



محاضرات في جراحة تشوّهات القلب الخلقية

إعداد

الدكتور محمد بشار عزت
استاذ مساعد في قسم الجراحة
كلية الطب البشري، جامعة دمشق



مقدمة

بسم الله الرحمن الرحيم

هذا هو الجزء الثاني من سلسلة "محاضرات في جراحة القلب" التي يتم إعدادها لصالح طلاب كلية الطب في جامعة دمشق. ليست الإحاطة بتشوّهات القلب الخلقيّة سهلة، فهي تتطلب استيعاب الكثير من التعقيدات التشريحية والتغيّرات الفيزيولوجية المرضيّة المُرافقة. كان الهدف من هذا العمل هو إعداد "أملية" تدريسية تحيط بما يجب على طالب الطب معرفته لعبور الامتحانات الطبية الاحترافية الوطنية والعالمية.

أرجو أن أكون قد نجحت في عرض المعلومات الأساسية للمادة ببساطة ووضوح، وأن يكون هذا الكتاب عوناً لطلاب الطب في طريقهم الدراسي الصعب والطويل، والحمد لله في المبدأ والختام.

الدكتور محمد بشار عزت
أستاذ مساعد في قسم الجراحة
كلية الطب البشري، جامعة دمشق



جدول المحاضرات

| المحاضرة الأولى | الآفات السادة |
|-----------------|---|
| | 1-1 التضييق الرئوي مع سلامة الحجاب البطني |
| | 2-1 الرق الرئوي مع سلامة الحجاب البطني |
| | 3-1 انسداد مخرج البطين الأيسر |
| | 4-1 تضيق برزخ الأبهر |
| | 5-1 انقطاع قوس الأبهر |

| المحاضرة الثانية | تشوهات الشنت الأيسر-الأيمن |
|------------------|---|
| | 1-2 الفتحة بين الأذنين (الفتحة الثانوية) |
| | 2-2 الفتحة الأولية والقناة الأذنية-البطينية الكاملة |
| | 3-2 الفتحة بين البطينين |
| | 4-2 بقاء القناة الشريانية |
| | 5-2 الشذوذ الجزئي في اتصال الأوردة الرئوية |

| المحاضرة الثالثة | الآفات الممزقة |
|------------------|--|
| | 1-3 رباعي فالوت |
| | 2-3 تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من النمط D |
| | 3-3 تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقياً |
| | 4-3 رق الصمام مثلث الشرف |
| | 5-3 الشذوذ التام في اتصال الأوردة الرئوية |
| | 6-3 الجذع الشرياني |

| المحاضرة الرابعة | تشوهات متفرقة |
|------------------|---------------------------------------|
| | 1-4 التشوهات الخلقية في الصمام التاجي |
| | 2-4 القلب ثلاثي الأذنين |
| | 3-4 النافذة الأبهرية-الرئوية |
| | 4-4 أمهات دم جيب فالسالفا |

| | |
|-----------------------------|------|
| البطين ثنائي المدخل | 5-4 |
| البطين الأيمن ثنائي المخرج | 6-4 |
| تشوهات الشرايين الكليلية | 7-4 |
| تناذر نقص تصنع القلب الأيسر | 8-4 |
| تشوه ايبشتاين | 9-4 |
| الحلقات والعلاقات الوعائية | 10-4 |



المحاضرة الأولى – الآفات السادة

- 1-1 التضييق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني
- 2-1 الرتق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني
- 3-1 انسداد مخرج البطين الأيسر
- 4-1 تضيق برزخ الأبهر
- 5-1 انقطاع قوس الأبهر

تشتمل هذه المجموعة من تشوهات القلب الولادية على تلك الآفات السادة التي تعيق خروج الدم من البطين. تؤدي الزيادة في الحمل البعدي للبطين إلى ضخامة العضلة البطينية مما يؤدي إلى تطوّر اضطرابات النظم ونقص التروية أو الاحتشاء. يعتمد الاصلاح الجراحي على استئصال الانسداد التشريحي للجريان الدموي.

1-1 التضييق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني

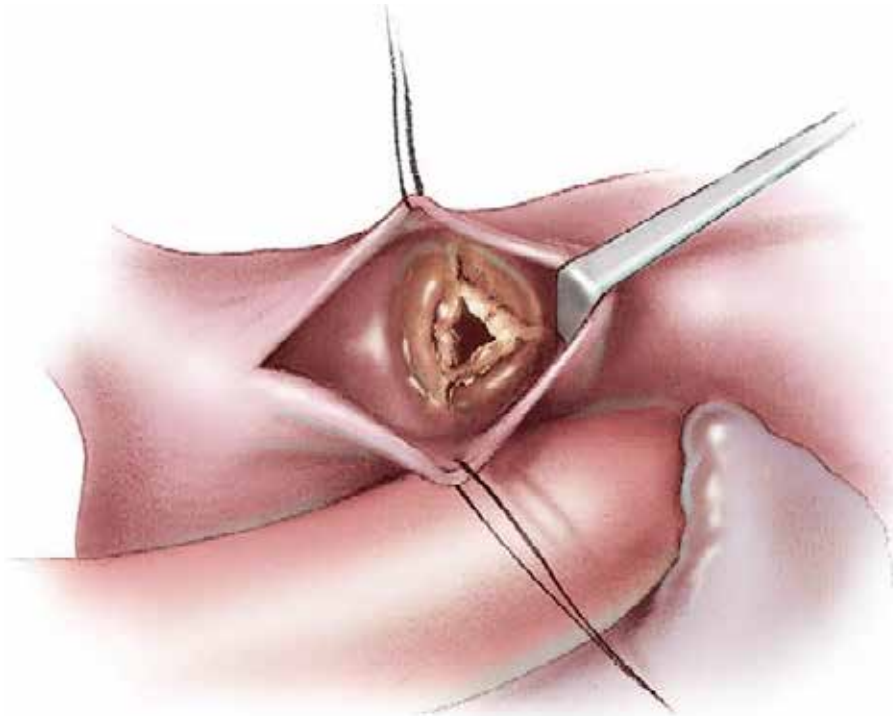
يحدث التضييق الرئوي عادة على مستوى الصمام الرئوي، لكنه قد يكون أيضاً تحت صمامي (تضييق قمعي) أو فوق صمامي (تضييق الشريان الرئوي). يبدو الصمام في معظم الحالات ذو ثلاثة شرف مع التحام الصورات ليأخذ شكل قبة ذات فوهة مركزية متضيقة (أنظر الشكل المرافق). تبقى الثقبة البيضية مفتوحة في حوالي نصف مرضى تضيق الصمام الرئوي، ويؤدي ذلك إلى حدوث شنت أيمن-أيسر على مستوى الأذينة. يترافق التضييق الرئوي بعد مرحلة الوليد مع ظهور توسع ما بعد التضييق في الشريان الرئوي، ومع ضخامة البطين الأيمن بدرجة تتناسب مع شدة التضييق. تتفاوت شدة التضييق الرئوي بشكل كبير، ويتم تقديرها عن طريق قياس ممال الضغط الانقباضي بين البطين الأيمن والشريان الرئوي. يترافق التضييق الرئوي الشديد الذي يتطلب الاصلاح الجراحي مع ارتفاع ممال الضغط الانقباضي لأكثر من 50 ملم زئبقي.

التشخيص

تبدأ تظاهرات التضييق الرئوي الشديد عادة عند الولادة خلال الأسبوع الأول من الحياة، مع ظهور الرقعة الشديدة وتسرع التنفس بسبب الشنت الأذيني الأيمن-الأيسر. بالمقابل، تبقى الأعراض الأولية محدودة عند غالبية المرضى المصابين بالتضييق متوسط الشدة، والذي يؤدي إلى تطوّر ضخامة تدريجية في

البطين الأيمن وإلى ظهور الرّلة وسرعة التعب بعد الجهد بسبب عدم كفاية الجريان الدموي الرئوي. تُسمع عند الإصغاء نفخة انقباضية عند أعلى حافة القص اليسرى، وقد تظهر أيضاً ضخامة كبدية تالية لقصور الصمام مثلث الشرف. تظهر في صورة الصدر الشعاعية ضخامة معتدلة في ظل القلب، وتبارز الشريان الرئوي الرئيسي بسبب التوسّع ما بعد التضيّق، ونقص التوعية الرئوية في الحالات الشديدة. قد يظهر على تخطيط القلب الكهربائي توسّع الأذينة اليمنى وضخامة البطين الأيمن في الحالات المتوسطة والشديدة من التضيّق الرئوي.

يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب مع التعرّف على وجود صمام رئوي متضيّق ومتسمك، وأحياناً ناقص التصنع. يمكن تقدير الممال عبر الصمام الرئوي وضغوط البطين الأيمن بواسطة الدراسة بالدوبلر. يتطلّب بعض الولدان الذين يصبحون شديدي المرض بسبب التضيّق الرئوي الشديد الإنعاش بالدواعم القلبية و/أو الدعم التنفسي والبروستاغلاندين E1 للمحافظة على بقاء القناة الشريانية مفتوحة واستمرار الجريان الدموي الرئوي.



تضيّق الصمام الرئوي

الإصلاح الجراحي

يُشكّل توسيع الصمام الرئوي بالبالون المعالجة الاختيارية لتضيّق الصمام الرئوي في كافة مراحل الحياة. يُجرى التوسيع عن طريق القثطرة القلبية ويهدف إلى تحقيق انخفاض في الممال عبر الصمام إلى أقل من 30 ملم زئبقي.

يُستطب توسيع الصمام الرئوي جراحياً في حال عدم توفر أو فشل التوسيع بالبالون. تتم مقارنة الصمام عبر شق طولي في الشريان الرئوي، وتفتح الصورات الملتحمة بالشفرة، ثم يوسّع الصمام بلطف ويقاس قطر الحلقة بموسعات هبغار ليصبح مناسباً لمساحة سطح الجسم. يتم في معظم الحالات إغلاق الثقبة البيضية أو الفتحة بين الأذنتين عبر شق في الأذينة اليمنى.

في حالات التضيق تحت الصمامي، يُجرى استئصال قمعي مع توسيع مخرج البطين الأيمن برقعة. يُجرى شق عامودي في قمع البطين وتُستأصل كمية مناسبة من العضلة المتضخمة، ثم يُغلق الشق بواسطة رقعة تأمورية.

2-1 الرق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني

يؤدي الرق الرئوي التام في هذه الحالة إلى انسداد مخرج البطين الأيمن أثناء الحياة داخل الرحم، وإلى سوء تطوّر البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف والدوران الاكليبي. يستمر في أغلب الأحيان الاتصال بين الأذنين عن طريق فتحة ثانوية أو بقاء الثقب البيضيّة مفتوحة. يُعيق هذا التشوّه الجريان الدموي الرئوي بشكل كبير مؤدياً إلى الرُقّة، ويعتمد الجريان الرئوي على بقاء القناة الشريانية مفتوحة. تترافق هذه الآفة مع نسبة وفيات باكرة مرتفعة، وتنجم الوفاة عن نقص الأكسجة الشديد والحماض الاستقلابي الناجم عن الانغلاق العفوي للقناة الشريانية.

التشخيص

تظهر عادة زرقة معتدلة مع سماع نفخة انقباضية (بسبب الجريان عبر القناة) خلال الأيام القليلة الأولى من الحياة، وتزداد الرُقّة سوءاً مع انغلاق القناة. تتبارز موجة P في تخطيط القلب الكهربائي لتعكس توسّع الأذينة اليمنى بسبب قصور الصمام مثلث الشرف، وتظهر صورة الصدر الشعاعية القلب بشكل الحذاء بسبب غياب الشريان الرئوي.

يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يُستعمل لتقييم مخرج البطين الأيمن وجوفه، وكذلك دراسة الصمام مثلث الشرف والحجاب الأذيني والجريان عبر القناة الشريانية. يعتبر إجراء القثطرة القلبية إجراءً أساسياً لتحديد تشريح الشرايين الاكليبية بدقة، كما يُستعمل البروستاغلاندين E₁ للمحافظة على بقاء القناة الشريانية مفتوحة بعد الولادة ريثما يُجرى الاصلاح الجراحي.

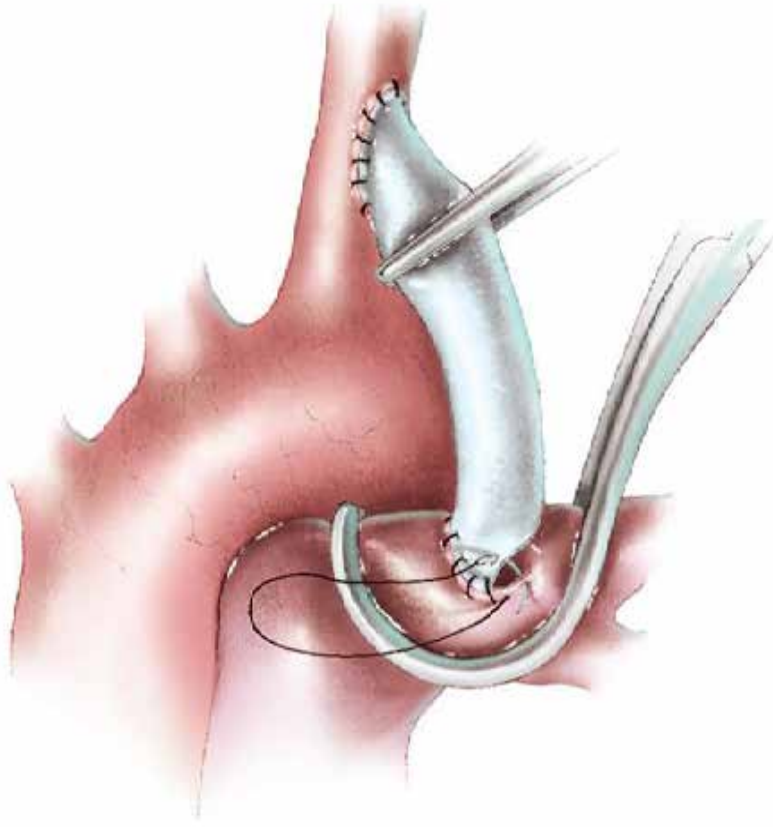
الاصلاح الجراحي

يُستطب إجراء التداخل الجراحي الفوري في كل الحالات، وهو يُجرى عادة على عدة مراحل. يهدف التداخل الأولي إلى:

(1) المحافظة على جريان رئوي كافي مستقل عن القناة الشريانية، وذلك بزرع طعم وعائي صناعي بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي الأيمن (شنت بلالوك-توسّيج Blalock-Taussig المعدّل) (أنظر الشكل المرافق).

(2) تشجيع تطوّر بطين أيمن طبيعي عبر إزالة انسداد مخرج البطين الأيمن، وذلك بزرع رقعة تأمورية عبر الحلقة أو ببضع الصمام الرئوي.

تتم بعد ذلك متابعة المرضى بتصوير صدى القلب لتقييم تطوّر البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف، ويُجرى إغلاق الشنت نهائي إذا تمكن البطين الأيمن من المحافظة على إشباع أوكسجين جهازي جيد، بينما يُحوّل المرضى اللذين لم يحدث لديهم تطوّر في البطين الأيمن نحو زرع القلب أو التصحيح بمبدأ فونتان Fontan (أنظر الصفحة 32). تساعد عملية فونتان في توجيه الدم الوريدي الجهازي نحو الشريان الرئوي مباشرة، متجاوزاً البطين الأيمن.



شنت بلالوك-توسيج Blalock-Taussig المُعدَّل

3-1 انسداد مخرج البطين الأيسر

تحدث في هذه الحالات إعاقة لجريان الدم من البطين الأيسر إلى الأبهري، وهي تصنّف كتشوهات صمامية أو تحت صمامية أو فوق صمامية. أكثر الأشكال شيوعاً هو **تضييق الصمام الأبهري**، ويشمل درجات مختلفة من تسمك وريقات الصمام والانفصال غير الكامل للصوارات، وأكثرها مصادفةً هو الصمام الأبهري ثنائي الوريقات. يمكن **للتضييق تحت الصمامي** أن يأخذ شكل غشاء ليفي عضلي أو ضخامة معقدة في عضلة الحجاب أو تضييق ليفي قاسي يشبه النفق. **للتضييق فوق الصمامي** ثلاثة أشكال هي التشوه بشكل الساعة الرملية أو التضييق المعمم في الأبهري الصاعد أو الانسداد بغشاء أعلى من الصمام الأبهري. قد يترافق تضييق الأبهري فوق الصمامي مع تناذر ويليمز Williams، وهو اضطراب وراثي يتألف من التخلف العقلي والسحنة الشيطانية ووجود تضيقات عديدة محيطيّة في الشرايين الرئوية.

