



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

نتائج الإصلاح الجراحي لآفات القلب الخلقية عند البالغين
**The Outcomes of Surgical Repair for Congenital
Heart Disease in Adults**

بحث علمي أُعدَّ في قسم الجراحة – جامعة دمشق
لنيل درجة الدراسات العليا (الماجستير) في جراحة القلب

برئاسة

الأستاذ الدكتور ابراهيم برغوث

بإشراف

الأستاذ الدكتور أحمد التكريتي

إعداد

الدكتور إياد حمّاد

2015 - 2014

كلمة شكر

في نهاية هذا الجزء من الطريق الطويل الذي نخوض غماره لا بدّ لي أن أتوجّه بالشكر و الامتنان لكل الكادر العامل في مشفى جراحة القلب و الأوعية الدموية الجامعي بدمشق و شعبة جراحة القلب في مشفى الأسد الجامعي بدمشق، من الأساتذة و المشرفين و الزملاء و العاملين، على جهودهم المبذولة و إصرارهم على متابعة العمل و الارتقاء به حتى في أصعب الظروف.

و هنا أخص بالذكر **الأستاذ الدكتور أحمد التكريتي** الذي تكرّم مشكوراً بالإشراف على هذا البحث و أغناه بتوجيهاته و نقاشاته القيمة، و قد كان أستاذنا و قدوتنا في جراحة القلب، و في الكثير من نواحي الحياة و المواقف الإنسانية الأخرى، فله منّي كل الشكر و الاحترام.

كما أتوجه بالشكر إلى كل من **الأستاذ المساعد الدكتور غسان مراد، و الأستاذ المساعد الدكتور علي خليفة** الذين تفضلا بمناقشة هذا البحث و لم يدّخرا جهداً في سبيل انجازه.

الفهرس

الدراسة النظرية

- 6..... المقدمة ■
- 7..... لمحة تاريخية ■
- 9..... التطور الجنيني ■
- 10..... التعريف ■
- 10..... التصنيف ■
- حالات خاصة تتعلق بآفات القلب الخلقية عند البالغين: ■
- 13..... الحمل و منع الحمل..... ●
- 16..... ارتفاع التوتر الرئوي و تنادر ايزنمنغر..... ●
- 18..... قصور القلب..... ●
- 20..... زرع القلب..... ●
- 21..... التهاب الشغاف..... ●
- 22..... اضطرابات النظم..... ●
- 24..... تأثيرات آفات القلب الخلقية على أجهزة الجسم الأخرى..... ●
- 25..... التناذرات التي تترافق بآفات قلب خلقية..... ●
- 25..... اعادة فتح القص..... ●
- 26..... الرياضة و الجهد..... ●
- 27..... الفتحة بين الأذنتين..... ■
- 30..... الفتحة بين البطينين..... ■
- 31..... عيوب القناة الأذينية البطينية..... ■
- 33..... القناة الشريانية السالكة..... ■
- 35..... الصمام الأبهر ثنائي الشرف..... ■
- 39..... التضيق تحت الأبهر..... ■
- 40..... التضيق فوق الصمام الأبهر..... ■
- 42..... الآفات الانسدادية في قوس الأبهر..... ■
- 49..... رباعي فاللو..... ■
- 53..... حالات خاصة:..... ■
- 54..... رتق الرئوي مع فتحة بين البطينين..... ●

- 55.....الجزع الشرياني. •
- 57.....البطين الأيمن ثنائي المخرج. •
- 58.....تبادل منشأ الأوعية الكبيرة. •
- 59.....تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقيا. •
- 59.....البطين الأيسر ثنائي المخرج. •
- 60.....تبادل منشأ الأوعية الكبيرة. ■
- 68.....تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقيا. ■
- 70.....تشوه ابشتاين. ■
- 73.....مشاكل الشرايين الاكليلية المتعلقة بالآفات الخلقية. ■
- 76.....البطين الوحيد. ■
- 79.....شدوذات خلقية أخرى نادرة ما تتطلب الجراحة عند البالغين: ■
- 79.....التضييق الرئوي المعزول. •
- 81.....شدوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام. •
- 81.....الحلقات الوعائية و التشوهات الأخرى في قوس الأبهر. •
- 82.....القلب ثلاثي الأذنيات. •
- 83.....أمهات دم جيوب فالسالفا. •
- 84.....البطين الأيمن ثنائي الحجرات. •

الدراسة العملية

- 86.....أهمية البحث. ■
- 86.....أهداف البحث. ■
- 86.....تصميم البحث و طرائقه. ■
- 87.....النتائج. ■
- 97.....استعراض بعض الدراسات العالمية. ■
- 98.....مقارنة الدراسة بالدراسات العالمية. ■
- 99.....خلاصة النتائج و المناقشة. ■
- 103.....الاستنتاجات. ■
- 104.....التوصيات. ■

المراجع

105.....

فهرس الأشكال

الصفحة	الشكل
7	الشكل (1) معدل الوفيات التالية لجراحة آفات القلب الخلقية حسب العمر
8	الشكل (2) تقنية القمع الأذيني لإغلاق ASD
9	الشكل (3) تطور الانبوب القلبي البدني: الدوران و تشكل الحجب
34	الشكل (4) تقنية إغلاق القناة الشريانية عند وجود التكلس
37	الشكل (5) اصلاح توسع الأبهر الصاعد بانقاص القطر دون دعم خارجي
38	الشكل (6) إصلاح توسع الأبهر الصاعد بانقاص القطر مع دعم خارجي بطعم صناعي
41	الشكل (7) تصنيف تضيق الجذع الاكليلي الأيسر عند مرضى التضيق فوق الأبهر
42	الشكل (8) اصلاح التضيق فوق الأبهر عند البالغين
44	الشكل (9) تصوير CT عند مريضة بعمر 36 سنة مع تضيق برزخ أبهر شديد
46	الشكل (10) اصلاح تضيق برزخ الأبهر عند البالغين باستخدام دائرة جزئية يسرى
47	الشكل (11) تقنية الطعم خارج التشريحي لإصلاح تضيق برزخ الأبهر عبر الفتحة الناصف مع استخدام الدائرة الصناعية
47	الشكل (12) تقنية الطعم خارج التشريحي لإصلاح تضيق برزخ أبهر ناكس عبر فتح صدر أيسر دون دائرة صناعية
48	الشكل (13) استخدام التقنية المشتركة لإصلاح آفة معقدة في قوس الأبهر
56	الشكل (14) اصلاح قصور صمام الجذع الشرياني
56	الشكل (15) اصلاح صمام جذع شرياني رباعي الوريقات باستئصال وريقة و اعادة تشكيل الحلقة
57	الشكل (16) إعادة زرع الشريان الاكليلي على جيب فالسالفا المجاور
64	الشكل (17) إزالة عملية التحويل الأذيني (Mustard) و الانتقال لعملية التحويل الشرياني
74	الشكل (18) منشأ شاذ للشريان المنعكس من الرئوي الأيمن
91	الشكل (19) مخطط يظهر توزع المرضى حسب المحافظات السورية
92	الشكل (20) مخطط يظهر توزع المرضى حسب وجود ارتفاع توتر رئوي

