

تترالوژی آئمیپیک

تترالوژی فالوت عبارت از یک بیماری سیانوتیک مادرزادی قلبی بوده و چنانکه از اسم آن برسیاید مشتمل بر چهار عارضه میباشد:

- ۱- نقص سپتوم بطنی .
- ۲- تنگی قسمت خروجی بطن راست .
- ۳- هیپرتروفی بطن راست .
- ۴- دهانه آرت بطور پارسیل از بطن راست سرچشمه میگردد و در واقع دریچه آرت سوار بر وی در بالای لبه فوقانی سپتوم بطنی قرار دارد بانگلیسی (Overriding of aorta - بفرانسه Aorte a cheval) .

تنگی قسمت خروجی بطن راست انواع مختلف دارد:

- ۱- تنگی آنفندیبولوم یا قسمت قیفی شکل که فراوانترین نوع است .
 - ۲- تنگی دریچه شریان ریوی .
 - ۳- توأم بودن دونوع فوق .
- سیر آرتور کیت (Sir Arthur Keith) در سال ۱۹۰۹ تقسیم بندی جالبی از انواع تنگی قسمت قیفی شکل نموده ولی شامل نوع مورد نظر و معرفی ما نمیشود تنگی بطن راست در بیمار ما در زیر ناحیه آنفندیبولوم قرار داشته است .

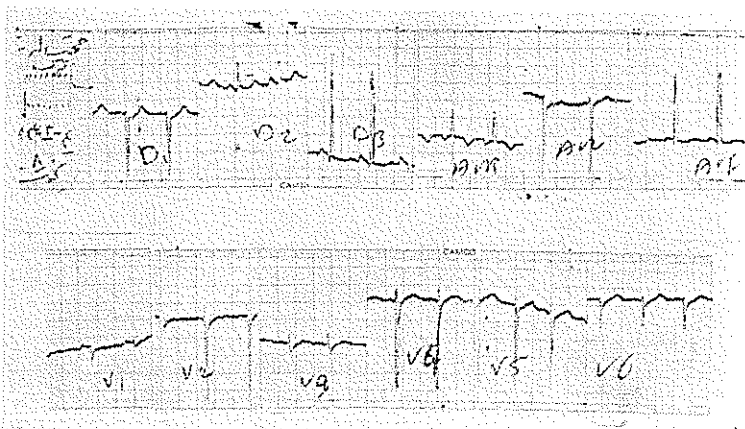
لوکاس (Lucas) در سال ۱۹۶۲ به این حقیقت پی برد که تنگی قسمت خروجی بطن راست ممکن است در اثر یک باند عضلانی بزرگ (Large Muscle band) در زیر قسمت قیفی شکل بوده و از یک طرف بطن راست بطرف دیگر کشیده شده باشد . البته اینگونه پاتولوژی ممکن است همراه بانقص سپتوم بطن (تترالوژی فالوت) و یا بدون آن باشد توجه با احتمال وجود چنین عارضه ای بهترین راه پیش گیری از انجام یک عمل جراحی ناقص میباشد زیرا اگر تنگی مذکور تشخیص داده نشده و بر طرف نگردد احتمال مرگ و میر زیاد خواهد بود .

هارتمن ۱۲ بیمار در سری خود داشت که فقط در یک مورد تنگی بطور ساده بود ولی در بقیه یازده موارد همراه با نقص سپتوم بطن (تترالوژی فالوت نوع آپتیک) و یا کانال آرتریل بودند از طرفی دکتر واردن (Warden) و دکتر وارکو (Varco) یازده مورد تنگی بطن راست در زیر ناحیه قیفی شکل بدون نقص سپتوم بطن فقط در یک مورد همراه با استوز درجه شریان ریوی را گزارش داده اند.

شرح حال بیمار - پسر بچه نه ساله ای (ه.ت ۱۳۰۱۳۰) در تاریخ ۱/۳/۴۴ به بخش قلب و عروق بیمارستان پهلوی مراجعه و بستری گردید بیمار از تنگی نفس شکایت داشت و بنا به اظهار مادر او تنگی نفس و کبودی رنگ لب ها و انگشتان دست اندکی پس از تولد ظاهر شده و کم و بیش بدون تغییر باقی مانده است.

