

معرفی اولین مورد سندرم "Jarcho-Levin" از ایران

دکتر محبوبه دلیرروی فرد^{*}، دکتر منصور صادق زاده^{**}، دکتر علی ارجمندشبهستری^{***}

نویسنده مسئول: زنجان، مرکز آموزشی درمانی ولی عصر (عج) aliarjmand1@yahoo.com

پذیرش: ۸۶/۹/۵

دریافت: ۸۶/۲/۲۲

چکیده

سندرم Jarcho-Levin یک اختلال نادر سیستم اسکلتی مرکزی است که مهره‌ها و دنده‌ها را درگیر کرده و با قد کوتاه و ناهنجاری‌های ارگان‌های دیگر همراه است. یکی از مشکلات این بیماران ناهنجاری‌های تنفسی است که میزان بروز آن در بیماران متفاوت می‌باشد. مبنای تشخیص اولیه بر اساس رادیوگرافی قفسه‌ی سینه است، اما سی تی اسکن ماریپیچی سه بعدی در تعیین وضعیت دقیق دنده‌ها بسیار کمک کننده می‌باشد. از اختلالات دیگری که در این سندرم دیده می‌شود، اختلالات قلبی است. گزارش ما مربوط به پسر شیرخوار ۹ ماهه‌ای است که دچار سندرم فوق همراه با نارسایی قلب راست بود.

واژگان کلیدی: سندرم جارکو-لوین، دیسپلازی اسپوندیلوکوستال، دیسوستوزیس، آژنزی دنده، کوتاه قدی تنه‌ای

مقدمه

به علت وجود اختلالات آناتومیک قفسه‌ی سینه، این افراد دچار مشکلات تنفسی می‌شوند که می‌تواند از نوع کاملاً خفیف با تشخیص دیررس در سنین بالاتر تا بروز حاد و زودرس دیسترس تنفسی در نوزادان متغیر باشد (۲). در حدود ۳۰ درصد موارد می‌تواند همراه با ناهنجاری‌های ارگان‌های دیگر باشد. یکی از ناهنجاری‌های مهم همراه این سندرم نقایص قلبی است که در وضعیت بالینی بیماران دارای اهمیت خاصی می‌باشد (۳). جهت تشخیص این سندرم

سندرم Jarcho-Levin یک اختلال مادرزادی نادر است که با مجموعه‌ای از چند مشخصه‌ی زیر شناخته می‌شود: کوتاهی قد تنه‌ای (Short Trunk Dwarfism)، ناهنجاری‌های مهره‌ها و دنده‌ها و مشکلات تنفسی ناشی از ناهنجاری‌های قفسه‌ی سینه. این سندرم به دو زیر گروه تقسیم می‌شود: اسپوندیلوکوستال دیسوستوزیس [Spondylocostal Dysostosis (SCD)] و اسپوندیلوتوراسیک دیسپلازی [Spondylothoracic Dysplasia (STD)] (۱).

^{*} فوق تخصص قلب اطفال، استادیار دانشگاه علوم پزشکی زنجان

^{**} متخصص اطفال، استادیار دانشگاه علوم پزشکی زنجان

^{***} دستیار اطفال، دانشگاه علوم پزشکی زنجان