فهرس الجداول

الصفحة	الجدول
16	الجدول (1) عوامل الخطورة بالنسبة للجنين مع خطورة الوفاة في حالات اجراء جراحة قلب عند الحوامل مع تطبيق دارة القلب و الرئة الصناعية
23	الجدول (2) اضطرابات النظم عند البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية
25	الجدول (3) التناذرات التي تترافق بآفات قلب خلقية مع الاضطرابات الاخرى المرافقة
87	الجدول (4) توزع المرضى حسب سنوات الدراسة
88	الجدول (5) توزع المرضى حسب نوع الآفة
88	الجدول (6) توزع المرضى حسب تصنيف الآفة و بعد استبعاد حالات الـ ASD
89	الجدول (7) توزع المرضى حسب الجنس
89	الجدول (8) توزع المرضى حسب توفر المعلومات في الأرشيف
90	الجدول (9) توزع المرضى حسب المحافظات السورية
91	الجدول (10) توزع المرضى حسب العمر
91	الجدول (11) توزع المرضى حسب الأعراض
92	الجدول (12) توزع المرضى حسب التصنيف الوظيفي NYHA
92	الجدول (13) توزع المرضى حسب وجود ارتفاع توتر رنوي شديد
93	الجدول (14) توزع المرضى حسب نوع العمل الجراحي المجري
93	الجدول (15) توزع المرضى حسب استخدام الدارة الصناعية
94	الجدول (16) توزع المرضى حسب زمن الدارة الصناعية
94	الجدول (17) توزع المرضى حسب الحاجة للدواء
94	الجدول (18) توزع المرضى حسب مدة البقاء على المنفسة
94	الجدول (19) توزع المرضى حسب مدة البقاء في العناية
95	الجدول (20) توزع المرضى حسب الاختلاطات في العناية المشددة
95	الجدول (21) توزع اضطراب النظم حسب نوع الآفة
95	الجدول (22) توزع الحصار حسب نوع الآفة
96	الجدول (23) توزع الوفيات حسب نوع الآفة
96	الجدول (24) تصنيف الوفيات حسب العوامل المرافقة
97	الجدول (25) توزع المرضى حسب الاختلاطات المتأخرة
98	الجدول (26) مقارنة الدراسة مع الدراسات العالمية

المقدمة

لقد أدت التطورات الهامة التي شهدتها مجال جراحة و أمراض القلب عند الاطفال إلى وجود مجموعة جديدة من المرضى البالغين، و هم المرضى الذين لديهم آفات قلب خلقية عند البالغين.⁽¹⁾

و في حين يبقى سبب حدوث آفات القلب الخلقية مجهولا في أغلب الحالات، إلا أنه تم تحديد بعض العوامل التي قد تساهم في ذلك، ويشمل ذلك:

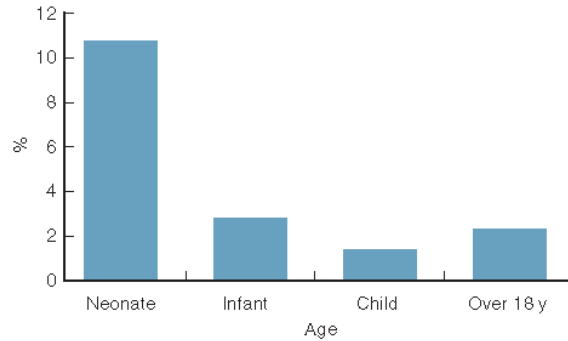
- عوامل وراثية أولية (شذوذات صبغية)
- عوامل بيئية: فيروسات (كالحصبة الألمانية)، أدوية (الازوتريتريونون)، مواد كيميائية (كالإدمان على الكحول)، مرض عند الأم (كالداء السكري و الذأب الحملي)
- عوامل متداخلة وراثية بيئية (متعددة العوامل)

و بما أن حوالي 0.8% من الولدان الأحياء لديهم إحدى اشكال آفات القلب الخلقية (باستثناء الصمام الأبهرى ثنائي الوريقات ذو الوظيفة الطبيعية و تدلي الصمام التاجي) ⁽¹⁾ و مع معدل الوفيات الجراحية الحالي لآفات القلب الخلقية أقل من 10%، فإنه من المتوقع خلال العقد القادم أن يكون هناك 1 من كل 150 بالغ ممن لديه أحد أشكال آفات القلب الخلقية ^(2,3,4)

إلا أن مستوى التطور الصحي يؤثر بقوة على معدل انتشار آفات القلب الخلقية عند البالغين و مظاهر هذه الآفات، ففي البلدان الأقل تطورا من حيث برامج العناية الصحية فإنه عدد أقل من مرضى آفات القلب الخلقية سوف يصلون إلى مرحلة البلوغ و أغلبية هؤلاء لن يكونوا قد خضعوا لإصلاح هذه الآفات سابقا، مما يعني وجود العديد من العواقب المتقدمة لتلك الآفات لديهم⁽²⁾

لكن و على الرغم من أن 85% من الاطفال الذين لديهم آفات قلب خلقية يتوقع وصولهم الى مرحلة البلوغ⁽⁵⁾ فإن جزء مهم من هؤلاء المرضى سوف يحتاجون للخضوع إلى عمل جراحي في وقت ما من مرحلة البلوغ و ذلك إما أن يكون كجراحة للمرة الاولى، أو بعد تداخل تلطيفي سابق، أو كإعادة للجراحة لعلاج آفات متبقية أو اختلاطات متأخرة، إذ أن البقيا لا تعني بالضرورة الشفاء، و يمكن تعريف الشفاء بأنه الحالة التي تكون فيها معدلات البقيا بالإضافة الى نوعية الحياة لا تختلف عن الاشخاص الطبيعيين ومن هنا فإن العديد من المرضى الذين يبقون على قيد الحياة بعد الجراحة أو تداخل ما لعلاج آفات القلب الخلقية ليسوا شافين، و قد يكون لديهم آفات متبقية أو ناكسة تتطلب التداخل الجراحي في وقت لاحق، و حتى المرضى الذين يمكن القول بانهم يشفون من الناحية الهيموديناميكية دون آفات متبقية قد تكون نوعية الحياة لديهم أقل من الآخرين الذين لا يعانون من آفات القلب الخلقية⁽⁶⁾، وكل من العمل الجراحي البدئي أو المعاد يحمل خطورة زائدة بسبب الفترة الطويلة من التعرض للحالة الفيزيولوجية و الدورانية غير الطبيعية⁽⁷⁾ كما أن نسبة الوفيات المبكرة التالية لجراحة آفات القلب الولادية أعلى عند البالغين منها عند الأطفال رغم أن النسبة الأعلى تبقى عند حديثي الولادة و الرضع⁽²⁾.

