

بررسی فراوانی آنومالیهای مادرزادی قلبی در بیماران مبتلا به آترزی مری و تاثیر آن بر پیش آگهی جراحی این بیماران

دکتر محمود صمدی: استادیار بیماریهای قلب کودکان، دانشکده پزشکی، تیم تحقیقاتی بیماریهای کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تبریز
E-mail: Dr_samadi_pedcard@yahoo.com

دکتر سعیداصلاح آبادی: دانشیار جراحی کودکان، دانشکده پزشکی، تیم تحقیقاتی بیماریهای کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تبریز
دکتر شمس غفاری: استادیار بیماریهای قلب کودکان، دانشکده پزشکی، تیم تحقیقاتی بیماریهای کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تبریز

دریافت: ۸۶/۳/۲ پذیرش: ۸۶/۸/۱۴

چکیده

زمینه و اهداف: آترزی مری از آنومالیهای شایع مادرزادی بوده و وجود آنومالی در دیگر ارگانها از جمله قلب در این بیماران یافته شایعی است. هدف از این مطالعه بررسی شیوع انواع آنومالیهای قلبی مادرزادی در بیماران مبتلا به آترزی مری بوده و در ضمن تاثیر همراهی بیماری قلبی مادرزادی با آترزی مری بر پیش آگهی عمل جراحی این بیماران مورد بررسی قرار خواهد گرفت.

روش بررسی: بیمارانیکه در طی سالهای ۱۳۸۳ - ۱۳۷۷ در بخش جراحی بیمارستان کودکان بعثت آترزی مری بستری بودند انتخاب گردیدند. اطلاعات لازم شامل سن، جنس، وزن، یافته های اکوکاردیوگرافی و مورتالیتیه بیماران استخراج و مورد بررسی قرار گرفتند.

یافته ها: در طی مدت مطالعه در ۱۳۹ بیمار مبتلا به آترزی مری بررسی قلبی انجام گرفته بود که در این بیماران ۶۰ مورد بدون مشکل قلبی و ۷۹ مورد همراه با مشکل قلبی بودند. در افرادیکه فاقد مشکل قلبی بودند ۸ مورد مرگ (۱۳/۳٪) و در گروهیکه دارای بیماری قلبی بودند ۲۶ مورد (۳۲/۹٪) مرگ و میر روی داده بود که این تفاوت با احتساب $P=0/008$ از نظر آماری معنی دار می باشد.

در گروهیکه دارای بیماری قلبی بودند بالاترین میزان مرگ و میر مربوط به بیمارانی بود که از نظر قلبی در دسته سیانوتیک و هیپرتانسیون ریوی (Pulmonary hypertension, PH) قرار داشتند (با ۶۶/۶٪ مرگ و میر) کمترین میزان مرگ و میر به میزان ۱۴/۲٪ در افرادی بود که بیماری قلبی آنها نه منجر به سیانوز شده بود و نه به همراه هیپرتانسیون ریوی بود.

نتیجه گیری: بیماریهای قلبی مادرزادی شیوع بالایی در نوزادان دچار آترزی مری داشته و وجود سیانوز یا هیپرتانسیون ریوی می تواند پیش آگهی عمل جراحی را تحت تاثیر قرار دهد. لذا بررسی قلبی در تمام نوزادان مبتلا به آترزی الزامی می باشد.

کلید واژه ها: آترزی مری، بیماری قلبی مادرزادی، سیانوز، هیپرتانسیون ریوی

مقدمه

به آترزی مری شایع بوده و (۲ و ۳) تقریباً ۵۰٪ این نوزادان مبتلا به آنومالی در دیگر ارگانها می باشند (۱). آترزی مری غالباً بعنوان بخشی از مجموعه نواقصی رخ می دهد که با کلمه مخفف VACTERL یا VATER ستون فقرات، آنورکتال، قلبی، تراکئوزوفازیال، کلیوی، رادیال، اندام شناخته می شوند (۴).

