الجمهورية العربية السورية

وزارة التعليم العالي

جامعة دمشق

كلية الطّب البشري

قسم الجراحة

دراسة نتائج التداخل الجراحي على التضيّق تحت الأبهري الناكس

Outcomes of Surgical Management of Recurrent Subaortic Stenosis

بحثٌ علمـيٌّ أُعدَّ في قسـم الجراحـة- جامعـة دمشق

لنيل شهادة الدِّراسـات العليـا (الماجستير) في جراحـة القـلـب

بإشراف المدرّس الدكتور

محمد يونس

برئاسة الأستاذ الدكتور

إبراهيم برغوث

إعداد طالب الدراسات العليا

مجد محمود إسماعيل

2016-2015

الفهـــرس

الدراسة النظرية:

مقدمة	9
لمحة تاريخية	10
التطور الجنيني	11
تشريح مخرج البطين الأيسر	12
تصنيف التضيّق تحت الأبهري	15
آلية التشكل	17
نظرية اضطراب الجريان	18
الدراسة النسيجيّة	21
الفيزيولوجيا المرضية	21
إعاقة الجريان عبر مخرج البطين الأيسر	21
نقص التروية المرافق	22
قصور الصمام الأبهري	22
الآفات القلبية المرافقة	23
السير الطبيعي للمرض	23
التضيّق تحت الأبهري عند البالغين	25
الموجودات السريرية و وسائل الاستقصاء والتشخيص	26
الموجودات السريرية	26
الوسائل التشخيصية	27
استطبابات و توقيت الجراحة	28
استطبابات الإصلاح الجراحي	29
اعتبارات خاصة	29
تقنية العمل الجراحي	30
دور الخزع الإسفيني للحجاب	33
تدبير مرضى التضيق الناكس	33

عملية كونو المعدلة	34
التصنيع الأبهري البطيني (عملية كونو–راستان)	35
عملية روس–كونو	37
دور التوسيع بالبالون	37
نتائج الإصلاح الجراحي	38
النتائج الباكرة	38
النتائج المتأخرة	39
الدراسة العمليّة:	
أهمية البحث	42
أهداف البحث	42
تصميم البحث و طرائقه	42
توزع المرضى	44
حسب سنوات الدراسة	44
حسب جنس المريض	45
حسب العمر عند التداخل الجراحي الثاني	45
حسب الموجودات السريرية	46
التداخل الجراحي الأول	47
الآفات القلبية المرافقة	47
شكل التضيق	47
الممال عبر مخرج البطين الأيسر قبل الجراحة	47
بعد الغشاء المضيق عن الصمام الأبهري	48
نوع العمل الجراحي	48
الممال عبر مخرج البطين الأيسر بعد الجراحة	49
التداخل الجراحي الثاني	50
الآفات القلبية المرافقة	50
شكل التضيق و بعده عن الصمام الأبهري	51
الممال عبر مخرج البطين الأيسر قبل الجراحة	51
العمل الجراحي	53
نتائج الجراحة	54
الصدى القلبي قبل التخريج	57

الحالة الوظيفية و تحسن الأعراض	58
مدة الاستشفاء بعد العمل الجراحي	58
المتابعة بعد التخريج	59
موجودات الصدى القلبي	59
إعادة التداخل	60
الوفيات المتأخرة	61
ملخص النتائج و المناقشة	61
استعراض بعض الدراسات العالمية	63
مقارنة البحث بالدراسات العالمية	66
التوصيات	68
المراجع	69

فهرس الأشكال

رقم الشكل	عنوان الشكل	رقم الصفحة
1	مراحل تطور القلب عند الجنين	11
2	مخرج البطين الأيسر وعلاقته مع الوريقة الأمامية للتاجي	12
3	الاتصال الأبهري البطيني	13
4	المثلثات الليفية و الجسم الليفي المركزي	13
5	علاقة الحزم الناقلة مع الغشاء و المخرج	14
6	الأسباب المختلفة للتضيق تحت الأبهري	15
7	المستويات المختلفة للتضيق تحت الأبهري	16
8	الزاوية الأبهرية الحاجزية	19
9	الانحراف الخلفي للحجاب القمعي مع و جود فتحة بين البطينين	20
10	الانحراف الأمامي للحجاب القمعي مع و جود فتحة بين البطينين	20
11	آلية نشكل التضيق تحت الأبهري حسب النظريات الحديثة	20
12	تقنية استئصال الغشاء تحت الأبهري المضيق	31
13	إمكانية استئصال الغشاء كحلقة كاملة	32
14	عملية كونو المعدلة	35
15	التصنيع الأبهري البطيني (عملية كونو–راستان)	36
16	عملية روس–كونو	37

فهرس المخططات

رقم المخطط	عنوان المخطط	رقم الصفحة
1	توزع المرضى حسب سنوات الدراسة	44
2	نوزع المرضى على الفئات العمرية	45
3	نسبة توزع الأعراض السريرية	46
4	الممال عبر مخرج البطين الأيسر حسب نوع العمل الجراحي	50
5	ترقي الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر حسب نوع العمل الجراحي الأول	52
6	توزع المرضى حسب نوع العمل الجراحي	53
7	التداخلات الجراحية المرافقة	54
8	الاختلاطات في العناية المشددة	56
9	مقارنة بين وسطي الممال عبر مخرج البطين الأيسر بعد الإصلاحين	57
10	الانسداد المتبقي حسب نوع الإجراء الجراحي	58

فهرس الجداول

رقم الجدول	عنوان الجدول	رقم الصفحة
1	توزع المرضى حسب الجنس	45
2	توزع المرضى حسب العمر	45
3	توزع الأعراض السريرية	46
4	توزع الآفات المرافقة	47
5	توزع المرضى حسب شدة التضيق قبل التداخل الأول	48
6	توزع المرضى حسب نوع العمل الجراحي الأول	49
7	الممال بعد الإصلاح الأول حسب نوع العمل الجراحي المجرى	49
8	توزع الآفات القلبية المرافقة قلا التداخل الثاني	51
9	نسبة التضيق طويل القطعة في كلا القبولين	51
10	ترقي الممال عير مخرج البطين الأيسر بعد العمل الجراحي الأول	52
11	توزع حالات الوفاة حسب نوع العمل الجراحي	56
12	المتابعة طويلة الأمد حسب ممال الضغط عند التخريج	60
13	ملخص الدراسة الأوروبية الكندية متعددة المراكز	64
14	ملخص الدراسة البريطانية	65
15	مقارنة البحث بالدراسات العالمية	67

الدّراسة النظريّة

مقدّمة

التضيق تحت الأبهري هو سبب موصوف لتضيق مخرج البطين الأيسر عند الأطفال، لهذه الآفة أهمية ديناميكية واضحة كما أنها نتيجة لعملية ديناميكية مستمرة لها عواقب بعد البلوغ، و هو بالنسبة للعديد من الجراحين حالة سهلة لكنها قد تحمل عواقب خطيرة في المستقبل، حيث أن العديد من التقارير تشير إلى أنه على الرغم من الاستئصال الجراحي الناجح ظاهرياً فإن الآفة لا تزول بسهولة.

يشكل التضيق تحت الأبهري الغشائي حوالي 1 % من آفات القلب الولادية بنسبة انتشار 8 من كل 10000 ولادة حية وهو أشيع عند الذكور بالمقارنة مع الإناث بنسبة (2- 3 : 1).[23] على الرغم من أنه يصنف كآفة خلقية إلا أنه يعتقد بكونه آفة مكتسبة حيث نادراً ما يشاهد عند الولادة أو خلال فترة الرضاعة بالإضافة لطبيعته المترقية و نسبة النكس العالية بعد الإصلاح الجراحي[38].

يكون عادةً بشكل غشاء ليفي عضلي يمتد بشكل هلال أو حلقة كاملة أسفل الصمام الأبهري وبشكل موازٍ له ، ويتصل بالحجاب بين البطينين ويمتد غالباً للوريقة الأمامية للصمام التاجي.[1]

يوجد العديد من التساؤلات حول ألية التشكل، المقاربة الجراحية، التأثير على الصمامين الأبهري و التاجي، السير الطبيعي للمرض، و إمكانية النكس؛ الإجابة على هذه التساؤلات ضرورية لفهم و علاج التضيق تحت الأبهري. عديدةٌ هي التقارير و الدراسات حول التضيق تحت الأبهري، إلا أيّاً منها لم يعط إجابة وافية على هذه الأسئلة.

يترافق في حوالي أكثر من نصف الحالات مع آفات قلبية أخرى أشيعها على الترتيب : الفتحة بين البطينين، بقاء القناة الشريانية، تضيق برزخ الأبهر ، وقد يكون بشكل معزول، وأحياناً يتطور بعد إصلاح جراحي ناجح لآفة قلبية ولادية أخرى.[1,2]

يشاهد قصور الصمام الأبهري في حوالي ثلثي الحالات وهو غالباً خفيف الشدة وينجم عن آلية الرض المتكرر الناجم عن نفث الدم عبر التضيق أو من امتداد مباشر للغشاء باتجاه الصمام .[1,2,11]

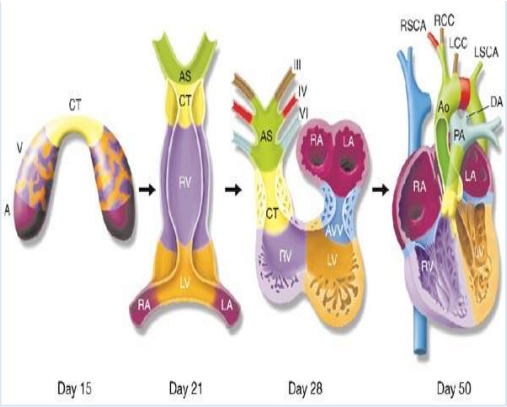
لازالت استطبابات التداخل الجراحي و التوقيت الأمثل للجراحة وطريقة الإصلاح المثلى مثار جدل وهذا كله بسبب الطبيعة المترقية ونسبة النكس العالية .[18]

لمحة تاريخية[1]

- يعتبر تشيفرز أول من وصف التضيق تحت الأبهري الغشائي عام 1942.
- قام بروك و فلمنغ عام 1956 بتشخيص الحالة لأول مرة خلال الحياة وذلك بقياس مباشر للضغط عبر البطين ثم تمرير القثطرة باتجاه الصمام الأبهري لتحديد مستوى الانسداد، وقام بروك بإجراء أول توسيع للتضيق تحت الأبهري الغشائي بالتوسيع المغلق عبر البطين.
- أول استئصال جراحي للغشاء باستخدام دارة القلب والرئة الصنعية قام به سبينسر في عام 1960.
- تم وصف الشكل النفقي للتضيق من قبل سبينسير ولاحقاً من قبل رايس و مورو وتم تدبيره جراحياً ضمن ظروف صعبة عبر التصنيع البطيني الأبهري من قبل كونو و راستان كلٌ على حدا عام 1975.
- قام مورو بأول استئصال قسمي للحجاب بين البطينين لعلاج اعتلال العضلة القلبية الإنسدادي عام 1975.
- أصبح توسيع مخرج البطين الأيسر دون المساس بالصمام الأبهري ممكناً مع تعديل عملية كونو عام 1987 .
- تم إجراء تعديل آخر على عملية كونو عام 1984 من قبل فويه، حافظ فيها على الحلقة الأبهرية بخزعها عبر الملتقى الأيمن – أيسر وتجنب وضع رقعة لتوسيع المخرج فيما سمي بالمقاربة الأبهرية-الحاجزية.
- وكبديل عن كونو تم وضع طعم بطين أيسر- أبهري في الحالات الشديدة و المنتشرة من تضيق مخرج البطين الأيسر في نفس العام 1984 و أستغني عنها منذ أوائل التسعينات .

التطور الجنيني [11,2]

الشكل(1) مراحل تطور القلب عند الجنين[2]



يتشكل الأنبوب القلبي في اليوم 21 من الحياة الجنينية ويتألف من :

- الجيب الوريدي والأذينة
- البطين البدئي (الأيسر)
- البصلة القلبية (البطين الأيمن البدئي)
- الجذع الشرياني

تبدأ عملية تشكل العروة القلبية بين اليومين (22- 24) وينتج عنها انزياح البطين البدئي (الأيسر) إلى الأيسر بالتمادي مع الجيب الوريدي وانزياح البصلة القلبية (البطين الأيمن) إلى الأيمن بالتمادي مع الجذع الشرياني عبر القمع.

تبدأ مرحلة التقسم القلبي في اليوم 26 تقريباً بنمو الوسائد الشغافية وهي بروز من نسيج متوسطي بدئي يتوضع عند الوصل الأذيني البطيني، و الوصل الجذعي القمعي .

يكون مخرج القلب (القمع) بدايةً بنية أنبوبية تصل البطين الأيمن البدئي مع الجذع الشرياني ، ويجب أن يخضع للتقسم وبنفس الوقت يجب أن يحصل على اتصال من البطين الأيسر البدئي ويتم هذا كله بثلاث آليات تحدث بشكل متزامن :

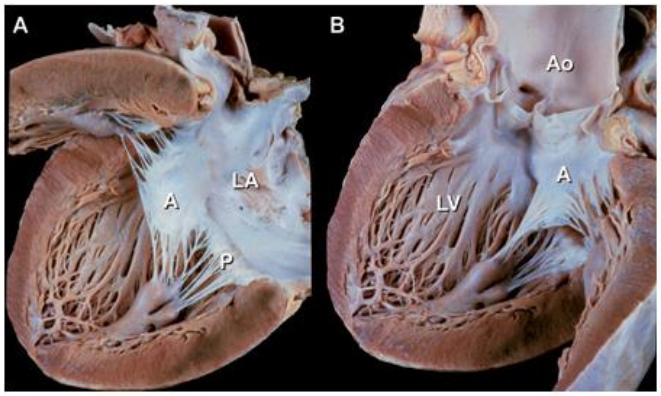
1. إعادة نمذجة للإنحناء الداخلي للقلب بحيث تتصل الأذينة اليمنى بالبطين الأيمن والبطين الأيسر بالأبهر.
2. تقسم المخرج بتطور الحاجز القمعي– الجذعي ويكون بشكل حاجز حلزوني يؤدي بالنهاية إلى اتصال البطين الأيمن بالجذع الرئوي والبطين الأيسر بالأبهر .
3. يجب أن يأخذ الصمام الأبهري الموضع المركزي (بين الصمام التاجي ومثلث الشرف) بعملية تدعى التأسفن (wedging).

تشريح مخرج البطين الأيسر[7]

يتكون البطين الأيسر من ثلاث مكونات:

مدخل، جزء ترابيقي قمّي و المخرج.

الشكل (2) مخرج البطين الأيسر وعلاقته مع الوريقة الأمامية للتاجي[7]



يمتد مخرج البطين الأيسر من القسم الترابيقي القمّي للبطين الأيسر وحتى ارتكاز وريقة الصمام الأبهري بدون حدود واضحة بين القسم الترابيقي وبين المخرج بينما تفصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي المدخل عن المخرج، يتوضع مخرج البطين الأيسر مركزياً ضمن القلب بتجاور وثيق مع بنى قلبية هامة، كما لا يملك مخرج البطين الأيسر جداراً عضلياً بالكامل بخلاف مخرج البطين الأيمن وذلك بسبب الامتداد الليفي بين الصمام التاجي و الأبهري أو ما يدعى بالستارة.

يتكون مخرج البطين الأيسر مما يلي:

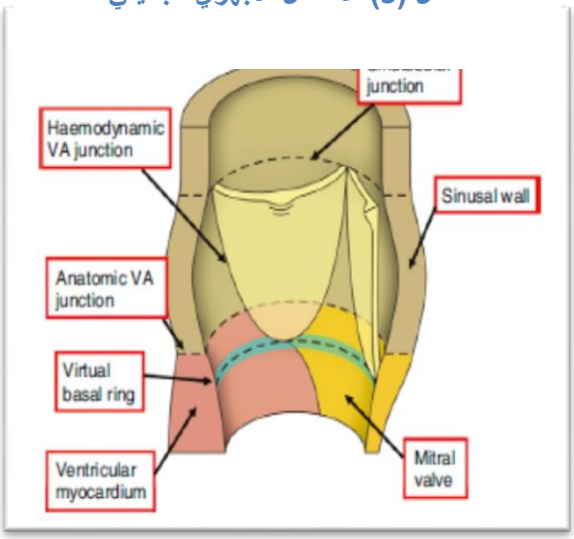
1 – الجدار الأنسي : يتكون بمعظمه من الحاجز العضلي بين البطينين بالإضافة للحاجز الغشائي ويتميز بكونه أملس تماماً .

2 – الجدار الخلفي الوحشي : يتألف من نسيج ليفي يدعى الستارة الأبهرية – التاجية التي تصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي مع الصمام الأبهري .

3 – الجدار الأمامي الوحشي : بنية عضلية من الامتداد الوحشي للانحناء الداخلي للقلب أو ما يدعى بالطية البطينية القمعية.

4 – الحدود العلوية : تتكون من ارتكاز وريقات الصمام الأبهري الذي يأخذ شكل التاج والذي يوصف بالحلقة الجراحية.

الشكل (3) الاتصال الأبهري البطيني[7]



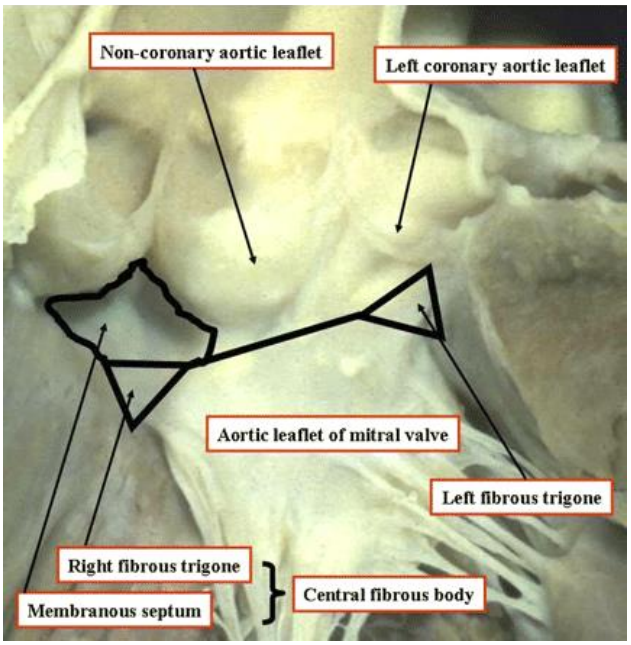
لا يوجد حلقة ليفيـــة حقيقية للدســـام الأبهري و إنما يطلق اصطلاحاً، و يوصف الاتصال ما بين مخرج البطين الأيسر والشريان الأبهر بانه الملتقى البطيني – الشرياني ويمكن أن ينظر إليه كاتصال **تشريحي** أو اتصال **فيزيولوجي** .

يتعين الاتصال الفيزيولوجي بخط ارتكاز الوريقات الأبهرية وهو يشكل العائق الأخير لجريان الدم قبل وصوله للأبهر، يأخذ شكل التاج حيث أنه يمتد علوياً ليصل الوصل الجيبي الأنبوبي، وسفلياً حتى الحلقة القاعدية للبطين الأيسر، يتقاطع الاتصال الفيزيولوجي مع الاتصال التشريحي الحقيقي بين الأبهر والبطين وينجم عن هذا التقاطع :

- ثلاث **مثلثات** ليفية من جدار الأبهر (تفصل بين الجيوب الإكليلية) يمكن اعتبارها من الناحية الفيزيولوجية تابعة للبطين وتفصل مخرج البطين عن جوف التامور .
- ثلاث **أهلة** من عضلية البطين تندمج ضمن قواعد الجيوب الإكليلية أي تتبع للأبهر .

تتصل الحلقة الأبهرية في حوالي 45 % من محيطها مع الأجزاء العضلية للبطين بينما تتصل في 55% الباقي مع التراكيب الليفية أي مع التمادي الأبهري – التاجي والحجاب الغشائي.

الشكل (4) المثلثات الليفية و الجسم الليفي المركزي[7]



تشارك الوريقتين اللاإكليلية واليسرى من الصمام الأبهري بالاستمرارية الليفية مع الوريقة الأمامية للصمام التاجي وتدعى بالستارة أو الامتداد الليفي و تفصل مخرج البطين الأيسر عن الجيب المعترض. تتسمك نهايتي منطقة الاتصال الأبهري – التاجي لتشكل ما يدعى بالمثلث الليفي الأيمن والأيسر .

يشّكل المثلث الليفي الأيمن جزءاً من الهيكل الليفي للقلب ويؤمن اتصالاً ليفياً لكلا الصمامين التاجي و الأبهري مع مثلث الشرف ويتمادى مع الحاجز الغشائي ليشكل ما يدعى **بالجسم الليفي المركزي**.

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

المجاورات العلوية لمخرج البطين الأيسر :

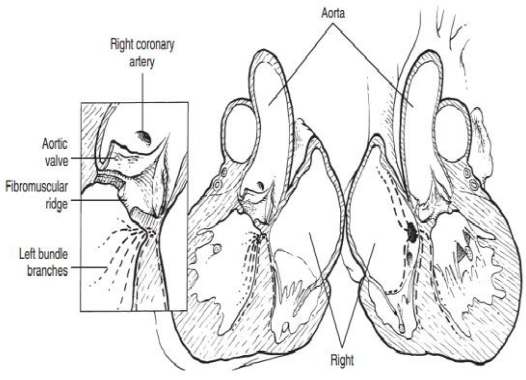
- يفصل المثلث بين الوريقتين اللاإكليلية واليمنى الجزء القاصي من المخرج عن الجانب الأيمن للجيب المعترض ويقع أعلى الحاجز الغشائي.

