

بررسی نتایج عمل جراحی در ۳۷۷ مورد بیماری تنگی تیغه‌ای زیر دریچه آئورت در سال‌های ۱۳۶۵ تا ۱۳۸۰ در مرکز آموزشی، تحقیقاتی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی

دکتر سید محمود معراجی، دکتر عوض حیدرپور، دکتر کمال رئیسی،
دکتر غلامعلی ملاصادقی، دکتر سعید حسینی، دکتر محمد مهدی قیامت

چکیده

این مطالعه با هدف بررسی آخرین دست‌آوردهای درمانی برای معالجه بیماری تنگی تیغه‌ای زیر دریچه‌ای آئورت (Discret Subvalvular Aortic Stenosis) در بیماران بستری در مرکز آموزشی، تحقیقاتی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی تهران در سال ۸۰-۱۳۶۶ به صورت توصیفی و گذشته‌نگر انجام شد. در دوره مورد مطالعه ۸۴۱۸ مورد بیماری‌های قلبی در بیماران بستری شده اطفال بررسی شد که ۳۷۷ مورد آن (۴/۴۷٪) از نوع تنگی تیغه‌ای زیر دریچه‌ای بود.

بیماری تنگی تیغه‌ای زیر دریچه آئورت در سال ۱۸۸۴ توسط چپورز (Chevers) شرح داده شد و پاتولوژی آن توسط سِر آرتور کیت (Sir Arthur Keith) در سال ۱۹۲۴ مورد بحث قرار گرفت (۱، ۷، ۱۶، ۱۹). درمان اصلی این بیماری جراحی است و به علت بروز عوارض متعدد از جمله عود بیماری، تشخیص بهترین زمان برای انجام عمل جراحی و بهترین روش انجام عمل هدف اصلی این مطالعه قرار گرفت (۵، ۶، ۸، ۹، ۱۴، ۱۵).

مطالعه نشان داد که بیماری تنگی تیغه‌ای زیر دریچه در آئورت، اکتسابی است و از ابتدای زندگی وجود ندارد و در دوره کودکی و در سنین مدرسه ایجاد می‌شود (۲، ۴، ۵، ۷، ۱۰، ۱۱، ۱۶، ۱۷، ۱۸، ۱۹).

از کل ۳۷۷ مورد بیماران با تشخیص مزبور ۴۹ نفر به علت گرادیان کم و سالم بودن دریچه آئورت و نداشتن علائم بالینی، ابتدا جراحی توصیه نشد (۱۳٪). متوسط سن بیماران در زمان انجام عمل جراحی (۲۱-۳) سال بود. ۲۴/۴٪ از بیماران قبل از انجام عمل جراحی دچار آسیب دیدگی دریچه آئورت به شکل نارسایی بودند. عمل جراحی در ۱۱۷ مورد از بیماران با تعویض دریچه آئورت همراه بود (۳۱/۳٪). متوسط گرادیان قبل از عمل در بیماران (۱۸۹-۴۰) میلی متر جیوه بود. بیماران با استفاده از جریان

قلب و ریه مصنوعی (Cardiopulmonary Bypass) با هیپوترمی متوسط و استفاده از محلول کاردیوپلژیک سرد مورد عمل قرار گرفتند. زمان متوسط پمپ (۱۵۷-۲۹) ۳۷ دقیقه بود و رزکسیون حلقه زیر دریچه در تمام بیماران با روش ترانس آئورتیک انجام شد.

بلوک شاخه چپ هیس، شایع‌ترین عارضه پس از عمل بود (۱۷/۷۷٪) و پس از آن آسیب دیدگی دریچه میترا داشت (۶/۱۰٪) و ۲/۹۰٪ از بیماران پس از عمل دچار پارگی جدار بین بطن (VSD) شدند. در ۴۱ مورد از بیماران عمل شهد، نیاز به استفاده از پیام‌ساز دائمی (Pace maker) پدید آمد (۱۰/۸۷٪).

۱۷/۷۷٪ از بیماران پس از جداسازی از پمپ، به پیام‌ساز قلبی نیاز پیدا کردند. در ۱۹۳ مورد از بیماران، استفاده از داروهای اینوتروپ ضروری شد (۵۱/۱۱) و آدرنالین در همراهی با دوپامین و دوبوتامین بهترین تأثیر اینوتروپیک را داشت.

