



---

# جراحی شوارتز

## انجمن محصلین طب رازی

---

فصل بیماری های ولادی قلب : احمد نیازی

RMSA

---

Razi's Medical Students Association

---



SEPTEMBER 9, 2020

RMSA AFGHANISTAN

## فهرست مطالب

5	معرفی
6	اختلالاتی که ترمیم تنها یا بهترین راه تداوی است
6	اختلال حجاب اذینی
6	امبریولوژی
7	اناتومی
8	نکات کلیدی
10	پتوفزیولوژی
12	تشخیص
15	تداوی
16	نتایج و پیچیدگی های جراحی بستن ASD ها
21	تنگ شدن ابهر
21	اناتومی و طبقه بندی
22	پتوفزیولوژی
23	تشخیص
25	تداوی
34	قنات شریانی باز
34	اناتومی
35	تاریخچه طبیعی
36	تظاهرات کلینیکی و تشخیص
37	تداوی
39	نتایج
40	باریک شدن ابهر Aortic Coarctation
40	اناتومی
41	پتوفزیولوژی
41	تشخیص
42	تداوی

46	تنه شریانی (Truncus arteriosus)
46	اناتومی
48	فزیولوژی و تشخیص
50	ترمیم
51	نتایج
51	ارتباط کاملاً ناقص ورید ریوی
52	اناتومی و امبریولوژی
53	پتوفزیولوژی و تشخیص
54	تداوی
57	نتایج
61	قلب سه اذینی (Cor triatriatum)
61	اناتومی
61	پتوفزیولوژی و تشخیص
62	تداوی
63	پنجره ریوی ابهر (AortoPulmonary Window)
63	امبریولوژی و اناتومی
64	پتوفزیولوژی و تشخیص
64	تداوی
66	نتایج
66	انومالی های نیازمند تسکین (Defects requiring palliation)
66	اتریزی تریکسپید (Tricuspid atresia)
67	اناتومی
68	پتوفزیولوژی
69	تشخیص
70	تداوی
74	نتایج
76	سندروم کاهش الاستیکیت قلب چپ Hypoplastic left heart syndrome

77	.....	اناتومی
78	.....	پتوفزیولوژی و تشخیص
79	.....	تداوی
86	.....	نتایج
86	.....	انومالی که امکان دارد ترمیم شوند یا تسکین یابند
86	.....	انومالی های ابستین (Ebstein's Anomaly)
86	.....	اناتومی
87	.....	پتوفزیولوژی
88	.....	تشخیص
89	.....	تداوی
92	.....	نتایج
93	.....	جابجائی عروق بزرگ Transposition of the Great Arteries
93	.....	اناتومی
94	.....	پتوفزیولوژی
95	.....	علایم کلینکی و تشخیص
96	.....	ترمیم به وسیله جراحی
99	.....	نتایج
99	.....	بطین راست دارای خروجی دوگانه
99	.....	اناتومی
101	.....	تظاهرات کلینیکی و تشخیص
102	.....	تداوی
103	.....	Double-Outlet Right (noncommitted) بطین راست دارای با خروجی دوگانه به همراه نقص حجاب بطینی از نوع (Ventricular with Noncommitted Ventricular Septal Defect)
104	.....	بطین راست دارای خروجی دوگانه همراه با نقص حجاب بطین تحت ابهری یا doubly committed بدون استینوز ریوی (Double-Outlet Right Ventricle with Subaortic or Doubly committed Ventricular Septal Defect ) (Without Pulmonary Stenosis)
105	.....	ترمیم DORV با VSD تحت ابهری یا doubly committed VSD با استینوز ریوی (Double-Outlet Right Ventricle ) (with Subaortic or Doubly committed Ventricular Septal Defect with Pulmonary Stenosis)

105	..... (Taussig-Bing Syndrome without Pulmonary Stenosis) سندروم Taussig-Bing بدون استینوز ریوی
106	..... (Taussig-Bing Syndrome with Pulmonary Stenosis) سندروم Taussig-Bing همرا با استینوز ریوی
107	..... نتایج
107	..... Tetralogy Fallot تترالوژی فالوت
107	..... اناتومی
109	..... پتوفزیولوژی و تظاهرات کلینیکی
110	..... تداوی
112	..... نتایج
115	..... نقص حجاب بطنی
115	..... اناتومی
117	..... پتوفزیولوژی و تظاهرات کلینیکی
118	..... تشخیص
118	..... تداوی
121	..... نتایج
121	..... نقایص کانال اذینی - بطنی (Atrioventricular canal defects)
121	..... اناتومی
122	..... پتوفزیولوژی و تشخیص
123	..... تداوی
124	..... نتایج
124	..... قوس ابهر منقطع (Interrupted aortic arc)
124	..... اناتومی
125	..... تظاهرات کلینیکی و تشخیص
126	..... تداوی
126	..... نتایج

جراحی امراض ولادی قلب بطور دومی در حال پیشرفت هست. در جریان 20 سال اخیر پیشرفت های سریعی که در بخش تکنولوژی صورت گرفته سبب گردیده تا دانش ما نیز در بخش های اناتومی و پتوفیزیولوژی جهت تداوی امراض ولادی قلب انکشاف یابد که این خود سبب بهتر شدن روند مراقبت و تداوی این مریضان گردیده هست.

این پیشرفت ها باعث بوجود آمدن تغییرات مثبتی در مبحث جراحی امراض ولادی قلب گردیده است. روشهای سنتی چنین بود که در سنین پائینتر عمل palliation انجام میشد و در سنین بالاتر تداوی اساسی انجام میشد. این مسئله باعث شد تا جراحان به این فکر شوند که بهتر است تداوی اساسی از همان دوران طفولیت آغاز شود. بعلاوه، بعضی از اختلالاتی که قبلاً کشنده محسوب میشدند (مثل سندروم هایپوپلاستیک قلب چپ) امروزه با اشکال پیشرفته عمل palliation مثل بای پاس قلبی ریوی تداوی میشوند. که نتیجه آن نجات تعداد زیادی از اطفال مبتلا به این امراض است.

## Razi's Medical Students Association

از آنجائیکه هدف اساسی در بسیاری قضایای امراض ولادی قلبی (CHD) تداوی در همان

سنین اولیه میباشد، برخلاف گذشته که این امراض را به دسته های سیانوتیک و غیر سیانوتیک

تقسیم میکردند، امروزه یک سیستم طبقه بندی مناسب تر و بهتری را بوجود آورده اند که بر

اساس آن اختلالات مشخص را نظر به قاییلیت دستیابی به هدف ذکر شده در بالا به سه دسته

تقسیم میکنند (a) اختلالاتی که امکان انجام عمل palliation در آن وجود ندارد و ترمیم تنها راه

تداوی هست. (b) اختلالاتی که امکان ترمیم وجود ندارد و تنها راه، انجام عمل palliation هست. (c) اختلالاتی که برایشان امکان انجام عمل palliation و همچنان ترمیم در سنین طفولیت وجود دارد. قابل ذکر است که تمام اختلالاتی که شامل کتگوری (b) میشوند در آنها یا اجزای آناتومیک اصلاً وجود ندارد مثلاً سندروم هایپوپلاستیک قلب چپ، و یا بوسیله ساختمانهای موجوده ساخته شده نمیتوانند.



اختلالاتی که ترمیم تنها یا بهترین راه تداوی است

اختلال حجاب اذینی

اختلال حجاب اذینی (ASD) به موجودیت یک سوراخی در حجاب میان اذینات قلب اطلاق

میگردد که باعث اختلاط وریدی دوران سیستیمیک و خون وریدی دوران ریوی میشود.

RMSA

امبریولوژی

Razi's Medical Students Association

حجاب میان اذینات و بطینات در هفته سوم الی ششم حیات داخل رحمی شکل میگیرد. و

این زمانیست که یک جوره تیوب قلبی با هم متصل شده و یک تیوب قلبی را تشکیل میدهند که بر روی خود چین خورده است. در قسمت پائین تیوب یک فرورفتگی ایجاد میگردد که باعث بوجود آمدن سقف اذینات میگردد. حجاب اولیه از همین قسمت سقف بوسیله یک زاهده هلال مانند که به طرف ناحیه اتصال اذینات و بطینات ایجاد میگردد ساخته میشود. فاصله میان حجاب اولیه و ناحیه

اتصال اذینی بطینی در حال انکشاف را بنام Ostium primum مینامند. قبل ازینکه حجاب اولیه بصورت کامل به بالشتک های اندوکاردی متصل شود، تعدادی منفذ بر روی حجاب اولیه بوجود میآیند که با ادغام شدن شان باعث بوجود آمدن حجاب ثانوی میگردد. در جریان این ادغام حجاب ثانوی از سقف اذینات بطرف پائین بطور موازی با حجاب اولیه و بطرف راست آن شروع به رشد میکند. جدار اولیه بصورت کامل مدغم نمیگردد و یک مسیر مایل میسازد که در حجاب بین اذینی ساختمانی به نام foramen oval را بوجود میآورد. بعد از تولد در اثر افزایش فشار اذین چپ این سوراخ بصورت طبیعی بسته شده و ارتباط بین دو اذین از بین میرود.

## اناتومی

---

اختلالات حجاب اذینی (ASD) را میتوان به سه نوع متفاوت تقسیم بندی کرد:

(a) نقص در جوف وریدی، که دربرگیرنده 5%-10% تمام اختلالات حجاب اذینی (ASD) است.

(b) نقص در Ostium primum که بصورت دقیقتر آنرا به نام اختلال نسبی کانال اذینی

بطینی نیز یاد میکنند. (c) نقص در حجاب ثانویه که شایعترین نوع هست و 80% مجموع

اختلالات حجاب اذینی (ASD) را احتوا میکند (شکل 20-1).

---



اناتومی ASD، در تیپ سینوس وریدی. (a) وریدهای علوی و متوسط راست ریوی به صورت شایع به ورید اجوف علوی یا اذین راست میریزند. (b) نقیصه های ثانویه بصورت عموم به شکل ضایعات منفرد اتفاق میفتند. (c) نقیصه های اولیه قسمتی از یک ضایعه پیچیده تر میباشد و تحت نام نقیصه های اذینی-بطینی ناقص در نظر گرفته میشوند.

شکل 1-20

## نکات کلیدی

1. امراض ولادی قلبی تشکیل دهنده طیف گسترده ای از امراض مورفولوژیک قلبی است.

بصورت کل، در مورد لیژن ها میتوان چنین تصویری داشت، آنهای که میتوان بطور کامل

ترمیم شوند، آنهای که راه حل شان عمل palliation است، آنهای که هم میتوان ترمیم

نمود و هم میتوان عمل palliation را بر آنها تطبیق نمود که البته بستگی به وضعیت مریض

و ویژگی های مرسوم دارد.

2. تداوی امراض ولادی قلبی از طریق زیرپوستی به سرعت در حال انکشاف بوده و اهمیت پیدا

کرده است، و در بعضی قضایا تعویض تداوی بوسیله جراحی استندرد گردیده است. یک

نمونه مثال مهم آن بستن سوراخ و انومالی حجاب اذینات و بطینات است، روش ترکیبی در

سندروم هایپوپلاستیک قلب چپ، سوراخ کردن دسام ریوی بوسیله امواج رادیویی و

تعویض کردن دسام ریوی از طریق زیرپوستی. برای بکارگیری و استفاده از این طرزالعمل

ها و معیارها جهت کمک و تداوی مریضان ولادی قلبی به مطالعات بیشتری نیاز است.

3. مریضان با شرایط وخیم انسداد مجرای خروجی بطن چپ، مثلاً نوزادان مبتلا به استینوز

وخیم ابهر، یک مقدار قابل ملاحظه ای را تشکیل میدهند. اتخاذ تصمیم درست (مبنی بر

تعقیب روش univentricular یا biventricular) در زمان عملیات اولیه دشوار میباشد، به

گونه ای که اگر تصمیم اشتباه گرفته شود احتمال attrition زیاد میشود. موضوعات زیادی

(محاسبه کردن استینوز شدید انجمن جراحان امراض ولادی قلبی) جهت کمک به جراحان تا

بتوانند تصمیم در مورد انتخاب روش مناسب را اخذ نمایند.

4. راهبرد مطلوب جهت ترمیم TAPVC هنوز از جمله موضوعات مورد مناقشه هست، ترمیم

بدون استفاده از سوچر، قبلاً روش منتخب تداوی استینوز مجدد اولیه بود، .....(این نکته

ناتکمیل است)

5. در یک تحقیق رندوم چندین مرکزی که تحت حمایت انستیتیوت ملی صحتی (NIH) در

مورد ترمیم مجدد بطن سیستمیک (SVR) صورت گرفت، نتایج را در نوزادانی که مبتلا به

سندروم هیپوپلاستیک قلب چپ بودند و در عین حال Blalock-Taussig shunt اصلاح

شده را داشتند با نوزادانی که shunt بطن راست به شریان ریوی (RV-PA) را داشتند

مقایسه کردند. نتایج بدست آمده چنین بود که ترمیم مجدد بطن سیستمیک (SVR) بدون

استفاده از پیوند، نرخ زنده ماندن در آنهایی که از RV-PA shunt را داشتند بطور رندومایز

12 ماه بیشتر بودن از آنهایی که Blalock-Taussig shunt اصلاح شده را داشتند. هرچند،

اطلاعات جمع اوری شده بر اساس پیگیری مریضان در مدت زمانی  $32 \pm 11$  ماه، یک تفاوت

غیر قابل ملاحظه ای را در نرخ حیاتت بدون استفاده از پیوند در هر گروپ نشان داد.

6. نتایج جراحی قلبی ولادی در مدت زمان بطور اساسی بهتر شده است، و اکثر ضایعات

پیچیده در دوران اولیه نوزادی قابل ترمیم میباشند ولی تحت حمایت قرار دادن نوزادانی که

توسط bypass قلبی ریوی و ایست عمیق هیپرترمیک جریان خون مورد جراحی قرار

میگیرند هنوز موضوع مورد مناقشه ای است. وسایل جدید نظارتی و استراتیژی های مربوط

به تداوی هنوز تحت بررسی میباشند. درین اواخر توجه درین موارد از بررسی میزان مرگ

و میر در جریان عمل جراحی که در اکثر ضایعات کمتر از 10 درصد میباشد به نتایج طولانی

مدت تر شامل کیفیت عملکرد عصبی وزندگی بهتر معطوف گردیده است

## پتوفزیولوژی

ASD باعث افزایش جریان خون ریوی میگردد که این افزایش در نتیجه بوجود آمدن

shunt چپ به راست است. جهت shunt داخل قلبی بطور عموم بوسیله درجه انبساط بطینات

مشخص میگردد. در دوران جنینی قابلیت پر شدن یا منبسط شدن هر دو بطین یکسان است ولی

بعد از تولد بطین چپ (LV) قابلیت انبساطش نسبت به بطین راست (RV) کمتر میگردد و علتش

تغیر در جریان رو به پائین بستر عروقی بعد از متولد شدن نوزاد میباشد. مقاومت عروق ریوی با

اولین تنفس نوزاد کاهش میابد که این خود سبب کاهش فشار بطین راست (RV) میشود در حالیکه

مقاومت عروق سیستمیک بطور چشمگیری افزایش میابد و این خود سبب افزایش فشار بطین چپ

(LV) می‌گردد. افزایش فشار بطن چپ (LV) باعث ضخیم شدن کتله عضله این بطن گردیده که در مقایسه به بطن راست (RV) در مقابل پرشدن دیاستولیک مقاومت بیشتری کسب میکند. بدین ترتیب در ASD جریان خون بیشتر از چپ به راست است. افزایش مقدار خون بازگشتی به اذین راست باعث overload در بطن راست می‌گردد ولی بدلیل نازک بودن عضله و مقاومت کم آن در مقابل خروج خون، به راحتی بزرگ شده و با افزایش بار تطابق میکند.

نتیجه طولانی مدت overload بطن راست (RV) شامل بزرگ شدن (هایپرتروفی) بطن راست به همراه است با افزایش فشار ختم دیاستولیک بطن راست و انقباض نسبی دسام ریوی، چونکه نمیتواند با افزایش جریان بطن راست خود را تطابق دهد. این مقاومت که در سطح دسام ریوی وجود دارد باعث بوجود آوردن فشار بطن راست (RV) می‌گردد، که این خود سبب افزایش بزرگ

شدن (هایپرتروفی) بطن راست می‌گردد. قابلیت انبساط (کامپلیانس) بطن راست با رسیدن فشار بطن راست به فشار سیستمیک کاهش پیدا میکند و همچنان مقدار shunt چپ به راست کم می‌گردد. مریضان درین مرحله دارای جریان خون متعادل بوده و بطور فریب آمیز علایم کمتری را

میتوان در مریض مشاهده کرد.  
Razi's Medical Students Association

تعداد کمی از مریضانی که مصاب به اختلال حجاب اذینی (ASD) اند در اثر افزایش جریان خون مزمن دچار تغییرات عروق ریوی می‌گردند. افزایش مقاومت عروق ریوی درین مریضان باعث مساوی شدن فشار بطنیات راست و چپ می‌گردد و نسبت جریان خون ریوی ( $Q_p$ ) و جریان خون سیستمیک ( $Q_s$ )،  $Q_p:Q_s$  مساوی به 1 می‌گردد. هرچند این بدان معنی نیست که shunt در داخل

قلبی وجود ندارد، بلکه این معنی را افاده میکند که نسبت مولفه چپ-به-راست و مولفه راست-به-چپ با یکدیگر مساویست.

توانائی بطن راست (RV) در بازبایی اجرای وظایف به صورت طبیعی بستگی به مدت دوام overload مزمن دارد، چون در آنهای که عمل ترمیم ASD در قبل از سن 10 سالگی انجام شده و تداوی گردیده است شانس بیشتری جهت صحت یابی بطن راست برای اجرای وظایف خود بطور طبیعی را دارند نسبت به آنانی که بعد از سن 10 سالگی معالجه میگردند.

فزیولوژی جوف وریدی در اختلالات حجاب اذینی (ASD) مشابه به آنچه که پیشتر ذکر گردید هست، جز اینکه اینها معمولاً با انومالی دریناژ وریدهای ریوی همراه هستند. و این اغلباً باعث اختلال دینامیک خون میگردد که این خود عامل افزایش دوره کلینکی در این نوزادان میباشد.

---

عین افزایش در اعراض و علایم در نواقص مربوط به Ostium primum نیز وجود دارد

چون که عدم کفایه مربوط به دسام مایترل در مریضی cleft mitral valve میتواند سبب افزایش بار و shunt اذینی گردد.

---

## Razi's Medical Students Association

---

### تشخیص

مریضانی که مبتلا به اختلالات حجاب اذینی اند ممکن علایم فزیکی کمی داشته باشند. در جریان آسکولیشن (شنیدن) آوازه‌های قلبی، ممکن است صدای اول قلب برجسته تر و صدای دوم قلب بصورت جدا شده و ثابت سمع گردد. که این خود بدلیل ثابت بودن shunt چپ-به-راست قلب در جریان تمام سیکل های قلبی هست. سوفیل دیاستولیک در اثر افزایش جریان خون از دسام

ترایکسپید و سوفیل جریان تخلیوی از طریق دسام ریوی قابل سمع هست. بزرگ شدن (heave) بطین راست و افزایش شدت قسمت ریوی صدای دوم قلب نشان دهنده افزایش فشار ریوی و ترمیم نشدن آن است.

رادیوگرافی قسمت صدر مریض مبتلا به اختلالات حجاب اذینی (ASD) ممکن است افزایش vascularity ریوی و حساس شدن نواحی اطراف ناف و بزرگ شدن قلب وجود داشته باشد. در الکتروکاردیوگرام انحراف به طرف راست محور قلب و همچنان بلاک شاخه ای به صورت ناقص دیده میشود. وقتی بلاک شاخه ای راست به همراه انحراف محور قلب به طرف چپ یا بالا باشد، باید به نقص در کانال اذینی بطینی مشکوک شویم.

تشخیص بوسیله اکوکاردیوگرافی دو بعدی صورت میگیرد و همچنان استفاده از نقشه رنگی جریان خون، نقیصه های فیزیولوژیک را برای ما واضح تر میسازد. اطفال بزرگتر و جوانان که مبتلا به اختلال حجاب اذینی (ASD) ترمیم نشده اند، ممکن است دچار امبولیزم سیستیک در اثر paradoxical embolism یا سکتة مغزی و یا دچار اریتمیا اذینی در اثر فراخ شدن اذینی راست، گردند.

Razi's Medical Students Association  
اکوکاردیوگرافی همچنان داکتر را قادر میسازد تا مقدار shunt داخل قلبی را محاسبه نماید،

میزان ریگورجتیشن مایترل در مریضانی که دچار نقص در ostium primum اند را محاسبه نماید و با علاوه نمودن microcavitation در پیدا کردن نقیصه های جوف وریدی کمک میکند. روی کار آمدن ایکوکاردیوگرافی دو بعدی به همراه داپلر رنگی بطور قابل ملاحظه ای نیاز به میل زدن (catheterization) قلبی را کاهش داده است. به دلیل اینکه اختلالات اذینی قلب (ASD) با

صراحت و دقت بوسیله اکوکاردیوگرافی تشخیص می‌گردد. هرچند در قضاایای که مریض سنش از 40 سال به بالا باشد، میل زدن (catheterization) میتواند مقدار افزایش فشار ریوی را تعیین کند، چرا که افرادی که مقاومت عروق ریوی (pulmonary vascular resistance) آنها بیشتر از 12 U/MI باشد غیر قابل عمل جراحی اند. میل زدن (catheterization) قلبی همچنان میتواند در ارائه معلوماتی که باعث محاسبه شدن  $Q_p$  و  $Q_s$  گردد کمک نماید که نهایتاً باعث مشخص نمودن shunt داخلی قلبی می‌گردد. از نسبت  $Q_p$  بر  $Q_s$  بدست آمده میتوانیم جهت مشخص نمودن اینکه آیا بستن در قضاای نامعلوم نشان داده شده است یا خیر استفاده کنیم. چراکه نسبت  $Q_p/Q_s$  بیشتر از 1.5:1 معمولاً حد قابل قبول برای انجام عملیات جراحی است. در نهایت اینکه در مریضان بزرگتر از 40 سال میل زدن (catheterization) قلبی میتواند جهت تعیین نمودن امراض کرونری قلبی نیز مهم باشد.

بطور کل ASD ها الی سنین 4-5 بسته میشوند. اطفال درین سنین معمولاً میتوانند بدون نیاز به ترانسفوژن خون میتوانند عملیات شوند و نتایج عالی نیز کسب می‌گردد. مریضانی که اعراض و علایم در آنها به ملاحظه میرسد شاید نیاز به تداوی در سنین پائینتری داشته باشند. هرچند بعضی از

جراحان انجام تداوی روتین را در نوزادان ترجیح میدهند. زیرا حتی نقیصه های جزئی خطر ایجاد

آمبولی پارادوکسیکل را مخصوصاً در دوران حاملگی افزایش میدهد.

در یک تحقیقی که اخیراً به وسیله Reddy و همکارانش بر 116 نوزادی که وزنشان کمتر از 2500

گرم بوده و تحت ترمیم انومالی های ساده و پیچیده قلبی با استفاده از Cardiopulmonary

bypass قرار گرفتند، مورد بررسی قرار گرفته و و ملاحظه گردید که هیچگونه خونریزی داخل

مغزی و عوارض طولانی مدت عصبی وجود ندارد و میزان مرگ و میر حین عمل پائین بوده است

(10%). این نتایج با مدت زمانیکه Cardiopulmonary bypass در برمیگیرد و پیچیدگی عمل ترمیمی بستگی دارد. این محققان همچنان دریافته‌اند که مدت بقای بعد از این عمل 80% بوده است و مهمتر از آن اینکه رشد اینها بعد از تداوی کامل معادل رشد نوزادان هم وزن شان که دارای کدام نقیصه ای قلبی نبودند بوده است.

## تداوی

ASD ها را میتوان با یک روش آسان با استفاده از تکنیک های استندرد Cardiopulmonary bypass (CPB)، از طریق sternotomy خط وسط ترمیم کرد. جزئیات ترمیم به طور کلی آسان و یکنواخت هستند. اتریوتومی اذینی به صورت مایل صورت میگیرد، و موقعیت جوف شعاعی و تمام آورده سیستیمیک و ریوی تعیین میگردد. بدین ترتیب کناره نقیصه بصورت کامل ظاهر میگردد. بستن سوراخ ثانویه (ostium secundum) به وسیله ترمیم اولیه یا به وسیله یک پیوند که به کناره نقیصه متصل میگردد انجام میشود. تصمیم اینکه نقیصه به وسیله پیوند بسته شود بستگی به اندازه و شکل نقیصه و همچنان کیفیت کناره های نقیصه دارد. نوع ترمیمی که برای ASD های جوف وریدی

که همراه با ارتباط نسبی ورید ریوی ناقص است به وسیله محل وریدهای ریوی ناقص تعیین میگردد. اگر وریدهای ناقص متصل به اذین و یا قسمت سفلی ورید اجوف علوی، در جائیکه ورید اجوف با شریان ریوی راست تقاطع کرده است، متصل شوند، این ASD ها میتوانند به وسیله یک پیوند ترمیم شوند، که این امر از طریق تغییر مسیر وریدهای ریوی از پشت پیوند به اذین چپ



حصول میگردد. درین طریقه باید توجه کامل نمود تا از بندش وریدهای ریوی یا ورید اجوف علوی

جلوگیری به عمل آید. هر چند ورید اجوف علوی معمولاً فراخ و متوسع است و فضای کافی برای

اتصال پیوند را دارا میباشد. اگر ورید ناقص به ورید اجوف علوی جمجمه ای نسبت به شریان ریوی

راست متصل گردد، یک تکنیک دیگری، که همانا عمل Warden است، ضروری میباشد. درین عمل

ورید اجوف علوی جمجمه ای در محل اتصال وریدی ناقص بصورت عرضی برش میخورد (که

اینکار برای ورید ریوی علوی معمول است). قسمت انتهایی پائینی اجوف برش خورده بسته میشود.

قسمت انتهایی علوی اجوف برش خورده به گوش اذین راست اناستوموز میگردد، در داخل اذین

یک پیوند برای تغییر مسیر دادن جریان خون ورید ریوی به اذین چپ استفاده میشود. برعکس

ترمیم نقیصه ایکه ورید ریوی داخل اذین راست یا ورید اجوف علوی از قسمت پائین شریان ریوی

راست میشود. پیوند محل اتصال ورید اجوف علوی به اذین راست را پوشش میدهد، به صورتی که

خون ورید ناقص ریوی که وارد ورید اجوف میگردد، به طرف اذین چپ هدایت میشود. بازگشت

خون از قسمت علوی بدن از طریق اناستوموز بین ورید اجوف علوی و گوش راست اذین راست

وارد اذین راست میگردد.

## نتایج و پیچیدگی های جراحی بستن ASD ها. Razi's Medical Students Association

این استراتژیهای سنتی جراحی مثل پیوند پریکاردیل و یا سنتیتیک به طور عالی بهبود یافته است

بطوریکه عوارض ناشی از عملیات به حداقل رسیده و میزان مرگ و میر در حد صفر در میان

مریضان بدون فشار بلند ریوی رسیده است. عوارضی که بارها متعاقب این عملیات جراحی ثبت

شده اند شامل postpericardiotomy syndrome و بی نظمی های اذینی بوده اند. گذشته ازین

عواقبی که سریعاً بعد از عملیات ها نمایان میگردد، شواهد نتایج طولانی مدت (الی 20 سال) این

عملیات های بستن، سائیده گی کمتر و مدت زمان کارائی مفید را نشان میدهند. هرچند، بی نظمی های اذینی بصورت کامل خوب نمیشوند و در 10 الی 40 درصد واقعات میتوانند در مریضان ظهور کنند. مخصوصاً در مریضان مسن تر (بیشتر از 40 سال) و یا آنهای که از قبل دارای بی نظمی ها بوده اند. Kutty و همکارانش از طریق مطالعات بر 300 مریض در انستیتیوت خود که از میان شان 152

surgical closure را انجام داده بودند دریافتند که مرگ نزدیک به 10 سال بعد از عملیات در 3

درصد مریضان دیده شده است. فعالیت طبیعی وظیفوی در 15 مریض در جریان ملاحظات رو به

کاهش بوده است. اخیراً شواهد زیادی مبنی بر surgical closure در مریضانی که سن بیشتری

دارند (بیشتر از 60 سال) نشان داده که درصد بقا در این عده از افراد تقریباً مساویست به افرادی

که دارای سنین پائینتری هستند هرچند با اندکی عوارض بیشتر. Hanninen و همکارانش 68

مریض بین سنین 68 الی 86 را که تحت تداوی surgical closure (n=13) و یا device closure

(n=54) قرار گرفته بودند را مورد مطالعه قرار دادند. هرچند در 23 درصد واقعات عوارض عمده

(شامل pneumothrax، سکته قلبی و pneumonia) بیشتر از آنچه بود که اخیراً بوسیله Mascio

et al از طریق دیتابیس امراض ولادی جامعه جراحان صدری (20%) یا یا تحقیق تنهایی بوسیله

Hopkins و همکارانش (12%) منتشر شده است. هیچ مورد مرگ و میری در میان گروه

بزرگسالانی که مورد عملیات قرار گرفتند دیده نشده است. به علاوه بعد از ترمیم ASD نمایه های

ایکوکاردیوگرافیک نشان داده است که اندازه بطین راست و همچنان فعالیت آن بصورت قابل

ملاحظه ای نظر به حالت قبل از ترمیم بهبود یافته است، و ظرفیت وظیفوی که از طریق وسایل

استندرد نمونه گیری مورد بررسی قرار گرفته بود نیز بهبود را نشان میدهد.

