

رابطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی و معالجه آن

مجله نظام پزشکی

سال چهارم ، شماره ۳ ، صفحه ۱۹۲ ، ۱۳۵۳

دکتر مجید بهروش*

عالائم بالینی و یافته‌های همودینامیکی این بیماری شباهت زیادی به علامت و یافته‌های همودینامیک بیماری مادرزادی کانال آرتریل Patent Ductus Arteriosus بعلت شانت چپ براست دچار عفونت‌های دستگاه تنفسی می‌شوند . عدم رشد و تنگی نفس در موقع فسالیت ، خستگی بیش از حد نیز نزد این بیماران مشاهده می‌گردد. سیانوز فقط در مواقعي که بیمار دچار نارسائی قلب می‌شود ممکن است دیده شود .

در معاینه، قلب بزرگ و ضربه نوک قلب قوی بوده در شش میلی‌فرانسی (Machinery) دندن‌های در خط قدامی بغلی حس می‌گردد. سوفل می‌نماید (Sofle) در سومین فضای بین دندنه در طرف چپ استر نم شنیده می‌شود که بمراتب سطحی تر از سوفل کانال آرتریل می‌باشد. علامت هیپرتانسیون و ازدیاد مقاومت عروق ریوی بدرجات مختلف در این بیماری دیده می‌شود که بتدریج با بالارفتن سن بیمار تشید می‌بادد بنحوی که در سنین بلوغ یا حتی زودتر از ۱۵ سالگی ممکن است شانت بتدریج بعلت ازدیاد مقاومت عروق ریوی و هیپرتانسیون ریوی شدید راست بچشم شده و ضعی شبیه Eisenmenger's Complex شد .

تشخیص بیمار بعلت شباهت زیاد این بیماری به کانال آرتریل رابطه مادرزادی بین دو بطن وبالا و بالاخره بیماری Truncus Arteriosus بسیار مشکل است و حتی کاتاتریسم به تشخیص قطعی بیماری کمک نمی‌کند و فقط وجود یک شانت چپ براست را تأیید می‌کند بی‌آنکه محل قطعی شانت را تعیین نماید . برای تشخیص قطعی از آنژیوکاردیوگرافی استفاده می‌شود که محل شانت را مشخص مینماید. پیش‌آگهی این بیماری در صورتیکه با عمل جراحی اصلاح نگردد وخیم است. ۲۵ تا ۳۰ درصد بیماران قبل از یک‌سال و ۱۵ درصد

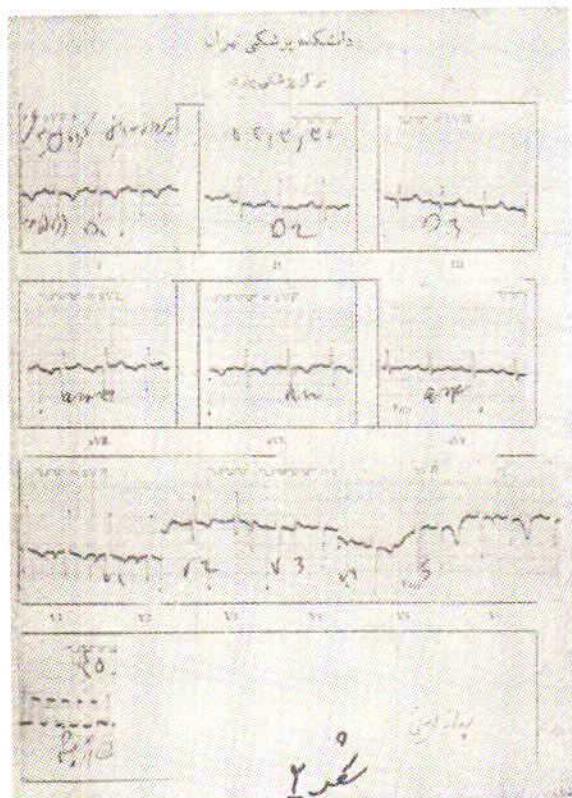
بیماری مادرزادی رابطه بین آئورت و شریان ریوی عبارت است از یک ناهنجاری ، بصورت یک سوراخ یا پنجره‌ای که بطور غیر طبیعی بین آئورت صعودی و قسمتی از تنه اصلی شریان ریوی که در مجاورت هم قرار دارد ایجاد می‌شود . این بیماری بسیار نادر بوده و برای اولین بار در سال ۱۸۳۰ توسط Elliotson (۳) در زن جوانی که بعلت نارسائی شدید قلب در گذشت شرح داده شد و در سال ۱۹۰۰ بدراطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی معرفی گردید. Abbott (۱) از بین یکهزار بیمار قلبی مادرزادی فقط ۱۰ بیمار مبتلا به این بیماری را گزارش داده است. در سال ۱۹۶۲ Newfeld (۲) و همکاران تو اinstend فقط تعداد ۶۰ بیمار از نوشتهدیهای پزشکی جمع آوری کرده و نیز ۶ تن از بیماران خود را که مبتلا به رابطه بین آئورت و شریان ریوی بودند معرفی کنند. Morow (۶) تعداد ۶۰ بیمار و Gazul (۷) از بیمارستان Cook County, Chicago را معرفی کردند . تعداد این بیماران بتدریج جمیعاً تا سال ۱۹۶۷ به ۹۷ تن بالغ بوده است .

