

گزارش یک مورد نادر بیماری مادرزادی قلب در خانم ۶۸ ساله

محمد اسماعیل قیداری^۱

پذیرش مقاله: ۱۳۸۴/۵/۱۰

اصلاح نهایی: ۱۳۸۴/۳/۷

دریافت مقاله: ۱۳۸۳/۹/۱۵

چکیده

مقدمه: مجرای شریانی باز یک ارتباط بین آئورت و شریان ریوی است. این حالت یکی از اشکال شایع بیماری‌های مادرزادی قلبی است که اکثراً در دوران نوزادی و کودکی تشخیص داده می‌شوند و تحت درمان قرار می‌گیرند. ندرتاً مواردی از این که بیماری برای اولین بار در دوران بزرگسالی تشخیص داده می‌شود قابل گزارش هستند.

شرح مورد: بیمار مورد گزارش خانم ۶۸ ساله‌ای است که بیماری او برای اولین بار تشخیص داده شده است. بیمار با شکایت از درد قفسه صدری و طپش قلب مراجعه، و در ارزیابی بالینی سوفل مداوم در سمت چپ دومین فضای بین دنده‌ای مورد توجه قرار گرفت.

بحث: بررسی‌های پاراکلینیکی (رادیوگرافی قفسه صدری- نوار قلب و اکوکاردیوگرافی) حکایت از مجرای شریانی باز داشت و با کاتتریسیم قلبی تشخیص قطعی گردید. با توجه به آنکه مجرای شریانی باز بدون افزایش شدید فشار شریان ریوی در افراد مسن نادر است این بیمار ۶۸ ساله به عنوان یک مورد نادر- جالب و آموزشی گزارش گردید.

واژه‌های کلیدی: مجرای شریانی باز، بیماری مادرزادی قلب، بزرگسالان، گزارش نادر

مقدمه

مجرای شریانی کانالی است که به طور طبیعی در جنین تمامی پستانداران وجود دارد [۱].

انقباض ابتدایی و انسداد عملی مجرای شریانی در مدت کوتاهی بعد از تولد رخ می‌دهد که این امر مربوط به افزایش ناگهانی در فشار نسبی اکسیژن شریانی ناشی از عمل تهویه و تغییرات در متابولیسم و سنتز ایکوزانوییدهای منقبض کننده عروق می‌باشد [۲، ۱۲].

بیماران با مجرای شریانی باز به علت کشف و درمان و یا مرگ به علت عوارض بیماری در دوران نوزادی و کودکی، کمتر به سن بزرگسالی می‌رسند [۴]. با توجه به گزارش موارد نادر از این بیماری در بزرگسالان [۸-۹]، این بیمار که خانمی ۶۸ ساله است که برای اولین بار بیماری در او تشخیص داده شده به عنوان یک مورد نادر معرفی می‌گردد.

معرفی بیمار: بیمار خانمی است ۶۸ ساله با شکایت درد قفسه سینه که از ۲ ماه قبل به صورت متناوب و با ماهیت تیر کشنده به شانه چپ شروع شده مراجعه نموده است. وی درد را بیشتر به صورت احساس یک ناراحتی مبهم در ناحیه قفسه صدری بیان می‌دارد هم‌چنین طپش قلب را به صورت گه‌گاه از ۲ ماه قبل بیان می‌کند. هیچ‌گونه سابقه‌ای از بیماری‌های دیگر از جمله دیابت، فشارخون بالا، پرکاری تیروئید و بیماری ریوی را ذکر نمی‌کند. در لمس جلوی قلبی نقطه دارای حداکثر ضربان (PMI) در فضای بین دنده‌ای پنجم با مشخصات طبیعی مورد توجه است. در سمع قلب سوفل تمام سیستولیک با حداکثر شدت در کانون دریچه سه لتی و با انتشار به زیر بغل و کاروتیدها شنیده می‌شود. سوفل مداوم در فضای بین دنده‌ای دوم چپ شنیده می‌شود که در زمان سیستول شدت بیشتری دارد.

۱- (نویسنده مسئول) استادیار قلب و عروق، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

تلفن: ۰۲۲۸۷۱۰۲-۰۸۷۱، فاکس: ۰۲۲۳۳۶۰۰-۰۸۷۱، پست الکترونیک: mgheidari@yahoo.com

نتایج آزمایش‌های انجام شده به شرح ذیل و فاقد نکته غیر طبیعی است.