گل‌واژگان: تنگی تیغه‌ای زیر دریچه آئورت، جراحی، بلوک شاخه چپ هیس، پیام‌ساز قلبی، دوبوتامین، آدرنالین

○ مقدمه

هیپرتروفی بطن چپ و در عکس بزرگی بطن چپ کاملاً مشهود است (۷، ۸، ۹، ۱۰، ۱۱، ۱۲).

علائم بالینی بیمار همانند تنگی دریچه آئورت است و اندیکاسیون عمل جراحی مشابه تنگی دریچه آئورت بوده و مناسب است در اختلاف فشار در بالای ۵۰ میلی‌متر جیوه برای عمل جراحی به جراح سپرده شود. طولانی شدن بیماری سبب نارسایی آئورت می‌شود. در صورت نارسا شدن آئورت نیز انجام عمل جراحی ضروری است (۸، ۹، ۱۰، ۱۱، ۱۳، ۱۴).

در مورد اطفال تا ۳۰٪ از بیماری‌های سرشتی اکتسابی بطن چپ را DMSAS گزارش کرده‌اند و با وجود اینکه در سال ۱۸۸۴ توسط چیورز تشریح شد و پاتولوژی آن در ۱۹۲۴ توسط آرتور کیت مورد بررسی قرار گرفت، تا سال ۱۹۸۷ فقط حدود ۴۵۰ مورد از بیماری گزارش شد (۱۸). در سال‌های اخیر با توجه به پیشرفت‌های تشخیصی و جراحی قلب اطفال، شناخت بیشتری از بیماری به دست آمده است. درمان اصلی برای بیماری انجام عمل جراحی است و عمل جراحی نیز اعوارض متعددی حین عمل و به هنگام جداسازی بیماران از پمپ و پس از آن همراه است (۱۵). بروز بلوک قلبی و نیاز به استفاده از اینوتروپ‌ها حین جداسازی از پمپ نیازمند به بررسی و اقدام دقیق است و بلوک

تنگی‌های آئورت به سه دسته تقسیم می‌شوند: تنگی‌های دریچه‌ای، تنگی‌های زیر دریچه‌ای و تنگی‌های فوق دریچه‌ای. تنگی‌های زیر دریچه‌ای خود به دو زیرگروه تقسیم می‌شوند: الف: تنگی تیغه‌ای (Discret membranous sub Aortic (DMSAS) ب: Diffuse muscular Hypertrophic که به IHSS نیز خوانده می‌شود (۱، ۲، ۱۶، ۱۷، ۱۸، ۱۹).

DMSAS به شکل یک ضخامت هلالی شکل در آندوکارد سپتوم بطن چپ، بلافاصله زیر لتهای آئورت و همسطح با رینگ دریچه میترا (Annulus Fibrosis) ایجاد می‌شود و از نظر همودینامیکی سبب ایجاد علامت انسدادی در لت قدامی دریچه آئورت می‌گردد (۵، ۶).

گفته می‌شود DMSAS سرشتی نیست و به طور اکتسابی در سنین طفولیت و مدرسه ایجاد می‌شود و ممکن است در سالیان آغازین زندگی یا اصلاً وجود نداشته باشد و یا اینکه تشخیص داده نمی‌شود (۷، ۸، ۹). در ضایعات با اندازه کم به همراه اختلاف فشار پایین (گرادیانت فشار داخل بطن چپ و آئورت) تصویر گرافی قلب و نوار الکتروکاردیوگرافی طبیعی است ولی در بیماران با گرادیان شدید و زیاد در نوار الکتروکاردیوگرافی علائم

بررسی نتایج عمل جراحی در ۳۷۷ مورد بیماری...