اقداماتی که در مبحث ترمیم ASD سنتی صورت گرفته و خواهد گرفت.

بدلیل نتایج یکنواخت و عالی که از تکنیک های سنتی بدست آمد، توجهات جهت انکشاف نتایج

زیبایی این بخش و همچنان بهبود مریض و کوتاه شدن دوره بستری مریض بعد از عملیات

معطوف گردید. چندین روش جهت حصول اهداف فوق تشریح گردید به شمول برش

submammary راست به همراه thoracotomy قدامی، برش محدود دو طرفه submammary به

همراه جدا کردن بخشی از استرنوم، بعضی از جراحان از (VATS Video assisted thoracic

surgery) به شمول submammary و طرز العمل transxiphoid نیز جهت کمک در روند ترمیم

(بستن نقیصه) در ساحه محدود کمک میگیرند و یا هم ترمیم از طریق اندوسکوپی در یکتعداد

مریضان مشخص صورت میگیرد. استفاده از رباتیک هم در یک رده مریضان که به تعداد 12 نفر

بودند بوسیله Argenziano و همکارانش گزارش داده شده است. موربیدیتی و مورتالیتی تمام این

طرز العملها قابل مقایسه هستند با روش سنتی sternotomy میانی. با این حال، هر کدام از این طریقه

---

ها دارای مشکلات تکنیکی خود هستند.

دقت جراحی و برش فضای کوچک در دسترس در هر کدام از این تکنیک ها باید در نظر گرفته شود.

CPB تمدید شده و دفعات دور خوردن دور Aorta به همراه افزایش قیمت میتواند کاربرد انجام

---

عمل اندوسکوپی و بستن ASD ها به کمک رباتیک را بجز در تعدادی مکانها محدود سازد. تعداد

مشخصی از راهبرد ها وابسته به محدوده ای مشخص از مریضانی است که میتواند بر آنها تطبیق

گردد. بطور مثال thoracotomy قدامی جنبی نباید در دختران نابالغ تطبیق گردد چون این عمل

انکشاف ثدیه را مختل میسازد. انجام بسیاری از راهبردهای کلی اندوسکوپی در مریضان جوان

بدلیل مدخل کوچک thoracoscopic ممکن نیست. با وجود اینهمه مانعه، هر چند در بعضی

مریضانی که با دقت انتخاب میگردند، انجام یک سری تکنیک های با خطر کمتری تشریح گردیده

است. Lue و همکارانش یک تحقیق رندمایز شده آینده نگر را انجام دادند که بر اساس آن مقایسه

بین ministernomy (جداکردن استرنوم بالائی برای نقیصه های ابهر و ریوی، و استرنوم تحتانی برای نقیصه های حجابی) با sternomy کامل در 100 مریض تحت عمل ترمیمی نقیصه های حجابی صورت گرفت. گروه مریضانی که تحت عمل ministernomy قرار گرفتند مدت انجام عمل بیشتر بود (بیشتر از 15 الی 20 دقیقه) ولی خونریزی کمتری داشتند و مدت زمان کمتری را در شفاخانه

بستر ماندند Conversion of “Low-risk” patients undergoing minimally invasive

ASD closure to an ambulatory population (که از شفاخانه طی مدت 24 ساعت رخصت

میشوند) درین اواخر توضیح داده شده است. بستن نقیصه ASD بوسیله transcatheter برای اولین بار در سال 1976 با بکارگیری از تعدادی از وسایل انسدادی انجام شد. تعدادی مشخص از ASD ها به شمول باز بودن منفذ بیضوی شکل، نقیصه ثانویه و بعضی سواخ های کوچک ناشی از

نقیصه ثانویه (Fenestrated secundum defect) تا زمانیکه شکل اناتومیکی آن (مثلاً لبه های بالائی و پائینی به جهت قرار گیری وسیله به اندازه کافی باشند و همچنان در فاصله مناسب از دسام اذینی بطینی قرار داشته باشد) توسط وسایل قابل ترمیم هستند. از زمان معرفی ترمیم از

percutaneous معرفی شده است، آمار بستن نقیصه ها با استفاده از وسایل بطور قابل ملاحظه ای

کمتز گردیده است تا جائیکه امروزه تداوی نقیصه های ثانویه به استفاده از وسیله به عنوان یک متود بارز جراحی دیگر استفاده نمیگردد. در یک تحقیقی که از سوی Karamlou et al اخیراً انجام

شده دریافتند که ASD و بازماندن foramen ovale بصورت قابل ملاحظه ای از 1.08 در هر 100000 نفر در سال 1988 به 2.50 در هر 100000 نفر در سال 2005 رسیده است. که در آنالیز دیتا از نوع ترمیم یک افزایش 139 درصدی را نشان میدهد. ترمیم بوسیله جراحی یک افزایش 24

درصدی را نشان میدهد (از 0.86 در هر 100000 نفر در سال 1988 به 1.07 در هر 100000 نفر در سال 2005). در حالیکه ترمیم tarnscatheter در حدود 3475 درصد افزایش یافته است (از 0.04 در هر 100000 نفر در سال 1988 به 1.07 در هر 100000 نفر در سال 2005).

مهمتر از همه اینکه این تحقیق نشان میدهد روش ترمیم tarnscatheter بیشتر مورد استفاده قرار گرفته است که این خود بدلیل افزایش شیوع ترمیم و بستن نقیصه ها در اطفال بزرگسال (بیشتر از

40 سال) نسبت به ترمیم و بستن نقیصه در نوزادان و اطفال میباشد. علاوه بر ساده بودن ترمیم ASD، راهکارهای بیشماری برای مریضان و همچنان برای داکترانی که به مریضان مصاب به CHD توجه دارند موجود است. جمعیت مریضانی که میتوانند از ترمیم نقیصه نفع ببرند (از طریق وسیله یا جراحی) در حال افزایش است، که این خود الگوریتم بهینه سازی نتایج و تداوی را در چالش قرار

میدهد.

---

# RMSA

---

Razi's Medical Students Association

---

## تنگ شدن ابهر

### اناتومی و طبقه بندی

حیطه طبقه بندی انومالی های ابهر از شایع ترین اشکال CHD هستند، که در اکثر مریضان

تا اواسط زندگی کدام علایمی را به همراه ندارد. انسداد جریان خروجی بطن چپ (LVOT) در

اناتومی اشکال مختلف تنگی ولادی ابهر. (A) استینوز ابهر دسام.  
(B) استینوز ابهر فوق دسامی و ترمیم آن. (C) استینوز ابهر فوق  
دسامی از نوع تونلی. (D) استینوز ابهری فوق دریچه ای غشائی

شکل 2-20

چندین مرحله اتفاق میفتد. قسمت تحت دسامی، دسامی و قسمت فوق دسامی (شکل 2-20).

دسام ابهر بسیار تنگ در نوزادان اکثراً دارای یک یا دو شکاف است و نسج دسامی ضخیم، بی شکل و myxomatous دارد و سطح مقطع آن در سطح دسام کاهش یافته است. و معمولاً نقیصه های طرف چپ هم به همراه آن موجود میباشند. در یک بررسی که بر روی 32 دوسیه طفل که در

شفاخانه ای در بوستون بستر بودند انجام گرفت چنین نتیجه حاصل گردید که 59 درصد دسام ها

دارای یک شکاف بودند و 40 درصد دسام ها دارای دو شکاف بودند. نقیصه های همراه نیز معمول

بوده و در 88 درصد مریضان به طور معمول در قنات شریانی باز (patent ductus arteriosus)،

عدم کفایه مایترل و بطن چپ هیپوپلاستیک مشاهده گردید. Endocardial fibroelastosis نیز

در میان اطفال مصاب به تنگی شدید ابهر معمول بود. درین شرایط بطن چپ بزرگ و از نظر

وظیفوی غیر فعال میگردد و این مریضان جهت انجام عمل valvotomy، تعویض ساده دسام یا

ترمیم مناسب هستند، زیرا بطن چپ قادر به تأمین خون دوران صغیر نمیشود. بعضی اوقات بطن

چپ به بصورت قابل توجهی بزرگ و هایپرتروفیک میگردد که همراه با کاهش اندازه جوف این

بطن است ولی در شرایط بسیار اندکی، یک بطن چپ بزرگ شده نشان دهنده علنی heart

failure است

### پتوفیزیولوژی

shunt های داخل قلبی و خارج قلبی منحصر به فردی که در جنین زنده وجود دارد باعث میشود

نوزادها با تنگی ابهر (Aortic stenosis) شدید زنده بمانند. در رحم، ایسکیمی و هایپرتروفی بطن

چپ باعث افزایش فشار داخل اذین چپ میگردد که این امر باعث کاهش جریان خون از راست به

چپ از طریق foramen ovale میگردد. در موارد شدید ممکن است جریان خون معکوس گردیده

و منجر به افزایش حجم حملوی بطن راست میگردد. که در چنین شرایطی بطن راست تمام بازده

دوران خون صغیر را از طریق قنات شریانی (جریان خون سیستمیک وابسته به قنات) را تأمین

میکند. هرچند بازده قلبی حفظ میگردد ولی بطن چپ دچار آسیب مداوم میگردد چنانچه فشار

داخل جوفی مانع خونگیری (perfusion) کافی اکلیکی گردیده و باعث انفرکشن بطن چپ و

همچنان subendocardial fibroelastosis میگردد. موجودیت تنگی ابهر شدید در اطفال از طریق

شکل بطن چپ و دیگر ساختمان مربوط به طرف چپ قلب، درجه بدکاری بطن چپ و انتقال کامل

از گردش موازی به گردش متوالی (بطور مثال، زمانیکه foramen ovale و قنات شریانی بسته

باشد) مشخص میگردد. در نوزادان مصاب به تنگی ابهر حقیقی الی متوسط که در آنها عملکرد بطن

چپ در زمان تولد بدون کدام عارضه ای فعال است، تنها انومالی های موجود ممکن است سوفیل جهشی سیستمیک و شواهد الکتروکاردیوگرام مبنی بر هایپر تروفی بطن چپ باشد. هر چند آنهده از نوزادانی که مصاب به تنگی ابهر شدید و عملکرد ضعیف بطن چپ اند، قادر به تأمین کردن بازده کافی قلبی در زمان تولد نمیباشند. و علایم آنها در موقع کولپس جریان خون زمانیکه قنات بسته میگردد، بصورت tachypnea، dyspnea، بی قراری، فشار نبض باریک، oliguria و اسیدوزس میتابولیک عمیق تظاهر مینماید. اگر بازماندن مجرا حفظ گردد، پرفیوژن سیستمیک بوسیله بطن چپ از طریق ductal flow تأمین گردیده و ممکن است سیانوز تنها عارضه ای باشد که اتفاق خواهد افتاد.

### تشخیص

نوزادان و یا اطفال با تنگی دسام ابهر شدید ممکن است ممکن است تاریخچه غیراختصاصی اش نشان دهنده بی قراری (irritability) و ناتوانی در رشد (failure to thrive) باشد. آنژن در صورت موجودیت توسط گریه های تسلی ناپذیر که همزمان با شیر خوردن میباشد تظاهر میکند. همانطوریکه قبلاً بحث شد شواهد مبنی بر پرفیوژن میحیطی ناقص مثل، رنگ پریدگی گسترده

نشان دهنده انسداد شدید مسیر جریان خروجی بطن چپ (LVOT) میباشد. سیانوز افتراقی (differential cyanosis) یک یافته ای غیر معمول است ولی زمانی هم وجود دارد که جریان خون به طرف جلو فق برای حفظ پرفیوژن طبیعی قسمت فوقانی بدن کافی باشد. در حالیکه patent ductus arteriosus منجر به تغییر رنگ شکم و پاها به آبی میگردد.



یافته های کلینیکی شامل systolic ejection murmur میباشد، هرچند یک سوفل آرام ممکن است بیانگر وضعیت وخیم تری همراه با کاهش بازده قلبی باشد. یک systolic click ممکن است علت انسداد دسامی باشد. همچنان که فعالیت وظیفوی بطن چپ مختل هست شواهدی مبنی بر عدم کفایه احتقانی (congestive) قلب تظاهر نماید.

رادیوگرافی قفسه سینه متغیر است و ممکن است توسع جذر ابهر را نشان دهد و ECG معمولاً هایپرتروفی بطن چپ را معلوم میکند. ایکوکاردیوگرافی به همراه جریان داپلر در تأیید تشخیص بی نهایت موثر است و همچنان در تعیین Transvalvular gradient. بر علاوه اکوکاردیوگرافی میتواند تشخیص چندین نقص مرتبط که در نوزادان مصاب به تنگی ابهر شدید به ملاحظه میرسد از قبیل تنگی مایترل، هایپوپلازیای بطن چپ، endocardial fibroelastosis بطن چپ، تنگی تحت ابهری، نقص حجاب بطنی، فشردگی (coarctation) را فراهم میسازد. موجودیت یک یا چندین

نقص از نقیمه های که در فوق ذکر گردید میتواند فکتور های درمانی مرتبط را مشخص کند. هرچند catheterization قلبی بصورت روتین در مریضان قلبی جهت تشخیص استفاده نمیشود در صورتیکه جزئی از الگوریتم درمانی باشد میتواند بسیار با ارزش واقع گردد (در صورتیکه ضایعه

تابع valvotomy بالونی باشد) Razi's Medical Students Association

## تداوی

اولین کاری که باید در نوزادی که دارای LVOTO شدید انجام شود اینست که بررسی گردد که آیا مریض کاندید ترمیم دو بطین است یا یک بطین. محور این تصمیم گیری، ارزیابی درجه هایپوپلازی LV و سایر ساختمان های طرف چپ میباشد. Alsoufi و همکارانش درین اواخر یک روش معقولی را برای نوزادی که مصاب به LVOTO شدید توصیف کرده اند (شکل 20-3).

الگوریتم تداوی نوزادان و اطفال دارای سنین پائینتر مصاب به انسداد شدید مجرای خروجی بطین چپ. مریضان در اول میتوانند هر دو روش یک بطینی و دو بطینی، نظر به عوامل مورفولوژیک، دموگرافیک و عمومی، ارزیابی شوند.  
VSD=Ventricular Septal Defect

شکل 20-3

نوزاد مبتلا به تنگی ابهر شدید نیازمند رسیدگی فوری است. هرچند، ثبات و پایدارسازی قبل از عمل جراحی به طور چشمگیری الگوریتم کلینکی و نتایج را برای این مریضان تغییر داده است.

استراتیژی قبل از عمل جراحی با داخل کردن endotracheal intubation و همچنان حمایت

inotropic آغاز میگردد، تزریق پروستاگلاندین جهت باز نگهداشتن مجرا آغاز گردیده و بررسی های تأییدی قبل از مداخله جراحی انجام میگردد.

تداوی عموماً در موجودیت گرادیانت بین دسامی 50mmHg همراه با علائم مربوطه شامل بیهوشی،

CHF و یا آنژن یا در صورتیکه گرادیانت بین 50 الی 75mmHg همراه با شواهدی که از ECG

بدستی می‌آید به شمول کشش یا ایسکیمی LV موجود باشد، ایندیکیشن می‌آید. در نوزادان با وضعیت بسیار بد ممکن است به دلیل ضعیف عمل کردن LV گراداینت کمی از بین دسام ابهر وجود داشته باشد. این مریضان بسته به بازبودن مجرای شریانی برای تهیه پرفیوژن سیستمیک از RV و تمام مریضان وابسته به مجرا و همراه با تنگی ابهر شدید به تداوی نیاز دارند. با این حال تصمیم‌گیری در مورد گزینه‌های درمانی باید بر پایه‌ای فهم کامل انومالی‌های مربوطه باشد. برای مثال، در حضور LV هیپوپلاستیک (حجم ختم دیاستولیک بطین چپ  $>20\text{ml/m}^2$ ) یا دسام میتراالی که به وضوح غیرطبیعی است، isolated aortic valvotomy به خاطر مطالعاتی که حاکی از مرگ و میر بالای این مریضان به دنبال والوتومی ایزولیت شده می‌باشد نباید انجام شود. مریضانی که LV آنها توانائی فراهم آوردن بازده سیستمیک می‌داشته باشند، کاندید مداخله برای palliation تنگی ابهر عموماً از طریق Ballon valvotomy هستند. بسیار به ندرت در صورتی که تداوی بر پایه

---

کتر مطلوب نباشد، palliation تنگی دسام ابهر در نوزادان و اطفال می‌تواند توسط Surgical valvotomy با استفاده از روش‌های استندرد CPB و برخورد مستقیم با دسام ابهر انجام شود. یک برش عرضانی در قسمت بالاتر از Valsalva در ابهر صاعده نزدیک جوف غیر شعاعی ( Non

---

coronary)، ولی نه در داخل آن داده شود. حصول دسترسی به آن توسط قرار دادن یک Retractor داخل جوفی شعاعی راست صورت می‌گیرد. بعد از دیدن Commissure منتخب به

اندازه 1 الی 2 میلی متر به طرف جدار ابهر برش داده میشود (شکل 20-4).

Valvotomy ابهر همراه با bypass قلبی ریوی. برش عرضانی در ابهر صاعده در قمست بالاتر از سینوس Valsalva الی نزدیک ولی نه داخل سینوس کرونری ایجاد میشود. دسترسی توسط retractor به داخل سینوس کرونری راست ممکن میشود. بعد از ملاحظه دسام، commisura انتخاب شده به اندازه 1 الی 2 میلی متر از جدار ابهر برش داده میشود.

شکل 4-20

والوتومی که با استفاده از بالون در لابراتوار کتترایزیشن صورت میگیرد، روش انتخابی جهت کاهش گرادیانت بین دسامی در نوزادان و اطفال دارای علایم است. این روش یک گزینه مطلوب و کارآمد palliation است، زیرا که مرگ و میر ناشی از عمل های جراحی والوتومی به علت وضعیت دشوار این مریضان، زیاد میباشد. علاوه بر آن، والوتومی با استفاده از بالون گرادیانت دسامی را

بهبود میبخشد و همچنان اجازه میدهد که مداخلات جراحی آینده (که بصورت کل در بیشتر مریضان برای کشت یک پروتز بزرگتر ضرورت است) در یک قفسه سینه بدون نسج اسکار، صورت گیرد. یک موضوع مهم در هنگام انجام دادن والوتومی ابهر، هم به روش جراحی و هم به

روش percutaneous، خطر ایجاد عدم کفایه همیودینامیکی ابهر میباشد. ریگورجتیشن شدید در نوزادان مبتلا به تنگی ابهر قابل تحمل نیست، و شاید نیاز به عمل عاجل جهت ترمیم یا جا به جایی دسام ابهر باشد.

به صورت کل والوتومی که به کمک بالون صورت میگیرد و کمتر، جای والوتومی جراحی را گرفته است. جهت اتخاذ تصمیم در مورد بهترین روش مورد استفاده، وابسته به چندین فکتور میباشد که از آنجمله موجودیت جراحان خبره، شرایط کلی و همیودینامیک مریض و موجودیت انومالی های

قلبی همراه که نیازمند ترمیم باشند. برخلاف شواهد علیه والوتومی ساده با روش جراحی یا با روش percutaneous، بصورت کل یک روش تداوی palliation دهنده بشمار می‌آید. هدف آن بهبود LVOTO میباشد بدون اینکه ریگورجتیشن کلینیکی قابل ملاحظه ای بوجود آید. این عمل اجازه میدهد که حلقه رشد کافی نماید جهت عمل نهایی تعویض دسام. اکثر این نوزادان در طول 10 سال بعد از مداخله اولیه، نیازمند مداخلات دیگری بر روی دسام ابهر خود میشوند.

والوتومی ممکن است باعث ایجاد عدم کفایه ابهر شود ولی آنچنان مهم نیست که نیازمند مداخل در زمان نوزادی باشد، ولی به تنهایی یا همراه با تنگی ابهر ممکن است موجب نیاز به تعویض دسام ابهر شود. نوزادانی که بطین چپ شان شدیداً هایپوپلاستیک یا فیبرووالاستوز اندوکار دیل قابل توجه در بطین چپ دارند، ممکن است کاندید ترمیم دو بطین نشوند. و همانند نوزادان مبتلا به سندروم هایپوپلاستیک بطین چپ HLHS که بعداً در مورد آن بحث خواهد شد (به بخش بعدی ملاحظه

فرمائید، سندروم هایپوپلاستیک بطین چپ). بسیاری از جراحان در عوض تعویض مجدد داشتند و تداوی اجباری ضد انعقادی برای دسامهای مکانیکی باعث ایجاد خطرات و عوارض بعدی میگردد. برعلاوه، الوهای میکانیکی بروز بالایی از اندوکار دیت باکتریل یا نشت از کنار دسام میداشته باشند

که نیازمند مداخله مجدد هست.

استفاده از پیوند از نوع الوگرافت و همچنان پدید آمدن روش Ross تا حدود زیادی این چالش ها را حل کرده است و اصلاح اولیه قطعی تنگی ابهر شدید را ممکن ساخته است. Donald Ross برای اولین بار در سال 1967 تغییر مکان دسام ریوی را در محل ابهر با استفاده از بازسازی مجرای خروجی ریوی با آلوگرافت انجام داد. نتیجه اینکار باعث بوجود آمدن ی دسام سه قسمتی هلالی

شکل، ساخته شده از انساج خود مریض، که دارای قدرت رشد تا اندازه ای در بزرگسالان، در محل ابهر در ناحیه صدمه دیده دسام ابهر میباشد (شکل. 20-5).

از A الی C اتوگرافت ریوی جهت تعویض دسام ابهر. دسام ابهر و ابهر مجاور آن، برش داده میشود نهایت نسج ابهری در کنار دهانه کرونری حفظ میشود. دسام و شریان ریوی اصلی جدا شده و به محل ابهری منتقل میگردد بعد از آن نهایت کرونری به ریشه ابهر جدید اتصال داده شده یک الوگرافت ریوی جا داده میشود تا که مجرای خروجی بطین راست را مجددا تأمین کند.

شکل 20-5

راهبرد یا عمل Ross یک گزینه موثر و مفید جهت تعویض دسام ابهر در اطفال به شمار میرود

چنانچه میزان دوام آن بالاست و میزان موربیدیتی و مورتالیتی آن قابل پذیرش میباشد. جایگذاری کردن یک کانال ریوی که رشد نمیکند و کلاسیفی نشود و به مرور زمان تنگ نگردد مریض را

مجبور میکند تا عمل جراحی را جهت تعویض کردن بطین راست با کانال شریان ریوی دوباره انجام

دهد.

Karamlou و همکارانش نتایج و ریسک فکتورهای تعویض دسام ابهر را در 160 طفل در بستر در

شفاخانه اطفال در تورنتو بررسی نمودند. نتایجی که آنها دریافتند نشان میداد که سن پائینتر، وزن

کمتر در زمان انجام عمل، تعویض همزمان ریشه ابهر یا بازسازی آن و استفاده از پروتزها به جای یک پیوند از نوع آتوگرافت ریوی از فکتورهای مهم ذیدخل در مرگ و میر بودند. درحالیکه استفاده از دسام بایوپروستاتیک یا آلوگرافت و عمل در سنین پایتتر به عنوان یک ریسک فکتور قابل توجه تکرار تعویض دسام ابهر میباشد. آتوگرافت با پیشرفت آهسته حداکثر گرادیانته دسام پروتیزی و کاهش سریع قطر انتهایی دیاستولی بطینی همراه میباشد (شکل 20-6).

پیشرفت پیش بینی شده gradient دسام سنتتیک بعد از تعویض اولیه دسام ابهر (AVR) که از نوع پروتزی (الوگرافتی در مقابل غیر الوگرافتی) برای یک مریض فرضی 3 ساله که در سال 1990 تحت عمل AVR قرار گرفته است. خطوط پررنگ نشان دهنده نقاط تخمین از یک مدل نزولی خطی میباشد (که با 90 درصدی در خطوط منقطع محدود گردیده است).

AoV=Aortic valve

شکل 20-6

مطابق با این داده ها Lupinetti و Jones تعویض دسام ابهر و آلوگرافت را با روش Ross مقایسه

کردند و کاهش گرادیانته قابل ملاحظه تر و کاهش هایپرتروفی بطین چپ را در مریضانی که تحت

شیوه Ross قرار گرفته بودند، مشاهده کردند. در بعضی موارد امکان دارد دسام ریوی به دلیل

نقص های مربوط به فقدان امراض مادرزادی قابل استفاده نباشد. این اطفال برای روش Ross

کاندید نیستند. امروزه با استفاده از آلوگرافت های یخ زده (دسامهای های ابهر اجساد انسان)

تداوی میشود. اغلباً امکان دارد تفاوت بین اندازه مسیر جریان خروجی بطین راست (RVOT) و

LVOT، بخصوص در مواردی تنگی ابهر شدید در نوزادان دیده میشود (شکل 20-7).

Kanno-Rastan Aortoventroplasty باعث بزرگ شدن قابل توجه به فوحه ابهر در ناحیه تحت ابهر میگردد. A یک aortomy عمودی بطرف چپ شریان کرونری راست صورت میگیرد و به طرف مجرای خروجی بطن راست توسعه داده میشود. بعد از جدا کردن دسام ابهر، حجاب بین بطنی برش داده میشود و دسام ابهری پروتیزی در داخل فوحه متسع شده قرار داده میشود. B یک پیوند Dacron که به فوحه پروتز نزدیک حجاب بین بطنی وصل شده است. C یک پیوند کریکاردیال جداگانه، Ventroculotomy راست را میپوشاند

شکل 7-20

تنگی ابهر subvalvular در قسمت پائینی دسام ابهر اتفاق میفتد و همچنان امکان دارد بصورت discrete یا diffuse تقسیم بندی شود. یک حجاب نازک fibromuscular در قسمت علوی دسام ابهر، نشان دهنده تنگی ابهری مجزا میباشد. این میان پرده معمولاً الی 180 درجه یا بیشتر به شکل صلیبی یا حلقوی توسعه یافته و گاهی به دسام مایترل و حجاب بین بطنی متصل میگردد. دسام ابهری خود تحت این شرایط نورمال است. هرچند آشفتگی که بوسیله تنگی subvalvular بوجود میآید امکان دارد شکل و وظیفه دسام را تحت تأثیر قرار دهد. تنگی ابهر subvalvular منتشر منجر به انسداد طویل و شبه تونلی میگردد که امکان دارد تا ذروه بطن چپ امتداد یابد. در بعضی موارد امکان دارد تفریق بین کاردیومیوپتی هیپرتروفیک و تنگی تحت ابهری منتشر مشکل میباشد. جراحی برای تنگی ابهر subvalvular با گرادیانت بیشتر از 30mmHg، در صورت موجودیت علائم عدم کفایه ابهری و یا علائم موجوده نشان دهنده انسداد LVOT باشند، اندیکیشن میابد. با آنکه ترمیم تنگی ابهر یک قضیه مجزا و ایزولیت شده میباشد ولی بازم با درجه پائینی از



موریدیتی و موتیلیتی انجام پذیر میباشد، بعضی از جراحان طرفدار ترمیم تمام انواع مجزا تنگی ابهر هستند جهت جلوگیری از پیشرفت تنگی ابهر و همچنان توسعه عدم کفایه ابهر، هر چند اطلاعات بیشتری که اخیراً بدست آمده است واضح میسازد که قطع قسمت تحت ابهری الی زمانیکه گرادینت LV آن بیشتر از 30mmHg گردد باید به تعویق بیفتد زیرا که بیشتر اطفال با گرادینت LV کمتر از 30mmHg دارای مریضی خاموش اند. تنگی ابهر منتشر یک ضایعه ای پیچیده تر است و نیازمند انجام عمل aortoventriculoplasty به همان شکلی که قبلاً توضیح داده شد است. نتایج معمولاً عالی بدست میآید به درجه مرگ و میر کمتر از 5 درصد. تنگی ابهر Supravalvular، به ندرت اتفاق میفتد و میتوان آنرا به یک گروه مجزای طبقه بندی کرد، و باعث بوجود آمدن hourglass deformity ابهر میگردد، و یک شکل منتشر آن میتواند قوس ابهر و همچنان شراین brachiocephalic را مصاب سازد، اجزای دسام ابهر معمولاً طبیعی است، ولی در بعضی قضاایا، این

---

اجزا میتواند باعث بوجود آمدن تنگی ابهر supravalvular گردد، که این امر باعث تنگ شدن جوف Valsalva در جریان دیاستول و همچنان مانع پرفیوژن شریان کورونری میگردد. برعلاوه شدت تغییرات هایپر پلاستیک داخل غشائی در شراین کورونری را میتوان اینچنین تشریح نمود که

---

بدلیل موقعیت بلندی که شراین کورونری اخذ میکنند اینان مصاب به افزایش فشار بلند پرفیوژن غیر معمول میگرددند.