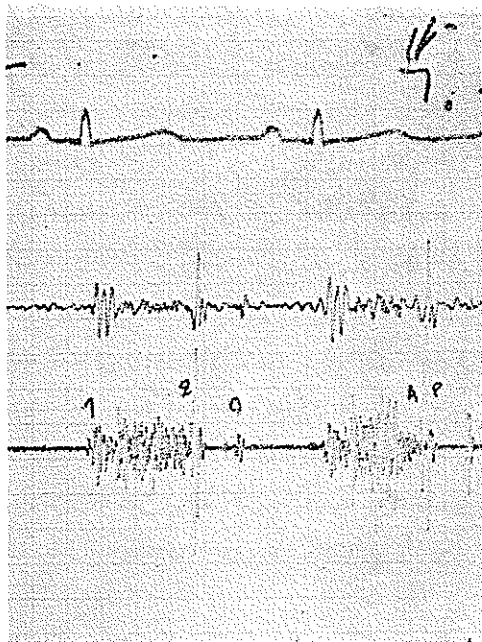
آزمایش بالینی - در امتحان بالینی رشد ناکافی و کمبود وزن و وجود سیانوز شدید و مختصر تنگی نفس در موقع فعالیت جلب نظر مینمودند سمت چپ قفسه صدی با ضربان قلب بیش از عادی تکان می خورد و اصولاً برجسته تراز معمول (Right Ventricular Heave) بوده و در همین محل یک کرپل سیستولیک در لمس احساس میشد. در سمع قلب یک سوفل سیستولیک درجه II از نوع ایجکشن (Ejection) در فضای سوم نزدیک به کنار چپ استرنوم شنیده میشد.

امتحانات آزمایشگاهی قابل ذکر هماتوکریت ۷۰٪ بود که با سیانوز شدید و طولانی بیمار هماهنگی داشت نمودار الکتروکاردیوگرافی انحراف محور قلب به سمت راست و هیپر-تروفی بطن راست را نشان میدهد (شکل ۱) فنو کاردیوگرام یک سوفل پان سیستولیک را بخوبی

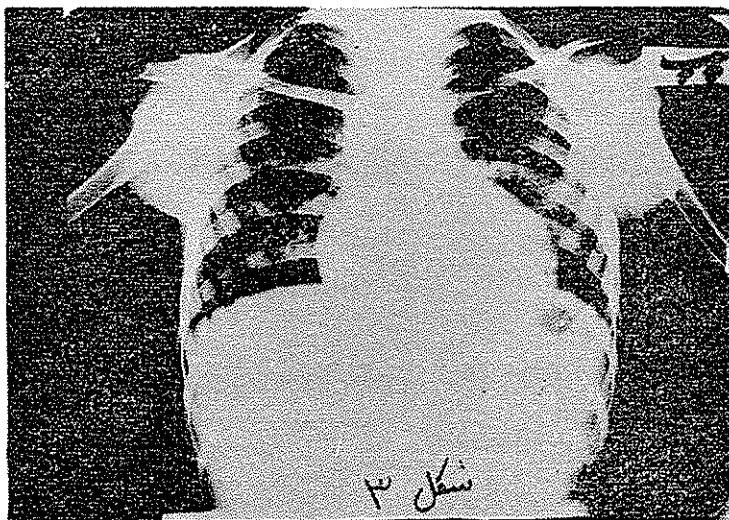


شکل ۱- الکتروکاردیوگرام انحراف بطن راست محور قلب و هیپر تروفی بطن راست را نشان میدهد

نمایان می‌ساخت (شکل ۲) در رادیوگرافی هیپرتروفی بطن راست و کاهش خطوط عروقی ریه‌ها
 به چشم می‌خورد (شکل ۳).



