الجمهورية العربية السورية
جامعة دمشق
كلية الطب البشري

Syrian Arab Republic
Damascus University
Faculty Of Medicine

النتائج الجراحية لتضيق الصمام الأبهري الولادي عند الأطفال

Surgical results of congenital aortic stenosis in pediatric patients

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

أعد في قسم الجراحة

بإشراف الأستاذ المساعد الدكتور

أ.م.د.تمام يوسف

برئاسة الأستاذ الدكتور

أ.د.محمد الأحمد

إعداد الدكتور

الحسن محمد عبد الرحمن

٢٠٢٠م/١٤٤١هـ

بسم الله الرحمن الرحيم

أتقدم بجزيل الشكر والامتنان للسادة الأساتذة والمشرفين في مشفى جراحة القلب الجامعي و مشفى الأسد الجامعي لما قدموه لي خلال سنوات الدراسة و أخص بالذكر:

الأستاذ الدكتور تمام يوسف الذي سعى لإنجاح هذا العمل والذي كان دائماً مثالاً للأب والمعلم.

الأستاذ الدكتور محمد بشار عزت والأستاذ الدكتور محمد يونس اللذان تفضلا بمناقشة هذا البحث.

الدراسة النظرية

أولاً- المقدمة.

ثانياً- اللمحة تاريخية.

ثالثاً- التطور الجنيني للقلب:

- القلب البدئي.
- الصمامات الهلالية.
- تشوهات الصمامات الهلالية.

رابعاً- التشريح:

أ- تشريح الصمام الأبهري:

- حلقة الأبهر.
- وريقات الصمام الأبهري.
- جيوب فالسالفا.

ب- تشريح مخرج البطين الأيسر:

- مكونات المخرج.
- حدود المخرج.
- المجاورات العلوية لمخرج البطين الأيسر.
- علاقة الحزم الناقلة مع المخرج.

خامساً- تصنيف تضيق الأبهر الولادي.

سادساً- تضيق الصمام الأبهر الولادي.

سابعاً- الدراسة النسيجية:

- الصمام الأبهري.
- البطين الأيسر.
- التشوهات القلبية المرافقة.

ثامناً- الفيزيولوجيا المرضية:

- انسداد مخرج البطين الأيسر.
- آلية نقص التروية.

تاسعاً- التاريخ الطبيعي:

- المرحلة الجنينية.
- مرحلة الرضاعة.
- مرحلة الطفولة.
- تطور التضيق.
- التهاب الشغاف.
- الموت المفاجئ.

عاشراً- الأعراض و العلامات.

حادي عشر- معايير التشخيص.

- تخطيط القلب الكهربائي.
- صورة الصدر البسيطة.
- الصدى القلبي عبر الصدر ثنائي البعد.
- التقييم بالقثطرة القلبية.

ثاني عشر- التدبير:

أ- دور المعالجة الدوائية.

ب- التدبير التداخلي:

- الإصلاح الجراحي.
- التوسيع بالبالون عبر الجلد عند حديثي الولادة و الرضع و الأطفال.

ج- التقنيات الجراحية المتبعة:

- توسيع الصمام جراحيا.

- تصنيع الصمام الأبهري بتوسيع الوريقات.
- تبديل الصمام الأبهري.
- الحالات التي تكون حلقة الأبهر فيها صغيرة.
- الإصلاح وحيد البطين.

ثالث عشر – النتائج:

- الوفيات الباكرة.
- الوفيات المتأخرة.
- البقيا على المدى الطويل.
- الحالة الوظيفة.
- تغيرات تخطيط القلب الكهربائي.
- شكل و وظيفة البطين الأيسر.
- الممال المتبقي أو عودة الممال بعد الجراحة.
- القصور الأبهري.
- المتابعة طويلة الأمد.
- عدوى التهاب الشغاف.
- قصور الوظيفة الانبساطية.
- إعادة التداخل.

الدراسة العملية

أولاً– تمهيد.

ثانياً– أهداف الدراسة.

ثالثاً– المواد والطرائق ومكان الدراسة.

رابعاً– النتائج.

توزع المرضى:

- توزع المرضى حسب سنوات الدراسة.
- توزع المرضى حسب جنس المريض.
- توزع المرضى حسب العمر.
- توزع المرضى حسب الموجودات السريرية.
- توزع المرضى حسب التشوهات المرافقة.
- توزع الحالات حسب موجودات التصوير بالأمواج فوق الصوتية قبل الجراحة.

نتائج الإصلاح الجراحي:

- النتائج الباكرة.
- النتائج المتأخرة.

خامساً– خلاصة النتائج.

سادساً– استعراض بعض الدراسات العالمية.

سابعاً– المناقشة.

ثامناً– الاستنتاجات.

تاسعاً– التوصيات.

الدراسة النظرية

المقدمة Introduction

تضيق الأبهر الولادي هو تشوه قلبي يؤدي إلى درجة من انسداد مخرج البطين الأيسر، حيث يحدث ممال ضغط انقباضي بين البطين الأيسر تحت مستوى التضيق والشريان الأبهر بعد التضيق، قد يكون التضيق على المستوى الصمامي أو تحت الصمامي أو فوق الصمامي أو شكلا مركباً متعدد المستويات.

يعد تضيق الصمام الأبهري الولادي (Congenital Valvar Aortic Stenosis) أحد أشكل تضيق مخرج البطين الأيسر، و الذي يصيب الطفل من الولادة و يعتبر من التشوهات الولادية الإسعافية عند حديثي الولادة، وقد لا يكون عرضيا في السنين الأولى من الحياة.

يشكل تضيق الصمام الأبهر الولادي (٣-٦ بالمئة) من آفات القلب الولادية وهو أشيع عند الذكور منه عند الإناث بنسبة ١:٤ [١].

إذا تأخرت الأعراض إلى ما بعد السنة الأولى، يكون قصور القلب نادرا والبقيا بدون معالجة عادة طويلة، وأيضا التشوهات المرافقة تكون أقل تواترا [٢].

اللمحة تاريخية Historical Note

إن تضيق الصمام الأبهري الولادي معروف منذ فترة طويلة من قبل العلماء، حيث كانت الجهود الأولية التي قام بها العالمان (Carrel و Jeger) بشكل مستقل لإيجاد حل جراحي وذلك بوضع طعم (conduit) بين قمة البطين الأيسر و الشريان الأبهر بين عامي ١٩١٠ و ١٩١٣ [٣،٤]، و في عام ١٩٥٥ قدم كل من(Marquis and Logan) تقريرا عن إمكانية إجراء الجراحة باستخدام الموسعات عبر قمة البطين الأيسر[٥]، كما فعل (Downing) ذلك عام ١٩٥٦ [٦].

أول عمل جراحي لتوسيع الصمام الابهري جراحيا باستخدام دارة القلب والرئة الصنعية مع إيقاف القلب بالمحلول الشال أجري عام ١٩٥٨ بواسطة (Spencer) و زملاؤه [٧]، على الرغم من أن هذا تم أيضا في (Mayo Clinic) عام ١٩٥٦ وقد أورده كل من (Ellis and Kirklin) عام ١٩٦٢ [٨،٩].

في عام ١٩٨٥ قدم كل من العالمين (Neuhau،Rupprath) شرحاً عن إمكانية توسيع الصمام الأبهري شديد التضيق عند حديثي الولادة باستخدام البالون عبر القثطرة [١٠].

في عام ١٩٩١ أول عملية توسيع صمام أبهري بالبالون للجنين عن طريق الجلد و الموجهة بالأمواج فوق الصوتية [١١].

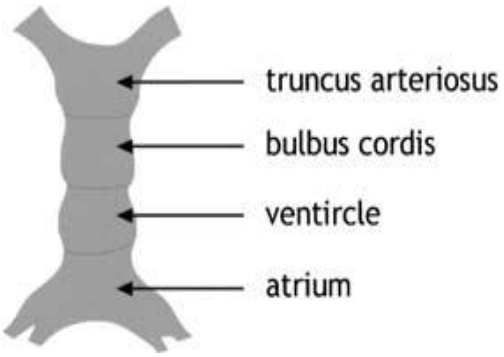
التطور الجنيني للقلب Embryonic Development of The Heart

لا يملك الجنين البشري في أول عشرين يوم من التطور جهازاً قلبياً وعائياً ولكن في الشهر التالي فإن القلب والأوعية الكبيرة تستكمل تطورها وتبدو مشابهة كثيراً لما ستكون عليه في نهاية التطور.

- القلب البدئي The Primitive Heart:

في اليوم ٢١ من الحياة الجنينية يتشكل الأنبوب القلبي والذي يتكون من:

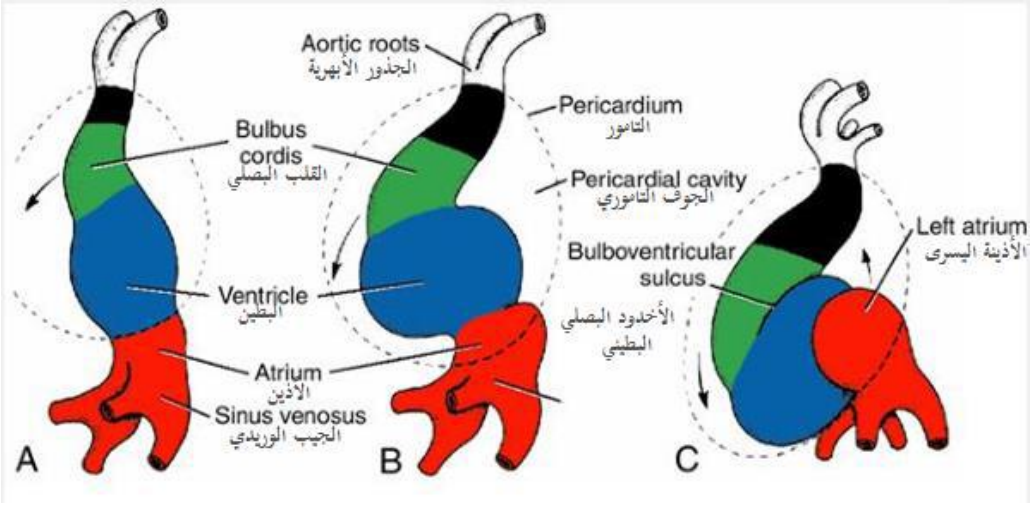
١. البطين البدئي.
٢. الجيب الوريدي و الأذينة.
٣. البصلة القلبية.
٤. الجذع الشرياني.(الشكل ١)



الشكل ١ : رسم توضيحي للأنبوب القلبي

يبدأ القلب بالنبضان في اليوم ٢٢ و لكن الدورة الدموية الجنينية لا تبدأ حتى اليوم (٢٧-٢٩) [١٢].

حوالي اليوم ٢٣ تبدأ العروة القلبية بالتشكل، ينتج عن هذه العملية انزياح البطين البدئي (البطين الأيسر) إلى الجهة اليسرى، وتنزاح البصلة القلبية (البطين الأيمن) إلى الجهة اليمنى، والتي تتمادى مع الجذع الشرياني عبر القمع [١٣] (الشكل ٢).



الشكل ٢: لكيفية تشكل العروة القلبية

حوالي اليوم ٢٦ تنمو الوسائد الشغافية و هي بروز من نسيج متوسطي بدئي يتوضع عند الوصل الأذيني البطيني و الوصل الجذعي القمعي.

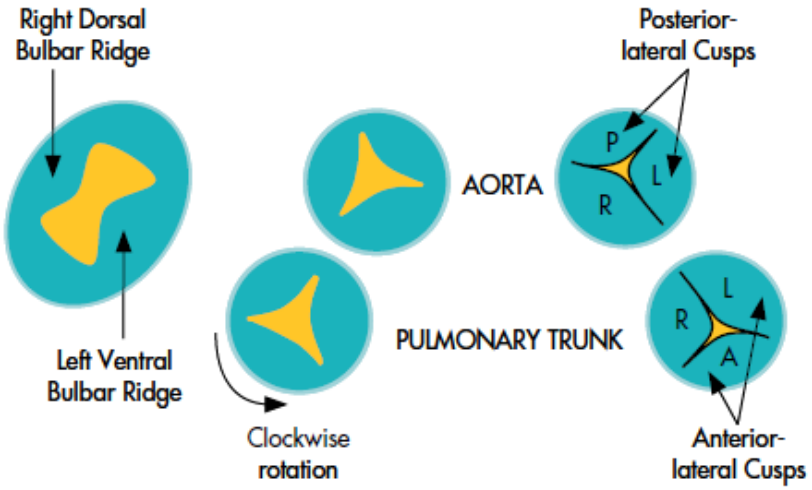
يكون القمع في البداية بنية أنبوبية تصل البطين الأيمن البدئي مع الجذع الشرياني، ولكي يخضع للتقسيم و يحصل على اتصال مع البطين الأيسر البدئي هناك ثلاث آليات تحدث بشكل متزامن:

١. إعادة نمذجة للإنحناء الداخلي للقلب بحيث تتصل الأذينة اليمنى بالبطين الأيمن و البطين الأيسر بالأبهر.
٢. تقسم المخرج بتطور الحاجز القمعي – الجذعي و يكون بشكل حاجز حلزوني يؤدي بالنهاية إلى اتصال البطين الأيمن بالجذع الرئوي و البطين الأيسر بالأبهر.
٣. يجب أن يأخذ الصمام الأبهري الموضع المركزي (بين الصمام التاجي وثلث الشرف) بعملية تدعى (wedging).

مع العلم أن كلا من الوسائد الشغافية و خلايا مهاجرة من العرف العصبي تسهم في تشكيل المخرج وتقسمه.

- الصمامات الهلالية Semilunar Valves :

تتطور الصمامات الهلالية في الأسبوع الرابع من الحمل، حيث تقوم خلايا العرف العصبي من القوس الغلصمي الرابع والسادس بالهجرة إلى الجذع الشرياني و المخروط القلبي، وتتحول إلى نسيج لحمة متوسطة (mesenchymal tissue) التي تتكاثر لتشكل وسادتين جذعيتين مخروطيتين، تقوم هذه الوسائد الشغافية بالتوضع بشكل متعاكس في القسم العلوي للجذع الشرياني أحدهما في الموقع الأيمن العلوي والآخر الأيسر السفلي، وتلتحم لتشكل الحاجز الجذعي (The truncal septum)، في نفس الوقت تقوم وسادتان شغافيتان أخريان بالتوضع بزاوية ٩٠° من الوسادتان المشكلتان للحاجز الجذعي، بالإضافة إلى ذلك تتكهف الحواف لتشكل ثلاث وريقات مثلثية الشكل في كل مخرج، يتمايز الحاجز الجذعي ليشكل وريقاتا الصمام الأبهري اليمنى واليسرى، و وريقتان من الصمام الرئوي، بالإضافة إلى ذلك تتطور الوسادتان الشغافيتان المتبقيتان حيث تقوم الوسادة اليمنى بتشكيل الوريقة الخلفية (اللاكليلية) للصمام الأبهري، والوسادة اليسرى بشكيل الوريقة الأمامية للصمام الرئوي، يحدث هذا الأمر خلال الدوران بعكس عقارب الساعة حيث تصبح القمة (الأمام) في الجهة اليسرى، والخلف يصبح في الجهة اليمنى، وبالتالي يمكننا القول بأن الصمامات النصف هلالية عادة ما تكون ثلاثية الشرف و تتوضع في الموقع الرئوي في الأمام والأيسر والأيمن ، وفي الموقع الأبهري في الأيمن والأيس و الخلف (الشكل ٣).



الشكل ٣: يوضح توضع وريقات الصمام الأبهري والرئوي. A = Anterior, p = Posterior, L = left, R = Right

تتحول الوسائد الشغافية نسيجياً من سلاسل ميوسين بدئية ثقيلة إلى خلايا عضلية ملساء تحوي ألفا أكتين، الوريقات الصمامية الهلالية الناضجة في نهاية المطاف تكون أرق و أكثر مرونة.

تتشارك العديد من الآليات لتشكيل الصمامات الهلالية أهمها دور تحول اللحمة المتوسطة، حيث لم يكشف النقاب عن كيفية عمل هذه الآليات بشكل كامل. يتطلب تكون الصمام بشكل صحيح تكاثر الوسائد الشغافية ولكن المعلومات محدودة عن تحول هذا التكاثر ليشكل وريقة رقيقة ومرنة.

إن تشوهات الصمام الأبهري الولادي مثل الصمام ثنائي الوريقات وأحادي الوريقات وسوء تصنع الصمام، يُعتقد بأنها ناتجة عن فشل هجرة خلايا العرف العصبي من الأقواس الغلصمية من التحام خاطئ للوسائد الشغافية و / أو التمايز غير المكتمل للوسائد الشغافية [١٤،١٥].

- تشوهات الصمامات الهلالية Semilunar valve Abnormalities:

أثناء التطور الطبيعي للصمامات الهلالية يتم فصل الشريان الأبهر عن الرئوي ينتج عن ذلك ثلاث وريقات في كل فوهة شريانية، يشمل التطور غير الطبيعي كل من حدوث نقص عدد الوريقات و كذلك زيادة عددها (الشكل٤).

الشكل ٤: Aortic valve abnormalities. (a) Unicommissural aortic valve. (b) Bicuspid aortic valve.

(c) Quadricuspid aortic valve

إن الشذوذات النسيجية المرضية التي تصيب وريقات الصمام الرئوي مختلفة عن تلك التي تصيب وريقات الأبهر، على العموم معظم الأبحاث تتركز حول الصمام الأبهري ثنائي الشرف بسبب شيوعه حتى عند البالغين. تشير التقارير حالياً إلى طفرات مورثية مثل (Notch1) مترافقة مع شذوذات وريقات الصمام الأبهري [١٦]. لم يتوضح السبب الدقيق لحدوث الصمام الأبهري ثنائي الوريقات و من المحتمل أن المسببات المختلفة تكمن وراء اختلاف الأنماط الظاهرية للصمام الأبهري ثنائي الشرف، و الجدير بالذكر أن الإصابة لا تكون محصورة بوريقات الصمام وإنما قسم من الأبهر الصاعد و الذي يميل إلى أن يصبح متوسعاً في سنٍ مبكرة [١٧].

التشريح Anatomy

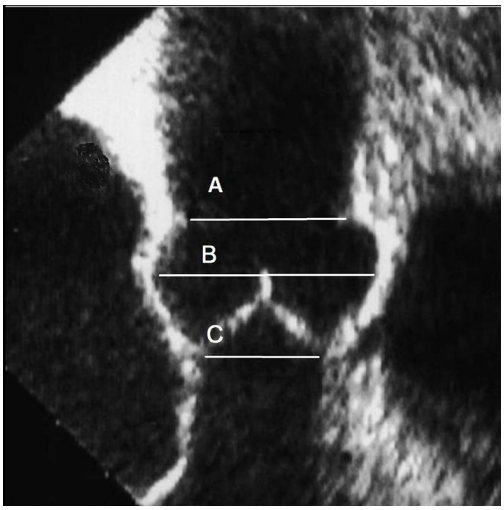
أ.تشريح الصمام الأبهري Anatomy of The Aortic Valve:

يعتبر جذر الأبهر محور القلب فهو جسر بين البطين الأيسر والأبهر الصاعد، وهو أيضاً على علاقة وثيقة بجميع حجرات القلب إن كان عبر سطحه الداخلي أو الخارجي [١٨].

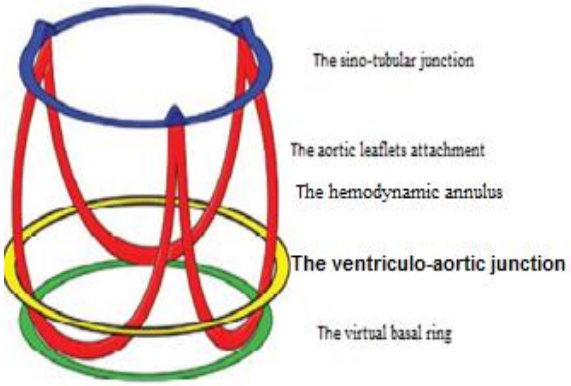
إن المعرفة التشريحية بالصمام الأبهري و جذر الأبهر أمر هام بسبب كثرة المجاورات و لتفادي الاختلاطات أو تدبيرها إن حصلت.

- حلقة الأبهر The Aortic Annulus:

لحلقة الأبهر أكثر من تعريف حيث يعتبر الجراحون أن حلقة الأبهر هي مكان اتصال وريقات الصمام الأبهري بجدار الأبهر، وتشريحياً يعتبر مكان اتصال البطين الأيسر بجيوب (Valsalva) [١٩] حلقة الأبهر التشريحية. بالمقابل يعتبر أطباء القلبية و الأشعة أن حلقة الأبهر هي الحلقة القاعدية الافتراضية التي تتشكل من التحام وريقات الصمام (الشكل ٥). تم قبول هذه التعريفات الواضحة والبسيطة على نطاق واسع، ومع ذلك فإن حلقة الأبهر لها تعقيد أكبر ويمكن تمثيلها بشكل ثلاثي الأبعاد (الشكل٦).



الشكل٥ : يمثل المحضر صورة لجذر الأبهر بواسطة التصوير بالأمواج فوق الصوتية في زاوية ١٢٠ درجة منتصف المري، الأبعاد الثلاثة الموضحة في الصورة A: قطر الوصل الجيبي الانبوبي، B: قطر جيوب فالسالفا (Valsalva)، C: قطر الحلقة القاعدية الإفتراضية تقاس عند إطباق وريقات الصمام.



الشكل ٦: تمثيل معروف لما يسمى بحلقة الأبهر الوظيفية، عبارة عن هيكل ثلاثي الأبعاد يتضمن جذر الأبهر بكامله، من الوصل الجيبي الأنبوبي ويمثل الجزء العلوي من الحلقة الأبهرية، مكان اتصال الوريقات الأبهرية بجدار الأبهر التي تشبه شكل التاج، ويعتبر الحلقة الهيموديناميكة لأنه يفصل بين ضغط البطين الأيسر وضغط الأبهر، الوصل البطيني الأبهري عبر الثلث السفلي من الوريقات وله مقابل تشريحي يتكون من الهلال العضلي للحاجز بين البطينين و الحاجز الغشائي و الستارة التاجية الأبهري، الحلقة القاعدية الافتراضية في الأسفل عند انطباق وريقات الصمام على الإيكو.

قطر الوصل الجيبي الأنبوبي على الإيكو في القلب الطبيعي يعادل ٧٥% من قطر الأبهر في مستوى جيوب فالسالفا، و هي أكبر من الحلقة الأبهرية الافتراضية بمعدل ١,٣.

حدد دكتور خوري و زملاؤه الحلقة الأبهرية كوحدة وظيفية تعرف باسم حلقة الأبهر الوظيفية و التي تتألف من :

١. الوصل الجيبي الأنبوبي.
٢. موضع اتصال الوريقات بجدار الأبهر.
٣. الخط الالتقاء الافتراضي للوريقات.

و بهذه الطريقة تعتبر حلقة الأبهر بنية هيكلية لجذر الأبهر[٢٠]. إن فهم هذه البنية والعلاقة بين مكوناتها أساسي لإجراء جراحة ناجحة، فهي دليل لإجراء جراحة على جذر الأبهر بشكل عام وللتعامل السليم مع تبديل الصمام الأبهري أو إصلاحه أو رأب الحلقة الأبهرية.

الوصل الجيبي الأنبوبي:

يحده في الأعلى الأنبوب الأبهري و في الأسفل جيوب فالسالفا ويتصل بشكل مباشر مع الملتقيات الأبهرية، المقطع العرضي له ليس دائرياً تماماً وإنما كمثري أو بيضوي.

يلعب الوصل الجيبي الأنبوبي دوراً أساسياً في عمل الصمام الأبهري، حيث أن له علاقة هندسية مع باقي أجزاء جذر الأبهر مع أنه يتوسع مع العمر وفي حالة ارتفاع الضغط الشرياني، ولكن عموماً في القلوب الطبيعية فإن نسبة قطر الوصل الجيبي الأنبوبي إلى قطر الأعظمي للجيوب الإكليلية يساوي ٧٥% [٢١].

بينما في بالمقارنة مع الحلقة القاعدية الافتراضية فإن الوصل الجيبي الأنبوبي أكبر بمعدل ١،٣.

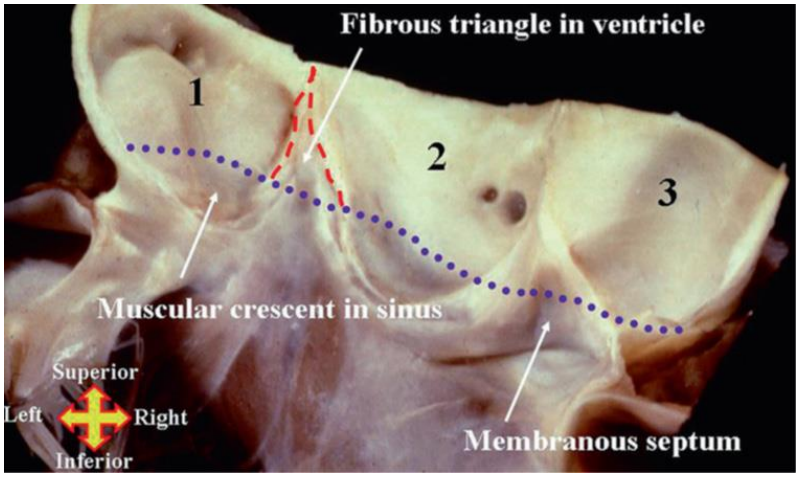
إن عدم التطابق في هذه النسب بين مكونات جذر الأبهر يؤدي إلى قصور الصمام الأبهري.

