

گزارش مورد

مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان
دوره هشتم، شماره اول، بهار ۱۳۸۸، ۷۴-۶۹

گزارش یک مورد فیستول مادرزادی برونوکوازوفارژیال

عبدالحمید عموی^۱، محمود اشرفی^۲

دریافت مقاله: ۸۷/۱۲/۲۰ پذیرش مقاله: ۸۷/۱۲/۱۴ دریافت اصلاحیه از نویسنده: ۸۷/۱۱/۱۵ ارسال مقاله به نویسنده جهت اصلاح: ۸۷/۲/۲۲

چکیده

زمینه و هدف: مalfورماسیون برونوکوپولموناری فورگات جزء ناهنجاری‌های مادرزادی نادر دستگاه تنفسی و گوارش فوقانی می‌باشد. فیستول برونوکوازوفارژیال مادرزادی در صورتی که توانم با اترزی مری نباشد جزء آنومالی‌های نادر است. فیستول برونوکوازوفارژیال که برونش مستقیم از مری جدا شود و همراه با هیپوپلازی ریه باشد بسیار نادر است و تاکنون ۱۲ مورد گزارش شده است که نادر بودن آن ما بر آن داشت که مورد حاضر را گزارش کنیم.

شرح مورد: بیمار شیرخوار پسر ۳ ماهه که با علایم سرفه، ویزینگ، تاکی پنه و (Failur to Thrive) مراجعه کرده بود و در گرافی سینه آپلازی ریه راست، در CT اسکن هیپوپلازی ریه و در اسکن رادیونوکلئید ریه، عدم مشاهده ریه راست گزارش شده بود. در برونوکوسکوبی رژید، برونش اصلی راست مشاهده نشد و در مطالعه upper GI contrast یک فیستول برونوکوازوفارژیال مشاهده شد. بیمار تحت عمل جراحی توراکوتومی پوسترونلتراال راست قرار گرفت. ریه هیپوپلاستیک راست توسط برونش اصلی به یک سوم تحتانی مری متصل بود. جهت بیمار پنومونکوتومی انجام شد و برونش راست از روی مری قطع و مری ترمیم شد.

نتیجه‌گیری: در هر بیماری که در رادیوگرافی قفسه سینه آپلازی ریه مطرح شده است بایستی این بیماری بسیار نادر را در نظر داشت و پس از انجام CT اسکن ریه، ازوفاگوگرام جهت رد فیستول برونوکوازوفارژیال انجام شود.

واژه‌های کلیدی: مalfورماسیون برونوکوپولموناری فورگات، فیستول برونوکوازوفارژیال، Pulmonary sequestration، شیرخوار

منشاء گرفته، گزارش شده است. منشاء جنبشناصی این

مقدمه

ناهنجاری مادرزادی هنوز مورد بحث است.

گزارش مورد

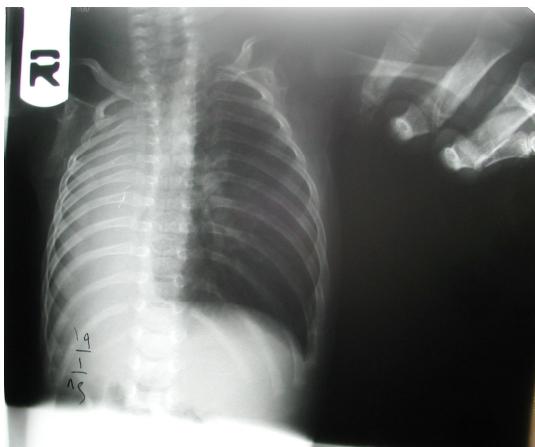
بیمار شیرخوار ۳ ماهه‌ای است که به دلیل مشکلات تنفسی از جمله سرفه، ویزینگ، و تنفس تند به بیمارستان عمومی مراجعه کرده است و به دلیل عدم بهبودی و از طرفی غیرطبیعی بودن رادیوگرافی قفسه سینه به

