

الرابطة الأمريكية لمقيمي جراحة القلب والصدر

سيناريوهات سريرية في جراحة آفات القلب الخلقية

الدكتور فراس الجنادي والدكتور محمد بشار عزت



الرابطة الأمريكية لمقيمي جراحة القلب والصدر

سيناريوهات سريرية في جراحة آفات القلب الخلقية

رئاسة التحرير

الدكتور توم غوايين والدكتور غابرييل لور

ترجمة

الدكتور فراس الجنادي والدكتور محمد بشار عزت

العنوان الأصلي للكتاب

TSRA Clinical Scenarios in Cardiothoracic Surgery

Tom C. Nguyen and Gabriel Loor

2013 by the Thoracic Surgery Residents Association



مقدمة رئاسة التحرير

تم تأسيس الرابطة الأمريكية لمقيمي جراحة القلب والصدر (TSRA) في عام ١٩٩٧ بتوجيه من الرابطة الأمريكية لموجهي جراحة القلب والصدر (TSDA)، وذلك بهدف تمثيل المقيمين تحت التدريب في اختصاص جراحة القلب والصدر. شكل التعليم أحد أهدافنا الجوهرية، فقمنا في عام ٢٠١٠ بنشر كتاب TSRA Review of Cardiothoracic Surgery الذي شكل نجاحاً باهراً، فقد تم تنزيل نسخته الرقمية المجانية أكثر من ٧٠٠٠ مرة، كما تمت ترجمته إلى اللغة التركية.

يُكمل الكتاب الحالي التسلسل المنطقي للتعليم الذي يهدف إلى استخدام الخبرة في اتخاذ القرار والتقنيات الجراحية في تدبير السيناريوهات السريرية المختلفة. يهدف الكتاب إلى مراجعة السيناريوهات الشائعة والهامة التي تمكن مصادفتها خلال ممارسة اختصاص جراحة القلب والصدر. كما هي الحال في المشاريع السابقة للرابطة، فقد قام المقيمون بكتابة هذا الكتاب لأجل المقيمين. لقد سعينا إلى المحافظة على مستوى عالٍ من الدقة والصلة السريرية، فأخضعنا الكتاب إلى أربعة مستويات من المراجعة والتحكيم، حيث تمت مراجعة كل فصل بدقة من قِبَل أحد أعضاء الهيئة، ثم مُحَرَّر الفصل، ثم المُحرِّرين الرئيسيين. يتألف هذا الكتاب من ٧٢ فصل كتبها أكثر من ٥٠ من المقيمين وأعضاء الهيئة من مختلف أرجاء الولايات المتحدة الأمريكية. تم تنظيم محتويات الكتاب في ثلاثة أقسام: جراحة الصدر، وجراحة القلب عند البالغين، وجراحة آفات القلب الخلقية، كما تم تصنيف الفصول بحيث تُحاكي المناقشات التي يُحتمل أن تجري خلال تدبير الحالة المطروحة.

على الرغم من إجراءات المراجعة الصارمة، إلا أن القارئ قد يلاحظ بعض الاختلاف بين المراكز الطبية فيما يتعلق بطرق الممارسة الخاصة والتفاصيل التقنية. هذه السيناريوهات واستجابتها تمثل طرق الممارسة الأكثر سلامة كما يراها المؤلفون والمحكمون، لكن على القارئ ألا يتخلّى عمّا اعتاد عليه ما دامت مقارنته موثوقة ومدعومة بالأبحاث المحكمة وبالتوصيات المنشورة. إضافةً إلى ذلك، نحن نرغب بأن يبقى هذا الكتاب ديناميكياً، فقد أضفنا إلى نهاية كل فصل مجموعة من الملاحظات، كما أننا ندعو القارئ إلى

التفكير بسيناريوهات سريرية مُحتمَلة أخرى، ونرحّب بطرحها مع أيّة اقتراحات وملاحظات أخرى على المُحرّرين الرئيسيين.

نحن نوّد بأن نعبر عن شكرنا إلى كافة المقيمين وأعضاء الهيئة الذين ساهموا في هذا المشروع، كما نرغب بتقديم الشكر إلى الرابطة الأمريكية لموجّهي جراحة القلب والصدر وإلى المجلس المشترك لتعليم جراحة القلب والصدر (JCTSE) لدعمهما المستمر. نحن نتمنى أن تستمتعوا بقراءة هذا الكتاب بنفس الدرجة التي استمتعنا نحن بتصنيفه.

الدكتور توم غوايين
الرئيس، الرابطة الأمريكية لمقيمي جراحة القلب والصدر

الدكتور غابرييل لور
الرئيس، لجنة مشاريع الرابطة الأمريكية لمقيمي جراحة القلب والصدر

محتويات الكتاب

٧	١- بقاء القناة الشريانية سالكة
١٣	٢- الفتحة بين الأذنين
١٨	٣- شذوذ العود الوريدي الرئوي
٢٣	٤- الفتحة بين البطينين
٣٠	٥- القناة الأذنية-البطينية
٣٨	٦- تضيق برزخ الأبهر
٤٥	٧- رباعي فاللو
٥٢	٨- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة
٦٤	٩- تشوه ايبشتاين
٧١	١٠- تضيق الأبهر الخلقي
٧٧	١١- المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي
٨٥	١٢- علاقة الشريان الرئوي

بقاء القناة الشريانية سالكة

الهاجس

- تظاهرات بقاء القناة الشريانية سالكة
- طرق التشخيص
- خيارات المعالجة الدوائية والجراحية
- استطبابات العمل الجراحي
- خطوات العمل الجراحي والمآزق المحتملة

الشكوى الرئيسية

«طفلة حديثة الولادة بعمر حملي قدره ٢٨ أسبوع وبوزن ١١٠٠ غرام، تم قبولها في وحدة العناية المركزة الخاصة بحديثي الولادة لمعالجة متلازمة الكرب التنفسي بالتهوية الآلية ويجرعات متعددة من الـ **surfactant**. تميّز السير السريري بصعوبة الفطام عن التهوية الآلية. لوحظ لديها وجود نفخة متواصلة.»

التشخيص التفريقي

النافذة الأبهريّة-الرئوية، الجذع الشرياني، الفتحة بين الأذنين، الفتحة بين البطينين، رباعي فاللو، والتضيّق الرئوي.

القصة والفحص السريري

يعتمد الاشتباه ببقاء القناة الشريانية سالكة على وجود النفخة المتواصلة مع وزن الولادة المنخفض وعمر الحمل المبكر. يُصادف بقاء القناة الشريانية الهامة دورانياً عند حوالي ٤٥٪ من الأطفال ذوي وزن الولادة الأقل من ١٧٥٠ غرام، وعند حوالي ٨٥٪ من الأطفال ذوي وزن الولادة الأقل من ١٢٠٠ غرام. يمكن أن يترافق ذلك مع القصور التنفسي أو الوذمة الرئوية أو صعوبة الفطام عن التهوية الآلية. يجب التركيز في الفحص السريري على وجود النفخات، والنمط الوصفي لها هي النفخة الشاملة للانقباض التي تشبه صوت الآلة. يمكن أن يترافق بقاء القناة الشريانية سالكة مع علامات قصور القلب الاحتقاني أو تسرع التنفس أو الانتانات التنفسية المتكررة أو فشل النمو.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية. وجود إصابة رئوية مرافقة، دلائل على فرط الدوران الرئوي

- (زيادة العلامات الوعائية الرئوية، الوذمة الرئوية).
- **تصوير القلب بالصدى.** وجود القناة الشريانية السالكة، تحديد اتجاه الجريان، شدّة الشنت (التحويلة)، حجوم ووظائف أجواف القلب، ووجود عيوب أخرى داخل القلب. يجب نفي وجود آفات أخرى لتجنّب إغلاق الشنت الضروري من الناحية الفيزيولوجية.
- **القثطرة القلبية.** تُجرى فقط لإغلاق القناة بالجهاز، أو في حالات الشنت (التحويلة) الأيمن-الأيسر عند الأطفال الأكبر عمراً لتحديد عكوسية ارتفاع التوتر الرئوي.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«لوحظ انتظام سرعة ونظم القلب، مع سلامة صوتي القلب الأول والثاني. تُسمَع نفخة انقباضية متواصلة شدتها ٢/٦، أفضلها عند أعلى الحافة اليسرى للقص، وتنتشر نحو الخط منتصف الترقوة. تُظهر صورة الصدر الشعاعية كثافات ضبابية ثنائية الجانب تتماشى مع متلازمة الكرب التنفسي، مع بقاء ظل القلب طبيعياً. يُظهر تصوير القلب بالصدى بقاء قناة شريانية كبيرة سالكة، مع شنت أيسر-أيمن خلال كلا الانقباض والانبساط، وتوسّع خفيف في الأذينة اليسرى. حجم البطين الأيسر طبيعي مع فرط حركية الوظيفة الانقباضية. لم يُلاحظ وجود آية آفات أخرى داخل القلب.»

المعالجة/التدبير

يمكن إغلاق القنوات الشريانية السالكة دوائياً، أو بالتدخل عبر القثطرة (الأطفال ذوي الوزن الأكبر من ٥ كغ)، أو بالربط الجراحي المفتوح أو قليل الرض. يُستطب الإغلاق بأي من هذه الطرق عند وجود قناة شريانية هامة دورانياً (شنت هام [نسبة الجريان الرئوي/الجهاز < ١,٢] و/أو وجود دلائل على فرط الدوران الرئوي). يبقى ٩٠٪ من القنوات الشريانية غير هام من الناحية الدورانية، وينغلق أغلبها خلال ٨ أسابيع، بينما تبقى سالكة عند حوالي ١ من كل ٢٠٠٠ طفل. تتعرّض القنوات الشريانية السالكة، حتى الصغيرة وغير العَرَضِيَّة منها، لخطورة الإصابة بالتهاب الشغاف ويجب لذلك إغلاقها. يُشكّل الإغلاق الدوائي الخط الأول للمعالجة عند حديثي الولادة والرضع، ويتم ذلك عادة باستخدام الاندومييتاسين (تسريب ٠,٢ ملغ/كغ خلال ٢٠ دقيقة، ويُكرّر ذلك بعد ١٢ ساعة و ٢٤ ساعة). يعمل الاندومييتاسين من خلال حصر عمل البروستاغلاندينات داخلية المنشأ. تُجرى عادة المعالجة بالاندومييتاسين بالمشاركة مع الإدارة وتحديد السوائل في حال وجود أعراض قصور القلب وفرط الحمل الحجمي. تنجح المعالجة الدوائية في إغلاق القنوات الشريانية عند حوالي ٨٠٪ من الخُدج، بينما يندر أن تنجح في حالات

الولدان مع تمام الحمل. تشتمل التأثيرات الجانبية للاندومييتاسين على اضطراب الوظيفة الكلوية واضطراب تكدّس الصفائح واضطراب دفاعات الجسم. تشتمل مضادات استطباب المعالجة بالاندومييتاسين على الانتان والقصور الكلوي واضطرابات النزف. في حال فشل أو وجود مضاد استطباب للمعالجة الدوائية، يُستطب إجراء الاغلاق الجراحي أو عبر القثطرة لكافة القنوات الشريانية الهامة دورانياً. من الشائع أن يتم إغلاق القنوات الشريانية عبر القثطرة، وذلك فيما عدا تلك ذات القطر الذي يزيد عن ٤ مم أو في حالات ارتفاع التوتر الرئوي مع الشنت الأيمن-الأيسر أو الوزن الأقل من ٥ كغ (صغر الأوعية الفخذية). لذلك، ونظراً لتقييدات الحجم، لا يُستطب عادة إجراء الاغلاق عبر القثطرة عند حديثي الولادة. في السيناريو الحالي، يُعزى فشل الشفاء التنفسي والفظام عن التهوية الآلية إلى بقاء القناة الشريانية الهامة سريراً، ويجب لذلك إجراء الاغلاق الجراحي.

خطوات العمل الجراحي

ربط القناة الشريانية السالكة عند الحدّج مع القوس الأبهرية اليسرى

- تخدير عام مع تنبيب الرغامى بقنيّة ذات لمعة وحيدة
- شق صدري خلفي-جانبي أيسر عبر الورب الثالث أو الرابع
- تبعيد الرئة نحو الأمام
- فتح الجنب المنصفية وتباعد الشفتين نحو الأمام والخلف
- قد يُساعد قص الوريد الوري العلوّي الأيسر على تحسين الكشف الجراحي
- التعرّف على القناة الشريانية بمواجهة الشريان تحت الترقوة الأيسر. تُشكل معرفة مواقع الشريان الرئوي الأيسر والأبهر النازل وقوس الأبهر والشريان تحت الترقوة الأيسر والعصب الحنجري الراجع جزءاً أساسياً من العمل الجراحي لأن غالبية الاختلاطات تنجم عن الربط الخاطئ لبُنى أخرى غير القناة الشريانية.
- تجنّب استخدام المخثر الكهربائي بالقرب من العصب الحنجري الراجع، وأخذ الحذر لتجنّب تطبيق الملقط على العصب الحنجري الراجع.
- تجنّب التسليخ غير الضروري حول القناة الشريانية. يمكن لتمرّق القناة الشريانية الهشّة أن يؤدي إلى حدوث نزف مهّدّد للحياة.
- في النهاية، يتم ربط القناة باستخدام كليب clip وحيد (القطر > ١٠ مم)، أو باستخدام خيط من الحرير، أو بتطبيق ملقطين وعائيين صغيرين وخياطة الطرفين (القنوات القصيرة والعريضة < ١٠ مم).
- يجب أن تُجرى تجربة إغلاق القناة بشكل مؤقت بالملقط قبل ربطها. يجب أن

يتبع ذلك بارتفاع في الضغط الانبساطي مع استمرار النبضان في الأبر. قد يفيد استعمال طبيب التخدير للسماعة المريعية للتأكد من زوال النفخة.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«تبين وجود قناة شريانية متكلّسة. كيف تتم مقارنة الاغلاق الجراحي؟»
قد يكون ذلك خطراً، وهذه هي الحالة التي كان الاغلاق عبر القثطرة يُشكّل فيها الخيار الأفضل. في غرفة العمليات، من الأسلم مقارنة هذه القناة عبر فتح القص الناصف وباستخدام دارة القلب والرئة الاصطناعية. بعد بدء التروية بالدارة، يمكن السيطرة على الجريان عبر القناة بالضغط على الجدار الأمامي للشريان الرئوي باتجاه القناة بينما يتم التبريد حتى ٢٨-٣٢ °مئوية. يتم بعد ذلك خفض معدل الجريان عبر الدارة وفتح الشريان الرئوي، ومن ثم إغلاق فوهة القناة برقعة من الـ PTFE. يجب توخي الحذر لمنع دخول الهواء إلى الدوران الجهازي. قد يتطلب الأمر أحياناً اللجوء إلى فترة قصيرة من التبريد وإيقاف الدوران.

«أجريت تجربة إغلاق القناة فحدث هبوط في الضغط الشرياني مع تباطؤ القلب، وبدأ إشباع الدم الشرياني بالأكسجين بالانخفاض. ما هو السبب المرجح لذلك وما هي استراتيجيات المقارنة؟»

في البدء يجب التأكد من عدم إغلاق الشريان الأبر أو الشريان الرئوي الأيسر الرئيسي. يُرفع الملقط ويُجرى الإنعاش اللازم. يجب التأكد من رؤية الشريان تحت الترقوة الأيسر والقناة الشريانية والقوس الأبهريّة والأبر النازل والشريان الرئوي الأيسر بوضوح. في حال التأكد من أن الملقط كان قد تمّ تطبيقه على القناة الشريانية، فهذه حالة من الدوران المعتمد على القناة، وهي تتطلب إجراء دراسة تشخيصية أوسع.

«تم اكتشاف قناة شريانية سالكة لدى مريض بالغ لا عرضي. هل يُستطب إغلاقها؟ كيف تتم المتابعة؟»

يُستطب إغلاق القناة الشريانية السالكة لدى المريض البالغ بسبب خطورة تعرّضها للإصابة بالتهاب الشغاف ولو لم تكن هامة سريريّاً. يُستطب كذلك إغلاق كل قناة شريانية مسببة للأعراض. يُعتبّر الاغلاق عبر القثطرة الخيار الأفضل إن أمكن إجراؤه.

«تم اكتشاف قناة شريانية سالكة متوسّعة على شكل أم الدم لدى مريض كان قد أصيب سابقاً بالتهاب الشغاف.»

يجب التخطيط لإجراء فتح القص الناصف مع التروية بدارة القلب والرئة الاصطناعية واستئصال أم الدم. في حال عدم وجود التصاقات كثيفة في الجنب الأيسر، يمكن كبديل التدخل عبر الشق الصدري الأيسر مع استخدام دارة القلب الأيسر.

«أثناء تطبيق الملقط وقطع القناة الشريانية عبر الشق الصدري الأيسر، يُصاب الشريان الرئوي الأيسر بتمزق يترافق مع النزف الغزير.»

على الرغم من أن هذا الاختلاط قليل الشيع، إلا أنه يمكن توقع حدوثه في حالات القنوات الشريانية العريضة والهشة. يمكن السيطرة على النزف موضعياً بالضغط المباشر بالأصابع. يُعطى الهيبارين ويتم زرع قنّات الدارة في الأبهـر النازل والأذينة اليسرى. يترافق بدء التروية بالدارة مع تراجع كبير في حدة النزف مما يسمح بإصلاح التمزق الذي أصاب الشريان الرئوي.

«يلاحظ بعد العمل الجراحي ارتفاع القبة اليسرى للحجاب الحاجز.»

يُعزى ذلك إلى إصابة العصب الحجابي الأيسر. تُستطب في البدء تجربة التدبير المحافظ لأن هذه الأذيات تنجم في الكثير من الحالات عن الرضوض الكليـلة أو عن انصعاق العصب نتيجةً لاستخدام المختر الكهربائي بمحاذاته أكثر من أن تنجم عن التمزق أو الانقطاع التام للعصب. يُشكّل الغياب التام لحركة الحجاب عند الدراسة بالصدى علامة إنذار سيئة. تُستطب إعادة الفتح الجراحي وطيّ الحجاب الحاجز في حال استمرار الشلل الحجابي مع اضطراب الحالة التنفسية للمريض.

«يستمر النتاج الأبيض الحليبي عبر مفجر الصدر بعد ٥ أيام من التدبير المحافظ.»

يُشكّل انصباب الجنب الكيلوسي أحد اختلاطات عمليات ربط القناة الشريانية نتيجةً لوجود القنوات اللمفية بجوار القوس الأبهريّة وحول القناة الشريانية. بالمقابل، من النادر أن يتم ربط أو قطع القناة الصدرية نفسها. تُستطب في البدء تجربة التدبير المحافظ والمراقبة لأن النزق قد يتوقف بشكل عفوي في الكثير من الحالات. يمكن كذلك تجربة الحمية قليلة الدسم أو الامتناع التام عن التغذية الفموية أو تسريب الـ octreotide. يعود البعض إلى غرفة العمليات بشكل أسرع لأن التعرّف على موقع الأذية قد يكون أسهل مما هو عليه في حال التأخر بعد العمل الجراحي. تتم عادة إعادة التدخل عبر الشق الصدري الأيسر نفسه، ويمكن كبديل التدخل عبر الشق الصدري الأيمن مع الربط الكتلي للقناة الصدرية إلى الأعلى من الحجاب الحاجز.

ملاحظات مفيدة

- بقاء القناة الشريانية سالكة حالة شائعة، وهي تصيب واحد من كل ١٢٠٠-٥٠٠٠ ولادة.
- قد يفشل الإنغلاق الفيزيولوجي عند حديثي الولادة بسبب عدم توفر توتر الأوكسجين الطبيعي أو نقص الحساسية لمُنَبِّهات الإنغلاق أو زيادة الحساسية لموسَّعات الأوعية.
- يُعتبر الاغلاق الدوائي ناجح للغاية وهو يُشكّل الخط العلاجي الأول عند غالبية حديثي الولادة.
- يعتمد قرار الاغلاق الجراحي عند حديثي الولادة على الأعراض وعلى الأهمية الدورانية للقناة.
- يمكن إجراء الاغلاق عبر شق صدري محدود، ويمكن أن يُجرى ذلك في سرير المريض في وحدة العناية المشددة بحديثي الولادة.
- تُستطب محاولة الاغلاق الدوائي (الاندوميثاسين ٢٠ ملغ/كغ، ثلاثة جرعات) في كافة حالات بقاء القناة الشريانية سالكة عند حديثي الولادة ما لم يوجد مضاد استطباب لذلك.
- يُستطب الاغلاق الانتقائي لكافة القنوات الشريانية السالكة، حتى الصغيرة منها، بسبب الخطورة المتأخرة لحدوث التهاب الشغاف الجرثومي.
- يجب نفي وجود الدوران المعتمد على القناة قبل أيّة محاولة للإغلاق.
- تنجم الاختلاطات عادة عن أذية إحدى البنى المحيطة أثناء التسليخ، وهي تتضمن العصب الحنجري الراجع الأيسر والأوعية اللمفية والعصب الحجابي والقسوس الأبهرية المعترضة والأبهر الصدري النازل والشريان الرئوي الأيسر الرئيسي.
- تجب معرفة البنى المحيطة بدقة لأن القناة الشريانية قد تكون أكبر من القوس الأبهرية في بعض الحالات.

الفتحة بين الأذنين

الهاجس

- استطبابات الاعلاق الجراحي للفتحة بين الأذنين
- تقييم المريض قبل العمل الجراحي
- التدبير الجراحي للفتحات بين الأذنين الثانوية والفتحات من نمط الجيب الوريدي

الشكوى الرئيسية

«تمت إحالة طفل يبلغ من العمر ٧ سنوات يشكو من تحدد القدرة على تحمّل الجهد للتقييم بعد أن بين تصوير القلب بالصدى وجود فتحة بين الأذنين لديه.»

التشخيص التفريقي

لقد تم وضع التشخيص عند هذا المريض. يجب أن يتم تحديد نمط وحجم الفتحة، مع تحري وجود أية تشوهات قلبية مشاركة أخرى.

القصة والفحص السريري

يجب أخذ قصة مرضية وإجراء فحص سريري مركّزين للمساعدة على تحديد شدة الشنت عبر الفتحة. يجب تحري أعراض فرط الدوران الرئوي مثل الانتانات التنفسية والزلة الجهدية وتأخر النمو، كما يجب تحري سوابق الإصابة باضطرابات النظم أو بالصّمات العجائبية. لا يُظهر الفحص السريري عادة أية موجودات وصفية، إلا أن وجود انشطار ثابت في الصوت القلبي الثاني ونفخة انقباضية ناعمة فوق الدّسام الرئوي ورفعة إلى الجانب الأيسر للقص قد تشير إلى ارتفاع نسبة الجريان الرئوي/الجهاز.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية. يتناسب حجم ظل القلب وزيادة التوعية الرئوية مع حجم الشنت عبر الفتحة بين الأذنين. يتظاهر وجود شذوذ في انصباب الأوردة الرئوية على شكل علامات وعائية إضافية في منطقة السرة اليمنى.
- تصوير القلب بالصدى عبر جدار الصدر. هو الوسيلة التشخيصية المختارة للفتحات بين الأذنين، وقد يفيد في ذلك مشاركته مع حقن الفقاعات المجهرية. يصل معدّل كشف الفتحات الثانوية إلى حوالي ١٠٠٪ ومعدّل كشف الفتحات من نمط الجيب الوريدي إلى حوالي ٧٠٪، بينما يصل معدّل كشف التصوير عبر المري للفتحات

من نمط الجيب الوريدي إلى ١٠٠٪ تقريباً. يستطيع التصوير بالصدى كذلك تقدير نسبة الجريان الرئوي/الجهازي.

- **تخطيط القلب الكهربائي.** على الرغم من كونه غير ضروري لوضع التشخيص، إلا أنه يُظهر عادة دلائل على ضخامة البطين الأيمن.
- **القثطرة القلبية.** لا تجرى عادة في الفتحات غير المختلطة. هناك ثلاثة حالات تكون فيها القثطرة القلبية ضرورية هي وجود قصور القلب الشديد، أو الشك بارتفاع التوتر الرئوي، أو عدم التمكن من تحديد التشريح بدقة باستخدام التصوير بالصدى عبر الصدر أو عبر المري.
- **التصوير بالرنين المغناطيسي القلبي أو التصوير الطبقي المحوري.** لا يُستطب ذلك في سياق الفتحات غير المختلطة، إلا أنها قد تفيد في التعرف على شذوذ العود الوريدي في الفتحات من نمط الجيب الوريدي.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«تتميز القصة المرضية لدى هذا الطفل بنوبات من الزلّة الانتيابية والسعال المزمن، كما أنه يشكو من الحساسية لليود. يبدو الطفل جسدياً بصحة جيدة، ويُسمع لديه انشطار ثابت في الصوت القلبي الثاني. يُظهر التصوير بالصدى فتحة ثانوية بين الأذنين بقطر ٢٠ مم، ونسبة الجريان الرئوي/الجهازي ١,٧ / ١ ، دون دلائل على ارتفاع التوتر الرئوي.»

المعالجة/التدبير

يطابق هذا الطفل استطبابات الاغلاق الجراحي للفتحات بين الأذنين. تشتمل الخيارات الثلاثة لتدبير الفتحات الثانوية على المراقبة أو الاغلاق عبر القثطرة أو الاغلاق الجراحي. تُعتبر المراقبة تدبيراً مناسباً للفتحات الصغيرة غير العَرَضِيَّة (أصغر من ٨ مم) مع نسبة الجريان الرئوي/الجهازي الأقل من ١,٥ / ١ . بالمقابل، يُستطب التداخل بغض النظر عن حجم الفتحة بهدف تحسين البُقياء في حال كان الشنت أكبر من ١,٢ / ١ ، و/أو عند وجود الأعراض، و/أو في حال فشل حدوث الانغلاق العفوي بعمر ٣-٥ سنوات. تبقى التوصيات ذاتها للمرضى البالغين عند وجود شنت أكبر من ١,٥ / ١ أو وجود دلائل على الإصابة السابقة بالسكتة الدماغية أو بالحوادث الصمّية. يجب أن يوضع قرار إجراء الاغلاق الجراحي قبل تطوّر الأعراض وقبل الدخول إلى المدرسة. تُعتبر المعالجة عبر القثطرة مناسبة لاغلاق الفتحات غير المختلطة، بينما يجب تجنّب استخدامها في الفتحات الكبيرة (أكبر من ٣٨ مم)، وفي حال عدم وجود حواف كافية خاصة في المنطقة تحت الأبهر، وفي الفتحات الأولية والفتحات من نمط الجيب الوريدي، وفي حالات ارتفاع التوتر

الرئوي، وعند وجود خطورة للتداخل بوظيفة الدسّام الأذيني-البطيني أو بالعود عبر الجيب الاكليلي.

