

معرفی ۶۰ مورد اسپاسم شیرخواران از نظر اتیولوژی

علائم بالینی، Brain CT Scan، EEG، در بیمارستان

مفید در سال‌های ۷۷-۷۹

چکیده

در بین انواع مختلف سندروم‌های ایی لپتیک، اسپاسم شیرخواران یکی از بدخیم‌ترین آنها تلقی می‌شود، چراکه اثرات سوء‌ترمیم ناپذیری بر مغز کودک اعمال می‌کند و هر قدر طول مدت اسپاسم شیرخواران بیشتر باشد نتایج مخرب آن هم وخیم‌تر است. اکثر مبتلایان به این بیماری، کودکان کمتر از یک‌سال هستند و فقط ۵ درصد موارد آن در سنین بالاتر از یک‌سال ظاهر می‌کنند.

این مطالعه توصیفی بر روی ۶۰ کودک ۲-۲۴ ماهه مبتلا به اسپاسم شیرخواران که بین سال‌های ۱۳۷۷-۷۹ به دپارتمان اعصاب کودکان بیمارستان مفید مراجعه کرده بودند، انجام گرفت. بیماران مورد بررسی ۳۶ پسر و ۲۴ دختر بودند.

از نظر اتیولوژی، ۴۸ مورد (۸۰٪) سمتوماتیک و ۱۲ مورد (۲۰٪) کریتوژنیک و ایدیوباتیک بودند. از نظر تظاهرات بالینی، ۳۵ مورد (۵۸٪) از نوع فلکسور، ۶ مورد (۱۰٪) از نوع اکستنسور و ۱۹ مورد (۲۲٪) از نوع مخلوط بودند. در الکتروآنسفالوگرافی به عمل آمده از بیماران، در همه موارد هیپس آریتمی دیده شد و سی‌تی اسکن مغزی بیماران در ۱۱ مورد (۲۰٪) آتروفی مغزی رانشان داد و بقیه موارد (۸۰٪) نرمال بود. بنابراین، در مطالعه متنوع سمتوماتیک و فلکسور شایعتر بود. هیپس آریتمی در الکتروآنسفالوگرافی همه بیماران دیده شد و سی‌تی اسکن مغزی در بیشتر موارد نرمال بود.

واژگان کلیدی: اسپاسم شیرخواران / ایی لپتیک / الکتروآنسفالوگرافی

دکتر محمد مهدی تقییری
استادیار دانشگاه علوم پزشکی همدان

دکتر مریم شکوهی
استادیار دانشگاه علوم پزشکی همدان

مقدمه

بیماران با تشخیص اسپاسم شیرخواران ستری و آزمایشات تکمیلی شامل Alkp, p, k, Na, Ca, BS, CBC و در موارد لزوم TORCH Study و تست‌های تیروئیدی برای آنها انجام شد. در ضمن، از تمام بیماران EEG و سی‌تی‌اسکن مغزی به عمل آمده بود.

یافته‌ها

متوسط سن بیماران ۹/۵ ماه با انحراف معیار ۴/۶۳ بود. از نظر اتیولوژی، ۴۸ مورد (۸۰%) سمپتوماتیک (۲۰ شیرخوار سابقه آسیفیکسی، ۱۴ شیرخوار آنومالی ساختمانی مغزی، ۱۰ شیرخوار توبروز اسکلروزیس، ۲ شیرخوار سندروم Aicardi و ۲ شیرخوار فنیل کتونوری داشتند) (نمودار ۱) و ۱۲ مورد کریپتوژنیک بودند.

از نظر علائم بالینی، ۳۵ مورد (۵۸%) فلکسور، ۶ مورد (۱۰%) اکستنسور و ۱۹ مورد (۳۲%) میکس بوده‌اند (نمودار ۲). در EEG به عمل آمده از همه موارد هیپس آریتمی گزارش شده بود که ۱۰ مورد (۱۷%) هیپس آریتمی خفیف و متوجه و ۵۰ مورد (۸۳%) هیپس آریتمی شدید داشته‌اند (نمودار ۳). در سی‌تی‌اسکن مغزی، ۱۱ مورد (۲۰%) آتروفی مغزی گزارش شده و بقیه موارد (۸۰%) نرم‌مال بوده است (نمودار ۴).

بحث و نتیجه‌گیری

در این مطالعه علائم بالینی، نمای EEG و سی‌تی‌اسکن مغزی و علل اتیولوژی مورد بحث و بررسی قرار گرفته‌اند. انواع کلینیکی تشنج اسپاسم شیرخوارگی نوع فلکسیون و بعد میکس و نادرترین اکستنسیون است که در مطالعه ما نیز این گونه بوده است و شیوه بارز نوع سمپتوماتیک به نوع کریپتوژنیک نیز با منابع معتبر مطابقت دارد.(۸)

در مطالعه Gibbs و همکاران وجود هیپس آریتمی در همه شیرخواران تحت مطالعه مبتلا به I.S. مشاهده نشده است؛ این واقعیت میان آن است که با نبودن هیپس آریتمی در EEG اسپاسم شیرخواران را نمی‌توان رد کرد(۹) اما در مطالعه ما در ۶۰ شیرخوار در EEG هیپس آریتمی مشاهده شده است.

