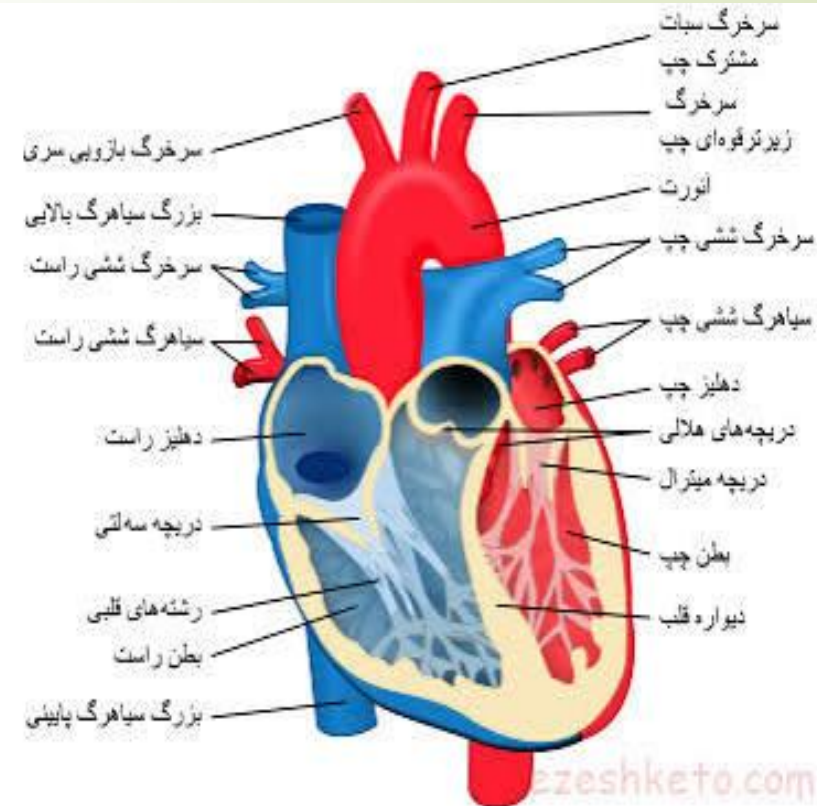


به نغمه

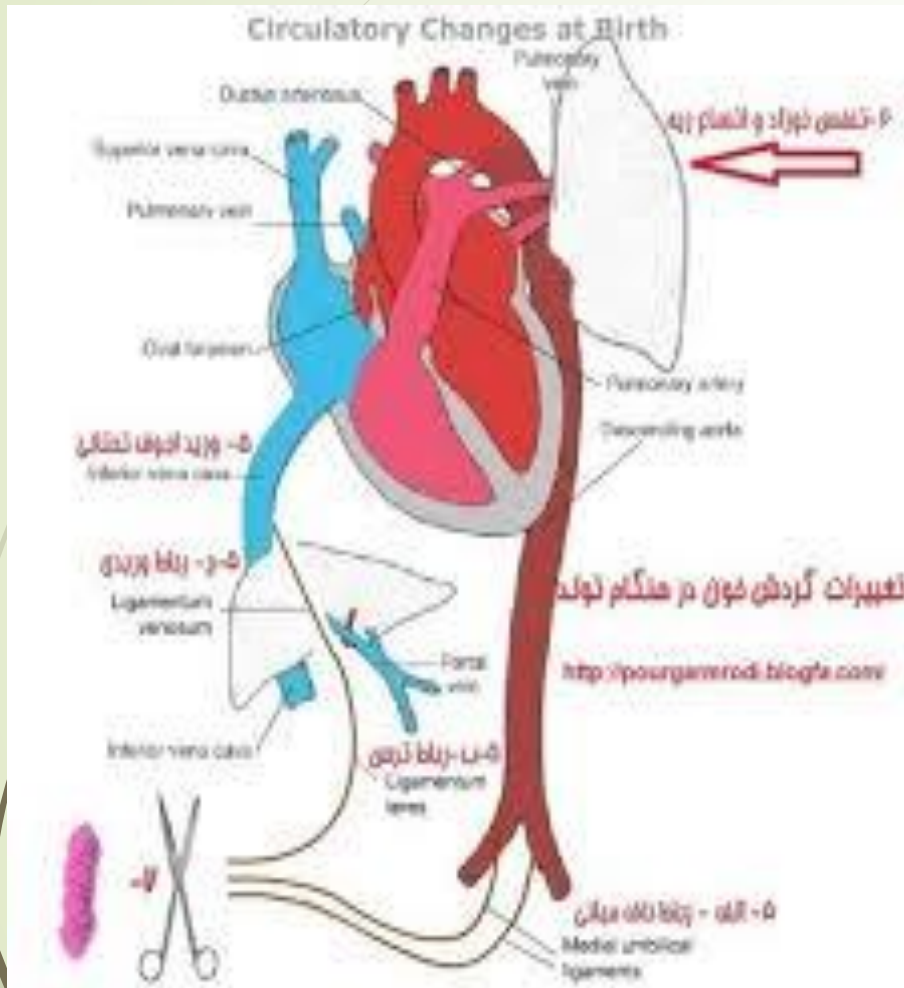




ناهنجاریهای مادر زادی قلب وعروق و جراحی آن



اهداف رفتاری



➡ ناهنجاری های مادرزادی قلب و عروق بزرگ را لیست نماید.

اپیدمیولوژی و اتیولوژی ناهنجاریهای مادرزادی را تشریح کند.

بیماریهای مادرزادی قلب را طبقه بندی کند.

انواع بیماریهای مادرزادی غیرسیانوتیک قلب را نام برده و تشریح کند

انواع بیماریهای مادرزادی سیانوتیک قلب را نام برده و تشریح کند

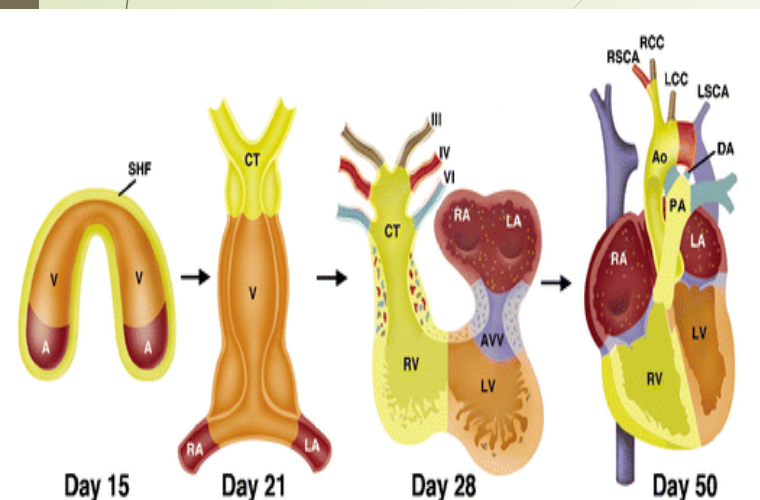
اپیدمیولوژی و اتیولوژی

➤ شیوع بیماریهای مادرزادی قلبی یا CHD ، ۸ مورد از هر ۱۰۰۰ تولد زنده است

➤ شیوع این بیماریها در تولدهای مرده در حدود ۲ تا ۴ درصد و سقطهای عمدی ۱۰ تا ۲۵ درصد و در نوزادان نارس ۲درصد گزارش شده است

➤ به دلیل تاثیرات پاتوفیزیولوژیک گسترده ای که این ناهنجاری ها در پی دارند حدود ۴۰ تا ۵۰ درصد آنها در هفته اول و ۵۰ تا ۶۰ درصد در ماه اول پس از تولد تشخیص داده می شوند.

مرور گردش خون جنینی Fetal Circulation



در گردش خون جنینی بطن های راست و چپ در یک مدار موازی قرار می گیرند .

➤ جفت مسئول تبادل گازها و متابولیتها

➤ ریه ها در تبادل گاز نقشی ندارند و عروق ریه در حالت انقباض به سر می برند.

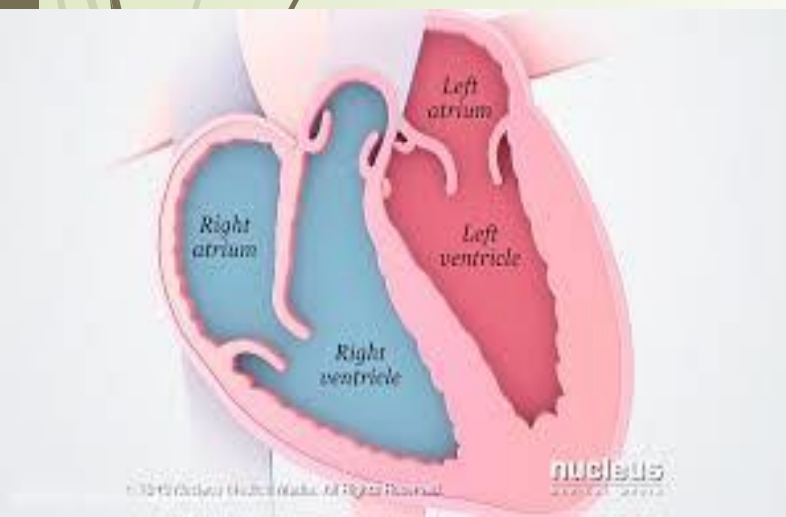
➤ سه ساختار در جنین برای حفظ گردش خون:

➤ مجرای وریدی

➤ دریچه بیضی

➤ مجرای شریانی

➤ <https://www.aparat.com/v/dqv2dvo> فیلم



ادامه

➤ **جفت به اندازه ریه** ارگان مؤثری در تبادل اکسیژن نیست بنابراین **PO2 ورید نافی** (بالاترین سطح اکسیژن فراهم شده برای جنین) تنها **۳۰ تا ۳۵ میلیمتر جیوه** است. ۵۰ درصد خون ورید نافی وارد گردش خون کبدی می شود در حالیکه باقیمانده ی آن کبد را دور می زند و از طریق مجرای وریدی به ورید اجوف تحتانی می پیوندد.