يتعرّض البطين الأيسر إلى زيادة في توتر جداره، والتي تؤدي إلى تطوّر ضخامة مركزية في البطين الأيسر ونقص في سعته. تؤدي الزيادة المرافقة في فترة القذف الانقباضية إلى تقاصر زمن الانبساط ومن ثم إلى نقص التروية الاكليلية، كما يمكن أن يحدث التليّف المرن تحت الشغاف بسبب نقص التروية تحت الشغاف. يؤدي التأثير المشترك لضخامة البطين الأيسر ونقص التروية الاكليلية إلى نقص تروية البطين الأيسر وسوء وظيفته، ويحدث أحياناً الموت المفاجيء عند مرضى انسداد مخرج البطين الأيسر الشديد غير المعالج.

التشخيص

يبقى معظم الأطفال المصابين بالتضييق الأبهرى الصمامي خفيف-إلى-متوسط الشدة خالين من الأعراض، مع النمو والتطور الطبيعيين. بالمقابل، قد يترافق التضييق الأبهرى الشديد مع خناق الصدر أو الزلة الجهدية أو الغشي، أو حتى الموت المفاجئ. يظهر الفحص السريري بشكل وصفي وجود نفخة قذفية انقباضية خشنة عند أعلى حافة القص اليمنى، كما قد تُسمع نفخة انبساطية عند وجود الصمام الأبهرى ثنائي الشرف أو التضييق تحت الصمامي الغشائي. يترافق التضييق الأبهرى الشديد مع وجود ضغط نبضي ضيق. تبقى صورة الصدر الشعاعية وتخطيط القلب الكهربائي ضمن الحدود الطبيعية في الحالات الخفيفة، أما الحالات الشديدة فقد تترافق مع ضخامة البطين الأيسر والتوسع ما بعد التضييق في الأبهري الصاعد وعلامات قصور القلب الاحتقاني.

يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يبدي تشوّه مخرج البطين الأيسر وضخامة البطين الأيسر وضعف الانقباض. تظهر قياسات سرعة الجريان وجود ممال ضغط عبر الصمام، ويُعرّف التضييق الأبهرى الشديد بأنه وجود ذروة ممال انقباضي أكبر من 50-75 ملم زئبق أو مساحة صمام أقل 0.5 سم²/م². يُستطب التداخل للتخلص من الانسداد الشديد و/أو عندما توجد أعراض يمكن أن تعزى إلى التضييق الأبهرى (مثل الغشي والخناق). تنفيذ القثطرة القلبية في تحديد ووصف موقع الانسداد وفي التعرف على وجود تشوّهات مرافقة.

تظهر عند بعض حديثي الولادة المصابين بالتضييق الأبهرى الشديد أعراض قصور القلب الاحتقاني (تسرّع التنفس، صعوبة الارضاع، فشل النمو) خلال الأيام أو الأسابيع الأولى من الحياة. يعتمد الجريان الدموي الجهازى عند هؤلاء المرضى بشكل كبير على بقاء القناة الشريانية مفتوحة، وقد يؤدي انغلاق القناة الشريانية إلى حدوث الصدمة بهبوط الضغط والزرقعة. قد يتطلّب التدهور الحاد عند حديثي الولادة تطبيق الدواعم القلبية والدعم التنفسي، وكذلك استعمال البروستاغلاندين E₁ للمحافظة على بقاء القناة الشريانية مفتوحة وعلى استمرار التروية الجهازية.

الإصلاح الجراحي

يعالج تضييق الأبهري الصمامي عادة بخزق الصمام جراحياً أو بتوسيع الصمام بالبالون عبر القثطرة. يُجرى الخزق المفتوح للصمام الأبهرى باستعمال دارة القلب-الرئة الاصطناعية، ويتم فصل الصوارات الملتحمة باستعمال الشفرة لتخفيف التضييق مع مراعاة عدم التُسبب بقصور الصمام، أما في التداخل عبر القثطرة فيُمزّر البالون بالطريق الراجع عبر الصمام الأبهرى، ويتم توسيعه بسلسلة من نفخات البالون. تعتبر كلتا الطريقتين إجراءات تلطيفية، ويتبعهما عادة تبديل الصمام الأبهرى في مرحلة متأخرة من الحياة.

يعتمد الإصلاح الجراحي للتضييق تحت الصمامي الشديد على نمط التضييق. يُعالج التضييق تحت الصمامي الغشائي باستئصال الغشاء الساد، وتعالج الضخامة المعمّمة في عضلة الحجاب البطني باستئصال الضخامة العضلية الحجابية، أما المعالجة التقليدية للتضييق تحت الصمامي النفقي فهي بتوسيع مخرج البطين الأيسر بعملية كونو-راستان (Konno-Rastan)، حيث يتم توسيع الحلقة الأبهرية سيئة التصنع نحو الأمام بحيث تتسع إلى صمام أبهرى صناعي يتناسب مع النمو. يمكن أيضاً تبديل الصمام الأبهرى بطعم رئوي ذاتي (عملية روس ROSS) مع تبديل الصمام الرئوي بطعم بشري مُجمّد، ويتميّز ذلك بغياب الحاجة لاستعمال المميّعات وإمكانية نمو الطعم الذاتي.

يعالج التضييق الأبهرى فوق الصمامي بتوسيع الأبهري إلى الأعلى من حلقة الصمام برقعة من التأمور أو الداكرون، بينما قد يتطلّب وجود تضيّقات متعدّدة المستويات أو صمام أبهرى مشوّه القيام بتبديل الشريان الأبهري الصاعد أو جذر الأبهري.

هو عبارة عن تضييق خلقي في أعلى الأبهر الصدري النازل، وله شكلان رئيسيان هما (1) تضييق أبهري معزول ومحدود مجاور للقناة الشريانية أو (2) سوء تصنيع أنبوبي معمم للقسم البعيد من قوس الأبهر والبرزخ مع بقاء قناة شريانية واسعة. يترافق تضييق برزخ الأبهر أحياناً مع تشوهات قلبية أخرى مثل الفتحة بين البطينين والصمام الأبهرى ثنائي الشرف وسوء تصنع قوس الأبهر. يؤدي تضييق برزخ الأبهر الشديد إلى ارتفاع الحمل البعدي للبطين الأيسر، والذي يؤدي في حال عدم معالجته إلى قصور البطين الأيسر وقصور الصمام التاجي والاحتقان الرئوي. يعتمد حديثي الولادة المصابين بتضييق برزخ أبهر شديد على الجريان عبر القناة الشريانية لتروية القسم السفلي من الجسم، ويؤدي انغلاق القناة العفوي إلى نقص تروية الأحشاء والساقين والحماض الاستقلابي. يتطور الدوران الجانبي مع الوقت عند المرضى المصابين بتضييق برزخ الأبهر خفيف-إلى-متوسط الشدة، وهو يتألف من توسع الشرايين الوريدية وتحت الكتف والثدي الباطن وغيرها. تتوسع هذه الأوعية وقد تشكل أمهات دم، وقد تصبح مصدراً للنزف الغزير أثناء العمل الجراحي.

يتطور قصور البطين الأيسر عند الرضع المصابين بتضييق برزخ الأبهر الشديد خلال الشهر الأول من الحياة، وقد يؤدي إلى الوفاة في حال عدم إجراء الإصلاح الجراحي. نادراً ما يحدث قصور القلب الاحتقاني بعد السنة الأولى من الحياة قبل سن العشرين سنة. يبلغ معدل الحياة عند المرضى غير المعالجين ما بين 30-40 سنة، وأكثر أسباب الوفاة شيوعاً هي تمزق الأبهر أو قصور القلب أو النزف داخل القحف أو التهاب الشغاف الجرثومي.

التشخيص

تشير مشاركة ارتفاع الضغط في الطرفين العلويين مع ضعف النبض في الطرفين السفليين عادة إلى وجود تضييق برزخ الأبهر، وتُسمع عادة نفخة انقباضية فوق نصف الصدر الأيسر. يؤدي انغلاق القناة الشريانية إلى ظهور علامات قصور القلب الاحتقاني الشديد، وتترافق هذه العلامات عادة مع ضخامة قلبية واضحة واحتقان رئوي يظهران على صورة الصدر الشعاعية. يظهر تخطيط القلب الكهربائي علامات ضخامة البطين الأيمن كنتيجة لاعتماد تروية أسفل الجسم على البطين الأيمن. تكون الموجودات السريرية أقل حدة عند الأطفال الأكبر عمراً وعند البالغين، الذين يشكون من الصداع وضعف الطرفين السفليين والذلة الجهدية والوهن. يظهر تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر الشعاعية العلامات الوصفية لضخامة البطين الأيسر الناجمة عن ارتفاع التوتر الشرياني المديد. قد تظهر على صورة الصدر الشعاعية علامات تآكل الأضلاع وعلامة 3 الوصفية الناجمة عن اتخاذ الأبهر لشكل الساعة الرملية في منطقة البرزخ.

يتم التشخيص بتصوير صدى القلب، والذي يُستخدم لتقييم قوس الأبهر بدقة ولنفي وجود تشوهات قلبية أخرى مرافقة. تجرى القثطرة القلبية إذ ما كان التشخيص غير واضح بتصوير صدى القلب.

الإصلاح الجراحي

يُستطب إجراء الإصلاح الجراحي مباشرة عند حدوث قصور القلب الاحتقاني الشديد عند الولدان المصابين بتضييق برزخ الأبهر، ولكن يُنصح بمحاولة تحقيق استقرار حالة المريض قبل إجراء العمل الجراحي بالبروستاغلاندين E₁ والدواعم القلبية والتهوية الاصطناعية والمدرات. تشمل تقنيات الإصلاح على استئصال القطعة المتضيقة مع إعادة مفاغرة قوس الأبهر إلى الأبهر النازل، أو تصنيع الأبهر بشريحة من الشريان تحت الترقوة، أو تصنيع الأبهر برقعة صناعية من الداكرون. يمكن

أحياناً توسيع تضيق برزخ الأبهر بالبالون عبر القنطرة، خاصة لمعالجة النكس بعد العمل الجراحي والذي ينجم عادة عن تندب أنسجة القناة الشريانية المتبقية في منطقة المفاغرة. من التظاهرات المعروفة بعد تصنيع تضيق برزخ الأبهر حدوث ارتفاع ضغط شرياني عجائبي في الفترة البكرة بعد العمل الجراحي، ويعتقد إنها تنجم عن اضطراب في عمل مستقبلات الضغط ومحور الرينين-أنجيوتنسين والنشاط الودي. تشتمل اختلاطات الاصلاح الجراحي الأخرى على حدوث الشلل النصفي السفلي بسبب إغلاق الأبهر أو نقص تروية الأمعاء بسبب التقبض الوعائي الحشوي أو انصباب الجنب الكيلوسي بسبب أذية القناة الصدرية أو نكس تضيق برزخ الأبهر.

5-1 انقطاع قوس الأبهر

يحدث في هذا التشوّه انقطاع في استمرار اللمعة بين الأبهر الصاعد والأبهر النازل، وذلك إما في مستوى برزخ الأبهر بعد منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر (النمط A)، أو بين الشريان السباتي الأيسر والشريان تحت الترقوة الأيسر (النمط B)، أو بين الشريان اللا اسم له والشريان السباتي الأيسر (النمط C). تُشكّل القناة الشريانية المفتوحة في هذا التشوّه المصدر الوحيد لجريان الدم نحو الأبهر النازل، ولذلك فهي هامة جداً لبقاء المرضى على قيد الحياة. من النادر أن يشكّل انقطاع قوس الأبهر آفة معزولة، حيث يترافق في معظم الحالات مع وجود تشوّهات قلبية أخرى أكثرها تكراراً هي بقاء القناة الشريانية سالكة ووجود فتحة كبيرة بين البطينين أو الصمام الأبهر ثنائي الشرف.

التشخيص

يتم تشخيص معظم الحالات خلال الأيام الأولى من الحياة عندما يحدث الانغلاق العفوي للقناة الشريانية، حيث يؤدي نقص تروية الأعضاء الانتهازية إلى حدوث الحماض الاستقلابي أو القصور الكلوي الحاد أو التهاب الأمعاء والكولون النخري، ومن ثم إلى قصور القلب الاحتقاني الشديد. تظهر عادة الضخامة القلبية واحتقان الأوعية الرئوية على صورة الصدر الشعاعية، ويتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب و/أو القنطرة القلبية.

الاصلاح الجراحي

يُستطب إجراء الاصلاح الجراحي في كافة حالات انقطاع قوس الأبهر، ويمكن أن يُجرى ذلك على عدة مراحل أو في مرحلة واحدة. يتألف الاصلاح على عدة مراحل من إجراء أولي يتألف من زرع طعم وعائي صناعي بين الأبهر الصاعد والأبهر النازل يستعيد الاستمرارية بينهما، وتُجرى المرحلة الثانية بعد 2-3 أشهر لإغلاق الفتحة بين البطينين، ثم تُجرى عملية ثالثة بعمر 8-12 سنة لاستبدال الطعم الصناعي بأخر أكبر حجماً. بالمقابل، يتألف الاصلاح الكامل في مرحلة واحدة من إجراء مفاغرة مباشرة لقوس الأبهر وإغلاق الفتحة بين البطينين.



المحاضرة الثانية – تشوهات الشنت الأيسر-الأيمن

| | |
|-----|---|
| 1-2 | الفتحة بين الأذنين (الفتحة الثانوية) |
| 2-2 | الفتحة الأولية والقناة الأذنية-البطينية الكاملة |
| 3-2 | الفتحة بين البطينين |
| 4-2 | بقاء القناة الشريانية |
| 5-2 | الشذوذ الجزئي في اتصال الأوردة الرئوية |

تشتمل هذه الزمرة من تشوهات القلب الخلقية على الآفات التي تسمح بتحويل (شنت) الدم الجهازية الشرياني نحو الدوران الرئوي. إن مطاوعة البطين الأيسر السميكة الجدار أعلى من مطاوعة البطين الأيمن ذو الجدار الرقيق، كما أن مقاومة السرير الوعائي الجهازية أعلى من مقاومة السرير الوعائي الرئوي، ولذلك فإن الضغوط في أجواف القلب اليسرى والشرايين الجهازية أعلى منها في القلب الأيمن والشرايين الرئوية. يؤدي وجود اتصال تشريحي شاذ بين القلب الأيسر والقلب الأيمن إلى إعادة دوران الدم المؤكسج عبر السرير الشعري الرئوي، ويمكن لإعادة الدوران الرئوي هذه أن تؤدي إلى احتقان الأوعية الرئوية، والذي يتظاهر سريراً كوذمة رئوية وانتانات رئوية متكررة. تؤدي هذه الحالة - في حال عدم تصحيحها - إلى تطوّر آفة وعائية رئوية سادة ناجمة عن فرط تصنع البطانة والطبقة الشريانية المتوسطة، مما يؤدي إلى حدوث ارتفاع توتر رئوي غير عكوس، وفي النهاية إلى انعكاس الشنت والرُقرة وقصور البطين الأيمن (تناذر آيزمنغر).

توجد استراتيجيتان للتصحيح الجراحي لتشوهات الشنت الأيسر-الأيمن وهما إما (1) **تطويق الشريان الرئوي الرئيسي** أو (2) **إصلاح التشوه التشريحي**. يُنقص تطويق الشريان الرئوي من الجريان الدموي الرئوي مما يحدّ من فرط الدوران الرئوي. تعتبر هذه الطريقة معالجة "تلطيفية"، وهي تُستعمل لعلاج الولدان أو الرضع عندما تكون نسبة خطورة الإصلاح الجراحي الكامل مرتفعة جداً. بالمقابل، يُعتبر الإغلاق الجراحي للشنت التشريحي هو المعالجة القطعية.

