



الجمهورية العربية السورية

وزارة التعليم العالي

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

نتائج الإصلاح الجراحي لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة بطريقة قلب الشرايين
في مستشفى جراحة القلب الجامعي (بدمشق)

**Results of Arterial Switch Operation for Transposition of Great
Arteries in Cardiac Surgery University Hospital (Damascus)**

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

إعداد : د. هاني نزيه قطان

برئاسة :

الأستاذ الدكتور ابراهيم برغوث

رئيس قسم الجراحة في كلية الطب البشري
جامعة دمشق

بإشراف :

الأستاذ الدكتور أحمد تكرיתי

رئيس شعبة جراحة القلب في كلية الطب البشري
جامعة دمشق

بسم الله الرحمن الرحيم

فهرس المحتويات:

الباب الأول : المقدمة النظرية

- التعريف
- لمحة تاريخية
- معطيات عامة عن التشوه
- الأنماط الشكلية والتشريحية للتشوه
- التشوهات القلبية الولادية المرافقة
- المعطيات السريرية للتشوه
- الإجراءات التشخيصية
- عملية قلب الشرايين
- تدبير انسداد مخرج البطين الأيسر
- السمات الخاصة للعناية بمريض قلب الشرايين
- استطببات العمل الجراحي
- عقابيل عملية قلب الشرايين

الباب الثاني: الدراسة العملية:

- أهمية الدراسة
- أهداف الدراسة
- المواد وطرق الدراسة
- نتائج الدراسة
- المقارنة مع الدراسات العالمية
- المناقشة
- التوصيات

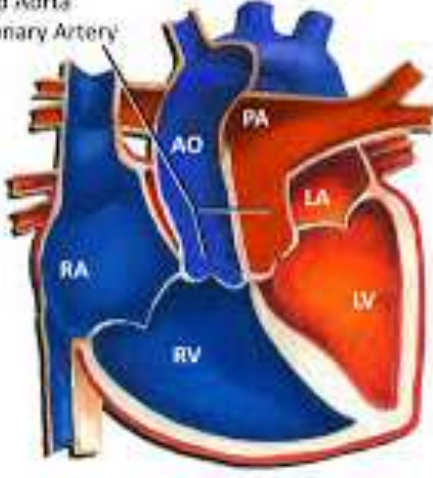
الباب الثالث: المراجع

المقدمة النظرية

التعريف : Definition

Transposition of the Great Arteries

Transposed Aorta
and Pulmonary Artery



تبادل منشأ الأوعية الكبيرة التام هو تشوه قلب ولادي ينشأ فيه الأهر بشكل كامل من البطين الأيمن وينشأ الجذع الرئوي بشكل كامل من البطين الأيسر، ويعرف أيضا بالاتصال البطيني الشرياني اللامتوافق (1)

Ventriculo-Arterial Discordant Connection

إن الأشكال الأكثر تواردا من تبادل منشأ الأوعية الكبيرة هي:

١. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع قناة شريانية أو فتحة بين الأذنين (أو بقاء الثقبه البيضيه) أو فتحة بين البطينين أصغر من ٣ ملم، ويسمى تبادل منشأ الأوعية البسيط.
٢. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين (أكبر من ٣ ملم).
٣. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع انسداد مخرج البطين الأيسر (مع أو بدون فتحة بين البطينين).
٤. تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقيا أو تبادل البطينات: وفيه ينشأ الشريان الأهر الصاعد من البطين الجهازي المتوضع في الجهة اليمنى تشريحيا (بعكس الحالة السوية) وينشأ الجذع الرئوي من البطين الرئوي المتوضع في الجهة اليسرى تشريحيا . وسيقتصر بحثنا على الأشكال الثلاثة الأولى.

هنالك تصنيف آخر يعتمد علاقة الشرايين الكبرى ببعضها، فإذا كان الشريان الأهر الصاعد إلى الأيمن من الجذع الرئوي سمي التبادل من النمط الميمن D.TGA، وإذا كان الشريان الأهر الصاعد إلى اليسار من الجذع الرئوي سمي التبادل من النمط الميسر أو L.TGA.

لمحة تاريخية : Historical Note :

- ١٧٩٧ : Baillie هو أول من وصف هذا التشوه .
- ١٨١٤ : Farre هو أول من استخدم مصطلح تبادل (Transposition) ، مشيرا به إلى أن الأبهرو الرئوي قد تبادلا موقعيهما نسبة للحجاب بين البطينين .
- ١٩٣٢ : Fanconi و ١٩٣٨ Taussing: هما أول من شخصا هذا التشوه لدى المرضى الأحياء .
- ١٩٥٠ : Hanlon و Blalock هما أول من قام بإجراء جراحة لهذا التشوه ، وذلك في مستشفى John Hopkins بخزع الحجاب بين الأذنين بشكل مغلق لتحسين الخلط بين الدورانين الجهازى والرئوي في المستوى الأذيني (2).
- ١٩٥٣ : Lillehei و Varco وصفا تقنية جراحية تحقق تصحيحا فزيولوجيا جزئيا للتشوه و ذلك بمفاغرة الوريد الأجوف السفلي إلى الأذينة اليسرى في ما يعرف بعملية Baffes.
- ١٩٥٤ : Albert هو أول من اقترح تصحيحا فزيولوجيا للتشوه على مستوى الأذينات و ذلك بتوجيه العود الوريدي الجهازى إلى الأذينة اليسرى و العود الوريدي الرئوي إلى الأذينة اليمنى و ذلك في مؤتمر الكلية الأمريكية للجراحين.



- ١٩٥٩ : Senning أول من قام بإجراء التحويل الأذيني وذلك بإعادة تشكيل الحجاب بين الأذنتين مستعملا جزءا من جدار الأذينة اليمنى بحيث يتوجه العود الجهازى إلى البطين الأيسر و العود الرئوي إلى البطين الأيمن ، أي تحقيق

(3)Atrial-level Transposition of Venous Return

- ١٩٦٣ : قام Mustard في Toronto Sick Children Hospital بتعديل التكنيك السابق و ذلك بإستئصال الحجاب بين الأذنين و استخدام رقعة تامة لإعادة توجيه العود الوريدي محققا بذلك حجم أذينة أكبر من الذي حققه Senning (4)، و هذا التكنيك حظي بقبول واسع في تلك الفترة لدى معظم مراكز جراحة القلب .
- ١٩٦٦ : Rash Kind و Miller في فيلاديلفيا قدما إجراء لخزغ الحجاب بين الأذنين باستخدام البالون (BAS) Balloon Atrial Septostomy كإجراء تلطيفي قبل الجراحة (5).
- ١٩٧٥ : قام Park و مساعدوه بتعديل الإجراء السابق و ذلك بوضع شفرة بدلا من البالون في نهاية القشطار لخزغ الحجاب بين الأذنين.
- إن النتائج غير المرضية لعملية التحويل الأذيني (لاسيما لدى المرضى الذين لديهم فتحة بين البطينين كبيرة) حفزت الجراحين على إجراء قلب الشرايين (Arterial Switch) في عدد من المراكز و منهم Mustard و Bailey و Idriss لكن جميع محاولاتهم باءت بالفشل
- ١٩٧٥ : Jatene في البرازيل أول من نجح في إجراء عملية قلب الشرايين و طبقها لدى الأطفال الذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين (6)، وبعده بفترة وجيزة نجح Yacoub في إجراء نفس العملية .
- التعديل الهام الذي طرأ على عملية Jatene هو تعديل Lecompte ومساعدوه، حيث أوضح أنه من الممكن الإستغناء عن وضع طعم أنبوبي و إجراء مفاغرة مباشرة للشرايين وذلك شريطة وضع التفرع الرئوي إلى الأمام من الأهر القاصي (7).
- قام Mauck عام ١٩٧٧ و Abe عام ١٩٧٨ بتطبيق إجراء Jatene على الأطفال الذين لديهم حجاب بين البطينين سليم و نجحا في ذلك .



معطيات عامة عن التشوه :

الانتشار والتوزيع : Prevalence :

- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة هو تشوه قلبي ولادي مشاهد بنسبة جيدة، حيث يتراوح معدل حدوثه بين ٢١٠٠/١ إلى ٤٥٠٠/١ ولادة (8)، ويشكل حوالي ٧-٨ % من جميع تشوهات القلب الولادية .
- إن فرص حصول هذا التشوه قد انخفضت بما يقارب الـ ٥٠ % عبر استخدام الأمهات الحوامل للحبوب عديدة الفيتامين (9).
- قبل توافر الجراحة المصححة لهذا التشوه كان ١٦ % من وفيات تشوهات القلب الولادية سببها تبادل منشأ الأوعية الكبيرة (8).
- نسبة الذكور المصابين إلى الإناث المصابات حوالي ٢ : ١ .

البقائية : Survival :

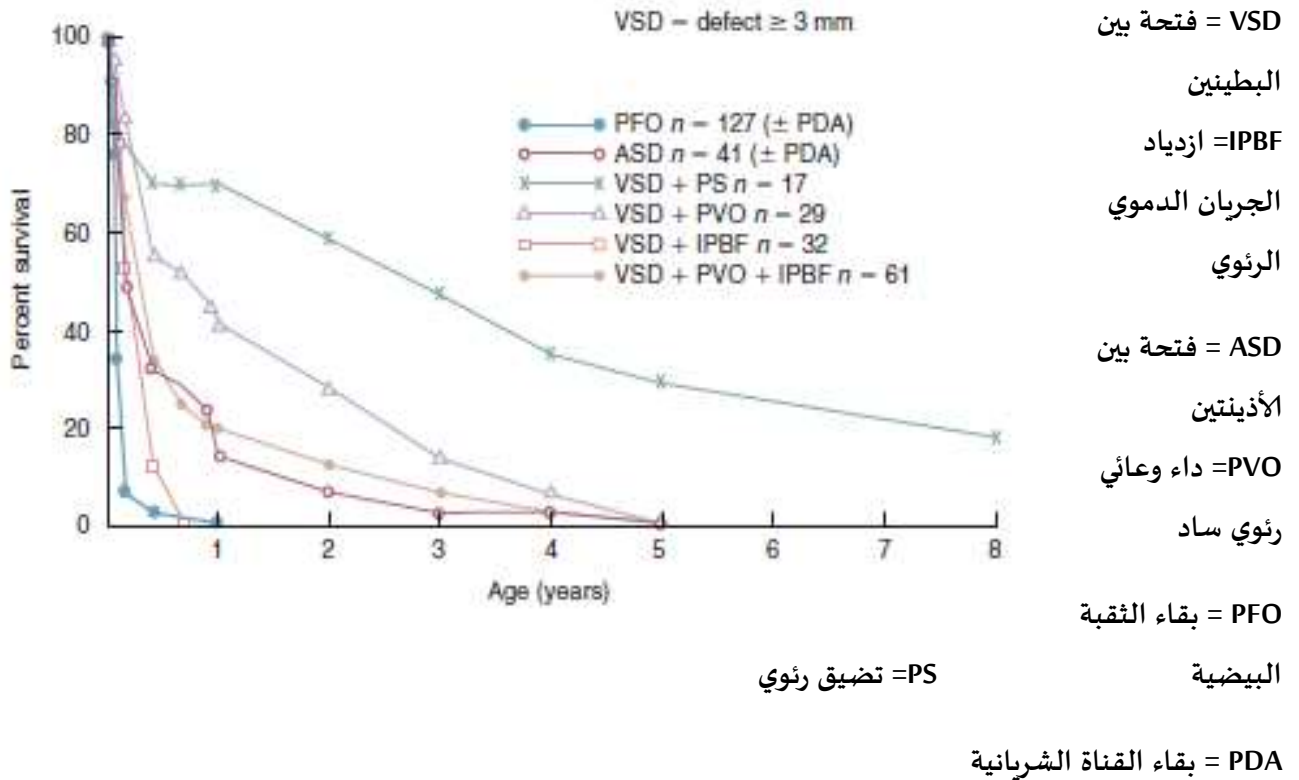
- إذا أحصينا الأطفال المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة بكامل أطيافه وتنوعاته التشريحية فإن ٥٥ % من هؤلاء يبقى على قيد الحياة لمدة شهر، ١٥ % يعيش لعمر ٦ أشهر و ١٠ % فقط يعيش لسنة كاملة (10).
- معدل البقائية يزداد سوءا في حال سلامة الحجاب بين البطينين ، حيث يبقى على قيد الحياة ١٧ % فقط من الأطفال لعمر شهرين ، و ٤٠ % منهم فقط يصل لعمر السنة (8) .
- إن تشارك وجود فتحة بين بطينين كبيرة مع انسداد مخرج البطين الجهازي (نتيجة وجود تضيق برزخ الأبهر أو انقطاع قوس الأبهر) يعتبر بشكل خاص مميت Lethal ، حيث يموت جميع الأطفال خلال بضعة أشهر بقصور قلب شديد (1).
- على النقيض من السابق فإن تشارك فتحة بين البطينين مع تضيق رئوي لدى مريض تبادل منشأ الأوعية الكبيرة يحسن البقائية التي قد تصل إلى ٤٠ % بنهاية السنة الأولى، لكن هذا التحسن ينحدر بشكل شديد بعد السنة الأولى وقد لا يصل أي منهم لعمر ٥ سنوات (1).

■ إن وجود قناة شريانية سالكة مرافقة للتشوه يزيد خطورة الموت المبكر لدى جميع المرضى (8).

■ إن مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب بين البطينين يموتون بسبب نقص الأكسجة ، أو بسبب الحوادث الوعائية الدماغية الناجمة عن فرط لزوجة الدم العائد للزرقة الشديدة والتجفاف (1) .

■ أما مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين فإنهم يموتون بسبب قصور القلب (1).

■ هذا الشكل يوضح اختلاف معدل البقائية لدى مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة باختلاف التشوه القلبي المرافق



■ بالنسبة للداء الوعائي الرئوي الساد فإن سرعة تطوره تختلف بحسب التشوهات المرافقة:

فعندما يكون التبادل كآفة معزولة ، فإن الداء الوعائي الرئوي الساد نادرا ما يتطور خلال الأشهر الأولى من الحياة، وبعد حوالي ٦-٢٤ شهر فإن فرص حصوله تزداد إلى ما يقارب ال ١٠-٣٠% (11).

وعندما يترافق التبادل مع فتحة بين البطينين متوسطة أو كبيرة فإن الداء الوعائي الرئوي الساد يتطور بشكل أسرع وكذلك لدى الولدان الذين لديهم قناة شريانية سالكة كبيرة حيث أن ربع هؤلاء الولدان يتطور لديهم الداء بعمر ٦ أشهر ونصفهم يتطور لديهم بعمر ١٢ شهر، وهذا أعلى منه عندما تكون الفتحة بين البطينين معزولة، وربما يعزى ذلك إلى انخفاض الأكسجة والدوران الرادف القسبي الرئوي (12).

الأنماط الشكلية والتشريحية للتشوه:

البطين الأيمن :

- يكون البطين الأيمن متضخما و متوضعا في مكانه السوي (1).
- في ٩٠% من الحالات يكون هناك مخروط عضلي تحت أبهري، والأبهر يتوضع إلى الأيمن والأمام من الشريان الرئوي المتوضع إلى الأيسر والخلف منه (1).
- هناك أيضا حجاب قمعي يتوضع بين ذراعي الترييق الحاجزي الهامشي (Trabecula Septomarginalis) في حال

عدم وجود فتحة بين البطينين (1) كما هو موضح في الشكل المجاور.



- إن الجذع الرئوي يكون أقل دخولا (Less wedging) بين الصمام التاجي و مثلث الشرف في مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مقارنة مع حال الأبهري في القلوب السوية ، وإن هذا يجعل الدسامين التاجي و مثلث الشرف أكثر تجاورا (13).
- إن الدسامين التاجي و مثلث الشرف يكونان بنفس المستوى تقريبا وهذا ما يجعل الحجاب الأذيني البطيني و الحجاب بين البطينين الغشائي صغيرا أو غائبا (1).
- المثلث الليفي الأيمن للجسم الليفي المركزي يكون سوي الشكل وضعيف البنية (1).

البطين الأيسر:

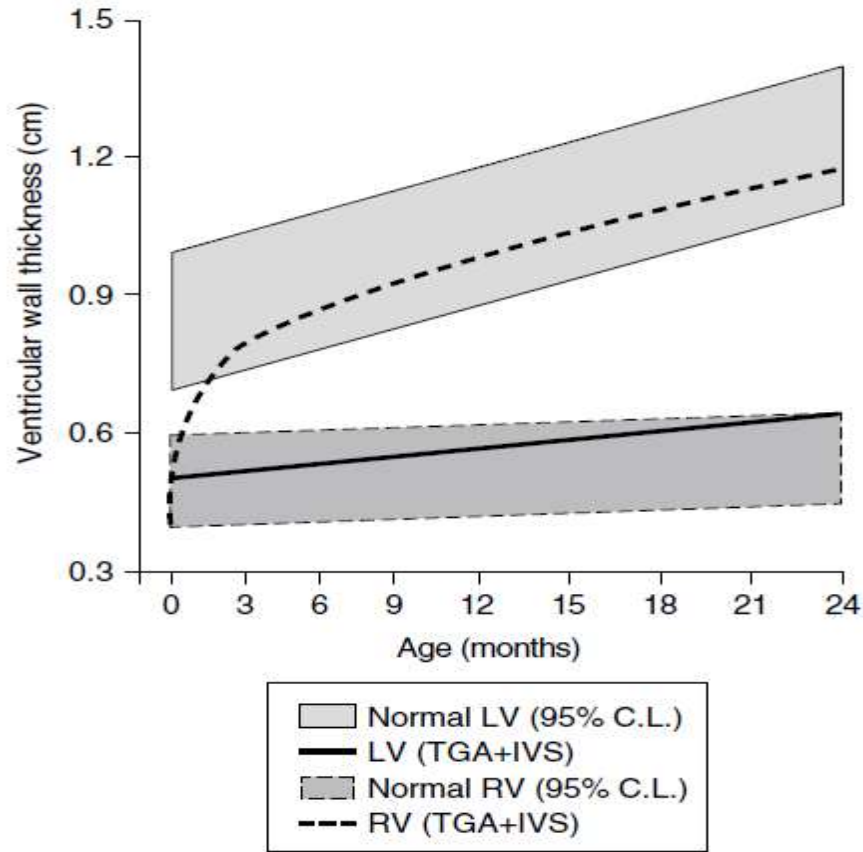


- بشكل نموذجي ، الاستمرار الليفي الرئوي التاجي (Pulmonary-mitral Fibrous Continuity) يكون موجودا (1) عوضا عن الاستمرار الليفي الأبهري التاجي الموجود في القلوب الطبيعية .
- الشكل المجاور منظر تشريحي من البطين الأيسر ، يظهر فيه الاستمرار الليفي الرئوي التاجي،

كما يلاحظ فيه فتحة بين البطينين في منطقة الحجاب القمعي، أعلى الفتحة يلاحظ بقايا الحجاب القمعي منحرفة للأيسر مسببة درجة من تضيق مخرج البطين الأيسر.

- في حوالي ٨% من الحالات ، المخروط العضلي يتواجد تحت الصمام الرئوي وبالتالي ضمن البطين الأيسر (14)، وهذا المخروط يكون متضيقا بشكل متواتر (15) ، وهذه الحالات غالبا ما تترافق مع فتحة بين البطينين (وهذا واضح في الشكل السابق).

- ثخانة جدار البطين الأيسر تبقى ثابتة بعد الولادة ، مما يؤدي لثخانة جدار أقل من الطبيعي خلال الأسابيع الأولى للولادة . ويصبح الجدار رقيقا نسبيا بعمر ٢-٤ أشهر (16) ، هذا في حال كان الحجاب بين البطينين سليما .



- الشكل السابق يوضح تطور ثخانة الجدار البطيني مع تقدم عمر الطفل ، حيث IVS=حجاب بين البطينين سليم، LV=بطين أيسر ، RV= بطين أيمن ، TGA=تبادل منشأ الأوعية الكبيرة .
- عند وجود فتحة بين البطينين ، فإن ثخانة جدار البطين الأيسر تزداد بعد الولادة بشكل أقل نسبيا من القلوب الطبيعية، لكن تبقى ثخانة الجدار ضمن الحدود السوية (17).

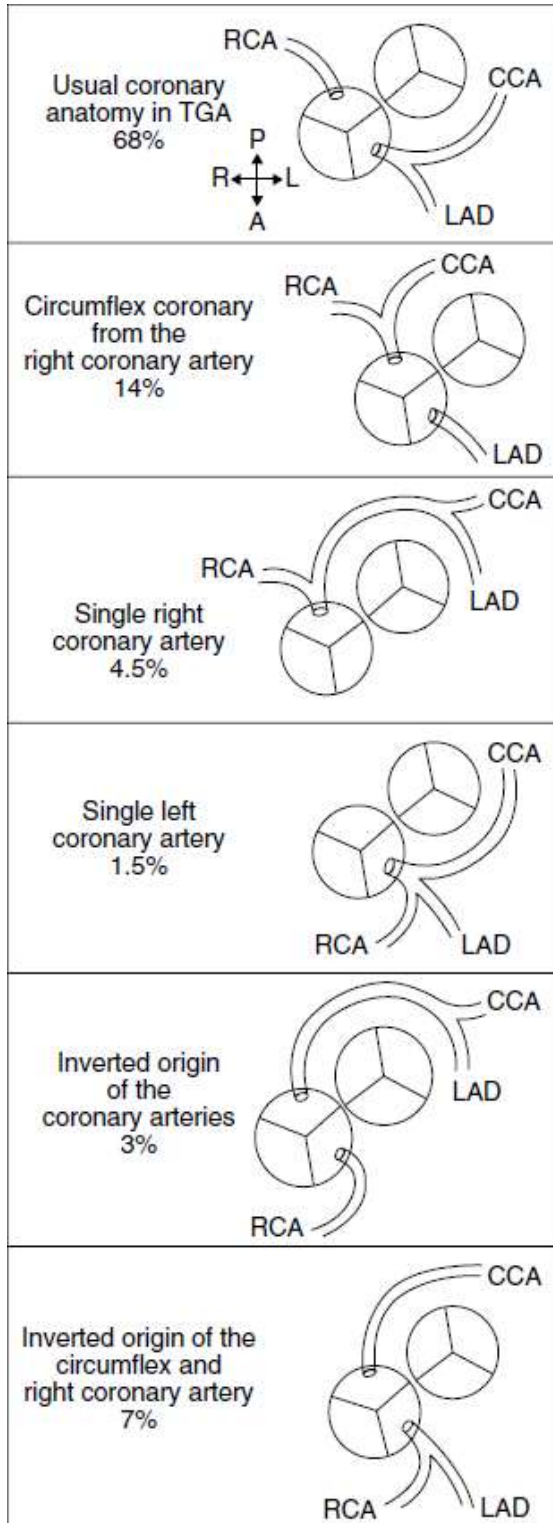
- لدى الولادة يكون للبطين الأيسر الشكل الإهليلجي (Ellipsoid) المشاهد في القلوب السوية ، لكن سرعان ما يأخذ شكل الموزة (Banana shaped) (18).
- حجم نهاية الانبساط للبطين الأيسر يزداد ، و الكسر القذفي يبقى طبيعياً، وحجم نهاية الانبساط للبطين الأيمن نسبة للبطين الأيسر هو 1.5 ± 0.33 والطبيعي ١,٠ (16) .
- الدسام التاجي يكون متزاحاً نحو الأمام باتجاه مخرج البطين الأيسر ، والعضلة الحلزونية الخلفية الأنسية ذات توضع غير سوي (19).