شکل ۲- فنو کاردیوگرام یک سوئل
 پان سیستولیک را نشان داده است

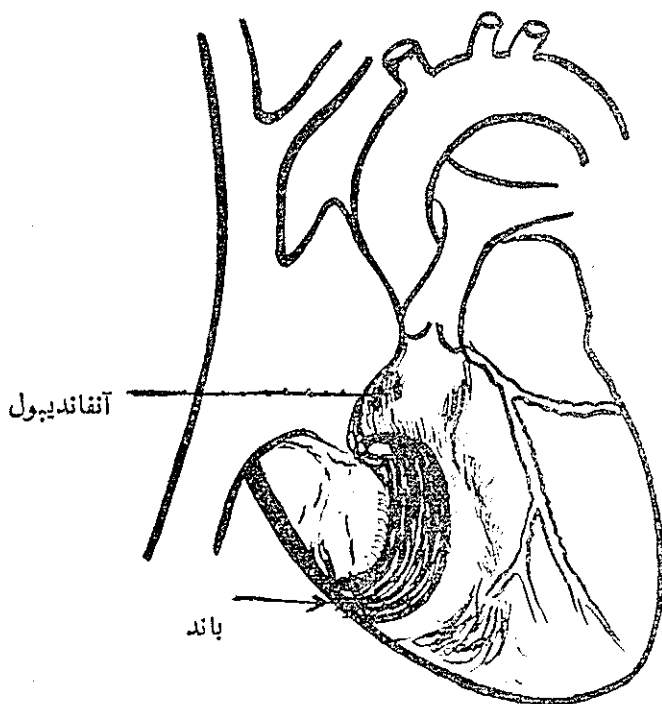


شکل ۳- در رادیوگرافی بزرگی بطن راست و کاهش خطوط عروقی ریوی نمایان است

اندیکاسیون و سگزارش عمل جراحی: با علائم فوق‌الذکر تشخیص تترالوژی

فالوت مطرح و بیمار برای عمل جراحی پالیا تیف یعنی شنت Blalock و یا عمل Brock مناسب تشخیص داده شد. جراح عمل Brock را انتخاب نمود ولی در هنگام عمل جراحی هیچگونه استنوز در ناحیه قیفی شکل و یا دریچه شریان ریوی وجود نداشت. متأسفانه قلب بیمار ناگهان تغییر ریتم داده و سرعت تاکی کاردی و فیبریلاسیون بطن ظاهر و بالاخره کاردیاک راست متاوم به تمام تدابیر لازم بزندگی مریض خاتمه داد. اتوپسی نکات جالب زیر را روشن ساخت:

۱- قلب بزرگ تراز معمول بود. دهلیز راست بزرگ تراز معمول ولی بطن راست باندازه طبیعی بود.



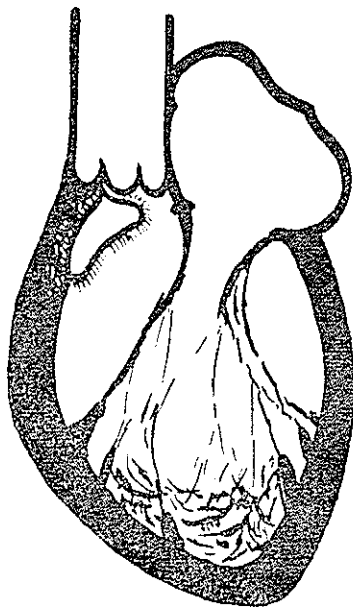
شکل ۴- در دیانگرام فوق درون بطن راست و باند انسدادی (خط سیاه و پهن)

دیده میشود

۲- در داخل بطن راست استنوز ناحیه قیفی شکل و یا دریچه شریان ریوی مطلقاً وجود نداشت. البته مختصر هیپرتروفی در ناحیه قیفی شکل دیده میشد که از نقطه نظر همودینامیک بدون ارزش تلقی میشد.

۳- در وسط بطن راست یعنی در سرز دوناحیه ورودی و خروجی (Inflow and out flow tracts) و یا Chambre de receptacle et chambre d'eclasse یک باند بسیار قطور

عضلانی که از سپتوم (از زیر Crista Supraventricularis) بطرف دیواره بطن راست کشیده شده بود جلب توجه می نمود. این باند عضلانی بکلی از باند معروف مدراتور Moderator (که حاوی قسمتی از شاخه راست دسته هیس (His) است) مجزا بود. این باند باعث تنگی شدید بین دواناحیه فوق الذکر می شد.