إن التنوع الكبير في آفات القلب الخلقية يجعل للخبرة الجراحية دورا هاما في تحسين نتائج التداخل الجراحي⁽⁸⁾



الشكل (1) معدل الوفيات التالية لجراحة آفات القلب الخلقية حسب العمر⁽²⁾

لمحة تاريخية⁽¹⁾

تزامن بدء جراحة الآفات القلبية الخلقية مع بدء جراحة القلب بحد ذاتها، وقد كانت أغلبية العمليات الأولى التي أجريت في الحقيقة لمعالجة الأشكال المتنوعة من هذه الآفات و بشكل أكبر من الآفات المكتسبة، و يمكن القول أن جراحة آفات القلب الخلقية قد تطورت و فق المراحل التالية:

- 1- العمليات المغلقة خارج القلب : ربط القناة الشريانية، إصلاح تضيق برزخ الأبهر
 - 2- العمليات المغلقة أو نصف المغلقة داخل القلبية : خزع الصمام الرئوي، إغلاق الفتحة بين الأذنين باستخدام القمع الأذيني (الشكل 2)
 - 3- المرحلة البدئية من عمليات الإصلاح الكامل داخل القلبية : مع ظهور تقنيات التبريد و الدوران خارج الجسم
 - 4- المرحلة اللاحقة التي تميزت بتحسين التقنيات الجراحية و توسع مجال الجراحة ليشمل العمليات المصححة أو التلطيفية لأي نوع من آفات القلب الخلقية حتى عند حديثي الولادة و الرضع
- و فيما يلي بعض المحطات التاريخية الهامة في مجال جراحة آفات القلب الخلقية وفق مخططها الزمني:

- 1938 ربط قناة شريانية (Gross)
- 1944 إصلاح تضيق برزخ الأبهر (Crafoord)
- 1944 التحويلة الجهازية – الرئوية Blalock-Taussig
- 1946 التحويلة الجهازية – الرئوية Potts'

- 1946 الخزع المغلق للصمام الرئوي (Sellors)
- 1948 خزع الحجاب بين الأذنين Blalock-Hanlon
- 1952 تطويق الشريان الرئوي (Muller and Dammann)
- 1952 تقنية القمع الأذيني لإغلاق الفتحة بين الأذنين (Gross)
- 1952 إغلاق الفتحة بين الأذنين تحت الرؤيا المباشرة من قبل (Lewis)
- 1954 الدوران المتصالب المضبوط (Lillehei)
- 1957 تركيب ناظم خطا لحصار قلب تام (Lillehei, Bakken, and Gott)
- 1958 مفاغرة الاجوف العلوي إلى الشريان الرئوي (Glenn)
- 1962 التحويلة الجهازية – الرئوية Waterston
- 1966 خزع الحجاب بين الأذنين بالبالون (Rashkind)
- 1968 الوصل الاذيني الرئوي (Fontan and Baudet)
- 1971 اصلاح الآفات المعقدة باستخدام تقنية ايقاف الدوران بالتبريد العميق (Barratt- Bayes)
- 1975 عميلة التحويل الشرياني (Jatene)
- 1976 البدء باستخدام البروستاغلاندين E 1 (Elliott)
- 1981 المرحلة الاولى التلطيفية في نقص تصنع البطين الأيسر (Norwood)
- 1984 زرع القلب عند حديثي الولادة (Bailey)

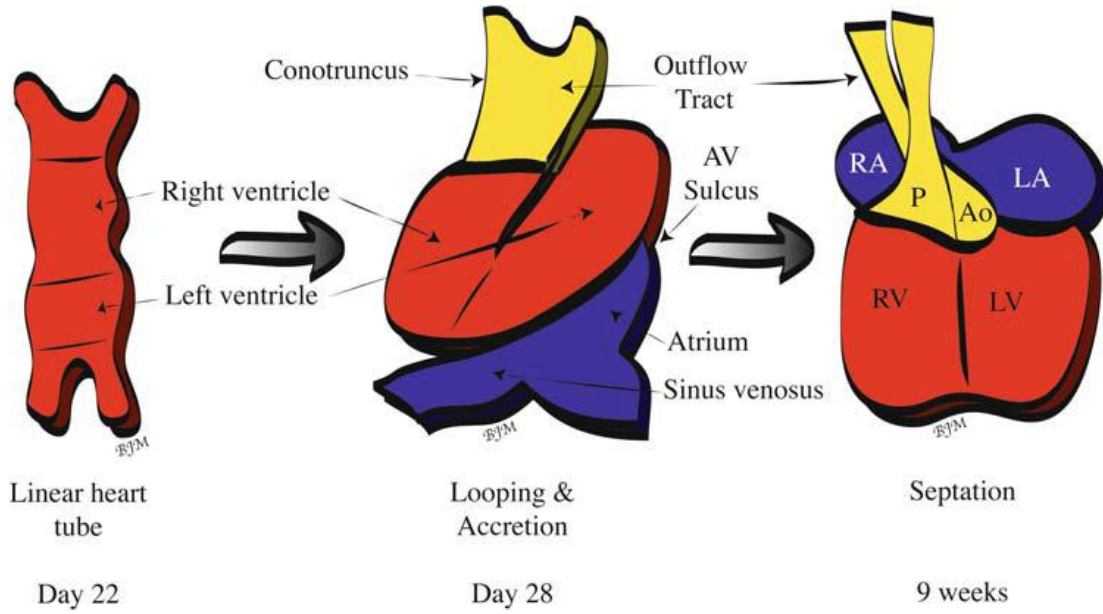


الشكل (2) تقنية القمع الأذيني لإغلاق ASD والتي قدمت من قبل Gross في عام 1952⁽¹⁾

التطور الجنيني

يعتبر جهاز الدوران من أول الأجهزة الجنينية التي تقوم بوظيفتها عند الإنسان حيث يتم ذلك ابتداءً من الأسبوع الثالث للحياة الجنينية، حيث يتشكل أنبوب القلب البدئي في اليوم 22 من الحياة الجنينية (10:9)