از نظر جین‌شناسی، این ناهنجاری مادرزادی دراثر تشکیل نشدن و بهم فرسیدن دو قسمت بالا و پائین تن آئورت در قسمت بالای دریچه شریان ریوی ایجاد می‌شود بهمین دلیل عده‌ای از مؤلفین این بیماری را نوع ناقص بیماری Truncus Arteriosus نامیده‌اند .

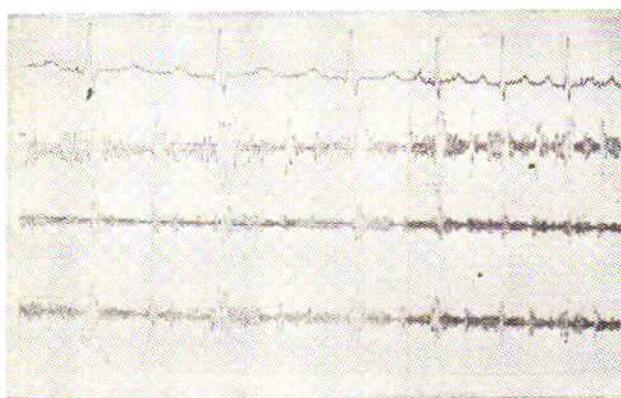
اختلال همودینامیکی در این بیماری بعلت شانت چپ براست باعث هیپرتروفی بطن راست و دهلیز راست و در بطنی موادر هیپرتروفی هر دو بطن و هر دو دهلیز و تغییراتی در آن دو کارد و دریچه‌ها بخصوص دریچه شریان ریوی می‌شود . تنه اصلی و شاخه‌های شریان ریوی اغلب گشادر از معمول بوده و ریتین پرخون هستند .

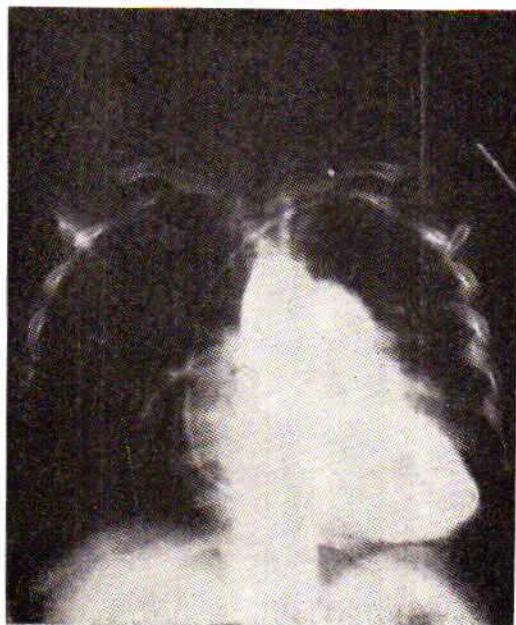
* دانشکده پزشکی پهلوی - دانشگاه تهران .

