الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الجراحة

نتائج الإصلاح الجراحي للبطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي

رسالة مقدمة لنيل درجة الدراسات العليا "الماجستير" في جراحة القلب

إعداد طالب الدراسات العليا

د. مالك عطا اللّه

إشراف

أ.م. د محمد يونس

1445هـ ـ 2023م

لجنة الحكم وتوقيعات لجنة المناقشة

Approval

السيد الأستاذ الدكتور عميد كلية الطب البشري في جامعة دمشق

بعد الاطلاع على النسخة المُعدَّلة المُقدَّمة من طالب الدراسات العليا: مالك عطا الله تبين أنه تقيد بالملاحظات وأجرى التصويبات المطلوبة كلها.

أعضاء لجنة الحكم:

الدكتور:

الأستاذ/المدرس الدكتور في الشعبة.... ، قسم..... ، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – رئيساً.

الاسم: أ.د.

الدكتور:

الأستاذ/المدرس الدكتور في الشعبة.... ، قسم.... ، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – مشرفاً.

الاسم: أ.د.

الدكتور:

الأستاذ/المدرس الدكتور في الشعبة..... ، قسم..... ، كلية الطب البشري، جامعة دمشق – عضواً.

الاسم: أ.د.

تصريح

أنا الموقع أدناه أصرح بعلمي الكامل وقبولي:

1. أن كل ما ينتج عن البحث والأطروحة هو ملكية فكرية ومالية بالتشارك مع جامعة دمشق، وأنني ألتزم بأخذ موافقة الجامعة في حال رغبتي بنشر البحث أو الأطروحة أو جزء منها نصاً أو مضموناً خارج إطار الجامعة (من دور نشر أو مكتبات أو مواقع الكترونية وغيرها من وسائل النشر).

2. أنه لا يوجد أي جزء من هذه الأطروحة تم اقتباسه من عمل علمي آخر أو أنجز للحصول على شهادة أخرى في جامعة دمشق أو أية جامعة أو معهد تعليمي داخل أو خارج الجمهورية العربية السورية.

الاسم والتوقيع

شكر وتقدير

أخص بالشكر الجزيل والعرفان لكل من أشعل شمعة في دروب عملنا وإلى من وقف على المنابر وأعطى حصيلة فكره لينير عقولنا فوجب علينا شكرهم ونحن نخطو خطواتنا الأولى في غمار الحياة ....

الشكر لأعضاء الهيئة التدريسية في قسم الجراحة شعبة جراحة القلب

الشكر المخصوص للأستاذ المساعد الدكتور محمد يونس الذي أشرف على هذا البحث.

والشكر للسادة الأساتذة أعضاء لجنة الحكم لتفضلهم بمناقشة هذا البحث.

الشكر للعاملين في الجهاز الطبي والكادر التمريضي والجهاز الفني والإداري في هيئة المشفى.

الفهرس : IV

فهرس الصور VI

فهرس الجداول VII

فهرس المخططات البيانية والأشكال التوضيحية VIII

الملخص X

الجزء التمهيدي XI

الجزء الأول: القسم النظري: 1

البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) : 6

أنماط البطين الأيمن ثنائي المخرج: 8

Type 1 DORV with Subaortic VSD ("VSD-Type" DORV): 8

Type 2 TOF-type DORV: 8

Type 3 TGA-type DORV (Taussig-Binganomaly): 8

Type 4 DORV with remote (noncommitted) VSD or AVSD: 9

السبعينيات: التقدم في التصوير والتشخيص: 14

الثمانينيات والتسعينيات: التطورات الجراحية والتداخلية: 14

- التسعينيات: أدى التقدم في طب القلب التداخلي، مثل فغر الحاجز الأذيني بالبالون وتقنيات القثطرة، إلى توفير خيارات علاجية أولية أقل تداخلاً لبعض الحالات. 14
- القرن الحادي والعشرون: استمرار البحث والتقدم: 14

التقييم ما قبل العمل الجراحي والتخطيط للجراحة: 33

القسم العملي 38

بحسب النمط الفيزيولوجي: 54

إصلاح بطين وحيد single-ventricle repair: 57

إصلاح ثنائي البطين Biventricular repair types: 58

الدراسة التحليلية الأولى مجموعتي الدراسة: 1- المرضى المتعافين بعد التداخل الجراحي 2- المرضى المتوفين. 61

تكرار حالات التعافي والوفيات المبكرة (خلال التواجد في المشفى): 61

محددات حالات التعافي والوفيات المبكرة (خلال التواجد في المشفى)- Univariate analysis : 64

الدراسة التحليلية الثانية مجموعتي الدراسة: 68

1- مرضى DORV مع تضيق رئوي 2- مرضى DORV بدون تضيق رئوي. 68

- **مقارنة الخصائص العامة لمجموعتي الدراسة:** تبدي مقارنة مجموعتي الدراسة وجود فروق مهمة غير محايدة بين المجموعتين على صعيد الخصائص العامة القاعدية (جدول22). ومنه سنجري Propensity-matched analysis. لاستخلاص مجموعتي دراسة متجانستين في المخطط التوضيحي التالي. 68

الدراسة التحليلية الثالثة مجموعتي الدراسة كلاهما تتضمن مرضى DORV مع تضيق رئوي: 1- تداخل جراحي مرحلة واحد 2- تداخل جراحي على مرحلتين. 72

الوفيات: 72

د المخطط البياني 14:دراسة إحصائية لتحديد نسب عدم الوفاة (البقيا) حسبKaplan Meier Models 74

الحاجة للتداخل من جديد لاحقاً: 74

المناقشة: 75

دراسة مشفى بوسطن للأطفال Oladunjoye O و زملاؤه(20): 80

دراسة مشفى Beijing Children's Hospital, (21) و National Center for Cardiovascular Disease and Fuwai Hospital (22): 82

محددات الدراسة: 84

مراجع القسم العملي: 90

فهرس الصور

رسم توضيحي 1: الوسادتان القلبيتان الأمامية والخلفية 1

رسم توضيحي 2: التشكل الجنيني للحجاب بين الأذينتين 3

رسم توضيحي3: التشكل الجنيني للحجاب بين البطينين 5

رسم توضيحي4: تشريح القلب الطبيعي مقارنة بحالة البطين الأيمن ثنائي المخرج 12

رسم توضيحي5:ايكو قلبي يوضح البطين الأيمن ثنائي المخرج 25

رسم توضيحي6: صورة مرنان تظهر البطين الأيمن ثنائي المخرج 25

رسم توضيحي7: طبقي محوري يظهر البطين الأيمن ثنائي المخرج 26

رسم توضيحي8: إعادة بناء لعملية تبديل شرياني لبطين أيمن ثنائي المخرج 35

فهرس الجداول:

جدول1: أنماط حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج 9

جدول2: توزع العينة بحسب الجنس بالتكرارات و النسب المئوية 38

جدول3: الإحصاءات الوصفية المتعلقة بتوزع العينة بحسب العمر 39

جدول1: اختبار T لدراسة الفرق بين مجموعتي الذكور والإناث بحسب العمر 40

جدول2: الفرق بين مجموعتي الذكور والإناث بحسب متوسط العمر 41

جدول3: توزع أفراد العينة بحسب المنطقة الجغرافية 42

جدول4: توزع العينة بحسب سنة الدراسة 44

جدول5: توزع العينة بحسب الشكاية الرئيسية للمرضى 46

جدول6: الإحصاءات الوصفية المتعلقة بتوزع العينة بحسب الوزن 48

جدول7: علامات التخطيط القلبي لدى أفراد العينة 49

جدول8:نسب و تكرار الإجراءات التشخيصية المعتمدة في الحالات المدروسة 50

جدول9: توزع العينة بحسب التشوهات القلبية وغير القلبية الموجودة 52

جدول10:تصنيف البطين الأيمن ثنائي المخرج حسب موقع الشرايين الكبرى 53

جدول11:تصنيف البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب الأنماط الفيزيولوجية 54

جدول12:تصنيف التداخل بإصلاح بطين وحيد للبطين الأيمن ثنائي المخرج 57

جدول13:تصنيف التداخل بإصلاح ثنائي البطين للبطين الأيمن ثنائي المخرج 59

جدول14: دراسة لمتغيرات العمل الجراحي المطبق 60

جدول15: توزع العينة بحسب حالات التعافي والوفيات المبكرة 62

جدول16: أسباب وفيات مرضى العينة 63

جدول17: دراسة إحصائية لمحددات حدوث الوفاة المبكرة لدى مرضى العينة 65

جدول21: مقارنة بين نمطي الإصلاح عبر الأذينة والبطين الأيمن 67

جدول 22: دراسة إحصائية لمقارنة مرضى العينة مع تضيق رئوي وبدونه 68

جدول23: دراسة إحصائية لمقارنة مرضى العينة مع تضيق رئوي مع أولئك بدونه 71

جدول24: دراسة إحصائية لتحديد نسب البقيا خلال متابعة المرضى 73

جدول25: دراسة إحصائية لتحديد نسب عدم الحاجة لتداخل جديد خلال متابعة المرضى 74

جدول 26: مقارنة مع الدراسات المرجعية من حيث خصائص العينة المدروسة 78

فهرس المخططات البيانية والأشكال التوضيحية:

المخطط البياني 1: نسب تمثيل الذكور والإناث في عينة الدراسة 38

المخطط البياني 2: تمثيل العينة بحسب المنطقة الجغرافية بالأعمدة 43

المخطط البياني 3: تمثيل العينة بحسب سنة الدراسة 2008–2021 45

المخطط البياني 4: تمثيل بياني للشكايات الرئيسية للمرضى بالنسب المئوية 47

المخطط البياني 5: مخطط لعلامات تخطيط القلب ونسب تمثيلها في العينة 49

المخطط البياني 6: مخطط يمثل الإجراءات التشخيصية في الحالات المدروسة 50

المخطط البياني 7: مخطط توزع العينة بحسب التشوهات القلبية وغير القلبية الموجودة 52

المخطط البياني 8: مخطط توزع العينة بحسب موقع الشرايين الكبرى 53

المخطط البياني 9: تصنيف البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب الأنماط الفيزيولوجية 55

المخطط البياني 10: التداخل بإصلاح بطين وحيد للبطين الأيمن ثنائي المخرج 58

المخطط البياني 11: التداخل بإصلاح ثنائي البطين للبطين الأيمن ثنائي المخرج 59

المخطط البياني 12: توزع العينة بحسب حالات التعافي والوفيات المبكرة 62

المخطط البياني13: حالات التعافي والوفيات والاختلاطات خلال المتابعة 64

المخطط البياني 14:دراسة لتحديد نسب البقيا حسب Kaplan Meier Models 74

شكل توضيحي 1: مخطط لأنماط التدبير الممثلة في عينة مرضى الدراسة 56

شكل توضيحي2: تحليل Propensity matching لمقارنة مجموعتي المرضى الأولى مع تضيق رئوي، الثانية بدونه. 82

نتائج الإصلاح الجراحي للبطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي

الملخص

المقدمة: تشكل حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج تحدياً جراحياً كبيراً في مختلف مراكز جراحة القلب العالمية، ومع التطور التاريخي المهم للطرق الجراحية المتبعة في تدبيرها، أصبح من الضروري إجراء دراسات شاملة تهدف لفهم أكبر وأعمق للنتائج المرتبطة بكل تكنيك جراحي على صعيد المراضة والوفيات والنكس والاختلاطات القريبة والبعيدة.

المواد والطرائق: دراسة حشدية تراجعية ل 120 مريض مشخص بالبطين الأيمن ثنائي المخرج منهم 84 مريض مع تضيق رئوي، أجري لهم الإصلاح الجراحي في مستشفى جراحة القلب الجامعي ومستشفى الأطفال الجامعي في دمشق بين عامي2008و2021.حيث تم دراسة متغيرات تتعلق بالحالة المرضية، التشخيص، تفاصيل العمل الجراحي، والمتابعة قصيرة الأمد وطويلة الأمد. تم إجراء تحليل Propensity Matching لتجنب انحياز الاختيار في العينة، وتحليل معدلات الوفاة والنكس عبر Kaplan Meier Models.

النتائج : يلاحظ وجود ارتباط هام إحصائياً بين نمط التداخل أو غيابه وحدوث الوفاة المبكرة ويبدو الفرق مهم عند عدم التداخل فتشكل الوفيات 25% من هذه الحالات، الحرية المقدرة من إعادة التداخل الجراحي تبلغ بين 80.3% و 66.9% للمرضى الذين خضعوا لإصلاح BiV المرحلي (مرحلتين) مقارنة بـــ 84.5% و69.1% لمجموعة BiV الأولية (مرحلة وحيدة) عند المتابعة لشهر وسنتين، على التوالي. من جهة الوفيات، قدرت نسبة البقاء على قيد الحياة بـــ 89.5%، و`89.1% لمجموعة إصلاح BiV الأولية (مرحلة واحدة) و 83.3% و 74.9% عند 1 و2 سنوات لمجموعة إصلاح BiV المرحلية (مرحلتين).

الخلاصة: يبقى تدبير حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج تحدياً جراحياً يستلزم النظر لعدة عوامل منها عمر المريض، بنية القلب التشريحية والتشوهات المرافقة وبالتالي يكون تحديد طريقة التدبير الجراحي الملائمة عملية تختلف من مريض لآخر، الطريقة الأمثل للإصلاح الجراحي لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي عادةً تتم خلال مرحلة واحدة وتشمل البطينين biventricular، في حين أن التداخل المترافق مع علاج تلطيفي سابق (على مرحلتين) قد يحمل نتائج جيدة أيضاً مع أن نسب الوفيات والحاجة لإعادة العمل الجراحي أعلى.

الكلمات المفتاحية: البطين الأيمن ثنائي المخرج، تضيق رئوي، جراحة تلطيفية، إصلاح تام، متابعة.

الجزء التمهيدي

مقدمة:

البطين الأيمن ثنائي المخرج(DORV): تشوه قلبي ولادي معقد يكون فيه كلا الشريانين الكبيرين ينشآن من البطين الأيمن بشكل كامل أو بمعظمهما، ومرتبط بشكل نموذجي بعدم الاستمرارية الأبهرية التاجية. [2-1] نسبة الوقوع أقل من 1%من الافات القلبية الولادية، 0.5-1 لكل 100000ولادة حية. يترافق التضيق الرئوي (PS)مع البطين الايمن ثنائي المخرج في العديد من المرضى وهو عامل خطر تدريجي للوفاة.[3] التضيق الرئوي شائع عند وجود فتحة بين البطينين(VSD) تحت أبهرية وغالبا ما يكون التضيق في القمع،ولكن ممكن ان يكون صمامي مع أو بدون صغر الحلقة الرئوية. كل حالات التضيق الرئوي الموجودة في رباعي فاللو يمكن أن تشاهد في ال DORV. في حالات نادرة التضيق القمعي يكون واطئ وينتج عنه بطين أيمن ثنائي الحجرات. يترافق في بعض الحالات مع صمام رئوي ثنائي الوريقات [5-4]. يتم تشخيص الآفة القلبية باستخدام الايكو حيث يقدم معلومات موثوقة عن حجم الVSD وعلاقتها مع الصمامات نصف الهلالية و وضعية الشرايين الكبيرة وعلاقتها مع القمع بالإضافة لتشريح الشرايين الاكليلية [8-7-6] . بسبب اعتماد الايكو فإن الحاجة إلى القثطرة القلبية قليلة قبل الجراحة حيث يقتصر استخدامها لتوضيح الدوران خارج القلب(الدوران الرئوي المحيطي –الدوران الرادف للأبهر والرئوي) كما يمكن استخدام القثطرة القلبية لتحديد التشريح داخل القلب عند الضرورة (superior-inferior ventricles and criss-cross hearts) . [11-10-9]

دعم التوجه إلى المقاربة عن طريق الأذينة اليمنى للفتحة بين البطينين مع تقييم المخرج عبر الصمام مثلث الشرف والمكمل بشق رئوي في معظم الحالات لتقييم الصمام الرئوي منطقي عند وجود تطور جيد للقمع. [14-13-12].

لكن عند وجود نقص تصنع منتشر بمخرج البطين أو توقع الحاجة إلى رقعة طويلة عبر الحلقة أو صغر الصمام مثلث الشرف يصبح الكشف الجراحي صعبا ومع ذلك تبقى هذه المقاربة المفضلة عند البعض بكل الأحوال [17-16-15] .

المشكلة البحثية والتساؤلات:

توجد عدة طرق لإصلاح البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي وتختلف حسب خبرة الجراح والتشوهات المرافقة وعمر الطفل عند التشخيص،لذلك يجب على الجراح الأخذ بالاعتبار مجموعة من المتغيرات قبل وأثناء الجراحة مع توقع الاختلاطات المحتملة لكل طريقة إصلاح واختيار الأنسب لكل حالة. وبالتالي تطرح التساؤلات التالية:

- ما هو العمر المفضل للإصلاح الكامل للبطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي
- ما هي الظروف الجراحية المثالية للإصلاح؟
- ما هي الطريقة الأنسب للإصلاح والتي تحقق نتائج جيدة بعد المتابعة ضمن المشفى وبعد التخريج

هدف البحث وأهميته:

التعرف على نتائج إصلاح البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي كونها آفة قلبية معقدة وتتداخل مع الكثير من التشوهات القلبية الأخرى وتوضيح العوامل التي تساهم في تحقيق إصلاح جراحي جيد مع أقل اختلاطات ممكنة.

- تهدف الدراسة لتقييم نتائج الإصلاح الجراحي الباكرة والمتوسطة المدى لمرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج.

- الوصول للخيار الأفضل للمريض من حيث التوقيت و الاستطباب الأمثل للتداخل

- الوصول لطريقة الإصلاح الأنسب حسب الموجودات المرافقة و تحديد العوامل المساهمة بنجاح هذه المقاربة أو العوامل المحددة لاستخدامها.

- مقارنة النتائج مع الدراسات العالمية

مناهج البحث وأدواته:

1. مكان وزمان الدراسة:

مستشفى جراحة القلب الجامعي ومستشفى الأطفال الجامعي، بفترة بين 2008و2021

2. تصميم البحث:

دراسة سريرية حشدية تراجعية – Retrospective Cohort Study

3. عينة الدراسة:

مجموعة من مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج الذين أجري لهم إصلاح جراحي، عددهم الإجمالي 120 مريض، 84 منهم لديهم تضيق رئوي أيضاً.

تم الارتكاز في تحديد حجم العينة على مجموعة عوامل:

- حجم العينة المعتمد في دراسات سابقة مشابهة
- اختيار نمط الدراسة مقارنة بين نسبيتين عند مجموعة دراسة
- قوة إحصائية للدراسة 80% ونسبة خطأ 5%

وبتطبيق القانون الإحصائي المناسب بالاستعانة بموقع http://powerandsamplesize.com تم تحديد حجم العينة النهائي.

4. معايير القبول في الدراسة:

- المرضى المقبولين في مستشفى جراحة القلب الجامعي ومستشفى الأطفال الجامعي ممن اجري لهم إصلاح جراحي للبطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي (أو بدونه لمجموعة الشاهد)
- العمر غير محدد.
- ضمن الفترة الزمنية من2008 إلى 2021.

4. معايير الاستبعاد من الدراسة:

- المرضى الذين لم يمكن جمع كامل بياناتهم اللازمة لهذه الدراسة.
- تم الاستبعاد من دراسات المتابعة فقط مجموعة من المرضى لعدم توفر بيانات المتابعة، أو عدم عودة المرضى لإجراء فحوصات المتابعة الدورية.
- رفض المريض أو الوالدين الدخول بالدراسة

5. حجم العينة:

بالاعتماد على الموقع الإلكتروني http://powerandsamplesize.com قمنا باستخدام القانون الإحصائي المحدد لحجم العينة الأصغري المفترض جمعه وذلك بعد الارتكاز على المعايير التالية :

- اختيار نمط الدراسة: مقارنة بين نسبتين عند مجموعة الدراسة.
- اعتماد القوة الاحصائية للدراسة 80% ونسبة الخطأ 5%.

بناء على ما سبق، وبتطبيق القانون الإحصائي المناسب يكون حجم العينة الأصغري اللازم حتى يكون للدراسة التي سنجريها دلالة إحصائية هو 63 مريضاً. وحجم عينتنا أكبر يبلغ 120 منهم 84 مريض مع تضيق رئوي.

6. طريقة الدراسة:

السجل الطبي لمجموعة المرضى المراجعين الذين أجري لهم التداخل الجراحي في مستشفى جراحة القلب ومستشفى الأطفال الجامعيين في دمشق في الفترة الواقعة بين عامي 2008 و2021.

دراسة رجعية للمرضى من حيث النتائج السريرية بعد الجراحة والاختلاطات الجراحية القريبة والبعيدة بالمتابعة ومعدلات النكس والوفيات.

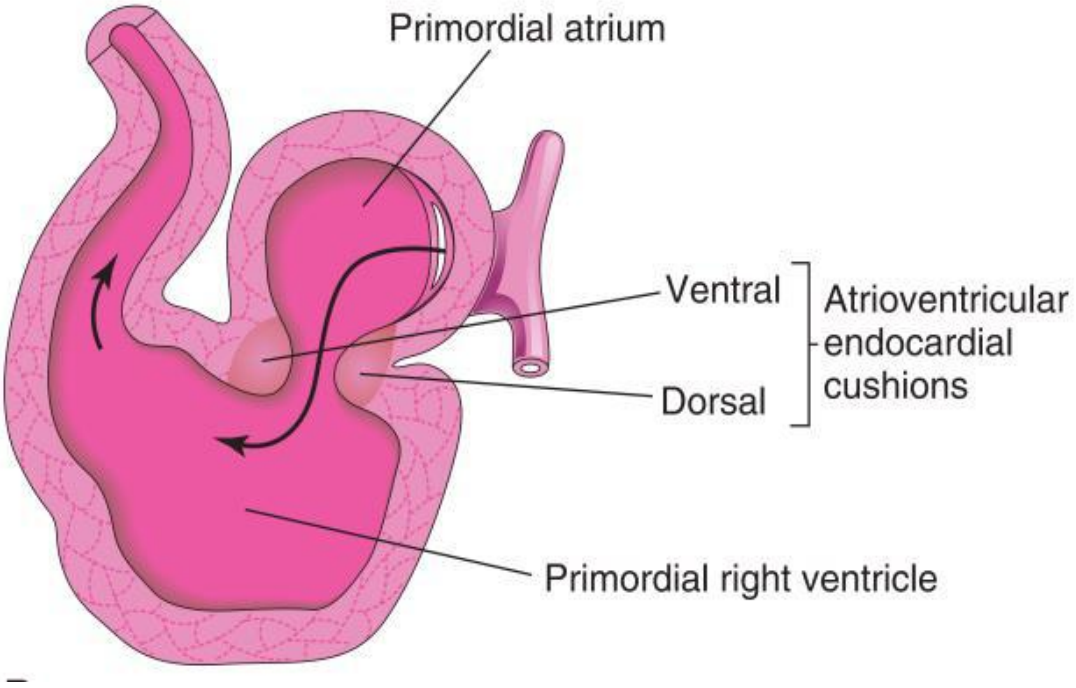
دراسة ظروف العمل الجراحي والفترة بعد الجراحة متضمنة العودة لغرفة العمليات، النظم القلبي، مدة التهوية الآلية على المنفسة، مدة البقاء في العناية المشددة، وفترة الإقامة في المستشفى.

تقييم نتائج الاصلاح الجراحي باستخدام الإيكو بعد العمل الجراحي بدراسة الممال عبر مخرج البطين الأيمن، وجود تضيق متبقي بالصمام الرئوي، وجودVSD متبقية وجود ممال عبر مخرج البطين الايسر.

الجزء الأول – القسم النظري

لمحة جنينية:

يأخذ قلب الجنين في بداية تطوره شكلاً أنبوبياً يتكون من أذين وبطين وبينهما قناة أذينية بطينية واحدة Atrioventricular (AV) Canal. مع تطور الجنين، يبدأ انفصال القلب إلى حجرات من خلال تشكّل الوسادات القلبية (Endocardial Cushions) حيث تساهم هذه الوسادات في تكوين القلب ذي الأجواف الأربعة Four–Chambered Heart حيث تلتقي الوسادتان القلبيتان الأمامية والخلفية لتفصل القناة الأذينية البطينية إلى قناة يمنى وأخرى يسرى و تساهم الوسادتان في تشكيل قاعدة الحجاب بين الأذينتين وأعلى الحجاب بين البطينين كما تساهم في تشكيل الصمامين الأذينين البطينين،[1].



رسم توضيحي 1: الوسادتان القلبيتان الأمامية والخلفية اللتان تساهمان في تقسيم القلب إلى أربعة أجواف.

الحجاب بين الأذينتين:

يبدأ انفصال الأذينة البدئية Primordial Atrium إلى أذينة يمنى وأذينة يسرى عبر تشكّل الحجاب بين الأذينتين الذي يتكون من الحجاب الأولي والحجاب الثانوي.

الحجاب الأولي Septum Primum :

❖يتشكّل الحجاب الأولي بين الأذينتين من الجدار العلوي الأمامي للقلب باتجاه الوسادة القلبية.