---

اعراض و علایم تنگی ابهر supravalvular مثل بقیه اشکال انسداد LVOT میباشد. مورمور بدون علایم از جمله نشان دهنده های این نوع، در تقریباً نصف مریضان مصاب میباشد. سنکوپ، تحمل کم ورزش و آنژن امکان به عین تعداد دفعات رخ دهد. تنگی ابهر supravalvular، سندروم ویلیامز، چهره شیطان مانند، عقب ماندگی ذهنی و همچنان هایپر کلسیمی را به همراه دارد. ارزیابی

روتین نشان می‌دهد، کترایزیشن قلبی باید جهت تعیین موقعیت اناتومیک قلبی انجام گردد. گرادینت 50mmHg یا بالاتر از آن نشانه‌ای برای انجام عمل جراحی می‌باشد. به هر حال داکتران باید متوجه هر نوع ضایعات همزیست باشد، بیشتر از همه تنگی ریوی، که می‌تواند باعث پیچیدگی بیشتر در روند ترمیم گردد.

شکل موضعی تنگی ابهر supravalvular توسط aortotomy به شکل inverted Y در عرض قسمت تنگ شده ابهر و دوطرف شریان کورونری راست، تداوی می‌گردد. بعد از آن قفسه مسدود کننده به آن علاوه می‌گردد و همچنان یک پیوند موزه مانند جهت بستن شکاف علاوه می‌گردد. شکل منتشر تنگی ابهر supravalvular تنوع بیشتری دارد، و نیازمند طرزاعمال و جراحی مخصوصی وابسته به اناتومی اختصاصی هر مریض می‌باشد. به طور عموم هر نوع endarterectomy به علاوه پیوند می‌تواند انجام گردد، یا در صورتیکه باریک شدن الی قوس ابهر ادامه پیدا کند یک prosthetic graft می‌تواند بین ابهر صاعده و نازله قرار داده شود. نتایج جراحی تنگی ابهر supravalvular مجزا عموماً خوب می‌باشد و آمار مرگ و میر در شفاخانه‌ها از باعث آن کمتر از 1 درصد و میزان آمار بقا بیشتر از 90 درصد در بیست سال اخیر می‌باشد. ولی نوع منتشر آن در مقایسه با دیگر انواع، دارای راهبرد ترمیم مشکل تری بوده و مرگ و میر به 15 درصد در مطالعات می‌باشد.

## قنات شریانی باز

### اناتومی

مجرای شریانی باز از قوس ابهری ششم مشتق میگردد و بطور طبیعی از شریان اصلی یا شریان ریوی چپ مشتق میگردد و به طرف علوی الی ابهر نازله صدری، بطرف سفلی الی شریان تحت ترقوی چپ ادامه میابد. در سیستم قلبی و عایی طبیعی جنین، جریان مجرای قابل توجه میباشد (تقریباً 60 درصد مجموعه بازده بطینی) و مخصوصاً از شریان ریوی به ابهر میباشد. در نوزاد طول مجرا بین 2 الی 8 میلی متر و قطر 4 الی 12 میلی متر ممکن است متغییر باشد.

پروستاگلاندین E2 (PGE2) تولید شده موضعی و همچنان در گردش و پروستاگلاندین I2 (PGI2) باعث سست شدن فعال عضلات مجرا گردیده و مجرا را در دوران جنینی باز نگه میدارند. در هنگام

تولد، افزایش جریان خون ریوی باعث میتابولیزم این محصولات پروستاگلاندین میگردد، و عدم حضور پلاستنا یک باعث حذف یک منبع مهم از آنها میگردد، که در نتیجه یک کاهش چشمگیری در این میزان این ترکیبات سست کننده مجرا میگردد. برعلاوه، آزاد شدن هیستامین ها، کتکول

امین ها، برادی کینین و اسیتایل کوولین همگی منقبض شدن مجرا را تحریک میکنند. با وجود برهمکنش همه این ترکیبات، ازدیاد فشار آکسیجن در خون جنینی مهمترین محرک انقباض عضله

صاف و بسته شدن مجرا در طول 10-15 ساعت بعد از تولد میباشد. بسته شدن اناتومیک به استفاده از فیروز باعث ایجاد لیگامنت شریانی میگردد که شریان ریوی را به ابهر متصل میسازد.

به تأخیر افتادن زمان بسته شدن مجرا به نام prolonged patency یاد میگردد، در حالیکه نقص در بسته شدن آن باعث بازماندن دوامدار یاد میگردد، و امکان دارد بطور مرتبط با یک نقیصه یا

انومالی های مادرزادی قلبی پیچیده تری اتفاق بیفتد. در بسیاری ازین نوزادان مصاب به انومالی های قلبی پیچیده، پرفیوژن ریوی یا سیستمیک ممکن است وابسته به جریان مجرا باشد و اگر PGE خارجی جهت حفظ و نگهداری حالت بازماندن مجرا را برای نوزادان مصاب تجویز نگردد، امکان دارد باعث عدم کفایه گردد.

### تاریخچه طبیعی

شیوع مجرای شریانی باز تقریباً 1 واقعا در هر 2000 تولد است، هرچند این رقم با افزایش نرخ تولد زود هنگام نوزادان افزایش میابد. در بعضی مطالعات مجرای شریانی باز در 75 درصد جنین در هفته های 28 الی 30 تثبیت گردیده است. بازماندن دوامدار در خانم ها بیشتر معمول است که نرخ شیوع آن 1:2 می باشد.

مجرای شریانی باز یک پدیده خوش خیم نمیباشد، هرچند بقای آن طی مدت طولانی گزارش داده شده است. مجرای شریانی باز بدون تداوی تقریباً 30 درصد می باشد. دلیل عمده مرگ و میر عدم

کفایه احتقانی قلب، به همراه عفونت طرق تنفسی به عنوان یک دلیل ثانویه می باشد. اندوکاردیت به همراه یک قنات کوچک، بیشتر معمول است و کمتر کشنده خواهد بود اگر تداوی بوسیله انتی

بیوتیک در مراحل اولیه آغاز گردد.

## تظاهرات کلینیکی و تشخیص

بعد از تولد، حتی در یک سیستم قلبی و عایی طبیعی، مجرای شریانی باز باعث shunt چپ به راست می‌گردد که وابسته به طول و اندازه لومن این قنات می‌باشد.

زمانیکه مقاومت عروق ریوی در 16-18 هفته بعد از تولد کاهش می‌ابد، shunt افزایش می‌ابد و جریان آن بوسیله مقاومت نسبی جریان خون ریوی و سیستمیک تعیین خواهد شد.

نتایج همودینامیک یک shunt قناتی نامحصور، ازدیاد بار بیش از حد بطن چپ، به همراه افزایش فشار اذین چپ و شریان ریوی، و باعث کشیدگی بطن راست به دلیل شدت afterload می‌باشد. این تغییرات باعث افزایش تخلیه سمپاتیک، tachycardia، tachypnea و هایپر تروفی بطنی می‌گردد. shunt دیاستولیک، باعث کاهش فشار دیاستولیک ابهر، و باعث افزایش ظرفیت اسکیمی

مایوکاردیال و کم شدن پرفیوژن اعضای سیستمیک می‌گردد. این درحالیست که افزایش شدت

جریان ریوی، باعث افزایش زمان کار تنفسی و کاهش تبادل گازات می‌گردد. جریان قناتی

نامحصور می‌تواند باعث افزایش فشار ریوی در طول سال اول حیات گردد. این تغییرات به طول قابل

توجهی باعث کاهش می‌ابد اگر اندازه قنات متوسط باشد و این علایم بصورت کل از بین می‌رود اگر

اندازه قنات کوچک باشد.

توسط معاینات فزیک نوزاد مبتلا شواهدی حاکی از جریان هیپر دینامیک به همراه افزایش فشار

نبض وسیع و hyperactive precodium بدست می‌آید. در جریان سمع یک سوفل سیستمیک یا

پیوسته حس می‌گردد، که معمولاً به نام سوفل میکانیکی یاد می‌گردد. سیانوز در مجرای قناتی باز غیر

پیچیده و ایزولت به ملاحظه نمی‌رسد.

رادیوگرافی صدر ممکن است افزایش **vascularity** ریوی یا بزرگ شدن قلب را نشان دهد، و ECG ممکن است کشیدگی بطن چپ، بزرگ شدن اذین چپ و احتمالاً هایپرتروفی بطن چپ را نشان میدهد. اکوکاردیوگرام رنگه، بطور قابل اعتمادی، باز بودن قنات و همچنان اندازه shunt را نشان میدهد. کتترایزشن قلبی تنها زمانی نیاز است اجرا شود که به هایپرتنشن ریوی مشکوک باشیم.

## تداوی

موجودیت یک مجرای قناتی باز متداوم شاخص برای بستن بدلیل افزایش مرگ و میر و خطر ایجاد اندوکاردیت. در مریضان بزرگسال مصاب به فشار ریوی، ترمیم ممکن است علایم را انکشاف ندهند و درجه مرگ و میر بلندی را به همراه دارد. در نوزادان نارس، استفاده از اندومیتاسین و ایبوپروفین جهت بستن زودهنگام مجرای قناتی باز مفید است مگر اینکه contraindication مثل التهاب نکرولی طرق معدی معایی یا عدم کفایه کلیوی وجود داشته باشد. نوزادان هرچند، در مقابل تداوی دوائی به وسیله اندومیتاسین حساس نمیشوند به همین خاطر بعد از اینکه تشخیص گردید، ترمیم میکانیکی باید صورت گیرد. و این ترمیم میتواند هم به وسیله کتترایزشن و هم به وسیله

جراحی حاصل گردد. در حال حاضر، قراردادن وسایل مختلف انسدادی به داخل لومن، از جمله Rashkind double-umbrella و یا انسداد به وسیله حلقه های Gianturco بصورت وسیع استفاده میشود. هرچند، یکتعداد عوارضی مثل ترومبومبولی، اندوکاردیت، انسداد ناقص، آسیب عروقی و خونریزی به دلیل پورفوریشن در مورد استفاده از وسایل percutaneous وجود دارد.

برعلاوه این تکنیک ها شاید در نوزادان بسیار کم سن قابل استفاده نباشد. زیرا عروق محیطی امکان دسترسی کمی را جهت عبور این وسایل فراهم میکنند.

بستن به وسیله جراحی میتواند هم از طریق باز و هم با کمک سیستم ویدیوئی انجام گیرد. طریقه باز نیازمند thoracotomy جانبی خلفی در فضای بین اضلاع چهارم یا پنجم به طرف ابهر (معمولاً به طرف چپ) و ریه به طرف قدام جمع میگردد. در نوزاد، PDA به شکل منفرد با استفاده از گیره جراحی و یا سوچر دائمی بسته میگردد. در مریضان با سن بالاتر PDA سه بار بسته میشود. دست کافی باید به خرج داد تا از صدمه به عصب بازگشتی حنجروی که در حوالی PDA سیر دارد جلوگیری به عمل آید. PDA را میتوان از طریق استرنوتومی میانی هم بسته کرد؛ با این حال، این طریقه به صورت کل برای مریضانی که ضایعات قلبی و یا ضایعات وسیع وعائی دارند استفاده میشود. بعضی اوقات، به یک قنات کوتا، و پهن که اندازه قطر آن با طول آن تقریباً مساوی باشد،

برمیخوریم. در چنین قضیه ای، جداسازی بین کلمپ های وعایی با استفاده از دوختن هر دو نهایت توصیه میگردد (شکل 20-8). در موارد شدید، استفاده از CPB جهت decompress کردن قنات پهن در جریان بستن یک گزینه است.

## Razi's Medical Students Association

ساحه دید داکتر از قنات شریانی باز نوزاد که از thoracotomy  
چپ نمایش داده شده است. B. پلورا بر روی قسمت isthmus  
ابهر برشده داده شده و حرکت داده میشود. C و D. تکنیک

Triple Ligation

a. شریان؛ b. عصب؛

شکل 20-8

انسداد توراوسکوپیک به کمک ویدیو، با استفاده از کلیپ های فلزی نیز امکان پذیر میباشد، هرچند برتری های آن نسبت به طریقه جراحی کمتر است. نوزادان نارس و همچنان اطفال امکان دارد به روشهای توراوسکوپیک خوب جواب دهند، در حالیکه مریضان با سنین بالاتر (بالاتر از سن 5 سال) و آنهای که دارای قنات کوچکتري اند (کوچکتري از 3mm) به انسداد فنری (کوئل) جواب خوب بدهند. در حقیقت، Moore و همکارانش اخیراً مطالعات خود را در مورد بستن بوسیله فنر (کوئل) روش انتخابی برای قنات های کوچکتري از 4mm میباشد. بستن کامل با استفاده از تکنیک

کتر بصورت یکنواخت انکشاف نموده است. مطالعه مقایسوی قیمت و نتیجه در بین طریقه جراحی باز و بستن قنات به وسیله transcatheter، هرچند، هیچگونه برتری نسبت به دیگری نشان نداده اند. Burke در تحقیق گذشته نگر بستن به وسیله فنر و VATS را در شفاخانه اطفال میامی مقایسه

نموده و دریافت که هر دو گزینه موثر بوده و نسبت به thoracotomy سنتی عوارض کمتری در پی دارند.

## نتایج

در نوزادان نارس، مرگ و میر از باعث جراحی بسیار کم است، هرچند میزان مرگ و میر به دلیل عوارض نارس بودن نوزادان در شفاخانه ها زیاد است. در نوزادان با سن بالاتر و اطفال، میزان مرگ



و میر کمتر از 1 درصد میباشد. خونریزی، Chylothorax، فلج تارهای صوتی و ضرورت برای جراحی مجدد کمتر نیاز میباشد. با بوجود آمدن muscle-sparing thoracotomy، خطرات عوارض ثانویه مثل نقص عملکرد بازو یا انومالی های ثدیه بصورت کل از بین رفتند.

## باریک شدن ابهر Aortic Coarctation

### اناتومی

کوارکتیشن ابهر (Aortic Coarctation) تحت عنوان تنگ شدن لومن ابهر تعریف میگردد که باعث بند شدن جریان خون میشود. این باریکه معمولاً در قسمت سفلی به طرف شریان تحت ترقوی چپ موقعیت دارد. در مورد منشا جنینی COA مجادلاتی وجود دارد. یک تئوری چنین است

که قفسه انسدادی، که بیشتر از نسج موجود در داخل قنات شریانی ساخته شده تشکیل میگردد. تئوری دیگر چنین است که کم شدن تنگی ابهر ثانویه از باعث کاهش جریان ابهری در نوزادان با جریان قناتی بالا میباشد. جریان جانبی وسیعی که بطور بارز شامل شریانهای بین الضلعی و ثدیه ای

میباشد، در نتیجه مستقیم بندش جریان ابهری ایجاد میشود که بصورت یافته شایع rib-notching

را در رادیوگرافی قفس صدر و نبض واضح تحت الضلعی ظاهر میگردد.

بعضی انومالی های دیگر وابسته به آن مثل، نقص حجاب بطینی، PDA و ASD ممکن است یکجا با COA ملاحظه گردد ولی شایع ترین آنها bicuspid aortic valve میباشد که در 25 الی 42 درصد قضایا موجود است.

## پتوفزیولوژی

نوزادان مصاب به COA دارای علایمی همراه با انسداد جریان خروجی بطن چپ، شامل افزایش

جریان ریوی Pulmonary overcirculation و نارسائی هر دو بطن میباشند. برعلاوه، افزایش

فشار سیستمیک قسمت علوی proximal systemic hypertension به عنوان نتیجه انسداد

میکانیکی تخلیه بطنی و همچنان هیپوپرفیوژن به دلیل فعال شدن سیستم Renin-Angiotensin-

Aldosterone میباشد. به طور قابل توجه ای افزایش فشار بعد از عملیات جراحی بصورت متداوم

ادامه دارد با وجود تصحیح کامل انسداد مکانیکی و گرادیان فشاری باقی میماند. ثابت شده است که

تصحیح زود هنگام انسداد میکانیکی به وسیله جراحی ممکن است از هایپر تنشن طولانی مدت

جلوگیری به عمل آورد، که این خود سبب بسیاری از ضایعات ناخواسته COA از قبیل پیشرفت

انیوریسم های حلقه ویلیز، قطع و پارگی ابهر، افزایش شیوع coronary arteriopathy که باعث

سکته قلبی میگردد، جلوگیری میشود.

RMSA

## تشخیص

### Razi's Medical Students Association

علایم COA در دوران نوزادی در صورت موجودیت دیگر ضایعات و یا در اواخر دوران بزرگسالی

همگام با نارسائی بطن چپ، ظاهر میگردد. معاینات فیزیکی تعیین کننده هایپر دینامیک پریکورد

همراه با سوفل تند واقع بطرف چپ قفس صدر و کمر خواهد بود. نبض های فحذی به شدت در

مقایسه با نبض های اندام های علوی کاهش یافته و differential cyanosis تا زمانیکه قنات

شریانی بسته است، ایجاد گردد.

اکوکاردیوگرافی بطور قابل اعتمادی قطعه ابهری باریک را نشان میدهد، علاوه بر آن نشان دهنده گرا دیانت فشاری عرض قطعه تنگ شده نیز میباشد. برعلاوه، اطلاعات کمتری در مورد دیگر ضایعات نیز میتوان حاصل نمود. از Aortography در مواردی که اکوکاردیوگرافی یافته های باهام آمیزی در موردشان ارائه میدارد، میتوان استفاده نمود.

## تداوی

تداوی روتین برای بخش عمده ای از COA هیمودیناکی در تمام رده های سنی، روش سنتی جراحی بوده است. ترمیم به طریقه ترانس کتتر در مریضان مسن تر و آنهای که مصاب به کوآرکتیشن دوباره بعد از جراحی اند، وقوعات آن در حال افزایش است. بندش اولیه

کوآرکتیشن به طریقه بالون در نوزادان نتایج ضعیفی داده است. تکنیک های جراحی که امروزه

بیشتر کاربرد دارند، برش به همراه اناستوموز انتها به انتها یا اناستوموز انتها به انتهای توسعه یافته است، باید مراقب بود تا تمامی نسج متباقی برداشته شود. ممکن است اناستوموز انتها به انتهای

توسعه یافته به جراح این اجازه را بدهد تا قوس عرضی را تداوی کند، چیزی که بصورت بسیار زیاد در نوزادان مبتلا به کوآرکتیشن ابهری به ملاحظه میرسد. Aortoplasty آویخته تحت ترقوی یک

روش دیگر ترمیم میباشد، هرچند این طریقه کمتر در عرصه مدرن استفاده میگردد بدلیل احتمال

تشکیل انیوریسم و احتمال کاهش رشد اندام های علوی طرف چپ یا کمخونی. در این طریقه،

شریان تحت ترقوی چپ بصورت عرضانی قطع گردیده و به طرف پائین در قسمت علوی

کوآرکتیشن به صورت پیوند وعائی انتقال میابد. برتری این طریقه عدم استفاده از مواد سنتتیک

میباشد و شواهد نشان داده اند که اناستوموزهای انتها به انتهای توسعه یافته امکان دارد رشد قوس را سرعت بخشد، مخصوصاً در نوزادانی کمتری قطر قوس اولیه ابهری را داشته اند.

با وجود اینهمه موثریت، با این حال، اناستوموز انتها به انتهای توسعه یافته امکان دارد وقتی که قطعه طویلی از کوآرکتیشن یا جراحی قبلی وجود داشته باشد، بدلیل حرکت مناسب ابهر به طرف

بالا و پائین، امکان ایجاد ضایعه وجود نداشته باشد. در چنین حالتی، مواد سنتزی مثل patch

aortoplasty، که در آن پیوند سنتتیک جهت بزرگ ساختن قطعه مصاب به کوآرکتیشن، یا یک interposition tube graft باید استفاده گردد.

از جمله مهمترین عوارضی که بعد از ترمیم COA ایجاد میگردد، تنگی مجدد دیرهنگام و بوجود

آمدن انیوریسم در محل ترمیم میباشد. ایجاد انیوریسم معمول است مخصوصاً بعد از انجام عمل

patch aortoplasty زمانیکه از مواد Dacron استفاده گردد. در یک مطالعه انجام یافته بر روی

891 مریض، انیوریسم در 5.4 درصد مجموع شان ثبت گردید. 89 درصد در میان گروهی که با

استفاده از ماده داکرون patch aortoplasty تداوی شدند و فقط 8 درصد در آنهای که قطع شدن با

اناستوموز انتها به انتهای اولیه را دریافت نموده بودند رخ داده است. عوارض بیشتری، هرچند

غیرمعمول، شامل فلج اندامهای سفلی به دلیل آسیب های ایسکیمیک طناب نخاعی در هنگام انجام

ترمیم میباشد. این نتیجه وخیم، در 0.5 درصد تمام ترمیم های جراحی باعث ایجاد عارضه میگردد

ولی بروز عارضه ممکن است بوسیله استفاده از بعضی اشکال distal perfusion، به طور ارجع،

تقاطع قلب چپ، با استفاده از شریان فخذی یا ابهرصدری انتها به انتها برای جریان ورودی شریانی و

ورید فخذی یا اذین چپ برای بازگشت وریدی، کاهش میابد. این طریقه های بصورت کل برای

مریضان سالخورده تر با مصاب با کوآرکتیشن پیچیده که امکان دارد نیاز به دفعات طولانی بستن

عرضی برای ترمیم داشته باشد، اغلباً در وضعیت های مثل رگ های جانبی بزرگ و/یا جراحی قلبی، استفاده میگردد.

افزایش فشار بعد از انجام عمل ترمیم COA به وضاحت ملاحظه میگردد. Bouchart و همکارانشان در یک تحقیقی که بر یک گروه 35 نفری افراد مسن مصاب به فشار بلند (حد اوسط سن، 28 سال) که قرار بود تحت عمل ترمیم قرار بگیرند، علاوه بر رضایت از نتیجه اناتومیکی بدست آمده، فقط 23 مریض بطور اوسط که بررسی شدند 165 ماه فشار خون طبیعی داشتند. به همینصورت، Bhat و همکارانش نتیجه تحقیق خود را که بر 84 مریض (حد اوسط سن در زمان ترمیم، 29 سال) انجام دادند چنین گزارش ارائه کردند که، 31 درصد شان بطور اوسط تا 5 سال بعد از عمل جراحی فشار بلند را با خود داشتند.

هرچند ترمیم به وسیله جراحی هنوز یک استاندارد طلائی است، ولی تداوی COA با استفاده از ————  
طریقه کتتر شیوع پیدا کرده است. هر دو طریقه اتساع بالونی و کشت stent اولیه بصورت موفقیت آمیزی استفاده شده است. در گزارشی از نتیجه بزرگترین تحقیق در زمینه angioplasty بالونی که بر 970 مریض عمل شده صورت گرفت چنین آمده که 422 native و 548 COA برگشتی بوده اند. اوسط کاهش گرادیانت  $74 \pm 24$  درصد برای اولیه و  $70 \pm 31$  درصد برای COA برگشتی بود.

این تحقیق نشان داد که تداوی با استفاده از طریقه کتتر میتواند نتایج خوبی مساوی با هر دو COA برگشتی و اولیه فراهم میکند، که یک یافته با نتایج دیررس در نمونه جدید الگوریتم های تداوی چند ضابطه ای برای CHD میباشد. در نتیجه تحقیقی که در باره Valvoplasty و Angioplasty برای انومالی های ولادی ارائه گردیده گرادیانت قبل از Angioplasty بالاتر، تاریخ عمل زودتر از

وقت، بالا بودن سن مریض، و موجودیت COA برگشتی از جمله ریسک فکتورهای هستند که  
غیروابسته بوده و برای نتیجه عمل مطلوب میباشند.

گرادیانت گرادیانت بعد از اتساع با بالون در بیشتر تحقیقات، بصورت کل قابل قبول میباشد.  
هرچند، اقلیت قابل توجهی از مریضان (0 - 26 درصد) نیز وجود دارد که نتیجه عملیاتشان تحت  
مطلوب میباشد، با گرادیانت 20mmHg یا بیشتر آن بعد از انجام عملیات وجود دارد. امکان دارد  
این مریضان کاندید قابل قبولی برای تعویض primary stent باشند. شیوع بوجود آمدن مجدد  
تنگی در اطفال کمتر میباشد، که به صورت فرضی اثرات ایجاد نسج اسکار در جدار عروق و رشد و  
نمو در گروه سنی طفولیت را نشان میدهد.

مرگ و میر از باعث عملیات کم است (کمتر از 1 درصد قضا یا)، و مهمترین عارضه ای که ایجاد  
میگردد تشکیل انیوریزم میباشد که در 7 درصد مریضان اتفاق میفتد. با کشت stent، بسیاری از  
مولفین بهتر شدن رفع تنگی را با مقایسه به اتساع تنها توسط بالون، تشریح نموده اند. با این وجود،  
عارضه های طولانی مدت مطلوب در جدار عروق به صورت وسیعی به این دلیل که فقط داده های  
متوسط المدت به صورت وسیع در دسترس میباشد، ناشناخته مانده است.

**Razi's Medical Students Association**  
به طور خلاصه، اطفال کوچکتر از 6 ماه مصاب به COA اولیه باید به طریق جراحی تداوی گردند،

حالانکه آنهاییکه در رده سنی بالاتری قرار دارند، ممکن است کاندید مناسبی جهت اتساع بالونی یا  
کشت stent اولیه باشند. علاوه بر این، تداوی به طریق کتتر برای موارد تنگی مجدد به تعقیب  
جراحی یا مدیریت داخل عروقی اولیه استفاده گردد.

## تنه شریانی (Truncus arteriosus)

### اناتومی

تنه شریانی یک انومالی نادر میباشد. و تشکیل دهنده 1 الی 4 درصد تمام CHD ها میباشد. درین

انومالی، یک شریان فرد بزرگ که از قلب منشا گرفته، وارد حجاب بطنی میگردد، جریان های

ریوی، سیستمیک و شعاعی را خونرسانی میکند.

دو سیستم طبقه اساسی توسط Edward و Collett در سال 1949، و Van Praagh در سال 1965

طرح گردید (شکل 9-20). طبقه بندی اصلی که توسط Edward و Collett مطرح شد، بصورت کل

در مورد منشا شریان های ریوی از تنه شریانی متمرکز میباشد، در حالیکه سیستم Van Praagh بر

اساس موجودیت یا عدم موجودیت VSD، درجه تشکیل حجاب aorticopulmonary و وضعیت

قوس ابهری میباشد.

RMSA

مشابهت های میان روش طبقه بندی Edwards و Collett و Van Praagh از تنه شریانی موجود میباشد. تیپ 1 مشابه A1

میباشد. تیپ 2 و 3 به شکل منفرد A2 طبقه بندی شده اند، چرا که

از نظر امبریولوژی یا تداوی به صورت قابل توجه ای از هم جدا

نیستند. نوع A3 به شریان ریوی یک طرفه با خونرسانی

collateral به ریه طرف مقابل اشاره میکند. نوع A4 تنه ای

است که همراه با گیرماندن قوس ابهر میباشد (13 درصد از تمام

موارد مجرای شریانی).

Razi's Medical Association

در جریان زندگی جنینی، تنه شریانی به صورت طبیعی به دو قسمت قابل تفریق شریان ریوی قدام و ابهر خلفی تقسیم میگردد. بنابراین تنه شریانی متباقی، بیان کننده عدم رشد در تکامل جنینی در این مرحله میباشد. مسائل دیگری که بدانها اشاره گردیده شامل، درهم پیچیدن تنه در حال رشد به دلیل خمیدگی بطینی، اتریزی تحت انفندیولا و همچنان قرار گرفتن غیرطبیعی زوایای semilunar valve.

ستیف عصبی نیز در تشکیل طبیعی عروق بزرگ ممکن است نقش کلیدی داشته باشد، چنانچه مطالعات تجربی در جنین مرغ نشان دهنده اند که حذف کردن ستیف عصبی باعث بازماندن مجرای شریانی میگردد. ستیف عصبی به قوس های بلعومی هم تکامل میابد که منشأ تایموس و غده پاراتایروئید میباشد، و این موضوع امکان موجودیت رابطه شایع بین تنه شریانی و سندروم DiGeorge را واضح میسازد.

حلقه truncal valve بصورت معمول حجاب بطینی را در یک حالت متناسب فراخ میکند، هرچند برایش غیرطبیعی نیست که بصورت بارز بر بطین راست موقعیت اخذ کند، و خطر انسداد LVOT به تعقیب ترمیم به وسیله جراحی را افزایش دهد. در تعداد زیادی از قضایا، دسام ها ضخیم و

بدشکل هستند که به باعث بوجود آمدن نارسائی دسامی میگردد. بصورت معمول دسام ها سه قسمتی هستند (60 درصد)، ولی بعضی اوقات دو قسمتی هستند (50 درصد)، یا حتی میتوان چهار قسمتی نیز ملاحظه نمود (25 درصد).



در تنه شریانی، تنه ریوی به دو شاخه شریانهای ریوی راست و چپ تقسیم شده اند، که اکثراً به طرف خلف و چپ میروند. قطر شاخه های شریان ریوی بصورت معمول طبیعی میباشد، و تنگی یا هیپوپلازیای منتشر به ندرت اتفاق میفتد.