الکتروکاردیوگرافی هیبرترووفی بطن چپ L.V.H (شکل ۲) و فونوکاردیوگرافی سوفل سیستولیک و دیاستولیک را بخوبی نشان میداد (شکل ۳).

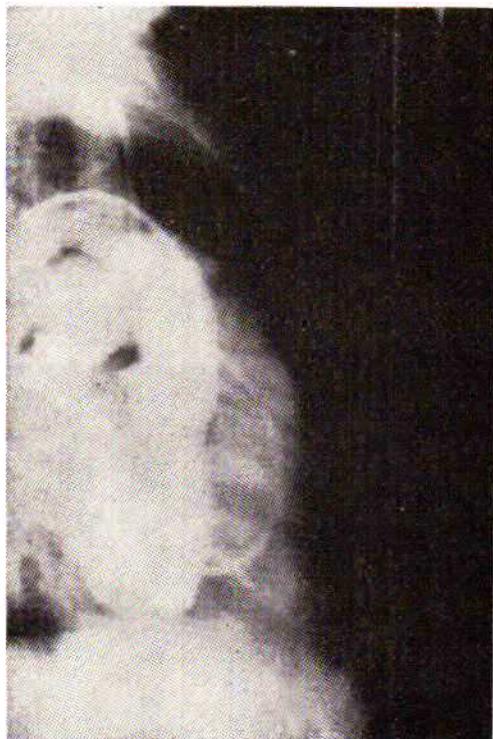


شکل ۲





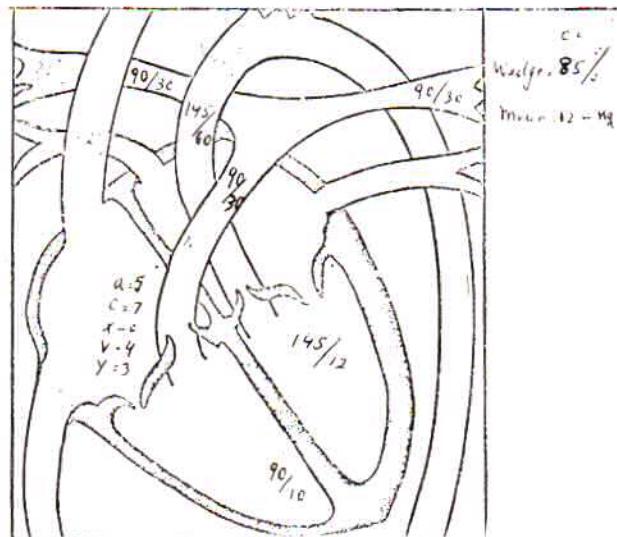
شکل ۶



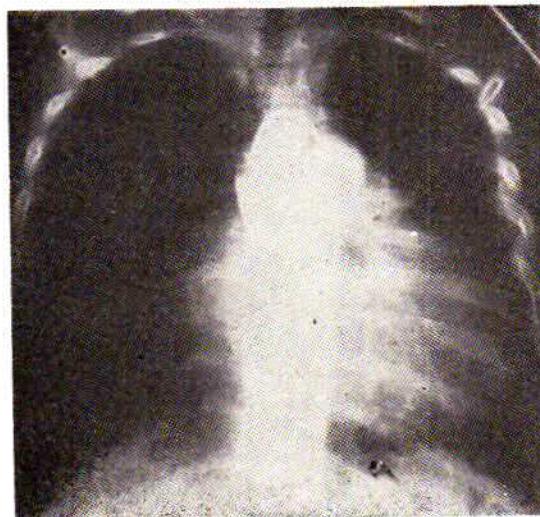
شکل ۷

بحث: بطوریکه اشاره شد این بیماری مادرزادی بسیار نادر بوده و عالم بالینی آن شبیه بعضی از بیماران مادرزادی قلبی که شانت چپ برآست دارند بوده واکثر با بیماریهای مانند رابطه دو بطن (V.S.D.) - کانال آرتریل (Patent ductus arteriosus) - رابطه Truncus arteriosus باضافه نارسائی آئورت و بالاخره قابل اشتباه است.

