

نتایج عمل جراحی راستلی در کودکان مبتلا به ناهنجاریهای پیچیده سیانوتیک مادرزادی قلب

دکتر نورمحمد نوری*، دکتر حسن منقی مقدم**، دکتر اکبر شاه محمدی***

* دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی زاهدان، دانشکده پزشکی، گروه اطفال
** دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی مشهد، دانشکده پزشکی، گروه اطفال
*** دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران، دانشکده پزشکی، گروه اطفال

چکیده

اگرچه بیش از سه دهه از انجام اولین عمل جراحی راستلی می گذرد لیکن تجارب آن در کشور ما کم و غالباً محدود به چند سال اخیر است. لذا بر آن شدیم تا تجربه عمل جراحی راستلی که از سال ۷۲ در مرکز قلب شهید رجائی به عنوان یکی از بزرگترین مراکز جراحی قلب کشور شروع شده است را مورد ارزیابی قرار دهیم.

این مطالعه از ابتدای سال ۱۳۷۲ لغایت ۶ ماه اول ۱۳۷۹ در بیمارستان قلب شهید رجائی و بر روی کلیه بیمارانی که تحت عمل جراحی راستلی قرار گرفته اند انجام شده است. نتایج حاصله پس از جمع آوری اطلاعات از پرونده بیمارانی مورد تجزیه و تحلیل آماری قرار گرفت.

از مجموع ۶۴ بیمار مورد مطالعه تعداد ۴۰ نفر (۶۲٪) آنان پسر بودند. محدوده سنی بیماران ۱۸-۳ سال و متوسط سن بیماران ۹ سال بود. بیشترین گروه سنی را کودکان سنین مدرسه یعنی ۱۲-۷ سال تشکیل می دادند (۶۹٪). جابجایی عروق بزرگ به همراه نقص دیواره بین بطنی و خروجی بطن چپ شایع ترین علت عمل جراحی راستلی بود (۶۲٪). کاندوئی (Conduit) مورد استفاده در ۶۱٪ بیماران هموگرافت بوده و شایعترین عارضه مهم در بیماران طی مدت پی گیری، انسداد مسیر یا کاندوئی بود. میزان مرگ و میر بیماران در این منطقه ۱۲ نفر (۱۹٪) بود.

انجام عمل اصلاحی راستلی در مبتلایان به نقائص پیچیده مادرزادی قلب که تا چند سال قبل در کشور ما غیر ممکن می نمود، طی سالهای اخیر به طور موفقیت آمیزی انجام و نتایج زودرس آن با نتایج سالهای اولیه مراکز پیشرفته دنیا قابل مقایسه است. (مجله طبیب شرق، سال چهارم، شماره ۲، تابستان ۱۳۸۱، ص ۸۷ تا ۹۱)

کل واژه ها : بیماریهای پیچیده مادرزادی قلب، عمل جراحی راستلی، کودکان

مقدمه

به وقوع پیوسته است میزان مرگ و میر کاهش یافته و سن عمل کودکان نیز تقلیل یافته است.

همزمان با افزایش کمی اعمال جراحی اصلاحی، اعمال اصلاحی پیچیده قلب نیز روند افزایش یافته است. در مواردی از نقائص کمپلکس قلب که رابطه بطنها یا عروق

طیبب شرق، سال چهارم، شماره ۲، تابستان ۸۱

ناهنجاریهای مادرزادی قلب یکی از عوامل تهدید کننده سلامتی کودکان است و شیوع آن حدود ۱ درصد (۱۰-۸ در هزار) است.^(۱) حدود نیمی از آنها نیاز به مداخله جراحی پیدا می کنند.^(۳) در سالهای اخیر بعثت پیشرفت های چشم گیری که در جراحی قلب و مراقبت های بعد از عمل

سال ۱۳۷۲ تا شش ماهه اول ۱۳۷۹ در بیمارستان قلب شهید رجائی مورد عمل جراحی راستلی قرار گرفته بودند. اطلاعات با مراجعه به پرونده بیماران جمع آوری و مورد تجزیه و تحلیل آماری قرار گرفت.