لتهای دریچه وجود داشت که در ۴۱ مورد (۱۰/۸۷٪) از آنها دریچه با برداشتن وژتاسیون حفظ شد و در ۲۴ مورد باقی مانده دریچه تعویض شد. در مجموع ۱۴۱ مورد عارضه (۳۷/۴۰٪) حین عمل ثبت شد که ۶۷ مورد (۱۷/۷۷٪) بلوک شاخه چپ هیس، ۲۳ مورد (۶/۱۰٪) آسیب دیدگی میترال، ۱۱ مورد (۲/۹۰٪) پارگی جدار بین دو بطن (VSD) و ۴۱ مورد (۱۰/۸۷٪) بلوک کامل قلبی بود که این دسته از بیماران با پیس میکر بیمارستان را ترک کردند. در ۱۹۳ مورد (۵۱/۱۱٪) از بیماران حین جداسازی از پمپ به استفاده از اینوتروپ‌ها نیاز بود، و در ۸۳ مورد (۲۲/۰۱٪) به دوپامین، در ۹ مورد (۲۴/۱۳٪) به دوبوتامین، در ۲۳ مورد (۶/۱۰٪) به آمترینون، که در بعضی از بیماران مخلوطی از دو یا حتی سه دارو نیز به کار رفت و باقی مانده بیماران به راحتی از پمپ جدا شدند. ۲۸ مورد (۷/۴۲٪) مرگ در حین عمل و در مجموع ۷۳ مورد (۱۹/۳۶٪) مرگ در بیمارستان روی داد و ۳۰۴ مورد (۸۱/۴۳٪) از بیماران پس از انجام عمل جراحی به سلامت بیمارستان را ترک کردند. ۴۳ مورد (۱۱/۴۰٪) از بیماران برای بار دوم جهت برداشتن مجدد ضایعه به اتاق عمل آمدند.

○ بحث

بر عکس IHSS که نوعی کاردیومیوپاتی به همراه فیبرهای نامنظم میوکاردیوم است (۶)، DMSAS از جنس آندوکارد است و در فضای میانی میوکارد ریشه دوانده است و به صورت یک ضخامت هلالی شکل به فضای جلوی آئورت کشیده می‌شود (۱). تا هنگامی که تیغه کوچک است و ممانعت جدی بر سر راه خروج خون از داخل بطن ایجاد نمی‌کند علائمی دیده نخواهد شد لیکن با افزایش گرادینت فشار داخل بطن چپ با آئورت (که در حالت طبیعی صفر است) به بالای ۲۰ میلی‌متر جیوه، سوفل سیستمولی شنیده می‌شود و در گرادینت‌های بالای ۴۰ میلی‌متر جیوه که گرادینت متوسط نامیده می‌شوند علائم بالینی ظاهر شده و عمل جراحی اندیکاسیون پیدا می‌کند (۶، ۱۳، ۱۵).

شاخه‌ای هیس، پارگی سپتوم بین دو بطن (VSD) و آسیب دیدگی دریچه میترال و عود بیماری به ویژه به شکل تونل انسدادی عضلانی آن از عوارض عمل جراحی DMSAS است (۶، ۹).

○ روش

این مطالعه تمامی ۳۷۷ مورد بیماری را در برمی‌گیرد که در طول سال‌های ۱۳۸۰-۱۳۷۵ برای انجام عمل جراحی تنگی تیغه زیر دریچه آئورت به اتاق عمل برده شدند. مطالعه به صورت توصیفی، سرشماری و گذشته‌نگر انجام شد. اطلاعات مربوط به بیماران با چک لیستی که طراحی شده بود جمع‌آوری گردید و سپس این اطلاعات با نرم‌افزار SPSS مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

اجرا و ادامه بیهوشی برای تمام بیماران یکنواخت بود و به صورت مخلوطی از بیهوشی وریدی و استنشاقی اجرا شد. تمامی بیماران این مطالعه با روش استفاده از جریان گردش خون برون پیکری (CPB) با هیپوترمی متوسط و استفاده از محلول کاردیوپلژیک توسط جراحان تحت عمل جراحی قرار گرفتند و رزکسیون حلقه زیر دریچه در تمام بیماران با روش ترانس آئورتیک انجام شد.

