

رابطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی و معالجه آن

دکتر مجید بهروش*

مجله نظام پزشکی

سال چهارم، شماره ۳، صفحه ۱۹۲، ۱۳۵۳

علائم بالینی و یافته‌های همودینامیکی این بیماری شباهت زیادی به علائم و یافته‌های همودینامیک بیماری مادرزادی کانال آترریل Patent Ductus Arteriosus دارد. بیماران در دوران کودکی بعلت شانت‌چپ براست دچار عفونت‌های دستگاه تنفسی میشوند. عدم رشد و تنگی نفس در موقع فعالیت، خستگی بیش از حد نیز نزد این بیماران مشاهده میگردد. سیانوز فقط در مواقعی که بیمار دچار نارسائی قلب میشود ممکن است دیده شود.

در معاینه، قلب بزرگی و ضربه نوک قلب قوی بوده در شمین فضای بین دنده‌ای در خط قدامی بطنی حس میگردد. سوفل ممند (Machinery) در سومین فضای بین دنده در طرف چپ استرتم شنیده میشود که بمراتب سطحی‌تر از سوفل کانال آترریل میباشد. علائم هیپرتانسیون و ازدیاد مقاومت عروق ریوی بدرجات مختلف در این بیماری دیده میشود که بتدریج با بالا رفتن سن بیمار تشدید مییابد 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 بچپ شده وضعی شبیه Eisenmenger's Complex ایجاد گردد.

تشخیص بیمار بعلت شباهت زیاد این بیماری به کانال آترریل رابطه مادرزادی بین دو بطن و بالاخره بیماری Truncus Arteriosus بسیار مشکل است و حتی کاتتریزم به تشخیص قطعی بیماری کمک نمیکند و فقط وجود يك شانت چپ براست را تأیید میکند بی آنکه محل قطعی شانت را تعیین نماید. برای تشخیص قطعی از آنژیو کاردیوگرافی استفاده میشود که محل شانت را مشخص مینماید. پیش آگهی این بیماری در صورتیکه با عمل جراحی اصلاح نگردد وخیم است. ۲۵ تا ۳۰ درصد بیماران قبل از یکسال و ۱۵ درصد

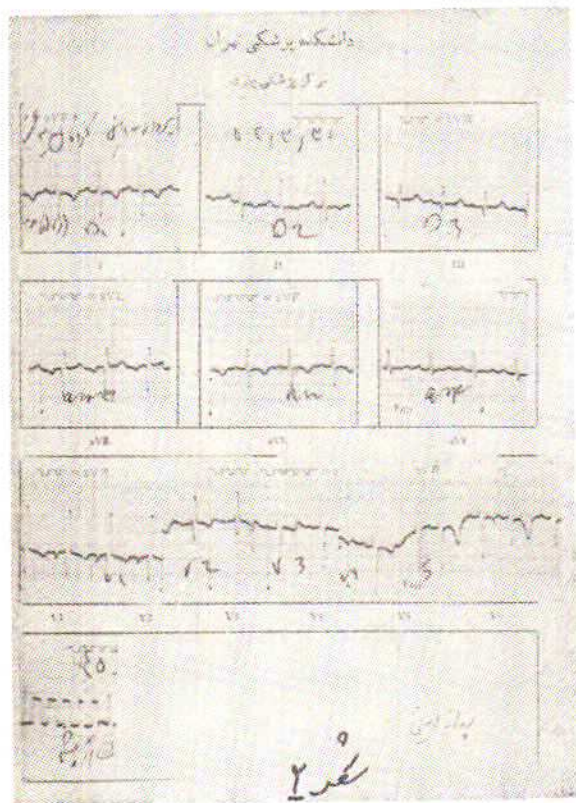
بیماری مادرزادی رابطه بین آئورت و شریان ریوی عبارت است از يك ناهنجاری، بصورت يك سوراخ یا پنجره‌ای که بطور غیر-طبیعی بین آئورت صعودی و قسمتی از تنه اصلی شریان ریوی که در مجاورت هم قرار دارند ایجاد میشود. این بیماری بسیار نادر بوده و برای اولین بار در سال ۱۸۳۰ توسط Elliotson (۳) در زن جوانی که بعلت نارسائی شدید قلب در گذشت شرح داده شد و در سال ۱۹۰۰ در آمریکا بوسیله Hekton (۵) توصیف شد و يك بیمار مبتلا به رابطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی معرفی گردید. Abbott (۱) از بین یک هزار بیمار قلبی مادرزادی فقط ۱۰ بیمار مبتلا به این بیماری را گزارش داده است. در سال ۱۹۶۲ Newfeld (۷) و همکاران توانستند فقط تعداد ۶۰ بیمار از نوشته‌های 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 ۶ بیمار و Gazul از بیمارستان Cook County, Chicago ۷ بیمار را معرفی کردند. تعداد این بیماران بتدریج جمعاً تا سال ۱۹۶۷ به ۹۷ تن بالغ بوده است.

