





جامعة دمشق
كلية الطبّ البشري
قسم الجراحة

شدوذ الإتصال الوريدي الرئوي التام
دراسة التدابير و نتائج الإصلاح الجراحي في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)
**Research of management and surgically repair outcomes in university
cardiac surgery hospital in Damascus**

بحث علمي لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير) في جراحة القلب أعد في قسم الجراحة

برئاسة الأستاذ الدكتور

أ. د. محمد الأحمد

بإشراف الأستاذ المساعد الدكتور

أ. م. د. محمد علي يونس

إعداد الدكتور

حسين سرمست

١٤٤١ هـ / ٢٠٢٠ م

كلمة شكر:

بأقة شكر و امتنان للسادة الأساتذة و المشرفين و
الزملاء في مستشفى جراحة القلب الجامعي و أخص بالذكر:

الأستاذ المساعد الدكتور محمد علي يونس الذي تكرم
بالإشراف على هذا البحث المتواضع و لم يدخر أي جهد في
سبيل إنجاحه.

و أعضاء لجنة الحكم :

الأستاذ الدكتور أحمد التكريتي

الأستاذ الدكتور غسان مراد

الأستاذ المساعد الدكتور تمام اليوسف

الأستاذ المساعد الدكتور بشار عزت

الذين تفضلوا بمناقشة هذا البحث.

مخطط البحث

١٢	اولاً – الدراسة النظرية
١٣	مقدمة والتعريف
١٤	لمحة جنينية
١٥	لمحة تاريخية
١٦	الحدوث والإنتشار
١٧	التصنيف والتشريح
١٧	التصنيف دارلينغ
١٨	➤ النمط الأول (النمط فوق القلبي)
١٩	➤ النمط الثاني (النمط القلبي)
١٩	➤ النمط الثالث (النمط تحت القلبي)
٢٠	➤ النمط الرابع (النمط المختلط)
٢١	التضييق أو الانسداد الوريدي الرئوي
٢٢	الجملة الوعائية الرئوية
٢٢	تَشْرِيح الأَجْواف القَلْبِيَّة

٢٤	الفيزيولوجيا المرضية
٢٤	➤ وجود المَسْرَب الأيمن أيسر
٢٦	➤ وُجُود أو عَدَم وُجُود الانسداد في العَوْد الوريدي الرئوي
٢٧	التَّظَاهِرَات السَّرِيرِيَّة
٢٩	المَعَايِير التَّشْخِصِيَّة
٢٩	➤ صُورَةُ الصَّدْر الشُّعَاعِيَّة
٣٠	➤ المَظَاهِر التَّخْطِيطِيَّة
٣٠	➤ التَّصْوِير بالصدى القلبي
٣١	➤ التَّصْوِير بالصدى القلبي الجَنِينِي
٣٢	➤ القَطْرَةُ القَلْبِيَّة وَالتَّصْوِير الوَعَائِي الظَّلِيل
٣٣	➤ التَّصْوِير بالرَّئِيزِين المَغْنَطِيسِي وَالتَّصْوِير بِالتَّطْبِيقِي المِحْوَرِي الوَعَائِي
٣٣	استِطَبَابَات الجِرَاحَةِ
٣٤	التَّدْبِير قَبْل الجِرَاحَةِ
٣٦	التَّكْنِيكَات الجِرَاحِيَّة
٣٦	التَّكْنِيك الجِرَاحِي فِي النَّمَط فَوْق القَلْبِي
٣٧	➤ المُقَارَبَةُ الخَلْفِيَّة أَو المَدْخَل الخَلْفِي
٣٨	➤ المُقَارَبَةُ عَبْر الأَدْيَتَيْنِ
٣٩	➤ المُقَارَبَةُ مِنَ الجِهَةِ اليُمْنَى أَو المُقَارَبَةُ الجَانِبِيَّة اليُمْنَى
٤٠	➤ التَّكْنِيك الرُّفْعَةُ المُرْدَوَجَةُ
٤٢	➤ المُقَارَبَةُ العُلْوِيَّة
٤٣	➤ بِالمُقَارَبَةِ العُلْوِيَّة المَعْدَّلَة
٤٣	➤ المُقَارَبَةُ الحَاجِزِيَّة العُلْوِيَّة المَعْدَّلَة
٤٤	التَّكْنِيك الجِرَاحِي فِي النَّمَط القَلْبِي
٤٥	➤ التَّكْنِيك مَالِم
٤٥	➤ التَّكْنِيك فَاَنْبِرَاخ

٤٧	التَّكْنِيك الجِرَاحِي فِي النَّمَط تَحْتَ القَلْبِي
٤٧	➤ التَّكْنِيك الرِّقْعَة المَزْدُوجَة
٤٨	➤ التَّكْنِيك شُون يَانَع
٤٩	التَّكْنِيك الجِرَاحِي فِي النَّمَط المُخْتَلَط
٥٠	Sutureless Neoatrium Technique
٥٢	ثَانِيًا – الدِّرَاسَة العَمَلِيَّة
٥٣	خَلْفِيَّة البَحْث وأَهْمِيَّتُه (أَسَاس البَحْث)
٥٣	أَهْدَاف البَحْث
٥٣	فَرَضِيَّة البَحْث
٥٤	تَصْمِيم البَحْث وَطَرَائِقُه
٥٤	➤ تَصْمِيم الدِّرَاسَة
٥٤	➤ مَكَان وَزَمَان الدِّرَاسَة
٥٤	➤ مَجْمُوعَة الدِّرَاسَة وَ طَرِيقَة الدِّرَاسَة
٥٥	مُضَامِين البَحْث
٥٥	دِرَاسَة تَوَزُّع المَرَضَى حَسَب
٥٦	➤ الجِنْس
٥٧	➤ سَنَوَات الدِّرَاسَة
٥٨	➤ الوِزْن
٥٨	➤ العِمْر
٥٩	➤ المَوْجُودَات السَّرِيرِيَّة
٦٠	➤ المَحَافِظَات السُّورِيَّة
٦١	➤ تَصْنِيف دَارْلِينْغ
٦٤	➤ النَّمَط وَمَكَان المَسْرَب الأَيْمَن أَيْسَر
٦٥	الإِجْرَاء الجِرَاحِي
٧٢	النَتَائِج البَاكِرَة بَعْد الجِرَاحَة ضَمِن المَسْتَشْفَى

٧٣	الفترة الإقامة في العناية المشددة
٧٣	الاختلاطات ضمن المستشفى
٧٦	الوفاة المبكرة
٨١	موجودات الصدى القلبي بعد الجراحة
٨٢	النتائج المتأخرة
٨٤	المقارنة مع الدراسات العالمية
٩٤	خلاصة النتائج
٩٤	المناقشة
١٠٠	الإستنتاجات
١٠٠	التوصيات
١٠٢	المراجع

٥٧	جدول ١ - توزّع المرضى حسب سنوات الدراسة
٥٨	جدول ٢ - توزّع المرضى حسب الوزن
٥٨	جدول ٣ - توزّع المرضى حسب العمر
٥٩	جدول ٤ - توزّع المرضى حسب الموجودات السريرية
٦٠	جدول ٥ - توزّع المرضى حسب المحافظات السورية
٦١	جدول ٦ - توزّع المرضى حسب تصنيف دارلينغ
٦٢	جدول ٧ - توزّع المرضى حسب حالات النمط فوق القلبي
٦٢	جدول ٨ - توزّع المرضى حسب حالات النمط داخل القلبي
٦٣	جدول ٩ - توزّع المرضى حسب حالات النمط تحت القلبي
٦٣	جدول ١٠ - توزّع المرضى حسب حالات النمط المختلط
٦٧	جدول ١١ - توزّع المرضى حسب أنواع الرقع المستخدمة في الإصلاح
٦٨	جدول ١٢ - توزّع المرضى حسب زمن ملقط الأبهر
٦٨	جدول ١٣ - توزّع المرضى حسب زمن الدارة
٧٠	جدول ١٤ - توزّع المرضى حسب الحاجة للدواعم القلبية بعد الجراحة
٧١	جدول ١٥ - توزّع المرضى حسب نوع الداعم الدوائي المستخدم

٧٢	جدول ١٦ - توزّع المرضى حسب فترة الحاجة للتهوية الآلية
٧٣	جدول ١٧ - توزّع المرضى حسب فترة الإقامة في العناية المشددة
٧٤	جدول ١٨ - توزّع المرضى حسب الاختلاطات ضمن المستشفى
٧٧	جدول ١٩ - توزّع المرضى حسب أسباب الوفاة المبكرة
٧٧	جدول ٢٠ - توزّع المرضى حسب مكان حدوث الوفاة المبكرة
٧٨	جدول ٢١ - توزّع المرضى حسب الوفيات المبكرة خلال أعوام الدراسة
٧٩	جدول ٢٢ - توزّع الوفيات المبكرة حسب العمر
٧٩	جدول ٢٣ - توزّع الوفيات المبكرة حسب الوزن
٨٠	جدول ٢٤ - توزّع الوفيات المبكرة حسب زمن الدارة
٨٠	جدول ٢٥ - توزّع الوفيات المبكرة حسب زمن ملقط الأبهر
٨١	جدول ٢٦ - توزّع الوفيات المبكرة حسب الضغط الإنقباضي البطين الأيمن قبل و بعد الجراحة

الدراسة النظرية

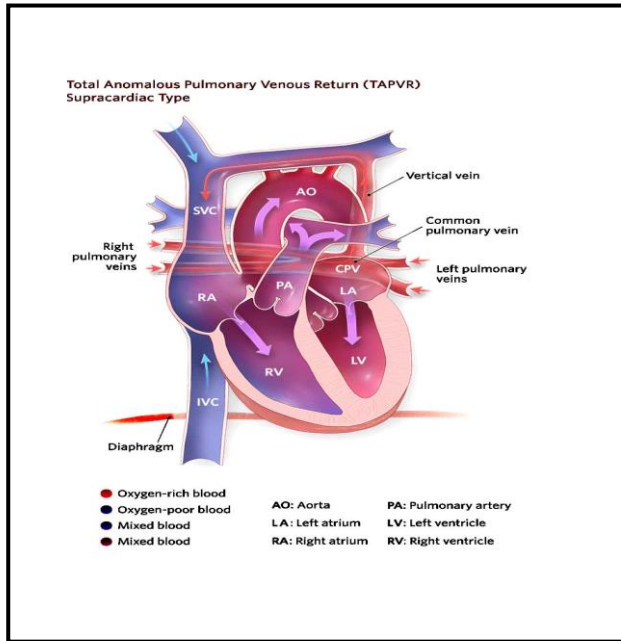
شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التام

**Total Anomalous Pulmonary Venous Connection
(TAPVC)**

مُقدِّمة

Introduction

التَّعْرِيف Definition^{١،٢}:



● شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التَّام (TAPVC) أو شذوذ العود الوريدي الرئوي التَّام (TAPVR)، هو آفة قلبية ولادية لا يوجد فيها عودة مباشرة بين الأوردة الرئوية مع الأذينة اليسرى وبدلها تتصل جميع الأوردة الرئوية إلى الأذينة اليمنى أو أحد روافدها^١.

● ويُعدُّ أساساً تخدام عبارة شذوذالاتصال Connection أفضل من شذوذالعود Return أو شذوذ الإنزياح Drainage، لأنَّه يُعبَّر بشكل أفضل عن الحالة المرضية^٥.

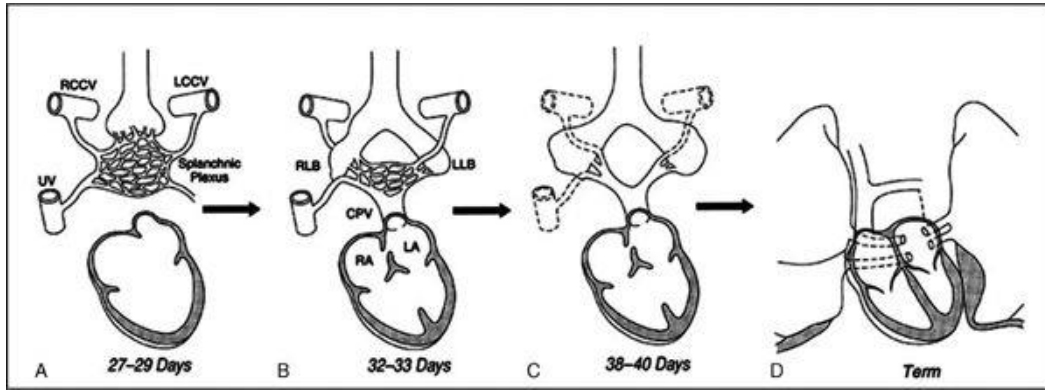
● وبالرَّغم من أنَّ وجود الثُّقبة البيضية السالكة PFO أو الفتحة بين الأذنتين ASD لا يُشكِّل جزءاً من هذا التشوُّه فإنَّ وجودها ضروريٌّ للحياة بعد الولادة، و أساسيّ في كلِّ المرضى المصابين^١.

● نحنا سننتحدث موضوع شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التَّام (TAPVC) من النوع البسيط Simple ، أي عندالمرضى الذين لديهم توافق أذيني بطني وتوافق بطني شرياني، وبدون تشوّهات قلبية أخرى، عدا القناة الشريانية السالكة PDA ، مع استبعاد الحالات التي تحدث مع الـ Polysplenia Or Asplenia ، أو حالات الـ Atrial Isomerism أو الـ Heterotaxy Syndromes^٤.

● يُعدُّ هذا التشوُّه آفة قلبية ولادية غير شائعة الحدوث نسبياً، وتحدث فقط في ٣-١.٥% من تشوّهات القلب الخلقيّة ، وفي المراكز المتخصصة الكبيرة يُعدُّ شذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التَّام من النوع المُترافق مع انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي واحداً من الآفات القليلة التي تحتاج إلى تدخّل جراحي إسعافي في حديثي الولادة (حسب Stark et al عام ١٩٨٠)^٢.

لمحة جنينية Embryological Points :^{٢,٣,٥}

- يُدعى الاتصال غير الطبيعي للجهاز الوريدي الرئوي إلى الجهاز الوريدي الجهازي شذوذاً للاتصال الوريدي الرئوي.
- يعتبر التطور الجنيني الطبيعي للجهاز الوريدي الرئوي ، تشكلاً للاتصال وريدي بين الأذينة اليسرى مع الضفيرة الوريدية الرئوية ، وتراجعاً متتالياً للاتصالات الوريدية الرئوية الجهازية^٢.
- كجزء من التطور الجنيني الطبيعي ، تنشأ الرنتين كبراعم أو نتوءات Buds من المعى الأمامي البدئي The Primitive Foregut في اليوم ٢٥ - ٢٦ من الحمل. وتتشكل ضفيرة وعائية رئوية Venous Plexus تحيط بتلك البراعم الرئوية.



❖ وخلال المراحل البدئية من التطور الرئوي (في اليوم ٢٥ إلى اليوم ٢٧ من الحمل) ينزح العود الوريدي الرئوي المتمثل بالضفيرة الوعائية الرئوية إلى الجهاز الوريدي الحشوي

المتمثل بـ^{٢,٥} Splanchnic Venous System :

❖ الجهاز الوريدي العلوي أو الرأسي الأمامي Anterior Cardinal System: والذي سيُعطي بدوره الوريد الأجوف العلوي ، والجيب الإكليلي ، وجملة الوريد الفرد. وهي أوردة جهازية.

❖ الجهاز الوريدي السري المحي Umbilicovitelline System: والذي سيُعطي الجملة الوريدية البابية Portal Venous System. وهي أوردة جهازية أيضاً .

- وخلال المراحل المتأخرة من التطور الرئوي (في اليوم ٢٧ إلى اليوم ٢٩ من الحمل) ، ينشأ جيب أو بروز خارجي Outpouching من الأذينة العامة المشتركة إلى الأيسر من الحاجز الأذيني الأولي الآخذ بالتطور.

- يُدعى هذا التركيب (الجيب الخارجي) الوريد الرئوي العام The Common Pulmonary Vein أو الوريد الرئوي الأصلي Primordial ، أو الوهدة الرئوية Pulmonary Pit والذي ينمو ويمتد ومن ثم يتفرع باتجاه الضفيرة الوريدية الرئوية ، ويُشكل بالتالي العود الوريدي للبراعم الرئوية الآخذة بالتطور في اليوم ٢٨ إلى اليوم ٣٠ من الحمل^٢.

- وبعد ذلك ،حوالي اليوم ٣٨-٤٠ من الحمل ،يترجع الاتصال بين البراعم الرئويّة والجهاز الوريدي الجهازى تدريجيّاً ويتلاشى تاركاً الرئتين الآخذتين بالتطوّر على اتصال مباشرٍ مع الأذينة اليسرى ،ويُصبح بالتالى هنالك أربعة أوردة رئويّة مستقلةٍ تفتح في الوجه الخلفى للأذينة اليسرى.
- يُمكن أن يَنْتُج شذوذالاتصال الوريدي الرئوي عن فشل الالتحام بين الجيب الخارجى للأذينة اليسرى مع الضفيرة الوريدية الرئويّة أو بسبب سوء التوضّع Malaligament في العلاقة بين مَصَب الأوردة الرئويّة في الأذينة اليسرى والحاجز الأذيني الآخذ بالتطوّر^{٢,٣,٥}.
- إذا كان اتصال كل الأوردة الرئويّة شاذّاً إلى موقع وريدي جهازى واحدٍ فإنّ الآفة تُدعى شذوذالاتصال الوريدي الرئوي الثّام Total.
- إذا كان اتصال كل الأوردة الرئويّة شاذّاً إلى مواقع وريدية جهازية متعدّدة فإنّ الآفة تُدعى شذوذالاتصال الوريدي الرئوي الثّام المختلط Mixed Type.
- إذا كان اتصال الواحد إلى ثلاثة من الأوردة الرئويّة شاذّاً وعلى الأقل واحد من الأوردة الرئويّة يَنْزَح إلى الأذينة اليسرى تُدعى الآفة شذوذالاتصال الوريدي الرئوي الجزئى Partial^٢.

لَمَحَة تاريخيّة Historical Points^{١,٣}:

- في عام ١٧٩٨ م ، قام العالم ويلسون (Wilson) بوضع أوّل وصفٍ تشريحي لهذا التشوّه ، حيث وصّف اتصال الأجوف العلوي مع مجمّع وريدي يتشكّل من وريدين كبيرين يَنْشَأَن من الرئتين .
- في عام ١٩٤٢م قدّم برودي (Brody) أوّل مجموعةٍ من تشريح الجثث Autopsy مصابةٍ بهذا التشوّه.
- في عام ١٩٥١ م ، في جامعة كاليفورنيا في المركز الطبّي في لوس أنجلوس University of California Medical Center in L.A سجّل مولر (Muller) أوّل مقارنةٍ جراحية ناجحةٍ بدون استخدام الدّارة (بالتكنيك المغلق Closed Technique). حيث قام بإجراء إصلاح جزئى للآفة Partial Correction، وذلك بإجراء مفاغرة جانبية – جانبية بين المجمع الوريدي الرئوي العام إلى أَسِينَة الأذينة اليسرى ومن خلال فتح صدر جانبي أيسر.
- في عام ١٩٥٦ م سجّل لويس (Lewis وفاركو Varco) ومساعديه في جامعة مينيسوتا University of Minnesota أوّل إصلاحٍ جراحى كاملٍ مفتوح ناجح لهذا التشوّه، باستخدام التّبريد المتوسّط المُحرّض بالتبريد السّطحي للجسم والإغلاق المؤقّت للعود الوريدي إلى القلب.
- في نفس العام ١٩٥٦ م سجّل (Burroughs و Kirklin) إصلاحاً جراحياً ناجحاً لهذا التشوّه باستخدام دارة القلب رئة الاصطناعية CPB، وذلك بإجراء مفاغرة جانبية - جانبية بين المجمع الوريدي الرئوي والأذينة اليسرى مع إغلاق العيب الأذيني.
- قام كولي (Cooley) عام ١٩٥٧م بإجراء الإصلاح الجراحى باستخدام دارة القلب رئة الاصطناعية مُستخدماً التكنيك عبر الأذنين بتقنيّة المفاغرة المفتوحة .

- في عام ١٩٦١م أدخل (Schumacher and king) تعديلات على المقاربة عبر الأذنيات ، حيث قاما بإجراء المفارقة من الجانب الأيمن للقلب.
- في عام ١٩٦٤م استخدم ويليامز (Williams) المقاربة الخلفية لإصلاح هذا التشوه.
- وبشكلٍ متتالي أصبح من الواضح أنَّ وفَّيات الإصلاح الجراحي عند الرُّضْع هي أعلى بشكلٍ كبير بالمقارنة مع المرضى الأكبر سنّاً . وكانت المحاولات لتطوير النتائج باستخدام إصلاح المُمرحل أو الإجراءات التلطيفية غير ناجحة بشكلٍ عام. ولكن ، أخيراً حَسَّنت التطوُّرات في التقنيَّات الجراحية النتائج بشكلٍ ملحوظٍ عند الرُّضْع.
- في عام ١٩٦٧م أنجز ديلارد (Dillard) ومساعدوه نتائجاً جيّدةً مُستخدمين إيقاف الدوران بخفض الحرارة بدون دارة القلب رئة الاصطناعية CPB.
- طُبِّق استخدام إيقاف الدوران بخفض الحرارة مع استخدام الدَّارة بشكلٍ محدودٍ في عام ١٩٦٩م مع نتائج متطوِّرة بشكلٍ ملحوظٍ.
- سَاهمت التطوُّرات والتحسينات الحديثة في النتائج الجيدة للإصلاح الجراحي لهذا التشوه، والتي سُجِّلَت في عدَّة مراكزٍ حول العالم، وخاصةً أساليب ومعايير التشخيص المبكر للآفة، تحسُّن أساليب العناية المشدَّدة لحديثي الولادة ، توفُّر الـ ECMO، تطوُّر التخدير في جراحة القلب عند الأطفال بالإضافة للوعي لضرورة إجراء التداخل الجراحي الباكر^{١,٤,٥}.

الحُدُوث والانتشار Incidence and Prevalence^{١,٤,٥}:

- يُعدُّ شُدُوز الاتصال الوريدي الرئوي الثَّام آفةً قلبيةً خَلْقِيَّةً مُزَرَّقَة غير شائعة الحدوث نسبياً ، وتحدث فقط في ٣-١.٥ % من تشوّهات القلب الخَلْقِيَّة .
- يُصاَدَف هذا التشوّه عند وليد من كل ١٧٠٠٠ ولادة حيّة (أو ١.٢-٠.٦ وليد من كل ١٠٠٠٠ ولادة حية) ، ويحتل المركز الثاني عشر من حيث الشيوع بين آفات القلب الولادية، والمركز الخامس من حيث الشيوع بين الآفات القلبية المُزَرَّقَة .
- وكما هو الحال في العديد من الآفات القلبية الولادية ، يُلاحظ بعض الأمثلة لحدوث هذه الآفة بأنماطٍ عائليةٍ وراثيةٍ، وهناك بعض التقارير التي تقترح وجود مورثة جسيديّة مُسيطرَة تُؤدِّي لحدوث هذا التشوّه، وتقترح بعض الدلائل وجود علاقة بين تعرُّض الأم الحامل خلال الأشهر الثلاثة الأولى من الحمل للعوامل المُطَفِّرة وحدوث هذا التشوّه ، كما وُجِد علاقة بين حدوث هذه الآفة وتعرُّض الأم الحامل للخصائص قبل الحمل^٥.
- من المُعترف به حالياً أنَّ شُدُوز الاتصال الوريدي الرئوي الثَّام TAPVC يُعدُّ جزءاً من عدَّة تنانرات سريريّة Syndromes ، وأنَّ وجود أحد هذه التنانرات عند حديث الولادة يُنبئ به للبحث عن وجود هذا التشوّه. ومن هذه التنانرات نذكر^٥:

(Holt – Oram·Kippel – Feil ، Phocomelia ، Cat Eyes and Schermann Syndroms...)

مِالنَّاحِيَةِ الشَّكْلِيَّة Morphology^{١,٣,٥}:

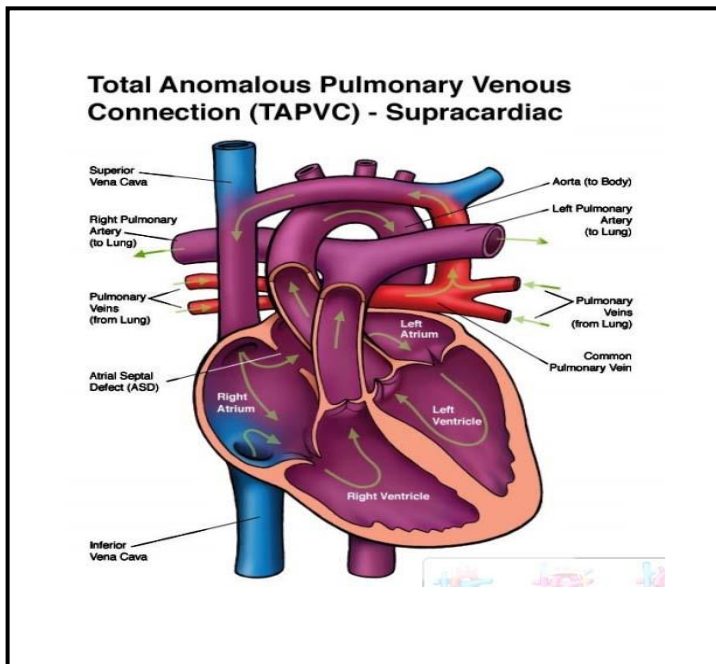
التصنيف والتَّشريح Anatomy And Classification:

- يَحْدُثُ فِي شُدُوذِ الْاِتِّصَالِ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ التَّام فِشَل فِي تَطَوُّرِ اِتِّصَالِ الْوَرْدَةِ الرَّئَوِيَّةِ مَعَ الْأَذِينَةِ الْيَسْرَى ، مَعَ بَقَاءِ الْاِتِّصَالِ الْوَرِيدِي مَعَ الْوَرْدَةِ الْحَشَوِيَّةِ الْجِهَازِيَّةِ، وَنَتِيجَةُ التَّنَوُّعِ الْكَبِيرِ فِي مَكَانِ اِتِّصَالِ الْعَوْدِ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ مَعَ الْوَرْدَةِ الْحَشَوِيَّةِ تَنْشَأُ أَنْمَاطٌ مُخْتَلِفَةٌ مِنْ شُدُوذِ الْاِتِّصَالِ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ التَّام.
- لَقَدْ ظَهَرَتِ الْعِدِيدُ مِنَ التَّصَانِيفِ خِلَالِ السَّنَوَاتِ الْعِدِيدَةِ الْمَاضِيَّةِ، وَلَكِنْ التَّصْنِيفَيْنِ الْأَكْثَرُ اسْتِخْدَاماً هُمَا تَصْنِيفُ تَصْنِيفِ دَارْلِينْغ (Darling) وَ نِيِل (Neill)^١.
- اعْتَمَدَ التَّصْنِيفُ الَّذِي وَضَعَهُ نِيِل (Neill) عَامَ ١٩٥٦ م عَلَى الْمَنْشَأِ الْجَنِينِيِّ الَّذِي يُشْتَقُّ مِنْهُ الطَّرِيقُ الْوَاصِلُ بَيْنَ الْوَرْدَةِ الرَّئَوِيَّةِ وَالْقَلْبِ. وَتَبَعاً لَذَلِكَ فَبِهَذَا الشَّدُوذِ يُصَنَّفُ إِلَى^١:
 - (١) الْاِتِّصَالُ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ إِلَى الْأَذِينَةِ الْيَمْنَى.
 - (٢) الْاِتِّصَالُ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ إِلَى الْجِهَازِ الْوَرِيدِي الْعُلَوِيِّ (الرَّأْسِيِّ) الْاَيْمَنِ (الْوَرِيدِ الْأَجُوفِ الْعُلَوِيِّ وَالْوَرِيدِ الْفَرْدِ).
 - (٣) الْاِتِّصَالُ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ إِلَى الْجِهَازِ الْوَرِيدِي الْعُلَوِيِّ (الرَّأْسِيِّ) الْاَيْسَرِ (الْوَرِيدِ اللَّاسِمِ لَهُ، الْجَيْبِ الْإِكْلِيلِيِّ).
 - (٤) الْاِتِّصَالُ الْوَرِيدِي الرَّئَوِيِّ إِلَى الْجِهَازِ الْوَرِيدِي السَّرِيِّ الْمُحَيِّ (الْوَرِيدِ الْبَابِ وَ الْقَنَاةِ الْوَرِيدِيَّةِ).
- وَضَعَ دَارْلِينْغ (Darling) عَامَ ١٩٥٧ م التَّصْنِيفَ التَّشْرِيحِيَّ الْأَبْسَطَ وَالْأَشْبَحَ اسْتِخْدَاماً حَالِيّاً وَالَّذِي يُصَنَّفُ هَذَا التَّشَوُّهُ إِلَى أَرْبَعَةِ أَنْمَاطٍ رَئِيسِيَّةٍ هِيَ^١:
 ١. النَّمَطُ الْأَوَّلُ Type I النَّمَطُ فَوْقَ الْقَلْبِيِّ Supracardiac Type وَيُشَكَّلُ ٥٥ – ٤٥ % مِنْ الْحَالَاتِ
 ٢. النَّمَطُ الثَّانِي Type II النَّمَطُ دَاخِلَ الْقَلْبِيِّ Cardiac Type وَيُشَكَّلُ ٢٠ – ١٥ % مِنْ الْحَالَاتِ .
 ٣. النَّمَطُ الثَّلَاثُ Type III النَّمَطُ تَحْتَ الْقَلْبِيِّ Infracardiac Type أَوِ النَّمَطُ تَحْتَ الْحِجَابِيِّ Infradiaphragmatic Type وَيُشَكَّلُ ٢٠ – ١٥ % مِنْ الْحَالَاتِ .
 ٤. النَّمَطُ الرَّابِعُ Type IV النَّمَطُ الْمُخْتَلَطُ Mixed Type وَيُشَكَّلُ ٥ % مِنْ الْحَالَاتِ .

الوصف التشريحي Anatomical Description

١. النمط الأول (Type I) النمط فوق القلبي (Supracardiac Type):

وهو الشكل الأكثر شيوعاً ويحدث في ٤٥% إلى ٥٥% من الحالات^{١,٢}.



- بشكل نموذجي يكون الاتصال في النمط فوق القلبي عادةً للمجمّع وريدي رئوي مُشترك (Confluence يقع خلف القلب) خلف الأذينة اليسرى)، وعادةً خلف التامور، محوره الطويل يتوجّه بشكلٍ مُعترضٍ غالباً حيث تلتحم الأوردة الرئوية للرئة اليسرى لتُشكّل طرفه الأيسر وتلتحم تلك للرئة اليمنى لتُشكّل طرفه الأيمن.

- ومن ثم يَنزَح هذا المجمّع وريدٍ عامودياً ورأسياً واصلٍ (يُدعى عادةً بالوريد العامودي الأيسر أو الوريد

الصاعد الأيسر) إلى إحدى المواقع التالية:

١. إلى الوريد العضدي الرأسي الأيسر Left Brachiocephalic Vein أو الوريد اللاإسم له الأيسر Left Innominate Vein ومنه إلى الأذينة اليمنى، وهو الشكل الأكثر شيوعاً. وهنا يَسير الوريد العامودي بشكلٍ نموذجي في الجيب جانب الفقاري الأيسر.
٢. وبشكلٍ أقل شيوعاً يَنزَح الوريد العامودي بشكلٍ مباشرٍ إلى الوريد الأجوف العلوي، وتكون فتحته في الأجوف بالقرب من الوريد الفرد.
٣. ومن المُمكن أن تَنزَح أيضاً إلى وريدٍ أجوفٍ علويٍ أيسر، وفي هذه الحالة إذا انتهى الوريد الأجوف العلوي الأيسر في الجيب الاكليلي أصبح من النمط داخل القلبي.
٤. وقد يكون اتصاله مع الأجوف العلوي عند اتصاله بالأجوف مع الأذينة اليمنى.
٥. ونادراً جداً قد يتّصل بجملة الوريد الفرد، وفي هذه الحالة يَعبُر المجمّع الوريدي المشترك خلف القلب من الأيسر إلى الأيمن ومن ثمَّ يَصعد الوريد العامودي في الجيب جانب الفقاري الأيمن^٥.

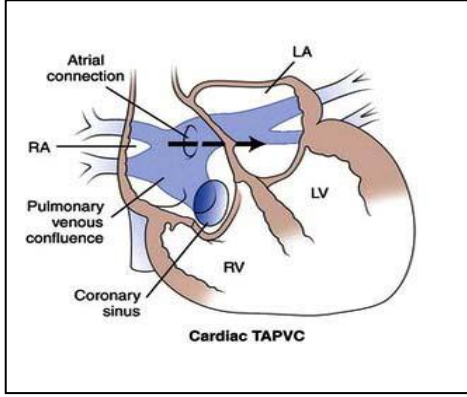
٢. النمط الثاني (Type II) النمط القلبي أو داخل القلبي (Cardiac or Intracardiac type):

- ويحدث في ٢٠-١٥ % من الحالات^{١,٢}.

في هذا النمط تنزح الأوردة الرئوية بشكل نموذجي إلى المجمّع وريدي رئوي مُشترك يقع خلف الأذينة اليسرى، ومن ثمّ ينزح هذا

المجمّع الوريدي -- بشكل مباشر إلى الجيب الإكليلي الذي يبدو متوسّعاً بشدة في هذه الحالة^٥، أو بشكلٍ أندر إلى الأذينة اليمنى مباشرةً.