❖ يفصل المثلث بين الوريقتين اللاإكليلية واليسرى بين الجزء القاصي للمخرج والجزء المتوسط للجيب المعترض ويقع أعلى منتصف الستارة.

❖ بينما يتعلق المثلث بين الوريقتين اليمنى واليسرى بالمسافة الكامنة بين جدار الأبهر ومخرج البطين الأيمن ويتقابل مع الملتقى الموافق من الصمام الرئوي

علاقة الحزم الناقلة مع المخرج :

الشكل (5) علاقة الحزم الناقلة مع الغشاء والمخرج[1]



تنبثق حزمة هيس من العقدة الأذينية البطينية متجهةً 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 اللاإكليلية واليمنى حيث تنتشر الحزمة بشكل المروحة.

تصنيف التضيّق تحت الأبهري

❖ يصنف التضيق تحت الأبهري **من الناحية الفيزيولوجية** إلى:

1- تضيق ديناميكي: ينشأ عن ضخامة عضلية وبالتالي فإن فوهة المخرج تتغير حسب امتلاء وقلوصية البطين .

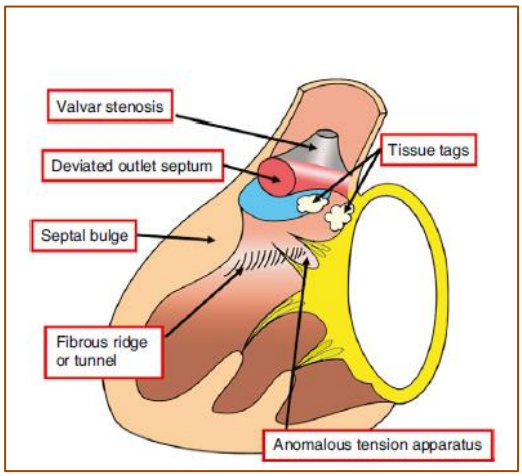
2- تضيق ثابت: تكون مساحة الفوهة ثابتة ولا تتغير مع تغير الظروف الفيزيولوجية، حيث يمكن للتضيق تحت الأبهري أن يكون ليفياً أو عضليا أو ليفاً عضلياً ويعكس هذا بنية المخرج الذي يتكون من قسم ليفي وقسم عضلي .

❖ يصنف التضيق تحت الأبهري **الثابت** حسب شوا (Choi) إلى أربعة أشكال [17]:

أولاً : تضيق تحت أبهري قصير القطعة (طوله أقل من ثلث قطر الصمام الأبهري) : يجمع عدة أنماط تم اصطلاحها سابقاً سواء من الناحية الشكلية : تضيق غشائي، حجابي، متفرد. أو من الناحية النسيجية: ليفي أو ليفي عضلي. يفيد هذا التصنيف في تجنب الأوصاف غير الدقيقة وتوحيد المصطلحات ويعتبر هذا الشكل أشيع الأشكال شيوعاً بنسبة 70 – 80 % .

ثانياً : تضيق تحت أبهري طويل القطعة (بطول أكبر من ثلث قطر الصمام الأبهري) : يدعى بالتضيق المنتشر أو التضيق بشكل النفق وقد يترافق هذا الشكل مع نقص تصنع حلقة الصمام الأبهري، وهناك في الحقيقة تمادي بين الشكلين الأوليين من التصنيف.

الشكل (6) الأسباب المختلفة للتضيق تحت الأبهري[17]



ثالثاً : تضيق تحت أبهري يعزى لسوء ارتصاف أو انحراف لمكونات الحاجز القمعي مع وجود عيب حاجزي.

رابعاً : تضيق تحت أبهري بسبب شذوذ في الصمام الأذيني البطيني ضمن مخرج البطين الأيسر مثل :

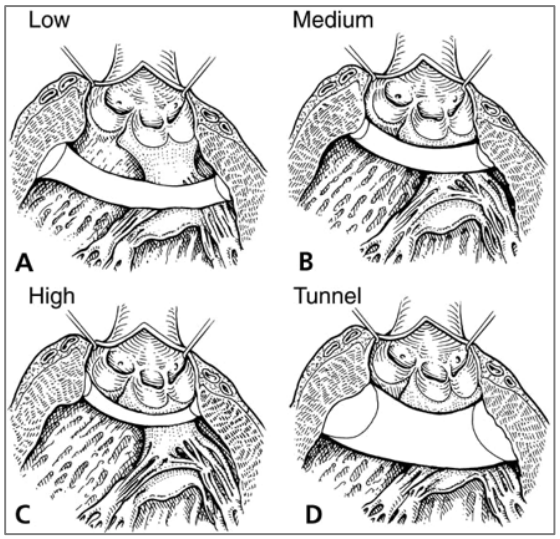
- نسيج صمامي تاجي زائد وهي نادرة وقد توجد بشكل معزول أو غالباً بالترافق مع آفات قلبية أخرى مثل تشوهات الوسادة القلبية أو تبادل منشأ الأوعية.

- ارتكاز شاذ للصمام التاجي على الحجاب بين البطينين.
- عضلة حليمية شاذة.
- انسدال نسيج مثلث الشرف عبر عيب حاجزي.

ولتبسيط الدراسة يقسم التضيق تحت الأبهري كلاسيكياً لأحد ثلاثة أشكال : غشائي، نفقي، عضلي:

1- ***التضيق الغشائي*** [11,5,1]: وهو أشيع الأشكال بنسبة 70 – 80 % كما يشكل 15 – 20 % من انسدادات مخرج البطين الأيسر. يكون التضيق عموماً بشكل هلال أو حلقة ليفية أو ليفية عضلية يتوضع أسفل الصمام الأبهري بمستوى مواز له غالباً ضمن مسافة 0.5 – 1.5 سم عن الصمام الأبهري ولكن يمكن أن يتوضع في أي مستوى ضمن المخرج أما امتداده فهو متغاير عموماً ولكن ينشأ دائماً من الثلثين الأماميين للمخرج (الحجاب بين البطينين) وغالباً مع امتداد خلفي باتجاه السطح البطيني للوريقة الأمامية للتاجي. تكون ثخانة الغشاء حوالي 2- 3 ملم ويكون أكثر تبارزاً من جهة الحجاب بين البطينين بالمقارنة مع الجهة الخلفية .[1]

الشكل (7) المستويات المختلفة للتضيق تحت الأبهري[5]



يمكن للفوهة المضيقة أن تكون دائرية الشكل مركزية التوضع او بشكل شقي ومحيطية التوضع ويمكن للحافة الليفية في حال التوضع العالي أن تلتصق بقاعدة الوريقات الأبهرية وغالباً اليمنى منها وأحياناً كلها.[1]

يكون الغشاء عادةً بشكل حلقة كاملة الاستدارة تتألف من أربعة مكونات [20]:

- المكون الأمامي: يعتبر نقطة المنشأ ويتصل بقوة بالسطح الشغافي للحاجز العضلي تحت الوريقة اليمنى والملتقى بين الوريقتين اليمنى واليسرى.
- المكونات الجانبية اليمنى واليسرى: يصعب كشفها بالصدى وتتداخل مع وظيفة المثلثين الليفين.

- المكون الخلفي: وهو امتداد للغشاء على السطح البطيني للوريقة الأمامية للتاجي و أحياناً على الستارة مباشرة في حال التوضع العالي للغشاء، وقد يغيب هذا المكون.

2- ***التضيق النفقي***[1،2،3] : يشكل حوالي 20 % من التضيقات تحت الأبهرية و يترافق بشكل أشيع مع آفات قلبية اخرى، قد يكون آفة خلقية ناجمة عن نقص تصنع شامل للمنطقة تحت الأبهرية أو يظهر كآفة ثانوية قد تشاهد بعد استئصال الغشاء تحت الأبهري غالباً بسبب سوء تندب وقد يظهر نادراً كآفة بدئية مكتسبة مترقية على أرضية شاذة لمخرج البطين الأيسر. يظهر كمنطقة غير منتظمة شاملة لمحيط المخرج تبدأ بالقرب من الحلقة الأبهرية وتمتد للأسفل لمسافة 10 -30 ملم كما يمكن للوريقة الأمامية للتاجي أن تساهم بتشكيل النفق عبر جرها للأمام بسبب انكماش الحزم الليفية التي تمتد من الحجاب بين البطينين باتجاه السطح البطيني للوريقة الأمامية للصمام التاجي. له درجات مختلفة من الشدة تتراوح من تضيق طويل مع صغر حلقة الصمام الأبهري إلى تضيق قصير مع حلقة طبيعية في الأشكال الخفيفة منه، يبدي الفحص النسيجي ميزات مشابهة للتضيق الغشائي إلا أنه يحتاج لتدبير جراحي خاص.

3- ***التضيق العضلي***[15]: يصنّف ضمن اعتلالات العضلة القلبية الضخامية و التي تعرف بضخامة شاذة غير متناظرة للبطين الأيسر مع جوف صغير للبطين الأيسر وبغياب أي زيادة للحمل البعدي، مكن أن يظهر المرض بأي عمرٍ كان مع ذروتي حدوث خلال السنة الأولى والمراهقة، تكون 70 – 80% من الحالات عائلية مع وراثة جسمية قاهرة. يصادف تضيق مخرج البطين الأيسر في 25% من حالات اعتلال العضلة القلبية الضخامي ويدعى حينها باعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد أو بالتضيق تحت الأبهري الضخامي مجهول السبب حيث تسيطر الضخامة القلبية على الجزء القاعدي من الحجاب بين البطينين. في هذه الحالة يكون انسداد مخرج البطين الأيسر ديناميكياً بشكلٍ أساسي.

ألية التشكل

أصبح واضحاً في السنوات الأخيرة أن هذه الآفة مكتسبة حيث أنها نادراً ما تُشاهد عند الولادة أو في مرحلة الرضاعة بالإضافة لطبيعتها المترقية كما أن نسبة النكس عالية نسبياً حيث يأخذ الغشاء الناكس شكل الغشاء الأولي ذاته في معظم الحالات، و في دراسة الآفة عند الكلاب لم تشاهد عند

حديثي الولادة بينما أصبح التضيق واضحاً خلال 12 أسبوع.[28] و بالتالي لا يمكن اعتبار الآفة خلقية بالمعنى الحقيقي لمصطلح خلقي ولو أن بعضها يحدث في سياق آفات خلقية أخرى أو على أرضية تشوه بمخرج البطين الأيسر. فمعظم الدراسات ترجح كونها آفة مكتسبة تعتمد على شذوذ تشريحي مستبطن يترافق مع أهبة جنينية.

افترضت النظريات الحديثة وجود خلايا ظهارية شاذة بمخرج البطين الأيسر قابلة للتكاثر عبر تنبيه ميكانيكي فيما يدعى اجهاد القص shear stress الناجم عن جريان شاذ ضمن المخرج كما أن تطور التضيق الغشائي يؤدّي إلى فرط ضخامة ثانوية بجدار البطين الأيسر وغالباً مع ضخامة حاجزية زائدة وكل ما سبق يؤدي إلى زيادة الممال عبر المخرج وزيادة الجريان عبره وبالتالي تعزيز آلية نمو الغشاء و ترقي الآفة و بالتالي تشكيل **حلقة معيبة** [26] .

اعتقد البعض سابقاً بكون الآفة نوعاً من اعتلال العضلة القلبية لدى ملاحظتهم ظهور استجابة مفرطة في ضخامة العضلية المرافقة عند البعض ولكن في الحقيقة في معظم الحالات تتراجع الضخامة بعد توسيع المخرج كما في حالات التضيق الأبهري. وصفت عدة آليات ونظريات تفسر تشكل التضيق تحت الأبهري: خلقية – جينية – مكتسبة – التهابية ولكن يعتقد غالباً بوجود آلية متعددة العوامل .

نظرية اضطراب الجريان :[33,27,23]

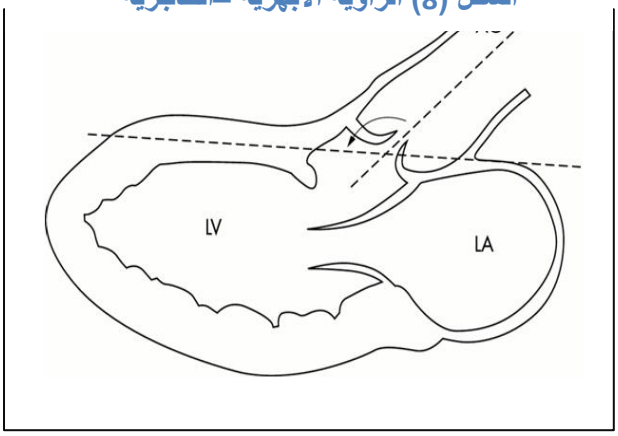
اقترح جيولغ Gewillig عام 1992 أن اضطراب الجريان المزمن هو المسؤول عن تشكل الغشاء وهو المتهم بنكسه. حيث يمكن تصنيف الشذوذات المرافقة لثلاث مجموعات:

الأولى : شذوذات **بنيوية** ضمن مخرج البطين الأيسر :[27] كارتكاز حاجزي شاذ للصمام التاجي، أو نسيج صمامي تاجي زائد، أو عضلة حليمية شاذة ضمن المخرج كما قد يكون بسبب سوء توضع خلفي للحاجز القمعي بدون عيب حاجزي، حيث توجد هذه الشذوذات عند حوالي 31% من الحالات. يمكن لهذه الآفات أن توجد بشكل معزول أو مترافقة مع آفات أخرى خاصةً تشوه الوسادة، حيث يمكن كشفها بالصدى القلبي ولكن كشفها أثناء الجراحة صعب ويحتاج لخبرة بسبب ارتخاء القلب، و قد لوحظ أن إزالة هذه التشوهات ترافق مع تحسن النتائج.

الثانية : شذوذات **هندسية** لمخرج البطين الأيسر :[27]

تكون *الزاوية الأبهرية – الحاجزية* أكثر حدةً من الطبيعي، وهي الزاوية بين المحور الطولاني للأبهر الصاعد ومستوى الحاجز عند منتصفه وتقيس (120 – 150) يمكن حسابها بالصدى القلبي، وقد تم إثبات أن تناقص هذه الزاوية < 130 عند مرضى التضيق تحت الأبهري يترافق مع زيادة اضطراب الجريان عبر المخرج .

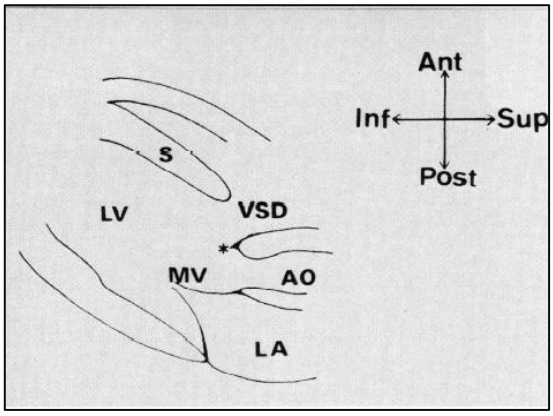
الشكل (8) الزاوية الأبهرية –الحاجزية[27]



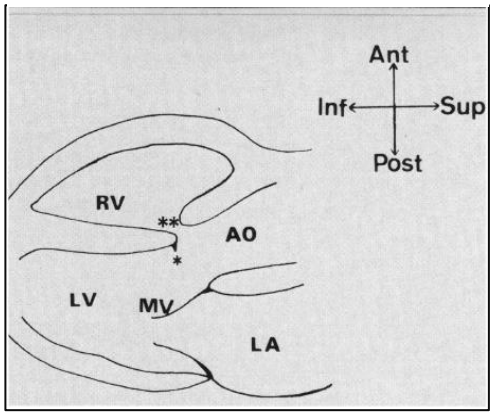
كما تم إثبات وجود زيادة *المسافة الأبهرية – التاجية* [32]، لكن لم يتم إثبات تأثيره على اضطراب الجريان حيث يحدث انفصال حوالي 5 – 6 ملم بين الحلقتين بدلاً من كونها على تماس مباشر.

الثالثة : **الآفات القلبية**: تترافق 50 – 60 % من الحالات مع آفات قلبية أخرى، حيث يمكن أن يرافق آفة قلبية او يظهر بعد إصلاح جراحي لآفة قلبية. و تعتبر الفتحة بين البطينين التشوه الأكثر مصادفة مما استدعى شرح اضطراب الجريان المرافق بشيء من التفصيل، حيث يوجد انحراف شاذ –أمامي أو خلفي– للحاجز القمعي عند حوالي نصف مرضى التضيق تحت الأبهري المرافق لعيب في الحجاب بين البطينين، يؤدي هذا الانحراف إلى تبارز حافة تؤهب لحدوث اضطراب الجريان و بالتالي نمو الغشاء، كما أن الفتحة بين البطينين بحد ذاتها تؤهب لاضطراب الجريان عبر المخرج، حيث تختلط بحدوث التضيق تحت الأبهري بأي مرحلة من التطور الطبيعي أثناء تناقص حجمها أو بعد الانغلاق العفوي أو حتى بعد الإصلاح الجراحي. ولوحظ بوضوح أن أكثر العيوب المؤهبة هي العيوب حول الغشائية الصغيرة التي تميل للانغلاق العفوي أو التناقص بالحجم حيث اتهمت آلية الانغلاق العفوي بانسداد بمخرج البطين بسبب نمو نسيج ليفي على حواف الفتحة.[31]

الشكل (9) الانحراف الخلفي للحجاب القمعي مع وجود فتحة بين البطينين[31]



الشكل (10) الانحراف الأمامي للحجاب القمعي مع وجود فتحة بين البطينين[31]



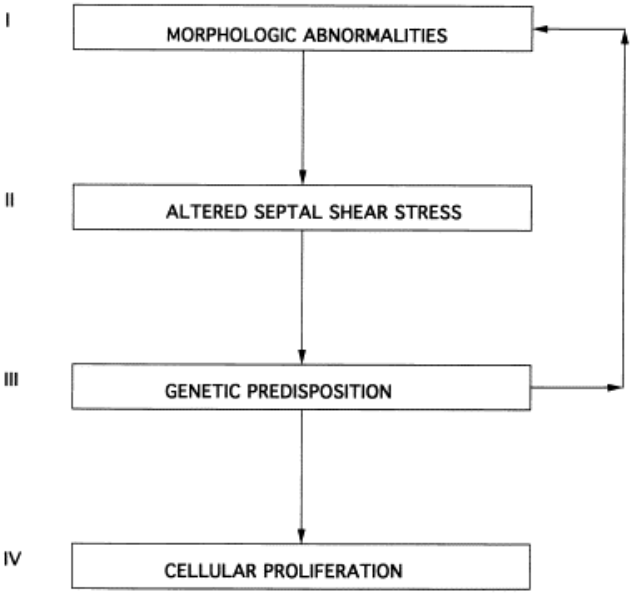
قد يكون لزيادة الجريان عبر المخرج المرافق لبقاء القناة الشريانية سالكة دورٌ في تشكل الغشاء، كما يمكن للتغيرات الدورانية المرافقة للتطويق الرئوي أن تؤدي لنشوء التضيق تحت الأبهري بسبب انحراف ثانوي للحاجز القمعي.

حديثاً تم اقتراح أربع مراحل تشكل التضيق الغشائي، بحيث تم إثبات المرحلتين الأوليتين في حين لاتزال المرحلة الثالثة والرابعة قيد البحث:[26]

- شذوذات شكلية مرافقة.
- تعديل الإجهاد القصي الحجابي (altered septal shear stress).
- الاستعداد الوراثي.
- التكاثر الخلوي كاستجابة لزيادة الإجهاد الميكانيكي:

مع العلم أن هذه الاستجابة تكون أكبر خلال مراحل نمو قلب الطفل وهذا ما يفسر كون هذه المرحلة الأكثر قابلية للإصابة بهذا المرض .

الشكل (11) آلية تشكل التضيق تحت الأبهري حسب النظريات الحديثة[26]



الدراسة النسيجية

يبدي الفحص النسيجي للآفة كميات كبيرة من ألياف الكـــولاجين الثخينة وألياف أقصـر وأرفع من الإيلاستين متوزعة في جميع الاتجاهـات بالإضافة لأعداد أقل من الخلايا المولدة لليف المبعثرة وذات النوى المتطاولة وخلايا عضليـة ملساء كمـــا يبدي الفحص غالباً غياب للسرير الوعائـي، أما القسم الحجابي العضلي من المخرج فيبدي درجات مختلفة من فرط الضخامـة وقد يساهم في الحالات الشديدة بإحداث التضيق.[1]

في دراسة نسيجية لأربعة وعشرين عينة كانت الموجودات النسيجية كما يلي: وجد التليّف في كل الحالات، بينما صودفت الاستحالة المخاطية و الخلايا العضلية الملساء عند 83% من المرضى، وجد الارتشاح الالتهابي في 41% من الحالات، أما الأوعية الحديثة فلم تلاحظ إلا في 29%من العينات.[34]

الفيزيولوجيا المرضية

اعاقة الجريان عبر مخرج البطين الأيسر:[23,2,1]

تنجم هذه الإعاقة عن حافة عضلية ليفية تحت أبهرية أو تحدد انفتاح الوريقات الأبهرية في حال امتداد النسيج الليفي نحوها، كما يضاف مركب ديناميكي ثانوي ناجم عن ضخامة عضلية حاجزية مرافقة. تؤدي إعاقة الجريان عبر المخرج إلى زيادة الضغط الانقباضي للبطين الأيسر والتوتر المطبق على جداره، حيث يعاوض البطين الأيسر بضخامة عضلية تحافظ على توتر طبيعي للجدر حسب قانون لابلاس، ما يؤدي لزيادة حجم الضربة القلبية من جهة و زيادة الممال عبر المخرج من جهة ثانية.

