



الجمهورية العربية السورية

وزارة التعليم العالي

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم الجراحة

دراسة نتائج التداخل الجراحي على التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين في مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق

نحت علمي أعد في قسم الجراحة بجامعة دمشق

لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير) في جراحة القلب

برئاسة

بإشراف

الأستاذ الدكتور إبراهيم برغوث

الأستاذ المساعد الدكتور غسان مراد

إعداد طالب الدراسات العليا

د. فاروق جميل المحمد

٢٠١٧ م / ١٤٣٨ هـ

بسم الله الرحمن الرحيم

مقدم

من مقدم هذا البحث د. فاروق جميل المحمد طالب الدراسات العليا
في كلية الطب البشري بجامعة دمشق:

" أقدم هذا البحث لنيل شهادة الدراسات العليا في الجراحة القلبية

وأصرح على مسؤوليتي الكاملة أن العمل المقدم فيما يلي من إنتاجي

بالكامل مع الاستعانة بالمصادر والمراجع المذكورة"

مخطط الدراسة النظرية

	العنوان
	المقدمة والتصنيف
	لمحة تاريخية
	لمحة جينية وجينية
التضيق الرئوي الصمامي الحرج عند الولادة	
	المورفولوجية • الصمام الرئوي • الشرايين الرئوية • البطين الأيمن • الصمام مثلث الشرف • النواسير ما بين البطين الأيمن والدوران الاكليلي • الأذينة اليمنى • الارتباطات المورفولوجية • الحالات القلبية المرافقة
	الفيزيولوجية المرضية
	التظاهرات السريرية
	الوسائل التشخيصية
	استطببات التداخل
	التدبير • خزع الصمام بالبالون عبر الجلد • خزع الصمام الرئوي المفتوح باستعمال دارة القلب والرئة الصناعية • الرقعة العابرة للحلقة • التحويلة الشريانية الجهازية-الرئوية
	العناية والمتابعة بعد العمل الجراحي
	النتائج • البقاء • أسباب الوفيات • عوامل خطورة تزيد الوفيات الباكرا • إعادة التداخل

	• الانسداد المتبقي بمخرج البطين الأيمن • التغيرات المورفولوجية والوظيفية
التضيق الرئوي عند الرضع والأطفال والبالغين	
	المورفولوجية • الصمام الرئوي • الشرايين الرئوية • البطين الأيمن • الصمام مثلث الشرف • الأذينة اليمنى • البطين الأيسر • التشوهات المرافقة
	الفيزيولوجية المرضية
	التظاهرات السريرية • الأعراض • العلامات
	الوسائل التشخيصية
	السير الطبيعي
	استطبابات التداخل
	التدبير • خزع الصمام الرئوي بالبالون عبر الجلد • العمل الجراحي المفتوح أثناء دارة القلب-الرئة
	العناية بعد الجراحة
	النتائج • البقاء • النتائج الهيموديناميكية وإعادة التداخل • مقارنة بين خزع الصمام الجراحي وبالبالون • الزرقة • التغيرات المورفولوجية • السعة الوظيفية
	حالات خاصة • نقص تنسج البطين الأيمن عند الأطفال والبالغين • التضيق الرئوي فوق الصمامي • التضيق القمعي البطني

مخطط الدراسة العملية

	العنوان
	أهمية وهدف الدراسة
	المواد والطرائق ومكان الدراسة
	خطة الدراسة
	الاستمارة
أولاً: دراسة توزيع المرضى	
	توزيع المرضى حسب سنوات الدراسة
	توزيع المرضى حسب الجنس والعمر
	توزيع المرضى حسب المحافظات السورية
	توزيع المرضى حسب الموجودات السريرية قبل الجراحة
	توزيع المرضى حسب موجودات التصوير بالصدى القلبي قبل الجراحة
	• توزيع الحالات حسب مستوى التضيق في مخرج البطين الأيمن • توزيع الحالات حسب قيم الممال عبر مخرج البطين الأيمن • توزيع الحالات حسب قطر الحلقة الرئوية • توزيع الحالات حسب تشريح الشرايين الرئوية • توزيع الحالات حسب خصائص البطين الأيمن • توزيع الحالات حسب الفتحة بين الأذنينتين المرافقة • توزيع الحالات حسب إشباع الأكسجين الجهازى • توزيع الحالات حسب الموجودات المرافقة
	توزيع المرضى حسب موجودات القنطرة القلبية قبل الجراحة
	ثانياً: دراسة الإجراء الجراحي
	توزيع الحالات حسب نوع العمل الجراحي
	توزيع الحالات حسب التقنية الجراحية
	توزيع الحالات حسب الرقعة المستخدمة
	توزيع الحالات حسب التقنية الجراحية لكل حالة بحسب تقرير العمل الجراحي
	توزيع الحالات حسب الفتحة بين الأذنينتين وتصنيع الصمام مثلث الشرف والقناة الشريانية السالكة

	توزيع الحالات حسب زمن دارة القلب - رئة الصناعية
	توزيع الحالات حسب زمن ملقط الأبهر
ثالثاً: نتائج التدبير الجراحي	
	النتائج الباكورة • الفظام عن دارة القلب- رئة الصناعية والحاجة للعودة للدارة • توزيع الحالات حسب الضغوط المقاسة بعد الفظام عن الدارة • الوضع الهيموديناميكي بنهاية العملية والوصول للعناية المشددة • السير في العناية المشددة • الوفيات الباكورة: ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب العمر ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب الجنس ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب قطر الحلقة الرئوية ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب خصائص البطين الأيمن ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب إشباع الأكسجين الجهازي قبل الجراحة ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب الموجودات المرافقة (إيكو-قثطرة) ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب نوع العمل الجراحي (بدئي-تلطيفي) ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب التقنية الجراحية ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب زمن دارة القلب-رئة الصناعية ○ توزيع الوفيات الباكورة حسب زمن ملقط الأبهر • موجودات تصوير القلب بالصدى بعد الجراحة وقبل التخرج من المستشفى • الحالة الوظيفية عند التخرج • فترة الاستشفاء بعد الجراحة
	النتائج المتأخرة
	الخلاصة
	دراسات عالمية حول نتائج التداخل الجراحي على التضيق الرئوي المعزول
	مقارنة دراستنا مع بعض الدراسات العالمية
	المناقشة
	الاستنتاجات
	التوصيات
المراجع	

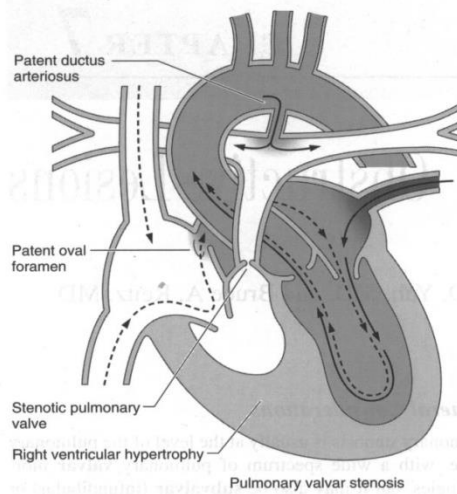
الدراسة النظرية

التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين

Pulmonary Stenosis and Intact Ventricular Septum

المقدمة والتصنيف:

يُعتبر التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين أحد أشكال انسداد مخرج البطين الأيمن^١، ويشكل ما نسبته ١٠% من آفات القلب الخلقية فهو من الآفات الشائعة مع رجحان خفيف للإناث (الجدول ١)، والتضيق يمكن أن يكون صمامي أو قمعي أو كليهما، وقد يرافق العديد من التشوهات القلبية الخلقية^٢. وبما أن التضيق القمعي المعزول غير شائع فسيتم التركيز في هذه الدراسة بشكل أساسي على التضيق الرئوي الصمامي مع أو بدون تضيق قمعي (ارتكاسي)، الشكل (١).



عندما يتظاهر الولدان بالشكل الأكثر خطورة من هذا التشوه، يستعمل مصطلح **التضيق الرئوي الحرج الوليدي (neonatal critical pulmonary stenosis)**، أما عندما يتظاهر المرضى بعد فترة الوليد أو الرضاعة الباكرة (وهو الأكثر شيوعاً) فيستعمل مصطلح **التضيق الرئوي (pulmonary stenosis)**، ونظراً لاختلاف الأعراض والعلامات والتدبير فيما بينهما فستتم المقاربة النظرية حسب التصنيفات العمرية السابقة^١.

الشكل (١): التضيق الرئوي الصمامي

الجدول (١): تصنيف تشوهات القلب الخلقية حسب الفيزيولوجية المرضية مع نسب حدوثها التقريبية^٢

مزقة	غير مزقة
التحويلية من الأيمن للأيسر: - رباعي فالوت (١٠%) التضيق الرئوي (١٠%) - الرتق الرئوي (٥%) - رتق مثلث الشرف (٣%) - تشوه إيشتاين (٠,٥%) التشوهات المعقدة المختلطة: - تبادل منشأ الشرايين الكبيرة (٥-٨%) - العود الوريدي الرئوي الشاذ التام (٢%) - الجذع الشرياني (٣%) - نقص تصنع البطين الأيسر (٢%)	التحويلية من الأيسر للأيمن: - الفتحة بين البطينين (٢٠%) - الفتحة بين الأذنتين (١٠%) - القناة الشريانية السالكة (١٠%) - تشوه الوسادة القلبية (٢-٥%) - النافذة الأبهرية الرئوية (نادرة) الآفات السادة في الجانب الأيسر: - تضيق برزخ الأبهر (١٠%) - التضيق الأبهر الخلفي (١٠%) - انقطاع قوس الأبهر (١%) - التضيق التاجي (نادر)

لمحة تاريخية:

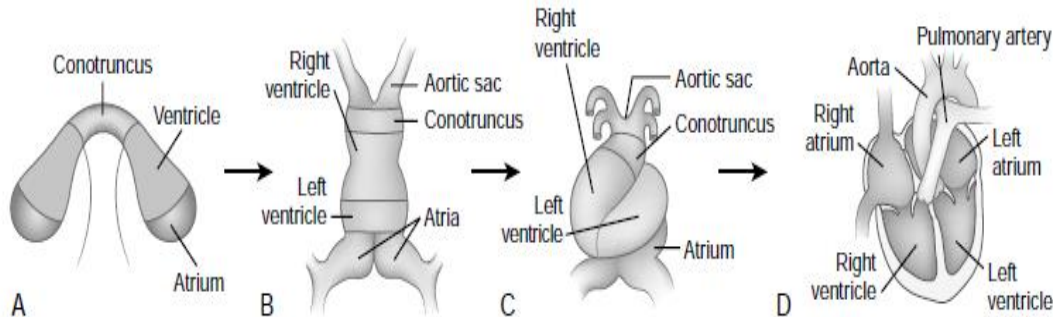
- ❖ في عام ١٩١٣ كان Doyen أول من حاول إجراء تدبير جراحي لتضيق رئوي عند أنثى عمرها ٢٠ سنة (خزغ الصمام بواسطة سكين عبر البطن).^٢
- ❖ وبعد ذلك بـ ٣٥ سنة في كانون الأول ١٩٤٨، أجرى Sellors بضع صمامي رئوي عبر البطن مغلق بنجاح متبعاً تقنية Doyen تقريباً.^٤
- ❖ كما أجرى Brock ثلاثة بضع صمامية مغلقة ناجحة في بداية ١٩٤٨.^٥
- ❖ وقام Blalock و Kieffer بتطبيق هذا الإجراء على مرضى لديهم تضيق رئوي مع سلامة الحجاب بين البطنين بعد ذلك بفترة وجيزة مسجلين ١٩ مريض مع حالي وفاة ضمن المشفى.^٦
- ❖ وفي عام ١٩٥٣ قام Swan وزملاؤه بتصحيح التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطنين جراحياً بالطريقة المفتوحة، حيث قاربوا الصمام من خلال بضع الشريان الرئوي أثناء تخفيض الحرارة الجهازي والرجفان البطيئ.^٧
- ❖ قادت خبرة Kirklin ببضع الصمام المغلق في Mayo Clinic إلى إدراك أهمية انسداد القمع المكتسب الناجم عن الضخامة والحاجة إلى نظام المضخة-المؤكسج والذي يعطي راحة أكثر أثناء العملية المفتوحة.^٨
- ❖ وعندما أصبحت دارة القلب والرئة الصناعية (CPB) متاحة في ١٩٥٥، بدأ معظم الجراحين باستخدامها لدعم المرضى أثناء البضع الصمامي المفتوح.^١
- ❖ وتم اعتراض المعالجة الجراحية للتضيق الرئوي في ١٩٨٢ عندما قام Kan وزملاؤه بتسجيل رأب (valvuloplasty) ناجح للصمام بالبالون عبر الجلد في مستشفى جون هوبكنز.^٩
- ❖ وتطبق هذه الطريقة في العلاج حالياً على المرضى من كافة الأعمار، وتعتبر الإجراء البدئي الأول،^{١٠} باستثناء حالة هامة مميزة مورفولوجياً تدعى خلل تنسج الصمام الرئوي pulmonary valvar dysplasia.^{١١}



الشكل (٢): John Kirklin (1917-2004), the Mayo Clinic

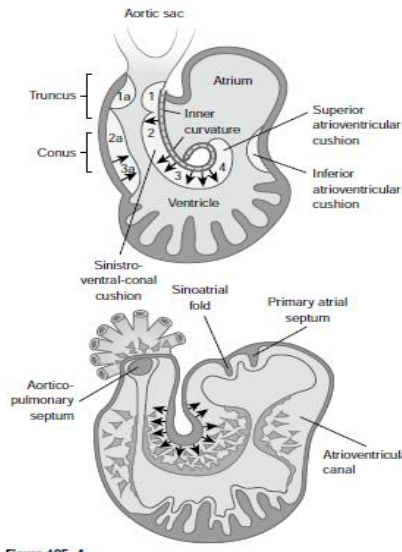
لمحة جنينية وجينية:

- ❖ السبب غير معروف وهناك عوامل عديدة (افتراض البعض وجود التهاب شغاف جنيني كمسبب).^{١٢}
- ❖ يتشكل الصمامين الرئوي والأبهر من الوسائد الشغافية الأربعة والتي تظهر عند النهاية البعيدة للصلة القلبية، حيث ينتج عن اكتمال تطور الحجاب البصلي البعيد انقسام كل وسادة جانبية إلى قسمين وبالتالي يزداد عدد الثخانات إلى ستة، كل ثلاثة منها تعطي وريقات أحد الصمامين الرئوي أو الأبهر على الوجه الشرياني ومخرج البطين المرافق على الوجه الآخر.^{١٣}
- ❖ افترض كل من Mierop Van و Kutsche حدوث هذا التشوه في فترة متأخرة نسبياً من التطور الجنيني بعد التحجب القلبي (بعد الأسبوع الخامس الحملي)^{١٤} (الشكلين ٣ و ٤).
- ❖ والاختلافات في توقيت حدوث الشذوذ المؤدي لهذا التشوه قد يكون هو المسؤول عن طيف التشوهات المورفولوجية المرافقة على مستوى الحلقة الرئوية وعضلية البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف والشرايين الإكليلية.^{١٤}



الشكل (٣): مراحل تشكل القلب الجنينية: (A) البداية القلبية (اليوم ٢٣ حملي)، (B) الأنبوب القلبي (الأسبوع الرابع حملي)، (C) الدوران للأيمن، (D) حجرات القلب الأربعة (الأسبوع الخامس حملي).

- ❖ فالحدوث في فترة جنينية باكراً بعد التحجب القلبي مباشرة يرافقه سوء تطور شديد في الصمام الرئوي (قد يصل إلى درجة الرق)
- ❖ وبطين أيمن صغير واتصالات هامة ما بين البطين الأيمن والدوران الإكليلي.^{١٤}
- ❖ في حين أن الحدوث في فترة حملية متأخرة نسبياً يرافقه صمام رئوي ذو وريقات ثلاثة متميزة ملتحمة مع جيوب فالسافا متطورة مع بطين أيمن أكبر وغياب لأي تشوهات في الدوران الإكليلي.^{١٤}
- ❖ الموجودات الصدفية الجنينية تقترح وجود تبدلات هيموديناميكية في الدوران الجنيني قد تكون المسؤولة عن هذا التشوه نتيجة وجود تحويلة يسرى على مستوى القناة الشريانية السالكة خلال التطور الباكر مما ينقص من قذف البطين الأيمن وبالتالي يؤدي لسوء تطور في وريقات الصمام الرئوي.^{١٥}
- ❖ وتلعب العوامل الجينية دور هام في بعض الحالات، فهناك زيادة واضحة في معدل حدوث آفات القلب الخلقية عند أشقاء مرضى التضيق الرئوي، كما وصفت حالات عائلية من هذه التشوه.^{١٦}
- ❖ وهناك العديد من الشذوذات الصبغية والمتلازمات الجينية ترافق هذا التشوه



الشكل (٤): تطور الوسائد الشغافية و دورها في تشكيل منطقة المخرج و الدسامات الهلالية و الحجاب في منطقة المخرج بعد مرحلة الدوران القلبي

منها متلازمة نونان وتثلث الصبغي ١٨ والتصبغات العديدة (متلازمة النمر) ومتلازمة واتسون والورم الليفي العصبي وغيرها^{١٧} (الجدول ٢).

الجدول (٢): الشذوذات الصبغية و المتلازمات المترافقة مع آفات القلب الخلقية^٢

Gene	Syndrome	Chromosome location	Inheritance	Congenital heart malformation
<u>Transcription Factor Gene</u>				
NKX2-5	Non-syndromic	5q34	AD	ASD, AVB, VSD, TOF, HCM, TV abnormality
TBX1	DiGeorge Syndrome	22q11.21	Sporadic	VSD, PTA, IAA, TOF
TBX5	Holt-Oram Syndrome	12q24.1	AD	HOS, ASD, AVSD, AVB, TOF, TAPVR, TA, PS
GATA4	Non-syndromic	8p23.1p22	AD	ASD
TFAP2B	Char syndrome	6p12	AD	PDA
ZFPM2/FOG2	Non-syndromic	8q23	Sporadic	TOF
ZIC3	Heterotaxy Syndrome	Xq26	X-linked	Heterotaxy, ASD, AVSD, TGA, PS, DORV, TAPVR
<u>Cell signaling Genes</u>				
Jagged 1	Alagille Syndrome	20p12	AD	PS, TOF
NOTCH1	Non-syndromic	9q34-35	Sporadic	BAV
NOTCH2	Alagille Syndrome	1p12	AD	PS, TOF
PTPN11	Noonan syndrome	12q24	AD	PS, PV dysplasia, ASD, AVSD, HCM
CFC1	Heterotaxy syndrome	2q21	Unknown	Heterotaxy, TGA, DORV
SOS1	Noonan syndrome	2p21	AD	PS, septal defect, HCM
PROSIT240	Non-syndromic	12q24	Unknown	TGA
CRELD1	Non-syndromic	3p21	Sporadic	AVSD
EVC/EVC2	Ellis- van Creveld syndrome	4p16	AR	Common atrium, ASD
TGFBR2	Marfan syndrome	3p22	AD	Aortic aneurysm
<u>Extracellular Matrix Protein Genes</u>				
FBN1	Marfan Syndrome	15q21.1	AD	MVP, aortic root dilatation
ELN	Williams Syndrome	7q11.23	AD	SVAS

AD: autosomal dominant, AR: autosomal recessive, AVB: atrioventricular block; HCM: hypertrophic cardiomyopathy, HOS: Holt-Oram syndrome, SVAS: supravalvular aortic stenosis

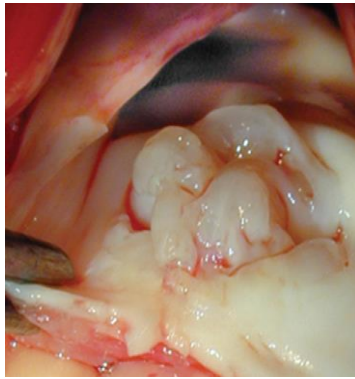
التضيق الرئوي الصمامي الحرج عند الولادة

Critical Valvar Pulmonary Stenosis in Neonates

المورفولوجية:

• الصمام الرئوي:

يكون الصمام الرئوي عادة على شكل قبة ليفية بفتحة مركزية دائرية متضيقة مع خطين متبازين أو ثلاثة على الجانب الشرياني للصمام، وتمتد هذه الخطوط من الفتحة المركزية باتجاه المحيط لترسم وريقتين أو ثلاثة توافق جيوب فالسلفا الرئوية والتي تكون عادة جيدة التشكل.^١ ويكون الحجاب الصمامي أثنى بشكل ملحوظ من نسيج الوريقة



الطبيعي وخاصة بمحيط الفوهة إلا أنه قابل للحركة،^٨ وتكون الثخانة ناجمة عن زيادة في النسيج المخاطي^١ (الشكل ٥). والانسداد قد يكون ناجماً عن نسيج الوريقة المتشنج والمتقاصر والصلب مع أو بدون التحام ضئيل بالملتقيات، والذي يعرف بخلل تنسج الصمام الرئوي *pulmonary valvar dysplasia* (يشكل ١٠-٢٠٪ من الحالات وعادة ما يرافقه متلازمات)،^١ ولقد وصف هذا الشكل في ١٩٦٩ من قبل Edwards و Koretzky وزملاؤهما.^{١١} أما الوصل ما بين البطين الأيمن والجذع الرئوي (الحلقة الرئوية) فقد يكون متضيّق وجدار الجذع الرئوي مسحوباً للداخل أو

متخوصراً عند مكان اتصال ملتقيات الوريقات، ويكون الصمام عادة ثنائي الوريقات.^١ الشكل (٥): تضيق رئوي صمامي وليدي حرج ومع أن هذه الحالة قد تؤدي لتضيق رئوي حرج عند الولادة، إلا أن وجود التضيق المعتدل يميز بشكل نموذجي متلازمة Noonan.^{١٩}

• الشرايين الرئوية:

الجدول (٣): العلاقة ما بين نقص تصنع الشرايين الرئوية المتوسط أو الشديد و حجم جوف البطين الأيمن حسب دراسة هنلي^١

RV Cavity Size ^a	n	Moderate or Severe RPA and LPA Hypoplasia ^b	
		No.	% of n
Enlarged (1-5)	3	0	0
Normal (0)	37	1	3
Mildly reduced (-1, -2)	30	0	0
Moderately reduced (-3)	11	1	9
Severely reduced (-4, -5)	3	1	33
Subtotal	84	3	4
Unknown	17	0	
TOTAL	101	3	

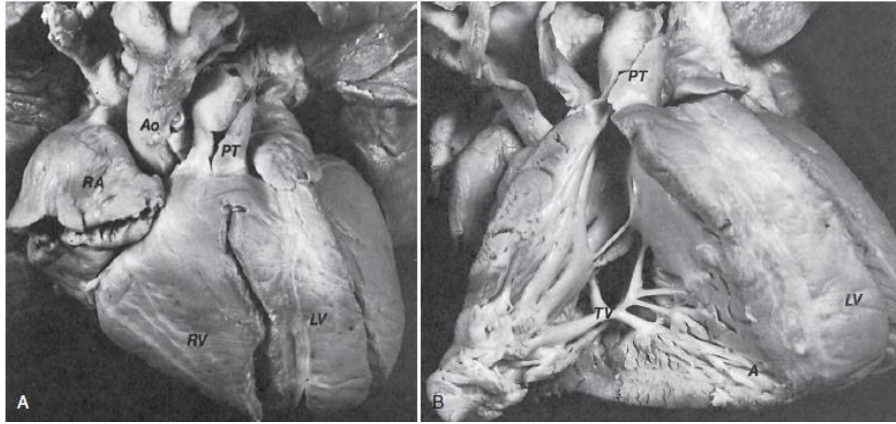
Data from Hanley and colleagues.¹²
^aNumbers in parentheses refer to grading of RV cavity size.
^bDegree of hypoplasia of the pulmonary arteries was graded as 0 to -5. Hypoplasia was considered moderate or severe when graded -3, -4, or -5. Grading scheme was validated by comparison with actual measurements transformed to z values in patients for whom they were available. Key: LPA, Left pulmonary artery; RPA, right pulmonary artery; RV, right ventricle.

مع أنه سُجل سابقاً وجود نقص تصنع معتدل لشديد في الشرايين الرئوية اليمنى واليسرى بالتصوير عند حوالي ٥٠٪ من الولادة المصابين بتضيق رئوي حرج، إلا أنه لم يتم إثبات ذلك بدراسات أخرى.^{٢٠} وكقاعدة يعتبر وجود نقص تصنع في الشرايين الرئوية ثانوي لانخفاض جريان الدم الرئوي، وذلك لأن الشرايين الرئوية تكون طبيعية في الحجم خلال سنوات قليلة عند من يبقون على قيد الحياة بعد المعالجة التداخلية (الجدول ٣).^{٢٠}

• البطين الأيمن:

نادراً ما يكون حجم جوف البطين الأيمن ناقصاً بشدة، والأكثر شيوعاً هو وجود نقص خفيف لمعتدل في حجمه، ونقص حجم الجوف مرتبط جزئياً بكمية الضخامة المتراكمة في البطين الأيمن الناجمة عن انسداد مخرج البطين الأيمن (RVOT).^١ وهناك مميزات في

المظهر النسيجي للبطين الأيمن، حيث تتصف ضخامة hypertrophy البطين الأيمن المتراكمة بزيادة في حجم الخلية العضلية والتليف المنتشر،^١ ويكون ذلك واضحاً بشكل كبير في الألياف القريبة من السطح الشغافي، حيث يمكن في بعض المناطق مشاهدة الألياف العضلية متحللة، والتليف يكون منتشرًا أو بقعياً، والعضلات الحليمية هي الأشد إصابة.^١ ويزداد التليف بالتوازي مع الضخامة، ومن المحتمل أنه ناجم عن عدم التوازن ما بين معدل الوارد\الاستهلاك من الأكسجين في العضلة القلبية، ويعتبر تليف كل من الشغاف والترايبق كعلامة واسمة في حال كان البطين الأيمن ناقص التنسج hypoplastic، وهو يساهم في نقص المطاوعة^١ (الشكل ٦).



الشكل (٦): نقص تصنع بطين أيمن في تضيق رئوي وليدي حرج^١

يكون أحياناً لدى بعض الولدان المصابين بتضيق رئوي حرج بطين أيمن متضخم بشدة، وقد يمثل ذلك وجود اعتلال عضلة قلبية هام أو داء صمام مثلث شرف مرافقين، والإنذار يكون سيء مع أو بدون بضع الصمام.^١

• الصمام مثلث الشرف:

لدى حوالي ٥٠% من الولدان صمام مثلث الشرف ذو أبعاد طبيعية (مع انحرافين معيارين عن القيمة الوسطية بالنسبة للأشخاص الطبيعيين من نفس الحجم)، وعند البقية تكون الأبعاد أصغر من الطبيعي، مع وجود نسبة أقل من ١٠% يكون لديهم الصمام مثلث الشرف ناقص التنسج بشدة.^١ وعندما يكون نقص التنسج ملحوظاً يكون الشدوذ شديداً مع وجود حبال وترية ووريقات ملتحمة مشوهة وقصور صمامي، وفيما عدا ذلك تكون الوريقات والحبال الوترية طبيعية.^١

• النواسير ما بين البطين الأيمن والدوران الاكليلي:

إنّ حوالي ١٠% من الولدان المصابين بتضيق رئوي حرج لديهم أشباه جيوب بطين أيمن، فقط ٢% لديهم نواسير ما بين البطين الأيمن والشريابين الإكليلية، وإن وجود دوران إكليلي معتمد على البطين الأيمن في مثل هذه القلوب يعتبر نادراً.^١

• الأذينة اليمنى:

تكون الأذينة اليمنى عادة كبيرة، وبشكل عام يوجد ثقبه بيضية سالكة على الأقل أو فتحة بين الأذيتين، وتعتبر التحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبرها مسؤولة بشكل كبير عن نقص الإشباع الشرياني المصادف عند العديد من هؤلاء الولدان.^١

• الارتباطات المورفولوجية:

إن حجم جوف البطن الأيمن وأبعاد الصمام مثلث الشرف غير مرتبطين بشكل كبير في هذا التشوه، إلا أن نقص التنسج الخفيف إلى المعتدل يعتبر القاعدة في كلا الموضعين،^{٢٢} وهذا بعكس الرق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطن، مما يفترض أن نقص حجم جوف البطن الأيمن في التضيق الرئوي الحرج ثانوي لضخامة وثخانة البطن الأيمن الناجمة عن انسداد المخرج أكثر منه نقص تنسج محرض جينياً أو تطورياً، ويتماشى ذلك مع نظرية أن التضيق الرئوي الحرج يتطور متأخراً نسبياً في الحياة الجنينية بعكس بعض أنماط الرق الرئوي.^{٢٣}

• الحالات القلبية المرافقة:

إن الحالات القلبية المرافقة غير شائعة، ويطابق تشوه ابشتاين عند حوالي ١% من مرضى التضيق الرئوي الحرج (يحدث عند حوالي ٥% من مرضى الرق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطنين).^{٢٢}

الفيزيولوجيا المرضية:

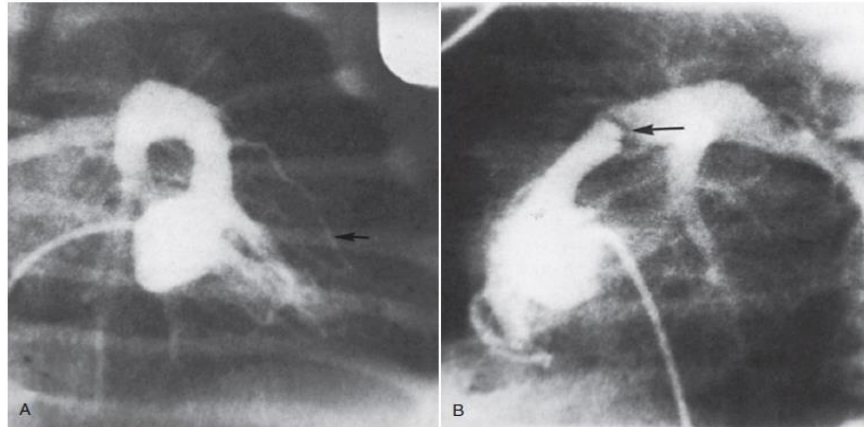
- ❖ إن وجود الانسداد الشديد بمخرج البطن الأيمن وضخامته الشديدة يترافق بنقص في مطاويعته الانبساطية وبالتالي ارتفاع الضغط الانبساطي داخله، مما يؤدي لقصور في الصمام مثلث الشرف مرافق عادة، وكل ما سبق يسبب زيادة ملحوظة في ضغط الأذينة اليمنى وبالتالي زيادة التحويلة اليمنى اليسرى على المستوى الأذيني عبر PFO أو ASD واعتماد الجانب الأيسر من القلب على هذه التحويلة في تحميله، وتأثر النتاج القلبي في حال تحدد هذه التحويلة على المستوى الأذيني.^٢
- ❖ وهنا وكما في الرق الرئوي يعتمد الجريان الرئوي على القناة الشريانية السالكة، وبالتالي يجب أن يتضاعف نتاج القلب الأيسر عدة مرات ليلي متطلبات الدورانين الجهازين والرئوي.^٢
- ❖ يرافق ما سبق زيادة في متطلبات الأكسجين سواء في البطن الأيسر أو الأيمن (زيادة توتر الجدار) تسيء له الزرقة المرافقة ونقص ضغط الإرواء الإكليلي الانبساطي الناجم عن سرقة الدم باتجاه الدوران الرئوي عبر PDA.^٢
- ❖ يؤدي كل ماسبق لتدهور هيموديناميكي عند الولدان المصابين بهذا التشوه والذي إن لم يكتشف ويعالج باكراً ما أمكن (وخاصة قبل إنغلاق PDA) قد يؤدي بحياة الوليد في الأيام أو الأسابيع القليلة من الحياة.^٢

التظاهرات السريرية:

التظاهر يكون عادة خلال أول أسبوعين حيث يكون الولدان المصابون بتضيق رئوي حرج مع سلامة الحجاب بين البطنين معتلين بشدة عادة ومتهيجين مع تسرع بالتنفس ونقص أكسجة شديد نتيجة التحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني، وعادة ما يلزم علاجهم خلال الأيام القليلة بعد الولادة، وبشكل عام يكونون طبيعيين وزن الولادة،^{٢٢} وفي حال كان الحجاب الأذيني سليم (وهو غير شائع) تكون الزرقة غائبة، وإن تسرع القلب وشدة قصور القلب غالباً ما تجعل من الموجودات الإصغائية غير مشخصة، وقد تكون هناك موجودات سريرية لقصور مثلث الشرف.^١

الوسائل التشخيصية:

- **صورة الصدر:** عادة ما تُبدي قلب طبيعي أو متضخم بعض الشيء، مع حقول رئوية ناقصة التوعية حسب سلوكية القناة الشريانية.^١
- **تخطيط القلب الكهربائي:** انحراف محور للأيمن مع إجهاد بطين أيمن، و يترافق التضيق الرئوي مع بطين أيمن ناقص التنسج مع موجودات تخطيطية لضخامة البطين الأيمن أقل من المتوقع، وإن كمونات potentials البطين الأيمن الضعيفة ناجمة عن صغر جوف البطين الأيمن أكثر منه عن نقص الكتلة العضلية.^{٢٤}
- **تصوير القلب بالصدى:** بالنسبة لوليد مُعتل بشدة مع حقول رئوية صافية وضخامة بطل القلب يعطي إيكو القلب ثنائي الأبعاد تشخيص شبه أكيد، حيث يرى الصمام الرئوي المتضيق المتشنج ويشاهد جوف البطين الأيمن، كما يمكن تحديد حجم وثخانة وريقات الصمام مثلث الشرف وسلوكية الثقبة البيضية والقناة الشريانية وحجم و وظيفة البطين الأيسر، وبالإضافة إلى إمكانية الحصول على الأبعاد الدقيقة للشريان الرئوي وتفرعاته يمكن للتصوير بالدوبلر الملون أن يقترح وجود شذوذات بالشريان الاكليلي مثل النواشير ما بين البطين الأيمن والشريين الإكليلية.^١
- **القثطرة القلبية:** تُستطب القثطرة القلبية بشكل أساسي في جميع الحالات وذلك لأسباب تشخيصية (مثل التعرف على شذوذات الشريان الإكليلي) وعلاجية لكون بضع الصمام الرئوي بالبالون أصبح حالياً المعالجة المختارة، وعادة ما يظهر بالقثطرة القلبية أن الضغط الذروي بالبطين الأيمن أعلى من مثيله بالبطين الأيسر أو الشريين الجهازية. ونادراً وفي حال وجود قصور قلب شديد يكون الضغط الذروي بالبطين الأيمن أقل من مثيله بالدوران الجهازية بالرغم من التضيق الصمامي الشديد.^١
- **تصوير الأوعية السينمائي:** يقدم معلومات دقيقة فيما يخص مكان التضيق وحجم جوف البطين الأيمن والقمع ووجود أو غياب قصور الصمام مثلث الشرف ومورفولوجية الجذع الرئوي والشريين الرئويين الأيمن والأيسر ووجود أو غياب النواشير ما بين البطين الأيمن والشريين الإكليلية. ويكون الصمام مثلث الشرف مستمسكاً عند حوالي ١٠% من المرضى، وعند الـ ٩٠% الباقية يكون قاصراً بشكل متوسط لشديد، وإن القصور الذي لا يتوافق بشكل جيد مع درجة فرط توتر البطين الأيمن من المحتمل أن يكون مظهراً لقصور البطين الأيمن ١ (الشكل ٧).