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

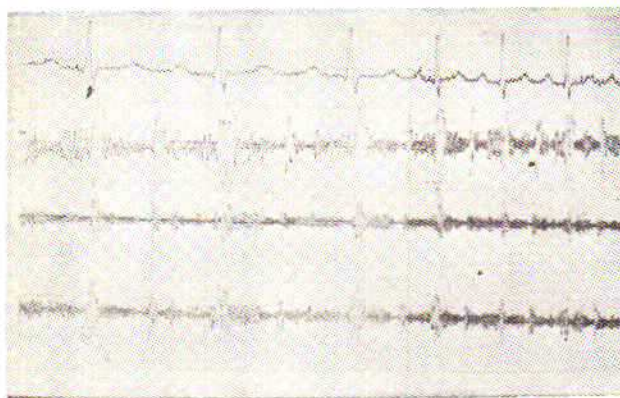
اختلال همودینامیکی در این بیماری بعلت شانت چپ براست باعث هیپرتروفی بطن راست و دهلیز راست و در بعضی موارد هیپرتروفی هر دو بطن و هردو دهلیز و تغییراتی در آندوکارد و در پیچها بخصوص دریچه شریان ریوی میشود. تنه اصلی و شاخه‌های شریان ریوی اغلب گشادتر از معمول بوده و ریتین پر خون هستند.

* دانشکده پزشکی پهلوی - دانشگاه تهران.

الکتروکاردیوگرافی هیپرتروفی بطن چپ (L.V.H. (شکل ۲) و فونو کاردیو گرافی سوفل سیستولیک و دیاستولیک را بخوبی نشان میداد (شکل ۳).



شکل ۲



شکل ۳

کاتاتریسم قلب راست (شکل ۴) و آنژیو کاردیو گرافی (اشکال ۵-۶-۷) از بیمار بعمل آمد و تشخیص رابطه مادر زادی بین آئورت و شریان ریوی مسجل گردید.

بیمار با تشخیص رابطه مادرزادی بین آئورت و شریان ریوی برای عمل جراحی باروش قلب بازو بستن رابطه غیرطبیعی بین دوشریان آماده گردید. پس از بیهوشی عمومی مדיاستن بوسیله شکاف طولی

دیگر در دوران کودکی بعلت نارسائی قلب ویا عفونت ریوی از بین میروند فقط ۵۰٪ بیماران بسن بلوغ میرسند ولی قبل از ۴۰ سالگی تلف میشوند. عمل جراحی و بستن نقص بین آئورت و شریان ریوی که ذیلا شرح داده خواهد شد تنها معالجه بیماران است.