الجهاز الناقل:

- الغصن الأيسر ينشأ من حزمة هيس بشكل متأخر وينشأ كحبل مفرد بدون غلاف، لذا فإن أذية مكان تفرع حزمة هيس لدى إغلاق الفتحة بين البطينين يسبب حصار قلب تام بنسبة عالية (20).
- الشكل السفلي منظر تشريحي من البطين الأيسريبين مكان دخول حزمة هيس (المثلث الليفي الأيمن) و التوضع المفترض للحزمة اليسرى للجهاز الناقل (المنطقة المظلمة بين الصمام التاجي و البطين الأيسر).

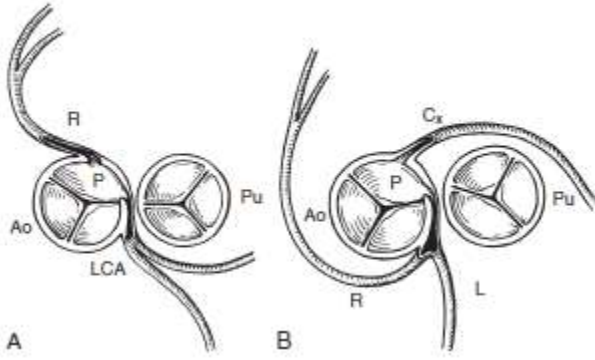


الشرايين الإكليلية:



- في تبادل منشأ الأوعية الكبيرة فإن الشرايين الإكليلية غالباً ما تنشأ من الجيوب الإكليلية المواجهة للشريان الرئوي (21) .
- ملاحظة: اعتمادنا في تسمية الجيوب الأبهرية على قاعدة لايدن، هذه القاعدة تفترض وجود راصد في الجيب الأبهرى الالإكليلي وينظر باتجاه الشريان الرئوي فيكون على يمينه الجيب الأبهرى #1 وعلى يساره الجيب الأبهرى #2.
- في معظم الحالات (٦٨%) ينشأ الشريان الأمامي النازل و المنعكس بجذع مشترك من الجيب الأبهرى #1 ويتفرع بعدها بشكل مماثل للقلوب الطبيعية، أما الشريان الإكليلي الأيمن فينشأ من الجيب الأبهرى #2 ويتوزع بعدها بشكل مماثل للقلوب الطبيعية (22)(23).
- في ١٤% من الحالات ينشأ الشريان الإكليلي الأمامي النازل من الجيب الأبهرى #1. و الشريان المنعكس والأيمن من الجيب الأبهرى #2 (22)(23).

- في ٤-٥ % من الحالات تنشأ الشرايين الإكليلية الثلاث من جيب أبهري وحيد هو الجيب #2 حيث تنشأ بجذع مشترك وحيد يصدر من منتصف الجيب أو تنشأ من فوهتين منفصلتين متقاربتين، وفي ١-٢ % من الحالات تنشأ الشرايين الإكليلية الثلاث من الجيب الأبهرى #1 (22) (23).



- في النمط السابق و خاصة لدى نشوء الشرايين الإكليلية بفوهتين منفصلتين ، فإن الشرايين الإكليلية تسير ضمن جدار الأبهر (Intra Mural) قبل مسيرها على سطح القلب وهذا يشكل معضلة

جراحية لصعوبة نقل الشرايين الإكليلية هنا وزرعها على الأبهر الجديد، فضلا عن ازدياد حالات الموت المفاجئ في هذه الحالة.

- في ٧% من الحالات ينشأ الشريان الأمامي النازل والأيمن من الجيب الأبهرى #1، و الشريان المنعكس من الجيب الأبهرى #2 (22).

التشوهات القلبية الولادية المرافقة :

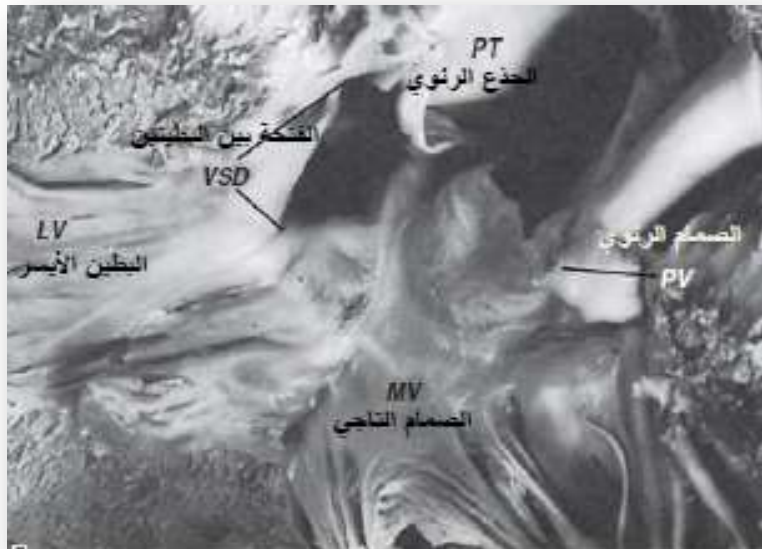
- حوالي ٧٥% من الولدان المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة لا يوجد لديهم تشوهات قلبية مرافقة عدا القناة الشريانية السالكة أو بقاء الثقبة البيضية (أو الفتحة بين الأذنين)، وحوالي ٢٥-٤٠% منهم لديه فتحة بين البطينين (1).
- ٥% منهم فقط لديه انسداد مخرج البطين الأيسر (LVOTO).
- في بعض الحالات تغلق الفتحة بين البطينين عفويا خلال الأسابيع أو الأشهر الأولى للحياة، وبعض المرضى الذين ليس لديهم انسداد في مخرج البطين الأيسر خلال الأسابيع الأولى من الحياة يصابون به لاحقا (1).

الفتحة بين البطينين :

- الأنماط المختلفة للفتحة بين البطينين تشاهد بنفس النسبة لدى ترافقها مع تبادل منشأ الأوعية الكبيرة(1).
- تشاهد في ٢٥-٤٠% من حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة .
- الفتحة من نموذج (Cono Ventricular) هي الأشيع ، وليس من الضرورة أن تكون جانب رئوية (Juxta Pulmonary) .
- إن الحجاب بين البطينين القمعي (infundibular) ممكن أن يكون مشوها وغير متوضع

بين ذراعي الترييق الحاجزي الهامشي، وهنا فإن الحجاب القمعي قد يكون منحرفا للأيسر مسببا لدرجات مختلفة من انسداد مخرج البطين الأيسر (LVOTO) أو منحرفا للأيمن مسببا تضيقا تحت أهريا (sub Aortic)، ويمكن للحجاب القمعي أيضا أن يكون ضامرا.

- الشكل المجاور منظر تشريحي من البطين الأيسر يظهر ضمور الحجاب القمعي المفترض وجوده بين الجذع الرئوي (P.T.) و الفتحة بين البطينين.



- إن أهمية الوصف السابق تعود إلى أن تبدلات الحجاب القمعي تغير العلاقة التشريحية للفتحة بين البطينين مع العناصر المجاورة ، فعند انحراف الحجاب للأيمن يصبح الشريان الرئوي ناشئاً من كلا البطينين وتصبح الفتحة جانب رئوية (Juxtapulmonary) وهذا يماثل فيزيولوجيا البطين الأيمن ثنائي المخرج مع فتحة جانب رئوية، والوصف السابق قد يترافق مع تضيق تحت أبهري ، أو انقطاع قوس الأبهر(24).
- كما يمكن للفتحة أن تكون جانب أبهرية ، ويمكن للحجاب القمعي أن يكون ضامراً أو غائباً وتصبح الفتحة هنا جانب شريانية (juxta arterial) وتدعى أيضاً Doubly committed (25).
- الفتحات من نموذج المدخل ربما تكون أكثر توارداً بقليل في القلوب المصابة بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة منه في القلوب ذات الإتصال البطيني الشرياني المتوافق.
- الشكل الخاص من فتحات المدخل المجاورة للتصالب القلبي (juxta crucial) والمترافقة عادة مع تفرش (straddling) الدسام مثلث الشرف وتوضع شاذ للعقدة الأذينية البطينية تشاهد بشكل أكبر لدى مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مقارنة بالتشوهات الأخرى.
- أغلب الفتحات العضلية تتوضع في وسط الحجاب ، والقليل منها يتوضع في مناطق أخرى منه.

القناة الشريانية السالكة:

- إن نسبة بقاء القناة الشريانية سالكة تكون أعلى في القلوب المصابة بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة منه في القلوب ذات الاتصال البطيني الشرياني المتوافق.
- في قثطرة تشخيصية أجراها Walden وزملاؤه للأطفال المصابين بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة بمتوسط عمري حوالي أسبوعين وجد أن ٥٠% منهم لديه قناة شريانية سالكة، وتغلق لدى معظمهم وظيفياً بعمر شهر تقريباً.
- إن استمرار القناة الشريانية أكثر من عدة أشهر يترافق مع داء وعائي رئوي ساد بنسبة أعلى(26).

انسداد مخرج البطين الأيسر: *Left Ventricular Outflow Tract Obstruction* :

- إن تطور انسداد بمخرج البطين الأيسر والذي يسبب تضيقاً تحت رئوياً يعتبر جزءاً من السير الطبيعي للعديد من مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة.
- تصل نسبة حدوثه إلى ٣٠-٣٥% من مجمل المرضى (27).
- إن هذا الانسداد قد يكون حركياً (ديناميكياً) وقد يكون تشريحياً.
- النمط الحركي (الديناميكي) للانسداده يحصل لدى مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني، وهذا عائد لبروز الحجاب البطيني العضلي إلى الأيسر نتيجة كون الضغط في البطين الأيمن أعلى من الأيسر.
- هذا البروز العضلي للحجاب يترافق مع حركية انقباضية لا سوية للوريقة الأمامية للدسام التاجي (SAM) لذا فالآلية



مشابهة لآلية الانسداده

في اعتلال العضلة

القلبية الضخامي

الساد (HOCM) (1).

- في النمط الحركي يكون

الممال عبر مخرج

البطين الأيسر مختلفاً

بين حالة وأخرى، لكن

في حال كان شديداً

فإنه يتشكل رف متمسك من الشغاف في مكان التقاءه بالدسام التاجي (28).

- الشكل السابق منظر تشريحي من البطين الأيسر لطفل لديه تبادل منشأ الأوعية الكبيرة

من النمط البسيط، يشير السهم إلى الرف المتمسك للشغاف في جدار البطين الأيسر

المواجه للوريقة الأمامية للدسام التاجي.

- النمط التشريحي للإنسداد ينجم عن رف ليفي تحت صمامي ، أو بشكل أقل شيوعا عن

تضييق الصمام الرئوي أو نقص

تصنع حلقة الدسام الرئوي.

- التضييق تحت الدسامي قد يكون

ناجما عن حلقة ليفية أو بشكل

نفق ليفي عضلي أو عبارة عن

بروز عضلي بمخرج البطين

الأيسر(29).

- الشكل المجاور يوضح أحد نماذج

الانسداد في مخرج البطين الأيسر

الناجم عن نسيج ليفية كتلية

ناشئة من الوريقة الحاجزية

للدسام مثلث الشرف، كما يظهر

فيه القرب الشديد بين الدسامين

مثلث الشرف والتاجي.

- في حالات أخرى نادرة قد يكون التضييق تحت الدسامي ناجما عن اتصال الوريقة الأمامية

للدسام التاجي مع الحجاب العضلي عبر حبال شاذة ، أو قد يكون التضييق ناجما عن

تشوه الدسام التاجي (الدسام بشكل المظلة، أو نسيج دسامية زائدة)، أو عن أم دم على

حساب الحجاب البطيني الغشائي.

- أغلب أمهات الدم سابقة الذكر تكون ناجمة عن نسيج ليفية رديمة (redundant) بارزة

من الدسام مثلث الشرف عبر الفتحة بين البطينين أو زوائد ليفية من الوريقة الأمامية

للدسام التاجي(30).

- التضييق الدسامي ينجم عن نقص تصنع الحلقة الدسامية وغالبا ما يترافق مع تضييق

تحت دسامي وقد يكون الدسام الرئوي ثنائي الشرف.



تشوهات الدسام مثلث الشرف:

- التشوهات ذات الأهمية الوظيفية للدسام مثلث الشرف تشاهد لدى ٤% فقط من مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، خاصة لدى ترافقها مع فتحة بين البطينين (30).
 - إن محيط حلقة الدسام مثلث الشرف إذا نسبت إلى محيط حلقة الدسام التاجي تكون (1 < 1) في القلوب الطبيعية ، ولكن في تبادل منشأ الأوعية الكبيرة فإن ٤٦% من المرضى تكون هذه النسبة لديه (1 > 1) .
 - لدى مرضى التبادل مع سلامة الحجاب البطيني فإن تشوهات ثانوية في الدسام مثلث الشرف قد تسبب قصورا هاما فيه.



- في مرضى التبادل مع فتحة بين البطينين فإن تشوهات ارتكاز الحبال الوترية للدسام مثلث الشرف أكثر ورودا منها في الفتحة بين البطينين المعزولة.
- الشكل المجاور منظر تشريحي من البطين الأيسر يظهر الارتكاز المعيب لأوتار الدسام مثلث الشرف على حواف الفتحة بين البطينين.
- تشوهات الارتكاز سابقة الذكر قد تعيق إغلاق الفتحة بين البطينين عبر الأذينة اليمنى وتعيق تصنيع النفق ضمن البطيني في عملية راستيلي (Rastelli Op.) (30).
- إن وريقات الدسام مثلث الشرف قد تكون ضامرة أو سيئة التصنع، كما قد يشاهد نسيج زائد من الدسام مثلث الشرف يبرز عبر الفتحة بين البطينين ويسبب إنسداد مخرج البطين الأيسر.
- الحلقة الدسامية قد تكون متوسعة مسببة درجة من القصور الدسامي ، وفي حالات أخرى قد تكون وريقات الدسام نفسها ناقصة التصنع (1).

تشوهات الدسام التاجي:

- تشاهد لدى ٢٠-٣٠% من القلوب المصابة بالتبادل (وخاصة في حال وجود فتحة بين البطينين مرافقة)، لكن غالبية هذه الحالات ليس لها أهمية وظيفية .
- قد يكون هنالك نقص تصنع خفيف في الدسام مع دوران خفيف باتجاه عقارب الساعة (يشاهد من قمة البطين الأيسر).
- تشوهات الدسام التاجي تصنف إلى أربع مجموعات حسب البنية التي تصيها ١- الوريقات ٢- الملتقيات ٣- الحبال الوترية ٤- العضلات الحليلية.
- الأكثر أهمية من التشوهات السابقة هو التراكب (overriding) على الوصل الأذيني البطيني أو تفرشخ (straddling) الدسام التاجي ، وهنا يكون الدسام التاجي مشطورا عادة (1).

انسداد مخرج البطين الأيمن:

- يمكن أن ينجم عن تضيق برزخ الأهر أو انقطاع قوس الأهر أو نقص تصنع الجزء القاصي من قوس الأهر.
- يشاهد بشكل نادر لدى مرضى التبادل مع سلامة الحجاب البطيني ، ويشاهد بنسبة ٧-١٠% لدى مرضى التبادل مع فتحة بين البطينين، بخاصة عندما تكون الفتحة جانب رئوية (1).
- تضيق برزخ الأهر يكون عادة من نموذج قبل القناة الشريانية (pre ductal) (1).
- عندما يكون هنالك تضيق في برزخ الأهر فإن الجزء الجيبي من البطين الأيمن (RV sinus) يكون ناقص النمو، ونسبة محيط حلقة الدسام مثلث الشرف إلى محيط حلقة الدسام التاجي أقل من الطبيعي (31).

القوس الأبهريّة اليمني:

- تشاهد لدى ٥% من مرضى التبادل ، وتشاهد أكثر لدى مرضى التبادل مع فتحة بين البطينين أو الذين لديهم توضع متجاوز أيسر للزوائد الأذينية.

التوضع المتجاوز الأيسر للزوائد الأذينية: *Left ward juxtaposition of Atrial*

Appendages

- تشاهد لدى ٢.٥% من مرضى التبادل المحضرين للإصلاح الجراحي.
- عند تواردها فإن ضمور الجزء الجببي من البطين الأيمن يشاهد بنسب أعلى، كما ويشاهد القلب الميمن بنسب أعلى أيضا(1).

ضمور البطين الأيمن:

شاهد ضمور البطين الأيمن بدرجات متفاوتة لدى ١٧% من مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة(32).

التشوهات الأخرى:

ومنها تضيق الدسام الأبهري الخلقي ، العود الوريدي الرئوي الشاذ التام، القنال الأذينية البطينية ، وجميعها يشاهد بنسب قليلة جدا.

ملاحظة: بالنسبة لبقاء الثقبه البيضية (PFO) فإنها تميل للإنغلاق بوقت مماثل للقلوب الطبيعية ، وهنا تتفاقم الزرقة لدى الطفل، بخاصة الذي يكون لديه الحجاب البطيني سليم والقناة الشريانية غير فعالة. في حين أن الفتحة بين الأذنتين لا تنغلق عفويا ولا يتغير قياسها وتحسن أعراض الطفل .

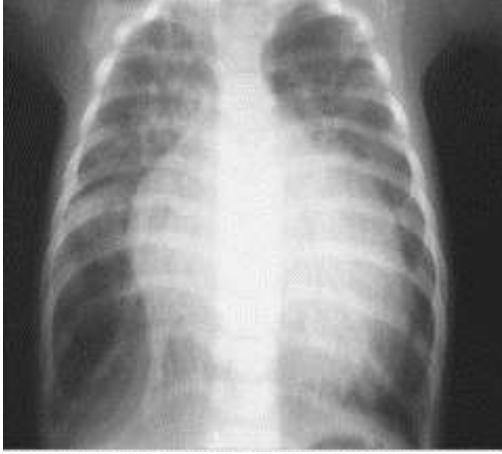
المعطيات السريرية للتشوه :

- عندما ينشأ الأهر من البطين الأيمن والرئوي من البطين الأيسر في قلوب متوافقة الاتصال الأذيني_البطيني فإن الدورانين الجهازى والرئوي يصبحان متوازيين، وإن لم يكن هناك اتصال بينهما فالحالة غير متوافقة مع الحياة.
- هذا الاتصال إما أن يكون بمستوى الأذينات (بقاء الثقبه البيضية PFO أو فتحة بين الأذنتين ASD) أو بمستوى البطينات (فتحة بين البطينين VSD) أو بمستوى الشرايين الكبيرة (بقاء القناة الشريانية PDA).
- إن المظاهر السريرية للطفل المصاب بالتشوه تعتمد على درجة المزج بين الدورانين، فإن كان المزج كبيراً و التروية الرئوية (Qp) كبيرة فإن الاشباع الأكسجيني يكون عالياً . و الأعراض خفيفة ما لم يتطور ارتفاع في الضغط الرئوي . أما إذا كان المزج قليلاً و التروية الرئوية (Qp) قليلة فأعراض نقص الأكسجة تكون شديدة .
- بالإضافة إلى درجة المزج ، فإن الأعراض تتعلق أيضاً بقيمة ضغط الأذينة اليسرى والضغط الوريدي الرئوي ، فعندما تكون التروية الرئوية جيدة فإن الضغطين السابقين يميلان للارتفاع ، ويسببان أعراض قصور قلبي أيمن وأيسر .
- يمكن تقسيم المظاهر السريرية للمرضى إلى ثلاث مجموعات بناء على المعطيات السابقة:

(١) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني:

- ✓ الزرقه تشاهد عند الولادة لدى ٥٠% من هؤلاء الأطفال، ولدى ٩٠% منهم خلال اليوم الأول وتتطور بسرعة .
- ✓ التروية الرئوية جيدة ونسبة الرئوية إلى الجهازية (Qp\Qs) تقدر بحوالي 2 ، لكن ضعف المزج بين الدورانين يمنع تحسن الزرقه.
- ✓ الطفل يبدو شديد المرض مع زلة تنفسية وتسرع قلبي ويموت بسبب نقص الأكسجة و الحماض دون وجود مظاهر لقصور في القلب .

✓ لدى معظم هؤلاء الأطفال تبقى الثقبة البيضية (PFO) ويمكن أن يكون لديهم ASD وهنا تكون الأعراض أخف نسبيا .



