



تعریف

میلودیسپلازی :

از ناهنجاریهای دستگاه عصبی مرکزی

(Neural Tube Defects=NTD)

شامل هرگونه مالفورماسیون کانال مهره ای و طناب ان(نقص و ناهنجاریهای نخاع و کانال نخاعی)

مانند **اسپاینایفیدا** :

- نارسایی در بسته شدن مهره استخوانی(نقص خط میانی ستون فقرات در قسمت استخوانی)در پایان هفته چهارم بارداری
- شایعترین نقص سیستم عصبی مرکزی



Normal Spine



Spina Bifida Occulta



With Meningocele



With Myelomeningocele

اسپاینابیفیدای نهانی (مخفی یا occult)

نقص از بیرون نامشخص

بیشتر در ناحیه لومبوساکرال (L5-S1/L4-L5)

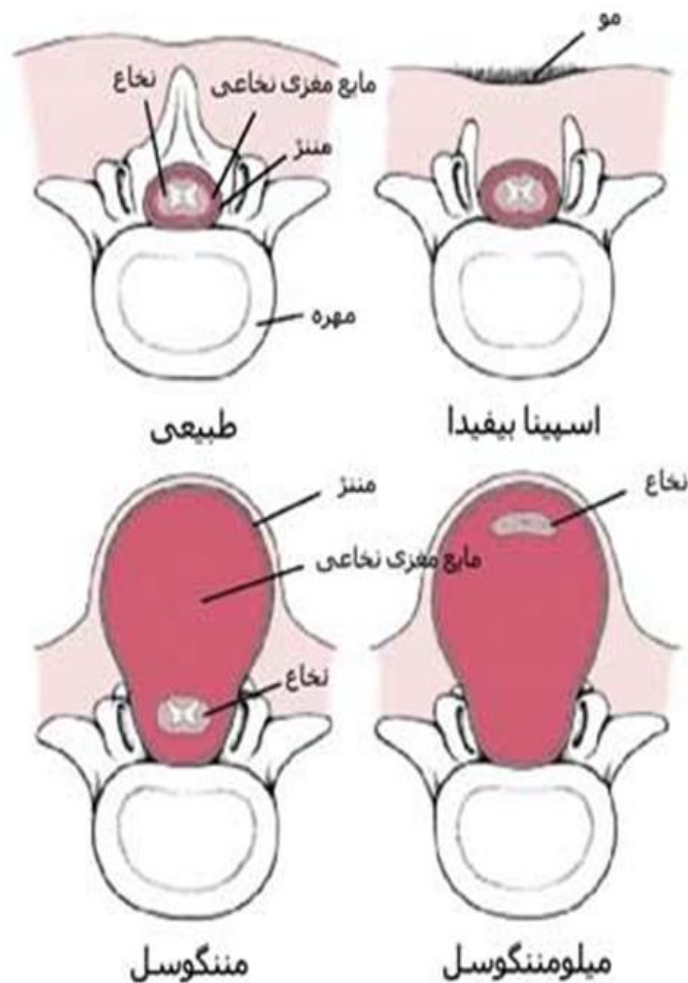
تظاهرات بالینی اسپاینابیفیدای نهانی:

- - غالباً فاقد تظاهرات قابل مشاهده
- - ممکن است توأم با یک یا چند علامت پوستی باشد:
- خالهای انژیومی شرابی رنگ
- کلافی از موهای تیره
- لیپوم های نرم زیر جلدی
- - احتمالاً اختلالات عصبی عضلانی:
- اختلال پیشرونده در هنگام راه رفتن با ضعف پا
- اختلال در اسفنگترهای روده و مثانه
- فرورفتگی یا گودافتادگی پوست