فیستول برونوکوازوفارژیال مادرزادی BEF (Bronchoesophageal Fistola) که توانم با اترزی مری نباشد بندرت دیده می‌شود. اغلب فیستول‌های برونوکوازوفارژیال در دوران بلوغ مشاهده می‌شوند [۱-۵]. در این مطالعه یک مورد BEF در شیرخوار پسر ۳ ماهه که برونوکوس اصلی راست وی از یک سوم تحتانی مری

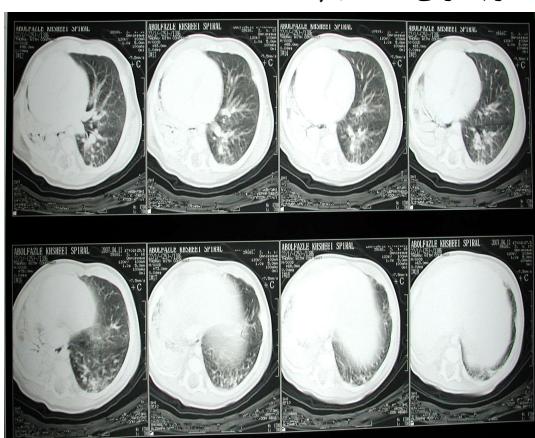
۱- (نویسنده مسؤول) استادیار گروه آموزشی جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان، بخش جراحی
تلفن: ۰۳۹۱-۸۲۲۰۰۰۱، فاکس: ۰۳۹۱-۸۲۲۰۰۲۲، پست الکترونیکی: ab.amoee@yahoo.com

۲- استاد گروه آموزشی جراحی اطفال، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، بخش جراحی اطفال

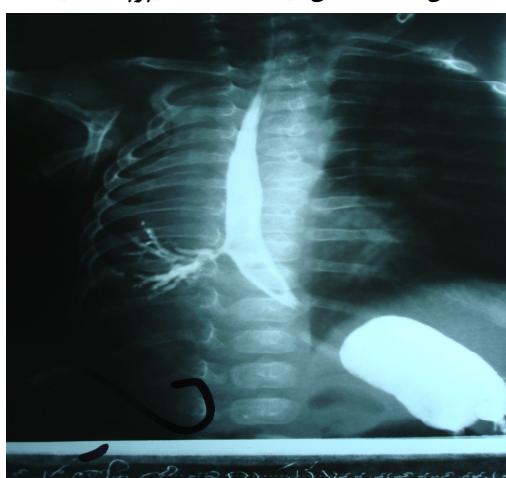
پس از یک هفته بستری شیرخوار بدون عارضه‌ای از سرویس جراحی اطفال مرخص شد.



شکل ۱ - رادیوگرافی قفسه سینه نشان‌دهنده آپلازی ریه راست و آمفیزم جبرانی در ریه چپ