✓ بصورة الصدر الشعاعية يكون ظل القلب بشكل البيضة مع ضيق في المنصف العلوي، هنالك ضخامة خفيفة بحجم القلب، مع تروية رئوية مزدادة بشكل معتدل

✓ إن ضيق المنصف العلوي يعود لأمرين:

الأول انكماش الغدة الصعترية والذي يحصل في حالات الشدة والثاني توضع الأوعية الكبيرة .

✓ الأطفال الذين يبقون على قيد الحياة يتطور لديهم انسداد مخرج البطين الأيسر (LVOTO) ديناميكي ، سيء للزرقة ويسبب نوب نقص أكسجة .

(٢) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين كبيرة أو قناة شريانية سالكة كبيرة أو كلاهما :

✓ الأعراض هنا تظهر متأخرة في النصف الثاني من الشهر الأول وتتجلى بزرقة خفيفة و علامات قصور قلبي.



✓ زلة تنفسية ، تسرع قلبي، ضخامة كبدية هامة ، فرط سوائل في قاعدتي الرئتين .

✓ صورة الصدر تظهر ضخامة قلبية واضحة ، فرط توعية رئوية، المنصف العلوي أكثر اتساعا، و مع تطور داء

وعائي رئوي تقل التوعية الرئوية لاسيما في محيط الرئة .

٣) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين كبيرة وانسداد مخرج البطين الأيسر:

✓ الأقل شيوعاً.

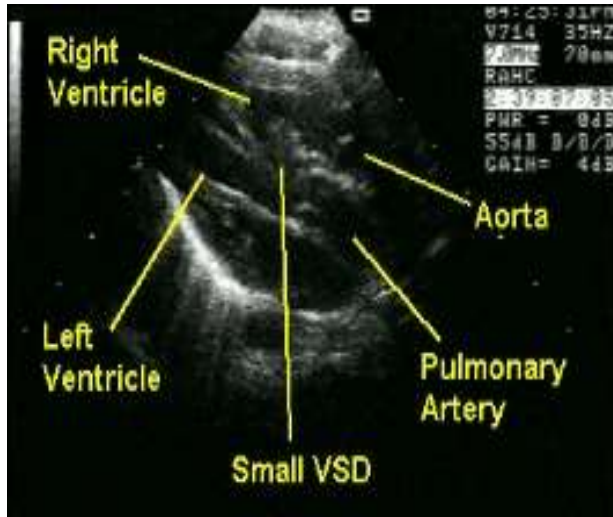
✓ انسداد مخرج البطين الأيسر، يقلل التروية الرئوية و يخفض المزج بين الدورانين .

✓ الأعراض شبيهة بمرضى رباعي فاللو مع تضيق شديد أورتق في الصمام الرئوي.

✓ الزرقة شديدة منذ الولادة ،القلب بحجمه الطبيعي تقريبا ،والساحة الرئوية بالتصوير الشعاعي تكون طبيعية أو ناقصة العلامات الوعائية.

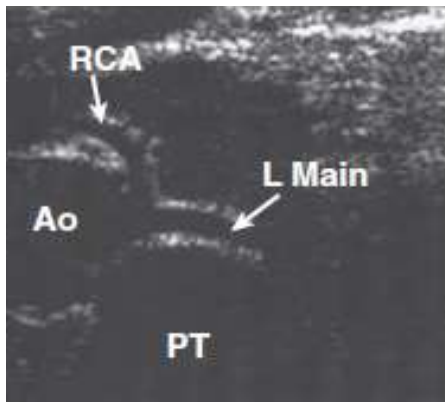
الإجراءات التشخيصية:

1- الصدى القلبي: Echocardiography



- باستخدام الصدى القلبي فإننا نستطيع تشخيص تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، كما يمكن تمييز تشوهات الدسام مثلث الشرف والطيف المتنوع للتضيق تحت الدسامي الرئوي بما فيه الإنسداد الحركي (الدينميكي) لمخرج البطين الأيسر.

- العلامات الصدىية للإنسداد الحركي لمخرج البطين الأيسر تشتمل على الإنحراف الأيسر للحجاب بين البطينين والإنغلاق المبكر للدسام الرئوي والحركة الإنقباضية



- اللاسوية للوريقة الأمامية للدسام التاجي (S.A.M.) وتطاول الوضع الإنبساطي للوريقة الأمامية للدسام التاجي تجاه الحجاب بين البطينين (33).

- كما يمكن للصدى القلبي تمييز التشوهات

الإكليلية بدقة عالية، لاسيما مسار الفروع الكبيرة ومنشأ الشرايين الإكليلية،

والمسار ضمن الجدار (intra mural) للشريان الإكليلي.

- يمكن للصدى القلبي للجنين أن يظهر درجة المزج بين الدورانين من خلال تحديد

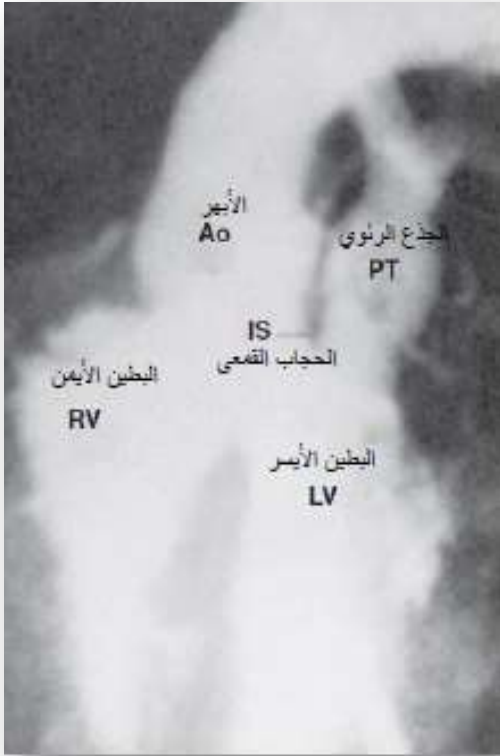
قنوات الإتصال بين الدورانين ودرجة سلوكيتها مما يحسن الوفيات حول الولادة

ويخفف المراضة بعد الجراحة.

2- القثطرة القلبية:

القثطرة القلبية لم تعد تجرى لتشخيص تبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلا في حال عدم تأكيد

التشخيص بإستخدام الصدى القلبي.



- الدراسة التفصيلية بالقثطرة تشمل

حساب قيمة التروية الرئوية (Qp)

والتروية الجهازية (Qs) وقياس الضغوط

لاسيما عبر مخرج البطين الأيسر،

وباعتبار أن هنالك إتصال بين أجواف

القلب لدى مرضى التبادل فإن قاعدة

فيك (Fick) تعتبر القاعدة العملية

الوحيدة لحساب قيمة التروية الرئوية

والجهازية.

معادلة فيك:

$$Qp = \frac{Vo2}{CpvO2 - CpaO2}$$

$$Qs = \frac{Vo2}{CaO2 - CvO2}$$

حيث: $CpvO_2$ كمية الأكسجين بالدم الوريدي الرئوي (مل/ليتر)

$CpaO_2$ كمية الأكسجين بالدم الشرياني الرئوي (مل/ليتر)

CaO_2 كمية الأكسجين بالدم الشرياني (مل/ليتر)

CvO_2 كمية الأكسجين بالدم الوريدي المختلط (مل/ليتر)

Vo_2 قيمة استهلاك الأكسجين (مل /دقيقة)

- عندما تكون التروية الرئوية مزدادة وبالتالي إشباع الدم الشرياني الرئوي عالي فإن معادلة فيك تصبح أقل دقة، وتصبح المعادلة أكثر دقة لدى كون التروية الرئوية قليلة والضغط الرئوي عالي.
- إن قيمة الرسابة الدموية (hematocrite) الأعلى من ٦٠% ترفع بشكل ملحوظ لزوجة الدم، وهذا قد يرفع قيمة الضغوط في الجهة اليمنى للقلب.
- قيمة ال Q_{ep} تشير إلى التروية الرئوية الفعالة أو المؤثرة، أي التروية التي تعتمد عليها الحياة لدى الطفل المصاب بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة، وهو يعبر عن كمية الدم القادمة من الدوران الجهازي إلى الرئوي عبر الفتحة بين البطينين أو الأذنتين أو القناة الشريانية.

ويتم حسابها بالمعادلة التالية:

$$Q_{ep} = Vo_2 / CpvO_2 - CvO_2$$

وقيمتها الوسطية ١-١.٥ لتر/دقيقة/م^٢

3-تصويرالأوعية السينمائي: Cineangiography

يستخدم لإيضاح الإتصال البطيني الشرياني، ووضعية الشرايين الكبرى، وعدد وتوضع الفتحات بين البطينين، ومكان انسداد مخرج البطين الأيسر، وقياس ووظيفة الصمامات الأذينية البطينية، وحجم ووظيفة كلا البطينين، وتشريح الشرايين الإكليلية، ووجود تشوهات قلبية أخرى.

4 - التصوير الطبقي المحوري والرنين المغناطيسي للقلب:

بالرغم من كون هذه الوسائل أكثر دقة من الصدى القلبي في تشخيص الآفة التشريحية

وتحديد توزع الشرايين الإكليلية، إلا أنها

نادرا ماتستخدم لدى الولدان.

التصوير الطبقي المحوري للقلب وباستخدام

تقنية التصوير الوعائي يمكننا من وضع

تشخيص دقيق للآفة الإكليلية وتوزع

الشرايين الإكليلية، لكنه يستخدم عادة بعد

العمل الجراحي للمرضى الذين يشك بوجود

آفة اكليلية لديهم.



عملية قلب الشرايين (أو التحويل الشرياني) : Arterial Switch :

سوف نناقش التكنيك الجراحي بناء على نمط توزع الشرايين الإكليلية وعلاقة الشرايين الكبرى ببعضها .

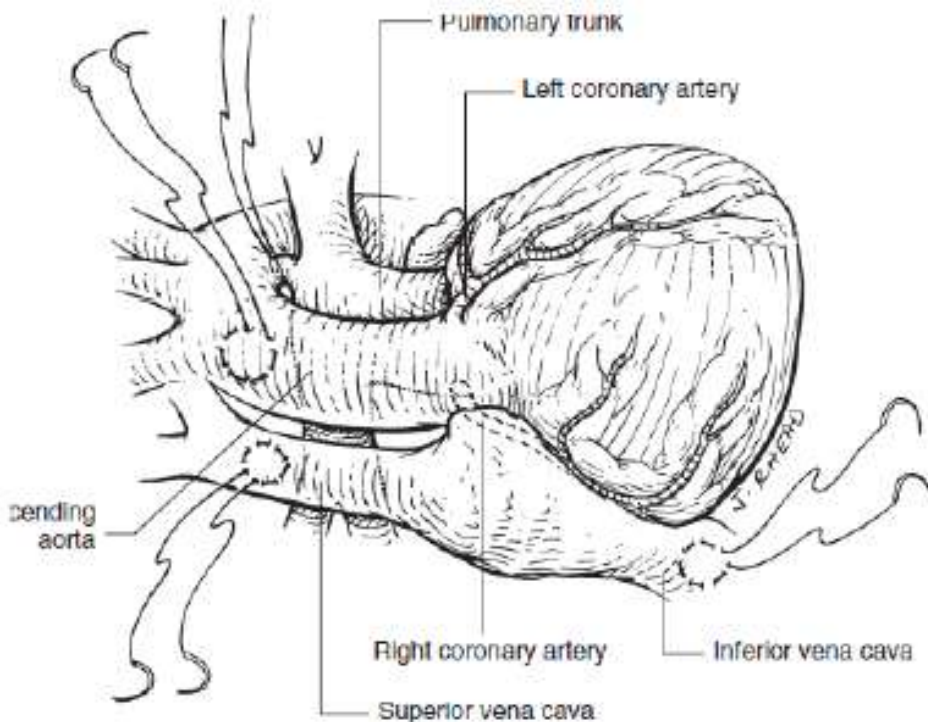
1 - تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع توزع طبيعي للشرايين الإكليلية :

إن التحضير الجراحي مماثل لبقية العمليات ويضاف أن بسط العنق الجيد مهم لكشف الشرايين الكبيرة.

يمكن أن تجرى العملية باستخدام دائرة القلب والرئة الصناعية مع تبريد متوسط (25C) ، أو باستخدام التبريد العميق مع إيقاف الدوران بدرجة حرارة (18C) .

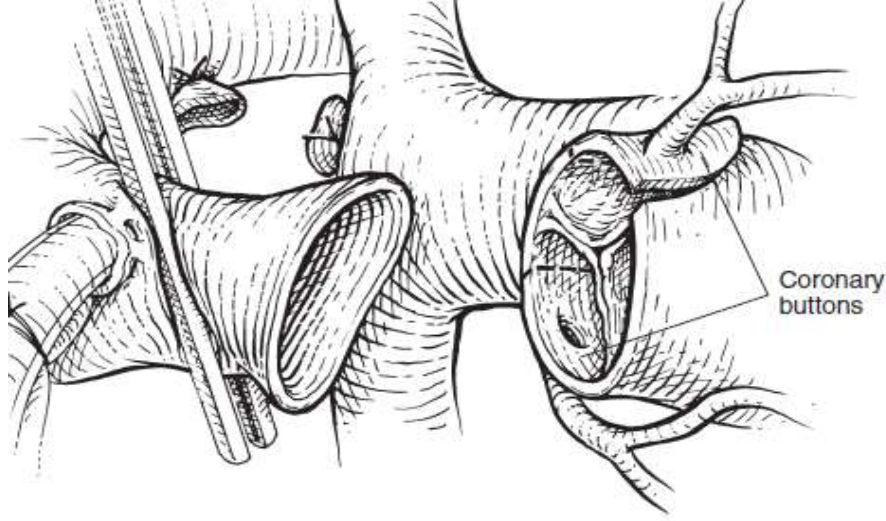
العديد من الدراسات المحكمة تشير إلى أفضلية التبريد المتوسط على إيقاف الدوران نظرا للنتائج الإيجابية للطريقة الأولى فيما يتعلق بوظيفة البطين الأيسر والتطور الروحي الحركي للطفل (34) .

يتم تسليخ الأهر الصاعد (عن الشريان الرئوي) حتى تفرعه الأول (الجذع العضدي الرأسي) ، كما يتم تسليخ الشريان الرئوي وفرعيه الأيمن والأيسر وصولا للفروع الفصية (Lobar Branches) .

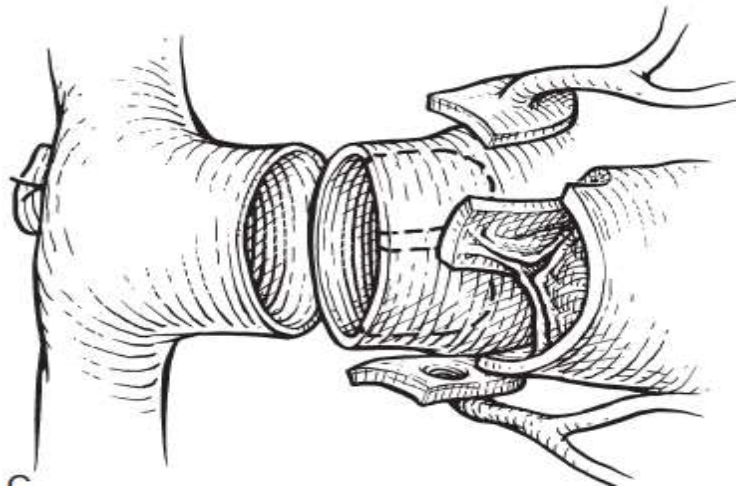


توضع قنية الأبهر في نهاية الأبهر الصاعد لتسهيل العمل عليه ، كما يتم وضع قنية في كل أجوف على حدا إذا أردنا العمل باستخدام الدارة ، أما في حال استخدام التبريد العميق فيكفي وضع قنية وريدية وحيدة في لسينة الأذينة اليمنى .

يتم قطع الأبهر فوق منشأ الشرايين الإكليلية بقليل، أما الرئوي فيقطع قبل تفرعه بقليل.

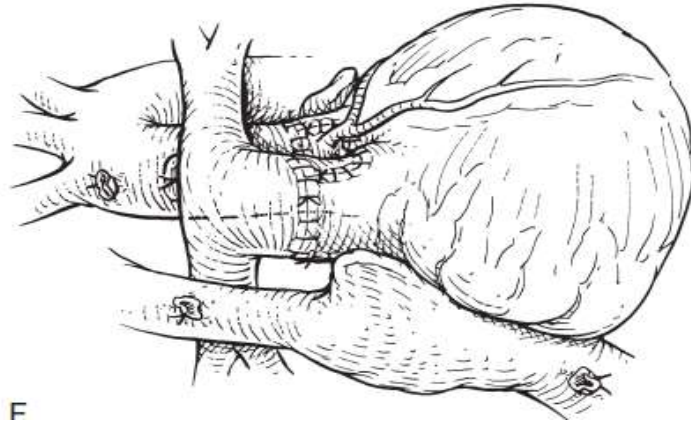
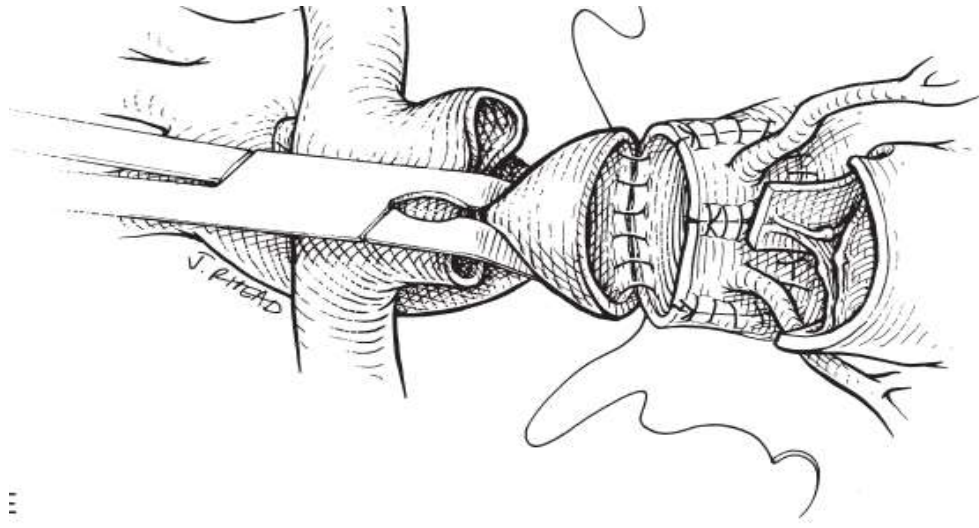


الجزء من جدار الأبهر المحيط بفوهة الإكليلي الأيسر (الزر الإكليلي) يتم قطعه وإعادة مفاغرتة بالجيب المواجه الأيسر من الأبهر الجديد (الجذع الرئوي سابقا) ، والزر الإكليلي الأيمن يتم قطعه وإعادة مفاغرتة بالجيب المواجه الأيمن من الأبهر الجديد .



تجرى مناورة لوكمبت (Lecompte) وذلك بجعل تفرع الرئوي إلى الأمام من الأبهر الصاعد.

الأبهر الجديد يتم تصنيعه بمفاغرة الجذع الرئوي القديم مع الجزء القاصي من الأبهر الصاعد أما الرئوي الجديد فيتم تصنيعه بمفاغرة الرئوي الجزء الداني من الأبهر القديم مع تفرع الرئوي (وذلك بعد ترميم الثقبين الموجودين في القسم الداني الناجمين عن حصاد الشرايين الإكليلية برقعة تامورية) .

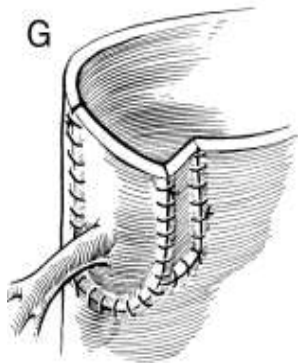


(2) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع نشوء الشريان المنعكس من الجيب الأبهري #2:

✚ هنا ينشأ الشريان المنعكس كفرع من الإكليلي الأيمن ويسير يسارا إلى الخلف من الجذع الرئوي ليصل إلى البطن الأيسر ويتفرع .

✚ في حالات أقل شيوعا ينشأ الإكليلي الأيسر من الجيب #2 ويسير خلف الجذع الرئوي ليتفرع بعدها إلى الأمامي النازل والمنعكس، أما الإكليلي الأيمن فينشأ من الجيب الأبهري #1 .

✚ كلا الحالتين يتطلبان اهتماما خاصا في عملية نقل الشريان الإكليلي وإعادة زراعته على الأبهري الجديد .



✚ يتم قطع الزر الإكليلي (الحاوي على الإكليلي الأيمن وفرعه المنعكس) ، كما تجري شقا عموديا في الجيب المواجه الأيمن ونقوم بزراعة قطعة تامورية (مثبتة بالغلوتار ألدهيد) مستطيلة الشكل على أحد شقيه ثم نقوم بمفاغرة الزر الإكليلي مع الفوهة المتشكلة

✚ إن التكنيك السابق يمنح الجيب المواجه الأيمن بروزاً خفيفاً إلى الأمام والأيمن وهذا يمنع إنشاء الشريان المنعكس فيما لو تم زراعته بالطريقة التقليدية (ويسمى هذا التكنيك (Trap door).

3) –تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع نشوء جميع الشرايين الإكليلية من الجيب الأبهري # 2 :

✚ في أغلب الحالات تنشأ الشرايين الإكليلية من فوهة واحدة ، وفي حالات أقل تنشأ من فوهتين متقاربتين .

