



الجمهورية العربية السورية

وزارة التعليم العالي

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم الأطفال

تحديد نمط التوعية الرئوية باستخدام التصوير الوعائي عند الأطفال المصابين برتق
الرئوي مع عيب الحاجز البطيني للمساعدة في وضع خطة العمل الجراحي

**Determination the type of Pulmonary Blood Supply Using Angiography in
Pediatric Patients with Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect
(PA-VSD) to Assist in Surgical Planning**

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا " الماجستير "

في الأمراض القلبية عند الأطفال

أعد في قسم الأطفال

بإشراف و رئاسة

الأستاذ الدكتور سمير سرور

إعداد طالب الدراسات العليا

د. محمد أمين عبد الجبار النجار

2017 - 2018 م

الفهرس: Table of Contents

4.....	القسم النظري
5.....	المقدمة والتعريف <i>Introduction and Definition</i>
6.....	لمحة جنينية <i>Embryology</i>
6.....	التشريح و الفيزيولوجيا المرضية <i>Anatomy & Pathophysiology</i>
8.....	التصنيف <i>Classification</i>
9.....	التطور الطبيعي <i>Natural History</i>
10.....	الوسائل التشخيصية <i>Diagnostic Studies</i>
10.....	صورة الصدر الشعاعية البسيطة CXR
10.....	تخطيط القلب الكهربائي ECG
11.....	الصدى القلبي Echocariogram
11.....	القثطرة القلبية Cardiac Catheterization
11.....	التصوير بالرنين المغناطيسي MRI
12..	تصوير التوعية الرئوية بالنظائر المشعة Radionuclide Lung Perfusion Scaning
12.....	تصوير الأوعية المقطعي المحوسب Computed Tomographic Angiography
13.....	المعالجة الدوائية <i>Medical Treatment</i>
13.....	المعالجة الجراحية <i>Surgical Treatment</i>
18.....	القسم العملي
19.....	هدف الدراسة
19.....	مكان وزمان الدراسة
19.....	نمط الدراسة
19.....	طريقة الدراسة
19.....	معايير القبول والاستبعاد

19.....	النتائج مع المناقشة
20.....	دراسة التوزع حسب الجنس
21.....	دراسة التوزع حسب العمر عند إجراء القنطرة
22.....	دراسة التوزع حسب تصنيف CHSNP لنمط التوعية الرئوية في PAVSD
23..	دراسة التوزع حسب تصنيف Sabiston & Spencer لنمط التوعية الرئوية في PAVSD
24.....	دراسة وجود فرط التوتر الرئوي PHT و علاقته بنمط التوعية الرئوية
25.....	دراسة وجود فرط التوتر الرئوي PHT و علاقته بالعمر عند إجراء القنطرة
26.....	الخلاصة
26.....	التوصيات
27.....	المراجع References

الْقُدْسِ الْفَرْدِ الْكَافِ
حَامِلِ الْوَحْدَانِيَّةِ

المقدمة والتعريف: Introduction and Definition

إنَّ رتق الرئوي (PA) مع عيب الحاجز البطيني (VSD) - [PAVSD] هي آفة قلب خلقية تتصف بانقطاع وصول الدم من البطين الأيمن إلى الشرايين الرئوية، و تكون ال VSD نتيجة للانحراف الأمامي للحاجز القمعي مؤدياً لتراكم الأبهري على الحاجز بين البطينين (1).

سابقاً كانت هذه الآفة تسمى الجذع الزائف Pseudo Truncus أو الجذع الشرياني النمط 4 Truncus Arteriosus type 4 (2).

بسبب التشارك بين PAVSD و رباعي فاللو TOF في العديد من الخصائص، فإنه يسمى رباعي فاللو مع رتق رئوي TOF with PA (1)، حيث يعتبر الحالة الأكثر شدة من رباعي فاللو، إلا أنَّ هاتان الحالتان تعالجان بطريقتين مختلفتين تماماً (3).

إنَّ نسبة حدوث PAVSD حوالي 7\100,000 ولادة حية، مع أفضلية قليلة لإصابة الذكور (4-5).

إن إصابة الأم الداء السكري أو بيلة الفينيلكيتون PKU أو تعرضها لبعض الأدوية مثل حمض الريتينويك Retinoic acid يزيد من خطر إصابة الجنين بأفات القلب الخلقية المتعلقة بالجذع القمعي Conotruncal defects (5-6)

تترافق PAVSD مع دوران رادف كبير من الأبهري إلى الرئوي (MAPCAs)

Major Aorto pulmonary collateral Arteries والذي قد يكون في بعض الأحيان المزود الوحيد للرئتين بالدم.

إنَّ شكل الدوران الرئوي، و الذي يختلف بشكل هام بين المرضى، هو الذي يحدد التدبير والإنذار في حالات PAVSD (7).

من الممكن أن تكون ال VSD غشائية أو قمعية، و عادة ما تكون كبيرة جداً، و نادراً ما تكون محددة للجريان لانغلاقها بنسيج غشائي.

في 50% من الحالات يكون هناك عيب في الحاجز الأذيني من النمط الثانوي secundum ASD أو ثقبه بيضية سالكة PFO.

في 26-50% من الحالات ينشأ الأبهري بشكل رئيسي من البطين الأيمن.

تشاهد القوس الأبهرية اليمنى في 45% من الحالات.

قد يترافق PAVSD مع تشوهات قلبية أخرى مثل: رتق مثلث الشرف أو تضيقه، تشوه الوسادة التام CAVC، تبادل منشأ الأوعية التام أو المصحح، وريد أجوف علوي أيسر، تشوهات الجيب الإكليلي، شذوذات الشرايين الإكليلية، القلب الميمن، و متلازمة غياب الطحال أو تعدد الأطحلة.

العيب الجيني الأكثر ترافقاً مع PAVSD هو 22q11 microdeletion حيث يوجد في 34% من المرضى، وقد وجد أن أكثر من 65% من المرضى الذين لديهم MAPCAs مصابون بهذا العيب الجيني.

كما قد يترافق PAVSD مع حالات تتلث الصبغي 18 أو 13 (8-7).

لمحة جنينية: Embryology

في بداية الحمل، تتطور الرئتين من المعي الأمامي foregut، و لذلك فإن ترويتهما الدموية تنشأ بشكل مبدئي من الأهر الظهر.

حوالي الأسبوع 27، فإن الفروع الشريانية للقوس الأبهرية السادسة تشكل مفاغرة مع الضفيرة الوعائية الرئوية، و بالنتيجة فإن الرئتين في البداية يكون لهما تروية مزدوجة.

خلال التطور الطبيعي فإن فروع القوس الأبهرية السادسة يزداد حجمها وهي التي سوف تشكل الشرايين الرئوية الحقيقية التي ستوصل الدم إلى الأسناخ و شعيرات الضفيرة الوعائية الرئوية، بينما تلك التي من الأهر الصدري النازل تصبح أصغر حجماً و ستشكل الشرايين المغذية للقصبات.

تستمر المفاغرات القصبية الرئوية بمقدار صغير و تميل للاختفاء بعد الولادة.

في القلب الطبيعي، يقوم البطين الأيمن بتزويد الشرايين الرئوية الأصلية (المشتقة من القوس الأبهرية السادسة) بالدم، بينما في PAVSD يكون هناك انقطاع تام للاتصال بين البطين الأيمن و الشرايين الرئوية المركزية، لذلك فإن مصدر تزويد الرئتين بالدم يختلف (9-10).

عند عدم تطور الاتصال الطبيعي بين القلب و الشرايين الرئوية فإن مزوداً بديلاً للرئتين بالدم سيكون إما من PDA، أو الشرايين القصبية، أو شرايين رادفة أخرى جهازية رئوية (11).

التشريح و الفيزيولوجيا المرضية: Anatomy & Pathophysiology

كرباعي فاللو، يترافق PAVSD مع انحراف أمامي للحاجز القمعي و عيب قمعي في الحاجز بين البطينين مؤدياً بالنتيجة لتراكم الأهر على الحجاب بين البطينين.

