الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي
جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الأطفال

دراسة واقع الربو الرئوي في مشفى الأطفال

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير)في طب الأطفال
أعد في قسم الأطفال

برئاسة الأستاذ الدكتور
إياد طرفة

بإشراف الأستاذ الدكتور
محمد العبود

إعداد الدكتور
فادي حسيب شحود

2012

كلمة شكر

نعـم ،،قارب الوقت نهايته ..

إلا أن العطاء الإنساني والمحبة الصادقة والتعاون الفعال لا ينتهي ..

والتطلع لطلب العلـم والسمو للقمة لا ينضب..

فقد احتوانا هذا الصرح الشامخ في جو مفعـم بالعطاء والرغبة الأكيدة في

الوصول للهدف . . وعلمنا أن نستمر في الجهد للوصول لذاك الهدف

ها نحن نقف على أعتاب مرحلة جديدة آملين أن تحمل لنا الرضا و النجاح.

في نهاية المطاف لا يسعني إلا أن أتقدم بالشكر الجزيل و العرفان بالجميل لأساتذة كانوا لي خير مرشد و معلم و أخص بالشكر

الأستاذ الدكتور محمد العبود

الذي تفضل بالإشراف على هذه الرسالة و أغناها بملاحظاته القيمة كما أتوجه بخالص الامتنان و الشكر لأعضاء لجنة التحكيم

الأستاذ الدكتور سمير سرور

و الأستاذة الدكتورة هيام محمود

لتفضلهما بمناقشة هذه الرسالة

و أتوجه بالشكر أيضا لكل زملاء الدراسة و لكل عامل في مشفى الأطفال ساعد في إنجاز هذا البحث

مخطط البحث:

أولا: القسم النظري:

1-لمحة تشريحية.

2-مقدمة .

3-الفيزيولوجية المرضية.

4-المظاهر السريرية .

5-التقييم التشخيصي.

6-السير والعلاج.

ثانيا: القسم العملي :

1-الهدف من الدراسة .

2-مكان ومدة الدراسة ومعايير قبول الحالة أو رفضها .

3-النتائج والمناقشة.

4-الخلاصة.

5-التوصيات.

6-المراجع

القسم النظري

رتق الدسّام الرئوي

يتوضع الدسام الرئوي بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي و يتألف من ثلاث وريقات ، يسمح بمرور الدم مباشرة من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي لتأمين التروية الدموية الرئوية.

الرتق الرئوي عبارة داء قلبي مزرق يحدث بسبب تطور شاذ لقلب الجنين خلال 8 أسابيع الاولى من الحمل ، يتميز برتق في الدسام الرئوي ليتم التروية الدموية الرئوية عبر مسالك مختلفة.

حيث يسلك الدم شنت أيمن أيسر إما عبر فتحة بين البطينين أو فتحة بين الأذينين ..و منه يتم تزويد الدوران الدموي الرئوي عبر قناة شريانية سالكة أو الفروع الجانبية أو كليهما ..

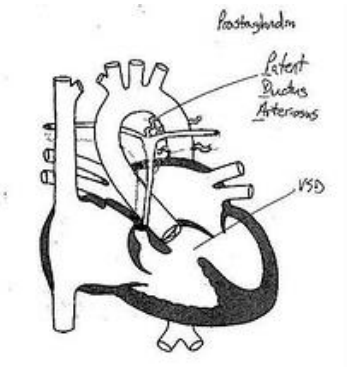
بناء على ذلك يقسم الرتق الرئوي الى نمطين مستقلين تقريبا من حيث التشوهات القلبية المرافقة و تكنيك العمل الجراحي وهما :

1. الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين
2. الرتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم

الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين: *Pulmonary atresia with Vsd*

التعريف: هو آفة قلبية خلقية مزرقة . يعتبر شكل شديد من رباعي فاللوب مع رتق رئوي و تراكب للأبهر ..و يتميز بدرجات مختلفة من نقص التطور في التراكيب القلبية و الوعائية اللازمة لتأمين التروية الدموية الرئوية .

يشكل 1.4- 2.5 % من جميع التشوهات القلبية . مع سيطرة قليلة للذكور على الإناث حسب دراسة Baltimoro – Washington



الأسباب:

73% إصابة معزولة دون أي تشوهات آخرى

27% وجود شذوذ صبغي أو في سياق متلازمة أو اصابة عضو آخر مفرد أو وجود قصة عائلية لداء قلبي خلقي :

velocardiofacial syndrome-Digeorge syndrome-Alagille- Charge

حذف الذراع الطويل للصبغي 22q11 -تثلث الصيغي 13 وتثلث الصبغي 21 - حذف الذراع القصير 5p

وجود معدل حدوث أكثر عند ولدان لأم سكرية – تناول البنزوديازبينات

الفيزيولوجية المرضية :

يوجد درجات واسعة الاختلاف في تطور الشرايين و الشجرة الرئوية و مصادر التروية الدموية الرئوية وهذا ما يحدد التظاهرات السريرية و التكنيك الجراحي و يتفاوت الاختلاف بين :

- **رتق دسام رئوي معزول** : نمط غشائي أو نمط المخرج infundibular type
- **امتداد الرتق الى جذع الشريان الرئوي** Main pulmonary artery MPA
- **غياب أو وجود الشريانين الرئويين الأيمن و الأيسر** Native pulmonary arteries NPAs – متلاقيان (confluent) أو امتداد الرتق إليهما

- **وجود قناة شريانية سالكة PDA** كمصدر رئيسي للتروية الرئوية منذ الولادة :

منشأ القناة الشريانية: 67 % من قوس الأبهر – 33 % من الشريان اللا اسم له

لوحظ أن وجود PDA يترافق دائما مع وجود شريانين رئويين أصليين NPAs – 80% من الحالات يكونان متلاقيان

ثلث الحالات غياب PDA تترافق مع غياب NPAs

ذكرت بعض الحالات تكون PDA ثنائية الجانب بوجود NPAs غير متلاقيان

- **الفروع الجانبية : Aortopulmonary Collaterals Apcs**

فروع شريانية تدخل بارانشيم الرئة عند السرة و تنشأ من :

الأبهر الصدري النازل بمستوى التفرع الرغامي – الشريان تحت الترقوة – الابهر البطني – الشرايين الاكليلية

APCs توجد في 30- 65 % من الحالات و يتراوح عددها بين 2 - 6 فروع 60% منها تكون متضيقة عند التشخيص أو قد يتطور التضيق لاحقا بعد عدة أسابيع من الولادة.

- **50% من المرضى نجد ASD أو PFO**
- **26 – 50% نجد قوس أبهرية يمنى**

Calssification: التصنيف

Type A: Native PAs present, pulmonary vascular supply through PDA and no APCs:

كل القطع الرئوية تتلقى ترويتها من الشريانين الرئويين عبر PDA ..و الاصلاح الجراحي الكامل يعتمد على قطري الشريانين الرئويين و المقاومة الرئوية

Type B: Native PAs and APCs present :

بعض القطع الرئوية تتلقى ترويتها من الشريانين الرئويين و البعض الاخر يروى من الفروع الجانبية . و هدف الجراحة هو توحيد مصدر التروية الرئوية بمفاغرة الفروع الجانبية على الشريانين الرئويين.

Type C: No native PAs, pulmonary blood supply through APCs only :

كل القطع الرئوية تتلقى ترويتها من الفروع الجانبية ..بغياب الشريانين الرئويين . هدف الجراحة هو مفاغرة الفروع الجانبية مع بعضها و مع الشرايين الفصية في السرة الرئوية في حال وجودها .

Classification based on type of branching of pulmonary arteries.
According to the type of branching, there are four types of PA-VSD:

Type I: Denotes the presence of both a main trunk and confluent pulmonary arteries.

Type II: Main trunk is absent, branches are present which may be confluent or no confluent.

Type III: Main trunk and one branch is absent but hilar arteries are present.

Type IV: Main trunk and both branches are absent.

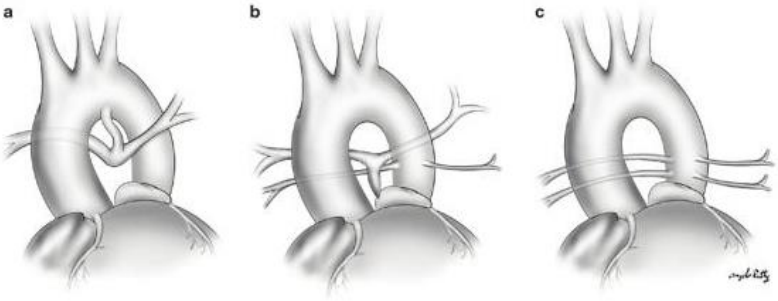


Fig. 21.1 Anatomy of the central pulmonary arteries in Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia(TOF-PA) (**a**) Normal central pulmonary arteries, (**b**) hypoplastic central pulmonary arteries with aorto-pulmonary collaterals, (**c**) absent central pulmonary arteries with multiple aorto-pulmonary collaterals

يتفاوت التشوه التشريحي من رتق دسام رئوي معزول مع وجود جذع رئوي و فرعيه سالكان و بحجوم جيدة وتروى عبر PDA الى رتق الدسام و الجذع الرئوي مع غياب أو وجود فرعيه متلاقيان أو غير متلاقيان و تتم تزويد التروية الدموية الرئوية عبر APCs.

التظاهرات السريرية:Clinical Presentations

لوحظ أن معظم مرضى الرتق الرئوي يراجعون المشفى في فترة الوليد و خاصة بعد انغلاق PDA خلال الأسبوع الأول.

في معظم الحالات تبدأ الأعراض بـ زرقة مركزية تكون خفيفة عند الولادة ..

قد تتطور زرقة شديدة بعمر 3 – 7 أيام مع انغلاق PDA وبغياب APCs تترافق مع زلة تنفسية و علامات صدمة و حماض .

في بعض الحالات التي تتميز بتروية دموية رئوية متوازنة و كافية عبر APCs أو PDA أو كليهما قد لا تكتشف الزرقة سريريا خلال الأسابيع أو الأشهر الأولى و عادة تتأخر التظاهرات إلى ما بعد عمر 6 أسابيع حيث أن:

- 50% منهم تبدو الزرقة واضحة سريريا مع تتطور تضيق في APCs
- 25% قد يأتون بأعراض قصور قلب أيسر و وذمة رئة: زلة تنفسية مع زرقة خفيفة و نبض محيطي ضعيف بسبب فرط التروية الرئوية عبر APCs المتطورة جدا وPDA الواسعة مما يزيد الحمل على البطين الأيسر.
- 25 % يتظاهرون بـ زرقة خفيفة أو إصغاء نفخة بفحص روتيني ، لتتطور الأعراض تدريجيا في فترة الرضاعة المتأخرة بزلة جهدية و سهولة تعب و احمرار دم و أعراض انتانات تنفسية متكررة و تبقرط أصابع و فشل نمو.

