

## تشخیص بالینی گام به گام

تاریخ دریافت: - تاریخ پذیرش:

### خلاصه

#### مقدمه

سندرم شریان مزانتریک فوقانی سندرم شایعی نبوده ولی یافته بالینی آن به خوبی شناخته شده است که با فشردن شدن بخش عرضی یا سوم دئودنوم در بین آئورت، ساختمان های فیکس شده خلف صفاق و شریان مزانتریک فوقانی همراه بوده و با علائم انسداد نسبی یا کامل روده به صورت مزمن، حاد یا متناوب تظاهر می کند.

#### معرفی بیمار

بیماری مردی ۲۴ ساله که با شکایت از دیسفاژی از ۴ سال قبل که در طی ماه اخیر تشدید شده است مراجعه کرده است. دیسفاژی ابتدا به جامدات در حال حاضر نسبت به مواد نیمه جامد می باشد در معاینه فیزیکی بیمار شدیداً لاغر بوده و افتادگی پلکها و تغییر در تون صدا دارد. در آندوسکوپی دستگاه گوارش فوقانی مری طبیعی معده متسع و حجیم و استاز شدید گزارش شد. بیوپسی انجام شد که طبیعی بود در سی تی اسکن انجام شده، تنگی شدید در دیستال قسمت سوم دئودنوم و اتساع پروگزیمال با آن مشاهده شد در بازسازی کلیشه های سی تی اسکن زاویه جدا شدن شریان مزانتریک فوقانی از آئورت کاهش یافته و فاصله آن با آئورت نیز کم شده است.

#### نتیجه گیری

زمینه ساز سندرم شریان مزانتریک فوقانی لاغری مفرط می باشد و از آنجا که در سندرم MNGIE با دیسفاژی و تظاهرات گوارشی و سوء جذبی همراه است منجر به ضعف شدید و سوء تغذیه بیمار شده و با تحلیل عضلات و بافت چربی، fat pad بین آئورت و شریان مزانتریک فوقانی از بین رفته و موجب تظاهرات سندرم شریان مزانتریک فوقانی می شود.

**کلمات کلیدی:** دیسفاژی، سندرم شریان مزانتریک فوقانی، سندروم آنسفالوپاتی نوروگاسترو اینتستینال میتو کندریال، کاهش وزن

۱- محمدرضا مطیع

۲- محمود فرهودی

۳- بهروز زندی

۴- رضا بوستانی

۵- مجید عینک چی \*

۱- دانشیار جراحی عمومی، مرکز تحقیقات جراحی سرطان، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۲- استاد بیماری های داخلی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۳- استاد رادیولوژی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۴- استادیار نورولوژی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

۵- جراح عمومی، مرکز تحقیقات جراحی سرطان، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