آزمایش ادرار: پروتئین جزئی:

گلبولهای سفید خون: ۲-۱

گلبولهای قرمز خون: ۲-۰، سلولهای اپیتelial: ۱۰-۹

آزمایش کامل خون: گلبولهای سفید خون: ۵۴۰۰، هموگلوبین ۱۴

هماتوکریت: ۴۲، سرعت رسوب: ۲۶

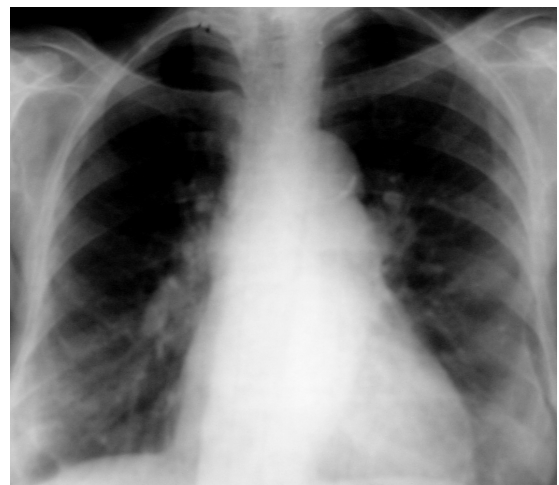
بیوشیمی: نیتروژن اوره خون: ۱۸، تست‌های کبدی طبیعی می‌باشد.

سدیم: ۱۴۲، پتاسیم: ۴/۰۴، کلسیم: ۶/۵

زمان پروترومبین = ۱۱ ثانیه

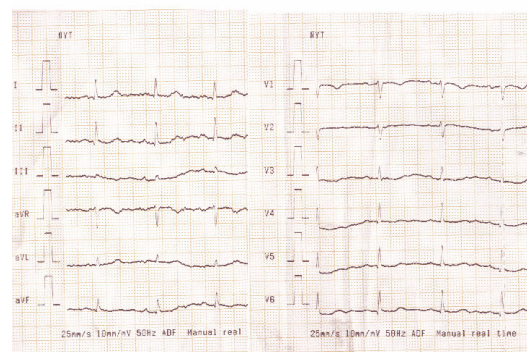
فعالیت: ۱۰۰٪

در رادیوگرافی رخ و نیم‌رخ قفسه سینه پر هوایی ریه همراه با بزرگی سگمان شریان ریوی و برجستگی و رسوب کلیسم در جدار آئورت نزولی وجود دارد.



شکل ۱: رادیوگرافی قفسه صدری که کالسیفیکاسیون آئورت را نشان می‌دهد.

به علت پرهوایی ریه‌ها قضاوت در مورد اندازه قلب قابل اعتماد نمی‌باشد. در نوار قلب ثبت شده از بیمار به جز تغییرات غیراختصاصی موج T نکته دیگری وجود ندارد.



شکل ۲: نوار قلب که تغییرات غیراختصاصی موج T را نشان می‌دهد.

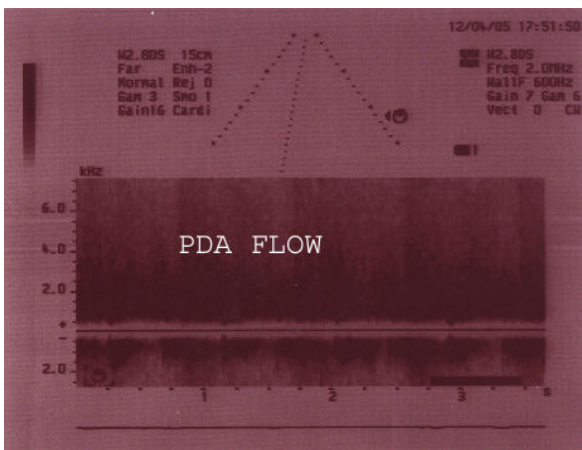
با توجه به شکایت بیمار از درد قفسه صدری و طپش قلب و یافته‌های سمعی بدست آمده در معاینه بالینی از او اکوکاردیوگرافی کامل به عمل آمد که نتایج آن به شرح ذیل می‌باشد:

۱- بزرگی خفیف اندازه بطن چپ با عملکرد طبیعی

۲- بطن راست طبیعی از نظر اندازه و عملکرد

۳- نارسایی خفیف دریچه‌های آئورت و میترا

۴- وجود یک جریان خون مداوم (سیستولیک و دیاستولیک) بین آئورت و شریان ریوی.