بالفحص القلبي :

قد نجد: صوت ثاني S2 وحيد دائما و غالبا مشتد

نفخة Vsdانقباضية في بؤرة ارب

نفخة PDA متواصلة

Bruit لغط مسموع بشكل مستمر فوق كامل الصدر و الظهر (APCs)

النبض عادة يكون طبيعي و قد يكون قافز في حال تروية دموية كبيرة عبر APCs

التقييم التشخيصي :

صورة الصدر البسيطة : Chest x ray

مظهر الحذاء Boot shaped heart

قمة القلب باتجاه الأعلى بسبب ضخامة بطين أيمن

قوس أبهرية يمنى في 25 – 50 % من الحالات

غياب جذع الرئوي يترك تقعر تحت قوس الأبهر مكانه

تبدو الأوعية الرئوية بشكل شبكة غير متجانسة عندما تكون Apcs متعددة

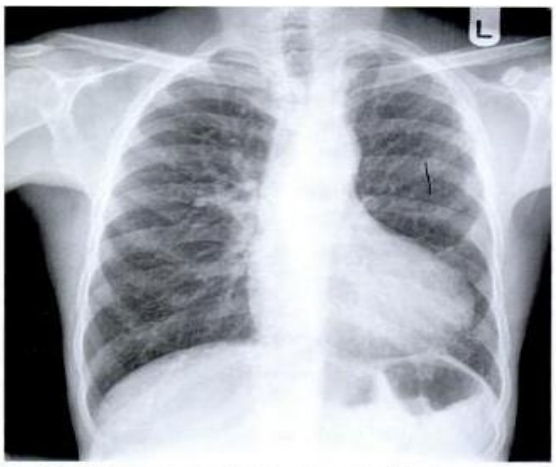


Fig. 29.3: X-ray chest of pulmonary atresia with ventricular septal defect. There is right ventricular type of apex and absence of pulmonary arterial shadow

تخطيط القلب :Electrocardiogram

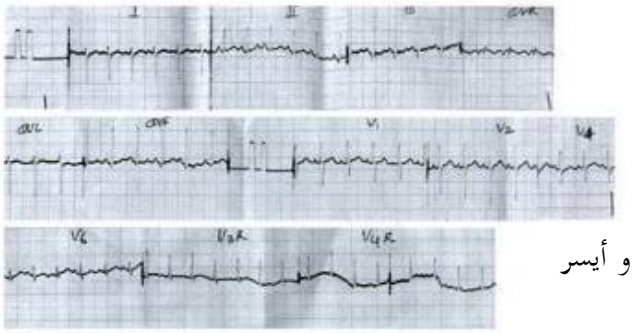


Fig. 29.2: ECG of pulmonary atresia with ventricular septal defect. There is right axis deviation, right atrial enlargement and right ventricular hypertrophy

علامات ضخامة بطين أيمن – انحراف محور قلب أيمن

علامات تخطيطية لضخامة أذينة يمنى

و في حالة تروية دموية زائدة : علامات تخطيطية لضخامة بطين أيمن و أيسر

إيكو القلب :Echocardiography

يعتبر مفتاح التشخيص و خاصة بتحديد التشوهات داخل القلب:

رتق الدسام الرئوي

VSD غشائية أو قمعية

دسام أبهري متراكب على VSD

ASD

تطور الجذع الرئوي و الشريانين الرئويين

ايكو دوبلر الملون : Color Doppler

يفيد في التمييز بين PDA و Apcs بالاعتماد على اتجاه التدفق الدموي

حيث يكون جريان الدم تقدمي في PDA و تكون مستقيمة

بينما يكون جريان الدم في Apcs تراجعي و تكون متعرجة .

القثطرة القلبية :Cardiac Catheterization

تفيد في اعطاء بيانات أكثر دقة من الايكو في ما يتعلق بالتروية الدموية الرئوية ومصادر توعيتها :

Apcs من ناحية الحجم و العدد و التوزع و التضيق في كل فرع جانبي

غياب أو وجود NPAs و حجمها

عدد القطع الرئوية المرواة عبر NPAs أو التي لها تروية دموية مزدوجة

تشوهات الشرايين الاكليلية

CT ,MRI Angiography :

يعطي معلومات عن كل من RV outflow tract .NPAs .APCs .MPA

التدبير العلاجي :

المعالجة الدوائية :

تطبيق البروستاغلاندين E1 : في فترة الوليد الباكرة لصيانة التروية الدموية الرئوية المعتمدة على PDA بالمحافظة على PDA مفتوحة ريثما يتم انجاز الجراحة.

الجرعة الأولية :

تعتمد على حجم القناة و الحالة السريرية :

PDA واسعة : يعطى البروستاغلاندين تسريب وريدي بجرعة 0.01 مكغ/كغ/د

PDA متضيقة أو غير معروفة الحجم : الجرعة الأولية تسرب بمعدل 0.05مكغ/كغ /د

ويمكن أن ترفع جرعة البروستاغلاندين الى 0.1 مكغ/كغ/د

الاختلاطات الأهم لتطبيق البروستاغلاندين E1 : تتضمن توقف التنفس و هبوط الضغط و تسرع القلب ....

و هذا يتطلب قثطرة وريدية مستقلة للإنعاش و تقديم السوائل و توفر الأدوات اللازمة لإجراء تنبيب مباشر في حال حدوث توقف تنفس في أي وقت من تسريب البروستاغلاندين

المعالجة الدوائية بالدجتلة و المدرات يستطب عند بعض المرضى الذين يتظاهرون بأعراض قصور قلب احتقاني بسبب زيادة التوعية الرئوية

العلاج الجراحي:

الإصلاح الجراحي التام:

الهدف هو تأمين تروية دموية رئوية كافية عبر البطين الأيمن بوضع قناة صمامية أو غير صمامية ،

مع إغلاق VSDوASD في حال وجودها.

شروطه:

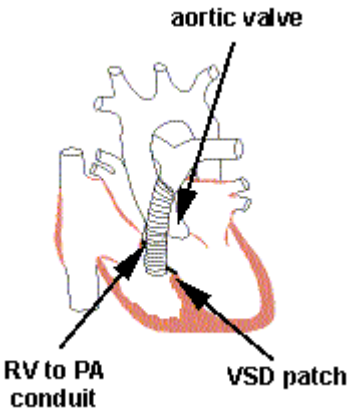
تطور جيد في الشجرة الوعائية الرئوية

وجود الشريانين الرئويين الرئيسيين

القدرة على تروية 10 – 16 قطعة رئوية على الأقل من قبل القناة conduit (بين بطين أيمن – شريان رئوي)

في حال وجود شريان رئوي وحيد يجب أن يكون سوي الحجم و يروي كل قطع هذه الرئة

والإصلاح الكامل يعتمد أيضا على أقطار APCs و NPAs



يتم الإصلاح الجراحي كمرحلة واحدة أو عدة مراحل:

<u>إصلاح جراحي تام كمرحلة واحدة:</u>

إصلاح قلبي بوضع RV-PA Conduit مع إجراء unifocalization للـ APCs (تجميع و مفاغرة الفروع الجانبية على الشريانين الرئويين) ويفضل إغلاق الـ VSD لاحقا أو وضع رقعة مثقبة لتخفيف الحمل على البطين الأيمن.

- يحتاج تطور شجرة وعائية رئوية جيد
- شريانين رئويين بأقطار جيدة

وقت العمل الجراحي يتعلق ببدء التظاهرات السريرية و الاعتماد على PDA أو APCs

مرضى بدون PDA مع تروية دموية رئوية جيدة عبر APCs مع اشباع O2 جهازي مقبول مرشحين لعمل جراحي منتخب بعمر 3 أشهر.

إصلاح جراحي تام على عدة مراحل :

شرايين رئوية ناقصة التطور صغيرة ومتلاقية، مع فروع جانبية متعددة، مع عدة قطع من الرئة تتلقى تروية مزدوجة

- إجراء شنت تلطيفي جهازي رئوي : بلالوك – تاوسينغBT : بين الشريان تحت الترقوة أو الشريان اللااسم له و الشريان الرئوي لكل المرضى لتخفيف الزرقة و السماح للشرايين الرئوية الصغيرة NPAs بالنمو و التطور.
- إجراء unifocalization لل APCs الهامة و مفاغرتها على الشريانين الرئويين.

يمكن وضع قناة لاصمامية RV-PA Conduit ثم Ballon angioplasty لتوسيع الشرايين الرئوية الصغيرة و وضع stent .

وبمرحلة لاحقة يتم إجراء مسلك دموي مباشر بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي بوضع Valve Conduit مع إغلاق VSD.

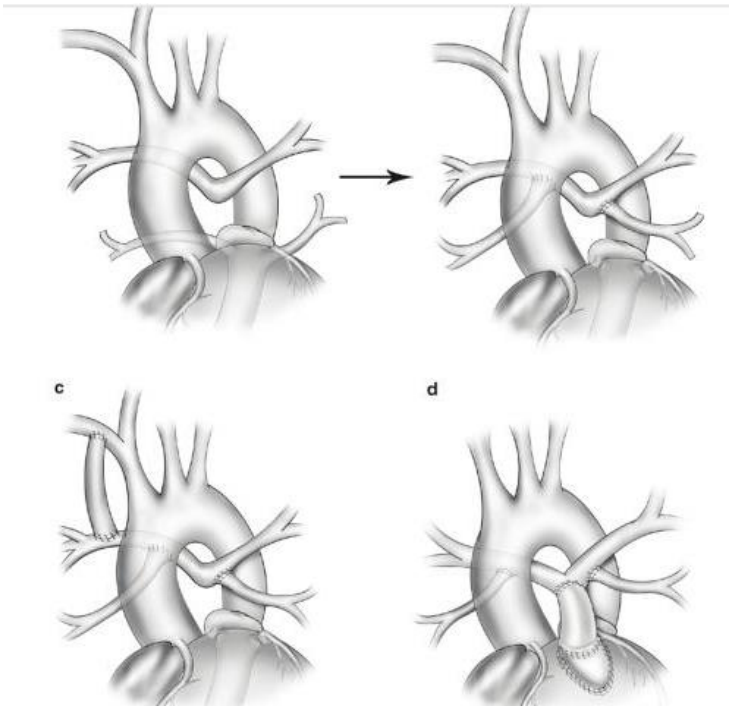


Fig. 21.5 *Unifocalization.* (**a**) It involves separating the aorto-pulmonary collaterals from the aorta and connecting them to the native pulmonary arteries, (**b**) a systemic to pulmonary artery shunt or (**c**) a right ventricle to pulmonary artery conduit is usually added to augment the pulmonary blood flow and promote arterial growth

في المرضى غير المناسبين لإصلاح تام: يوضع شنت BT تلطيفي فقط

و في حال ضمور الشجرة الوعائية الرئوية وغياب NPAs يجرى زرع قلب و رئة.

الاختلاطات طويلة وقصير الأمد بعد الجراحة:

احمرار دم.

قصور قلب احتقاني هو السبب الأشيع للوفاة ما بعد الجراحة.

اللانظميات القلبية.

قصور أبهري و خاصة بوجود شنت تلطيفي يؤدي الى زيادة الحمل على البطين الأيسر و توسعه.

التهاب شغاف انتاني نادر.

تكلس conduit.

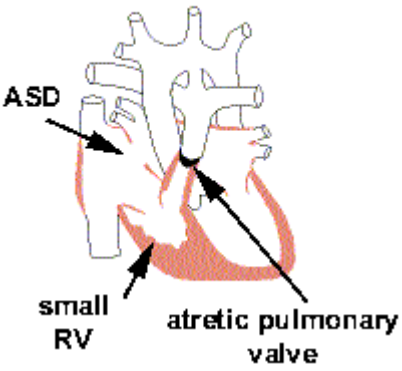
تضيق في الشرايين الرئوية البعيدة.

الرتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم : *Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum*

آفة قلبية خلقية مزرقة نادرة تتميز برتق الدسام الرئوي مع درجات متفاوتة من نقص التصنع في البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف . حيث أن رتق الدسام الرئوي يعيق تدفق الدم من البطين الأيمن الى الشريان الرئوي ليسلك مسلك إجباري عبر الفتحة بين الاذينتين ASD أو PFO متجاوزة البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف مما يؤدي الى نقص تطورهما و يجعل البطين الأيمن صغير ناقص الوظيفة بدرجات متفاوتة

نسبة التوارد :7 – 8 من 100 ألف شخص.

ويشكل : 0.7- 3 % من الآفات القلبية ..الأسباب الوراثية غير شائعة

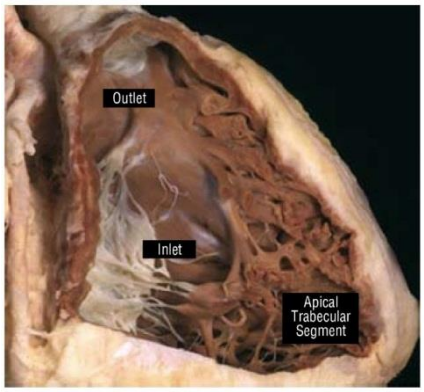


يعتمد الانذار و التدبير الجراحي على المعايير التشريحية :

- درجة نقص تصنع البطين الأيمن و مخرج البطين (القمع)
- درجة نقص تصنع الدسام مثلث الشرف
- الشذوذ في الدوران الاكليلي

يتميز بـ شنت اجباري بمستوى أذيني أيمن أيسر عبر PFO أو ASD و الجريان الدموي الرئوي يعتمد على PDA أما Collaterals فهي نادرة

مورفولوجيأ :Morphology



البطين الأيمن RV:

عادة يكون صغير و ناقص التصنيع

و له 3 درجات من نقص التصنع :

Tripartite:وجود المدخل و القمة و القمع (المخرج) و لكنه صغير الحجم

Bipartite : غياب قمة البطين

Unipartite : غياب القمع و القمة

Table 40.1 Spectrum of cardiac morphology in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum.