مشهد - بیمارستان امام رضا (ع)، مرکز

تحقیقات جراحی سرطان، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران

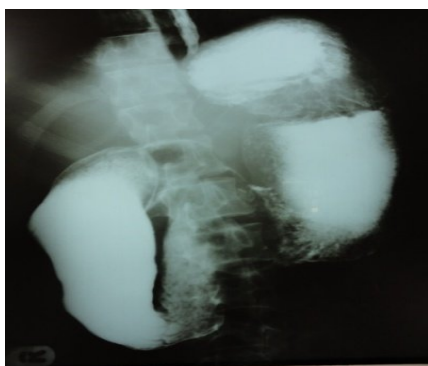
تلفن: ۰۲۲۶۷۷-۸۰-۵۱۱-۹۸+

emil:majideinackchi@gmail.com

## مقدمه

مردی ۲۴ ساله با سابقه دیسفاژی از ۴ سال قبل همراه با تهوع و استفراغ گاهگاهی و رگورژیتاسیون که طی یک ماه اخیر تشدید شده است، در بخش داخلی بستری شد. دیسفاژی بیمار قبلاً نسبت به جامدات بوده که حتماً باید با نوشیدن مایعات رفع می شد ولی به مدت یک ماه با غذای نیمه جامد نیز مشکل داشته است و تهوع استفراغ بیمار نیز تشدید شده است. بیمار دچار کاهش وزن شده و در حال حاضر ۳۶ کیلو گرم وزن دارد. البته در دوران نوجوانی نیز شدیداً لاغر بوده است، سابقه تب و لرز و ایکتور ندارد. الگوی اجابت مزاج هر ۳-۴ روز یکبار را ذکر می کند و گاهی نیز در فواصل دچار اسهال می شده است. ضعف عضلانی و عدم توانایی جسمانی و خستگی زود رس را ذکر می کند. در معاینه بیمار کاشکتیک بوده، لاغری مفرط و افتادگی پلک ها داشته و مخاط ها خشک به نظر می رسد. شکم نرم و بدون تندرns است، اسکار اپاندکتومی قبلی رویت شده، ارگانومگالی یا لنفادنوپاتی ندارد. طنین صحبت بیمار ضعیف، تو دماغی و با دشواری است.

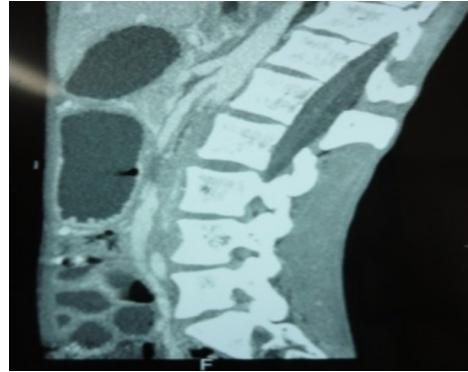
مطابق با این شرح حال بارز ترین مشکل بالینی بیمار دیسفاژی است بنابراین مناسب است علاوه بر بررسی علت ضعف عضلانی، از نظر مری، حلق و حنجره نیز بررسی شود. بلع باریوم و معاینه گوش و حلق و بینی توصیه می شود. جهت بیمار بلع باریوم انجام شد که حرکت آن به کندی صورت گرفته و نقص پرشدن با اثر فشاری بر قدام هیپوفارنکس دیده شد ولی در طول مری اتساع یا نقص پرشدگی مشاهده نشد. با توجه به صدای تو دماغی و دیسفونی بیمار لارنگوسکوپي مستقیم انجام شد که ضایعه ای از قبیل تومور یا پولیپ در حنجره و هیپوفارنکس ملاحظه نشد ولی انقباض و انبساط تارهای صوتی به کندی صورت گرفته و عضلات مرتبط دچار ضعف عملکردی بودند. آندوسکوپي دستگاه گوارش فوقانی انجام شد و در این بررسی در سرتاسر مری ضایعه ای مشاهده نشد، معده متسع و حجیم بود. استاز شدید مواد غذایی علیرغم ۱۲ ساعت ناشتا بودن دیده شد و تا قسمت دوم دئودنوم ضایعه ای مشاهده نشد. برای اطمینان از نظر احتمال بیماریهای سوء جذب نظیر سلپاک بیوسی نیز گرفته شد که پاسخ پاتولوژی آن فقط دئودنیت



شکل ۱- ترانزیت روده باریک

(ایلنوم) تنگی های شدید ملاحظه شد. با توجه به اینکه مجموع یافته های فوق الگوی انسدادی را در نواحی دیستال بخش عرضی (سوم) دئودنوم مطرح می کرد، جهت بیمار تصمیم به بای پس گرفته شد و بخش عرضی دئودنوم به لوپ آزاد و مناسبی از ژوژنوم آناستوموز گردید.

بدین ترتیب تشخیص سندروم مزاتریک فوقانی با عمل جراحی نیز تایید شد. بعد از عمل جراحی بیمار احساس بهبودی نسبی پیدا کرد و در طی ۱۵ روز بستری حدود ۲ کیلوگرم افزایش وزن داشت.