1-2 الفتحة بين الأذنين (الفتحة الثانوية)

هي أحد أكثر تشوهات القلب الولادية شيوعاً. تتباين الفتحات بشكل كبير في حجمها وموقعها، وتصنّف عموماً إلى (1) فتحات ثانوية أو (2) فتحات أولية أو (3) فتحات الجيب الوريدي أو (4) فتحات الجيب الكليلي. **الفتحات الثانوية** هي أكثر الأنماط شيوعاً، وهي تنجم عن عدم التطوّر الكامل للحجاب الثاني وتقع عادة في منتصف الحجاب الأذيني ضمن الحفرة البيضوية. تظهر الفتحات من نمط الجيب الوريدي

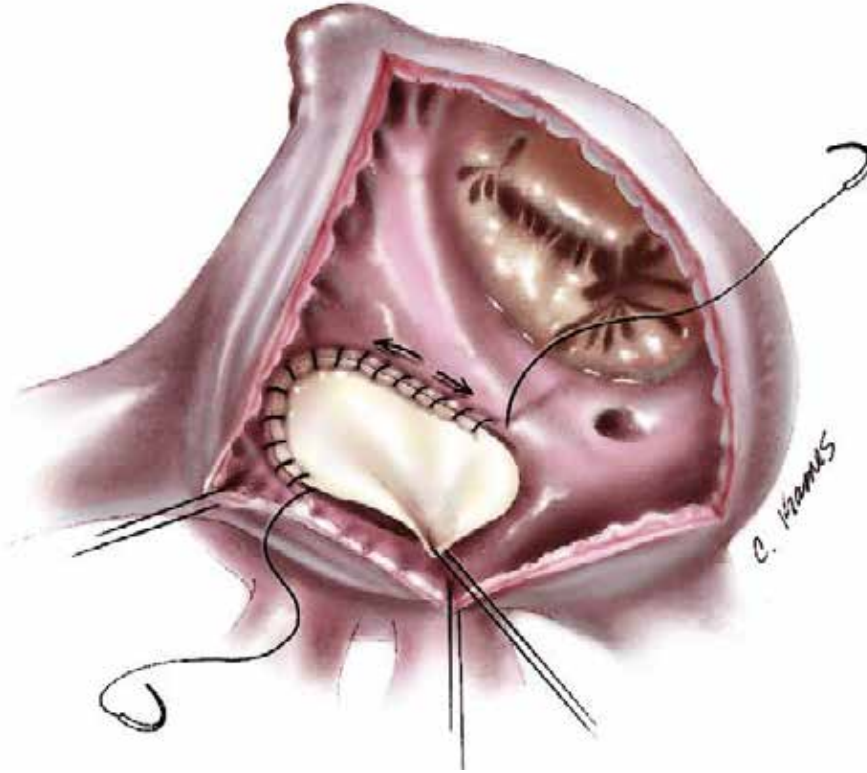
على امتداد بقايا القرن الأيمن للجيب الوريدي، والذي يمتد بين فوهتي الوريدين الأجوفين العلوي والسفلي، وأكثر ما تظهر عند الوصل بين الوريد الأجوف العلوي والأذينة اليمنى. تترافق هذه الفتحات عادة مع وجود اتصال شاذ جزئي للأوردة الرئوية من الفصين الرئويين الأيمنين العلوي والمتوسط إلى الوريد الأجوف العلوي أو الأذينة اليمنى (أنظر الصفحة 17). تسمى الفتحات من نمط الجيب الكلبي أيضاً بـ "الجيب الكلبي المكشوف"، وتتألف من درجات متفاوتة من الاتصال ما بين الجيب الكلبي والأذينة اليسرى، كما قد تترافق مع بقاء الوريد الأجوف العلوي الأيسر. يمكن تصنيف الفتحات الأولية إلى تشوّه الوسادة أو القناة الأذينية البطينية، وستتم مناقشتها في الفقرة التالية (الصفحة 14). تعتمد شدة الشنت عبر الحجاب الأذيني على حجم الفتحة وعلى الفرق في المطاوعة بين البطين الأيسر والبطين الأيمن أثناء الانبساط، وتقاس على شكل النسبة بين الجريان الدموي الرئوي والجريان الدموي الجهازى (Q_p/Q_s) عن طريق القثطرة القلبية. تكون مطاوعة البطينين متساوية أثناء مرحلة الوليد، ويكون الشنت عبر الفتحة بين الأذينتين قليلاً. تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية وضغوط البطين الأيمن فيما بعد، وتزداد مطاوعة البطين الأيمن مما يزيد من حجم الشنت الأيسر-الأيمن. يؤدي هذا الشنت بدوره إلى فرط الحمل الحجمي على البطين الأيمن وإلى زيادة الجريان الدموي الرئوي، والذي يصل إلى 2-4 أضعاف الجريان الدموي الجهازى. يبقى معظم الرضّع لا عرضيين على الرغم من الشنت بسبب المطاوعة والسعة العاليتين للسريير الوعائي الرئوي مما يستوعب هذه الزيادة في الجريان الدموي. تؤدي الزيادة التدريجية في الجريان الدموي الرئوي إلى تطوّر الإصابة الوعائية الرئوية وارتفاع التوتر الرئوي، وتؤدي في النهاية إلى تطوّر تناذر أيزنمنغر في العقد الثالث أو الرابع من الحياة.

التشخيص

نادراً ما تُسبب الفتحات المعزولة أية أعراض في الطفولة المبكرة، لكنها قد تُسبب أعراض الزلّة الجهدية وتسرع التنفس والانتانات التنفسية المتكررة كنتيجة لزيادة الدوران الرئوي. تظهر عادة اضطرابات النظم الأذينية، وتشمل التسرعات الأذينية الانتيابية والرجفان الأذيني، بعد عمر الـ 30 سنة، وقد يؤدي عبور الصمّات العجائبية عبر الفتحة إلى الإصابة بالحوادث الوعائية الدماغية. يظهر الفحص السريري بشكل وصفي نفخة جريان رئوي ناعمة في منتصف الانقباض عند أعلى حافة القص اليسرى، مع انقسام واسع وثابت في الصوت الثاني، ونفخة انبساطية للجريان عبر مثلث الشرف. يظهر على تخطيط القلب الكهربائي توسّع الأذينة اليمنى وضخامة البطين الأيمن، ويظهر على صورة الصدر الشعاعية توسّع القلب الأيمن وزيادة العلامات الوعائية الرئوية وتبارز الشريان الرئوي الرئيسي. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدق القلب الذي يظهر الفتحة وتوسّع القلب الأيمن والشريان الرئوي، وقد تفيد القثطرة القلبية في قياس ضغوط الشريان الرئوي والمقاومة الوعائية الرئوية ونسبة الجريان الرئوي إلى الجريان الجهازى.

الإصلاح الجراحي

يصل معدل الانغلاق العفوي خلال السنوات الأربعة الأولى من الحياة إلى حوالي 40%، لكن من النادر أن يحدث الانغلاق العفوي بعد السنتين من العمر. يمكن كقاعدة عامة أن نوصي بإغلاق الفتحات بين الأذينتين الكبيرة انتقائياً بين 3-5 سنوات من العمر، وكذلك إغلاق الفتحات عند البالغين في حال وجود شنت أيسر-أيمن هام ($Q_p/Q_s < 1.5:1$). وبالمقابل لا تجرى الجراحة عند المرضى البالغين عند وجود إصابة وعائية رئوية هامة (المقاومة الوعائية الرئوية < 10 وحدات وود أو تتجاوز ثلثي المقاومة الوعائية الجهازية) أو عند وجود قصور قلب أيسر، لأن الإصلاح لن يُحسّن بل قد يسيء إلى الوظيفة القلبية الرئوية. يمكن إغلاق الفتحات الصغيرة بالخياطة المباشرة، بينما يتم إغلاق الفتحات الكبيرة برقعة من التأمور أو الغورتكس (أنظر الشكل المُرافق)، وتستخدم الرقعة لإعادة توجيه أي شذوذ في النزح الوريدي الرئوي عبر الفتحة نحو الأذينة اليسرى.



إغلاق فتحة بين الأذنين كبيرة برقعة من التأمور

2-2 الفتحة الأولية والقناة الأذينية-البطينية الكاملة

تشكل هذه التشوهات حوالي 30-40% من تشوهات القلب التي تظهر عند المرضى المنغوليين، وهي تنجم عن خلل في تطوّر الوسادة داخل القلب مما يؤدي إلى تشوهات في الحجاب الأذيني والحجاب البطيني والصماميين الأذنين-البطينيين. تُصنّف هذه التشوهات إلى القناة الأذينية-البطينية الجزئية (وتسمى أيضاً الفتحة الأولية بين الأذنين) ويحدث فيها فشل إغلاق الجزء الأولي من الحجاب الأذيني مع وجود ثلم في الوريقة الأمامية للصمام التاجي، والقناة الأذينية-البطينية الكاملة حيث تشاهد فتحة بين البطينين بالإضافة إلى الفتحة الأولية بين الأذنين، كما يلتحم الصمامان الأذنين-البطينيين الأيمن والأيسر ليشكلا صماماً وحيداً مشتركاً للبطينين. ترتبط الفيزيولوجيا المرضية لهذا التشوه بوجود الشنت الأيسر-الأيمن على مستوى الأذينات و/أو البطينات وقصور الصمام الأذيني-البطيني، مما يؤدي إلى التطوّر السريع للإصابة الوعائية الرئوية السادة وقصور القلب الاحتقاني خلال فترة الرضاعة الأولى، وتكون نسبة الوفيات عند الرضع المصابين بتشوه القناة الأذينية-البطينية الكاملة مرتفعة إذ لم تتم معالجته.

التشخيص

تظهر الزلة والضعف وفشل النمو والانتانات الرئوية المتكررة خلال الأشهر الأولى من الحياة عند الأطفال المصابين بالتشوه الكامل، بينما تتأخر الأعراض إلى ما بعد السنة الأولى من الحياة وتكون أقل حدة عند المصابين بالتشوه الجزئي. يظهر الفحص السريري في التشوه الجزئي وجود نفخة جريان رئوي واضحة مع انقسام ثابت وواسع في الصوت الثاني، أما في التشوه الكامل فتظهر دوماً نفخة عالية شاملة للانقباض

عند أسفل حافة القص اليسرى (فتحة بين البطينين)، مع نفخة في منتصف الانبساط عند القمة (قصور الصمام الأذيني-البطيني). تظهر الصورة الشعاعية ضخامة الأجواف الأربعة وزيادة العلامات الوعائية الرئوية، ويظهر تخطيط القلب الكهربائي بشكل وصفي تبارز موجة P (ضخامة أذينية) وتطول المسافة P-R (حصار القلب من الدرجة الأولى). يسمح تصوير القلب بالصدى بتقييم كافة عناصر التشوه، وتُجرى القثطرة القلبية لتقييم نسبة الجريان الدموي الرئوي إلى الجهازى وقياس المقاومة الوعائية الرئوية.

الإصلاح الجراحي

يجب أن يُجرى الإصلاح الجراحي الكامل باكراً لتفادي تطوّر داء وعائي رئوي ساد غير عكوس، بينما يُجرى تطويق رئوي تلطيفي للحد من الجريان الدموي الرئوي في حال وجود عوامل أخرى تمنع إجراء الإصلاح الكامل (مثل وجود انتان رئوي حاد أو تشوهات قلبية أخرى غير قابلة للتصحيح). يتألف تصحيح التشوه الجزئي من إغلاق الشق في الصمام التاجي وإغلاق الفتحة الأذينية برقعة تأمورية، أما في التشوه الكامل فيتم تقسيم الصمام الأذيني-البطيني المشترك إلى صمام أيسر (تاجي) وصمام أيمن (مثلث الشرف)، مع إغلاق الفتحة الأذينية والفتحة بين البطينين. يعتمد الإنذار البعيد بعد تصحيح التشوه الكامل على تطوّر القصور التاجي مع مرور الوقت وعلى شدته.

3-2 الفتحة بين البطينين

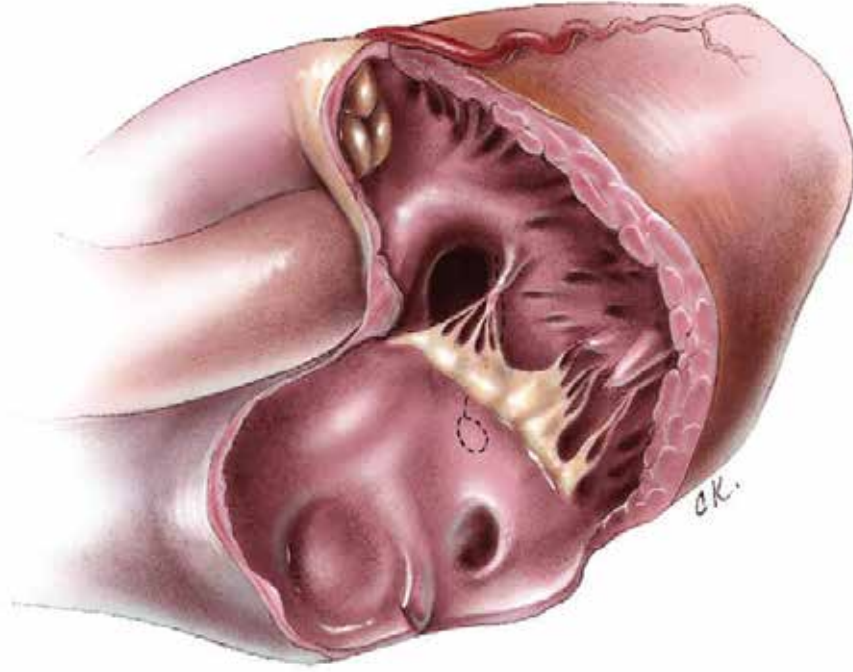
هي أكثر تشوهات القلب الخلقية مشاهدة، وتُصنّف وفقاً لموقعها إلى أربعة أنماط تشريحية: أكثر الأنماط شيوعاً هي الفتحات حول الغشائية التي تتوضع ضمن القسم الغشائي من الحجاب البطيني (أنظر الشكل المُرافق)، أما الفتحات العضلية فتتوضع ضمن الحجاب العضلي وقد تتألف من مجموعة من الفتحات. تتوضع فتحات المدخل إلى الأسفل مباشرة من الصمام مثلث الشرف، وتتوضع الفتحات القمعية إلى الأسفل من الصمام الرئوي مباشرة.

تعتمد شدة الشنت عبر الفتحة على حجم الفتحة وعلى المقاومة الوعائية الرئوية والمقاومة الوعائية الجهازية. يُطلق على الفتحات الكبيرة مصطلح "غير حاصرة" إذا كانت مساحة الفتحة أكبر أو تساوي مساحة حلقة الصمام الأبهرى. لا توجد في هذه الحالة أية مقاومة لجريان الدم عبر الفتحة، وهي تؤدي عادة إلى حدوث قصور القلب الاحتقاني في مرحلة باكراً من الحياة. تسمى الفتحات الصغيرة "حاصرة" لأنها تُظهر مقاومة هامة للجريان عبر الفتحة، ولذلك يكون ضغط البطين الأيمن معتدل الارتفاع ونسبة الجريان الرئوي إلى الجهازى $(Q_p/Q_s) \geq 1.5$.

تغلق 60-70% من الفتحات الصغيرة بشكل عفوي باكراً، خاصة منها الفتحات حول الغشائية والعضلية، بينما لا يحدث الانغلاق العفوي لفتحات المدخل والقمع. يُستطب إغلاق كافة الفتحات التي تبقى مفتوحة بعد سنة من العمر، بينما يُستطب إجراء الإغلاق الجراحي قبل ذلك في حالات قصور القلب الاحتقاني المعتد على المعالجة الدوائية أو ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية.

التشخيص

لا تظهر عادة أية أعراض عند الأطفال المصابين بفتحات صغيرة، ويكون النمو والتطوّر لديهم طبيعيين، ويُظهر الفحص السريري أحياناً وجود نفخة قذفية عالية شاملة للانقباض عند أسفل حافة القص اليسرى. تؤدي الفتحات الأكبر إلى ظهور أعراض احتقانية منها الزلة الجهدية أو الضخامة الكبدية أو الخراخر أو الانتانات الرئوية المتكررة. تشمل الموجودات الشعاعية على ضخامة ظل القلب والشرايين الرئوية مع علامات الاحتقان الرئوي (زيادة العلامات الوعائية الرئوية).



الفتحة بين البطينين

يظهر تخطيط القلب الكهربائي علامات ضخامة البطينين الأيسر والأيمن. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يحدد موقع الفتحة وقيس شدة الشنت. تستعمل قياسات الدوبلر في الشريان الرئوي والفتحة لتقييم الضغوط في البطين الأيمن والشريان الرئوي بشكل غير مباشر.

الاصلاح الجراحي

يتم إغلاق الفتحات باستعمال رقع صناعية (داكرون أو غورتكس)، آخذين الحذر لتجنب الحزم الناقلة القريبة. من الاختلاطات النادرة المعروفة حدوث حصار قلب تام دائم، وقد يتطلب ذلك زرع ناظم الخطى الدائم. الإنذار البعيد للمرضى ممتاز.

4-2 بقاء القناة الشريانية

يمثل بقاء القناة الشريانية سالكة استمراراً لنفوذية القناة الشريانية الجنينية، وهي اتصال بين أعلى الأبهري الصدري النازل والشريان الرئوي الرئيسي. تمرر القناة الشريانية في الحياة الجنينية الدم من الشريان الرئوي إلى الأبهري متجاوزاً السرير الوعائي الرئوي غير الناضج. يؤدي تمدد الرئة أثناء الساعات الأولى بعد الولادة إلى الانخفاض السريع في المقاومة الوعائية الرئوية وإلى زيادة مماثلة في الجريان الدموي الرئوي. يشجع ارتفاع الـ PO_2 الشرياني وانخفاض البروستاغلاندينات في الدم على تقبض العضلات الملساء في جدار القناة الشريانية ومن ثم انغلاقها. قد تبقى القناة مفتوحة أحياناً لأسابيع أو أكثر مما يؤدي إلى حدوث شنت أيسر-أيمن تعتمد شدته على حجم القناة وعلى المقاومة الوعائية الرئوية. يمكن لبعض المرضى تحمّل هذا الشذوذ لسنوات، بينما يؤدي الشنت الكبير إلى تطوّر قصور باكر في العضلة القلبية وارتفاع

مترقي في التوتر الشرياني الرئوي. تشمل عوامل الخطورة نقص الأكسجة والارتفاع عن مستوى البحر ومتلازمة الكرب التنفسي والولادة الخديجة ووجود تشوهات قلبية مرافقة.