	Dilated RV	Mild RV hypoplasia	Moderate RV hypoplasia	Severe RV hypoplasia
RV morphology	Huge and thin-walled	Tripartite	"Bipartite"	"Unipartite"
Timing of closure of PV *in utero*	Any	Late	⇒	Early
Tricuspid valve	Large ($z > 0$)	Normal/small ($z = 0$ to -2)	Very small ($z = -2$ to -5)	Tiny ($z < -5$)
Angle of arterial duct	Obtuse/ acute	Obtuse	Obtuse/acute	Acute
RVCACs*	Not present	Not present/ mild	Mild/major	Major/ RVDCC*

*RVCAC, right ventricle to coronary artery connection; RVDCC, right ventricular-dependent coronary circulation.

الدسام مثلث الشرف Tv:

عادة ما يكون شاذ .قطره عادة صغير الوريقات متسمكة و الحبال شاذة في العدد و مكان التعليق .

الدوران الاكليلي:

30 – 60% من الحالات قد نجد نواسير بين جوف البطين الأيمن و الجيوب الاكليلية Coronary sinusoidsلتشكل شبكة اتصالات متعددة مع فروع الشرايين الاكليلية و هنا يكون الدوران الاكليلي معتمد على البطين الأيمن و يروي القسم الأكبر من البطين الأيسر فأي انخفاض في ضغط البطين الأيمن سيؤدي الى نقص تروية قلبية شديد.

و قد نجد في 9% من الحالات تضيق أو انقطاع في الشرايين الإكليلية

TABLE 13-2 Differentiating Features of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum and Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect

	Pulmonary atresia with intact ventricular septum	Pulmonary atresia with ventricular septal defect
Pulmonary valve	Atretic	Atretic
Four-chamber view	Hypoplastic right ventricle	Normal
Five-chamber view	Normal	Ventricular septal defect with dilated overriding aorta
Main pulmonary artery	Hypoplastic to normal sized	Hypoplastic and may be absent
Ductus arteriosus	Retrograde flow and narrow	Retrograde flow and tortuous
Typical additional cardiac findings	Ventriculo-coronary arterial communications	Major aortopulmonary collateral arteries
Associated chromosomal anomalies	Rare, deletion 22q11	Common, 20% of cases with deletion 22q11

التظاهرات السريرية :

الزرقة عادة تتظاهر خلال ساعات من الولادة

تزداد شدة الزرقة مع انغلاق ال PDAو يتطور زلة تنفسية مع قصور قلب و صدمة و حماض

مرضى الرتق الرئوي المترافق مع شذوذ في الدوران الاكليلي معرضين لنقص تروية قلبية و أعراض خناقية و لانظميات قلبية وموت مفاجئ

الزرقة و نقص الأكسجة على المدى البعيد تؤدي الى احمرار دم و فرط لزوجة و نقص صفيحات و صداع و زلة جهدية و كذلك احمرار دم و انتانات تنفسية متكررة و تبقرط أصابع.

الموجودات السريرية :

صوت ثاني S2 وحيد

قد نسمع نفخة انقباضية دحرجية على الحافة اليسرى و السفلية للقص تتوافق مع قصور مثلث الشرف

قد نسمع نفخة متواصلة للـ PDA تحت الترقوة أيسر القص

عادة النبض الشرياني سوي – ضخامة الكبد غير شائعة

التقييم التشخيصي :

صورة الصدر البسيطة : Chest x ray

ضخامة قلبية خفيفة و قد يكون ظل القلب طبيعيا

ارتسامات الأوعية الرئوية طبيعية أو ناقصة

تخطيط القلب : electrocardiogram

نظم قلب جيبي مع محور قلب أيسر

و علامات لضخامة أذينة يمنى بسبب قصور الدسام مثلث الشرف

إيكو القلب :Echocardiography

يفيد في تحديد مدى تطور و حجم البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف

كما أن قطر الدسام مثلث الشرف مرتبط بشكل كبير بحجم جوف البطين الأيمن و تحديد الإصلاح الجراحي كإصلاح بطين وحيد أو ثنائي .

ايكو دوبلر الملون : يظهر الاتصالات البطينية الاكليلية (coronary sinusoids) و لكن فائدته محدودة في كشف التضيقات أو الانقطاع في الشرايين الاكليلية

القثطرة القلبية و التصوير الوعائي الظليل : Cardiac Catheterization and angiography

قياس الضغوط ضمن البطين الأيمن

تقييم وظيفة كل من البطين الأيمن و الأيسر

تقييم قطر و حجم كل من البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف:

تقييم الاتصالات الإكليلية البطينية في حال وجود أي تضيق أو انقطاع : إجراء Right ventriculogram حقن المادة الظليلة ضمن البطين الأيمن ،ان امتلاء الشرايين الإكليلية يشير الى وجود نواسير شريانية إكليلية بطينية و وجود Sinusoids، و ان وجود امتلاء راجع للأبهر يدل على سلوكية الفوهات الإكليلية على الابهر، كما يمكن كشف وجود تضيق او انقطاع في الفروع البعيدة التي تعرّض قسم من العضلة القلبية المرواة بها الى نقص تروية عند اجراء recompression للبطين الايمن

كما تفيد القثطرة القلبية كوسيلة علاجية لإجراء Transcathter valvotomy.

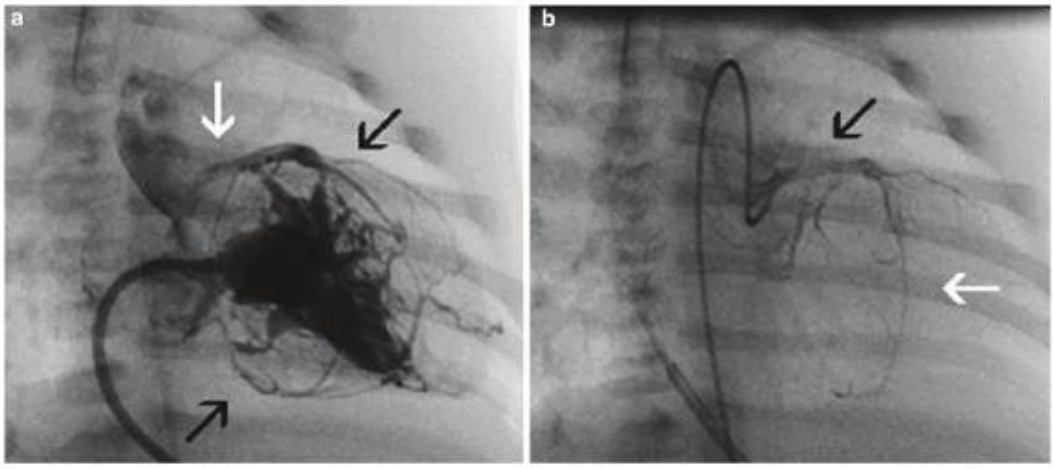


Fig. 22.3 (**a**) Right ventriculogram in RAO projection demonstrates extensive ventriculo-coronary artery connections filling both the right coronary and left coronary artery trees (*black arrows*). Note retrograde filling of the aorta from the left coronary artery (*white arrow*) showing no coronary ostia obstruction, (**b**) using a 3F coronary catheter selective left coronary angiography (*black arrow*) demonstrates no evidence of stenosis or interruptions in the left coronary artery system with a thin left anterior descending coronary artery (*white arrow*) which fills without localized obstructions from the aorta. Thus, in this case, although extensive right ventricular to coronary artery fistulas are present, there is no evidence for RVDCC

التدبير العلاجي:

العلاج الدوائي :

تطبيق البروستاغلاندين E1 في فترة الوليد الباكرة لصيانة التروية الدموية الرئوية المعتمدة على PDA

بالمحافظة على PDA مفتوحة ريثما يتم انجاز الجراحة

اصلاح الحماض الاستقلابي :بتعويض السوائل مع تقديم البيكربونات

العلاج الجراحي:

التدبير الجراحي يعتمد على درجة تطور و حجم كل من البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف و وجود شذوذ في الدوران الاكليلي و عادة ما يجرى على مرحلتين أو بمرحلة واحدة.

أ- الاجراء الأولي :

تلطيفي لتحسين الاكسجة و التدفق الدموي الرئوي عبر البطين الأيمن و ليسمح بنمو البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف و يتم بإجراء قناة بين البطين الايمن و الشريان الرئوي بإحدى الطريقتين :

- PulmonaryValvotomy : اما عبر الجراحة أو القثطرة يتلوها Ballon valvuloplasty
- Transannular Patch : إعادة تشكيل مخرج البطين الأيمن برقعة

قد يجرى شنت جهازي رئوي بلالوك تاوسينغ أو Stenting للحفاظ على PDA

ب- الاصلاح الجراحي التام:

يعتمد تكنيك العمل الجراحي بالدرجة الأولى على درجة تطور البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف (قيمة Z-score و هو قيمة الانحراف المعياري لقطر TV بالنسبة للمتوقع حسب مساحة سطح الجسم و هي تعبر بشكل عالي عن حجم جوف RV)

$$\text{Z value} = \frac{\text{Measured diameter} - \text{Mean normal diameter}}{\text{Standard Deviations of Mean Normal Diameter}}$$

ولذلك عدة عمليات :

إصلاح ثنائي البطينات: Biventricular Repair

شروطه:

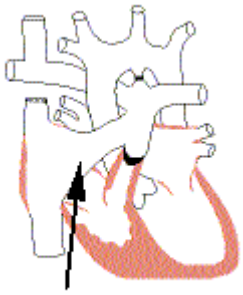
رتق دسام غشائي

قمع البطين الأيمن سالك

نقص تطور خفيف في البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف (Z-score >-2.5)

دوران إكليلي غير معتمد على البطين الأيمن

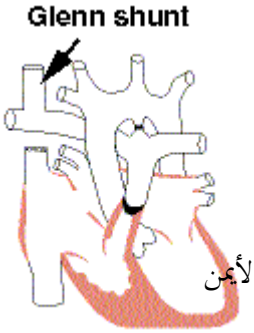
اصلاح كبطين وحيد : Fontan type repair



يجرى في حال ضمور شديد في البطين الأيمن و غير قادر على دعم الدوران الرئوي مع نقص تطور في الدسام مثلث الشرف (Z-score < -5) مع أو دون شذوذ في الدوران الاكليلي دون وجود تضيق أو انقطاع

حيث يجرى تحويل الجريان في الوريدين الأجوف العلوي و السفلي الى الشرايين الرئوية دون المرور بالبطين الأيمن

اصلاح كبطين ونصف: The one and half repair (bidirectional Glenn)



و يجرى في حال كون البطين الأيمن وظيفي و لكنه غير قادر على دعم كامل التدفق الدموي الرئوي حيث يجرى تحويل الجريان الدموي في الوريد الأجوف العلوي باتجاه الشريان الرئوي الأيمن و ابقاء الجريان في الأجوف السفلي باتجاه الأذينة اليمنى فالبطين الأيمن

Table 40.3 Parameters suggested by investigators to determine treatment pathway[a].

Parameter[a]	Biventricular route	Borderline	Univentricular route
TV *z*-score [64]	>−2.5	−2.5 to −5	<−5
RV morphology [85]	Tripartite	Bipartite	Unipartite
RVDI [86]	>0.35	<0.35	<0.35 *and* muscular atresia
Presence of RV infundibulum [87]	Yes	Small and narrow	No
RVCACs	Nil/minor	Minor/major	RVDCC
Treatment at presentation	RF perforation or closed surgical valvotomy	RF perforation or surgical valvotomy/ RVOT patch *and consider* PDA stent/BTS	Palliative procedure – BTS ± BAS

[a]RVDI, RV development index (calculated as [RVEDV (%N) × TVD (%N) × RVOD (mm) × 10^{-6}]/BSA (m^2), where BSA, body surface area); %N, percentage of normal, RVEDV, RV end diastolic volume, RVOD, RV outflow diameter, TVD, TV diameter, RVCAC, RV to coronary artery connections; RVDCC, RV-dependent coronary circulation; RVOT, RV outflow tract; BTS, Blalock–Taussig shunt; BAS, balloon atrial septostomy.
[b]Note TV *z*-score is highly dependent upon *z*-score algorithm, and some investigators do not report which algorithm has been used.

