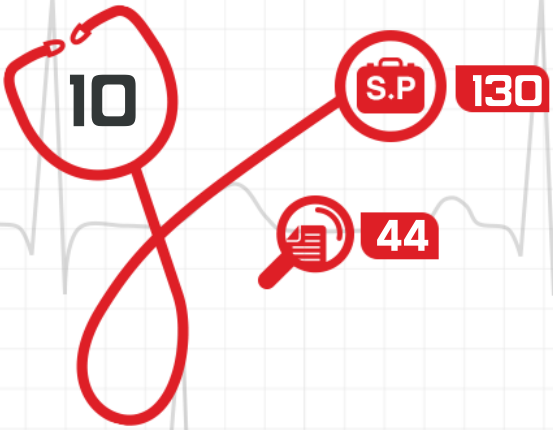


آفات القلب الولادية المزرقة

01 د. محمد يونس

السلام عليكم

نبدأ معكم زملاءنا الكرام مع أولى محاضرات الدكتور محمد يونس والتي سنفصل فيها عن آفات القلب الولادية المزرقة ونكمل في المحاضرة القادمة بالآفات غير المزرقة.

نأمل أن نوفق في إيصال المعلومة إليكم على النحو الأمثل علماً وأسلوباً. فلنبدأ *-*

فهرس المحاضرة

المواضيع	الصفحة
مقدمة	2
رباعي فالو	5
الجذع الشرياني المشترك	20
تبادل منشأ الأوعية الكبيرة	24
شذوذ انصباب الأوردة الرئوية	36
آفات البطين الوحيد	39
رتق مثلث الشرف	40

Al kamal
21040610

مقدمة:

تقسم الآفات القلبية الولادية إلى:

- آفات قلبية غير مزرقة.
- آفات قلبية مزرقة، والتي تقسم بدورها إلى:
  - آفات التحويلة اليمنى اليسرى.
  - آفات الدم المختلط.
  - آفات شذوذات الاتصال.

سنبدأ الحديث في هذه المحاضرة عن الآفات القلبية المزرقة ونكمل بالآفات غير المزرقة في المحاضرة القادمة

الآفات القلبية المزرقة

الزرقة هي تلون المخاطيات والنهايات باللون الأزرق عندما يعاني المريض من نقص أكسجة، وتظهر سريرياً عندما تصل درجة إشباع الأوكسجين لأقل من 80٪ حيث:

- درجة إشباع الأوكسجين الطبيعية: >96٪.
- عندما تكون درجة الإشباع بين 80-96٪ توجد زرقة لكنها لا تظهر واضحة سريرياً فتسمى **زرقة تحت سريرية**.
- عندما تصل نسبة الإشباع لأقل من 80٪ تظهر الزرقة سريرية.

في الحالة الطبيعية يعود الدم **كامل الأكسجة** من الرئتين إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر ومنه إلى القلب، وتحدث الزرقة عندما يصبح الدم في الأبهر **ناقص الأكسجة** بدرجة معينة.

المنشأ الدوراني للزرقة

تنشأ الزرقة عن آفات تسبب نقص أكسجة النسج المحيطية، وهي:

1. **آفات داخل قلبية وتتضمن:**
   - آفات التحويلة يمنى يسرى.
   - آفات الدم مختلط.
   - آفات شذوذات الاتصال.

2. **ركودة دورانية.**
3. **تحويلة رئوية.**

لنفصل قليلاً.....

7. الآفات داخل قلبية:

❄ وجود تحويلة يمنى - يسرى:

- ينتقل الدم ناقص الأكسجة من البطين الأيمن إلى البطين الأيسر، ويصبح الدم في هذا الأخير مختلطاً، فيقوم البطين الأيسر بضخ دم ناقص الأكسجة إلى الأبهر ثم للنسج المحيطية.

مثال:

وجود **تضيق رئوي مع فتحة بين بطينين** فإنَّ الدم ناقص الأكسجة سيصل إلى الأجوفين ويصب في الأذينة اليمنى، ومنها إلى البطين الأيمن، ولكن تضيق الرئوي سيمنع خروجه بحرية عبر الشريان الرئوي، ووجود الفتحة بين البطينين سيسمح للدم ناقص الأكسجة هذا بالمرور إلى البطين الأيسر، الذي أصبح يحتوي على دم مؤكسج ودم ناقص الأكسجة (أي دم **مختلط** ناجم عن الشنت)، يقوم بعدها البطين بضخه باتجاه الأبهر، ومنه إلى النسج المحيطية التي سيصلها دم ناقص الأكسجة.

❄ الدم المختلط:

- تسمى أيضاً بآفات البطين الوحيد، وتتضمن طيف واسع من الآفات.
- يختلط فيها الدم المؤكسج والغير مؤكسج داخل أجواف القلب، ويضخ للأبهر دم مختلط.

❄ شذوذات الاتصال:

والتي سندرس منها حالتين:

- **تبادل منشأ الأوعية الكبرى:** يخرج الشريان الأبهر من البطين الأيمن، والشريان الرئوي من البطين الأيسر، وبالتالي يحمل الأبهر دماً ناقص الأكسجة.
- **شذوذ انصباب الأوردة الرئوية:** تصب الأوردة الرئوية على مجمع خلف الأوردة الرئوية، وينتقل الدم منه إلى الجانب الأيمن من القلب حيث يصبح دم مختلط، ثم ينتقل إلى الأذينة اليسرى عبر فتحة بين الأذينتين (ضرورية لتكون الحالة موافقة للحياة) ثم للبطين الأيسر ومنه إلى الأبهر.

2. الركودة الدورانية:

- كحالات قصور القلب، حيث تكون قدرة القلب على إيصال الدم إلى النسج المحيطية ضعيفة، وبالنتيجة تنقص أكسجتها.

3. التحويلة الرئوية:

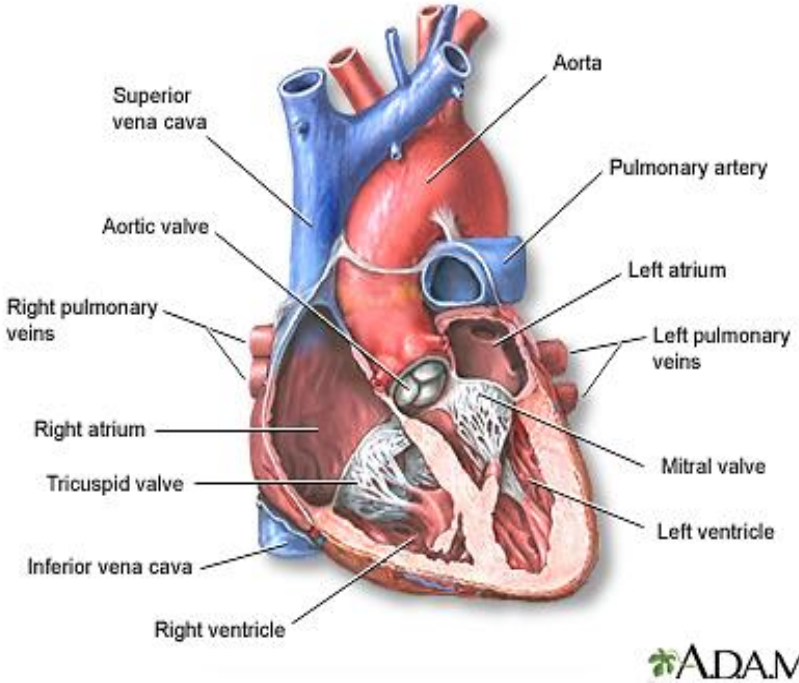
- كحالة اختلال التهوية/التروية كما في انسداد أحد القصبات، هنا الدم الآتي إلى الرئتين عبر الشريان الرئوي لن يتأكسج بشكل كافي، وبالتالي يعود إلى القلب **ناقص الأكسجة**، أي المشكلة هنا في أن منطقة معينة من الرئة مرواة وغير مهواة.
- أو كما في **النواسير الشريانية الوريدية** (وأهميتها تكون حسب حجم الناسور)، حيث يخرج الدم ناقص الأكسجة من البطين الأيمن عبر الشريان الرئوي إلى الرئتين، ولكن قسماً منه يمر عبر الناسور إلى أحد الأوردة الرئوية وبالتالي يعود الدم إلى البطين الأيسر ناقص الأكسجة أيضاً.

عقابيل الزرقة

1. **احمرار الدم وارتفاع الخضاب** (فوق الـ 20 في بعض الحالات):
   - ⇐في محاولة من النسج لتعويض نقص الأكسجة تزداد الكريات الحمر مما يسبب زيادة لزوجة الدم، وبالتالي التأهب للركودة والانسداد والخثرات (قد تسبب حادث وعائي دماغي)، لذلك نعطي هؤلاء المرضى مميعات (أسبرين).
   - ⇐في حال الارتفاع الشديد للخضاب، يمكن اللجوء إلى الفصادة، وذلك بسحب حجم معين من الدم ونقل سيروم أو بلازما بدلاً منه.
2. **تحدد الحركة**: فأثناء الحركة يصبح الطفل بحاجة أكبر للأوكسجين، فيحدد جهده بنفسه.
3. **تبقرط الأصابع**:

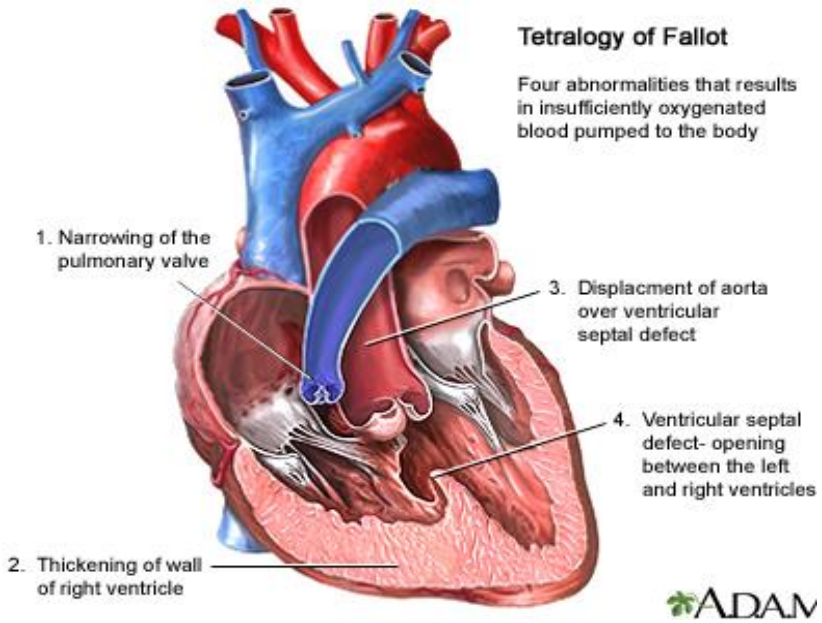
   - ⇐لحسن الحظ لم تعد منتشرة بكثرة، فسابقاً كانت تتأخر عمليات الإصلاح للآفات المزرقة حتى عدة سنوات، أما اليوم فنجريها خلال السنة الأولى (أو حتى بعمر الـ 6 أشهر).
4. **خراجات دماغ (أرشيف)**: قد نصادف خراجات دماغية بسبب عودة إنتان عبر الأوردة الرئوية إلى القلب وانتقالها للبطين الأيسر ومنه للأبهر ثم للدماغ بسبب وجود الشنت الأيمن ـ الأيسر.

تذكرة بالتشريح الطبيعي للقلب



- يحمل الوريدان الأجوفان العلوي والسفلي الدم ناقص الأكسجة من جميع أنحاء الجسم إلى الأذينة اليمنى.
- ينتقل الدم من الأذينة اليمنى إلى البطين الأيمن الذي يضخ الدم في الشريان الرئوي.
- يحمل الشريان الرئوي الدم ناقص الأكسجة إلى الرئتين حيث تتم أكسجته.
- يعود الدم كامل الأكسجة من الرئتين إلى الأذينة اليسرى عبر الأوردة الرئوية الأربعة.
- ينتقل الدم من الأذينة اليسرى إلى البطين الأيسر الذي يضخ الدم في الشريان الأبهر والذي يحمل الدم كامل الأكسجة لجميع أنسجة الجسم.
- يفصل الحاجز بين البطينين بين الدم الأزرق والدم الأحمر، وكذلك الحاجز بين الأذينتين.

رباعي فاللو Tetralogy of Fallot

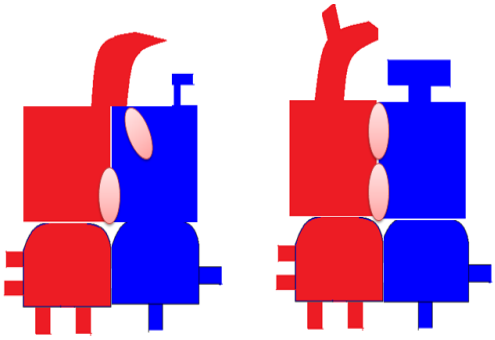


- هو أحد آفات التحويلة اليمنى اليسرى.
- أول من وصفه طبيب فرنسي يدعى لويس فاللو عام 1886.

يتضمن رباعي فاللو 4 موجودات وهي:

- تضيق مخرج البطين الأيمن.
- فتحة بين البطينين.
- تراكب الأبهر على الحاجز بين البطينين.
- ضخامة بالبطين الأيمن.

- أثناء الحياة الجنينية يتكون الحاجز بين البطينين من جزء علوي ينشأ من قاعدة القلب بين الرئوي والأبهر (يسمى الحاجز المخروطي)، وجزء سفلي يأتي من قمة القلب ويتقدم باتجاه العلوي.
- يتوضع الشريان الرئوي أمامياً بالنسبة للأبهر.
- في حالة رباعي فالو **ينزاح الحاجز المخروطي باتجاه الأمام** أي باتجاه الشريان الرئوي.
- وهو ما ينتج عنه: فتحة بين البطينين وبالتالي تراكب الأبهر على الحاجز بين البطينين لأن الأبهر ينزاح مع الحاجز المخروطي.
- كما يشكل هذا الانزياح أيضاً عائقاً على مخرج البطين الأيمن وهو ما يسبب: تضيق مخرج البطين الأيمن، قد يكون التضيق صمامي أو تحت صمامي (غالباً) أو فوق صمامي.
- ونتيجة هذا التضيق أصبح البطين الأيمن ينقبض ضد مقاومة، وهو ما سبب ضخامة البطين الأيمن.



وبذلك بإمكاننا تعريف رباعي فالو ببساطة على أنه "انزياح الحاجز المخروطي نحو الأمام". (هام)

تصنيف رباعي فالو

والذي يحدده هو درجة التضيق الرئوي:

1. رباعي فالو الزهري (غير المزرق):

- في بعض الحالات لا يكون الانزياح بالحاجز المخروطي شديداً، وبالتالي التضيق الرئوي الناتج لا يكون شديداً، وهو ما يسمى برباعي فالو الزهري (الغير مزرق) ويعني أن الشذوذ غير مزرق، حيث يكون لدى المريض نقص أكسجة ولكن لا تتجلى سريرياً بزرقة.

2. رباعي فالو المزرق:

- يكون الانزياح شديداً وبالتالي تضيّق رئوي شديد، وتحدث زرقة بسبب صعود دم ناقص الأكسجة في الأبهر.