شکل ۳: اکوکاردیوگرافی داپلر که جریان فلوی PDA را نشان می‌دهد.

در مرحله بعدی جهت تأیید نهایی ضایعه قلبی بیمار تحت کاتتریسم قلب راست و چپ و آنژیوگرافی انتخابی عروق کرونر قرار گرفت که نتایج آن به شرح ذیل می‌باشد:

۱- فشار متوسط دهلیز راست (۸ mmHg)، بطن راست (۴۰/۲۰ mmHg)، شریان اصلی ریوی (۴۰/۰-۸ mmHg) آئورت (۱۸۰/۹۰ mmHg) و بطن چپ (۱۸۰/۰-۸ mmHg) می‌باشد.

۲- اندازه‌گیری درصد اشباع اکسیژن به شرح ذیل است: ورید اجوف فوقانی "۷۴٪"، ورید اجوف تحتانی "۷۹٪"، قسمت بالای دهلیز راست "۷۵٪"، قسمت میانی دهلیز راست "۷۳٪"، قسمت پایین دهلیز راست "۷۴٪"، بطن راست "۷۳٪"، شریان اصلی ریوی "۸۵٪"، شریان ریوی راست "۸۲٪"، شریان ریوی چپ "۸۲٪"، بطن چپ "۹۳٪" و آئورت بالا رونده "۹۴٪".

دوران جنینی انسان با اهمیت است و بسته شدن این مجرا در دوران جنینی منافات با حیات دارد [۱۲].

در نوزاد انقباض ابتدایی این مجرای شریانی در مدت کوتاهی بعد از تولد رخ می‌دهد که این انقباض مربوط به افزایش فشار نسبی اکسیژن شریانی ناشی از شروع تهویه و نیز مربوط به تغییرات در متابولیسم و سنتز ایکوزانوییدها و عوامل منقبض کننده عروق مثل استیل کولین، و کاتکول آمین‌های آندوژن می‌باشد [۲، ۱۲].

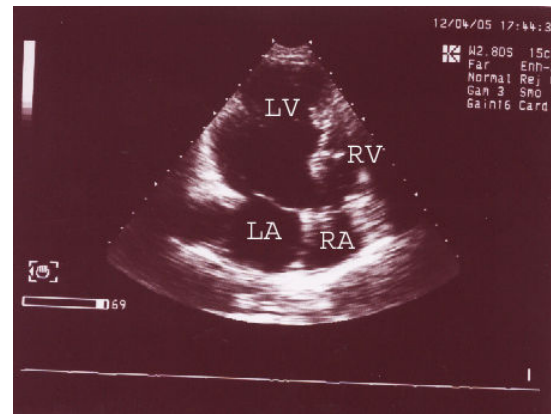
در طی ۲ تا ۳ هفته بعد از تولد با تشکیل بافت جدید و جایگزین شدن فیبرهای عضلانی با بافت فیبروز انسداد آناتومیک مجرا بوجود آمده و رباط شریانی تشکیل می‌شود [۲، ۱۲].

سیر بالینی نوزادان و کودکان دارای مجرای شریانی باز به عوامل متعدد و از جمله مهم‌ترین آن‌ها اندازه مجرا بستگی دارد [۳]. در صورتی که مجرا بزرگ باشد احتمال بروز علایم نارسایی قلب و مرگ در اثر نارسایی قلب در ماه‌های اول بعد از تولد وجود دارد [۲]. در صورتی که اندازه مجرا کوچک و یا متوسط باشد فرد مبتلا ممکن است به سنین بالاتر برسد و در بررسی‌های اتفاقی کشف گردد [۲، ۷].

