

۶۲۲۲

دانشگاه جندی شاپور

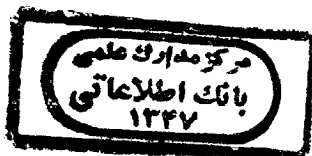
دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکتری از دانشگاه جندی شاپور

موضوع:

بیماریهای غیراکتسابی قلب در کودکان



براهنمائی

استاد محترم جناب آقای دکتر مهدی مهدوی

نگارش

مصطفی - جعفری نسب

سال تحصیلی ۵۳-۵۲

شماره پایان نامه ۴۴۹

۶۲۲۴

تقدیم بہ :

روان پاک پدر وہ ماہرمہ ریانم

۶۲۳۲

تقدیم بہ :

برادران و خواہرم

تقدیم بہ :

نام — ز د بسیار عزیزم اورانوس

تقدیم به :

جناب آقای دکتر پناهنده و خانم پناهنده

تقدیم به :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر مهدی مهدوی

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
الف	مقدمه
۱	تعریف
۱	دایقه‌بندی
۳	اتیولوژی بیماریهای مادر زادی قلب
۹	بیماریهای مادر زادی قلب
۹	تقسیم‌بندی
۱۱	دکستر و گاردی
۱۲	تنگی آئورت
۱۷	بازبودن مجرای شریانی
۲۰	تنگی دریچه شریان ریوی
۲۱	ارتباط بین دود هلیز
۲۹	ارتباط بین دویطن
۳۷	تترا لوژی فالوت

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۴۰	آترزی تریکوسپید
۴۳	قلب سه د هلیزی
۴۴	تنگی ماد رزاد میترا
۴۵	بیماریهای سیانوز دند قلب
۴۵	سند روم قلب بچپ هیپوپلا ستیک
۴۶	ترانسپوزیسیون عروق بزرگ
۴۶	آنومالی د ریترگشتخون ورید های ریوی
۴۷	پهرانکوز آرتریوز وس
۴۹	کمپلکس قلب راست هیپوپلا ستیک
۴۹	آنومالی ابشتن
۵۰	نارسافت ماد رزاد ی تریکوسپید
۵۲	بیماریهای قلبی عروقی ثانویه
۶۴	قسمتد، و بیماریهای پریکارد، میوکارد، اندوکارد
۶۶	فیبروآلا ستوز اندوکارد



<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۷۱	قسمت سوم بیماریهای متابولیکی
۷۱	بیماری پومبز
۷۵	سندروم مارفان
۷۹	گارگولیسیم
۸۴	بیماریهای اولیه میوتارد
۸۸	کاردیومیوپاتی فامیلی
۹۲	کاردیومیوپاتی مزمن
۹۶	بیماریهای عروقی کرونر
۱۰۶	معرفی چند مورد بیمار احتمالاً * مبتلا به کاردیومیوپاتی

شجره نامه بیماران معرفی شده

الکتروکاردیوگرافی بیماران معرفی شده

رادیوگرافی سینه بیماران معرفی شده

جسد اول کودکان مبتلا به بیماری مادرزادی قلب در مرکز پزشکی

فیروزگر

توضیح در مورد جدول های فوق

رفرانس

## الف

بنام خداوند بخشنده مهربان

مقدمه - بیماریهای مادرزادی قلب که عنوان پایان نامه اینجانب بدان اختصاص دارد بقدری وسیع و حایز اهمیت است که مقالات و کتب زیادی در این باره برشته تحریر درآمده است.

لکن منظور از این مقاله بیشتر بررسی وضع بیماریهای مادرزادی در ایران و آراء آماري است از مبتلایان به اینگونه بیماریها که به مرکز پزشکی فیروزگر مراجعه و تحت بررسی قرار گرفته اند میباشد.

پس از اتمام این پایان نامه وید ست آوردن آمار مربوطه این نکته روشن شد که چندان هم این بیماریها نادر نیستند بطوریکه از سال ۱۳۴۴ تاکنون - یعنی قریب ۹ سال ۲۰۳ مورد از مبتلایان به بیماریهای مادرزادی - قلب به این مرکز مراجعه کرده اند.

و طبق آمار بدست آمده مبتلایان به روماتیسم قلبی در اطفال در این مدت ۱۲۲ نفر بوده است.

در بین مبتلایان به روماتیسم عد های از آنها حتی بیش از ۲ ماه و عد های بدفعات متعدد در این بیمارستان بستری بوده اند.

بید

باتوجه به نیروی انسانی و اقتصادی که صرف این بیماران میشود جادارد از نظر پیشگیری در مورد ابتلا به روماتیسم اقداماتی بعمل آید و از آنجائیکه ابتلا به این بیماری یک پدیده عکس العمل آنتی ژن آنتی کور ( اتوایمیون ) در زمینه قلبی ابتلا به عفونت استرپتوکوکسی است جادارد که همکاران محترم مبتلایان به عفونت استرپتوکوکسی را دقیقاً در زمان نمایند تا از تعداد مبتلایان به روماتیسم قلبی کاسته گردد .

در پایان لازم میدانم از استاد گرامی جناب آقای دکتر مهدی مهدوی که در تهیه این پایان نامه مرا راهنمایی نمودند تشکر نمایم .

## بیماریهای غیراکتسابی قلب در کودکان

تعریف - بیماریهای غیراکتسابی قلب در اطفال گروه بزرگی را شامل میشود که بحث درباره تمام آنها از ظرفیت این پایان نامه خارج است. ولی البته سعی خواهد شد طبقه بندی و تعریف مختصری از هر یک از آنها بعمل آید.

