الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جـــــامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسـم طب الأطفال

التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال

رسالة مقدمة لنيل شهادة الدراسات العليا التخصصية في طب الأطفال

إعداد طالبة الدراسات العليا
ساره مازن الحاج طعمه

بإشراف
الدكتور: محمد بشار اسكندر
المدرس الدكتور في قسم طب الأطفال
من كلية الطب البشري – جامعة دمشق

رئيسة قسم الأطفال
الدكتورة: لينا خوري
الأستاذة الدكتورة في قسم طب الأطفال
من كلية الطب البشري – جامعة دمشق

2022م

نُوقِشت هذه الرسالة وأُجِيزت بتاريخ 25 / 1 /2022 م

لجنة الحكم وتوقيعات لجنة المناقشة

Apporval

السيد الأستاذ الدكتور عميد كلية الطب البشري في جامعة دمشق

بعد الاطلاع على النسخة المُعدَّلة المُقدَّمة من قبل طالبة الدراسات العليا: **ساره مازن الحاج طعمه** تبين أنه تم التقيد بكافة الملاحظات وتم إجراء كافة التصويبات المطلوبة.

أعضاء لجنة الحكم:

الدكتور : الأستاذ الدكتور في قسم الأطفال، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – رئيساً ومشرفاً.

الاسم : م.د محمد بشار اسكندر

الدكتور : الأستاذ الدكتور في قسم الأطفال، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – عضواً.

الاسم : أ.د سمير سرور

الدكتور : الأستاذ الدكتور في قسم الأطفال ، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – عضواً.

الاسم : أ.د. سمير بقلة

الإهداء

إلى كلُ كلي ومصدر أمالي .....

لك أولاً وأخيراً ، اليوم وكل يوم حتى يفنى عمري .....

لله عز وجل

إلى من ساندتني في صلاتها ودعائها .....

إلى من شارتني أفراحي و آساتي.....

إلى أجمل ابتسامة في حياتي و أروع امرأة في الوجود .....

أمي الغالية

إلى من شرفني بحمل اسمه .....

إلى من بذل الغالي والنفيس في سبيل وصولي لدرجة علمية عالية .....

أبي الغالي

الكتابة لا تكفي لأصف كيف أحبكم .... والعمر قصير لاكتب حبكم ....

أراكم بسمتي ..... وأرى جمال الأيام أنتم .....

إخوتي (محمد–مهيار– فرح)

إلى من شاطرني الأمل والألم ... وأشعل شموع التضحية حباً وكرامة .....

إلى من شجعني على المواصلة رغم التعب والمسؤلية والمهام الكثيرة .....

شريك الحياة زوجي الغالي

شكر وتقدير Acknowledgment

المدرس الدكتور محمد بشار اسكندر

المشرف على هذا البحث، الأستاذ المتميز و صاحب الفضل الكبير، الذي أعطاني من وقته وعلمه الكثير، ولم يبخل بأي معلومة أو ملاحظة، لك مني كل التقدير والحب، والشكر الخالص لإشرافه على هذا البحث، مع تمنياتي بدوام الصحة والعافية.

الأستاذ الدكتور : سمير سرور

الذي تفضل مشكوراً بالمشاركة في لجنة الحكم على هذا البحث، وقدم نصائحه وملاحظاته بكامل المحبة والدعم، ولم يبخل بمساعدة أو معلومة، لك مني كل الشكر والاحترام والتقدير.

الأستاذ الدكتور: سمير بقلة

الذي شرفني بتقييم البحث من خلال المشاركة في لجنة الحكم، وما قدمه من ملاحظات ونصائح لك مني كل الشكر والاحترام والتقدير.

فهرس المحتويات Table of Contents

القسم	الصفحة
الملخص	11
الجزء التمهيدي:	12
1- المقدمة	12
2- المشكلة البحثية	12
3- التساؤلات	13
4- هدف البحث	13
5- أهمية البحث	13
6- حدود البحث	13
7- مناهج البحث وأدواته	14
8- الدراسات المرجعية	15
9- مكونات البحث	16
الجزء الأول: القسم النظري	19
الفصل الأول: التشريح المرضي والمظاهر السريرية وتشخيص وتدبير رباعي فاللو Pathophysiology and Clinical Features and Diagnosis and Managemtn of Tetralogy of Fallot (TOF)	19
1-1- المقدمة Introduction	19
1-2- الوبائيات Epidemiology	20
1-3- التشريح Anatomy	21
1-3-1 عيب الحاجز بين البطينين Ventricular Septal Defect	21
1-3-2- انسداد مخرج البطين الأيمن Right Ventricular Outflow Tract Obstruction (RVOT)	22
1-3-3- الأبهر الراكب Overriding Aorta	24
1-3-4- السمات القلبية المرتبطة Associated cardiac features	25
1-4- العوامل الصبغية	26
1-5- الآلية المرضية Pathophysiology	27
1-6- التظاهرات السريرية لرباعي فاللو Clinical Features	28
1-6-1- نوبات فرط الزرقة Tet spells	29
1-6-2- الفحص السريري Physical examination	30

1-6-3- الإصغاء Cardiac auscultation	30
1-6-4- النفخة Murmur	31
1-7- التشخيص	31
1-7-1- التشخيص قبل الولادة Prenatal diagnosis	32
1-7-2- تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية Echocardiography	32
1-7-3- تخطيط القلب الكهربائي	35
1-7-4- صورة الصدر البسيطة Chest radiography	35
1-7-5- القثطرة القلبية Cardia catheterization	36
1-7-6- دراسات شعاعية أخرى Other imaging studies	38
1-8-التدبير الأول Initial Medical Management	39
1-8-1- نوبات الزرقة Tet spells	40
1-8-2- قصور القلب Heart failure	42
1-8-3- العلاج الوقائي بالصادات الحيوية Antibiotic prophylaxis	42
1-9- الإصلاح الجراحي Surgical Repair	42
1-9-1-الإصلاح الجراحي الكامل	43
1-9-2-الاختلاطات ما حول العمل الجراحي Perioperative complications	47
1-9-3-الوفيات في فترة ما حول العمل الجراحي	48
1-10- التداخلات التلطيفية Palliative intervention	49
1-10-1-التحويلات التلطيفية	50
1-11-الاختلاطات المزمنة بعد الجراحة Chronic Posoperative Complications	51
1-12- الرعاية الصحية على المدى البعيد Long-Term Health Care Maintenance	57
1-12-1- زيارات الرعاية الصحية الروتينية	57
1-12-2- الفحوص و الاختبارات	58
1-12-3- العلاج الوقائي بالصادات	61
1-13- النتائج على المدى البعيد Long-Term Outcomes	61
1-13-1- بدون إصلاح Without repair	61
1-13-2- المراضة و البقيا الجراحية Surgical survival and morbidity	61
1-13-3- التطور العصبي ونوعية الحياة Neurodevelopmental outcome and quality of life	62

الفصل الثاني: التظاهرات والاختلاطات العصبية لرباعي فالو Neurological Manifestations and Complications of Tetralogy of Fallot (TOF)	63
2-1- السكتات الدماغية Cerebral Strokes	63
2-2- الخراجة الدماغية Brain Abscess	64
2-3- دراسات مرجعية	65
الجزء الثاني: القسم العملي	70
الفصل الأول: أهداف البحث، التصميم، المواد والطرائق	70
1-1- خلفية البحث	70
1-2- التساؤلات	70
1-3- هدف البحث	70
1-4- مواد وطرائق البحث	70
1-4-1- تصميم الدراسة	71
1-4-2- عينة الدراسة	71
1-4-3- المواد والطرائق	71
1-5- الاعتبارات الأخلاقية	72
1-6- حجم العينة	72
استمارة البحث	73
الموافقة المستنيرة	74
1-7- طرق التحليل الإحصائي	76
الفصل الثاني: نتائج البحث	78
2-1- انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فالو	78
2-2- التظاهرات العصبية المسجلة عند مرضى رباعي فالو	78
2-3- دراسة علاقة العمر مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فالو	79
2-4- دراسة علاقة الجنس مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فالو	80
2-5- دراسة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية	80
2-6- دراسة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية	81
2-7- دراسة علاقة الأعراض مع التظاهرات العصبية	82
2-8- علاقة نتائج الفحص العصبي مع التظاهرات العصبية	83
2-9- علاقة نتائج تعداد الدم مع التظاهرات العصبية	84
2-10- علاقة نتائج CRP وغازات الدم مع التظاهرات العصبية	85
الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة	87

3-1- لمحة موجزة عن دراسات المقارنة	87
3-2- مقارنة شيوع كل من التظاهرات العصبية	88
3-3- مقارنة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية	91
3-4- مقارنة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية	92
3-5- مقارنة علاقة الأعراض والعلامات مع التظاهرات العصبية	93
الفصل الرابع: مناقشة النتائج	94
الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات	99
الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات	100
المراجع References	101
الملخص باللغة الانكليزية English Abstract	113

قائمة الجداول List of Tables

اسم الجدول ورقمه	الصفحة
الجدول (2–1): انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو	78
الجدول (2–2): التظاهرات العصبية المسجلة عند مرضى رباعي فاللو	78
الجدول (2–3): دراسة علاقة العمر مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو	79
الجدول (2–4): دراسة علاقة الجنس مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو	80
الجدول (2–5): دراسة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية	80
الجدول (2–6): دراسة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية	81
الجدول (2–7): دراسة علاقة الأعراض مع التظاهرات العصبية	82
الجدول (2–8): علاقة نتائج الفحص العصبي مع التظاهرات العصبية	83
الجدول (2–9): علاقة نتائج تعداد الدم مع التظاهرات العصبية	84
الجدول (2–10): علاقة نتائج CRP وغازات الدم مع التظاهرات العصبية	85
الجدول (2–11): لمحة عن دراسات المقارنة وشيوع التظاهرات العصبية	87
الجدول (2–12): مقارنة شيوع كل من التظاهرات العصبية	88
الجدول (2–13): مقارنة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية	91
الجدول (2–14): مقارنة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية	92
الجدول (2–15): مقارنة علاقة الأعراض والعلامات مع التظاهرات العصبية	93

قائمة الأشكال List of Figures

اسم الشكل ورقمه	الصفحة
الشكل (1–1): يوضح الخلل التشريحي في رباعي فاللو	20
الشكل (1–2): يوضح تصوير وعائي ظليل في رباعي فاللو	21
الشكل (1–3): يوضح تصوير الأوعية الدموية للبطين الأيمن في رباعي فاللو	22
الشكل (1–4): يوضح التصوير الوعائي للشريان الرئوي الرئيسي في رباعي فاللو	23
الشكل (1–5): يوضح التصوير الوعائي للشريان الرئوي الرئيسي في رباعي فاللو بعد وضع الشبكة	24
الشكل (1–6): يوضح تخطيط القلب الكهربائي عند رضيع مصاب برباعي فاللو	35
الشكل (1–7): يوضح صورة الصدر البسيطة عند رضيع مُصَاب برباعي فاللو	36
الشكل (1–8): يوضح تصوير وعائي بطيني جانبي أيمن في رباعي فاللو	37
الشكل (1–9): يوضح منظراً مائلاً أمامياً أيمناً لتصوير وعائي للبطين الأيسر في رباعي فاللو	38
الشكل (1–10): يوضح الإصلاح الجراحي لرباعي فاللو	44
الشكل (1–11): يوضح تحويلة بلالوك–توماس–توسيج	50
الشكل (1–12): يوضح مرنان مغناطيسي لطفل عمره 13 سنة لديه رباعي فاللو وسكتة دماغية في منطق تفرع الشريان المخي المتوسط	64

جدول المصطلحات والاختصارات الطبية Table of Abbreviations

AT	**Atrial Tachycardia**
ECG	**Electrocardiogram**
HF	**Heart Failure**
mBTS	**modified Blalock-Taussing Shunt**
PVR	**Pulmonary valve replacement**
RVOT	**Right Ventricular Outflow Tract**
SVR	**Systemic Vascular Resistance**
TOF	**Tetralogy of Fallot**
VSD	**Ventricular Septral Defectq**
VT	**Ventricular Tachycardia**

الملخص

خلفية البحث:

يُعَدُّ رباعي فاللو أشيع الأمراض القلبية المزرقة عند الأطفال، وهو يحدث بنسبة 10000/3 ولادة حية وهو ما يمثل 7–10 % من جميع التشوهات الخلقية القلبية، وتعتبر الاختلاطات العصبية من أخطر الاختلاطات الناجمة عنه.

هدف البحث:

يهدف البحث للتعرف على التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال وتحديد نسبة انتشار كل منها.

المواد والطرائق:

دراسة استعادية مستعرضة Cross-Sectional Retrospective Study، شملت الأطفال المشخص لديهم رباعي فاللو المراجعين لمشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2016/1/1 إلى 2021/1/1، بعمر يوم إلى 14 عاماً.

النتائج:

ضم البحث 200 طفلاً لديهم رباعي فاللو (متوسط العمر 5.1 عاماً، 58.5% ذكوراً).

بلغت نسبة انتشار التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو 29.5% (22% لديهم تظاهر عصبي واحد، 7.5% لديهم أكثر من تظاهر عصبي).

نسبة انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو أكبر عند الأطفال بعمر ≥ عامين و10.1–13 عاماً من نسبتها عند الأطفال بعمر 2.1–10 سنوات، الفرق كان مهماً إحصائياً.

نسبة انتشار التظاهرات العصبية عند الذكور (30.8%) أكبر من الإناث (27.7)، لكن الفرق لم يكن مهماً إحصائياً.

شملت التظاهرات العصبية: نوب فقدان الوعي (16.5%)، تأخر التطور العقلي (7%)، احتشاء دماغي (4%)، نزف دماغي (3%)، خراجات دماغية (3%)، صرع/اختلاجات (2.5%)، التهاب السحايا (1%).

الاستنتاجات:

رباعي فاللو عند الأطفال يترافق مع العديد من التظاهرات العصبية، والتي بعضها خطير ويساهم في زيادة المراضة والوفيات، وإن التشخيص الباكر والعلاج المناسب قد يساهمان في خفض نسبة الاختلاطات وتحسين الإنذار.

كلمات رئيسية (مفتاحية): الأطفال، رباعي فاللو، التظاهرات العصبية.

الجزء التمهيدي:

1- المقدمة:

يتضمن رباعي فاللو (TOF) السمات الرئيسية التالية[Fallot et al., 1988, 418]:

- انسداد مخرج البطين الأيمن (RVOT).
- عيب الحاجز بين البطينين (VSD).
- الأبهر الراكب.
- ضخامة البطين الأيمن المتراكزة.

يُعَدُّ رباعي فاللو أشيع الأمراض القلبية المزرقة عند الأطفال، وهو يحدث بنسبة 10000/3 ولادة حية وهو ما يمثل 7–10 % من جميع التشوهات الخلقية القلبية، وهو يتميز بوجود أربعة شذوذات قلبية هي وجود فتحة بين البطينين وتضيق الدسام الرئوي وضخامة البطين الأيمن وانحراف وتراكب الأبهر على الحاجز بين البطينين، وله اختلاطات ومضاعفات خطيرة، وتعد الاختلاطات العصبية من أخطر هذه الاختلاطات [Fallon et al., 1995, 418-422].

2- المشكلة البحثية:

تعد الاختلاطات العصبية من أخطر اختلاطات رباعي فاللو التي تساهم بدورها في زيادة نسبة المراضة والوفيات.

3- التساؤلات:

في هذه الدراسة سنحاول الإجابة عن سؤالين:

1. ما هي نسبة شيوع التظاهرات العصبية بشكل عام عند مرضى رباعي فاللو.
2. ما هي التظاهرات العصبية المشخصة ونسبة شيوع كل منها.

4- هدف البحث:

يهدف البحث لدراسة نسبة انتشار التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو وتحديد نسبة شيوع كل منها.

5- أهمية البحث:

إن الاختلاطات العصبية من أخطر اختلاطات رباعي فاللو عند الأطفال والتي تساهم بدورها في زيادة نسبة المراضة والوفيات، ولذلك كان لا بد من إيجاد دراسة تبحث عن التظاهرات والاختلاطات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال.

6- حدود البحث:

❖ الدراسة استعادية (ارتجاعية) مما يسبب نقصاً في بعض البيانات وبالتالي ستقتصر على البيانات المتوفرة.

❖ لن تتم متابعة المرضى بعد خروجهم من المشفى إلا في حال معاودة الاستشفاء أو مراجعة عيادات المشفى.

7- مناهج البحث وأدواته:

تصميم الدراسة: **دراسة استعادية مستعرضة Cross-Sectional Retrospective Study**، شملت حالات الأطفال المشخص لديهم رباعي فاللو في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2016/1/1 إلى 2021/1/1، **وفق المعايير الآتية:**

معايير القبول:

❖ الأطفال المشخص لديهم رباعي فاللو والذين تطورت لديهم تظاهرات عصبية.

معايير الاستبعاد:

☒ عدم اكتمال البيانات.

المواد والطرائق:

تمت مراجعت أضابير المشفى المؤرشفة للمرضى المشخص لهم رباعي فاللو و تم إجراء الآتي:

❖ جمع بيانات المرضى (العمر والجنس) ونتائج التحاليل المخبرية والاستقصاءات الشعاعية المتوفرة والتظاهرات العصبية المشخصة لديهم.

❖ بعد الانتهاء من جمع البيانات تم إدخالها إلى الحاسوب ودراستها إحصائياً باستخدام برنامج Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) الإحصائي واستخلاص النتائج.

❖ تمت مقارنة النتائج مع عدة دراسات مشابهة محلية وعالمية.

8- الدراسات المرجعية:

❖ أجرى الباحث Fallon وزملاؤه [Fallon et al., 1995, 418-422] دراسة شملت أطفالاً خضعوا للجراحة التصحيحية لرباعي فاللو، وقد وجدت أن واحداً من بين كل 20 طفل خضعوا للجراحة تعرضوا لاختلاطات عصبية خلال عام واحد من الجراحة، فيما بينت المعلومات التراجعية بأنه في 6 مراكز لجراحة القلب عند الأطفال أن النسبة تتراوح ما بين 2–25% وبشكلٍ وسطي 8% حدوث اختلاطات عصبية عند الأطفال تالية للعمل الجراحي التصحيحي، وإن أشيع الاختلاطات العصبية بعد إجراء العمل الجراحي التصحيحي هي الاختلاجات وبنسبة 3%.

❖ أجرى الباحث Adebayo وزملاؤه [Adebayo et al., 2016, 72-74] دراسة على حالة سريرية لخراجة دماغية عند طفلة عمرها 4 سنوات ليُكتَشف لاحقاً بأنه مصابة برباعي فاللو، حيث أن الخراجة الدماغية هي اختلاط معروف ارتباطه بالآفات القلبية المزرقة غير المُصحَّحة جراحياً، لكن من الممكن أن تتظاهر الاختلاطات العصبية بشكلٍ أقل شيوعاً على شكل التهاب سحايا جرثومي.

❖ أجرى الباحث Bhatnagar وزملاؤه [Bhatnagar et al., 2013, S27-S30] دراسة على طفل عمره 3 سنوات مصاب برباعي فاللو غير مُصحَّح جراحياً، وقد ذكر خلال مناقشته لهذه الحالة بأن رباعي فاللو المُصحَّح جراحياً وغير المُصحَّح جراحياً ترتبط بخطورة عالية لحدوث الخثار الرئوي والخثار الوريدي والصمات الدماغية والتهاب شغاف القلب الإنتاني، وأنه هنالك عدة أسباب لحدوث النشبة

الدماغية منها الصمة الخثارية وانخفاض التوتر الشرياني المُطوَّل واحمرار الدم، وإن فقر الدم بعوز الحديد والتجفاف هي من العوامل المؤهبة لتطور الخثار عند هؤلاء المرضى، وأن الصمة الدماغية تنشأ من الدوران الدموي الشرياني أو من الدوران الوريدي على حدٍ سواء، وأن الخثار الشرياني يكون ناجم عن احمرار الدم الثانوي، أما الخثار الوريدي فيرتبط بشكلٍ أساسي بفقر الدم بعوز الحديد، كما يمكن أن تُصَاب الجيوب الوريدية بالخثار.

- ❖ أجرى الباحث Teck وزملاؤه [Terk et al., 2020, 75] دراسة على الاختلاطات العصبية الحادة على الأطفال المصابين برباعي فاللو المُصحَّح جراحياً، وقد وجدت الدراسة أن عوامل الخطورة المتعلقة بشيوع الاختلاطات العصبية بعد الإصلاح الجراحي هي قصور البطين الأيمن والمرضى الذين يحتاجون لدواعم قلبية والتهوية الآلية والقبول في العناية المشددة والإقامة المطولة في المشفى، وإن أهم الاختلاطات العصبية كانت الهذيان delirium بنسبة 14% لذا يجب تحري الهذيان بشكلٍ مبكر بواسطة أدوات التقييم المناسبة للحصول على نتائج نهائية أفضل بعد الجراحية، تليها الاختلاجات العصبية بنسبة 6% وحركات لاإرادية عند 3% من المرضى.

9- مكونات البحث:

يتكون البحث من جزئين:

الجزء الأول:

وهو القسم النظري ويتألف من فصلين، ويتحدث عن الإطار النظري لموضوع دراستنا وعن التعاريف الأساسية ليكون لدى القارئ الإلمام الكامل، **ويتكون هذا الجزء من فصلين:**

- **الفصل الأول: التشريح المرضي والمظاهر السريرية وتشخيص وتدبير رباعي فاللو:** ويحوي لمحة تشريحية وتشريحية مرضية والمظاهر السريرية وكيفية تشخيص وتدبير رباعي فاللو الدوائي والجراحي.
- **الفصل الثاني: الفصل الثاني: التظاهرات والاختلاطات العصبية لرباعي فاللو:** ويحوي التظاهرات العصبية والاختلاطات العصبية لرباعي فاللو المُصحَّح جراحياً وغير المُصحَّح جراحياً.

الجزء الثاني:

ويتضمن القسم العملي وهو الإطار العملي لدراستنا والخطط التي اتبعناها خلال مدة الدراسة للوصول إلى النتائج الماثلة أمامكم، **ويتكون هذا الجزء من ستة فصول:**

- **الفصل الأول: أهداف البحث، التصميم، المواد والطرائق:** ويحوي خلفية البحث وأهميته، هدف البحث، مواد وطرائق البحث (تصميم الدراسة – عينة العينة – معايير الادخال والاستبعاد – طريقة

العمل)، الاعتبارات الإخلاقية، حجم العينة، استمارة البحث العلمي المُستَخدمة، طرق التحليل الإحصائي المشتَخدمة.

- **الفصل الثاني: نتائج البحث:** ويحوي عرضاً للنتائج الاحصائية التي وصلنا إليها في دراستنا.
- **الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة:** ويحوي مقارنة نتائج دراستنا بنتائج الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة.
- **الفصل الرابع: مناقشة النتائج:** ويحوي مراجعة للنتائج التي توصلنا لها في دراستنا ومقارنتها مع نتائج الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة.
- **الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات:** ويحوي معوّقات دراستنا ومحدداتها.
- **الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات:** ويحوي خلاصة دراستنا والمقترحات المستقبلية للدراسات التي قد تُجرَى لاحقاً حول هذا الموضوع.