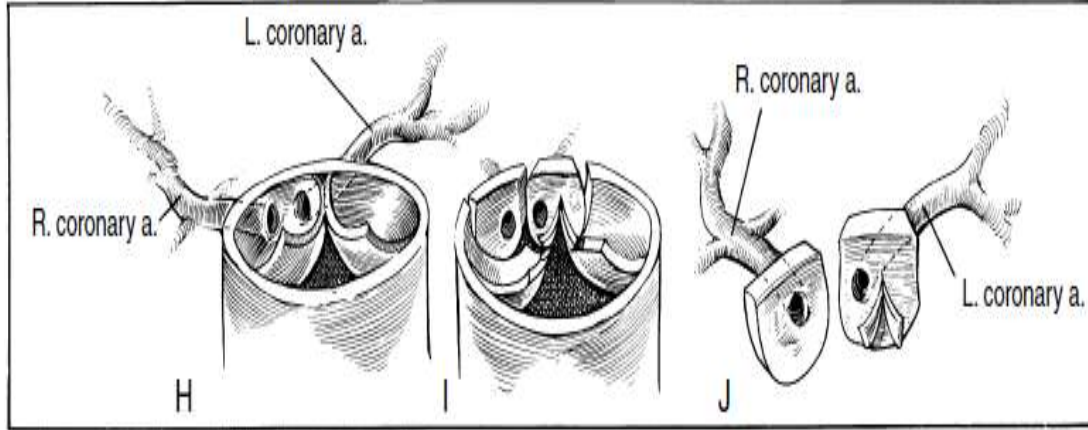
✚ عند نشوء جميع الشرايين الإكليلية من فوهة واحدة فإننا نعاملها معاملة الطريقة سابقة الذكر (نشوء المنعكس من الجيب 2) .

✚ عند نشوء جميع الشرايين الإكليلية من فوهة واحدة و مسيرها باتجاه الأيمن وعدم مسيرها باتجاه الأيسر (خلف الرئوي) فإننا نقوم بزراعة الزر الإكليلي إلى شق بسيط في منتصف الجيب المواجه الأيمن .

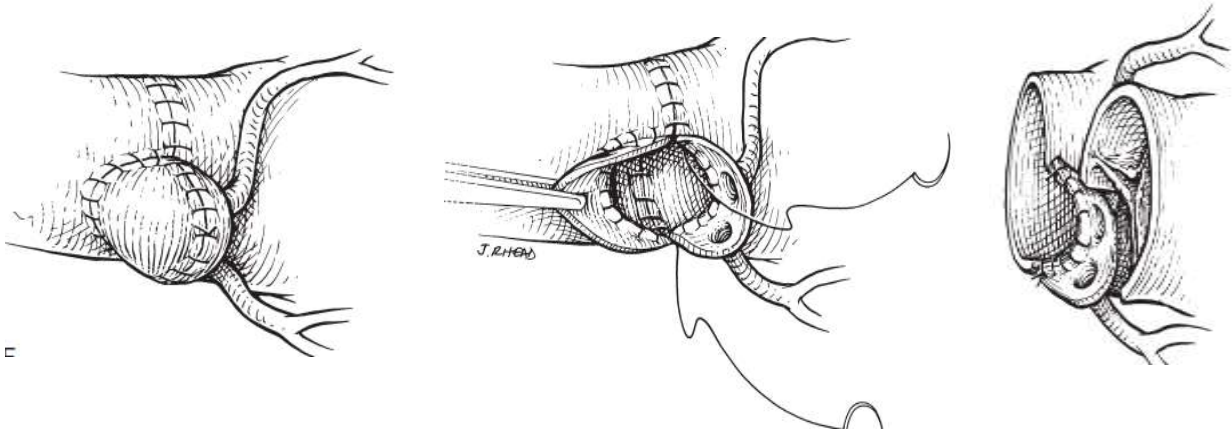
✚ عند نشوء الشرايين الإكليلية من فوهتين منفصلتين فإن فوهة الإكليلي الأيسر تكون مزاحة إلى الملتقى الصمامي بين الجيبين # 1 و # 2 ، كما أن الشريان الإكليلي الأيسر (أو الأمامي النازل فقط) يسير إلى الأمام ضمن جدار الأبهري (Intra Mural) ليبرز بعدها من الأبهري مستكملاً مسيره ، والجراح عندما ينظر للشرايين الإكليلية بعد فتح القص يظن أن الشرايين الإكليلية ذات توزع طبيعي .

✚ هناك العديد من التقنيات الجراحية لحل المشكلة السابقة .

_ أحد هذه التقنيات هو فصل هاتين الفوهتين كل على حدا عن جدار الأبهري بشكل دقيق مع الانتباه لاحتواء المسار ضمن الجدار للإكليلي الأيسر وإعادة زراعتها للأبهري الجديد باستخدام أحد التكنيكين السابقين.



_ تكنيك آخر يقوم على فصل الجيب الأبهرى #2 شاملا للفوهتين الإكليليتين عن جدار الأبهري، ثم خياطة القسم السفلي من هذا الجيب إلى الأبهري الجديد و القسم العلوي منه يخط إلى جيب تاموري متصل بالأبهري الجديد.



(4) - تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع كون الأبهر والرئوي على التوازي side by side:

- ✚ مع كون الأبهر إلى الأيمن من الرئوي لكنه لا يكون إلى الأمام منه ، بل يكونان متجاورين .
- ✚ هنا يشيع وجود فتحة بين البطينين أو بطين أيمن ثنائي المخرج مع كون الفتحة بين البطينين جانب رئوية (Taussig – Bing Heart) .
- ✚ توزع الشرايين الإكليلية هنا مختلف ، والشكل الأشيع نشوء الأيمن والأمامي النازل من الجيب 1 والمنعكس من الجيب 2 .
- ✚ يتم قطع الشرايين الكبرى ، ولانجري مناورة لوكمبت (Lecompte) .
- ✚ اللمعة المفتوحة في الجزء القاصي من الشريان الرئوي يتم إغلاق نصفها الأيسر برقعة تامورية معالجة ، والنصف الأيمن يتم توسيعه بشق أفقي باتجاه الرئوي الأيمن .
- ✚ يتم نقل الأزرار الإكليلية بحسب أحد التقنيات سابقة الذكر ، وتستكمل العملية بشكل روتيني .

السمات الخاصة للعناية بمرضى قلب الشرايين:

- ❖ يجب أن يكون ضغط الاذينة اليسرى منخفضا، وأقل من ١٢ ملم ز.
- ❖ بما أن الهياج وعدم الراحة يزيد الحاجة للأكسجين ويتطلب نتاجا قلبيا عاليا، لذلك يفضل تسكين الطفل وتنويمه وإبقاؤه على المنفسة خلال ال ٢٤-٤٨ ساعة الأولى بعد الجراحة.
- ❖ إذا كان النتاج القلبي أقل من السوي، أو إذا أشار الصدى القلبي إلى ضعف قلووية البطين الأيسر فيفضل دعم القلب بالكاتيكولامينات عوضا عن ملئ الدوران بالسوائل.
- ❖ دراسة دقيقة أشارت إلى أن النتاج القلبي للمريض يتراجع إلى حده الأدنى بعد ٩-١٢ ساعة من الجراحة بغض النظر عن نموذج الدوران خارج الجسم المستخدم أثناء العملية، وبغض النظر أكان هنالك فتحة بين البطينين أم لا (12).

استطبابات الجراحة:

وسنناقش هنا أربع حالات.

(1)- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط لدى الولدان (> 30 يوما):

- تشخيص المرض هو استطباب للجراحة.
- يفضل إجراء العمل الجراحي قبل تجاوز الطفل الأسبوعين من عمره.
- عند وجود زرقة شديدة يجرى خزع للحجاب بين الأذنتين (إجراء راشكند) إسعافي، ومن ثم تجرى الجراحة المصححة .
- إن ارتفاع ضغوط الأجواف اليمنى او تطور انسداد حركي بمخرج البطين الأيسر لا يعد مضاد استطباب للجراحة (35) (36).
- خطورة العمل الجراحي تكون أقل مايمكن إذا أجريت العملية خلال الأسبوع الأول للحياة، كما أنها تخفف من تعرض الدماغ لنقص الأكسجة الناجم عن التشوه (37).

(2)- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط (العمر < 30 يوم):

- إن إجراء الإصلاح الجراحي بعمر أكبر من ٣٠ يوم يحمل خطورة أعلى، لأن البطين الأيسر أصبح متكيفا مع ضغوط الدوران الرئوي.
- العديد من المراكز أشارت إلى أنه من الممكن إجراء عملية قلب الشرايين بعد عمر الشهر وحتى ال ٩ أشهر، لكن بشرط توفر أجهزة دعم البطين الأيسر بعد الجراحة (38) (39).
- في حال عدم توفر أجهزة دعم البطين الأيسر فالإجراء المتبع هو أحد أمرين:

١- إجراء تطويق رئوي مع وصلة (شنت) جهازية رئوية، ثم بعد أسبوع إلى أسبوعين

تجرى عملية قلب الشرايين.

٢- إجراء عملية التحويل الأذيني (Atrial Switch).

إن الإجراء الأول يحمل خطورة أعلى بقليل من الإجراء الثاني، لكن وباعتبار عملية قلب الشرايين هي العلاج المختار، لذا فإن معظم المراكز تميل إلى تطبيق الإجراء الأول (40).

وفي حال تأخر الجراحة المصححة عن عملية التطويق أكثر من أربع أشهر فإن خطورة الوفاة بعد العمل الجراحي ترتفع بشكل ملحوظ.

(3)-تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين:

- تشخيص المرض هو استطباب للجراحة.
- يفضل إجراء عملية قلب الشرايين قبل عمر ال ٤ أسابيع.
- في حال ظهرت على الطفل علامات قصور قلب إحتقاني، يفضل إجراء الدعم التنفسي والقلبي للطفل لعدة أيام في العناية قبل إجراء الجراحة المصححة.

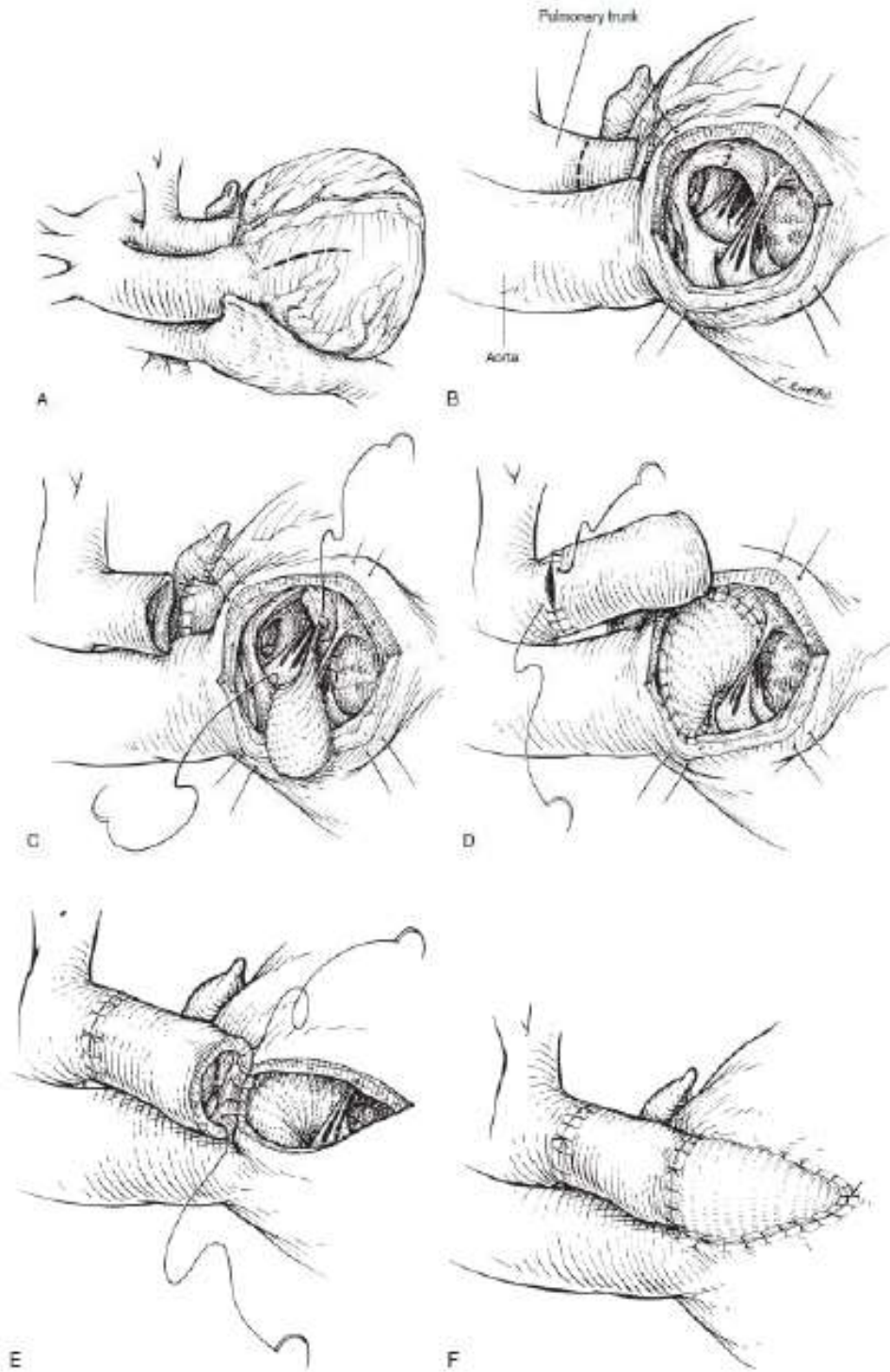
(4)-تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين وانسداد مخرج البطين الأيسر:

- إن تشخيص المرض هو استطباب للجراحة ، لكن التوقيت يبقى مثار للجدل.
- على الرغم من أن السن المفضل لإجراء عملية لوكمبت (سيتم شرحها لاحقاً) أو مايسمى (REV) غير محدد بالضبط إلا أنه يفضل إجراؤها بين ال ٦ أشهر وال ٥-٥ سنوات، وبعض المراكز أشارت إلى أنه يمكن إجراؤها قبل سن ال ٦ أشهر بمواتية منخفضة.
- إذا شكى الطفل من زرقة شديدة قبل عمر ال ٦ أشهر يجرى له وصلة جهازية رئوية تتبع بعملية لوكمبت خلال ٦-١٨ شهر.
- في الأطفال بين عمري ال ٣ و ٥ سنوات يمكن إجراء عملية لوكمبت أو راستيلي، وفي حالات خاصة يمكن أن تكون عملية نيكايديو (Nikaidoh) بديلاً عنهما (41).

تدبير انسداد مخرج البطن الأيسر لدى مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة:

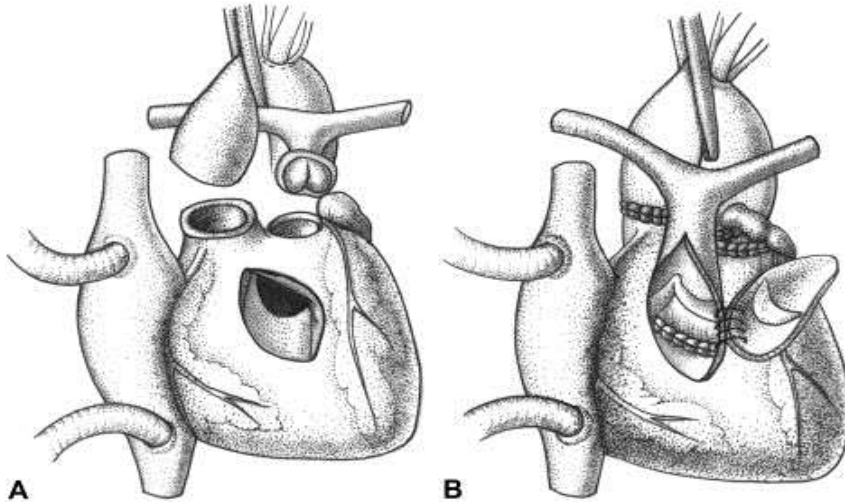
- عندما يكون الانسداد حركيا (ديناميكيا) وضغط البطن الأيسر يساوي أو أقل من ضغط البطن الأيمن (الجهازي) لانتدخال جراحيا على الانسداد، ولكن عندما يكون ضغط البطن الأيسر أعلى من البطن الأيمن فإننا نقوم بتلطيف الانسداد وذلك بخزع عضلية الحجاب بين البطينين.
- عندما يكون الانسداد ناجما عن نسيج ليفي عضلي موضع أو منتشر فإننا نقوم بإستئصال هذا النسيج عبر الصمام التاجي أو عبر الجذع الرئوي.
- وعندما يكون الانسداد ناجما عن التحام وريقات الصمام فإننا نقوم بخزع الملتقيات وفي الحالات الشديدة عندما لا نتمكن من إزالة الانسداد التشريحي فإننا نضع طعاما أنبوبيا بين البطن الأيسر والأبهر الجديد.
- عملية راستيللي: Rastelli Op.
 - تجرى في حال ترافق التبادل مع فتحة بين البطينين وانسداد مخرج البطن الأيسر.
 - تقوم على إجراء شق عمودي موازي للشریان الأمامي النازل في الجزء القمعي من الجدار الحر الأمامي للبطن الأيمن مع تجنب أذية الفروع الإكليلية، كما نقوم بقطع الجذع الرئوي قبل التفرع وإغلاق نهايته الدانية.
 - في حال كان حجم الفتحة بين البطينين صغيرا فإنه يجرى توسيعها بإستئصال جزء من حوافها الأمامية، مع الانتباه لتجنب أذية الفروع الحاجزية للشریان الإكليلي الأمامي النازل.
 - يتم إغلاق الفتحة بين البطينين برقعة (جورتكس) على شكل نفق لتوجيه الدم من البطن الأيسر وعبر الفتحة إلى الأبهر الصاعد.
 - يتم تحضير أكبر قياس للطعم الأنبوبي والذي يتلاءم مع حجم صدر المريض، ويفضل أن يكون ذو صمام.

- يجرى خياطة الجزء الداني من الطعم الأنبوبي إلى الشق المجرى في البطن الأيمن،
أما الجزء القاصي فيتم خياطته إلى الجزء القاصي من الجذع الرئوي المقطوع.
- الشكل التالي يوضح مراحل عملية راستيللي:



● عملية لوكمبت: Lecompte Op. وتسمى (REV)

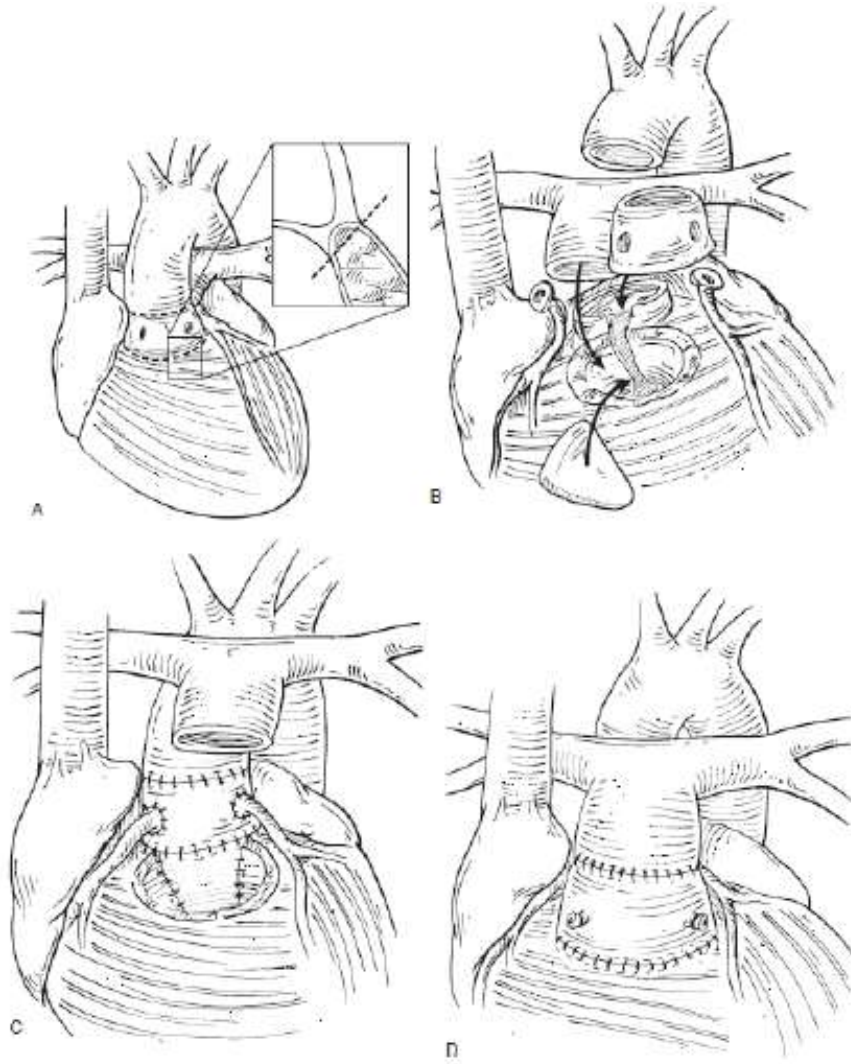
- تجرى أيضا في حال ترافق التبادل مع فتحة بين البطينين وانسداد مخرج البطين الأيسر.
- في هذه العملية يتم وصل البطين الأيسر بالأبهر والبطين الأيمن بالرئوي بدون استخدام طعم رئوي خارج القلب.
- يجرى شق عمودي في البطين الأيمن موازي للشريان الأمامي النازل ويمدد رأسيا (باتجاه الصمام الرئوي) أقصى مايمكن.
- يجرى قطع الأبهر والرئوي ، كما يتم إغلاق الجزء الداني من الرئوي بخياطة متواصلة.
- يجرى استئصال جميع الحزم العضلية والنسج المتوضعة بين الفتحة والشرايين الكبيرة، وإن إدخال موسع هيغاريساعد في تمييز هذه الحزم وتجنب أذية الحزم الناقلة.
- يجرى إغلاق الفتحة برقعة على شكل نفق بحيث يتم توجيه الدم من البطين الأيسر إلى الأبهر.
- تجرى مناورة لوكمبت، ثم يعاد مفاغرة حافتي الأبهر المقطوع.
- الحافة الخلفية من الرئوي يتم خياطتها إلى القسم الرأسي من فتحة البطين الأيمن ويعاد تصنيع الجزء الأمامي باستخدام رقعة من التامور أو الغورتكس، كما في الشكل.