خطوات العمل الجراحي

- تُجرى عادة عبر فتح القص الناصف الجزئي أو الكامل.
- تُزرع القنّيات النظامية في الأبهـر والأجوفين بعد إعطاء الهيبارين.
- تُزرع قنّية حقن المحلول الشال في الأبهـر الصاعد. يتم تطبيق ملقط الأبهـر وتُعطى جرعة وحيدة من المحلول الشال بالطريق المتقدم، ثم يتم تطويق الأجوفين.
- يُجرى شق مائل في الأذينة اليمنى ويتم التحقّق من التشريح، مع الانتباه بشكل خاص لمواضع الجيب الاكليلي والدسّامين مثلث الشرف والتاجي (تحريّ وجود الثلم في الفتحات الأولية) والأوردة الرئوية، وكذلك نفي وجود فتحات أخرى.
- يتم إغلاق الفتحة باستخدام قطعه من التأمور الذاتي (مع/دون التثبيت بالغلوتارألدهايد ٠.٦٪) أو الغورتكس بخياطة متواصلة بخيط من البرولين. يُجرى إفراغ الهواء من الأذينة اليسرى قبل إتمام خط الخياطة. يتم تنفيس جذر الأبهـر ثم يُرفع ملقط الأبهـر.
- تُغلق الأذينة اليمنى على طبقتين ويُرفع طوقي الأجوفين.
- بعد تفريغ الهواء من القلب، يتم الفطام عن الدارة ومن ثم فحص الرقعة باستخدام التصوير بالصدى عبر المري.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«أظهر التصوير بالصدى عبر جدار الصدر قبل العمل الجراحي توضع الفتحة بين الأذنين في الجانب العلوي من الحجاب بالقرب من مصب الوريد الأجوف العلوي. كيف تتم المتابعة؟»

تشير هذه الحالة إلى احتمال وجود فتحة من نمط الجيب الوريدي، ويستلزم ذلك فحص الفتحة أثناء العمل الجراحي لتحريّ وجود شدوذ جزئي في انصباب الأوردة الرئوية. قد يفيد في هذه الحالة إجراء التصوير بالصدى عبر المري قبل العمل الجراحي. تترافق هذه الحالة مع نسب أعلى للجريان الرئوي/الجهازي وإلى ظهور الأعراض في مراحل أبكر بالمقارنة مع الفتحات الثانوية. يتطلّب إغلاق فتحات الجيب الوريدي المترافقة مع الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي تشكيل حاجز baffle من التأمور الذاتي لتوجيه الدم الوريدي الرئوي عبر الفتحة بين الأذنين حتى الأذينة اليسرى. يمكن تحقيق ذلك من خلال فتح الأذينة اليمنى، أو فتح الوريد الأجوف العلوي، أو من خلال شق

يعبر مصب الوريد الأجوف العلوي في الأذينة اليمنى إلى الوحشي من منطقة العقدة الجيبية-الأذينية. قد يسمح كبر حجم الوريد الأجوف العلوي باغلاق الفتحة بشكل مباشر بالخياطة المتواصلة. تمكن الوقاية من تطوّر متلازمة الوريد الأجوف العلوي (التي قد تنجم عن تضيق اتصال الوريد الأجوف العلوي بالأذينة اليمنى) بتضمين رقعة ثانية من التأمور الذاتي في خط خياطة الأذينة اليمنى. على أي حال، يجب الانتباه لتفادي تضيق أحد العودين الوريديين الرئوي أو الجهازى.

قد يكون تشكيل الحاجز baffle صعباً بشكل خاص في الفتحات من نمط الجيب الوريدي التي تترافق مع وجود أوردة رئوية شاذة تصب عالياً في الوريد الأجوف العلوي. يمكن كبديل في هذه الحالة إجراء عملية Warden التي تشتمل على بتر الوريد الأجوف العلوي فوق مستوى أعلى الأوردة الرئوية الشاذة وإغلاق النهاية القلبية للوريد الأجوف العلوي، ثم تحويل الفوهة الداخلية للوريد الأجوف العلوي/الأوردة الرئوية بكاملها عبر الفتحة بين الأذنتين باستخدام الحاجز baffle بحيث يتم إغلاق الفتحة وتصحيح الأوردة الرئوية الشاذة. تتم بعد ذلك مفاغرة النهاية الرأسية للوريد الأجوف العلوي إلى لسينة الأذينة اليمنى لاستعادة العود الوريدي الجهازى الطبيعي.

«تمت إحالة طفل يبلغ من العمر ٤ سنوات بعد أن أظهر تصوير القلب بالصدى عبر الصدر بقاء الثقب البيضية سالكة بقطر ٢ مم مع شنت أيسر-أيمن عبرها. لم تظهر أية شذوذات أخرى، كما أن الطفل غير عرضي. كيف تتم المتابعة؟»

ينجم بقاء الثقب البيضية سالكة عن فشل الالتحام بين الحجابين الأولي والثانوي بعد الولادة. لا يُستطع حالياً إغلاق الثقب البيضية في حال غياب الأعراض، بينما يُشكل وجود الشنت الأيمن-الأيسر أو السكتة مجهولة السبب أو الحاجة لعملية قلب جراحية أخرى بعض السيناريوهات الحالية التي يمكن عندها التفكير بإغلاقها.

ملاحظات مفيدة

- الوسيلة التشخيصية المفضلة هي تصوير القلب بالصدى ثنائي الأبعاد عبر جدار الصدر، وليس القثطرة القلبية أو التصوير الطبقي المحوري. تبقى الوسائل البديلة ضرورية فقط في حال عدم القدرة على تحقيق رؤية واضحة بواسطة الصدى.
- يُستطع إغلاق الفتحات بين الأذنتين غير المختلطة في حال فشل حدوث الانغلاق العفوي بعمر ٣-٥ سنوات مع كون نسبة الجريان الرئوي/الجهازى أكبر من ١,٢ / ١.

- تترافق الفتحات من نمط الجيب الوريدي أحياناً مع شذوذات الأوردة الرئوية. عند

إصلاح هذه الفتحات، تجب إعادة توجيه العود الوريدي الرئوي نحو الأذينة اليسرى، مع توسيع الوريد الأجوف العلوي حسب الحاجة لمنع تطوّر متلازمة الوريد الأجوف العلوي.

شذوذ العود الوريدي الرئوي

الهاجس

- التدبير الأولي
- الاعتبارات قبل العمل الجراحي
- التداخلات الجراحية
- الخطوات الهامة في الإصلاح
- المآزق المحتملة والحلول البديلة

الشكوى الرئيسية

«طفل عمره ٤ أيام مصاب بالزرقة ونقص الأكسجة والكرب التنفسي، وتبين لديه عند تصوير القلب بالصدى وجود شذوذ تام في العود الوريدي الرئوي.»

التشخيص التفريقي

انظر التشخيص التفريقي لآفات القلب المزرقّة (بحث تبادل منشأ الأوعية الكبيرة). على الرغم من وضع التشخيص في هذه الحالة، إلا أنه من الضروري الحصول على معلومات إضافية هامة تتعلق بهذا التشوّه.

القصة والفحص السريري

يجب التركيز في القصة السريرية على التعرف على أعراض قصور القلب الاحتقاني (فشل النمو أو عدم تحمّل الرضاعة)، كما يجب أن يركّز الفحص السريري على العلامات الحيوية وشدة الزرقة وعلامات قصور القلب الاحتقاني أو التشوهات البنيوية الأخرى.

الاختبارات

- تصوير القلب بالصدى (المعلومات الأساسية الضرورية)

- التشخيص التشريحي: الشذوذ التام أم الجزئي لانصباب الأوردة الرئوية.
- موضع المجمّع الوريدي والاتصال مع الأوردة الجهازية: فوق قلبي (٤٥٪) أو قلبي (٢٥٪) أو تحت قلبي (٢٥٪).
- وجود وموضع الشنت. تعتمد البُقيا على وجود الشنت الأيمن-الأيسر، وهو عبارة عن ثقبه بيضيه غير حاصرة في غالبية الحالات.
- الدلائل على وجود الانسداد. يشير ظهور اضطراب الجريان في المسار الوريدي

بالدوبلر إلى وجود الانسداد.

- علامات فرط الحمل على القلب الأيمن .

- صورة الصدر الشعاعية. علامات وذمة الرئة، وقد تتطور ضخامة القلب عند الأطفال الأكبر عمراً.
- القشطرة القلبية. نادراً ما تُجرى.
- التصوير الطبقي المحوري/الرنين المغناطيسي. يُستطب في حالات نادرة، حيث يتم الحصول على معظم المعلومات من خلال تصوير القلب بالصدى. على الرغم من أن التصوير الطبقي المحوري قد يُقدّم تفاصيل تشريحية أفضل، إلا أن التصوير بالرنين المغناطيسي يُقدّم معلومات إضافية حول الجريان وسرعته مما قد يوضح التروية الرئوية والتضيّقات الوريدية.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«لدى هذا الطفل مجع وريدي فوق قلبي مع دلائل على الانسداد.»

المعالجة/التدبير

الشدوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية

تبقى خيارات التدبير الدوائي قبل العمل الجراحي محدودة. يتطلب بعض المرضى الانعاش بتنبيب الرغامى والتهوية بمستوى منخفض من الأوكسجين ومستوى مرتفع من الـ PEEP بهدف خفض معدل الجريان الرئوي وتخفيف الوذمة الرئوية. تُستخدم الدواعم القلبية حسب الضرورة. يجب تجنّب استعمال البروستاغلاندينات والموسّعات الرئوية.

- تُشكّل حالة الشدوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية مع الانسداد إحدى الاسعافات الجراحية

- الشدوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية دون الانسداد: يمكن تحسين الحالة باستخدام المدرّات والأكسجة الداعمة، ثم إجراء الإصلاح الجراحي الانتقائي المبكر

خطوات العمل الجراحي

الأهداف - التعرّف على الاتصال الوريدي الشاذ، وإعادة توجيه الجريان نحو الأذينة اليسرى، وإغلاق الاتصال بين الأذنتين.

- دارة القلب والرئة الاصطناعية، أحياناً مع التبريد العميق وإيقاف الدوران

- قنيّة شريانية وقنيّة وريدية وحيدة (أو قنيتين وريديتين في الأجوفين).

- ربط القناة الشريانية السالكة في حال وجودها.
- في حال وجود مجمّع وريدي فوق أو تحت القلب: مفاغرتة بشكل مباشر إلى الأذينة اليسرى.
- في حال وجود مجمّع وريدي قلبي: استئصال سقف الجيب الاكليلي، وإجراء شق يصل الفتحة بين الأذنتين مع فوهة الجيب الاكليلي، ثم زرع رقعة فوق كامل الفوهة لتحويل الدم العائد عبر الجيب الاكليلي بشكل مباشر إلى الأذينة اليسرى.
- الاصلاح دون خياطة: يُشكل تضيقّ المفاغرة أحد المخاوف الجديّة بعد معالجة الشذوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية. تُستخدم تقنية الاصلاح دون خياطة في تدبير الأوردة الصغيرة وحالات الانسداد عند المجمع الوريدي.
- يتم فتح الأذينة اليسرى والأوردة الرئوية، بما في ذلك مواضع الانسداد أو التضيق.
- تُجرى خياطة الأذينة اليسرى إلى التأمور المجاور للأوردة الرئوية بخط خياطة متواصل.
- يخلق ذلك «نزف تحت السيطرة» في الأذينة اليسرى.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«بعد العمل الجراحي، يعاني الطفل من صعوبة في الفطام عن المنفسة وتُظهر صورة الصدر الشعاعية انصباب في الجنب الأيمن واحتقان رئوي.»

من المرجح وجود الانسداد عند مفاغرة الأوردة اليمنى. يُجرى تصوير القلب بالصدى عبر الصدر لتقييم العود الوريدي عبر الأوردة الرئوية اليمنى. يمكن كذلك إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي مع التعزيز بالمادة الظليلة أو التصوير الطبقي المحوري القلبي أو القثطرة القلبية بحثاً عن الانسداد. قد تتطلب الحالة إعادة العمل الجراحي بتقنية الاصلاح دون خياطة.

«طفل بعمر ٦ أشهر يشكو من فشل النمو، وتبيّن لديه انصباب الوريد الرئوي العلوي الأيمن في الوريد الأجوف العلوي بالإضافة إلى وجود فتحة بين الأذنتين.»

لدى هذا الطفل فتحة بين الأذنتين من نمط الجيب الوريدي مع الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي. تشتمل الأنماط الأخرى من هذه الشذوذات على الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي إلى الوريد الأجوف العلوي دون وجود فتحة بين الأذنتين ومتلازمة السيف الأحذب Scimitar syndrome. تتألف متلازمة السيف الأحذب من انصباب الأوردة الرئوية اليمنى في الوريد الأجوف السفلي، مع تروية شريانية شاذة من الأبهر

البطني، وتشظّي الرئة أحياناً. يجب التركيز في القصة المرضية والفحص السريري في هذه الحالات على ما يشير إلى قصور القلب الاحتقاني واضطرابات النظم وفشل النمو والصمات العجائبية. ستم مناقشة معالجة الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي فيما يلي.

المعالجة/التدبير

الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي

البحث عن ما يشير إلى ارتفاع التوتر الرئوي (سريراً أو شعاعياً أو بالصدى). يؤدي ترافق الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي مع وجود الفتحة بين الأذنتين إلى زيادة الحمل الحجمي على القلب الأيمن وفطر الدوران الرئوي مما قد يؤدي إلى حدوث ارتفاع غير عكوس في التوتر الرئوي.

- في حال عدم وجود ارتفاع في التوتر الرئوي، يُجرى الاصلاح الجراحي.
- عند وجود ارتفاع في التوتر الرئوي، تُجرى القثطرة القلبية لقياس المقاومة الوعائية الرئوية.

- إذا كانت طبيعية، يُجرى الاصلاح الجراحي.
- في حال ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية لكن مع الاستجابة لاستنشاق الأوكسجين ١٠٠٪ و/أو أوكسيد النتريك، يُجرى الاصلاح الجراحي.
- في حال ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية لكن دون استجابة (٨-١٢ وحدة/م٢)، قد تتطلب إغلاق الفتحة بين الأذنتين وزرع الرئة، أو ربما زرع القلب والرئة.

خطوات العمل الجراحي

- الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي مع فتحة بين الأذنتين من نمط الجيب الوريدي
- فتح القص الناصف، إدخال القنيت في الأجوفين، تطويق الأجوفين، شق علوي في الأذينة اليمنى.
- تُستخدم رقعة داخل الأذينة (من التأمور البقري أو الذاتي) لتوجيه الفوهة الوريدية نحو الأذينة اليسرى.
- قد تلزم رقعة أخرى لإغلاق الشق المُحدث فوق الوصل بين الوريد الأجوف العلوي والأذينة اليمنى.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«يقع الاتصال الوريدي على الوريد الأجوف العلوي في موضع أعلى من يسمح بتحويله

إلى الأذينة اليسرى.»

عملية Warden : بتر الوريد الأجوف العلوي عند منطقة الوصل بين الوريد الأجوف العلوي والأذينة اليمنى وإعادة مفاغرتها إلى لسينة الأذينة اليمنى، ثم تحويل العود الوريدي الرئوي نحو الأذينة اليسرى عبر الفتحة بين الأذنتين.

ملاحظات مفيدة

- تُشكّل حالة الشذوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية مع الانسداد إحدى الاسعافات الجراحية.
- يبقى دور التدبير الدوائي للشذوذ التام لانصباب الأوردة الرئوية محدود في التنبيب الرغامي والدواعم القلبية. يجب تجنّب استعمال البروستاغلاندينات والموسّعات الرئوية.
- المقاربة: إدخال القنيّات في الأجوفين، وقد يُستخدم التبريد العميق مع إيقاف الدوران لتحقيق رؤية أفضل داخل الأذينات.
- يعتمد الإصلاح على موقع الاتصال الوريدي: فوق قلبي، قلبي، أو تحت قلبي.
- يمكن اللجوء إلى تقنية الإصلاح دون خياطة لتدبير الأوردة الصغيرة أو عند وجود انسداد عند المجمع الوريدي.
- يتطلب الشذوذ الجزئي في العود الوريدي الرئوي تقييم التوتر الرئوي.
- عند الشك بارتفاع التوتر الرئوي، تجرى القثطرة القلبية لقياس المقاومة الوعائية الرئوية (إذا كانت طبيعية أو عكوسة، يُجرى الإصلاح الجراحي).
- تتطلّب المقاومة الوعائية الرئوية الثابتة إغلاق الفتحة بين الأذنتين وزرع الرئة، أو ربما زرع القلب والرئة.

الفتحة بين البطينين

الهاجس

- التعريف
- التشريح
- التطور الطبيعي
- المعالجة
- الفيزيولوجية المرضية
- استطبابات العمل الجراحي
- الاجراءات الجراحية

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر ٤ أشهر يشكو من ضعف الرضاعة وفشل النمو. تُسمع في الفحص السريري نفخة شاملة للانقباض أمام القلب، ويُظهر تخطيط القلب الكهربائي علامات ضخامة كلا البطينين، كما تُظهر صورة الصدر الشعاعية ضخامة ظل القلب.»

التشخيص التفريقي

الفتحات بين البطينين من أي نمط (حول الغشائية، العضلية، تحت الشريانية، فتحات المدخل، أو فتحات سوء الاصطفاف malalignment)، والفتحات بين البطينين المترافقة مع التشوهات القلبية الأخرى (مثل رباعي فاللو أو تبادل منشأ الأوعية)، والفتحات بين الأذينتين.

القصة والفحص السريري

تتّصف غالبية الفتحات بين البطينين بأنها صغيرة وحاصرة وغير عَرَضِيَّة، وينغلق الكثير من هذه الفتحات بشكل عفوي. تؤدي الفتحات الأكبر والأهم سريريا إلى ظهور أعراض وعلامات فرط الدوران الرئوي (تسرّع التنفس، ضعف الرضاعة، فشل النمو، والانتانات التنفسية المتكررة). قد يُظهر الفحص السريري وجود ارتعاش مجسوس فوق أسفل الحافة اليسرى للقص مع سماع نفخة عالية شاملة للانقباض. قد يكون حجم المريض صغيراً بالنسبة لعمره، وتظهر لديه بالفحص السريري علامات الاحتقان الرئوي. يشير ظهور الزرقة عند المريض المصاب بالفتحة بين البطينين المعزولة إلى تطور متلازمة آيزنمنغر Eisenmenger.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية. قد تُظهر زيادة علامات التوعية الرئوية مع ضخامة القلب.
- تصوير القلب بالصدى. هو الوسيلة التشخيصية الأمثل للفتحات بين البطينين، ويفيد الدوبلر الملون في تعزيز حساسيته بشكل كبير. تصل نسبة الحساسية إلى ١٠٠٪ لفتحات المدخل والمخرج، وإلى ٨٠-٩٠٪ للفتحات حول الغشائية، وإلى ٥٠٪ للفتحات العضلية/التريقية. قد يخفق الصدى في التعرف على الفتحات العضلية/التريقية نتيجةً للتفاوت في القلوصية وتساوي الضغوط في البطينات، كما قد تغطي العضلات التريقية على الفتحات المتعددة بين البطينين. يفيد التصوير بالصدى في تقييم الوظيفة البطينية والضغط الانقباضي للبطين الأيمن، وفي التعرف على التشوهات القلبية الأخرى المرافقة (مثل الفتحة بين الأذنتين، تضيق برزخ الأبهر، بقاء القناة الشريانية السالكة، تبادل منشأ الأوعية الكبيرة أو رباعي فاللو).
- القثطرة القلبية. تُستطب عندما يشير التصوير بالصدى والموجودات السريرية إلى وجود إصابة وعائية رئوية متقدمة. تسمح القثطرة القلبية بحساب نسبة الجريان الرئوي/الجهازي وضغوط الشريان الرئوي والمقاومة الوعائية الرئوية واستجابتها للموسعات الوعائية مثل أوكسيد النتريك الانشاقى، كما تفيد في إيضاح التشريح الملتبس.
- تخطيط القلب الكهربائي. يساعد على تحديد النظم الأساسي قبل العمل الجراحي.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«يُظهر تصوير القلب بالصدى وجود فتحة بين البطينين حول غشائية بقطر ١٠ مم، مع ضغوط سوية في البطين الأيمن وشتت أيسر/أيمن عبرها.»

المعالجة/التدبير

يحدث الانغلاق العفوي بمعدل يتناسب عكساً مع العمر، فهو يحدث في ٨٠٪ من الفتححات التي تُكتشف بعمر شهر، وفي ٥٠٪ من الفتححات التي تُكتشف بعمر ٦ أشهر. لقد لوحظ أن ٨٠٪ من الفتححات بين البطينين التي لا تنغلق بشكل عفوي هي من النمط حول الغشائي وتحاذي الدسام مثلث الشرف والجهاز الناقل. يمكن عادة متابعة الفتححات بين البطينين الصغيرة والحاصرة وغير العرضية، بينما يجب إغلاق كافة الفتححات الأكبر من ٣ مم التي تبقى موجودة بعمر ٢-٣ سنوات، وإن كانت

غير عَرَضِيَّة. يُستطب كذلك إجراء الإغلاق الانتقائي الباكر لكافة الفتحات المسببة للأعراض (فشل النمو أو أعراض فرط الجريان الرئوي)، أو إذا كانت نسبة الجريان الرئوي/الجهازي أكبر من ١/٢، أو إذا كانت المقاومة الوعائية الرئوية مرتفعة (> ٤ وحدات/م/٢م)، أو إذا ترافقت الفتحة بين البطينين مع انسداد الدِّسَام الأبهري (مع أو دون القصور) أو سوابق التهاب الشغاف أو توسع البطين. يُنصح كذلك بإغلاق كافة الفتحات بين البطينين من نمط المدخل أو المخرج، وبإغلاق كافة الفتحات بين البطينين التي تُصادف أثناء إجراء تداخل قلبي آخر. باستثناء الفتحات المسببة للأعراض، يُنصح عادة بتأجيل التداخل على كافة الفتحات بين البطينين التي توافق استطبائات الإغلاق حتى يبلغ الطفل ٦-١٢ شهر في العمر. تهدف المعالجة الدوائية إلى إنقاص الشنت الأيسر/الأيمن باستخدام المدرّات والديجيتال والأدوية المخفّفة للحمل البعدي تمهيداً للعمل الجراحي، وفي حال كانت المعالجة الدوائية فعّالة في تخفيف الأعراض فإنها قد تسمح بتأخير العمل الجراحي حتى يبلغ الطفل عمر ٦ أشهر.

خطوات العمل الجراحي

المقاربة عبر الأذينة اليمنى

- الاضطجاع على الظهر، خطوط المراقبة الروتينية، وسادة تحت الكتفين، التصوير بالصدى عبر المري.
- فتح القص الناصف.
- استئصال أو تبعيد التوتة، فتح التأمور ± تحضير رقعة من التأمور للتثبيت، تعليق التأمور.
- التسليخ بين الأبهري والشريان الرئوي، البحث عن وجود قناة شريانية سالكة.
- إعطاء الهيبارين، زرع قنّيات الأبهري والأجوفين، وتنفيس البطين الأيسر.
- اختبار الـ ACT ثم بدء التروية بالدائرة. عزل وربط القناة الشريانية السالكة إن وجدت. السماح للحرارة بالانخفاض.
- تطويق الوريدين الأجوفين العلوي والسفلي.
- زرع قنّية حقن المحلول الشال بالطريق المتقدّم، تطبيق ملقط الأبهري وإيقاف القلب.
- شق مائل في جدار الأذينة اليمنى موازٍ للثلم الأذيني-البطيني.
- زرع قطب تعليق على جدار الأذينة وعلى الوريقتين الحاجبية والأمامية للدِّسَام مثلث الشرف.
- تحديد موضع الفتحة بين البطينين وحجمها. قص رقعة مناسبة لحجم الفتحة (من الداكرون أو الـ PTFE).

- خياطة الرقعة بقطب متفرقة أو متواصلة. إعادة تدفئة الجسم.
- تفريغ الهواء قبل إغلاق الفتحة (إيقاف تنفيس البطين الأيسر للسماح له بالامتلاء).
- اختبار وريقات الدسّم مثلث الشرف بالماء، وتدعيم الملتقى الأمامي-الحجابي بقطبة عند الحاجة.
- رفع ملقط الأبهر. إعادة تنفيس البطين الأيسر وجذر الأبهر.
- إغلاق الشق الأذيني بخياطة متواصلة.
- إجراء التصوير بالصدى عبر المري لتحري وجود فتحة متبقية بين البطينين أو فتحات أخرى غير مكتشفة، أو قصور أبهري، أو قصور مثلث الشرف.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«تم تشخيص وجود فتحات متعددة على امتداد الحجاب العضلي لدى طفل يبلغ من العمر ٦ أشهر. نسبة الجريان الرئوي/الجهازي < ٢ / ١ والشتت أيسر/أيمن. كيف يمكن إصلاح هذه الفتحات؟»

الشكل غير الشائع لكن الأكثر شدة للفتحات العضلية المتعددة بين البطينين هو ما يسمى «تشوه الجنب السويسري»، والذي تتم مقارنته في البدء بتطويق الشريان الرئوي. ينغلق الكثير من هذه الفتحات عفويًا مع مرور الوقت.

«فتحة قمعية "فوق العرف" ^{supracristal} بين البطينين لدى طفل عمره ٦ أشهر. كيف يمكن مقارنة هذه الفتحة بهدف إغلاقها؟»

تتم عادة المقاربة عبر الجذع الرئوي، حيث يُجرى شق طولي في الشريان الرئوي الرئيسي يمتد حتى الحلقة الدسّامية تقريباً. يوصى عادة باستخدام رقعة لإغلاق الفتحة، وذلك للوقاية من أذية أو تشوه الدسّم الأبهري. يتم إغلاق الجذع الرئوي بخياطة مباشرة.