➤ در این منطقه این خون بطور نسبی با خون کم اکسیژن ورید اجوف تحتانی که از قسمت تحتانی بطن جنین منشاگرفته مخلوط می شود.

➤ **ترکیب خون قسمت تحتانی بدن و جریان خون وریدی بند ناف (Po2 حدود ۲۶ تا ۲۸ میلیمتر جیوه)** به دهلیز راست وارد و ترجیحا از طریق دریچه بیضی به دهلیز چپ هدایت می شود

➤ خون بطن چپ سپس به داخل آئورت صعودی رانده می شود که عمدتا خون قسمت فوقانی بدن جنین و مغز را فراهم می کند.

ادامه

➡ خون ورید اجوف فوقانی که PO_2 ۱۲ تا ۱۴ میلیمتر جیوه دارد به دهلیز راست و سپس از دریچه بیضی و تریکاسپید به دهلیز راست وارد می شود. خون از بطن راست به شریان ریوی شده و چون عروق آن منقبض هست ریه ها را دور می زند و از طریق مجرای شریانی از سمت راست به چپ جریان یافته و وارد آئورت نزولی می شود تا قسمت تحتانی بدن جنین از جمله جریان جفت از طریق دو شریان نافی را مشروب کند.

➡ قسمت فوقانی بدن جنین **منحصرا** توسط بطن چپ و خونی مشروب می شود که دارای PO_2 کمی بیشتر از خون مشروب کننده اندام تحتانی است که عمدتا از بطن راست حاصل می شود.

ادامه

➡ **برون ده قلب جنین** 40 cc/kg/min است. برون ده بطن راست نزدیک به

$1,3$ برابر بیشتر از برون ده بطن چپ است و نه تنها خون را بر خلاف فشار سیستمیک پمپ می کند، بلکه کار بیشتری نیز انجام می دهد.

➡ **جریان خون عامل مهم** در تعیین **رشد حفره های قلب** و موقع تولد ضخامت دیواره

دو بطن برابر است و اگر تنگی ساختاری مثل دریچه میترال باشد می تواند رشد بطن چپ را محدود و **سندرم قلب چپ هیپوپلاستیک HLHS** ایجاد کند .

زمان تولد چه اتفاقی می افتد؟



➡ در رحم، ریه ها کار نمی کنند.

➡ فشار در ریه ها بسیار بالاست High PVR

بنابراین، خون از طریق Foramen Ovale و Ductus Arteriosus از ریه ها عبور نمی کند.

در لحظه تولد، با اولین تنفس، فشار ریه افت می کند $\downarrow$ PVR و فشار سیستمیک بالا می رود $\uparrow$ SVR

این تغییر فشار، کل مکانیسم بیماری هایی مثل PDA یا TGA را تعیین می کند.

گردش خون گذار

- هنگام تولد **اتساع مکانیکی ریه ها و افزایش PO_2 شریانی** باعث کاهش مقاومت عروقی ریه شده و زمان حذف گردش خون کم مقاومت جفت به افزایش مقاومت عروقی سیستمیک می انجامد.
- برون ده قلب راست به گردش ریوی وارد می شود و چون مقاومت عروق ریوی از SVR کمتر شده، شانت عبوری از مجرای شریانی برعکس شده و **چپ به راست** می شود.
- **مجرای شریانی به تدریج به دلیل PO_2 بالای شریانی منقبض و مسدود می شود** و نهایتاً تبدیل به لیگامان شریانی می شود. در ساعات ۱۰ تا ۱۵ عمر بسته می شود.
- افزایش حجم جریان خون ریوی که از ریه ها به بطن چپ بازمی گردد آنقدر حجم و فشار دهلیز چپ را افزایش می دهد تا بتواند فلاپ دریچه بیضی را به صورت عملکردی مسدود کند ، هرچند دریچه می تواند تا چند سال باز بماند.
- برداشت جفت از گردش خون جنین همچنین باعث بسته شدن مجرای وریدی می شود.
- حالا **بطن چپ با مقاومت بالای گردش خون سیستمیک روبرو ضخامت جداری آن شروع به افزایش** و برعکس بطن راست با مقاومت ناچیز گردش خون ریوی روبرو و شود و ضخامت آن کم می شود. این فرایند بد از تولد هم ادامه دارد.

ادامه گردش خون گذار

➤ باز ماندن این مسیرهای نوزادی ممکن است نقایص مادرزادی را دور بزند (مجرای باز در آترزی شریان ریوی یا کوآرکتاسیون آئورت یا دریچه بیضی در جابجایی عروق بزرگ) یا:

➤ فشار بیشتری به قلب و گردش خون وارد کند (مجرای شریانی باز در شیرخوار نارس، مسیر شانت راست به چپ در شیرخواران مبتلا به هیپرتانسیون ریوی

➤ عوامل دارویی این مسیرهای جنینی را حفظ (پروستوگلاندین E1) یا بستن آنها را تسریع می کند (ایندومتاسین)

➤ این مسئله منع مصرف ایندومتاسین و سایر داروهای مشابه را در تریمستر سوم حاملگی توصیه می کند.

گردش خون نوزادی در حضور نقایص قلبی

- **بسته شدن مجرای شریانی و کاهش ناگهانی PVR** فشار شریان ریوی و بطن راست را کاهش می دهد.
- شانت چپ به راست از خلال یک نقص دیواره بین بطنی در هفته اول بعد از تولد که PVR همچنان بالاست در حداقل خود می باشد و در هفته های بعدی این شانت افزایش و باعث بروز علائم نارسایی قلب در ماه اول یا دوم حیات می شود
- شانت چپ به راست یا برعکس ممکن است از طریق دریچه بیضی باز ، پایدار بماند.
- در حضور بیماریهای قلبی ریوی، بازماندن مجرای شریانی امکان شانت چپ به راست ، راست به چپ یا دوجانبه را فراهم می کند.
- ضخامت جداری و توده عضلای بطن چپ و راست در نوزادان برابر.
- نوزادان در بدو تولد هنگام استراحت اکسیژن نسبتا زیادی مصرف می کنند و این امر باعث برون ده قلبی نسبتا زیاد در آنان می شود دریچه بیضی معمولا در ماه ۳ بعد از تولد بسته می شود.

Systematic Classification of CHD

*Based on Oxygenation Status:

- ❑ **Acyanotic (Left-to-Right Shunt):** Increased pulmonary blood flow (VSD, ASD, PDA).
- ❑ **Cyanotic (Right-to-Left Shunt):** Decreased pulmonary blood flow (TOF, TGA).

اگر خون از سمت چپ (فشار بالا) به سمت راست (فشار پایین) برود، ریه‌ها خون زیادی دریافت می‌کنند (**Acyanotic**)
اما اگر به دلیل نقص یا انسداد، خون از سمت راست (بدون اکسیژن) به سمت چپ برود، بیمار دچار کمبودی یا سیانوز می‌شود (**Cyanotic**)

"The Fundamental Division"

Congenital Heart Defects (CHDs) fall into two main categories based on
1. Systemic oxygen levels
2. The direction of the shunt.

Acyanotic:

Left-to-Right Shunt.

Oxygen levels stay acceptable.

Cyanotic:

Right-to-Left Shunt.

Deoxygenated blood enters systemic circulation ("Blue Babies").

Based on Hemodynamics:

- ❑ **Obstructive Lesions:** (Coarctation of Aorta, Pulmonic Stenosis).
- ❑ **Non-obstructive Lesions.**

Acyanotic: Left-to-Right Shunt

عیوب با جریان خون از چپ به راست

- Definition: Blood flows from the high-pressure systemic circulation (Left) to the low-pressure pulmonary circulation (Right).
- Key Result: Pulmonary Overcirculation & Volume Overload.
- Common Defects:
 - *ASD (Atrial Septal Defect): Left $\rightarrow$ Right Atrium.
 - *VSD (Ventricular Septal Defect): Left $\rightarrow$ Right Ventricle (Most common).
 - *PDA (Patent Ductus Arteriosus): Aorta $\rightarrow$ Pulmonary Artery.
 - *Clinical Impact: Congestive Heart Failure (CHF), Pulmonary Hypertension

ادامه.....

