

گزارش موردی

گزارش یک مورد سندرم Vater و درمان موفقیت آمیز آن

دکتر محمد وزیری*، دکتر علیرضا خلیج*، دکتر فیروزه حسینی**

چکیده:

VATER association یک همراهی مادرزادی می باشد که شامل مجموعه ای از imperforate-anus ، TE- fistula esophageal atresia - اشکالات ستون مهره ها - اشکالات کلیوی - Radius Hypoplasia می باشد. در ۲ دهه اخیر همراهی بسیاری از آنومالی های دیگر با این سندرم گزارش شده است و مطالعات زیادی در مورد تشخیص زودرس، درمان و پیش آگهی این بیماری صورت پذیرفته است. در این مطالعه یک نوزاد دختر متولد شده با VATER association در سال ۱۳۷۷ در بیمارستان فاطمیه همدان و درمان موفقیت آمیز جراحی آن گزارش می گردد.

کلیدواژه ها: سندرم واتر - جراحی / سندرم واتر - درمان

مقدمه:

این آنومالی نسبتاً نادر می باشد به طوری که از سال ۱۹۸۳ تا سال ۱۹۹۱ فقط ۲۸۶ مورد از این سندرم در جهان گزارش شده است. در دهه گذشته همراهی این سندرم با مشکلات دیگر دستگاه ادراری، دیابت مادر، آرترزی تراشه، هرنی اینگوینال، انسداد روده باریک (دودنوم)، شکاف لب و کام، دیگر اشکالات آنورکتال، سیرنگومیلیا، آرترزی مثانه و penis، هیدروسفالی، Spiral dysraphia، Sacrococcygeal dysgenesis، Horseshoe lung، فقدان پریکارد، میکروگاستریا، فقدان اسکافوئید، و تومور ویلمز گزارش شده است. (۱۷-۲)

از سال ۱۹۹۸ که مدل حیوانی این سندرم با تزریق آدریامایسین در Rat در دوره پری ناتال عملاً ساخته شد (۱۸) امکانات مطالعاتی در مورد اتیولوژی این سندرم افزایش یافته است. و در حال حاضر مطالعات در مورد

VATER association مجموعه هائی از آنومالی های گوارشی - کلیوی و استخوانی است که اولین بار در سال ۱۹۷۳ توصیف شد (۱). آنومالی های گوارشی این سندرم شامل (آترزی مری، T.E fistula و imperforate anus). آنومالی های کلیوی شامل (آرترزی کلیه uropelvic و junction obstruction و crossed fused ectopia و Reflux شدید) (۲). آنومالی های استخوانی شامل (اسکولیز مادرزادی و هیپوپلازی رادیوس) می باشند. اخیراً آنومالی های قلب و اندام نیز به این مجموعه اضافه گردیده است و نام VACTERL به آن اطلاق می شود (۱). اتیولوژی این سندرم دقیقاً معلوم نیست اما اختلال در تشکیل و تمایز بافت مزودرم در حوالی هفته ۷ حاملگی را علت احتمالی این سندرم می دانند (۳).

بحث:

در دهه گذشته در مورد سندرم یا مجموعه آنومالی های همراه VATER گزارشات متعددی به چاپ رسیده در این مورد این بیماران در مطالعات قبلی در ۴۵٪ موارد اختلالات رشد گزارش شده است (۲۰)، که بیمار حاضر نیز از ۷ ماهگی دچار این مشکل گردید. این اشکالات رشد بیشتر در بیمارانی که مشکل قلبی دارند اتفاق می افتد، اما در گزارشها یادآوری شده است که بسیاری از بیماران سندرم واتر با وجود اشکالات یادگیری مهارتهای حرکتی از نظر هوش نرمال هستند و می توانند زندگی نسبتاً عادی داشته باشند (۱۰).

در مورد پیش آگهی این بیماران نیز نتایج امیدوار کننده ای از کشورهای مختلف ارائه گردیده است به طوری که در سال ۱۹۸۷ از ۱۰ بیمار عمل شده ۷ بیمار زنده مانده بودند و زندگی نرمالی داشتند (۲۲، ۲۱) و مقالات جدید صراحت دارند که پیش آگهی بد در این بیماران به هیچ وجه روتین نیست (۲۰) و فقط در مواردیکه آترزی مری و مشکلات قلبی با هم وجود داشته باشند مرگ و میر بالاتر است و در ۳۰٪ موارد نیز prematurity و آنومالی کشنده همراه علت مرگ را تشکیل می دهند (۲۳).