شرح حال بیمار :

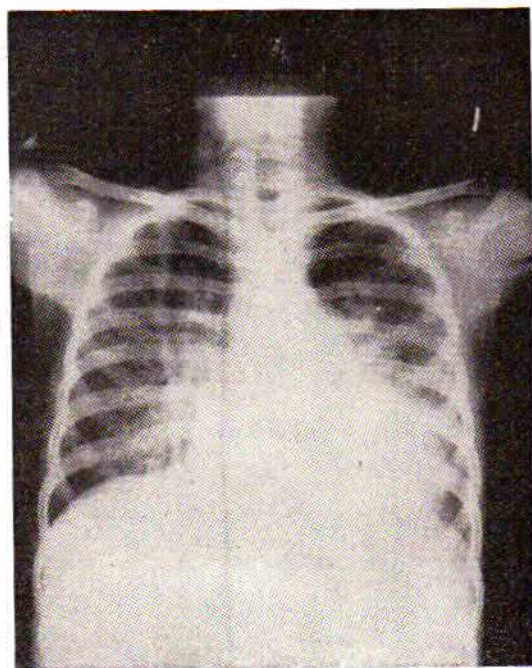
پ.ا. بیمار ۱۴ ساله، بعلت تپش قلب و تنگی نفس که بتدریج از یکسال پیش افزایش یافته و بیمار را از فعالیت های ورزشی باز میداشت به مرکز پزشکی پهلوی مراجعه و بستری میشود.

معاینه بالینی : دختری بود ۱۴ ساله که رشد متناسب با سن خود نداشت و کم خون بنظر میرسید. بیمار در حال خوابیده دارای وریدهای گردن متسع بود و ضربان وریدی کاملاً مشهود داشت. شکل قفسه سینه طبیعی و در لمس ناحیه قلب thrill سیستولیک واضحی در ناحیه Mid precordial حس میشد. سوفل سیستولیک و دیاستولیک ممتد Machinery که شدت آن در سومین فضای بین دنده طرف چپ استرنم بود بگوش میرسید.

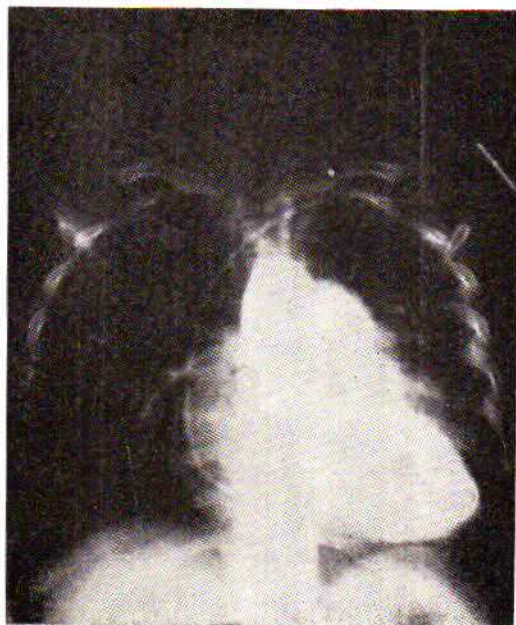
فشار خون بیمار در هر دو دست $\frac{11}{5}$ میلیمتر جیوه، نبض ۱۲۰ در دقیقه و جهنده بود.

کبد با اندازه ۱۰ سانتیمتر زیر دنده ها سفت و دردناک حس میشد. طحال نیز بزرگ و قابل لمس بود. در ریه بیمار روزهای اول در بیمارستان رال های مرطوب شنیده میشد.

رادیوگرافی سینه، بزرگی قلب و ازدیاد عروقی و پرخونی ریه ها و برجسته بودن شریان ریوی را نشان میداد. (شکل ۱)