- في بعض المرضى قد تندمج الأوردة الرئوية اليمنى و اليسرى لتشكّل وريداً عامودياً قصيراً جداً قبل أن تنزح إلى الجيب الإكليلي وفي هذا النوع قد يكون المرضى عرضةً أكثر لحدوث الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي المتأخّر^{١,٥}.



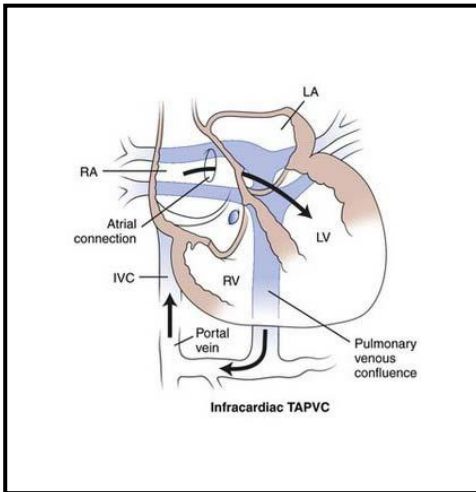
٣. النمط الثالث (Type III) النمط تحت القلبي (Infracardiac Type):

- ويحدث في ١٥ - ٢٠ % من الحالات^{١,٢}.

- في هذا النمط تنزح الأوردة الرئوية إلى مجمّع وريدي رئوي مشترك يقع خلف الأذينة اليسرى، والذي ينزح بدوره عبر وريدٍ عامودي نازلٍ يعبر الفتحة المريئية للحجاب الحاجز إلى :

- الموقع الأكثر شيوعاً للاتصال في هذا النمط هو إلى الوريد الباب (٦٥ % من الحالات).
- إلى القناة الوريدية (Ductal Venosus) ومنها بشكلٍ مباشرٍ إلى الوريد الأجوف السفلي.

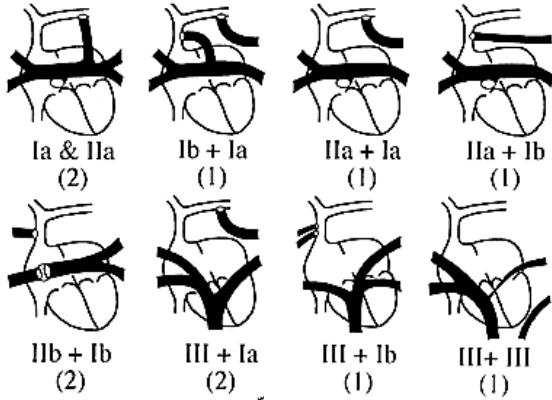
- بشكلٍ أندرٍ إلى الوريد المعدي الأيسر أو إلى الوريد الكبدي الأيمن أو الأيسر (فروع الوريد الباب).



- بشكل مباشر إلى الوريد الأجوف السفلي (وهي حالات نادرة جداً) .

٤. النمط الرابع (Type IV) النمط المختلط (Mixed Type):

- ويشكّل ٥ - ١٠ % من الحالات^{١,٢}.



- في الشكل الأكثر شيوعاً لهذا النمط (في ٤٦ % من الحالات)^٢: يتألف النزح الوريدي الرئوي من اتصالات وريدية ثنائية الجانب غير متناظرة، حيث تنزح ثلاث من الأوردة الرئوية عادة إلى موقع رئيسي واحد وينزح وريد رئوي واحد إلى موقع وريدي آخر أبعد.
- في الشكل الآخر لهذا النمط (في ٢٩ % من الحالات)^٢:

يتألف النزح الوريدي من اتصالات وريدية ثنائية الجانب ومتناظرة، مع اتصالات شاذة منفصلة من جميع الأوردة من كل رئة مشكلاً مجمعات وريدية متعددة ومن ثم تتصل بالأوردة الجهازية عبر مواقع متعددة.

- في الشكل الثالث لهذا النمط (في ١٨ % من الحالات)^٢: يحدث النزح الوريدي الرئوي إلى مجمع وريدي رئوي واحد مشترك ومن ثم ينزح هذا المجمع الوريدي بدوره إلى الأوردة الجهازية عبر مواقع متعددة فوق قلبية، وقلبية وتحت قلبية.

- الحالة الأكثر شيوعاً يحدث فيها: نزح الفص العلوي للرئة اليسرى إلى وريد عامودي صاعد أيسر وباقي الأوردة الرئوية لكلتا الرئتين تنزح إلى الجيب الإكليلي.

➤ بغض النظر عما سيكون الاتصال النهائي، فإن كلاً من الأوردة الرئوية اليمنى واليسرى تندمج عادة لتشكّل جيباً وريدياً رئوياً مشتركاً والذي يتصل بدوره بالجهاز الوريدي الجهازية بإحدى الطرق المذكورة سابقاً.

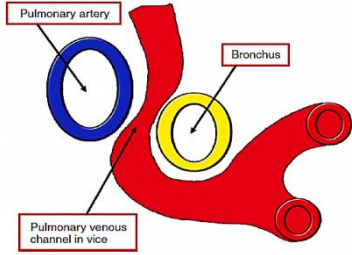
➤ عندما يكون النزح من النمط تحت القلبي، فإن الأوردة الرئوية اليمنى واليسرى تنحدر باتجاه الأسفل لتلتحم في جيب وريدي رئوي عامودي تقريباً، مع ترتيب كلي بشكل Y أو T أو بشكل الشجرة. ونادراً يكون هناك وريدين عاموديين اثنين والذين لا يلتحما حتى يصلا إلى ما تحت الحجاب الحاجز^١.

➤ قد يغيب الجيب الوريدي الرئوي العام المشترك في بعض الحالات من النمط القلبي أو النمط المختلط، وغياب الجيب الواضح في بعض المرضى قد يكون منسوباً بشكل تخيلي إلى عيب في الجدار الأمامي للجيب. هذا العيب هو عبارة عن فوهة تصله إلى الجيب الإكليلي أو إلى الأذينة اليمنى، فيبدو الجيب الإكليلي متوسّعاً بشدة^١.

التضييق أو الانسداد الوريدي الرئوي (Pulmonary Venous Obstruction) (PVO)^{١,٢,٤,٥}:

➤ انسداد الأوردة الرئوية هو حالة مرافقة شديدة تنتج عادةً عن تضيق في الاتصال الوريدي بين الجيب الوريدي الرئوي العام المشترك مع الجهاز الوريدي الجهازى^{١,٢,٤,٥}.

➤ قد يحدث تضيق موضع عند اتصال الوريد العامودي الأيسر مع إما الوريد اللايسم له الأيسر أو الجيب الوريدي الرئوي العام، أو عند اتصال الوريد الواصل مع الوريد الأجوف العلوي^{١,٥}.



➤ قد يحدث انسداد شديد بسبب ما يُدعى بالعيب الوعائي (Vascular – Vice) والذي فيه يعبر الوريد العامودي الأيسر خلفياً بدلاً من أن يعبر أمامياً بالنسبة للشريان الرئوي الأيسر، وبالتالي يضغط بين الشريان الرئوي الأيسر والقصبة الرئيسية اليسرى^{١,٥}.

➤ عندما يكون التشوه من النمط داخل القلبي إلى الجيب الإكليلي، قد يحدث التضيق عند اتصال الجيب الوريدي الرئوي العام مع الجيب الإكليلي أو بشكل أندر عند فوهة الجيب الإكليلي (ربما بسبب بقاء صمام أوستاشيوس).

➤ في النمط تحت القلبي قد يتضيق الوريد الواصل النازل بشكل مماثل عند اتصاله مع الوريد الباب أو القناة الوريدية، أو قد يحدث انضغاطه عند اختراقه للحجاب الحاجز.

➤ في النمط تحت القلبي لهذا التشوه تُقدّم الجيوب البابية الكبدية انسداداً إضافياً للعود الوريدي الرئوي وخاصة في الأشكال التي تكون فيها القناة الوريدية غائبة وغير متوفرة لتجاوز الكبد.

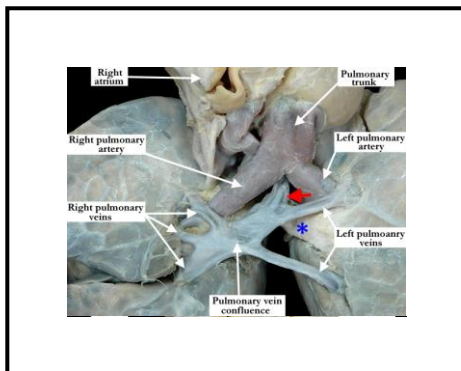
➤ أخيراً قد ينتج الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي ببساطة عن طول الوريد الواصل الضيق نسبياً.

➤ يوجد الانسداد أو التضيق الهام في العود الوريدي الرئوي لهذه الأنماط المتعددة تقريباً في كل مرضى النمط تحت القلبي، وفي جميع الاتصالات مع جُملة الوريد الفردي تقريباً، وفي ٦٥% من حالات الاتصال مع الوريد الأجوف العلوي، و ٤٠% من حالات الاتصال مع الوريد اللايسم له الأيسر، و ٤٠% من حالات النمط المختلط^١.

➤ وهو أقل شيوعاً في المرضى ذوي الاتصال القلبي بالرغم من وجوده في ٢٠% من المرضى من نمط الاتصال إلى الجيب الإكليلي^٥.

➤ يحدث الانسداد أو التضيق الوظيفي في العود الوريدي الرئوي بشكل مُفترض في المرضى الذين لديهم PFO بدلاً من ASD، وبالرغم من ذلك فإنه يندُر حدوث الانسداد ويكون محدود التأثير عند هؤلاء المرضى مع فتحة صغيرة محدّدة للجريان عند

الفوهة البيضية^{١,٢}.



الجُملة الوعائية الرئوية (Pulmonary Vasculature) (١,٢,٥):

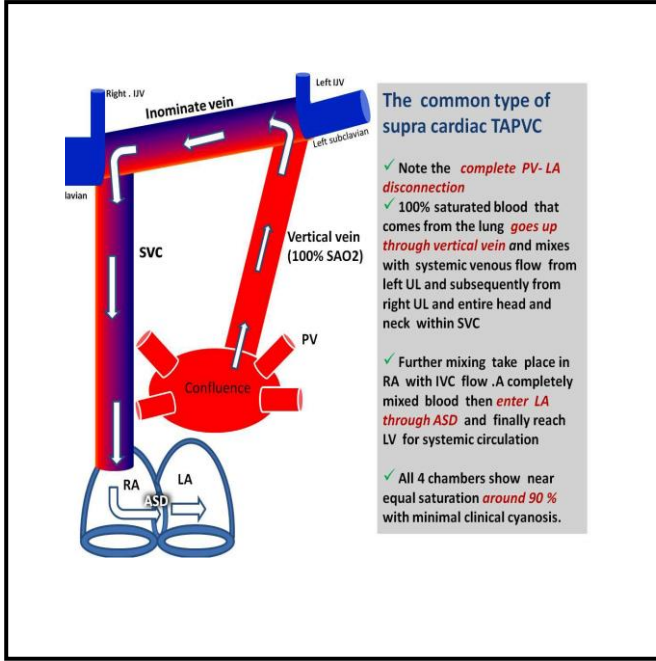
- بما أن، لدى مُعظم الرُضّع المصابين بهذا التشوّه إرتفاع في التوتّر الشرياني الرئوي، لذلك تكون التغيّرات الشكلية البنيوية موجودة عادةً في الأوعية الرئوية حتّى عند حديثي الولادة الأصغر عُمرًا والذين تُوفوا جرّاء الإصابة بهذه الآفة.
- أظهرت دراسة هاورث وريد (Haworth and Raid) وجود زيادة في نموّ وتكاثر العضلية Masculature في الشرايين الرئوية في جميع المرضى المُتوفّين جرّاء الإصابة بهذا التشوّه، مُتضمنة حتّى حالة حديث ولادة بعمر ٨ أيام، حيث تبين وجود زيادة في سماكة الجدار الشرياني وامتداد للعضلية خلال الشرايين الأصغر والأكثر محيطيّة.
- كانت سماكة الجدار الوريدي مُزدادة، كذلك وُجد توسّع في الأوعية اللمفاوية Lymphangiectasia.
- إذا يحدّث في شدوذالاتصال الوريدي الرئوي التام فرط نمو في الطبقة المتوسطة لكلّ من الشرايين والأوردة الرئوية، وخاصّة عند المرضى المصابين بالانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي.
- بالإضافة لفرط نمو البطانة Intimal Proliferation في الأوردة الرئوية والتوسّع في الأوعية اللمفاوية التي تُعدّ من الموجودات الثابتة بالفحص النسيجي.
- يحدث لدى المصابين بالانسداد في العود الوريدي الرئوي بعد الجراحة، فرط نمو ليفي مُنتشر في البطانة. وقد يتوضّع هذا التليّف فقط عند موقع المفاغرة الوريدية، ويُمكن أن يمتدّ على طول الأوردة الرئوية. هذه الموجودات غير النوعيّة قد تَمُتد أحياناً حتّى السّرير الوعائي الوريدي داخل البارانشيم الرئوي، فيُقلّد بذلك الداء الوعائي الوريدي الرئوي السّاد الولادي.

تَشريح الأَجواف القلبية (Cardiac Chamber Anatomy) (١):

- من أجل البقاء على قيد الحياة بعد الولادة يجب أن يكون هناك اتصال بين الدورانين الجهازى والرئوي.
- دائماً تقريباً يوجد هناك ثقبه بيضيّة سالكة PFO أو فتحة بين الأذنين ASD.
- وعلى كلّ حال، فإنّه في مراجعة لدراسة على تشريح الجثث للعالم Delisle ومساعديه، كان هناك جُثة من أصل ٩٣ حالة تشريح جثث كانت عند طفلٍ عمره ١١ سنة مع حاجز سليم بين الأذنين وفتحاتٍ حاجزية بطينية متعدّدة، كما سجّل Hastereite ومساعدوه مريضاً بعمر ستة أشهرٍ مُصاباً بهذا التشوّه إلى القناة الوريدية مع إنغلاق في الثقبه البيضيّة.
- بشكلٍ عامٍ يَكون الاتصال الأذيني بحجمٍ مناسبٍ وغير سادٍ أو مُحدّد للجريان، وغالباً لا يوجد أيّ ممالٍ للضغط بين الأذنين حتّى لو كان العيب الأذيني صغيراً.

- بالرغم من ذلك سُجِّل في مجموعة GLH أنَّ العيب الأذيني كان صغيراً في حوالي نصف الرضع الذين أُجري لهم الجراحة.
- تكون الأذينة اليمنى مُتضخمة ومُتسمكة الجدار في المرضى المصابين بشذوذالاتصال الوريدي الرئوي الثَّام TAPVC، وتكون الأذينة اليسرى صغيرة الحجم بشكلٍ شاذٍ بسبب غياب المركَّب الوريدي .
- أظهرت دراسات التصوير الشعاعي الوعائي لماثيو (Mathew) ومساعديه أنَّ حجم الأذينة اليسرى يكون ٥٣% من الحجم المتوقع الطبيعي (حوالي نصف الحجم الطبيعي)، ولاحظ هؤلاء الباحثون أنَّ ألسينة الأذينة اليسرى كانت ضمن الحجم الطبيعي واقتَرَضُوا أنَّ الصَّغَر في الأذينة اليسرى يُمكن تفسيره بغياب مركَّب الأوردة الرئوية.
- بالإضافة لذلك ،في المرضى الذين لديهم شذوذالاتصال إلى الأذينة اليمنى: فإنَّ الاتصال الخلفي للحجاب بين الأذنتين يَحْرِف نحو الأيسر ، وبالتالي يَتَوَضَّع الحجاب الأذيني أقرب إلى الوضع السَّهْمِي Sagittal أكثر من التوضُّع الإكليلي Coronal.
- وأظهرت الدِّراسات التشريحية أنَّ البطين الأيسر يكون ذو حجمٍ طبيعي عادةً، وأظهرت الدِّراسة الكميَّة لهاورث و ريد (Haworth and Raid) أنَّ قياسات الجريان للبطين الأيسر كانت طبيعيَّة في ٨ من أصل ٩ رُضَع مُتَوَفِّين جرَّاء الإصابة بهذا التشوُّه. في رضيع واحد كانت قياسات البطين الأيسر غير طبيعيَّة، ووزن الجدار الحر للبطين الأيسر +الحجاب كان أقل ممَّا هو عند الجنين الطبيعي عند اكتمال الحمل. في جميع الرُضَع التسعة كانت ثخانة الجدار الحر للبطين الأيسر طبيعيَّة.
- وفي دراسةٍ كميَّةٍ لتَشْرِيح الجثث عند رُضَعٍ مُصابين هذا التشوُّه، وَجَد بوف (Bove) ومساعدوه أنَّ كُتلة البطين الأيسر تكون طبيعيَّة أيضاً. وعلى كلِّ حال،فقد وَجَدُوا أنَّ جوف البطين الأيسر يكون أصغر بسبب انحراف الحجاب بين البطينين نحو الأيسر بشكلٍ ثانوي لفرط الحمل الحجمي على البطين الأيمن.
- وبشكلٍ مُماثلٍ، سَجَّل ناكازاوا (Nakazawa) ومساعدوه أنَّ حجم نهاية الانبساط للبطين الأيسر المُقاس بالتصوير الوعائي الظَّلِيل كان أقل من الطبيعي (٧٩% من الطَّبيعي) في مجموعة الرُضَع المُصابين بهذا التشوُّه مع ارتفاع شديد في التوتُّر الشرياني الرئوي.
- سَجَّل هامون (Hammon) أيضاً أنَّ حجم نهاية الانبساط للبطين الأيسر يكون صغيراً عند الرُضَع المُصابين ، وهذه الموجودات كُلُّها مُتَوافقة مع نتائج وايت (Whight) ومساعديه.
- يَخْتَلِف البطين الأيمن بالحجم،اعتماداً على مدى وحجم الجريان الدموي الرئوي، ووجود أو غياب الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي، والموقع الذي يَحْدُث عنده الاتصال الشاذ الأوردة الوريديَّة. عادةً يكون البطين الأيمن مُصاباً بفرط الضخامة والتوسُّع، وخاصَّة في أنماط الاتصال فوق الحجاب والتي لا يُوجد فيها عادةً انسداد أو تضيق في العُود الوريدي الرئوي.
- وإذا كان الاتصال من النَّمط تحت القلبي فقد وَجَد هاورث وريد أنَّ البطين الأيمن لا يكون متوسَّعاً أو مُصاباً بفرط الضخامة، أمَّا في الحالات التي كان فيها الاتصال الوريدي فوق الحجاب الحاجز فإنَّ كلاً من البطين الأيمن والحجاب بين البطينين يكون مُصاباً بالضخامة مع توسُّع في البطين الأيمن.

الفيزيولوجيا المرضية



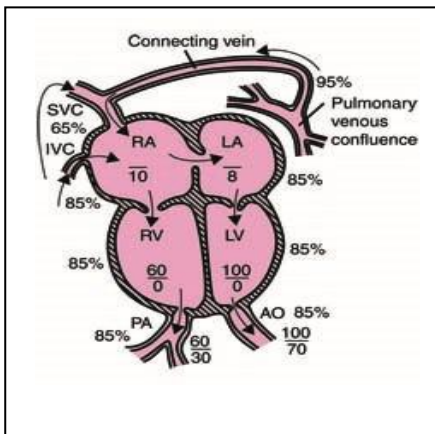
Pathophysiology

يَنجُم الاضطراب الهيموديناميكي في مرضى شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التَّام عن التوجُّه الكامل للعود الوريدي الرئوي بعيداً عن الأذينة اليسرى إلى الجهاز الوريدي الجهازي (الأذينة اليمنى)، وبالتالي فإنَّ العوامل التشريحية الأكثر أهمية في تحديد الحالة السريرية لهؤلاء المرضى تتضمَّن :

- ١ - وجود المَسْرَب الأيمن أيسر ومكانه .
- ٢ - وجود أو عدم وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي.

أولاً: وجود المَسْرَب الأيمن أيسر ومكانه :

- نتيجة التوجُّه الكامل للعود الوريدي الرئوي إلى الدوران الوريدي الجهازي أو إلى الأذينة اليمنى يَحْدُث مَسْرَب أيسر إجباري ، وبالتالي فإنَّه للمُحافظة على الحصيل القلبي الجهازي يجب أن يكون هنالك مسرب أيمن أيسر .



- وبتعبيرٍ آخر ، فإنَّه بسبب أنَّ العود الوريدي الرئوي يُوجَّه بشكلٍ كاملٍ بعيداً عن الأذينة اليسرى فإنَّ الدَّم لا يستطيع الوصول إلى البطين الأيسر في حال غياب المسرب الأيمن أيسر، ولذلك وللبقاء على قيد الحياة يجب أن يكون هناك مَسْرَب أيمن أيسر ، والذي يكون تقريباً دائماً على مستوى الأذينات عبر وجود الثقب البيضيَّة السَّالكة PFO أو بشكلٍ أقل عبر فتحة بين الأذنتين ASD تَسْمَح بدخول الدَّم إلى الأذينة اليسرى ومن ثَمَّ إلى البطين الأيسر لِيُسْهِم في الحصيل القلبي الجهازي.

- تقريباً دائماً يكون المَسْرَب الأيمن أيسر على مستوى الأذنين مع بعض الاستثناءات النادرة جداً ، حيث يكون الحاجز بين الأذنين سليماً ، ويحدث عندها المَسْرَب الأيمن أيسر على مستوى البطينات أو عبر القناة الشريانية السالكة.
- ولذلك يكون الحصيل القلبي الجهازي لدى المريض محدّوداً ومُتعلّقاً بكميّة الدّم التي تُستطيع عبور الحاجز بين الأذنين، ولذلك فإن خصائص هذا المَسْرَب الأيمن أيسر الإجباري تُحدّد الحصيل القلبي الجهازي.
- يعود العُود الوريدي الرئوي إلى الأذينة اليمنى ويمتزج مع العُود الوريدي الجهازي ، وتُتعلّق المظاهر السريريّة في هذه العِلّة بتوزّع المزيج الناتج عن الدّورانين الرئوي والجهازي.
- ويتّجه الدّم باتجاه الدّوران الجهازي عبر النّافذة البيضيّة أو عبر الفتحة بين الأذنين وكذلك عبر الصّمّام ثلاثي الشّرف إلى الشريان الرئوي .
- ويتعلّق توزّع الدّم بين الدورانين بسعة الاتصال بين الأذنين ، إذ يكون مقدار الدّم الذي يصل إلى الأذينة اليسرى محدوداً إذا كانت سعة الفتحة بين الأذنين صغيرة، ممّا يُؤدّي إلى نقص نتاج القلب وزيادة الضّغط الوريدي الرئوي ، وبالتالي ارتفاع التّوتر الشّراني الرئوي بشكلٍ ثانوي .
- وعندما يكون الاتصال بين الأذنين كبيراً فإن توزّع مزيج الدّم الوريدي الرئوي الجهازي يتعلّق بصورة رئيسيّة بالمقاومتين الوعائيتين الجهازيّة والرئويّة، كذلك بمطاوعة كلا البطينين .
- تكون درجة الإشباع الأكسيجيني ناقصةً وتُنجم عن التّحويلة الإجباريّة ، ويتعلّق ذلك بنسبة الجريان الدموي الرئوي إلى الجريان الدموي الجهازي ، وتكون درجة الإشباع الأكسيجيني مُتساوية تقريباً في البطينين والأذنين والأوعية الصادرة عن القلب بسبب امتزاج الدّم الوريدي الرئوي والجهازي على مستوى الأذينة اليمنى ومقابلها.

فيزيولوجيا حُجرة الخلط العامّة^١:

- نظريّاً ، الأذينة اليمنى هي حُجرة الخلط العامّة في هذا التشوّه، وهذا يَعمّس التشابه الشّديد في الأكسجة الدّموية للدّم المأخوذ من الأذينة اليمنى والأذينة اليسرى والشريان الرئوي ومن أي شريان جهازي (أي في هذه الآفة تكون أكسجة الدّم مُتساوية تقريباً إلى حدّ ما في جميع الحجرات) .
- هناك انحراف مُعتبر عن هذا النّمط ، فعندما يكون المَسْرَب الأيمن أيسر على مستوى الأذنين ، يكون هنالك ميلٌ واضحٌ لحدوث الجريان من النّمط الجنيني والذي يحدث عبر النّقبة البيضيّة من خلال الآليّة الصمّامية للحفرة البيضيّة .
- ولذلك فإنّه في معظم المرضى من نمط الاتصال تحت القلبي يصعد الدّم المؤكسج عبر الوريد الأجوف السفلي إلى الأذينة اليمنى ويوجّه مباشرةً إلى الأذينة اليسرى عبر النّقبة البيضيّة إلى الصّمّام التاجي ، وبالتالي تكون الأكسجة الدّموية الشريانيّة الجهازيّة أعلى من الأكسجة الدّمويّة الشريانيّة الرئويّة .

- وعندما يكون الاتصال من النمط فوق القلبي يميل الدم المؤكسج الآتي عبر الوريد الأجوف العلوي لأن يتجه للأسفل باتجاه الصمام مثلث الشرف ، وبالتالي تكون الأكسجة الدموية في الشريان الرئوي أعلى من الأكسجة الدموية الجهازية .
- وكذلك الأمر بالنسبة للنمط القلبي عندما يكون الاتصال إلى الجيب الاكليلي ، حيث يفترض أن فتحة الجيب الاكليلي توجه الدم نحو الصمام مثلث الشرف أكثر منه نحو النقطة البيضاء .

ثانياً: وجود أو عدم وجود الانسداد في العود الوريدي الرئوي^١:

العامل التشريحي الهام الآخر الذي يحدد الحالة السريرية للمريض هو وجود أو عدم وجود الانسداد أو التضيق في الطريق الوريدي الرئوي :

١. في حال عدم وجود انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي:

- يكون الضغط الإنبساطي في البطين الأيمن منخفضاً ، وتكون مطاوعة البطين الأيمن مرتفعة نسبياً . لذلك يميل العود الوريدي إلى الأذينة اليمنى لأن يدخل إلى البطين الأيمن بدلاً من الأذينة اليسرى.
- وبالتالي يزداد الجريان الدموي إلى الرئتين بشكل كبير بحيث يتجاوز الجريان الدموي الجهازية . و لذلك يزداد حجم نهاية الانبساط والعبء الحجمي على البطين الأيمن ويزداد الحصيل القلبي للبطين الأيمن بشكل معتبر .
- وبما أن الخلط بين الدورانين الوريديين الرئوي و الجهازية يكون جيداً على مستوى الأذينة اليمنى (بغض النظر عما ذكر سابقاً) لذلك تكون الأكسجة الشريانية الجهازية جيدة و تزيد في بعض الحالات عن ٩٠ % .
- ولذلك لا يُصاب معظم هؤلاء المرضى بدون انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي بأعراض شديدة بعد الولادة ولا تحدث عندهم الزرقة الواضحة ، ولا تظهر الأعراض إلا بعد عدة أشهر من الولادة حيث يتظاهرون بأعراض وعلامات مشابهة للمرضى الذين لديهم مسرب أيسر أيمن كبير على مستوى الأذينات (ASD كبيرة) ، وخاصة عندما تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية بعد عدة أسابيع من الولادة ، حيث يزداد الجريان الدموي الرئوي بشكل معتبر ، وبالتالي يتظاهر هؤلاء المرضى لاحقاً بأعراض قصور القلب الاحتقاني وارتفاع التوتر الشرياني الرئوي.
- حيث يمكن أن يؤدي الجريان الدموي الزائد إلى تغيرات وعائية رئوية مؤدياً إلى حدوث الداء الوعائي الرئوي الساد مع الوقت وبالتالي حدوث الزرقة الواضحة.

٢. في حال وجود انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي:

- عندما يوجد الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي ، فإن خروج الدم من الرئتين يكون محدوداً ، مؤدياً لحدوث احتقان وريدي رئوي و ارتفاع في الضغط الوريدي الرئوي .

- وينتج عن ذلك حدوث الوذمة الرئوية وخاصة إذا ارتفع الضغط الوريدي الرئوي بشكل كافٍ عن حدٍّ معينٍ لأنَّه يحدث بعض التخفيف للضغط الوريدي الرئوي عبر المُفاغرات الوريدية القصبيّة الرئوية .
- وبالنتيجة يحدث إرتكاس وعائي رئوي يُؤدّي إلى ارتفاع الضغط في الشريان الرئوي ، وبالتالي ينخفض الجريان الدموي الرئوي وبالتالي يحدث تدهور أكثر في الأكسجة (نتيجة الوذمة الرئوية الحاصلة بالإضافة لنقص الجريان الدّموي الرئوي) ، وهذا قد يُؤدّي إلى زُرقة مهدّدة للحياة عند حديث الولادة .
- نتيجةً لذلك يزداد العَبء الضَّغطي بدلاً من العَبء الحجمي على البطين الأيمن وتَنخَفُض الأكسجة الجهازية وينقص حصيل القلب بشدّة . وبالتالي يحدث نقص في أكسجة النسيج وحمّاض استقلابي شديد.
- بالإضافة إلى هذا العَيْب في الأكسجة وفي الجريان الدموي الرئوي ، فإنَّ جريان الدم المحدود على مستوى العيب الحاجزي الأذيني يُخَفِّض الحصيل القلبِي الجهازي وبالتالي يُفاقِم عوارض الحالة السريريّة لدى المريض.
- في مرضى النَّمط فوق القلبِي لشُدوذات اتصال الوريدي الرئوي التَّام، يُمكن أن يحدث الانسداد في الوريد العامودي الصاعد الذي يصل الجيب الوريدي الرئوي المشترك مع الوريد اللاسِم له ، وفي هذه الحالة يُمكن أن يحدث الإنضغاط للوريد العامودي عند عبوره بين الشريان الرئوي الأيسر والقُصبة الرئيسيّة اليسرى . وبسبب أنَّ خروج الدم من الرئتين يكون محصوراً أو محدوداً ، لذلك يَرتَفِع ضغط الشريان الرئوي مسبباً توسّعاً أكثر في الشريان الرئوي ، وبالتالي إنضغاطاً أكثر للوريد العامودي . وهكذا تُحدث حلقةً معيبةً من توسّع الشريان الرئوي وإنضغاط الوريد العامودي.

التَّظاهرات السريريّة والمعايير التَّشخيصيّة

:Clinical Features and Diagnostic Criteria

التَّظاهرات السريريّة (Presentation) :١,٣,٥:

- تتأثّر الأعراض السريريّة وفيزيولوجيا الدّوران إلى حدٍّ كبيرٍ بوجود انسداد أو تضيق في طريق العود الوريدي الرئوي أو عدم وجوده . لذلك يُقسَم المرضى إلى مجموعتين مُختلفتين :
- ✦ مرضى شُدوذات اتصال الأوردة الرئوية التَّام بدون انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي :
- غالباً لا تظهر أي أعراضٍ سريريّة عند الولادة، وعادةً لا يتم تشخيص شُدوذات اتصال الوريدي الرئوي التَّام من النوع غير المُنسد عند الولادة ولا في فترة حديث الولادة أو الرضاعة الباكرة.

- بعد عدّة أشهر ، قد يتّظاهر المرضى تدريجياً ببُداء حدوث تسرّع في التنفّس، والزّلّة التنفسية، وأعراض قصور القلب الاحتقاني، والزُّرقة الخفيفة.
- غالباً، هنالك قصّة سابقة وشكوى من صعوبة في الإرضاع و سوء التغذية، وقد يكون قسّش النمو الدليل الوحيد على وجود آفة قلبية ولادية عند هؤلاء المرضى، مع قصّة إنتانات تنفسية متكرّرة أحياناً . وبشكل عام لا تكون الزُّرقة الواضحة ضمن الشكوى المرضية.
- من العلامات السريرية الثابتة: الضخامة الكبدية الاحتقانية، والضخامة القلبية وضربة القمّة الناتجة عن ضخامة وتوسّع البطين الأيمن.
- عادةً يكون الفحص السريري القلبي غير واضح وغير مشخص، فقد يكون هناك نفخة قلبية خفيفة تُسمع في مُنتصف الانبساط mid-diastolic عند حافة القص السفلية اليسرى ، والتي تُنتج غالباً عن زيادة الجريان عبر الصمّام مثلث الشرف، وبدون وجود إرتعاش Thrill .
- تضمّ العلامات الأخرى علامات زيادة الجريان الدموي الرئوي، مثل النفخة الإنقباضية القاذفة في الوريد الثاني أيسر القص ، والإنشطار الواسع والثابت للصوت الثاني للقلب . يكون النبض المحيطي طبيعياً أو ضعيفاً قليلاً . وعندما يُنظر إلى المريض من نهاية السرير يتشابه منظره مع مظهر المرضى الذين لديهم فتحة كبيرة بين البطينين ، حيث يكون هزياً ضعيفاً ، يُعاني من تسرّع في التنفّس مع بعض السحب الضلعي . ولا يُمكن أبداً تمييز الزُّرقة عنده وخاصة إذا تمّ فحص المريض في ضوء خافت .