بطور کلی آترزی مری را می توان به دو دسته شایع و غیر شایع تقسیم بندی کرد که نوع شایع ۸۵٪ موارد را شامل می شود و

آترزی مری از شایعترین آنومالیهای مادرزادی در نوزادان می بوده و در هر ۴۵۰۰ - ۳۰۰۰ تولد زنده یک مورد آترزی مری اتفاق می افتد (۱). علت بروز آترزی مری و فیستول تراکئوزوفازیال مشخص نمی باشد. بطور طبیعی این دو لوله تا روز ۳۲ حاملگی از یکدیگر جدا می گردند. چنانچه عمل جداسدن بطور ناقص صورت پذیرد، طیف وسیعی از مالفورماسیونها بوجود می آیند. آنومالیهای همراه در نوزادان مبتلا

حالتی می باشد که همراه با آترزی مری یک فیستول بین قسمت دیستال مری و تراشه دیده می شود (۱). تقریباً در ۲۰٪ نوزادان متولد شده با آترزی مری بعضی از اشکال بیماریهای مادرزادی قلب مشاهده می شود. همراهی بیماریهای مادرزادی قلب با آنومالیهای دستگاه گوارش میتواند باعث افزایش مورتالیتی و موربیدیتی قبل، در حین و بعد از عمل جراحی آنومالی دستگاه گوارش گردد (۲، ۳).

اختلالات شایع دستگاه گوارش در شیرخواران مبتلا به بیماری قلبی مادرزادی عبارتند از مقعد بسته، فیستول بین تراشه و نای، هرنی دیافراگماتیک و امفالوسل. در یک مطالعه دیده شده است که ۸۳٪ شیرخواران مبتلا به بیماری قلبی مادرزادی دارای اختلالات دستگاه گوارش بوده اند (۵).

در حین جراحی غیرقلبی فردیکه دارای مشکل قلبی می باشد، عواملی باعث افزایش خطر عمل جراحی می شوند که این عوامل شامل آریتمی، هیپرتانسیون ریوی، نارسایی احتقانی قلب، اندوکاردیت، مصرف ضد انعقاد، کاهش انقباض پذیری میوکارد، نارسایی کرونر و سیانوز می باشند (۵، ۶). با توجه به مشکلات موجود در این گروه از نوزادان، آنها را باید در مراکز بستری نمود که یک تیم متشکل از پزشک نوزادان، کاردیولوژیست اطفال، جراح اطفال و جراح قلب در درمان با هم همکاری کنند.

مواد و روش ها

در این مطالعه پرونده نوزادانی را که در فاصله سالهای ۱۳۷۷ تا ۱۳۸۳ در مرکز کودکان تبریز با تشخیص آترزی مری تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند مورد بررسی قرار دادیم. اطلاعات لازم از جمله، سن، جنس، وزن، نتایج اکوکاردیوگرافی از پرونده بیماران استخراج گردیدند. ابتدا بیماران را براساس همراه بودن با CHD^۱ یا بدون CHD به دو دسته تقسیم کردیم، سپس گروهی را که به همراه آترزی مری دارای آنومالی قلبی بودند براساس عوامل خطرزا به گروههای دیگری تقسیم کردیم.

با فرض براین مسئله که عوامل قلبی - عروقی که می توانند خطر بیهوشی و جراحی در جراحیهای غیرقلبی را افزایش دهند شامل کاهش انقباض پذیری میوکارد، نارسایی کرونر، PH، نارسایی احتقانی قلب، شانتهای راست به چپ داخل قلبی

(بیماریهای سیانوتیک قلب)، اندوکاردیت و مصرف داروهای ضد انعقاد می باشند باید بیماران را براساس عوامل خطر را تقسیم می کردیم ولی با توجه به اینکه گروه مورد مطالعه ما نوزادانی بودند که در چند روز اول تولد تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند و عواملی مانند، مصرف داروهای ضد انعقاد، نارسایی کرونر در این گروه وجود ندارند لذا این عوامل از مطالعه حذف گردیدند و از طرفی در هیچیک از بیماران آندوکاردیت و کاهش انقباض پذیری میوکارد نیز گزارش نشده بود. بنابراین این دو عامل نیز از مطالعه حذف گردیدند و از آنجائیکه نارسایی احتقانی قلبی CHF^۲ در نوزادان یا ثانویه به کاهش انقباض پذیری میوکارد و یا ثانویه به PH می باشد لذا CHF نیز بعنوان عامل مداخله گر جداگانه از مطالعه حذف گردید، نهایتاً ما بیماران را براساس وجود PH و بیماری سیانوتیک قلبی به چهار دسته تقسیم نمودیم.