الجزء الأول: القسم النظري

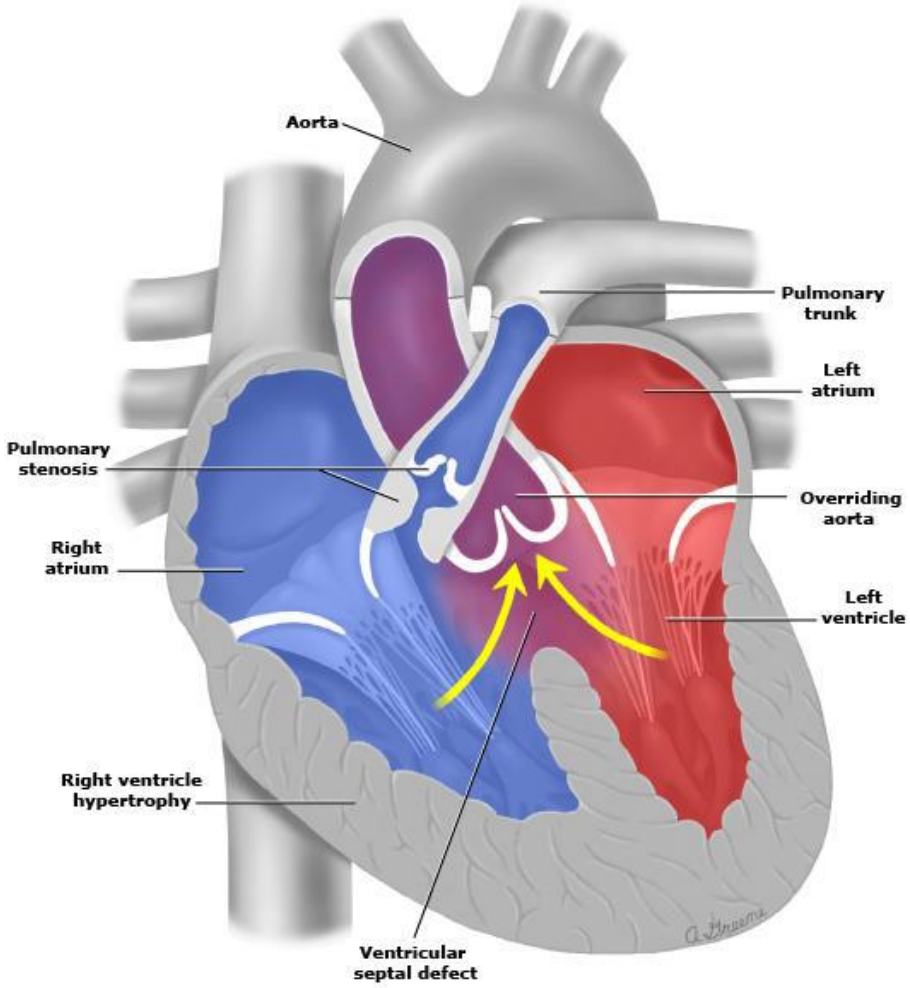
الفصل الأول: التشريح المرضي والمظاهر السريرية وتشخيص وتدبير رباعي فاللو

Pathophysiology and Clinical Features and Diagnosis and Managemtn of Tetralogy of Fallot (TOF)

1-1- مقدمة Introduction:

يتضمن رباعي فاللو (TOF) السمات الرئيسية التالية[1,2]:

- انسداد مخرج البطين الأيمن (RVOT).
- عيب الحاجز بين البطينين (VSD).
- الأبهر الراكب.
- ضخامة البطين الأيمن المتراكزة.



الشكل (1-1): يوضح الخلل التشريحي في رباعي فالو

1-2- الوبائيات Epidemiology:

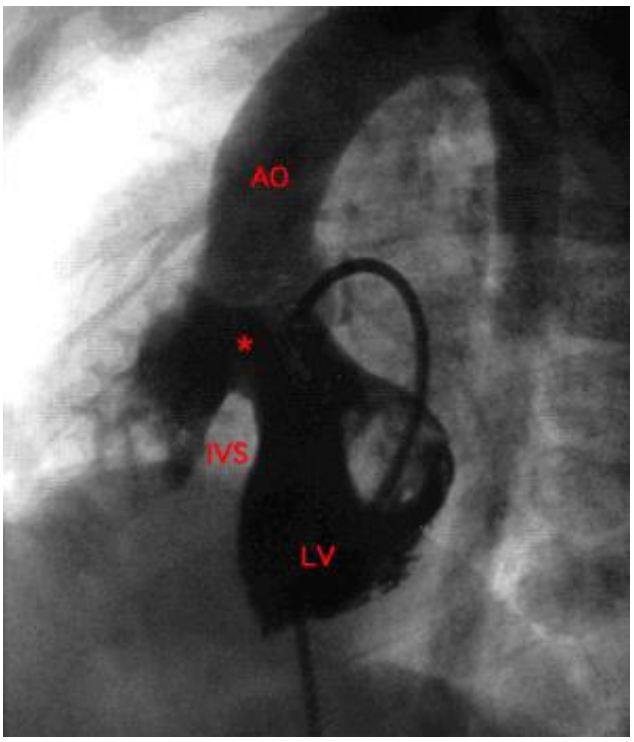
إن انتشار TOF في الولايات المتحدة ما يقرب من 4-5/10000 ولادة حية [3،4]، يمثل هذا العيب ما يقرب من 7-10% من حالات أمراض القلب الخلقية وهو أحد أكثر آفات القلب الخلقية شيوعاً التي تتطلب التداخل في السنة الأولى من العمر [5]، ويحدث TOF بالتساوي عند الذكور والإناث [6].

1-3- التشريح Anatomy:

إن الشذوذ الجنيني الدقيق الذي يسبب TOF غير معروف، لكن ما هو معروف بأنه في أثناء التطور يحدث ثمة خلل على شكل انحراف أمامي ورأسي للحاجز القمعي infidibular septum، وينتج عن هذا الخلل عيب في الحاجز بين البطينين (VSD)، مع تراكب جذر الأبهر مما يؤدي إلى انسداد مخرج البطين الأيمن Right Ventricular Outflow Tract Obstruction(RVOT)، ويُعتقد أن تضخم RV الناتج عن ذلك هو استجابة لـ VSD وانسداد RVOT [1].

1-3-1 عيب الحاجز بين البطينين Ventricular Septal Defect:

إن عيب الحاجز البطيني في TOF هو في الغالب عيب واحد كبير غير مُصطَف تحت الأبهر ويقع في المنطقة المحيطة بالغشاء من الحاجز (الشكل 1-2)[1].

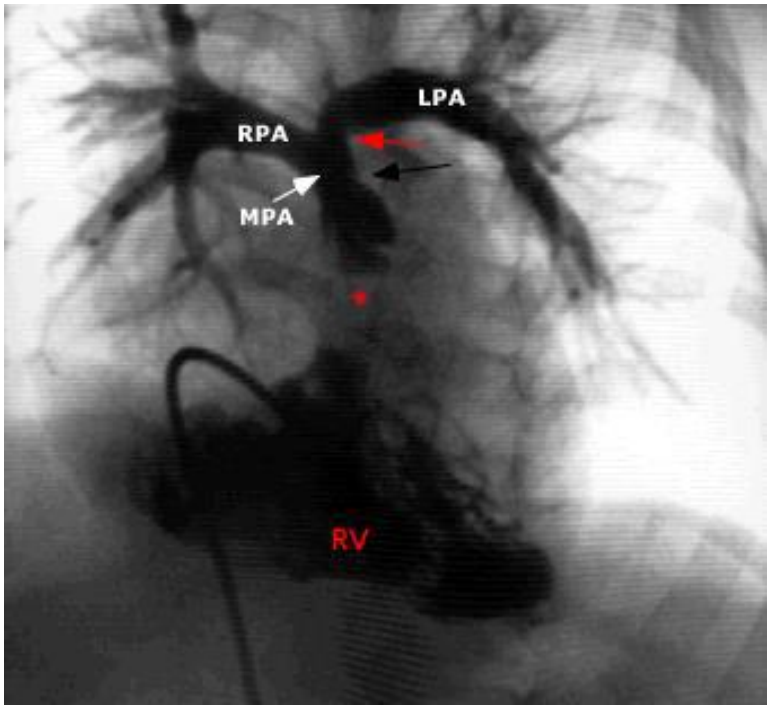


الشكل (1-2): يوضح تصوير وعائي ظليل في رباعي فاللو[1]

يمكن أن يمتد عيب الحاجز البطيني إلى الحاجز العضلي، ونادراً ما يوجد عيب عضلي آخر[1].

1-3-2- انسداد مخرج البطين الأيمن Right Ventricular Outflow Tract Obstruction (RVOT):

غالباً ما يكون انسداد RVOT على مستويات متعددة (الشكل 1-3)[1]:

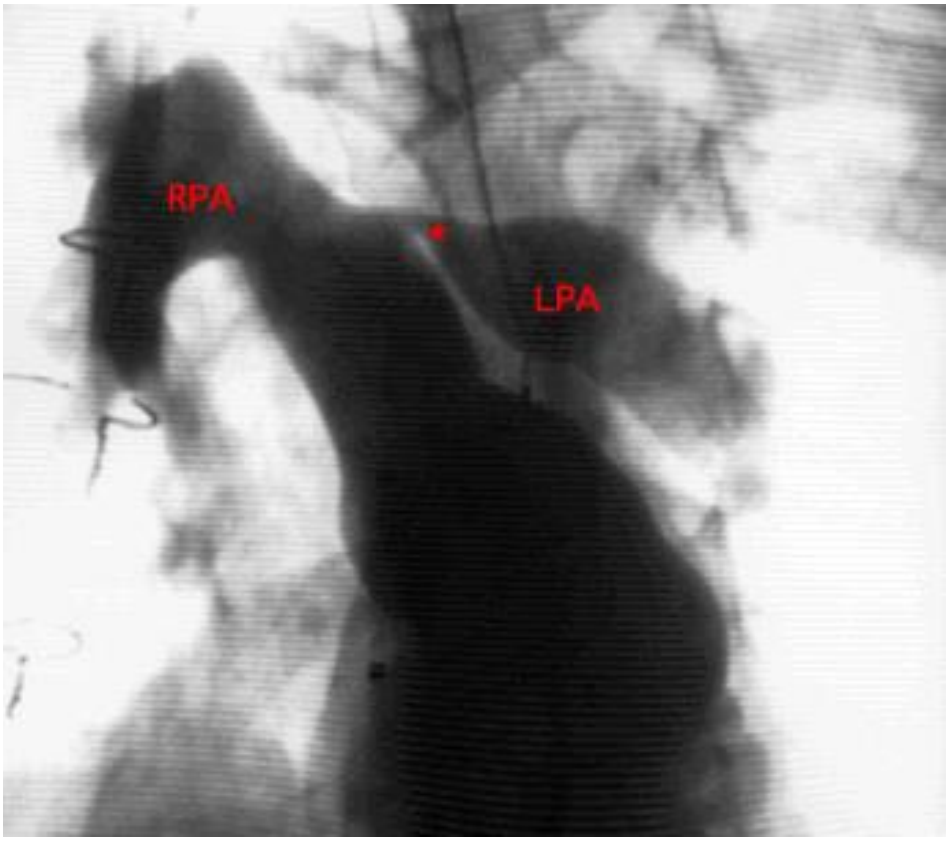


الشكل (1-3): يوضح تصوير الأوعية الدموية للبطين الأيمن في رباعي فاللو[1]

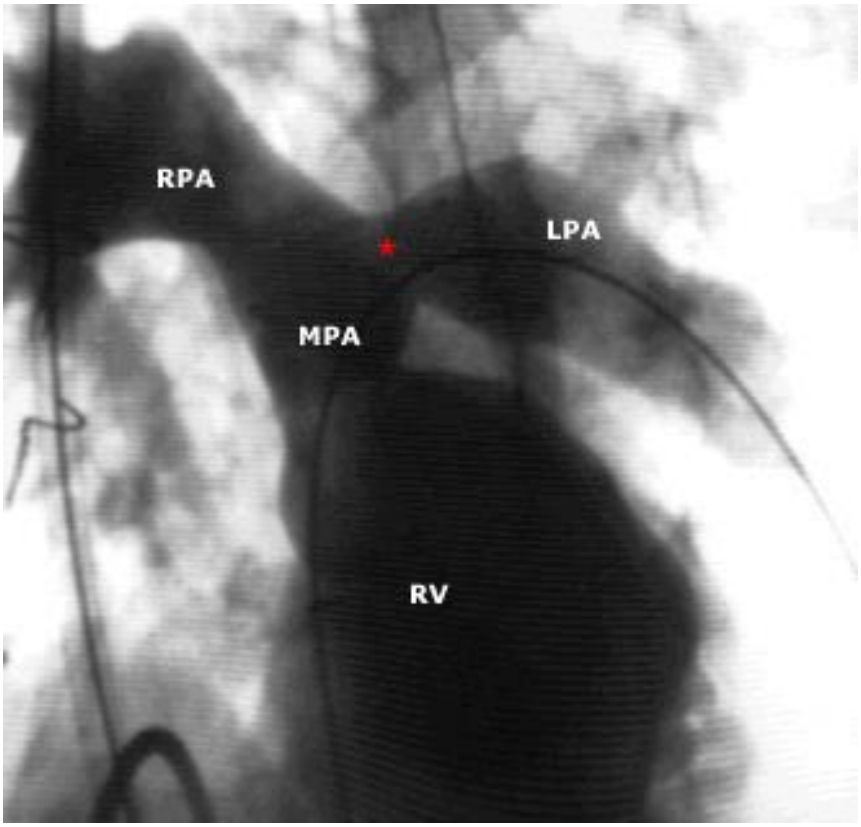
- إن الانحراف الأمامي والرأسي للحاجز القمعي يؤدي إلى انسداد تحت الصمام.
- يمكن أن يؤدي تضخم الحزم العضلية في هذه المنطقة إلى زيادة انسداد تحت الصمام.
- عادةً ما تكون حلقة الصمام الرئوي ناقصة التنسج، على الرغم من أنها في بعض الحالات قد تكون ذات حجم طبيعي.
- غالباً ما يكون الصمام الرئوي نفسه ثنائي الوريقات ومتضيقاً[1].

بالإضافة إلى ذلك ، فإنه من غير المألوف وجود منطقة تضيق فوق الصمامات في الشريان الرئوي الرئيسي عند الحرف الجيبي الأنبوبي sinotubular ridge، وقد يكون هناك أيضاً انسداد إضافي في الشرايين الرئوية الفرعية و التي قد تكون ناقصة التنسج بشكلٍ منتشر أو متضيقة بؤرياً، والأكثر شيوعاً في الشرايين الرئوية الفرعية القريبة[1].

يُعد القسم القريب من الشريان الرئوي الأيسر عند موقع إدخال القنية ductal insertion موقع شائع للتضيق (الشكل 1–4) والشكل (1–5)[1].



الشكل (1–4): يوضح التصوير الوعائي للشريان الرئوي الرئيسي في رباعي فاللو[1]



الشكل (1-5): يوضح التصوير الوعائي للشريان الرئوي الرئيسي في رباعي فاللو بعد وضع الشبكة[1]

1-3-3- الأبهر الراكب Overriding Aorta:

الأبهر المتراكب هو شذوذ خلقي ينزاح فيه الأبهر إلى اليمين فوق عيب الحاجز بين البطينين بدلاً من البطين الأيسر، وينتج عن هذا تدفق الدم من كلا البطينين إلى الشريان الأبهري، ويمكن أن تختلف درجة تراكب الأبهر فوق VSD بشكلٍ كبير وهي عامل رئيسي عند بعضهم للتمييز بين رباعي فاللو TOF والبطين الأيمن ذي المخرج المزدوج، حيث إذا كان تعريف البطين الأيمن ذو المخرج المزدوج على أنه غياب الاستمرارية الليفية للصمام الأبهري/التاجي، عندئذٍ فإن درجة التراكب ليست ذات صلة بالتشخيص. مع ذلك، إذا كان تعريف البطين الأيمن مزدوج المخرج مشروط بتراكب الأبهر بنسبة تزيد عن 50%، فإن درجة تراكب الأبهر في TOF محدودة[1].

1-3-4- السمات القلبية المرتبطة Associated cardiac features:

هناك عدد من السمات التشريحية المرتبطة بشكلٍ متكرر والتي من المهم البحث عنها عند تقييم مريض TOF لأنها تؤثر في العلاج.

تحدث الشذوذات القلبية المصاحبة في حوالي 40% من مرضى TOF [7]:

- ما يقرب من 25% من المرضى لديهم قوس أبهري أيمن، وهذا مهم بشكلٍ خاص لتحديد ما إذا كان بالإمكان إجراء تحويلة ملطفة.
- تشوهات الشرايين التاجية: مثل نشوء الشريان الإكليلي الأمامي النازل الأيسر من الشريان الإكليلي الأيمن حيث إنه لُوحِظ في حوالي 10 بالمائة من المرضى[7و8]، ومن المهم تحديدها قبل الإصلاح الكامل لأن مجرى الشريان قد يمر مباشرةً عبر انسداد مخرج البطين الأيمن RVOT، ويمكن أن يكون للقطع غير المقصود عواقب وخيمة.
- أحياناً قد يكون لدى المرضى أوعية جانبية شريانية رئوية كبيرة قد تتطلب الانتباه قبل الجراحة أو في وقتها.
- من الممكن مشاهدة القناة الشريانية السالكة وعيوب بطينية متعددة وغياب كامل للحاجز الأذيني البطيني.
- نادراً ما يحدث ارتجاع في الصمام الأبهري بسبب تدلي الأبهر.

1-4- العوامل الصبغية:

على الرغم من أن TOF قد يظهر كجزء من متلازمة معينة، لكن هذه الآفة تحدث عادةً بشكل إفرادي دون حالات شاذة أخرى، **وقد أبلغت الدراسات الاستقصائية للمرضى الذين يعانون من TOF غير المرتبط بأي متلازمة عن التشوهات الجينية التالية[1]:**

- 4% من المرضى لديهم طفرات في عامل النسخ transcription factor NKX2.5، والذي يؤدي دوراً في تطور القلب[9].
- توجد متغيرات رقم نسخة التكرار المتجدد في حوالي 10% من الحالات المتفرقة من TOF، مقارنة بأقل من 0.1% عند الشواهد في عدد من المواقع الصبغية[10]، وقد ربطت عدة تقارير TOF بالطفرات في TBX1و ZFPM2 [11-13].
- كما ارتبط تعدد الأشكال MTHFR بزيادة خطر حدوث رباعي فاللو[14].

وما تزال هنالك حاجة لعدد من الدراسات لتحديد دور هذه الطفرات بشكلٍ أكثر دقة.

إنه ما يقرب من 15% من مرضى TOF يعانون من المتلازمات المرتبطة بها[11,15-21]:

- تناذر داون (تثلث الصبغي 21).
- تناذر ألاجيل Algille syndrome.
- تناذرات DiGeorge و velocardiofacial (حذف على الصبغي 22q11)، وقد تكون هنالك جينات حساسة لـ TOF داخل المنطقة الأخيرة من الصبغي 22q11 عند الأطفال الذين لا يعانون من شذوذ

خارج القلب[20,22-24]، وقد تكون متلازمة حذف 22q11.2 غير مُشخِّصة عند العديد من المرضى البالغين المصابين بـ TOF [25].

1-5- الآلية المرضية Pathophysiology:

تعتمد الآلية المرضة لـ TOF إلى حدٍ كبير على درجة انسداد مخرج البطين الأيمن، و بما أن الفتحة بين البطينين VSD عادةً ما تكون كبيرة وغير حاصرة، فإن الضغط في البطين الأيمن يعبر عن ضغط البطين الأيسر، نتيجةً لذلك يتجه تدفق الدم عبر VSD من خلال المسار الأقل مقاومة لتدفق الدم، ولا علاقة لحجم VSD بهذا التدفق، فإذا كانت مقاومة تدفق الدم عبر مسار تدفق البطين الأيمن المسدود أقل من مقاومة التدفق من الشريان الأبهري إلى الدورة الدموية الجهازية فإن الدم سينتقل بشكل طبيعي من البطين الأيسر إلى البطين الأيمن وبالتالي إلى السرير الوعائي الرئوي، وتكون التحويلة من اليسار إلى اليمين في الغالب و المرض غير مزرق[1].

مع زيادة درجة انسداد مخرج البطين الأيمن، تزداد أيضاً مقاومة تدفق الدم إلى السرير الوعائي الرئوي، فإذا كان انسداد البطين الأيمن كبيراً بما يكفي لزيادة المقاومة، فسيكون من الأسهل على الدم عبور VSD من البطين الأيمن إلى البطين الأيسر والخروج من الشريان الأبهري، أي المسار الأقل مقاومة وينتج عن هذا التحويل من اليمين إلى اليسار عبر VSD كمية كبيرة من الدم غير المؤكسج الذي يدخل الدورة الدموية الجهازية، مما يسبب الزرقة، وعند المرضى غير الخاضعين للإصلاح الجراحي قد تؤدي الزرقة المزمنة إلى احمرار الدم[1].

إحدى الخصائص الفيزيولوجية لـ TOF هي أن انسداد RVOT يمكن أن يكون متقلباً، حيث يمكن للفرد الذي يعاني من الحد الأدنى من الزرقة أن يطور زيادة ديناميكية في انسداد RVOT مع زيادة لاحقة في التحويل من اليمين إلى اليسار وتطور الزرقة، وفي الحالات الأشد، يمكن أن يكون هناك انسداد شبه تام لـ RVOT مع زرقة عميقة، وغالباً ما يشار إلى هذه الحلقات باسم "نوبات الزرقة"[1].

1-6- التظاهرات السريرية لرباعي فاللو Clinical Features:

مع التقدم في فحص الأمواج فوق الصوتية التوليدية، يتم تشخيص العديد من الرضع الذين يعانون من TOFقبل الولادة، **أما بالنسبة للمرضى الذين لم يشخص لهم قبل الولادة، يعتمد التظاهر السريري بعد الولادة على درجة انسداد البطين الأيمن:**

- إن الرضع غير المُشخَّصين الذين يعانون من انسداد شديد في RVOT وتدفق رئوي غير كافٍ يتظاهرون عادةً في فترة حديثي الولادة مباشرةً مع زرقة شديدة ويتطلبون التداخل.
- إن الرضع الذين يعانون من انسداد خفيف إلى متوسط في RVOT ولديهم تدفق رئوي وجهازي متوازن قد يكونون بدون أعراض في البداية، وقد نحيلهم للتقييم من قبل طبيب القلبية وتشخيصهم في أثناء تقييم نفخة في سياق فحص طبي روتيني، ويُشَار إلى هؤلاء الأطفال باسم "tets الوردي pink tets"، والأهم من ذلك، أن درجة انسداد RVOT تترقى بمرور الوقت، وقد يُصَاب الطفل اللاعرضي في البداية بشكل نوبات زرقة لاحقاً.

- إن الأطفال الذين لديهم الحد الأدنى من الانسداد يكونون لا عرضيين في البداية، وقد يصابون بأعراض قصور القلب في أول أربعة إلى ستة أسابيع بعد الولادة حيث تنخفض المقاومة الوعائية الرئوية المرتفعة في الفترة المحيطة بالولادة إلى وضعها الطبيعي[1].

بالإضافة إلى ذلك يتم الكشف عن بعض الأطفال حديثي الولادة المتأثرين من خلال تقييم تالي لفشل اختبار فحص قياس الأكسجة النبضي pulsev oximetry screening test.

بشكلٍ عام كلما كان ظهور الزرقة مبكراً زاد احتمال وجود انسداد شديد في RVOT.

في الوقت الحالي يتم تشخيص معظم الأطفال في سن الرضاعة، ومع ذلك يبقى هذا الكلام غير صحيح في مناطق العالم الثالث حيث يكون الوصول إلى الرعاية الصحية أكثر محدودية[1].

1-6-1- نوبات فرط الزرقة Tet spells:

إن مرضى TOF غير المُصحَّح جراحياً مُعرَّضون لخطر نوبات فرط الزرقة العرضية tet spells، حيث يمكن أن يكون هناك انسداد عابر بالقرب من RVOT مع زرقة عميقة، وإن الأسباب الدقيقة لهذه النوبات غير واضحة على الرغم من وجود عدد من الآليات المقترحة بما في ذلك زيادة انقباض القمع infundibular contractility وتوسع الأوعية المحيطية وتسرع التنفس وتحفيز مستقبلات البطين الأيمن الميكانيكية[26].

تنشأ نوبات الزرقة عادةً عندما يصبح الرضيع مضطرباً أو متهيجاً، وقد تحدث أيضاً في حالات الألم والحمى وفقر الدم ونقص حجم الدم، وكذلك بعد حركة الأمعاء أو التغذية (أو عند الأطفال الأكبر سناً في الآفات

غير المُصحَّحة بعد نشاط فيزيائي عنيف)[27]، وتحدث هذه النوبات بشكلٍ أكثر شيوعاً في الصباح وبعد الرضاعة، على الرغم من أنها يمكن أن تظهر في أي وقت[7].

تتميز نوبات الزرقة بتسرع التنفس (تنفس سريع وعميق) والتهيج وعدم القدرة على التحمل وزرقة شديدة مترقية، وعادةً ما يقوم الطفل الأكبر سناً الذي يعاني من نوبة الزرقة بجلوس القرفصاء للتعافي.

قد يكشف الفحص في أثناء النوبة الحادة للزرقة عن انخفاض شدة النفخة القلبية، وعلى الرغم من أن بعض النوبات قد تختفي تلقائياً، إلا أن النوبات الطويلة يمكن أن تتطور إلى فقدان الوعي والحصار القلبي.