«فتحة بين البطينين من نمط فتحات المخرج مع قصور في الدسّم الأبهري لدى طفل عمره سنة واحدة.»

يمكن لفتحات المخرج أن تؤدي إلى انسداد الوريقة الأبهرية اليمنى داخل الفتحة مسببة قصور الدسّم الأبهري. يُستطب إجراء الإصلاح الجراحي في هذه الحالة قبل حدوث أذية دائمة لوريقات الدسّم الأبهري أو للوظيفة البطينية.

«فتحة كبيرة بين البطينين مع الزرقة لدى طفل بعمر السنتين.»

يتطلب ظهور الزرقة أو مشاهدة الشنت الأيمن/الأيسر بالصدى إجراء القثطرة القلبية

لدراسة شدة الإصابة الوعائية الرئوية. تشير المقاومة الوعائية الرئوية الأعلى من ٨-١٠ وحدة/م^٢ ونسبة الجريان الرئوي/الجهازى الأقل من ١٣ إلى وجود التقيُّص الوعائى الرئوي. يمكن اختبار العكوسية باعطاء الأوكسجين أو أوكسيد النترليك الإنشاقى، حيث تترافق العكوسية مع ارتفاع نسبة الجريان الرئوي/الجهازى لأعلى من ١٥/١ وانخفاض المقاومة الوعائية الرئوية لأقل من ٨ وحدة/م^٢.

«ما هي أنماط الجريان عبر الفتحات بين البطينين وكيف تؤثر على نسبة الجريان الرئوي/الجهازى؟»

يحدث الجريان الدموي عبر الفتحات بين البطينين خلال الانقباض. يؤثر عدد من عوامل حركيات السوائل على الجريان عبر الفتحات وعلى كونها حاصرة أم غير حاصرة. تُعرَّف الفتحة بين البطينين غير الحاصرة بتساوي الضغوط في البطينين الأيسر والأيمن. يُشكل الفرق بين المقاومة الوعائية الرئوية والمقاومة الوعائية الجهازية العامل الرئيسي المحدد لاتجاه الجريان عبر الفتحة بين البطينين. تتحدّد نسبة الجريان الرئوي/الجهازى في الفتحات غير الحاصرة بالفرق بين المقاومة الوعائية الرئوية والمقاومة الوعائية الجهازية، أما في الفتحات الحاصرة فتتحدّد نسبة الجريان الرئوي/الجهازى بمجموع المقاومة الوعائية الرئوية والمال عبر الفتحة منقوص منه المقاومة الوعائية الجهازية. العامل الآخر الذي يؤثر على الجريان عبر الفتحات بين البطينين هو حجم الفتحة بالمقارنة مع حجم الحلقة الأبهرية، حيث تصبح الفتحات غير حاصرة عندما يقترب حجمها أو يتجاوز نصف حجم حلقة الأبهر. العوامل الأخرى التي تلعب دوراً في الجريان هي لزوجة الدم (الهيماتوكريت) وسرعة الجريان (القلوصية).

«ما هي الأنماط المختلفة للفتحات بين البطينين وما هي المعدلات النسبية لحدوثها؟» يمكن تصنيف الفتحات بين البطينين بشكل عام إلى فتحات المدخل، فتحات المخرج، الفتحات حول الغشائية والفتحات العضلية. يمكن كذلك تقسيم الفتحات بين البطينين من الناحية السريرية والتصويرية إلى الفتحات الناجمة عن النقص النسيجي والفتحات التي تترافق مع كفاية الأنسجة. تشتمل فتحات النقص النسيجي على الفتحات العضلية وحول الغشائية وفتحات تشوّه الوسادة الأذينية-البطينية. تصل نسبة الفتحات ثنائية الارتباط تحت الشريانية أو «فتحات المخرج/القمع» إلى حوالي ٥-١٠٪ ويحدّها الدسّامات نصف الهلالية، أما الفتحات العضلية فتشكل حوالي ٥٪ وتُصنّف وفقاً لموضعها بالنسبة للبطين الأيمن (أي المخرج، الترييقية، المدخل، القميّة والأمامية). تُشكل فتحات المدخل أو فتحات تشوّه الوسادة الأذينية-البطينية

أقل من ٥٪. تحدث الفتحات العضلية في منطقة العضلات التريقية وتُحاط بكاملها بالنسيج العضلي. من الشائع أن تكون الفتحات العضلية مفردة وأن لا تتطلب أكثر من المتابعة السريرية إلى أن تنغلق بالنهاية بشكل عفوي. النمط الثاني للفتحات بين البطينين هي الفتحات التي تترافق مع كفاية الأنسجة لكن مع سوء الاصطفاف malalignment حين يُخفق الحجابان القمعي والعضلي في النمو في نفس المستوى ليُصبحا في مستويين شبه متوازيين، ويحدث ذلك خلال مرحلة الانفتال looping من التطور الجنيني للقلب. في فتحات سوء الاصطفاف الأمامي، يقع القمع إلى الأمام بالمقارنة مع الحجاب العضلي مما يؤدي إلى انضغاط مخرج البطين الأيمن بمخرج البطين الأيسر، ويترافق ذلك عادة مع رباعي فاللو. تترافق فتحات سوء الاصطفاف الخلفي مع انقطاع قوس الأبهر. تُشاهد فتحات الانفتال rotational VSDs مع تشوّه توسّغ-بينغ Taussig-Bing حيث يقع الحجابان القمعي والعضلي في مستويين مختلفين وغير متوازيين.

تتميّز الفتحات ناجمة عن النقص النسيجي بإمكانية حدوث الانغلاق العفوي، والذي يحدث عادة بعمر ٦-١٢ شهر. يمكن أن تُراقب هذه الفتحات لمدة تصل إلى سنتين إذا سمحت أعراض قصور القلب بذلك قبل أن تحتاج إلى التدخل الجراحي. تُعتبر الفتحات العضلية الأكثر ميلاً للانغلاق العفوي نتيجة لنمو العضلية البطينية، كما يمكن للفتحات حول الغشائية كذلك أن تنغلق بشكل عفوي. بالمقابل، لا يحدث الانغلاق العفوي أبداً في فتحات سوء الاصطفاف أو فتحات الانفتال، والتي يجب إغلاقها بشكل انتقائي خلال السنتين الأوليتين من العمر.

«ما هي علاقة الجهاز الناقل مع الأنماط المختلفة للفتحات بين البطينين؟»

- الفتحات القمعية: بعيدة.
- الفتحات حول الغشائية (في البطينات من نمط d-loop): إلى الخلف والأسفل من الفتحة. يجب أن تُزرع القطب على جانب البطين الأيمن فقط.
- الفتحات حول الغشائية (في البطينات L-loop): إلى الأمام والأعلى من الفتحة.
- الفتحات من نمط المدخل: عند ذروة مثلث كوخ (يتشكل من حلقة مثلث الشرف ووتر تودارو وفوهة الجيب الاكليلي).
- الفتحات العضلية: بعيدة.

ملاحظات مفيدة

- النمط الأكثر شيوعاً من الفتحات بين البطينين في العمليات الجراحية هو الفتحات

- حول الغشائية.
- تتم عادة مقارنة الفتحات فوق العرف من خلال الجذع الرئوي، ويُنصح عادة بإغلاقها باستخدام رقعة.
- تهدف المعالجة الدوائية إلى تخفيف الشنت الأيسر/الأيمن عبر استخدام المدرّات والديجيتال والعوامل التي تخفض الحمل البعدي (عادة حاصرات الخميرة القلبية للأنجيوتنسين) تحضيراً لعمل الجراحي.
- من الضروري جداً معرفة المواقع المتوقعة للجهاز الناقل.

القناة الأذينية-البطينية

الهاجس

- تصنيف تشوهات القناة الأذينية-البطينية
- الاعتبارات قبل العمل الجراحي
- طرق الإصلاح
- الخطوات الهامة في الإصلاح
- المآزق المحتملة والحلول البديلة

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر ٣ أشهر، تم تشخيص إصابته بمتلازمة داون عند الولادة ولذلك فهو قيد المتابعة من قِبَل طبيب أمراض القلب. بدأ الطفل بعد ٨ أسابيع من الولادة يشكو من الصعوبة في الرضاعة وبدأ تنفسه ضحلاً وسريعاً، أصبح يتعرق بعزارة في بعض الأحيان، وبدأ معدل النمو لديه بالتراجع.»

التشخيص التفريقي

الفتحة بين الأذنتين مع/دون شذوذ العود الوريدي الرئوي، الفتحة بين البطينين، رباعي فاللو، القناة الأذينية-البطينية وداء التليف الكيسي.

القصة والفحص السريري

تحرّج أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني (بما فيها صعوبة الرضاعة، التعرق المفرط، تأخر النمو، تسرّع التنفس والزرقة) و/أو الداء الوعائي الرئوي. قد تُسمع نفخات شاملة للانقباض بدرجات متفاوتة من الشدّة. تُصادف القناة الأذينية-البطينية عند ٥٠٪ من مرضى متلازمة داون، كما أن ٧٥٪ من المصابين بالقناة الأذينية-البطينية التامة هم من مرضى متلازمة داون.

الاختبارات

- تصوير القلب بالصدى. وجود وحجم الفتحة بين الأذنتين و/أو الفتحة بين البطينين. شدّة وموقع القصور في الدسّام الأذيني-البطيني وكذلك توازن القناة الأذينية-البطينية (البطين الأيمن أو الأيسر)، وشكل الدسّام الأذيني-البطيني الأيسر بالنسبة لحجم الوريقة الجانبية اليسرى، وعدد وتوزّع العضلات الحليمية، وشكل

مخرج البطين الأيمن والدسّام الرئوي. يجب كذلك تحريّ وجود تشوّهات قلبية أخرى مرافقة.

- صورة الصدر الشعاعية. زيادة العلامات الرئوية، احتمال توسّع الأذينة اليسرى (ارتفاع القصبة الرئيسية اليسرى).
- تخطيط القلب الكهربائي. دوران المحور بعكس عقارب الساعة بسبب انزياح حزمة هيس نحو الأسفل (بعكس دوران المحور مع عقارب الساعة في الفتحة الثانوية بين الأذنتين).
- قثطرة القلب الأيمن. لا يُستطب عادة إجرائها إلا عند الشك بوجود ارتفاع غير عكوس في التوتر الرئوي.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«يظهر تصوير القلب بالصدى وجود القناة الأذينية-البطينية الكاملة.»

نظام التصنيف: القناة الأذينية-البطينية الجزئية أو الانتقالية transitional أو الكاملة (أنماط راستيللي A أو B أو C).

- القناة الأذينية-البطينية الجزئية = فتحة أولية بين الأذنتين مع ثلم كامل في الوريقة الأمامية للدسّام التاجي.
- القناة الأذينية-البطينية الانتقالية = فتحة حاصرة بين البطينين من نمط المدخل. يتفاوت الطيف الواسع لحجوم الفتحات بين البطينين، بدءاً من تواصل واستمرارية الوريقتين الحجابيتين للدسّامين التاجي ومثلث الشرف، وحتى الفتحات الأكبر المترافقة مع وجود اتصالات وتربة كثيفة تمتد مابين عرف الحجاب البطيني والوجه السفلي للوريقات المشتركة العلوية والسفلية. يمكن في هذا النمط مشاهدة فوهتين منفصلتين للدسّام الأذيني-البطيني. يؤدي غياب الجزء البطيني من الحجاب الأذيني-البطيني إلى انزياح مستوى تمفصل الدسّامين التاجي ومثلث الشرف باتجاه القمة، وبالتالي إلى زيادة طول مخرج البطين الأيسر. يُطلق على هذا التطاول اسم «تشوّه عنق الإوزة gooseneck deformity».

- القناة الأذينية-البطينية الكاملة = فتحة أولية بين الأذنتين + فتحة بين البطينين من نمط المدخل + فوهة وحيدة للدسّام الأذيني-البطيني. يقسم هذا التشوّه إلى ثلاثة أنماط فرعية وفقاً لتصنيف راستيلي Rastelli الذي يعتمد على شكل الوريقة الجسرية العلوية وامتدادها وطبيعة وموضع الاتصالات الوترية. هذه الأنماط الثلاثة هي:

● نمط راستيللي A. هو النمط الأكثر شيوعاً (٧٥٪)، ويعتمد على الانقسام

التام للوريقة الجسرية العلوية فوق العرف الحجابي، مع وجود اتصالات وتربة من العرف الحجابي إلى المركبين الحجابيين الأيمن والأيسر للوريقة الجسرية العلوية. من النادر أن يترافق ذلك مع انقسام الوريقة السفلية فوق العرف الحجابي. تبقى الفتحة بين البطينين تحت الوريقة السفلية صغيرة عادة نتيجةً للحبال الورتية الكثيفة والقصيرة، على النقيض من الفتحة بين البطينين الأكبر تحت الوريقة العلوية نتيجةً للحبال الورتية الأطول والأقل كثافة.

- **نمط راستيللي B.** نادر الحدوث، خاصة في حالة البطينين المتوازنين. يترافق مع وجود حبال ورتية راكبة straddling من المركبة المقابلة.
- **نمط راستيللي C.** ثاني الأنماط شيوعاً (٢٥٪). يترافق مع وجود وريقة جسرية علوية غير منقسمة (أو طافية free-floating). يترافق في كثير من الحالات مع رباعي فاللو.

تشتمل التشوهات القلبية المرافقة على رباعي فاللو، البطين الأيمن ثنائي المخرج، انسداد مخرج البطين الأيسر، الدسام التاجي ثنائي الفوهة والعضلة الحليمية الوحيدة.

الفيزيولوجيا المرضية

تترافق كافة الأصناف مع وجود شنت أيسر/أيمن ومع زيادة الجريان الدموي الرئوي. تتّصف الفتحة بين البطينين في القناة الأذينية-البطينية الكاملة بكونها غير حاصرة، ولذلك فإن تركها دون معالجة سوف يؤدي إلى تطوّر ارتفاع التوتر الرئوي. بالإضافة إلى ذلك، تتوسّع كافة الحجرات القلبية الأربعة مما يمنع تطابق الوريقات الدسامية ويؤدي إلى قصور الدسام الأذيني-البطيني. يبدو أن تطوّر الاصابة الوعائية الرئوية يتسارع عند مرضى متلازمة داون.

المعالجة/التدبير

تتألف المعالجة الدوائية المعيارية من المدرّات والموسّعات الوعائية والديجوكسين. قد يتطلب الدعم الغذائي استعمال أنابيب التغذية.

توقيت العمل الجراحي

- القناة الأذينية-البطينية الجزئية. تبقى الأوعية الرئوية محمية نسبياً في هذه الحالة، ولذلك فإنه من المقبول الانتظار حتى بلوغ عمر دخول المدرسة لإجراء الإصلاح الجراحي ما لم يشكو الطفل من الأعراض أو يتفاقم قصور الدسام الأذيني-البطيني لديه.

- القناة الأذينية البطينية الكاملة. يُستطب التداخل الجراحي المبكر لتجنب الإصابة الوعائية الرئوية المتسارعة. يُجرى العمل الجراحي الانتقائي بعمر ٣-٦ أشهر حتى في حال غياب الأعراض، أو أبكر من ذلك في حالات فشل النمو أو تفاقم فرط الجريان الرئوي الناجم عن الشنت الأيسر/الأيمن الكبير أو تفاقم قصور الدسام الأذيني-البطيني.

خطوات العمل الجراحي

القناة الأذينية-البطينية الجزئية

- فتح قص ناصف.
- زرع قنينة الأبهر الصاعد وقنيتين وريديتين معكوفتين.
- $\pm$ تنفيس البطين الأيسر.
- التبريد حتى 28° مئوية.
- إيقاف القلب بحقن المحلول الشال بالطريق المتقدّم.
- شق في الأذينة اليمنى.
- فحص واختبار الدسام الأذيني-البطيني ودراسة التشريح تحت الدسامي.
- إغلاق الثلم بالخيطة المباشرة (خيطة متواصلة بخيط برولين ٦-٠، أو بخيط ٥-٠، في الأطفال الأكبر) أو بقطب تنجيد أفقية (٦-٠ مع قطع من التفلون) حتى الحافة الحرة.
- تصنيع الملتقيات في حالات توسّع الحلقة (يُنصح بأن يُجرى ذلك في الملتقى الوحشي لتجنب الحزم الناقلة) مع الانتباه للشريان المنعكس. تُستخدم لذلك قطب تنجيد أفقية ٥-٠ مدعومة بقطع من التفلون.
- إغلاق الفتحة بين الأذنتين برقعة من التأمور البقري/الذاتي أو من الـ PTFE. يتم في البدء زرع صف من ٧-١٠ قطب تنجيد أفقية متفرقة بخيوط برولين ٥-٠ أو ٦-٠، على خط انفصال الدسام الأذيني-البطيني. يتم تمرير هذه القطب عبر قاعدة الرقعة، ثم تُستخدم قطبتي الزاويتين لإغلاق الفتحة بين الأذنتين بخيطة متواصلة. يتم أخذ الحذر في الجانب السفلي بحيث تتم الخيطة في البداية بعيداً عن الجيب الاكليلي ومن ثم داخل فوهة الجيب الاكليلي لتجنب أذية العقدة الأذينية-البطينية المنزاحة إلى الأسفل. يجب كذلك أخذ الحذر في الجانب العلوي في المنطقة التي يتوقع فيها وجود الدسام الأبهر.
- ترك الجزء الأعلى من خط الخيطة دون ربط لتفريغ الهواء.
- تعبئة القلب الأيسر بالدم، تنفيس الأبهر الصاعد، مناورة فالسالفا، إتمام ربط خط

- الخياطة، رفع ملقط الأبهر، إغلاق الشق الأذيني.
- خط مراقبة ضغوط الأذنية اليسرى عبر الوريد الرئوي العلوي الأيمن عند الحاجة.
- الأسلاك الأذينية والبطينية للتنبيه المؤقت بناظم الخطي.
- تصوير القلب بالصدى عبر المري للتأكد من تفريغ الهواء من داخل القلب، وتقييم استمساك الدسام ودرجة التضيق في حال وجوده، والوظيفة البطينية، وتحري بقاء فتحة بين الأذينتين أو بين البطينين.

القناة الأذينية-البطينية الانتقالية

- التحضير بالطريقة التي ذُكرت سابقاً.
- تقنية الرقعة الوحيدة المعدلة «الاسترالية». تكون الفتحة بين البطينين صغيرة في غالبية الحالات مما يسمح باستخدام هذه التقنية. يتم زرع قطب تنجيد أفقية متفرقة مع/دون تفلون في جانب البطين الأيمن من عرف الحجاب البطيني، على بعد 5 مم من الحافة، ومن ثم تمريرها عبر خط انفصال الدسام الأذيني-البطيني، وأخيراً عبر قاعدة رقعة الفتحة بين الأذينتين بحيث يتم إغلاق الفتحة بين البطينين فوق الحجاب البطيني. يلي ذلك إغلاق الفتحة بين الأذينتين بخياطة متواصلة مع الانتباه لتجنب أذية العقدة الأذينية-البطينية (في الأسفل) والدسام الأبهرى (في الأعلى).
- تقنية الرقعتين. تُجرى عند وجود فتحة كبيرة بين البطينين، حيث تُستخدم رقعة مستقلة هلالية الشكل من التأمور البقري/الذاتي أو من الـ PTFE، وتتم خياطتها إلى عرف الحجاب البطيني باستخدام خياطة متفرقة أو متواصلة. يلي ذلك تمرير قطب متفرقة عبر الحافة العلوية الحرة للرقعة، ثم عبر خط انفصال الدسام الأذيني-البطيني، وأخيراً عبر قاعدة رقعة مستقلة للفتحة بين الأذينتين. تُغلق الفتحة بين الأذينتين بعد ذلك بخياطة متواصلة.

القناة الأذينية البطينية الكاملة: تقنية الرقعتين

- التبريد حتى ٢٨° مئوية.
- قنيتين وريدتين معكوفتين.
- السيطرة على فروع الشريان الرئوي للحصول على ساحة خالية من الدم.
- تنفيس البطين الأيسر عبر الوريد الرئوي العلوي الأيمن.
- فحص واختبار الدسام باستخدام محلول بارد.
- تقريب الوريدتين المشتركتين العلوية والسفلية فوق العرف البطيني باستخدام

قطبة واحدة من البرولين ٦-٠، دون ربطها بهدف تقدير وتحديد نقاط فصل الدسام الأذيني-البطيني وإغلاق الثلم.

— استخدام خياطة متواصلة من البرولين ٦-٠، لتثبيت رقعة هلالية الشكل من التأمور البقري/الذاتي أو من الـ PTFE إلى عرف الحجاب البطيني. تمرير قطب برولين ٦-٠ متفرقة عبر الحافة العلوية للرقعة وعبر منتصف وريقات الدسام الأذيني-البطيني في التشوهات من النمط A، أو عبر نقطة الفصل التي تم تحديدها مسبقاً في الوريقة الجسرية العلوية في التشوهات من النمط C. يتم زرع هذه القطب في قاعدة رقعة مستقلة للفتحة بين الأذنتين، وتربط القطب مع المحافظة على قطبتي الزاويتين.

— إغلاق الثلم في الوريقة الجسرية باستخدام قطب تنجيد أفقية متقطعة.

— إغلاق الفتحة بين الأذنتين باستخدام قطبتي الزاويتين.

— تفريغ الهواء من أجواف القلب.

— خط مراقبة ضغوط الأذينة اليسرى.

— الأسلاك الأذينية والبطينية للتنبيه المؤقت بنظم الخطى.

القناة الأذينية البطينية الكاملة: تقنية الرقعة الوحيدة

— التحضير بالطريقة التي ذكرت سابقاً.

— إجراء شق في الوريقتين الجسريتين العلوية والسفلية (في حال عدم التأكد من الموقع الدقيق لنقطة الفصل، يُنصح بالانحراف قليلاً نحو الجانب الأيمن من منتصف عرف الحجاب البطيني).

— خياطة الرقعة إلى عرف الحجاب البطيني بخياطة متواصلة بخيط برولين ٥-٠.

— إعادة تعليق وريقات الدسام الأذيني-البطيني إلى الرقعة بقطب متفرقة من البرولين ٦-٠. يتم تمرير القطب من الجانب الأيمن للوريقة الجسرية، ثم عبر الرقعة، ثم عبر الجانب الأيسر للوريقة الجسرية.

— فحص واختبار استئصال الدسام التاجي.

— إغلاق الثلم كما ذكر سابقاً.

— إغلاق الفتحة بين الأذنتين باستخدام الرقعة ذاتها كما ذكر سابقاً، وكذلك تفريغ الهواء قبل إتمام خط الخياطة.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«لوحظ وجود حصار القلب التام بعد الفطام عن الدارة»

من الصعب التنبؤ إن كان ذلك عابر أم لا. المسبب الأرجح هو القطب القريبة من الجيب الاكليلي، على أنه من الصعب العودة لفك الرقعة بكاملها وإعادة الاصلاح. من الشائع أن ينجم الحصار عن الودمة وأن يتراجع مع مرور الوقت، ولذلك يُنصح بزراعة أسلاك موثوقة للتنبيه المؤقت بناظم الخطى قبل إغلاق الصدر.

«ارتفع ضغط الشريان الرئوي إلى ضعف القيمة البدئية وانخفض متوسط الضغط الشرياني الجهازى.»

تتطور نوبات ارتفاع التوتر الرئوي أحياناً بعد تصحيح تشوه القناة الأذينية-البطينية، ومن الهام جداً التعرف على هذه النوبات بشكل فوري وتديرها لإنقاذ حياة المريض. تشتمل مناورات التدبير على المحافظة على التنبيب الرغامي، استخدام خط مراقبة ضغط الشريان الرئوي، تجنب الحمض، التهوية مع المحافظة على مستوى منخفض للـ CO2، الإرخاء العضلي، رافعات الضغط، واستخدام أكسيد النتريك الإنشافي حسب الحاجة لمعاكسة النوبة. يتحسن المريض عادة خلال ٢٤ ساعة تقريباً.

«يكشف تصوير القلب بالصدى في غرفة العمليات وجود شنت متبقي.»
يمكن تأكيد ذلك بقياس إشباع الأوكسجين في دم الشريان الرئوي والوريد الأجوف العلوي وحساب نسبة الشنت (Qp:Qs). قد تستطب إعادة التصحيح الجراحي إذا كانت النسبة < ١.٥.

ملاحظات مفيدة

- يجب أخذ الحذر لتجنب أذية حزمة هيس على عرف الحجاب البطيني أثناء إغلاق الفتحة بين البطينين، أو أذية العقدة الأذينية-البطينية (المنزاحة إلى الأسفل) أثناء إغلاق الفتحة بين الأذنتين.
- أثناء إغلاق الفتحة بين البطينين، يجب أن تُزرع القطب على جانب البطين الأيمن من الحجاب البطيني وعلى بعد ٥ مم من الحافة على الجانب السفلي-الخلفي من الفتحة بين البطينين لتجنب النسيج الناقل.
- أثناء إغلاق الفتحة بين الأذنتين، تتم خياطة النهاية السفلية من منقطة انفصال الدسام الأذيني-البطيني بتمرير القطب المتفرقة عبر نسيج الوريقة فقط إلى أن يتم الابتعاد تماماً عن منطقة مثلث العقدة. يتم تمديد خط الخياطة السفلي في البداية بعيداً عن الجيب الاكليلي ومن ثم داخل فوهة الجيب الاكليلي لتجنب النسيج الناقل (يمكن كبديل الاستمرار نحو الأسفل من الجيب الاكليلي وحوله بحيث

- يتحوّل صبيب الجيب الاكليلي إلى الأذينة اليسرى، على أن ذلك غير ممكن في حال وجود وريد أجوف علوي أيسر).
- يمكن لزرع القطب بعمق مُفرط على الجانب العلوي من الحلقة أن يؤدي إلى أذية الدسّام الأبهرى.
- يمكن لأخذ عضّات واسعة أثناء تصنيع الملتقيّات أن يؤدي إلى أذية أو تزويّ الشريان المنعكس.
- يمكن لتضيّق الدسّام التاجي أن ينجم عن الاغلاق التام للثلم المترافق مع وجود وريقة جانبية يسرى قصيرة أو صغيرة. يُنصح في هذه الحالة بترك الثلم مفتوحاً أو باغلاقه بشكل جزئي فقط، ويُساعد في ذلك قياس فوهة الدسّام أثناء العمل الجراحي باستخدام موسعات هيغار ومقارنتها بالأقطار المناسبة لمساحة سطح الجسم (الانحراف المعياري Z-score). تتعدّل القدرة على إغلاق الثلم أيضاً بوجود تشوّهات أخرى في الدسّام التاجي مثل الدسّام ثنائي الفوهة، أو العضلة الحليمية الوحيدة مع الدسّام بشكل المظلة، أو الاقتراب الشديد بين العضلتين الحليميتين.
- يُعتبر ارتفاع التوتر الرئوي في الفترة المباشرة بعد العمل الجراحي أحد المُشعرات المعروفة بحدوث الوفاة، على الرغم من أن ذلك أقل حدوثاً في حال إجراء التصحيح الجراحي في عمر مبكّر.

