

گزارش مورد: گزارش اداره‌ی بیهوشی جهت انجام هیستروتومی در یک مورد سندرم مورکیو

فریبا الماسی نوکیانی^۱، پوپک رحیم‌زاده^{۲*}، سیدحمیدرضا فیض^۲، حسین اکبری^۳، علیرضا الماسی^۴، سارا اسداله^۵

۱. دانشیار زنان و زایمان دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان حضرت رسول اکرم(ص)

۲. استادیار بیهوشی دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان رسول اکرم(ص)

۳. استادیار جراحی پلاستیک و ترمیمی دانشگاه علوم پزشکی تهران

۴. استادیار رادیولوژی دانشگاه علوم پزشکی تهران

۵. دستیار زنان و مامایی دانشگاه علوم پزشکی تهران

چکیده

سندرم مورکیو یک بیماری ارثی اتوزوم مغلوب از گروه موکوپولی ساکاریدوز هاست که از نظر بالینی با دیسپلازی شدید اسکلتی و با بهره‌هوشی نرمال مشخص می‌شود. ارتشاح کراتان سولفات در نسوج مختلف رخ می‌دهد و با پیشرفت بیماری می‌تواند باعث درگیری نسج هم‌بند قرنیه و راه‌های هوایی و ریه و دریچه‌های قلب شود. در این مقاله یک مورد بارداری با سندرم نادر مورکیو که به علت دیسترس شدید تنفسی مادر، مجبور به ختم حاملگی شدیم، همراه با روش اداره‌ی بیهوشی آن معرفی می‌شود.

واژگان کلیدی: بیهوشی، حاملگی، سندرم مورکیو

*آدرس نویسنده مسئول: پوپک رحیم‌زاده، تهران، خیابان ستارخان، خیابان نیایش، بیمارستان رسول اکرم (ص)، بخش بیهوشی و درد

پست الکترونیک: poupak_rah@hotmail.com

مقدمه

سندرم مورکیو (Morquio's Syndrom) یک بیماری ارثی اتوزوم مغلوب متابولیک از گروه بیماری‌های ذخیره ای موکوپلی ساکارید است که در آن در اثر فقر آنزیم ان-استیل گالاکتوز آمین-۶-سولفات-سولفاتاز، بدن نمی‌تواند زنجیره‌های بلند مولکولهای قند به نام گلیکوزآمینو گلیکانها را بشکند. سندرم مورکیو، تیپ ۴ از این دسته بیماری‌ها است. سندرم Morquio-Brailsford اولین بار در سال ۱۹۲۹ شرح داده شد. شیوع سندرم مورکیو ۱ در هر ۲۰۰ هزار تولد زنده است و سابقه خانوادگی این سندرم شانس بروز آن را افزایش می‌دهد. علائم سندرم مورکیو شامل تکامل غیرعادی استخوانها در مهره‌ها، قفسه سینه‌ی زنگوله‌ای و مفاصل با افزایش تحرک-پذیری و سر بزرگ و قد کوتاه (در نوع شدید کوتاه تر از ۱۲۵ سانتی متر) و به خصوص گردن و تنه‌ی کوتاه، ژنو والگوس و راه رفتن اردکی و فاصله زیاد بین دندانها، کیفو اسکولیوزیس، کدورت قرنیه، سوفل قلبی (اغلب نارسایی آئورت) و فتق اینگوینال است. شلی لیگامانها دیده میشود و می‌تواند باعث بی‌ثباتی آتلانتو-اکزیال و در رفتگی آن شود. هوش و تفکر و فعالیت شناختی مغز در سندرم مورکیو معمولا نرمال است. مشکلات استخوانی می‌تواند باعث عوارض قابل توجه شود. مثلا استخوان‌های کوچک در فوقانی گردن می‌تواند روی هم بلغزد و باعث صدمه‌ی نخاع و فلج شود. در صورت امکان جراحی برای اصلاح چنین مشکلاتی باید انجام شود (۱-۵).

اغلب بیماران در ۱۸ ماه اول تولد به علت شکل غیرعادی قفسه سینه (شکل پکتوس کاریناتوم) تشخیص داده می‌شوند. با بزرگتر شدن کودک نقص تنفسی تحدیدی واضح تر می‌شود. مردان

مبتلا قابلیت باروری دارند و تعدادی از زنان مبتلا حاملگی موفق داشته‌اند (۵). در این مقاله یک خانم مبتلا به سندرم مورکیو تیپ ۴ که به علت دیسترس تنفسی جهت سقط-درمانی از طرف پزشکی قانونی ارجاع شده بود، معرفی می‌شود. نادر بودن این سندرم و حاملگی با آن و اداره‌ی بیهوشی این بیمار اهمیت دارد.