يُعَدُّ التدخل الفوري أمراً ضرورياً ويجب إحالة الأطفال الذين يعانون من نوبات الزرقة للتداخل الجراحي لمنع تكرار حدوثها الذي قد يُهدِّد الحياة[1].

1-6-2- الفحص السريري Physical examination:

بالتأمل يكون الأطفال المصابون بـ TOF مرتاحين ولا يتعرضون لأي ضائقة، ومع ذلك فإنه في أثناء نوبات فرط الزرقة (tet) يعانون من تسرع التنفس وغالباً ما يصبح الرضع مضطربين و يمكن رؤية الزرقة بسهولة في سرير الظفر والشفاه.

بالجس من الممكن ملاحظة نبض البطين الأيمن المسيطر، وأحياناً هرير انقباضي، أما الضخامة الكبدية غير شائعة، وعادةً ما يكون النبض المحيطي طبيعياً، على الرغم من أن وجود نبضات بارزة قد يشير إلى وجود قناة شريانية سالكة أو دوران أبهري رئوي جانبي[1].

1-6-3- الإصغاء Cardiac auscultation:

يكون صوت القلب الأول طبيعياً أما صوت القلب الثاني الأكثر شيوعاً أن يكون وحيداً لأن المكون الرئوي نادراً ما يكون مسموعاً.

إن أصوات القلب الثالث والرابع غير شائعة، ويمكن سماع تكة انقباضية مبكرة على طول الحدود القصية اليسرى، والتي يُعتقد أنها ناتجة عن التدفق إلى الشريان الأبهري الصاعد المتوسع[1].

1-6-4- النفخة Murmur:

ترجع النفخة في TOF بشكل أساسي إلى انسداد مخرج البطين الأيمن وليس VSD، تكون النفخة عادةً نفخة انقباضية متصاعدة متناقصة ذات نوعية قذفية قوية، ويتم تحريها بالشكل الأفضل من منتصف إلى أعلى الحدود القصية اليسرى مع انتشار خلفي.

تعود النفخة إلى درجة الانسداد ومقدار التدفق عبر الانسداد، ففي TOF وعلى عكس تضيق الصمام الرئوي المعزول، ستنخفض كمية التدفق عبر RVOT مع زيادة الانسداد، بسبب تحويل الدم من اليمين إلى اليسار عبر VSD، وبالتالي مع زيادة الانسداد ستصبح النفخة أكثر ليونة، و في أثناء نوبات الزرقة الشديدة قد تختفي النفخة بسبب تناقص التدفق بشكل ملحوظ عبر العائق[1].

1-7- التشخيص:

يتم تشخيص TOF بشكلٍ عام عن طريق الأمواج فوق الصوتية، وتشمل الاختبارات الأخرى في أثناء تقييم TOF تخطيط القلب الكهربائي وصورة الصدر البسيطة.

غالباً ما تكون النتائج من هذه الدراسات موحية ولكنها ليست قاطعة لتشخيص TOF، ومن الممكن اللجوء في بعض الأحيان إلى القثطرة القلبية لتحديد المزيد من التغيرات التشريحية وديناميكية الدورة الدموية[1].

1-7-1- التشخيص قبل الولادة Prenatal diagnosis:

أدى التطور في الفحص قبل الولادة والتصوير بالأمواج فوق الصوتية لقلب الجنين إلى زيادة معدلات التشخيص قبل الولادة لـ TOF [30-28]، ويسمح التشخيص قبل الولادة بالتخطيط المتقدم للولادة وتدبير الفترة المحيطة بالولادة، وهو أمر مهم بشكلٍ خاص إذا كان هناك دليل على وجود انسداد شديد في البطين الأيمن (RVOT) مما يستلزم العلاج بالبروستاغلاندين للحفاظ على بقاء الشريانية سالكة[1].

1-7-2- تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية Echocardiography:

يؤدي تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية ثنائي الأبعاد وفحص الدوبلر دوراً حاسماً في التشخيص والتقييم قبل الجراحي، وقد يؤدي التقييم الكامل بتصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية إلى تفادي الحاجة إلى دراسات تصويرية أو تشخيصية أخرى قبل الإصلاح الجراحي، ويمكن الحصول على معظم المعلومات باستخدام تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية عبر الصدر، ولكن في بعض الأحيان قد يكون تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية عبر المريء مفيداً للإجابة عن أسئلة مُحدَّدة التي تطرح باستخدام تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية عبر الصدر، **ويجب أن تتناول الدراسة الكاملة ما يلي[1]:**

- موقع وعدد عيوب الحاجز بين البطينين (VSD).
- تشريح وشدة انسداد RVOT.

- تشريح الشرايين الإكليلية وقوس الأبهر.
- وجود أي تشوهات مرتبطة.

كما يقدم عدداً من المعلومات المهمة الأخرى[1]:

❖ VSD: يجب تقييم VSD الكبيرة المميزة على عدة مقاطع.

❖ **انسداد** RVOT: يمكن تقييم المستويات المتعددة وشدة الانسداد في RVOT عن طريق تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية، ويمكن تقييم حجم الحلقة الرئوية ناقصة التنسج عادةً ومقارنتها بالقيم الطبيعية لحجم المريض ومساحة سطح الجسم، وهذا مهم لإثبات الحاجة المُحتَملة للرقعة من خلال الحلقة.

❖ **الشرايين الرئوية:** يمكن تقييم حجم وتشريح الشريان الرئوي الرئيسي وملتقى الشريان الرئوي والشرايين الرئوية الفرعية القريبة.

❖ **الشرايين الإكليلية:** يسمح بتحديد الاختلافات في تشريح الشرايين الإكليلية، بما في ذلك منشأ الشريان الأمامي الأيسر النازل من الشريان الإكليلي الأيمن أو مساهمة الأوعية المزدوجة في تروية الأمامي النازل، وفي هذه الحالات يؤدي عبور الفروع الإكليلية إلى تعقيد العمل الجراحي في أثناء إصلاح انسداد RVOT.

❖ **قوس الأبهر**: التقييم الكامل للقوس مهم في تحديد وجود مصادر محتملة إضافية لتدفق الدم الرئوي، بما في ذلك الدورانات الأبهرية الرئوية الجانبية والقناة الشريانية السالكة.

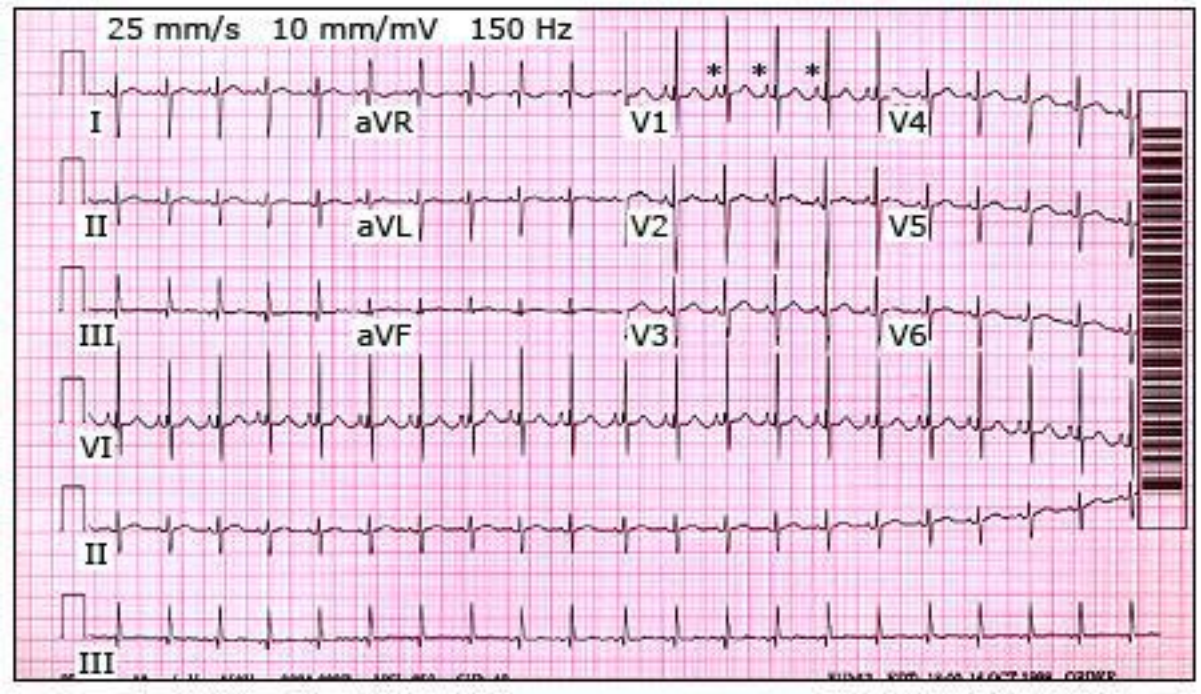
❖ **الحاجز الأذيني و البطيني:** يمكن لهذا التقييم أن يقيم أيضاً التشوهات المحتملة في العود الوريدي الرئوي والجهازي واالحالات النادرة المُصَاحبة للآفات الانسدادية في الجانب الأيسر.

❖ **التقييم بالأمواج فوق الصوتية الهيموديناميكي:** يسمح الخلل الكبير وغير الحاصر بشكلٍ عام في هذه الآفة بمعادلة ضغوط البطينين الأيمن والأيسر، ويتم تحديد اتجاه ودرجة التحويلة من خلال توازن المقاومة للتدفق إلى الدورة الدموية الجهازية والرئوية، وإلى حدٍ كبير بشدة انسداد RVOT، ويمكن استخدام معادلة برنولي المعدلة المُطبَّقة على سرعة تدفق الذروة المقاسة في RVOT لحساب مدروج مسار التدفق: $\Delta P = 4V^2$، حيث ΔP = مدروج الضغط الأعظمي بين البطين الأيمن والشريان الرئوي (mmHg)، و V = السرعة التي يتم الحصول عليها عن طريق فحص الدوبلر بالموجة المستمرة لـ RVOT.

يمكن تقدير ضغط الشريان الرئوي عن طريق طرح مدروج الضغط هذا من ضغط الدم الجهازي، في حين أن معادلة برنولي المعدلة غير صالحة في تحديد مستويات انسداد تشبه النفق و/أو مستويات متعددة من الانسداد، لكن القيم التي نحصل عليها بهذه الطريقة ترتبط بتلك التي نحصل عليها باستخدام القثطرة القلبية-31] .36]

1-7-3- تخطيط القلب الكهربائي:

يُظهر مخطط كهربية القلب في TOF عادةً توسع الأذينة اليمنى وتضخم البطين الأيمن، ويمكن أيضاً رؤية انحراف المحور إلى الأيمن وموجات R مسيطرة في الأمام وموجات S مسيطرة في الخلف، وموجة T مستقيمة في V1 (بعد يومين من الحياة)، ونمط qR في المساري الصدرية اليمنى (الشكل 1-6)[1].



الشكل (1-6): يوضح تخطيط القلب الكهربائي عند رضيع مصاب برباعي فالو[1]

1-7-4- صورة الصدر البسيطة Chest radiography:

تُظهر الصورة الشعاعية الكلاسيكية للصدر لمريض TOF قلباً "على شكل الحذاء" بقمة مقلوبة وقطعة شريان رئوي رئيسي مُقعَّرة (الشكل 1-7)[1].



الشكل (1-7): يوضح صورة الصدر البسيطة عند رضيع مُصَاب برباعي فاللو[1]

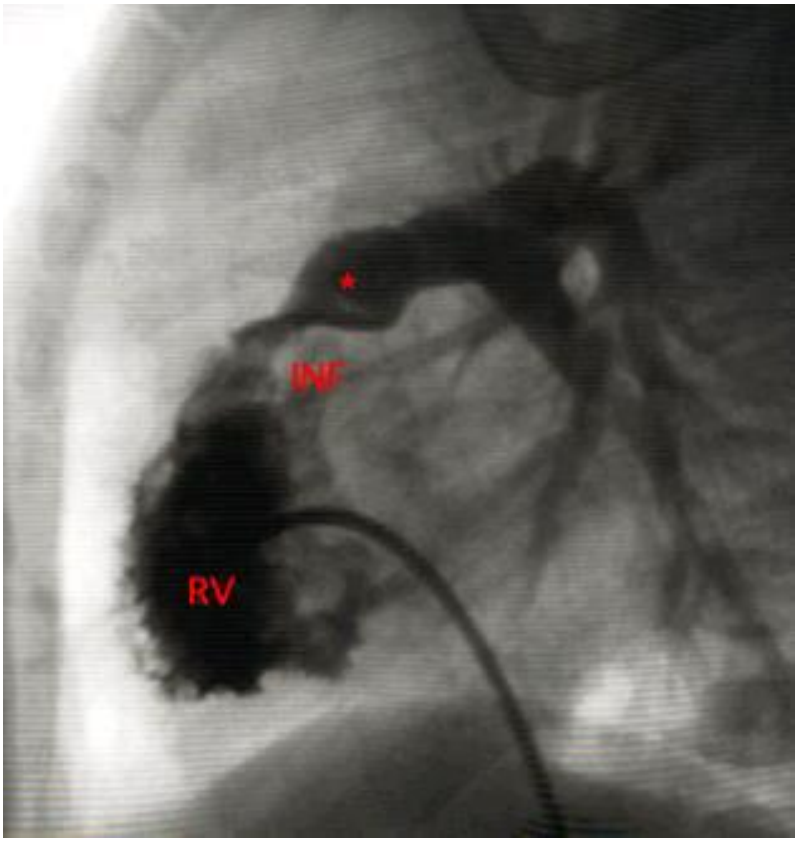
غالباً ما يكون حجم القلب طبيعياً، ويظهر التدفق الرئوي طبيعياً أو منخفضاً. يمكن رؤية قوس الأبهر الأيمن في 25 بالمئة من المرضى[1].

1-7-5- القثطرة القلبية Cardia catheterization:

على الرغم من أن تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية يمكن أن يكشف عن التشريح في العديد من مرضى TOF، تبقى القثطرة القلبية ضرورية لتحديد التشريح بشكلٍ أكبر، وهي تفيد بشكلٍ خاص لتقييم مستويات انسداد RVOT وتضيق الشريان الرئوي الفرعي أو نقص التنسج وتشريح الشريان الإكليلي ووجود الدوران الأبهري الرئوي الجتنبي ووجود VSD إضافي.

تكشف نتائج القثطرة عادةً عن ضغط امتلاء طبيعي أو مرتفع قليلاً.

يجب أن يجرى التصوير الوعائي الدموية عند الحاجة إلى معلومات محددة. غالباً ما يُظهر حقن البطين الأيمن بشكلٍ كافٍ المستويات المتعددة لانسداد البطين الأيمن بالإضافة إلى تشريح الشرايين الرئوية الفرعية كما يمكن أن يقدم تصوراً ممتازاً لتشريح الصمام القمعي والصمام الرئوي (الشكل 1–8)[1].

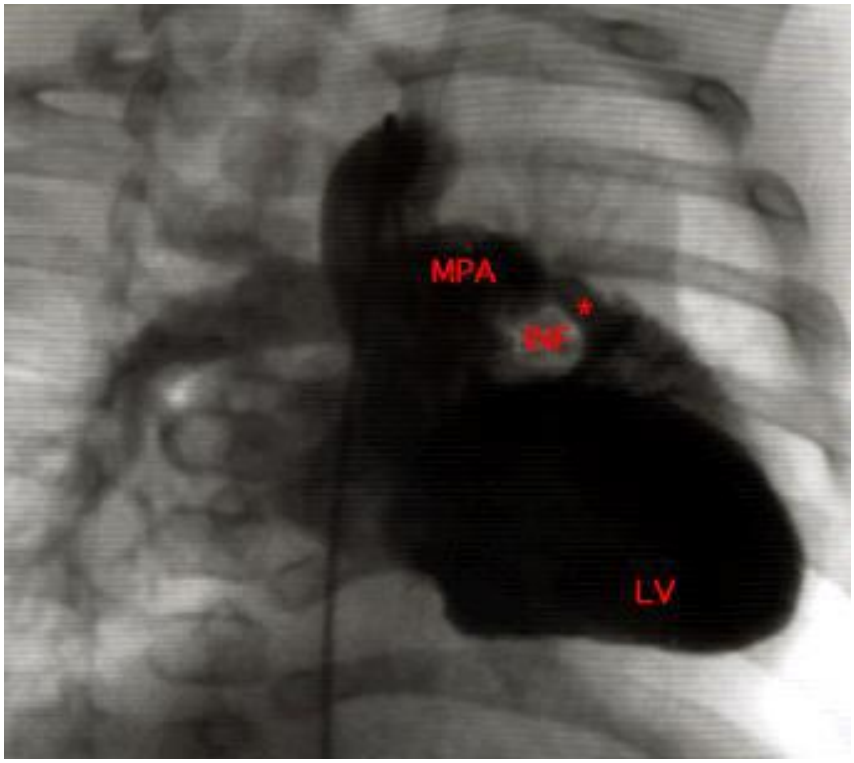


الشكل (1–8): يوضح تصوير وعائي بطيني جانبي أيمن في رباعي فاللو[1]

عادةً ما يعطي حقن جذر الأبهر تحديداً مناسباً للشرايين الإكليلية، ويمكن أيضاً رؤية القوس والأبهر النازل والقناة الشريانية السالكة أو الأوعية الجانبية.

إذا حُدّدت الأوعية الجانبية فإن الحقن الانتقائي يفيد في تقييم مناطق السرير الوعائي الرئوي التي ترويها وما إذا كانت هي الإمداد الوحيد للتروية لهذه المناطق، ويمكن تصميم الدوران الجانبي إذا كان يروي مناطق تأخذ تروية إضافية من الشرايين الرئوية الأساسية.

يمكـن أن تـؤدي القثطـرة القلبيـة أيضـاً دوراً علاجيـاً فـي بعـض مرضـى TOF، ويمكـن أن يـؤدي رأب الصمام بالبالون valvuloplasty في الصمام الرئوي إلى تحسين التدفق الرئوي لدى العديد من الأطفال، وقد تكون هناك أيضاً زيادة في حجم حلقة الصمام الرئوي التي قد تُقلِّل من الحاجة إلى الإصلاح بالرقعة من خلال الحلقة[37,38]، كما استخدم غرس الشبكات في RVOT أو القناة الشريانية السالكة في فترة ما حول الولادة لزيادة التدفق الرئوي والسماح بإرجاء الإصلاح الكامل إلى عمرٍ لاحق وحجم طفل أكبر[1].



الشكل (1–9): يوضح منظر مائل أمامي أيمن لتصوير وعائي للبطين الأيسر في رباعي فاللو[1]

1-7-6- دراسات شعاعية أخرى Other imaging studies [1]:

في الحالات التي تتطلب معلومات تشريحية إضافية تتجاوز ما يوفره تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية يمكن استخدام:

- ✓ **التصوير المقطعي المحوسب عالي الدقة High-resolution CT:** يُجرى مع تعرض منخفض للإشعاع وغالباً بدون تخدير حتى عند الرضع، مما يوفر تفاصيل تشريحية ممتازة داخل وخارج القلب، ويفيد عند تقييم تشريح الشريان الرئوي الفرعي وتوزع الأوعية الجانبية، وتوفر إعادة بناء الصور ثلاثية الأبعاد تقديراً تفصيلياً للدقة المكانية.
- ✓ **التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب Cardia MRI:** يوفر التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب تفاصيل تشريحية إضافية وقياسات حجمية وديناميكية التي تفيد في اتخاذ القرارات السريرية، ويجب تخدير الأطفال بعمر أقل من سبع سنوات عند إجراءه.

1-8-التدبير الأولي Initial Medical Management [40]:

تعتمد الحاجة إلى التداخل الطبي على درجة انسداد مخرج البطين الأيمن (RVOT).

إن المرضى الذين لديهم انسداد شديد يعانون من عدم كفاية الدوران الرئوي، وعادةً ما يكونون في فترة حديثي الولادة مع زرقة عميقة، وقد يحتاج هؤلاء المرضى إلى علاج عاجل مثل البروستاغلاندين الوريدي (ألبروستاديل alprostadil) للحفاظ على سلوكية القناة الشريانية والتدفق الرئوي في انتظار الإصلاح الجراحي[41]، و قد يحتاج الولدان الذين لديهم من اعتماد على القناة الشريانية إلى تدخل ملطّف مبكر (على

سبيل المثال وضع تحويلة ملطفة أو شبكة عبر القناة) قبل الخضوع لإصلاح جراحي كامل، أما المرضى الذين يعانون من انسداد معتدل ودوران رئوي وجهازي متوازن عادةً ما يحظون بالاهتمام السريري في أثناء فحص روتيني لتحري سبب النفخة القلبية المسموعة، وقد يصاب هؤلاء الأطفال أيضاً بنوبات فرط الزرقة ("tet") عندما يزيد انسداد RVOT في أثناء فترات الانفعال، وقد يصاب المرضى الذين يعانون من الحد الأدنى من الانسداد بزيادة تدفق الدم الرئوي وقصور القلب.

بالإضافة إلى ذلك يكشف عن بعض الأطفال حديثي الولادة المتأثرين من خلال التقييم الذي يُطلب من خلال نقص الأكسجة بقياس الأكسجة الإصبعي[40].

1-8-1- نوبات الزرقة Tet spells:

تظهر على شكل فترات من الزرقة العميقة التي تحدث بسبب نوبات انسداد RVOT الكلي تقريباً، وتظهر عادةً عندما يصبح الرضيع متهيجاً أو عند الأطفال الأكبر سناً غير المصححين جراحياً بعد ممارسة تمارين شاقة[40].

يتطلب تدبير نوبات الزرقة طريقة سريعة وهجومية:

- وضع المريض في وضعية ركبة-صدر.
- إعطاء الأكسجين.
- عند فشل ما سبق، نقوم بإعطاء سوائل وريدية (محلول ملحي نظامي من 10-20 مل/كلغ) وجرعة من المخدرات، ونستخدم عادةً المورفين الوريدي (0.1 ملغ/كلغ/جرعة) لهذا الغرض، كما تم تجربة الفنتانيل

أو الميدازولام داخل الأنف بنجاح عند المرضى الذين من الصعب الوصول لديهم إلى طريق وريدي[2،3].

- إذا فشلت التدابير المذكورة أعلاه، نقوم بإعطاء حاصرات بيتا وريدياً (بروبرانولول 0.1 ملغ/كلغ/جرعة، أو إسمولول esmolol 0.1 ملغ/كلغ/جرعة)، وإذا كانت الجرعات المفردة غير فعالة فيمكن إجراء التسريب الوريدي المستمر للإسمولول (50–75 مكغ/كغ/دقيقة)[40].
- إذا كان علاج بحاصرات بيتا غير كافٍ نقوم بإعطاء فينيليفرين phenylephrine وريدي (جرعة دفش وريدي من 5–20 مكغ/كغ/جرعة متبوعة بالتسريب المستمر).
- إذا فشلت جميع هذه التدابير فمن الضروري إجراء إصلاح جراحي كامل إسعافي أو تحويلة الشريان الأبهري الرئوية الإسعافية[40].

<u>تعمل هذه التداخلات العلاجية من خلال الآليات التالية[40]:</u>

- تزيد وضعية ركبة–صدر من مقاومة الأوعية الدموية الجهازية Systemic Vascular Resistance (SVR)، مما يعزز حركة الدم من البطين الأيمن إلى الدورة الدموية الرئوية بدلاً من الشريان الأبهري.
- يُعتَبر الأكسجين موسعاً للأوعية الرئوية ومضيقاً للأوعية الدموية الجهازية.
- آلية عمل المورفين غير واضحة.
- تُحسِّن السوائل الامتلاء والدوران الرئوي.
- الآلية المُفتَرضة للعلاج بحاصرات بيتا هي استرخاء الـ RVOT مع تحسين جريان الدم الرئوي.

- يزيد الفينيليفرين الحمل البعدي الجهازي الذي يعزز جريان البطين الأيمن إلى الدورة الدموية الرئوية بدلاً من الشريان الأبهري[40].

1-8-2- قصور القلب Heart failure:

قد يُصَاب بعض المرضى الذين لديهم انسداد طفيف وزيادة جريان الدم الرئوي بأعراض قصور القلب ويتطلبون علاجاً دوائياً يتضمن الديجوكسين ومدر للبول (فوروسيميد)، وعلى الرغم من استخدامها بشكلٍ شائع في أنواع أخرى من قصور القلب، إلا أن مثبطات الأنزيم المحول للأنجيوتنسين وحاصرات مستقبلات الأنجيوتنسين لا تُستَخدم عموماً في المرضى الذين يعانون من قصور القلب بسبب TOF لأنها يمكن أن تُقلِّل من المقاومة الوعائية الجهازية SVR وقد تعزز نوبات الزرقة ("tet")[40].