يحافظ البطين الأيسر بدايةً على وظيفة انقباضية طبيعية أو زائدة أحياناً، ومع ترقي الضخامة الجدارية تنقص مطاوعة البطين الأيسر وتتأثر الوظيفة الانبساطية مما يؤدي إلى إعاقة امتلاء البطين ونقص حجم الضربة، ومع ارتفاع ضغط نهاية الانبساط في البطين الأيسر يحدث فرط ضخامة للأذينة اليسرى. مع استمرار الإعاقة تتراجع آليات المعاوضة البطينية و تحدث أذيات اقفارية وتليّف عضلي و

بالتالي توسع ونقص قلوصية البطين الأيسر والذي يترافق مع نقص نتاج القلب وارتفاع الضغط الرئوي و يزداد خطر حدوث اللانظميات القلبية والموت المفاجىء.

نقص التروية المرافق:[5]

يرتفع الضغط الانقباضي والانبساطي للبطين الأيسر و ينخفض ضغط الأبهر وتتطاول فترة قذف البطين الأيسر كنتيجة لإعاقة الجريان وبالتالي تقاصر زمن إرواء العضلة القلبي، كما يزداد استهلاك العضلة للأوكسجين بسبب ضخامة البطين الأيسر وزيادة الضغط الانقباضي فيه بالإضافة لتطاول زمن القذف، و نتيجة لذلك يحدث عدم تناسب بين الحاجة للأوكسجين و ما هو متاح و هي الآلية الرئيسة لحدوث نقص التروية.

من الهام إصلاح الانسداد قبل حدوث سوء وظيفة انقباضية، حيث أن الإصلاح الباكر يؤدي لتراجع الضخامة العضلية وتحسن الوظيفة الانبساطية، أما في حال تأخر الإصلاح فإن بالتغيرات الحاصلة تصبح غير قابلة للتراجع، ما ينتج عنه خطورة أعلى للعمل الجراحي و نتائج أسوأ.

قصور الصمام الأبهري:

يصادف عند حوالي 60-70% من الحالات وهو غالباً خفيف الشدة (12% من المرضى مع قصور متوسط لشديد)[11,2,1] ، يكون الصمام الأبهري عادة ثلاثي الشرف طبيعي الوريقات أو مع بعض التسمك فيها.[1] هذا و تحدث أذية الصمام الأبهري بثلاث أليات[5,4,2,1] :

- الرض المتكرر الناجم عن نفث الدم عبر التضيق.
- التليف الممتد من الغشاء: في حال التوضع العالي للتضيق حيث يؤدي انكماش النسيج الليفي لتشوه الوريقات وبالتالي فشل تطابق الوريقات أو حدوث تدلي صريح.
- التهاب الشغاف: نادرا ما يصادف وغالباً ما يكون الصمام متخرباً.

درست العديد من العوامل التي تساهم في إحداث قصور الصمام الأبهري و ترقيه أهمها:[12]

- التضيق الشديد و هو العامل الأهم.
- التعرض طويل الأمد (تأخر الإصلاح).
- قرب الغشاء من الصمام.

بحدوث القصور الأبهري يضاف عبئٌ حمليٌ على البطين الأيسر الذي يعاني مسبقاً من فرط حمل ضغطي مما يسرّع من حدوث أذية العضلة القلبية. كما يميل القصور للحدوث في السنوات اللاحقة حتى لو كان غائباً عند وقت التشخيص. تجدر الإشارة إلى أن وجود الصمام الأبهري ثنائي الشرف لا يزيد الأهبة لحدوث القصور.

الآفات القلبية المرافقة[1,2,4,5]

تترافق أكثر من نصف حالات التضيق تحت الأبهري مع آفات قلبية ولادية أكثرها شيوعاً: الفتحة بين البطينين، بقاء القناة الشريانية سالكة، تضيق برزخ الأبهر، الصمام الأبهري ثنائي الشرف، التضيق الأبهري صمامي أو فوق الصمامي، التضيق الرئوي، تشوه الوسادة، انقطاع قوس الأبهر، البطين الأيمن ثنائي المخرج، معقد شون، بقاء الوريد الأجوف العلوي الأيسر.

يتكون معقد شون من التشوهات التالية: حلقة مضيّقة فوق الصمام التاجي، صمام تاجي بشكل المظلة، تضيق تحت أبهري، تضيق برزخ الأبهر.

تجدر الإشارة إلى أن الغشاء يمكن أن يظهر في سياق أفات قلبية ولادية أو بعد إصلاحها.

السّير الطبيعي للمرض

نادراً ما تشاهد الآفة عند الولادة و يغلب أن تشخص بعد السنة الأولى من الحياة ومعظمها خلال العقد الأول، حيث ان متوسط العمر عند التداخل الجراحي الأول يتراوح بين 3-6 سنوات، كما يندر أن تشخص بعد سن الثلاثين.[1]

إن معدل ترقي الآفة متغير بشدة ولكنه أسرع من ترقي تضيق الصمام الأبهري ويكون عادةً خفيفاً في الحياة الباكرة ويترقى تدريجياً خلال الطفولة، و أن زيادة الممال عبر المخرج مع العمر تنجم فقط عن نمو الغشاء و زيادة حجم الضربة القلبية.

يكون تشخيص الآفة متأخراً نسبياً حتى مع تضيقات شديدة بسبب ندرة الأعراض المرافقة، و يكون تشخيص الآفة بأعمار أبكر في حالة وجود أفات قلبية مرافقة. توجد العديد من العوامل التي تترافق مع ترقٍ سريع للتضيق أهمها:[25,19,12]

- شدة الممال الأعظمي (> 30 ملم زئبق).
- العمر الأصغر.
- وجود تشوه تشريحي في مخرج البطين الأيسر ذو تأثير هيموديناميكي.
- قرب الغشاء من الصمام الأبهري، أو امتداده لوريقة الأمامية للتاجي.

تجدر الإشارة إلى أن ترقي الآفة ليس هو السير الحتمي للمرض حيث يمكن أن يصادف مرضى دون ترقٍ مهم في الممال أو مع ترقٍ بسيط، و غالباً ما يكون التضيق عند هؤلاء المرضى خفيفاً، و وسطيا يترقى الممال بمعدل 5 إلى 10 ملم زئبق سنوياً.[12]

يعتبر قصور الصمام الأبهري المرافق الاختلاط الأكثر أهمية، غالبا ما يكون خفيفاً مع ميلٍ أكبر لحدوثه عند مرضى التضيقات الشديدة و الأعمار الأكبر، ومن الشائع أن يترقى وقد يؤدي بالنهاية لاستبدال الصمام، و يعتبر وجوده قبل الجراحة مشعراً لبقاء القصور المتأخر بعد الإصلاح حيث أن التداخل الجراحي ليس له تأثير كبير على وظيفة الصمام خاصة في حال القصور الهام، و تشير معظم الدراسات إلى أن الاصلاح الجراحي للتضيق لا يحسّن من وظيفة الصمام كما أنه لا يمنع تطور القصور لاحقاً.[1،2،11]

يزداد خطر حدوث التهاب الشغاف الإنتاني عند مرضى التضيق تحت الأبهري و يغلب أن يصيب الصمام الأبهري بينما تندر إصابة الغشاء بحد ذاته، و يعتبر تسمك الوريقات الأبهرية المتعرضة للرض المتكرر العامل الأهم الذي يفسر حدوث التهاب الشغاف قبل وحتى بعد الإصلاح، يزداد خطر حدوثه في حالة وجود قصور أبهري مرافق أو تضيق شديد أو آفات قلبية أخرى بالإضافة إلى التقدم بالعمر.[12]

من غير الشائع حدوث الموت المفاجئ عند مرضى التضيق تحت الأبهري على خلاف اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد كما يندر أن يكون هو العرض الأول، حيث يصادف غالباً عند مرضى التضيق الشديد العرضيين، و نسبة حدوثه وسطياً هي 2-10 % سنوياً.[12]

التضيق تحت الأبهري الغشائي عند البالغين

قلما يشاهد التضيق تحت الأبهري الغشائي بأعمار أكبر من 30 سنة ويعزى ذلك بسبب الطبيعة المترقية للآفة بمرحلة الطفولة حيث تكتشف غالباً قبل سن البلوغ، بالإضافة لندرة البقيا في حال عدم الإصلاح أو أن الأفة تأخذ تدريجيا شكل الاعتلال الضخامي فيلتبس التشخيص.[12] وجدت إحدى الدراسات الحديثة أن 10-15 % من المرضى كانوا بأعمار أكبر من 40 ويعود سبب الانتشار المتزايد عند البالغين لزيادة عدد المرضى الذين أجروا إصلاح لتشوه قلبي سابق، إضافة لتزايد عدد حالات التضيق الناكس، إجمالاً تشكل الأفة حوالي 6.5 % من آفات القلب الخلقية المصادفة عند البالغين.[38]

تختلف الآفة عند البالغين عنها عند الأطفال أن سرعة ترقي الانسداد أبطأ، كما وجد أن التضيق يكون أشد و خاصة في الأعمار الأكبر من 50 سنة، و يمكن أن يعزى الترقي البطيء عند البالغين إلى اختلاف استجابة التكاثر الخلوي عندهم كما ذكر سابقاً. لوحظ أن القصور الأبهري شائع وخفيف ولا يرتبط بالعمر وإنما يرتبط بشكل وثيق مع شدة الممال.[38]

يصعب التفريق عند البالغين بين اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد و التضيق تحت الأبهري الغشائي و خاصة الشكل النفقي منه، وذلك بسبب حدوث فرط تصنع في الحجاب بين البطينين وانسداد تحت أبهري عضلي ثانوي والذي من الممكن أن يقنّع وجود غشاء تحت الأبهر.[15]

الموجودات السريرية و وسائل الاستقصاء والتشخيص

القصة السريرية والفحص السريري[16,15,11,2,1]

يبقى معظم المرضى لا عرضيين على الرغم من وجود درجة هامة من الانسداد في مخرج البطين الأيسر، حيث يكون ويتم عادة اكتشاف الآفة أثناء تقييم نفخة قلبية لا عرضية أو من خلال متابعة آفة قلبية أخرى، كما يمكن لأعراض الأفة القلبية المرافقة أن تسيطر على الصورة السريرية.

تظهر معظم الأعراض قبل سن العشرين و غالبا ما تترافق مع تضيق متوسط إلى شديد بالمخرج، تعتبر الزلة الجهدية العرض الأشيع حيث تصادف عند حوالي 40-50 % من المرضى، و تعكس إلى حد ما درجة ارتفاع ضغط الأذينة اليسرى في نهاية الانبساط الناجم عن سوء الوظيفة الانبساطية للبطين الأيسر المتضخم، ويتجلى عند الأعمار الباكرة بعدم تحمل الطعام. يحدث الخناق عند حوالي 25% من المرضى العرضيّين و يصعب تحريه عند الأطفال الصغار. يندر أن يصادف الغشي كعرض رئيس عند مرضى التضيق تحت الأبهري إلا أنه أكثر شيوعاً مما هو عليه الحال في التضيق الأبهري الصمامي الصرف و يعزى إلى نقص التروية الدماغية الناجم عن توسع وعائي محيطي بوجود نتاج قلب ثابت غير قابل للزيادة مع الجهد بسبب التضيق. تعتبر أعراض قصور القلب الاحتقاني شديدة الندرة و تشاهد في حالات التضيق الشديد المتروك دون إصلاح.

يكون النبض المحيطي متناظراً، وقد يكون ضعيفاً في حالة الانسداد الشديد كما أنه من المكن جس هرير على الحافة اليسرى للقص عند حوالي ثلث إلى نصف المرضى، تكون ضربة القمة مشتدة و منحرفة نحو الأيسر. يلاحظ غياب التكة القاذفة المرافقة لانفتاح الصمام الأبهري والتي تسمع عند مرضى التضيق الصمامي، يكون الصوت الثاني وحيد المركّبة أو مع انشطار ضعيف بسبب تطاول فترة القذف، في حين أن الانشطار العجائبي يشير لاعتلال البطين الأيسر، يمكن سماع الصوت الثالث وأحيانا الرابع. بينما تكون العلامة الأهم هي سماع نفخة انقباضية قاذفة تسمع بشكل عام عند كل المرضى بشدة6/5.3، تبدأ مع الصوت **الأول** وتصل ذروتها خلال الانقباض الباكر أو أحياناً في منتصف الانقباض في حالات التضيق الأشد، وأفضل ما تسمع على الحافة اليسرى للقص وأحياناً بالقمة، وتتناسب شدتها ومدتها مع شدة التضيق. كما يمكن سماع نفخة انبساطية باكرة عند حوالي نصف المرضى، تكون خفيفة الدرجة

2-6/3 وأفضل ما تسمع في البؤرة الأبهرية أو على الحافة اليسرى للقص، ويجب ملاحظة أن شدة النفخة لا تتناسب مع شدة القصور بسبب التضيق تحت الصمامي الذي يحد من رجوع الدم القاصر.

الوسائل التشخيصية

صورة الصدر البسيطة غير مشخصة ويلاحظ عادةً علامات ضخامة متوسطة للبطين الأيسر وأحياناً للأذينة اليسرى دون توسع الأبهر الصاعد عادةً. يكشف تخطيط القلب الكهربائي وجود درجة من ضخامة البطين الأيسر عند حوالي 50-80 % من المرضى، ولا تكون الموجودات التخطيطية طبيعية عادةً في حالة التضيق الشديد حيث قد توجد موجة Q بارزة على المساري الصدرية اليسرى، كما تلاحظ علامات إجهاد بطين أيسر عند حوالي 25% من المرضى.[11،15،16]

يعتبر الصدى القلبي عبر الصدر ثنائي البعد مع تصوير الدوبلر الملون الوسيلة الاختيارية المفضلة للتشخيص والمتابعة وتقييم نتائج الإصلاح حيث أنه يفيد في كشف موقع التضيق وطبيعة الانسداد، وتحديد شدته، كما أنه يقيم الصمام الابهري ووظيفته وحجم حلقته، و يكشف عن وجود آفات قلبية أخرى بالإضافة إلى تحديد التشوهات المرافقة في مخرج البطين الأيسر.[1،11]

يعتبر الصدى القلبي عبر المري أكثر دقة منه عبر جدار الصدر ,مما يجعله وسيلة مثالية داخل غرفة العمليات لتقييم النتائج الفورية للإصلاح الجراحي، كما أن له أهداف تشخيصية قبل الجراحة عندما تكون نتائج الصدى القلبي عبر الصدر غير محددة بسبب نافذة صوتية ضعيفة أو عدم كفاية المعلومات، بالمقارنة مع الصدى عبر جدار الصدر نجد أنه:

- أكثر فعاليةً في تحديد امتداد الإصابة على محيط المخرج.
- أكثر حساسيةً في تحديد قرب الغشاء من الصمام الأبهري وامتداد التليف نحو الوريقات الأبهرية.
- أكثر دقة في تحديد وجود تشوهات مرافقة بمخرج البطين الايسر.
- أكثر واقعية لكشف الغشاء في حال وجود ضخامة حاجزية مرافقة قد تقنّع وجود الغشاء.
- بينما لا يقدم معلومات أدق من حيث تقييم القصور الأبهري، كما أنه أقل دقةً في حساب الممال عبر المخرج وذلك بسبب ميل محور المري عن مخرج البطين الايسر وصعوبة إيجاد المنحى الموازي لنفث الدم والذي يكون عادةً محيطياً وليس مركزياً كما في التضيق الصمامي.[13] كما يفيد الصدى القلبي عبر المري بتوجيه الجراح أثناء الاستئصال القسمي للحجاب وبالتالي ينقص الاختلاطات فيما يسمى بالاستئصال الموجّه بالصدى ففي إحدى الدراسات كانت توصيات الإيكو بأن يجرى

الاستئصال بأبعاد وسطية :10ملم عرضاً و10 ملم عمقا دون اختلاطات ومع نتائج توسيع ممتازة.[42]

نادراً ما نحتاج للقثطرة كوسيلة تشخيصية حيث لم تعد تستطب بشكل روتيني، حيث يمكن استخدامها لتقييم شدة الانسداد عندما لا تكون الموجودات الشعاعية الأخرى كافية مثل التضيّقات المتعددة بالمخرج أو التضيق المنتشر، كما قد تستطب عند وجود أفات قلبية معينة مرافقة.[1]

استطبابات و توقيت التداخل الجراحي

نظراً لكون معظم المرضى غير عرضيين فلا يوجد دور للمعالجة الطبية، حيث يكون التداخل الجراحي هو التداخل الأولي والأساسي والذي يجرى غالباً قبل حدوث قصور القلب الاحتقاني، فمن غير المعتاد أن يترقى التضيق لدرجة تصبح فيها المعالجة الطبية ضرورية لتدبير قصور القلب، و في حال حدوثه يتم وضع العلاج الدوائي الروتيني و تستثنى منه الموسعات الوعائية الجهازية ريثما يصبح إجراء الجراحة ممكناً، مع التأكيد على ضرورة الوقاية من التهاب الشغاف.[18,15,1]

لا يزال توقيت العمل الجراحي مثار جدل، فنتيجة لتطور الصدى القلبي أصبح بالإمكان تشخيص الأفة في أعمار باكرة، و نظراً لطبيعة المرض المترقية و الخطورة المنخفضة للجراحة ينصح البعض بالتداخل الباكر عند التشخيص بغض النظر عن الممال، بينما يرى البعض أن التداخل الباكر لا يؤثر على معدلات النكس المرتفعة نسبياً. يعتقد أن الفائدة الأهم للتداخل الباكر هي منع حدوث قصور الصمام الأبهري حيث يعتبر الممال العالي ≤ 50 ملم زئبق قبل الجراحة مشعراً هاماً لحدوث أو ترقي قصور أبهري متوسط لشديد بالإضافة لازدياد حدوث القصور الأبهري مع ازدياد العمر، كما أنه يمنع ترقي الإصابة الموضّعة إلى شكل أكثر انتشاراً و بالتالي تداخل أوسع، إضافةً لكونه ينقص من خطر حدوث التهاب الشغاف الإنتاني و يمنع ترقي الضخامة القلبية. بالمقابل لم تثبت حتى الآن فوائد التداخل الباكر في انقاص نسبة النكس، حيث أوصى البعض بتأخير الجراحة لبعد سن العاشرة إن أمكن بسبب نسبة النكس العالية بالأعمار الأصغر من العاشرة. كما أثبتت معظم الدراسات أن شدة القصور لا تتغير بعد الجراحة الناجحة، ومع ذلك أظهرت دراسات هامة إمكانية إيقاف أو تحسين درجة القصور بعد التوسيع الجيد للمخرج مع أهمية التداخل قبل حدوث أذية الصمام.[34,22,18]

استطبابات الإصلاح الجراحي[1,2,4,14,18]

تعتبر الموجودات التالية استطباباً للعمل الجراحي:

- وجود الأعراض.
- الانسداد الشديد: أي ممال أعظمي ≤ 50 ملم زئبق، أو ممال وسطي≤30 ملم زئبق.
- وجود قصور أبهري متوسط إلى شديد.
- وجود أفة قلبية أخرى تستدعي التداخل.

اعتبارات خاصة

❖ الانسداد المتوسط (ممال 30-50 ملم زئبق): هناك توجّه كبير لاعتباره استطباباً أساسياً للتداخل، لكن مايزال الخلاف قائماً حول الحالات اللاعرضية منه، إجمالاً يستطب التداخل الجراحي على الانسداد المتوسط في الحالات التالية:

- توسع البطين الأيسر أو تدني وظيفته (الكسر القذفي <55%).
- وجود ترقٍ سريع موثق للآفة.
- وجود تغيرات تدل على نقص التروية بالمساري الصدرية اليسرى على الراحة أو بالجهد.
- يقترح البعض الحالات التالية كاعتبارات إضافية:
  - فرط ضخامة هامة بالبطين الأيسر.
  - التخطيط للحمل أو للرياضات التنافسية.
  - قرب الغشاء من الصمام الابهري.