معرفی بیمار

خانم ۴۴ ساله‌ی مجرد، مبتلا به سندرم مورکیو که در اثر تجاوز جنسی باردار شده بود، با نامه‌ی پزشکی قانونی به علت تنگی نفس شدید مادر و احتمال عسر و حرج مادر در اثر ادامه حاملگی، جهت ختم بارداری ارجاع شد. قد بیمار ۱۰۲ سانتی متر، وزن ۲۲ کیلوگرم و در هفته ۲۲ بارداری قرار داشت. سر بزرگ و فاصله‌ی دندانها زیادتر از معمول بود. گردن بسیار کوتاه و تنه کوتاه و اندامها لاغر و کوتاه و دفرمه بود. اندامها شلی شدید داشت و اندامهای تحتانی به صورت قیچی روی هم قرار گرفته بود و به سختی می‌توانست آنها را از هم دور کند. بیمار نمی‌توانست راه برود و با استفاده از صندلی چرخدار حرکت می‌کرد (شکل ۱).

در بررسی‌های پاراکلینیک، در رادیوگرافی گردن که جهت بررسی نحوه بیهوشی در ویزیت قبل از عمل درخواست شد، فیوژن مهره‌های گردنی مشهود بود که در معاینه محدودیت شدید حرکتی در گردن وجود داشت. در تست‌های بررسی عملکرد ریه حجم پایین ذخیره‌ی تنفسی گزارش شد ($FEV_1 = 0.7$ لیتر و $FVC = 0.78$ لیتر) (شکل ۲). در اکوکاردیوگرافی به عمل آمده، برون ده قلبی ۵۰ درصد، بدون درگیری دریچه



شکل ۳: رادیوگرافی جانبی گردن

هنگام اکستانسیون گردن در هنگام لوله‌گذاری می‌شود. انجام رادیوگرافی گردن و اندازه‌گیری اندازه‌ی مفصل اتلانتو-اکزیال در صورت نیاز به لوله‌گذاری توصیه می‌گردد، همچنین به علت محدودیت باز شدن دهان به علت درگیری مفصل گیجگاهی-فک تحتانی و از طرفی کوتاه بودن گردن این بیماران انجام لارنگوسکوپی مستقیم به مراتب مشکل‌تر می‌شود، لذا استفاده از فیبر اپتیک یا لارنگوسکوپ ویدئودار و لوله‌گذاری بیدار و در عین حال نگه داشتن سر در وضعیت خنثی در هنگام لوله‌گذاری جهت بیهوشی عمومی، قویاً توصیه شده است. (۸-۱۱) وضعیت تنفسی این بیماران به علت دفورمیتی ستون فقرات دستخوش تغییرات شده است و درجات مختلفی از بیماری تحدیدی وجود دارد و لزوم انجام تست عملکرد ریه را قبل از انجام عمل جراحی ایجاب می‌کند. از طرف دیگر درجات مختلفی از بیماریهای عضلانی قلب، اختلالات دریچه‌ای، نارسایی قلب راست، هیپرتانسیون شریان ریوی و کورپولومونل نیز در این بیماران وجود دارد و لزوم انجام اکوکاردیوگرافی را در بررسی و آماده‌سازی های قبل از عمل بوجود می‌آورد. مواردی از بی‌حسی اسپینال جهت اداری بیهوشی گزارش شده است و توصیه شده به علت پیچیدگی‌های موجود در انجام بیهوشی عمومی این بیماران، در صورت امکان از روش بی‌حسی موضعی استفاده شود. (۱۲-۱۳) البته به علت کیفواسکولیوز و آنومالی‌های موجود در سیستم اسکلتی-عضلانی این بیماران انجام بی‌حسی نورواکزیال نیز در این بیماران چالش برانگیز می‌باشد ولی مواردی از انجام جراحی تعویض مفصل ران تحت بی‌حسی مداوم اسپینال گزارش شده است. در این بیمار خاص نیز با توجه به دفورمیتی

بحث

در اداره بیهوشی در بیماران مبتلا به سندرم مورکیو می‌بایست توجه زیادی به وضعیت عملکرد تنفسی، نحوه اداره راه هوایی، ناهنجاری‌های کرانیوفاسیال و اسکلتی-عضلانی معطوف گردد. در این بیماری جابجایی و به هم ریختگی در آناتومی طبیعی راه هوایی فوقانی دیده می‌شود که ممکن است به لوله‌گذاری مشکل یا غیرممکن منجر گردد و همواره بایستی احتمال چنین معضلی را در این بیماران در نظر گرفت. به علت ارتشاح و رسوب پلی‌ساکاریدها احتمال افزایش اندازه و بزرگ‌شدگی در بافت نرم حلق، کف دهان، اپیگلوت، زبان و اوولا وجود دارد که ضرورت استفاده از لوله تراشه با اندازه کوچک‌تر را ایجاب می‌کند. ارتشاح در مهره‌های گردنی سبب فیوژن مهره گردنی شده و به همراه هیپوپلازی در زائده‌ی ادونتوئید این بیماران منجر به نیمه دررفتگی در مفصل اتلانتو-اکزیال گردیده و احتمال ایجاد کوادری‌پارزی در هنگام لوله‌گذاری را افزایش می‌دهد (۶-۷). هیپوپلازی زائده ادونتوئید علاوه بر بی‌ثباتی در مفصل، سبب تحت فشار قرار گرفتن طناب نخاعی گردن خصوصاً در