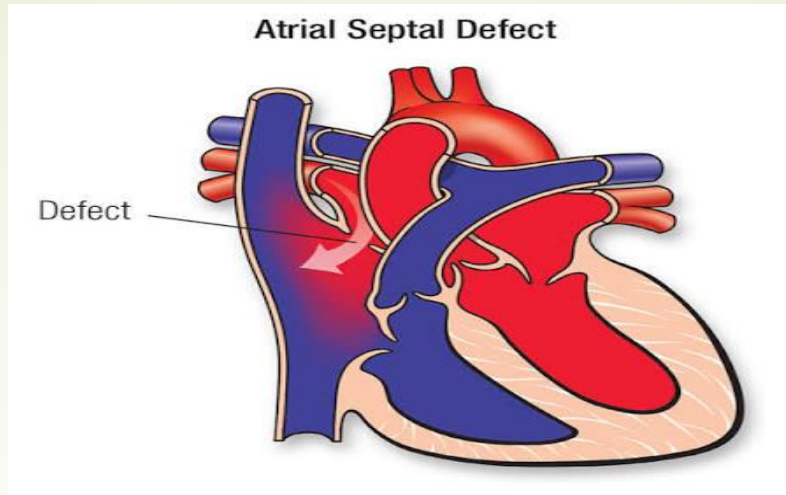
➤ "در این دسته از بیماری‌ها، بیمار در ابتدا سیانوتیک (کبود) نیست چون خون با اکسیژن به سیستم می‌رود، اما مشکل بزرگ این است که ریه‌ها با حجم بیش از حد خون درگیر می‌شوند. این یعنی:

' Pulmonary Overcirculation '

این حجم اضافی، هم فشار در ریه‌ها را بالا می‌برد و هم باعث می‌شود قلب (به خصوص بطن‌ها) برای پمپاژ این حجم اضافه تحت فشار باشند که در نهایت منجر به CHF یا نارسایی قلبی می‌شود.

➤ این مسیر می‌تواند در صورت بالا رفتن فشار ریه، به مسیر معکوس (Right-to-Left) تغییر کند
Eisenmenger Syndrome :

ASD



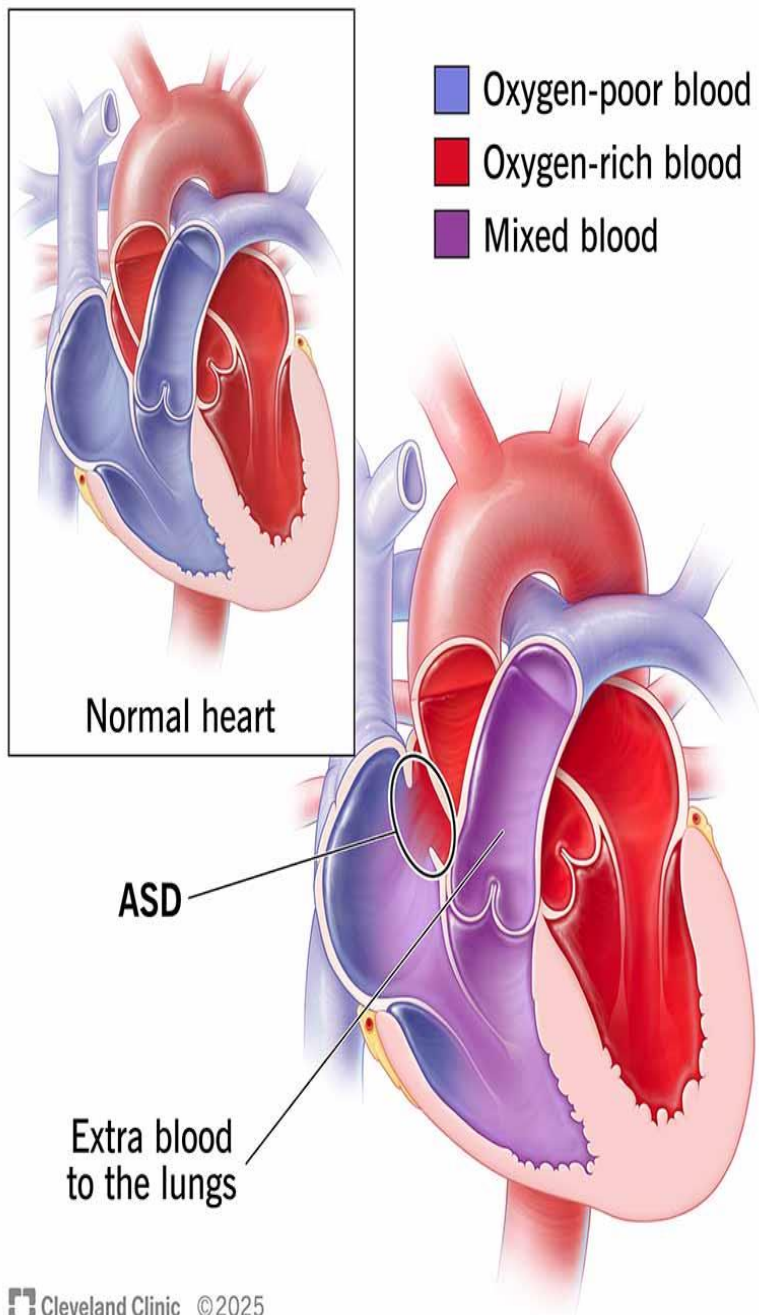
موجب شانت از دهلیز چپ به راست می شود.

ممکن است در هر قسمتی از دیواره (استیوم سکندوم، پرایموم و سینوس ونوسوس) بروز کند.

انواع:

- (۱) ASD تیپ ۱ یا پرایموم
- (۲) تیپ ۲ سکندوم (مرکز سپتوم)
- (۳) و وجود آن در نزدیکی ورودی ورید اجوف فوقانی به دهلیز راست

Atrial septal defect (ASD)

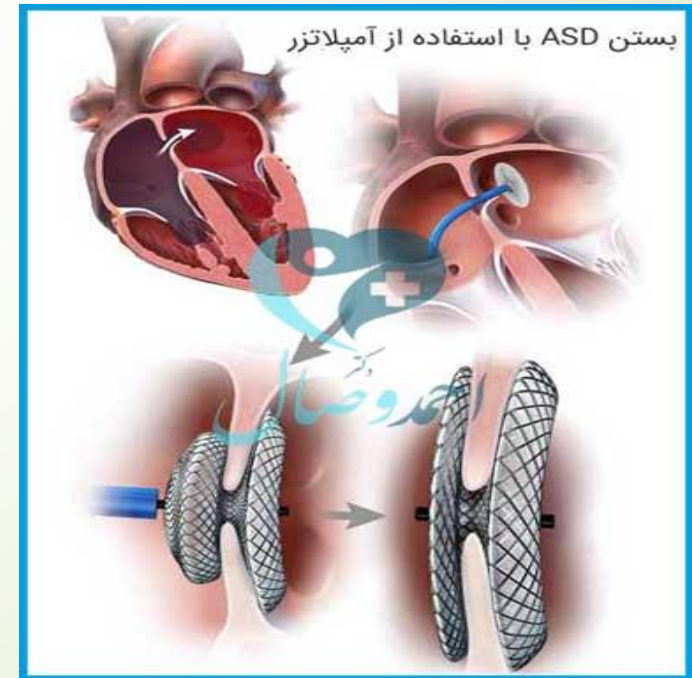
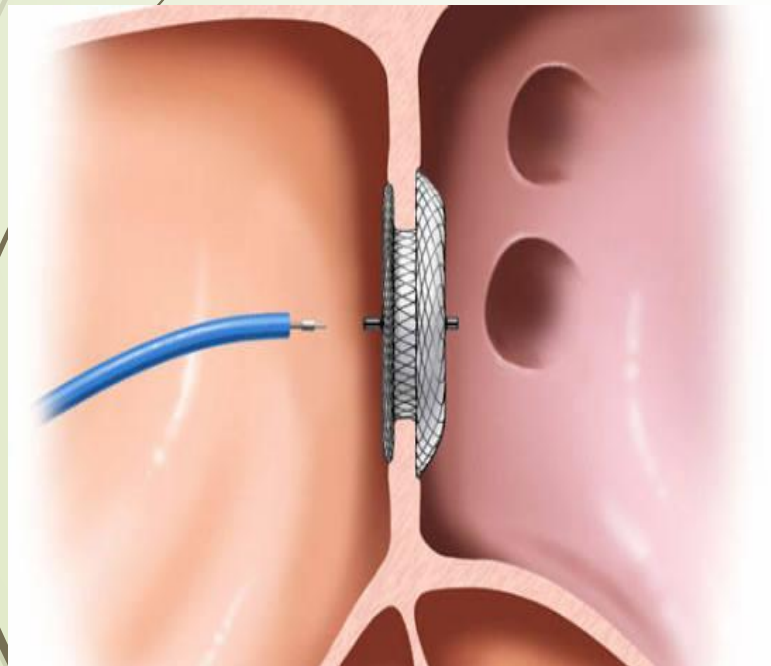


علائم

- عدم تحمل فعالیت
- دیسپنه در حالت ایستاده
- سوفل جهشی آهسته
- حتی تا بزرگسالی می تواند بدون علامت باشد، اما در موارد بزرگ بودن با شنت قابل توجه همراهند.
- کاردیوگالی بزرگی سمت راست قلب
- انحراف محور قلب به راست

درمان

- ▶ درمان دارویی به ندرت لازم
- ▶ پروفیلاکسی آندوکاردیت باکتریال
- ▶ در صورت شنت زیاد حدود ۳ سالگی به بعد تا قبل از سن مدرسه یا با جراحی قلب یا ترانس کتر و آمپلاتزر



VSD (Ventricular Septal Defect)

***Pathophysiology:** Defect in the interventricular septum allows high-pressure LV blood to enter the RV.

Hemodynamic Consequences:
Increased Pulmonary Artery Pressure.