یافته ها

از مجموع ۶۴ بیمار مورد مطالعه، تعداد ۴۰ نفر پسر (۶۲٪) و ۲۴ نفر (۳۸٪) دختر بودند. محدوده سنی بیماران ۱-۳ سال بود. متوسط سن بیماران ۹ سال و حدود دو سوم بیماران (۴۴ نفر) در محدوده سنی ۷ تا ۱۲ سال یعنی سنین مدرسه بودند. ۹ نفر در محدوده سنی ۶-۳ سال و ۱۱ نفر در محدوده سنی بالای ۱۳ سال تحت عمل جراحی قرار گرفته بودند و هیچ موردی در شیرخوارگی (کمتر از ۲ سال) تحت عمل جراحی راستلی قرار نگرفته بود.

تشخیص در ۴۰ بیمار (۶۲٪) جابجایی عروق بزرگ به همراه نقص دیواره بین بطنی و تنگی خروجی بطن چپ و یا شریان ریوی بود. ۱۹ نفر (۳۰٪) فرم شدید تترالوزی فالو و ۵ نفر (۸٪) خروج عروق بزرگ از بطن راست (DORV) بود. کاندوئی (Conduit) مورد استفاده در ۳۹ بیمار (۶۱٪) هموگرافت و در بقیه موارد از اتصال مستقیم شریان ریوی به بطن راست (۵ نفر) و یا استفاده از کاندوئی صناعی (۲۰ نفر) بود.

۲۰ نفر (۳۱٪) دچار عوارض ناشی از عمل شده بودند که شایع ترین عارضه مهم طی مدت مطالعه انسداد و تنگی کاندوئی در ۶ بیمار (۳۰٪) بود. عوارض دیگر عبارت بودند از خونریزی در ۵ بیمار (۲۵٪)، بلوک کامل دهلیزی بطنی در ۲ بیمار (۵٪)، نارسائی احتقانی قلب در ۳ بیمار (۱۵٪)، تاکی کاردی بطنی در ۳ بیمار (۱۵٪) و یک نفر دچار تامپوناد قلبی شده بود.

میزان مرگ بیماران ۱۹ درصد بود و ۵۲ بیمار (۸۱٪) طی مدت مطالعه زنده بودند.

طبيب شرق، سال چهارم، شماره ۲، تابستان ۸۱

بزرگ نامتناسب است یا کامل نشده است مانند جابجایی عروق بزرگ (TGA)، خروج عروق بزرگ از بطن راست (Double Outlet Right Ventricle)، فرم های شدید تترالوزی فالو و تنه مشترک شریانی (Truncus arteriosus) از اعمال اصلاحی سوئیچ یا جابجایی در سطح عروق بزرگ، بطن ها (Rastelli operation) یا دهلیزها (Senning or Mustard) استفاده می شود.^(۳)

عمل راستلی با هدایت بطن چپ به آئورت از طریق نقص بین دیواره دو بطن و ایجاد تونل به کمک مواد صناعی و برقراری رابطه بطن راست با شریان پولمونر با استفاده از یک مسیر (Conduit) که معمولاً هموگرافت تهیه شده از جسد یا مواد مصنوعی و آماده شده با یا بدون دریچه، سعی در اصلاح مسیر گردش خون بیمار می شود. نتایج زودرس عمل بسیار خوب و مرگ و میر آن حدود ۵ درصد گزارش شده است. لیکن در سالهای اخیر در مقایسه با سوئیچ شریانی که نتایج دیررس عمل مورد بررسی قرار گرفته، مرگ و میر و معلولیت بالایی بعلت انسداد مسیر و یا خروجی بطن چپ و آریتمی مشاهده شده است.