○ نتایج

سن تشخیص بیماری در بیشتر بیماران سنین مدرسه و متوسط آن ۷/۳ سال بود. سن متوسط زمان عمل (۳-۲۱) ۸/۱ سال بود. متوسط اختلاف فشار داخل بطن چپ و آئورت (۵۰-۱۸۹) ۱۰۹ میلی‌متر جیوه بود. در ۹۲ مورد (۲۴/۴٪) از بیماران نارسایی دریچه آئورت وجود داشت که ۴۰ مورد آن با تعویض دریچه همراه بوده و نارسایی در بقیه خفیف بود. ۷ مورد HSS، ۳ مورد تنگی دریچه پولمونر، ۱۹ مورد VSD و ۲۱ مورد کوارکتاسیون همراه با بیماری تشخیص داده شد. در ۵۳ مورد (۱۴/۰۵٪) تنگی شدید دریچه وجود داشت که به تعویض دریچه انجامید. در ۶۵ مورد (۱۷/۲۴٪) از بیماران آندوکاردیت و وژتاسیون روی

بالای ۷۰ میلی متر جیوه با تنگی نفس همراه فعالیت و گاهی دردهای جلو قفسه سینه همراه خواهد شد. در مجموع علائم بالینی همانند علائم تنگی دریچه است با این استثناء که طولانی شدن بیماری سبب نارسائی دریچه آئورت خواهد شد. بیماری با اکوکاردیوگرافی قابل تشخیص است و نیازی به انجام آنژیوگرافی نیست اگرچه با الکتروکاردیوگرافی و در عکس ساده قفسه صدی هیپرتروفی و بزرگی بطن چپ مشهود است (۷، ۱۶). سن تشخیص بیماری و عمل جراحی در گزارش های قبلی در ایران بین ۱۷ تا ۱۸ سال بوده که امروزه با توجه به افزایش امکانات تشخیصی و درمانی به حدود سن مدرسه تقلیل یافته است (۲، ۳). در گذشته گرادیان های فشار بالای ۷۰ میلی متر جیوه را مرز ضرورت انجام عمل جراحی می دانستند ولی امروز گفته می شود چنانچه گرادیانت به بالای ۵۰ میلی متر جیوه افزایش یابد انجام عمل جراحی ضروری است (۱، ۴). وجود زائده پرده مانند زیر دریچه آئورت با ایجاد یک جریان با سرعت بالا (High Velocity) سبب تروماتیزه شدن دریچه آئورت شده و با ضخیم کردن لنت های دریچه، نارسائی آن را سبب می شود (۱، ۵، ۷). همچنین ثابت شده است که در نتیجه ضخامت و تغییر شکل لنت های دریچه، احتمال آندوکاردیت دریچه افزایش می یابد و به نظر می رسد شدت ضایعات دریچه ای با ازدیاد سن در این گروه افزایش یافته و ضرورت انجام عمل جراحی زودتر را یادآور می شود (۲، ۳، ۴).

همراه شدن سایر بیماری های سرشتی قلبی با این بیماری، انجام عمل جراحی را دشوارتر می کند و در نتایج تأثیر مستقیم بر جای می گذارد (۴، ۵). در مواردی که نارسائی دریچه آئورت شدید است و یا تنگی وجود دارد معمولاً دریچه تعویض می شود و

یکی از مشکلات برداشتن آثار آندوکاردیت، وژتاسیون و پرده های کلسیفیه در این بیماران، خراب و نارسا شدن دریچه آئورت است که ممکن است ضرورت تعویض دریچه را سبب شود (۵، ۶، ۷، ۸).

در عین سادگی عمل، کارکردن روی ضخامت های حاصله در زیر دریچه آئورت و برداشتن آنها به محاذات دریچه میترا می تواند عوارض و خطرات متعددی همچون نارسا و خراب کردن دریچه میترا، قطع کردن شاخه تنه چپ هیس و پارگی جدار بطن را برای بیماران در پی داشته باشد که تأثیر مستقیمی در بازده نتایج عمل دارد (۷، ۸، ۹، ۱۰). لازم است دقت کافی برای کاهش عوارض حین برداشتن ضایعه معمول شود.