***Clinical Manifestations:**

Holosystolic murmur at the left lower sternal border, tachypnea, diaphoresis during feeding

شایعترین نقص است. می تواند منفرد یا به شکل پنیر سوییسی باشد.

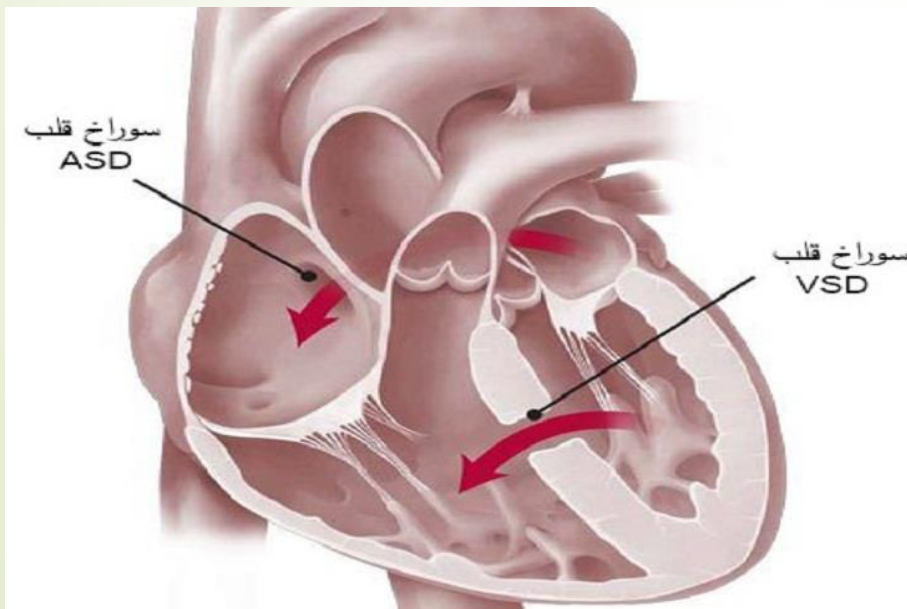
باعث شنت چپ به راست می شود.

جهت و میزان شنت را نسبت جریان خون ریوی به جریان خون سیستمیک تعیین می کند که با مقاومت عروقی نسبت عکس دارد

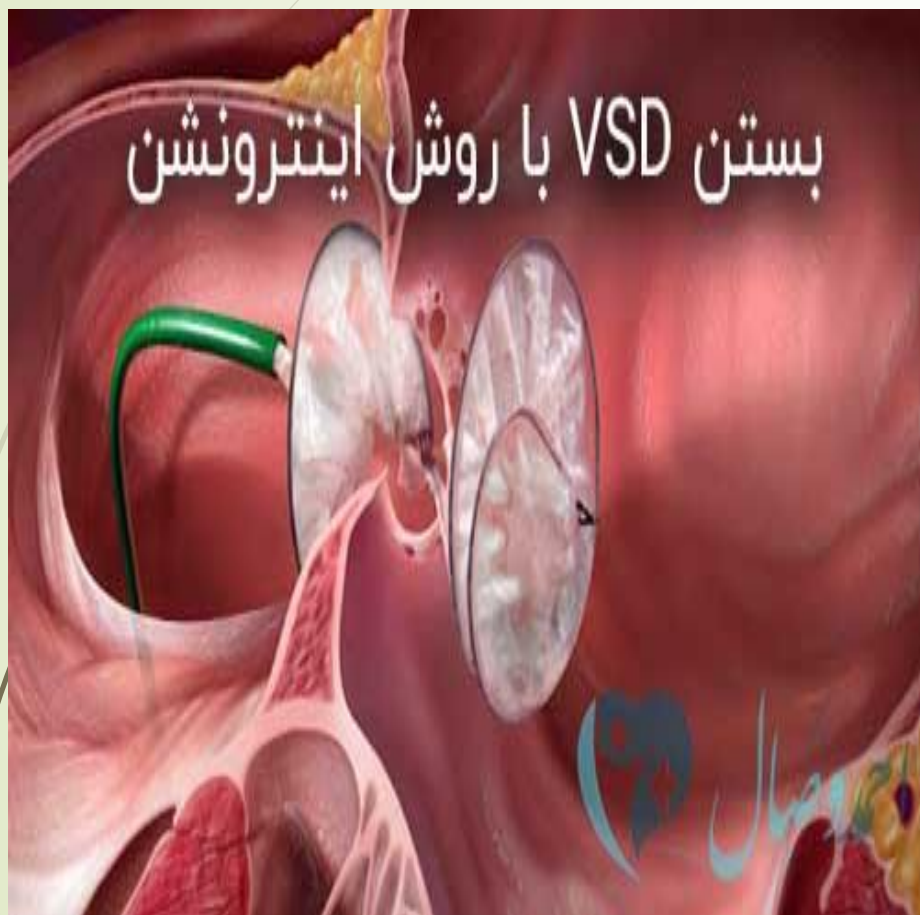
اگر افزایش مقاومت عروق ریوی داشته باشیم فشار بطن راست از چپ بیشتر و **سندرم آیزن منگرایجاد می شود.**

VSD (Ventricular Septal Defect)

خون از بطن چپ که فشار بالایی دارد، مستقیماً به بطن راست می‌رود. این کار باعث می‌شود بطن راست و شریان ریوی با فشار و حجم غیرطبیعی روبرو شوند. از نظر بالینی، نوزادان معمولاً با علائم نارسایی قلبی در سنین اولیه ظاهر می‌شوند؛ مثلاً هنگام شیر خوردن که یک فعالیت پرانرژی است، دچار تعریق (diaphoresis) و تاکی پنه می‌شوند چون قلب توان پاسخگویی به نیاز متابولیک را ندارد."



درمان VSD: جراحی یا اینترونشن



چه زمانی نیاز به جراحی داریم؟

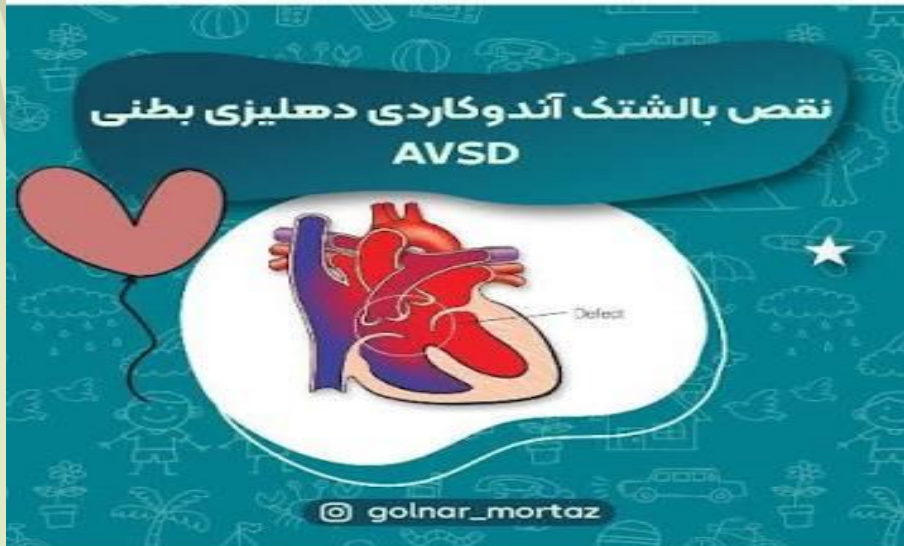
- ♥ اگر سوراخ بزرگ باشد و فشار زیادی به قلب وارد کند.
- ♥ اگر نوزاد دچار نارسایی قلبی یا اختلال رشد شود.
- ♥ در صورت وجود عفونت‌های مکرر ریوی یا نشت شدید خون بین بطن‌ها

تصمیم برای جراحی توسط جراح قلب و متخصص قلب کودکان و براساس اکو و بررسی‌های دقیق انجام می‌شود.