كما يوجد تصنيف آخر يعتمد على التشوهات الموجودة وهو إما نظامي أو غير نظامي (غير نموذجي):

1. رباعي فالو النظامي:

- هو ما يحقق الشروط التالية:
  - تضيق رئوي ليس شديد.
  - الشرايين الرئوية متطورة جيداً.
  - **لا يوجد** شذوذ بالشرايين الإكليلية.
  - قطر الحلقة الصمامية الرئوية طبيعي.
  - فتحة واحدة بين البطينين.
  - **لا يوجد** تشوهات مرافقة.
- تكون الزرقة أخف مما هي عليه في رباعي فالو غير النظامي والإشباع جيد.

2. رباعي فالو غير النظامي:

1. في حال اختلال أي شرط مما سبق ينتج رباعي فالو غير النظامي، والذي تزداد فيه نوبات الزرقة عن رباعي فالو النظامي كما ذكرنا وتكون درجة الإشباع ناقصة جداً وذلك في حال:
   - كان التضيق الرئوي شديد.
   - فتحات متعددة بين البطينين.
   - قطر الحلقة الصمامية صغير.
   - الشرايين الرئوية غير متطورة جيداً.
   - قناة شريانية مرافقة.
   - وجود شذوذ بالشرايين الإكليلية.

ممكن أن يكون رباعي فالو النظامي مزرق أو غير مزرق (زرقة تحت سريرية)، وممكن أن يكون غير النظامي مزرق أو غير مزرق.

رباعي فالو بدءاً من الحياة الجنينية

- أصبح من الممكن تشخيص رباعي فالو أثناء الحمل عبر الإيكو **بدءاً من الأسبوع 16**، فإذا تم التشخيص لا نتداخل أبداً، وإنما نراقب الحمل.
- تتم الولادة في مشفى مجهز بعناية مشددة قلبية، وبجاهزية للقيام بجراحة قلب أطفال.
- أول إجراء نقوم به بعد ولادة الطفل هو إيكو القلب.

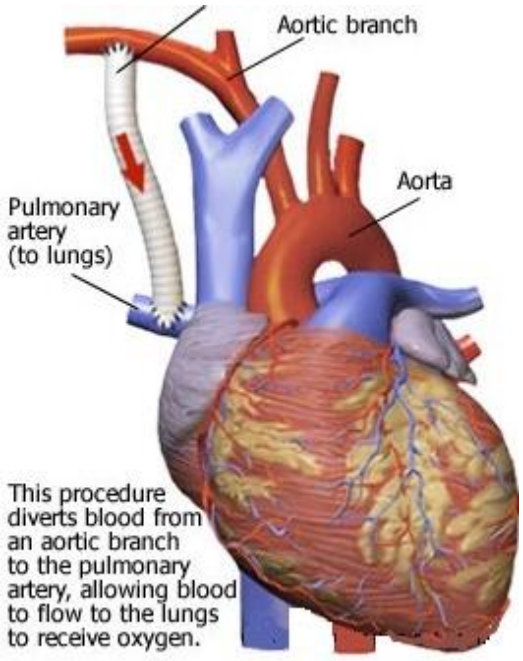
❄ في حالة التضيق الرئوي **الشديد**، تحدث لدى الطفل زرقة ولادية شديدة، ولكن إذا بقيت القناة الشريانية مفتوحة تكون الزرقة خفيفة، لأنها تشكل المنفذ الذي تتغذى منه الرئتين.

❄ نراقب انغلاق القناة الشريانية، وعند بدء انغلاقها نقوم بإعطاء دواء هو البروستاغلاندين، ونحضر المريض لعمل جراحي تلطيفي وليس إصلاحي نظراً لعمر المريض الصغير جداً.

ملاحظة: عملياً لا يمكن إعطاء البروستاغلاندين للطفل بعد الولادة لفترات طويلة وذلك نظراً للخطورة الهامة الكامنة وراء استخدامها وهي التثبيط التنفسي.

❄ بعد إيقاف البروستاغلاندين وانغلاق القناة الشريانية، إما أن:

لا يتحمل الطفل انغلاق القناة الشريانية:



- نقوم بعملية جراحية تلطيفية، تسمى بلالوك - تاوسيغ المعدلة (Modified Blalock - Taussig)، هدفها **المحافظة على مرور الدم إلى الرئتين**، وذلك بوضع وصلة غورتكس (اسم المادة المصنعة منها) تصل بين الشريان تحت الترقوة أو الجذع العضدي الرأسي والشريان الرئوي، ومن الممكن المفاغرة بين الأبهر الصدري النازل والشريان الرئوي الأيسر، أو إحداث شنت مركزي بين الأبهر الصاعد والجذع الرئوي.
- عندما يكبر قليلاً (3-6 أشهر) ويصبح وزنه جيداً، نجري عملاً جراحياً إصلاحياً.

يتحمل الطفل انغلاق القناة الشريانية:

- يتم تخريجه من المشفى مع إعطاءه حاصر بيتا (avlocardyl) لوقايته من نوبات الزرقة، وتتم مراقبة الطفل شهرياً.

- إذا طور نوبات الزرقة متكررة بعمر أقل من 3 أشهر نقوم بعملية تلطيفية، ثم نقوم بالعملية الإصلاحية عندما يكبر (3-6 أشهر).
- إذا طور نوبات الزرقة المتكررة بعمر متقدم (5 أشهر مثلاً): نجري عملاً جراحياً إصلاحياً لأن المريض أصبح قابلاً لذلك.

- إذا كان رباعي فالو غير مزرق (الطفل ينمو بشكل جيد، صيغة دموية جيدة) يمكن تأخير العمل الجراحي ريثما يزداد وزن الطفل.

إذاً نلجأ **للجراحة التلطيفية** في حالتين: (هام)

بعد الولادة في حال عدم تحمل انغلاق القناة الشريانية.

تكرار نوبات الزرقة (نوبة كل يومين مثلاً) عند رضيع بعمر مبكر (شهرين).

أعراض وعلامات رباعي فالو

- زرقة مع أعراض زلة تنفسية تتظاهر بصعوبة في الرضاعة وبالتالي نقص نمو.

بالفحص السريري:

- **بالتأمل**: نبحث عن زرقة في الأطراف والمخاطيات.
- **بالجس**: قد نجد ضخامة كبد، بسبب ارتفاع الضغط في الجانب الأيمن الناجم عن تضيق الرئوي والذي يرفع الضغط في الأذينة اليمنى معيقاً العود الوريدي من الكبد.
- **بالسماعة**:

1. يمكن سماع نفخة انقباضية في البؤرة الرئوية وهي **نفخة تضيق الرئوي** (الورب الثاني أيسر القص)
2. يمكن أن نسمع نفخة مستمرة برباعي فالو لسببين: **إما** نفخة بقاء القناة الشريانية مفتوحة **أو** في بعض الحالات يكون التضيق الرئوي شديداً فيكون هناك جريان من فروع جانبية للأبهر إلى الرئتين.
3. **لا نسمع** نفخة الفتحة بين البطينين، لأن سماع نفخة يتطلب وجود فرق بالضغوط بين جوفين، وفي حالة رباعي فالو يرتفع الضغط في البطين الأيمن بسبب وجود التضيق الرئوي مما ينقص الفرق بالضغط بينه وبين البطين الأيسر.

الاستقصاءات المتممة في رباعي فالو

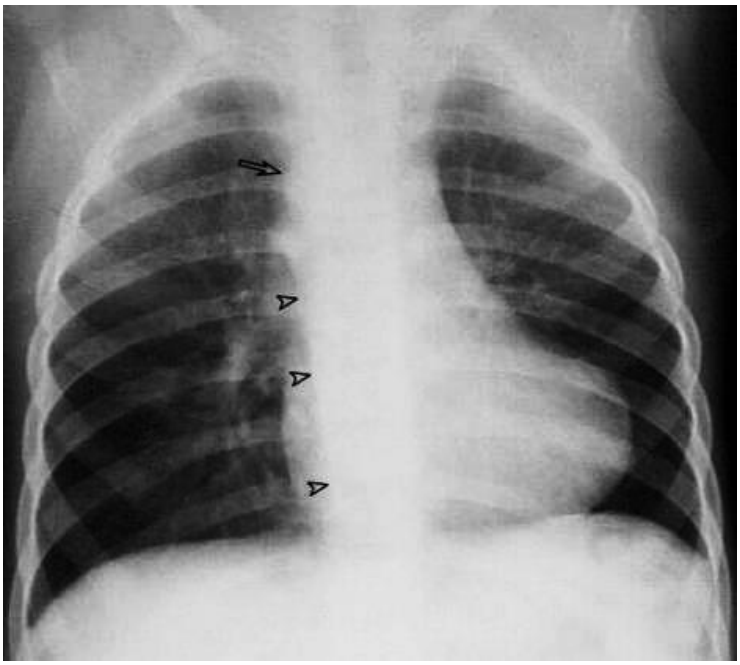
تخطيط القلب الكهربائي:

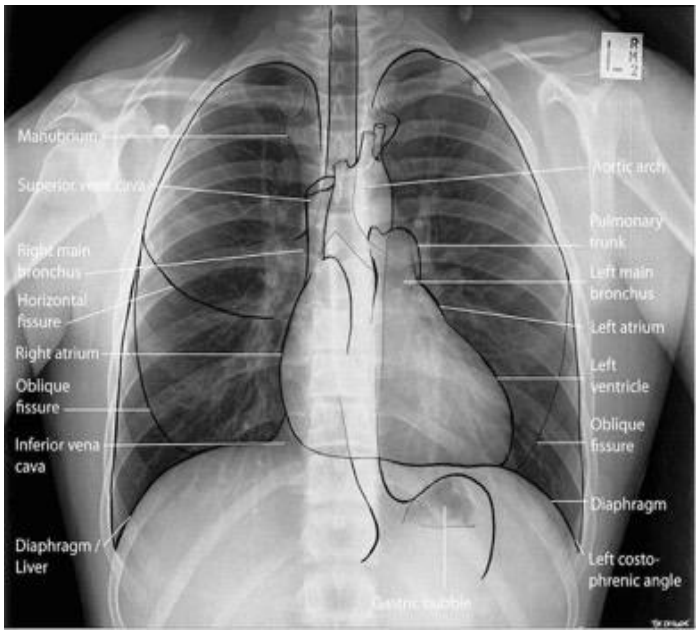
☒ من موجودات رباعي فالو ضخامة بطين أيمن، وبالتالي يظهر على التخطيط **علامات إجهاد البطين الأيمن**.

صورة الصدر البسيطة:

☒ علامة السابو (الحذاء العسكري): يدفع البطين الأيمن المتضخم الرئة (لا يستطيع دفع البطين الأيسر لأنه أقوى منه) مما يؤدي إلى دفع قمة القلب نحو الأمام، وهو ما ينتج عنه تقبب البطين.

☒ بسبب نقص التوعية الرئوية (وليس التروية) تبدو الرئة نيّرة بسبب نقص الارتسامات على الصورة ويكون ذلك حسب درجة تضيق الشريان الرئوي.



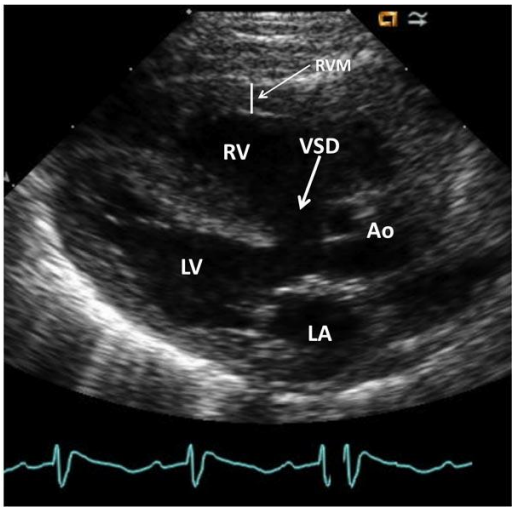


إيكو القلب:

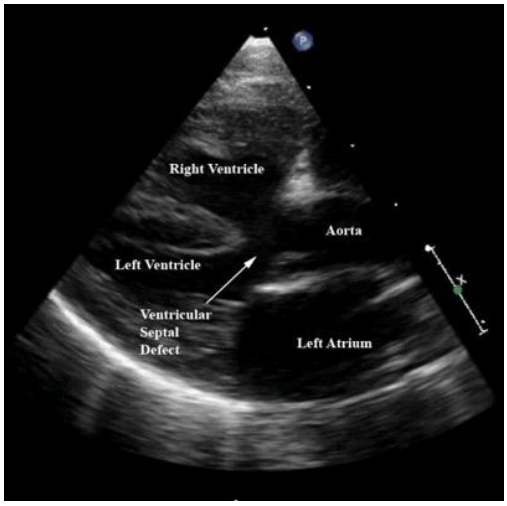
- وهو مفتاح التشخيص في رباعي فاللو.
- يظهر بالإيكو:

1) تراكب الأبهر على الحاجز بين البطينين.
2) الفتحة بين البطينين (إذا كانت وحيدة أم متعددة).
3) نبحث عن علامات رباعي فالو غير نظامي (فتحات متعددة، تضيق شديد...).
4) نشاهد التضيق الرئوي ونوعه (تحت صمامي، صمامي، فوق صمامي)، وغالباً ما يكون تحت صمامي نتيجة انزياح الحاجز كما عرّفنا المرض.

لا تظهر علامات رباعي فالو في كل المقاطع، فقد نشاهد في كل مقطع علامة، وقد نرى مقطع يجمع أكثر من علامة.



نلاحظ في الصور الفتحة بين البطينين (VSD) وتراكب الأبهر على الحاجز بين البطينين.

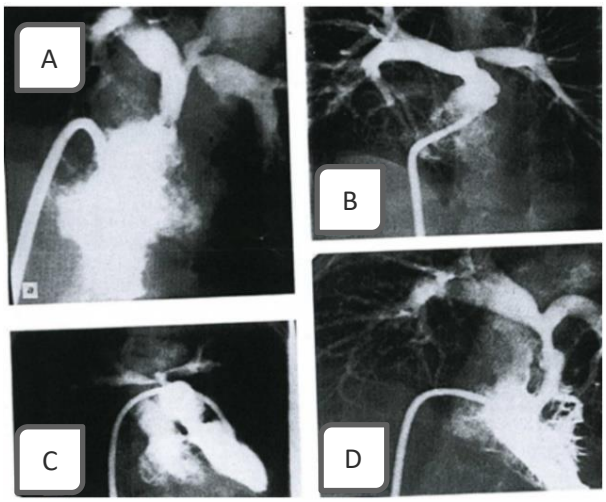


- أحياناً لا يستطيع الإيكو البت في النقاط التالية (وجود فتحات متعددة، تشريح الشرايين الإكليلية، تشريح الفروع الرئوية، وجود دوران جانبي بين الأبهر والرئة) فنقوم بإجراء قثطرة قلبية.
- أما في حال استطاع الإيكو الإجابة عن هذه النقاط نكتفي بالإيكو بدون قثطرة.

القثطرة القلبية: (نقوم بإجراء القثطرة إذا لم يكن الإيكو حاسماً في التشخيص)

- **الطريقة**: تتم عبر الوريد الفخذي فالأذينة اليمنى فالبطين الأيمن ومنه إلى البطين الأيسر عبر الفتحة بين البطينين إلى الأبهر والشرايين الإكليلية.
- **الفائدة:**

- نبحث من خلالها عن **شذوذات الشرايين الإكليلية** **وفروع الشريان الرئوي**[1] **وفتحات متعددة بين البطينين** التي من الممكن ألا تظهر على الإيكو بشكل واضح.
- كما نرى حجم البطين الأيسر الذي قد يكون ناقص الحجم بسبب التضيق الرئوي وبالتالي نقص كمية الدم الوارد للرئتين، وبالتالي نقص كمية الدم الوارد للأذينة اليسرى ثم البطين الأيسر.