شکل ۲- سی تی اسکن بازسازی شده

### بحث

در بیمار مورد نظر طبق کلیشه های باز سازی شده سی تی اسکن زاویه بین آئورت و شریان مزاتریک فوقانی کاهش یافته و به حدود ۱۵ درجه رسیده بود (زاویه نرمال ۳۸-۵۶ درجه) که مطرح کننده سندرم شریان مزاتریک فوقانی بود این سندرم شایع نبوده ولی یافته بالینی آن به خوبی شناخته شده است که با فشرده شدن بخش عرضی یا سوم دئودنوم در بین آئورت، ساختمانهای فیکس شده خلف صفاق و شریان مزاتریک فوقانی (SMA) همراه بوده و با علائم انسداد نسبی یا کامل روده به صورت مزمن، حاد یا متناوب تظاهر می کند (۱). سمپتوم های عمده این بیماری که به vascular compression of the duodenum نیز شناخته می شود، عبارتند از تهوع و استفراغ شدید، دیستانسیون شکمی، کاهش وزن، درد اپی گاستر بعد از غذا خوردن (postprandial epigastric pain) که از یک درد متناوب تا پایدار بسته به شدت انسداد دئودنوم متفاوت است. این بیماری معمولاً در جوانان لاغر، دیده شده و زنان بیشتر از مردان گرفتار می شوند (۲).

این سندرم نخستین بار توسط راکیتانسکی<sup>۱</sup> در سال ۱۸۶۱ توصیف شد، مطالعه کاملی در رابطه با میزان بروز و شیوع آن انجام نشده است، تشخیص این سندرم با Barium upper GI study بوده است (۳). معمولاً شریان

کلیشه های سی تی اسکن باز سازی شده در مقاطع ساژیتال، مسیر جداشدن شریان مزاتریک فوقانی از آئورت بررسی شد و مشاهده شد زاویه جداشدن شریان مزاتریک فوقانی از آئورت کاهش یافته و فاصله آن با آئورت نیز کم شده است و سندروم شریان مزاتریک فوقانی با اطمینان مطرح شد (شکل ۲).

هرچند بیمار با این تشخیص می تواند کاندید عمل جراحی شود ولی بین ضعف عمومی و اختلال تارهای صوتی و دیسفاژی بیمار با سندرم شریان مزاتریک فوقانی در وهله اول ارتباط مشخصی ارزیابی نمی شود و ضروری است برای توجیه این ضعف عمومی که ممکن است عامل دیس فونی، دیسفاژی و پتوزپلک بیمار نیز باشد، معاینه نورولوژیک به عمل آید.

در معاینه نورولوژیک محدودیت حرکات چشم در تمام جهات که با فلج عصب خاص منطبق نبود، پتوز هر دو پلک، کاهش شنوایی گوش چپ، آتروفی شدید در پروگزیمال و دیستال اندام های تحتانی و فوقانی، کاهش شدید قدرت عضلانی و آرفلکسی ژنرالیزه و تست رومبرگ مختل، ملاحظه شد. با توجه به علائم تشدید یافته انسدادی سومین قسمت اثنی عشر و منفی بودن بررسی های اولیه از نظر ضایعات نئوپلازیک دستگاه گوارش فوقانی و اختلال تغذیه بیمار، برای پیشگیری از وخیم تر شدن شرایط عمومی، تشخیص سندرم شریان مزاتریک فوقانی صحیح ارزیابی شده و ضرورت عمل جراحی برای بیمار وجود دارد. یافته های حین عمل: با انسیزیون میدلاین شکم باز شد. اتساع شدید معده و دئودنوم چشمگیر بود. روده باریک به صورت استفاده نشده، باریک، بخصوص در نواحی دیستال تر