الشكل (٧): تصوير وعائي يبيد تضيق رئوي وليدي حرج مع نقص تصنع متوسط الشدة في البطين الأيمن^١

- وحالياً لا يستعمل التصوير بالرنين المغناطيسي والطبقي المحوري المحوسب بشكل روتيني في التضيق الرئوي الحرج الوليدي، لكون هذه الطرق ببساطة تقدم قيمة مضافة زهيدة على التصوير بالايكو القلبي والقثطرة القلبية الاجبارية.^١

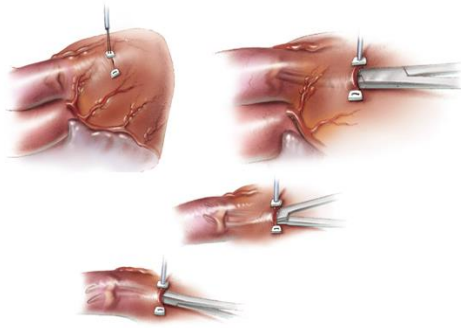
- ومؤخراً يستعمل **ايكو القلب الجنيني** من أجل توقع السير ما بعد الولادة لمرضى التضيق الرئوي الحرج،^{٢٥} والهدف هو التنبؤ ما إذا كان الدوران ببطنين أو ببطين واحد سوف ينتج تالياً للمعالجة ما بعد الولادة. وتعتبر هذه التقنيات أكثر ملائمة للرتق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين، ولكن لها دور (وإن كان أقل) في التضيق الرئوي.^١ حيث يمكن للصفات المورفولوجية والفيزيولوجية المحددة بواسطة ايكو القلب الجنيني الاستقصائي أن تتنبأ بدقة بمصير الدوران التالي للولادة. ويمكن استخدام هذه البيانات في التخطيط للمعالجة ما بعد الولادة والاستئصال الوالدي^{٢٦} واحتمالية التداخل ما قبل الولادة.^{٢٧}
- ❖ بدون علاج يموت معظم الولدان الذين يتطور عندهم نقص أكسجة شديد (مع أو بدون قصور قلب) مع أن بعضهم قد يعيش لأشهر قليلة.^{٢٨}
- ❖ التشخيص التفريقي يتضمن الرتق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين ورباعي فالوت وتشوه ابشتاين شديد.^{٢٩}

استطبابات التداخل:

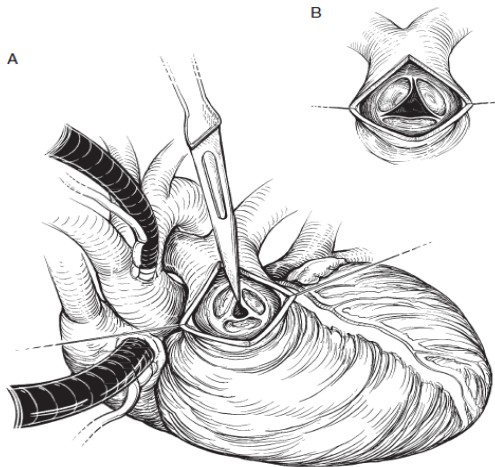
- ❖ تُستطب المعالجة التداخلية عند جميع الولدان، ويمكن الحصول عليها إما ببضع الصمام بالبالون عبر الجلد أو ببضع الصمام الجراحي المفتوح باستخدام دائرة قلب-رئة الصناعية.^١
- ❖ ويعتبر بضع الصمام بالبالون الإجراء المختار في غالبية الحالات، ويُستثنى من ذلك المرضى ذوي نقص التنسج الشديد (قيمة Z -٤ أو أقل) في الحلقة الرئوية أو نقص شديد في حجم جوف البطن الأيمن، حيث يستطب وضع الرقعة العابرة للحلقة أو إجراء تحويلية شريانية جهازية-رئوية مرافقة كإجراء بدئي.^١
- ❖ وعندما يجري بضع جراحي للصمام فقط فإن التحويلية الشريانية الجهازية-الرئوية أو الرقعة العابرة للحلقة سوف تُستطب عند ١٠% إلى ٢٠% من المرضى.^١
- ❖ أما في حال نقص الخبرة في بضع الصمام بالبالون عبر الجلد فيكون بضع الصمام الجراحي هو الإجراء المختار.^١

التدبير:

- **بضع الصمام بالبالون عبر الجلد (Percutaneous Balloon Valvotomy):**
- ❖ بعد الإنعاش تعتمد إسعافية التداخل على الحالة السريرية، فعندما تكون وظيفة البطن الأيمن جيدة مع اتصال أذيني كافي و PDA بالإضافة للاستقرار الهيموديناميكي تجرى القثطرة بشكل شبه انتقائي خلال الأيام الأولى من الحياة.^١
- ❖ أما في حال عدم الاستقرار وعدم توافر ما سبق فتجرى القثطرة إسعافياً للتشخيص وإجراء الخزع الصمامي بالبالون (وقد يجري خزع للحجاب بين الأذيتين مرافق).^١
- ❖ يدخل سلك دليل بواسطة الوريد الفخذي وتُمرر عبر الصمام الرئوي وتتم المناورة خلال القناة الشريانية للوصول إلى الأجر النازل، ويُدخل بالون يقيس ١,٢ إلى ١,٣ مرة من حجم الحلقة المقاسة بتوجيه السلك ويُوضع ضمن الحلقة الرئوية، ويتم نفخ البالون بسرعة مرتين أو ثلاثة مرات.^{٢٩}
- ❖ ويحتاج العديد من الولدان لاستمرار تسريب PGE1 حتى تحسن مطاوعة ووظيفة البطن الأيمن، والبعض قد يُعاد لديهم الخزع بالبالون عند استمرار الزرقة الشديدة والتي قد تطرأ للتداخل الجراحي (التام أو التلطيفي).^{٣٠}
- ❖ ولقد تم تسجيل العديد من حالات التداخل الجنيني على تضيق رئوي حرج باستعمال بضع الصمام بالبالون عبر الجلد موثقة بعض النجاح التقني،^{٣٠} ولم يتم بعد توثيق فعالية هذا الإجراء.^١



الشكل (٨): خزع الصمام الرئوي المغلق



الشكل (٩): خزع الصمام الرئوي المفتوح

• خزع الصمام الرئوي المفتوح باستعمال دائرة القلب والرئة الصناعية (Open Cardiopulmonary Bypass) (Pulmonary Valvotomy Using

❖ في حال لم يُجرى خزع الصمام بالبالون عبر الجلد أو عدم نجاحه، أو وجود نقص تصنّع شديد في الحلقة الرئوية أو البطين الأيمن، ينصح بإجراء خزع الصمام الرئوي المفتوح باستعمال دائرة قلب-رئة صناعية (CBP)،^{٢٢} وعلى الرغم من أن بعض الإجراءات الجراحية كبضع الصمام الرئوي المغلق كما في الشكل (٨)، وخزع الصمام المفتوح باستعمال الجريان الثابت البسيط (simple inflow) (stasis) والتبريد السطحي كانت قد أعطت نتائج جيدة، إلا أنه لا ينصح حالياً بها في غالبية الحالات.^{٣١}

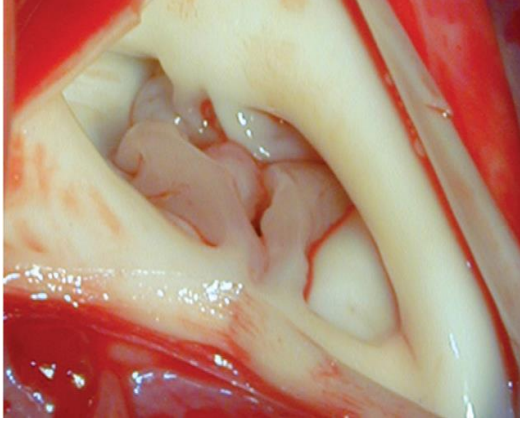
❖ والعملية يمكن أن تجرى باستعمال قنية وريدية واحدة أو اثنتين ودائرة قلب-رئة بدرجة حرارة منخفضة خفيفة (32C – 34C) أو متوسطة (25C – 28C)، حيث يتم اختيار طريقة القنية الوريدية الوحيدة ودرجة الحرارة المنخفضة بشكل خفيف عند وجود ثقبه بيضية سالكة (PFO) بسيطة لن يتم إغلاقها، في حين نلجأ إلى طريقة القنيتين الوريديتين ودرجة الحرارة المنخفضة بشكل متوسط في حال وجود فتحة بين الأذنتين (ASD) سيتم إغلاقها.^١

❖ وقبل الشروع بالدائرة (CBP) يتم تسليخ القناة الشريانية وربطها مباشرة بعد البدء بالدائرة (مثار جدل)، وبعد الشروع بالدائرة وتخفيض درجة الحرارة يتم تطبيق ملقط الأجر وإعطاء المحلول الشال للقلب البارد، وبدلاً من ذلك يمكن أن تجرى العملية على قلب نابض بدون تطبيق ملقط الأجر.^١

❖ في حال استخدام قنيتين وريديتين مع وجود ASD سيتم إصلاحها، يمكن وضع منفس (vent) صغير القطر في الجانب الأيسر من القلب من خلال قطبة صارة في الوريد الرئوي الأيمن، وكبدل لذلك يمكن فتح الأذينة اليمنى بشق مائل صغير وإدخال ماص لجميع الدارة من خلال الثقبه البيضية إلى الأذينة اليسرى.^١

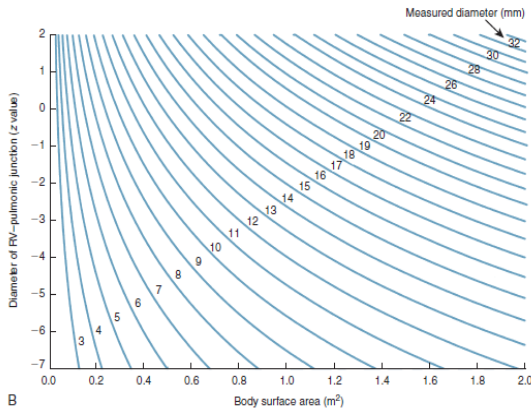
❖ يفتح الجذع الرئوي من خلال شق عمودي وتوضع قطب تعليق ناعمة على حواف الشق من أجل الكشف، يشاهد عادة ملتقيين أو ثلاثة ملتحمين يتم فتحها بالشفرة مع تمديد الشقوق حتى الوصل ما بين البطين الأيمن والجذع الرئوي (الحلقة)، ولأن القصور أقل أهمية من بقاء التضيق يمكننا تمديد الشقوق لمسافات أكثر بحيث نضمن وجود فتحة واسعة للصمام، وتستأصل أجزاء من الصمام فقط عند فشل بقية الطرق في الحصول على فتحة واسعة^١ (الشكلين ١٠ و ٩).

❖ ومن الحالات قليلة الشيوع وجود صمام مصاب بخلل تنسج dysplastic ذو ملتقيات ثلاثة مكتملة التشكل ومفرطة النخانة ووريقات كبيرة الحجم، وفي هذه الحالة من الضروري إنقاص حجم الوريقات من خلال الاستئصال الجزئي للنسيج للتخلص من الانسداد.^١



الشكل (١٠): صمام رئوي مخزوع

- ❖ ونادراً ما نحتاج لاستئصال عضلية قمع البطين الأيمن عند الولدان.^١
- ❖ يغلق الجذع الرئوي بخياطة بولي بروبيلين (٠\٧) مستمرة على طبقة واحدة.
- ❖ تستغرق العملية عادة أقل من ١٥ دقيقة ويرفع ملقط الأهر (في حال استخدامه) ببساطة ويتم إفراغ الهواء، وما تبقى من العملية يتم حسب المعتاد.^١
- ❖ في حال وجود ثقبه بيضيه سالكة PFO تترك عادة مفتوحة كون البطين الأيمن مفرط الضخامة، والفائدة من ذلك السماح بحدوث تحويلة أذينية يمينى - يسرى لحين حدوث إعادة تشكيل remodeling للبطين الأيمن.^١
- ❖ أما عند وجود ASD فيكون القرار أكثر تعقيداً وذلك لاحتمال تطور تحويلة مهمة يسرى - يمينى من خلالها حالما يكتمل إعادة تشكيل البطين الأيمن عند المريض، ويجب اللجوء للمحاكمة في مثل هذه الحالة. ففي حال وجود خطورة من أن حجم وضخامة البطين الأيمن ستؤدي لقصوره حول العمل الجراحي يجب أن تترك ASD مفتوحة ويمكن تدبيرها فيما بعد حالما يعاد تشكيل البطين الأيمن، أما إذا حكم على البطين الأيمن بأنه كافى فيجب إغلاق الـ ASD.^١
- ❖ وبغض النظر عن القرار الأولي فلا بد من تقييم الفيزيولوجية بعناية في غرفة العمليات بعد الفطام عن الدارة وتجري إعادة المحاكمة الجراحية (إما فتح أو إغلاق الـ ASD) حسب الضرورة، وما تبقى من العملية يتم حسب المعتاد.^١
- ❖ يمكن أن تُضاف تحويلة شريانية جهازية - رئوية مرافقة في حال كان ضغط الأكسجين PaO2 منخفضاً بشدة (أقل من 30 mmHg) بعد الفطام عن الدارة (أقل من ١٠% من الحالات).^١
- ❖ عادة ما يدخل الوليد إلى غرفة العمليات وهو منعش جيداً بواسطة البروستاغلاندين E1 (PGE1)، وحتى لو لم تكن الحالة كذلك وهو نادر، فإن الطرق المطبقة على المرضى البالغين المعتلين بشدة غالباً ما تُحسن النتائج.^١
- ❖ يجب الأخذ بعين الاعتبار وضع قنطرة بولي فينيل ناعمة في البطين الأيمن، تدخل من خلال الأذينة اليمنى عبر الصمام مثلث الشرف، وهي تستعمل ما حول العمل الجراحي لمراقبة ضغط البطين الأيمن، وتزال عادة بعد ٤٨ ساعة في وحدة العناية المشددة.^١
- ❖ إن القياسات المأخوذة في غرفة العمليات بعد الإصلاح ليست مضمونة ولا يمكن أن تخدم كدليل لإجراء قطع قمعي مرافق.^١
- ❖ ويجب أن يستعمل إيكو القلب عبر المري بشكل روتيني لتقييم المخرج بعد الفطام عن الدارة، مع الانتباه بشكل خاص للممالات على المستويين الصمامي والقمعي ودرجة قصور الصمامين الرئوي ومثلث الشرف ووظيفة البطين الأيمن ووجود ودرجة التحويله داخل الأذينية.^١



الشكل (١١): تقدير قيمة Z للحلقة الرئوية

• الرقعة العابرة للحلقة (Transanular Patch):

❖ على الرغم من أن احتمال الحاجة للرقعة العابرة للحلقة يكون أعلى عندما يكون جوف البطن الأيمن صغيراً، إلا أن قرار وضعها بالنسبة للتدخل الجراحي البدئي أفضل ما يؤخذ عادة أثناء العملية،^{٢٢} أما عندما تكون الجراحة كتدخل ثانوي، فيتم القرار عادة قبل العمل الجراحي.^١

❖ والعملية تسير كما وصف سابقاً في بضع الصمام الرئوي المفتوح، ويجري فحص قمع البطن الأيمن من الداخل بالنظر من خلال فوهة الصمام الرئوي، ففي حال بدا متضيقاً وكانت قيمة (Z) لقطر الصمام الرئوي المفتوح (ويفترض بالتالي الحلقة) -٣ أو أقل، وخاصة إذا كان جوف البطن الأيمن صغيراً جداً، فمن المحتمل أن تستطب الرقعة العابرة للحلقة (الشكل ١١).^١

❖ يمدد شق الجذع الرئوي عبر الحلقة وللأسفل حتى الوصول للوصل ما بين القسمين الجيبي والقمعي من البطن الأيمن، وتستأصل وريقات الصمام الرئوي، ويمكن إجراء قطع محافظ للترايبق العضلية المتضخمة في القمع إلا أن ذلك غالباً ما يكون غير عملي عند الولدان، وتحضر رقعة كبيرة إما من تامور معالج بالغلوترألدهيد أو ذاتي غير معالج وتحاط في مكانها بقطب بولي بروبيلين (٠\٦) أو (٠\٧) متواصلة، وما تبقى من العملية (بما فيها زرع قنطرة بولي فينيل) يتم كما ذكر آنفاً.^١

❖ وتضاف تحويلة شريانية جهازية-رئوية فقط عندما يكون PaO2 منخفضاً بشدة بعد الفطام عن الدارة.^١

• التحويلة الشريانية الجهازية-الرئوية (Systemic-Pulmonary Artery Shunt):

❖ عندما يلزم وضع تحويلة شريانية جهازية-رئوية كإجراء وحيد، فتجرى تحويلة أهرية-رئوية متداخلة من البولي تترافلورو إيثيلين (PTFE) باستعمال أنبوب ٣,٥ إلى ٤ ملم من خلال شق صدري ناصف.^١

❖ وسواء كانت التحويلة كإجراء وحيد أو مرافقة لبضع صمامي أو رقعة عابرة للحلقة، يزرع أنبوب PTFE بين (الوصل بين الجذع العضدي الرأسي والشريان تحت الترقوة الأيمن) والشريان الرئوي الأيمن.^١

• ويجرى التقييم بعد عدة شهور للتأكد من كفاية الدوران الرئوي وغياب الزرقعة ونمو البطن الأيمن والحلقة الرئوية، وبالتالي أخذ قرار التدخل التالي سواء لإغلاق ASD متبقية أو إغلاق التحويلة الشريانية الجهازية-الرئوية في حال وجودهما وفصل الدورانين (جراحياً أو بالقنطرة)، أو اللجوء للإصلاح بفيزيولوجيا البطن الوحيد.^٢

• في حال وجود نواسير إكليلية مرافقة (نادراً) فالتدبير نفسه إلا بحال وجود تضيق شرياني إكليلي أو دوران إكليلي معتمد على البطن الأيمن، فلا يستطب تخفيف الضغط عن البطن الأيمن وإنما تجرى تحويلة شريانية جهازية-رئوية كتخضير للإصلاح ببطن وحيد، والمقاربة ذاتها تتم في حال وجود تشوه إشتائين مرافق.^٢

العناية والمتابعة بعد العمل الجراحي:

- ❖ يعتبر التدبير الدقيق ما حول الجراحة للولدان ضرورياً للنجاح، وبشكل عام يتم البدء عند الرضع ذوي الزرقة الشديدة والمعتلين بشدة بال PGE1 الوريدي بجرعات من 0.05 إلى 0.4 مكغ\كغ\د، وذلك حتى قبل أن تجرى أي دراسة، حيث تؤدي الضخامة الناجمة في القناة الشريانية إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي وال PaO2 إلى حين إجراء العمل الجراحي،^{٣٢} ويستمر بال PGE1 أثناء إجراء بضع الصمام عبر الجلد ولفترة وجيزة فيما بعد لإتاحة الفرصة للبطين الأيمن للقيام بإعادة التشكل.^١
- ❖ ويجب توخي الحذر من تطور فرط الدوران overcirculation الرئوي عند الولدان ممن أجري لديهم فتح واسع للصمام الرئوي، حيث يترك الطفل مُنبب وعلى المنفسة، وحالما يوقف ال PGE1 خلال ساعات من الإجراء يجري مراقبة إشباع الدم بالأكسجين SaO2 بواسطة جهاز قياس الإشباع النبضي أو يقاس ال PaO2 بشكل متكرر.^١
- ❖ وبعد ٢٤ ساعة وفي حال بقي ال PaO2 جيداً وفوق ٣٠ ملمز والحالة الهيموديناميكية جيدة، يتم فطام الوليد بشكل تدريجي عن المنفسة وينزع التنبيب.^١
- ❖ وفي بعض الحالات يستمر نقص الإشباع الشرياني لدرجة ما إلا أن ال PaO2 تبقى فوق ٣٠ ملمز والحالة السريرية تبقى جيدة، وعندها يتابع الطفل بتأني على أمل استمرار التحسن حالما يُعاد تشكل البطين الأيمن وتنخفض المقاومة الوعائية الرئوية.^١
- ❖ وفي حال انخفاض ال PaO2 إلى ٣٠ ملمز أو أقل مع تضيق متبقي خفيف أو بدونه، يتم إجراء تحويلة PTFE شريانية جهازية-رئوية.^١
- ❖ في حال وجود انسداد هام في RVOT بالتزامن مع نقص أكسجة هام فمن المحتمل ضرورة إجراء رقعة عابرة للحلقة بالإضافة إلى تحويلة شريانية جهازية-رئوية.^١
- ❖ عندما يكون التداخل الجراحي البدئي مجرى على RVOT تكون القناة عادة قد ربطت ويمكن أيضاً أن يكون قد زرعت تحويلة شريانية جهازية-رئوية مناسبة للحجم.^١
- ❖ وفي حال إجراء تحويلة شريانية جهازية-رئوية يجب أن تعاد دراسة الطفل بعمر حوالي ٦ إلى ١٢ شهر حيث توضع الترتيبات اللازمة لإغلاق التحويلة إما بالطريق عبر الجلد أو جراحياً.^١
- ❖ هناك بعض المرضى الجراحين ممن لم تجرِ عندهم تحويلة عند التداخل البدئي على RVOT ستحدث لديهم زرقة مستمرة، مما يتطلب العودة للجراحة لوضع التحويلة.^١
- ❖ ويجب أن يتابع المرضى بعد تخريجهم من المشفى لحين التأكد من أن مدروج الضغط الذروي ما بين البطين الأيمن والشريان الرئوي قد أصبح ضمن الحدود المقبولة، وإذا لم يحدث ذلك مع إمكانية التصحيح ببضع صمامي أكثر، فينصح بشكل عام بالطرق عبر الجلد.^١
- ❖ وهناك ١٠% من المرضى يكتشف لديهم بالتقييم المتتابع فرط توتر بطين أيمن متبقي هام ناجم عن تضيق حلقي أو قمعي مستمر مما يستلزم عندها وضع رقعة عابرة للحلقة للحصول على النتيجة المرجوة.^١

النتائج:

• البقية:

◀ الوفيات المبكرة (المشفوية):

إن حوالي ١٠% من المجموعات المتغايرة من الولدان يموتون أثناء أول قبول لهم بالمشفى، وتشير الدراسات المضبوطة الخطورة إلى أن الوفاة المبكرة تحدث فقط عند ٦% من الولدان المعالجين بالطرق الجراحية الموصوفة. وتعزى هذه النتيجة الجيدة عند المرضى المعتلين بشدة بشكل مباشر لتأثير إعطاء الـ PGE1 والتحسين العام بجراحة القلب الوليدية وحلول بضع الصمام بالبالون عبر الجلد.^{٢٢} إن نتائج بضع الصمام بالبالون تعادل أو تفوق نتائج البضع الجراحي، حيث تمكن الطبطبائي Tabatabaei وزملاؤه من إجراء توسيع بالبالون لـ ٣٥ من أصل ٣٧ وليد لديهم تضيق رئوي صمامي حرج (مع ضغط بطين أيمن فوق جهازي بشكل عام) بثلاث وفيات فقط.^{٢٩}

◀ البقية طويلة الأمد:

إن البقية لمدة ٤ سنوات على الأقل بعد الولادة في المجموعات المتغايرة من الولدان المعالجين حوالي ٨٠%، وإن معدل الوفيات المبكرة المنحدر بسرعة ملحوظة يبدأ في التسطح اعتباراً من الشهر الثالث بعد التداخل. ويفترض بالبقية المضبوطة الخطورة لمدة ٤ سنوات على الأقل أن تكون ٩٤%، كون الوفاة نادراً ما تحدث ما بين ٦ شهور و ٤ سنين بعد العمل الجراحي وذلك في دراسة كبيرة.^{٢٢} قام غودسكي Gudausky وبيكمان Beekman بمراجعة النتائج قصيرة وطويلة المدى التالية لبضع الصمام بالبالون عند الولدان ضمت ٦ دراسات منذ ١٩٩٥ بالإضافة لتجربتهما بعدد مرضى كلي ٢٢١ مريض، والعدد الإجمالي للمرضى كان ٢٤٩ مريض مع نجاح التوسيع عند ٢٢٤ مريض (٩٠%)، وتراوح فترة المتابعة ما بين ١ إلى ١١٦ شهر، ونتج عن الإجراء ١١ اختلاط خطير مع إجمالي ١٣ وفاة كانت ٥ منها باكراً و ٨ متأخرة.^{٣٣}

• أسباب الوفيات:

يكون السبب المباشر لجميع الوفيات إما نقص أكسجة أو قصور قلب حاد.^١

• عوامل خطورة تزيد الوفيات المبكرة:

❖ إن ضخامة البطين الأيمن الشديدة بالرغم من عدم شيوعها تعتبر تشوه قلبي مرافق مميت بدرجة كبيرة، ومن المحتمل أن ذلك ما يحدث بشكل خاص في الحالات المرافقة لاعتلال العضلة القلبية الضخامي أو لآفة في الصمام مثلث الشرف (مثل تشوه إيشتاين) والموجودة مسبقاً خلال الحياة الجنينية إما لعوامل جينية أو تطورية. وبعيداً عن هذه الحالات النادرة فلا يوجد بشكل عام عوامل خطورة للوفاة متعلقة بالمريض معروفة عند الولدان، وهذا غير شائع عند مرضى آفات القلب الخلقية.^١

Procedure	Single hazard phase p value
Open pulmonary valvotomy without inflow stasis or cardiopulmonary bypass	<.0001
Transannular patching without a shunt*	
(Smaller) Dimension of the right ventricular-pulmonary trunk junction	.01
(Greater) Degree of tricuspid incompetence	.0002
(Earlier) Date of procedure	.04

❖ بالنسبة لبضع الصمام الرئوي المفتوح بدون جريان ثابت أو

CPB في بعض الحالات المورفولوجية الخاصة مع وضع رقعة عابرة للحلقة بدون تحويلة عامل خطورة وبالتالي يجب عدم استخدام مثل هذه الإجراءات،^{٢٢} أما الإجراءات الأخرى فتعطي نتائج جيدة مع بعض الفروقات فيما بينها،^١ الجدول (٤).

❖ أما عند الولدان والرضع الصغار فتعتبر الرقعة العابرة للحلقة الغير مقترنة بتحويلة شريانية جهازية-رئوية عامل خطورة متزايد عندما تكون الحلقة الرئوية ناقصة التصنع بشدة أو عندما يكون هناك قصور مثلث شرف هام، ويكون لدى المرضى في هذه الحالة ضخامة بطين أيمن شديدة عادة ونقص بحجم الجوف، وبدون تحويلة يميلون لأن يكون لديهم نقص أكسجة واضح ناجم عن التحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر الثقبة البيضية السالكة والناجمة عن قصور حاد في البطين الأيمن.^١

● إعادة التداخل:

- ❖ إن حوالي ٧٥% من الولدان الخاضعين لبضع صمامي رئوي ناجح لا يتطلبون أي تداخل آخر على الأقل لمدة ٤ سنوات.^{٢٢}
- ❖ وهناك حوالي ١٠% يبقى لديهم نقص أكسجة ويلزمهم تحويلة شريانية جهازية-رئوية.^١
- ❖ في حين تلزم إعادة بضع الصمام بالبالون عند عدد قليل.^١
- ❖ إن حوالي ١٠% ممن لم يجرى لهم رقعة عابرة للحلقة بداية سوف يحتاجونها في وقت ما.^١
- ❖ في حالات نادرة (أقل من ٢%) لا يمكننا الحصول على نظام ثنائي البطينين، مما يتطلب في النهاية إجراء مفاغرة أجوفية رئوية علوية أو عملية من نمط فونتان.^١
- ❖ وبشكل مشابه سجل رAO حدوث إعادة التداخل بنسبة ٢٥% تالية لبضع الصمام بالبالون البدئي.^{٣٤}
- ❖ أحياناً يلزم إغلاق ASD حالما يعاد تشكل البطين الأيمن وتطور تحويلة من الأيسر إلى الأيمن هامة عند المرضى الذين تركت لديهم ASD مفتوحة عمداً في وقت التداخل الوليدي.^١
- ❖ إن العواقب الطويلة المدى للقصور الرئوي الشديد وبشكل أساسي عند مرضى الرقعة العابرة للحلقة تبقى غير واضحة.^١
- ❖ أما المرضى الذين فشلوا في الوصول إلى SaO2 كافي (أكثر من ٨٥% على الراحة) وضغط أذنية معنى مقبول (أقل من ١٢-١٥ ملمز على الراحة) وذلك بعد الإغلاق المؤقت للحجاب الأذيني أو أي تحويلة شريانية جهازية-رئوية، فيمكن أن يؤخذ بالاعتبار لديهم إجراء مفاغرة أجوفية رئوية علوية لإنقاص عبء العمل عن البطين الأيمن مما يسمح بإغلاق ال ASD والتحويلة الجهازية-الرئوية، وأحياناً تستطب عملية فونتان في النهاية.^{٣٣}

● الانسداد المتبقي بمخرج البطين الأيمن:

- ❖ إن المعلومات المتوفرة عن الممالات المتبقية محدودة، ف ٩٠% من الممالات المتبقية الهامة تختفي أو يتم تجاوزها بإعادة بضع الصمام بالبالون عبر الجلد خلال ٦ إلى ١٢ شهراً من الإجراء البدئي، بحيث يصبح في النهاية الممال ما بين البطين الأيمن والجذع الرئوي حوالي ٢٠ ملمز.^{٣٤،٣٥}
- ❖ وفي الحالات الغير معتادة والتي يبقى فيها المدروج فوق ٥٠ ملمز تكون الرقعة العابرة للحلقة لازمة.^١
- ❖ وإن الآلية التي يعمل بها بضع الصمام بالبالون عبر الجلد ونتائجها الجيدة تعتمد نظرياً بشكل عام على شق الملتقيات، ومن غير الشائع تمزيق نسيج الصمام الرئوي،^{٣٦} وقد يكون الاستثناء من ذلك حالة الصمام الرئوي ناقص التنسج والتي لا يكون فيها التحام الملتقيات المشكلة الرئيسية المسببة للانسداد.^{٣٧}

❖ وبالرغم من تأكيد كل من ستام Stamm واندرسون Anderson وزملاؤهم على أن بضع الصمام بالبالون غير فعال في الصمامات ناقصة التنسج وذلك اعتماداً على صفاتها المورفولوجية،^{٣٧} إلا أن هناك تقارير تختلف في فعالية هذا الإجراء في مثل هذه الحالة.^{٣٨}

• التغيرات المورفولوجية والوظيفية:

- ❖ بالرغم من أن بعض الولدان يكون لديهم حجم جوف بطين أيمن متوسط على الأقل بداية، إلا أنه وبعد بضع الصمام الرئوي يصبح حجم جوف البطين الأيمن طبيعياً أو ناقص بشكل خفيف فقط في حوالي ٩٠%.
- ❖ أما الدرجات المهمة من انسداد القمع أو تضيق الجوف أو كليهما فيستمر وجودها عند حوالي ١٠% فقط.^{٣٩}
- ❖ وتالياً لبضع الصمام بالبالون يزداد حجم الحلقة الرئوية وحجرة البطين الأيمن كما تتحسن حركية الوريقات وتتناقص ثخانتها في غالبية الحالات التي تم دراستها بإيكو القلب بعد ٦ شهور إلى ٨ سنوات من التداخل.^{٣٩}
- ❖ ومع أن معظم المرضى لديهم قصور مثلث شرف بداية (شديد في بعض الحالات) إلا أن أكثر من ٨٠% منهم لا يكون لديهم قصور فيما بعد بعد بضع الصمام،^{٣٠} ومع ذلك فقد يستمر القصور المتوسط إلى الشديد لمثلث الشرف عند عدد قليل من المرضى ويحتمل أن يكون الصمام مثلث الشرف ناقص التنسج بعض الشيء عند هؤلاء المرضى.^{٣٩}
- ❖ ويحدث القصور الرئوي التالي لبضع الصمام بالبالون بمعدل وخطورة تزداد مع مرور الوقت عند ٤١% إلى ٨٨% من المرضى، ومن غير المعتاد الحاجة إلى زرع جراحي لطعم صمامي رئوي مستمر إلا أنه مسجل.^{٣٩}

بالرجوع إلى سجلات القبول في المستشفى للبحث عن حالات التضيق الرئوي الحرج عند الولدان خلال فترة الدراسة وكيفية تدبيرها والتعامل معها سواء بالقنطرة أو جراحياً، تبين أن الحالات قليلة جداً (٧) وغير موثقة بشكل يكفي للدخول في الدراسة، وذلك إما لقصور في تشخيص هذا التشوه من قبل أطباء الأطفال أو لتأخر الوصول إلى المستشفى في الوقت المناسب أو تأخير التداخل بعد القبول الإسعافي لسبب ما وبالتالي زيادة احتمال حدوث الوفاة، كون الإنذار سيء جداً بدون تدبير مناسب في الوقت المناسب.