تضيق برزخ الأبهر

الهاجس

- استطببات اصلاح تضيق برزخ الأبهر
- الاعتبارات قبل العمل الجراحي
- خطوات اصلاح تضيق برزخ الأبهر
- المآزق المحتملة والحلول البديلة

الشكوى الرئيسية

«طفلة بعمر ٤ أيام بعد ولادة طبيعية، تمت إحالتها من قبل اختصاصي أمراض القلب عند الأطفال بعد يوم واحد من ضعف الرضاعة وتسرع التنفس، مع تبارز النبض العضدي وضعف النبض الفخذي. أظهر تصوير القلب بالصدى إصابة الطفلة بتضيق برزخ الأبهر.»

التشخيص التفريقي

لقد تم وضع التشخيص. من الهام إثبات التشخيص كما سيلي لاحقاً ونفي وجود إمرضيات مشاركة أخرى.

القصة والفحص السريري

يمكن للأعراض أن تبدأ بشكل مفاجئ نتيجةً لانغلاق القناة الشريانية، أو أن تبدأ بشكل تدريجي عند الأطفال الأكبر عمراً نتيجةً لتطور الدوران الجانبي. يجب تقييم العلامات الحيوية مع التركيز على فحص النبض في الأطراف الأربعة وفحص القلب والرئتين. تشتمل الموجودات السريرية التقليدية على تأخر النبض الفخذي/العضدي، ضعف أو غياب النبض الفخذي، ووجود ممال في الضغط الشرياني بين الأطراف العلوية والسفلية. قد يشير ضعف النبض في الأطراف الأربعة إلى قصور العضلة القلبية. يجب الإصغاء بحثاً عن النفخات على طول حافة القص اليسرى المنتشرة إلى الظهر، ووجود تكة قذفية (دسام أبهري ثنائي الشرف)، وتحري وجود الزرقة التناقضية.

الاعتبارات

- مخبرياً: غازات الدم الشرياني، اللاكتات في المصل، البولة، الكرياتينين، الشوارد، والدراسة الانتانية عند المرضى المصابين بالصدمة (الزروع الجرثومية للدم والبول

- والسائل الدماغي الشوكي).
- صورة الصدر الشعاعية: تبقى طبيعية ما لم يتطوّر قصور العضلة القلبية (الضخامة القلبية، الاحتقان الرئوي). البحث عن تثلّم الأضلاع الناجم عن الأوعية الوريدية في الأعمار < ٥ سنوات.
- تصوير القلب بالصدى: هو الوسيلة المُشخّصة للاصابة. تجب مراجعة القيم المتوقعة بالنسبة للعمر والوزن (الانحراف المعياري Z-score) للقوس المعترضة والبرزخ والأبهر النازل. تشير قيمة الانحراف ≥ -2 إلى التضييق الشديد وضرورة التدبير أثناء العمل الجراحي. يجب نفي وجود فتحة مرافقة بين البطينين (١١٪) أو دسام أبهري ثنائي الشرف (٢٧-٤٦٪) أو تضيق القوس البعيدة (٥٠-٦٥٪) أو التشوهات الدسامية الأخرى أو نقص تصنّع البطين. يجب قياس الممال عبر البرزخ بالدوبلر.
- تخطيط القلب الكهربائي: يبقى طبيعياً، وقد يبدي ضخامة البطين الأيسر في التظاهرات المتأخرة.
- تصوير الأوعية الظليل بالقثطرة: يُجرى عند الأطفال الأكبر عمراً وعند البالغين في حال وجود تباين هام بين الموجودات السريرية والصدى، كما قد يُستطب إجراؤه عند حديثي الولادة في حال عدم وضوح الحالة التشريحية.
- التصوير الوعائي الطبقي المحوري: يفيد عند الأطفال الأكبر عمراً وعند البالغين.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«الطفل مصاب بتسرّع في التنفس والنض، مع غياب النبض الفخذي وضعف النبض العضدي. النصف السفلي من الجسم مصاب بالزُرقة. الضغط الشرياني في الشريان العضدي الأيمن ٥٠ / ٣٠ ملم زئبقي، وغير مقيس في الطرفين السفليين. يُظهر تصوير القلب بالصدى تضييق برزخ الأبهر، وقوس أبهرية يسرى مع نقص تصنّع خفيف في الجزء المعترض، وانغلاق القناة الشريانية دون أية تشوهات أخرى داخل القلب. درجة الـ pH ٧,٢ ومستوى اللاكتات ٥. كيف يمكن متابعة التدبير؟»

المعالجة/التدبير

الطفل في حالة صدمة قلبية المنشأ وحماض استقلابي، ويجب إنعاشه قبل الشروع بالعمل الجراحي. يتم تسريب البروستاغلاندين E1 لفتح القناة الشريانية وتحسين الجريان المتقدّم عبر الأبهر، ويتم دعم قصور القلب بالتهوية الآلية والدواعم القلبية والمدرّات. يُجرى تصحيح الحماض باستخدام البيكربونات، وتُراقب الوظيفة البطينية وسلوكية القناة الشريانية بالتصوير بالصدى القلبي بشكل متسلسل. تُراقب وظائف

الكبد والكليتين.

خطوات العمل الجراحي

الأهداف - إزالة التضيق، الحد من خطورة أذية الحبل الشوكي، الحد من احتمال حدوث النكس.

- **وضعية المريض/المراقبة.** الاضطجاع الجانبي الأيمن مع وضع لفة تحت الإبط، مسبارين للحرارة في الشرج والبلعوم الأنفي، كم لقياس الضغط ومقياس الأكسجة النبضي على الساقين، قثطرة مراقبة الضغط في الشريان الكعبري الأيمن، قثطرة فولي. السماح بارتفاع الضغط الشرياني القريب أثناء تطبيق ملقط الأبهـر. قد يفيد استخدام الخط الشرياني الفخذي عند الأطفال الأكبر عمراً والبالغين لمراقبة التروية البعيدة أثناء تطبيق ملقط الأبهـر.

- السماح بهبوط حرارة المريض بشكل عفوي حتى ٣٤-٣٥° مئوية عن طريق خفض درجة حرارة هواء الغرفة واستخدام بطانيات التبريد.

- **شق صدري خلفي-جانبي** أيسر عبر المسافة الوريدية الرابعة. تبعيد الرئة نحو الأنسي. شق الجنب المنصفية المغطية للأبهـر الصدري النازل والشريان تحت الترقوة الأيسر.

- تحرير الشريان الأبهـر النازل والقوس المعترضة وفروعها والقناة الشريانية. التعرف على الأعصاب الحجابي والمبهم والحنجري الرابع لتجنّب أذيتها. تحرير الأوعية الوريدية للسماح بحركة قوس الأبهـر باتجاه الأسفل. قطع أقل عدد ممكن من الشرايين الوريدية.

- إعطاء الهيبارين بجرعة ١٠٠ وحدة/كغ. ربط القناة الشريانية بخيط من الحرير.

- تطبيق ملقط وعائي عبر أقرب منطقة ممكنة من القوس المعترضة بحيث يتم إغلاق الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي المشترك الأيسر وقوس الأبهـر بعد منشأ الشريان العضدي-الرأسي مباشرة. تطبيق الملقط البعيد في منتصف الأبهـر الصدري النازل.

- قص الأبهـر بعد منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر مباشرة وبعد منطقة تضيق البرزخ مباشرة. قطع القناة الشريانية، وبالتالي استئصال القطعة المتضيقة مع القناة الشريانية ككتلة واحدة.

- شق السطح السفلي للأبهـر المعترض بشكل مائل للسماح بإجراء أكبر مفاغرة ممكنة. شق القطعة الأبهـرية البعيدة بشكل موافق.

- بدء المفاغرة على الجدار الخلفي باستخدام خيط برولين ٧-٠ ، مع استخدام عَضَّات صغيرة دون الشد بقوّة لتفادي تضيق المفاغرة. إكمال المفاغرة، والغسل بمحلول فيزيولوجي مع الهيبارين قبل ربط الخيط. التأكد من عدم وجود أي توتّر على المفاغرة. محاولة تقييد زمن المفاغرة بأقل من ٢٠-٣٠ دقيقة.
- رفع الملقط البعيد أولاً ثم الملقط القريب. يمكن استخدام الـ «جيلفوم» المُشَرَّب بالثرومين للمساعدة في الإرقاء.
- فحص نبض ظهر القدم في نهاية الإجراء الجراحي. التأكد من الإرقاء قبل الإغلاق، وإعادة خياطة غشاء الجنب فوق الأبهر.
- وضع أنبوب تفجير صدري واحد وإغلاق الصدر.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

- «مريض مشابه لما ذكر أعلاه ولكن مع نقص تصنّع شديد في قوس الأبهر. كيف يمكن متابعة التدبير؟»
- فتح قص ناصف، ربط القناة الشريانية قبل أو عند بدء التروية بالدارة القلب والرئة الاصطناعية.
- تطبيق ملقط الأبهر، حقن المحلول الشال للقلب، والتبريد تحضيراً للتبريد العميق مع إيقاف الدوران.
- التحرير الكامل لقوس الأبهر وفروع القوس والأبهر الصدري النازل.
- إيقاف الدوران عند الوصول إلى درجة الحرارة ١٨° مئوية.
- قد يتطلّب تحقيق الرؤية الجيدة أحياناً التضحية بالشريان تحت الترقوة الأيسر. قص الأبهر بعد منشأ الشريان السباتي المشترك الأيسر مباشرة وبعد منطقة تضيق البرزخ مباشرة.
- شق السطح السفلي للمقسم القريب من قوس الأبهر حتى مستوى الجذع العضدي-الرأسي.
- إجراء مفاغرة واسعة انتهائية-انتهائية باستخدام خيط برولين ٧-٠ ، أو التوسيع باستخدام برقعة من الطعم البشري بطريقة مشابهة لتقنية Norwood ، وذلك وفقاً لشدة نقص تصنّع القوس.
- العودة للتروية بالدارة، رفع ملقط الأبهر، إعادة التدفئة.
- الفطام عن الدارة، تفجير المنصف والجنب الأيسر عند الحاجة.
- إغلاق الشق الجراحي.

«يُظهر التصوير بالصدى وجود فتحة كبيرة حول غشائية بين البطينين بالإضافة إلى تضيق برزخ الأبهر. كيف يمكن متابعة تدبير هذه الحالة؟»

- تميل الفتحات المحاصرة بين البطينين إلى الانغلاق بشكل عفوي ويمكن تركها تحت المراقبة، أما الفتحات غير المحاصرة فيمكن مقاربتها في مرحلة واحدة أو مرحلتين. تُستخدم المقاربة بمرحلة واحدة في الحالات التي يُستبعد فيها حدوث إنغلاق الفتحة عفوياً (الفتحات حول الغشائية، الكبيرة، المدخل، المخرج، سوء الاصطفاف). تُجرى المقاربة من خلال شق وحيد (فتح القص الناصف) حيث يتم إصلاح القوس كما ذُكر أعلاه، ثم يتم إغلاق الفتحة بين البطينين عبر الأذينة اليمنى أثناء إعادة التدفئة.
- في مقاربة بمرحلتين، يتم أولاً إصلاح تضيق البرزخ في البداية $\pm$ تطويق الشريان الرئوي. يُستطب إجراء العمل الجراحي الثاني لإغلاق الفتحة بين البطينين في حال استمرار أعراض قصور القلب الاحتقاني بعد العمل الجراحي، كما تُجرى إزالة التطويق في حال حدوث الانغلاق العفوي للفتحة بين البطينين. لم تعد هذه المقاربة مُحبّذة حالياً.

«لدى المريض دَسّام أبهري ثنائي الشرف بالإضافة إلى تضيق برزخ الأبهر.»
لا يحتاج ذلك عادة للمعالجة أثناء القيام باصلاح تضيق برزخ الأبهر.

«راجع طفل عمره ١٤ سنة طبيبه شاكياً من الصداع والزّلّة الجهدية. كان الضغط الشرياني ١٤٠ / ٧٥ ملم زئبقي في الذراع اليمنى و ١٠٠ / ٧٠ ملم زئبقي في الساق اليمنى، وبدا النبض الفخذي ضعيفاً ومتأخراً. لوحظ وجود تثلم الأضلاع على صورة الصدر الشعاعية. كيف يمكن إصلاح هذا التشوه؟»

يُجرى تصوير القلب بالصدى والتصوير الوعائي الطبقي المحوري لبيان التشريح. يُجرى شق صدري جانبي أيسر. قد يُعيق وجود الدوران الجانبي الكبير تحرير الشريان الأبهر. لا يختلف التحرير البدئي والمفاغرة الانتهازية-الانتهازية ما ذُكر في السيناريو الأول.

«تشكو طفلة عمرها ١٠ سنوات من الصداع والرعاف، ولاحظ طبيبها أن الضغط العضدي الأيمن لديها كان ١٦٠ / ٩٠ ملم زئبقي. أشارت الأم إلى خضوع الطفلة لعملية اصلاح تضيق برزخ الأبهر في مرحلة الرضاعة. يُظهر التصوير بالصدى عودة تضيق برزخ الأبهر. كيف تمكن مقاربة هذه الحالة؟»

ينجح التوسيع بالبالون $\pm$ زرع الشبكة في ٩٠٪ من الحالات، وهو يترافق مع نسبة خطورة حوالي ٢٠٪. تصل نسبة عودة تضيق برزخ الأبهر بعد الاصلاح الجراحي إلى

١٠-٥٪، بينما ترتفع إلى ١١-١٥٪ بعد التوسيع بالبالون $\pm$ زرع الشبكة لتضييق برزخ الأبهر الأصيل.

«شاب مهاجر عمره ٢٠ سنة مصاب بتضييق معزول في برزخ الأبهر غير مشخص سابقاً. ما هو الخيار الأفضل للعلاج؟»

يُشكل التوسيع بالبالون مع زرع الشبكة المقاربة الأولية المقبولة لتدبير تضييق برزخ الأبهر المعزول على الرغم من ارتفاع احتمال النكس بالمقارنة مع الإصلاح الجراحي المفتوح.

«لوحظ وجود ارتفاع كبير في الضغط الشرياني لدى وصول المريض إلى وحدة العناية المشددة. ما سبب حدوث ذلك؟ ما الذي يمكن أن يحدث إن لم تتم معالجته؟»

ينجم ارتفاع الضغط الشرياني في المرحلة المبكرة (٢٤ ساعة الأولى) عن زيادة حساسية مستقبلات الضغط الأبهرية والسباتية، بينما ينجم في المرحلة المتأخرة (٤٨-٧٢ ساعة) عن ارتفاع مستويات الرنين والأنجيوتنسين. يترافق ارتفاع الضغط الشرياني غير المعالج بعد العمل الجراحي مع حدوث التهاب الشريان المساريقي الذي قد يستدعي فتح البطن الجراحي.

«لوحظ خروج مادة بيضاء حليبية عبر مفجر الصدر عند البدء بتغذية الطفل. ما هي استراتيجيات تدبير هذه الموجودات؟»

ينجم التسريب الكيلوسي في غالبية الحالات عن أذية روافد القناة الصدرية، وليس أذية القناة الصدرية بذاتها. تشتمل المحاولة الأولية بالمعالجة المحافظة على إيقاف التغذية الفموية والسوماتوستاتين والتغذية الوريدية. تُستطب إعادة المريض إلى غرفة العمليات والكشف الجراحي في حال فشل هذه المقاربة.

«كيف يمكن الحد من خطورة حدوث الشلل النصفي السفلي أثناء إصلاح تضييق برزخ الأبهر؟»

تصل نسبة حدوث الشلل النصفي السفلي إلى ٥,٠٪. يمكن الوقاية من ذلك بتقصير زمن إغلاق الأبهر، والتبريد المنفعل، وتجنب هبوط الضغط الشرياني أثناء إغلاق الأبهر.

ملاحظات مفيدة

- تصوير القلب بالصدى هو الوسيلة الرئيسية للتشخيص.
- يُجرى تسريب البروستاغلاندين E1 لفتح القناة الشريانية عند الرضع المصابين

بقصور القلب.

- تترافق المفاغرة الانتهازية-الانتهازية الموسَّعة مع أدنى نسبة لحدوث النكس.
- التوسيع بالبالون هو المعالجة المُفضَّلة لعودة تضييق برزخ الأبهر.
- التحرير الواسع لكامل الأبهر وفروعه ضروري لتجنُّب التوتر على المفاغرة.

رباعي فاللو

الهاجس

- فهم طرق تشخيص وتدبير رباعي فاللو عند الأطفال
- التقنيات الجراحية والمشاكل المحتملة
- توقيت العمل الجراحي
- الاختلاطات طويلة الأمد بعد العمل الجراحي

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر ٦ أشهر يصاب بنوبات متكررة من الزُّرقة.»

التشخيص التفريقي

رباعي فاللو، تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، رتق الدِّسَّام مثلث الشرف، الشذوذ التام في العود الوريدي الرئوي، والجنذع الشرياني. تشتمل الاعتبارات الأخرى على تشوّه ايبشتاين والرتق الرئوي، على أن النمط المتكرر للشكاية وصفي لحالة رباعي فاللو.

القصة والفحص السريري

يجب أن تشتمل القصة السريرية على قصة الحمل والولادة، الأمراض الأخرى والحالات المشاركة، قصة الرضاعة، والحوادث المترافقة مع الزُّرقة كالهياج أو البكاء. يجب أن يشتمل الفحص السريري على العلامات المرئية للزُّرقة (الأغشية المخاطية)، الفحص القلبي والرئوي، والنبض المحيطي. يتألف السيناريو النموذجي عادة من: طفل يولد بتمام الحمل، التطوّر على الخط ٣٠٪ للطول و ٥٠٪ للوزن، نوبة سابقة من الزُّرقة أثناء الإصابة بالزكام، نفخة قذفية في منتصف الانقباض تشدد في منطقة الوريين الثاني والثالث أيسر القص، مع رئتين صافيتين.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية: ظل القلب على شكل الجزمة، قوس أبهرية يمتد في ٢٥٪ من الحالات، رئتين صافيتين.
- تخطيط القلب الكهربائي: ضخامة البطين الأيمن.
- تصوير القلب بالصدى: فتحة بين البطينين مع سوء اصططاف (انزياح) أمامي للحجاب القمعي، تراكب الأبهر، تضيق مخرج البطين الأيمن، وضخامة البطين

الأيمن.

- القشطرة القلبية: غير مستطبة عادة. تُجرى عند الشك بتشريح الشريان الرئوي، أو وجود مصادر إضافية للجريان الدموي الرئوي مثل الدوران الجانبي الأبهري-الرئوي، أو لتوضيح تشريح الشرايين الاكليلية.
- التصوير الوعائي الطبقي المحوري وبالرنين المغناطيسي: قد تؤمن بعض المعلومات حول شذوذات تشريح الشريان الرئوي، على أن استخدامها نادر بسبب الحاجة للتركيز/التخدير.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«تم تشخيص إصابة الطفل برباعي فاللو. زالت نوبة الزُّرقة لديه وأصبح إشباع الأوكسجين ٧٥٪ أثناء تنفس هواء الغرفة. ما هي خيارات توقيت المعالجة؟»

المعالجة/التدبير

تدبير نوبات فرط الزُّرقة

- الأوكسجين.
- السوائل الوريدية.
- التركيب.
- ثني ركبتَي الطفل باتجاه الصدر لرفع المقاومة الوعائية المحيطية وزيادة الجريان الدموي الرئوي.
- مقلدات ألفا مثل الفينيل إيفرين.
- حاصرات بيتا (لا تُستخدم عادة في الحالات الحادة، لكنها قد تُستخدم عند المرضى المعرضين بشكل أكبر/متزايد لخطورة النوبات).
- تُشكل هذه النوبات و/أو الحاجة للتدبير الدوائي عادة سبباً لإجراء الإصلاح الجراحي.

توقيت العمل الجراحي

- يُنصح بإجراء الإصلاح الجراحي انتقائياً إذا أمكنت المحافظة على إشباع الأوكسجين ٨٠٪ مع سلامة النمو والتطور.
- تُشكل نوبات نقص الأكسجة استطباً لإجراء العمل الجراحي.
- يجب أن يُجرى الإصلاح قبل بلوغ عمر السنة عند المرضى غير المعرضين، ويقوم غالبية المراكز بإجراء الإصلاح التام الباكر بعمر ٣-٦ أشهر فقد تبين أن الإصلاح المتأخر يُشكل أحد عوامل الخطورة لسوء النتائج المتأخرة.

- تُعتبر الإمahaة قبل العمل الجراحي بالغة الأهمية لأن التجفاف قد يُحرّض على حدوث نوبات الزُّرقة.
- يُجرى بعض الجراحين الإصلاح على مرحلتين عند الأطفال الأصغر من ٦ أشهر في العمر، حيث يُجرى في البداية شنت جهازي-رئوي. تشتمل الاستطبابات الأخرى للشنت على الرق الرئوي، ونقص التصنّع الهام في فروع الشرايين الرئوية، ووجود مضاد استطباب لاستعمال الدارة، ووجود تشوهات خلقية معقدة أخرى.

خطوات العمل الجراحي

- **الأهداف** - إغلاق الشنت داخل القلب، تأمين جريان رئوي دون إعاقة، صيانة الوظيفة الطبيعية للبطين الأيمن والدسّام مثلث الشرف ± الدسّام الرئوي، والمحافظة على النظم الجسبي الطبيعي.
- فتح قص ناصف، زرع القنيت في الأجوئين، زرع قنيّة أبهرية، التروية بدارة القلب والرئة الاصطناعية مع التبريد المعتدل.
- فحص السطح الأمامي للبطين الأيمن بحثاً عن وجود فروع إكليلية كبيرة تعبر مخرج البطين الأيمن.
- قطع الشنت الجهاز-الرئوي في حال وجوده، ربط القناة الشريانية السالكة.
- تنفيس البطين الأيسر عبر الوريد الرئوي أو الأذينة اليسرى أو الثقبة البيضية.
- شق مائل في الأذينة اليمنى، ووضع قطب تعليق على الوريقات الأمامية والحجابية للدسّام مثلث الشرف.
- قطع الحزم العضلية المضيقّة لمخرج البطين الأيمن، بما فيها الامتداد الجداري للرباط الحجابي septal band. تجنّب أذية العضلة الحليمية للدسّام مثلث الشرف.
- إغلاق الفتحة بين البطينين برقعة من الداكرون أو الـ PTFE. تجرى الخياطة بشكل سطحي على امتداد الحافة السفلية-الخلفية للفتحة لتجنّب الجهاز الناقل.
- إغلاق الفتحة بين الأذنتين في حال وجودها. يمكن أن تُترك الثقبة البيضية السالكة عند حديثي الولادة عند الحاجة لاستخدام رقعة كبيرة عبر الحلقة أو عند توقّع تطوّر سوء وظيفة البطين الأيمن بعد العمل الجراحي (للسماح بحدوث شنت أيمن-أيسر للمحافظة على نتاج القلب).
- سير الدسّام الرئوي بالموسّعات المتدرّجة.
- إذا كان الدسّام صغيراً بالنسبة للعمر، يُجرى شق طولي عبر الشريان الرئوي وتُخزَع الملتقيات بشكل كامل ما أمكن، ثم يُعاد تقييم حجم الدسّام.
- إذا بقي الدسّام صغيراً، يتم زرع رقعة عبر الحلقة بعد تمديد الشق الرئوي عبر

حلقة الدسّام حتى عضلة البطن. تجب المحافظة على الشق البطني صغيراً قدر الإمكان بما يحقق إزالة الانسداد بشكل مناسب. تجرى الرقعة عبر الحلقة باستخدام الـ PTFE أو التأمور الذاتي المثبت بالغلوتارألديهايد. تجب ملاحظة أن ترك درجة من انسداد مخرج البطن الأيمن (ضغط البطن الأيمن = ٥٠-٧٥ ٪ من الضغط الجهازي) هو أفضل من إجراء شق أكبر من اللازم عبر الحلقة.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«بعد قطع الحزم العضلية السادة لمخرج البطن الأيمن وإجراء الشق الطولي في الشريان الرئوي، تبين أن الحلقة الرئوية لا تناسب حجم وعمر المريض، لكن تمديد الشق عبر الحلقة يعيقه المسار الشاذ للشريان الاكليلي الأمامي النازل الذي ينشأ من الشريان الاكليلي الأيمن. كيف يمكن متابعة التدبير؟»

يُصادف المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأمامي النازل من الشريان الاكليلي الأيمن مع عبوره لمخرج البطن الأيمن في ٣-٥ ٪ من المرضى، كما قد يُصادف أحياناً وجود فرع قمعي كبير من الشريان الاكليلي الأيمن مما يُعيق إجراء الشق عبر الحلقة. يجب تحري وجود هذه التشوهات قبل العمل الجراحي بالتصوير الطبقي المحوري و/أو التصوير بالرنين المغناطيسي و/أو تصوير القلب بالصدى، ومن ثم تأكيد ذلك بالفحص العياني في بداية العمل الجراحي. يمكن تدبير تضيق مخرج البطن الأيمن في هذه الحالة بزرع طعم بشري بين البطن الأيمن والشريان الرئوي حيث يتم فتح الجدار الحر للبطن الأيمن إلى الأسفل من الشريان الشاذ. تُفأغر النهاية البعيدة للطعم إلى الشريان الرئوي الرئيسي أو إلى منطقة تفرّعه.