التشخيص

يخلو الكثير من المرضى من الأعراض، بينما تظهر أعراض قصور القلب الاحتقاني باكراً في حالات أخرى. يُظهر الفحص السريري وجود نفخة وصفية مستمرة خشنة تُسمع على أشدها في الوريد الأيسر الثاني. تؤدي زيادة الضغط النبضي إلى ظهور نبض محيطي قافز. يبقى تخطيط القلب الكهربائي طبيعياً عندما يكون الشنت صغيراً، بينما تظهر درجة من ضخامة القلب الأيسر في حالات الشنت الكبير. بشكل مماثل، قد تكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية في الشنت الصغير وتظهر ضخامة ظل القلب وتبارز الشريان الرئوي في الشنت الكبير. قد تظهر أيضاً زيادة في نوعية الرئة وضخامة في البطين الأيسر. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر جريان الدم من الأبهري نحو الشريان الرئوي وضخامة القلب الأيسر المرافقة.

الإصلاح الجراحي

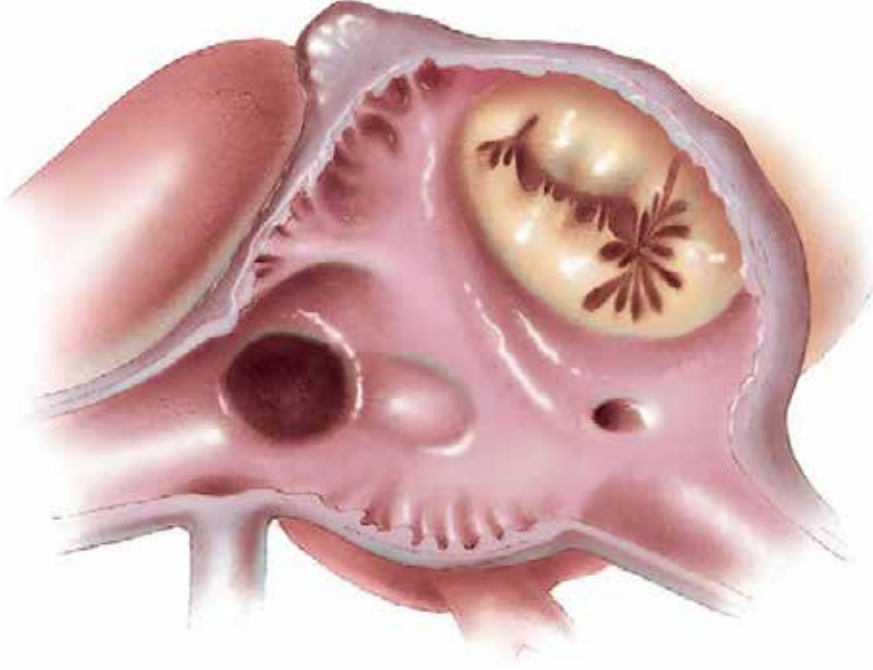
يؤدي الاستعمال المبكر لدواء الاندوميتاسين إلى انغلاق القناة عند الكثير من الخدج. يستطب إجراء الإغلاق الجراحي لكل قناة شريانية صغيرة لا تنغلق عفويًا خلال الأشهر الثلاثة الأولى من الحياة وذلك للوقاية من التهاب الشغاف الجرثومي، ولكل قناة شريانية كبيرة تؤدي إلى أعراض قصور القلب الاحتقاني. يُشكّل "تصميم" القناة عبر القثطرة المعالجة الاختيارية في الكثير من الحالات، كما تجري بعض المراكز عمليات إغلاق القناة بملاقط معدنية عبر تنظير الصدر بمساعدة الكاميرا. يحدث عادة تحسن فوري في نوعية الرئة وحجم القلب بعد ربط القناة عند حديثي الولادة المصابين بقصور قلب احتقاني. النتائج طويلة الأمد ممتازة.

5-2 الشذوذ الجزئي في اتصال الأوردة الرئوية

يحدث في هذا التشوّه نزح لبعض الأوردة الرئوية إلى الأذينة اليمنى أو إحدى روافدها (مثل الوريد الأجوف العلوي أو السفلي أو الجيب الكليلي)، ويتوافق هذا التشوّه عادة مع الفتحة بين الأذنتين. تم تعريف تناذرين محدّدين: (1) الفتحة بين الأذنتين من نمط الجيب الوريدي، حيث تصب أوردة الفصين الرئويين الأيمنين العلوي والمتوسط في الوريد الأجوف العلوي (أنظر الشكل المرافق)، و (2) تناذر السيف الأحدب، حيث تنزح الأوردة الرئوية اليمنى نحو الوريد الأجوف السفلي مما يؤدي إلى ظهور كثافة تشبه الهلال بالقرب من حافة القلب اليمنى على صورة الصدر الشعاعية. تشبه امراضية هذا الشذوذ وجود الفتحة الثانوية بين الأذنتين، أي تشكّل شنت أيسر-أيمن يؤدي إلى ارتفاع التوتر الرئوي والداء الوعائي الرئوي. يؤدي وجود اتصال شاذ وريدي واسع إلى حالة دورانية تشبه الشذوذ التام في الاتصال الوريدي الرئوي.

التشخيص

تشبه التظاهرات السريرية تلك التي ترافق الفتحة بين الأذنتين، أي ظهور أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني، عادة في العقد الثالث أو الرابع من العمر. يكون الصوت الثاني الجهازى منقسم بشكل واسع وثابت عند وجود فتحة بين الأذنتين، بينما يبقى الصوت الثاني الجهازى طبيعياً عند غياب الفتحة.



الفتحة بين الأذنين من نمط الجيب الوريدي

قد تظهر على تخطيط القلب الكهربائي ضخامة في البطين الأيمن، وقد تظهر صورة القلب الشعاعية ضخامة القلب الأيمن مع زيادة التوعية الرئوية. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب.

الاصلاح الجراحي

يُجرى الاصلاح الجراحي عادة بشكل انتقائي بعمر 2-5 سنوات، وهو يعتمد على زرع رقعة تأمورية تقوم بإعادة توجيه العود الوريدي الرئوي عبر الفتحة بين الأذنين نحو الأذينة اليسرى. نسبة الاختلاطات والوفيات المرافقة للتصحيح الجراحي منخفضة جداً، والنتائج المديدة ممتازة.



المحاضرة الثالثة – الآفات المُزَرَّقة

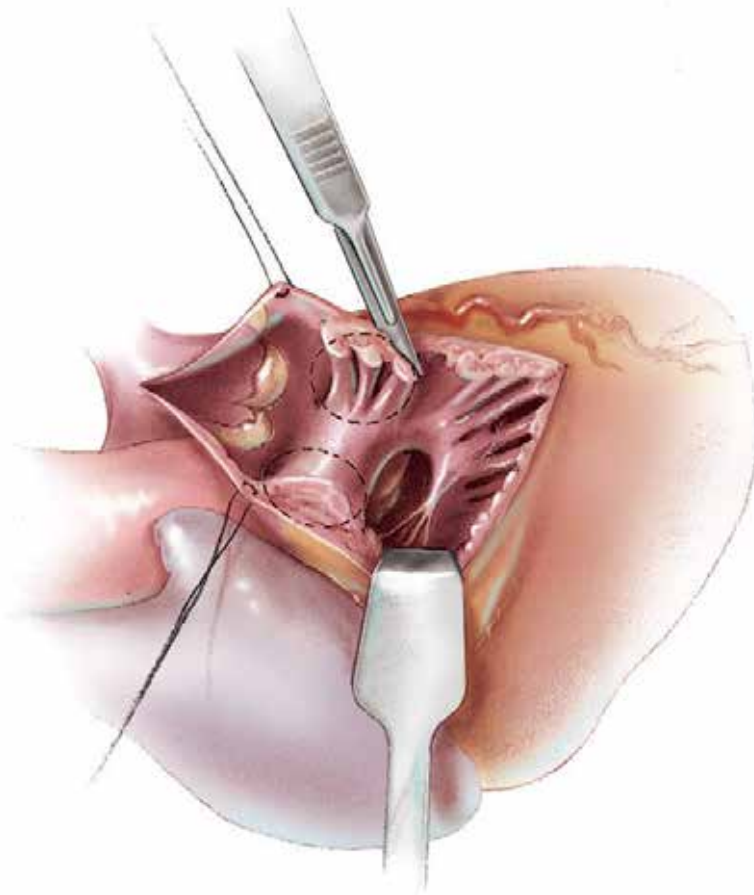
| | |
|--|-----|
| رباعي فالوت | 1-3 |
| تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من النمط D | 2-3 |
| تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقياً | 3-3 |
| رتق الصمام مثلث الشرف | 4-3 |
| الشذوذ التام في اتصال الأوردة الرئوية | 5-3 |
| الجذع الشرياني | 6-3 |

الآفات المُزَرَّقة هي مجموعة من التشوهات القلبية التي تؤدي إلى نقص الجريان الدموي الرئوي، عادة بسبب شنت (انتقال) الدم الوريدي الجهازية غير المُشَبَّع نحو الدوران الشرياني الجهازية دون أن يعبر السرير الوعائي الرئوي. ينتج هذا الشنت "الأيمن-الأيسر" عادة عن انسداد مخرج البطين الأيمن بالإضافة إلى وجود اتصال تشريحي بين أجواف القلب اليمنى واليسرى. تؤدي هذه الحالة سريراً إلى ظهور الزُرقة، والتي تعتمد شدتها على حجم الشنت الأيمن-الأيسر، كما تتناسب عكساً مع حجم الجريان الدموي الشرياني الرئوي. يتم تأمين جزء كبير من الجريان الدموي الرئوي في حالات الانسداد الشديد في مخرج البطين الأيمن عن طريق القناة الشريانية و/أو الدوران الجانبي القصي والمنصفي. يُستعمل البروستاغلاندين E_1 وريدياً بشكل مبكر للمحافظة على بقاء القناة مفتوحة وعلى الجريان الدموي الرئوي، مفسحاً المجال للوليد بالاستقرار قبل إجراء العمل الجراحي الاصلاحية. تتألف المعالجة الجراحية من عمليات تهدف إلى تحسين الجريان الدموي الرئوي. تقوم عمليات الشنت التلطيفية بتحويل الدم الشرياني أو الوريدي نحو الشريان الرئوي. يتألف الاصلاح الكامل عموماً من إزالة أو تجاوز الانسداد الموجود للجريان الشرياني الرئوي.

1-3 رباعي فالوت Fallot

هو أكثر تشوهات القلب المُزَرَّقة شيوعاً، وهو يتألف من وجود (1) فتحة كبيرة بين البطينين، و (2) انسداد مخرج البطين الأيمن، و (3) انزياح الأبهر نحو الأيمن وتراكبه على الفتحة، و (4) ضخامة البطين الأيمن (أنظر الشكل المُرافق). يترافق رباعي فالوت مع تشوهات الشرايين الاكليلية في 5% من المرضى، وأكثرها شيوعاً هو منشأ الشريان الاكليلي الأمامي النازل من الشريان الاكليلي الأيمن، ومروره عبر مخرج البطين الأيمن ليصل إلى البطين الأيسر.

تنجم التظاهرات المرضية لرباعي فالوت عن انسداد مخرج البطين الأيمن وعن الشنت الأيمن-الأيسر عبر الفتحة بين البطينين نحو البطين الأيسر والأبهر. تكون شدة الزُرقة عند الولادة خفيفة بسبب استمرار الدوران الدموي الجانبي عبر القناة الشريانية و/أو الشرايين القصبية نحو الدوران الرئوي. يؤدي انغلاق القناة الشريانية إلى إشتداد الزُرقة في حال وجود تضيق شديد في مخرج البطين الأيمن، كما يؤدي استمرار هذه الحالة إلى زيادة ضخامة البطين الأيمن وتفاقم انسداد مخرج البطين الأيمن وإشتداد أكبر للزُرقة. بالمقابل، قد تغيب الزُرقة عند مجموعة صغيرة من المرضى (حالات رباعي فالوت غير المُزَرَّق) حين يكون انسداد مخرج البطين الأيمن طفيفاً، مما يؤدي إلى غياب الشنت أو حتى تشكّل شنت أيسر-أيمن. تنجم معظم الوفيات خلال السنة الأولى من الحياة عن الاحتشاء الدماغي وتوقف القلب بسبب الخثار أو نقص الأكسجة.



رباعي فالوت

التشخيص

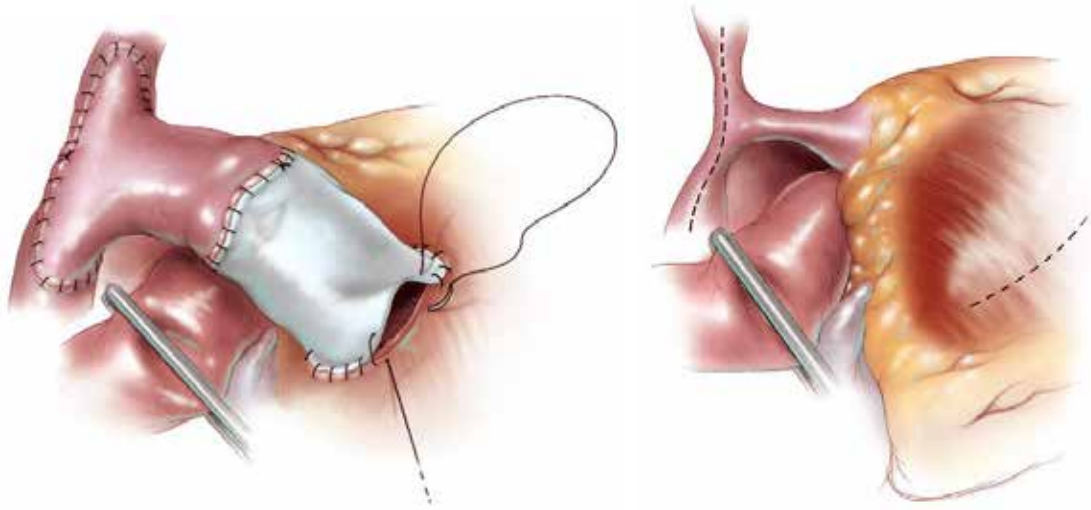
تظهر الأعراض والعلامات، خاصة الزُرقة وتبقرط الأصابع والزلة الجهدية، عند معظم المرضى بعمر 6 أسابيع إلى 6 أشهر، أو قد تتظاهر عند الولدان في حالات وجود الرتق الرئوي الكامل والاعتماد على القناة. يكثر حدوث نوب فرط الزُرقة بين 2-6 أشهر من العمر، وهي نوبات مفاجئة من الزُرقة الشديدة يتبعها فقد الوعي. يلاحظ اتخاذ الأطفال الأكبر عمراً لوضعية القرفصاء لتخفيف الزلة، وهي مناورة تزيد من العود الوريدي الجهازية والمقاومة الوعائية الجهازية مما يؤدي إلى تحسّن الجريان الدموي الرئوي. يمكن سماع نفخة انقباضية قذفية في أعلى حافة القص اليسرى بسبب انسداد مخرج البطين الأيمن. يظهر

على تخطيط القلب الكهربائي ضخامة في البطين الأيمن وانحراف المحور نحو الأيمن. يتخذ ظل القلب على صورة الصدر الشعاعية بشكل وصفي "شكل الحذاء" بسبب تقعر ظل الشريان الرئوي وضخامة البطين الأيمن وصغر البطين الأيسر، مع نقص التوعية الرئوية. يفيد تصوير صدى القلب في إثبات التشخيص وفي تقييم شدة انسداد مخرج البطين الأيمن. تجرى القثطرة القلبية عادة لتحديد توزع الشرايين الاكليلية ولتقييم الفتحة بين البطينين والوظيفة البطينية وتشعب الشريان الرئوي.

الاصلاح الجراحي

يُجرى الاصلاح الكامل المبكر ما بين 3-12 شهر من العمر في معظم الحالات، أما إذا لم تسمح الحالة التشريحية بإجراء تصحيح كامل (كما في النقص الشديد في تصنع الشرايين الرئوية) فيتم زرع شنت بلالوك-توسينغ **Blalock-Taussig** المُعدّل الذي يؤدي إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي وتخفيف الزُرقة إلى أن نتمكن من إجراء الاصلاح الكامل (أنظر الصفحة 7).

يتألف الاصلاح الجراحي الكامل من خزع الصمام الرئوي أو التضيق الرئوي تحت الصمامي، وإغلاق الفتحة بين البطينين برقعة داكرون مع تصحيح انزياح الأبهر. قد تُستعمل رقعة تأمورية لتوسيع مخرج البطين الأيمن إذا كانت الحلقة ناقصة التصنع، أما في حال انسداد مخرج البطين الأيمن أو مسير الشريان الاكليلي الأمامي النازل الأيسر عبر مخرج البطين الأيمن، فتتم خياطة طعم بشري ذو صمام بين منتصف الجدار الحر للبطين الأيمن والشريان الرئوي (**عملية راستيلي Rastelli**) (أنظر الشكل المرافق). النتائج المباشرة للعمل الجراحي والنتائج البعيدة جيدة جداً.