A: شذوذ رئوي أيسر مع تضيق.
B: تضيق فرع رئوي أيسر يصعب مشاهدته بالإيكو.
C: فتحة ثانية بين البطينين.
D: تضيق جذع رئوي

[1] غالباً ما يكون التضيق في الشرايين الرئوية على حساب الشريان الرئوي الأيسر، لأن مصب القناة الشريانية يقع بالقرب منه، وأثناء انغلاقها ممكن أن تسبب تضيقاً فيه.

علاج رباعي فالو

القاعدة هي: الوقاية من نوبات نقص الأكسجة بانتظار الجراحة.

- نوبات نقص الأكسجة عبارة عن تشنج مخرج البطين الأيمن، بالإضافة إلى التضيق الموجود أصلاً، وبالتالي نقص شديد بالجريان الرئوي قد يودي بالحياة.
- تحدث نوبات نقص الأكسجة لدى الطفل عند التعرض لأي شدة (جهد، خوف، جوع، عطش، ألم، تجفاف، التهابات، إنتانات).
- أكثر ما تحدث في الصباح الباكر عند الاستيقاظ حيث يكمن أن تتغير حالة الطفل من سكون إلى هياج.
- تمر نوبة نقص الأكسجة بطورين:
  - في الطور الأول يكون الطفل متهيجاً، وممكن أن يتراجع نقص الأكسجة في هذا الطور.
  - في الطور الثاني يصبح نقص الأكسجة أعمق.
- تحدث نوبات الغشي عند مريض رباعي فالو بسبب نقص تروية الدماغ، الناتج عن نقص تروية الرئتين والذي ينقص العود الوريدي على الأذينة اليسرى ومن ثم البطين الأيسر والشريان الأبهر فالدماغ.

لو جيء بطفل (مرض رباعي فالو) إلى الإسعاف بنوبة زرقة (نقص أكسجة)، ما الخطوات اللازمة لتدبير الطفل؟؟؟

من الأهمية بمكان الإسراع بإسعاف المريض بلا تفكير:

- نعطي أوكسجين الذي يخفض المقاومة الوعائية الرئوية ومنه تحفيز الجريان الرئوي.
- نفتح وريد ونعوض سوائل.
- تهدئة المريض (إبرة ديازيبام وريدية أو حقنة شرجية).
- نسرب وريدياً ببطء دواءً نوعياً لهذه الحالة (حاصر بيتا) أفلوكارديل Avlocardyl مع مراقبة النبض[2] والأكسجة (معاكس لحالة تشنج مخرج البطين الأيمن).
- بعد ذلك نقوم بالعلاج السببي النوعي للحالة.... (علاج الشدة النفسية بكافة أسبابها كذات الرئة، أو التجفاف الناجم عن الإسهال، أو الألم الناجم عن كسر.....الخ).

[2] في حال حدوث تباطؤ بالنبض نقوم بإيقاف التسريب.

بينما إذا أتى نفس المريض بنوبة ارتخاء نقوم بذات الإجراءات مع مراقبة التنفس.

إذا أتى طفل غير مهيأ للجراحة بشكل متكرر وبنفس الحالة نقوم بإعطائه حاصر بيتا (1-2 ملغ/كغ من Avlocardyl جرعتين أو ثلاثة يومياً) فموياً بالإضافة للحديد ذلك لأن مخازن الحديد عنده تستهلك والخضاب يرتفع.

وهنا تبرز أهمية وقاية المريض من التهاب الشغاف بتغطيته بالصادات قبل أي تداخل جراحي.

سابقاً كانت تجرى الجراحة بوقت متأخر، فلو جاءك طفل بعمر أكبر، يمكن أن تجعله يأخذ وضعية القرفصاء التي تزيد العود الوريدي للقلب وتزيد المقاومة المحيطيّة، وبالتالي يمتلئ البطين الأيمن أكثر بالدم، مما قد يحسن الدوران الرئوي، وذلك ريثما تدبره.

الجراحة في رباعي فالو

1. الجراحة التلطيفية:

استطبابها:

تجرى الجراحة التلطيفية عادة لطفل بعمر صغير (أقل من 3 أشهر) جاء بنوبات زرقة متكررة، حيث تكون الشرايين الرئوية صغيرة لا تمكننا من الإصلاح الكامل، بالإضافة إلى قيامنا بالجراحة التلطيفية في حال وجود تشوهات مرافقة يعاني منها المريض (كما في رباعي فالو غير النظامي).

هدفها:

هدف الجراحة التلطيفية هو إيصال دم للرئتين بشكل أكبر.

التكنيك الجراحي:

- نقوم بتركيب وصلة من طعم صناعي (من مادة الغورتكس أو PTFE) بقياسات مختلفة (حسب وزن الطفل وقطر الشرايين) مفاغرةً بين أحد فروع الأبهر والشريان الرئوي.

قد نركب الوصلة بين:

- الشريان تحت الترقوة الأيمن والشريان الرئوي الأيمن فتدعى حينئذ بعملية بلالوك وتدعى هذه العملية بلالوك- توسيغ المعدّلة (Modified Blalock-Taussig).

سميت عملية بلالوك معدّلة لأنها كانت تجرى سابقاً بمفاغرة الشريان تحت الترقوة نفسه مع الشريان الرئوي، قام بالعمل عليها ثلاثة أشخاص Taussig و Blalock وشخص زنجي ثالث وبعد نجاحها لم يقوموا بتسجيل اسم الشخص الثالث في العملية (بسبب العنصرية)، أما المعدلة تتم عن طريق وصلة غورتكس قام بها جراح فرنسي فيما بعد.

- أو بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان الرئوي الأيسر (عملية واترسون) أو حتى بين الأبهر الصاعد وبين الشريان الرئوي الأيمن (عملية بوتس).

من الإجراءات التلطيفية الأخرى التي ظهرت حديثاً بعد تطور القثطرة هي توسيع الصمام الرئوي.

مع ازدياد عمر الطفل قد لا يتناسب طول الوصلة المحدد مع كبر حجم الأعضاء وبالتالي قد تسبب شد للشريان الرئوي، وبالعكس أيضاً كبر حجم الوصلة قد يسبب زيادة في الجريان الرئوي والارتفاع بالمقاومة الوعائية وحتى قد يصل إلى انغلاق الرئتين، لذلك يجب مراقبة الطفل بعد تركيب الوصلة للتداخل بأسرع وقت لتلافي حدوث اختلاطات كبيرة.

2. الإصلاح الكامل:

❖ بعد أن أصبح عمر المريض 6 أشهر[3] فما فوق نستطيع إجراء الإصلاح الجراحي الكامل.

❖ يكون بعملية قلب مفتوح يتضمن ما يلي:

- إغلاق الفتحة بين البطينين.
- توسيع مخرج البطين الأيمن عن طريق خزع الحلقة الصمامية[4] واستئصال الحزم العضلية المضيقة والتوسيع برقعة اصطناعية.

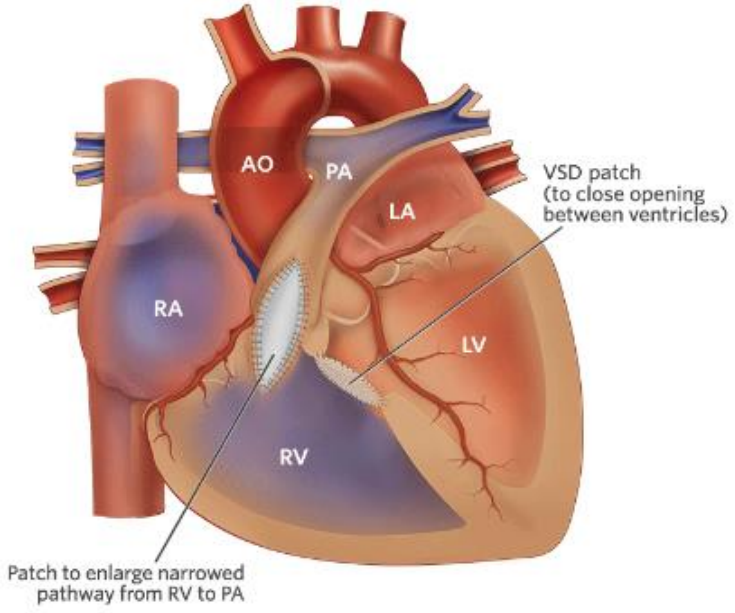
- ذكر الدكتور أن العملية لا تتضمن أبداً إعادة الأبهر المتراكب على الحاجز بين البطينين باتجاه جوف البطين الأيسر لأن ذلك يعد تغييراً تشريحياً يؤذي فيزيولوجيا العضلة القلبية.
- حيث إن الهدف من الإصلاح فصل اليمين عن اليسار دون إحداث للتضيقات أي العمل على الفيزيولوجيا لا التشريح.

[3] الوزن وحجم الشرايين مناسبان للجراحة

[4] قد تؤدي لقصور بالصمام الرئوي.

ولكن !! السؤال الأهم: كيف نتعامل مع الأبهر المتراكب؟

نقوم بإغلاق الفتحة بين البطينين بشكل مائل بحيث يخرج كل الدم في البطين الأيسر إلى الأبهر دون أي عرقلة أو تضيقات أو تغيرات تشريحية تؤذي الفيزيولوجيا.



لاحظ كيفية إغلاق الفتحة بين البطينين وتوسيع مخرج البطين الأيمن

❖ قد نتعرض لمشاكل عديدة تعرقل الإصلاح الجراحي الكامل:

- منها **رباعي فالو غير النظامي:** نقوم بخزع الحلقة الصمامية كحل.
- أو **شذوذات بالشرايين الإكليلية:** نحن بهذه الحالة أمام خيارين نقوم بإجراء شق فوق الشريان الإكليلي أو شق تحت الشريان الإكليلي ونقوم بوضع وصلة بين البطين الأيمن والشريان الرئوي (طبعاً هذه الفِقرة للدراسات العليا).

اختلاطات جراحة رباعي فالو

1. الاختلاطات القريبة:

نشاهدها أثناء العملية أو خلال فترة الاستشفاء:

☑ **حصار كامل 1%:**

إما دائم أو مؤقت[5] وذلك بسبب رض أثناء العمل الجراحي على العقدة الأذينية البطينية التي تكون قريبة من حواف الفتحة، وعندها لا يعود القلب للعمل، فنضطر لتركيب ناظم خطا، ونراقب المريض لأسبوعين فإذا استمر الحصار نضع له بطارية، لذلك عادة ما نحاول أن تكون القطب سطحية وباتجاه الأيمن للابتعاد قدر الإمكان عن العقدة.

[5] (نتيجة الوذمة على العقدة الأذينية البطينية).

☑ **النزف**.

☑ **فتحة متبقية بين البطينين:**

في حال كان الشك ببقاء الفتحة بين البطينين بعد العمل الجراحي (إما نتيجة انفكاك القطبة أو وجود فتحة خفية لم تشاهد أثناء العمل الجراحي خصوصاً أن ساحة العمل الجراحي ضيقة**) نقوم بما يلي:**

- **إيكو عبر المريء** وهو كافٍ للتأكد من بقاء الفتحة أو إغلاقها.
- بينما في حال عدم توفر الإيكو **نقوم بحساب الجريان الرئوي/الجريان الجهازي** $\frac{Q_p}{Q_s}$ فإذا كانت فوق قيمة معينة فذاك استطباب للعودة وإغلاق الـ VSD المتبقية.
- حيث تكون هذه الحالة فتحة متبقية مع توسيع للشريان رئوي (فيزيولوجيا ثانية مختلفة عن حالة رباعي فالو) ويكون الشنت أيسر-أيمن كبير إذا كانت الفتحة المتبقية كبيرة وذلك إن كانت $\frac{Q_p}{Q_s}$ كبيرة (فوق الـ 2).

- نحسب Q_P/Q_S بالمعادلة التالية:

إشباع الأبهر – إشباع الأجوف / إشباع الأوردة الرئوية – إشباع الشريان الرئوي.

ونرى النتائج:

Q_P/Q_S =1/1 فهو طبيعي.

Q_P/Q_S < 2/1 نراقب

Q_P/Q_S > 2/1 فهي فتحة هامة تستوجب الإصلاح.

فإذاً: المجهول هو إشباع الشريان الرئوي (الطبيعي حوالي 70%)، فإذا كان 80% تكون ال Qp/Qs حوالي 2 فليس هناك داعٍ للعودة وإغلاق ال VSD (نكتفي بالمراقبة) بينما إذا كان 90% فالقيمة ستكون أعلى (حوالي 3) وتستلزم العودة لإغلاق الفتحة جراحياً.

خلاصة ما سبق: يتم كشف وجود فتحة بين البطينين متبقية بعد الجراحة وقبل إغلاق القلب المفتوح عن طريق قياس نسبة إشباع الأوكسجين في الشريان الرئوي وحساب الجريان الرئوي Q_P أو قياس الجريان الرئوي مباشرة بواسطة إيكو عبر المري في حال توافره ومقارنته مع الجريان الجهازي.

☑ نُكس التضيق الرئوي.

☑ قصور بطين أيمن.

☑ الإنتانات: التهاب الشغاف 1٪، أو التهاب المنصف أقل من 1٪، أو الجرح، إنتان القص.

☑ الوفاة: ككل عمليات القلب المفتوح ونسبها أقل من 1٪.

2. الاختلاطات البعيدة:

☑ قصور رئوي 4-5٪: عند الإصلاح إذا قمنا بخزع للحلقة الصمامية الرئوية، وبالتالي قد يحدث قصور للصمام الرئوي، ومع الزمن يتوسع البطين الأيمن تدريجياً، وقد نصل لمرحلة نحتاج فيها لتركيب صمام رئوي صناعي بعد سنوات طويلة 10-15 سنة أو نادراً بعد أشهر، بسبب الضغط المرتفع في البطين الأيمن آنذاك، ولذلك نراقب المريض بعد الجراحة سنوياً.

☑ اضطراب نظم بطيني: بسبب التندب على حواف الرقعة البطينية، ممّا يحدث بؤر مولدة لاضطرابات النظم.

☑ أم دم كاذبة في مخرج البطين الأيمن نتيجة توسع الرقعة إذا كانت رقيقة وحدث تسريب.

سؤال: هل تتراجع ضخامة البطين الأيمن بعد العملية أم تبقى على حالها؟؟

متى ما وسعنا التضيق الرئوي فضخامة البطين الأيمن تتراجع.

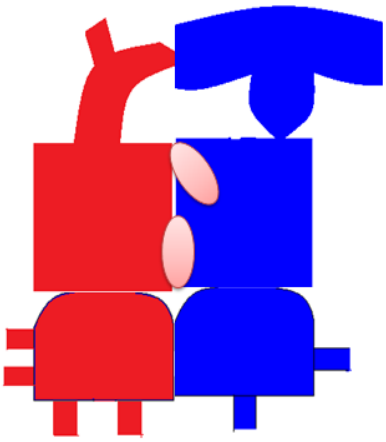
إلى هنا نكون قد وصلنا إلى نهاية رباعي فالو..