الإصلاح الجراحي حسب درجة تطور البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف:

- نقص تصنع بطين أيمن و دسام مثلث الشرف خفيف دون اتصالات بطينية اكليلية :

اجراء جراحي أولي:- أما بفتح الصدر و اجراء surgical valvotomy أو transannular patch لتشجيع نمو البطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف مع أو بدون شنت جهازي رئوي

- أو عبر القثطرة القلبية :بإجراء Transcathter valvotomy

مع أو بدون Stenting of the patent ductus arteriosus

ثم يجرى لاحقا: اصلاح ثنائي البطينات بوجود نمو جيد للبطين الأيمن و الدسام مثلث الشرف و اغلاق ASD

و قد يتم الاصلاح بمرحلة واحدة :بإجراء surgical valvotomy أو transannular patch مع قطع المنطقة العضلية المتضخمة من مخرج و قمة البطين الأيمن مع اغلاق الفتحة بين الأذينتين.

- ❖ نقص تصنع بطين أيمن و دسام مثلث الشرف متوسط الى شديد دون أو مع اتصالات بطينية اكليلية دون وجود أي تضيق أو انقطاع :

يجرى فتح الدسام سواء جراحي أو بالقثطرة مع اجراء شنت جهازي رئوي أو Stenting PDA

لاحقا: اصلاح كـ بطين وحيد Fontan type repair أو بطين ونصف bidirectional Glenn

- ❖ نقص تصنع بطين أيمن و دسام مثلث الشرف متوسط الى شديد مع اتصالات بطينية اكليلية مع وجود تضيقات قريبة أو انقطاع:

يجرى اجراء شنت جهازي رئوي أو Stenting PDA

ويحضر لاحقا لزرع قلب

الاختلاطات :

قصور قلب احتقاني

لانظميات قلبية

موت مفاجئ

التهاب الشغاف الانتاني

الانذار :

يعتمد الانذار على درجة التشوه التشريحي القلبي و نمط التداخل الجراحي و الاصلاح كبطين وحيد أو ثنائي البطينات.

نسبة البقيا بالإجمال 64 – 76 % لمدة 5 سنوات .

TABLE 13-3 Poor Prognostic Findings in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Severe tricuspid regurgitation
Small tricuspid valve annulus (*Z* score <−4)
Small RV/LV length or width (<0.5)
Presence of ventriculo-coronary arterial communications
Associated extracardiac abnormalities
Associated chromosomal abnormalities

RV, right ventricle; LV, left ventricle.

القسم العملي

الهدف من الدراسة:

القاء الضوء على واقع الرتق الرئوي في مستشفى الأطفال الجامعي بجامعة دمشق من حيث الانتشار و الأعراض والعلامات السريرية والموجودات الشعاعية و طرق التشخيص و التدبير الدوائي و الجراحي و محاولة استخلاص التوصيات الهادفة إلى تأمين تدبير أمثل للأطفال المصابين بهذا الداء القلبي و التحري و العلاج الباكر له.

مكان ومدة الدراسة:

تمت هذه الدراسة بناء على الأطفال المقبولين في مستشفى الأطفال الجامعي بالإضافة إلى الأطفال الذين تم تدبيرهم جراحيا في مركز جراحة القلب بدمشق و المتراوحة أعمارهم منذ الولادة و حتى عمر 13 سنة و بلغ عددهم 50 حالة.

الدراسة الراجعة لمدة ثلاث سنوات من عام 2008 حتى عام 2011 وبلغ عدد المرضى 33 حالة و دراسة مستقبلية لمدة عام كامل بدءا من تاريخ 2011/1/1 وحتى 2012/1/1 و عدد المرضى 17 حالة .

مكان الدراسة:

- مستشفى الأطفال الجامعي بدمشق
- مركز جراحة القلب في مستشفى المواساة بدمشق

خطة الدراسة ووسائلها :اعتمدت الدراسة على:

- أضابير المرضي في مشفى الأطفال و تضمن ذلك :

الاستجواب : الاسم – العمر – تاريخ القبول - الجنس – عمر الأم – العمر الحملي – ظروف الحمل – درجة القرابة – القصة العائلية – الأعراض السريرية و تاريخ ظهورها

الفحص السريري : و تضمن :

- التأمل العام
- فحص الجهاز القلبي الوعائي : مع التركيز على اصغاء النفخة القلبية و مكانها و أصوات القلب و تحري النبض الكعبري
- فحص الجهاز التنفسي و باقي الأجهزة
- الوسائل التشخيصية المتممة

- أضابير المرضى المجرى لهم عمل جراحي في مركز جراحة القلب

النتائج و مناقشتها

تواتر الحدوث :

السنة	التشوهات القلبية الخلقية المقبولة	حالات رتق الدسام الرئوي	
	العدد	العدد	نسبتها للحالات القلبية
2008	1049	9	%0.85
2009	1114	10	%0.89
2010	824	14	%1.69
2011	965	17	%1.67
المجموع	3952	50	%1.26

جدول رقم (1) يبين تواتر حدوث الرتق الرئوي و نسبته من التشوهات القلبية

- نلاحظ تواتر عدد حالات الرتق الرئوي المقبولة في مشفى الأطفال سنويا .

و نجد أن الرتق الرئوي يشكل 1.26 % من جميع التشوهات القلبية الخلقية المقبولة في مشفى الأطفال.

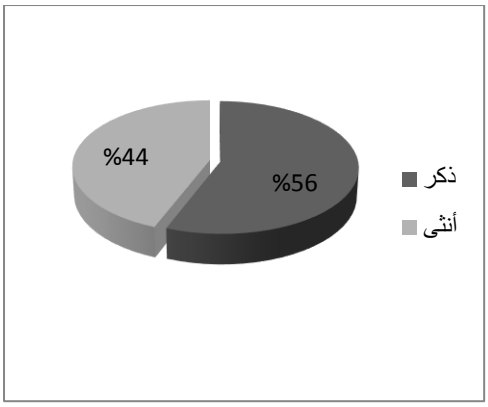
في الدراسة الراجعة : 0.85%- 1.69% - الدراسة المستقبلية: 1.76 % و هذا يتوافق مع النسب العالمية .

توزع الحالات حسب الجنس:

الجنس	عدد الحالات	النسبة المئوية
ذكر	28	% 56
انثى	22	% 44

جدول رقم (2) يبين توزع الحالات حسب الجنس

- نلاحظ من الجدول سيطرة قليلة لحدوث الرتق الرئوي عند الذكور بنسبة 56 % من مجمل الحالات بينما شكل الاناث 44% من الحالات أي نسبة الذكور على الاناث 1.2 : 1



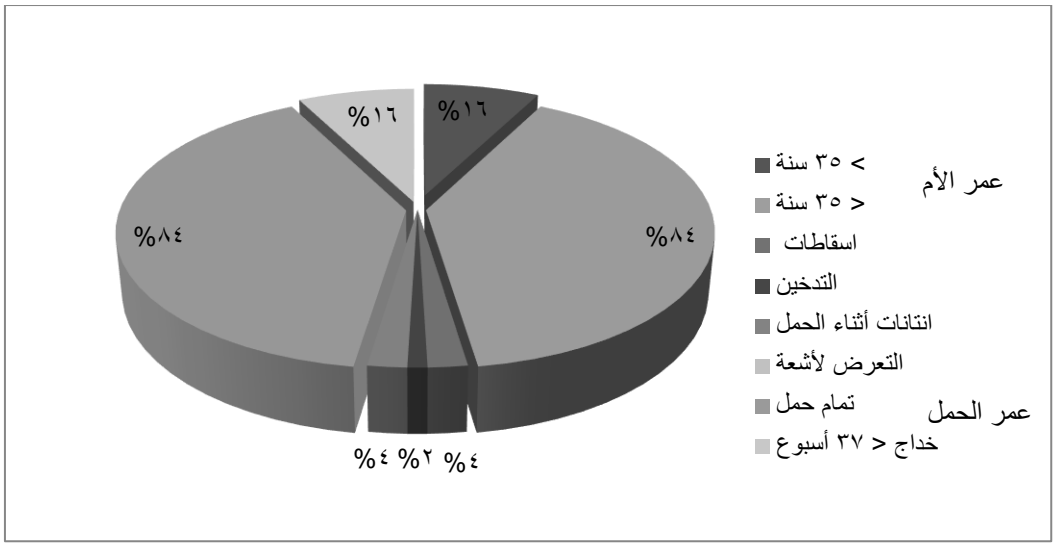
مخطط رقم (1) يبين توزع الحالات حسب الجنس

ظروف الحمل و الولادة:

ظروف الحمل		عدد الحالات	النسبة المئوية
عمر الأم	>35 سنة	8	%16
	<35 سنة	42	%84
اسقاطات		2	%4
التدخين		1	%2
انتانات اثناء الحمل		2	%4
التعرض لأشعة		0	%0
عمر الحمل	تمام حمل	42	%84
	خداج<37 اسبوع	8	%16

جدول رقم (3) يبين ظروف الحمل وعمر الحمل

- بدراسة ظروف الحمل و العوامل حول الولادة:
  - نلاحظ أن معظم الأمهات في سن الانجاب المعتاد بنسبة بلغت 84 %
  - لا يوجد علاقة واضحة مع تواتر الاسقاطات بنسبة 4% أو التدخين بنسبة 2% أو تعرض لأشعة.أما بالنسبة للإنتان هناك حالتي إنتان بولي مثبت بالزرع بنسبة 4% .
  - مما يرجح أنه ليس لظروف الحمل أو عمر الأم دور في زيادة معدل الحدوث .
- معظم المرضى تمام حمل بنسبة 84 % مما يعني بأن رتق الرئوي لا يؤدي إلى خداج .



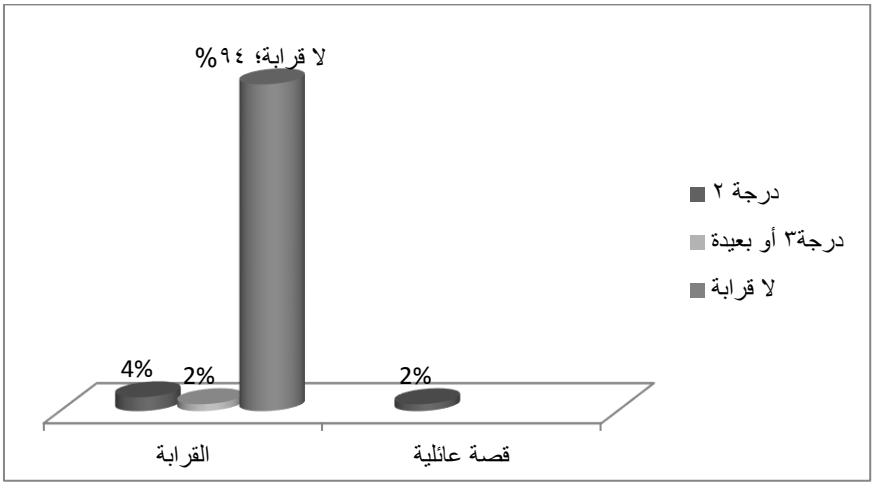
مخطط رقم (2) يبين ظروف الحمل وعمر الحمل

درجة القرابة بين الوالدين و قصة عائلية لأمراض قلبية :

القرابة	درجة 2	درجة 3أو بعيدة	لاقرابة	قصة عائلية لمرض قلبي خلقي
العدد	2	1	47	1
النسبة المئوية	%4	%2	%94	%2

جدول رقم (4) يبين دور القرابة و القصة العائلية بإحداث الرتق الرئوي

- نلاحظ أن أغلبية الحالات لم يوجد فيها قرابة بين الوالدين بما نسبته حوالي 94 %- و وجود قصة عائلية لمرض قلبي خلقي بلغت 2% فقط. نجد حسب دراستنا أن القرابة بين الأبوين و القصة العائلية القلبية لا تلعب دورا في اصابة الأبناء.