بعد مرحلة الدوران القلبي الذي يتم عادة ما بين اليوم 22-24 من الحياة الجنينية، تبدأ مرحلة التقسم القلبي (في اليوم 26 من الحياة الجنينية تقريباً) وذلك بنمو الوسائد القلبية الشغافية و التي هي عبارة عن بروزات من نسيج متوسطي بدئي لتتوضع عند الوصل الأذيني البطني و الوصل الجذعي المخروطي بحيث تلعب دوراً وظيفياً كصمام بدئي للقلب، و نتيجة لالتحام الوسائد الشغافية ينتهي تقسيم القناة الأذينية البطينية الأولية إلى كل من الأذنيات الأولية و البطينات الأولية و ذلك في نهاية الأسبوع الخامس من الحياة الجنينية (9،11،12،13،14)، و بنفس الوقت تبدأ عملية التحجب القلبي حيث يبدأ تطور الحجب داخل الأذنيات و البطينات الأولية لتشكيل الأجواف القلبية الأربعة و يترافق ذلك أيضاً مع تطور الدسامات الأذينية البطينية (11،12)



الشكل (3) تطور الانبوب القلبي البدئي: الدوران و تشكل الحجب (15)

الدوران الجنيني

يصل الدم المؤكسج إلى الجنين عبر الوريد السري من المشيمة حيث يدخل إلى الوريد الأجوف السفلي عبر القناة الوريدية، و يتم توجيهه من الأذينة اليمنى و عبر الثقبة البيضوية المفتوحة إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر و من ثم إلى الأبهر الصاعد لتروية القسم العلوي من الجسم، في حين يمر جزء قليل من هذا الدم و يقدر بـ 10% عبر منطقة البرزخ.

يلتقي الدم الوريدي من الوريد الأجوف العلوي مع تيار الدم الرئيسي في الأذينة اليمنى و عندئذ يختلط بشكل جزئي مع الدم المؤكسج ثم ينتقل عبر الصمام مثلث الشرف إلى البطين الأيمن فالشريان الرئوي و من ثم عبر القناة الشريانية السالكة إلى القسم السفلي من الجسم.

التعريف

تعرف آفات القلب الخلقية بأنها التشوهات القلبية التي توجد منذ الولادة⁽⁷⁾، في حين أن آفات القلب الخلقية عند البالغين تعرف بوجود آفات قلب خلقية تم اصلاحها أو لم يتم اصلاحها سابقا عند المرضى بعمر 21 سنة أو أكبر⁽²⁾

إن وضع تعريف عملي لهذه الآفات ليس بالأمر البسيط، إذ أنه و بسبب تنوع مظاهر البلوغ الفيزيائية و العاطفية فإن التمييز بين مصطلحي :بالغ و غير بالغ ليس واضحا تماما، وإن استخدام مصطلح : بالغ يفترض أن متابعة المريض أفضل ما تتم في قسم العناية الخاص بالبالغين، إلا أن العمر الذي يجب أن تتم فيه هذه المقاربة مختلف و يتراوح من أواسط العقد الثاني إلى أواسط العقد الثالث بحسب كل مريض، و ينصح أن تتم عملية نقل المرضى إلى برامج العناية الخاصة بالبالغين ابتداء من عمر 12 سنة⁽¹⁶⁾

التصنيف (2)

تصنف آفات القلب الخلقية عند البالغين إلى:

الآفات البدئية: تشير إلى الآفات غير المعالجة سابقا، و تميل الفيزيولوجيا المرضية لها لأن تكون سليمة نسبيا مما يسمح بالبقاء إلى مرحلة البلوغ، وهي أقل شيوعا من الآفات الثانوية، وتتضمن :

❖ الآفات المشخصة حديثا

و تقسم بدورها إلى مجموعتين، تتضمن الأولى المرضى الذين لديهم آفات ذات سير سليم بحيث لا تؤدي فقط إلى البقاء حتى مرحلة البلوغ، بل و لا يتم تشخيصها حتى في البيئات ذات أنظمة العناية الصحية الجيدة، والآفات النموذجية هنا تتضمن تلك التي تسبب تحويلة يسرى- يمنى (كالفتحة بين الأذنين، تشوه الوسادة القلبية الجزئي، الفتحة بين البطينين الحاصرة و القناة الشريانية السالكة الحاصرة)، والآفات التي تسبب تضيق أو قصور صمامي خفيف (الصمام الابهر ثنائي الشرف)

في حين تتألف المجموعة الثانية من المرضى الذين لديهم آفات تسمح بالوصول إلى مرحلة البلوغ ولكنها ذات سير سيئ بحيث تؤدي لتغيرات مهمة من الناحية الفيزيولوجية، ويكون المرضى في هذه المجموعة عادة قد أمضوا فترة الطفولة في بيئات لا تتوافر فيها امكانية تشخيص و علاج مثل هذه الآفات، في حين ينتقلون إلى أماكن تتوافر فيها تلك الامكانيات مع البلوغ، وتتضمن هذه المجموعة الآفات المذكورة في المجموعة الأولى و لكنها تكون أكثر خطورة (كأن تكون الفتحة بين البطينين أكبر، أو أنها أقل تحديدا للجريان) بالإضافة إلى حالات محددة من آفات القلب الخلقية المزركة (رباعي فاللو، التضيق الرئوي)

❖ الآفات المشخصة سابقا مع فيزيولوجيا مرضية حميدة

تتضمن الآفات التي تسبب شنت أيسر – أيمن خفيف أو تكون محددة للجريان، و الآفات الصمامية الصغرى، إذ تشخص تلك الآفات عند الرضع أو في مرحلة الطفولة، ولكنها تترك دون معالجة بسبب عدم وجود أعراض مهمة أو تغيرات فيزيولوجية مرضية، إلا أنها قد تتطور مع البلوغ مسببة أعراض (كالصمام الأبهري ثنائي الشرف)، أو اختلاطات (كالفتحة الحاصرة بين البطينين مع التهاب شغاف)

❖ الآفات المشخصة سابقا و التي كان يعتقد أنها غير قابلة للجراحة

هناك بعض المرضى الذين شخص لديهم آفات قلب ولادية معقدة منذ الطفولة، و لكن وبسبب كون الفيزيولوجيا المرضية لتلك الآفات غير مهددة للحياة و لشدة التعقيد البنيوي لها فإنها اعتبرت في حينها غير قابلة لإجراء الجراحة، وتم معالجتها دون تدخل جراحي حتى مرحلة البلوغ حيث أصبحت المقاربة الجراحية متاحة بسبب تطور الامكانيات.