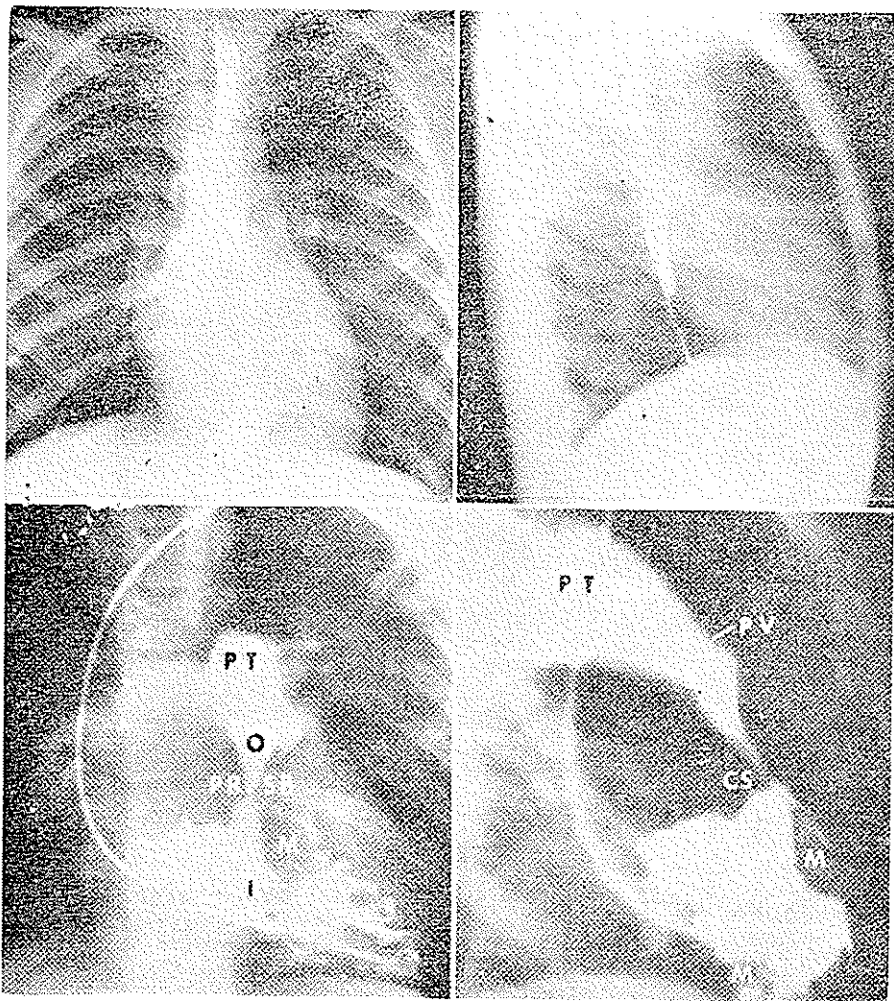
شکل ۵- داخل بطن چپ و نقص سپتوم بطنی دیده می شود

۴- یک نقص سپتوم بطن با اقطار $1 \times \frac{1}{4}$ سانتی متر در زیر کریستا، و قبل از باند مذکور وجود داشت (شکل های ۴ و ۵).

بحث: کسانیکه با جراحی قلب سروکار دارند مشاهده نموده اند که انسداد های موجود در بطن راست اغلب در حدود ناحیه قیفی شکل (مثلاً در تترالوزی فالوت) و یا در پیچه شریان ریوی است. نوع مورد بحث ما بسیار نادر است در این گونه بیماران باند عضلانی قطور مثلثی شکل که نوك آن در زیر کریستا و قاعده آن در جدار پاریتال بطن راست است دیده شده که باعث انسداد شدید در وسط بطن می گردد. انسداد آناتومیکی مذکور در موقع سیستول قلب از نقطه نظر فیزیولوژیکی بعثت انقباض عضله بطن شدیدتر می گردد. و در نتیجه فشار داخل بطن راست در قسمت اول شدیداً بالا می رود - ورزش و Isopretrenol این فنوسن را شدیدتر می نماید. باند غیر طبیعی مذکور را نباید با باند آناتومیکی و طبیعی Moderator (که حاوی قسمتی از شاخه راست His میباشد) اشتباه نمود. زیرا باند مدراتور کوتاه و کوچک و به نوك

قلب نزدیک تر بوده و ایجاد انسداد نمینماید.

از نقطه نظر بالینی بیماران مبتلی به بانده غیرطبیعی شبیه به انسداد در بجه شریان ریوی



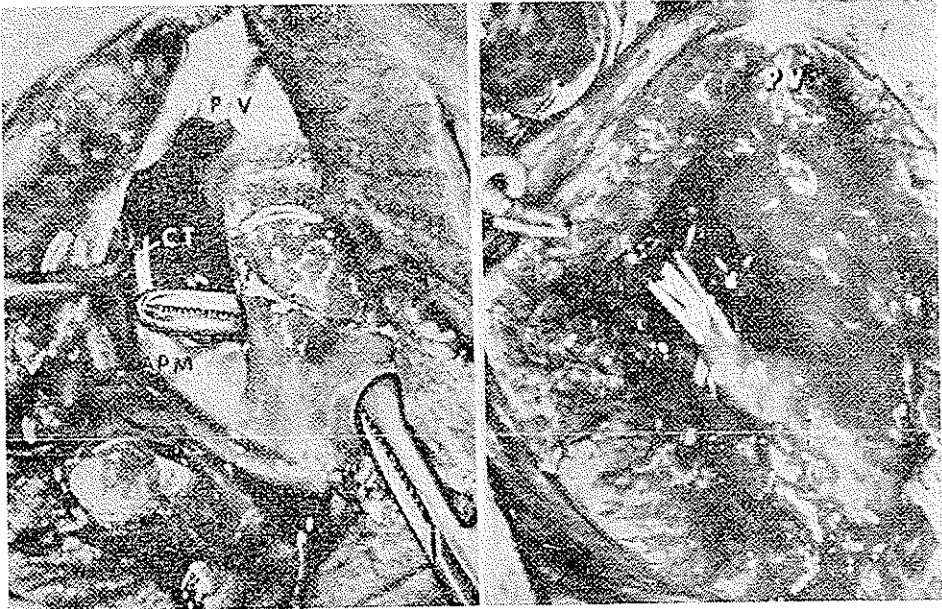
شکل ۶- در آنژیوگرافی فوق (انتباس از J. Th. Cv. Surg. Jan. 1966)