هناك طيف واسع من PAVSD يتراوح من الرقق الدسامي أو تحت الدسامي المعزول (مع بقاء اتصال الجذع الرئوي و الفروع الشريانية الرئوية) إلى حالة الغياب التام للشرايين الرئوية المركزية.

إنَّ تدفق الدم إلى الرئتين في حالات PAVSD يعتمد على وجود اتصال أبهري رئوي و الذي قد يكون إما على شكل بقاء القناة الشريانية سالكة (PDA)، أو على شكل أوعية رادفة مركزية مشابهة للقناة الشريانية central "ductlike" collaterals تنشأ من الأبهر النازل و تصل للشرابين الرئوية المركزية الأصلية، أو على شكل MAPCAs و التي تدخل مباشرة إلى سرة الرئة و تصل للشرابين الرئوية القطعية segmental pulmonary arteries.

في الحياة الجنينية داخل الرحم يتروى البارانشيم الرئوي بواسطة فروع من الأبهر الظهري وكذلك من فروع من القوس الأبهرية السادسة التي تشكل أساس الشرايين الرئوية المركزية. يؤدي التطور غير الطبيعي للشرابين الرئوية المركزية إلى استمرار فروع الأبهر الظهري التي تتطور أخيراً إلى MAPCAs.

يمكن للرئتين في حالات PAVSD أن تتلقيا ترويتهما الدموية بواسطة الشرايين الرئوية الأصلية فقط، أو بواسطة MAPCAs فقط، أو كليهما معاً.

في حال وجود شرايين رئوية مركزية متصلة فإن التروية الدموية للرئتين يمكن أن تأتي إما عبر PDA، أو عبر MAPCAs، أو عبر أوعية رادفة مركزية مشابهة للقناة.

تختلف هذه المصادر الثلاثة للتروية الدموية الرئوية من حيث قابليتها للتضيق مع الوقت، الأمر الذي يلعب دوراً هاماً في استقرار الجريان الدوي الرئوي، حيث أنَّ MAPCAs و الأوعية الرادفة المشابهة للقناة من الممكن أن تستمر إلى مابعد فترة الوليد، بينما ال PDA تميل للتضيق بعد الولادة بسبب وجود النسيج القنوي المستجيب للبروستاغلاندين-prostaglandine responsive ductal tissue (12).

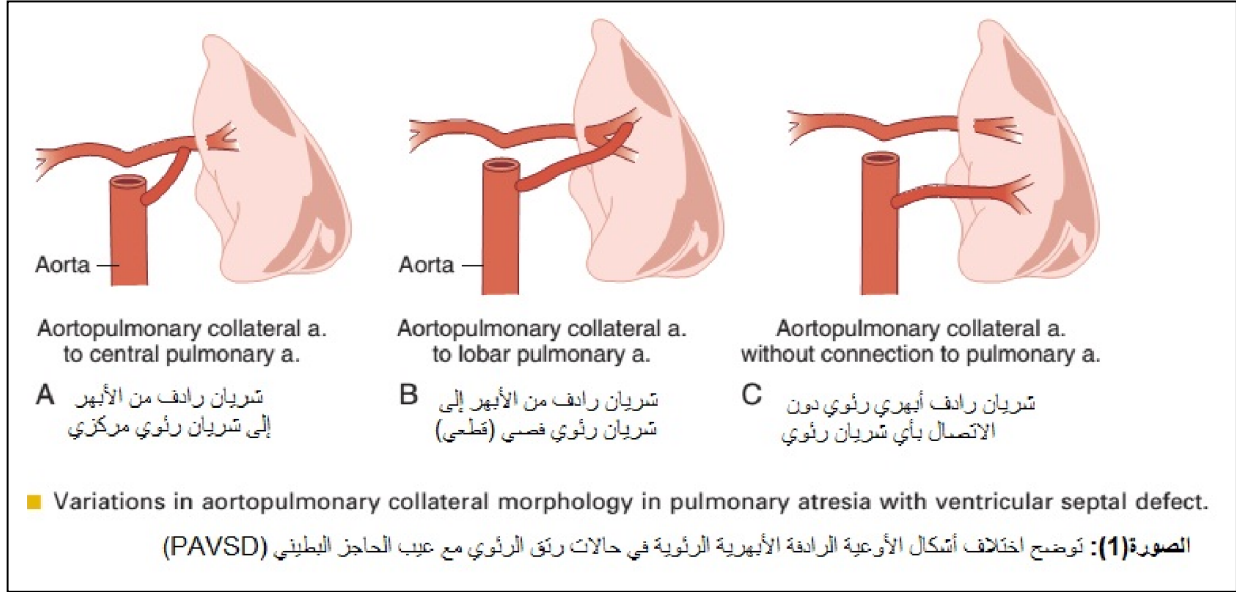
في 60% من الحالات تكون الأوعية الرادفة متضيقة إما عند منشئها من الأبهر أو في داخل الرئتين، وهذا التضيق غالباً ما يميل للازدياد مع الوقت (10).

يوجد صعوبة بالتمييز بين هذه المصادر الثلاث للتروية الدموية الرئوية بواسطة الاستقصاءات الشعاعية ما قبل الجراحة، إلا أنه يمكن التنبؤ بنمط التوعية الرئوية من خلال منشأ الدوران الرادف من الأبهر، فإذا كان المنشأ بعد الشريان تحت الترقوة الأيسر (مع قوس أبهرية يسرى) ويصل لمكان تفرع الشرايين الرئوية المركزية فهو عادة ما يكون PDA، و إذا كان الشريان الرادف ينشأ من أي مكان آخر من الأبهر و يغذي الشرايين الرئوية المتصلة مركزياً فإنه يسمى الرادف المشابه للقناة، أما إذا كان يخرج من الأبهر و يذهب مباشرة إلى النسيج الرئوي فهو MAPCA (الصورة 1) (12).

غالباً ما تنشأ الأوعية الرادفة من الأبهر الصدري، و بشكل أقل شيوعاً من الشريان تحت الرقوة أو الشريان الثديي الباطن أو الشرايين الوريدية أو الأبهر البطني، و نادراً ما تنشأ من الشرايين الإكليلية (10).

من الممكن أن يكون هناك تباين في مصدر التروية الدموية للرئة الواحدة، فمن الممكن أن تزود قطعة رئوية بالدم عبر الشريان الرئوي الأصلي بينما تزود قطعة أخرى عبر MAPCA، وبعض القطع من الممكن أن يكون لها تروية مزدوجة.

المرضى الذين لديهم شرايين رئوية مركزية متصلة وتزود عبر PDA فهم أقل احتمالاً أن يكون لديهم MAPCAs مهمة، بينما الذين لديهم شرايين رئوية مركزية غير متصلة فإن التروية الدموية للرئتين تعتمد بشكل أساسي على MAPCAs (12).



التصنيف: Classification

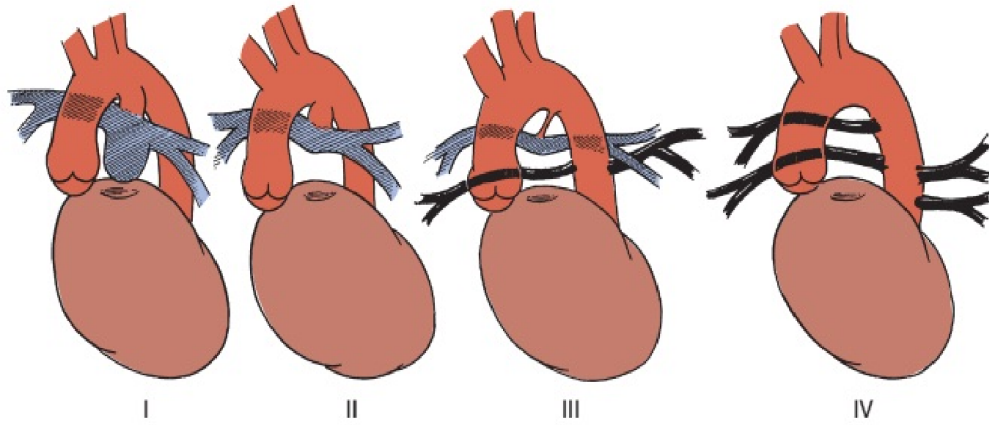
لا يوجد نظام تصنيف قياسي لحالات PAVSD، لكن هناك العديد من التصنيفات المقترحة، و معظم هذه التصنيفات تركز على نمط التوعية الرئوية.