الآفات الثانوية

و هي أشيع من البدئية، و تشير إلى المرضى البالغين الذين خضعوا سابقا لعلاج إحدى آفات القلب الخلقية، و تشمل كامل طيف الآفات الخلقية رغم أن بعض المرضى الذين خضعوا لجراحة سابقة يعتبرون قد شفيوا تماما و بالتالي لا يعتبرون ممن لديهم آفات قلب خلقية ثانوية عند البالغين.

التصنيف حسب درجة التعقيد

و قد قامت الكلية الأمريكية لأمراض القلب و جمعية القلب الأمريكية بتصنيف هذه الآفات حسب درجة التعقيد إلى (17):

❖ الآفات منخفضة التعقيد:

• آفات بدئية:

- آفات الصمام الأبهري الخلقية المعزولة
- آفات الصمام التاجي الخلقية المعزولة (باستثناء الصمام بشكل المظلة وانشطار الصمام)
- عيوب الحجاب الأذيني الصغيرة
- عيوب الحجاب البطيني الصغيرة المعزولة (دون آفات مرافقة)
- تضيق رئوي خفيف
- قناة شريانية سالكة صغيرة

● حالات تم اصلاحها سابقا

- قناة شريانية تم ربطها أو إغلاقها
- فتحة بين الأذنين ثانوية أو من نمط الجيب الوريدي تم اصلاحها دون فتحات متبقية
- فتحة بين البطينين تم اصلاحها دون آفات متبقية

❖ الآفات متوسطة التعقيد:

- نزح وريدي رئوي شاذ جزئي أو كامل
- عيوب القناة الأذينية البطينية (الجزئي أو المعقد)
- تضيق برزخ الأبهر
- تشوه ابشتاين
- التضيق الهام في مخرج البطين الأيمن
- فتحة أولية بين الأذنين
- قناة شريانية سالكة
- قصور أو تضيق الصمام الرئوي (المتوسط الى الشديد)
- نواسير أو أمهات دم جيوب فالسالفا
- فتحة بين الأذنين من نمط الجيب الوريدي
- تضيق تحت أو فوق الصمام الأبهر (باستثناء اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد)
- رباعي فاللو
- فتحة بين البطينين مترافقة مع: تضيق برزخ أبهر، قصور أبهر، آفات الصمام التاجي، انسداد مخرج البطين الأيمن، انسداد الصمام مثلث الشرف أو التاجي، و تضيق تحت أبهر

❖ الآفات ذات التعقيد الشديد

- طعوم صناعية صمامية أو غير صمامية
- الآفات الخلفية المزركة بكل أشكالها
- البطين ثنائي المخرج
- تنانير ايزنمينغر
- عملية فونتان
- رتق الصمام التاجي
- البطين الوحيد
- رتق الصمام الرئوي بكل أشكاله
- الداء الوعائي الرئوي الإنسدادي
- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة
- رتق الصمام مثلث الشرف
- الجذع الشرياني أو الجذع النصفى الشرياني
- الشذوذات الأخرى للاتصال الأذيني البطيني أو البطيني الشرياني التي لم تذكر سابقا

من المفيد تسليط الضوء على بعض النواحي الطبية التي تصادف عند المصابين بآفات قلب خلقية و الذين وصلوا إلى مرحلة البلوغ و منها :

الحمل و منع الحمل

يجب أن تخضع النساء اللواتي لديهن آفات قلب خلقية لاستشارة من قبل طبيب خبير بآفات القلب الخلقية عند البالغين قبل الحمل، كما يجب أن تتم مناقشة المخاطر المتعلقة بكل من الأم و الجنين، وفي حال كان كل من وظيفة البطين الجهازي و التصنيف الوظيفي للحامل جيدين فإن نتيجة الحمل تكون جيدة عند غالبية النساء اللواتي لديهن مثل هذه الآفات، ولكن حتى عند النساء اللواتي لديهن معاوضة جيدة من الناحية القلبية تبقى مخاطر معينة موجودة لديهن، فمثلا النساء اللواتي لديهن شنت داخل قلبي قد يسبب دخول الهواء عبر

الخطوط الوريدية صمات عجائبية، كما أن أي درجة من تحديد الحركة عند المرأة الحامل يجب أن تترافق مع الوقاية من التهاب الوريد الخثاري العميق خاصة بوجود إمكانية لحدوث شنت أيمن أيسر داخل قلبي.⁽¹⁷⁾

يشكل ارتفاع التوتر الرئوي خطورة هامة خلال الحمل خصوصا عندما يتجاوز 70% من الضغط الجهازي، كما أن نوب ارتفاع التوتر الرئوي قد تحدث بعد الولادة⁽¹⁸⁾، وفي حال وجود تناذر ايزنمنغر ترتفع نسبة الوفيات الوالدية و نسبة فقدان الجنين بنسبة 50%، و حتى بعد حمل ناجح تزداد نسبة الوفيات الوالدية خلال العدة أيام الأولى التالية للولادة بوجود ارتفاع توتر رئوي عند الحامل.

لا يشكل استخدام المميعات مضاد استطباب قطعي للحمل حتى بالمستويات المطلوبة للصمامات الصناعية، ولكنها تزيد نسبة الخطورة لكل من الأم والجنين⁽¹⁹⁾.

يعتبر الحمل ذو خطورة عالية أو مضاد استطباب عند مجموعة صغيرة من النساء اللواتي لديهن آفات قلب خلقية معقدة أو حالة قلبية غير معاوضة، ويجب أن تتم مقارنة أولئك النسوة و عملية الولادة في مراكز متخصصة يتوفر فيها أخصائيين خبراء في آفات القلب الخلقية عند البالغين والتوليد و التخدير و أمراض حديثي الولادة.

تفضل الولادة المهبلية عند غالبية النساء اللواتي يعانين من آفات القلب الخلقية، في حين ينصح بإجراء القيصرية عند وجود استطبابات توليدية لها و عند النساء اللواتي يعالجن بالوارفارين عند الولادة بسبب خطورة حدوث نزف داخل الجمجمة عند الوليد⁽²⁾.