❖ مرضى شذوذات اتصال الأوردة الرئوية الثّام المترافق مع انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي :

- يتّظاهر هؤلاء المرضى خلال الساعات أو الأيام الأولى من الحياة ، وعادةً خلال الأسبوع الأوّل أو الثاني من الحياة . يتّظاهر هؤلاء المرضى بحالة سريرية شديدة من الزُّرقة الواضحة و الشدّة التنفسية وصعوبة الإرضاع و التغذية. غالباً يتّظاهر هؤلاء المرضى كحديثي ولادة مريضين بشدّة بشكلٍ حادٍ ومصابين بزُّرقة واضحة وشديدة.
- يوجد غالباً هبوط في الضغط الشرياني وحمّاض إستقلابي شديد يعكس سوء التروية المحيطية، والذي يتّظاهر بمظهر الجلد المُبرّقش وضعف شديد في النبض المحيطي .
- يُلاحظ غالباً وجود ضخامة كبدية احتقانية واضحة خاصة إذا كان العود الوريدي الرئوي مُوجّهاً إلى الوريد الباب. وقد لا يُصاب الكبد بالضخامة الإحتقانية إذا بقيت القناة الوريدية سالكة لُتُصرّف العود الوريدي الرئوي مُباشرةً إلى الوريد الأجوف السفلي.
- لا تكون الموجودات بالفحص السريري القلبي عادةً واضحة، وغالباً تكون الحجرات القلبية اليمنى طبيعية الحجم. وبالإصغاء يكون الصوت الأوّل للقلب عادةً طبيعياً، ويكون الصوت الثاني للقلب مُشتدّاً ومنشطراً بسبب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي.
- أحياناً قد تُسمع همهمة وريدية في مكان انسداد أو تضيق العود الوريدي الرئوي وخاصة أسفل الثرقوة اليسرى .
- وبدون وسائل الإنعاش السريع والفَعّال والمُتضمنة التنبيب الرغامي والجراحة الإسعافية فإنّ الموت هو المصير المُحتمل هؤلاء المرضى.
- قد يَحْتَاطُ التشخيص عند حديث الولادة المصاب بهذا التشوّه من النوع المترافق بانسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي مع بعض الحالات المرضية الأخرى ، وخاصة :

- ذات الرئة المنتشرة .
- إحتباس سوائل الرئة الجنينية .
- تنادر استنشاق العقي .
- التهاب العضلة القلبية .
- تنادر الشدة التنفسية عند الخديج (Ripiratory Distress Syndrome) : والذي يتميز عن الإصابة بشذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام من حيث ° :
 - ✓ في تنادر الشدة التنفسية يكون الوليد عادةً خديجاً من أمٍّ مصابةٍ بالسكري الحملية وتكون الولادة عادةً قيصرية .
 - ✓ يكون بدء الأعراض أبكر منذ الولادة ويكون التنفُّس شخيراً .
 - ✓ يُمكن التمييز أيضاً من العلامات الشعاعية المميزة في تنادر الشدة التنفسية .

المعايير التشخيصية (Diagnostic criteria) ٢,٣,٤,٥ :

صورة الصدر الشعاعية (Chest Radiology) :

- في شذوذات اتصال الأوردة الرئوية التام بدون انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي تكون المظاهر الشعاعية واحدة ، إذ يُشاهد زيادة في حجم القلب (ضخامة عضلة قلبية) بسبب التوسع في الأذينة اليمنى والبطين الأيمن، وكذلك يُشاهد التوسع في الشريان الرئوي الأصلي، وتكون التوعية الرئوية مُزدادة مع احتقان في الساحتين الرئويتين بسبب زيادة الجريان الدموي الرئوي .

• وتُشاهد بالإضافة لذلك

علامة وصفية وهي علامة

الشكل رقم 8 (Figure Of Eight) أو علامة رجل

الثلج Snow Man لظن القلب

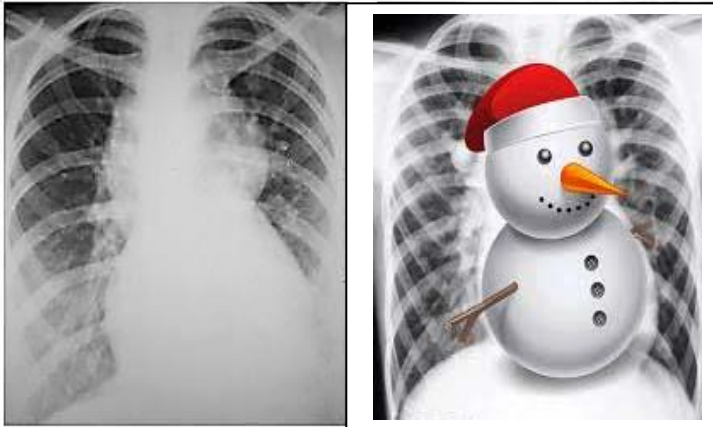
شعاعياً وذلك عندما يكون

النزح إلى الوريد العضدي

الرأسي الأيسر (أو الوريد

اللايسم له الأيسر) . ولا

تُشاهد هذه العلامة الوصفية



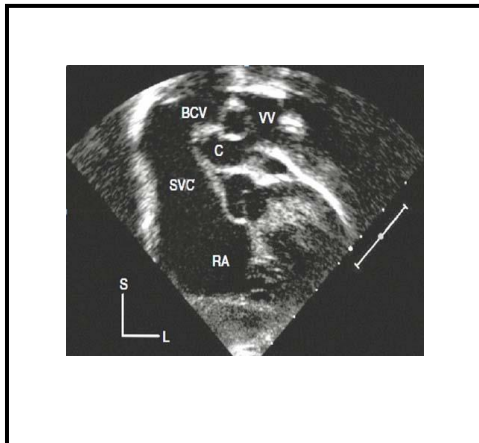
في الأشهر الأولى من الحياة، بل تُشاهد في الأطفال المتقدمين بالعمر وفي الكهول. لم يُعد لهذه العلامة حالياً سوى الأهمية التاريخية ، لأن المرضى حالياً يخضعون للإصلاح الجراحي قبل الوصول للعمر الذي تظهر فيه هذه العلامة ، والذي يكون عادةً في السنة الثانية من العمر. تظهر هذه العلامة في حوالي ثلث مرضى الاتصال الشاذ من النمط فوق القلبي فقط ، ويمكن بشكلٍ استثنائي أن تظهر عند الشهر الثالث من العمر .

- يتوسّع ظل الوريد الأجوف العلوي والحافة اليمنى للقلب، عندما يكون شذوذالاتصال الوريدي التام إلى الوريد الأجوف العلوي.
- عندما يترافق شذوذالاتصال الوريدي التام بانسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي يكون ظل القلب طبيعياً أو ناقصاً ومحاطاً بمظهر قعر الزجاج في الساحتين الرئويتين (Ground-glass lung fields)، وتكون التوعية الرئوية طبيعية وتُرى في الساحتين الرئويتين كثافات نُقطيّة، تُؤلف شبكة تتوزع من السرة إلى المحيط وتكون حواف القلب غير واضحة، وتُشاهد خطوط كيرلي وبروز في الأوردة الرئوية العلوية ممّا يدل على الانسداد (أو التضيق) في العود الوريدي الرئوي والوذمة الرئوية.

المَظَاهِرُ التَّخْطِيطِيَّةُ (Electrocardiography) ٤:

- تتلخّص المظاهر التخطيطيّة لشذوذالاتصال الوريدي الرئوي التام بدون انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي: موجة P مؤنّفة وطويلة في الاتجاه الثاني أو الاتجاهات الصدرية اليمنى دالةً على توسّع و ضخامة الأذينة اليمنى ، وانحراف محور القلب نحو الأيمن بالإضافة إلى علامات ضخامة البطين الأيمن.
- ولا تُشاهد علامات ضخامة الأذينة اليمنى و البطين الأيمن عادةً في شذوذالاتصال الوريدي الرئوي من النوع المترافق مع انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي.

التَّصْوِيرُ بِالصَّدىِ القَلْبِي (Echocardiography) ٥: ١:



- يُعدُّ التصوير بالصدى القلبي الوسيلة التشخيصيّة المُختارة والمعياريّة والكافية لتشخيص شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التام.
- من المُمكن عبّره إظهار كلّ من الجيب الوريدي المشترك (المجمّع الوريدي أو الصهريج) والأوردة الرئوية والاتصال إلى الجهاز الوريدي الجهازِي بشكلٍ واضح، وهو يُعدّ وسيلةً تشخيصيّةً أساسيّةً خاصّةً عند حديثي الولادة الذين لديهم انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي بسبب

عدم الحاجة لاستخدام المادّة الظليلة ، حيث أنّ القثطرة القلبيّة تُؤخّر العمل الجراحي وتزيد من فشل العضلة القلبيّة وتُحرّض على حدوث الوذمة الرئويّة والفُصور الكلوي الحاد . وبالتالي يُعدّ وسيلةً تشخيصيّةً كافيةً غير غازيةً عند حديثي الولادة الحرجين .

- وقد حلّ التصوير بالصدى القلبي محلاً لقثطرة القلب في العصر الحالي.
- من الممكن أن يُقدّم التصوير بالصدى القلبي أيضاً معلوماتٍ تنبؤيّةٍ إنذاريّةٍ هامّةٍ حيث دلّت الدراسات الحديثة على وجود علاقة بين البُقا بعد الجراحة وبين حجم الجيب الوريدي الرئوي المُشترك (المجمع) ومجموع أقطار الأوردة الرئويّة بالنسبة لسطح الجسم .
- إظهار اضطراب الجريان السريع في الأوردة الرئويّة يُمكن استخدامه كعلامةٍ حسّاسيةٍ ونوعيّةٍ لوجود الانسداد أو التضيق في الدوران الوريدي الرئوي، حيث يُعد وجود علامة للزيادة في سرعة الجريان الموضّع (بسرعة أكبر من ٢ ث/م) ، مع استمرار الجريان بشكلٍ غير ممرحلٍ (أي عدم وجود أو غياب التغيّر في نمط الجريان الدموي بالاستجابة إلى الدورة الدموية القلبيّة و الرئويّة أثناء التنفّس) علامةً واسمّةً مُشخصّةً لوجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- وبسبب أنّ الانسداد أو التضيق المتأخّر في الأوردة الرئويّة الذي يحدث بعد الجراحة يُمكن أن يحدث بشكلٍ صامتٍ سريريّاً، فإنّ حساسيّة التصوير بالصدى القلبي العالية في تحرّي وجود الاضطراب في الجريان الدموي في الوريد الرئوي يُمكن أن تسمّح بالكشف الباكر والإصلاح الباكر المُناسب لتضيّق الوريد الرئوي أو للتضيّق على مستوى المُفاغرة بعد الجراحة.
- ويُعدّ التصوير بالصدى القلبي هاماً أيضاً في مراقبة الأوردة الرئويّة من أجل حدوث الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي خلال الفترة حول الجراحة وفي المُتابعة طويلة الأمد بعد الجراحة.

التصوير بالصدى القلبي الجنيني (Fetal Echocardiography) :

- يُمكن للتصوير بالصدى القلبي الجنيني أن يُشخص شذوذاً لاتصال الوريدي الرئوي التّام ، كما يُمكن أن يحدّد احتمال وجود الانسداد أو التضيق في الطريق الوريدي الرئوي (حسب Valsangiacomo et al عام ٢٠٠٣).
- ويُعدّ التشخيص الجنيني داخل الرحم لشذوذاً لاتصال الوريدي الرئوي التّام ذو أهميّةٍ كبيرةٍ، خاصّةً إذا كان لدى المريض انسداداً هاماً في الطريق الوريدي الرئوي ، بسبب حاجة هذا المريض للعلاج الدوائي المُباشر والتداخل الجراحي العاجل بعد الولادة.
- وعلى كلّ حال فإنّ حساسيّة ونوعيّة التصوير بالصدى القلبي الجنيني تُعتبر عاليةً، ولكنّها غير محدّدةٍ بدقّةٍ بعد ، ولذلك فإنّ دوره في التشخيص الجنيني لشذوذاً لاتصال الوريدي الرئوي التّام وتأثيره على النتائج السريريّة يحتاج لدراسات توضيحيّة أكثر..... .

القثطرة القلبية والتصوير الوعائي الظليل (Cardiac Catheterization and Angiography) ^{١٥}:

- في الوقت الحالي قلَّ اللجوء لاستخدام القثطرة القلبية والتصوير الوعائي الظليل من أجل تشخيص هذا التشوّه، وفي حال استُخدمت فإنه من أجل أن تُثبت التشريح .
- حالياً فإنَّ تشريح الأوردة الرئوية يتوضَّح دائماً تقريباً بالوسائل التشخيصية غير الغازية . ولا يتم اللجوء إلى القسطرة القلبية إلا في الحالات المبهمة تشريحياً وخاصة في النمط المختلط وبعض حالات النمط تحت القلبي .
- نحصل بالتصوير الوعائي الظليل بالحقن المباشر في الشريان الرئوي أو الوريد الرئوي على تشخيص أكيد لآفة مع تحديد موقع النزح الشاذ وتحديد موضع الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي.
- يُعدّ هذا الإجراء تشخيصياً في كلّ المرضى تقريباً، وعلى كلّ حال يجب عدم استخدامه عند حديثي الولادة شديدي المرض، بسبب الحاجة لاستخدام المادة الظليلة.
- عندما يكون الاتصال من النمط فوق القلبي، فإنّه يُمكن عادةً إظهار كلّ من الجيب الوريدي الرئوي (المجمّع) والوريد الصاعد. وعندما يكون الاتصال الشاذ إلى الجيب الإكليلي، فإنّه يَظهر على شكل امتلاء بيضوي على الجانب الأيسر من العامود الفقري ضمن حدود الأذينة اليمنى. وعندما يكون الاتصال من النمط تحت القلبي فإنّه يُمكن عادةً إظهار الوريد النازل ولكن اتصاله الدقيق تحت الحجاب الحاجز يُمكن ألا يُشاهد.
- أشار تيران (Tyran) ومساعدوه إلى أنّه في حديثي الولادة تسمَح قثطرة الوريد السري بإجراء الحقن المباشر للمادة الظليلة ضمن الوريد الشاذ الواصل تحت الحجابي وتحديد موقع اتصاله بدقة.
- عندما تُحقن المادة الظليلة في الجذع الشرياني الرئوي ، وفي حالبقاء القناة الشريانية سالكة فإنّه تعبّر كلّ المادة إلى الأبهر النازل، لذلك يجب أن يُكرّر الحقن في مكان أبعد ضمن الشريان الرئوي الأيسر.
- يُمكن أن يُحدّد الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي على أنّه تضيق معزول ، أو بالزوال البطيء للمادة الظليلة من الرئتين ، أو بالامتلاء البطيء للمنطقة التي يحدث عندها الاتصال الشاذ .
- يُمكن أن يُقيّم وجود الانسداد أو التضيق في الوريد الرئوي بإظهار وجود ممالٍ أعظمي يزيد عن ٤ ملم ز ، أو تناقص في القطر الأعظمي لأكثر من ٥٠ % منه .
- عادةً يُمكن أن تُمرّر القثطار بشكلٍ راجعٍ من الوريد اللاإسم له باتجاه الحُجرة الوريدية العامة مع تحديد موقع الانسداد على ساحب القثطار .
- استَخدم غرين (Green) ومساعدوه ، طريقة إدخال الطرح الرقمي بالأنجيوجرافي لتحديد التشريح الوريدي الرئوي وعلاقة الوريد الرئوي الرئيسي بالأذينة اليسرى، وكذلك حجم الأذينة اليسرى .
- تُعتبر القثطرة وسيلةً تداخليةً مساعدةً لدى المريض الذي يَحْتَاج لتدخل مُعتمد على القثطرة من أجل إحداث الاستقرار في حالته السريرية، ويُعدّ توسيع أو خزع الحجاب بين الأذنتين بالبالون إجراءً مساعداً في إحداث الاستقرار الهيموديناميكي قبل إجراء الإصلاح الجراحي في المرضى الذين لديهم شذوذات اتصال وريدي رئوي تام من النوع المنسد على مستوى العيب الحاجزي الأذيني. في هذه الحالة فإنّ إزالة الانسداد على مستوى العيب الحاجزي الأذيني يزيد من حجم المُسرّب الأيمن أيسر ويُحسّن الحصيل القلبي الجهازِي.
- تمّ تسجيل استخدام الشبكة (Stent Placement) في الوريد العامودي المُتضيق في المرضى الذين لديهم شذوذات اتصال من النمط تحت القلبي. قد يُقدّم هذا الإجراء الاستقرار الدوراني للمرضى الحرجين، ليمنَح الوقت

للسّماح بحدوث الشفاء من سوء وظيفة الأعضاء المتعدّدة و حالة الحماض الشديد و الودمة الرئويّة قبل إجراء الإصلاح الجراحي النهائي.

التّصوير بالرّنين المغناطيسي والتّصوير بالطّبقّي المحوّرّي الوعائي MRI and CT Angiographic Scan^{١,٣,٥}:

- حديثاً، أُدخل التصوير بالرّنين المغناطيسي الوعائي كوسيلة تشخيصيّة هامّة في تقييم حالة شذوذالاتصال الوريدي الرئوي النّام. حيث يُمكن استخدام الـ MRI و CT كوسيلة تشخيصيّة إضافيّة لتوضيح التشريح الدقيق للقلب والأوردة الرئويّة. وساعد على ذلك التطوّر السريع في إمكانيّة استخدام تقنيّة إعادة البناء ثلاثيّة الأبعاد.
- يُمكن أن يُقدّم الـ MRIA المعزّز بالمادّة الظليلة رؤية واضحة وكاملة لكلّ الأوردة الرئويّة مع إظهار واضح ودقيق للقطعة المتضيّقة، بالإضافة لذلك فإنه يُقدّم إمكانيّة إجراء التقييم الهيموديناميكي، والذي يضمّ قياس الجريان الدّموي القطعي، وسرعة جريان الدّم في الأوردة الرئويّة، وكذلك حساب نسبة الجريان الدّموي الرئوي إلّالجريان الدّموي الجهازّي Qp/Qs.
- يُمكن استخدام هذه التقنيّة كبديل جيّد عن القثطرة القلبيّة والتصوير بالصدى القلبي، لتوضيح المعالم التشريحيّة المُبهمة في الحالات المشكوك بها، خاصّة في النّمط المختلط من شذوذالاتصال التام.

استِطَبّات الجراحة

- يجب أن تُجرى التقييمات الإستقصائيّة فوراً، لدى أيّ حديث ولادة أو رضيع يُبدي علامات وأعراض تفتّرح الإصابة بشذوذالاتصال الوريدي الرئوي النّام TAPVC.
- يُؤدّي التّأجيل أو التّأخّر في التشخيص إلى الوفاة في الأطفال المصابين بهذا التّشوّه مع انسداد أو تضيق في العوّد الوريدي الرئوي، حتّى في بعض المرضى بدون انسداد في العوّد الوريدي الرئوي.

- **حَالَمَا يُوضَع التشخيص يجب إجراء الجراحة مباشرةً** لدى أي حديث ولادة أو رضيع مصاب بهذا التشوّه. وهذه الإستراتيجية يجب أن تُفُود لإجراء الجراحة خلال الأيام القليلة الأولى من الحياة وعادةً قبل الأشهر الـ ٦ الأولى من الحياة.
- وقد يُؤدّي التأخير في التشخيص إلى تأجيل القبول في المستشفى حتّى الوصول لمرحلةٍ شديدةٍ من المرض والتي عندها تزداد وفيّات الجراحة بشكلٍ كبيرٍ.
- عندما يُوضَع التشخيص لدى الرضع بعمر بين الـ ٦ أشهر و الـ ١٢ شهر من الحياة , يجب إجراء الجراحة لديهم فوراً . لأنّ خطورة الجراحة عند هؤلاء المرضى تكون مُنخَفضة , إضافةً إلى أنّه حتّى الرضع الذين يبدون بصحة جيّدة هم عُرضة لخطر حدوث الوفاة قبل نهاية السنة الأولى من العمر.
- في حالات نادرة، يَبْقَى بعض المرضى على قيد الحياة حتّى الطفولة المبكرة أو حتّى فترة البلوغ ويُقدّم هؤلاء للجراحة لأوّل مرّة عند ذلك العمر. وهنا يُنصَح بإجراء الجراحة إذا لم يتطوّر الداء الوعائي الرئوي الساد الشديد بعد , وتكون الأسس والمبادئ لإمكانية إجراء الجراحة هي نفسها للمرضى المصابين بالعيوب الحاجزية الأذينية والبطينية.
- وعندما يُتوقَّع حدوث الداء الوعائي الرئوي الساد من الناحية السريرية فإننا نحتاج لإجراء قياس للمقاومة الوعائية الرئوية عبر القثطرة القلبية قبل الجراحة. ويُجرى تقييم استجابة المرضى للحقن المستمر للإيزوبروترينول Isoprotrenol وعندما تكون المقاومة الوعائية الرئوية أكثر من ٨ وحدة وود/م^٢ فإنّ الجراحة لا تُستطب إلا إذا انخَفَظت المقاومة إلى ٧ وحدة وود/م^٢ أو أقل عند حقن الإيزوبروترينول.

التَّديِر قبل الجَّراحة

: ١,٣,٤ Preoperative Management

- هذه الاستراتيجيات تُخصّص مرضى شذوذالاتصال الوريدي الرئوي التام مع انسداد أو تضيق شديد في العود الوريدي الرئوي :
- يَنصَح البعض الدراسات بإجراء خزَع للحجاب الأذيني بالبالون بشكلٍ مبدئي وتأجيل الجراحة لعدة أشهر.
 - ولكن في حديثي الولادة أو الرضع شديدي المرض، والذين يكون لديهم الانسداد الوريدي الرئوي على مُستوى الأذينة اليمنى (وهي حالة غير شائعة)، فإنّ خزَع الحجاب الأذيني بالبالون يجب إجراؤه مع تأجيل العمل الجراحي ليومٍ إلى يومين فقط.

- يجب تحضير المرضى شديدي المرض قبل الجراحة باستخدام الحقن المستمر للبروستاغلاندين E1 مصحوباً بجرات منخفضة من الدواعم القلبية خاصة الدوبامين لمدة عدّة ساعات، وعلى كلّ حال فإنّ مثل هذه المعالجة يُمكن أن تُصرف الدّم بعيداً عن الرئتين ممّا يزيد من الزُرقة عند حديثي الولادة المُصابين بالانسداد الوريدي الرئوي وارتفاع التوتّر الوريدي الرئوي ، يجب أيضاً إصلاح حالة سوء وظيفة الأعضاء المتعدّد ، بإصلاح الشوارد والحمّاض الشديد مع استخدام التنفّس الاصطناعي إذا لزم الأمر بدون تأخير إجراء الجراحة الفوريّة.
- يُشكّل حديثي الولادة المصابون بهذا التشوّه من النوع المنسد حالةً إسعافيةً جراحيةً حقيقةً ولذلك فإن فترة من الإنعاش المكثّف يجب أن تُتبع مباشرةً بالتدخل الجراحي. والتدخلات المباشرة تشمل التنبيب الرغامي، وفرط التهوية الآليّة باستخدام الأكسجين ١٠٠%، حتّى الوصول إلى قيم للـ PaCO2 لأقل من ٣٠ ملم ز، و PH جهازيّ أكثر من ٧,٦ , وبالتالي تحريض حالة من القلاء التنفّسيّ تُؤدّي إلخفّض المقاومة الوعائيّة الرئويّة وتحسين أرقام الأكسجة.
- يجب استخدام الدواعم القلبية (كالملرينون أو الدوبيوتامين أو الدوبامين ..) مع المدرّات عند ظهور علامات فشل العضلة القلبية، والوذمة الرئويّة.
- يملك الإيزوبروترينول Isoprotrenol مزايا خاصّة لدعم الدوران لأنّه أيضاً يملك خصائصاً مُوسّعةً للأوعية الرئويّة.
- المحافظة على سُلوكيّة القناة الشريانيّة باستخدام البروستاغلاندين E1 يُمكن أن يكون له فوائد فيزيولوجيّة.
- يجب أن يعالج الحمّاض الاستقلابي باستخدام كربونات الصوديوم أو التروميثامين (Tromethamine، THAM).
- استخدم الـ ECMO عند هُؤلاء الرُضّع المُصابين بارتفاع التوتّر الشرياني الرئوي الشديد أو المصابين بقصور القلب المعنّد على أساليب العلاج التقليديّة الأخرى . وبالرغم من ذلك فإنّ المعالجة الجراحية الفوريّة هي حجر الأساس للمعالجة الشافية. ولكن فترةً وجيزةً من استخدام الـ ECMO قد يُساعد على إحداث الاستقرار الدوراني عند هُؤلاء المرضى شديدي المرض، ويمنع بالتالي حدوث سوء وظيفة الأعضاء المتعدّد قبل إجراء الإصلاح الجراحي.
- والدافع أو المبرّر وراء إجراء الجراحة المبكّرة هو وضوح الإدراك لارتفاع نسبة الوفيات الشديد المرافق لاحتشّاذ الاتصال الوريدي الرئوي التام الغير مصحّح جراحياً ، بالإضافة للخطر المُرافق لتطوّر الدّاء الوعائي الرئوي الساد، وقصور القلب غير القابل للتراجع في حال تأخير الإصلاح الجراحي.
- يكون مرضى هذا التشوّه من النوع غير المنسد وبدون وجود ASD حاصِرةً بحالةٍ سريريّةٍ مستقرّةٍ، ولذلك فإنّ مثل هُؤلاء المرضى من النادر أن يحتاجوا لتدخل جراحي إسعافي أو دعم دوراني. وبالرغم من هذا، فإنّ الممارسة الحاليّة في معظم المراكز العالميّة تتضمّن الجراحة الإصلاحية الانتخائية خلال الأيام الأولى من وُضع التشخيص وبغضّ النظر عن عمر المريض أو وزنه.

التَّكْنِيكَاتُ الجَّرَاحِيَّةُ

Surgical Techniques

التَّحْضِيرُ لِلجَّراحَةِ وَتَدْبِيرُ الدَّوْرَانِ خَارِجِ الجِسْمِ Preparation For And

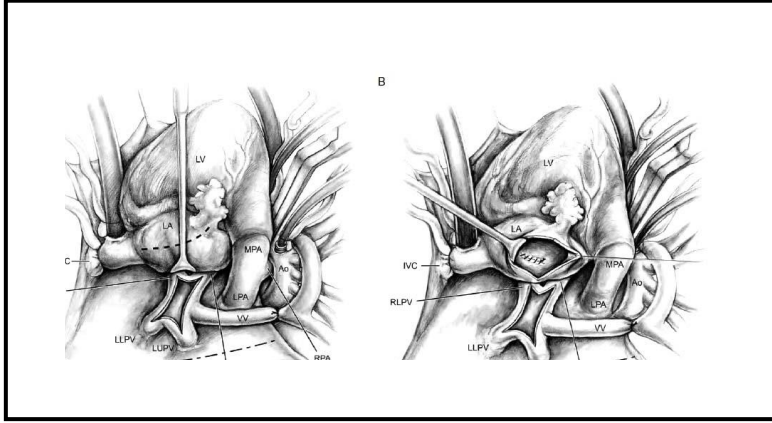
:^{١,٣} Management Of Extra Corporeal Circulation

الهدف من الجراحة هو خَلْق مَخْرَجَ لجريان الدَّم غير مُنْسَد من الأوردة الرئويَّة إلى الأذينة اليسرى.

- يَجِبُ أَنْ تُجْرَى الجراحة بشكلٍ إسعافيٍّ، ومباشرةً بعد وَضْع التشخيص بواسطة التصوير بالصدى القلبي ثنائي البعد فقط، أمَّا في المرضى حديثي الولادة والرُّضْع الذين يَدْخُلون إلى المستشفى وهم بحالة شديدة من المرض، يجب أَنْ تكون عندها الفترة التحضيرية قبل الجراحة للوصول للاستقرار الدوراني يجب أَنْ تكون مُختصرة وقصيرة.
- يُمكن استخدام دارة القلب الرئة الاصطناعية مع إيقاف الدوران بالتبريد العميق، كما يُمكن استخدام الدارة مع التبريد وإنقاص معدَّل الجريان مع فترات قصيرة من إيقاف الدوران للحصول على ساحةٍ جراحية خالية من الدَّم لإجراء المراحل الهامة والدقيقة من إجراء المُفاغرة.
- إذا كان المريض حديث الولادة صغير الحجم يُمكن استخدام قُنِيَّة أبهرية وقنِيَّة في الأذينة اليمنى مع التبريد حتَّى الدرجة ١٨ - ٢٠ درجة مئوية وإيقاف الدوران. في الأطفال الأكبر سنًّا يُمكن استخدام قنِيَّتَيْن وريدِيَّتَيْن، وتُجرى العملية باستخدام التبريد ثم وَضْع ملقط الأبهر وإعطاء المحلول الشال للعضلة القلبية الدَّموي البارد بالطريق الأمامي كل ٢٠ - ٣٠ دقيقة.
- يَجِبُ أَنْ تُسَلَّخَ القناة الشريانية وتُغْلَقَ بشكلٍ روتيني عند الرُّضْع حتَّى إِنْ لَمْ تَكُنْ مشاهدةً بالدراسات قبل الجراحة، وهذا يتمُّ إجراؤه مباشرةً بعد البدء بال CPB وقبل البدء بالتبريد.
- في الرُّضْع الصغار جدًّا والمصابين بشُدُوذات اتصال الأوردة الرئويَّة النَّام، يكون الشريان الأبهر صغيراً جدًّا ومغطَّى بمخرج البطين الأيمن الكبير والمُتضخَّم، ويُمكن أَنْ يُؤدِّي إبعاد هذا المخرج من أجل تحسين الرؤية وإجراء الكانيوليشن إلى هبوط ضغطٍ شديدٍ وخطيرٍ، وحتَّى إلى توقُّف القلب أو حدوث الرجفان البطيني .
- يتمُّ إجراء فتح قص ناصف، واستئصال جزئي للتيْموس، وإعطاء الهيبارين الجهازِي.
- يجب أخذ الحذر الشديد لتجنُّب المناورات غير المحسوبة على القلب قبل البدء بالدوران الاصطناعي وذلك لأنَّ العضلة القلبية المُصابة بنقص الأكسجة والحمَّاض الشديد عند الرُّضْع المصابين بهذا التشوُّه من النوع المنسد بشكلٍ خاص تكون حسَّاسةً جدًّا ومعرَّضةً لحدوث الرجفان البطيني.

- تتم مشاهدة المجمّع الوريدي الرئوي في التامور الخلفي بعد رفع القلب للأمام والأيمن قليلاً، وبسبب غياب اتصال الأوردة الرئوية إلى الأذينة اليسرى فإن القلب يكون أكثر قابلية للحركة وبالتالي يُمكن رفع القلب وقلبه بسهولة وهذا يُعطي كشافاً كافياً للمجمّع الوريدي الرئوي.

التَّكْنِيك الجَّراحي في النَّمط فَوْق القَلْبِي (Supracardiac Type):



المُقارَبَة الخَلْفِيَّة أو المَدخَل

الخَلْفِي (Posterior Approach)
:٤,٨

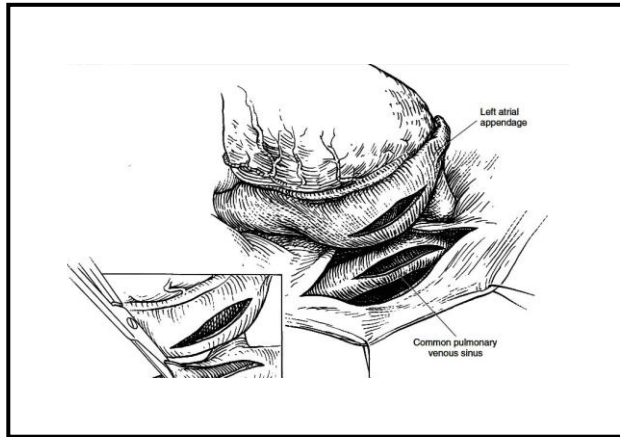
Or Tilted – up Apex Technique

- وُصِفَ هذا المدخل من قبل Williams et al عام ١٩٦٤ م .

- تُرْفَع قِمَّة القلب خارج

التامور وباتجاه الأيمن وهذا يُؤمّن كشافاً جيداً للأذينة اليسرى والخلفية والتامور الخلفي ومجمّع الأوردة الرئوية أيضاً، ويُمكن دَعَم تبعيد قِمَّة القلب باستخدام قُطب على تقلون بحذر.

- يتم تحديد المجمّع الوريدي الرئوي المشترك في التامور الخلفي ويُحرَّر بحذر . ومن ثمّ يتم عَزَل الوريد العامودي الصاعد ويُربط بشكلٍ مضاعفٍ ثم يُقَص. يتم إجراء شقّ في المجمّع الوريدي الرئوي من الوريد الرئوي الأيسر إلى الوريد الرئوي الأيمن.



- يتم إجراء شقّ في الأذينة اليسرى بشكلٍ مُعترضٍ ومائلٍ قليلاً، بحيث يُقابل الشقّ في مجمّع الأوردة الرئوية عندما يكون القلب في مكانه في جوف التامور.

- يتم إجراء المُفاغرة بين الأذينة اليسرى والمجمّع الوريدي الرئوي المشترك، ويجب الحرص على أن تكون المُفاغرة أكبر ما يُمكن لإنقاص احتمال حدوث التضيق في المُفاغرة.

