

ناهنجاری‌های مادرزادی قلب و عروق (دستگاه گردش خون)

روش‌های تشخیصی ناهنجاری‌های مادرزادی دستگاه قلبی - عروقی

بررسی تشخیصی

- پیماری‌های مادرزادی قلب، علت اصلی بیمار قلبی و عروقی کودکان است.
- در شیرخواران معمولاً تظاهرات نارسایی احتقانی قلب عبارتند از: اشکال در شیر خوردن (که بسیار شایع است)، خسته شدن زودرس، استفراغ، بی‌حالی، افزایش تعزیق و تنفس سریع و در کودکان بزرگتر خستگی زودرس، تنفس کوتاه و تنگی نفس در هنگام فعالیت می‌باشد.
- عموماً نارسایی رشد ناشی از نارسایی احتقانی قلب ابتدا بر وزن، سپس بر قد و در نهایت بر اندازه دور سر کودک تأثیر می‌گذارد.

اندازه‌گیری فشار خون باید در هر دو اندام فوقانی و تحتانی جهت شناخت کوآرکتاسیون آنورت صورت گیرد؛ فشار نبض به طور طبیعی باید کمتر از ۵۰ میلی‌متر جیوه باشد.

- افزایش فشار نبض در موارد زیر دیده می‌شود:
 - ارتباط آنورت و شریان ریوی (باز بودن مجرای شریانی دریچه آنورت، پولمونر و تنه واحد شریانی)؛
 - narسایی آنورت؛
 - تب و کم خونی؛
 - ناهنجاری شریانی - وریدی یا بلوک کامل دهلیزی - بطئی.
- سیانوز یا آبی رنگ شدن مشخص پوست، ناخن‌ها و غشاهای مخاطی در شیرخواران و کودکانی که هیپوکسی داشته‌اند و هموگلوبین احیاء شده به مقدار $3-5 \text{ mg/dl}$ دارند، ظاهر می‌شود.
- کلابینگ یا چماقی شدن ناخن‌ها ممکن است از شیرخوارگی شروع شود و ممکن است در بیماران جوان و نوجوانی که هیپوکسمیک هستند، کاملاً واضح باشد.

چماقی شدن انگشتان معمولاً تا اواخر سال اول زندگی ظاهر نمی‌شود.

- از آنجا که برای بروز سیانوز وجود ۳ تا ۵ گرم هموگلوبین اشباع نشده الزامی است، برای بروز بالینی سیانوز

در کودکی که هموگلوبین طبیعی دارد، عموماً میزان اشباع اکسیژن باید به کمتر از ۸۵ درصد برسد؛ عدم اشباع خفیف (۸۵ تا ۹۰ درصد) که از نظر بالینی آشکار نیست، ممکن است تنها علامت یک بیماری مادرزادی قلب باشد.

❖ الکتروکاردیوگرافی استاندارد کودکان دارای ۱۵ اشتاقاق توأم با افزودن اشتاقاق در طرف راست و چپ سینه می‌باشد.

❖ محل لیدها در کودکان عبارتند از لیدهای دوقطبی (I، II، III) و لیدهای یکقطبی (AVF، AVL، AVR) و لیدهای پره کوردیال (V1-V6) و V3R (قرینه V3 در سمت راست) و V4R (قرینه V4 در سمت چپ) و V7 (پنجمین فضای بین دندنهای چپ در خط آگریلری خلفی).
چنانچه در V6 دیده نشود، از لید V7 استفاده می‌شود.

در هنگام گرفتن الکتروکاردیوگرافی از شیرخواران و کودکان خردسال اگر کودک در بغل مادر باشد، همکاری بیشتری خواهد داشت.

مانیتورینگ قلبی کنار تخت کودک بیمار وسیله‌ای جهت مراقبت و نظارت بهتر از کودک بوده و نباید به عنوان جایگزین بررسی مستقیم و سمع صداهای قلبی محسوب گردد. پرستار باید بیمار را بررسی کند نه مانیتور را.

اگرچه اکوکاردیوگرافی، غیرتهاجمی و فاقد درد است، ولی برای کودکان می‌تواند استرس‌زا باشد، بنابراین لازم است پرستار کودک را در وضعیت آرام، عدم تغذیه و در وضعیت درازکش قرار دهد که سبب اشتباه در تشخیص نشود.