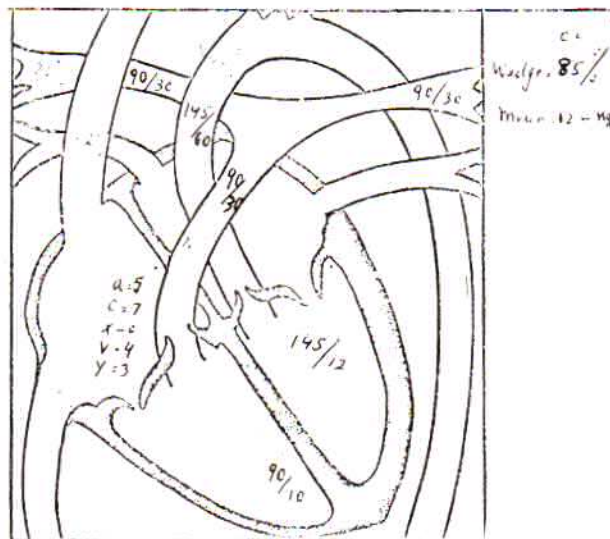


شکل ۱

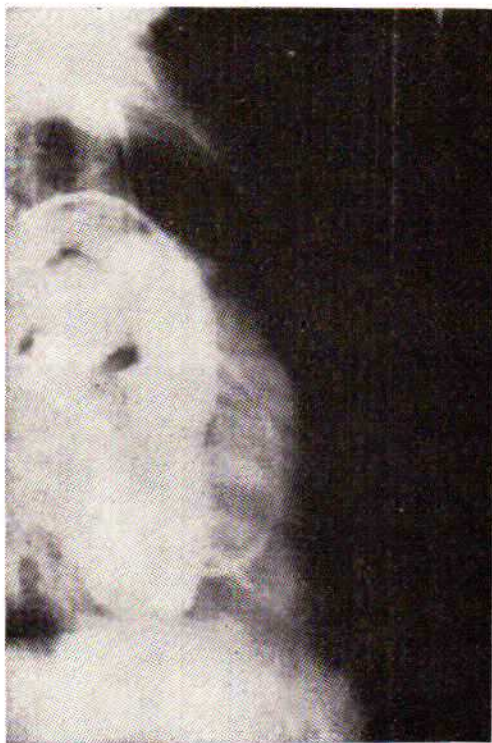


شکل ۶

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 جداگانه 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 بخیه‌ها 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 بعد از عمل از بیمارستان مرخص گردید.

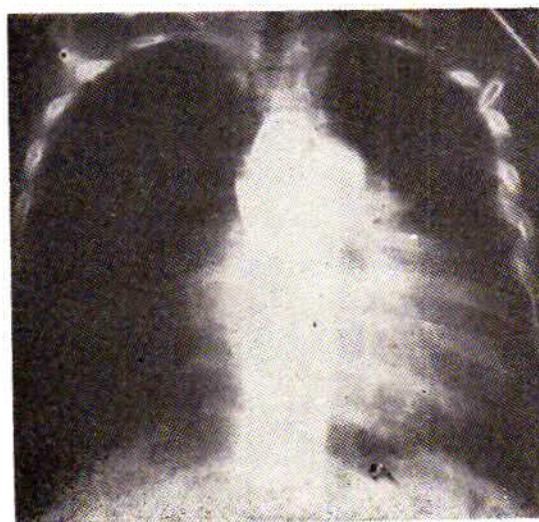


شکل ۴



شکل ۷

بحث: بطوریکه اشاره شد این بیماری مادرزادی بسیار نادر بوده و علائم بالینی آن شبیه بعضی از بیماران مادرزادی قلبی که شانت چپ بر است دارند بوده و اکثراً بایبهاریهائی مانند رابطه بین دو بطن (V.S.D.) - کانال آدرتیل (Patent ductus arteriosus) - رابطه بین دو بطن با ضافه نارسائی آئورت و بالاخره Truncus arteriosus قابل اشتباه است.



شکل ۵

شد وخیم 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 وبستن رابطه غیرطبیعی بین آئورت و شریان ریوی میتوان بیماران را از خطراتی که اشاره شد بکلی نجات داد. مسلم است که باتشخیص و درمان هرچه زودتر یعنی در سنین پائین وقبل از ایجاد هیپرتانسیون ومقاومت عروق ریوی نتایج عمل فوق العاده رضایت بخش خواهد بود .

البته با وسایل 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 بانوار بندناف رابطه مادرزادی آئورت و شریان ریوی را ببندد. در سال ۱۹۵۷ روش عمل جراحی در این بیماری بادیستگاه قلب وریه مصنوعی توسط Cooley شرح داده شد و امروزه در اکثر مراکز جراحی قلب این بیماری با روش قلب باز معالجه میشود. بیش 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 Aorticoseptal defect, Circulation 5: 858, 1952.
- 5- Hekton, 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.