از شایعترین آنومالی ساختمانی در این مطالعه دیس‌ژنزی کورپوس کالازوم بوده است و از نظر بیماری زمینه‌ای توبروز اسکلروزیس در ۱۰ شیرخوار، سندروم Aicardi در ۲ شیرخوار

اسپاسم شیرخواران^(۱) یا سندروم West نوعی از بیماری تشنجی است که به صورت انقباض ناگهانی عضلات گردن، تن و اندام‌ها مشخص می‌شود. معمولاً^(۲) دو طرفه و سیمتریک بوده و در پسران پیشتر از دختران دیده می‌شود(۱). درصد بروز آن در نوزادان زنده متولد شده، بیست و پنج درصد هزار است (۶). اغلب در سنین پایین‌تر از یکسال و فقط در ۵% موارد در کودکان بالاتر از یکسال بروز می‌کند(۲). حداقل شیوع آن ۳-۷ ماهگی است و به دو دسته cryptogenic و symptomatic تقسیم‌بندی می‌شود که نوع کریپتوژنیک کمتر از ۱۵ درصد موارد اسپاسم شیرخواران را تشکیل می‌دهد. تا قبل از تشنج، نمودر مال بوده؛ تولد نیز نرم‌مال بوده است و هیچ علی‌برای تشنج مشخص نیست، اما در نوع symptomatic یک سری عوامل prenatal و perinatal مؤثر هستند(۳).

البته نوع ایدیوپاتیک که به طور نادر دیده می‌شود و در آن، نمو و تکامل نرم‌مال بوده و پیش آگهی خوب است نیز توصیف شده است.(۴) تشنج نوزادی یک precursor شایع است. هیوگلیسمی نوزادی در ۱۸ درصد موارد دیده می‌شود(۵). در بقیه شیرخواران توبروز اسکلروزیس (TS) یکی از فاکتورهای اتیولوژیک مهم به شمار می‌رود و در CT اسکن مغزی نیز در ۲۵ درصد موارد کلسفیکاسیون مشخص می‌شود.(۵)

اینفاتیل اسپاسم همچنین در نروفیروماتوزیس، آژنژی کورپوس کالازوم و در بیماریهای متابولیک نظیر فنیل کتونوری و بیماری شریت افرا (MSUD) نیز دیده می‌شود.(۷) در سال ۱۹۶۹ این نوع تشنجات در طبقه‌بندی بین المللی جزو تشنجات ژنرالیزه قرار گرفته است.(۴) حملات اینفاتیل به سه شکل کلینیکی تظاهر می‌کند:

Flexure spasm-

Extenour spasm-

Mixed spasm-

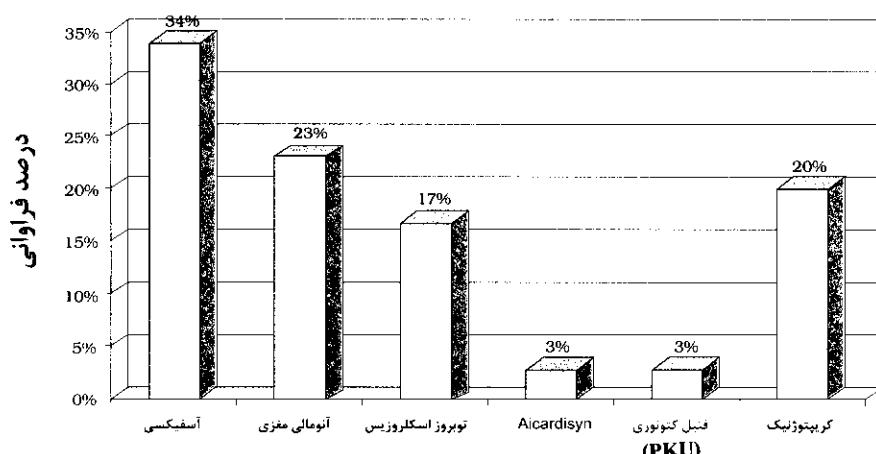
مواد و روش تحقیق

۶۰ شیرخوار (۲۴ دختر و ۳۶ پسر) که علائم اسپاسم شیرخواران را دارا بودند و سن ۲-۲۴ ماه را داشتند و در طی سالهای ۷۷-۷۹ به دپارتمان اعصاب کودکان بیمارستان مفید مراجعه کرده بودند، وارد مطالعه شدند. مطالعه توصیفی و با تکیک مشاهده، مصاحبه، معاینه و استفاده از پرسشنامه انجام شد. این

