

گزارش یک مورد Ondines curse

چکیده

یکی از علل سیانوز در کودکان، بالا بودن فشار شریان ریوی (pulmonary hypertension: PH) می باشد. PH ممکن است اولیه و یا ثانویه باشد. نوع ثانویه PH بدنبال مشکلات مختلفی روی می دهد که یکی از آنها، اختلال در تهویه ریوی می باشد و از علل نادر در این گروه سندرم مادرزادی کاهش تهویه مرکزی (Congenital central hypoventilation syndrome) یا Ondines curse است. در این گزارش کودک ۶ ساله ای معرفی می گردد که بعلت خستگی زودرس و سیانوز خفیف مراجعه کرده بود. در بررسیهای انجام شده، افزایش فشار شریان ریوی وجود داشت که براساس یافته های بدست آمده تشخیص Ondines curse برای بیمار مطرح گردید.

دکتر محمد یوسف اعرابی مقدم I

*دکتر شاهرخ رجائی II

دکتر محمود صمدی III

کلیدواژه ها: ۱- افزایش فشار شریان ریوی ۲- اوندینس کرس ۳- سندرم کاهش تهویه تنفسی مرکزی مادرزادی

مقدمه

بالا بودن فشار شریان ریوی یک بیماری نیست، اما علامتی از اختلال در بستر عروق ریوی می باشد که باعث انسداد در جریان خون ریوی می شود. بالا بودن فشار در گردش خون ریوی، نتیجه مقدار طبیعی یا کاهش یافته جریان خون از بستر مویرگی با مقاومت افزایش یافته، یا افزایش جریان از بستر عروقی با درجات متفاوتی از افزایش مقاومت می باشد (۱).

اختلال در تهویه ریوی یکی از علل ثانویه افزایش فشار شریان ریوی می باشد. یکی از علت های نادر در این گروه، سندرم مادرزادی هیپوونتیلیاسیون مرکزی یا Ondines curse می باشد که علت آن نامعلوم است و از خصوصیات آن، هیپرکاپنی مزمن و هیپوکسی، در غیاب

بیماری نوروموسکولار قابل شناسائی و یا اختلال مکانیکی در تهویه ریوی می باشد (۲ و ۳).

معرفی بیمار

بیمار پسر بچه ۶ ساله و اهل سمنان بود که از حدود ۱ سال قبل، والدین متوجه خستگی زودرس هنگام فعالیت و کمبودی خفیف در وی شده بودند. بدنبال مراجعه به پزشک، در بررسیهای انجام شده، در پرتونگاری قفسه سینه بزرگی قلب قابل مشاهده بود.

بیمار جهت بررسی علت سیانوز و بزرگی قلب به بیمارستان قلب شهید رجایی تهران ارجاع شده بود. در معاینات انجام شده، کودک تاخیر خفیف رشد و تکامل

I) استادیار و فوق تخصص بیماریهای قلب و عروق کودکان - بیمارستان قلب شهید رجایی تهران، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.

II) استادیار و فوق تخصص بیماریهای قلب و عروق کودکان - دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی بندرعباس (* مولف مسؤول)

III) متخصص بیماریهای کودکان، فلوشیپ بیماریهای قلب و عروق کودکان، بیمارستان قلب شهید رجایی تهران، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.