الوصل البطيني الشرياني:

هو اتصال تشريحي بين مكونات البطين الأيسر التي تضم الحجاب العضلي والستار الأبهري التاجي والحجاب الغشائي مع الشريان الأبهر. يتميز كل جيب من جيب فالسالفا بعلاقة متفاوتة مع البطين الأيسر (الشكل ٧)، فالألياف العضلية البطينية تكون على مستوى قاعدة الجيب الاكليلي الأيمن والملتقى الأيمن/الأيسر وقسم من الجيب الإكليلي الأيسر المجاور للجيب الاكليلي الأيمن.

الحاجز الغشائي على علاقة بالملتقى الأيمن/ اللاكليلي. في حين أن الجيب اللاكليلي والملتقى اللاكليلي/الأيسر على علاقة بالستار التاجي الأبهري.

من الناحية النسيجية فإن الوصل البطيني الشرياني مختلف السماكة على طول مساره الدائري يعود ذلك إلى وجود الألياف العضلية في بعض أقسامه التي تزيد من ثخانة جذر الأبهر، فمثلا الملتقى الأيمن/الأيسر والجيب الإكليلي الأيمن هما الأكثر سمكاً(أقصى سماكة عند الجيب الاكليلي الأيمن و تبلغ ٤،٦ ملم) عند مقارنته بالملتقى الأيمن اللاكليلي و الجيب اللاكليلي والجيب الاكليلي الأيسر و الملتقى الأيسر اللاكليلي بمتوسط سمك أقل من ١ ملم. على العموم فإن متوسط ثخانة جذر الأبهر يكون تقريباً ٣ ملم [٢٢].



الشكل ٧: منظر تشريحي للوصل البطيني الشرياني يظهر فيه الجيوب الأبهرية و الحاجز الغشائي والألياف العضلية البطينية ضمن الجيب الاكليلي الأيسر، حيث ١: الجيب الإكليلي الأيسر، ٢: الجيب الإكليلي الأيمن، ٣: الجيب اللاكليلي.

- وريقات الصمام الأبهري Aortic Valve Leaflets

يتكون الصمام الأبهري الطبيعي من ثلاث وريقات رقيقة متحركة، لكل منها سطح مجعد يواجه الشريان الأبهر وسطح أملس يواجه البطين الأيسر، تحوي كل وريقة على حافة حرة أكثر سماكة من الجزء القاعدي يساهم في تطابق الوريقات و إغلاق الصمام أثناء الانبساط، تدعى المناطق

المجاورة على السطح البطيني للوريقات بالهليلات (Lunulae) تقع أسفل الهامش الحر حيث تمثل سطح التقابل الذي تلتقي فيها الوريقات أثناء إغلاق الصمام الأبهري، يحوي الجزء المتوسط للهليلات على ثخانة عقدية تدعى عقيدة أرانتيوس (Nodule of Arantius).

إن الفهم الجيد للهليلات و عقيدات أرانتيوس أمر مهم لفهم الفيزيولوجيا المرضية لحدوث القصور الصمامي وإمكانية الإصلاح الجراحي، حيث أن التسريب يحدث بجوار هذه الأجزاء إما بسبب انكماش الوريقة أو توسع حلقة الأبهر بشكل رئيسي مكان اتصال الوريقات أو بمنطقة الوصل الجيبي الأنبوبي.

تتصل قاعدة الوريقات الصمامية مع جذر الأبهر مما يعطي ثلاث ملتقيات كل اتصال له جزؤ أسفل الوصل البطيني الأبهري، و جزؤ قمي يصل إلى الوصل الجيبي الأنبوبي، يقع مباشرة تحت كل جزؤ قمي بين كل وريقتين متجاورتين طبقة متثخنة من نسيج ليفي على شكل مثلث قاعدته باتجاه الوصل الأبهري البطيني تشكل القسم النهائي من مخرج البطين الأيسر، تسمى هذه الثخانات بالمثلثات بين الوريقات، لهذا السبب يقسم جذر الأبهر بواسطة ارتسام الوريقات الذي يشبه التاج إلى منطقة فوق صمامية ومنطقة تحت صمامية.

تحوي المنطقة فوق الصمامية على خلايا عضلية بطينية (مستوى الوصل البطيني الأبهري)، بينما تحوي المنطقة تحت الصمام على خلايا ليفية مرنة [٢٣].

إذا قارنا مساحة الوريقات مع مساحة جذر الأبهر فإن مساحة الوريقات أكبر تقريباً ب ٤٠% ، أكبر وريقة بالمساحة غالباً تكون الوريقة اللاكليلية و الأصغر مساحةً الوريقة الاكليلية اليسرى، وهو أيضاً من الأمور الهامة في تصنيع الصمام.

- جيوب فالسالفا Sinuses of Valsalva

هو عبارة عن توسعات جيبية في الأبهر الصاعد فوق الوريقات عادة تكون ثلاثة كل وريقة مترافقة مع جيب أعلاها، في المقطع العرضي تظهر الانتفاخات الثلاثة بشكل ورقة البرسيم و بسبب هذا التوسع البنيوي فإن جذر الأبهر يكون أكبر قطراً في منتصف الجيوب بالمقارنة مع الوصل الجيبي الأنبوبي أو قاعدة اتصال الوريقات بالأبهر، يسمى كل جيب حسب الوريقة المرافقة أي الجيب الاكليلي الأيمن والجيب الاكليلي الأيسر والجيب اللاكليلي. يلاحظ أن الشرايين الإكليلية تخرج من اثنين فقط منهما الجيب الأيمن و الجيب الأيسر، يحوي الجيب الاكليلي الأيمن في قسمه القاعدي على عضلية البطين كذلك القسم القريب من الجيب الجيب الإكليلي الأيسر المجاور للجيب الأيمن، بينما يحوي الجيب اللاكليلي بشكل خاص على جدار شرياني مع ملاحظة أن القسم القاعدي منه يتكون من جزء من الستار التاجي الأبهري. في حال التدقيق بحجم الجيوب فإن الجيب الإكليلي الأيسر هو الأصغر بينما الجيب الإكليلي الأيمن واللاكليلي متشابهان، ولكن يبدو الجيب اللاكليلي في كثير من الحالات هو الأطول، في الحقيقة أن هذا يعود إلى طبيعة الأبهر و اتجاه وشكل الإنحناء وقد لوحظ وجود زاوية ميل ٥،٥ درجة – ١١ درجة بين مستوى الحلقة القاعدية الافتراضية و الوصل الجيبي الأنبوبي [٢٤،٢٥].

في الحقيقة فإن الحيز الذي يولده شكل الجيوب يعزز حركة فتح و إغلاق الوريقات الأبهرية أثناء الدورة القلبية و إن التفاعل في الحيز الجيبي بين تدفق الدم و الوريقات الصمامية يؤدي إلى تحسين فقدان الطاقة الإنقباضية عبر الصمام الأبهري و يزيد التروية الإكليلية الانبساطية، علاوة على ذلك فإنه ينقص الشد على الزر الإكليلي في حال إعادة زرعه [٢٦،٢٧].

ب.تشريح مخرج البطين الأيسر Anatomy of Left Ventricular Outlet

يتكون البطين الأيسر من ثلاث مكونات:

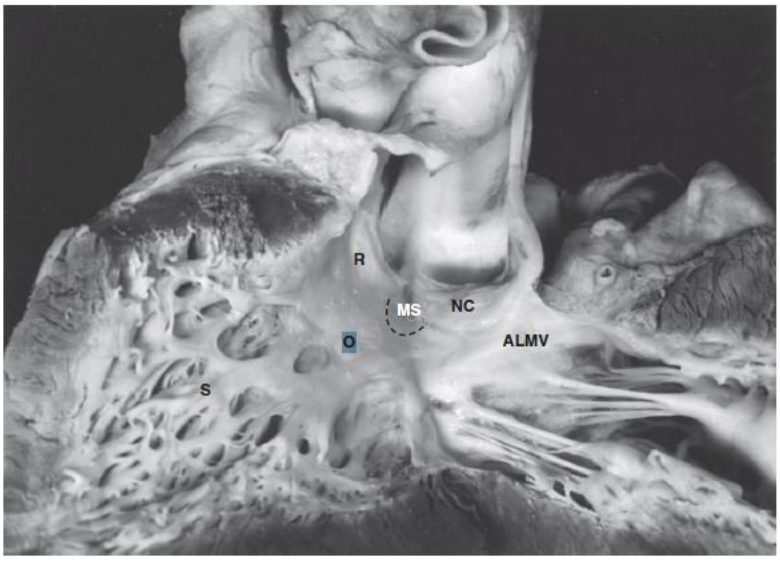
١. مدخل Inlet .

٢. جزء ترابيقي Apical trabecular .

٣. المخرج Outlet .

يمتد مخرج البطين الأيسر من القسم الترابيقي للبطين الأيسر و حتى وريقة ارتكاز الصمام الأبهري بدون حدود واضحة بين القسم الترابيقي و المخرج ، بينما تفصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي المدخل عن المخرج (الشكل ٩).

يتوضع مخرج البطين الأيسر مركزيا ضمن القلب بتجاور بشكل وثيق مع بنى قلبية هامة ، كما لا يملك مخرج البطين الأيسر جدارا عضليا بالكامل بخلاف مخرج البطين الأيمن ، و ذلك بسبب الامتداد الليفي بين الصمام التاجي والأبهري أو مايدعى بالستارة .



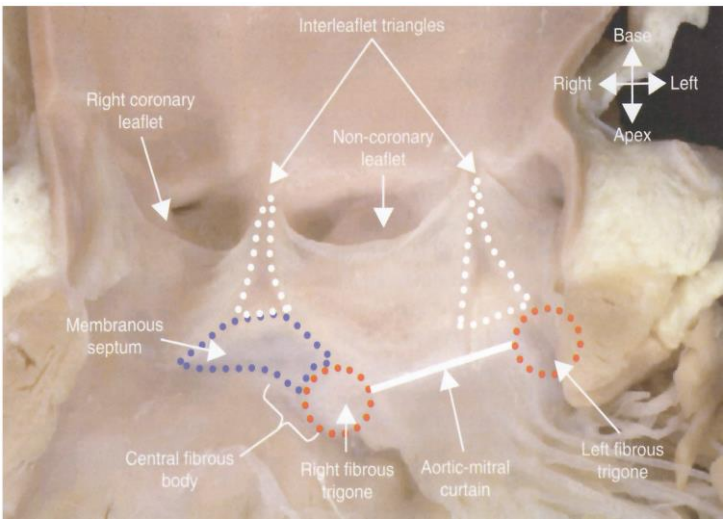
الشكل ٩: تم إزاحة الجزء الداخلي من الجدار الحر للبطين الأيسر، بما في ذلك الصمام التاجي . ALMV: الوريقة الأمامية للصمام التاجي. MS: الحاجز الغشائي. NC: الوريقة اللاكليلية .O :المخرج ، R :الوريقة الاكليلية اليمنى .

حدود المخرج:

١. الجدار الأنسي: يتكون بمعظمه من الحاجز العضلي بين البطينين بالإضافة للحاجز الغشائي ويتميز بكونه أملس تماماً.
٢. الجدار الخلفي الوحشي: يتألف من نسيج ليفي يدعى الستارة الأبهرية التاجية التي تصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي مع الصمام الأبهري.
٣. الجدار الأمامي الوحشي: بنية عضلية من الامتداد الوحشي للانحناء الداخلي للقلب أو ما يدعى بالطية البطينية القمعية.
٤. الحدود العلوية: تتكون من ارتكاز وريقات الصمام الأبهري الذي يأخذ شكل التاج و الذي يوصف بالحلقة الجراحية.

تتصل الحلقة الأبهرية في حوالي ٤٥% من محيطها مع الأجزاء العضلية للبطين، بينما يتصل حوالي ٥٥% مع التراكيب الليفية أي مع التمادي الأبهري – التاجي و مع الحجاب الغشائي.

تتسمك نهايتي منطقة الاتصال الأبهري – التاجي لتشكل ما يدعى بالمثلث الليفي الأيمن و الأيسر. يشكل المثلث الليفي الأيمن جزءاً من الهيكل الليفي للقلب، و يؤمن اتصالاً ليفيا لكلا الصمامين التاجي و الأبهري مع مثلث الشرف، ويتمادى مع الحاجز الغشائي ليشكل مايدعى بالجسم المركزي (الشكل ١٠).



الشكل ١٠: تم فتح مخرج البطين الأيسر بشكل طولي، يلاحظ في المقطع الوريقة اللاكليلية والحاجز الغشائي والمثلث الليفي الأيمن والمثلث الليفي الأيسر و الستارة الأبهرية التاجية.

يقع الحاجز الغشائي أسفل الملتقى بين الوريقة اللاكليلية و اليمنى ويفصل مخرج البطين الأيسر عن أجواف القلب اليمنى ؛ حيث أن الارتكاز المائل للوريقة الحاجزية لمثلث الشرف عبر الحاجز الغشائي يقسمه لجزئين : أذيني بطيني وبين بطيني .

المجاورات العلوية لمخرج البطين الأيسر:

- يفصل المثلث بين الوريقتين اللاكليلية و اليمنى الجزء القاصي من المخرج عن الجانب الأيمن للجيب المعترض ويقع أعلى الحاجز الغشائي.
- يفصل المثلث بين الوريقتين اللاكليلية و اليسرى بين الجزء القاصي للمخرج و الجزء المتوسط للجيب المعترض ويقع أعلى منتصف الستارة.
- بينما يتعلق المثلث بين الوريقتين اليمنى و اليسرى بالمسافة الكامنة بين جدار الأبهر ومخرج البطين الأيمن و يتقابل مع الملتقى الموافق من الصمام الرئوي.

علاقة الحزم الناقلة مع المخرج:

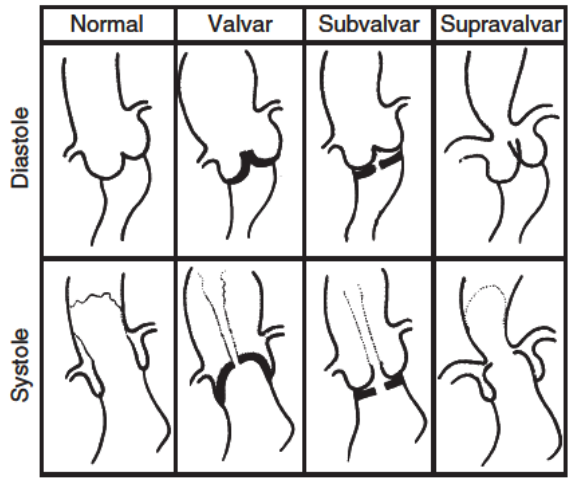
تنبثق حزمة هيس من العقدة الأذينية البطينية متجهة نحو الملتقى الأمامي الحاجزي لمثلث الشرف ، لتخترق بعدها الجسم الليفي المركزي ، حيث تسير على الحافة الخلفية السفلية للحاجز الغشائي، لتصل مخرج البطين الأيسر (أسفل الملتقى)، حيث تبدأ بالتفرع إما على عرف الحاجز البطيني العضلي (حيث تسير بينه وبين الحاجز الغشائي) أو على الوجه الأيسر للحاجز البطيني تماماً أسفل منطقة التقابل بين الوريقتين اللاكليلية واليمنى حيث تنتشر الحزمة بشكل المروحة (تكون ضيقة ثم تنقسم إلى ثلاث حزم أمامية – حاجزية – خلفية).

تصنيف تضيق الأبهر الولادي Classification of Congenital Aortic Stenosis

هناك طيف واسع ومعقد من تضيق مخرج البطين الأيسر يتراوح من تضيق بسيط على مستوى المخرج إلى آفة معقدة متعددة.

تضيق الأبهر الولادي: هو عبارة عن شذوذ قلبي يسبب تضيق إما على مستوى الصمام الأبهري أو فوق الصمام أو تحت الصمام أو على عدة مستويات معا (الشكل ١١)، يؤدي إلى حدوث ممال ضغط انقباضي بين البطين الأيسر والقسم من الشريان الأبهر فوق التضيق، طيف الشذوذات يشمل جذر الأبهر مع بعض التشوهات المرافقة.تضيق الأبهر الولادي عند حديثي الولادة والرضع قد يكون جزء من نقص تصنع البطين الأيسر الفيزيولوجي.

الشكل ١١: مخرج البطين الأيسر في حالة الانقباض و الانبساط في كل من الحالة الطبيعية وحالات تضيق مخرج البطين الأيسر .



يمكن تصنيف انسداد المخرج إلى:

١. صمامي 50%

٢. فوق صمامي 10%

٣. تحت صمامي 20-25%

٤. متعدد المستويات 15%

موضوع دراستنا هو تضيق الأبهر الصمامي.

تضيق الصمام الأبهر الولادي Congenital Aortic Valve Stenosis

هو شذوذ خلقي يصيب الصمام الأبهري يؤدي إلى سوء تطور وريقات الصمام وثخانتها والتحامها ، مما يؤدي للتضيق. قد يكون التضيق شديداً يعطي أعراضاً شديدة في الحياة الباكرة حيث يعتبر من أهم الحالات الإسعافية عند حديثي الولادة أو قد يكون صامتا لا عرضيا حتى مرحلة متقدمة من العمر [٢٨].يشكل تضيق الصمام الأبهري الولادي ٥% من آفات القلب الولادية بمعدل ٠،٠٤ إلى ٠،٣٨ لكل ١٠٠٠ ولادة حية في السنة [٢٩،٣٠]. وهو أكثر تواردا عند الذكور منه عند الإناث بمعدل١:٤[٣١]، وهو مرض ذو طبيعة وراثية حيث أن خطورة الانتقال من الآباء إلى الأبناء موجودة خصوصاً إذا كانت الأم هي المصابة (خطر الإصابة ٣% إذا كان الأب مصاباً يتضيق صمام أبهري ولادي، و ١٥% إذا كانت الأم هي المصابة)، يوجد أيضاً ترافق مع متلازمة تورنير (Turner Syndrome) (45XO) وبشكل أقل مع متلازمة ويليام (William Syndrome)، و له وراثة جسدية مسيطرة قد تكون مترافقة مع طفرة في الموقع الجيني NOTCH1 [٣٢].

قد يحدث تضيق الصمام الأبهري الولادي بشكل معزول، أو قد يترافق مع آفات قلبية ولادية أخرى، تتنوع هذه الآفات لتشمل تضيقات مرافقة لمخرج البطين الأيسر و متلازمة نقص تصنع البطين الأيسر (HLHS)، والعيوب الحاجزية الأذينية والبطينية، بالإضافة إلى التشوهات القلبية قد يترافق مع تشوهات جهازية أخرى في الكلية و الجهاز الهضمي والجهاز العصبي المركزي [٣٣].

الدراسة النسيجية MORPHOLOGY

- الصمام الأبهري:

قد يكون الصمام الأبهري المتضيق الولادي إما أحادي الشرف (وظيفي أو حقيقي) أو ثنائي الشرف (وظيفي أو حقيقي) أو ثلاثي الشرف حقيقي ونادراً رباعي الشرف (الشكل ١٢) [٣٤].

إن الصمام الأبهري ثنائي الشرف (Bicuspid aortic valve) شائع ويحدث بنسبة ٠،٥ – ٢ % من تعداد السكان مع أرجحية للذكور ١:٢ [٣٥]. الإصابة العائلية تكون مرتفعة تصل إلى ١٠%. لم يتم تحديد نمط وراثي دقيق حيث يعتقد أن الصمام ثنائي الشرف ناتج عن تفاعل مورثات مختلفة تتسبب بشكل غير طبيعي للصمام [٣٦]. قد يكون الصمام الأبهري ثنائي الشرف معزولاً أو مترافقاً مع آفات قلبية أخرى كالقناة الشريانية و برزخ الأبهر ومتلازمة تورنر، وبشكل نادر متلازمة ويلمز.

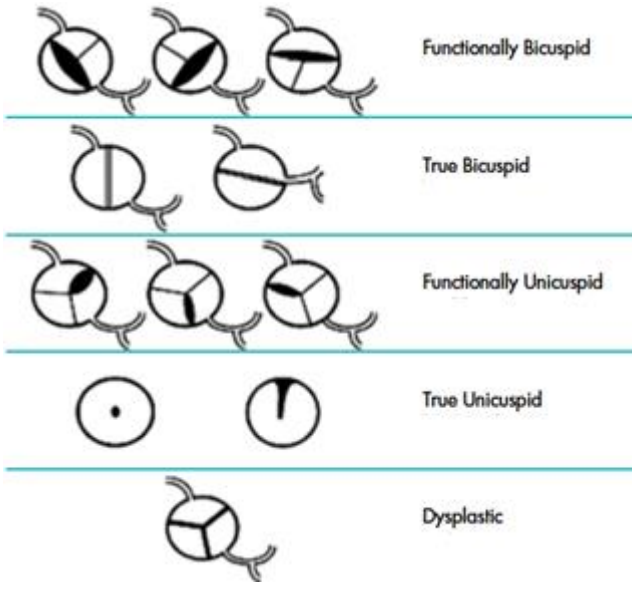
الدراسات على الحيوانات أظهرت تفاعلاً معقداً بين المطرق الخلوي والخلايا الجذعية المنقسمة أكثر من كونه خطأ التحام بالوريقات [٣٧].

هناك أشكال متنوعة من الصمام ثنائي الشرف لكن الشكل الأمامي الخلفي هو الأكثر شيوعا [٣٨،٣٩]. يمكن أن يتطور الصمام ثنائي الشرف إلى تضيق مع أو بدون سوء انغلاق (قصور)، بالإضافة إلى توسع الأبهر الصاعد و تشكيله أم دم أبهر صاعد وحتى تسلخ أبهر[٤٠].

ربع مرضى الصمام الأبهري ثنائي الشرف فقط لديهم وظيفة صمامية طبيعية و لا يحتاجون لتداخل [٤١،٤٢].

الصمام الأبهري أحادي الوريقات (Unicuspid aortic valve) أقل شيوعاً حيث يحدث تقريباً عند ١ من كل ١٠٠٠٠ ولادة [٤٣]. يترافق مع تضيق هام في الصمام الأبهري، مايقارب ٥٠% من مرضى الصمام الأبهري وحيد الوريقة لديهم توسع بالأبهر الصاعد [٤٤]. كل الصمامات وحيدة الشرف لها ملتقى خلفي ملتحم وحيد.

الصمامات رباعية الشرف الولادية وهي حالة نادرة جدا تشاهد حالة من كل ١٠٠٠٠٠ ولادة مع أرجحية بسيطة للذكور[٤٥]. أول حالة تم شرحها كانت عام ١٨٦٢ من قبل العالم (Balington) حيث أنها تصيب الصمامين الرئوي والأبهري في نفس الوقت أكثر من وجود آفة أبهرية معزولة وذلك بمعدل ١:١٠ [٤٦].



الشكل ١٢ : الأشكال النسيجية المتنوعة لتضيق الصمام الأبهري الولادي [٣٤].

إن الانتشار والطبيعة الدقيقة للأنواع النسيجية المختلفة من تضيق الصمام الأبهري الولادي الشديد والتشوهات المرافقة له غير مفهومة بشكل كامل لعدة أسباب :

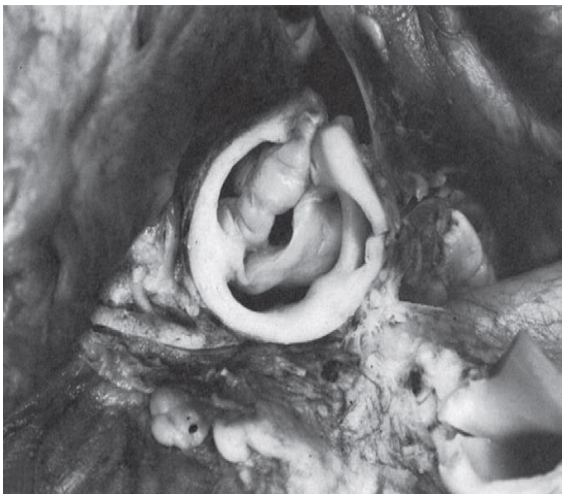
السبب الأول: من الصعب الحصول على حالات كافية لتشكل عينات معقولة من طيف الصمامات الخلقية الشديدة التضيق في حديثي الولادة والرضع والأطفال.

السبب الثاني: تنوع مصادر العينات من الخزعات النسيجية والدراسات الجراحية إلى التصوير بالأمواج فوق الصوتية و التوسع بالبالون عبر الجلد.

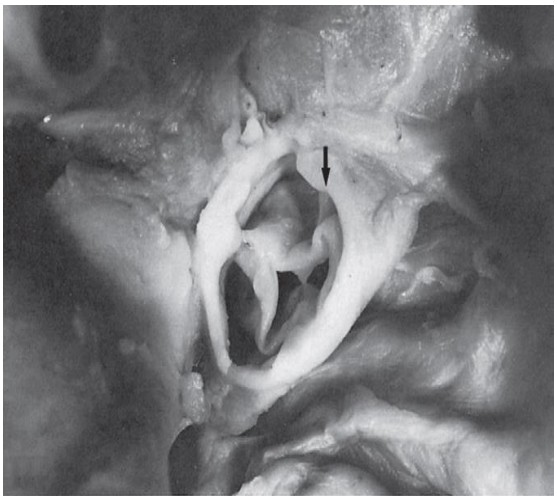
السبب الثالث: الاصطلاحات المختلفة تساهم في عدم اكتمال البيانات النسيجية.