عملية راستيلي

2-3 تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من النمط D

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة هو تشوّه قلبي خلقي ينشأ فيه الشريان الأبهر من البطين الأيمن كما ينشأ الشريان الرئوي من البطين الأيسر، وتسمى هذه الحالة "عدم التوافق البطيني-الشرياني". أكثر أنماط هذا التشوّه شيوعاً هو التشوّه من النمط D (90%) حيث يتوضع الأبهر إلى الأمام والأيمن من الشريان الرئوي،

أما التشوّه من النمط L فهو الأقل شيوعاً (10%) ويتوضع فيه الأبرهر إلى الأيسر من الشريان الرئوي. يؤدي تبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلى عدة تغيرات تشريحية وفيزيولوجية هامة:

أولاً: يكون الدورانين الجهازى والرئوي متوازيين ومنفصلين، فيدور الدم المؤكسج عبر الرئة والقلب الأيسر، ويدور الدم غير المؤكسج عبر الدوران الجهازى والقلب الأيمن. يتطلب توافق هذا التشوّه مع الحياة وجود شنت وظيفي أيسر-أيمن (فتحة بين الأذينتين، فتحة بين البطينين، بقاء قناة شريانية) يسمح للدم المؤكسج من القلب الأيسر بالدخول إلى الدوران الجهازى في القلب الأيمن، لكن ضعف اختلاط الدورانين قد يؤدي إلى حدوث الزرقة المترقية والحماض الذي يؤدي إلى الموت المبكر.

ثانياً: تؤدي زيادة الجريان الدموي الرئوي الناجمة عن المقاومة الوعائية الرئوية المنخفضة والشنت الجهازى-الرئوي إلى تطوّر ارتفاع في التوتر الرئوي والإصابة الوعائية الرئوية السادة وقصور القلب الاحتقاني.

ثالثاً: يؤدي وجود فتحة كبيرة بين البطينين إلى ارتفاع الضغط داخل البطين الأيسر حتى الضغوط الجهازية مما يساعد على نمو البطين الأيسر بشكل طبيعي أثناء السنة الأولى من الحياة. بالمقابل، لا ينمو البطين الأيسر بشكل طبيعي في حال سلامة الحجاب البطيني، ولذلك فإنه يخسر خلال أسابيع قليلة قدرته على توليد نتاج قلب كافي بمواجهة المقاومة الوعائية الجهازية الطبيعية، ولذلك انعكاسات هامة على الاصلاح الجراحي.

التشخيص

تعتمد شدة الأعراض بشكل كبير على درجة الاتصال والاختلاط بين الدورانين المتوازيين. يبقى الاختلاط عبر الثقبة البيضية ضعيفاً في حالات سلامة الحجاب البطيني، فتتطوّر الزرقة بسرعة خلال الساعات الأولى من الحياة لتنتهي في حال غياب المعالجة بالوفاة. تشتمل الترتيبات التلطيفية في هذه الحالات على تسريب البروستاغلاندين E₁ و/أو خزع الحجاب الأذيني بالبالون (إجراء راشكند Rashkind) لزيادة الشنت الأيسر-الأيمن. بالمقابل، يكون الاختلاط عبر الفتحة بين البطينين جيداً والزرقة أخف، ولا يتطوّر قصور القلب الاحتقاني حتى نهاية الشهر الأول من الحياة عندما تبدأ المقاومة الوعائية الرئوية بالانخفاض وتقل نسبة شنت الدم المؤكسج نحو الدوران الجهازى.

يُظهر الإصغاء وجود نفخة انقباضية عند وجود فتحة بين البطينين أو تضيق رئوي. تظهر عادة تبدلات في تخطيط القلب كهربائي تتوافق مع ضخامة البطين الأيمن في حال سلامة الحجاب البطيني. تظهر أيضاً تبدلات تتوافق مع ضخامة البطين الأيسر عند وجود فتحة بين البطينين، بقاء قناة شريانية، و/أو تضيق رئوي. تشتمل التبدلات الوصفية على صورة الصدر الشعاعية على ظهور ظل القلب بشكل بيضي ذو سويقة وعائية نحيلة (شكل بيضة معلقة بخيط). يترافق ذلك أحياناً مع تبارز العلامات الوعائية الرئوية بسبب زيادة الجريان الدموي الرئوي. يمكن إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر أيضاً التشوّهات المرافقة.

الاصلاح الجراحي

تقسم العمليات الاصلاحية لتبادل منشأ الأوعية من النمط D إلى صنفين رئيسيين: التحويل الأذيني و التحويل الشرياني. تعتمد عمليات التحويل الأذيني (عملية مستارد Mustard وعملية سنغ Senning) على زرع رقعة داخل الأذينتين لتوجيه العود الوريدي الجهازى نحو الصمام التاجى والبطين الأيسر والشريان الرئوي، وكذلك توجيه العود الوريدي الرئوي نحو الصمام مثلث الشرف والبطين الأيمن والأبرهر. النتائج الأولية لهذه العمليات مُرضية، إلا أنها تختلط بالتطوّر المتأخر لقصور البطين الأيمن بسبب التزام البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف بدعم الدوران الجهازى.

لقد أصبحت عمليات التحويل الشرياني الطريقة المفضّلة لمعالجة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة في أغلب المراكز، وهي تتميز بإلقاء حمل الدوران الجهازى عن البطين الأيسر الأكثر قوة. يتم في هذه العمليات قطع الشريانيين الأبهر الصاعد والرئوي، ونقل الشريانيين الاكليليين من جذر الأبهر السابق إلى الأبهر الجديد. تُجرى مفاغرة انتهائية-انتهائية بين قوس الأبهر والأبهر الجديد، وكذلك مفاغرة تفرع الشريان الرئوي إلى الشريان الرئوي الجديد. النتائج المباشرة للتحويل الشرياني والنتائج البعيدة جيدة جداً.

3-3 تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقياً

هو أحد أشكال تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، ويطرافق مع توضع كلا البطين الأيسر والصمام التاجي إلى الأيمن من البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف (ومنه اشتقت تسميته بـ "تبادل البطينات"). يؤدي بذلك تبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلى تصحيح عدم التوافق الأذيني-البطيني وظيفياً، فيدخل العود الوريدي الجهازى إلى الأذينة اليمنى ومنها عبر الصمام التاجي إلى البطين الأيسر (تشريحيًا)، الذي يفرغ الدم بدوره في الشريان الرئوي. يعود الدم الوريدي الرئوي إلى الأذينة اليسرى ومنها عبر الصمام مثلث الشرف إلى البطين الأيمن (تشريحيًا)، الذي يفرغه في الأبهر. تترافق هذه الحالة عادة مع وجود تشوهات قلبية أخرى (خاصة الفتحة بين البطينين) مما قد يؤثر على التطور السريري.

التشخيص

قد يبقى المصاب بتبادل منشأ الأوعية المصحح خالٍ من الأعراض حتى العقد الثالث أو الرابع من الحياة، وتشتمل الاختلاطات المتأخرة في تلك الحالات على قصور مثلث الشرف أو قصور القلب الاحتقاني بسبب التدهور المترقي في وظيفة البطين الأيمن (الجهازى). يمكن للتشوهات القلبية المرافقة أن تؤدي إلى ظهور الأعراض في الأشهر الأولى من الحياة، فمن الشائع أن تظهر الرُزقة أو أن يتطور قصور القلب الاحتقاني عند وجود فتحة كبيرة بين البطينين. يشير وجود نفخة خشنة شاملة للانقباض عند أسفل حافة القص اليسرى إلى وجود فتحة بين البطينين أو قصور مثلث الشرف، ويشير وجود نفخة قذفية انقباضية عند أعلى حافة القص اليسرى إلى وجود التضيق الرئوي. تظهر على صورة الصدر الشعاعية الوضعية الوصفية الأمامية-اليسرى للأبهر وقد تظهر العلامات الشعاعية لفرط الدوران الرئوي. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب، وكذلك التعرف على التشوهات القلبية الأخرى المرافقة.

الاصلاح الجراحي

يعتمد قرار الاصلاح الجراحي على التشوهات القلبية المرافقة، فمقاربة الفتحة بين البطينين تماثل تلك عند المرضى الآخرين، أما القصور الهام في الصمام مثلث الشرف فيتطلب عادة إجراء تبادل الصمام. يصاب بعض المرضى بقصور في البطين الأيمن (في الجانب الأيسر) نتيجةً للعمل المديد بمواجهة المقاومة الوعائية الجهازية، ويعالج ذلك بزرع القلب عند فشل المعالجة الدوائية.

4-3 رتق الصمام مثلث الشرف

ينتج رتق الصمام مثلث الشرف عن خلل في تطوّر الصمام الأذيني-البطيني في الجانب الأيمن من القلب، وله أصناف عديدة وفقاً لحرية أو إعاقه الجريان الدموي الرئوي. تشتمل كافة أصناف رتق مثلث الشرف على وجود فتحة بين الأذينتين مع شنت أيمن-أيسر عبرها، وتكون الأذينة اليمنى عادة متوسّعة

ومتضخمة. يشتمل الشكل الوصفي لرتق مثلث الشرف أيضاً على وجود ضمور واضح في البطن الأيمن وعلى فتحة بين البطنين تتصل مع مخرج البطن الأيمن (القمع). تظهر الرُقرة الشديدة عندما تنغلق القناة عند المصابين بالرتق الرئوي والجريان الدموي الرئوي المعتمد على القناة. بالمقابل، يحدث فرط الدوران الرئوي عندما لا تكون الفتحة بين البطنين ولا مخرج البطن الأيمن حاصرين، فتغيب الرُقرة عند هؤلاء المرضى ويتطوّر لديهم فرط التوتر الرئوي.

التشخيص

يظهر الإصغاء نفخة قذفية انقباضية خشنة عند أسفل حافة القص اليسرى ناجمة عن الجريان عبر الفتحة بين البطنين. يظهر تخطيط القلب الكهربائي عادة موجة P مثلمة وصفية مع دلائل على ضخامة البطن الأيسر. يتفاوت ظل القلب على صورة الصدر الشعاعية في مظهره، فقد يكون بشكل الحذاء (نقص التصنع الرئوي) أو بشكل بيضة معلقة بخيط (تبادل منشأ الأوعية الكبيرة). قد تشاهد زيادة أو نقص في التوعية الرئوية وفقاً لحجم الجريان الدموي الرئوي. يمكن إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب، وتجرى القثطرة القلبية عادة قبل العمل الجراحي لدراسة ضغوط الشريان الرئوي والبطن الأيسر ونسبة الشنت والمقاومة الوعائية الرئوية وشكل الشريان الرئوي.

الاصلاح الجراحي

تتألف استراتيجية الاصلاح الجراحي من إجراء عملية تلطيفية مبكرة لتأمين جريان دموي رئوي مناسب، ومن ثم إجراء عملية تصحيحية تقوم بتحويل العود الوريدي الجهازي مباشرة نحو الشرايين الرئوية. يُجرى عادة إجراء راشكند Rashkind (خزغ الحجاب الأذيني بالبالون عن طريق القثطرة) عند وجود فتحة أذينية حاصرة بهدف تحسين الشنت الأذيني الأيمن-الأيسر، أما الولدان المصابون بانسداد في الجريان الدموي الرئوي فيتطلبون إجراء شنت بلالوك-توسيج Blalock-Taussig المعدّل لتحسين الجريان الدموي الرئوي وتخفيف الرُقرة (أنظر الصفحة 7). بالعكس، يُجرى تطويق الشريان الرئوي في حالات فرط الدوران الرئوي للوقاية من تطوّر داء وعائي رئوي ساد. يتم توجيه غالبية المرضى بعمر 4-6 أشهر نحو إجراء شنت غلين Glenn (مفاغرة الوريد الجوف العلوي إلى الشريان الرئوي) الذي يؤمن الجريان الدموي الرئوي المناسب ويخفّف من فرط الحمل الحجمي على البطن الأيسر. أخيراً، تُجرى عملية فونتان Fontan المعدّلة بعمر 2-4 سنوات، وهي الاصلاح القطعي لرتق مثلث الشرف، وتقوم بتوجيه العود الوريدي الجهازي من الوريد الأجوف السفلي نحو الشريان الرئوي، متجاوزاً الأذينة اليمنى (أنظر الصفحة 32). يصل معدل الوفيات الكلي عبر كافة المراحل المؤدية إلى عملية فونتان إلى 10%.

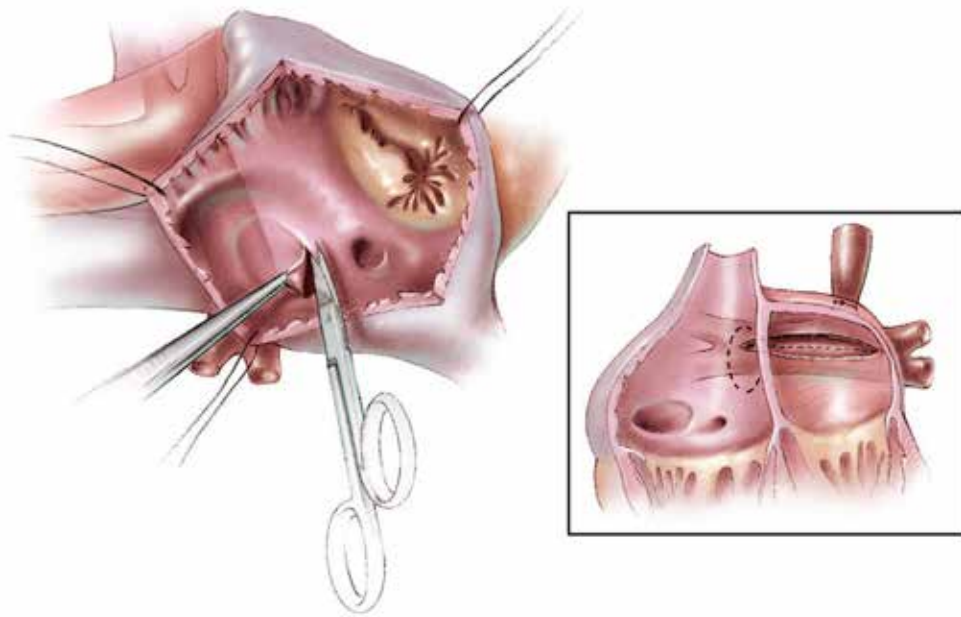
5-3 الشذوذ التام في اتصال الأوردة الرئوية

يتجمّع العود الوريدي الرئوي في هذا التشوّه في مجمّع وريدي رئوي مشترك يتوضع خلف الأذينة اليسرى، إلا أنه ينزح نحو الأذينة اليمنى بدلاً من الأذينة اليسرى. تم تصنيف هذا التشوّه إلى أربعة أنماط وفقاً للاتصال التشريحي بين الأوردة الرئوية والأذينة اليمنى، وهي: نمط الاتصال فوق القلبي (ينزح فيه المجمّع الوريدي عبر وريد عمودي صاعد يصل إلى الوريد اللا اسم له أو الوريد الأجوف العلوي) ونمط الاتصال القلبي (حيث يتصل المجمّع الوريدي بالجيب الاكليلي أو بالأذينة اليمنى مباشرة)، ونمط الاتصال تحت القلبي (يعبر فيه الوريد الرئوي المشترك الحجاب الحاجز متصلاً بالوريد الباي أو بالقناة الوريدية)، والنمط المختلط (وهو يتألف من اشتراك بعض الأنماط الثلاثة الأخرى). يتطلّب البقاء على قيد الحياة وجود اتصال أذيني أيمن-أيسر. يحدث خلط كامل للدم الوريدي الجهازي والرئوي ضمن القلب الأيمن،

ويعتمد توزع هذا العود الوريدي المختلط بين الأذينة اليسرى والبطين الأيمن على حجم الاتصال بين الأذنتين، فإذا كان الاتصال حاصراً تكون كمية الدم العائد للقلب الأيسر قليلة مما يُسبب نقص نتاج القلب وارتفاع ضغوط الأذينة اليمنى. يكون الاتصال الأذيني في معظم الحالات كبيراً وغير حاصر، ويعتمد توزع الجريان الدموي بين القلب الأيمن والأيسر في هذه الحالة على نسبة مطاوعة البطينين وعلى نسبة المقاومة الوعائية الرئوية والجهازية. تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية بعد الولادة، فتزداد نسبة الجريان الدموي الرئوي إلى الجهازية، ويؤدي فرط الدوران الرئوي إذا لم تتم معالجته إلى ارتفاع التوتر الرئوي. قد يكون العود الوريدي الرئوي نحو الأذينة اليمنى مصاباً بالانسداد، والذي قد يكون ميكانيكياً (مثل انضغاط الوريد المشترك بأحد الأعضاء) أو وظيفياً (مثل تضيق الوريد المشترك). يؤدي انسداد العود الوريدي الرئوي إلى نقص كمية الدم المؤكسج التي تصل إلى القلب الأيسر، ويصبح المريض شديد الرُقة. يؤدي كذلك ارتفاع الضغط الوريدي الرئوي إلى الوذمة الرئوية وارتفاع التوتر الرئوي. بالمقابل، وفي حال غياب انسداد العود الوريدي الرئوي، فإن كميات كبيرة من الدم المؤكسج تصل إلى القلب الأيسر، ولا يحدث نقص شديد في إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين.