● عملية نيكايديو: Nikaidoh Op.

- تجرى في حال ترافق التبادل مع انسداد مخرج البطن الأيسر مع أو بدون فتحة بين البطنين.
- إن الغموض المساور للنتائج بعيدة المدى لعملية راستيلي والحاجة المتكررة لتبديل الطعم الأنبوبي دفع الجراحين لقبول هذا النوع من العمليات.
- جذر الأهر يتم قطع اتصاله بالبطن الأيمن، كما يتم عزل الشرايين الإكليلية على شكل أزرار.
- يتم قطع اتصال الرئوي بالبطن الأيمن.
- يتم خزع حلقة الصمام الرئوي القديم وتمديد الخزع ليشمل الحجاب القمعي بين الأهر والرئوي، وفي حال وجود فتحة بين البطنين يجرى توسيعها باتجاه حلقة الرئوي.
- يعاد تصنيع الشق السابق برقعة تامة مورية مثلثية لتوسيع مخرج البطن الأيسر.
- يعاد مفاغرة الأهر إلى البطن الأيسر مع زرع الأزرار الإكليلية عليه، أما الرئوي فيوضع طعم أنبوبي حيوي لإعادة مفاغرتة بالبطن الأيمن (ويفضل الطعم ذو الصمام).

- الشكل التالي يوضح مراحل عملية نيكايديو:



عقاسيل عملية قلب الشرايين :

أ. نمو الشرايين الإكليلية :

- جميع المعلومات المتوفرة حاليا تشير إلى أن الأبهرو والرئوي والشرايين الإكليلية تنمو بتناسق مع نمو الطفل .

ب. الحالة الفيزيائية :

- جميع الأطفال الأحياء ذوي نشاط جيد وبدون تحدد بالنشاط الفيزيائي .
- وجود انسداد متبقي في مخرج البطين الأيمن يؤثر على السعة الوظيفية للطفل و يحدد النشاط الفيزيائي .

- هنالك عدة دراسات أشارت إلى أن السعة الجهدية (exercise capacity) والدرجة القصوى لقبط الأوكسجين (maximal O2 uptake) أقل لدى هؤلاء الأطفال مقارنة بأقرانهم الطبيعيين(42).

ج. الوظيفة البطينية :

- وظيفة البطين الأيسر تبقى طبيعية في الفترة الأولى بعد الجراحة، وفي دراسة كبرى تبين بالمتابعة متوسطة الأمد (بمتوسط 3.8 سنة) محافظة البطين الأيسر على وظيفته (43).
- دراسة واحدة لوظيفة البطين الأيسر بعد عشرين سنة من المتابعة أظهرت أن أقطار البطين الأيسر تبقى ضمن الحدود السوية (44).
- دراسة أخرى أشارت إلى أن قلووية البطين الأيسر في اختبار الجهد القلبي أقل لدى المراهقين المجرى لهم عملية قلب الشرايين في طفولتهم إذا ما قورنوا بأقرانهم ، والقلووية كانت أسوأ لدى الذين لديهم تشريح إكليلي خاص(45).
- في دراسة مقارنة بين عملية قلب الشرايين وعملية التحويل الأذيني تبين أن 98 % من مرضى قلب الشرايين لديهم وظيفة بطين أيسر ضمن الحدود السوية في حين شوه ذلك لدى 79 % فقط من مرضى التحويل الأذيني (46).

د. اضطرابات النظم :

- فقط 3 % من مرضى قلب الشرايين حصل لديهم اضطرابات نظم فوق بطينية مقارنة مع 57 % من مرضى التحويل الأذيني(46).

هـ. التروية الإكليلية :

- التصوير الومضاني للقلب أظهر تراجعاً في احتياطي التروية الإكليلية لدى الجهد مقارنة بالأطفال الطبيعيين .
- دراسة أخرى أظهرت تعصباً ذاتياً معيباً للقلب ، بالذات لدى الأطفال الذين أجروا العملية بسن متأخرة كما أظهرت صغر لمعة الشرايين الإكليلية اليسرى (47).

- العديد من الدراسات وثقت تضيقات في الشرايين الإكليلية لا عرضية لدى العديد من المرضى بعد 5-10 سنوات من الجراحة .

- عندما تكون الشرايين الإكليلية من نمط ضمن الجدار (intra mural) أو عندما تنشأ جميع الشرايين من شريان واحد مشترك فخطر المواتية يكون أعلى لدى هؤلاء الأطفال ويزداد هذا الخطر مع تقدم العمر (48) .

- بشكل عام تشاهد التضيقات الإكليلية في الشرايين التي تسير خلف الشريان الرئوي أو لدى إجراء تكتيك خاص لا اعتيادي في نقل الشرايين الإكليلية (49).

و. التطور الروحي الحركي للطفل :

- في دراسة حشدية و بمتابعة مدتها 8 سنوات ، تبين أن الصحة الجسمية و النفسية والاجتماعية للأطفال الذين أجروا عملية قلب الشرايين مشابهة لأقرانهم ، حسب تقييم (Mean Psychosocial Summary Scores) بالرغم من شكوى آبائهم من نقص في انتباههم وتعلمهم وتطور لغتهم (50).

- في دراسة حشدية أخرى و بمتابعة 2.5 سنة ، تبين وجود صعوبات في اللغة التعبيرية لدى هؤلاء الأطفال و مشاكل في السلوك لدى الأطفال الذين أجريت لهم العملية مع التبريد العميق و إيقاف الدوران (51).

ز. انسداد مخرج البطين الأيمن :

- هو اختلاط وارد بعد جراحة قلب الشرايين ، ولا ندري حتى الآن إن كان بالإمكان منع حدوثه مستقبلا .

- في دراسة متعددة المراكز أظهرت أن انسداد مخرج البطين الأيمن يسبب إعادة تدخّل في 10 % من الأطفال وأن ذروة حصوله تكون في الأشهر الـ 6 الأولى بعد الجراحة (52).

- في إحدى الدراسات التحليلية ، فإن الحرية من إعادة التدخّل خلال أول سنة كان 94 % و خلال 5 سنوات كانت 79 % (53) .

- إنه من المتفق عليه أن التحرير الجيد للشرابين الرئوية وصولاً لفروعها خلال إجراء مناورة لوكمبت (Lecompte) ضروري لتقليل فرص حصول تضيق رئوي فوق صمامي .
- الإنسداد يحصل في الجذع الرئوي ، وبشكل أقل شيوعاً في منطقة تفرع الشرايين الرئوية.
- في دراسة محكمة ، أظهر الباحثون أن التضيق قد يطال الدسام الرئوي نفسه نتيجة صغر أو ضعف نمو حلقة الدسام الرئوي وهذا يشاهد خاصة لدى الأطفال المجري لهم تطويق رئوي أو لديهم فتحة بين البطينين مرافقة (54).
- لانعرف إن كان استخدام رقعة واحدة أو رقعتين أو نوعية المادة المصنعة منه الرقعة له دور في خفض فرص حصول هذا الإنسداد ، لكن في دراسة وحيدة أشار الباحثون إلى أن استخدام رقعة وحيدة بشكل البنطال لتصنيع الشريان الرئوي يخفف فرص حصول انسداد متبقي (55).

ح. قصور الصمام الأبهري الجديد :

- في العديد من الدراسات وبمتابعة عدة سنوات للأطفال الذين أجروا عملية قلب الشرايين تبين أن (٦٠%) منهم لديه الصمام الأبهري مستمسك ، وفي (٣٥%) منهم كان فيه قصور خفيف ، والقصور كان متوسطاً إلى شديداً في (٥%) منهم أو أكثر (43) (56) .
- عوامل الخطورة لحصول هذا القصور تشمل : السن المتأخرة لدى الإصلاح ، وجود تطويق رئوي سابق ، وجود فتحة بين البطينين ، وجود عدم تناسق بين جذر الأبهري الجديد والأبهري الصاعد ، وجود انسداد في مخرج البطين الأيسر ، واستخدام تكتيكات خاصة في عملية نقل الشرايين الإكليلية ، وكون قيمة ال (z score) للصمام الأبهري الجديد (< 1) (43) (56) (57) (58) (59) .
- إن حوالي ٢% فقط من الحالات احتاجت لإعادة التداخل الجراحي.

ط. الحاجة لإعادة التداخل الجراحي :

- السببان الرئيسان لإعادة التداخل هما انسداد مخرج البطين الأيمن و انسداد مخرج البطين الأيسر.
- الحرية من الحاجة لإعادة التداخل كان ٧٥% لمدة ٢٠ سنة في دراسة وحيدة كبيرة ، وفيها كان ٥٨% من حالات إعادة التداخل سببها انسداد مخرج البطين الأيمن وفي ٤٣% كان السبب انسداد مخرج البطين الأيسر (60).
- بعض الدراسات أظهرت ازدياد الحاجة لعود التداخل بسبب الإصابات الإكليلية .
- المواثية المرافقة لإعادة التداخل منخفضة مالم يجر التداخل في المرحلة الباكرة بعد الجراحة الأولى .

ي. الموت المبكر: early Death

- يقصد به الموت الحاصل خلال إقامة الطفل في المستشفى، ويسمى أيضا hospital mortality ، أو الحاصل خلال الأشهر الأولى للعمل الجراحي.
- عوامل الخطورة: (61) (62)

(١) إزالة انسداد مخرج البطين الأيسر بشكل متزامن مع عملية قلب الشرايين.

(٢) وزن الطفل > 2.5 كغ لدى إجراء الجراحة.

(٣) ترافق تبادل منشأ الأوعية مع انقطاع قوس الأبهر.

(٤) الحاجة لإستخدام جهاز الأكسجة الغشائية خارج الجسم (ECMO) بعد الجراحة.

(٥) وجود تشوهات إكليلية مرافقة.

(٦) تأخر سن الإصلاح الجراحي.

معظم المراكز يتراوح معدل الموت المبكر للأطفال المجرى لهم عملية قلب الشرايين بين ٢-٧%

، بعد أن كانت تصل إلى ١٥% في الحقبة السابقة.

الدراسة العملية

■ أولاً: أهمية الدراسة:

- هنالك حوالي (٣٠٠٠) حالة تشوه قلب ولادي سنويا" في سوريا.
- وباعتبار أن تبادل منشأ الأوعية الكبيرة يشكل حوالي ٧% من مجمل تشوهات القلب الولادية ، أي هنالك (٢١٠) حالات من تبادل منشأ الأوعية الكبيرة سنويا في سوريا.
- إن عملية قلب الشرايين تعتبر الإجراء الجراحي المرجعي لعلاج هذا التشوه.
- والسن الأنسب المتفق عليه للإصلاح الجراحي هو أقل من عمر الشهر.
- ولكون مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق هو المركز الجامعي الوحيد لعلاج هذا التشوه.
- يوجب ماسبق دراسة طبية احصائية لعدد الحالات المراجعة للمستشفى، وسن هؤلاء الأطفال لدى المراجعة ، وخطورة العمل الجراحي لهذا التشوه.

■ ثانياً: أهداف الدراسة:

نجل الأهداف فيما يلي

١. دراسة العمر الوسطي للأطفال المراجعين للمستشفى المصابين بهذا التشوه والذين أجري لهم عملية قلب الشرايين.
٢. دراسة التوزع الجغرافي لهذا التشوه في سوريا بناءً على عينة الأطفال المراجعين.
٣. دراسة معدل المراضة والموتية المرافقة لعملية قلب الشرايين.
٤. دراسة عوامل الخطورة للموتية المرافقة لهذه العملية.
٥. مقارنة نتائج الدراسة مع النتائج العالمية والإستفادة من الخبرة العالمية في هذا المجال.
٦. الخروج بتوصيات حول المقاربة والتدبير الجراحي، لتحسين النتائج الصحية المتعلقة بهذه العملية.

■ ثالثاً: المواد وطرق الدراسة: (Materials And Methods)

أ- عينة المرضى : أجريت الدراسة في مستشفى جراحة القلب الجامعي التابع لكلية الطب بجامعة دمشق، وذلك بشكل استرجاعي (Retrospective) لبيانات المرضى منذ تشرين الثاني لعام (١٩٩٨) وحتى كانون الأول من عام (٢٠١٢)، حيث خضع خلال هذه الفترة (٧٠) مريضاً لعملية قلب الشرايين.

ب- معايير الدخول في الدراسة:

- جميع الأطفال المقبولين في مستشفى جراحة القلب الجامعي والمشخص لهم تشوه تبادل منشأ الأوعية الكبيرة والمجرى لهم عملية قلب الشرايين ما بين عامي ١٩٩٨-٢٠١٢.
- تم استثناء الحالات التي لم يعثر فيها على الملفات الطبية للمرضى وكانت حالتان فقط ، الأولى في عام ٢٠٠١ والثانية في عام ٢٠١٢، وبذلك بلغ عدد المرضى الداخلين في الدراسة ٦٨ مريضاً.

ت- جمع البيانات: (Data Collection)

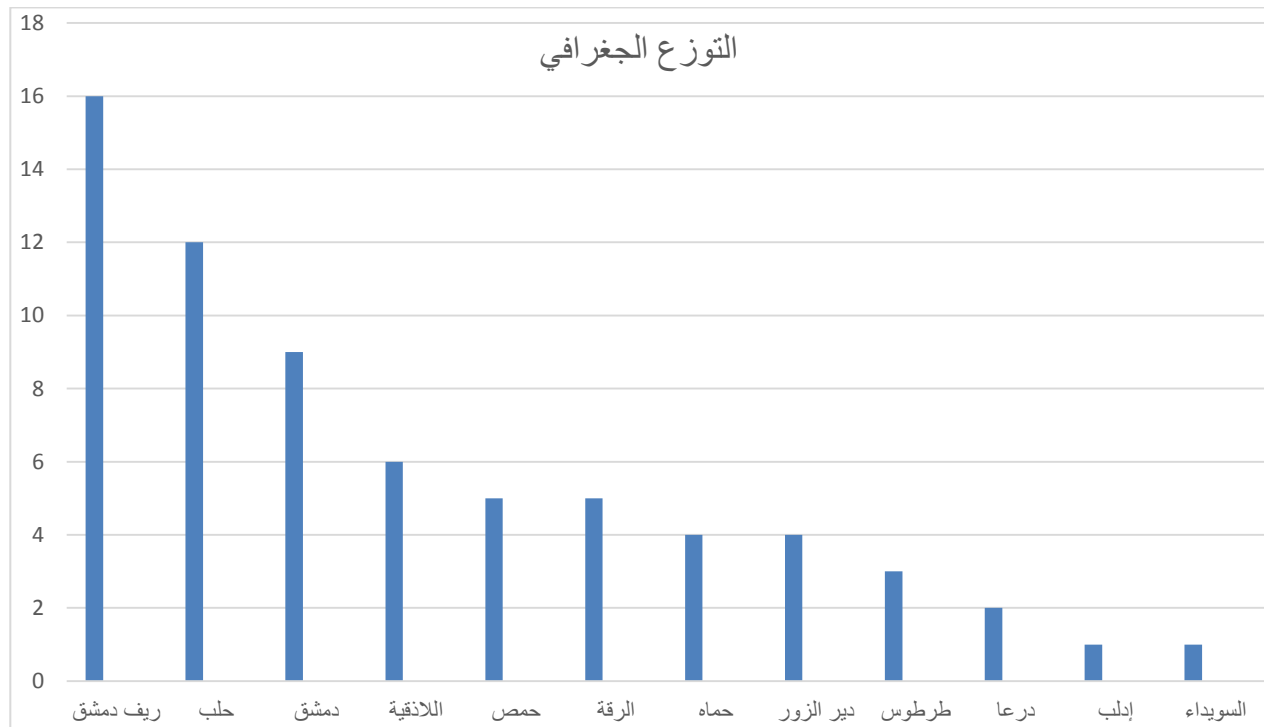
- جميع البيانات تم جمعها بشكل راجع من الملفات الطبية للمرضى، وتقارير الصدى القلبي المجرى لهم، وتقارير العمل الجراحي الموثقة.
- التقييم السريري والصدى القلبي لهؤلاء الأطفال قبل الجراحة كان يجرى من قبل اختصاصي بالأمراض القلبية في مشفانا.
- العمل الجراحي والمتابعة بعد العمل الجراحي كانت تجرى من قبل الأساتذة الجامعيين وأطباء الدراسات العليا (الماجستير) واختصاصيو العناية المشددة في المستشفى.
- المتابعة بعد التخرج من المستشفى كانت تجرى في مشفانا وفي قسم القلب في مستشفى الأطفال الجامعي.

- بيانات المتابعة الطبية للمرضى تم جمعها من ملفاتهم الطبية، ومن خلال الإتصال الهاتفي بذويهم، وكذلك الإتصال بالأطباء المشرفين والمتابعين لحالتهم الصحية.
- جميع البيانات تم وضعها في جداول احصائية ومخططات بيانية مناسبة تعكس أهداف الدراسة بشكل جيد، ومن ثم تحليل هذه البيانات لإستخلاص النتائج ومقارنتها مع النتائج العالمية.
- أجريت جميع الحالات باستخدام دارة القلب والرئة الصناعية، مع التبريد المتوسط (٢٥-٢٨ درجة مئوية) ، وتمت حماية العضلة القلبية باستخدام المحلول الدموي الشال بجرعات متكررة، كل ٢٠-٢٥ دقيقة بالطريق المتقدم عبر جذر الأهر، وأجريت العمليات باستخدام شق صدري ناصف معياري (Standard Median Sternotomy).

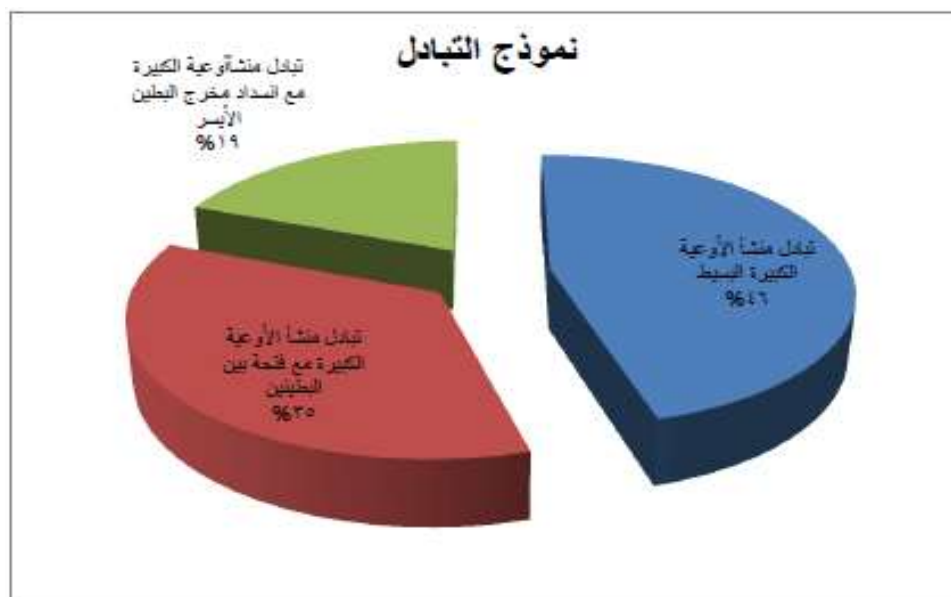
■ رابعا: نتائج الدراسة: (Results Of Study)

(1) معطيات المرضى قبل الجراحة: (Preoperative Characteristics)

- بلغ عدد المرضى الداخليين في الدراسة (٦٨) طفلا و طفلة ، عدد المرضى الذكور (٥٠) طفلا (٧٣,٥%)، وعدد الإناث (١٨) طفلة (٢٦,٥%).
- عمر الأطفال لدى الإصلاح الجراحي كان (٢٢٠±١٣٣,٥) يوما" والمجال تراوح بين (٦-١٦٠٠) يوم.
- وزن المرضى كان (١,٦٢±٤,٤٩) كغ بمجال تراوح بين (٣-١٤) كغ.
- التوزيع الجغرافي للمرضى كان على الشكل الآتي: ريف دمشق ١٦ مريضا (٢٣,٥%) ، حلب ١٢ مريضا (١٧,٦%) ، دمشق ٩ مرضى (١٣,٢%) ، اللاذقية ٦ مرضى (٨,٨%) ، حمص ٥ مرضى (٧,٣%) ، الرقة ٥ مرضى (٧,٣%) ، حماة ٤ مرضى (٥,٨%) ، دير الزور ٤ مرضى (٥,٨%) ، طرطوس ٣ مرضى (٤,٤%) ، درعا مريضان (٢,٩%) ، ادلب مريض واحد (١,٤%) ، السويداء مريض واحد (١,٤%).



- أجريت حالتان عام ١٩٩٨، وحالتان عام ٢٠٠٠، وحالة واحدة عام ٢٠٠٨، وخمس حالات عام ٢٠٠٩، واثنى عشر حالة عام ٢٠١٠، وست وعشرون حالة عام ٢٠١١، وعشرون حالة عام ٢٠١٢.
- بلغ عدد المرضى الذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة البسيط ٣١ مريضاً (٤٥,٥%)، أما الذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين فكان ٢٤ مريضاً (٣٥%)، والذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع انسداد مخرج البطين الأيسر فقد بلغ ١٣ مريضاً (١٩%).