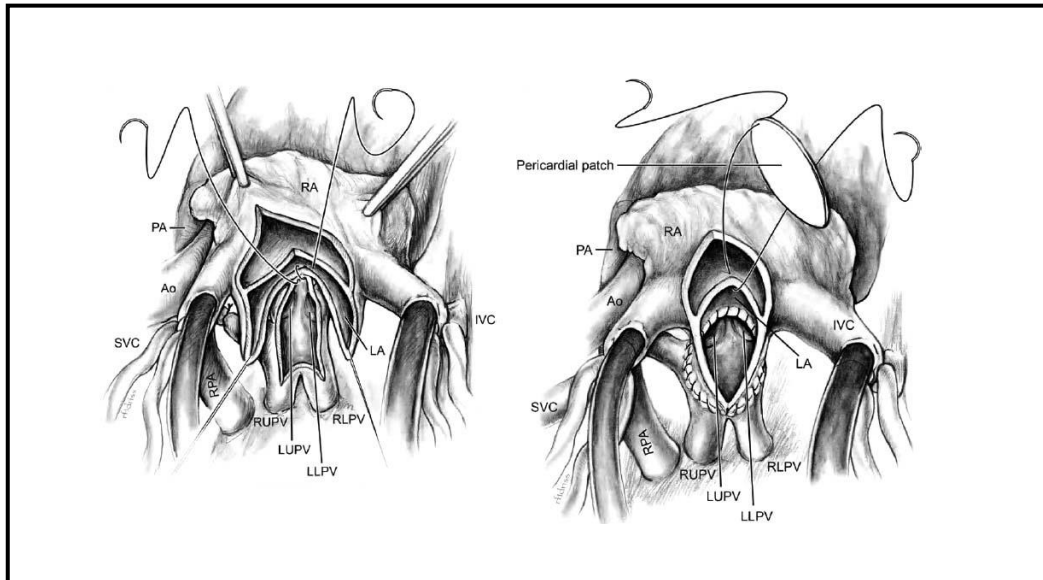
- يُمكن تمديد الشقّ في المجمّع الوريدي

الرئوي المشترك خلال الفروع الرئوية الفصيّة أو خلال الوريد العامودي المربوط والمقصوص، واستخدامه كجزء من المُفاغرة لتكبيرها أو لتكبير الأذينة اليسرى .

- يُفَاغَر الشق في الأذينة اليسرى مع الشق في المجمع الوريدي الرئوي بخيط غير قابلٍ للامتصاص وحيد (بوليبيرولين)، مع الحرص على عدم إحداث الشد الكبير على الخيط لتجنب حدوث Purse stringing على خط الخياطة.
- يتم إغلاق الفتحة بين الأذنتين أو الـ PFO عبر الأذينة اليمنى برقعة من التامور الذاتي ثم تُغلق الأذينة اليمنى، ثم يُمَلأ القلب بالدم، ويتم إفراغ الهواء ثم يُرفع ملقط الأبهر وتُكَمَّل العملية بالروتين المتبع.
- في هذه المقاربة تُجرى المُفاغرة بين الأذينة اليسرى والمجمع الوريدي بينما تكون قمة القلب مرفوعة أي لا تكون في الوضعية التشريحية الصحيحة، لذلك من الممكن أن يَنشُج عن ذلك تزوي وانسداد في المفاغرة أو في أحد الأوردة الرئوية عند إعادة القلب.
- تُعتبر هذه المقاربة مناسبة أكثر لإجراء الإصلاح في النمط تحت القلبي.
- يُوجد خلاف حول استخدام الخيوط المُمتصة أو الخيوط غير القابلة للامتصاص عند إجراء المُفاغرة، وكذلك حول استخدام الخياطة المتواصلة أو الخياطة المتقطعة، ولا يوجد ما يدعم هذه الطريقة أو تلك ولكن المبدأ العام في المفاغرة هو إجراء مُفاغرة أكبر ما يُمكن مع الانتباه إلى خياطة الوجه الخلفي للمفاغرة بحذر لتجنب حدوث النزف فيما بعد.

المُقَابَرَة عَبْرَ الْأَذِينَتَيْنِ (Bi-Atrial Approach) ^{١,٤,٨}:

- وهي مُقَابَرَة بَدِيلَة تتم عبر شق كلتا الأذنتين وُصِفَت من قبل الجراح (Cooley et al) عام ١٩٥٧ م.



- يتم إجراء شق في الأذينة اليمنى إلى الأسفل من أسينة الأذينة اليمنى ويُوَجَّه الشق باتجاه التلم بين الأذنتين، ومن ثم يستمر الشق خلفياً عبر الحجاب بين الأذنتين إلى الأذينة اليسرى.

- وعبر الأذينة اليسرى يتم إجراء شق في الوجه الخلفي للأذينة اليسرى ويُوَجَّه الشق باتجاه فتحة أُسَيْنَة الأذينة اليسرى وليس إلى داخلها .
- يُفْتَح مَجْمَع الأوردة الرئويّة الواقع خلف القلب. وبعدها يتم البدء بإجراء المفارقة بين المجمع الوريدي الرئوي المشترك والأذينة اليسرى من الزاوية البعيدة بالقرب من فتحة أُسَيْنَة الأذينة اليسرى .
- يجب أن تتم الخياطة بحذرٍ شديدٍ لأنَّ أيَّ نزف من المُفارقة يَصْغُب السيطرة عليه بعد إيقاف الدارة.
- أحياناً قد تَنْقَلِب أُسَيْنَة الأذينة اليسرى وتُعَيَق البدء بإجراء المُفارقة ، لذلك من الحكمة وَضْع قطبة على ذروتها وإبعادها باتجاه الجيب التأموري المُعترض لتحسين الكشف الجراحي .
- من المهم جداً التأكّد من أن تكون النهاية اليمنى للمُفارقة بين المجمع الوريدي الرئوي المشترك والأذينة اليسرى غير متأثرة أو مضغوطة بخياطة الحجاب بين الأذنتين ، ولهذا السبب فإنّه من الأفضل إغلاق الحجاب بين الأذنتين برُقعة تأموريه وليس بشكلٍ مباشرٍ وهذا يُساهم أيضاً في زيادة السّعة الاستيعابية للأذينة اليسرى (تكبير الأذينة اليسرى) . وتُكَمَّل العمليّة بعد ذلك بنفس الطريقة .
- هذه المُقاربة تَسْمَح بإجراء المفارقة بين المجمع الوريدي الرئوي المشترك والأذينة اليسرى وهما في موقعهما التشريحي الدقيق، دون الحاجة لإبعاد قِمّة القلب وبالتالي حدوث شد على أطراف المُفارقة .

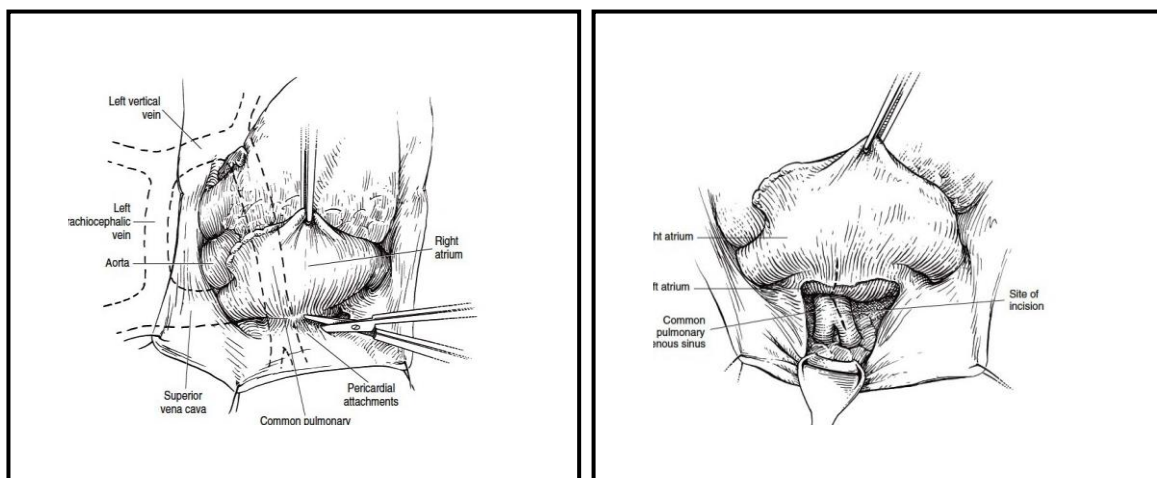
المُقارَبَة عَبر الأذينة اليُمْنَى (Right Atrial Approach)٤:

- وهي مُقاربة بديلة تتم عبر الأذينة اليمنى وُصِفَت من قبل (Hawkins et al) عام ١٩٨٣ .
- وهنا يتم إجراء المُفارقة من خلال الثقبَة البيضيّة الموسّعة وفي الموقع التشريحي الصحيح للقلب .

المُقارَبَة مِنَ الجِهَة اليُمْنَى أَوْ المُقارَبَة الجانبيّة اليُمْنَى (Approach from the Right side Or Right Lateral Approach)٤,٨:

- وُصِفَت هذه الطريقة من قبل شوماخر و كينغ (Shumaker and King) عام ١٩٦١ .

- يُسلَّخ التامور الخلفي من الجهة اليمنى ، وتُقَطَّع الاتِّصالات التأموريَّة الخلفيَّة بحيث تُحرَّر الأذينة اليمنى و اليسرى و الوريد الأجوف العلوي والسفلي بشكلٍ كاملٍ عن المجمع الوريدي المشترك الذي يقع تحت التامور الخلفي .



- يُسلَّخ المجمع الوريدي الرئوي المشترك بشكلٍ كاملٍ عن الأذينة اليمنى والأذينة اليسرى. وبعد إيقاف القلب ، تُبَعَّد الأذينة اليمنى إلى الجهة اليسرى لإظهار الأذينة اليسرى ، وتُفَتَّح الأذينة اليسرى خلف الثلم بين الأذنتين بشقٍ مُعترض موازي للمحور الطولي للمجمع الوريدي الرئوي المشترك .
- يُشَقَّ بعدها المجمع الوريدي الرئوي المشترك على طوله ويتم إجراء المُفاغرة مع الأذينة اليسرى بخيط بولي بروبيلين خياطةً متواصلةً (ويُمكن استخدام الخيوط المُمتصَّة) .
- وبسبب أنَّ التركيبين المُراد مُفاغرتهم يقعان بالقرب من بعضهما تشريحياً لذلك يُمكن إجراء مُفاغرة كبيرة وخالية من الشد Tension free وفي الموقع التشريحي الصحيح دون حدوث تزوِّي في المُفاغرة أو أحد الأوردة الرئويَّة .
- يَجِب أخذ الحذر لعدم إصابة العصب الحجابي الأيمن .
- من المُمكن توجيه الشق في الوجه الخلفي للأذينة اليسرى عبر فتح الأذينة اليمنى وإدخال أداة معقوفة (Right Angel) من خلال الفتحة البيضيَّة إلى الأذينة اليسرى لرفع الجدار الخلفي للأذينة اليسرى بحيث يُجرى الشق بالشكل والاتجاه المناسب ومن ثَمَّ يُمدَّد باتجاه أُسينة الأذينة اليسرى .
- من المُمكن أيضاً أن يُربط ويُقَطَّع الوريد العامودي الصاعد عند مصبِّه على الوريد اللاإسم له الأيسر ومن ثَمَّ يمدَّد الشق في المجمع الوريدي المشترك باتجاهه لاستخدامه في تكبير المُفاغرة وكذلك الاستفادة منه في تكبير الأذينة اليسرى .

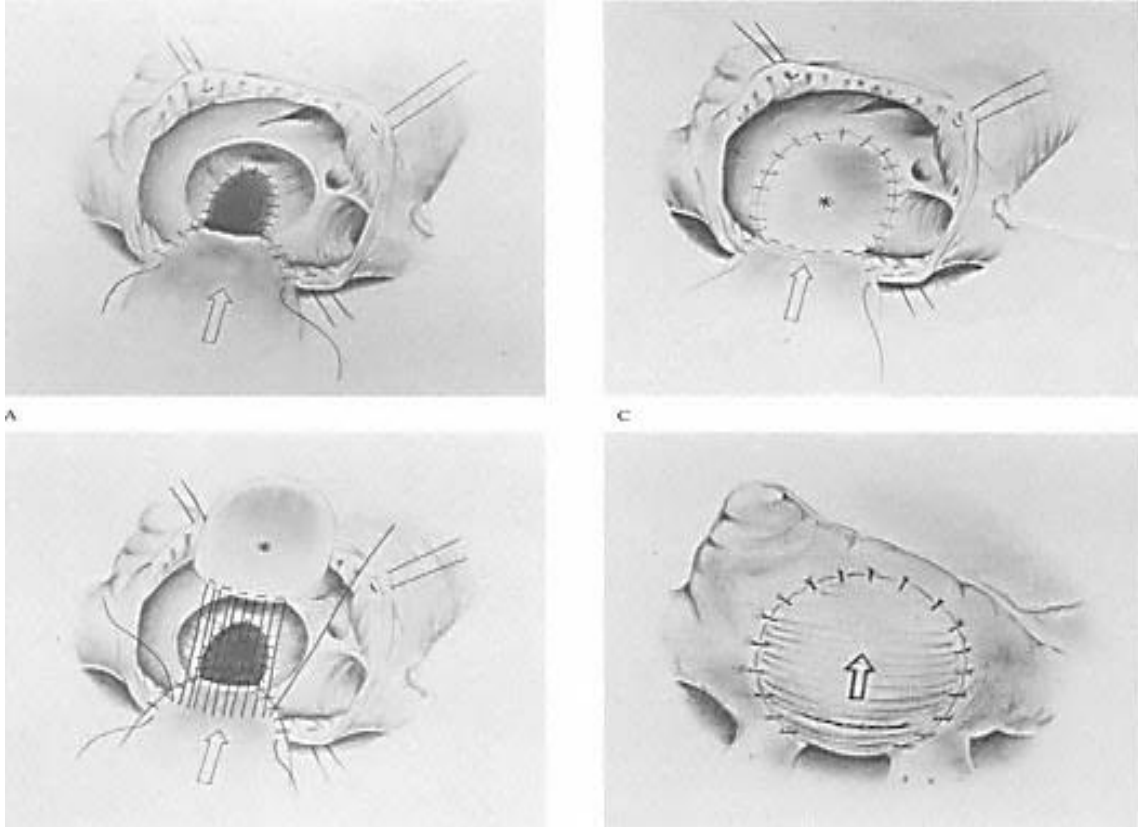
تَكْنِيك الرُّقْعَة المزدوَّجَة (Double – Patch Technique) :^{١٤}

- وُصِف هذا التكنيك من قبل الجراح (Corno et al) ومساعديه عام ١٩٨٣ في إيطاليا .
- ويَهْدَف هذا الإجراء إلى تكبير الأذينة اليسرى الجديدة مع إصلاح شذوذالاتصال الوريدي الرئوي ، انطلاقاً من فرضيَّة أنَّ الأذينة اليسرى عند هؤلاء المرضى تكون صغيرة الحجم وغير مطاوعة . فقد دلَّت بعض

الدراسات (دراسة لـ **Goor et al** عام ١٩٧٦)^{١٥} أنَّ النقص في حجم الأذينة اليسرى لأقل من ٥٠% يؤدي إلى نقصٍ مُعتبرٍ في الحصيل القلبي . لذلك جَرَت عدَّة محاولاتٍ من أجل تكبير الأذينة اليسرى .

- واستُخدم هذا التكنيك في إصلاح التشوّه من التَّمط فوق القلبي وتحت القلبي أيضاً .
- يتم فتح الأذينة اليمنى بشقٍّ معترضٍ يبدأ من الجدار الأمامي للأذينة اليمنى ويمرّ عبر العُرف الإنتهائي (Crista Terminalis) وعبر الحفرة البيضيّة باتجاه الجدار الخلفي للأذينة اليسرى .
- تُوضَع قُطبة على قِمّة أُسينة الأذينة اليسرى من أجل تبعيدها وتحسين الكشف الجراحي داخل القلب . يُفتح المجمع الوريدي الرؤوي بشكلٍ طولاني ، بحيث تصل النهاية اليمنى لهذا الشق إلى تفرُّع المجمع الوريدي الرؤوي عند سُرّة الرئة اليمنى . يُفاغَر حوالي ثُلثي المجمع الوريدي الرؤوي إلى الشق الخلفي لجدار الأذينة .
- أمّا الثُلث المتبقي والذي يكون من جهة التفرُّع الأيمن فيُفاغَر إلى قاعدة رقعة تأموريّة (والتي تُسمّى الرقعة الخارجيّة) ، والتي سَتُستخدم لتكبير الأذينة اليسرى وكذلك لإغلاق الشق في الأذينة اليمنى .
- تُفاغَر رُقعة صناعيّة أخرى (وهي الرقعة الداخليّة) إلى الجزء المتوسط من الوجه الداخلي للرقعة الخارجيّة ، ويُصنَّع بهذه الرُقعة الحجاب بين الأذنتين في منطقة الحفرة البيضيّة .
- وُجِد حديثاً أنَّ هذه الطريقة لها العديد من المشاكل : حيث أنَّها تُؤدّي لحدوث اضطرابات النظم الأذينيّة البطيئة والسريعة بسبب الشقوق الأذينيّة العديدة بالإضافة لاستخدام الرقع الصناعيّة . وكذلك فإنّ استخدام هذه المواد الصناعيّة قد يُحرِّض على حدوث تضيقّ المفاغرة المتأخّر (حسب دراسة لـ **Michielonet al** عام ١٩٩٢)^{١٥} .

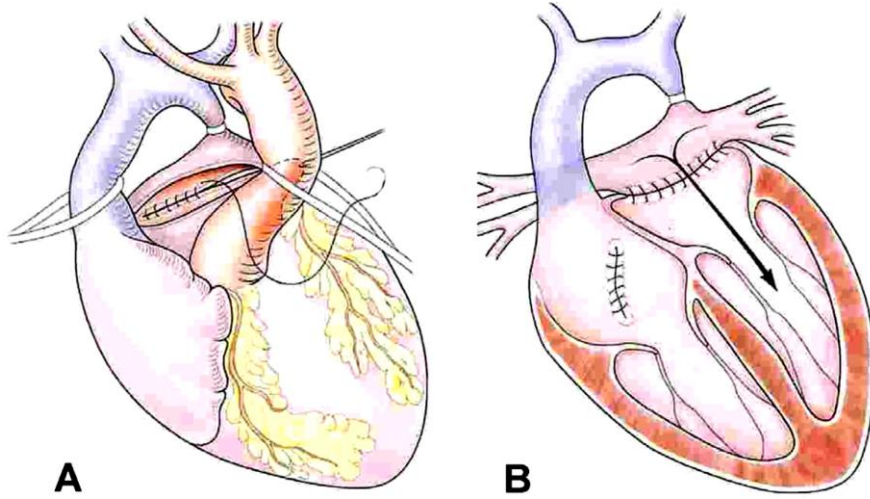
- وتبيّن أيضاً أنَّ الأذينة اليسرى تصل لحجمٍ مناسبٍ فقط بإجراء مفاغرةٍ كبيرةٍ مع المجمع الوريدي الرؤوي



(حسب دراسة حديثة لـVanderbilt)^{١٥} .

المُقَارَبَةُ العُلْوِيَّة (Superior Approach)^{١٥} :

- وُصِفَت هذه المُقَارَبَةُ من قِبَل الجراح توكِر (Tucker et al) عام ١٩٧٦م. وكذلك من قِبَل الجراح (Vouhé) عام ١٩٤٨م .
- يُجرى التسليخ في الجيب التأموري المُعترض بين الشريان الأبهر والشريان الرئوي الأيمن، والوريد الأجوف العلوي وسقف الأذينة اليسرى.
- يتم تسليخ المجمع الوريدي الرئوي والوريد العامودي ومن ثمَّ يتم ربطه.

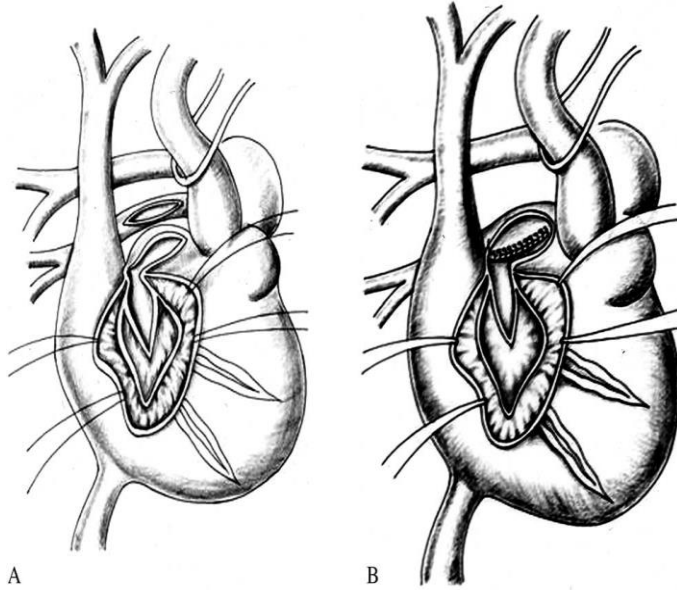


- يُجرى شقّين متوازيين في المجمع الوريدي الرئوي وكذلك في سقف الأذينة اليسرى، ومن ثمَّ يتم إجراء المُفَاغَرَة.
- تَسْمَح هذه المُقَارَبَةُ بإجراء مُفَاغَرَة أكبر ما يُمكن دون إحداث الشد عليها و في الموقع التشريحي الدقيق للقلب مع كشف جراحي مُمتاز للتراكيب المُراد مُفَاغَرَتها، ودون الحاجة لتبعيد القلب إلى الأعلى أو إلى الأيمن وبالتالي عدم ضغط الحجرات القلبية.
- من أجل تحسين الكشف الجراحي يُمكن أحياناً أن يُقطع الأبهر الصاعد وتُسمّى عندها الطريقة بالمُقَارَبَةُ العُلْوِيَّة المَعْدَلَة Modified Superior Approach (وُصِفَت من قِبَل Serraf and Lacour-Gayet et al عام ١٩٩٨)^{٢٤} .

- وفي حديثي الولادة صِغار الحجم جدًّا ، ومن أجل تحسين الكشف الجراحي ، يُمكن أن يُقَطَّع الشريان الأبهر الصاعد وكذلك الشريان الرئوي الأصلي ، وبالتالي الحصول على ساحة جراحية واسعة ، مع إنقاص الحاجة لفترات من إيقاف الدوران . وتُسمَّى هذه الطريقة بالمُقاربة عبر الأبهريَّة الرئويَّة (The Transaortopulmonary Approach) والتي وُصِفَتْ من قبل الجراح (Le Bret) عام ٢٠٠٩ في فرنسا^{٢٠}.

المُقاربة الحاجزيَّة العلويَّة المُعدَّلة (Modified Septosuperior Approach) :

- وُصِفَتْ هذه المُقاربة المُعدَّلة من قبل (Komarakshi et al) عام ٢٠٠٥^{١٦}.



- يتم إجراء شق مائل في الأذينة اليمنى وتمديده إلى سقف الأذينة اليسرى ومن ثم إلى الأسفل باتجاه الحجاب بين الأذنتين كما في المُقاربة العلويَّة المُستخدمة في جراحة الصمَّام التاجي.
- يُمدَّد الشق في الأذينة اليسرى إلى قاعدة السَّيْنَة وبشكلٍ مُوازٍ للشق المُفترض في المجمع الوريدي الرئوي المشترك .
- يُجرى شق مُعترض على طول المجمع الوريدي المشترك ومن ثم تُجرى المُفَاغرة .
- يُغلق الحجاب بين الأذنتين إمَّا بشكلٍ مباشرٍ أو باستخدام رُقعة وتُغلق الأذينة اليمنى وتُكَمَّل العملية بالطريقة المُعتادة .

شُدُوذالاتصال الوريدي الرئوي التَّام إلى الأَجُوفِ العلوي (TAPVC to Superior Vena Cava) :

- وهي حالة نادرة، يتم إثباتها عادةً خلال الجراحة.
- وتُجرى العملية بنفس الطريقة السابقة وتُفَتَّح الأذينة اليمنى ويتم التأكد من مَصَب الأوردة الرئويَّة في الأَجُوفِ العلوي.

- وبعدها يتم ربط وقطع الاتصال بين المجمّع الوريدي الرئوي المشترك والوريد الأجوف العلوي ، ومن ثمّ توسّع الفتحة الحاصلة في المجمّع الوريدي في كلا الاتجاهين وتُجرى المفاغرة بين الأذينة اليسرى والمجمّع الوريدي.
- يُغلق موقع الاتصال في الأجوف العلوي بعدها من الأذينة اليمنى برقعة تأمورية. (ويُمكن من خلالها إجراء تصنيع وتوسيع للوريد الأجوف العلوي) .

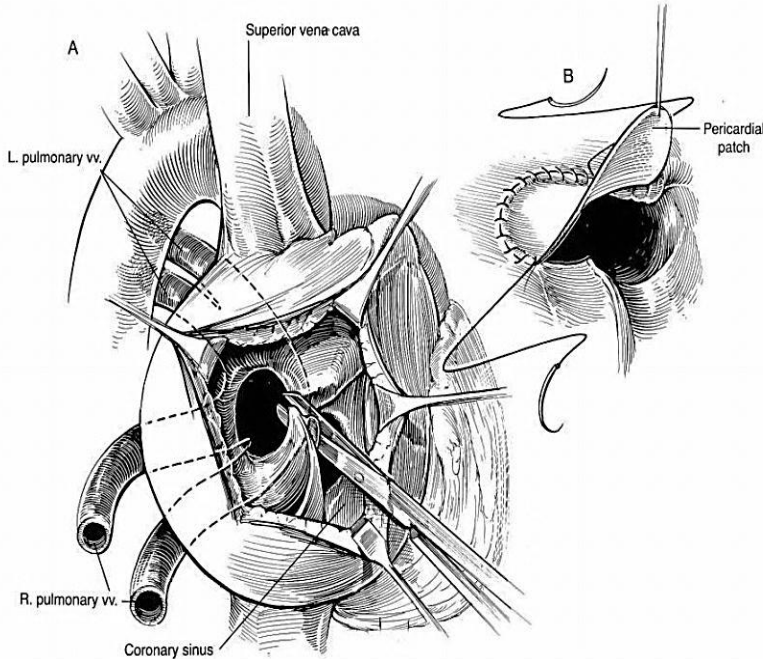
حالات خاصة^١:

في حالاتٍ نادرةٍ جدّاً، عندما يكون الاتصال الشاذ إلى الوريد الفرد ، يكون من الصعب تحديد موقع الاتصال وتسليخه بدقة ، لذلك يتم فتح المجمّع الوريدي الرئوي ويُغلق الاتصال من داخل المجمّع الوريدي الرئوي .

التّكنيك الجراحي في النّمط القلبي

- تبدأ العملية بنفس الخطوات السابق ذكرها ، حيث يتم وضع قنيتين أذينيّتين والبدء بالدائرة مع التبريد المتوسط (٢٨ - ٣٠) .
- ويتم إجراء شق مائل في الأذينة اليمنى وتوضع قُطب تعليق .

الاتّصال إلى الجيب الإكليلي (To Coronary Sinus)^{٢,٤}:



- تُضم طريقة الإصلاح الأشيع استخداماً :إزالة لسقف الجيب الإكليلي مع تكبير الفوهة البيضيّة أو الفتحة بين الأذنتين بذلك تتّصل جميع الأوردة الرئويّة بشكلٍ واسع مع الأذينة اليسرى.
- يتم بعدها إغلاق هذه الفتحة الكبيرة برقعة من التأمور أو الداكرون، ويجب أخذ الحذر في المنطقة التي تقع أمام الجيب الإكليلي لأنّها تحوي العقدة الأذينيّة البطينيّة AVN لذلك يتم أخذ خط الخياطة من حافة الجيب الإكليلي باتجاه قعر الجيب الإكليلي في هذه المنطقة.

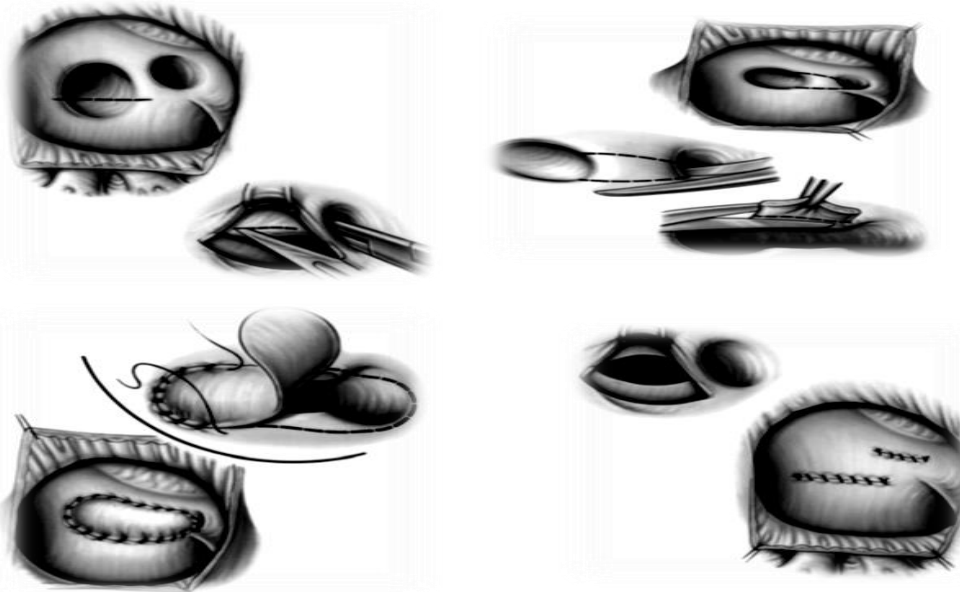
- وُصِفَت هذه الطريقة من قبل الجراح (Malm) عام ١٩٧١ وسُمِّيت (Malm's Cut-Back Technique).

- وبسبب تكرار حدوث التضيق في المفاعة بشكلٍ متأخرٍ بعد الإصلاح قامت الجرّاحة فانبراخ (Van Praagh et al) عام ١٩٧٢ بوصف مُقاربةٍ أخرى بديلة (Van Praagh Technique) تُتضمّن:

✚ تُوسَّع الفوهة البيضيّة الموجودة أو الـ ASD، للحصول على كشفٍ كافٍ داخل الأذينة اليسرى، ومن ثمّ يتم قص الجدار العضلي بين الجيب الإكليلي والأذينة اليسرى، ويتم توسيع الشق ما أمكن في كلّ الاتجاهات.

✚ يتم إغلاق الفوهة البيضيّة وفوهة الجيب الإكليلي في الأذينة اليمنى بشكلٍ منفصلٍ إمّا برُقعة أو بشكلٍ مباشرٍ.

✚ وبالتالي عندها سوف تُصب الأوردة الرئويّة في الأذينة اليسرى من خلال الجيب الإكليلي الذي تمّ نزع سقفه جراحيّاً، وتُكمّل العمليّة بعدها بالطريقة المعتادة.

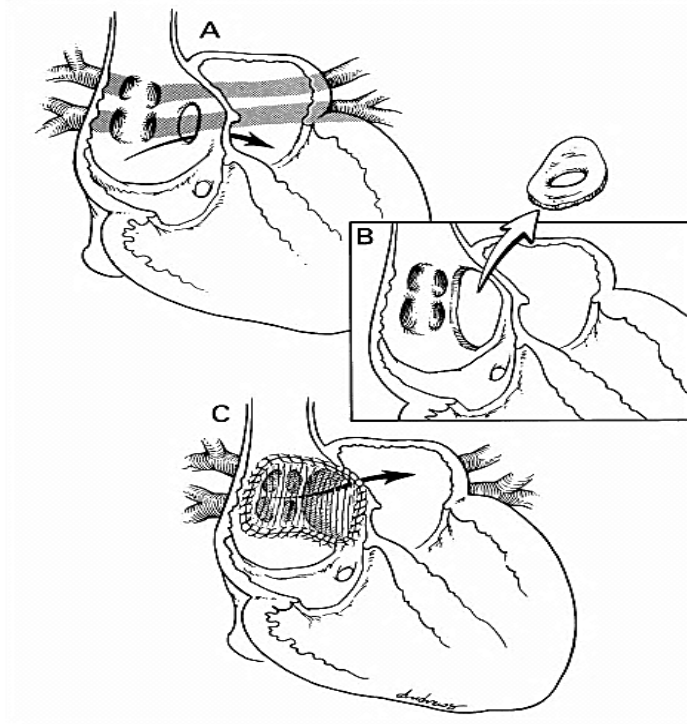


- تبيّن في إحدى الدراسات الحديثة (Aeba et al) أنّ نتائج استخدام رُقعة من التامور الذاتي للمريض أفضل بكثير من نتائج استخدام الرُقعة الصنعيّة الأخرى.
- هناك بعض المُقاربات الأخرى المُستخدمة، مثل الطريقة التي يتم فيها إزالة سقف الجيب الإكليلي بشكلٍ واسعٍ مع ترك جزءٍ منه مُعلّق بفوهة الجيب الإكليلي لتُصبح لدينا (سديلة Flap) يتم بواسطتها إغلاق فتحة الجيب الإكليلي أو الفتحة بين الأذنتين وإغلاق الأخرى بالخياطة المباشرة.
- تقلّل هذه الطريقة من استخدام الخياطة داخل الأذنيات وبالتالي تقلّل من حدوث اضطرابات النظم الأذينيّة بعد الجراحة. كذلك لا حاجة لاستخدام الرُقعة الصنعيّة فيها.
- يُفضّل كمبدأ عام عدم استخدام الخياطة المباشرة لإغلاق الفتحة بين الأذنتين وذلك من أجل تكبير الأذينة اليسرى من خلال الرُقعة المُستخدمة في إغلاقها.
- قد يكون شدّ الاتصال الوريدي الرئوي الثّام من النّمط القلبي إلى الجيب الإكليلي من النوع المنسد، وفي هذه الحالة يجب أن يتخلّى الجراح عن الطريقة الاعتياديّة السابقة، وذلك إذا كان التضيق قبل

الجيب الإكليلي بحد ذاته ويتم في هذه الحالة إجراء المُفَاغرة بين المجمع الوريدي الرئوي (والذي هو بشكل أدق الاتصال بين الأوردة الرئوية اليمنى واليسرى) مع الوجه الخلفي للأذينة اليسرى^{١,٤}.

