مطالعهٔ یك مورد سندرم ایومارك

(Ivemark)

مجله نظام پزشکی
سال چهارم ، شماره ۵ ، صفحه ۳۸۴ ، ۱۳۵۴

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

مقدمه- این‌سندرم‌اولین‌باردرسال۱۸۲۶ بوسیله مارتین(Martin) گزارش شد . در سال ۱۹۵۵ ایومارك (Ivemark) شرح کامل کلینیکی آنرا با علائم ذیل بیان نمود:

۱ـ ناهنجاری قلبی و عروقی.

۲ـ ناهنجاری ریتین.

۳ـ ناهنجاری و یا بهتر بگوئیم، جابجا شدن احشاء داخل شکم وفقدان طحال.

تاماه مه‌سال ۱۹۷۲ جمعاً ۲۰۳ مورد ازاین سندرم در نوشته‌های پزشکی گزارش شده است.

اینك یك مورد دیگر ازاین سندرم را مورد بررسی قرارمیدهیم:

شرح حال ـ پسر بچه‌ای بنام ج‌ـش، یك‌ماهه، اهل‌وساکن تهران در تاریخ ۵۱/۸/۳۰ در بخش کودکان بیمارستان پهلوی بستری گردید.

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

سابقه فامیلی:

پدر ۳۲ ومادر ۳۰ ساله، هردو سالم، پسر عمو و دخترعموهستند و دارای دو فرزند میباشند. بچه اول دختر۲ سالـه 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، قد۵۳، محیط جمجمه ۳۷، سینه ۳۶ و شکم ۳۳ سانتی‌متر.

سروگردن : سرطبیعی، فونتانل قدامی وخلفی باز، هردوگوش طبیعی‌است. ورم ملتحمه چرکی درچشم چپ مشاهده میگردد.

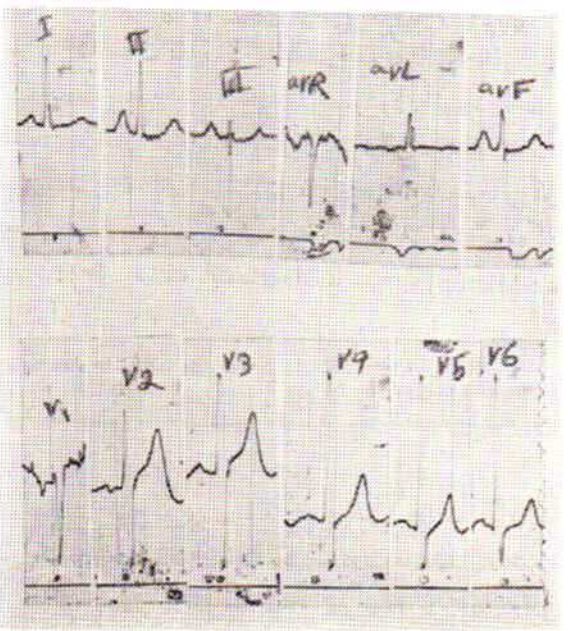
قفسه صدری: صدای‌قلب درطرف راست قفسه‌صدری‌بگوش‌میرسد و صدای‌سیستولیك‌درجه۲ نیز درهمانطرف‌شنیده‌میشود. تعدادضربانهای قلب ۱۴۰ در دقیقه، فشارخون سیستولیك ۶ سانتی‌متر جیوه‌است و فشاردیاستولیك قابل‌اندازه‌گیری نبود، نبض‌محیطی‌حس‌میشود و سیانوز درانتهاها وجود دارد. تعداد دفعات تنفس ۴۰ دردقیقه‌است وتیراژ قسمت تحتانی جناغ دیده میشود. دق ریه‌ها طبیعی‌است ودر سمع رالهای مرطوب پراکنده درهردو ریه شنیده میشود. کبد ۳ سانتی‌متر زیر دنده قابل لمس میباشد و طحال قابل لمس نبود.