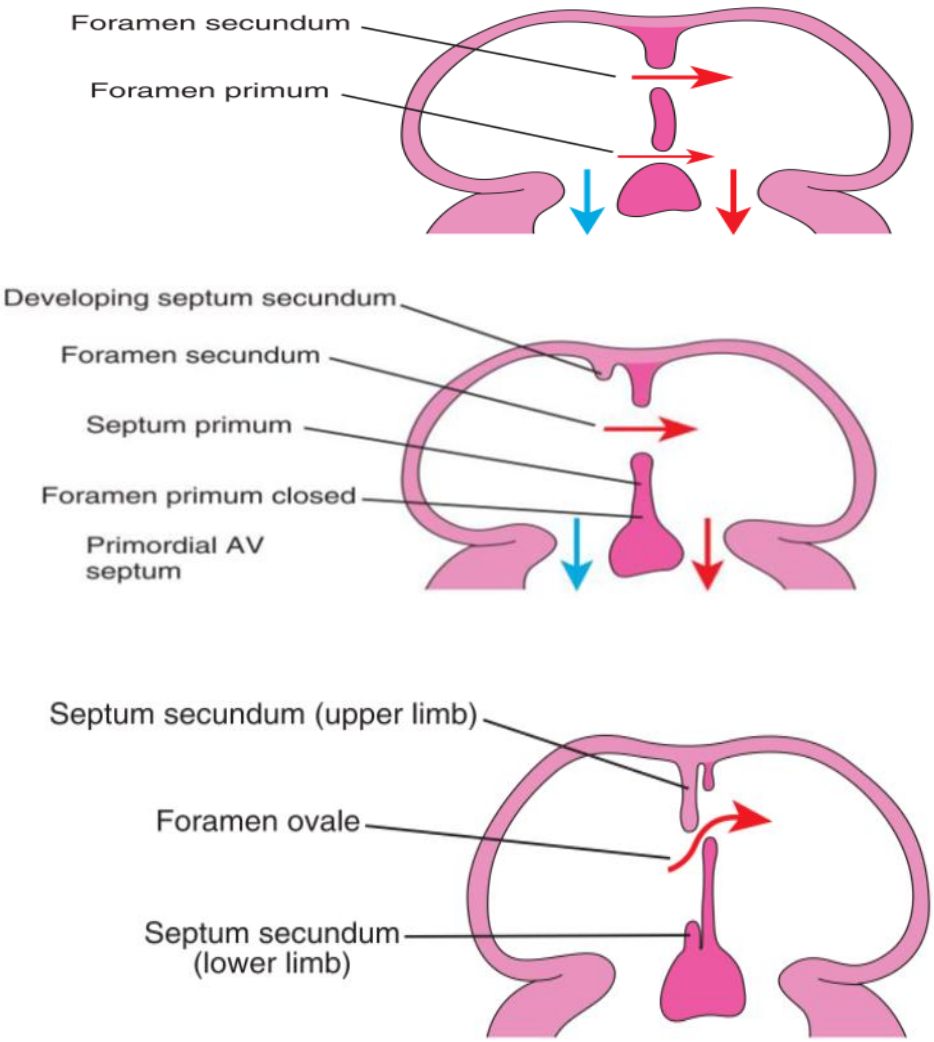
❖يترك الحجاب الأولي فتحة صغيرة بين الحافة السفلية للحجاب والوسادة القلبية تدعى الفتحة الأولية (Ostium Primum)، وتغلَق هذه الفتحة لاحقاً بنمو الحجاب الأولي نحو الأسفل والتحامه مع الوسادة القلبية.

❖يتشكّل فيما بعد ضمن الثلث العلوي للحجاب الأولي فتحة تدعى الفتحة الثانوية (Ostium Secundum) ، ولا تغلَق هذه الفتحة خلال هذه الفترة.

الحجاب الثانوي Septum Secundum :

❖يتشكّل الحجاب الثانوي ممتداً من الأعلى للأسفل على يمين الحجاب الأولي بشكل متراكب على الفتحة الثانوية، ويتشكل في ثلثه السفلي الثقبة البيضية Foramen Ovale .

❖يزول الجزء العلوي للحجاب الأولي تدريجياً، ويبقى الجزء السفلي الذي يعمل كصمام وحيد الاتجاه للثقبة البيضية [3–1].



رسم توضيحي 2: مجموعة صور توّضح التشكل الجنيني للحجاب بين الأذينتين.

التطور الجنيني للحاجز بين البطينين Interventricular Septum:

يأخذ القلب شكله النهائي ذو الحجرات الأربعة بواسطة نسيج يدعى بالوسادات القلبية حيث تساهم هذه الوسادات بتشكيل:

- الصمامين الأذينيين البطينيين.
- قاعدة الحجاب بين الأذينتين وأعلى الحجاب بين البطينين (القنزعة القلبية).

- يبنى الحجاب بين البطينين على القنزعة (العرف Crista) وهي بنية أساسية في القلب تتكون من غشاء ليفي قاسٍ، له دور في حمل حلقة الصمامات الأربعة ويساهم بالمشاركة مع الوسادات القلبية في تشكيل البنية الأساسية للقلب.
- يتم تطور الحاجز بين البطينين وفق المراحل التالية:

a. يبدأ تشكل الحاجز بين البطينين بامتداد القسم العضلي من الأسفل إلى الأعلى تاركاً فتحة في أعلى الحجاب.

b. تغلق هذه الفتحة لاحقاً بامتداد كلٍ من الوسادة القلبية (من الأعلى للأسفل) والقسم العضلي من الحاجز بين البطينين (من الأسفل للأعلى)، ليتشكّل القسم الغشائي من الحاجز بين البطينين مكان هذه الثقبة.

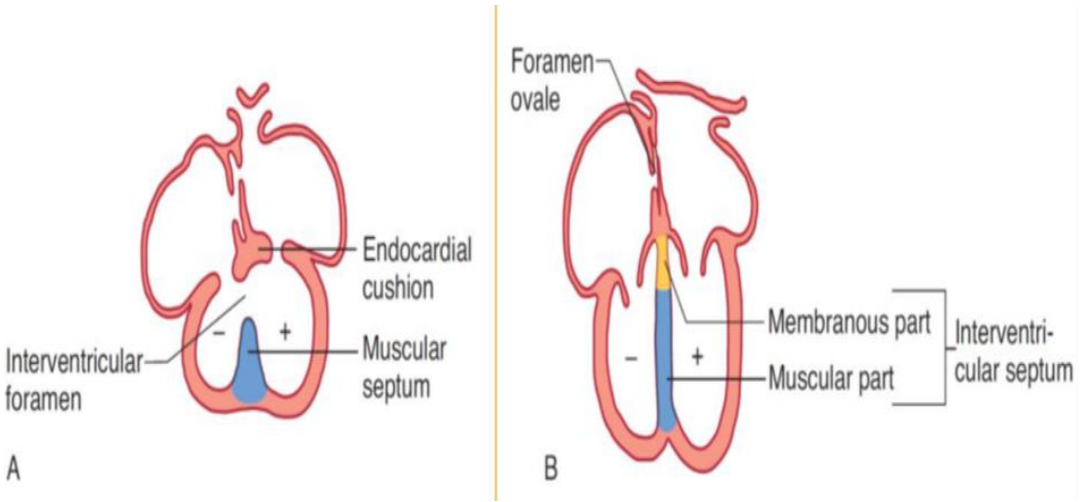
أي عند نهاية تطور القلب سيتكون الحاجز بين البطينين Interventricular Septum من:

- القسم الغشائي Membranous Part في الأعلى.
- القسم العضلي Muscular Part في الأسفل.

- في الحالة الطبيعيّة: يتمادى القسم العلوي للحجاب بين البطينين مع الجدار الأمامي للأبهر، فتكون بداية الأبهر بكاملها ضمن البطين الأيسر.

- في حالات مرضية خلقية: يحدث انزياح في القسم العلوي من الحاجز بين البطينين أثناء امتداده نحو الأسفل، مما يؤدي إلى امتداد القسم المنزاح نحو الأمام والأيمن (بدلاً من الأسفل)، يؤدي هذا الجزء المنزاح إلى الضغط على الصمام الرئوي مما يؤدي إلى تضيّقه، ويصبح الأبهر متراكباً أو مفتوحاً كاملاً على كلا البطينين عبر هذه الفتحة ويتلقّى الدم من البطين الأيمن.

و يتضخّم البطين الأيمن للتغلُب على الضغط المرتفع في البطين الأيسر والشريان الأبهر وتَضيُّق الصمام الرئوي [1].



رسم توضيحي3: مجموعة صور توّضح التشكل الجنيني للحجاب بين البطينين

البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) :

بالتعريف:

- ينشأ كل من الشريان الأبهر والشريان الرئوي من >150% من البطين الأيمن.
- 100%من شريان واحد كبير ينشأ من البطين الأيمن، وأكثر من50%من الشريان الكبير الآخر ينشأ من البطين الأيمن.
- يشكل أقل من 1% من مجمل التشوهات القلبية الخلقية ويحدث لدى 0.5 إلى 1 من كل 100000من المواليد الأحياء.

مرتبط غالباً بعد الاستمرارية الأبهرية التاجية، يمكن أن تحدث هذه الحالة بأشكال مختلفة، مع اختلاف التشريح الدقيق والعيوب المرتبطة بها بين المرضى. لفهم الفيزيولوجيا المرضية لـــ DORV، نحتاج إلى تقسيمها إلى عدة جوانب رئيسية:

الاختلافات التشريحية: يمكن أن يختلف التشريح المحدد لـــ DORV بشكل كبير.

تتضمن بعض الاختلافات الشائعة أنواعًا فرعية مثل DORV مع VSD تحت الأبهر (فتحة بين البطينين) أو DORV مع VSD تحت الرئوي. يؤثر وجود وموقع العيوب المرتبطة بشكل كبير على العرض السريري وتدبيره.

الفتحة بين البطينين (VSD): يوجد VSD في كل حالات DORV تقريبا. غالبا تكون كبيرة وغير حاصرة ما عدا حوالي 10% من الحالات يكون قطر الفتحة أصغر من محيط حلقة الصمام الأبهري يمكن أن يختلف حجم وموقع ال VSD بشكل كبير أو تكون متعددة وتصنف حسب موقعها وعلاقتها مع الشرايين الكبيرة

(تحت ابهرية subaortic، تحت رئويةsubpulmonary، تحت الأوعية douplycommited، بعيدة عن الأوعية noncommited) حيث يؤثر ذلك بشكل كبير في التطور السريري وطرق التدبير.

تضخم البطين الأيمن: يجب على البطين الأيمن ضخ الدم إلى كل من الشريان الرئوي والشريان الأبهر. يمكن أن يؤدي هذا الحمل الزائد المزمن إلى تضخم البطين الأيمن. مع مرور الوقت، يمكن أن يؤدي ذلك إلى فشل البطين الأيمن، مما يسبب أعراض مثل التعب وعدم تحمل التمارين الرياضية.

توضع الشريان الأبهر والشريان الرئوي: في DORV، ينشأ كل من الشريان الأبهر والشريان الرئوي من البطين الأيمن بشكل كامل أو بمعظمهما. قد يكون الشريان الأبهر أمام أو خلف الشريان الرئوي أيمن أو أيسر بعلاقة متنوعة بشكل كبير ومرتبطة بجزء منها بموقع الفتحة بين البطينين وحالة القمع العضلي بوجوده تحت الابهر والرئوي بشكل مضاعف أو تحت أحدهما او غيابه، في قسم كبير من الحالات الابهر والرئوي بوضعية طبيعية وفي بعض الحالات على التوازي او الابهر أيمن وامامي (D–malposition) ونادرا بوضعية

(L– malposition) تؤثر الزاوية التي يخرجون بها من البطين الأيمن أيضًا على ديناميكا الدم الخاصة بالحالة والتخطيط لطريقة الإصلاح الجراحي.

زرقة: بما أن الدم المؤكسج وغير المؤكسج يمتزج في البطين الأيمن بسبب ال VSD، فإن مستويات الأكسجين في الدورة الدموية الجهازية أقل من المعتاد. وهذا يؤدي إلى زرقة (تغير لون الجلد والأغشية المخاطية إلى اللون الأزرق)، خاصة في الحالات الشديدة.

وتعتمد درجة الزرقة على كمية الخلط بين الدورتين ووجود التضيق الرئوي واتجاه جريان الدم عبر الفتحة بين البطينين(streaming).

فرط التوتر الرئوي: في الحالات التي يكون فيها VSD كبيرة وعدم وجود تضيق رئوي مرافق. وهذا يؤدي الى زيادة كبيرة في الجريان الرئوي وارتفاع ضغط الدم الرئوي واحتمال تطور داء وعائي رئوي بشكل مبكر جدا ويمكن أن يؤدي إلى قصور القلب الاحتقاني، الأمر الذي قد يزيد من تفاقم حالة المريض.

تضيق أو قصور الأبهر والرئوي: اعتمادًا على التشريح المحدد، قد يكون هناك تضيق أو قصور للصمامات الأبهرية والرئوية وخاصة تضيق مخرج بطين أيمن أو أيسر.

يمكن أن تؤدي هذه التشوهات إلى إضعاف وظيفة القلب وإيصال الأكسجين إلى الجسم.

العيوب الأخرى المرتبطة: غالبًا ما يحدث DORV بالتزامن مع عيوب خلقية أخرى في القلب، مثل التضيق الرئوي وتبادل منشأ الأوعية الكبيرة، أو تضيق برزخ الأبهر، أو الفتحة بين الأذينتين. وجود هذه العيوب يمكن أن يؤدي إلى تعقيد الفيزيولوجيا المرضية [1–6].

أنماط البطين الأيمن ثنائي المخرج:

Type 1 DORV with Subaortic VSD (“VSD–Type” DORV):

تشبه حالة VSD مع انزياح للفتحة لكن الأبهر هنا يتراكب على فتحة البطين الأيمن بنسبة أكبر من 50%.

Type 2 TOF–type DORV:

تشبه حالة رباعي فالو، لكن أيضاً مع تراكب أكبر للأبهر بنسبة أكبر من 50%.

Type 3 TGA–type DORV (Taussig–Binganomaly):

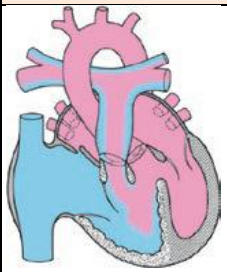
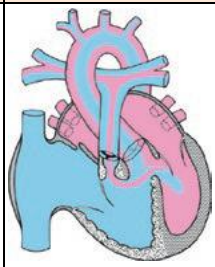
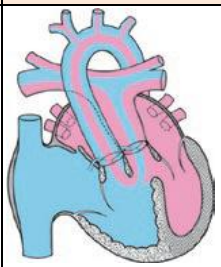
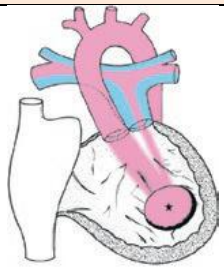
تشبه حالة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مترافق مع VSDمع تراكب الشريان الرئوي بنسبة أكبر من 50% هنا.

Type 4 DORV with remote (noncommitted) VSD or AVSD:

يتضمن هذا النمط طيف واسع من الأشكال التشريحية فقد يترافق مع تضيق رئوي أو لا، وتكون VSD هنا بعيدة عن الشرايين الكبيرة أو حتى عضلية أو غشائية عند مدخل البطين.

فيما يلي مقارنة مفصلة بين الأنماط الأربعة.

جدول1: أنماط حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج:

Type	Type 1 VSD–type DORV	Type 2 TOF–type DORV	Type 3 TGA–type DORV (Taussig–Bing anomaly)	Type 4 DORV with remote (noncommitted) VSD or AVSD
شكل توضيحي للحالة				
موقع VSD	تحت الأبهر (حول غشائية أتحت الأوعية)	تحت الأبهر (حول غشائي أو تحت الأوعية)	تحت الشريان الرئوي	حول غشائية لكن قرب مدخل البطين أو عضلية أو بعيدة عن كلا الشريانين AVSD
تضيق رئوي	–	+	Mostly –	±

يعتمد على وجود تضيق رئوي	مثل تبادل أوعية كبيرة تام	مثل TOF	مثل VSD	Hemodynamics
	مرتفع	منخفض	مرتفع	الضغط الشرياني الرئوي
	قصور قلب وزرقة	زرقة	قصور القلب	العرض الرئيسي
	منخفض	منخفض	عالي	الإشباع O2
	ضخم	عادي أو صغير	ضخم	حجم القلب في صور الصدر البسيطة
	مرتفع	منخفض	مرتفع	التوعية الرئوية في صورة الصدر
غير إسعافي عادةً	ضروري لكن غير إسعافي	غير ضروري	غير ضروري	*BAS* balloon atrial septostomy
متنوع حسب تشريحية القلب	مثل حالات TGA + VSD	مثل TOF	إغلاق VSD	الجراحة

لمحة تشريحية:

القلب الطبيعي والقلب ذو البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) مع تضيق رئوي هما حالتان قلبيتان مختلفتان تنطويان على اختلافات هيكلية في القلب. دعونا نقارن تشريح هذين الحالتين:

1- القلب الطبيعي:

في القلب الطبيعي، تتلقى الأذينة اليمنى الدم غير المؤكسج من الجسم وتضخه إلى البطين الأيمن.

يضخ البطين الأيمن الدم غير المؤكسج إلى الشريان الرئوي، الذي ينقله إلى الرئتين للتأكسج.

تستقبل الأذينة اليسرى الدم المؤكسج من الرئتين وتضخه إلى البطين الأيسر.

ثم يقوم البطين الأيسر بضخ الدم المؤكسج إلى الشريان الأبهر، الذي يوزعه على بقية الجسم.

2-البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) مع تضيق رئوي:

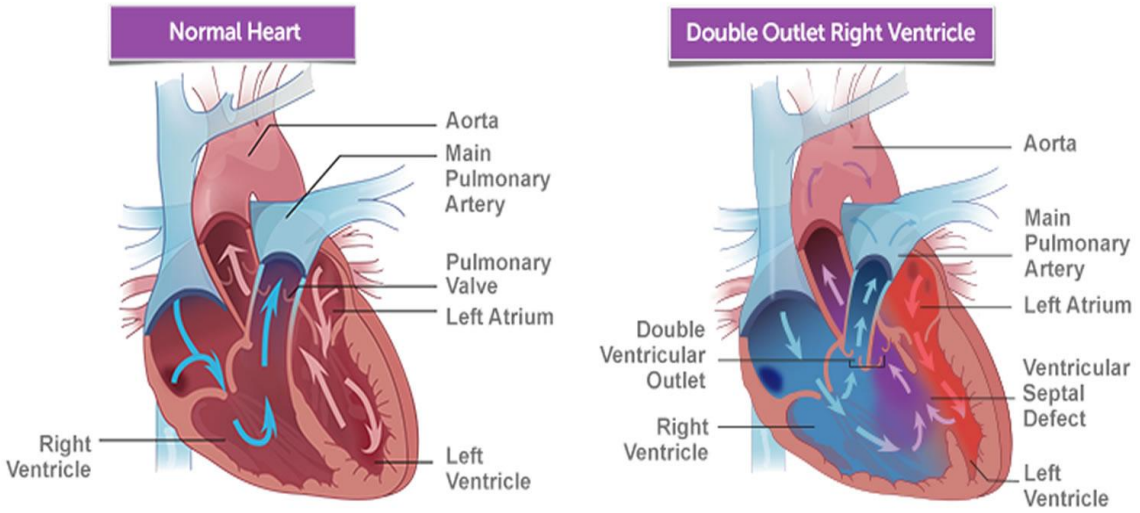
DORV هو عيب خلقي في القلب حيث ينشأ كل من الشريان الأبهري والشريان الرئوي بمعظمهما من البطين الأيمن بدلاً من موضعهما المعتاد.

في DORV مع تضيق رئوي، هناك أيضًا تضيق في الصمام الرئوي أو الشريان الرئوي، مما يحد من تدفق الدم إلى الرئتين.

ونتيجة لذلك، يتم خلط الدم الفقير بالأكسجين (غير المؤكسج) من البطين الأيمن مع الدم الغني بالأكسجين (المؤكسج) من البطين الأيسر لأن كلا الشريانين الكبيرين (الشريان الأبهر والشريان الرئوي) ينشآن من البطين الأيمن.

يتم بعد ذلك توزيع هذا الدم المختلط على الجسم والرئتين، مما يؤدي إلى انخفاض إمدادات الأكسجين إلى الجسم وزيادة الحمل على البطين الأيمن.

باختصار، ترتبط الاختلافات الرئيسية بين القلب الطبيعي والقلب المصاب بـــ DORV مع تضيق رئوي بالموضع غير الطبيعي للشرايين الكبيرة ووجود صمام أو شريان رئوي متضيق في الحالة الأخيرة. تؤدي هذه التشوهات الهيكلية إلى اختلاط الدم الفقير بالأكسجين بالدم الغني بالأكسجين، مما قد يؤدي إلى انخفاض توصيل الأكسجين إلى الجسم وزيادة الضغط على البطين الأيمن. غالبًا ما يكون التدخل الجراحي مطلوبًا لتصحيح هذه الحالات الشاذة وتحسين الدورة الدموية المؤكسجة لدى المرضى الذين يعانون من DORV والعيوب المرتبطة بها مثل تضيق الرئوي.



رسم توضيحي4: تشريح القلب الطبيعي مقارنة بحالة البطين الأيمن ثنائي المخرج.

3-مقدمة عن حالة البطين الأيمن ثنائي المخرج:

يعتبر البطين الأيمن ثنائي المخرج واحداً من أندر الأمراض القلبية الخلقية، وهو غير شائع نسبياً مقارنة بالتشوهات الخلقية الأخرى حيث يتوارد بنسبة حالة تقريباً من كل 100000 ولادة حية كما يعد أكثر شيوعا

عند الذكور منه عند الإناث وأيضا عند المصابين بحالات وراثية معينة وبمعدل حدوث أقل لدى العرق الأسود.

4.لمحة تاريخية:

تم وصف هذه الحالة لأول مرة في الأدبيات الطبية في أوائل القرن العشرين، وحدثت معالم مهمة في فهمها وعلاجها منذ ذلك الحين.

الملاحظات المبكرة:

1924: قامت الدكتورة مود أبوت، طبيبة القلب الكندية الرائدة، بوصف DORV لأول مرة في كتابها "أطلس أمراض القلب الخلقية". كان هذا بمثابة الاعتراف الأولي بالحالة.

1952 براون وزملاؤه وصفو بطين ايمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي واسموه بطين ثنائي المخرج.

- أول اصلاح جراحي لتشوه DORV كان عام 1957 بمايو كلينيك قام به جون كركلن ولكن كان التشوه غير معروف وكان التشخيص قبل الجراحة vsd كبيرة مع زيادة الجريان الرئوي حيث تم التشخيص داخل العملية
- أول ورقة علمية بعنوان البطين الأيمن ثنائي المخرج ويثام 1963 وريدو وزملاؤه سجلوا اول اصلاح جراحي للحالة.
- تم وصف قلب تاوسينغ بينغ عام 1949 ولكن اتى ادراجه ضمن أنماط الدورف لاحقا حيث قام ليف وزملاؤه بوصفه دورف مع vsd تحت الرئوي.
- التقارير الأولى للإصلاح الناجح ل تاوسيغ بينغ 1967 وباتريك وماغون1968 .
- كانت عملية كاواشيما عام 1971.

السبعينيات: التقدم في التصوير والتشخيص:

السبعينيات: أحدث ظهور ايكو القلب عبر المري ثورة في تشخيص وتقييم عيوب القلب الخلقية، بما في ذلك DORV. سمحت تقنية التصوير غير الجراحية هذه بتصور وتوصيف أفضل لتشريح القلب.

الثمانينيات والتسعينيات: التطورات الجراحية والتداخلية:

الثمانينيات: تم تطوير وتحسين عملية التبديل الشرياني (ASO)، وهي إجراء جراحي يصحح الوضع غير الطبيعي للشرايين الكبيرة في DORV، مما يؤدي إلى نتائج أفضل على المدى الطويل للمرضى.

- التسعينيات: أدى التقدم في طب القلب التداخلي، مثل فغر الحاجز الأذيني بالبالون وتقنيات القثطرة، إلى توفير خيارات علاجية أولية أقل تداخلاً لبعض الحالات.
- القرن الحادي والعشرون: استمرار البحث والتقدم:
- من العقد الأول من القرن الحادي والعشرين إلى الوقت الحاضر: أدت الأبحاث المستمرة في الآليات الجينية والجزيئية الكامنة وراء عيوب القلب الخلقية، بما في ذلك DORV، إلى فهم أعمق لمسببات الحالة والأهداف المحتملة للعلاج.
- ** أدى التقدم في مجال العناية المركزة لحديثي الولادة والأطفال إلى تحسين تدبير مرضى DORV، وخاصة أولئك الذين يعانون من أشكال معقدة من الحالة [10–7].

5.نظريات تشكل البطين الأيمن ثنائي المخرج:

ترتبط هذه الحالة عادةً بتشوهات هيكلية أخرى داخل القلب. آليات تكوين DORV مع التضيق الرئوي ليست مفهومة تمامًا، ولكن تم اقتراح العديد من النظريات بناءً على العوامل الجينية والوراثية.

النظرية الجنينية:

تشير إحدى النظريات إلى أنه خلال التطور الجنيني المبكر، يمكن أن يؤدي التواء أو دوران غير طبيعي في قناة التدفق إلى ظهور الشريان الأبهر والشريان الرئوي من البطين الأيمن. يمكن أن يحدث هذا بسبب الاضطرابات في العملية المعقدة لتكوين أنبوب القلب وانفصال القلب أثناء نمو الجنين. وقد يتأثر بالعوامل الوراثية والبيئية.