اگر چه بیش از سه دهه از توصیف اولیه آن توسط آقای راستلی و همکاران می گذرد، لیکن در ایران تجارب محدود و اندک بوده و از آنجا که بیشترین تعداد عمل جراحی قلب در سطح کشور در بیمارستان قلب شهید رجائی انجام می گیرد،^(۵) لذا بر آن شدیم تا تجربه این عمل اصلاحی و نتایج آن را از زمان شروع (۱۳۷۲) مورد بررسی و ارزیابی قرار دهیم، باشد تا با استفاده از تجارب موجود گامی هر چند کوچک در جهت اعتلای سلامت این کودکان برداریم.

روش کار

این پژوهش به صورت گذشته نگر است و جمعیت مورد مطالعه، ۶۴ نفر و شامل کلیه بیمارانی بودند که از ابتدای

بحث

تعداد عمل راستلی انجام شده نسبت به کل تعداد اعمال جراحی قلب انجام شده در این مرکز طی مدت مطالعه کمتر از ۱ درصد بود، لیکن تعداد عمل راستلی انجام شده طی سالهای اولیه پس از شروع، رشد قابل ملاحظه ای داشته است که بعد از سال ۱۳۷۶ کاهش یافته است. این کاهش ممکن است بدلیل فعال شدن و راه اندازی مراکز دیگر جراحی قلب در سطح کشور باشد. زیرا مجموع اعمال جراحی قلب نیز طی سالهای بعد در این مرکز کاهش داشته است. نسبت مرد به زن در این مطالعه ۱/۶۶ درصد بود که با توجه به اینکه حدود دو سوم بیماران را مبتلایان به جابجائی عروق بزرگ تشکیل می داد و این ناهنجاری در غالب مطالعات در جنس مذکر ۷۰ - ۶۰ درصد بوده است، امری قابل انتظار بود. (۳)

متوسط سن بیماران ۹ سال بود و بیشترین گروه سنی در این مطالعه سن مدرسه یعنی ۷-۱۲ سال بود و هیچ موردی در سن شیرخوارگی انجام نشده بود، در مطالعات دیگران هم بعد از شیرخوارگی انجام شده بود، ولی متوسط سن بیماران کمتر و حدود سه سال بوده است. (۴) البته سن مناسب عمل راستلی هنوز هم مورد اختلاف نظر است، لیکن علیرغم افزایش شانس نیاز به عمل مجدد در بیماران تمایل بیشتر به عمل در سنین پایین تر است. (۳)

تشخیص بیماران انتخاب شده برای عمل راستلی در ۶۲ درصد موارد TGA+VSD+PS بود که مشابه به سایر مطالعات است. (۷) لیکن امروزه بعلت نتایج عالی (کوتاه مدت و دراز مدت) عمل سوئیچ شریانی، عمل راستلی محدود به مواردی شده است که تنگی خروجی بطن چپ همزمان با سوئیچ شریانی قابل رفع و اصلاح نباشد. (۴)

کاندوئی مورد استفاده در ۳۹ بیمار (۶۱٪) هموگرافت و در ۲۰ نفر کاندوئی صناعی و در ۵ نفر از اتصال مستقیم

شریان ریوی به بطن راست استفاده شده بود. تأثیر این متغیر بر روند بیماران در کوتاه مدت از نظر آماری معنی دار نبود و نیازمند پیگیری طولانی تر است. لیکن برخی منابع استفاده از هموگرافت را ارجح می دانند هر چند که تنگی، انسداد و کلسیفیکاسیون هموگرافت نیز امری شناخته شده است. (۸-۱۰)

در مطالعه Kreutzer و همکاران درصد عدم نیاز به جراحی مجدد در سالهای ۵ و ۱۰ و ۱۵ بعد از عمل به ترتیب ۸۸، ۸۴ و ۸۴ درصد بوده است. (۴)

میزان مرگ و میر بیماران در این مطالعه ۱۹ درصد (۱۲ بیمار) بود که همه زودرس و در بیمارستان بود. این میزان با نتایج سالهای اولیه مراکز پیشرفته دنیا قابل مقایسه است. لیکن میزان مرگ و میر مورد قبول در مراکز پیشرفته در حال حاضر کمتر از ۵ درصد است. (۳)

نتایج طولانی مدت پیگیری بیماران و میزان نیاز به عمل مجدد بعلت عوارض دیررس متعاقباً مورد بررسی قرار خواهد گرفت. در نهایت، انجام عمل اصلاحی راستلی در مبتلایان به نقائص پیچیده مادرزادی قلب بویژه جابجائی عروق بزرگ همراه با تنگی غیر قابل اصلاح خروجی بطن چپ که تا سال های گذشته در کشور ما غیر ممکن می نمود، طی سالهای اخیر بطور موفقیت آمیزی انجام و نتایج آن با نتایج سالهای اولیه مراکز پیشرفته دنیا قابل مقایسه است.