بیمار حاضر نیز با توجه به اینکه آنومالی قلبی و prematurity نداشت از ریسک کمتری برخوردار بود و با توجه به عدم رشد وزنی و عفونت تنفسی مکرر اقدامات زیادی از نظر وجود رفلاکس بعد از عمل جراحی از طریق انجام Upper Gi series و آزمایشات متعدد ادرار و خون از نظر آنمی و UTI انجام شد که نرمال بود و به نظر می رسد که علت عدم افزایش وزن بیمار می تواند در نتیجه ماهیت خود بیماری یا به علت عفونتهای مکرر تنفسی باشد. با توجه به پیش آگهی نسبتاً خوب بیمار که چندین آنومالی همراه داشت عمل جراحی این بیماران در مرکز مشترک جراحی و داخلی اطفال پیشنهاد می گردد.

ضمناً این بیمار، اولین مورد درمان موفقیت آمیز سندرم VATER در همدان می باشد که نشانه همکاری خوب متخصصین اطفال و جراحی، رعایت دقیق اصول تکنیکی جراحی و اهمیت وجود مؤثر NICU می باشد. رادیوگرافی لاترال Upper GI Series نشان دهنده این امر است (تصویر ۱).

تشخیص قبل از تولد این سندرم از طریق سونوگرافی همچنان ادامه دارد (۱۹). در این گزارش موردی نوزاد متولد شده با همراهی VATER و نتایج بی گیری درمان تا یکسالگی بیمار گزارش می گردد.

معرفی بیمار:

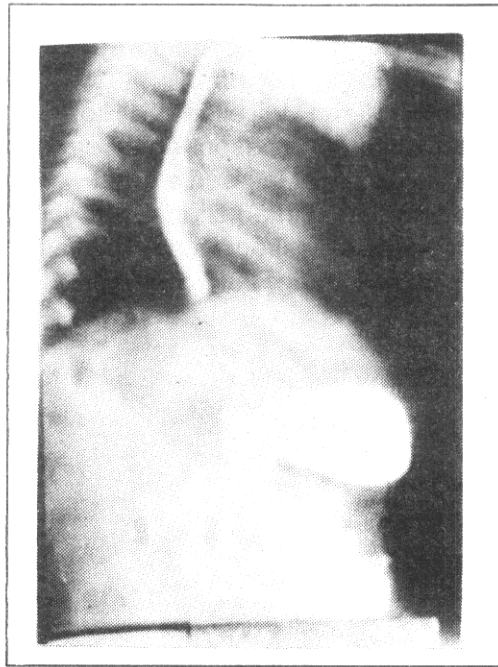
بیمار نوزاد دختری بود که در تاریخ ۷۷/۳/۴ با وزن ۳۱۰۰ گرم با زایمان NVD و آپگار دقیقه یک ۹ و دقیقه پنج ۱۰ در بیمارستان فاطمیه همدان متولد شده است. نوزاد فرزند دوم خانواده بود و مادر سابقه مصرف هیچ دارو یا بیماری خاصی را در طول حاملگی ذکر نمی کرد. در بدو تولد بسته بودن آنوس و آترزی مری نوزاد تشخیص داده شد و پس از اقدامات حمایتی به شکل تجویز آنتی بیوتیک (آمپی سیلین - جنتامایسین و کفلین) و دریافت سرم قندی در روز اول پس از تولد تحت عمل جراحی skin bridge transverse colostomy و گاستروستومی قرار گرفت. سپس یک هفته بعد نوزاد مجدداً تحت عمل جراحی right thoracotomy و بستن فیستول و آناستوموز مری قرار گرفت و عمل جراحی بستن کولوستومی به یکسالگی موکول گردید. در طول یک سال پی گیری بیمار اضافه وزن مناسب تا ۷ ماهگی پیدا کرد اما از ۷ ماهگی به بعد دچار کاهش رشد وزنی و سپس توقف آن گردید و سه بار نیز به علت پنومونی در بیمارستان بستری و تحت درمان آنتی بیوتیکی قرار گرفت. در سونوگرافی پس از ترخیص از بیمارستان در ۳۰ روزگی کلیه چپ با آنومالی در سونوگرافی گزارش شد و در سونوگرافی ۱۰ ماهگی کلیه چپ رویت نشد کلیه راست با حاشیه لوبولاسیون های جنینی گزارش شد.

هائیبولاری استخوان رادیوس در عکس رادیولوژی مشهود بود و بیمار در سمع قلب و CXR مشکل خاصی نداشت و هیچکدام از آنومالی ها همراه دیگر ذکر شده در Literature نیز در بیمار به اثبات نرسید.