❖ الانسداد الخفيف (ممال أقل من 30 ملم زئبق): يمكن مراقبتهم بأمان باعتبار أن معظمهم يكونون مستقرين دون ترقٍ هام للتضيق عندهم، حيث لا ينصح بالتداخل بدون وجود ضخامة بطين أيسر هامة، أكثر ما يصادف في سياق آفات قلبية أخرى.[1]

❖ التضيق طويل القطعة (النفقي) : نظراً لكونه يقتضي تداخل جراحي أوسع فإنه يوصى بعتبة أعلى للمال كاستطباب للجراحة(عادةً بممال >50-60 ملم زئبق) بالإضافة للاستطبابات الكلاسيكية الأخرى.[14]

- التضيق الناكس :له نفس استطبابات التداخل لأوّل مرة.[18]
- التداخل على التضيق تحت الأبهري عند البالغين: نظراً لبطء ترقي الانسداد والقصور عندهم و عدم وجود بيانات تفضّل الإصلاح الباكر عندهم يستطب التداخل عند ممال أعلى من 50 ملم زئبق، أما البالغون مع ممال أدنى بدون ضخامة هامة للبطين الأيسر أو سوء لوظيفته فيتم مراقبتهم بشكل حثيث حيث أن قلةً منهم سيتطور لديهم تضيق هام يستدعي بالنهاية اتداخل جراحي.[38]

تقنية العمل الجراحي [6,5,4,3,2,1]

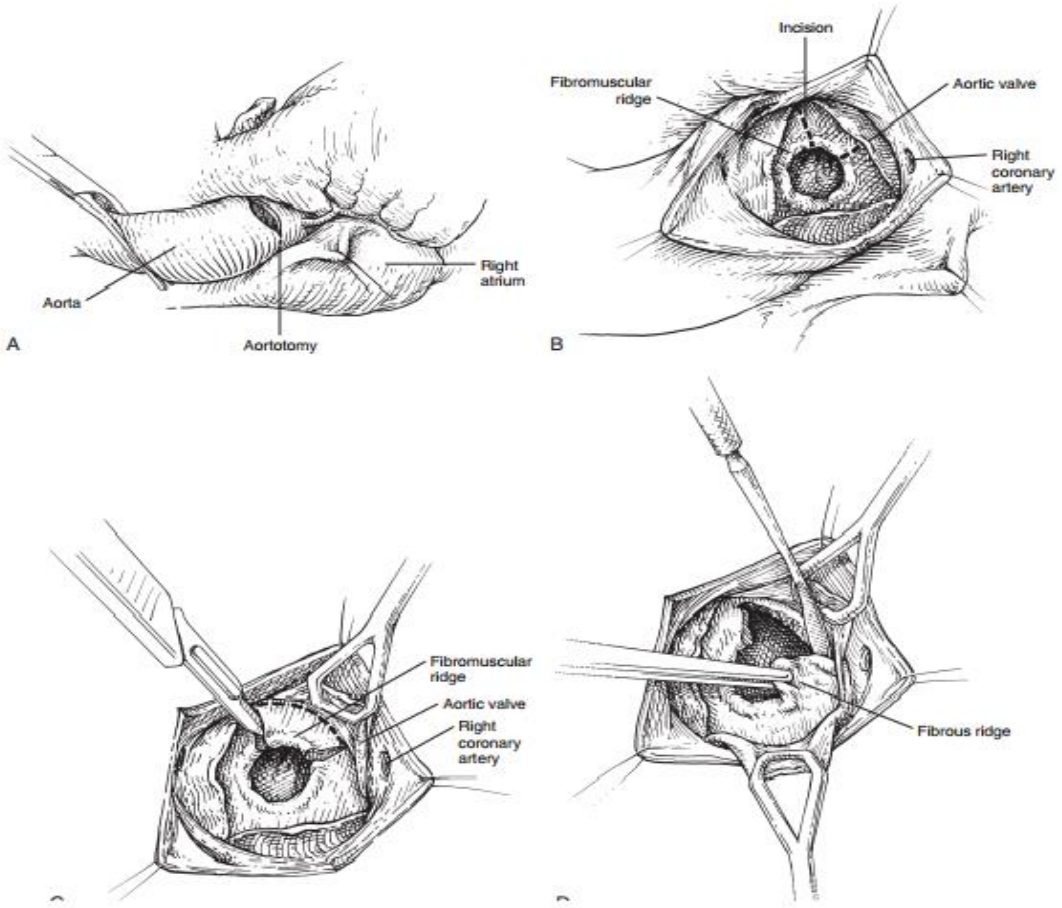
تعتبر الجراحة التداخل المعياري وأفضل الخيارات هي الاستئصال التام للغشاء عبر الصمام الأبهري مع أو بدون خزع إسفيني للحجاب بين البطينين مع الأخذ بالاعتبار الحاجة لإصلاح الصمام الأبهري أو استبداله بالإضافة لإصلاح الآفات المرافقة. كما ينصح البعض بالمقاربة الواسعة وتشمل استئصال كامل امتداد التليف ضمن المخرج.

تتم المقاربة الجراحية من خلال شق صدري ناصف، و تسليخ الالتصاقات وصولاً للقلب حيث يتم وصله إلى دارة القلب والرئة الصناعية باستخدام قنية وريدية واحدة في الأذينة اليمنى أو قنيتين أجوفيتين و هو المفضل، كما يفضل تحضير دارة فخذية في حالة الالتصاقات الشديدة حيث تتم المباشرة بالدارة و استخدام تقنية العود الوريدي المساعَد بالخلاء للوقاية من أذية القلب أثناء نشر القص، يتم إيقاف القلب بإعطاء المحلول الشال لعضلة القلب عبر جذر الأبهر في حال غياب القصور الهام للصمام الأبهري أو من خلال الفوهات الإكليلية مباشرةً في حال وجود قصور أبهري مهم. كما من الممكن إعطاؤه بالطريق الراجع.

يجرى شق معترض بالأبهر الصاعد تماماً عند الوصل الجيبي الأنبوبي ويمدد للأسفل باتجاه الوريقة اللاإكليلية حسب الحاجة، يتم فحص الصمام الأبهري بعناية ثم يجرى تبعيد حذر لوريقات الصمام لينكشف الغشاء المضيق، يتم لقط الغشاء بملقط أو بقطبة تعليق للسيطرة عليه ثم يجرى خزعه تماماً عند اتصاله بالعضلة ويتم الخزع عادةً في المنطقة بين قاع الوريقة الأبهرية اليمنى وبين الملتقى الأيمن أيسر، ثم يتم تقشير الغشاء عن جدار المخرج بالتسليخ الكليل وأحياناً بالتسليخ الحاد مع تجنب التسليخ العميق

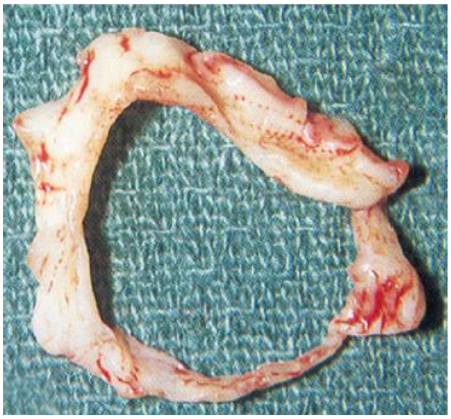
في المنطقة على جانبي الملتقى اللاإكليلي–الأيمن لتفادي إصابة الحزم الناقلة ومن الهام جداً تجنب أذية الوريقات الصمامية المجاورة أثناء تسليخ الغشاء عنها. من الهام أن نبحث عن وجود غشاء ثاني قد يمتد أسفل الغشاء الأول بعدة ميليمترات. عند الحاجة لاستئصال قسمي من الحجاب يتم ذلك في المنطقة أسفل النصف الأيسر للوريقة الاكليلية اليمنى حيث يجرى شقين عموديين متوازيين بالحجاب :الاول على امتداد الملتقى الأيمن –الأيسر والثاني تحت قاع الوريقة اليمنى ويمدد الشقين باتجاه القمة قدر المستطاع ثم تستأصل العضلة بينهما.

الشكل (12) تقنية استئصال الغشاء تخت الأبهري المضيق[1]



إن إحدى الملامح النسيجية الهامة لهذه الآفة أنها تتصل بشغاف مخرج البطين الأيسر ما يجعل استئصال كامل الغشاء ممكناً عبر خزع نقطة اتصاله مع الشغاف ولكونه آفة تطورية يمكن تمييز الغشاء عن نسيج

الشكل (13) امكانية استئصال الغشاء كحلقة كاملة[6]



الوريقات الصمامية التي يمتد إليها وغالباً يمكن تقشيره كاملا دون أذية للوريقات كما يظهر الشكل المجاور. يمكن في حال التضيق الغشائي المرافق للفتحة بين البطينين إزالة الغشاء عبر الفتحة وتجنب شق الأبهر.

اقترح بعض الجراحين تطبيق ما يسمى بالمقاربة الجراحية الواسعة[36] و التي تتضمن تقشير كامل الغشاء، بالإضافة إلى تقشير النسيج الليفي عن الوجه البطيني للوريقات الأبهرية(غالباً حتى الحافة الحرّة) حتى نتأكد من مطاوعة الوريقات وعدم تسمكها، مع إجراء خزع إسفيني للحجاب. بالإضافة لذلك ينصح يعقوب و زملاؤه [20] بتحرير المثلثات الليفية اليمنى واليسرى وذلك بقطع أي جسور ليفية تمتد من الحافة الانسية والوحشية للوريقة الأمامية للصمام التاجي إلى جدار المخرج المجاور.

تؤكد معظم الدراسات على أهمية ازالة التشوهات المرافقة ضمن مخرج البطين الأيسر طالما أن إزالتها لا يترافق مع زيادة نسبة الاختلاطات وفي حال عدم القدرة على إزالتها ينصح بتوسيع جيد للمخرج والذي يتم باستئصال قسمي للحجاب ومع أهمية كشف هذه التشوهات قبل الجراحة حيث يصعب على الجراح كشفها ضمن القلب المرتخي.[23]

ومن الهام إجراء صدى قلبي عبر المري بعد ايقاف دارة القلب لتحري كفاية توسيع المخرج أو وجود قصور أبهري، يجب توخي الحذر بتفسير أي ممال متبقي في الفترة الباكرة بعد الإصلاح والذي يعزى غالبا للنتاج العالي الثانوي لفرط حركية البطين الأيسر المتضخم أو عدم كفاية استئصال النسيج العضلي الحجابي، حيث ينصح البعض في حال الممال المتبقي الأعلى من 30 ملم زئبق بإعادة التداخل وتوسيع أكبر للمخرج.

دور الخزع الإسفيني للحجاب[40,24]

يعتبر من القضايا المثيرة للجدل في تدبير التضيق تحت الأبهري الغشائي، حيث تنصح به بعض المراكز لكل المرضى كونه للمخرج وبالتالي ينقص اضطراب الجريان المسؤول عن النكس، مع الأخذ بالاعتبار ترافق معظم الحالات مع درجة من ضخامة الحجاب. بالمقابل يمكن للتندب الحاصل أن يؤدي لنكس الأفة وغالباً بشكل تضيق نفقي بالإضافة لزيادة خطر حدوث الاختلاطات المرافقة للإجراء كالفتحة بين البطينين طبية المنشأ أو الحصار القلبي.

حالياً يوجد شبه إجماع على أن الخزع الإسفيني للحجاب في حالات التضيق تحت الأبهري الغشائي المعزول الغير مترافق مع تشوهات بمخرج البطين الأيسر و في حالة التداخل الأول **لا** يقدم ميزةً إضافية من حيث إزالة التضيق أو إنقاص النكس، بينما يكون مستطباً في الحالات التالية:

- وجود ضخامة عضلية حاجزية صريحة مرافقة.
- عدم توسيع كاف للمخرج وبقاء ممال هام.
- وجود أهبة عالية للنكس.
- عدم القدرة على إزالة التشوهات المرافقة ضمن مخرج البطين الأيسر.
- الحالات الناكسة.

تدبير مرضى التضيق تحت الأبهري الناكس[6,4,3,2,1]

تترافق عادةً الحالات الناكسة مع ممال ضغط أعلى وقصور أبهري أشد، كما يحدث أحياناً التضيق بشكل أكثر انتشاراً وامتداداً وبالتالي الحاجة لتداخل جراحي أوسع وتوسيع أكبر للمخرج وبالنتيجة حدوث أعلى للاختلاطات.

نستخدم عموماً في العمليات المعادة نفس التكنيك المستخدم أول مرة حيث يظهر الغشاء غالباًكما لو أنه يستأصل لأول مرة مع التوصية باستئصال قسمي للحجاب. قد يحدث النكس بشكل شديد و

منتشر، وبالتالي فإن استئصال الغشاء المضيق حتى مع إجراء خزع اسفيني للحجاب لا يحقق توسيعاً جيداً للمخرج و بالتالي يصبح إجراء إحدى عمليات توسيع مخرج البطين الأيسر ضرورياً، و تعتبر عملية *كونو المعدلة* الخيار الأفضل بشرط كفاية حجم حلقة الصمام الأبهري، كما ينصح بإجرائها في حالة النكس الثاني للتضيق تحت الأبهري الغشائي. أما في حالة نقص تصنع حلقة الأبهر المرافق فنحتاج لإجراء أوسع يدعى إجراء *كونو- راستان* أو *التصنيع الأبهري –البطيني* المصمم لتوسيع مخرج البطين الأيسر والحلقة الأبهرية واستبدال الصمام الأبهري بأخر صنعي. كما يمكن إجراؤه بالمشاركة مع استبدال جذر الأبهر باستخدام طعم إنساني ذاتي *روس–كونو* أو باستخدام طعم بشري. يمكن إصلاح التضيق الغشائي المرافق لصمام أبهري صنعي موجود سابقاً بإجراء كونو المعدّلة أو بإجراء كونو–راستان عند الحاجة لتبديل الصمام الصنعي.

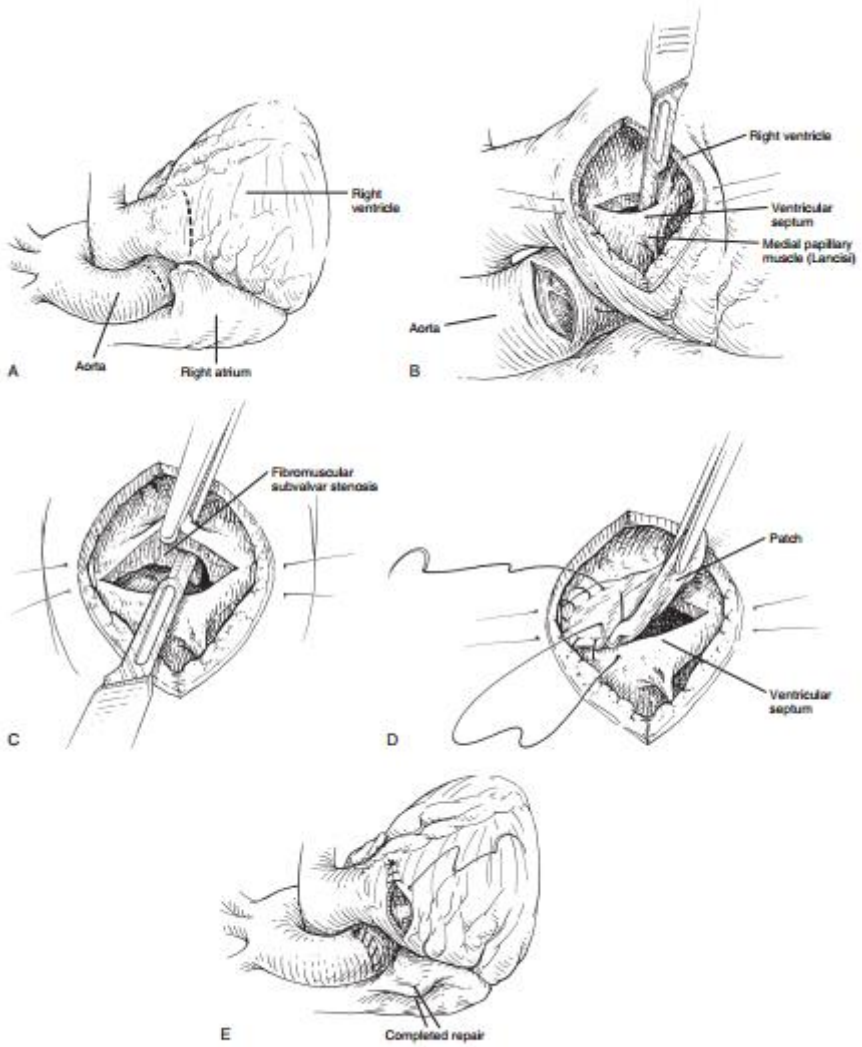
يمكن في الحالات الناكسة بشكل نقص تصنع شديد واسع بالمخرج أو بنقص الخبرة اللازمة وضع طعم صنعي مجهّز بصمام بين قمة البطين الأيسر والأبهر الصاعد، تم وصفه سابقاً ولكن يعتقد حالياً بإمكانية تدبير كل هؤلاء المرضى بإجراء التصنيع الأبهري البطيني أو كونو المعدّلة، حيث تم الاستغناء عنه تقريباً و أصبح من الأدب الطبي.

عملية كونو المعدلة [1]

تجرى في الحالات الصعبة من التضيق تحت الأبهري الموضع أو حالات التضيق النفقي، بشرط كون الصمام الأبهري و حلقته طبيعيان، حيث يتم إجراء شق معترض في الأبهر الصاعد و بعد التأكد من كون الإجراء الاعتيادي لا يؤمن توسيعاً مُرضياً لمخرج البطين الأيسر، يفتح البطين الأيمن عرضيا تحت مستوى الصمام الرئوي بحوالي 2 سم، يتم إدخال كلامب قائم الزاوية عبر شق الأبهر ليلامس الحجاب بين البطينين تحت الصمام الأبهري بحوالي 1 سم ويتم جس رأسه عبر شق البطين الأيمن حيث يجرى شق للحجاب بين البطينين في تلك النقطة يمدد سفلياً حوالي 1سم موازياً لمخرج البطين الأيسر، ثم يمدد علويا بحذر شديد لتجنب أذية الصمام الأبهري، يستأصل قسم من الحجاب بين البطينين المتضخم لإزالة الانسداد، تستخدم رقعة صنعية لإغلاق العيب الحجابي و توسيع مخرج البطين الأيسر، يغلق شق البطين الأيمن و شق الأبهر بخياطة متواصلة.

يوضح الشكل التالي الإجراء الجراحي:

الشكل (14) عملية كونو المعدلة[1]

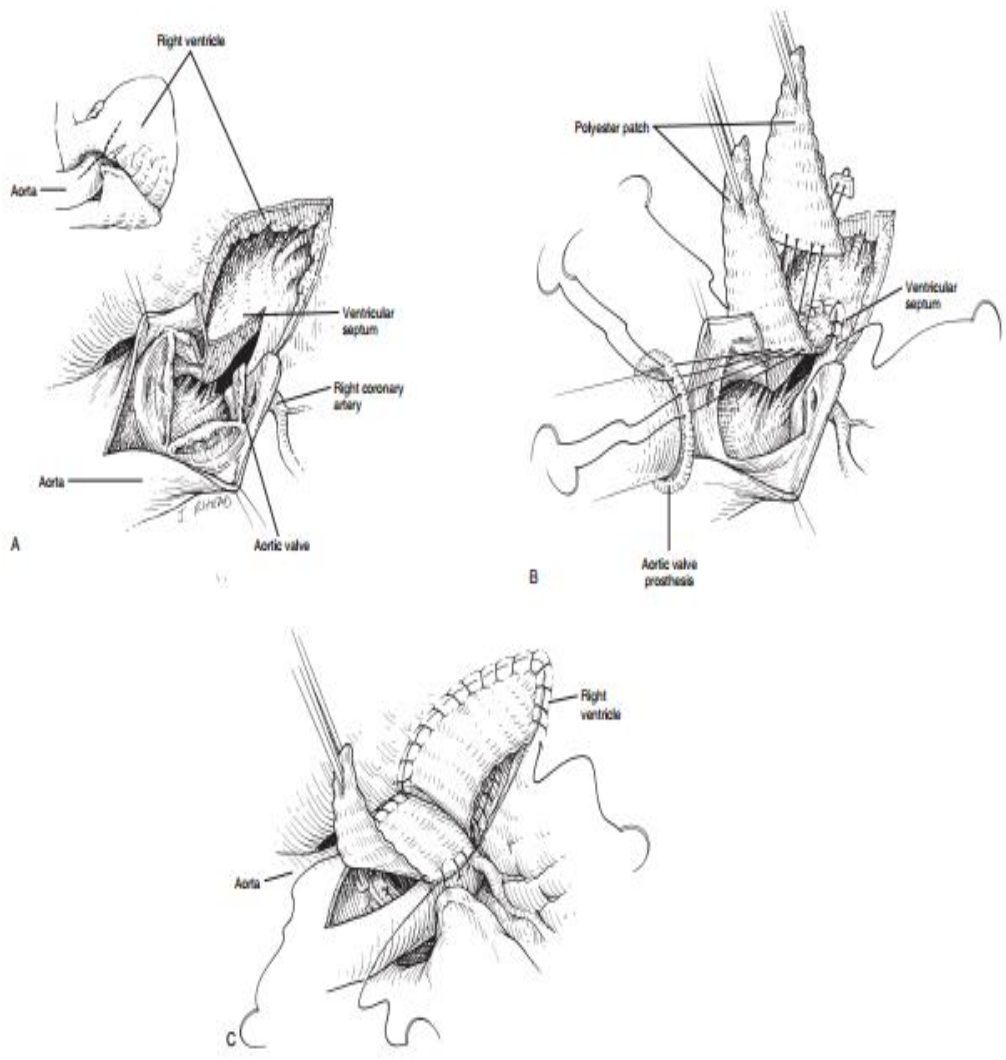


التصنيع الأبهري البطيني (عملية كونو–راستان)[1]

وصفت هذه العملية عام 1975 من قبل كونو و زملائه و راستان و زملائه كلٌ على حدى، و تستطب في حالات التضيق تحت الأبهري المرافق لحلقة أبهرية صغيرة. حيث يجرى شق طولي للأبهر يبدأ فوق مستوى منشأ الشريان الإكليلي الأيمن بحوالي 10مم و يمدد سفلياً إلى الأيسر منه إلى البطين الأيمن عبر الملتقى الإكليلي الأيمن أيسر، يمدد الشق إلى البطين الأيمن بعد تحديد وريقات الصمام الرئوي بشكل جيد لتجنب أذيتها لقربها الشديد من مدخل شق البطين الأيمن، بعد فتح البطين الأيمن يتم قص