علينا أن لا نكتفي فقط بتعريف الطبيعة النسيجية للوريقات ولكن أيضا طبيعة جيوب فالسالفا و الملتقيات و المثلثات بين الوريقات [٤٧].

عادة عند حديثي الولادة الذين يعانون من أعراض شديدة تحتاج لتداخل عاجل فإن الصمام الأبهري يكون ثنائي الشرف بنسبة ٦٥ %، عادة يتكون الصمام من ثخانة بالوريقتين اليمنى واليسرى مع ملتقيين أمامي وخلفي يعطيه شكلا يشبه الفوهة إذا نظرنا إليه بالمستوى السهمي. الوريقة اليسرى عادة هي الأكبر، وقد تحتوي على حافة متثخنة مركزية تتوضع بشكل معترض أو على دعامة تمثل ملتقى بدئي بين الوريقة اليمنى الطبيعية والوريقة اليسرى. الشكل الأقل تواترا يتألف من وريقتين أمامية وخلفية وفوهة تفتح على مستوى المقطع التاجي يوجد عادة التحام محيطي لأحد الملتقيات وبشكل أندر للملتقيين معا (الشكل ١٣).مع العلم أن التضيق الشديد من الممكن أن يحدث بدون وجود إلتحام بالملتقيات حيث يؤدي الشكل ثنائي الوريقات مع ثخانة الوريقات إلى حدوثه. معظم الصمامات ثنائية الوريقات يشاهد على سطحها البطيني ثلاث مثلثات بين الوريقات ، مما يستدعي القول بأن الصمام قد نشأ في بداية تطوره من ثلاث وريقات [٤٨].



الشكل ١٣: صمام أبهري ثنائي الشرف مع تضيق شديد لدى حديث ولادة ، ثخانة شديدة بالوريقات بدون وجود التحام بالملتقيات أو داعم صغير .



صمام ثنائي الوريقات مع ثخانة خفيفة بالوريقات مع زيادة نسيجية متوسطة بالوريقات مع دعامة صغيرة(ملتقى مشار له بالسهم) في الوريقة الأمامية .

حوالي ٣٠% من المرضى يكون الصمام ثلاثي الوريقات (ثلاث وريقات متثخنة متساوية في القياس مع ثلاث ملتقيات تلتحم محيطيا بدرجات مختلفة) له شكل القبة مع تضيق مركزي.

هذا الشكل هو المفضل لإجراء الخزع الجراحي للملتقيات لأنه قريب من الشكل الطبيعي

الشكل أحادي الوريقات مع ملتقى وحيد حوالي ٥%. هذا الشكل أكثر مشاهدة عند حديثي الولادة والرضع بالمقارنة مع الفئات العمرية الأكبر حيث يترافق مع تضيق شديد دوماً ([٤٩]).

حيث أن وجد الثخانة بحد ذاتها في الصمام أحادي الوريقات تجعله متضيقا (الشكل ١٤).

الشكل ١٤ : صمام أبهري ولادي متضيق وحيد الوريقة، ملتقى وحيد .

عدد الجيوب الأبهرية قد لا يكون نفسه عدد الوريقات، معظم الصمامات أحادية وثنائية الوريقات لديها ثلاث جيوب وثلاث مثلثات بين الوريقات ([٥٠،٥١]).

تثخن الوريقات أكثر ملاحظة في الحافة الحرة للوريقة مما يؤدي إلى أحداث تضيق صمامي ، تكون الثخانة بالغة الشدة عند المرضى العرضيين من حديثي الولادة والرضع وقد تكون الوريقات شاذة سيئة التصنع ([٥٢]).

إضافة إلى ما سبق تكون حلقة الأبهر عند الرضع صغيرة ومضيقة وذلك بشكل خاص في الصمام وحيد الوريقة ([٥٣])، ويلاحظ أنها تترافق مع تشوهات قلبية أخرى مثل سوء تصنع البطين الأيسر الفيزيولوجي وبقاء القناة الشريانية وقصور الصمام التاجي أو تضيقه ([٥٤]).

- البطين الأيسر:

يحدث ضخامة بطين أيسر متراكزة عند الأطفال الذين يعانون من تضيق صمام أبهر ولادي شديد ، يشاهد عند الرضع العرضيين ضخامة أشد مع جوف بطيني صغير جدا بسبب الضخامة، وتليف منتشر ضمن جدار العضلة القلبية (الشكل ١٥).

يكون التليف بشكل أساسي تحت الشغاف ([٥٥])، ربما بسبب نقص التروية الحاصلة نتيجة الضخامة العضلية ، مع تفاقم التليف وانتشاره يؤدي في مراحل لاحقة إلى توسع البطين الأيسر.

- التشوهات القلبية المرافقة:

قد يترافق مع تضيق فوق الصمام أو غشاء تحت الأبهر كما من الممكن أن يترافق مع تضيق برزخ الأبهر ([٥٦]).

الشكل ١٥ : يلاحظ الضخامة الشديدة في البطين الأيسر الناتج عن انسداد المخرج بسبب تضيق أبهر صمامي ولادي مع ملاحظة صغر الجوف البطيني.

المركبات المتنوعة المرافقة لنقص تصنع البطين الأيسر الفيزيولوجي والتي تتضمن نقص تصنع البطين بدرجات مختلفة بالإضافة إلى ضخامة بالغة الشدة في البطين الأيسر مع صغر جوفه والتليف المرن تحت الشغاف و تضيق الصمام التاجي الولادي أو قصوره والتضيق تحت الصمامي الناتج عن الشكل الشاذ للصمام التاجي، و بقاء القناة الشريانية، و الفتحة بين البطينين، و تضيق الصمام الرئوي، و الفتحة بين الأذينتين.

الفيزيولوجيا المرضية Pathophysiology

- انسداد مخرج البطين الأيسر:

إن تحدد انفتاح الصمام وأحيانا صغر الحلقة يؤدي إلى إعاقة الجريان عبر المخرج، وبالتالي زيادة الضغط الانقباضي للبطين الأيسر والتوتر المطبق على جداره، مما يؤدي إلى ضخامة عضلية البطين الأيسر كآلية معاوضة لإعاقة الجريان تحافظ على توتر طبيعي للجدار حسب قانون لابلاس ، ولكنها تزيد ممال الضغط عبر مخرج البطين المتضيق .في البداية تكون الوظيفة الانقباضية للبطين الأيسر طبيعية أو زائدة، مع ترقي الضخامة تنقص مطاوعة البطين الأيسر وتحدث سوء وظيفة انبساطية، تؤدي الإصابة فيما بعد إلى نقص التروية تحت الشغاف بسبب الضخامة العضلية وقصر فترة الانبساط، وفي مراحل لاحقة يحدث سوء وظيفة انقباضية تؤدي إلى توسع البطين الأيسر وقد يحدث الموت المفاجئ.

- آلية نقص التروية:

هي عدم التناسب بين الضخامة و حاجة العضلة القلبية للأكسجين وهي الآلية الرئيسية لحدوث الخناق عند هؤلاء المرضى.

التاريخ الطبيعي NATURAL HISTORY

- المرحلة الجنينية: يحدث هذا الإضطراب عندما لا يفتح الصمام الأبهري بشكل كافٍ أثناء النمو الجنيني، إن عدم إنفتاح الصمام الأبهري بشكل جيد يؤدي إلى ضعف جريان الدم باتجاه الأبهر كما أنه يؤثر على نمو البطين الأيسر مما يقود إلى متلازمة نقص تصنع البطين الأيسر [٥٧]. إذا لم تعالج متلازمة نقص تصنع البطين الأيسر فإنها تؤدي للوفاة [٥٨]. يمكن أن يتعايش الجنين مع هذه الحالة و ذلك بسبب وجود القناة الشريانية التي تتجاوز المشكلة و تؤمن وصول الدم المؤكسج إلى الدوران الجهازي [٥٩]، ولكن إنغلاق القناة الشريانية بعد الولادة يؤدي إلى وهط الدوران الجهازي.
- مرحلة الرضاعة: عندما تظهر الأعراض عند حديثي الولادة والرضع فإن التضيق يكون شديداً ، ويكون التطور باتجاه قصور القلب والموت المفاجئ متسارعا وقد يحدث خلال أيام أو أسابيع ، وإن العديد منهم يترافق مع نقص تصنع البطين الأيسر الفيزيولوجي.
- مرحلة الطفولة: عندما تتأخر الأعراض إلى ما بعد عمر السنة فإن الموت المفاجئ يكون نادر الحدوث، والبقيا المتوقعة بدون علاج تكون أطول، كما أن التشوهات المرافقة تكون أقل شيوعاً.
- تطور التضيق: عندما تكون الآفة الصمامية غير متضيقة في مرحلة الطفولة فإن التطور نحو تضيق خفيف خلال عشر سنوات يكون أقل من ١٠%. عندما يكون التضيق الخفيف موجودًا

في التقييم الأولي في مرحلة الطفولة، فإن التطور يكون سريعا. يتطور التضيق الخفيف إلى المعتدل أو الشديد في حوالي ٢٠ ٪ من المرضى في غضون ١٠ سنوات وفي ٤٥ ٪ خلال حوالي ٢٠ عامًا. حتى بعد هذه الفترة الطويلة، تبقى ٥٥٪ من الآفات الخفيفة خفيفة. عند وجود تضيق معتدل منذ البداية، فإنها تتطور إلى تضيق شديد خلال ١٠ سنوات في حوالي ٦٠٪ من المرضى.

- التهاب الشغاف: يحدث التهاب الشغاف بشكل عفوي في أقل من ١% من المرضى، حيث أن التقارير المسجلة تقول ١,٨ إلى ٢,٧ مريض لكل ١٠٠٠ مريض–سنة [٦٠]. قد تؤدي الإصابة بالتهاب الشغاف إلى حدوث قصور أبهري حاد مما قد يسبب الموت المفاجئ.
- الموت المفاجئ: تتنوع حدثية الموت المفاجئ بين ١% حتى ١٩% من المرضى [٦١]. إن الدراسات التي أجريت على المرضى الذين يعانون من تضيق صمام أبهري ولادي تظهر بأن الموت المفاجئ يرتبط بشكل مباشر بدرجة التضيق الأبهري [٦٢].

إما بالنسبة للموت المفاجئ عند المرضى اللاعرضيين والذين يقومون بجهد فيزيائي طبيعي (ماعدا نفخة تضيق الأبهري) لا يوجد إثبات واضح للعلاقة بينهما.

قد يحدث الموت المفاجئ عند المرضى أصحاب تخطيط القلب السوي ولكن هذه الموجودات لا تتعارض مع التضيق الصمامي الشديد.

لذلك في الحقيقة فإن انتشار الموت المفاجئ عند الأطفال والمراهقين الذين تؤجل لهم الجراحة حتى تصبح الآفة شديدة يكون حوالي ١% فقط.

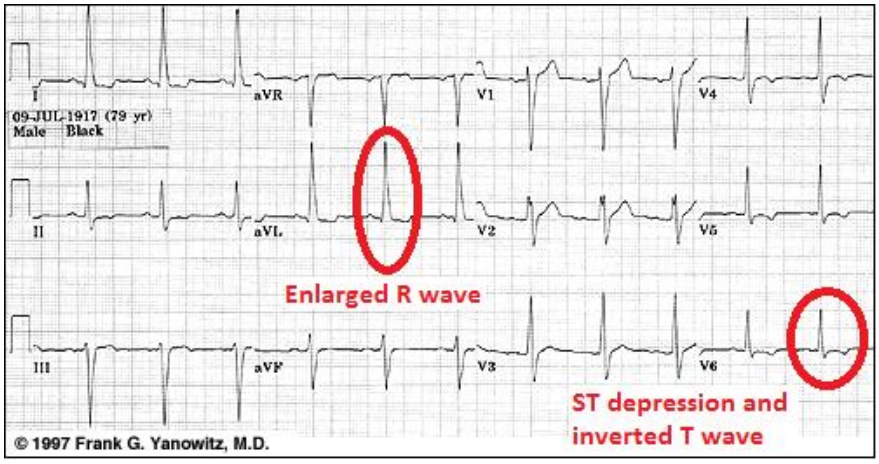
الأعراض و العلامات Symptoms and signs

- الأعراض: عند حديثي الولادة والرضع تتظاهر الأعراض بالشحوب ، وتعرق ، وعدم القدرة على الرضاعة ،أحيانا ضيق تنفس والزرقة قد تكون موجودة .عند الأطفال واليفعان حتى التضيق الشديد قد يكون لا عرضي، مع ذلك قد يعطي التضيق أعراضا مثل الزلة التنفسية الجهدية و الخناق الجهدي و نوب الغشي قد تكون الآفة معزولة أو مترافقة مع آفات أخرى وعادة يكون التضيق شديداً [٦٣،٦٤]. ضيق النفس قد يكون حاضرا في الآفات متوسطة الشدة.
- العلامات: أكثر العلامات وضوحا عند حديثي الولادة والرضع هو ضعف حجم النبض و الشحوب و ضيق النفس والزرقة أحيانا. كل من النفخات والممال عبر الصمام قد يكون غير مفسر للآفة بسبب ضعف النتاج القلبي. قد يكون البطين الأيمن مفرط النشاط و قد تلاحظ علامات فرط توتر رئوي.عند الأطفال و اليافعين يلاحظ نفخة انقباضية قذفية في البؤرة الأبهرية تنتشر للسباتيين مصحوبة بتكة قذفية. النفخة الانبساطية الأبهرية غير شائعة، خاصة عند المقارنة مع الغشاء تحت الأبهر. الآفة الشديدة تتظاهر بنبض واضح المعالم من ضعف الامتلاء وبطؤ الضربة. انقسام بالصوت الثاني يمكن سماعه في القمة، أحيانا صوت رابع و صوت ثالث. العديد من الاخصائيين يجزمون بأن العلامات الفيزيائية لا يمكن الاعتماد عليها في تحديد شدة تضيق الصمام عند الأطفال [٦٥].

معايير التشخيص DIAGNOSTIC CRITERIA

- تخطيط القلب الكهربائي Electrocardiography

عادة تشاهدة الضخامة الجدارية الشديدة في البطين الأيسر (الشكل ١٦)، وقد يكون التخطيط طبيعيا [٦٦]. ضخامة البطين على التخطيط قد تترافق مع شنت أيسر – أيمن على المستوى الأذيني عبر اتساع الفوهة البيضية، وبشكل نادر عبر شنت معكوس على مستوى القناة الشريانية [٦٧].



الشكل ١٦ : تخطيط قلب كهربائي لمريض مصاب بتضيق أبهر ولادي يلاحظ موجة R كبيرة في aVL، و تزحل ST للأسفل مع إنقلاب T على المساري الصدرية اليسرى.

- صورة الصدر البسيطة Chest Radiography

يظهر الأبهر الصاعد بشكلٍ بارز ومحدب عند الأطفال الكبار، و لكنه صغير في الولدان و الرضع. زيادة حجم القلب نادرا ما ترى ماعدا حالات قصور القلب عند حديثي الولادة و الرضع. تكلس الصمام نادر جداً تحت عمر ٢٥ سنة.

- الصدى القلبي عبر الصدر Chest Echocardiography

وهو هام بشكل خاص لوضع التشخيص حيث بإمكانه تحديد شدة التضيق ومساحة الصمام، ثخانة الجدار وقلوصية البطين الأيسر، ومعرفة الآفات المرافقة [٦٨].

يمكن تقيم شدة التضيق بقياس سرعة التدفق عبر الصمام باستخدام الدوبلر. وبذلك نستطيع حساب الممال عبر الصمام [٦٩].

بإمكان الإيكو أيضا متابعة الأجنة الذين يعانون من تضيق الصمام الأبهري، عبر إجراء العديد من القياسات المتسلسلة لوظيفة القلب وحجمه عند الأجنة [٧٠]. تشمل العلامات الملاحظة على الصدى عند الأجنة المصابة بضعف قلوصية البطين الأيسر، وتثخن الصمام الأبهري وتضيقه، بالإضافة إلى درجات متنوعة من نقص تصنع البطين الأيسر ومن خلال الدوبلر يلاحظ جريان غير طبيعي للدم ضمن الأجواف اليسرى أو قد لا يوجد جريان أساساً [٧١].

هناك فترتان لإجراء الفحص عند الأجنة الأولى في الثلث الأولى من الحمل و الأخرى خلال الثلث الثاني. يمكن أن يلاحظ تضيق الصمام الأبهري عند الجنين بشكل نموذجي بين (١٨-٢٤) أسبوعاً من الحمل [٧٢].

إن الاكتشاف الباكر لهذه الحالة مهم جداً حيث يسمح بتقديم المشورة للآباء في الوقت المناسب والنتائج المحتملة لمستقبل الجنين، ويسمح أيضا بوضع خطة مناسبة للمراقبة و العلاج.

- التقييم بالقثطرة القلبية Cardiac Catheterization

بالإمكان قياس الممال عبر الصمام الأبهري خلال الانقباض بشكل دقيق من خلال القنطرة، عادة نقيسه من خلال الطريق الراجع باتجاه الأبهر، وأحياناً من عبر الحجاب بين الأذينتين.

بالإمكان أيضا حساب النتاج القلبي، و هذا يسمح لنا بتقدير مساحة الصمام الأبهري حيث أن الممال الإنقباضي أكبر من ٧٥ ملم ز أو مساحة الصمام أقل ٠,٥ سم^{٢} يعني تضيقاً شديداً.

لم يعد من المهم قياس الممال والمساحة بالقثطرة، و ذلك بسبب القدرة على قياسها بواسطة الإيكو بشكل أكثر دقة.

يستطب استعمال القثطرة عند الأطفال واليافعين في التضيق الشديد إذا كان الممال الوسطي بالدوبلر ٣٠< ملم ز أو الممال الأنقباضي ٥٠< ملم ز [٧٣]:

١- أعراض خناق أو غشي أو زلة على الجهد.

٢- إذا كان هناك تناقضاً بين الأعراض والموجودات غير الغازية.

٣- إذا كانوا غير عرضيين ولكن طوروا انقلاب الموجة T في اختبار الجهد.

٤- غير عرضيين و لكنهم مهتمون بالنشاطات الرياضية.

٥- إذا كان هناك شك بوجود عدة مستويات من التضيق في مخرج البطين الأيسر قد يؤثر على قرار الجراحة.

٦- عند التخطيط للتوسيع بالبالون.

للقثطرة دور في التدبير خاصة عند حديثي الولادة حيث أن بعض المراكز تفضلها على الجراحة.

التدبير Management

إن الهدف الرئيس في معالجة تضيق الصمام الأبهري الولادي هو المحافظة على وظيفة الصمام و المحافظة على وظيفة البطين الأيسر لأطول فترة زمنية ممكنة.

أ. دور المعالجة الدوائية Medical Management

إن الولادان المصابين بتضيق شديد وخطير في الصمام الأبهري يسبب نقصاً شديداً في نتاج القلب ويحتاجون إلى دعم دوراني إسعافي بعد الولادة. حيث نقوم بإعطاء السوائل مع التسريب الوريدي المستمر للبروستاغلاندين E1 (Alprostadil) بجرعة ٠،١-٠،٠١مكغ/كغ/د حيث يجب أن نبدأ بها بدون أي تأخير. يعمل (Alprostadil) على توسيع الأوعية كما يرخي العضلات الملساء في جدران القناة الشريانية ويمنعها من الإنغلاق مما يحسن النتاج، وبالتالي زيادة التروية للأعضاء الحيوية.

يجب مراقبة العلامات الحيوية للطفل والانتباه للتأثيرات الجانبية للعلاج وخصوصا الزلة التنفسية (١٢%) و التي تكون أكثر تواتراً عند الولدان ذوي الوزن الأقل من ٢كغ. خصوصاً في الجرعات العالية و تظهر في الساعة الأولى للعلاج. التأثيرات الأخرى تشمل الحرارة (١٤%)، و بطؤ القلب (٧%)، هبوط الضغط (٤%)، اختلاجات (٤%)، و تسرع القلب (٣%)، الإسهال(٢%)، و نقص بوتاسيوم الدم وتوقف القلب ١%> من المرضى [٧٤].

إن حديثي الولادة الذين يعانون من صعوبة في التنفس و تسرع في النفس قد يكون لديهم وذمة رئوية ناتجة عن ارتفاع ضغط البطين الأيسر نهاية الأنبساط و ضغط الأذينة اليسرى، وقد يحتاجون إلى دعم تنفسي و دعم دوراني ، من الممكن إعطاء مدرات العروة (Furosemide) عن طريق الوريد بجرعات صغيرة [٧٥].

يمكننا دعم حديثي الولادة ذوي الوظيفة القلبية المتدنية بالدوبامين أو الدوبتامين، يجب أن نتجنب الأدوية التي تسبب توسعاً وعائياً هاماً لأنها تسبب انخفاضاً خطيراً في ضغط الدم خصوصا عند منخفضي وزن الولادة.

بمجرد حدوث الاستقرار الدوراني يجب تحويل حديث الولادة أو الرضيع للتداخل العاجل إما بالقثطرة أو الجراحة لإنقاص شدة تضيق مخرج البطين الأيسر.

بالنسبة للأطفال فإنه لا يوجد دور للمعالجة الدوائية عند المرضى غير العرضيين، أما عند المرضى العرضيين فإن العلاج هو الجراحة أو التوسيع بالقثطرة ، فمن غير المنطقي أن يترقى التضيق ليصل لدرجة قصور القلب ليصبح حينها العلاج الدوائي لقصور القلب ضرورياً.

يبقى دور العلاج الدوائي كجسرٍ ريثما نصل إلى الوقت المناسب للتداخل، كما يجب أن لاننسى المعالجة الوقائية من التهاب الشغاف.

ب. التدبير التداخلي Interventional Management

يمكن معالجة تضيق الصمام الأبهري الولادي تداخلياً إما عن طريق التوسيع بالبالون أو الرأب الجراحي. في السنوات الأخيرة ظهر إجراء هجين و ذلك للرضع الذين لديهم بطين أيسر صغير الحجم، يتضمن هذا الإجراء خزع الحجاب بين الأذينتين بالبالون بواسطة القثطرة مع وضع شبكة

ضمن القناة الشريانية بواسطة أخصائي قلبية أطفال، مع إجراء تطويق للشريان الرئوي بواسطة أخصائي جراحة قلبية.

إن اختيار الطريقة الأمثل للعلاج تتوقف على عدة أمور منها إستطبابات التداخل المرجعية، الخبرة المحلية والمهارات التي يتمتع بها المركز الذي يقوم بالعلاج وما يمليه شكل الصمام وقياسه ووجود آفات قلبية أخرى مرافقة، وحجم ووظيفة البطين الأيسر والحالة العامة ووزن الوليد [٧٦،٧٧،٧٨].

تم نشر العديد من الدراسات التي تقارن بين التوسيع بالبالون عبر القثطرة والتوسيع الجراحي، وذلك من عدة نواحي كنتائج البقيا على المدى البعيد، و حدوث عودة التضيق، و التضيق المتبقي بعد الإجراء أو حدوث قصور صمامي، و الحرية من إعادة الإجراء، و نسبة الوفيات [٧٩].

فضل (Brown) وعلماء آخرون التوسيع الجراحي على التوسيع بالقثطرة كإجراء أولي استند كل منهم إلى الدراسات المقارنة التي أجراها (مع العلم أنهم استبعدوا الأعمار الأقل من شهرين و المرضى ذوي التشوهات الصمامية الشديدة) [٧٥]. لم يكن هناك اختلاف هام بين المجموعتين من حيث العمر والوزن ومساحة سطح الجسم وتشريح الصمام و الممال عبره، لقد أظهرت النتائج أن الممال التالي للتداخل والحاجة لإعادة التداخل هو أعلى عند مرضى التوسيع بالبالون.

بإجراء تحليل خلال عشر سنوات لمقارنة بين التوسيع الجراحي والتوسيع بالبالون خلص بأن مقدار (Kaplan-Meier) للحرية من إعادة التداخل ٧٢% للتداخل الجراحي، و ٥٣% للتوسيع بالبالون، الحرية من القصور الصمامي ٨٠% للتوسيع الجراحي مقابل ٧٥% للتوسيع بالبالون، خلصوا أيضا إلى أن التوسيع بالبالون لديه أنخفاض أقل في مدروج الضغط بعد الإجراء بالمقارنة مع الجراحة، وفاصل زمني أقصر بين التداخلات المتلاحقة بالمقارنة مع ديمومة أطول للجراحة. وقد أظهرت الدراسات المتعددة بأن التوسيع الجراحي آمن وفعال ويعطي نتائج أفضل حيث الممال بعد الجراحة

منخفض كما أن نسبة القصور الصمامي أقل مما يعطي الطفل فرصة أكبر للنمو وتأخير التداخل التالي لعمر أكبر بالمقارنة مع التوسيع بالبالون (الجدول ١ و ٢).

