

بیماری مادرزادی قلب همراه با پرفشاری شریان ریوی: جراحی یا درمان دارویی؟

دکتر احمد میردامادی^۱، سمیرا اشرفی^۲

نامه به سردبیر

سردبیر محترم مجله دانشکده پزشکی اصفهان

بروز بیماری مادرزادی قلب حدود ۸ در هزار تولد زنده در دنیا است (۱). پرفشاری شریان ریوی عارضه‌ی به نسبت شایع بیماری مادرزادی قلب است که در شنت‌های چپ به راست دیده می‌شود (۲).

در صورت عدم جراحی شنت چپ به راست، افزایش فشار شریان ریوی به صورت پیش‌رونده در می‌آید و در نهایت، باعث برعکس شدن شنت می‌شود (۳) که به آن سندرم ایزنمنگر (Eisenmenger's syndrome) می‌گویند. جراحی در ۲ سال اول زندگی می‌تواند مانع ایجاد سندرم ایزنمنگر شود (۱).

در دنیا حدود ۳ میلیون کودک با بیماری مادرزادی قلب در معرض خطر پرفشاری غیر قابل برگشت شریان ریوی هستند (۱) و حدود ۱۵-۳۰ درصد بیماران با بیماری مادرزادی قلب، دچار پرفشاری شریان ریوی می‌باشند (۴).

لازم به ذکر است مرگ و میر بیماران با ضایعات مادرزادی قلب که دچار پرفشاری شریان ریوی شده‌اند، ۲ برابر بیماران بدون این عارضه است. همچنین عوارض شدیدی مثل نارسایی قلب و

آرتمی، ۳ برابر بیماران بدون پرفشاری شریان ریوی می‌باشد (۵). نکته‌ی قابل توجه این که جراحی و بستن شنت در بیمارانی که دچار سندرم ایزنمنگر شده‌اند، ممنوع است (۶).

تشابه آناتومی و پاتولوژیک شریان ریوی در این بیماران با بیماران پرفشاری شریان ریوی به صورت ایدیوپاتیک، باعث شده است که درمان‌های دارویی که مربوط به نوع ایدیوپاتیک می‌باشد، در این بیماران هم کاربرد پیدا کند (۲). حتی عقیده‌ی درمان توأم دارویی به همراه بستن شنت به روش مداخله‌ای یا جراحی، در مواردی که هنوز سندرم ایزنمنگر ایجاد نشده است، نیز توسعه یافته است (۷).

اما در مورد بالغین با بیماری مادرزادی قلب شرایط متفاوت است؛ چرا که بسیاری از این بیماران دچار درجات متفاوتی از پرفشاری شریان ریوی می‌باشند و حتی بعضی از آن‌ها زمانی جهت درمان مراجعه می‌کنند و یا بیماری آن‌ها کشف می‌شود که دچار سندرم ایزنمنگر شده‌اند.

در مورد برخورد با بیمارانی که دچار سندرم ایزنمنگر شده‌اند، روش درمانی پیشنهاد شده واضح و مشخص است؛ یعنی بستن شنت هیچ جایگاهی ندارد

۱- استادیار، گروه قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه آزاد اسلامی، واحد نجف‌آباد، اصفهان، ایران

۲- کارشناس ارشد، آزمایشگاه تحقیقاتی، دانشگاه اصفهان، اصفهان، ایران

نویسنده‌ی مسؤول: سمیرا اشرفی

و می‌تواند باعث افزایش مرگ و میر و کاهش طول عمر بیماران گردد. از طرفی، با ظهور درمان‌های دارویی پیشرفته در پرفشاری شریان ریوی، طول عمر این بیماران و شرایط بالینی آن‌ها روز به روز ارتقا یافته است.

اما ابهام در مورد بیماران مبتلا به ضایعات مادرزادی قلب است که دچار درجات متوسط تا شدید پرفشاری شریان ریوی شده‌اند، اما در مرحله‌ی قبل از سندرم ایزن‌منگر می‌باشند.