الاتصال إلى الأذينة اليمنى (To the Right Atrium)^{١,٤}:

- الطريقة الاعتيادية هي : توسيع الفوهة البيضية أو الـ ASD الموجودة، ثمّ خياطة رُقعة من التأمور أو السداكرون حول الفتحة و



حولفوهة اتصال الأوردة الرئوية لتوجيهها إلى الأذينة اليسرى.

- ولكن وبسبب احتمال حدوث التضيق بشكل متأخر عند استخدام هذه الطريقة فإنّه متى كان بالمستطاع، يُفضّل إجراء مُفَاغرة المجمع الوريدي الرئوي للوجه الخلفي للأذينة اليسرى بالطريقة نفسها المُستخدمة في النّمط فوق القلبي. ولكن في هذه الحالة قد يصعب قلب القلب للأعلى بعيداً عن المجمع الوريدي الرئوي، لذلك يتم الإصلاح من خلال الأذينة اليسرى نفسها أو من خلف القلب إذا كان بالإمكان إجراء ذلك.

- يتم فتح الأذينة اليمنى ووضّع قطب تعليق، ثم يُستكشف الاتصال الشاذ للأوردة الرئوية للبحث عن وجود مجمع وريدي رئوي واضح. يتم تكبير الفوهة البيضية أو الـ ASD الموجودة والعمل من خلالها. يتم إجراء شق للوجه الخلفي للأذينة اليسرى.

- ثم يُقلب القلب للأعلى و الأيمن، ويتم إجراء شق في المجمع الوريدي الرئوي في المكان المناسب ويُعلم بقطبة ثم من خلال القلب ثانيةً ومن خلال الأذينة اليسرى يتم توسيع الشق في المجمع الوريدي الرئوي وبعدها تُجرى المُفَاغرة من خلال الأذينة.

- تُغلق بعدها الـ ASD المُحدثة إما مباشرةً أو برُقعة. ويُغلق الاتصال الشاذ للأوردة الرئوية في الأذينة اليمنى بشكل منفصل برُقعة تأمورية صغيرة.

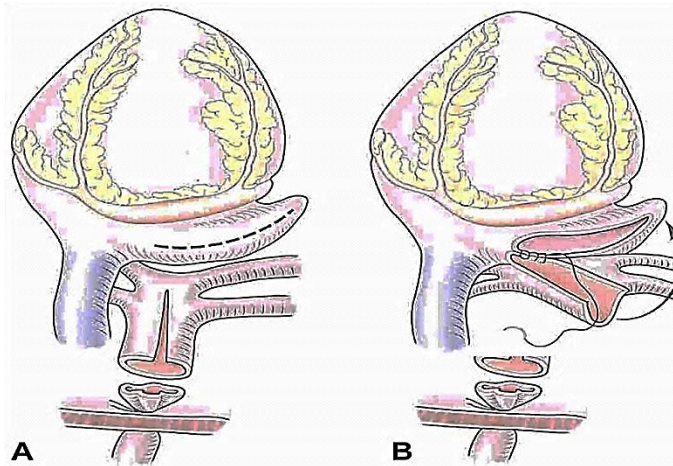
- وكبدل عن ذلك، يُمكن إتباع الطريقة التي ذُكرت في حال الاتصال الشاذ إلى الأُجوف العلوي، حيث يُفصل اتصال المجمع الوريدي الرئوي إلى الأذينة اليمنى وتُكَبّر الفتحة الحادثة فيه وتُفَاغَر إلى الوجه الخلفي للأذينة اليسرى. ثم تُغلق الفوهة في الأذينة اليمنى برُقعة من التأمور.

التَّكْنِيك الجِرَاحِي فِي النَّمَط تَحْتَ القَلْبِي أَوْتَحْتَ الحِجَابِي (Infradiaphragmatic Or Infracardiac Type)^{١,٤,٨}:

- في شُدُوذِالاتصال الوريدي الرئوي التام TAPVC إلى وريدٍ تحت الحجاب الحاجز، يكون الجزء البعيد (السفلي) من المجمع الوريدي الرئوي المشترك عامودياً، ويكون الجزء القريب منه (العلوي) بشكل Y أو T لينتصل بالأوردة الرئوية اليمنى واليسرى.
- ولذلك تُجرى العملية بنفس الخطوات المذكورة في الأنماط الأخرى لهذا التشوه، ويُوضع القرار بإجراء العمل الجراحي بالمقاربة عبر الأذينة اليمنى أو يُقلب القلب للأعلى والأيمن.
- النتائج الجراحية كانت جيدة في جميع المقاربات، وبشكلٍ عامٍ تُضم هذه المقاربات الخطوات الأساسية التالية:

١. رَبُط الوريد العامودي أو الرأسي النازل عند مستوى الحجاب الحاجز، بعد التأكد من أن الربط يقع إلى الأسفل من مصب الأوردة الرئوية اليمنى واليسرى السفلية، وبعد ذلك قطعه.
 ٢. إجراء شق في الوجه الأمامي للمجمع الوريدي الرئوي المشترك وتوسيعه بشكلٍ جيدٍ. يُمدد الشق باتجاه الوريد الرئوي العلوي الأيسر بشكل عصاة الهوكي (Hockey Stick Incision).
 ٣. إجراء شق في الوجه الخلفي للأذينة اليسرى بشكلٍ عامودي (أكثر من المعتاد في الأنماط الأخرى)، ويُمدد هنا الشق باتجاه أُسينة الأذينة اليسرى.
 ٤. إجراء المُفَاغرة كما سبق، وإغلاق العيب في الحاجز الأذيني.
- يجب أن تكون المُفَاغرة بين المجمع الوريدي الرئوي المشترك والأذينة اليسرى أكبر ما يُمكن، بحيث يكون محيط المُفَاغرة أكبر من أو يُساوي فتحة الصمام التاجي لدى نفس المريض، ولذلك ظهرت العديد من التكنيكات الجراحية للقيام بذلك، ومنها:

تكنيك الرقعة المزدوجة (Double – Patch Technique) الموصوف سابقاً^١.



التكنيك الموصوف من قبل الجراح (Phillips et al) عام ١٩٩٠^{١٧}:

يتم إجراء تسليخ واسع للمجمع الوريدي الرئوي المشترك والأوردة الرئوية اليمنى واليسرى وكذلك للوريد العامودي النازل. ثم يتم قطع الوريد العامودي النازل عند مستوى الحجاب الحاجز، مع إجراء شق بشكل Y مقلوبة بدءاً من الوجه الأمامي للوريد العامودي

النازل باتجاه المجمع الوريدي الرئوي المشترك وباتجاه الأوردة الرئوية، وبعدها يتم إجراء مُفَاغرة كبيرة side to side مع الأذينة اليسرى، بحيث تتم خياطة قِمة الشق في المجمع الوريدي مع قاعدة

الشق في الأذينة اليسرى ، وبالمثل تتم مفاغرة الوريد العامودي النازل مع أُسينة الأذينة اليسرى .
وبذلك نحصل على مفاغرة كبيرة كفاية مع تكبير للأذينة اليسرى .

▪ إجراء شق بشكل حرف H في المجمع الوريدي الرئوي وإجراء المفاغرة عبر الأذينة اليمنى (وُصِف هذا التكنيك من قبل Chun Yong et al عام ٢٠١٠)، مع إمكانية استخدام هذا التكنيك في النمط فوق القلبي أيضاً.

الوريد العامودي أو الوريد الرأسي أو الوريد الصاعد:

- لا يزال هنالك آراء مختلفة حول وجوب إغلاق الوريد العامودي الواصل الصاعد أو النازل (Cope et al في دراسة عام ١٩٩٧) .
- قد يكون ترك هذا الوريد مفيداً في بعض الحالات، حيث يؤمن منفساً Vent للقلب الأيسر غير المطاوع في المرحلة البكرة بعد الجراحة . حيث أشارت الدراسات أن الأذينة اليسرى تكون صغيرة الحجم وغير مطاوعة وفاقة للوظيفة الطبيعية لها كمجمع وريدي للدم العائد من الرئتين، وكذلك قد يكون البطين الأيسر صغيراً وسيئ الوظيفة، وخاصة في حال وجود الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي قبل الجراحة. وقد افترض جدلاً في مثل هذه الحالات أنه في حال ترك الوريد العامودي بشكل انتخابي فإنه سيعمل كصمام أمان للأذينة اليسرى الصغيرة التي قد لا تتحمل كامل العود الوريدي الرئوي بعد الجراحة .
- وقد افترض سابقاً أنه في التشوهم النمط تحت القلبي، سوف تقلل المقاومة الوعائية العالية ضمن النسيج الكبدي الجريان في الوريد العامودي وبالتالي سوف يحدث الانغلاق العفوي بعد الجراحة ، وأنه حتى في النمط فوق القلبي فإن الوريد الصاعد سوف ينغلق عفويّاً (إذا ترك مفتوحاً في الحالات غير المستقرة هيموديناميكياً) إذا كانت المفاغرة بين المجمع مع الأذينة اليسرى كافية وبدون وجود ممال في الضغط عبرها . ولكن بينت الدراسات أن هذا الانغلاق العفوي لا يحدث غالباً وليس له علاقة بسلوكية المفاغرة .
- لذلك في الحالات التي لا ينغلق فيها الوريد العامودي بشكل عفوي خلال الأسابيع إلى الأشهر الأولى بعد الجراحة، قد نحتاج لإغلاقه عبر القسطرة أو بالجراحة لعلاج المسرب الأيسر أيمن الحادث (Raghavan2001) .
- إحدى المقاربات التي يمكن إتباعها هي قياس ضغط الأذينة اليسرى بعد الفطام عن دارة القلب رئة الاصطناعية حيث توضع صنارة Snare حول الوريد العامودي . وإذا لم يرتفع ضغط الأذينة اليسرى ولم ينخفض الضغط الجهازي ، عندها يُغلق الوريد العامودي ، وإلّا ترك مفتوحاً . والحالة الأخيرة أشيع ما تُصادف في التشوهم النمط تحت القلبي أو تحت الحجابي . حيث يؤمن ترك هذا الوريد مفتوحاً منفساً Vent للأذينة اليسرى أو للبطين الأيسر في الساعات أو الأيام الأولى بعد الجراحة .
- في دراسة حديثة لـ (Chowdhury et al) عام ٢٠٠٦ ، أشار إلى أنه إذا ترك الوريد العامودي غير مربوط بعد الجراحة فإن ذلك سيقلل من حدوث نوبات ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي وتناذر نقص نتاج القلب بعد الجراحة، ويُنقص زمن الاعتماد على المنفسة ويُنقص الحاجة للدواعم القلبية وبالتالي يُحسن الحالة الهيموديناميكية للمريض ويُنقص من نسبة الوفيات . وافترض أنه من أجل أن يحدث الانغلاق العفوي في الوريد العامودي يجب أن يصل القلب الأيسر للحجم المناسب بالنسبة للعمر .

- واقتُرحت طريقة لَوْضَع رباط حول الوريد العامودي الصاعد في النَّمَط فوق القلبي في حال كان التوتُّر الشرياني الرئوي بعد إيقاف الدارة أعلى من المتوسط ، هذا الرباط يُمكن تعديل شدَّه بشكلٍ تدريجي حتَّى الإغلاق الكامل دون الحاجة لتكرار الفُتْح الجراحي .
- في بعض الحالات خاصَّة في النَّمَط تحت الحجابي ، قد لا تَسْمَح المسافة بين مجمَّع الأوردة الرئويَّة و الأذينية اليسرى بإجراء مُفاغرة دقيقة غير متوتَّرة .
- وفي ظلَّ هذه الحالة يُمكن أن يُربط الوريد الرأسي بشكلٍ مُضاعفٍ ويُقص . ويُمكن بعدها ضمَّ الوريد الرأسي المقطوع إلى المُفاغرة لتوسيعها .
- يجب الحذر لعدم إصابة العصب الحجابي الأيسر عن رَبُّط الوريد العامودي ، والذي يَقع على السطح الأمامي الوحشي للوريد .
- يَجِب الانتباه إلى أنَّالربطة على الوريد يجب وضعها قريبة من الوريد اللاإسم له ، وبالتالي تَجُنَّب أخذ مَصَب الوريد الفصِّي الرئوي الأيسر العلوي بالخطأ وتركه يَصُب في الوريد اللاإسم له ، وكذلك الأمر بالنسبة للوريد النازل يجب تحديد الأوردة الرئويَّة السفليَّة بِدِقَّة قبل القيام بربطه .
- يجب أن يربط الوريد العامودي عند جُزئِه الواقع خارج التأمور لَتَجُنَّب إحداث التضيق في فوهة الوريد الفصِّي الرئوي الأيسر العلوي.

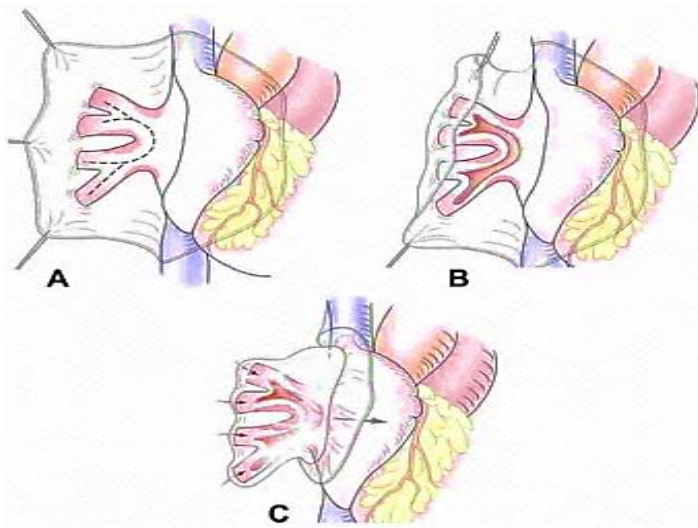
التَّكْنِيك الجِراحي في النَّمَط المُختَلَط^{١٤}:

- يُشكِّل المرضى من النَّمَط المُختَلَط تحدِّيًّا تشخيصيًّا كبيراً، وكذلك تحدِّيًّا جراحياً صعباً، لذلك يُعامل كلَّ مريضٍ حسب حالته الخاصَّة وبالاعتماد على تحليل النَّمَط المختلط الذي لديه.
- يُمكن استخدام التَّكْنِيكات المُتَّبعة في بعض أشكال شُدوذالاتصال الجزئي لإصلاح بعض أنماط الشكل المختلط من هذا التشوُّه.
- في بعض الرُّضَّع الصغار جدًّا (والذين من المُمكن أن يحتاجوا لإجراء عملٍ جراحي كبيرٍ وطويلٍ جدًّا في حال إجرائه كمرحلة واحدة)، من المُمكن عندهم إجراء إصلاح جراحي تحت تام بشكلٍ ناجح. أي إذا كان أحد الأوردة الرئويَّة فقط يَصُب بشكلٍ شاذٍ ومنفصل، يُمكن تركه عندها دون إصلاح بدون عواقب فيزيولوجيَّة هامة، ودون الحاجة لتعريض المريض لعملٍ جراحي كبيرٍ.

٢١,٢٢,٢٣,٢٦ Sutureless Neoatrium Technique

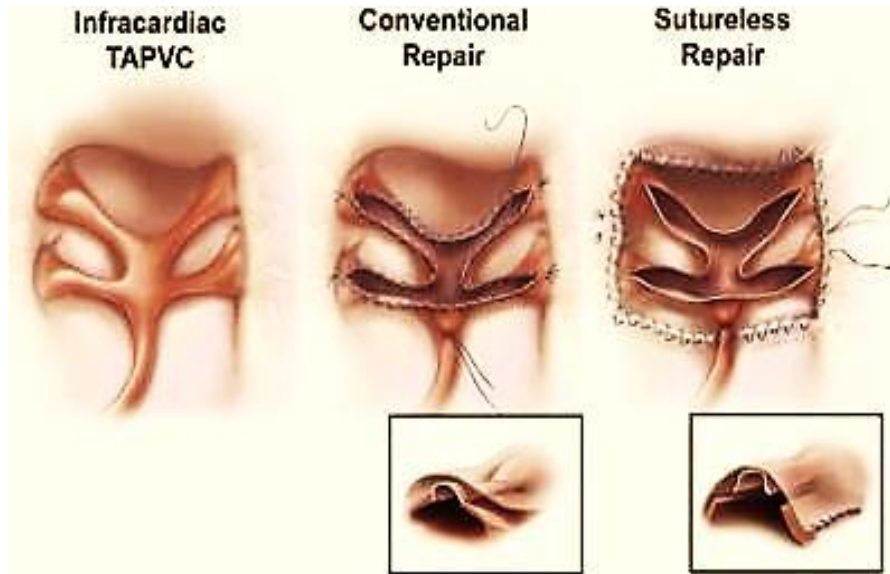
- وُصِفَت هذه الطريقة من قبل (Lacour–Gayet et al) عام ١٩٩٩ ومن قبل (Caldarone et al) عام ١٩٩٨ ومن قبل (Ricci et al) عام ٢٠٠٣.

- تُسمى أيضاً **No – touch Technique**، أو **Atriopericardium Technique**.
- يتم استخدام دارة القلب رئة الاصطناعية مع قنيتين وريديتين، ويتم التبريد للحصول على فترات من إنقاص الجريان وإيقاف الدوران للحصول على ساحة جراحية خالية من الدم.
- يُبعد القلب للأعلى والأمام، ويُشق الوجه الخلفي للأذينة اليسرى عند موقع المفاغرة السابقة.
- يُجرى شق في أنسجة الأوردة الرئوية المتضيقة بشكل طولاني حتى الوصول إلى قطعة غير متضيقة من الأوردة الرئوية وعندها قد نحتاج لتمديد الشق في الأوردة الرئوية حتى الفروع الثانوية أو الثالثية في السرة الرئوية أو حتى البارانشيم الرئوي.



- تُزال المنطقة المتضيقة في المُنصَف بشكلٍ محيطي. ويُمدد الشق في الأذينة اليسرى حتى أسينة الأذينة اليسرى لإحداث شق جراحي مفتوح بشكلٍ واسع.
- يتم خياطة حافة الأذينة اليسرى إلى التأمور المحيط خياطة متواصلة بخيط برولين وتُمدد الخياطة حول الأوردة الرئوية التي تم إزالتها أو شقها. وبالتالي نتجنب إجراء الخياطة المباشرة مع الأوردة الرئوية مع تجنب المناورات الجراحية عليها والتي تُعتبر المتهم الأكبر بإحداث التضيق في الأوردة الرئوية بعد الجراحة.
- وبإجراء هذه المفاغرة فإنه يتم صنع مجع دموي أذيني Atrial Well.
- يمكن اللجوء إلى هذه الطريقة في الحالات التي يحدث فيها التضيق في الأوردة الرئوية اليمنى أو اليسرى وذلك بإجرائها من الجانب المصاب وإكمال المفاغرة مع المجع الوريدي المشترك في الجانب الآخر.
- **الهدف الأساسي من طريقة Sutureless Technique** هي تأمين اتصال مفتوح وواسع مع تشوّه تشريحي وشكلي للمفاغرة أقل واضطراب أقل في الجريان الدموي، هذا الاضطراب في الجريان بالإضافة إلى الخياطة على بطانة الأوردة الرئوية هي المتهم الرئيسي بإحداث فرط النمو في البطانة الوعائية وحدوث التليف، وبالتالي التضيق بعد الجراحة.
- هنالك احتمال كبير لإصابة العصب الحجابي لذلك يجب أخذ قُطب سطحية في تلك المنطقة.

- تُساعد الالتصاقات الموجودة خلف القلب من الجراحة السابقة في إحداث الإرقاء عند إجراء هذه المُفاغرة .
- يُمكن استخدام بعض التعديلات على هذه الطريقة مثل استخدام جزء حر من التأمور خاصّة في إصلاح التضيّق في الجانب الأيمن .
- يَنصَح بعض الجراحين باستخدام هذا التكنيك عند إجراء الإصلاح البدئي للآفة وخاصّة من النّمط تحت القلبي والنّمط المختلط والحالات التي تكون فيها الأوردة الرئويّة صغيرة الحجم بالنسبة لسطح الجسم . بالتالي تُجنّب حدوث الاختلاط الخطير المتمثّل بالتضيّق الوريدي الرئوي بعد الجراحة (حسب Yun et al عام ٢٠٠٥) .
- النتائج الباكرة ومتوسّطة المدى لطريقة **Sutureless Technique** تبدو أنّها أفضل من كلّ الطُّرق التّقليدية الأخرى، وحتّى النتائج عند استخدامها في الإصلاح البدئي تبدو بأنّها مُمتازة ، ولكنّها تُحتاج لدراسات أطول وأعمق على المدى البعيد .



الدراسة العملية

خلفية البحث وأهميته (أساس البحث) :

- في هذا البحث نحنا نتحدث موضوع شذوذ الانصباب الوريدي الرئوي التام من حيث نتائج الإصلاح الجراحي وطرق التدبير, وذلك نظراً لضرورة الوصول لأفضل المعايير و الطرق لإصلاح هذا التشوه جراحياً . بالرغم من ندرة حدوث هذه الآفة , إلا أنها تُعدّ واحدة من الآفات القلبية النادرة التي قد تحتاج تدخّل جراحي قلبي عاجل في فترة حديثي الولادة, و يتعلقها الإنذار السيئ في حال عدم إجراء الإصلاح الجراحي الباكر في زمان الرضاعة والطفولة الباكرة.
- وبالنتيجة يهدف هذا البحث لتحديد الاستطباب الصحيح والتوقيت المناسب لإجراء الإصلاح الجراحي من أجل وقاية من حدوث الوفاة الباكرة بسبب قصور العضلة القلبية الاحتقاني وارتفاع التوتر الشرياني الرئوي غير العكوس والداء الرئوي الوعائي الساد, وبالتالي تحسين نموهم و نوعية حياتهم.
- حيث سيتم مناقشة نتائج الإصلاح الجراحي لهذا الشذوذ والعوامل التي تُساهم في تحسين هذه النتائج وطرق التدبير المثلى بعد العمل الجراحي, و من أجل تطوير الخبرات الجراحية لتتّصل الطرق الجراحية الحديثة المُستخدمة في إصلاح هذا التشوه وطرق العناية المشددة الحديثة والتي أثبتت دورها الأساسي في خفض الوفيات والمرضاة بعد الجراحة.

أهداف البحث:

١. تحديد الوقت المثالي للجراحة.
٢. تحديد أهم أسباب الوفيات والمرضاة بعد الإصلاح الجراحي وتحديد عوامل الخطر .
٣. دراسة الاختلاطات القريبة والبعيدة بعد الإصلاح الجراحي ومقارنتها مع الدراسات العالمية ودراسة أهم طرق تدبيرها.
٤. دراسة أهم طرق التدبير بعد العمل الجراحي في العناية المشددة.
٥. تحديد أهم أسباب عودة التدخّل الجراحي.
٦. تقييم الحالة الوظيفية القلبية والدراسة عبر الصدى القلبي بعد الجراحة.
٧. دراسة تأثير الإصلاح الجراحي لشذوذ الانصباب الوريدي الرئوي التام على النتائج قصيرة وبعيدة المدى.

فرضية البحث:

- ما هو التوقيت المناسب لإجراء الإصلاح الجراحي حسب كل نمط من التشوه , وما هي العوامل التي تُؤثر في نتائج الإصلاح الجراحي على المدى القريب و البعيد ؟
- أجرى هذا البحث على مرضى مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق المُصابين بشذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام والذين خضعوا للإصلاح الجراحي وذلك في الفترة المُمتدة بين شهر كانون الثاني عام ٢٠٠٩ حتى شهر كانون الثاني عام ٢٠١٩ ويُقدّر عددهم بـ ١٠٠ مريض.

تصميم البحث وطرائقه:

١. تصميم الدراسة:

تُعد هذه الدراسة دراسة إحصائية تحليلية راجعة إعتماًداً على جمع البيانات وتحليلها ومقارنة النتائج . ويشمل البحث دراسة للمرضى الذين أُجري لهم إصلاح جراحي لشذوذ الاتصال الوريدي الرئوي الثَّام في المراحل العمرية المختلفة. وتم المُقارنة بين المرضى من حيث زمن التداخل الجراحي وشدة ارتفاع التوتُّر الشرياني الرئوي ومُقارنة النتائج, كما تم مناقشة الطُّرق الجراحية المُتبعة في الإصلاح الجراحي لمُختلف الأنواع كما تم متابعة هؤلاء المرضى بعد العمل الجراحي سريرياً وبالأمواف فوق الصوتية ودراسة الاختلاطات الباكرة والمُتأخرة بعد الإصلاح الجراحي.

٢. مكان وزمان الدراسة:

مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق في الفترة الممتدة بين شهر كانون الثاني عام ٢٠٠٩ حتى شهر كانون الثاني عام ٢٠١٩. وذلك لجمع أكبر قدر ممكن من الحالات من أجل تحقيق مصداقية أكبر في البحث مع إمكانية متابعة المرضى لمدة تصل لأكثر من خمس سنوات.

٣. مجموعة الدراسة :

❖ معايير القبول أو الاشتمال في الدراسة:

جميع الفئات العمرية من كلا الجنسين الذين راجعوا مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق المُصابون بشذوذ الاتصال الوريدي الرئوي الثَّام والذين خضعوا للإصلاح الجراحي وذلك في الفترة المُمتدة ما بين شهر كانون الثاني عام ٢٠٠٩ حتى شهر كانون الثاني عام ٢٠١٩ ويُقدَّر عددهم بـ ١٠٠ مريض .

❖ معايير الاستبعاد من الدراسة:

المرضى المُصابون بشذوذ العود الوريدي الرئوي الثَّام المُترافق مع تشوهات قلبية أخرى مُعقدة مثل Atrial Isomerisim أو البطين الوحيد ...

٤. طريقة الدراسة:

إعتمدت الدراسة على جمع البيانات ووضعها في جداول وتحليل هذه البيانات لاستخلاص النتائج المطلوبة. حيث تم الرجوع للسجلات الطبية للمرضى المشمولين بالدراسة ودراسة تقارير الأمواج فوق الصوتية للقلب

قبل العمل الجراحي وخصوصاً فيما يتعلّق بنمط هذا التشوه ووجود أو عدم وجود الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي وقيمة الضغط ضمن البطين الأيمن , كما تم دراسة تقارير العمل الجراحي والطرق الجراحية المتبعة بالإصلاح الجراحي, كما تم دراسة تقارير الأمواج فوق الصوتية بعد العمل الجراحي ومقارنة النتائج قبل وبعد الإصلاح الجراحي, وكذلك تم استدعاء المرضى الذين أُجريَ لهم الجراحة لإجراء دراسة قلبية بالأمواج فوق الصوتية للمتابعة والمقارنة مع الموجودات قبل وبعد العمل الجراحي ومقارنة هذه النتائج مع الدراسات العالمية.

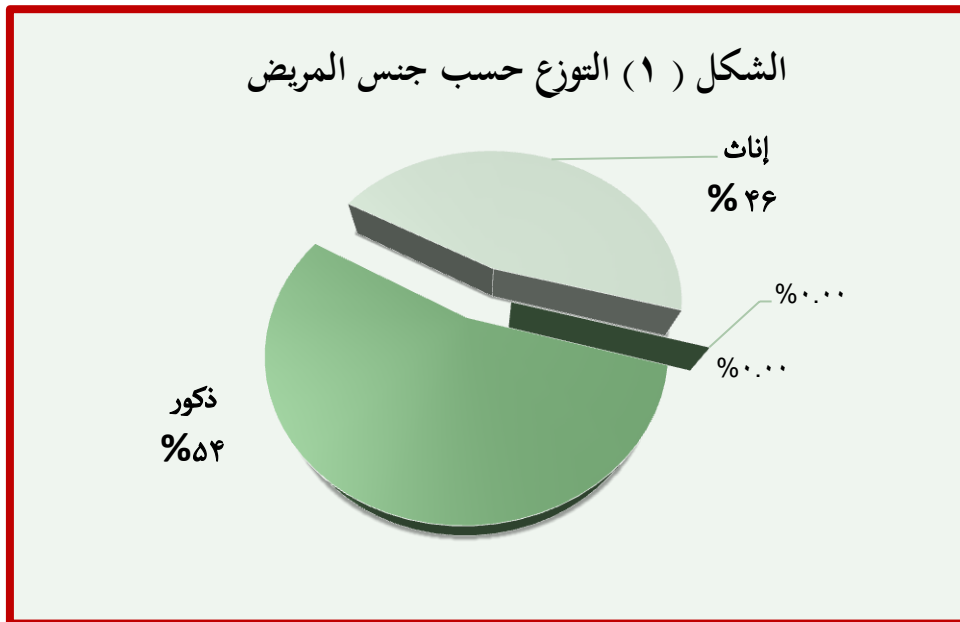
مضامين البحث:

يتناول هذا البحث تسليط الضوء على أهم العوامل والطرق التي تتمك دوراً في تحسين نتائج الإصلاح الجراحي, وتقليل الاختلاطات والوفيات قبل وبعد الجراحة, وبالنتيجة تحسين نوعية حياة المرضى, لاعتمادها في مستشفى جراحة القلب الجامعي وبقية مراكز جراحة القلب في القطر. بالإضافة إلى التركيز على التداخل الجراحي الباكر ودور ذلك في تحديد نسبة الاختلاطات والوفيات بعد الإصلاح الجراحي.

دراسة توزع المرضى

- توزع الحالات حسب الجنس :

➤ تَوَزَّعت الحالات حسب جنس المريض على الشكل التالي:



➤ بالنسبة لعدد الحالات المشمولة بالدراسة, ٥٤% تتعلق للذكور و ٤٦% للإناث

• توزّع المرضى حسب سنوات الدراسة :

بدءاً من شهر كانون الثاني عام ٢٠٠٩م وحتى شهر كانون الثاني عام ٢٠١٩م أُجري في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق ٥٨٤٩ عملاً جراحياً لأفة قلبية ولادية (بمعدل ٥٨٤.٩ عمل جراحي بالسنة) وكان عدد حالات شذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام المُجرى لها إصلاح جراحي ١٠٠ حالة أي بنسبة ١.٧١% من جميع آفات القلب الولادية المُجرى لها عملاً جراحياً (وبمعدل ١٠ عملية بالسنة) .

الجدول (١) توزّع المرضى حسب سنوات الدراسة .

السنة	٢٠٠٩	٢٠١٠	٢٠١١	٢٠١٢	٢٠١٣	٢٠١٤	٢٠١٥	٢٠١٦	٢٠١٧	٢٠١٨	المجموع	الوسطي
آفات القلب الولادية	٧٤٨	٧٦٩	٥٩٢	٣٦٣	٥٨٦	٥٣١	٦٨٥	٥٢٤	٥٧٩	٤٧٢	٥٨٤٩	٥٨٤.٩
TAPV C	١٣	١٤	١٠	٥	١٠	٩	١٢	٩	١٠	٨	١٠٠	١٠
النسبة	١.٧٤%	١.٨٢%	١.٦٩%	١.٣٨%	١.٧١%	١.٦٩%	١.٧٥%	١.٧٢%	١.٧٣%	١.٦٩%	١.٧١%	١.٧١%

➤ عدد الحالات المشمولة بالدراسة ١٠٠ حالة .

➤ عدد حالات شذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام المُجرى لها إصلاح جراحي ١٠٠ حالة أي بنسبة ١.٧١% من جميع آفات القلب الولادية.

• توزّع المرضى حسب الوزن عند إجراء الجراحة :

تراوح وزن المرضى عند إجراء العمل الجراحي بين ١.٩٥ كغ وحتى ٤٣ كغ (الوسطي ٨.٩٣ كغ) مع انحراف معياري بمقدار (٥.٤) .

الجدول (٢) توزّع الحالات حسب الوزن

الوزن	أقل من ٥ كغ	من ٥ إلى ١٠ كغ	أكثر من ١٠ كغ	المجموع
العدد	١٨	٧١	١١	١٠٠
النسبة	% ١٨	% ٧١	% ١١	% ١٠٠

➤ أغلب المرضى (٧١%) تتعلق بالفئة التي تتراوح وزنها من ٥ إلى ١٠ كغ.

• توزّع الحالات حسب العمر عند إجراء الجراحة :

الجدول (٣) توزّع الحالات حسب العمر

العمر	٦ أشهر أو أقل	٦ أشهر حتى سنة	بين ١ - ٢ سنة	أكبر من ٢ سنة	المجموع
العدد	٢٠	٣٤	٣٧	٩	١٠٠
النسبة	% ٢٠	% ٣٤	% ٣٧	% ٩	% ١٠٠

➤ تراوحت أعمار المرضى عند إجراء الجراحة بين ١ شهر و ١٧ سنة وكان متوسط العمر ١٧.٥ شهراً مع انحراف معياري ٣١.٣ .

• توزّع المرضى حسب الموجودات السريرية :

الجدول (٤) توزّع المرضى حسب الموجودات السريرية

العرض	لا أعراض	زلة تنفسية	الزرقعة	نقص النمو	إنتانات تنفسية	قصور قلب
العدد	٦	٨٩	٢٦	٦١	٣٥	٢١
النسبة	% ٦	% ٨٩	% ٢٦	% ٦١	% ٣٥	% ٢١

➤ أغلب المرضى كان لديهم أعراض تشمل الزلّة التنفسية والانتانات الرئوية المتكررة والزرقعة وضعف الرضاعة و نقص وزن.