الجدول ١:

Surgical Aortic Valvotomy (Literature Review)						
Reference	Year	Patients	Age(mean) days	Time interval(y)	Mortality overall	Re-do procedure
Justo[80]	1996	90	n/a	3.6	15(17%)	44%
Chartrand[81]	1999	67	8.8	10.6	3(5%)	24%
Lambert[82]	2000	121	2.4	9.4	15(21%)	50%
Detter[83]	2001	116	13.7	23.8	25%	32%
Bogers[84]	2001	11	2.7	4.8	1(19%)	36%
Alexiou[85]	2001	18	6.8	10.0	0	18%
Tweddel[86]	2005	47	9.9	n/a	0	13%
Brown[75]	2012	89	7.1	9.8	2(5%)	43%
TOTAL		566		10.3	12%(3-25)	34%(13-50)

الجدول ٢:

Balloon Valvuloplasty (Literature Review)						
Reference	Year	Patients	Age(mean)	Time interval(y)	Mortality overall	Re-do procedure
Justo[80]	1996	107	5.7	3.1	2%	27%
Borghi[87]	1999	90	13.7	5.1	16%	48%
Jindal[88]	2000	74	n/a	5.5	0%	14%
Balmer[89]	2004	70	2.2	1.7	9%	35%
Reich[90]	2004	269	n/a	5.3	10%	29%
Brown[91]	2010	509	2.4	9.3	9%	44%
Brown[75]	2011	69	6.7	5.2	3%	47%
TOTAL		1188		5	7%(range 0%-16%)	35%(range 14%-48%)

-الإصلاح الجراحي Surgical repair

على الرغم من أنه كان ينظر في الماضي إلى خطورة الإصلاح الجراحي عند حديثي الولادة وما يحمله من مراضة ووفيات إلا أنه يعتبر اليوم أمناً نسبياً و أكثر فاعلية [٩٢].لا خلاف حول معالجة الآفات القلبية المعقدة أو الإصلاح وحيد البطين أو حلقة الأبهر الصغيرة أو الصمامات شديدة التشوه أنها تعالج جراحياً.

إن تقييم مدى ملائمة الرضيع للإصلاح ثنائي البطينات يعتمد على كثير من المعايير والأنظمة منها مساحة الصمام التاجي ووظيفته، و قطر جذر الأبهر، و أبعاد البطين الأيسر، و البنية التشريحية لمخرج البطين الأيسر، و سماكة عضلية البطين الأيسر والكسر القذفي له، وقياس الدفق الراجع في الأبهر الصاعد بالإضافة لمعايير أخرى [٩٤،٩٣]. ومع ذلك فإنه ولا واحد من هذه الأنظمة أثبت دقتها تماماً.

إذا كان الدفق الراجع في الأبهر الصاعد مسيطراً وخصوصاً إذا ترافق مع سوء وظيفة البطين، فإن هذه العلامة تسيء للإصلاح الكامل ويجب أن يؤخذ الإصلاح وحيد البطين بعين الاعتبار.

في المقابل إذا كان الدفق المتقدم مسيطراً في الأبهر الصاعد وقوس الأبهر فإن هذا يرتبط بتحسن البقيا بعد الإصلاح ثنائي البطينات [٩٥].

بالنسبة للصمام التاجي إذا كانت فوهة التاجي صغيرة فهو عامل خطورة للوفاة [٩٦،٨٣]. لذلك إذا كان قطر حلقة التاجي أقل من ٧ملم (أو z-score أقل من ٢-) أو وجد تضيق شديد في مدخل البطين الأيسر يجب عندها يؤخذ الإصلاح وحيد البطين بعين الاعتبار.

نضيف أيضاً إلى ما سبق نقص تصنع حلقة الأبهر (أقل من ٥ملم)، نسبة أبعاد البطين الأيسر على الأيمن أقل من ٠,٨، قمة القلب غير متشكلة من البطين الأيسر، وجود داء الشغاف الليفي المرن كلها تعد مضادات استطباب للتوسيع الجراحي أو التوسيع بالبالون [٨١،٨٣].

مع ذلك فإن بعض المتغيرات السابقة قد تكون قابلة للتصحيح، أي يبقى الإصلاح ثنائي البطينات قائماً (Ross\Ross-Konno) وذلك بوجود الخبرة الجراحية وعندما يكون الطفل أكبر عمراً [٨١،٨٥].

نذكر أيضاً من استطبابات الجراحة سوء تصنع الصمام الأبهري حيث تكون وريقاته غير واضحة والملتقيات غير محددة، كما نذكر أيضاً الصمامات ذات الممال العالي جداً حيث أنها لا تستجيب للتوسيع بالبالون بشكل جيد [٩٧].

لماذا الجراحة مفضلة في هذه الحالات؟ لأنه يمكننا رؤية الملتقيات بالعين المجردة، بالإضافة إلى أن أي ثخانات أو عقيدات تعيق حركة الصمام يمكن إزالتها جراحيا، كما يمكن إنشاء ملتقيات جديدة و تصنيع وريقات مثلثية ممكن إن احتاج الأمر [٨٧].

تم نشر العديد من الدراسات الكبيرة حول النتائج بعيدة المدى لحديثي الولادة والرضع الذين خضعوا لتداخل جراحي على صمام أبهري شديد التضيق.

قام (Alexiou) وآخرون بنشر دراساتهم على حديثي الولادة الذين أجروا توسيع جراحي للصمام باستخدام دارة القلب والرئة الصنعية [٨٥].

كانت النتيجة بأنه لا وفيات تالية للجراحة، ومتوسط الممال عند التخريج أقل من ٤٠ملم ز، ستة رضع كان لديهم قصور أبهري خفيف، واثنان قصور متوسط، كان مقدار (Kaplan-Meier) للحرية بدون إجراء تداخل ثاني لمدة خمس سنوات ولمدة عشر سنوات ٨٥% و ٥٥% على التوالي. الحرية لخمس سنوات ولعشر سنوات من استبدال الصمام الأبهري كانت ١٠٠% و٧٩% على

التوالي. (Kaplan–Meier) للبقيا عشر سنوات كان ١٠٠%، كل المرضى يعيشون حياة طبيعية وتقييمهم حسب (New York Heart Association) هو (class I).

استنتجوا بأن التوسيع الجراحي للصمام الأبهري الحرج عند حديثي الولادة يحمل خطورة منخفضة وحرية جيدة من عودة التداخل.

الدراسة التي نشرها (Detter) وآخرون على ١١٦ من الأطفال الأكبر قليلاً والذين تمت متابعتهم لثلاثة عقود، خلصوا إلى أن تضيق الصمام الأبهري الولادي يمكن السيطرة عليه عند الأطفال حتى سن الرشد [٨٣].

توقيت التداخل:

- عادة تجرى الجراحة للمرضى العرضيين كالألم الخناقي و الغشي (إسعافي عند الولدان).
- المرضى اللاعرضيين مع ممال ضغط انقباضي (>50mmHg)، أو علامات فيزيائية شاذة خاصة في النبض و إصغاء القلب، أو تغيرات تخطيطة دالة على ضخامة البطين الأيسر حتى لو كان الممال أقل من 50mmHg.
- أن يترافق مع تشوهات أخرى جراحية.

–التوسيع بالبالون عبر الجلد عند حديثي الولادة و الرضع و الأطفال

إن الهدف من إجراء التوسيع بالبالون عند حديثي الولادة هو خفض الممال عبر الصمام بشكل كافٍ دون إحداث قصور أبهري مهم، واستعادة وظيفة البطين الأيسر الطبيعية.

مع تطور تقنيات القثطرة القلبية ومعداتها تطور معها التوسيع بالبالون عبر الجلد وأصبح يجرى بشكل آمن مع نسبة وفيات و مراضة منخفضة [٨٧].

بالنسبة لحديثي الولادة الذين يعانون من تضيق صمام أبهري حرج، يجب أن نقوم بتسريب (alprostadil) مع إجراء تنبيب إنتقائي قبل إجراء التوسيع بالبالون عبر الجلد، و ذلك للمحافظة على الاستقرار الدوراني قبل الإجراء.

بالنسبة للرضع شديدي المراضة و الذين حدث عندهم انغلاق للقناة الشريانية فإن (ECMO) و الخيار الجراحي يجب أن تكون في وضع الاستعداد و متوفرة في أي لحظة.

هناك العديد من المداخل يمكن من خلالها الوصول للصمام و إجراء التوسيع، ولكنه لايوجد إتفاق على المدخل الأفضل عند حديثي الولادة، وهذه المداخل هي مدخل راجع عن طريق الشريان الفخذي، أو الشريان تحت الترقوة الأيمن، أو الشريان السباتي الأيمن، أو الشريان السري ، أو طريق وريدي متقدم وصولاً للأذينة اليمنى ثم عبر الثقبة البيضية إلى الأذينة اليسرى ثم البطين الأيسر والصمام الأبهري المستهدف [٩٨،٩٩،١٠٠].

إن أفضلية أستخدام المدخل الراجع السباتي أو السري أو الطريق المتقدم الوريدي هو المحافظة على الشريان الفخذي للتداخلات اللاحقة وحماية الشريان الفخذي من التشنج أو التضيق، حيث يحدث هذا بالرغم من استخدام أغماد صغيرة (3F)، من مصاعب التوسيع بالبالون عبر الجلد عند حديثي الولادة هو صغر حجم الوعاء المستخدم للدخول، وتعرج الوعاء كما في الشريان السري.

من الممكن أن يشكل المدخل المتقدم الوريدي تحدياً لأطباء القثطرة إذا كان حجم البطين الأيسر صغيراً أو ناقص التصنع، ويجب الانتباه عند الدخول بالطريق المتقدم إلى عدم أذية الصمام التاجي.

يكون المدخل الراجع عبر الشريان السباتي الأيمن عند حديثي الولادة سهل تقنياً، يمكن أن يتم هذا الإجراء في وحدة العناية المشددة مع توجيه بالإيكو عبر المري (TEE) إذا توفرت المجسات

(probes) المطلوبة. ما يميز هذه الطريقة هو استمرار المراقبة والدعم الدوراني لحديث الولادة، مراقبة مستمرة لحالة الصمام و لأي قصور حاصل ، وعدم الحاجة لتعريض حديث الولادة لمخاطر النقل من العناية إلى مختبر القثطرة [١٠١].

من المهم أخذ الحيطة و الانتباه من التوسيع الجائر للصمام بالبالون الذي قد ينتج عنه أذية الصمام وحدوث قصور صمامي [١٠٢]. مما ينتج عنه تمزق في أضعف جزء بالصمام حيث يكون التمزق عادة مغايراً لموضع التحام الوريقات.

وجدت العديد من الدراسات أن غياب القصور الصمامي التالي للتوسيع بالبالون يقود إلى حرية أطول للتداخل اللاحق وتبديل الصمام الأبهري [٩١].

من الأمور المحيرة التي تواجه أطباء القثطرة هو اتخاذ القرار باستخدام بالون أكبر قطراً من اللازم و خصوصاً عند وجود ممال متوسط ٣٠-٤٠ملم ز، حيث يؤدي التوسع الزائد إلى حدوث قصور أبهر بنسبة أكبر، عموماً يوصى بأن يكون قطر البالون بالنسبة لقطر حلقة الأبهر بمعدل ١:٠,٩ ولا يزيد على ذلك [١٠٣].

قام (Maskatia) وزملاؤه بإلإدلاء بخبراتهم لمدة ٢٥ سنة [١٠٤] عبر دراسة راجعة من عام ١٩٨٥ إلى ٢٠٠٩ على ٢٧٢ مريض الذين أجروا رأب للصمام الأبهري الولادي بالبالون عبر القثطرة، تراوحت أعمارهم بين ١ يوم إلى ٣٠,٥ سنة تمت متابعتهم ٥,٨سنة ± ٦,٧ سنة.

حدثت الوفاة أو زراعة القلب عند ٢٤ مريضاً (٩%) بسبب قصور البطين الأيسر، احتاج ٤٢ مريضاً (١٥%) إلى تبديل الصمام الأبهري بمتوسط ٣,٥ سنة حيث بقي عند هؤلاء المرضى بعد التوسيع ممال 25mmHg≤، حدث قصور الصمام الأبهر المتوسط إلى شديد عند ٨٣ مريضاً (٣١%). إن الممال المتبقي بعد الرأب الجراحي أو الرأب بالبالون مشعر مهم للنتائج على المدى

البعيد عند الرضع كما أنه يؤثر على نوعية الحياة عندهم [١٠٥]. إن حديثي الولادة المجرى لهم إصلاح جراحي أكثر تواترا لحدوث للممال المتبقي بعد الإجراء، وخصوصا إذا كان الصمام أحادي أو ثنائي الشرف [١٠٦]، و بالعكس فإن قصور الصمام الأبهر الهام يكون أكثر تواتراً بعد الرأب بالبالون [١٠٧].

وجد (McElhinney) و زملاؤه أن قصور الصمام الأبهري عند الرضع بعد التوسيع بالبالون أكثر عرضة لحدوث زيادة سريعة في قطر البطين الأيسر نهاية الأنبساط (LVED) [١٠٨]، حتى قصور الصمام الأبهري الخفيف عامل خطورة لتطور قصور صمامي هام لاحقاً وسوء وظيفة البطين الأيسر وقد يتطلب ربما تبديل للصمام الأبهري بشكل باكر [٨٩].

بالنسبة لليافعين والشباب فإن نتائج توسيع الصمام الأبهري بالبالون خاصة عند أولئك الذين لديهم استحالة تنكسية في وريقات الصمام الأبهري غير جيدة على المدى البعيد، حيث أن عودة التضيق تحدث عند معظم المرضى خلال ٦ أشهر.

استعرض (Wang)وزملاؤه نتائج توسيع الصمام الأبهري الولادي بالبالون عند البالغين [١٠٩] من خلال مراجعة دراستين كبيرتين، وخلصوا إلى أن البقيا على المدى البعيد لليافعين المجرى لهم توسيع بالبالون مشابهة للسير الطبيعي لتضيق الصمام الأبهري الشديد غير المعالج.

حيث وجدوا أن البقيا لثلاث سنوات للمرضى الذين خضعوا لتوسيع بالبالون وحده أقل من ٢٥% بالمقارنة مع المرضى الذين أجري لهم تبديل للصمام بعد إجراء توسيع بالبالون حيث كانت البقيا عندهم ٩٠% .

حتى مع كل هذه البيانات فإنه يبقى من الصعب اختيار أي الطريقتين أكثر نجاعة عند حديثي الولادة والأطفال الصغار حيث أن النتائج على المدى المتوسط متساوية ، أما بالنسبة لليافعين فإن التوسيع بالبالون عن طريق القثطرة لا يعتبر فعالا.

ج.التقنيات الجراحية المتبعة Surgical Techniques

١. توسيع الصمام جراحيا Surgical Valvotomy

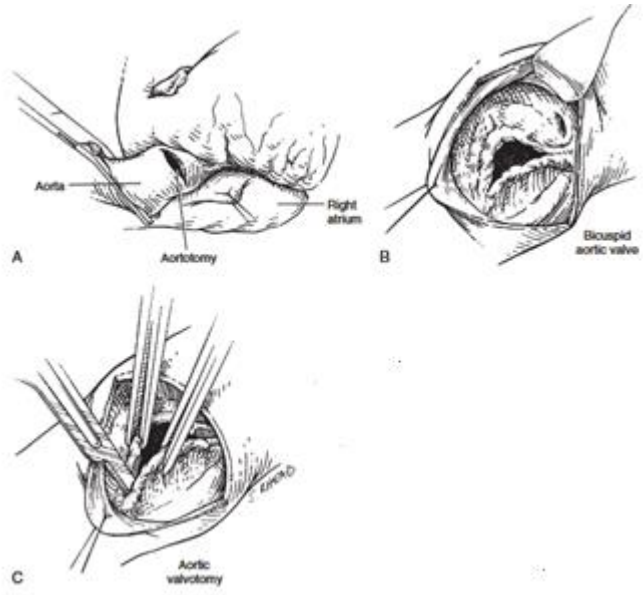
وذلك بفتح الصدر و استخدام دارة القلب والرئة الاصطناعية و وضع ملقط الأبهر وإعطاء المحلول الشال العضلة القلبية. ومن المفيد خفض درجة الحرارة إلى ٣٤ حتى ٣٢ سليفيوس. نقوم بفتح صدر ناصف و نفتح التامور نحاول قدر الإمكان تجنب لمس القلب لتجنب حدوث رجفان بطيني الذي يحرض بسهولة عند هؤلاء المرضى. وضع خيطان الأبهر وإعطاء هيبارين ثم وضع قنية الأبهر وقنية الأذينة. إذا حدث أثناء ذلك رجفان فإن الانتقال للدارة يكون بأقل من دقيقة. نضع قنية وريدية وحيدة أو قنيان إن احتاج الأمر، ونبدأ بالقيام بالتروية بالدارة بدرجة حرارة ٣٤. نقوم بربط القناة الشريانية . نضع ملقط الأبهر ونعطي المحلول الشال للعضلة القلبية. إذا حدث تسريب شديد للمحلول الشال للبطين بسبب قصور في الصمام الأبهر فإنه بالإمكان إعطاء المحلول الشال عبر الفوهات مباشرة أو بالطريق الراجع.

نقوم بفتح الأبهر بشكل معترض أو مائل وأخذ قطب تبعيد للأبهر لكشف الصمام والقيام بفحص الصمام ولذلك لمعرفة أي ملتقى يمكن خزعه (الشكل ١٧). نقوم بخزع الملتقى بشكل جزئي وليس بشكل كامل حيث نترك مسافة ١ملم بين الملتقى و جدار الأبهر فقط.

نخزع الملتقيات الواضحة إما إذا كان هناك ملتقى بدئي وقمنا بخزعه فإن ذلك يؤدي لحدوث قصور صمامي. يعتمد مقدار خزع الملتقيات على درجة التضيق [١١٠]. حيث أن الخزع الزائد للملتقيات قد يؤدي إلى انسدال الوريقات والقصور. نقيس مقدار التوسيع بالهيغارات المناسبة للعمر والوزن ويجب عدم إغفال هذا الإجراء.

نقوم أيضا باستئصال العقيدات المخاطية (myxomatous nodules) من الحافة الحرة للوريقات بالإضافة إلى الثخانات الليفية على الناحية البطينية للوريقات. نقوم بإغلاق الأبهر بعدها بخياطة مستمرة . إذا كان هناك أي قصور في الصمام الأبهري بعد ملئ جذر الأبهر بمحلول ملحي، نقوم بأخذ قطبة (Frater stitch) حيث تؤخذ قطبة 0-6 في منتصف كل وريقة وتجذب خارج الأبهر عبر شق الأبهر ثم تزال الخياطة عندما يبدأ البطين الأيسر بالتقلص ثم نقوم بباقي خطوات الفطام عن الدارة . من المهم وضع قثطار الأذينة اليسرى قبل الفطام عن الدارة. إذا كان حجم الرضيع يسمح بإجراء إيكو عبر المري فيجب تقييم الصمام قبل وبعد الفطام عن الدارة .

نقوم بقياس ضغط الأبهر والبطين الأيسر وتوثيقها قبل إغلاق الصدر.



الشكل ١٧:

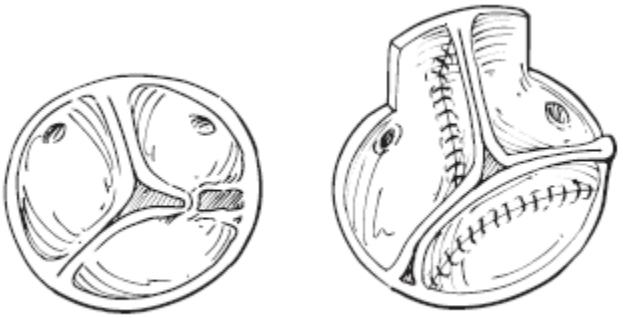
A: دارة قلب ورئة صنعية ،محلول شال ، و ضع ملقط الأبهر ، شق أبهر معترض

B: تبعيد الأبهر و كشف الصمام(صمام أبهري ثنائي الوريقات ملتحم)

C: فتح الملتقيات الملتحمة بالشفرة

٢. تصنيع الصمام الأبهري بتوسيع الوريقات Cusp Reconstruction

عمليات تصنيع وريقات الصمام وتوسيعها بالتامور كما قدمها العالم (Duran) [١١١] وذلك لتعويض النقص الحاصل بالوريقات وزيادة سطح التماس كما في (الشكل ١٨).



الشكل ١٨: تحويل صمام ثنائي الوريقات مع رف إلى صمام ثلاثي الوريقات برأب الرف و توسيع الوريقات برقع تامورية.

تشجع النتائج متوسطة المدى بأن هذه التقنيات المجرى في تضيق الصمام الأبهري الولادي يمكن تضمينها كأحد الخيارات الجراحية.

تصنيع الصمام الأبهري بتوسيع الوريقات قد يعتبر أحد الإجراءات المساعدة فيما يلي

- للبضع الأولي للصمام.
- في حالة العمليات المعادة مع عودة تضيق الصمام.
- القصور التالي للتوسيع الجراحي.

من الأمور المهمة عند إجراء جراحة على الصمام الأبهري المتضيق التأكد من عدم وجود تضيق تحت أبهري حتى وإن لم يذكر الإيكو ذلك.

بعد فتح صدر ناصف نقوم بتحضير شريحة تامورية على أن ننظفها من الشحوم والنسج الملتصقة ، نقوم بمعالجتها بالغلوتار ألدهيد بتركيز 0.625% وذلك لمدة 3 إلى 5 دقائق، ثم نحافظ عليها رطبة بوضعها بمحلول ملحي نظامي (normal saline)، إجراء دارة قلب – رئة ونضع منفس

للبطين الأيسر، إما ضمن الأذينة اليسرى أو البطين الأيسر ، نقوم بإجراء شق مائل في الأبهر، ونقوم بتبعيده لكشف الصمام ، نقوم بفحص كل وريقة من حيث الثخانة والمرونة والحركة والانتظام في الحواف الحرة وفيما إذا كان هناك ضياع مادي في الوريقة (انثقاب).

الصمام ثنائي الوريقات مع وجود اتصال بدئي يمكن تحويله إلى ثلاثة وريقات بخزع الملتقيات والاتصال البدئي باتجاه جدار الأبهر.

نقوم بقص الرقع التامورية المطلوبة لكل وريقة بعد تحديد الطول المناسب وذلك ببعدها عن الأبهر ونقوم بتزويد طول إضافي 15% إلى 20% لتلافي انكماش التامور بعدها.

يتم اختيار ارتفاع كل رقعة لزيادة سطح التطابق بين الوريقات المجرى لها التصنيع أي ما يعادل 5 mm فوق مستوى أعلى وريقة ، ونجعل نقطة الالتقاء مركزية.

نقوم بخياطة الرقع على الوريقات بخيط 0–6 بولي برولين، حيث نبدأ من منتصف الوريقة ونتجه باتجاه الملتقيات، يتشكل بعد هذا الإجراء مع جدار الأبهر ملتقيات جديدية على مستوى الوصل الجيبي الأنبوبي.

نقوم بترك زيادة صغيرة من الرقعة التامورية على مستوى الملتقى نقوم بأخذ قطبة (ماترس) مدعومة ب (تفون) إلى جدار الأبهر.

نقوم بعدها بتقييم الوريقات بعد الإصلاح وتشذيبها والمحافظة على سطح تماس جيد ومنتظم.

نفحص بعدها كفاية فتح الصمام ونقيم كفاءة الصمام بملئ جذر الأبهر بمحلول ملحي نظامي.

يتم إغلاق الأبهر و إفراغ الأبهر ثم رفع ملقط الأبهر والفطام التدريجي عن الدارة كالسابق.

يتم تقييم وظيفة الصمام بالإيكو عبر المري TEE قبل إيقاف الدارة وبعدها، إذا كان قصور الأبهر معتدل أو تجاوزت ذروة الممال عبر الصمام 30 mmHg [١١٢]. ينبغي العودة للدارة عندها وإعادة الإصلاح إن أمكن أو الاتجاه باتجاه تبديل الصمام.

٣. تبديل الصمام الأبهري Aortic Valve Replacement

إن غالبية مرضى تضيق الصمام الأبهري الشديد إن كان بعد الرأب الجراحي أو الرأب بالبالون سوف يحتاجون إلى تداخل إضافي مستقبلا قد يكون على شكل إصلاح الصمام أو أستبداله أو حتى زراعة القلب. إن وجود ممال عالي بعد التداخل (بالقثطرة أو الجراحة)، أو توسع البطين الأيسر و تدني في وظيفته هو استطباب لاستبدال الصمام، كذلك الأمر بالنسبة للتشوه الشديد بالوريقات مع استحالة إجراء التصنيع، مع ذلك هذه الحالات نادرة في العملية الأولى في الأطفال الأكبر من 10 سنوات.

نحاول دائماً بعد إصلاح الصمام تأخير التداخل اللاحق قدر الإمكان عند الأطفال ذوي حلقة الأبهر الصغيرة مع مراقبة حثيثة لوظيفة البطين الأيسر، مما يعطي نتائج أفضل في حال استبدال الصمام. يمكننا القول بأن الخيارات الثلاثة لاستبدال الصمام الأبهري هي: الصمامات الميكانيكية الصنعية، و الصمامات الحيوية، وإجراء (Ross). مؤخراً أصبح في متناولنا خيار رابع يدعى زراعة الصمام الأبهري عبر الجلد (Transcutaneous aortic valve implantation) اختصاراً (TAVI).

كل خيار له محاسن و مساوئ يتم مناقشته مع عائلة المريض، فمثلا الصمامات الميكانيكية لديها بقيا طويلة ممتازة ولكن تتطلب تمييع مدى الحياة. وإذا تم زراعتها بشكل باكر عند الأطفال فإن تطور حدوث عدم التوافق مريض–صمام يكون أكثر تواتراً.