«آیا این بیماران باید به صورت فوری جراحی شوند؟». این سؤال در حالی مطرح است که می‌دانیم سیر پیش‌رونده‌ی افزایش فشار در شریان ریوی در زمانی بسیار زودتر از بروز سندرم ایزن‌منگر شروع می‌شود و اگر این بیماران، در زمانی که هنوز سندرم ایزن‌منگر رخ نداده، اما سیر فزاینده‌ی پرفشاری شریان ریوی در آن‌ها رقم خورده است، جراحی شوند، این جراحی نابه‌جا است و باعث افزایش مرگ و میر آن‌ها می‌شود؛ چرا که افزایش پیش‌رونده‌ی فشار شریان ریوی ادامه خواهد یافت و زمانی که بیمار دچار سندرم ایزن‌منگر می‌شود، به علت فشار بسیار بالای شریان ریوی، مقاومت در مقابل بطن راست بسیار بالا است و این امر باعث می‌شود ورود خون به ریه‌ها و به دنبال آن به قلب چپ محدود گردد و بیمار به شدت دچار کاهش برون‌ده قلبی می‌گردد.

حال اگر بیمار در موقعیتی قرار گیرد که نیاز به برون‌ده قلبی قابل توجه داشته باشد، مثل فعالیت، ورزش، حاملگی، عمل جراحی و ...، این کاهش شدید برون‌ده قلبی عامل مرگ بیمار می‌گردد. در صورتی که اگر شنت بیمار بسته نمی‌شد، وجود آن با میسر کردن جریان خون از قلب راست به قلب چپ

به صورت شنت بر عکس باعث حفظ برون‌ده قلبی می‌شد و جان بیمار را حفظ می‌کرد؛ اگر چه سیانوز تشدید می‌شد.

از این رو، تصمیم‌گیری بسیار مهم و خطیر در بیماران با ضایعات مادرزادی و پرفشاری شریان ریوی این است که بیمار جراحی شود و یا تحت درمان دارویی قرار گیرد.

راهنماهای بالینی موجود پیشنهادهایی دارند، از جمله کاتتریسیم قلبی با بررسی پاسخ فشار شریان ریوی به تجویز اکسیژن. اشکال این کار این است که در درجه‌ی اول، میزان پاسخ به اکسیژن متفاوت است و مشخص نیست چقدر فشار شریان ریوی باید کاهش یابد تا معیاری برای تصمیم‌گیری باشد و دوم این که حتی با یافتن درجاتی از کاهش فشار شریان ریوی، باز هم نمی‌توان آغاز سیر پیش‌رونده‌ی بیماری عروق ریوی را رد کرد.

راهنمای دیگر در برخورد با این بیماران، بیوپسی از ریه است. این کار نیز روشی تهاجمی است و شاید قضاوت پاتولوژی آن نیز به راحتی نباشد، بنابراین به ندرت انجام می‌شود.

جهت نشان دادن حساسیت تصمیم‌گیری در مورد چگونگی درمان این بیماران، اشاره به مقاله‌ی زیر کمک کننده است (۸).

در این بررسی، ۱۹۲ بیمار با پرفشاری شریان ریوی به چهار گروه تقسیم شدند:

- ۱- سندرم ایزن‌منگر (۹۰ نفر)
- ۲- پرفشاری شریان ریوی همراه با شنت چپ به راست (۴۸ نفر)
- ۳- پرفشاری شریان ریوی همراه با دیفکت کوچک (۱۰ نفر)

۴- پرفشاری شریان ریوی در افرادی که ضایعات مادرزادی آن‌ها جراحی شده بود (۴۴ نفر).

تمام این بیماران با روش‌های درمانی استاندارد جهانی معالجه می‌شدند و اطلاعات آن‌ها در سال‌های ۱۹۹۸-۲۰۱۱ جمع‌آوری و تجزیه و تحلیل شد.

متوسط سن بیماران 41 ± 17 بوده است. در مدت بررسی، ۴۳ نفر از آن‌ها فوت کردند و ۴ نفر نیاز به پیوند قلب و ریه یا ریه داشته‌اند. در کل میزان بقای یک ساله، پنج ساله، ده ساله و بیست ساله‌ی بیماران ۹۹ درصد، ۹۱ درصد، ۸۵ درصد و ۷۷ درصد بود.