عوامل وراثية:

يُعتقد أن بعض حالات DORV المصاحبة للتضيق الرئوي لها أساس وراثي. الطفرات الجينية أو الحذف التي تؤثر على تطور مجرى تدفق القلب والهياكل ذات الصلة يمكن أن تؤدي إلى هذا العيب الخلقي في القلب. ارتبطت العديد من الجينات بأمراض القلب الخلقية، وقد تساهم هذه الجينات في تطور DORV مع تضيق الرئوي.

أسباب متعددة العوامل

يُعتقد أن معظم عيوب القلب الخلقية، بما في ذلك DORV مع تضيق رئوي، تنتج عن مجموعة من العوامل الوراثية والبيئية. يمكن أن تشمل العوامل البيئية العدوى الأمومية، والتعرض للمسخات (المواد التي تسبب العيوب الخلقية)، ونقص التغذية أثناء الحمل.

متلازمة التغاير Heterotaxy Syndrome:

يمكن أن يرتبط DORV مع تضيق رئوي بمتلازمة التغاير، وهي حالة يتم فيها ترتيب الأعضاء الداخلية بشكل غير طبيعي. في هذه الحالات، يمكن أن يتأثر نمو القلب بالموضع غير الطبيعي للأعضاء الأخرى، مما قد يساهم في حدوث تشوهات القلب.

من المهم ملاحظة أن آليات التكوين الدقيقة يمكن أن تختلف من حالة إلى أخرى، وقد لا تكون المسببات مفهومة بالكامل في جميع الحالات. يعد التقييم الشامل من قبل أطباء قلب الأطفال وعلماء الوراثة وغيرهم من المتخصصين أمرًا بالغ الأهمية لتشخيص أكثر دقة وفهم الأسباب الكامنة لدى كل مريض على حدة [11–13].

6.**مرافقات البطين الأيمن ثنائي المخرج:**

يمكن أن يحدث DORV مع مجموعات مختلفة من تشوهات القلب والأمراض المصاحبة المرتبطة بها. يمكن أن تختلف الأمراض المصاحبة والعيوب المرتبطة بها من مريض لآخر، ولكن فيما يلي بعض الأمراض القلبية الشائعة:

الفتحة بين البطينين (VSD): غالبًا ما يترافق DORV مع الفتحة بين البطينين ونادرا جدا ما تغيب الفتحة في البطين الأيمن ثنائي المخرج، وهي عيب في الحجاب الذي يفصل بين البطينين الأيمن والأيسر للقلب. يمكن ان تكون متعددة وتختلف بالموقع والشكل بشكل كبير بين المرضى ولمعرفة نمطها أهمية كبيرة في تحديد مسار الحزم الناقلة في القلب وتوجيه النفق داخل البطين بالإصلاح.

: تشير ال VSD هنا الى انها المخرج الوحيد للبطين الايسر لذلك عادة ما تكون كبيرة (غير حاصرة) بقطر يساوي او أكبر من قطر حلقة الأبهر، لكن في 15%من الحالات تكون حاصرة. ونادرا ما تغيب الVSD ، عندما لا يكون هناك VSD عادة ما يترافق مع نقص تصنع بالصمام التاجي والبطين الايسر وتكون ال ASD الصغيرة هي المصدر الوحيد للتحويلة من اليسار لليمين. في 13% من حالات DORV تكون هنالك VSDs متعددة.

موقعها: عادة ما تكون تحت ابهرية او تحت رئوية أو DOUBLY COMMITTED أو NONCOMMITTED.

حيث تعتبر ال VSD تحت الابهرية هي الاكثر شيوعا والتي تشكل حوالي 50% من الحالات وتشكل 10% VSD DOUBLY COMMITTEDوالفتحة تحت الرئوي 30%، والفتحة NONCOMMITTED تشكل 10%من الحالات.

تضيق الرئوي: تضيق في الصمام الرئوي أو الأوعية الدموية المؤدية إلى الرئتين. يمكن أن يحدث بالتزامن مع DORV ويعيق تدفق الدم إلى الرئتين. يمكن ان يكون التضيق صمامي او فوق صمامي وغالبا ما يكون التضيق قمعي وقد يكون صمامي صرف مع أو دون صغر حجم الحلقة ونقص تصنع الشرايين الرئوية، ونادرا ما يترافق مع رتق رئوي، وفي حالات نادرة يكون التضيق واطئ (بطين أيمن ثنائي الحجرات). يعد تضيق مخرج البطين الأيمن أكثر شيوعا في القلوب التي تكون فيها VSD تحت ابهرية أو DOUBLY COMMITTED وغير شائع في VSD تحت رئوية و NONCOMMITTED .

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة (TGA): في بعض الأحيان، يرتبط DORV مع TGA، حيث يتم تبديل الشريان الأبهر والشريان الرئوي في مواقعهما. وهذا يمكن أن يؤدي إلى مشاكل حادة في الأوكسجين ويتطلب التدخل الجراحي.

عيب القناة الأذينية البطينية (AV): قد يعاني بعض المرضى الذين يعانون من DORV أيضًا من عيب في القناة الأذينية البطينية، والذي يتميز بوجود تشوهات في الحاجز الأذيني والبطيني إلى جانب تشوه الصمامات الأذينية البطينية. هذا يمكن أن يؤدي إلى خلط كبير للدم بين حجرات القلب.

تضيق برزخ الأبهر: تضيق في الشريان الأبهر في منطقة البرزخ وقد يترافق مع نقص تصنع في الابهر الصاعد وقوس الابهر خصوصا في نمط تاوسيغ بينغ مما قد يحد من تدفق الدم إلى الجسم. يمكن أن يكون موجودًا بالتزامن مع DORV ويتطلب تصحيحًا جراحيًا.

تشوهات الصمام التاجي: خاصة ضمن تشوه الوسادة التام الذي قد يترافق مع DORV.

القناة الشريانية السالكة (PDA): القناة الشريانية السالكة هي اتصال مستمر بين الشريان الرئوي والشريان الأبهر الموجود عادة في الجنين النامي. في بعض الحالات، يمكن أن يظل مفتوحًا بعد الولادة وقد يكون مرتبطًا بـــ DORV.

الفتحة بين الأذينتين (ASD): على الرغم من أنها أقل شيوعًا، إلا أنها يمكن أن تترافق مع ال DORV وتساهم في الخلط للدم وتعديل اشباع الاوكسجين.

متلازمة القلب الأيسر ناقص التصنع (HLHS): في حالات نادرة، قد يرتبط DORV بـــ HLHS، وهو عيب خلقي معقد في القلب يكون فيه الجانب الأيسر من القلب بدائياً. تتطلب هذه الحالة عادةً تدخلات جراحية متعددة [14–16].

تشريح الشرايين الاكليلية: في معظم مرضى DORV ينشأ الجذع الاكليلي الايسر من SINUS1 والجذع الأيمن من SINUS2 كما في ال TGA، يترافق 30% من الحالات مع شذوذ في تشريح الشرايين الاكليلية.

يتضمن البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) في المقام الأول عيوبًا خلقية في القلب، ولكن يمكن أن يرتبط أيضًا بأمراض مصاحبة ومتلازمات غير قلبية. فيما يلي بعض الأمراض المصاحبة والمتلازمات غير القلبية التي قد تكون مرتبطة بـــ DORV:

تشوهات صبغية: يمكن أن يحدث DORV عند الأفراد الذين يعانون من تشوهات صبغية معينة، مثل متلازمة داون (تثلث الصبغي 21)، ومتلازمة حذف22q11.2(متلازمة دي جورج)، وغيرها من الاضطرابات الوراثية. قد يكون لهذه الحالات مظاهر جهازية ومشاكل في النمو بالإضافة إلى مشاكل في القلب.

الضعف الإدراكي: قد يعاني بعض الأفراد المصابين بـــ DORV، وخاصة أولئك الذين يعانون من أشكال معقدة أو متلازمات وراثية مرتبطة بها، من ضعف إدراكي وتأخر في النمو.

مشاكل في الجهاز التنفسي: يمكن أن يؤدي DORV، خاصة عندما يرتبط بعيوب القلب الأخرى، إلى مشاكل في الجهاز التنفسي بسبب عدم كفاية الأوكسجين في الدم. قد يؤدي هذا إلى أعراض مثل زرقة وصعوبات في التنفس.

تأخر النمو: قد يعاني الأطفال المصابون بـــ DORV من تأخر النمو وفشل النمو، خاصة عندما تنخفض مستويات الأكسجين لديهم بسبب عيوب القلب المرتبطة بها.

مشاكل الجهاز الهضمي: قد تظهر مشاكل الجهاز الهضمي، بما في ذلك صعوبات التغذية والارتجاع المعدي المريئي، لدى بعض الرضع والأطفال المصابين بـــ DORV، مما يؤثر على تغذيتهم وصحتهم العامة.

المشكلات العصبية: في بعض الحالات، قد يرتبط DORV بمشاكل عصبية أو نوبات اختلاج، خاصة إذا كان الدماغ قد تأثر بالحرمان المزمن من الأكسجين.

تشوهات الكلى: يمكن أن توجد تشوهات الكلى، مثل موه الكلية أو مشاكل الكلى الأخرى، لدى الأفراد المصابين بـــ DORV، مما قد يتطلب إدارة طبية إضافية [12, 14, 17, 18].

7.أعراض وعلامات البطين الأيمن ثنائي المخرج DORV:

تعتمد الموجودات السريرية لمرضى DORV على العلاقة بين ال VSD والشرايين الكبرى وعلى وجود او غياب التضيق الرئوي.

قصور القلب الاحتقاني:

المرضى الذين لديهم VSD غير حاصرة تحت ابهرية او Doubly committed او noncommitted وبدون تضيق رئوي لديهم زيادة بالجريان الدموي الرئوي وبالتالي اعراض وعلامات قصور قلب احتقاني (تسرع قلب– زلة تنفسية – انتانات تنفسية متكررة–صعوبة بالرضاعة– نقص نمو). وهؤلاء المرضى يكون لديهم

نقص أكسجة خفيف وبدون زرقة سريرية. ويمكن ان يحدث قصور القلب الاحتقاني ايضا نتيجة انسداد مخرج البطين الأيسر.

الزرقة:

توجد عند مرضى DORV مع انسداد مخرج البطين الأيمن (تحاكي مرضى الرباعي)

وكذلك في قلوب تاوسينغ بينغ حيث تحاكي مرضى TGA مع VSD فيزيولوجيا والتي توجد عندهم الزرقة في فترة الرضاعة المبكرة مع قصور قلب احتقاني.

تبقرط أصابع اليدين والقدمين: مع مرور الوقت، قد يؤدي التعرض لفترات طويلة لمستويات منخفضة من الأكسجين إلى تعجر أصابع اليدين والقدمين. ويتميز هذا بتوسيع وتقريب أسرة الظفر [20،19،15،8،6،2]

نفخات قلبية: النفخات الانقباضية: عادةً ما تكون النفخات الانقباضية في DORV أكثر شيوعًا من النفخات الانبساطية.

غالبًا ما توصف نفخة القلب في DORV بأنها نفخة قذفية. تنجم هذه النفخات عن التدفق المضطرب للدم أثناء خروجه من البطينين إلى الشرايين الكبيرة.

يرجع الاضطراب إلى سوء توضع الشريان الأبهر والشريان الرئوي، اللذين قد يقعان جنبًا إلى جنب، وأصولهما من البطين الأيمن. يمكن أن يختلف الموقع الدقيق للنفخة وخصائصها اعتمادًا على الاختلافات التشريحية المحددة لـــ DORV ،يمكن سماع النفخة بشكل أفضل في مناطق مختلفة من الصدر أثناء الفحص السريري، وغالبًا ما تكون هناك حاجة إلى اختبارات تشخيصية إضافية مثل ايكو القلب لتحديد مصدر النفخة بدقة. في بعض حالات DORV، قد تكون عيوب القلب الأخرى موجودة بشكل متزامن، يمكن أن يؤدي وجود كل من DORV وVSD إلى توليد نفخات متعددة.

عادةً ما تحدث النفخة المرتبطة بـــ VSD أثناء الدورة القلبية بأكملها وقد تكون لها خصائص مختلفة عن النفخة القذفية المرتبطة بـــ DORVيمكن أن تختلف شدة النفخات في DORV من خفيفة إلى عالية.

غالبًا ما ترتبط الشدة بدرجة التضيق أو الاضطراب في تدفق الدم. الحالات الشديدة من DORV مع تضيق شديد يمكن أن تنتج نفخات أعلى وأكثر وضوحًا.

الآثار السريرية: نفخة القلب في DORV هي علامة سريرية مهمة تؤدي غالبًا إلى مزيد من التقييم. عادةً ما يُستخدم ايكو القلب لتأكيد تشخيص DORV ولتقييم مدى خطورة الخلل وأي مضاعفات مرتبطة به. يمكن أن توفر الخصائص المحددة للنفخة معلومات تشخيصية مهمة لتوجيه التدبير والعلاج المناسبين [15، 17، 19].

8.التقييم:

يمكن تقسيم وسائل تشخيص البطين الأيمن ثنائي المخرج إلى فئتين:

وسائل تقييم غير غازية:

1. تصوير الصدر الشعاعي
2. تخطيط القلب الكهربائي
3. الايكو ثنائي البعد
4. المرنان
5. التصوير الطبقي المحوري

وسائل غازية: القثطرة القلبية

لأن التداخل في الوقت المناسب أمر بالغ الأهمية لتدبير هذه الحالة.

فيما يلي نقاط عامة حول كيفية تشخيص DORV:

التقييم السريري:

التاريخ الطبي: ابدأ بتاريخ طبي مفصل، والذي قد يتضمن تحديد عوامل الخطر لعيوب القلب الخلقية، مثل التاريخ العائلي لعيوب القلب أو تعرض الأم للعوامل المسخية أثناء الحمل.

الفحص السريري: قد يكشف الفحص السريري الشامل عن علامات نفخة القلب، وزرقة (لون الجلد المزرق)، وغيرها من النتائج الجسدية التي قد تشير إلى وجود خلل في القلب.

ايكو القلب (الموجات فوق الصوتية للقلب):

يعد ايكو القلب أداة تشخيصية رئيسية لتقييم DORV. ويقدم صورًا تفصيلية لبنية القلب ووظيفته.

1. صدى القلب ثنائي الأبعاد (2D): يمكن أن يساعد في تصور حجرات القلب، ومواقع الشرايين الكبيرة، والعلاقة بين مكونات القلب.

يعتبر الإيكو ثنائي البعد مع الدوبلر الملون الطريقة المعيارية للتشخيص عند حديثي الولادة والرضع حيث له دور كبير في كشف موقع التشوه وامتداده وشدته، إضافة إلى أهميته في تحري وجود تشوهات قلبية مرافقة.

2. الدوبلر الملون: يمكنه إظهار اتجاه وسرعة تدفق الدم، مما يساعد في تحديد أي اتصالات أو تحويلات غير طبيعية.

3. ايكو القلب ثلاثي الأبعاد: في بعض الحالات، قد يقدم صدى القلب ثلاثي الأبعاد رؤى إضافية حول التشريح المعقد للقلب.

دراسات تصويرية أخرى:

في بعض الحالات، قد تكون هناك حاجة لدراسات تصوير إضافية لتأكيد التشخيص وتقييم التشريح الكامل.

يمكن أن تشمل هذه:

1. التصوير بالرنين المغناطيسي :(MRI) يوفر التصوير بالرنين المغناطيسي صورًا عالية الدقة ويكون مفيدًا في الحالات التي لا يوفر فيها ايكو القلب وحده معلومات كافية. إن استخدام المرنان في تقييم التشوه يقدم معلومات هامة عن الحركية الدموية خاصة عند الأطفال الكبار الذين لديهم دوران رادف جيد التطور أو المرضى الذين حصل لديهم عود تضيق حيث الممال يكون قليلاً أو لا يكون موجوداً في هذه الحالات.

2. التصوير الطبقي المحوري (CT) تصوير الأوعية: يمكن أن تساعد عمليات التصوير المقطعي مع التباين في تصور تشريح القلب بمزيد من التفاصيل.

القثطرة القلبية:

القثطرة القلبية هي إجراء تداخلي غازي يمكن إجراؤه عندما تكون دراسات التصوير الأخرى غير حاسمة أو عند الحاجة إلى مزيد من المعلومات حول تشريح القلب والضغوط داخل حجرات القلب.

لا تجرى بشكل روتيني مالم يكن هناك ميزات تشريحية لم يتم توضيحها بشكل كاف بالإيكو.

الدراسات الفيزيولوجية الكهربية: قد تكون هناك حاجة لدراسات الفيزيولوجيا الكهربية لتقييم نظام التوصـــيل الكهربائي للقلب وخطر اضطرابات نظم القلب المرتبط بـــ DORV.

. الاختبارات الجينية:

يمكن إجراء الاختبارات الجينية لتحديد أي أسباب وراثية كامنة لعيوب القلب الخلقية، حيث قد ترتبط بعض حالات DORV بمتلازمات وراثية [26, 27].

تشخيص تفريقي:

غالبًا ما يتطلب تشخيص DORV التمييز بين تشوهات القلب الخلقية الأخرى، مثل تبادل منشأ الأوعية الكبرى (TGA) ورباعي فالو(TOF)، والتي قد يكون لها سمات متشابهة ولكن مع اختلافات تشريحية متميزة.

فيما يلي بعض الاعتبارات الأساسية في التشخيص التفريقي لـــ DORV:

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة TGA :(TGA) هو عيب خلقي في القلب حيث ينشأ الشريان الأبهر من البطين الأيمن والشريان الرئوي من البطين الأيسر. في DORV، ينشأ كلا الشريانين الكبيرين من البطين الأيمن، بينما في TGA، يتم عكس كلا الشريانين في اتصالاتهما. يمكن أن يساعد ايكو القلب ودراسات التصوير الأخرى في التمييز بين DORV وTGA.

رباعي فالو :(TOF)هو عيب خلقي آخر في القلب يمكن الخلط بينه وبين DORV مع تضيق رئوي. يتكون TOF من أربعة تشوهات أولية: تضيق الرئوي، وتراكب الأبهر، والفتحة بين البطينين (VSD)، وضخامة البطين الأيمن ويتميز الدورف بتراكب الابهر >50 %.

البطين الأيسر ثنائي المخرج: في هذه الحالة، ينشأ كل من الشريان الأبهر والشريان الرئوي من البطين الأيسر.

من المهم تمييز هذا عن DORV، نظرًا لاختلاف شكل البطين والعيوب المرتبطة به.

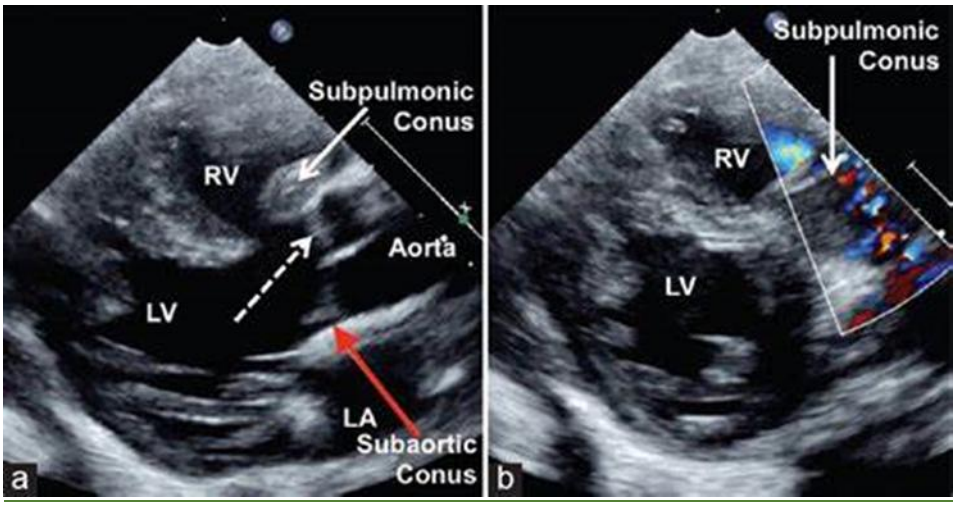
شذوذات البطين الوحيد: يمكن لبعض شذوذات البطين الوحيد، مثل متلازمة القلب الأيسر ناقص التصنع، أن تظهر بتشريح معقد يشمل الشرايين الكبيرة.

يجب أن يتضمن التشخيص التفريقي تقييم مورفولوجيا البطين والعيوب المرتبطة به لتمييزها عن DORV.

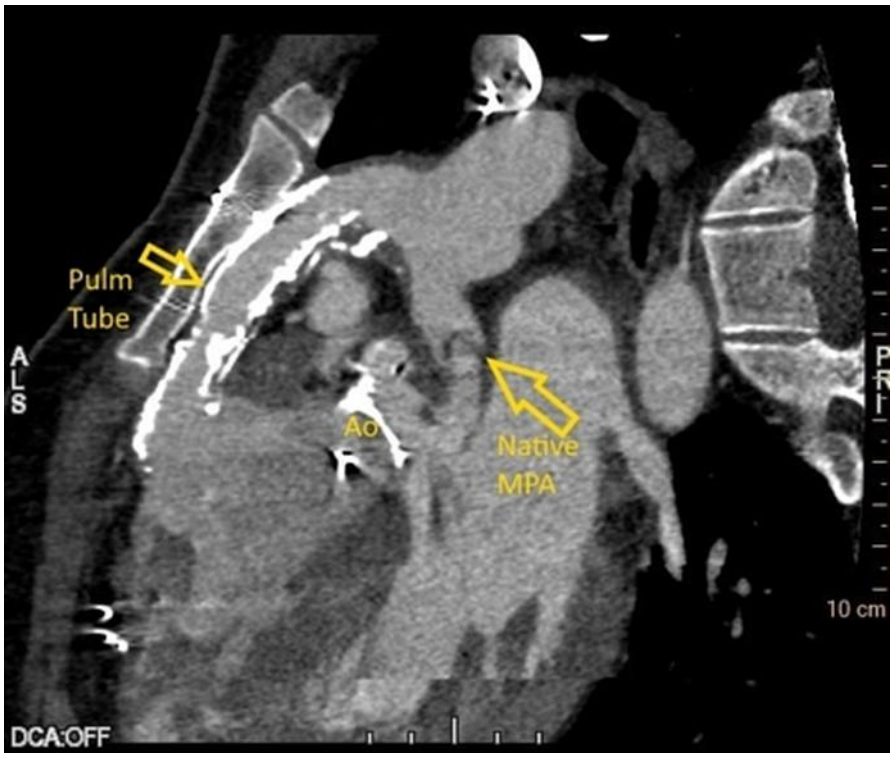
الفتحة بين البطينين (VSD): يمكن أن تحاكي بعض جوانب DORV ولكن يمكن تمييزها عادةً بناءً على منشأ الشرايين الكبيرة.

يتضمن DORV تراكب الابهر على الفتحة والحجاب بأكثر من 50%.

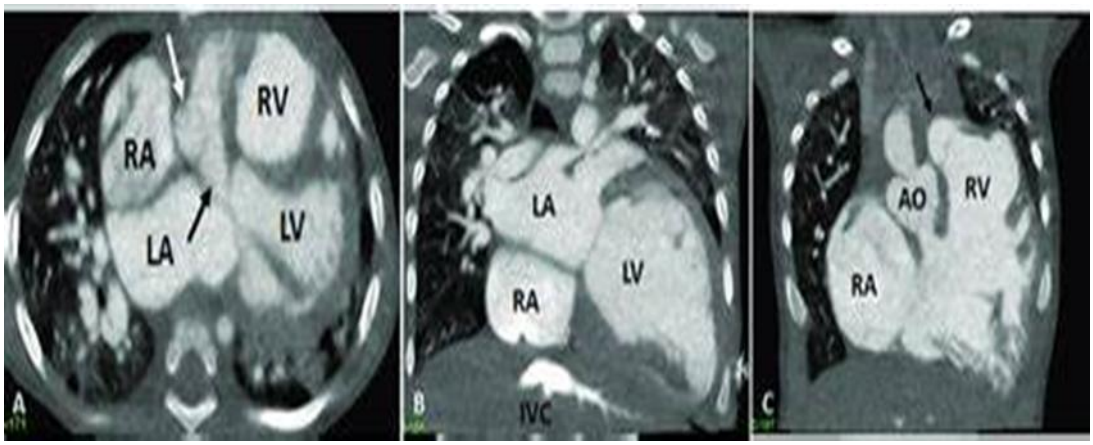
رتق الرئوي مع VSD، شذوذ إيبشتاين.



رسم توضيحي 1:ايكو قلبي يوضح البطين الأيمن ثنائي المخرج



رسم توضيحي *6*: صورة مرنان تظهر البطين الأيمن ثنائي المخرج



رسم توضيح7 : طبقي محوري يظهر البطين الأيمن ثنائي المخرج

9.تدبير حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج:

التدبير الدوائي:

يلعب العلاج الدوائي دوراً مهماً عند المرضى الذين يحضرون بقصور قلب احتقاني في حين أن دور العلاج الدوائي في تدبير عدم الاستقرار الهيموديناميكي عند حديثي الولادة ذوي التشوه الشديد والمصابين بالصدمة يقتصر على تحقيق الاستقرار فقط، ولتدبير هذه الحالات غالبا ما يلجأ إلى دعم الطريق الهوائي ومن ثم تسريب البروستاغلاندينE1، حيث يعمل البروستاغلاندين E1على الحفاظ على سلوكية القناة الشريانية وبالتالي المحافظة على تروية الأعضاء الانتهائية عند المرضى الحرجين، وتكون الاستجابة جيدة عند 80 % من المرضى، يمكن استخدام الأدوية كجزء من استراتيجية العلاج الشاملة لــ DORV، ولكنها تُستخدم عادةً لتدبير أعراض أو مضاعفات محددة مرتبطة بالحالة بدلاً من استخدامها كعلاج أولي.