بالنسبة للصمامات الحيوية (bovine, porcine, and cadaver homografts) لا تحتاج إلى تمييع و لكنها أقل بقاءً، من الممكن أن تكون خياراً عند المرضى في حال وجود مضاد استطباب للصمامات الميكانيكية والتمييع.

عملية روس (Ross procedure) هي نقل الصمام الرئوي الذاتي من موقعه إلى الموقع الأبهري مع وضع طعم بشري رئوي في الموقع الرئوي، مما يسمح بنمو الأنسجة بشكل طبيعي و يجنب المريض استخدام المميعات. ولكن لسوء الحظ يطور الأطفال تكلس وتضيق سريع في الطعم الرئوي البشري، مما يقود إلى تداخل لاحق إما عبر القثطرة أو الجراحة لتوسيع مخرج البطين الأيمن، أحد الطرق الحديثة هي زرع الصمام الرئوي عبر الجلد وذلك للأطفال الكبار والبالغين التي تنقص من الحاجة إلى تكرار استبدال الطعوم الرئوي جراحياً.

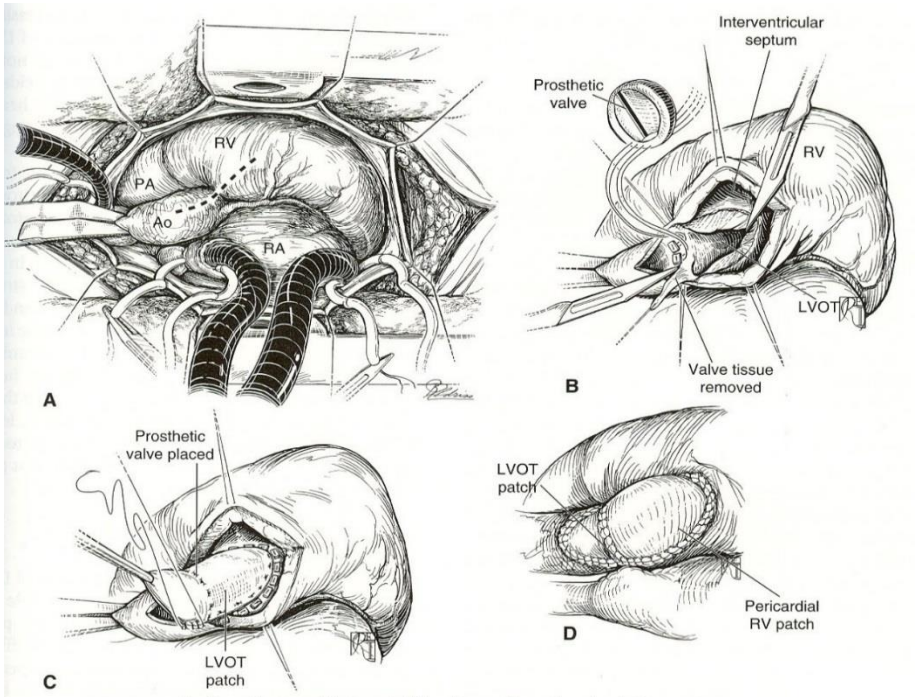
بالنسبة لزراعة الصمام الأبهري عبر الجلد فإنه لا يعد خياراً عند الأطفال الصغار لأن الأدوات المستخدمة كبيرة جداً كما أن النتائج طويلة الأمد لاتزال محدودة.

بعض المراكز تشجع على إصلاح الصمام بدلاً من استبداله، و يحتجون بعدة أمور بديهية منها أن التصنيع يسمح للجهاز الصمامي بالنمو، الاحتفاظ بالصمام الرئوي كخيار لإجراء عملية (Ross) لاحقاً، الاستغناء عن التمييع وتأخير استبدال الصمام، و نذكر من مساوئ بقاء ممال هام بعد الإصلاح أو قصور وسوء وظيفة صمامية.

- الحالات التي تكون حلقة الأبهر فيها صغيرة

١. عملية كونو Konno Procedure:

يستطب هذا الإجراء عند الحاجة إلى تبديل الصمام الأبهري مع تكبير حلقة الأبهر، نقوم بعد فتح الصدر بإجراء دارة قلب ورئة كاملة أو جزئية و نجري تبريداً معتدلاً، نضع ملقط الأبهر عالياً ونعطي محلولاً شالاً بالطريق المتقدم مع أو بدون الطريق الراجع، نجري شقاً طولياً في جدار الأبهر إذا كان الصمام الأبهري غير قابل للإصلاح يتم استئصاله ويتم قياس حجم الحلقة، إذا كان حجم الحلقة صغيراً جداً مقارنة مع الصمام المعدني المناسب نقوم بتوسيع الشق السابق بشكل طولي من الجيب الإكليلي الأيمن باتجاه مخرج البطين الأيمن يكون الشق على يمين الملتقى الأمامي وبعيداً عن الفوهة الإكليلية اليمنى، يمدد بعدها الشق بشكل معترض في الجدار الحر لمخرج البطين الأيمن تحت الصمام الرئوي، يتم قص حلقة الأبهر والحجاب بين البطينين القمعي إلى الأسفل من الصمام الرئوي بحوالي ٥إلى ٧ ملم، لا نصل بالشق باتجاه القسم الأمامي من الحجاب بين البطينين تفادياً لإصابة الفرع الحاجزي الأول من الشريان الأمامي النازل، نأخذ بعدها رقعة تامورية أو من الداكرون بشكل معيني ونغلق بها الحجاب بين البطينين نضع الصمام المعدني المناسب ونغلق الأبهر بنفس الرقعة السابقة، نأخذ بعدها رقعة ثانية ونغلق شق البطين الأيمن (الشكل ١٩).



A, Operative conditions established to perform the classic Konno-Rastan operation which involves aortic cross-clamping, cardioplegia (not shown), and the incision for aortoseptoplasty *(dotted line)*. **B,** After the aorta is incised through the right ventricle *(RV)* and into the interventricular septum, the prosthetic valve can be implanted along the posterior aortic annulus. **C,** The anterior left ventricular outflow tract *(LVOT)* reconstruction is performed by augmenting the interventricular septum, attaching the prosthetic valve to the patch, and augmenting the ascending aorta as noted. **D,** Shown is the external reconstruction, noting the pericardial right ventricular outflow tract patch which was used to augment the subpulmonic area. *Ao,* Aorta; *PA,* pulmonary artery; *RA,* right atrium.

الشكل ١٩: خطوات عملية كونو

٢.عملية روس Ross Procedure

بعد إجراء الدارة ووضع ملقط الأبهر و إعطاء المحلول الشال نقص الأبهر الصاعد ونعزل الأزرار الاكليلية، نقوم بقص الجذع الرئوي متضمناً الصمام الرئوي و جزء من مخرج البطين الأيمن، نقوم بمفاغرة الجذع الرئوي مع مخرج البطين الأيسر و مفاغرة الأزرار الاكليلية عليه و مفاغرته مع القسم القاصي من الأبهر الصاعد، نقوم بوضع طعم مع صمام حيوي في الموقع الرئوي. يتميز الطعم الذاتي الرئوي autograft عن غيره بأفضلية البقيا طويلة الأمد حيث أنه قد ينمو مع العمر.

٣.عملية روس – كونو Ross-Konno Procedure

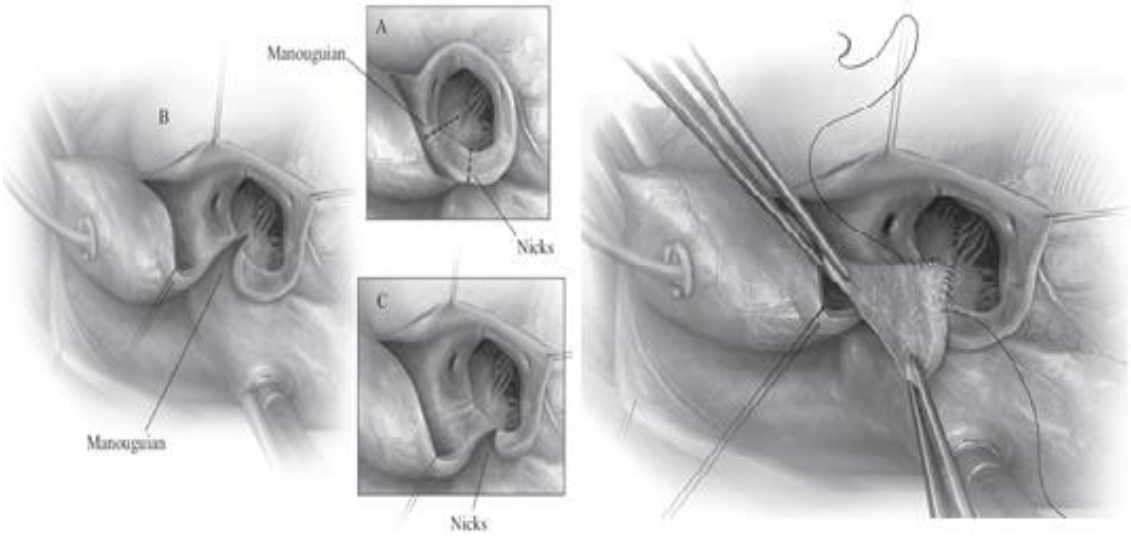
تستخدم هذه الطريقة عند الأطفال الكبار واليافعين عندما تترافق الآفة الصمامية مع تضيق شديد في مخرج البطين الأيسر تحت صمامي، نقوم بإجراء(CPB)مع قنيتين وريديتين أو قنية ثنائية الطور، نضع ملقط الأبهر عالياً ونعطي المحلول الشال بالطريق المتقدم، نقوم بعدها بشق الأبهر الصاعد وعزل وقص الأزرار الإكليلية مع حواف جيدة حولها، بعدها نقوم بقص الجذع الرئوي مع الصمام الأبهري وجزء من مخرج البطين الأيمن كما في عملية (Ross)، نقوم بإجراء شق صغير في القسم الليفي مكان اتصال قاعدة الوريقة اليمنى مع الأبهر باتجاه الحجاب بين البطينين، ولكن ليس بشكل عميق ضمن الحجاب كما نفعل في عملية (Konno)، و من المستحسن أن لا يتجاوز الشق العضلة الحليمية الأنسية للصمام مثلث الشرف، وذلك لتجنب إصابة الشريان الحاجزي الأول المتفرع من الشريان الأمامي النازل، نقوم بإستئصال الأجزاء الليفية العضلية المتسمكة في مخرج البطين الأيسر من الجهة اليسرى لإنقاص الثخانة العضلية المضيقة في المخرج، نفاغر بعدها الطعم الرئوي (autograft) مع مخرج البطين الأيسر، نقوم بعدها بزراعة الأزرار الإكليلية و وضع طعم حيوي في الموقع الرئوي.

٤.توسيع جذر الأبهر الخلفي Posterior aortic root enlargemen

هناك طريقتان لتوسيع جذر الأبهر الخلفي الأولى(Manouguian Technique) نوسع شق الأبهر باتجاه الملتقى بين الجيب الإكليلي الأيسر والجيب اللاكليلي باتجاه الاستمرار الأبهري التاجي، يمكن تكبيره أيضاً إلى الوريقة الأمامية للصمام التاجي مما يعطي قياساً أكبر للحلقة. يجب عزل سقف الأذينة اليسرى و أبعاده عن الشريان الأبهر و يجب توخي الحذر للمحافظة على الصمام

التاجي والحبال الوترية. بدلاً من ذلك فإن الطريقة الثانية هي تمديد شق الأبهر باتجاه منتصف الجيب اللاكليلي وصولاً إلى الستارة الليفية تحت الأبهر (Nicks Technique) (الشكل ٢٠). بعدها نستخدم رقعة من الداكرون أو التامور البقري أو التاموري الذاتي المعالج لإغلاق الشق الحاصل نقوم بأخذ القياس المناسب للصمام المعدني و نحدد مكان الملتقى الجديد من أجل وضع القطب كما نحدد أماكن الفوهات الإكليلية، وبعدها نضع قطب متفرقة مع (تفلون) كما في التقنية التقليدية ما عدا موقع الرقعة والمناطق الانتقالية بين الأبهر والرقعة نضع (التفلون) من خارج الأبهر، بعدها نقوم بإنزال الصمام المناسب كالمعتاد ونغلق الرقعة على الأبهر .

الشكل ٢٠ : يبين الشكل موضع الشقوق الجراحية في كل من عملية Nicks و Manouguian



بالنسبة للإصلاح برهن (Tweddell) و زملائه بأن إصلاح الصمام الأبهري المعقد لديه نتائج مشابهة على المدى المتوسط لاستبدال الصمام الأبهري (الجدول ٣) [١١٣]. لذلك اقترحوا إجراء دراسات أكثر لتحديد النتائج بعيدة المدى و تحديد الخيارات الأمثل للتصنيع.

الجدول ٣ : مقارنة بين الإصلاح الجراحي و تبديل الصمام الأبهري.

Results of complex aortic valve repair versus valve replacement[113]			
	Repair	AVR	p-value
No.	57	57	
Age at operation	9.4 ± 7.9	12.4 ± 8.3	.049
Previous intervention	25%	37%	.20
Indication: AS	35%	16%	
AI	32%	42%	
AS and AI	33%	42%	
Residual gradient	20 ± 21	12.5 ± 25	.10
AI mild or less	67%	84%	.07
AI moderate or less	94%	92%	.72

الإصلاح وحيد البطين UNIVENTRICULAR REPAIR

إن الرضع الذين يكون لديهم عيوب تشريحية تمنع الإصلاح ثنائي البطين أو سوء وظيفة البطين الأيسر، يتم ترشيحهم للإصلاح وحيد البطين كعملية نوروود (Norwood procedure) وهي عملية تهدف إلى إصلاح تضيق الصمام الأبهري الولادي وتتألف من ثلاث مراحل. تبدأ المرحلة الأولى بإزالة الحاجز بين الأذينتين و إصلاح قوس الأبهر لإزالة أي نقص تصنع، ومن ثم وصل الجذع الرئوي إلى قوس الأبهر مما يؤدي في المحصلة قيام البطين الأيمن بضخ الدم إلى الدوران الجهازي و الدوران الرئوي بنفس الوقت، يحمل هذا الإجراء خطورة فشل عالية مما يتطلب إجراء زراعة قلب [١١٤]. المرحلة الثانية هي غلين وذلك بإجراء مفاغرة بين الوريد الأجوف العلوي و الشرايين الرئوية. المرحلة الثالثة استكمال فونتان بإجراء مفاغرة بواسطة طعم بين الوريد الأجوف السفلي و الشرايين الرئوية. البقية بعد إصلاح نوروود تختلف بشكل كبير بإختلاف الحالات، أكثر من ٥٠% من الباقيين على قيد الحياة بعد الإجراء يكون لديهم سوء تطور عصبي [١١٥].

النتائج Results

يحدث شفاء كامل للأعراض بعد الجراحة، مع وظيفة جيدة للبطين الأيسر.

يتعلق الممال بعد الجراحة في الفترة الباكرة بالممال قبل الجراحة. ينجم الممال المتبقي بعد الجراحة عن الإصلاح غير الكافي أو قد يكون عابرا مع العلم أن الممال المتبقي بعد الجراحة يعد مشعراً للنكس على المدى الطويل. الاختلاطات الجراحية نادرة عموما منها النزف وحصارات النقل أذية الصمام التاجي واختلاطات الدارة.

الوفيات الباكرة Early (Hospital) Death

تختلف نسبة الوفيات بشكل كبير بين المجموعات العمرية المختلفة قديما كانت الوفيات عالية عند حديثي الولادة و الرضع حوالي ٥٠% [١١٩]، حاليا أصبحت النسبة تقارب ١٠% والبقيا ١٠سنوات تحسنت بشكل ممتاز بنسبة تصل إلى ١٠٠% عند اختيار المريض المناسب للجراحة.

وفيات التوسيع بالبالون عبر الجلد للصمام الابهري الولادي المتضيق عند حديثي الولادة حوالي ١٠% ونسبة القصور الأبهري الهام حوالي ١٥%، كذالك الأمر فإن نسبة الوفيات بالإصلاح الجراحي حوالي ١٠% ولكن نسبة القصور الهام بالمقارنة مع الرأب بالبالون عبر الجلد أقل. معظم

وفيات حديثي الولادة تحدث خلال ٤٨ ساعة بعد التداخل، بالنسبة للوفيات الباكرة بعد عمر السنة نادرة قد تقارب الصفر، تحدث جميع الوفيات الباكرة تقريباً بسبب قصور القلب الحاد.

نذكر من عوامل الخطورة التي تزيد نسبة الوفيات حول الجراحة:

- التشوهات الولادة في البطين الأيسر (كنقص تصنع البطين الأيسر الفيزيولوجي وفرط الضخامة العضلية مع صغر جوف البطين الأيسر وتضيق التاجي الولادي وصغر حلقة الأبهر) [١٢٠].
- الأعراض الشديدة قبل الجراحة أو NYHA class IV [١٢١].
- بعض الأشكال (المورفولوجية) كالصمام وحيد الوريقة وبعض الصمامات ثنائية الوريقات المصابة بسوء تصنع شديد و صغر حلقة الأبهر [١٢٢]. تلاحظ هذه التشوهات عادة عند حديثي الولادة والرضع شديدي المراضة.
- الأعمار الصغيرة وبالأخص حديثي الولادة والرضع [١٢٣].

الوفيات المتأخرة Late Deaths

تتعلق الوفيات المتأخرة بما يلي:

- بقاء ممال هام عبر الصمام
- حدوث قصور صمام شديد
- نكس الممال وعودة التداخل
- التهاب الشغاف و هو نادر جدا ماعدا الصمام المعدني .

البقيا على المدى الطويل Long-Term Survival

تعتبر البقيا لمدة تصل إلى ٤٠ سنة جيدة بعد التداخل الأول عند الأطفال بعد عمر السنة [٨٣].

بالنسبة للأطفال الأصغر سناً و خصوصاً حديثي الولادة فإن خطورة الوفيات تبقى قائمة

تشير الدراسات الحالية أن البقيا بعد عشر سنوات عند حديثي الولادة و الرضع ٨٨% و بعد عشرين سنة للإصلاح الجراحي هي ٨٠±٧% [١٢٤].

الحالة الوظيفة Functional Status

إن معظم المرضى الذين يجرون توسيع للصمام الأبهري المتضيق يقعون ضمن (NYHA class I or II) وقد لوحظ أثناء متابعتهم زيادة ممال الضغط الانقباضي على الجهد و كذلك تزحل الوصلة ST للأسفل على الجهد بالرغم من كونهم غير عرضيين عموماً لذلك يوصى بتجنب القيام بالجهد العنيف والألعاب الرياضية التنافسية و خصوصاً عند [١٢٥]:

- وجود تضيق هام ممال > ٤٠ ملم ز.
- قصور صمام أبهري هام (متوسط إلى شديد).
- فرط ضخامة بطين أيسر.
- اضطرابات النظم الهامة سريرياً.

تغيرات تخطيط القلب الكهربائي Electrocardiographic Changes

قد تبقى أدلة بتخطيط القلب الكهربائي على وجود الضخامة العضلية للبطين الأيسر بعد الجراحة إما بسبب وجود تضيق متبقٍ أو قصور صمامي أو ترقي اعتلال عضلة قلبية ثانوي. ولكن مع ذلك تبقى الضخامة القلبية قابلة للتراجع.

شكل و وظيفة البطين الأيسر Left Ventricular Morphology and Function

تتراجع الضخامة العضلية للبطين الأيسر عند التوسيع الجيد للصمام الأبهري مما يخفض الحمل البعدي و يزيد الوظيفة الانقباضية [١٢٦].

الممال المتبقي أو عودة الممال بعد الجراحة Residual or Recurrent Left Ventricular Aortic Pressure Gradients

عادة ينخفض الممال الانقباضي بعد الجراحة بشكل جيد و يستمر لمدة خمس أو عشر سنوات، بعد ذلك يميل الممال إلا الارتفاع بشكل مطرد مع الوقت، يكون أكثر تواتراً إذا حدث الإصلاح في عمر مبكر (حديث الولادة و الرضيع)، بالنسبة للمرضى الذين تم التوسيع الجراحي عندهم بشكل ممتاز يمكن أن يعود التضيق مع الزمن بسبب سوء حركية الوريقات و تكلسها مع الوقت [١٢٧].

القصور الأبهري Aortic Regurgitation

قصور الصمام الأبهري الشديد بعد الجراحة غير شائع، يبقى عادة القصور الأبهري بنفس الدرجة أو يتحسن بعد الجراحة مباشرة في حال الاستئصال الجيد للأنسجة التي تؤدي لانكماش الوريقات و

إجراء إيكو عبر المري للتأكد من جودة الإصلاح. إن نسبة حدوث القصور المعتدل إلى الشديد بدون وجود تضيق عند المتابعة المتأخرة تحدث عند حوالي ١٠% من المرضى، بينما القصور المعتدل إلى الشديد المترافق مع تضيق معتدل إلى شديد هي (١٥ –٢٠%) [١٢٨]، أكثر ما يلاحظ القصور بعد الجراحة عند محاولة تحويل الصمام ثنائي الوريقات إلى ثلاثي الوريقات.

مشعرات حدوث قصور مهم خلال المتابعة :

- الممال العالي قبل الجراحة أو بعده.
- قصور صمامي هام قبل الجراحة أو بعده.
- التعرض للتوسيع بالبالون عبر الجلد.

المتابعة طويلة الأمد Long-Term Follow up

تستطب المتابعة طويلة الأمد لكلك المرضى بعد الإصلاح نظراً لنسبة النكس العالية وإمكانية ترقي قصور الأبهر أو عودة التضيق الشديد و ذلك بدون أعراض.

عدوى التهاب الشغاف Infective Endocarditis

عموماً نسبته قليلة جداً ولكن لا يقلل إجراء الإصلاح الجراحي للصمام الأبهري نسبة حدوث إلتهاب الشغاف .

قصور الوظيفة الانبساطية Diastolic Heart Failure

و هو نادر، يلاحظ أكثر عند حديثي الولادة و الرضع الذين أجري لهم إصلاح جراحي أو توسيع بالبالون، حيث يتطور لديهم سوء وظيفة انبساطية شديدة بعد سنوات من الإجراء الأولي. يكون ذلك بسبب الأذية الناجمة عن نقص تروية تحت الشغاف الثانوي.

إعادة التداخل Reintervention

بشكل عام إن الأطفال والشباب (باستثناء حديثي الولادة والرضع) تكون الحرية من إعادة التداخل لمدة عشر سنوات هي ٧٥-٨٠% بعد التوسيع الجراحي الجيد، مع ذلك فإن نسبة إعادة التداخل تزداد في العشر سنوات التالية حيث فقط ٦٠% من المرضى يبقون بدون إعادة تداخل خلال عشرين سنة، و ١٠% فقط خلال ٤٠سنة [١١٦]، غالبا عودة التداخل تكون باستبدال الصمام.

عندما يكون التداخل الأولي عند حديثي الولادة والرضع فإن الحرية من إعادة التداخل تختلف كثيراً عما هي عليه عند الأطفال الأكبر سناً، وغالبا يكون التداخل الثاني هو توسيع الصمام وليس الاستبدال، قد يكون سبب إعادة التداخل في مثل هذه الحالات هو بقاء الممال مرتفعا بعد التوسيع الأولي [١١٧]. إن عودة التداخل تكون أكثر تواتراً فيما لو تم استخدام بعض الطرق(التوسيع بالبالون أو بالهيغار) يستثنى منها استخدام الدارة وفتح الأبهر وتوسيع الصمام بالرؤية المباشرة [١١٨]. إن كيفية التعامل مع التضيقات الحرجة و الخطيرة عند حديثي الولادة تعتبر من التحديات التي تواجه العلماء، لا يوجد إلى الآن قرار واضح في أفضلية إجراء على آخر عند حديثي الولادة (الإصلاح الجراحي أو التوسيع بالبالون عبر الجلد). كل طريقة لها مزايا و عيوب مع الميل حالياً باتجاه

الرأب الجراحي [١٢٩]، حيث أن إعادة التداخل أمر حتمي في كلا الحالتين ولكن إذا تم انتقاء الحالة بعناية يمكن تأخير عودة التداخل حتى سن البلوغ .

تعتبر العوامل التالية مشعرات لزيادة النكس:

١. الممال المرتفع جداً قبل التداخل.
٢. عدم التوسيع بشكل جيد، أو بقاء ممال بعد الإصلاح ٣٠< ملم ز.
٣. وجود شذوذات بمخرج البطين الأيسر.
٤. وجود تشوهات مرافقة: مثل الفتحة بين البطينين وتضيق المخرج النفقي، ونقص تصنع حلقة الأبهر...إلخ
٥. العمر الباكر للإصلاح و خاصة في السنة الأولى.

ملاحظة : إن نسبة كبيرة من مرضى النكس يكونون لا عرضيين مما يدل على أهمية المتابعة بالإيكو على المدى الطويل .

الدراسة العملية

تمهيد

يعد تضيق الصمام الأبهري الولادي (Congenital Valvar Aortic Stenosis) أحد أشكل تضيق الأبهر الولادي و الذي يصيب الإنسان من الولادة فيتظاهر بأعراض شديدة و يتطلب تداخلاً إسعافياً أو تتأخر أعراضه حتى مراحل متقدمة من العمر.