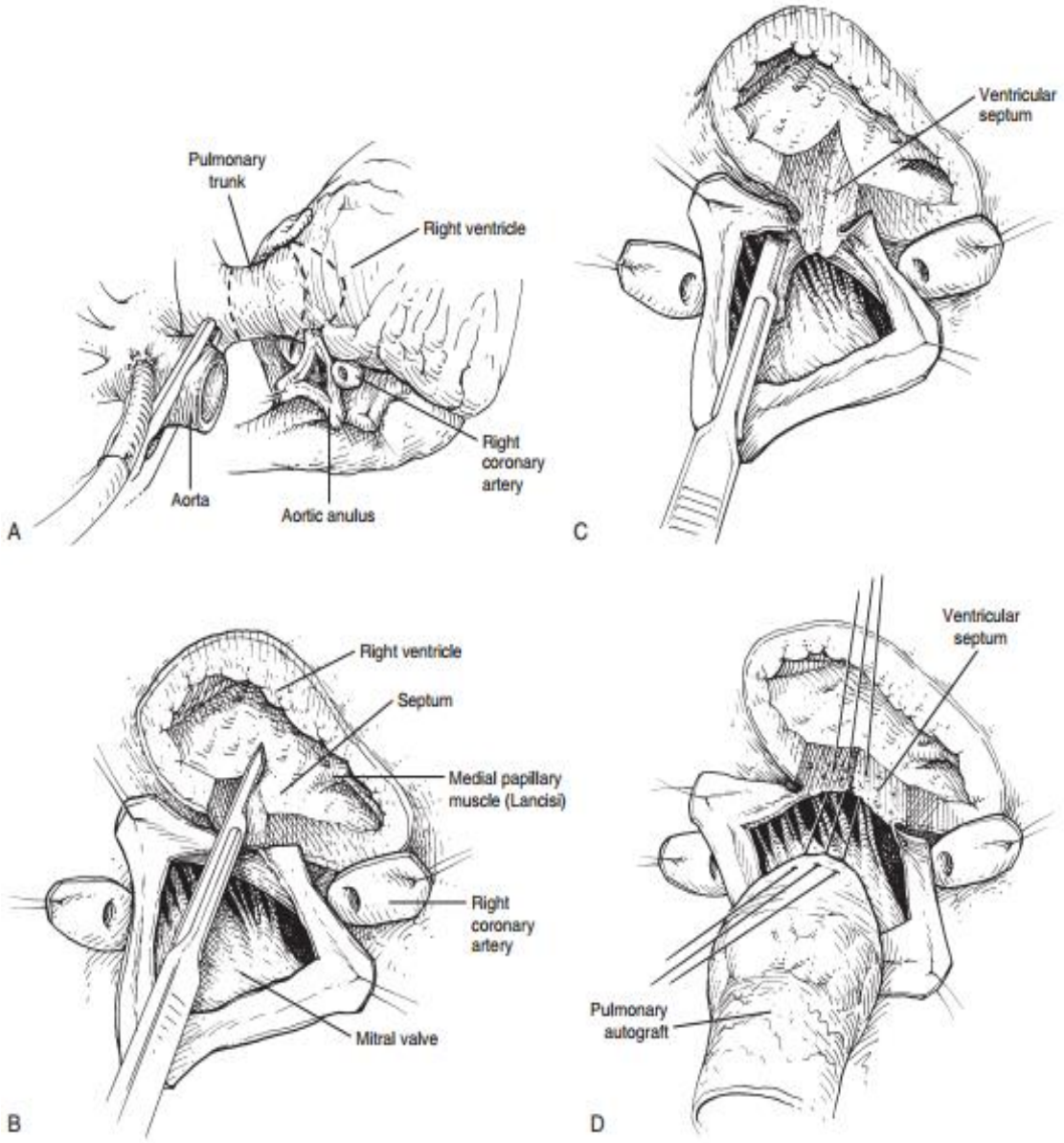
الحجاب بين البطينين بواسطة مقص حيث يكون الشق أيسر قاعدة الوريقة الإكليلية اليمنى، يمدد الشق سفلياً بشكلٍ كافٍ للوصول إلى التضيق النفقي، تقاس الحلقة الأبهرية الجديدة الموسعة المتشكلة لاختيار الصمام المعدني الموافق، تقص لرقعة صنعية بشكل بيضوي و تخاط إحدى نهايتيها على الزاوية السفلية للعيب الحجابي و على الجانب الأيمن من الحجاب وصولاً لحلقة الأبهر، تحضر رقعة ثانية مثلثية الشكل تخاط قاعدتها بدايةً على الرقعة الأبهرية بواسطة خيطان تثبيت الصمام ذاتها، يخاط القسم العلوي المتبقي من رقعة الأبهر بشكل متواصل لإغلاق و توسيع شق الأبهر، كما تخاط باقي الرقعة المثلثية لتغلق البطين الأيمن، حيث يجب أن تكون هذه الرقعة كافية لتوسيع مخرج البطين الأيمن ليعاوض تبارز مخرج البطين الأيسر الموسع نحوه.

الشكل (15) التصنيع الأبهري البطيني (عملية كونو-راستان)[1]



يمكن أن يتم استبدال الصمام الرئوي بالصمام الأبهري مع اجراء تبديل محدود للأبهر الصاعد فيما يعرف **بعملية *روس–كونو***.

الشكل (16) عملية روس-كونو[1]



دور التوسيع بالبالون[39]

تم إجراء التوسيع بالبالون للتضيق تحت الأبهري مع إنقاص هام بالممال ولكنه للأسف قصير الأمد حيث سجّل سواريز دي ليتزو ورفاقه نتائج ممتازة ولكن مع نكس بنسبة 50% خلال 3 سنوات،

يعتقد بأن أفضل النتائج تكون في حالة الغشاء الرقيق أقل من 3 ملم ولا يعتقد بفعالية التوسيع في الحالات الناكسة بعد العمل الجراحي أو التضيق طويل القطعة. قد يكون له دورٌ تلطيفيٌ لآفات حديثة التطور بعد إصلاحٍ جراحيٍ لآفةٍ قلبيةٍ أخرى لتأخير الجراحة مثلاً أو تجنب تعريض المريض لتداخلات جراحية متكررة. حتى الآن يجب عدم اعتبار التوسيع بالبالون معالجةً بدئيةً فعلى الرغم من خطورة التداخل المنخفضة جداً فإن البقيا الخالية من الحوادث أقل من مثيلتها بعد الجراحة، وعلى العموم فإن النتائج النهائية تحتاج لعدد أكبر من المرضى و فترة أطول من المتابعة.

نتائج الإصلاح الجراحي

النتائج الباكرة

تقدر الوفيات الباكرة بأقل من 3% في معظم المراكز وهي عموماً تقارب الصفر في حال التضيّق المعزول، وتكون أعلى عند المرضى الأصغر سناً، أو بوجود عدة مستويات من التضيق، أو عند وجود آفات قلبية أخرى مرافقة.[12,1] يحدث شفاء كامل للأعراض بعد الجراحة، مع وظيفة جيدة للبطين الأيسر وتناقص هام بالممال على الرغم من بقاء ممال يصل أحياناً ل 30 ملم زئبق في الفترة الباكرة بعد الجراحة. يتعلق الممال عبر المخرج في المرحلة الباكرة بعد الإصلاح بالممال قبل العمل الجراحي كما يكون أعلى في الحالات الناكسة[19]، حيث يكون *الممال المتبقي* إما بسبب إصلاح غير كافٍ للآفة أو عابراً ديناميكي الطبيعة و يصادف في حوالي 44% من الحالات[19]. تجدر الإشارة هنا إلى أن الممال المتبقي بعد الجراحة هو المشعر الأهم لحدوث الاختلاطات على المدى الطويل (النكس – قصور الصمام الأبهري–إعادة التداخل–والوفيات)[19,12,1].و منه يجب التأكد من التوسيع الكافي لمخرج البطين الأيسر بمقاييس موضوعية مثل الصدى القلبي عبر المري وعدم الاعتماد فقط على الرؤية المباشرة التي لا تعكس بدقة الطبيعة الديناميكية للانسداد بسبب ارتخاء القلب.

الاختلاطات الجراحية نادرة عموماً وأهمها الحصار القلبي (2–5%)، أذية الصمام الأبهري أو التاجي (<2%)، الفتحة بين البطينين طبية المنشأ (<2%)، وتكون الاختلاطات أعلى في الحالات الناكسة أو بعد الخزع الإسفيني العميق للحجاب بين البطينين.[1،12،19]

النتائج المتأخرة

تقدر البقيا على المدى الطويل ب 85-95% خلال 15 سنة بعد الإصلاح، وتتعلق الوفيات المتأخرة ببقاء ممال هام عبر المخرج، وبنكس الممال وعودة التداخل، ونادراً بالتهاب الشغاف.[1،12،21]

- نكس الآفة بعد الإصلاح:

إن نسبة النكس العالية جعلت سبنسر سابقاً يعتقد بأن الإصلاح الجراحي مجرد إجراء تلطيفي، حيث تقدر نسبة النكس عموماً بحوالي 20-30% ولا يحتاج كل هؤلاء المرضى إلى إعادة التداخل، عادةً يحدث النكس خلال السنوات الأولى بنسبة 10-20 %خلال 5 سنوات بمعدل وسطي 3,8% سنوياً، كما يمكن أن يتأخر لسنوات عديدة، إن نسبة النكس العالية ليست مفاجئة طالما أنها آفة مكتسبة تتعلق بهندسة مخرج البطين الأيسر، فقد أثبتت التحريات أن نكس الغشاء يعزى لنفس العوامل التي ساهمت بتشكل الغشاء الأولي، وإن تعديل هذه العوامل يحسن من نتائج الإصلاح.[12،19،37]

تعتبر العوامل التالية مشعرات لزيادة نسبة النكس:[37,19,12,1]

1- الممال العالي قبل الجراحة :أعلى من 40-50 ملم زئبق.

2- عدم استئصال كامل الغشاء، أو بقاء ممال هام بعد الإصلاح.

3- المسافة بين الغشاء والصمام الأبهري الأقل من 6 ملم.

4- وجود شذوذات بمخرج البطين الأيسر.

5- تشوهات قلبية مرافقة مثل: عيب حاجزي، نقص تصنع حلقة الأبهر، نقص تصنع قوس الأبهر أو تضيق برزخ الأبهر وغيرها.

6- العمر الأبكر عند الإصلاح< 5-10 سنوات.

لم يثبت دور جنس المريض أو درجة القصور الأبهري المرافق في نكس التضيق، كما لا يمنع العمل الجراحي الباكر النكس ولكن يمكن أن ينقص نسبة النكس على المدى الطويل، كما يعتقد أن استئصال الحجاب القسمي يمكن أن ينقص من النكس[40,24]. ويجب ملاحظة أن معظم مرضى النكس غير

عرضيين حتى حدوث درجة هامة من التضيق مما يدل على أهمية المتابعة بالصدى القلبي للمرضى على المدى الطويل.

- القصور الأبهري

يبقى عادة القصور الأبهري بنفس الدرجة أو يتحسن قليلا بعد الجراحة مباشرةً في الحالات التي تستأصل فيها الأنسجة الليفية التي تشد الوريقات[25,19]،يبقى القصور على المدى الطويل خفيفاً، ولكن من الممكن أن يترقى القصور بعد الاستئصال الناجح للغشاء، أظهرت احدى الدراسات الكبيرة أن الإصلاح الجراحي المتأخر بعد حدوث أذية للصمام الأبهري وقصور هام به لم يكن له تأثير كبير على وظيفة الصمام[19]

يعتبر الممال العالي و وجود قصور أبهري هام قبل الجراحة و تأخر الإصلاح من أهم مشعرات حدوث قصور أبهري متوسط إلى شديد خلال المتابعة. كما أظهرت إحدى الدراسات الكبيرة إمكانية حدوث تضيق صمامي هام خلال المتابعة طويلة الأمد وسجلت حدوثه عند ربع المرضى بعد 25 سنة من الإصلاح وخاصة عند مرضى الصمام الأبهري ثنائي الشرف أو تضيق البرزخ مما يؤكد أهمية متابعة الصمام الأبهري مع التقدم بالعمر.[12،19]

- الفعالية:

يجب ألا تجرى الألعاب والرياضات التنافسية والجهد العنيف في حالات التضيق شديد أو وجود قصور صمام أبهري هام، أو فرط ضخامة هامة بالبطين الأيسر، وكذلك الحال عند وجود اضطرابات نظم هامة سريرياً.

الدّراسة العمليّة

أهمية البحث

تترافق عادة الحالات الناكسة من التضيق تحت الأبهري مع ممال ضغط أعلى و قصور أبهري أشد، ويمكن أن يحدث التضيق بشكل أكثر انتشارا مما يستدعي تداخل جراحي أوسع و توسيع أكبر لمخرج البطين مما يؤدي إلى نسبة اختلاطات و وفيات أعلى. و نظراً لنسبة النكس العالية لهذه الآفة كان من الضروري إجراء دراسة علمية لتكون مستنداً إحصائيا يساعد الجراحين في اختيار الطريقة المثلى لمقاربة الحالات الناكسة و تحديد عوامل الخطر التي تزيد نسبة النكس ومحاولة تعديلها.

أهداف البحث

دراسة نتائج التداخل الجراحي الباكرة و المتأخرة لمرضى أجري لهم إصلاح جراحي لتضيق تحت أبهري ناكس بهدف:

1. تحديد عوامل الخطورة المرافقة و تأثيرها على البقيا.
2. دراسة دور تقنية العمل الجراحي الأول (استئصال الغشاء أو بالمشاركة مع خزع إسفيني للحجاب بين البطينين) في النكس و في نوع العمل الجراحي الثاني.
3. دراسة العوامل التي أدت إلى النكس.
4. دراسة دور إصلاح الآفات المرافقة بالنكس و نتائج الإصلاح الجراحي.
5. دراسة حالات وجود خلل في وظيفة الصمام الأبهري و تطوره بعد استئصال الغشاء البدئي.
6. تحديد الخيار الأمثل لمقاربة مرضى التضيق الناكس.
7. مقارنة نتائج الدراسة مع النتائج العالمية و الاستفادة من الخبرة العالمية في هذا المجال.

تصميم البحث و طرائقه

يتضمن هذا البحث دراسة راجعة للمرضى الذين تم إجراء تداخل جراحي لتضيق تحت أبهري ناكس سواء كان التداخل الجراحي الأول على التضيق مستقلاً أو في سياق اصلاح آفات قلبية أخرى.

❖ **مكان و زمان الدراسة:**

مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق خلال الفترة بين 2000/1/1 حتى 2014/12/31.

❖ **معايير الدخول في الدراسة:**

المرضى المقبولين في مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق و المشخص لديهم تضيق تحت أبهر غشائي ناكس و المجرى لهم تداخل جراحي خلال الفترة ما بين 2000 و 2014 على أن يكون العمل الجراحي البدئي يتضمن التداخل على الغشاء بغض النظر عن الآفات القلبية المرافقة.

❖ **معايير الاستبعاد من الدراسة:**

1. عدم توفر معلومات كافية مستقاة من إضبارة المريض سواء بسبب سوء التوثيق الطبي أو ضياع محتويات السجلات.
2. حالات تضيق الأبهر الغشائي التالي لإصلاح آفة قلبية أخرى.
3. مرضى اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد.

❖ **طريقة الدراسة:**

1. دراسة السجلات الطبية للمرضى المشمولين بالدراسة و جمع معلومات تشمل فترة الإقامة في المشفى و الحالة عند التخريج بالإضافة الى نتائج الفحوصات المجراة خلال المتابعة الدورية و الاتصال بالمرضى و استدعاء البعض بحسب الحالة السريرية.
2. دراسة نتائج الايكو دوبلر للقلب لتقييم نتائج الإصلاح الجراحي (الممال عبر مخرج البطين الأيسر, وظيفة البطين الأيسر, وظيفة الصمام الأبهري).
3. وضع البيانات في جداول موجودة في ملاحق استمارة البحث و من ثم تحليلها لاستخلاص النتائج المطلوبة حسب الأسس الاحصائية.

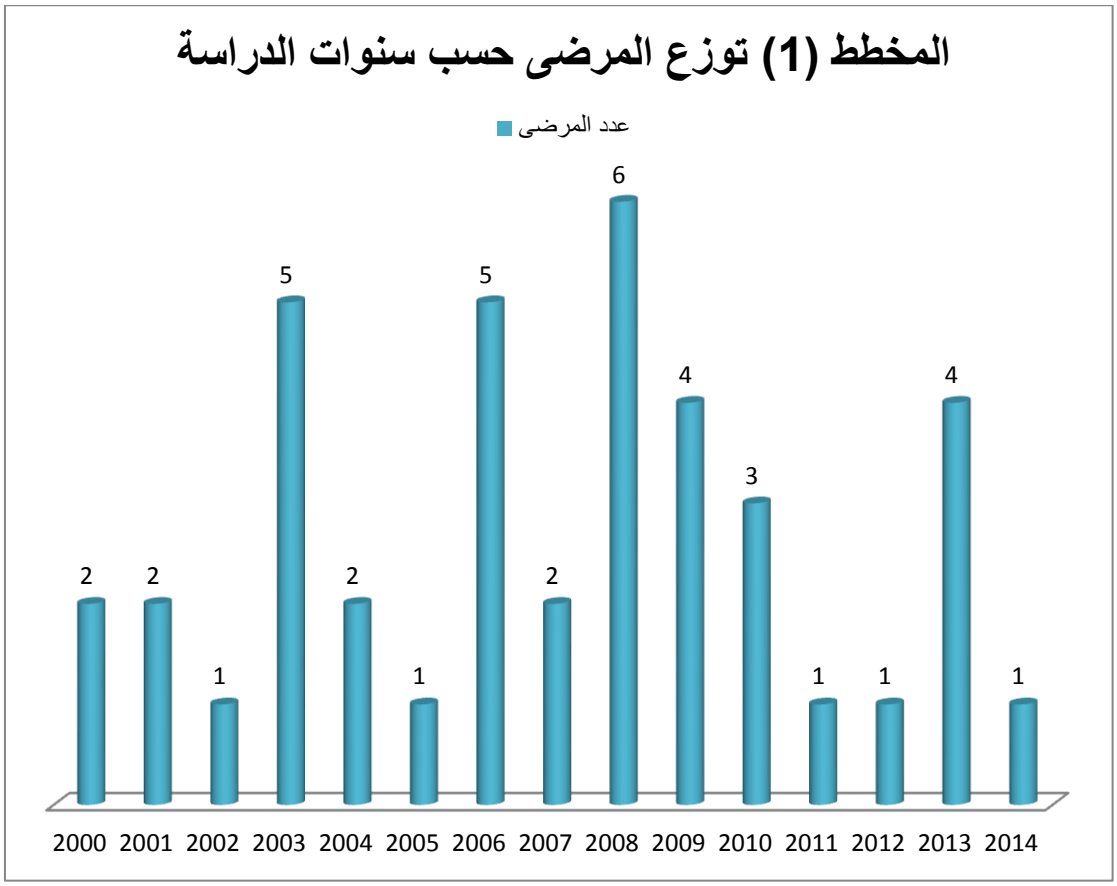
توزّع المرضى

1. **توزع المرضى حسب سنوات الدراسة:**

بين بداية عام 2000 و نهاية عام 2014 أُجري في مشفى جراحة القلب الجامعي في دمشق 43 تداخل جراحي على تضيق تحت أبهري ناكس.

وباستثناء 3 حالات لم يتم العثور على أضابيرها في الأرشيف يبقى 40 حالة، بمعدل 2.7 حالة سنوياً.

الشكل التالي يبيّن توزع المرضى حسب سنوات الدراسة:



2.توزع المرضى حسب جنس المريض:

توزعت الحالات بشكل متساوٍ تقريباً بين الجنسين مع ارجحية طفيفة للذكور، يوضح الجدول التالي التوزع حسب جنس المريض:

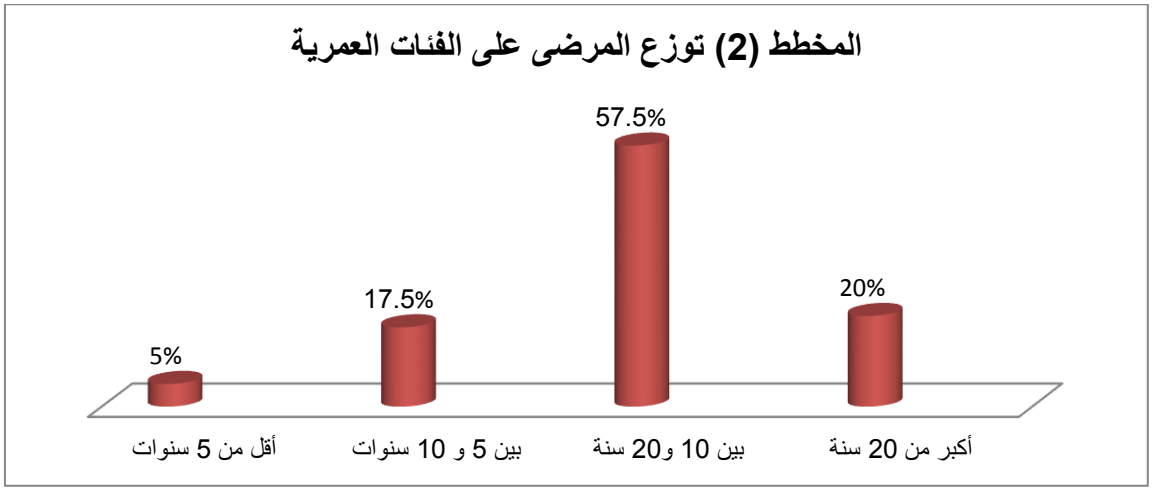
الجدول (1):توزع المرضى حسب الجنس		
الجنس	ذكر	أنثى
عدد الحالات	22	18
النسبة المئوية	%55	%45

3.توزع المرضى حسب العمر عند التداخل الجراحي الثاني:

تراوحت أعمار المرضى بين سنتين و نصف و أربعين سنة، حيث كان متوسط العمر عند الإصلاح 16 سنة تقريباً، و بتقسيم المرضى إلى أربع فئات عمرية نحصل على الجدول التالي:

الجدول (2) توزع المرضى حسب العمر				
أقل من 5 سنوات	5-10 سنوات	10-20 سنة	أكبر من 20 سنة	متوسط العمر
2	7	23	8	±16

حيث نلاحظ أن معظم المرضى أكبر من عشر سنوات، كما يبين الشكل التالي.