فيما يلي بعض الأدوية التي يمكن استخدامها في علاج DORV والمضاعفات المرتبطة به:

البروستاغلاندين E1 (PGE1): غالبًا ما يتم إعطاء PGE1 للحفاظ على القناة الشريانية السالكة (PDA)، وهي وعاء دموي جنيني مهم يسمح للدم بتجاوز الجانب الأيمن للقلب ونقل الدم بشكل مباشر من الأبهر إلى

الشريان الرئوي والرئتين في حالات التضيق الرئوي الشديد، حتى يمكن إجراء التدخل الجراحي. وهذا يساعد على ضمان الأوكسجين الكافي في الدم.

مدرات البول: يمكن استخدام مدرات البول مثل furosemide لمعالجة الحمل الزائد للسوائل وتقليل عبء العمل على القلب عن طريق تقليل تراكم السوائل المفرط في الجسم.

المقويات القلبية: يمكن استخدام الأدوية المؤثرة في التقلص العضلي مثل الدوبوتامين أو الميلرينون لتحسين انقباض القلب وتحسين النتاج القلبي لدى المرضى الذين يعانون من تدني وظيفة القلب.

مضادات اضطراب النظم: قد يعاني بعض الأفراد المصابين بـــ DORV من عدم انتظام ضربات القلب، ويمكن وصف الأدوية المضادة لاضطراب النظم مثل الأميوداورون لتدبير عدم انتظام ضربات القلب.

مضادات التخثر: في الحالات التي يكون فيها خطر تشكل جلطات دموية داخل القلب، يمكن استخدام مضادات التخثر مثل الهيبارين أو الوارفارين لمنع مضاعفات الانصمام الخثري..

أدوية ارتفاع ضغط الدم الرئوي: قد يصاب بعض مرضى DORV بارتفاع ضغط الدم الرئوي. يمكن استخدام الأدوية مثل السيلدينافيل أو البوسنتان لتدبير هذه الحالة..

من المهم ملاحظة أن العلاج الأساسي لـــ DORV هو التصحيح الجراحي.

يعتمد النهج الجراحي المحدد والتوقيت على التشريح الدقيق والعيوب المرتبطة به الموجودة في كل حالة على حدة.

التدبير الجراحي:

يحتاج جميع الأطفال المصابين بـــ DORV تقريبًا إلى جراحة القلب المفتوح خلال السنة الأولى من حياتهم.

- الهدف من العلاج الجراحي ل DORV هو الاصلاح التشريحي الكامل أي اتصال البطين الايسر بالشريان الابهر والبطين الأيمن بالشريان الرئوي دون أي تضيق واغلاق ال VSD حيث يعتمد توقيت

العمل الجراحي على اعراض المريض والتشريح وتشوهات القلب المرافقة وبشكل عام يتم الاصلاح الكامل في أقرب وقت ممكن.

- معوقات الاصلاح الجراحي التشريحي الكامل:
- نقص تصنع بطيني
- تشوهات شديدة بالصمام الاذيني البطيني
- VSDs أو VSD بعيدة جدا .
- داء وعائي رئوي ساد غير عكوس .

التقنية الجراحية :

- DORV نمط VSD (تحت ابهرية أو Doubly committed بدون تضيق رئوي) يجب ان يخضع هؤلاء المرضى لإصلاح كامل في سن الرضاعة المبكرة للحد من تطور الداء الوعائي الرئوي الساد علما أن العمر الصغير بحد ذاته ليس عامل خطر للوفاة في المستشفى. يتم الاصلاح بتقنية النفق داخل البطين وذلك بتحويل دم البطين الايسر عبر ال VSD للأبهر برقعة حيوية على هيئة نفق.

في حالات نادرة عند المرضى الذين يعانون من قصور قلب احتقاني معند وليسوا مرشحين للإصلاح الكامل الفوري يجرى لهم pulmonary artery banding ولكن هذا الاجراء غير منصوح به روتينيا حيث يجب اجراء الاصلاح الكامل في مرحلة مبكرة بمجرد كان المريض مرشح مناسب.

نلاحظ حجم وموقع ال VSD بالنسبة للأبهر، إذا كانت صغيرة (أقل من قطر حلقة الابهر نقوم بتوسيعها من الامام والاعلى مع الحذر من اذية الصمام التاجي.

يتم استئصال الحزم العضلية السادة للبطين الأيمن وفي كثير من الاحيان قد نضطر لاستئصال جزء من الحاجز القمعي لإنشاء نفق مستقيم بين الVSD والابهر.

عادة يتم انشاء نفق من البطين الأيسر للأبهر عبر ال VSD دون حدوث تضيق في مخرج البطين الأيمن إذا كانت المسافة بين حلقة الصمام مثلث الشرف وحلقة الصمام الرئوي تساوي او تزيد عن قطر حلقة الصمام الابهري حيث يمكن تقييمها عبر الايكو قبل الجراحة.

الاختلاطات: نادرة

حصار قلب تام (غير شائع)، تضيق تحت أبهري، تضيق مخرج البطين الأيمن بالنفقVSD متبقية.

• DORV–TOF :

هذا الشكل هو الأكثر شيوعا لDORV ويمكن ان يتراوح التضيق الرئوي من صمامي خفيف او تحت صمامي او فوق صمامي او رتق صريح بالصمام الرئوي.

- ربما من الصعب تمييزه عنTOF.
- في تقتنية الاصلاح تشبه تلك المجراة في مرضى رباعي فاللو باستثناء اغلاق ال VSD الذي يكون بتقنية النفق بدلا من الرقعة المستقيمة .
- اذا كان الاصلاح داخل البطين ممكن وتشريح الشرايين الاكليلية طبيعي ينصح بالاصلاح عند بلوغ 6 أشهر .
- اما اذا كانت الحالة السريرية للمريض قبل الجراحة سيئة واذا كان هناك تشوهات غير قلبية مرافقة فينصح باجراء شنت جهازي رئوي ملطف قبل الاصلاح النهائي وكذلك في حال وجود نقص تصنع بالشرايين الرئوية .
- الوضع الوظيفي للمتبقين على قيد الحياة ممتاز.

- DORV–TGA (تاوسينغ بينغ):

هذا الشكل يترافق بشكل شائع مع تضيق قوس الابهر، تضيق تحت ابهري، توضع الرئوي والابهر بجانب بعضهما البعض وعدم توافق مهم بقطر الشرايين الكبرى حيث يكون قطر الصمام الابهري أصغر بكثير من قطر الصمام الرئوي.

الخيارات الجراحية للآفة:

1- اغلاق الVSD برقعة توجه البطين الأيسر الى الشريان الرئوي مع اجراء تحويل اذيني (senning,Mustard))

2- اغلاق الVSD برقعة توجه البطين الأيسر إلى الشريان الابهر ومفاغرة الشريان الرئوي مع الابهر طوليا لزيادة حجم الابهر بعملية(Damus-kaye-stansel)وزرع طعم صمامي يصل مخرج البطين الأيمن مع النهاية البعيدة للشريان الرئوي.

3-Kawashima repair نفق من ال VSD للأبهر.

4-نفق من ال VSD للشريان الرئوي مع اجراء تحويل شرياني.

5- اجراء راستيللي

6- اجراء REV او عملية لوكومت

7- عملية نيكادو

يتم اختيار الاجراء المناسب حسب علاقة الشرايين مع بعضها وموضع وحجم ال VSD.

أكثر المقاربات استخداما في اصلاح ال DORV مع VSD تحت رئوي هي اجراء نفق برقعة عبر الVSD للصمام الرئوي واجراء تحويل شرياني وذلك بسبب مرونة اجراءها بكل علاقات الشرايين الكبرى ببعضها.

DORV-VSD noncommitted:

بدون تضيق مخرج البطين الأيمن:

الاصلاح ثنائي البطينات (نفق داخل البطين الى الابهر أو نفق داخل البطين الى الرئوي مع اجراء تحويل شرياني)

يتطلب النفق للشريان الأبهر أن تكون المسافة بين حلقة الصمام الرئوي ومثلث الشرف مناسبة وكبيرة.

مع تضيق بمخرج البطين الأيمن:

قد يكون الانسداد صمامي او تحت صمامي او رتق رئوي.

فاذا كان الانسداد معزول عضلي تحت صمامي عندها يمكن اجراء الاصلاح داخل البطين أو التحويل الشرياني مع اغلاق ال VSD للرئوي مع توسيع مخرج البطين الأيمن برقعة.

وعندما يكون الانسداد صمامي يجرى نفق من الVSD للأبهر ويغلق مخرج البطين الأيمن ونجري راستيللي او الافضل REV أو عملية نيكادو.

الاصلاح وحيد البطين مع او بدون تضيق مخرج بطين ايمن:

يتم هذا الاجراء عندما يكون هناك نقص تصنع بطيني كبير او صمام اذيني بطيني مشوه بشدة أو VSDs.

- حيث يتم تخفيف الزرقة الشديدة بشنت جهازي رئوي (بلالوك) أو تخفيف الجريان الرئوي (pulmonary banding) حتى عمر 6 اشهر لنجري عملية غلين وفي عمر 1.5–2 سنة يتم اجراء عملية فونتان وهنا يوصى بتوسيع ال VSD.
- DORV–AVSD:

1–الاصلاح ثنائي البطينات :غالبا ما يترافق هذا النمط ب heterotaxy syndrome والاكثر شيوعا right isomerism مع غياب الطحال وشذوذ عود الاتصال الوريدي، وغالبا يكون لديهم نمط وراثي طبيعي وعادة يكون تشريح AVSD من نمط C حسب تصنيف راستيللي.

2–اصلاح بطين وحيد.

الجراحة الاختيارية: في بعض الحالات، قد يوصى بإجراء عملية جراحية حتى لو لم يكن المريض يعاني من الأعراض حاليًا. يمكن إجراء عملية جراحية اختيارية لمنع المضاعفات المستقبلية والحفاظ على وظائف القلب [4، 29، 30].

التقييم ما قبل العمل الجراحي والتخطيط للجراحة:

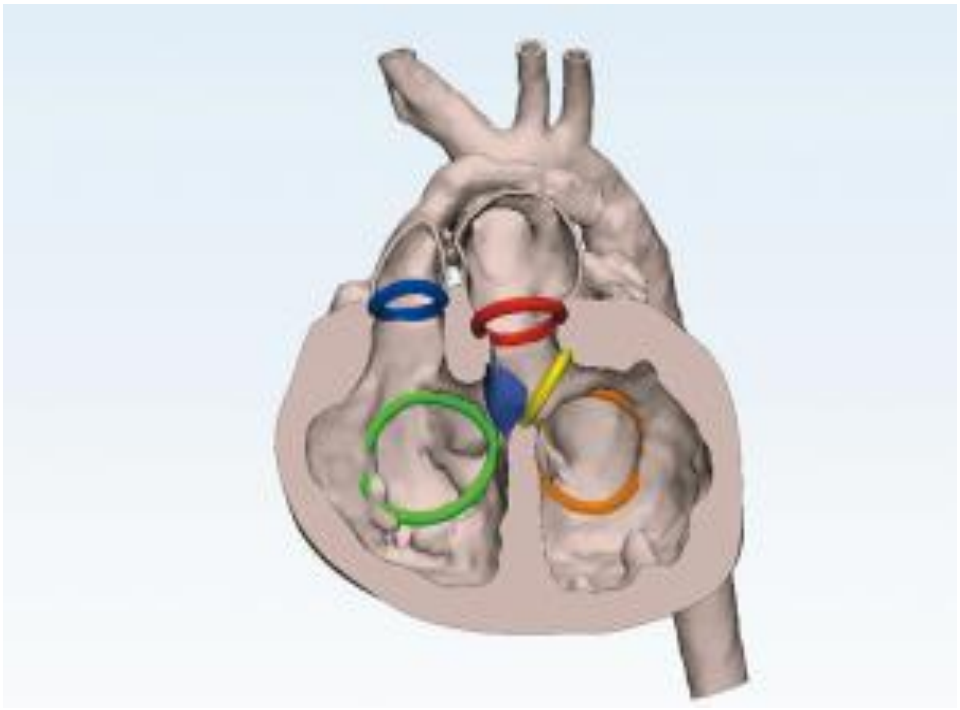
اختيار النهج الأمثل يعتمد على متغيرين، وهما موضع الاتصال بين البطينين (موقع الفتحة بين البطينين)، والعلاقة بين مناشئ الشرايين. إن النهج الجراحي الأمثل، بطبيعة الحال، هو توصيل البطين الأيسر بالشريان الأبهر دون عائق، مع ترك البطين الأيمن في اتصال حر مع الجذع الرئوي، دون الحاجة إلى إدخال قناة صنعية. عند توصيل البطين الأيسر بالشريان الأبهر، فإن أبسط طريقة هي إنشاء نفق داخل تجويف البطين الأيمن الذي يوجه دم البطين الأيسر نحو الصمام الأبهري. مع استثناءات قليلة جدًا، يمكن تحقيق ذلك بشكل عام، بغض النظر عن موضع فتحة الصمام الأبهري. النقطة الحاسمة هي فهم ما إذا كان البطين الأيمن يبقى في اتصال حر مع الجذع الرئوي بعد بناء النفق بين البطينين. في هذا الصدد، السمة الحاسمة ليست موضع جذر الأبهر، بل موضع الصمام الرئوي. في القلب الطبيعي، لا يكون مخرج البطينين متوازيا. ونظرًا لوجود القمع العضلي تحت الرئوي، فإن فوهة الصمام الرئوي تكون بعيدة عن الصمام مثلث الشرف، وبالتالي يجب أن يدور الدم غير المؤكسج القادم من الصمام مثلث الشرف للوصول إلى الصمام الرئوي.

عندما ينشأ كلا الشريانين من البطين الأيمن، طالما أن الجذر الرئوي بعيد عن الصمامات الأذينية البطينية، يمكن أن تزيد المسافة بين الصمامات الأذينية البطينية وفتحة الصمام الأبهري دون تغيير العلاقة بين مسارات الجريان الأيمن والأيسر. وبالتالي، فإن الموقع الأمامي لجذر الأبهر قد يؤدي إلى إطالة النفق المطلوب تحت الأبهر، لكنه لن يحول دون ترك مسار دون عائق من البطين الأيمن إلى الصمام الرئوي.

ومع ذلك، إذا لم يمتلك الجذر الرئوي قمعًا متطورًا بشكل جيد، وكان قريبًا جدًا من الصمامات الأذينية البطينية، أو حتى مستمرًا معها، فقد يصبح من المستحيل الحفاظ على العلاقات الطبيعية بين مخرج البطين الأيمن والأيسر. في هذا الحالة، يمكن أن يؤدي إنشاء نفق واسع من البطين الأيسر إلى الشريان الأبهر إلى إضعاف الاتصال المتبقي بين الصمام مثلث الشرف والصمام الرئوي. يعتمد مخرج البطين الأيسر على المسافة بين الصمام مثلث الشرف والصمام الرئوي. حتى عندما تكون الفتحة بين البطينين بعيدة فقد تم مؤخرًا

الإبلاغ عن نتائج جيدة، في المرضى الذين تزيد أعمارهم عن عامين، عن طريق وضع وصلة وعائية كقناة داخل البطينات لإعادة توجيه الفتحة إلى الشريان الأبهر، وتوسيع الفتحة بين البطينين واستئصال العضلات المتضخمة عند الضرورة [6, 19, 30–34]

ومع مراعاة هذه السمات، يصبح من الممكن فصل الحالات ذات الجذعين الشريانيين الخارجين من البطين الأيمن إلى قسمين. في المجموعة الأولى، يكون ترتيب الجذور الشريانية بحيث تكون المسافة بين الصمام مثلث الشرف والصمام الرئوي مساوية على الأقل لقطر جذر الأبهر. عندما يتم استيفاء هذا المعيار، فمن الممكن عادةً إنشاء النفق غير المحدد للجريان المطلوب إلى جذر الأبهر دون التسبب في أي عائق للاتصال المتبقي بين البطين الأيمن والصمام الرئوي. وفي المجموعة الثانية تكون المسافة بين الصمام مثلث الشرف والصمام الرئوي أقل من قطر جذر الأبهر. ويعني التعرف على هذه الميزة أن إنشاء نفق بسيط إلى جذر الأبهر لن يكون ممكنًا، وستكون هناك حاجة إلى خيار جراحي آخر. في أولئك الذين يستوفون هذا المعيار الثاني، قد يختلف موضع الصمام الأبهري. حتى لو كان الصمام الأبهري في وضع شبه طبيعي، فإن إنشاء نفق بسيط داخل البطينات لن يكون ممكنًا. في مثل هؤلاء الأفراد، يكون الخيار الجراحي في حالة عدم وجود تضيق تحت الرئوي هو إنشاء نفق إلى الجذر الرئوي، ثم إجراء تبديل الشرايين. عندما يكون هناك انسداد إضافي تحت الرئوي، قد تكون الخيارات هي الإصلاح على النحو الذي اقترحه راستيللي، أو إجراء REV ، أو نهج Bex–Nikaidoh. [6، 30، 32، 35، 36]



رسم توضيحي 8: إعادة بناء ثلاثية الأبعاد لمريض خضع لعملية إصلاح تبديل شرياني لبطين أيمن ثنائي المخرج بعد إنشاء نفق من الفتحة بين البطينين إلى الجذع الرئوي. (أزرق داكن)، فتحة الصمام الرئوي؛ فتحة الصمام الأبهري الحمراء؛ برتقالي،فوهة الصمام التاجي. خضراء مثلث الشرف؛ الأصفر، الخطوط العريضة للاتصال بين البطينين. اللون الأرجواني، موضع الرقعة التي تم وضعها لتوصيل الفتحة بين البطينين بالجذع الرئوي.

<u>ملخص بعض النقاط الجراحية:</u>

التعريف المتفق عليه من قبل اللجان المشتركة لجمعية جراحي الصدر والرابطة الأوروبية لجراحة القلب والصدر كان التي يتم فيها دعم كلا الجذعين الشريانين، في الجزء الأكبر منهما، بواسطة البطين الأيمن. أدرك هذا النهج أن وجود القمع الثنائي، أو المخروط، لم يكن معيارا أساسيا للتشخيص. وبغض النظر عن

التعريف الدقيق، فقد تم الآن نشر عدد كبير من الدراسات حول كل من الشكل والتصنيف. بالإضافة إلى الأساليب الجراحية المتاحة. في هذا الصدد، فإن التطورات الحديثة في التصوير المقطعي عالي الدقة، إلى جانب إعادة البناء والطباعة التشريحية ثلاثية الأبعاد، قد أنتجت أيضًا سلسلة من المقالات التي تسلط الضوء على فائدتها في تخطيط النهج الجراحي للإصلاح. وقام آخرون بتقييم عمليات المحاكاة العددية التي تم الحصول عليها بتكوينات هندسية مختلفة [42–37 ,31 ,4].

أدت المناقشات المتعددة إلى إنشاء العديد من المجموعات الفرعية المقترحة ضمن الأفراد الذين تم تجميعهم معًا بنفس الاتصال البطيني الشرياني. وهذا ما جعل من الصعب، في بعض الأحيان، تقدير أي مريض لديه نوع معين من الشكل خضع لعملية جراحية باستخدام نهج جراحي معين. منذ عدة سنوات مضت، ذكر ريبلوج وزملاؤه، بقدر كبير من التبصر، أن "تعريف تشوه القلب الخلقي أقل أهمية من كيفية إصلاح التشوه، ولا يمكن التأكد من مزايا نوع واحد من الإصلاح على نوع آخر إلا إذا عرف المرء أن كل نوع من الإصلاحات تم إجراؤه لإصلاح نفس النوع من الآفة "[43].

تستطب الجراحة لجميع المرضى الذين يعانون من DORV.

• التوقيت الأمثل للجراحة يختلف بين مختلف أنواع DORV.

• DORV مع VSD تحت الأبهر: تصحيح كلي على مرحلة واحدة.

• DORV مع PS: النهج الجراحي هو نفسه لرباعي فالو

• DORV مع VSD تحت الرئوي: يشبه تبادل منشأ الأوعية الكبرى الكامل مع VSD

• DORV مع VSD بعيدة: يوصى بالإصلاح ثنائي البطينات ولكن قد لا يكون ممكنا في جميع الحالات.

أخذ قرار فيما يتعلق بالإصلاح ثنائي البطينات أو عملية فونتان يمكن أن يكون صعباً وينبغي أن يتم أثناء مرحلة الطفولة.

• عندما تكون ال VSD صغيرة ومحددة للجريان، يجب توسيعها خلال الجراحة.

اختلاطات الجراحة واعتبارات تقنية أخرى:

- انسداد مخرج البطين الأيسر يعد شائعاً هنا بعد إصلاح حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج.

حيث أــن رقعة ال VSD هنا توضع بمستوى مائل أكثر من حالات بسيطة أخرى للفتحة بين البطينين، وبالتالي تصبح ال VSD أكثر تسبباً لإعاقة مسار الدم بعد الجراحة.

- تشخيص حالات البطين الأيمن سهل خلال المرحلة الجنينية وهنا لا بد من استقصاء التيموس خلال التصوير بالإيكو لاحتمالية تشخيص deletion 22q11.2 syndrome.

لا يوجد تشخيص اسمه بطين أيمن ثنائي المخرج وحسب. دوماً يجب تحديد التصنيف بموقع الفتحة في الحاجز بين البطينين، ووجود أو غياب التضيق الرئوي.

القسم العملي

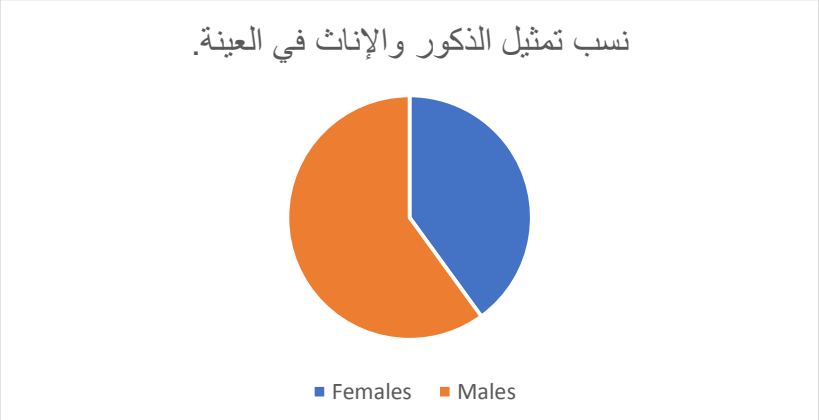
النتائج:

1.التوزع بحسب الجنس:

تبين أشكال التمثيل البياني التالية أن نسبة الذكور (60%) أعلى قليلاً من الإناث (40%).

جدول18: توزع العينة بحسب الجنس بالتكرارات و النسب المئوية.

		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	الإناث	48	40.00	40.00
	الذكور	72	60.00	60.00
	Total	120	100.0	100.0



المخطط البياني 1: نسب تمثيل الذكور والإناث في عينة الدراسة.

2.التوزع بحسب العمر(بالشهور):

الفئة العمرية المستهدفة في بحثنا هذا هي الأطفال المشخصين بحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج، وتتراوح أعمار الأفراد في العينة بين 1.5 شهر إلى 13سنة أو 156شهر، كما أن متوسط الأعمار بلغ حوالي 26 شهر

± 14 أشهر. (جدول 2)

جدول 19: الإحصاءات الوصفية المتعلقة بتوزع العينة بحسب العمر.

Statistics		
العمر		
N	Valid	120
	Missing	0
Mean		25.90
Median		24.00
Mode		24
Std. Deviation		14.118
Variance		50.668
Minimum		1.5
Maximum		156

وباستخدام اختبار Independent Samples T تم التوصل ل P–value > 0.05، تعني بغياب الفرق المهم إحصائياً بين الذكور والإناث من حيث متوسط الأعمار الممثلة لها. (جدول5,4،3)

جدول4: اختبار T لدراسة الفرق بين مجموعتي الذكور والإناث بحسب العمر.