و كما ذكرنا سابقاً نسبته ٣-٦ % من آفات القلب الولادية و أكثر شيوعاً عند الذكور بالمقارنة مع الإناث بنسبة ١:٤ [١].

أهداف الدراسة

تهدف الدراسة لتقييم نتائج الاصلاح الجراحي الباكرة و المتأخرة لمرضى تضيق الصمام الأبهري الولادي و تحديد العوامل المساهمة بزيادة معدل النكس و المقاربة الافضل لمرضى النكس ومقارنة النتائج مع الدراسات العالمية والاستفادة من الخبرات العالمية.

المواد والطرائق ومكان الدراسة

أجريت الدراسة في مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق وذلك بشكل راجع من بداية العام ٢٠٠٠ حتى نهاية حزيران ٢٠٢٠ ، حيث شملت الدراسة المرضى المصابين بتضيق الصمام الأبهري الولادي والذين أجري لهم التداخل المناسب. ستعتمد الدراسة على جمع بيانات المرضى قبل وبعد الجراحة ، وتنظيم هذه البيانات ضمن جداول و مخططات بيانية مناسبة ، تعكس أهداف الدراسة بشكل جيد ، ومن ثم تحليل هذه البيانات لاستخلاص النتائج ومقارنتها مع بعض الدراسات العالمية .

تتضمن الدراسة بشكل منهجي ما يلي:

- ✓ الصورة السريرية والحالة الوظيفية للمريض قبل الإصلاح الجراحي (جنس المريض وعمره والأعراض والعلامات المرافقة).
- ✓ الاستقصاءات:
  - صورة الصدر البسيطة.
  - تخطيط القلب الكهربائي.
  - صدى القلب (تحديد الآفات المرافقة، عدد الوريقات، وظيفة البطين الأيسر وأبعاده ،الممال عبر مخرج البطين الأيسر، درجة القصور الأبهري المرافق).

✓ الطرق المتبعة في الإصلاح (بالرجوع لتقرير العمل الجراحي):

- حيث أجري لجميع المرضى عمل جراحي إما بإصلاح الصمام جراحيا أو تبديله مع أو بدون توسيع الحلقة وذلك عبر شق صدر ناصف واستخدام دارة القلب والرئة الإصنعية (قنية شريانية بالأبهر الصاعد واستخدام قنية وريدية عبر الأذينة اليمنى أو قنيتين بالأجوفين) وجميع المقاربات تمت عبر شق الأبهر الصاعد.
- تم تطبيق التبريد الخفيف (٣٢ درجة مئوية) لكل مرضى التضيق المعزول بينما استخدم التبريد المتوسط (٢٨-٣٢ درجة مئوية) لبعض مرضى العمليات المعادة ومعظم مرضى التضيق المترافق مع تشوهات أخرى.
- كما تم استخدام المحلول الشال عند معظم مرضى التوسيع بجرعة واحدة، ومرضى التبديل والآفات المرافقة بأكثر من جرعة.

✓ تقييم نتائج الإصلاح الباكرة من خلال:

- الاختلاطات الجراحية و الاختلاطات في وحدة العناية المشددة (الوفاة الباكرة – الحاجة للدواعم – اضطرابات النظم والحصارات القلبية –النزف والسطام وغيرها) .
- فترة الإقامة في العناية المشددة و بالمشفى.
- الحالة الوظيفية للمريض قبل التخريج.
- صدى القلب قبل التخريج (الممال عبر المخرج، وظيفة البطين الأيسر وظيفة الصمام الأبهري و درجة القصور).

✓ النتائج المتأخرة:

متابعة المرضى بعد العمل الجراحي من خلال زيارتهم الدورية أو استدعائهم إن أمكن لتقييم الحالة الوظيفية والمتابعة بالإيكو.

النتائج

صممت الدراسة لمعرفة نتائج مرضى التضيق الصمام الأبهري الولادي.

توزع المرضى:

١.توزع المرضى حسب سنوات الدراسة:

بدءاً من عام٢٠٠٠ وحتى نهاية حزيران ٢٠٢٠ أجري ١٤٦ حالة تضيق صمام أبهري ولادي حتى عمر ال١٨ سنة ويمكن تقسيم المرضى إلى ثلاث مجموعات كما يلي :

-الحالات المعزولة التي تجرى لأول مرة: (١٠١) مريض.

-الحالات المترافقة مع آفات قلبية ولادية: (٢٧) مريض.

الحالات الناكسة التي خضعت لإصلاح جراحي خلال فترة الدراسة (١٨) مريض.

الجدول (١) والجدول (٢) يبين توزع مجموعات المرضى حسب سنوات الدراسة :

الجدول (١)

سنوات الدراسة	٢٠٠٠	٢٠٠١	٢٠٠٢	٢٠٠٣	٢٠٠٤	٢٠٠٥	٢٠٠٦	٢٠٠٧	٢٠٠٨	٢٠٠٩	٢٠١٠
التضيق الصمامي المعزول	٥	٦	٦	٤	٤	٤	٥	٤	٥	٦	٥
التضيق المترافق	٣	٢	٢	١	٣	١	١	٢	١	٢	١
التضيق الناكس	٢	٠	٠	٠	٠	٠	٣	٢	٣	٤	٠
العدد الكلي	١٠	٨	٨	٥	٧	٥	٩	٨	٩	١٢	٦

الجدول (٢)

سنوات الدراسة	٢٠١١	٢٠١٢	٢٠١٣	٢٠١٤	٢٠١٥	٢٠١٦	٢٠١٧	٢٠١٨	٢٠١٩	٢٠٢٠
التضيق الصمامي المعزول	٢	٣	٣	٤	٤	٨	٧	٧	٦	٣
التضيق المترافق	٠	٠	٠	١	٠	٢	٢	٢	١	٠
التضيق الناكس	٠	٠	١	١	٢	٠	٠	٠	٠	٠
العدد الكلي	٢	٣	٤	٦	٦	١٠	٩	٩	٧	٣

٢.توزع المرضى حسب جنس المريض:

توزعت الحالات حسب الجنس كما في الجدول (٣) كالتالي:

الجدول (٣)		
الجنس	ذكور	إناث
	٨١% (١٠٣)	١٩% (٢٥)

أي ما يقارب نسبة الذكور إلى الإناث ١:٤،٢.

٣.توزع المرضى حسب العمر:

تراوحت أعمار المرضى بين ٢٢ يوم و ١٨ سنة حيث كان متوسط العمر عند الإصلاح ٩,٨ سنة للتداخل الأول و ١٤,٦ سنة للتداخل الناكس.

- حالتان أصغر من شهر (١,٥%).
- الحالات الأصغر من سنة ١٨ حالة (١٤%).
- بين السنة و العشر سنوات ٥٠ حالة (٣٩%).
- بين العشر سنوات و ثمان عشر سنة ٦٠ (٤٧%).

٤.توزع المرضى حسب الموجودات السريرية:

كان العرض السريري الأشيع هو الزلة التنفسية الجهدية حيث وجد عند غالبية المرضى العرضيين ولكن قد يوجد أكثر من عرض عند المريض لذلك تم توزيع المرضى عند إجراء التداخل الأول حسب الأعراض كما في الجدول (٤).

بينما مرضى النكس المراقبين الذين كان عددهم ١٨ مريضاً وجد أن ثمانية منهم لا عرضيين (تقريباً ٤٥%) عند إجراء التداخل اللاحق.

تخطيط القلب الكهربائي كان جيبيا عند معظم المرضى مع أو بدون علامات ضخامة بطين أيسر.

الجدول (٤)

العرض	زلة تنفسية	ضعف رضاعة	غشي	انتانات متكررة	خفقان	زرقة محيطية	لا عرضي
العدد	٨٠	٦	٥	١٨	٢	٧	١٠
النسبة	%٦٢,٥	%٤,٦٨	%٣,٩	%١٤,٠٦	%١,٥٦	%٥,٤٦	%٧,٨

صورة الصدر كانت طبيعية عند معظم المرضى ماعدا الأطفال الذين لديهم تشوهات مرافقة فقد شوهد عند بعضهم علامات فرط حمل بالساحتين الرئويتين.

٥.توزع المرضى حسب التشوهات المرافقة:

باستثناء مرضى النكس بلغت عدد حالت التشوهات المرافقة ٢٧ حالة توزعت على الشكل التالي كما في الجدول (٥):

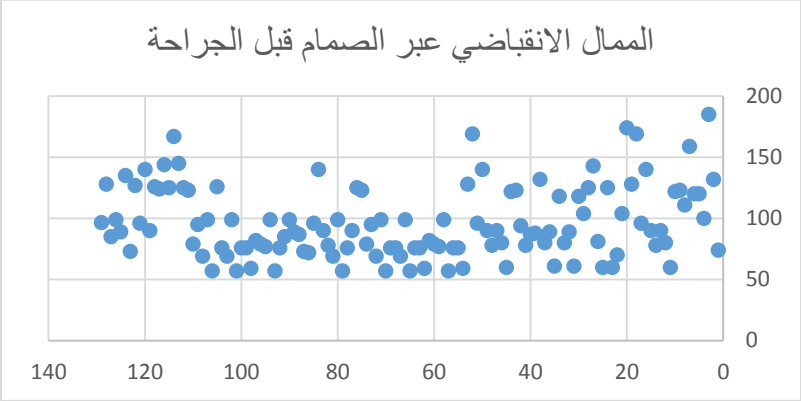
الجدول (٥)

التشوه المرافق	غشاء تحت أبهر	فتحة بين بطينين	تضيق فوق أبهر	تضيق برزخ أبهر	تضيق تاجي ولادي	فتحة بين أذينتين	قناة شريانية	تضيق مخرج البطين الأيمن
عدد التشوهات المرافقة	٣	٤	٤	٢	٢	٣	٨	١
النسبة	%١١,١١	%١٤,٨١	%١٤,٨١	%٧,٤	%٧,٤	%١١,١١	%٢٩,٦٢	%٣,٧

٦.توزع الحالات حسب موجودات التصوير بالأمواج فوق الصوتية قبل الجراحة:

حسب شدة الممال عبر صمام الأبهري: حيث تقاس شدة التضيق الصمامي بقياس الممال الضغط الانقباضي الأعظمي عبر الصمام.

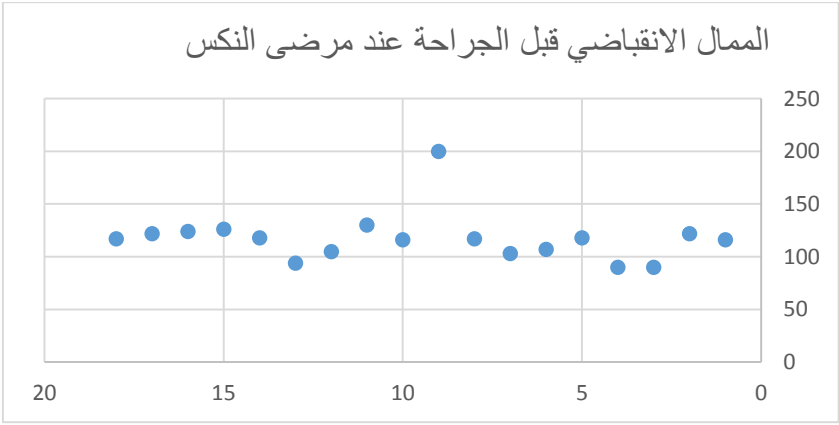
تراوح ممال الضغط الانقباضي الأعظمي عند مرضى التداخل البدئي بين ٥٧ _١٨٥ملم زئبقي (وسطيا ٩٦,٥ملم ز) (الشكل ١).



الشكل (١) مخطط مبعثر يبين توزع ممال الضغط الانقباضي الأعظمي عبر الصمام الأبهري قبل الجراحة عند مرضى التداخل البدئي

نلاحظ غالبية المرضى بين ٦٠ و ١٠٠ ملم ز.

تراوح الممال الضغط الانقباضي الأعظمي عند مرضى النكس بين ٩٠ – ٢٠٠ملم ز (وسطيا ١١٧,٥ ملم ز) (الشكل ٢).



الشكل (٢) مخطط مبعثر يبين توزع ممال الضغط الانقباضي الأعظمي قبل الجراحة عند مرضى النكس .

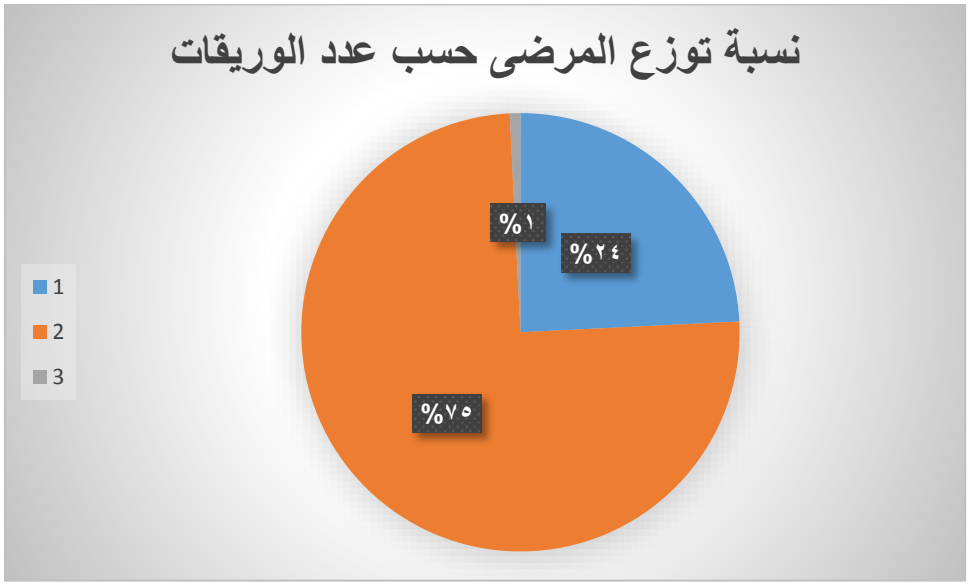
حسب درجة القصور الأبهري المرافق: معظم مرضى التداخل البدئي لم يكن لديهم قصور أبهري مهم قبل الجراحة إما لا يوجد قصور أو قصور خفيف ، ١٠ مرضى كان لديهم قصور أبهري متوسط الشدة قبل الجراحة ، ٣ مرضى كان لديهم قصور أبهري شديد .

حسب عدد وريقات الصمام : أغلب المرضى كان لديهم صمام أبهري ثنائي الوريقات حيث كان توزع المرضى كالآتي (الشكل ٣):

صمام أبهري ثلاثي الوريقات : ٣١ مريض (٢٤%).

صمام أبهري ثنائي الوريقات : ٩٦ مريض (٧٥%).

صمام أبهري أحادي الوريقة : مريض واحد (١%).



الشكل ٣: نسبة توزع المرضى حسب عدد الوريقات ٧٥% ثنائي الوريقات،٢٤% ثلاثي الوريقات، ١% أحادي الوريقات.

الإجراء الجراحي

- التداخل على الصمام الأبهري: تم التداخل على الصمام الأبهري بعدة طرق إما بإصلاح الصمام جراحياً أو تبديل الصمام بصمام معدني مع أو بدون توسيع جذر الأبهر أو كونو.

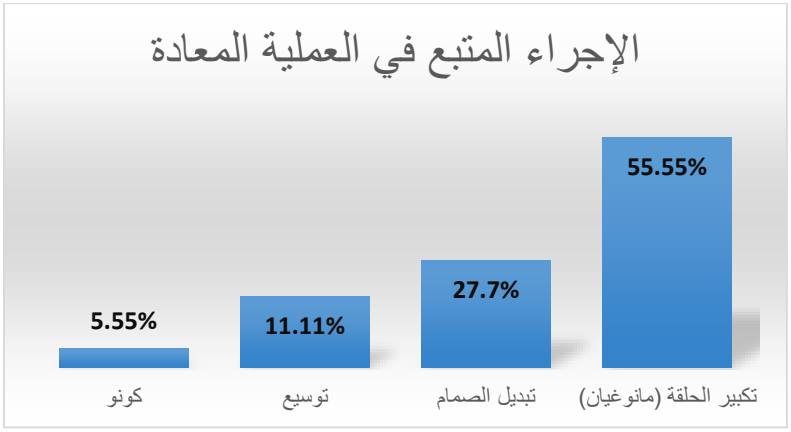
التداخل الأول:

من أصل ١٢٨ مريض تم توسيع الصمام بخزع الملتقيات مع أو بدون إجراءات أخرى عند ١٠٣ مريض بنسبة (٨٠,٤٧%)، وتم تبديل الصمام عند ٢٥ مريض بنسبة (١٩,٥٣%). تم تكبير الحلقة (مانوغيان) مع تبديل الصمام عند ٥ مرضى (٣,٩%).

تراوح زمن الدارة بين ٢٥ دقيقة و٢١٢ دقيقة بمعدل وسطي ٦٢دقيقة.

التداخل الثاني(الناكس):

كان نسبة تبديل الصمام حوالي ٨٣% مع أو بدون توسيع حلقة. من أصل ١٨ مريض ناكس تم توسيع الحلقة (مانوغيان) عند ١٠ مرضى بنسبة ٥٥,٥٥%، تبديل الصمام عند ٥ مرضى ٢٧,٧%، إصلاح جراحي لمريضين، كونو لمريض واحد (الشكل ٤).



الشكل ٤: مخطط أعمدة يبين نسبة كل طريقة متبعة في العملية المعادة.

- إصلاح التشوهات المرافقة:

من أصل ٢٧ مريض مترافق مع آفات أخرى تم التداخل على هذه الآفات في معظم الحالات بالتزامن مع جراحة الصمام المتضيق، باستثناء مريضين تضيق برزخ أبهر حيث أجريت عملية البرزخ أولا ثم بعد ٤سنوات وسطيا أجري توسيع للصمام الأبهري.

نتائج الإصلاح الجراحي

النتائج الباكرة:

زمن ملقط الأبهر :كان زمن ملقط الأبهر يتراوح من ١٠دقائق و حتى ١٣٥ دقيقة (وسطياً ٢٤ دقيقة).

الفطام عند دارة القلب والرئة الصنعية: كان الفطام عن الدارة روتينيا في معظم المرضى وبدون دواعم قلبية، قلة قليلة أحتاجت للدواعم القلبية خصوصا الإجراءات الواسعة.

كما تم العودة للدارة عند ٤ مرضى بعد استخدام الصدى القلبي عبر المري وذلك لإجراء توسيع إضافي.

ملاحظة: لم يتم استخدام الصدى القلبي عبر المري بشكل روتيني.

الاختلاطات الجراحية:

حدث النزف عند ٧مرضى حيث احتاجوا إلى عودة الدخول للعمليات.

السطام المتأخر عند مريض واحد تم إدخاله إلى العمليات بعد شهر من الجراحة نتيجة ورم دموي كبير يضغط القلب.

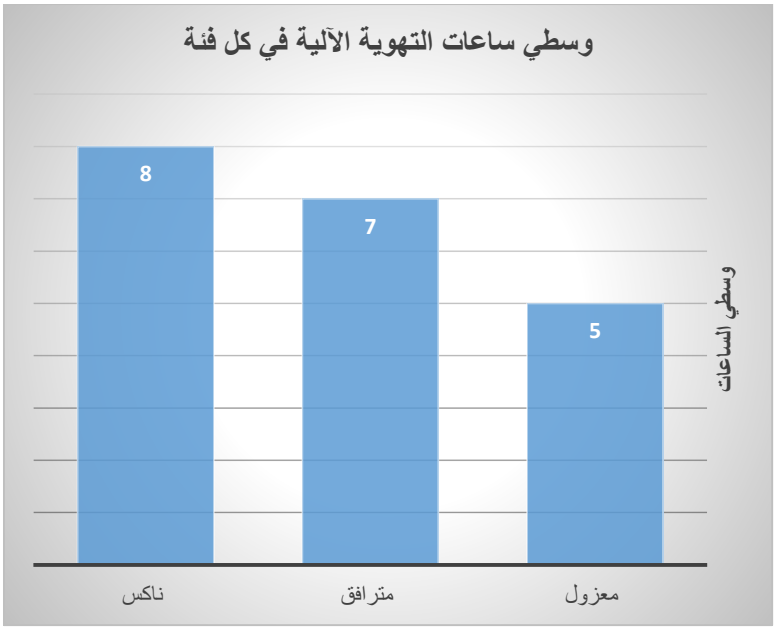
حدث الحصار التام في حالتين أحدهما تحسن في اليوم الرابع ليصبح جيبيا والآخر توفي بعد ١٥ يوم في العناية نتيجة اختلاطات عصبية وحماض استقلابي.

الاختلاطات العصبية حالة واحدة أذية واسعة أدت إلى خزل شقي أيسر وعدم صحو بالإضافة لحصار قلب تام وحدوث صدمة انتانية أدت في النهاية إلى الوفاة بعد ١٥ يوم في العناية.

حصار غصن أيسر عند ثلاث مرضى تبديل صمام أبهري.

قصور كلوي حاد حالة واحدة توفي المريض بعد ٤٨ساعة في العناية.

فترة التهوية الآلية: تراوحت مدة الحاجة للمنفسة بين ساعتين إلى ١٥يوم وسطيا ٥,٧ ساعة واختلفت بين مجموعات المرضى كما في (الشكل ٥):



الشكل (٥) مخطط أعمدة يوضح متوسط زمن التهوية الآلية.

فترة الإقامة في العناية المشددة:

تراوحت مدة الإقامة في العناية المشددة بين ١٨ساعة وحتى ١٧يوم وسطيا ٣٦ساعة.

الاختلاطات بالعناية المشددة:

-النزف حدث النزف عند ٧مرضى حيث احتاجوا إلى عودة الدخول للعمليات.

-حماض استقلابي حالتان الأولى عند مريض غير مستقر مع دواعم عالية توفي خلال ساعات من العملية والثاني عند مريض أذية دماغية مع صدمة انتانية في اليوم ١٥ انتهى بانعاش قلبي رئوي لم يكتب له النجاح مما أدى للوفاة.

-قصور كلوي حاد حالة واحدة توفي المريض بعد ٤٨ساعة في العناية.

الوفيات الباكرة:

وهي أي وفاة تحدث في المشفى أو خلال ٣٠يوم من تاريخ الجراحة.

بلغ عدد الوفيات في دراستنا ٥ وفيات من أصل ١٤٦ أي ما يعادل ٣,٤٢% (بعد التداخل البدئي ٣%) توزعوا على الشكل التالي : الجدول (٦) يبين توزع الوفيات

مجموع المرضى	التضيق المعزول	التضيق المرافق	التضيق الناكس
عدد الوفيات	٢	٢	١

١.المريض الأول (١١ شهر) تضيق صمامي معزول توفي في العناية بعد حدوث أذية عصبية شديدة تلاها صدمة انتانية انتهت بالوفاة في اليوم ١٥.

٢.المريض الثاني (٧٠يوم) تضيق صمامي معزول توفي بعد ٤٨ساعة بسبب قصور كلوي حاد تالي للجراحة.

٣.المريض الثالث (٢،٥سنة) تضيق مترافق مع تدني الوظيفة القلبية قبل الجراحة احتاج لدواعم عالية وتوفي خلال الساعات الأولى في العناية نتيجة الحماض الاستقلابي الشديد وقصور القلب.

٤.المريض الرابع (١٧) سنة تضيق ناكس أجري له توسيع لحلقة الأبهر مع وضع صمام معدني توفي على طاولة العمليات بسبب فشل الفطام عن الدارة.

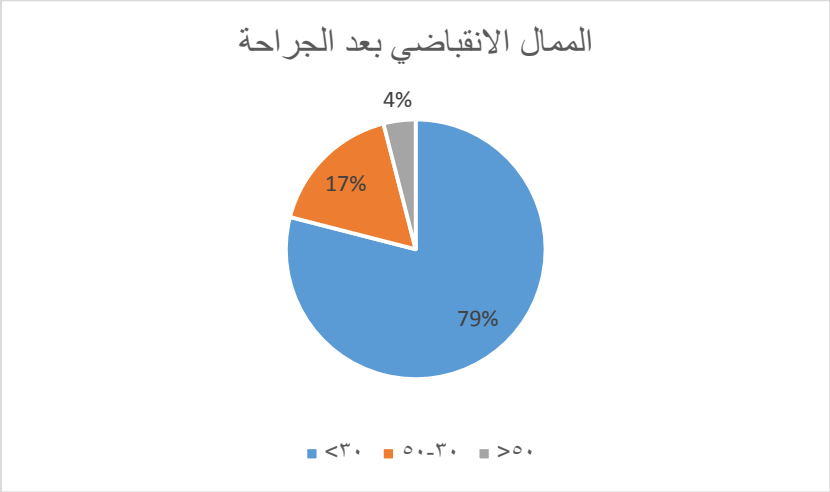
٥.المريض الخامس (٢٥يوم) تشوهات معقدة مع زمن دارة طويل توفي على طاولة العمليات.

الموجودات الصدوية قبل التخريج:

حسب شدة الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر

تراوحت شدة الممال الانقباضي الأعظمي بعد الإجراء الجراحي الأول بين ٨ و ٦٤ ملم ز وسطيا ٢٧ ملم ز (الشكل ٦).

حيث ٧٩% أقل أو يساوي ٣٠ ملم ز، ٢١% أكبر من ٣٠ ملم ز، ٤% أكبر من ٥٠ ملم ز.



