباط بین دو بطن میباشد

ترشحات غلیظ و کفدار خواهد شد. بعلاوه بعد از تغذیه سمع ریه‌ها که قبلاً کاملاً پاک بود وجود رالهای خشن و مربوط به ترشحات در برونشولها را آشکار مینماید.

کشیدن ترشحات حلق و یا از راه لوله داخل نای سبب باز شدن مجاری هوایی میگردد. اتلکتازی قسمت فوقانی ریه راست ممکنست بروز نموده و باقی بماند.

بنابر این مجموعه علائمی شامل: ۱- تجمع بیش از حد ترشحات ۲- اشکال تنفسی چه دائمی و چه بطور حمله‌ای ۳- برگشت تمام مایعات بلع شده، مشخص آترزی مری میباشد. اگر شکم نوزاد خالی و فرورفته بنظر برسد میتوان تصور کرد که ارتباطی بین قسمت پائین مری و نای موجود نیست در این حالت ممکن است اصلاً ارتباطی بین مری و نای وجود نداشته و یا قسمت فوقانی مری با نای در ارتباط باشد که در این مرحله اشکال تنفسی و سرفه مخصوصاً بعد از شروع تغذیه خیلی بیشتر از موارد دیگر است. از طرف دیگر اگر شکم سریعاً متسع و روده‌ها پر از هوا شود میتوان مطمئن بود که شکل شایع آترزی یعنی ارتباط بین قسمت تحتانی مری با نای موجود است.

تشخیص: پولی‌هیدروآمنیوس مادر بخصوص اگر بازایمان قبل از موعد همراه باشد همیشه گمان وجود آترزی مری را بر میانگیزد. در این مورد و در هر حالتی که از جهات دیگر به چنین تشخیص مشکوک باشیم باید يك لوله حاجب اشعه از بینی بداخل مری عبور دهیم. در شیرخواران مبتلا به آترزی مری، لوله پس از آنکه ۱۰-۱۲ سانتیمتر پائین رفت در انتهای مسدود قسمت فوقانی مری متوقف میگردد. لوله انتخابی باید نسبتاً بزرگ و قابل انعطاف باشد زیرا بکار بردن لوله خیلی نرم ممکن است در حلقه مسدود مری بطرف بالا پیچ خورده و اشتباهاً تصور گردد که از مری گذشته و داخل معده شده است.

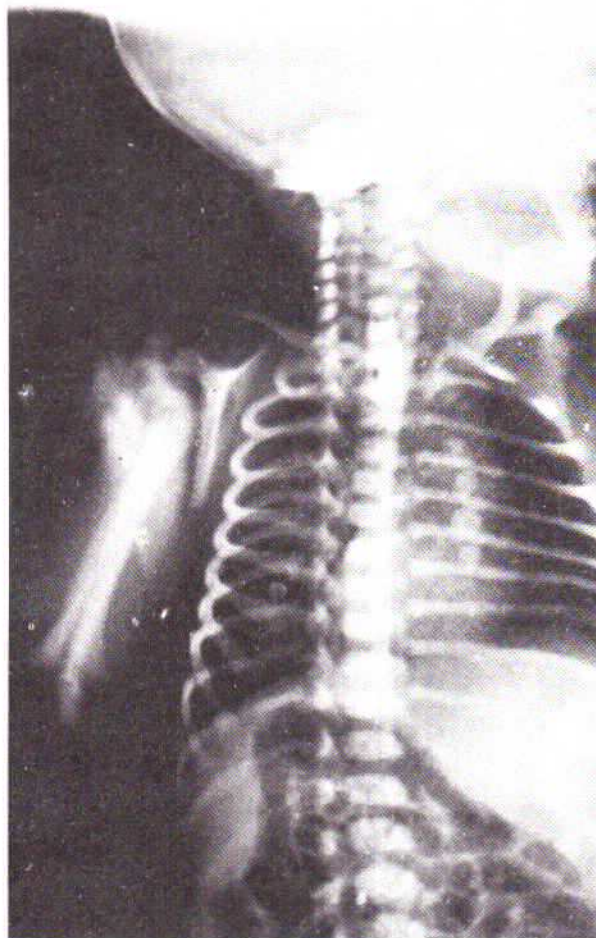
رادیوگرافی سینه و شکم در حالی که لوله در محل قرار دارد نکات زیر را مشخص مینماید:

۱- محل انسداد را نشان میدهد.