شکل ۲ - CT اسکن ریه نشان‌دهنده هیپوپلازی ریه راست



شکل ۳ - بررسی upper GI contrast برونکوازووفازیال نشان‌دهنده فیستول

بیمارستان فوق تخصصی الزهرا اصفهان ارجاع داده شده است. شرح حالی از سرفه خشک از ۲ ماه قبل می‌دهد. به دلیل پلی‌هیدروآمینوس مادر، نوزاد از طریق سزارین و با وزن ۲/۷ کیلوگرم متولد شده بود. مادر وی خانمی ۳۰ ساله با شرح حال دو مورد سقط جنین می‌باشد. در معاینه فیزیکی بیمار تعداد ۴۰ تنفس در دقیقه، در سمع صدای قلبی در سمت راست واضح‌تر شنیده می‌شد و صدای تنفسی در سمت راست مافل (muffle) بود. در رادیوگرافی Opacification قفسه سینه بیمار منتشر در همی‌توراکس راست همراه با انحراف مدیاستن و قلب به سمت راست و آمفیزم جبرانی ریه چپ که مطرح‌کننده آپلازی ریه راست می‌باشد دیده می‌شد (شکل ۱) در CT اسکن قفسه صدری هیپوپلازی ریه راست مطرح شد (شکل ۲) اسکن پرفیوژن ریه، نشان‌دهنده عدم فونکسیون ریه راست بوده و در برونشکوپی رژید وی، برونش اصلی راست مشاهده نشد. در مطالعه Upper GI contrast بیمار، عبور ماده حاجب از قسمت تحتانی مری به داخل برونش راست که مطرح‌کننده فیستول برونشکوآزووفازیال می‌باشد دیده شد (شکل ۳).

پس از توراکوتومی پوسترولتراال راست مشخص شد که برونش اصلی راست مستقیم از قسمت انتهایی مری منشأ گرفته و متصل به ریه هیپوپلاستیک متراکم می‌باشد که در حین پنومونکتومی یک ورید و شریان پولمونری داشت. برونش راست از روی مری جدا و مری ترمیم شد. (شکل ۴). در بررسی پاتولوژی، ریه راست به اندازه $2/2 \times 4 \times 3$ سانتی‌متر بود که شیار جداکننده بین دو لوب وجود نداشت. در برش‌های بافت‌شناسی از پارانشیم ریه، مورفو‌لوژی نرمال بوده و تنها نمای گرانولوماتوز همراه با التهاب در سرتاسر ریه دیده می‌شد که نشان‌دهنده آسپیراسیون‌های مکرر از طریق ارتباط برونشکوس مذبور با مری می‌باشد.

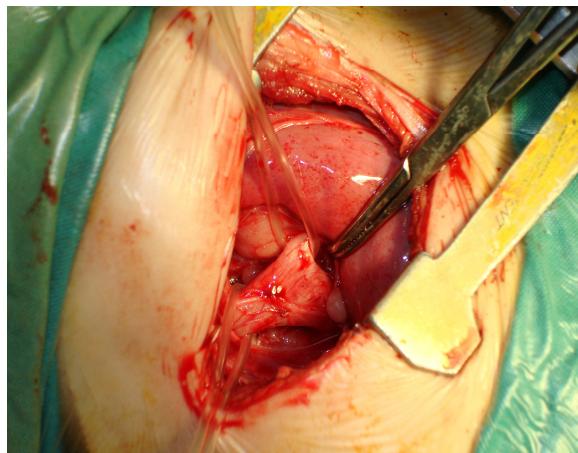
نوع ۴: یک ماجرا است که مری را به یک سگمان ریه وصل می‌کند. Sequestered

نوع ۲ شایع‌ترین فرم این فیستول‌ها می‌باشد و ۹۰٪ مواد را شامل می‌شود. اکثریت گزارش‌های موارد این ناهنجاری از نوع ۲ می‌باشد [۱].

بیشترین بررسی توسط Risher انجام شده است که ۱۰۰ مورد BEF را گزارش کرده که ۳ مورد آن‌ها نوع ۴ بوده‌اند (۱ و ۲) در این مطالعه یک نوع غیرمعمول از این فیستول (نوع ۴ BEF) که در آن برونوکوس اصلی راست از یک سوم تحتانی مری منشأ گرفته و به ریه Sequestered وصل می‌شود گزارش شده است.