التشخيص

تعتمد التظاهرات السريرية على وجود انسداد في العود الوريدي الرئوي وعلى مستواه. يتظاهر التشوّه المترافق مع الانسداد عند الولادة بالكرب التنفسي والرُقة الشديدة خلال الساعات الأولى من الحياة، أما عند غياب الانسداد فتظهر الأعراض بعد فترة الوليد في الأشهر الأولى من الحياة، وتتألف من الرُقة الخفيفة وتأخر النمو والانتانات الرئوية المتكررة وقصور القلب الاحتقاني. يظهر الإصغاء احتداد الصوت الثاني الذي يتوافق مع ارتفاع التوتر الرئوي، ويظهر تخطيط القلب الكهربائي توسع الأذينة اليمنى وضخامة البطين الأيمن. يكون ظل القلب على صورة الصدر الشعاعية طبيعياً، لكن قد تظهر الوذمة الرئوية. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر المجمع الوريدي الرئوي المشترك والاتصال داخل الأذينة. تؤكد الدراسة بالدوبلر نمط الجريان الوريدي الرئوي الذي يتجه بعيداً عن القلب، كما يظهر موضع الانسداد الوريدي.



تصحيح نمط الاتصال فوق القلبي

الاصلاح الجراحي

تعالج كافة حالات شذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام جراحياً، ويُجرى العمل الجراحي بشكل إسعافي عند الولدان شديدي المرض المصابين بانسداد شديد للعود الوريدي الرئوي، بينما يُجرى انتقائياً عند التشخيص عند المرضى المصابين بالتشوّه دون انسداد. يهدف الاصلاح الجراحي إلى توجيه كامل العود الوريدي الرئوي نحو الأذينة اليسرى عن طريق مفاغرة المجمع الوريدي الخلفي مباشرة إلى الأذينة اليسرى وربط الوريد العمودي وإغلاق الفتحة بين الأذنتين (أنظر الشكل المُرافق). تحدث في القليل من المرضى عودة متأخرة لانسداد العود الوريدي الرئوي في منطقة المفاغرة أو ضمن الأوردة الرئوية نفسها، وذلك خلال السنة الأولى من العمل الجراحي. النتائج طويلة الأمد للتصحيح الناجح ممتازة.

6-3 الجذع الشرياني

ينشأ في هذا التشوّه جذع شرياني وحيد من قاعدة القلب، يوجد في بدايته صمام وحيد هلامي يتألف من 2-6 وريقات، وتتفرع منه الشرايين الاكليلية والرئوية والأبهر الصاعد بأشكال مختلفة. يترافق هذا التشوّه دوماً مع وجود فتحة بين البطينين غير حاصرة، ومن الشائع أيضاً وجود تشوّهات قلبية مرافقة منها تشوّهات الشرايين الاكليلية وتشوّهات قوس الأبهر. يحدث في هذا التشوّه اختلاط كامل للدم الوريدي الجهازى والرئوي، مما يؤدي إلى ظهور زرقة معتدلة. تؤدي المقاومة الوعائية الرئوية المرتفعة خلال الأيام الأولى بعد الولادة إلى الحدّ من الجريان الدموي الرئوي، ثم يزداد الشنت الأيسر-الأيمن بشكل كبير عندما تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية، ويؤدي ذلك إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي وارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب الاحتقاني. يؤدي قصور صمام الجذع إلى توسّع البطين وإلى انخفاض ضغط تروية الشرايين الاكليلية، بينما يؤهب تضيق صمام الجذع إلى ضخامة البطين وزيادة استهلاك العضلة القلبية للأوكسجين ونقص التروية الاكليلية والجهازية.

التشخيص

يتظاهر التشوّه وصفيّاً على شكل قصور القلب الاحتقاني بسبب فرط الدوران الرئوي. يظهر الإصغاء وجود نفخة انقباضية عند حافة القص اليسرى ناجمة عن الجريان عبر الفتحة بين البطينين. يظهر تخطيط القلب الكهربائي عادة ضخامة البطينين الأيمن والأيسر. تظهر على صورة الصدر الشعاعية ضخامة ظل القلب وزيادة التوعية الرئوية. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر الجذع وغياب الصمام الرئوي والفتحة بين البطينين. يمكن أيضاً التعرف على تفاصيل هامة أخرى منها شكل الشريان الرئوي ووظيفة صمام الجذع. يستطب في حالات خاصة إجراء القثطرة القلبية عندما تتطلب الحالة معرفة شكل الشريان الرئوي والمقاومة الوعائية الرئوية وشكل قوس الأبهر بدقة.

الاصلاح الجراحي

يتألف الاصلاح الجراحي الكامل من فصل الشرايين الرئوية عن الجذع الرئيسي وإغلاق الفتحة بين البطينين وإعادة تشكيل مخرج البطين الأيمن بمفاغرة طعم بشري خارج القلب بين البطين الأيمن والشريان الرئوي. قد يتطلّب وجود قصور هام في صمام الجذع إجراء تبادل للصمام بطعم بشري أبهري أو رئوي. تجرى عادة عمليات متأخرة لهؤلاء الأطفال لاستبدال هذه الطعوم بأخرى تتناسب مع نمو الطفل.



المحاضرة الرابعة – تشوّهات متفرقة

| | |
|------|------------------------------------|
| 1-4 | التشوّهات الخلقية في الصمام التاجي |
| 2-4 | القلب ثلاثي الأذينات |
| 3-4 | النافذة الأبهرية-الرئوية |
| 4-4 | أمهات دم جيب فالسالفا |
| 5-4 | البطين ثنائي المدخل |
| 6-4 | البطين الأيمن ثنائي المخرج |
| 7-4 | تشوّهات الشرايين الاكليلية |
| 8-4 | تناذر نقص تصنّع القلب الأيسر |
| 9-4 | تشوّه ايبشتاين |
| 10-4 | الحلقات والعلاقات الوعائية |

يصف هذا الفصل بعض تشوّهات القلب الخلقية النادرة، والتي لا يمكن تصنيفها في الفصول السابقة.

1-4 التشوّهات الخلقية في الصمام التاجي

يؤدي تشوّه واحد أو أكثر من عناصر الجهاز التاجي إلى تضيق أو قصور الصمام أو كلاهما. ينتج التضيق التاجي الخَلقي عن وجود تضيق عند مستوى فوهة الصمام (حلقة التاجي ووريقاته) و/أو في المستوى الأعلى أو الأخفض (الحوالب الوترية، العضلات الحليمية، وجود حلقة فوق الصمام). قد ينتج القصور التاجي الخَلقي عن انسداد أو سوء تصنّع واحدة أو كلتا وريقتي الصمام (مثل وجود شق أو نقص تصنّع) أو عن توسّع حلقة الصمام (كما في اعتلال العضلة القلبية). تؤدي الإصابة الشديدة إلى ارتفاع الضغوط الوريديّة الرئوية والاحتقان الرئوي وقصور القلب الأيمن. تترافق تشوّهات الصمام التاجي الخلقية عادة مع تشوّهات قلبية أخرى مثل الفتحة بين الأذينتين والفتحة بين البطينين والتضيق الأبهرى وتضيق برزخ الأبهر.

التشخيص

تشابه أعراض وعلامات تشوّهات الصمام التاجي الخَلقية تلك التي توجد في إصابات التاجي المكتسبة، ويعتمد التطور الطبيعي للإصابة على شدتها وعلى وجود آفات مرافقة. تشمل أعراض ارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب الاحتقاني على ظهور الزلة والاضطجاجية والزلة الانتيابية الليلية والانتانات

التنفسية المتكررة. تشتمل علامات التضيق التاجي الخَلقي على وجود الرفعة خلف القص واحتداد الصوت الثاني والنفخة في منتصف الانبساط، ومن علامات القصور التاجي الخَلقي وجود نفخة قمية شاملة للانقباض وانزياح صدمة القمة نحو الأيسر. يُظهر تخطيط القلب الكهربائي بشكل وصفي ضخامة الأذينة اليسرى والبطين الأيمن، وأكثر التظاهرات الشعاعية شيوعاً هي الضخامة القلبية وعلامات ارتفاع الضغط الوريدي الرئوي. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب، والذي قد يكشف وجود تشوهات مرافقة.

يُستطب إجراء العمل الجراح المبكر عند وجود ارتفاع شديد في الضغط الرئوي معند على المعالجة الدوائية، خاصة عندما يترافق مع أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني.

الإصلاح الجراحي

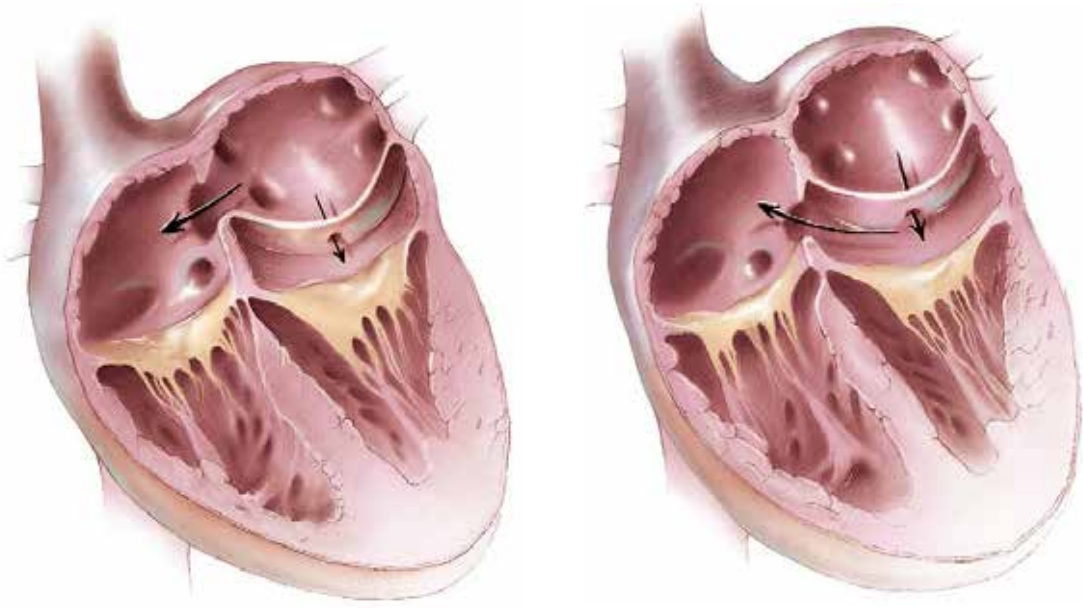
يُنصح عند الأطفال بتصنيع الصمام بدلاً من تبديله إن أمكن، وتعتمد تقنية تصنيع الصمام القاصر على التشوه الموجود. يُجرى تصنيع حلقة الصمام التاجي لعلاج توسع الحلقة، كما يعالج انسداد الوريقة الناجم عن تطاول الحبال الوترية بتقصير هذه الحبال، بينما يعالج انشطار الوريقة بخياطتها بقطب متفرقة. تتفاوت كذلك طريقة تصحيح التضيق التاجي الخَلقي، فيعالج وجود الحلقة فوق الصمام باستئصالها، ويُجرى خزع الصوار أو العضلات الحليمية في حال التحامها. تتطلب بعض الحالات تبديل الصمام، ويُستعمل لذلك أحد الصمامات الميكانيكية لأن الصمامات النسيجية تنكس بسرعة عند الأطفال. يتطلب بعض المرضى إجراء عمل جراحي آخر في مرحلة متأخرة لتصحيح قصور متبقي في الصمام التاجي أو لتبديل الصمام البديل بآخر أكبر.

2-4 القلب ثلاثي الأذينات

يتشكّل في هذا التشوه جوف وريدي رئوي مشترك ينفصل عن الأذينة اليسرى الحقيقية بحجاب ليفي عضلي سميك. يتألف الاتصال بين الجوف الوريدي الرئوي والأذينة اليسرى من فوهة صغيرة أو عدة فوهات في هذا الحجاب، وتكون هذه الفوهات عادة حاصرة مما يؤدي إلى إعاقة العود الوريدي الرئوي وارتفاع شديد في التوتر الرئوي وقصور قلب احتقاني. يؤدي الوجود المرافق لفتحة بين الأذنتين بين الجوف الوريدي الرئوي والأذينة اليمنى إلى تشكّل شنت أيسر-أيمن هام يساهم في تفاقم الاحتقان الرئوي، بينما يؤدي وجود فتحة بين الأذنتين اليمنى واليسرى إلى تشكّل شنت أيمن-أيسر، مع درجة من الزُرقة (أنظر الشكل المرافق).

التشخيص

تظهر أعراض نقص نتاج القلب (شحوب، تسرع التنفس، نقص التروية المحيطية، فشل النمو) عند الرضع المصابين بتشوه حاصر. تظهر أعراض وعلامات الاحتقان الرئوي أيضاً عند وجود شنت أيسر-أيمن هام. يترافق وجود الشنت الأيمن-الأيسر مع درجات مختلفة من الزُرقة. قد يتظاهر الأطفال والبالغين الصغار بأعراض وعلامات ارتفاع التوتر الوريدي الرئوي وقصور القلب الأيمن. قد يظهر على تخطيط القلب الكهربائي دلائل على ضخامة البطين الأيمن، وتظهر صورة الصدر الشعاعية علامات الاحتقان الوريدي الرئوي وضخامة القلب الأيمن. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر الأذينة اليسرى المشطورة والحجاب الساد. يجب تقييم نزح الأوردة الرئوية الأربعة نحو الجوف الإضافي، وكذلك التعرف على الفتحة بين الأذنتين والتشوهات الأخرى.



القلب ثلاثي الأذينات

الإصلاح الجراحي

يستطب إجراء الإصلاح الجراحي للتشوه الحاصر في السنة الأولى من الحياة، حيث يتم استئصال الحجاب الذي يفصل الجوف الوريدي الرئوي عن الأذينة اليسرى بشكل كامل، ويعاد تشكيل الحجاب الأذيني برقعة من الغورتكس أو التأمور. ترتبط نسبة الوفيات الجراحية بوجود التشوهات الأخرى. يعادل معدل الحياة المتوقع بعد الإصلاح ذلك المتوقع للناس الأصحاء، خاصة عندما يُجرى الإصلاح في مرحلة الرضاعة.

3-4 النافذة الأبهرية-الرئوية

يتشكل في هذه الحالة اتصال واسع بين القسم القريب من الأبهر الصاعد والشريان الرئوي الرئيسي. يؤدي ذلك إلى حدوث شنت أيسر-أيمن عالي الجريان، ومنه إلى فرط الدوران الرئوي والتطور السريع لقصور القلب الاحتقاني والإصابة الوعائية الرئوية السادة. يكون الشنت في معظم الحالات كبير وغير حاصر، دون أي ميل للانغلاق العفوي. يموت معظم الأطفال في حال عدم المعالجة بسبب قصور القلب الاحتقاني، بينما يتطور تناذر أيزمنغر بسرعة عند القليل من الأطفال اللذين يعيشون ليتجاوزوا المرحلة المبكرة من الحياة.

التشخيص

تظهر الأعراض في مرحلة مبكرة من الحياة، فتظهر أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني، وتشمل تسرع التنفس وفشل النمو والانتانات الرئوية المتكررة. يظهر الفحص السريري نفخة انقباضية تتفاوت في شدتها وتترافق مع اتساع الضغط النبضي. تشير الموجودات في تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر الشعاعية إلى ضخامة البطين وتوسع الأذينة اليسرى بسبب فرط الدوران الرئوي، كما يظهر تبارز الأوعية الرئوية. يكفي تصوير القلب بالصدى لإثبات التشخيص.

الاصلاح الجراحي

يُستطب إجراء الجراحة الاصلاحية عند كافة المصابين بهذا التشوّه وذلك لأن أعراض قصور القلب الاحتقاني والتبدلات الوعائية الرئوية تكون عادة شديدة. يمكن إغلاق النافذة الصغيرة بالخياطة المباشرة، أما النافذة الكبيرة فتغلق من داخل الأبهري برقعة من الداكرون أو التأمور. نسبة الوفيات التي ترافق الإغلاق المبكر للتشوّه منخفضة، والإنذار البعيد ممتاز. أما عمليات الاصلاح التي تجرى في مرحلة متأخرة من الحياة فهي تخضع لتأثيرات وجود داء وعائي رئوي ساد شديد.