۲- میزان عوارض ریوی را نمایان میسازد.

۳- وجود یا عدم هوا را در معده و روده نشان میدهد.

وجود هوا در معده معرف وجود ارتباط بین قسمت تحتانی مری با نای است با این همه باید در نظر داشت که نبودن هوا در معده و روده‌ها نمیتواند بطور قاطع وجود ارتباط کوچکی بین مری و نای را رد نماید، بعلاوه اگر هوا فقط در معده بوده و در روده‌ها مشاهده نشود احتمال توأم بودن آترزی روده (دوازدهه) را نیز باید در نظر داشت. معمولاً احتیاج بمطالعه رادیولوژیک بیشتری نیست



شکل شماره ۶- کیمه مسدود قسمت فوقانی مری را پس از تزریق ماده حاجب نشان میدهد.

نیز توأمآ مشاهده میگردد که در نصف موارد این ناهنجاریها مربوط به مجاری گوارشی (در موارد ناهنجاری (Ano-rectal) قلبی، عروقی و تناسلی ادراری است.

نارسی چهار بار در این نوزادان بیشتر است. مطالعات فامیلی عامل ژنتیکی برای بیماری نشان نمیدهد.

علائم بالینی: اغلب اوقات نوزاد بلافاصله بعد از تولد گریه نمیکند. خود بخود تنفس برقرار شده و پوست رنگ طبیعی بخود میگیرد. از آنجا که نوزاد قادر به بلع بزاق نیست چند ثانیه تا چند ساعت بعد از تولد مشاهده میشود که مقدار زیادی ترشحات مخاطی بطور غیرعادی در حلق جمع و گاه از بینی و دهان روی ملافه جاری گشته است. دیر یا زود تقریباً در تمام موارد اشکال تنفسی با تجمع ترشحات در حلق توأم میگردد. ناراحتی تنفسی از تغییر رنگ نوزاد به خا کستری با شهیق وزقیر صدادر تاسیانوز شدید و اشکال تنفسی در مرحله شهیق و رفیر متغیر میباشد. کشیدن ترشحات حلقی برای چند لحظه سبب تخفیف این ناراحتیها میگردد. چنانچه اشتباهاً سعی در تغذیه نوزاد شود این عمل سبب تشدید علائم تنفسی و برگرداندن سریع مایعات بلع شده به همراه

تحتانی مری توسط Haight و Towsley گزارش شد این عمل امروزه متداول می باشد.

وقتی قسمت تحتانی مری وجود ندارد و یا بنحوی آترزی دارد که پیوند اولیه امکان پذیر نمی باشد عمل (Ladd) را انجام می دهیم و بعد از دو سال با کمک قسمتی از روده بزرگ و یا لوله ای که از معده گرفته شده و معکوس نموده ایم مری را با معده ارتباط داده و راه مواد غذایی را از دهان به معده برقرار می کنیم.

معمولا امروزه با وجود افراد مجرب و دقتهای بعد از عمل بیماران را از راه داخل جنبی عمل مینمایند. و رید آزیگوس را قطع کرده و مینندند، قسمت فوقانی مری در مدیاستن و در خلف نای کاملاً هویدا می باشد. جدا کردن این قسمت از نسوج اطراف ضروریست و در صورتیکه فیستول بین نای و قسمت فوقانی مری وجود داشته باشد باید بسته شود، فیستول بین قسمت تحتانی مری و برونش و یا نای را کاملاً جدا نموده و آنرا مماس با نای بسته و قطع می کنیم. پیوند بطور تلسکوپ انجام می پذیرد (نحوه عمل قبلاً ذکر شده است) معمولاً بعد از خاتمه عمل پرده جنب روی پیوند قرار داده میشود و پس از خاتمه عمل لوله معدی برداشته میشود و همچنین گاسترو-ستومی بشرحی که قبلاً ذکر شد انجام میگیرد.