Independent Samples Test

		Levene's Test for Equality of Variances		t-test for Equality of Means						
		F	Sig.	t	Df	Sig. (2-tailed)	Mean Difference	Std. Error Difference	95% Confidence Interval of the Difference	
									Lower	Upper
Age	Equal variances assumed	.125	.725	-.373-	61	.711	-.714-	1.916	-4.545-	3.117
	Equal variances not assumed			-.366-	38.235	.716	-.714-	1.951	-4.663-	3.234

جدول5: الفرق بين مجموعتي الذكور والإناث بحسب متوسط أعمار أفراد كل منها.					
Descriptives					
	الجنس			**Statistic**	**Std. Error**
Age	الذكور	Mean		24 .43	1.621
		95% Confidence Interval for Mean	Lower Bound	7.05	
			Upper Bound	13.81	
		Median		8.00	
		Variance		55.157	
		Std. Deviation		7.427	
	الإناث	Mean		25.14	1.086
		95% Confidence Interval for Mean	Lower Bound	8.95	
			Upper Bound	13.34	
		Median		10.00	
		Variance		49.540	
		Std. Deviation		7.038	

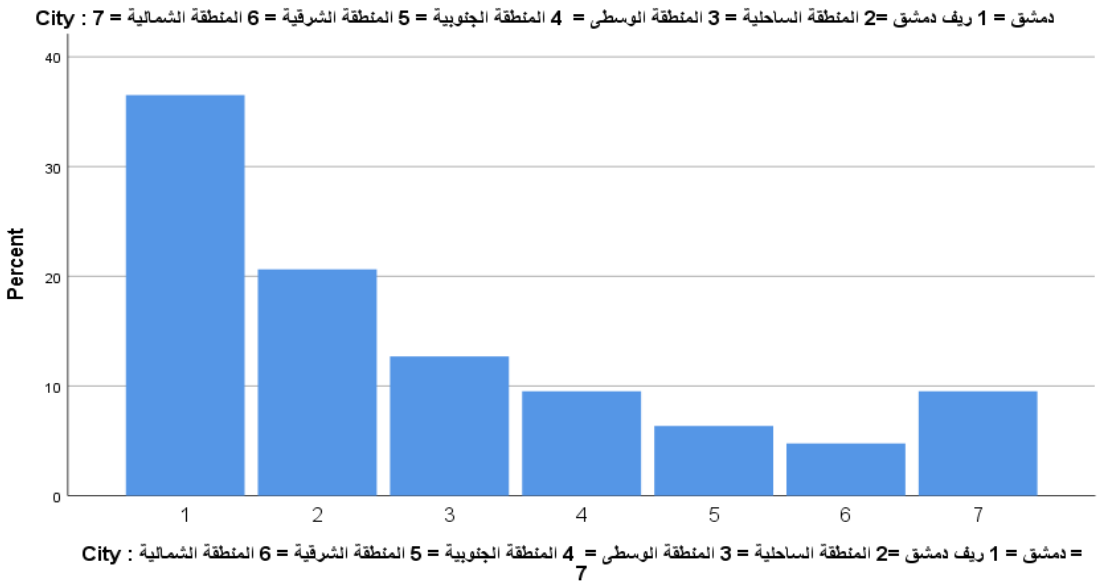
3.توزع العينة بحسب المحافظات:

نلاحظ هنا أن التمثيل الأكبر للأطفال المرضى المشمولين في الدراسة في دمشق بنسبة 38.3% وريف دمشق بنسبة 21.6% وكذلك المناطق الساحلية بنسبة 13.3%، في حين يكون توزع باقي المناطق السورية قليلاً ومتقارباً بنسب 4.8-10%. (جدول 6 ومخطط 2)

جدول 6: توزع أفراد العينة بحسب المنطقة الجغرافية.

City

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	دمشق	46	38.3	38.3	38.3
	ريف دمشق	26	21.6	21.6	59.9
	المنطقة الساحلية	16	13.3	13.3	73.2
	المنطقة الوسطى	12	10.0	10.0	83.2
	السويداء، درعا، القنيطرة	8	6.3	6.3	89.5
	المنطقة الشرقية	6	4.8	4.8	94.3
	حلب و إدلب	6	4.8	4.8	100.0
	Total	120	100.0	100.0	



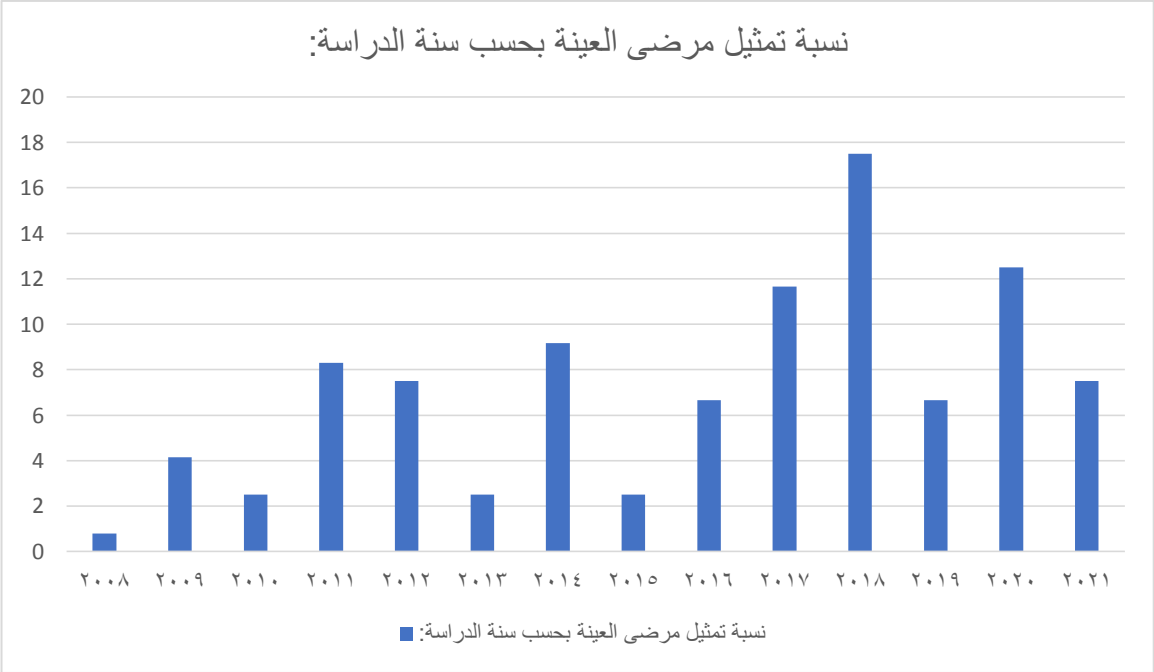
المخطط البياني 2 : تمثيل العينة بحسب المنطقة الجغرافية بالأعمدة.

4. توزع العينة بحسب سنة الدراسة:

وكما أسلفنا سابقاً، فقد شملت الدراسة مجموعة من مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج وذلك بين عام 2008 وعام 2021.

وفيما يلي نجد أن في الجدول 7 والمخطط 3 تمثيلاً للعينة بحسب سنة الدراسة، ويكون التوزع متباينـــاً مـــع تزايد ملحوظ في عدد المرضى مع تقدم سنوات الدراسة مع ذروة في سنة 2018 بنسبة 17.5%.

جدول7: توزع العينة بحسب سنة الدراسة.					
Study Year					
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	2008	1	0.80	0.80	0.80
	2009	5	4.16	4.16	4.96
	2010	3	2.50	2.50	7.46
	2011	10	8.30	8.30	15.76
	2012	9	7.50	7.50	23.26
	2013	3	2.50	2.50	25.76
	2014	11	9.16	9.16	34.92
	2015	3	2.50	2.50	37.42
	2016	8	6.66	6.66	44.08
	2017	14	11.66	11.66	55.74
	2018	21	17.50	17.50	73,24
	2019	8	6.66	6.66	79,9
	2020	15	12.50	12.50	92.4
	2021	9	7.50	7.50	100.0
	Total	120	100.0	100.0	



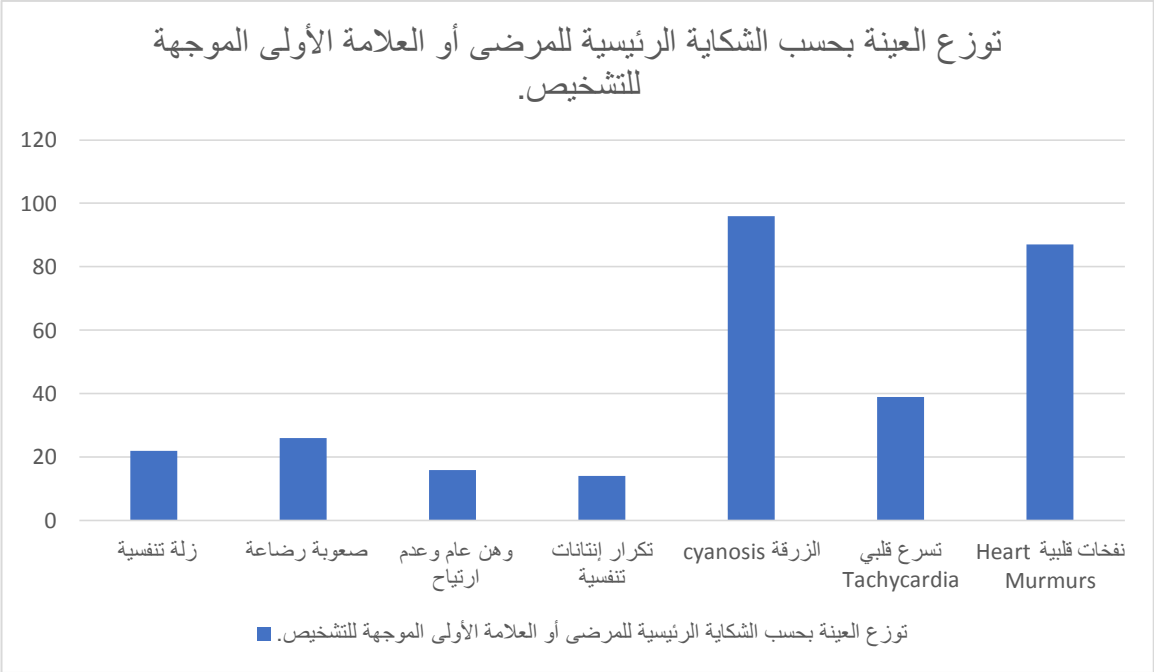
المخطط البياني3 : تمثيل العينة بحسب سنة الدراسة 2008-2021.

5.<u>التوزع حسب الشكاية الرئيسية والأعراض السريرية:</u>

في حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج تتركز الشكايات السريرية ضمن طيف يشمل أعراض قصور القلب (زلة تنفسية، صعوبة رضاعة، تعرق) وتكرر إنتانات تنفسية ووهن عام، فيما تكون أشيع العلامات الملاحظة في البداية هي الزرقة بنسبة 80% بدرجات متباينة غالباً بعد الولادة بشكل مباشر أو مبكر و ترافق ذلك مع تبقرط الأصابع و تشيع أيضاً النفخات القلبية بنسبة 72.5%، أشيعها كانت نفخات انقباضية right apical systolic murmur في 50% من الحالات (الجدول8 والمخطط البياني 4)..

جدول8: توزع العينة بحسب الشكاية الرئيسية للمرضى أو العلامة الأولى الموجهة للتشخيص.

Presentation:				
		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	tachypnea or زلة تنفسية shortness of breath	22	18.3	18.3
	Difficulty صعوبة رضاعة eating or gaining weight	26	21.67	21.67
	وهن عام وعدم ارتياح Unusual sleepiness	16	13.3	13.3
	تكرار إنتانات تنفسية	14	11.7	11.7
	cyanosis الزرقة	96	80.0	80.0
	Tachycardia تسرع قلبي	39	32.5	32.5
	Heart نفخات قلبية Murmurs	87	72.5	72.5



المخطط البياني4 : تمثيل بياني للشكايات الرئيسية للمرضى بالنسب المئوية.

6. التوزع بحسب الوزن (كغ):

يبلغ متوسط أوزان أفراد العينة المدروسة حوالي 12 كغ ± 2.1 وهو مجال قريب من المتوسط المقدر بحسب العمر لأوزان الأفراد الطبيعيين بفارق انحراف معياري ±1 على الأكثر، و هو أمر لافت لمرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج المترافق مع حالات متعددة الطيف من تشوهات قلبية. لكن هناك اختلاف مهم جداً بين مجموعتي المرضى تحت السنتين وفوق السنتين من حيث متوسط الوزن فيكون متوسط أوزان الأطفال المرضى المشخصين بأعمار بالأشهر أو أقل من سنتين أقل بكثير من القيم الطبيعية.

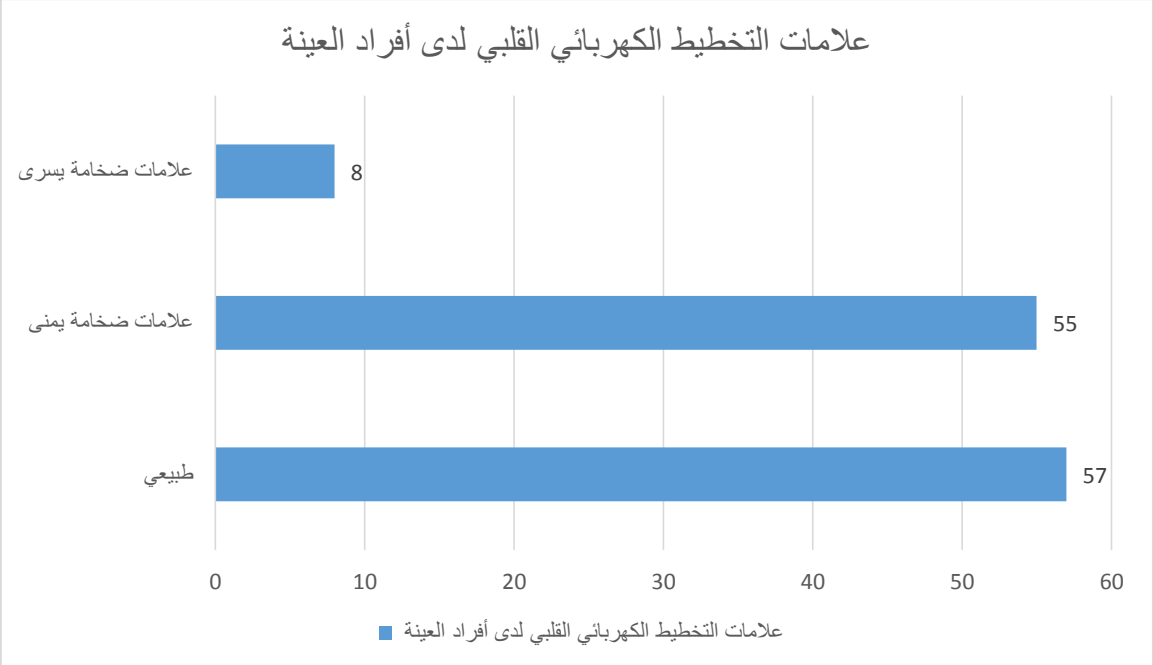
جدول 9: الإحصاءات الوصفية المتعلقة بتوزع العينة بحسب الوزن.				
Statistics				
الوزن (كغ)				
N	Valid	(Total) 120	< 2 years old	> 2 years old
	Missing	0		
Mean		12.11	7.22	13.23
Median		12.80	6.65	13.00
Mode		–	–	–
Std. Deviation		2.1	3.44	2.95
Variance		–	–	–
Minimum		3.9	3.9	12.5
Maximum		45	12	45

7.تخطيط القلب الكهربائي:

هنا نلاحظ أنها أكثر ما تكون نتائج طبيعية (47.5%) أو ضخامة يمنى بنسبة 46% مع محور أيمن والتي قد تعزى لتضيق الرئوي. في حين تتوارد حالات أقل من ضخامة القلب الأيسر 8 حالات بنسبة 6.4%.(جدول 10، مخطط بياني 5).

جدول10: علامات التخطيط القلبي لدى أفراد العينة.

ECG					
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	طبيعي	57	47.5	47.5	47.5
	علامات ضخامة يمنى	55	45.8	45.8	93.3
	علامات ضخامة يسرى	8	6.40	6.40	100.0
	Total	120	100.0	100.0	



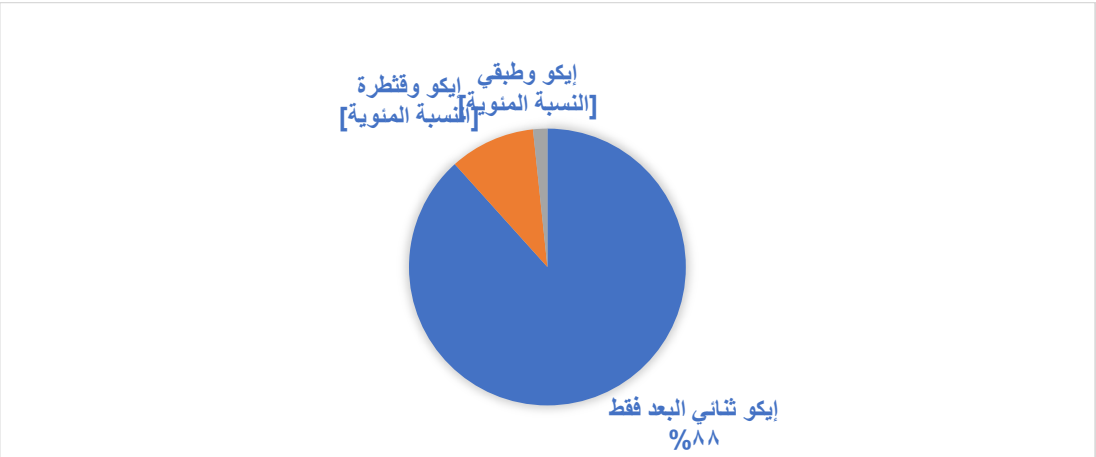
المخطط البياني5 : مخطط لعلامات تخطيط القلب و نسب تمثيلها في العينة.

8.الإجراءات التشخيصية:

الإيكو ثنائي البعد هو الإجراء التشخيصي الرئيسي الممثل لكافة الحالات وتم الاكتفاء به في معظم الحـــالات، في حين نجد أن حالتين تم الاستعانة فيها بالطبقي المحوري و 12 بالقثطرة القلبية (جدول 11، مخطـــط 6). ويقيس الإيكو القلبي في العينة وظيفة العضلة القلبية بدلالة الكسر القذفي وشـــكل التشـــوه الحاصـــل ونمطـــه والممال عبر الصمام الرئوي وهو ما سنستعرضه تباعاً.

جدول11:نسب و تكرار الإجراءات التشخيصية المعتمدة في الحالات المدروسة:

		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	إيكو ثنائي البعد فقط	106	88.3	88.3
	إيكو+ قثطرة	12	10.0	10.0
	إيكو+ طبقي محوري	2	1.6	1.6
	Total	120	100.0	100.0



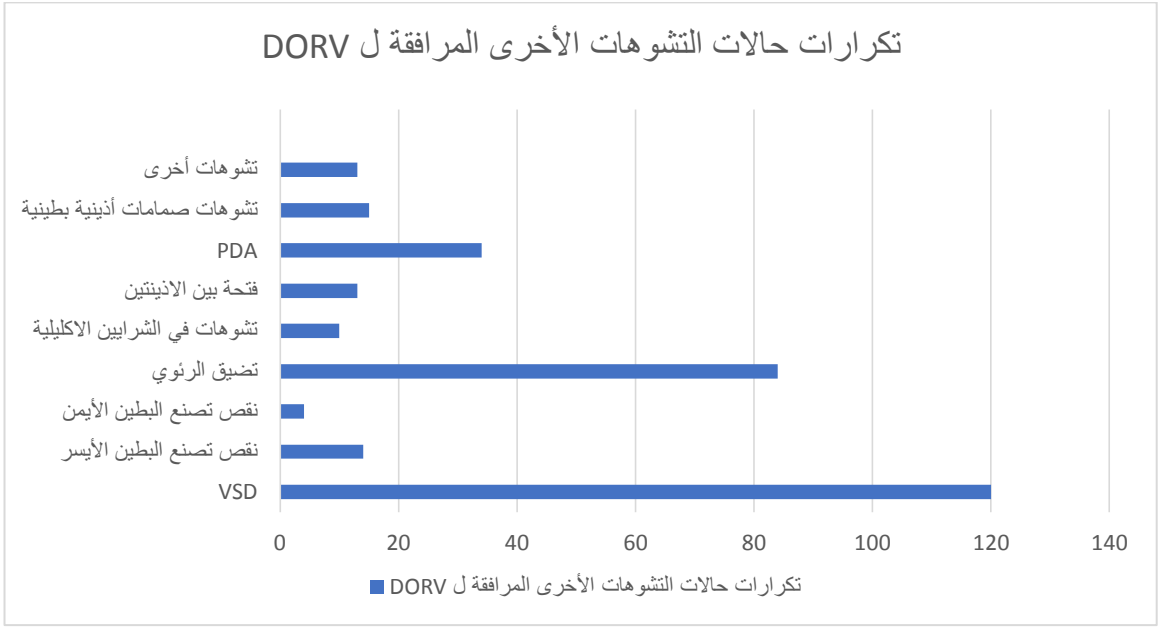
المخطط البياني6 : الإجراءات التشخيصية

9. التوزع بحسب التشوهات القلبية المشخصة المرافقة:

تترافق حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج مع طيف واسع جداً من التشوهات القلبية الخلقية، والتي قد ترتبط بالأساس التطوري الجنيني للحالة بشكل عام، ولعل أشيع هذه التشوهات في سياق هذه الدراسة هي حالات ال VSD التي تواجدت في كل مرضى العينة، وكذلك الحالات المترافقة بتضيق الصمام الرئوي بنسبة 70% من الحالات.

تم تقصي أنماط أخرى للتشوهات القلبية غير متعلقة بالأجواف القلبية كحالات تشوهات الشرايين الاكليلية ويلحظ تواردها بنسب عالية أيضاً، كذلك الأمر عند الإشارة لتشوهات أعضاء أخرى خاصة تشوهات في مستوى الجهاز البولي والتي تواردت في خمس الحالات تقريباً.

جدول12: توزع العينة بحسب التشوهات القلبية وغير القلبية الموجودة في قصة المريض السريرية.				
Presentation:				
		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	VSD	120	100	100
	نقص تصنع البطين الأيسر	14	11.6	11.6
	نقص تصنع البطين الأيمن	4	3.3	3.3
	تضيق الرئوي	84	70.00	70.00
	تشوهات في الشرايين الاكليلية	10	8	8
	فتحة بين الأذينتين	13	10.83	10.83
	تشوهات صمامات أذينية بطينية	15	12.50	12.50
	PDA	34	28.3	28.3
	تشوهات أخرى	13	10.38	10.38



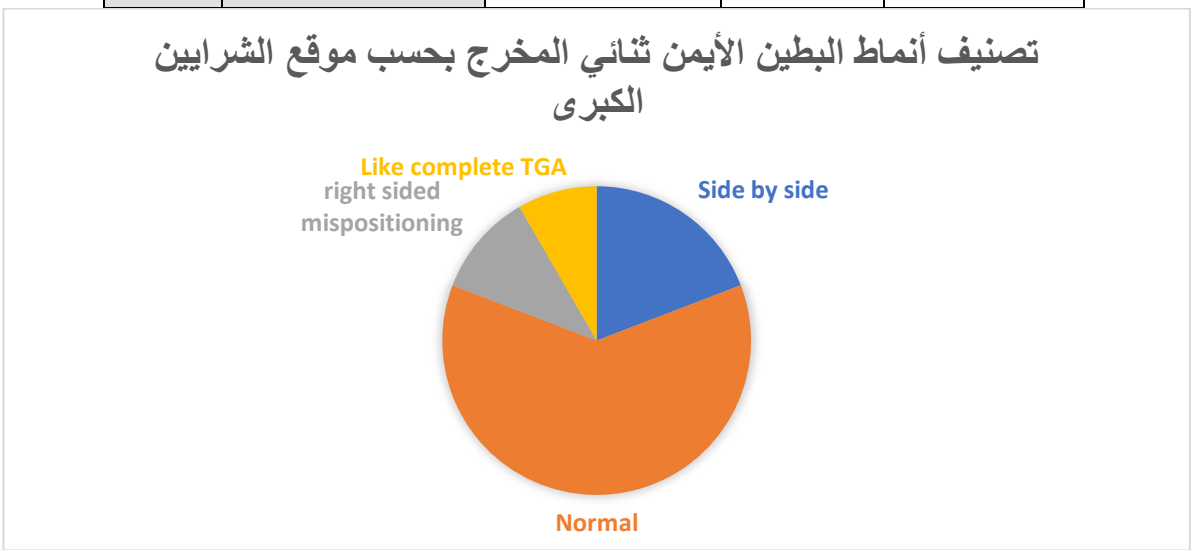
المخطط البياني7 : مخطط توزع العينة بحسب التشوهات القلبية وغير القلبية الموجودة في قصة المريض السريرية..

10.التوزع بحسب تصنيف حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج:

بحسب علاقة موقع الشرايين الكبرى(التوضع):

لهذا التصنيف أهمية جراحية عالية، وفي عينة البحث أشيع توضع كان من نمط Normal حيث كل من الشريانين الأبهر والرئوي يتوضعان بموقعهما الاعتيادي النسبي وذلك بنسبة حوالي 62% من العينة، كذلك التوضع side by side نسبته عالية حوالي 19%، أما التوضعات الأخرى كانت قليلة التوارد.

جدول13:تصنيف أنماط البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب موقع الشرايين الكبرى				
		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	Side by side	23	19.16	19.16
	Normal	74	61.66	61.66
	right sided mispositioning	13	11.16	11.16
	Like complete TGA	10	8.00	8.00
	Total	120	100.0	100.0



المخطط البياني8: مخطط توزع العينة بحسب تصنيف أنماط البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب موقع الشرايين الكبرى..