نظام التصنيف الذي اختير من قبل مشروع مصطلحات جراحة أمراض القلب الخلقية Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project (CHSNP) قام بتقسيم نمط التوعية الرئوية إلى:

- A- تتم التروية الدموية الرئوية عبر الشرايين الرئوية الأصلية دون وجود MAPCAs.
- B- تروية رئوية مزدوجة Dual Flow بواسطة MAPCAs و شرايين رئوية مركزية متصلة.
- C- تتم التروية الدموية الرئوية بواسطة MAPCAs، و تكون الشرايين الرئوية المركزية غير متصلة أو غائبة (13).

هناك نظام تصنيف آخر حسب Sabiston & Spencer يقسم المرضى وفقاً لنمط خاص من تشريح الشرايين الرئوية، و هو الأكثر مصادفة (الصورة 2):

- I- رتق رئوي دسامي مع حجم ملائم للجذع الرئوي MPA و الشرايين الرئوية المركزية المتصلة و يتم تزويدها بالدم عبر PDA، (دون وجود MAPCAs).
 - II- غياب الجذع الرئوي مع وجود شرايين رئوية مركزية متصلة ذات حجم ملائم أو ناقصة التصنع قليلاً و يتم تزويدها بالدم عبر PDA، (دون وجود MAPCAs).
 - III- شرايين رئوية مركزية متصلة مع MAPCAs، (دون وجود PDA).
 - IV- شرايين رئوية مركزية غير متصلة أو غائبة مع MAPCAs، (مع أو بدون PDA).
- (12).



■ Variations in pulmonary supply from native pulmonary arteries (hatched gray) and major aortopulmonary collateral arteries (solid black) encountered in patients with pulmonary atresia with ventricular septal defect.

الصورة (2): توضح أنماط التروية الدموية الرئوية عبر الشرايين الرئوية الأصلية و الأوعية الرادفة عند مرضى رتق الرئوي مع عيب الحاجز البطيني (PAVSD)

التطور الطبيعي: Natural History

إنَّ التطور الطبيعي لحالات PAVSD يختلف بشكل هام اعتماداً على نمط التوعية الرئوية.

فالمرضى الذين لديهم PAVSD معتمد على PDA في التوعية الرئوية يعانون من زرقة شديدة في مرحلة الوليد عند بدء القناة بالانغلاق، من ناحية أخرى، المرضى الذين لديهم MAPCAs مع تضيق خفيف في الأوعية الرادفة و جريان دموي رئوي متوازن من الممكن أن يعانون من زرقة خفيفة فقط، و هؤلاء المرضى من الممكن أن يعيشون حتى المراهقة أو الكهولة دون

إصلاح جراحي على الرغم من أنَّ معدل البقاء عندهم يكون قصيراً بشكل واضح عن الأشخاص الطبيعيين، و معظم المرضى يقعون بين هذين الحدين.

المرضى الذين لديهم أوعية رادفة أبهرية رئوية قد يكون لديهم دوران رئوي متوازن لبعض الوقت، لكن حدوث تضيق في فوهة الوعاء الرادف سيؤدي إلى تطور زرقة متروية.

إنَّ الجريان الدموي الزائد إلى الرئتين عبر الأوعية الرادفة غير المحددة للجريان تؤدي إلى قصور قلب احتقاني CHF، و الذي يتظاهر بفشل نمو - تسرع تنفس - عسرة تنفسية - صعوبة تغذية feeding intolerance.

إنَّ وجود جريان دموي غير محدد الجريان عبر MAPCAs لفترة طويلة من الممكن أن يؤدي إلى ارتفاع غير عكوس في المقاومة الوعائية الرئوية PVR في هذه القطعة الرئوية، و هذا ما يشاهد بشكل شائع في الأعمار الأكبر، و إنَّ اختلاف الـ PVR في القطع الرئوية يمكن أن ينتج عنه عدم توافق mismatch بين التهوية و التروية.

بدون التداخل الجراحي في الوقت المناسب فإنَّ الوفيات بشكل عام حوالي 60% خلال 30 عاماً من العمر، و إنَّ معظم الوفيات تحدث خلال السنة الأولى من العمر (1-14).

الوسائل التشخيصية: Diagnostic Studies

إنَّ الهدف الأقصى لعلاج حالات PAVSD هو تحقيق الاتصال بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي و إزالة التحويلات يسرى- يمنى المتبقية بعد خفض ضغط البطين الأيمن، و تعتمد استراتيجية المعالجة على نمط الدوران الرئوي الذي يجب تحديده بواسطة الوسائل التشخيصية قبل الجراحة.

قبل الجراحة، يجب تحديد مصدر التروية الدموية الرئوية و حجم الشرايين الرئوية و درجة تحدد الجريان فيها، لأنَّ ذلك يلعب دوراً أساسياً في توقيت و طبيعة المعالجة اللاحقة.

صورة الصدر الشعاعية البسيطة CXR: من الممكن أن نشاهد نقص أو فرط توعية رئوية و هذا يعتمد على درجة تحدد جريان الدم عبر الشرايين الرئوية. من الممكن أن تشاهد قوس أبهرية يمنى من خلال موضع بصمة الأبهر aortic knob، و مع صغر ظل الشريان الرئوي فإنَّه ينتج عنه ظل القلب بشكل البوط sabot shape.

تخطيط القلب الكهربائي ECG: عادة ما يظهر انحراف محور أيمن RAD، و دليلاً على ضخامة البطين الأيمن RVH و توسع الأذينة اليمنى RAE.

الصدى القلبي Echocardiogram: هو الإجراء المبدئي المشخص لهذه الحالة، فهو يقدم جزءاً هاماً من المعلومات التشخيصية المطلوبة و اللازمة لاتخاذ القرار العلاجي المبدئي عند الولادة و الرضع.

يعتبر الصدى القلبي ضعيفاً في رسم الدوران الرئوي تشريحياً عند الأطفال الكبار و البالغين، لكنه يمكن بواسطته و بشكل جيد تقييم: حجم و مكان و اتجاه التحويلة عبر عيب الحاجز البطيني، و حجم و اتصال الشرايين الرئوية المركزية، و وجود الـ PDA و الأوعية الرادفة. إنَّ الصدى القلبي أقل مصداقية في رسم الـ MAPCAs، و إنَّ الجريان الراجع في الأبهر النازل يقترح وجود روافد هامة و لكنه غير مشخص لذلك.

بعد الإصلاح الجراحي الكامل أو التلطيقي، يستخدم الصدى القلبي في تحديد وجود انسداد باقي في مخرج البطين الأيمن، و تقييم حجم و ضغط البطين الأيمن، و وجود VSD باقية و اتجاه التحويلة عبرها، و تحديد وجود القصور عبر الطعم conduit regurgitation.

القثطرة القلبية Cardiac Catheterization: إنَّ القثطرة القلبية مفضلة عند مرضى PAVSD الذين لديهم شرايين رئوية مركزية غير متصلة أو ناقصة التصنع، فهؤلاء المرضى لديهم الاحتمالية الأعلى لامتلاكهم MAPCAs، و التي يتم رسمها بالشكل الأمثل بواسطة القثطرة.

إنَّ هدف القثطرة هو المساعدة في وضع خطة العمل الجراحي من خلال تحديد نمط التوعية الرئوية لكافة القطع الرئوية، و تحديد النمط التشريحي و حجم و درجة تضيق الشرايين الرئوية و الأوعية الرادفة.

ربما تطلب توضيح الشرايين الرئوية الأصلية إجراء الحقن في الأوردة الرئوية الإسفينية و ذلك في حال عدم وجود أوعية رادفة جهازية باتجاه شرايين الرئوية الأصلية.