دستگاه اعصاب: شیرخوارتحریك‌پذیر میباشد و ازنظرامتحانات عصبی‌طبیعی است.

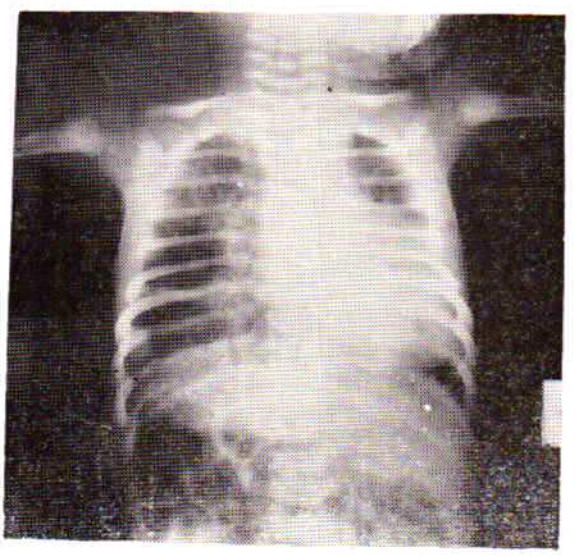
علائم آزمایشگاهی : ادرار و مـدفوع طبیعی ، سرعت رسوب گلبولهای‌قرمز۷و۱۲ میلی‌متردرساعت‌است. فرمول‌وشمارش: مقدار هموگلوبین۱۷/۴ گرم‌درصد سانتی‌متر مکعب‌خون، هماتوکریت ۵۶٪ ، تعداد گلبولهای سفید ۹۴۰۰ در میلی‌متر مکعب خون ، نوتروفیل ۴٪ ،سگمانته ۴۴٪ ،ائوزینوفیل۲٪ است. بازوفیل مشاهده نشد. لنفوسیت ۴۶٪ ،منوسیت ۴٪ پلاکتهاطبیعی‌ورتیکولوسیت ۸٪ است. درگلبولهای‌قرمزبندرت‌اجسام ژولی‌دیده میشود. اورهٔ خون ۶۴ میلی‌گرم درصد، قند۵۰ میلی‌گرم درصد، سدیم۱۴۵ وپتاسیم ۴/۲ میلی‌اکیوالان در لیتر ، پروتئین ۶۰ گرم درلیتراست. در الکتروفورز خون؛ آلبومین ۵۵٪، گلبولین: آلفا یك ۸٪ ، آلفادو

* دانشکده پزشکی پهلوی ـ دانشگاه تهران .

۱۳٪، بتا یك ۱۲٪، گاما ۱۲٪. پونکسیون نخاعی طبیعی. در کشت ترشح چشم چپ استافیلو کوك کوآگولاز مثبت رشد نموده است. کشت کروموزم از نظر تعداد و شکل طبیعی است. الکتروکاردیوگرام: دراشتقاق یك P صاف ودراشتقاقهای دو و سه V_5 و V_6 مثبت است. فاصله محور ۸۰+ درجه، PR برابر با $\frac{۲}{۱۰۰}$ ثانیه در V_1، S نسبتاً عمیق باحتمال قوی دلیل هیپرتروفی بطن چپ میباشد. تغییرات موج T در اشتقاقهای یك و V_5 و V_6 احتمالا بعلت استفاده از دیژیتالین میباشد. روبهمرفته تغییرات موج P نشانهٔ درطرف راست قرار گرفتن قلب (نشان دهنده سندرم ایومارك) میباشد. (شکل ۱)