<sup>۱</sup>Von Rokitansky

عصبی<sup>۱</sup> گزارش شده است که بعد از یک دوره کاهش وزن شدید بعد از شروع تغذیه مجدد علائم آن شروع شده است. در سندرم شریان مزانتریک فوقانی ابتدا به صورت کانسرواتیو با بیمار برخورد می شود که در بسیاری از موارد می تواند موفقیت آمیز باشد در صورت عدم پاسخ مناسب، درمان جراحی توصیه شده که گزینه اصلی شامل بای پس مسیر انسداد عمدتا به صورت دئودنوژوژنوستومی می باشد (۴،۲). تاخیر در تشخیص می تواند سبب سوء تغذیه، دز هیدراتاسیون، اختلال الکترولیتی، پنوماتوزیس معده، گاز درون سیستم پورت، ایجاد bzoar انسداد دهنده در دئودنوم، خونریزی گوارشی وسیع و حتی مرگ در اثر پرفوراسیون معده شود.

در این بیمار نیز سوء تغذیه مزمن و دزهیدراتاسیون و علائم استاز مواد غذایی مطرح بود به همین جهت و برای جلوگیری از وخیم تر شدن وضعیت عمومی بیمار و عوارض متعاقب آن، بیمار تحت عمل جراحی برای رفع انسداد قرار گرفت.

بعد از عمل علائم دیسفاژی بیمار به طور کامل بر طرف نشد و در ویزیت هفته بعد از ترخیص، همچنان از دیسفاژی نسبت به جامدات شاکی بود. لذا جهت ادامه درمان به همکار نورولوژیست معرفی گردید و در جهت مشخص شدن علت دیسفاژی و ضعف عمومی، تحت بررسی های تکمیلی بالینی و پاراکلینیک قرار گرفت. در بررسی دیسفاژی علل زمینه ساز به طور کلی می تواند اوروفارنژیال یا ازوفازیاال باشد. از جمله اختلالات ساختمانی در قسمت اوروفارنژیال می توان به دیورتیکول زنکر، نئوپلاسم ها، وب گردنی و در بخش ازوفازیاال به حلقه شاتزکی وب مری، نئوپلاسم ها و تنگی پپتیک اشاره کرد. با توجه به بررسی های انجام شده (اندوسکوپي فوقانی، لارنگوسکوپي و بلع ماده حاجب) اختلالات ساختمانی مکانیکی به عنوان علت دیسفاژی در این بیمار مطرح نبودند.

در اختلالات پروپالسیو در قسمت ازوفازیاال GERD همراه با پرستالتیسم ضعیف شده، آشالازی، اسپاسم منتشر مری (DES)، اسکرودرمی و در بخش اوروفارنژیال اختلالات

مزانتریک فوقانی با زاویه حدود ۴۵ درجه (۳۸-۵۶ درجه) از ۳-۴ سانتی متری زیر محل جدا شدن شریان سلیاک درست پشت پانکراس بین مهره اول و دوم کمری از آنورت شکمی جدا می شود، و بخش سوم دئودنوم معمولا در زیر مبدا شریان مزانتریک فوقانی، از بین آن و آنورت طی مسیر می کند (۱). در این سندرم عواملی باعث کاهش این زاویه به حدود (۶-۲۵ درجه) شده و متعاقبا فاصله نسبی بین آنورت و شریان مزانتریک فوقانی از ۱۰-۲۰ میلیمتر طبیعی به ۲-۸ میلیمتر کاهش می یابد. از جمله این عوامل می توان به بی حرکتی طولانی مثل گچ گیری دراز مدت (به همین دلیل به نام Cast syndrome نیز مشهور است)، اسکولیوز، کاهش وزن، سوء تغذیه مزمن و لاغری شدید و رشد سریع قدی در دوران کودکی اشاره کرد که بعد از کاهش این زاویه باعث گیر افتادن نسبی دئودنوم شده و علائم انسدادی بروز می کند. کانسر سر پانکراس با درگیری ریشه مزانتریک حتی آنورسوم آنورت یا تومورهای خلف صفاقی می توانند باعث این سندرم شوند (۲-۴). تائید این سندرم با انجام UGIS نیز ممکن است (۲). معیارهای رادیوگرافی در این بررسی عبارتند از: اتساع بخش اول و دوم دئودنوم، فشار روی مخاط دئودنوم، حرکت to and fro باریوم، پروگزیمال به محل انسداد (۵). تاخیر در ترانزیت روده بیش از ۴-۶ ساعت، بر طرف شدن انسداد در پوزیشن های left lateral decubitus-prone-knee to chest. اما از نظر تشخیص رادیولوژیک، سی تی اسکن نسبتا یک روش غیر انوازیو است که فاصله بین آنورت با SMA را بخوبی تعیین می کند که قابل مقایسه با آنژیوگرافی است، که آن نیز می تواند زاویه و فاصله آنورت با SMA را به خوبی مشخص می کند، اما روشی انوازیو است و معمولا انجام آن ضرورتی ندارد (۴). روش های رادیولوژی اگر در زمان حمله درد شکمی و تهوع استفراغ انجام شوند بهتر کمک کننده خواهند بود (۳). گرافی ساده شکم معمولا چیزی جز علامت Double bubble (هوای دئودنوم در کنار هوای معده دیده می شود) را نشان نمی دهد (۱). در همین راستا ارتباط بین این سندرم و بیمار مبتلا به بی اشتهايي