- طفل واحد أجري له تطويق رئوي مع وصلة جهازية رئوية في سياق تحضير البطن الأيسر للإصلاح التام، وطفلان أجري لهما إجراء راشكند لتخفيف درجة نقص الأكسجة الدموية.
- في التقييم السريري قبل الجراحة عانى ٧ أطفال من انتانات طرق تنفسية علوية (١٠,٢%)، و ٣ أطفال كان لديهم يرقان (٤,٥%)، وطفل واحد كان لديه اختلاج (١,٤%).
- في التقييم المخبري قبل الجراحة كان لدى ٨ أطفال تعداد الكريات البيض مرتفعاً (١١,٧%)، وانقلاب في الصيغة (العدلات < اللمفاويات) لدى ٥ أطفال (٧,٣%)، وقيمة الرسابة الدموية كانت $46,7 \pm 8,8\%$.
- في التقييم الصدوي قبل الجراحة كان لدى ٣٩ طفلاً (٥٧%) قناة شريانية سالكة ، ولدى ٥٦ طفلاً (٨٢%) فتحة بين الأذنتين (أو بقاء الثقب البيضية)، ولدى ٩ أطفال (١٣%) فتحة بين البطنين عضلية صغيرة (≥ 3 ملم).
- التقاصر الكسري (fractional shortening) للبطين الأيسر $37 \pm 6,6\%$ بمجال تراوح بين (٢٨-٦١) %.
- بلغ قطر الشريان الأبهري قبل الجراحة $11,7 \pm 1,9$ بمجال تراوح بين ٨-١٦ ملم، بينما بلغ قطر الجذع الرئوي قبل الجراحة $12,4 \pm 2,9$ ملم بمجال تراوح بين ٨,٢-٢٢,٦ ملم.
- بلغ قطر البطن الأيسر بنهاية الإنبساط $21,2 \pm 5,1$ ملم بمجال تراوح بين ١٢-٣٣,٧ ملم.
- لوحظ وجود قصور في الدسام التاجي خفيف الدرجة لدى ١٠ أطفال (١٤,٧%) ، كما لوحظ وجود قصور خفيف في الدسام مثلث الشرف لدى ٨ أطفال (١١,٧%) ، وقصور خفيف في الدسام الرئوي لدى ٦ أطفال (٨,٨%)، وقصور دسام أبهري زهيد لدى طفلين (٢,٩%).
- بالنسبة لتوزيع الشرايين الإكليلية فقد كان سويًا لدى ٥٥ طفلاً (٨٠,٨%)، بينما كان هنالك توزيع شاذ لدى ١٣ طفلاً (١٩,١%).

- التوزيع الشاذ للشرابين الإكليلية كان على الشكل التالي:

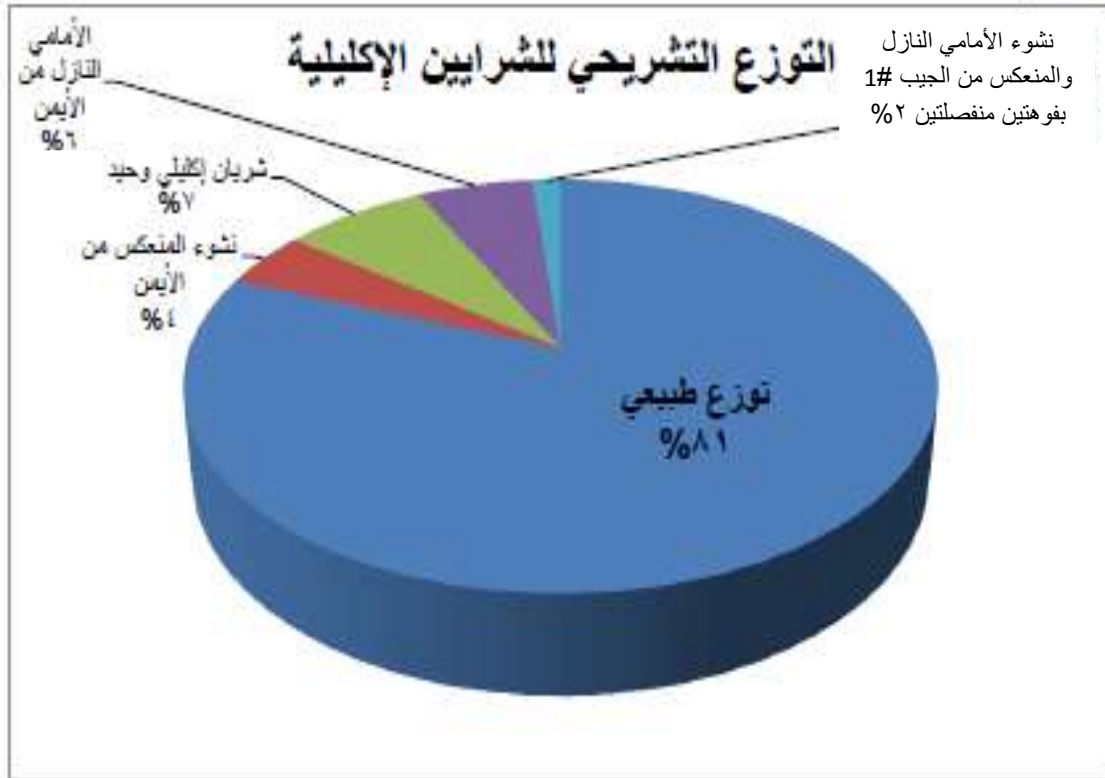
✓ نشوء الشريان المنعكس من الشريان الإكليلي الأيمن ٣ حالات (٤,٤%)

✓ شريان إكليلي وحيد من الجيب الأبهري #1 ٥ حالات (٧,٣٥%)

✓ نشوء الأمامي النازل من الشريان الإكليلي الأيمن ٤ حالات (٥,٨%)

✓ نشوء الشريان الأمامي النازل والمنعكس بفوهتين منفصلتين من الجيب

الأبهري #1 حالة واحدة (١,٤%)



- لوحظ تشوه تاوسيف بينغ (الفتحة بين البطينين تحت الصمام الرئوي) لدى ٦

أطفال (٨,٨%).

- نلخص معطيات المرضى ما قبل العمل الجراحي بالجدول التالي:

عدد المرضى أو المتوسط الحسابي	النسبة المئوية أو المجال	
عدد المرضى	٦٨	
الذكور / الإناث	٥٠ / ١٨	٧٣,٥ / ٢٦,٥
العمر لدى الإصلاح الجراحي (يوم)	٢٢٠ ± ١٣٣,٥	(٦ أيام - ٤ سنوات وخمس أشهر)
الوزن (كغ)	١.٦٢ ± ٤.٤٩ كغ	(٣-١٤) كغ

نموذج التبادل:		
٣١	٤٥.٥ %	١) تبادل منشأ الأوعية البسيط (simple TGA)
٢٤	٣٥ %	٢) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع VSD
١٣	١٩ %	٣) تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع أو بدون VSD
٦	٨.٨ %	تشوه Taussig-Bing
٢	٢.٩ %	إجراء راشكند قبل الجراحة
		الاختلاطات قبل الجراحة
٧	١٠.٢ %	إنتان طرق تنفسية علوية
٣	٤.٥ %	يرقان
١	١.٤ %	اختلاج
٨	١١.٧ %	ارتفاع الكريات البيضاء
	٤٦.٧ % ± ٨.٨ %	الرسابة الدموية
		التقييم الصدوي قبل الجراحة
٣٩	٥٧ %	قناة شريانية سالكة
٥٦	٨٢ %	بقاء الثقبه البيضية أو فتحة بين الأذنتين
٦.٦ ± ٣٧	٦١-٢٨ %	التقاصر النسبي لألياف العضلة القلبية (FS)
١١.٧ ± ١.٩ ملم	١٦-٨ ملم	قطر الأهر الصاعد (ملم)
١٢.٤ ± ١٢.٩ ملم	٢٢.٦-٨.٢ %	قطر الجذع الرئوي (ملم)
٢١.٢ ± ٥.١ ملم	٣٣.٧-١٢ %	قطر البطين الأيسر بنهاية الانبساط (LVEDD)

التوزع الإكليلي		
سوي	٥٥	٨٠.٨%
نشوء المنعكس من الشريان الإكليلي الأيمن	٣	٤.٤%
الشريان الإكليلي وحيد وينشأ من الجيب 1#	٥	٧.٣٥%
الأمامي النازل من الإكليلي الأيمن	٤	٥.٨%
الأمامي النازل و المنعكس من الجيب 1# بفوهتين منفصلتين	١	١.٤%

(٢) معطيات العمل الجراحي: (Intraoperative Characteristics)

- أجري العمل الجراحي بشكل إسعافي لدى طفلين (٢,٩%) فقط، وبقية الأطفال أجري العمل الجراحي لهم بشكل انتخابي.
- نقل الشرايين الإكليلية كان بالشكل التقليدي باستثناء القليل ممن الحالات احتاج الجراح فيها لإستخدام تقنيات أخرى نظرا" لوجود تشوه اكليلي.
- الجراحة أجريت باستخدام دائرة القلب والرئة الصناعية مع التبريد المتوسط بدرجة حرارة (٢٨) ، مع استخدام المحلول الدموي الشال بجرعة ابتدائية تراوحت بين ١٠-١٥ مل/كغ و بجرعة صيانة ٥ مل/كغ كل ٢٠-٢٥ دقيقة.
- بعد قطع الشرايين الكبيرة بشكل مستعرض، تم عزل الشرايين الإكليلية على شكل أزوار بشكل حرف U (باللغة الإنكليزية) ثم أعيد زرعها إلى الأهر الجديد ، ثم أجريت مناورة لوكمبت (Lecompte) وبعدها أجري مفاغرة جذر الأهر الجديد مع الجزء القاصي من الأهر الصاعد ، ثم أعيد تصنيع الجذع الرئوي باستخدام رقعة تامورية ذاتية غير معالجة (بشكل البنطال)، وبعدها أجريت مفاغرة الجذع الرئوي الجديد إلى الجزء القاصي من التفرع الرئوي، بعد ذلك تم إغلاق الفتحة بين الأذنتين ومن ثم أغلقت الأذينة اليمنى ورفع ملقط الأهر (X clamp) .

- في أربع حالات قمنا برفع ملقط الأبهرومن ثم مفاغرة الشريان الرئوي.
- تزامنا" مع عملية قلب الشرايين، كان هنالك ٣٧ إجراء جراحي مرافق ، شملت إغلاق الفتحة بين البطينين في ٣٣ حالة، وإزالة إنسداد مخرج البطين الأيسر في ٣ حالات، وإزالة تطويق الشريان الرئوي في حالة واحدة.
- حصلت الوفاة على طاولة العمليات في ٦ حالات (٨,٨%).
- بلغ الزمن الوسطي لدارة القلب والرئة الصناعية (٢١٤,٧) دقيقة وبمجال تراوح بين (١٤٢-٥٤٠)، أما زمن الإقفار الوسطي فكان (١٣٠,٥) دقيقة وبمجال تراوح بين (٧٢-٢٣٤) دقيقة.
- أقلع القلب بحصارتام في ٥ حالات(٧,٣%)، وحصل شلل العصب الحجابي في حالة واحدة(١,٤%)، واحتاج إعادة إدخال لاحقا" لطى قبة الحجاب الحاجز.
- نلخص معطيات العمل الجراحي بالجدول التالي:

النسبة المئوية أو المجال	عدد المرضى أو المتوسط الحسابي	
٢,٩%	٢	اسعافي
		إجراء مرافق
٤٨,٥%	٣٣	إغلاق فتحة بين البطينين
٤,٤%	٣	إزالة إنسداد مخرج البطين الأيسر
١,٤%	١	إزالة تطويق رئوي
٢٠,٥%	١٤	ابقاء القص مفتوح
٥٤٠-١٤٢	٢١٤,٧	زمن الدارة (دقيقة)
٢٣٤-٧٢	١٣٠,٥	زمن الإقفار (الكروس كلامب)
٧,٣%	٥	اقلاع بحصار قلب تام
٨,٨%	٦	وفاة بالعمليات

(Post Operative Characteristics): معطيات المرضى بعد الجراحة (٣)

- في ال ٢٤ ساعة الأولى للجراحة كان متوسط الضغط الشرياني ٤٢/٧٤ ملم ز، فيما كان متوسط الضغط الشرياني في الفترة مابعد ال ٢٤ ساعة الأولى ٥٠/٨٦ ملم ز.
- احتاج المرضى للدواعم القلبية لمدة (١١١,٢±١٣٨,٢) ساعة بعد الجراحة بمجال تراوح بين (٥-٩٦٠) ساعة.
- بلغت كمية النزح من المفجرات (١٩٢±١٣٥,٢) مل بمجال تراوح بين ٢٥-٥٥٠ مل.
- احتاج المرضى لنقل
 - ١٢١±١٨٠,٣ مل من الدم بمجال تراوح بين ٠-١٢٥ مل
 - ٥٧±٨٦,٦ مل من البلازما بمجال تراوح بين ٠-٤١٠ مل
 - ١٥±٦٨,١ مل من الصفائح بمجال تراوح بين ٠-٢٥٠ مل
- احتاج المرضى لجهاز التهوية الآلية لمدة ٩٩,٥±١٧٧,٤ ساعة بمجال تراوح بين ٤-٩٦ ساعة، واحتاج ١٠ أطفال (١٦,١%) لإعادة التنبيب بعد الفطام عن الأولي نتيجة قصور تنفسي.
- أما فترة المكث في العناية المشددة فبلغت ١٩٤,٥±٢٢٩ ساعة بمجال تراوح بين ١٢-١١٧٦ ساعة.
- و فترة المكث في المشفى فكانت ١٠,٨ يوم بمجال تراوح بين ١-٤١ يوم.
- نلخص معطيات المرضى بعد الجراحة بالجدول التالي:
-

عدد المرضى أو المتوسط الحسابي	النسبة المئوية أو المجال
الضغط الشرياني خلال أول ٢٤ ساعة	٧٤-٤٢ ملم ز
الضغط الشرياني بعد ال ٢٤	٨٦-٥٠ ملم ز

		ساعة الأولى
الحاجة للدواعم القلبية (ساعة)	$111,2 \pm 138,2$ ساعة	(٩٦٠-٥) ساعة
كمية النزح من المفجرات	$192 \pm 135,2$ مل	(٥٥٠-٢٥) مل
الحاجة لنقل دم كامل أو كريات حمراء	$121 \pm 180,3$ مل	(١٢٥٠-٠) مل
الحاجة لنقل بلازما مجمدة FFP	$86,6 \pm 57$ مل	(١١٠-٠) مل
الحاجة لنقل صفيحات PLT	$68,1 \pm 15$ مل	(٢٥٠-٠) مل
الحاجة لجهاز التهوية الآلية (ساعة)	$99,5 \pm 177,4$ ساعة	(٩٦٠-٤) ساعة
الحاجة لإعادة التنبيب	١٠ حالات	١٦,١ %
مدة المكث في العناية المشددة (يوم)	$9,5 \pm 8,1$ يوم	(٤٩-٠,٥) يوم
فترة المكث في المشفى	١٠,٨ يوم	(٥١-١) يوم
الحاجة لعود الدخول للعمليات (٥ إغلاق قص، ٧ إرقاء نزف، ١ طي الحجاب)	١٣ حالة	٢٠,٩ %
إنتان (جرح القص ٢، إنتان تنفسي ٧)	٩ حالات	١٣,٢ %
نقص صفيحات معند	٧ حالات	١١,٢ %
قصور كلوي نهائي	٩ حالات	١٤,٥ %
أذية عصبية (سبات)	١ حالات	١,٦١ %
فترة المكث في المشفى	١٠,٨ يوم	(٥١-١) يوم
زرع بطارية دائمة	١ حالة	١,٦١ %

الاختلاطات الباكرة : (Early Complication)

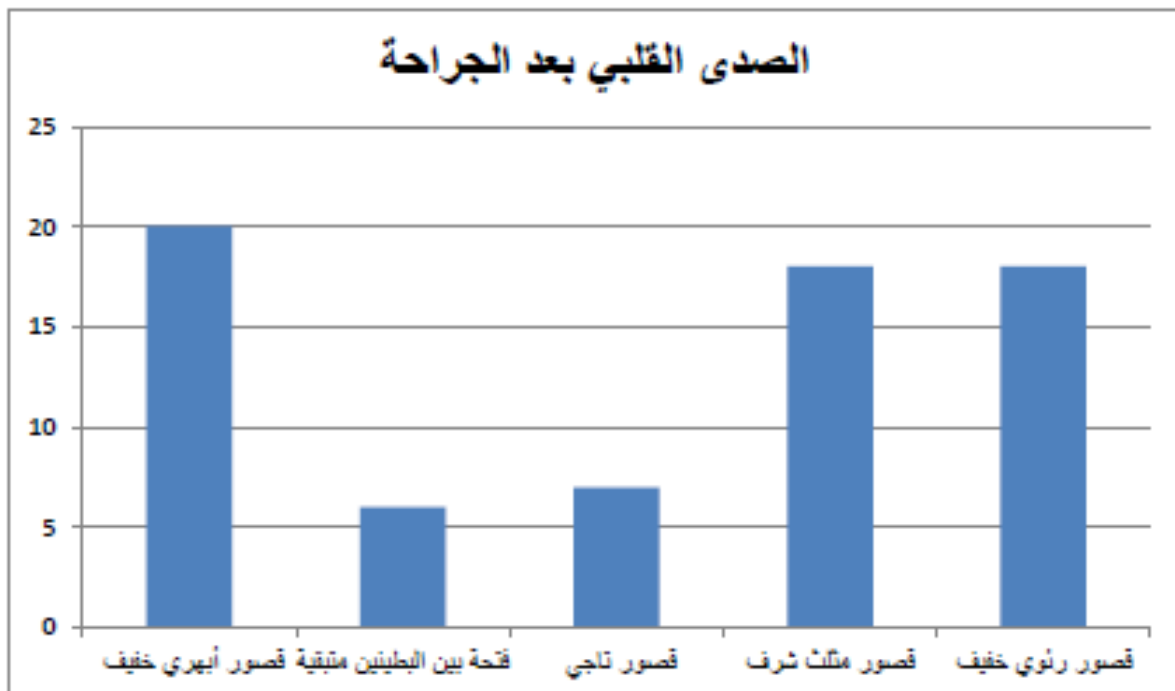
- ❖ احتاج ٥ أطفال (٨,٦%) لعود الدخول للعمليات لإغلاق القص، و(٧) أطفال (١١,٢٩%) لإلقاء النزف، وطفل واحد (١,٦%) لطى الحجاب الحاجز.
- ❖ تم زرع بطارية دائمة لطفل واحد بسبب حصول حصار قلب تام.
- ❖ حصل انتان جرح القص لدى طفلين (٣,٢%)، وحصل انتان تنفسي لدى ٧ أطفال (١١,٢%).
- ❖ حصل قصور كلوي لدى ٩ أطفال (١٤,٥%)، ونقص صفائح معند لدى ٧ أطفال (١١,٢%).
- ❖ طفل واحد (١,٦%) حصل لديه أذية عصبية سببها خلل في الدارة أثناء إجراء العمل الجراحي.

الصدى القلبي بعد الجراحة: (Post Operative Echo)

- أجري الصدى القلبي لجميع المرضى قبل التخرج من المستشفى.
- كانت وظيفة البطين الأيسر جيدة لدى جميع الأطفال.
- كان هنالك قصور أهري خفيف لدى ٢٠ طفلاً (٥٢%).
- وجدت فتحة متبقية بين البطينين لدى ٦ أطفال (١٥,٧%)، دون الحاجة لإعادة التداخل الجراحي.
- وجد أيضاً " قصور تاجي خفيف لدى ٦ أطفال (١٥,٧%) ومتوسط لدى طفل واحد (٢,٦%).
- كما وجد قصور مثلث شرف خفيف لدى ١٦ طفلاً (٤٢%) ومتوسط لدى طفلين (٥,٢%).
- وجد قصور رئوي خفيف لدى ١٨ طفلاً (٤٧%).

- كانت أقطار الأجواف اليسرى سوية لدى جميع الأطفال باستثناء ٦ أطفال كان لديهم توسع أذينة وبطين أيسر، وإثنان لديهم توسع في البطين الأيسر.
- نلخص معطيات الصدى القلبي بالجدول التالي:

النسبة المئوية	عدد المرضى	
١٠٠%	٣٨	وظيفة جيدة للبطين الأيسر
٥٢%	٢٠	قصور أبهري (خفيف)
١٨.٤%	٧	قصور تاجي (خفيف ٦، متوسط ١)
٤٧.٣%	١٨	قصور مثلث الشرف (خفيف ١٦، متوسط ٢)
٤٧.٣%	١٨	قصور رئوي (خفيف)
١٥.٧%	٦	فتحة متبقية بين البطينين
٢١%	٨	توسع بطين أيسر



الوفيات الجراحية: (Surgical Deaths)

- يقصد بالوفيات الجراحية : الوفيات التي حصلت خلال ٣٠ يوم من العمل الجراحي أو قبل التخرج من المستشفى.
- بلغ عدد الوفيات الكلي ٣٠ حالة (٤٤%).
- توفي ٦ أطفال في العمليات ، و٢٣ طفلاً خلال المتابعة في العناية المشددة ، وتوفي طفل واحد في الجناح.
- في عام ٢٠٠٠ توفي طفل واحد، وكذلك في عام ٢٠٠٨، وتوفي ٤ أطفال في عام ٢٠٠٩ ، و ٤ أطفال في عام ٢٠١٠، وتوفي ١١ طفلاً في عام ٢٠١١، وتوفي ٩ أطفال في عام ٢٠١٢.
- مقارنة بعدد العمليات التي أجريت في كل عام فإن نسب الوفيات كانت على النحو التالي:

عام ١٩٩٨ : ٠% أجريت حالتان دون وفاة.

عام ٢٠٠٠ : ٥٠% أجريت حالتان وتوفيت واحدة.