در مقاله Gorle اشاره شده است که در سال ۱۸۶۴ Klebs ابتدا یک ارتباط غیرطبیعی بین بافت فرعی ریه و GI را بیان نمود [۳]. در سال ۱۹۴۶ Pryce از اصطلاح برای توصیف یک کیست یا توode برونکوپولموناری مجزا که خون‌گیری مستقل و غیرطبیعی داشت استفاده نمود [۴]. هر چند که اصطلاح Pulmonary sequestration به مور زمان پالوده شده و هنوز توصیف اولیه Pryce پا بر جا است. در سال ۱۹۶۸ Gorle بیان نمود که تمامی Sequestration‌ها منشاء جنینی یکسانی دارند و Bronchopulmonary foregut لذا از اصطلاح malformation استفاده نمود [۲]. که این شامل تعدادی از ناهنجاری‌های مادرزادی که سیستم قلبی، تنفسی و گوارش فوقانی را در گیر می‌کند می‌شود. از تمام مواردی که تاکنون عنوان شده است چنین برداشت می‌شود که Sequestered lobe ممکن است منشاء خون‌رسانی از سیستم عروق ریوی داشته باشد کما اینکه بیمار حاضر این گونه بوده است [۳-۵].

منشاء جنین شناسی BPFMs هنوز در دست بررسی می‌باشد. در مقاله Gorle و Barry اشاره شده است که



تصویر ۴- برونوکوس ریه راست که از یک سوم تحتانی مری منشاء گرفته است.

بحث

این مورد یک فرم غیرمعمول از مalfour ماسیون Broncho pulmonary foregut است که در آن برونش اصلی راست از یک سوم تحتانی مری منشاء می‌گیرد و به یک sequestered lobe (ریه هیپوپلاستیک راست) متصل می‌شود.

در مقاله Barry اشاره شده است که فیستول برونوکاروفازیال مادرزادی یک ناهنجاری نادر است که ابتدا توسط Gibson در سال ۱۶۹۶ و توسط Negus در سال ۱۹۲۹ توصیف شده است [۵].

در سال ۱۹۶۵ Keith و Brainbridge فیستول‌های برونوکاروفازیال مادرزادی را تقسیم‌بندی و چهار نوع فیستول را بر اساس محل آناتومیک مجرای فیستول بیان کرده‌اند.

نوع ۱: یک دیورتیکول مری است که توأم با فیستول می‌باشد.

نوع ۲: یک مجرای کوتاه است که مستقیماً از مری به برونوکوس یا تراشه متصل می‌شود.

نوع ۳: یک مجرای که بین مری و یک کیست در لوب ریه ارتباط برقرار می‌کند.

شده‌اند و یا حداقل می‌توان گفت روى نتیجه تأثیرگذار هستند از طرفی در سایر بررسی‌ها زمان و شدت اختلال هم مؤثر دانسته شده است [۵].

Heithoff در سال ۱۹۸۶ بعد از بررسی مقالات متعدد، ۱۰ مورد بیمار با Sequestered lobe که تمام ریه راست را درگیر کرده بود و ارتباط با GI داشت را گزارش نمود [۶]. De Leon-Cantu در سال ۱۹۹۲ یک مورد شیرخوار با هیپوپلازی ریه راست و فیستول برونکوازوفالژیال را گزارش نمود [۸]. گزارش یک مورد دیگر در سال ۲۰۰۶ و بیمار مطالعه حاضر که اکنون مطرح شد مجموع این موارد در مقالات را به ۱۳ می‌رساند [۵].

نتیجه‌گیری

در هر بیماری که در رادیوگرافی قفسه سینه آپلازی ریه مطرح شده است بایستی این بیماری بسیار نادر را در نظر داشت و پس از انجام CT اسکن ریه، ازوفاگوگرام جهت رد فیستول برونکوازوفالژیال انجام شود.

Schauenslein و Epiger در سال ۱۹۰۲ این گونه بیان نمودند که جوانه تراکئوبرونکیال اضافی متصل به جوانه تراکئو برونکیال نرمال از انتهای foregut اولیه منشاء گرفته و به طرف کودال مهاجرت کرده و با خون‌گیری مجازی به یک lobe Sequestered متصل می‌شود [۳-۵].