دقت در مراقبت قبل و بعد از عمل برای حصول موفقیت نهائی دارای اهمیت بسیار است، مراقبت قبل از عمل در دو مسئله خلاصه میگردد:

۱- جلوگیری از عوارض ریوی

۲- تنظیم آب و الکترولیت

برای تأمین این دو منظور عوامل زیر دارای اهمیت اساسی است.

الف - تشخیص زود رس بیماری و ممانعت از تغذیه بیمار در هر مورد که به این ناهنجاری مشکوک هستیم.

ب- انتقال سریع نوزاد بانکو باتور به نزدیکترین واحد تخصصی جراحی اطفال

پ- بمنظور جلوگیری از بازگشت محتویات معده بداخل ریه از راه ارتباط قسمت تحتانی مری با نای، شانهها و سر بیمار باید بالاتر از تنه قرار گیرد. بدیهی است در مواردیکه ارتباطی بین قسمت تحتانی مری و نای وجود ندارد بهتر است بیمار بطور افقی و یا سر پائین تر از تنه قرار گیرد تا خروج ترشحات مخاطی از دهان بخارج آسان گردد.

ت- بوسیله کشیدن مایعات چه بطور متناوب و چه بطور دائم قسمت فوقانی مری باید از بزاق و ترشحات خالی نگهداشته شود، اینکار با گذاشتن لوله ای نرم در مری از راه بینی عملی میگردد.

ث- اگر عوارض ریوی بوجود آمده است باید برای بیمار آنتی-بیوتیک تجویز گردد.

با این وصف میتوان با تزریق ۰/۵ تا یک سانتیمتر مکعب ماده حاجب Lipiodol از راه لوله داخل مری و با کنترل فلورسکپی حدود کیسه فوقانی مری را در سطح T2 یا T4 مشخص نمود با اینکار بعلاوه وجود تنگی شدید را از آترزی میتوان تشخیص داد و یا احتمالاً فیستول بین قسمت فوقانی مری و نای و یا فقط فیستول بین مری و نای در نوع شبیه به H (H Type) را نشان داد.

بعد از گرفتن عکس و قبل از خارج کردن لوله باید تمام ماده حاجب را از داخل مری بخارج کشید. سولفات باریم بعلت خطری که ورود آن در ریه ایجاد مینماید و نباید بکار برده شود. در نوع (H type) نشان دادن فیستول گاهی مشکل است، مسیر این فیستول معمولاً بطور مورب از مری به نای بطرف بالا بوده و همیشه در قسمت فوقانی مری و در ۷۰٪ موارد در سطح دومین مهره سینه ای و یا بالاتر قرار گرفته است. روشهای مختلفی برای نشان دادن این نوع توصیه شده است. یک روش که بیشتر بکار میرود آنست که ماده حاجب وسیله شیشه (بطری شیر) و یا بوسیله تزریق داخل لوله ای که در قسمت فوقانی مری قرار گرفته و با کنترل مداوم فلورسکپی در حالی که بیمار به شکم خوابیده انجام میگردد.

درمان:

درمان این نقص مسادرزادی جراحی است. موفقیت درمان این نوزادان مستلزم همکاری و هماهنگی جراحی که با روش عمل آشنائی کامل داشته باشد از یکطرف و متخصص کودکان و متخصص بیهوشی ماهر از طرف دیگر می باشد. با در نظر گرفتن اینکه در حدود ۳۰٪ از بازده قلبی این نوزادان شانت میشود اهمیت افرادی که مجرب و آزموده برای بیهوش کردن این بیماران باشند حساثر اهمیت بسیار است. تعداد زیادی از این نوزادان ممکن است نارس بوده و دستگاه مرکزی تنظیم حرارت بدن آنها کامل نشده باشد و برای نگهداری و ثبات ماندن حرارت بدن این نوزادان باید در انکو باتور قرار گیرند و در حین عمل نیز مراعات این نکته الزامی است.