وبالتالي تم استبعاد هذه الحالات من مرضى الدراسة إحصائياً والاكتفاء بالتنويه لها، واقتصار الدراسة على مرضى ما بعد فترة الوليد والرضاعة المبكرة.

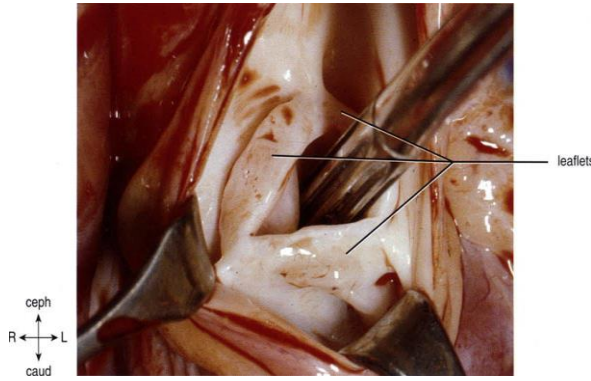
التضيق الرئوي عند الرضع والأطفال والبالغين

Pulmonary Stenosis in Infants, Children, and Adults

المورفولوجية:

يشتمل التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين المشخص عند المرضى ما بعد فترة الوليد على طيف يتراوح ما بين التضيق الرئوي الحرج critical (ثقبه الدبوس pinhole) مروراً بالتضيق الرئوي الشديد مع حجم بطين أيمن طبيعي أو متوسع، وانتهاءً بالتضيق الرئوي الصمامي المتوسط إلى الخفيف والذي يبقى مستقراً نسبياً خلال الحياة.^١

• الصمام الرئوي:

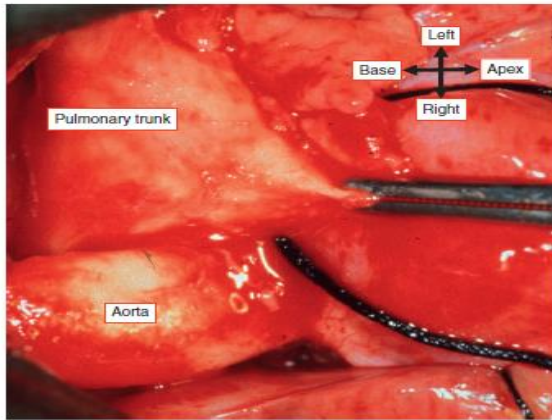


الشكل (١٢): تضيق رئوي صمامي مع التهام ملتقيات

يكون الصمام الرئوي عادة متطور بشكل أفضل عند الرضع والأطفال ممن لديهم تضيق رئوي شديد منه لدى الولدان، ومع أن نسيج الوريقة قد يملك مظهر مخاطاني myxomatous وقد يكون متشنج ومشوه بشكل شاذ، إلا أن وريقات الصمام الرئوي الاثنتين أو الثلاثة أو حتى الأربعة تكون متشكلة بشكل جيد نسبياً مع التهام جزئي بالملتقيات،^٢ كما في الشكل (١٢) وقد يصبح الصمام متكلساً عند البالغين وخاصة بحال وجود التهاب شغاف خمجي سابق.^١ وإن وجود مقدار مختلف من

الضخامة القمعية عند المرضى الأكبر يؤدي لتضيق قمعي ثانوي، ويمكن أحياناً أن يكون التضيق القمعي مسؤولاً لوحده عن انسداد مخرج البطين الأيمن.^١

• الشرايين الرئوية:



الشكل (١٣): توسع الجذع الرئوي ما بعد التضيق الرئوي

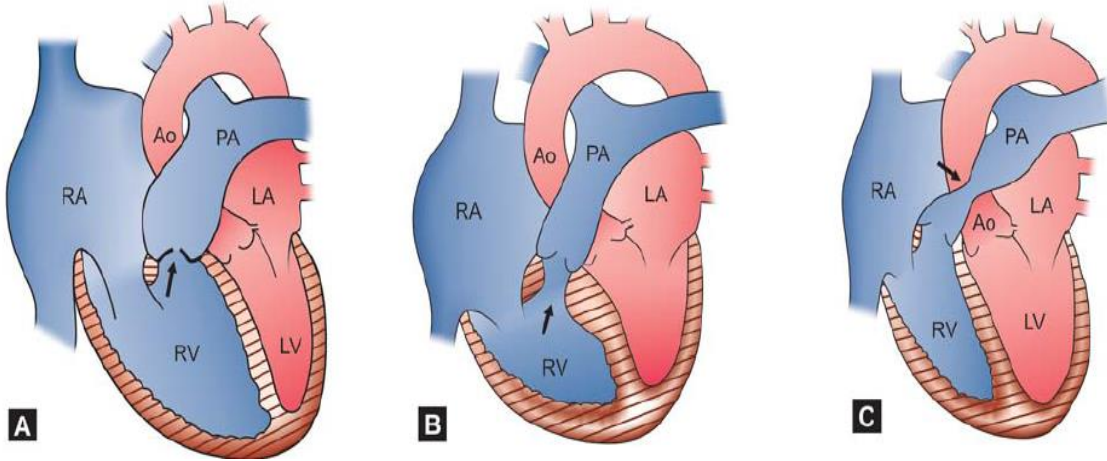
إن توسع الجذع الرئوي التالي للتضيق يعتبر مميزاً لهذا التشوه، وهو موجود عند حوالي ٧٠% من الرضع والأطفال المصابين بهذه الآفة، ولا ترتبط درجة التوسع بشدة الانسداد وأكثر ما تشاهد عند المرضى الأكبر سناً مع درجات متوسطة من الانسداد، وقد يكون الشريان الرئوي الأيسر مصاباً أيضاً،^٢ كما في الشكل (١٣).

• البطين الأيمن:

	No.	% of Total Cases
الجدول (٥): الأشكال المورفولوجية للتضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين عند الرضع والأطفال والبالغين ^١		
Infundibular stenosis alone ^b	13	9
Valve + infundibular stenosis ^c	45	32
TOTAL	140	100
PT and/or branch PA origin stenosis	7	5
Hypoplastic right ventricle	19	14

^aBased on 140 patients with pulmonary stenosis and intact ventricular septum undergoing repair at GLH, 1960 to 1979.

المستوى أو حزم عضلية شاذة غير مسماة في الانسداد القمعي، وفي ١٠% إلى ٢٠% من المرضى يكون الانسداد في هذه المواضع فقط، في حين يكون الصمام إما طبيعياً أو (نادراً) ثنائي الوريقات ولكنه غير متضيق،^١ الجدول (٥) و الشكل (١٤).



الشكل (١٤): الأشكال التشريحية الرئيسية للتضيق الرئوي

• الصمام مثلث الشرف:

يكون الصمام مثلث الشرف عادة طبيعياً مورفولوجياً عند الرضع والأطفال، ومع ذلك فقد يتطور قصور خفيف أو قصور متوسط إلى شديد (في حال قصور البطين الأيمن).^١

• الأذينة اليمنى:

يكون جدار الأذينة اليمنى متضخماً بشكل ثانوي لارتفاع الضغط بالأذينة اليمنى، ويكون الحجاب الأذيني سليماً عند حوالي ربع الرضع والبالغين، وما عدا ذلك تكون الثقبة البيضية سالكة عند الغالبية أو قد توجد ASD من نمط الحجاب الثانوي صغيرة مع تحويلة من الأيمن إلى الأيسر تؤدي إلى الزرققة،^{٤٤} أما في حال كانت التحويلة من الأيسر إلى الأيمن فعادة ما توجد ASD كبيرة مع تضيق رئوي خفيف إلى متوسط.^{٤٥}

• البطين الأيسر:

شوهدت بعض التبدلات في البطين الأيسر مترافقة أحياناً مع التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين (مثل احتشاء عضلة قلبية أو خلل تنسج dysplasia عضلة قلبية أو تغيرات انسدادية في الشرايين الإكليلية أو طبقة متوسطة شاذة في الأهر



الصاعد)^{٤٦}، وقد يتوافق التضيق تحت الأهرجي العضلي المشاهد في اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد بدرجاته المختلفة، وإن التواجد المشترك للانسداد تحت الأهرجي وتحت الرئوي العضلي قد يكون مترافقاً مع أشكال وجوه مشوهة وهو أحد الأشكال المحتملة لمتلازمة نونان Noonan.^{١٩} ويمكن أن يؤثر التضيق الرئوي الصمامي الهام عند الرضع والأطفال بشكل عكسي على وظيفة البطين الأيسر،^{٤٧} وينتج ذلك بمعظمه عن فرط توتر البطين الأيمن الذي يحرف الحجاب باتجاه الأيسر وبالتالي تبدل هندسة البطين الأيسر، وعلى الرغم من تأثير النتائج القلبية ووظيفة البطين الأيسر بشكل سلبي إلا أن هذه الشذوذات تعود إلى الطبيعي عند تصحيح انسداد مخرج البطين الأيمن.^{٤٨}

الشكل (١٥): متلازمة نونان حيث الكتف مجنحة و ارتكاز واطي للاذنين و الذقن الصغيرة و انخفاض خط شعر الرأس الخلفي

• التشوهات المرافقة:

إن التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين يحدث بشكل شائع في متلازمة نونان Noonan والتي تتصف بصغر القامة وفرط التباعد hypertelorism وتخلف عقلي خفيف وتشوهات قلبية (أكثرها شيوعاً التضيق الرئوي) وأحياناً إطراق ptosis وخصى غير نازلة بالإضافة لتشوهات هيكلية، وقد يتوافق أيضاً مع حصبة ألمانية داخل الرحم،^{١٩،٤٩} الشكل (١٥).

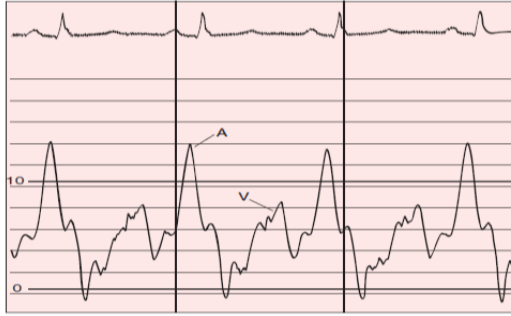
الفيزيولوجية المرضية:

ترتبط بدرجة شدة الانسداد بمخرج البطين الأيمن، فالتظاهر المتأخر لهذه الآفة عند الأطفال الأكبر سناً ناجم عن ترقى الانسداد والتغيرات المورفولوجية الثانوية في حال عدم تصحيح الارتفاع الكبير في ضغط البطين الأيمن، علماً أن أبعاد الحلقة الرئوية عند الأطفال الأكبر سناً والبالغين تكون ناقصة بشكل طفيف في غالبية الحالات، ولا يحدث ذلك الترقى عند جميع المرضى والأسباب غير معروفة.^٢ ومن الآليات المحتملة لهذا الترقى زيادة متطلبات النتاج القلبي الناجمة عن النمو الجسدي مع ثبات مساحة الفوهة الصمامية الرئوية، وتطور المزيد من الضخامة القمعية وضخامة البطين الأيمن، مع ما يرافقها من زيادة متطلبات الأكسجين ونقص مرافق في نتاج القلب، مما يؤدي لاحتشاء تحت شغافي أو حتى احتشاء عضلة قلبية وقصور بطين أيمن ونقص في مطاوعته، وبالتالي ارتفاع في ضغط الأذنية والتحويلة اليمنى اليسرى على المستوى الأذيني وبالتالي الزرقعة.^٢

التظاهرات السريرية:

• الأعراض:

❖ قد يكون الرضع عرضيين إلا أن الأعراض أقل شدة منها لدى الولدان، وبعد السنة الأولى غالباً ما يتظاهر المرضى بنفخة فقط



الشكل (١٦): موجة A الأذينية الوريدية المركزية في التضيق الرئوي

والناجمة عن تضيق خفيف إلى متوسط، أما في العقود الثاني والثالث والرابع فقد يترافق التظاهر مع قصور بطين أيمن مزمن، وبالمجمل يكون ٣٠% إلى ٤٠% من المرضى لا عرضيين عند فحصهم لأول مرة،^{٥٠} وعند حدوث الأعراض يكون أبطأها الزلة الجهدية والتي تنتج عن عدم القدرة على زيادة الجريان الدموي الرئوي (وبالتالي الجهاز) مع الجهد بسبب المقاومة الثابتة نسبياً للصمام الرئوي.^{٥١}

❖ أما الزرقة فتظهر (في حال وجود اتصال داخل أذيني) عندما يصبح

البطين الأيمن أقل مطاوعة من البطين الأيسر أو يصبح ضغطه مرتفعاً بشدة، وبوجود بطين أيمن طبيعي التطور فإن ذلك يحدث فقط عندما يكون ضغطه أعلى من الجهاز وهو يترافق مع دليل تخطيطي ECG لضخامة بطين أيمن صريحة، وعندما تكون الزرقة واضحة في المرضى الكبار تصبح كثرة الحمر polycythemia شديدة ويمكن أن تتطور جميع الاختلالات المرافقة لهذه الحالة، وبالرغم من ذلك فمن النادر أن يلجأ هؤلاء المرضى للفرصاء من أجل تخفيف الأعراض كما يفعل مرضى رباعي فالوت.^{٥١}

❖ يعتبر الألم الصدري الجهدية غير شائع ومن المفترض أنه ناجم عن خناق بطين أيمن، أما الموت المفاجئ فقد يحدث عند الأطفال المزدقيين أو غير المزدقين وعند البالغين الشباب (لانظميات بطينية).^{٥٢}

❖ إن المرضى في العقد الثاني والثالث من الحياة والمصابين بتضيق رئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين شديد ومهملة لفترة طويلة معرضون لتطور قصور قلب أيمن مع ضغط وريدي وداجي مرتفع وضخامة كبدية وحبون والذي يؤدي بالنهاية للموت،^١ كما في الشكل (١٦).

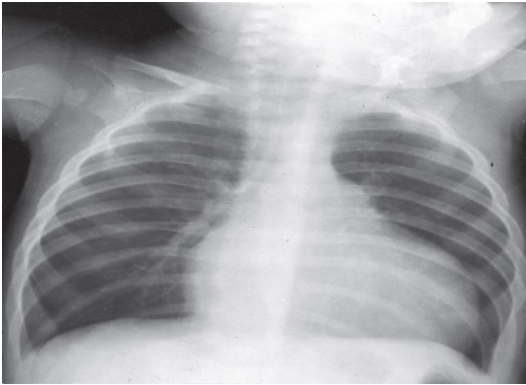
• العلامات:

❖ تكون النفخة الانقباضية موجودة (أفضل ما تسمع في المسافة الوريدية الثانية اليسرى) ما عدا حالة الرضع الصغار ممن لديهم قصور قلب شديد، وعادة ما يصاحبها هرير، وتحدث ذروة شدة النفخة متأخرة أثناء الانقباض عند المصابين بتضيق شديد أكثر منها عند التضيق الخفيف.^{٥٣} أما المركبة الرئوية من الصوت الثاني فقد تكون طبيعية أو ناقصة أو غير مسموعة، في حين تكون المركبة الأهرمية عادة مخفية بالنفخة، وإن ازدياد شدة التضيق الرئوي تعني تطاول زمن قذف البطين الأيمن وبالتالي تأخر أكبر في انغلاق الصمام الرئوي،^{٥٣} كما في الشكل (١٧).



الشكل (١٧): مخطط إصغانيات القلب في حالة التضيق الرئوي بشدته المختلفة

- ❖ وفي حالة التضيق الشديد تغيب التكة القذفية لكون قبة الصمام الرئوي مدفوعة للأعلى في الجذع الرئوي بفعل التقلص القوي للأذينة اليمنى وذلك قبل أن يحدث الانقباض البطيني، وهناك بعض المرضى المصابين بتضيق خفيف قد لا يكون التشوه في حركية الوريقة لديهم كافياً لإحداث تكة، وعند مرضى آخرين قد تكون مسيطرة وخاصة أن الصوت يتم تضخيمه في الجذع الرئوي المتوسع.^١
- ❖ ويمكن عادة تقدير ضخامة البطين الأيمن بحس رفعة بطين أيمن على يسار القص، وتزداد سعة الموجة الوريدية الوداجية 'a' كلما ازدادت شدة التضيق الرئوي وتصبح أكثر وضوحاً في حال البطين الأيمن الغير مطاوع،^{٤٥} وعند الأطفال الأكبر سناً يُشكّ بتشخيص بطين أيمن ناقص التنسج عند ترافق علامات التضيق الرئوي مع قصور قلب وزرقة بالإضافة لغياب علامات بطين أيمن متضخم بشدة على ECG، ولذلك فقد تحدث الزرقة عندما يكون ضغط البطين الأيمن أقل من الجهازي (عكس التضيق الرئوي مع بطين أيمن طبيعي التطور) ويكون ال ECG غير ملحوظ.^{٥٥}

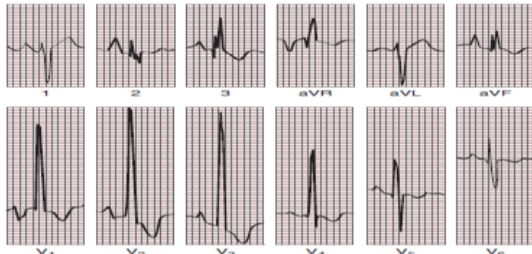


الوسائل التشخيصية:

• صورة الصدر:

حجم القلب طبيعي عادة وقد يتضخم في الحالات الشديدة، ومن العلامات الشعاعية المميزة بعد فترة الرضاعة بروز ظل الشريان الرئوي المتوسع، ونقص التوعية الرئوية في الحالات الشديدة،^١ كما في الشكل (١٨).

الشكل (١٨): صورة صدر رضيع ١٠ شهور لديه تضيق رئوي قبي : نقص توعية رئوية و توسع الجذع الرئوي و ضخامة RA و RV



الشكل (١٩): ECG عند رضيع ٨ شهور لديه تضيق رئوي: موجة P الطويلة المؤنفة في الاتجاه ٢ ، وانحراف محور القلب للأيمن نتيجة ضخامة RV (موجات R عملاقة وانقلاب موجات T في الموجات الصدرية اليمنى وموجات S عميقة في الصدرية اليسرى).

• تخطيط القلب الكهربائي:

إن ضخامة الأذينة اليمنى الناجمة عن تضيق رئوي متوسط لشديد تنعكس بموجات P مؤنفة على ECG، وفي حال كان التضيق الرئوي خفيف لمتوسط يكون ارتفاع موجة R في V1 أقل من ١٠ ملم، أو قد يوجد نموذج حصار غير تام لفرع الحزمة الأيمن. أما عندما يكون التضيق شديد فتصبح R أو R' في V1 أكبر من ١٠ ملم

وتتوافق في ارتفاعها مع درجة فرط توتر البطين الأيمن،^{٥٦} الشكل (١٩).

• تصوير القلب بالصدى:

يمكن لتصوير القلب بالصدى ثنائي البعد أن يقدم تشخيصاً شبه أكيد عند الأطفال والبالغين بالإضافة للولدان، حيث يمكن تصوير الصمام الرئوي المنشئن أو الغير متحرك أو المتقَّبب بالإضافة لتوسع الجذع الرئوي ووظيفة وثخانة وضغط البطين الأيمن، وتشرح ووظيفة الصمام مثلث الشرف.^١ كما يمكن تقدير شدة التضيق بواسطة التقييم بالدوبلر للجريان عبر الصمام الرئوي أثناء الانقباض، ويمكن تأكيد ذلك بتقييم مشابه لتسارع الجريان في موجة قصور مثلث الشرف في حال وجوده، ووجود ASD والتحويلة عبرها.

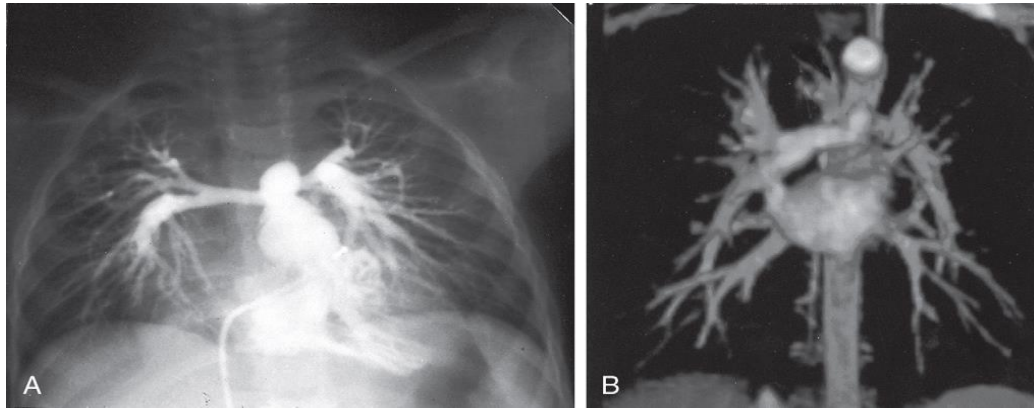
ويمكن أن يستخدم تصوير القلب بالصدى أيضاً لتشخيص فيزيولوجية RV المتحدد restrictive بإظهار الجريان التقدمي عبر الصمام الرئوي أثناء الانبساط المتأخر، ويمكن لهذه الظاهرة أن تتواجد عند ما يزيد عن ٤٢% من البالغين المصابين بتضيق متوسط لشديد وهي تتوافق مع زيادة الأعراض،^{٥٧} الجدول (٦).

الجدول (٦): تصنيف شدة التضيق الرئوي حسب موجودات الإيكو المعتمد من قبل AHA و ACC في عام ٢٠٠٦^{٥٨}

درجة التضيق الرئوي	السرعة الانقباضية العظمى	الممال الأعظمي
شديد	أكثر من ٤ م/ثا	أكثر من ٦٤ ملمز
متوسط	٣-٤ م/ثا	٣٦-٦٤ ملمز
خفيف	أقل من ٣ م/ثا	أقل من ٣٦ ملمز

• القثطرة القلبية وتصوير الأوعية السينمائي:

التقنيات والموجودات هي نفسها المذكورة في التضيق الرئوي الحرج عند الولدان، الشكل (٢٠).



الشكل (٢٠): (A) تصوير وعائي ظليل عند طفلة عمرها سنتين يبدي تضيق الشريان الرئوي وفروعه مع صمام رئوي طبيعي، (B) معزز بالغادولينيوم لمريضة ٣٢ سنة يبدي تضيق قطعي متوسط في الشريان الرئوي الأيسر القريب

❖ **تقدير شدة التضيق:** عند الشخص الطبيعي يكون الضغط الانقباضي داخل البطن الأيمن على الراحة ٣٠ ملمز أو أقل والممال عبر الصمام الرئوي أقل من ١٠ ملمز، أما في التضيق الرئوي الخفيف فيكون الممال عبر مخرج البطن الأيمن أقل من ٤٠ ملمز ونسبة ضغط RV/LV ٠,٥ أو أقل، في حين يكون الممال بين ٤٠-٨٠ ملمز والنسبة RV/LV بين ٠,٥-١ في التضيق المتوسط، أما في التضيق الشديد فيصبح الممال فوق ٨٠ ملمز والنسبة ١ أو أكثر.^{٥٨}

❖ **التشخيص التفريقي للتضيق الرئوي الخفيف** إلى المتوسط اللاعراضي يتضمن التضيق الأبهري الخفيف والفتحة بين البطينين والتوسع مجهول السبب للشريان الرئوي والتضيق الشرياني الرئوي المحيطي وانسدال الصمام التاجي، أما التضيق الرئوي الشديد فيضمن التشخيص التفريقي الفتحة بين البطينين والتضيق الأبهري المتوسط.^{٥٩}

السير الطبيعي:

• المرضى المشخصين بفترة الرضاعة:

- ❖ إن المرضى الذين بقوا على قيد الحياة خلال فترة الوليد ليكتشفوا لاحقاً خلال فترة الرضاعة لديهم اختلاف كبير في درجة تضيق الصمام الرئوي، فحوالي ٤٠% لديهم انسداد خفيف و ٤٧% متوسط فقط و ١٤% شديد، ومع ذلك فهذه النسب المئوية من المحتمل أنها لا تعكس النسبة الحقيقية من مرضى هذه المجموعة العمرية ممن لديهم انسداد شديد، حيث كانت في بعض الدراسات ٥٨%، يضاف لها التضيق القمعي (العضلي).^{٦٠}
- ❖ وعندما يكون انسداد مخرج البطين الأيمن شديداً عند الرضع والأطفال الصغار فإن قصور القلب أو الزرقة أو كلاهما يكون شائعاً (وذلك أكثر منه لدى المرضى البالغين ممن قد طوروا نفس الدرجة من الانسداد)، ويكون إنذار هذه المجموعة سيئاً، حيث وجد Levine و Blumenthal أن ٥٦% من مرضى قصور القلب يموتون خلال المتابعة.^{٦١}
- ❖ وحتى لو كان الانسداد متوسطاً عند هذه المجموعة العمرية الصغيرة فهناك نسبة مهمة لديها قصور قلب مع نفس الأثر من الإنذار السيء، ومن المحتمل أن درجة نقص تنسج البطين الأيمن غالباً ما تؤثر على قصور القلب تحت مثل هذه الظروف، وفقاً لدراسة مودي Mody على ١٧ مريض لديهم انسداد مخرج بطين أيمن متوسط خلال السنة الأولى، فإن ٥٣% عانوا من تطور إلى آفة شديدة خلال السنوات العديدة التالية (وسطي ٤,٥ سنة)،^{٦٢} ويمكن استنتاج نفس الموجودات من بيانات Danilowicz و Jacobsen و Wennevold وزملائهم.^{٦٣}
- ❖ وحتى عند الرضع اللاعرضيين ممن لديهم تضيق خفيف فقد سجل Anand و Mehta تطوراً سريعاً يتطلب تدخلاً خلال ٦ شهور عند ١٥%،^{٦٤} ومع ذلك فإن خبرات آخرين تناقض ذلك وتشير إلى أن تطور التضيق الرئوي الخفيف (المدرج أقل من ٤٠ ملمز) عند الرضع نادر، وهو مشابه للسير الطبيعي للتضيق الرئوي الخفيف المشخص عند الأطفال الأكبر سناً.^{٦٥}

• المرضى المشخصين بعد فترة الرضاعة:

- ❖ إن المرضى الذين لديهم تضيق رئوي معزول يسبب انسداد خفيف بمخرج البطين الأيمن (مدرج الضغط الأعظمي بين البطين الأيمن والجذع الرئوي أقل من أو يساوي ٢٥ ملمز أو ضغط البطين الأيمن الأعظمي أقل أو يساوي ٥٠ ملمز) تكون الاحتمالية المتوقعة للبقاء لديهم مساوية لمجموعة السكان من نفس العمر والجنس والعرق، ومن النادر أن يعاني هؤلاء المرضى من ترقى التضيق الرئوي ولذلك فمن النادر أن يلزمهم أي تدخل علاجي، وتؤكد الدراسات الحديثة Rowland وزملائه و Gielen وزملائه الموجودات السابقة.^{٦٦}
- ❖ أما المرضى الذين لديهم انسداد متوسط الشدة (مدرج الضغط الأعظمي بين البطين الأيمن والجذع الرئوي أكبر من ٢٥ ملمز ولكن أقل من ٥٠ ملمز أو ضغط البطين الأيمن الأعظمي أكبر من ٥٠ ملمز ولكن أقل من ٨٠ ملمز) فيعانون أحياناً من ترقى في شدة انسداد مخرج البطين الأيمن لديهم، وبدون حدوث الترقى وحسب أفضل ما أمكن جمعه من المعلومات المتوفرة حديثاً فإن الاحتمالية المتوقعة للبقاء لمدة ٢٥ سنة على الأقل ممتازة.^{٦٦}
- ❖ أما المرضى ممن لديهم تضيق رئوي شديد فيكونون عرضة لتطور قصور قلب مزمن في النهاية (وبالتالي الوفاة المبكرة) ويحدث ذلك بشكل أكبر كلما تقدم عمر المريض، ومن المحتمل أن التبدلات الثانوية في الصمام المتضيق بشدة تجعله أكثر انسداداً مع مرور الوقت، بحيث يصبح المخرج أكثر ضخاماً وتضيقاً والبطين الأيمن أكثر ثخانة وتليفاً وأقل قلووية ومطاوعة.^{٦٧}

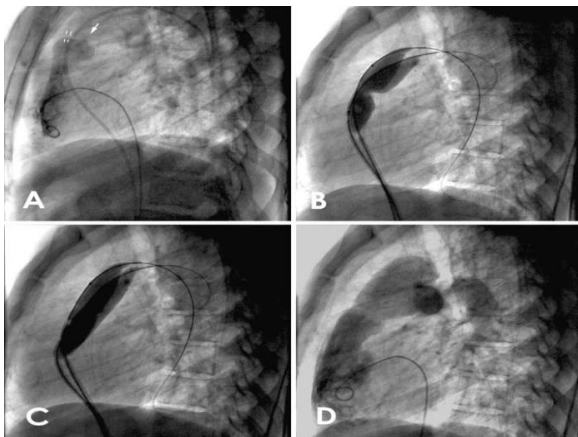
- ❖ وعند النساء اللواتي لديهن تضيق رئوي شديد مع تصنيف وظيفي I أو II حسب NYHA لا يترافق الحمل لديهن مع زيادة في الاختلاطات الجنينية أو الوالدية، وذلك عكس الآفة المشاهدة في الصمام التاجي أو الأبهري.^١

• تأثير نقص تنسج البطين الأيمن:

يبدو أن نقص تنسج البطين الأيمن يؤثر بشكل سيء في السير الطبيعي، ومع ذلك فإن بعض مرضى نقص التنسج لا يموتون في مرحلة الرضاعة، بل يكتشفون في مرحلة متأخرة من الحياة ويكون لديهم زرقة متروية عادة نتيجة التحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني، وتركه بدون علاج يؤدي لتطور قصور قلب أيمن متروقي ويسبب الوفاة.^١

استطبابات التداخل:

- ❖ إن المرضى الذين يظهرون علامات وأعراض لأول مرة بعمر الشهر أو أكثر يكون مرضهم عادة أقل حدة من أولئك الذين يتظاهرون كولدان، وبغض النظر فعندما يشخص تضيق شديد ينصح بإجراء خزع للصمام الرئوي، وكما في حال التضيق الرئوي الحرج عند الولدان يعتبر عادة خزع الصمام بالبالون عبر الجلد التداخل المستطب،^{٦٨} ويكون التداخل الجراحي مستطباً فقط في ظروف خاصة، وتتضمن الصمامات مختلة التنسج والصمامات ناقصة التنسج بشدة والتضيق القمعي الشديد ووجود آفات داخل قلبية مرافقة تتطلب الجراحة.^١
- ❖ وينصح بالتدخل بشكل مشابه عند الرضع اللاعرضيين المصابين بتضيق شديد، أما المصابين بتضيق متوسط فيكون التدخل في مرحلة الرضاعة موضع جدل، في حين لا ينصح به في حال كان التضيق خفيف، أما في المرضى الأكبر سناً فالتدبير يختلف فقط في مجموعة التضيق المتوسط، ففي هذه الشريحة كلما تقدم العمر عند التشخيص كانت احتمالية أنه سيحدث تطور هام أقل وبالتالي الحاجة للتدخل أقل.^١
- ❖ ويعتبر وجود ممال عبر الصمام الرئوي ٥٠ ملمز أو أكثر استطباباً للتدخل عند جميع مجموعات المرضى بعد مرحلة الوليد، وعند أخذ قرار التدخل يجب الأخذ بالحسبان وجود ودرجة نقص تنسج البطين الأيمن، وبسبب تأثير نقص تنسج البطين الأيمن الشديد على زيادة الزرقة وقصور القلب فإن وجودها يجعل التدخل أكثر إلحاحاً عند الرضع، أما عند ترافق وجود هذه الآفة عند الأطفال الأكبر سناً والبالغين فإن استطبابات التدخل لا تتغير إلا بحال وجود قصور قلب شديد غير مستجيب على الإجراءات الطبية، وتزداد خطورة التدخل تحت مثل هذه الظروف.^١



الشكل (٢١): خزع الصمام الرئوي بالبالون

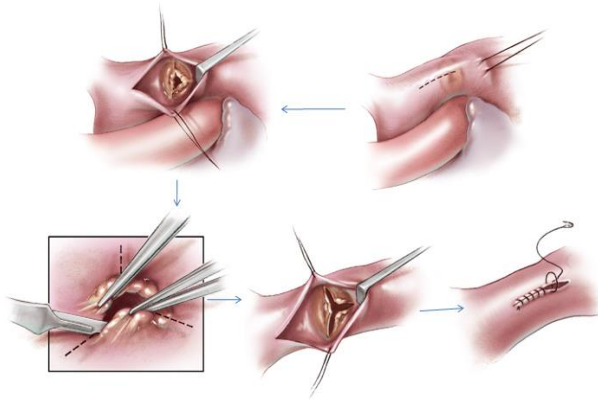
التدبير:

• خزع الصمام الرئوي بالبالون عبر الجلد:

عند الرضع والأطفال والبالغين وكما عند الولدان يكون بضع الصمام بالبالون عبر الجلد هو المعالجة المختارة للتضيق الرئوي الصمامي، وفي حال عدم نجاح ذلك أو كونه غير مستطب يجري بضع الصمام الجراحي المفتوح باستخدام دائرة قلب-رئة الصناعية، هذا وإن بضع الصمام بالبالون يكون غير فعال في غالبية حالات

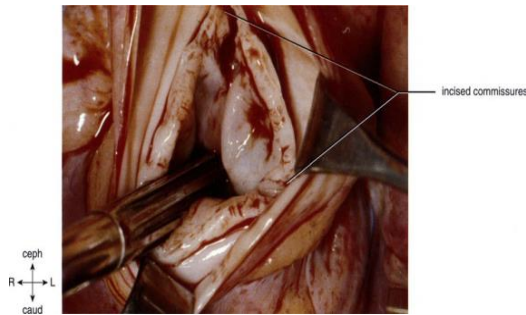
الصمام الرئوي مختلفة التنسج dysplastic وعندما تكون حلقة الصمام ناقصة التنسج (قيمة Z أقل من -٣)، والتقنية الجراحية هي نفسها الموصوفة عند الولدان، وعندما تكون الرقعة العابرة للحلقة ضرورية تكون التقنية أيضاً هي نفسها،^١ الشكل (٢١).