آترزی مری به همراه CHD بدون وجود سیانوز و بدون هیپرتانسیون ریوی

آترزی مری به همراه CHD بدون وجود سیانوز ولی با هیپرتانسیون ریوی

آترزی مری به همراه CHD با وجود سیانوز ولی بدون هیپرتانسیون ریوی

آترزی مری به همراه CHD با وجود سیانوز و با هیپرتانسیون ریوی

ابتدا میزان مورتالیتی را در ۳۰ روز اول بعد از عمل جراحی در دو گروه فاقد آنومالی مادرزادی قلب و همراه با آنومالیهای مادرزادی قلب با هم مقایسه نمودیم. سپس میزان مورتالیتی بصورت جداگانه در گروههای مختلف بیماران دارای آنومالی مادرزادی قلبی مورد بررسی قرار گرفتند. اطلاعات بدست آمده از پرونده بیماران توسط نرم افزار SPSS و تستهای آماری Chi-Square مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

یافته ها

مطالعه در فاصله سالهای ۱۳۷۷ تا ۱۳۸۳ در بیمارستان کودکان تبریز انجام گرفته است. در این بررسی پرونده بالینی ۱۳۹ نوزاد که با تشخیص آترزی مری تحت بررسی اکوکاردیوگرافی قلبی قرار گرفته بودند ارزیابی شدند، که از این تعداد ۶۰ مورد (۴۳/۲٪) فاقد بیماری قلبی و ۷۹ مورد (۵۶/۸٪) دارای بیماری قلبی بودند. تعداد و درصد بیماران همچنین تعداد درصد مرگ و میر در افراد فاقد CHD و در گروه های مختلف دارای CHD در جدول شماره (۱) گردآوری شده است.

جدول ۱: میزان مرگ و میر در گروه های مختلفی که تحت عمل جراحی آترزی مری قرار گرفته اند.

بدون CHD	با CHD بدون PH	با CHD بدون PH	با CHD بدون PH	با CHD بدون PH	با CHD بدون PH	کل بیماران
۶۰	۱۴	۳۴	۲۸	۳	۱۳۹	تعداد بیماران
۴۳/۲٪	۱۰/۰۷٪	۲۴/۴۶٪	۲۰/۱۴٪	۲/۱۵٪	۱۰۰٪	درصد بیماران
۸	۲	۱۳	۹	۲	۳۴	تعداد مرگ و میر
۱۳/۳٪	۱۴/۲٪	۳۸/۲٪	۳۲/۱٪	۶۶/۶٪	۲۴/۴٪	درصد مرگ و میر

1. Congenital heart Disease, CHD
2. Congestive heart failure, CHF

ریوی می تواند در بیماران مستعد در طی انجام عمل غیر قلبی روی داده و ممکن است باعث کاهش اشباع اکسیژن شریانی، هیپوتانسیون سیستمیک و یا برادی کاردی گردد که، درمان کاهش فشار شریان ریوی، اهیپرونتیلیسیون، هیپراکسیژناسیون و درمان اسیدوز را شامل خواهد شد. در گروه مورد مطالعه نیز اگرچه بعثت کم بودن تعداد بیماران امکان مقایسه آماری وجود نداشت ولی در گروه بیمارانی که دارای هیپرتانسیون ریوی بودند مرگ و میر ۲/۷ برابر افرادی بود که بیماری قلبی آنها بدون سیانوز و بدون هیپرتانسیون ریوی بوده است.

در بیماران سیانوتیک، تمام مسیرهای داخل وریدی باید از فیلتر هوا عبور کنند تا از پدیده آمبولی پارادوکس جلوگیری شود، در ضمن در این افراد باید آمی، دهیدریشن و هیپوتانسیون سریعاً برطرف گردند تا از بدتر شدن هیپوکسی و کم شدن اکسیژن مغزی و پیدایش Hypercyanotic Spell جلوگیری گردد. در ضمن بیماران سیانوتیک بعثت نواقص هموستاز و ترومبوسیتوپنی در معرض خونریزی می باشند. از طرفی وجود هیپوکسی بعثت شانت راست به چپ داخل قلبی باعث طولانی شدن زمان انتوباسیون در این افراد می گردد. در این مطالعه مرگ و میر در افراد دارای CHD با همراهی سیانوز ۲/۲ برابر افراد دارای CHD بدون سیانوز و بدون هیپرتانسیون ریوی بود.