4-4 أمهات دم جيب فالسالفا

تنتج أمهات دم جيب فالسالفا عن ترقق الطبقة الأبهريّة المتوسطة في جدار الجيب، وأكثرها شيوعاً هي التي تنشأ من الجيب الاكليبي الأيمن وتمتد عادة لتمزق في البطين الأيمن أو الأذينة اليمنى. تأخذ أمهات الدم هذه شكلاً مخروطياً ذو قاعدة واسعة في نهايتها الأبهريّة وذروة دقيقة تمتد في الجوف الذي قد تتمزق فيه. يؤدي تمزق أم الدم في القلب الأيمن إلى تشكّل ناسور أبهري-قلبي وشنت أيسر-أيمن كبير يمكنه أن يؤدي مع مرور الزمن إلى قصور القلب الاحتقاني، كما قد يختلط بالتهاب الشغاف الجرثومي.

التشخيص

لا تُسبب هذه الآفة عادة أية تظاهرات سريرية قبل تمزقها إلا إذا أدت إلى قصور الصمام الأبهري. يحدث التمزق بشكل وسطي بين العقدتين الثاني والرابع من العمر، ويشكو حوالي ثلث المصابين من نوبة ألم صدري مفاجئ يتبعها الزلة والخفقان. يمكن سماع نفخة مستمرة وصفية جانب القص وتترافق عادة مع الرعشة. بالمقابل، تظهر الأعراض عند نصف المرضى بشكل تدريجي، ويتطوّر قصور القلب خلال أسابيع أو شهور بعد التمزق. يظهر تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر الشعاعية الضخامة القلبية والاحتقان الرئوي. يمكن إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب، خاصة عبر المري. تفيد القثطرة القلبية في تحديد منشأ أم الدم والتعرف على الجوف القلبي المصاب وتقييم شدة الشنت الأيسر-الأيمن والتعرف على أية تشوّهات قلبية مرافقة.

الاصلاح الجراحي

يجب أن يُجرى الاصلاح الجراحي لأم الدم المتمزقة بشكل فوري، وهو يشتمل على إغلاق الخلل في جيب فالسالفا وتصحيح أية آفات مرافقة. تُسحب أم الدم من الجوف القلبي الذي امتدت داخله وتُعاد إلى داخل الأبهري لتُستأصل عند قاعدتها. يغلق الثقب الأبهري الحاصل برقعة من الداكرون لأن الإغلاق المباشر للثقب قد يؤدي إلى تشوّه ارتكاز وريقات الصمام الأبهري وإلى قصوره.

5-4 البطين ثنائي المدخل

هو تشوّه قلبي نادر يكون فيه أحد البطينين ناقص التصنّع ويتصل مع البطين الآخر المسيطر (الوظيفي) عبر فتحة بين البطينين. يصل الدم إلى البطين الوظيفي عبر صماميين أذنين-بطينين منفصلين أو عبر صمام أذيني-بطيني مشترك وحيد. لهذا التشوّه أنماط عديدة، وأكثرها شيوعاً هو البطين الأيسر ثنائي المدخل مع بطين أيمن بدئي في الجانب الأيسر وعدم توافق في الاتصال البطيني-الشرياني. في هذا النمط، يصب كامل العود الوريدي (الجهازي والرئوي) في البطين الأيسر المسيطر (في الجانب الأيمن) والذي

يصب بدوره في الشريان الرئوي. يتصل البطين الأيسر ببطين بدئي أيمن (في الجانب الأيسر) عبر فتحة بين البطينين ينشأ منها الأبهر.

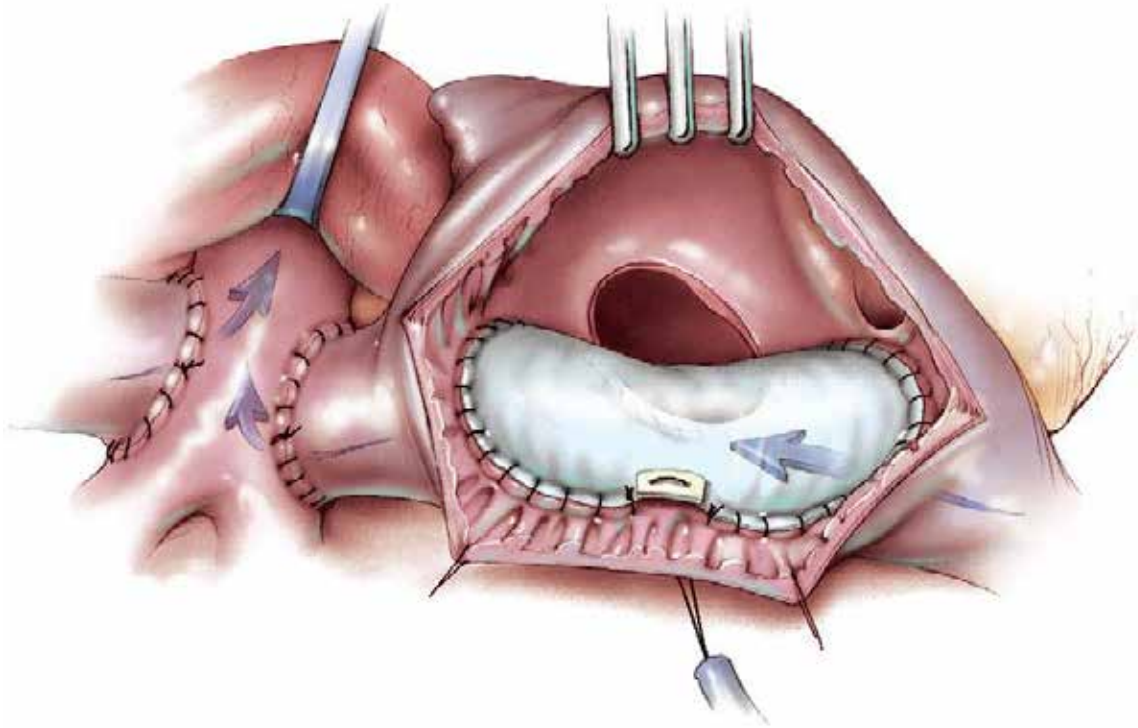
أكثر التظاهرات الفيزيولوجية شيوعاً هي الرُّقعة بسبب اختلاط الدم المؤكسج وغير المؤكسج قبل خروجهما إلى الأبهر، وفرط الجريان الدموي الرئوي الذي يؤدي إلى ارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب الاحتقاني.

التشخيص

تتباين التظاهرات السريرية وفقاً للجريان الدموي الرئوي. لا تظهر زرقة شديدة عند الرضع المصابين بزيادة في الجريان الدموي الرئوي، لكن عقابيل ارتفاع التوتر الرئوي وقصور القلب الاحتقاني تظهر في مرحلة باكراً أو متوسطة من الطفولة. بالمقابل، يشكو الأطفال المصابين بنقص الجريان الدموي الرئوي من الرُّقعة الشديدة في الأيام أو الأسابيع الأولى من الحياة. يظهر تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر الشعاعية علامات فرط الدوران الرئوي وقصور القلب الاحتقاني. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب، وتكون العلامة المميزة هي غياب الحجاب البطيني عند المدخل، بين الصماميين الأذنيين-البطينيين.

الإصلاح الجراحي

قد يتطلب بعض المرضى في البدء إجراء عمليات تلطيفية مثل معالجة فرط الجريان الدموي الرئوي بتطويق الشريان الرئوي للوقاية من تطوّر ارتفاع التوتر الرئوي وعقابيله، أو معالجة نقص الجريان الدموي الرئوي والرُّقعة بإجراء شنت جهازية-رئوي (شنت بلالوك-توسّيج Blalock-Taussig المُعدّل أو شنت غلين Glenn المُعدّل).



عملية فونتان

تشكل عملية فونتان Fontan المعالجة القطعية المختارة في معظم الحالات، ويتم فيها توجيه العود الوريدي الجهازى نحو الشريان الرئوي متجاوزاً البطن الأيمن. يتم في هذه العملية بتر الوريد الأوجف السفلي عند اتصاله مع الأذينة اليمنى، وزرع طعم صناعى أنبوي بين الأوجف السفلي والسطح السفلي للشريان الرئوي الأيمن (أنظر الشكل المرافق). تحقق هذه العملية عند مشاركتها مع شنت غلين ثنائي الاتجاه اتصالاً تاماً بين الوريدين الأوجفين والشريان الرئوي. تشمل الظروف الأمثل لنجاح تصحيح فونتان وجود مقاومة وعائية رئوية طبيعية، ضغوط شريان رئوي طبيعية، قطر شريان رئوي مناسب، ووظيفة بطين أيسر طبيعية. تشمل مضادات استطباب هذه العملية وجود شرايين رئوية صغيرة أو متضيقة وارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية. تُحقق عملية فونتان نتائج مديدة حسنة، خاصة عندما يكون البطن المسيطر هو البطن الأيسر تشريحياً.

6-4 البطن الأيمن ثنائي المخرج

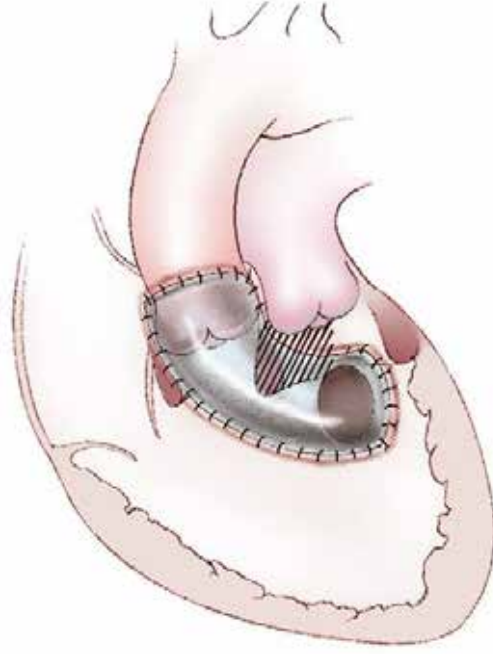
ينشأ في هذا التشوّه كلا الشريانين الكبيرين (الأبهر والرئوي) من البطن الأيمن كما تظهر فتحة بين البطينين غير حاصرة. تتحدّد الفيزيولوجيا المرضية لهذا التشوّه بشكل رئيسي بغياب أو وجود التضيق الرئوي وبموضع الفتحة بين البطينين، حيث ترافق الفتحة تحت الأبهرية مع توجّه الدم المؤكسج عبرها نحو الأبهر، بينما ترافق الفتحة تحت الرئوية مع توجّه الدم المؤكسج عبرها نحو الشريان الرئوي.

التشخيص

تعتمد التظاهرات السريرية على الشكل التشريحي الخاص بالمرضى. تشتمل الأعراض والعلامات عموماً على تلك المرتبطة بقصور القلب الاحتقاني (زلة جهدية، فشل النمو، الزرقة)، وتكون الزرقة أكثر وضوحاً عند وجود تضيق رئوي هام. يُظهر تخطيط القلب الكهربائي عادة ضخامة البطن الأيمن، كما تظهر صورة الصدر الشعاعية الضخامة القلبية مع نقص أو فرط التوعية الرئوية وفقاً للجريان الدموي الرئوي. يفيد تصوير صدى القلب في إثبات التشخيص، وتساعد القثطرة القلبية في تحديد موقع الشرايين الكبيرة بالنسبة إلى البطينين (الاتصال البطني-الشرياني) والفتحة بين البطينين، كما توفر معلومات هامة تتعلق بالعلاقة الأذينية-البطينية وتشرح الشرايين الاكليلية وتشرح الفتحة بين البطينين والدراسات الدورانية.

الاصلاح الجراحي

تجرى الجراحة التلطيفية المبكرة لحالات الزرقة الشديدة أو قصور القلب الاحتقاني، وتتألف عادة من زرع شنت جهازى-رئوي لعلاج الزرقة أو تطويق الشريان الرئوي لعلاج قصور القلب. يُجرى الاصلاح الكامل لهذا التشوّه عادة بطريقة **النفق داخل البطن** (أنظر الشكل المرافق)، حيث يتم تصنيع نفق من طعم داكرون أنبوي ضمن البطن الأيمن ينقل دم البطن الأيسر الذي يخرج من الفتحة بين البطينين مباشرة نحو الأبهر، ويمر مخرج البطن الأيمن حول هذا النفق. يمكن كبديل إجراء عملية راسيتلي Rastelli، حيث يبتتر الشريان الرئوي الرئيسي وتغلق نهايته القريبة، ويُستعمل طعم بشري لإعادة اتصال البطن الأيمن مع الشريان الرئوي البعيد (أنظر الصفحة 21). تتباين خطورة الاصلاح الجراحي والإنذار البعيد وفقاً للحالة السريرية والتعقيدات التشريحية.



الاصلاح الكامل بطريقة النفق داخل البطين

7-4 تشوهات الشرايين الاكليلية

- **شدوذ منشأ الشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي.** ينشأ هنا الشريان الاكليلي الأيسر الرئيسي من الشريان الرئوي الرئيسي أو من الشريان الرئوي الأيمن، ويبقى نمط تشعب الشريان الاكليلي الأيسر طبيعياً. يؤدي إنغلاق القناة الشريانية وانخفاض ضغط الشريان الرئوي بعد الولادة إلى هبوط ضغط تروية الشريان الاكليلي الأيسر، وإلى الاصابة بنقص التروية القلبية وقصور القلب الاحتقاني والقصور التاجي الوظيفي في مرحلة الرضاعة.

- **الناصور الاكليلي الشرياني-الوريدي.** يظهر هنا اتصال بين واحد من الشرايين الاكليلية وأحد أجواف القلب الأربعة (خاصة أجواف القلب اليمني) أو الشريان الرئوي. تُسبب هذه النواصير نقص التروية القلبية بسبب السرقة الاكليلية وبسبب إضافتها لحمل حتمي إضافي على البطين الأيسر.

التشخيص

- **شدوذ منشأ الشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي.** تشتمل الأعراض على الشحوب والزُرقة وضعف الرضاعة والتعرق والزلّة وتسرع القلب والتلملم التي تنجم عن آلام خنّاق الصدر. يُظهر الفحص السريري عادة علامات قصور القلب الاحتقاني (الرفعة خلف القص الناجمة عن الضخامة القلبية المُفرطة والضحامة الكبدية والخرارخ الرئوية). يشير تخطيط القلب الكهربائي إلى التشخيص مظهرًا علامات تتوافق مع الاحتشاء الأمامي الجانبي وضخامة البطين الأيسر، وقد ترتفع الخمائر القلبية. تظهر صورة الصدر الشعاعية الضخامة القلبية والوذمة الرئوية الخلالية. يظهر تصوير صدى القلب عادة توسع البطين الأيسر وضعف حركيته. يتطلّب إثبات التشخيص إجراء القثطرة القلبية التي تبدي الفوهة الاكليلية اليسرى الشاذة والجريان الدموي المعكوس في الاكليلي الأيسر.

- الناسور الاكليلي الشرياني-الوريدي. تعتمد الأعراض والعلامات على حجم الجريان عبر الناسور، ويتم التشخيص في غالبية الحالات بعد الـ 20 سنة من العمر، بسبب الشكوى من الزلة الجهدية والتعب وعلامات قصور القلب الاحتقاني. يبقى تخطيط القلب الكهربائي طبيعياً عادة، لكنه قد يشير أحياناً إلى فرط الحمل البطيني الأيمن أو الأيسر وفقاً لمخرج الناسور. قد تكون صورة الصدر الشعاعية طبيعية أو قد تظهر علامات للضخامة القلبية أو الاحتقان الرئوي. قد يظهر الناسور على تصوير صدى القلب وكذلك توسع الجوف المعني، لكن إجراء القثطرة القلبية ضروري لتأكيد التشخيص وللتخطيط للتصحيح الجراحي.

الاصلاح الجراحي

- شدوذ منشأ الشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي. يتم تصحيح هذا الشدوذ بإعادة زرع الفوهة الاكليلية اليسرى مباشرة في الأبهـر الصاعد، أو ببناء نفق يقوم بتوجيه الدم من الأبهـر حتى الفوهة الشاذة للشريان الاكليلي الأيسر ضمن الشريان الرئوي (عملية تاكيوشي Takeuchi).

- الناسور الاكليلي الشرياني-الوريدي. ينصح بإغلاق كافة النواسير (عدا الصغيرة منها) بسبب ميل بعض النواسير إلى الزيادة بالحجم مع مرور الزمن مما قد يؤهب لقصور القلب أو التوسع الاكليلي على شكل أم الدم، أو التهاب الشغاف الجرثومي. تعالج النواسير بربطها عند المنشأ عندما تنشأ من نهاية أحد الشرايين الاكليلية، أما إذا كان القسم البعيد من الشريان الاكليلي يقوم بتروية قسم هام من العضلة القلبية فيُغلق الناسور من داخل جوف القلب أو من داخل أم الدم الاكليلية في حال وجودها. تقارب نسبة الوفيات الصفر، والاختلاطات بعد العمل الجراحي نادرة، والإنذار البعيد ممتاز.