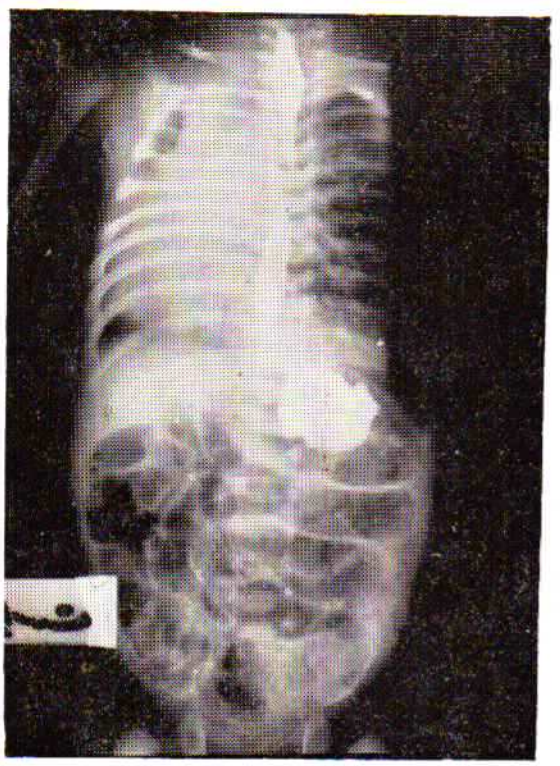


شکل ۱



شکل ۲

رادیوگرافی: تصویر قلب درطرف راست قرار گرفته، مدیاستن نمایان میباشد وتصویر طحال مشاهده نمیشود (شکل ۲). درراديوگرافی باماده حاجب معده درمحل 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 بادیژیتال قرار گرفت ویك مرتبه مبتلا به تشنج تونیك کلونیك میگردد که با تجویز لومینال بهبود پیدا میکند. درتاریخ ۵۱/۱۰/۱۳ مبتلا به تنگی نفس ـ سرفه ـ تندی ضربان قلب وسیانوز میگردد و هموگلوبین از ۱۷/۴ به ۱۳/۲۸، هماتوکریت از ۵۶٪ به ۴۴٪ کاهش یافته بیمار در حالت کلاپس فوت میشود.

یافته‌های کالبدگشائی:

۱ـ نبودن طحال

۲ـ تغییر شکل یافتن قلب بصورت بطن واحد

۳ـ جابجا شدن عروق بزرگ

۴ـ قرار گرفتن قلب در طرف راست

۵ـ برونکوپنومونی

۶ـ قرار گرفتن کبد در خط وسط

با علائم بالا سندرم ایومارك نزد بیمار تائید میگردد.

بحث

اتیولوژی: دراین بیماری ناهنجاری کروموزومی تابحال مشاهده نشده چنانکه مطالعه کروموزومی دربیمارمورد بحث نیز طبیعی بوده ولی لژون(Lejeune) یك مورد ایومارك همراه سندرم صدای گربه گزارش داده که پارگی بازوی کوتاه کروموزوم۵ داشته است(۱۱). درسال۱۹۶۶ نیمان (Neimann) و همکارانش دوپسر عمو راکه مبتلا به این سندرم بوده‌اند شرح داده‌اند. در ۲۰۳ مورد انتشار یافته درنوشته‌های پزشکی یك اثرفامیلی را خیلی بندرت میتوان پیدا کرد.

عوامل سمی و عفونی ممکن است در ۵ هفته اول حاملگی روی جنین مؤثر باشد. فقط در۵ درصد موارد حوادثی نظیرخونریزی، سانحه، عفونی را گزارش داده‌اند.

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

شایعترین تغییرشکل قلب وجود بطن واحد میباشدکه در۷۲ درصد موارد گزارش شده و دربیمار مورد بحث نیز وجود داشته وزمانی قلب دوحفره‌ای بوده‌است بشکل دهلیز وبطن واحد (۱۱ و ۱۲). بطور خلاصه ضایعات جداری قلب شامل ضایعات دهلیزی و بطنی خواهدبود. ۵۶ درصد موارد تغییرشکل عروقی قاعده قلب بشکل جابجاشدن (۱۱و۱۲) عروق بزرگ گزارش شده ودربعضی‌موارد تنگی یا بسته بودن دریچه شریان ریوی و زمانی باقیماندن تنه شریان مشترك در بیماران مشاهده شده‌که اغلب با تغییر شکلهای جدار قلب همراه بوده ودر بیمار ما نیز وجود داشت.