قبل از سال ۱۹۳۹ نوزادانی که دچار آترزی مری بودند در یک ماهه اول عمر میمردند در این سال Ladd و Leven هر کدام بطور مستقل عمل سه گانه را که عبارتند از: عمل باز نمودن مری در گردن (Cervical Esophagostomy)، بستن ارتباط نای و مری از طریق خارج جنبی و گاستروستومی را ابداع نمودند. عده ای از این نوزادان باین ترتیب زنده ماندند و بعد از سن دو سال عمل انتخابی روی این بیماران انجام شد. در سال ۱۹۴۳ اولین عمل موفقیت آمیز در یک مرحله و پیوند قسمت فوقانی و

بیش از ۶۰ درصد بیمارانشان زنده ماندند. گزارش از کلینیک دیگر با ۲۰ مورد فقط ۷ مورد زنده مانده اند و در گزارش دیگر از ۵ بیمار که چهار مورد آن عمل شده اند، فقط یک مورد زنده مانده است. بدیهی است در این دسته اخیر، متوسط عمر نوزاد در موقع تشخیص ۷/۴ روز بوده و این واقعیتی است که از ابتدا بیمار را در شرایط نامساعد قرار میدهد.

تمام نوزادانی که مرده اند دچار برنکوپنومونی شدید بوده اند. بطور کلی میتوان گفت در ۹۰٪ نوزادان رسیده (Full Term) بدون وجود ناهنجاری مادرزادی دیگر و یا عوارض ریوی و در آنهائی که عمل پیوند انتها به انتهای مری در یک مرحله امکان پذیر است میتوان انتظار زنده ماندن بیمار را داشت.

از طرف دیگر زنده ماندن در نوزادان با وزن کمتر از ۲۰۰۰ گرم و مبتلا به ناهنجاریهای توأم دیگر و یا عوارض ریوی غیر معمولی است.

عوارض: تقریباً ۸۰٪ مرگهای بعد از عمل را بعوارض ریوی مثل کلاپس ریوی و ذات الریه یا به نشت از محل پیوند که منجر به نفوذ هوا در جنب (Pneumothorax) (مخصوصاً اگر راه داخل داخل جنبی بکار رفته باشد)، جمع شدن چرک در محفظه جنب (Empyema) و ورم مدیاستن نسبت میدهند. نشت از محل پیوند در اثر پارگی شدن بخیه ها هنگامی که عمل پیوند تحت کشش انجام شده و یا در نتیجه نکر و زخم تحتانی نسبتاً کم عروق مری میباشد، نشت از محل پیوند مسبب ورم مدیاستن و سیر سریع بطرف وخامت در اکثر موارد عمل های ناموفق بوده است.

در اکثر این بیماران عمل جراحی و بستن مجدد محل عمل ضرورت پیدا کرده که در محدودی با موفقیت همراه بوده است. بالاخره مهمترین عارضه بعد از عمل پیدایش تنگی در محل پیوند است و در مواردی که شدید باشد ممکن است احتیاج به اتساع با سوند داشته باشد. تشخیص تنگی معمولاً چند ماه به تأخیر می افتد زیرا تا زمانیکه غذاهای جامد برای بیمار شروع نگردد اشکال بلع آشکار نمیشود. اکثر این موارد را با اتساع مکرر بطور رضایت بخش میتوان درمان نمود ولی عدای را عقیده بر آنستکه خطرات اتساع با سوند آنقدر زیاد است که باید انجام آنرا تامادامی که همه اقدامات محافظ کارانه بی نتیجه بماند به تأخیر انداخت. بعضی از بیماران بعلت ورم مری ناشی از برگشت مواد از معده به مری (Reflux) دچار تنگی قسمت تحتانی مری میگرددند.

خلاصه و نتیجه:

دومورد آترزی مری همراه با ارتباط بین مری و نای از مرکز پزشکی فیروزگر گزارش گردید، یکی از نوزادان نارس و علاوه

ج- بمنظور حفظ حرارت، رطوبت و اکسیژن با غلظت مناسب باید از نوزاد در انکوباتور مراقبت نمود.

ج- تعادل اسید- باز، آب و الکترولیت بیمار از طریق تزریق مایعات داخل وریدی تأمین میشود.

ح- نظارت مداوم پرستاری با تجربه و جدا نگاهداشتن بیمار ضرور است.