نقص سپتوم دهلیزی بطنی AVSD

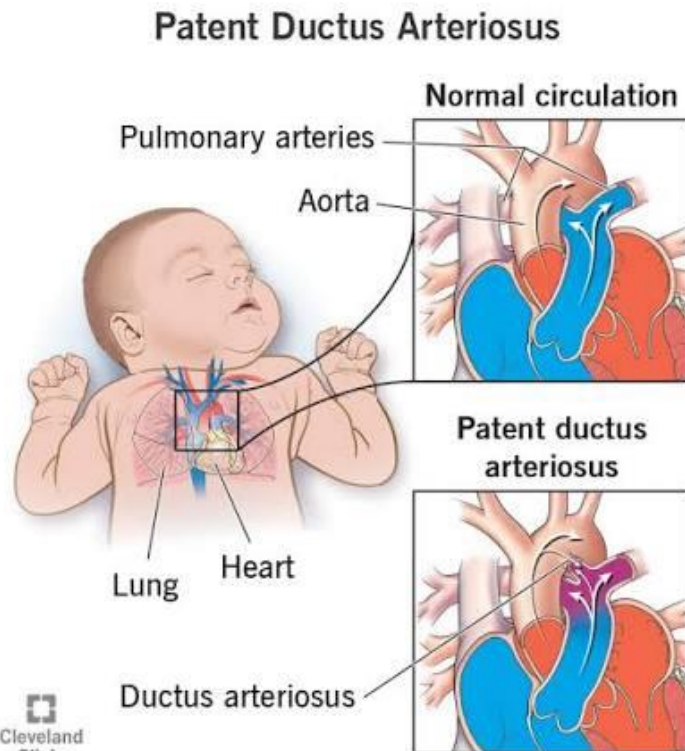
- ضایع نقص سپتوم دهلیزی بطنی مجموعه ای از ناهنجاریهای ASD استیوم پرایموم و VSD بزرگ می باشد. ممکن است لت قدامی دریچه میترال نیز دچار شکاف باشد.
- در اغلب موارد دریچه تریکاسپید سالم است. یک نوع از این اختلال که به عنوان نقص کانال دهلیزی بطنی AVCD شناخته می شود: اختلال واضح دریچه ها را هم دارا می باشد.
- علائم تشدید شنت بعد از تولد (چپ به راست): عدم تحمل فعالیت حین شیر خوردن، خستگی زودرس و پنومونی های مکرر، بزرگی متوسط تا شدید قلب و نارسایی قلب، بزرگی کبد، طحال، هایپرتانسیون ریوی، سوفل، انحراف محور به چپ و هایپرتروفی هر دو بطن
- درمان دیورتیک و دیگوکسین، پیشگیری از آندوکاردیت و ترمیم جراحی می باشد.

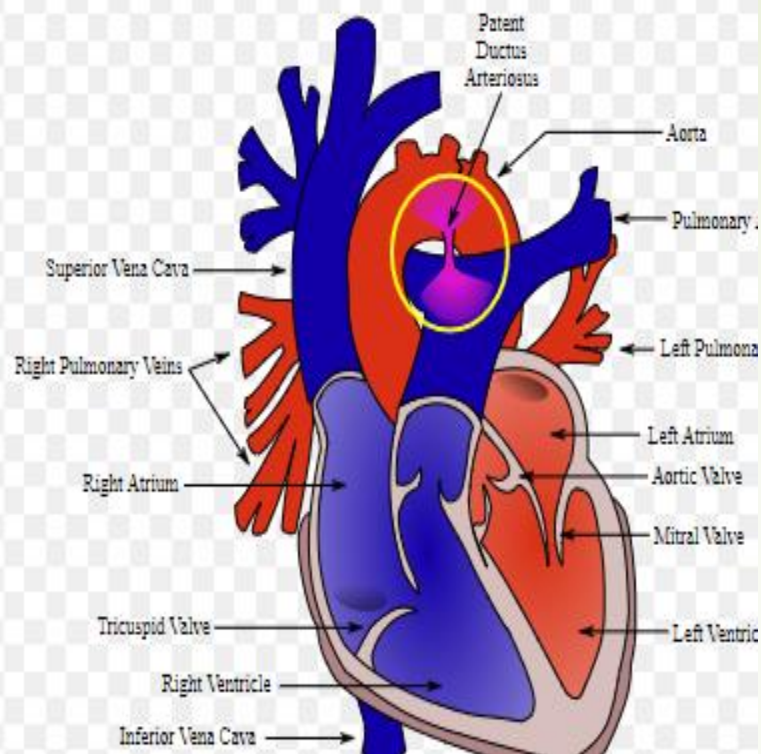


PDA

بسته نشدن مجرای شریانی (شریانی که شریانهای آئورت و ریوی را به هم وصل می کند) در خلال هفته اول بعد از تولد را PDA گویند
مجرای شریانی یکی از راههایی است که گردش خون جنینی موجب اختلاط خون اکسیژنه شریان آئورت می گردد.
می تواند موجب اختلالات همودینامیک شدیدی در نوزادان نارس گردد
در نارس ها به دلیل پره ترم بودن و در غیرنارس ها به دلیل ضعف دیواره مجرای شریانی ایجاد می گردد پس در نارسها ممکن است خودبخودی بسته شود

قطر طول میزان پیچ خوردگی PDA و میزان PVR تعیین کننده میزان شنت چپ به راست است





علائم و درمان

- اگر کوچک باشد: فاقد علائم
- متوسط تا بزرگ علائمی مانند نارسایی قلبی
- سوفل ممتد در ناحیه تحت کلاویکولی چپ
- در شنت بزرگ به دلیل افزایش خون عبوری از دریچه میترال سوفل میان دیاستولی که در اپکس قلب بهتر شنیده می شود
- درمان نارسایی قلب دو درمان قطعی و اصلی بستن آن یا تعبیه استنت با روشهای اینترونشن یا جراحی
- آنتی بیوتیک درمانی

آنومالی نسبی بازگشت وریدهای ریوی PAPVR

یک یا چند ورید ریوی بطور غیر طبیعی به ورید اجوف تحتانی یا فوقانی دهلیز راست و یا سینوس کرونری متصل شده و خون خود را به داخل آنها می ریزند

موجب شنت چپ به راست شده و خون اکسیژنه را از یک یا دو ریه گرفته و وارد قلب راست

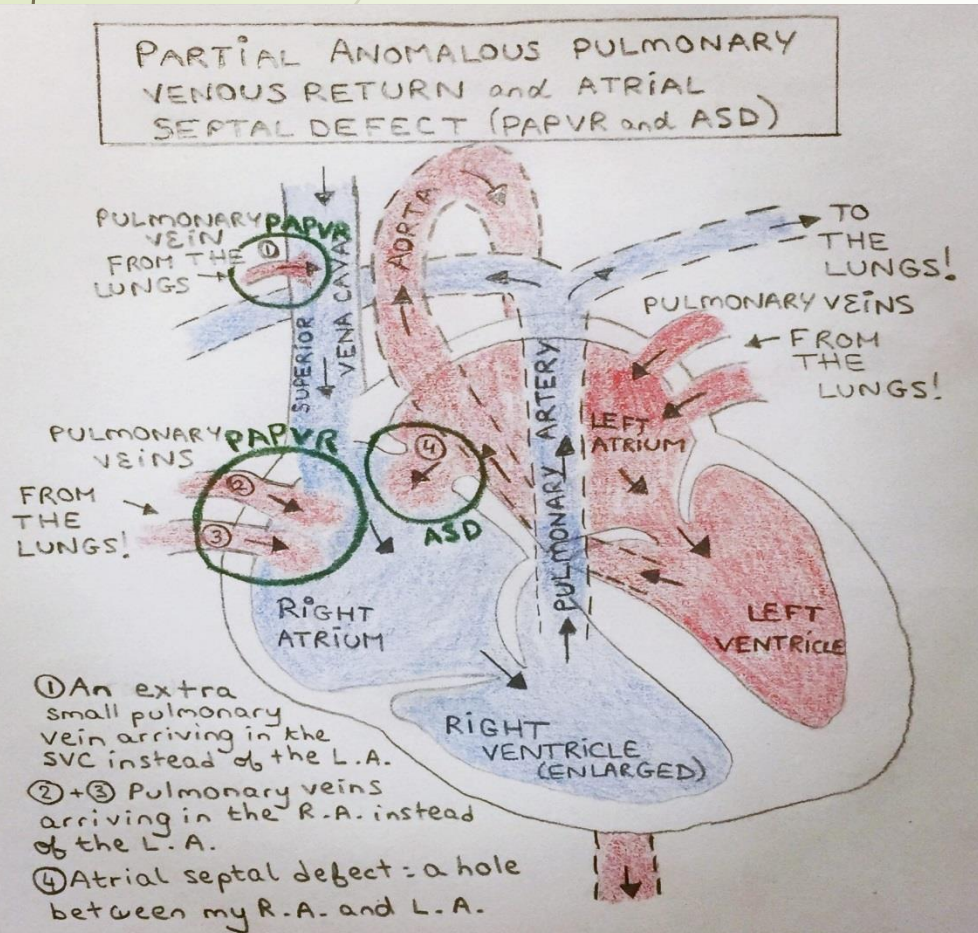
این اختلال در حضور یک ASD از نوع سینوس ونوسوس شکل می گیرد بنابر این در صورت وجود این نوع ASD ها باید PAPVR هم بررسی شود.

تشخیص و علائم

سایه دانسیته عروقی در گرافی

اکو، سی تی و کتتریזاسیون و آرتریوگرافی

درمان در صورت وجود شنت ترمیم جراحی است.