• العمل الجراحي المفتوح أثناء دائرة القلب-الرئة:



الشكل (٢٢): خزع الصمام الرئوي المفتوح

❖ إن الخطوات الرئيسية للعمل الجراحي الموصوفة عند الولدان يمكن تطبيقها في خزع الصمام الرئوي عند الرضع والبالغين، فبعد فتح الجذع الرئوي بشق عمودي يجرى خزع للصمام كما في الشكلين (٢٢ و ٢٣)، وعندما تكون حواف الوريقات ضخمة وسادة وخاصة بوجود صمام ثنائي الوريقات، فإن استئصال الصمام الجزئي أو التام قد يكون ضرورياً لكون الصمام ثنائي الوريقات المشدود لا يمكنه أن يفتح بشكل ملائم حتى بعد شق الملتقيين الملتحمين.^١



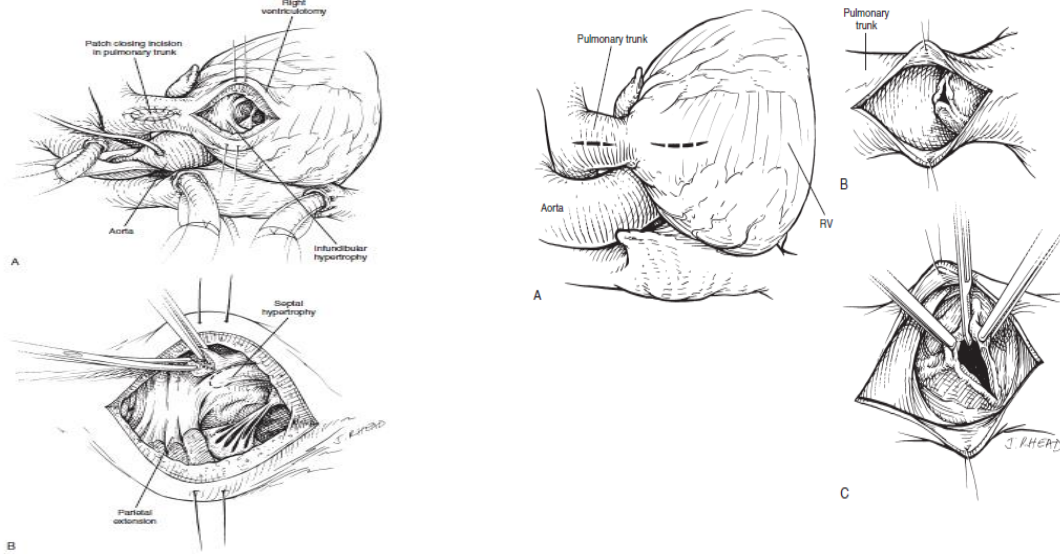
الشكل (٢٣): خزع الملتقيات

❖ ويُجرى قياس ضغوط كل من البطينين الأيمن والأيسر والشريان الرئوي عند هذه النقطة إلا أنها تكون ذات قيمة قليلة في أخذ القرار، وتوضع قثطرة بولي فيلين لقياس ضغط البطين الأيمن، حيث يمكن تمريرها من الشريان الرئوي إلى البطين الأيمن بالأسفل، أو بدلاً من ذلك التقدم بها من الأذينة اليمنى عبر الصمام مثلث الشرف، وقد تشير قياسات الضغوط المأخوذ في الصباح التالي للحاجة للعودة إلى غرفة العمليات من أجل التخلص من التضيق القمعي أو الحلقي.^١

❖ وعندما يستطع القطع القمعي فيفضل شق القمع شاقولياً، وبعد

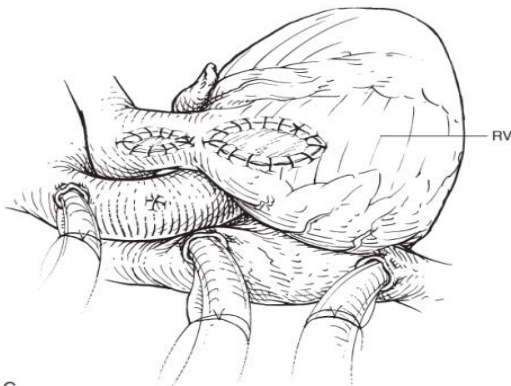
القطع يغلق الشق باستعمال رقعة بيضوية الشكل من PTFE أو التامور،^١ الشكل (٢٤).

❖ ويلزم عند عدد قليل من المرضى إجراء رقعة عابرة للحلقة بسبب صغر حلقة الصمام الرئوي، ويكون لدى المرضى الذين يتطلبون ذلك غالباً صمام رئوي مختل التنسج، وعلى الرغم من أن التصوير السينمائي الوعائي أو تصوير القلب بالصدى قد يقترح الحاجة للرقعة العابرة للحلقة، إلا أن القرار النهائي عادة ما يؤخذ داخل غرفة العمليات.^١

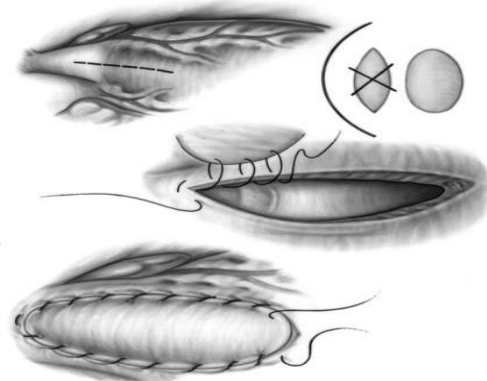


الشكل (٢٤): خزع الصمام (الأيمن) والقمع (الأيسر) في التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين (كامل المحيط)

- ❖ وأثناء إجراء بضع للصمام من خلال شق الشريان الرئوي يؤخذ قياس الحلقة بموسعات هيغار، وفي حال كانت صغيرة (قيمة Z -٣ أو أقل) يمدد شق الشريان عبر الحلقة ولأسفل جدار القمع الحر، أما في حال وجود شك حول الحاجة للرقعة العابرة للحلقة فيترك شق الشريان الرئوي مفتوحاً ويجرى شق عمودي في القمع، وبعد إتمام القطع العضلي يعاد قياس الحلقة من جديد بموسعات هيغار بإمرارها عبر الصمام من الأسفل، وفي حال كانت صغيرة جداً يتم وصل الشقين من خلال القص عبر الحلقة وتزرع الرقعة العابرة للحلقة،^{٦٩} الشكلين (٢٥ و ٢٦).
- ❖ وعند مصادفة مريض لديه تضيق في الجذع الرئوي أو الفروع لا يمكن أو لم يتمكن من معالجه بشكل كافي بالتوسيع بالبالون والشبكة، فيتم تسليخ الفرع الرئوي المتضيق لنقطة ما بعد التضيق ويجرى الإصلاح المكبر، وأفضل ما يجري التسليخ التحضيري لهذه الفروع أثناء التبريد بالدارة، ويجب أن يتم التعرف على هذه التضيقات بالتفصيل عند إجراء القشطرة القلبية قبل الجراحة.^١



الشكل (٢٦): استخدام رقتين في التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين



الشكل (٢٥): استخدام الرقعة العابرة للحلقة في التضيق الرئوي مع ضمور في الحلقة الرئوية

العناية بعد الجراحة:

يعتبر قياس ضغط البطن الأيمن في اليوم الأول بعد العمل الجراحي من أهم الأمور في العناية، ويتم الحصول على ذلك إما بمراقبة مستمرة لضغط البطن الأيمن أو بدفع قنطرة ضغط الشريان الرئوي والتي وضعت أثناء العملية إلى داخل البطن الأيمن، وتعتبر هذه الضغوط أكثر مصداقية في التنبؤ بالنتائج المتأخرة للعملية من تلك التي أخذت في غرفة العمليات، ومع ذلك وفي حال كانت الحالة الهيموديناميكية للمريض جيدة فإنه من النادر أن تكون إعادة التداخل خلال أيام قليلة من التداخل البدئي ضرورية، وحتى لو كان ضغط البطن الأيمن مرتفعاً بسبب الميل المعروف لضخامة القمع للتراجع مع الوقت، وقد نضطر لإضافة بعض الدواجم القلبية في الفترة البكرة في حال وجود سوء وظيفة عابر في البطن الأيمن.^١

النتائج:

• البقية:

◀ الوفاة البكرة (المشفوية):

إن معدل الوفيات المشفوية صفر بعد بضع الصمام بالبالون عبر الجلد،^{٧٠} وهو أيضاً منخفض جداً بعد البضع الجراحي ولسنوات عديدة، وهو يقارب الصفر عند استئناء مرضى نقص تنسج البطن الأيمن الشديد وقصور القلب المزمن المتقدم. ولا يعتبر العمر الباكر (تحت الشهر) عامل خطورة، والوفيات القليلة التي تحدث تكون متراكمة إما مع نقص تنسج بطين أيمن شديد أو (وخاصة لدى البالغين) مع قصور قلب مزمن متقدم.^{٧١}

◀ البقية طويلة الأمد:

- ❖ إن البقية طويلة الأمد هي القاعدة بعد المعالجة الجراحية، وفي خبرة Mayo Clinic البكرة كانت البقية حتى ٢٥ سنة بعد التخريج من المشفى ٩١% في مجمل المجموعة، مع أن العمر عند إجراء العملية كان له تأثير هام على ذلك، حيث أن البقية لمدة ٢٥ سنة على الأقل بعد التخريج من المشفى كانت ٩٣% لأولئك الذين تراوحت أعمارهم من ٠ حتى ٤ سنوات عند إجراء العملية، و ١٠٠% لمن كانت أعمارهم بين ٤ و ١٠ سنوات عند إجراء العملية، و ٩٢% لمن كانت أعمارهم بين ١١ و ٢٠ سنة، و ٧١% لمن كانت أعمارهم فوق ٢١ سنة عند إجراء العملية،^{٧٢} وعلى الرغم من عدم وجود الولدان في هذه الخبرة فقد وجد رضع، ومن المحتمل أن ذلك هو المسؤول عن تأثير العمر في تلك الفترة من الزمن، وفي دراسة شاقولية أكثر حداثة لـ ٥١ مريض مع فترة متابعة تراوحت بين ٢٢ إلى ٣٣ سنة (وسطياً ٢٥ سنة) كانت البقية المتأخرة ٩٦.٧٣%.
- ❖ وإن البقية طويلة الأمد متاحة حالياً بعد بضع الصمام بالبالون، حيث سجل Fawzy وزملاؤه متابعة ٢ إلى ١٧ سنة (وسطياً ١٠ سنوات) لدى ٩٠ مريض بدون أي وفيات متأخرة، وكان جميع المرضى في هذه الدراسة أكبر سناً عند التداخل بالبالون بمعدل يتراوح بين ١٥ إلى ٥٤ سنة،^{٧٤} كما سجل قبطة Gupta وزملاؤه وفاة وحيدة من بين ١٦٦ مريض،^{٧٥} ولم يسجل جرار Jarrar وزملاؤه أي وفاة متأخرة من بين ٦٢ مريض أثناء المتابعة.^{٧٦}

• النتائج الهيموديناميكية وإعادة التداخل:

- ❖ يتم عادة الحصول على تخفيف فوري للممال ومن النادر أن يكون التخفيض البدئي الكافي للانسداد مؤقتاً، ووسطياً ينخفض مثلاً ضغط البطن الأيمن الأعظمي ١٢٨ ملمز قبل خزع الصمام إلى ٥١ ملمز بفترة قصيرة بعد خزع الصمام،^{٧٢} ولا يمكن

تحديد تمام الإصلاح للتضيق الرئوي إلا بالاستقصاءات ما بعد الجراحة المتأخرة فقط، بسبب الميل المعتاد ولكن المتغير لضغط البطن الأيمن الأعظمي للانخفاض مع مرور الزمن بعد بضع الصمام، ويعتقد بأن هذا الهبوط ناجم بشكل أساسي عن تراجع ضخامة البطن ونقصان التضيق القمعي.^{٧٧}

❖ ومع ذلك فمن المعروف أن خزع الصمام الرئوي المعزول الكافي لا يقدم تفريعاً ممتازاً للتضيق الرئوي وذلك بشكل ثابت حتى عند الرضع، حيث سجل Roos-Hesselink وزملاؤه معدلاً منخفضاً لكنه معتبر من إعادة التضيق، وعند متابعة ٦٤ مريض لفترة تتراوح بين ٢٢ إلى ٣٣ سنة كان معدل إعادة التداخل ١٥%، حيث لزم مريضين إعادة العملية من أجل نكس انسداد RVOT بعد ٢ إلى ٣ سنوات من الجراحة الأولية، ولزم اثنين توسيع تالي بالبالون بعد الجراحة بـ ١٦ إلى ١٨ سنة، بالإضافة إلى أن هناك ٦ من المرضى الباقين لزمهم إعادة تداخل جراحي بعد فترة تراوحت ما بين ١٦ إلى ٢٤ سنة من الجراحة من أجل قصور رئوي شديد، حيث وضع لدى ٥ من هؤلاء الستة رقعة عابرة للحلقة في العملية البدئية، ولوحظ وجود قصور رئوي متوسط لشديد بالمتابعة المتأخرة في ٣٧% من المرضى.^{٧٣}

❖ ومن ناحية أخرى سجل Earing وزملاؤه إعادة تداخل طويلة الأمد أكثر أهمية، ففي متابعة وسطية لـ ٥٣ مريضاً لفترة ٣٣ سنة كانت إعادة التداخل من أجل نكس التضيق الرئوي منخفضة بشكل مشابه، إلا أن هناك ٢١ مريضاً (٤٠%) لزمهم تبديل الصمام الرئوي نتيجة القصور الشديد، وهذا قد يعكس المتابعة الطويلة جداً، وكون المؤلفين الآخرين قد لاحظوا زيادة مطردة في القصور الرئوي العرضي كلما زادت فترة المتابعة.^{٧٨}

❖ إن النتائج الهيموديناميكية بعد بضع الصمام بالبالون عبر الجلد مشابهة لما قد ذكر، حيث سجل Fawzy وزملاؤه نقصاً في ممال الصمام الرئوي من ١٠٥ ملمز إلى ٣٤ ملمز في مجموعتهم المؤلفة من ٩٠ مريضاً (العمر الوسطي ٢٤ سنة)، فالمال القمعي كان كبيراً مباشرة بعد الإجراء في ٤٣ مريضاً جميعهم خضعوا فيما بعد لإعادة القثطرة، كما انخفض الممال من ٤٢ ملمز بعد الإجراء البدئي إلى ١٣ ملمز عند إعادة الدراسة.^{٧٤}

❖ لخص Beekman و Gudausky نتائجاً من خمسة دراسات ضخمة نشرت بين ١٩٩٤ و ٢٠٠٣، حيث شملت على ٨٦٦ حالة غير وليدية. حدثت إعادة التضيق عند ٢٠% تطلبت ٧% إعادة بضع الصمام بالبالون و ٧% تطلبت الجراحة، وكان هناك قصور رئوي شديد في ١٠% و كانت الحرية من إعادة التداخل سواء الجراحي أو بالبالون بعد ٥ و ١٠ سنوات من التداخل كما سجلت من قبل Rao وزملاؤه ٨٨% و ٨٤% على الترتيب.^{٣٤}

• مقارنة بين خزع الصمام الجراحي و بالبالون:

قام Peterson وزملاؤه بدراسة نتائج المقارنة بين خزع الصمام الجراحي وبالبالون، فما بين عامي ١٩٦٩ و ٢٠٠٠ خضع ٦٢ مريضاً للجراحة و ١٠٨ لخزع الصمام بالبالون، حيث كانت كلا الطريقتين فعاليتين، إلا أنه كان هناك اختلافات أثناء المتابعة على مدى ١٠ سنين، حيث انقصت الجراحة الممال عبر الصمام الرئوي بفعالية أكبر من خزع الصمام بالبالون، كما كان لديها معدلات أخفض في نكس التضيق وإجمالي حالات إعادة التداخل، أما خزع الصمام بالبالون فكان لديه معدل منخفض في القصور الرئوي المعتدل والذي لم يظهر أنه يؤثر على معدلات إعادة التداخل في كلا المجموعتين،^{٧٩} وبغض النظر عما سبق يعتبر اليوم خزع الصمام بالبالون المعالجة المختارة بسبب نقص تكلفته وقصر فترة البقاء بالمشفى وكونه غير غازي بالإضافة إلى فعاليته.

• الزرقة:

قد تستمر الزرقة لفترة متأخرة ما بعد الجراحة في حال عدم إغلاق الثقب البيضية أو الـ ASD حتى لو تم التخلص كاملاً من التضيق، وذلك نتيجة لخلل في مطاوعة البطين الأيمن، وهذا يمكن يحدث أحياناً في بطين أيمن طبيعي التطور إلا أنه متضخم بشدة ويفترض أنه نتيجة للتليف المنتشر، إلا أنه يكون القاعدة في حال البطين الأيمن ناقص التنسج. وتقتصر بيانات فريد وزملائه أن التحويلة على المستوى الأذيني المعكوسة قد تقل كلما كبر الرضيع أو الطفل الصغير وكلما زاد حجم البطين الأيمن،^{٣٢} وبالتالي قد لا يلزم الإغلاق المتأخر للـ ASD، أما عند المرضى المصابين بنقص تنسج البطين الأيمن فلا يمكن توقع حدوث هذا التسلسل المرغوب لديهم، وإنه من المعلوم جيداً إمكانية حدوث نقص أكسجة هام لديهم ناجم عن تحويلة من الأيمن للأيسر عبر أي اتصال أذيني صغير.^١

• التغيرات المورفولوجية:

إن القسم الجببي من البطين الأيمن يكبر ويصبح طبيعي الحجم عند غالبية المرضى، كما يكبر القمع عند العديد من المرضى إلا أن الحلقة الرئوية المتضيقية وكما في رباعي فاللوت قد تفشل في الكبر مع نمو الطفل، ويزداد الحجم الظاهري للشرايين الرئوية وتصبح طبيعية الحجم عند غالبية المرضى، أما قصور مثلث الشرف (حتى لو كان شديداً قبل الجراحة) فيكون غائباً أو خفيفاً في الفترة المتأخرة بعد الجراحة.^١

• السعة الوظيفية:

غالبية المرضى لديهم حصيلة وظيفية ممتازة فيما بعد، حيث أظهر Stone وزملائه أنه وخلال الجهد يكون لدى الأطفال الخاضعين لبضع صمامي رئوي علاقة طبيعية ما بين الحصيل القلبي واستهلاك الأكسجين، ودون زيادة في الضغط بنهاية الانبساط للبطين الأيمن (يكون مزداد قبل الجراحة)، وزيادة أقل في الضغط الانقباضي الأعظمي للبطين الأيمن منه قبل الجراحة.^{٨٠} أما المرضى المصابين بنقص تنسج بطين أيمن فتكون النتائج المتأخرة لديهم متدنية مقارنة بمرضى لديهم بطين طبيعي التطور، حيث تكون الوفيات المتأخرة أعلى، وقد يكون هناك تحويلة معكوسة عبر اتصال أذيني غير مغلق، كما قد يكون هناك انسداد قمعي متبقي. وقد يكون هناك أيضاً استمرار أو نكس في قصور القلب الأيمن رغم التخلص الكامل من التضيق، وبالرغم من عدم وجود طرق مثبتة في كونها مفيدة في تدبير البطين الأيمن ناقص التنسج، إلا أن هناك عدد من الخيارات المتوفرة في حالات مختارة. فقد يمنع تطور قصور قلب متأخر في هذه المجموعة (وخاصة عند ذوي الأعمار الباكرة) عن طريق البضع الكامل بتكبير جوف البطين الأيمن بواسطة استئصال الترابيق، وقد يكون ذلك مساعداً بشكل خاص في حال وجود تليف شغافي منتشر. أما في المرضى الذين يستمر لديهم قصور البطين الأيمن فقد يكون عدم التحميل الحجمي عن طريق إجراء مفاغرة رئوية أجوفية علوية ثنائية الاتجاه مفيداً.^١

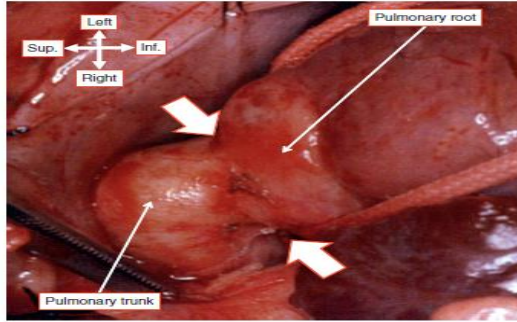
حالات خاصة:

• نقص تنسج البطين الأيمن عند الأطفال والبالغين:

❖ عندما يكون البطين الأيمن ناقص التنسج بشكل شديد فإن الأعراض والعلامات تتبدل بشكل ملحوظ، وليس بالضرورة وجود أعراض هامة بمرحلة الرضاعة ولكن عند ظهورها فإنها تميل للتطور بسرعة، وبشكل كلاسيكي يوجد موجة (a) بارزة بشكل ملحوظ وانشطار معكوس (زفيري) في الصوت القلبي الثاني،^{٨١} ويتوافق التضيق الرئوي مع بطين أيمن ناقص التنسج مع درجة أقل من المتوقع من ضخامة البطين الأيمن وبحال كان نقص التنسج شديداً تكون قوى forces البطين الأيسر مسيطرة بالرغم من التضيق الشديد،^{٥٦} ويعزى صغر كمونات potentials البطين الأيمن لصغر حجم جوفه أكثر منه لنقصان الكتلة العضلية.^{٨٢}

- ❖ وقد لا يكون خزع الصمام بالبالون فعالاً في هذه المجموعة بسبب: (١) الوجود المعتاد للانسداد القمعي العضوي و (٢) ضرورة إغلاق الاتصال الأذيني لإلغاء التحويلة من الأيمن للأيسر المستمرة بازدياد و (٣) الفوائد المحتملة من تكبير جوف البطن الأيمن عن طريق الاستئصال العضلي من قسمه الجبي.^{٨١}
- ❖ وبأخذ جميع هذه العوامل بالاعتبار فالمقاربة الجراحية قد تكون لازمة، ومع ذلك وبحال وجود قصور قلب شديد يبقى الإنذار سيئاً بأي مقارنة كانت، وفي مثل هذه الحالة قد يكون إنقاص الحمل الحجمي على البطن الأيمن بإجراء مفاغرة رئوية أجوفية علوية مفيداً.^١

● التضيق الرئوي فوق الصمامي:

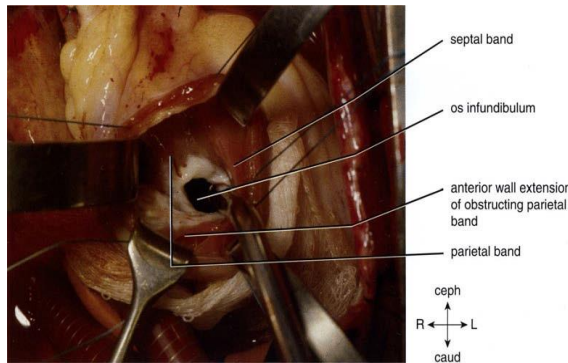


الشكل (٢٧): تضيق رئوي فوق صمامي

إن الشكل الأندر من التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطنين هو التضيق الرئوي فوق الصمامي، ولقد سمي بالتضيق الرئوي الشبيه بالساعة الرملية (hourglass pulmonary stenosis)،^{٨٣} وهو يتميز بتضيق الوصل الجبي الأنبوبي بشكل مشابه لذلك المشاهد في التضيق الأبجري فوق الصمامي ويشيع عند مرضى متلازمة نونان وأحياناً متلازمة ويليمز، كما في الشكل (٢٧). وهذه الآفة (مثل خلل تنسج الصمام الرئوي) لا تستجيب للتوسيع بالبالون والجراحة مطلوبة،^{٨٤} ولقد وصفت مقاربات تقنية مختلفة وجميعها مشابهة لتلك الموصوفة في التضيق الأبجري

فوق الصمامي، وقد تتضمن طريقة الإصلاح وضع رقعة تمتد من الشريان الرئوي الرئيسي عبر الوصل الجبي الأنبوبي حتى جيب فالسلفا، ولقد وصفت بدلاً من ذلك طريقة إصلاح باستعمال نسيج الشريان الرئوي الطبيعي فقط.^{٨٤} ويكون التضيق الشرياني الرئوي المحيطي شائعاً وقد يكون على مستوى الفروع أو حتى داخل البرانشيم الرئوي ويفضل تديره بالرأب الوعائي بالبالون مع أو بدون شبكات داخل وعائية.^٢

● التضيق القمعي البدئي:



الشكل (٢٨): تضيق قمعي واطئ (بطين أيمن ثنائي الحجرات)

مسؤول عن حوالي ٥% من حالات انسداد مخرج البطن الأيمن المعزول ويتظاهر بشكل مشابه للتضيق الرئوي المعزول بعد مرحلة الوليد وبنفس استطبابات التداخل، إلا أن التداخل دائماً جراحي. وله نمطين الأول يوجد فيه ثخانة ليفية عضلية في جدار القمع تحت الصمام الرئوي مباشرة وحتى الجزء القريب من القمع ويعالج بشق القمع طويلاً والتكبير برقعة، حيث يكون الصمام الرئوي طبيعياً في غالبية الحالات ولذا يجب توخي الحذر عند إجراء الشق وتجنب تمديده للحلقة وأذية الصمام. والنمط الثاني يتضمن وجود شريط ليفي عضلي ساد على مستوى الوصل ما بين جوف البطن الأيمن

الرئيسي والقمع القريب وهو ما يدعى بالبطين الأيمن ثنائي الحجرات، والعلاج جراحي بقطع الحزمة إما عبر الأذينة اليمنى أو البطن الأيمن.^{٨٥}

الدراسة العملية

أهمية وهدف الدراسة

❖ يشكل التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين ١٠% من مجمل آفات القلب الخلقية، فهو شائع مع وجود رجحان خفيف لدى الإناث:

- ✓ يعتبر أحد أشكال انسداد مخرج البطين الأيمن، وقد يكون التضيق صمامي معزول أو صمامي قمعي.
- ✓ سريرياً يقسم إلى شكل شديد يتظاهر عند الولادة والطفولة المبكرة وشكل خفيف عند الرضع والأطفال والبالغين.
- ✓ يتوافق بنسبة وفيات عالية خاصة عند الولادة في حال تأخر التشخيص والتدبير المناسبين (بالقثطرة أو الجراحة).
- ✓ يعتبر التداخل على الصمام الرئوي بالقثطرة حالياً المعالجة المستتبعة عند معظم المرضى وعند عدم توفرها أو فشلها يستطب التداخل الجراحي.
- ✓ يتطلب عناية خاصة بعد الجراحة (الإشباع، ضغط البطين الأيمن، الممال عبر المخرج) مع الحاجة لإعادة التداخل أحياناً.

- ✓ المتابعة على المدى البعيد تشمل البقاء وتحري بقاء ممال عالي عبر المخرج أو تطور قصور صمامي رئوي أو مثلث الشرف، بالإضافة للحالة الوظيفية للمريض.

❖ تأتي أهمية هذه الدراسة أنه عند اللجوء للجراحة لتدبير هذا التشوه يعتبر اختيار التقنية الجراحية المناسبة لكل حالة من الأمور الشائكة، وذلك حسب التشريح الموصوف بموجودات الصدى القلبي أو القثطرة القلبية قبل الجراحة ومدى تطابقها مع الموجودات على طاولة العمليات، وبالتالي القيام بالمحاكمة الجراحية لإجراء الأنسب على المدى القريب والبعيد من ناحية الوفيات والاختلاطات والحاجة لإعادة التداخل فيما بعد، وذلك حسب الخبرات العالمية الموثقة، ويفضل أخذ القرار قبل الخروج من غرفة العمليات.

❖ يهدف هذا البحث لدراسة واقع التدبير الجراحي للتضيق الرئوي المعزول من حيث الطرق والنتائج في مشفانا، وتطوير الخبرات الجراحية لتشمل أحدث وأفضل الطرق المستخدمة في تدبيره جراحياً والتي أثبتت دورها في خفض المراضة والوفيات وإعادة التداخل بعد الجراحة وذلك من خلال:

- ✓ دراسة نتائج التداخل الجراحي المبكرة والمتأخرة لمرضى أجري لهم إصلاح جراحي لتضيق رئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين.

- ✓ دراسة البقيا قصيرة وطويلة الأمد للمرضى.

- ✓ دراسة عوامل الخطورة المرافقة وتأثيرها على البقيا.

- ✓ مقارنة التقنيات الجراحية المختلفة المستخدمة في التدبير ونتائجها.

- ✓ دراسة حالات بقاء ممال عبر مخرج البطين الأيمن والنتائج الهيموديناميكية.