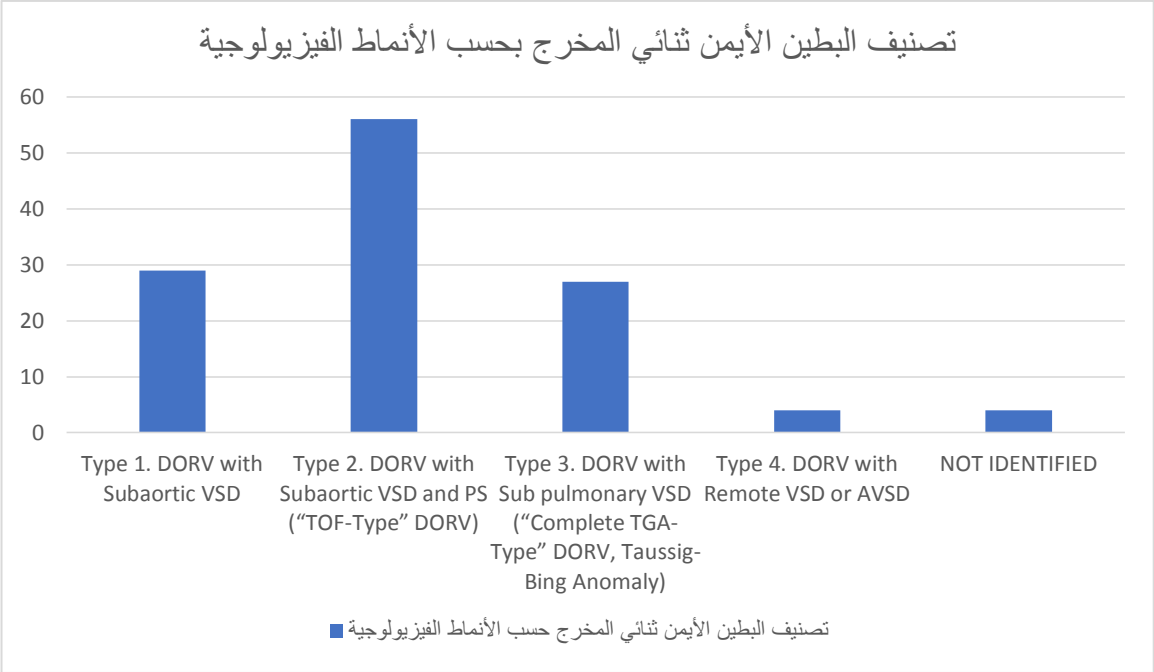
بحسب النمط الفيزيولوجي:

تتنوع بشكل كبير الحالات الهموديناميكية المرتبطة بالتشوه القلبي المعقد الحاصل في حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج، وبالتالي أيضاً تتنوع بشكل كبير التظاهرات السريرية الحاصلة مما يزيد صعوبة التصنيف. لذلك وزعنا المرضى هنا حسب الأنماط الفيزيولوجية المتفق عليها للبطين الأيمن ثنائي المخرج.

بالعموم فإن أشيع أنماط هذه الحالة هو ترافق DORV مع فتحة بين البطينين تحت الابهر مع تضيق رئوي في عينة الدراسة بنسبة تقارب نصف أفراد عينة الدراسة (الجدول 14و المخطط البياني 9).

جدول14:تصنيف البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب الأنماط الفيزيولوجية

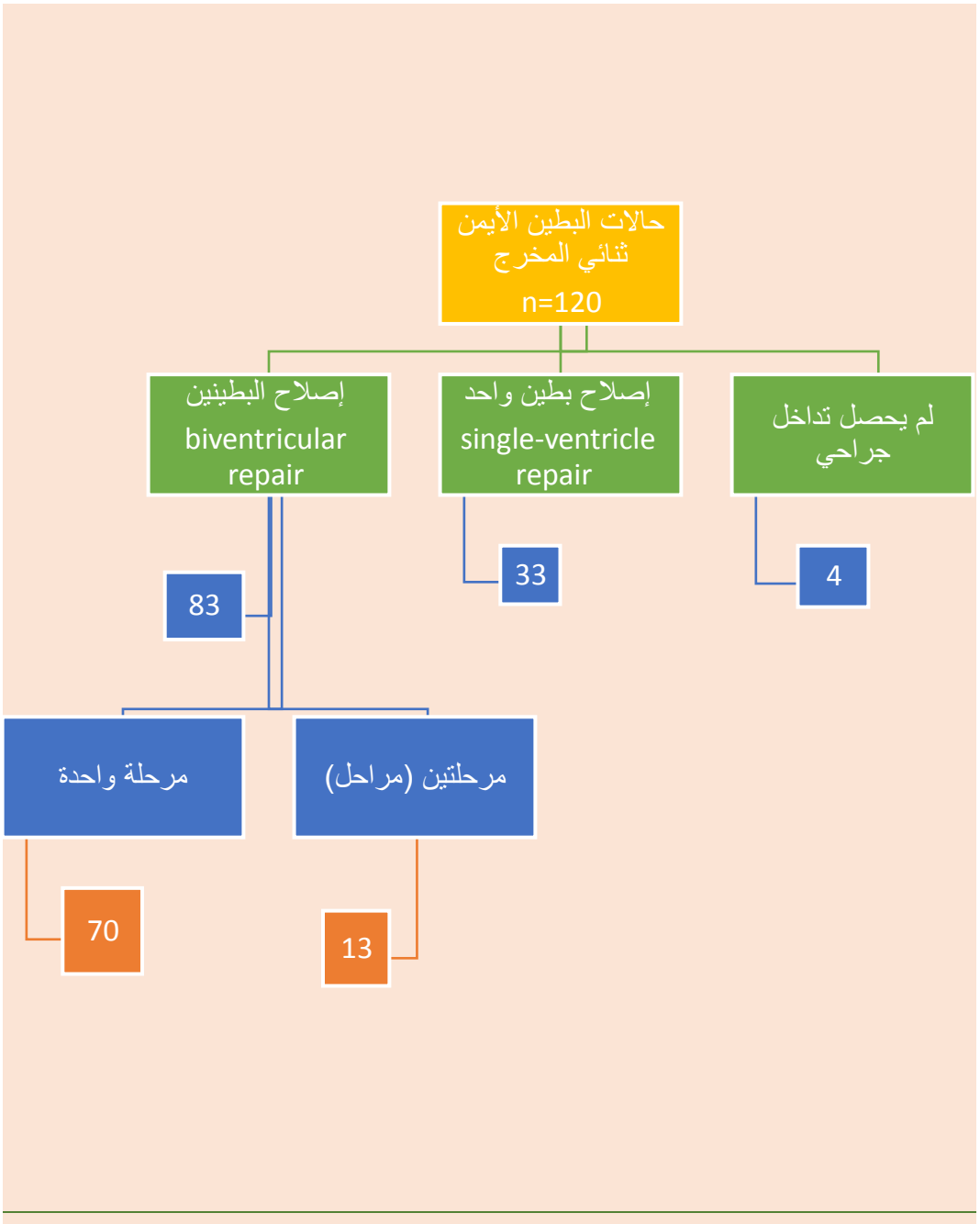
		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	**Type 1. DORV with Subaortic VSD**	29	24.16	24.16
	Type 2. DORV with Subaortic VSD and PS ("TOF-Type" DORV)	56	46.67	46.67
	Type 3. DORV with Sub pulmonary VSD ("Complete TGA-Type" DORV, Taussig-Bing Anomaly)	27	22.50	22.50
	Type 4. DORV with Remote VSD or AVSD	4	3.33	3.33
	NOT IDENTIFIED	4	3.33	3.33
	Total	120	100.0	100.0



المخطط البياني9: تصنيف البطين الأيمن ثنائي المخرج بحسب الأنماط الفيزيولوجية

11.الإجراءات الجراحية:

تم التداخل الجراحي في 116 حالة من مجمل أفراد عينة الدراسة وعليه سيتم فهم وتقصي نتائج الدراسة المجراة من خلال دراسة حصيلة التداخلات الجراحية بأنماطها خلال المتابعة القصيرة والطويلة الأمد.

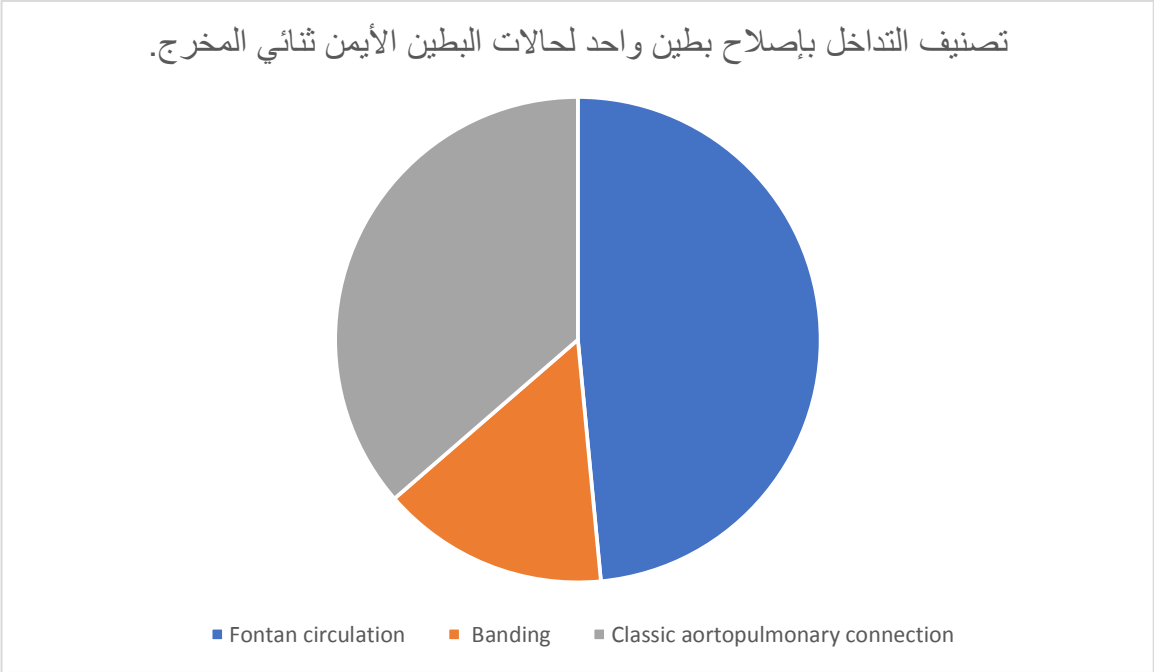


شكل توضيحي 1: مخطط لأنماط التدبير الممثلة في عينة مرضى الدراسة.

فيما يلي تتضح تفاصيل التداخلات الجراحية المجراة ومن ثم دراسة تحليلية لمجموعة من المتغيرات المرتبطة.

إصلاح بطين وحيد single-ventricle repair:

جدول15:تصنيف التداخل بإصلاح بطين وحيد لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج.				
		Frequency	Percent out of single ventricle cohort	Percent out of total
Valid	**Fontan circulation**	16	48.48	13.33
	Banding	5	15.15	4.62
	Classic aortopulmonary connection	12	36.36	9.55
	Total	33	100.0	27.5



المخطط البياني10: تصنيف التداخل بإصلاح بطين وحيد لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج.

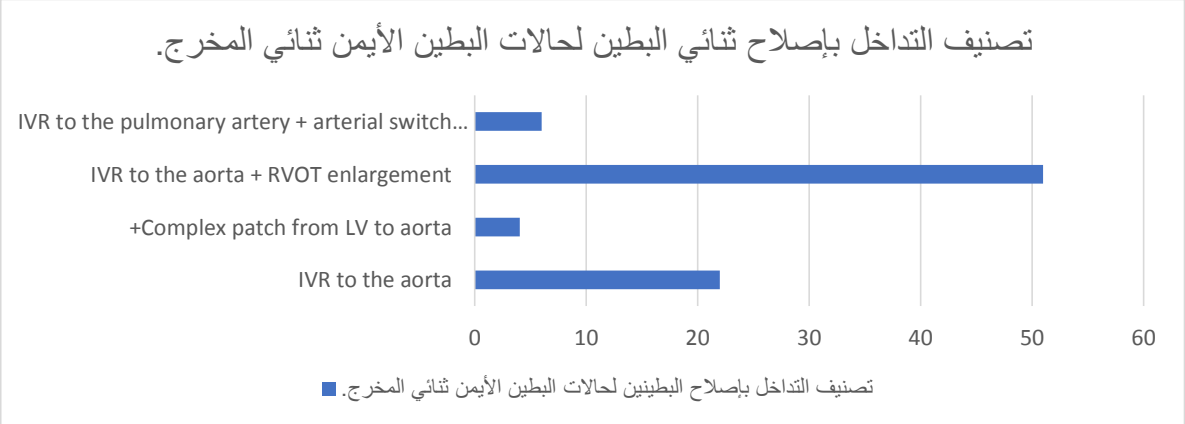
إصلاح ثنائي البطين Biventricular repair types:

تضمن أيضاً مخطط التصنيف السابق التركيز على التفريق بين المرضى الذين تلقوا تدبيراً:

- **مرحلة واحدة (Primary)** وهو يتضمن إصلاح تشريحي تام لحالة البطين الأيمن ثنائي المخرج دون الحاجة لإصلاح تلطيفي مسبق.

- **من مرحلتين أو عدة مراحل (staged)** ويتضمن حالات تلقت تدبيراً مسبقاً من خطوة أو عدة خطوات لجراحات تلطيفية بهدف الوصول للخطوة النهائية التي مفادها الحصول على إصلاح تام لحالة البطين الأيمن ثنائي المخرج.

جدول16:تصنيف التداخل بإصلاح ثنائي البطين لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج.				
		Frequency	Percent out of biventricular cohort	Percent out of total
Valid	IVR to the aorta	22	26.5	18.3
	+Complex patch from LV to aorta	4	4.8	3.3
	IVR to the aorta + RVOT enlargement	51	61.4	42.5
	IVR to the pulmonary artery + arterial switch operation+REV+Rastelli	6	7.2	5



المخطط البياني11: تصنيف التداخل بإصلاح ثنائي البطين لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج.

متغيرات ترتبط بالإجراءات الجراحية:

ترتبط عدة متغيرات بنمط الإصابة الحاصلة لدى مريض البطين الأيمن ثنائي المخرج، ففي الدراسة المجراة نجد أن الفرق بين الأنماط الأربعة من حيث زمن ملقط الأبهر والتهوية الآلية لم يكن بذي أهمية إحصائية عالية.

في حين أن تطبيق الجهاز قلب–رئة كان أطول بكثير في حالة النمط الثالث والرابع بالترافق مع VSD Non committed ولهذا الفرق أهمية إحصائية نسبية كبيرة.

كما أن الكسر القذفي خلال التداخل يكون أكبر في حالات النمط الثالث والرابع منها في النمط الأول والثاني حيث P–Value << 0.05.

متغيرات متعلقة بالإجراء	total	Type 1. DORV with Subaortic VSD	Type 2. DORV with Subaortic VSD and PS (through RA)	Type 2. DORV with Subaortic VSD and PS (through RV)	Type 3. DORV with Sub pulmonary VSD +type4	P–VALUE
***CPB*, cardiopulmonary**	169±33	135±25	166±30	158±35	188±45	0.001

bypass time (min)						
ملقط الأبهر Crossclamp time (min)	92±20	69±18	97±25	95±23	110±30	0.100
Ventilation time (h)	52±20	51±16	48±18	55±20	57±12	0.88
الكسر القذفي للبطين الأيسر	66±12	60±13	61±14	67±16	68±9	0.02
مدة البقاء بالعناية المشددة ICU (d)	5.4±1.2	5.6±2.4	6.1±1	4.5±1	4.8±0.2	0.04

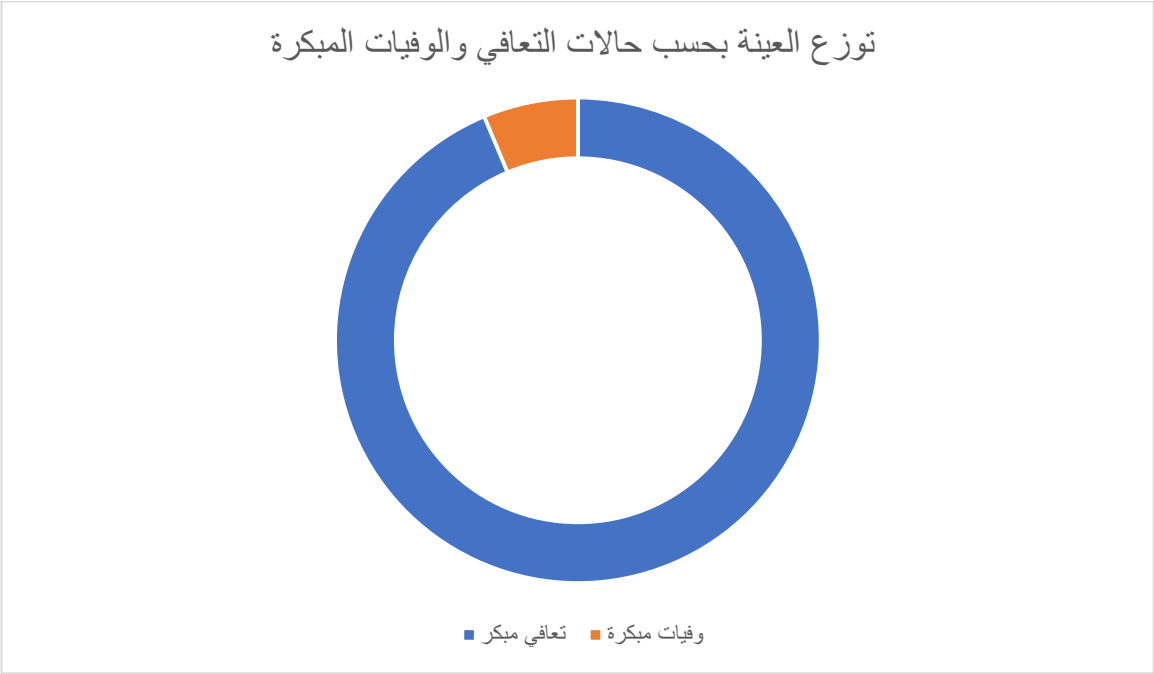
جدول17: دراسة لمتغيرات العمل الجراحي المطبق.

الدراسة التحليلية الأولى مجموعتي الدراسة: 1- المرضى المتعافين بعد التداخل الجراحي 2- المرضى المتوفين.

تكرار حالات التعافي والوفيات المبكرة (خلال التواجد في المشفى):

تبلغ إجمالي حالات الوفيات الباكرة خلال العمل الجراحي 16حالة لدى مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج ويبين الجدول 19 أسباب الوفيات المباشرة.

جدول18: توزع العينة بحسب حالات التعافي والوفيات المبكرة				
		Frequency	Percent	Valid Percent
Valid	تعافي مبكر	104	86.6	86.6
	وفيات مبكرة	16	13.3	13.3
	Total	120	100.0	100.0



المخطط البياني12: توزع العينة بحسب حالات التعافي والوفيات المبكرة

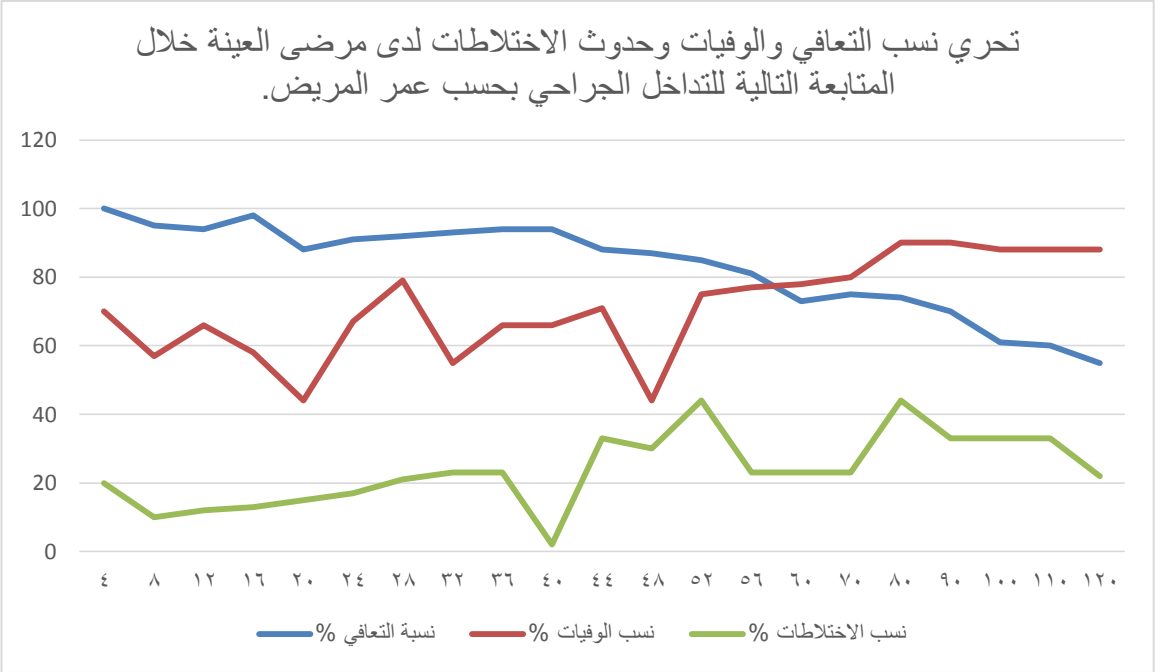
جدول19: أسباب وفيات مرضى العينة.	
التكرار والنسبة المئوية من مجمل الوفيات.	أسباب الوفيات المبكرة
3(18.7%)	ارتفاع الضغط الشرياني الرئوي الخبيث
8(50%)	متلازمة نقص نتاج قلبي
3 (18.7%)	ذات رئة +حوادث وعائية عصبية
2 (12.5%)	لانظميات

في المخطط البياني التالي. يتم مناقشة دور المتابعة بعد العلاج الجراحي في تحديد العمر الملائم لتطبيق التداخل الجراحي، أو إجراء تداخلات لاحقة.

بلغ متوسط مدة متابعة المرضى في عينة الدراسة حوالي السنتين.

لا بد من التنويه أن المخطط يبين غياب وجود ارتباط بين العمر ونسب التعافي التام والوفيات والاختلاطات بالمتابعة بعد التخريج ما قد يعود لاختلاف تعقيد الحالة والتداخلات الجراحية المجراة لكل مريض على حدى.

رغم ذلك فإن تحليل المخطط البياني قد يشير إلى توارد أعلى لحالات التعافي التام عند التدبير المبكر للأطفال بأعمار ضمن4-14 شهر. لكن لهذا المجال العمري نسب توارد اختلاطات أعلى في عينة البحث!



المخطط البياني13: توزع العينة بحسب حالات التعافي والوفيات والاختلاطات وارتباطها بالعمر خلال المتابعة.

محددات حالات التعافي والوفيات المبكرة (خلال التواجد في المشفى)- Univariate analysis :

- لا فرق مهم بين الذكور والإناث من حيث توارد حالات الوفيات المبكرة.

- بينما من ناحية العمر عند إجراء الإصلاح الجراحي، فيبدو الفرق مهماً جداً، فيكون متوسط أعمار المرضى المتوفين بعد التدبير أعلى بكثير.

- لا يوجد ارتباط مهم احصائياً بين زمن ملقط الأبهر أو مدة الوضع على جهاز قلب-رئة أو زمن التهوية الآلية أو البقاء في العناية المشددة وحدوث الوفاة لدى مجمل حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج في العينة.

- أما العامل المهم في سياق هذا البحث هو الزمن من القبول حتى التداخل، ولوحظ وجود ارتباط مهم إحصائياً فيه P-Value << 0.05.

- يلحظ ارتباطاً مهماً إحصائياً بين نمط التداخل أو غيابه وحدوث الوفاة المبكرة ويبدو الفرق مهم عند عدم التداخل فتشكل الوفيات 25% من هذه الحالات بشكل خاص بينما عند تحليل الفرق بين طرق التداخل فلا يكون الفرق مهماً جداً.

- تتركز الوفيات عموماً في حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج الأكثر تعقيداً كالنمط الثالث Taussig–Bing Anomaly والرابع. ولهذا الارتباط أهمية إحصائية عالية جداً.

جدول20: دراسة إحصائية لمحددات حدوث الوفاة المبكرة لدى مرضى العينة.

متغيرات المقارنة		الوفيات الباكرة N=16	حالات التعافي المبكر N=104	Statistical test	P–Value
الجنس	72= Males	10	62	Chi–Squared test	0.111
	48=Females	6	42		
العمر عند الإصلاح (بالأشهر)		28.2	11.2	T–test	**0.000**
زمن ملقط الأبهر (min)		97	87	T–test	0.118
زمن التهوية الآلية		–	–	–	–
الزمن من القبول حتى الإصلاح (الأيام)		16.4	9.1	T–test	**0.031**
CPB, cardiopulmonary bypass time (min)		199	179	T–test	0.512
الكسر القذفي للبطين الأيسر		63	66	T–test	0.002
مدة البقاء بالعناية المشددة ICU (d)		4.4	3.9	T–test	0.112

التدبير	Univentricular repair n=33	5	28	Fisher test	0.001
	Biventricular repair n=83	10	73		
	No intervention =4	1	3		
	One stage n=70 مرحلة واحدة	8	62	Chi-Squared test	0.900
	Staged n=13 مرحلتين	2	11		
تصنيف الحالة	Type 1. DORV with Subaortic VSD n=29	3	26	fisher's test	0.000
	Type 2. DORV with Subaortic VSD and PS ("TOF-Type" DORV) n=56	7	49		
	Type 3. DORV with Sub	5	22		

	pulmonary VSD, Taussig–Bing Anomaly) + Type 4. DORV n=27				
	NOT IDENTIFIED n=4	1	3		

وبالمقارنة بين حصيلتي التداخل عبر البطين الأيمن والأذينة اليمنى في النمط الثاني يكون الفرق الأهم محصوراً بحالات ال VSDالمتبقية والتي تشيع في حالات الإصلاح عبر البطين الأيمن.