الشكل (٦) الممال الانقباضي الأعظمي بعد الجراحة

القصور الأبهري بعد الإصلاح الجراحي:

معظم المرضى لم يكن لديهم قصور أبهري هام بعد التداخل البدئي تم تقسيم المرضى لثلاث مجموعات من حيث قصور الصمام الأبهري التالي للجراحة (الشكل٧).

Grade 0–1	85%
Grade 2	16%
Grade 3	1%

الشكل ٧: نسبة قصور الصمام الأبهري بعد التداخل البدئي

وظيفة البطين الأيسر:

كانت الوظيفة جيدة عند معظم المرضى بعد الجراحة كما تحسنت الوظيفة بعد الجراحة عند مرضى الكسر القذفي المتدني قبل الجراحة.

الحالة الوظيفية عند التخرج:

كانت الحالة العامة لمعظم المرضى ممتازة مع زوال الأعراض السابقة للجراحة.

فترة الاستشفاء بعد الجراحة من ٤أيام وحتى ٣٠ يوم وسطيا ٥أيام.

النتائج المتأخرة :

تخرج من المشفى ١٤١ مريض من أصل ١٤٦ مريض أي بنسبة ٩٦,٥٧%.

بلغ عدد المرضى الذين تمت متابعتهم بعد التخريج وحتى تموز ٢٠٢٠ : (٩٦ مريضا من أصل ١٤١ بنسبة ٦٥,٧٥%) وتراوحت فترة المتابعة بين شهر إلى ١٥٦ شهرا، وقد تم ذلك عبر المراجعات الدورية للمريض إلى عيادة مركز جراحة القلب أو الاتصال مع الأهل والطلب منهم الحضور إلى مشفى جراحة القلب ، وهناك قسم من المرضى لم نستطع التواصل معهم ولم يراجعوا مشفى جراحة القلب بعد التخرج نهائيا.

وقد حصلنا على النتائج التالية:

لم تسجل أي حالة وفاة بين المرضى الذين تم متابعتهم.

عدد المرضى المتابعين لمدة ٥ سنوات بلغ ٧٢ مريض ٥ منهم تم إعادة العمل الجراحي (٧%) بسبب حدوث ممال >٧٥ ملم ز مع أعراض زلة درجة ٤١٣ أو قصور أبهر شديد.

هناك ٥٩ مريض تمت متابعتهم ٥,٥ ± ٧,٥ سنة منهم ١٨ مريض تم إعادة العمل الجراحي (٣٠%) بسبب حدوث ممال >٧٥ ملم ز مع أعراض زلة درجة ٤١٣، كانت تتم متابعة هؤلاء المرضى بشكل دوري وتأجيل الجراحة لديهم طالما المريض غير عرضي و وظيفة البطين الأيسر جيدة حتى يصلوا إلى عمر مناسب لتبديل الصمام الأبهري بالرغم من وجود ممال عالٍ خلال المتابعات.

وكانت أسباب التداخل اللاحق على الشكل التالي:

أول خمس سنوات تم التداخل على خمس مرضى، ثلاث مرضى نتيجة ممال عالٍ مع أعراض، أحدهم بعد سنة من الجراحة والآخر بعد سنتين والثالث بعد خمس سنوات.

مريضان تطور لديهما داء أبهري مع أعراض زلة تنفسية على الجهد الخفيف (قصور صمامي متوسط إلى شديد مع تضيق متوسط إلى شديد) تم إعادة الجراحة بعد ثلاث سنوات، أحدهما توفي على طاولة العمليات.

مريض بعد ٦ سنوات عرضي مع تضيق شديد، و مريض بعد ٦ سنوات قصور شديد مع تضيق خفيف مع أعراض، و أربعة مرضى بعد ٨ سنوات بسبب تضيق شديد كان اثنان منهم بدون أعراض، و أربعة مرضى بعد ٩ سنوات نتيجة تضيق شديد لا عرضي، و مريض بعد ١١ سنة تضيق شديد لا عرضي، و مريض بعد ١٢ سنة قصور شديد و ممال متوسط مع زلة جهدية، و مريض بعد ١٣ سنة تضيق شديد لا عرضي.

باقي المرضى كان متوسط الممال الانقباضي بعد ٥,٥ ± ٧,٥ سنة ٣١ ملم ز.

خلاصة النتائج

- بلغ عدد مرضى الدراسة ١٤٦ مريضاً، باستثناء الحالات الناكسة بلغت نسبة التشوهات المرافقة (٢١,١%) في حين بلغت الحالات المعزولة (٧٨,٩%).
- كان عدد الذكور أكبر من عدد الإناث ١:٤،٢.
- متوسط عمر الإصلاح ٩,٨ سنة للتداخل الأول، ١٤,٦ سنة للتداخل الناكس.
- حالتان أصغر من شهر (١,٥%).
- الحالات الأصغر من سنة ١٨ حالة (١٤%).
- بين السنة و العشر سنوات ٥٠ حالة (٣٩%).
- بين العشر سنوات و ثمان عشر سنة ٦٠ (٤٧%).
- وجدت الأعراض عند قسم كبير من الحالات التي تم التدخل عليها أول مرة ٩٢،٢% و كانت الزلة التنفسية أشيع عرض.
- بينما مرضى النكس المراقبين الذين كان عددهم ١٨ مريضاً وجد أن ٤٥% لاعرضيين عند إجراء العملية المعادة.
- كانت القناة الشريانية أشيع التشوهات المرافقة بنسبة ٢٩,٦% من كل التشوهات.
- كان متوسط الممال الأعظمي قبل الجراحة (٩٦,٥ملم ز).
- معظم المرضى لم يكن لديهم قصور أبهري مهم قبل الجراحة.

- أغلب المرضى كان لديهم صمام أبهري ثنائي الوريقات (٧٥%).
- كان الإجراء الجراحي سهلا عند مرضى التضيق المعزول مع زمن ملقط أبهر قصير لا يتجاوز ٣٠ دقيقة.
- تم إجراء الإصلاح عند ٨٠% من المرضى في التداخل الأول.
- تم تكبير الحلقة وتبديل الصمام (مانوغيان) عند ٥٥,٥٥% من المرضى في التداخل الثاني، حيث تم استبدال الصمام مع أو بدون توسيع الحلقة عند ٨٣% من مرضى النكس.
- من أصل ٢٧ مريض مترافق مع آفات أخرى تم التداخل على هذه الآفات في معظم الحالات بالتزامن مع جراحة الصمام الأبهري المتضيق.
- لم يتم استخدام الإيكو عبر المري بشكل روتيني.
- معظم المرضى لم يكن لديهم قصور أبهري هام قبل الجراحة.
- معظم مرضى التضيق المعزول تم فطامهم عن المنفسة بشكل روتيني حوالي ٥,٧ ساعات .
- كانت نسبة الوفيات الباكرة بعد التداخل البدئي ٣%.
- كانت الممال الأعظمي عند التخريج وسطيا ٢٧ملم ز.
- معظم المرضى لم يكن لديهم قصور أبهري هام بعد الجراحة.
- كانت الحالة العامة لمعظم المرضى ممتازة مع زوال الأعراض السابقة للجراحة.
- بلغ عدد المرضى المتابعين لمدة ٥ سنوات ٧٢ مريضا ٥ منهم تم إعادة العمل الجراحي (٧%).
- بلغ عدد المرضى المتابعين لمدة ٥,٥ ± ٧,٥ سنة ٥٩ مريض منهم ١٨ مريض تم إعادة العمل الجراحي (٣٠%).
- بلغت الحرية من تبديل الصمام الأبهري في التداخل الناكس لمدة ٥,٥ ± ٧,٥ سنة ١٧%.

استعراض بعض الدراسات العالمية

- دراسة سويسرية في جامعة لوزان نشرت عام ٢٠١٥ [١٣٠]:

صممت هذه الدراسة لتقييم النتائج طويلة الأمد لتضيق الصمام الأبهري الولادي، وهي دراسة راجعة من عام ١٩٨٥ وحتى ٢٠٠٩ (٢٤ سنة) على ٧٧ مريض بتضيق صمام أبهر ولادي، كان متوسط العمر عند الإصلاح ٥،٨ سنة، تمت متابعتهم وسطيا ١٤,٨ سنة ± ٩,١. نسبة نجاح التداخل البدئي كانت ٨٦% مع ممال ضغط انقباضي أصغر من ٥٠ ملم ز. نسبة المرضى بعد الجراحة الذين لديهم قصور >١ كانت ٧%. البقيا على المدى الطويل كانت ممتازة ٩١% على قيد الحياة ٢٥سنة. بمعدل وسطي ٧,٦ ± ٥,٣ سنة ٣٠ مريض (٣٩%) احتاجوا لإعادة التداخل، بسبب عودة التضيق بشكل أساسي. كان التنبؤ بعودة التداخل أعلى عند المرضى ذوي الممال الانقباضي المرتفع بعد الجراحة، والقصور الأبهر >١ ، التوسيع السابق بالبالون.

الاستنتاجات: إن التدخل على الصمام الأبهري هو إجراء آمن وفعال لتضيق الصمام الأبهر الخلقي مع نتائج بقية ممتازة. ومع ذلك، فإن معدل إعادة التدخل مرتفع بشكل خاص عند المرضى ذوي الممال الانقباضي المرتفع بعد الجراحة، والقصور الأبهر >١، و التوسيع السابق بالبالون، حيث يوصى بالمتابعة طويلة المدى لهؤلاء المرضى.

(جدول٧) مقارنة بين الدراستنا والدراسة السويسرية

الجدول ٧	مشفى جراحة القلب بدمشق	University Hospital, Lausanne, Switzerland
عدد المرضى	١٢٨	٧٧
عدد سنوات الدراسة	٢١سنة	٢٤سنة
الفترة الزمنية	من ٢٠٠٠ إلى٢٠٢٠ م	من ١٩٨٥ إلى ٢٠٠٩
متوسط العمر	٩,٨ سنة	٥,٨ سنة
العمر أقل من شهر	٢(١,٥%)	١١ مريض (١٤%)
العمر أقل من سنة	١٨(١٤%)	٢٩ مريض (٣٨%)
ثنائي الوريقات	٩٦(٧٥%)	٥٦ مريض (٧٣%)
ثلاثي الوريقات	٣١(٢٤%)	٢٠ مريض (٢٦%)
وحيد الوريقة	١ أقل من ١%	(١%)
المرضى العرضيين عند التداخل البدئي	(٩٢%)	٥٥ مريض (٧١%)
متوسط الممال الانقباضي قبل التداخل	٩٦ ملم ز	٩٢ ملم ز
ممال انقباضي قبل التداخل ٥٠>	١٢٨(١٠٠%)	٧٥ مريض (٩٧%)
ممال انقباضي قبل التداخل ٦٠>	١١٤(٨٩%)	٦٩ مريض (٩٠%)
ممال انقباضي قبل التداخل ٧٥>	١٠١(٧٩%)	٥٧ مريض (٧٤%)
لا يوجد قصور صمامي(أو قصور زهيد) قبل الجراحة	١١٥(٨٩%)	٦٧ مريض (٨٧%)
قصور درجة ثانية	١٠ (٨%)	٧(٩%)
قصور درجة ثالثة/رابعة	٣ (٣%)	٣(٤%)
التداخل البدئي (إصلاح)	١٠٣ (٨٠%)	٤٢ مريض(٥٥%)
(تبديل بصمام معدني)	٢٥ (١٩)	٦ (٨%)
إجراء روس	٠	٦ (٨%)
تبديل بطعم بشري	٠	١ (١%)
توسيع بالبالون عبر الجلد	٠	٢٢ (٢٩%)
متوسط الممال الانقباضي بعد الجراحة	٢٧ ملم ز	٣٥ ملم ز
ممال متبقي ٥٠>	(٤%)	١١(١٤%)
قصور شديد بعد التداخل	١%	٣%
الوفيات التالية للتداخل	٤ (٣%)	٤ (٥%)
عدد المرضى الذين تمت متابعتهم	٥٩	٧٣
فترة المتابعة	٥,٥ ± ٧,٥ سنة	٥,٣ ± ٧,٦ سنة
التداخل الثاني	١٨(٣٠%)	٣٠ (٣٩%)
متوسط الممال عند التداخل الثاني	١١٧ ± ٢٠ ملم ز	٧٠ ± ٢٠ ملم ز
أسباب التداخل الثاني عودة التضيق	١٤(٧٧%)	١٧(٥٧%)
قصور أبهري مهم	١ (٦%)	٢(٧%)
تضيق مع قصور	٣ (١٧%)	١١ (٣٦%)
العملية المعادة (روس)	٠	١٩(٦٣%)
تبديل الصمام	١٥ (٨٣%)	٦ (٢٠%)
إصلاح جراحي	٢ (١١%)	٥ (١٧%)
كونو	١ (٦%)	٠

عدد المرضى في مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق بالسنة أكبر نسبياً بالمقارنة مع باقي المشافي في باقي الدول و هذا يشير إلى أهمية هذا المشفى و ما يقدمه من خدمات طبية في سوريا.

متوسط عمر التداخل البدئي أعلى نسبياً من الدراسة السويسرية قد يدل على تأخر التشخيص عندنا.

الصمام ثنائي الوريقات هو الأشيع في العالم حيث أن النسب كانت متقاربة.

المرضى العرضيين عند التداخل البدئي في دراستنا أعلى وهذا قد يدل أيضاً على تأخر وضع التشخيص.

بالنسبة للإجراءات المتبعة في التداخل البدئي فإن نسبة الإصلاح الجراحي كان أعلى عند مرضى مركز جراحة القلب مما أعطى نتائج أفضل على المدى البعيد.

وبالمقابل فإن استخدام التوسيع بالبالون عبر الجلد عند ٢٩% من مرض الدراسة السويسرية أدى إلى زيادة النكس على المدى البعيد.

الوفيات أعلى قليلا في الدراسة السويسرية وذلك بسبب عدد المرضى تحت السنة كان أكبر من دراستنا و بالتالي خطورة وفيات أعلى.

عدد المرضى الذين تمت متابعتهم عندنا أقل بكثير بالمقارنة مع إجمالي المرضى مع أن المتابعة مجانية و هذا قد يكون بسبب صعوبات التنقل إلى دمشق في فترة من الفترات (معظم المرضى من خارج دمشق) أو أن المتابعة تكون عند طبيب خارجي أو قلة وعي الأهل بمرض طفلهم.

نسبة النكس أعلى في الدراسة السويسرية بسبب استخدام التوسيع بالبالون عبر الجلد و عمر التداخل البدئي أصغر، كما أنهم تداخلوا عند متوسط ممال ٧٠ ملم ز أقل بكثير من الممال الذي تم التداخل عنده في مرضى مشفى جراحة القلب الجامعي، حيث كان يؤخر المريض أثناء المراقبة طالما أنه غير عرضي حتى يصل إلى عمر مناسب لتبديل الصمام.

مقارنة بين دراسة إنكليزية [١٣١] نشرت عام ٢٠٠١ و دراستنا الجدول ٨:

الجدول ٨	مشفى جراحة القلب بدمشق	The General Hospital, Tremona Road, Southampton
عدد المرضى	١٢٨	٩٧
عدد سنوات الدراسة	٢١سنة	٢١ سنة
الفترة الزمنية	من ٢٠٠٠ إلى٢٠٢٠ م	من ١٩٧٩ إلى ٢٠٠٠
متوسط العمر	٩,٨ سنة	٣,٢ سنة
العمر أقل من شهر	٢(١,٥%)	٢٦(٢٦%)
العمر أقل من سنة	١٨(١٤%)	٢٧(٢٧%)
ثنائي الوريقات	٩٦(٧٥%)	٧٢(٧٥%)
ثلاثي الوريقات	٣١(٢٤%)	٢٤ (٢٥%)
وحيد الوريقة	١ أقل من ١%	٠
التداخل البدئي (إصلاح)	١٠٣ (٨٠%)	٩٧(١٠٠%)
(تبديل بصمام معدني)	٢٥ (١٩)	٠
متوسط الممال الانقباضي بعد الجراحة	٢٧ ملم ز	٢٤,٥ ملم ز
قصور درجة ٢	١٦%	٤ مرضى
قضور درجة ٣	١%	٠
الوفيات التالية للتداخل	٤ (٣%)	٢(٢%)
عدد المرضى الذين تمت متابعتهم	٥٩ (٤٧%)	٩٥
فترة المتابعة	٥,٥ ± ٧,٥ سنة	٥,٤ ± ١٠ سنة
الوفيات المتأخرة	٠	١٠
التداخل الثاني	١٨(٣٠%)	١٨(١٨%)
العملية المعادة (روس)	٠	١
تبديل بصمام معدني	١٥ (٨٣%)	١٧
إصلاح جراحي	٢ (١١%)	٠
كونو	١ (٦%)	٠

كان متوسط عمر المرضى أصغر بكثير في الدراسة الإنكليزية، مع ذلك كانت النتائج أفضل على المدى البعيد، كل المرضى في الدراسة الإنكليزية أجروا إصلاح جراحي على الدارة مع إيقاف القلب، كان الممال بعد الجراحة متقارباً بين الدراستين، الوفيات الباكرة متقاربة بالرغم من أن العمر عامل خطورة في الدراسة الإنكليزية ولكن الوفيات المتأخرة كانت أعلى في الدراسة الإنكليزية، نسبة النكس كانت أعلى قليلاً في دراستنا.

- مراجعة منهجية نشرت عام ٢٠١٦ [١٣٢]:

تم إجراء مراجعة منهجية لعشرين دراسة منشورة بلغ عدد المرضى ٢٣٦٨ مريضا منهم ١٨٣٥(٧٧%) أجروا توسيعاً بالبالون عبر الجلد و ٥٣٣(٢٣%) أجروا إصلاحاً جراحياً كانت الدراسات عبارة عن دراسات مفردة أو مقارنة بين الطريقتين، خلصوا إلى أن النتائج الباكرة متشابهة في الطريقتين من حيث الوفيات والقصور الصمامي التالي للتداخل والممال بعد التداخل، بالنسبة للبقيا على المدى الطويل لا يوجد فرق في الحرية من استبدال الصمام الأبهري أو البقيا عند الأطفال والرضع، ولكن يوجد معدل عال لإعادة التداخل عند التوسيع بالبالون عبر الجلد.

لا يوصى بالوقاية من التهاب الشغاف حسب توصيات AHA ماعدا الصمام الصنعي.

خلاصة نتائج المراجعة المنهجية لعشرين دراسة تم تضمينها ضمن الجداول ٩:

الجدول ٩	SAV	BAV
No.	533 (23%)	1835 (77%)
Mean age months	8.4	2.1
Unicuspid	14 (4%)	402 (22%)
Valve morphology Reported	323 (61%)	38 (9%)
Bicuspid	238 (74%)	292 (73%)
Tricuspid	71 (22%)	72 (18%)
Prepeak echo gradient mm Hg	74 (60–89)	81 (63–99)
postintervention peak systolic Doppler gradient	28 mm Hg	37 mm Hg
hospital or 30-day mortality	21/ 533 (4%)	105/ 1815 (6%)
Survival at 10 years	90%	87%
Ten-year freedom from valve replacement	81%	76%
Freedom from reintervention at 10 years	73%	46%

Comparison of Outcomes of Surgical Aortic Valvuloplasty Versus Balloon Aortic Valve Dilatation.

Surgical Valvuloplasty										Balloon Aortic Valve Dilatation						
First Author	Year	Mean age ,Year	No.	Follow-Up time,Years	Early Deaths	Late Deaths	Srvival at 10 Years	Freedom From Reintervention at 10 Years	Freedom From Aov Replacement at 10 Years	No.	Follow-Up time,Years	Early Deaths	Late Deaths	Srvival at 10 Years	Freedom From Reintervention at 10 Years	Freedom From Aov Replacement at 10 Years
McCrindleer al[107]	2001	0.1	28	NR	18% (5/28)	NR	72% at 5 years	48% at 5 years	NR	82	NO	11% (9/82)	NR	72% at 5 years	48% at 5 years	NR
Agnoletti et al[133]	2006	0.04	36	6	17% (7/36)	0%	80% at 13	75% at 14 years	NR	16	3	56% (9/16)	0% (0/7)	44% at 3	25% at 3 years	NR
Brown et al[75]	2012	6.9	89	9.8	2.2% (2/89)	0%	97%	72%	80%	69	5.2	1.4% (1/69)	1.5% (1/68)	97%	53%	75%
Siddiqui et al[124]	2013	0.1	86	10	3.5% (3/86)	9.6% (8/83)	88%	65%	NR	37	10	2.7% (1/37)	11.1% (4/36)	88%	27%	NR
Prijic et al[134]	2014	5.3	23	9.9	13% (3/23)	0	NR	71%	80%	39	6.6	0% (0/39)	0% (0/39)	NR	61%	86%
Average		2.5	52	8.9	7.6%	3.5%	88%	67%	80%	49	6.2	8.2%	3.2%	81%	47%	79%

Abbreviations: AoV, aortic valve; NR, not reported.

جدول ١٠: بعض الدراسات العالمية التي قارنت بين نتائج الإصلاح الجراحي و التوسيع بالبالون

Long-Term Outcomes of Surgical Aortic Valvuloplasty.									
First Author	Year	Mean age,Year	No.	Follow-Up time,Years	Early Deaths	Late Deaths	Srvival at 10 Years	Freedom From Reintervention at 10 Years	Freedom From Aov Replacement at 10 Years
Alexiou et al (131)	2001	3.2	97	10.0	2.1% (2/97)	10.5% (10/95)	90%	78%	85%
Alexiou et al (85)	2001	0.02	18	8.1	0% (0/18)	5.6% (1/18)	100%	55%	79%
Detter et al (83)	2001	13.7	116	23.8	2.6% (3/116)	23.6% (26/110)	95%	94%	NR
Miyamoto et al (135)	2006	0.06	34	9.6	6% (2/34)	0% (0/32)	NR	78%	NR
Polimenakos et al (136)	2010	9.3	142	14.4	0% (0/142)	0% (0/142)	NR	50%	72%
Hraska et al (137)	2012	0.04	34	11.0	8.8% (3/34)	0% (0/31)	91%	68%	83%
d'Udekem et al (138)	2013	9.0	142	3.4	2% (3/142)	0.7% (1/139)	95%	80% at 7 years	81% at 7 years
Average		5.0	83	11.5	2.2%	6.6%	93.7%	73.6%	79.0%

جدول ١١ : بعض الدراسات العالمية المفردة التي تمت مراجعتها في ٢٠١٦ التي تدرس نتائج الإصلاح الجراحي لتضيق الصمام الأبهري

عند فئات عمرية مختلفة

الجدول ١٢ مقارنة بين نتائج مشفى جراحة القلب والنتائج العالمية:

	النتائج العالمية	نتائج مشفى جراحة القلب
Mean age,Year	5.0	9.8
No.	83	59
Follow-Up time,Years	11.5	7.5
Early Deaths	2.2%	3%
Late Deaths	6.6%	0%
Srvival at 10 Years	93.7%	100%
Freedom From Reintervention at 10 Years	73.6%	70% at 7.5 years
Freedom From Aov Replacement at 10 Years	79.0%	17%

المناقشة

عدد مرضى الدراسة ١٤٦ مريضا خلال ٢١ سنة وهو كبير نسبيا، ويفسر ذلك بأن خبرة مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق تمثل نسبة كبيرة من سكان سوريا. العمر الوسطي للإصلاح ٩,٨ سنة أكبر من معظم الدراسات العالمية في نفس الفترة الزمنية وهذا يدل على تأخر التشخيص عندنا أو قد يعزى لقائمة الانتظار الطويلة للمرضى قبل الجراحة. كان متوسط الممال الأعظمي قبل الجراحة عاليا جدا بالمقارنة مع باقي الدراسات وهذا يعزى لتأخر التشخيص غالبا بسبب تأخر قدوم الأهل للمشفى. كانت نسبة الوفيات بعد التداخل البدئي حوالي ٣% وهي نسبة مقبولة عالميا. كانت نتائج القريبة جيدة عموما حيث أن ٩٦% من المرضى الذين تخرجوا كان الممال لديهم أقل من ٥٠ ملم ز. لم تسجل أي حالة وفاة عند المرضى المتابعين حيث أن كل المرضى تخرجوا بصحة جيدة. فترة المتابعة بعد التخريج تراوحت من شهر إلى ١٥٦ شهر ولكن فقط ٥٩ مريض (٤٧%) تمت متابعتهم وسطياً ٧,٥ سنة وهي نسبة قليلة بالمقارنة مع العدد الكلي (١٢٤ مريض متخرج) لذلك تبقى النتائج بعيدة المدى للإصلاح الجراحي محدودة في دراستنا. بلغت الحرية من تبديل الصمام الأبهري بعد ١٠ سنوات ١٧% و هي مختلفة كثيراً عن النتائج العالمية وذلك بسبب أختلاف الفئة العمرية حيث أن متوسط العمر أكبر بكثير في دراستنا و كذلك أيضاً إلى تأخير التداخل اللاحق عندنا حتى عمر مناسب (١٤,٥سنة) لتبديل الصمام دون الإضرار بالحالة العامة للمريض. كان المشعر الأهم لحدوث النكس في دراستنا هو الممال البعد الإصلاح أكبر من ٣٥ملم ز والقصور الصمامي فوق المتوسط التالي للجراحة.

الاستنتاجات

تأخر التداخل الجراحي لإصلاح تضيق الصمام الأبهري الولادي في مركز جراحة القلب الجامعي بدمشق ويدل عليه العمر الأكبر للتداخل، وترافق الأعراض بنسبة أعلى من المرضى بالإضافة للممال العالي جدا.