على الرغم من أن الحمل لا يعتبر مضاد استطباب عند النساء اللواتي خضعن سابقا لإصلاح إحدى الآفات الخلقية، إلا أنه لوحظ زيادة في نسبة حدوث الاختلاطات لديهن، فمثلا لوحظ زيادة في حدوث الإجهاض و الولادة المبكرة و ارتفاع التوتر الوالدي بعد اصلاح ناجح لتضيق برزخ الأبهر و بعد إصلاح تضيق الصمام الأبهر الولادي^(20:21:22)

تعتبر بعض الأدوية مضاد استطباب خلال الحمل: فمثلا مثبطات الأنزيم القالب للأنجيوتنسين و حاصرات مستقبلات الأنجيوتنسين تسبب آفات خلقية واضطرابات كلوية عند الجنين⁽²³⁾، أما الوارفارين فيجب أن تتم مناقشة مخاطره بشكل كامل مع المريضة قبل أن يتم استخدامه خلال الحمل⁽²⁾، و كذلك الأمر فيما يتعلق بالأميودارون⁽¹⁾.

يشكل التهاب الشغاف خطرا جديا للمراضة الوالدية، على الرغم من أن الوقاية منه عند الولادة لا ينصح بها بشكل دائم، إذ يعتقد البعض أن خطر حدوث ثجرتم الدم منخفض، في حين يطبق آخرون المعالجة بالصادات بشكل روتيني⁽¹⁷⁾، يتم استخدام الاموكسيسيليسن و الجنتاميسين عند النساء اللوات لديهن خطورة عالية أو سوابق التهاب شغاف.

تعتبر موانع الحمل الفموية التي تحتوي على الاستروجين مضاد استطباب بشكل عام عند النساء اللواتي لديهن خطر حدوث الصمات الخثرية، أما التي تحتوي على البروجسترون فهي مضاد استطباب عند النساء اللواتي لديهن قصور قلب بسبب ميلها لإحداث احتباس سوائل⁽²⁾.

إن خطورة حدوث التهاب شغاف بوجود الأجهزة داخل الرحمية مازال موضع خلاف ويجب أن تكون التوصيات فردية و مبنية على اساس التشاور بين أخصائي النسائية و أخصائي آفات القلب الخلقية عند البالغين.⁽¹⁷⁾

جراحة القلب أثناء الحمل

قليلا ما تكون الجراحة القلبية ضرورية أثناء الحمل، رغم أن حوالي 1-4% من الحوامل يعانون من الأمراض القلبية⁽²⁴⁾، و لكن أحيانا و بسبب ترقى الأمراض القلبية أو بسبب التغيرات القلبية الوعائية أثناء الحمل يستطب إجراء تداخل جراحي قلبي.

و على الرغم من أن 20% من الحوادث القلبية اثناء الحمل سوف تتطلب تداخل جراحي أو إجراءات غازية، إلا أن اغلبية تلك الحوادث يمكن تدبيرها دوائيا.

يجب أن تضافر جهود مختلف الاختصاصات لتقييم الخطورة على كل من الام و الجنين، إذ أن اختلاف التأثير بين الأم و الجنين، و كون التظاهرات التي تستدعي الجراحة غير انتقائية، بالإضافة إلى زيادة الحساسية و الضعف ، كل ذلك يزيد من خطورة العمليات القلبية خلال الحمل و في الفترة التالية للولادة مقارنة مع غير الحوامل⁽²⁵⁾

خطورة الوفيات للجراحة القلبية عالية و تبلغ 2% الى 9% بالنسبة للام و 20% الى 30% بالنسبة للجنين⁽²⁵⁾، وهي بالنسبة للام اعلى بضعف أو ضعفين مقارنة بالنساء غير الحوامل اللواتي يخضعن لنفس الجراحة القلبية و بنفس العمر^(26,27)

تختلف الخطورة بالنسبة للام اعتمادا على الافة القلبية فقد أوضحت إحدى الدراسات على الحوامل اللواتي يخضعن للجراحة القلبية أن الخطورة الاعلى ترافقت مع عمليات الجراحة القلبية التالية: الصمة الرئوية ، تسلخ الابهر، و العمليات الصمامية سواء على صمام أصلي أو صناعي⁽²⁵⁾، ويمكن القول بان آفات القلب الخلقية تمثل السبب الكامن وراء عدد مهم من هذه الحالات بينما تشكل الامراض الرئوية سبب شائع اخر .

تتضمن عوامل الخطورة الأخرى للوفاة عند النساء الحوامل اللواتي يخضعن للجراحة القلبية:

- تضيق متوسط إلى شديد للصمام الابهري أو التاجي
- وظيفة انقباضية أقل من 40%
- درجة أعلى حسب التصنيف الوظيفي NYHA
- قصة نشبة سابقة بسبب اضطرابات النظم⁽¹⁾
- توسع جذر الأبهر في تناذر مارفان أو التناذرات الأخرى⁽¹⁾.

ويعرض الجدول (1) عوامل الخطورة بالنسبة للجنين مع خطورة الوفاة في حالات إجراء جراحة قلب عند الحوامل مع تطبيق دارة القلب و الرئة الصناعية .⁽²⁾

الجدول (1)	
عوامل الخطورة	الوفاة
عمر الأم أقل من 35 سنة أكبر من 35	27.3 % 70 %
عملية معادة	66.7 %
جراحة اسعافية	70.6 %
جراحة مخطط لها	18.9 %
التصنيف الوظيفي حسب NYHA : IV	66.7 %
III	20 %
II	16.7 %
استخدام المحلول الشال للعضلة القلبية	66.7 %

لتخفيف الخطر على الجنين في حال الضرورة لإجراء الجراحة القلبية في الثلث الثالث للحمل، يجب أن تتم عملية ولادة مضبوطة قبلها، أما في حال كان ذلك في مرحلة مبكرة أكثر من الحمل فيجب الانتباه لمراقبة ضربات قلب الجنين إذ يشكل تباطؤها اختلاطا شائعا، كما أن بعض التعديلات ضرورية أثناء الجراحة لتأمين زيادة الجريان الرحمي و الحفاظ على معدل ضربات قلب الجنين^(27,26)، وتتضمن هذه التعديلات : زيادة معدل الجريان، الحفاظ على ضغط تروية عالي (60مم)، تجنب انخفاض الحرارة، الحفاظ على هيماتوكريت عالي، تجنب العوامل المقبضة للأوعية، و استخدام الدوران النابض ، ويمكن تحقيق ذلك باستخدام البالون المضاد للنضان داخل الأبر خلال الدارة⁽²⁸⁾

تحدث التقلصات الرحمية كاستجابة للدارة، ربما بسبب انخفاض البروجسترون الذي يحافظ على استقرار الرحم، لذلك فإن استخدام العوامل المثبطة للمخاض قد يكون مفيدا خلال الدارة⁽²⁶⁾

ارتفاع التوتر الرئوي و تناذر ايزمنغر

يترافق ارتفاع التوتر الشرياني الرئوي مع آفات القلب الخلقية التي تسبب شنت أيسر -أيمن لفترة طويلة.