جدول21: مقارنة بين نمطي الإصلاح عبر RV , RA (Type 2)			
نتائج الإصلاح الجراحي	إصلاح عبر RV (28)	إصلاح عبر RA (23)	
وفيات	3	4	0.7
عودة للعمليات	2	1	0.6
حصار قلب تام	1	2	0.5
بقاء vsd	5	2	0.00
خزع حلقة الرئوي	7	5	0.2
خزع ملتقيات الرئوي	8	6	0.3
تضيق مخرج LV ممال>30mm Hg	3	1	0.08
الممال عبر الرئوي mm Hg	10–60 وسطي(21±13)	11–58 (22±11)	0.00

جدول21: مقارنة بين نمطي الإصلاح عبر RA,RV بحسب نتائج التداخل الجراحي بالإصلاح ثنائي البطين النمط الثاني.

الدراسة التحليلية الثانية مجموعتي الدراسة:

1- مرضى DORV مع تضيق رئوي 2- مرضى DORV بدون تضيق رئوي.

- مقارنة الخصائص العامة لمجموعتي الدراسة: تبدي مقارنة مجموعتي الدراسة وجود فروق مهمة غير محايدة بين المجموعتين على صعيد الخصائص العامة القاعدية (جدول22). ومنه سنجري Propensity-matched analysis. لاستخلاص مجموعتي دراسة متجانستين في المخطط التوضيحي التالي.

جدول22: دراسة إحصائية لمقارنة مرضى العينة مع تضيق رئوي مع أولئك بدونه.

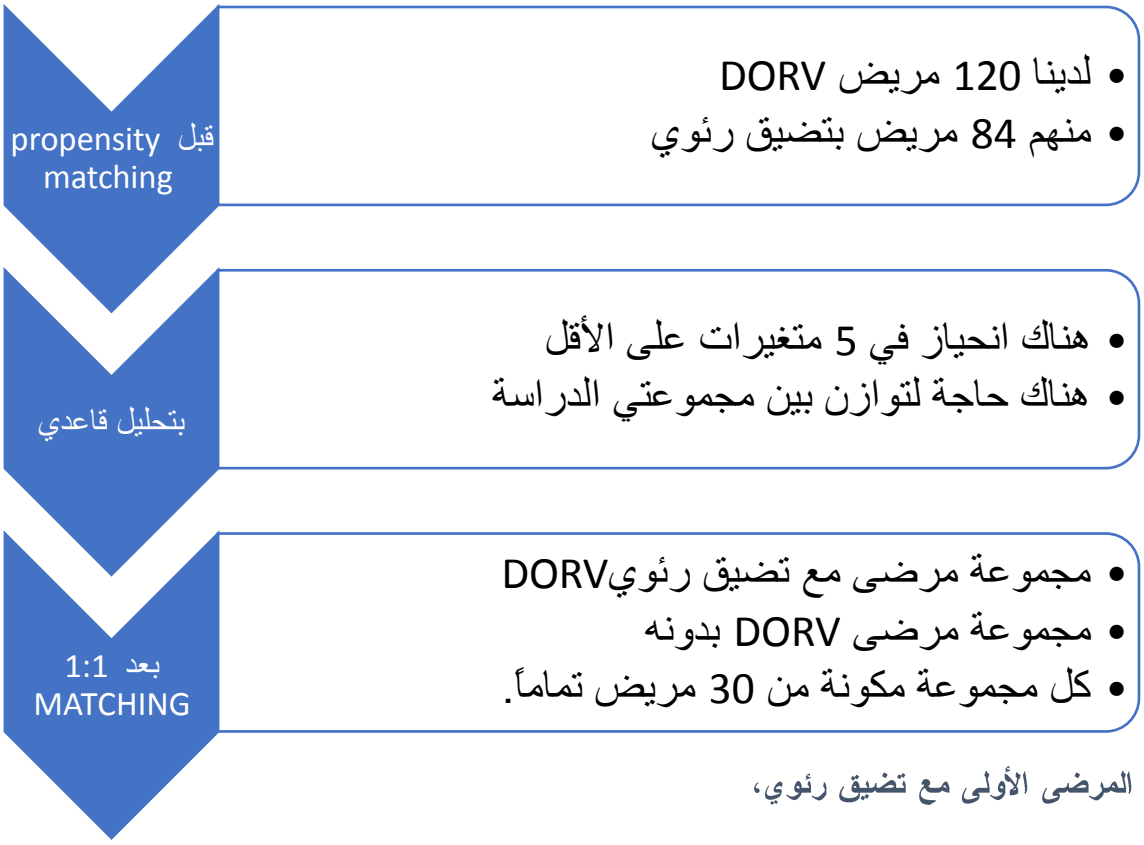
متغيرات المقارنة		DORV + Pulmonary Stenosis n=84	بدون DORV Pulmonary Stenosis n= 36	Statistical test	P-Value
الجنس	72= Males	46	26	Chi-Squared test	0.000
	48=Females	38	10		
العمر عند الإصلاح (بالأشهر)		24.9	14.7	T-test	0.010
توقيت ملقط الأبهر (min)		87	67	T-test	0.000
توقيت التهوية الآلية		-	-	--	-
التوقيت من التشخيص حتى الإصلاح (الأيام)		11.2	10.8	T-test	0.000
CPB, cardiopulmonary bypass time (min)		181	188	T-test	0.061

الكسر القذفي للبطين الأيسر		65	63	T-test	0.000
مدة البقاء بالعناية المشددة ICU (d)		4.6	5.9	T-test	0.000
التدبير	Biventricular repair n=83	61	22	Fisher test	0.112
	No intervention =4	3	1		
	One stage مرحلة واحدة n=70	51	19	Chi-Squared test	0.900
	Staged مرحلتين n=13	10	3		
تصنيف الحالة				fisher's test	0.000

في أسلوب المطابقة PS، تم اعتماد المطابقة بنسبة 1:1 دون استراتيجية الاستبدال. تهدف هذه العملية إلى مطابقة المرضى من مجموعة المرضى الذين لديهم تضيق رئوي مع المرضى الذين ليس لديهم تضيق رئوي. تم تحديد عرض الانحياز الأمثل على أنه 0.2 مرة الانحراف المعياري لسجل PSs لجميع المرضى. للتأكد من صحة نموذج المطابقة، تم إجراء مقارنة لتوزيعات PS بين مجموعات البيانات المطابقة مسبقاً واللاحقة.

باتباع إجراء مطابقة PS، تمت إعادة تقييم جميع المتغيرات باستخدام اختبار الفرضيات أحادي المتغير. سمحت هذه الخطوة بتقييم التوازن الذي حققته خوارزمية مطابقة PS. تم اشتقاق جميع القيم P من اختبارات ثنائية الجانب، وتم تحديد الأهمية الإحصائية عند $P < 0.05$.

Figure 1: شكل توضيحي ل تحليل Propensity matching المجرى بهدف مقارنة مجموعتي



المرضى الأولى مع تضيق رئوي،

الثانية بدونه.

وهنا بزوال الانحياز الحاصل، يمكن التوصل إلى أن المرضى الذين لديهم حالة بطين أيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي يكون لديهم:

- توقيت ملقط الأبهر لديهم أطول خلال التداخل الجراحي

- بحاجة لزمن أطول حتى إجراء العمل الجراحي بسبب الحاجة لدراسات وفحوصات أطول.

- مدة أقل للبقاء في العناية المشددة

- متوسط كسر قذفي أعلى في الزمن ما حول الجراحة.

جدول23: دراسة إحصائية لمقارنة مرضى العينة مع تضيق رئوي مع أولئك بدونه.					
متغيرات المقارنة		DORV + Pulmonary Stenosis N=30	DORV بدون Pulmonary Stenosis N=30	Statistical test	P-Value
الجنس	32= Males	17	20	Chi-Squared test	0.601
	28 =Females	13	10		
العمر عند الإصلاح (بالأشهر)		12.66	9.74	T-test	0.761
توقيت ملقط الأبهر (min)		87	67	T-test	**0.000**
توقيت التهوية الآلية		-	-	--	-
التوقيت من التشخيص حتى الإصلاح (الأيام)		11.2	10.8	T-test	**0.000**
CPB, cardiopulmonary bypass time (min)		181	188	T-test	0.061
الكسر القذفي للبطين الأيسر		65	60	T-test	0.000
مدة البقاء بالعناية المشددة ICU (d)		4.6	5.9	T-test	0.000
تصنيف الحالة				fisher's test	0.123

الدراسة التحليلية الثالثة مجموعتي الدراسة كلاهما تتضمن مرضى DORV مع تضيق رئوي: 1- تداخل جراحي مرحلة واحد 2- تداخل جراحي على مرحلتين.

- تم توضيح الفرق بين مجموعتي الدراسة هذه مسبقاً في سياق البحث.

- سيتم دراسة الفرق من حيث:

- الوفيات.
- الحاجة للتداخل من جديد لاحقاً.

مجموع الاختلاطات دون الحد الملائم لإجراء تحليل إحصائي ذي نتائج مهمة وبالتالي تم استبعاد دراسة الاختلاطات.

الوفيات:

تم هنا دراسة المتابعة خلال الإجراء، بعد شهر، بعد سنة، بعد سنتين. والهدف كان فهم الفرق بين التداخلين من حيث احتمالية الوفاة مع الزمن.

وتم الاعتماد في هذا التحليل المتقدم على Kaplan Meier Models. فيه CI = confident interval = مجال الثقة

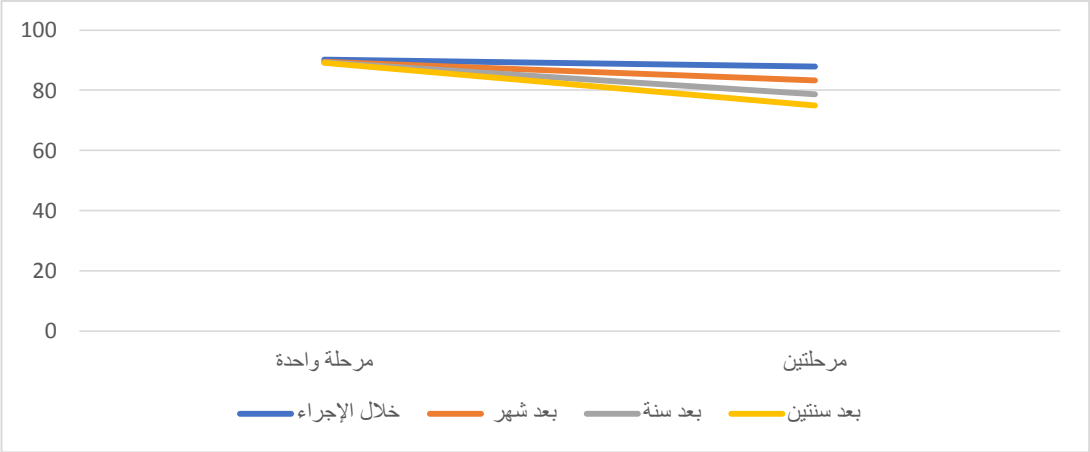
وفيه تم التوصل لاحتمالية وفاة أعلى لدى مرضى تم التداخل لديهم بمرحلتين أي مع علاج تلطيفي كبلالوك مثلاً. ولهذا التحليل أهمية إحصائية كبيرة

وبالتالي النتيجة الأولى في هذا التحليل الإحصائي هي:

هناك خطورة أعلى لحصول الوفاة لدى المرضى المجرى لديهم تداخل جراحي على مراحل (تلطيفي ثم إصلاح تام) خلال جميع مراحل المتابعة (من خلال التداخل وحتى سنتين) في عينة مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج المترافق مع تضيق الرئوي.

جدول24: دراسة إحصائية لتحديد نسب عدم الوفاة (البقيا) خلال متابعة المرضى باستخدام Kaplan Meier Models.

Freedom from death احتمالية عدم حصول الوفاة مع متابعة مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق الرئوي	% at the intervention CI	% at 1 month follow up CI	% at 1 year follow up CI	% at 2 years follow up CI
Primary repair مرحلة واحدة	90.2 ±1.3	89.5 ±2.1	89.2 ±1.8	89.1 ±1.4
Staged مرحلتين	87.9 ±2.1	83.3 ±3.2	78.6 ±2.9	74.9 ±1.9



المخطط البياني 14:دراسة إحصائية لتحديد نسب عدم الوفاة (البقيا) حسبKaplan Meier Models

الحاجة للتداخل من جديد لاحقاً:

هنا الفرق يكون أقل أهمية إحصائية بكثير، لكن احتمالية الإجراء الجراحي من جديد قد تكون أعلى أيضاً قليلاً لدى المرضى ممن أجري لديهم تداخل على مرحلتين (مع جراحة تلطيفية قبل الإصلاح التام).

جدول25: دراسة إحصائية لتحديد نسب عدم الحاجة لتداخل جديد خلال متابعة المرضى باستخدام Kaplan Meier Models.				
Freedom from death احتمالية عدم حصول حاجة لتداخل جديد مع متابعة مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق الرئوي	**% at the intervention CI**	**% at 1 month follow up CI**	**% at 1 year follow up CI**	**% at 2 years follow up CI**

Primary repair مرحلة واحدة	85.2±1.3	84.5 ±3.1	79.2 ±1.5	69.1 ±2.4
Staged مرحلتين	83.9 ±4.1	80.3 ±3.6	75.6 ±1.7	66.9 ±2.3

لا بد من التنويه هنا أن أشيع سبب للوفاة في مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي في العينة المدروسة هو نقص حاد في النتاج القلبي ومن ثم صدمة.

– نستخلص مما سبق أن الطريقة الأمثل للإصلاح الجراحي لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي عادةً تتم خلال مرحلة واحدة وتشمل البطينين biventricular، في حين أن التداخل المترافق مع علاج تلطيفي سابق (على مرحلتين) قد يحمل نتائج جيدة أيضاً ومع أن نسب الوفيات والحاجة لإعادة الإصلاح أعلى، لكن الفرق قد يكون مقبولاً وخاصة مع النتائج المقبولة عادةً.

المناقشة:

يعد البطين الأيمن ثنائي المخرج (DORV) أحد أمراض القلب الخلقية المعقدة التي تمثل العديد من المتغيرات الشكلية (المورفولوجية) للشرايين الكبيرة والتي تنشأ هنا بشكل أساسي من البطين الأيمن (RV) [2،1]. لقد تمت مناقشة تعريف DORV والتمييز بين DORV والتشوهات القلبية المشابهة شكلياً مثل تبادل الأوعية الكبرى (TGAs) ورباعي فالو(TOF) والفتحة بين البطينين (VSD) مما يشكل تحدياً للمقارنة بين الدراسات الفردية [1–3]. في الآونة الأخيرة، تم تطبيق تصنيف جمعية جراحي الصدر (STS) – التسمية الدولية للجمعية الأوروبية لجراحة القلب والصدر والرابطة الأوروبية لأمراض القلب للأطفال، والتي تحدد 4 أنواع

متمايزة من DORV، في دراسات البطين الأيمن ثنائي المخرج وبالتالي قدمت أساساً لمقارنة النتائج [4–6]. ومع ذلك، فإن نظام التصنيف هذا قد لا يكون كافياً لتخطيط الاستراتيجيات الجراحية [7]. تم مؤخراً اقتراح طريقة بديلة لوصف الشكل بالتفصيل، استناداً إلى سلسلة من "المعادلات الأساسية" [8].

نظرًا للتشوه المتغير للغاية لـــل DORV، فإن خيارات العلاج الجراحي متنوعة وتشمل كلا من الحلول ثنائية البطين (BiV) و البطين الوحيد (UniV). يختلف اختيار المسار الجراحي بشكل كبير في الحالات المبلغ عنها، حيث يتراوح إصلاح BiV من37% إلى 72% وإصلاح UniV من 23% إلى 58% [4، 7، 9، 10]. التمييز بين حلول BiV وUniV له أهمية خاصة عند الأطفال الذين يعانون من تشوهات الجانب الأيسر غير المكتمل وVSDs غير تحت الأبهرية (البعيدة). وينطبق هذا على الإصلاح من نوع راستيللي باستخدام طعم من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي، والذي ثبت أنه يرتبط بارتفاع معدلات الوفيات المتأخرة ومعدلات إعادة التداخل مقارنة بإصلاح UniV [9]. لإصلاح ثنائي البطين لـــ DORV مع التشريح المعقد، يمكن الحصول على نتائج مقبولة من خلال كل من الإصلاح الكامل (مرحلة واحدة) والمرحلية (عدة مراحل) [11]. ونظرًا للاختلاف في الحلول الجراحية، هناك اختلافات كبيرة في معدلات الوفيات المبلغ عنها تتراوح من 4.5%إلى 14% [4، 5، 10–12].

أبلغت دراسات قليلة عن الاختلاطات بعد علاج DORV. أبلغت دراستان عن معدلات تتراوح بين 1–24% لمختلف المضاعفات ما بعد الجراحة [13، 14]، وأفادت دراسة أخرى عن حدوث تراكمي مرتفع (42%) لاختلاطات ما بعد الجراحة [15]. علاوة على ذلك، فإن الدراسات الأوروبية حول نتائج DORV نادرة وتمثل في الغالب سلسلة مختارة بشكل غير عشوائي من المرضى [16–18].

يشمل DORV مجموعة واسعة من المتغيرات التشريحية ويرتبط بالعديد من التشوهات القلبية.

عندما يكون تراكب الشريان الأبهري أقل من 90%، قد تكون هناك أوجه تشابه إلى TOF في الشكل والتقنية الجراحية والنتيجة من العلاج الجراحي. ومع ذلك، إذا تراكب الشريان الأبهر 90% أو أكثر، هنا يكون أكثر تعقيداً مع حدوث تضيق أو رتق الرئوي، والعملية أكثر صعوبة وأكثر خطورة.

عدة عوامل قد تساهم في تحدي الإصلاح الجراحي هنا والتأثير على الوفيات الجراحية. عندما يتراكب الشريان الأبهر أكثر من 90%، إعادة بناء مخرج البطين الأيسر (LVOT) يحتاج إلى مساحة كافية ورقعة كبيرة.

وتجنب التضيق اللاحق. هناك حاجة أيضاً إلى توسيع ال VSD في بعض الحالات لضمان مسار ميسر من البطين الأيسر إلى الشريان الأبهر [19].

<u>خلاصات الدراسة الحالية والدراسات المرجعية الأخيرة فيما يتعلق بتدبير البطين الأيمن ثنائي المخرج:</u>

تركز دراستنا بشكل رئيسي على المقارنة بين الطرق الجراحية التي ساهمت في تطور إصلاح البطين الأيمن ثنائي المخرج الجراحي عبر التاريخ في تجربة طويلة لأكثر من 12 سنة في مركز جراحي رائد بمجال جراحة القلب لدى الأطفال في سورية. والأهم من ذلك، هو التركيز على فئات عمرية مختلفة على خلاف باقي الدراسات التي تركز على الأعمار الصغيرة.

بالمجمل بلغ متوسط مدة متابعة المرضى في عينة الدراسة حوالي السنتين.

جدول 26: مقارنة مع الدراسات المرجعية: من حيث خصائص العينة المدروسة وبعض النتائج المطروحة.

	الدراسة الحالية	دراسة Oladunjoye و زملاؤه (20)	دراسة Wang Z و زملاؤه (21)	دراسة Li S وزملاؤه (22)
حجم العينة	120	238	96	380
الجنس	ذكور: 60% إناث: 40%	-	ذكور: 61% إناث: 35%	ذكور:57% إناث: 43%
الأعمار	4 أشهر -14 عاماً	متوسط6.2 أشهر	وسطي الأعمار: 3 سنوات	متوسط: سنتين
المنطقة الجغرافية	سورية – مستشفى جراحة القلب الجامعي ومشفى الأطفال في جامعة دمشق	Boston Children's Hospital	Department of Cardiac Surgery, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Children's Medical Center, Beijing, China	National Center for Cardiovascular Disease and Fuwai Hospital, Chinese Academy Sciences, Peking Union Medical College, Beijing, People's of Medical

سنوات الدراسة	2008-2021	2017-2000	2021-2009	2012-2005
اهم النتائج		قد يخضع المرضى الذين يعانون من DORV والتشريح المعقد لإصلاح BiV مرحلي مع نتائج مقبولة. على الرغم من أن LVOTO هو أحد المضاعفات المحتملة في هؤلاء المرضى ، إلا أن معدل إعادة التدخل الجراحي ل LVOTO لا يختلف اختلافاً كبيرا عن المرضى الذين يخضعون لإصلاح BiV الأولي.	غالباً ما يؤدي اختيار التقنيات الجراحية المناسبة بناءً على أنواع تشريحية مختلفة إلى نتائج متأخرة مماثلة. بالنسبة للمرضى الذين لديهم فتحة بين البطينين حاصرة، فمن الضروري التوسيع الكامل وتجنب اصابة الحزم الناقلة. يجب علينا التدخل في الوقت المناسب في المرضى الذين يعانون من تضيق الشريان الأبهر والانتباه إلى حدوث تضيق مخرج البطين الأيسر أثناء المتابعة.	تم تحقيق النتائج المثلى لأنواع متنوعة من الإصلاح ثنائي البطين لDORV على الرغم من أن حالات النمط الرابع ذي الفتحة بين البطينين البعيدة صعبة من الناحية الجراحية، إلا أن نتائج المرضى تكون كذلك مقبولة. يعد تضيق مخرج البطين الأيسر هو السبب الرئيسي لإعادة الجراحة ولكن يمكن أن يكون ناجحاً إذا ما تم تخفيفه تماماً من خلال إجراء Konno المعدل.

ومن أهم نتائج هذا البحث كان غياب وجود ارتباط بين العمر ونسب التعافي التام والوفيات والاختلاطات بالمتابعة ما قد يعود لاختلاف تعقيد الحالة والتداخلات الجراحية المجراة لكل مريض على حدى.

رغم ذلك فقد كان هناك توارد أعلى لحالات التعافي التام عند التدبير المبكر للأطفال بأعمار ضمن 4-14 شهر. لكن لهذا المجال العمري نسب توارد اختلاطات أعلى في عينة البحث.

ويمكن أن يعزى ذلك لعدة عوامل أهمها اختلاف تعقيد الحالة والتشوهات المرافقة فقد يكون لدى مريض تم التداخل الجراحي لديه بعمر صغير بالأشهر حالة بطين أيمن ثنائي المخرج معقدة التصنيف مع تشوهات قلبية أخرى ترتبط بالتالي بالحاجة لتداخل جراحي أكثر غزواً وتعقيداً، كما تتضمن العينة عدداً لا بأس به من الأعمار المتقدمة، كل هذه العوامل قد تشترك في جعل عمر الجراحة عاملاً غير مهماً في تحديد نتائج التعافي والوفاة لدى مرضى البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي.

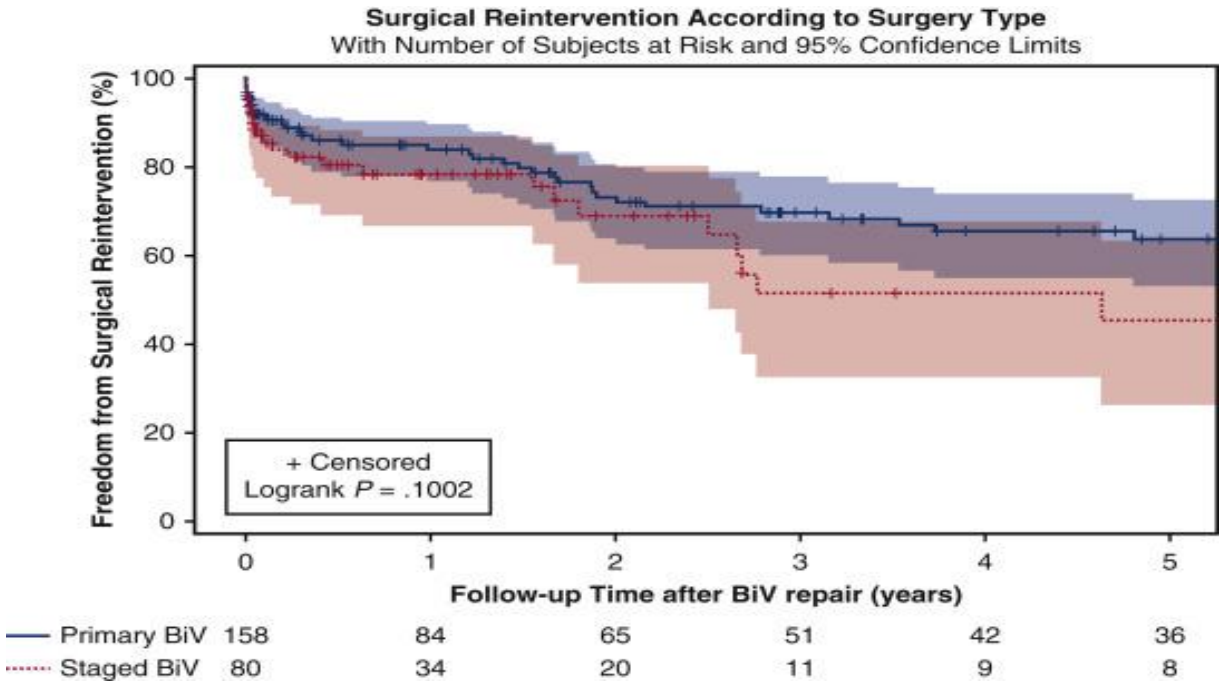
تتطابق نتائج الدراسة هذه مع الدراسات العالمية في فعالية التصنيف التشريحي المحدد من الجمعية الأوربية، فتتركز الوفيات عموماً في حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج الأكثر تعقيداً كالنمط الثالث Taussig-Bing Anomaly والرابع AVSD وكذلك ترتبط هذه التصنيفات بحد كبير مع تعقيد التداخل الجراحي المطلوب والمتغيرات المقاسة خلال العمل الجراحي. وعليه تتفق دراستنا مع فعالية هذا التصنيف كعامل داعم للتقييم الجراحي، مع التحفظ إلى أهمية اللجوء للتقييم الشخصي (Individualized evaluation) لكل حالة على حدى.