- ✓ دراسة حالات وجود قصور رئوي أو مثلث شرف بعد التداخل الجراحي.
- ✓ دراسة التبدلات المورفولوجية والوظيفية التالية للتداخل الجراحي.
- ✓ دراسة تحسن الأعراض (الزرقة) ونوعية الحياة للمرضى.
- ✓ مقارنة نتائج الدراسة مع نتائج الدراسات العالمية والاستفادة من الخبرة العالمية في هذا المجال.

المواد والطرائق ومكان الدراسة

- ❖ أُجريت الدراسة في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق وذلك بشكلٍ راجع للأعوام ٢٠٠٠ حتى ٢٠١٤ م، حيث شملت الدراسة المرضى المصابين بتضيق رئوي (صمامي و/أو فوق وتحت صمامي) مع سلامة الحجاب بين البطينين والمجرى لهم تداخل جراحي (بدئي، إصلاح تام و/أو تلطيفي)، وتم استبعاد المرضى الذين لديهم آفات قلبية معقدة مرافقة.
- ❖ أُجري لجميع المرضى المشمولين بالدراسة عملاً جراحياً بدئياً تراوح بين خزع الصمام، أو استئصال الصمام و الحزم المضيقية للمخرج و وضع رقعة عابرة للحلقة، أو إجراء تحويلة شريانية جهازية رئوية بدئية أو مرافقة، و إغلاق الـ PFO أو ASD عند وجودها أو تركها، أو إجراء المفاغرة الأجوفية الرئوية العلوية و التحضير لنمط فونتان (نادراً).

خطة الدراسة

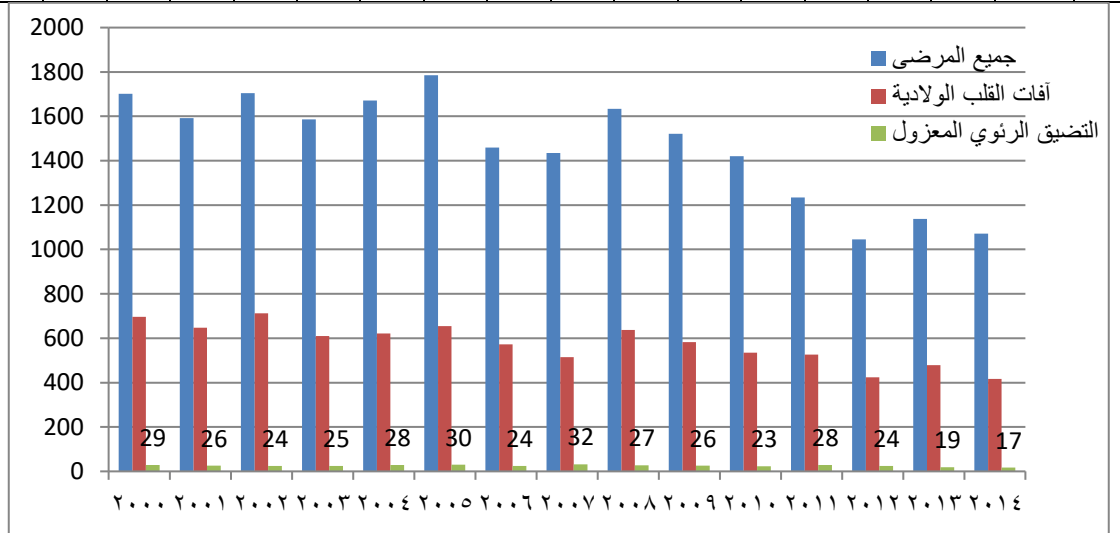
- ❖ ستعتمد هذه الدراسة على جمع البيانات عن المرضى قبل وبعد العمل الجراحي ووضع هذه البيانات في جداول ومخططات بيانية تعكس الدراسة بشكلٍ جيّد ومن ثم تحليل هذه البيانات لاستخلاص النتائج ومقارنتها مع بعض الدراسات العالمية المشابهة.
- ❖ حيث تتضمن الدراسة وبشكلٍ منهجي:
 - ✓ الصورة السريرية والحالة الوظيفية قبل الإصلاح الجراحي (أعراض - فحص سريري - سوابق مرضية).
 - ✓ والاستقصاءات المجراة (فحوص متممة - صورة الصدر البسيطة - تخطيط القلب الكهربائي - تصوير صدى القلب: موقع التضيق والممال عبره، حجم ووظيفة البطين الأيمن، وجود فتحة بين الأذنتين واتجاه التحويلة عبرها - القثطرة القلبية في حال إجرائها).
 - ✓ وتقارير العمل الجراحي (تفصيل الطرق المتبعة في الإصلاح الجراحي أو التلطيفي).
 - ✓ الاختلاطات القريبة بعد العمل الجراحي وفي وحدة العناية المشددة (الوفاة المبكرة - الحاجة للدواعم القلبية - اضطرابات النظم والحصارات القلبية - فترة التهوية الآلية - فترة الإقامة في العناية المشددة وفترة الإقامة في المشفى).
 - ✓ بالإضافة إلى تصوير صدى القلب بعد العمل الجراحي (الممال بعد الإصلاح ووظيفة البطين الأيمن، ووجود قصور صمامي).
 - ✓ والحالة الوظيفية عند التخرج من المستشفى.
 - ✓ كما سيتم استدعاء المرضى الذين أُجري لهم العمل الجراحي لإجراء دراسة بتصوير الصدى القلبي للمتابعة بعيدة المدى وتقييم الحالة الوظيفية لديهم.

أولاً: دراسة توزع المرضى

❖ توزع المرضى حسب سنوات الدراسة:

أجري في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق بدءاً من عام ٢٠٠٠ وحتى نهاية عام ٢٠١٤ حوالي ٢١٩٩٩ عملاً جراحياً قلوباً منها ٨٦٢٨ عملاً جراحياً لأفة قلبية ولادية (بمعدل ٦١٦ عمل جراحي لأفة قلبية ولادية بالسنة)، وكان عدد حالات التضيق الرئوي المعزول (المعالج جراحياً) ٣٨٢ حالة أي بنسبة ٤,٤٢ % من جميع آفات القلب الخلقية المجرى لها عملاً جراحياً، وبمعدل ٢٥ حالة سنوياً (علماً بوجود حالات تضيق رئوي معزول معالجة بالفتحة التداخلية بلغ عددها خلال هذه الفترة حوالي ٤٠٠ حالة معظمها فوق عمر ٣ شهور). ويوضح كل من الجدول (١) والشكل (١) توزع المرضى حسب سنوات الدراسة.

الجدول (١): توزّع المرضى حسب سنوات الدراسة																	
المرضى الجرى لهم عملاً جراحياً	العدد الكلي	عام ٢٠٠٠	عام ٢٠٠١	عام ٢٠٠٢	عام ٢٠٠٣	عام ٢٠٠٤	عام ٢٠٠٥	عام ٢٠٠٦	عام ٢٠٠٧	عام ٢٠٠٨	عام ٢٠٠٩	عام ٢٠١٠	عام ٢٠١١	عام ٢٠١٢	عام ٢٠١٣	عام ٢٠١٤	الوسطي
جميع المرضى	٢١٩٩٩	١٧٠٢	١٥٩٢	١٧٠٥	١٥٨٦	١٦٧١	١٧٨٥	١٤٦٠	١٤٣٥	١٦٣٤	١٥٢٢	١٤٢٠	١٢٣٤	١٠٤٥	١١٣٧	١٠٧١	١٤٦٦
آفات القلب الولادية	٨٦٢٨	٦٩٦	٦٤٧	٧١٢	٦١٠	٦٢٢	٦٥٤	٥٧٢	٥١٤	٦٣٨	٥٨٢	٥٣٥	٥٢٦	٤٢٤	٤٧٩	٤١٧	٥٧٥
التضيق الرئوي المعزول	٣٨٢	٢٩	٢٦	٢٤	٢٥	٢٨	٣٠	٢٤	٣٢	٢٧	٢٦	٢٣	٢٨	٢٤	١٩	١٧	٢٥
نسبة التضيق الرئوي المعزول إلى الآفات القلبية الولادية	٤,٤٢ %	٤,١	٤,٠١	٣,٣٧	٤,٠٩	٤,٥	٤,٥	٤,١٩	٦,٢٢	٤,٢٣	٤,٤٦	٤,٢٩	٥,٣٢	٥,٥٦	٣,٩٦	٤,٠٧	٤,٣٤

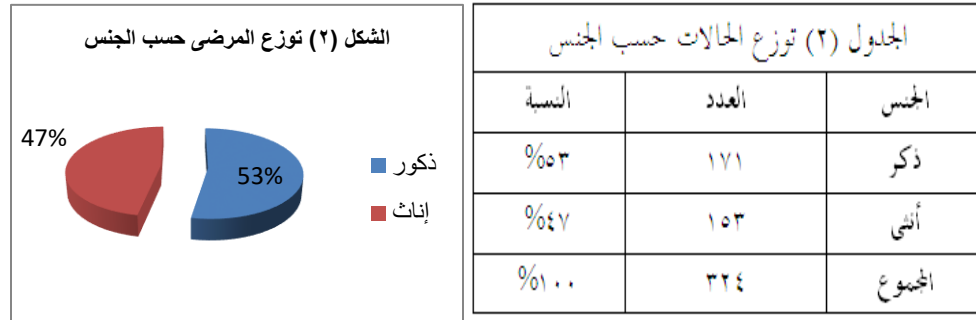


الشكل (١) توزع المرضى حسب سنوات الدراسة

وبمراجعة الأرشيف تمكنا فقط من دراسة ٣٢٤ حالة تضيق رئوي معزول معالجة جراحياً خلال فترة ١٥ سنة من أصل ٣٨٢ حالة إجمالية، وهذا راجع لبعض الصعوبات المتعلقة بأرشفة المعلومات وضعف الأرشفة الالكترونية، وعدم وجود تنسيق وترتيب دوري للأرشيف بما يضمن ويسهل الرجوع السريع للمعلومات الخاصة بجميع المرضى.

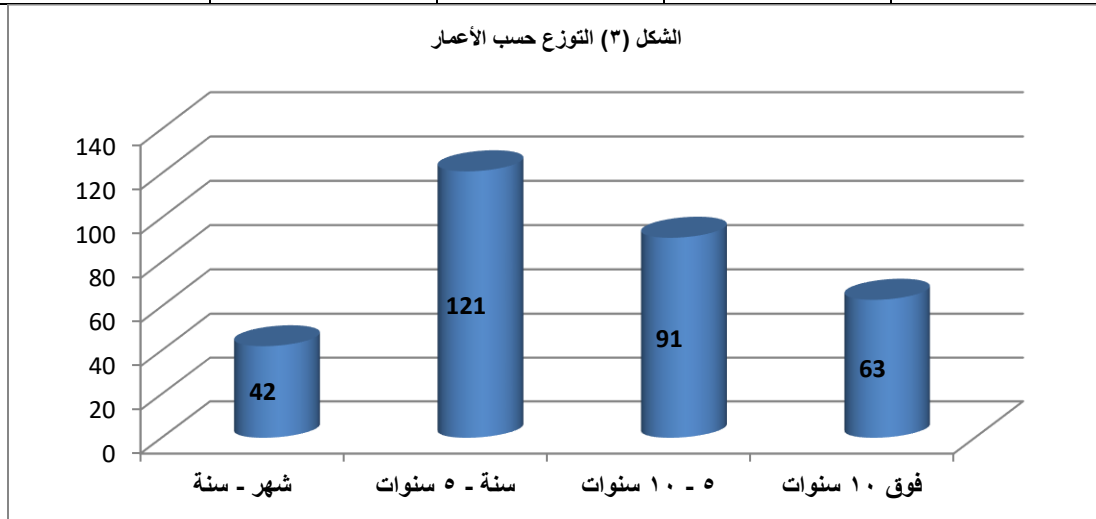
❖ توزيع المرضى حسب الجنس والعمر:

توزعت الحالات حسب جنس المرضى على الشكل التالي حسب الجدول (٢) والشكل (٢)، مع رجحان طفيف للذكور:



بلغ عدد حالات الولدان (تحت عمر الشهر) المجرى لها جراحة حوالي ٧ حالات من أصل ٣٢٤ مجمل حالات دراستنا، لذلك تم استثناء هذه الحالات من الدراسة الإحصائية للمرضى كون معظم الدراسات العالمية تعاملت مع التضيق الرئوي الحرج عند الولدان بشكل مستقل عن التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطنين عند الرضع والأطفال والبالغين، ليصبح عدد الحالات المدروسة إحصائياً في دراستنا ٣١٧ حالة تراوحت أعمار المرضى فيها عند التداخل الجراحي بين الشهر و ٥٢ سنة بمتوسط عمر ٧ سنوات، وقد توزعت الحالات على الفئات العمرية التالية كما هو موضح بالجدول (٣) والشكل (٣):

الجدول (٣) توزيع الحالات حسب العمر				
العمر	من شهر إلى سنة	سنة إلى ٥ سنين	٥ إلى ١٠ سنوات	فوق ١٠ سنوات
العدد	٤٢	١٢١	٩١	٦٣
النسبة	١٣,٢%	٣٨,١%	٢٨,٧%	١٩,٨%



❖ توزيع المرضى حسب المحافظات السورية:

توزيع المرضى حسب المحافظات في سورية على الشكل التالي كما في الجدول (٤):

الجدول (٤) توزيع المرضى حسب المحافظات السورية		
المحافظة	العدد	النسبة
دمشق	٦٨	% ٢١,٧٥
ريف دمشق	٥٨	% ١٨,٥
حلب	٤٤	% ١٣
حمص	٣١	% ٩,٥
حماة	٢٨	% ٩
دير الزور	١٨	% ٥,٥
اللاذقية	١٥	% ٤,٥
إدلب	١٣	% ٤,٧٥
الحسكة	١٠	% ٣,٥
الرققة	٩	% ٣
درعا	٨	% ٢,٥
طرطوس	٧	% ٢
القنيطرة	٤	% ١,٢٥
السويداء	٤	% ١,٢٥

❖ توزيع المرضى حسب الموجودات السريرية قبل الجراحة:

- ✓ تراوحت الأعراض لدى قبول معظم المرضى بين الزلة والتعب والزرقة (المستمرة أو النوبية) وبدرجات متفاوتة وكان البعض بدون أعراض، كما عانى بعض المرضى في الحالات الشديدة أو المتأخرة من علامات قصور قلب.
- ✓ أظهر تخطيط القلب الكهربائي موجودات تتماشى مع ضخامة بطين أيمن لدى غالبية المرضى (٢٤٢ مريض بنسبة ٧٥%)، بالإضافة لموجة P الرئوية (ضخامة أذينة يمين) وانحراف محور القلب للأيمن.
- ✓ أما في صورة الصدر البسيطة فتراوحت الموجودات بين الطبيعية إلى ضخامة معتدلة بظل القلب (على حساب الأجواف اليمنى) ونقص في توعية الساحتين الرئويتين، بالإضافة لظل الجذع الرئوي المتوسع عند قسم من المرضى.
- ✓ مخبرياً وجد ميل لارتفاع أرقام خضاب الدم لدى غالبية المرضى قبل الجراحة (لدى ٦٩% من المرضى كانت قيم الخضاب تعادل 14 ± 2 غ\ل)، بالإضافة لميل لانخفاض أرقام PT (لدى ٧٦% من المرضى قيم PT تعادل 60 ± 10 %).
- ✓ وجد في سوابق المرضى قصة توسيع رئوي بالبالون عند ١٦ مريض بنسبة ٥ %، وقصة غشي عند ١٤ مريض بنسبة ٤,٥ %، وقصة التهاب شغاف عند ٣ مريض بنسبة ٠,٩ %.
- ✓ وجدت سحنة متلازمة نونان لدى ٧ مريض بنسبة ٢,٢ % (حسب التوثيق الطبي للطبيب الفاحص). وقد توزعت الموجودات السريرية على الشكل التالي كما في الجدول (٥):

الجدول (٥) توزيع المرضى حسب الموجودات السريرية قبل الجراحة							
العدد	زلة تنفسية	زرقة	قصور RV	لا عرضي	ضخامة RV	قيم خضاب ١٤ غ\ل	سوابق توسيع متلازمة نونان
٢٠٥	٩٦	٦	٣٥	٢٤٢	٢٢١	١٦	٧
% ٦٤	% ٢٩	% ٢	% ١١	% ٧٥	% ٦٩	% ٥	% ٢,٢

❖ توزيع المرضى حسب موجودات التصوير بالصدى القلبي قبل الجراحة:

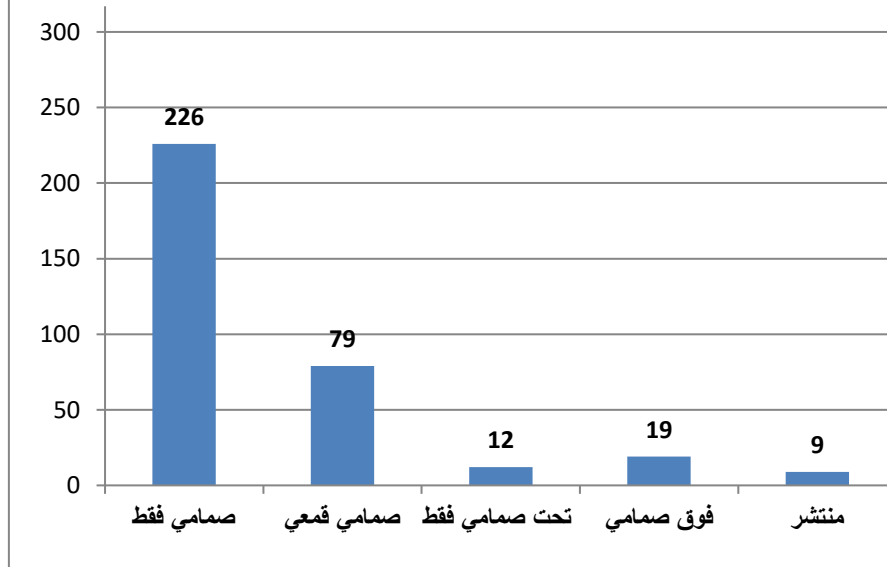
تم اعتماد آخر تصوير قلبي بالصدى قبل الجراحة موثق بإضبارة المريض كمصدر للمعلومات الواردة هنا، علماً بوجود بعض الاختلافات في التوصيف حسب الطبيب الفاحص من ناحية كم ونوع المعلومات التي تخص هذا التشوه المدروس في تقارير التصوير، والتي خلقت بعض الصعوبات أثناء جمع وتبويب البيانات ومعالجتها إحصائياً، وقد يعكس ذلك تراكم الخبرات في هذا المجال مع تقدم سنوات الدراسة، إلا أنه تم التعامل مع ذلك بطرق علمية بحيث تكون النتائج أقرب للحقيقة، كما تم الاستعانة بنتائج القثطرة القلبية المتوفرة.

✓ توزيع الحالات حسب مستوى التضيق في مخرج البطين الأيمن:

كان التضيق صمامي رئوي فقط في غالبية الحالات وكان التوصيف الأكثر وروداً للصمام بأنه "يفتح على شكل قبة" مع ذكر توصيف "مختل التنسج" لحالات قليلة فقط (١١ حالة)، مع وجود تضيق قمعي مرافق في نسبة لا بأس بها، بالإضافة للحالات النادرة الأخرى كما يوضح الجدول (٦) والشكل (٤):

الجدول (٦) توزيع الحالات حسب مستوى التضيق في مخرج البطين الأيمن						
العدد	صمامي فقط	صمامي قمعي	تحت صمامي فقط		فوق صمامي	منتشر
			بطين أيمن ثنائي الحجرات	قمعي فقط		
٢٢٦	٧٩	٩	٣	٩	١٩	٩
النسبة	٧١%	٢٥%	٤%		٦%	٣%

الشكل (٤) التوزيع حسب مستوى التضيق في مخرج البطين الأيمن



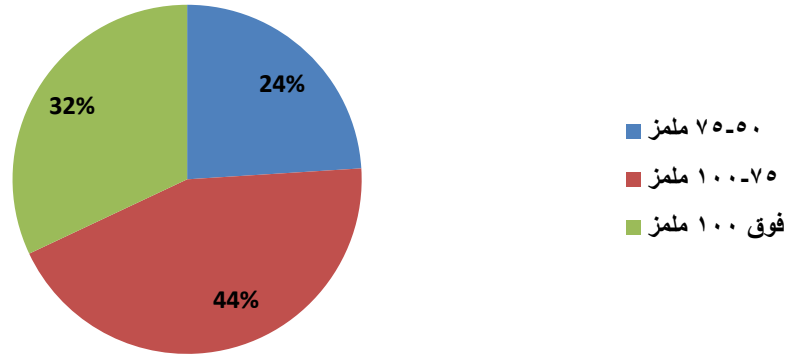
✓ توزيع الحالات حسب قيمة الممال عبر مخرج البطين الأيمن:

تراوحت الممالات عبر مخرج البطين الأيمن وبمختلف مستويات التضيق بين ٥٠ و ١٧٥ ملمز وبمعدل ٨٩ ملمز، وتم تقسيمها إلى ثلاث درجات

توزيع المرضى فيها حسب الجدول (٧) والشكل (٥):

الجدول (٧) توزيع الحالات حسب الممال عبر مخرج البطن الأيمن			
الممال (مم\ز)	٧٥ - ٥٠	١٠٠ - ٧٥	فوق ١٠٠
العدد	٧٦	١٣٩	١٠٢
النسبة	٢٤%	٤٤%	٣٢%

الشكل (٥) توزيع الحالات حسب الممال عبر مخرج البطن الأيمن

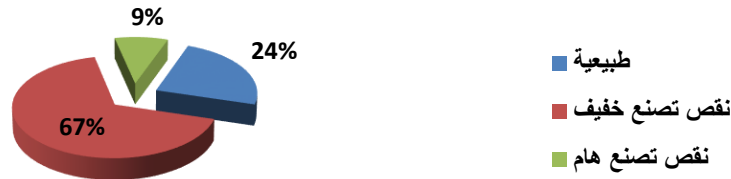


✓ توزيع الحالات حسب قطر الحلقة الرئوية:

لم يتطرق الصدى لقياس قطر الحلقة الرئوية بشكل روتيني في السنوات الثلاث الأولى من الدراسة، لتزداد هذه الممارسة بشكل واضح في الأعوام التالية ويصبح قياس قطر الحلقة الرئوية أمراً روتينياً في السنوات الأخيرة دون حساب z value للحلقة الرئوية قبل أو أثناء الجراحة، وتوزعت الحالات حسب الجدول (٨) والشكل (٦):

الجدول (٨) توزيع الحالات حسب قطر الحلقة الرئوية			
الحلقة الرئوية	طبيعية	نقص تصنع خفيف	نقص تصنع مهم
العدد	٧٦	٢١٣	٢٨
النسبة	٢٤%	٦٧%	٩%

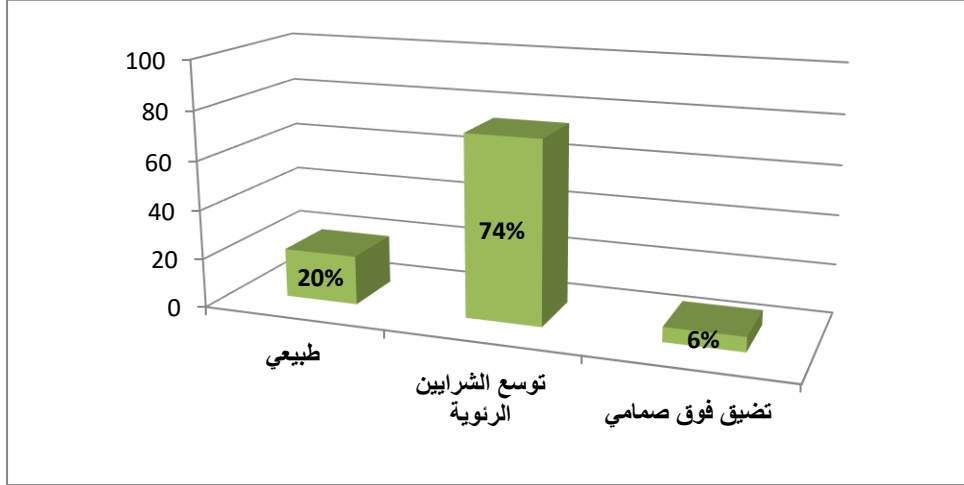
الشكل (٦) توزيع الحالات حسب قطر الحلقة الرئوية



✓ توزيع الحالات حسب تشريح الشرايين الرئوية:

لوحظ وجود زيادة في قطر الجذع الرئوي (مع أحد فرعيه أحياناً) عند غالبية المرضى نسبة لأعمارهم، وخاصة في التضيق المعتدلة والأعمار المتقدمة نسبياً (فوق ١٠ سنوات) حيث كان التوسع شديداً أحياناً، في حين وجدت حالات قليلة من تضيق فوق صمامي بمستويات مختلفة مرافقة للتضيق الرئوي الصمامي (وتم تأكيد ذلك بالتصوير بالقطرة القلبية أحياناً)، ويوضح الجدول (٩) والشكل (٧) توزيع هذه الحالات:

الجدول (٩) توزع الحالات حسب تشريح الشرايين الرئوية						
الشراريين الرئوية	طبيعي	توسع الشرايين الرئوية		تضيق فوق صمامي		
		خفيف لمعتدل	شديد	الجزع الرئوي	منشأ الأيسر	منشأ الأيمن
العدد	٦٤	٢١٩	١٥	١٠	٢	٧
النسبة	%٢٠	%٦٩	%٥	%٦		

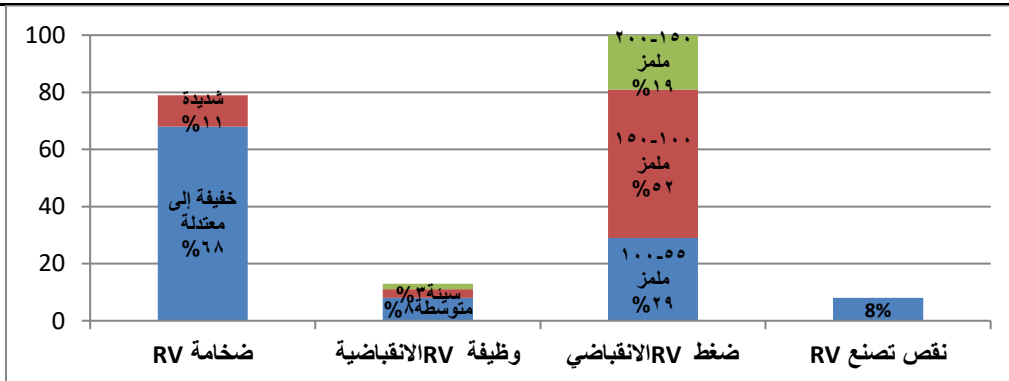


الشكل (٧) توزع الحالات حسب تشريح الشرايين الرئوية

✓ توزيع الحالات حسب خصائص البطين الأيمن:

وذلك من حيث وجود ضخامة أو توسع أو نقص تصنع البطين الأيمن، بالإضافة لوظيفته الانقباضية والضغط الانقباضي داخله والذي تراوح بين ٥٨ و ١٩٦ ملمز بمعدل ١٣٣ ملمز، حيث توزعت الموجودات كما في الجدول (١٠) والشكل (٨):

الجدول (١٠) توزع الحالات حسب خصائص البطين الأيمن							
نقص تصنع البطين الأيمن (صغر جوفه)	الضغط الانقباضي داخله (ملمز)			الوظيفة الانقباضية		الضخامة	
	٢٠٠ - ١٥٠	١٥٠ - ١٠٠	١٠٠ - ٥٥	سيئة	متوسطة	شديدة	خفيفة لمعتدلة
العدد	٦١	١٦٤	٩٢	٩	٢٥	٣٤	٢١٥
النسبة	%١٩	%٥٢	%٢٩	%٣	%٨	%١١	%٦٨



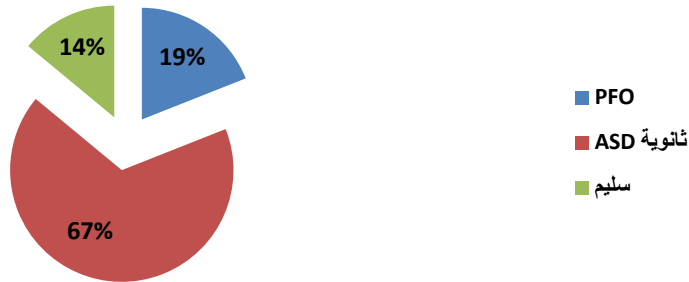
الشكل (٨) توزع الحالات حسب خصائص البطين الأيمن

✓ **توزيع الحالات حسب الفتح بين الأذيتين المرافقة:**

كان الحجاب بين الأذيتين سليماً عند ٤٤ مريض فقط وبقية المرضى كان لديهم إما بقاء ثقبه بيضية PFO أو فتحة بين الأذيتين ثانوية ASD بأحجام مختلفة والتحويلة عبرها كانت متباينة أيضاً، مع موجودات أخرى أشيعها توسع الأذينة اليمنى والذي كان شديداً في بعض الحالات، كما هو مبين بالجدول (١١) والشكل (٩):

الجدول (١١) توزيع الحالات حسب الفتح بين الأذيتين المرافقة						
الحجاب بين الأذيتين	PFO		ASD ثانوية		سليم	
اتجاه التحويلة	يمنى يسرى	يسرى يمنى	يسرى يمنى	ثنائية الاتجاه		
العدد	٤١	١٨	١٦١	٢٩	٢٤	٤٤
النسبة	١٤%	٥%	٥١%	٩%	٧%	١٤%

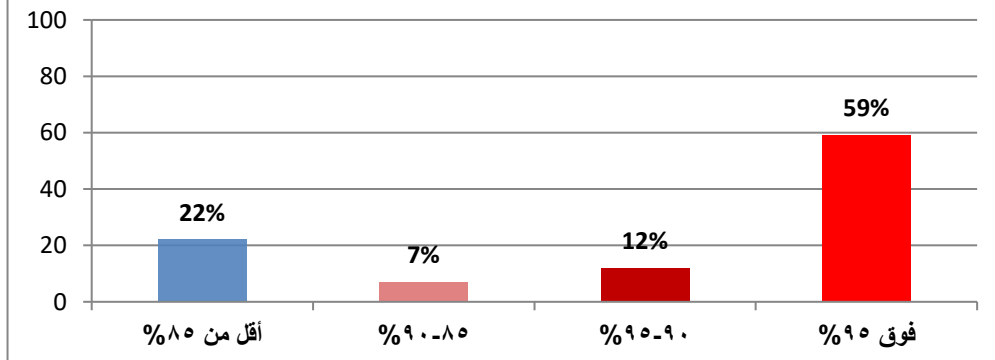
الشكل (٩) توزيع الحالات حسب الفتح بين الأذيتين المرافقة

✓ **توزيع الحالات حسب إشباع الأكسجين الجهازى:**

وهو الإشباع المأخوذ والموثق عند إجراء التصوير بالصدى القلبي بواسطة مقياس الأكسجة النبضي، وتراوح القيم بين ٥٦ إلى ١٠٠ % وبمعدل ٩٣ %، وتوزعت الحالات حسب الجدول (١٢) والشكل (١٠):

الجدول (١٢) توزيع الحالات حسب إشباع الأكسجين الجهازى				
الإشباع	أقل من ٨٥ %	٨٥ - ٩٠ %	٩٠ - ٩٥ %	فوق ٩٥ %
العدد	٧١	٢٢	٣٨	١٨٦
النسبة	٢٢%	٧%	١٢%	٥٩%

الشكل (١٠) توزيع الحالات حسب إشباع الأكسجين الجهازى



٧ توزيع الحالات حسب الموجودات المرافقة:

وهي موجودات ثانوية يعتبر بعضها مرافقاً لهذا التشوه الأساسي حسب الفيزيولوجية المرضية له، وقد يؤثر وجود بعضها على خطة التدبير الجراحي، وساهم وجود بعضها الآخر في زيادة نسبة الوفيات المبكرة كما سنلاحظ فيما بعد، وأشيعها كان القناة الشريانية السالكة (غالبيتها صغيرة الحجم وفي أعمار صغيرة) وقصور الصمام مثلث الشرف المتوسط إلى الشديد والفيزيولوجية المحددية للبطين الأيمن والعود الوريدي الرئوي الشاذ الجزئي والدوران الرادف، وتم تلخيص هذه الموجودات في الجدول (١٣):

الجدول (١٣) توزيع الحالات حسب الموجودات المرافقة									
المرافقات	قناة شريانية سالكة	قصور مثلث شرف متوسط لشديد	عود وريدي رئوي شاذ جزئي	فيزيولوجية تحددية للبطين الأيمن	دوران رادف	صغر حجم البطين الأيسر	بقاء وريد أجوف علوي أيسر	شدوذات الشرايين الإكليلية	قلب أيمن
العدد	٢٣	٥٥	١٦	٥	٣	٢	٢	٢	٢
النسبة %	٧%	١٧%	٥%	١,٥%	٠,٩%	٠,٦%	٠,٦%	٠,٦%	٠,٦%

❖ توزيع المرضى حسب موجودات القنطرة القلبية قبل الجراحة:

أجريت القنطرة القلبية قبل الجراحة عند ٦١ مريض في دراستنا أي بنسبة ١٩%، وتراوحت الاستطباعات لإجرائها بين وجود التضيق فوق الصمامي (الأشيع) والشدوذات بالشرايين الإكليلية وصغر أقطار الأجواف اليمنى، وتم فيها التأكد من مواقع التضيق بدقة في البطين الأيمن ومخرجه ودراسة تشريح الشجرة الرئوية وقياس الضغوط في البطين الأيمن والشرايين الرئوية والتعرف بدقة على الشدوذات الإكليلية المرافقة (حالة ناسور بين الشريان الإكليلي الأيسر والجذع الرئوي، وحالتين لنشوء الشريان الإكليلي الأيسر من الجذع الرئوي، وحالة لنشوء الشريان الإكليلي الأمامي النازل من الشريان الإكليلي الأيمن)، ويوضح الجدول (١٤) الموجودات الهامة عند المرضى المجرى لهم قنطرة قلبية:

الجدول (١٤) الموجودات الهامة بالقنطرة القلبية						
العدد (من ٦١)	تضيق فوق صمامي			الشدوذات الإكليلية	نقص تصنع بطين أيمن ومثلث شرف	توسع الجذع الرئوي الشديد
	الجذع الرئوي	منشأ الأيمن	منشأ الأيسر			
٩	٤	٢	٥	٤	٨	٦
النسبة %	١٤%	٦%	٣%	٥%	١٣%	٩%

ثانياً: دراسة الإجراءات الجراحية

❖ أجري لجميع المرضى المشمولين بالدراسة عملاً جراحياً بدئياً كإصلاح تام عند الغالبية العظمى وأجري لعدد قليل إجراء تلطيفي، وتم بالإصلاح التام توسيع التضيق الرئوي حسب مستوى التضيق وشدته، وتراوحت الإجراءات بين خزع الصمام الرئوي المتضيق فقط مع أو بدون رقعة رئوية أو خزع الحلقة الرئوية الصغيرة ووضع رقعة عابرة للحلقة مع أو بدون خزع واستئصال حزم مضيقة بمخرج البطين الأيمن مع رقعة مخرج، مع إغلاق الفتحة بين الأذنتين عند غالبية المرضى (مباشر أو برقعة)، وربط القناة الشريانية السالكة عند وجودها وتدمير التضيقات الشريانية الرئوية المصادفة، وذلك عبر شق صدري ناصف واستخدام دارة القلب والرئة الصناعية التقليدية (القنيات الوريدية في الأجوفين العلوي والسفلي والقنية الشريانية في الأهر الصاعد) وذلك بشق الشريان الرئوي وأحياناً بشق مخرج البطين الأيمن (حسب مستوى التضيق) وشق الأذينة اليمنى.