عند البالغين و الأطفال الكبار، يجب إجراء قياس ضغوط الشرايين الرئوية لتحديد خطورة تطور فرط التوتر الرئوي في الروافد ذات الضغط المرتفع.

يمكن بواسطة القثطرة قياس نسبة الجريان الدموي الرئوي إلى الجريان الدموي الجهازية QP/QS عبر قاعدة فيك Fick وذلك في حال كانت كامل التروية الرئوية تأتي عبر الأوعية الرادفة (أي لا يوجد اتصال مجرى سابقاً Conduit بين RV و PA).

تشمل الإجراءات التداخلية التي يمكن إجراؤها أثناء القثطرة: توسيع الشرايين الرئوية الأصلية بالبالون، وضع شبكة stent في الـ PDA و MAPCAs المتضيقة بشدة، وضع وشيعة coil في الأوعية الرادفة الإضافية لإغلاقها في حال التروية الرئوية المزدوجة (11-12).

التصوير بالرنين المغناطيسي MRI: هو وسيلة مفيدة بالإضافة للقثطرة القلبية عند المرضى الذين لديهم MAPCAs.

يتميز بقدرته على تصوير الشرايين الرئوية الأصلية و التي من غير الممكن أحياناً تصويرها عبر القثطرة القلبية، و يعتبر الوسيلة الأفضل لإظهار علاقة الـ MAPCAs مع باقي عناصر المنصف (الطرق الهوائية و المري).

يستخدم المرنان أيضاً في تحديد حجم البطين الأيمن و القناة الصناعية conduit المستخدمة في الإصلاح الجراحي و كمية الارتجاع عبرها و تحديد الحاجة لتبديلها (15).

تصوير التوعية الرئوية بالنظائر المشعة Radionuclide Lung Perfusion

Scanning: وتعتبر الوسيلة المفيدة في تحديد عيوب التروية الرئوية القطعية segmental malperfusion عند المرضى الذين لديهم تضيق في الشرايين الرئوية قبل أو بعد الجراحة، حيث يحدث لدى هؤلاء المرضى نقص بجريان الدم إلى القطع الرئوية المرواة بهذا الشريان المتضيق مما قد يحرض انسداد وعائي غير عكوس irreversible vascular occlusion. تستخدم هذه الوسيلة كاستقصاء ماسح عند المرضى لكشف وجود عيب هام في التروية الرئوية و الذي يدل على وجود تضيق هام في الشرايين الرئوية الأصلية أو في الـ MAPCAs (16).

تصوير الأوعية المقطعي المحوسب (CTA) Computed Tomographic Angiography

تستخدم هذه التقنية عند حديثي الولادة و الرضع المصابين بـ PAVSD قبل الجراحة أو بعد الجراحة التلطيفية أو الإصلاح الكامل، حيث يمكنها إظهار الشرايين الرئوية و فروعها المحيطية بدقة، وأصبحت بديلاً للتصوير الوعائي التقليدي في العديد من الاستطابات.

إنَّ استخدام الـ CTA عند حديثي الولادة المصابين بـ PAVSD مع MAPCAs يمكن أن يقي من الحاجة للقثطرة الغازية و ذلك إذا أظهر أن المريض ليس بحاجة لتدخل جراحي عاجل، و بالتالي يقي من اختلاطات القثطرة القلبية المحتملة عند هذه الفئة العمرية الحرجة، وتؤجل القثطرة القلبية لما قبل العمل الجراحي، حيث يمكن أن تؤجل القثطرة القلبية حتى عمر 3-4 أشهر في 75% من المرضى.

إنَّ التصوير الوعائي التقليدي عبر القثطرة القلبية يكون مستطباً بشكل صارم إذا كان التدخل الجراحي الفوري متوقعاً، حيث أنه يعطي تباين مكاني أفضل من الـ CTA و يمكن من الحقن الانتقائي في الفروع الوعائية مما يظهر ديناميكية الجريان الدموي في الأوعية الرادفة بشكل أفضل من الـ CTA (17-18).

المعالجة الدوائية: Medical Treatment

يستخدم تسريب البروستاغلاندين بمعدل 0.01-0.1 مكغ/كغ/د عند الولدان الذين لديهم جريان دموي رئوي معتمد على الـ PDA وذلك لإبقائها سالكة و المحافظة على الجريان الدموي الرئوي.

يمكن استخدام المدرات عند المرضى الذين يعانون من أعراض قصور قلب.

إنَّ التهوية الميكانيكية غير ضرورية ما قبل العمل الجراحي، بل من الممكن أن تكون مؤذية في حال خفضت المقاومة الوعائية الرئوية PVR ما يؤدي لازدياد التحويلة يسرى- يمنى (11-12).

المعالجة الجراحية: Surgical Treatment

إنَّ الهدف النهائي من الإصلاح الجراحي هو تشكيل دوران ثنائي البطينات مع اتصال مستمر بين الشريان الرئوي و البطين الأيمن دون تضيق فيه، و إزالة كافة التحويلات داخل و خارج القلب، و بالنتيجة تحقيق انخفاض ضغط البطين الأيمن.

تختلف استراتيجية الإصلاح الجراحي تبعاً لشكل الشرايين الرئوية و الأوعية الرادفة.

مصطلحات جراحية:

Unifocalization: يشير إلى تقنية يتم فيها إلغاء اتصال الأوعية الرادفة بالأبهر و مفاغرتها مكان اتصال الشرايين الرئوية التي تتلقى الدم من مصدر ثابت، عادة ما يكون القناة الصناعية بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي RV-to-PA Conduit أو التحويلة أبهرية رئوية Aortopulmonary shunt.

Stenting: وضع دعامة Stent على شكل شبكة في الشريان المتضيق لتوسيعه، مثل القناة الشريانية Ductal stenting او في مخرج البطين الأيمن RV Outlet stenting.

BlalokTussing Shunt (BT Shunt): وصلة صناعية من الدوران الجهازي من الأبهر أو أحد فروعه باتجاه الشرايين الرئوية.

RV-to-PA Conduit: قناة صناعية بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي.

I- رتق رئوي دسامي مع حجم ملائم MPA- و شرايين رئوية مركزية متصلة مع PDA بدون MAPCAs	II- غياب الجذع الرئوي مع شرايين رئوية مركزية متصلة ملائمة الحجم أو ناقصة التصنع قليلاً مع PDA بدون MAPCAs
يتألف الإصلاح الجراحي الكامل في مرحلة الوليد من إعادة تشكيل الإتصال بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي (و الذي يكون في معظم المرضى عبارة عن قناة صناعية مزودة بصمام (valved conduit)، و ربط القناة الشريانية PDA، و إغلاق عيب الحاجز البطيني VSD.	
	يمكن في حال الرتق الصمامي الصرف وضع رقعة عابرة للحلقة transanular patch، وهذا يتميز أنه يمكن أن يمكث فترة طويلة دون الحاجة لإعادة التداخل بعد فترة لتبديل ال-conduit، لكن من مساوئه أنه قد يؤدي لفترة نقاهة أطول بعد الجراحة و زرقة بسبب عدم مطاوعة ال-RV و عندها يصبح التبديل إلى RV-to-PA conduit ضرورياً.
يفضل البعض إجراء تداخلات تلطيفية في مرحلة الوليد ثم يتبعه الإصلاح الجراحي الكامل لاحقاً في مرحلة الطفولة المبكرة، فهذا يخفف نسبة المراضة المحتملة في مرحلة الوليد و يعزز نمو الشرايين الرئوية المركزية، و من الأفضل إجراء هذه التداخلات التلطيفية عند المرضى ذوي الخطورة العالية (الاضطرابات الجينية، النزف داخل القحف، وجود مرض رئوي...). هذه الإجراءات التلطيفية قد تكون جراحية أو تداخلية عبر القثطرة: *الجراحة التلطيفية هي إجراء تحويلية جهازية رئوية BT-shunt أو تحويلية من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي RV-to-PA shunt، لكنه يحمل خطورة حدوث خثار في التحويلية و الذي قد يكون قاتلاً في حال كانت القناة الشريانية مغلقة. *التداخلات التلطيفية عبر القثطرة هي وضع stent في ال-PDA للمحافظة على جريان دموي رئوي مستقر بعد إيقاف تسريب البروستاغلاندين، لكن ما قد يعيق تركيبها وجود تعرج في القناة، و من اختلاطاتها هجرة الدعامة و حدوث انصمام embolization.	
	يمكن في حال الرتق الصمامي إجراء ثقب للغشاء المسبب للرتق بالأمواج الراديوية Radiofrequency Perforation مع التوسيع بالبالون و وضع stent في مخرج ال-RV.