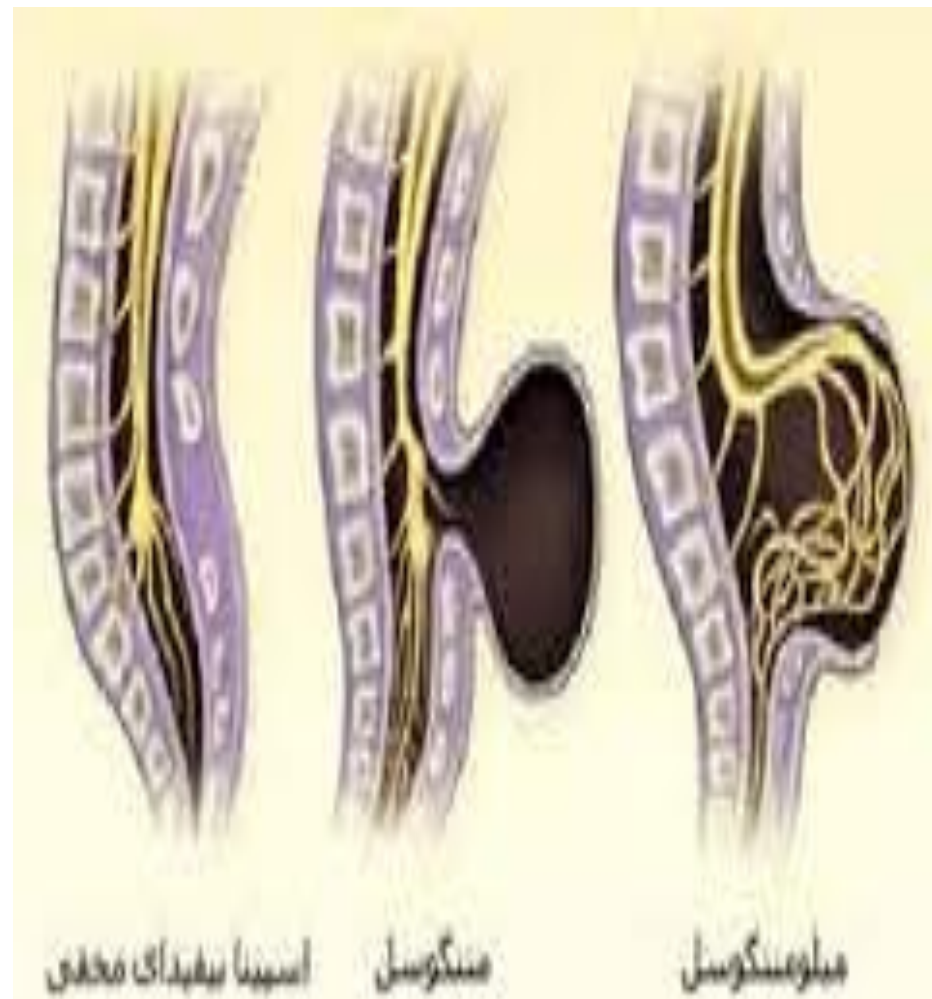
اسپاینایفیدای کیسه ای (کیستیک)

- -اختلالات حسی معمولاً موازی با اختلالات حرکتی
- -زیر مهره دوم کمری:
- فلج شل نسبی اندام های تحتانی
- درجات متفاوتی از نقص حسی
- بی اختیاری ناشی از احتباس مثانه توأم باچکه کردن ثابت ادرار
- فقدان کنترل روده
- پرولاپس رکتوم(در برخی موارد)
- -زیر مهره سوم ساکروم
- فاقد اختلال حرکتی
- فلج اسفگتر مثانه و مقعد
- -دفورمیتی های مفصل
- کیفوز، اسکولیوز ناحیه لومبو ساکرال
- در رفتگی هیپ