يكون ارتفاع التوتر الرئوي مرتبطا بالجريان عندما تكون المقاومة الوعائية الرئوية منخفضة، ومع مرور الوقت يتطور ارتفاع التوتر الرئوي ليصبح مرتبطا بالمقاومة الرئوية بدلا من الجريان مع ارتفاع المقاومة و انخفاض الجريان الرئوي.

يكون ارتفاع التوتر المتعلق بالجريان عكوسا عند تصحيح الشنت ، في حين يكون الارتفاع المتعلق بالمقاومة الرؤوية غير عكوسا.⁽²⁾

يتعلق تطور ارتفاع التوتر الرؤوي غير العكوس بنوع الشنت و حجمه و مدته ، بالإضافة الى الدور الذي يلعبه مستوى حدوث الشنت ، فالمرضى الذين لديهم شنت أيسر – أيمن على مستوى الاذنيات لديهم احتمال أقل لتطور ارتفاع التوتر الرؤوي غير العكوس بعكس أولئك الذين لديهم شنت على مستوى البطينات، أما الشنت على مستوى الشرايين الكبيرة فيحمل الخطورة الأكبر لذلك.⁽²⁾

هناك آفات قلب خلقية أخرى يمكن أن تسبب حدوث ارتفاع توتر رؤوي دون وجود شنت، كالأفات المضيقية أو الانسدادية للأوردة الرؤوية⁽¹⁷⁾

مع مرور الوقت تتطور تغيرات وعائية انسدادية شديدة لتصل المقاومة الوعائية الرؤوية الى مستوى المقاومة الجهازية و قد تتجاوزها مسببة شنت ثنائي الجانب أو شنت أيمن – أيسر مسيطر مع نقص أكسجة لا يستجيب للمعالجة بالأوكسجين و هو ما يعرف بتناذر ايزنمنغر⁽²⁾

قد يتطور ارتفاع التوتر الرؤوي غير العكوس بشكل مبكر خلال السنة الأولى من الحياة عند وجود شنت أيسر – أيمن على مستوى البطينات أو الشرايين الكبيرة ، في حين أنه قد لا يحدث عند المرضى الذين فتحة بين الاذنين، و إذا حدث فيكون ذلك في العقد الثاني إلى الرابع من الحياة

كما أن الحمل قد يكشف تناذر ايزنمنغر الخفي.

قد يتطور ارتفاع التوتر الرؤوي و تناذر ايزنمنغر بعد الاصلاح الجراحي للشنت الأيسر الأيمن، و يفسر ذلك بأن الاصلاح قد تم في وقت متأخر أو أنه غير تام ، بالإضافة الى وجود عوامل أخرى يجب أن تؤخذ بالحسبان، و معالجتها في حال وجودها و تشمل : ضخامة البطين الأيسر، سوء الوظيفة الانبساطية، الآفات الصمامية، انسداد أو ارتفاع الضغط الوريدي الرؤوي، آفات الرئة الحاصرة و الآفات الكبدية المزمنة⁽¹⁷⁾

تعتبر الزلة الجهدية العرض الأكثر شيوعا لارتفاع التوتر الرؤوي الشديد و تناذر ايزنمنغر ، يليها الخفقان ، الوذمات المحيطية و احتباس السوائل ، نفث الدم، الغشي و الزرقة⁽²⁾

ترداد المراضة تدريجيا و تصبح مهمة بشكل خاص خلال العقد الثالث من العمر كما يحدث احمرار دم بسبب نقص الاكسجة مما يؤدي لزيادة لزوجة الدم و حدوث اذيات دماغية و كلوية بسبب اضطراب الجريان.

كما أن ارتفاع ضغط البطين الأيمن و فرط الحمل الحجمي يسبب ارتفاع الضغط الوريدي الجهازى و الذي يؤدي بدوره لسوء الوظيفة الكبدية .

كما قد يحدث الألم الصدري على الراحة أو الجهد و يكون ذلك بسبب نقص تروية البطين الأيمن أو بسبب انضغاط الشريان الاكليلي بالشريان الرؤوي المتوسع أو بسبب التصلب الشرياني.

و كثيرا ما تحدث الوفاة المبكرة و يكون السبب المباشر للوفاة (29،30):

- قصور البطين الأيمن.
- النفث الدموي الشديد الناجم عن تمزق شريان قسبي أو احتشاء رئوي
- اختلاطات اثناء الحمل
- الحوادث الوعائية الدماغية

كما قد تحدث الوفاة خلال تداخل جراحي غير قلبي.

يمكن للتغيرات التي تحدث في ارتفاع التوتر الرئوي المرتبط بوجود شنت أيسر – أيمن أن تكون عكوسة بشرط أن يتم اصلاح الشنت قبل تطور التغيرات الانسدادية غير العكوسة في الاوعية الرئوية

لا يوجد بيانات دقيقة لتحديد الضغوط و معدلات الجريان و المقاومة التي تجعل اصلاح الشنت مستطبا، و لكن وجد أن مقاومة رئوية اقل من 10 الى 14 وحدة وود، و معدل جريان رئوي اقل أو يساوي ثلثي الجريان الجهازى تترافق مع نتائج جراحية أفضل ، كما أن القيمة التنبؤية للتوسع الناجم عن الموسعات الوعائية خلال الفطرة تبدو أقل وضوحا.(2)

عند وضع الاستطباب للإغلاق الجراحي للشنت يجب أن يتم ذلك من خلال تعاون فريق متعدد الاختصاصات خبير في تدبير ارتفاع التوتر الرئوي و آفات القلب الخلقية عند البالغين، و يشمل فريق التخدير و فريق العناية المشددة ، اذ أن التقنية الجراحية تكون بسيطة عادة بعكس التدبير السابق و التالي للجراحة.(2)

عند تشخيص تنادر ايزنمنغر تصبح الجراحة غير مستطبة لأنها ستسبب انكسار المعاوضة الناتج عن ارتفاع التوتر الرئوي و حدوث قصور قلب أيمن و بالتالي الوفاة، لتصبح الخيارات العلاجية المتاحة إما دوائية أو زرع القلب و الرئتين.