شراین coronary ممکن است طبیعی باشند، با این حال، موجودیت انومالی ها غیر طبیعی نیست و در 50 درصد موارد اتفاق میفتد. بسیاری شان نسبتاً خفیف بوده، هرچند دو گونه اینها از اهمیت خاصی برخوردار میباشند، بخاطر تأثیراتی که در روند ترمیم به وسیله جراحی دارند. اولین گونه در مورد منشأ گرفتن منفذ شعاعی چپ از قسمتی بالاتر از Sinus of Valsalva یا حتی از نسج تنه موجود در کنار نسج شریان ریوی میباشد. این شریان کرونری میتواند در جریان عمل جراحی، زمانیکه شریانهای ریوی از تنه جدا میشوند یا زمانیکه نقص تنه بسته میشود، آسیب ببیند. دومین گونه انومالی اختتام شریان کرونری راست به یک شریان نازله قدامی میباشد، که اغلباً از بطین

راست در محلی که بصورت معمول ventriculotomy راست در جریان عمل جراحی انجام میگردد، میگذرد.

## Razi's Medical Students Association فزیولوژی و تشخیص

نتایج پتوفزیولوژی عمده تنه شریانی عبارتند از (a) اختلاط اجباری خون وریدید سیستمیک و ریوی در سویه نقیصه حجاب بطینی VSD و truncle valve، که باعث مشبوع شدن در حدود 85 درصد خون شریانی میگردد و (b) موجودیت یک shunt چپ به راست غیرمحدود، که در زمان سیستول و دیاستول اتفاق میفتد و حجمش بوسیله مقاومت نسبی جریان خون سیستمیک و ریوی تعیین

میگردد. علاوه بر آن استینوز truncle valve یا ریگورتیشن آن، موجودیت سد LVOT مهم و استینوز شاخه های شریان ریوی میتواند در فشار و حجم بار بطن ها مشارکت داشته باشد. موجودیت این ضایعات اغلباً باعث نارسائی شدید و بی ثباتی قلبی وعائی در ابتدای زندگی میشود. مقاومت عروق ریوی ممکن است در 6 ماهگی بوجود آید که اگر دیر عمل جراحی صورت گیرد نتایج ضعیفی خواهد داشت.

در مریضان مبتلا به تنه شریانی در دوره نوزادی معمولاً با علائم و نشانه های CHF و سیانوز حفیف الی متوسط بروز میکند. یک سوفل تمام سیستولیک ممکن است در کنار چپ ترقوه سمع گردد و بعضی مواقع یک سوفل دیاستولیک ممکن است در موجودیت ریگورتیشن truncle سمع گردد. در رادیوگرافی صدر، افزایش بیش از حد جریان خون ریوی به مشاهده میرسد، و یک قوس ابهر راست در 35 درصد موارد قابل ملاحظه میباشد. ECG معمولاً غیر اختصاصی میباشد و نشان دهنده ریتم سینوسی طبیعی به همراه هیپرتروفی هر دو بطن است. اکوکاردیوگرافی با داپلر رنگی یا داپلر ضربانی تشخیصی است، و معمولاً اطلاعات کافی جهت تعیین نوعیت تنه شریانی، منشأ شریانهای

کرونری و فاصله آنها با تنه ریویف مشخصات دسام های truncle و وسعت نارسائی مجرا، فراهم میکند. کنترازیشن قلبی در مواردی که شک به افزایش فشار ریوی موجود باشد، یا در مورد

انومالی های دیگر شریان کرونری قبل از ترمیم، میتواند کمک کننده باشد.

موجودیت تنه یک شاخصه ای برای جراحی میباشد. ترمیم باید در زمان نوزادی، یا در صورت نائل

آمدن به تشخیص ضایعه، انجام شود. فزیولوژی Eisenmenger، که در اطفال با سن بالاتر به

صورت اولیه دریافت میگردد، تنها نقیصه شاخص مطلق عمل ترمیم میباشد.

## ترمیم

روند ترمیم تنه شریانی با استفاده از باندینگ شریان ریوی برای اولین بار توسط Armer و همکارانش در سال 1961 صورت گرفت. هرچند، این تکنیک تنها باعث بهتر شدن اندکی در میزان بقای یک ساله شد، به همین دلیل در این مریضان نارسائی قلبی اتفاق میفتاد. به هر صورت، در سال 1967 روش ترمیمی کامل توسط McGoom و همکارانش بوجود آمد که مبنای روش شان کار تجربی Rastelli بود، کسبیکه این ایده را ارائه داد که میتوان از لوله ریچه دار خارج قلبی برای بازگرداندن جریان بطینی به شریان ریوی استفاده کرد.

در طول 20 سال بعد از آن، با افزایش یافتن میزان بقا باعث افزایش استفاده از ترمیم کامل حتی در نوجوانان و نوزادان کوچک شد.

اصلاح جراحی مستلزم استفاده از CPB میباشد. ترمیم به وسیله جدا کردن شریان ریوی از ابهر، بستن نقیصه ابهر (اغلباً به وسیله یک پیوند یا جهت کاهش عوارض جریان کرونری، قرار دادن یک

پیوند الوگرافت دسامی یا لوله دسامدار ورید وداجی (Contegra) جهت بازسازی RVOT و بستن VSD تکمیل میگردد. استینوز شاخه های مهم شریان ریوی باید در جریان ترمیم کامل، اصلاح

گردد و معمولاً میتواند با یک پیوند الوگرافت طولی جهت arterioplasty، تداوی گردد. بعضی

اوقات truncle valve به دلیل نارسائی شدید نیاز به تعویض دارد، که میتواند با استفاده از یک

آلوگرافت منجمد شده صورت گیرد.

## نتایج

نتیجه ترمیم تنه به خوبی ثابت شده است. Ebert در مقاله اش در مورد بررسی 77 مریض با سن کمتر از 6 ماه، میزان بقای 91 درصد را گزارش داده است. گزارشات بعدی بوسیله دیگر محققان این نتایج را تأیید کرده و نشان میدهند که نایج بسیار عالی میتواند حتی در نوزادان کم سنتر دارای انومالی های پیچیده دیگر نیز حاصل گردد.

مجراهای خارج قلبی جدیدتر نیز ایجاد و با موفقیت استفاده گردیده است، که توسط جراحان جدید بصورت وسیع مورد استفاده قرار گرفته و نتایج را بهبود بخشیده اند. ریگورجتیشن شدید truncle، منقطع شدن قوس ابر، انومالی های کرونری همراه، انومالی های جنیتیکی یا کروموزومی و سن کمتر از 100 روز از جمله ریسک فکتورهای هستند که باعث مرگ و میر در جریان عملیات و یا نتایج نامطلوب میگردد.

# RMSA

## ارتباط کاملاً ناقص ورید ریوی

ارتباط کاملاً ناقص ورید ریوی (TAPVC) در 1 الی 2 درصد تمام نقیصه های قلبی اتفاق میفتد. و بوسیله دریناژ غیر طبیعی وریدهای ریوی به قلب راست، از طریق ارتباط با اذین راست یا انشعابات آن، مشخص میگردد. بنابراین، تنها میکانیسمیکه بر اسا آن خون صاف میتواند دوباره به قلب چپ بازگشت نماید از طریق یک ASD میباشد، که اغلباً با TAPVC ملاحظه میگردد.

تمایز کننده این ضایعه عدم موجودیت یک شکل متعارف تداوی میباشد. بنابراین TAPVC به همراه انسداد همزمان یکی از ضروریات عاجل جراحی امراض مادرزادی قلب میباشد.

## اناتومی و امبریولوژی

ریه ها از برجستگی قسمت علوی طرق هضمی انکشاف نموده، و شبکه وریدی آنها بخشی از سیستم وریدی احشائی میباشد. TAPVC زمانی رخ میدهد که ورید ریوی که از سطح خلفی اذین چپ منشأ میگیرد، نتواند به شبکه وریدی ریوی محصور کننده بستری ریوی متصل شود. در محلیکه معمولاً در آنجا اتصال به اذین چپ موجود میباشد، لاقل یک ارتباط شبکه ریوی به شبکه احشائی وجود دارد. بر همین اساس، وریدهای ریوی با استفاده از یک ورید سیستمیک به قلب میریزند (شکل 10-20).

اتصال ناقص وریدهای ریوی زمانی بوجود میآید که ورید ریوی اولیه از اتصال به شبکه وریدی احاطه کننده بستر ریوی باز مانده و از شبکه وریدی splanchnic که شامل وریدهای اصلی و وریدهای نافی و کیسه زرده است مشتق گردیده است.

شکل 10-20

Razi's Medical Students Association  
Darling و همکارانش TAPVC را بر اساس محل یا سطح ارتباط وریدهای ریوی با سیستم وریدی

سیستمیک دسته بندی نمودند: نوع 1 (45 درصد)، موجودیت ارتباط انومالیک در سطح قسمت

علوی قلبی. نوع 2 (25 درصد)، موجودیت ارتباط انومالیک در سطح قسمت قلبی. نوع 3 (25

درصد)، موجودیت ارتباط انومالیک در سطح قسمت سفلی قلب. و نوع 4 (5 درصد) ارتباط انومالیک

در سطوح مختلف قلبی میباشد. در هر یک از بخش ها زیرمجموعه های بر اساس اینکه آیا بندش

وریدهای ریوی موجود است میتواند ایجاد کرد. انسداد دریناژ ورید ریوی یک پیشگوی کننده قوی نتایج طبیعی معکوس میباشد و اکثراً همراه به نوع تحت قلبی اتفاق میفتد، مخصوصاً زمانیکه نمونه اتصال تحت قلبی باعث جلوگیری از بایپاس کبد توسط قنات وریدی مگردد.

## پتوفیزیولوژی و تشخیص

به این دلیل که خون هر دو سیستم ورید ریوی و ورید سیستمیک به اذین راست در تمام اشکال TAPVC برگشت میکند، یک shunt داخل قلبی راست به چپ جهت بقای نوزاد مبتلا باید موجود باشد. این موضوع بصورت یکنواخت از طریق یک مجرای قنات بیضوی غیر محدود کننده استفاده میشود. سیانوز معمولاً به دلیل اختلال اجباری بوجود میآید، و درجه آن نسبت به جریان خون ریوی به جریان خون سیستمیک وابسته میباشد. کاهش یافتن جریان خون ریوی بدلیل بندش ورید ریوی بوجود میآید، که موجودیت آن غیرمعمول میباشد اگر فشار بطینی راست 85 درصد کمتر از فشار سیستمیک باشد.

طفل مصاب به TAPVC امکان دارد دچار سیانوز شدید و دیسترس تنفسی گردد که در صورت

موجودیت درجات شدید بندش ورید ریوی میباشد. نیازمند مداخله اورژانس میشود. هرچند در

قضایای که هیچ مولفه انسدادی موجود نباشد، تظاهرات کلینیکی معمولاً یکی از این حالات خواهد

بود، جریان بیش از حد ریوی، بزرگ شدن کبد، سریع شدن ضربان قلب، tachypnea در زمان شیر

دادن. در یک طفل مصاب به انسداد شدید، تفکیک خون شریانی نشان دهنده هایپوکسیا شدید

(فشار نسبی آکسیجن کمتر  $[Po_2] > 20\text{mmHg}$ ) و اسیدوزیس میتابولیک میباشد.

رادیوگرافی صدر نشان دهنده سایز نارمل قلب به همراه اذیما عمومی ریوی میباشد.

اکوکاردیوگرافی دوبعدی جهت رسیدن به تشخیص و همچنان کمک در تعیین موقعیت حجاب بطنی بسیار کمک کننده میباشد. که میتواند به طرف چپ اخذ موقعیت نماید که این خود از سبب حجم کوچک بطن چپ باشد به عین ترتیب میتواند باعث محاسبه فشار بطن راست که بر اساس طول جهش ریکورجیشن tricuspid استوار میباشد، گردد. ایکوکاردیوگرافی معمولاً میتواند ارتباطات ورید ریوی (نوع 1 الی 5) را مشخص کند، و به ندرت نیازمند انجام تست های تشخیصی دیگر میباشد.

انجام کتترایزیشن قلبی در این مریضان بدلیل اینکه بار آسموتیک ماده حاجب میتواند اذیما ریوی را شدت بخشد، توصیه نمیگردد. زمانیکه کتترایزیشن قلبی صورت میگیرد، برابرسازی اشباع آکسیجن در تمام هر چهار جوف قلب، یافته مشخص در این مریضی است، زیرا خون مخلوط

بازگشت یافته به اذین راست، در تمام قلب منتشر میگردد.

RMSA

تداوی

Razi's Medical Students Association

تداوی TAPVC بوسیله جراحی نیازمند اناستوموز کانال ورید ریوی به اذین چپ، برداشتن

اتصالات غیرطبیعی وریدی، و بستن ASD میباشد.

تمام انواع TAPVC که از طریق استرنوتومی متوسط جراحی میشوند و بسیاری از جراحان از توقف

کاهش درجه حرارت جریان خون جهت بدست آوردن یک اناستوموز خوب و وسیع استفاده

میکند. تکنیکی مورد استفاده برای TAPVC فوق قلبی شامل تقسیم قبل از وقت ورید عمودی،

کشیدن ابهر و ورید اجوف علوی از وحشی، جهت واضح ساختن قسمت های خلفی اذین چپ و اتصال ورید ریوی، و یک اناستوموز حاشیه به حاشیه در میان یک برش طولانی افقی در دو اذین و یک برش طولی در محل اتصال ورید ریوی میباشد. ASD بعداً میتواند بوسیله آتولوگ پریکاریدی یا پیوند سنتتیک بسته شود.

در مریضانی که TAPVC به جوف کروئری وصل باشد و انسدادی موجود نباشد، برداشتن ساده سقف جوف کروئری میتواند از طریق یک اتریوتومی ساده طرف راست پیوسته با بستن ASD صورت گیرد. اگر انسداد ورید ریوی موجود باشد، در جریان عمل جراحی باید قسمت وسیعی از سقف جوف کروئری برداشته شود.

تداوی TAPVC تحت قلبی شامل بستن ورید عمودی در سطح حجاب عاجز، و به تعقیب آن ترمیم طولی و وسیع proximal venotomy میباشد. اینگونه جراحی بطور معمول به وسیله قرار دادن قلب به طرف چپ و در نتیجه آشکار ساختن اذین چپ در ناحیه ای که معمولاً ورید عمودی نازله را میپوشاند، انجام میشود (شکل 20-11).

Razi's Medical Students Association

منظره جراحی قسمت تحت دیافرآگم ارتباط غیر طبیعی ورید ریوی، با استفاده از طریقه طرف چپ

شکل 20-11

همانطوریکه به وسیله Lacour-Gayet و همکارانش در شفاخانه Marie-Lannelongue در پاریس و همچنان Coles و همکارانش در شفاخانه Hospital for sick children در Toronto



نشان داده، تکنیک بدون استفاده از سوچر (suture-less) برای مریضانیکه مصاب به استینوز

اناستوماتیک بعد از انجام ترمیم TAPVC میگردند، توسعه داده شد. بعد ازینکه نتایج مطلوب با

استفاده ازین تکنیک حاصل گردید، در حال حاضر، در مریضان انتخابی که در مرحله ابتدائی

تفاوت میان طریقه تداوی اولیه TAPVC و طریقه suture-less  
برای تداوی TAPVC. در طریقه sutureless هیچ نوع  
سوچری در ورید بریده شده زده نمیشود در عوض از **کناره های**  
**(flaps)** پریکارد برای ساختن یک well برای بازگشت ورید  
ریوی استفاده میشود. فکر میشود که از میزان استینوز خارجی در  
کوتاه مدت و بلند مدت با استفاده از این طریقه کاهش میابد

شکل 20-12

تظاهرات TAPVC هستند مورد استفاده قرار میگیرد. برش در قسمت تلاقی ورید ایجاد میشود.

نظر به تشخیص جراح، در صورت نیاز برش در ورید ریوی علوی و سفلی بصورت جداگانه در روش

غیر انسدادی ادامه میابد. یک اناستوموز atrio-pericardial با استفاده از پریکارد مجاور قسمت

دخولی ورید ریوی ساخته میشود (شکل 20-12). این اناستوموز از تماس مستقیم ناحیه بریده شده

به همراه جدار ورید ریوی جلوگیری کرده و به جریان خون بصورت آزادانه اجازه عبور از ریه ها به

اذین چپ را میدهد. مراقبت های جانبی عمل در این نوزادان ضروری میباشد. چنانچه امکان دارد

فقره های از افزایش فشار ریوی در طول 48 ساعت اول بعد از عملیات اتفاق بیفتد، که مرگ و میر

را به همراه دارد. شل کننده های عضلی و نارکوتیک ها باید درین دوره تجویز گردد تا سطح

پیداری از بی حسی را فراهم نمایند. فشار نسبی شریانی کربن دای اکساید ( $PCO_2$ ) باید با استفاده از

Volume ventilator در حدود 30mmHg حفظ گردد و نسبت آکسیجن تنفسی باید افزایش

داده شود تا فشار شریانهای ریوی را کمتر از دو سوم فشار سیستمیک نگهدارد.

## نتایج

نتایج TAPVC در دوران نوزادی درین اواخر به صورت قابل توجهی افزایش یافته است، که 5 درصد یا کمتر مرگ و میر در اثر جراحی را به همراه دارد. این پیشرفت ها احتمالاً چندین فکتوری میباشد، که یک بخش عمده آن به دلیل تشخیص زودهنگام غیرتهاجمی و مدیریت تهاجمی قبل از انجام عمل جراحی میباشد. استفاده روتین از اکوکاردیوگرافی؛ پیشرفت در حفاظت از مایوکارد با توجه خاص به RV؛ تشکیل یک اناستوموز بزرگ بدون کشش با استفاده اعظمی از تلاقی وریدی و

نسج اذینی؛ تکنیک suture-less در قضایای منتخب؛ و جلوگیری از رویدادهای افزایش فشار ریوی یک نقش بارزی را در کاهش مرگ و میر از باعث عملیات ها بازی کرده اند. اهمیت ریسک فکتورها در زمینه مرگ و میر زودهنگام، مثل انسداد وریدی در هنگام بروز، فوریت ترمیم به وسیله

جراحی، و اشکال اناتومیک تحت حجاب عاجز، مورد مناقشه میباشد.

Razi's Medical Students Association

Bando و همکارانش موضوع بحث برانگیزی را مطرح ساختند که انسداد ورید ریوی قبل از عمل

جراحی و نوع اناتومیک را به عنوان ریسک فکتورهای بالقوه در حول و حوش سال 1991 منسوخ

میکرد. Hyde و همکارانش نیز به عین ترتیب گزارش دادند که نوعیت اتصال ارتباطی با نتیجه

ندارد. با این حال، درین اواخر تحقیق بزرگی بر روی 377 طفل مبتلا به TAPVC درشفاخانه The

Hospital for sick Children در Toronto توسط نویسنده انجام یافته است که نشان میداد

، اگرچه نتیجه در گذشت زمان ارتقا میابد، هنوز هم فکتورهای اناتومیک مریضان تعیین کننده با اهمیتی در بقا و نیازی برای جراحی بعدی میباشند. از جمله ریسک فکتورهای که مسئول مرگ و میر بعد از انجام عمل جراحی بودند شامل عمل قبل از وقت، سن پائینتر در زمان ترمیم، نوعیت ارتباط قلبی و انسداد ورید ریوی بعد از انجام عمل میباشند. ریسک تنظیم حیات یک ساله مریضان ترمیم شده در زمان تولد با مورفولوژی نامناسب در سال 2006، 37 درصد (درصد اطمینان 95، 8-80 درصد) در مقایسه با 96 درصد (درصد اطمینان 95، 91-99 درصد) برای مریضان با مورفولوژی مناسبتر که در سن یک سالگی ترمیم شده بودند. نیاز نشدن به انجام جراحی دوباره در 11 سال بعد از عمل ترمیم  $82 \pm 6$  درصد بوده که با خطر افزایش یافته مرتبط با mixed connection و انسداد ورید ریوی بعد از انجام عمل همراه میباشند (شکل 20-13). بر اساس یک تحقیقی که توسط شفاخانه The Hospital for Sick Children در Toronto انجام یافت نشان داد که نیاز به انجام

---

جراحی دوباره بعد از عمل به طریقه suture-less نسبت به طریقه اناستوموز تقاطع ورید ریوی به همراه اذین کمتر بوده است. هرچند، از نظر آمار و ارقام هیچگونه موضوعی که نشان دهنده نتیجه مشابه بین دو روش باشد، وجود ندارد. هرچند طریقه suture-less به نظر میرسد نتایج قابل توجهی

---

را در ترمیم اولیه برای TAPVC به همراه داشته است، به تعقیبات طولانی مدتی جهت محاسبه نمودن اریتمیا نیاز هست، مثل ایست کامل قلبی و تکی کاردی اذینی، با همین دلیل ایجاد شکاف بر حجاب و جدار اذینی متهاجم میباشند نسبت به طریقه متداوی.

میزان حیانت با ریسک مقایسه و تطبیق داده شده بعد از عمل ترمیم که به صورت چشمگیری با افزایش سال بعد از عمل افزایش میابد، یک اثر قوی را مطرح میسازد. خطوط پررنگ تخمین های نقطه ای طولانی اند که بوسیله درصد اطمینان 95 درصدی دربررفته شده است که 3 راه حل متفاوت برای معادله چند فکتوری مرگ بعد از ترمیم را نشان میدهد. تمام عوامل دیگر پیش بینی کننده به مقادیر متوسط تنظیم گردیده اند تا اثر مناسب بر حیات در سال بعد از عمل ترمیم واضح شود. B. گرافها با خطر تطبیق داده شده بقای یک ساله را بعد از انجام عمل نشان میدهد که به شکل میزان افزایش سال بعد از عمل را در دو مریض متفاوت نشان میدهد. خط بالائی (A) راه حل چند متغیره را برای مریض با خصوصیات اناتومیک مناسب ارتباط غیرقلبی بدون انسداد ورید ریوی که تحت عمل جراحی در سن یک سالگی قرار گرفته را نشان میدهد؛ خط پائینی (B) راه حلی را در یک مریض با خصوصیات غیرمناسب (ارتباط قلبی به همراه انسداد ورید ریوی) که تحت عمل جراحی در وقت تولد قرار گرفته است را نشان میدهد. نمودگرام ها بیان کننده این اند که در منحنی اخیرتر حیانت تمامی مریضان، مخصوصاً در دهه اخیر، افزایش یافته است. با این حال، خصوصیات اناتومیک نامناسب به عنوان عامل مهم تعیین کننده حیانت بعد از عمل، علاوه بر بهبودهای مراقبتی بعد از عمل، بی اثر نشده اند. اعداد داخل قوس، تخمین های پارامتریک حیانت متوسط را یک سال بعد از ترمیم در سال 2005 را نشان میدهند.

شکل 20-13

## Razi's Medical Students Association

عمده ترین عارضه بعد از ترمیم TAPVC انسداد ورید ریوی بوده، که در 9 الی 11 درصد مواقع

اتفاق میفتد، که نتیجه بی توجهی نسبت به تکنیک جراحی استفاده شده میباشد. میزان مرگ و میر

در آنها بین 30 الی 45 درصد میباشد و استفاده از کتتر جهت مداخل در پروسه ترمیم پیشنهاد

نمیگردد. تداوی انسداد ورید ریوی برگشتی بطور معمول میتواند با پیوند یا فراخ کردن با استفاده

از بالون، در حالیکه در محل اناستوموز ورید ریوی ایجاد گردیده، صورت گیرد و یا امکان دارد به

تعقیب ضخیم شدگی اندوکارد در دهانه ورید ریوی بطور مکرر باعث اسکروز منتشر ورید ریوی میشود، باشد که میزان مرگ و میر آن 66 درصد میباشد. بطور وسیع، اختلال در عملکرد بطن که بصورت ناگهانی به تنظیم بار حجمی افزایش یافته بازگشت ورید ریوی نیازمند میباشد، بوجود میآید که این موضوع میتواند بصورت یک افزایش در فشار شریان ریوی ظاهر شود، ولی آنرا میتوان از افزایش فشار ریوی اولیه (که خود یک عارضه بعد از انجام ترمیم TAPVC) میباشد و فشار افزایش یافته اذین چپ و اختلال عملکرد بطن چپ همراه با داده های ایکوکاردیوگرافی انقباض پذیری ضعیف بطن چپ، تشخیص کرد. در افزایش فشار ریوی، فشار اذین چپ ممکن است کم باشد. بطن چپ ممکن است underfilled معلوم شود (بوسیله ایکوکاردیوگرافی)، و بطن راست ممکن است حجیم فراخ بنظر برسد. در موارد دیگر، بعد از انجام عمل جراحی برای چند روز تحت حمایت قرار دادن با استفاده از آکسیجن ممکن است حیات حفظ گردد و ترمیم TAPVC باید در مرکزهای که امکانات دارند انجام شود.

بعضی از محققین فکر میکنند که انسداد ورید ریوی قبل از عمل جراحی به همراه افزایش ضخامت

medial در ساختمان عروق ریوی مرتبط میباشد. که امکان دارد این اطفال را مستعد به استینوز

داخلی ورید ریوی میکند، حتی با وجود کم کردن فشار ورید ریوی به اندازه کافی. مطالعات گسترده

نشان میدهند که انسداد ورید ریوی قبل از انجام عمل یک عامل پیش بینی کننده جهت نیاز بعدی

برای عملیات دوباره جهت تصحیح برگشت انسداد ورید ریوی میباشد.

## قلب سه اذینی (Cor triatriatum)

### اناتومی.

کور ترای اتریاتوم یکی از گونه های نادر CHD میباشد که به در صورت موجود بودن یک حجاب فیبرومسکولار در اذین چپ و تقسیم نمودن آن به دو حفره بوجود میآید: یک حفره علوی که خون دریناژ را از وریدهای ریوی دریافت میکند و یک حفره سفلی که با دسام مایترل و بطین چپ ارتباط دارد (شکل 20-14). یک ASD معمولاً در میان حفره علوی و اذین راست و یا ندرتاً بین اذین راست و حفره سفلی موجود میباشد.

انواع Cor triatriatum به همراه CPVC و این چپ. A. حفره مشترک مستقیماً به اذین راست میریزد. B. حفره مشترک از طریق ورید غیرطبیعی به جریان خون وریدی سیستمیک میریزد.

RA: Right Atrium

شکل 20-14

Razi's Medical Students Association

### پتوفیزیولوژی و تشخیص

Cor triatriatum باعث انسداد بازگشت وریدی ریوی به اذین چپ میگردد. مقدار انسداد متغییر میباشد و وابسته به اندازه سوارخ های موجود در غشای اذین چپ، اندازه ASD، و موجودیت سایر انومالی های همراه میباشد. اگر ارتباط بین حفره علوی و سفلی کمتر از 3 میلی متر باشد، مریضان

معمولاً همراه با علائم در سال اول زندگی خود هستند. نوزاد مبتلا به این انومالی مصاب به کاهش بازده قلبی و افزایش فشار وریدهای ریوی و همچنین CHD و تغذیه ضعیف می‌باشد.

در جریان معاینات فیزیکی ممکن است آواز S2 بلند ریوی و heave بطن راست، و همچنان ورم کردگی ورید و داجی و هیپاتومگالی ملاحظه می‌گردد. رادیوگرافی صدر بیان کننده کاردیومگالی و برآمدگی ورید ریوی را نشان می‌دهد و ECG هایپرتروفی بطن راست را نمایش می‌دهد.

ایکوکاردیوگرافی دو بعدی در بسیاری قضایا تشخیص قطعی می‌دهد و کتترایزیشن تنها زمانی نیاز به استفاده می‌گردد که نتایج ایکوکاردیوگرافی مبهم باشد.

## تداوی

تداوی به وسیله جراحی قلب سه اذینی بسیار آسان است. CPB و ایست cardioplegic استفاده میشود. اتریوتومی راست معمولاً زمینه دسترسی به غشای اذین چپ را از طریق ASD موجوده فراهم میکند. به این دلیل که بخاطر ارتباط با حفره ورید ریوی متسع می‌باشد. بعد از غشا خارج

می‌گردد، باید توجه نمود تا به دسام مایترل و همچنان حجاب بین الاذینی که صدمه وارد نشود و ASD بوسیله یک پیوند بسته میشود. گزینه دیگر اینست که، اگر اذین راست کوچک باشد،

دسترسی به غشا را میتوان از طریق برش مستقیم در حفره فوقانی اذین راست، دقیقاً در قسمت قدامی وریدهای ریوی راست، فراهم نمود. نتایج جراحی این انومالی بسیار عالی هستند و درصد

حیات آن به 100 درصد میرسد. استفاده از کتتر جهت مداخله برای این انومالی هنوز دارای

ابهامات میباشد. هرچند، در دو تحقیق که اخیراً صورت گرفته استفاده از متسع کردن بوسیله بالون با موفقیت انجام گرفته است.

## پنجره ریوی ابهر (AortoPulmonary Window)

### امبریولوژی و آناتومی

پنجره ریوی ابهر (APW) یک نقیصه ولادی نادر میباشد. در بین 0.2 درصد از مریضان اتفاق میفتد، و به وسیله نقص در زمان انکشاف حجابی که تقسیم کننده شرائین ابهر و ریوی میباشد مشخص میگردد.