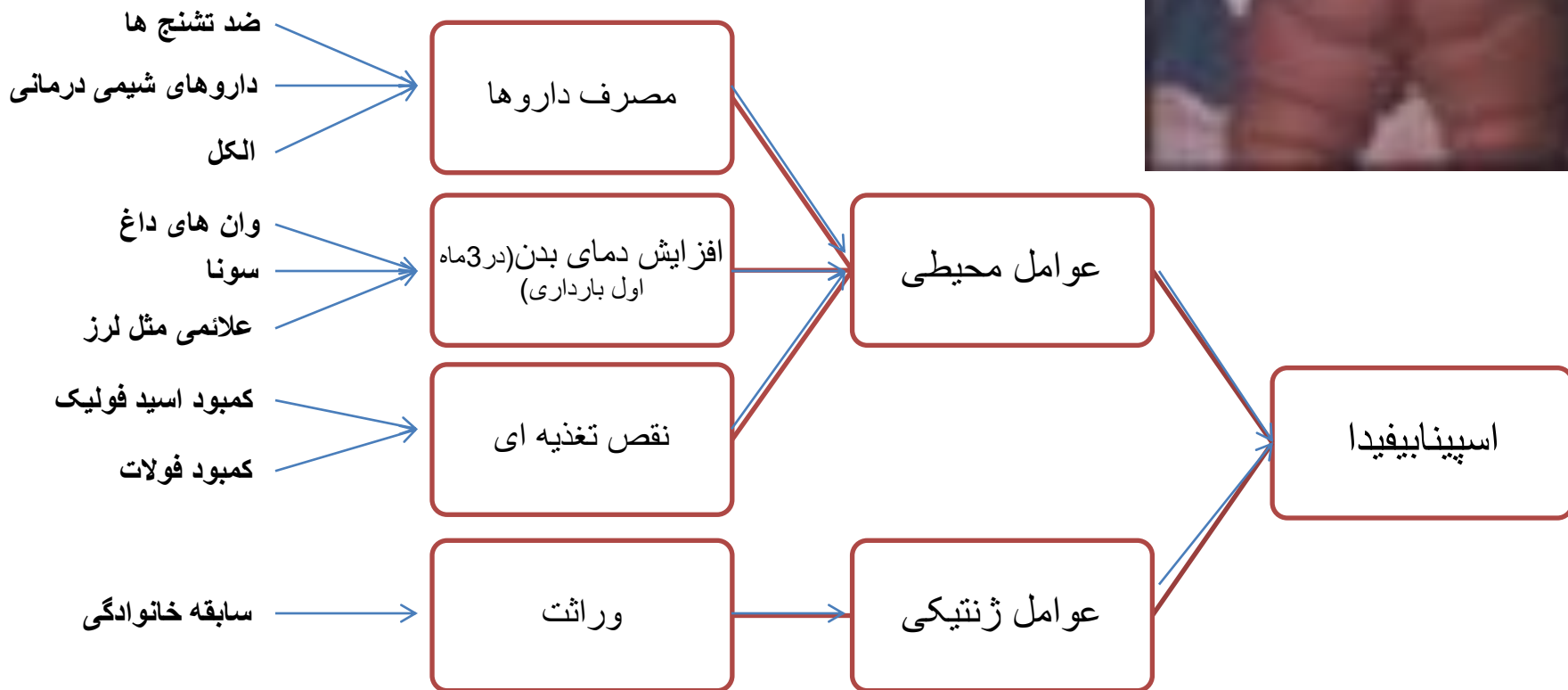


مننگو میلو سل (میلو مننگو سل)

- درجات مختلف، اغلب نقص جدی عصبی
- اغلب (۷۵٪) در ناحیه لومبار و لومبوساکرال
- اغلب (۸۵٪) همراه هیدروسفالی
- **دو نظریه علت ایجاد مننگومیلو سل:**
- (۱) بسته نشدن لوله عصبی در ۲۸ روز اول بارداری
- (۲) جدا شدن لوله عصبی بسته شده در اثر افزایش فشار مایع مغزی - نخاعی در سه ماهه اول بارداری در یک ناحیه از لوله عصبی



اتیولوژی



شیوع:

- ✓ -در دختران بیشتر
- ✓ -در سفیدپوستان ۳ برابر سیاه پوستان
- ✓ -ابتلا در اواخر پائیز و اوایل زمستان بیشتر
- ✓ -غالبا همراه با آنانسفالی
- ✓ -غالبا در خانواده هایی که قبلا فرزند مبتلا داشته اند

اسپینا بیفیدا

بسته نشدن ستون مهره ها



آنانسفالی

تشکیل نشدن مغز



پیش آگهی

- ❖ بسته به میزان و شدت نقایص
- ❖ پیشگیری و درمان میزان بقا و کارآیی را افزایش میدهد
- ❖ اگر این ناهنجاری بدون آنومالی های مغزی باشد هوش فرد طبیعی خواهد بود



تشخیص

قبل از تولد

- زمان مناسب: هفته ۱۸-۱۶ جنینی
- افزایش AFP (MS-AFP)
- وجود گاما-۱ گلوبولین اختصاصی جنین در مایع آمنیوتیک
- وجود استیل کولین استراز در مایع آمنیوتیک
- سونوگرافی
- نمونه‌گیری از ویلوزهای کوریونی قبل از هفته دهم
- عارضه احتمالی این روش: اختلال در شکل‌گیری اندامها