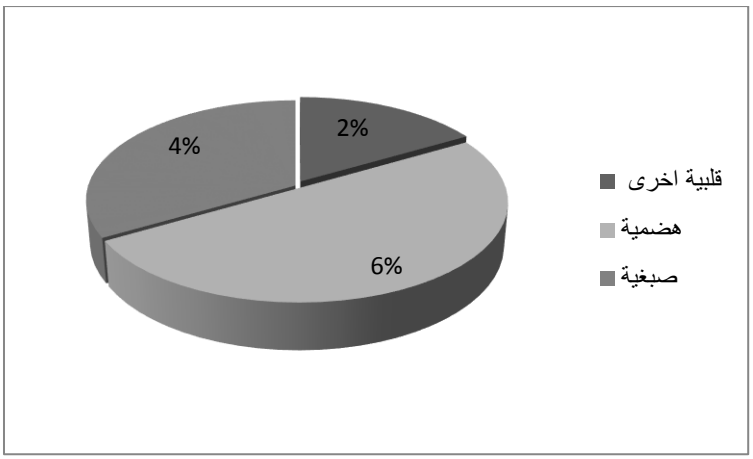
مخطط رقم (3) يبين دور القرابة و القصة العائلية بإحداث الرتق الرئوي

التشوهات القلبية و غير القلبية المترافقة مع رتق رئوي:

تشوهات مرافقة أو متلازمة أو افة صبغية	قلبية اخرى	هضمية	تناذر صبغي	العدد الاجمالي
عدد الحالات	1	3	2	%6
النسبة	%2	%6	%4	%12

جدول رقم (5) يبين التشوهات القلبية المرافقة للرتق الرئوي

- نسبة التشوهات القلبية وغير القلبية المترافقة مع رتق رئوي حسب الدراسة 12 %.
- الأشيع التشوهات الهضمية بثلاث حالات: رتق شرج و انقلاب أحشاء بطنية و فتق اربي.
- يليها حالتي تناذر صبغي لتثلث الصبغي 13و حالة واحدة قلبية تضيق برزخ الأبهر



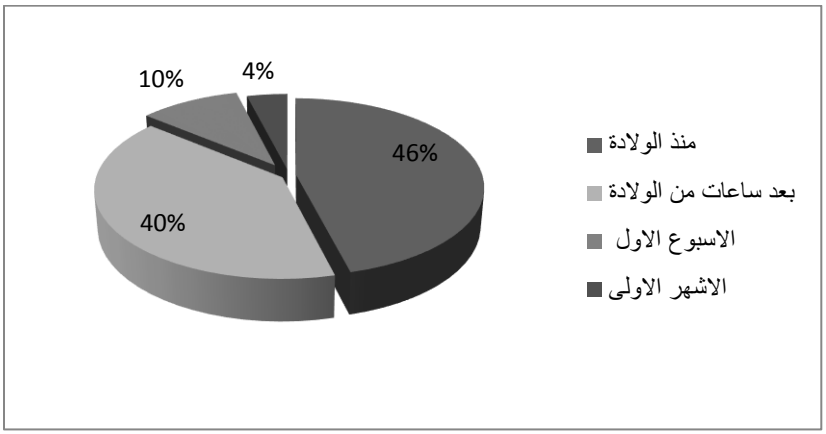
مخطط رقم (4) يبين التشوهات القلبية المرافقة للرتق الرئوي

توزع الحالات حسب العمر عند بدء ظهور الأعراض (زلة و زرقة):

العمر	عدد الحالات	النسبة المئوية
منذ الولادة	23	%46
بعد ساعات من الولادة	20	%40
الاسبوع الاول	5	%10
الاشهر الاولى	2	% 4

جدول رقم (6) يبين توزع حالات الرتق الرئوي حسب العمر عند ظهور الأعراض

- حسب الدراسة تم كشف الزرقة عند أغلبية الحالات منذ الولادة وخلال الساعات الأولى من الولادة بنسبة 86 % من الحالات.
- 10 % من الحالات تم كشف الزرقة بعد عدة أيام من الولادة وترافقت مع PDA ضيقة بطور الانغلاق وحالتين تم كشفها بعمر شهر و نصف بتطور زرقة خفيفة و تعب أثناء الرضاعة عند مريضي رتق رئوي مع VSD و فروع جانبية جيدة و هذا يفسّره وجود تروية رئوية جيدة عبر Collaterals .



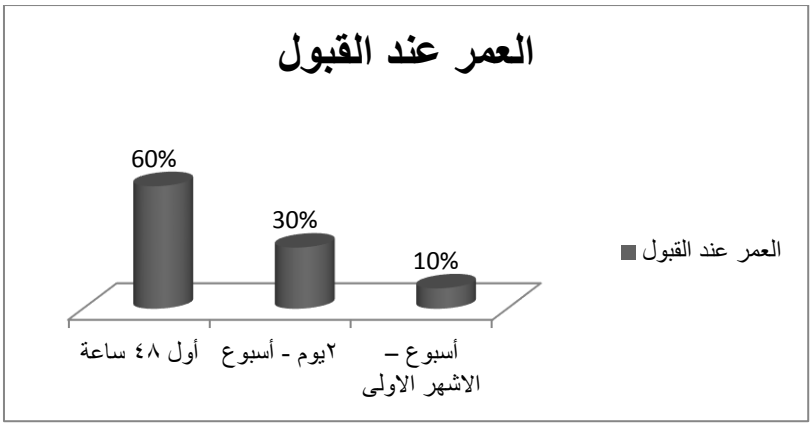
مخطط رقم (5) يبين توزع حالات الرتق الرئوي حسب العمر عند ظهور الأعراض

توزع الحالات بحسب العمر عند القبول في المشفى :

العمر عند القبول	عدد الحالات	النسبة المئوية
أول 48 ساعة	30	% 60
2يوم - أسبوع	15	% 30
أسبوع –الاشهر الاولى	5	% 10

جدول رقم (7) يبين توزع الحالات حسب العمر عند القبول

- نجد أن المرضى الذين راجعوا المشفى خلال أول 48 ساعة هي 60 % رغم أن الأعراض السريرية قد ظهرت خلال اليوم الأول كانت بنسبة 86 %
- هذا يشير إلى تأخر الأهل في مراجعة المشفى و هذا مرده اما إلى عدم وجود الوعي الصحي الكافي عند الأهل او صعوبة وجود خبرات طبية متخصصة في المناطق البعيدة.



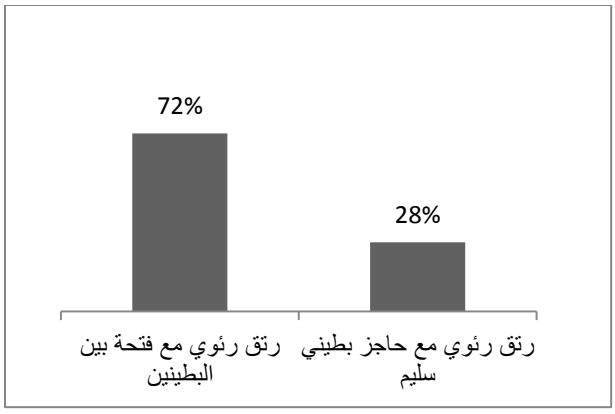
مخطط رقم (6) يبين توزع الحالات حسب العمر عند القبول

تصنيف الرتق الرئوي :

نوع الرتق الرئوي	عدد الحالات	النسبة
رتق رئوي مع فتحة بين البطينين	36	%72
رتق رئوي مع حاجز بطيني سليم	14	%28

جدول رقم (8) يبين تصنيف مرضى الرتق الرئوي

- حالات الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين أكثر شيوعا بنسبة 2.5 : 1



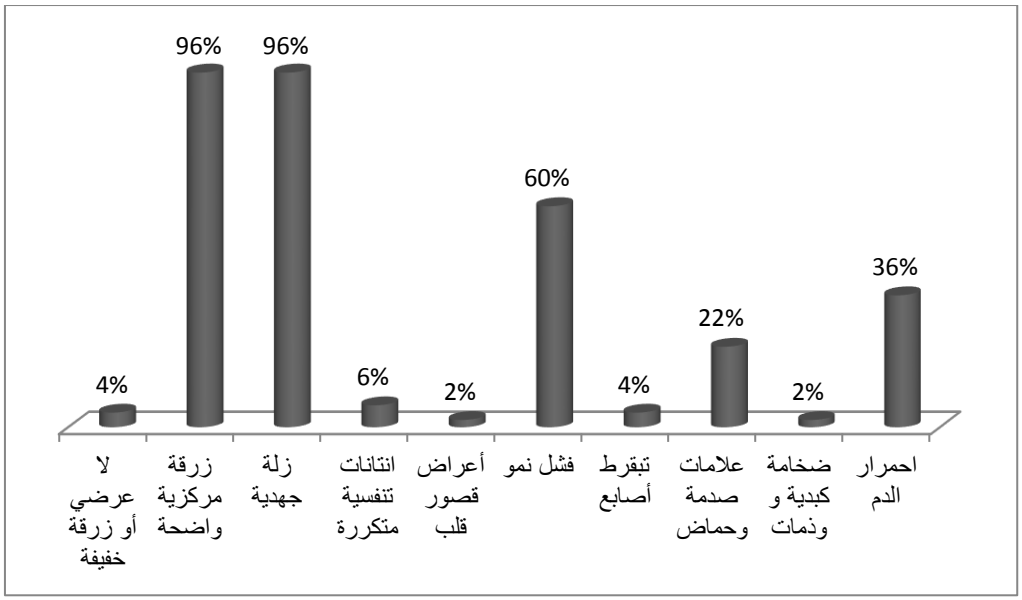
مخطط رقم (7) يبين تصنيف مرضى الرتق الرئوي

الأعراض و الموجودات السريرية الرئيسية عند التشخيص:

الاعراض	عدد الحالات	النسبة المئوية
لا عرضي أو زرقة خفيفة	2	%4
زرقة مركزية واضحة	48	%96
زلة جهدية	48	%96
انتانات تنفسية متكررة	3	%6
أعراض قصور قلب	1	%2
فشل نمو	30	%60
تبقرط أصابع	2	%4
علامات صدمة وحماض	11	%22
ضخامة كبدية و وذمات	1	%2
احمرار الدم	18	%36

جدول رقم (9) يبين الأعراض و الموجودات السريرية

- حسب دراستنا عند التشخيص : أشيع الأعراض كانت الزرقة المركزية شكلت نسبة 100 % من الحالات، منها حالتي زرقة خفيفة و الزلة التنفسية الجهدية مع سرعة تعب ثانيا بنسبة 96% .
- المرضى الذي تظاهروا بعلامات صدمة قلبية وحماض يشكلون نسبة 22 % من الحالات وخاصة خلال أول أسبوعين مع انغلاق PDA و الحالات الاخرى بسبب نقص مصادر التروية الرئوية المعتمدة على الفروع الجانبية بعمر أشهر
- فشل النمو موجود في 60 % من الحالات قد تكون الوفيات المبكرة أنقصت النسبة .
- الأعراض و العلامات متأخرة الحدوث :كالإنتانات التنفسية المتكررة و تبقرط الأصابع موجودة بنسبة أقل 6 %و 4% على التناوب
- حالة واحدة تظاهرت بأعراض قصور قلب و ضخامة كبد و وذمات عند مريض رتق رئوي بدون VSD مع ضمور RV و قصور مثلث شرف شديد.



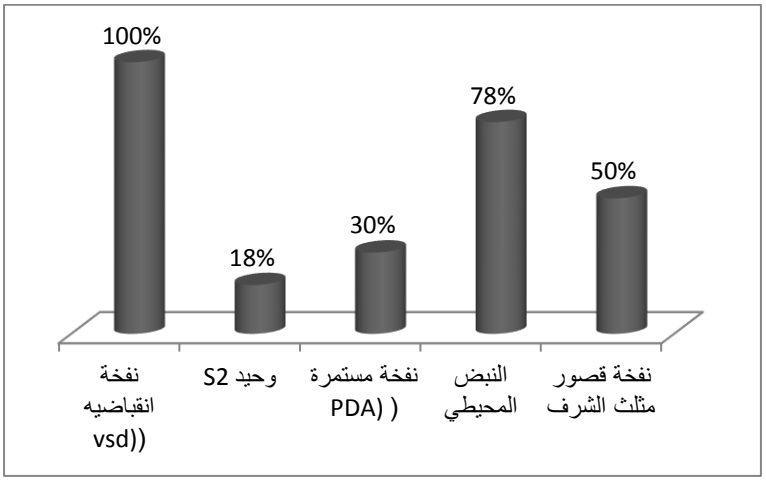
مخطط رقم (8) يبين الأعراض و الموجودات السريرية

الفحص القلبي و الموجودات السريرية:

العلامات	عدد الحالات	النسبة المئوية
نفخة انقباضيه (VSD)	36	100%من حالات الرتق مع VSD
S2 وحيد	9	%18
نفخة مستمرة (PDA)	15	%30
النبض المحيطي سوي	39	%78
نفخة قصور مثلث الشرف	7	50 % من حالات الرتق دون VSD

جدول رقم (10) يبين موجودات الفحص القلبي

- الفحص القلبي و اصغاء القلب يعتمد على خبرة الفاحص و هذا قد يفسر النتائج:
- كانت النفخة الانقباضية في الورب الثالث – رابع ايسر القص موجود في 100% من حالات رتق الرئوي مع VSD
- بينما وجود صوت ثاني وحيد مسموع بنسبة 18 % من كل الحالات فقط و نفخة PDA مستمرة مسموعة بنسبة 30 % .
- النفخة الانقباضية لقصور مثلث الشرف كانت مسموعة عند نصف حالات رتق الرئوي دون VSD.