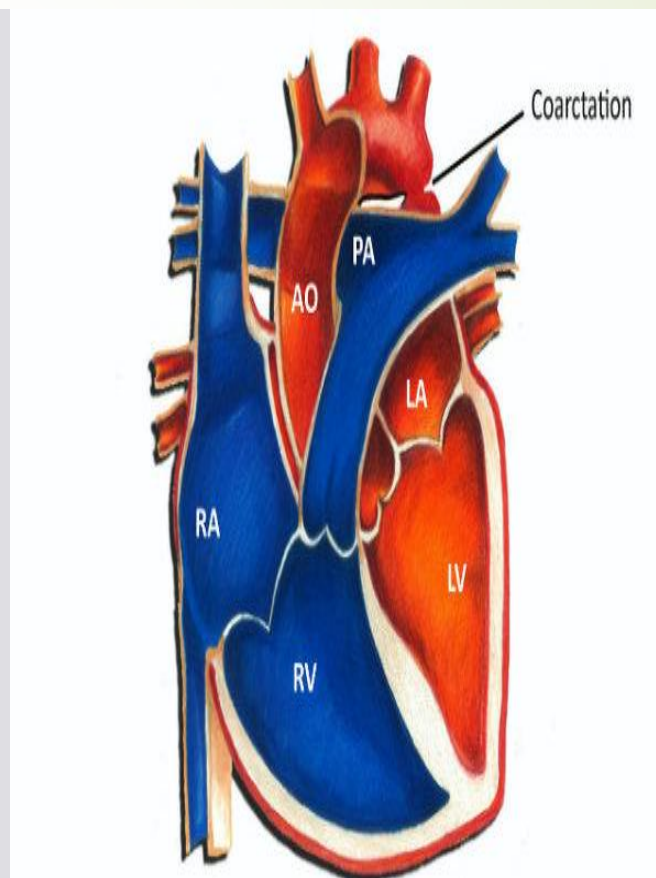
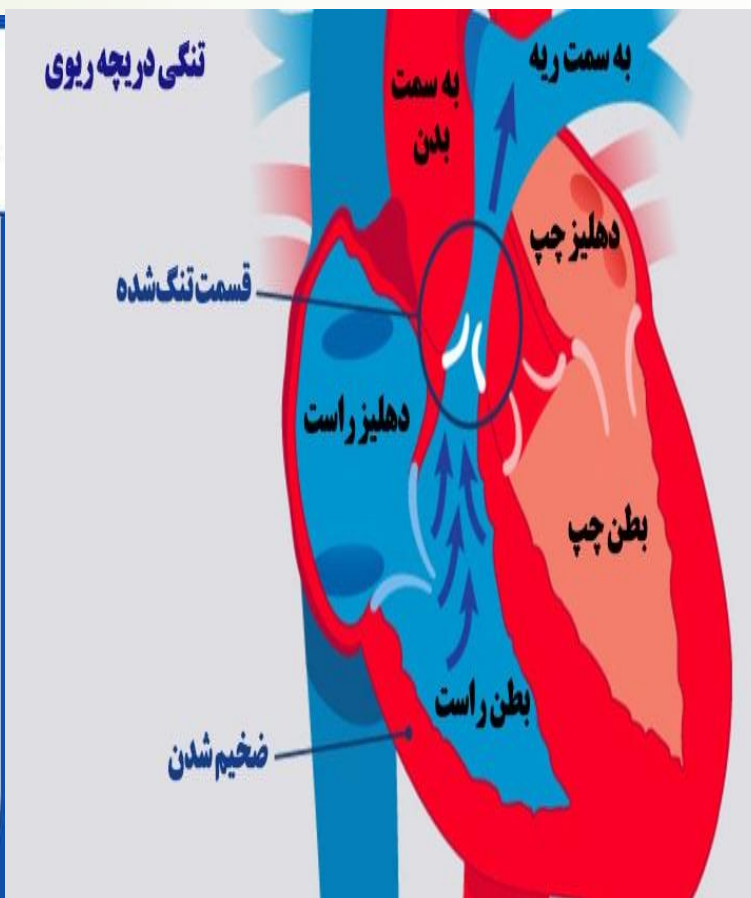


ناهنجاریهای غیرسیانوتیک انسدادی

➤ تنگی دریچه پولمونر

➤ تنگی آئورت

➤ کوآرکتاسیون آئورت



تنگی دریچه پولمونر

- به چسبیدن لته‌ها، تنگی یا محدود شدن حفره دریچه پولمونر PS گفته میشود که موجب اعمال یک مقاومت غیرطبیعی در مقابل خروجی بطن راست می شود. شیوع ۱۰٪
- در ابتدای حاملگی دریچه به صورت یک تنه شریانی شکل می گیرد و نارسایی در روند تکامل باعث تنگی می شود.
- **علائم: بستگی به محل انسداد و درجه آن دارد:** از عدم وجود علائم تا علائم شدید متغیر است
- تنگی متوسط و شدید باعث تنگی نفس فعالیتی و خستگی زودرس و حتی سیانوز
- سوفل جهشی در فضای بین دنده ای دوم
- تشخیص: اکوکاردیوگرافی، CT Scan و...
- **درمان: در موارد خفیف نیاز به اقدامی ندارد . در موارد متوسط و شدید والولوپلاستی و یا جراحی**

تنگی آئورت

➤ خون قلب چپ به راست و ریه ها پس زده و برون ده قلب کاهش و ادم ریه، هایپرتروفی و کاهش جریان خون کرونر و ایسکمی و حتی انفارکتوس میوکارد

➤ **علائم:** خستگی زودرس، درد قفسه سینه حین فعالیت و **در تنگی های شدید افت برون ده قلب** سنکوپ، کاردیومگالی و ادم ریه، ضعیف بودن نبض و سردی و رنگ پریدگی اندام، سوفل در دومین فضای بین دنده ای راست حاشیه استرنوم

تشخیص و درمان: شدت تنگی برخلاف PS با رشد کودک بیشتر می شود

➤ اکوکاردیوگرافی سریال

➤ والولوپلاستی و یا جراحی و تجویز پروفیلاکسی آنتی بیوتیک برای اندوکاردیت باکتریایی

کوآرکتاسیون آئورت

➤ باریک شدن لوکالیزه ی شریان آئورت شیوع ۱۰٪

➤ **اتیولوژی** ناهنجاری در تکامل آئورت بیشتر در مجاورت مجرای شریانی تنگی بروز می کند

➤ افزایش فشار خون در نواحی پیش از انسداد و کاهش فشار خون در نواحی دیستال به ضایعه انسدادی

➤ **اغلب موارد تنگی در قوس آئورت است**

➤ **اندامهای فوقانی** که از **قسمت پیش از ضایعه** خونگیری می کنند، **افزایش فشار خون را نشان می دهند** و بالعکس اندامهای انتهایی که از محل پس از ضایعه خونگیری می کنند ، کاهش فشار خون

➤ علائم بسته به شدت و همراهی اختلالات دیگر و شاید به تنهایی بدون علامت باشد.

➤ در صورت شدید بودن ، جریان خون وابسته به مجرای شریانی است و بسته شدن آن موجب بروز علائم مشکل در شیرخوردن دیسترس تنفسی و علائم شوک قبل از ۲ هفتگی

➤ مقایسه نبض فمورال در مقایسه با رادیال ضعیف تر،سوفل که در پشت قفسه صدی بهتر شنیده می شود

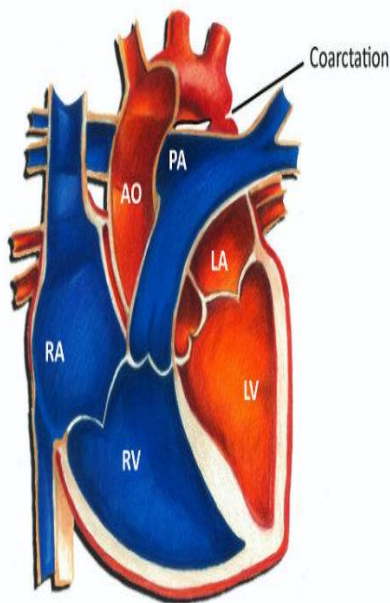
➤ ECG، گرافی (هایپرتروفی بطن راست)کاردیومگالی و ادم ریوی

➤ در کودکان بزرگتر هایپرتروفی بطن چپ هم اضافه می شود

➤ **درمان:** انفوزیون وریدی پروستوگلاندین با دوز ۰,۰۱ تا ۰,۰۲ میکرو

➤ داروهای اینوتروپ، دیورتیک و مراقبتهای حمایتی

➤ جراحی در اسرع وقت و گاه روشهای اینترونشن



Cyanotic: (Right-to-Left Shunt)

عیوب با جریان خون از راست به چپ

***Definition:** Deoxygenated blood bypasses the lungs and enters the systemic circulation.

Key Result: * Systemic Hypoxemia & Cyanosis.

Common Defects:

***Tetralogy of Fallot (TOF):** The classic cyanotic lesion.

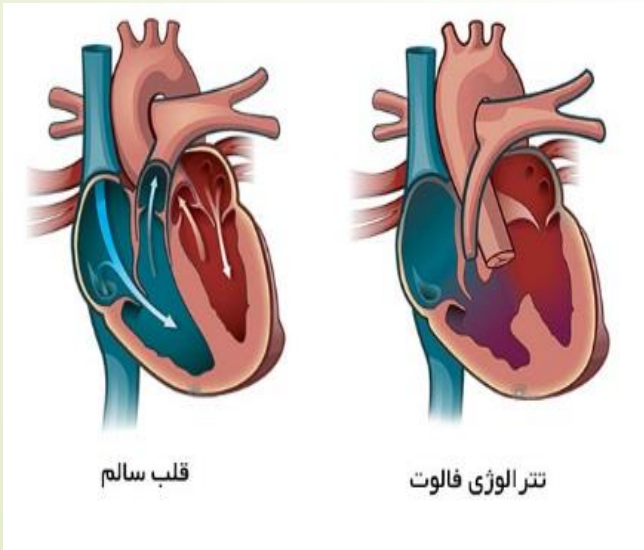
***TGA (Transposition of the Great Arteries):** Incompatible with life without shunts (ASD/PDA).