1-8-3- العلاج الوقائي بالصادات الحيوية Antibiotic prophylaxis

بناءً على التوجيهات الإراشدية للرابطة الأمريكية لأمراض القلب، يتم إعطاء العلاج الوقائي بالصادات الحيوية للوقاية من التهاب الشغاف الجرثومي حتى يتم إجراء التصحيح الجراحي[40].

1-9- الإصلاح الجراحي Surgical Repair:

يخضع معظم مرضى TOF لإصلاح كامل كتداخل أولي عند بلوغهم سنة واحدة من العمر (عادةً قبل ستة أشهر من العمر)[42]، فيما تتطلب أقلية صغيرة من الأطفال تحويلات ملطفة قبل الإصلاح الجراحي، وقد تكون التحويلات ضرورية بسبب انسداد مجرى البطين الأيمن الشديد (RVOT) أو بشكلٍ أقل شيوعاً نوبات الزرقة المعندة على العلاج الدوائي، ويمكن أيضاً استخدام التحويلات أو الشبكات عند الرضع غير المرشحين

للإصلاح الجراحي داخل القلب بسبب صغر الحجم (الخدج)، أو الشرايين الرئوية ناقصة التنسج (PAs)، أو التشوه التشريحي للشرايين الإكليلية[40].

1-9-1-الإصلاح الجراحي الكامل:

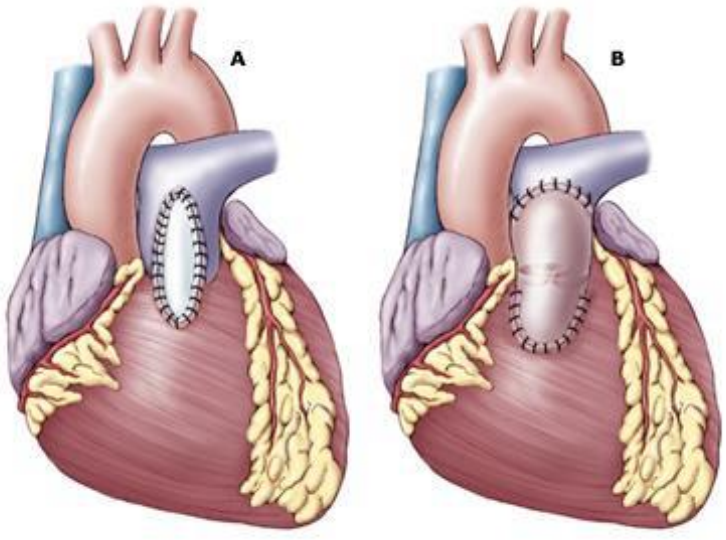
إن الإصلاح الأولي داخل القلب هو العلاج المفضل لمعظم مرضى TOF [42,43]، وهذا يشمل الرضع غير المزرقين غير العرضيين (المتغير الوردي)، حيث يسمح التصحيح الجراحي بالنمو الطبيعي لـ RVOTوالحلقة الرئوية[44].

❖ **الإجراء الجراحي Surgical procedure:**

يهدف الإصلاح الجراحي إلى[40]:

- التخفيف من انسداد RVOT.
- الفصل الكامل بين الدورة الدموية الرئوية والجهازية.
- الحفاظ على وظيفة البطين الأيمن.
- تقليل عدم كفاءة الصمام الرئوي بعد الإجراء إلى الحد الأدنى.

تتكون الجراحة من الإغلاق بالرقعة للـ (VSD) وتوسيع RVOT، مما يُخفِّف من انسداد الجريان الرئوي، ويتم تحقيق توسيع RVOT عن طريق تخفيف تضيق الجريان الرئوي، واستئصال حزم العضلات القمعية وتحت القمعية، وإذا لزم الأمرعن طريق رقعة عبر حلقة الصمام الرئوي مما يخلق جرياناً حراً دون انسداد من البطين الأيمن إلى الشرايين الرئوية (الشكل 1-10)[40].



الشكل (1–10): يوضح الإصلاح الجراحي لرباعي فالو[40]

إذا كان بالإمكان فإنه نستخدم الطريقة عبر الأذينة اليمنى للوصول إلى RVOT وإغلاق VSD في محاولة لتجنب بضع البطين الذي ينطوي على خطر حدوث اضطراب نظم بطيني متأخر، وتُعد هذه الطريقة ناجحة عند المرضى الذين يعانون من تضيق قمعي منفصل وحلقة رئوية غير مناسبة[45].

تؤكد الأساليب الجراحية بشكلٍ متزايد على الحفاظ على كفاءة الصمام الرئوي كلما أمكن ذلك، ويتم تطبيق هذه الطريقة بسهولة على الأفراد الذين لديهم حجم حلقة رئوية مناسب[47-45]، ومع ذلك فإنه عند المرضى الذين لديهم أحجام حلقة الصمام الرئوي حدي فإنه يجب موازنة درجة معينة من انسداد RVOT المتبقي مع القصور الإلزامي المرتبط بالرقعة عبر الحلقة، مما يجعل الصمام الرئوي غير كفؤ، وثمة نقص في الإجماع على حجم الحلقة الرئوية ودرجة الانسداد المتبقي المقبولة عند استخدام هذه المقاربة الجراحية [45,46,48].

على الرغم من التركيز المتزايد على الحفاظ على وظيفة الصمام الرئوي، إلا أن بعض الدراسات أثبتت أن بضع البطين مع الإصلاح بالرقعة عبر الحلقة لا يزال الاستراتيجية الأكثر شيوعاً لإصلاح TOF [42,49].

هنالك إجراء جراحي بديل هو إدخال قناة صمام من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي الرئيسي البعيد، ومع ذلك يمكن أن يحدث تضيق و/أو قصور في الصمام الاصطناعي للقناة، وكذلك تضيق القناة [50]، يمكن أيضاً وضع صمام أحادي الوريقة في RVOT في وقت التصحيح عبر الحلقة في محاولة لتقليل القصور الرئوي، ومع ذلك فمن غير الواضح ما إذا كان وجود هذه الصمامات يؤثر في مسار ما بعد الجراحة أو شدة القصور الرئوي[40].

سابقاً كان يجرى إصلاح TOF في عمل جراحي على مرحلتين: الأولى تحويلة تلطيفية في الطفولة المبكرة تليها إصلاح داخل القلب لاحقاً في مرحلة الطفولة، ومع ذلك في معظم المراكز أُستبدل هذا النهج بالإصلاح الأولي داخل القلب[42,43,51-54]. أما التحويلات التلطيفية تبقى للحالات التي لا يكون فيها الإصلاح الأولي ممكناً.

❖ **<u>التوقيت Timing:</u>**

عادةً ما تُجرى الجراحة بشكل اختياري في السنة الأولى من العمر، مع إجراء غالبية العمليات الجراحية قبل سن ستة أشهر [42]. يعتمد توقيت واختيار التداخل الجراحي على خصائص المريض الفردية وسياسة المركز الصحي المعالج.

- ✓ **<u>الأطفال الذين ليس لديهم انسداد شديد في RVOT:</u>** إذا لم يكن انسداد RVOT شديداً ويمكن تدبير المريض دوائياً فمن الأفضل بشكل عام تأجيل الإصلاح الجراحي الاختياري إلى ما بعد فترة حديثي الولادة للسماح لمقاومة الأوعية الدموية الرئوية بالانخفاض ومنح الطفل وقتاً لينمو إلى حجم أكبر، وتُجرى الجراحة الاختيارية عادةً في عمر 3–4 أشهر[40].
- ✓ حديثو الولادة الذين لديهم انسداد شديد في RVOT: قد يحتاج الولدان الذين لديهم انسداد شديد في RVOT و/أو المعتمدين على القناة الشريانية إلى التداخل الجراحي المبكر أو عن طريق القثطرة خلال فترة حديثي الولادة، وتشمل الخيارات لهؤلاء الولدان الإصلاح الأولي المبكر أو الإصلاح المرحلي (أي الإجراء الملطف الأولي في فترة الوليد متبوعاً بإصلاح كامل اختياري لاحق)، وإن الإصلاح الأولي هو الطريقة المفضلة بشكل عام ومع ذلك تختلف الممارسة الجراحية بين المراكز، أما بالنسبة لبعض المرضى قد لا يكون الإصلاح الجراحي الأولي ممكناً بسبب حجم الرضيع أو التشوهات التشريحية وقد تكون هناك حاجة إلى تحويلات تلطيفية أو عبر الشبكة في مثل هذه الحالات[40].

بالنسبة للمرضى الذين لديهم TOF و يحتاجون إلى التداخل في فترة حديثي الولادة، فإن ميزة الإصلاح الأولي هي أنه يقلل من العدد الإجمالي للعمليات الجراحية المطلوبة[53,54].

إن العيب الرئيسي هو أن خطر الجراحة قد يزداد في هذه الحالات[57-55]، ففي التحليل التلوي لثماني دراسات كان معدل الوفيات أعلى عند الولدان الذين خضعوا لإصلاح مبكر مقارنةً بالإصلاح اللاحق (6% مقابل 1% على التوالي)[56]، ومع ذلك لم تكن معظم هذه الدراسات قادرة على التحكم بشكلٍ كافٍ في شدة

انسداد RVOT والعوامل الأخرى التي تؤثر في اتخاذ القرار الجراحي، وبالتالي فإن معدل الوفيات المرتفع الذي لوحظ عند الولدان الخاضعين للإصلاح قد يكون انعكاساً لحالاتهم الصحية الخطرة أساساً بدلاً من تأثير توقيت الجراحة[40].

توصلت الدراسات التي تناولت مسألة ما إذا كانت النتائج تختلف بين النهجين الجراحيين عند الولدان (الإصلاح الأولي المبكر مقابل الإصلاح المرحلي) إلى استنتاجات مختلفة نوعاً ما[53,54,57]، وقد أبلغت بعض الدراسات عن نتائج متكافئة للإصلاح الكامل المبكر والإصلاح المرحلي مع نسبة وفيات متماثلة وعددٍ أقل من الإجراءات الجراحية والاستشفاء في الإصلاح الكامل المبكر[53,54].

1-9-2-الاختلاطات ما حول العمل الجراحي Perioperative complications:

تشمل الاختلاطات في فترة ما بعد الجراحة مباشرة ما يلي[58,59]:

- **الآفات المتبقية:**

إن الآفات المتبقية مثل VSDs وانسداد RVOT قد تستمر، وفي بعض الحالات قد تكون هناك حاجة إلى إعادة الجراحة أو القثطرة التداخلية إذا كانت هذه الآفات مهمة ديناميكياً، وقد تكون عيوب الحاجز البطيني المتبقية "عيوباً داخل جدارية" وأكثر صعوبةً في التعرف عليها في أثناء الجراحة أو عن طريق التصوير، ويجب التداخل في انسداد RVOT المتبقي عندما تكون ضغوط البطين الأيمن تزيد عن 70% من الضغط الجهازي، وغالباً ما يتم الاحتفاظ بالاتصالات الأذينية الصغيرة عن قصد في وقت الإصلاح الجراحي للسماح بإزالة الضغط

الأذيني للحفاظ على الحصيل القلبي ومنع قصور البطين الأيمن بعد الجراحة، وإن كان ذلك على حساب انخفاض إشباع الأوكسجين، ولا تتطلب هذه الاتصالات الأذينية عادةً التداخل[58].

❖ **اختلاطات أخرى:**

قد تشمل المضاعفات الأخرى المحيطة بالجراحة انخفاض حصيل القلبي، والحصار القلبي الرئوي، واضطرابات النظم، وحصارات القلب، والنزف، وتضيق فرع الشريان الرئوي.

بينت إحدى الدراسات التي أجريت عند رضع خضعوا لإصلاح جراحي أولي أن 12% لديهم اختلاط واحد على الأقل بعد الجراحة، بما في ذلك إعادة الجراحة بسبب النزف (4%)، الحصار القلبي الرئوي (2%)، الآفات المتبقية (1%)، تركيب ناظم الخطى (0.4%)، وتضيق فرع الشريان الرئوي الذي يتطلب وضع شبكة (0.4%)[58].

تشمل المضاعفات المزمنة بعد الجراحة التي قد تتطلب إعادة تدخل لاحقة كل من القلس الرئوي، وتضيق فرع الشريان الرئوي، وانسداد RVOT المتبقي[40].

إن الأطفال الذين يعانون من رتق الرئوي هم أكثر عرضةً للحاجة إلى إعادة الجراحة من أولئك الذين يعانون من تضيق رئوي[43].

1-9-3-الوفيات في فترة ما حول العمل الجراحي:

تتراوح معدلات الوفيات المحيطة بالجراحة لحديثي الولادة والأطفال الصغار الذين يخضعون لإصلاح جراحي لـ TOF من 0-3% [58,59]، ويبدو أن درجة انسداد RVOT والحاجة إلى الجراحة المبكرة خلال فترة

حديثي الولادة من عوامل الخطر للاختلاطات المحيطة بالجراحة والوفيات المبكرة، وحسب إحدى الدراسات اختلفت معدلات الوفيات اعتماداً على عمر المريض في الجراحة على النحو التالي: 6.4% لمن تقل أعمارهم عن شهر واحد، و 1.9% لمن هم بعمر 1 إلى أقل من 3 أشهر، و1.1% لمن هم بعمر 3 إلى أقل من 6 أشهر، و 1.1% للأطفال ≤ 6 اشهر.

1-10- التداخلات التلطيفية Palliative intervention:

تتطلب مجموعة فرعية صغيرة من المرضى الذين لديهم TOF تدخلاً جراحياً مبكراً أو تداخلاً تلطيفياً عبر القثطرة قبل إجراء الإصلاح الكامل، **ويشمل المرضى الذين يتم اختيارهم للتداخل التلطيفي المبكر ما يلي[40]:**

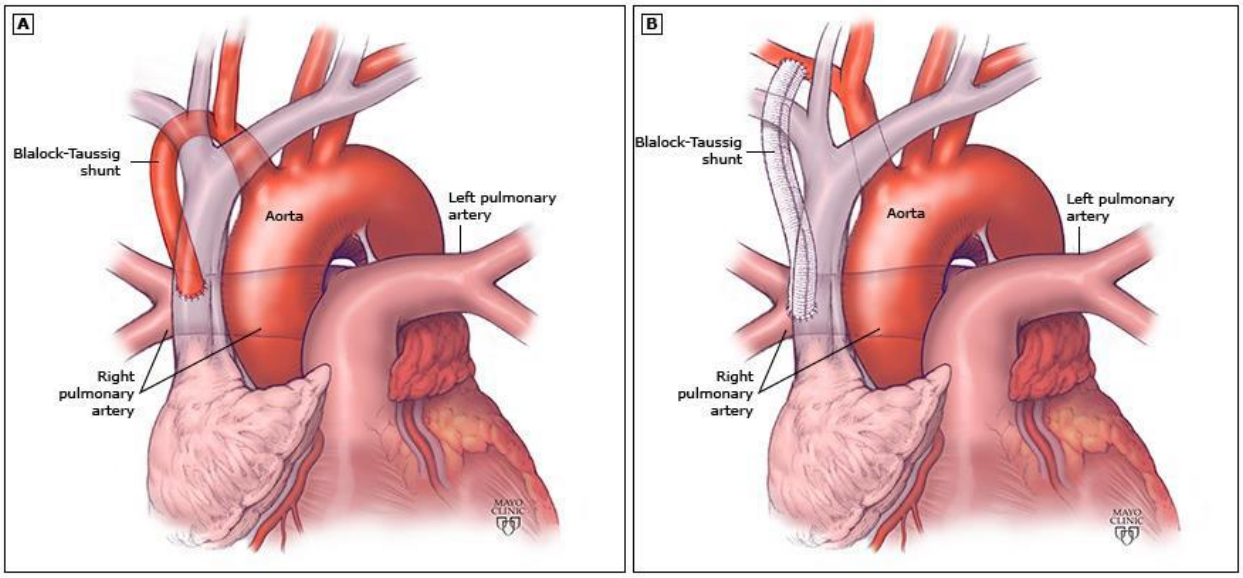
1. الأطفال الذين يعانون من انسداد شديد في RVOT.
2. الأطفال الصغار جداً بحيث لا يمكنهم الخضوع لإصلاح كامل (الخدج).
3. الرضع الذين يعانون من نوبة زرقة شديدة معندة على العلاج الدوائي.
4. الرضع الذين لديهم شريان إكليلي يعقد الإصلاح الكامل الأولي في فترة حديثي الولادة.
5. الرضع المصابون بنقص تنسج الشريان الرئوي والذين لا يتحملون الإصلاح ثنائي البطين.

يسمح التداخل التلطيفي بتأجيل الإصلاح الكامل الاختياري من خلال توفير جريان دم رئوي مستقر يسمح بالبقاء على قيد الحياة. يخضع معظم الأطفال الذين يحتاجون إلى تداخل ملطّف لعملية جراحية لتوصيل

الدوران الجهازي إلى الرئوي، حيث يُجرى التدخل عبر القثطرة) كطريقة بديلة لتوفير مصدر لجريان الدم الرئوي[40].

1-10-1-التحويلات التلطيفية:

تشمل تحويلة بلالوك-توماس-توسيج المعدلة modified Blalock-Thomas-Taussig والتي تُسمَّى أيضاً تحويلة بلالوك-توسيج المعدلة(mBTS) modified Blalock-Taussing Shunt والتحويلات المركزية. في mBTS يتم وضع طعم اصطناعي من الشريان اللا اسم له أو تحت الترقوة إلى الشريان الرئوي في نفس الاتجاه (الشكل 1-11)[40].



الشكل (1-11): يوضح تحويلة بلالوك-توماس-توسيج

A: تحويلة كلاسيكية

B: تحويلة معدلة حيث يتم استخدام أنبوب داكرون وهي الأحدث والمفضلة[40]

1-11-الاختلاطـــات المزمنـــة بعـــد الجراحـــة Chronic Posoperative

Complications:

يحتاج المرضى بعد الإصلاح داخل القلب في TOF إلى متابعة طويلة الأمد، لأنهم معرضون لخطر الاختلاطات المزمنة ما بعد الجراحة، بما في ذلك قصور الرئوي المصاحب لتضخم البطين الأيمن، انسداد مخرج البطين الأيمن المتبقي (RVOT)، ضعف وظيفة البطين الأيمن، تمدد جذر الأبهر وقصور الصمام الأبهري، اضطرابات النظم بما في ذلك تسرع القلب الأذيني (AT) وتسرع القلب البطين (VT) والموت القلبي المفاجئ (SCD) [60-62].

- **قصور الصمام الرئوي المزمن Chronic pulmonary regurgitation:**

إن الإصلاح داخل القلب لـ RVOT باستخدام الرقعة عبر الحلقة ينتج عنه ارتجاع قصور صمام رئوي شديد مزمن، وقد يحدث قصور أيضاً عند المرضى الذين لديهم صمامات أحادية الوريقة الموضوعة في نفس وقت الإصلاح الأولي أو الذين لديهم قناة صمامية من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي، حيث تصبح هذه الصمامات غير كفؤة تدريجياً بمرور الوقت، وقد تختلف درجة القصور اعتماداً على الطريقة الجراحية وعلى وجود أو عدم وجود تضيق الشريان الرئوي المصاحب[40].

في حال وجود قصور صمام رئوي شديد لفترة طويلة، يتضخم البطين الأيمن بسبب زيادة عبء العمل[63,64]، وقد يترافق هذا مع زيادة قصور الصمام ثلاثي الشرف، مما يساهم بشكل أكبر في تضخم البطين الأيمن.

❖ **تضخم البطين الأيمن ووظيفته Right ventricular enlargement and function:**

إن المرضى الذين يعانون من تضخم البطين الأيمن مع وظيفة طبيعية لا تظهر عليهم أعراض، ومع ذلك فهم معرضون لخطر الإصابة بخلل وظيفي في البطين الأيمن، المرتبط بانخفاض تحمل التمرين وقصور القلب الأيمن واضطرابات النظم (مثل التسرع البطيني والرفرفة الأذينية والرجفان الأذيني)[40].

يمكن أن يؤدي الانخفاض في وظيفة البطين الأيمن أيضاً قصور البطين الأيسر بسبب انحراف الحاجز بين البطينين والتفاعل البطيني/البطيني[65,66].

❖ **استبدال الصمام الرئوي ووظيفة البطين الأيمن Pulmonary valve replacement and right ventricular function:**

قد يكون استبدال الصمام الرئوي (PVR) ضرورياً لاستعادة كفاءة الصمام الرئوي وتحسين وظيفة البطين الأيمن[71-67]، على الرغم من أن التوقيت الأمثل لـ PVR لا يزال غير مؤكد فإنه ينبغي النظر في هذا الخيار عند المرضى العرضيين وكذلك عند المرضى الذين يعانون من زيادة حجم البطين الأيمن المعتدلة أو الشديدة وقصور في وظيفة البطين الأيمن وقصور الصمام ثلاثي الشرف واضطرابات النظم المنسوبة إلى تضخم القلب الأيمن[40].

من الناحية المثالية يجب أن يتم إجراء PVR قبل حدوث خلل وظيفي شديد في البطين الأيمن.

استناداً إلى بيانات الدراسات التي تستخدم التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)، يبدو أن درجة عتبة التمدد هي أحجام نهاية الانبساط تتجاوز 160–170 مل/ م^2 أو أحجام نهاية الانقباضية تتجاوز 80–85 مل/ م^2 والتي لا يمكن بعدها استعادة حجم البطين الأيمن الطبيعي مع استبدال الصمام اللاحق[75-72].

من المهم ملاحظة أنه في حين انخفضت أحجام البطين الأيمن بشكلٍ كبير مع استبدال الصمام، لم تتغير قيمة المقذوف الكسري بشكل كبير بعد استبدال الصمام، وهذا ما يؤكد الحاجة إلى المضي قدماً مع PVR قبل حدوث خلل وظيفي شديد في البطين الأيمن[40].

على الرغم من أن قدرة التمارين الهوائية تتحسن بشكل كبير بعد PVR، فقد أظهرت الدراسات أن المرضى يفشلون في إظهار التحسن في وظيفة البطين الأيمن وتحمل التمرين عندما يحدث التداخل الجراحي في وقتٍ متأخر جداً من المرض[76,77].

يمكن إجراء PVR جراحياً أو عن طريق الجلد:

- **استبدال الصمام الرئوي الجراحي Surgical pulmonary valve replacement:** معدل البقيا على قيد الحياة بعد عملية PVR الجراحية ممتاز، مع معدل منخفض لإعادة التداخل بنسبة 2 و 4% عند المتابعة خلال 5 و 10 سنوات على التوالي[40].
- **استبدال الصمام الرئوي عبر القثطرة Transcatheter pulmonary valve replacement (TPVR):** هو خيار بديل لعملية PVR الجراحية[82-78]، وقد تكون هنالك حاجة إلى إعادة التداخل في حالات كسر الشبكة أو فشل الجهاز مع تضيق متكرر أو تضيق متبقي لم يتم تخفيفه بواساطة الشبكة

أو الانتان[81,83]. من المضاعفات الحادة التي تهدد الحياة لـ TPVR غير شائعة، ففي إحدى الدراسات على TPVR، عانى 4% من المرضى من مضاعفات حادة تتطلب جراحة إنقاذية بما في ذلك تمزق الطعم المثلي homograft rupture وخلع صمام الشبكة وانسداد الشريان الرئوي الأيمن وانضغاط الشريان الإكليلي الأيسر[84]، وثمة خطر متزايد للإصابة بالتهاب الشغاف الانتاني عند المرضى الذين لديهم مركبات صنعية من الوريد الوداجي البقري والآلية غير مفهومة بشكل كامل[85,86].

❖ **انسداد مخرج البطين الأيمن المتبقي:**

يمكن أن يستمر انسداد RVOT المتبقي بعد العملية الأصلية داخل القلب بسبب تضخم عضلة تحت الصمام، أو نقص تنسج حلقي، أو تضيق الصمام الرئوي، أو تضيق رئوي فوق الصمام، أو تضيق فرع الشريان الرئوي[51].