<sup>1</sup>Anorexia nervosa

نوروزنیکی مانند اختلالات ایسکمیک عروق مغزی، پارکینسون، ALS و اختلالات میوژنیک مثل میاستنی گراو، بیماریهای میتوکندریال، بیماری های بافت همبند، سندرم های پارائوپلازیک و دیستروفی میوتونیک در راس، مطرح می باشند (۶). دیسفاژی محدود به قفسه سینه می تواند مبدا ازوفازیاال داشته باشد در ارتباط با بیمار ما دیسفاژی محدود به گردن بود که هم می تواند علل اورو فارنژیال یا ازوفازیاال داشته باشد (۶). رگورژیتاسیون از بینی و آسپیراسیون با بلع علامت مهم تشخیص برای دیسفاژی اوروفارنژیال می باشد که در این بیمار رگورژیتاسیون از بینی وجود داشت و به نفع اتیولوژی اورو فارنژیال است. اگر دیسفاژی گاهگاهی بوده و نسبت به جامدات باشد اختلالات ساختمانی مطرح است ولی در این بیمار دیسفاژی مداوم بوده و محدود به جامدات نیز نبود. همراهی ادینوفاژی با دیسفاژی به نفع ازوفازیت ناشی از اولسر، کانسر، التهاب، عفونت و یا به دنبال مصرف قرص های سوزاننده مانند قرص پتاسیم است که بیمار ما چنین شرح حالی را نداشت. تغییرات پوست این بیمار با توجه به الاستیسیتی نسبتا بالا مشکوک به بیماری های بافت همبند بود لذا بیوپسی از پوست ساعد انجام شد که در جواب آن ضایعه واضحی در حد میکروسکوپ نوری نشان داده نشد و بیماریهایی مثل اسکرودرمی (که معمولا دیسفاژی خفیف و عموما" نسبت به جامدات می دهد)، با شرح حال این بیمار مطابقت نداشت. همچنین پمفیگوس و ایدرمولیز بولوز رد شدند که می توانند گرفتاری همزمان مری هم ایجاد نمایند.

در ادامه بررسی معاینه کامل نورولوژیک انجام شد. محدودیت حرکات عضلات چشمی، پتوز هر دو پلک، آتروفی شدید عضلانی در پروگزیمال و دیستال هر چهار اندام، ارفلکسی ژنرالیزه، کاهش حس لمس سطحی و ارتعاش و موقعیت مفاصل در اندام های تحتانی و تست رومبرگ مختل بود، بیوپسی عضله دلتوئید انجام شد. در بررسی آسیب شناسی به روش بلوک پارافین (فیکس شده در فرمالین) در مقاطع عرضی نمایی مشابه Ragged red fiber رویت شد که منطبق با میوپاتی های میتوکندریال می باشد و تشخیص سندروم آنسفالوپاتی نوروگاسترو اینتستینال میتوکندریال یا به اختصار MNGIE

جهت بیمار گذاشته شد. این بیماری مولتی سیستم بوده و از دوران کودکی یا نوجوانی شروع می شود. به دلیل دیس موتیلیتی سیستم گوارشی ثانوی به اختلال عملکرد نوروما سکولر، و سیستم اتونوم که انقباضات ناموثر گوارشی را همراه دارد علائم گوارشی به صورت انسداد کاذب عود کننده، دیسفاژی و سندرم سوء جذب می دهد (۷).