دراسة مشفى بوسطن للأطفال Oladunjoye O و زملاؤه(20):

تمت مراجعة المرضى الذين يعانون من DORV، والذين خضعوا لإصلاح BiV بين2000 ، 2017بدراسة حشدية تراجعية مشابهة لدراستنا. خضعت المجموعة1 لإصلاح BiV الأساسي (مرحلة واحدة)، في حين خضعت المجموعة2 لإصلاح BiV على مراحل عبر سلسلة من العمليات (مرحلتين). شمل قرار اتباع النهج المرحلي فهم تعقيد التشريح داخل القلب، وعمر المريض، وحجم ووظيفة البطينين والصمامات الأذينية

البطينية. تم تقييم إعادة التدخل الجراحي والوفيات باستخدام تحليل بقاء كابلان ماير كالتي تم استعمالها في بحثنا هذا.

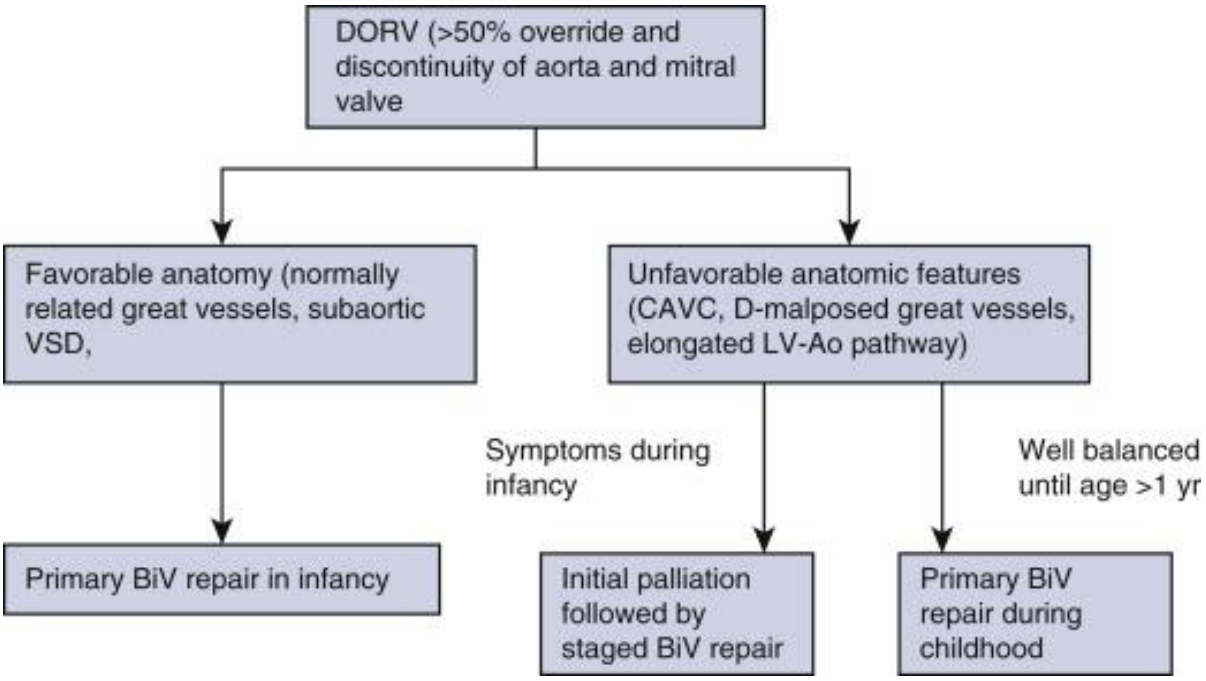
كانت الحرية المقدرة من أي إعادة تداخل جراحي بين 78.6% و51.5% للمرضى الذين خضعوا لإصلاح BiV المرحلي (مرحلتين) مقارنة بـــ 84.1% و69.7% لمجموعة BiV الأولية (مرحلة) عند 1 و3 سنوات، على التوالي. وهي نتيجة مقاربة لحد كبير لما توصلت إليه نتائج بحثنا لكن الاختلاف هو مدة المتابعة في بحثنا التي لم تتجاوز السنتين بالمتوسط وكذلك إجراء التحليل في سياق الحالات المترافقة مع تضيق رئوي لكن إجراء "Propeasity matching في عينتنا قد يجنب هذه الانحيازات ويعطي لهذه النتائج قوة إحصائية أكبر.



من جهة الوفيات، فأيضاً تتفق دراستنا مع دراسة مشفى بوسطن الجامعي في هذه النتائج إذ قدرت نسبة البقاء على قيد الحياة بـــ 91.8%، و90.6% لمجموعة إصلاح BiV الأولية (مرحلة واحدة) و86.9% و83.6% عند1و3 سنوات لمجموعة إصلاح BiV المرحلية (مرحلتين).

وهنا كخلاصة لهذه المقارنة، قد يخضع المرضى الذين يعانون من DORV والتشريح المعقد إما لإصلاح BiV الأولي أو إصلاح BiV المرحلي بعد الإجراء التلطيفي الأولي، وترتبط كلا الاستراتيجيتين بنتائج مقبولة. ومع ذلك، لا يزال تضيق مخرج البطين الأيسر كاختلاط مشكلة مستمرة وتستحق المزيد من التحقيق.

ومن المفيد النظر إلى هذا المخطط المرفق الذي يوضح استراتيجية المشفى في تصنيف الحالات إلى علاج بمرحلة واحدة أو مرحلتين بشكل ممنهج:



دراسة مشفى Beijing Children's Hospital, (21) و National Center for Cardiovascular Disease and Fuwai Hospital (22):

تركز هذه الدراسة على نتائج طويلة المدى أكثر وعلى استراتيجية جراحية أكثر تنوعاً من دراستنا والدراسة المجراة في مشفى بوسطن الجامعي.

تم تدبير حالات البطين الأيمن ثنائي المخرج. وفقا لنوعه التشريحي المحدد، فتم اختيار الخطة الجراحية الفردية المناسبة. وأشار التحليل Multivariate regression إلى أن فترة جهاز الدعم قلب–رئة الطويلة (OR = 1.044؛ P = 0.012) وارتفاع ضغط الدم الرئوي المعتدل أو فوق ما قبل الجراحة (OR = 24.558؛ P = 0.023) كانت عوامل خطر مستقلة للوفيات المبكرة بعكس دراستنا التي لم تشر إلى وجود هذا الارتباط بشكل لافت. أظهر التحليل univariate أن الأنواع التشريحية المختلفة والأساليب الجراحية المختلفة كان لها نكس مماثل ووفيات متأخرة مختلفة بحسب الطريقة وهي نتيجة لافتة في سياق هذا البحث تحتاج لدراسة أكثر من عدة صعد وخاصة المقارنة بين طرق جراحية مختلفة. كان تضيق الشريان الأبهر المرافق (OR = 40؛ p = 0.020) وما يصاحب ذلك من توسيع الفتحة بين البطينين (OR = 26.667؛ p = 0.005) من عوامل الخطر المستقلة المؤدية للنكس والحاجة للتدخل الجراحي المتأخر عن طريق التحليل multivariate analysis.

في دراسة **Li S وزملاؤه** يلجأ الفريق إلى التخلص من خطورة التضيق في مخرج البطين الأيسر الحاصل عادةً بشكل متكرر لدى المرضى بعد التدبير الجراحي خلال المتابعة طويلة الأمد، وفي هذه التجربة، مبدأ إعادة التداخل الجراحي الفرعي في الشريان الأبهر في هذه الحالات لا يهدف إلى تخفيف التضيق فحسب ولكن أيضًا في توسيع مخرج البطين الأيسر عبر إزالة التضيق الموجود على المستوى تحت الأبهر.

بواسطة توسيع ال VSD وإعادة ترميم النفق البطيني الأبهري الأيسر بشكل واسع، تم تخفيض جميع ممالات الضغط إلى أقل من20 ملم زئبق لدى مرضاهم الذين خضعوا لإعادة الجراحة، والتي كانت مشابهة للنتيجة التي أبلغ عنها بيلي والزملاء. وعلاوة على ذلك، فإن النهج الذي وصفوه يبدو ممكن من الناحية الفنية ومع ذلك، مدة المتابعة ليست طويلة بما فيه الكفاية.

محددات الدراسة:

- هذه دراسة حشدية تراجعية لمؤسسة طبية واحدة كل محددات الدراسة الحشدية التراجعية تنطبق على دراستنا هذه. لكن التحليل باستخدام Propensity Matching قد يسهم في تقليل الانحياز الحاصل.

- هناك إمكانية وجود اختلاف في الممارسة العملية عبر الزمن لأن هذه الدراسة تتضمن فترة واسعة واختيار المرضى لإصلاح BiV وكذلك تقنيات الإصلاح قد تطورت بشكل كبير عبر الزمن.

- نظرا لقلة عدد المرضى الذين تلقوا التدبير قد يفضي ذلك لنتائج السريرية ليست ذات قوة إحصائية كافية.

- ضياع كبير في المتابعة لاسيما طويلة الأمد جعل من الصعب جمع المزيد من المعلومات عبر الزمن.

الخلاصة والتوصيات:

الطريقة الأمثل للإصلاح الجراحي لحالات البطين الأيمن ثنائي المخرج مع تضيق رئوي عادةً تتم خلال مرحلة واحدة وتشمل الإصلاح ثنائي البطين biventricular في حين أن التداخل المترافق مع علاج تلطيفي سابق (على مرحلتين) قد يحمل نتائج جيدة أيضاً ومع أن نسب الوفيات والحاجة لإعادة التداخل أعلى، لكن الفرق قد يكون مقبولاً وخاصة في الأنماط المعقدة مع عمر صغير.

التطور المستمر في فهم التشوه ووضع تصنيف ثابت مع تطور الوسائل التشخيصية وتطور التقنيات الجراحية والعناية بعد العمل الجراحي أدى الى تحسن كبير جدا بالنتائج القريبة والبعيدة.

كانت النتائج في دراستنا متقاربة مع نتائج الدراسات العالمية وخاصة في الأنماط غير المعقدة مع ضرورة مواكبة التطورات المتسارعة في المراكز العالمية وخاصة في جراحة الأنماط المعقدة.

التوصيات:

التداخل بوقت مبكر ما أمكن بعد وضع التشخيص بشكل دقيق واختيار استراتيجية الإصلاح.

متابعة المرضى بشكل دوري لمتابعة الشفاء واحتمال تطور اختلاطات متأخرة بحاجة للتداخل المبكر.

اجراء المزيد من الدراسات مع التركيز على فترة متابعة طويلة الأمد وتحديد معايير دقيقة في التشخيص والعلاج والمتابعة توضع ضمن قاعدة بيانات شاملة.

وضع استراتيجية خاصة بالمركز بعد إجراء دراسات مفصلة للأنماط المعقدة لتحديد الخطة المتكاملة التي تحقق الفائدة الأكبر للمريض في القبول والتحضير للجراحة والعناية المشددة مع المتابعة على المدى الطويل.

مراجع القسم النظري:

1. Poelmann RE, Gittenberger-de Groot AC (2012) Cardiac birth defects. Differentiation 84:1–3. https://doi.org/10.1016/j.diff.2012.06.002

2. Bradley TJ, Karamlou T, Kulik A, et al (2007) Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 134:967-973.e6. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.05.061

3. Obler D, Juraszek AL, Smoot LB, Natowicz MR (2008) Double outlet right ventricle: aetiologies and associations. Journal of Medical Genetics 45:481–497. https://doi.org/10.1136/jmg.2008.057984

4. Bell-Cheddar Y, Devine WA, Diaz-Castrillon C-E, et al (2023) Double outlet right ventricle. Front Pediatr 11:1244558. https://doi.org/10.3389/fped.2023.1244558

5. Ambra M, Halkawt Ali N, Giuseppe P, et al (2020) Double-Outlet Right Atrium: Review of a Rare Anomaly With an Exemplary Case. World J Pediatr Congenit Heart Surg 11:79–84. https://doi.org/10.1177/2150135119885895

6. Wu Q-Y, Li D-H, Li H-Y, et al (2017) Surgical Treatment of Double Outlet Right Ventricle Complicated by Pulmonary Hypertension. Chin Med J (Engl) 130:409–413. https://doi.org/10.4103/0366-6999.199827

7. Fraser R (2006) Maude Abbott and the "Atlas of Congenital Cardiac Disease." Cardiovascular Pathology 15:233–235. https://doi.org/10.1016/j.carpath.2006.05.006

8. Corno AF, Festa GP (2009) Double outlet right ventricle. In: Congenital Heart Defects: Decision Making for Cardiac Surgery Volume 3 CT-Scan and MRI. Steinkopff, Heidelberg, pp 184–193

9. Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, et al (2007) The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. Cardiology in the Young 17:1–28. https://doi.org/10.1017/S1047951107001138

10. Rashkind WJ, Miller WW (1966) Creation of an Atrial Septal Defect Without Thoracotomy: A Palliative Approach to Complete Transposition of the Great Arteries. JAMA 196:991–992. https://doi.org/10.1001/jama.1966.03100240125026

11. Marino B, Digilio MC (2000) Congenital Heart Disease and Genetic Syndromes: Specific Correlation Between Cardiac Phenotype and Genotype.

Cardiovascular Pathology 9:303–315. https://doi.org/10.1016/S1054-8807(00)00050-8

12. Sizarov A, Devalla HD, Anderson RH, et al (2011) Molecular Analysis of Patterning of Conduction Tissues in the Developing Human Heart. Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology 4:532–542. https://doi.org/10.1161/CIRCEP.111.963421

13. Bruneau BG (2008) The developmental genetics of congenital heart disease. Nature 451:943–948. https://doi.org/10.1038/nature06801

14. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW (1971) Congenital Heart Disease in 56,109 Births Incidence and Natural History. Circulation 43:323–332. https://doi.org/10.1161/01.CIR.43.3.323

15. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al (2008) Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. The Journal of Pediatrics 153:807–813. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.059

16. Bharucha T, Hlavacek AM, Spicer DE, et al (2017) How should we diagnose and differentiate hearts with double-outlet right ventricle? Cardiology in the Young 27:1–15. https://doi.org/10.1017/S1047951116001190

17. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners - 7th Edition. https://shop.elsevier.com/books/parks-pediatric-cardiology-for-practitioners/park/978-0-323-68107-0. Accessed 1 Nov 2023

18. (2018) Down Syndrome | NICHD - Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development. https://www.nichd.nih.gov/health/topics/downsyndrome. Accessed 1 Nov 2023

19. Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, et al (1983) Surgical anatomy of double-outlet right ventricle—A reappraisal. The American Journal of Cardiology 52:555–559. https://doi.org/10.1016/0002-9149(83)90025-5

20. Yim D, Dragulescu A, Ide H, et al (2018) Essential Modifiers of Double Outlet Right Ventricle. Circulation: Cardiovascular Imaging 11:e006891. https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.117.006891

21. Mark D. Rodefeld. Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch. Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery. 2nd edition. McGraw-Hill Education. 2014. P1215 – 1231.

22. KouchoukosNT , BlackstoneEH , HanleyFL , KirklinJK. Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch. Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery. 4th edition .vol 2 . Philadelphia, Elsevier Saunders. 2013,p1717-1797.

23. Tylor and Francis. Ohri-tang-stephens.coarctation of the aorta.key topics in cardiac surgery..2005.304-308.

24. Law MA, Tivakaran VS (2022) Coarctation of the Aorta. In: StatPearls. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL)

25. Rao PS (2005) Coarctation of the aorta. Curr Cardiol Rep 7:425–434. https://doi.org/10.1007/s11886-005-0060-0

26. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease - 3rd Edition. https://shop.elsevier.com/books/diagnosis-and-management-of-adult-congenital-heart-disease/gatzoulis/978-0-7020-6929-1. Accessed 1 Nov 2023

27. (2016) Front Matter. In: Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease. John Wiley & Sons, Ltd, pp i–xii

28. Does My Baby Have Double Outlet Right Ventricle? In: Cleveland Clinic. https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/14733-double-outlet-right-ventricle. Accessed 2 Nov 2023

29. Anderson RH, Becker AE, Tynan M, et al (1984) The univentricular atrioventricular connection: Getting to the root of a thorny problem. The American Journal of Cardiology 54:822–828. https://doi.org/10.1016/S0002-9149(84)80214-3

30. Bacha EA, Almodovar M, Wessel DL, et al (2001) Surgery for coarctation of the aorta in infants weighing less than 2 kg. The Annals of Thoracic Surgery 71:1260–1264. https://doi.org/10.1016/S0003-4975(00)02664-3

31. Li S, Ma K, Hu S, et al (2015) Biventricular repair for double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg 48:580–587; discussion 587. https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu523

32. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, et al (1981) Surgical anatomy of double-outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. J Thorac Cardiovasc Surg 82:405–417

33. Kirklin JW, Harp RA, Mcgoon DC (1964) SURGICAL TREATMENT OF ORIGIN OF BOTH VESSELS FROM RIGHT VENTRICLE, INCLUDING CASES OF PULMONARY STENOSIS. J Thorac Cardiovasc Surg 48:1026–1036

34. Lu T, Li J, Hu J, et al (2020) Biventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect using intraventricular conduit. J Thorac Cardiovasc Surg 159:2397–2403. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.07.084

35. Day R, Laks H, Milgalter E, et al (1990) Partial biventricular repair for double-outlet right ventricle with left ventricular hypoplasia. Ann Thorac Surg 49:1003–1005. https://doi.org/10.1016/0003-4975(90)90890-i

36. Kawashima Y, Fujita T, Miyamoto T, Manabe H (1971) Intraventricular rerouting of blood for the correction of Taussig-Bing malformation. J Thorac Cardiovasc Surg 62:825–829

37. Walters HL, Mavroudis C, Tchervenkov CI, et al (2000) Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. Ann Thorac Surg 69:S249-263. https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01247-3

38. Lev M, Bharati S, Meng CC, et al (1972) A concept of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 64:271–281

39. Anderson RH, McCarthy K, Cook AC (2001) Continuing medical education. Double outlet right ventricle. Cardiol Young 11:329–344. https://doi.org/10.1017/s1047951101000373

40. Pang K, Meng H, Wang H, et al (2015) [Value of a novel categorization of congenital double-outlet right ventricle on guiding the choice of surgical approaches]. Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi 43:969–974

41. Bex JP, Lecompte Y, Baillot F, Hazan E (1980) Anatomical correction of transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 29:86–88. https://doi.org/10.1016/s0003-4975(10)61636-0

42. Cetta F, Boston US, Dearani JA, Hagler DJ (2005) Double outlet right ventricle: opinions regarding management. Curr Treat Options Cardiovasc Med 7:385–390. https://doi.org/10.1007/s11936-005-0022-2

43. Villemain O, Bonnet D, Houyel L, et al (2016) Double-Outlet Right Ventricle With Noncommitted Ventricular Septal Defect and 2 Adequate Ventricles: Is Anatomical Repair Advantageous? Semin Thorac Cardiovasc Surg 28:69–77. https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2016.01.007

44. Tronc F, Curtil A, Robin J, et al (1997) [Coarctationof the aorta and its surgical treatment]. Arch Mal Coeur Vaiss 90:1729–1736

مراجع القسم العملي:

1. Anderson RH, McCarthy K, Cook AC.. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. Cardiol Young 2001;11:329–44.

2. Lev M, Bharati S, Meng CC, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F.. A concept of double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1972;64:271–81.

3. Anderson RH. How best can we define double outlet right ventricle when describing congenitally malformed hearts? Anat Rec (Hoboken) 2013;296:993–4.

4. Gottschalk I, Abel JS, Menzel T, Herberg U, Breuer J, Gembruch U. et al. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with double outlet right ventricle (DORV) in a single center. J Perinat Med 2019;47:354–64.

5. Lacour-Gayet F. Intracardiac repair of double outlet right ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2008;11:39–43.

6. Meng H, Pang KJ, Li SJ, Hsi D, Yan J, Hu SS. et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle: preoperative echocardiography and surgical outcomes. World J Pediatr Congenit Heart Surg 2017;8:354–60.

7. Pang KJ, Meng H, Hu SS, Wang H, Hsi D, Hua ZD. et al. Echocardiographic classification and surgical approaches to double-outlet right ventricle for great arteries arising almost exclusively from the right ventricle. Tex Heart Inst J 2017;44:245–51. [PMC free article]

8. Yim D, Dragulescu A, Ide H, Seed M, Grosse-Wortmann L, van Arsdell G. et al. Essential modifiers of double outlet right ventricle: revisit with endocardial surface images and 3-dimensional print models. Circ Cardiovasc Imaging 2018;11:e006891.

9. Bradley TJ, Karamlou T, Kulik A, Mitrovic B, Vigneswaran T, Jaffer S. et al. Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:967–73.e6.

10. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW.. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. Ann Thorac Surg 2001;72:1630–5.

11. Oladunjoye O, Piekarski B, Baird C, Banka P, Marx G, Del Nido PJ. et al. Repair of double outlet right ventricle: midterm outcomes. J Thorac Cardiovasc Surg 2019;159:254–64.

12. Li S, Ma K, Hu S, Hua Z, Yan J, Pang K. et al. Biventricular repair for double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg 2015;48:580–7; discussion 587.

13. Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR, Ramsay JM, d'Udekem Y, Brizard CP. et al. Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly. Ann Thorac Surg 2011;92:673–9.

14. Al-Muhaya MA, Ismail SR, Abu-Sulaiman RM, Kabbani MS, Najm HK.. Short- and mid-term outcomes of total correction of Taussig-Bing anomaly. Pediatr Cardiol 2012;33:258–63.

15. Hayes DA, Jones S, Quaegebeur JM, Richmond ME, Andrews HF, Glickstein JS. et al. Primary arterial switch operation as a strategy for total correction of Taussig-Bing anomaly: a 21-year experience. Circulation 2013;128:S194–8.

16. Bjork VO, Henze A, Bergdahl L, Bjarke B, Wallgren G.. Repair of double-outlet right ventricle. Experience of 13 cases. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1981;15:229–34.

17. Lacour-Gayet F, Haun C, Ntalakoura K, Belli E, Houyel L, Marcsek P. et al. Biventricular repair of double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect (VSD) by VSD rerouting to the pulmonary artery and arterial switch. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:1042–8.

18. Schwarz F, Blaschczok HC, Sinzobahamvya N, Sata S, Korn F, Weber A. et al. The Taussig-Bing anomaly: long-term results. Eur J Cardiothorac Surg 2013;44:821–7.

19. Lacour-Gayet F. Intracardiac repair of double outlet right ventricle. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2008; 11(1): 39-43. doi:10.1053/j.pcsu.2007.12.003.

20. Oladunjoye O, Piekarski B, Baird C, et al. Repair of double outlet right ventricle: Midterm outcomes. J Thorac Cardiovasc Surg. 2020;159(1):254-264. doi:10.1016/j.jtcvs.2019.06.120

21. Wang, Z., & Li, Z. (2023). Long-term results of biventricular correction for patients with double outlet right ventricle. *Cardiology in the Young*, *33*(8), 1367-1377. doi:10.1017/S1047951122002451

22. Li S, Ma K, Hu S, et al. Surgical outcomes of 380 patients with double outlet right ventricle who underwent biventricular repair. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148(3):817-824. doi:10.1016/j.jtcvs.2014.06.020

Surgical outcomes of double-outlet right ventricle with pulmonary stenosis

ABSTRACT

Introduction: Double outlet right ventricular cases constitute a major surgical challenge in various of global cardiac surgical centers, and with the important historical development of the surgical methods which used to manage it. It became necessary to conduct comprehensive studies aimed at a greater and deeper understanding of the results associated with each surgical technique in terms of morbidity, mortality, recurrence, early and late complications.

Methods: A retrospective cohort study of 120 patients diagnosed with Double outlet right ventricle with or without pulmonary stenosis, in cardiac surgery center and pediatric hospital of Damascus university between 2008-2021. Variables related to pathological disease, surgical details, short and long term follow-up were studied. Propensity matching analysis used to avoid selection bias in the sample and Kaplan Meier models analysis used for recurrence and mortality rate.

Results: A statistically significant association is observed between the pattern of interference or its absence and the occurrence of early death. The difference appears significant when there is no intervention, as deaths constitute 25% of these cases. The estimated freedom from any surgical re-intervention is between 80.3% and 66.9% for patients who underwent interim BiV repair (two stages) compared to 84.5% and 69.1% for the initial BiV group (single stage) at follow-up for one month and two years, respectively. In terms of mortality, survival was estimated at 89.5% and 89.1% for the primary BiV repair group (one stage) and 83.3% and 74.9% at one and two years for the staged BiV repair group (two stages).

Conclusion: The management of Double outlet right ventricular cases remains a surgical challenge that requires consideration of several factors, including the patients age, the anatomical structure of the heart and associated abnormalities, and therefore determining the appropriate surgical management method is a process that varies from patient to patient. The optimal method of surgical repair of Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis is usually done in one stage and includes the two ventricles, while the intervention combined with previous palliative treatment (in two stages) may also carry a good results, although the mortality rate and the need to recurrence of surgery is higher.

Syrian Arab Republic
Ministry of Higher Education
and Scientific Research
Damascus university
Faculty of medicine
Department of surgery

Surgical outcomes of double-outlet right ventricle with pulmonary stenosis

A dissertation Submitted in Partial Fulfillment of the Requirements for the Master Degree in Cardiac Surgery

By

MALIK ATALLAH

Supervisor

Assist. Prof. Dr. Mohammad Youness

2023