على وجه الخصوص يُعَدُّ تضيق الشريان الرئوي الأيسر في منطقة اندخال القناة سبباً شائعاً لانسداد RVOT، وعادةً ما يتم تحمل الانسداد الخفيف بشكل جيد، ولكن الانسداد الشديد قد يتطلب إعادة الجراحة أو التداخل القائم على القثطرة، وقد يكون من الضروري تخفيف تضيق الشريان الرئوي عن طريق التوسيع بالبالون أو الشبكات قبل إجراء PVR [86].

❖ **توسع الصمام الأبهري و الجذر الأبهري:**

يعاني جزء كبير من مرضى TOF البالغين من توسع الأبهر الصاعد وهم معرضون لخطر الإصابة بقصور الصمام الأبهري بمرور الوقت[89-87]، وكانت هناك تقارير عن حالات لمرضى يعانون من تسلخ الأبهر ، على الرغم من أن هذه المضاعفات تبدو نادرة.

❖ **اضطرابات النظم:**

بعد الإصلاح الجراحي لـ TOF، يتعرض المرضى لخطر الإصابة باضطراب النظم الأذينية والبطينية،

وتشمل عوامل الخطر التي تم الإبلاغ عنها وفقاً لنوع اضطراب النظم ما يلي[40]:

- تسرع القلب البطيني: زيادة عدد العمليات القلبية[90]، ضعف الوظيفة الانبساطية للبطين الأيمن[72]، قصور الصمام الرئوي[91,92]، تطاول QRS على تخطيط القلب الكهربائي (ECG)[72]، وكبر السن عند الإصلاح.
- تسرع القلب الأذيني: بالنسبة لجميع ترعات القلب الأذينية، زيادة عدد العمليات القلبية[72] وكبر السن عند الإصلاح[91]. وثمة عوامل خطر خاصة بنوع محدد من AT كما يلي:

✓ الرجفان الأذيني/الرفرفة: توسع الأذين الأيسر، انخفاض الكسر القذفي للبطين الأيسر، وقصور الصمام مثلث الشرف[89,90].

✓ تسرع القلب بعودة الدخول داخل الأذين: تضخم الأذين الأيمن وارتفاع ضغط الدم[89].

❖ **الموت القلبي المفاجئ:**

يُعتَبر سبباً مهماً للوفيات بعد الإصلاح داخل القلب لـ TOF، ويمكن أن يؤدي تحديد المرضى المعرضين لخطر الإصابة به وتقديم العلاج الفعال إلى تقليل الوفيات على المدى الطويل.

يجب إجراء الاستئصال ablation بالقثطرة أو زرع جهاز مقوم نظم القلب ومزيل الرجفان عند المرضى الذين يمكن أن يتم تحفيز VT أحادي الشكل وتعيينه على جهاز فيزيولوجية كهربائية القلب EPS [93-96].

بالنسبة للمرضى الآخرين المعرضين لخطر كبير جداً من اضطرابات نظم القلب بما في ذلك أولئك الذين يعانون من تسرع القلب البطيني المستمر، يُوصَّى بوضع مقوم لنظم القلب ومزيل الرجفان القابل للزراعة، حتى ولو كان تسرع القلب البطيني لا يمكن تحريضه أو لم يكن قابلاً للرسم على EPS [97].

بينت دراسات مختلفة أن حدوث الموت القلبي المفاجئ يتراوح بين 2–9% من المرضى[98,99].

يُفترض أن غالبية الموت القلبي المفاجئ ناتج عن اضطراب النظم البطيني [100-102].

إن المتغيرات المعزولة التي أظهرت بعض القيمة التنبؤية لـ SCD عند مرضى TOF تشمل: تطاول QRS وكبر السن في وقت الإصلاح واضطرابات هيموديناميكية في البطين الأيمن (انسداد RVOT، قصور الصمام الرئوي، أو تضخم البطين الأيمن) وقصور البطين الأيمن وسوابق اضطرابات النظم الأذينية وخوارج الانقباض على جهاز الهولتر و VT المُحرَّض على EPS [103].

1-12- الرعايـة الصـحية علـى المـدى البعيـد Long-Term Health Care

:Maintenance

إن المتابعة طويلة الأمد مطلوبة في جميع مرضى TOF، بالاشتراك مع طبيب قلب لديه خبرة في أمراض القلب الخلقية، حيث يحتاج الأطباء إلى معرفة المضاعفات المصاحبة بعد الإصلاح الجراحي وأيضاً المضاعفات عند غير الخاضعين للجراحة[40].

تشمل المضاعفات الأكثر شيوعاً بعد الجراحة قصوراً رئوياً مزمناً وتضخم البطين الأيمن وانسداد مخرج البطين الأيمن المتبقي (RVOT) وتمدد جذر الأبهر والصمام الأبهري واضطرابات النظم والموت القلبي المفاجئ، ويجب أن تركز الرعاية على تحديد وتدبير هذه العقابيل طويلة المدى[40].

1-12-1- زيارات الرعاية الصحية الروتينية:

نُجري زيارات روتينية للرعاية الصحية سنوياً على الأقل، مع التركيز على القصة المرضية والفحص السريري والاختبارات اللازمة[104]. **ويجب أن تركز القصة والفحص السريري على حالة القلب للمرضى:**

- نوبات الخفقان أو الدوام أو الغشي تشير إلى اضطرابات النظم الكامنة.
- ضيق التنفس أو انخفاض القدرة على تحمل الجهد البدني يوحي بخلل في وظيفة البطين.
- قد يشير النبض غير المنتظم إلى اضطرابات النظم.
- تشير النفخات القلبية إلى قصور الصمام الرئوي أو مثلث الشرف أو تضيق الشريان الرئوي الفرعي أو قصور الصمام الأبهري.

- تشمل علامات قصور القلب كل من الاحتقان الرئوي، واحتقان الوريد الوداجي، والوذمة المحيطية، والضخامة الكبدية[40].

1-12-2- الفحوص و الاختبارات:

تجرى الاختبارات على أساس روتيني، ولكن قد يختلف تكرارها اعتماداً على عمر المريض أو نوع الإصلاح أو الأعراض الجديدة أو المشكلات القلبية المستمرة مثل عدم اضطرابات النظم أو ضخامة البطين الأيمن أو انسداد RVOT [40].

1. **تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية:**

يُوصَّى به سنوياً حتى عمر 10 سنوات وكل عامين حتى سن البلوغ[105]، **وينصب تركيز مراقبة بالأمواج فوق الصوتية على:**

- ✓ الكشف عن وجود وحجم أي عيوب حاجزية متبقية.
- ✓ تحديد شدة قصور الصمام الرئوي.
- ✓ تحديد ما إذا كان هناك انسداد دائم في RVOT، وإذا كان موجوداً فإنه يجب التأكد من شدة الانسداد وموقعه.
- ✓ تقييم حجم البطينين الأيسر والأيمن ووظيفتهما وحركة الجدار.
- ✓ اكتشاف أي تمدد في جذر الأبهر و/أو قصور الصمام الأبهري[40].

2. **تخطيط القلب الكهربائي:**

يُجرى (ECG) سنوياً لتقييم نظم القلب ولتقييم مدة QRS، والتي إذا طال أمدها تُعد عاملاً خطراً لتسرع القلب البطيني (VT)[40].

3. **مرقاب الهولتر:**

يمكن التفكير في جهاز الهولتر كل ثلاث إلى أربع سنوات أو أكثر إذا ظهرت أعراض أو مخاوف سريرية من اضطراب نظم القلب[40].

4. **رنين القلب المغناطيسي:**

هو عنصر أساسي لتقييم ما بعد الجراحة لمرضى TOF وهو المعيار الذهبي لتقييم أحجام الغرف والأداء البطيني، ويتم إجراؤه بشكلٍ عام للمريض البالغ كل ثلاث سنوات حسب المخاوف السريرية، وإن نقص التعرض للإشعاع يجعل من التصوير بالرنين المغناطيسي مثالياً للتقييم المتسلسل.

إن قياس حجم وأداء البطين الأيمن مهم في تحديد ما إذا كان ينبغي النظر في استبدال الصمام الرئوي، ويمكن تقييم جميع مستويات RVOT، بما في ذلك تفرعات الشرايين الرئوية، وإن استخدام هذه الطريقة يسمح بتقييم أكثر شمولية بكثير مما هو ممكن باستخدام تصوير القلب بالأمواج فوق الصوتية[40].

قد يساعد التقييم الكمي للجريان إلى الرئتين اليمنى واليسرى في توجيه التداخلات الجراحية والقثطرة. ويمكن أيضاً تقييم حجم الأبهر وجريان القصور بهذه الطريقة.

عند وجود مضاد استطباب للتصوير بالرنين المغناطيسي بسبب جهاز تنظيم ناظم الخطا أو وضع مقوم نظم القلب ومزيل الرجفان القابل للزرع (ICD)، يجب تقييم حجم البطين وأدائه عن طريق الفحص بالتصوير المقطعي المحوسب، ومع ذلك لا يجرى التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب عادةً للأطفال الصغار الذين يحتاجون إلى تخدير (عادةً أقل من 10 سنوات من العمر) إلا لمخاوف سريرية مُحدَّدة يمكن كشفها بشكلٍ أفضل باستخدام هذه الطريقة[40].

عند المرضى الأكبر سناً وعند متابعة حجم ووظيفة البطين الأيمن، يوصى باستخدام التصوير بالرنين المغناطيسي كل ثلاث سنوات عند المرضى البالغين المستقرين، **<u>ويُجرى التصوير بالرنين المغناطيسي بشكل أكثر تكراراً (أي كل 12 شهراً) للمرضى الذين يعانون من الحالات السريرية التالية[105]:</u>**

- ✓ توسع متوسط في البطين الأيمن (أبعاد البطين الأيمن في نهاية الانبساط أكبر من 150 سم3/م^2)
- ✓ توسع البطين الأيمن المترقي (زيادة > 25 مل/م^2 بين الدراسات)
- ✓ قصور البطين الأيمن (الكسر القذفي أقل من 38% أو انخفاض أكبر من 6% في EF بين الدراسات).

5. <u>اختبار الجهد:</u>

يوفر قياساً موضوعياً لقدرة تحمل الجهد وقد يكشف عن اضطرابات النظم المحرضة بالجهد، ويُجرى كل ثلاث إلى أربع سنوات عند المراهقين والبالغين[40].

6. **القثطرة القلبية:**

عادةً ما يتم تخصيص قثطرة القلب عند التفكير في التداخل عن طريق الجلد أو في حالة الاشتباه في ارتفاع ضغط الشريان الرئوي[40].

7. **الدراسة الفيزيولوجية الكهربية EPS:**

ويتم إجراؤه عند المرضى ذوي الخطورة العالية لاضطرابات النظم البطينية التسارعية[40].

1-12-3- العلاج الوقائي بالصادات:

يُوصَّى بها خلال الأشهر الستة الأولى بعد الجراحة التصحيحية، ويُوصَّى أيضاً بالعلاج الوقائي للمرضى الذين لديهم صمامات قلب صنعية، أو الذين تم استخدام المواد الصنعية لديهم في جراحة صمام القلب، أو الذين لديهم عيوب متبقية في الموقع أو بالقرب من مادة صنعية[40].

1-13-النتائج على المدى البعيد Long-Term Outcomes:

1-13-1- بدون إصلاح Without repair:

يرتبط TOF غير المصلح بسوء الإنذار، حيث يموت نصف الأفراد المصابين في السنوات القليلة الأولى من العمر ومعظم المرضى غير المُصحَّحين لا يعيشون بعد العقد الثالث من العمر[106].

1-13-2- المراضة و البقيا الجراحية Surgical survival and morbidity:

بالنسبة للمرضى الذين خضعوا لتصحيح جراحي لـ TOF، فإن الإنذار على المدى الطويل يكون جيداً بشكل عام، ومع ذلك هناك خطر حدوث مضاعفات قلبية مزمنة.

- **البقيا:** تكون على المدى الطويل ممتازة بعد إصلاح TOF، ووجدت دراسة أن معدلات البقيا الإجمالية 95 و 93 و 93% بعد 10 و 20 و 25 سنة على التوالي[62]، ويُعَدُّ اضطراب النظم وقصور القلب الذي يؤدي إلى الموت القلبي المفاجئ من أكثر الأسباب شيوعاً للوفاة المتأخرة بعد الإصلاح الجراحي، وقد تحسن معدل البقاء على قيد الحياة بشكلٍ كبير مع التقدم في التقنيات الجراحية.
- **المراضة القلبية الوعائية:** تُعد العقابيل القلبية والوعائية طويلة الأمد شائعة بين البالغين الناجين من إصلاح TOF، ويحتاج ثلث المرضى تقريباً إلى إعادة الجراحة، والأكثر شيوعاً لاستبدال الصمام الرئوي (PVR) [62,107,108]، وإن المرضى الذين يخضعون لإصلاح الرقعة عبر الحلقة مُعرَّضون بشكلٍ خاص لخطر إعادة الجراحة[31].

1-13-3- التطور العصبي ونوعية الحياة Neurodevelopmental outcome and quality of life:

تُظهر المتابعة طويلة الأمد للأطفال المصابين بـ TOF بعض الإعاقات في التطور الإدراكي والحركي، وبينت الدراسات أن الأطفال الذين لديهم TOF مصلح جراحياً عند مقارنتهم بالأطفال الأصحاء حيث كانت لديهم درجات أقل في اختبارات الذكاء وضعف بسيط في المهارات الحركية الدقيقة وصعوبات لغوية[109,110]، وفي دراسات أخرى سجل المراهقون الذين يعانون من TOF درجات أقل في الصحة الجسدية والاختبارات النفسية والاجتماعية بالمقارنة مع الأصحاء[111]،

كما يترافق أيضاً بالخلل التنفيذي المتزامن واضطراب فرط الحركة ونقص الانتباه.

يجب أن يخضع جميع الأطفال المصابين بـ TOF للمراقبة والفحص السلوكي التنموي المناسب[112].

وعند الشك يجب الإحالة المبكرة إلى أخصائي التطور وهو أمر بالغ الأهمية.

الفصل الثاني: التظاهرات والاختلاطات العصبية لرباعي فالو

Neurological Manifestations and Complications of Tetralogy of Fallot (TOF)

تُعتبر الاختلاطات العصبية هي الأكثر شيوعاً والأكثر خطورة، ومن هذه الاختلاطات العصبية نذكر[113]:

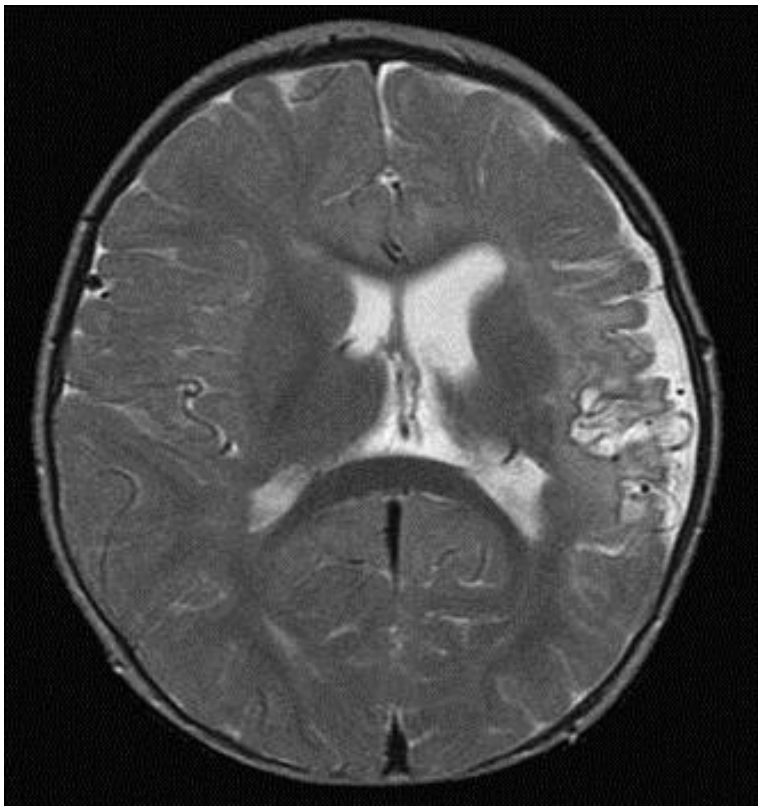
2-1- السكتات الدماغية Cerebral Strokes:

إنه عند الأطفال المصابين برباعي فالو، خاصةً تحت عمر السنتين يُعد كلٌ من الخثار الشرياني والخثار الوريدي والنزف داخل القحف من أهم أسباب النشبات الحادة.

يجب الشك بالصمات في حال ظهور الإقياءات والوسن واضطراب الوعي وكذلك من الشائع حدوث الاختلاجات واضطراب الحركة، ويجب التنويه أن الاضطرابات الحركية قد لا تُكشَف من قبل الأهل بسهولة وحتى أحياناً من قبل الطبيب المعالج، وهذا يعني ضرورة معرفة إمكانية هذه الاختلاطات عند الرضع[113].

ومن العوامل المؤهبة المؤهبة لحدوث السكتة الدماغية التجفاف والإنتان والحماض والصمة العجائبية الناجمة عن صمة محيطية تعبر الرئة بسبب الأبهر الراكب، كما يُعد فرط اللزوجة الدموية هو العنصر الأكثر أهمية.

كما تؤكد الدراسات وجود علاقة ما بين حدوث الشلل النصفي السفلي وفقر الدم أكثر منه عند من لديهم هيماتوكريت مرتفع[113].



الشكل (1-12): يوضح مرنان مغناطيسي لطفل عمره 13 سنة لديه رباعي فاللو وسكتة دماغية في منطق تفرع الشريان المخي المتوسط[113]

2-2- الخراجة الدماغية Brain Abscess:

وهي أقل حدوثاً من الحوادث الوعائية الدماغية، ونادرة تحت عمر السنتين وأكثر ما تحدث في الأعمار ما بين 4-8 سنوات.

إن تشكل الخراجة الدماغية ربما يفسر بشكلٍ جزئي بالحقيقة القائلة بأن الشنت داخل القلب من الأيمن إلى الأيسر يُشكِّل مسرباً لتجاوز عمل التصفية (الفلترة) من قبل البالعات الفعالة الموجودة بشكلٍ طبيعي في السرير الوعائي الشعري للرئتين[113].

وربما يحدث هذا التشكل أيضاً كون احمرار الدم وفرط اللزوجة يؤدي إلى نقص أكسجة نسيجي واحتشاءات مجهرية بالنسيج الدماغي والتي تختلط فيما بعد باستعمار جرثومي.

على أية حال فإن التهاب الشغاف تحت الحاد نادراً ما يترافق مع خراجة دماغية[113].

تتوضع الخراجة في 80% من الحالات بأحد الفصوص لنصفي الكرة المخية في حين أن تشكل خراجات المخيخ وجذع الدماغ يحدث في 20% من الحالات.

تتظاهر الخراجة المخية بالمراحل الباكرة بحمى منخفضة الدرجة وصداع ونعاس، ومع تقدم الحالة يظهر الإقياء والصداع الشديد، وتحدث الاختلاجات والعلامات العصبية البؤرية وقد يحدث السبات[113].

أما في الخراجات المخيخية فتتظاهر بالرأرأة والرنح وعسرة القياس، وفي حال حدوث تمزق للخراج إلى جوف البطينات فإنه تحدث الصدمة والوفاة وإن الطبقي المحوري والمرنان هما الوسائل التي يُعوَّل عليها لإظهار الخراج المتشكل.

إن إجراء العمل الجراحي لمعظم حالات رباعي فاللو في حوالي عمر السنتين يالإصلاح التام يُفسِّر لنا النقص الكبير في شيوع هذه الاختلاط[113].

2-3- دراسات مرجعية:

- إن الآفات القلبية التي تترافق بنقص أكسجة شديد ونقص تروية تحمل خطورة أعلى لاضطرابات استعرافية بعيدة المدى[114].

- في دراسة أخرى توصلت إلى أن التطور الروحي الحركي عند الأطفال الذين لديهم تبدل منشأ الأوعية الكبيرة كان أفضل من الأطفال الذين لديهم رباعي فاللو، وقد يعود ذلك لوجود اضطراب وراثي مشارك في رباعي فاللو[114].

- أجرى الباحث Manuel وزملاؤه[115] دراسة على حالة سريرية وقد اقترح أن أهم عاملين في حدوث الخراجة الدماغية هو نقص الأكسجة وفرط اللزوجة، مما يدل على دور نقص الأكسجة، وإن معظم العضويات الجرثومية المُسبِّبة تكون اللاهوائيات anaerobic، ومما يدعم دور فرط اللزوجة هو نقصان الجريان الدموي في المنطقة المصابة مما يُسبِّب احتشاءات صغيرة أو كبيرة يتم استعمارها عبر الجراثيم الواردة من الصارفة الدموية مما يُسبِّب التهاب دماغ جرثومي بؤري الذي يتطور إلى خراجة دماغية، وتكون كل من الفصوص الجدارية والجبهية والصدغية من أشيع أماكن هذه الخراجات، وقد خلصت هذه الدراسة إلى أهمية الشك العالي بالخراجة الدماغية عند مرضى الآفات القلبية المزرقة غير المُصحَّحة جراحياً مثل رباعي فاللو خاصةً عند وجود أعراض غير نوعية مثل الحمى والصداع حتى لو كان الفحص العصبي طبيعياً، وأهمية ودور التصوير الطبقي المحوري في كشف هذه الاختلاطات الخطيرة.

- أجرى الباحث Aftab وزملاؤه[116] دراسة حول تكرار الاختلاطات العصبية عند مرضى رباعي فاللو، وقد وجدت بأن الخراجات الدماغية تكون أكثر تكراراً من الحوادث الدماغية العصبية (النشبة الدماغية stroke)، وقد ذكرت الدراسة أنه في الدول المتقدمة تتجه الآن الأنظار إلى الاختلاطات العصبية التالية

للجراحة التصحيحية لرباعي فاللو بينما في الدول النامية والفقيرة ما تزال الاختلاطات العصبية بشكلٍ أساسي ناجمة عن الآفات غير المُصحَّحة جراحياً.

- أجرى الباحث Fallon وزملاؤه[117] دراسة شملت أطفالاً خضعوا للجراحة التصحيحية لرباعي فاللو، وقد وجدت أن واحداً من بين كل 20 طفلاً خضعوا للجراحة تعرضوا لاختلاطات عصبية خلال عام واحد من الجراحة، فيما بينت المعلومات التراجعية بأنه في 6 مراكز لجراحة القلب عند الأطفال أن النسبة تتراوح ما بين 2–25% وبشكلٍ وسطي 8% حدوث اختلاطات عصبية عند الأطفال تالية للعمل الجراحي التصحيحي، وإن أشيع الاختلاطات العصبية بعد إجراء العمل الجراحي التصحيحي هي الاختلاجات وبنسبة 3%.
- أجرى الباحث Adebayo وزملاؤه[118] دراسة على حالة سريرية لخراجة دماغية عند طفلة عمرها 4 سنوات ليُكتَشف لاحقاً بأنها مصابة برباعي فاللو، حيث إن الخراجة الدماغية هي اختلاط معروف ارتباطه بالآفات القلبية المزرقة غير المُصحَّحة جراحياً، لكن من الممكن أن تتظاهر الاختلاطات العصبية بشكلٍ أقل شيوعاً على شكل التهاب سحايا جرثومي.
- أجرى الباحث Bhatnagar وزملاؤه[119] دراسة على طفل عمره 3 سنوات مصاب برباعي فاللو غير مُصحَّح جراحياً، وقد ذكر خلال مناقشته لهذه الحالة بأن رباعي فاللو المُصحَّح جراحياً وغير المُصحَّح جراحياً ترتبط بخطورة عالية لحدوث الخثار الرئوي والخثار الوريدي والصمات الدماغية والتهاب شغاف القلب الإنتاني، وأنه هنالك عدة أسباب لحدوث النشبة الدماغية منها الصمة الخثارية وانخفاض التوتر

الشرياني المُطوَّل واحمرار الدم، وإن فقر الدم بعوز الحديد والتجفاف هي من العوامل المؤهبة لتطور الخثار عند هؤلاء المرضى، وأن الصمة الدماغية تنشأ من الدوران الدموي الشرياني أو من الدوران الوريدي على حدٍ سواء، وأن الخثار الشرياني يكون ناجماً عن احمرار الدم الثانوي، أما الخثار الوريدي فيرتبط بشكلٍ أساسي بفقر الدم بعوز الحديد، كما يمكن أن تُصَاب الجيوب الوريدية بالخثار.