III- شرايين رئوية مركزية متصلة ناقصة التصنع مع MAPCAs بدون PDA:

لا يمكن في هذه الحالة من إجراء الإصلاح الجراحي الكامل مباشرة، حيث أن إغلاق الـ VSD و وضع RV-to-PA conduit سيؤدي إلى ارتفاع ضغط البطين الأيمن بسبب صغر الحجم الوعائي و وجود تروية إضافية عبر الأوعية الرادفة.

من الضروري إجراء قنطرة قلبية قبل العمل الجراحي لرسم الشرايين الرئوية و فروعها و الأوعية الرادفة لتحديد استراتيجية العمل الجراحي.

التداخل الجراحي المبدئي في هذه الحالة يكون بإجراء تحويلة أبهرية رئوية Restrictive RV-to-PA conduit أو قناة محددة للجريان Aortopulmonary shunt لتعزيز نمو الشرايين الرئوية المركزية.

إن RV-to-PA conduit مفضل عند الأطفال الأكبر سناً على Aortopulmonary shunt، كما أن التداخل اللاحق عبر القنطرة إلى الفروع الرئوية يكون أسهل عبر RV-to-PA conduit.

بالنسبة للأوعية الرادفة MAPCAs، فإذا كانت صغيرة و غير هامة و تروي عدداً قليلاً من القطع الرئوية أو إذا كانت القطع التي تروها تتلقى تروية مزدوجة عبر الشرايين الرئوية الأصلية أيضاً، فإنه يمكن قطعها و إزالتها، كما يمكن إغلاقها بالقنطرة Coiling عبر وضع وشيعة Coile فيها لتحريض تخثرها و إغلاقها.

لكن قد تكون الـ MAPCAs هي المزود الوحيد بالدم لقطع هامة بالرئتين، هنا لابد من إجراء Unifocalization لتحقيق انخفاض ضغط البطين الأيمن و تحسين تلاؤم التهوية و التروية الرئوية.

إذا كانت الأوعية الرادفة يسهل الوصول إليها بالمدخل الأمامي عبر القص Sternotomy، فإنه يتم إجراء الـ Unifocalization في نفس وقت إجراء الـ RV-to-PA conduit أو الـ Aortopulmonary shunt.

إذا كانت الأوعية الرادفة خلفية لا يمكن الوصول إليها عبر القص أو إذا كانت تحوي تضيق طويل في مسارها، فهنا لابد من التداخل عبر الصدر Thoracotomy أحادي أو ثنائي الجانب بمرحلة واحدة أو على عدة مراحل و ذلك يعتمد على مكان الأوعية الرادفة و على قياس الضغط الرئوي و المقاومة الوعائية الرئوية.

فور حصول نمو الشرايين الرئوية المركزية و فروعها فإنه يمكن إغلاق الـ VSD و وضع قناة غير محددة للجريان بين البطين الأيمن و الشريان الرئوي Nonrestrictive RV-to-PA conduit.

يحدث لدى 50% من المرضى تضيق بالمفاغرة مكان إجراء الـ Unifocalization خلال 5 سنوات و الذي يتطلب تدخلاً عبر القنطرة القلبية.

IV- شرايين رئوية مركزية غير متصلة أو غائبة مع MAPCAs مع أو بدون PDA:

في هذه الحالة غالباً ما تكون كمية هامة من القطع الرئوية تتلقى ترويتها الدموية عبر MAPCAs فقط.

العديد من هؤلاء المرضى يبدون جريان دموي رئوي ثابت و مستقر لفترة من الزمن حيث تكون الأوعية الرادفة محددة للجريان بشكل كاف مما يمكن من تأخير العمل الجراحي البدئي عدة أشهر، لكنه مع الوقت فقد يحدث نقص تروية قطعية بسبب تضيق الرادف مؤدياً للزرقعة أو يحصل فرط توتر رئوي قطعي ناجم عن زيادة التروية، لذلك لابد من المراقبة الحثيثة و التداخل في الوقت المناسب.

القنطرة القلبية ضرورية و أساسية لرسم تشريح الشرايين الرئوية و الأوعية الرادفة، و لإجراء التداخلات التلطيفية البدئية.

الأوعية الرادفة التي تقدم جريان دموي رئوي زائد إلى قطع رئوية تروى أيضاً عبر شرايين رئوية أصلية يمكن إغلاقها Coiling عبر القنطرة بوضع وشيعة Coile فيها مما ينقص الجريان الدموي التنافسي و يقي من فرط الدوران Over Circulation.

الأوعية الرادفة المتضيقه جداً و التي هي أساسية للمحافظة على الجريان الدموي الرئوي يمكن وضع شبكة Stent في قسمها القريب (و هو القسم الأكثر قابلية للتضيق) ريثما يتم إجراء الـUnifocalization.

تتكون استراتيجية الإصلاح الجراحي من إعادة بناء الشرايين الرئوية المركزية و إجراء وصلة RV-to-PA conduit ثم إجراء Unifocalization للأوعية الرادفة، و يتم ذلك في مرحلة واحدة عبر القص Sternotomy أو على عدة مراحل عبر فتح الصدر Thoracotomy أحادي أو ثنائي الجانب حسب مكان توضع الأوعية الرادفة.

يعتمد توقيت إغلاق الـVSD على قياس المقاومة الوعائية الرئوية في جميع الأوعية الرادفة و القطع الرئوية، فمن الممكن أن يجرى في نفس وقت إجراء الـUnifocalization في حال كانت المقاومة الوعائية طبيعية، أو يؤجل حتى وقت لاحق في حال كانت مرتفعة، وقد يتم إغلاقها بشكل جزئي Fenestration.

الازدراع Transplantation: تم تطبيق ازدراع الرئتين أو ازدراع القلب و الرئتين بشكل انتقائي عند مرضى محددين، بشكل عام عند مراهقين أو بالغين لديهم فرط توتر رئوي غير قابل للعكس.

يتم ازدراع الرئتين عند المرضى الذين لديهم وظيفة بطينية طبيعية، مع أو بدون إجراء تداخل جراحي قلبي (إغلاق كامل للـ VSD أو تبديل الـ Conduit).

أما ازدراع القلب و الرئتين فيجرى عند الذين لديهم سوء في وظيفة العضلة القلبية أو عيوب معقدة داخل القلب (12-18).

الْقُدْسِ الْعَلِيِّ
حَامِلُكُمْ

هدف الدراسة : بيان أهمية التصوير الوعائي بواسطة القثطرة القلبية عند الأطفال المصابين برتق الرئوي مع عيب الحاجز البطيني PAVSD في تحديد نمط التوعية الرئوية و اتخاذ القرار العلاجي المناسب.

مكان وزمان الدراسة: مشفى الأطفال الجامعي بدمشق ابتداءً من تاريخ 2016/1/1 و لمدة سنة كاملة.

نمط الدراسة: دراسة حشدية راجعة Retrospectiv Cohort Study

طريقة الدراسة: تمت مراجعة أضيابر الأطفال المصابين برتق الرئوي مع عيب الحاجز البطيني و المجرى لهم قثطرة قلبية و المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق بين تاريخي 2014/1/1 و 2015/12/31 و ذلك لبيان نمط التوعية الرئوية و توزيع الشجرة الوعائية الرئوية و بناء عليه وضع الخطة العلاجية المناسبة.

معايير القبول والاستبعاد: جميع الأطفال المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق الذين تم تشخيص إصابتهم برتق رئوي مع عيب الحاجز البطيني (PA-VSD) بواسطة الصدى القلبي Echocardiography و المجرى لهم قثطرة قلبية.