در آن دسته از بیمارانی که زمان گرم شدن و حین جدا شدن از پمپ گردش خون برون پیکری فشار خون فراهم نمی شود معمولاً پس از اصلاح اشکالات الکترولیتی و اسید و باز اینوتروپ های دوبوتامین و آمینون و آدرنالین با مقادیر بالا تا رفع نیاز استفاده می شود و در مواردی هم که بلوک قلبی ایجاد شده است از پیام ساز قلبی استفاده می شود (۱، ۳، ۸). گاهی تلفیق پیام ساز و انواع اینوتروپ ها در این مرحله لازم است که بهترین اثر از تلفیق آدرنالین با سایر اینوتروپ ها به دست آمده است (۱۵، ۱۴، ۷).

برداشتن کامل تمام ضایعه در حین عمل جراحی لازم است، در غیر این صورت بیمار با عود ضایعه مجدداً مراجعه خواهد کرد که تا اندازه ای اکتسابی بودن بیماری را نیز تأیید می کند (۳، ۴، ۹). بر اساس آمارهای موجود شکل ضایعه در عود و در عمل دوم بیشتر از نوع انسدادی همراه با تونل عضلانی است (۱۹، ۶، ۳).

References

1. Fink BW: (1975) Aortic stenosis and other lesions obstructive to the left ventricular outflow in congenital heart disease. Chicago Year Book
2. Sking H., Girod D., Shariatzadeh An., (1992), Discrete subaortic stenosis, report of 120 cases, those card. Surgery - p:121-126
3. Rahbar M. (1997), Report of 7 discrete membranous sub aortic stenosis, Journal of Isfahan Medical School, Vol. 6, No:23, P:4-5
4. Katz NM, Buchsley MI, Liberthson RR: (1977), Discrete subaortic stenosis. Report of 31 cases. Circulation, p:73-74
5. Newfeld EA. Musters., (1998), Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood study of 51 patients. Am. J. Cardiol, p:560-561
6. David A. Rosen, Katbleen R. Rosen (1998) in: Carol L. Lake, (1998), Pediatric Cardiac Anesthesia, Appleton and Lange, Third edition, p:431-471
7. Shem Tov A., Rigby ML., Shinbourne EA., et al: (1982), Clinical presentation and natural history of mid discrete subaortic stenosis: Follow up of 1-17 years. Circulation, 1992; 66:509-512
8. Douville EC, Sade RM., Grawford FA., et al. Subvalvular aortic stenosis: (1999), Timing of operation, Ann Thorac Surg. 50:29-34
9. Van Son JA, Schaff HV, Danielson GK, et al (1995). Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis: Late survival and risk of operation, Circulation, 88 (part 2): 159-169
10. Klaker G., Take D., Kilman J., et al (1993); Supravalvular aortic stenosis: A 20 year clinical perspective and experience with patch aortoplasty. Am J. Cardiol. 51:256-260
11. Maizzma AF., Ho SY., Anderson RH., (1993) Obstruction of the left ventricular outflow tract: Anatomical observations and surgical implication . J Heart Valve Dis. 2:66-79
12. Arnold R., Kichiner D., (195). Left ventricular outflow obstruction, Arch Dis Child; 72:180-183
13. Latson LA., (1990) Aortic stenosis: Valvular, supravalvular, and fibromus DG, eds. The science and practice of pediatric cardiology. Philadelphia; 72:1334-1352
14. Bove EL, Minich LI., Pridjan AK., et al. (1998), The management of severe subaortic stenosis, ventricular septal defect and aortic obstruction in the neonate. J. Thorac Cardiovasc. Surg; 105:289-295
15. Lupinetti MF, Pridjian AK, Gallow LB, et al. (1999), Optimum treatment of discrete subaortic stenosis. Ann Thorac Surg; 54:467-471.
16. Keith JD., Prevalence, incidence and epidemiology in: (1987) Keith ID, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3th ed. New York Macmillan; 3-11.
17. Morgan BC. (1978) Incidence, etiology and classification of congenital heart disease. Pediatr Clin. North AM. 25:721-723.
18. Eliot RS. Edwards JE. Pathology of congenital heart disease. In: Hurst JW, ed. The heart. 4th ed. New York: McGraw- Hill; 1988:782-783.
19. Corol L. Lake, (1998), Pediatric Cardiac Anesthesia, Pathophysiological Approach to Congenital Heart Disease, Appleton & Long, 3th edition, 70-271.