- أجرى الباحث Teck وزملاؤه[120] دراسة على الاختلاطات العصبية الحادة على الأطفال المصابين برباعي فاللو المُصحَّح جراحياً، وقد وجدت الدراسة أن عوامل الخطورة المتعلقة بشيوع الاختلاطات العصبية بعد الإصلاح الجراحي هي قصور البطين الأيمن والمرضى الذين يحتاجون لدواعم قلبية والتهوية الآلية والقبول في العناية المشددة والإقامة المطولة في المشفى، وإن أهم الاختلاطات العصبية كانت الهذيان delirium بنسبة 14% لذا يجب تحري الهذيان بشكلٍ مبكر بواساطة أدوات التقييم المناسبة للحصول على نتائج نهائية أفضل بعد الجراحية، تليها الاختلاجات العصبية بنسبة 6% وحركات لاإرادية عند 3% من المرضى،
- أجرى الباحث Ali وزملاؤه[121] دراسة على حالة سريرية والتي أوصت في نهايتها بأنه يجب الأخذ بعين الاعتبار بوضع أمراض القلب البنيوية بما في ذلك رباعي فاللو ضمن التشخيص التفريقي لأسباب النشبات خاصةً عند الأطفال مما يساعد على التشخيص الصحيح لرباعي فاللو والتداخل في الوقت المناسب.

- أجرى الباحث Miatton وزملاؤه[122] دراسة على الاضطرابات الاستعرافية والذكاء عند الأطفال المصابين برباعي فاللو مُصحَّح جراحياً، و خلصت بِأن الأطفال يكونون أقل ذكاءً من الأصحاء ويكون هنالك ضعف في المهام اللغوية وضعف بسيط في بعض المهام الحركية، وقد ذكر أهالي الأطفال اضطرابات انتباه وأن المقدرة الدراسية كانت أضعف بالمقارنة مع الأطفال الأصحاء.
- أجرى الباحث Marino وزملاؤه[123] دراسة حول الحصيلة النهائية للتطور العصبي عند الأطفال المُصَابين بأمراض القلب الخلقية من بينها رباعي فاللو، حيث خلصت بأنه يجب إجراء التحري ومسح وتقييم الأطفال المصابين بأمراض القلب الخلقية وكذلك إعادة التقييم من أجل الحصول على نتائج أفضل عند وصول الأطفال لسن الإنتاج وذلك للعمل على التداخل العلاجي المساعد، وقد بينت النتائج أنه يجب اعتبار التقييم العصبي إلزامياً وضرورياً عند كل طفل مصاب بآفة قلب خلقية، وعند وجود عوامل خطورة عالية يجب إعادة تقييم الطفل بشكلٍ متكرر من الناحية العصبية والاستعرافية.

الجزء الثاني: القسم العملي

الفصل الأول: أهداف البحث، التصميم، المواد والطرائق:

1-1- خلفية البحث:

يُعَدُّ رباعي فاللو أشيع الأمراض القلبية المزرقة عند الأطفال، وهو يحدث بنسبة 10000/3 ولادة حية وهو ما يمثل 7-10 % من جميع التشوهات الخلقية القلبية، وتعد الاختلاطات العصبية من أخطر الاختلاطات الناجمة عنه.

1-2- التساؤلات:

في هذه الدراسة سنحاول الإجابة عن سؤالين:

3. ما هي نسبة شيوع التظاهرات العصبية بشكل عام عند مرضى رباعي فاللو.
4. ما هي التظاهرات العصبية المشخصة ونسبة شيوع كل منها.

1-3- هدف البحث:

يهدف البحث لدراسة نسبة انتشار التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو وتحديد نسبة شيوع كل منها.

1-4- مواد وطرائق البحث:

1-4-1- تصميم الدراسة:

دراسة استعادية مستعرضة Cross-Sectional Retrospective Study.

1-4-2- عينة الدراسة:

جميع الأطفال المراجعين لمشفى الأطفال الجامعي بدمشق المشخص لهم رباعي فاللو والذين تتراوح أعمارهم بين يوم و13 سنة ومن جميع محافظات القطر العربي السوري، **وفق المعايير الآتية:**

معايير القبول:

- ❖ الأطفال المشخص لهم رباعي فاللو والذين تطورت لديهم تظاهرات عصبية.

معايير الاستبعاد:

- ☒ عدم اكتمال البيانات.

1-4-3- المواد والطرائق:

راجعنا محفوظات المرضى المؤرشفة للمرضى المشخص لهم رباعي فاللو و أُجري الآتي:

- ❖ جمع بيانات المرضى (العمر والجنس) ونتائج التحاليل المخبرية والاستقصاءات الشعاعية المتوفرة والتظاهرات العصبية المشخصة لديهم.

❖ بعد الانتهاء من جمع البيانات أُدخلت إلى الحاسوب ودرست إحصائياً باستخدام برنامج Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) الإحصائي واستخلاص النتائج.

❖ قارنا النتائج مع عدة دراسات مشابهة.

1-5- الاعتبارات الأخلاقية:

تم أخذ موافقة إدراة المشفى على البحث، ولن يتم ذكر أي معلومات شخصية حساسة.

1-6- حجم العينة:

تم حساب حجم عينة البحث باستخدام معادلة ستيفن ثومبسون Steven Sompson على الشكل الآتي:

$$n = \frac{N \times p(1-p)}{\left[\left[N-1 \times \left(d^2 \div z^2\right)\right] + p(1-p)\right]}$$

حيث:

N: هو حجم المجتمع (وقد بلغ 416 حالة خلال السنوات التس شملتها الدراسة)؛ P: نسبة توفر الخاصية و المحايدة = 0.50؛ Z: الدرجة المعيارية لمستوى الثقة 0.95 وتساوي 1.96؛ d: نسبة الخطأ 0.05.

وبتطبيق المعادلة يكون حجم العيّنة المطلوب 200 طفلاً.

وفيما يلي استمارة البحث والموافقة المستنيرة:

استمارة بحث التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو					
الاسم:				رقم الاضبارة:	
العمر:		الجنس:		رقم الاستمارة:	
الأعراض والعلامات المرافقة					
صداع			الوعي		
خزل/شلل			الحدقات		
اختلاجات			المنعكسات الوترية		
ترفع حروري			القوة والمقوية		
زرقة			علامات سحائية		
التحاليل المخبرية					
WBC		CRP		PaO2	
N%		Fe		HCO3	
L%		PH			
الاستقصاءات الشعاعية					
CT					
MRI					
EEG					
الإصابة العصبية النهائية					
ملاحظات					

منظم الإستمارة

الموافقة المستنيرة على المشاركة بالبحث الذي عنوانه

التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال

أنا الطبيبة ساره مازن الحاج طعمه في قسم الأطفال في كلية الطب البشري جامعة دمشق، أنفذ هذا البحث وهو يهدف إلى تقييم **التظاهرات والاختلاطات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال** ويتضمن هذا البحث إجراء مايأتي:

1- أخذ قصة مرضية مفصلة.

2- إجراء فحص سريري كامل للطفل،

3- إجراء الفحوص المخبرية المشخصة.

أتوجه إليكم أنتم أهل الطفل، وأؤكد أن موافقتكم على إشراك طفلكم في بحثنا هذا يعني تزويدنا بمعلومات تساعدنا بالكشف المبكر عن **التظاهرات والاختلاطات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال.**

وأود أن أؤكد أن هذه المعلومات ستبقى سرية ولا يمكن لأحد الاطلاع عليها، كما سيتم ترميز المشاركين والمشاركات (إعطائهم أرقام دون ذكر أسماء)، كذلك أتعهد بعدم إجراء أي استقصاء غير ضروري لحالة الطفل وعدم إعطاء أي دواء تجريبي أو أي تداخل دوائي أو استقصائي من شأنه أن يؤذي المريض بقصد أو بغير قصد.

كما أود أن أشير إلى أن المشاركين من الأطفال لن يحصلوا على أية تعويضات أو أي مقابل مادي، كما أن رفض المشاركة ليس له أية تبعات، وسينال حقه من العناية الطبية اللازمة.

وعليه المشاركة ليست إلزامية ولكم كامل الحرية في إشراك طفلكم في الدراسة من عدمها، ويحق لكم الانسحاب متى شئتم ، فمن يرغب بإشراك طفله في الدراسة فليسجل اسم طفله مع توقيع ولي الأمر أسفل هذه الاستثمارة مشكوراً.

المخاطر والفوائد:

دراسة **التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو عند الأطفال.**

المخاطر: لا يوجد

الموافقة على المشاركة

لقد اطلعت وأدركت محتوى الموافقة المستنيرة وأوافق طوعاً على أن يكون طفلي مشاركاً في هذا البحث، وأدرك أنني أملك فرصة الاستفسار عن أي أمر مع ضرورة الإجابة، كما وأملك الحق في الانسحاب في أي وقت أشاء دون أن يعرض ذلك طفلي لأي ضرر وعليه أوقع:

الرقم المتسلسل للطفل المشارك:

توقيع ولي الأمر:

التاريخ : / /

ملاحظة: بالنسبة لأهالي الأطفال الذين لا يجيدون القراءة والكتابة، تم شرح هدف البحث لهم وأخذت موافقتهم الشفهية بحضور فرد من أفراد عائلتهم.

1-7- طرق التحليل الإحصائي:

بعد الانتهاء من جمع البيانات أدخلنا وبشكل دوري جميع البيانات إلى الحاسوب عبر برنامج SPSS (IBM SPSS Statistics الإصدار 23 سنة 2015) الذي تم اعتماده في تحليل المعلومات واستخلاص النتائج بالاعتماد على المعايير والاختبارات الإحصائية التالية:

❖ **المتوسط الحسابي $\overline{X}$ (Mean):**

ويحسب من العلاقة الآتية

$$\overline{X} = \frac{\sum X_i}{n}$$

حيث: $\overline{X}$: المتوسط الحسابي.

Xi: مفردات العينة.

n : عدد المفردات

❖ **الانحـراف المعيـاري σ (S.td):** ويحسـب بالعلاقـة الآتية: حيث σ : الانحراف المعياري.

$$\sigma = \sqrt{\frac{\sum(\overline{X} - X_i)^2}{n-1}}$$

Xi: مفردات العينة.

n :عدد المفردات.

$\overline{X}$: المتوسط الحسابي.

❖ تم حساب التكرارات لمختلف المتغيرات ونسبتها، وتم تمثيل القيم الإحصائية المستمرة بـ (المتوسط الحسابي ± الانحراف المعياري).

❖ اعتمدنا الاختبار الإحصائي test Chi-square X2 (لدراسة المتغيرات الفئوية) و Mann-Whitney U test ANOVA (لدراسة المتغيرات المستمرة) لدراسة الفروقات بين المجموعات وإظهار الأهمية الإحصائية لهذه الفروقات، حيث اعتمدت قيمة $P\leq0.05$ ليكون هناك فرق إحصائي.

الفصل الثاني: نتائج البحث

في نهاية البحث جمعنا بيانات 200 طفلاً لديه رباعي فاللو، وأدخلنا هذه البيانات إلى الحاسوب ودرسناها إحصائياً باستخدام برنامج SPSS، **ووصلنا للنتائج الآتية:**

2-1- انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو:

الجدول (2-1): انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو					
		Number		%	
لا تظاهرات عصبية		141		%70.5	
تظاهرات عصبية	واحد فقط	59	44	%29.5	%22
	أكثر من تظاهر		15		%7.5
المجموع		200		%100	

من الجدول (2-1) نلاحظ أن نسبة انتشار التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو بلغت 29.5%، وقد كان لدى 7.5% أكثر من تظاهر عصبي.

2-2- التظاهرات العصبية المسجلة عند مرضى رباعي فاللو:

الجدول (2-2): التظاهرات العصبية المسجلة عند مرضى رباعي فاللو				
	كل العينة		تظاهرات عصبية	
	Number	%	Number	%
نوب فقدان الوعي	33	%16.5	33	%55.9
تخلف عقلي	14	%7	14	%23.7
احتشاء دماغي	8	%4	8	%13.6
خراجات دماغية	6	%3	6	%10.2
نزف دماغي	6	%3	6	%10.2
صرع	5	%2.5	5	%8.5
التهاب سحايا	2	%1	2	%3.4

من الجدول (2–2) نلاحظ الآتي:

- 1% من المرضى أصيبوا بالتهاب سحايا، وقد شكلت 3.4% من التظاهرات العصبية.
- 3% من المرضى تشكلت لديهم خراجات دماغية، وقد شكلت 10.2% من التظاهرات العصبية.
- 4% من المرضى أصيبوا باحتشاء دماغي، وقد شكل 13.6% من التظاهرات العصبية.
- 3% من المرضى اصيبوا بنزف دماغي، وقد شكل 10.2% من التظاهرات العصبية.
- 7% من كان لديهم تأخر عقلي، وقد شكل 23.7% من التظاهرات العصبية.
- 16.5% من المرضى كان لديهم نوب فقدان وعي، وقد شكلت 55.7% من التظاهرات العصبية أي إنها أشيع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو.
- 2.5% كان لديهم صرع، وقد شكل 8.5% من التظاهرات العصبية.

2–3– دراسة علاقة العمر مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو:

الجدول (2–3): دراسة علاقة العمر مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو

	كل العينة		بدون تظاهرات عصبية		تظاهرات عصبية			الانتشار
	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D	P	
متوسط العمر	5.1	2.9	5.2	2.7	5.1	3.4	0.844	–
	Number	%	Number	%	Number	%	P	
2≥ عاماً	24	%12	10	%7.1	14	%23.7	0.002	%58.3
5–2.1 عاماً	87	%43.5	68	%48.2	19	%32.2		%21.8
10–5.1 عاماً	74	%37	55	%39	19	%32.2		%25.7
13–10.1 عاماً	15	%7.5	8	%5.7	7	%11.9		%46.7

من الجدول (2–3) نلاحظ الآتي:

- متوسط العمر أصغر عند وجود تظاهرات عصبية لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

❖ نسبة انتشار التظاهرات العصبية أكبر عند المرضى بعمر عامين أو أصغر ثم عند المرضى بعمر 10.1–13 عاماً ثم بعمر 5.1–10 أعوام، وكان للفرق بتوزع المرضى بحسب الفئات العمرية أهمية إحصائية.

2–4– دراسة علاقة الجنس مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو:

الجدول (2–4): دراسة علاقة الجنس مع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فاللو								
	كل العينة		بدون تظاهرات عصبية		تظاهرات عصبية			الانتشار
	Number	%	Number	%	Number	%	P	
إناث	83	%41.5	60	%42.6	23	%39	0.640	%27.7
ذكور	117	%58.5	81	%57.4	36	%61		%30.8

من الجدول (2–4) نلاحظ نسبة الذكور أكبر من نسبة الإناث وكانت نسبة الذكور أكبر عند وجود تظاهرات عصبية، ونسبة انتشار التظاهرات العصبية أكبر لدى الذكور من الإناث، لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

2–5– دراسة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية:

الجدول (2–5): دراسة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية									
	≥2 عاماً		5–2.1 عاماً		10–5.1 عاماً		13–10.1 عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	P
التهاب سحايا	1	%50	1	%50	0	%0	0	%0	0.633
خراجات دماغية	1	%16.7	3	%50	1	%16.7	1	%16.7	0.699
احتشاء دماغي	4	%50	0	%0	3	%37.5	1	%12.5	0.124
نزف دماغي	3	%50	1	%16.7	2	%33.3	0	%0	0.356
تأخر عقلي	5	%35.7	3	%21.4	4	%28.6	2	%14.3	0.585
نوب فقدان الوعي	6	%18.2	11	%33.3	9	%27.3	7	%21.2	0.346
صرع	0	%0	3	%60	1	%20	1	%20	0.267

من الجدول (2–5) نلاحظ الآتي:

❖ حالتا التهاب السحايا كانتا بعمر 5 سنوات أو أصغر.

❖ نصف المرضى المصابين بخراجات دماغية بعمر 2.1–5 أعوام، بينما نصف المرضى المصابين باحتشاء دماغي أو نزف دماغي بعمر عامين أو أصغر.

❖ النسبة الأكبر من المصابين بتأخر عقلي كانوا بعمر عامين أو أصغر تليها نسبة المرضى بعمر 5.1–10 أعوام، ثم بعمر 2.1–5 أعوام.

❖ النسبة الأكبر من المصابين بنوب فقدان الوعي كانوا بعمر 2.1– أعوام ثم بعمر 5.1–10 أعوام.

❖ 60% من المصابين بالصرع كانوا بعمر 2.1– أعوام والباقي بأعمار أكبر.

❖ لم يكن لعلاقة العمر مع كل من التظاهرات العصبية أهمية إحصائية.

2–6– دراسة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية:

الجدول (2–6): دراسة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية					
	انثى		ذكر		
	Number	%	Number	%	P
التهاب سحايا	1	%50	1	%50	0.745
خراجات دماغية	2	%33.3	4	%66.7	0.765
احتشاء دماغي	3	%37.5	5	%62.5	0.926
نزف دماغي	4	%66.7	2	%33.3	0.142
تأخر عقلي	4	%28.6	10	%71.4	0.360
نوب فقدان الوعي	11	%33.3	22	%66.7	0.316
صرع	2	%40	3	%60	0.961

من الجدول (2–6) نلاحظ الآتي:

❖ نسبة الذكور مساوية لنسبة الإناث بين مرضى التهاب السحايا.

❖ نسبة الذكور أكبر من نسبة الإناث بين المصابين بخراجات دماغية أو احتشاء دماغي أو تأخر عقلي أو نوب فقدان الوعي أو الصرع، بينما نسبة الإناث أكبر من نسبة الذكور بين المرضى المصابين بنزف دماغي.

❖ لم تكن لعلاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية أهمية إحصائية.

2-7- دراسة علاقة الأعراض مع التظاهرات العصبية:

الجدول (2-7): دراسة علاقة الأعراض مع التظاهرات العصبية												
	صداع		خزل/شلل		اختلاج		اضطراب حرارة		زرقة		تجفاف	
	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%
التهاب سحايا	2	%100	0	%0	2	%100	2	%100	2	%100	0	%0
خراجات دماغية	5	%83.3	2	%33.3	5	%83.3	3	%50	5	%83.3	3	%50
احتشاء دماغي	6	%75	7	%87.5	6	%75	4	%50	6	%75	4	%50
نزف دماغي	4	%66.7	3	%50	4	%66.7	3	%50	5	%83.3	2	%33.3
تأخر عقلي	5	%35.7	2	%14.3	10	%71.4	5	%35.7	12	%85.7	2	%14.3
نوب فقدان الوعي	7	%21.2	5	%15.2	9	%27.3	6	%18.2	22	%66.7	3	%9.1
صرع	0	%0	0	%0	5	%100	2	%40	1	%20	0	%0

من الجدول (2-7) نلاحظ الآتي:

❖ الصداع والاختلاجات واضطراب الحرارة والزرقة كانوا موجودين عند مرضى التهاب السحايا.

❖ كان لدى 83.3% من مرضى الخراجات الدماغية صداع كل من الصداع والاختلاجات والزرقة، وكان لدى 50% منهم تجفاف فيما 33.3% كان لديهم خزل أو شلل.

❖ أشيع الأعراض لدى مرضى الاحتشاء الدماغي كان الخزل/الشلل يليه الصداع والاختلاج والزرقة.

❖ عند المصابين بنزف دماغي كان أشيع الأعراض الزرقة ويليها الصداع والاختلاجات ثم الخزل/الشلل واضطراب الحرارة.

❖ عند مرضى التأخر العقلي كان الزرقة ويليه الاختلاج ثم الصداع.

❖ كان اضطراب الحرارة موجوداً لدى 40% من المصابين بالصرع.

2-8- علاقة نتائج الفحص العصبي مع التظاهرات العصبية:

الجدول (2-8): علاقة نتائج الفحص العصبي مع التظاهرات العصبية											
شذوذات الفحص العصبي	الوعي		المنعكس الحدقي		المنعكسات الوترية		القوة		المقوية		علامات سحائية	
	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	N.	%
التهاب سحايا	2	%100	2	%100	1	%50	2	%100	1	%50	2	%100
خراجات دماغية	4	%66.7	3	%50	4	%66.7	3	%50	3	%50	3	%50
احتشاء دماغي	6	%75	3	%37.5	4	%50	3	%37.5	4	%50	4	%50
نزف دماغي	5	%83.3	2	%33.3	3	%50	1	%16.7	3	%50	4	%66.7
تأخر عقلي	4	%28.6	2	%14.3	3	%21.4	2	%14.3	2	%14.3	3	%21.4
نوب فقدان الوعي	4	%12.1	2	%6.1	3	%9.1	0	%0	2	%6.1	2	%6.1
صرع	0	%0	0	%0	0	%0	0	%0	0	%0	0	%0

من الجدول (2-8) نلاحظ الآتي:

❖ مريضا التهاب السحايا كان لديهما اضطراب بالوعي وخلل في المنعكس الحدقي والقوة والمقوية وعلامات التخريش السحائي، ومرض واحد منهما كان لديه خلل في المنعكسات الوترية.

❖ 66.7% من مرضى الخراجات الدماغية كان لديهم اضطراب وعي المنعكسات الوترية ونصفهم كان لديه خلل في المنعكس الحدقي والقوة والمقوية وعلامات التخريش السحائي.

- لدى مرضى الاحتشاء الدماغي كان أشيع شذوذات الفحص العصبي هو اضطراب الوعي ويليه خلل المنعكسات الوترية والمقوية وعلامات التخريش السحائي ثم خلل المنعكس الحدقي والقوة.
- اشيع شذوذات الفحص العصبي لدى مرضى النزف الدماغي كان اضطراب الوعي يليه وجود علامات التخريش السحائي ثم خلل المنعكسات الوترية والمقوية.
- لدى مرضى التأخر العقلي كان أشيع الشذوذات اضطراب الوعي ثم علامات التخريش السحائي وخلل المنعكسات الوترية.
- لدى مرضى نوب فقدان الوعي كان أشيع شذوذات الفحص العصبي هو اضطراب الوعي يليه خلل المنعكسات الوترية ثم خلل المنعكس الحدقي والمقوية وعلامات التخريش السحائي.
- لم يكن لدى مرضى الصرع شذوذات في الفحص العصبي السريري.

2-9- علاقة نتائج تعداد الدم مع التظاهرات العصبية:

الجدول (2-9): علاقة نتائج تعداد الدم مع التظاهرات العصبية

	HGB		HCT		WBC		N%		L%		PLT	
	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D
التهاب سحايا	16.3	1.3	50.5	3.9	24.3	0.6	54	8.5	39	9.9	499	18.4
خراجات دماغية	14.9	2.1	46.3	6.5	28	2.9	73.2	11.3	21	12.4	186	64.6
احتشاء دماغي	16.7	1.4	51.3	4.9	12.2	1.2	45.1	6.9	46.5	9.7	204	59.1
نزف دماغي	15.5	2.5	48	7.7	13.1	1.5	43.7	7.3	46.5	2.5	161	59.1
تأخر عقلي	16	2.5	49.4	7.6	11.5	4.2	44	13	49	12.2	195	109
نوب فقدان الوعي	16.4	1.9	50.6	5.9	11.1	5.6	54.4	16.9	38.5	16.6	213	88.8
صرع	16.4	1.7	51	5.1	10.9	1.9	46.8	1.6	45.4	2.6	245	47.8

من الجدول (2-9) نلاحظ الآتي:

❖ متوسط الخضاب والهيماتوكريت كانا أكبر لدى الاحتشاء الدماغي.

❖ متوسط تعداد الكريات البيضاء أكبر لدى الخراجات الدماغية والتهاب السحايا.

❖ متوسط نسبة العدلات أكبر لدى الخراجات الدماغية بينما متوسط نسبة اللمفاويات أكبر لدى الاحتشاء والنزف الدماغي.

❖ متوسط تعداد الصفيحات الدموية أكبر لدى مريضي التهاب السحايا ثم لدى مرضى الصرع ونوب فقدان الوعي ثم الاحتشاء الدماغي.

2-10- علاقة نتائج CRP وغازات الدم مع التظاهرات العصبية:

الجدول (2-10): علاقة نتائج CRP وغازات الدم مع التظاهرات العصبية								
	CRP		PH		PaO2		HCO3	
	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D	Mean	St.D
التهاب سحايا	89.9	4.9	7.23	0.01	50.5	12	15.8	0.3
خراجات دماغية	63.2	20.4	7.36	0.05	43.7	11.4	12.6	5.2
احتشاء دماغي	8.6	6.2	7.3	0.1	45.4	11.4	11.9	4.9
نزف دماغي	15.1	7.3	7.32	0.08	63.3	12.6	17.1	3.5
تأخر عقلي	17.3	24.4	7.34	0.07	54.4	9.9	16.8	3.7
نوب فقدان الوعي	12.2	16.3	7.38	0.07	60.5	11.1	15.8	3.2
صرع	24.9	20.7	729	0.08	67.8	13.9	17.6	3.1

من الجدول (2-10) نلاحظ الآتي:

❖ متوسط CRP أكبر لدى مرضى التهاب السحايا والخراجات الدماغية ثم لدى مرضى الصرع.