- في تخطيط القلب الكهربائي كان النظم جيبياً عند معظم المرضى مع علامات ضخامة أذينة اليمنى وبطين اليمنى إضافةً بالإضطرابات نظم أذينية عن بعض المرضى.
- في صورة الصدر البسيطة فكانت تُبدي علامات احتقان رئوي في الساحتين الرئويتين عند معظم المرضى مع زيادة في المُشعر القلبي.
- علامة رجل الثلج فقد تمّ تأكيدها عند ١٦ مريض .

• توزيع المرضى حسب المحافظات السورية :

جدول (٥) توزيع المرضى حسب المحافظات السورية

المحافظة	الحالات	المحافظة	الحالات
دمشق	١٢	الرقّة	٤
ريف دمشق	١٤	الحسكة	٨
حلب	١٠	طرطوس	٢
حمّاة	٩	السويداء	٣
حمص	٨	الدلب	١٠
دير الزور	١١	درعا	٢
اللاذقية	٧	المجموع	١٠٠

- توزّع الحالات حسب موجودات التصوير بالأمواج فوق الصوتية :

توزّع المرضى حسب تصنيف دارلينغ (Darling's classification):

مُعظم الحالات كانت من النمط فوق القلبي والنمط داخل القلبي , حيث كان ٤٧ مريض من النمط فوق القلبي , و ٤١ مريض من النمط داخل القلبي , و ٤ مرضى من النمط تحت القلبي و ٨ مرضى من النمط المختلط .

الجدول (٦) توزّع الحالات حسب تصنيف دارلينغ

النمط	فوق قلبي	داخل قلبي	تحت قلبي	مختلط	المجموع
عدد الحالات	٤٧	٤١	٤	٨	١٠٠
النسبة	% ٤٧	% ٤١	% ٤	% ٨	% ١٠٠

جدول (٧) توزع حالات النمط فوق القلبي

النوع	إلى الوريد اللاسم له الأيسر	إلى الأجوف العلوي	إلى جملة الوريد الفرد	المجموع
عدد الحالات	٣٨	٨	١	٤٧
بالنسبة للنمط فوق القلبي	% ٨٠.٨٥	% ١٧.٠٢	% ٢.١٣	% ١٠٠
بالنسبة لجميع الحالات	% ٣٨	% ٨	% ١	% ٤٧

الجدول (٨) توزع حالات النمط داخل القلبي

النوع	إلى الجيب الأكليلى	إلى الأذينة اليمنى مباشرة	المجموع
عدد الحالات	٣٤	٧	٤١
بالنسبة للنمط داخل القلبي	% ٨٢.٩٣	% ١٧.٠٧	% ١٠٠
بالنسبة لجميع الحالات	% ٣٤	% ٧	% ٤١

الجدول (٩) توزع حالات النمط تحت القلبي

النوع	إلى الوريد الباب	إلى القناة الوريدية	المجموع
عدد الحالات	٤	٠	٤
بالنسبة للنمط تحت القلبي	% ١٠٠	% ٠	% ١٠٠
بالنسبة لجميع الحالات	% ٤	% ٠	% ٤

الجدول (١٠) توزع حالات النمط المختلط

النوع	واحد إلى الوريد العمودي وثلاث إلى الجيب الأكليلي	أثنان إلى الوريد العمودي وأثنان إلى الجيب الأكليلي	المجموع
عدد الحالات	٥	٣	٨
بالنسبة للنمط المختلط	% ٦٢.٥	% ٣٧.٥	% ١٠٠
بالنسبة لجميع الحالات	% ٥	% ٣	% ٨

➤ أمّا بالنسبة للمرضى من النمط المختلط فقد سُجِّلَت ٨ حالات كانت عل الشكل التالي :

- **خمس حالات:** الأوريد الربيوي الأيسر الأعلى يَصُبُّ بدوره على الوريد العمودي و الثلاثة الآخرون إلى الجيب الأكليلي.
- **ثلاث حالات:** الوريدان الربيوتان الأيسر يصبان بدورهما على الوريد العمودي والوريدان الآخران إلى الجيب الأكليلي.

- **حسب وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي :**
- وجد ٩ مرضى أثبت لديهم وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي أي بنسبة (٩ %) من الحالات.
- أربع حالات من النمط فوق القلبي عند مَصَب الوريد العامودي الصاعد على الوريد الأجوف الأعلى و الوريد الفرد , وأربع حالات من النمط تحت القلبي إلى الوريد الباب وحالت واحدة من النمط المختلط .

- **حسب قيمة ضغط البطن الأيمن المقاس :**
- جميع المرضى كان لديهم ارتفاع في ضغط الانقباضي البطن الأيمن قبل الجراحة حيث تراوحت القيم بين ٣٥ ملم ز و ١١٠ ملم ز , متوسط القيم ٩٠.٤ مع انحراف معياري ١٣.٨ .
- لم يتم قياس قيمة الضغط الشرياني الرئوي بشكل مباشر في معظم المرضى.



- **حسب نمط ومكان المسرب الأيمن أيسر :**

جميع المرضى كان لديهم إما فتحة بين الأذنين (٧٢ % من المرضى) أو بقاء الثقب البيضي مفتوحة (٢٨ % من المرضى) . وجد ٢٤ مرضى أثبت لديهم وجود القناة الشريانية السالكة .

- **حسب موجودات القثطرة القلبية :**

تم اجراء القثطرة القلبية لدى مريضين فقط من مرضى الدراسة وذلك بهدف تحديد التشريح الدقيق للآفة .

الإجراء الجراحي

- أُجري لجميع المرضى الذين شملتهم الدراسة عملاً جراحياً , باستخدام التخدير العام وفتح القص الناصف مع دارة قلب رئة صناعية القلبية والريوية تامة Complete (قُنْيَة شريانية في الأبهـر الصاعد و قُنْيَتَان وريدِيَتَان في الأجوف العلوي و السفلي) .
- تم عَزَل القناة الشريانية وربطها عند مُعظم المرضى قبل البدء بالدوران الاصطناعي.
- تم استخدام المحلول الشال البارد (cardioplegia) للعضلة القلبية بجُرعات مُتَقَطَّعة عند مُعظم المرضى وبجُرعة واحدة فقط لدى بعض المرضى وكان المحلول دموياً لدى جميع المرضى.
- تراوحت درجة الحرارة حسب الحالات المشمولة بالدراسة بين ١٨ درجة و ٣٧ درجة مئوية (المتوسط ٢٨ درجة بانحراف معياري ٤.٨٦ درجة) .
- تمَّ استخدام التبريد المتوسط في مُعظم الحالات بشكل عام وفي كل حالات النمط داخل القلبـي تقريباً , وتمَّ اللجوء إلى التبريد العميق مع إيقاف الدوران في ٨ حالات (أي بنسبة ٨% من الحالات) : ٤ حالت من النمط فوق القلبـي (أي بنسبة ٤% من الحالات), ٢ حالت من النمط تحت القلبـي (أي بنسبة ٢% من الحالات) و ٢ حالت من النمط المختلط (أي بنسبة ٢% من الحالات) .

مرضى النمط فوق القلبـي :

- تم إجراء العمل الجراحي لمُعظم مرضى النمط فوق القلبـي باستخدام المُقاربة الخلفيّة أو المدخل الخلفي Posterior Approach Or Tilted up Apex Technique حيث تُرفع قمة القلب ويُحدّد المجمّع الوريدي المشترك ويُجرى شق فيه يُقابل الشق المُجرى في الأذينة اليسرى.
- ومن ثم يتم إجراء المفاغرة بخيط غير قابل للامتصاص خياطة متواصلة , بحيث يتم إجراء مفاغرة أكبر ما يمكن خالية من الشد وقائياً من التضيق التالي . يتم بعدها إغلاق الفتحة بين الأذنتين و إغلاق الأذينة اليمنى .

مرضى النمط داخل القلبي :

- في معظم مرضى تشوه الاتصال إلى الجيب الإكليلي تم فتح الأذينة اليمنى وإجراء الإصلاح الجراحي حسب طريقة Malm's cut-back technique حيث تم إزالة سقف الجيب الإكليلي مع تكبير الفوهة البيضية أو الفتحة بين الأذنتين من أجل اتصال الأوردة الرئوية بشكل واسع مع الأذينة اليسرى . ومن ثم إغلاق الفتحتين برقعة من الداكرون أو التأمور .
- في معظم مرضى شدوذ الاتصال المباشر إلى الأذينة اليمنى تم توسيع الاتصال بين الجيب الإكليلي و الأذينة اليمنى وقص الجدار العضلي بين الجيب الإكليلي و المَصَب الشاذ للأوردة الرئوية ثم إغلاق الفتحة الحاصلة برقعة لتوجيه العود باتجاه الأذينة اليسرى .

مرضى النمط تحت القلبي:

تم إجراء العمل الجراحي لمعظم مرضى النمط تحت القلبي باستخدام المقاربة الخلفية أو المدخل الخلفي.

مرضى النمط المختلط :

تم إجراء المقاربة المناسبة حسب كل حالة .

نوع الرقع المستخدمة في الإصلاح الجراحي :

تم استخدام الرُقعة الداكرون في ٢٨% من الحالات و رُقعة التأمورية في ٤٢% من الحالات , والرُقعة الحيويّة البقريّة في ١٤% من الحالات , ورُقعة من الغورتكس في ١% من الحالات , وتمّ إجراء إغلاق مُباشر للفتحة بين الأذنين في ١٥% من الحالات .

جدول (١١) أنواع الرقع المستخدمة في الإصلاح

نوع الرقعة	داكرون	تأمورية	حيوية بقريّة	غورتكس	إغلاق مباشر	المجموع
عدد الحالات	٢٨	٤٢	١٤	١	١٥	١٠٠
النسبة	٢٨%	٤٢%	١٤%	١%	١٥%	١٠٠%

- تم إجراء توسيع لاتصال الوريد الأجوف العلوي مع الأذينة اليمنى (الوصل الأجوفي الأذيني مع قسم من الأجوف العلوي) في أربعة حالات من أصل ٨ مرضى من النمط فوق القلبي يعود شاذ إلى الوريد الأجوف العلوي , أي بنسبة ٥٠% من هؤلاء المرضى .
- تم إجراء توسيع للمفاغرة أو تكبير للأذينة اليسرى برُقعة تأموريّة عند ستة مرضى من النمط فوق القلبي . أي بنسبة ١٢.٧٧% من مرضى النمط فوق القلبي .

زمن الدارة وزمن ملقط الأبهر وزمن إيقاف الدوران :

جدول (١٢) توزيع المرضى حسب زمن ملقط الأبهر

زمن ملقط الأبهر (د)	أقل من ٣٠	٣٠ - ٤٥	٤٥ - ٦٠	أكبر من ٩٠
العدد	١٣	٢٤	٢٦	٣٠
النسبة	% ١٣	% ٢٤	% ٢٦	% ٣٠

- تراوح زمن ملقط الأبهر بين (١٤٢ - ٢٤) دقيقة بمعدل ٩٠.٣ دقيقة مع انحراف معياري بمقدار ١٧.٤.
- عدد المرضى الذين تم استخدام إيقاف الدوران لديهم بالتبريد العميق ٨ مرضى من الحالات: ٤ مرضى من النمط فوق القلبي , مرضين من النمط تحت القلبي و مرضين من النمط المختلط .
- تراوح زمن إيقاف الدوران بين (٢٠-٤٦) دقيقة بمعدل ٣٢.٧ دقيقة مع انحراف معياري بمقدار ١٠.٤.

الجدول (١٣) يبين توزيع المرضى حسب زمن الدارة

زمن الدارة (د)	أقل من ٦٠	٦٠ - ١٢٠	أكبر من ١٢٠
العدد	١٢	٦٩	١٩
النسبة	% ١٢	% ٦٩	% ١٩

- تراوح زمن الدارة بين (٤٦-١٨٨) دقيقة بمعدل ٩٤.٧ دقيقة مع انحراف معياري بمقدار ٣٤.٦ .

الوريد العامودي و الاتصال بين الأذنين :

- تمّ في مُعظم المرضى ربط الوريد العامودي الصاعد وإغلاق الاتصال بين الأذنين ماعدا :
 - ٥ حالات تم فيها ترك الثقب البيضيّة مفتوحة PFO .
 - حالت واحدة تم فيها ترك الوريد الصاعد والثقب البيضيّة مفتوحة .
 - ٤ حالات تم فيهما إجراء فتحة بين الأذنين صنيّة صغيرة فقط .

الغطاء عن دارة القلب رئة الصنعية واستخدام الدوائى والدوائية والقلبيّة:

- يتم الغطاء عن دارة القلب رئة الصنعية روتينياً في الغالبية من مرضى النمط داخل القلبى بدون دوائى قلبيّة أو مع دوائى خفيفة (٣٠ مريض أي ٧٣.١٧% من حالات النمط داخل القلبى) , بينما كان فقط في ٢٦ مريض (٥٥.٣٢%) من مرضى النمط فوق القلبى (بدون دوائى أو مع دوائى خفيفة) .
- تم العودة للدارة لدى ١٠ مريض بسبب صعوبة الغطاء (٩ مرضى كانت من النمط فوق القلبى و مريض واحد من النمط تحت القلبى). الحالات على الشكل التالى :
 - ✓ ٥ حالات تم فيها ترك الثقب البيضيّة مفتوحة PFO .
 - ✓ حالت واحدة تم فيها ترك الوريد الصاعد والثقب البيضيّة مفتوحة .
 - ✓ ٤ حالات تم فيهما العودة إلى الدارة وإجراء فتحة بين الأذنين صنيّة صغيرة فقط .
- حدثت الوفاة على طاولة العمليات لدى ٦ مرضى أي ٦% من الحالات .حالتين من النمط فوق القلبى , حالتين من النمط إلى داخل القلبى , حالت واحدة من النمط تحت القلبى و حالت واحدة من النمط المختلط . كان فيهم تضيق شديد في العود الوريدي الرئوي عند مصّب المجمع الوريدي الرئوي (بممال ١٤ ملم ز) .
- لم يتم استخدام التصوير بالأموح فوق الصوتيّة عبر المري في غرفة العمليات .
- تم ترك القص مفتوحاً في ٤ حالات فقط (٤% من الحالات) توزعت على الشكل التالى :
 - ✓ الحاليتين من النمط فوق القلبى تم فيها ترك القص مفتوحاً وتُوفّي المرضى في اليوم الثالث بالعناية المشددة.
 - ✓ الحالة الثالثة من النمط داخل القلبى إلى الجيب الاكليلي تم فيها ترك القص مفتوحاً بعد العودة إلى العمليات بسبب النزف الشديد و السطام التأموري .
 - ✓ الحالة الرابعة من النمط داخل القلبى إلى الجيب الاكليلي تم فيها ترك القص مفتوحاً لمدة ٤٨ ساعة ومن ثم تم إغلاقه في غرفة العمليات .

جدول (١٤) توزع الحالات حسب الحاجة للدواعم القلبية بعد الجراحة مباشرة وفي العناية المشددة

النسبة	دواعم عالية	النسبة	دواعم متوسطة	النسبة	دواعم خفيفة	النسبة	بدون دواعم	النمط /الدواعم
١٤.٨٩ %	٧	٢٥.٥٣ %	١٢	١٩.١٥ %	٩	٣٦.١٧ %	١٧	فوق قلبي
٧.٣٢ %	٣	١٤.٦٣ %	٦	٢٤.٣٩ %	١٠	٤٨.٧٨ %	٢٠	داخل قلبي
٧٥ %	٣	٠ %	٠	٠ %	٠	٠ %	٠	تحت قلبي
٢٥ %	٢	١٢.٥ %	١	٣٧.٥٠ %	٣	١٢.٥ %	١	مختلط
١٤ %	١٤	٢٠ %	٢٠	٢٢ %	٢٢	٣٨ %	٣٨	المجموع

- دواعم خفيفة: ٥ مكغ/كغ/د من الديبيوتامين أو الدوبامين .

- دواعم متوسطة: ٥-١٠ مكغ/كغ/د من الديبيوتامين أو الدوبامين .

- دواعم عالية: جرعات أعلى من السابق أو إضافة أدرنالين أو نورأدرنالين أو دواعم متعددة .

جدول (١٥) توزع الحالات حسب نوع الداعم الدوائي المستخدم

الداعم/النمط	فوق قلبي	النسبة	داخل قلبي	النسبة	تحت قلبي	النسبة	مختلط	النسبة	المجموع	النسبة
ديبيوتامين ديبوتركس	٢٨	٥٩.٥٧ %	١٥	٣٦.٥٨ %	٤	١٠٠ %	٦	٧٥ %	٥٣	٥٣ %
دوبامين	٨	١٧.٠٢ %	٢	٤.٨٨ %	١	٢٥ %	١	١٢.٥٠ %	١٢	١٢ %
أدرينالين	٥	١٠.٦٤ %	-	-	-	-	١	١٢.٥٠ %	٦	٦ %
نورأدرنالين	٤	٨.٥١ %	٢	٤.٨٨ %	١	٢٥ %	-	-	٧	٧ %
أمريون أو ميليرون	٣	٦.٣٨ %	٢	٤.٨٨ %	٢	٥٠ %	١	١٢.٥٠ %	٨	٨ %
إيزوبروترينول	٢	٤.٢٦ %	-	-	-	-	-	-	٢	٢ %

تمَّ استخدام النتريك أوكسيد المُستنشق NO لدى ٤ مرضى :

- ✓ مريضين من النمط فوق القلبي تمَّ عندهما استخدام الـ NO مباشرة بعد الجراحة .
- ✓ مريض من النمط داخل القلبي إلى الجيب الإكليلي ومريض الآخر من نمط تحت القلبي تمَّ عندهما استخدام الـ NO من اليوم القبول في العناية بسبب ارتفاع التوتر الرئوي وعدم استجابته لباقي أنواع العلاج.

النتائج الباكرة بعد الجراحة ضمن المستشفى :

فترة التهوية الآلية :

- تراوحت مدّة الحاجة للتهوية الآلية بين ٦ ساعات و ١٤ يوماً (الوسطي ٨.١ يوماً) بانحراف معياري بمقدار ٢.٤ .
- والجدول التالي يُبيّن توزّع المرضى :

جدول (١٦) توزّع الحالات حسب فترة الحاجة للتهوية الآلية

مدة التهوية	أقل من ٢٤ ساعة	النسبة	٢٤ - ٧٢ ساعة	النسبة	أكثر من ٧٢ ساعة	النسبة	المجموع *
فوق قلبي	٢١	٤٤.٦٨ %	١٣	٢٧.٦٦ %	١١	٢٣.٤٠ %	٤٥
داخل قلبي	٢٥	٦٠.٩٨ %	١٠	٢٤.٣٩ %	٤	٩.٧٦ %	٣٩
تحت قلبي	١	٢٥ %	١	٢٥ %	١	٢٥ %	٣
مختلط	٢	٢٥ %	٢	٢٥ %	٣	٣٧.٥٠ %	٧
المجموع	٤٩	٤٩ %	٢٦	٢٦ %	١٩	١٩ %	٩٤

* حذفت الحالات التي حدثت فيها الوفاة على طاولة العمليات .

فترة الإقامة في العناية المشددة :

- تراوحت مدة البقاء في العناية المشددة بين ٢٤ ساعة و ١٥ يوماً (المتوسط ٤ أيام) مع انحراف معياري بمقدار ٢.٦ يوم .

- والجدول التالي يُبين توزّع المرضى :

جدول (١٧) توزّع الحالات حسب فترة الإقامة في العناية المشددة

مدة العناية المشددة	حتى ٣ أيام	النسبة	٣ - ٧ أيام	النسبة	أكثر أسبوع	النسبة	المجموع *
فوق قلبي	١٨	٣٨.٣٠ %	٢١	٤٤.٦٨ %	٦	١٢.٧٧ %	٤٥
داخل قلبي	١٦	٣٩.٠٢ %	١٩	٤٦.٣٤ %	٤	٩.٧٦ %	٣٩
تحت قلبي	٢	٥.٠٠ %	-		١	٢.٥٠ %	٣
مختلط	٣	٣٧.٥٠ %	٢	٢.٥٠ %	٢	٢.٥٠ %	٧
المجموع	٣٩	٣٩ %	٤٢	٤٢ %	١٣	١٣ %	٩٤

* حذفت الحالات التي حدثت فيها الوفاة على طاولة العمليات.

الاختلاطات ضمن المستشفى :

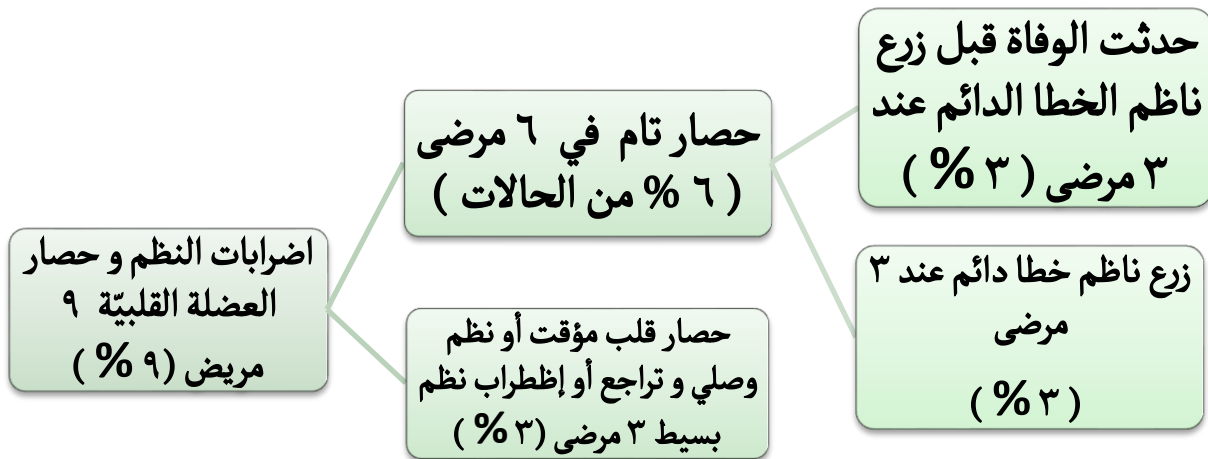
- تكرر حدوث الاختلاطات في المستشفى عند ٣١ مريض (٣١% من الحالات) .
- والجدول التالي يُبين توزّع حدوث الاختلاطات المختلفة وتكرار حدوثها .

جدول (١٨) الاختلاطات ضمن المستشفى

الاختلاطات	عدد الحالات	النسبة	الاختلاطات	عدد الحالات	النسبة
نزف وعودة للعمليات	٢	٢ %	الحصار الدائم مع زرع بطارية دائمة	٣	٣ %
ريح صدرية	٥	٥ %	اختلاطات انتانية	٤	٤ %
انخفاض رئة	٤	٤ %	ترفع حروري شديد غير مفسر	٦	٦ %
انصباب كيلوسي	١	١ %	اختلاطات هضمية	٣	٣ %
ذات رئة	٢	٢ %	اختلاطات عصبية	٢	٢ %
شلل الحجاب الحاجز	١	١ %	اختلاطات كبدية	١	١ %
وذمة رئة شديدة	٤	٤ %	خثرة في الأذينة اليمنى	١	١ %
تشنج الحنجرة	١	١ %	نقص سكر الدم	٢	٢ %
تخلل القص و تثبيته	١	١ %	نقص تروية طرف علوي	١	١ %
الحصار المؤقت أو اضرابات النظم	٣	٣ %	وذمات معممة	١	١ %
الحصار الدائم بدون زرع بطارية دائمة	٣	٣ %	المجموع	٥١	

اضطرابات النظم وحصار القلب :

- حدثت اضطرابات النظم و حصار العضلة القلبية بشكل عام عند ٩ مريض (٩ % من الحالات) .
- وتوزعت الحالات حسب المخطط التالي :



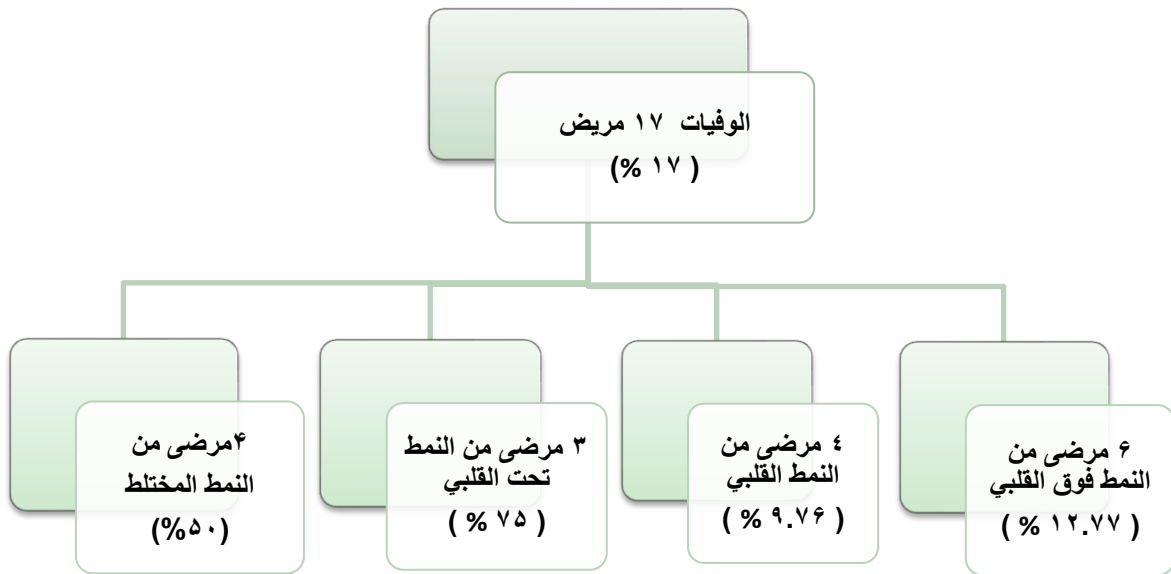
جميع الحالات السابقة كانت من النمط داخل القلب (شذوذ الإتصال إلى الجيب الاكليلي) عدا حالتين من النمط فوق القلب و حالت واحدة من النمط المختلط و حدثت فيهم الوفاة.

الاختلاطات الإنتانية :

- توزعت الحالات الأربعة على الشكل التالي :
- ✓ حالتين كان زرع الدم فيهما جراثيم الكليبيسيلا وحدثت فيهما الوفاة بعد (٨ يوم و ٤ يوم) في العناية
- ✓ حالتين كان الزرع فيهما بسيدوموناس و سلبيات غرام .

الوفاة المبكرة

- وهي بالتعريف أي وفاة تحدث بعد الجراحة خلال نفس القبول ضمن المشفى أو خلال أول ٣٠ يوماً من الجراحة .
- بلغ عدد الوفيات المبكرة في دراستنا ١٧ مريضاً من أصل ١٠٠ مريض بنسبة ١٧% من الحالات و هي نسبة مرتفعة نسبياً توزّعا على الشكل التالي :



أسباب ومكان حدوث الوفاة المبكرة :

- يُمثّل القصور القلبي الحاد أو تحت الحاد (متلازمة نقص النتاج القلبي) السبب الأكثر شيوعاً للوفاة المبكرة (أكثر من نصف الحالات) يتلوه نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي:

الجدول (١٩) أسباب الوفاة الباكرة

سبب الوفاة الباكرة	قصور قلب و متلازمة نقص النتاج القلبي	نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي	إنتان وقصور أعضاء متعددة	وذمة رئة الشديدة	المجموع
عدد الحالات	٩	٤	٣	١	١٧
النسبة	%٥٢.٩٤	%٢٣.٥٣	%١٧.٦٥	%٥.٨٨	% ١٠٠

جدول (٢٠) مكان حدوث الوفاة الباكرة

مكان حدوث الوفاة	على طاولة العمليات	بنفس اليوم	في اليوم التالي	بعد اليوم الثاني في العناية	في الشعبة	المجموع
عدد الحالات	٦	٢	٤	٣	٢	٢١
النسبة	% ٣٥.٣	% ١١.٨	% ٢٣.٥	% ١٧.٦	% ١١.٨	% ١٠٠

موجودات الوفاة المبكرة :

١. توزع الوفيات المبكرة على سنوات الدراسة :

الجدول (٢١) توزع الوفيات المبكرة خلال أعوام الدراسة

العام	٢٠٠٩	٢٠١٠	٢٠١١	٢٠١٢	٢٠١٣	٢٠١٤	٢٠١٥	٢٠١٦	٢٠١٧	٢٠١٨	الإجمالي	الوسطي
عدد المرضى	١٣	١٤	١٠	٥	١٠	٩	١٢	٩	١٠	٨	١٠٠	١٠
الوفاة المبكرة	٤	٣	٠	٢	٣	١	٢	١	١	٠	١٧	١.٧
النسبة	٣٠.٧٧ %	٢١.٤٣ %	٠ %	٤٠ %	٣٠ %	١١.١١ %	١٦.٦٧ %	١١.١١ %	١٠ %	٠ %	١٧ %	١٧

٢. توزع الوفيات المبكرة حسب الجنس :

- توزعت الوفيات المبكرة إلى ١٠ ذكر (بنسبة ٥٨.٨٢ %) و ٧ إناث (بنسبة ٤١.١٨ %) وهذا قريب من التوزع العام للمرضى حسب الجنس .

توزّع الوفيات الباكرة على الفئات العمرية :

الجدول (٢٢) توزّع الوفيات الباكرة حسب العمر

العمر	٦ أشهر أو أقل	٦ أشهر حتى سنة	بين ١ - ٢ سنة	أكبر من ٢ سنة	المجموع
العدد	٢٠	٣٤	٣٧	٩	١٠٠
الوفاة الباكرة	١٣	٣	١	٠	١٧
النسبة (%)	٦٥ %	٨.٨٢ %	٢.٧ %	٠ %	١٧ %

- يظهر الجدول أنّ الإصلاح بعمر أقل من ٦ أشهر يترافق مع نسبة الوفاة الأعلى وهي أعلى بكثير من نسبة الوفاة الباكرة للعدد الإجمالي في دراستنا .

توزّع الوفيات الباكرة حسب الوزن عند الجراحة :

الجدول (٢٣) توزّع الوفيات الباكرة حسب الوزن

الوزن	أقل من ٥ كغ	من ٥ إلى ١٠ كغ	أكثر من ١٠ كغ	المجموع
العدد	١٨	٧١	١١	١٠٠
الوفاة الباكرة	١٣	٣	١	١٧
النسبة	٧٢.٢٢ %	٤.٢٢ %	٩.٠٩ %	١٧ %

- يتبين من الجدول السابق أن الوزن الصغير عند الجراحة (أقل من ٥ كغ) يترافق مع نسبة وفيات عالية جداً (٧٢.٢٢ %) وهي تقريباً خمسة أضعاف الفئات العمرية الأخرى .

الموجودات الأخرى في الوفيات الباكرة :

- زمن دارة القلب الرئة الصناعية:
- إنَّ زمن الدارة طويل لدى مُعظم الوفيات الباكرة (أكثر من ١٢٠ د).

الجدول (٢٤) يبيّن توزّع الوفيات الباكرة حسب زمن الدارة

زمن الدارة (د)	أقل من ٦٠	٦٠ - ١٢٠	أكبر من ١٢٠
العدد	١٢	٦٩	١٩
الوفاة الباكرة	١	٨	٨
النسبة (%)	٨.٣٣ %	١١.٥٩ %	٤٢.١٠ %

- زمن الدارة الطويل ترافق مع النسبة العظمى من الوفيات .

✓ زمن ملقط الأبهر :

- إنَّ غالبية الوفيات الباكرة كان لديهم زمن ملقط الأبهر أكبر من ٩٠ د.

جدول (٢٥) توزع الوفيات الباكرة حسب زمن ملقط الأبهر

زمن ملقط الأبهر (د)	أقل من ٣٠	٣٠ - ٤٥	٤٥ - ٦٠	٦٠ - ٩٠	أكبر من ٩٠
العدد	١٣	٢٤	٢٦	٣٠	٧
الوفاة الباكرة	٠	١	٤	٨	٤
النسبة (%)	٠ %	٤.١٧ %	١٥.٣٨ %	٢٦.٦٧ %	٥٧.١٤ %

✓ التبريد العميق وإيقاف الدوران :

- من مرضى الوفيات الباكرة تمّ اللجوء إلى إيقاف الدوران بالتبريد العميق في ٦ مرضى , أي في ٦ مرضى
- من أصل ٨ استُخدم عندهم التبريد العميق حدثت الوفاة أي بنسبة ٧٥ % .
- ويُسكّل مرضى المتوفية التبريد العميق نسبة ٣٥.٢٩ % من الوفيات , ونسبة ٦ % من المرضى .