بیماران مبتلا به ایزن‌منگر، بالاترین مقاومت ریوی و کمترین ظرفیت ورزش را داشتند، اما میزان بقای ۲۰ ساله در بیماران سندرم ایزن‌منگر ۸۷ درصد، در بیماران شنت چپ به راست در حضور پرفشاری شریان ریوی ۸۶ درصد و در بیمارانی که جراحی ضایعات مادرزادی شده بودند و پرفشاری شریان ریوی داشتند، ۳۶ درصد بود. در ضمن، میزان بقای ۱۵ ساله برای بیمارانی که پرفشاری شریان ریوی در حضور دیفکت کوچک داشتند، ۶۶ درصد بود.

در این زمان، میزان بقای ۲۷۸ بیمار با پرفشاری ایدیوپاتیک شریان ریوی هم مقایسه شد که بدترین طول عمر را داشتند و میزان بقای ۵ ساله‌ی آن‌ها ۶۳ درصد بود.

همان‌گونه که مشخص است، میزان بقا در بیماران مبتلا به سندرم ایزن‌منگر و شنت چپ به راست مشابه و به مراتب بهتر از میزان بقا در بیماران با دیفکت کوچک و یا بیماران جراحی شده می‌باشد. دلیل این طول عمر بیشتر در گروه اول و دوم، وجود دیفکت قلبی در مراحل انتهایی بیماری است که اجازه‌ی شنت راست به چپ را به بیماران می‌دهد و با حفظ برون‌ده

قلبی آن‌ها، باعث حفظ حیات آن‌ها می‌شود.

فیزیوپاتولوژی گروه سوم به طور دقیق مشخص نیست و حتی در مورد آن‌ها، وجود یک پرفشاری ایدیوپاتیک شریان ریوی به همراه دیفکت مادرزادی نیز مطرح می‌باشد؛ اما همان‌گونه که آمار نشان داده است، این گروه میزان بقای بسیار بهتری نسبت به بیماران با پرفشاری ایدیوپاتیک شریان ریوی دارند (میزان بقای ۱۵ ساله در این بیماران ۶۶ درصد و در گروه مبتلا به پرفشاری ایدیوپاتیک شریان ریوی، ۳۸ درصد می‌باشد). عامل توجیه‌کننده‌ی میزان بقای بهتر این بیماران نسبت به بیماران مبتلا به پرفشاری شریان ریوی ایدیوپاتیک، همان دیفکت مادرزادی است که در مراحل انتهایی بیماری با شنت راست به چپ، باعث حفظ بردن‌ده قلبی می‌شود؛ اما این دیفکت به مراتب کوچک‌تر از دیفکت بیماران با سندرم ایزن‌منگر است.

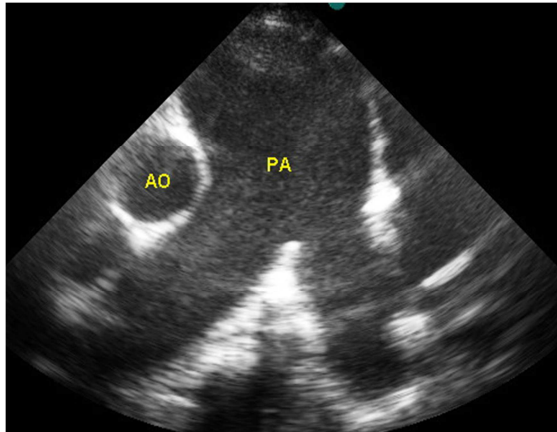
در مورد مهم‌ترین گروه یعنی بیمارانی که جراحی شده بودند، علت پرفشاری شریان ریوی، تأخیر در جراحی بیماران بود؛ یعنی زمانی بیماران جراحی شده‌اند که بیماری عروق ریوی در آن‌ها ایجاد شده است.

دلیل شرایط بدتر این افراد نسبت به بیماران مبتلا به سندرم ایزن‌منگر، عدم وجود امکان شنت راست به چپ در شرایط افزایش شدید مقاومت عروق ریوی و همچنین عدم امکان تطابق بطن راست با فشار بالای شریان ریوی می‌باشد.