در بسیاری از قضا یا APW بصورت یک نقیصه منفرد با حداقل طول اتفاق میفتد، که چند میلی متر بالاتر از دسام های نیمه هلالی در جدار چپ ابهر شروع میشود (شکل 15-20). انومالی های شریان کرونری، از جمله منشأ نابجای شریان کرونری راست یا چپ از شریان ریوی اصلی، بعضی اوقات به ملاحظه میرسد.

## Razi's Medical Students Association

A الی C دسته بندی پنجره aortopulmonary

شکل 15-20



## پتوفزیولوژی و تشخیص

پتوفزیولوژی غالب APW عبارت از shunt چپ به راست بزرگ با افزایش جریان ریوی و ایجاد زودهنگام CHF میباشد. همانند دیگر نواقص، دارای shunt چپ به راست، بزرگی shunt توسط اندازه ضایعه و مقاومت عروق ریوی تعیین میگردد. نوزادان مبتلا به APW مصاب به عفونت های مکرر تنفسی، tachypnea در هنگام شیر خوردن، و نقص در رشد میشوند. سیانوز معمولاً موجود نمیشد. به این دلیل که این نوزادان قبل از شروع حمله افزایش فشار ریوی شدید حال شان بد میشود، زیرا جریان shunt در طول هر دو فاز سیکل قلبی ادامه پیدا میکند، که این امر باعث محدود شدن پرفیوژن سیستمیک و افزایش کار بطنی میگردد.

تشخیص APW با معاینات فیزیکی آغاز میگردد، که میتواند نشان دهنده یک سوفل سیستمیک، پریکارد هایپردینامیک، و نبض جهشی محیطی باشد. رادیوگرافی صدر نشان دهنده افزایش جریان خون ریوی و کاردیومگالی میباشد و ECG بصورت معمول هیپرتروفی بطن چپ یا هیپرتروفی هر دو بطن را نشان خواهد داد. اکوکاردیوگرافی میتواند ضایعه را شناسائی کند و همچنین اطلاعاتی در مورد انومالی های همراهش را فراهم آورد. Retro Aortography نیز تأیید کننده تشخیص

میشد، ولی به ندرت مورد نیاز میباشد.

## تداوی

تمام نوزادان مبتلا به APW در عین تشخیص نیازمند ترمیم به وسیله جراحی هستند. ترمیم از طریق median sternotomy و با استفاده از CPB انجام میشود. شریانهای ریوی زمانیکه ابهر

پائینی کانالیزه شود، مسدود میگردند و جهت ترمیم ترانس آئورتیک با استفاده از پیوند سنتتیک برای بستن شریان ریوی انجام میشود. دهانه کرونری باید به دقات ملاحظه گردد و در ابهری پیوند متذکره کارگذاری شود. بصورت تعویض امکان دارد از تکنیک استفاده از دو پیوند استفاده نمود، که امکان دارد از بازگشت فیستول از خط سوچر که بعضی اوقات در استفاده از یک پیوند اتفاق میفتد، جلوگیری به عمل آورد (شکل 16-20).

ترمیم دو پیوندی برای پنجره aortopulmonay. A. ابهر و اذین راست از طریق یک sternotomy میانی calanized میگردند که در همین وقت مریض در bypass قلبی ریوی قرار دارد و شریان های ریوی راست و چپ مسدود میگردند. تنه شریانی (در صورت موجودیت) میتواند بسته شود. ابهر کلمپ شده و قلب با استفاده از cardioplegia متوقف میگردد، پنجره aortopulmonary بعداً تقسیم میگردد و دهانه کرونری چپ مورد مراقبت جدی قرار میگیرد. B. قسمتی از مواد هوموگرافت از قیل آماده شده از شریان ریوی برای پیوند کردن ضایعات ابهر مورد استفاده قرار میگیرد. برای اطفال مواد پلی تترافلورواتلین میتواند به صورت امن استفاده شود. C. زمانیکه قسمت ضایعه موجوده در ابهر با امنیت تمام ترمیم شد، کلامپ ابهر برداشته میشود تا جریان را به قلب بازگرداند. در طول گرم کردن دوباره قسمت ریوی ضایعه، با استفاده از قطعه مشابهی از هوموگرافت یا پلی تترافلورواتلین ترمیم میگردد. D. در تکمیل کردن عمل ترمیم، مریض به سهولت از bypass قلبی - ریوی جدا میشود و کاتولها برداشته میشوند. این نوع از ترمیم اناتومی نرمال را با کاهش احتمال تشکیل فیستول طولانی مدت، باز میگرداند.

## نتایج

بصورت کل نتایج کار بسیار عالی هستند، و مرگ و میر در اثر جراحی در اکثر مطالعات کمتر از 5 درصد میباشد.



---

انومالی های نیازمند تسکین (Defects requiring palliation)

RMSA

---

اتریزی تریکسپید (Tricuspid atresia)

Razi's Medical Students Association

---

اتریزی تریکسپید در 2 الی 3 درصد مریضان مصاب به CHD اتفاق میفتد. و با اتریزی دسام

تریکسپید مشخص میگردد. این موضوع باعث عدم پیوستگی بین اذین راست و بطن راست

میشود. بطن راست بصورت عموم هیپوپلاستیک میباشد، و پرشدن قلب چپ وابسته به یک ASD

است. اتریزی تریکسپید شایع ترین شکل پیچیدگی تک بطنی است که نشان دهنده عملکرد فقط

یک چمبر بطنی میباشد.

## اناتومی

همانطوریکه ذکر گردید اتریزی تریکسپید باعث فقدان پیوستگی بین اذین راست و بطن راست می‌گردد، و در اکثر مریضان هیچ نسج دسامی یا متباقی آن موجود نمیباشد. اذین است عموماً بزرگ و عضلانی و دارای زمین آن از نوع فیبرو-فتی می‌گردد. معمولاً یک ASD غیر محدود کننده بوجود می‌آید. بطن چپ اغلباً به دلیل دریافت جریان خون دوران سیستیمیک وریدی بزرگ می‌گردد، ولی دسام اذینی بطنی چپ معمولاً طبیعی است.

بطن راست، با این وجود، بصورت معمول هیپوپلاستیک می‌باشد. و بعضی اوقات یک نقص حجاب بطنی در قسمت تریایکولا یا انفندیولار آن موجود می‌باشد. در اکثر موارد محل اتصال بین دو بطن،

ناحیه انسداد جریان خون ریوی می‌باشد، ولی انسداد ممکن است در سطح دسام خروجی یا

انفندیولوم تحت دسامی اتفاق بیفتد. در اکثر موارد، جریان خون ریوی بستگی به موجودیت PDA

دارد، و امکان دارد هیچ جریانی به گردش خون ریوی بجز این PDA وجود نداشته باشد.

دسته بندی اتریزی تریکسپید بر اساس ارتباط عروق بزرگ و توسط درجه بندش جریان خون

Razi's Medical Students Association

ریوی صورت می‌گیرد (شکل 20-17). به اینکه اتریزی به ندرت با جابجائی شرائین بزرگ اتفاق

میفتد، درینجا از بحث در مورد اتریزی تریکسپید که بصورت نارمل با عروق بزرگ مرتبط می‌باشد

خودداری می‌کنیم. (ولی کتاب ترجمه برعکس این موضوع را بیان کرده است و گفته که .... منحصر

می‌کنیم).

طبقه بندی اتریژیا تریکسپید. نوع 1: شریانهای بزرگ که بصورت طبیعی ارتباط دارند با: 1a، اتریژیای ریوی به همراه نبود بطین راست. 1b، استینوز ریوی به همراه نقص کوچک حجاب بطینی. 1c دسام ریوی طبیعی، نقص حجابی بزرگ بطینی نوع 2، جابه جایی شریان های بزرگ به همراه: 2a، اتریژیای ریوی. 2b، استینوز ریوی یا استینوز تحت ریوی. 2c، دسام ها و شریان های ریوی به صورت طبیعی یا بزرگ شده، بدون استینوز تحت ریوی

شکل 17-20

## پتوفزیولوژی

پتوفزیولوژی اصلی در اتریژی تریکسپید یک بطینی شدن قلب به شکل بطین چپ میباشد. بدین ترتیب جریان خون سیستمیک به بطین چپ باید از طریق اتباطات بین شریانی برسد و بعد از آن،

این خون را به هر دو، جریان ریوی و جریان سیستمیک بفرستد. بجز در حالتی که یک VSD

موجود باشد (طوریکه در بعضی از قضاایا به ملاحظه میرسد) و جریان ریوی به موجودیت PDA بستگی دارد. زمانیکه بعد از تولد مجرا شروع به بسته شدن میکند، نوزادان به شدت سیانوتیک میگردند. دوباره باز کردن مجرا (بوسیله PGE1) باعث باز شدن جریان خون ریوی میگردد و

مریض را برای ادامه اقدامات جراحی آماده تر میسازد. با این حال، بعضی از مریضان دارای یک VSD بزرگ در بین بطین چپ و قسمت انفندیولار بطین راست هستند. (دقیقاً در زیر دسام ریوی).

اگر در سطح این دسام یا در سطح VSD انسدادی وجود نداشته باشد، نوزاد احتمالاً مصاب به نارسائی قلبی بدلیل افزایش بیش از حد جریان خون ریوی میگردد. بدون در نظر گرفتن این نکته که نوزاد جهت جریان خون ریوی خویش به مجرا نیازمند هست یا دارای جریان خون ریوی از وسط یک VSD میباشد، سیانوتیک میشود، چرا که shunt اجباری راست به چپ در سطح اذین، باعث

اختلاط کامل خون بازگشتی وریدی سیستمیک و ریوی میشود که در اثر آن باعث خروج خون هیپوکسیک در داخل ابهر میشود.

## تشخیص

اعراض و علائم اتریزی تریاکسپید وابسته به نوع اناتومیک زمینه میباشد، ولی اغلباً نوزادان در اثر کاهش جریان خون ریوی، دچار سیانوز و هیپوکسی میگردند و خون در سطح اذینی به صورت کامل مخلوط میگردد. زمانیکه جریان خون ریوی از طریق VSD فراهم گردد، امکان دارد یک سوفل سیستمولیک بارز موجود باشد. اتریزی تریاکسپید به همراه جریان خون ریوی از یک PDA امکان دارد با سوفل نرم و پیوسته از یک PDA به همراه سیانوز نمایان گردد.

اندکی از مریضان مصاب به اتریزی تریاکسپید، علائم نارسائی وابسته به قلب CHF بارز میباشد.

این موضوع اغلباً مرتبط است با افزایش جریان خون از وسط VSD. جریان طبیعی VSD های عضلانی در این نوزادان طوری هست که بسته میگردد و نارسائی وابسته به قلب CHF از بین رفته و به سیانوز به همراه کاهش جریان خون ریوی تبدیل میگردد.

رادیوگرافی صدر نشان دهنده کاهش Vascularity ریوی خواهد بود. ECG بصورت بسیار قوی تشخیصی خواهد بود. چرا که میل محور چپ بصورت مفسر نمایان میگردد. (دلیل آن تشکیل نشدن کامل بطین راست است). اکوکاردیوگرافی دو بعدی تشخیص را سریع و نوعیت اناتومیک را تصدیق میکند.

## تداوی

تسکین زود هنگام اتریزی ترایکسپید با این هدف که بخواهیم نقص جریان خون ریوی را اصلاح کنیم، صورت میگیرد. اینست که مریضان مصاب به جریان ریوی بسیار زیاد یک باند ریوی دریافت میکنند. و مریضانیکه جریان خون ناکافی دارند یک shunt سیستمیک به جریان ریوی دریافت میکنند. shunt های سیستمیک به جریان ریوی، یا shunt های Blalock-Taussig (B-T)، برای اولین بار در سال های 1940 و 1950 برای تداوی مریضان مبتلا به اتریزی ترایکسپید بکار رفتند. به همین ترتیب، باند جریان ریوی در سال 1957 برای مریضان مصاب به اتریزی ترایکسپید و نارسائی احتقانی به کار رفت. با این وجود، مرگ و میر در طویل مدت حتی با وجود بهبود اولیه سیانوز و نارسائی وابسته به قلب، بالا بود، چنان که بطن منفرد از حجم و فشار بیش از حد حمایت نمیشد.

شناخت ناکفا بودن ترمیم های اولیه، Glenn اولین اناستوموز cavopulmonary، یک shunt نهایت به حاشیه ورید ریوی راست به ورید اجوف علوی را در سال 1958 با موفقیت انجام داد، و بعدها آن را جهت عبور به هر دو جریان ریوی اصلاح کرد. این اناستوموز نهایت به حاشیه جریان ریوی راست به ورید اجوف علوی به نام Bidirectional Glenn نامیده شد، و اولین مرحله در

ترمیم Fontan عصری بود (شکل 20-18). ترمیم Fontan یک پیشرفت بسیار عمده ای در تداوی CHD بود، به این دلیل که قلب راست را به راحتی بای پاس میکرد، و باعث جدا شدن جریان های سیستمیک و ریوی میگردد. این روش برای اولین دفعه در سال 1971 توسط Fontan انجام شد، و شامل یک اناستوموز کلاسیک Glenn، بستن ASD و اتصال مستقیم اذین راست به نهایت علوی

شریان ریوی چپ با استفاده با استفاده از هوموگرافت ابهری میگردد. شریان ریوی اصلی بسته میشود و یک دریچه هوموگرافت وارد حفره ورودی مجرای ورید اجوف سفلی میگردد.

شانت های ورید اجوف علوی به شریان ریوی. A. شانت کلاسیک Glenn. اناستوموز نهایت به کناره شریان ریوی راست به ورید اجوف علوی به همراه ligation ورید اجوف علوی – اذین راست. B. طریقه شانت کلاسیک Glenn و بوجود آوردن یک اناستوموز کامل cavopulmonary در جریان عمل C. fonton. شانت Glenn دوطرفه (شانت دوطرفه ورید اجوف علوی-شریان ریوی) ، اناستوموز نهایت به کناره ورید اجوف علوی به شریان ریوی راست. D. طریقه ترمیم شانت Glenn دوطرفه، یک cannula در ورید اجوف علوی بالا یا ورید بی نام و یک cannula در اذین راست، که به یک متصل شونده Y شکل، وصل میشود.

شکل 20-18

اصلاحات متعدد این طریقه ترمیمی ابتدائی در مدت 20 سال بعد انجام گردید. یکی از نکات مهم

که توسط de Level و همکارانش مطرح گردید، بوجود آمدن یک تونل جنبی بین شریانی بود که

به ورید اجوف سفلی اجازه میداد تا جریان خون را به ورید اجوف علوی بریزد. بعد از آن یک

اتصال کلی ورید اجوف با تقسیم ورید اجوف علوی و سوچر زدن قسمت بالائی آن به کناره فوقانی

شریان ریوی راست و انتهای تحتانی جهت تقویه سطح تحتانی شریان ریوی راست صورت

میگرفت.



بعد از آن جریان ریوی در یک حالت ورقه ای، مشتق از فشار ورید مرکزی، به صورت منفعل برقرار میگردد. این روش به نام عمل اصلاح شده Fonton یاد میگردد. اصلاح مهم دیگر (روش

عمل منفذدار fonton. با استفاده از یک پیوند poly tetrafluoroethylene، تونلی در جدار جنبی اذین راست ایجاد گردد تا جریان ورید اجوف سفلی را به ورید اجوف علوی که به شریان ریوی اناستوموز شده هدایت کند. یک منفذ به اندازه 4-5 میلی متر فشار ورید سیستمیک را کاهش میدهد و بازده قلبی را در عوض کاهش مختصر اشباع اکسیجن شریان سیستمیک، بهبود میبخشد.

شکل 19-20

منفذ دار Fonton)، در سال 1988 مطرح شد. که بر اساس آن یک shunt راست به چپ 20 الی

30 درصد، بوجود میآید یا بدون ترمیم باقی میماند تا خروجی پایدار سیستمیک در مواجهه با

افزایش موقتی شریان ریوی راست بعد از عمل کمک کند (شکل 19-20).

RMSA

در آخرین نوسان بر طریقه ترمیم اصلی Fonton از یک تیوب پیوندی خارج قلبی پروستاتیک استفاده میکند. بصورت معمول با 20mm قطر، این لوله خون ورید اجوف سفلی را به شریان های

ریوی هدایت میکند. تکنیک مربوطه این برتری را دارد که تغییرات هندسی اذینی را با خودداری از

سوچر داخل اذینی کاهش میدهد و دینامیک جریان خون را در مسیر وریدی سیستمیک به وسیله به

حداکثر رساندن جریان خون لامینر بهبود بخشد. بسیاری از محققان کاهش را اریتمی های فوق

بطینی را نشان میدهد، و همچنین بهبود در عملکرد بطینی که امکان دارد به تعقیب کاهش فشار

اذینی باشد و بهبود افزایش مزمن فشار سینوس کرونری را گزارش کرده اند. این عمل جراحی Fonton را میتوان بدون استفاده از CPB در قضایای منتخب شود، که به این ترتیب امکان دارد نتایج را بهبود بخشد.

یکی از نواقص بالقوه این عمل خارج قلبی Fonton اینست که تأخیر عملکرد Fonton به دلیل زمان مورد نیاز جهت جایگذاری لوله است. با وجود این روش های جدید، طرزالعمل فعلی جهت تداوی جراحی هنوز بر انگیزه تسکین قرار دارد. مریضان درین طریقه بصورت گام به گام مورد بررسی قرار میگیرند که تا توانائی تحمل عمل Fonton در آنها ایجاد شود. بر این اساس shunt های کوچک سیستمیک ریوی، که اغلباً از طریق median sternotomy صورت میگیرد. باید جهت تسکین فزیولوژی فرد بطینی مرتبط به مجرا ترمیم شوند. این موضوع میتواند به راحتی با یک shunt دوطرفه Glenn یا انجام عمل جراحی hemi-fonton در ششمین ماه حیات، تعویض گردد،

در فزیولوژی تک بطینی بدون وابسته به مجرا، نوزاد میتواند الی زمان دسترسی به بازسازی اناستوموز دو طرفه cavopulmonary به صورت طبی تداوی گردد. این موضوع در اکثر مریضان قابل انجام میباشد. زیرا انسداد عروق ریوی به صورت فزیولوژیک افزایش میابد، در جریان دوران

نوزادی از افزایش بیش از حد جریان ریوی جلوگیری میکند.

بعضی اوقات اگر B-T shunt صورت گرفته باشد، جهت اطمینان از اندازه کافی و عدم انسداد دو

طرفه جریان، امکان دارد ارتریوپلاستی شریان ریوی راست ضرورت میگردد. shunt دو طرفه

Glenn یا انجام عمل جراحی hemi-fonton به صورت موثر از برگشت دوباره جریان خون

سیستمیک و ورید ریوی جلوگیری میکند. به همین خاطر از افزایش بیش از حد حجم یک بطین

جلوگیری کرده و علایمی از خود به جای نمیگذارد. باند کردن شریان ریوی در 10-15 درصد

مریضان مصاب به افزایش جریان خون ریوی و نارسائی مرتبط به قلب فلوراید ( Florid

Congestive Heart Failure) ضروری میباشد.

از روش Fonton معمولاً زمانی استفاده میشود که طفل بین سنین 2 الی چهار ساله باشد، و بصورت کل زمانی موفقیت آمیز خواهد بود که نوزاد به صورت مناسبی طبقه بندی شده باشد، با یک یک بطین حمایتی منفرد رشد کافی شریان ریوی وجود میسر خواهد بود. مقاومت عروق ریوی باید پائینتر از 4 Wood unit باشد و کسر پس رانی باید بیشتر از 45 درصد باشد تا از موفقیت عمل مطمئن شویم. در مریضان مصاب به فشار بالای شریان ریوی، بوجود آوردن منفذ فریبنده امکان دارد مفید واقع شود، چرا که انسداد عروق ریوی آنها امکان دارد بعد از عمل از خروجی کافی قلبی پیشگیری کند.

## نتایج

گزارشات اخیر از جریان عمل Fonton در درمان اتریزی تریکسپید قانع کننده میباشد و بصورت

کل حیات آن به 86 درصد و مرگ و میر در اثر جراحی آن به 2 درصد میرسد. عارضه اصلی به

Razi's Medical Students Association

تعقیب ترمیم اریتمیهای اذینی، بخصوص رعشه اذینی (atrial flutter) میباشد. انسداد مجرا،

نیازمند انجام عمل جراحی بصورت مجدد است. از دست دادن پروتئین به دلیل ناخوشی روده ای

(Protein-losing enteropathy)، و کاهش تحمل ورزش از جمله عوارض دیگر میباشد.

یک تحقیق آینده نگر که نتیجه کارگروهی چندین اسنتیتیوت بوده و از طرف جامعه جراحان

امراض ولادی قلبی گزارش داده شده، نتایج مربوط به 150 نوزاد مصاب به اتریزی تریکسپید و

عروق بزرگ طبیعی همراه را گزارش کرده اند. بر اساس آن حیات 5 ساله 86 درصد می باشد و در 2 سالگی، 89 درصد مورد اناستوموز cavopulmonary قرار گرفتند، و 75 درصد از اناستوموزهای cavopulmonary متباقی، در مدت 3 سال آینده تحت عمل جراحی Fonton قرار گرفتند. از میتودولوژی خطرات احتمالی رقابت کننده درین تحقیق جهت تعیین نمودن مقدار انتقال end-state و مشخصه های آن مورد استفاده قرار گرفت (شکل 20-20). ریسک فکتورهای که مرگ و میر به همراه داشتند و بدون اناستوموز cavopulmonary بودند درین تحقیق قرار ذیل می باشند:

ریسک رقابتی نمایش حوادث بعد از تشخیص در 150 مریض مصاب به اتریزیای تریکسپید. تمام مریضان زنده بودند و بعد از آن به یکی از چهار حالت نهائی (مرگ، اناستوموز دوطرفه cavopulmonary، تکمیل کننده فونتان یک مرحله ای، یا زنده ماندن بدون DBCPA). بسته به زمان تعریف شده با عملکردهای مضر و آسیب رسان زمینه ای منتقل شدند. در هر نقطه ای از زمان، مجموع نسبت اطفال در هر مرحله ای 100 درصد می باشد. بطور مثال شیوع تخمین 2 سال بعد از تشخیص بطور زیر می باشد. 89 درصد DBCPA، 6 درصد مرگ بدون DBCPA، 4 درصد زنده بودن DBCPA و 1 درصد تکمیل عمل یک مرحله ای فونتان. نقاط پررنگ نشان دهنده نقاط تخمین پارامتریک می باشند. خطوط منقطع فاصله اطمینان 70 درصد را معین می سازند. ستونها نشان دهنده تخمین های غیر پارامتری می باشند. اعداد داخل قوس نشان دهنده نسبت تخمین مریضان در هر سطح دوسال بعد از تشخیص است.

شکل 20-20

موجودیت ریگورجتیشن مایترل و تسکین با shunt های سیستمیک به شریان ریوی، که از شریان بی نام نشأت گرفته باشد. عاملین مربوط با کاهش موقتی میزان اناستوموز cavopulmonary عبارت بودند از: متغیر های مریض (سن کم در زمان ثبت جهت انجام ترمیم و انومالی غیر قلبی) و متغیر های مربوط به عمل (بزرگتر بودن قطر shunt شریانی ریوی به سیستمیک و تسکین قلبی).

## سندروم کاهش الاستیکیت قلب چپ Hypoplastic left heart syndrome

HLHS طیف گسترده ای از انومالی های قلبی از جمله هیپوپلازیا یا اتریزی دسام ابهر و مایترل و هیپوپلازیا بطین چپ و ابهر صاعده را در برمیگیرد. شیوع HLHS 0.2 در 100 تولد زنده میباشد و

در پسران 2 برار دختران اتفاق میفتد.

HLHS به صورت غیر قابل اجتناب کشنده میباشد و باعث 25 درصد از مرگ های قلبی پیش از وقت در نوزادان میباشد. به هر حال، محاسبه جریانهای تسکین به وسیله جراحی به صورت غالب

نظرگاه مریضان مصاب به HLHS را اتقا بخشیده اند، ارتقا شناخت از تغییرات اناتومیک و

فزیولوژیک پیشرفت های در محدوده موازی از قبیل تشخیص داخل رحمی و مداخلات جنین،

تصویربرداری اکوکاردیوگرافیک و مراقبت مخصوص نوزادان فراهم ساخته است.

## اناتومی

طوریکه از نامش پیداست، HLHS شامل درجات مختلفی از ساختمان های توسعه نیافته سمت چپ، به شمول بطین چپ و دسام ابهر و مینرال را مصاب میسازد. به همین دلیل HLHS میتواند به چهار زیرمجموعه اناتومیک براساس مورفولوژی دسامی تقسیم میشود: (a) استینوز دسام ابهر و ماینترل (b) اتریزیا دسام ابهر و ماینترل (c) اتریزیا ابهر و استینوز ماینترل و (d) استینوز و اتریزیا ماینترل. اتریزیا ابهر متمایل به درجه شدیدتری از هایپوپلازیا ابهر صاعده میباشد.

حتی در قضاای بدون اتریزی ابهری فرانک (frank aortic atresia)، به هر صورت قوس ابهر بصورت عموم هایپوپلاستیک میباشد و در قضاای شدید حتی امکان دارد قطع گردد. یک پوش coarctation در 80 درصد مریضان مصاب به HLHS موجود میباشد و مجرا بصورت معمول مثل شریان ریوی اصلی بزرگ میشود. شراین ریوی سگمنتل، با وجود اینکه کوچک اند، به تعقیب

کاهش جریان خون ریوی داخل رحمی که خود نتیجه ای از انسداد جریان خروجی طرف چپ است، میباشد. میتوان گفت همیشه ارتباط بین اذینی از طریق سوراخ بیضوی وجود دارد، که میتواند بزرگ باشد، ولی به صورت شاعیتر راست به چپ میباشد. در قضاای نادر، ارتباطی در سطح اذین وجود

ندارد، که میتواند برای این نوزادان کشنده باشد به دلیل اینکه هیچ راهی برای برگشت وریدی

ریوی جهت انتقال به بطین راست وجود ندارد.

نواقص مرتبط میتواند با HLHS اتفاق افتد و بسیاری از آنها در حدی مهم میباشد که اجازه ترمیم جراحی را میدهند. بطور مثال، اگر یک نقص حجاب بطینی موجود باشد. بطین چپ میتواند اندازه نورمال طبیعی خود را در طول رشد حتی با وجود اتریزی دسام ماینترل حفظ نماید. به همین دلیل

یک shunt راست به چپ از طریق نقص باعث رشد بطین چپ میگردد. که این teasibility ترمیم دو بطینی را برای این زیرمجموعه مریضان معرفی میکند.

هرچند HLHS بیگمان اثری از یک کمپلکس با عمل متقابل از خطاهای جریان تکامل در مراحل اولیه تشکیل قلب میباشد، بسیاری از محققین این تئوری را ارائه کرده اند که جریان خون تغیر یافته باعث بوجود آمدن عدم تکامل ساختمانی میباشد که بصورت HLHS شناخته میشود. به عبارت دیگر، اگر تحریک جهت انکشاف نارمل ابهر صاعده از کیسه پریموردیل ابهری ( primordial aortic sac)، جریان خون سیستیمیک با فشار بالا از بطین چپ به دسام ابهری موجود باشد، سپس دسام اتریتیک ابهر یا دسام استینوتیک ابهر که جریان را فقط منحصر به جریان برگشتی با فشار پائین از طریق قنات سیر میکند و سیگنالهای تکاملی را تغیر داده و باعث هیوپلازیای ساختمانهای طیف کم میشود. رشد و تکامل طبیعی بطین چپ و دسام مایترل میتواند به صورت ثانویه درگیر

شود، که این خود باعث به وجود آمدن هیوپلازیای و اتریزیای این ساختمان ها میشود.

### پتوفیزیولوژی و تشخیص

## Razi's Medical Students Association

در HLHS خون ورید ریوی وارد اذین چپ شده، ولی سیستول اذینی قادر نمیشد که خون را در عرض دسام مایترل استینوز یا اتریتیک به طرف بطین چپ براند. هرچند، خون در عرض foramin ovale به اذین راست که در بار حجمی بطین راست شرکت میکند، shunt میگردد. نتیجه انتهایی افزایش فشار ورید ریوی به دلیل انسداد جریان خروجی در سطح اذین چپ است. هرچقدر مقاومت عروق ریوی بعد از نوزادی کاهش یابد، شرایط نسبت به اینکه خروجی بطین راست به صورت

ترجیحی جریان سیستمیک میل میابد، وخیتر میشود که باعث پرفیوژن ناکافی شریانهای کرونری و اعضای حیاتی میشود. بسته شدن مجرا (ductus) با گذر زمان در این نوزادان کامل نیست.