يعتبر الإصلاح الجراحي آمنا مع نسبة وفيات منخفضة عموما واختلاطات مقبولة كما أنه فعال لتخفيض الممال عبر المخرج.

كانت نتائج المتابعة البعيدة للإصلاح جيدة عند المرضى المتابعين إلا أنه تبقى هناك نسبة نكس عالية للآفة بعد عدة سنوات.

التوصيات

- ✓ التأكيد على المتابعة الحثيثة لمرضى تضيق الصمام الأبهري الولادي حال وضع التشخيص، والمتابعة الدورية للمرضى بعد الجراحة لاحتمالية النكس العالية.
- ✓ إجراء إيكو عبر المري بشكل روتيني في غرفة العمليات، حيث أن عدة عمليات أجري فيها الإيكو تم تدارك الحالة و العودة إلى الدارة وإجراء إصلاح إضافي أدى إلى نتائج ممتازة.
- ✓ التأكيد على إجراء التوسيع الجيد وإدخال الهيغار المناسب للعمر والوزن حيث أن قسم لا بأس به من العمليات لم يتم فيها ذلك مما تسبب بممال أعلى من ٣٥ملم ز مع ملاحظة أن العمليات التي أجري فيها القياس كان الممال الانقباضي بعد الجراحة أقل من ٢٠ ملم ز وهي علامة ممتازة على المدى البعيد.
- ✓ التأكيد على تشذيب الوريقات وإزالة النسج والثخانات مما يحسن حركية الوريقات ونتائج الجراحة.
- ✓ التأكيد على قياس ضغط الأبهر والبطين الأيسر وتوثيقها بعد الجراحة قبل إغلاق الصدر في حال تعذر قياس الممال بالإيكو عبر المري.

المراجع

1. Hoffman, J.I.E.; Christianson, R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up.Am. J. Cardiol. 1978, 42, 641–647.

2. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, et al Second Natural History Study of Congenital Heart Defects: results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. Circulation 1993;87:I16 .

3. Carrel A. On the experimental surgery of the thoracic aorta and the heart. Ann Surg 1910;52:83.

4. Jeger E. Die Chirurgie der Blutgefassen und des Herzens. Berlin: August Hirchwald, 1913.

5. Marquis RM, Logan R. Congenital aortic stenosis and its surgical treatment. Br Heart J 1955;17:373.

6. Downing BF. Congenital aortic stenosis: clinical aspects and surgical treatment. Circulation 1956;14:188.

7. Spencer FC, Neill CA, Bahnson HT. The treatment of congenital aortic stenosis with valvotomy during cardiopulmonary bypass. Surgery 1958;44:109.

8. Ellis FH, Ongley PA, Kirklin JW. Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis. Circulation 1962;25:29.

9. Ellis FH Jr, Kirklin JW. Congenital valvular aortic stenosis: anatomic findings and surgical techniques. J Thorac Cardiovasc Surg 1962;43:199.

10. Rupprath G, Neuhaus KL. Percutaneous balloon valvuloplasty for aortic valve stenosis in infancy. Am J Cardiol 1985;55:1655.

11. Kohl, T.; Sharland, G.; Allan, L. D.; Gembruch, U.; Chaoui, R.; Lopes, L. M.; Zielinsky, P.; Huhta, J.; Silverman, N. H. (2000-05-15). "World experience of percutaneous ultrasound-guided balloon valvuloplasty in human fetuses with severe aortic valve obstruction". The American Journal of Cardiology. 85 (10): 1230–1233.

12. Pensky B (1982) Review of Medical Embryology. McMillan, New York, pp 291–355.

13. Kathiriya IS, Srivastava D (2000) Left–right asymmetry and cardiac looping: implications for cardiac development and congenital heart disease. Am J Med Genet 97:271–279.
14. Anderson RH, Webb S, Brown NA, et al. Development of the heart: Three formation of the ventricular outflow tracts, arterial valves, and intrapericardial arterial trunks. Heart Sep 2003;89(9):1110-8.
15. Restivo A, Piacentini G, Placidi S, et al. Cardiac outflow tract: A review of some embryogenetic aspects of the conotruncal region of the heart. Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol 2006;288(9):936-43.
16. Garg V, Muth AN, Ransom JF, et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. Nature 2005;437:270e4.
17. Matthias Bechtel JF, Noack F, Sayk F, Erasmi AW, Bartels C, Sievers HH. Histopathological grading of ascending aortic aneurysm: comparison of patients with bicuspid versus tricuspid aortic valve. J Heart Valve Dis 2003;12:54e9.
18. Cook AC, Anderson RH. Attitudinally correct nomenclature. Heart 2002;87:503-6.
19. Prêtre R, Kadner A, Dave H, et al. Tricuspidisation of the aortic valve with creation of a crown-like annulus is able to restore a normal valve function in bicuspid aortic valves. Eur J Cardiothorac Surg 2006;29:1001-6.
20. El Khoury G, Glineur D, Rubay J, et al. Functional classification of aortic root/valve abnormalities and their correlation with etiologies and surgical procedures. Curr Opin Cardiol 2005;20:115-21.
21. Tamás E, Nylander E. Echocardiographic description of the anatomic relations within the normal aortic root. J Heart Valve Dis 2007;16:240-6.
22. de Kerchove L, El Koury G. Anatomy and pathophysiology of the ventriculo-aortic junction: implication in aortic valve repaire surgery. Ann Cardiothorac Surg 2013;2:57-64.
23. Anderson RH, Devine W, Ho SY, et al. The myth of the aortic annulus: the anatomy of the subaortic outflow tract. Ann Thorac Surg 1991;52:640-6.
24. Berdajs D, Lajos P, Turina M. The anatomy of the aortic root. Cardiovasc Surg 2002;10:320-7.
25. Choo SJ, McRae G, Olomon JP, et al. Aortic root geometry: pattern of differences between leaflets and sinuses of Valsalva. J Heart Valve Dis 1999;8:407-15.

26. Thubrikar M, Bosher LP, Nolan SP. The mechanism of opening of the aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:863-70.

27. Weltert L, De Paulis R, Scaffa R, et al. Re-creation of a sinuslike graft expansion in Bentall procedure reduces stress at the coronary button anastomoses: a finite element study. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;137:1082-7.

28. Roberts WC. The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis: an autopsy study of 162 patients over 15 years of age. Circulation 1970;42:91.

29. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. Paediatrics 2001;107(3):E32.

30. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002;39(12):1890-1900.

31. Wagner HR, Ellison RC, Keane JF, et al. Clinical course in aortic stenosis. Circulation 1977; 56(1 Supp):I47-56.

32. Garg V, Muth AN, Ransom JF, et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. Nature 2005;437(7056):270-274.

33. Tennstedt C, Chaoui R, Kۜrner H, et al. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: Results of a 7 year necropsy study. Heart 1999;82(1):34-9.

34. Maskatia SA, Justino H, Ing FF, et al. Aortic valve morphology is associated with outcomes following balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis Catheterisation and Cardiovasc Interv. 2013;81(1):90-95.

35. Evangelista A. Bicuspid Aortic Valve and Aortic Root Disease. Cur Cardiol Rep 2011;13(3):234-241.

36. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid Aortic Valve Disease. J Am Coll Cardiol 2010; 55(25):2789-2800.

37. Tennstedt C, Chaoui R, Kۜrner H, et al. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: Results of a 7 year necropsy study. Heart 1999;82(1):34-9.

38. Davies MJ. Pathology of Cardiac Valves. London: Butterworths & Co;1980. 51-61.

39. Brandenburg RO, Tajik AJ, Edwards WD, et al. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: Echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. Am J Cardiol 1983;51:1469-1473.

40. Beroukhim RS, Kruzick TL, Taylor AL, et al. Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 2006; 98:828-830.
41. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al. Incidence of Aortic Complications in Patients with Bicuspid Aortic Valves. J Am Med Assoc 2011;306(10):1104-1112.
42. Aldo C, Russo CF, Vitali E. Bicuspid Aortic Valve: About Natural History of Ascending Aorta Aneurysms. Ann Thorac Surg 2008;85(1):362-363.
43. Sood N, Taub C. Unicuspid Aortic Valve: An Interesting Presentation. Eur Heart J 2008;29(10):1295.
44. Mookadam F, Thota V, et al. Unicuspid aortic valve in children. J Heart Valve Dis 2010;19(6):678-683.
45. Brock M, Tugertimur A, Schwartz MC. A rare paediatric cardiac anomaly: Quadricuspid aortic valve with Aortic regurgitation. Ann Pediatr Card 2013;6:202-3.
46. Di Pino A, Gitto P, Silvia A, et al. Congenital quadricuspid aortic valve in children. Cardiology in the young 2008;18(3):324-327.
47. Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Devine WA, Zuberbuhler JR, Becker AE, et al. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:362.
48. Maizza AF, Ho SY, Anderson RH. Obstruction of the left ventricular outflow tract: anatomical observations and surgical implications. J Heart Valve Dis 1993;2:66.
49. Moller JH, Nakib A, Eliot RS, Edwards JE. Symptomatic congenital aortic stenosis in the first year of life. J Pediatr 1966;69:728.
50. Maizza AF, Ho SY, Anderson RH. Obstruction of the left ventricular outflow tract: anatomical observations and surgical implications. J Heart Valve Dis 1993;2:66.
51.Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Devine WA, Zuberbuhler JR, Becker AE, et al. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:362.
52. Cheitlin MD, Fenoglio JJ Jr, McAllister HA Jr, Davia JE, DeCastro CM. Congenital aortic stenosis secondary to dysplasia of congenital bicuspid aortic valves without commissural fusion. Am J Cardiol 1978;42:102.
53. Frescura C, Thiene G. Small aortic root in neonates. J Heart Valve Dis 1996;5:II272
54. Hastreiter AR, Oshima M, Miller RA, Lev M, Paul MH. Congenital aortic stenosis syndrome in infancy. Circulation 1963;28:1084.

55. Chietlin MD, Robinowitz M, McAllister H, Hoffman JI, Bharati S, Lev M. The distribution of fibrosis in the left ventricle in congenital aortic stenosis and coarctation of the aorta. Circulation 1980;62:823.
56. Hastreiter AR, Oshima M, Miller RA, Lev M, Paul MH. Congenital aortic stenosis syndrome in infancy. Circulation 1963;28:1084.18.
57. Barron, David J; Kilby, Mark D; Davies, Ben; Wright, John GC; Jones, Timothy J; Braw , William J (2009). "Hypoplastic left heart syndrome". The Lancet. 374 (9689): 551–64

58. Tworetzky, W; Wilkins-Haug, L; Jennings, R. W; Van Der Velde, M. E; Marshall, A. C; Marx, G. R; Colan, S. D; Benson, C. B; Lock, J. E; Perry, S. B (2004). "Balloon Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Fetus: Potential for Prevention of Hypoplastic Left Heart Syndrome: Candidate Selection, Technique, and Results of Successful Intervention". Circulation. 110 (15): 2125–31.
59. Levine, Jami C; Tworetzky, Wayne (2006). "Intervention for severe aortic stenosis in the fetus: Altering the progression of left sided heart disease". Progress in Pediatric Cardiology. 22: 71–8 .
60. Gersony WM, Hayes CJ. Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1977;56:I84.
61. Braverman IB, Gibson S. The outlook for children with congenital aortic stenosis. Am Heart J 1957;53:487.
62. Hossack KF, Neutze JM, Lowe JB, Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis: natural history and assessment for operation.Br Heart J 1980;43:561.
63. Cohen LS, Friedman WF, Braunwald E. Natural history of mild congenital aortic stenosis elucidated by serial hemodynamic studies.Am J Cardiol 1972;30:1.
64. Hossack KF, Neutze JM, Lowe JB, Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis: natural history and assessment for operation. Br Heart J 1980;43:561.
65. Chietlin MD, Robinowitz M, McAllister H, Hoffman JI, Bharati S, Lev M. The distribution of fibrosis in the left ventricle in congenital aortic stenosis and coarctation of the aorta. Circulation 1980;62:823.
66.Hohn AR, Van Praagh S, Moore D, Vlad P, Lambert EC. Aortic stenosis. Circulation 1965;32:III4.
67. Shackleton J, Edwards FR, Bickford BJ, Jones RS. Long term follow-up of congenital aortic stenosis after surgery. Br Heart J1972;34:47 .

68. Blackwood RA, Bloom KR, Williams CM. Aortic stenosis in children:experience with echocardiographic prediction of severity.Circulation 1978;57:263.
69. Stamm RB, Martin RP. Quantification of pressure gradients across stenotic valves by Doppler ultrasound. J Am Coll Cardiol 1983;2:707.
70. McCaffrey FM, Sherman FS. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis. Pediatr Cardiol 1997;18:276.
71. Maxwell, D., Allan, L., & Tynan, M. J. (1991). Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus: a report of two cases. Heart, 65(5), 256–258 .
72. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Working Party on ultrasound in Obstetrics. London: RCOG Press, 2000.
73. Bonow, R.O.; Carabello, B.A.; Chatterjee, K.; de Leon, A.C.; Faxon, D.P.; Freed, M.D.; Gaasch,W.H.; Lytle, B.W.; Nishimura, R.A.; O'Gara, P.T.; et al. ACC/AHA 2006 practice guidelines for the management of patients with valvular heart disease: Executive summary. J. Am. Coll. Cardiol. **2006**, 48, 598–675.
74. Weber H. Paediatric Valvar Aortic Stenosis. eMedicine 2013 Oct.

75. Brown JW, Rodefeld MD, Ruzmetov M, et al. Surgical valvuloplasty versus balloon aortic dilation for congenital aortic stenosis: Are evidence-based outcomes relevant? Ann Thorac Surg 2012;94:146-55.

76. Lofland GK, McGrindle BW, Williams WG, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: A multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:10-27.
77. Hickey EJ, Caldarone CA, Blackstone EH, et al. Critical left ventricular outflow tract obstruction: The disproportionate impact of biventricular repair in borderline cases. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:1429-37.
78. Kovalchin JP, Brook MM, Rosenthal GL, et al. Echocardiographic haemodynamic and morphometric predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1998;32:237-4.
79.Kang D, Park S, Rim J, et al. Early surgery versus conventional treatment in asymptomatic very severe aortic stenosis. Circulation 2010;121:1502-1509.
80. Justo RN, McCrindle BW, Benson LN, et al. Aortic valve regurgitation versus percutaneous balloon valvotomy for congenital aortic valve stenosis. Am J Cardiol 1996;15:1332-8.

81. Chartrand CC, Saro-Servando E, Vobecky JS. Long-term results of surgical valvuloplasty for congenital valvar aortic stenosis in children. Ann Thorac Surg 1999;68:1356-60.
82. Lambert V, Obreja D, Losay J, et al. Long-term results after valvotomy for congenital aortic valvar stenosis in children. Cardiol Young 2000;10(6):590-6.
83. Detter C, Fischlein T, Feldmeier C, Nollert G, Reichart B. Aortic valvotomy for congenital valvular aortic stenosis: a 37-year experience. Ann Thorac Surg. 2001;71(5): 1564-1571.
84. Bogers AJ, Takkenberg JJ, Kappetein AP, et al. Is there a place for paediatric valvotomy in the autograft era? Eur J Cardiothorac Surg 2001;20(1):89-94.
85. Alexiou C, Langley SM, Dalrymple-Hay, et al. Open commissurotomy for critical isolated aortic stenosis in neonates. Ann Thorac Surg 2001;489-93.

86. Tweddell JS, Pelech AN, Jaquiss RDB, et al. Aortic valve repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Paediatr Card Surg Annu 2005;8:112-21.
87. Borghi A, Agnoletti G, Valsecchi O, et al. Aortic balloon dilatation for congenital stenosis: Report of 90 cases (1986-98). Heart 1999;82(6);e10.
88. Jindal RC, Saxena A, Juneja R, et al. Long-term results of balloon aortic valvulotomy for congenital aortic stenosis in children and adolescents. J Heart Valve Dis 2000;9:623-8.
89. Balmer C, Beghetti M, Fasnacht M, et al. Balloon aortic valvoplasty in paediatric patients: Progressive aortic regurgitation is common. Heart 2004;90:77-81.

90. Reich O, Tax P, Marek J, et al. Long term results of percutaneous balloon valvuloplasty of congenital aortic stenosis: Independent predictors of outcome. Heart 2004;90:70-6.

91. Brown DW, Dipilato AE, Chong EC, et al. Aortic valve re-interventions after balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis: intermediate and late follow-up. J Am Coll Cardiol 2010;56:1740-9.

92. Hraška V, Sinzobahamvya N, Haun C, et al. The Long-term outcome of open valvotomy for critical aortic stenosis in neonates. Ann Thorac Surg 2012;94: 1519-26.
93. Eicken A, Georgiev S, Balling G, et al. Neonatal balloon aortic valvuloplasty-predictive value of current risk score algorithms for treatment strategies. Catheter Cardiovasc Interv 2010;76(3):404-10.

94. Colan SD, McElhinney D, Crawford EC, et al. Validation and re-evaluation of a discriminant model predicting anatomic suitability for biventricular repair in neonates with aortic stenosis. J Am Coll Cardiol 2006;47:1858-65.
95.Karl TR, Sano S, Brawn WJ, et al. Critical aortic stenosis in the first month of life: Surgical results in 26 infants. Ann Thorac Surg 1990;50:105-9.

96.Maschiettom N, Vidam V, Milanes O. Transapical aortic balloon valvuloplasty in an 890 gram infant: Hybrid is better! Catheterisation and Cardiovasc Interv. 2011;77:112-114.
97. Brock M, Tugertimur A, Schwartz MC. A rare paediatric cardiac anomaly: Quadricuspid aortic valve with Aortic regurgitation. Ann Pediatr Card 2013;6:202-3.
98. Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, et al. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches. J Am Coll Cardiol. 1997;30(4):1061-6.
99. Alekyan BG, Petrosyan YS, Coulson JD, et al. Right subscapular artery catheterization for balloon valvuloplasty of critical aortic stenosis in infants. Am J Cardiol 1995;76(14):1049-52.
100. Fischer DR, Ettedgui JA, Park SC, et al. Carotid artery approach for balloon dilation of aortic valve stenosis in the neonate: A preliminary report. J Am Coll Cardiol 1990;15(7):1633-6.
101. Weber HS, Mart CR, Myers JL. Transcarotid balloon valvuloplasty for critical aortic valve stenosis at the bedside via continu1ous transesophageal echocardiographic guidance. Catheter Cardiovasc Interv 2000;50(3):326-9.
102. Hamidi-Manesh L, Tibby SM, Herman R, et al. Influence of balloon size on aortic regurgitation in neonates undergoing balloon aortic valvuloplasty: A retrospective study over an 11-year period. J Interven Cardiol 2013;26:200-207.
103. Holzer R, Cheatham J. Shifting the balance between aortic insufficiency and residual gradients after balloon aortic valvuloplasty. JACC 2010;56(21):1750-1.
104. Maskatia SA, Ing FF, Justino H, et al. Twenty-five year experience with balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis. Am J Cardiol 2011 Oct 1; 108(7):1024-8.

105. Karamlou T, Shen I, Alsoufia B, et al. The influence of valve physiology on outcome following aortic valvotomy for congenital bicuspid valve in children: Thirty-year results from a single institution. Eur J Cardiothorac Surg 2005;27:81-5.
106. Han RK, Gurofsky RC, Lee KJ, et al. Outcome and growth potential of left heart structures after neonatal intervention for aortic valve stenosis. J Am Coll Cardiol 2007;50:25.
107. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? Circulation 2001;104(12 Suppl 1):i152-i1 58.
108.McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, et al. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. Circulation 2005;111:4510-8.
109. Wang A, Harrison JK, Bashore TM. Balloon aortic valvuloplasty. Prog Cardiovasc Dis 1997;40:27.
110.Ellis FH, Ongley PA, Kirklin JW. Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis. Circulation 1962;25:29.
111. Duran CM, Alonso J, Gaite L, Alonso C, Cagigas JC, Marce L, et al. Long-term results of conservative repair of rheumatic aortic valve insufficiency. Eur J Cardiothorac Surg 1988;2:217-23.
112. . Alsoufi B, Karamlou T, Bradley T, Williams WG, Van Arsdell GS,Coles JG, et al. Short and midterm results of aortic valve cusp extension in the treatment of children with congenital aortic valve disease. Ann Thorac Surg 2006;82:1292-300.
113. Tweddell JS, Pelech AN, Jaquiss RDB, et al. Aortic valve repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Paediatr Card Surg Annu 2005;8:112-21.
114. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. N Engl J Med 1983; **308:** 23–26.
115. Ashburn DA, McCrindle BW, Tchervenkov CI, et al. Outcomes after the Norwood operation in neonates with critical aortic stenosis or aortic valve atresia. J of Thorac and Cardiovasc Surg 2003;125(5):1070-82.
116. DeBoer DA, Robbins RC, Maron BJ, McIntosh CL, Clark RE. Late results of aortic valvotomy for congenital valvar aortic stenosis. Ann Thorac Surg 1990;50:69.

117. Balaji S, Keeton BR, Sutherland GR, Shore DF, Monro JL. Aortic valvotomy for critical aortic stenosis in neonates and infants aged less than one year. Br Heart J 1989;61:358.
118. Pelech AN, Dyck JD, Trusler GA, Williams WG, Olley PM, Rowe RD, et al. Critical aortic stenosis: survival and management. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;94:510.
119. Kirklin, J.W.; Barratt-Boyes, B.G. Cardiac Surgery; Churchill Livingston: New York, NY, USA, 1993; Volume 2, pp. 1195–1238.
120. Keane JF, Bernhard WF, Nadas AS. Aortic stenosis in infancy. Circulation 1975;52:1138.
121. Ankeney JL, Tzeng TS, Liebman J. Surgical therapy for congenital aortic valvular stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:41
122. Cheitlin MD, Fenoglio JJ Jr, McAllister HA Jr, Davia JE, DeCastro CM. Congenital aortic stenosis secondary to dysplasia of congenital bicuspid aortic valves without commissural fusion. Am J Cardiol 1978;42:102.
123. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, Blackstone EH, Tchervenkov C, Sittiwangkul R, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management outcomes and risk factors. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:10.
124. Siddiqui, J.; Brizard, C.P.; Galati, J.C.; Iyengar, A.J.; Hutchinson, D.; Konstantinov, I.E.; Wheaton, G.R.; Ramsay, J.M.; d'Udekem, Y. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. J. Am. Coll. Cardiol. **2013**, 62, 2134–2140.
125.Whitmer JT, James FW, Kaplan S, Schwartz DC, Knight MJ. Exercise testing in children before and after surgical treatment of aortic stenosis. Circulation 1981;63:254.
126. Dorn GW, Donner R, Assey ME, Spann JF Jr, Wiles HB, Carabello BA. Alterations in left ventricular geometry, wall stress, and ejection performance after correction of congenital aortic stenosis. Circulation 1988;78:1358.
127. Roberts WC. The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis: an autopsy study of 162 patients over 15 years of age. Circulation 1970;42:91.
128.Hossack KF, Neutze JM, Lowe JB, Barratt-Boyes BG. Congenital valvar aortic stenosis: natural history and assessment for operation. Br Heart J 1980;43:561.

129. Eicken A, Georgiev S, Balling G, et al. Neonatal balloon aortic valvuloplasty-predictive value of current risk score algorithms for treatment strategies. Catheter Cardiovasc Interv 2010;76(3):404-10.

130. Léa Hochstrasser, Patrick Ruchat, Nicole Sekarski, et al. Long-term outcome of congenital aortic valve stenosis: predictors of reintervention Cardiology in the Young (2015), 25, 893–902.

131. Alexiou C, Chen Q, Langley SM, et al. Is there still a place for open surgical valvotomy in the management of aortic stenosis in children? The view from Southampton. Eur J Cardiothorac Surg. 2001;20(2): 239-246.

132. Garick D. Hill, MD, MS; Salil Ginde, MD; Rodrigo Rios, , et al. Surgical Valvotomy Versus Balloon Valvuloplasty for Congenital Aortic Valve Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Am Heart Assoc. 2016;5:e003931.

133. Agnoletti G, Raisky O, Boudjemline Y, et al. Neonatal surgical aortic commissurotomy: predictors of outcome and long-term results. Ann Thorac Surg. 2006;82(5): 1585-1592.

134. Prijic SM, Vukomanovic VA, Stajevic MS, et al. Balloon dilation and surgical valvotomy comparison in non-critical congenital aortic valve stenosis. Pediatr cardiol. 2015;36(3): 616-624.

135. Miyamoto T, Sinzobahamvya N, Wetter J, et al. Twenty years experience of surgical aortic valvotomy for critical aortic stenosis in early infancy. Eur J Cardiothorac Surg. 2006;30(1): 35-40.

136. Polimenakos AC, Sathanandam S, Elzein C, Barth MJ, Higgins RS, Ilbawi MN. Aortic cusp extension valvuloplasty with or without tricuspidization in children and adolescents: long-term results and freedom from aortic valve replacement. J Thorac Cardiovasc Surg. 2010;139(4): 933-941; discussion 941.

137. Hraska V, Sinzobahamvya N, Haun C, et al. The long-term outcome of open valvotomy for critical aortic stenosis in neonates. Ann Thorac Surg. 2012;94(5): 1519-1526.

138. d'Udekem Y, Siddiqui J, Seaman CS, et al. Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. J Thorac Cardiovasc Surg. 2013;145(2): 461-467; discussion 467-469.