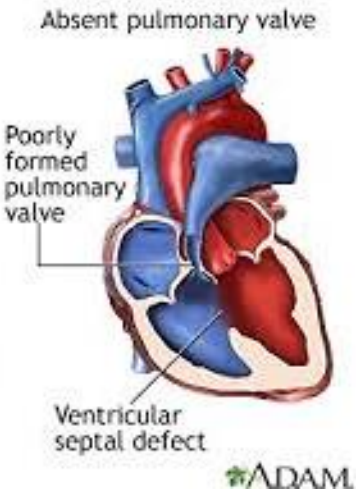
للنتقل إلى بقية الآفات القلبية المزرقة:

عدم تصنع الصمام الرئوي + فتحة بين البطينين	رتق رئوي + فتحة بين البطينين	الجذع الشرياني المشترك	رتق رئوي + فتحة بين الأذينتين	التضيق الرئوي + فتحة بين الأذينتين

عدم تصنع الصمام الرئوي + فتحة بين البطينين (رباعي فالو الكاذب)

التشريح والفيزيولوجيا:





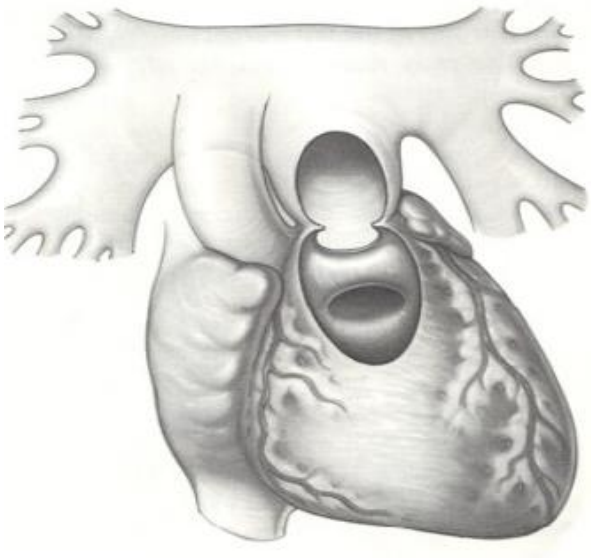
- نفس المبدأ الفيزيولوجي لرباعي فالو: عائق رئوي + فتحة بين البطينين.
- مع اختلاف تشريحي: حلقة ليفية دون وجود صمام رئوي يتمثل [6] بتوسع هائل في الجذع الرئوي والشرايين الرئوية.

الأعراض:

- أعراض رباعي فالو نفسها إضافةً إلى **انضغاط القصبات** الذي **يتظاهر بزلة تنفسية** بشكل أساسي بسبب توسع الشريان الرئوي الذي يضغط على القصبات، ونتأكد من ذلك عند تنظير القصبات.

العلاج:

- كعلاج رباعي فالو، إضافةً إلى تصنيع الشرايين الرئوية باستئصال جدرانها المتوسعة، **ووضع صمام رئوي**.



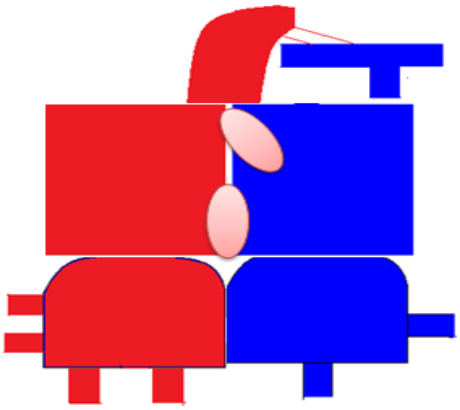
لاحظ التضيق في الحلقة الليفة والغياب الصمامي بالإضافة للتوسع الهائل في الجذع الرئوي والشرايين الرئوية.

[6] أي حلقة ليفية مضيّقة.

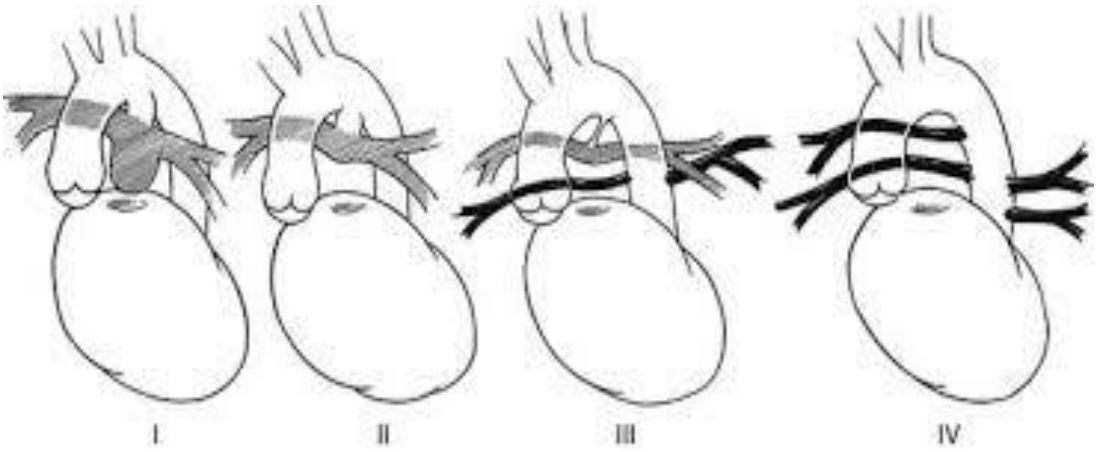
الرتق الرئوي + فتحة بين البطينين

(عائق مع فتحة) أي انزياح شديد في الحاجز المخروطي مع تضيق شديد يصل لدرجة الرتق.

له أنماط كثيرة:



- **النمط I:** على مستوى الصمام فقط، الجذع الرئوي والفروع الرئوية طبيعية، حتى يعيش المريض يحتاج لقناة شريانية سالكة.
- **النمط II وIII وIV:** عدم وجود جذع رئوي وهنا يكون الإرواء الرئوي عبر القناة الشريانيّة أو فروع جانبية من الأبهر الصدري النازل.



الأعراض والتشخيص:

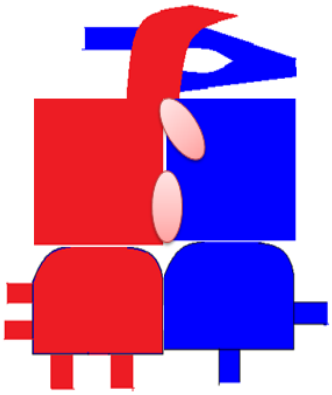
تتمثل الأعراض بـ **زرقة**، **والتشخيص حتماً عبر القثطرة** فهذه التشوهات لا تظهر في الأيكو غالباً.

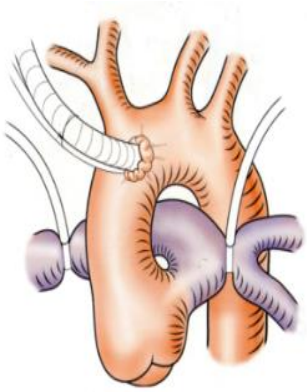
العـــــــلاج:

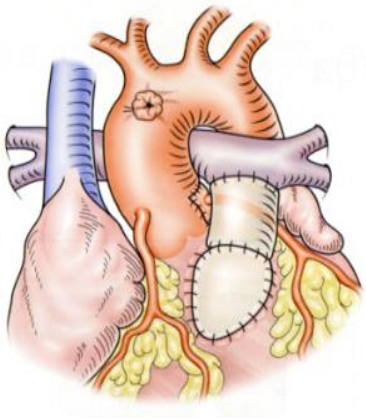
يختلف حسب النمط:

- **النمط I:** العلاج مشابه لرباعي فاللو حيث يتضمن إغلاق الفتحة مع وصل البطين الأيمن بالجذع الرئوي.
- **النمط II:** نضع أنبوب مع صمام بين البطين الأيمن والشريان الرئوي.
- **النمط III و IV:** اجراءات معقدة أكثر تشمل تصنيع شرايين رئوية، وتوحيد التوعية الرئوية.

الجذع الشرياني المشترك







تشريحياً وفيزيولوجياً:

- عبارة جذع شرياني واحد متراكب على الحاجز بين البطينين بصمام واحد يدعى بالصمام الجذعي[7].
- حيث يخرج الشريان الرئوي من الأبهر، ما يسبب شنت أيسر ـ أيمن ورغم ذلك يحدث زرقة، لأنّ الدم الخارج من البطين الأيسر باتجاه الأبهر مختلط داخل القلب بسبب وجود شنت أيمن ـ أيسر داخله (هام).
- في الشهر الأول تكون المقاومة الرئوية عالية وبالتالي لدينا عائق فيزيولوجي أمام جريان الدم باتجاه الرئتين، بعد الشهر الأول تنخفض المقاومة الرئوية فيزيد الشنت الأيسر الأيمن فتتعب الرئتين فنصبح أمام تناذر سرقة الشرايين الإكليلية (أي أن الدم يذهب باتجاه الرئتين بشكل أكبر) لذلك يجب التفكير بالعلاج للجذع الشرياني المشترك بعد الشهر الأول.

التشخـــــيص:

يتم سريرياً و شعاعياً.

العـــــلاج:

- العلاج جراحي ويُجرى بشكل مبكر بعد الشهر الأول (1~3 أشهر) بسبب اشتداد الأعراض وازدياد نسبة الوفيات بعد الشهر الأول، كما أنه قد يحدث نقص تروية قلبية ثم قصور قلب.

[7] قد يكون الصمام مكون من ثلاث أو أربع وريقات.

- **يهدف لإصلاح زيادة الجريان الرئوي** الذي يتسبب بارتفاع الضغط الرئوي، وذلك عن طريق:
  - **فصل الأبهر عن الرئوي.**
  - **إغلاق الفتحة بين البطينين** بشكل مائل بحيث نفصل اليمين عن اليسار.
  - **وضع طعم مع صمام** بين البطين الأيمن والشريان الرئوي.

سؤال جيد: هل يتحمل الطفل دارة القلب - الرئة الاصطناعية أثناء العملية الجراحية التي سنجريها له بعد الشهر الأول، مع العلم أننا ننتظر طفل رباعي فالو لعمر 6 أشهر حتى يكبر ويزداد وزنه وكي يتحمل الجراحة أكثر؟؟

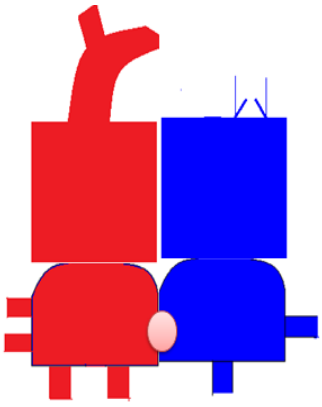
الجواب:

- الفكرة أننا ننتظر مريض رباعي فالو هذه المدة لوجود مجال يكبر فيه دون زيادة الخطورة عليه، ولكن إذا تُرِكَ طفل آفة الجذع الشرياني المشترك يصبح الشنت الأيمن-أيسر هائل ويزداد الجريان الرئوي بشكل كبير فتزداد الخطورة على الطفل.
- بينما في رباعي فالو لدينا تضيق رئوي وبالتالي الرئة محمية بعكس الجذع الشرياني المشترك.
- قد نقوم بجراحة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة للطفل بعمر أسبوعين.

ذكر الدكتور أن هدف المحاضرة معرفة متى ننتظر ومتى نجري الجراحة فوراً.

التضيق الرئوي + فتحة بين الأذينتين

التشريح الفزيولوجيا:



- قد يكون التضيق: **صمامي**، **تحت صمامي**، أو **فوق صمامي** (مع أو بدون قناة شريانية).
- تختلف الأعراض لاختلاف شدة التضيق:
  - إن كان التضيق الصمامي شديد والشنت أيمن ـ أيسر عبر الفتحة بين الأذينتين حيث تمثل سريرياً بالزرقة.
  - أما إن كان التضيق خفيف والشنت أيسر ـ أيمن فلا نرى زرقة.

التشخيص:

سريرياً و شعاعياً نقص في التوعية الرئوية وبالتخطيط عبء على الجهة اليمنى.

العلاج:

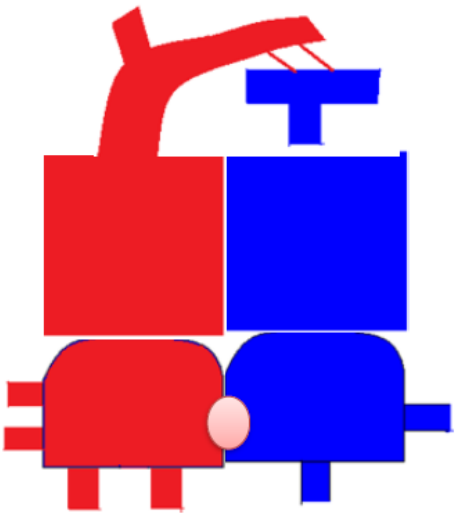
- **في حال كان التضيق صمّامي** والفتحة بين الأذينتين صغيرة؛ قد يكون العلاج بالقثطرة (بنفخ بالون) أو جراحياً إن كان القلب مجهداً والقثطرة عالية الخطورة عليه.
- أما **في حالتي التضيق تحت صمامي أو فوق صمامي** والفتحة كبيرة **فالعلاج جراحي.**

قصة واقعية:

أراد أحد الأطباء في إحدى المشافي إجراء **توسيع لتضيق رئوي صمامي** بالقثطرة **لدى طفل يعاني من قصور بطين أيمن**، ولكن **كلما دخل للتوسيع يرجف القلب** فيرجع الطبيب عن القثطرة (خطورة عالية). كاد الطبيب أن يخرج المريض على دواعم قلبية (ديجوكسين) لولا أن أشار عليه الدكتور (محمد يونس) **الرأي الأكثر صواباً ألا وهو الجراحة فوراً** لأن القلب مجهد ومتعب والقثطرة عالية الخطورة عليه وإعطاؤه الدواعم القلبية يزيد الحالة سوءاً بزيادة إجهاد البطين.

الرتق الرئوي + فتحة بين الأذينتين

هي حالة أعقد من السابقة.



تشريحياً:

حسب حجم البطين الأيمن، قناة شريانيّة، فتحة بين الأذينتين.

التشخيص:

يتم سريرياً وشعاعياً.

العلاج:

يختلف حسب حجم البطين الأيمن لوجود أشكال تشريحية عديدة:

في حال كان حجم البطين الأيمن طبيعي:

- يتم **الدخول بأسرع ما يمكن عبر القثطرة** على غشاء الصمام الرئوي فنثقبه بالأمواج فوق الصوتية وبالتالي نكون قد حولنا الحالة **من رتق إلى تضيق رئوي** ثم نقوم **بإدخال بالون عبر سلك آخر ونوسع هذا التضيق**.
- **يسبب التأخر في إصلاح الصمام زيادة ضغط البطين الأيمن** مع الزمن الذي يكون مرتفعاً منذ البداية (بسبب الرتق) فتحدث نواسير إكليلية (يكون شذوذ بمنشأ الشرايين الإكليلية)، وبالتالي تصبح تروية الشرايين الإكليلية معتمدة على ضغط البطين الأيمن، **فأثناء الجراحة ينخفض الضغط في البطين الأيمن** فتنقص تروية الشرايين الإكليلية وتروية الرئتين لذلك يتم وضع وصلة بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي.

فإذاً: يتحسن المريض في هذه الحالة ولكن قد يعاني من خطورة كون البطين الأيمن معتمد على ضغط عالٍ وأن تروية الشراين الإكليلية معتمدة على ضغط البطين الأيمن، وبالتالي بعد فتح الصمام الرئوي ينخمص البطين وقد يحدث نقص بالتوعية الإكليلية بهذه الحالة نبقي القناة الشريانية مفتوحة وإذا كانت مغلقة نقوم بوضع وصلة بلالوك بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي الأيمن.

