



سوالات رایج در مورد بیماری های قلبی مادرزادی

از بیماری های مادرزادی و یا به عبارت بهتر از بیماریهای سرشتی قلبی چه می دانید؟

این بیماریها به نقص های ساختمانی قلب که از بدو تولد وجود دارند اطلاق می شود. شیوع این بیماریها حدود ۱٪ (۸ در ۱۰۰۰ نوزادان) است.

خوشبختانه اغلب این بیماریها خفیف هستند و برخی خود به خود خوب می شوند. ولی متأسفانه در مواردی این نقص ها شدید و در صورت تشخیص داده نشدن به موقع و درمان سریع ، باعث از بین رفتن کودک می شوند.

علت بوجود آمدن این بیماری ها چیست؟

متأسفانه فاکتورهای متعددی می تواند در بروز این بیماری ها مؤثر باشد و در اغلب موارد نمی توان یک عامل ایجاد کننده برای آن مشخص کرد. ولی در کمتر از ۱۰٪ موارد وجود برخی از بیماریهای مادر در دوران حاملگی (دیابت، سرخجه و ...)، مصرف برخی از داروها در دوران حاملگی (داروهای ضد تشنج، رتینونیک اسید که برای درمان جوش صورت مصرف می شود و ...)، سابقه این بیماری ها در خانواده نزدیک ، برخی از بیماریهای کروموزومی (مثل سندرم داون یا منگولیسیم) و موارد کمتر شایع دیگر می توانند باعث بروز این بیماریها شوند.

نقش سابقه فامیلی در این بیماری ها چقدر است؟

چنانچه در خانواده ای یک فرزند مبتلا به بیماری وجود داشته باشد شانس بروز بیماری در فرزند بعدی ۳٪ و چنانچه دو فرزند مبتلا باشند شانس بروز بیماری در فرزند بعدی ۹٪ و چنانچه سه فرزند مبتلا باشند شانس بروز بیماری در فرزند چهارم بیش از ۵۰٪ خواهد بود.

چنانچه مادر خود مبتلا به این بیماریها بوده و حامله شود شانس بروز بیماری در فرزند وی بین ۱۰-۵٪ بوده و چنانچه پدر مبتلا باشد شانس بروز بیماری در فرزند وی ۳٪ خواهد بود.

آیا به این خانواده ها توصیه می کنید که دیگر بچه دار نشوند؟

خیر، چون ریسک عود آن کم است می توانند بچه دار شوند و فقط در مواردی که سه فرزند یا فرد درجه اول خانواده مبتلا باشند توصیه می شود که دیگر بچه دار نشوند.

آیا راهی برای جلوگیری از این بیماری ها وجود دارد و یا می توان با مشاوره ژنتیک جلوی این بیماری ها را گرفت؟

متأسفانه چون عامل این بیماریها اغلب مشخص نمی شود و نقش عوامل متعدد محیطی و ژنتیکی در بروز آن مؤثر است، راه جلوگیری کامل وجود ندارد. اما توصیه می شود که خانواده هایی که قصد بچه دار شدن دارند و به خصوص اگر فرزند قبلی آنها و یا از افراد درجه اول فامیل فردی مبتلا بوده، حتماً از ۳ ماه قبل از بارداری شدن و نیز در طول حاملگی و به خصوص در ۳ ماه اول از تماس با مواد شیمیایی، اشعه هایی مثل اشعه ایکس، مصرف داروها به صورت خودسرانه و تماس با بیماریهای واگیر مثل سرخجه خودداری نمایند. مکمل ها و ویتامین های ضروری را دریافت دارند و تغذیه سالم داشته باشند. فشار خون و قند خون خود را کنترل نمایند و به توصیه های پزشک متخصص زنان خود عمل نمایند. مشاوره ژنتیک در اکثر

موارد کمی نمی کند ولی چنانچه بیش از ۳ عضو مبتلا در خانواده دارند و یا سابقه بیماریهای کروموزومی و ارثی در خانواده دارند این مشاوره می تواند راهگشا باشد.