8-4 تناذر نقص تصنع القلب الأيسر

يشتمل هذا التناذر على طيف من التشوهات التي تتصف بنقص التصنع الشديد أو بغياب البطين الأيسر ورتق الأبهـر الصاعد، ليقوم البطين الأيمن بدعم الدوران الرئوي والجهازي (أنظر الشكل المرافق). تتلقى الأذينة اليمنى العود الوريدي الجهازي وكذلك العود الوريدي الرئوي عبر اتصال بين الأذينتين، ويتوجه خليط الدم الوريدي الجهازي والرئوي نحو البطين الأيمن ثم يخرج نحو الشريان الرئوي الرئيسي، ويصل الدم إلى الشريان الأبهـر عبر قناة شريانية كبيرة.

تعتمد الأكسجة الجهازية بشكل كبير على الاتصال بين الأذينتين، وتعتمد التروية الجهازية على بقاء القناة سالكة وعلى التوازن بين الجريان الدموي الرئوي والجهازي. تكون المقاومة الوعائية الرئوية بعد الولادة مباشرة مساوية تقريباً للمقاومة الوعائية الجهازية، مما يؤدي عموماً إلى توازن حسن بين التروية الرئوية والجهازية. تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية بعد الولادة وتنغلق القناة الشريانية، ويؤدي ذلك إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي على حساب الجريان الجهازي، كما يُسبب قصور القلب الاحتقاني والقصور الكلوي والحماض الاستقلابي.

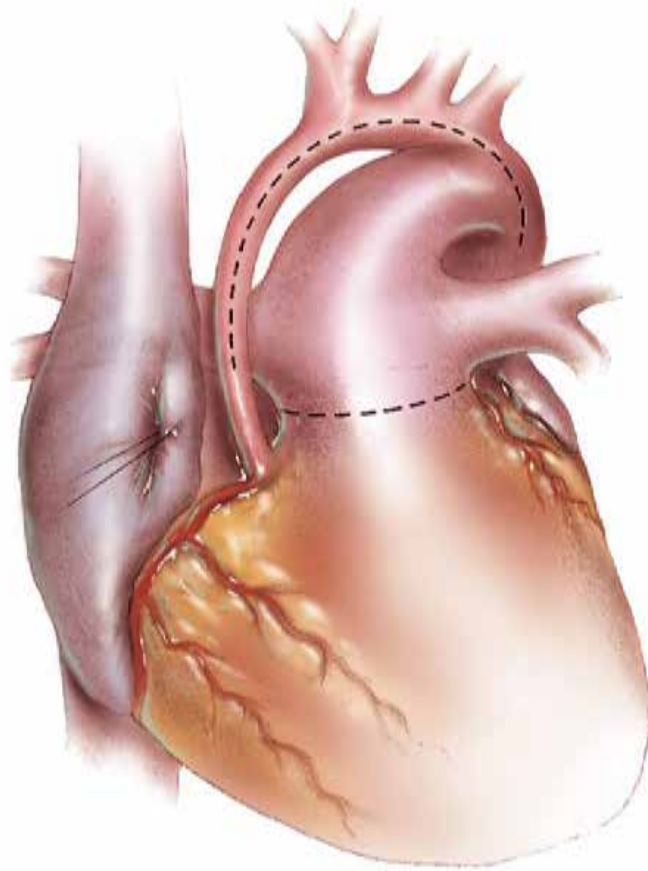
التشخيص

تبدأ الأعراض عند الولادة وشفياً خلال الـ 24-48 ساعة الأولى من الحياة بتسرع التنفس والرُّقعة الخفيفة. يظهر الفحص السريري وجود صوت ثاني وحيد، نفخة انقباضية أيسر القص (الجريان عبر القناة)، ورفعة البطين الأيمن. تظهر على تخطيط القلب الكهربائي علامات توسع الأذينة اليمنى وضخامة البطين الأيمن، وتظهر على صورة الصدر الشعاعية الضخامة القلبية وزيادة العلامات الوعائية الرئوية، مع مظهر شبكي يوحى بوجود انسداد وريدي رئوي (إذا كان الاتصال بين الأذينتين حاصراً). يتم إثبات

التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر الأبهر الضامر الوصفي. من التفاصيل الهامة التي يجب تحديدها بتصوير صدى القلب حجم الأبهر الصاعد والقناة الشريانية والاتصال بين الأذنتين.

الإصلاح الجراحي

تتجه المعالجة الجراحية نحو زرع القلب أو إلى إجراء عملية نوروود **Norwood** بهدف بناء دوران من نمط فونتان Fontan (أنظر الصفحة 32)، والتي تُجرى على عدة مراحل بحيث يتم استيعاب تبدلات المقاومة الوعائية الرئوية. تتراوح نسبة الوفيات المرتبطة بعملية نوروود بين 20-50%، وبالمقابل فإن نسبة الوفيات المرتبطة بزرع القلب أقل من ذلك، إلا أن ثلث الولدان على قائمة الانتظار يموتون قبل إجراء زرع القلب. إضافة إلى ذلك فإن زرع القلب يترافق مع الحاجة لاستعمال مثبطات المناعة مدى الحياة.

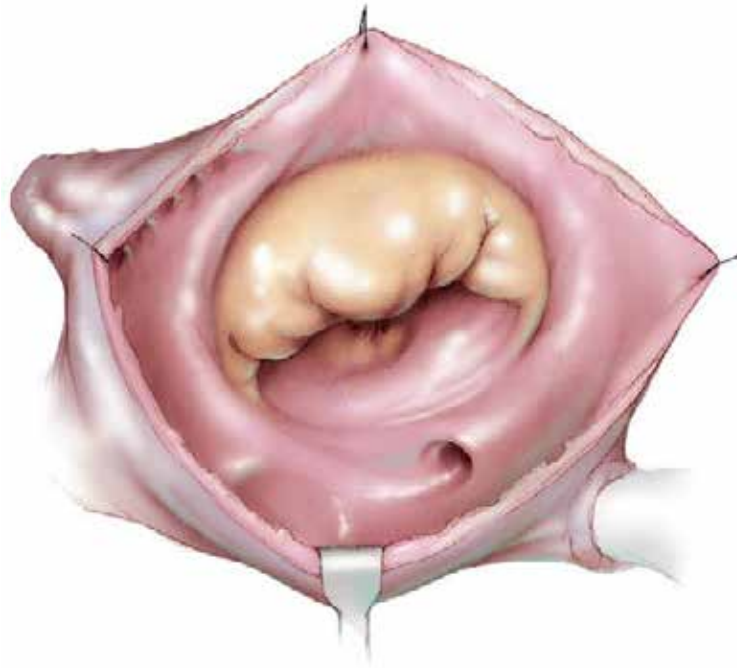


تناذر نقص تصنّع القلب الأيسر

9-4 تشوّه إيبشتاين Ebstein

هو تشوّه خلقي نادر يتألف من تشوّه الوريقتين الخلفية والحجابية للصمام مثلث الشرف وانزياح ارتكازهما إلى داخل البطين الأيمن وباتجاه قمة القلب، ويؤدي ذلك إلى تشكّل قسم "متأذّن" رقيق الجدار من البطين الأيمن. تبقى عادة الوريقة الأمامية الحجابية طبيعية أو قد تكون أكبر قليلاً من حجمها الطبيعي

(أنظر الشكل المرافق). الاضطراب الفيزيولوجي الرئيسي الناجم عن هذا التشوّه هو نقص نتاج البطين الأيمن الناجم عن قصور مثلث الشرف وسوء وظيفة البطين الأيمن. تؤدي المقاومة الوعائية المرتفعة بعد الولادة وقصور مثلث الشرف إلى ارتفاع ضغوط الأذينة اليمنى وتوسّعها الشديد، وحدوث الشنت الأيمن-الأيسر عبر الفتحة بين الأذنتين والرُزقة الشديدة. يترافق هذا التشوّه أيضاً مع وجود حزم ناقلة إضافية (تناذر وولف-باركنسون-وايت) تؤدي إلى زيادة نسبة حدوث التسرّعات فوق البطينية الانتبائية أو الرجفان الأذيني الانتبائي.



تشوّه ايبشتاين

التشخيص

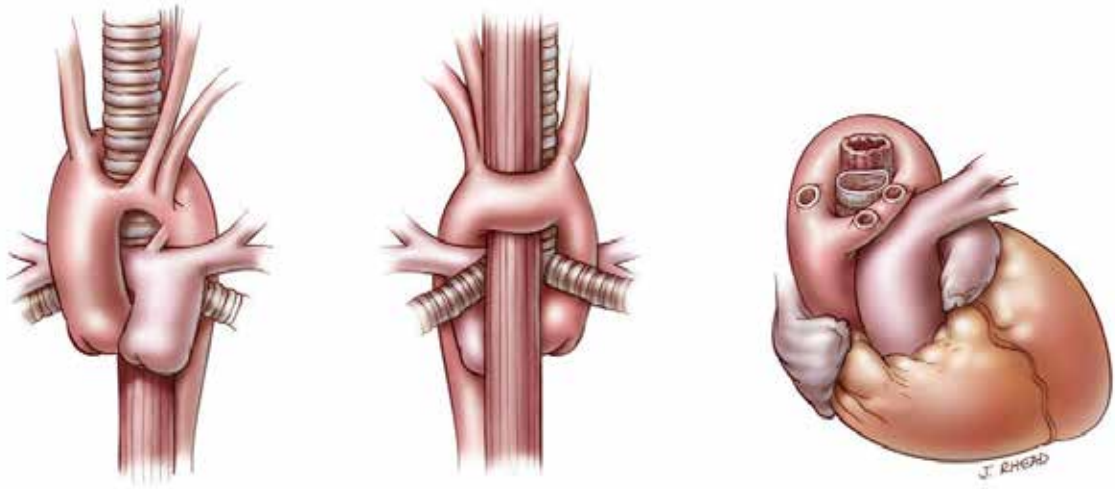
تعتمد الأعراض والعلامات على شدة قصور مثلث الشرف وحجم الفتحة بين الأذنتين وشدة قصور البطين الأيمن. يبدي الفحص السريري وجود نفخة انقباضية ناجمة عن قصور مثلث الشرف، مع الرُزقة وتبقرط الأصابع. تظهر على تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر الشعاعية الضخامة القلبية التي تنجم بشكل رئيسي عن توسّع الأذينة اليمنى ونقص التوعية الرئوية. يتم إثبات التشخيص بتصوير صدى القلب الذي يظهر انزياح الصمام مثلث الشرف نحو الأسفل والبطين الأيمن المتأدّن وتوسّع الأذينة اليمنى.

الاصلاح الجراحي

تفيد المعالجة الدوائية بمفردها في معالجة الأطفال ذوي الأعراض الخفيفة. هناك عدة طرق لتصحيح هذا التشوّه، أكثرها شيوعاً هي طيّ الجدار الحر للقسم المتأدّن من البطين الأيمن وإغلاق الفتحة بين الأذنتين، وتصحيح الصمام مثلث الشرف (باستعمال الوريقة الأمامية المتوسّعة) أو تبديله، وتصغير حجم الأذينة اليمنى. يحقق معظم المرضى بذلك تحسناً وظيفياً هاماً.

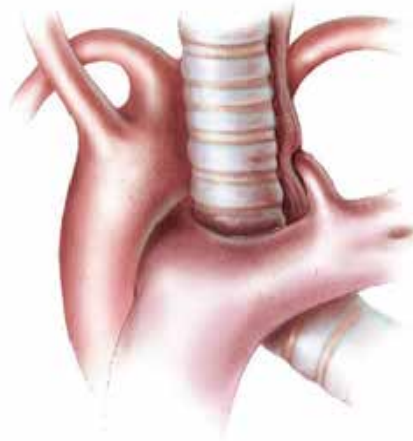
الحلقات الوعائية هي مجموعة من التشوهات النادرة التي تصيب قوس الأبهر وتؤدي إلى الإحاطة الجزئية أو الكاملة بالرغامى و/أو المري وانضغاطهما. تترافق هذه الحالات عادة مع وجود تشوهات أخرى داخل القلب ومع تشوهات رغامية وقصبية ناجمة عن الانضغاط المديد للرغامى. يمكن تصنيف هذه التشوهات إلى أربعة مجموعات (أنظر الأشكال المرفقة).

1- القوس الأبهرية المزدوجة: يخرج هنا قوسان من الأبهر الصاعد ويمرا إلى الأمام والخلف من الرغامى والمري ليعودا ويجتمعا مع الأبهر النازل مكملين بذلك الحلقة الوعائية.



القوس الأبهرية المزدوجة

2- القوس الأبهرية اليمنى مع الرباط الشرياني الأيسر: يسير في هذه الحالة الشريان تحت الترقوة الأيسر إلى الخلف من المري، ويقوم الرباط الشرياني بوصل الأبهر النازل مع الشريان الرئوي الأيسر، مشكلاً بذلك حلقة كاملة.



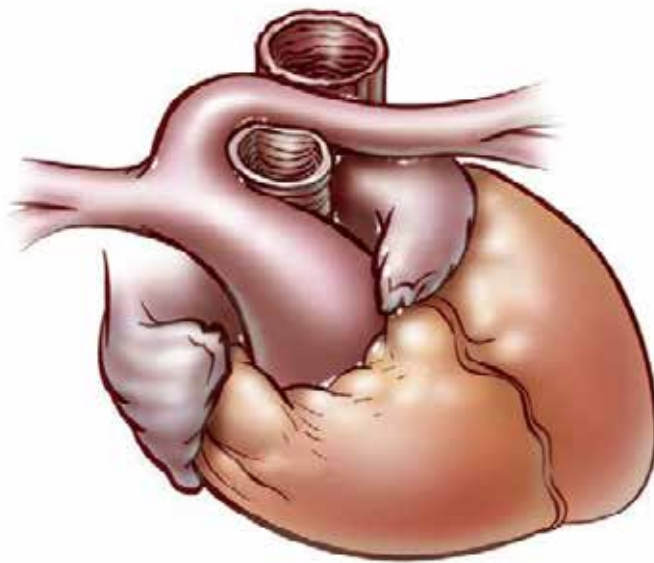
القوس الأبهرية اليمنى مع الرباط الشرياني الأيسر

3- القوس الأبهرية اليسرى مع شذوذات فروع قوس الأبهر: يمكن هنا أن يتفرّع الشريان تحت الترقوة الأيمن من الأبهر النازل ويمر إلى الخلف من المري وقد يضغط عليه، أو قد يعبر الشريان اللا اسم له نحو الأمام والأعلى ويُسبب انضغاط الرغامى من الأمام.



القوس الأبهرية اليسرى مع المسار الشاذ للشريان تحت الترقوة الأيمن خلف المري

4- علاقة الشريان الرئوي: تحدث عندما ينشأ الشريان الرئوي الأيسر من الشريان الرئوي الأيمن ويمر بين الرغامى والمري، مسبباً انضغاط الرغامى من الخلف.



علاقة الشريان الرئوي

التشخيص

تؤدي هذه التشوهات إلى ظهور أعراض انسداد الطرق الهوائية (مثل الكرب التنفسي والانتانات التنفسية المتكررة) و/أو عسرة البلع عند حديثي الولادة. يبقى تخطيط القلب الكهربائي طبيعياً، بينما تظهر صورة الصدر الشعاعية انضغاط الرغامى أو ذات الرئة. تساعد اللقمة الباريتية في التشخيص بحيث تكشف انضغاط الرغامى والمري، ويمكن إظهار البنية التشريحية الوعائية بالتصوير الطبقي المحوري أو التصوير بالمرنان مع إعادة البناء ثلاثية الأبعاد. يُجرى تنظير القصبات المرنة لتحرير وجود تليّن الرغامى أو التشوهات الرغامية والقصبية الأخرى. يمكن التعرف على الشذوذ في تشريح قوس الأبهري والتشوهات القلبية الأخرى بتصوير صدى القلب، إلا أن فائدته في إيضاح تشريح هذه الآفات بدقة تبقى محدودة.

الإصلاح الجراحي

يهدف التصحيح الجراحي إلى إزالة انضغاط الرغامى والمري والمحافظة على التروية الطبيعية في قوس الأبهري. يشتمل تصحيح القوس الأبهري المزدوجة على قطع القوس ذات القطر الأصغر، بينما تعالج حالة القوس الأبهري اليميني مع الرباط الشرياني الأيسر بقطع الرباط الشرياني. يعتمد تصحيح القوس الأبهري اليسرى على قطع الشريان تحت الترقوة الأيمن الشاذ عند منشأه وتصحيح مساره ثم إعادة زرعه، أما تصحيح علاقة الشريان الرئوي فتعتمد على قطع الشريان الرئوي الأيسر عند منشأه من الشريان الرئوي الأيمن وتغيير موضعه نحو الأمام من الرغامى ثم إعادة مفاغرتة إلى الشريان الرئوي الرئيسي. يترافق الإصلاح الجراحي مع تحسّن كبير ومديد في أعراض الانضغاط، وتنجم معظم الأمراض والوفيات عن نقص تطوّر الرغامى.