نوزادان مصاب به HLHS شدید تمام خون ریوی - سیستمیک و کرونری خود را از طریق بطین راست تأمین میکنند. معمول است که یک طفل مصاب به HLHS دیسترس تنفسی در اوایل عمر او تظاهر پیدا میکند و حتی امکان دارد مصاب به سیانوز خفیف نیز باشد. این نوزادان جهت تأیید شدن تشخیص شان باید فوراً جهت گرفتن ایکوکاردیوگرافی شان به مرکز بعدی فرستاده شوند و پروستاگلاندین E1 جهت بازنگهداشتن شریان ریوی تجویز میگردد، تهویه کننده باید جهت ممانعت از رسیدن بیش از حد اکسیجن و افزایش کشش کاربن دای اکساید تنظیم گردد. این اعمال از طریق ثابت نگهداشتن مقاومت عروق ریوی باعث پرفیوژن سیستمیک بهتر میگردد. از کتترایزیشن قلبی به دلیل اینکه ممکن است باعث آسیب مجرا و ضعیف کردن فعالیت کلیه ها که

خود بر اثر تاثیر بار اسموسی ماده حاجب میشود، باید پرهیز کرد.

RMSA

تداوی

Razi's Medical Students Association

در سال 1973 Norwood و همکارانش یک عمل جراحی تسکینی دو مرحله ای جهت ترمیم

HLHS تشریح نمودند. که بعداً به صورت روش امروزی یعنی روش سه مرحله ای تسکینی

انکشاف یافت. مرحله اول آن، همچنان به نام مرحله تصحیح شده Norwood نیز یاد میگردد، که

باعث بایپاس بطین چپ از طریق ایجاد رگ خروجی منفرد به نام neoaortae میگردد که اخیرالذکر

از بطین راست منشأ میگیرد.



تکنیک امروزی ترمیم دوباره قوس شامل ساختن یک اتصال مکمل در میان ریشه ریوی، ابهر صاعده بومی، و قسمتی از هوموگرافت ریوی که جهت بزرگ کردن ابهر بومی کوچک مورد استعمال قرار میگیرد، میباشد. چندین طریقه جهت عملی ساختن این اناستوموز موجود است، برجسته ترین طریقه، اناستوموز Damus-Kaye-Stansel (DKS) میباشد، که شامل تقسیم کردن هر دو ابهر و شریان ریوی در ناحیه اتصال sinutubular میباشد. ابهر مبدائی به شریان ریوی مبدائی اناستوموز گردیده و یک مجرای خروجی دو لوله ای (double barrel) برای قلب تشکیل میکنند. این مجرای خروجی به ابهر انتهائی که قابلیت تقویت با استفاده از ماده هوموگرافت را دارد، و در صورتیکه مرتبط به coarctation باشد، اناستوموز شود. در تکمیل ترمیم دوباره قوس، shunt 3.5 الی 4 میلی متری از شریان بی نام به شریان ریوی راست قرار داده میشود. حجاب بین اذینی به این ترتیب به صورت وسیعی قطع میگردد و به همین دلیل ارتباط بین اذینی وسیعی ایجاد میگردد و باعث جلوگیری از افزایش فشار ورید ریوی میگردد (شکل 20-21).

RMSA

Razi's Medical Students Association

تکنیک های فعلی برای مرحله palliation سندروم هیپوپلاستیک قلب چپ. A. شکاف مورد استفاده برای عمل مشمول برش جدار شریان میباشد. قسمت پائینی شریان ریوی اصلی را تقسیم میکند و امکان دارد با یک suture مستقیم یا با یک پیوند بسته شود. B. جهت های برش الوگرافت جدار شریانی. C. الوگرافت جدار شریانی جهت تأمین اناستوموز بین شریان ریوی تقسیم شده و ابهر صاعده، قوس ابهر و ابهر نازله، استفاده میگردد. D, E. این عمل با septectomy شریانی و یک شانته 3 الی 5 میلی متری Blalock اصلاح شده، تکمیل میگردد. F. زمانیکه ابهر صاعده خیلی خورد است، یک عمل جایگزین مشمول قراردادن یک لوله کامل الوگرافت شریانی صورت میگردد. ابهر نازک صاعده امکان دارد در جای خود باقی بماند، یا در محل ابهر جدید کاشته شود.

A=Arteria

شکل 20-21

اتصال DKS، همانطوریکه قبلاً شریح داده شد، احتمالاً از میل بعد از عمل اتصال 3 مرحله ای در neoaorta جلوگیری کند، و همچنان باعث کاهش خطر ابتلا به عدم کفایه کروئری میگردد. از این

طریقه زمانی متوان استفاده نمود که ابهر 4mm یا بزرگتر از آن باشد. متأسفانه در بسیاری از اطفال مصاب به HLHS، مخصوصاً زمانیکه اتریژیا ابهر موجود باشد، ابهر کوچک و قطر آن کمتر از 2mm میباشد.

مدیریت بعد از انجام عمل در نوزادان مصاب بعد از انجام عمل تسکین مرحله اول پیچیده میباشد، به این دلیل که نتایج دلخواه وابسته به موازنه دقیق بین جریان سیستمیک و ریوی میباشد. مقالات بیان کننده این موضوع هستند که این اطفال نیازمند بازده قلبی کافی جهت خونرسانی به جریان

خون سیستمیک و ریوی میباشند و اینکه استفاده از کتترهای اکسی متریکی جهت پایش (SVO2) داکتران را هم در امر انتخاب دواهای اینوتروپ و هم مدیریت تهویه کمک میکند. معرفی طریقه های که مشمول ساختن دوباره قوس و جایگذاری شانت بین بطین راست و شریان ریوی ( Sano shunt)، گردش دیاستولی حاصل از aortopulmonary shunt کلاسیک را کاهش میدهد و امکان دارد پرفیوژن کرونری را افزایش دهد و باعث بهتر شدن عملکرد قلبی بعد از جراحی گردد. در یک تحقیق چندین مرکزی، تصادفی و آینده نگر با پیشتیبانی موسسه ملی سلامت، کار آزمائی سیستمیک ساخت دوباره بطین (SVR)، در حال حاضر نتایج نوزادان دارای B-T shunt تصحیح شده یا Sano shunt را ارزیابی میکند. ارزیابی SVR نشان میدهد که نجات بدون استفاده از پیوند به مدت 12 ماه بعد از استفاده از طریقه Sano shunt در مقایسه به شانت اصلاح شده B-T بلندتر بوده است. (74 درصد در مقابل 64 درصد،  $P=0.01$ ). هرچند گروهی که در آنها از طریقه

شانت Sano مداخله ای صورت نگرفته بود ( $P=0.003$ ) و عوارض بعد از آن ( $P=0.002$ ) بوده است.

وظایف و اندازه بطین راست در سنین 14 ماهگی و نرخ عوارض متقابل جدی غیر کشنده در سنین 12 ماهگی، در هر دو گروه مشابه بوده است. اطلاعات جمع آوری شده در جریان یک محدوده

زمانی مورد نظر ( $\pm$  درصد خطای استندرد) با پیگیری آنهای که در حدود سنین  $11 \pm 32$  ماهگی

بودند، نشان دهنده کدام تغییر قابل ملاحظه ای در مبحث عدم استفاده از پیوند عضو در هر دو

گروه بود ( $P=0.06$ ).

همچنان، تسکین بوسیله جراحی به طریقه Norwood هنوز عمده ترین تداوی برای نوزادان مصاب

به HLHS میباشد، گزینه ترکیب جراحی و تداوی از طریق جلدی (روش هیبرید)، که متشکل از

بستن دو طرفه شریان ریوی و جایگزاری مجرای استنت، به عنوان یک طریقه جایگزین جهت

مرفوع ساختن نیاز برای CPB در دوره شککننده نوزادی میباشد، بوجود آمده است. **طریقه هایبرید**

تحت یک "بسته هایبرید" (Hybrid suite)، با استفاده از هر دو **طریقه تصویر برداری پیشرفته**

**فلورسکوپی** همراه با تمام امکانات موجوده در اطاق عملیات انجام میشود. یک پیوند 3 یا 3.5

میلی متری PTFE tube با عرض 3 الی 4 میلی متر برش داده میشود و به عنوان باند در شاخه های

شرائین ریوی، در ناحیه شریان ریوی اصلی جایگزاری میشود. **مجرای استنت بعداً ایجاد میگردد تا**

تمام نسج مجرائی را تحت پوشش قرار دهد و از طریق سوچر purse-string در ناحیه شریان ریوی

**اصلی متصل میگردد.** یک شانت معکوس سیستمی به ریوی در مریضان مصاب به اتریزیا و

preductal coarctation جهت بهبود پرفیوژن کرونری در نظر گرفته میشود. هرچند، یک

تحقیقی که اخیراً صورت گرفته نشان میدهد که هیچ تفاوتی در حیاتت آنهاى که شانت داشتند و

نداشتند موجود نیست. **طریقه Hybrid** همچنان میتوان به عنوان یک پل، جهت اجرای پیوند قلب

در نوزادانی که مصاب به ریگورجتیشن شدید دسام اذینی بطینی اند و یا دارای یک بطین میباشند،

استفاده کرد.

به تعقیب مرحله 1 تسکین، عمل دوم جراحی ایست جهت بوجود آوردن شانت دوطرفه

cavopulmonary (hemi-fonton) عموماً در 3 الی 6 ماهگی وقتی که مقاومت عروق ریوی به

سطوح نورمال کاهش یابد، میباشد. این اولین قدم در جداسازی جریان های سیستمیک و ریوی

میباشد و بار حجمی بر روی یک بطین را کاهش میدهد. شانت شریانی بی نام به ریوی موجود (یا

شانت بطین راست - ریوی) در جریان این عمل از میان برداشته میشود (شکل 20-22).

تکنیک یک شانت دوطرفه Glenn. ورید اجوف علوی تقسیم شده طرف راست در موقعیت قلبی اناستوموز پائینی شانت طرف راست Blalock اصلاح شده، اناستوموز شده است. نهایت قلبی ورید اجوف علوی تقسیم شده، امکان دارد به شریان ریوی طرف راست اناستوموز گردد و همچنان دهانه آن با یک پیوند Gore-Tex بسته شود.

شکل 20-22

مرحله سوم تسکین بوسیله جراحی، به نام روش اصلاح شده Fonton نیز یاد می‌گردد و جداسازی جریان های سیستمیک و ریوی را تکمیل میکند و بین سن 18 ماهگی الی 3 سالگی یا وقتی که مریض دچار افزایش سیانوز می‌گردد، اجرا میشود (مثلاً ظرفیت آن افزایش میابد تا زمانیکه جریان خون سیستمیک را با خون کافی آکسیجن دار جاری سازد). این موضوع نیازمند یک تونل جانی به داخل اذین راست میباشد تا خون را از ورید اجوف سفلی به شریان ریوی جاری سازد و باعث بهتر شدن بار حجمی بطین راست شود و سبب افزایش جریان خون ریوی برای از بین بردن سیانوز گردد. این اواخر بسیاری ها از لوله خارج قلبی استعمال میکنند (بطور مثال یک پیوند لوله ای 20 میلی متری) تا ورید اجوف سفلی را به شریان ریوی متصل سازد.

تمام مریضان مبتلا به HLHS نیاز به این نوع ترمیم تسکینی سه مرحله ندارند. بعضی نوزادان مصاب یک HLHS خفیفتر میباشند که درین اواخر کمپلکس هیپوپلاستیک قلب چپ (HLHC) نامیده شده است، که متشکل از هیپوپلازی ابهری یا مایترل بدون استنوز داخلی دسامی و فاقد

جریان رو به جلو در ابهر صاعده میباشد. درین گروه یک ترمیم دوبطینی با نتایج قابل قبولی میتواند انجام شود.

Tchervenkov نتایج 12 مریض مصاب به کمپلکس هیپوپلاستیک قلب چپ را که تحت ترمیم دو بطینی بودند و اوسط سن شان 7 بود قرار گرفتند، را اعلان کرد. تکنیک جراحی شامل aortoplasty با استفاده از یک پیوند هوموگرافت ریوی از قوس ابهر و ابهر صاعده و بستن ارتباط بین اذینی و بین بطینی است. قلب چپ توانائی تحمل پرفیوژن سیستمیک در 92 درصد از مریضان را داشته و مرگ و میر زود هنگام 15.4 درصد بوده است. 4 مریض بطور متوسط بین 12 الی 39 ماه بعد نیازمند جراحی مجدد جهت بهتر شدن LVOTO شدند.

هرچند طریقه Norwood شایعترین روش اجرائی جهت جراحی اولیه HLHS میباشد، ولی پیوند میتواند به عنوان اولین خط تدای استفاده شود و ترجیحاً زمانیکه مسائل اناتومیک و فزیولوژیک موجود باشد نبود نتایج مطلوب با تدای تسکینی میشوند در نظر گرفته میشود.

ریگورجتیشن قابل توجه دسام تریکوسپید، افزایش فشار شریان ریوی پایدار، نارسائی پیشرونده

بطین راست، از جمله مواردی هستند که در آنها پیوند قلب دارای مزیت است. پذیرش گسترده

پیوند به عنوان اولین خط تدای HLHS با نتایج مطلوب میزان بقای Norwood، کاهش یافته

است. در دسترس بودن عضو اهدایی باید قبل از انتخاب جهت انجام عمل پیوند بررسی گردد،

چراکه 24 درصد از نوزادان در لیست انتظار پیوند تا حال وفات نموده اند.

## نتایج

نتایج تداوی HLHS هنوز بصورت قابل توجهی بدتر است نسبت به انومالی های پیچیده قلبی دیگر. هرچند با پیشرفت مراقبت بعد از عمل و اصلاح تکنیک های جراحی، میزان حیات بعد از عمل Norwood در مراکز پیشرفته و مجرب به 80 درصد میرسد. نتایج نوازادان با وزن کم زمان تولد بهبود یافته است، ولی وزن کم هنوز هم یک پیشگوی عامل اساسی مقابله کننده با حیات میباشد، مخصوصاً زمانی که با انومالی های قلبی دیگر از قبیل انسداد جریان خروجی سیستمیک یا انومالی های خارج قلبی همراه باشد.

انومالی که امکان دارد ترمیم شوند یا تسکین یابند

# انومالی های ابستین (Ebstein's Anomaly)

## اناتومی



این یک نقیصه نادر است، که در کمتر از 1 درصد مریضان CHD اتفاق میفتد. نقص تکاملی غالب

در این ضایعات جا به جایی قسمت پائینی دسام تریکسپید به داخل RV میباشد، هرچند Bove و

بقیه تاکید کرده اند که در واقع انومالی ابستین یک نقیصه در مورفولوژی بطن راست میباشد و نه

یک نقیصه در دسام تریکسپید. Leaflet قدامی بصورت معمول در ناحیه اصلی خود به حلقه

(anulus) وصل میباشد، اما leaflet های حجابی و خلفی به طرف بطن تغییر موقعیت داده اند. این

موضوع بطن راست را بصورت موثر به دو قسمت تقسیم میکند: قسمت ورودی (atrialized RV)

و قسمت خروجی (RV حقیقی یا تراپیکولر). قسمت اذینی بطن راست معمولاً نازک و متسع  
میباشد. بصورت مشابه حلقه تریکسپید و اذین راست به شدت مستع هستند، و دسام تریکسپید  
بصورت معمول با یک leaflet سیل مانند (Sail-like) ریگورجیته میگردند. بصورت معمول یک  
ASD موجود میباشد که باعث شانت راست به چپ در سطح شریان میشود. بعضی اوقات اتریزیای  
اناتومیک ریوی حقیقی یا شکل های خفیف تر RVOTO موجود میباشد. یک نوع سندروم Wolff-  
Parkinson-White (WPW) از مسیر فرعی مرتبط با تحریک قبلی، در 15 درصد مریضان موجود  
میباشد.

## پتوفزیولوژی

اختلال عملکرد بطن راست در مریضان مصاب به انومالی ابستین اتفاق میفتد که حاصل این دو

میکانیزم میباشد: انسداد جریان ورودی در سطح بطن atrialize میگردد، که باعث پر شدن

غیر موثر بطن راست و عدم عملکرد انقباضی میگردد. انسداد جریان ورودی و ریگورجیشن

تریکسپید، که توسط بندش پیشرونده حلقوی شکل (annular) تشدید میگردد، هر دو باعث

پر شدن ناقص بطن راست میگردند. نقص عملکرد انقباضی بطن راست باعث کاهش تعداد

فیبرهای میوکاردی و انقباض ناهماهنگ قسمت بزرگ atrialize شده میگردد.

فقدان جریان پیشرونده بطرف جلو در سطح بطن راست، امکان دارد باعث اتریزیای فزیولوژیک یا

عملکردی ریوی گردد، و نوزاد برای بقا وابسته به بازبودن مجرا میباشد. تمام برگشتهای وریدی

سیستمیک باید از طریق یک ASD به اذین چپ هدایت شوند، که در آنجا میتواند از طریق مجرا



جهت تبادلات گازی راه یابد. با این حال، عملکرد بطن چپ بصورت معمول در نوزادان مبتلا به انومالی های شدید استین مختل است، چرا که بطن راست بزرگ و جریان داخل بطن راست atrialize شده که از اختلاط کافی داخل قلبی جلوگیری میکند. عملکرد بطن چپ امکان دارد شدیداً در انومالی های ابستین مختل شود، چرا که بطن راست بزرگ شده موجب تحت فشار قرار گرفتن بطن چپ میگردد.

## تشخیص

یک طیفی از تظاهرات کلینیکی در نوزادان مصاب به انومالی های ابستین موجود میباشد که نشان دهنده طیف اناتومیک این انومالی است. بعضی از نوزادان مصاب به اشکال خفیف تر امکان دارد با

درجات خفیف سیانوز مراجعه کنند، در حالی که شروع علائم کلینیکی در مریضان زنده مانده تا دوران طفولیت، تدریجی است. و اوسط سنی تشخیص مرض اواسط 10 سالگی است.

لیکن، نوزاد مصاب به atrialization شدید و تنگی ریوی در زمان تولد سیانوتیک و اسیدوتیک

است. رادیوگرافی صدر امکان دارد نشان دهنده ظاهر کلاسیک قلب گرد دیوار به دیوار (wall-to-wall)، مشابه با منظره پریکارد افیوژن میباشد. داده های ECG امکان دارد نشان دهنده بلاک بندل

براج راست باشد و محور قلب را به طرف راست نشان دهد. Wolff-parkinson-white (WPW)،

طوریکه قبلاً ذکر گردید یک نشانه معمول درین مریضان میباشد. ایکوکاردیوگرافی با تأیید

تشخیص معلومات موثری را در مورد عملکرد دسام ترایکسپید، اندازه قطعه atrialize شده بطن

راست، درجه استینوز شریان ریوی و همچنان اندازه اذینات در اختیار قرار میدهد.

Great Ormond Street Score (GOSE) سیستم نمره دهی بوده که شامل نواحی اذین راست به علاوه قسمت atrialize شده بطن چپ میباشد. توسط ناحیه دیاستولیک چمبرهای باقیمانده قلبی تقسیم میگردد، و گزارش داده شده است که یک وسیله prognostic خوب و سودمند جهت دسته بندی نوزادان مصاب به ابستین میباشد.

نمره بالاتر از 1 نشان دهنده مرگ و میر بصورت قطعی میباشد، نتایج الکتروفزیولوژی با ablation رادیوفریکونسی در مریضان با شواهدی از WPW، یا در اطفال دارای سابقه tachycardia با کمپلکس گسترده تعیین نشده یا سنکوپ توصیه میگردد.

## تداوی

جراحی برای نوزادان و اطفال بزرگتر مصاب به اریتمیا، سیانوز پیشرونده یا در گروپ سوم یا گروپ چهارم انجمن قلب نیویورک که دارای علایم اند، توصیه میگردد. هرچند روش تداوی امکان دارد متفاوت باشد نظر به، سن مریض، بخاطریکه اطفال بزرگتر معمولاً کاندید ترمیم دوبطینی و یا

یک و نیم بطینی اند، هرچند حیانت متوسطی برای نوزادان گزارش داده شده است، با استفاده از پروسیجری که اناتومی را به فزیولوژی تک بطینی به روش ترمیم starnes و همکارانش توضیح

داده شده، برمیگرداند.

امروزه طریقه جراحی در استفاده طیف وسیعی برای مریضان که دوره نوزادی را پشت سر گذرانده اند، توسط Danielson و همکارانش در سال 1992 توضیح داده شده است، این عمل نیازمند خارج

کردن نسج اضعافی از اذین راست و بستن ASD ارتباطی با دقت کامل، چین دادن قسمت

atrialize شده بطن با پاکسازی قسمت اتساع عروقی، annuloplasty دسام تریکسپید برای باریک کردن دسام تریکسپید، ترمیم دسام تریکسپید در صورتیکه leaflet های قدامی کارآمد باشند یا جایگزینی دسام تریکسپید در صورت لزوم است. اگر دسام تریکسپید جهت ترمیم تابعیت نکند، جایگزینی دسامی را باید در نظر بگیریم. مراقبت باید در زمانی که annuloplasty خلفی صورت میگیرد یا در زمان اتصال جایگزین دسام تریکسپید، جهت پرهیز از سیستم ارتباطی داده شود، چرا که بلاک کامل قلبی میتواند عارضه این فرآیند باشد. به علاوه مریضانی که قبل از انجام عمل جراحی شواهدی از pre-excitation را بروز میدهند، باید تحت طرح برداری الکتروفیزیولوژیک و ablation قرار بگیرند.

انومالی ابستین نوزادی یک موضوع جداگانه است. نتایج ناشی از جراحی ضعیف میباشد و بسیاری از نوزادان از جمله کاندیدهای جهت ترمیم جراحی به روشی که در پاراگراف فوق توضیح داده شد، به

شمار نمیروند. گزینه های جراحی برای نوزادان همراه به علایم شامل پروسیجرهای تسکینی، ترمیم یک و نیم بطنی، یا تبدیل به فزیولوژی تک بطنی میباشد. به طور قابل بحث، بهترین نتیجه در ابستین، نوزاد دارای علایم ترمیم در نوزادان با سن بیشتر، استفاده از exclusion premise شناخته

میشود، در این تکنیک که starnes procedure نام دارد، از یک پیوندی که حاوی سوراخ میباشد

جهت بستن دهانه دسام تریکسپید و از یک شانت سیستمیک که به شریان ریوی وصل است، استفاده میگردد. پیوند باید دارای سوراخ باشد تا اجازه کم کردن فشار از بطن راست را در مواردی که اتریسیا ریوی اناتومیک وجود دارد بدهد. هرچند، Knatt-Craig و همکارانش ترمیم دسام تریکسپید را برای تمام طیف های نوزادان و تازه متولدین با نتایج کوتاه مدت، میان مدت بسیار خوب توصیف کرده اند. ولی این طریقه از سوی دیگر موسسات آموزشی گزارش داده نشده است.

ترمیم یک و نیم بطینی برای اولین بار توسط Billingsly و همکارانش که در واقع کوششی بود جهت رسیدن به جریان خون ریوی ضربان دار فزیولوژیک تر در مریضان مصاب به هایپوپلاستیک بطین راست یا دیسپلاستیک مطرح گردید. این طریقه توسط شانت دو طرفه cavopulmonary است در صورتیکه بطین راست را برای سوق دادن مستقیم خون ورید اجوف به سمت شریان های ریوی از طریق RVOT بکار می‌گمارد. به همین خاطر، دینامیک خون در ترمیم یک و نیم بطینی توسط جریانهای جداگانه سیستمیک و ریوی بطور متوالی توصیف میشوند. جریان سیستمیک بطور کامل توسط یک بطین سیستمیک، حمایه میشود و جریان ریوی هم توسط شانت Glenn دو طرفه و همچنان توسط بطین هیپوپلاستیک (ریوی) حمایه میگردد. جزئیات این طریقه عبارت از یک کاهش در فشار اذین راست و همچنان یک کاهش در فشار ورید اجوف سفلی میباشد. که از نظر تئوری به بسیاری از عوارض ناگوار جریان fonton از قبیل encephalopaty که از باعث از دست

---

دادن پروتئین، احتقان کبدی و نارسائی بطینی سیستمیک بوجود می‌آید، جوابگو میباشد. علاوه بر این، ثابت نگهداشتن جریان خون نبضدار ریوی به صورت متضاد با جریان مداوم خطی جریان fonton امکان دارد مزیتی برای microcirculatory ریوی باشد، هرچند در هیچ تحقیقی تاکنون

---

تأیید نشده است. معیار دقیق به صورت بسیار برجسته ای با یک امتیاز Z دسام تریکسپید مناسب، به همی صورت نبودن هیپوتنشن ریوی شدید یا نواقص همراه نیازمدن ترمیم داخل قلبی پیچیده، را باید قبل از انتخاب طریقه یک و نیم بطینی محاسبه نمود. مریضانی که به صورت کامل این معیار را تکمیل نمیکنند، امکان دارد تحت یک روش ترمیم دو بطینی سوراخ اذین یا ترمیم fonton قرار بگیرند.

در نوزادان مصاب به انومالی ابستین شدید شروع پایدارسازی و ثبات با پروستاگلاندین ها جهت باز نگه داشتن سوراخ مجرانی (ductal patency)، تهویه مکانیکی و تصحیح سیانوز اولویت است.

اسیدوزیس میتابولیک در حالتی که پرفیوژن سیستمیک جبران شده موجود باشد، باید به صورت تهاجمی توسط کاهش دادن after load تداوی شود. اکثر این نوزادان در مدت یک الی دو هفته بعد

از کاهش انسداد ورید ریوی بهبود میابند، و آنها توانائی ارتقا دادن جریان پیش رونده به جریان ریوی را از طریق بطن راست غیرطبیعی و دسام تریکسپید خود میباشند. زمانیکه ثبات و تسکین طی ناکام میگردید، جراحی گزینه ای بعدی است که در اختیار داریم. هرچند موفقیت آن بستگی به فکتورهای اناتومیک بسیاری (بطور مثال، کارایی دسام تریکسپید بطن راست و فقط جریان خروجی ریوی) است و جراحی برای نوزادان مصاب به انومالی ابستین دارای علایم حامل ریسک بالایی است. Knott-Craig و همکارانش سه نکته که ترمیم دو بطن توسط بسته شدن تقریباً کامل (subtotal)

ASD، برداشتن قسمت زیادی از اذین راست و چین دادن عمودی حفره atrialize شده را گزارش کرد. تعقیب 5 ساله این مریضان نشان میدهد که، تمام مریضان بدون علایم و در ریتم سینوسی نیازی به دوا ندارند.

## Razi's Medical Students Association

### نتایج

در دوره نوزادی، عمده ترین مشکل پس از جراحی، اینست که آیا بعد از عمل تسکین ساده از از قبیل شانت B-T یا در ادامه یک عمل ثقیلتری مثل تلاش جهت برداشتن بطن راست دارای خروجی قلبی پائین بوده است. همچنین tachycardia فوق بطنی از جمله عوارض بعد از عمل جراحی

میباشد. بلاک کامل قلبی استفاده از pacemaker را لازمی میسازد و در صورتیکه در تکنیک های توضیح داده شده از سوچر زدن بین سینوس کرونری و حلقه تریکسپید جلوگیری شود، شایع نمیشد.

تعداد اندکی گزارش از نتایجی که منسوب به کمیابی این نقص باشد، موجود است. با این حال، نظر به تاریخچه طبیعی این شرایط، به صورت واضح برای اکثر مریضان پیرتر، خوش خیم میباشد. این روش برای مریضانی که از بستن ASD، تسکین و انوپلاستی زنده مانده اند، عالی میباشد.

## جابجائی عروق بزرگ Transposition of the Great Arteries

### اناتومی

جابجائی کامل به وسیله ارتباط اذین به بطن مناسب که خود این بطن دارای ارتباط بطنی شریانی غیر مناسب میباشد، توصیف میگردد.

بنابراین، ابهر از قدام بطن راست منشأ میگیرد. در حالیکه شریان ریوی از خلف بطن چپ منشأ میگیرد. Van Praagh و همکارانش اصطلاح D-Transposition عروق بزرگ (D-TGA) را جهت

توصیف این نقیصه استفاده کرده اند. در حالیکه L-TGA یک شکلی از جابجائی تصحیح شده میباشد که همراه با ناهماهنگی اذینی بطن میباشد.

D-TGA نیازمند ترکیب داخل قلبی ابجاری خون است که معمولاً در سطوح اذینی بطنی یا از طریق یک مجرای شریانی باز اتفاق میفتد. انومالی های کرونری بارز بهفراوانی در مریضان مصاب به D-

GTA اتفاق می‌افتد. رایج ترین الگو، که در 68 درصد موارد اتفاق می‌افتد، منشأ گرفتن شریان اصلی کرونری چپ از سمت چپ سینوس کرونری است. که باعث منشأ گرفتن، شریانهای نازله قدامی چپ و خمیده میشود. شایع ترین گونه برای شریان کرونری خمیده منشأ گرفتن به صورت شاخه ای از شریان کرونری راست به جای شریان کرونری چپ میباشد.

### پتوفزیولوژی

D-GTA باعث بوجود آمدن جریانهای موازی ریوی و سیستمیک میگردد که حیات مریضان وابسته به اختلاط داخل قلبی خون است. بعد از تولد، میتوان گفت تقریباً هر دو بطین غیر قابل قبول میباشند و به همین دلیل، نوزاد بصورت اولیه دارای جریان ریوی بالاتری بوسیله کاهش مقاومت بستر عروقی میباشد که این امر باعث بزرگ شدن اذین چپ و شانت چپ به راست از طریق حفره بیضوی باز میگردد.