❖ پرستار باید در هنگام تست ورزش کودک بیمار را از نظر تعداد ضربان قلب، مقدار فشار خون، نوار قلب و میزان مصرف اکسیژن در هنگام استراحت و فعالیت تحت نظر داشته باشد.

❖ در شیرخواران غیرسیانوتیک با شنت چپ به راست افزایش هماتوکریت (بیش از ۴۰ درصد) موجب کاهش حجم شنت و بهبود نشانه‌ها می‌شود.

❖ در اغلب بیماران مبتلا به سیانوز و شنت راست به چپ پس از ماه اول زندگی پلی‌سایتمی پایداری دیده می‌شود.

اگر هماتوکریت بیش از ۵۰ درصد باشد، خطر ترومبوز عروق بخصوص در وریدهای مغز وجود دارد؛ که دهیدراتاسیون بر این خطر می‌افزاید. لذا فلبوتومی ضروری است که در ابتداء هر هفته و پس از آن هر ۳-۵ هفته انجام می‌شود.

❖ هیوگلیسمی یکی از خطرات کاتتریزاسیون قلبی در نزد شیرخواران می‌باشد که با دادن مایعات حاوی دکستروز و کنترل سطح سرمی قند خون باید از به وجود آمدن آن جلوگیری کرد.

پس از کاتتریزاسیون قلبی پزشک ممکن است به کودک استراحت در تخت داده و اندام مبتلا را به مدت ۴-۶ ساعت پس از کاتتریزاسیون وریدی و ۸-۱۰ ساعت پس از کاتتریزاسیون شریانی جهت تسهیل التیام ثابت نگه داشته شود (صف به پشت خوابیده).

- ﴿ اگر کودکان کوچکتر را پس از کاتتریزاسیون نتوانستیم در تخت نگه داریم، آنان را می‌توان در آغوش والدین در حالی که اندام مربوط در وضعیت صحیحی (مستقیم) قرار گرفته باشد ازام نمود.
- ﴿ به محض تحمل کودک مایعات شفاف شروع خواهد شد و برای رفع سریع تر ماده حاجب کودک به ادرار کردن تشویق شود.

بیماری های مادرزادی قلب و عروق

- ﴿ بیماری مادرزادی قلب ۸ در ۱۰۰۰ از متولدین را گرفتار می‌سازد.

بیماری های مادرزادی قلب علت اصلی مرگ بجز زودرسی در سال اول زندگی است.

- ﴿ در بدو تولد VSD شایع ترین خایعه است و بعد از آن به ترتیب PDA، تنرالوزی فالو، ASD، کوارکتاسیون آنورت، جابجایی شریان های بزرگ و نقایص کانال دهلیزی - بطنی قرار می‌گیرند.

- ﴿ شریان های نافی به فاصله چند دقیقه بعد از تولد عملاً بسته می‌شود، اما انسداد واقعی مجرای آنها در اثر تکثیر بافت فیبری حدود ۲-۳ ماه طول می‌کشد.

بسته شدن ورید نافی و مجرای وریدی کمی بعد از بسته شدن شریان نافی رخ می‌دهد.

- ﴿ بسته شدن مجرای شریانی در اثر انقباض دیواره عضلانی جدار آن تقریباً بالافاصله بعد از تولد رخ می‌دهد؛ مسئول این امر نیز تولید برادری کنین است که در اولین تنفس نوزاد از ریدها آزاد می‌شود. انسداد کامل آن حدود ۱-۳ ماه بعد انجام می‌شود.

- ﴿ بسته شدن سوراخ بیضی در اثر افزایش فشار دهلیز چپ و کاهش فشار دهلیز راست ایجاد می‌شود (یا انجام تنفس)، اما در چند روز اول این بسته شدن برگشت پذیر است و گریه نوزاد باعث ایجاد شنت راست به چپ می‌شود (سیانوز در اثر گریه). در عرض یک سال دو دیواره با هم ادغام می‌شوند.

نقص دیواره بین دهلیزی ASD

- ﴿ یک ارتباط غیرطبیعی بین دهلیز راست و چپ است. حدود ۷ درصد تمام بیماری های مادرزادی قلب و نسبت نوزادان مؤنث به مذکور ۲ به ۱ است.