❖ متوسط PH أصغر لدى مريضي التهاب السحايا ويليها عند مرضى الصرع والاحتشاء الدماغيثم النزف الدماغي ثم مرضى تأخر التطور العقلي.

❖ متوسط PaO2 أكبر لدى مرضى الصرع ثم لدى مرضى النزف الدماغي ثم لدى مرضى نوب فقدان الوعي.

❖ متوسط HCO3 أكبر لدى مرضى الصرع ثم لدى النزف الدماغي ثم لدى مرضى التأخر العقلي.

الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة

قمنا بمراجعة أربع دراسات تطرقت للتظاهرات أو الحوادث العصبية عند مرضى رباعي فالو أو آفات القلب الولادية واستخلاص أهم نتائجها ومقارنتها مع نتائج الدراسة الحالية، وفيما يأتي نتائج المقارنة:

3-1- لمحة موجزة عن دراسات المقارنة:

الجدول (2-11): لمحة عن دراسات المقارنة وشيوع التظاهرات العصبية					
	الدولة	السنة	عينة البحث	العدد الكلي	نسبة التظاهرات العصبية
دراستنا	سورية	2021	رباعي فالو	200	%29.5
Ajmi [124]	تونس	2016	رباعي فالو(27)+ عيوب الحاجز الاذيني البطيني (5)	32	%47
Qabalan[125]	سورية	2018	رباعي فالو	96	%31.3
			آفات قلب ولادية	1273	%14.8
Abu Consul[113]	سورية	2008	رباعي فالو	118	%25.4
Tyler[126]	الارجنتين	1957	آفات قلب ولادية	1875	-
			رباعي فالو	1045	-
Aftab[116]	باكستان	2015	رباعي فالو مع أعراض عصبية	75	-
Asaad[127]	سورية	2002	رباعي فالو مع أعراض عصبية	50	-

من الجدول (2-11) نلاحظ الآتي:

- ثلاث من دراسات المقارنة عبارة عن دراسات محلية أجريت سابقاً في مشفانا ما بين 2002-2018.
- هناك تفاوت بين الدراسات بحجم العينة وهذا يرجع لاختلاف الهدف من كل دراسة وعدد المراكز والسنوات التي شملتها كل دراسة.
- تراوحت نسبة شيوع التظاهرات العصبية عند مرضى رباعي فالو ما بين 14.8-47%.

3-2- مقارنة شيوع كل من التظاهرات العصبية

الجدول (2-12): مقارنة شيوع كل من التظاهرات العصبية					
		كل العينة		تظاهرات عصبية	
		Number	%	Number	%
التهاب سحايا	الدراسة الحالية	2	%1	2	%3.4
	Aftab[116]			1	%1.3
خراجات دماغية	الدراسة الحالية	6	%3	6	%10.2
	Ajmi [124]	2	%6.25	2	%13.3
	Qabalan[125]	2	%2.1	2	%6.67
	Abu Consul[113]	11	%9.32	11	36.67
	Tyler[126]	931/13	%1.4	–	–
	Aftab[116]	–	–	48	%64
	Asaad[127]	–	–	17	%34
احتشاء دماغي	الدراسة الحالية	8	%4	8	%13.6
	Ajmi [124]	2	%6.25	2	%13.3
	Qabalan[125]	3	%3.1	3	%10
	Tyler[126]	1045/41	%3.9	–	–
	Aftab[116]	–	–	24	%32
	Asaad[127]	–	–	28	%56
نزف دماغي	الدراسة الحالية	6	%3	6	%10.2
	Qabalan[125]	2	%2.1	2	%6.67
	Aftab[116]	–	–	2	%2.7
	Asaad[127]	–	–	5	%10
تأخر التطور العقلي	الدراسة الحالية	14	%7	14	%23.7
	Ajmi [124]	5	%15.63	5	%33.3
	Qabalan[125]	6	%6.3	6	%20
	Tyler[126]	868/68	%7.8	–	–
نوب فقدان الوعي	الدراسة الحالية	33	%16.5	33	%55.9
	Qabalan[125]	17	17.7	17	%56.67
	Abu Consul[113]	1045/178	%17.4	–	–
صرع/اختلاجات	الدراسة الحالية	5	%2.5	5	%8.5
	Ajmi [124]	2	%6.25	2	%13.3

	Qabalan[125]	6	%6.3	6	%20
	Tyler[126]	1045/71	%6.8	–	–
التهاب خثري	Ajmi [124]	1	%3.13	1	6.7
استسقاء دماغي	Ajmi [124]	2	%6.25	2	%13.3
عمى	Ajmi [124]	3	%9.38	3	%20
حادث وعائي دماغي	Abu Consul[113]	17	%14.4	17	%56.67

من الجدول (2–12) نلاحظ الآتي:

- نسبة التهاب السحايا من بين التظاهرات العصبية المسجلة في الدراسة الحالية أكبر من نسبته في دراسة Aftab[116].
- تراوحت نسبة الإصابة بالخراجات الدماغية بين مرضى رباعي فاللو ما بين 1.4–9.32%، وقد شكل 6.67–64% من التظاهرات العصبية.
- تراوحت نسبة إصابة مرضى رباعي فاللو باحتشاء دماغي ما بين 3.1–6.25%، وقد شكل 10–56% من التظاهرات العصبية.
- نسبة إصابة مرضى رباعي فاللو بنزف دماغي كانت أكبر قليلاً في الدراسة الحالية من دراسة Qabalan[125]، وقد شكل 2.7–10.2% من التظاهرات العصبية.
- نسبة إصابة مرضى رباعي فاللو بتأخر التطور العقلي تراوحت ما بين 6.3–15.63%، وقد شكل 20–33.3% من التظاهرات العصبية.
- وُجدت نوب فقدان الوعي عند 16.5–17.7% من مرضى رباعي فاللو، وقد شكلت 55.9–55.67% من التظاهرات العصبية.

❖ بلغت نسبة حدوث اختلاجات أو صرع عند مرضى رباعي فاللو 2.5–6.8%، وقد شكل 8.5–20% من التظاهرات العصبية.

❖ في دراسة [124] Ajmi ذُكر اختلاطات أخرى تشمل التهاب وريدي خثري واستسقاء الدماغ والعمى، حيث كانت نسبتها 3.13–9.38%، وفي دراسة [113]Consul Abu ذُكرت الحوادث الوعائية الدماغي (احتشاء/نزف دماغي) بنسبة 14.4%.

3-3- مقارنة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية:

الجدول (2-13): مقارنة علاقة فئات العمر مع كل من التظاهرات العصبية									
		≥2 عاماً		5-2.1 عاماً		10-5.1 عاماً		13-10.1 عاماً	
		N.	%	N.	%	N.	%	N.	%	P
خراجات دماغية	الدراسة الحالية	1	%16.7	3	%50	1	%16.7	1	%16.7	0.699
	Aftab[116]	3	%%6.25	4	%8.3	11	%22.9	30	%62.5	
احتشاء دماغي	الدراسة الحالية	4	%50	0	%0	3	%37.5	1	%12.5	0.124
	Abu Consul[113]	11	%64.7	6			%35.3			
	Aftab[116]	13	%54	1	%4.1	4	%16.6	6	%25	
نزف دماغي	الدراسة الحالية	3	%50	1	%16.7	2	%33.3	0	%0	0.356
	Aftab[116]	0	%0	0	%0	2	%66.7	1	%33.3	

من الجدول (2-13) نلاحظ الآتي:

- أكبر نسبة من المصابين بخراجات دماغي في الدراسة الحالية كانوا بأعمار 2.1-5 سنوات، بينما في دراسة Aftab[116] كانت النسبة الأكبر بأعمار 10.1-13 عاماً.
- أكبر نسبة من المصابين باحتشاء دماغي في الدراسات الثلاث كانوا بعمر سنتين أو أصغر.
- أكبر نسبة من المصابين بنزف دماغي في الدراسة الحالية كانوا بعمر سنتين أو أصغر، بينما في دراسة Aftab[116] كانت النسبة الأكبر بأعمار 5.1-10 أعوام.

3-4- مقارنة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية:

الجدول (2-14): مقارنة علاقة الجنس مع كل من التظاهرات العصبية						
		انثى		ذكر		
		Number	%	Number	%	P
التهاب سحايا	الدراسة الحالية	1	%50	1	%50	0.745
	Aftab[116]	0	%0	1	%100	0.05>
خراجات دماغية	الدراسة الحالية	2	%33.3	4	%66.7	0.765
	Aftab[116]	10	%20.8	38	%79.2	0.05>
	Asaad[127]	7	%41.18	10	%58.82	0.05>
احتشاء دماغي	الدراسة الحالية	3	%37.5	5	%62.5	0.926
	Aftab[116]	8	%33.3	16	%66.7	0.05>
	Asaad[127]	15	%53.57	13	%46.43	0.05>
نزف دماغي	الدراسة الحالية	4	%66.7	2	%33.3	0.142
	Aftab[116]	0	%0	2	%100	0.05>
	Asaad[127]	3	%60	2	%40	0.05>

من الجدول (2-14) نلاحظ الآتي:

- في الدراسات الثلاث لم تكن علاقة كل من التظاهرات العصبية بالجنس مهمة إحصائياً.
- في الدراسات الثلاث كانت نسبة الذكور المصابين بخراجات دماغية أكبر من نسبة الإناث.
- في الدراسة الحالية وفي دراسة Aftab[116] نسبة الذكور المصابين باحتشاء دماغي أكبر من نسبة الإناث، بينما في دراسة Asaad[127] كانت نسبة الإناث أكبر.
- في الدراسة الحالية وفي دراسة Asaad[127] نسبة الإناث المصابين بنزف دماغي أكبر من نسبة الذكور، بينما في دراسة Aftab[116] كانت نسبة الذكور أكبر.

3-5- مقارنة علاقة الأعراض والعلامات مع التظاهرات العصبية:

الجدول (2-15): مقارنة علاقة الأعراض والعلامات مع التظاهرات العصبية								
		صداع	اختلاج	اضطراب حرارة	زرقة	تجفاف	تغيرات الوعي	علامات سحائية
		%	%	%	%	%	%	%
خراجات دماغية	الدراسة الحالية	%83.3	%83.3	%50	%83.3	%50	%66.7	%50
	Asaad[127]	%70.6	%47.1	%47.1	%88.2	%29.4	%64.7	%35.3
احتشاء دماغي	الدراسة الحالية	%75	%75	%50	%75	%50	%75	%50
	Asaad[127]	%67.9	%64.3	%46.4	%67.9	%46.4	%57.1	%10.7
نزف دماغي	الدراسة الحالية	%66.7	%66.7	%50	%83.3	%33.3	%83.3	%66.7
	Asaad[127]	%60	%60	%20	%100	%20	%80	%60

من الجدول (2-15) نلاحظ الآتي:

- عند مرضى الخراجات الدماغي ومرضى النزف الدماغي كانت نسبة الصداع واضطراب الحرارة والتجفاف وتغيرات الوعي ووجود العلامات السحائية أكبر في الدراسة الحالية، بينما كانت نسبة الزرقة أكبر في دراسة Asaad[127].
- عند مرضى الاحتشاء الدماغي كانت نسبة وجود الأعراض والعلامات العصبية أكبر في الدراسة الحالية من نسبتها في دراسة Asaad[127].

الفصل الرابع: مناقشة النتائج

رباعي فاللو أشيع الأمراض القلبية الولادية المزرقة، وهو يعرض الطفل المصاب لمضاعفات متعددة ولعل من أخطرها المضاعفات أو الاختلاطات العصبية كالحوادث الوعائية الدماغية والخراجات الدماغية.

في هذا البحث راجعنا سجلات الأطفال المصابين برباعي فاللو على مدى خمس السنوات الماضية المقبولين والمراجعين للمشفى، وقد جمعت بيانات 200 مريضاً.

بلغت نسبة انتشار التظاهرات العصبية 29.5% حيث كان لدى 44 مريضاً تظاهر واحد (22%) وكان لدى 15 مريضاً أكثر من تظاهر (7.5%)، وقد تراوحت نسبة التظاهرات العصبية في دراسات المقارنة ما بين 14.8–47%، وهذا يشير لكون مرضى رباعي فاللو معرضين لتطور تظاهرات عصبية بنسبة مرتفعة.

كانت نوب فقدان الوعي أكثر التظاهرات العصبية شيوعاً حيث وُجدت لدى 16.5% من المرضى، وفي دراستين محليتين سابقتين [113,125] كانت نسبتها متقاربة مع الدراسة الحالية (17.4–17.7%)، ولم تتطرق لها باقي دراسات المقارنة، ويمكن ان تعزى هذه النوب لأسباب مختلفة منها نقص الأكسجة أو اضطرابات النظم التي قد تتطور لدى المرضى أو نقص التروية الدماغية العابر.

كان لدى 7% من المرضى تأخر بالتطور العقلي، في حين كانت نسبته في دراسات المقارنة [124,125,126] ما بين 6.3–15.63%، وهذا يشير لتأثير رباعي فاللو على تطور الطفل والذي قد يكون نتيجة لعدة عوامل منها كثرة المراضة وسوء التغذية ونقص الأكسجة المزمن.

بلغت نسبة إصابة المرضى باحتشاء دماغي (سكته اقفارية) 4%، وقد كانت نسبتها في دراسات المقارنة [124,125,126] ما بين 3.1–6.25%، وهي من التظاهرات الخطيرة وهي تنجم عن تشكل صمات في القلب بسبب التشوهات الموجودة، كما أن زيادة لزوجة الدم لدى المرضى عامل مساهم أيضاً.

أصيب 3% من المرضى بنزف دماغي والذي كانت نسبته في دراسة Qabalan[125] 2.1%، وقد شكل 10.2% من التظاهرات العصبية المسجلة في حين انه شكل ما بين 2.7–10% في الدراسة المقارنة[116,125,127].

أصيب 3% من المرضى بخراجات دماغية، والتي تراوحت نسبتها في دراسات المقارنة [113,124,125,126] ما بين 1.4–9.32%، وهي من الاختلاطات المهددة للحياة والتي قد تنجم عن تجرثم الدم أو التهاب الشغاف الانتاني أو عوامل أخرى يؤهب لها التشوه القلبي واختلاطاته، وقد شكلت الخراجات الدماغية 10.2% من التظاهرات العصبية في الدراسة الحالية بينما وصلت لنسب أعلى (34–64%) في بعض الدراسات[113,116,127].

أصيب 2.5% من المرضى بالصرع أو باختلاجات وقد كانت هذه النسبة أصغر من النسب المسجلة في دراسات المقارنة [124,125,126] والتي كانت ما بين 6.25–6.8%، وقد يكون سبب الاختلاف أنه في الدراسة الحالية لم تتضمن هذه النسبة الاختلاجات الناجمة عن التظاهرات العصبية الأخرى كالحوادث الوعائية الدماغية وغيرها.

أصيب 1% من المرضى في الدراسة الحالية بالتهاب السحايا والذي شكل 3.4% من التظاهرات العصبية، وقد شكل في دراسة Aftab[116] 1.3% من التظاهرات العصبية، وهو بذلك يعد أقل التظاهرات العصبية تواتراً.

في دراسة Ajmi [124] سجلنا حالات من التهاب الأوردة الدماغية الخثري واستسقاء الدماغ والعمى، وبالتالي فإن التظاهرات العصبية المرافقة لرباعي فاللو عديدة ومتنوعة، ونسبة كبيرة منها مهددة للحياة كالتهاب السحايا والخراجات الدماغي والاحتشاء الدماغي والنزف الدماغي، كما أن بعضها قد يشكل خطراً على حياة المريض في ظروف معينة كالصرع ونوب فقدان الوعي.

في الدراسة الحالية كانت أغلب التظاهرات العصبية أشيع في الأعمار ≥ عامان أو 10.1–13 عاماً من نسبتها عند الأطفال بعمر 2.1–10 سنوات، وقد كان هذا الفرق مهماً إحصائياً، لكن من ناحية أخرى لم تكن علاقة العمر مع أيٍّ من التظاهرات العصبية كلٌّ على حده مهمة إحصائياً، وفي دراسة Aftab[116] كانت النسبة الأكبر من مرضى الخراجات الدماغية بعمر 10.1–13 عاماً والنسبة الأكبر من مرضى النزف الدماغي بأعمار ما بين 5.1–10 سنوات.

النسبة الأكبر من المرضى مع تظاهرات عصبية كانوا من الذكور (61%) لكن أيضاً النسبة الأكبر من مرضى رباعي فاللو من الذكور أيضاً (58.5%)، وكانت نسبة انتشار التظاهرات العصبية أكبر لدى الذكور من الإناث لكن لم يكن الفرق مهماً إحصائياً، لكن كانت بعض التظاهرات أشيع عند الذكور مثل الخراجات الدماغية

والاحتشاء الدماغي وتأخر التطور العقلي ونوب فقدان الوعي والصرع، في حين كان النزف الدماغي أشيع عند الإناث لكن بدون أهمية إحصائية لهذا الفرق.

تنوعت الأعراض المرافقة للتظاهرات العصبية لكن كان أشيعها الزرقة والاختلاج، وقد كانت نسبة بعضها متفاوته.

لدى مرضى التهاب السحايا والخراجات الدماغية كان أشيع الأعراض الصداع والاختلاج والزرقة، بينما اضطراب الحرارة كان أشيع في حالة التهاب السحايا (100%) في حين أنه توجد لدى نصف مرضى الخراجات الدماغي، أيضاً وُجد لدى نصف مرضى الاحتشاء والنزف الدماغي وكذلك لدى 40% من مرضى الصرع، أما الصداع فقد أشيع لدى مرضى التهاب السحايا والخراجات الدماغية وبنسبة أقل لدى مرضى الحوادث الوعائية الدماغية.

تأثر مستوى الوعي والمنعكسات الوترية عند النسبة الأكبر من مرضى التهاب السحايا والخراجات الدماغية والاحتشاء والنزف الدماغي، ومن ناحية أخرى فقد كانت هناك شذوذات بالفحص العصبي لدى مرضى تأخر التطور العقلي ومرضى نوب فقدان الوعي كتأثر مستوى الوعي والمنعكس الحدقي والمقوية ووجود علامات سحائية والتي قد تكون نتيجة لترافقها مع اضطرابات عصبية أخرى مكتشفة أو غير مكتشفة.

كان متوسط الخضاب والهيماتوكريت أكبر لدى مرضى التهاب السحايا والاحتشاء الدماغي ونوب فقدان الوعي والصرع والذي قد يكون له دور في الآلية الإمراضية عبر تأثيره في سرعة الجريان الدموي الدماغي.

كان متوسط تعداد الكريات البيضاء مرتفع كثيراً لدى مرضى التهاب السحايا والخراجات الدماغية وهذا يرجع لاستجابة الجسم على الحالة الانتانية، لكنه كان مرتفعاً أيضاً لدى مرضى الاحتشاء والنزف الدماغي لكن بفارق أصغر عن القيم الطبيعية.

كان متوسط نسبة العدلات متقارب مع متوسط نسبة اللمفاويات في أغلب الحالات باستثناء الخراجات الدماغية حيث كانت نسبة العدلات أكبر بفارقٍ واضحٍ، في حين كان متوسط تعداد الصفيحات الدموية متقارب بين الحالات باستثناء حالة التهاب السحايا التي ترافقت مع ارتفاع كبير بمتوسط تعداد الصفيحات الدموية.

جميع مرضى رباعي فاللو الذين لديهم تظاهرات عصبية كان متوسط CRP مرتفع لديهم وخاصة الحالات الانتانية، أما متوسط قيم PH فقد أشار لوجود حماض في حالات التهاب السحايا والاحتشاء الدماغي والنزف الدماغي وتأخر التطور العقلي والصرع وكان ضمن القيم الطبيعية في حالة الخراجات الدماغية ونوب فقدان الوعي، كما أن متوسط PaO2 كان أقل من القيم الطبيعية في جميع الحالات.

بالنتيجة يمكن القول أن مرضى رباعي فاللو عرضة لظهور تظاهرات عصبية عديدة والتي بلغت نسبة انتشارها في الدراسة الحالية 29.5%، حيث كان أشيعها نوب فقدان الوعي وتأخر التطور العقلي ثم الاحتشاء والنزف الدماغي والخراجات الدماغية التي تعد أخطر على حياة المريض.

الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات

هناك بعد المحددات والمعوقات لدراستنا وأهمها:

- كان هناك نقص في بعض البيانات في العديد من المحفوظات كتحليل غازات الدم وبعض التحاليل الدموية عند مرضى رباعي فاللو الذين ليس لديهم تظاهرات عصبية، لذا لم نتمكن من مقارنة علاقتها مع التظاهرات العصبية.
- لم نتمكن من التواصل مع العديد من المرضى للكشف عن تطور تظاهرات عصبية لاحقة، لذا اكتفينا بالحالات المسجلة في الأضابير.

الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات

- بلغت نسبة انتشار التظاهرات العصبية لدى مرضى رباعي فاللو 29.5% وكان لدى 7.5% من المرضى أكثر من تظاهر عصبي.
- أخطر التظاهرات العصبية كان التهاب السحايا والخراجات الدماغية ويليهما الاحتشاء والنزف الدماغي، بينما أشيع التظاهرات العصبية كان نوب فقدان الوعي وتأخر التطور العقلي.
- مرضى رباعي فاللو عرضة لتطور تظاهرات عصبية خطيرة كالخراجات الدماغية والاحتشاء والنزف الدماغي والتي تساهم في المراضة والوفيات، كما أنهم معرضون لتأخر التطور العقلي وما له من عقابيل على نموهم وملكاتهم الفكرية لاحقاً.
- عند وجود أعراض عصبية يجب إجراء استقصاءات موسعة للكشف عن جميع المظاهر العصبية عند الطفل، حيث إنها قد تكون متعددة، كما أن الكشف المبكر عن التظاهرات العصبية كالحوادث الوعائية الدماغية وتقديم العلاج الفوري يساهم في تحسين الإنذار والحد من العقابيل.
- إجراء دراسات مستقبلية حول التظاهرات والاختلاطات العصبية عند الأطفال وذلك للحد من العقابيل الخطيرة لهذه التظاهرات العصبية والتقليل من حدوث هذه التظاهرات والاختلاطات العصبية.

References المراجع

1. UpToDate.com. (2021, Apr. 05). **Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot.**

2. Fallot, E. (1988). **Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleu (cyanose cardiaque).** Mars Med 1988; 25:418.

3. **Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects.United States, 1999-2001.** (2006). MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2006; 54:1301.

4. Reller, M.D., Strickland, M.J., Riehle-Colarusso, T. et al. (2008). **Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005.** J Pediatr 2008; 153:807.

5. **Report of the New England Regional Infant Cardiac Program**. (I1980). Pediatrics 1980; 65:375.

6. Perloff, J.K. (1994). **The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease**, 4th Eidtion, WB Saunders, Philadelphia 1994.

7. Breitbart, R.E., Fyler, D.C. (2006). **Tetralogy of Fallot. In: Nadas' pediatric cardiology**, 2nd Edition, Saunders, Philadelphia 2006. p.559.

8. Dabizzi, R.P., Caprioli, G., Aiazzi, L. et al. (1980). **Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of fallot.** Circulation 1980; 61:95.

9. Goldmuntz, E., Geiger, E., Benson, D.W. (2001). **NKX2.5 mutations in patients with tetralogy of fallot.** Circulation 2001; 104:2565.

10. Greenway, S.C., Pereira, A.C., Lin, J.C. et al. (2009). **De novo copy number variants identify new genes and loci in isolated sporadic tetralogy of Fallot.** Nat Genet 2009; 41:931.

11. Di Felice, V., Zummo, G. (2009). **Tetralogy of fallot as a model to study cardiac progenitor cell migration and differentiation during heart development.** Trends Cardiovasc Med 2009; 19:130.

12. Griffin, H.R., Töpf, A., Glen, E. et al. (2010). **Systematic survey of variants in TBX1 in non-syndromic tetralogy of Fallot identifies a novel 57 base pair**

deletion that reduces transcriptional activity but finds no evidence for association with common variants. Heart 2010; 96:1651.