بعد از دوران نوزادی، بطین چپ هایپرتروفی نمیکند. زیرا به after load سیستمیک متصل نیست.

فقدان بلوغ طبیعی بطین چپ در خارج رحم عامل تعیین کننده مهمی جهت زمان بندی انجام عمل جراحی است چرا که بطین چپ باید به بطین سیستمیک مبدل شود تا قادر به غلبه بر مقاومت

عروقی سیستمیک باشد. اگر ترمیم کامل طی چندین هفته اول زندگی صورت گیرد، بطین چپ

بصورت معمول به آسانی با مقاومت سیستمیک تطابق میابد. چون با مقاومت عروق ریوی داخل

رحمی بالا سازگار گردیده است. چند هفته بعد از بدنیآ آمدن، بطین چپ که با کاهش مقاومت ریوی

سازگاری میابد ( در شرایطی که ریه ها بعد از تولد پر از هوا میشوند) امکان دارد تطابق با مئاومت

عروق سیستمیک بدون آماده سازی قبل از عمل یا حمایت بعد از عمل دشوار باشد. آماده سازی بطن چپ برای تکنیک های Novel با استفاده از بان شریانی ریوی در مواردی که ترمیم کامل به تأخیر افتاده است به کار میرود.

## علائم کلینیکی و تشخیص

شیرخواران مصاب به D-TGA و حجاب بطنی سالم بصورت معمول در زمان تولد سیانوتیک میباشند و دارای PO<sub>2</sub> شریانی بین 25 الی 40 میلی متر ستون سیماب هستند. اگر بازبودن مجرا حفظ نگردد با تشدید یافتن این حالت، اسیدوز میتابولیک و مرگ اتفاق میفتد. در عوض شیرخوارانی که دارای VSD بصورت همزمان هستند امکان دارد فقط مصاب به هیپوکسی خفیف بوده و بعد از 2 الی 3 هفته زمانیکه کاهش مقاومت عروق ریوی منجر به علائم نارسائی وابسته به تراکم قلبی میگردد، مورد توجه طبی قرار گیرند

ECG آشکار کننده هیپرتروفی بطن راست و رادیوگراف صدر منظره کلاسیک تخم مرغی شکل را

نمایان میسازد، تشخیص قطعی بوسیله اکوکاردیوگرافی صورت میگیرد که ناهماهنگی بطنی

Razi's Medical Students Association

شریانی و هر نوع ضایعه همراه آن را نمایان میسازد. به ندرت به کنترازیشن قلبی ضرورت پیدا

میشود. بصورت استثنائی شیرخواران نیازمند جراحی بعد از دوره جراحی بعد از دوره نوزادی

هستند که جهت ارزیابی مناسب بودن بطن چپ جهت حمایت جریان خون سیستمیک صورت

میگیرد. هر چند کنترازیشن محدود برای انجام septostomy اذینی در آن گروه از نوزادان مصاب

به اختلاط داخل قلبی نامتناسب مفید است.



## ترمیم به وسیله جراحی

Hanlon و Blalock اولین مداخله جراحی برای D-TGA را با بوجود آوردن septostomy اذینی جهت تسهیل اختلاط داخل قلبی آغاز کردن. پروسیجر اولی با بای پاس pericardio pulmonary ممکن بود ولی میزان مرگ و میر بالای را با خود داشت. بعدها Rashkind و Cuaso septostomy بالونی مبتنی بر کنترا را ابداع کردند که نیاز عمده به انجام septostomy باز را رفع ساخت.

هرچند این مانورهای تسکینی اولیه با موفقیت کمی به همراه بود و قبل از اواخر دهه 1950 مورد استفاده قرار نگرفت وقتیکه Senning و Mustard اولین ترمیم اذینی را بوجود آوردند که باعث بهبود نتایج گردید. جراحی Senning شامل بوجود آوردن مسیر دوباره جریان وریدی در سطح

اذینی با استفاده از برش در امتداد قراردادن حجاب اذینی در بالای وریدهای ریوی و استفاده از

جدار آزاد اذین جهت ایجاد امیل (baffle) وریدی ریوی است (شکل 20-23). هرچند ترمیم

Mustard همانند این طریقه ترمیم بود ولی در آن طریقه یا از مواد سنتتیک و یا پریکارد اتولوگ

جهت ایجاد میل جریان داخل اذینی استفاده شد. این پروسیجرهای تغییر جریان اذینی منجر به

اصلاح فزیولوژیک میشوند ولی از نظر اناتومیک اینچنین نیست طوری که جریان خون سیستمیک

هنوز بر پایه بطین راست است. در اکثر مراکز با استفاده از septostomy بالونی زودرس به تعقیب

روش تغییر جریان اذینی در 3 الی 8 ماهگی به 95 درصد رسیده است.

عمل (A. Senning) حجاب اذینی نزدیک به دسام تریکسپید قطع میشود و یک flap بوجود میآید که از طرف خلف بین وریدهای اجوف وصل میشود. (B) flap اذینی به کناره قدامی سوراخ وریدهای ریوی چپ دوخته میشود و بصورت موثری کانالهای ریوی و سیستمیک را از هم جدا میکند. (C) کناره خلفی برش اذینی راست به باقیمانده حجاب اذینی دوخته شده و کانال وریدی سیستمیک را به طرف دسام مایترل هدایت میکند. (D) کناره قدامی برش اذین راست به اطراف اجوف در بالا و پائین کناره خارجی برش اذین چپ دوخته شده و کانال ریوی را کامل میسازد و جریان خون ریوی را به طرف دسام تریکسپید میراند.

شکل 20-23

علاوه بر بهتر شدن نتایج حیانت اولیه، عوارض طولانی مدتی مثل ورید اجوف علوی، انسداد ورید ریوی، baffle leak، اریتمیا، ریگورجتیشن دسام تریکسپید و نارسائی بطن راست منجر به ارتقا

پروسیجر تغییر جریان اذینی به وسیله Jatene در سال 1975 گردید. روش تغییر جریان اذینی شامل قطع ابهر و شریان ریوی، جابجائی خلفی ابهر (روش LeCompte) متحرک سازی شریان های کرونر، قرار دادن پیوند پریکاردی pantaloons شکل و امتداد دادن مناسب شریان های

کرونر روی neoorta است (شکل 20-24).

Razi's Medical Students Association

روش LeCompte (قرار دادن شریان ریوی در قدام ابهر) در شکل نشان داده شده است که با استفاده از clamp متقاطع ابهر جابجا می‌گردد و شریان ریوی برای ساختن ابهر جدید کشیده میشود. A, B. بعد از چرخاندن پیوندهای کرونری برای تحت پوشش قرار دادن حداکثری آنها را به کناره های سینوس و السالوا قطع شده در شریان ریوی قدیمی میدوزیم (ابهر جدید)

شکل 20-24

مهمترین موضوعی که باید در نظر داشت زمانبندی عملیات ترمیم میباشد. چراکه تغییر جریان شریانی باید ظرف مدت 2 هفته بعد از تولد صورت گیرد. قبل از اینکه بطین چپ قدرت اش را جهت غلبه بر after load سیستمیک از دست بدهد. در مریضانیکه 2 هفته دیرتر تظاهر میابند، بطین چپ را میتوان با بستن مقدماتی شریان ریوی و شانت aortopulmonary که با ترمیم قطعی تعقیب خواهد شد، ثابت نگهداشت. به صورت جایگزین، بطین چپ آماده سازی نشده را میتوان با تغییر جریان شریانی به وسیله ابزار کمکی میکانیکی برای چندین روز مورد حمایت قرار داد تا زمانیکه قدرت تداوی فشار سیستمیک بهتر شود. اکوکاردیوگرافی را میتوان جهت ارزیابی عملکرد بطین چپ و برنامه ریزی هدایت جراحی در این شرایط مورد استفاده قرار داد.

گروهی از مریضان که با D-TGA تظاهر میابند و با LVOTO و VSD علایم در آنها پدیدار میشود ممکن است برای جراحی تغییر جریان شریانی مناسب نباشند. عمل Rastelli برای اولین بار در سال 1968 صورت گرفت. در این طریقه منحرف ساختن جریان داخل قلبی جهت هدایت جریان

بطین چپ به ابهر و مجرای دسامی خارج قلبی برای برقرار ساختن امتداد جریان بطین راست و شریان ریوی به کار میرود که منجر به نتایج موفق در این مریضان پیچیده میشود.

## نتایج

. در مریضان مصاب به D-TGA، حجاب بطینی کامل و VSD، جراحی جابجائی جریان شریانی نتایج بلند مدت فوق العاده ای با میزان مرگ و میر کمتر از 5 درصد را فراهم میسازد. خطر جراحی در وضعیت اناتومیک عروق کرونری نامساعد بوده یا تقویت قوس ابهر ضرورت است افزایش میابد. شایع ترین نقیصه ای که در پی دارد استینوز ورید ریوی فوق دسامی میباشد که در 10 درصد موارد اتفاق میفتد و امکان داد به جراحی مجدد نیاز پیدا شود.

نتایج جراحی Rastelli به صورت قابل توجهی بهتر شده طوری که در تحقیقات انجام شده میزان مرگ و میر زودرس 5 درصد بوده است. میزان مرگ و میر دیررس آن مطلوبیت کمتری دارد چراکه نارسائی مجرا نیازمند جراحی دوباره، قرار دادن pacemaker و یا رفع انسداد LVOT است.

## Razi's Medical Students Association

### بطین راست دارای خروجی دوگانه

#### اناتومی

بطین راست همراه با خروجی دوگانه (DORV) 5 درصد CHD ها را احتوا میکند و در حالاتیکه ابهر و همچنان شریان ریوی بطور کامل و یا تا حدود زیادی از بطین راست منشأ میگیرد، بوجود

می‌آید. DORV متشکل از یک طیفی از انومالی‌ها می‌باشد و بدلیل جابجائی نامکمل ابهر به طرف بطن راست اغلباً با دیگر انومالی‌های تکامل قلبی مثل ventricular looping یا infundibular truncal spiraling همراه است. قسمت اعظمی از مریضان مصاب به DORV، به شکل همزمان VSD دارند. که از نظر اندازه و ارتباط فضائی همراه با عروق بزرگ متغیرند. معمولاً VSD غیرمحدود کننده می‌باشد و به عنوان فقطکو جریان خروجی بطن چپ تظاهر می‌ابد. موقعیت آن نسبت به عروق بزرگ فزیولوژی غالب DORV را تحمیل میکند (dictate) که میتواند همانند VSD مجزا شده بزرگ، tetralogy fallot و یا D-TGA باشد. Lev در سال 1972، بیان نمود که DORV به عنوان طیفی از مریضی‌های قلبی است که tetralogy fallot با VSD یا برجستگی ابهر تا DORV با VSD تحت ابهری متغیر می‌باشد. بنابراین، Lev و همکارانش طرح طبقه بندی DORV را بر مبنی یکجا بودن (commitment) نقص حجاب بطنی در یک یا هر دو شریان بزرگ توصیف نمودند. VSD میتواند تحت ابهری، doubly committed، noncommitted و یا تحت ریوی باشد.

شایعترین نوع آن، نوع تحت ابهری می‌باشد (50 درصد) و در حالیکه VSD به صورت مستقیم

تحت انولوس ابهری قرار دارد اتفاق می‌فتد. نقص حجاب بطنی doubly committed (10 درصد)

در حالاتی اتفاق می‌فتد که VSD تحت هر دو ابهر و شریان ریوی قرار بگیرد، که درین تقیصه هر دویشان کنار هم قرار دارند. ASD از نوع noncommitted (10 الی 20 درصد) در حالتی اتفاق می‌فتد که VSD از عروق بزرگ دورتر موقعیت داشته باشد. زیرمجموعه DORV با VSD یکجا در زیرمجموعه ریوی نیز به عنوان سندروم Taussig-Bing دسته بندی میشوند، که در 30 درصد

موارد DORV همراه به VSD افتاق میفتد و در حالاتی که ابهر بیش ار اندازه به طرف قدام بچرخد و شریان ریوی بیش از حد به طرف خلف بچرخد، بوجود میآید (شکل 20-25).

ارتباط VSD با عروق بزرگ در خروجی دوگانه بطین راست  
(DORV). (A. VSD تحت ابهری بدون استینوز ریوی. B)  
VSD تحت ابهری با استینوز ریوی. (C. VSD تحت ریوی  
(تغیر شکل Taussig-Bing). (D. doubly committed  
(E. VSD Noncommitted VSD). (F. حجاب بین بطینی سالم.  
A:aorta; CS:coronary sinus; D:VSD; FO:foramin  
ovale; IVC:inferior vena cava; PA:Pulmonary  
artery; RV:Right ventricle; SVC:superior vena  
cava;

شکل 20-25

## تظاهرات کلینیکی و تشخیص

مریضان مصاب به DORV به صورت عموم با یکی از اشکال زیر تظاهر میابند: (a) آنهائی که با نقص حجاب بطینی doubly committed یا VSD تحت ابهری همراه با CHF و استعداد شدید به افزایش فشار ریوی مثل شیرخواران مصاب به یک VSD بزرگ، (b) مریضان مصاب به VSD تحت ابهری و استینوز ریوی که با سیانوز و هیپوکسی تظاهر میابند، مثل شیرخواران مصاب به tetralogy fallot (c) مریضان مصاب به VSD تحت ریوی که با سیانوز تظاهر میابند (مثل مریضان مصاب به D-TGA) به این دلیل که خون وریدی سیستیمیک غیر مشبوع به ابهر و خون آکسیجن دار به شریان ریوی هدایت میشود. بنابراین، سه دلیل عمده در تظاهر کلینیکی و تداوی بعدی شیرخوار مصاب به DORV تأثیر دارند. این عوامل عبارتند از: اندازه و موقعیت VSD، موجودیت یا عدم

موجودیت انسداد مهم RVOT و موجودیت انومالی های دیگر (مخصوصاً هیپوپلازیای مرتبط با

ساختمان های طرف چپ که بعضی اوقات با VSD تحت ریوی به ملاحظه میرسد)

اکوکاردیوگرافی مهمترین وسیله تشخیصی میباشد بر علاوه میتواند اطلاعات با ارزشی از امکان پذیر

بودن ترمیم هر دو بطن را فراهم سازد. سوال های اختصاصی اناتومیک که باید جهت برنامه ریزی

جراحی بدان جواب داده شوند مشمول اناتومی عروق کرونری (موجودیت شاخه conal یا شاخه

نزولی قدامی چپ از کرونر راست که در مسیر conus سیر میکند)، موجودیت VSD های عضلانی

دورتر از عروق بزرگ و فاصله بین دسام تریکسپید و ریوی است. به ندرت استفاده از کتترایزیشن

در نوزادان یا شیرخواران ضرورت میباشد. و استثنائاً زمانیکه بخواهیم شدت افزایش فشار ریوی را

معلوم کنیم یا اثرات پروسیجرهای تسکینی قلبی روی اناتومی شریان ریوی را بررسی کنیم، استفاده

میکنیم.

RMSA

تداوی

هدف از ترمیم به وسیله جراحی از رفع ساختن استینوز ریوی به دلیل فراهم ساختن مسیرهای

Razi's Medical Students Association

خروجی مسدود ناشده و جداگانه از هر بطن به عروق بزرگ و دستیابی به جداسازی جریان خون

سیستمیک و ریوی میباشد.

بطین راست دارای با خروجی دو گانه به همراه نقص حجاب بطینی از نوع

Double-Outlet Right Ventricular with ) noncommitted

(Noncommitted Ventricular Septal Defect

ترمیم مریضان مصاب هب DORV و ASD از نوع noncommitted را میتوانیم با ساختن تونل داخل بطینی مرتبط کننده VSD به ابهر، بستن شریان ریوی و قرار دادن مجرای خارج قلبی دسام دار از بطین راست به شریان ریوی به انجام رسانیم. در مریضان بدون استینوز ریوی که دارای نارسائی اختقانی مقاوم هستند، باند شریان ریوی را میتوانیم در 6 ماه اول جهت کنترل جریان بیش از حد شریان ریوی و ممانعت از افزایش فشار ریوی استفاده میکنیم.

شیرخواران مصاب به استینوز ریوی را میتوانیم با شانت سیستمیک به ریوی تداوی کنیم که بعد از آن با ترمیم دوبطینی که توسط Beli و همکارانش در سال 1999 توضیح داده شد، و یا با روش اصلاح شده Fonton ادامه میابد. هیچ نظر توافق نظری در مورد زمان ترمیم موجود نمیباشد، ولی

مقالات نشر شده بیان کننده اینست که موفقیت ترمیم در 6 ماه اول نتایج بهتری را به همراه دارد. با

این حال، در حالاتی که مجرای دسام دار خارج قلبی لازم است، بهتر است ترمیم قطعی الی 2-3

سالگی به تاخیر بفتد، چرا که این اقدام امکان آماده ساختن مجرای بزرگتر را فراهم ساخته و

احتمال جایگزین کردن الزامی مجرا را کاهش میدهد.



بطین راست دارای خروجی دوگانه همراه با نقص حجاب بطین تحت ابهری یا

doubly committed بدون استینوز ریوی ( Double-Outlet Right )

Ventricle with Subaortic or Doubly committed Ventricular

(Septal Defect Without Pulmonary Stenosis)

این مریضان را میتوان با استفاده از منحرف کننده جریان داخل قلبی که خون را از بطین چپ به طرف ابهر هدایت میکند تداوی کرد. امکان دارد بزرگ کردن VSD به دلیل فراهم ساختن فضای کافی برای منحرف کننده جریان لازم باشد. این عمل باید به طور قدامی فوقانی جهت ممانعت از آسیب به سیستم هدایتی که بطور طبیعی در قسمت تحتانی خلفی در طول کناره VSD موقعیت

گزیده صورت گیرد. بر علاوه موضوع مهم دیگر در ساختن تونل جریان خروجی بطین چپ شامل

برجستگی حجاب conal، اتصال دسام تریکسپید به حجاب conal و فاصله بین دسام های تریکسپید و ریوی میباشد. در بعضی حالات اناتومی نامناسب امکان دارد مانع قراردادن منحرف

کننده جریان خون داخل قلبی گردد، که ضرورت ترمیم یک بطین را ایجاب میکند.

Razi's Medical Students Association

ترمیم DORV با VSD تحت ابهری یا doubly committed VSD با

استینوز ریوی ( Double-Outlet Right Ventricle with Subaortic or )

Doubly committed Ventricular Septal Defect with Pulmonary  
(Stenosis)

ترمیم این نقیصه مشابه به خروجی دوگانه بطن راست با VSD تحت ابهری یا doubly committed VSD بدون استینوز ریوی است که در فوق تشریح گردید با این تفاوت که ترمیم همزمان RVOT باید علاوه بر تونل داخل قلبی انجام شود. تقویت RVOT را میتوانیم با قراردادن پیوند transannular و یا با قراردادن مجرای دسام دار خارج قلبی انجام داد (درحالی که شریان نازله قدامی چپ مصاب به انومالی عدم استفاده از پیوند گردد).

RMSA

Razi's Medical Students Association

سندروم Taussig-Bing بدون استینوز ریوی ( Taussig-Bing )

(Syndrome without Pulmonary Stenosis)

شیرخواران مصاب به سندروم Taussig-Bing بدون استینوز ریوی به شکل عالی با استفاده از Septostomy بالونی در جریان دوره نوزادی تداوی میگردند تا اینکه اختلاط خون بهبود گردد. بعد از آن با بستن VSD و منحرف ساختن جریان خروجی بطن چپ به شریان ریوی و جراحی

تغییر جریان شریانی ادامه پیدا میکند. پروسیجر Kawashima که تونل بین بطنی را به عنوان میل دهنده خروجی بطن چپ بطور مستقیم به ابهر مورد استفاده قرار میدهد و امکان دارد به صورت تعویضی در حالاتی که ابهر خلف تر قرار دارد و یا در حالاتی که استینوز ریوی مرتبط موجود است بکار رود.

## سندروم Taussig-Bing همراه با استینوز ریوی ( Taussig-Bing Syndrome with Pulmonary Stenosis)

سندروم Taussig-Bing همراه با استینوز ریوی امکان دارد با انواعی از تکنیک های وابسته به جزئیات اناتومیکی اختصاصی و مهارت و تجربه تیم تداوی کننده مورد تداوی قرار میگیرد. ترمیم از

نوع Rastelli مشمول ترمیم تونل داخل بطنی از طریق موجودیت VSD ارتباط دهنده به هر دو عروق بزرگ میباشد که با قطع شریان ریوی در ریشه آن و نقطه آغاز مجرای دسام دار از بطن راست به شریان ریوی تحتانی ادامه میابد. بطور جایگزین، پروسیجر Yasui که شامل منحرف

ساختن جریان خون VSD به شریان ریوی میباشد، ایجاد استینوز DKS بین شریان ریوی و ابهر با تقویت به وسیله پیوند میتواند با قرار دادن همزمان مجرای بطیان راست به شریان ریوی انجام

شود.

## نتایج

به صورت کل نتایج ترمیم های DORV مطلوب میباشد، مخصوصاً برای DORV از نوع tetralogy همراه با VSD تحت ابهری. با این حال، انواع مغلق تر DORV، از جمله VSD از نوع noncommitted و نوع Taussig-Bing، هنوز از موربیدیتی و مرگ و میر بالائی برخوردارند. برعلاوه، مداخلات مکرر جهت ترمیم RVOT و یا جراحی های مرحله بندی شده در مریضان triage شده با مسیرهای بطینی منفرد، خطرات دیر رسیدن برای مریضانی که هنوز تحت ترمیم اولیه قرار نگرفته اند مطرح میکند. درین اواخر سازمانی 393 مریض مصاب به DORV را تحت تفتیق قرار داده است. این تحقیق بیان میکند که 37 درصد این مریضان الی سن 15 سال بعد از انجام ترمیم به مداخله مجدد ضرورت دارند. جراحی تغییر جریان خون شریانی، برخلاف ترمیم همراه میباشد، ولی خطر مرگ دیررس را کم میکند. در مریضان مصابا به ساختمان های طرف چپ هیپوپلاستیک و VSD که تحت ابهری نباشد با ترمیم یک بطین نتایج بهتری حاصل خواهد شد.

## تترالوژی فالوت Tetralogy Fallot Razi's Medical Students Association

### اناتومی

مطرح کننده اصلی مبحث تترالوژی فالوت (TOF) Etienne Louis Fallot بود، همانطوریکه از نامش پیداست بیان کننده چهار انومالی میباشد: perimembranous VSD که در مجاورت دسام ترکسپید قرار دارد؛ یک ابهر برجسته؛ درجه تغییرانسداد RVOT که امکان دارد شامل هیپوپلازی و دیسپلازیای دسام ریوی و انسداد در سطح تحت دسامی و شریان ریوی باشد؛ هیپرتروفی بطین

راست. اخیراً Van Praagh و همکارانش با اشاره این نکته بیان کردند که TOF را میتوان به شکل

نمونه پتولوژی قلب مریض مصاب به تترالوژی فالوت. چهار  
جز اناتومیک تشکیل دهنده تترالوژی فالوت میتواند به عنوان  
مونولوژی فالوت در نظر گرفته شود به این دلیل که این اجزا را  
میتوان با نابجا قرار گرفتن VSD توضیح داد؛

AO:aorta; RV:Right ventricle; RVOT:Right  
ventricle output; TV:Tricuspid valve;  
VSD:ventricle septale defect

شکل 20-26

صحیح تری مونولوژی فالوت نام نهاد چرا که چهار جز آن را به وسیله جابجائی حجاب انفندیبولار  
میتوان وصف کرد. در حالاتی که حجاب انفندیبولار به طرف قدامی و چپ جابجا میگردد RVOT  
نازک گردیده و جابجائی قدامی آن منجر به اختلال در اتصال حجاب بطینی بازوهای trabecula-  
septomarginalis میگردد (شکل 20-26).

مورفولوژی TOF به شکل مشخصی هتروژن بوده و شامل عدم موجودیت دسام ریوی، نقایص

حجاب اذینی بطینی همزمان و اتریزیای ریوی با aortopulmonary جنبی بزرگ است. موضوع پیش  
رو فقط به تظاهرات TOF کلاسیک بدون نقایص داخل قلبی همزمان میپردازد.

الگوهای مصاب انومالی شریان کرونری مرتبط با منشأ و یا توزیع آن در قسمت TOF تشریح  
گردید. هرچند، مهمترین انومالی عروق کرونری از نقطه نظر جراحی در حالتی است که شریان نازله  
قدامی چپ به صورت شاخه ای از شریان کرونری راست منشأ میگیرد. این موضوع تقریباً در 3  
درصد موارد TOF اتفاق میفتد و امکان دارد مانع قرار دادن پیوند transannular شود. به این دلیل

که شریان کرونری نازله قدامی چپ در فواصل مختلفی از annulus دسام ریوی، RVOT را قطع میسازد.

## پتوفیزیولوژی و تظاهرات کلینیکی

تظاهرات اولیه در طفل مصاب به TOF وابسته به شدت انداد RVOT میباشد. بطور معمول آن عده از اطفالی که در زمان تولد با سیانوز تظاهر میابند، هیپوپلازیا انولر ریوی شدید با هیپوپلازی پیوسته شریانه‌های ریوی محطی دارند. اگرچه، اکثر اطفال مصاب به سیانوز خفیف در زمان تولد تظاهر میابند ولی با پیشرفت هیپرتروفی بطین راست در زمان، RVOT شدیدتر و سیانوز بیشتر میگردد. بصورت معمول سیانوز در 6 الی 12 ماه اول حیات واضح میگردد و طفل ممکن است دچار حملات

"tet" گردد که دوره های از هیپوکسی شدید است. این حملات با کاهش جریان خون ریوی و

افزایش جریان ابهر مشخص میگردد. آنها را میتوان با استفاده از هر محرکی که مقاومت عروق

سیستمیک را کاهش دهد مثل تب یا فعالیت فزیک شدید، تحریک نمود. شدت و وسعت حملات

سیانوتیک با افزایش عمر طفل افزایش میابد و مریضان بزرگتر مصاب به TOF ترمیم نشده اغلباً

وضعیت قوز کرده را دارند که دلیل آن افزایش مقاومت عروق محیطی و رفع سیانوز میباشد.

بررسی مریضان با سنین بالاتر مصاب به TOF احتمالاً نشان دهنده polycytemia، clubbing،

hemotysis، و آبه های دماغی خواهد بود. رادیوگرافی صدري قلب را به شکل boot-shape

نشان میدهد. و ECG نشان دهنده الگویی طبیعی از هیپرتروفی بطین راست میباشد.

اکوکاردیوگرافی تأیید کننده تشخیص میباشد به این دلیل که موقعیت و ماهیت VSD، را نشان

میدهد و انسداد RVOT را قطعی میکند و اکثر شریانهای ریوی شاخه ای و شریانهای کرونری علوی را مجسم میسازد. به ندرت کتترایزیشن قلبی لازم میشود و در حقیقت در مریضان مصاب به TOF به این دلیل که باعث بوجود آمدن سپاسم عضله RVOT و حمله هیپرسیانوتیک (حمله tet) میگردد، خطرناک میباشد. بعضی اوقات aortography جهت مشخص نمودن آناتومی شریان کرونری لازم میباشد.

## تداوی

John Deanfield بیان نمود "پیگیری طویل مدت نیاز جراحی در گذشته بود، جراحی جدید در سنین کمتر با بهتر شدن توجه و مراقبت قبل، در زمان و بعد از جراحی، نتیجه طویل مدت بهبود یافته است. داده های دوره قلبی به شدت بدبینانه خواهند بود." این بیانیه مخصوصاً به اصلاح جراحی TOF ربط دارد که از طریقه مرحله ای تسکینی مقدماتی در دوران شیرخوارگی آغاز گردیده و ادامه آن با ترمیم داخل قلبی به ترمیم اولیه ظرف مدت چند ماه اول زندگی بدون استفاده از جراحی تسکینی پیشرفت نموده است.

## Razi's Medical Students Association

اگرچه، شانت های سیستمیک به ریوی (بطور عموم شانت های B-T) در شیرخواران ناپایدار کمتر

از 6 ماه در حالاتی که مجرای خارج قلبی به علت موجودیت انومالی های شریان کرونری نازله قدامی چپ یا در حالات اتریزیای ریوی، هیپرپلازیای شاخه اصلی شریان ریوی و یا انومالی های غیرقلبی یکجا با TOF لازم است، امکان دارد نظر به دلایلی هنوز هم ارجعیت داده شود.

به طور عنعنوی، TOF با استفاده از Ventriculotomy راست ترمیم میگردد که تظاهر فوق العاده ای جهت بستن VSD و رفع انسداد RVOT فراهم میسازد ولی نگرانی های مرتبط با اسکار بدلیلی استفاده از این طریقه که بطور قابل توجهی عملکرد بطن راست را مختل کرده و باعث ایجاد اریتمیهای کشنده میگردد، باعث ایجاد و توسعه طرزالعمل transatrial میشود. ترمیم transatrial، بغیر از حالاتی که موجودیت هیپوپلازیای RVOT منتشر که به قرار دادن پیوند transannular ضرورت است فعلاً بسیاری ها آنرا حمایت میکنند، با این وجود بهتر بودن آن به طور قاطع نشان داده نشده است.