مخطط رقم (9) يبين موجودات الفحص القلبي

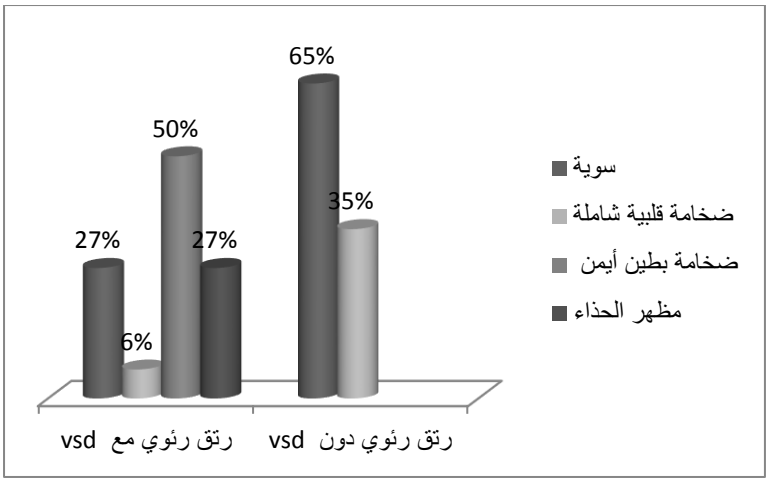
صورة الصدر الشعاعية:

	صورة الصدر الشعاعية	عدد الحالات	النسبة المئوية
رتق رئوي مع VSD (36 حالة)	سوية	10	%27
	مظهر الحذاء	10	%27
	ضخامة بطين أيمن	18	%50
	ضخامة قلبية شاملة	2	%6
	قوس أبهرية يمنى	5	%14
رتق رئوي دون VSD(14حالة)	سوية	9	%65
	ضخامة قلبية	5	%35

جدول رقم (11) يبين موجودات صورة الصدر الشعاعية

- نلاحظ أن أشيع موجودات صورة الصدر الشعاعية :

- في رتق الرئوي مع VSD: هي ضخامة البطين الأيمن في 50 % من الحالات بينما صورة الصدر الطبيعية و مظهر الحذاء شكلت نسبة متقاربة 27 %.
- أما في رتق الرئوي دون VSD: كانت صورة الصدر الطبيعية هي الأشيع بنسبة 65 % و باقي الحالات تظاهرت بضخامة ظل القلب معظمها كانت خفيفة



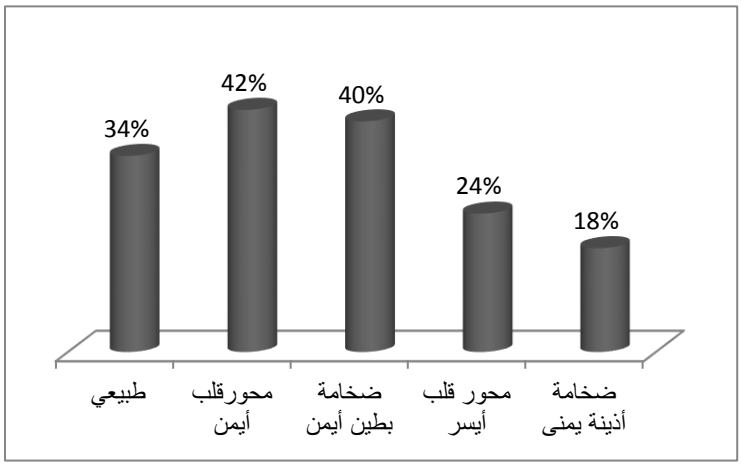
مخطط رقم (10) يبين موجودات صورة الصدر الشعاعية

تخطيط القلب الكهربائي :

الموجودات	عدد الحالات	النسبة المئوية
طبيعي	17	%34
محورقلب أيمن	21	%42
ضخامة بطين أيمن	20	40%
محور قلب أيسر	12	%24
ضخامة أذينة يمنى	9	%18

جدول رقم (12) يبين موجودات تخطيط القلب الكهربائي

- تخطيط القلب كان طبيعي عند ثلث المرضى.
- أشيع موجودات التخطيط ضخامة بطين أيمن مع محور قلب أيمن وجميعها عند مرضى الرتق الرئوي مع VSD
- كان التخطيط القلبي يظهر محور قلب أيسر مع ضخامة أذينة يمنى عند معظم حالات الرتق الرئوي مع حاجز بطيني سليم ،.



مخطط رقم (11) يبين موجودات تخطيط القلب الكهربائي

إيكو القلب – دوبلر :

ايكو القلب – دوبلر		عدد الحالات	النسبة المئوية
رتق رئوي مع VSD	غشائية	33	%72
	قمعية (ذات المخرج)	3	
تراكب أبهر		30	%83
PDA		28	%77
الفروع الجانبية Collaterals		20	%55
ASD أو PFO		17	%47
قوس أبهرية يمنى		6	%17
NPAsبأقطارجيدة		17	%47
NPAs صغيرة الحجم		14	%39
NPAs متلاقية		30	%96
NPAs غير متلاقية		1	%4
غياب NPAs		5	%14
ضمور الشجرة الرئوية		2	%6
ضخامة بطين أيمن وأذينة يمنى		30	%83

جدول رقم (13) يبين موجودات الايكو القلب – دوبلر

رتق الرئوي بدون VSD	14	%28
ASD أو PFO	14	%100
PDA	14	%100
نقص تصنع بطين أيمن خفيف	2	%15
نقص تصنع بطين أيمن متوسط الى شديد	12	%85
قصور دسام مثلث الشرف TV شديد	12	%85
شذوذ الدوران الاكليلي	1	%7

جدول رقم (13) يبين موجودات الايكو القلب – دوبلر

❖ **حسب دراستنا التشوهات القلبية الموجودة في رتق الرئوي مع VSD** :

➢ بالنسبة للشرايين الرئوية الرئيسية :

بأقطار جيدة في 47% من الحالات .

و في 39 % من الحالات كانت الشرايين الرئوية صغيرة

و في باقي الحالات غائبة بنسبة 14%.

الشرايين الرئوية متلاقية في 96 % من الحالات .

الشجرة الرئوية ضامرة في 6 % من الحالات

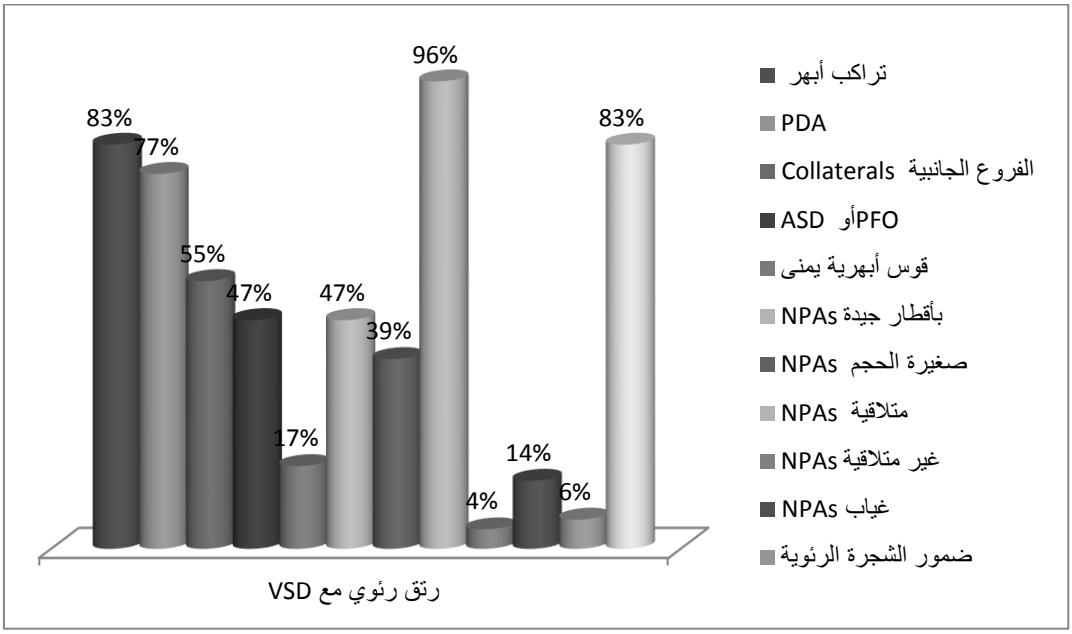
➢ المصدر الأشيع للتروية الدموية الرئوية هو القناة الشريانية PDA بنسبة 77% ولوحظ أن ثلث الحالات كانت في طور الانغلاق أدت إلى صدمة و وفاة خلال الأسبوعين الأولين .

- نسبة وجود Collaterals في 55 % من الحالات
- توجد قوس أبهرية يمنى في 17 % من الحالات
- ضخامة يطين أيمن و تراكب الأبهر موجودة في 83 %من الحالات
- ASD أو PFO موجودة في 47 %

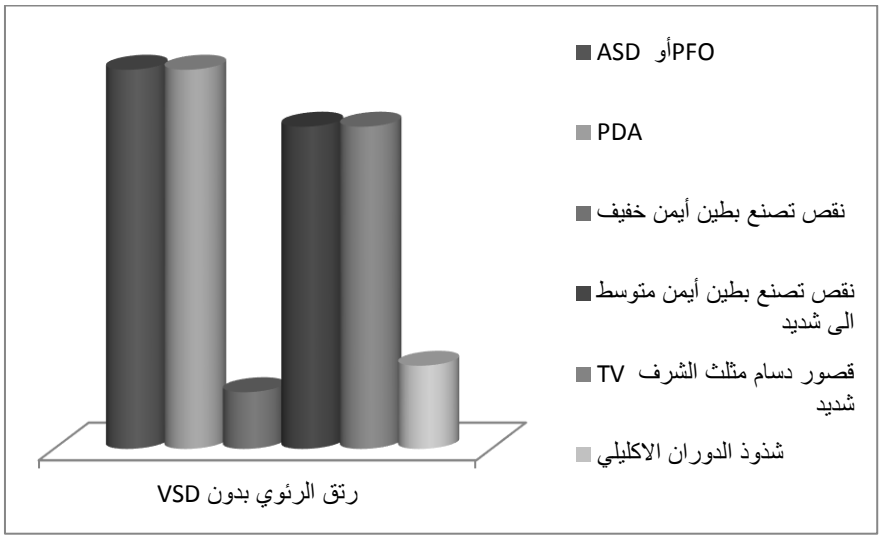
❖ **الرتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم:**

➢ نلاحظ أن PDA , ASD كانت موجودة عند التشخيص عند كل المرضى باعتبارها مسلك إجباري لتأمين التروية الدموية الرئوية، بعض الحالات كانت الـ PDA بطور الانغلاق

- ضمور البطين الأيمن ونقص تصنع مثلث الشرف المتوسط إلى شديد كان عند غالبية المرضى بنسبة 85 %
- شذوذ الدوران الإكليلي موجود في حالة واحدة بنسبة 7% وجد شبكة sinusoids



مخطط رقم (12) يبين موجودات الايكو قلب – دوبلر عند مرضى الرتق الرئوي مع VSD



مخطط رقم (13) يبين موجودات الايكو قلب – دوبلر عند مرضى الرتق الرئوي دون VSD

القثطرة القلبية و مقارنتها مع ايكو القلب – دوبلر :

(عدد الحالات 28)	القثطرة القلبية	النسبة المئوية	ايكو القلب	النسبة المئوية
رتق رئوي مع VSD	**20**	**%72**	**20**	**%72**
PDA	**16**	%80	15	%77
الفروع الجانبية Collaterals	**11**	%55	8	%52
ASD أو PFO	**10**	%50	10	%50
قوس أبهرية يمنى	**4**	%20	4	%20
NPAsبأقطارجيدة	**10**	%50	7	%35
NPAs صغيرة الحجم	**7**	%35	10	%50
NPAs متلاقية	**19**	%95	20	%100
NPAs غير متلاقية	**1**	%5	0	%0
غياب NPAs	1	%5	1	%5
ضمور الشجرة الرئوية	**2**	%10	2	%50
ضخامة بطين أيمن وأذينة يمنى	**17**	%85	17	%85
رتق الرئوي بدون VSD	**8**	**%28**	**8**	**%28**
ASD أو PFO	**8**	%100	8	%100
PDA	**8**	%100	8	%100
نقص تصنع بطين أيمن خفيف	**2**	%25	4	%50
نقص تصنع بطين أيمن متوسط إلى شديد	**6**	%75	4	%50
شذوذ الدوران الاكليلي	**1**	%13	1	%13

جدول يبين موجودات القثطرة القلبية و مقارنتها مع الايكو قلب – دوبلر

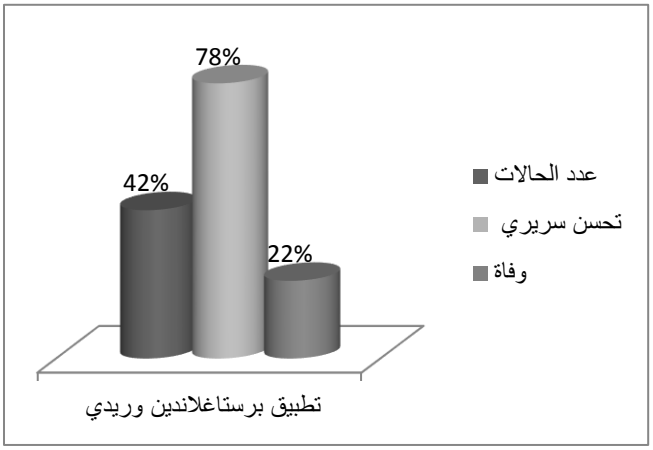
- أجريت القثطرة القلبية لـ 20 مريض :
- أعطى نتائج متقاربة لايكو القلب و الدوبلر.
- كانت نتائج القثطرة القلبية أدق في مايتعلق بالتراكيب خارج قلبية : الشجرة الشريانية الرئوية – Collaterals و خاصة أقطار الشرايين الرئوية و فروعها .
- لم يتم اعطاء معلومات مفصلة عن عدد الفروع الجانبية و حجمها أو وجود تضيق فيها.
- الايكو دوبلر أفضل في مايتعلق بحجوم البطينين و الأذينين و أقطارها

العلاج الدوائي بالبروستاغلاندين:

رتق رئوي مع PDA	عدد الحالات	تحسن سريري	وفاة
تطبيق بروستاغلاندين وريدي	18	14	4
النسبة	% 42	%78	% 22

جدول رقم (14) يبين الحالات التي خضعت للعلاج بالبروستاغلاندين

- تم تطبيق بروستاغلاندين E1 لـ 18 مريض من أصل 42 حالة رتق رئوي مع PDA ترافق مع تحسن سريري واضح و تحسن الأكسجة في 78 % من الحالات خلال 24 ساعة من التسريب .
- حصلت الوفاة في أربع حالات : ثلاثة منها كانت PDA في طور الانغلاق مع صدمة بعمر 10 أيام – و حالة واحدة توقف تنفس مع هبوط ضغط و وهط دوراني كاختلاط دوائي.



مخطط رقم (14) يبين الحالات التي خضعت للعلاج بالبروستاغلاندين

العمر عند تطبيق البروستاغلاندين وعلاقته بالوفيات:

العمر	عدد الحالات	الوفاة	نسبة الوفيات
أول 48 ساعة	10	1	%10
2 يوم – أسبوع	5	1	%20
أسبوع – 2 أسبوع	3	3	%100

جدول رقم (15) يبين العمر عند تطبيق البروستاغلاندين

- غالبية المرضى تم تطبيق البروستاغلاندين بعمر مبكر خلال أول يومين و ترافق مع نسبة وفاة قليلة مقارنة بالمرضى الذين تم تطبيق البروستاغلاندين لديهم بعد أسبوع لأسبوعين و ترافقت بنسبة وفاة عالية

مخطط رقم (15) يبين العمر عند تطبيق البروستاغلاندين

التدبير الجراحي التلطيفي و التام:

العمل الجراحي 22حالة	شنت جهازي – رئوي بلالوك – تاوسينغ			غلين Glenn shunt			شنت مركزي Rastelli Operation			اصلاح تام RV-PA Conduit مع اغلاق VSD		
	عدد	تحسن سريري	وفاة	عدد	تحسن سريري	وفاة	عدد	تحسن سريري	وفاة	عدد	تحسن سريري	وفاة
	13	9	4	5	3	2	3	2	1	1	0	1
النسبة	%60	%69	31 %	22 %	%60	40 %	13 %	%66	34 %	%5	%0	%100

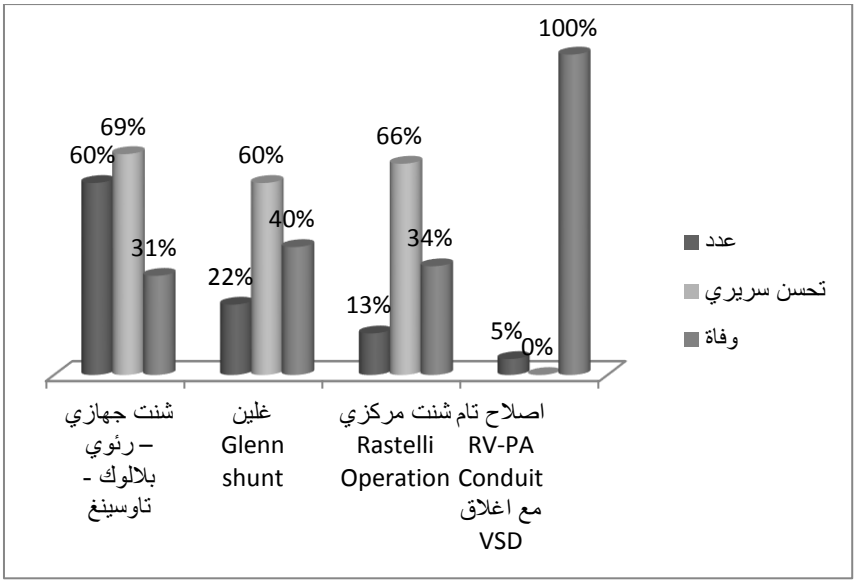
جدول رقم (16) يبين الحالات التي خضعت للعلاج الجراحي

- نلاحظ أن غالبية المرضى خضعوا لعمل جراحي تلطيفي أولي شنت جهازي رئوي (بلالوك) بنسبة 60 % من الحالات ترافق مع تحسن سريري في ثلثي الحالات تقريبا .

- الاصلاح الجراحي التام الأكثر شيوعا هو عملية Glenn لمرضى رتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم ترافقت مع تحسن سريري بنسبة 60%.

- أجري عملية Rastelli كمرحلة ثانية بعد اجراء عملية بلالوك مبكرة عند ثلاث حالات رتق رئوي مع VSD مع شرايين رئوية بأقطار جيدة بإجراء conduit بين الشريان الرئوي و جوف البطين الأيمن مع اغلاق VSDبأعمار بين 3 و 4 سنوات ترافقت مع تحسن سريري في حالتين و حدثت الوفاة تالية للعمل الجراحي (قصور قلب احتقاني مع صدمة قلبية) للحالة الأخرى.

- أجري لحالة واحدة عملية RV-PA Conduit مع اغلاق VSDو توسيع مخرج البطين الأيمن وحدثت الوفاة بعد الإجراء الجراحي (اضطراب نظم) .



مخطط رقم(16) يبين الحالات التي خضعت للعلاج الجراحي

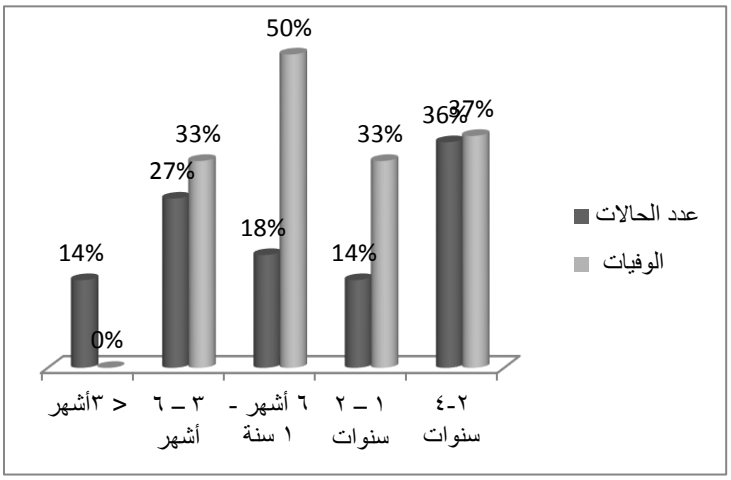
العمر عند الجراحة و علاقته بالوفيات:

العمر عند الجراحة	عدد الحالات	النسبة	الوفيات	النسبة	العمل الجراحي
3أشهر >	3	%14	0	%0	بلالوك تاوسينغ
3 – 6 أشهر	6	%27	2	%33	
6 أشهر - 1 سنة	4	%18	2	%50	
1 – 2 سنوات	3	%14	1	%33	اصلاح تام
2-4 سنوات	8	%36	3	%37	
المجموع			8	%36	

جدول رقم(17) يبين العمر و الوفيات عند اجراء الجراحة

- نلاحظ أن أعمار أغلب المرضى الذين أجري لهم بلالوك – تاوسينغ كان بين عمر 3أشهر و 6 أشهر و كانت نسبة الوفيات أثناء العمل الجراحي و بفترة الاستشفاء أعلى كلما تأخر اجراء العلاج الأولي التلطيفي.

- أما الاصلاح الجراحي التام كان أغلبها بين عمر 2سنة و 4سنوات بلغت نسبة الوفيات أثناء أو تالية الجراحة 36% من الحالات.
- تعذر معرفة النتائج طويلة الأمد بسبب فقدان متابعة المرضى للمشفى .



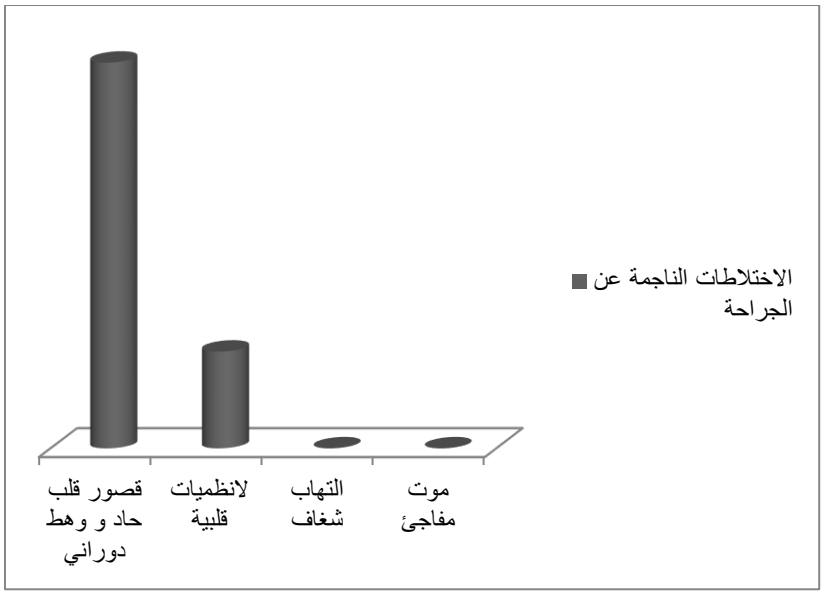
مخطط رقم (17) يبين العمر و الوفيات عند اجراء الجراحة

الاختلاطات الجراحية:

الاختلاطات	العدد	النسبة
قصور قلب حاد و وهط دوراني	4	%80
لانظميات قلبية	1	%20
التهاب شغاف	0	%0
موت مفاجئ	0	%0

جدول رقم (18) يبين الاختلاطات الناجمة عن الجراحة

- نلاحظ أن قصور القلب الحاد و الصدمة القلبية أثناء الجراحة هي أشيع الاختلاطات و هناك حالة واحدة لحصار قلب تام و وفاة تالية للجراحة مباشرة



مخطط رقم (18) يبين الاختلاطات الناجمة عن الجراحة

الوفيات و أسبابها:

الوفيات	عدد الحالات	النسبة
نقص أكسجة شديد وصدمة	14	%60
لانظميات قلبية	1	%4
قصور قلب	6	%26
توقف تنفس وهبوط ضغط تالي لتسريب البروستاغلاندين	1	%4
ذات رئة	1	%9
المجموع	23	%46

جدول رقم (19) يبين أسباب الوفيات

- نلاحظ ان أشيع أسباب الوفيات هو الزرقة الشديدة و الصدمة بنسبة 60% بعد انغلاق القناة الشريانية أو تضيق الفروع الجانبية عند مرضى لم يخضعوا لعمل جراحي تلطيفي أو تسريب بروستاغلاندين.
- تلاها قصور القلب الحاد و الصدمة القلبية أثناء الجراحة بالمرتبة الثانية بنسبة 26%.
- بين شكلت اللانظميات القلبية و اختلاطات تسريب البروستاغلاندين و ذات الرئة نسبة قليلة من الوفيات 4% لكل منها
- نسبة وفيات المرضى بلغت 46%.

مصير المرضى :

- مرضى الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين: 36 حالة

- 13مريض توفوا خلال قبولهم بالمشفى
- 11 مرضى تم تطبيق بروستاغلاندين لهم ، وهم بانتظار موعد الجراحة
- مريضة واحدة لم تخضع لأي تدبير جراحي بعمر 7 سنوات مع Collaterals جيدة و ضمور NPAs تتظاهر حاليا: زرقة خفيفة اشباع 81% زلة و فرط توتر رئوي و موضوعة على دجتلة و اسبرين
- 14 مريض أجري لهم جراحة:

10 منهم عمل جراحي أولي (بلالوك) توفي 3 مرضى منهم و الباقي 7 بصحة جيدة نسبيا بانتظار اجراء الاصلاح الجراحي التام.

4 حالات الباقية خضعوا لعلاج جراحي تام توفي اثنان منهم و الباقي بحالة جيدة نسبيا حسب اخر زيارة للعيادةالجراحية القلبية

- مرضى الرتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم: 14حالة

- 3مرضى توفوا خلال قبولهم بالمشفى
- 3مرضى تم تطبيق بروستاغلاندين وهم بانتظار موعد الجراحة
- 8 مرضى أجري لهم جراحة:

3 حالات منهم عمل جراحي أولي (بلالوك) ، حالة وفاة واحدة و الباقي بصحة جيدة نسبيا بانتظار اجراء الاصلاح الجراحي التام.

5 حالات الباقية خضعوا لعملية Glenn توفي اثنان و الباقي يراجعون العيادة الجراحية القلبية و حالتهم مستقرة

النتائج المستخلصة :

- شكل رتق الدسام الرئوي نسبة 1.26 % من أمراض القلب الولادية المقبولة في مشفانا وهي مقاربة من الدراسة النظرية حسب دراسة Baltimoro – Washington.
- إصابة الذكور أعلى من إصابة الإناث بنسبة 1.2 : 1.
- ليس لعمر الأم المتقدم دور في ارتفاع معدلات الحدوث حيث كانت 84% من الأمهات ضمن العمر المعتاد للإنجاب.
- كانت ظروف الحمل طبيعية في 95 % من الحالات مما يعني أنه لا يوجد عامل ذو أهمية واضحة في إحداث الرتق الرئوي خلال مرحلة الحمل.
- لا علاقة صريحة بين رتق الدسام الرئوي و التأهب للخداج حيث كان 84 % من المرضى تمام حمل.
- القرابة بين الأبوين و القصة العائلية القلبية لا تلعب دورا في إصابة الأبناء.
- أشيع التشوهات المرافقة للرتق الرئوي هي التشوهات الهضمية. وكان تثلث الصبغي 13 أشيع تناذر صبغي مرافق.
- تظاهر أغلب المرضى منذ الولادة وخلال الساعات الأولى من الولادة بنسبة 86 % بينما نلاحظ أن 60 % فقط راجعوا المشفى خلال اليومين الأوليين مما يشير إلى تأخر الأهل في مراجعة المشفى مما أساء للحالة السريرية لأولادهم.
- الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين هو الأشيع بنسبة 72 % بينما شكل الرتق الرئوي مع حاجز بين بطيني سليم 28 %
- أشيع الأعراض كانت الزرقة و الزلة التنفسية الجهدية (أثناء الرضاعة) بنسبة 100 % و 22 % من المرضى تظاهروا بزرقة شديدة مع صدمة و حماض مردها إلى PDA في طور الانغلاق خلال الأسبوع الأول و تضيق في الفروع الجانبية Collaterals و نقص مصادر التروية الدموية الرئوي في الأسابيع التالية من الحياة.
- تم سماع نفخة قلبية انقباضية عند كل مرضى الرتق الرئوي مع فتحة بين البطينين و سمع نفخة انقباضية لقصور مثلث الشرف في نصف حالات رتق الرئوي دون VSD ،سماع صوت قلبي ثاني وحيد فقط في 18 % من الحالات و هذا مرده إلى خبرة الفاحص ، بينما كان النبض طبيعي في معظم الحالات.
- الضخامة القلبية هي أشيع الموجودات الشعاعية على صورة الصدر في الرتق الرئوي مع VSDو مظهر الحذاء شكل نسبة 27 % بينما كانت الصورة طبيعية في ربع الحالات تقريبا.

  أما في رتق الرئوي دونVSD كانت صورة الصدر الطبيعية هي الأشيع بنسبة 65 % وباقي الحالات تظاهرت بضخامة قلبية خفيفة.
- حسب موجودات الايكو دوبلر و القثطرة القلبية:
  - **بالنسبة لمرضى رتق الرئوي مع VSD** :

    المصدر الأشيع للتروية الدموية الرئوية هو القناة الشريانية PDA بنسب 77% ولوحظ أن ثلث الحالات كانت في طور الانغلاق أدت الى صدمة و وفاة خلال الأسبوع الأول .

    نسبة وجود Collateralsفي 55 % من الحالات .

    تطور الشرايين الرئوية الرئيسية : بأقطار جيدة في 47% من الحالات .وفي 39 % من الحالات كانت الشرايين الرئوية صغيرة و في باقي الحالات غائبة بنسبة 14% .

الشجرة الرئوية ضامرة في 6 % من الحالات.

توجد قوس أبهرية يمنى في 17 % من الحالات.

ضخامة يطين أيمن في غالبية الحالات.

ASD أوPFO في نصف الحالات تقريبا.

- **الرتق الرئوي مع حاجز بين البطينين سليم:**

نلاحظ أن ASD , PDAكانت موجودة عند التشخيص عند كل المرضى، بعض حالات PDA كانت بطور الانغلاق.

ضمور البطين الأيمن و نقص تصنع مثلث الشرف المتوسط إلى شديد كان عند غالبية المرضى .

شذوذ الدوران الإكليلي موجود في حالة واحدة مع وجود شبكة sinusoids.

- تمكن تطبيق البروستاغلاندين تسريب وريدي لـ 18 مريض رتق رئوي مع PDA و حدث تحسن سريري واضح عند 78 % من المرضى و حدثت الاختلاطات : توقف تنفس مع هبوط ضغط و ووهط دوراني عند مريض واحد، بينما توفي ثلاثة مرضى بسبب التضيق الشديد في PDA عند التطبيق بعمر 10 أيام تقريبا و عدم الاستجابة للبروستاغلاندين ونلاحظ أن تطبيق البروستاغلاندين مبكرا خلال الأيام الأولى ترافقت مع نسبة بقيا أعلى .
- خضع 22 مريض للجراحة : و كان أشيعها اجراء عمل جراحي أولي تلطيفي بلالوك بنسبة 60 % ونلاحظ أن المرضى الذين خضعوا للجراحة متأخرا ترافقت مع نسبة اختلاطات و وفيات أعلى.
- أشيع عمل جراحي تام لمرضى رتق رئوي بدون VSD هو عملية Glenn مع نسبة نجاح 60 % أشيع اجراء جراحي لمرضى رتق رئوي مع VSD هو شنت مركزي بين الشريان الرئوي و جوف البطين الأيمن (Rastelli Operation) مع نسبة نجاح 66%.
- أشيع أسباب الوفيات الجراحية هو قصور قلب حاد و صدمة قلبية تالية للجراحة بنسبة 80 % من الأسباب.
- أشيع أسباب وفيات الرتق الرئوي هي الزرقة المركزية الشديدة و الصدمة و الحماض تالية لانغلاق القناة الشريانية أو تضيق الفروع الجانبية و نقص مصادر التروية الدموية الرئوية بنسبة 60 %، يتلوها أسباب الوفيات الجراحية بنسبة 30% .
- نسبة الوفيات بالإجمال لمرضى الرتق الرئوي كانت 46 %.

التوصيات :

- ضرورة اعادة فحص المواليد الجدد خلال أول يومين فحص سريري دقيق و شامل لما له من أهمية في الكشف الباكر لحالات الرتق الرئوي و امكانية التدبير الطبي اللازم في عمر مبكر.

- ضرورة اجراء الدراسة القلبية كاملة لكل حالة رتق رئوي بما فيها القثطرة القلبية لتقرير التدبير العلاجي المناسب سواء كان جراحي تلطيفي أو تام و تحديد تكنيك العمل الجراحي المناسب لكل مريض بدقة

- الاستثمار الأمثل لجهاز القثطرة القلبية الموجود حاليا بالمشفى و تزويده بالمواد و الأدوات التقنية اللازمة لما له من أهمية كبرى في معرفة التفاصيل الدقيقة عن التشوهات في التراكيب و البنى الوعائية و القلبية لمرضى الرتق الرئوي و مدى قابليتهم للجراحة و تقرير تكنيك العمل الجراحي و تحديد الوقت الدقيق للجراحة.

- العمل على توفير دواء البروستاغلاندينE1 في مشفى الأطفال و امكانية تطبيقه الاسعافي في اسعاف الحواضن باكرا ما امكن في حال وجود PDA كمصدر للتروية الدموية الرئوية.

- توعية الأهل و تثقيف الأطباء حول أهمية إحالة كل مريض يشتبه بإصابته بمرض قلبي الى المراكز المختصة للكشف عن الأمراض القلبية باكر ما أمكن و تجنب الاختلاطات

- ضرورة تفعيل مركز جراحة القلب و الربط بينه و بين مشفى الأطفال و تزويده بالأجهزة والتقنيات الحديثة و العمل على ايجاد كادر طبي متكامل يعنى بالأمراض القلبية يشمل طبيب الأطفال و طبيب القلبية و أخصائي القلبية و كادر تمريضي مؤهل لتقديم العناية الأمثل لهؤلاء المرضى

- ضرورة التدبير الجراحي للحالات القلبية الإسعافية باكر ما أمكن مما يقلل من الاختلاطات و نسبة الوفيات

- التأكيد على الاهتمام بمتابعة الطفل في العيادة القلبية الداخلية و الجراحية و ضبط المتابعات بفترات زمنية محددة

REFERENCES

:Pediatric Critical Care Medicine: Basic Science and Clinical Evidence
Derek S. Wheeler, Hector R. Wong, Thomas P. Shanley – 2007

:Congenital Heart Defects: From Origin to Treatment
Ackerman Z, Koren G, Gotsman M, Eldor A. Pulmonary valve stenosis and hemophilia A. Report of three cases and discussion of a **...Pulmonary atresia** with intact ventricular septum and systemic-pulmonary collateral arteries

:Cardiac Catheterization in Congenital Heart Disease
Ross J Jr, Braunwald E, and Morrow AG. Transseptal left atrial puncture; new technique for the measurement **...** Nonsurgical treatment of a neonate with **pulmonary atresia** and intact ventricular septum by transcatheter

:Pediatric Cardiovascular Medicine
Prognosis **References** The prognosis for patients with PAIVS is difficult to compare across studies because of its heterogeneity and the wide **... Pulmonary atresia** with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study.

:Pediatric Cardiology for Practitioners

:Surgery for Congenital Heart Defects
References. Agnoletti G, Piechaud JF, BonhoefferP et al. Perforation of the atretic pulmonary valve. Long-term follow-up. JAm Coll Cardiol 2003; 41: 1399–1403. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA et al. **Pulmonary atresia** with intact ventricular septum

.Oski's Solution: Oski's Pediatrics: Principles and Practice

:Pediatric Cardiovascular Medicine
James H. Moller, Julian I. E. Hoffman - 2012 – The first edition of this text, edited by two of the world's most respected pediatric cardiologists, set the standard for a single-volume, clinically focused textbook on this subject.

:Moss and Adams' Heart Disease in Infants
, Hugh D. Allen, M.D. - 2008 Arthur J. Moss

:Clinical Diagnosis of Congenital Heart Disease
books.google.com/books?isbn=8184481616 M. Satpathy - 2008

:Congenital Heart Defects: Decision Making for Cardiac Surgery
, Gigi P. Festa - 2009Antonio F. Corno