۵۱ درصد موارد تغییرشکل در وریدهای ریوی و ۴۳ درصد تغییر شکل در وریدهای‌کاو و وریدهای سیستمیك وجودداشته‌است. قرار گرفتن‌قلب درطرف راست نادرمیباشد(۱)ولی‌دربیمار مورد بحث وجود داشت. از ۱۱۴ موردکه‌توسط ایومارك شرح داده شده در ۱۰۴موردآن نبودن طحال ذکرشده‌است (۹۱٪) بنابراین فقدان طحال از علائم مشخصه این سندرم میباشد.

درچند شرح‌حال نادر(۱۱و۱۲) طحال درطرف راست‌قرار گرفته و دارای لوبولهای متعدد بوده‌است. این تفاوت تشریحی ممکن است‌ارتباط به‌تاریخ ایجادتغییرشکل‌داشته‌باشد. بعنوان‌مثال اگر عامل ایجاد کننده تا پایان روز ۳۱ حاملگی اتفاق افتاده باشد طحال وجود نخواهد داشت و مابین روزهای ۳۵ تا۴۰ حاملگی کوچك بودن وبعدازآن چند طحالی‌بوجود میآید(۲و۱۱و۱۲). در ۷۷ درصد موارد ریه راست مانند ریه چپ از دو لب تشکیل شده (۱۱) ودر 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 قرارگرفته و از خط وسط تجاوز ننموده ودر ۱۹ درصد مواردکبد درطرف چپ قرارداشته‌است.

در $\frac{1}{2}$ موارد معده ـ اثنی‌عشر ـ کولون چرخش دارند. مزانتر مشترك‌دراین سندرم‌نسبتاً فراوان است واغلب باعث‌انسداد روده‌ای میگردد.

مجرای ارتباطی نای ـ مری با بسته بودن مری، فقدان کیسه صفرا، مقعد سوراخ نشده، باند فیبروز مادرزادی بین کیسه صفرا ومزانتر با انسداد روده، لوزالمعده حلقوی و نیم حلقوی، تنگی مادرزادی‌انتهای رودهٔ بزرگ(۶)دیده میشود وآئورت‌اغلب درخط وسط ویادرهمان طرفی‌که وریدکاو تحتانی‌قرارداشته وجود دارد. فقدان‌تنه‌شریان سیلیاك ـ مزانتر فوقانی‌ویاشریان طحالی گزارش شده است. دربعضی مواردکیستهای‌کلیوی یك یا دوطرفه گزارش شده‌است(۳) برخلاف یافته‌های وان ـ میروپ (Van-Mierop)و همکارانش در ۲۵ درصد از ۲۹ مورد مطالعه شده تغییر شکلهای دستگاه ادراری بصورزیر وجود داشت:

کلیه نعل اسبی‌ـهیدرواورتر دوطرفه ـ هیدروپلویس‌ـهیپوپلازی و پائین افتادگی مادرزادی‌کلیه (۶).

در مواردی کوچك بودن مادرزادی بیضه، غدهٔ فوق کلیوی نعل اسبی‌که درخط‌وسط‌قرارداشته، کیست دوطرفه‌تخمدان‌وهیپرپلازی یا بزرگی زیادتر ازحد غدد فوق کلیوی در نزد بیماران مبتلا به‌این سندرم وجود داشت(۶). در سیستم عصبی این بیماران تغییر شکل بصوره‌مختلف نظیر پورآنسفالی‌طرف چپ ـ هیدروسفالی با هیپوپلازی بطن سوم‌ـفقدان سپتوم پالیسیدوم‌ـناکامل بودن‌مخچه درکالبد شکافی مشاهده شد (۶).