تکنیک جراحی شامل استفاده از CPB میباشد. تمام شانت های شریانی سیستمیک به ریوی و همچنان مجرای شریانی بسته میباشند. بعد از آن atriotomy راست صورت گرفته و اناتومی VSD و RVOT با کنار زدن دسام تریکسپید مورد ارزیابی قرار میگیرد (شکل 20-27). انسداد قسمت

خروجی با استفاده از بیرون کشیدن قسمتی از حجاب انفندیبولر که نقیصه در آن جای دارد و همچنان ایجاد فواصل منظم بین عضلان (trabeculation) رفع میگردد. در صورت نیاز،

valvotomy ریوی یا به طور جایگزین برش طولی در قسمت اصلی شریان ریوی را میتوان جهت

بهبود تظاهرات انجام داد. قطر annulus دسام ریوی از طریق وارد کردن متسع کننده های Hegar

در قسمت خروجی بررسی میگردد. اگر نسبت قطر ابهر/شریان ریوی کمتر از 0.5 باشد و یا نسبت

فشار بطن راست/بطن چپ بزرگتر از 0.7 تخمین زده شود، پیوند transannular درست میشود.

بعد از آن بستن VSD با پیوند صورت میگیرد و باید suture زدن در طول قسمت خلفی تحتانی با

دقت صورت گیرد تا از آسیب به سیستم هدایتی قلب جلوگیری شود.



اناتومی طرز العمل اذین راست طوری نشان داده شده است که جدار اذین راست آزاد و دسام تریکسپید شفاف میباشد (ترانس لوسنت). کنار آزاد دسام های تریکسپید با خط چین نشان داده شده است. (A) تفاوت طرز العمل قبلی از بطین راست. جراح از اذین راست قسمت زیر این ساختمان را میتوان ملاحظه کند بصورتی که قوس های جدار ی گسترش یافته روی مجرای خروجی بطین راست قرار میگیرد. (B) شکل مشابهی بدون مشخص کردن خطوط بیرونی leaflet های دسام تریکسپید جدار گسترش یافته از نقطه شروع آن که حجاب انفندیوبلار میباشد برش عرضی داده شده و به طرف جدار آزاد به بالا برش دادامه میابد و در سطح جدار آزاد قطع میگردد. (C) از طرف اذین راست سوچر های در قاعده نسج commissural بین leaflet های حجابی و تریکسپید و از میان پیوند زرده میشود. (D) سوچر ها به طرف جدار توسعه یافته و حجاب انفندیوبلر ادامه میابد که با دقت و کاملاً نزدیک به leaflet های دسام ابهر انجام میگردد تا از باقی ماندن منفذ در بین باندهای عضلانی جلوگیری شود. زمانیکه این عمل از طرف اذین راست صورت میگیرد بسیار مهم است که کاملاً نزدیک به leaflet های دسام ابهر باشد و در جهت حجاب تا مانع از استینوز مجرای خروجی بطین راست شود. (E) ترمیم VSD کامل شده است. توجه کندی که خط سوچر از His bundle و شاخه های آن دور است بجز در جایی که سوچر از روی شاخه دسته راست بصورت قدامی-خلفی عبور میکند. Ant:anterior;

ML:mitral; Post:posterior; TV: tricuspid valve;

شکل 20-27

Razi's Medical Students Association

نتایج

میزان مرگ و میر به دلیل جراحی ترمیم اولیه TOF در دوره شیرخوارگی در اکثر تحقیقات کمتر از

5 درصد گزارش شده است. عاملین ایجاد کننده خطر که قبلاً گزارش گردیده مثل قراردادن پیوند

transannular یا پائین بودن سن ترمیم با توجه به بهبود مراقبت های زمان جراحی و بعد از آن

رفع گردیده است.

براساس آمار دیتابیس جراحی های ولادی قلبی، جامعه جراحان صدری که مشمول 3059 عملیات بین سالهای 2002 الی 2007 صورت گرفته، میزان مرگ و میر بعد از انجام discharge در تسکین اولیه 7.5 درصد بوده، برای ترمیم اولیه 1.3 درصد و برای ترمیم مرحله ای 0.9 درصد میباشد، که نشان دهنده مقایسه نتایج بین مریضانی که از ترمیم اولیه استفاده کرده اند یا از ترمیم مرحله استفاده کرده اند. با این وجود، ترمیم در نوزادان، میزان مرگ و میر discharge از باعث ترمیم تسکینی به 6.2 درصد و از باعث ترمیم اولیه 7.8 درصد افزایش یافته است. که این موضوع احتمالاً به دلیل عوارض بعد از عملیات در نوزادان میباشد.

عوارض عمده TOF ترمیم شده، انکشاف آن بطرف نارسائی ریوی میباشد که بطن راست مصاب عوارض نامناسب حاد و مزمن تضعیفی overload حجمی میباشد. این موضوع بخصوص زمانی مشکلزاست که ضایعات باقیمانده مثل VSD یا استینوز ریوی محیطی وجود دارند حالت مریض را

دشوارتر میسازد. ریگورجتیشن دسام ریوی بعد از ترمیم TOF بطور نسبی برای مدتی کمی قابل تحمل میباشد که تا حدودی از باعث بطن راستی میباشد که هیپرتروفی شده است. بطور معمول به همراه load هیمودینامیک تغییر یافته انطباق میابد. اثرات مضر ریگورجتیشن و نارسائی پیشرونده

بطن راست، ریگورجتیشن دسام تریکسپید، عدم تحمل فعالیت بدنی، اریتمیا و مرگ ناگهانی میباشد. واکنشهای میکائیکی الکتریکی در بطن راست توسعه یافته و substrate ناپایدار الکتریکی

را فراهم م یکنند که امکان دارد فراهم آورنده اریتمیای بطنی باشد. در حمایت از این نظریه، Gatzoulis و همکارانش دریافتند که خطر اریتمی همراه با علایم در مریضان با هیپرتروفی واضح بطن راست و طولانی شدن QRS در ECG زمان استراحت به بیش از 180 میلی ثانیه مشخص میگردد. Karamlou و همکارانش همچنان واضح ساختند که انومالی های هیمودینامیک و

ساختمانی مشابه مشمول: حجم بیشتر اذین راست و افزایش اندازه chamber بطینی راست هم همراه با اریتمیهای اذینی در مریضان بعد از انجام ترمیم TOF مرتبط میباشد. نویسنده ها دریافتند که طولانی شدن مدت QRS بیش از آستانه 160 میلی ثانیه ای خطر اریتمی های اذینی را افزایش میدهد. در جمع بندی، داده ها نشان داد که میکانیسم مشابه میتواند مسؤل اریتمی های اذینی و بطینی بعد از انجام ترمیم در مریضان مصاب به TOF باشد.

در حالاتی که عملکرد بطین بدتر میگردد، تعقیب دسام ریوی امکان دارد لازم باشد هرچند در شیرخواران به ندرت لازم است. متأسفانه، معیار دقیقی جهت تعیین نمودن زمانبندی تبدیل دسام ریوی موجود نیست هرچند اتساع بطین راست، طولانی شدن مدت QRS بیش از 180 میلی ثانیه، اریتمیای اذینی مهم و عملکرد بطینی مختل بطور وسیع استفاده میگردد.

اریتمی های بالقوه جدیدترین عارضه تأخیری است که به تعقیب TOF اتفاق میفتد. در مطالعه گروهی چندین مرکزی از 793 مریض که توسط Gatzoulis و همکارانش صورت گرفت، نشان داد که افزایش یکنواختی در شیوع tachyarrhythmia اذینی و بطینی و مرگ قلبی ناگهانی در 5 الی 10 سال اول به تعقیب ترمیم داخل قلبی وجود دارد. این وقایع کلینیکی در 12 درصد از مریضان در 35 سال بعد از ترمیم گزارش گردید. هرچند شیوع اریتمیای اذینی در تحقیقات دیگر بین 1 الی

11 درصد متغیر بود که بیان کننده وابستگی شدید زمانی آغاز اریتمی میباشد.

دلیل زمینه اریتمی ها به تعقیب ترمیم پیچیده و چند عاملی بوده که این موضوع منجر به تعریف نامناسب الگوریتم های غربالگری و درمانی میگردد. سن بالا در زمان ترمیم با افزایش فراوانی هم

اریتمی های بطن و هم اذینی مرتبط می باشد. عملکرد بطنی مختل ثانویه به دوره طولانی سیانوز قبل از ترمیم امکان دارد در گرایش ایجاد اریتمیا در مریضان بزرگتر نقش داشته باشد.

## نقص حجاب بطنی

### اناتومی

VSD به سوراخی بین بطن راست و بطن چپ گفته میشود. این نقیصه شایع میباشد، 20 الی 30 درصد موارد CHD را شامل میگردد و امکان دارد به صورت نقیصه ایزولیت شده و یا بخشی از

اناتومی VSD کلاسیک (A) نوع 1 (cunanal، انفندیولر،  
(B) (subatrial، supracristal). نوع 2 یا premembranous؛  
(C) نوع 3 VSD (نوع کانال اذینی بطنی یا نوع ورودی حجاب)  
؛ (D) نوع 4 VSD (منفرد یا چندتائی)

شکل 20-28

بدشکلی پیچیده تر اتفاق می افتد. اندازه VSD ها از 3 الی 4 میلی متر تا بیش از 3 سانتی متر متغیر

میباشد و بر اساس موقعیت شان در حجاب بطنی به چهار نوع دسته بندی میگردد:

Perimembranous، کانال اذینی بطنی، مجرای خروجی و یا supracristal، و عضلانی (شکل 20-

VSD های perimembranous شایع ترین نوع ای است که نیاز به مداخله جراحی دارد که بطور تقریبی 85 درصد موارد را احتوا میکند. این نقیصه ها شامل حجاب membranous و نقایصی که ناشی از عدم تطابق امتدادی مثل چیزی که در TOF به ملاحظه میرسد، میباشد. در موارد نادر، leaflet های قدامی و حجابی دسام تریکسپید به کنارهای نقص perimembranous متصل شده و کانال بین بطن چپ و اذین راست را میسازد. این نقیصه ها منجر به شانت چپ به راست بزرگ با اختلاف فشار بلند بین دو شاخه میگردد.

نقیصه های کانال اذینی بطنی که نقایص مجرای ورودی هم نام دارد در حالاتی اتفاق میفتد که بخشی یا تمام دیواره کانال اذینی بطن موجود نباشد. VSD تحت دسام تریکسپید موقعیت دارد و قسمت بالائی جریان به وسیله annulus تریکسپید محدود میگردد، بدون اینکه بخش عضلانی در میان باشد.

VSD مجرای خروجی یا supracristal ناشی از نقص داخل حجابی کانال میباشد. بطور واضح، درین نقیصه جریان فوقانی بوسیله دسام ریوی محدود میگردد و به وسیله عضله حجاب انفندیبولر احاطه میگردد. VSD های عضلانی شایع ترین نوع VSD بوده و امکان دارد در 4 موقعیت موقعیت

داشته باشد: قدامی، وسط بطن، خلفی و یا ذروه ای VSD ها بوسیله عضله احاطه شده و میتواند در هر جای در امتداد قسمت تراپیکولار حجاب اتفاق افتد. نوع نادر پنیر سوئیسی VSD عضلانی دارای چندین ارتباط بین بطن چپ و بطن راست میباشد که انجام ترمیم جراحی را مشکل میسازد.

## پتوفزیولوژی و تظاهرات کلینیکی

اندازه VSD تعیین کننده پتوفزیولوژی اولیه مریضان میباشد. VSD های بزرگ به عنوان nonrestrictive تقسیم میشوند و حداقل قطر آن معادل annulus ابهر میباشد. این نقایص امکان جریان آزاد خون از بطن چپ به بطن راست را فراهم میکند که منجر به بالارفتن فشار بطن راست الی سطحی معادل فشار سیستمیک میگردد. در نتیجه نسبت جریان ریوی به سیستمیک ( $Q_p:Q_s$ ) برعکس به نسبت مقاومت عروق ریوی به مقاومت عروقی سیستمیک وابسته میباشد. VSD های غیرمحدود شونده باعث افزایش جریان خون ریوی شده و در شیرخواران مصاب به CHF علامتدار تظاهر میابد. هرچند اگر تداوی صورت نگیرد، این نقیصه ها باعث افزایش فشار ریوی و افزایش مقاومت عروق ریوی میگردد. این موضوع باعث جریان برگشتی (شانته راست به چپ) میگردد که به عنوان سندروم Eisenmenger شناخته میشود.

VSD های محدود کننده کوچک باعث ایجاد مقاومت قابل توجه در برابر عبور جریان خون از طریق نقص میگردد و به همین خاطر فشار بطن راست طبیعی میباشد و فقط به میزان خیلی ناچیزی افزایش میابد و به ندرت  $Q_p:Q_s$  به بیش از 1/5 میرسد. بصورت عموم این نقیصه ها به دلیل

موجودیت اثرات فزیولوژیک کم بدون علامت میباشد. هرچند خطر طویل مدت اندوکاردیت به

دلیل آسیب اندوکاردیل ناشی از جهش خون از طریق نقص موجود امکان دارد به عنوان محل

colonization احتمالی عمل کند.

## تشخیص

علائم در طفل مصاب به VSD بزرگ همراه به CHF شدید و عفونت های پی در پی سیستم تنفسی  
تظاهر میکند. اطفال مصاب به سندروم Eisenmenger امکان دارد به صورت فریبنده ای بدون  
علامت باشد تا زمانیکه به طرف سیانوز پیشرفت کند.

رادیوگرافی صدر کاردیومگالی و افزایش خون جریان ریوی را نشان میدهد و ECG نشانه های  
هیپرتروفی بطن چپ و یا هر دو بطن را مشخص میکند. اکوکاردیوگرافی تشخیص قطعی را فراهم  
میسازد و میتواند شدت شانت و فشار شریان ریوی را تخمین بزند. کنتراستیشن قلبی به صورت  
عمده با اکوکاردیوگرافی جایگزین شده است. استثنای آن اطفال با سن بلندتر است که باید مقاومت  
ریوی قبل از توصیه به بستن نقص اندازه گیری شود.

## تداوی

VSD ها امکان دارد بطور خودکار تنگ شوند و یا بسته شوند و احتمال بسته شدن رابطه معکوس با

افزایش سنی که نقص شناسائی میگردد دارد. به همین دلیل در شیرخواران 1 ماهه بسته شدن  
خودکار در 80 درصد مواقع اتفاق میفتد در حالیکه این رقم در اطفال 12 ماهه فقط 25 درصد

میباشد. این موضوع اثر مهمی در اتخاذ تصمیم جهت انجام جراحی دارد به این دلیل که VSD  
کوچک یا متوسط امکان دارد در جریان یک دوره زمانی بدون علایم وجود داشته باشد. نقیصه های  
بزرگ و آنهائی که به شدت علامتدار اند باید طی شیرخواری ترمیم گردند تا علایم رفع گردد.  
تغییرات غیرقابل برگشت در مقاومت عروق ریوی امکان دارد در طول سال اول زندگی بوجود آید.

ترمیم VSD های ایزولیت شده نیازمند استفاده از CPB با هیپوترمی متوسط و اریست قلبی می باشد. طریقه بطین راست در اکثر مواقع ارجعیت داده میشود. مگر آن نقیصه های عضلانی که اغلباً به ventriculotomy چپ جهت اکسپوژر کافی نیاز است. در نقایص supracristal امکان دارد از طریقه جایگزین جهت اسکپوز از طریق ایجاد برش طولی در قسمت خروجی بطین راست زیر دسام ریوی استفاده شود. بدون اینکه توجه به نوع نقص داشته باشیم، از طریقه اذین راست میتوانیم به شکل اولیه برای مشاهده اناتومی استفاده کنیم. ولی امکان دارد اکسپوژر کافی جهت ترمیم فراهم نکند. بعد از انجام معاینات دقیق قلب از نظر موجودیت هر گونه سوه شکل مرتبط، از ترمیم توسط پیوند استفاده میگردد. که باید متوجه باشیم تا به سیستم هدایتی آسیب وارد نگردد (شکل 20-29).

برش اذین راست و نمایش VSD premembranous در ناحیه commissura anteroseptal تریکسپید سوچر های نگهدارنده در جدار اذین که کمی بیرون زده شده قرار داده میشود توجه باید داشت که کناره های فوقانی این VSD پری ممبرانوتیبیک در اول دیده میشود. AV node در قسمت عضلانی حجاب اذینی بطینی، دقیقاً در قسمت اذینی commissura بین leaflet قدامی و حجابی دسام تریکسپید قرار دارد. His bundle در زاویه خلفی VSD نفوذ میکند در موقعیتی که امکان دارد آسیب ببیند. B,C) ترمیم VSD پری ممبرانوس توسط یک پیوند Dacron کمی بزرگتر تکمیل میشود با مراقبت از اینکه سوچرها 3 الی 5 میلی متر از کناره ضایعه زده شود تا از آسی به سیستم هدایتی قلبی جلوگیری شود.

شکل 20-29



باید به صورت روتین از اکوکاردیوگرافی transisophageal در زمان انجام جراحی برای بررسی هر نوع نقیصه جا مانده استفاده کرد.

بستن VSD ها بطور موفقیت آمیز بوسیله ابزار precutaneos با استفاده از VSD عضلانی Amplatzer توصیف شده است. میزان بسته شدن این ابزار در مطالعات کوچک در مریضان مصاب به VSD های ایزولت یا باقیمانده 100 درصد بوده است. همیچنین به عنوان یک طرح تداوی اشتراکی برای VSD در ضایعات ولادی پیچیده تر بکار میرود. طرفداران استفاده از این وسایل توافق دارند که امکان کاهش پیچیدگی ترمیم بوسیله جراحی، خودداری از جراحی دوباره جهت خلاصی از ضایعات باقیمانده کوچک و یا خودداری از نیاز به ventriculotomy هست.

VSD های از نوع multiple یا Swiss-cheese به شکل اختصاصی تظاهر میابند و بسیاری از آنها را نمیتوان در جریان دوران شیرخوارگی ترمیم کرد. آن گروه از مریضانی که بستن قطعی VSD را نمیتوانیم تطبیق کنیم، قراردادن موقت باند شریان ریوی جهت کنترل جریان ریوی بکار میرود. این موضوع زمان لازم جهت بسته شدن خودکار بسیاری از نقیصه های خوردتر را فراهم میکند و به همین دلیل ترمیم به وسیله جراحی را ساده تر میسازد.

## RMSA

### Razi's Medical Students Association

هرچند که بعضی از مراکز ترمیم قطعی اولیه حجاب Swiss-cheese با استفاده از پیوند های

بزرگ، چپ فیبرینی، بستن ترکیبی در زمان جراحی توسط وسایل و طریقه های تکمیل ترمیم transatrial دفاع میکنند. در دانشگاه کالیفورنیای سانفرانسیسکو 69 درصد از مریضان مصاب به VSD های از نوع multiple تحت ترمیم یک مرحله ای قرار گرفتند و همچنان گروه ترمیم شده نتایج بهتری نسبت به گروه تحت تداوی palliation داشتند.

## نتایج

حتی در نوزادان بسیار کوچک، بستن VSD ها را میتوانیم به صورت امن با میزان مرگ و میر شفاخانه ای قریب به صفر درصد انجام دهیم. عامل خطر مهم موجودیت دیگر ضایعات مرتبط مخصوصاً در حالاتی که نوزادان با VSD های بزرگ علامت دار میگردند، است.

## نقایص کانال اذینی - بطینی (Atrioventricular canal defects)

### اناتومی

نقایص کانال دلیل آن اختلال در اتصال endocardial cushions در موقعیت مرکزی قلب میباشد و

باعث به وجود آمدن ضایعه ای میگردد که حجاب اذینی و حجاب بطینی و leaflet های حجابی

دسام تریکسپید و قدامی مایترل را مصاب میسازد. نقایصی که بطور عمده حجاب اذینی را مصاب

میسازد به عنوان نقایص نسبی کانال AV شناخته میشود و اغلباً همراه با شفکافی در leaflet قدامی

مایترل اتفاق میفتد. نقایص کامل کانال اذینی بطینی حاوی نقاص ترکیبی حجاب اذینی و بطینی

میباشد که با منفذ اذینی بطینی مشترک همراه بوده تا اینکه دسام های مایترل و تریکسپید بطور

جداگانه باشند. بطور عموم، دسام اذینی بطینی مشترک دارای 5 leaflet میباشد: 3 تای آن جنبی

(بدون دیواره) و 2 leaflet اتصالی (bridging). نقص در حجاب بطینی میتواند بین دو leaflet

اتصالی یا در زیر آنها قرار گیرد. ارتباط میان نقص حجابی و leaflet اتصالی قدامی اساس دسته

بندی Rastelli برای تقیسم بندی نقایص کامل کانال اذینی بطینی را احتوا میکند (شکل 20-30).

شکل گیری دسامهای تریکسپید و مایترل و امبریوجنز احتمالی.  
اقسام تقیصه های کانال اذینی بطینی (نسبی و کامل).

A:anterior; AB: anterior bridging leaflet; IEC:  
inferior endocardial cushion; P: posterior; PB:  
posterior bridging leaflet; S:septal; SEC: superior  
endocardial cushion;

شکل 20-30

## پتوفزیولوژی و تشخیص

نقیصه های نسبی کانال اذینی بطینی، در صورت موجود نبودن ریگورجتیشن اذینی بطینی دسامی

اغلباً مشابه به ASD های ایزولیت میباشد. الی زمانی که مقاومت عروق ریوی پائین میماند و شانت  
چپ به راست بطور قابل ملاحظه ای وجود دارد. هرچند، 40 درصد مریضان مصاب به نقایص نسبی  
کانال اذینی بطینی، دچار عدم کفایه متوسط الی شدید دسامی بوده و نارسائی پیشرونده قلب بطور

زودرس در این مریضان اتفاق میفتد. نقیصه های کامل کانال اذینی بطینی تغییرات پتوفزیولوژیک

شدیدتری ایجاد میکند، به این دلیل که بزرگ بودن ارتباط داخل قلبی و ریگورجتیشن شدید دسام

اذینی بطینی باعث افزایش بار حجمی بطین و افزایش فشار ریوی میگردد. اطفال مصاب به نقیصه

های کامل کانال اذینی بطینی نشانه های CHF را ظرف مدت چند ماه اول زندگی واضح میسازد.

در معاینه فزیکي امکان دارد heave بطین راست و سوفل سیستولیک مشخص شود. اطفال همچنان

ممکن است اندوکاردیت یا امبولی پارادوکسیکال ناشی از ارتباط بین قلبی را نشان دهند. یافته های

رادیوگرافی صدر مطابق با CHF میباشد و ECG هیپرتروفی بطن راست به همراه طولانش شدن PR را نشان میدهد.

اکوکاردیوگرافی دوبعدی نقشه برداری جریان خون رنگی طریقه تأیید کننده میباشد ولی وضعیت عروق ریوی را کنترازیشن قلبی میتواند تعیین نماید. موجودیت مقاومت عروق ریوی بزرگتر از 12 wood unit نشان دهنده غیر قابل جراحی بودن مریض میباشد.

## تداوی

تداوی مریضان مصاب به نقایص کانال اذینی بطینی موضوع پیچیده و چالش برانگیز میباشد. ایجاد جدول زمانی انجام جراحی با توجه به خصوصیات فردی مریض انجام میشود. مریضان مصاب به

نقایص نسبی را میتوانیم بطور انتخابی بین 2 الی 5 سالگی تحت ترمیم قرار دهیم. در حالیکه ترمیم نقایص کامل کانال اذینی بطینی را در جریان اولین سال زندگی به منظور وقایه از تغییرات برگشت ناپذیر در جریان خون ریوی صورت گیرد. ترمیم کامل در دوره شیرخوارگی باید صورت گیرد.

پروسیجرهای تسکینی مثل بستن شریان ریوی برای آنعده از شیرخوارانی که ضایعات پیچیده دارند یا آنهائی که نمیتوانند CPB را تحمل کننده نگهداشته میشود.

تکنیک های جراحی نیاز به استفاده از CPB هیپوترمیک طولانی مدت یا در نوزادان کوچک توقف جریان خون هیپوترمیک شدید است. قلب بصورت اولیه از طریق اتریوتومی مایل به طرف راست تحت پروسیجر قرار میگیرد و آناتومی ساختمان های مورد نظر با دقت بررسی میشوند. در موارد نقایص نسبی کانال اذینی بطینی، شکاف دسام مایترل با suture های متقاطع ترمیم شده و ASD با

پیوند pericardial بسته میشود. نقایص کامل کانال اذینی بطینی با بستن ASD با پیوند، جدا کردن دسام اذینی بطینی مشترک به اجزای مایترل و تریکسپید و معلق ساختن دسامهای جدید از بالای پیوند VSD و بستن ASD ترمیم میشوند.

## نتایج

نقیصه های نسبی کانال اذینی بطینی نتایج فوق العاده ای دارد طوریکه در اکثر راپورها آمار مرگ و میر 0 الی 2 درصد میباشد. نقایص کامل کانال اذینی بطینی با داشتن معلومات از قبل نامناسبتری همراه میباشد و آمار مرگ و میر جراحی 3 الی 13 درصد میباشد. شایع ترین عوارض بعد از انجام عمل جراحی شامل: بلاک قلبی به صورت کامل (1 الی 2 درصد)، بلاک شاخه-دسته راست (22 درصد)، اریتمیا (11 درصد)، RVOTO (11 درصد) و ریگورجیشن شدید مایترل (13 الی 24 درصد). افزایش استفاده از اکوکاردیوگرافی transesophageal امکان دارد تأثیر مثبت بر نتایج حاصله داشته باشد. طوریکه میتوان مورد اکتفا بودن ترمیم را بررسی کرده و بدون نیاز به جراحی دوباره بعدی تداوی صورت گیرد.

Razi's Medical Students Association

## قوس ابهر منقطع (Interrupted aortic arc)

### اناتومی

IAA یک نقیصه نادر بوده که تقریباً 1 درصد موارد CHF را احتوا میکند. که عبارت از عدم امتداد لومن بین ابهر صاعده و ابهر نازله میباشد و به صورت نقصی ایزولت اتفاق نمیفتد زیرا که معمولاً

VSD یا PDA نیز همراه آن موجود است. IAA براساس موقعیت منقطع شده طبقه بندی میگردد  
(شکل 20-31).

انواع اناتومیک قوس منقطع ابهر. (A) انقطاع در قسمت پائینی  
شریان تحت کلاویایی؛ (B) انقطاع بین شریان های تحت کلاویایی  
چپ و کروتید چپ؛ (C) انقطاع بین شریان کروتید چپ و شریان  
بی نام.

AO:aorta; IA:innominate artery; LPA, MPA,  
RPA:left, main, and right pulmonary arteries;  
LC:left carotid artery; LC:left subclavian artery;  
PDA:patent ductus arteriosus;

شکل 20-31

RMSA  
تظاهرات کلینیکی و تشخیص

نوزادان مصاب به IAA دوران خون سیستمیک ductal-dependent دارند و مصاب به اسیدوز  
میتابولیک شدید و به محض بستن مجرا دچار collapse همودینامیک میگردند. در بعضی موارد  
نادر بستن مجرا به شکست مواجه میشود، در جریان شیرخوارگی امکان دارد تشخیص درست داده  
نشود و در دوران طفولیت با علائم CHF ناشی از شانت چپ به راست مقاوم به ملاحظه میرسد.

## تداوی

طرز العمل های اولیه تداوی IAA شامل تداوی palliation از طریق thoracotomy با استفاده از یک قوس عروقی به عنوان مجرا امتداد ابهر ترمیم میگردد. بستن شریان ریوی را میتوان به صورت یکجا با محدود ساختن shunt چپ به راست انجام داد چرا که ترمیم VSD یا ارتباطهای بین قلبی دیگر با این طرز العمل امکان پذیر نمیشد.

هرچند فعلاً ترمیم کامل با استفاده از جراحی در شیرخواران با IAA ارجعیت داده میشود. طرز العمل جراحی شامل استفاده media sternotomy و CPB با دوره های کوتاه توقف جریان خون میباشد. ترمیم قوس ابهر را میتوانیم با اناستوموز مستقیم و با پیوند Aortoplasty به تعقیب بستن VSD انجام داد. در موارد جدی، این نقیصه شامل هیپوپلازی قلب چپ میباشد که ترمیم قطعی لازم دارد. این شیرخواران باید با طرز العمل Norwood و به تعقیب آن ترمیم Fonton تداوی شوند.

# RMSA

## نتایج

### Razi's Medical Students Association

نتایج در شیرخواران مصاب به IAA در طول دهه های قبل به شدت انکشاف یافته که نتیجه بهتر شدن مراقبت های قبل از جراحی میباشد. فعلاً میزان مرگ و میر در اکثر راپورها کمتر از 10 درصد گزارش گردیده است. بعضی از مولفین از تقویت ابهر به وسیله پیوند به هدف کسب اطمینان از رفع شدن کافی LVOTO و کاهش کشش اناتومیک دفاع میکنند. در اثر این اقدامات خطر ایجاد استینوز دوباره و اعمال فشار به ساختمان های tracheobronchial کم میشود.