در ادامه درمان بیمار در سن یک سالگی بدلیل آنوس بسته و فیستول وستیبولر تحت عمل جراحی قرار گرفت. متد عمل آنورکتوپلاستی از طریق انسسیزیون posterior sagital که آنورکتوم ازواژن جدا و در مسیر

1. In front of levators
2. Within the muscle complex
3. Within the limits of Ext sphincter

- 72(6): 923-4.
8. Onyeije CI. Prenatal diagnosis of sirenomelia with bilateral hydrocephalus. *Am J Perinatol* 1988; 15(3): 193-7.
 9. Dusmet M, Fete F, Crusi A. Vater association : report of a case with three unreported malformations. *J Med Genet* 1988 Jan; 25(1): 57-60.
 10. Infolla AK, Mc Conkie A, Chen YT. Vater and hydrocephalus : distinct syndrome? *Am J Med Genet* 1991 Jan; 38(1): 46-51.
 11. Duncan PA, Shapiro LR, Klein RM. Sacrococcygeal dysgenesis association. *Am J Med Genet* 1991 Nov; 41(2): 153-61.
 12. Chestnut R, James HE, Jones KL. The vater association and spinal dysraphia. *Pediatr Neurosurg* 1992 ; 18(3): 144 -8.
 13. Obregan MG, Giannotti A, Digilio MC. Horseshoe lung: an additional component of the vater association. *Pediatr Radiol* 1992; 22(2): 158.
 14. Lu C. Echocardiographic diagnosis of congenital absence of the pericardium in a patient with vater association defects. *Clin Cardiol* 1998; 17(9): 503-4.
 15. Moulton SL, Bouvet M, Lynch FP. Congenital microgastria in a premature infant. *J Pediatr Surg* 1994 Dec; 29(72): 1594-5.
 16. Treble NJ. congenital absence of scaphoid in the vater association. *J Hand Surg Br.* 1985 Jun; 10(2): 251-2.
 17. Reinbery Y, Anderson GF, Franciosi R. Wilms tumor and the vater association. *J Urol* 1988 Oct; 140(4): 787-9.
 18. Ketosios C, Merei J, Huston JM. Skeletal anomalies in the adriamycin - exposed prenatal rat: a model for vater association. *J Orthop Res* 1998 Jan; 16(1): 50-53.
 19. Mcgahan IP, Leeba JM, Lindfors KK. Prenatal sonographic diagnosis of vater association. *J Clin Ultrasound* 1988 Oct; 16(8): 588-91.
 20. Bull MJ, Bryson CO, Grosteld J. Vater association: analysis of growth



تصویر ۱

سپاسگزاری:

نویسندگان مقاله از سرکار خانم دکتر ظهوری و پرسنل خوب بخش NICU بیمارستان فاطمیه همدان نهایت تشکر را دارند.

منابع:

1. A Shcraft KW , Holder TM. *Pediatric surgery*. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1993: 256-257.
2. Uehling DT, Gilbert E, Chesney R. Urologic implications of the vater association. *J Urol* 1983 Feb; 129 (2): 352-354.
3. Boutte P, Valla IS, Lambert JC. The vater association in the new born infant of a diabetic mother. *Pediatric* 1985 Apr-May; 40(3): 219-22.
4. Botto LD, Khoury MJ, Mastroiacovo P. The spectrum of congenital anomalies of the vater association : an international study. *Am J Med Genet* 1997 Jul; 71(1): 8-15.
5. Ishii K. A case of tracheal agenesis. *Rinsho Hoshasen* 1989; (34): 161-3.
6. Weaver DD, Mapstone CI, Yu PL. The vater association, Analysis of 46 patients. *Am J Dis Child* 1986 Mar ; 140(3): 225-9.
7. Sofutzis JA. Malformed female genitalia in new born with the vater association. *Acta Paediatr Scand* 1988; 77(1): 105-7.

- and development. Am J Perinatol 1985 Jan; 21(1): 35-8.
21. Touloukian RJ, Keller MS. High proximal pouch esophageal atresia with vertebral, rib and sternal anomalies : an additional component to the vater association. J Pediatr Surg 1988 Jan; 23(1 pt 2): 76-9.
22. Katz S, Shapiro y, Mizrahi S. Surgical treatment of infants with esophageal atresia and vater association. Isr J Med Sci 1987 Mar ; 23(3): 209-12.
23. Rintala R, Lindahl H, Louhimo I. Vater association and anorectal malformations. Z Kinderchir 1986 Feb; 41(1): 22-6.