آیا راهی برای تشخیص زودرس این بیماری ها وجود دارد؟

بله، برای مادران در معرض خطر و یا حاملگی های با ریسک بالا (مثل دیابت مادران و یا سابقه بیماری در فرزند قبلی) می توان در هفته ۱۸-۱۶ حاملگی اکوی قلب جنین را انجام داد. هر چند به علت کوچک بودن قلب جنین در این زمان و نداشتن تصویر واضح از همه قسمت های قلب، احتمال خطا در تشخیص وجود دارد. بهترین زمان برای انجام اکوکاردیوگرافی قلب جنین بین هفته ۲۲-۲۴ حاملگی می باشد که دقت بیشتری دارد ولی در مجموع این اقدام ۷۰٪ دقت دارد و ۳۰٪ احتمال خطا در تشخیص در بهترین مراکز دنیا با دستگاههای مدرن وجود دارد. همچنین در دوران جنینی سوراخی باید بین دو دهلیز قلب جنین باز باشد و یک رگ هم بین سرخرگ های آئورت و ششی جنین باید باز باشد (کانال شریانی) تا جنین بتواند زنده بماند ولی باز ماندن آنها بعد از تولد می تواند منشأ علائم و بیماری باشد. به همین دلیل توصیه می شود که در حاملگی های با ریسک بالا بعد از تولد، حتما نوزاد توسط پزشک فوق تخصص قلب کودکان ویزیت شود.

آیا در صورت تشخیص بیماری قلبی شدید در جنین اجازه ختم حاملگی داده می شود؟

بر اساس قوانین حقوق و شرعی در کشور ما این اجازه داده نمی شود مگر در موارد خاص و یا در مواردی که شدت این بیماری باعث بروز علائم دیگری در جنین شود که حیات مادر را نیز در معرض خطر قرار دهد.

شایعترین این بیماری ها کدام هستند؟

این بیماری را به دو دسته کلی بدون سیانوز (کبودی مخاط ها) و یا با سیانوز تقسیم می کنند. سیانوز به حالتی اطلاق می شود که لب ها و زبان و ناخن های نوزاد کبود و تیره رنگ می باشد. این حالت متأسفانه در زیر نور لامپ های مهتابی و یا در افراد تیره پوست و یا با کم خونی نوزاد خود را به درستی نشان نمی دهد و امروزه به همین دلیل توصیه می شود که تمام نوزادان بعد از تولد و قبل از ترخیص از زایشگاه حتما با یک دستگاه ساده ای به نام پالس اکسیمتری از نظر میزان اکسیژن موجود در خون کنترل شوند و اگر در سن کمتر از ۳ روز اشباع اکسیژنی کمتر از ۸۵٪ داشتند حتما مشاوره قلب برای آنان درخواست شود.

در گروه بدون سیانوز شایعترین بیماری نقص در دیواره بین بطن ها یا همان سوراخ بین بطنی می باشد که ۲۰٪ این بیماریها را تشکیل می دهد. سوراخ بین دهلیزها، کانال شریانی باز بین سرخرگ آئورت و سرخرگ ششی (که در دوره جنینی باید باز بوده و بعد از تولد باید بسته شود) و تنگی دریچه های آئورت و ششی از شایعترین بیماریهای این گروه هستند.

در گروه با سیانوز بیماری ترالوژی فالوت که شامل سوراخ بین بطنی و تنگی دریچه ششی و زیر آن می شود شایعترین بیماری است. هرچند انسداد کامل دریچه ششی و سه لتی و نیز جابجایی سرخرگ های بزرگ نیز شایع هستند.

این بیماری ها چه علائمی در نوزادان و کودکان ایجاد می کنند و چگونه والدین یا پزشکان به وجود این بیماریها شک کنند؟

خوشبختانه اکثر این بیماریها خفیف بوده و در نوزاد یا شیرخوار ممکن است علامتی ایجاد نکنند و فقط در معاینه قلب و عروق پزشکان متوجه صدای اضافی در قلب آنها شده که به آن سوفل می گویند. ولی در مواردی که بیماری شدید باشد می تواند باعث افزایش تعداد تنفس و ضربان قلب، عرق کردن در موقع شیرخوردن کاهش وزن گیری کودک، خستگی در هنگام

فعالیت، بزرگی قلب و کبد و نظایر آن شوند. در گروه با سیانوز، علائم فوق به اضافه کیودی مخاط ها را خواهند داشت. البته در بیماریهای خاصی علائمی مثل شوک و کاهش فشار خون، درد قفسه سینه در بچه های بزرگتر، سنکوپ و یا نامنظمی ضربان قلب نیز می تواند دیده شود.

چرا گاهی تشخیص این بیماری ها توسط پزشکان دیر داده می شود؟

متأسفانه در برخی از موارد به دلیل مثلاً افزایش فشار شریان ششی در بیماری که سوراخ بین بطنی دارد، صدای اضافی قلب (سوفل) واضح شنیده نمی شود و یا در برخی از این بیماری ها صدای اضافی ایجاد شده خفیف است (مثل سوراخ بین دهلیزی) و یا این صدا در جلوی سینه کمتر واضح است (مثل تنگی قوس آئورت) و یا در هنگام معاینه گریه و عدم همکاری کودک باعث می شود که سوفل شنیده نشود.