اصول کلی بالا بعد از عمل نیز باید بکار برده شود. بمجردی که ارتباط بین مری و نای بسته شد میتوان شیر خوار را در وضعیت افقی و یاسررا پائینتر از تنه قرارداد تا ترشحات حلقی بهتر خارج شود و بطور متناوب ترشحات را خارج نمود. بعلاوه بیمار را با مهارت باید از یک پهلو به پهلو دیگر خواباند، این عمل بمنظور جلوگیری از کلاپس ریه انجام میگردد.

تغذیه از راه لوله گاستروستومی را میتوان بعد از ۴۸ ساعت شروع کرد، بعضی ها تغذیه را از راه لوله ای که هنگام عمل از مری عبور داده اند انجام میدهند. چنانچه پیوند بی عارضه انجام گیرد تغذیه از راه دهان را میتوان ۱۰ تا ۱۲ روز بعد از عمل شروع کرد.

پیش آگاهی: زنده ماندن بیمار تا حد زیادی مربوط به نبودن عوارض است.

عواملی که بر زنده ماندن بیمار اثر نامساعد دارند عبارتند از:

۱- تأخیر در تشخیص

۲- نارس بودن نوزاد (Prematurity)

۳- وجود عوارض ریوی

۴- توأم بودن بیماری با ناهنجاریهای مادرزادی شدید دیگر

۵- ضعف روش جراحی و مراقبت بعد از عمل

۶- نوع تشریحی بیماری (مثلاً در نوع CII که بدون کشش نسج، عمل پیوند انتها به انتها امکان پذیر است در مقایسه با نوع CI پیش آگاهی خیلی بهتر است).

در بیمارانی که بیماری زود تشخیص داده شده و زود عمل شوند پیش آگاهی بهتر از بیمارانی است که دیر عمل میشوند و این بعلت آنستکه اختلال های بیوشیمیائی، آب و الکترولیت و همچنین عوارض ریوی در بیمارانی که زود عمل میشوند کمتر است. معمولاً با اطلاعات امروزی تأخیر در عمل بیش از ۴۸ ساعت قابل قبول نیست.

تأثیر مهارت عمل کننده و گروهی که مراقبت قبل و بعد از عمل بیمار را بعهده دارند بخوبی از گزارش های زیر مشخص میگردد.

Haight بنیان گذار عمل پیوند مری و Leven که ۶۸ مورد بیمارانی خصوصی عمل شده خود را گزارش کرده اند رقمی

بر ناهنجاری فوق مبتلا به ناهنجاری مادرزادی قلب نیز بود. از عواملی هستند که برزنده ماندن نوزاد تأثیر نامساعد دارند. موفقیت در درمان این بیماران مستلزم تشخیص بموقع بیماری، همکاری نزدیک و مهارت جراح و گروهی که مراقبت قبل، حین و بعد از عمل را به عهده میگیرند میباشد. بروز عوارض ریوی، نارسایی، توأم بودن ناهنجاریهای دیگر و بالاخره تکنیک ضعیف جراحی عوارض بیماری شامل: عوارض ریوی، نشت از محل پیوند و بالاخره بروز تنگی در محل پیوند میباشد، عارضه اخیر در اکثر موارد با اتساع مکرر توسط سند درمان میگردد.

REFERENCES :

- 1- Victor, C., Vaughan, M.D. and McKay, R. J.,: Nelson Textbook of Pediatrics Tenth Edition 1975. W. B. Saunders Company. Philadelphia. London. Toronto p. 803 - 805.
- 2- Forfar, J. O., and Arneil, G-C.: Textbook of Pediatrics 1973. Churchill Livingstone. Edinburgh and London P. 401 - 404.
- 3- Aleander, J., Schaffer, M. D. and Avery, M. E.: Diseases of the Newborn Third Edition W. B. Saunders Company. Philadelphia. London. Toronto 1971. p. 141 - 147.
- 4- Gellis, S., and Kagan, B. M : Current Pediatric Therapy, W. B. Saunders Company Philadelphia. London. Toronto 1973. P. 182 - 183.
- 5- Gellis, S. and Kagan, B. M.: Current Pediatric Therapy. W. B. Saunders. Company Philadelphia. London. Toronto 1976. P. 175 - 176.
- 6- HughJolly, M. A.: Disease of Children Third Edition Blacr Well Scientific Publications. Oxford London Edinburgh Melbourne P. 151 - 153.