PT تنشربانی ریوی - O محل در بجه شریان ریوی - SB. CS - محل کریستا -

M محل بانده عضلانی (Muscle band) را نشان میدهد

بوده و اغلب اوقات بارادیولوژی والکتروکاردیوگرافی و امتحان فیزیکی نمیتوان این دورا از یکدیگر تمیز داد. شاید از نقطه نظر تشوری بتوان گفت که وجود علائم انسداد در بجه شریان ریوی همراه با قوی بودن صدای دوم قلب (P_2) در کانون ریوی بتواند ما را به تشخیص

صحيح راغنمائی نماید. ولی اصولاً و معمولاً سوفل سيستوليك شديد اين بيماران مانع تعيين ارزش P_2 بوده و از طرفی شبیه سوفل سيستوليك انسداد دريچه شريان ريوی است. منتوی سوفل اين بيماران درفضای سوم و چهارم بين دنده‌ای چپ در کنار استرنوم کشيده ميشود و محل سمع آن بامحل ايجاد سوفل مطابقت دارد.



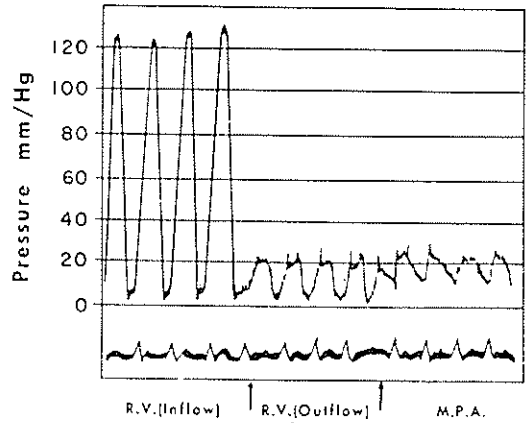
شکل ۷- باند قوي وضخيم عضلانی بخوبی دیده ميشود که بطن را به درقسمت تقسيم و ايجاد انسداد نموده‌است

کاتاتريسم قلبی وجود انسداد را با مطالعه فشار بالا درقسمت اول بطن و فشار پائين درقسمت دوم بطن مشخص ميسازد. (شکل ۸) و دريک بيمار (گزارش دانشگاه مينسوتا) که يک انسداد ديگرنيز در ناحیه دريچه شريان ريوی وجود داشت بوجود آن نيز با کاتاتريسم پی برده شد.

آنژیوگرافي نه تنها وجود انسداد را درقسمت وسطای بطن بلکه تشديد آن را نيز در هنگام سيستول نشان ميبدهد (شکل ۳ و ۷).

گاهی در هنگام عمل جراحی وجود يک فرورفتگی که بامحل باند مطابقت دارد يعنی در وسط بطن و در سطح خارجی آن مارا بوجود چنین عارضه‌ای رهبری مينماید. از طرفی طبیعی بودن قسمت قيفی شکل نيز کمک به انسداد آن ناحیه مينماید. وجود يک ثريل در لمس

شکل ۸- فشار قسمت اول بطن راست
(Inflow) و قسمت آخر بطن راست
(Outflow) و شریان ریوی (M.P.A)
را نشان میدهد



عضله قلب درمحل انسدادکمک بیشتری به تشخیص میکند .

اصولا انسدادهای حاصله از باندهای مذکور بیشتر همراه بانقص سپتوم بطن (نوع تترالوژی آتپیک مانندسریض ما) و کمتریصورت خالص دیده میشود .

خلاصه

- ۱- یک مورد تترالوژی آتپیک باانسداد زیرناحیه قیفی شکل شرح داده شد .
- ۲- آنژیوکاردیوگرافی و کاتاتریسم بخوبی ماهیت ضایعه را نشان میدهند .
- ۳- بحث درباره انواع تنگی های قسمت خروجی بطن راست و مطالعه لیتراتور انجام گرفت .

اقتباس از : H. Warden, M.D. et al.

J. Tkoracic 2 C.V. Surg.

Jan. 1966. Vol. 51 No 1.