تغییرشکلهای استخوانی نظیرشکاف‌کام‌ـپای چنگالی‌شکل بابلندی انگشت‌شست‌پا ـ فقدان استخوان‌رادیوس دستها‌ـبزرگی‌انگشتان دیده شد (۶).

روتمالر(Rothmaler) وهمکارانش درسال۱۹۷۲جمعاً۱۹۷مورد این‌سندرم را برحسب طبقه‌بندی ایومارك چنین گزارش داده‌اند:

۱ـ فقدان طحال همراه ترنکوس آرتریوزوس ۱۵/۲٪

۲ـ فقدان طحال وتنگی دریچه ریوی یا بسته بودن آن همراه یا بدون جابجا شدن آئورت ۵۶/۹٪

۳ ـ فقدان طحال و جابجا شدن آئورت بدون ناهنجاری دریچه ریوی ۱۵/۷٪

۴ـ فقدان طحال بدون ذکر ناهنجاری قلبی ۱۲/۲٪

علائم آزمایشگاهی در تشخیص بیماری :

بوسیلهٔ رادیوگرافی میتوان وضع قرارگرفتن قلب واحشاء شکمی وتوسط عکسبرداری ریتین بامادهٔ حاجب موقعیت ریتین را مشخص نمود. آنژیوگرافی بخوبی میتواند تغییرات قلبی ویا عروقی را نشان دهد ولی بعلت بدی حال عمومی وابتلاء بعفونت، آنژیوگرافی در بیمار مورد بحث انجام نگردید.

الکتروکاردیوگرام معکوس P در D_1 وهمچنین تغییرات دیگر یکه درد کستروکاردی (درطرف راست قرارگرفتن قلب) وجود دارد (۲ و ۱۱ و ۱۲) یااحتمالا دربعضی موارد وضع قلب را ازنظر نوع تغییر شکل تعیین خواهد کرد، گاهی تفسیر منحنی قلب را بعلت تغییر شکلهای متعدد مشکل میکند. وجود اجسام ژولی درگلبولهای قرمز خون محیطی دال برنبودن طحال تعبیر خواهد شد (۴ و ۷ و ۱۳).

افزایش گلبولهای قرمز جوان هستهدار ـ پلی گلبولی ـ لکوسیتوز ـ هیپرپلاکتوز ـ کاهش مقاومت گلبولی و تغییرات گاماگلوبولین ممکن است در این سندرم وجود داشته باشد (۲ و ۱۱).

پیش آگهی این بیماری بعلت وجود تغییر شکلهای متعدد قلبی و عروقی و استعداد بعفونت بعلت عدم وجود طحال خوب نیست. اغلب شیرخواران در سنین اولیه عمر میمیرند، ۵ مورد از ۶۶ موردیکه بوسیله ایومارك شرح داده شده مبتلا به مننژیت چرکی بوده‌اند (۱۵). مؤلفین دیگر سپتی سمی با جایگزینی پریکارد ـ اندوکارد راکه سبب مرگ بیماران در اوائل زندگی شده است گزارش داده‌اند. ترومبوآمبولی یکی از عوارض تغییر شکل سیانوژن‌قلبی است که دربیماران مشاهده شده. این عارضه بانبودن طحال تشدید میگردد بطوریکه مبتلایان استعداد بیشتری به اختلال انعقادی داخل عروق نشان میدهند بدین علت استفاده از داروهای ضد انعقادی در کاتتریسم ـ آنژیوکاردیوگرافی 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 سیستمیك بطور نسبی یا کامل درمان شده‌اند. موفقیتهای اخیر جراحی وتوجه به ناهنجاریهای خارج ازدستگاه قلبی ـ 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. L. 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 Asplenie 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 Rhytmus 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. Asplenie and Polysplenia, Birth Defects original article Series VIII, P. 74 (1972).