ولی آنچه که بیشتر مورد توجه خواهد بود گروه کار دیومپویاتی هاست که مدت زیادی از تاریخ شناسائی آنها نمیگذرد. دانشمندان و محققین مختلف برای شناساندن این بیماری زحمات ارزنده در این راه متحمل گردیده اند.

باشد که معرفی چند بیمار از یک فامیل نسبتاً بزرگ در ایران خوانندگان محترم این مقاله از وجود این بیماری و خصوصیات آن تا حدیکه برای نگارنده مقدور بوده و برشته تحریر در آمد و اطلاع حاصل نمایند و چنانچه مطالعات تلهلینی یا تحقیقاتی در این مورد دارند برای تکمیل این بحث اینجانب را مستحضر فرمایند.

### طبقه بندی

۱- بیماریهای مادرزادی قلب که نقص در ارتباط سیستمهای گردش خون ریوی و بدنی

یا انسداد عروقی است.

۲- بیماریهای مادرزادی قلب که نقص در ساختمان پریکارده میوکارد یا اندوکارده باشد.

۳- بیماریهای میوکارڈ با اتیولژی مشخص نظیر کارڈیونگالی در نوزاد بکهمادرش  
 د یا بتیک است و بیماری کریتنیسم.

۴- بیماریهای عروق اکلیلی قلب

۵- بیماریهای میوکارڈ که خود بدود ستهاولیهو ثانویه تقسیم میشوند .  
 ایتلا ثات اولیه میوکارڈ عبارتست از ۳ .

۱- اید یوپاتیک	۲- فامیلی	۳- الکلی
۴- بعد از زایمان	۵- فیبروآلا ستوزاند و کارڈ	۶- فیبروزاند و میوکارڈ

ایتلا ثات ثانویه میوکارڈ عبارتند از ۳ .

۱- آمیلوئیدوز      ۲- هموکروماتوز      ۳- سارکوئیدوز

۴- اسکروڈرما      ۵- پولی آرتریت      ۶- لپوس آریتما تو

۷- لوسمیها      ۸- بیماریهای نورو موسکولر که شامل آتاکسی فرد ریخ

موسکولر د یسترونی پیشرونده و میوتونیک آترونی ۹- بیماریهای ذخیره گلیکوژن کبڈ

۱- سندروم Hurler's هرلرز (گارگولیسیم) ۱۱- سندروم هارفان

د ریپان این مقاله آماری از بیماران قلبی ( بیماریها مادرزادی قلب و روماتیسم قلبی

د راطفال کمتر از ۲ سال که به مرکز قلب بیمارستان فیروزگر مراجعه کرده اند .

باستحضار میرساند .

اتیولوژی بیماریهای مادرزادی قلب؛

از ۲-۳ سال قبل با اینطرف مطالعات زیادی درباره اتیولوژی بیماریهای مادرزادی قلب صورت گرفته است .

بطور کلی دو فاکتور را ایجاد این بیماریها حائز اهمیت است یکی فاکتور محیطی و دیگری فاکتور ژنتیک .

ولی اتیولوژی این بیماریها هنوز بطور صد درصد مشخص نیست و بیشتر بصورت نظریه است مثلاً " در یک فامیل بیماریهای مادرزادی مشابه در افراد آن بیشتر نظریه ژنتیکی را مطرح میسازد ولی وجود بعضی عوامل دیگر مثلاً "ابتلا" مادر به سرخچه و یا مصرف تالیدوماید و رابطه اش با بیماری مادرزادی قلب بیشتر فاکتور

محیطی را تا ثیر میکند .

Poalani

Cambell و پولونی

در مطالعاتی که کامبل

انجام دادند در ۳۳۷ خانواد که بچه های مبتلا به عارضه مادرزادی قلب داشته شیوع این عارضه را دو درصد گزارش کردند .

بعلاوه خاطر نشان ساختند که عارضه ولزیون مشابه در افراد یک فامیل وجود دارد  
لوژی فالت  
و بیشتر باز بودن مجرای شریانی و ارتباط بین دود هلیز و تنگی شریان ریوی و تترا

را در این فامیلها ذکر کرده‌اند .

در يك گزارش مادر مبتلا به P.D.A. بازبودن مجرای شریانی و دختـرش

نیزد چار همین عارضه بوده که هر دو تحت عمل جراحی قرار گرفتند .

توسینگ Taussing يك فامیل را شرح میدهد که پدر و چهار فرزند این

خانواده مبتلا به P.D.A. بازبودن مجرای شریانی بودند .

Walker و Ellis در مقاله ای ۸ فامیل را شرح میدهند که

در هر کدام بیش از يك كودك مبتلا به این بیماریها بودند .

در مرکز پزشکی فیروزگر در د و خانواده ضایعات مشابه قلبی مشاهده گردید

در يك خانواده تبریزی يك بچه د چارتنگی شریان ریوی و د بچه د یگر آنها نور هر دو

مبتلا به ارتباط بین د و بطن بودند .

در خانواده د یگری سه بچه مبتلا به ارتباط بین د و عروق بزرگ یا کانال ارتریـل

میباشند .

در بین همه این بیماریها کار د یومیوپاتی فامیلی بیشتر از بقیه جنبه ارثی دارد .

با ظهور مندل د راوائل این قرن تا مرحله شناسائی کرموزوم در سال ۱۹۵۹ و —

ارتباط دادن بعضی بیماریها به آن بیشتر تصور میکردند طبق این قانون بیماریهای