Gorle بر دو نکته اصلی اشاره می‌کند اول این که زمان ایجاد جوانه فرعی عامل اصلی در ایجاد پاتولوژی نهایی می‌باشد و دیگر این که عدم وجود ارتباط با سیستم foregut در اکثریت موارد Sequestered lobe به دلیل مسائل تکاملی است. این طریقه تفکر تقریباً مورد قبول همه می‌باشد ولی اثبات نشده است [۳]. در حال حاضر حداقل ۶ نظریه دیگر مطرح شده است [۶] و همکاران در theorی Wheel این گونه مطرح کردند که اختلال در تکامل جوانه برونکیال مسئول ایجاد اختلالات مورفولوژیکی است [۷] ولی هنوز علت این موضوع در دست بررسی می‌باشد: تروم، ایسکمی، عفونت، چسبندگی به عنوان عامل مطرح

References

- [1] Brainbridge MV, Keith HI. Oesophago-bronchial fistula in the adult. *Thorax*. 1965; 20: 226-33.
- [2] Risher WH, Arensman RM, Ochsner JL. Congenital broncho-esophageal fistula. *Ann Thorac Surg*, 1990; 49(3): 500-5.
- [3] Gerle RD, Jaretzki A 3 rd, Ashley CA, Berne AS. Congenital broncho pulmonary. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract foregut malformation. *N Engl J Med*, 1968; 278(26): 1413-9.
- [4] Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobular sequestration of lung :a report of seven cases. *J pathol*, 1946; 58: 457-67.
- [5] Barry M. Linnane, Gerard Canny. Congenital bronchoesophageal fistula:A case report. *Resp Med*, 2006; 100: 1855-57.

- [6] Heithoff KB, shashikant MS, Williams HJ. Bronchopulmonary foregut malformation :a unifying etiological concept. *Am J roentgenol*, 1986; 146; 277-31.
- [7] Clements BS, warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax*. 1987; 42(6): 401-8.
- [8] De leon cantu RE, Rodriguez-balderrama I, Tijerina-carrillo EL. Right pulmonary hypoplasia with bronchoesophageal fistula. *Bol Med Hosp Infant Mex*, 1992; 49: 757-61.

Congenital Broncho-Esophageal Fistula: A Case Report

A.H. Amouee¹, M. Ashrafi²

Received: 11/05/08

Sent for Revision: 03/02/09

Received Revised Manuscript: 04/03/09

Accepted: 10/03/09

Background and Objectives: Bronchopulmonary foregut malformations are a group of rare congenital anomalies affecting the respiratory and upper gastro-intestinal tract. Congenital Broncho-esophageal fistula (BEF) if not associated with esophageal atresia is a rare anomaly. Further BEF in which the right main stem bronchus originates from the esophagus with lung hypoplasia is a very rare anomaly. Only 12 cases have been reported up to date.

Case Report: The patient, a 3-month-old infant, was admitted with cough, wheezing, tachypena and FTT. Chest X-ray revealed right lung aplasia. Chest CT scan demonstrated lung hypoplasia. Perfusion scan demonstrated negligible function on the right lung. Rigid bronchoscopy showed absence of right main bronchus. An upper GI contrast study demonstrated a right bronchoesophageal fistula. Right posterolateral thoracotomy was discovered as the right main bronchus originating from the lower third of the esophagus communicated with a hypoplastic of the right lung. The right lung was removed and fistula was ligated.

Conclusion: In patients with pulmonary aplasia in CXR, we should rule out broncho-esophageal fistula after pulmonary CT scan with esophagography.

Key words: Bronchopulmonary Foregut Malformation, Bronchoesophageal Fistula, Pulmonary Sequestration, Infant

1- Assistant Prof., Dept. of Surgery, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran

(Corresponding Author) Tel: (0391) 8220001, Fax: (0391) 8220022, E-mail: ab.amouee@yahoo.com

2- Prof. Dept. of Pediatric Surgery, University of Medical Sciences, Isfahan, Iran