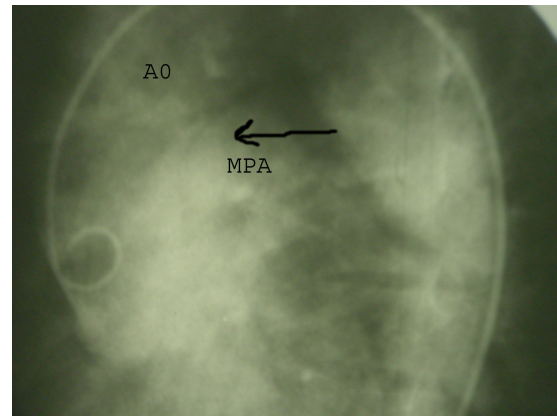
در دنیای امروز با توجه به افزایش مراقبت‌های پزشکی و ابداع روش‌های نوین تشخیصی و درمانی اکثر بیماران مجرای شریانی باز در دوران نوزادی و کودکی تشخیص داده شده و تحت درمان‌های طبی و جراحی قرار می‌گیرند.

به ندرت مواردی از این بیماری بدون تشخیص قبلی به سنین بزرگسالی می‌رسند و موارد نادر از این بیماری در سنین کهنسالی در مقالات پزشکی گزارش شده است [۸-۹]. بیمار مورد بحث که ۶۸ ساله و با علایم بالینی غیر اختصاصی مراجعه نموده است، در بررسی‌های بالینی ظن وجود مجرای شریانی باز به علت شنیده شدن سوفل قلبی مداوم در فضای دوم بین دنده‌ای چپ بوجود آمد.

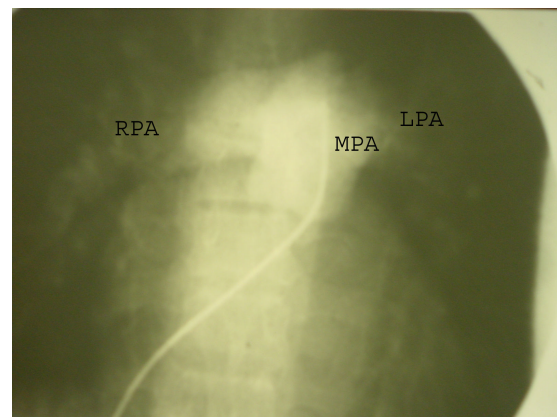
اکوکاردیوگرافی داپلر انجام شده وجود جریان غیرطبیعی بین آئورت و شریان ریوی را تأیید نمود و یافته‌های دیگر اکوکاردیوگرافیک همانند نارسایی خفیف دریچه‌های آئورت و میترال با توجه به عدم سابقه بیماری روماتیسم قلبی می‌تواند به علت دژنراسیون این دریچه‌ها ناشی از سن بیمار باشد.



شکل ۴: اکوکاردیوگرافی دو بعدی



شکل ۵: آنژیوگرافی از آئورت که پر شدن هم‌زمان شریان ریوی را نشان می‌دهد.



شکل ۶: آنژیوگرافی شریان پولمونر که اتساع شرایین پولمونر را نشان می‌دهد.

تزریق در بطن چپ عملکرد طبیعی بطن چپ همراه با نارسایی خفیف دریچه میترال و تزریق در آئورت نارسایی خفیف دریچه آئورت و وجود ارتباط آناتومیک بین آئورت پایین رونده و شریان اصلی ریوی منطبق بر محل مجرای شریانی را نشان می‌دهد. با توجه به یافته‌های فوق تشخیص مجرای شریانی باز همراه با افزایش خفیف فشار شریان ریوی به اثبات می‌رسد.

بحث

مجرای شریانی کانالی است که به طور طبیعی در جنین تمام پستانداران وجود دارد [۱]. وجود مجرای شریانی باز در

[۵-۶، ۱۱]. این روش در این بیمار به علت فشار شریان ریوی بالا، رسوب کلسیم در جدار آئورت و ضایعات دریچه‌ای همراه مد نظر قرار نگرفت. جراحی از طریق بازکردن جانبی قفسه صدری به علت وجود ضایعات همراه در اغلب موارد توصیه نمی‌شود، اما با توجه به آنکه ضایعات همراه در این بیمار (نارسایی آئورت و میترا ل خفیف) نیاز به مداخله جراحی نداشته و این روش می‌توانست مورد انتخاب قرار گیرد [۷، ۱۱]. عمل جراحی ضایعه فوق حتی در افراد مسن با مورتالیتی پایین و نتایج خوب همراه است [۱۰]. در صورت وجود ضایعات همراه که نیاز به مداخله داشته باشد روش انتخابی بستن ضایعه از طریق شریان ریوی است [۷، ۱۱].