يحدث بعد هذه العملية قصور بالصمام الرئوي ولكن يتحمله المريض دون أي خطورة.

في حال كان البطين الأيمن ضامر:

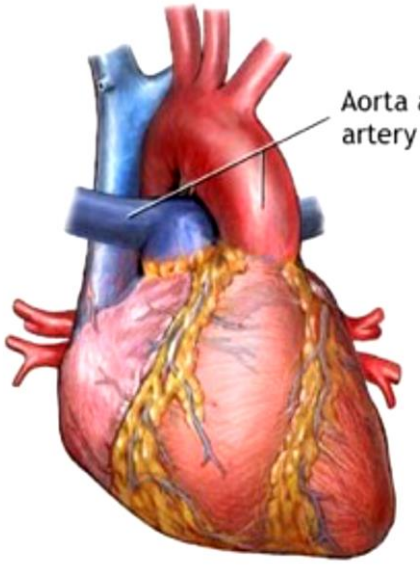
أي حجرة المخرج غائبة يكون العلاج كالبطين الوحيد بعملية تسمى عملية غلين[8] والتي تجرى بشكل أساسي عند غياب ثلثي البطين.

[8] (وصل الرئوي بالأجوف العلوي)

ننتقل الآن للحديث عن شذوذات الاتصال

تبادل منشأ الشرايين الكبيرة TGA

مقدمة:



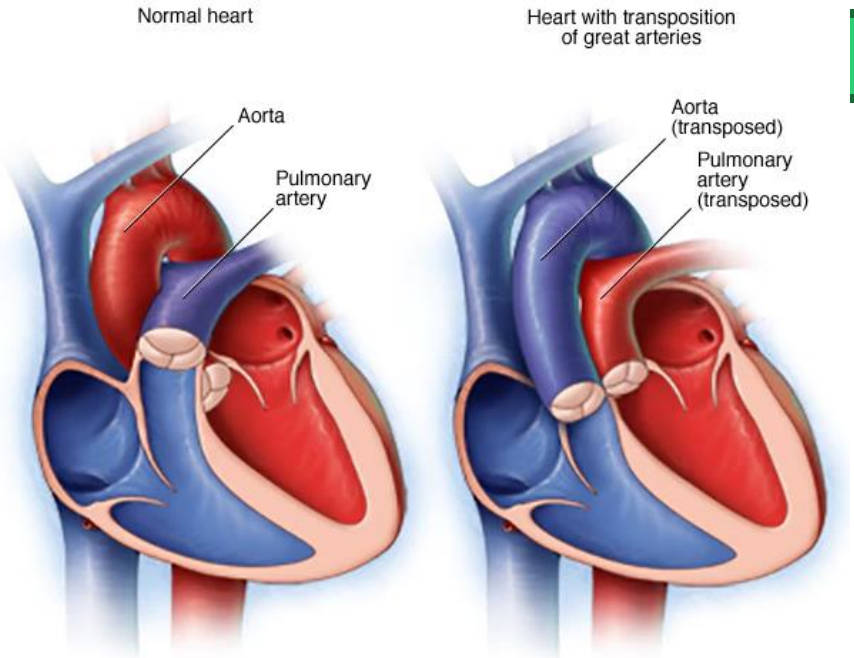
- يشكل حوالي 4٪ من تشوهات القلب الولادية، مع أرجحية عند الذكور 3/2.
- يمتاز مرضى تبادل منشأ الأوعية TGA بعدم وجود تشوهات أخرى وبالتالي القدرة على الحياة الطبيعية بعد الجراحة الناجحة، وذلك لعدم وجود شذوذ صبغي مرافق، لأنهم لا يندرجون ضمن أي تناذر.

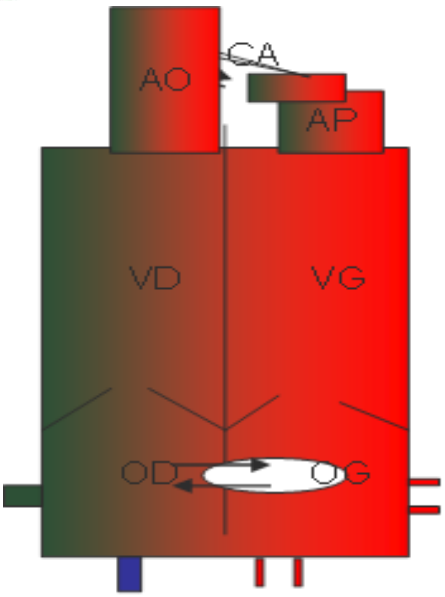
بالمقابل هنالك الكثير من الآفات القلبية مزرقة أم غير مزرقة تترافق مع تناذرات حيث يبقى التناذر رغم العلاج الجراحي الناجح للآفة كتناذر داون يترافق مع القناة الأذينية البطينية، فمثلاً: قد يسأل أهل بعض المرضى من العوام "هل يتعافى الطفل من المنغولية بعد العملية الجراحية!!!!💔"

- تشكل عملية Switch الشريانية العملية المرجعية بالنسبة لمرضى تبادل منشأ الأوعية مهما كان نمطه، وصفت هذه العملية لأول مرة من قبل Jatene وهو جراح برازيلي عام 1975، وقد تمت العديد من الإضافات على هذه العملية فيما بعد.

لمحة تشريحية:

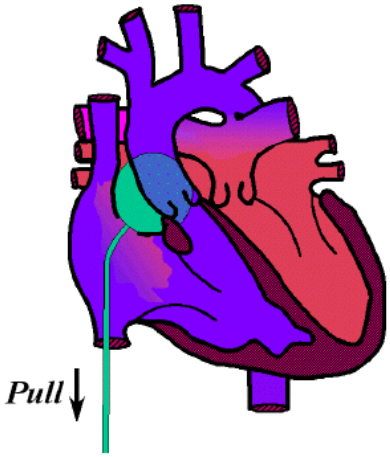
- يخرج الأبهر من البطين الأيمن في الأمام، والشريان الرئوي يخرج من البطين الأيسر في الخلف.





هذه الحالة لا تتوافق مع الحياة ما لم يكن هنالك اتصالاً بين اليسار واليمين (ASD مثلاً)، وإذا كانت الفتحة بين الأذينتين صغيرة سيكون المزج ضعيفاً جداً وبالتالي من الممكن أن يدخل الطفل بحماض لعدم وجود دوران جهازي كافي، فنقوم بتوسيع الـASD بالقثطرة عبر إجراء Rashkind.

- ☑ قد يترافق مع فتحة بين البطينين **VSD**.
- ☑ مع أو من دون تضيق برزخ أبهر.
- ☑ مع أو من دون تضيق رئوي.



ما هو إجراء Rashkind؟؟؟

ندخل بقثطرة موصولة ببالون عبر الوريد الفخذي ثم إلى الفتحة بين الأذينتين الصغيرة فنصل للأذينة اليسرى ثم ننفخ البالون ضمن الأذينة اليسرى ونطبق شداً قاسياً عليه بحيث نمزق الحاجز بين الأذينتين فتتوسع الفتحة، هذه العملية نجريها لطفل أكسجته حوالي 50، فنلاحظ بعد الإجراء أن أكسجته أصبحت فوق الـ 80 وكل ما سبق نجريه للدخول إلى العمليات بظروف جيدة.

إن دخولنا على مريض بشكل إسعافي يعاني من أكسجة منخفضة ومشاكل تنفسية يؤدي إلى نسبة فشل أعلى للإجراء الجراحي، بينما في الظروف الجيدة (بعد Rashkind) فإن نسبة نجاح العملية أعلى وأفضل.

لمحة جنينية:

- ↙ بشكل طبيعي ينزل الحاجز بين الرئوي والأبهر بشكل حلزوني فاصلاً الشريانين ليلتقي في الأسفل مع الحاجز بين البطينين.
- ↙ في تبادل منشأ الأوعية **TGA** يوجد فشل في النزول الحلزوني لهذا الحاجز، حيث ينزل بشكل مباشر و مستقيم.
- ↙ في تبادل منشأ الأوعية **TGA** مع فتحة بين البطينين **VSD** هناك عدم التقاء الحاجزين.

↙ هذا يفسر بعض التشوهات الجذعية المخروطية conotruncal مثل الجذع الشرياني المشترك.

لمحة فيزيولوجية:

❖ يكون الدوران هنا بشكل متواز ومنفصل (فالدم يتجه من البطين الأيسر إلى الشريان الرئوي ومن ثم الرئتين فالأذينة اليسرى فالبطين الأيسر ويتجه بشكلٍ منفصل من البطين الأيمن إلى الأبهر ومن ثم إلى كافة أنحاء الجسم)، وليس بشكلٍ متسلسل.

❖ للبقاء على قيد الحياة لا بد من وجود مزج بين الدورانين (عبر فتحة بين الأذينتين ASD كلما كانت أكبر كلما كانت الزرقة أقل، مع أو بدون وجود قناة شريانية).

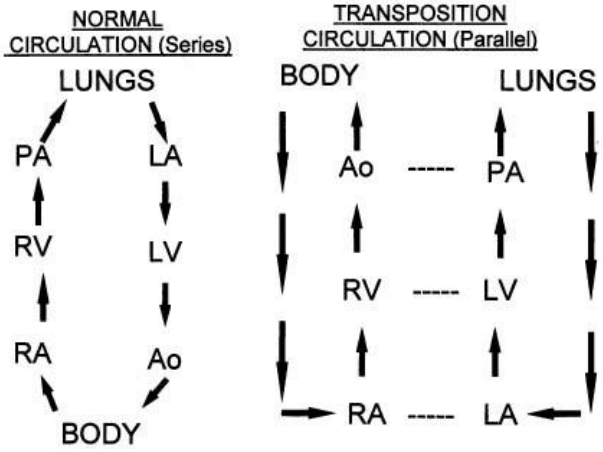
- لذا يعطى البروستاغلاندين (prostine) في حال كانت القناة مائلة للانغلاق.
- قد نشخص تبادل منشأ الأوعية للطفل أثناء المرحلة الجنينية ومنه تنبع أهمية ولادة الطفل بمكان مهيأ ومزود بعناية قلبية وجراحة قلب أطفال، ومن ثم نقوم بإجراء Rashkind بحالة ASD صغيرة بأول 24 ساعة ونعطيه بروستاغلاندين في غرفة العناية المشددة[9] بعد تجاوز هذه المراحلة نجري العملية بأول 15 يوم.

❖ الشنت عبر الفتحة بين الأذينتين ASD هو شنت متصالب:

- أيسر ـ أيمن عند الانقباض، لأن الصمامات الأذينية البطينية (التاجي، ومثلث الشرف) تغلق عند الانقباض وتصبح الحالة وكأنه لدينا فتحة بين أذينتين عادية.
- أيمن ـ أيسر عند الانبساط، لأن الصمامات الأذينية البطينية تفتح عند الانبساط، وبالتالي يصبح ضغط الامتلاء للأذينتين مرتبط بالبطينات، بحالة تبادل منشأ الأوعية فإن البطين الأيمن يصبح بطين جهازي، وبالتالي ضغط الامتلاء فيه أعلى ولهذا يكون الـ shunt أيمن ـ أيسر، ويزداد بالشهيق بسبب زيادة العود الوريدي.

❖ ينتج عن الفتحة بين الأذينتين ASD الحاصرة نقصاً في المزج، ونقصاً في الأكسجة، وبالتالي حماض استقلابي، ومن ثم الوفاة.

[9] لأن البروستاغلاندين قد يسبب قصوراً تنفسياً.



- ولهذا السبب في حال كانت الفتحة بين الأذينتين حاصرة فلابد من توسيعها بالقثطرة بواسطة إجراء Rashkind كما ذكرنا سابقاً.
- يعد التشخيص الباكر ضروري وخاصةً أثناء الحمل (حيث يلاحظ الطبيب عبر الإيكو توضع الأبهر والرئوي بشكلٍ متوازي)، ومن ثم يبرمج الطفل لـ Rashkind، ويدخل الجراحة بظروفٍ جيدة.
- يمكن القيام بإجراء Rash kind أيضاً في حال وجود فتحة بين البطينين بهدف تحسين المزج.

التشخيص:

- التشخيص المبكر هام لتتم الولادة في مركز مجهز بعناية قلبية للأطفال بالإضافة لإعطاء البروستاغلاندين وإجراء Rash kind.
- يمتاز تبادل منشأ الأوعية البسيط الصرف بوجود زرقة تختلف عن الزرقة الموجودة بالآفات الأخرى كرباعي فالو والبطين الوحيد بأنها زرقة معزولة (أي غير مترافقة مع موجوداتٍ أخرى كالنفخات).

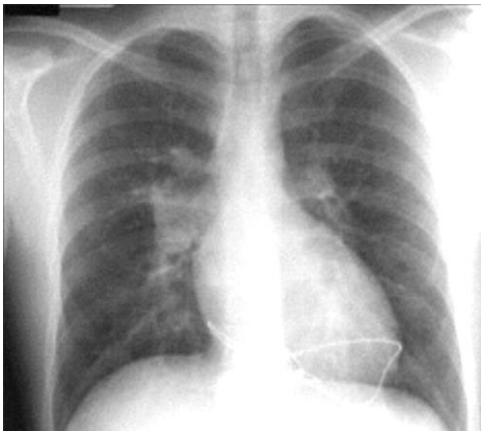
حدثنا الدكتور أننا نفكر بعدة تشاخيص تفريقية لطفل وليد جيء به بزرقة بعد الولادة، إلا أن تبادل منشأ الأوعية هو التشخيص الوحيد الذي يتصف بزرقة معزولة دون أعراض وموجودات أخرى كالنفخات ومعندة على الأوكسجين بينما برباعي فاللو وأخواتها تتحسن الزرقة بإعطاء الأوكسجين.

- وعلى الرغم من وجود فتحة بين الأذينتين فإننا لا نسمع نفخة و يعود السبب إلى أنه خلال الحياة الجنينية تكون المقاومة الوعائية الرئوية أعلى من المقاومة الوعائية الجهازية، وكما ذكرنا بعد الولادة تنخفض المقاومة الرئوية وتصبح أقل من الجهازية بحوالي 15 ضعف، ولكنها تبقى مرتفعة، وتستمر بالانخفاض التدريجي حتى تصبح مماثلة للمقاومة الرئوية الطبيعية بعمر الشهر.
- تتصف هذه الزرقة بأنها معندة على الأوكسجين لأن الجريان الدموي يذهب إلى الرئتين بشكلٍ حر، ويعود متأكسج بشكلٍ كامل إلى الأذينة اليسرى، وبالتالي فإن المشكلة تكون بالمزج، ولذلك نجد أن الزرقة تتحسن بتحسين المزج و ليس بإعطاء الأوكسجين.

تتحدد الزرقة بكمية الدم القادمة من الأذينة اليسرى إلى الأذينة اليمنى.

قاعدة: طفل حديث الولادة يعاني من زرقة معندة على الأوكسجين فالحالة هي تبادل منشأ الأوعية حتى يثبت العكس، بعد التشخيص قد نلجأ لإجراء Rash kind إذا كانت الفتحة بين الأذينتين حاصرة، ويمكن أن نعطي البروستاغلاندين، ثم يبرمج للعمل الجراحي خلال الأيام الأولى حتى عمر الأسبوعين.