ريوى، روش بيهوشى اسپينال جهت ختم باردارى
انتخاب شد.

و خطرات موجود در برقرارى راه هوايى مطمئن و
الگوى تحديدى شديد ريه در تست عملکرد

منابع

1. A.O. Ransford, H.A. Crockard, J.M. Stevens, S.Modaghegh. Occipito-Atlanto-Axial Fusion in Morquio-Brailsford syndrome. A ten-year experience. The Journal Of Bone and Joint Surgery. Mar 1996, VOL 78-B, No.2,307-313
2. A.M. Mclaughlin, M. Farooq, M .B.Donnelly, K. Foley. Anaesthetic considerations of adults with Morquio's syndrome-a case report. Mclaughlin et al. BMC Anesthesiology 2010 10:2
3. Kliegman, Stanton, St. Geme, Schor, Behrman. Nelson Textbook of Pediatrics. 2011, p:509-516
4. B.Kitzing, K.C.Allman. Scintigraphic features of Morquio's syndrome. Journal of Medical Case Reports 2011, 5:42
5. H.Northover, R.A.Cowie, J.E.Wraith. Mucopolysaccharidosis type IVA (Morquio syndrome): A clinical review. J Inher Metab Dis 19 (1996)357-365.
6. Shinhar SY, Zablocki H, Madgy DN: Airway management in mucopolysaccharide storage disorders. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004, 130:233-7.
7. Baines D, Keneally J: Anaesthetic implications of the mucopolysaccharidosis: a fifteen-year experience in a children's hospital. Anaesth Intens Care 1983, 11:198-202.
8. Birkinshaw KJ: Anaesthesia in a patient with an unstable neck. Morquio's syndrome. Anaesthesia 1975, 30(1):46-49.
9. Kulkarni MV, Williams JC, Yeakley JW. Magnetic resonance imaging in the diagnosis of the crnio- cervical manifestations of the mucopolysaccharidoses. Magn Reson Imaging 1987, 5:317-323.
10. Ransford AO, Crockard HA, Modaghegh S: Occipito-atlanto-axial fusion in Morquio-Brailsford Syndrome. J Bone Joint Surg Br 1996, 78:307-313.
11. Dullenkopf A, Holzmann D, Feure R, Gerber A, Weiss M: Tracheal intubation in children with Morquio syndrome using the angulated video-intubation laryngoscope. Can J Anesth 2002, 49:198-202.
12. Tobias JD: Anesthetic care for the child with morquio syndrome; General versus regional anesthesia. J Clin Anesth 1999, 11:242-6.
13. Morgan KA, Rehman MA, Schwartz RE: Morquio syndrome and its anesthetic considerations. Paediatr Anaesth 2002, 12:641-644.

Case Report: Anesthesia management for hysterotomy in a case of Morquio's syndrome

**Fariba Almasi-nokiani¹, Poupak Rahimzadeh^{2*}, Hamid-reza Faiz²,
Hossein Akbari³, Ali-reza Almasi⁴, Sara Asadolah⁵**

1. Associate professor of Gynecology, Tehran University of Medical Sciences

2. Assistant professor of Anesthesiology, Tehran University of Medical Sciences

3. Assistant professor of Plastic Surgery, Tehran University of Medical Sciences

4. Assistant professor of Radiology, Tehran University of Medical Sciences

5. Resident of Gynecology, Tehran University of Medical Sciences

Abstract

Morquio's syndrome is an autosomal recessive disease. It is from mucopolysaccharidosis group disease and its obvious clinical signs are severe skeletal dysplasia and normal intelligence. Deposition of keratan sulfate in different tissues is seen and with progression of the disease, connective tissue of cornea, airways, lung and heart valves will be involved. In this article we present a case of Morquio's rare syndrome that we terminated the pregnancy due to severe respiratory distress of mother and also we present the anesthesia management of this case.

Keywords: Anesthesia, pregnancy, Morquio syndrome

***Corresponding Author:** Dr Poupak Rahimzadeh, Department of anesthesiology, Rasoul-Akram Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran