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

مقاربة نوب نقص الأكسجة في آفات القلب الولادية المزرقة

Approach of hypoxic spells in cyanotic congenital heart diseases

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

برئاسة وإشراف

الأستاذ الدكتور

سمير سرور

إعداد طالبة الدراسات العليا

د. مايا فضل شماس

2018

القلب هو أبكر الأعضاء عملاً وتمايزاً عند جنين الإنسان حيث يبدأ القلب بالنبضان والدم بالدوران في الأسبوع الثالث الحملي .

أحد أهم جوانب تطور القلب هو انفصاله إلى حجرات مختلفة ،وبما أن الدوران الجنيني يختلف عن الدوران الوليدي فإن العديد من عيوب تحوجز القلب قد تظهر عند هذا الانتقال .

• لمحة جنينية و تشريحية :

أولاّ- تكون الأنبوب القلبي الابتدائي والأوعية الدموية الابتدائية : (١-٢-٣-٤)

يتشكل الدم والأوعية الدموية ابتداءّ من نسيج متوسط خاص يدعى النسيج المكون للأوعية الدموية.

في اليومين الثامن عشر والتاسع عشر تشكل خلايا المنطقة المكونة للقلب (والمتواجدة أمام الغشاء الفموي البلعومي) الأنبوبين القلبيين البدئيين وهما يتألفان في هذه المرحلة من نسيج بطاني يحدد شغاف الأنبوبين ويحيط بهما نسيج متوسط كثيف كما يحدهما من الأمام نسيج متوسط كثيف آخر هو الحاجز المعترض وفي الخلف الغشاء الفموي البلعومي وفي الأعلى الجوف التاموري .

وعند حدوث الالتواءات الجنينية يؤدي الالتواء الأمامي للقرص الجنيني إلى :

_انتقال البداءة القلبية من وضع أمامي إلى المنطقة الصدرية أسفل البلعوم والمعي الأمامي .

_يصبح الغشاء الفموي البلعومي أمام البداءة القلبية والحاجز المعترض خلفياً .

_يصبح الجوف التاموري أسفل البداءة القلبية وعلى اتصال مع القناتين الجنينيتين .

كما يؤدي التواء الانثنائين الجسميين المرافق للالتواء الأمامي إلى اقتراب الأنبوبين القلبيين الابتدائيين من بعضهما والتحامهما بدءاً من الطرف الخلفي في أنبوب قلبي واحد ابتدائي .

ثانياً - تشكل العروة القلبية : (١-٢-٣-٤)

مع التحام الأنبوبين القلبيين الابتدائيين في أنبوب قلبي واحد فإنه ينمو بسرعة أكبر من سرعة توسع الجوف التاموري المحيط به ويلاحظ على طوله عدداً من التخصرات تقسمه إلى عدد من الحجرات المتتالية ، يظهر منها في البدء من الأمام إلى الخلف : البصلة القلبية ،البطين الابتدائي ، الأذينة الابتدائية .

تستكمل فيما بعد باقي أقسام القلب الابتدائي حيث يتشكل في الناحية الأمامية للبصلة القلبية ما يسمى الجذع الشرياني وفي الناحية الخلفية يتوضع تضيق جديد هو التضيق الجيبي الأذيني الذي يفصل الأذينة الابتدائية عن الجيب الوريدي وتتشكل ضمن لمعة الأنبوب القلبي الابتدائي عدد من الفتحات ،

فتحة جيبية أذينية تحدد بدسامين ،قناة أذينية بطينية ،فتحة واسعة بطينية بصلية .

وباستمرار نمو القلب الابتدائي يلتوي ضمن جوف التامور مشكلاً عروة تدعى العروة البصلية البطينية تغير من الترتيب الخطي (الطولاني) لحجراته ، وتعد العوامل التالية أسبابا لتشكل هذه العروة :

-نمو الأنبوب القلبي بسرعة أكبر من نمو الجوف التاموري .

-تثبيت طرفه الأمامي بالأقواس الأبهرية والخلفي بالحاجز المعترض .

-نمو الجدار الأيمن للبصلة والأيسر للبطين الابتدائي أكثر من الجدار الخلفي لكل منهما.

-شكل التيار الدموي الحلزوني المضاعف عكس عقارب الساعة إذا نظر إليه من طرفه الوريدي .

-تشكل الجيب التاموري المعترض ضمن المتوسطة الظهرية للقلب .

وبذلك يلتوي القسم الأمامي للأنبوب القلبي الابتدائي بالاتجاه البطني إلى الخلف قليلاً و إلى اليمين بينما يلتوي القسم الخلفي له بالاتجاه الظهري الأمامي وإلى اليسار قليلاً ،ويكون للعروة البصلية البطينية المتشكلة حرف في البداية وفي النهايات حرف وبذلك يصبح الجيب الوريدي و الأذينة الابتدائية في وضع أكثر توسطاً، في وقت يظهر فيه في الأذينة الابتدائية انتفاخان جانبيان يبرزان على جانبي البصلة القلبية ،كما ينزاح الجيب الوريدي إلى الجهة اليمنى وبذلك تصبح حجرات القلب الابتدائية في مواضعها النهائية النسبية.

ثالثاّ ـ تشكل حواجز القلب (التطور النهائي) : (١-٢-٣-٤-٥)

يبدأ تحجب حجرات القلب الابتدائي في نحو منتصف الأسبوع الرابع وينتهي في نهاية الأسبوع الخامس ، وتتم مراحل تحجبها في وقت واحد ، وفي نهايتها يصل القلب الابتدائي إلى تعصيبه النهائي .

أ-تحجب القناة الأذينية البطينية :

تتشكل حويتان في الجدار الظهري والبطني للقناة ، ومن ثم تنمو الحويتان باتجاه بعضهما البعض وتلتقيان في مركز القناة مشكلتان الحاجز المتوسط للقلب (أوالحجاب البيني للقلب) وهكذا تنقسم القناة إلى قناتين يمنى بين الأذينة اليمنى المقبلة والبطين الأيمن المقبل ، ويسرى بين الأذينة اليسرى المقبلة والبطين الأيسر المقبل .

ب-تحجب الأذينة الابتدائية :

يتشكل حاجز غشائي هلالي الشكل في سقف الأذينة الابتدائية ينمو بالاتجاه الظهري الأمامي ويهبط نحو الحجاب البيني للقلب يدعى الحجاب الأولي وتدعى فتحته باسم الثقب الأولي وبالتحامه مع الحجاب البيني ينغلق هذا الثقب ولكن يكون قد تشكل الثقب الثانوي في الحجاب الأولي إلى الأعلى منه وعند هذه المرحلة يتشكل حاجز آخر يدعى الحجاب الثانوي أكثر سماكة إلى اليمين من الحجاب الأولي ينمو ويتجه نحو الحجاب البيني ولكن دون أن يلتحم معه مطلقاّ مشكلاّ بينهما ثقباّ آخر هو الثقب البيضاوي (المدور) ثم يتحلل جزء الحجاب الأولي الموجود بين الثقب الثانوي وسقف الأذينة الابتدائية تاركاّ فرجة واسعة ومتحولاّ -أي الحجاب الأولي- إلى دسام للثقب البيضوي وبذلك تنقسم الأذينة الابتدائية إلى حجرتين أذينة يمنى وأخرى يسرى ، يلتحم الحجابان بعد الولادة ويغلق الثقب البيضاوي .

ج-احتجاز البطين الابتدائي :

يظهر في قعر البطين الابتدائي وفي ذروته عرف عضلي هلالي الشكل تقعره نحو الأعلى يدعى الحاجز بين البطينين ويكون نمو هذا الحاجز في البدء أقل من نمو جدار البطين الابتدائي مما يؤدي إلى ظهور ميزابة بطينية سطحية فيما بعد يزداد نمو الحاجز باتجاه الحجاب البيني للقلب مما يؤدي إلى تقسيم البطين الابتدائي إلى بطين أيمن و أيسر يتصلان مع بعضهما بالفتحة المتشكلة بين حافة الحاجز بين البطينين والحجاب البيني والتي تدعى الثقبة بين البطينين ويشكل الحاجز السابق القسم العضلي لهذا الحاجز أما القسم الغشائي فإنه يتشكل من عدة مصادر : العرف البصلي الأيمن والأيسر وعرف الحجاب البيني للقلب ، وتلتقي هذه البداءات في المسافة التي يشغلها الثقب بين البطينين مما يؤدي لتشكيل القسم الغشائي للحاجز بين البطينين وانغلاق الثقب .

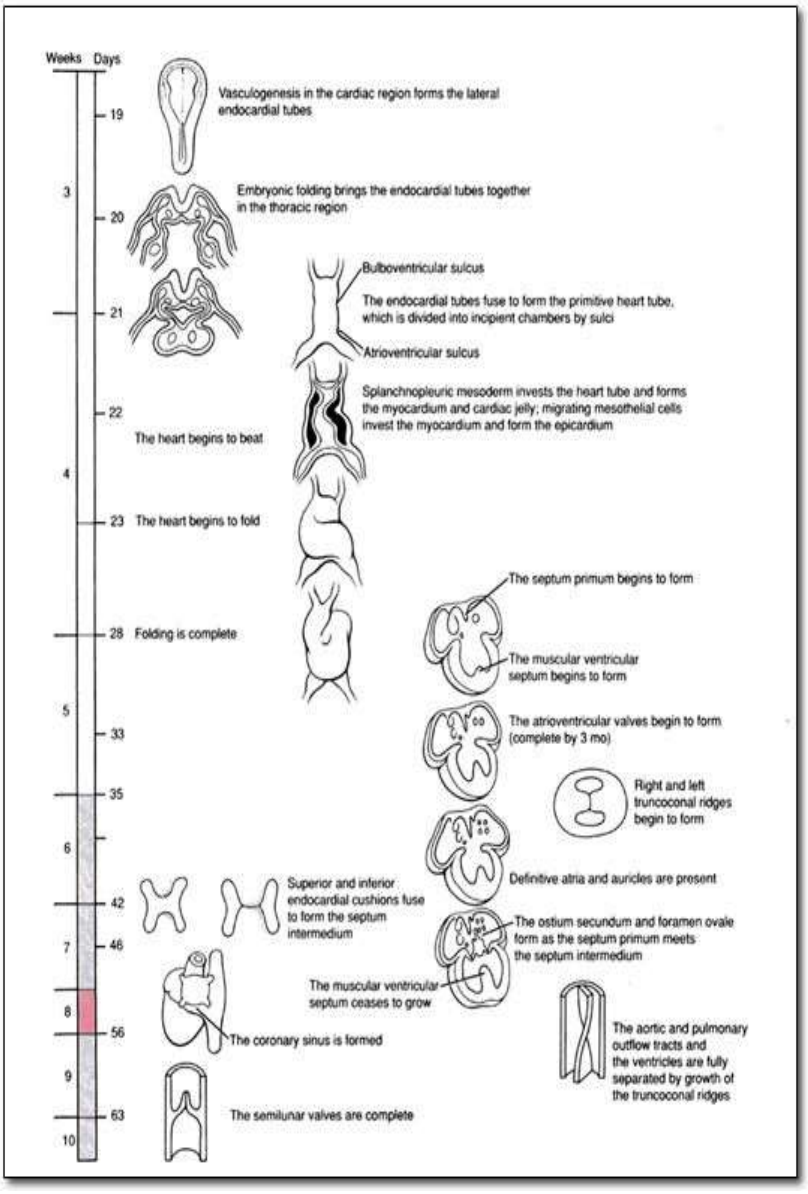
ء-تقسيم البصلة القلبية والجذع الشرياني ومصيرهما :

تتشكل سماكتان طويلتان في جدار البصلة القلبية ، متقابلتان تدعيان بالعرفين البصليين. كما تتشكل سماكتان متشابهتان في الجذع الشرياني تعدان استمراراً للسابقتين تدعيان العرفان الجذعيان . ولا تتجه هذه الأعراف على خط مستقيم بل تلتف بصورة حلزونية ،ويعتقد أن شكل التدفق الدموي من البطينين المتشكلين في البصلة والجذع هو الذي يحدد حلزونية هذه الأعراف . وفي النهاية يلتقي كل عرف مع العرف المقابل مما يؤدي إلى تقسم مجرى البصلة والجذع إلى مجريين هما الأبهر وجذع الرئوي ، ويدعى الحاجز المتشكل الحجاب الأبهري الرئوي ،وبسبب حلزونية هذا الحجاب يلتف جذع الرئوي حول الأبهر الصاعد.

وبالتدريج ومع تشكل الأبهر وجذع الرئوي تصبح البصلة جزءاّ منضماً من البطينين .

فيصبح جزؤها المنضم إلى البطين الأيمن المخروط الشرياني وجزؤها المنضم إلى البطين الأيسر دهليز الأبهر ، وينظم هذان الجزءان المنضمان تدفق الدم من البطينين إلى جذع الرئوي و الأبهر أما أطراف عرفيّ البصلة فتكون قد انضمت إلى الجزء الغشائي للحجاب بين البطينين ، وبنفس الوقت تكون قد تشكلت الدسامات القلبية .

Timeline for development of the heart



مخطط زمني لتشكل القلب عند الجنين

- **آفات القلب الولادية :**

أ-حدوثها (٥)

النسب العالمية لآفات القلب الولادية ٠,٥ % _٠,٨ % من المولودين الأحياء ،و ٣_٤% لدى المليصين وبنسبة ١٠ _ ٢٥ % في الإجهاضات و ٢% لدى الخدج باستثناء ال PDA

آفة القلب الولادية	النسبة المئوية للحدوث
VSD	%30.25
ASD	%8.6
PDA	%7.5
تضيق برزخ الأبهر	%7.5
رباعي فالوت	%7.5
تضيق الدسام الرئوي	%7.5
تضيق الدسام الأبهري	%7.4
TGA	%5.3
البطين الأيسر ناقص التصنيع	%3.1
البطين الأيمن ناقص التصنيع	%3.1
الجذع الشرياني	%2.1
العود الوريدي الرئوي الشاذ التام	%2.1
رتق مثلث الشرف	%2.1
بطين وحيد	%2.1
بطين أيمن ذو مخرج مضاعف	%2.1
متفرقات	%10.5

ب-أسبابها :(١-٥)

يبقى السبب الحقيقي غير معروف لأغلب الحالات ، ومن العوامل التي درست وعدت من المؤهبات لها عوامل وراثية ، استقلابية ، انتانية ، دوائية.

-العوامل الوراثية :(١-٥)

وتلعب دوراً هاماً ، ويوصف النمط الوراثي بأنه متعدد العوامل ،وتقدر النسبة بين الأشخاص الطبيعيين ب ٠,٥% - ٠,٨ % وفي حال كان هناك حمل سابق لطفل لديه آفة قلبية فإن النسبة تصبح ٢-٦ % وإذا ما كان هناك حملان سابقان لطفلين لديهما آفة قلبية ولادية فإن النسبة تصبح ٢٠-٣٠ %، وعادة ما تكون الإصابة الثانية من نفس النموذج الجنيني للإصابة الأولى بالحمل الأول .

إن ١٣ % من المرضى الذين لديهم آفة قلب ولادية لديهم اضطراب صبغي مرافق علماً أن تواتر الأمراض القلبية الولادية لدى المصابين بتناذر تورنر ٤٠ % ، ولدى المصابين بتثلث الصبغي ٢١ تقدر ب ٥٠ % وتثلث الصبغي ١٨ ب ٩٠ % .

إن الترافق مع تشوهات أخرى والموجودة ضمن متلازمات معروفة يقدر ب ٢٥ % من آفات القلب الولادية .

-الأسباب الأخرى : وتشكل ٢-٤ % من مجمل الأسباب وتتضمن الأسباب الدوائية _ الانتانية _ الماسخة _ الأمراض الاستقلابية ومنها الداء السكري وال PKU (فينيل كيتون يوريا) _ الذئبة الحمامية الجهازية _ الحصبة

الألمانية الخلقية_ الليثيوم _ الكحول _ الوارفرين _ التاليدوميد _ مضادات الاختلاج _ فيتامين د _ فيتامين أ .

ج-تصنيف آفات القلب الخلقية :(٥)

١ _آفات القلب الولادية غير المزرقة :

أ-آفات تزيد الحمل الحجمي :

- (VSD)فتحة بين بطينين
- (ASD)فتحة بين أذينتين
- (PDA)بقاء قناة شريانية
- (APW)نافذة أبهرية رئوية
- (AVF)ناسور شرياني وريدي
- (CAVC)القناة الأذينية البطينية

ب-آفات تزيد الحمل الضغطي :

- تضيق الدسام الرئوي
- تضيق برزخ الأبهر
- تضيق مثلث الشرف
- قصور مثلث الشرف
- تضيق تاجي
- قصور تاجي
- قلب ثلاثي الأذينات
- انسدال الدسام التاجي
- ارتفاع التوتر الوريدي الرئوي

٢ _آفات القلب الولادية المزرقة :

أ-آفات مترافقة مع جريان رئوي منخفض:

- رتق رئوي
- رتق مثلث الشرف
- رباعي فاللوت
- بطين وحيد مع تضيق رئوي
- بطين أيمن ذو مخرج مضاعف مع تضيق رئوي
- تشوه ابشتاين

ب-آفات مترافقة مع جريان رئوي مرتفع :

- تبادل منشأ الأوعية
- بطين أيمن ذو مخرج مضاعف
- بطين أيسر ناقص التصنع
- آفات الامتزاج الكلي أذينة أو بطين مشترك مع فتحة قلبية
- عود وريدي رئوي شاذ تام
- جذع شرياني مشترك

ء-آفات القلب الولادية المزرقة المسببة لنوب نقص الأكسجة :

- رباعي فاللوت
- التضيق الرئوي الشديد جداً مع (ASD) ثانوية
- الرتق الرئوي
- البطين الأيمن ذو المخرج المضاعف مع (VSD) وتضيق رئوي

- رتق مثلث الشرف مع تضيق رئوي و (VSD)
- انقلاب الشرايين الكبيرة مع خلل الحجاب بين البطينين وتضيق رئوي
- البطين الوحيد مع تضيق رئوي
- ايزمنغر
- فرط التوتر الرئوي البدئي .

والآن سنتحدث وبشكل موجز عن بعض الآفات القلبية الخلقية المسببة لنوب نقص الأكسجة :

❖رباعي فاللوت : (٦-٧-٨-٩-١٠)

_تتضمن المظاهر التشريحية الأساسية لرباعي فاللوت

✓العيب الحاجزي البطيني أو الفتحة بين البطينين

وتكون عادة وحيدة وكبيرة ، وتتوضع في القسم الأمامي العلوي من الحاجز بين البطينين ، وتشمل عادة الحاجز الغشائي وهي لا تميل للصغر أو الانغلاق العفوي مع مرور الزمن

✓التراكب الأبهري

يكون الأبهر يميني التوضع وللأمام ويتراكب بدرجات مختلفة فوق الحاجز بين البطينين ، بحيث تظل الفوهة الأبهرية على البطينين معاً.

✓التضيق الرئوي

إن كل مرضى رباعي فاللوت لديهم تضيق قمعي بدرجات مختلفة، وإن درجة تشوه العرف تحدد بدون شك حجم فوهة القمع عند الولادة كما تحدد فيما إذا كان المريض سوف يظهر زرقة أم لا عند الولادة . يكون تضيق مخرج البطين الأيمن غالباً قمعياً تحت دسامي بنسبة ٧٠ % ويمكن أن يكون دسامي بنسبة ١٠ % أو فوق دسامي بنسبة ٣ %

✓ضخامة البطين الأيمن

وهي عادة ثانوية لتضيق مخرج البطين الأيمن

_الأعراض السريرية :

وتعتمد على شدة التشوه التشريحي ، فالرضع المصابون برباعي فاللوت شديد (تضيق رئوي شديد) تظهر عليهم الزرقة حالما تنغلق

القناة الشريانية بعد الولادة ما لم تكن المفاغرات الرئوية القصبية هائلة وتشمل هذه التظاهرات :

- ✓ الزرقة وهي من أكثر التظاهرات السريرية الملحوظة في رباعي فاللوت وقد تكون غائبة ويتعلق ظهورها بتركيز الأوكسجين الشرياني ، وبحلول الشهر السادس من العمر فإن معظم المصابين (حوالي ٧٥%) تحدث لديهم الزرقة بدرجات مختلفة بسبب زيادة تضخم القمع الرئوي .
- ✓ تبقرط الأصابع :وهو يتطور نتيجة الزرقة ونقص الأكسجة لكنه غير شائع خلال الأشهر الستة الأولى من العمر.
- ✓ الزلة التنفسية : وهي متغيرة الشدة والبدء، وتتناسب مع الإشباع الشرياني بالأوكسجين وبالتالي متناسب مع شدة الزرقة . ويميل الأطفال لاتخاذ وضعيات معينة مثل وضعية القرفصاء للتخفيف من الزلة الناجمة عن الجهد .
- ✓ فشل النمو
- ✓ نوب نقص الأكسجة أو نوب الزرقة .

_العلامات السريرية :

- ✓ يكون النبض عادة طبيعياً وكذلك الضغط الشرياني والوريدي .
- ✓ صدمة القمة غير مجسوسة عادة ويصعب تحديدها بسبب ضخامة البطين الأيمن ودوران القلب للخلف .
- ✓ يمكن ملاحظة نبضان قلب أيمن تحت القص .
- ✓ يجس ارتعاش سنّوري انقباضي في الورب الثالث أو الرابع على حافة القص اليسرى في نصف الحالات .

- ✓ تسمع نفخة انقباضية خشنة عالية اللحن وشدتها ٣-٥ / ٦ قد تكون منتشرة ولكنها أشد ما تسمع على الحافة اليسرى للقص وقد تسبق بتكة دفعية .
- ✓ الصوت الأول محتد أما الصوت الثاني فضعيف ووحيد عادة (المركب الأبهري فقط) .
- ✓ النفخة لا تنجم عادة عن ال (VSD) بل عن التضيق الرئوي لذلك تميل لأن تكون أقل وضوحاً وأنعم في حالات التضيق الشديد بل قد لا تسمع كما في حالات الرتق الرئوي ولذلك تخف هذه النفخة في نوبات الزرقة بسبب ازدياد تضيق مخرج البطين الأيمن ونقص الصبيب الرئوي.

_التشخيص :

- ✓ صورة الصدر الشعاعية :

قاعدة القلب تبدو ضيقة، حجم القلب طبيعي أو قرب طبيعي.

تقعر الحافة اليسرى للقلب في منطقة الشريان الرئوي ولكن قد يتبارز في حال وجود التضيق على مستوى الدسام الرئوي.

تضخم البطين الأيمن وتبارز القمة للأعلى بحيث يأخذ القلب منظر القبقاب.

الساحتان الرئويتان صافيتان.

في ٢٠ % من الحالات يكون قوس الأبهر يميني التوضع.

- ✓ تخطيط القلب الكهربائي
  انحراف محور أيمن.

دلائل على ضخامة بطين أيمن موجة (موجة R كبيرة في المساري الصدرية اليمنى ، موجة P مؤنفة وعالية ،موجة T قد تكون إيجابية في V1 و V3).

- ✓ ايكو القلب ثنائي البعد :

يثبت التشخيص ويعطي معلومات عن درجة انسداد مخرج البطين ومقدار تراكب الأبهر وقطر ال VSD وحجم الشرايين الرئوية .

- ✓ القثطرة القلبية :

تظهر ضغطاً انقباضياً في البطين الأيمن مساوياً للضغط الجهازي وانخفاضاً هاماً في الضغط في الشريان الرئوي بحدود ٥-١٠ مم ز ، ويعتمد مستوى إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين على حجم الشنت أيمن _ أيسر حيث يصل حتى ٧٥ – ٨٠ % في المرضى متوسطي الزرقة .

_الإنذار :

يتأثر تطور المرض غير المصحح بشدة الخلل التشريحي ، حيث يصبح المريض أكثر زرقة وأكثر زلة خاصة بعد عمر ستة أشهر ، ويصاب بنوب زرقة ، وعندما يمشي الطفل ويجتاز السنتين الأوليتين من العمر يتطور التأقلم مع نقص الأكسجة فيصبح المرضى محدودي الحركة ويتعلمون اتخاذ وضعيات معينة ، ولكن معظم المرضى يموتون في نهاية العقد الثاني من العمر .

أما في الحالات الشديدة فإن الزرقة تصبح أكثر وضوحاً ومعظم المصابين يكون لديهم رتق رئوي وتصل نسبة الوفيات حتى ٨٤ % في حال تأخر العلاج الجراحي .

ومن العوامل التي تزيد الإنذار سوءاً مع زيادة نسبة الوفيات إضافة للرتق الرئوي :

- ✓ نقص وزن الولادة.
- ✓ التشوهات الكبيرة المرافقة (القلبية وخارجها) .

يتحسن الإنذار بالمعالجة المبكرة ، حيث تبلغ نسبة الوفيات ٢٨ % في حال إشراك المعالجة الطبية والجراحية .

وبشكل عام تحدث معظم الوفيات بسبب نقص الأكسجة والإنتان والحوادث الخثارية و الخراجات الدماغية والتهاب الشغاف تحت الحاد ، وقصور القلب الإحتقاني و حصارات القلب وأثناء التداخلات التشخيصية .

❖ التضيق الرئوي : (٩)

يكون تضيق الطريق الرئوي هاماً ويكون توضع التضيق مختلفاً ، وإن شدة هذا التضيق يشكل العنصر التشريحي المحدد للإنذار .

في الحالات الشديدة يصاب مخرج البطين الأيمن بكامله : المخروط – الدسام- الحلقة الرئوية- الجذع – الشرايين الرئوية ، ويكون التضيق القمعي الرئوي العنصر الأكثر ثباتاً وهذا التضيق القمعي إما أن يكون بسبب شريط عضلي ساد (حلقة ليفية عضلية) أو تثخن عضلة القمع في مخرج البطين الأيمن ، وهو غالباً ما يحدث مع تشوهات قلبية أخرى وليس معزولاً وله نوعان :

- ✓ الأشيع هو التضيق في القسم القريب للمخرج القمعي ويكون سببه شريط ليفي في مكان اتصال البطين الأيمن مع

المخرج القمعي ويقسم ها الشريط الليفي جوف البطين الأيمن إلى حجرتين .

- ✓ النوع الثاني يترافق مع تثخن عضلة المخرج القمعي مسببة تضيق في مخرج البطين الأيمن وفي هذا النوع تكون المنطقة المتضيقة قصيرة أو طويلة وتتوضع مباشرة تحت الصمام الرئوي أو على طول المخرج ، غالباً ما يترافق التضيق القمعي مع VSD .

_الأعراض السريرية :

- ✓ يبقى عادة تضيق المخرج القمعي المعزول لا عرضياً ويكشف صدفة بالفحص الروتيني .
- ✓ غالباً ما تزداد الشكوى مع تقدم العمر من زلة وسرعة تعب ألم صدري و شرسوفي مميز.
- ✓ قد يحدث الجهد المفاجئ غشي وحتى وفاة مفاجئة .

_العلامات السريرية :

- ✓ نجد رفعة خلف القص.
- ✓ تظهر بالنبض الوريدي الوداجي موجة عالية.
- ✓ تسمع نفخة انقباضية ،انقسام ب S2 مع مركب P2 خافت (الصوت الرئوي خافت) ويتناسب خفوته طردا مع شدة التضيق ويكون هنا غياب التكة الدفعية مميزاً له عن التضيق الدسامي .

_صورة الصدر :

- ✓ حجم القلب طبيعي ولكن نشاهد ضخامة قلبية وضخامة البطين الأيمن في الحالات الشديدة.
- ✓ تكون التوعية الرئوية متناقصة في مرضى الزرقة وقصور القلب .

_تخطيط القلب :

- ✓ يكون طبيعي في حال التضيق خفيف الشدة ،أما في الحالات المتوسطة إلى الشديدة من التضيق الرئوي فنلاحظ انحراف محور أيمن وضخامة بطين أيمن .

_ايكو القلب :

- ✓ يلعب دوراً كبيراً في إظهار موقع الانسداد ،ودرجة أهميته ،والتشوهات المرافقة .

_القثطرة القلبية :

نشاهد الموجودات التالية في التضيق القمعي الشديد

- ✓ ارتفاع الضغط الانقباضي في البطين الأيمن.
- ✓ يكون الضغط طبيعياً في الشريان الرئوي أو منخفضاً قليلاً.
- ✓ موجة V عالية في الأذينة اليمنى وتشير إلى قصور مثلث الشرف.
- ✓ شنت أيمن أيسر على المستوى الأذيني أو البطيني قد يشاهد عند كل المرضى المزرقين.

❖رتق مثلث الشرف مع تضيق مخرج البطين الأيمن : (٩-١٠)

في رتق مثلث الشرف يدخل الدم الوريدي الجهازي من الأذينة اليمنى إلى اليسرى عبر الفوهة البيضية أو خلل في الحاجز الأذيني ثم يتدفق الدم من البطين الأيسر إلى الأيمن عبر فتحة بين البطينين هذا ويعتمد الجريان الرئوي ومن ثم درجة الزرقة على حجم ال VSD ووجود التضيق الرئوي وشدته .

_الأعراض السريرية:

يكون الزراق واضحاً عند الولادة ولكن تعتمد شدته على درجة العائق أمام الجريان الدموي الرئوي ، في المرضى الأكبر سناً تحدث الزرقة والزلة التنفسية الجهدية و أحياناً نوب نقص الأكسجة كنتيجة للجريان الدموي الرئوي الناقص أصلاً .

_العلامات السريرية:

نسمع نفخة شاملة للانقباض على طول الحافة اليسرى للقص مع صوت ثاني مفرد عادة .

_صورة الصدر : تروية رئوية قليلة عادة (تكون زائدة في حال ترافق رتق مثلث الشرف مع تبادل منشأ أوعية)

_تخطيط القلب الكهربائي: انحراف محور أيسر ،ضخامة بطين أيسر

_الإيكو ثنائي البعد : يظهر غشاء ليفي عضلي في مكان الدسام مثلث الشرف ،وبطين أيمن متنوع الصغر ،و VSD ،وبطين أيسر كبير .

_القثطرة القلبية : وتستطب إذا كان هناك غموض بعد التصوير بالإيكو .

تظهر ضغطاً طبيعياً أو قليل الارتفاع في الأذينة اليمنى مع موجة a بارزة.
الضغط في البطين الأيمن أخفض من الضغط في البطين الأيسر.

❖البطين الأيمن ذو المخرج المضاعف مع التضيق الرئوي : (٩-١١)

ويتميز بخروج الشريان الأبهر والرئوي من البطين الأيمن ، مخرج البطين الأيسر هو VSD إلى البطين الأيمن ، الدسام الأبهري والتاجي مفصولين بمخروط عضلي أملس يشبه ذلك المشاهد تحت الدسام الرئوي الطبيعي ، الأبهر قد يتراكب على الفتحة بين البطينين بدرجات مختلفة ولكن على الأقل ٥٠ % تأتي من البطين الأيمن وإن الآلية الإمراضية تشبه تلك العائدة ل TOF .

_ايكو القلب : يظهر أن الشريان الأبهر والرئوي يخرجان من البطين الأيمن ، انفصال الدسام الأبهري والتاجي (انعدام الاستمرارية التاجية الأبهرية)
_القثطرة القلبية : تظهر أن الدسام الرئوي و الأبهري يتوضعان في نفس المستوى الأفقي ،و أن الشريان الأبهري المتحول للأمام ينشأ بشكل أساسي من البطين الأيمن .

❖انقلاب الشرايين الكبيرة مع خلل الحجاب البطيني و التضيق الرئوي : (١٢)

يشبه رباعي فاللوت في تظاهراته السريرية وتختلف التظاهرات السريرية في زمن بدئها إما حالاً بعد الولادة أو في مرحلة الرضاعة المتأخرة وذلك حسب درجة التضيق في مخرج الرئوي وتتضمن :

الزلة – الزرقة – نوب نقص الأكسجة – فشل النمو.

هذه التظاهرات شبيهة بتلك الموصوفة في TOF ولكن القلب هنا يكون أكبر حجماً والتوعية الرئوية غالباً طبيعية .

_تخطيط القلب : انحراف محور أيمن – ضخامة بطين أيمن و أيسر وأحياناً موجة P مؤنفة .

_ إيكو القلب يثبت التشخيص .

نوب نقص الأكسجة في آفات القلب الخلقية المزرقة : (١٣)

تعد نوب نقص الأكسجة حالة إسعافية ، والعلاج البدئي هام جداً في النتيجة النهائية .

إن نوب نقص الأكسجة أو ما يدعى بنوب فرط الزرقة أو نوب رباعي فاللوت تمتاز بهبوط شديد و غالباً مديد في إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين ، ورغم أنها أفضل ما توصف عند الأطفال الرضع المصابين برباعي فاللوت فإنها قد تشاهد في حالات أخرى من آفات القلب الخلقية التي تترافق مع تضيق رئوي أو تحت رئوي و VSD، وبأي عمر .

وتكون الزرقة نتيجة التبدلات الحادة في الشنت أيمن_أيسر وذلك بسبب تبدلات في النسبة مابين المطاوعة الوعائية الرئوية و الجهازية .

وتميل نسبة حدوثها للازدياد عند الأطفال معوزي الحديد حتى لو كانت مستويات الخضاب مرتفعة وتعتبر هذه النوب استطباباً للتداخل الجراحي .

يمكن لهذه النوب أن تحدث دون محرضات أو قد يحرضها البكاء ،الإطعام ،التغوط ،الإنتان ،البرد ،التجفاف ،الجهد وبعض الأدوية مثل مثبطات الأنزيم المحول للأنجيوتنسين وكلوربرومازين (تنقص المقاومة الوعائية الجهازية) .

أكثر ما تحدث في ساعات الصباح عند الاستيقاظ ، وتكون في البداية قصيرة الأمد ومتباعدة ثم تصبح كثيرة التواتر ، وتطول فترتها وخاصة عند الرضع بعمر ٩-١٨ شهر .

وتلاحظ كثيراً عند الأطفال ذوي الزرقة الخفيفة وقت الراحة لأن هؤلاء الأطفال لم يطوروا بعد الآليات الدموية لتحمل الانخفاض الشديد في إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين .

✓ الفيزيولوجيا الإمراضية لنوب نقص الأكسجة : (٩-١٣-١٤)

يمكن تفسير نوب نقص الأكسجة بعدم التوازن بين المقاومة الوعائية الجهازية والرئوية حيث ينقص الجريان الوعائي ويزداد الشنت أيمن _ أيسر ، حيث يعود الدم الوريدي الجهازي إلى الأذينة اليمنى فالبطين الأيمن ، ويؤدي التضيق الرئوي الشديد إلى توجه الدم عبر الفتحة بين البطينين نحو الأبهر وهذا يؤدي إلى نقص إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين فتظهر الزرقة .

إن درجة انسداد مخرج البطين الأيمن تحدد حجم الشنت عبر الفتحة بين البطينين ففي الانسداد الشديد يكون الشنت من الأيمن للأيسر شديداً وتظهر الزرقة ، ولكن في حال كون التضيق الرئوي أقل شدة فإنه قد يحدث شنت ثنائي الاتجاه أو شنت أيسر أيمن وهنا لا تظهر الزرقة .

فالمميزتين الفيزيولوجيتين المرضيتين هما فرط الحمل الضغطي في البطين الأيمن و الشنت أيمن أيسر .

يتعلق الشنت أيمن أيسر بدرجة التضيق في مخرج الرئوي وإن هذا التضيق قمعي عضلي بشكل أساسي (تحت دسامي) ويكون خفيفاً عند الولادة ويترقى بتقدم العمر بسبب زيادة النتاج القلبي وضخامة البطين الأيمن الارتكاسية والتسمّك المترقي للشغاف في منطقة التضيق ولذلك

تغيب الزرقة عند الولدان بشكل عام وتظهر حوالي الشهر السادس من العمر .

يمكن أن يتأثر التضيق القمعي هذا بسرعة القلب وبتأثير الجهاز العصبي الذاتي ، ففي حال تسرع القلب عند الجهد والبكاء يصبح التضيق في قمع الرئوي شديداً ويزداد الشنت من الأيمن إلى الأيسر وتظهر الزرقة .

كما أن التنبيه الودي يسبب زيادة في التشنج في قمع الرئوي وهذا يتجلى سريرياً بنوبة زرقة .

وبسبب إمكانية حدوث نوبة الزرقة عند الأطفال المصابين برباعي فاللوت مع رتق رئوي لذلك اقترح آليات أخرى لنوب نقص الأكسجة ومنها انخفاض المقاومة الوعائية الجهازية ففي حال انخفاض الضغط الشرياني ونقص المقاومة الوعائية الجهازية ، يزداد الشنت من اليمين إلى اليسار وهذا يسبب الزرقة ويزيد نقص الأكسجة . وهذه الأخيرة تزيد من خفض المقاومة الوعائية الجهازية فيزداد الشنت من اليمين لليسار وبالتالي تنشأ حلقة معيبة .

هناك عامل آخر يساهم في إحداث نوبة نقص الأكسجة هو زيادة عدد مرات التنفس ، حيث أن تسرع التنفس عند الشخص الطبيعي يزيد العود الوريدي الجهازي (بإنقاصه الضغط الوسطي داخل الصدر) وهذا يزيد النتاج الرئوي فتتحسن الأكسجة ، ولكن بوجود التضيق القمعي الرئوي الثابت فإن زيادة العود الوريدي الجهازي يصب في الأبهر عوضاً عن الرئوي ، وهذا يزيد من نقص الأكسجة ، ويزيد من الضغط القسمي لثاني أوكسيد الكربون في الدم الشرياني ويسبب حماض استقلابي ، وإن هذه التبدلات الثلاث الأخيرة هي محرضات لتسرع التنفس مما يولد حلقة معيبة ويزيد نقص الأكسجة بسبب زيادة جهد العضلات التنفسية ، كما أن نقص الأكسجة

يسبب نقص مقاومة وعائية جهازية حيث يزداد الشنت أيمن أيسر وكذلك الحماض الناجم عن نقص الأكسجة يفاقم تضيق قمع الرئوي . هذه الحلقات المعيبة تفسر أن نوب نقص الأكسجة والتي يمكن أن تحدث بمحرضات عديدة تتزايد غالباً بشكل تلقائي .

وبذلك نجد أن العامل الرئيسي في إحداث النوبة هو ازدياد التضيق في مخرج الرئوي بسبب تشنج عضلات القمع الرئوي ويزيد هذا نقص إشباع الدم الشرياني بالأوكسجين وغياب أو خفة النفخة الانقباضية الناجمة عن تضيق قمع الرئوي .

- ✓ **الأعراض والعلامات السريرية أثناء النوبة :**

بداية مفاجئة لتنفس عميق وسريع ومجهد
زرقة مركزية تشاهد في الجلد والأغشية المخاطية
تسرع القلب
خفوت النفخة القلبية وقد تغيب وغالباً هناك هبوط في الضغط الشرياني
قلق-هياج-بكاء-تجفاف
ويتلو ذلك وهن عام وميل للنوم وقد تترقى النوب الشديدة إلى فقد وعي وأحياناً اختلاجات أو خزل شقي وقد يحدث الموت.

- ✓ **المخبريات :**

١_دراسة غازات الدم : (١٥)
حيث نقوم بثلاث قياسات هنا

أ-محتوى الدم من الأوكسجين ويعطينا فكرة عن محتوى الدم الكامل من الأوكسجين ويعبر عنه ب ١٠٠ مل أوكسجين .
ب-الإشباع الأوكسجيني Sat O2 يعبر عن قيمة كمية الأوكسجين المثبتة على الخضاب على الكمية العظمى الإجمالية، ويقدر بالنسبة المئوية ويمكن قياسه بالطرق الضوئية بالزجاج أو في الكائن الحي في شحمة الأذن .
ج-الضغط القسمي للأوكسجين PO2 يقدر كمية الأوكسجين المنحل بالبلازما ويعبر عنه ب مم ز وهو مرتبط بإشباع الأوكسجين المرتبط بمنحى انحراف الخضاب .
من المفضل في حال وجود نقص أكسجة هام اللجوء إلى إشباع الأوكسجين أكثر من الضغط القسمي PO2، وذلك لكون التبدلات الخفيفة في PO2 تتماشى مع تبدلات واسعة في Sat O2

٢_تبدلات التوازن الحامضي القلوي : (١٥)

نشاهد عادة حماض استقلابي ph< ٧,٢٥ HCO2<١٦ وهذا بدوره يفاقم بشكل كبير الزرقة .

٣_التبدلات الدموية : (١٥)

تؤدي التبدلات الدموية إلى فرط حمر وذلك بسبب التحريض الزائد لنقي العظم والذي يؤدي ليس فقط إلى زيادة الكريات الحمراء بل أيضاً إلى إنتاج صفيحات غير طبيعية عدداً ووظيفةً .

رغم الارتفاع في تعداد الكريات الحمراء (عادة أكثر من ٧ مليون ب مم٣) فإن فقر الدم النسبي بعوز الحديد قد يشاهد وهذا يفاقم نوب نقص الأكسجة ويؤهب للخثار .

❖تدبير نوب نقص الأكسجة : (١٦)

_التدبير الطبي :

١-تهدئة الطفل وجعله بوضعية ركبة صدر (تحاكي وضعية القرفصاء وتزيد المقاومة الوعائية الجهازية وبالتالي يخف الشنت أيمن أيسر	الأهل هم أفضل الأشخاص في تهدئة الطفل
٢-أوكسجين وضعه أمام الأنف وليس استخدام القناع	معظم النوبات سوف تنتهي بهذه الطريقة
٣-تركين الطفل	سلفات المورفين (٠,١ مغ/كغ) لا يعط بعمر أقل من سنة يوسع الأوردة التي تنقص العود الوريدي الجهازي كيتامين (١مغ/كغ) تسريب بطيء
٤-سحب عينة غازات دم شريانية إذا كان الطفل هادئ	
٥-تصحيح الحماض	تسريب بيكربونات الصوديوم (١ممك/كغ) وتكرر حسب الضرورة
٦-فتح وريد و إماهة جيدة	١٠٠ سم/كغ من سوائل غروانية أو نورمال سالين

من علامات تراجع النوبة انخفاض تدريجي في معدل ضربات القلب وارتفاع SatO2

نتابع تسريب السوائل وبيكربونات الصوديوم حتى يصبح الطفل بوضع إماهة جيد ويتصحح الحماض .

أحياناً يصعب التحكم بالنوبة رغم الإجراءات السابقة ولذلك نلجأ للإجراءات التالية الدوائية التي تنقص معدل ضربات القلب و قلوصيته :

١-البروبرانولول	بجرعة ٠,٠٥ مغ/كغ تسريب وريدي الجرعة القصوى ٠,١ مغ/كغ بحيث لا يتجاوز المجموع ١ مغ (تسريب مع ٥-١٠ مل من السائل وتعط ببطء خلال ٥-١٠ دقيقة ويمكن تكرارها في حال عدم الاستجابة) يجب الحذر في حال تباطؤ القلب الشديد واستخدام الايزوبروترنيول في حال تطور ذلك
٢-الايزمولول	حاصر B قصير الأمد (٠,٥-١ مغ/كغ) وتتراجع تأثيراته الجانبية بسرعة في حال حدوثها عند إيقافه بسبب قصر زمن عمله

٣-فينيل افرين	مقلد a مقبض وعائي يزيد المقاومة الوعائية الجهازية وبالتالي ينقص الشنت من اليمين إلى اليسار ويستخدم بجرعة ١٠-٥٠ مكغ/كغ/د ويمكن تكرارها ومضاعفة الكمية إلى الحد الأقصى ٥٠مكغ/كغ/د كل بضعة دقائق حتى نصل للضغط المطلوب.

_التدبير الجراحي :

تخدير عام

مجازة أبهرية رئوية إسعافية أو تصحيح تام (بلالوك توسينغ) ECMO

جراحة إسعافية

❖**العلاج الوقائي من نوب نقص الأكسجة : (١٧-١٨)**

تم افتراض أن تغير وظيفة مستقبلات B الأدرنرجية في العضلة القلبية قد يساهم في تطور نوب نقص الأكسجة في المرضى العرضيين في رباعي فاللوت ، كما تبين وجود عدد أكبر من مستقبلات B في القمع الرئوي عند هؤلاء المرضى ،والتي تلعب الدور في تطور نوب نقص الأكسجة لذلك تم استخدام حاصرات B الفموية للوقاية من ظهورها ومنها البروبرانولول الفموي بجرعة ٠,٥-٦ مغ/كغ/يوم .

وهناك العديد من التدابير الأخرى منها العناية الصحية السنية المستمرة مع تناول الصادات للوقاية من التهاب الشغاف الخمجي عند وجود استطباب لذلك . وتشخيص فقر الدم ومعالجته بالحديد حتى لو كانت قيم الخضاب والهيماتوكريت طبيعية حيث ينقص شدة النوب وتكرارها ويحسن تحمل الجهد والحالة العامة .

الدراسة العلمية

الهدف من الدراسة :

إلقاء الضوء على واقع نوب نقص الأكسجة في مشفى الأطفال وفهم التدبير الصحيح لها الإسعافي والوقائي .

طرائق الدراسة :

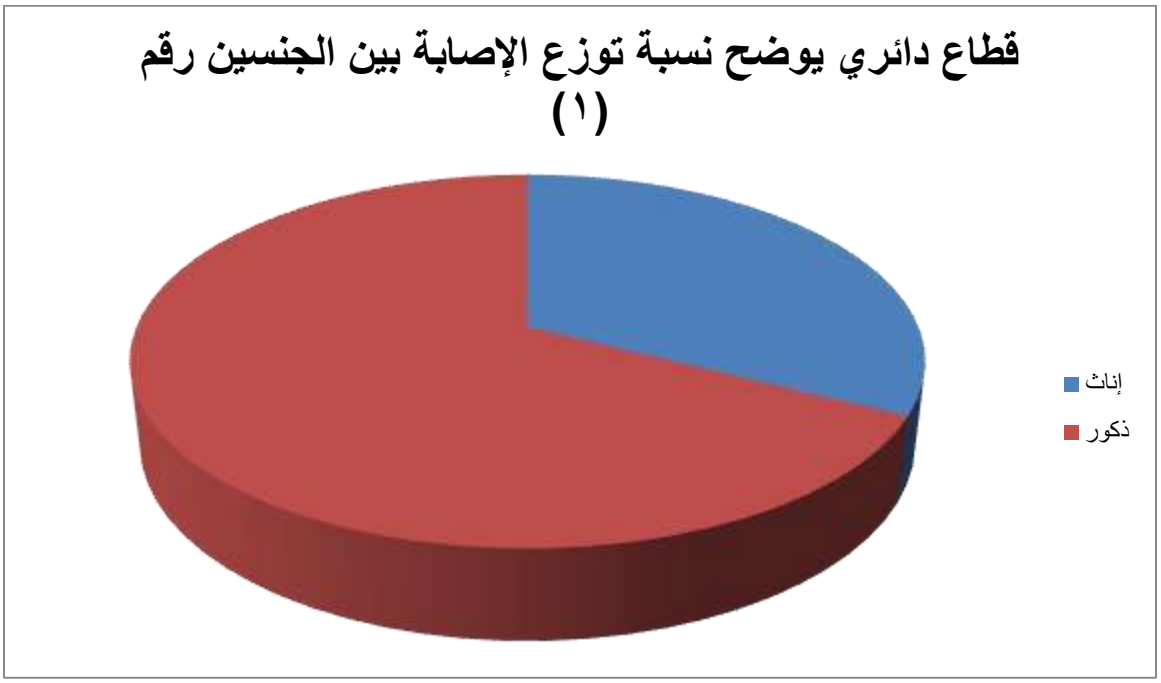
تم إجراء دراسة مستقبلية للأطفال المشخص لهم آفات قلب ولادية مزرقة غير مصححة جراحياً الذين تم قبولهم بنوب نقص أكسجه أو تطورت لديهم نوبة أثناء القبول في المشفى لسبب آخر بين تاريخي ٢٠١٢/١/١ وحتى ٢٠١٥/١٢/٣١ .

حيث تمت دراسة :

- ❖نسبة الشيوع
- ❖تواتر الحدوث
- ❖المؤهبات
- ❖العمر الوسطي
- ❖الأعراض والعلامات
- ❖الإجراءات التشخيصية (المخبرية و الشعاعية)
- ❖التدابير العلاجية

فكانت النتائج كما يلي :

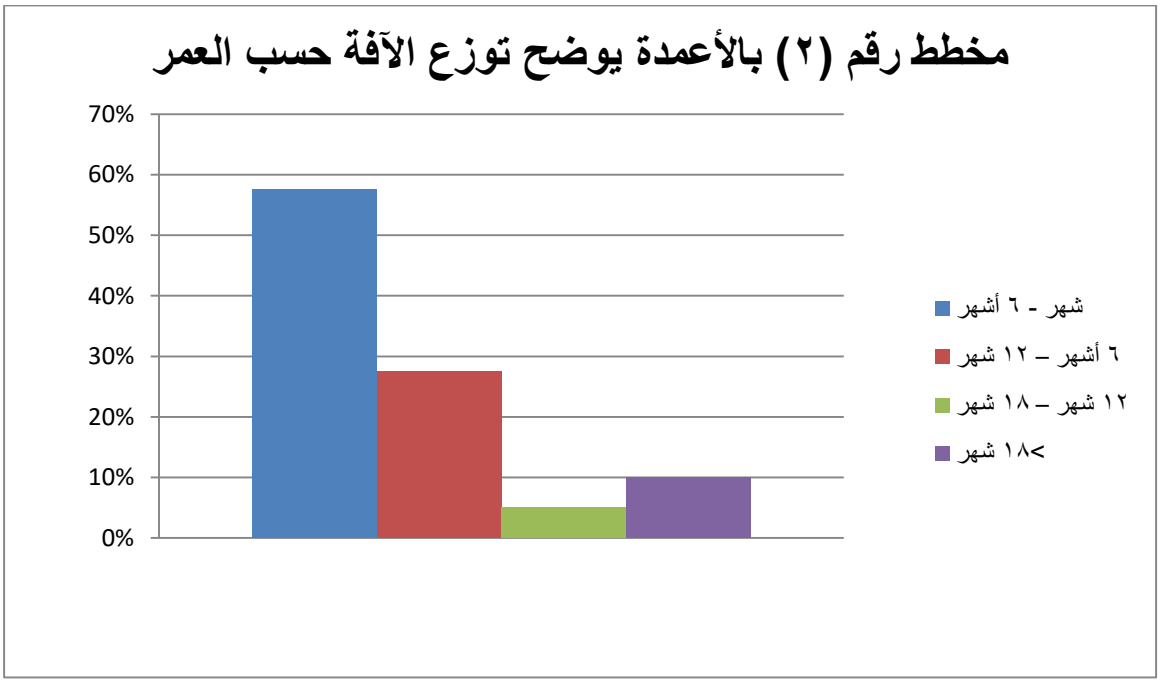
١-عدد الحالات المقبولة ٤٠ حالة كان منها ٢٦ مريض ذكر ما نسبته ٦٨% و١٤ إناث بنسبة ٣٣% .



٢-تراوحت أعمار الأطفال المقبولين بنوبة نقص أكسجة بين عمر ١ شهر و ٤ سنوات وقد وصلت ذروتها بين عمري ١-٦ أشهر .

العمر	عدد الحالات	النسبة المئوية
شهر - ٦ أشهر	٢٣	%٥٧,٥
٦ أشهر – ١٢ شهر	١١	%٢٧,٥
١٢ شهر – ١٨ شهر	٢	%٥
١٨< شهر	٤	%١٠

جدول رقم (١)

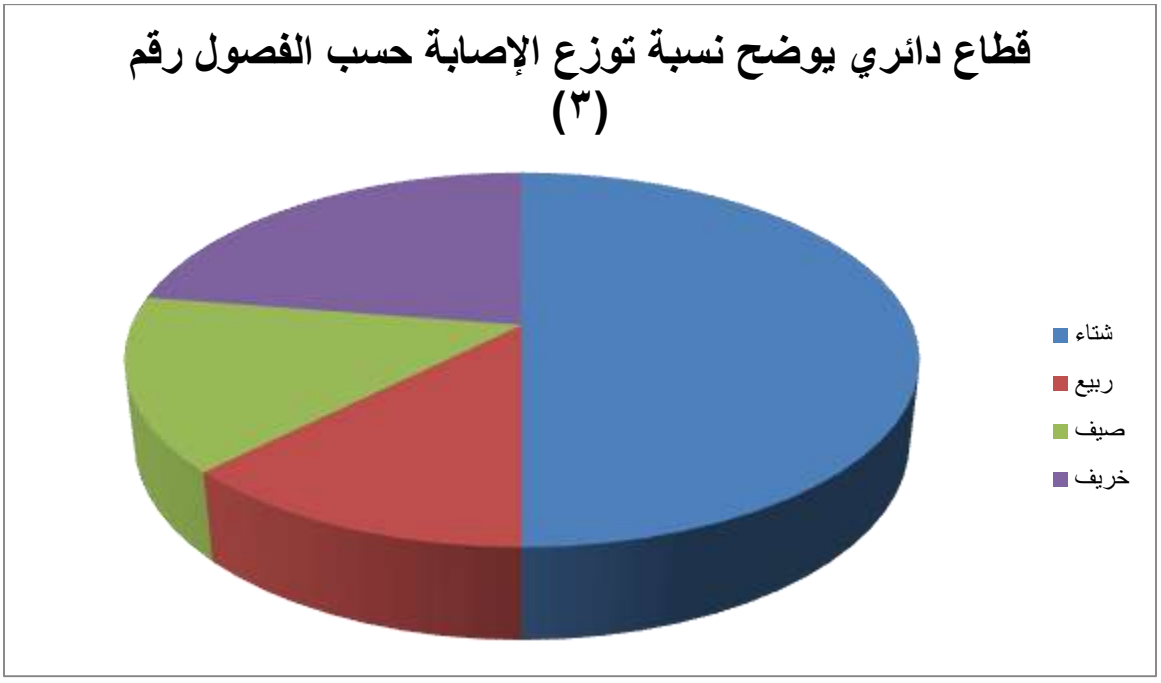


٣-توزع الحالات حسب فصول السنة :

الفصل	شتاء	ربيع	صيف	خريف
العدد	٢٠	٥	٦	٩
النسبة	%٥٠	%١٢,٥	%١٥	%٢٢,٥

جدول رقم (٢)

حيث يلاحظ زيادة نسبة الإصابة في فصل الشتاء بسبب الانتانات التنفسية .

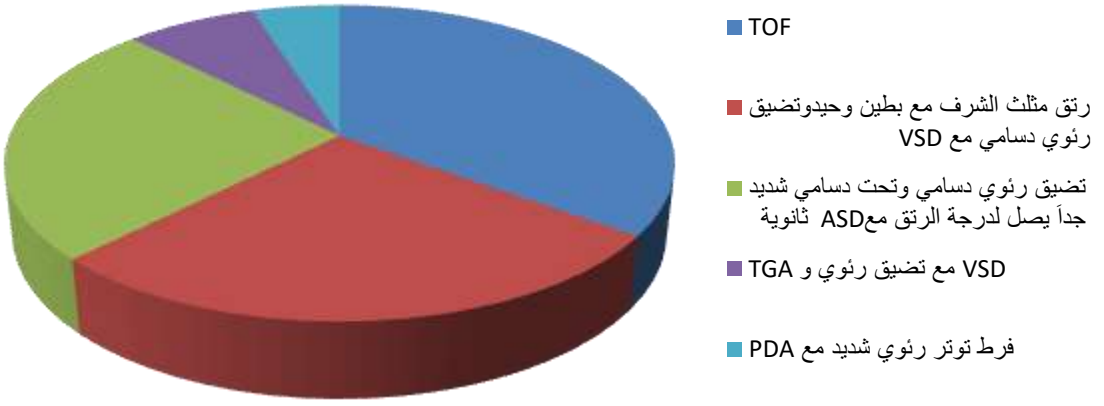


٤-نوع الآفة القلبية المؤهبة :

الآفة القلبية	عدد الحالات المقبولة بنوب زرقة	نسبة الحدوث
TOF	١٤ مريض	%٣٥
رتق مثلث الشرف مع بطين وحيدوتضيق رئوي دسامي مع VSD	١١ مريض	%٢٧,٥
تضيق رئوي دسامي وتحت دسامي شديد جداَ يصل لدرجة الرتق مع ASD ثانوية	١٠ مرضى	%٢٥
TGAمع تضيق رئوي و VSD	٣ مرضى	%٧,٥
فرط توتر رئوي شديد مع PDA	٢ مرضى	%٥

جدول رقم(٣)

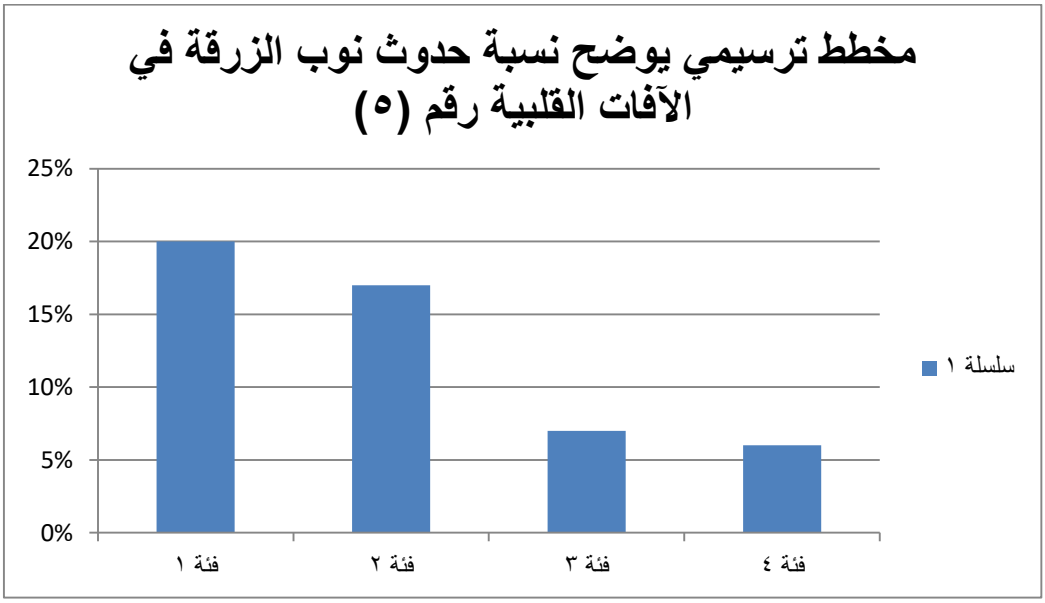
قطاع دائري ترسيمي يوضح آفات القلب الخلقية المزرقة المسببة لنوب نقص الأكسجة في مشفى الأطفال في دمشق رقم (٤)



٥-دراسة نسبة حدوث نوب نقص الأكسجة في الآفات القلبية المقبولة لدينا :

نوع الآفة القلبية الخلقية	عدد الحالات المقبولة	نسبة حدوث نوب نقص الأكسجة فيها
١-TOF	٥٠ حالة	٢٠%
٢-رتق مثلث الشرف مع بطين وحيد وتضيق رئوي و VSD	٤٥ حالة	١٧%
٣-التضيق الرئوي الدسامي وتحت الدسامي مع ASD ثانوية(رتق رئوي)	١٠٠ حالة	٧%
٤-TGA	٣٥ حالة	٦%

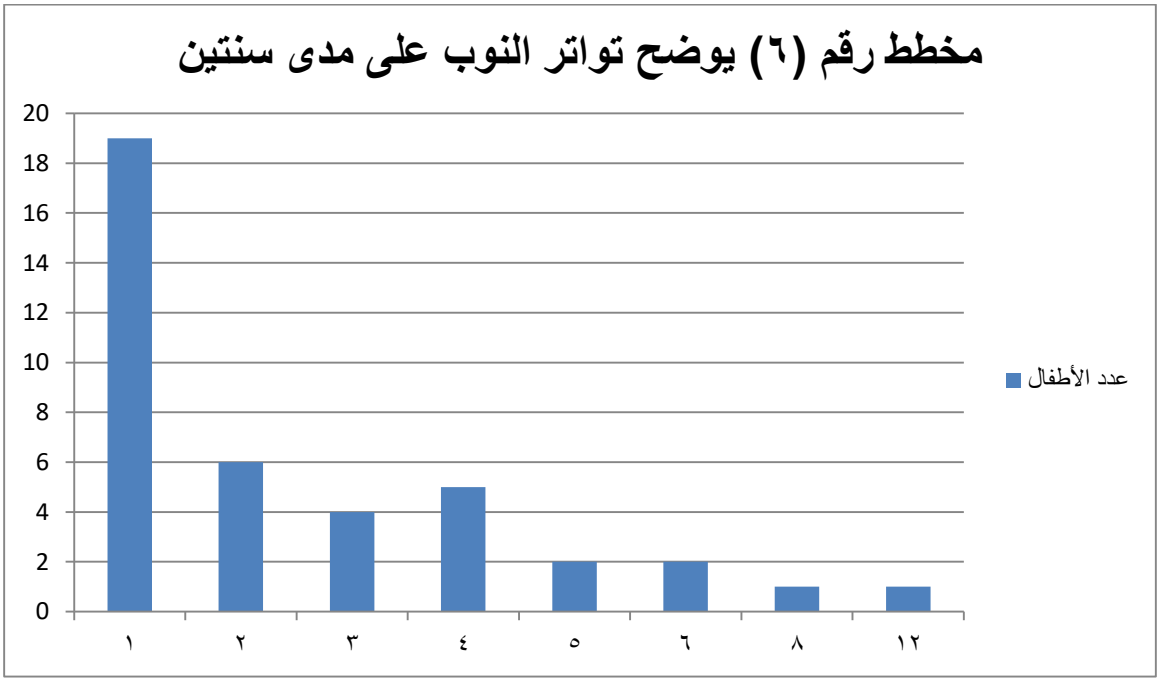
جدول رقم (٤)



٦-تواتر النوب وتكرارها: بمراجعة الأطفال على مدى سنتين تبين أن تواتر النوب كالتالي :

تواتر النوب	عدد الأطفال
مرة واحدة	١٩
٢	٦
٣	٤
٤	٥
٥	٢
٦	٢
٨	١
١٢	١

جدول رقم (٥)

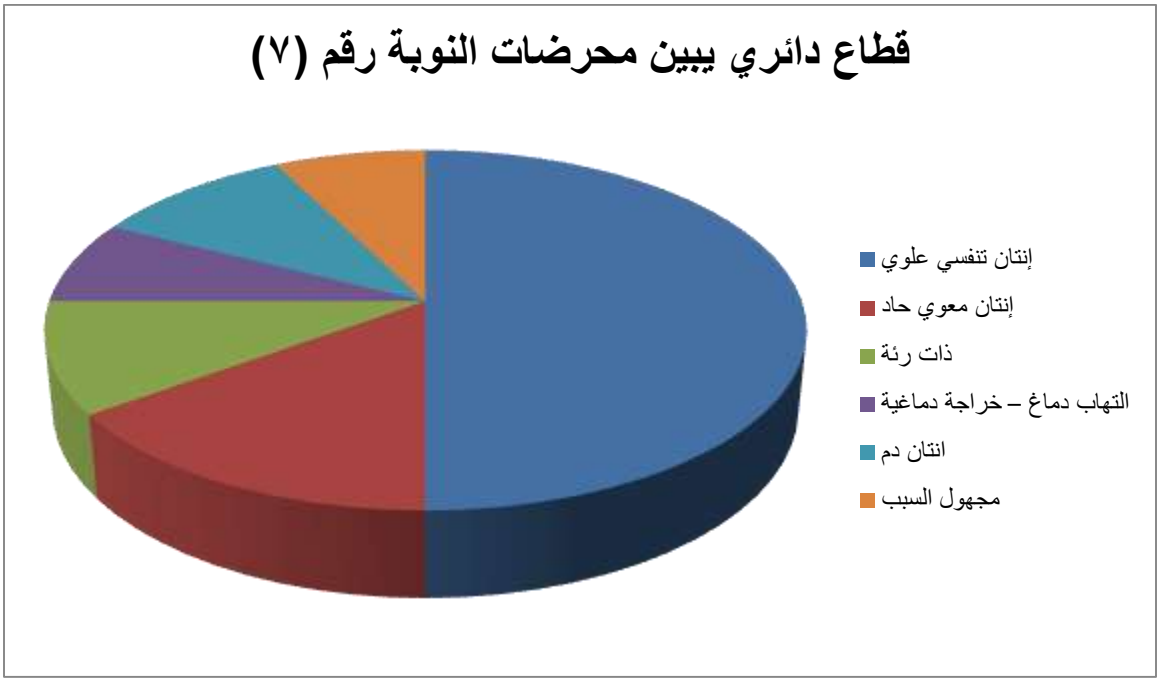


٧-محرضات النوبة :

ظهرت ثلاث نوب بدون أي محرض معروف، أما بقية الحالات أي ما نسبته ٩٢,٥% فكان الإنتان هو المحرض الرئيس لها وقسمت هذه الإنتانات كما يلي :

إنتان تنفسي علوي	إنتان معوي حاد	ذات رئة	التهاب دماغ – خراجة دماغية	إنتان دم
٢٠	٦	٤	٣	٤
%٥٠	%١٥	%١٠	%٧,٥	%١٠

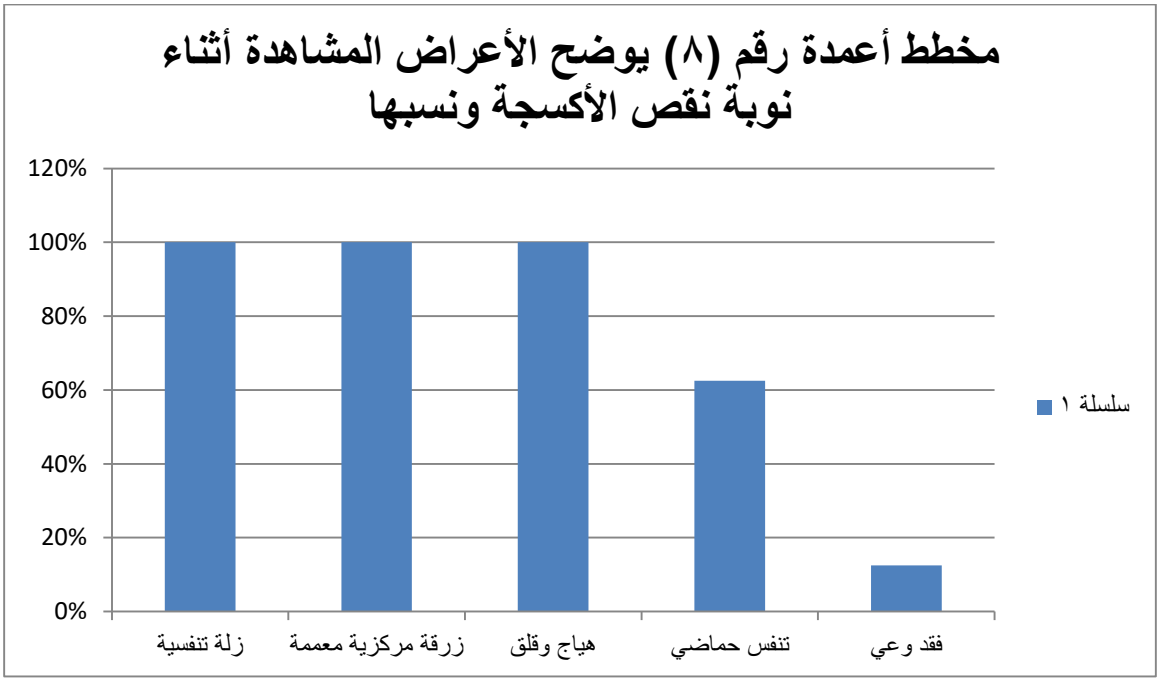
جدول رقم (٦)



٨-الأعراض السريرية أثناء النوبة :

زلة تنفسية	زرقة مركزية معممة	هياج وقلق	تنفس حماضي	فقد وعي
٤٠	٤٠	٤٠	٢٥	٥
%١٠٠	%١٠٠	%١٠٠	%٦٢,٥	%١٢,٥

جدول رقم (٧)



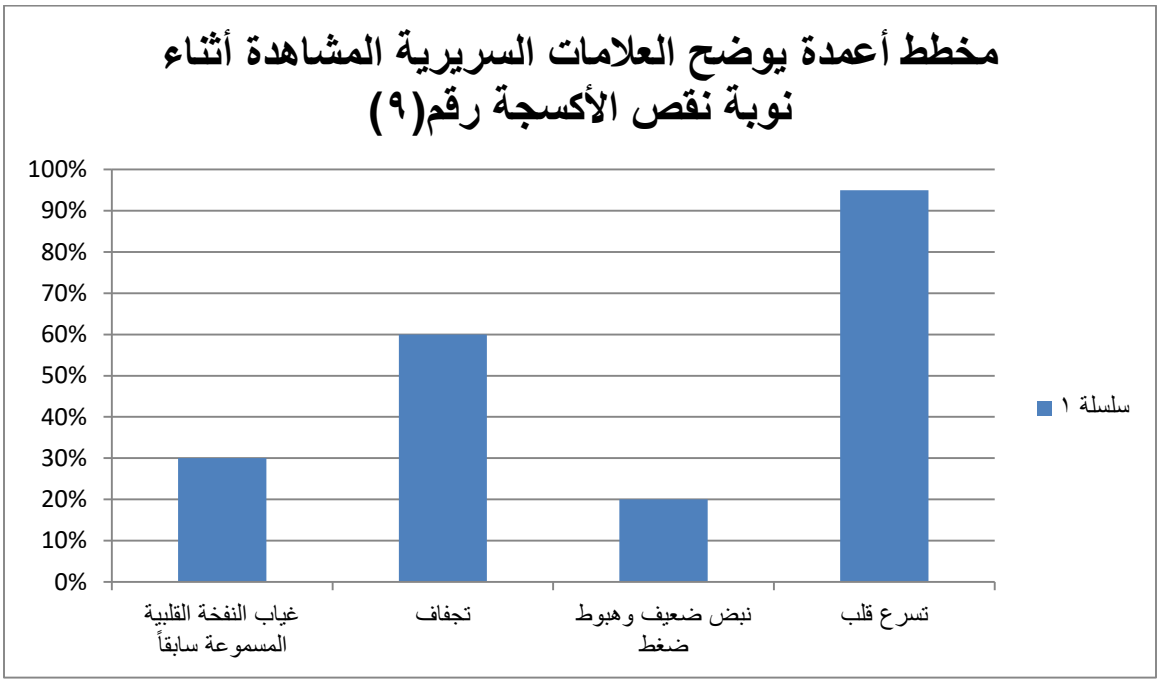
٩-العلامات السريرية:

تراوحت عدد ضربات القلب أثناء النوبة بين ١٠٠ ضربة/د إلى ١٨٠/د أي بمعدل وسطي ١٤٠/د (كان هناك تباطؤ في ضربات القلب عند مريضين مقبولين بحالة فقد وعي وصدمة) أي شوهد تسرع القلب بنسبة ٩٥%

كانت النفخة القلبية غير مسموعة في ١٢ مريض أي بنسبة ٣٠% من الحالات وفي بقية الحالات تراوحت شدة النفخة بين ٦/١ ← ٦/٣

النبض المحيطي والضغط الشرياني كان طبيعياً في ٣٢ مريض أي شوهد الضغط المنخفض والنبض الضعيف نسبياً في ٨ مرضى (بنسبة ٢٠%)

شوهد التجفاف في ٢٤ حالة أي بنسبة ٦٠% (٦ حالات كانت بسبب إنتان معوي حاد أما بقية الحالات بسبب نقص الوارد خاصة وأن معظم الأطفال المقبولين رضع)



١٠-الموجودات المخبرية :

أ-غازات الدم الشريانية أثناء النوبة :

شوهد حماض استقلابي في ٢٥ حالة أي بنسبة ٦٢,٥% (PH<7.25, HCO3<16)

↓ SatO2 في كل الحالات وتتراوح بين ١٢% ←٦٩% (وسطياً ٣٥%)

↓ PO2 في كل الحالات وتتراوح بين١٠ مم ز ← ٤٩ مم ز (وسطياً ٢٨ مم ز)

ب-الهيماتوكريت المحيطي أثناء النوبة وتتراوح بين ٣٦,٥% ←٧٧% (وسطياً ٥٥,٥%).

١١-ايكو القلب أثناء النوبة :

تمت دراسة ممال الضغط الوسطي عبر الدسام الرئوي

كان ممال الضغط غير موجود عبر الدسام الرئوي في ٤ حالات (رتق رئوي مع VSD)

ولكن في بقية الحالات تراوح ممال الضغط عبر الدسام الرئوي بين ٧٠ مم ز وحتى ١١٠ مم ز أي وسطياً ٨٣,٣ مم ز .

١٢- المعالجة الإسعافية:

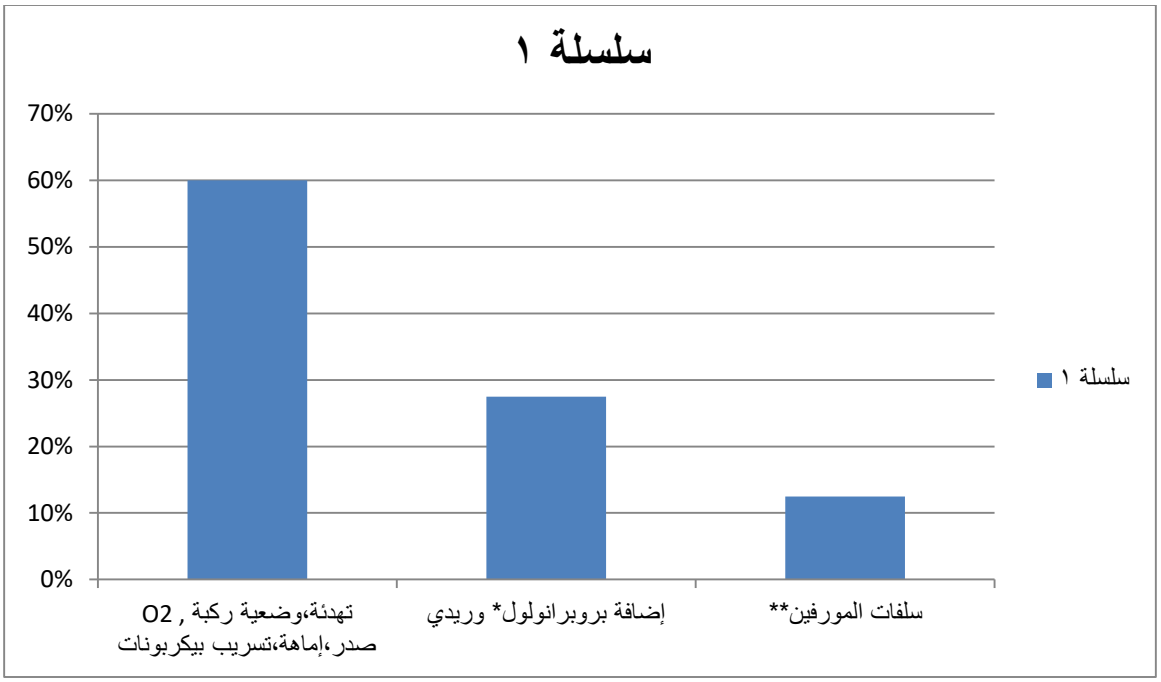
بالمعالجة الإسعافية زالت النوبة في ٣٦ مريض أي بنسبة ٩٠% ولكن في ١٠% من الحالات انتهت النوبة بوفاة الطفل (أي في ٤ مرضى) .

العلاج المقدم	O2 ،تهدئة،وضعية ركبة صدر،إماهة،تسريب بيكربونات	إضافة بروبرانولول* وريدي	سلفات المورفين**
عدد المرضى	٢٤	١١	٥
النسبة	%٦٠	%٢٧,٥	%١٢,٥

جدول رقم (٨) يوضح المعالجة الإسعافية المقدمة

*تم استخدام البروبرانولول الوريدي بجرعة ٠,٠٥ مغ/كغ تسريب مع ٥-١٠مل من N.S أو Ds ٥% لمرة واحدة وقد احتاج ٥ مرضى إلى إعادة التسريب مرة ثانية ، رغم فعالية البروبرانولول الأكبر في الدراسات العالمية إلا أنه غير متوافر في المشفى لذلك اختلفت النسب عن النسب العالمية .

** تم تطبيق سلفات المورفين عند عدم توفر البروبرانولول الوريدي وعدم استجابة الطفل للتدابير الأخرى ولا يطبق بعمر أقل من سنة لأنه يحرض البرودة وهذه بدورها تفاقم الزرقة .



مخطط أعمدة رقم (١٠) يوضح المعالجة الإسعافية المقدمة وفائدة البروبرانولول

نتائج المعالجة الإسعافية :

١-وفاة ٥ مرضى أي أن نسبة الوفيات كانت ١٢,٥% خلال النوبة .

٢-تحسن الأعراض السريرية بنسبة٨٧,٥% (الزلة،الزرقة،الهياج والقلق)

٣-انخفاض سرعة ضربات القلب بمعدل وسطي ١١٠ ضربة / دقيقة

٤-عودة سماع النفخة القلبية عند ٦ مرضى لم تكن مسموعة لديهم أثناء النوبة ووضوحها عند الباقي حيث تراوحت بين ٦/٣ و٦/٤

٥-ارتفاع قيمة SatO2 حيث تراوحت بين ٨٠% ←٩٨% بعد زوال النوبة أي بمعدل وسطي ٨٩% .

٦-وكذلك قيم PO2 حيث تراوحت بين ٢٠ مم ز وحتى ١٠٠ مم ز وسطياً ٨٠ مم ز .

٧-انخفاض ممال الضغط عبر الدسام الرئوي ل٤٠ مم ز حتى ٦٧ مم ز وسطياً ٥٧ مم ز .

١٣-المعالجة الوقائية :

تم وضع مرضى رباعي فاللوت على معالجة وقائية بالبروبرانولول فموي حيث بدأنا بجرعة ٠,٥ مغ/كغ/يوم وتمت زيادتها تدريجياً حسب تكرار النوب وحسب سرعة القلب ريثما نصل لوقت إجراء العمل الجراحي.

كما تم وضع المرضى على حديد فموي بحيث يتم المحافظة على هيماتوكريت محيطي حوالي ٥٠% .

ومتابعة هؤلاء المرضى لمعرفة تواتر النوب (كما في المخطط رقم ٦) .

الخلاصة :

١-تزداد نسبة مشاهدة نوب نقص الأكسجة الناجمة عن آفات القلب الخلقية المزرقة بسبب تأخر التداخل الجراحي لعدم توافر المراكز الطبية الكافية مما يجعلها سبباً رئيسياً لوفيات الأطفال المصابين .

٢-نسبة إصابة الذكور ضعف إصابة الإناث .

٣-ذروة الإصابة بين عمري ١-٦ أشهر (وسطياً ٤ أشهر) أي شوهدت بأعمار مبكرة في حياة الطفل .

٤-معظم الحالات شوهدت في فصل الشتاء وهذا يدل على دور الإنتانات التنفسية المؤهبة للنوب .

٥-إن رباعي فاللوت هو أكثر آفة قلبية خلقية مؤهبة تلاه رتق مثلث الشرف مع بطين وحيد وتضيق رئوي تحت دسامي شديد .

٦-أكثر محرض للنوبة هو الإنتان التنفسي .

٧-أكثر الأعراض السريرية المشاهدة هي الزلة التنفسية والزرقة المعممة والهياج والقلق وشوهد فقد الوعي بنسبة ١٣% .

٨-أما أكثر العلامات السريرية فهي تسرع القلب وخفوت حدة النفخة القلبية.

٩-تبين أن إضافة البروبرانولول تسريباً وريدياً أثناء النوبة قد حسن بشكل ملحوظ من حالة الطفل وأدى إلى زوال سريع للنوبة وأقل من تطبيق سلفات المورفين .

بالنسبة لنتائج المعالجة الإسعافية :

فقد كانت نسبة الوفيات ١٢,٥% أثناء النوبة .

وانتهت بقية الحالات بزوال سريع للنوبة تلاها تحسن الحالة العامة السريرية وانخفاض ضربات القلب ووضوح النفخة القلبية وتراجع ممال الضغط عبر الدسام الرئوي و↑ SatO2 > ٨٠% وزوال الحماض الاستقلابي .

تم وضع الأطفال المصابين على معالجة وقائية بالبروبرانولول فموي وبمتابعة الأطفال تبين تكرر النوب عند حوالي ١٤ طفل تراوح تواتر التكرار من ٢ نوبة حتى ١٢ نوبة ،فقد تطور لديهم رتق رئوي بسبب التأخر في التداخل الجراحي .

وهذا يدل على ضرورة التدخل الجراحي المبكر فور ظهور نوب نقص الأكسجة .

التوصيات :

١-إيلاء نوب الزرقة عناية مشددة كونها أحد أسباب الوفيات القلبية الشائعة .

٢-التأكيد في مشافينا على ضرورة توفر الأدوية والتجهيزات اللازمة للتدبير الإسعافي لنوبة الزرقة .

٣-وجود بروتوكول موحد وواضح حول تدبير نوب الزرقة في جميع المشافي العامة والخاصة .

٤-إعطاء الأولوية بالأعمال الجراحية للآفات القلبية المزرقة المترافقة بنوب نقص أكسجة أكثر من غيرها من الآفات القلبية .

المراجع :

1- آفات القلب الولادية المزرقة بمرحلة الوليد، رسالة ماجستير– سوسن خوري – بإشراف أ . د منذر شيخ الحدادين ١٩٩٥
2- الجذع الشرياني المشترك عند الأطفال ، رسالة ماجستير – د صالح هلال – بإشراف أ.د محمد العبود ٢٠٠٤
3- البطين الوحيد عند الأطفال ،رسالة ماجستير – د.عبد الهادي الطرح – بإشراف أ. د سمير سرور ٢٠٠٣ مشفى الأطفال – جامعة دمشق
4- Pick T,Howden R. The heart. Gray's Anatomy: Descriptive and Surgical. Philadelphia, PA: Running Press; 1974. 460-73
5- Behrman, Kliegan, Jenson. Nelson Text book of pediatrics, 20th edition 2015. P1514- 1541
6- Anderson RH, Weinberg PM. The clinical anatomy of tetralogy of fallot. Cardiol Young. 2005 Feb. 15 Suppl 1:38-47.
7- David Nicolas ; Critical heart diseases in infants and children, chapter 36-2006
8- Behrman, Kliegan, Jenson. Nelson Text book of pediatrics, 20th edition 2015. P1524 – 1527
9- Moss and Adams, Heart Disease infants, children, and Adolescents Hughd. Allen. Haward.p. Cut Ge Sell. Edwatrd B, Clarck David J, Driscoll 9th edition 2016.
10-Behrman, Kliegan, Jenson. Nelson Text book of pediatrics, 20th edition 2015. P153٠
11-Behrman, Kliegan, Jenson. Nelson Text book of pediatrics, 20th edition 2015. P153٢ .
12-Behrman, Kliegan, Jenson. Nelson Text book of pediatrics, 20th edition 2015. P1536 .
13-Perloff JK . The Clinical Recognition of congenital heart disease . 5th edn. ,Saunder ,Philadelphia; 2003:356-360 .

14-Siwik – Es, etal; Association of systemic to pulmonary collateral arteries with TOF and absent pulmonary value syndrome . Am-j-cardiol, 1996 Mar 10,777;547-9 (USA) .

15-HUCH (R) , HUCH (A) et, lub lers (D,W) , trans cutaneous measurement of blood po2 , Method and application in perinatal medicine ,j perinatal med, 1997, 1.183 .

16-Bove El, lupinetti fl ; TOF, in pediatric cardiac surgery – ed e. m avroudis and c. backer mosby, 1996, 276,291 .

17-E. Devie , Y.Xing , D. Gould , and B. Kobilks, adrenergic receptors to Gs – protein – molenaar etal – 1002 (15); 1814 – beta – adrenergic receptors subtype – specific signaling in cardiac myocytes from b1 and b2 adreno receptors knock out mice. September 1, 2001, 60 (3); 577-583 .

18-Tanel ER. ECGs in the ED. Pediatrc Emerg Care. 2007 Jun. 23(6):428-9.