تم استبعاد المرضى الذين لم يجرى لهم قثطرة قلبية لأي سبب كان: إنتان – صدمة – تهوية آلية – سوء حالة عامة...

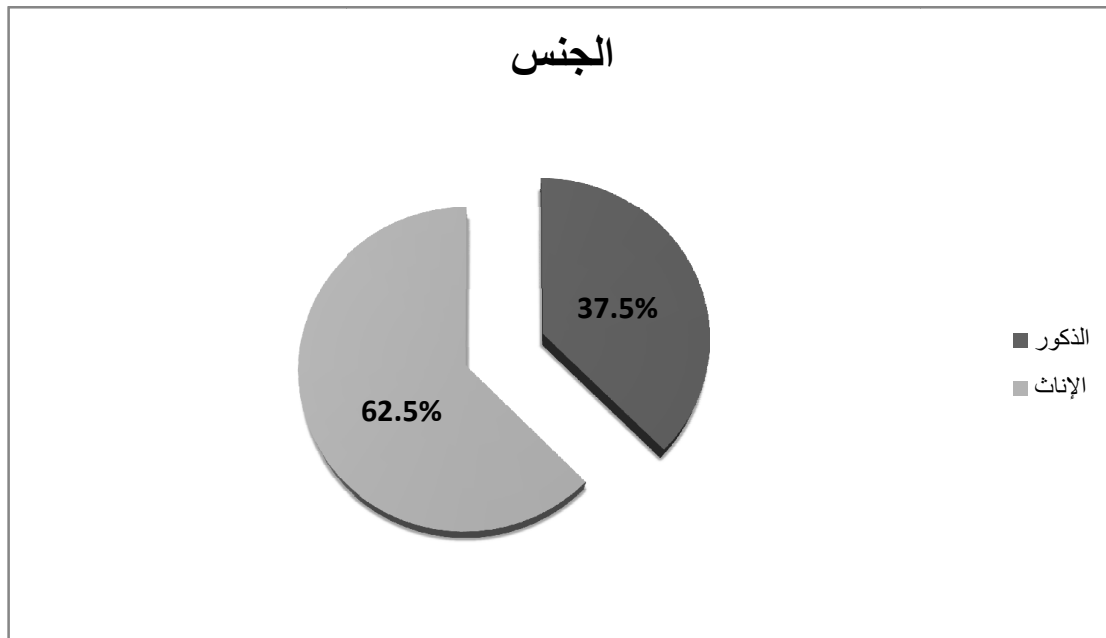
النتائج مع المناقشة: في دراستنا كان حجم العينة الكامل 56 مريضاً لديهم PAVSD، تم استبعاد 24 مريضاً الذين لم يجرى لهم قثطرة قلبية، فكان حجم العينة المدروسة 32 مريضاً مصابين ب PAVSD و المجرى قثطرة قلبية.

تمت دراسة توزيعهم حسب الجنس، العمر عند إجراء القثطرة، نمط التوعية الرئوية، وجود فرط التوتر الرئوي و علاقته بنمط التوعية الرئوية و العمر عند إجراء القثطرة.

أولاً- دراسة التوزيع حسب الجنس:

الجنس	العدد	النسبة
الذكور	12	%37.5
الإناث	20	%62.5
المجموع	32	%100

جدول (1) يبين توزيع العينة وفق الجنس



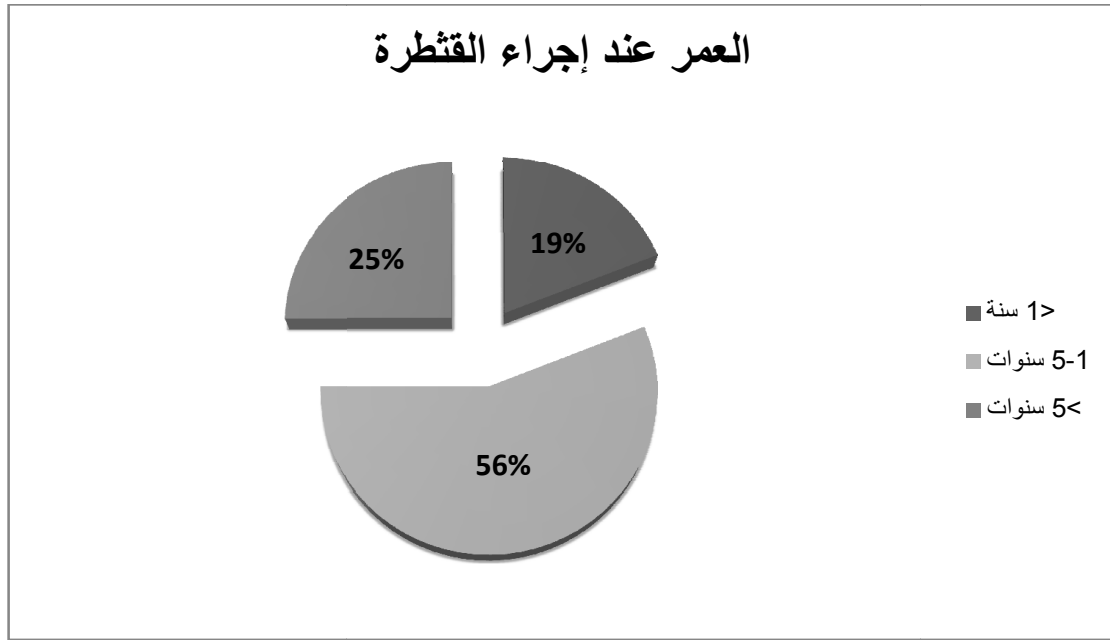
مخطط (1) يبين توزيع العينة وفق الجنس

نلاحظ أن هناك رجحان خفيف لإصابة الإناث، حيث أنَّ نسبة الذكور للإناث حسب دراستنا حوالي 1.7\1، وهذا عكس ما هو مذكور في المراجع و الدراسات العالمية، قد يكون ذلك بسبب قلة حجم العينة في دراستنا أو أنَّ هناك عوامل بيئية و وراثية في بلادنا.

ثانياً- دراسة التوزيع حسب العمر عند إجراء القثطرة:

العمر عند إجراء القثطرة	العدد	النسبة
> 1 سنة	6	19%
1-5 سنوات	18	56%
< 5 سنوات	8	25%
المجموع	32	100%

جدول (2) يبين توزيع العينة وفق العمر عند إجراء القثطرة



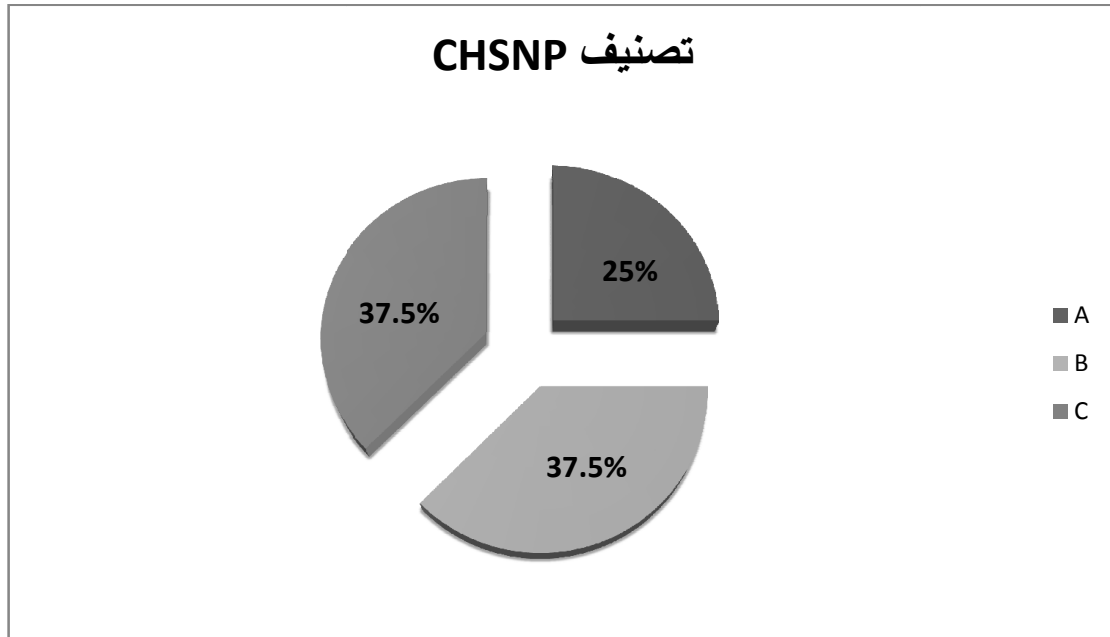
مخطط (2) يبين توزيع العينة وفق العمر عند إجراء القثطرة