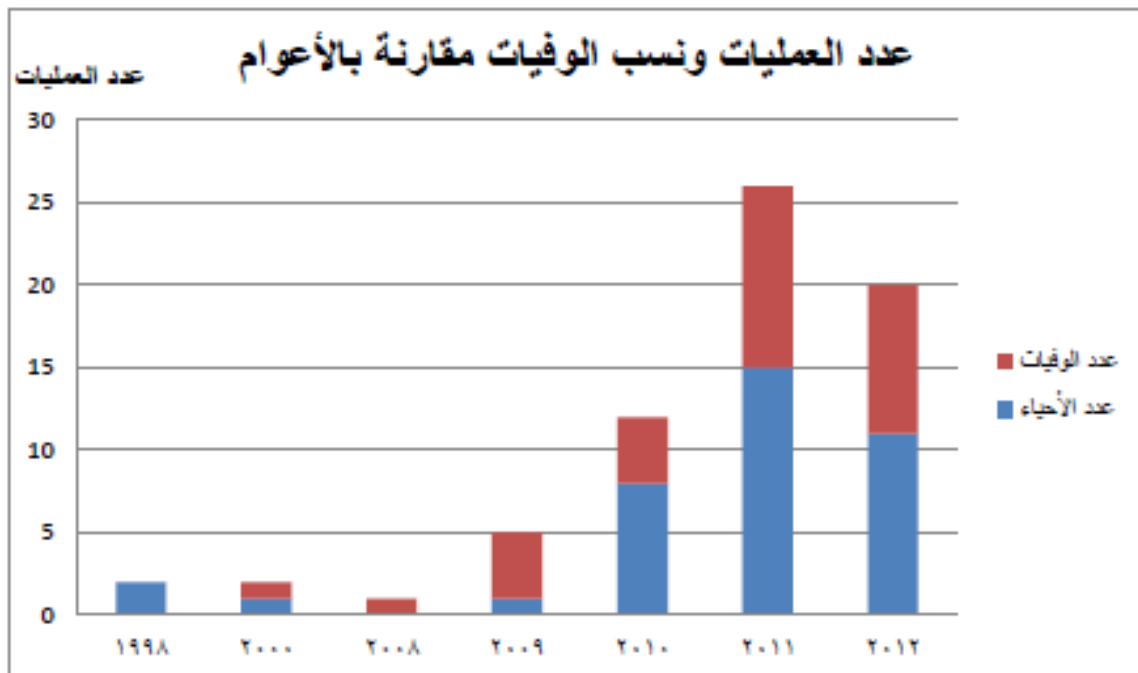
عام ٢٠٠٨ : ١٠٠% أجريت حالة واحدة وتوفيت.

عام ٢٠٠٩ : ٨٠% أجريت ٥ حالات توفي ٤ منها.

عام ٢٠١٠ : ٣٣,٣% أجريت ١٢ حالة توفي ٤ منها.

عام ٢٠١١ : ٤٢% أجريت ٢٦ حالة توفي ١١ منها.

عام ٢٠١٢ : ٤٥% أجريت ٢٠ حالة توفي ٩ منها.



المتابعة: (Follow Up)

- تمكنا من متابعة ٢٦ طفلا" من أصل ٣٨ طفلا" تم تخريجهم من المستشفى، أي بنسبة متابعة بلغت ٦٨%.
- المتابعة تمت من خلال زيارات دورية لمشفانا أو لقسم أمراض القلب في مستشفى الأطفال الجامعي.
- كان وسطي فترة المتابعة ٣٩ شهرا" وبفترة تراوحت بين ١-١٦ سنة.
- الطفل الذي لديه أذية عصبية توفي بعد سنة من تخريجه من المشفى.
- ٢٣ طفلا" كانوا بحالة وظيفية ممتازة.
- طفل واحد (٣,٨%) ولدى المتابعة ل ١٤ عام كان لديه زلة جهدية (NYHA درجة ثانية) وآخر كان لديه زلة درجة ثالثة حسب NYHA .
- التطور الروحي الحركي لدى جميع الأطفال الذين تم متابعتهم كان سويا" ومماثلا" لأقرانهم.
- لم يجر إعادة تداخل جراحي لأي من الحالات التي تم متابعتها.
- طفل واحد (٣,٨%) ترقى درجة تضيق برزخ الأهرلديه وأصبح الممال ٦٥ ملم ز ومخطط له توسيع بالبالون، وآخر (٣,٨%) تطور لديه حصار في العقدة الأذينية البطينية من الدرجة الثانية بنظم بطئ ومخطط له زرع بطارية دائمة.
- بالصدى القلبي بعد الجراحة كانت وظيفة البطين الأيسر جيدة لدى ٢٤ طفلا" (٩٢,٣%)، وطفلان (٧,٦%) كانت لديهم وظيفة البطين الأيسر متوسطة والبطين الأيسر متوسع.
- كان هنالك قصور في الدسام الأهرلي خفيف لدى ٦ أطفال (٢٣%) ومتوسط لدى طفل واحد (٣,٨%).
- كان هنالك قصور في الدسام مثلث الشرف خفيف لدى ٨ أطفال (٣٠,٧%) وقصور خفيف في الدسام الرئوي لدى ٥ أطفال (١٩,٢%) وقصور تاجي خفيف لدى طفلين (٧,٦%) ومتوسط لدى طفل واحد (٣,٨%).
- كان هنالك فتحة بين البطينين متبقية لدى ٣ أطفال (١١,٥%).
- نلخص معطيات المتابعة بالجدول التالي:

عدد المرضى	النسبة المئوية	
٢٦	٦٨%	عدد الأطفال المتابعين
المتوسط = ٣.٢٥ سنة	المجال = (١-١٦) سنة	فترة المتابعة (سنة)
٢٣	٨٨%	الحالة الوظيفية جيدة (NYHA 1)
٢	٧.٦%	اختلاطات متأخرة (برزخ، حصار)
١	٣.٨%	وفاة متأخرة
		الصدى القلبي
٢٤	٩٢.٣%	وظيفة جيدة للعضلة القلبية
٧	٢٦.٩%	قصور الدسام الأبهري (خفيف ٦ ، متوسط ١)
٨	٣٠.٧%	قصور مثلث الشرف
٣	١١.٥%	قصور الدسام التاجي (خفيف ٢ ، متوسط ١)
٥	١٩.٢%	قصور الدسام الرئوي (خفيف)
٣	١١.٥%	فتحة بين البطينين متبقية

■ خامسا: عوامل الخطورة للموتية:

باستخدام طريقة الانحدار اللوغاريتمي (Logistic Regression) قمنا بالربط بين معطيات المرضى قبل العمل الجراحي وأثناءه وبعده مع المواتية لمعرفة المتغيرات الأشد ارتباطا " بالوفاة في دراستنا ، وبناء " عليه فإن العوامل الأشد ارتباطا " بالوفيات هي: انخفاض نسبة الرسابة الدموية قبل الجراحة ($P=0.001$)، صغرقياس حلقة الصمام الرئوي ($P=0.04$)، صغرقطر البطين الأيسر بنهاية الانبساط ($P=0.035$)، طول زمن دارة القلب والرئة الصناعية ($P=0.021$) ، ترك القص مفتوحا" ($P=0.002$) ، ارتفاع كمية الدم المنقول للطفل ($P=0.033$) ، ارتفاع كمية الصفائح المنقولة ($P=0.002$) ، الحاجة لإعادة التنبيب في العناية ($P=0.009$) ، إلتئان بعد الجراحة ($P=0.021$) .

عوامل الخطورة للمواتية	قيمة P
انخفاض نسبة الرسابة الدموية (الهيماتوكريت) قبل الجراحة	0.001
صغرقياس حلقة الصمام الرئوي	0.040
صغرقطر البطين الأيسر بنهاية الانبساط	0.035
طول زمن دارة القلب و الرئة الصناعية	0.021
ترك القص مفتوح	0.002
ارتفاع كمية نقل الدم (في العناية)	0.033
ارتفاع كمية نقل الصفائح (في العناية)	0.002
الحاجة لإعادة التنبيب بعد الفطام الأولي	0.009
الإلتئان بعد الجراحة	0.021

قيمة $P \geq 0.05$ تعتبر هامة إحصائيا

■ سادسا": المقارنة مع الدراسات العالمية:

1- دراسة أجراها Aron Fredrerik Popov وزملاؤه في جامعة Gottingen الألمانية ونشرت في
أيلول ٢٠١٢ في مجلة Journal of CardioThoracic Surgery العدد 2012,7:83 .

نلخص المقارنة بالجدول التالي:

دراسة مستشفى جراحة القلب الجامعي	دراسة جامعة Gottingen الألمانية	
نوع الدراسة	راجعة Retrospective	نوع الدراسة
مدة الدراسة	١٤ سنة (١٩٩٨-٢٠١٢)	٨ سنوات (١٩٩١-١٩٩٩)
عدد المرضى	٦٨	٥٢
عمر المرضى	٢٢.٠ ± ١٣٣.٥ يوم	٤٩.٦ ± ١٠ يوم
الذكور/الإناث	١٨ / ٥٠	١٥ / ٣٧
الوزن	١.٦٢ ± ٤.٤٩ كغ	٥.٧٥ ± ٣.٥ كغ
نمط التبادل	الأول : ٣١ (%٤٥.٥) الثاني: ٢٤ (%٣٥) الثالث: ١٣ (%١٩)	الأول : ٣٤ (%٦٥.٥) الثاني: ١٢ (%١٩.٣) الثالث: ٦ (%١٥.٢)
عدد المرضى الذين أجري لهم خزع للحجاب الأذيني بالبالون (إجراء راشكند)	٢ (%٢.٨)	٤٨ (%٩٢.٣)
اختلاطات قبل الجراحة	انتانات تنفسية ٧ (%١٠.٢) يرقان ٣ (%٤.٥) اختلاج ١ (% ١.٤)	نزف داخل القحف ١ (%٣.٨) اضطراب وظيفة الكلى ١ (%٣.٨) انتان تنفسي ١ (%٣.٨)
أقطار الشرايين الكبيرة	الأبهر ١١.٧ ± ١.٩ ملم الرئوي ١٢.٤ ± ٢.٩ ملم	الأبهر ١١ ± ١.٥٦ ملم الرئوي ١٢ ± ١.٨٤ ملم
تشريح الشرايين الإكليلية	سوي ٥٥ (%٨٠.٨) شاذ ١٣ (%١٩.٢)	سوي ٤٥ (%٨٦.٥) شاذ ٧ (%١٣.٥)
الإجراء الجراحي المرافق	إغلاق فتحة بين البطينين ٣٣ (%٤٦.٢) إزالة انسداد مخرج بطين أيسر ٣ (%٤.٢) إزالة تطويق ١ (%١.٤)	١٥ (%٢٨.٥) ٥ (%٩.٦) ١ (%٣.٨)

زمن الدارة الوسطي	٢١٤.٧ دقيقة	٢٣١.٥ دقيقة
زمن الإقفار الوسطي	١٣٠.٥ دقيقة	٩٤ دقيقة
ترك القص مفتوحا	١٤ حالة (١٩.٦%)	٣٤ حالة (٦٥.٤%)
كمية الدم المنقول في العناية المشددة	١٢١ ± ١٨٠,٣ مل	٢٩٤ ± ١٦٣ مل
الحاجة للتهوية الآلية	٩٩,٥ ± ١٧٧,٤ ساعة	١٤٤ ± ١٤٤ ساعة
الحاجة لإعادة التنبيب	١٠ حالات (١٦,١%)	١١ حالة (٢٥%)
الحاجة لزرع بطارية دائمة	١ (١,٦%)	١ (١,٢%)
الموتية	٣٠ (٤٤%)	٨ (١٥,٤%)
فترة المتابعة	٣,٢٥ سنة (المجال ١-١٦ سنة)	٥ سنوات (المجال ١-١٠ سنوات)
الإختلاطات المتأخرة	اضطراب نظم ١ (٣,٨%) برزخ الأبهري ١ (٣,٨%)	اختلاجات ١ (٢,٢%) احتشاء عضلة قلبية ١ (٢,٢%) اضطراب نظم ٢ (٤,٤%) انتان جرح القص ١ (٢,٢%) انصباب كيلوسي ٢ (٤,٤%)
عوامل الخطورة الموتية	١- انخفاض نسبة الرسابة الدموية قبل الجراحة. ٢- صغر قياس حلقة الصمام الرئوي. ٣- صغر قياس البطين الأيسر بنهاية الإنبساط. ٤- طول زمن دارة القلب و الرئة. ٥- ترك القص مفتوح. ٦- ارتفاع كمية نقل الدم. ٧- ارتفاع كمية نقل الصفائح. ٨- الحاجة لإعادة التنبيب. ٩- الإنتان بعد الجراحة.	١- الخداج preterm birth ٢- طول المدة بين القثطرة القلبية و الجراحة. ٣- تأخر سن الإصلاح الجراحي. ٤- الحاجة لإجراء جراحي مرافق. ٥- الجراحة المعادة Redo Surgery ٦- طول زمن الإقفار Xclamp Time ٧- عدم تطبيق البروستاغلاندين قبل الجراحة.

وخلصت الدراسة إلى أن عملية قلب الشرايين تعتبر المعيار الذهبي لإصلاح تشوه تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، مع نتائج مقبولة باكراً ومتأخرة من حيث البقاء والحرية من الحاجة لإعادة التداخل الجراحي ، وأردف الباحثون إلى أنه بالرغم من كون عملية قلب الشرايين معقدة إلا أن معظم الأطفال يعيشون دون إختلاطات كبرى حتى لو أجريت العملية في مراكز صغيرة.

نلخص المقارنة بالجدول التالي:

دراسة مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق	دراسة جامعة Baskent التركية (اسطنبول)	
نوع الدراسة	راجعة Retrospective	راجعة Retrospective
مدة الدراسة	١٤ سنة (١٩٩٨-٢٠١٢)	٤ سنوات (٢٠٠٧ - ٢٠١٠)
عدد المرضى	٦٨ مريض	٧٦ مريض
نمط التبادل	١- بدون فتحة بين البطينين : ٣١ ٢- مع فتحة بين البطينين : ٢٤ ٣- تبادل مع انسداد مخرج البطين الأيسر: ١٣	١- بدون فتحة بين البطينين : ٣٦ ٢- مع فتحة بين البطينين : ٤٠
الوزن	١,٦٢ ± ٤,٤٩ كغ	٠,٩٨ ± ٣,٦ كغ
فترة المتابعة	٣,٢٥ سنة (المجال ١-١٦)	١ ± ١,٢٥ سنة
الحاجة لإعادة التداخل الجراحي	١ ثلاث مرضى ١ إصلاح تضيق برزخ الأبهري. ١ زرع بطارية دائمة. ١ طي قبة الحجاب الحاجز.	٤ ثمانية مرضى ٤ طي قبة الحجاب الحاجز. ١ تضيق الشريان الرئوي. ٣ إصلاح تضيق برزخ الأبهري.
الموتية	٣٠ (٤٤%)	١٢ (١٥,٧%)

في هذه الدراسة قارن الباحثون بين مجموعتين : الأولى المرضى الذين لديهم تبادل مع فتحة بين البطينين والثانية المرضى الذين لديهم تبادل مع سلامة الحجاب البطيني.

في هذه الدراسة وجد الباحثون أن زمن الإقفار والدارة كان أعلى لدى المرضى الذين لديهم فتحة بين البطينين (P=0.001)، (P=0.004) على الترتيب، بينما في دراستنا قارنا الزمنين السابقين لدى مجموعة المرضى المتوفين والأحياء ووجدنا إختلافاً مهماً في زمن الدارة وغير مهم في زمن الإقفار.

كما أن المرضى الذين لديهم الحجاب البطيني سليم احتاجوا للدواعم القلبية لفترة أطول في العناية المشددة ($P=0.001$) ، لكننا في دراستنا لم نقارن هذا الزمن بين مجموعتي المرضى المتوفين والأحياء لأن نسبة مهمة من المرضى توفوا خلال الـ ٢٤ ساعة الأولى من الجراحة. ووجد الباحثون أيضاً " أنه لاترابط بين طول مكث المريض في العناية وبين عمر المريض أو وزنه أو زمن الدارة أو زمن الإقفار.

كما أن القصور الأبهري شوهد بنسبة أعلى لدى المرضى الذين لديهم فتحة بين البطينين ($P=0.002$) ولم نلاحظ ذلك في دراستنا.

كما وجد الباحثون أن المواتية كانت متساوية في المجموعتين.

وخلص الباحثون إلى أن التوقيت المناسب للإصلاح وحسن التحضير والعناية بالمريض حول العمل الجراحي يساعد في خفض المراضة والوفيات لدى مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني أو مع فتحة بين البطينين على السواء

3- دراسة أجراها Ma K و Hua Z وزملاؤهما في قسم جراحة قلب الأطفال في المركز الوطني لأمراض القلب والأوعية التابع للجامعة الصينية للعلوم الطبية

Chinese Academy of Medical Science ونشرت في مجلة Annals Thoracic Surgery

في العدد 2014 Jan;97(1):189-95

الدراسة اقتصررت على نتائج العمل الجراحي لحالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب بين البطيني و بعمر أكبر من شهر.

نلخص المقارنة بالجدول التالي:

دراسة مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق	دراسة المركز الوطني للأمراض القلب والأوعية بالصين	
راجعة Retrospective	راجعة Retrospective	نمط الدراسة
٢٠١٢-١٩٩٨	٢٠١١-٢٠٠٠	زمن الدراسة
٦٨	١٠٩	عدد المرضى
١- تبادل بدون فتحة بين البطينين ٣١: طفل ٢- تبادل مع فتحة بين البطينين ٢٤: طفل ٣- تبادل مع انسداد مخرج البطين الأيسر: ١٣ طفل	A-البطين الأيسر مسوي البنية (٧٨ طفل) B-البطين الأيسر سيء البنية (شكل الموزة بالصدى القلبي) (٣١ طفل)	مجموعات المرضى
جميع الحالات أُجري لها العمل الجراحي بمرحلة واحدة عدا حالة واحدة بمرحلتين	المجموعة الأولى بمرحلة واحدة المجموعة الثانية على مرحلتين (الأولى تطويق رئوي مع وصلة جهازية رئوية ، الثانية عملية قلب الشرايين)	العمل الجراحي
١٣٣.٥ ± ٢٢.٠ يوم	المجموعة A : ١,٩ شهر المجموعة B : ٦ أشهر	العمر
٣٠ (٤٤%)	المجموعة A : ٢,٦ % المجموعة B : ٩,٧ %	الموتية المبكرة
١ (٢,٦%)	المجموعة A : ٢,٧ % المجموعة B : ١٦ %	الموتية المتأخرة

عوامل الخطورة للموتية	١- انخفاض نسبة الرسابة الدموية قبل الجراحة. ٢- صغر قياس حلقة الصمام الرئوي. ٣- صغر قياس البطين الأيسر بنهاية الانقباض. ٤- طول زمن دارة القلب و الرئة. ٥- ترك القص مفتوح. ٦- ارتفاع كمية نقل الدم. ٧- ارتفاع كمية نقل الصفائح. ٨- الحاجة لإعادة التنبيب. ٩- الإنتان بعد الجراحة	المجموعة B : تقدم العمر لدى إجراء المرحلة الثانية .
-----------------------	--	---

وجد الباحثون أيضا أن إجراء المرحلة الثانية بالنسبة للأطفال سيئوا بنية البطين الأيسر الذين تجاوز عمرهم الثلاث أشهر يزيد خطورة حصول ضعف متأخر في الوظيفة الانقباضية للبطين الأيسر Late Impaired LV Ejection Fraction .

وخلص الباحثون إلى أن نتائج إجراء الإصلاح الجراحي لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب البطيني للأطفال بعمر أكبر من شهر مقبولة، كما أن إجراء الإصلاح الجراحي على مرحلتين يحمل نسبة وفيات أعلى و نسبة قصور أبهري أعلى، لكنه يبقى الخيار الأفضل في حال سوء بنية البطين الأيسر.

خلال سنوات الدراسة الممتدة بين بداية عام ١٩٩٨ ونهاية عام ٢٠١٢ ومن خلال المتابعة:

- خضع ٦٨ طفلاً لعملية قلب الشرايين (Arterial Switch) في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق ، وباعتباره المركز الجامعي الوحيد الذي يجري هذا النوع من العمليات يعتبر حجم المرضى منخفضاً مقارنة بعدد حالات الإصابة بتبادل منشأ الأوعية الكبيرة في سوريا.
- البداية الحقيقية لعملية قلب الشرايين في مشفانا كانت في مطلع عام ٢٠١٠ ، حيث أجريت عشر حالات فقط منذ عام ١٩٩٨ وحتى ٢٠٠٩ ، أما في عام ٢٠١٠ فقد أجريت ١٢ حالة ، وفي ٢٠١١ أجريت ٢٦ حالة ، وفي ٢٠١٢ أجريت ٢٠ حالة.
- إن إجراء مثل هذا النوع من العمليات يحتاج خبرة جراحية خاصة ، وتعاون بين أفراد الطاقم الطبي لتحضير المريض بالوقت والسن المناسبين ، ومستوى عالي من الرعاية الطبية في العناية المشددة بعد إجراء العمل الجراحي.
- بلغ عدد الذكور ٥٠ طفلاً والإناث ١٨ طفلة ، وهذا يقارب التوزع العالمي للتشوه بين الذكور والإناث (١/٢).
- العمر الوسطي للمرضى لدى الإصلاح ١٣٣.٥ يوماً بانحراف معياري قدره ٢٢٠ يوماً، وهذا أعلى بشكل واضح من السن الموصى به للإصلاح ، وهو أسبوعان لحالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة بدون فتحة بين البطينين وأربع أسابيع لحالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين.
- الوزن الوسطي للمرضى لدى الإصلاح كان ٤,٤٩ كغ بانحراف معياري قدره ١,٦٢ كغ ، وإذا ما قورن ذلك بمتوسط أعمار المرضى (١٣٣,٥ يوماً) دلّ على شدة تأثير هذا التشوه على نمو الطفل وكسبه للوزن.
- في التوزع الجغرافي للمرضى ، كانت محافظة ريف دمشق ذات النسبة الأعلى، تليها محافظة حلب ، ثم دمشق، لكن هذا التوزع لا يمثل بصدق توزع الإصابة في القطر ، بحكم الهجرة داخل المحافظات لاسيما في العشر سنوات الأخيرة.