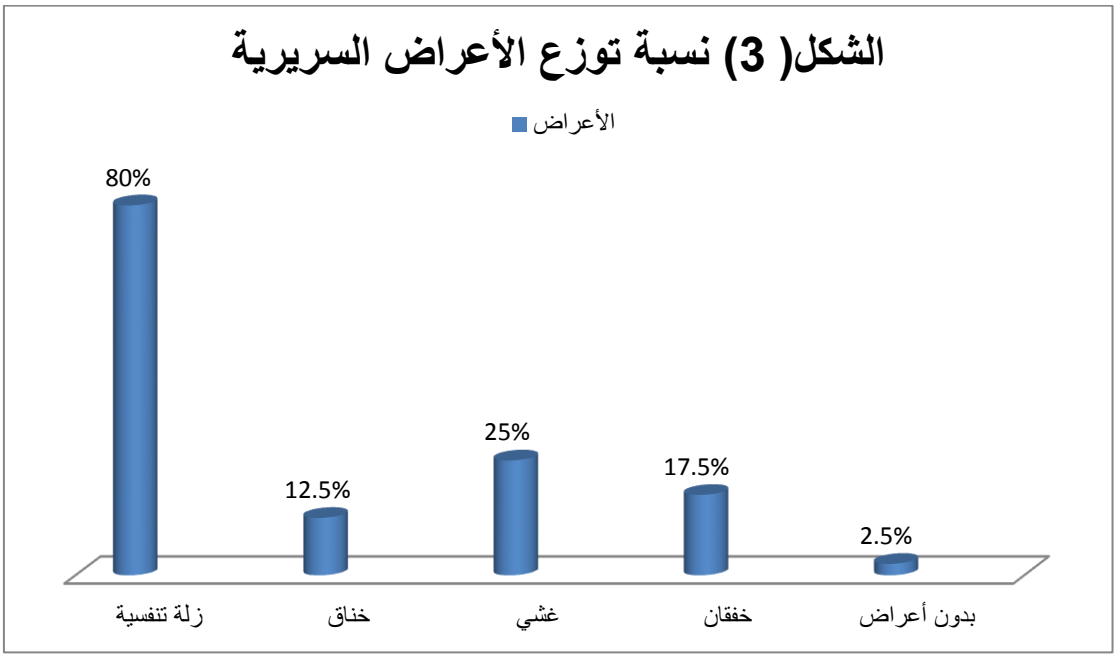


4.توزع المرضى حسب الموجودات السريرية:

☒ وجدت الأعراض عند جميع المرضى باستثناء مريض واحد كان غير عرضي بالرغم من وجود تضيق شديد لديه، كان العرض الأبرز هو الزلة التنفسية حيث وجدت عند 80% من المرضى، عانى ربع المرضى من حالات غشي، كما كان الخفقان و خناق الصدر العرض الرئيس عند بعض المرضى.

يبين الجدول التالي توزع الأعراض (قد يوجد أكثر من عَرَض عند نفس المريض):

الجدول (3) توزع الأعراض السريرية					
العَرَض	زلّة تنفسيّة	خنّاق	غشي	خفقان	بدون أعراض
العدد	32	5	10	7	1



☒ عند اجراء تخطيط القلب الكهربائي كان جيبياً عند جميع المرضى باستثناء حالة رجفان أذيني وحيدة، مع علامات ضخامة البطين الأيسر.

☒ أما صورة الصدر البسيطة الأمامية الخلفية فكانت طبيعية عند معظم مرضى التضيق تحت الأبهري الصرف (أحياناً مع علامات ضخامة البطين الأيسر)، أما مرضى الآفات الصمامية المرافقة فلوحظ عند

بعضهم علامات فرط حمل بالساحتين الرئويتين. اجريت صورة الصدر الجانبية عند جميع المرضى لتحديد شدة الالتصاقات بين القص و الوجه الأمامي للقلب.

التداخل الجراحي الأول

الآفات المرافقة للتداخل الأول:

كان التضيق تحت الأبهري معزولا عند 22 مريضاً(55%) و يبين الجدول التالي الآفات المرافقة حيث كانت الفتحة بين البطينين التشوه الأكثر تواردا يليه قصور التاجي و تضيق الصمام الأبهري.

الجدول(4) توزع الآفات المرافقة

التشوه المرافق	معزول	فتحة بين البطينين	تضيق أبهري	قصور تاجي	قناة شريانية	تضيق رئوي	تضيق تاجي	غشاء فوق التاجي	تضيق برزخ أبهر	فتحة بين الأذينتين
الحالات	22	8	3	3	2	1	1	1	1	1
النسبة	%55	%20	%7.5	%7.5	%5	%2.5	%2.5	%2.5	%2.5	%2.5

شكل التضيق في التداخل الأول:

وجد التضيق طويل القطعة (النفقي) عند أربعة مرضى عند التداخل الأول بنسبة 10% من مجمل مرضى الدراسة و تجدر الإشارة إلى أن نكس التضيق عند هؤلاء المرضى كان طويل القطعة أيضا، و كان الممال عبره عالٍ ما يشير الى شدة نكس التضيق.

الممال عبر مخرج البطين الأيسر قبل التداخل الأول:

تجدر الإشارة إلى أنه تم قياس الممال قبل التداخل الأول عند جميع المرضى بواسطة الصدى القلبي عبر جدار الصدر حيث لم يتم إجراء قثطرة القلبية لأي مريض في ذلك الوقت.

- تراوح الممال الأعظمي بين 35 و 130 ملم زئبق، وسطياً 65 ملم زئبق.
- تراوح الممال الوسطي بين 19 و 82 ملم زئبق، وسطياً 41 ملم زئبق.

و بتقسيم المرضى إلى مجموعات حسب قيمة الممال الأعظمي:

- تضيق خفيف: ممال أقل من 25 ملم زئبق.
- تضيق متوسط: ممال بين 26 و 50 ملم زئبق.
- تضيق شديد: ممال أكبر من 50 ملم زئبق.

يكون توزع المرضى حسب الجدول التالي:

جدول (5) توزع المرضى حسب شدة التضيق قبل التداخل الأول

شدة التضيق	خفيف	متوسط	شديد
عدد المرضى	0	15	25
النسبة المئوية	%0	%37.5	%62.5

بعد الغشاء المضيق عن الصمام الأبهري:

تراوح بعد الغشاء المضيق عن الصمام الأبهري بين 4 و 18 ملم، وسطياً 8.3 ملم. ولوحظ عدم وجود علاقة بين بعد الغشاء و شدة الممال فيعتبر بذلك متغيراً مستقلاً.

نوع العمل الجراحي الأول:

كان العمل الجراحي الأول عند مرضى الدراسة إما استئصال بسيط للغشاء المضيق(مجموعة أ) أو استئصال الغشاء مع اجراء خزع إسفيني للحجاب بين البطينين (مجموعة ب).

كان إصلاح الآفات المرافقة جيداً عند معظم المرضى باستثناء بقاء ممال عبر الصمام التاجي يشير إلى تضيق متوسط في حالة تضيق الصمام التاجي.

توزع المرضى حسب نوع العمل الجراحي الأول على الشكل التالي:

الجدول(6) توزع المرضى حسب نوع العمل الجراحي الأول		
نوع التداخل	استئصال بسيط للغشاء المضيق	استئصال الغشاء مع اجراء خزع اسفيني للحجاب بين البطينين
عدد المرضى	22	18
النسبة المئوية	%55	%45

الممال عبر مخرج البطين الأيسر بعد العمل الجراحي الأول:

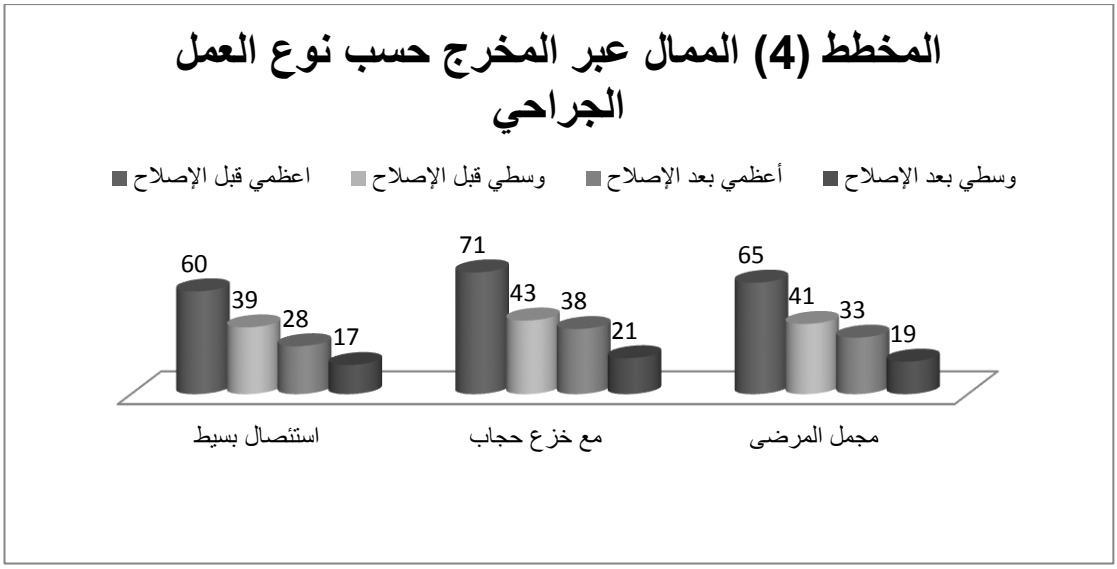
تراوح الممال الأعظمي بعد الإصلاح الأول بين 15 و 73 ملم زئبق وسطياً (33 ملم زئبق).

تراوح الممال الوسطي بعد الإصلاح الأول بين 7 و 53 ملم زئبق وسطياً (19 ملم زئبق).

و بتقسيم المرضى حسب نوع العمل الجراحي الأول يكون الممال على الشكل التالي:

الجدول(7) الممال بعد الإصلاح الأول حسب نوع العمل الجراحي المجرى*			
نوع العمل الجراحي	استئصال بسيط للغشاء	استئصال الغشاء مع خزع اسفيني للحجاب	مجمل المرضى
وسطي الممال قبل الإصلاح**	39/60	43/71	41/65
وسطي الممال بعد الإصلاح	17/28	21/38	19/33
نسبة الانخفاض بعد الإصلاح	%53	%47	%49
قيمة p	0.25		

* تم تقريب الأرقام للسهولة. ** أعظمي/وسطي



التداخل الجراحي الثاني:

تراوحت الفترة الحرة من الجراحة من ستة أشهر إلى خمسة عشر عاماً، وكان متوسط الفترة الحرة من الجراحة ست سنوات تقريباً.

تم اجراء القثطرة القلبية عند 5 مرضى فقط كوسيلة تشخيصية مساعدة بينما كانت الوسيلة التشخيصية الأساسية عند جميع المرضى هي الصدى القلبي عبر جدار الصدر.

موجودات الصدى القلبي قبل الجراحة:

- *الآفات القلبية المرافقة*:

الآفة المرافقة الأكثر تواردا عند مرضى الدراسة هي *القصور الأبهري* حيث وجدت عند 34 مريض (85%) و كان القصور متوسطاً إلى شديداً عند 10 مرضى (25%). كان الصمام الأبهري متضيقاً عند 4 مرضى (10%).

وجد *قصور الصمام التاجي* عند 18 مريض (45%) و كان متوسطاً إلى شديداً عند 4 مرضى(10%).

عانى مريضان من *تضيق تاجي* (5%)، وجدت فتحة بين البطينين متبقية عند مريض واحد.

و يبين الجدول التالي الآفات المرافقة حسب موجودات الصدى القلبي:

الجدول (8) توزع الآفات القلبية المرافقة قبل العمل الجراحي الثاني					
الآفة	القصور الأبهري	التضيق الأبهري	قصور التاجي	تضيق التاجي	فتحة بين البطينين متبقية
عدد المرضى	34	4	18	2	1
النسبة المئوية	%85	%10	%45	%5	%2.5

- *شكل التضيق تحت الأبهري و بعده عن الصمام الأبهري:*

نكس التضيق تحت الأبهري بشكل طويل القطعة عند 10 مرضى (25%) بزيادة ست حالات (15%) عما كان عليه الحال قبل العمل الجراحي الأول، تجدر الإشارة إلى أن هذا التغير بشكل التضيق كان مستقلاً عن نوع العمل الجراحي الأول و أن نكس التضيق طويل القطعة كان بذات الشكل.

كان التضيق تحت الأبهري قصير القطعة عند 30 مريض (75%).

يوضح الجدول التالي نسبة التضيق طويل القطعة في كلا القبولين:

الجدول (9) نسبة التضيق طويل القطعة في كلا القبولين		
القبول	الأول	الثاني
عدد حالات التضيق طويل القطعة	4	10
النسبة المئوية	%10	%25

تراوح بعد الغشاء المضيق الناكس عن الصمام الأبهري بين 3 و 24 ملم وسطياً (11.1 ملم) مقارنةً مع (8.3 ملم) في التداخل الأول.

- *الممال عبر مخرج البطين الأيسر:*

تراوح الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر بين 31 و 159 ملم زئبق، وسطياً (86 ملم زئبق).

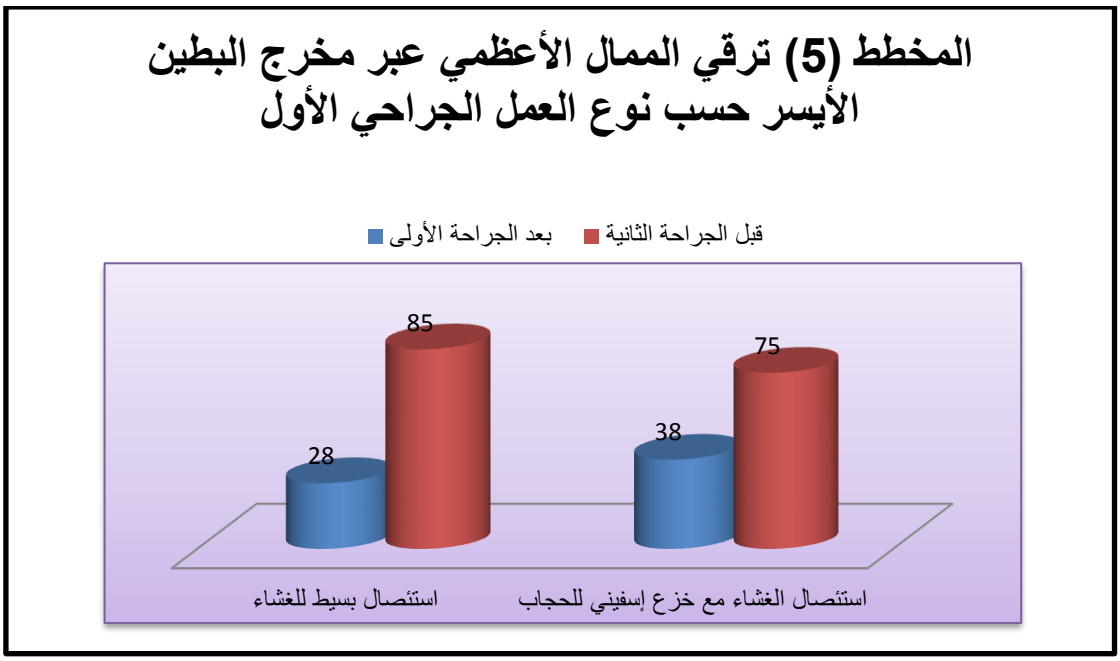
تراوح الممال الوسطي عبر مخرج البطين الأيسر بين 19 و 89 ملم زئبق، وسطياً (50 ملم زئبق).

و يبين الجدول التالي مقارنة مع الممال قبل و بعد العمل الجراحي الأول مباشرة:

الجدول (10) ترقي الممال عبر مخرج البطين الأيسر بعد العمل الجراحي الأول			
توقيت قياس الممال	قبل العمل الجراحي الأول	بعد الإصلاح الجراحي الأول	قبل العمل الجراحي الثاني
الممال الأعظمي	65	33	86
الممال الوسطي	41	19	50

بتقسيم المرضى إلى مجموعتين حسب نوع العمل الجراحي الأول، كان وسطي الممال الأعظمي عند المرضى الذين أجري لهم استئصال بسيط للغشاء 85 ملم زئبق، و عند المرضى الذين أجري لهم خزع إسفيني للحجاب بالإضافة لاستئصال الغشاء 75 ملم زئبق. و بالمقارنة مع الممال بعد العمل الجراحي الأول نلاحظ أن *الممال تضاعف ثلاث مرات في حالة الاستئصال البسيط و مرتين في حال إجراء خزع إسفيني مرافق* علماً أن الفترة الحرة من الجراحة متقاربة في كلا المجموعتين(**قيمة P0.034**).

المخطط التالي يوضح ذلك:



العمل الجراحي:

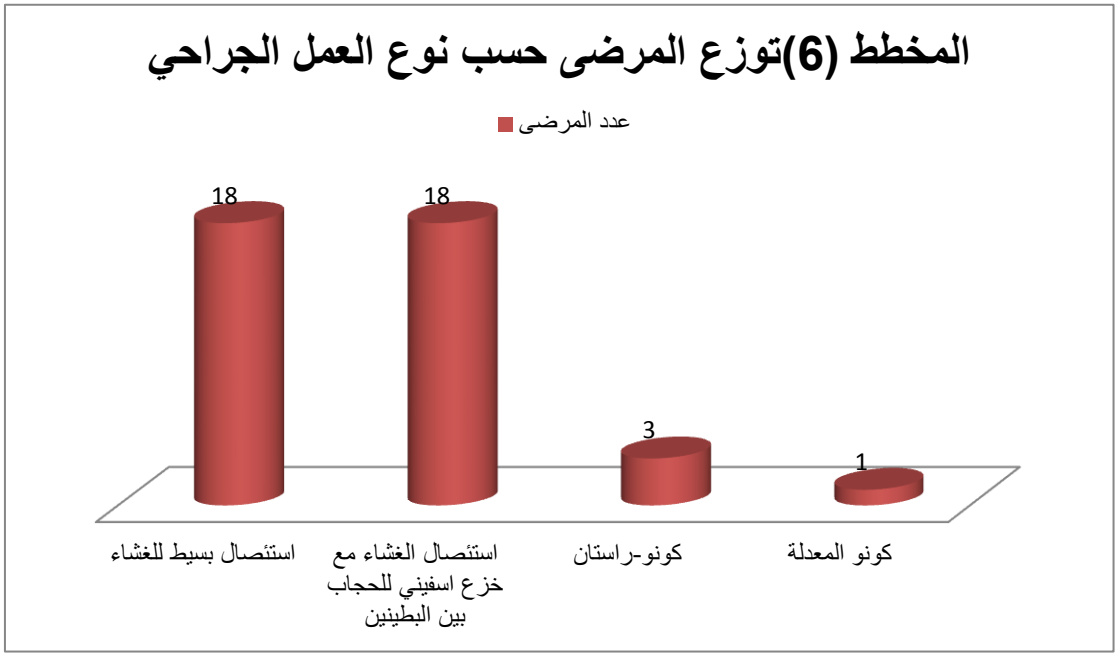
تم استخدام دارة القلب و الرئة الصناعية الروتينية (قنية وريدية واحدة أو قنيتين) بعد تسليخ الالتصاقات عند معظم المرضى (37 مريض) بينما تم الاستعانة بدارة فخذية عند ثلاثة مرضى نظرا لوجود التصاقات شديدة على صورة الصدر الجانبية.

استخدم التبريد الخفيف (32-34 درجة مئوية) عند 20 مريض، بينما استخدم التبريد المتوسط(28-32درجة مئوية) في باقي الحالات.

تراوح العمل الجراحي بين استئصال بسيط للغشاء، استئصال الغشاء مع خزع اسفيني للحجاب بين البطينين، كونو-راستان، و كونو المعدلة.

تجدر الشارة إلى أن ثلاثة مرضى أجري لهم استئصال بسيط للغشاء تم أجراء خزع اسفيني للحجاب في التداخل الجراحي الثاني، و العكس صحيح حيث تم إجراء خزع اسفيني لخمسة مرضى في التداخل الثاني كان التداخل الجراحي الأول عندهم استئصال بسيط للغشاء، ذلك رغم كون الجراح نفسه أجرى التداخلين.

يوضح الشكل التالي توزع المرضى بحسب نوع العمل الجراحي:



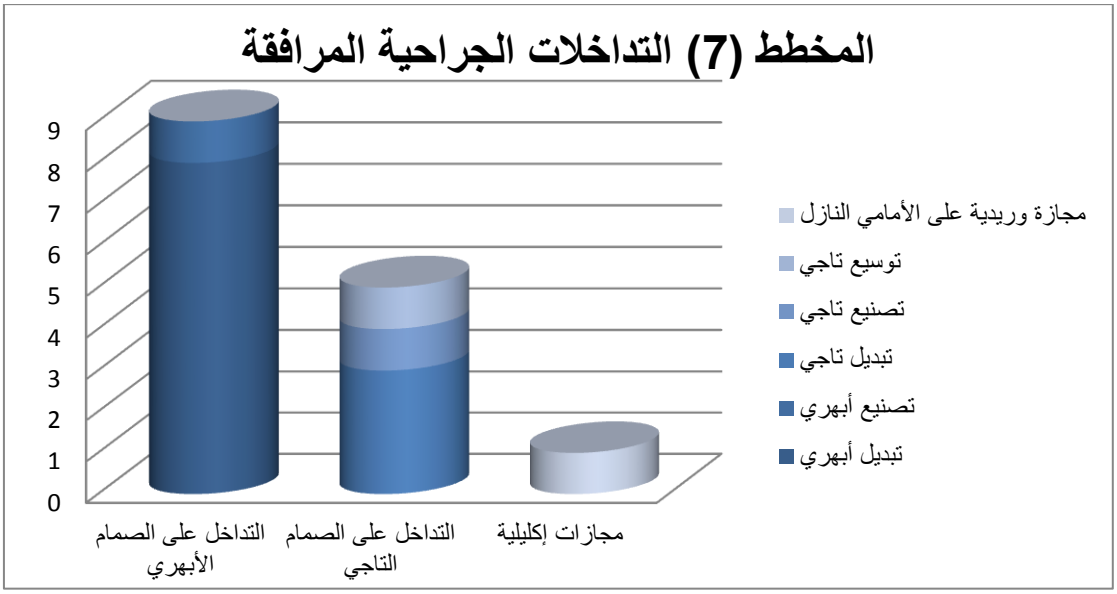
- الإجراءات الجراحية المرافقة:

تم التداخل على الصمام التاجي عند خمسة مرضى حيث تم استبداله في ثلاث حالات و تصنيعه في حالة و توسيعه في أخرى.