1. صورة الصدر:



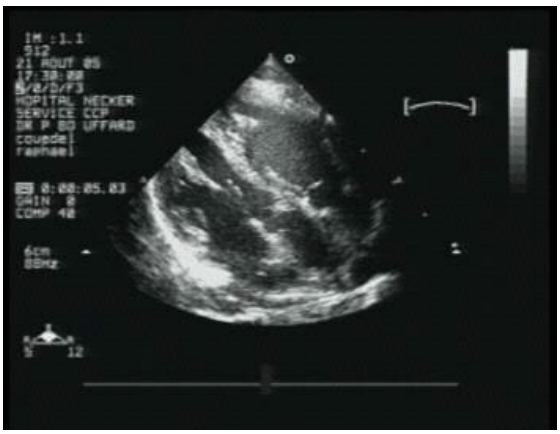
منظر بيضة معلقة على خيط بسبب توضع الشريان الأبهر والرئوي بشكلٍ متوازي (خلف بعضهما) وبالتالي يصبح عرض هذه المنطقة في المنصف أقل مما هو عليه في الحالة الطبيعية، ويكون القلب على شكل بيضة.

2. تخطيط القلب الكهربائي ECG:

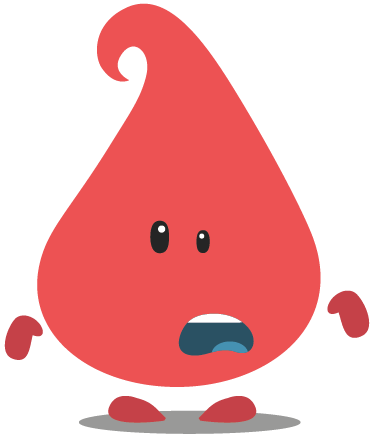
❄ طبيعي عند حديثي الولادة، ولكن بمراحل متقدمة قد نشاهد ضخامة بطين أيمن.

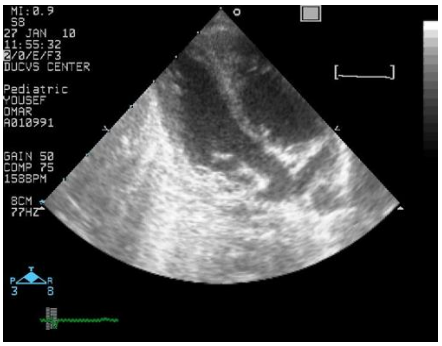
إذاً أمامنا طفل طبيعي بالجس والإصغاء والتخطيط، يعاني فقط من زرقة لا تتحسن بالـ O2 عندها نجري الإيكو وهو الأهم.

3. الإيكو:



- مفتاح تشخيص ال TGA.
- يظهر الآفات المرافقة (تضيق رئوي، تضيق برزخ الأبهر، فتحة بين البطينين، قناة أذينية بطينية تامة).

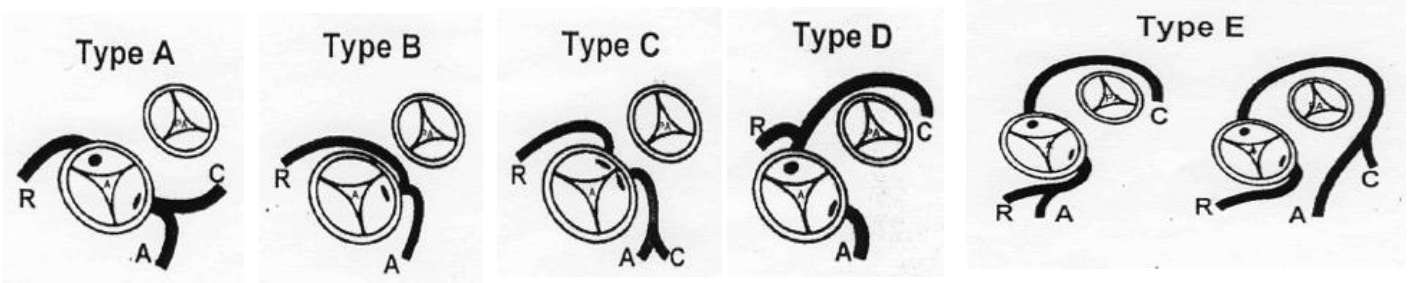




- نميز فيه نوعية الشنت والمزج.
- يقيم وظيفة البطين الأيسر (إجراء هام جداً قبل العمل الجراحي للكشف عن كتلة العضلات الموجودة، و الذاكرة الجهازية أي قدرة البطين الأيسر على ضخ الدم باتجاه الأبهر عند وضع الأبهر فوقه)، وحساب كتلته (أكثر من 40غ/م2 عند حديث الولادة) وأقطاره ويهمنا ذلك للعمل الجراحي.
- تشريح الشرايين الاكليلية (يهمنا للعمل الجراحي):

تشريح الشرايين الإكليلية

- لها طيف واسع.
- يوجد عدة شذوذات تشريحية بالشرايين الإكليلية (لا تهمنا كثيراً) قد تصعب الإصلاح الجراحي لكنها ليست مضاد استطباب له، (عروة أمامية و/أو خلفية في 35 ٪، بين الشريانيين (داخل الجدار) في 5٪.
- لم يطالبنا الدكتور بتفاصيلها، فقط يجب أن نعلم أنه في معظم الحالات (70٪) تكون من الـ Type A حيث ينشأ الإكليلي الأيسر من الأبهر من الفوهة اليسرى ويعطي النازل الأمامي والمنعكس، وينشأ الإكليلي الأيمن من الفوهة اليمنى وهو النموذج السوي الطبيعي.
- إصلاح الفوهة الوحيدة أصعب من إصلاح الفوهتين



نميز بالإيكو تبادل منشأ الأوعية المصحح الذي يكون فيه تبادل على مستوى الشرايين ومستوى الأذينات (فيه تعطي الأذينة اليسرى البطين الأيمن والذي يعطي بدوره الشريان الأبهر)، لا يعاني الطفل فيه من زرقة أبداً إلا أنه يترافق بنسبة كبيرة مع حصار أذيني بطيني ويعاني الطفل مستقبلاً من قصور بطين أيمن.

(أرشيف) نميز البطين الأيمن عن الأيسر بالقثطرة والإيكو من خلال:

كبر حجم البطين الأيسر حتى عند حديثي الولادة وجوف البطين الأيسر أملس أما الأيمن نميزه من الترابيق.

العـــــــــلاج:

عند التشخيص

- يجب أن يعامل معاملة المريض الإسعافي (ليس اللحظي إنما الوقتي).
- نجري Rashkind لتحسين الشنت، وبالتالي المزج (60-90٪ saturation) ، حيث يعتبر أهم إجراء يجب القيام به قبل العمل الجراحي، و في حال لم نتمكن من إجرائه، نسارع للقيام بالعمل الجراحي.
- يجب أن يتم العمل الجراحي بظروف جيدة، و أكسجة جيدة، لأن المداخلة الجراحية بظروفٍ سيئة تزيد خطورة العمل الجراحي.
- نعطي الطفل Prostine للمزج الأمثل، والأهم لتحضير البطين الأيسر للعمل الجراحي.

التحضير الجيد للبطين الأيسر

- من الهام جداً إجراء العمل الجراحي بشكلٍ مبكر، لأن البطين الأيسر بالحالة الطبيعية يضخ الدم للأبهر، وبالتالية فإن عضلاته تكون قوية.
- ولكن بحالة تبادل منشأ الأوعية فإن البطين الأيسر يضخ الدم للشريان الرئوي، وبالتالي فإن عضلاته ستضمر (لأن الضخ للرئتين لا يحتاج إلى جهد كبير).
- يمتاز البطين الأيسر بعد الولادة بأن عضلاته قوية، وبأنه يعمل ضد المقاومة الرئوية العالية، و لذلك فلديه ذاكرة جهازية، و لكن المقاومة الرئوية تبدأ بالانخفاض التدريجي حتى تصبح بعمر الشهر مماثلة لما هو عليه في الحالة العادية.
- يرافق هذا الانخفاض التدريجي بالمقاومة الرئوية تراجع تدريجي بقوة عضلات البطين الأيسر، بحيث تضعف أكثر عندما يصل الطفل لعمر أسبوعين.
- لهذا السبب كان من الضروري القيام بالعمل الجراحي في أول أسبوعين من الحياة.

TGA دون مرافقات (تجميع أفكار سبق ذكرها)

- ☑ يتم تشخيص ما قبل الولادة، أو إيكو عند وجود زرقة معندة على الأوكسجين عند حديث الولادة.
- ☑ نعطي المريض Prostine مع إجراء Rashkind.
- ☑ ثم جراحة عاجلة حوالي اليوم العاشر (خلال أول أسبوعين من الحياة).

☑ عندها الوفيات حول الجراحة > 5٪.

TGA مع مرافقات

- **TGA + VSD قبل تطور المقاومة الرئوية:** بعمر 5 أشهر يتم التصحيح بإجراء Switch مع إغلاق الفتحة بين البطينين.
- **TGA + VSD+ تضيق برزخ:** يتم التصحيح إما بالتداخل الجراحي على البرزخ لوحده ومن ثم إجراء Switch مع إغلاق الفتحة، أو بإجراء عمل جراحي واحد (إصلاح البرزخ، إغلاق الفتحة، إجراء Switch).
- **TGA + VSD+ تضيق رئوي** (حالة معقدة).

- أرشيف: يتم إغلاق معظم الفتحة بين الأذينتين، ويترك منها فتحة صغيرة حوالي 3-4 ملم تعمل هذه الفتحة كصمام أمان بعد العمل الجراحي، ففي حال حدوث قصور بطين أيسر، يمكن للدم أن يمر عبر الفتحة بين الأذينتين، وبالتالي يخف العبء عن البطين الأيسر، تمتاز هذه الفتحة بأنها قد تغلق لوحدها، أو عبر القثطرة.

المشاكل التي تظهر عند التشخيص المتأخر

1. البطين الأيسر غير محضر للجراحة (كتلة البطين أقل من 40غ/م2).
2. يظهر البطين الأيسر على الإيكو بشكل الموزة (banana shape)، بسبب انضغاطه بالبطين الأيمن المتوسع، وبالتالي يصبح البطين الأيسر غير قادر على تحمل مسؤوليته بالدوران الجهازي.
3. عند إجراء Switch في مثل هذه الحالات نكون قد حكمنا على المريض في معظم الأحيان بالوفاة.
4. ولذلك في مثل هذه الحالات نقوم بإجراء Switch على مستوى الأذينات، وليس البطينات وهذا ما يدعى بعملية (Senning).
5. تعتبر عملية (Mustard or Senning) إصلاح فيزيولوجي وليس تشريحي، نقوم به إذا أتى الطفل بعمر متأخر (سنة مثلاً) يهدف إلى:
   - ✓ تحويل الدم الجهازي من الأذينة اليمنى إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر فالرئتين.
   - ✓ تحويل الدم المؤكسج إلى الأبهر عبر إجراء عمليات ووضع أنفاق داخل الأذينة بحيث يتم تحويل دم الأذينة اليسرى إلى الأذينة اليمنى، فالبطين الأيمن، فالأبهر.

✓ بالتالي أصبح لدينا دم مؤكسج يذهب للأبهر، ودم ناقص الأكسجة يذهب للرئوي.

6. أو قد نلجأ إلى تحضير البطين الأيسر عبر توسيع الفتحة بين الأذينتين، وإجراء عملية Blalock (ذكرت في أول محاضرة) مع تطويق رئوي (زيادة المقاومة أمام البطين الأيسر للمحافظة على قوة عضلاته)، ومن ثم نراقب زيادة كتلة البطين الأيسر وحين تصبح جيدة نقوم بإجراء Switch.

لماذا لا نقوم بإجراء Switch خلال أول يومين من الحياة دون إجراء Rashkind؟

1. من الأفضل أن ننتظر حتى اليوم العاشر ريثما يستقر وضع الطفل، ويعتاد على الوضع الفيزيولوجي الجديد، ويتجاوز مرحلة اليرقان الفيزيولوجي، ويتم تحضير البطين الأيسر بشكلٍ جيد، وإجراء كافة التحاليل اللازمة.
2. إصلاح على مستوى الشرايين.

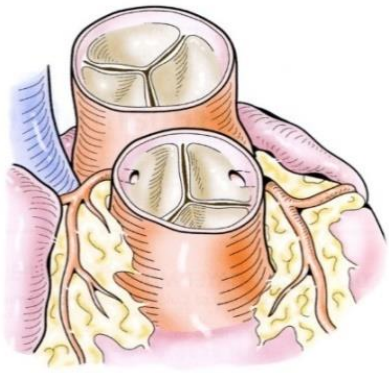
عملية SWITCH

- تشكل عملية switch الشريانية العملية المرجعية بالنسبة لمرضى تبادل منشأ الأوعية TGA مهما كان نمطه و يجب أن تجرى خلال أول 15 يوم من الحياة (ليس عند الولادة مباشرة).
- فكما ذكرنا سابقاً البطين الأيسر في الحياة الجنينية كان يضخ تجاه مقاومة رئوية عالية، ولكن عند الولادة تهبط المقاومة الرئوية بشكل كبير (حوالي 15 ضعف)، وهنا كلما تقدم الوقت كلما أصبح البطين الأيسر يضخ تجاه مقاومة أقل وبالتالي تضمر عضلاته ويصبح أضعف، لذا بالإصلاح الجراحي عندما نصل البطين الأيسر للجريان الجهازي بوقت مبكر يكون لا يزال لديه ذاكرة جهازية وتطور عضلاته يسمح له بالقيام بالضخ الجهازي.
- وتجرى في حال كان التشخيص بوقت مناسب وتم تحضير البطين الأيسر بشكل مناسب حيث تكون التدبير الأساسي لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة و هي إصلاح على مستوى الشرايين.
- وصفت هذه العملية لأول مرة من قبل Jatene عام 1975.

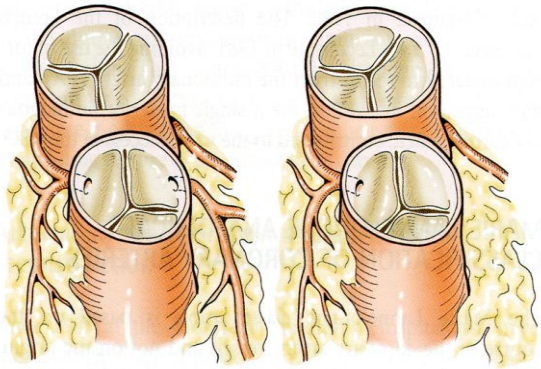
الاستطباب:

- TGA في فترة حديثي الولادة.
- TGA + VSD (دون تضيق رئوي).
- TGA +VSD +تضيق برزخ.

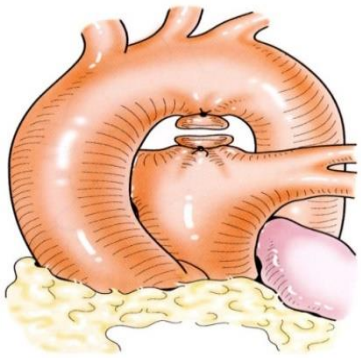
طريقة الإجراء



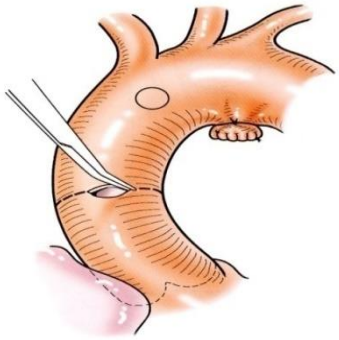
الشريانين الأبهر والرئوي قبل الإصلاح الجراحي، حيث نجد الأبهر في الأمام والرئوي في الخلف.