Hemodynamic Goal: Maintaining adequate pulmonary blood flow while minimizing shunting.



ادامه....

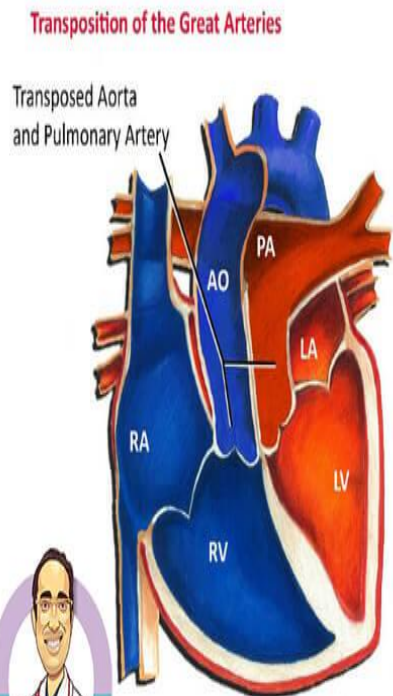
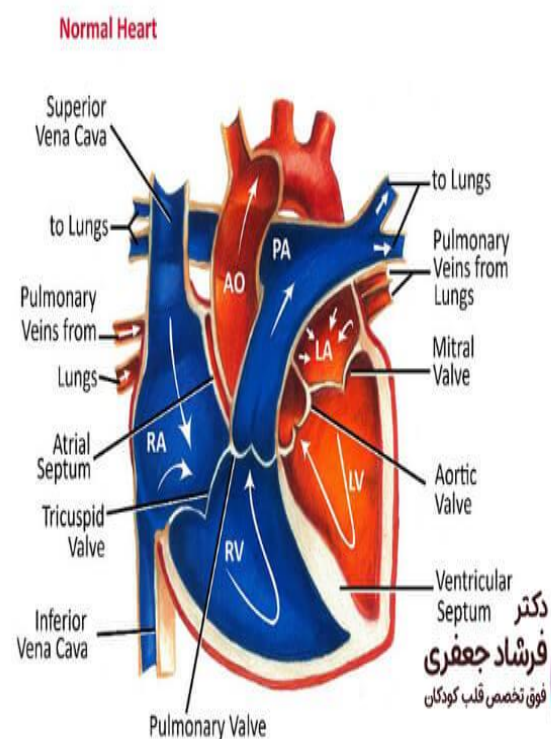
- مقداری از خون وریدی برگشتی از قلب راست به قلب چپ شانت شده خون بدون اینکه از ریه عبور کند به گردش خون سیستمیک برمی گردد
- سیانوز. سیانوز زمانی بروز می کند که حدود ۵ گرم هموگلوبین غیراکسیژنه در گردش خون سیستمیک وجود داشته باشد.



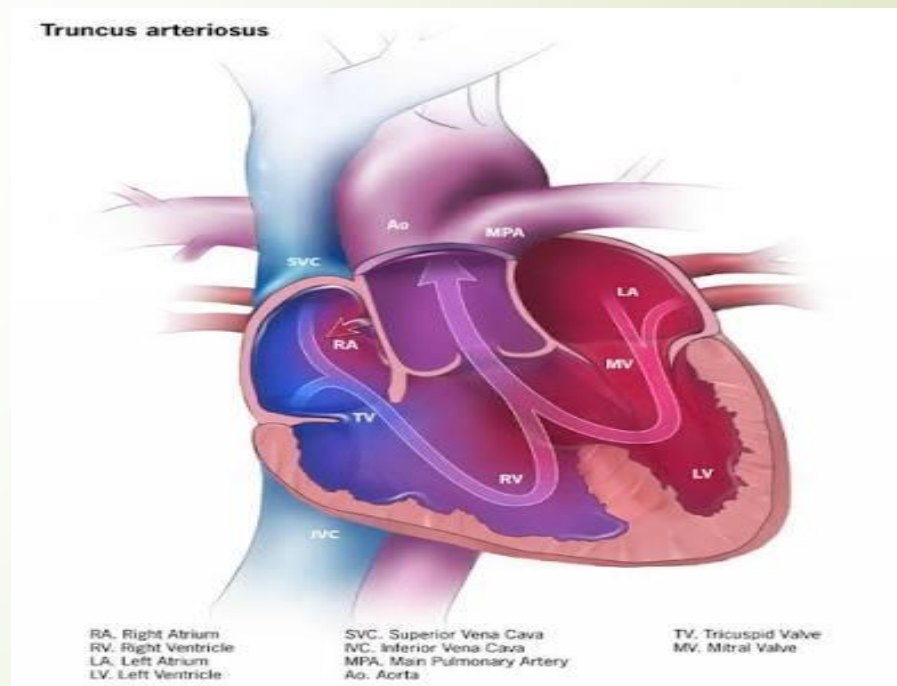
دسته بندی دیگر

بیماریهای سیانوتیک کاهش دهنده جریان خون ریوی: **TOF**، آترزی پولمونر، آترزی تریکوسپید، آنومالی کامل بازگشت وریدهای ریوی **TAPVR** با انسداد

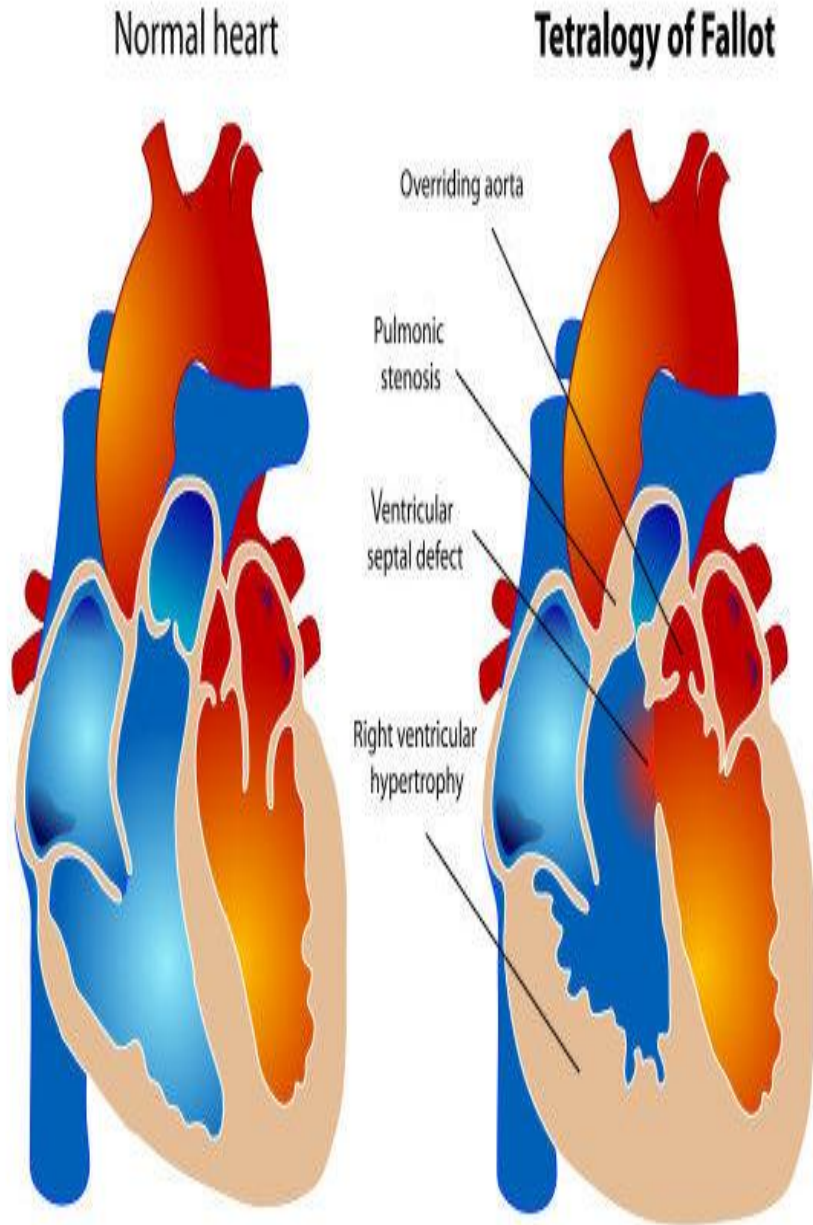
بیماریهای سیانوتیک افزایش دهنده جریان خون ریوی: **TGA**، **تنه شریانی**، آنومالی کامل بازگشت وریدهای ریوی **TAPVR** بدون انسداد



دکتر
فرشاد جعفری
فوق تخصص قلب کودکان



TOF



➤ **TOF یکی از شایعترین ناهنجاریهای تنه مخروطی** قلب در حدود هفته ۳ یا ۴ حاملگی : انسداد خروجی بطن راست (RVOT) یا PS، VSD بزرگ، انحراف آئورت به سمت راست به نحوی که دریچه آئورت بر روی سپتوم بطنی سوار می شود ، هایپرتروفی بطن راست

➤ خون در مرحله سیستول از مسیر غیرطبیعی VSD به آئورت شانت شده (**شانت راست به چپ**) و موجب **سیانوتیک شدن** می شود . شدت سیانوز بستگی به شدت تنگی خروجی بطن راست دارد