«ما هي معدلات البُقى الجراحية والبُقى طويلة الأمد بعد اصلاح رباعي فاللو؟»

معدّل البُقى الجراحية $\leq 95\%$ ، ومعدّل البُقى طويلة الأمد هو حوالي ٩٠ ٪.

«عدد بعض الاختلاطات حول العمل الجراحي.»

سوء وظيفة البطن الأيمن - يُعالج بالدواعم القلبية وتجنّب ارتفاع التوتر الرئوي. اضطرابات النظم (حصار القلب، تسرّع القلب الوصلي) - المعالجة الأفضل لحصار القلب هي الوقاية، وذلك من خلال الخياطة الحذرة عند الحافة الخلفية للفتحة بين البطنين. يجب التأكد من عمل أسلاك التنبيه بناظم الخطى قبل إغلاق الصدر. يُعالج تسرّع القلب الوصلي عادة بالتبريد حتى درجة ٣٥° مئوية، وتصحيح الشوارد، والتخفيف من الاستعمال الخارجي للكاتيوكولامينات، وحديثاً باستخدام الاميودارون.

«مريض يبلغ من العمر ٢٢ سنة، كان قد خضع لعملية إصلاح رباعي فاللو باستخدام رقعة عبر الحلقة. يشكو المريض حالياً من تراجع قدرته على تحمّل الجهد. ما هي الأسباب المحتملة لذلك، وما هي المخاطر المحتملة على المدى البعيد لاستخدام الرقعة عبر الحلقة؟»

- القصور الرئوي المزمن مما يؤدي إلى توسّع البطين الأيمن.
- تبديل الدسّام الرئوي في حالات القصور الرئوي الشديد مع توسّع البطين الأيمن (مشعر الحجم في نهاية الانبساط < ١٦٠ مل/م، مشعر الحجم في نهاية الانقباض < ٨٠ مل/م)، أو سوء وظيفة البطين الأيمن، أو تفاقم قصور الدسّام مثلث الشرف، أو تراجع القدرة على تحمّل الجهد، أو زمن QRS ≤ ١٨٠ ميلي ثانية.
- دسّام بشري أو حيوي (لا تُستخدم الدسّامات الميكانيكية عادة بسبب الخطورة المرتفعة لحدوث الخثار). يمكن القيام بزراعة الدسّام الرئوي عبر القثطرة في بعض المرضى.
- تشتمل المخاطر الأخرى على المدى البعيد لاستخدام الرقعة عبر الحلقة في إصلاح رباعي فاللو على اضطرابات النظم الأذينية والبطينية والموت المفاجئ.

«طفل يبلغ من العمر أسبوعين ويشكو من الزُّرقة، تم تشخيص إصابته برباعي فاللو. تشتمل الأمراض المرافقة لديه على سوء الوظيفة الكبدية التالي لرتق الطرق الصفراوية. كيف يمكن تدبير هذا المريض؟»

- الإصلاح على عدّة مراحل هو الإجراء الأمثل عند كل مريض لا يمكنه تحمّل دائرة القلب والرئة الاصطناعية الكاملة، والمرضى المصابين بالرتق الرئوي أو نقص التصنّع الهام لفروع الشرايين الرئوية، وعند وجود الأمراض المرافقة الهامة. تشتمل المرحلة الأولى على زرع شنت.
- شنت بلالوك-توسّيع التقليدي أو المعدّل.
- يُفضّل إجراؤه عبر فتح القص الناصف، كما يمكن أن يُجرى عبر فتح الصدر الجانبي.
- يُجرى في الجهة المقابلة لقوس الأبهر.
- في شنت بلالوك-توسّيع المعدّل، يُستخدم طعم أنبوبي من الـ PTFE بقطر ٣٫٥ أو ٤ مم عند الأطفال الذين يزنون حوالي ٣-٤ كغ.

«طفل حديث الولادة، تم أثناء الحمل تشخيص إصابته برباعي فاللو مع غياب الدسّام الرئوي. يبدو تنفس الطفل مضطرباً مع تطوّر الحماض التنفسي في عينة غازات الدم

الشرياني. يُظهر تصوير القلب بالصدى وجود توسّع شديد في الشريان الرئوي الأصلي وفرعيه الأيمن والأيسر. يتم تنبيب الطفل وتحقيق الاستقرار باستعمال التهوية الآلية بالضغط الإيجابي. يُظهر التصوير الطبقي المحوري وجود توسّع شديد في الشريان الرئوي الرئيسي مع انضغاط الرغامى والقصبات. ما هي الخطة الجراحية؟

على الرغم من أن شدة الإصابة قد تتفاوت بشكل واسع وفقاً لدرجة الإصابة القصبية/ الرغامية، إلا أن هذه الحالة تمثّل إحدى الاسعافات الجراحية، ولذلك فإنه من الضروري الاستغناء عن إجراء التصوير الطبقي المحوري قبل العمل الجراحي عند وجود الصعوبة في تهوية الطفل شديد المرض. يُشكل تشخيص الإصابة رباعي فاللو مع غياب الدسّم الرئوي بمفرده استطباً لإجراء العمل الجراحي نظراً لعدم وجود بديل طبيّ فعّال للتدبير. يُنصح بأن يُجرى الإصلاح بسرعة بعد وضع التشخيص عند الطفل الذي يعاني من الوزيز أو من الانتانات التنفسية المتكرّرة، أما عند الطفل غير العرّضي فيُنصح بأن يُجرى العمل الجراحي خلال الأشهر الأولى من الحياة أو بعد فترة قصيرة من وضع التشخيص. في الحالة المذكورة أعلاه، يتم توصيل دارة القلب والرئة الاصطناعية باستخدام قنيّة أبهرية وقنيّة وريدية وحيدة، لأن زرع قنيتي الأجوفين قد يكون صعباً في سياق الازدحام الشديد للمنصف. تبدأ التروية مع التبريد الجهازي المعتدل (قد يُستطب التبريد الأعماق في حال الحاجة لخفض معدلّ الجريان عبر الدارة لتحسين الرؤية أثناء إجراء العمل الجراحي). بعد تطبيق ملقط الأبهر، يتم قص الشريان الرئوي الرئيسي عند مستوى الحلقة الرئوية، ثم يتم قص الشريانيّين الرئويين الأيمن والأيسر تاركين كمّاً مناسباً من الأنسجة. تُغلق الفتحة بين البطينين ويتم قطع الحزم العضلية السادة لمخرج البطين الأيمن، وتُجرى مفاغرة طعم رئوي بشري مناسب إلى الحلقة الرئوية الأصلية وإلى الشريانيّين الرئويين، أما الثقبية البيضية فتترك عادة مفتوحة. قد تستمر مشكلة تليّن الرغامى والقصبات، ومن الشائع تأخير إغلاق عظم القص. يمكن اللجوء إلى تصغير الشريان الرئوي كبديل لاستخدام الطعم البشري في حالات التوسّع الأقل شدّة للشريان الرئوي.

«يتم الفطام عن الدارة ويُظهر تصوير القلب بالصدى عبر المري وجود فتحة متبقية بين البطينين.»

ينجم التسريب المتبقي حول الرقعة عادة عن عدم وضوح الحواف الحقيقية للفتحة بين البطينين أثناء زرع الرقعة بسبب الحبال الوترية أو النسيج المترهل للدسّم مثلث الشرف. يساعد تصوير القلب بالصدى عبر المري على تحديد موضع وحجم التسريب، كما يُستخدم للتفريق بين التسريب حول الرقعة والفتحة العضلية بين البطينين. يمكن للفتحات العضلية بين البطينين التي لم تكن ظاهرة من قبل أو بدت صغيرة فيما سبق

أن تُصبح أكثر وضوحاً نتيجة لانخفاض ضغط البطن الأيمن بعد الإصلاح. لا يستطيع المرضى المصابون برباعي فاللو عادة تحمّل الفتحات المتبقية بين البطنين نظراً لزيادة الحمل الحجمي على البطن الأيمن في سياق سوء الوظيفة الانبساطية، ويمكن لهذا السيناريو أن يؤدي إلى حالة نقص نتاج القلب. القاعدة العامة هي لزوم إغلاق أي فتحة متبقية < ٢,٥ مم طالما تحمّل الطفل ذلك، ويتم ذلك عادة بخياطة الموقع الأكثر احتمالاً باستخدام قطبة بسيطة مدعومة بقطع من التفلون. يتم تدبير الفتحات العضلية التي تتطلب المقاربة عبر البطن كل على حدة بحيث يتم تقييم خطورة الشق البطني ومقارنتها مع الفائدة المرجوة من إغلاق الشنت الأيسر-الأيمن المتبقي.

«يتم الفطام عن الدارة ويُظهر تصوير القلب بالصدى عبر المري وجود قصور شديد في الدّسام مثلث الشرف.»

يُستخدم تصوير القلب بالصدى عبر المري لتحديد آلية القصور الدّسامي، والذي قد ينجم عن الرقعة القريبة التي قد تُسبب تشوّه الدّسام عند الملتقى الأمامي-الحجابي والمباعدة بين الوريقات، أو عن انحشار أحد الحبال الوترية. يُعالج القصور في منطقة الملتقى عادة بزرع قطبة تنجيد أو اثنتين عند الملتقى لدعم هذه المنطقة. الاختلاط الأكثر خطورة هو أذية العضلة الحليمية الأمامية أثناء قطع الحزم العضلية السادة لمخرج البطن الأيمن.

ملاحظات مفيدة

- رباعي فاللو هو أكثر تشوّهات القلب الخلقية المُزوّقة شيوعاً.
- تُشكل نوبات الزّرق المتكرّرة وإشباع الأوكسجين > ٨٠٪ أثناء تنفس هواء الغرفة استطبابات إجراء العمل الجراحي الفوري. فيما عدا ذلك، يُستطب إجراء الإصلاح الكامل بعمر ٣-٦ أشهر، وبالتأكيد قبل بلوغ عمر السنة.
- تشتمل الخطوات الرئيسية للإصلاح على إغلاق الفتحة بين البطنين، قطع الحزم العضلية للتخلّص من انسداد مخرج البطن الأيمن، وخزغ الدّسام مثلث الشرف أو زرع رقعة عبر الحلقة.
- تشتمل استطبابات المقاربة التلطيفية على مراحل (الشنت) على: المرض الجهازي الشديد أو عدم الاستقرار الشديد، وجود امراضيات مرافقة غير قلبية هامة، صغر الشرايين الرئوية، ووجود مضاد استطباب لاستخدام دارة القلب والرئة الاصطناعية.
- يُشكل القصور الرئوي الذي يؤدي إلى توسّع البطن الأيمن أحد الاختلاطات المتأخرة، خاصة بعد زرع الرقعة عبر الحلقة، وهو يعالج بتبديل الدّسام.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة

الهاجس

- التظاهرات
- التشخيص التفريقي
- التقييم والتشخيص
- الإصلاح الجراحي
- المآزق المحتملة

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر يوم واحد بعد تمام الحمل ووزنه ٣,٢ كغ، والدته خروس عمرها ١٧ سنة ومصابة باضطراب نفسي ثنائي القطب ولم تتلق أية رعاية قبل الولادة. لوحظت عند الولادة إصابة الطفل بالزرقة الشديدة فتم البدء بتسريب البروستاغلاندين E1. ما هو التشخيص التفريقي لآفات القلب المزرقّة وكيف يمكن متابعة التدبير؟»

التشخيص التفريقي

يشتمل التشخيص التفريقي لآفات القلب الخلقية المُسبّبة للزُّرقة عند الولادة على:

- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة
- رباعي فاللو
- الجذع الشرياني
- رتق الدسّام مثلث الشرف
- الشذوذ التام للعود الوريدي الرئوي

وتشتمل آفات القلب الخلقية المزرقّة الأخرى على:

- تشوّهات البطين الوحيد
- متلازمة نقص تصنّع البطين الأيسر
- الرتق الرئوي أو التضيق الرئوي
- البطين الأيمن ثنائي المخرج
- تشوّه ايبشتاين
- الأذينة الوحيدة

القصة والفحص السريري

يُشكّل تبادل منشأ الأوعية الكبيرة أحد الأسباب الشائعة لحدوث الزُّرقة عند الرُّضّع، حيث تصل نسبته إلى ٧-٨٪ من كافة آفات القلب الخلقية. تتأثر درجة الزرقة بشدّة الشنت داخل القلب، فتكون الزُّرقة على أشدها وأكثرها وضوحاً عند حديثي الولادة المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني، بينما يمكن لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة المترافق مع الفتحة غير الحاصرة بين البطينين أن يترافق مع زرقة خفيفة جداً قد لا تكون واضحة سريرياً.

يمكن لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة المترافق مع الفتحة غير الحاصرة بين البطينين أن يتظاهر بعلامات وأعراض قصور القلب الاحتقاني التالي لفرط الدوران الرئوي الذي يتطور بعد الانخفاض الفيزيولوجي للمقاومة الوعائية الرئوية بعد الولادة. تُسمع النفخات الانقباضية عند حوالي ٥٠٪ من المرضى.

الاختبارات

- تصوير القلب بالصدى عبر جدار الصدر: يُشكّل حجر الزاوية في التشخيص، وتشتمل الموجودات التقليدية على توضع الأوعية الكبيرة على التوازي بدلاً من التفافها التقليدي (في المحور الطويل)، ومشاهدة دسامين هاليتين (تجاور رئوي-تاجي) في مقطع واحد (في المحور القصير)، والتفرّع الباكر للشريان الكبير الصادر من البطين الأيسر (الشريان الرئوي). يستطيع الصدى كذلك تحديد توضع وحجم الأوعية الكبيرة والحجم النسبي للدسامين الأبهرية والرئوي وموضع الفوهات الاكليلية.

- صورة الصدر الشعاعية: تظهر عادة علامة «البيضة المعلقة بخيط Egg-on-a-string» التي تشير إلى ضيق المنصف العلوي. قد لا تظهر التوعية الرئوية في صور الصدر الأولية عند مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني أو تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين، لكن انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية فيما بعد يؤدي إلى تبارز العلامات الوعائية الرئوية والضحامة القلبية في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين بالمقارنة مع تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني. بالمقابل، قد تبدو الساحة الرئوية ناقصة التوعية في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع التضيق الرئوي.

- تخطيط القلب الكهربائي: يبقى عادة طبيعياً بالنسبة للعمر في البداية، على أنه قد يُظهر فيما بعد ضخامة البطين الأيمن مع انحراف المحور نحو الأيمن في

حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني، أو ضخامة كلا البطينين مع بقاء المحور الطبيعي في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين.

- **القثطرة القلبية:** لا تُجرى القثطرة القلبية عادة قبل العمل الجراحي. قد يُستطب إجراء القثطرة القلبية العلاجية لخنق الحجاب الأذيني بالبالون في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني في حال حصر/سلامة الحجاب الأذيني.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«أظهر تصوير القلب بالصدى ثنائي الأبعاد توضع الأوعية الكبيرة على التوازي، مع وجود قناة شريانية سالكة وفتحة صغيرة حاصرة بين الأذنتين وسلامة الحجاب البطيني.»

المعالجة/التدبير

التدبير الدوائي

يهدف التدبير الدوائي عند حديثي الولادة المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلى تحقيق الاستقرار وتصحيح الاضطرابات الاستقلابية الناجمة عن ضعف التروية والزُرقة. يبدأ تسريب البروستاغلاندين E1 بشكل فوري بهدف زيادة الجريان الدموي الرئوي، كما يُجرى خنق الحجاب الأذيني بالبالون خلال ساعات من وضع التشخيص في حال عدم وجود شنت كافية على المستوى الأذيني (فتحة بين الأذنتين) و/أو البطيني (فتحة بين البطينين) و/أو الشرياني (القناة الشريانية السالكة). في الحالات التي يوضع فيها التشخيص قبل الولادة، تُجرى الولادة عادة في مركز تتوفر فيه إمكانية إجراء خنق الحجاب الأذيني بالبالون بسرعة.

من الشائع أن يُجرى إنعاش الوليد وتحقيق الاستقرار لديه في وحدة العناية المشددة لمدة يوم أو يومين قبل إجراء العمل الجراحي.

التدبير الجراحي

يُشكل تشخيص تبادل منشأ الأوعية الكبيرة عند الوليد استطباً لإجراء العمل الجراحي.

- **تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني.** يُستطب إجراء عملية التحويل الشرياني في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط بشكل مبكر بعد الولادة. يُشكل ضعف/زوال تكيّف البطين الأيسر أحد المشاكل المحتملة عند الرُّضّع الذين يتم تشخيص إصابتهم بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط بعد

٤-٦ أسابيع من الولادة. تُجرى في هذه الحالات عملية التحويل الشرياني في مرحلة واحدة إن كانت الكتلة العضلية للبطين الأيسر كافية وكانت ثخانة الجدار الخلفي للبطين الأيسر طبيعية بالنسبة للعمر. بالمقابل، تُستخدم المقاربة على مرحلتين في حالات البطين الأيسر غير المستعد أو الحدي، وهي تهدف إلى إعادة تكييف البطين الأيسر من خلال تطويق الشريان الرئوي $\pm$ شنت بلالوك-توسّيع المعدّل، ومن ثم إجراء عملية التحويل الشرياني.

- **تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين.** يُستطب إجراء عملية التحويل الشرياني مع إغلاق الفتحة بين البطينين عند تشخيص تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين في أي عمر طالما كانت الفتحة بين البطينين غير حاصرة ولم يتطوّر لدى المريض إصابة وعائية رئوية سادّة. يساعد وجود الفتحة غير الحاصرة بين البطينين (أو وجود قناة شريانية سالكة كبيرة بما يكفي للمحافظة على ضغط البطين الأيسر < ثلثي ضغط البطين الأيمن/الجهاز) في الوقاية من ضعف/زوال تكيّف البطين الأيسر، ويُبقي البطين الأيسر مهيئاً لإجراء التحويل الشرياني في مرحلة واحدة.

- **تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين والتضيّق الرئوي (تضيّق مخرج البطين الأيسر).** تشتمل الخيارات الجراحية في هذه الحالة على إجراء عملية التحويل الشرياني أو عملية Bex-Nikaidoh أو عملية REV أو عملية Rastelli. يعتمد اختيار الإجراء الجراحي على قياس حلقة الدّسام الرئوي، ودرجة وآلية التضيّق الرئوي، وإمكانية استئصال مخرج البطين الأيسر. يسمح وجود شذوذ معزول في الدّسام الرئوي (أي وجود منطقة بؤرية من التضيّق الرئوي) باستئصال الانسداد وإجراء عملية التحويل الشرياني المباشر.

يمكن إجراء الإصلاح التشريحي عند مجموعة المرضى المصابين بنقص تصنّع متوسط الشدّة للدّسام الرئوي مع سوء اصطفاف الحجاب، وذلك باستخدام عملية Bex-Nikaidoh. تتوافق هذه الحالات عادة مع وجود فتحة بين البطينين غير مرتبطة non-committed بالشرايين الكبيرة (فتحات المدخل أو الترييقية) مما يعيق تصنيع النفق بين البطين الأيسر والأبهر.

يمكن إجراء الإصلاح التشريحي عند مجموعة المرضى المصابين بالترق الرئوي أو نقص التصنّع/التضيّق الرئوي الدّسامي الشديد، وذلك باستخدام عملية REV أو عملية Rastelli. لا يمكن أن تُجرى هذه العمليات بأمان حتى انقضاء مرحلة الوليد، وبالتالي يجب إخضاع هؤلاء المرضى للمراقبة الدقيقة لتحري تفاقم الزُّرقة لديهم. قد يكون إجراء شنت بلالوك-توسّيع المعدّل ضرورياً كحل تلطيفي عند

هؤلاء المرضى قبل إجراء الإصلاح القطعي.

- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين وانسداد قوس الأبهر. ينجم انسداد قوس الأبهر عن انقطاع/نقص تصنع القوس أو تضيق برزخ الأبهر. يجب أن يشتمل الإجراء الجراحي القطعي في هذه الحالة على إصلاح القوس الأبهرية ضمن مرحلة واحدة.

خطوات العمل الجراحي عملية التحويل الشرياني

- إدخال مسبار التصوير بالصدى عبر المري.
- فتح القص الناصف والاستئصال الجزئي للتيموس.
- فتح كيس التأمور، وحصاد قطعة من التأمور لاستخدامها لاحقاً في إغلاق الفوهات الناجمة عن استئصال الأضرار الاكليلية من جذر الأبهر الأصلي (الشريان الرئوي الجديد).
- التروية بدارة القلب والرئة الاصطناعية باستخدام قنية شريانية في الأبهر الصاعد وقنيتين وريديتين في الأجوفين.
- التبريد الجهازي المعتدل. لا يتطلب اصلاح تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني أو مع الفتحة بين البطينين عادة إجراء التبريد العميق مع إيقاف الدوران.
- تحرير وربط وقطع القناة الشريانية السالكة.
- إدخال خط تنفيس الأذينة اليسرى عبر الوريد الرئوي العلوي الأيمن أو عبر شق في الأذينة اليمنى حتى الأذينة اليسرى.
- التحرير الواسع لفروع الشريان الرئوي.
- تطبيق الملقط على الأبهر الصاعد وإيقاف القلب بحقن المحلول الشال للقلب بالطريق المتقدم. تُعطى جرعات إضافية من المحلول الشال كل ١٥-٢٠ دقيقة بالطريق الراجع أو بشكل مباشر في الفوهات الاكليلية.
- قطع الأبهر والشريان الرئوي الرئيسي إلى الأعلى من مستوى الدسام نصف الهاللي.
- إجراء مناورة Lecompte بنقل الملتقى الشرياني الرئوي إلى الأمام من الأبهر بعد إعادة تطبيق ملقط الأبهر.
- استئصال الأضرار الاكليلية من جذر الأبهر الأصلي وإعادة زرعها في الجذر الرئوي الأصلي (جذر الأبهر الجديد) مع أخذ الحذر لتفادي الانفتال أو التزوي أو زيادة التوتر.

- (يمكن كبديل زرع الأزرار الاكليلية بعد الانتهاء من مفاغرة جذر الأبهر الجديد. تُزرع في هذه «التقنية المغلقة» قطب تعليم على الجدار الخارجي لجذر الأبهر الجديد لتحديد مواقع الملتقيات بحيث يمكن اختيار الموقع الآمن لإعادة زرع الأزرار الاكليلية بعد الانتهاء من المفاغرة وتعبئة جذر الأبهر بالدم بشكل مؤقت).
- استعادة استمرارية الأبهر بمفاغرة الجذر الرئوي الأصلي (جذر الأبهر الجديد) إلى الأبهر الصاعد.
- إغلاق الفوهات الناجمة عن استئصال الأزرار الاكليلية من جذر الأبهر الأصلي (الجذر الرئوي الجديد) باستخدام التأمور الذاتي. يلي ذلك استعادة استمرارية الشريان الرئوي بمفاغرة الجذر الرئوي الجديد إلى تفرع الشريان الرئوي.
- إغلاق الفتحة بين البطينين (في حال وجودها) عبر الأذينة اليمنى والدسام مثلث الشرف باستخدام التأمور الذاتي أو الـ Gore-Tex. تُغلق الفتحة بين الأذنتين عادة بشكل مباشر أو باستخدام رقعة.
- إعادة التدفئة ورفع ملقط الأبهر وتفرغ الهواء بتوجيه من التصوير بالصدى عبر المري.
- فصل المريض عن الدارة. إعطاء البروتامين لمعاكسة الهيبارين. سحب قنّات الدارة.
- التأكد من الإرقاء. زرع مفجرات الصدر. يقوم البعض بوضع قثطرة للتحال البريتواني في هذه المرحلة.
- إغلاق القص بالطريقة التقليدية.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«ما هي الأشكال المورفولوجية لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة وما هي أشكاله السريرية والأنماط الاكليلية الأكثر شيوعاً؟»

الأشكال المورفولوجية لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة

يتميّز تبادل منشأ الأوعية الكبيرة شكلياً بوجود عدم التوافق البطيني-الشرياني المعزول. ينشأ الشريان الأبهر من البطين الأيمن وينشأ الشريان الرئوي من البطين الأيسر. يبقى الانفتال البطيني طبيعياً (أي d-loop) بحيث ترتبط الأذينة اليمنى بالبطين الأيمن وترتبط الأذينة اليسرى بالبطين الأيسر. يُصنّف تبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلى:

- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط (٧٥٪). يبقى الحجاب البطيني سليماً، ولا توجد أيّة تشوهات قلبية أخرى فيما عدا القناة الشريانية والثقب البيضية السالكين.

— تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المعقّد مع الفتحة بين البطينين (٢٠٪). من الشائع أن

تكون الفتحة بين البطينين قمعية-بطينية (حول غشائية) أو من نمط المخرج. يترافق هذا النمط في ٢٥٪ من الحالات مع التضيق الرئوي الذي يؤدي إلى تضيق مخرج البطين الأيسر. كذلك فإن تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة سوء الاصطفاف الأمامي يترافق أحياناً مع انقطاع قوس الأبهر أو مع نقص التصنع الهام لقوس الأبهر وتضييق البرزخ.

على الرغم من تفاوت التشريح الكليلي عند مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، إلا أن التوزع الأكثر شيوعاً (٦٠٪) يتألف من وجود جذع إكليلي أيسر رئيسي ينشأ من الجيب المتجه نحو الأيسر والخلف، وشریان إكليلي أيمن ينشأ من الجيب المتجه نحو الأيمن والخلف. تلتف الشرايين الكليلية عند حوالي ثلث المرضى إلى الأمام أو الخلف من الأوعية الكبيرة. تشتمل التغيرات الكليلية الأخرى على نشوء كافة الشرايين الكليلية من جيب واحد أو مسيرها ضمن جدار العضلة القلبية. يتفاوت نمط تفرع الشرايين الكليلية عادة، ويؤثر ذلك على درجة تعقيد تقنية الإصلاح الجراحي.

التنوعات السريرية لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة وتأثيراتها الوظيفية

١. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني.
٢. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين.
٣. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين وتضييق مخرج البطين الأيسر.
٤. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين وانسداد قوس الأبهر (انقطاع/نقص تصنع القوس أو تضيق البرزخ).