✓ وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي :

- ترافق وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قبل الجراحة مع ٨ من مرضى الوفيات الباكرا , أي ٨ مرضى من أصل ٩ مرضى (نسبة الوفيات في مرضى الانسداد ٨٨.٨٩% من الحالات) .
- والجدير بالذكر أن الحالات السابقة كانت من النمط فوق القلبي (أربعة مرضى) , من النمط تحت القلبي (ثلاثة مرضى) و من النمط المختلط (مريض واحد) مع ممال العالي في مَصَب الوريد الصاعد

✓ ارتفاع الضغط في البطن الأيمن :

جدول (٢٦) توزع الوفيات الباكرا حسب الضغط الإنقباضي البطن الأيمن قبل و بعد الجراحة

بعد الجراحة			قبل الجراحة		
الوفيات الباكرا	باقي المرضى	كل المرضى	الوفيات الباكرا	باقي المرضى	كل المرضى
١١٠ - ٥٤	٣٥ - ٧٢	٣٥ - ١١٠	٤٤ - ٩٣	٢٤ - ٤٥	٢٤ - ٩٣
م : ٨١.٢ ا.م : ١٥.٤	م : ٥٤.٩ ا.م : ١٣.٢	م : ٥٩.٤ ا.م : ١٣.٨	م : ٧٦.٨ ا.م : ١٤.٤	م : ٣٠.١ ا.م : ١١.٣	م : ٣٥.٦ ا.م : ١٢.١

(الضغط حسب ملم ز) * (م : المتوسط) * (ا.م : انحراف معياري)

- تراوح ضغط البطن الأيمن قبل الجراحة بين مرضى الوفيات الباكرا بين ٥٤ ملم ز و ١١٠ و الوسطي ٨١.٢ ملم ز , وهي أعلى من القيم المحسوبة لباقي المرضى (الوسطي ٥٤.٩) , في حال تراوح ضغط البطن الأيمن بعد الجراحة بين مرضى الوفيات الباكرا (عدا المتوفين على طاولة العمليات) بين ٤٤ ملم ز و ٩٣ و الوسطي ٧٦.٨ ملم ز , وهي أعلى من القيم المحسوبة لباقي المرضى (الوسطي ٣٠.١)

موجودات الصدى القلبي بعد الجراحة :

- أشارت تقارير الصدى القلبي بعد الجراحة قبل تخريج المرضى في الأغلبية العظمى منها إلى أنّ الإصلاح الجراحي كان جيّداً مع عدم وجود ممال عبر المفاغرة , وأنّ الأذنية اليسرى أصبحت بالحجم الطبيعي .
- أشارت بعض التقارير فقط إلى وجود صِغَر في حجم الأجواف اليسرى وخاصّة البطن الأيسر (الذي كان مُسجلاً في ٨٣% من المرضى في تقرير الصدى القلبي قبل الجراحة) .
- تم تسجيل وجود ممال باقي في المفاغرة لدى أربعة مرضى :
- ✓ الأول : من النمط فوق القلبي كان الممال عبر المفاغرة ٢١ ملم ز .
- ✓ الثاني : من النمط فوق القلبي أيضاً والممال الباقي ١٤ ملم ز .

✓ الثالث و الرابع :من النمط تحت القلبي و الممال الباقي حوالي ١٥ ملم ز.

- علماً بأننا المريضين من النمط فوق القلبي و ايضاً المريضين من النمط تحت القلبي توفوا في فترة الإقامة في المستشفى و واحد آخر من النمط تحت القلبي توفى بعد التخرج من المستشفى بشكل متأخرة.
- تراوحت قيم الضغط في البطن الأيمن بعد الإصلاح الجراحي بين ٢٤ ملم ز و ٩٣ ملم ز الوسطي ٣٥.٦ ملم ز مع انحراف معياري بمقدار ١٢.١ . علماً أن القيم قبل الجراحة تراوحت بين ٣٥ ملم ز و ١١٠ ملم ز الوسطي ٥٩.٤ بانحراف معياري بمقدار ١٣.٨ . أي أن هناك تراجع ملحوظ في ضغط البطن الأيمن عند التخرج من المستشفى .

فترة الإقامة في المستشفى (فترة الاستشفاء بعد الجراحة) :

- تراوحت فترة البقاء في المستشفى بين ٤ أيام و ٢٣ يوماً (المتوسط ٩ أيام) بانحراف معياري بمقدار ٥.٧٤ .

الحالة الوظيفية عند التخرج :

كانت الحالة الوظيفية جيدة لدى معظم المرضى عند التخرج من المستشفى.

النتائج المتأخرة

المتابعة بعد التخرج والنتائج متوسطة الأمد :

- عدد الحالات التي تخرجت من المستشفى هي ٨٣ حالة بعد حذف الوفيات البكرة (أي بنسبة ٨٣% من الحالات) .
- تراوحت فترة المتابعة بين ثلاث شهر و ٩٦ شهر (٨ سنوات) بمعدل ٤٣ شهر (أربع سنة تقريباً) مع انحراف معياري بمقدار ١٨.٥ . وقد تم ذلك عبر المراجعات الدورية للمرضى إلى عيادة مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق أو الاتصال مع الأهل والطلب منهم الحضور إلى المستشفى، وهناك قسم من المرضى لم يراجع المستشفى بعد التخرج نهائياً كما لم نتمكن من الاتصال معهم .

وقد حصلنا على النتائج التالية :

- وجدت ٤ حالات وفاة متأخرة أي بنسبة ٤.٨٢% من المرضى الذين تخرجوا من المستشفى (المريضين من النمط فوق القلبي , المريض واحد من النمط تحت القلبي و المريض آخر من النمط المختلط) . سبب الوفاة فى المريض من النمط تحت القلبي كان تضيق في المفاغرة وبالتالي تضيق العود الوريدي الريوي ومرضى الأخرى الذي لم نتمكن تحديد سبب الوفاة. (بتعبير آخر ٤ % من مرضى الدراسة) .

➤ أي أنّ نسبة الوفيات الكلّية في هذه الدراسة بلغت ٢١ % .

- أي أن نسبة البقاء كانت ٧٩ % خلال فترة المتابعة.
- تم تسجيل وجود ممال في المفاغرة بعد الجراحة لدى خمسة مرضى بضغط الوسطى ١٦ ملم ز.
- النظم جيبى لدى جميع المرضى المتخرجين بهذا النظم . (ما عدا ٦ مرضى الذين احتاجوا لتركيب ناظم خطا دائم) .
- كانت الحالة الوظيفية لدى جميع المرضى مقبولة إلى جيّدة (NYHAI أو NYHA II) .
- وظيفة البطين الأيسر كانت جيّدة لدى جميع المرضى أمّا بالنسبة للبطين الأيمن فكان هناك ارتفاع متوسط في ضغط البطين الأيمن لدى ٧ مرضى (تراوحت قيم الضغط ما بين ٣٥ - ٥٠ ملم ز) .

المقارنة مع الدراسات العالمية :

أولاً : دراسة أمريكية أجريت في مستشفى بوسطن للأطفال جامعة هارفرد نُشرت في عام ٢٠٠٥^{٢٨} :

- عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ٨٤ مريض (على مدى ١١ سنة) بأعمارٍ تراوحت بين يوم واحد إلى ٦٠ يوم (الوسطي ١٠ أيام) , ووزن تراوح بين ٣.١ إلى ٤.٦ كغ (الوسطي ٣.٦ كغ) (نسبة الذكور ٥٩%) و نسبة الإناث (٤١ %) .
- ٥٧% من الحالات من النمط فوق القلبي و ٧% من النمط القلبي و ٢٨% من النمط تحت القلبي , و ٨% من النمط المختلط .
- ٥٥% من المرضى كان لديهم درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- متوسط زمن الدارة ٩٤ د , ومتوسط زمن ملقط الأبهر ٤١ د .
- استخدم إيقاف الدوران بالتبريد العميق في ٨٣% من المرضى , ومتوسط المدة كانت ٣٧ د .
- بلغ عدد الوفيات الكلي ١٠ مريض بنسبة ١١.٩% من المرضى , توزعوا إلى ٦ مريض وفيات باكرة بنسبة ٧.١% من الحالات و ٤ مريض وفيات متأخرة بنسبة ٤.٨% من الحالات .
- **حددت عوامل الخطر لحدوث الوفاة بـ :** وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قبل الجراحة , زمن الدارة وزمن ملقط الأبهر الطويلين , وجود التشوهات القلبية المرافقة . أما ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي قبل الجراحة فلم يعد عامل خطر لحدوث الوفاة نتيجة التقدم الحاصل في استخدام النتريك أكسيد المُستنشق والأدوية الأخرى كالميلرينون و النتروبروسايد .

ثانياً : دراسة كندية أجريت في جامعة تورونتو في مستشفى Hospital Of SickChildren في تورونتو في كندا نُشرت في عام ٢٠٠٧^{٢٩} :

- وهي دراسة شاملة أجريت على جميع المرضى منذ عام ١٩٤٦ حتى عام ٢٠٠٥ حيث بلغ عدد المرضى الكلي ٣٧٧ مريض , أما عدد المرضى الذين خضعوا للإصلاح فكان عددهم ٣٢٧ مريض , بأعمار تراوحت بين يوم واحد و ١٤ سنة (الوسطي ١.٧ شهر) , و بأوزان تراوحت بين ١.٨ حتى ٣٩.٣ كغ (الوسطي ٣.٦ كغ) .

- ٤٤% من الحالات من النمط فوق القلبي و ٢١% من النمط القلبي و ٢٦% من النمط تحت القلبي و ٩% من الحالات من النمط المختلط .
- لوحظ وجود درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي في ٤٨% من المرضى .
- متوسط زمن الدارة ٥٣ د ومتوسط زمن ملقط الأبهري ٤٩ د .
- بلغ عدد الوفيات الكلي ١٥٢ مريض بنسبة ٤٠% من المرضى , توزعوا إلى ٤٩ مريض (٣٩% من الوفيات) توفوا قبل الخضوع للجراحة , و ١٠٣ مريض توفوا بعد الخضوع للإصلاح الجراحي أي أن نسبة وفيات الجراحة ٢٧.٣% من الحالات . بينما بلغت نسبة الوفيات الكلية ٣% فقط بدءاً من عام ٢٠٠٠ م .
- حددت عوامل الخطر لحدوث الوفاة بـ : السنة التي أجريت فيها الجراحة , العمر الصغير عند الجراحة , الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي . أما التطور الذي حدث في السنوات الأخيرة فقد عُزي إلى تقليل استخدام إيقاف الدوران بالتبريد العميق في العصر الحالي بالإضافة لاستخدام الأدوية المناسبة بعد الجراحة .

ثالثاً : دراسة إيرانية أجريت في مركز رجائي Rajae Heart Center في طهران نشرت في عام ٢٠٠٨:

- عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ٨٠ مريض (على مدى ١١ سنة) بأعمار تراوحت بين شهر إلى ١٢ سنة (الوسطي ٢١.٥ شهر) , نسبة الذكور (٦٠%) و نسبة الإناث (٤٠%) .
- ٩٩% من المرضى كان لديهم زلة تنفسية و ٩٠% منهم لديهم زرقة . متوسط قيمة الضغط الشرياني الرئوي ٦١ ملم ز.
- ٤٨.٧% من الحالات من النمط فوق القلبي و ٤٢.٥% من النمط القلبي و ٣% من النمط تحت القلبي ٥% من الحالات من النمط المختلط .
- لوحظ وجود درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي في ١٥% من المرضى .
- استخدمت الخياطة المتقطعة والرقعة التأمورية غير المعالجة في جميع المرضى .
- بلغت نسبة الوفيات المبكرة ٣٣.٨% , ولا يوجد وفيات متأخرة خلال فترة المتابعة .
- وتوزعت الوفيات حسب النمط إلى ٢٥% من مرضى النمط فوق القلبي و ٢٨% من مرضى النمط القلبي و ٦٦.٧% من النمط تحت القلبي و ٢٥% من النمط المختلط .
- حددت عوامل الخطر لحدوث الوفاة المبكرة بـ : ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي الشديد قبل الجراحة , العمر الأقل من ٣ أشهر .

رابعاً: دراسة أمريكية أُجريت في Northwestern University Feinberg School Of Medicine في مستشفى ميموريال Memorial Hospital , في شيكاغو نُشرت عام ٢٠٠٩:

- عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ١٠٠ مريض (على مدى ١٩ سنة) بأعمارٍ تراوحت بين يوم واحد إلى ٤ سنوات (الوسطي ١٤.٦ يوم) ووزن تراوح بين ١.٣ إلى ١٥ كغ (الوسطي ٣.٥ كغ).
- ٥٢% من الحالات من النمط فوق القلبي و ١٥% من النمط القلبي و ٢٣% من النمط تحت القلبي ١٠% من الحالات من النمط المختلط .
- ٢٩% من المرضى كان لديهم درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٢١ مريض بنسبة ٢١% من المرضى , توزّعوا إلى ١٢ مريض (١٢%) وفيات باكرة , و ٩ مرضى (٩%) وفيات متأخرة .
- استُخدم إيقاف الدوران بالتبريد العميق في ٣٨% من المرضى , ومتوسط المدة كانت ١٠.٧ د .

خامساً: دراسة دولية شاملة أُجريت في ١٩ مركز قلبي للأطفال في المملكة المتحدة و إيرلندا و السويد نُشرت في عام ٢٠١٠ م ٣٢:

- وهي دراسة شاملة أُجريت على جميع المرضى المقبولين خلال ٧ سنوات حيث بلغ عدد المرضى الكلي ٤٢٢ مريض , أمّا عدد المرضى الذين خضعوا للإصلاح الجراحي فكان عددهم ٤٠٦ مريض , بأعمارٍ تراوحت بين يوم واحد و ٣.٣ سنة (الوسطي ٢٦ يوم) , و بأوزان تراوحت بين ١.٣ حتى ١٣.٣ كغ (٣.٥ كغ) . ٦٣% من المرضى ذكور و ٣٧% إناث .
- ٤٨,٦% من الحالات من النمط فوق القلبي و ١٥,٩% من النمط القلبي و ٢٦,١% من النمط تحت القلبي ٨,٨% من الحالات من النمط المختلط .
- ٥٠.٩% من المرضى كان لديهم درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٥٨ مريض بنسبة ١٤.٣% من المرضى الذين خضعوا للإصلاح الجراحي .
- استُخدم إيقاف الدوران بالتبريد العميق في ٦٧.٣% من المرضى , ومتوسط المدة كانت ٣٣ د .
- متوسط زمن الدارة ٨٦ د ومتوسط زمن ملقط الأبهر ٣٩ د .
- حدث حصار العضلة القلبية التام في ٣ مرضى بنسبة ٠.٧% من الحالات .
- حُدّدت عوامل الخطر لحدوث الوفاة بـ: العمر الصغير عند الجراحة , انسداد أو تضيق الأوردة الرئوية , صِغر حجم الأوردة الرئوية قبل الجراحة , التشوهات القلبية المرافقة , نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي بعد الجراحة .

سادساً : دراسة أمريكية أجريت في جامعة ويسكونسين Medical College of Wisconsin نُشرت في عام ٢٠١٠ م^{٣٣}:

- بلغ عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ٦٥ مريض (على مدى ١٧ سنة) .
- ٥٩% من الحالات من النمط فوق القلبي و ١٥% من النمط القلبي و ١٧% من النمط تحت القلبي ٩% من الحالات من النمط المختلط .
- ٦٠% من المرضى كان لديهم درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- بلغت نسبة الوفيات الكلية ١٢% من الحالات , توزعت إلى ٣ وفيات باكراً و ٥ وفيات متأخرة , جميع الوفيات الباكراً كان لديهم انسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي قبل الجراحة , بالمقابل ٨٠% من الوفيات المتأخرة حدث لديهم نكس في الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي .

سابعاً: دراسة أمريكية أجريت في جامعة تكساس San Antonio Texas نُشرت في عام ٢٠١٢ م^{٣٤}:

- بلغ عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ٥١ مريض (على مدى ٦ سنوات) , العمر الوسطي عند الجراحة ١٨ يوم , والوزن الوسطي ٣.٦ كغ .
- ٥١% من الحالات من النمط فوق القلبي و ١٩.٦% من النمط القلبي و ١٧.٦% من النمط تحت القلبي ١١.٨% من الحالات من النمط المختلط .
- ٢٥.٥% من المرضى كان لديهم درجة ما من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
- بلغ عدد الوفيات الكلية ٧ مريض بنسبة ١٣.٧% من المرضى , توزعوا إلى ٥ مرضى (٩.٧%) وفيات باكراً , و مرضين (٣.٨%) وفيات متأخرة .
- واعتُبر وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قبل الجراحة عامل خطر لحدوث الوفاة الباكراً , كما اعتُبر كل من زمن الدارة وزمن ملقط الأبهر الطويلان عوامل خطر لحدوث النكس .
- كما وُجد أنّ وجود ممال وسطي عبر المفاغرة مقدّر بالتصوير بالصدى القلبي عبر المري و المُجرى في غرفة العمليات بقيمة أكبر أو تساوي ٢ ملم ز تُعدّ عامل خطر مُؤكّد لحدوث النكس.

ثامناً :دراسة ألمانية أجريت في مركز جراحة القلب والأوعية الأطفال في جامعة مونشن في عام ٢٠١٣ م^{٣٥}:

- هي دراسة شاملة أجريت على المرضى منذ عام ١٩٧٤ م حتى عام ٢٠١١ م حيث بلغ عدد المرضى الكلي ١٩٣ مريض الذين خضعوا للإصلاح الجراحي (على مدى ٣٧ سنوات) .
- ٥٢.٨% من المرضى كان لديهم عمر أقل من شهر و ٥٦.٥% من المرضى ذكور و ٤٣.٥% إناث.

- ٤٥.٦% من الحالات من نمط فوق القلبي ، ١٧.٦% من نمط القلبي ، ٣١.١% من نمط تحت القلبي و ٥.٧% من نمط المختلط.
- ٥٠.٣% من مرضى كن لديهم درجة ما من انسداد أو تضيق في العود الوريدي الربيوي.
- استخدم إيقاف الدوران بالتبريد العميق (١٨ °C) في ٧٥.٦% (١٤٦ مريض) من المرضى .
- استخدم الخيطان الممتصة في ٧٩.٣% و غير الممتصة في ٢٠.٧% من المرضى.
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٣١ مريض بنسبة ١٦.١% من المرضى خلال ٢٠ سنة المتابعة.
- حددت عوامل الخطر لحدوث الوفيات ب : العمر أصغر من شهر عند الجراحة ، ذكور ، انسداد أو تضيق الأوردة الربيوية مخصوصاً في نمط تحت القلبي ، ضغط الشريان الربيوية مرتفعة ، إيقاف الدوران بالتبريد العميق و الخيطان غير الممتصة.

تاسعاً:دراسة سينية اجريت في مركز جراحة القلب في Shenyang Northern Hospital نشرت في عام ٢٠١٥ م ٣٦:

- بلغ عدد المرضى الكلي ١٢٢ مريض الذين خضعوا للإصلاح الجراحي (على مدي حوالي ٢٥ سنوات)، بأعمار تراوحت بين ٢٧ ايام إلى ٤٤ سنوات (الوسطي ٨.٥ سنة) و ١٤.٧% من المرضى كان لديهم عمر أقل من سنة. و أوزان تراوحت بين ٢.٧ كغ حتى ٨٧ كغ (الوسطي ٢٠.١ كغ) بينما ٩.٨% من المرضى كان لديهم وزن أقل من ٦ كغ.نسبت الذكور ٤٤.٣% و نسبت الإناث ٥٥.٧%.
- ٦٣.١% من الحالات من نمط فوق القلبي ، ٣٢% من نمط القلبي ، ٠.٨% من نمط تحت القلبي و ٤.١% من نمط المختلط.
- تراوحت زمن الدارة بين ٣٥ د و ٢٧٧ د بمعدل ٩٥.٣ د زمن ملقط الأبهري بين ١٢ د و ١٢٣ د بمعدل ٥٢.٥ د.
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٩ مريض (٧.٤% من الحالات)، توزعوا إلى ٦ مرضي وفيات باكراً بنسبة ٤.٩% من الحالات و ٣ مرضي وفيات متأخرة بنسبة ٢.٥% من الحالات. لوحظ ٢٢.٢% عدد الوفيات في أعمار أقل سنة و ٢٥% في أوزان أقل من ٦ كغ.
- ترك الوريد العمودي مفتوح في ٢٠ مرضى (١٦.٤% من الحالات) في حال إزدياد ضغط الأذينة اليسرى أكثر من ١٥ ممز.
- حددت عوامل الخطر الأساسية لحدوث الوفيات ب: العمر الصغير عند الجراحة (أصغر من سنة) و الوزن القليل عند الجراحة (أقل من ٦ كغ) و انسداد أو تضيق الأوردة الربيوية قبل و بعد الجراحة.

عاشرًا:دراسة سينية أجريت في Shanghai Children Medical Center و Guangdong Cardiovascular Institute نشرت في عام ٢٠١٧ م^{٣٧}: في مجلة Circulation.

هي دراسة شاملة أجريت على جميع المرضى منذ عام ٢٠٠٥ م حتى عام ٢٠١٤ م ، حيث بلغ عدد المرضى الكلي ٧٦٨ مريض الذين خضعوا للإصلاح الجراحي (على مدى ٢٠ سنوات).

- العمر الوسطى عند الجراحة ٢١٤.٩ يوم و الوزن الوسطى ٥.٤ كغ .
- ٤٥.٣% من الحالات من نمط فوق القلبي ، ٣٦.٥% من نمط القلبي ، ١١.٢% من نمط تحت القلبي و ٧% من نمط المختلط.
- ٢٥% من مرضى (١٩٢ مريض) كان لديهم درجة ما من انسداد أو تضيق في العود الوريدي الريمي.
- متوسط زمن الدارة ٨٤ د ، متوسط زمن ملقط الأبهر ٤٤.٨ د ومتوسط زمن إيقاف القلب ٣٠.٨ د.
- أستخدم إيقاف الدوران بالتبريد العميق في ٤.٣% (٣٣مريض) من المرضى .
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٥١ مريض بنسبة ٦.٧% من المرضى ، توزعوا إلي ٣٨ مرضى وفيات باكراً بنسبة ٥% من الحالات و ١٣ مرضى وفيات متأخرة بنسبة ١.٧% من الحالات.
- حددت عوامل الخطر لحدوث الوفاة ب : العمر الصغير عند الجراحة ، انسداد أو تضيق الأوردة الريمية قبل و بعد الجراحة، نوب ارتفاع التوتر الشرياني الريمي بعد الجراحة و أنماط تحت القلبي و المختلط.

حادي عشر:دراسة يابانية أجريت في مركز جراحة القلب و الأوعية في جامعة توكيو نشرت في عام ٢٠١٨ م^{٣٨}:

هي دراسة شاملة أجريت على المرضى منذ عام ١٩٦٥ م حتى عام ٢٠١٦ م حيث بلغ عدد المرضى الكلي ٢٩٠ مريض الذين خضعوا للإصلاح الجراحي (على مدى حوالي ٥٠ سنة)، بأعمار تراوحت بين يوم واحد و ٢٣ سنة (الوسطى ١٠.٤ شهر) و بأوزان تراوحت بين ١.٦ كغ حتى ٤٨ كغ (الوسطى ٥.٥ كغ).

- لم يتم استخدام إيقاف الدوران بالتبريد العميق في المرضى.
- ٤٧.٩% (١٣٩ مريض) من الحالات من نمط فوق القلبي، ٢١.٤% (٦٢ مريض) من نمط القلبي، ٢٠.٤% (٥٩ مريض) من نمط تحت القلبي و ١٠.٣% (٣٠مريض) من نمط المختلط.
- ٣٠.٣% (٨٨ مريض) من المرضى كان لديهم درجة ما من انسداد أو تضيق في العود الوريدي الريمي.
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٦٩ مريض (٢٣.٨% من الحالات)،توزعوا إلي ٥٣ مرضى وفيات باكراً بنسبة ١٨.٣% من الحالات و ١٦ مرضى وفيات متأخرة بنسبة ٥.٥% من الحالات.
- حدث حصار العضلة القلبية الدائمة في ١٤ مريض بنسبة ٤.٨% من الحالات.
- حددت عوامل الخطر لحدوث المراضة و الوفاة ب:الوزن أصغر من كيلوغرامين أثناء الجراحة ، انسداد أو تضيق الأوردة الريمية قبل و بعد الجراحة و نمط المختلط.

ثاني عشر: دراسة يابانية اجريت في مركز جراحة القلب و الأوعية في مستشفى الأطفال في جامعة توكيو نشرت في عام ٢٠١٨ م ٣٩:

هي دراسة شاملة أجريت علي المرضى منذ عام ١٩٨١ م حتى عام ٢٠١٦ م حيث بلغ عدد المرضى الكلي ٢٥٦ مريض الذين خضعوا للإصلاح الجراحي (على مدى ٣٤ سنة). العمر الوسطي عند الجراحة ٢٨ يوم و الوزن الوسطي ٣.٢ كغ.

- ٤٤.٥% من الحالات (١١٤ مريض) من نمط فوق القلبي ، ٢١.٩% (٥٦ مريض) من نمط القلبي ، ٢٥% (٦٤ مريض) من نمط تحت القلبي و ٨.٦% (٢٢ مريض) من نمط المختلط.
- ٥٠% من المرضى (١٢٨ مريض) كان لديهم درجة ما انسداد أو تضيق في العود الوريدي الريمي.
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٣٣ مريض (١٢.٨% من الحالات)، توزعوا إلي ٧ مرضي وفيات باكراً بنسبة ٢.٧% من الحالات و ٢٦ مرضي وفيات متأخرة بنسبة ١٠.١% من الحالات.
- ٥% من المرضى كان لديهم درجة ما من الاختلالات نظميه من بينهم اثنان كانا يعانون من العقدة الجيبية المريضة محتاجين ناظمة القلبية الاصطناعية.
- حددت عوامل الخطر لحدوث الوفاة ب: العمر الصغير عند الجراحة ، انسداد أو تضيق الأوردة الريمية قبل و بعد الجراحة. بلغت نسبة الوفيات ٦١.٤% للمرضى كان لديهم تضيق الأوردة الريمية أو المفارقة بعد الجراحة بينما ٧.٨% في المرضى بدون هذه الإصابة.

الجدول التالي للمقارنة بين الدراسات السابقة مع الدراسة في مشفانا :

جدول (٢٦) للمقارنة بين الدراسات السابقة مع الدراسة في مشفانا :

الدراسة	بوسطن ٢٠٠٥	تورنتو كندا ٢٠٠٧	الإيرانية ٢٠٠٨	شيكاغو ٢٠٠٩	ويسكونسين ٢٠١٠	البريطانية الدولية ٢٠١٠	تكساس ٢٠١٢	دراستنا ٢٠١٩
عدد المرضى	٨٤	٣٢٧	٨٠	١٠٠	٦٥	٤٠٦	٥١	١٠٠
مدة الدراسة	١١ سنوات	٦٠ سنوات	١١ سنوات	١٩ سنوات	١٧ سنوات	٧ سنوات	٦ سنوات	١٠ سنوات
متوسط العمر	١٠ أيام	١.٧ أشهر	٢١.٥ أشهر	١٤.٦ أيام	-	٢٦ أيام	١٨ أيام	١٧.٥ أشهر
متوسط الوزن	٣.٦ كغ	٣.٦ كغ	-	٣.٥ كغ	-	٣.٥ كغ	٣.٦ كغ	٨.٩٣ كغ

الذكور	٥٩%	-	٦٠%	-	-	٦٣%	-	٥٤%
الإناث	٤١%	-	٤٠%	-	-	٣٧%	-	٤٦%
النمط فوق القلبي	٥٧%	٤٤%	٤٨.٧%	٥٢%	٥٩%	٤٨.٦%	٥١%	٤٧%
النمط القلبي	٧%	٢١%	٤٢.٥%	١٥%	١٥%	١٥.٩%	١٩.٦%	٤١%
النمط تحت القلبي	٢٨%	٢٦%	٣%	٢٣%	١٧%	٢٦.١%	١٧.٦%	٤%
النمط المختلط	٨%	٩%	٥%	١٠%	٩%	٨.٨%	١١.٨%	٨%
الانسداد قبل الجراحة	٥٥%	٤٨%	١٥%	٢٩%	٦٠%	٥٠.٩%	٢٥.٥%	٩%
متوسط زمن الدارة	٩٤ د	٥٣ د	-	-	-	٨٦ د	-	٩٤.٧ د
متوسط ملقط الأبهر	٤١ د	٤٩ د	-	-	-	٣٩ د	-	٥٩.٣ د
إيقاف الدوران	٨٣%	-	-	٣٨%	-	٦٧.٣%	-	٨%
متوسط المدة	٣٧ د	-	-	١٠.٧ د	-	٣٣ د	-	٣٢.٧ د
الوفيات الكلي	١١,٩%	٢٧.٣%	٣٣.٨%	٢١%	١٢.٣%	١٤.٣%	١٣.٧%	٢١%
الوفيات المبكرة	٧.١%	٢٤.٣%	٣٣.٨%	١٢%	٤.٦%	-	٩.٧%	١٧%
الوفيات المتأخرة	٤.٨%	٣%	-	٩%	٧.٧%	-	٣.٨%	٤%

الحصار التام	-	-	-	-	-	٠.٧ %	-	٦ %
نسبة PVO بعد الجراحة	٧ %	٩ %	-	١٩ %	٦ %	١٤.٨ %	١٥.٧ %	٥ %

الدراسة	آلمانية ٢٠١٣	سينية ٢٠١٥	سينية ٢٠١٧	يابانية ٢٠١٨	يابانية ٢٠١٨	دراستنا ٢٠١٩
عدد المرضى	١٩٣	١٢٢	٧٦٨	٢٩٠	٢٥٦	١٠٠
مدة الدراسة	٣٧ سنوات	٢٥ سنوات	٢٠ سنوات	٥٠ سنوات	٣٤ سنوات	١٠ سنوات
متوسط العمر	٥٢.٨ % شهر <	٨.٥ سنة	٢١٤.٩ أيام	١٠.٤ شهر	٢٨ أيام	١٧.٥ أشهر
متوسط الوزن	-	٢٠.١ كغ	٥.٤ كغ	٥.٥ كغ	٣.٢ كغ	٨.٩٣ كغ
الذكور	٥٦.٥ %	٤٤.٣ %	-	-	-	٥٤ %
الإناث	٤٣.٥ %	٥٥.٧ %	-	-	-	٤٦ %
النمط فوق القلبي	٤٥.٦ %	٦٣.١ %	٤٥.٣ %	٤٧.٩ %	٤٤.٥ %	٤٧ %
النمط القلبي	١٧.٦ %	٣٢ %	٣٦.٥ %	٢١.٤ %	٢١.٩ %	٤١ %
النمط تحت القلبي	٣١.١ %	٠.٨ %	١١.٢ %	٢٠.٤ %	٢٥ %	٤ %

النمط المختلط	٥.٧ %	٤.١ %	٧ %	١٠.٣ %	٨.٦ %	٨ %
الانسداد قبل الجراحة	٥٠.٣ %	١٦.٤ %	٢٥ %	٣٠.٣ %	٥٠ %	٩ %
متوسط زمن الدارة	-	٩٥.٣ د	٨٤ د	-	-	١٠.٤ د
متوسط ملقط الأبهر	-	٥٢.٢ د	٤٤.٨ د	-	-	٥٩.٣ د
إيقاف الدوران	٧٥.٦ %	-	-	-	-	٨ %
متوسط المدة	-	-	-	-	-	٣٢.٧ د
الوفيات الكلي	١٧.٣ %	٧.٤ %	٦.٧ %	٢٣.٨ %	١٢.٨ %	٢١ %
الوفيات الباكرة	-	٤.٩ %	٥ %	١٨.٣ %	٢.٧ %	١٧ %
الوفيات المتأخرة	-	٢.٥ %	١.٧ %	٥.٥ %	١٠.١ %	٤ %
الحصار التام	-	-	-	٤.٨ %	-	٦ %
نسبة PVO بعد الجراحة	-	-	-	-	-	٥ %

خلاصة النتائج والمناقشة

موجودات المرضى وتوزّعهم :

- أُجريت دراستنا على مدى ١٠ سنة , وبلغ عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة ١٠٠ مريض . وشكّلت هذه الألفة نسبة ١.٧١% من جميع آفات القلب الولادية المُجرى لها عمل الجراحي القلبي في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق وبمعدّل ١٠ عمليات بالسنة . مدّة الدراسة وعدد المرضى المشمولين مقبول نسبياً مقارنة بالدراسات العالمية الأخرى , وهو أكبر من باقي الدراسات عدا الدراسة الكندية التي أُجريت على مدى ٦٠ عاماً والدراسة البريطانية التي شملت المرضى في ١٩ مركز قلبي في ثلاثة دول مُختلفة و الدراسات الألمانية و سينية و يابانية.
- ٥٤% من المرضى ذكور , و ٤٦% من المرضى إناث أي أن نسبة الذكور إلى الإناث بلغت ١.١٧:١ تقريباً , ولم تختلف نسبة التوزّع هذه بين مجموعات المرضى . وكانت مُتوافقة مع جميع الدراسات العالمية الأخرى .
- تراوحت أعمار المرضى عند إجراء الجراحة بين شهر واحد و ١٧ سنة وكان متوسط العمر ١٧.٥ شهراً مع انحراف معياري ٣.٣١ . وكان معظم المرضى يقعون ضمن الفئة العمرية بين سنة إلى سنتين من العمر و ٩ مريض فقط أكبر من سنتين الغالبية العظمى منهم من النمط داخل القلبي إلى الجيب الإكليلي .
- متوسط العمر في دراستنا بعيد كل البعد عن المتوسط في معظم الدراسات العالمية الأخرى (عدا الدراسات الإيرانية وسينيتين و يابانية) , فقد قُدّر المتوسط بالأيام و ليس بالأشهر و يعود ذلك إلى الاستراتيجية التي تتبناها معظم المراكز حول العالم حالياً في وضع المرضى المُصابين بهذه الألفة على القائمة الإسعافية لإجراء الجراحة أبكر ما يُمكن وفي الأيام الأولى من الحياة .
- تَرافقت هذه الاستراتيجية بنتائج أفضل على المدى القريب والبعيد . أضيف إلى ذلك قائمة الانتظار الطويلة لمراجعي مشفانا وقائمة الجراحة الطويلة بعد القبول , والخبرة المتواضعة في التعامل مع الأطفال بهذه الأعمار والأوزان الصغيرة في التخدير والعناية بعد الجراحة . بالإضافة لقلّة التعاون مع أطباء الأطفال في مستشفى الأطفال في تحويل هذه الحالات إلى الجراحة مباشرةً .
- تراوح وزن المرضى بين ١.٩٥ كغ وحتى ٤٣ كغ (الوسطي ٨.٩٣ كغ) مع انحراف معياري بمقدار (٥.٤) . وكان ٧١% من الحالات ضمن المجال ٥ كغ إلى ١٠ كغ . وهذه أيضاً أكبر من جميع الدراسات العالمية الأخرى للأسباب التي ذكرت سابقاً عدا الدراسة السينية التي كان الوزن الوسطي ٢٠.١ كغ.
- أغلب المرضى كان لديهم نقص وزن وأعراض تشمل الزلّة التنفسية والإنتنانات الرئوية المتكررة وضعف الرضاعة والزرقة . كانت الزلّة التنفسية العرض الأشيع بالتظاهرات السريرية تليها نقص النمو والإنتنانات التنفسية المتكررة أما الزرقة الواضحة فلم تظهر إلا في ٢٦% من المرضى . ولم تظهر أعراض واضحة

لدى ٦% من المرضى . أما باقي الدراسات فقد أشارت إلى أن الزلّة التنفسية والزّرقة هما العرضان الأشيع في التظاهرات السريرية وقد يعود ذلك إلى أن النسبة العظمى من مرضانا هم من النمط داخل القلبى أضيف إلى ذلك الضعف والنقص في أخذ وتسجيل القصص السريرية من قبل أطبائنا عند القبول .

