گزارش مورد مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان دوره هشتم، شماره اول، بهار ۱۳۸۸، ۷۴–۶۹

گزارش یک مورد فیستول مادرزادی برونکوازوفاژیال

عبدالحميد عمويي'، محمود اشرفي'

دريافت مقاله: ۸۷/۲/۲۲ ارسال مقاله به نويسنده جهت اصلاح: ۸۷/۱۱/۱۵ دريافت اصلاحيه از نويسنده: ۸۷/۱۲/۱۲ پذيرش مقاله: ۸۷/۱۲/۲۰

جكيده

زمینه و هدف: مالفورماسیون برونکوپولموناری فورگات جزء ناهنجاریهای مادرزادی نادر دستگاه تنفسی و گوارش فوقانی میباشد. فیستول برونکوازوفاژیال مادرزادی در صورتی که توأم با اترزی مری نباشد جزء آنومالیهای نادراست. فیستول برونکوازوفاژیال که برونش مستقیم از مری جدا شود و همراه با هیپوپلازی ریه باشد بسیار نادر است و تاکنون۱۲ مورد گزارش شده است که نادر بودن آن ما را بر آن داشت که مورد حاضر را گزارش کنیم.

شرح مورد: بیمار شیرخوار پسر ۳ ماهه که با علایم سرفه، ویزینگ، تاکی پنه و FTT (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 برونکوسکوپی رژید، برونش اصلی راست مشاهده نشد و در مطالعه upper GI contrast یک فیستول برونکوازوفاژیال مشاهده شد. بیمار تحت عمل جراحی توراکوتومی پوسترولترال راست قرار گرفت. ریه هیپوپلاستیک راست توسط برونش اصلی به یک سوم تحتانی مری متصل بود. جهت بیمار پنومونکتومی انجام شد و برونش راست از روی مری قطع و مری ترمیم شد.

نتیجه گیری: در هر بیماری که در رادیو گرافی 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 برونکوازوفاژیال انجام شود.

واژههای کلیدی: مالفورماسیون برونکوپولموناری فورگات، فیستول برونکوازوفاژیال، Pulmonary sequestration، شیرخوار

مقدمه

فی ستول برونکوازوفاژی سال مسادرزادی BEF مری الترزی مری (Bronchoesophageal Fistola) که تـوأم بـا اتـرزی مـری نباشــد بنــدرت دیــده مــیشــود. اغلــب فیــستولهــای برونکوازوفاژیال در دوران بلوغ مشاهده میشوند [۱-۵].

در این مطالعه یک مورد BEF در شیرخوار پسر ۳ ماهه که برونکوس اصلی راست وی از یک سوم تحتانی مری

منشاء گرفته، گزارش شده است. منشاء جنینشناسی این 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

۱- (نویسنده مسؤول) استادیار گروه آموزشی جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان، بخش جراحی ab.amooee@yahoo.com: پست الکترونیکی:۰۳۹۱-۸۲۲۰۰۱ فاکس: ۰۳۹۱-۸۲۲۰۰۲ بیست الکترونیکی

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

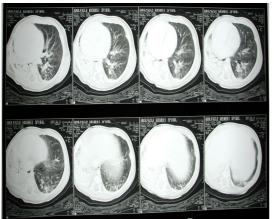
بيمارستان فوق تخصصي الزهرا اصفهان ارجاع داده شده است. شرح حالی از سرفه خشک از ۲ ماه قبل می دهـد. بـه دلیل پلیهیدروآمینوس مادر، نوزاد از طریق سزارین و با وزن ۲/۷ کیلوگرم متولد شده بود. مادر وی خانمی ۳۰ ساله با شرح حال دو مورد سقط جنین میاشد. در معاینه فیزیکی بیمار تعداد ۴۰ تنفس در دقیقه، در سمع صداهای قلبی در سمت راست واضحتر شنیده می شد و صداهای تنفسی در سمت راست مافل (muffle) بود. در رادیـوگرافی قفسه سینه بیمار Opacification منتشر در همی تـوراکس راست همراه با انحراف مدیاستن و قلب به سمت راست و آمفیزم جبرانی ریه چپ که مطرح کننده آپلازی ریه راست میباشد دیده میشد (شکل ۱) در CT اسکن قفسه صدری هیپوپلازی ریه راست مطرح شد (شکل ۲) اسکن پرفیـوژن ریه، نشان دهنده عدم فونکسیون ریه راست بوده و در برونکوسکوپی رژید وی، برونش اصلی راست مشاهده نشد. در مطالعه Upper GI contrast بيمار، عبور ماده حاجب از قسمت تحتانی مری به داخل برونش راست که مطرح کننده فیستول برونکوازوفاژیال میباشد دیده شد (شکل ۳).

پس از توراکوتومی پوسترولترال راست مشخص شد که برونش اصلی راست مستقیم از قسمت انتهایی مری منشأ گرفته و متصل به ریه هیپوپلاستیک متراکم می باشد که در حین پنومونکتومی یک ورید و شریان پولمونری داشت. برونش راست از روی مری جدا و مری تـرمیم شـد. (شـکل ۴). در بررسی پاتولوژی، ریه راست به اندازه ۳×۴×۲/۲ 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 سرتاسـر ریـه دیـده مـیشـد کـه نـشاندهنـده آسپیراسیونهای مکرر از طریق ارتباط برونکوس مزبور با مری میباشد.

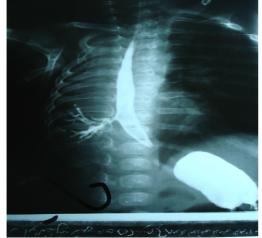
پس از یک هفته بستری شیرخوار بدون عارضهای از سرویس جراحی اطفال مرخص شد.