توجه والدین به علائم دیگر که در بالا به آن اشاره شد و نیز معاینه دقیق تمام قسمت های قلب توسط پزشک و نیز معاینه قلب هر کودک حداقل یک بار در زیر ۳ ماهگی در حالت خواب کودک و یا حتی با آرام کردن یا خواب کردن کودک با شیر دادن و یا تجویز داروی خواب توصیه می شود. مجدداً تأکید می کنم که همکاران پزشک عمومی و متخصص کودکان از دستگاه پالس اکسیمتری نیز باید برای معاینه نوزادان استفاده نمایند.

در مان این بیماری ها چیست؟

اغلب این بیماریها خوش خیم بوده و نیاز به درمان ندارند مثلاً یک سوراخ بین بطنی یا دهلیزی کوچک و یا تنگی خفیف دریچه ها نیاز به درمان دارویی و یا جراحی ندارند. هر چند این موارد نیاز به پیگیری و ویزیت مجدد توسط فوق تخصص قلب اطفال دارند چون در موارد اندکی عوارض دیگری در این بیماری ها ممکن است رخ دهد که علیرغم کوچک بودن مثلاً سوراخ بین بطنی، نیاز به جراحی قلب پیدا کنند. در انواع شدیدتر بیماری که ایجاد نارسایی احتقانی یا افزایش فشار شریان ششی بکند نیاز به درمان دارویی وجود دارد و این موارد اغلب نیاز به جراحی هم پیدا می کنند.

در چه سنی بهتر است این بیماران عمل شوند؟

سن عمل جراحی بسته به نوع بیماری و شدت آن متفاوت است. در تعداد محدودی لازم است که جراحی در همان دوره نوزادی انجام شود. در مواردی می توان جراحی را در سنین بالاتر انجام داد. تشخیص این موضوع با پزشک فوق تخصص قلب کودکان است. خوشبختانه اکثر موارد جراحی های پیچیده مادرزادی قلبی در ایران و در شهر اصفهان قابل انجام است. این جراحی ها به وزن نوزاد و کودک خیلی وابسته نیست و در صورت وجود امکانات لازم و وجود پرسنل پرستاری و پزشکی کارآمد حتی در نوزادان با وزن بسیار کم نیز این اعمال جراحی امکان پذیر است.

پیش آگهی این بیماران و آینده زندگی و کاری آنها چیست؟

همانطور که ذکر شد اکثر این بیماران نیاز به درمان دارویی و یا جراحی نداشته و پیش آگهی خوبی دارند. آنهایی که جراحی می شوند نیز اغلب کاملاً خوب می شوند و مشکلی در آینده نخواهند داشت ولی تعداد کمی از این بیمارها ممکن است به دلیل وجود نقایص باقیمانده و یا عوارض بیماری و یا جراحی و یا عدم امکان ترمیم کامل، مشکلاتی در آینده داشته باشند. در هر صورت بدون درمان به موقع و مناسب پیش آگهی با بیماری شدید خوب نیست و اغلب در سن کم و یا در دوره جوانی فوت می نمایند.

آیا خیرین و نهادهای مردم نهاد و دولتی می توانند به درمان این بیماران کمک کنند؟

متأسفانه هزینه های درمانی و جراحی این بیماران حتی در مراکز دولتی برای برخی از خانواده ها سنگین و زیاد می باشد. از طرفی امکانات و تجهیزات لازم برای جراحی و مراقبتهای ویژه آنان بعد از عمل باید به روز و کامل باشد که هزینه نسبتاً بالایی را طلب می کند. از طرفی عمل جراحی و مراقبت از این کودکان با سن و وزن کم خیلی مشکل تر از مراقبت از بالغین مبتلا به بیماری قلبی می باشد. به این دلایل لازم است که خیرین و مؤسسات مردم نهاد به این بیماران و خانواده های آنان کمک نمایند. خیریه حضرت ابوالفضل (ع) و هیأت امناء و هیأت مدیره محترم آن خوشبختانه در این زمینه پیشگام بوده و تا کنون به این بیماران و خانواده آنان کمک های زیادی نموده اند. قبل از فعال شدن بخش جراحی قلب در اصفهان، در اعزام این بیماران به شهرهای دیگر ایران برای جراحی قلب مساعدت های عمده ای کرده و اکنون نیز در اصفهان از این بیماران و خانواده های آنان حمایت می کنند.

دکتر محمد رضا صبری

فوق تخصص قلب کودکان

استاد دانشکده پزشکی اصفهان