يتكوّن الدوران في حالة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من دارتين متوازيتين. تتألف الدارة الأولى من عودة الدم غير المؤكسج عبر الوريدين الأجوفين إلى الأذينة اليمنى ثم البطين الأيمن ثم إلى الشريان الأبهر. يدور الدم المؤكسج في الدارة الثانية من الرئتين إلى الأذينة اليسرى ثم البطين الأيسر، ثم يعبر الشريان الرئوي ليعود إلى الرئتين. يعتمد بقاء الوليد على قيد الحياة على الاتصال الموجود بين هاتين الدارتين على مستوى الفتحة بين الأذنتين و/أو الفتحة بين البطينين و/أو القناة الشريانية السالكة.

يعتمد بقاء الوليد المصاب بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني على المحافظة على سلوكية القناة الشريانية بتسريب البروستاغلاندين E1، لأن انغلاق القناة الشريانية وتوقف المزج الدموي قد يؤدي إلى تطوّر الزُرقة الشديدة والتدهور الدوراني، وقد يُستطب إجراء خزع الحجاب الأذيني بالبالون بشكل مبكر. يمكن لبعض حديثي

الولادة المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني أن يبقون على قيد الحياة ودون تشخيص نتيجة لوجود شنت كافية على مستوى الأذنتين، على أن انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية في هذه الحالة يترافق مع ضعف/زوال تكييف البطين الأيسر وفقدانه لقدرته على دعم الدوران الجهازى. يتطلب هؤلاء المرضى إعادة تكييف البطين الأيسر من خلال تطويق الشريان الرئوي قبل إجراء عملية التحويل الشرياني. يتميز مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة غير الحاصرة بين البطينين بوجود مزج أكثر فعالية بين الدارتين الرئوية والجهازية مما يؤدي إلى فرط الجريان الرئوي. بالإضافة إلى ذلك فإن تساوي الضغوط بين البطينين يؤدي إلى محافظة البطين الأيسر على قدرته على دعم الدوران الجهازى. بالمقابل، يتعرض هؤلاء المرضى بشكل خاص للإصابة المبكرة بالداء الوعائى الرئوي السداد نتيجة لفرط الجريان الرئوي.

تشابه الحالة الفيزيولوجية عند حديثي الولادة المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين والتضييق الرئوي مع الحالة الفيزيولوجية لرباعي فاللو. يساعد التضييق الرئوي الخفيف على حماية الرئتين من تطوّر الداء الوعائى الرئوي السداد. يتميز هؤلاء المرضى عادة بوجود مزج كافى داخل القلب، كما أن الحمل الضغطي للبطين الأيسر الناجم عن التضييق الرئوي والفتحة بين البطينين يقي من ضعف/زوال تكييف البطين الأيسر. قد يحتاج المرضى المصابون بالتضييق الرئوي الهام إلى تسريب البروستاغلاندين E1 بهدف المحافظة على سلوكية القناة الشريانية وعلى كفاية الجريان الدموي الرئوي. تعتمد التروية الدموية للقسم السفلي من الجسم عند المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين وانسداد قوس الأبهر (أي انقطاع/نقص تصنع القوس أو تضيق البرزخ) على بقاء القناة الشريانية سالكة. تتم تروية القسم السفلي من الجسم بالدم كامل الأكسجة من البطين الأيسر وعبر القناة الشريانية، بينما تتم تروية القسم العلوي من الجسم بالدم ناقص الأكسجة، ويؤدي ذلك إلى ظهور الشكل الوصفى «لأصابع اليد الزرقاء وأصابع القدم الوردية»، والذي يُطلق عليه أيضاً اسم «الرُزقة المتناقضية المعكوسة».

«ما هي عملية REV وكيف تختلف عن عملية Rastelli؟»

عملية Rastelli هي الإجراء التصحيحي التقليدي لحالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين والتضييق الرئوي. يتم في هذه العملية تصنيع نفق داخل البطين لتحويل الجريان الدموي من البطين الأيسر وعبر الفتحة بين البطينين إلى الأبهر، ومن ثم تحقيق استمرارية البطين الأيمن مع الشريان الرئوي بواسطة طعم ذو دسام خارج

القلب. يتراوح معدّل الوفيات المرافق لهذا الإجراء ما بين ١٠-٢٩٪. كما أن النتائج طويلة الأمد مقبولة. تتأثر البُقيا طويلة الأمد عادة باعتلال وظيفة البطين الأيسر ويتطوّر تضيقّ الطعم/التضيّق تحت الأبهر الذي قد يتطلّب إعادة العمل الجراحي مرات عديدة. تتألّف عملية REV من إعادة تصنيع مخرج البطين الأيمن دون استخدام طعم صناعي، وقد تمّ طرحها من قِبَل الدكتور لوكومبت Lecompte بهدف خفض عدد العمليات المعادة لتبديل الطعم. تتألّف عملية REV من:

١. الاستئصال الواسع للحجاب القمعي بهدف توسيع الفتحة بين البطينين، حتى لو كانت الفتحة غير حاصرة، مما يخلق نفقاً قصيراً ومستقيماً بين البطين الأيسر والأبهر دون تصغير حجم جوف البطين الأيمن.

٢. تصنيع نفق داخل البطين لتحويل الجريان الدموي من البطين الأيسر إلى الأبهر.

٣. قطع الشريان الأبهر لإجراء مناورة Lecompte.

٤. إعادة زرع الشريان الرئوي بشكل مباشر في البطين الأيمن، وإكمال إعادة تصنيع مخرج البطين الأيمن باستخدام رقعة أمامية.

لا يزيد معدّل الوفيات الجراحية بعد عملية REV عن ٥٪. تتماز عملية REV عن عملية Rastelli بأن وظيفة البطين الأيسر تبقى محمية عند غالبية الناجين، وأن خطورة تطوّر التضيقّ تحت الأبهر منخفضة للغاية.

«ما هي عملية Bex-Nikaidoh؟»

تتألّف هذه العملية من استئصال جذر الأبهر، كما في عملية Ross، وإعادة تصنيع مخرج البطين الأيسر بنقل جذر الأبهر. يُجرى تخفيف تضيقّ مخرج البطين الأيسر بقطع حجاب المخرج و/أو توسيع المخرج برقعة عند الضرورة. تتم إعادة زرع الشرايين الكلبيّة كل على حدة بعد نقل جذر الأبهر أو نقلها ككتلة واحدة مع جذر الأبهر. يلي ذلك إعادة تصنيع مخرج البطين الأيمن بنقل الشريان الرئوي نحو الأمام (أو باستخدام طعم رئوي بشري) وخطاطته بشكل مباشر إلى البطين الأيمن.

تتميّز عملية Nikaidoh بكونها إصلاح تشريحي تتم فيه إستعادة الاصطفاف الطبيعي لمخرج البطين الأيمن ومخرج البطين الأيسر مقارنةً مع الزاوية القائمة التي يتم إنشاؤها في عملية Rastelli.

«ما هي نتائج عملية التحويل الشرياني وكيف تتم متابعة المرضى بعد هذه العملية؟» يُقدّر معدل الوفيات خلال الـ ٣٠ يوم التالية لعملية التحويل الشرياني بحوالي ١٦٪.

لا يقل معدل البُقيا طويلة الأمد المتوقعة عن ٩٥٪، مع تحقيق نمط حياة طبيعي ووظيفة بطين أيسر سوية.

تُعتبر المتابعة الحثيثة طويلة الأمد ضرورية نظراً لاحتمال تطوّر بعض الاختلاطات التي قد تتطلب إعادة العمل الجراحي مثل: (١) تضيق الشرايين الاكليلية القريبة، خاصة في حالات الفوهات الاكليلية المعقدة، (٢) التضيق الرئوي فوق الدسامي، و (٣) توسّع جذر الأبهر الجديد وتطوّر القصور الأبهر.

«ما هي أهمية تضيق مخرج البطين الأيسر في حالة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة؟» يحدث التضيق المعزول لمخرج البطين الأيسر أحياناً في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني. يتطوّر هذا التضيق الوظيفي عادة بسبب تبارز الحجاب البطيني نحو الأيسر نتيجة لارتفاع ضغط البطين الأيمن (الجهاز) بالمقارنة مع الضغط الأقل في مخرج البطين الأيسر. يتراجع التضيق الوظيفي في مخرج البطين الأيسر عادة نتيجة للإصلاح التشريحي الذي يؤدي إلى إنزاح الحجاب البطيني نحو الأيمن، على الرغم من أنه قد يتطوّر في بعض الأحيان إلى حالة من التضيق العضوي الثابت في مخرج البطين الأيسر.

يحدث تضيق مخرج البطين الأيسر دورانياً في حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين بنسبة أكبر نتيجة للتضيق العضوي الدسامي وتحت الدسامي. يؤدي التضيق العضوي لمخرج البطين الأيسر إلى تراجع الجريان الدموي الرئوي، والذي يتشارك مع فيزيولوجيا تبادل منشأ الأوعية الكبيرة في التسبب بالزرقعة العميقة. لذلك أيضاً أن يؤثر على القرار الجراحي.

«بعد الفطام عن الدارة بعد إجراء عملية التحويل الشرياني، يلاحظ ظهور تبدلات تخطيطية هامة في الوصلة ST مع عدم الاستقرار الهيموديناميكي، وتبدو وظيفة البطين الأيسر متدنية بشدة عند تصوير القلب بالصدى عبر المري. ما الذي يجب فعله؟»

يصف هذا السيناريو حالة نقص التروية القلبية الناجم عن القصور الاكليلي، ويجب لذلك التفكير باحتمال سوء حماية العضلة القلبية أو حدوث أحد الاختلاطات الناجمة عن نقل الشرايين الاكليلية. بافتراض أن الحماية القلبية كانت كافية، يمكن للقصور الاكليلي أن ينجم عن حدوث الانسداد أو التضيق أو التسلخ القريب. يحدث الانسداد أو التضيق القريب نتيجة لانفتال الشريان الاكليلي أثناء نقل الأضرار الاكليلية قبل زرعها، أو تمطط أو توتر الشريان الاكليلي، أو أي تشوّه آخر. يمكن

لتسلّخ الشريان الاكليلي أن يحدث أثناء المناورة على الشريان قبل أو أثناء أو بعد حصاد الأزرار الاكليلية، أو قد يحدث نتيجة للرض الناجم عن التبعية. تكمن المعالجة الأمثل في الوقاية من حدوث هذه الاختلاطات! تمكن محاولة إعادة زرع النر الاكليلي مع تصحيح توضع أو ترقيعه، ولكن ذلك صعب جداً ويتطلب عادة فك المفاغرة الرئوية وإعادة إيقاف القلب. تشتمل استراتيجيات التدبير الأكثر شيوعاً على تصنيع القسم القريب من الشريان الاكليلي برقعة (من التأمور الذاتي)، أو زرع مجازة اكليلية (عادة باستخدام الشريان الثديي الباطن)، أو بمشاركة كلتا الطريقتين. لقد استُخدمت الشبكات الاكليلية بنجاح في معالجة تسلّخ الشريان الاكليلي بعد عملية Ross، وقد يكون ذلك خياراً متاحاً عند المرضى الأكبر حجماً بعد عملية التحويل الشرياني. يجب أن تستند قرارات التدبير على صفات المريض ومدى ارتياح الجراح وممارسات المركز، وكذلك على توفر جهاز القثطرة والطبيب الخبير بالاجراءات التداخلية.

ملاحظات مفيدة

- تشتمل الموجودات التقليدية لتصوير القلب بالصدى على توضع الأوعية الكبيرة على التوازي عند التصوير بالمحور الطويل، أو ظهور الأوعية الكبيرة بمظهر «البرميل المضاعف double-barrel» عند التصوير بالمحور القصير. الشكل الوصفي في صورة الصدر الشعاعية هي علامة «البيضة المعلقة بخيط Egg-on-a-string».
- بعد الولادة، يجب البدء بتسريب البروستاغلاندين E1 للمحافظة على سلوكية القناة الشريانية. يجب أن يُجرى خزع الحجاب الأذيني بالبالون بشكل عاجل في حال عدم كفاية الشنت على المستوى الأذيني (فتحة بين الأذنتين) و/أو البطيني (فتحة بين البطينين) و/أو الشرياني (القناة الشريانية السالكة). يتطلب تحقيق المزج الكافي عادة وجود الشنت على مستويين على الأقل.
- يُشكل تشخيص تبادل منشأ الأوعية الكبيرة عند حديثي الولادة استطباً لإجراء العمل الجراحي.
- يُشكل ضعف/زوال تكيّف البطين الأيسر أحد المشاكل المحتملة عند الرضع الذين يتم تشخيص إصابتهم بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط بعد ٤-٦ أسابيع من الولادة. تُستخدم المقاربة على مرحلتين في حالات البطين الأيسر غير المستعد أو الحدي، وهي تهدف إلى إعادة تكيّف البطين الأيسر من خلال تطويق الشريان الرئوي ± شنت باللوك-توسيف المعدل، ومن ثم إجراء عملية التحويل الشرياني.
- تشتمل الخيارات الجراحية لتدبير تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع الفتحة بين البطينين والتضيّق الرئوي على عملية التحويل الشرياني وعملية Bex-Nikaidoh وعملية

REV وعملية Rastelli.

– يُعتبر تجنّب الاختلاطات الاكليلية أمراً بالغ الأهمية لأن الإصلاح الجراحي قد يكون صعباً للغاية.

تشوّه ايبشتاين

الهاجس

- استطبّابات الاصلاح الجراحي لتشوّه ايبشتاين
- الخطوات الأساسية في تصنيع الدسام مثلث الشرف
- التقنيّات الجراحية البديلة
- المآزق المحتَمَلة والحلول البديلة

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر ٩ سنوات مصاب بتشوّه ايبشتاين، يشكو حالياً من ترقّي في الزُرقة وبدء حديث للخفقان، مع نوبات من الغشي.»

التشخيص التفريقي

كان قد تم وضع التشخيص في سجل الطفل الطبي مع مراقبة الطفل طول الفترة ما بعد الولادة. من المرجّح أن درجة التشوّه والقصور عند الولادة لم تكن بالشدّة التي تستدعي إجراء الاصلاح الجراحي، وأن الأعراض الحديثة نُجمت عن ترقّي تشوّه ايبشتاين لديه. يشتمل التشخيص التفريقي للزُرقة التي تظهر في مرحلة الوليد على تشوّهات القلب الخلقية المزُرقة الأخرى مثل رباعي فاللو والشذوذ التام في العود الوريدي الرئوي ومتلازمة نقص تصنّع البطين الأيسر وتبادل منشأ الأوعية الكبيرة الميمّن والجذع الشرياني ورتق مثلث الشرف والرتق الرئوي والتضيّق الرئوي الحرج.

القصة والفحص السريري

يجب التركيز في القصة السريرية على وجود الزُرقة أو الخفقان أو سرعة التعب أو تراجع القدرة على تحمّل الجهد أو الزلة الجهدية أو التظاهرات الأخرى لضعف الحالة الوظيفية القلبية. يتوافق تشوّه ايبشتاين في غالبية الحالات مع وجود شنت أذيني (بقاء الثقبه البيضية أو فتحة ثانوية بين الأذينتين) مما يفسّر حدوث الزُرقة. يشير وجود الزُرقة إلى أن التشوّه شديد إلى درجة تستدعي الاصلاح الجراحي. يؤكّد الفحص السريري المركز وجود الزُرقة، مع سماع النفخة الانقباضية لقصور مثلث الشرف، وتبارز موجة v الوريدية الوداجية، بالاضافة إلى وجود دلائل على عدم انتظام/ تسرّع ضربات القلب.

الاختبارات

- التحاليل المخبرية: قد تُظهر احمرار الدم.
- تخطيط القلب الكهربائي: حصار الغصن الأيمن مع انحراف محور القلب نحو الأيمن، اضطرابات النظم الأذينية، تسرّع القلب (متلازمة وولف-باركنسون-وايت).
- صورة الصدر الشعاعية: ضخامة ظل القلب (توسّع الأذينة اليمنى والجزء المتأذّن من البطين الأيمن)، نقص العلامات الوعائية الرئوية.
- تصوير القلب بالصدى: هو الوسيلة التشخيصية الاختيارية.
 - وظيفة البطين الأيسر، حجم ووظيفة الأذينة والبطين الأيمن.
 - الدوبلر - تقدير شدة قصور الدسّام مثلث الشرف وانسداد مخرج البطين الأيمن.
 - نمط واتجاه الشنت الأذيني (بقاء الثقبية البيضية أو فتحة ثانوية بين الأذنتين).
 - شدة تشوّه وريقات الدسّام مثلث الشرف، انزياح الوريقة الحجابية نحو القمة، تحدّد حركة الوريقة الأمامية ومدى تثبّتها، ودرجة تأذّن البطين الأيمن.
- القثطرة القلبية: من النادر أن تكون ضرورية، وقد تحرّض على حدوث اضطرابات النظم. تفيد فقط في نفي الارتفاع الشديد للمقاومة الوعائية الرئوية.
- التصوير بالرنين المغناطيسي: قد يفيد في قياس حجوم أجواف القلب.
- التشوّهات المرافقة: نادرة. أكثرها شيوعاً هي الدسّام الأبهرى ثنائي الشرف وانسداد الدسّام التاجي والفتحة بين الأذنتين.

تصنيف كاربانتييه Carpentier لتشوّه إيبشتاين (يساعد على تحديد شدة التشوّه ويصف الموجودات الهامة بالصدى والفحص العياني):

- النمط A

- الجزء المتأذّن من البطين الأيمن صغير (البطين الأيمن الوظيفي ذو حجم كافي)
- انزياح معتدل للوريقتين الحجابية/الخلفية
- الوريقة الأمامية طبيعية

- النمط B

- الجزء المتأذّن من البطين الأيمن كبير (البطين الأيمن الوظيفي صغير)
- انزياح هام للوريقتين الحجابية/الخلفية
- نقص تصنّع والتصاق الوريقة الحجابية
- الوريقة الأمامية طبيعية

- النمط C

- الجزء المتأذن من البطن الأيمن كبير (البطن الأيمن الوظيفي صغير للغاية)
- انزياح هام للوريقتين الحجابية/الخلفية
- نقص تصنع والتصاق الوريقتين الحجابية والخلفية
- تحدّد حركة الوريقة الأمامية (قد تُسبب الانسداد)

– النمط D

- تأذن وعدم قلووية البطن الأيمن بكامله تقريباً
- انزياح هام للوريقتين الحجابية/الخلفية
- نقص تصنع والتصاق الوريقتين الحجابية والخلفية
- التصاق الوريقة الأمامية

مقياس مشفى **Great Ormond Street** للأطفال، وهو نسبة مجموع مساحة البطن الأيمن إلى مجموع مساحة البطن الأيمن الوظيفي وحجرات القلب الأيسر أثناء الانبساط، وتُقاس بالصدى في مقطع الأجواف الأربعة:

- الدرجة ١ (النسبة > ٠,٥٠)
- الدرجة ٢ (النسبة ٠,٥٠–٠,٩٩)
- الدرجة ٣ (النسبة ١,٠٠–١,٤٩)
- الدرجة ٤ (النسبة < ١,٥٠)
- أظهرت الدراسات أن الدرجات ٣ و ٤ (النسبة < ١,٠٠) تنبئ بارتفاع معدل الوفيات (٤٤–١٠٠٪).

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«أظهر تخطيط القلب الكهربائي وجود متلازمة وولف-باركنسون-وايت، وأظهرت صورة الصدر الشعاعية ضخامة القلب (نسبة القلب/الصدر ٠,٦٦)، وأظهر تصوير القلب بالصدى وجود قصور شديد في الدسام مثلث الشرف مع تشوه ايشتاين وفتحة بين الأذنين.»

المعالجة/التدبير

تحدّد المعالجة بالعمر عند التظاهر ومجموع التظاهرات السريرية والتشريح القلبي. تشتمل استطبابات التدبير الجراحي على وجود ما يلي: (١) الحالة الوظيفية (NYHA) من الدرجة III أو IV المسببة للأعراض، (٢) الحالة الوظيفية (NYHA) من الدرجة I أو II مع وجود الضخامة القلبية (نسبة القلب/الصدر < ٠,٦٥) أو قصور

مثلث الشرف الشديد، (٣) الزُّرقة، (٤) الصمّات العجائبية، أو (٥) تسرّع القلب وحزمة ناقلة أذينية/بطينية إضافية. يُنصح بإجراء التداخل الجراحي الباكر قبل تدهور وظيفة البطين الأيمن و/أو الأيسر. يرتفع معدل الوفيات بشكل كبير في العمليات التي تجرى في المراحل المتأخرة.

خطوات العمل الجراحي

إصلاح مثلث الشرف ثنائي البطينات - إعادة التصنيع المخروطي

الأهداف - توجد مجموعة من الأهداف الأساسية لمعظم تقنيات إصلاح تشوّه إيبشتاين:

- رسم الخريطة الفيزيولوجية-الكهربائية للحزم الناقلة الاضافية قبل العمل الجراحي في حالات الإستثارة البطينية الباكّة
- إغلاق الفتحة بين الأذنتين ($\pm$ تثقيب) في حال وجودها
- ربط أي شنت سابق وتصحيح التشوّهات القلبية المرافقة
- القيام بإجراءات معالجة اضطرابات النظم اللازمة (مثل الكي البارد للتسرّع الناجم عن دارة عودة الدخول في العقدة الأذينية-البطينية، عملية المتاهة Maze في الجانب الأيمن، الخ)
- تصنيع الدسام مثلث الشرف (مقابل تبديله بدسام حيوي) عند توقّع تحقيق نتائج جيدة/ممتازة
- احتمال طي الجزء المتأذّن من البطين الأيمن
- تصغير الأذينة اليمنى
- تجنب الاختلاطات الجسيمة: أذية الجيب الاكليلي أو الشريان الاكليلي الأيمن أو الحزم الناقلة

- وضع مسبار التصوير بالصدى عبر المري
- التداخل عبر فتح القص الناصف
- وصل الدارة بقنيّة أبهرية وقنيتين وريديتين في الأجوفين، ثم بدء التروية بالدارة
- التبريد الجهازي المعتدل (٢٨-٣٤° مئوية). تطبيق ملقط الأبهر وحقن المحلول الشال بالطريق المتقدّم. تطويق الأجوفين
- شق مائل في جدار الأذينة اليمنى موازي للثلم الأذيني-البطيني
- تنفيس القلب الأيسر (أحياناً عبر الثقبة البيضية/الفتحة بين الأذنتين)
- تحرّك وجود الفتحة بين الأذنتين
- فحص وريقات وحلقة الدسام مثلث الشرف، تقييم حجم وامتداد القسم المتأذّن

من البططين الأيمن (أنظر تصنيف كاربانتييه أعلاه)

- شق الوريقة الأمامية عند موضع الساعة ١٢:٠٠ (من جهة الجراح) على بعد ميليمترات قليلة من الحلقة الحقيقية، ثم تمديد الشق باتجاه الأيمن (مع عقارب الساعة) باستخدام المقص. فصل الوريقتين الأمامية والخلفية عن عضلية البططين الأيمن، مع المحافظة على سلامة كافة الاتصالات والحبال الوترية إلى الحافة الحرة.
- تحرير الوريقة الحجابية عن الحلقة الحقيقية وعن عضلية البططين الأيمن بشكل مماثل في حال وجود نسيج كافي، مع المحافظة على سلامة كافة الاتصالات القميّة. من الشائع أن تكون الوريقة الحجابية ضامرة ومنزاحة باتجاه القمة بشكل أكبر من الوريقات الأخرى.
- تدوير الحافة الحرة لمركّب الوريقتين الأمامية/الخلفية مع عقارب الساعة وخطاطة حافته الحجابية (قطب متفرقة من خيط ٥-٠ أو ٦-٠ وحيد النسيطة) إلى الوريقة الحجابية مما يؤدي إلى زيادة ارتفاع الوريقة الحجابية. في حال عدم كفاية نسيج الوريقة الحجابية، تتم خطاطة الحافة الحرة للوريقة الخلفية إلى الحافة الحجابية للوريقة الأمامية.
- تصنيع الحلقة (عادة جزئي/خلفي ± حلقة صناعية)
- خطاطة الدسّام المخروطي الشكل ذو المحيط الكامل (٣٦٠°) إلى حلقة مثلث الشرف الحقيقية. تؤخذ عضّات سطحية بالقرب من العقدة الأذينية-البطينية لتجنّب حصار القلب.
- اختبار الدسّام أثناء إغلاق الشريان الرئوي
- إغلاق الفتحة بين الأذنتين (± تثقيب)
- ± الكيّ أو عملية المتاهة Maze اليمنى
- تصغير الأذينة اليمنى. إغلاق الأذينة اليمنى. رفع ملقط الأبهر
- إعادة تدفئة الطفل والفطام عن الدارة
- استعمال الدواعم القلبية حسب الحاجة وخفض الحمل البعدي للبططين الأيمن (دوبامين، ميلرينون، أوكسيد النتريك الإنشافي)

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«كيف تُجرى المقاربة الدوائية عند حديثي الولادة»

تحدّد المعالجة بالتظاهرات السريرية. يُستطب تطبيق التدبير الدوائي المكثّف عند حديثي الولادة تحضيراً للعمل الجراحي أو حتى انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية الأصلية للتخفيف من الشنت الأيمن-الأيسر. تشتمل عناصر المعالجة الدوائية على التنبيب

والتهوية الآلية، ومحاولة خفض المقاومة الوعائية الرئوية (فرط التهوية، القلاء، أكسيد النتريك)، والتخلص من سلوكية القناة الشريانية (إيقاف تسريب البروستاغلاندين E1)، والتدبير المكثف لقصور القلب الاحتقاني باستخدام الدواعم البطينية (دوبامين، دوبوتامين، ميلارينون، الخ). يُستطب الانتقال نحو التدبير الجراحي في حال عدم كفاية المعالجة الدوائية وحدها أو استمرار الزُرقة أو ظهور دلائل على تدهور الوظيفة البطينية. يُستطب كذلك إجراء الإصلاح الجراحي الانتقائي في حال مطابقة أي من الاستطببات الجراحية المذكورة أعلاه (انظر فقرة المعالجة/التدبير) حتى لو تم فطام المريض عن هذا النوع من الدعم الدوائي.