- ﴿ شیرخوارانی که نقص آنان کوچک است، معمولاً عاری از هرگونه علامت می‌باشند. در صورتی که تغییر جهت جریان خون از چپ به راست زیاد باشد و اختلال کاری شدید میترال وجود داشته باشد، بزرگی قلب و برآمدگی جلوی قلبی دیده می‌شود. این گونه کودکان به سادگی خسته شده، تأخیر در رشد داشته و به پنومونی مکرر مبتلا می‌شوند.

- ﴿ در تمام بیماران ASD علامت دار و بدون علامت با میزان شنت حداقل جراحی انتخابی از هر ۲ کودک یک نفر پس از ۵ سالگی و قبل از ورود به مدرسه باید انجام شود.

نقص دیواره بین بطنی VSD

- ﴿ یک ارتباط غیرطبیعی بین بطن راست و چپ است که می‌تواند در هر قسمی از دیواره بین بطنی روی شایع ترین محل نقص آن در ناحیه غشایی و زیر آنورت است.

- ❖ VSD شایع‌ترین ضایعه مادرزادی قلب است که حدود ۳۰-۴۰ درصد تمام بیماری‌های مادرزادی قلب را تشکیل می‌دهد.
 - ❖ VSD معمولاً یک بیماری خوش‌خیم بوده و در بسیاری از موارد نقص کوچک می‌باشد و در ۵۰-۳۰ درصد بیماران اغلب در سال اول زندگی خودبخود بسته می‌شود.
 - ❖ VSD نوع خفیف که سوراخ آن کوچک است (کمتر از 5 cm^2)، معمولاً علائمی ایجاد نمی‌کند و خودبخود بسته می‌شود.
 - ❖ VSD نوع شدید که سوراخ آن خیلی بزرگ است (بیشتر 1 cm^2) بیماران در معرض خطر هستند (درصد قابل ملاحظه‌ای شیرخواران مبتلا به نارسایی قلب را شامل می‌شود).
- در VSD نوع شدید شیرخوار دچار نارسایی قلب می‌شود و در ۳ ماهگی به این مرحله می‌رسند؛ تظاهرات آن شامل تنگی نفس، اختلال در تنفس، عقب‌ماندگی رشد، تعریق زیاد و عفونت‌های مکرر ریوی است.
- ❖ کودک مبتلا به VSD در معرض خطر آندوکاردیت عفونی و بیماری‌های انسدادی عروق ریوی است. در ناهنجاری‌های شدید سندرم آیزین مینجر (Eisenmenger) اتفاق می‌افتد.
 - ❖ وجود هیپرتانسیون ریوی در سن ۶-۴ ماهگی، کودک مبتلا به VSD عموماً اندیکاسیون عمل جراحی محسوب می‌شود.

بیماری شدید عروقی ریوی کنتراندیکاسیون بسته VSD است.

در کودکان مبتلا به ناهنجاری‌های مادرزادی قلبی، غذا خوردن شدیدترین فعالیتی است که اکثر نوزادان انجام می‌دهند، لذا تأمین کالری با استفاده شیر خشک‌های متراکم یا تغذیه از طریق لوله بینی-معدی می‌تواند کالری دریافتی را افزایش دهد، بدون اینکه مصرف انرژی شیرخوار را بیشتر کند.

مجرای شریانی باز PDA

- ❖ باز ماندن مجرای شریانی یکی از شایع‌ترین ناهنجاری‌های مادرزادی قلبی - عروقی همراه با عفونت سرخجه مادرزادی در اوایل بارداری می‌باشد و یکی از مشکلات شایع بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان است.
- ❖ باقی ماندن ارتباط بین شریان ریوی و آئورت یا باقی ماندن کانال شریانی جنینی باعث ایجاد شنت چشم به راست می‌گردد.
- ❖ باز بودن جنینی کانال شریانی معمولاً در نوزاد ترم پس از ۱۲ ساعت شروع به بسته شدن می‌کند و تا ۳-۲ هفتگی کاملاً بسته می‌شود؛ اگر کانال شریانی پس از چند هفته باز باقی بماند، در نوزاد ترم به آن بیماری مجرای شریانی باز گویند.
- ❖ نوزادان مبتلا به PDA چنانچه سوراخ کوچک باقی بماند، فاقد علامت هستند؛ اگر چنانچه سوراخ بزرگ باقی بماند، در همان اوایل نوزادی علائم نارسایی احتقانی قلب را نشان می‌دهد.

تجویز ایندومتاسین در چند روز اول تولد ممکن است به بسته شدن دریچه کودکان مبتلا کمک کند