آندوکاردیت نیز یکی از علل افزایش خطر در جراحیهای غیر قلبی می باشد که در بیماران مورد مطالعه ما دیده نشد که شاید به دلایل زیر باشد. ۱- گروه مورد مطالعه ما را نوزادان تشکیل می دادند که در این گروه علیرغم وجود CHD ریسک آندوکاردیت پایین است. ۲- ضعف و مشکلات موجود در نتایج کشت های خون. ۳- عدم وجود ظن بالینی و بررسی از نظر آندوکاردیت. ۴- تمام نوزادان مورد مطالعه فقط یک نوبت اکوکاردیوگرافی شده بودند که ممکن بود در صورت وجود ظن بالینی و تکرار اکوکاردیوگرافی مواردی هر چند اندک از آندوکاردیت کشف می گردیدند. اختلال عملکرد میوکارد نیز یکی از علل افزایش خطر در جراحیهای غیر قلبی می باشد که این مورد نیز در مطالعه ما مشاهده نگردید. اختلال عملکرد میوکارد معمولاً در دو گروه از نوزادان مشاهده می گردد، یکی گروهی از نوزادان که دچار آسفکسی شدید می باشند و دیگر در بیمارهای انسدادی قلب که در پایان هفته اول خود رانشان می دهد. جهت تشخیص این گروه نیز نیاز به تکرار بررسیهای قلبی و اکوکاردیوگرافی می باشد که در کودکان مورد مطالعه هر کدام فقط یک نوبت بررسی قلبی انجام گرفته بود و شاید با تکرار بررسیهای قلبی مواردی از این گروه نیز یافت می شدند.

نتیجه گیری

آترزی مری یک آنومالی شایع مادرزادی می باشد که تشخیص و عمل جراحی آن در دوران نوزادی لازم می باشد. آنومالیهای همراه در این نوزادان از شیوع بیشتری برخوردار می باشد. آنومالیهای قلبی از شایعترین آنومالیهای همراه در این نوزادان می

با مراجعه به جدول مشاهده می گردد که در ۶۰ بیماری که فاقد CHD بودند ۸ مورد (۱۳/۳٪) فوت و در ۷۹ بیماری که دارای CHD بودند ۲۶ مورد (۳۲/۹٪) فوت وجود داشت که این اختلاف با احتساب $P=0/008$ از نظر آماری معنی دار می باشد. بعثت کم بودن تعداد بیماران در گروههای مختلف دارای CHD امکان مقایسه آماری بین گروهها وجود نداشت. ولی مشاهده می گردد که درصد مرگ و میر در افراد دارای CHD ولی بدون سیانوز و بدون هیپرتانسیون ریوی تقریباً مشابه افراد فاقد CHD می باشد و با حضور سیانوز و یا هیپرتانسیون ریوی درصد مرگ و میر افزایش قابل توجهی دارد و در افراد دارای CHD به همراهی سیانوز و هیپرتانسیون ریوی درصد مرگ و میر تقریباً ۴/۷ برابر افراد فاقد سیانوز و هیپرتانسیون ریوی می باشد.

بحث

در اکثر مطالعات شیوع CHD همراه با آترزی مری حدود ۲۰ تا ۳۰ درصد عنوان شده در حالیکه در مطالعه حاضر این میزان ۵۶/۸٪ بود (حدود ۲ برابر بیشتر). علت این اختلاف زیاد را می توان در چند مساله دانست. اول اینکه اختلالات کم اهمیتی مانند ASD کوچک یا PDA کوچک در برخی مطالعات جزء موارد آنومالی محسوب نمی شود و شاید به همین دلیل درصد ابتلاء به بیمارهای قلبی در آنها پایین گزارش می شود ثانیاً در سال های اولیه این مطالعه فقط بیمارانی که از نظر بالینی مشکوک به داشتن CHD بوده اند با اکوکاردیوگرافی بررسی شده اند که این مساله می تواند باعث افزایش CHD در گروه مورد مطالعه گردد و شاید واقعاً میزان ابتلا در بیماران ما بیشتر باشد که خود نیازمند بررسیهای بیشتر است.