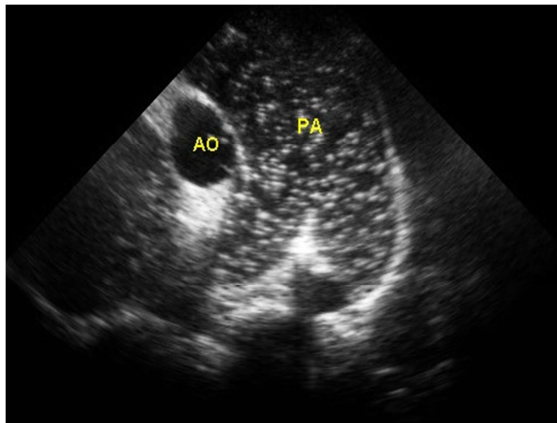
معرفی بیماری

دختر ۲۲ ساله‌ای با سابقه‌ی جراحی قلب در ۵ سال گذشته که به دلیل تنگی نفس و ضعف شدید مراجعه نمود (فانکشنال کلاس IV). در معاینه، بیمار حال عمومی بدی داشت و به شدت ضعف، بی‌اشتهایی به

مقاومت بسیار زیاد بستر عروق ریوی بود (شکل ۴).



شکل ۳. شریان ریوی بزرگ، نمای Short axis



شکل ۴. کنتراست اکوکاردیوگرافی

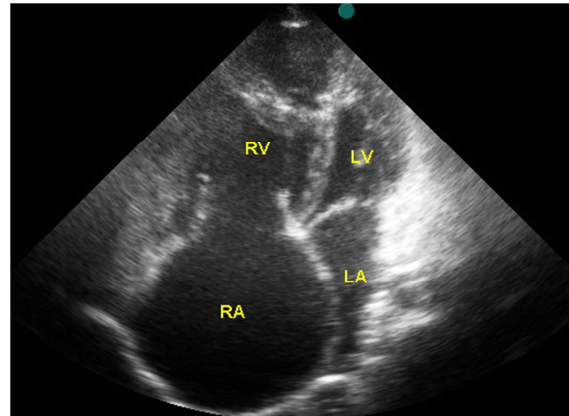
بیمار بلافاصله بستری شد و تحت درمان با داروهای استاندارد پرفشاری شریان ریوی به صورت خوراکی و ریوی قرار گرفت، اما متأسفانه این درمان‌ها چند ساعت بیشتر به عمر بیمار اضافه نکرد و بیمار فوت نمود.

سؤال اساسی این که «آیا بهتر نبود این بیمار جراحی نمی‌شد و آیا درمان دارویی بیشتر به او کمک نمی‌کرد؟».

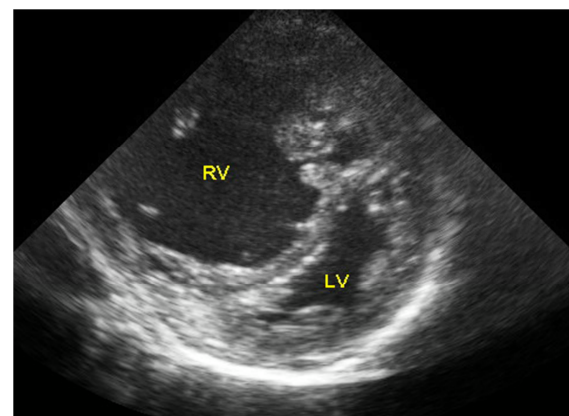
ارجاع: میردامادی احمد، اشرفی سمیرا. بیماری مادرزادی قلب همراه با پرفشاری شریان ریوی: جراحی یا درمان دارویی؟ مجله

دانشکده پزشکی اصفهان ۱۳۹۳؛ ۳۲ (۳۰۷): ۱۸۴۳-۱۸۴۸

همراه حالت تهوع را بیان می‌نمود. بیمار هیپوتنشن داشت و علائم کاهش شدید برون‌ده قلبی را به وضوح نمایش می‌داد. در اکوکاردیوگرافی، بطن راست و دهلیز راست به شدت بزرگ شده و قلب چپ را تحت فشار قرار داده بود (شکل‌های ۱ و ۲).