أجري التداخل على الصمام الأبهري عند تسعة مرضى غير المرضى الذين أجري لهم كونو-راستان.

تم زرع مجازة وريدية على الشريان الأمامي النازل عند مريض واحد بسبب نقص حركية شديد في البطين الأيسر في نهاية العمل الجراحي.

تم إغلاق الفتحة بين البطينين المتبقية مباشرةً دون رقعة. يبين الشكل التالي التداخلات الجراحية المرافقة:



تمت الاستعانة بالصدى القلبي عبر المري عند أربعة مرضى فقط (10%) لتقييم الممال عبر مخرج البطين الأيسر في غرفة العمليات.

تراوح زمن دارة القلب و الرئة الصناعية بين 25 و 247 دقيقة، بمعدل وسطي 89 دقيقة.

بينما تراوح زمن ملقط الأبهر بين 15 و 154 دقيقة، وسطياً 57 دقيقة.

نتائج الجراحة:

- الفطام عن دارة القلب و الرئة الصناعية:

تم فطام المرضى دون تداخلات جراحية مرافقة عن الدارة تدريجياً بشكل روتيني دون دواعم قلبية أو جرعة خفيفة من الدبيوتامين.

كان فطام المرضى الذين أجري لهم تداخلات جراحية مرافقة أكثر صعوبة و تم استخدام أكثر من داعم قلبي و بجرعة متوسطة إلى عالية، بالإضافة لكون الارقاء شاق.

تمت العودة للدارة عند مريضين؛ الأول بسبب سوء حركية البطين الأيسر حيث تم زرع مجازة وريدية على الأمامي النازل و حدثت الوفاة لاحقاً، و الثاني بسبب نزف شديد مكان خياطة الأبهر تعذرت السيطرة عليه دون استخدام الدارة الصنعية.

- النظم القلبي:

كان إقلاع القلب بعد رفع لاقط الأبهر عفوياً بنظم جيبي عند معظم المرضى، حدث الرجفان البطيني عند ستة مرضى استجاب لتطبيق الصدمة الكهربائية الداخلية في جميع الحالات.

حدث حصار غصن أيسر عند مريض واحد، بينما حدث حصار أذيني بطيني تام عند عشرة مرضى(25%) احتاج اثنان منهم (5%) لتركيب ناظم خطى دائم نظراً لحدوث اضطرابات هيموديناميكية عندهم.

- المتابعة في العناية المشددة:

تراوحت فترة البقاء في العناية المشددة بين 12ساعة و 9 أيام بمعدل وسطي (45 ساعة).

- النزف حول العمل الجراحي:

حدث النزف الجراحي الشديد عند أربعة مرضى(10%) مما استدعى العودة لغرفة العمليات، تم استخدام الدارة في حالة واحدة لصعوبة السيطرة على النزف و تم اجراء دك بالشانات و سحب الدكة و إغلاق القص لاحقاً.

- التهوية الألية و اختلاطاتها:

تراوحت فترة التهوية الألية عند مرضى الدراسة بين 2 و 216 ساعة بمعدل وسطي 20 ساعة تقريباً.

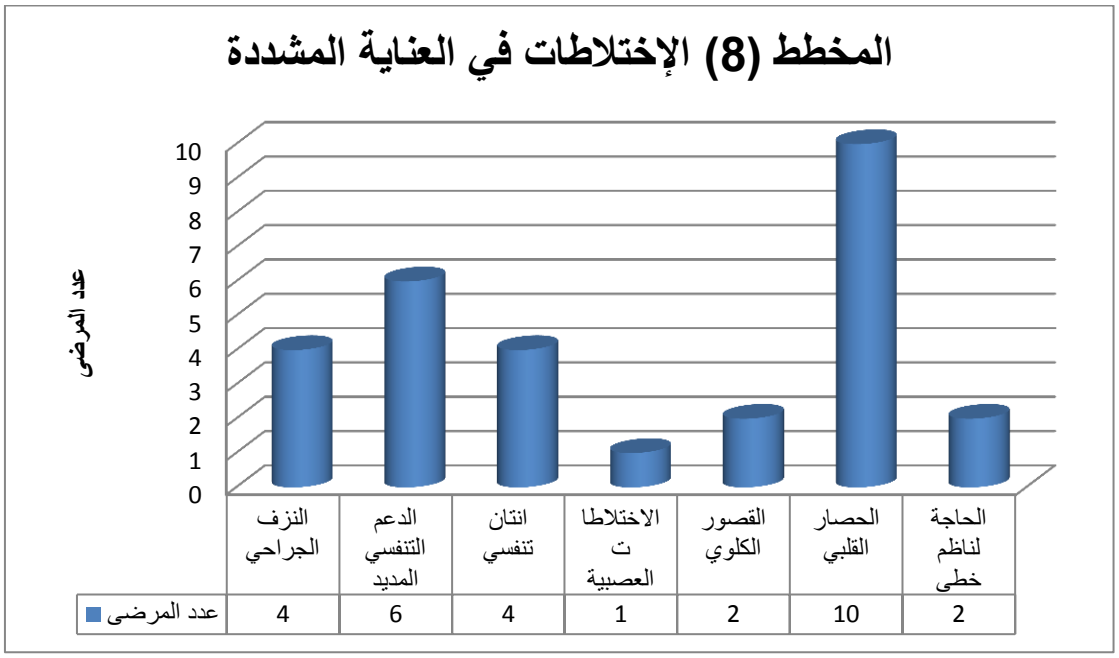
احتاج ستة مرضى (15%) إلى دعم تنفسي مديد (أكثر من 24ساعة)، تم إجراء خزع رغامى لمريضين (5%). حدثت ذات رئة مشفوية عند أربعة مرضى (10%).

- اختلاطات أخرى:

حدث خزل شقي أيسر عند مريض واحد (2.5%) تراجع تدريجياً.

حدث القصور الكلوي الحاد عند مريضين (5%) حدثت الوفاة عند أحدهما و تراجع القصور الكلوي عند الآخر دون الحاجة لتحال دموي مستمر.

يجمل الشكل التالي الاختلاطات في العناية المشددة:



- الوفيات الباكرة:

اعتمد تعريف الوفاة الباكرة على أنها أي حالة وفاة تحدث خلال شهر بعد الجراحة.

بلغ عدد حالات الوفاة الباكرة في دراستنا خمس حالات (12.5%) حدثت إحداها في غرفة العمليات و أخرى بعد التخريج من وحدة العناية المشددة بعد تسعة أيام نتيجة حدوث رجفان بطيني معند.

و يبين الجدول التالي توزع حالات الوفاة حسب نوع العمل الجراحي المجرى:

الجدول(11) توزع حالات الوفاة حسب نوع العمل الجراحي

العمل الجراحي	استئصال بسيط للغشاء	استئصال الغشاء مع خزع إسفيني للحجاب	كونو-راستان	كونو المعدلة	مجمل الحالات
عدد الحالات	18	18	3	1	40
حالات الوفاة	2	2	1	0	5
النسبة المئوية	%11	%11	%33	%0	%12.5

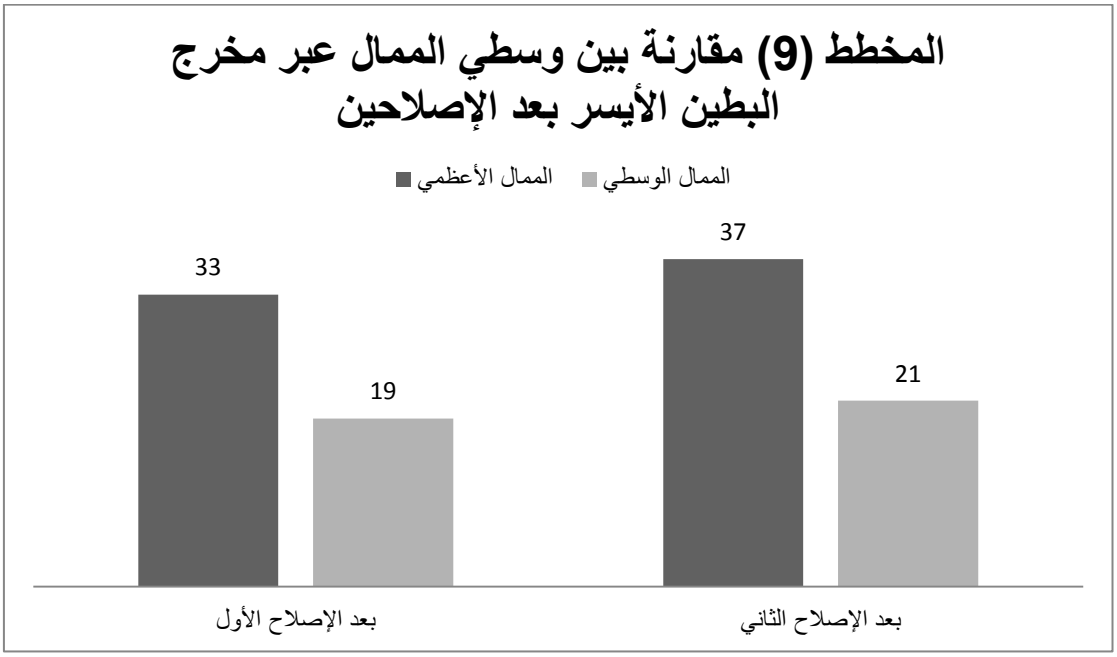
الصدى القلبي قبل التخريج:

- الممال عبر مخرج البطين الأيسر:

تراوح الممال الأعظمي بين 9 و 96 ملم زئبق وسطياً(37 ملم زئبق).

تراوح الممال الوسطي بين 4 و 57 ملم زئبق وسطياً (21 ملم زئبق).

و بالمقارنة مع نتائج الإصلاح الأول نحصل على المخطط التالي:

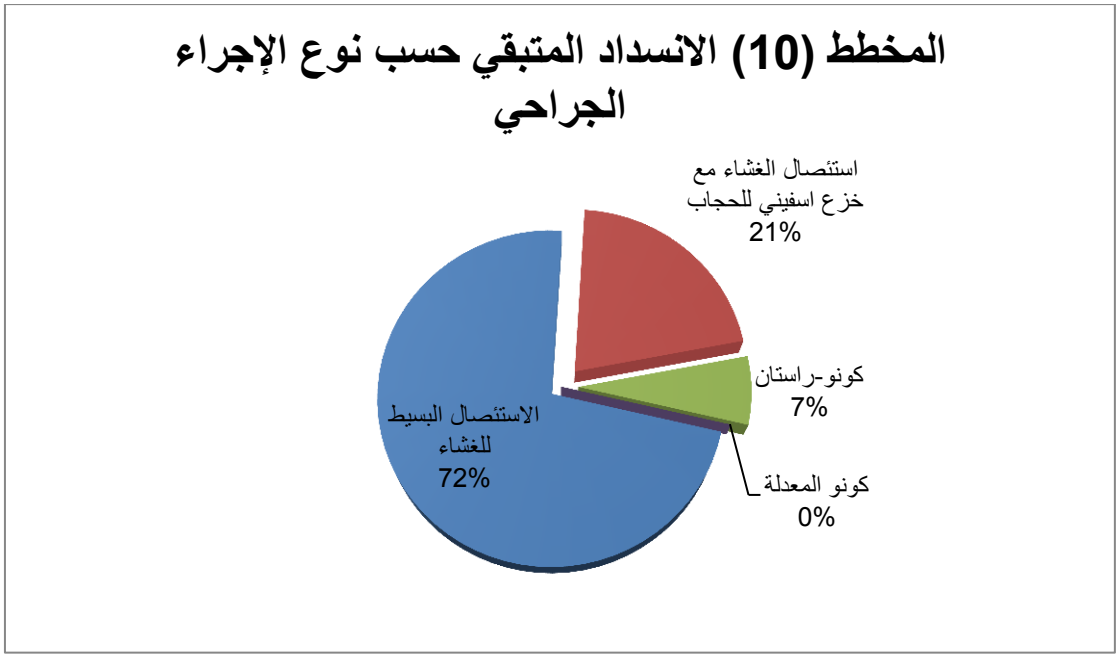


- الانسداد المتبقي:

و يعرف بأنه *بقاء ممال أعظمي عبر مخرج البطين الأيسر بعد الإصلاح الجراحي أكثر من 30 ملم زئبق.*

لوحظ وجود انسداد متبقٍ بدرجات مختلفة عند سبعة عشر مريضاً (49%) من مجمل المرضى المتخرجين من المستشفى.

و يبين الشكل التالي توزع الانسداد المتبقي حسب نوع الإجراء الجراحي المجرى، و بمقارنة الاستئصال البسيط مع استئصال بسيط بالإضافة لإجراء خزع اسفيني للحجاب تكون **قيمة p 0.044**:



- القصور الأبهري:

لوحظ وجود قصور أبهري عند 24 مريض من المرضى المتخرجين حيث كان متوسطاً في حالة واحدة و خفيفاً في باقي الحالات، و باستبعاد ثمانية مرضى تم تبديل الصمام الأبهري لديهم سواء كإجراء مرافق أو في سياق عملية كونو–راستان تكون نسبة المرضى الذين يعانون من قصور أبهري من مجمل المرضى المتخرجين واللذين لم يتم التداخل على الصمام الأبهري عندهم هي 89%. دون أن تتغير درجة القصور بعد الجراحة.

الحالة الوظيفية و تحسن الأعراض:

تحسنت الحالة الوظيفية عند المرضى قبل التخريج من حيث تحمل الجهد و تحسن الزلة التنفسية باستثناء مريضين لم يلمسا تحسناً في الأعراض، تم إعطاء الأدوية الروتينية و ضبط التمييع عند مرضى الصمامات المعدنية.

مدة الاستشفاء بعد العمل الجراحي:

تراوحت مدة الاستشفاء بعد الجراحة من 4 إلى 22 يوم بمعدل وسطي (6.5 يوم). تخرج المرضى بعدها على أن تتم المراجعة بعد شهر.

المتابعة بعد التخريج

تخرج من المستشفى 35 مريض، راجع المشفى في سياق المتابعة الدورية 23 مريض بنسبة (66%). تراوحت فترة المتابعة بين شهر و أربعة عشر عاماً وسطياً (40 شهر)، و تم ذلك عبر مراجعات المرضى الدورية لعيادة بعد العمل الجراحي في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق أو من خلال التواصل معهم و طلب مراجعة المستشفى. تعذر الاتصال بباقي المرضى.

- موجودات الصدى القلبي:

كانت المتابعة بإجراء صدى قلبي عند جميع المرضى، و بحساب الممال عبر مخرج البطين الأيسر عند المرضى المتابعين في آخر فحص وجد أن الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر تراوح بين 0 و 157 ملم زئبق بمعدل وسطي (40 ملم زئبق) بالمقارنة مع (37 ملم زئبق) عند التخريج.

و باستخدام تعريف الانسداد المتبقي المذكور سابقاً و تقسيم المرضى على أساسه إلى مجموعتين تضم الأولى المرضى المتخرجين مع انسداد متبقٍ، بينما تضم الثانية المرضى المتخرجين دونه.

كان توزع المرضى بشكل متقارب على كلا المجموعتين، وجد فرق في متوسط فترة المتابعة يمكن أن يعزى إلى وجود مريضة تمت متابعتها في المجموعة الأولى لمدة أربعة عشر عاماً حيث باستثنائها نحصل على فترة متابعة متقاربة.

لوحظ ترقي الممال عبر مخرج البطين الأيسر في كلا المجموعتين و هذا مفسر بطبيعة الآفة، تناسبت سرعة و شدة ترقي الممال طرداً مع شدة الممال عند التخريج، ترقى التضيق ليصبح شديداً عند ستة مرضى من المجموعة الأولى (عانى أحدهم من تضيق شديد عند التخريج) و مريض واحد من المجموعة الثانية.

تراجع الممال خلال المتابعة عند مريض واحد من المجموعة الأولى و كان العمل الجراحي لديه هو كونو-راستان، بالمقارنة مع ستة مرضى من المجموعة الثانية.

و يجمل الجدول التالي ذلك:

الجدول (12) متابعة المرضى بعد التخريج حسب ممال الضغط عند التخريج				
المرضى	مع انسداد متبقٍ	دون انسداد متبقٍ	مجمل مرضى	**قيمة p**
عدد الحالات	17	18	35	*
عدد حالات المتابعة	11	12	23	*
النسبة المئوية للمتابعة	%65	%67	%66	*
وسطي فترة المتابعة	52 شهر	28 شهر	40 شهر	*
وسطي الممال الأعظمي عند التخريج	53 ملم زئبق	20 ملم زئبق	35 ملم زئبق	*
وسطي الممال الأعظمي عند آخر متابعة	59 ملم زئبق	24 ملم زئبق	40 ملم زئبق	*
عدد حالات تناقص الممال	1 (%9)	6 (%50)	7	**0.033**
عدد حالات التضيق الشديد	6	1	7	**0.016**
إعادة التداخل	3	0	3	**0.052**
الوفيات	3	0	3	**0.052**

لم يلاحظ وجود فرق خلال المتابعة في *وظيفة الصمام الأبهري* عند مرضى المتابعة باستثناء حالة ترقى فيها القصور من خفيف إلى متوسط دون أعراض هامة.

- إعادة التداخل:

استطب العمل الجراحي الثالث عند سبعة مرضى نتيجة تطور تضيق شديد بالإضافة إلى عودة الأعراض، تم إجراء العمل الجراحي عند ثلاث مرضى.

- الوفيات المتأخرة:

حدثت الوفاة عند اثنين في غرفة العمليات عند الجراحة الثالثة و تخرج الثالث من المستشفى مع ممال شديد بعد إجراء استئصال للغشاء مع خزع إسفيني للحجاب، حدثت الوفاة عند مريض تضيق شديد دون إجراء العمل الجراحي.

و بإضافة الحالات الثلاث أعلاه إلى مجمل الوفيات يصبح عدد الوفيات بعد المتابعة 8 مرضى بنسبة (20%) من مجمل مرضى الدراسة.

ملخص النتائج والمناقشة

- بلغ عدد مرضى الدراسة 40 مريضاً موزعين على خمسة عشر عاماً، مع أرجحية طفيفة للذكور، كان متوسط العمر عند إجراء الجراحة ستة عشر عاماً تقريباً، حيث كان معظم المرضى بين عمر 10 إلى 20 سنة.
- كانت الزلة التنفسية هي العرض الرئيس عند معظم المرضى (80%) يليها الغشي و الخفقان و خناق الصدر على الترتيب. كان التضيق لا عرضياً عند مريض واحد، ما يدل على وصول الانسداد لدرجة هامة قبل التداخل.
- كان التداخل الأول على تضيق تحت أبهري معزول في (55%) من الحالات، بينما كانت الفتحة بين البطينين الآفة المرافقة الأكثر تواردا، و تم إصلاح الآفات المرافقة بشكل جيد.
- صودف التضيق النفقي في أربع حالات (10%) عند التداخل الأول.
- كان التضيق شديداً في 25 حالة (62.5%) و متوسطا في باقي الحالات، حيث كان وسطي الممال الأعظمي عند مجمل مرضى الدراسة قبل التداخل الأول 65 ملم زئبق ما يشير إلى شدة التضيق و الذي يعتبر من أهم مشعرات النكس.
- قبل التداخل الأول بلغ وسطي بعد الغشاء عن الصمام الأبهري 8.3 ملم ما يدل على قربه نسبياً و هو ما يعتبر عامل خطر لنكس التضيق أيضاً.
- لم تستخدم عند مرضى الدراسة إجراءات جراحية إضافية لتوسيع مخرج البطين الأيسر غير استئصال الغشاء مع أو بدون خزع إسفيني للحجاب بين البطينين، حيث تم إجراء الخزع عند 18 مريض (45%) من الحالات. قد يكون ذلك سببا في النكس حيث تم القبول ببقاء ممال متبق عوض اللجوء لإجراءات جراحية

إضافية لتوسيع مخرج البطين الأيسر، يمكن أن يعزى ذلك لقلة خبرة الجراح أو عدم استخدام الصدى القلبي عبر المري لتقييم توسيع المخرج بطريقة موضوعية.