با توجه به یافته‌های به دست آمده و تشخیص قطعی مجرای شریانی باز جهت پیشگیری از عوارض احتمالی این عارضه در افراد مسن (عفونت عروقی در محل ضایعه و تشکیل آئوریسم و پارگی آن) و پیش‌بینی نتیجه خوب پیشنهاد عمل جراحی ترمیم ضایعه گردید که به علت عدم پذیرش، بیمار تحت مراقبت و درمان منظم بالینی قرار گرفت و پیگیری بیمار حکایت از حفظ وضعیت عملکردی و ثابت ماندن شدت ضایعات قلبی دارد و بیمار تحت مراقبت و درمان منظم بالینی قرار گرفت.

یافته‌های به دست آمده از رادیوگرافی قفسه صدری ناشی از سن بیمار (اتساع آئورت بالارونده و پرهوایی ریه‌ها به علت آمفیزم ریوی) و ناشی از ضایعات دریچه‌ای و مجرای شریانی باز (کالسیفیکاسیون آئورت نزولی) می‌باشد. اندازه‌گیری فشار شریان ریوی افزایش خفیف را نشان می‌دهد که می‌تواند ناشی از مجرای شریانی باز کوچک تا متوسط آمفیزم ریوی و یا هر دو عامل فوق باشد. مقایسه درصد اشباع اکسیژن خون در بطن راست (۷۳٪) و در شرایین ریوی راست و چپ (۸۲٪) یعنی اختلاف ۹٪ بیانگر وجود ارتباط غیر طبیعی در سطح شریانی با جریان خون از چپ به راست می‌باشد که با تزریق ماده حاجب در آئورت بالا رونده و ظاهر شدن هم‌زمان شرایین ریوی این ارتباط مسجل گردید [۳].

آنژیوگرافی طبیعی عروق کرونر انسداد عروق اپیکاردی قلبی را به عنوان توجیه‌کننده درد قفسه صدری رد می‌نماید، اما درگیری عروق کوچک و ریز قلبی و افزایش فشار شریان ریوی به عنوان علل درد قفسه صدری مطرح خواهند بود.

هر چند در افراد بالغ بستن مجرای شریانی از طریق پوست با وسایل مختلف روش مناسبی است اما در افراد مسن به علت اشکالات تکنیکی و وجود ضایعات همراه که موفقیت را کمتر و ریسک عوارض را بالا می‌برد توصیه نمی‌شود

References

- [1] Adams and Moss: Heart Disease in children & Adolescents & young Adult, 5 th ed. 1995; pp: 746-63.
- [2] Braunwald E: Heart Disease, 5th ed. 1997; pp: 887-963.
- [3] Braunwald Zippes Libby: Heart Disease, 6 th ed. 2002; pp: 1598-99.
- [4] Valentin Fuster: The heart, 10th ed. 2001; pp: 1858-61.
- [5] Landzberg MJ: Transcatheter occlusion; The treatment of choice for the adult with a patent ductus arteriosis. *Circulation*, 1999; 84: 67.
- [6] Lu C, Wei X, Huang C, Luo H, Tan W, Mao S: Amplatzer PDA occluder used in adult patent ductus arteriosus with serious pulmonary hypertension after testing balloon occlusion. *Chin med J (Engl)*, 2002; 115(3): 461-2.
- [7] Hosono M, Suehiro S, Shibata T, Minamimura H, Sasaki Y, Kinoshita H: Surgical treatment for patient ductus arteriosus in an aged patient. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*, 1996; 44(12): 2200-4.
- [8] Zarich S, Leonardi H, Pippin J, Tuthill J, Lewis S: Patent ductus arteriosus in the elderly. *Chest*, 1988; 94(5): 1103-5.
- [9] Hang CL, Sullebarger JT: Patent ductus arteriosus presenting in old age. *Cathet Cardiovasc Diagn*, 1993; 28(3): 228-30.
- [10] Ng AS, Vlietstra RE, Danielson GK, Smith HC, Puga FJ: Patent ductus arteriosus in patient more than 50 years old. *In J Cardiol*, 1986; 11(3): 277-85.
- [11] Freneken M: Surgical occlusion of persistent ductus arteriosus. *Z kardiolog*, 1996; 85(2): 112-7.
- [12] Friedman WF: Congenital heart disease in infancy and child hood, In Braunwald Heart disease WB Saunders. 1997; pp: 906-7.