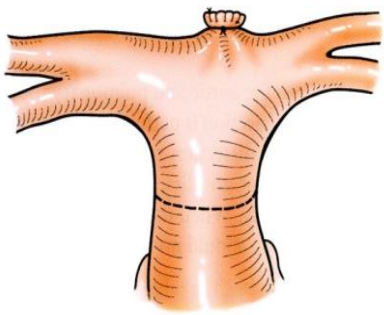
ملاحظة: يحاول الجراح قبل الجراحة تحري بالأيكو التقابل بين الـCommissures كما في الشكل التالي وهذا ما يسهل الإصلاح



الخطوة الأولى: ربط القناة الشريانية.

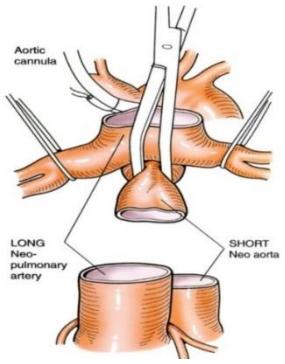


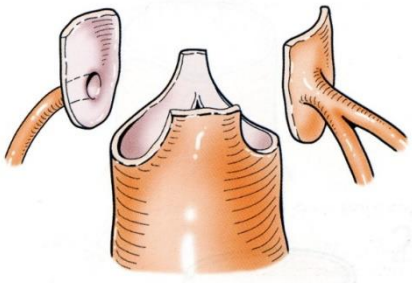
الخطوة الثانية: قص الشريان الأبهر فوق الشرايين الأكليلية.

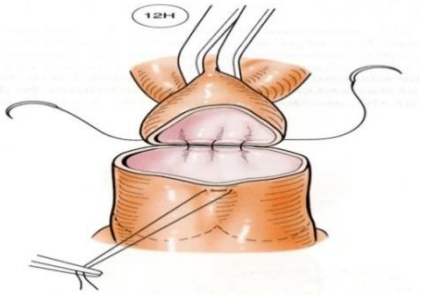


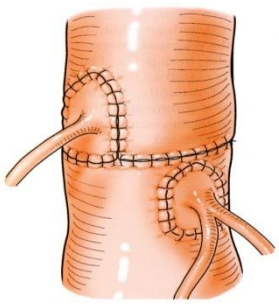
الخطوة الثالثة: قص الشريان الرئوي قبل التفرع (في منتصف الجذع الرئوي).

الخطوة الرابعة: إجراء مناورة لوكود (جراح فرنسي) وذلك بتسليخ الأبهر والرئوي ومصالبتهما ليصبح الرئوي متجه للأمام نحو البطين الأيمن والأبهر للخلف نحو البطين الأيسر





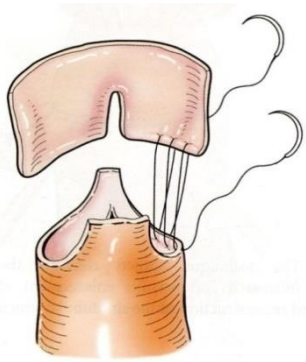


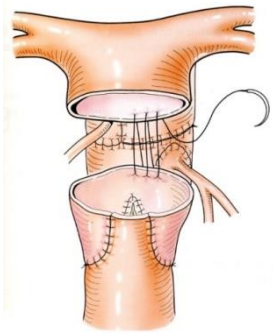


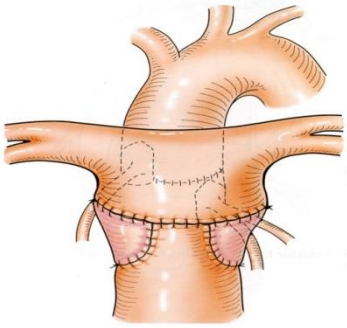
الخطوة الخامسة: نفصل أزرار الشرايين الأكليلية عن القسم السفلي لجذع الأبهر (الذي سيصبح في ما بعد االقسم السفلي للجذع الرئوي)

الخطوة السادسة: نقوم بخياطة الأبهر مع القسم السفلي من الجذع الرئوي (الذي سيصبح في ما بعد القسم السفلي لجذع الأبهر

الخطوة السابعة: نقوم بزرع أزرار الشرايين الأكليلية على الأبهر الحديث







الخطوة الثامنة: العيب الحاصل مكان استئصال أزرار الشرايين الأكليلية على الجذع الرئوي الحديث نصلحه برقعة من التامور الذاتي.

الخطوة التاسعة: نقوم بمفاغرة الشريان الرئوي مع الجذع الرئوي الجديد (القسم السفلي من جذع الأبهر سابقاً).

وبذلك أصبح الشريان الرئوي في الأمام (يخرج من البطين الأيمن) والشريان الأبهر في الخلف (يخرج من البطين الأيسر).

اختلاطات العمل الجراحي

1. بعد الجراحة

❖ **نقص تروية إكليلية:**

يجب إعادة النظر بالمفاغرات.

ترك القص مفتوحاً بشكل مؤقت.

إعادة العملية بشكل مبكر.

❖ **عدم تحمل (Left Ventricle) الدوران:**

الإنتظار، المساعدة الدورانية Ecmo[10].

2. المشاكل المتأخرة

❖ **تضيق الشرايين الإكليلية:** 2٪

بسبب شد أو تزوي أثناء المفاغرة، التشخيص يتم بالقثطرة القلبية أو إجراء التصوير الظليل (بعمر 4 سنوات).

الحل: إعادة التداخل الجراحي مع تصنيع برقعة أو إعادة زرع أو إحداث مجازة إكليلية.

❖ **تضيق الصمام الرئوي** 6٪.

❖ **قصور الصمام الأبهري:** 1٪

لأن الأبهر الجديد سيتوسع والصمام الأبهري الجديد (الصمام الرئوي بالأساس) ستصبح وريقاته تعمل ضد جريان جهازي فيتوسع ويسبب قصور.

بعد انتهائنا من شذوذات الاتصال بين البطينات والشرايين الكبيرة، سنتكلم الآن عن شذوذات الاتصال ما بين الأوردة والأذينات وأهمها هو:

[10] الأكسجة الغشائية خارج الجسم Extracorporeal membrane oxygenation.

شذوذات انصباب الأوردة الرئوية

تعريف:

❖ في الحالة الطبيعية تصب الأوردة الرئوية الأربعة على الأذينة اليسرى، ولكن في هذا الشذوذ تصب الأوردة على مجمع خلف الأذينة اليسرى، وبالتالي لا يمر الدم القانئ (تام الأكسجة) القادم من الرئيتين إلى البطين الأيسر ومنه إلى الجسم.

❖ هذا لايتوافق مع الحياة، لذلك لابد من وجود تصريف للدم من هذا المجمع إلى القلب عبر ASD ويتم ذلك بوجود مسرب يقسم هذا الشذوذ إلى أنماط مختلفة وهي:

- **مسرب فوق قلبي:** عن طريق وريد يسرب الدم القانئ إلى سرير الأجوف العلوي (الأكثر شيوعاً).
- **مسرب تحت قلبي (الحاصر):** عن طريق وريد يسرب الدم القانئ إلى سرير الأجوف السفلي (يُدبر بشكل أسعافي أكثر).
- **مسرب داخل قلبي (نمط مختلط):** عن طريق وريد يسرب الدم القانئ إلى الجيب الإكليلي (الأسهل تدبيراً).

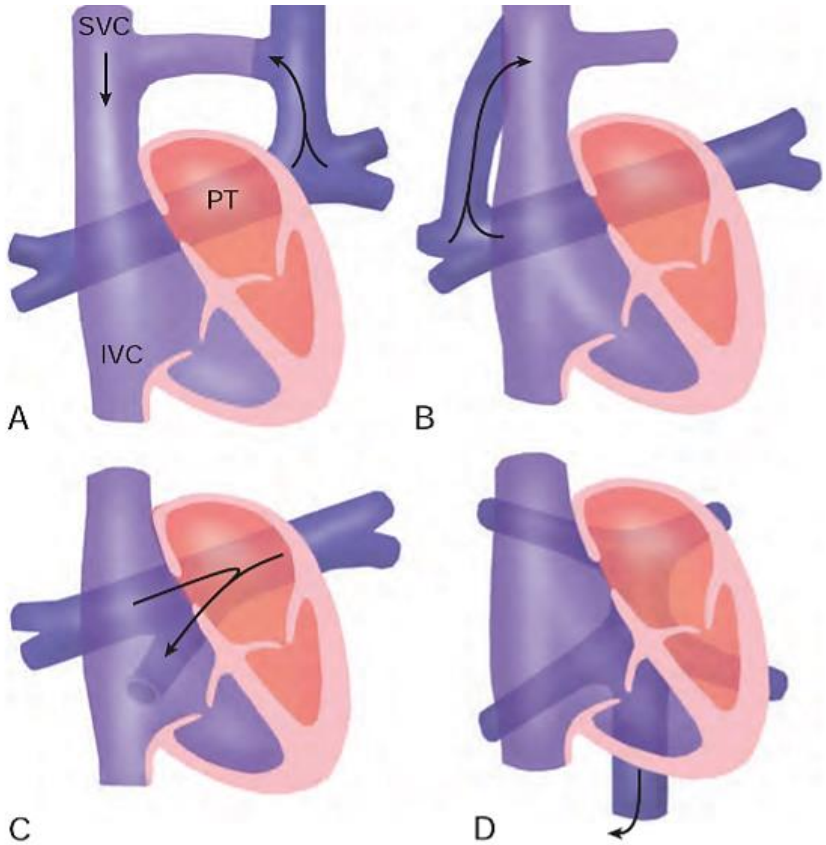
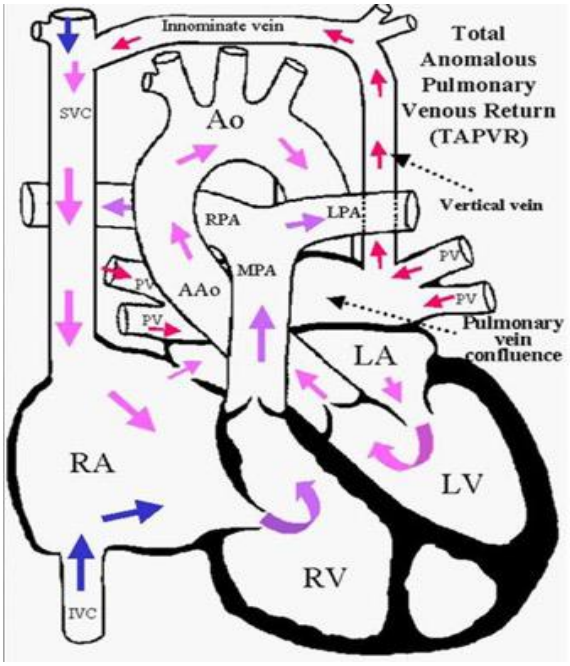


FIGURE 75.31 Anatomic types of total anomalous pulmonary venous return: supracardiac, in which the pulmonary veins drain either via the vertical vein to the anomalous vein **(A)** or directly to the superior vena cava (SVC), with the orifice close to the orifice of the azygos vein **(B)**. **C,** Drainage into the right atrium via the coronary sinus. **D,** Infracardiac drainage via a vertical vein into the portal vein or the infer or vena cava (IVC). *PT*, pulmonary trunk. (**A** to **D,** From Stark J, de Leval M: Surgery for congenital heart defects, 2nd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1994, p 330.

صورة توضح الأنماط المختلفة من شذوذ انصباب الأوردة الرئوية

والآن لنتحدث عن الحالة التي يكون فيها المسرب فوق قلبي وهي الأهم والأكثر شيوعاً، تابع معنا على المخطط:



- تصب الأوردة الرئوية القادمة من الرئيتين الحاملة للدم تام الأكسجة على مجمع خلف الأذينة اليسرى دون وجود أي اتصال مع الأذينة اليسرى، ثم ينتقل الدم عبر الوريد الشاقولي الصاعد إلى الوريد اللا اسم له الذي يصب بالوريد الأجوف العلوي الحامل للدم ناقص الأكسجة، فيختلط الدم ويدخل إلى الأذينة اليمنى ومن ثم إلى البطين الأيمن ومنه للشريان الرئوي فالرئتين فالأوردة الرئوية الأربعة التي تصب بالمجمع خلف الأذينة اليسرى.
- ولكن هنا أصبح القلب الأيسر خالي من الدم وبالتالي لايوجد ضخ دموي لأنحاء الجسم، إذاً حتى تكون هذه الحالة قابلة للحياة لابد من وجود فتحة بين الأذينتين ASD حتى تمرر الدم للأذينة اليسرى فالبطين الأيسر فالأبهر فأنحاء الجسم.

الموجودات السريرية:

1. قبل الولادة:

أحياناً يمكن تشخيص هذا الشذوذ لكن يوجد صعوبة بتأكيد ذلك.

2. بعد الولادة:

- أهم الأعراض هو وجود زرقة بسبب اختلاط الدم المؤكسج بالدم قليل الأكسجة.
- في حالة وجود شذوذ انصباب أوردة رئوية مترافق مع ASD حاصرة أو تضيق على مستوى الوريد الشاقولي فإن أهم الأعراض هي قصور القلب، حيث تظهر الرئتين على صورة الصدر البسيطة بيضاء وذلك لاحتقان الرئتين (بسبب الإعاقة والحصر التي تؤدي إلى تجمع الدم خلف الأوردة الرئوية).

- أما في حالة وجود هذا الشذوذ دون وجود هذه الإعاقة فيمكن مشاهدة بعد فترة من الزمن أعراض فتحة بين الأذينتين (hyperplasia – بالإصغاء نفخة انقباضية في البؤرة الأبهرية)

العلاج

- هي حالة إسعافية في اليوم الأول من الولادة، ويجب علاجها في حالات التالية:
  في حالة وجود شذوذ انصباب أوردة رئوية + ASD حاصرة.
  في حالة وجود شذوذ انصباب أوردة رئوية مترافقة مع تضيق بمكان ما على مستوى الوريد الصاعد.
- فالعلاج يكون إما بإجراء **توسيع بالقثطرة (راشكند Rashkind)** أو نجري **عمل جراحي إسعافي لحظي** (في حال عدم توافر قثطرة راشكند) وهو وصل هذا الصهريج مع الأذينة اليسرى.
- في حالة وجود شذوذ انصباب أوردة رئوية مع تصريف جيد على مستوى ASD، يمكن تأخير العمل الجراحي حتى يكبر الطفل ويزداد وزنه.
- لذلك من الأفضل القيام بالقثطرة بدايةً (في حال وجود ASD حاصرة) وذلك لحماية الطفل من الدخول إلى العمل الجراحي بعمر مبكر بسبب وجود عدة صعوبات لهذا الاجراء:

صعوبات الاجراء الجراحي

- عمر الطفل المبكر جداً (في الأيام الأولى من الولادة).
- خطورة الدارة (جهاز القلب ـ الرئة الاصطناعي) على الطفل.
- الصعوبات التشريحية لصغر حجم القلب عند الوليد.

اختلاطات الشذوذ

سواء كان التضيق على مستوى ASD أو على مستوى الوريد فإن أهم الاختلاطات الحاصلة هو ارتفاع الضغط الرئوي، وذلك لأن الدم لا يتم تصريفه إلى البطين الايسر فتحتقن الرئتين وتزداد المقاومة الرئوية بعد الشعرية Post Capillary.