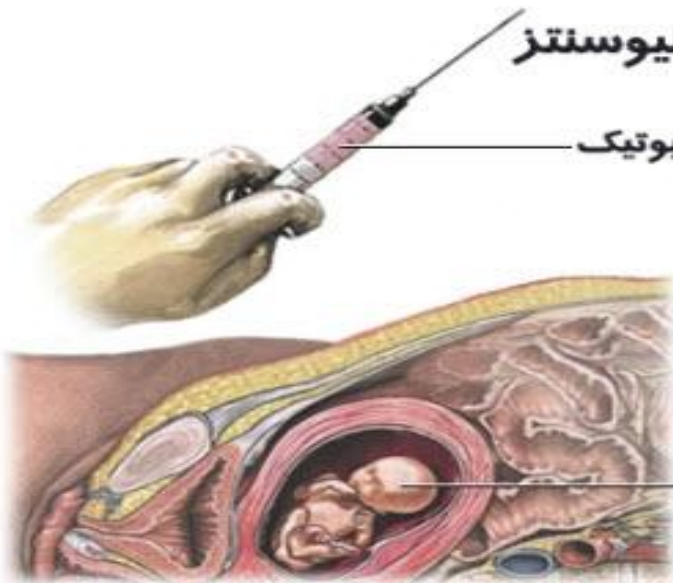
بعد از تولد

- تظاهرات بالینی و معاینه ساک مننژ
- سونوگرافی، MRI، CT اسکن و میلوگرافی
- آزمایش ارگان‌سپمهای ایجاد کننده
- در شیرخواران مبتلا به بی اختیاری ادرار: آزمایش کامل ادرار، کشت ادرار، ارزیابی نیتروژن اوره خون (BUN) و کلیرانس کراتینین

آزمایش آمنیوسنتز

مایع آمنیوتیک

جنین



پیشگیری:

مصرف روزانه 0/4ml
اسیدفولیک از یک ماه پیش از
بارداری تا پایان سه ماهه اول
بارداری

مصرف روزانه فولات در افراد
دارای سابقه در سه ماهه اول
بارداری و رساندن آن به 4ml
استفاده از منابع غذایی حاوی
فولات



درمان

پیش از تولد:

- سقط درمانی، سزارین انتخابی
- بستن زود هنگام ساک منژ داخل رحمی (فعلا در دست بررسی)

پس از تولد:

- جراحی: طی ۱۸-۱۲ ساعت اول پس از تولد و در صورت نیاز گذاشتن شنت
- انتی بیوتیک درمانی
- **درمان عوارض:**
- **سیستم حرکتی-عضلانی:** استفاده از واکر، صندلی چرخدار، آتل ها، جراحی های تصحیحی
- **دستگاه گوارش:** مصرف مسهل ها، فیبر، شیاف ها، تنقیه، روش انته گرید
- **سیستم ادراری- تناسلی:** حساسیت به لاتکس و سونداژ، انتروسیستوپلاستی، گاستروسیستوپلاستی، میتروفانوف، قرار دادن قلاب زیر مجرای ادرار، تزریق تحت پیشابراه کلاژن، اسفنگتر مصنوعی ادراری



مراقبت های پرستاری



بعد از عمل:

- مراقبت از محل جراحی
- سونداژ متناوب تمیز
- دمر خواباندن کودک
- عمودی بغل کردن ، نوازش و ماساژ کودک
- کنترل V.S ، وزن، I/O ، درد، علائم عفونت
- بررسی حس های نوزاد
- آموزش خانواده (ورزش، اندازه گیری دور سر، سونداژ و...)

قبل از عمل:

- مراقبت از کیسه مننژ: حذف لباسهای محرک، برداشتن فشار از کیسه، دمر خواباندن و کج کردن سر نوزاد به یک سمت، جلوگیری از آسیب کیسه، پانسمان مرطوب و غیرچسبنده و استریل ساک و تعویض ۴-۲ ساعته آن
- مراقبتهای عمومی: کنترل V.S، عدم گذاشتن دیاپر، تعویض مکرر پد، عدم اندازه گیری T مقعدی
- مراقبتهای حمایتی خانواده: افزایش آگاهی و آموزش



منابع:

- هاکنبری، مریلین و همکار، ترجمه: آرزو مانیانس، سونیا و همکاران، درسنامه پرستاری کودکان و وونگ، ناشر: جامعه نگر-سالمی، چاپ دوم، ۱۳۹۲
- فروغی پور، اعظم، درسنامه نوزادان، ناشر: دانشگاه آزاد اسلامی واحد نجف آباد، چاپ اول، ۱۳۸۶
- جی، رابرت و دانت، مارک، ترجمه: دکتر سجادی، نوشین و همکاران، مبانی طب کودکان نلسون، انتشارات: اندیشه رفیع، چاپ اول، ۱۳۹۰