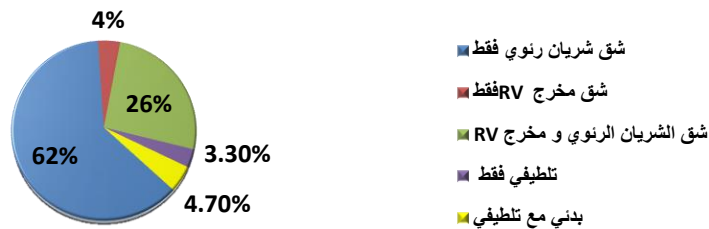
❖ كان زمن الإجراء قصيراً نسبياً والتبريد خفيفاً عند غالبية المرضى (فوق ٣٢)، وتم استخدام المحلول الشال للعضلية القلبية بجرعة واحدة فقط لدى غالبية المرضى وكان المحلول دموياً لدى جميع المرضى. وتوضح الجداول التالية تفاصيل الإجراءات الجراحية وتوزع الحالات فيما بينها:

✓ توزع الحالات حسب نوع العمل الجراحي:

حيث كان الإصلاح بدئياً في الغالبية العظمى من الحالات (٣٠٦ حالة بنسبة ٩٦,٧%) عبر شق الشريان الرئوي أو مخرج البطين الأيمن أو كليهما، كما وجدت حالات إجراءات تلطيفية قليلة (١١ حالة بنسبة ٣,٣%) بالإضافة للحالات التي استدعت إجراء تلطيفي بعد الإصلاح البدئي مباشرة أو بفترة قريبة (٤,٧%) وتوزعت الحالات كما في الجدول (١٥) والشكل (١١):

الجدول (١٥) التوزع حسب نوع العمل الجراحي						
العدد	إصلاح بدئي فقط		إجراء تلطيفي فقط		بدئي مع تلطيفي	
	شق شريان رئوي فقط	شق مخرج البطين الأيمن فقط	شق الشريان الرئوي ومخرج البطين الأيمن	بلا لوك المعدلة	غلين	
١٩٧	١٢	٨٢	٣	٨	١٥	
النسبة	٦٢%	٤%	٢٦%	٠,٩%	٢,٤%	٤,٧%

الشكل (١١) توزع الحالات حسب نوع العمل الجراحي



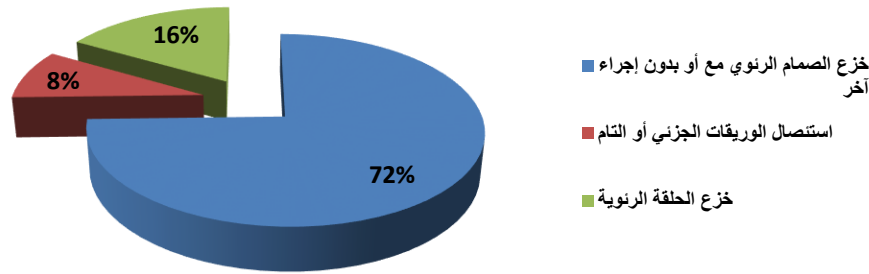
بالنسبة للحالات الثمانية التي أجري لها مفاغرة أجوفية رئوية ثنائية الاتجاه (غلين) كإجراء بدئي (استخدم في ٤ منها دارة مغلقة) كان الاستطباب وجود شذوذات شرايين إكليلية مرافقة (حالتين) أو نقص تصنع شديد في البطين الأيمن وحلقة مثلث الشرف (٦ حالات)، أما حالات التحويلة الشريانية الجهازية الرئوية (بلا لوك المعدلة) الثلاثة البدئية فترافقت بأوزان قليلة ونقص إشباع شديد وصغر في حجم البطين الأيسر.

✓ **توزيع الحالات حسب التقنية الجراحية:**

تراوحت التقنيات المستخدمة في الإصلاح البدئي (٣٠٦ حالات) بين خزع الصمام الرئوي المتضيق أو استئصال وريقات الصمام الجزئي أو الكلي أو خزع الحلقة الرئوية المتضيقة مع أو دون قطع واستئصال الحزم المضيقة بمخرج البطن الأيمن، وذلك حسب مستوى وشدة الانسداد وتوزعت الحالات كما في الجدول (١٦) والشكل (١٢):

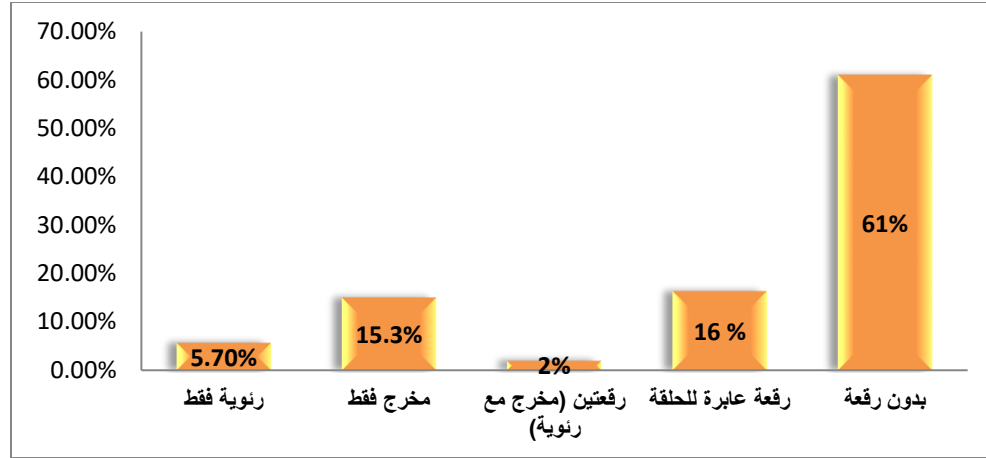
الجدول (١٦) التوزيع حسب التقنية الجراحية					
خزع الصمام الرئوي مع أو بدون إجراء آخر	استئصال الوريقات الجزئي أو التام	خزع الحلقة الرئوية	خزع/ استئصال حزم بمخرج RV		
العدد	٢٦	٥٢	فقط ١٢	مع إجراء آخر ٨٥	
(٣٠٦)					
النسبة	٨%	١٦%	٤%	٢٧%	

الشكل (١٢) توزيع الحالات حسب التقنية الجراحية

✓ **توزيع الحالات حسب الرقعة المستخدمة:**

استخدمت رقعة في الإصلاح عند (١٢٠) حالة بنسبة (٣٩%) وتراوحت بين رقعة رئوية فقط (للشريان الرئوي تم تمديدتها عند الحاجة باتجاه الفرعين الأيمن أو الأيسر) أو رقعة مخرج بطين أيمن فقط أو رقعة عابرة للحلقة الرئوية أو رقتين رئوية ومخرج منفصلتين مع الحفاظ على الحلقة، أما نوع الرقعة المستخدمة فكانت داكرون أو تامورية (بقرية أو ذاتية) وتوزعت الحالات حسب الجدول (١٧) والشكل (١٣):

الجدول (١٧) التوزيع حسب الرقعة المستخدمة									
العدد	١٠	٥	٢	٤٥	٦	٥٢	١٨٦	٧٨	٤٢
	الجدع فقط	باتجاه منشأ الأيمن	باتجاه منشأ الأيسر	مخرج فقط	رقتين (مخرج مع رئوية)	رقعة عابرة للحلقة	بدون رقعة	نوع الرقعة	
(٣٠٦)									
النسبة	٣,٥%	١,٥%	٠,٧%	١٥,٣%	٢%	١٦%	٦١%	٦٥%	٣٥%



الشكل (١٣) التوزيع حسب الرقعة المستخدمة

✓ **توزيع الحالات حسب التقنية الجراحية لكل حالة بحسب تقرير العمل الجراحي:**

وتوزعت الحالات كما في الجدول (١٨) :

الجدول (١٨) التوزيع حسب الإجراء الجراحي للموجودات بحسب تقرير العمل الجراحي						
مستوى التضيق	تضيق صمامي صرف	تضيق صمامي قمعي	تضيق صمامي قمعي مع تضيق بالحلقة	تضيق قمعي صرف	تضيق صمامي حلقي (بدون تضيق قمع)	تضيق فوق صمامي
الإجراء الجراحي	خزع الصمام الرئوي فقط	خزع الصمام مع رقعة مخرج	خزع الصمام مع قطع قمعي	الإصلاح برقعة عابرة للحلقة	الإصلاح برقعة عابرة للحلقة	الإصلاح برقعة فوق صمامية
العدد (٣٠٦)	١٨٧	٣٣	٥	٣٥	١٢	١٧
النسبة	٦١,٥%	١٠,٥%	١,٥%	١١,٥%	٤%	٥,٥%

✓ **توزيع الحالات حسب الفتحة بين الأذيتين وتصنيع الصمام مثلث الشرف والقناة الشريانية****السالكة :**

تم إغلاق الفتحة بين الأذيتين في جميع الحالات البسيطة بشكل مباشر أو برقعة، والحفاظ عليها بشكل كامل أو جزئي عند الحاجة في حالات قليلة كما في نقص تصنيع البطين الأيمن والصغر الشديد في الحلقة الرئوية، كما تم تصنيع الصمام مثلث الشرف عند ٣٣ مريض (تراوحت التقنية بين قطب الملتقيات و دوفيغا وألفيري) بنسبة ١١%، أما القناة الشريانية فقد تم ربطها في جميع الحالات التي ذكرت وجودها في تقرير العمل الجراحي، وتوزعت الحالات كما في الجدول (١٩) :

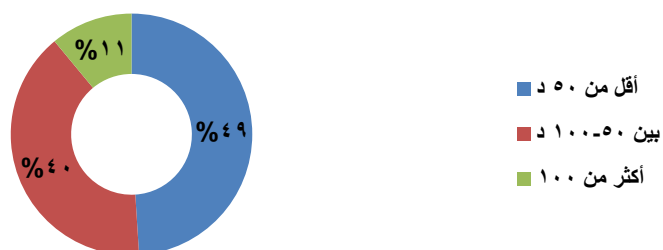
الجدول (١٩) التوزيع حسب الفتحة بين الأذيتين والقناة الشريانية السالكة						
العدد	إغلاق PFO أو ASD		تركها بدون إغلاق	ربط قناة شريانية سالكة	تصنيع مثلث الشرف	إصلاح PAPVC
	تام	جزئي				
العدد	٢٧٣\٢٥١	٢٧٣\٦	٢٧٣\١٦	٣٠٦\٢٩	٣٠٦\٣٣	٣٠٦\٩
النسبة	٩٢%	٢%	٦%	٩,٥%	١١%	٣%

✓ **توزيع الحالات حسب زمن دارة القلب - رئة الصناعية:**

تراوح زمن الدارة بين ٢٤ دقيقة و ١٥٠ دقيقة (وسطى ٥٢ دقيقة)، وذلك كما في الجدول (٢٠) والشكل (١٤):

الجدول (٢٠) التوزيع حسب زمن الدارة			
أقل من ٥٠ د	بين ٥٠ - ١٠٠ د	أكثر من ١٠٠ د	
١٤٨	١٢٣	٣٥	العدد (٣٠٦)
%٤٩	%٤٠	%١١	النسبة

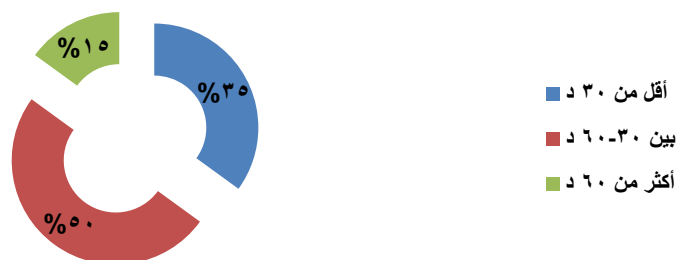
الشكل (١٤) التوزيع حسب زمن الدارة

✓ **توزيع الحالات حسب زمن ملقط الأبهر:**

تراوح زمن ملقط الأبهر بين ١٧ دقيقة و ٨٥ دقيقة (وسطى ٣٦ دقيقة)، علماً بوجود حالات (١١ حالة بنسبة ٣,٧%) لم يتم فيها إيقاف القلب حيث أجري خزع للصمام الرئوي المتضيق على قلب نابض عبر شق الشريان الرئوي، كما في الجدول (٢١) والشكل (١٥):

الجدول (٢١) التوزيع حسب زمن ملقط الأبهر			
أقل من ٣٠ د	بين ٣٠ - ٦٠ د	أكثر من ٦٠ د	
١٠٥	١٤٦	٤٤	العدد (٢٩٥)
%٣٥	%٥٠	%١٥	النسبة

الشكل (١٥) التوزيع حسب زمن ملقط الأبهر



ثالثاً: نتائج التدبير الجراحي

❖ النتائج المبكرة:

✓ الفطام من دائرة القلب - رئة الصناعية والحاجة للعودة للدائرة:

تم الفطام عن دائرة القلب - رئة الصناعية روتينياً في غالبية الحالات دون الحاجة لدواعم قلبية (٢٧١ حالة بنسبة ٨٨ %)، في حين استخدمت جرعات متوسطة إلى عالية من الدواعم عند ٢٤ مريض بنسبة ٨ %، بينما اضطر للعودة للدائرة في بعض الحالات بسبب صعوبة بالفطام عن الدائرة أو نقص شديد بالإشباع أو ارتفاع قياسات ضغوط الأجواف اليمنى بشكل شديد بعد الفطام عن الدائرة، واحتيج لبعض الإجراءات تراوحت بين وضع رقعة عابرة للحلقة أو تكبيرها، أو إجراء تحويلة جهازية رئوية أو فتح ASD، وتوزعت الحالات على الشكل التالي كما في الجدول (٢٢) :

الجدول (٢٢) التوزيع حسب الحاجة للعودة للدائرة					
العدد	عدد الحالات الإجمالي	الإجراء المتخذ			
		وضع رقعة عابرة للحلقة أو تكبيرها	باللوك	غليين	فتح ASD
٣٠٦\١٥	١٥\١٠	١٥\٣	١٥\٥	١٥\٢	
النسبة	%٤,٧	%٦٦	%٢٠	%٣٣	%١٣

✓ توزيع الحالات حسب الضغوط المقاسة بعد الفطام من الدائرة:

تم قياس الضغوط مباشرة في كل من البطن الأيمن والأيسر والشريان الرئوي بعد الفطام عن الدائرة عند (٣٩) مريض فقط بنسبة (١٣%)، وبناءً على موجودات هذه القياسات (ممالات رئوية عالية) تم العودة للدائرة أحياناً لإجراء ما يلزم، وكانت الموجودات كما في الجدول (٢٣) :

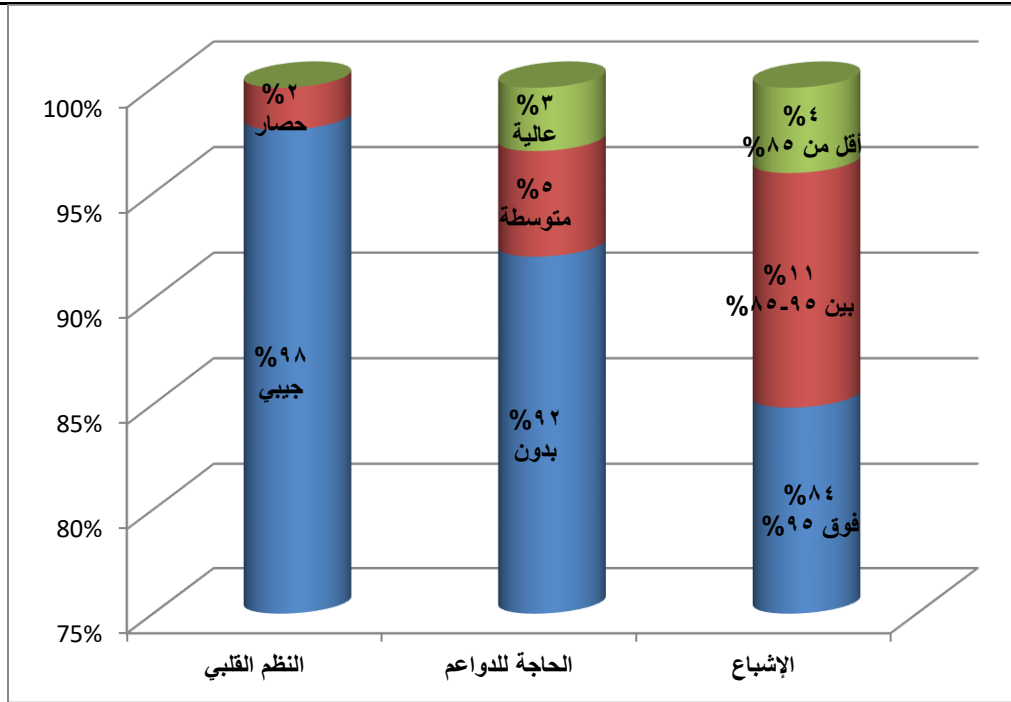
الجدول (٢٣) التوزيع حسب الضغوط المقاسة بعد الفطام عن الدائرة								
العدد الإجمالي للحالات الموثقة	العدد	ضغط RV الانقباضي\مللمز		ضغط LV الانقباضي\مللمز		ضغط الرئوي الانقباضي\مللمز		النسبة
		أقل من	بين ٥٠ -	أقل من	بين ٧٥ -	أقل من ٣٠	أقل من ٣٠	
٣٠٦\٣٩	١٧	١٩	٣	٨	٢٧	٤	٣٣	٦
النسبة	%٤٥	%٥١	%٤	%٢٠	%٧٠	%١٠	%٨٥	%١٥

✓ الوضع الميموديناميكي بنهاية العملية والوصول للعناية المشددة:

كانت الحالة الميموديناميكية مستقرة والنظم جيئياً وبدون دواعم قلبية مع إشباع شرياني فوق ٩٠ % (PaO2 فوق ٦٠ مللمز حسب عينة غازات الدم) في نهاية العمل الجراحي والساعة الأولى من الوصول للعناية (حيث المريض على المنفسة مع Fio2 50%) لدى غالبية الحالات

(٢٦٥ مريض بنسبة ٨٤%)، في حين كان الإشباع منخفضاً مع الحاجة لدواعم قلبية ونادراً ناظم خطا في بعض الحالات كما في الجدول (٢٤) والشكل (١٦):

الجدول (٢٤) التوزيع حسب الوضع الهيموديناميكي بنهاية العملية والوصول للعناية							
النظم القلبي		الحاجة للدواعم			الإشباع		
جبي	حصار مع بطارية	بدون	متوسطة	عالية	أقل من ٨٥%	٨٥-٩٥%	فوق ٩٥%
٣٠٨	٧	٢٩٢	١٥	٨	١٢	٣٤	٢٦٩
العدد (٣١٥)							
٩٨	٢%	٩٢%	٥%	٣%	٤%	١١%	٨٤%
النسبة %							



الشكل (١٦) الوضع الهيموديناميكي بنهاية العملية والوصول للعناية المشددة

نشير هنا لحدوث الوفاة على طاولة العمليات:

➤ إحداها طفلة عمرها ٤ شهور ووزنها ٦ كغ مع نقص تصنع وصغر بجوف البطن الأيمن وحلقة الرئوي وأقطار الرئويات وإشباع قبل الجراحة ٦٣% حيث أجري إصلاح كامل بداية برقعة عابرة للحلقة مع ترك PFO ثم أجريت تحويلة أجوفية رئوية (غلين) بعد فشل الفطام عن الدارة دون تحسن وحدثت الوفاة.

➤ والحالة الأخرى كانت لطفلة عمرها شهر ووزنها ٤ كغ مع صغر بالحلقة الرئوية وأقطار الرئويات وإشباع ٥٧% قبل الجراحة حيث حدث قصور قلب آمن بعد إصلاح برقعة عابرة للحلقة إثر الفطام عن الدارة تلاها إجراء بلالوك معدلة دون تحسن وحدثت الوفاة.

✓ السير في العناية المشددة:

- فترة التهوية الآلية: تراوحت مدة الحاجة للتهوية الآلية بين ساعتين و ١٤ يوم، حيث معظم المرضى تم فطامهم عن التهوية الآلية خلال ١٢ ساعة (٢٨٣ مريض بنسبة ٩٠%)، وبقي ٢٦ مريض (بنسبة ٨%) على التهوية الآلية لمدة ١٢-٧٢ ساعة، و ٦ مريض (٢%) أكثر من ٧٢ ساعة.
- الحاجة للدواعم القلبية: غالبية المرضى لم يحتاجوا إلى أدوية داعمة للقلب، وهناك عدد من المرضى الذين احتاجوا إلى أدوية داعمة للقلب واستمروا بالحاجة إليها في العناية المشددة لمدة تقل عن ٢٤ ساعة وهم ١٥ مريضاً (٥%)، كما أن هناك ١٠ مريض (٣%) احتاجوا للدواعم القلبية لمدة تزيد عن ٢٤ ساعة بعد الجراحة.
- إشباع الأكسجين: معظم المرضى كان الإشباع لديهم فوق ٩٠% بعد الفطام عن المنفسة وأثناء مراقبتهم في العناية (٩٢%) إشباعهم فوق ٩٠% و ٨٤% إشباعهم فوق ٩٥%)، في حين كان الإشباع بين ٨٠-٩٠% لدى ١٧ مريض (٥,٥%) مع تحسن ملحوظ فيما بعد، وأقل من ٨٠% لدى ٧ مريض (٢,٥%) وترافق غالباً بالحاجة للدواعم واختلاطات تنفسية واثانية ووفيات كما سنرى فيما بعد.
- عودة الدخول للعمليات: وهي إعادة المريض إلى غرفة العمليات من العناية المشددة لأسباب متعددة وشوهدت لدى ١٣ مريض (٤%) توزعت كما يلي في دراستنا: ٤ مريضى نرف منصفى ومريض واحد سطم تاموري، و ٨ مريضى (٢,٥%) تطور لديهم تدهور هيموديناميكي ونقص إشباع شديد حيث تم وضع رقعة عابرة للحلقة لدى ٥ منهم وإجراء بلالوك المعدلة لدى ٣ مريضى.
- الاختلاطات في العناية المشددة: كان السير السريري لدى غالبية المرضى (٨٧%) في العناية المشددة روتينياً مع حيث الفطام عن التهوية الآلية والوضع الهيموديناميكي والإشباع حتى التخرج من العناية، إلا أن هناك عدد من المرضى (٤١ مريض بنسبة ١٣%) الذين حدث لديهم اختلاط هام في العناية المشددة واحتاج ٢٥ منهم (٧,٨%) لدعم تنفسي آلي مديد، وتوزعوا على الشكل التالي:
 - ١٣ مريض (٤%) عودة دخول للعمليات للأسباب المذكورة أعلاه.
 - ٤ مريضى (١,٢%) حدث لديهم اضطرابات نظم فوق بطينية تم تدبيرها دوائياً.
 - ١٥ مريض (٤,٥%) حدث لديهم ترفع حروري شديد، ٤ منهم كان زرع الدم سلبياً والبقية كان لديهم انتان تنفسي.
 - مريضين (٠,٦%) حدث لديهم غياب وعي مع عدم صحو عصبي.
 - ٤ مريضى (١,٢%) حدث لديهم ربح صدرية موترة.
 - ١٤ مريض (٤,٣%) حدث لديهم انخماص رئة شديد.
- تصوير القلب بالصدى في العناية المشددة: أجري فقط ل ٣١ مريضاً (بنسبة ١٠%) ومعظمهم من مرضى الاختلاطات (خاصة قبل عودة الدخول للعمليات)، حيث تم التركيز فقط على وظيفة البطين الأيمن (والتي كانت جيدة في غالبية الحالات) والممال عبر الرئوي (تراوح بين ١٢ و ٨٨ ملمز) وقصور الصمام مثلث الشرف.
- فترة البقاء في العناية المشددة: تراوحت مدة البقاء في العناية المشددة ما بين ٢ - ١٨ يوم (الوسطي ٤,٥ يوم) وتوزع المرضى على الشكل التالي:
 - ٢٨٠ مريضاً (٧٤%) بقوا في العناية المشددة أقل من ٧٢ ساعة.
 - ٥٨ مريضاً (١٨%) بقوا في العناية المشددة بين ٢ - ٧ أيام.
 - ٢٧ مريضاً (٨%) بقوا في العناية المشددة مدة أسبوع أو أكثر.

وحدثت الوفاة في العناية المشددة لدى ١٩ مريضاً.

✓ **الوفيات المبكرة:**

- وهي أي وفاة تحدث بعد الجراحة خلال نفس القبول ضمن المستشفى أو خلال أول ٣٠ يوم من الجراحة.
- بلغ عدد الوفيات المبكرة في دراستنا ٢١ مريضاً من أصل ٣١٧ مريضاً أي بنسبة ٦,٦% وهي مرتفعة نسبياً وتوزعوا على الشكل التالي:
 - **مريضان** توفيا على طاولة العمليات بسبب عدم إمكانية الفطام عن دارة القلب - رئة الصناعية نتيجة قصور قلب حاد تال لقصور بطين أيمن رغم الإجراءات التلطيفية المرافقة للإصلاح البدئي (ذكر تفصيل الحالتين فيما سبق).
 - **١٠ مرضى** توفوا في العناية المشددة منهم ٥ خلال أول ٧٢ ساعة (حالتين قصور قلب أيمن مزمن قبل الجراحة عند مريض بالغين) و ٥ بعد العودة لغرفة العمليات لوضع رقعة عابرة للحلقة أو إجراء بالالوك المعدلة أو غلين وذلك بعد تدهور الحالة الهيموديناميكية ونقص الإشباع الشديدين (أعمار وأوزان قليلة).
 - **٥ مرضى** حدث لديهم صدمة إنتانية وفشل أعضاء متعدد ثلاثة منهم كان لديهم إنتان تنفسي شديد توفوا خلال الأسبوعين الثاني والثالث في العناية، ومريضان توفيا خلال أول أسبوعين في العناية نتيجة عدم صحو عصبي مرافق.
 - **مريضان** توفيا بسبب الاستنشاق أحدهما بعد ثلاثة أيام من الجراحة وذلك في العناية المشددة والآخر بعد ٦ أيام من الجراحة في الجناح.
 - **مريضان** توفيا بسبب توقف قلب مفاجئ في اليومين الرابع والسابع من الجراحة.

• يظهر الجدول (٢٥) **توزع الوفيات المبكرة خلال أعوام الدراسة:**

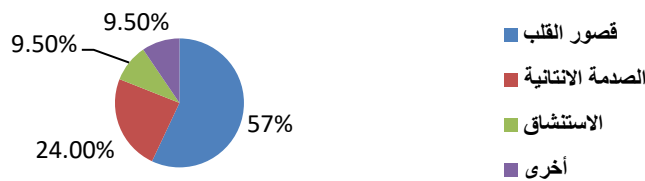
الجدول (٢٥) توزّع الوفيات المبكرة حسب سنوات الدراسة																
العام	العدد الإجمالي	عام ٢٠٠٠	عام ٢٠٠١	عام ٢٠٠٢	عام ٢٠٠٣	عام ٢٠٠٤	عام ٢٠٠٥	عام ٢٠٠٦	عام ٢٠٠٧	عام ٢٠٠٨	عام ٢٠٠٩	عام ٢٠١٠	عام ٢٠١١	عام ٢٠١٢	عام ٢٠١٣	عام ٢٠١٤
عدد المرضى	٣١٧	٢٤	٢٢	٢٠	٢١	٢٤	٢٥	٢٠	٢٦	٢٣	٢٢	١٩	٢٣	٢٠	١٥	١٣
الوفيات المبكرة	٢١	٢	٢	١	٢	١	١	١	٢	٠	١	١	٠	٢	٤	١
النسبة %	٦,٦	٨,٣	٩	٥	٩,٥	٤,٢	٤	٥	٧,٦	٠	٤,٥	٥,٢	٠	١٠	٢٦,٦	٧,٦

• **أسباب الوفيات المبكرة:**

- إن قصور القلب الحاد أو تحت الحاد أو المزمن يمثل السبب الأشيع للوفيات المبكرة (حوالي نصف الحالات) ويتلوها الأسباب الإنتانية، كما في الجدول (٢٦):

الجدول (٢٦) أسباب الوفيات المبكرة			
سبب الوفاة المبكرة	قصور قلب	صدمة إنتانية	استنشاق
العدد	١٢	٥	٢
النسبة %	٥٧%	٢٣,٨%	٩,٥%

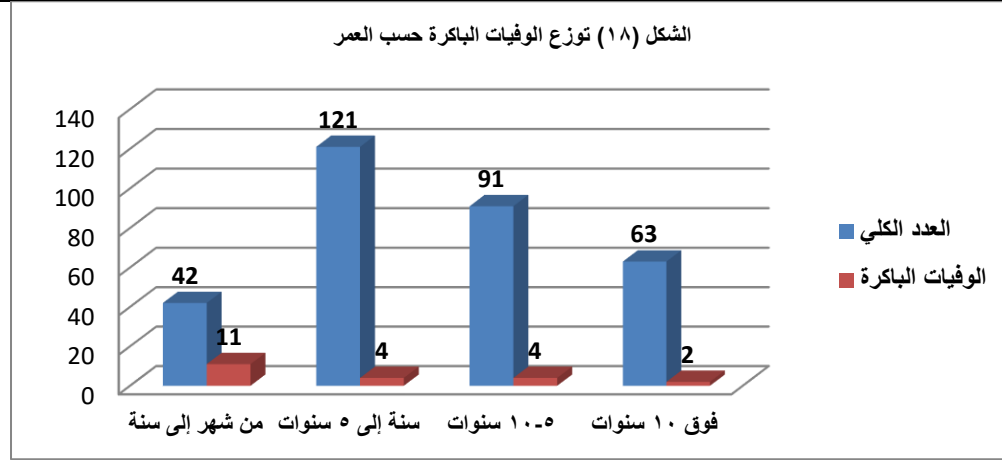
الشكل (١٧) أسباب الوفيات المبكرة



• موجودات الوفيات المبكرة:

➤ توزيع الوفيات المبكرة حسب العمر: كما هو مبين في الجدول (٢٧) والشكل (١٨) فإن الأعمار تحت السنة ترافقت بنسبة وفيات عالية، بينما توزعت الوفيات بالتساوي على بقية الفئات العمرية.