- كان وسطي الممال الأعظمي عند المرضى الذين أجري لهم خزع إسفيني للحجاب (71 ملم زئبق) أعلى بشكل طفيف منه عند مرض الاستئصال البسيط (60 ملم زئبق) دون أن يشكل ذلك فرقاً هاماً إحصائياً.
- انخفض الممال الأعظمي بعد الإصلاح الأول إلى 33 ملم زئبق بنسبة 49%، ما يشير إلى توسيع غير كاف للمخرج بسبب عدم استئصال الغشاء كاملاً أو الحاجة لتداخلات جراحية أوسع، و كان متقارباً بين مجموعتي المرضى مع فرق طفيف لصالح مجموعة الاستئصال البسيط (53% مقابل 47%). دون دلالة إحصائية حيث كانت **قيمة p 0.25**، وبالتالي لم تجد الدراسة فائدة إضافية للخزع الاسفيني على الاستئصال البسيط في خفض الممال عبر المخرج بعد الجراحة مباشرة في الحالات غير الناكسة.
- بلغ وسطي الفترة الحرة من الجراحة 6 سنوات تقريباً (تراوحت بين 6 أشهر و 15 عاماً) ما يشير إلى أهمية المتابعة الدورية لمرضى التضيق تحت الأبهري نظراً لطبيعته المترقية.
- قبل التداخل الثاني صودف القصور الأبهري عند 34 مريض (85%) وكان متوسطاً إلى شديد عند 10مرضى (25%)، بينما عانى 4 مرضى من تضيق أبهري (10%)، تطور قصور الصمام التاجي عند 18 مريض و كان هاماً عند أربعة منهم. مقارنةً مع ثلاثة مرضى قبل التداخل الأول، يمكن أن يعزى ذلك إلى اضطراب الجريان المستمر عبر مخرج البطين الايسر و الذي يؤثر على المدى الطويل على الوريقة الأمامية للصمام التاجي.
- نكس الغشاء بشكل نفقي عند 10 مرضى (25%) أربعة منهم كان التضيق نفقياً بدئياً، ما يعكس ميلاً للنكس بشكل طويل القطعة.
- نكس التضيق بشكل شديد جداً عند معظم المرضى حيث كان وسطي الممال الأعظمي 86 ملم زئبق. و من اللافت أن مرضى الاستئصال البسيط عانوا من نكسٍ أشد للتضيق حيث تضاعف الممال ثلاث مرات عما كان عليه عند التخريج، علماً أن الفترة الحرة من الجراحة متقاربة لدى المجموعتين، **قيمة p 0.034**، بالتالي فإن الاستئصال القسمي للحجاب ساهم حسب الدراسة في إبطاء ترقي التضيق عبر مخرج البطين الأيسر بعد الإصلاح الجراحي الأول.
- استخدمت التقنيات الجراحية ذاتها في استئصال التضيق الناكس عند معظم المرضى بينما احتاج 4 مرضى إلى تداخلات أكبر لتوسيع مخرج البطين الأيسر حيث تم اجراء كونو- راستان في ثلاث حالات و كونو المعدلة في حالة واحدة.
- عانى عشرة مرضى (25%) من حصار قلب تام بعد الجراحة احتاج اثنان فقط لتركيب ناظم خطى دائم و هي نسبة عالية مقارنة مع النسب العالمية.

- حدثت الوفاة الباكرة عند 5 مرضى (12.5%)، و تعتبر هذه النسبة عالية إذا ما قورنت بالنسب العالمية.
- بلغ وسطي الممال بعد الإصلاح الثاني 37 ملم زئبق و هو أعلى منه بعد الاصلاح الأول، ما يشير إلى توسيع غير كافٍ لمخرج البطين الأيسر، يمكن أن يعزى ضعف التقنية الجراحية المستخدمة، و إلى قلة استخدام الصدى القلبي عبر المري في غرفة العمليات بعد الجراحة لتقييم توسيع مخرج البطين الأيسر، و الاكتفاء بالتقييم الشخصي بالرؤية، حيث يعطي ذلك انطباعاً خاطئاً بسبب ارتخاء القلب، ، كما لوحظ وجود انسداد متبقٍ عند 17 مريضاً (49%). كان للاستئصال البسيط للغشاء النصيب الأكبر منهم (72%) بالمقارنة مع (21%) لخزع الحجاب الإسفيني المرافق لاستئصال الغشاء و كان لهذا الفرق اهمية إحصائية حيث كانت **قيمة p 0.044**، ما يشير إلى عدم نجاعة الاستئصال البسيط للغشاء في تدبير الحالات الناكسة.
- لم يؤثر الإجراء الجراحي على درجة قصور الصمام الأبهري في الحالات التي لم يتم التداخل عليه فيها حيث بقيت نسبة المرضى الذين يعانون من قصور أبهري ثابتة تقريباً خلال المتابعة طويلة الأمد.
- تابع 23 مريض (66%) المستشفى بعد التخريج بوسطي 40 شهراً كفترة متابعة و تعتبر نسبة مقبولة و فترة متابعة جيدة.
- بمتابعة المرضى على أساس وجود ممال متبقٍ لديهم، لوحظ دور الانسداد المتبقي في ترقي الأفة إلى تضيق شديد (**قيمة p 0.016**) و في إعاقة تناقص الممال (**قيمة p 0.033**) و بالتالي إعادة التداخل و زيادة نسبة الوفيات (**قيمة p 0.052**).

استعراض بعض الدراسات العالمية

دراسة أوروبية كندية راجعة متعددة المراكز نشرت عام 2013 [41]:

قام بهذه الدراسة فان دير ليندي و زملاؤه وعنيت بنتائج التداخل الجراحي على التضيق تحت الأبهري عند البالغين في أربعة مراكز في هولندا و بلجيكا و كندا بين عامي (1980-2011) حيث تم تضمين الحالات الناكسة في الدراسة، بلغ عدد مجمل المرضى 313 مريض و عدد الحالات الناكسة لأول مرة 80 و الناكسة للمرة الثانية 19، كان وسطي الأعمار 20.2 سنة و كانت نسبة الذكور 52%، وسطي فترة متابعة المرضى 12.9 سنة.

وجدت هذه الدراسة أن وجود ممال عالٍ قبل الجراحة (≤ 80 ملم زئبق) يعد مشعراً لتطور قصور أبهري متوسط بعد الجراحة. كما وجدت أن إجراء الخزع الإسفيني للحجاب لا يقدم ميزة إضافية، بل إنه يزيد من نسبة حدوث حصار القلب التام و الحاجة لناظم خطى دائم لذلك لا يجب أن يجرى بشكل روتيني.

يلخص الجدول التالي الدراسة:

الجدول (13) ملخص الدراسة الأوربية الكندية متعددة المراكز

التداخل	الأول	الثاني	الثالث
عدد المرضى	313	80	19
متوسط العمر	17.1	22.9	32.1
وسطي الممال الأعظمي قبل الجراحة	75	79	77
وسطي الممال الأعظمي بعد الجراحة	15	18	11
القصور الأبهري الخفيف	173	26	5
القصور الأبهري الهام	56	39	13
استئصال بسيط	189	31	8
إجراء خزع إسفيني إضافي	122	43	9
تبديل أبهري	18	19	10
تصنيع أبهري	18	7	2
روس–كونو	2	12	2
تداخل على الصمام التاجي	8	3	0
إغلاق فتحة بين البطينين	46	1	0
حصار قلب تام	12	3	2
اختلاطات عصبية	1	2	0
وفيات	1	0	0

دراسة بريطانية بمشفى رويال برومبتون (لندن) نُشرت عام 2007 [42]

صُممت هذه الدراسة لدراسة نتائج الإصلاح عند مرضى التضيّق المعزول ومقارنته مع العمليات المعادة التي أُجريت بنفس فترة الدراسة (2000-2005)

الجدول (14) ملخص الدراسة البريطانية في مشفى رويال برومبتون

مجموعة المرضى	كل المرضى	المرضى لأول مرة	العمليات المعادة
عدد المرضى	50	35	15
متوسط الأعمار	9,8	8	**14**
متوسط الممال قبل الجراحة	70 ملم زئبق	65 ملم زئبق	**82** ملم زئبق
الممال بعد الجراحة	21	19	26
الممال خلال المتابعة	30,3	30	31
الممال المتبقي بعد الجراحة	7 مرضى %14	3مرضى %8,5	4 مرضى **%26,6**
قصور أبهري هام قبل الجراحة	%32	%20	**%60**

لم تسجّل وفيات في حين سجّلت 5 حالات حصار تام (10%) احتاجت لناظم خطا دائم وهي نسبة عالية

في حين سجلت 15 حالة نكس (بنسبة 30%) وبمراجعة بيانات هؤلاء المرضى لُوحظ أن مريض واحد فقط منهم كان قد أجرى استئصال قسمي للحجاب خلال العملية الأولى.

مقارنة البحث بالدراسات العالمية

ان أغلب الدراسات العالمية تقارب موضوع التضيق تحت الأبهري الناكس ضمن مقاربة شاملة للتضيق تحت الأبهري الغشائي، بينما عنيت داستنا بمرضى التضيق الناكس على وجه الخصوص ما مكن من دراسة شاملة لكافة المتغيرات و تحليلها، تعتبر مدة الدراسة و عدد المرضى جيداً مقارنة بالدراسات العالمية ما يعطيها قيمة إحصائية إضافية.

كان وسطي الممال قبل الجراحة في كل الدراسات عالياً نسبياً و هو متوقع بسبب ميل النكس لأن يكون شديداً، إلا أن اللافت هو بقاء الممال عاليا نسبياً في دراستنا بعد الجراحة (37 ملم زئبق) و وجود نسبة هامة من المرضى مع انسداد متبقٍ بعد الإصلاح (49%)، ما أثر سلباً على نتائج الجراحة.

وجد القصور الأبهري بدراجته المختلفة في كل الدراسات بنسبة مهمة وهو ما يتماشى مع السير الطبيعي للمرض، ما أدى لزيادة عدد حالات التداخل على الصمام الأبهري في سياق الجراحة، و كانت نسبة القصور الأبهري الهام أقل في دراستنا منها في الدراستين العالميتين.

لم يتم إجراء عملية روس-كونو عند أي مريض في بحثنا بينما أجريت العملية بشكل متواتر في الدراستين، كما أنه لم يتم تحرير المثلثات الليفية عند أي مريض في دراستنا و أجري عند مريضين في الدراسة البريطانية، كان لافتاً في دراستنا أن نسبة التداخل على الصمام التاجي عالية نسبياً بالمقارنة مع الدراسات العالمية (12.5%)، كما أن أياً من مرضانا لم يتم استخدام طعم حيوي لديه على عكس الدراسات العالمية.

تعتبر نسبة تطور الحصار القلبي التام في دراستنا عالية جداً (25%) مقارنة مع (4%) في دراسة فان دير لندي و زملاؤه، بينما تعتبر نسبة الاختلاطات العصبية مقبولة مقارنة بالدراسات العالمية.

لم يذكر وجود حالات وفيات في الدراسات العالمية خلال فترة المتابعة على الرغم من الحاجة لإجراء تداخلات جراحية واسعة، بينما كانت نسبة الوفيات الباكرة في دراستنا (12.5%) و هي نسبة عالية.

احتاج ستة مرضى (26% من مرضى المتابعة) في دراستنا لإعادة التداخل الجراحي للمرة الثالثة على تضيق تحت أبهري وافق ثلاثة منهم على إجراء الجراحة، حدثت الوفاة عند اثنين في العمليات، بينما احتاج 19 مريض (24%) لتداخل ثالث، أجريت الجراحة لهم جميعاً دون وفيات.

الجدول التالي يجمل المقارنة بين الدراسات:

الجدول (15) مقارنة البحث بالدراسات العالمية			
الدراسة	الأوروبية–الكندية	البريطانية	جامعة دمشق
عدد المرضى	80	15	40
متوسط العمر	22.9	14	16
مدة الدراسة	31	5	15
وسطي الممال الأعظمي قبل الجراحة	79	82	86
وسطي الممال الأعظمي بعد الجراحة	18	26	**37**
الانسداد المتبقي	***	(%26.6) 4	**(%49) 17**
القصور الأبهري الخفيف	(%32.5) 26	**	(%60) 24
القصور الأبهري الهام	(%49) 39	(%60) 9	(%25) 10
استئصال بسيط	(%39) 31	2	(%45) 18
إجراء خزع إسفيني إضافي	(%54) 43	2	(%45) 18
تحرير المثلثات الليفية	0	2	0
عملية كونو المعدلة	0	0	1
تبديل أبهري	(%24) 19	5	(%27.5) 11
تصنيع أبهري	7	0	1
روس–كونو	12	4	0
تداخل على الصمام التاجي	(%4) 3	**	(%12.5) 5
إغلاق فتحة بين البطينين	1	**	1
حصار قلب تام	(%4) 3	**	**(%25) 10**
اختلاطات عصبية	(%2.5) 2	0	(%2.5) 1
وفيات	0	0	**(%20–12.5) 8–5**
إعادة التداخل	(%24) 19	**	**(%26) 6/3**

التوصيات

- لم تجد الدراسة أفضلية لإجراء خزع إسفيني للحجاب إضافة لاستئصال الغشاء تحت الأبهري المضيق على الاستئصال البسيط للغشاء في انقاص الممال عبر مخرج البطين الأيسر بعد الجراحة مباشرة عند مقاربة التضيق تحت الأبهري للمرة الأولى(P 0.25). إلا أنه أدى إلى ممال أقل قبل التداخل الجراحي الثاني(P 0.034)
- كان الاستئصال البسيط للغشاء عند مقاربة الحالات الناكسة عامل خطر للانسداد المتبقي بعد الجراحة.(P 0.044)
- وجدت الدراسة أن الانسداد المتبقي هو عامل خطر مهم لترقي التضيق(P 0.016)و منع تناقص الممال عبر مخرج البطين الأيسر(P 0.033) و بالتالي إعادة التداخل و الوفيات (P 0.052) عند المتابعة طويلة الأمد لمرضى التضيق تحت الأبهري الناكس. و عليه توصي الدراسة بتقييم توسيع مخرج البطين الأيسر بطريقة موضوعية في غرفة العمليات عبر إجراء الصدى القلبي عبر المري، و اللجوء إلى إجراءات جراحية واسعة في حال وجود ممالٍ متبقٍ.

المراجع

1- Kouchoukos NT , BlackstoneEH , HanleyFL , KirklinJK. Congenital Discrete Subvalvar Aortic Stenosis**. Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery**. 4th edition .vol 2 . Philadelphia, Elsevier Saunders. 2013,p1686-1699.

2- *Pigula F A ,Subvalular Aortic Stenosis* . Sellke FW, Nido DP Swanson SJ. **Sabeston & Spencer** , **Surgery Of The Chest** .8TH edition. Philadelphia, Elsevier Saunders.2010,p1947.

3- Lupinetti F M,Teodor MF . *Discrete, Diffuse Subaortic Stenosis*. Kaiser LR , Kron LI , Spray TL .. **Mastery of Cardiothorathic Surgery** .Second edition . Ph ladelphia , Lippincott Williams and Wilkins , 2007 , p 792,795.

4- Tsang VT,de Leval MR .*Surgery of the Left Ventricular Outflow Tract* Strak J .. **Surgery For Congenital Heart Defects** .3th edition . John Wiley and Sons Ltd ,2006.CH:37.

5- Permut LC ,Ricci M,Cohen GA .*Surgery For LVOT in Children.*Yuh DD, Vricella LA, Baumgartner WA . **Johns Hopkins Manual Of Cardiothoracic Surgery** . 1th edition ,McGraw-Hill, 2007,CH:70.

6- Ungerleider RM,Shen I .*Left ventricular Outflow Tract Obstruction*.Gardner TJ , Spray TL . **Operative Cardiac Surgery . 5th edition**. London, Arnold.2004,CH:51.

7- Wicox BR , Cook AC , Anderson RH . **Surgical Anatomy Of The Heart .** Cambridge,UK, Cambridge university press,2004.

8- *Monro JL .Valvular Disease stenosis.* Ohri SK, Tang A, ,Stephenson LW. **Key Topics In Cardiac Surgery**. Abingdon, Taylor& Francis, 2005,CH:41.

9- Khonsari S ,Sintek CF. Left Ventricular Outflow Tract Obstrution. **Cardiac Surgery Safeguards and Pitfalls in Operative Technique**. 4th edition , Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins. 2007,CH:22.

10- Litwin BS . Subaortic stenosis:Fibromuscular Obstrution . **Color Atlas Of Congenital Heart Surgery** . 2nd edition . Springer,2007. P248

11- *Mooman AFM ,Brown N ,Anderson R H. Embryology of the Heart .Smallhorn J F,Redington A N,Andeson R H.Congenital Anomalies of the Aortic Valve and LEFT*

.Anderson R.H, Baker E.J. **Paediatric Cardiology .** 3th edition **.** Philadelphia **,** 2010 **.** CH:3 ,44.

12- Hoffman J.I.E **.** Discrete Subvalvar Aortic Stenosis**. The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease .1th** edition **,** John Wiley & Sons , 2009 ,CH:27.

13- Ho R.J, Rigby M.L, Anderson R.H . **Echocardiography in Congenital Heart Disease** . First published, Imperial College Press, 2005.

14- Jonas R.A **.** Subaortic Stenosis **, Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease .** First published , Rebekah Dodson , 2004 . P 329 **.**

15- Fuster V , O'Rourke , Walsh R . A . Poole-Wilson P, Congenital Heart Diseas in Children/ Aortic Stenosis, **Hurst,s The Heart** . 12TH edition ,The McGraw-Hill Companies , 2008 . Ch 82 .

16- Kliegman M.R , Behrman R.E , Jenson B.E , Stanton F. H. **,** Aortic Stenosis/ Subvalvular Stenosis, **NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS** . 18 TH Edition , Saunders, an imprint of Elsevier Inc , 2007 . Ch 427.5.

17- Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houel R, Belli E, Galleti L, Planche C**. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience**. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117:669–678.

18- Lupinetti FM, Pridjian AK, Callow LB, Crowley DC, Beekman RH, Bove EL**. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis**. Ann Thorac Surg 1992; 54:467–471.

19- Rohlicek C.V., Font del Pino S., Hosking M., Miro J., Cote J.M., Finley J. **Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children**. Heart 1999;82:708-713.

20- Yacoub M., Onuzo O., Riedel B., Radley-Scott R**. Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction**. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:126-133.

21- C. J. Jou, S. P. Etheridge, L. L. Minich, E. V. Saarel, L. M. Lambert, P. C. Kouretas, R. Holubkov, and J. A. Hawkins
Long-term Outcome and Risk of Heart Block After Surgical Treatment of Subaortic Stenosis
World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, April 1, 2010; 1(1): 15 - 19.

22- Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. **Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis**. J Am Coll Cardiol 1997; 30:1835–1842.

23- **Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies**
Ann. Thorac. Surg., June 1, 2003; 75(6): 1763 - 1768.

24- Rayburn ST, Netherland DE, Heath BJ. **Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy**. Ann Thorac Surg 1997; 64:105–109.

25- Gersony W.M. **Natural history of discrete subaortic subvalvular aortic stensosis: management implications**. J Am Coll Cardiol 2001;38:843-845

26- Cape E.G., VanAuker M.D., Sigfusson G., Tacy T.A., del Nido P.J**. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis.** J Am Coll Cardiol 1997;30:247-254.

27- Sigfusson G., Tacy T.A., VanAuker M.D., Cape E.G**. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study**. J Am Coll Cardiol 1997;30:255-259

28- Lampros T.D., Cobanoglu A. **Discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease**. Eur J Cardiothorac Surg 1998;14:296-303.

29- Freedom R.M**. The long and the short of it: some thoughts about the fixed forms of left ventricular outflow tract obstruction**. J Am Coll Cardiol 1997;30:1843-1846

30- Kitchiner D. **Subaortic stenosis: still more questions than answers**. Heart 1999;82:647-648

31- Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, et al. **Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment**. Circulation 1987;75:1124-9.

32- Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, Bharati S, Edwards JE. **Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis**. Circulation 1979;60:70-4.

33- Haartyanszky I., Kadar K., Bojeldein S., Bodor G. **Mitral valve anomalies obstructing left ventricular outflow**. Eur J Cardiothorac Surg 1997;62:504-506.

34- Brauner R, Laks H, Drinkwater DC, Schwarts O, Eghbali K, Yalindo A. **Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis**. J Am Coll Cardiol. 1997;30:1835-42.

35- T. Bharucha, S. Y. Ho, and J. J. Vettukattil-
Multiplanar review analysis of three-dimensional echocardiographic datasets gives new insights into the morphology of subaortic stenosis
Eur J Echocardiogr, September 1, 2008; 9(5): 614 – 620

36- Parry AJ, Kovalchin JP, Suda K, McElhinney DB, Wudel J, Silverman NH, Reddy VM, Hanley FL**. Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified?**. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:631–638.

37- van Son JAM, Schaff HV, Danielson GK, Hagler DJ, Puga FJ**. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis: late survival and risk of reoperation**. Circulation 1993; 88:part 2159–169.

38- Oliver J.M., Gonzalez A., Gallego P., Sanchez-Recalde A., Benito F., Mesa J.M**. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progressions of the obstruction and aortic regurgitation**. J Am Coll Cardiol 2001;38:835-842

39- *Stein JI, Beitzke A, Suppan C, Lammer J, Fall A* **Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty and balloon angioplasty in congenital heart defects with left heart obstruction in childhood.** *Wien Klin Wochenschr. 1990 Aug 31; 102(16):479-86.*

40- Leticia Hamana , Claudia Suarez Blandenier **Histopathological Characterization subvalvular stenosis: study of 24 biopsies.***Universidad Central de Venezuela* . *Journal of Faculty of Medicine, 2012*

41- van der Linde D1, Roos-Hesselink JW, Rizopoulos D, Heuvelman HJ, Budts W, van Dijk AP, Witsenburg M, Yap SC, Oxenius A, Silversides CK, Oechslin EN, Bogers AJ, Takkenberg JJ. **Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults: a multicenter study.** Circulation. 2013 Mar 19;127(11):91-1184, e4-1. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000883. Epub 2013 Feb 20.

42- Reza Barkhordarian, Hideki Uemura, Michael L Rigby, Babulal Sethia, Darryl Shore, Aruna Goebells and Siew Yen Ho .**A retrospective review in 50 patients with subaortic stenosis and intact ventricular septum: 5-year surgical experience**., Interact Cardiovasc Thorac Surg 6(1):35-8 (2007).