فإذاً: نقوم بالعمل الجراحي لمريض شذوذ انصباب الأوردة الرئوية فور التشخيص، فإن كان مع أعراض صارخة فالعملية ستكون إسعافية، وإن أتى بمرحلة لاحقة لم تظهر عنده الأعراض بالبداية (نتيجة توسع ال ASD مثلا) أيضاً نقوم بالجراحة فوراً ولا داعي للانتظار.

قام الدكتور بعرض هذا الفيديو عن شذوذات انصباب الأوردة الرئوية وأشكالها المختلفة، فعليكَ بمسح الكود جانباً أو اضغط هذا الرابط:
https://youtu.be/RMIKq92dfHE

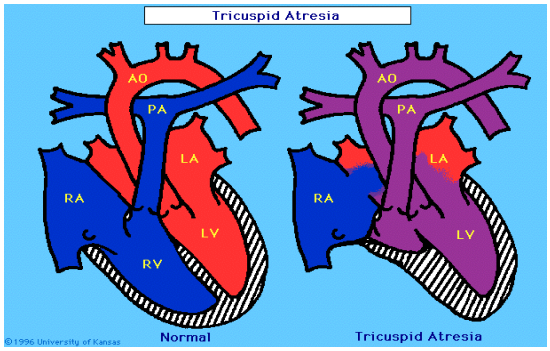
سؤال فني: هل تتحسن الزرقة عند إعطاء الأوكسجين لدى مريض شذوذات انصباب الأوردة الرئوية الأربعة؟؟

الجواب: إذا كان لدى المريض احتقان رئوي تتحسن الزرقة عنده فور إعطاء الأوكسجين، بينما إذا كان الاتصال واسع وبلا احتقان رئوي فغالباً لا تتحسن الزرقة

آفات البطين الوحيد

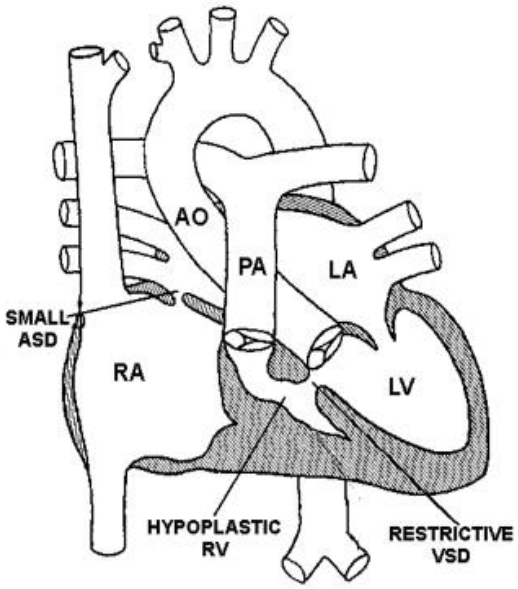
هو وجود دم مختلط ضمن البطين، يخرج إلى الشريان الرئوي والشريان الأبهر مما يسبب الزرقة.

له عدة أنواع وهي: (أرشيف)



1. **رتق تاجي.**
2. **رتق أبهري.**
3. **بطين وحيد ثنائي المدخل.**
4. **بطين وحيد ثنائي المخرج.**
5. **رتق مثلث الشرف أشيعها وأكبرها، وهو الذي سنتحدث عنه، وله نوعان:**
   - **رتق مثلث الشرف مع <u>زيادة</u> الجريان الرئوي.**
   - **رتق مثلث الشرف مع <u>نقص</u> الجريان الرئوي.**

رتق مثلث الشرف



- هو انغلاق الصمام الأذيني البطيني الأيمن، وبالتالي عند ورود الدم من الأجوفين إلى الأذينة اليمنى لن يمر الدم إلى البطين لانسداد المجرى، وهذا ما يؤدي إلى صغر البطين الأيمن.
- وحتى تكون هذه الحالة متوافقة مع الحياة **لابد من وجود فتحة بين الأذينتين ASD** ليمر الدم عبرها إلى الأذينة اليسرى حيث يختلط الدم المؤكسج مع الدم ناقص الأكسجة ويصبح دماً مختلطاً، ينتقل منها إلى البطين الأيسر فالأبهر.
- لكن هكذا لن يصل الدم إلى الرئتين ليتأكسج، إذاً **لابد من وجود فتحة بين البطينين VSD** (من نمط تحت الرئوي) ليمر الدم عبرها إلى الشريان الرئوي ومنه يذهب إلى الرئتين.
- بسبب اختلاط الدم القادم من الأوردة الرئوية مع الدم القادم من الأذينة اليمنى عن طريق الفتحة بين الأذينتين ستظهر أعراض نقص أكسجة وزرقة.

- ملاحظات:
- قد يترافق رتق مثلث الشرف مع تضيق في الـ ASD (ASD حاصرة)، أو مع تضيق رئوي إما بأن تكون الـ VSD حاصرة أو بوجود تضيق على الشريان الرئوي (صمامي أو تحت صمامي أو فوق صمامي)
- في حالة كانت ASD حاصرة (صغيرة) ستزداد الأعراض شدةً.
- في حالة كان هناك تضيق رئوي (VSD حاصرة أو تضيق رئوي) سينقص الجريان في الشريان الرئوي مما يزيد الأعراض شدةً مما يتطلب المداخلة السريعة.
- في حالة عدم وجود تضيق رئوي (VSD واسعة) سيزداد الجريان في الشريان الرئوي مما يؤدي إلى ارتفاع التوتر الرئوي وهنا تختلف المداخلة عن الحالة السابقة.

الموجودات السريرية أرشيف

سريرياً:

❄ أهم الموجودات هي **نقص الأكسجة والزرقة**، حيث يمر الدم المختلط ناقص الأكسجة إلى الأبهر ومنه للجسم، وتتأثر هذه الزرقة بالفتحة بين الأذينتين وبالجريان الرئوي، حيث كلما كانت ASD حاصرة ونقص الجريان الرئوي ازدادت أعراض الزرقة وبالعكس.

❄ في حالة زيادة الجريان الرئوي تظهر أعراض قصور القلب (شنت أيسر أيمن) بالإضافة للزرقة الخفيفة.

❄ أما في حالة نقص الجريان الرئوي تظهر أعراض رباعي فالو (تعب، نوبات زرقة).

صورة الصدر البسيطة:

❄ في حال الجريان الرئوي ناقص نلاحظ أن الساحتين الرئويتين نيرتان وذلك لنقص التروية الرئوية، أما في حال الجريان الرئوي زائد نلاحظ زيادة ابيضاض الرئيتين لزيادة التروية الرئوية.

تخطيط القلب الكهربائي:

❄ قد نلاحظ علامات ضخامة بطين الأيسر، كمعاوضة على زيادة كمية الدم المارة له.

المعالجة والتدبير

هدف العمل الجراحي هو تجاوز عمل البطين الأيمن (لضمور البطين في رتق مثلث الشرف) وإيصال الدم الوريدي مباشرةً إلى الشريان الرئوي[11].

◎ عند حديثي الولادة (أقل من ثلاثة أشهر)، نقوم ببعض الاجراءات لتحضير الطفل للعمل الجراحي لاحقاً، ويوجد لدينا حالتين:

⇐ **في حالة وجود رتق مثلث شرف + زيادة الجريان الرئوي (VSD واسعة):**

- نقوم بتطويق الرئوي لتحضير الرئتين للعمل الجراحي وتقليل ارتفاع التوتر الرئوي، حتى ينتقل الدم من الأوردة إلى الشريان الرئوي.

⇐ **في حالة وجود رتق مثلث شرف + نقص الجريان الرئوي + زرقة شديدة لدينا احتمالين:**

- أما وجود VSD حاصرة عندها نلجأ لإجراء **توسيع بالقثطرة.**

[11] حتى ينتقل الدم من الأجوفين إلى الشريان الرئوي يجب أن تكون المقاومة الرئوية منخفضة، وكذلك الضغط الرئوي.

- أو وجود تضيق رئوي عندها نلجأ إلى **عملية تلطيفية** هي عملية **بلالوك**، وذلك بوصل الشريان تحت الترقوة بالشريان الرئوي، لتحسين الأكسجة والسماح بنمو وكبر الشرايين الرئوية تحضيراً للعمل الجراحي.

◎ ثم بعد مضي فترة من الزمن على هذه الاجراءات، يكون الطفل قد كبر وزاد وزنه وتحسنت لديه الأكسجة والتروية الرئوية نلجأ لإجراء الجراحة الإصلاحية وفق عمليتين أساسيتين هما:

- عملية **غلن**: مفاغرة الأجوف العلوي على الشريان الرئوي.
- عملية **فونتان**: مفاغرة الأجوف السفلي على الشريان الرئوي.

إذا كان الطفل قد خضع لعملية بلالوك نقوم بإزالة الوصلة بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي، ثم نصل الوريد الأجوف العلوي على الشريان الرئوي (عملية غلن)، وإذا خضع لتطويق رئوي نقوم بعملية غلن مباشرةً.

مراحل العمل الجراحي

لمحة تاريخية:

◎ في السبعينات عندما بدأ الجرّاحون بالبحث عن حل لمشكلة رتق مثلث الشرف، اعتقدوا بإمكانية إيصال الدم عن طريق مفاغرة بين الأذينة والشريان الرئوي، لكن في المستقبل ظهرت اختلاطات عديدة لهذا الإجراء من ركودة وزيادة تخثر وعدم جريان الدم بشكل جيد إلى الشريان.

◎ ثم قاموا بتطوير هذه العملية عن طريق وضع صمام بين لسين الأذينة اليمنى والشريان الرئوي، ولكن هذه الطريقة لم تنجح.

◎ وتابعوا بتطويرها حتى اقترح الجراح الفرنسي **فونتان** بإيصال الدم عن طريق وصل الأجوف العلوي إلى الشريان الرئوي مباشرة والأجوف السفلي إلى الشريان الرئوي عبر أنبوب خارج قلبي، وتمكنوا من تخفيف نسبة الركودة وتشكل الخثرات ومن إنجاح هذا العمل الجراحي.

1. المرحلة الأولى:

➤ إجراء عملية غلن بمفاغرة الوريد الأجوف العلوي على الشريان الرئوي مباشرةً وتجرى هذه العملية بعد القيام بالمعالجات التلطيفية، وذلك لأن الصبيب الدموي عبر الأجوف العلوي يكون مرتفعاً في هذه المرحلة من الطفولة (أكثر من 50٪ تقريباً)، وبذلك نلاحظ تحسن الأكسجة والزرقة بشكل كبير وسريع.

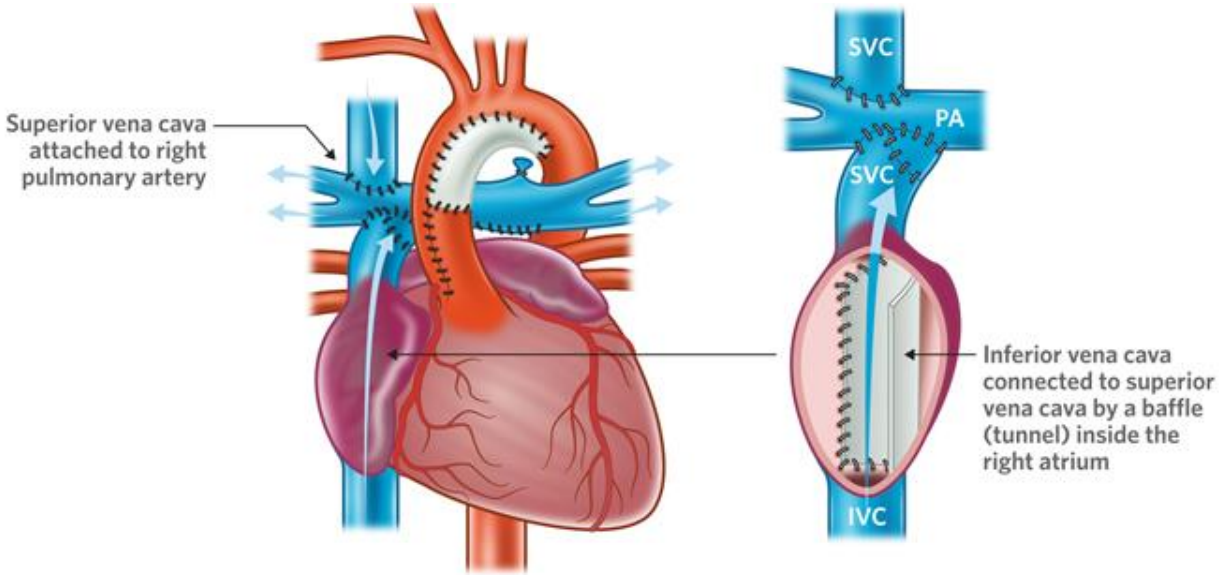
➤ من أهم شروط هذا الإجراء هو ألا يكون الضغط الرئوي (المقاومة الرئوية) مرتفع.

- من مساوئ هذه العملية ارتفاع المقاومة الرئوية وحدوث إعاقة لجريان الدم عبر المفاغرة، وخاصةً في حال حدوث التهابات رئوية لدى الطفل، لذلك لابد من حماية الطفل من الانتانات التنفسية والالتهابات.
- يعطى الطفل بعد هذه العملية الأسبرين.

2. المرحلة الثاني:

- مع نمو الطفل وتقدمه بالعمر يزداد نمو الجذع لديه وتنشط حركاته (مشي ـ ركض)، مما يتطلب زيادة بالوارد الدموي للأعضاء ومنه ارتفاع العود الوريدي عبر الأجوف السفلي مع الزمن، عندها سيصبح الجريان عبر مفاغرة غلن غير كافي، لذلك لابد من اجراء عملية فونتان بوصل الوريد الأجوف السفلي عبر أنبوب إلى الشريان الرئوي.
- يعطى الطفل بعد هذه العملية مميع أقوى من الأسبرين وهو الوارفارين، بحيث يبقى INR ضمن المجال من (3-5).

يعتمد جريان الدم عبر المفاغرة على الجاذبية وحركات الحجاب الحاجز (آلية ميكانيكية وفيزيولوجية).



شروط عملية فونتان (أرشيف)

- وظيفة البطين الأيسر المتبقية جيدة.
- لا يوجد قصور بالصمامات (الصمام التاجي).
- المقاومة الرئوية (الضغط الرئوي) منخفض.

فهذه الشروط الثلاثة أساسية لنجاح عملية فونتان (ولايزال هناك سبعة شروط أخرى غير مطالبين بها).

البقيا بعد عملية فونتان (أرشيف)

- أكثر من 10 سنوات بنسبة 60٪
- أقل من 10 سنوات بنسبة 40٪ حيث يصاب المريض بقصور البطين الوحيد وعندها نلجأ لزرع القلب وهو الحل النهائي.

اختلاطات عملية فونتان (أرشيف)

- سير غير مباشر للأجوفين العلوي والسفلي على السرير الرئوي.
- إعاقة العود الوريدي سواء بالأجوف العلوي أو السفلي (لا يوجد بطين أيمن يضخ الجريان) + حبن + وذمات عند الأطفال.
- حدوث إعاقة للجريان الدموي عبر المفاغرة في حال حدوث إنتانات رئوية عند الطفل، لأنها تسبب ارتفاع التوتر الرئوي.
- التهاب أمعاء نتحي: بسبب الضغط العالي بالأجوف السفلي يضيع البروتين عبر الأمعاء والحل هنا زرع أمعاء.
- يجب مراقبة الطفل بعد العملية باستمرار إذ قد يصل لمرحلة قصور القلب وعندها يحتاج لعملية زرع قلب، ونسبة البقيا بعدها أيضاً 60٪.

هنا تنتهي محاضرتنا

مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق

RBCs