➤ **سوفل ناشی از PS** در کودکان چمباتمه نشستن هایپرونتیلیسیون ریوی سنکوپ تشنج و همی پارزی ترومبوآمبولی مغزی آبسه های مغزی انحراف محور قلب به راست و هایپرتروفی بطن راست

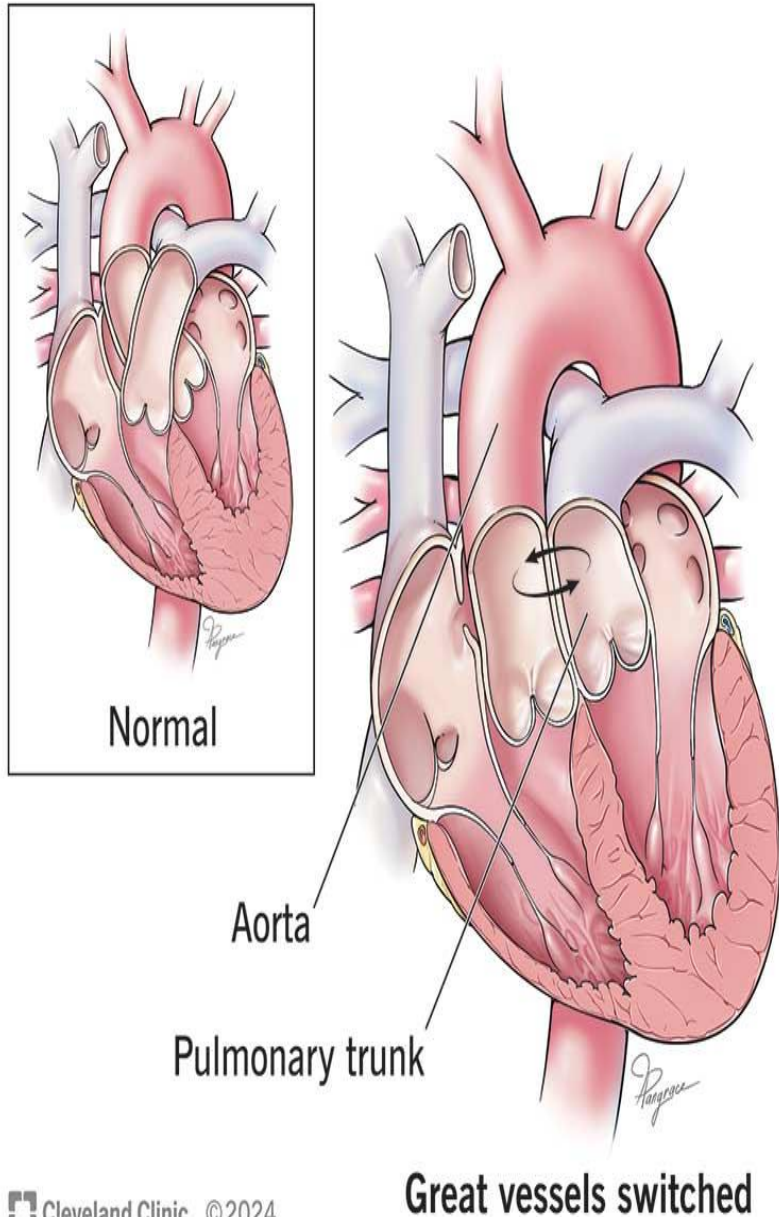
درمان: تجویز اکسیژن، وضعیت knee chest به منظور بهبود بازگشت وریدی و آرام کردن بیمار، تجویز ایندرال با دوز ۰,۰۱ تا ۰,۰۲ میلی گرم /کیلوگرم و سولفات مورفین ۰,۱ تا ۰,۲

تجویز اگونیستهای آلفا مثل فنیل افرین با دوز وریدی ۰,۰۲ میلی گرم/کیلوگرم اصلاح اسیدوز بیمار

جراحی درمان اصلی تجویز پروستوگلاندین E1 و ایندرال خوراکی ۰,۵ تا ۱ میلی گرم/کیلوگرم هر ۶ ساعت تا قبل از جراحی به منظور کاهش حملات هیپوکسیک

در موارد پیچیده می توان با ترمیم VSD و تنگی پولمونر و ایجاد شنت سیستمیک به ریوی (BT شنت) در دوران شیرخوارگی تا ترمیم کامل در آینده انجام شود.

Transposition of the great arteries



TGA

➤ جابجایی شریان های بزرگ از شایعترین بیماریهای سیانوتیکی است که در دوران نوزادی تظاهر می یابد در بارداری مادران دیابتی ۳ برابر است .

➤ وریدهای سیستمیک به طور طبیعی به دهلیز راست و وریدهای ریوی بطور طبیعی به دهلیز چپ برمی گردند. اتصالات بین بطن ها و دهلیزها هم طبیعی

➤ ناهنجاری مربوط به جدا شدن شریان ها از بطنهاست. آئورت از بطن راست و شریان ریوی از بطن چپ

➤ خون غیر اکسیژنه از دهلیز راست از شریان آئورتی که از بطن راست منشا گرفته به اندامها پمپ می شود.

➤ خون اکسیژنه نیز از شریان ریوی که از بطن چپ منشا گرفته نیز به ریه ها می رود .

➤ راز بقای نوزادان در اینجا مخلوط شدن خون اکسیژنه ریوی با خون غیراکسیژنه سیستمیک از طریق PDA و PFO است

علائم و درمان

■ سیانوز دیسترس تنفسی تاکی پنه در استراحت انحراف محوره راست و هایپرتروفی بطن راست گرافی و سایه های قلبی غیرطبیعی اکوکاردیوگرافی جابجایی

درمان : تجویز پروستوگلاندین، جراحی **سپتوستومی دهلیزی** به صورت موقت تا جراحی بعدی، ترمیم کامل به روش جراحی سوئیچ شریانی در یک تا ۲ هفتگی باید انجام شود چون **بطن چپ با افت فشار خون ریوی شروع به از دست دادن توده عضلانی خود می نماید.**

مراقبت پرستاری در بیماریهای سیانوتیک قبل از عمل

- "یکی از حیاتی ترین بخش های مدیریت پرستاری در نوزادان با نقص های سیانوتیک، مقابله با Tet Spell است. وضعیت اورژانسی است که در آن کودک **ناگهان به شدت کبود** می شود.
- وظیفه ما در اینجا سرعت عمل است.
- اولین و مهم ترین اقدام، قرار دادن کودک در وضعیت **Knee-to-Chest** خم کردن زانوها به سمت سینه است.
- این کار باعث می شود فشار سیستمیک (SVR) بالا برود و خون را مجبور کند که به سمت ریه ها برود.
- همچنین **استفاده از مورفین برای کاهش اسپاسم عضلانی و آرام کردن کودک بسیار کلیدی** است.
- استرس و گریه کردن کودک می تواند باعث تشدید این اسپاسم شود، پس مدیریت محیط و آرام کردن کودک بخش مهم از درمان است.



مراقبت‌های پیش از عمل (Pre-operative Nursing Care)

- *Hemodynamic Stabilization: Maintaining **optimal oxygenation and fluid balance.**
- *Nutritional Support: **High-calorie formula/enteral feeding** (due to high metabolic demand).
- *Growth Monitoring: **Tracking weight gain and failure to thrive (FTT)**
- *Family Education: Preparing parents for the psychological impact and the surgical process.
- *Pre-op Labs/Tests: Cardiac catheterization results, ECG, and blood typing.

مراقبت‌های پس از عمل

(Post-operative Intensive Care - PICU)

- **Respiratory Management:** Monitoring SpO_2 , ABGs, and weaning from mechanical ventilation.
- ***Hemodynamic Monitoring:** Continuous ECG, invasive arterial lines, and CVP monitoring.
- ***Fluid and Electrolyte Balance:** Precise I/O monitoring to prevent pulmonary edema or dehydration.
- ***Pain & Sedation Management:** Ensuring comfort to minimize sympathetic activation.
- ***Early Detection of Complications:**
Arrhythmias (e.g., Heart Block). Cardiac Tamponade.
Infection/Sepsis.

مدیریت دارویی پیشرفته (Advanced Pharmacological Management)

- ***Inotropes**: (e.g., Dobutamine, Milrinone) to improve contractility.
- ***Vasopressors**: (e.g., Epinephrine, Norepinephrine) to maintain SVR.
- ***Diuretics**: (e.g., Furosemide) to manage pulmonary congestion.
- ***Prostaglandin E1 (PGE1)**: Crucial for keeping the Ductus Arteriosus open in ductal-dependent lesions.
- ***Digoxin**: For improving cardiac output (use with caution in CHF).

منابع

➤ نلسون ۲۰۲۰ بیماریهای قلب و عروق ترجمه دکتر مریم نیکوفر ، دکتر گلناز مرتاض هجری، دکتر احسان قدیمی، دکتر مرتضی معدنی ثانی انتشارات اندیشه رفیع

➤ بیماریهای قلب اطفال دکتر حمید بیگدلیان، داوود مردانی

➤ آناتومی قلب و عروق دکتر محسن میرمحمدصادقی ۱۳۹۹ انتشارات تیمورزاده

➤ [Nurseslabs.com](https://www.nurseslabs.com) - For All Your Nursing Needs



موفق

باشید