شکل ۱. اکوکاردیوگرافی نمای ۴-Chamber



شکل ۲. اکوکاردیوگرافی نمای Short axis

شریان ریوی به شدت بزرگ بود (شکل ۳) و در بررسی با کنتراست، کندی شدید عبور کنتراست در قلب راست و شریان ریوی، نشان دهنده وجود

References

1. Adatia I, Kothari SS, Feinstein JA. Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease: pulmonary vascular disease: the global perspective. *Chest* 2010; 137(6 Suppl): 52S-61S.
2. Zuckerman W, Krishnan U, Rosenzweig E. Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease. *Curr Pediatr Rep* 2013; 1(2): 92-101.
3. D'Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur Respir Rev* 2012; 21(126): 328-37.
4. Landzberg MJ. Congenital heart disease associated pulmonary arterial hypertension. *Clin Chest Med* 2007; 28(1): 243-53, x.
5. Lowe BS, Therrien J, Ionescu-Ittu R, Pilote L, Martucci G, Marelli AJ. Diagnosis of Pulmonary Hypertension in the Congenital Heart Disease Adult Population: Impact on Outcomes. *Journal of the American College of Cardiology* 2011; 58(5): 538-46.
6. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Congenital heart disease. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, editors. *Braunwald's heart disease: A textbook of cardiovascular medicine*. 9th ed. 2012. p. 1411-64.
7. Rosenzweig EB, Barst RJ. Congenital heart disease and pulmonary hypertension: pharmacology and feasibility of late surgery. *Prog Cardiovasc Dis* 2012; 55(2): 128-33.
8. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galiè N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*. 2014; 35(11): 716-24.

Congenital Heart Disease with Pulmonary Hypertension; Surgery or Medical Treatment?

Ahmad Mirdamadi MD¹, Samira Ashrafi MSc²

Letter to Editor

Abstract

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a frequent complication of congenital heart disease (CHD), most commonly in systemic-to-pulmonary shunt lesions. In patients with an uncorrected left-to-right shunt, PAH will end up to Eisenmenger's syndrome, which is contraindication of surgery. What about patients with moderate to severe PAH, who do not have criteria of Eisenmenger's syndrome; immediate cardiac repair is preferred or medical treatment? Heart catheterization and evaluation of pulmonary artery reactivity test or lung biopsy might be helpful to find presence of Eisenmenger's syndrome. Although these guidelines are not always helpful or possible; look at the following article will show how important this subject is. 192 patient with CHD and PAH were evaluated in 4 groups, Eisenmenger's syndrome (90 patients), left-to-right shunt with PAH (48 patients), PAH with small defect (10 patients) and PAH after defect correction (44 patients). 1-, 5-, 10-, and 20-year survivals were estimated for each group. Findings showed that patients with history of surgery in presence of PAH had worst outcome; and patients with Eisenmenger's syndrome and those with PAH-associated left-to-right shunt had best prognosis. One of the reasons of this result is presence of a cardiac defect which allows a pulmonary-to-systemic shunt which can maintain the cardiac output in the end stage of disease. Finally, we present a young girl with history of CHD with PAH. She had been operated several years ago. When admitted, she was in a bad condition, with functional class of IV. Echocardiography showed severe PAH. Treatment of PAH started with specific target PAH drugs immediately, but these treatments were too late and patient expired in the hospital. Finally, we would like to pose the question "Would not it be better if the patient had not undergone the surgery in the first place?".

Keywords: Congenital heart disease, Pulmonary hypertension, Treatment

Citation: Mirdamadi A, Ashrafi S. Congenital Heart Disease with Pulmonary Hypertension; Surgery or Medical Treatment? J Isfahan Med Sch 2014; 32(307): 1838-43

1- Assistant Professor, Department of Cardiology, School of Medicine, Najafabad Branch, Islamic Azad University, Isfahan, Iran

2- Research Laboratory, University of Isfahan, Isfahan, Iran

Corresponding Author: Samira Ashrafi MSc, Email: sa_ashrafi@yahoo.com