همچنین سیری زودرس، اسهال مقاوم، بیوست، گاستروپارزی، تهوع استفراغ، کاهش وزن و دیورتیکولیت از سایر علائم گوارشی این سندرم هستند. اختلالات عصبی شایع عبارتند از: نورو پاتی محیطی، میوپاتی، فلج عضلات چشمی، پتوز و از دست دادن شنوایی و افراد مبتلا، لاغر و نحیف بوده و اتلاف وزن مداوم را تجربه می کنند که در بیمار ما نیز این ضعف، لاغری و اختلالات چشمی بارز بود (۸،۹).

### نتیجه گیری

با توجه به تشخیص سندرم MNGIE جهت بیمار که مجموع علائم نورولوژیک و دیسفاژی وی را توجیه می کرد، چنین برداشت می شود که این بیماری زمینه ای با توجه به تظاهرات گسترده گوارشی و سوء جذبی که به همراه دارد منجر به ضعف شدید و سوء تغذیه بیمار شده و با تحلیل عضلات و بافت چربی fat pad بین آنورت و شریان مزانتریک فوقانی از بین رفته و با حاده شدن زاویه بین آنورت و شریان مزانتریک فوقانی سندرم شریان مزانتریک فوقانی به وجود آمده و با اثر فشاری بر دئودنوم سبب ایجاد علائم انسدادی و اتساع معده و دئودنوم تهوع و استفراغ و تشدید علائم سوء تغذیه بیمار می گردد. در مجموع بیمار مطرح شده همزمان به دو سندرم نسبتا نا شایع یعنی MNGIE (سندرم آنسفالوپاتی نوروگاسترو اینتستینال میتوکندریال) و سندرم شریان مزانتریک فوقانی مبتلا بوده که به همین دلیل در جای خود قابل گزارش است.

### تشکر و قدردانی

در پایان از همکار گرامی آقای دکتر محمود پناهی، صمیمانه تشکر می شود.

**References:**

1. Yamada T. Atlas of gastroenterology. 2<sup>nd</sup> ed.1999. p.195.
2. Mark Evers B. Small Intestine. sabiston textbook of surgery 18<sup>th</sup>. Saunders, An Imprint of Elsevier; .2008.p.1330.
3. Chapman A, Spencsr A, Ashley J.David Sutton textbook of radiology and imaging. 7th ed. 2008.p.602.
4. Malagelada R, Malagelada C, Brandt J. Nausea and Vomiting, Vascular Lesions of the Gastrointestinal Tract. Feldman: Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease, 8th ed. Saunders, an imprint of Elsevier;2006.p.149,774.
5. Shetty AK, Schmidt-Sommerfeld E, Haymon ML, Udall JN. Radiological case of the month. Arch Pediatr Adolesc Med 1999; 153:303-304.
6. Hirano I, Kahrilas J. Dysphagia. Harrison principles of internal medicine. 18th ed. The McGraw-Hill Companies;2012.p.298.
7. Hirano M, Silvestri G, Blake DM. Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy (MNGIE): clinical,biochemical and genetic features of an autosomal recessive mitochondrial disorder. Neurology 1994; 44:721-727.
8. Hirano M, Nishigaki Y, Mart R. MNGIE: a disease of two genomes. Neurologist 2004; 10:8-17.
9. Lewis P. Rowland timothy A. pedley Merritts neurology.12 th ed. 2010.p.683.