نلاحظ أنَّ معظم الحالات تحتاج لإجراء القثطرة القلبية تمهيداً للجراحة في مرحلة الطفولة المبكرة (1-5 سنوات) وذلك بسبب زيادة شدة الأعراض السريرية من زرقة و عسرة تنفسية و تحدد بالنشاط الفيزيائي...، حيث أنَّه في هذه المرحلة يزداد النشاط الفيزيائي للطفل بشكل كبير. غالباً ما يكون هناك معاوضة في مرحلة الرضيع (> 1 سنة) بسبب قلة الحركة و قلة النشاط الفيزيائي في هذه المرحلة العمرية، و بالتالي يمكن تأخير إجراء القثطرة القلبية. حوالي ربع المرضى (حسب دراستنا) يبقون معاوضيين حتى سن الطفولة المتأخرة (< 5 سنوات) وهذا يعتمد على كفاية التوعية الرئوية و الدوران الرادف بشكل مثالي دون وجود نقص بالتروية الرئوية الذي يؤدي لنوب الزرقة أو زيادة بالتروية الرئوية التي تؤدي لفرط التوتر الرئوي.

ثالثاً- دراسة التوزيع حسب تصنيف CHSNP (13) لنمط التوعية الرئوية في PAVSD :

النسبة	العدد	تصنيف CHSNP
25%	8	A
37.5%	12	B
37.5%	12	C
100%	32	المجموع

جدول (3) يبين توزيع العينة وفق تصنيف CHSNP



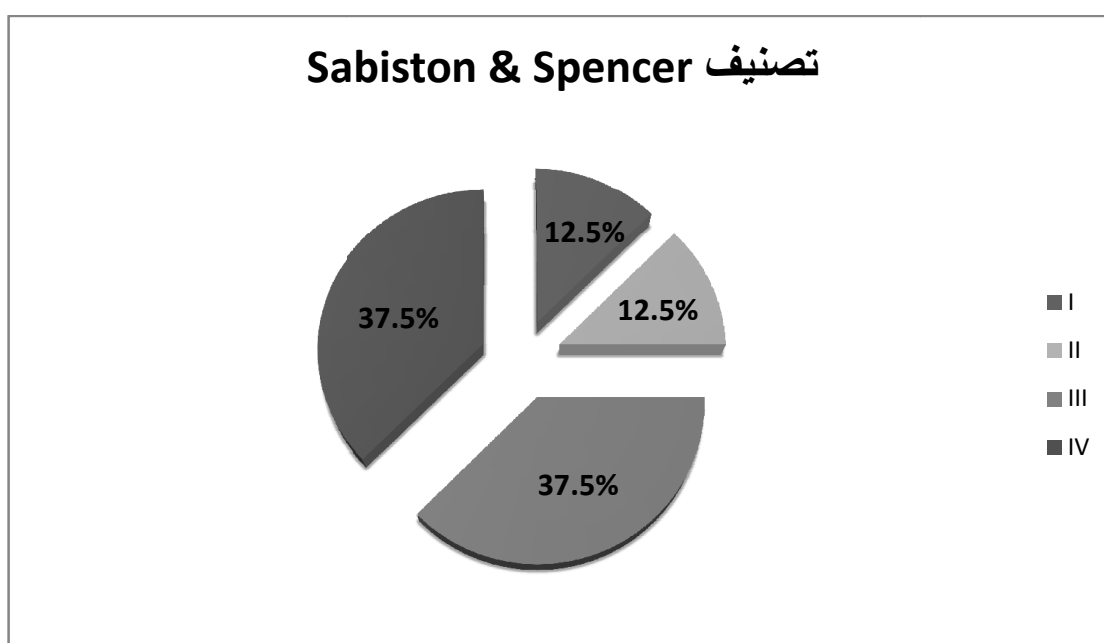
مخطط (3) يبين توزيع العينة وفق تصنيف CHSNP

رابعاً- دراسة التوزيع حسب تصنيف Sabiston & Spencer (12) لنمط التوعية الرئوية في

: PAVSD

النسبة	العدد	تصنيف Sabiston & Spencer
%12.5	4	I
%12.5	4	II
%37.5	12	III
%37.5	12	IV
%100	32	المجموع

جدول (4) يبين توزيع العينة وفق تصنيف Sabiston & Spencer



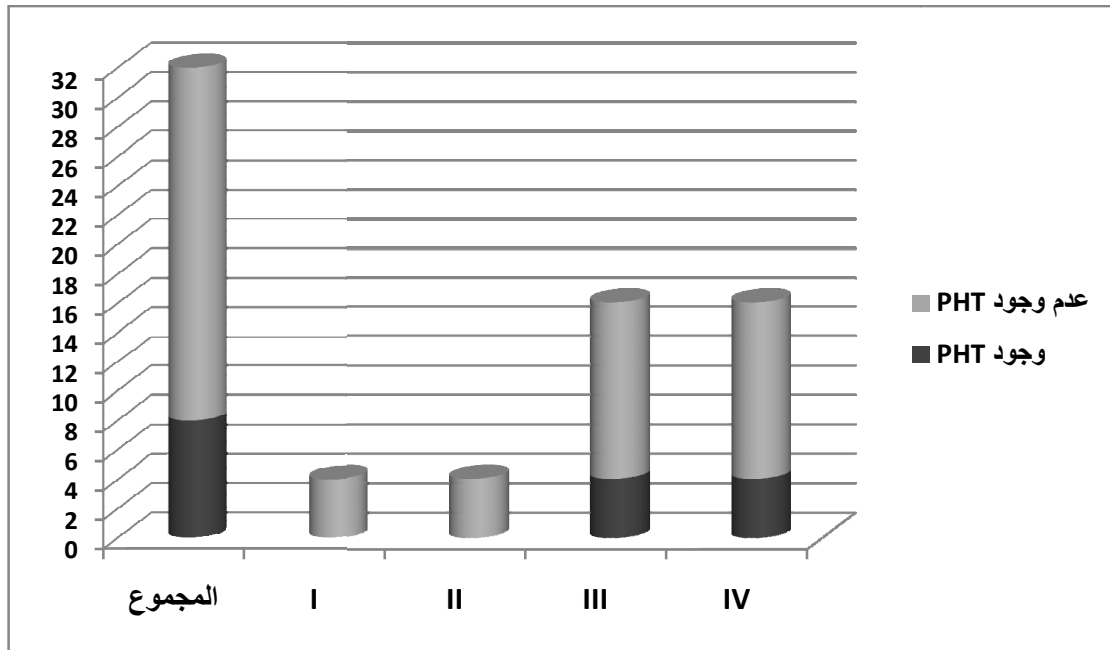
مخطط (4) يبين توزيع العينة وفق تصنيف Sabiston & Spencer

نلاحظ من التصنيفين السابقين أنَّ معظم الحالات (75%) هي من النمط (B و C) أو (III و IV)، أي أنَّ معظم الحالات تكون معتمدة على الدوران الرادف MAPCAs في التوعية الرئوية، وهذا يدل على أهمية القثطرة القلبية و التصوير الوعائي قبل اتخاذ القرار الجراحي لأنه يختلف اختلافاً كبيراً تبعاً لمكان و حجم و توزيع و درجة تضيق الأوعية الرادفة (كما هو موضح في القسم النظري)، و يتم اتخاذ القرار الجراحي المناسب في كل حالة على حدى.