13. Rauch, R., Hofbeck, M., Zweier, C. et al. (2010). **Comprehensive genotype-phenotype analysis in 230 patients with tetralogy of Fallot.** J Med Genet 2010; 47:321.

14. Marinho, C., Alho, I., Guerra, A. et al. (2009). **The methylenetetrahydrofolate reductase gene variant (C677T) as a susceptibility gene for tetralogy of Fallot.** Rev Port Cardiol 2009; 28:809.

15. Kramer, H.H., Majewski, F., Trampisch, H.J et al. (1987). **Malformation patterns in children with congenital heart disease.** Am J Dis Child 1987; 141:789.

16. Freeman, S.B., Taft. L.F., Dooley, K.J. et al. (1998). **Population-based study of congenital heart defects in Down syndrome.** Am J Med Genet 1998; 80:213.

17. Krantz, I.D., Smith, R., Colliton, R.P. et al. (1999). **Jagged1 mutations in patients ascertained with isolated congenital heart defects.** Am J Med Genet 1999; 84:56.

18. Takahashi, K., Kido, S., Hoshino, K. et al. (1995). **Frequency of a 22q11 deletion in patients with conotruncal cardiac malformations: a prospective study.** Eur J Pediatr 1995; 154:878.

19. Webber, S.A., Hatchwell, E., Barber, J.C. et al. (1996). **Importance of microdeletions of chromosomal region 22q11 as a cause of selected malformations of the ventricular outflow tracts and aortic arch: a three-year prospective study.** J Pediatr 1996; 129:26.

20. Goldmuntz, E., Clark, B.J., Mitchell, L.E. et al. (1998). **Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects.** J Am Coll Cardiol 1998; 32:492.

21. Lammer, E.J., Chak, J.S., Iovannisci, D.M. et al. (2009). **Chromosomal abnormalities among children born with conotruncal cardiac defects.** Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2009; 85:30.

22. Bauer, R.C., Laney, A.O., Smith, R. et al. (2010). **Jagged1 (JAG1) mutations in patients with tetralogy of Fallot or pulmonic stenosis.** Hum Mutat 2010; 31:594.

23. Kessler-Icekson, G., Birk, E., Weintraub, A.Y. et al. (2002). **Association of tetralogy of Fallot with a distinct region of del22q11.2.** Am J Med Genet 2002; 107:294.

24. Bristow, J.D., Bernstein, H.S. (1998). **Counseling families with chromosome 22q11 deletions: the catch in CATCH-22.** J Am Coll Cardiol 1998; 32:499.

25. van Engelen, K., Topf, A., Keavney, B.D. et al. (2010). **22q11.2 Deletion Syndrome is under-recognised in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia.** Heart 2010; 96:621.

26. Kothari, S.S. (1992). **Mechanism of cyanotic spells in tetralogy of Fallot--the missing link?** Int J Cardiol 1992; 37:1.

27. Duff, D.F., McNamara, D.G. (1998). **History and physical examination of the cardiovascular system. In: The science and practice of pediatric cardiology,** Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p.693.

28. Bhat, A.H., Kehl, D.W., Tacy, T.A. et al. (2013). **Diagnosis of tetralogy of Fallot and its variants in the late first and early second trimester: details of initial assessment and comparison with later fetal diagnosis.** Echocardiography 2013; 30:81.

29. Pepas, L.P., Savis, A., Jones, A. et al. (2003). **An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant.** Cardiol Young 2003; 13:240.

30. Monaco, M., Williams, I. (2012). **Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction.** Minerva Pediatr 2012; 64:461.

31. Flanagan, M.F., Foran, R.B., Van Praagh, R. et al. (1988). **Tetralogy of Fallot with obstruction of the ventricular septal defect: spectrum of echocardiographic findings**. J Am Coll Cardiol 1988; 11:386.

32. Musewe, N.N., Smallhorn, J.F., Moes, C.A. et al. (1988). **Echocardiographic evaluation of obstructive mechanism of tetralogy of Fallot with restrictive ventricular septal defect.** Am J Cardiol 1988; 61:664.

33. Berry, J.M., Einzig, S., Krabill, K.A., Bass, J.L. (1988). **Evaluation of coronary artery anatomy in patients with tetralogy of Fallot by two-dimensional echocardiography**. Circulation 1988; 78:149.

34. Caldwell, R.L., Ensing, G.J. (1989). **Coronary artery abnormalities in children.** J Am Soc Echocardiogr 1989; 2:259.

35. Jureidini, S.B., Appleton, R.S., Nouri, S. (1989). **Detection of coronary artery abnormalities in tetralogy of Fallot by two-dimensional echocardiography.** J Am Coll Cardiol 1989; 14:960.

36. Houston, A.B., Simpson, I.A., Sheldon, C.D. et al. (1986). **Doppler ultrasound in the estimation of the severity of pulmonary infundibular stenosis in infants and children.** Br Heart J 1986; 55:381.

37. Sreeram, N., Saleem, M., Jackson, M. et al. (1991). **Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot.** J Am Coll Cardiol 1991; 18:159.

38. Massoud, I., Imam, A., Mabrouk, A. et al. (1999). **Palliative balloon valvoplasty of the pulmonary valve in tetralogy of Fallot.** Cardiol Young 1999; 9:24.

39. Lapierre, C., Dubois, J., Rypens, F. et al. (2016). **Tetralogy of Fallot: Preoperative assessment with MR and CT imaging.** Diagn Interv Imaging 2016; 97:531.

40. UpToDate.com. (2019, Oct. 30). **Management and outcome of tetralogy of Fallot.**

41. Abe, K., Shimada, Y., Takezawa, J. et al. (1982). **Long-term administration of prostaglandin E1: report of two cases with tetralogy of Fallot and esophageal atresia.** Crit Care Med 1982; 10:155.

42. Al Habib, H.F., Jacobs, J.P., Mavroudis, C. et al. (2010). **Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database.** Ann Thorac Surg 2010; 90:813.

43. Pigula, F.A., Khalil, P.N., Mayer, J.E. et al. (1999). **Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants.** Circulation 1999; 100:II157.

44. Parry, A.J., McElhinney, D.B., Kung, G.C. et al. (2000). **Elective primary repair of acyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve.** J Am Coll Cardiol 2000; 36:2279.

45. Airan, B., Choudhary, S.K., Kumar, H.V. et al. (2006). **Total transatrial correction of tetralogy of Fallot: no outflow patch technique.** Ann Thorac Surg 2006; 82:1316.

46. Stewart, R.D., Backer, C.L., Young, L., Mavroudis, C. (2005). **Tetralogy of Fallot: results of a pulmonary valve-sparing strategy.** Ann Thorac Surg 2005; 80:1431.

47. Sen, D.G., Najjar, M., Yimaz, B. et al. (2016). **Aiming to Preserve Pulmonary Valve Function in Tetralogy of Fallot Repair: Comparing a New Approach to Traditional Management.** Pediatr Cardiol 2016; 37:818.

48. Karamlou, T., McCrindle, B.W., Williams, W.G. (2006). **Surgery insight: late complications following repair of tetralogy of Fallot and related surgical strategies for management.** Nat Clin Pract Cardiovasc Med 2006; 3:611.

49. Sarris, G.E., Comas, J.V., Tobota, Z., Maruszewski, B. (2012). **Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database**. Eur J Cardiothorac Surg 2012; 42:766.

50. Chan, K.C., Fyfe, D.A., McKay, C.A et al. (1994). **Right ventricular outflow reconstruction with cryopreserved homografts in pediatric patients: intermediate-term follow-up with serial echocardiographic assessment.** J Am Coll Cardiol 1994; 24:483.

51. Hennein, H.A., Mosca, R.S., Urcelay, G. et al. (1995). **Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates.** J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:332.

52. Reddy, V.M., Liddicoat, J.R., McElhinney, D.B. et al. (1995). **Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age.** Ann Thorac Surg 1995; 60:S592.

53. Kanter, K.R., Kogon, B.E., Kirshbom, P.M., Carlock, P.R. (2010). **Symptomatic neonatal tetralogy of Fallot: repair or shunt?** Ann Thorac Surg 2010; 89:858.

54. Gerrah, R., Turner, M.E., Gottlieb, D. et al. (2015). **Repair of Tetralogy of Fallot in Children Less Than 4 kg Body Weight.** Pediatr Cardiol 2015; 36:1344.

55. Steiner, M.B., Tang, X., Gossett, J.M. et al. (2014). **Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis.** J Thorac Cardiovasc Surg 2014; 147:1299.

56. Loomba, R.S., Buelow, M.W., Woods, R.K. (2017). **Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis.** Pediatr Cardiol 2017; 38:893.

57. Savla, J.J., Faerber, J.A., Huang, Y.V. et al. (2019). **2-Year Outcomes After Complete or Staged Procedure for Tetralogy of Fallot in Neonates.** J Am Coll Cardiol 2019; 74:1570.

58. Kirsch, R.E., Glatz, A.C., Gaynor, J.W. et al. (2014). **Results of elective repair at 6 months or younger in 277 patients with tetralogy of Fallot: a 14-year experience at a single center.** J Thorac Cardiovasc Surg 2014; 147:713.

59. Tamesberger, M.I., Lechner, E., Mair, R. et al. (2008). **Early primary repair of tetralogy of fallot in neonates and infants less than four months of age.** Ann Thorac Surg 2008; 86:1928.

60. Lindberg, H.L., Saatvedt, K., Seem, E. et al. (2011). **Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot.** Eur J Cardiothorac Surg 2011; 40:538.

61. Bakhtiary, F., Dähnert, I., Leontyev, S. et al. (2013). **Outcome and incidence of re-intervention after surgical repair of tetralogy of fallot.** J Card Surg 2013; 28:59.

62. Park CS, Lee JR, Lim HG, et al. **The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot.** Eur J Cardiothorac Surg 2010; 38:311.

63. Geva, T., Sandweiss, B.M., Gauvreau, K. et al. (2004). **Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging.** J Am Coll Cardiol 2004; 43:1068.

64. Davlouros, P.A., Kilner, P.J., Hornung, T.S. et al. (2002). **Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction.** J Am Coll Cardiol 2002; 40:2044.

65. Broberg, C.S., Aboulhosn, J., Mongeon, F.P. et al. (2011). **Prevalence of left ventricular systolic dysfunction in adults with repaired tetralogy of fallot.** Am J Cardiol 2011; 107:1215.

66. Roche, S.L., Grosse-Wortmann, L., Friedberg, M.K. et al. (2015). **Exercise echocardiography demonstrates biventricular systolic dysfunction and reveals decreased left ventricular contractile reserve in children after tetralogy of Fallot repair.** J Am Soc Echocardiogr 2015; 28:294.

67. Buechel, E.R., Dave, H.H., Kellenberger, C.J. et al. (2005). **Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance.** Eur Heart J 2005; 26:2721.

68. Discigil, B., Dearani, J.A., Puga, F.J. et al. (2001). **Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot.** J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121:344.

69. van Straten, A., Vliegen, H.W., Lamb, H.J. et al. (2005). **Time course of diastolic and systolic function improvement after pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot.** J Am Coll Cardiol 2005; 46:1559.

70. Adamson, L., Vohra, H.A., Haw, M.P. (2009). **Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function?** Interact Cardiovasc Thorac Surg 2009; 9:520.

71. Ferraz Cavalcanti, P.E., Sá, M.P., Santos, C.A. et al. (2013). **Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3,118 patients from 48 studies.** J Am Coll Cardiol 2013; 62:2227.

72. Geva, T., Mulder, B., Gauvreau, K. et al. (2018). **Preoperative Predictors of Death and Sustained Ventricular Tachycardia After Pulmonary Valve Replacement in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot Enrolled in the INDICATOR Cohort.** Circulation 2018; 138:2106.

73. Therrien, J., Provost, Y., Merchant, N. et al. (2005). **Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair.** Am J Cardiol 2005; 95:779.

74. Oosterhof, T., van Straten, A., Vliegen, H.W. et al. (2007). **Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance.** Circulation 2007; 116:545.

75. Lee, C., Kim, Y.M., Lee, C.H. et al. (2012). **Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement.** J Am Coll Cardiol 2012; 60:1005.

76. Eyskens, B., Reybrouck, T., Bogaert, J. et al. (2000). **Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of fallot improves cardiorespiratory exercise performance.** Am J Cardiol 2000; 85:221.

77. Therrien, J., Siu, S.C., McLaughlin, P.R. et al. (2000). **Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late?** J Am Coll Cardiol 2000; 36:1670.

78. Lurz, P., Coats, L., Khambadkone, S. et al. (2008). **Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome.** Circulation 2008; 117:1964.

79. Zahn, E.M., Hellenbrand, W.E., Lock, J.E., McElhinney, D.B. (2009). **Implantation of the melody transcatheter pulmonary valve in patients with a dysfunctional right ventricular outflow tract conduit early results from the u.s. Clinical trial.** J Am Coll Cardiol 2009; 54:1722.

80. Khambadkone, S., Coats, L., Taylor, A. et al. (2005). **Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients.** Circulation 2005; 112:1189.

81. Cheatham, J.P., Hellenbrand, W.E., Zahn, E.M. et al. (2015). **Clinical and hemodynamic outcomes up to 7 years after transcatheter pulmonary valve replacement in the US melody valve investigational device exemption trial.** Circulation 2015; 131:1960.

82. Wilson, W.M., Benson, L.N., Osten, M.D. et al. (2015). **Transcatheter Pulmonary Valve Replacement With the Edwards Sapien System: The Toronto Experience.** JACC Cardiovasc Interv 2015; 8:1819.

83. Schievano, S., Petrini, L., Migliavacca, F. et al. (2007). **Finite element analysis of stent deployment: understanding stent fracture in percutaneous pulmonary valve implantation.** J Interv Cardiol 2007; 20:546.

84. Kostolny, M., Tsang, V., Nordmeyer, J. et al. (2008). **Rescue surgery following percutaneous pulmonary valve implantation.** Eur J Cardiothorac Surg 2008; 33:607.

85. Van Dijck, I., Budts, W., Cools, B. et al. (2015). **Infective endocarditis of a transcatheter pulmonary valve in comparison with surgical implants.** Heart 2015; 101:788.

86. Dohlen, G., Chaturvedi, R.R., Benson, L.N. et al. (2009). **Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot.** Heart 2009; 95:142.

87. Niwa, K., Siu, S.C., Webb, G.D., Gatzoulis, M.A. (2002). **Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot.** Circulation 2002; 106:1374.

88. Nagy, C.D., Alejo, D.E., Corretti, M.C. et al. (2013). **Tetralogy of Fallot and aortic root dilation: a long-term outlook.** Pediatr Cardiol 2013; 34:809.

89. Mongeon, F.P., Gurvitz, M.Z., Broberg, C.S. et al. (2013). **Aortic root dilatation in adults with surgically repaired tetralogy of fallot: a multicenter cross-sectional study.** Circulation 2013; 127:172.

90. Khairy, P., Aboulhosn, J., Gurvitz, M.Z. et al. (2010). **Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study.** Circulation 2010; 122:868.

91. Gatzoulis, M.A., Balaji, S., Webber, S.A. et al. (2000). **Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study.** Lancet 2000; 356:975.

92. Harrison, D.A., Harris, L., Siu, S.C. et al. (1997). **Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot.** J Am Coll Cardiol 1997; 30:1368.

93. Burton, M.E., Leon, A.R. (1993). **Radiofrequency catheter ablation of right ventricular outflow tract tachycardia late after complete repair of tetralogy of Fallot using the pace mapping technique.** Pacing Clin Electrophysiol 1993; 16:2319.

94. Goldner, B.G., Cooper, R., Blau, W., Cohen, T.J. (1994). **Radiofrequency catheter ablation as a primary therapy for treatment of ventricular tachycardia in a patient after repair of tetralogy of Fallot.** Pacing Clin Electrophysiol 1994; 17:1441.

95. Biblo, L.A., Carlson, M.D. (1994). **Transcatheter radiofrequency ablation of ventricular tachycardia following surgical correction of tetralogy of Fallot.** Pacing Clin Electrophysiol 1994; 17:1556.

96. Khairy, P., Harris, L., Landzberg, M.J. et al. (2008). **Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot.** Circulation 2008; 117:363.

97. Warnes, C.A., Williams, R.G., Bashore, T.M. et al. (2008). **ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons.** J Am Coll Cardiol 2008; 52:e143.

98. Nollert, G., Fischlein, T., Bouterwek, S. et al. (1997). **Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair.** J Am Coll Cardiol 1997; 30:1374.

99. Garson, A., McNamara, D.G.. (1985). **Sudden death in a pediatric cardiology population, 1958 to 1983: relation to prior arrhythmias.** J Am Coll Cardiol 1985; 5:134B.

100. Cullen, S., Celermajer, D.S., Franklin, R.C. et al. (1994). **Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study.** J Am Coll Cardiol 1994; 23:1151.

101. Maskatia, S.A., Spinner, J.A., Morris, S.A. et al. (2013). **Effect of branch pulmonary artery stenosis on right ventricular volume overload in patients with tetralogy of fallot after initial surgical repair.** Am J Cardiol 2013; 111:1355.

102. Steeds, R.P., Oakley, D. (2004). **Predicting late sudden death from ventricular arrhythmia in adults following surgical repair of tetralogy of Fallot.** QJM 2004; 97:7.

103. Valente, A.M., Gauvreau, K., Assenza, G.E. et al. (2014). **Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort.** Heart 2014; 100:247.

104. Wernovsky, G., Rome, J.J., Tabbutt, S. et al. (2006). **Guidelines for the outpatient management of complex congenital heart disease.** Congenit Heart Dis 2006; 1:10.

105. Valente, A.M., Cook, S., Festa, P. et al. (2014). **Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the AmericanSsociety of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology.** J Am Soc Echocardiogr 2014; 27:111.

106. Bertranou, E.G., Blackstone, E.H., Hazelrig, J.B. et al. (1978). **Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot.** Am J Cardiol 1978; 42:458.

107. Hickey, E.J., Veldtman, G., Bradley, T.J. et al. (2012). **Functional health status in adult survivors of operative repair of tetralogy of fallot.** Am J Cardiol 2012; 109:873.

108. Frigiola, A., Hughes, M., Turner, M. et al. (2013). **Physiological and phenotypic characteristics of late survivors of tetralogy of fallot repair who are free from pulmonary valve replacement.** Circulation 2013; 128:1861.

109. Hövels-Gürich, H.H., Konrad, K., Skorzenski, D. et al. (2006). **Long-term neurodevelopmental outcome and exercise capacity after corrective surgery for tetralogy of Fallot or ventricular septal defect in infancy.** Ann Thorac Surg 2006; 81:958.

110. Miatton, M., De Wolf, D., François, K. et al. (2007). **Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with tetralogy of Fallot.** J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 133:449.

111. Neal, A.E., Stopp, C., Wypij, D. et al. (2015). **Predictors of health-related quality of life in adolescents with tetralogy of Fallot.** J Pediatr 2015; 166:132.

112. Marino, B.S., Lipkin, P.H., Newburger, J.W. et al. (2012). **Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association.** Circulation 2012; 126:1143.

113. أبو قنصل، ت. ش.، عبود، م. (2008). **دراسة واقع رباعي فاللو في مشفى الأطفال**. رسائل الماجستير في كلية الطب البشري في جامعة دمشق 2008.

114. Bellinger, D.C., Wypij, D., du Plessis, A.J. et al. (2001). **Developmental and neurologic effects of alpha-stat versus pH-stat strategies for deep hypothermic cardiopulmonary bypass in infants.** J Thorac Cardiovasc Surg 121: 374–383.

115. Manuel, V. et al. (2015). **Brain Abscess in Uncorrected Tetralogy of Fallot Diagnosed during Preparation for Computed Cardiac Angiotomography.** J Cardiovasc Dis Diagn, 3(2), p. 193.

116. Aftab, S., Usman, A., Sultan, T. (2015). **Frequency of cerebrovascular accidents and brain abscess in childrens with tetralogy of fallot. Dr.** Pak J Neurol Sci 2015; 10: 23-6.

117. Fallon, P., Aparício, J.M., Elliott, M.J., Kirkham, F.J. (1995). **Incidence of neurological complications of surgery for congenital heart disease.** Arch Dis Child 1995;72:418-22.

118. Adebayo, B.E,. Ogunkunle, O.O., Ayun, F.O. (2016). **Meningitis and brain abscess: First but fatal presentation in a child with tetralogy of fallot.** J Cardiol Case. 2016;13(3):72-4.

119. Bhatnagar, S., Naware, S., Kuber, R., Thind, S.S. (2013). **Pediatric stroke: Neurological sequel in uncorrected tetralogy of fallot.** Ann Med Health Sci Res 2013 November; 3(suppl1:S27-S30).

120. Teck, Y. M. et al. (2020). **Predictors of acute neurological complication following tetralogy of Fallot operation in Serdang Hospital, Malaysia.** Malaysia Vol 75 No 5 September 2020.

121. Ali, H., Sarfraz, S., Sanan, M. (2018). **Tetralogy of Fallot: Stroke in a Young Patient.** Cureus. 2018 May;10(5):e2714.

122. Miatton, M., De Wolf, D., François, K., Thiery, E., Vingerhoets, G. (2007). **Intellectual, neuropsychological, and behavioral functioning in children with Tetralogy of Fallot.** The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 133(2): 449–455.

123. Marino, B.S., Lipkin, P.H., Newburger, J.W. et al. (2012). **Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart effects: Evaluation and management.** A Scientific Statement of the American Heart Association, 2012

124. Ajmi, H.., Majdoub, F., Tfifha, M., Mabrouk, S., Mama, N., Hassayoun, S. et al. (2016). **Neurological disorders in children with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect.** http://www.uni-kiel.de/aepc/2016/aepcAbstractsFinalPrint/P1_76fin.pdf.

125. قبلان، إ. هـ.، اسكندر، م.ب. (2018). **دراسة الاختلاطات العصبية عند مرضى أمراض القلب الولادية**. رسائل الماجستير في كلية الطب البشري في جامعة دمشق 2018.

126. Tyler, H.R., Clark, D.B. (1995). **Incidence of Neurological Complications in Congenital Heart Disease.** AMA Arch NeurPsych. 1957;77(1):17–22. DOI: 10.1136/adc.72.5.418.

127. أسعد، ز. م.، سرور، س. (2002). **الاختلاطات العصبية عند مرضى آفات القلب الولادية**. رسائل الماجستير في كلية الطب البشري في جامعة دمشق 2002.

English Abstract الملخص باللغة الانكليزية

Background:

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic heart disease in children, and it occurs in a rate of 3/10000 live births, which represents 7-10% of all congenital heart anomalies, and neurological complications are considered among the most serious complications resulting from it.

Objective:

The research aims to identify the neurological manifestations of patients with tetralogy of Fallot in children and to determine the prevalence of each of them.

Materials and Methods:

A Cross-Sectional Retrospective Study, included children diagnosed with tetralogy of Fallot who attended the University Children's Hospital in Damascus in the period from 1/1/2016 to 1/1/2021, aged 1 to 13 years.

Results:

The study included 200 children with tetralogy of Fallot (mean age 5.1 years, 58.5% male).

The prevalence of neurological manifestations in tetralogy of Fallot patients was 29.5% (22% had one neurological manifestation, 7.5% had more than one neurological manifestation).

The prevalence of neurological manifestations in patients with tetralogy of Fallot is greater in children at the age of ≤ 2 years and 10.1-13 years than in children aged 2.1-10 years, the difference was statistically significant.

The prevalence of neurological manifestations in males (30.8%) is greater than in females (27.7), but the difference was not statistically significant.

Neurological manifestations included: episodes of loss of consciousness (16.5%), lateness mental development (7%), cerebral infarction (4%), cerebral hemorrhage (3%), brain abscesses (3%), epilepsy/convulsions (2.5%), meningitis (1%).

Conclusions:

Tetralogy of Fallot in children is associated with many neurological manifestations, some of which are dangerous and contribute to increased morbidity and mortality. Early diagnosis and appropriate treatment may contribute to reducing the rate of complications and improving the prognosis.

Key words: Children, Tetralogy Of Fallow, Neurological Manifestations.

Syrian Arab Republic
Ministry Of High Education
Damascus University
Faculty of Medicine
Pediatric Department

Neurological Manifestations of Patients with Tetralogy of Fallot in Children

A dissertation Submitted in Partial Fulfillment of the
Requirements for the Specialized Higher Studies Certificate in Pediatrics

by
Dr. Sarah Mazen Alhjtouma

Supervisor
Prof. Dr. Mohammad Bashar Iskandar

2021