در یک بررسی که در سال ۲۰۰۱ در اسپانیا توسط Pueyo Gilc و همکاران انجام گرفت، نشان داده شد که همراهی آنومالیهای قلبی با آترزی مری از یافته های شایع در این نوزادان می باشد و ابتلاء به آنومالیهای مادرزادی قلبی دارای هیپرتانسیون ریوی و سیانوز در این بیماران باعث افزایش معنی دار در میزان مورتالیتته می گردد (۸، ۷).

در مطالعه دیگری که توسط Lenoard و همکاران در بخش کاردیولوژی اطفال نیوکاسل انجام گرفت بیان گردید که بیمارهای مادرزادی قلب در نوزادان مبتلا به آترزی مری شیوع بالایی دارد و ابتلا به این آنومالیا باعث افزایش میزان مورتالیتته در این نوزادان می گردد (۹).

بررسیهای متفاوت نشان داده اند که PH، سیانوز، آندوکاردیت، اختلال عملکرد میوکارد می توانند خطر اعمال جراحی غیر قلبی را افزایش دهند. در فردیکه دارای هیپرتانسیون ریوی است در مورد جراحیهای غیر قلبی انتخابی ممکن است لازم باشد که ضایعه قلبی قبل از جراحی غیر قلبی اصلاح گردد. در جراحیهای اورژانس، تثبیت وضعیت همودینامیک بیمار با استفاده از داروهای اینوتروپ داخل وریدی، استفاده منطقی از دیورتیک، ونتیلیسیون و استفاده از کاهنده های پس بار باید انجام گردد. افزایش ناگهانی فشار شریان

لذا توصیه می شود کلیه نوزادانی که دچار آترزی مری هستند تحت بررسی قلبی قرار گیرند. همچنین در صورت صلاحدید کاردیولوژیست اطفال در صورت شک به آندوکاردیت یا اضافه شدن اختلال عملکرد میوکارد به بیماری قلبی اولیه این بررسیها تکرار گردند.

باشند که وجود آنها باعث افزایش میزان مورتالیتته در این نوزادان می گردد. وجود سیانوز و یا هیپرتانسیون ریوی و یا همراهی هر دو عامل در بیماریهای قلبی در افزایش میزان مورتالیتی نقش مهمی دارند، لذا تشخیص این آنومالیا در این نوزادان می تواند نقش مهمی در اداره بیماران داشته باشد و همچنین تعیین محل و جهت قوس آئورت از فاکتورهای دخیل در تعیین تکنیک جراحی است.

References

1. Richard E, Beherman A, Robert M, Rliegman N. *Nelson Textbook of medicine*, 17th ed. Philadelphia, W.B. Saunders company, 2004; PP:1513-1520.
2. Cameron JL. *Current surgical therapy*, 6th ed. Mosby, Philadelphia, 1998; PP:928-933.
3. Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, Daly JM, Fischer JE, Galloway AC. *Principles of surgery*, 8th ed. Philadelphia, McGraw-Hill co, 2005; PP: 1383-94.
4. Deurloo JA, Smit BJ, Ekkelkamp S, Aronson DC. esophageal atresia in premature infants: an analysis of morbidity and mortality over a period of 20 years. *Acta pediatr*, 2004; **93**(3): 394-9.
5. Douglas WT, Donna AC. Noncardiac surgery in patients with heart disease. In: Allen HD, Ghthesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, *Moss and adams heart disease in infants, children, and adolescents*, 6th ed. Philadelphia; Williams & Wilkins, 2000; PP: 408-13.
6. John PK, Cooper JR, Vargo TA. Noncardiac surgery in patients with congenital heart disease. In: Garson JR, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. *The science and practice of pediatric cardiology*, 2th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1997; PP: 2273-80.
7. Pueyo Gil C, Elias Pollina J, Gunzalez Martinz pardo N, Pison chacon J, Romeo ulecia M, Esteban ibarz JA. Prognosis assessment of esophageal atresia: our experience of 29 years. *Cir pediatr* 2001; **14**(4): 145-51.
8. Pueyo Gil C, Elias pollina J, Gonzalez martinez parado N, Ruiz de temino M, Escartin villacampa R, Esteban ibarz JA. Mortality in patients with esophageal atresia: influence of birth weight and cardiac anomaly. *An Esp pediatr* 2001; **55**(5): 453-7.
9. Leonard H, barrett AM, Scott JE, Wren C. The influence of congenital heart disease on survival of infants with esophageal atresia. *Arch Dis Child fetal neonatal Ed* 2001; **85**(3): 204-6.