- وقد توزّعت الحالات حسب النمط التشريحي للآفة (تصنيف دارلينغ) إلى : ٤٧ مرضى من النمط فوق القلبى , و ٤١ مرضى من النمط داخل القلبى , ٤ مرضى من النمط تحت القلبى و ٨ مرضى من النمط المختلط . هذا التوزّع مُتوافق مع مُعظم الدراسات الأخرى عدا أنّه حالة للنمط تحت القلبى قليلة في دراستنا (٤ مرضى) , وقد يعود هذا إلى الأعمار الكبيرة لمرضى الدراسة حيث أنّ الغالبية العظمى من مرضى النمط تحت القلبى يتّظاهرون في الأيام الأولى للحياة بسبب طبيعة الاتصال التشريحي الذي يترافق مع نسبة مُرتفعة من الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي , وهذا يدل على الضعف في تشخيص هذه الآفة عند حديثي الولادة و الوفيات العالية عند هذه المرضى , بالإضافة إلى نقص القدرة في التعامل مع هؤلاء الأطفال ونقص التعاون بين مشفائنا ومشافى الأطفال .

- أما حالات النمط فوق القلبى فقد توزّعت إلى ٨٥.٨٠% إلى الوريد اللائسم له الأيسر , ١٧.٠٢% إلى الوريد الأجوف العلوي , وحالة واحدة (٢.١٣%) إلى جملة الوريد الفرد .

- وتوزّعت حالات النمط داخل القلبى إلى : ٨٢.٩٣% إلى الجيب الإكليلي و ١٧.٠٧% إلى الأذينة اليمنى مباشرة .

- توزّعت حالات تحت القلبى إلى : ١٠٠% إلى الوريد الباب .

- توزّعت حالات المختلط إلى : ٥٠% الوريد الريموي الأيسر الأعلى إلى الوريد العمودي و ثلاثة الآخرين إلى الجيب الأكليلي و ٥٠% أثنان الأيسر إلى الوريد العمودي و أثنان الأيمن إلى الجيب الأكليلي .

- ٧٢% من الحالات كان لديهم فتحة بين الأذنتين صريحة والباقي (٢٨%) كانت الثقبية البيضية الباقية تُمثّل المسرّب الأيمن أيسر الإجباري لديهم .

- سجّل الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي في ٩% من الحالات فقط , ٤ حالات من النمط فوق القلبى , ٤ حالات من النمط تحت القلبى و حالت من النمط المختلط .

- هذه النسبة هي أقل ممّا ذُكر في المراجع وأقل بكثير ممّا دلّت عليه الدراسات العالمية الأخرى , وقد يعود ذلك إلى ضعف القدرة في تشخيص أو حساب الممال بالأمواج فوق الصوتية أو إلى عدم تشخيص هذه الحالات أصلاً والتي تتّظاهر غالباً بأعمار أبكر وبحالة مرضية أكثر حدّة ليلتبس التشخيص فيها مع حالات مرضية أخرى (كتناذر الشدّة التنفسية عند حديثي الولادة والخدج) , أو لأسباب أخرى مجهولة لم نتمكن من تحديدها .

- أثبت وجود ارتفاع الضغط ضمن البطين الأيمن لدى جميع المرضى وتراوحت القيم بين ٣٥ ملم ز و ١١٠ ملم ز , متوسط القيم ٦٧.٢ ملم ز مع انحراف معياري بمقدار ١٥.١ .

- لم يتم قياس قيمة التوتر الشرياني الرئوي بشكل مُباشر في معظم المرضى , على خلاف باقي الدراسات العالمية الأخرى التي اعتمدت بشكل أساسي على قيم التوتر الشرياني الرئوي .

- أشيع التشوهات القلبية المرافقة كان بقاء القناة الشريانية سالكة بنسبة ١٩% من الحالات .

الجراحة ونتائجها :

- أشيع أنواع الرقع المستخدمة في الإصلاح الجراحي هي الرقعة التأمورية بنسبة ٤٢% من الحالات تليها الداكرون بنسبة ٢٨% من الحالات . وتم إجراء إغلاق مباشر للفتحة بين الأذنين في ١٥% من الحالات. استخدمت رقعة الداكرون في دراستنا بنسبة أكبر بكثير من الحالات المسجلة في الدراسات العالمية .
- تم إجراء توسيع للمفاغرة أو تكبير للأذينة اليسرى برقعة تأمورية عند ستة مرضى من النمط فوق القلبي. أي بنسبة ١٢.٨% من مرضى النمط فوق القلبي .
- تم إجراء توسيع لاتصال الوريد الأجوف العلوي مع الأذينة اليمنى (الوصل الأجوفي الأذيني مع قسم من الأجوف العلوي) في أربع حالات من أصل ٨ مرضى من النمط فوق القلبي يعود شأداً إلى الوريد الأجوف العلوي , أي بنسبة ٥٠% من هؤلاء المرضى (أي بنسبة ٨.٥% من نمط فوق القلبي أو ٤% من الحالات).
- تراوح زمن الدارة بين ٤٦ دقيقة و ١٨٨ دقيقة بمعدل ٩٤.٧ دقيقة . وكان الزمن أقل من ساعتين في ٨١% من الحالات , وأكثر من ساعتين في ١٩% منهم .
- تراوح زمن ملقط الأبهر بين ٢٤ دقيقة و ١٤٢ دقيقة بمعدل ٥٩.٣ دقيقة مع انحراف معياري بمقدار ٢٦.٤ . وكان زمن الملقط أكثر من ساعة في ٣٧% من الحالات .
- هذا المعدل في زمن الدارة وزمن ملقط الأبهر ليس أعلى بكثير مما سُجل في الدراسات الأخرى .
- عدد المرضى الذين تم استخدام إيقاف الدوران لديهم بالتبريد العميق ٨ مرضى (أي بنسبة ٨%), ٤ مرضى من نمط فوق القلبي , مريضين من نمط تحت القلبي و مريضين من نمط المختلط. وهذه النسبة هي أقل مما سُجل في باقي الدراسات وقد يعود ذلك إلى الاستراتيجيات المتبعة في كل مركز.
- تراوح زمن إيقاف الدوران بين ٢٠ دقيقة و ٤٦ دقيقة بمعدل ٣٢.٧ دقيقة مع انحراف معياري بمقدار ١٠.٤ . و هو أعلى من معظم الدراسات عدا دراسة جامعة بوسطن (لأن جميع المرضى فيها بأعمار و أوزان أصغر) .
- كان الفطام عن دارة القلب رئة الصناعية روتينياً بدون دواع قلبية أو مع دواع خفيفة في الغالبية العظمى من مرضى النمط داخل القلبي (٣٠ مريض ٧٣.١٣% من حالات النمط داخل القلبي) . بينما كان سهلاً فقط في ٢٦ مريض (٥٥.٣٢%) من مرضى النمط فوق القلبي (حوالي نصف المرضى فقط) .
- تم العودة للدارة لدى ١٠ مريض بسبب صعوبة الفطام (٩ مرضى من النمط فوق القلبي و مريض واحد من النمط تحت القلبي) .
- حدثت الوفاة على طاولة العمليات لدى ٦ مرضى أي ٦% من الحالات . حالتين من النمط فوق القلبي ,حالتين من النمط القلبي, حالة من نمط تحت القلبي و حالة من نمط المختلط . كل المرضى كان لديهم درجة الشديدة من إنسداد أو تضيق في العود الوريدي الرئوي عند مصب المجمع الوريدي الرئوي بممال ١٣ ملم ز عدا حالتين من النمط القلبي.
- لم يتم استخدام التصوير بالأمواج فوق الصوتية عبر المري في غرفة العمليات أبداً . وهذا بعكس باقي الدراسات العالمية وخاصة دراسة تكساس التي استُخدم فيها في جميع الحالات .

- تم ترك القص مفتوحاً في ٤ حالات (٤% من الحالات) . وهذا أيضاً أقل من النسبة في باقي الدراسات .
- أكثر الدواعم القلبية استخداماً هو الدوبيوتامين يليه الدوبامين . أُستُخدمت الأدوية من زمرة مثبطات أنزيم دي فوسفو إستراز (أمرينون و ميلرينون) عند ٨ مرضى فقط أي بنسبة ٨% من الحالات (٣ من النمط فوق القلبي , ٢ من النمط القلبي , ٢ من النمط تحت القلبي و ١ من النمط المختلط) .
- أُستُخدم NO المستنشق في 4% من الحالات فقط . هذه الأرقام كلها أقل مما عُرض في الدراسات الأخرى وخاصة فيما يتعلّق باستخدام النتريك أكسيد المُستنشق الذي تُبَت دوره في تحسين النتائج وتقليل الوفيات .
- تراوحت مدّة الحاجة للتهوية الآليّة بين ٦ ساعات و ١٤ يوماً (الوسطي ١.٨ يوماً) بانحراف معياري بمقدار ٢.٤ . في ٩٤% من المرضى كانت المدّة أقل من ٢٤ ساعة و ١٩% من المرضى كانت المدّة أكثر من ثلاثة أيام أغلبهم من النمط فوق القلبي .
- تراوحت مدة البقاء في العناية المشدّدة بين ٢٤ ساعة و ١٥ يوماً (المتوسط ٤ أيام) مع انحراف معياري بمقدار ٢.٦ يوم . ٨٢.٩% من مرضى النمط فوق القلبي كانت المدّة أقل من أسبوع , بينما كانت كذلك في ٨٥.٣% من مرضى النمط القلبي .
- تكرّر حدوث الاختلاطات في المستشفى عند ٣١ مريض (٣١% من الحالات) , وكانت الاختلاطات التنفسية أشيع الاختلاطات , تليها اضطرابات النظم وخاصة حصار العضلة القلبية التام الذي تكرّر عند ٩ مرضى (٩% من الحالات) . جميع الحالات السابقة كانت من النمط داخل القلبي (سُذوذ الإتصال إلى الجيب الاكليلي) عدا حالتين من النمط فوق القلبي و حالت واحدة من النمط المختلط حدثت فيهم الوفاة .
- ارتفاع نسبة الاختلاطات في دراستنا يدل على ضعف أساليب العناية بالمرضى وقلة خبرة بعض الكوادر على التعامل مع الأطفال بهذه الأعمار والأوزان الصغيرة بالإضافة إلى ضعف الخبرة والحذر خاصة فيما يتعلّق بالعناية التنفسية لدى المرضى .
- أمّا فيما يتعلّق بحصار العضلة القلبية التام فقد تكرّر في دراستنا بنسبة تفوق بكثير باقي الدراسات الأخرى وقد يعود ذلك إلى التكنيك الجراحي المُستخدم أو إلى مشاكل في حماية العضلة القلبية أو مشاكل في دارة القلب رئة الاصطناعية أثناء إجراء الإصلاح الجراحي .

الوفيات :

- بلغ عدد الوفيات في دراستنا ٢١ مريض (بنسبة ٢١% من المرضى) , توزّعت إلى ١٧ حالة وفاة باكراً ضمن المستشفى (١٧%) , و ٤ حالات وفاة متأخرة (٤%) .
- توزّعت الوفيات الباكراً إلى ١٢.٧٧% من مرضى النمط فوق القلبي (٦ مريض) , ٩.٧٦% من مرضى النمط داخل القلبي (٤ مرضى) , ٧٥% من مرضى النمط تحت القلبي (٣ مرضى) و ٥٠% من مرضى النمط المختلط (٤ مريض) .

- كان القصور القلبي الحاد أو تحت الحاد (متلازمة نقص النتاج القلبي) السبب الأكثر شيوعاً للوفاة المبكرة (أكثر من نصف الحالات) يتلوه نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي .
- حدثت الوفاة بنفس يوم الجراحة أو في اليوم التالي في ١٢ مريض أي في ٧٠.٦ % من حالات الوفاة , منهم ٦ مرضى (٣٥.٣ %) على طاولة العمليات .
- وبدراسة توزع الوفيات المبكرة حسب سنوات الدراسة لوحظ وللأسف عدم مواكبة نتائج الإصلاح لما هو سائد عالمياً ، إذ تُعد الوفاة ضمن المستشفى من أهم الدلائل على سلامة الاستراتيجيات المُتبعة في التدبير الجراحي والمتابعة بعد الجراحة .
- تُعتبر نتائج الإصلاح في مركزنا وخاصة النتائج المبكرة ضمن المستشفى مقبول إلى حد ما في البحوث الحالية في الغرب.
- ومن خلال دراسة مرضى الوفيات المبكرة والعوامل المؤثرة التي قد تلعب دوراً في حدوث الوفاة تبين التالي :

- ✓ لا علاقة لجنس المريض بحدوث الوفاة المبكرة (١٨.٥٢ % من الذكور و ١٥.٢٢ % من الإناث).
- ✓ يُعد العمر والوزن الصغيران عند إجراء الجراحة من أهم عوامل الخطر لحدوث الوفاة , حيث حدثت الوفاة في ٦٥ % من المرضى ذوي الأعمار أقل من ٦ أشهر , وفي ٧٢.٢٢ % من المرضى ذوي الأوزان أقل من ٥ كغ .
- ✓ توافقت الوفاة بشكل واضح مع زمن الدارة الطويل (٤٢.١٠ % من الحالات التي كان فيها زمن الدارة أكثر من ساعتين) , وكذلك مع زمن ملقط الأبهر الطويل (٥٧.١٤ % من الحالات التي كان فيها زمن الملقط أكبر من ٩٠ د) .
- ✓ كما يُعتبر استخدام التبريد العميق وإيقاف الدوران عامل خطر جلي لحدوث الوفاة المبكرة حيث حدثت الوفاة في ٦ مرضى من أصل ٨ استخدم عندهم التبريد العميق أي بنسبة ٧٥ % .
- ✓ يُعتبر الإنسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قبل الجراحة عامل خطر واضح لحدوث الوفاة , حيث حدثت الوفاة في ١٠٠ % من هذه المرضى (توزعوا إلى ٨٨.٨٩ % الوفيات المبكرة و ١١.١١ % الوفيات المتأخرة).
- ✓ تراوح ضغط البطين الأيمن قبل الجراحة بين مرضى الوفيات المبكرة بين ٥٤ ملم ز و ١١٠ و الوسطي ٨١.٢ ملم ز , وهي أعلى من القيم المحسوبة لباقي المرضى (الوسطي ٥٤.٩) .

النتائج بعد الجراحة والمتابعة :

- تراوحت قيم الضغط في البطن الأيمن بعد الإصلاح الجراحي بين ٢٤ ملم ز و ٩٣ ملم ز الوسطي ٣٥.٦ ملم ز مع انحراف معياري بمقدار ١٢.١ .
- تراوحت فترة البقاء في المستشفى بين ٤ أيام و ٢٣ يوماً (المتوسط ٩ أيام) بانحراف معياري بمقدار ٥.٧٤ . عدد الحالات التي تخرجت من المستشفى هي ٨٣ حالة بعد حذف الوفيات الباكرة (أي بنسبة ٨٣% من الحالات) . كانت الحالة الوظيفية جيدة لدى معظم المرضى عند التخرج من المستشفى .
- عدد الحالات التي أمكن متابعتها بعد التخرج من المستشفى ٥٨ حالة من أصل ٨٣ (أي بنسبة ٦٩.٨٨%) . عدد الحالات المفقودة ٢٥ حالة (أي بنسبة ٣٠.١٢%) .
- تراوحت فترة المتابعة بين ثلاث شهر و ٩٦ شهر (٨ سنوات) بمعدل ٤٣ شهر (أربع سنة تقريباً) مع انحراف معياري بمقدار ١٨.٥ شهر . وهي فترة جيدة مقارنة بباقي الدراسات المذكورة .
- وجدت ٤ حالات وفاة متأخرة أي بنسبة ٦.٩٠% من المرضى الذين أمكن متابعتهم. سبب الوفاة في مريض واحد كان تضيق في المفاغرة وبالتالي تضيق العود الوريدي الريمي ومرضى الأخرى الذي لم نتمكن تحديد سبب الوفاة. (بتعبير آخر ٤% من مرضى الدراسة , ٤.٨٢% من المرضى الذين تخرجوا من المستشفى) .
- نسبة الوفيات الكلية في هذه الدراسة بلغت ٢١% .
- أي أن نسبة البقاء كانت ٧٩% خلال فترة المتابعة.
- النظم جيبي لدى جميع المرضى المتخرجين بهذا النظم . (ما عدا ٦ مرضى الذين احتاجوا لتركيب ناظم خطا دائم) .
- كانت الحالة الوظيفية لدى جميع المرضى مقبولة إلى جيدة (NYHA I أو NYHA II) .
- وظيفة البطن الأيسر كانت جيدة لدى جميع المرضى أمّا بالنسبة للبطن الأيمن فكان هناك ارتفاع متوسط في ضغط البطن الأيمن لدى ٧ مرضى (تراوحت قيم الضغط ما بين ٣٥ - ٥٠ ملم ز) .

نظرة عامة على مرضى الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي بعد الجراحة في دراستنا :

تم تسجيل وجود ممال في المفاغرة بعد الجراحة لدى ٤ مرضى بضغط الوسطى ١٦ ملم ز.

الاستنتاجات

١. لوحظ من خلال دراستنا أن نسبة الوفيات الباكرة لدينا مقبولة نسبياً بالمُقارنة مع الدراسات الحالية في المراكز المتطورة , بالرغم من أن متوسط العمر والوزن لدى مرضانا أكبر , وأن التدخّل على الحالات الإسعافية أو الحرجة أقل , وكذلك فإن حوالي نصف مرضانا من النمط القلبي ونسبة وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قليلة بالمُقارنة مع الدراسات الأخرى .
٢. توافقت الوفيات الباكرة لدينا مع صغر العمر عند الجراحة , صغر الوزن عند الجراحة , زمن الدارة الطويل , زمن ملقط الأبهر الطويل , ارتفاع الضغط الشديد ضمن البطن الأيمن قبل الجراحة .
٣. كانت نسبة الاختلاطات التنفسية وحصار العضلة القلبية لدينا مرتفعة .
٤. لم يكن التدبير التقليدي لنوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي مجدياً في علاج معظم الحالات الشديدة .
٥. لوحظ وجود فجوة كبيرة في تشخيص هذه الآفة بأعمار باكرة وكذلك في تشخيص الانسداد أو التضيق الوريدي الرئوي سواء قبل أو بعد الإصلاح الجراحي .

التوصيات

١. وضع استراتيجية الجدية لقبول المرضى وخاصة حديثي الولادة المصابين بهذا التشوّه .
٢. التأكيد على الأرشفة الجيدة للمعلومات الخاصة بجميع المرضى بما يخدم البحث العلمي , وهذا يتطلب الوثائق الدقيق قبل الجراحة , والتفاصيل التشريحية والجراحية أثناء العمل الجراحي , والتطورات المختلفة التي تلت الجراحة , كما يقتضي الأمر التنسيق الدوري مع قسم الأرشيف , والعمل على إنشاء أرشيف إلكتروني متطور لمرضى مستشفى جراحة القلب الجامعي .
٣. تطوير المهارات لتشخيص هذه الآفة بأعمار أبكر .
٤. التأكيد على قياس الضغط ضمن الشريان الرئوي عند المريض واتباع جميع الاستراتيجيات التي تمكن من الكشف عن وجود الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي .
٥. أهمية الاعتماد على الوسائل التشخيصية غير الغازية كالرنين المغناطيسي الوعائي والطبقي المحوري الوعائي ثلاثي الأبعاد لتشخيص وتقييم الانسداد أو التضيق في العود الوريدي الرئوي قبل وبعد الجراحة .

٦. تطوير الخبرات الجراحية لتشمل الطرق الحديثة المُستخدمة في الإصلاح الجراحي (Sutureless technique) , والتي أثبتت دورها في خَفْض المراضة و الوفيات بعد الجراحة .
٧. التأكيد على ضرورة إجراء الصدى القلبي عبر المري لكل الحالات في غرفة العمليات .
٨. التأكيد على اتباع استراتيجية وضع قثطرة الشريان الرئوي في العمليات لقياس التوتر الشرياني الرئوي بعد الجراحة مما يُسهّل أكثر التعامل مع هذه الحالات .
٩. التأكيد على ضرورة وجود طبيب أطفال خبير في العناية المشددة من أجل التعامل مع هكذا حالات من أعمار وأوزان صغيرة .
١٠. التأكيد على أهمية العناية المشددة بالمرضى بعد العمل الجراحي خاصّة فيما يتعلّق بالتدبير التنفسي والوقاية من نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي بعد الجراحة .
١١. التأكيد على التوسّع في استخدام الأدوية التي ثبت دورها الفعّال في خَفْض المراضة والوفيات كالميلرينون والنتروبروسايد والفلولان والسليدينافيل والنتريك أكسيد المستنشق
١٢. التأكيد على ضرورة إجراء الصدى القلبي في العناية بعد الإصلاح الجراحي , خاصّة للمريض المُصاب بمتلازمة نقص النتاج وارتفاع التوتر الشرياني الرئوي .
١٣. تطوير الخبرات فيما يتعلّق بالتقنيات الحديثة المُتعلّقة بأساليب ومعايير التشخيص المُبكر للآفة , وأساليب التخدير عند حديثي الولادة , وطُرق التعامل مع نوب ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي , واستخدام الـ ECMO , واستخدام التنقيّة الفائقة المُعدّلة .
١٤. إيجاد الصيغة المناسبة التي تُمكننا من مُتابعة جميع المرضى , بما يخدم البحث العلمي ويخدم جميع المرضى , حيث من الضروري إجراء المتابعة بعد شهر ثم ٣ أشهر ثم ٦ أشهر ثم كل سنة , والتأكيد على إجراء الصدى القلبي عند كل مراجعة خاصّة خلال السنة الأولى بعد الجراحة .
١٥. توسيع العمل في مركز جراحة القلب في مستشفى الأطفال , حيث سيُخفّف ذلك من قائمة الانتظار الطويلة , ويُسهّل التعاون مع أطباء الأطفال لتدبير الحالات الحرجة لحديثي الولادة , وقبولها ويسمح بإجراء الإصلاح بأعمار باكراً .

المراجع :

- 1- Kouchoukos NT , Blackstone EH , Doty DB , Hanley FL , Karp RB .**Total Anomalous Pulmonary Venous Connection.**Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac surgery.4th edition. Volume2.Philadelphia,Churchil Livingstone. 2013,Chapter: 31, p1183-1207.
- 2- Osami Honjo and Christofer A, Calderone. **Surgical Consideration in Pulmonary Vein Anomalies** . Sellke FW, Nido DP Swanson SJ. Sabeston & Spencer , **Surgery Of The Chest** .9TH edition. Philadelphia, Elsevier Saunders.2015,Chapter 115,p1817-1829.
- 3- Cope JT, Korn IL. **Anomalies of Pulmonary Venous Return and CorTriatriatum**; Kaiser LR , Kron LI , Spray TL .. **Mastery of Cardiothorathic Surgery** .3th edition . Phyladelphia , Lippincott Williams and Wilkins , 2013 ,Chapter 87, p 866-885.
- 4- V.T Tsang, J.stark. **Total Anomalous Pulmonary Venous Return and Cor Triatriatum** . J. Strak, M. Leval , VT tsang. **Surgery For Congenital Heart Defects** .3th edition . John Wiley and Sons Ltd ,2006.Chapter:24,p 327-341.
- 5- Anthony M. Hlavacek, Girish S. Shirali, and Robert H. Anderson . **Pulmonary Venous Abnormalities** . In: **Paediatric Cardiology** . 4th edition .Churchill LivingstonePhiladelphia , 2019 . Chapter:28 ,P64.
- 6- Permut LC ,Ricci M,Cohen GA .**Total Pulmonary Venous Return** .Yuh DD, Vricella LA, Baumgartner WA . **Johns Hopkins Manual Of Cardiothoracic Surgery** . 2th edition ,McGraw-Hill, 2012,CH:50.
- 7- Castaneda AR. **Anomaleis of the Pulmonary Veins**. In: **Aldo R. Castaneda**, John E.Maye, Richard A. Jonas, Frank L. Hanley, John E. Mayer, Jr (Eds). **Cardiac Surgery of the neonate and Infant**, Elsevier Health Science **1994**, Chapter 9, 67-166.
- 8- Edward L Bove, Jennifer C. Hirsch .**Total anomalous pulmonary venous drainage and cor triatriatum**.Gardner TJ , Spray TL . **Operative Cardiac Surgery** . 6th edition. London, Arnold.2018,Chapter:40,p581. Wicox BR , Cook AC , Anderson RH . **Surgical Anatomy Of The Heart** . Cambridge,UK,Cambridge university press,2004.
- 9- Steven M Langley . **Total anomalous pulmonary venous Connection**.Ohri SK, Tang A ,Stephenson LW. **Key Topics In Cardiac Surgery**.1th edition ,

- Abingdon, Taylor & Francis, 2004, Chapter: 42, p313.
- 10- Khonsari S, Sintek CF. **Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Cardiac Surgery Safeguards and Pitfalls in Operative Technique.** 5th edition, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins. 2016, Chapter: 18, p227.
 - 11- S. Bert Litwin. **Pulmonary Venous Anomalies. Color Atlas Of Congenital Heart Surgery.** second edition. Springer, 2007. Chapter: 12, P214.
 - 12- Ho R.J, Rigby M.L, Anderson R.H. **Echocardiography in Congenital Heart Disease.** First published, Imperial College Press, 2005.
 - 13- Jonas R.A. **Subaortic Stenosis, Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease.** 2th edition, Rebekah Dodson, 2014. P 329.
 - 14- Corno A, Giamberti A, Carotti A, et al: **Total anomalous pulmonary venous connection: surgical repair with a double-patch technique.** *Ann Thorac Surg* 49:492-494, 1990.
 - 15- Michielon G, DiDonato RM, Pasquini L, Giannico S, Brancaccio G, Mazzer E, Squitieri C, Catena G. **Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions.** *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22:184–191.
 - 16- Balakrishnan KR, Parvathy U: **Modified septosuperior approach for the repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous return in infants.** *Ann Thorac Surg* 80:1140-1142, 2005
 - 17- Phillips SJ, Kongthaworn C, Zeff RH, et al: **Correction of total anomalous pulmonary venous connection below the diaphragm.** *Ann Thorac Surg* 49:734-738, 1990
 - 18- Kirshbom PM, Flynn TB, Clancy RR, Ittenbach RF, Hartman DM, Paridon SM, Wernovsky G, Spray TL, Gaynor JW. **Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection.** *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:1091–1097.
 - 19- Gwen Y. Alton, Charlene M. T. Robertson Reg Sauve Abhay Divekar, Alberto Nettel-Aguirre, Sharon Selzer, and the Western Canadian Complex Pediatric Therapies Project Follow-Up Group. **Early childhood health, Growth, and neurodevelopmental outcomes after complete repair of total anomalous pulmonary venous connection at 6 weeks or younger.**
 - 20- Kanter KR. **Surgical repair of total anomalous venous connection.** *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006:40-4.
 - 21- Hyde JAJ, Stumper O, Barth M-J, Wright JGC, Silove ED, de Giovanni JV, Brawn WJ, Sethia B. **Total anomalous pulmonary venous connection:**

- outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction.***Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15:735–741.
- 22- Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf A, Belli E, Piot D, Rey C, Marcon F, Bruniaux J, Planche C. **Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection.***J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:679–687.
 - 23- Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM, Williams WG. **Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage.***Ann Thorac Surg.* 1998;66: 1514–1520.
 - 24- Serraf A, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Chambran P, Binet JP, Lecronier G, Demontoux S, Planche C. **Obstructed total anomalous pulmonary venous return: towards neutralization of a major risk factor.***J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;101:601– 606.
 - 25- Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, Sun K, Sharp TG, Sekine Y, Girod DA, Brown JW. **Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection: thirty-year trends.***Circulation.* 1996;94(suppl):II- 12–II-16.
 - 26- Ricci M, Elliott M, Cohen GA, Catalan G, Stark J, de Leval MR, et al. **Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factor for adverse outcome.** *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24:28-36.
 - 27- Jenkins KJ, Sanders SP, Orav EJ, Coleman EA, Mayer JE Jr, Colan SD. **Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection.** *J Am Coll Cardiol* 1993;22:201-6.
 - 28- Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, Forbess JM, del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. **Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution.***Ann Thorac Surg.* 2005;79:596–606.
 - 29- Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, Coles JG, Williams WG, Caldarone CA, Van Arsdell GS, McCrindle BW. **Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection.***Circulation.* 2007;115:1591–1598.
 - 30- Maziar Gholampour-Dehaki, Alireza Alizadeh Ghavidel, Nader Givtaj . **Midterm results after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection .** *Medical Journal of the Islamic Republic of Iran.* Vol. 22, No. 2, August 2008. pp.74-79.
 - 31- Angela M Kelle, Carl L Backer, Jeffrey G Gossett, Sunjay Kaushal, Constantine Mavroudis. **Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Results of**

- Surgical Repair of 100 Patients at a Single Institution** . 35th annual meeting of the Western Thoracic Surgical Association, June 27, 2009, Banff, AB, Canada.
- 32- Anna N. Seale, Hideki Uemura, Steven A. Webber, John Partridge, Michael Roughton, Siew Y. Ho, Karen P. McCarthy, Sheila Jones, Lynda Shaughnessy, Jan Sunnegardh, Katarina Hanseus, Hakan Berggren, Sune Johansson, Michael L. Rigby, Barry R. Keeton, Piers E.F. Daubeney and on behalf of the British Congenital Cardiac Association. **Total Anomalous Pulmonary Venous Connection : Morphology and Outcome From an International Population-Based Study.***Circulation*. 2010;122:2718-2726.
- 33- Frommelt PC, Sheridan DC, Deatsman S, Yan K, Simpson P, Frommelt MA, Litwin SB, Tweddell JS. **Unobstructive total anomalous pulmonary venous return: impact of early elective repair on the need for prolonged mechanical ventilatory support.***Pediatric Cardiol.* November 2010, Volume 31, Issue 8, pp 1191-1197.
- 34- S. Adil Husain, MD, Elaine Maldonado, MD, Debbie Rasch, MD, Joel Michalek, MD , Richard Taylor, MD, Christopher Curzon, MD, Steve Neish, MD, John H. Calhoon, MD **Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Factors Associated With Mortality and Recurrent Pulmonary Venous Obstruction.***Ann Thorac Surg* 2012;94:825 – 832.doi:10.1016/j.athoracsur.2012.04.026 © 2012 The Society of Thoracic Surgeons.
- 35 – Hoerer J , Neuray C , Vogt M ,Cleuziou J , Lange R, **What to expect after repair of total anomalous pulmonary venous connection : data from 193 patients and 2902 patient years** .*European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 44 (2013) 800–807 , doi:10.1093 / ejcts / ezt129 Advance Access publication 20 March 2013.
- 36 – Zhao K ,Wang H ,Wang Z , Zhu H , Fang M, **Early- and intermediate –term results of surgical correction in 122 patients with total anomalous pulmonary venous connection and biventricular physiology** . *Journal of Cardiothoracic Surgery* (2015) 10:172. DOI 10.1186/s13019-015-0387-6.
- 37 –Shi G, MD, Zhu Z, MD, PhD, Chen J, MD, PhD, Ou Y, MD, PhD, Hong H, MD, PhD . **Total Anomalous Pulmonary Venous Connection . The Current Management Strategies in a Pediatric Cohort of 768 Patients.**
Circulation. 2017 ; 135:48 –58. DOI :10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023889.
- 38 – Sakamoto T , Nagashima M , Umezu K , Houki R . **Long - term outcomes of total correction for isolated total anomalous pulmonary venous connection: lessons from 50 - years' experience** . *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 27 (2018) 20–26 doi :10.1093 / icvts / ivy034 Advance Access publication 20 February 2018.

39 – Harada T, Nakano T, Oda S and Kado H. **Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients** . Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 28 (2019) 421–426 [oi:10.1093/icvts/ivy267](https://doi.org/10.1093/icvts/ivy267)
Advance Access publication 6 September 2018.