الجدول (٢٧) توزيع الوفيات المبكرة حسب العمر				
العمر	من شهر إلى سنة	سنة إلى ٥ سنين	٥ إلى ١٠ سنوات	فوق ١٠ سنوات
العدد الكلي	٤٢	١٢١	٩١	٦٣
الوفاة المبكرة	١١	٤	٤	٢
النسبة	%٢٦	%٣,٣	%٤,٣	%٣

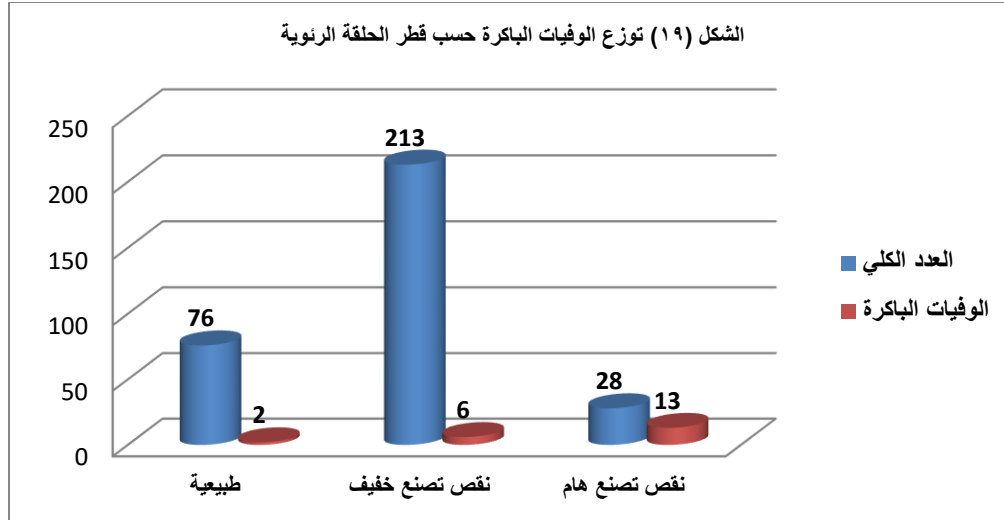


➤ توزيع الوفيات المبكرة حسب الجنس: كان نصيب الإناث (%٦٢) من الوفيات المبكرة أكثر من الذكور (%٣٨) في دراستنا كما هو مبين بالجدول (٢٨):

الجدول (٢٨) توزيع الوفيات المبكرة حسب الجنس		
الجنس	ذكور	إناث
العدد	١٦٨	١٤٩
الوفيات المبكرة	٨	١٣
النسبة	%٤,٧	%٨,٧

➤ توزيع الوفيات المبكرة حسب قطر الحلقة الرئوية: وجد صغر في قطر الحلقة الرئوية بدرجاته المختلفة وخاصة نقص التصنع الهام عند غالبية الوفيات المبكرة (%٩٠) وتوزعت الحالات حسب الجدول (٢٩) والشكل (١٩):

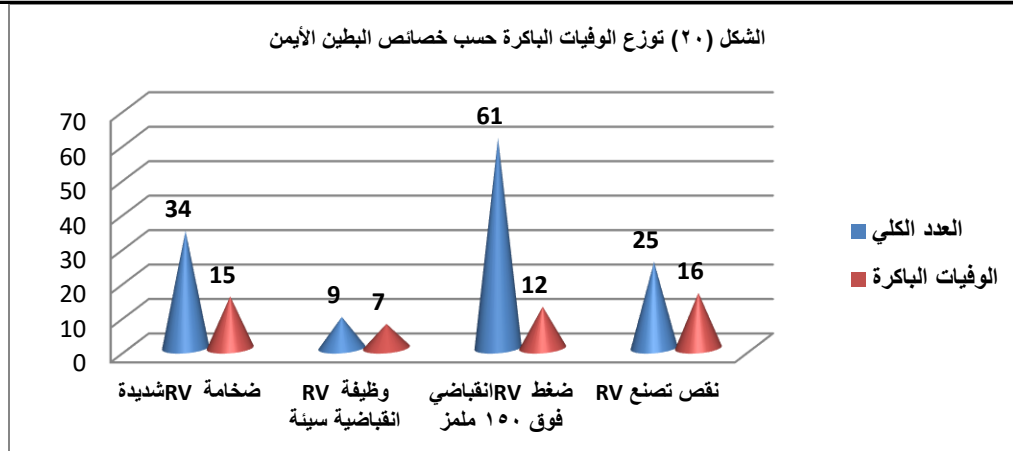
الجدول (٢٩) توزيع الوفيات المبكرة حسب قطر الحلقة الرئوية			
الحلقة الرئوية	طبيعية	نقص تصنع خفيف	نقص تصنع مهم
العدد الكلي	٧٦	٢١٣	٢٨
الوفيات المبكرة	٢	٦	١٣
النسبة	%٢,٦	%٣	%٤٦,٤



➤ توزيع الوفيات المبكرة حسب خصائص البطين الأيمن: حيث ترافقت الضخامة الشديدة في البطين الأيمن وسوء وظيفته الشديد وصغر جوفه مع زيادة في الوفيات المبكرة، وكانت على الشكل التالي حسب الجدول (٣٠) والشكل (٢٠):

الجدول (٣٠) توزيع الوفيات المبكرة حسب خصائص البطين الأيمن

نقص تصنع البطين الأيمن (صغر جوفه)	الضغط الانقباضي داخله (مللمز)			الوظيفة الانقباضية		الضخامة		العدد الكلي
	٢٠٠ - ١٥٠	١٥٠ - ١٠٠	١٠٠ - ٥٥	سيئة	متوسطة	شديدة	خفيفة لمعتدلة	
٢٥	٦١	١٦٤	٩٢	٩	٢٥	٣٤	٢١٥	
١٦	١٢	٦	٣	٧	١٠	١٥	٤	الوفيات المبكرة
	٦٤%	١٩,٦%	٣,٦%	٧٧%	٤٠%	٤٤%	١,٨%	النسبة



◀ توزيع الوفيات المبكرة حسب إشباع الأكسجين الجهازى قبل الجراحة: حيث ترافق نقص الإشباع الجهازى مع زيادة الوفيات المبكرة، كما في الجدول (٣١):

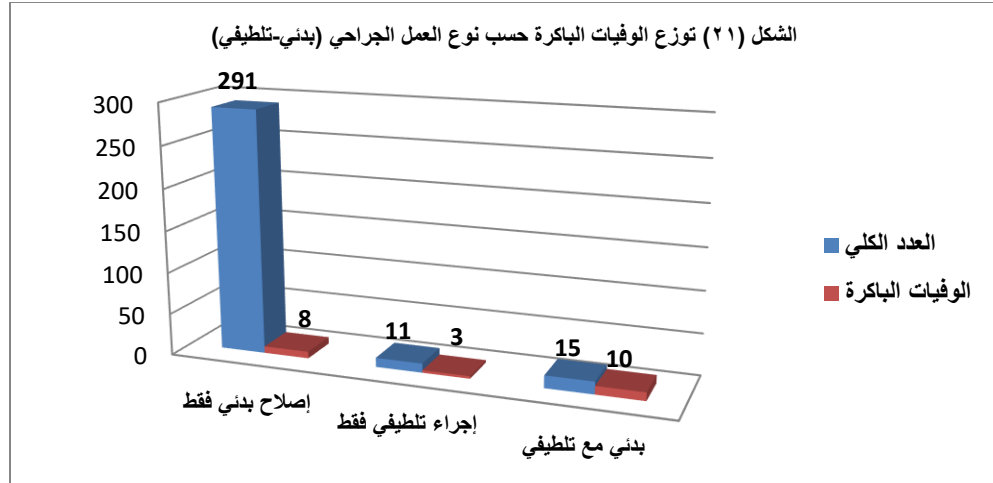
الجدول (٣١) توزيع الوفيات المبكرة حسب إشباع الأوكسجين الجهازى				
الإشباع	أقل من ٨٥ %	٨٥ - ٩٠ %	٩٠ - ٩٥ %	فوق ٩٥ %
العدد الكلي	٧١	٢٢	٣٨	١٨٦
الوفيات المبكرة	١٦	٣	١	١
النسبة	٢٢,٥ %	١٣,٦ %	٢,٦ %	٠,٥ %

◀ توزيع الوفيات المبكرة حسب الموجودات المرافقة (إيكوتمطة): صادف ترافق وجود بعضها عند عدد هام من الوفيات المبكرة (٦٠ %)، حيث حدثت زيادة ملحوظة في الوفيات المبكرة عند وجود قصور مثلث شرف شديد مرافق أو فيزيولوجية تحددية في البطن الأيمن، وكانت كما يلي في الجدول (٣٢):

الجدول (٣٢) توزيع الوفيات المبكرة حسب الموجودات المرافقة						
المرافقات	تضيق	قصور مثلث	توسع شديد	فيزيولوجية	دوران رادف	صغر حجم
	فوق	شرف متوسط	في الجذع	تحددية للبطن الأيمن	البطن الأيسر	الشرايين الإكليلية
العدد	١٩	٥٥	١٦	٥	٣	٢
الوفيات المبكرة	٢	٨	٢	٤	١	٢
النسبة	١٠ %	١٤ %	١٢ %	٨٠ %	٣٣ %	٥٠ %

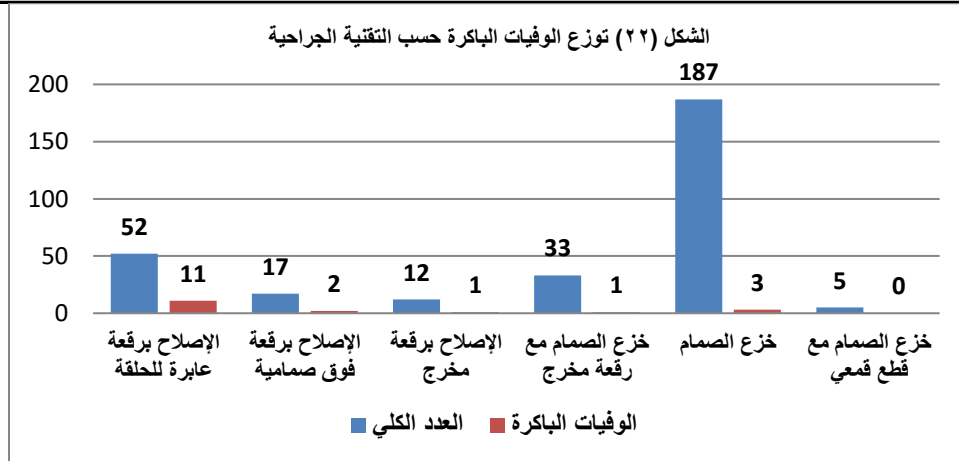
◀ توزيع الوفيات المبكرة حسب نوع العمل الجراحي (بدئي-تلطيفي): حيث ترافقت الإجراءات التلطيفية (البدئية أو المرافقة) مع نسبة وفيات باكرة أعلى وكانت على الشكل التالي كما في الجدول (٣٣) والشكل (٢١):

الجدول (٣٣) توزيع الوفيات المبكرة حسب نوع العمل الجراحي (بدئي-تلطيفي)					
العدد الكلي	إصلاح بدئي فقط			إجراء تلطيفي فقط	
	شق شريان رئوي فقط	شق مخرج البطن الأيمن فقط	شق الشريان الرئوي ومخرج البطن الأيمن	باللوك المعدلة	غلين
العدد الكلي	١٩٧	١٢	٨٢	٣	٨
الوفيات المبكرة	١	١	٦	١	٢
النسبة	٠,٥ %	٨ %	٧ %	٣٣ %	٢٥ %



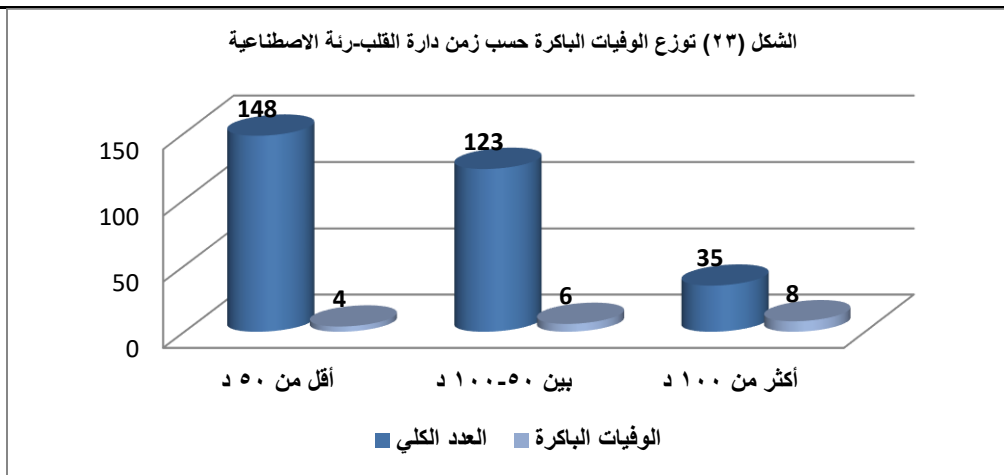
توزيع الوفيات المبكرة حسب التقنية الجراحية: وذلك في حالات الإصلاح البدني التام مع زيادة ملحوظة (٦١%) عند إجراء خزع للحلقة الرئوية كما في الجدول (٣٤) والشكل (٢٢):

الجدول (٣٤) توزيع الوفيات المبكرة حسب الإجراءات الجراحية للموجودات بحسب تقرير العمل الجراحي						
مستوى التضيق	تضيق صمامي صرف	تضيق صمامي قمعي	تضيق صمامي قمعي مع تضيق بالحلقة	تضيق قمعي صرف	تضيق صمامي حلقي (بدون تضيق قمعي)	تضيق فوق صمامي
الإجراء الجراحي	خزع الصمام	خزع الصمام مع رقعة مخرج	خزع الصمام مع قطع قمعي	الإصلاح برقعة عابرة للحلقة	الإصلاح برقعة عابرة للحلقة	الإصلاح برقعة فوق صمامية
العدد (٣٠٦)	١٨٧	٣٣	٥	٣٥	١٢	١٧
الوفيات المبكرة (١٨)	٣	١	٠	٨	١	٢
النسبة	%١١,٦	%٣	%٠	%٢٢,٧	%٨,٣	%١١,٧



توزيع الوفيات المبكرة حسب زمن دامة القلب سرئته الصنعية: ترافق زمن الدارة الطويل مع زيادة بعدد الوفيات المبكرة حسب الجدول (٣٥):

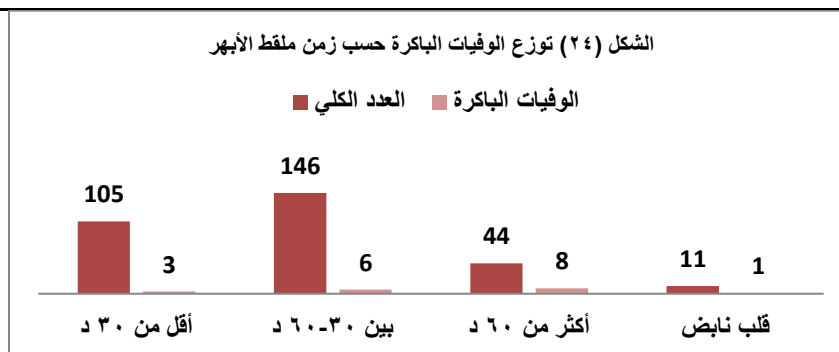
الجدول (٣٥) توزيع الوفيات المبكرة حسب زمن الدارة			
الزمن	أقل من ٥٠ د	بين ٥٠ - ١٠٠ د	أكثر من ١٠٠ د
العدد (٣٠٦)	١٤٨	١٢٣	٣٥
الوفيات المبكرة (١٨)	٤	٦	٨
النسبة	٢,٧%	٥%	٢٢%



◀ توزيع الوفيات المبكرة حسب زمن ملقط الأضراس: تجاوز زمن ملقط الأضراس ٥٠ دقيقة عند أكثر من نصف مرضى الوفيات

المبكرة (١٠ مرضى بنسبة ٥٥%) حسب الجدول (٣٦):

الجدول (٣٦) توزيع الوفيات المبكرة حسب زمن ملقط الأضراس			
الزمن	أقل من ٣٠ د	بين ٣٠ - ٦٠ د	أكثر من ٦٠ د
العدد (٣٠٦)	١٠٥	١٤٦	٤٤
الوفيات المبكرة (١٨)	٣	٦	٨
النسبة	٢,٨%	٤%	١٨%



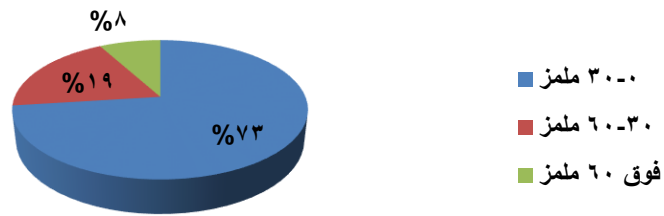
◀ وجدت سحنة متلازمة نونان في وفاتين من أصل ٢١ أي بنسبة ٩,٥% من الوفيات.

✓ ملاحظات تصوير القلب بالصدى بعد الجراحة وقبل التخريج من المستشفى:

- الممال عبر مخرج البطين الأيمن: تراوحت قيم الممالات عبر مخرج البطين الأيمن حسب تصوير القلب بالصدى المجرى عند تخريج المرضى (٢٩٦ مريض) بين صفر ملمز (أو لا يوجد ممال) و ٩٨ ملمز وبمعدل ٢٢ ملمز، وتوزعت الحالات كما في الجدول (٣٧) والشكل (٢٥):

الجدول (٣٧) توزع الحالات حسب الممال عبر مخرج البطين الأيمن عند التخريج			
الممال (ملم\ز)	٣٠ - ٠	٦٠ - ٣٠	فوق ٦٠
العدد (٢٩٦)	٢١٧	٥٥	٢٤
النسبة	٧٣%	١٩%	٨%

الشكل (٢٥) توزع الحالات حسب الممال عبر مخرج البطين الأيمن عند التخريج



- الضغط داخل البطين الأيمن ووظيفته الإنقباضية: تراوح الضغط داخل البطين الأيمن حسب تصوير القلب بالصدى عند التخريج للحالات المقاسة بين ٢١ و ٦٤ ملمز بمعدل ٤١ ملمز، وكانت الوظيفة الإنقباضية جيدة عند غالبية المرضى ومتوسطة عند عدد قليل (١٦ مريض)، كما ذكر وجود توسع وضخامة في البطين الأيمن عند عدد لا بأس به من المرضى (٢٣ مريض).
- القصور الصمامي (الرئوي أو مثلث الشرف): ذكر وجود قصور رئوي خفيف عند ٤٢% من المرضى مع أو بدون قصور مثلث شرف خفيف مرافق، بالإضافة لوجود ٩ حالات قصور مثلث شرف متوسط الشدة.
- النحولية عبر PFO (أجهاض وكمية): لم يشار لذلك في تصوير القلب بالصدى عند التخريج رغم وجود ٢٢ مريض في الدراسة لم تغلق لديهم الفتحة بين الأذنتين أو تم إغلاقها جزئياً حسب تقرير العمل الجراحي.
- الإشباع: تراوح ما بين ٥٩ و ١٠٠% وبمعدل ٩٤%، حيث ترافقت حالات صغر جوف البطين الأيمن (الحالات التلطيفية بشكل عام) مع انخفاض في قيم الإشباع عند التخريج.

✓ الحالة الوظيفية عند التخريج:

- كانت الحالة الوظيفية من جيدة إلى ممتازة لدى معظم المرضى عند التخرج من المستشفى، وغالبيتهم بدون أي أدوية خاصة.

✓ فترة الاستشفاء بعد الجراحة:

- تراوحت مدة البقاء في المستشفى بعد الجراحة للناجين ما بين ٣ أيام و ١٩ يوماً (الوسطى ٧ أيام).

❖ النتائج المتأخرة:

- تخرج من المستشفى ٢٩٦ مريض (من أصل ٣١٧ مريض) أي بنسبة ٩٣,٤%.
- بلغ عدد المرضى الذين تمت متابعتهم بعد التخرج من المستشفى وحتى نهاية عام ٢٠١٦، ١٥٢ مريضاً (من أصل ٢٩٦ مريض وبنسبة ٥١,٣%)، وتراوحت فترة المتابعة بين ٨ - ١٣٢ شهراً (وسطي فترة المتابعة ٤٨ شهراً)، وقد تمّ ذلك عبر المراجعات الدورية للمرضى إلى عيادة مستشفى جراحة القلب الجامعي أو الاتصال مع الأهل والطلب منهم الحضور إلى مستشفى جراحة القلب الجامعي، وهناك قسم من المرضى لم يراجع بعد التخرج نهائياً كما لم يتمكن من الاتصال مع ذويهم.

• وقد حصلنا على النتائج التالية:

- وجدت ١٥ حالة وفاة متأخرة أي بنسبة ١٠,٨% دون تحديد سبب الوفاة.
- لا توجد أي حالة لعود تداخل جراحي متأخر للمرضى المشمولين بالدراسة خلال فترة متابعتهم (القصيرة نسبياً).
- كانت الحالة الوظيفية لدى جميع المرضى مقبولة إلى جيدة (NYHA I أو NYHA II).
- لم تلاحظ زرقة عند المرضى وكان الإشباع جيداً (فوق ٩٠%) عند جميع المرضى تقريباً.
- تراوحت قيم ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن بين ٩-٥٢ ملمز والمتوسط ١٤ ملمز خلال المتابعة الدورية السنوية بتصوير القلب بالصدى.
- كما كان الضغط داخل البطين الأيمن منخفضاً نسبياً (بين ٢٥-٤١ ملمز ومتوسط ٣٤ ملمز) بالمقارنة مع قيم التخرج، ووظيفة البطين الأيمن الانقباضية جيدة لدى غالبية المرضى حتى للحالات المتوسطة عند التخرج نتيجة لإعادة تشكيل البطين الأيمن بعد الإصلاح الجراحي مع مرور الوقت، وهو ما يفسر أيضاً استمرار انخفاض قيم ممال المخرج بالمتابعة لبعض الحالات التي كان فيها الممال مرتفع نسبياً عند التخرج، وبالتالي تحسن الإشباع نتيجة انعكاس التحويلة أو غيابها عبر حالات PFO المتبقية.
- كان القصور الرئوي (في حال وجوده) خفيفاً عند غالبية المرضى خلال فترة المتابعة (القصيرة نسبياً) وكذلك قصور الصمام مثلث الشرف.
- لم تسجل حالات اضطراب نظم متعلقة بالإصلاح الجراحي للمرضى خلال متابعتهم.
- لم تسجل حالات إعادة تداخل بالبالون للمرضى المتابعين على الأقل خلال فترة المتابعة.

الخلاصة

- بلغ عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ٣١٧ مريضاً خلال ١٥ سنة كان لدى جميعهم تضيق رئوي معزول تم تدبيره جراحياً وهو عدد جيد مقارنة مع الدراسات العالمية المنشورة (معظم الدراسات العالمية بين ١٠٠-١٥٠ مريض) مع انخفاض تدريجي خلال السنوات الأخيرة نظراً لزيادة التدبير بالقططرة بعد انتشارها وزيادة الخبرة في بلدنا مؤخراً.
- كان عدد الذكور في الدراسة أعلى بقليل من الإناث بنسبة ٥٣% للذكور.
- كان عدد الولدان خلال فترة الدراسة ٧ حالات فقط وهو قليل جداً مقارنة بالخبرات العالمية.
- تراوح العمر عند الجراحة بين شهر حتى ٥٢ سنة (العمر الوسطي ٧ سنوات) وهو أعلى بشكل ملحوظ مقارنة مع الدراسات العالمية ومن أسباب ذلك قائمة الانتظار الطويلة لمراجعي مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق.
- وجدت سحنة متلازمة نونان لدى ٧ مرضى بنسبة ٢,٢%.
- حسب تصوير القلب بالصدى قبل الجراحة:
- كان التضيق الرئوي صمامي فقط في غالبية الحالات بنسبة ٧١% وصمامي قمعي في ٢٥% وكان وسطي قيمة ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن ٨٩ ملمز
- والحلقة الرئوية طبيعية أو بنقص تصنع خفيف في ٩١% من الحالات
- والشرريان الرئوية متوسعة بشكل خفيف لمعتدل في ٦٩% من الحالات، مع وجود تضيق فوق صمامي في ٦% فقط
- ووجدت ضخامة بطين أيمن شديدة في ١١% وسوء في وظيفته الانقباضية في ٣% ووسطي الضغط الانقباضي داخله ١٣٣ ملمز
- ووجدت فتحة بين الأذنتين (PFO أو ASD) في ٨٦% من الحالات
- ٢٩% من المرضى كان إشباع الأكسجين الجهازى لديهم أقل من ٩٠%
- وجد قصور مثلث شرف متوسط لشديد في ١٧% وفيزيولوجية تحددية للبطين الأيمن في ٥ حالات (١,٥%).
- أجريت القططرة القلبية التشخيصية قبل الجراحة عند ٦١ مريض في دراستنا أي بنسبة ١٩,٥%، وكان أشيع الموجودات بالترتيب تضيق فوق صمامي (٢٣%) ونقص تصنع البطين الأيمن والصمام مثلث الشرف (١٣%) وتوسع الجذع الرئوي الشديد (٩%) والتضيق تحت الصمامي (٨%) والشذوذات الإكليلية (٥%).
- كان العمل الجراحي إصلاح بدئي تام في غالبية الحالات (٩٦,٧%):
- بتوسيع التضيق الرئوي عبر شق الشرريان الرئوي مع أو بدون شق مخرج البطين الأيمن
- وإجراء خزع للصمام الرئوي أو استئصاله، أو خزع للحلقة الرئوية مع أو بدون خزع الحزم المضيق لمخرج البطين الأيمن
- واستخدمت رقعة للتوسيع في ١٢٠ حالة (٣٩%) وكانت رئوية فقط في ١٥% ومخرج فقط في ٣٧% وربعتين (رئوية ومخرج) في ٥% وعابرة للحلقة في ٤٣%، وهي دأكرون في ٦٥% من الحالات.
- وبالتالي كانت التقنيات الجراحية المستخدمة هي خزع الصمام الرئوي فقط (٦١,٥%) لتدبير حالات التضيق الصمامي الصرف، وخزع الصمام الرئوي مع رقعة مخرج (١٠,٥%) أو قطع قمعي (١,٥%) لتدبير التضيق الصمامي القمعي، والإصلاح برقعة عابرة للحلقة (١٧%) لحالات التضيق الصمامي الحلقي القمعي (١١,٥%) والتضيق الحلقي الصرف (٥,٥%)، والإصلاح برقعة مخرج فقط (٤%) لحالات التضيق القمعي الصرف، والإصلاح برقعة فوق صمامية (٥,٥%) لحالات التضيق فوق الصمامي.
- أما الإجراءات البدئية التلطيفية فكانت في ١١ حالة فقط (٣,٣%) تراوحت بين مفاغرة أجوفية رئوية ثنائية الاتجاه (غلين) في ٨ حالات (٢,٤%) والتحويلة الشريانية الجهازية الرئوية (بالوك المعدلة) في ٣ حالات (٠,٩%).

- أغلقت القناة الشريانية السالكة في جميع الحالات التي وجدت فيها (٢٩ حالة بنسبة ٩,٥%) وتركزت الفتحة بين الأذنتين بدون إغلاق في ١٦ حالة (٦%). وتم تصنيع الصمام مثلث الشرف في ٣٣ حالة (١١%).
- كان وسطي زمن دارة القلب رئة الصناعية ٥٢ دقيقة ووسطي زمن ملقط الأجر ٣٦ دقيقة.
- كان الفطام عن دارة القلب رئة الصناعية روتيني وسهل في غالبية الحالات (٨٨%)، واستخدمت دواعم قلبية بجرعات متوسطة عالية عند ٨%, واضطر للعودة للدارة عند ٥٤,٧% وإجراء بعض الإجراءات (وضع رقعة عابرة للحلقة، تحويل بلالوك، تحويل غلين، إعادة فتح (ASD).
- حدثت وفاتين فقط على طاولة العمليات، وكانت نسبة الحصار القلبي ٢% والحاجة لدواعم قلبية عالية ٣% والإشباع الشرياني أقل من ٨٥% في ٤% من الحالات وذلك في نهاية العمل الجراحي.
- معظم المرضى (٩٠%) تم فطامهم عن التهوية الآلية خلال أول ١٢ ساعة و (٨%) خلال ٧٢ ساعة و ٢% بقوا على التهوية الآلية أكثر من ٧٢ ساعة، ومعظم المرضى (٩٢%) بقي إشباعهم فوق ٩٠% بعد الفطام عن التهوية الآلية.
- تم إعادة إدخال ١٣ مريض (٤%) إلى غرفة العمليات من العناية المشددة لأسباب مختلفة (نزف منصف، سطم تاموري، تدهور هيموديناميكي ونقص إشباع شديد).
- نسبة حدوث الاختلاطات الهامة في العناية المشددة ١٣% (٤١ مريض احتاج ٢٥ منهم (٧,٨%) لدعم تنفسي مديد) تراوحت بين اللتان (١٥ مريض بنسبة ٤,٥%) و الانخماص الرئوي الشديد (١٤ مريض بنسبة ٤,٣%) و عودة الدخول للعمليات (١٣ مريض بنسبة ٤%) و الريح الصدرية الموترة (٤ مريض بنسبة ١,٢%) و اضطرابات النظم فوق البطنية (٤ مريض بنسبة ١,٢%) و العصبية (عدم صحو مريضين) (٠,٦%).
- تراوحت مدة البقاء في العناية المشددة بين ٢-١٨ يوم (٧٤% أقل من ٧٢ ساعة) وحدثت الوفاة فيها لدى ١٩ مريض.
- حدثت الوفاة الباكرة عند ٢١ مريضاً بنسبة ٦,٦% (مرتفعة نسبياً مقارنة بالدراسات العالمية والتي تراوحت بين ٢,٢-٤,٢%)، وتراوحت الأسباب حسب الشيوع بين قصور القلب (الحاد أو المزمن) لدى ١٢ مريض (٥٧%) والصدمة الانتانية لدى ٥ مريض (٢٣,٨%) والاستنشاق لدى مريضين (٩,٥%) ومريضين حدث لهما توقف قلب مفاجئ (٩,٥%)، وترافقت نسبة الوفيات الأعلى مع العوامل التالية:
- ◀ العمر من شهر إلى سنة (٢٦%)
- ◀ الإناث (٨,٧%) (ضعف الذكور)
- ◀ صغر قطر الحلقة الرئوي (٤٦,٤% من مرضى نقص تصنع الحلقة الرئوية الهام)
- ◀ ضخامة البطن الأيمن الشديدة (٤٤%) وسوء وظيفته الشديد (٧٧%) وصغر جوفه (٦٤%)
- ◀ نقص الإشباع الجهازى الشديد قبل الجراحة (٢٢,٥% في حال الإشباع أقل من ٨٥%).
- ◀ قصور مثلث شرف شديد (١٤%) والفيزيولوجية التحديدية في البطن الأيمن (٨٠%) وشذوذات الشرايين الإكليلية (٥٠%).
- ◀ الحاجة للإجراءات التلطيفية بعد الإصلاح البدئي (٦٦%)، والإجراء التلطيفي البدئي (باللوك ٣٣% وغلين ٢٥%).
- ◀ الإصلاح برقعة عابرة للحلقة (مع تضيق قمعي ٢٢,٧% أو بدون ١٧,٥%) حيث كانت الحلقة الرئوية مخزوعة لدى ٦١% من الوفيات.
- ◀ زمن دارة القلب رئة الصناعية الطويل (أكثر من ١٠٠ دقيقة، ٢٢%)، وزمن ملقط الأجر الطويل (أكثر من ٦٠ دقيقة، ١٨%).
- ◀ وجدت سحنة متلازمة نونان في وفاتين من أصل ٢١ أي بنسبة ٩,٥% من الوفيات.
- معظم الحالات (٧٣%) تخرجت بمال عبر مخرج البطن الأيمن أقل من ٣٠ ملمز وبوظيفة انقباضية جيدة للبطن الأيمن وبمعدل إشباع ٩٤%.