استخوان استرنم باز و پریکارد نیز بطور طولی باز شد. وریدهای اجوف فوقانی و اجوف تحتانی و آئورت (بالاتر از ناحیه رابطه شریانی) کانوله شد و به دستگاه قلب و ریه مصنوعی وصل گردید. پس از برقراری Total bypass آئورت بوسیله پنس مخصوص بسته شد. رابطه غیر طبیعی آئورت و شریان ریوی را از هم جدا کرده جدا گانه در طرف آئورت و شریان ریوی با ابریشم عروقی کاملاً و بطور مجزا دوخته و سپس پنس مخصوص آئورت برداشته شد. پس از اطمینان کامل از محل بخطه دستگاه قلب و ریه مصنوعی قطع و لولهها از داخل ورید اجوف فوقانی - تحتانی و آئورت برداشته شدند. خونریزی کنترل گردید و سینه بسته شد. حال بیمار کاملاً خوب و به بخش CCU مرکز پزشکی پهلوی منتقل گردید. بیمار بدون هیچ عارضه بهبود کامل یافته و روز دهم بعداز عمل از بیمارستان مرخص گردید.



شکل ۸



شکل ۹

شد و خیم است. ولی خوشبختانه با پیشرفت های سریعی که در جراحی قلب بوجود آمده پیش آگهی این بیماران بکلی تغییر کرده است بطوریکه با عمل جراحی و بستن رابطه غیر طبیعی بین آئورت و شریان ریوی میتوان بیماران را از خطراتی که اشاره شد بکلی نجات داد. مسلم است که با تشخیص و درمان هر چه زودتر یعنی در سینم پائین قبل از ایجاد هیپرتانسیون و مقاومت عروق ریوی نتایج عمل فوق العاده رضایت بخش خواهد بود.

البته با وسائل تشخیص دقیقی که در سالهای اخیر در اختیار متخصصین قلب میباشد امکان تشخیص را بمراتب آسانتر کرده است. از نظر معالجه جراحی برای اولین بار در سال ۱۹۴۵ Gross موفق شد که با نوار بندناف رابطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی را بینند. در سال ۱۹۵۷ روش عمل جراحی در این بیماری با دستگاه قلب و ریه مصنوعی توسط Cooley شرح داده شد و امروزه در اکثر مرکزهای جراحی قلب این بیماری با روش قلب باز معالجه میشود. پیش آگهی این بیماری بدون عمل جراحی بطوریکه اشاره

REFERENCES :

- 1- Abbott, M. E.; Atlas of Congenital Heart Disease (New York, American Heart Association), 1963, P. 60.
- 2- Cooley, D.A., McNamara O. G. et. Aorticopulmonary Septal defect Diagnosis and Surgical treatment Surgery, 42: 101, 1967.
- 3- Elliotson, J. Case of Malformation of the Pulmonary artery and Aorta, Lancet 1: 247, 1830.
- 4- Gross, R.E. Surgical closure of an Aortocoseptal defect, Circulation 5: 858, 1952.
- 5- Hektoen, L. Rare cardiac anomalies: Congenital Aorticopulmonary Communication Tr. Chicago path Soc. 4, 97, 1900.
- 6- Morow, A. G. Greenfield, L.J. and Braunwald, E. Congenital Aorticopulmonary Septal defect: Clinical technic, and results of operative correction, Circulation 25: 963, 1962.
- 7- Newfeld H.N. Lester, R.G. Adams, P. Jr., Anderson, R.C., Lillehei, C.W. and Edwards, I.E., Aorticopulmonary Septal defect, Am. J. Cardiol. 9: 12, 1962.