«ما هي الخيارات الجراحية الأخرى المتاحة في حال فشل الإصلاح الأولي للدّسام مثلث الشرف؟»

ينصح غالبية الجراحين عادة بإعادة إصلاح الآفة التشريحية المتبقية، على أنه يمكن اللجوء إلى تبديل الدّسام مثلث الشرف إن لم يكن ذلك ممكناً. من الهام محاولة تجنّب أذية الجهاز الناقل أثناء زرع الدّسام، ويمكن لذلك أن يُترك الجيب الاكليلي ليصب ضمن البطن الأيمن إن لم تكن هنالك مساحة كافية بين الجيب الاكليلي والعقدة الأذينية-البطينية. من الضروري كذلك حماية الشريان الاكليلي الأيمن، وقد يستلزم ذلك الانحراف بخط الخياطة إلى الأعلى من حلقة الدّسام مثلث الشرف في الجانب الخلفي-الوحيشي حيث تكون الأنسجة رقيقة عادة. تشتمل خيارات الدّسامات البديلة على الدّسامات الميكانيكية والحيوية. تتطلّب الدّسامات الميكانيكية استعمال المميّعات مدى الحياة، كما أن زرعها في الجانب الأيمن من القلب يجعلها أكثر عُرضة للإصابة بالانصمام الخثري على الرغم من تطبيق التميع الجهازي بالوارفارين. يُنصح بشكل عام باستخدام الدّسامات الحيوية نظراً لانخفاض خطورة الانصمام الخثري، على الرغم من أنها تتعرّض عند المرضى الشباب لخطورة الإصابة بالتنكس الذي يتطلّب إعادة العمل الجراحي. بالإضافة إلى ذلك فإن تبديل الدّسام عند المريض اليافع قد يتطلّب إعادة التبديل مستقبلاً بدّسام ذو قياس أكبر نظراً لنمو الحلقة. قد تُشكل التداخلات العلاجية عبر القثطرة خياراً آخر في المستقبل.

«ما هي الخيارات البديلة عند المرضى غير المرشحين للإصلاح ثنائي البطينات؟»
يستطيع الجراح إجراء الإصلاح ثنائي البطينات عند غالبية المرضى، ولذلك فقد أصبح التصنيع المخروطي يُعتبر الاجراء الجراحي الأمثل. بالمقابل، يستفيد بعض المرضى من إجراء الإصلاح على أساس «بطين ونصف» (إضافة شنت أجوف-رئوي ثنائي الاتجاه

إلى تصنيع/تبديل الدسّام مثلث الشرف) بهدف إنقاص الاجهاد الهيموديناميكي والحجمي على الدسّام مثلث الشرف في حال وجود توسّع/اعتلال هام للبطين الأيمن أو في حال تركّ تصنيع الدسّام مثلث الشرف فوهة فعّالة صغيرة. تشتمل الخيارات البديلة عند المرضى غير المرشحين للإصلاح ثنائي البطينات على «إصلاح البطين الواحد» الذي يتضمّن عادة عزل البطين الأيمن برقعة من التأمور البقري (مع تثقيبها للسماح بتفريغ الدم الذي يتجمّع في البطين الأيمن من الأوردة القلبية) وتوسيع الاتصال بين الأذنين وزرع شنت جهاز-رئوي (عملية Starnes)، أو زرع شنت تلطيفي معزول (شنت جهازي أو شنت أجوف-رئوي أو عملية Fontan) أو زرع القلب (قد تكون الفرص محدودة نتيجةً لشح المتبرعين لهذه المجموعة من المرضى).

ملاحظات مفيدة

- تشتمل التظاهرات السريرية الشائعة على: الزُّرقة، الخفقان، اضطرابات النظم.
- الموجودات النموذجية في صورة الصدر الشعاعية: ضخامة القلب (نسبة القلب/الصدر < ٠,٦٥).
- قد تترافق متلازمة وولف-باركنسون-وايت مع تشوّه ايبشتاين، وقد تؤهب إلى حدوث اضطرابات النظم السريعة التي تتظاهر على شكل نوبات من الإعياء (الغشي). يجب رسم الخريطة الفيزيولوجية-الكهربائية بهدف تحديد/كبي الحزم الناقلة الاضافية. يمكن التفكير بإجراء عملية المتاهة Maze في الجانب الأيمن.
- يجب تطبيق المعالجة الدوائية المكثفة في المرحلة الباكّة بعد الولادة لدعم سوء وظيفة البطين الأيمن إلى أن تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية.
- يُشكّل التصنيع المخروطي التقنية المفضّلة للإصلاح ثنائي البطينات للدسّام مثلث الشرف.
- من الشائع أن تحدث اضطرابات النظم الأذينية بعد الإصلاح الجراحي.
- يُنصح باستخدام الدسّامات الحيوية لتبديل الدسّام مثلث الشرف إن لم يكن إصلاحه ممكناً.
- يُنصح بإجراء الإصلاح الجراحي الباكر بهدف تجنّب تدهور وظيفة البطين الأيمن (والذي يترافق مع ارتفاع معدلات الوفيات).

تضيق الأبهر الخلقي

التهاجس

- التظاهرات السريرية في فترتي الرضاعة والطفولة
- الوسائل التشخيصية
- استطبابت توسيع الدسام بالبالون
- الاعتبارات الجراحية
- خطوات إجراء عملية Ross-Konno

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر شهر واحد دون زُرقة يشكو من أعراض قصور القلب الاحتقاني مع نفخة انقباضية. يشير تصوير القلب بالصدى عبر الصدر إلى وجود التضيق الأبهرى.»

التشخيص التفريقي

التشخيص التفريقي لقصور القلب الاحتقاني المترافق مع النفخة الانقباضية واسع للغاية، ومن ذلك تضيق مخرج البطين الأيسر الذي قد يكون دسامي أو تحت دسامي أو فوق دسامي. يشتمل التشخيص التفريقي كذلك على: الفتحة بين البطينين، الفتحة بين الأذنتين، القناة الأذينية-البطينية، تضيق برزخ الأبهر، تشوه إيبشتاين، والمنشأ الشاذ للشريان الأكليلي الأيسر من الشريان الرئوي. تمت في الحالة المذكورة الإشارة إلى وجود تضيق في مخرج البطين الأيسر بالتصوير بالصدى.

القصة والفحص السريري

تعتمد الموجودات السريرية على شدة التضيق الأبهرى وعلى قدرة البطين الأيسر على المحافظة على النتاج القلبي الكامل، خاصة بعد انغلاق القناة الشريانية. تظهر في غالبية حالات التضيق الأبهرى المتوسط/الشديد مجموعة من الموجودات النموذجية: تبارز صدمة القمة، ارتعاش أمام القلب وفي الثلمة فوق القص مع نفخة انقباضية قذفية. تطفئ علامات الوهط الدوراني على هذه العلامات في حالات التضيق الأبهرى الحرج مع قصور البطين الأيسر، فيبدو الطفل الوليد شاحبا، مع نقص تروية وضعف النبض المحيطي، وتسرع القلب مع تبارز صدمة البطين الأيمن، وضخامة الكبد. في الحالات الأقل شدة مثل السيناريو المشار إليه أعلاه، يُبدي الطفل علامات ضعف الرضاعة

وتسرّع التنفس وفشل النمو.

الاختبارات

- تخطيط القلب الكهربائي: البحث عن علامات ضخامة البطين الأيسر ونمط الاجهاد.
- صورة الصدر الشعاعية: الاحتقان الرئوي.
- تصوير القلب بالصدى عبر جدار الصدر: تقييم مخرج البطين الأيسر وتحديد مستوى التضيق (تحت دسامي، دسامي، فوق دسامي). تقييم بنية الدسام الأبهرى (ثلاثي الشرف، ثنائي الشرف، أحادي الشرف)، ودراسة حركية الوريقات ودرجة تشخنها. قياس الممال الأعظمي بالدوبلر. قياس أقطار حلقة الأبهر وجيوب فالسالفا والوصل الجيبي-الأنبوبي والمنطقة تحت الدسام. تقييم وجود وشدة ضخامة البطين الأيسر. التأكد من حجم ووظيفة البطين الأيسر، وسلوكية القناة الشريانية، واتجاه الجريان الدموي عبرها. فحص بقية دسامات القلب واستبعاد وجود تشوهات أخرى مرافقة مثل القناة الأذينية-البطينية أو البطين الأيمن ثنائي المخرج. البحث عن وجود تضيق في برزخ الأبهر. ملاحظة: تُنسب مساحة الدسام إلى مساحة سطح الجسم عند الأطفال، بحيث تكون النسبة الطبيعية أكبر من ٢ سم^٢/م^٢، وتنخفض في التضيق الشديد إلى أقل من ٠.٥ سم^٢/م^٢.
- القثطرة القلبية: تقيس الفرق بين ذروتي الضغط في البطين الأيسر والأبهر، وتستخدم بشكل رئيسي حالياً لتوسيع الدسام العلاجي بالبالون.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«تم تشخيص وجود تضيق دسامي شديد دون أية تشوهات إضافية. الجزء المقذوف ٤٥٪ مع ضخامة متوسطة الشدة في البطين الأيسر. خضع الطفل للقثطرة القلبية مع توسيع الدسام بالبالون مما أدى إلى حدوث قصور شديد في الدسام الأبهرى. كيف تمكن متابعة التدبير؟»

المعالجة/التدبير

توسيع الدسام بالبالون هو الإجراء الأولي المُفضَّل لحالات تضيق الدسام الأبهرى الحرج لدى حديثي الولادة. يُستطب إجراء التوسيع بالبالون بعد هذه المرحلة عندما يزيد الممال المُقاس بالقثطرة عن ٢٠-٣٠ ملم زئبقي أو يزيد الممال المُقاس بالدوبلر عن ٣٠-٤٠ ملم زئبقي. يستبعد توفر قياس كافٍ للحلقة الأبهرية وجود أي استطباب لإجراء التوسيع

الأبهرى الجراحي عند الأطفال، على أن توفر التغطية الجراحية ضروري في حال حدوث القصور الحاد الشديد، كما هو الحال في السيناريو المذكور. تُشكّل عملية Ross بالمشاركة مع توسيع جذر الأبهر بطريقة Konno المقاربة الجراحية المُفضّلة عند حديثي الولادة وعند الأطفال الأكبر سناً في حال فشل توسيع الدسّام بالبالون. الخيار البديل لدى الأطفال الأكبر سناً واليافعين هو تبديل الدسّام الأبهرى مع توسيع الحلقة بإجراء Nicks أو إجراء Manouguian حسب الحاجة.

خطوات العمل الجراحي

عملية Ross-Konno

- فتح القص الناصف، قنيتين وريديتين في الأجوفين، التبريد الجهازى حتى ٢٥° مئوية.
- بعد تطبيق ملقط الأبهر، يُجرى شق أبهرى معترض، وتُستأصل الوريقات الأبهرية وتحرّر الأزرار الاكليلية.
- يتم تطويق الشريانين الرئويين، وبتر الشريان الرئوى الرئيسى قبل تفرعه.
- يتم حصاد الطعم الرئوى الذاتى مع كُـم من عضلية القمع.
- يُجرى شق Konno الأمامى لتوسيع جذر الأبهر، وذلك إلى الأيسر تماماً من الفوهة الاكليلية اليمنى، مع تمديده حتى الحجاب البطنى بحيث يتم توسيع المنطقة تحت الأبهرية.
- يتم تقشير أي تليف هام تتم مصادفته في شغاف البطن الأيسر.
- يُجرى زرع الطعم الرئوى الذاتى ضمن الحلقة الأبهرية والشق الحجابى.
- يُعاد زرع الزر الاكليلى الأيسر ثم الزر الاكليلى الأيمن.
- تُجرى المفاغرة البعيدة بين الطعم الرئوى الذاتى والأبهر الصاعد.
- يُرفع ملقط الأبهر بعد إجراء مناورات تفرغ الهواء.
- يتم الحصول على الطعم الرئوى البشرى، وتجرى مفاغرة البعيدة عند منطقة تفرّع الشريان الرئوى.
- تُجرى المفاغرة القريبة للطعم الرئوى البشرى مع القمع، مع الانتباه عند الجانب الأيسر لتجنّب أذية الشريان الاكليلى الأمامى النازل.
- تُعاد تدفئة المريض بشكل كامل، مع التهوية ثم الفطام عن دارة القلب والرئة الاصطناعية.
- توضع خطوط المراقبة التي تتضمن خط الأذينة اليسرى، ويتم تقييم الوظيفة القلبية بالتصوير بالصدى عبر المري أو على سطح القلب.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«ما هي موجودات التصوير بالصدى الأخرى الهامة قبل إجراء عملية Ross-Konno؟» من الضروري تقييم بنية الدسام الرئوي ونفي إصابته بالتضييق أو القصور. يجب كذلك تقييم الجزء البعيد من الأبهر الصاعد وقوس الأبهر لمعرفة ضرورة إجراء التوسيع أثناء العمل الجراحي.

«ما هي موجودات التصوير بالصدى في غرفة العمليات التي يتم تقييمها في نهاية الاصلاح الجراحي؟»

من الضروري تقييم وظائف كلا البطينين، والبحث عن بقاء أي فتحة بين البطينين، وتقييم الجريان الاكليلي. كما هي الحال في عمليات التحويل الشرياني، فإن اختلاطات نقل الشرايين الاكليلية واردة الحدوث وتجب الوقاية منها. انظر الفصل السابق في تبادل منشأ الأوعية الكبيرة للمناقشة والتدبير.

«تم تشخيص إصابة وليد يبلغ من العمر ١٠ أيام بالتضييق الأبهرى الحرج. هناك احتقان رئوي وزلة تنفسية، مع برودة وشحوب الأطراف.»

تعتبر هذه الحالة إحدى الاسعافات الجراحية، وهي تتطلب البدء بتحقيق الاستقرار بالتدبير الدوائي: تنبيب الرغامى والتهوية الآلية والدعم الدوائي. يُساعد تسريب البروستاغلاندين على المحافظة على بقاء القناة الشريانية سالكة ويفيد في تحسين التروية الجهازية. توسيع الدسام بالبالون عبر القثطرة هو الإجراء المفضل في هذه الحالة، ويتطلب حوالي ٥٠٪ من المرضى تكرار هذا الإجراء خلال ٥ سنوات.

«فتاة تبلغ من العمر ١٤ سنة ومصابة بتضييق أبهرى عَرَضِي شديد، وكان قد أُجري لها التوسيع بالبالون قبل ٨ سنوات. ما هي الخيارات الجراحية المتاحة لها؟»

قد يكون تدبير هؤلاء المراهقين صعباً، وهو يتطلب مناقشة مخاطر ومنافع إجراء عملية Ross بالمقارنة مع تبديل الدسام الأبهرى بدسام بديل ميكانيكي أو حيوي.

«طفل يبلغ من العمر ٦ سنوات ويشكو من الألم الصدري والغشي، ويتماشى تصوير القلب بالصدى لديه مع وجود التضييق تحت الأبهرى. كيف تمكن متابعة التدبير؟»

يحدث ذلك عادة نتيجة لوجود غشاء ليفي معزول أو وجود نسيج عضلي/ليفى منتشر يؤدي إلى تضييق مخرج البطين الأيسر. يجب أن تتم دراسة الجهاز الدسامي التاجي بدقة بالصدى لنفي وجود شدوذات محتملة في العضلات الحليمية أو ارتكاز

شاذا للوريقات. تعتمد المعالجة على كون سبب التضيق غشاء ليفياً معزولاً أو إصابة عضلية/ليفية منتشرة. تتفاوت استطبابات التداخل الجراحي كذلك بين المراكز المختلفة، ولكنها تتضمن عموماً التضيق المُسبَّب للأعراض، أو الممال الأعظمي بالدويلر < ٤٠-٥٠ ملم زئبقي على الرغم من غياب الأعراض، أو بدء ظهور القصور الأبهرى الحديث. تجرى المقاربة عبر شق أبهرى معترض يمتد نحو الجيب اللا اكليلي مع تباعد الوريقات الأبهرية بلطف، ويتم استئصال الغشاء بشكل كامل، عادة مع استئصال جزء صغير من النسيج الحجابي. يمكن أن يتطور القصور الأبهرى عند ٢٥٪ من المرضى خلال ١٠ سنوات من المتابعة، كما قد ينكس التضيق ليتطلب إعادة العمل الجراحي عند حوالي ١٥٪ من المرضى خلال ٥ سنوات.

يُعالج التضيق تحت الأبهرى العضلي/الليفى المنتشر بعمل جراحي مشابه مع إضافة عملية Konno المعدلة.

ملاحظات مفيدة

- التداخل الأولي في التضيق الأبهرى الحرج عند حديثي الولادة هو توسيع الدسام بالبالون مع توفر التغطية الجراحية.
- تتفاوت استطبابات التداخل الجراحي وفقاً لنمط انسداد مخرج البطين الأيسر والمشفى التي تتم فيها المعالجة. تشتمل الاستطبابات المتفق عليها على:
 - الغشاء تحت الأبهرى المعزول: وجود الأعراض، أو الممال الأعظمي بالدويلر < ٤٠-٥٠ ملم زئبقي، أو ظهور القصور الأبهرى الحديث.
 - التضيق تحت الأبهرى المنتشر: يُعتمد عادة مستوى أعلى للممال الأعظمي بالدويلر (٥٠-٦٠ ملم زئبقي) كاستطباب للتداخل الجراحي نظراً لتعقد الإجراء، أو وجود الأعراض.
 - اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد: يُعتمد على وجود الأعراض بدرجة أكبر من الممال في وضع استطباب التداخل الجراحي. من النادر أن تُستطب المعالجة الجراحية لاعتلال الضخامي الساد عند الأطفال.
- عند إجراء عملية Ross-Konno، يجب أن يشتمل حصاد الطعم الرئوي الذاتي على جزء سخّي من الجدار الأمامي الحر لاستخدامه في ملء الشق الذي تم فتحه في الحجاب البطيني.
- يجب إصلاح أيّة أذية قد تصيب الشرايين الحجابية الثاقبة فوراً لمنع حدوث السرقة الاكليلية.
- يجب توجيه شق Konno في الحجاب البطيني نحو الأيسر وليس باتجاه قمة البطين

الأيسر، وذلك لتجنّب الجهاز الناقل القلبي.

– يجب تدعيم مفاغرة الطعم الرئوي الذاتي إلى الحجاب البطيني بشكل مناسب لمنع بقاء أية فتحة بين البطينين.

– مناورات توسيع جذر الأبهر نحو الخلف:

- مناورة Nicks: يتم تمديد الشق الأبهرى نحو الأسفل في منتصف الوريقة اللا اكليلية وعبر الحلقة الأبهرية. تتم خياطة رقعة من الداكرون بدءاً من ذروة الشق. تُزرع قطب الدسّام المتفرقة من الخارج إلى الداخل على عرض الرقعة.
- مناورة Manouguian: يبدأ الشق كما في المناورة السابقة ثم يتم تمديده عبر الحلقة الأبهرية وحتى الدخول ضمن نسيج الوريقة التاجية الأمامية. يتم بذلك فتح الأذينة اليسرى التي يجب إغلاقها، بالإضافة إلى اصلاح الوريقة التاجية الأمامية باستخدام رقعة تمتد لتشمل الحلقة الأبهرية.

المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي

الهاجس

- التظاهرات
- التشخيص التفريقي
- التقييم التشخيصي
- الاصلاح الجراحي
- الدعم الميكانيكي
- المآزق المحتملة

الشكوى الرئيسية

«طفل رضيع عمره شهران يبدو عليه التعرّق وتسرع التنفس وفشل النمو.»

التشخيص التفريقي

اعتلال العضلة القلبية التوسّعي، التهاب العضلة القلبية، داء كاواساكي، تشوّه ايبشتاين، فتحة كبيرة بين البطينين، فتحة أوليّة بين الأذنتين، تضيق برزخ الأبهر، بقاء القناة الشريانية سالكة، القناة الأذنية-البطينية، تضيق الأبهر الخلقي، تضيق مخرج البطين الأيسر، القصور التاجي أو الأبهر.

يجب نفي وجود المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي من خلال الدراسة التشخيصية الشاملة.

القصة والفحص السريري

على الرغم من أنّ أعراض المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي قد تبدأ بعد فترة قصيرة من الولادة، إلا أنها نادراً ما تكون شديدة إلى الدرجة التي تستدعي طلب الاستشارة الطبية ما لم تترافق مع وجود تشوّهات أخرى. تزداد السرقة الاكليلية ويتطوّر نقص التروية القلبية بشكل تدريجي مع انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية بعد انغلاق القناة الشريانية. تُشكل عملية الرضاعة الفعالية الأكثر إجهاداً لدى الرضيع، ولذلك فإنها قد تضعف نتيجةً لتحريضها للألم الخنّافي مما يؤدي إلى فشل النمو. يؤدي تفاقم نقص التروية إلى الإصابة بقصور القلب بعمر ٢-١٢ شهر، ويشير إلى ذلك حدوث التعرّق وتسرع التنفس وتسرع القلب. كما هي الحال في اعتلالات العضلة القلبية، يُظهر الفحص السريري وجود الرُفعة أمام القلب الناجمة عن الضخامة

القلبية، كما يمكن سماع النفخة الانقباضية الناجمة عن قصور الدسام التاجي في منطقة القمة، بالإضافة إلى نظم الخبب. يُظهر إصغاء الرئتين وجود الخراخر الناجمة عن الودمة الرئوية الخلالية، كما يمكن جس الضخامة الكبدية.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية: ضخامة قلبية شديدة، ودمة رئوية.
- تخطيط القلب الكهربائي: تظهر عادة موجة Q وارتفاع القطعة ST بسبب نقص التروية الأمامي-الجانبية، كما قد تظهر دلائل على ضخامة البطين الأيسر.
- الفحوص المخبرية: قد تشير الواسمات الحيوية إلى الإصابة بنقص التروية القلبية (ارتفاع التروبونين) وقصور القلب.
- تصوير القلب بالصدى: توسع البطين الأيسر مع تدني هام في الوظيفة، وقد يُشاهد توسع الشريان الاكليلي الأيمن. يمكن للتصوير بالدوبلر الملون أن يكشف وجود الجريان الراجع من الشريان الاكليلي الشاذ إلى الشريان الرئوي. يظهر عادة قصور الدسام التاجي، كما قد تُلاحظ زيادة في حدة الصدى الناجم عن التليّف المرن للشغاف.
- ملاحظة: على الرغم من أن تصوير القلب بالصدى يمكنه تشخيص المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي، إلا أنه (بالمقابل) لا يُعتبر كافياً لنفي وجود هذه الإصابة. تُعتبر القثطرة القلبية الوسيلة التشخيصية الوحيدة التي يمكنها نفي وجود المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي عند المرضى الذين يشكون من الأعراض الكلاسيكية.
- القثطرة القلبية: يظهر الشريان الاكليلي الأيمن بمفرده ينشأ من الأبهر، كما يظهر احتقان وصفي للشريان الرئوي نتيجة لامتلاء الراجع من الشريان الاكليلي الأيسر. يُلاحظ وجود الدوران الجانبي البارز في النمط الكهلي من الإصابة. تظهر كذلك قفزة في الأوكسجين في الشريان الرئوي نتيجةً للشنت الأيسر/الأيمن عبر الشريان الاكليلي الشاذ والأوعية الرادفة. يجب توخي الحذر أثناء إجراء هذه الدراسة التشخيصية الغازية عند هؤلاء المرضى شديدي الضعف.
- التصوير الوعائي بالرنين المغناطيسي: يمتلك حساسية ونوعية مماثلتين للقثطرة القلبية في تشخيص المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي.
- التصوير الوعائي الطبقي المحوري: قد تكون دراسة التشريح الاكليلي صعبةً بسبب تسرع القلب.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«سُمعت بالاصغاء نفخة قَمِيّة شاملة للانقباض، ولوحظ في تخطيط القلب الكهربائي انحراف المحور نحو الأيسر مع وجود موجات Q وارتفاع القطعة ST في المساري I و aVL و V4-V6، كما أظهرت صورة الصدر الشعاعية ضخامة ظل القلب. لوحظ في تصوير القلب بالصدى وجود توسّع مع تدنّي هام في وظيفة البطين الأيسر، كما لوحظ وجود قصور شديد في الدسّام التاجي مع تكلس في العضلات الحليمية، دون التمكن من مشاهدة الشرايين الاكليلية بشكل جيد. هل توجد استقصاءات إضافية يمكن إجراؤها؟»

المعالجة/التدبير

لم يتمكّن تصوير القلب بالصدى من مشاهدة المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي، ولذلك فإن إجراء استقصاءات تشخيصية إضافية ضروري لنفي وجود هذه الإصابة. يجب أن تُجرى القثطرة القلبية التي يمكنها أن تُظهر الجريان الراجع عبر الشريان الاكليلي إلى الشريان الرئوي. يمكن كبديل إجراء التصوير الوعائي الطبقي المحوري، على أن جودة التصوير قد تكون محدودة بسبب تسرّع القلب. يُشكل تشخيص المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي استطباً لإجراء التدخل الجراحي، والذي يجب أن يتم خلال أيام قليلة من وضع التشخيص بهدف الحث على حدوث شفاء سريع للبطين الأيسر. استُخدم في السابق عدد من الاستراتيجيات الجراحية المختلفة لمعالجة هذه الإصابة، بما في ذلك الربط أو تصنيع ناسور أبهر-رئوي أو مفارقة الشريان تحت الترقوة أو الربط مع زرع مجازة إكليلية. قام الدكتور Takeuchi وزملاؤه مؤخراً بوصف تقنية تصنيع نفق داخل الشريان الرئوي يمتد من الأبهر وحتى الفوهة الاكليلية الشاذة، وتفيد هذه التقنية في بعض الحالات الانتقائية التي تنشأ فيها الفوهة الاكليلية بعيداً عن الأبهر، على أن الخبرة في نقل الشرايين الاكليلية التي تم اكتسابها من إجراء عمليات التحويل الشرياني قد جعلت إعادة الزرع على الأبهر وإنشاء دورانين إكليليين هي التقنية المفضّلة.