خامساً- دراسة وجود فرط التوتر الرئوي PHT و علاقته بنمط التوعية الرئوية :

المجموع	IV	III	II	I	نمط/نمط التوعية
8	4	4	0	0	العدد
%25	%12.5	%12.5	%0	%0	النسبة

جدول (5) علاقة وجود فرط التوتر الرئوي PHT بنمط التوعية الرئوية



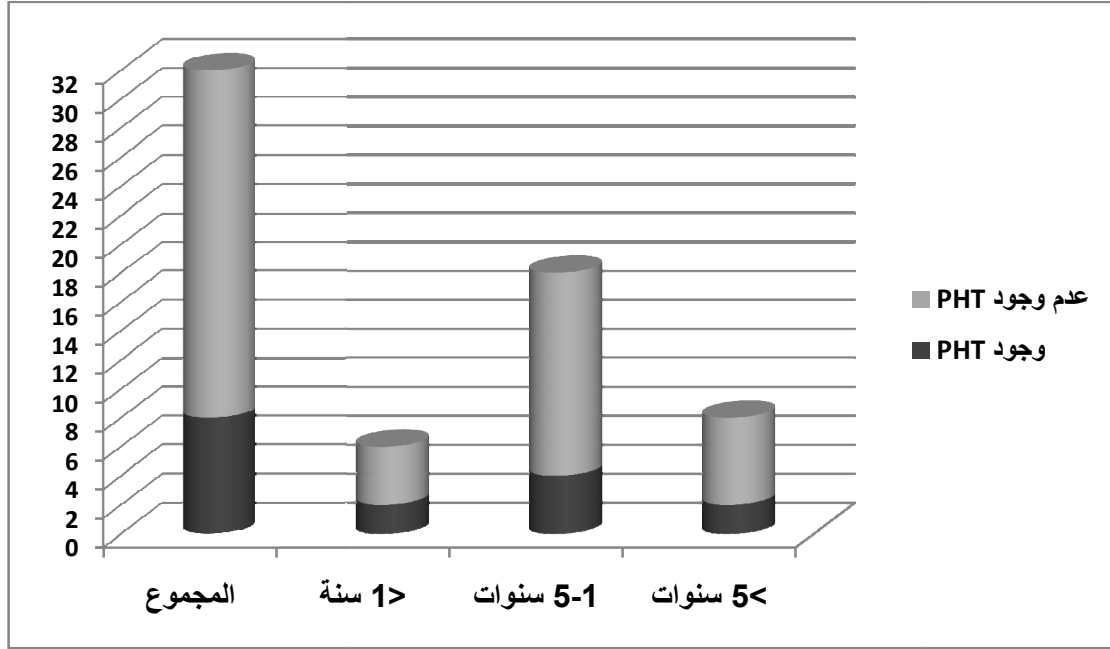
مخطط (5) علاقة وجود فرط التوتر الرئوي PHT بنمط التوعية الرئوية

نلاحظ أنَّ جميع حالات فرط التوتر الرئوي هي من النمطين (III و IV) أي التي تعتمد فيها التوعية الرئوية على الأوعية الرادفة MAPCAs، فكلما كانت الأوعية الرادفة كثيرة دون وجود تضيق فيها يحدد الجريان كانت التوعية الرئوية غزيرة ما يؤدي في النهاية لتطور فرط التوتر الرئوي

سادساً- دراسة وجود فرط التوتر الرئوي PHT و علاقته بالعمر عند إجراء القثطرة :

PHT/العمر	> 1 سنة	5-1 سنوات	< 5 سنوات	المجموع
العدد	2	4	2	8
النسبة	%6.25	%12.5	%6.25	%25

جدول (6) علاقة وجود فرط التوتر الرئوي PHT بالعمر عند إجراء القثطرة



مخطط (6) علاقة وجود فرط التوتر الرئوي PHT بالعمر عند إجراء القثطرة

نلاحظ أنَّ فرط التوتر الرئوي يمكن أن يحدث في أي عمر، و هذا يتبع لنمط التوعية الرئوية كما هو موضح في الجدول السابق.

الخلاصة:

- معظم حالات PAVSD تعتمد فيها التوعية الرئوية على MAPCAs و هذا يجعل التصوير الوعائي و تحديد نمط التوعية الرئوية ضروريا قبل اتخاذ القرار الجراحي.
- تزداد الحاجة للتصوير الوعائي بعد السنة الأولى من العمر حيث تصبح الأعراض أكثر وضوحاً وذلك لوضع خطة العمل الجراحي المناسب.
- المراقبة الحثيثة للحالات التي تكون فيها التوعية الرئوية زائدة و الدوران الرادف غزير و غير محدد الجريان لإجراء التداخل المناسب في الوقت المناسب قبل حدوث فرط التوتر الرئوي.

التوصيات:

السعي لتوفير تقنية التصوير الوعائي غير الغازي (MS-CT scan) الطبقي المحوري متعدد الشرائح) حيث يستخدم بشكل آمن في الأعمار الصغيرة و في الحالات التي لا تحتاج لتدخل جراحي عاجل وذلك لتجنب الإجراء المتكرر و غير الضروري أحياناً للخطورة القلبية تجنباً لاختلاطاتها المحتملة.

المراجع: References:

- 1- Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, et al: Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart*84,2000:499–503.
- 2- Bharati S, Paul MH, Idriss FS, et al. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1975 May. 69(5):713-21.
- 3- Horer J, Friebe J, Schreiber C, et al. Correction of tetralogy of Fallot and of pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Ann Thorac Surg/* 2005 Dec. 80(6):2285-91.
- 4- Perry LW, Neill CA,. Ferencz C, et al. Infants with congenital heart disease: the cases. In: Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA,. et al., eds. *Perspectives in Pediatric Cardiology: Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989.* Armonk, NY: Futura. Publishing/1993:33-62.
- 5- Ferencz C, Loffredo CA,. Correa-Villasenor A, et al. eds. *Malformation of the Cardiac Outflow Tract in Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations. The Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989.* Armonk, NY: Futura. Publishing/1997:59-102.
- 6- Feldman GL. Weaver DD, Lovrien EW. The fetal trimethadione syndrome. *Am J Dis Child/*1977;131:1389-92.
- 7- Mahle WT, Crisalli J, Coleman K, et al. Deletion of chromosome 22q11.2 and outcome in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*76/ 2003:567–71.
- 8- Collison SP, Dagar KS, Kaushal SK, Radhakrishnan S, Shrivastava S, Iyer KS. Coronary artery fistulas in pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann/*2008 Jan. 16(1):29-32.
- 9- Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, et al. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardio/*1985;6:1343-50.

- 10- Ramsay JM, Macartney FJ, Haworth SG. Tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J* 1985;53:167-72.
- 11- Hugh D. Allen, David J. Driscoll, Robert E. Shaddy, Timothy F. Feltes. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*, 8th edition, Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins, Wolters Kluwer/2013;42:959-68.
- 12- Frank W. Sellke, Pedro J. del Nido, Scott J. Swanson. *Sabiston & Spencer surgery of the chest*, 9th edition, Philadelphia, Elsevier/ 2016;120:2147-61.
- 13- Tchervenkov CI, Roy N: Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia–ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S97–S105.
- 14- Bull K, Somerville J, Ty E, et al: Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 491–99.
- 15- Geva T, Greil GF, Marshall AC, et al: Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: comparison with x-ray angiography. *Circulation*/2002; 106:473–78.
- 16- Dowdle SC, Human DG, Mann MD: Pulmonary ventilation and perfusion abnormalities and ventilation perfusion imbalance in children with pulmonary atresia or extreme tetralogy of Fallot. *J Nucl Med* 1990; 31:1276–79.
- 17- Malhotra SP, Hanley FL. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a protocol-based approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2009:145-51.
- 18- Nicholas T. Kouchoukos, Eugene H. Blackstone, Frank L. Hanley, James K. Kirklin. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery*, 4th edition, Philadelphia, Elsevier/ 2013;38:1420-47.