- إن النمط الثالث للتشوه وهو تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع انسداد مخرج البطين الأيسر بلغ ١٩% من الحالات ، وهذا يشكل تحدياً جراحياً مهماً ، يؤكد ضرورة إتقان العمليات الجراحية الرديفة لعملية قلب الشرايين مثل عملية REV وعملية Nikaidoh وعملية Rastelli .
- إن النمط الأول للتشوه وهو تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع سلامة الحجاب بين البطينين بلغ ٣١ طفلاً (٤٥,٥% من الحالات)، ١٣ طفلاً منهم كانت أعمارهم أكثر من شهر ، رغم ذلك لم تجر عملية تحضير البطين الأيسر للإصلاح التام (التطويق الرئوي مع وصلة جهازية رئوية) في أي منها ، وتم إجراء الإصلاح بمرحلة واحدة ، كان وسطي مدة إقامة هؤلاء الأطفال في العناية المركزة أطول ، وتوفي منهم خمسة أطفال.
- إجراء راشكند أجري في حالتين فقط ، رغم أن العديد من الأطفال عانى من زرقة شديدة قبل الجراحة واثنان منهم حصل لديهما تثبيت قلبي نتيجة الزرقة الشديدة وأجري لهم العمل الجراحي بشكل اسعافي ، وتوفي كلاهما.
- في التقييم السريري قبل الجراحة عانى ٧ أطفال من انتانات في الطرق التنفسية العلوية ، و ٣ أطفال كان لديهم يرقان انحلاي ، و ٨ أطفال كان تعداد الكريات البيضاء مرتفعاً ، وجميعها كان لها دور مهم في تأخير موعد الإصلاح الجراحي عن السن الموصى به.
- في الدراسة الصدوية قبل الجراحة بلغ القطر الوسطي للبطين الأيسر بنهاية الإنبساط (٢١,٢ ملم) بانحراف معياري قدره (٥,١ ملم) وكانت القيم الدنيا لقطر البطين الأيسر عامل خطورة مهم في حصول الوفاة ، بالإضافة إلى صغر حلقة الصمام الرئوي.
- في التوزيع التشريحي للشرايين الإكليلية ، كان التوزيع سوياً في ٨٠% من الحالات وشاذاً في ٢٠% تقريباً وهذا يماثل تقريباً النسب العالمية من حيث أن شذوذ التوزيع الإكليلي يشاهد في ٣٠% من حالات تبادل منشأ الأوعية الكبيرة.

- لم يكن شذوذ التوزيع الإكليلي مشخصاً قبل الجراحة ، وجميع الحالات شخّصت على طاولة العمل الجراحي، وهذا يشكل تحدياً مهماً للجراح ، رغم ذلك لم يكن شذوذ التوزيع الإكليلي عامل خطورة للمواتية في دراستنا ($P=0.77$)، حيث تم التعاطي مع الحالات المختلفة من شذوذ التوزيع الإكليلي بالشكل الأنسب (وكما ذكر في المقدمة النظرية).
- بالمقارنة بين عينة الأطفال المتوفين والأحياء ، فإن ١٠ أطفال في عينة الموتى (٣٣%) كان لديهم فتحة بين البطينين أكبر أو تساوي ٣ ملم ، بالمقابل فإن ٢٢ طفلاً (٥٧%) كان لديهم فتحة بين البطينين ، رغم ذلك لم يكن لهذا الفارق تأثير مهم احصائياً كعامل خطورة للوفاة ($P=0.07$).
- بلغ متوسط زمن دارة القلب والرئة الاصطناعية ٢٣٣.٨ دقيقة في عينة الأطفال المتوفين ، بينما بلغ ١٩٥.٧ دقيقة في عينة الأحياء، وكان لهذا الفارق تأثير مهم احصائياً على المواتية ($P=0.021$)، كما أن له دور مهم في ترك القص مفتوحاً بعد الجراحة والذي يعتبر عامل خطورة للمواتية في دراستنا ($P=0.002$).
- إن التكنيك المتبع في مشفانا هو ابقاء القلب لفترة أطول على دارة القلب والرئة الاصطناعية في حال عدم تحقيق الاستقرار الهيمودينميكي لدى الفطام عن الدارة، نظراً لعدم توفر أجهزة دعم البطين الأيسر في مستشفانا، وهذا مازع زمن دارة القلب والرئة الاصطناعية لاسيما في عينة المتوفين.
- لم نلاحظ وجود فارق مهم احصائياً في زمن الإقفار (الكروس كلامب) بين عينة الأطفال المتوفين والأحياء حيث بلغ متوسط زمن الإقفار في عينة المتوفين ١٣٢,٤ دقيقة بينما بلغ في عينة الأحياء ١٢٩,٣ دقيقة وبالربط مع المواتية لم تكن قيمة (P) ذات دلالة إحصائية هامة (0.69).
- بلغ عدد الأطفال المتوفين ٣٠ طفلاً ، وتراوح أعمارهم بين (٧-٥١٠) أيام ، السبب الأكثر ترجيحاً للوفاة في ١٦ حالة كان قصور البطين الأيسر الحاد بعد الجراحة.

- في خمس حالات كان السبب الأكثر ترجيحاً "للوفاة لديهم الإنتان التنفسي المثبت بعد الجراحة .
- في ثلاث حالات حصل قصور تنفسي حاد بعد الفطام ، ولدى إعادة التنبيب حصل هبوط في الضغط الشرياني(>٣٠ ملم ز) مما اضطر لإنعاش الطفل ، وبعدها حصلت أذية عصبية وقصور أعضاء متعدد ثم الوفاة.
- طفلان كان التبادل لديهم من النمط الأول (تبادل مع سلامة الحجاب البطني) ، وخلال مكثهم في العناية المشددة قبل الجراحة ولدى تحضيرهم للعمل الجراحي حصل لديهم زرقة شديدة وتثبيط قلبي تنفسي مما اضطر لنقلهم اسعافياً لغرفة العمليات وإجراء فتح الصدر والوصل لدارة القلب والرئة تحت التمسيد وتوفوا بعد الجراحة.
- طفل واحد كان لديه أذية عصبية(عدم صحو) بعد الجراحة، وتوفي بعد حوالي شهر من مكثه في العناية بقصور أعضاء متعدد.
- طفل واحد بعد تخريجه للجناح عاد بعد يومين بسبب التثبيط التنفسي، ولدى إعادة تنبيهه تبين أنه مستنشق للحليب بسبب الرضاعة المفرطة وتوفي حالاً".
- نجح العمل الجراحي وتخرج الطفل من المستشفى في ٣٨ حالة، تمكنا من الإتصال ومتابعة ٢٦ طفلاً منهم ، بلغ وسطي فترة المتابعة ٣٩ شهراً" ، وبفترة تراوحت بين ١- ١٦ سنة.
- إن صعوبة المواصلات والهجرة وانقطاع الشبكة الهاتفية عن بعض المناطق نتيجة للظروف الحالية التي يمر بها بلدنا الحبيب حالت دون التواصل مع الأهل في بعض الحالات، كما أن جهل الأهل بأهمية المراجعة الطبية حالت دون المتابعة في حالات أخرى.
- جميع الأطفال الذين تمت متابعتهم كانوا بحالة صحية ممتازة باستثناء طفلين، الأول كانت لديه زلة درجة ثانية حسب NYHA وقصور أبهري متوسط، الكسر القذفي كان ٤٤% ، تم وضعه على مثبتات الخميرة القابلة للأنجيوتنسين والديجوكسين والمدرات وتحسن وضعه السريري.

- الطفل الثاني عانى من زلة تنفسية درجة ثالثة حسب NYHA، وبالصدى القلبي لديه قصورات صمامية متعددة خفيفة، مع توسع بطين أيسر، تم وضعه على المعالجة اللازمة لقصور القلب وتجري متابعته.
- الأطفال الباقيون بحالة صحية ممتازة، والصدى القلبي أشار إلى وظيفة جيدة للبطينين دون قصورات صمامية هامة، ودون ممال يذكر عبر الدسام الرئوي .
- من خلال تواصلنا مع أهل كنا نسألهم عن علاقة الطفل بوالديه وبأقرانه وعن أداءه المدرسي، ولم نلاحظ لدى أي من هؤلاء الأطفال ما يشير إلى تراجع في التطور الروحي الحركي.
- حصلت وفاة متأخرة لحالة واحدة، وهو الطفل الذي حصلت لديه أذية عصبية بعد الجراحة وسببها خلل في دارة القلب والرئة أثناء العمل الجراحي، حيث تم تخريجه من المستشفى بحالة عصبية إنباتية، وتوفي بعد سنة.
- كما حصل حصار قلبي (في العقدة الأذينية البطينية درجة ثانية) متأخر في حالة واحدة ، دون نوب غشي أو إعاقة حركية، وتجري متابعتها لزراع بطارية دائمة.
- الطفل الذي لديه تضيق في برزخ الأبهر وممال (٦٠ ملم ز) عبره، كان لديه تضيق في برزخ الأبهر قبل الجراحة بممال (٢٥-٣٠ ملم ز) وتقرر عدم إجراء تداخل عليه، لكن من خلال المتابعة إزداد الممال ، والآن مخطط له توسيع بالبالون.

■ ثامناً: التوصيات:

- 1- ضرورة الربط المعلوماتي بين المستشفيات المركزية بالمحافظات و مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق، لنقل الأطفال المشخص لهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة بالوقت الأنسب و السن الأنسب إلى مشفانا.
- 2- التأكيد على ضرورة إجراء الإصلاح الجراحي على مرحلتين للأطفال سليمي الحجاب البطيني و بعمر أكبر من شهر، وذلك بإجراء تطويق رئوي مع وصلة جهازية رئوية ثم عملية قلب الشرايين خلال الأسبوعين التاليين.
- 3- التأكيد على أهمية إجراء خزع الحجاب الأذيني بالبالون (إجراء راشكند) للأطفال ذوي الزرقة الشديدة، خاصة ذوي الحجاب البطيني السليم.
- 4- ضرورة تشخيص تشوهات الشرايين الإكليلية بالصدى القلبي قبل الجراحة، لوضع الخطة الأمثل للتدخل الجراحي قبل الدخول لغرفة العمليات.
- 5- الاهتمام أكثر بالأرشفة الجيدة لبيانات المرضى بحيث يسهل الوصول للمعلومات و توثيق تطور الحالة السريرية خلال كامل مدة الإقامة بالمشفى.
- 6- ضرورة احترام زمن دارة القلب و الرئة الصناعية، و التقليل منه ما أمكن، حيث أن هناك فارقاً مهماً في زمن الدارة بين الأطفال الأحياء و المتوفين في دراستنا.
- 7- ضرورة إجراء الصدى القلبي عبر المري في غرفة العمليات بعد الإصلاح الجراحي، لتوثيق وظيفة البطين الأيسر بعد العمل الجراحي، و كشف وجود إصابات صمامية و متابعتها، وللمساعدة في وضع الخطة العلاجية الأفضل في العناية الفائقة.
- 8- التأهيل الجيد للكوادر الصحية لتأمين العناية الفائقة اللازمة لهذا النوع من التشوهات قبل وبعد الإصلاح الجراحي.
- 9- ضرورة المتابعة الجيدة للمرضى، و توثيق بيانات المراجعة الدورية للمرضى بشكل دقيق.
- 10- الإستعانة بالخبرات العربية و العالمية في هذا المجال، لاسيما من حيث التكنيك الجراحي و العناية حول العمل الجراحي.

المراجع

1. Kouchou Kos N.T, Blackstone E.H, Hanley F.L, Kirklin J.K. Kirklin / Barratt_Boyes Cardiac surgery. Fourth Edition . Elsevier Saunders , 2013 , volume2.
2. Blalock A, Hanlon CR .The surgical Treatment of complete Transposition of The Aorta and The Pulmonary Artery .Surg Gyneco Obstet 1950; 90 :1
3. Senning A . Surgical correction of Transposition of Great Vessels .Surgery 1959 ;45 :966 .
4. Mustard WT. Successful tow-stage correction of Transposition of Great Vessels . Surgery 1959;45:966.
5. Rashkind WJ ,Miller WW. Creation of an Atrial Septal Defect without Thoracotomy :A palliative approach to Complete TGA .JAMA 1966 ;196 :991
6. Jatene AD,Fontes VF, Paulista PP, de Souza LC ,Neger F , Galantier M, et al. Successful anatomic correction of Transposition of great vesssels. A preliminary report .Arq Bras cardiol 1975;28:461.
7. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, Jarreau MM, Bex JP, Tu TV ,et al. Anatomic Correction of TGA . J Thorac CardioVasc Surg 1981 ; 82:629.
8. Liebman J,Cullum L,Belloc NB. Natural History of TGA . Anatomy and birth and death characteristics . Circulation 1969 ;40:237.
9. Botto LD, Khoury MJ , mulinare J ,Erickson JD. Periconceptional multivitamin use and The occurrence of conotruncal heart Defects : Results from apopulation-Based, Case-Control study . Pediatrics 1996; 98:911.
- 10.Keith JD, Neill CA, Vlad P,Rowe RD, Chute AL .Transposition of the great vessels .Circulation 1953;7:830.
- 11.Newfeld EA, Paul MH, Muster AJ, Idriss FS. Pulmonary vascular disease in TGA and intact ventricular septum. Circulation 1979;59:525.

12. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, Hickey PR, et al. postoperative course and hemodynamic profile after Arterial switch operation in neonates and infants . *Circulation* 1995;92:2226.
13. Anderson RH ,Becker AF, Lucchese FF,Meier MA, Rigby ML, Soto B. Morphology of Congenital hearts disease. Baltimore :University Park Press, 1983.
14. Van Praagh R,Perez-Trevino C, Lopez-cucillar M, Baker FW, Zuberbuhler JR ,Qucro M, et al. TGA with posterior aorta ,Anterior pulmonary artery ,Sub pulmonary Conus and Fibrous continuity between Aortic and Atrioventricular Valves . *Am J Cardiol* 1971;28:621.
15. Goor DA,Lillehei CW, In: Congenital Malformation of The heart. Orlando, Fla:Grune and Stratton,1975,P.215.
16. Danford DA, JC,Gutgesell HP. Left Ventricular Wall strss and Thickness in complete TGA . *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:610.
17. Huhta JC,Edwards WD, Feldt RH, Puga FJ. Left Ventricular wall Thickness in Complete Transposition of The great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:97.
18. Berman MA, Taylor JF, Tanler NS, Stensel HC Jr. Successful repair of Pericardial Patch Stenosis after Mustard Procedure. Diagnostic and Therapeutic consideration in two patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;65:276.
19. Camarda JA ,Harris SE, Hambrook J, Formmelt MA, et al. Abnormal MV anatomy in D-TGA:anatomic characterization and surgical outcomes. *Pediatr Cardiol* . 2013;34(1):70-4.
20. Bharti S, Lev M.The conduction system in simple , regular (D) Complete Transposition with Ventricular Septal Defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:194.
21. Gittenberger-de Groot AC,Sauer U, Oppnheimer –Dekker A,Quaegebeur J. Coronary Arterial Antomy in TGA :a morphologic syudy . *Pediatr Cariol* 1983;4:15.

22. Kirklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR, and The congenital heart Surgeons Society. Clinical Outcome after the Arterial Switch Operation for TGA. *Circulation* 1992;86:1501.
23. Frank A, Pigula and Pedro J, del Nido. TGA: simple and complex forms, In Sabiston and Spencer *Surgery of The Chest* 8th Edition, ELSEVIER Sanunders 2013, volume 2, P: 1981.
24. Schneeweiss A, Motor M, Shem-tov A, Neufeld HN. Sub aortic stenosis :an unrecognized proplem in the TGA. *Am j Cardiol*
25. Lincoln C, hasse J, Anderson RH, Shincbourne E. Surgical Correction in unusual subaortic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1976;38:344.
26. Waldman JD, Paul MH, Newfeld EA, Muster AJ, Idriss FS. TGA with intact Ventricular Septum and PDA. *Am J Cardiol* 1977;39:232.
27. Sansa M, Tonkin IL, Bargerion LM Jr, Elliot LP. LVOTO in TGA : an angiographic Study of 74 cases . *Am j of Cardiol* 1979;44:88.
28. Crupi G, Anderson RH, Ho SY, Lincoln. Complete TGA with intact ventricular Septum and LVOTO. Surgical management and anatomic Considrations. *J Thrac Cardiovasc Surg* 1979;78:730.
29. Van Gils FA, Moulacrt AJ, Oppenheimer-Dekker A, Wenink CG. TGA with ventricular VSD and pulmonary stenosis. *Br Heart J* 1978;40:494.
30. Hutha JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. Abnormalities of the tricuspid valve in complete TGA with VSD. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:569.
31. Milanesi O, Thiene G, Bini RM, Peliegrino PA. Complete TGA with KOA. *Br Heart J* 1982;48:566.
32. Riemenschneider TA, Vincent WR, Ruttenberg HD, Desilets DT. TGA with hypoplasia of the Right ventricle. *Circulation* 1968;38:386.

33. Yacoub MH, Arensman FW, Keck F, Radley-Smith R. Fate of Dynamic Left ventricle outflow tract obstruction after anatomic correction of TGA . *Circulation* 1983;68:1156.
34. Rastan AJ, Walther T, Alam NA, Daehnert I, et al. moderate versus DHCA for ASO – experience with 100 consecutive patients. *Eur J Cardiothorac Surg* .2008; 33(4): 619-25.
35. Chang AC, Wernovsky G, Kulik TJ, Jonas RA, Wessel DL. Management of neonate with TGA and persistent Pulmonary hypertension . *Am J Cardiol* 1991;68:1253.
36. Wernovsky G, Jonas RA, Colan SD, Sanders SP, Wessel DL, Catasneda AR, et al. Results of the arterial Switch operation in patients with TGA and abnormalities of the mitral valve or left ventricular outflow tract. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1446.
37. Newburger JW, Silbert AR, Buckley LP, Fyler DC. Cognitive Function and age at repair of TGA in children. *N Engl J Med* 1984;310:1495.
38. Davis AM, Wilkinson JL, Karl TR, Mcc RB. TGA with intact ventricular septum : arterial switch repair in patient 21 days of age . *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:111.
39. Kang N, de leval MR, Elliott M, Tsang V, Kocyildirim E, Sehic I, et al. Extending the boundaries of the primary arterial switch operation in patient with TGA and intact ventricular septum . *Circulation* 2004;110:1123-7.
40. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, Wernovsky G, Nadal-Ginard B, Mayer JE Jr, et al. Rapid two-stage arterial switch for TGA and intact ventricular septum beyond the neonate period. *Circulation* 1989;80:1203.
41. Nikaidoh H. Aortic Translocation and biventricular outflow tract construction. A new Surgical repair for TGA associated with VSD and PS. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:365.
42. de Koning WB , Van Osch-Gevers M ,Ten Harkel AD , et al . Follow-up out comes 10 years after ASO for TGA : comparison of cardiological health status and health-related quality of life to those of the a normal reference population . *Eur J Pediatr* . 2008;167(9):995-1004 .

43. Colan SD, Boutin C, et al. Status of LV after Arterial Switch Operation for TGA. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:311.
44. Vanderkerckove KD, Blom NA, et al. long term follow up of Arterial Switch Operation with an emphasis on function and dimension of Left Ventricle and Aorta. *Eur J CardioThorac Surg* 200;35:582-8.
45. Chen RH, Wong SJ, Wong WH, Chenug YF. LV contractile reserve after ASO for complete TGA :an exercise echocardiographic study. *Eur Heart J cardiovasc Imaging* . 2013 ;14(5) :480-6.
46. Backer CL , ILbawi MN, et al. TGA: a coparison of results of The Mustard Procedure versus The Arterial Switch. *Ann Thorac Surg* 1989;48:10.
47. Hauser M, Bengel FM, Kuhn A, et al. Myocardial Blood Flow and reserve after coronary reimplantation in patients after Arterial Switch and Ross Operation . *Pediatr Cardiol* 2006;27:689-94.
48. Pasaquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of ASO for TGA : a meta analysis circulation . 2002 12;106(20):2575-80.
49. Bonhoeffer P, Bonnet D, et al. Coronary Artery Obstruction after Arterial Switch Operation for TGA in newborns . *J Am Coll Cardiol* 1997; 29 :202.
50. Dunbar-Masteron C, Wypitj D, Bellinger DC, et al. General Health Status of Children with D-TGA after Arterial Switch . *Circulation* 2001;104:I 138.
51. Bellinger DC, Rappaport LA , Wypij D, et al. Pattern of developmental Dysfunction after Surgery during infancy to Correct TGA . *J Dev Behav Pediatr* 1997;18:75.
52. Norwood WI, Bove EL, Quaegebeur JM, et al. Congenital Heart Surgeons Society;1992.
53. Nogi S, MC crindle BW, et al. Fate of the neopulmonary valve after The arterial Switch in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:557.
54. Nakanishi T, Momoi N, Satoh M, Yamada M, et al. Growth of The neo-pulmonary valve annulus after ASO in TGA . *Circulation* . 1996 1;94:II 27-31.

- 55.Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of ASO for TGA : predictors and functional evaluation . Eur J Cardiothorac Surg . 2002 ; 22(6):864-73
- 56.Martin RP , Ettedgui JA, Qureshi SA, et al.A quantitative evaluation of Aortic regurgitation after anatomic correction of TGA . J Am Coll Cardiol 1988;12:1281.
- 57.Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al . long term predictors of Aortic root Dilation and Aortic Regurgitation after Arterial Switch Operation.Circulation 2004;110: II 128-32.
- 58.Mc Mahon CJ,Ravekes WJ, Smith EO, et al. Risk Factors for neo Aortic root enlargement and aortic Regurgitation following arterial switch . Pediatr Cardiol 2004 ;25:329-35.
- 59.Pan X , Hu S , Lis ,Zheng Z , Wang Y, et al . Predictors for Late Insufficiency of the neo-aortic valve after the switch procedure. J Heart Valve Dis . 2012;19(6):731-5 .
60. Horer J, Schreiber C, et al. Improvement in long term survival after hospital discharge but not in freedom from Reop After The change from Atrial to Arterial Switch Operation for TGA. J Thorac cariovasc Surg 2009;137:347-54.
- 61.Fricke TA, d"Udekem Y,Richardson M,Thuys C , et al. outcomes of The ASO for TGA :25 years of experience . Ann Thorac Surg .2012 ; 94(1) :139-45.
- 62.Pan XB, Hu SS, Li SJ, Zheng Z, et al.Risk Factors affecting in-hospital mortality of The ASO for TGA [article in chinese]. Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi . 2011; 39(4) :315 -9.