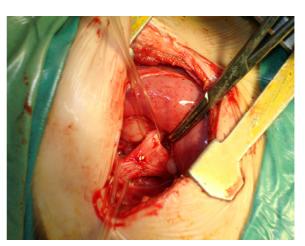
شکل ا - رادیو گرافی قفسه سینه نشان دهنده آپلازی ریه راست و آمفیزم جبرانی در ریه چپ



شکل ۲- CT اسکن ریه نشاندهنده هیپوپلازی ریه راست



شکل ۳- بررسی upper GI contrastنشاندهنده فیستول بروتكوازوفاژيال



تصویر ٤- برونکوس ریه راست که از یک سوم تحتانی مـری منـشاء گرفته است.

بحث

ایسن مسورد یسک فسرم غیرمعمسول از مالفورماسسیون Broncho pulmonary foregut است کسه در آن بسرونش اصلی راست از یک سوم تحتانی مری منشاء می گیسرد و بسه یک sequestered lobe (ریه هیپوپلاستیک راسست) متسل می شود.

در مقالیه Barry اشیاره شیده اسیت کیه فیستول برونکوازوفاژیال مادرزادی یک ناهنجاری نادر است که ابتدا توسط Gibson در سال ۱۶۹۶ و توسط Negus در سال ۱۹۲۹ و توسیف شده است [۵].

در سال ۱۹۶۵ Braindridge ۱۹۶۵ و سال ۱۹۶۵ فیـستولهای برونکوازوفاژیال مادرزادی را تقـسیمبنـدی و چهار نـوع فیستول را بر اساس محل آناتومیک مجرای فیـستول بیان کردهاند.

نوع ۱: یک دیورتیکول مری است که تـوأم بـا فیـستول می باشد.

نوع ۲: یک مجرای کوتاه است که مستقیماً از مری به برونکوس یا تراشه متصل می شود.

نوع ۳: یک مجرا که بین مری و یک کیست در لوب ریه ارتباط برقرار می کند.

نوع ۴: یک مجرا است که مری را به یک سگمان Sequestrated ریه وصل می کند.

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

بیشترین بررسی توسط Risher انجام شده است که BEF مورد آنها نوع ۴ بودهاند (۱ و ۲) در این مطالعه یک نوع غیرمعمول از این فیستول (نوع ۴ BEF) که در آن برونکوس 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 Sequestered برای توصیف یک کیست یا توده برونکوپولموناری مجزا که خون گیری مستقل و غیرطبیعی داشت استفاده نمود [۴]. هر چند که اصطلاح Pulmonary sequestration به مرور زمان پالوده شده و هنوز توصیف اولیه Pryce پا برجا است. در سال ۱۹۶۸، Gorle بیان نمود که تمامی Sequestrationها منشاء جنینی یکسانی دارنـ د و Bronchopulmonary foregut لـــذا از اصــطلاح malformation (BPFM) استفاده نمود [۳]. که این شـامل تعدادی از ناهنجاری های مادرزادی که سیستم قلبی، تنفسی و گوارش فوقانی را درگیر می کند می شود. از تمام مواردی که تاکنون عنوان شده است چنین برداشت میشود که Sequestered lobe ممکن است منشاء خون رسانی از سیستم عروق ریوی داشته باشد کما اینکه بیمار حاضر این گونه بوده است [۵-۳].

منشاء جنین شناسی BPFMs هنوز در دست بررسی می باشد. در مقالـه Gorle و Barry شدهاند و یا حداقل می توان گفت روی نتیجه تأثیر گذار هستند از طرفی در سایر بررسی ها 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]. کو Leon-Cantu در سال ۱۹۹۲ یک مورد شیرخوار با هیپوپلازی ریه راست و فیستول برونکوازوفاژیال 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 می رساند [۵].

نتيجهگيري

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 برونکوازوفاژیال انجام شود.

Epiger و Schauenslein در سال ۱۹۰۲ ایس 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 خون گیری مجزایی به یک Sequestered lobe متصل می شود [۵–۳].

Gorle بر دو نکته اصلی اشاره می کند اول این که زمان ایجاد جوانه فرعی عامل اصلی در ایجاد پاتولوژی نهایی میباشد و دیگر این که عدم وجود ارتباط باز 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 میباشد ولی اثبات نشده است [۶]. در حال حاضر حداقل ۶ نظریه دیگر مطرح شده است [۶] و همکاران در تئوری Wheel این گونه مطرح کردند که اختلال در تکامل جوانه برونکیال مسئول ایجاد اختلالات مورفولوژیکی است جوانه برونکیال مسئول ایجاد اختلالات مورفولوژیکی است تروما، ایسکمی، عفونت، چسبندگی به عنوان عامل مطرح

References

- [1] Braindridge 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. Bronchoupulmonary 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 malforma_tions: nomenclature and classification based
- on anatomical and embryological considerations.

 Thorax. 1987; 42(6): 401-8.
- [8] De leon cantu RE, Rodriguez-balderrama I, Tijerinacarrillo EL. Right pulmonary hypoplasia with broncho esophageal 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 rullout broncho-esophageal fistula after pulmonary CTscan with esophagography.

Key words: Bronchopulmonary Foregut Malformation, Broucho, Esophageal Fistula, Pulmonary Sequestration, Infant

¹⁻ Assistant Prof., Dept. of Surgry, University of Medical Sciences, Rafsanjan, Iran (Corresponding Author) Tel: (0391) 8220001, Fax: (0391) 8220022, E-mail: ab.amooee@yahoo.com

²⁻ Prof. Dept. of Pediatric Surgry, University of Medical Sciences, Isfahan, Iran