- ذكر وجود قصور رئوي خفيف عند ٤٢% من المرضى عند التخريج مع أو بدون قصور مثلث شرف خفيف مرافق، بالإضافة لوجود ٩ حالات قصور مثلث شرف متوسط الشدة.
- وسطي مدة البقاء في المستشفى ٧ أيام وتخرج جميع المرضى تقريباً بحالة وظيفية جيدة.
- نسبة المرضى المتابعين بعد التخريج ٥١,٣% (١٥٢ مريض)، وتراوح فترة المتابعة بين ٨-١٣٢ شهراً (وسطي ٤٨ شهراً).
- بالنسبة للحالات المتابعة كانت نسبة الوفيات المتأخرة ١٠,٨% وبدون عودة تداخل لأي حالة (خلال الفترة القصيرة نسبياً للمتابعة) وبوسطي ممال ضغط عبر مخرج البطين الأيمن ١٤ ملمز ووسطي انقباضي بطين أيمن ٣٤ ملمز وإشباع فوق ٩٠% عند جميع المرضى تقريباً.
- كان القصور الرئوي (في حال وجوده) خفيفاً عند غالبية المرضى خلال فترة المتابعة (القصيرة نسبياً) وكذلك قصور الصمام مثلث الشرف ولم تسجل أي حالة اضطراب نظم أو إعادة تداخل بالبالون خلال هذه الفترة.

دراسات عالمية حول نتائج التداخل الجراحي على التضيق الرئوي المعزول

١- **دراسة أمريكية^{١٦} في Mayoclinic**: والتي نشرت في مجلة Circulation في عام ١٩٨٨ وتعتبر من الدراسات الأساسية في الموضوع وكانت على الشكل التالي:

- شملت الدراسة ١٩١ مريض (خلال ١٠ سنوات) خضعوا لتداخل الجراحي على تضيق رئوي معزول.
- البقاء طويلة الأمد والحالة الوظيفية كانت أفضل عند التداخل بأعمار مبكرة (قبل ٢١ سنة) لتجنب ضخامة وقصور البطين الأيمن المتوقعة في حال تأخير التداخل.
- العمر الوسطي عند التداخل ٩ سنوات.
- تم فيها دراسة علاقة الموجودات السريرية والهيموديناميكية قبل الجراحة وطريقة العمل الجراحي بالنتائج والوفيات المبكرة والمتأخرة.
- سجلت فيها ٨ وفيات باكرة (٤,٢%).
- وسطي فترة المتابعة طويلة الأمد ٢٤ سنة وسجلت ١٧ وفاة متأخرة (٩,٢%).
- تم فيها توثيق التأثير السلبي لاستخدام رقعة المخرج وشق البطين الأيمن ووجود قصور رئوي هام بعد الجراحة على البقاء لمدة ٢٥ سنة إحصائياً.
- كما وثقت فيها مشعرات الوفيات المتأخرة (حتى القلبية منها) وهي العمر المتقدم عند الإصلاح وضغط البطين الأيمن الإنقباضي قبل الجراحة ووجود وذمة أو زرقة ملحوظة قبل الجراحة واستخدام رقعة المخرج.
- خلصت إلى أهمية التداخل قبل العقد الثالث من العمر واستخدام طرق حماية عضلة قلبية جيدة تلائم الضخامة البطينية وتخفيف رض البطين الأيمن الجراحي قدر الإمكان.

٢- **دراسة هولندية^{٧٣} Thoraxcenter**: عن نتائج التداخل على التضيق الرئوي نشرت في مجلة European Heart Journal في عام ٢٠٠٦ ركزت على أهمية القصور الرئوي بعد الجراحة كسبب رئيسي لإعادة التداخل وخاصة بعد استخدام الرقعة العابرة للحلقة:

- شملت الدراسة ٩٠ مريض (خلال ١٢ سنة) خضعوا لتداخل جراحي على تضيق رئوي معزول.
- أعمار المرضى أقل من ١٥ سنة والعمر الوسطي عند التداخل ٥ سنوات.

- وسطي الممال عند التداخل ٩٥ ملمز.
- تمت المقاربة بشق الشريان الرئوي عند معظم المرضى واستخدمت الرقعة العابرة للحلقة عند ١٣%.
- فترة المتابعة طويلة الأمد حتى ٢٥ سنة.
- الوفيات البكرة لمريضين فقط (٢,٢%) والمتأخرة لثلاثة مرضى (٣,٤%).
- تم إعادة التداخل عند ١٥% من المرضى من أجل القصور الرئوي بشكل أساسي (متوسط لشديد عن ٣٧% من المرضى) والبعض من أجل نكس التضيق الرئوي.
- تم التركيز على اللانظميات وموجودات تخطيط القلب الكهربائي على المدى البعيد.
- ترافقت النتائج المتأخرة السيئة مع تقدم العمر عند التداخل واستخدام الرقعة العابرة للحلقة.

٣- دراسة أمريكية في مشفى ويسكنسن^{٧٨} في Rochester : نشرت في ٢٠٠٥ في مجلة Mayo Clinic Pro

ركزت على أسباب إعادة التداخل على المدى البعيد:

- عدد المرضى المشمولين بالدراسة (٥٣) مريض ومتوسط العمر ١٠ سنوات.
- وسطي فترة المتابعة ٣٣ سنة.
- نسبة إعادة التداخل خلا فترة المتابعة ٥٣% (القصور الرئوي أهم الأسباب يليه نكس التضيق).
- شوهدت فيها نسبة أعلى من اللانظميات القلبية (٣٨%) وأشيعها الأذينية.
- خلال فترة المتابعة وجد قصور رئوي متوسط لشديد في ٤٣% من المرضى وقصور مثلث شرف متوسط لشديد في ١٦% وتوسع بطين أيمن متوسط لشديد في ٦٣% وسوء وظيفة انقباضية شديد في البطين الأيمن في ١٠%.
- الوفيات المتأخرة لمريضين فقط (٣,٧%).

٤- دراسة بلجيكية^{٧٩} في مستشفى Leuven الجامعي حول المتابعة طويلة الأمد للتضيق الرئوي المعزول المعالج جراحياً

ومقارنته مع المعالج بالتدخل عبر القثطرة والتي نشرت في مجلة International Journal of Cardiology عام ٢٠١٠ وخلصت إلى ما يلي:

- عدد المرضى الجراحيين في الدراسة (٧٩) مريض (ما بين ١٩٦٠ - ٢٠٠٩).
- العمر الوسطي عند التداخل ٥ سنوات (الذكور ٥٤%).
- نسبة ترافق ASD ٢٩% و PDA ١٠% ومتلازمة نونان ٦%.
- وجد تضيق قمعي لدى ١٦,٥% وفوق صمامي لدى ١٣,٣%.
- الممال الوسطي قبل الجراحة ٩٧ ملمز والممال الوسطي بعد الإصلاح الجراحي ٩٨ ملمز.
- وسطي فترة المتابعة ٢٢ سنة.
- نسبة إعادة التداخل ٢٠% (٨١% بسبب قصور رئوي هام).
- تطور قصور رئوي هام لدى ٢٨,٦% وقصور مثلث شرف هام لدى ٥,٤% بالمتابعة الطويلة بعد الجراحة.
- نسبة الوفيات الإجمالية ٣,٧%.
- كانت النتائج جيدة ومتقاربة سواء بالجراحة أو بالقثطرة وكان الاختلاف الرئيسي في سبب الحاجة لإعادة التداخل حيث كان القصور الرئوي في مجموعة الجراحة ونكس التضيق في مجموعة القثطرة.

مقارنة دراستنا مع بعض الدراسات العالمية

جامعة دمشق	الدراسة الأمريكية	الدراسة الهولندية
عدد مرضى الدراسة	٣١٧ مريض	٩٠ مريض
عدد سنوات الدراسة	١٥ سنة	١٢ سنة
متوسط فترة المتابعة	٤ سنوات	١٦ سنة
متوسط العمر عند الجراحة	٧ سنوات	٩ سنوات
متوسط الممال عند التداخل	٨٩ ملمز	٩٥ ملمز
تضيق صمامي قمعي	٢٥%	٣٩%
وجود فتحة بين الأذنين	٨٦%	٧١%
إشباع O2 أقل من ٩٠%	٢٩%	١٩%
خزع الحلقة الرئوية (استخدام رقعة عابرة للحلقة)	١٧%	١٣%
وسطي زمن دارة القلب-رئة	٥٢ دقيقة	٤١ دقيقة
وسطي زمن ملقط الأجر	٣٦ دقيقة	٢١ دقيقة
متوسط الممال بعد الإصلاح عند التخريج	٢٢ ملمز	٥٢ ملمز
الإجراءات التلطيفية البدئية	٣,٣%	٤%
الوفيات الباكرة	٦,٦%	٤,٢%
الوفيات المتأخرة	١٠,٨%	٩,٢%
عودة التداخل	٠%	٣,٧%
القصور الرئوي الهام المتأخر	٠%	٣٧%

المناقشة

- تعتبر هذه الدراسة دراسة تراجعية تم التركيز فيها على نتائج التداخل الجراحي على التضيق الرئوي الخلقي مع سلامة الحجاب بين البطينين عند ٣١٧ مريض في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق خلال الأعوام ٢٠٠٠-٢٠١٥. وتم استبعاد حالات الولدان نظراً لخصوصية هذا التشوه لديهم وقلة عدد الحالات (٧ حالات فقط) لدينا وكون معظم الدراسات العالمية حالياً تفضل فصلها.
- رغم أن التدبير المعيارى لهذا التشوه أصبح الآن بالتداخل بالبالون عبر القنطرة في غالبية المراكز العالمية ومنها مركزنا إلا أنه قد توفر لدينا عدد لا بأس به من المرضى الجراحين خلال فترة الدراسة الطويلة مع تناقص ملحوظ في السنوات الأخيرة نظراً لزيادة الخبرة في إجراءات التداخل بالقنطرة ولأعمار حتى الشهرين بحيث أصبحت الحالات الجراحية في السنوات الأخيرة أكثر تعقيداً من ناحية الاستطابات وهو ما يفسر نسبة الوفيات المرتفعة عند مرضى السنوات الأخيرة نسبة لقلة العدد رغم زيادة الخبرة الجراحية.
- قاربت موجودات دراستنا من حيث متوسط العمر عند التداخل وقيم ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن إلى حد ما الدراسات العالمية إلا أنه لوحظ زيادة الحاجة لخزج الحلقة الرئوية واستخدام الرقعة العابرة للحلقة في مرضانا وهو ما انعكس على قيم ممال الضغط المقاسة عند التخريج والمنخفضة بشكل ملحوظ، ويمكن ربط ذلك بعدم اعتماد القيمة Z لقياس قطر الحلقة الرئوية عند وضع استطاب خزج الحلقة مما أدى إلى المبالغة أحياناً مقابل الحصول على قيم ممال ضغط فورية منخفضة، دون الأخذ بالحسبان لعواقب ذلك على المدى البعيد من حيث القصور الرئوي و اعتلال البطين الأيمن وخاصة بغياب المتابعة طويلة الأمد.
- تعتبر نسبة الوفيات الباكرا ٦,٦% في دراستنا مرتفعة قليلاً مقارنة بالدراسات العالمية الحديثة بنفس الفترة الزمنية وكانت الأسباب القلبية على رأس القائمة أيضاً إلا أن هناك أسباب أخرى كالصدمة الانتانائية والاستنشاق لعبت دوراً كبيراً خاصة في الأعمار الصغيرة، وهو ما يعكس الأثر السلبي للعناية بعد الجراحة في مراكزنا فيما يتعلق بالاختلالات والوفيات الباكرا رغم توفر الخبرة الجراحية المحلية في السنوات الأخيرة خاصة وهذا ينطبق أيضاً على بقية نتائج جراحة التشوهات القلبية الأخرى المعقدة منها والبسيطة في مركزنا.
- تطابقت النتائج القريبة من حيث ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن عند التخريج وعدم وجود قصورات صمامية هامة والحالة الوظيفية والإشباع مع الدراسات العالمية، إلا أن قصر فترة المتابعة بعد التخريج والصعوبات المحلية الحالية لم يسمح لنا بمقارنة النتائج البعيدة مع الدراسات العالمية (حتى ٢٥ سنة في بعض الدراسات المنشورة) وهو ما أخفى علينا حقائق هامة حول أهمية المحافظة على الحلقة الرئوية قدر الإمكان ومحاولة الاستغناء عن شق البطين الكبير كلما لائى الوضع للوقاية من القصور الصمامي الرئوي المتأخر الذي قد يحتاج للتداخل الجراحي واضطراب وظيفة البطين الأيمن اللاحق سواء الناجم عن القصور الرئوي أو اللانظميات المحرصة بالشق البطيني وقصور الصمام مثلث الشرف التالي لتوسع البطين الأيمن، وبالتالي فإن عدم وجود إعادة تداخل جراحي في دراستنا ناجم فقط عن قصر فترة المتابعة (متوسط فترة إعادة التداخل في الدراسات العالمية ٢٠ سنة).

الاستنتاجات

- شكل التضيق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين حسب إحصائيات مركزنا حوالي ١٠% من التشوهات القلبية الخلقية المعالجة فيه (بالقثطرة أو جراحياً) وهو مطابق للنسب العالمية.
- لم يحظ الشكل الوليدي منه (خاصة في الفترة المبكرة من الدراسة) بالاهتمام اللازم ولذلك أسباب عديدة تتعلق بمراحل تطور الخبرة التداخلية أو الجراحية أو في العناية في مركزنا في تلك الفترة.
- معظم استطببات التداخل الجراحي تركزت حول (حسب الشيوغ) وجود فتحة بين الأذيتين مرافقة غير ملائمة للتدخل عبر القثطرة، أو وجود تضيق قمعي أو فوق صمامي مرافق، أو صغر حلقة الرئوي، أو ضخامة البطين الأيمن أو توسعه أو سوء وظيفته، أو نقص الإشباع الشديد.
- اعتمد خيار التقنية الجراحية وخاصة للجوء إلى خزع الحلقة الرئوية واستخدام الرقعة العابرة للحلقة على المحاكمة الجراحية المباشرة على طاولة العمليات بالاستعانة بموسعات هيغار المتوفرة ومقارنتها بالمقيم المعيارية حسب العمر والوزن.
- ترافقت الإجراءات التلطيفية البديئية أو الثانوية (خاصة الغير مخطط لها) بنسب اختلاطات ووفيات باكرة أعلى وقد تكون أسباب ذلك تتعلق بقصور التشخيص قبل الجراحة أو ضعف التقنية الجراحية أو ضعف العناية بعد الجراحة.
- شكل قصور القلب الأيمن خاصة سواء المشخص أو المغفل عنه قبل الجراحة وبعد الجراحة السبب الرئيسي للوفيات الباكرا وكانت أهم مشعراته قبل الجراحة الضخامة و\أو التوسع الشديد للبطين الأيمن وتدني وظيفته الانقباضية وقصور الصمام مثلث الشرف ونقص الأكسجة الملحوظ (في حال وجود فتحة بين الأذيتين مرافقة)، أما مشعراته ما بعد الجراحة فكان من أهمها الهجومية في اللجوء إلى خزع الحلقة الرئوية والشق الجراحي الواسع للبطين الأيمن للحصول على قيم مثالية للممال عبر المخرج.
- كما شكلت الاختلاطات المشاهدة في العناية السبب الرئيسي الثاني للوفيات الباكرا كالاتان والانخماص الرئوي والاستنشاق (للأوزان القليلة) بالإضافة لأسباب أخرى ساهمت في زيادة نسب الوفيات في تشوه يعتبر غير معقد نسبياً.
- على مدى سنوات الدراسة الطويلة نسبياً (١٥ سنة) ومن خلال مراجعة السجلات الطبية وجد تطور ملحوظ في العناية بالمرضى المصابين بهذا التشوه في مركزنا سواء في التقييم قبل الجراحة (سريعاً وبالإيكو) وفي وضع الاستطببات الأنسب (بالتدخل بالقثطرة أو جراحياً) وفي الخبرة الجراحية (القرار الجراحي والتقنية) وفي العناية بعد الجراحة (مع وجود بعض الثغرات) إلا أن المتابعة كانت أقل من المتوقع.

محددات الدراسة

- ضعف الأرشفة الطبية
- قصر فترة المتابعة

التوصيات

١. وضع التضيق الرئوي الحرج في الحسبان عند تقييم أي وليد لديه زرقة وزلة تنفسية، حيث أن تشخيصه لدى هذه الفئة العمرية يقدم فائدة عرضية وإنذارية جيدة عند التداخل عليه (بالقنطرة أو جراحياً) بالوقت المناسب.
٢. التعامل مع الحالات المشخصة بعد فترة الوليد (الرضاعة والطفولة المبكرة) حسب شدة التضيق والحالة السريرية وخبرة العناية بعد الجراحة بالأوزان القليلة وفق ميزان الفائدة والخطورة.
٣. التأكيد على الحصول على تفاصيل أكثر كماً ونوعاً أثناء تصوير القلب بالصدى قبل الجراحة فيما يخص قياس الحلقة الرئوية (استخدام Z value) ومواصفات البطين الأيمن والتضيقات فوق الصمامية المرافقة وأي تشوهات مرافقة قد تعدل من التدبير كصغر الشجرة الرئوية وتشوهات الشرايين الإكليلية.
٤. إجراء القنطرة القلبية (التشخيصية) عند الحاجة للحالات التي يشك فيها بوجود تضيقات فوق صمامية في الشرايين الرئوية الرئيسية أو فروعها الأصغر في محيط الشجرة الرئوية أو الشك بوجود تشوهات شرايين إكليلية مرافقة أو بعض الحالات المعقدة من ضمور البطين الأيمن وصغر حلقة مثلث الشرف.
٥. اعتماد معايير موحدة وفق الدراسات العالمية الحديثة فيما يخص حدود الممال عبر المخرج التي تستلزم التداخل الجراحي خاصة بمرحلة الطفولة المتأخرة.
٦. التخفيف قدر الإمكان من الهجومية في خزع الحلقة الرئوية وشق البطين الأيمن أثناء العمل الجراحي واعتماد قيمة (z value) عند أخذ قرار خزع الحلقة الرئوية بحيث يتم الحصول فوراً على الحد الأعلى المقبول من الممال عبر المخرج (حتى ٣٥ ملمز) ريثما يتعافى البطين الأيمن ويعاد تشكيله بعد الجراحة وبالتالي استمرار الانخفاض التلقائي في الممال على مدى الشهور التالية (وفق التوصيات الحديثة)، والتخلي عن فكرة التخفيض الفوري المثالي للممال مهما كان الثمن.
٧. عند الحاجة للإجراءات التلطيفية يجب أن يكون مخطط لها بعناية قبل التداخل بعد التأكد من دقة التشخيص.
٨. ضرورة توفر كوادر طبية (أطباء وتمرير) في مركزنا مدربة على التعامل مع الأوزان الصغيرة في العناية المشددة بعد الجراحة للتخفيف قدر الإمكان من الاختلاطات في العناية.
٩. التأكيد على ضرورة إجراء إيكو قلب في العناية في اليوم الثاني من الجراحة لكل مريض التشوهات القلبية الخلقية.
١٠. التأكيد على ضرورة التوثيق الطبي كماً ونوعاً في السجلات الطبية للمرضى وضرورة الأرشفة الالكترونية لها لتسهيل الحصول عليها فيما بعد وضمان عدم ضياع أي منها.
١١. توعية المرضى بضرورة المتابعة والزيارات المتكررة (السبوعية مثلاً) للمركز أو الطبيب بعد العمل الجراحي لتقييم النتائج على المدى البعيد وكشف أي اختلاطات أو حوادث قلبية متأخرة قد تستلزم إعادة التداخل والتي يعتبر القصور الصمامي الرئوي أشيعها هنا، بالإضافة لتقييم الحالة الوظيفية ونوعية الحياة.

المراجع

1. Kouchoukos NT , BlackstoneEH , HanleyFL , KirklinJK. Pulmonary Stenosis and Intact Ventricular Septum. Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery. 4th edition .vol 2. Philadelphia, Elsevier Saunders. 2013,p1468-1486.
2. MavroudisC, KaramichalisJM, DarstJR, MitchellMB, ClarkeDR. Isolated Right Ventricular Outflow Tract Obstruction. Pediatric Cardiac Surgery. 4th. John Wiley & Sons Ltd.UK. 2013,p396-405.
3. Dumont J. Chirurgie des malformations congenitales ou acquises du coeur. Presse Med 1913;21:860.
4. Sellors TH. The surgery of pulmonary stenosis. Lancet 1948;1:988.
5. Brock RC. Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis. Br Med J 1948;1:1121.
6. Blalock A, Kieffer RF Jr. Valvulotomy for the relief of congenital valvular pulmonary stenosis with intact ventricular septum. Report of nineteen operations by the Brock method. Ann Surg 1950;132:496.
7. Swan H, Zeavin L, Blount SG Jr, Virtue RW. Surgery by direct vision in the open heart during hypothermia. JAMA 1953;153:1081.
8. Kirklin JW. Open-heart surgery at the Mayo Clinic. The 25th Anniversary. Mayo Clin Proc 1980;55:339.
9. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Engl J Med 1982;307:540.
10. Caspi J, Coles JG, Benson LN, Freedom RM, Burrows PE, Smallhorn JF, et al. Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomy era. Ann Thorac Surg 1990; 49:273.
11. Koretzky ED, Moller JH, Korn ME, Schwartz CJ, Edwards JE. Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. Circulation 1969;40:43.
12. Cheatham JP. (1998) Pulmonary stenosis. In: Garson AGJ, Bricker JT, Fischer DJ, eds. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, 2nd ed. Baltimore, MD: Williams & Wilkins.
13. Hurle JM, Colvee E, Blanco AM. (1980) Development of mouse semilunar valves. Anat Embryol (Berl) 160, 83–91.
14. Kutsche LM, Van Mierop LH. (1983) Pulmonary atresia with and without ventricular septal defect: a different etiology and pathogenesis for the atresia in the 2 types? Am J Cardiol 51, 932–935.
15. Allan LD, Crawford DC, Tynan MJ. (1986) Pulmonary atresia in prenatal life. J Am Coll Cardiol 8, 1131–1136.

16. Campbell M. (1962) Factors in the aetiology of pulmonary stenosis. *Br Heart J* 24, 625–632.
17. Gorlin RJ, Anderson RC, Blaw M. (1969) Multiple lentigenes syndrome. *Am J Dis Child* 117, 652–662.
18. Gikonyo BM, Lucas RV, Edwards JE. Anatomic features of congenital pulmonary valvar stenosis. *Pediatr Cardiol* 1987;8:109.
19. Noonan JA, Ehmke DA. Associated noncardiac malformations in children with congenital heart disease. *J Pediatr* 1963;63:468.
20. Coles JG, Freedom RM, Olley PM, Coceani F, Williams WG, Trusler GA. Surgical management of critical pulmonary stenosis in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1984;38:458.
21. Allanby KD, Campbell M. Congenital pulmonary stenosis with closed ventricular septum. *Guys Hosp Rep* 1949;98:18.
22. Hanley FL, Sade RM, Freedom RM, Blackstone EH, Kirklin JW. Outcomes in critically ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. Congenital Heart Surgeons Society. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:183.
23. Todros T, Presbitero P, Gaglioti P, Demarie D. Pulmonary stenosis with intact ventricular septum: documentation of development of the lesion echocardiographically during fetal life. *Int J Cardiol* 1988;19:355.
24. Brody DA. A theoretical analysis of intracavitary blood mass influence on the heart-lead relationship. *Circ Res* 1956;4:731.
25. Gardiner HM, Belmar C, Tulzer G, Barlow A, Pasquini L, Carvalho JS, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1299- 308.
26. Kawazu Y, Inamura N, Kayatani F. Prediction of therapeutic strategy and outcome for antenatally diagnosed pulmonary atresia/ stenosis with intact ventricular septum. *Circ J* 2008;72:1471-5.
27. Roman KS, Fouron JC, Nii M, Smallhorn JF, Chaturvedi R, Jaeggi ET. Determinants of outcome in fetal pulmonary valve stenosis or atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2007;99: 699-703.
28. Gersony WM, Bernhard WF, Nadas AS, Gross RE. Diagnosis and surgical treatment of infants with critical pulmonary outflow obstruction. *Circulation* 1967;35:765.
29. Tabatabaei H, Boutin C, Nykanen DG, Freedom RM, Benson LN. Morphologic and hemodynamic consequences after percutaneous balloon valvotomy for neonatal pulmonary stenosis: medium-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:473.
30. Galindo A, Gutierrez-Larraya F, Velasco JM, de la Fuente P. Pulmonary balloon valvuloplasty in a fetus with critical pulmonary stenosis/atresia with intact ventricular septum and heart failure. *Fetal Diagn Ther* 2006;21:100-4.
31. Jonas RA, Castaneda AR, Norwood WI, Freed MD. Pulmonary valvotomy under normothermic caval inflow occlusion. *Aust N Z J Surg* 1985;55:39.
32. Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, Roehl SL, Kensey RC. Prostaglandin E1 in infants with ductus arteriosus-dependent cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1981;64:899.

33. Gudausky TM, Beekman RH 3rd. Current options, and long-term results for interventional treatment of pulmonary valvar stenosis. *Cardiol Young* 2006;16:418-27.
34. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:747-63.
35. McCrindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1991;83:1915.
36. Ettehadgui JA, Ho SY, Tynan M, Jones OD, Martin RP, Baker EJ, et al. The pathology of balloon pulmonary valvoplasty. *Int J Cardiol* 1987;16:285.
37. Stamm C, Anderson RH, Ho SY. Clinical anatomy of the normal pulmonary root compared with that in isolated pulmonary valvular stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1420-5.
38. Marantz PM, Huhta JC, Mullins CE, Murphy DJ, Nihill MR, Ludomirsky A, et al. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:476.
39. Berman W Jr, Fripp RR, Raisher BD, Yabek SM. Significant pulmonary valve incompetence following oversize balloon pulmonary valveplasty in small infants: a long-term follow-up study. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999;48:61-5.
40. Greene DG, Baldwin ED, Baldwin JS, Himmelstein A, Roh CE, Cournand A. Pure congenital pulmonary stenosis and idiopathic congenital dilatation of the pulmonary artery. *Am J Med* 1949;6: 24.
41. Dinsmore RE, Sanders CA, Hawthorne JW, Austen WG. Calcification of the congenitally stenotic pulmonary valve. *N Engl J Med* 1966;275:99.
42. Fabricius J. Isolated pulmonary stenosis. Copenhagen: Munksgaard, 1959.
43. Kirklin JW, Connolly DC, Ellis FE Jr, Burchell HB, Edwards JE, Wood EH. Problems in the diagnosis and surgical treatment of pulmonic stenosis with intact ventricular septum. *Circulation* 1953; 8:849.
44. Farber S, Hubbard J. Fetal endomyocarditis—intrauterine infection as the cause of congenital cardiac anomalies. *Am J Med Sci* 1933;186:705.
45. Roberts WC, Shemin RJ, Kent KM. Frequency and direction of interatrial shunting in valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum and without left ventricular inflow or outflow obstruction. *Am Heart J* 1980;99:142.
46. Becu L, Somerville J, Gallo A. “Isolated” pulmonary valve stenosis as part of more widespread cardiovascular disease. *Br Heart J* 1976;38:472.
47. Harinck E, Becker AE, Groot AC, Oppenheimer-Dekker A, Versprille A. The left ventricle in congenital isolated pulmonary valve stenosis. *Br Heart J* 1977;39:429.
48. Sholler GF, Colan SD, Sanders SP. Effect of isolated right ventricular outflow obstruction on left ventricular function in infants. *Am J Cardiol* 1988;62:778.
49. Linde LM, Turner SW, Sparkes RS. Pulmonary valvular dysplasia: a cardiofacial syndrome. *Br Heart J* 1973;35:301.
50. Fabricius J. Isolated pulmonary stenosis. Copenhagen: Munksgaard, 1959.
51. Anderson IM, Nouri-Moghaddam S. Severe pulmonary stenosis in infancy and early childhood. *Thorax* 1969;24:312.
52. Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC, eds. Heart disease in infants, children, and adolescents, 2nd Ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1977, p. 226.

53. Gamboa R, Hugenholtz PG, Nadas AS. Accuracy of the phonocardiogram in assessing severity of aortic and pulmonic stenosis. *Circulation* 1964;30:35.
54. Wood P. Pulmonary stenosis with normal aortic root. In *Disease of the heart and circulation*, 2nd Ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1956, p. 408.
55. Schieken RM, Friedman S, Pierce WS. Severe congenital pulmonary stenosis with pulmonary valvular dysplasia syndrome. *Ann Thorac Surg* 1973;15:570.
56. Engle MA, Ito T, Goldberg HP. The fate of the patient with pulmonic stenosis. *Circulation* 1964;30:554.
57. Lam Y, Kaya M, Goktekin O, Gatzoulis M, Li W, Henein M. Restrictive right ventricular physiology: its presence and symptomatic contribution in patients with pulmonary valvular stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2007;15:1491.
58. Maggie L, Likes and Marks B, Lewin. *Right Heart Anomalies. ECHOCARDIOGRAPHY IN CONGENITAL HEART DISEASE*. Elsevier Saunders. 2012, p 145-168.
59. Joseph K. Perloff, Ariane J. *Clinical recognition of congenital heart disease*. 6th edition. Elsevier Saunders. 2012, p 147-168.
60. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, Ellison RC, Rowe RD, Nadas AS. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* 1977;56:I38.
61. Levine OR, Blumenthal S. Pulmonic stenosis. *Circulation* 1965;32:III33.
62. Mody MR. The natural history of uncomplicated valvular pulmonic stenosis. *Am Heart J* 1975;90:317.
63. Danilowicz D, Hoffman JI, Rudolph AM. Serial studies of pulmonary stenosis in infancy and childhood. *Br Heart J* 1975;37:808.
64. Anand R, Mehta AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol* 1997;20:377.
65. Ardura J, Gonzalez C, Andres J. Does mild pulmonary stenosis progress during childhood? A study of its natural course. *Clin Cardiol* 2004;27:519-22.
66. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. The second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87:I28.
67. Hameed AB, Goodwin TM, Elkayam U. Effect of pulmonary stenosis on pregnancy outcomes—a case-control study. *Am Heart J* 2007;5:852-4.
68. Fedderly RT, Beekman RH 3rd. Balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis. *J Interv Cardiol* 1995;8:451.
69. Deleon SY, Dorotan J, Abdallah H, Kattash M, Hartz R. Annular and leaflet augmentation in Noonan's syndrome with dysplastic pulmonary valve. *Pediatr Cardiol* 2003;24:574-5.
70. Marantz PM, Huhta JC, Mullins CE, Murphy DJ, Nihill MR, Ludomirsky A, et al. Results of balloon valvuloplasty in typical and dysplastic pulmonary valve stenosis: Doppler echocardiographic follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:476.
71. Danielson GK, Exarhos ND, Weidman WH, McGoon DC. Pulmonic stenosis with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;61:228.
72. Kopecky SL, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis: follow-up at 20 to 30 years. *Circulation* 1988;78:1150.

73. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, vanDomburg RT, vanRijen EH, Utens EM, et al. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22-33 years). *Eur Heart J* 2006;27:482-8.
74. Fawzy ME, Hassan W, Fadel BM, Sergani H, El Shaer F, El Widaa H, et al. Long-term results (up to 17 years) of pulmonary balloon valvuloplasty in adults and its effects on concomitant severe infundibular stenosis and tricuspid regurgitation. *Am Heart J* 2007; 153:433-8.
75. Gupta D, Saxena A, Kothari SS, Juneja R. Factors influencing late course of residual valvular and infundibular gradients following pulmonary valve balloon dilatation. *Int J Cardiol* 2001;79:143-9.
76. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, Maatouk F, Gamra H, Addad F, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J* 1999;138:950-4.
77. Gomez-Engler HE, Grunkemeier GL, Starr A. Critical pulmonary valve stenosis with intact ventricular septum. *Thorac Cardiovasc Surg* 1979;27:160.
78. Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, Ammash NM, Grogan M, Warnes CA. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc* 2005;80:871-6.
79. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1078-82.
80. Stone FM, Bessinger FB Jr, Lucas RV Jr, Moller JH. Pre- and postoperative rest and exercise hemodynamics in children with pulmonary stenosis. *Circulation* 1974;49:1102.
81. Williams JC, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis. *Am J Cardiol* 1963;11:458.
82. Brody DA. A theoretical analysis of intracavitary blood mass influence on the heart-lead relationship. *Circ Res* 1956;4:731.
83. Milo S, Fiegel A, Shem-Tov A, Neufeld HN, Goor DA. Hour-glass deformity of the pulmonary valve: a third type of pulmonary valve stenosis. *Br Heart J* 1988;60:128-33.
84. Bacha EA, Kalimi R, Starr JP, Quinones J, Koenig P. Autologous repair of supralvalvar pulmonic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:734-6.
85. S. Bert Litwin, MD. Pulmonary Stenosis. *Color Atlas of Congenital Heart Surgery*. 2^{ed} edition. 2007, p 129-134.
86. S L Kopecky, B J Gersh, M D McGoon, D D Mair, C J Porter, D M Ilstrup, D C McGoon, J W Kirklin and G K Danielson. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis. Follow-up at 20-30 years. *Circulation* Vol 78, No 5, November 1988, p1150-1156.
87. A. Voet F. Rega A. Van de Bruaene E. Troost M. Gewillig S. Van Damme W. Budts. Long-term outcome after treatment of isolated pulmonary valve stenosis. *International Journal of Cardiology* 156 (2012) 11–15.