

بررسی بیماران نوروفیبروماتوز بستری شده در بیمارستان های

فیروزگر و شفایحیایان تهران

دکتر نصر^۱، مقامی پور^۱، دکتر ناصر صفایی^۲

^۱ نویسنده مسئول: استادیار جراحی عمومی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی آجا E-mail: nmaghamipour@hotmail.com

^۲ استادیار جراحی عمومی دانشگاه علوم پزشکی تبریز

چکیده

زمینه و هدف: بیماری نوروفیبروماتوز یک ناهنجاری مادرزادی است که با ایجاد عوارض گوناگون باعث زمین گیر شدن بیمار می شود. عمل های جراحی متفاوتی برای این بیماران مطرح شده اند که هیچکدام قطعی نیستند. این مطالعه با هدف مشخص نمودن سن، جنس، علایم بالینی و ارزیابی روش های درمانی انجام گرفته در این بیماران بستری شده انجام شده است. **روش کار:** این بررسی به روش توصیفی - مقطعی با مراجعه به پرونده بیمارانی که قبلاً عمل شده بودند انجام گرفت. ۴۵ بیماری که مبتلا به نوروفیبروماتوز بودند و طی سال های ۷۸-۱۳۷۵ در بخش جراحی بیمارستان فیروزگر و بخش ارتوپدی بیمارستان شفا بستری شده و تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند، از نظر علایم بالینی و روش های درمانی مورد بررسی قرار گرفتند. بیمارانی که دارای عوارض مغزی بیماری بودند از مطالعه حذف گردیدند.

یافته ها: ۵۵٪ بیماران مورد مطالعه مرد و بقیه زن بودند و اکثر بیماران در دهه دوم زندگی بودند. ناهنجاری های اسکلتی در ۳۵ بیمار (۷۷/۷۷٪) وجود داشت و ۱۶ نفر از این بیماران دچار اسکلیوز بودند که شایعترین عارضه بیماری بود. بر حسب مراحل پیشرفت بیماری در دو مورد از بريس (Brace) استفاده شد که باعث بهبودی هر دو بیمار شد و در ۱۳ مورد از هارینگتون رود (Harrington Rod) استفاده شد که در سه مورد آنها اسکلیوز پیشرفت نمود و با عمل مجدد اتصال مهره ها انجام گردید. پسودوآرتروز در هشت مورد (۱۷/۷۷٪) وجود داشت و در آنها از پیوند استخوانی و پلیت جهت عمل استفاده شد. در پنج مورد آنها که پسودوآرتروز اندام تحتانی داشته اند اتصال صورت نگرفته بود که در دو مورد از آنها پیوند پدیگوله فیبولا قرار داده و جوش خوردگی به وجود آمده است و در سه مورد دیگر سرانجام قطع پا صورت گرفته بود. دو مورد بدخیمی در این بیماران وجود داشت که هر دو مورد فوت نمودند.

نتیجه گیری: در مطالعه حاضر اسکلیوز شایع ترین عارضه نوروفیبروماتوز است که در مراحل اولیه با عمل جراحی بهبود می یابد ولی پسودوآرتروز اندام تحتانی با عمل جراحی پیوند استخوانی و پلیت اکثراً بدون بهبودی بوده است. استفاده از پیوند پدیگوله فیبولا باعث بهبودی این عارضه شده است و بهتر است عمل جراحی قبل از پیشرفت ضایعات صورت گیرد.

واژه های کلیدی: نوروفیبروماتوز، کیفو اسکلیوز، پسودوآرتروز

تاریخ وصول: ۸۳/۱/۲۷ درخواست اصلاحات نهایی: ۸۳/۵/۵ پذیرش: ۸۳/۸/۱۲

مقدمه

نوروفیبروماتوز یک اختلال ژنتیکی پوست و سیستم عصبی می باشد که به صورت اتوزوم غالب و جهش از فردی به فرزندانش منتقل می شود و به نسبت مساوی

در هر دو جنس دیده می شود و تا سن پنج سالگی

علایم خود را ظاهر می سازد [۱].

با توجه به اینکه عوارض بوجود آمده در این

بیماری شایع می باشد و با علایم گوناگونی ظاهر می