خطوات العمل الجراحي

إعادة زرع المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر على الأبهر

الأهداف - حماية العضلة القلبية خلال العمل الجراحي بالحقن المناسب للمحلول الشال للقلب، إستعادة الدورانين الاكليليين، دعم العضلة القلبية بالمساعدة الميكانيكية حسب الحاجة.

- إدخال مسبار تصوير القلب بالصدى عبر المري: يُستخدم في نهاية العمل الجراحي

لتقييم سلوكية الشريان الاكليلي الذي تمت إعادة زرعها، تقييم وظيفة البطين الأيسر، تقييم شدة قصور الدسام التاجي.

– تعقيم الجانب الأيمن من العنق تحسباً لضرورة استخدام الأكسجة الغشائية خارج الجسم (ECMO) بعد العمل الجراحي.

– فتح القص الناصف.

– تحضير رقعة من التأمور الذاتي.

– تتعرض العضلة القلبية المصابة بنقص التروية وسوء الوظيفة البطينية للإصابة بالرجفان البطيني، ولذلك يجب الحد من التماس بالعضلة القلبية قبل بدء التروية بدارة القلب والرئة الاصطناعية .

– الفنيّات: تُزرع القنيّة في الأبهر الصاعد بالقرب من الجذع العضدي-الرأسي بهدف ترك ما يكفي من الطول لإعادة زرع الشريان الاكليلي الشاذ على الأبهر. تُستخدم قنيتين أجوفيتين بهدف حماية العضلة القلبية من دخول الدم الدافئ إلى القلب. يُحقن المحلول الشال للقلب في جذر الأبهر، ويوضع خط تنفيس عبر الوريد الرئوي العلوي الأيمن لتفريغ البطين الأيسر.

– يجب تحرير الشريان الرئوي في كل جانب وقطع الرباط الشرياني. تتم الإحاطة بالشرايين الرئوية الفرعية، ويتم إغلاقها فور بدء التروية بالدارة بهدف رفع الضغط في الشريان الاكليلي الأيسر من خلال منع الجريان البعيد عبره.

– يفيد ربط وقص الأوعية الرادفة قبل أو فور بدء التروية بالدارة في الحد من احتمال حدوث النزف الغزير الذي قد يتطلب العودة إلى الدارة في نهاية العمل الجراحي. يمكن كذلك لاستعمال التخثير الكهربائي على هذه الأوعية أن يؤدي حدوث النزف الذي قد يصعب تدبيره.

– تطبيق ملقط الأبهر وحقن المحلول الشال في جذر الأبهر.

– بتر الشريان الرئوي الرئيسي بعد تحرير الشرايين الرئوية الفرعية بشكل كامل.

– تحضير زر كبير من الفوهة الاكليلية، وتحرير الشريان الاكليلي الرئيسي الأيسر عن سطح القلب.

– يُستخدم ملقط وعائي غير راضٍ لإغلاق فوهة الشريان الاكليلي الأيسر أثناء حقن جرعة ثانية من المحلول الشال للقلب.

– حماية الدسام الأبهر أثناء صنع فوهة مناسبة في الجدار الخلفي-الجانب الأيسر للأبهر الصاعد، حجمها أصغر بحوالي ٣٠-٤٠٪ من حجم الزر الاكليلي. يُستخدم نسيج جدار الشريان الرئوي المحيط بالزر الاكليلي في تطويل الشريان الاكليلي لضمان عدم تعريض خط الخياطة للتوتر. يمكن كذلك الاستعانة بشريحة من

- جدار الأبهر لتوسيع المفاغرة حسب الحاجة ومنع توتير مفاغرة الزر الاكليلي.
- تُجرى المفاغرة بين الشريان الاكليلي الأيسر والأبهر باستخدام خيط برولين ٧-٠ .
- بعد إنهاء المفاغرة، يتم تفريغ الهواء من جذر الأبهر ويُرفع ملقط الأبهر.
- يُعاد تصنيع الجيب الرئوي الذي تم حصاد الزر الاكليلي منه برقعة من التأمور الذاتي باستخدام خيط برولين ٦-٠ .
- تُعاد مفاغرة الشريان الرئوي في موضع البتر باستخدام خيط برولين ٦-٠ .
- يبدأ الدعم القلبي بالأدرينالين والميلرينون أثناء إعادة تدفئة المريض.
- يُراقب ضغط الأذينة اليسرى باستخدام قثطرة يتم إدخالها عبر موضع خط التنفيس في الوريد الرئوي العلوي الأيمن.
- يتم فطام المريض عن الدارة من خلال السماح للعود الوريدي بملء الجانب الأيسر من القلب.
- قد يُظهر التصوير بالصدى عبر المري سوء الوظيفة البطينية دون تحسّن عمّا كانت عليه قبل العمل الجراحي، ويستدعي ذلك المراقبة الدقيقة للضغط الشرياني ولضغط الأذينة اليسرى.
- من المستبعد أن تنجح محاولات الفطام عن الدارة إذا ارتفع ضغط الأذينة اليسرى باستمرار لأعلى من ٢٠ ملم زئبقي، ويجب هنا التفكير بالبدء بالدعم الميكانيكي (أي الأكسجة الغشائية خارج الجسم ECMO أو أحد أجهزة دعم البطين الأيسر LVAD).
- يجب أن يُجرى الترشيح الفائق المعدّل modified ultrafiltration لأنه يُحسّن قلووية العضلة القلبية ويخفض الضغط الوريدي المركزي ويُخفّف الوذمة القلبية.
- يمكن التفكير بالإغلاق المتأخر لعظم القص عند وجود وذمة رئوية أو قلبية هامة.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«أظهر التصوير بالصدى قبل العمل الجراحي وجود قصور شديد في الدسّام التاجي مع تداني شديد في وظيفة البطين الأيسر.»

تترافق الإصابة في غالبية الحالات مع وجود درجة معينة من القصور التاجي الناجم عن توسّع الحلقة التالي لتوسّع البطين الأيسر أو لسوء وظيفة العضلات الحليمية بآلية نقص التروية. يعتبر البعض أن شدة القصور التاجي هي أحد عوامل الخطورة لحدوث الوفاة الجراحية، لكن ذلك لم يثبت قطعياً. وبالمقابل، فقد أثبت عدد كبير من الدراسات أن شدة اعتلال البطين الأيسر هي عامل الخطورة الرئيسي لحدوث الوفاة. تعود وظيفة البطين الأيسر إلى مستواها الطبيعي أو القريب من الطبيعي خلال سنة إلى سنتين

بعد الاصلاح، ويطرافق ذلك مع تراجع القصور التاجي في غالبية الحالات، ومن النادر أن يُستطب إجراء عمل جراحي ثانوي على الدسّم التاجي. قد تكون الزيادة في زمن إغلاق الأبهر اللازمة لإصلاح الدسّم التاجي مسيئة لعضلة القلب الضعيفة مسبقاً. يمكن أن يُصادف القصور التاجي الشديد على الرغم من سلامة وظيفة البطين الأيسر عند الأطفال الأكبر عمراً، ويرافق ذلك عادة وجود الدوران الجانبي المتطور. يُستطب التدخل على الدسّم التاجي أثناء إجراء العمل الجراحي الأولي إذا كان القصور ناجماً بشكل رئيسي عن التبدلات الإقفارية في العضلات الحليمية وليس عن توسّع الحلقة.

«ينخفض الضغط الشرياني ويرتفع ضغط الأذينة اليسرى عند الفطام عن الدارة.»

يمكن أن تبقى وظيفة البطين الأيسر متدنية بشكل هام في الفترة البكرة بعد العمل الجراحي، ونظراً لتوقع حدوث تحسّن كبير في الوظيفة البطينية خلال هذه المرحلة، فمن الضروري إتباع مقاربة هجومية لدعم العضلة القلبية الضعيفة بوسائل الدعم الميكانيكية. يُستطب تأمين الدعم القلبي-الرئوي الكامل باستخدام الأكسجة الغشائية خارج الجسم ECMO في حال استمرار هبوط الضغط الشديد أو اضطرابات النظم البطينية أو فوق البطينية، كما يمكن في حال غياب اضطرابات النظم أن يُستخدم أحد أجهزة دعم البطين الأيسر LVAD. يختار الطاقم الجراحي نظام الدعم الميكانيكي الذي يمتلك الخبرة الأوسع باستخدامه. يظهر تعافي العضلة القلبية في غالبية الحالات خلال ٤٨-٧٢ ساعة.

«يتطور نقص التروية القلبية مع الضعف الشديد في وظيفة البطين الأيسر بعد الإغلاق الروتيني للفتحة بين البطينين.»

يفيد ارتفاع الضغط وإشباع الأوكسجين في الشريان الرئوي الناجمين عن بقاء القناة الشريانية سالكة أو وجود الفتحة بين البطينين في الوقاية من حدوث نقص التروية القلبية في حالات المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر غير المشخص. يؤدي هبوط الضغط وإشباع الأوكسجين في الشريان الرئوي بعد ربط القناة الشريانية أو إغلاق الفتحة بين البطينين إلى تطوّر السرقة الاكليلية ونقص تروية العضلة القلبية. يُستطب في هذه الحالة العودة بسرعة إلى التروية خارج الجسم وإعادة زرع الشريان الاكليلي الشاذ في الشريان الأبهر.

«بعد ثلاثة سنوات من الاصلاح الناجح للمنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي، لوحظ لدى المريض تفاقم حالة القصور التاجي مع استمرار سوء وظيفة

البطين الأيسر»

على الرغم من ندرته، إلا أنه يجب تحريّ الإصابة بتضيّق الشريان الاكليلي المُعاد زرعته في سياق استمرار أو تفاقم القصور التاجي أو سوء الوظيفة البطينية.

«عند القيام ببتتر الشريان الرئوي، تبين أن الشريان الاكليلي الشاذ ينشأ من الجيب غير المقابل.»

ينشأ الشريان الاكليلي الشاذ في غالبية الحالات من الجيب الخلفي للشريان الرئوي، أما الشريان الاكليلي الشاذ الذي ينشأ من الجيب غير المقابل فيمكن عادة إعادة زرعته، وذلك باستئصال قطعة كبيرة من جدار الشريان الرئوي وتصنيعها على شكل أنبوب لتطويل النهاية القريبة من الشريان الاكليلي. يمكن كبديل القيام بتصنيع نفق أبهري-اكليلي داخل الشريان الرئوي، على الرغم من أن هذه الطريقة قد تترافق مع حدوث التضيّق الرئوي فوق الدسّامي أو التسريب من الرقعة المستخدمة.

«تم تشخيص الإصابة بالمنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر من الشريان الرئوي عند إجراء التصوير الطبقي المحوري عند مريضة تبلغ من العمر ٣٠ سنة ولا تشكو من أية أعراض.»

تعيش فئة صغيرة من المرضى حتى الوصول إلى عمر البلوغ، وبترافق ذلك عادة مع وجود سيطرة واضحة للشريان الاكليلي الأيمن و/أو وجود فوهة حاصرة للشريان الاكليلي الشاذ، كما يتطوّر لديهم دوران جانبي هام بين الشرايين الاكليلية. يمكن أن يبقى هؤلاء المرضى غير عَرَضيين أو قد يشكون من الخناق الجهدي أو الزلّة التنفسية أو الغشي. تبقى وظيفة البطين الأيسر طبيعية نسبياً، على الرغم من أن الإصابة قد تترافق مع القصور التاجي الناجم عن سوء وظيفة العضلات الحليمية الاقفاري. يُستطب إجراء العمل الجراحي الانتقائي عند هؤلاء المرضى نظراً لخطورة حدوث الموت المفاجئ.

ملاحظات مفيدة

- عند وجود الأعراض الوصفية دون التمكن من تأكيد المنشأ الشاذ للشريان الاكليلي الأيسر بالتصوير بالصدى، يجب أن تجرى القثطرة القلبية لنفي وجود هذه الإصابة.
- تترافق الإصابة في غالبية الحالات مع وجود درجة متوسطة/شديدة من القصور التاجي قبل العمل الجراحي. يتحسنّ القصور التاجي مع مرور الوقت عند معظم المرضى، ومن النادر أن يُستطب تصنيع/تبديل الدسّام التاجي في العملية الأولى.

- يُستطب البدء السريع بالدعم الميكانيكي بالأكسجة الغشائية خارج الجسم ECMO أو أجهزة دعم البطين الأيسر LVAD في حال عدم القدرة على فطام المريض عن الدارة.
- قد يفيد تأخير إغلاق القصد حتى ٤٨-٧٢ ساعة للسماح بزوال وذمة العضلة القلبية و/أو الرئتين في بعض الحالات.

علاقة الشريان الرئوي

الهاجس

- التشخيص التفريقي للشذوذات الوعائية التي يمكن أن تُسبب مشاكل تنفسية
- الأسباب الجنينية والتشريحية للعلاقة
- الخيارات التشخيصية قبل المعالجة الجراحية
- مراحل العمل الجراحي والمآرق المحتملة

الشكوى الرئيسية

«طفل يبلغ من العمر ٥ أشهر يشكو منذ الولادة من مشاكل تنفسية، وكان قد خضع قبل شهرين لتثبيت الرغامى لمدة ٤٨ ساعة بسبب إصابته بذات الرئة.»

التشخيص التفريقي

- تضيق الرغامى الخلقي أو المكتسب
- الحلقة الوعائية
- علاقة الشريان الرئوي
- الأورام
- الأجسام الأجنبية

القصة والفحص السريري

يجب التركيز في القصة على توضيح الأعراض. تتظاهر علاقة الشريان الرئوي على شكل أعراض الطرق التنفسية فقط، أما الحلقات الوعائية فتُسبب الأعراض التنفسية ومشاكل التغذية معاً. يجب الانتباه كذلك إلى توقيت بدء ظهور الأعراض. قد يكون التأكد من استنشاق الطفل لجسم أجنبي صعباً، إلا أن سوابق الإصابة بالاختناق أو البدء الحديث للسعال المزمن قد يدل على ذلك. يجب البحث في الفحص السريري عن أية نفخة قد تشير إلى وجود تشوه قلبي مرافق، كما يجب تحرّي وجود حالات مرضية مرافقة مثل عدم إنشقاب الشرج أو الشذوذات البولية-التناسلية أو رتق الطرق الصفراوية أو داء Hirschsprung.

الاختبارات

- صورة الصدر الشعاعية. من الضروري أن تتم مراجعة صور الصدر الشعاعية السابقة.

قد تبدو إحدى الرئتين مفردة التهوية نتيجة لوجود تضيق موضّع في الرغامى. يبدو الشريان الرئوي الأيسر في الصورة الجانبية على شكل كتلة تقع إلى الأمام من المري وخلف الرغامى.

- تصوير القلب بالصدى. تتوافق علاقة الشريان الرئوي في ٥٠٪ من الحالات مع تشوهات القلب الخلقية الأخرى، ومنها الفتحة بين الأذنتين والوريد الأجوف العلوي الأيسر والفتحة بين البطينين وبقاء القناة الشريانية سالكة. يمكن عادة تشخيص المنشأ الشاذ للشريان الرئوي الأيسر بتصوير القلب بالصدى.
- اللقمة الباريتية. يظهر انطباع علاقة الشريان الرئوي على المري (بخلاف الحلقات الوعائية الأخرى) على حافته الأمامية بدلاً من حافة الخلفية، كما يبدو المري منحرفاً بشكل طفيف نحو الأيمن.
- التصوير الطبقي المحوري/التصوير بالرنين المغناطيسي. تفيد في تحديد التشريح الوعائي وتشريح الطرق الهوائية. يستخدم البعض التصوير بالرنين المغناطيسي لتجنب إجراء التنظير القصبي عند التخطيط للعمل الجراحي المحتمل على الطرق الهوائية، كما يُفضّل البعض إجراء التصوير الطبقي المحوري على إجراء اللقمة الباريتية.
- التنظير القصبي. ضروري لأن الحلقات الرغامية الكاملة توجد عند حوالي ٥٠٪ من المرضى. تختلف الخطة العلاجية بشكل كبير في حال وجود تضيق في الرغامى. يُجرى تنظير القصبات عادة في نفس زمن إجراء الإصلاح.

السيناريو الخاص (معلومات إضافية)

«تبدي القصة والفحص السريري أعراضاً تنفسية فقط. لا توجد لدى الطفل مشاكل في بلع الأطعمة السائلة أو الصلبة. لا توجد أية إصابات مشاركة. يُظهر التصوير الطبقي المحوري أن الشريان الرئوي الأيسر ينشأ من الوجه الخلفي للشريان الرئوي الأيمن، ويسير خلف الرغامى مما يساهم في انضغاط الرغامى.»

المعالجة/التدبير

كان الإصلاح الجراحي لعلاقة الشريان الرئوي يُجرى في السابق عبر الشق الصدري الجانبي الأيسر، مع التركيز على إعادة زرع الشريان الرئوي الأيسر في الشريان الرئوي الأصلي. تبين فيما بعد ضرورة قطع الرباط الشرياني، ويقارب معظم الجراحين حالياً هذه الحالة من خلال فتح القص الناصف مع مساعدة دارة القلب والرئة الاصطناعية دون إيقاف القلب. يساعد استخدام الدارة على إجراء تحرير أوسع للشرايين الرئوية،

كما يسمح بسحب أنبوب التهوية أثناء إجراء تصنيع الرغامى مما يُساعد على إجراء المفاغرة. يهدف العمل الجراحي إلى تخفيف الانضغاط الخارجي على الشريان الرئوي الأيسر والقصبه أو الرغامى مع إعادة تصنيع الرغامى حسب الحاجة.

المنشأ الجنيني

طَرَحَ الدكتور Jue وزملاؤه نظريتهم لتفسير التشكّل الجنيني لعلافة الشريان الرئوي. تتطوّر الأجزاء البعيدة من الشرايين الرئوية من البراعم الرئوية البدئية، والتي تلتحم فيما بعد بالقوس الأبهريّة السادسة. يُعتَقَد أن الاتصال الشاذ للشريان الرئوي الأيسر في علافة الشريان الرئوي يعود إلى فشل اتصال البرعم الرئوي مع القوس الأبهريّة السادسة اليسرى، حيث يمر البرعم الرئوي خلف الرغامى ويتصل بدلاً من ذلك بالقوس الأبهريّة السادسة اليمنى.

خطوات العمل الجراحي

إعادة زرع الشريان الرئوي الأيسر من خلال فتح القص الناصف

- عند توقّع الحاجة لإصلاح الرغامى، تمكن إضافة شق معترض ومنخفض في العنق لتحرير الرغامى ضمن العنق. يميل البعض الآخر إلى مقارنة الرغامى عبر تمديد فتح القص الناصف.
- يجب أن يُجرى التنظير القصبي لتحديد امتداد تضيق الطرق الهوائية بدقة.
- استئصال التيموس عند الحاجة.
- تحرير الأبهر والشريان الرئوي. ربط القناة الشريانية وقطعها.
- تحرير الرغامى في المنطقة ما بين الأبهر والوريد الأجوف العلوي.
- يجب أخذ الحذر لتجنّب أذية التروية الدموية الجانبية للرغامى.
- يجب أخذ الحذر لتجنّب أذية العصب الحنجري الراجع الذي يسير في الثلم المريئي-الرغامى.
- تحرير الشريان الرئوي الأيسر حتى مستوى الفروع في سرّة الرئة.
- بدء التروية مع التبريد المعتدل بدارة القلب والرئة الاصطناعية عبر قنيّة في الأبهر الصاعد وقنيّة وريدية ذات مرحلتين أو قنيتين أجوفيتين. تنفيس البطين الأيسر عبر الوريد الرئوي العلوي الأيمن. تسمح التروية بالدارة بإجراء تحرير أوسع وبسحب أنبوب الرغامى أثناء العمل الجراحي.
- إصلاح آفة قلبية مرافقة قبل إصلاح علافة الشريان الرئوي.
- يُنقل الشريان الرئوي نحو الأمام من تفرع الرغامى، وذلك إما ببتن الشريان الرئوي

الأيسر عند منشأه أو ببتن الرغامى في حال التخطيط لاستئصال جزء منها.

— عند الحاجة لتصنيع الرغامى:

- يتم استئصال القطعة المتضيقة من الرغامى وتُجرى مفاغرة انتهائية—انتهائية إذا كانت القطعة المتضيقة قصيرة، أما إذا اشتمل التضيق على أكثر من ٥ حلقات رغامية فيُنصح باستخدام تقنية تصنيع الرغامى الانزلاقي slide tracheoplasty.

- توجد طرق عديدة لمفاغرة الرغامى. يُستخدم خيط من البولي غليكونات polyglyconate لخياطة القسم الغشائي من الرغامى بشكل متواصل وخياطة القسم الغضروفي بقطب متفرقة. يقوم البعض بخياطة كامل محيط الرغامى بشكل متواصل.

- يُجرى التنظير القصبي لفحص المفاغرة.
- يتم تحضير شريحة تأمورية ذات سويقة لفصل المفاغرة الرغامية عن المنصف، وذلك لمنع الاحتكاك بين الرغامى المصنعة والأوعية، ولضمان الإغلاق التام لمفاغرة الرغامى.
- يتم اختبار المفاغرة برفع ذروة الضغط في الطرق الهوائية حتى ٣٥ سم ماء.
- يُبتن الشريان الرئوي الأيسر وتُغلق الفوهة الناجمة في الشريان الرئوي الأيمن.
- يتم اختيار الموضع الأنسب لزراع الشريان الرئوي الأيسر في الشريان الرئوي الأصلي لضمان مسيره الطبيعي نحو الرئة اليسرى دون تزوي.
- يتم في غالبية الحالات زرع الشريان الرئوي الأيسر على الجانب الخلفي من الجزء القريب من الشريان الرئوي الأصلي، إلى الأعلى مباشرة من الدسام الرئوي. يستخدم البعض موضع الرباط الشرياني كنقطة علام.

الأسئلة المحتملة/السيناريوهات البديلة

«يُبدى التنظير القصبي في غرفة العمليات وجود حلقات رغامية كاملة بقطر ٣ مم. هل يُستطب استئصالها؟ هل يستطب إجراء تصنيع الرغامى؟»

لا تتطلب الحلقات الرغامية الكاملة بالضرورة الاستئصال أو تصنيع الرغامى. تقيس الرغامى الطبيعية لدى الرضيع ٥-٦ مم، ولذلك فإن قطر ٣ مم يمثل حوالي ٥٠٪ من الحجم الطبيعي. لقد تم تحقيق نتائج جيدة بإعادة زرع الشريان الرئوي بمفرده، على أن البعض يعتقد أن وجود حلقات رغامية كاملة ذات قطر > ٥٠٪ من القياس المتوقع يستدعي إجراء الإصلاح الجراحي. يعتمد قرار إجراء الاستئصال أو تصنيع الرغامى الانزلاقي على طول المنطقة المتضيقة.

«يُبدى التنظير القصبي أثناء العمل الجراحي وجود تضيق رغامي يشمل ٧ حلقات رغامية. هل يُستطب استئصال القطعة المتضيقة أم إجراء تصنيع الرغامي الانزلاقي؟» يتجنّب غالبية الجراحين استئصال خمسة حلقات رغامية أو أكثر. لقد أصبحت تقنية تصنيع الرغامي الانزلاقي تُمثّل الطريقة الرئيسية للمعالجة بدلاً من تقنية تصنيع الرغامي بركة. أكثر طرق التصنيع الانزلاقي انتشاراً هي طريقة الدكتور Grillo التي تتضمن بتر منطقة التضيق في منتصفها بشكل عرضي، ثم إجراء شقين طوليين على السطحين المتقابلين الأمامي والخلفي لكامل القطعة المتضيقة، ثم زلق هذين السطحين على بعضهما.

«تطوّر لدى بعد العمل الجراحي نسيج ورمي حبيبي كثيف عند المغامرة مسبباً تضيق الطرق الهوائية. ما هي خيارات المعالجة؟»

على الرغم من أن الطريقة الأكثر استخداماً حالياً هي زرع الدعامة stenting، إلا أنها ليست بالخيار العلاجي الأول. يُنصح أولاً بمحاولة التوسيع بالبالون من خلال التنظير القصبي الصلب، ومن ثم زرع الدعامة عند الحاجة، كما يمكن تطبيق المعالجة بالليزر في حال توفرها. من الضروري تطبيق المعالجة المكثفة بالإرذاذ بالهواء الرطب وحالات القشع طول بقاء الدعامة في موضعها، خاصة وأن غالبية حالات الوفاة التي شوهدت بعد معالجة تضيقات الرغامي المرافقة لعلاقات الشريان الرئوي قد نجمت عن الانخماص المتكرر للطرق الهوائية وعدم القدرة على التخلص من القشع مما أدى إلى الإصابة بالاختلاطات الانتانية.

«خضع طفل يبلغ من العمر ١٤ سنة للتصوير الطبقي المحوري بسبب إصابته برض كليل على الصدر، وأظهر التصوير وجود علاقة الشريان الرئوي. الطفل غير عرضي.» على الرغم من أن غالبية علاقات الشريان الرئوي تترافق مع وجود الأعراض عند تشخيصها، إلا أن السير الطبيعي للتشوه غير معروف. لا يُستطب إجراء الإصلاح الجراحي إلا عند وجود الأعراض. من الضروري كذلك إجراء تصوير القلب بالصدى لنفي وجود تشوهات قلبية أخرى مرافقة.

ملاحظات مفيدة

- يجب أخذ الحذر عند تحرير الشريان الرئوي والوجه الخلفي للرغامي/القصبات (تساعد دارة القلب والرئة الاصطناعية في ذلك).
- يجب دوماً البحث عن وجود تشوهات قلبية أخرى مرافقة.

- يجب أن يُزرع الشريان الرئوي الأيسر على الجانب الخلفي من الجزء القريب من الشريان الرئوي الأصلي.
- يستخدم بعض الجراحين موضع القناة الشريانية المربوطة كنقطة علام لإعادة الزرع.
- يمكن للتصنيع الواسع للرغامى أن يؤدي إلى انخماص التفرع الرغامى مما قد يتطلب زرع دعامة رغامية.

يمكنك تحميل النسخ الإلكترونية من الكتب التالية عبر موقع نبضات

www.nabadat-sy.net



يمكنك تحميل النسخ الإلكترونية من الكتب التالية عبر موقع نبضات

www.nabadat-sy.net