سپاسگزاری

بدینوسیله از کلیه همکاران مدارک پزشکی بیمارستان قلب شهید رجائی تهران مخصوصاً مسئول محترم این قسمت که نهایت همکاری را در ارائه پرونده ها نمودند، تشکر و قدردانی می شود.

References**منابع**

1. Hoffman J, Christianson R. Congenital Heart Disease in a cohort of 19502 births; Long-Term follow up. Am J Cardiol 1978;42: 641-7.
2. Benson DW. Changing profile of congenital heart disease. Pediatric 1995;83:790.
3. Wernovsky G. Transposition of the great arteries .In : Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, et al. Moss and Adams Heart Disease in Infant, Children and Adolescents. 6th edition. USA :William and Wilkins; 2001.1027-80.
4. Kreutzer C, Vive J, Oppido G, et al. Twenty-Five year experience with Rastelli repair for TGA. Journal Thoracic and Cardiovascular Surgery 2000;120:211-23.
۵. حسنتاش سید احمد. مراقبت‌های قبل و بعد از عمل جراحی قلب . چاپ اول، انتشارات تهران، ۱۳۷۹، ص ۲۰-۱۱.
6. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Complete Transposition of the Great Arteries In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. Cardiac Surgery. New York: Churchill Livingstone; 1993.1383-467.
7. Niinami H, Imai Y, Sawatari K, et al. Surgical Management of tricuspid mal insertion in the Rastelli operation; Conal flap method. Ann Thorac Surg 1995;59:1476-80.
8. Shabbo FP, Wain WH, Ross DN. Right Ventricular Outflow reconstruction with aortic Homograft Conduit, Analysis of Long-Term result. Thoracic Cardiovascular Surgery 1980;28:210.
9. Moodie DS. Aortic Homograft Obstruction. Thoracic Cardiovascular Surgery 1976;72:553.
10. Vergesslich KA. Post Operative assessment of Porcine Valved Right Ventricular-Pulmonary Artery Conduits. Am J Cardiol 1984; 53: 202.

Results of Rastelli operation in children with complex congenital heart defects (CHD)

Noori NM. MD ^{*}, Mottaghi H. MD ^{**}, Shahmammadi A.MD ^{***}

Although, over the past 3 decades the operation described by Rastelli and his colleagues but Iranian experience is limited only to recent years. Therefore we decided to evaluate and present an institutional experience in one of the major Iranian heart hospital.

A retrospective analysis was carried out in 64 patients who undergoing Rastelli operation since March 1993 to September 2000 at Shaheed Rajaie Heart Hospital. The group included 40 (62%) boys and 24 girls, aged 3-18 years (mean 9 year). Most common diagnosis was transposition of great arteries (TGA) with ventricular septal defect (VSD) and left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction (62%). Homograft conduit used in 61% of patients and conduit obstruction was the most common complication (30%).

Early (in hospital) mortality of the Rastelli operation in our study was 19% (12/64). The Rastelli operation in children with complex CHD is possible and successful has been in our center and our results comparable with primary results of advanced centers.

KEY WORDS: *Complex Congenital Heart Defects, Rastelli Operation, Children.*

***Pediatric disease dept , faculty of medicine , Zahedan university of medical sciences and health services, Zahedan , Iran.**

**** Pediatric disease dept , faculty of medicine , Mashhad university of medical sciences and health services, Mashhad , Iran.**

***** Pediatric disease dept , faculty of medicine , Iran university of medical sciences and health services, Tehran , Iran.**