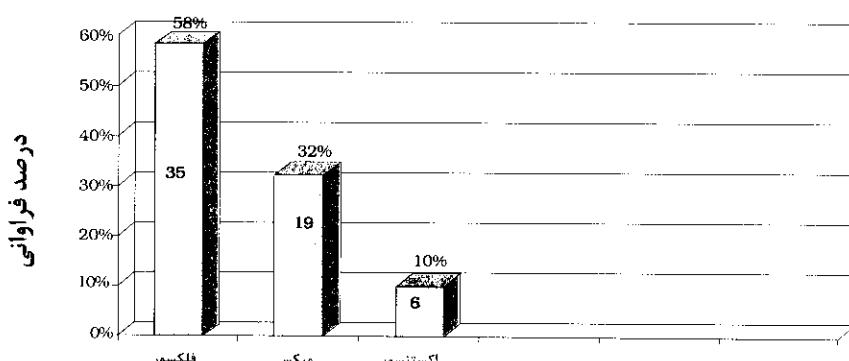
Brain CT scan را غالباً نرمال گزارش داده‌اند و فقط در ۱۳ درصد موارد آتروفی مغزی ژنرالیزه گزارش شده است (۱۰). بنابراین، این مطالعه، با مطالعاتی که در سطح دنیا صورت گرفته است، تقریباً به صورت نسبی انباطی دارد، هرچند از نظر اتیولوژی، در مطالعه ما آسیفیکسکی شایعترین علت ایجاد کننده I.S است که با اقدامات پیشگیرانه از آسیفیکسکی در زمان تولد می‌توانیم تا حدودی از عوارض آن، از جمله اسپاسم شیرخواران، جلوگیری کنیم.

(کلوبوما + دیس ژنرالیزی کورپوس کالازوم) که هر دو دختر بوده‌اند مشاهده شد. ۲ مورد از کل بیماران، بیماری متابولیک فیل کتونوری داشته است که در مقالات و منابع همراهی I.S با برخی اختلالات متابولیک نیز بیان شده است (۴).

در بررسی مایش از ۸۰ درصد اسکن مغزی نرمال بوده است و فقط ۲ درصد آتروفی مغزی گزارش شده است و درصدی نیز دیس ژنرالیزی کورپوس کالازوم داشته‌اند که در MRI نیز این نکته به اثبات رسید. Glaze و همکاران نیز در سال ۱۹۸۶



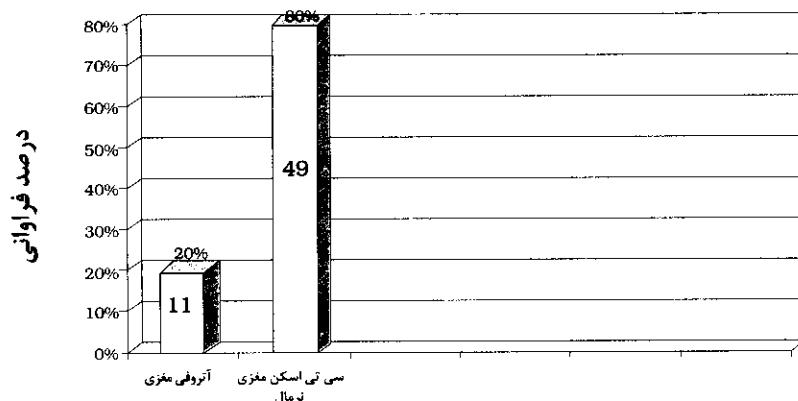
نمودار ۱ - علل I.S. در ۶۰ شیرخوار مورد مطالعه



نمودار ۲ - علائم بالینی I.S. در ۶۰ شیرخوار مورد مطالعه



نمودار ۳ - نمای EEG در ۶۰ شیرخوار مورد مطالعه



نمودار ۴ - نمای سی تی اسکن مغزی در ۶۰ شیرخوار مورد مطالعه



- 1-Behrman Richard E, ed. Nelson textbook of pediatrics, 16th ed. Philadelphia: W.B. Saunders,2000: 1817-1818.
- 2-Aicardi J. Epilepsy in children, 2nd ed. NewYork: Raven, 1994: 18-22.
- 3-Menkes John H. Text book of child neurology, 5th ed. Los Angeles: Williams and Wilkins, 1995:745-748.
- 4-Swaiman Kenneth F. Pediatric Neurology principles and practice, 3rd ed. Boston: Mosby, 1999: 668-672.
- 5-Gomez MR. Tuberous sclerosis early onset of seizures and mental subnormality, neurology, 1998;32:604-606.
- 6-Fronz DN. Diagnosis and management of tuberosis sclerosis complex, Seminars in Peiatric neurology, 1998 Dec; 5(4):243-245.
- 7-Fenichel GM. Clinical pediatric neurology. 3rd ed. philadelphia: W.B. Saunders, 1996:19-21.
- 8-Donohoe NVO. Epilepsies of childhood, 3rd ed. NewYork: Raven, 1994: 35-40.
- 9-Brett EM. paediatric neurology. 3rd ed. NewYork: Churchill livingstone, 1997:341-345.
- 10-Glaze DG. Computed tomography in I.S. Pediato Neurol 1986; 2:25-26.