هناك حاليا من يتبع خطة: المعالجة الدوائية ثم الاصلاح، و التي تعني استخدام أنظمة دوائية متقدمة لمعالجة ارتفاع التوتر الرئوي، يليها الاصلاح الجراحي للآفة التشريحية، وقد امكن وفق هذه الخطة تحويل بعض المرضى غير القابلين لإجراء الجراحة الى امكانية اجراء الجراحة لديهم رغم أن الفائدة على المدى البعيد غير معروفة.(31)

قصور القلب

يحدث بتواتر أكبر عند البالغين الذين يخضعون للإصلاح الجراحي للآفات القلبية منه عند حديثي الولادة و الرضع و الاطفال.(2)

ان التمييز بين قصور القلب و الافة القلبية الموجودة بالأساس كسبب لانكسار المعاوضة القلبية هو أمر أساسي لاتخاذ القرار المناسب لتدبير الذين يعانون من آفات القلب الخلقية، إلا أن تحديد وجود قصور القلب قد يكون صعبا لأن تلك الآفات قد تقلد أعراضه، فعلى سبيل المثال قد تكون هي سبب الزرقة و ليس قصور القلب⁽³²⁾، ولذلك فان التصنيف الوظيفي حسب NYHA قد لا يكون دقيقا عند هؤلاء المرضى⁽¹⁷⁾ ، كما أن تلك الآفات قد تؤدي لقصور قلب بحد ذاتها و بالتالي تواجد الحالتين معا عند نفس المريض.

وقد حددت توصيات الكلية الامريكية لأمراض القلب و جمعية امراض القلب الامريكية الآفات الأكثر احداثا لقصور قلب وهي⁽¹⁷⁾

- تضيق أو قصور أبهري شديد تالي لوجود صمام أبهري ثنائي الشرف
- آفات مرضية تحت أو فوق صمامية في مخرج البطين الأيسر
- تضيق برزخ الابهر
- تضيق أو قصور تاجي خلقي شديد
- فتحة بين الأذنين أو تشوه قناة أذينية بطينية جزئي لم يتم اصلاحها
- تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا
- تبادل منشأ الأوعية بعد اجراء عمليات التحويل الأذيني (سينغ أو مستارد)
- رباعي فاللو تم اصلاحه في الحقبة الاولى للإصلاح الجراحي(بسبب سوء الحماية القلبية أو زمن الدارة الطويل أو التقنيات الجراحية غير المناسبة)، أو لوجود شنت لفترة طويلة أو بسبب قصور أو تضيق رئوي شديد تالي للإصلاح
- البطين الوحيد بعد عملية فونتان
- بطين وحيد مع دوران مختلط و زرقة مزمنة

كما أن قصور القلب قد يحدث بسرعة أكبر عند هؤلاء المرضى مع حالات ليست مرتبطة بالآفات الخلقية، و إنما بآفات تنكسية مزمنة شائعة عند البالغين⁽¹⁷⁾ و تشمل:

- الآفات الصمامية المكتسبة
- ارتفاع الضغط الجهازى
- آفات الشرايين الاكليلية
- الداء السكري
- الحمل
- التهاب الشغاف
- الآفات الرئوية المزمنة
- آفات كلوية أو كبدية مكتسبة
- قصور أو فرط نشاط الدرق
- المعالجة الكيميائية و الشعاعية
- كما تلعب اضطرابات النظم و حصار القلب و علاجها دورا في حدوث قصور القلب باعتبارها من العواقب الشائعة بعد الجراحة على آفات القلب الخلقية

زراعة القلب

يبرز زرع القلب، كخيار علاجي عند حدوث قصور القلب غير العكوس بسبب آفات غير مصححة أو آفات متبقية بعد الإصلاح الجراحي و لا يمكن معالجتها بإجراء جراحة مرممة.

و زرع الرئتين، أو القلب و الرئتين عند وجود الداء الوعائي الرئوي الانسدادي، و يعتمد القرار في اتخاذ أحد هذين الخيارين على درجة تعقيد الآفة القلبية، ففي حال وجود ASD أو PDA أو VSD بسيطة، قد يكون زرع الرئتين مع إصلاح الآفة القلبية ممكناً، أما في حال كون الآفة أكثر تعقيداً أو بوجود قصور قلب حتى مع تلك الآفات البسيطة، يكون زرع القلب و الرئتين أكثر مناسبة⁽²⁾.

يصادف ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية بشكل أكبر عند وجود قصة تعرض لآفة قلبية خلقية مع قصور قلب لفترة طويلة، وخاصة إذا كانت تلك الآفة تتضمن شنت أسير-أيمن، أما عند عدم وجود شنت داخل قلبي أو على مستوى الأوعية الكبيرة فإن مضادات الاستطباب المتعلقة بالمقاومة الوعائية الرئوية لزرع القلب عند البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية تكون مماثلة لأي مريض و تتضمن مقاومة وعائية رئوية ≤ 6 وحدات وود، أو ممال عبر الرئوي < 15 ممز و لا يستجيب للموسعات الوعائية الرئوية خلال القثطرة، إلا أن الممال عبر الرئوي بمفرده أقل فائدة للتقييم عند وجود نقص أو زيادة في الجريان الرئوي و هو الأمر الذي يصادف في العديد من الآفات الخلقية غير المصححة.

أما مضادات الاستطباب غير القلبية للزرع فهي مماثلة لها عند مقارنة الآفات القلبية المكتسبة و تشمل⁽²⁾:

- انتانات غير مسيطر عليها
- الإصابة بالإيدز أو بالتهاب الكبد C.
- اضطرابات استقلابية غير مسيطر عليها
- قصور أعضاء متعدد
- شذوذات خلقية شديدة غير قلبية مرافقة
- الخباثات
- إعاقة نفسية اجتماعية

يشكل فتح الصدر السابق و خاصة إذا كان متعددًا أو يترافق مع زرقة مزمنة مضاد استطباب نسبي و ذلك بسبب الميل لحدوث نزف مميت من الدوران الرادف.

يكون خطر الوفاة خلال السنة الأولى التالية للزرع مضاعفاً إذا كان الاستطباب هو آفات القلب الخلقية عند البالغين، مع نسبة بقيا 20% بعد 10 سنوات⁽³³⁾

تكون نتائج زرع الرئتين مع إجراء إصلاح للآفة القلبية عند وضع الاستطباب المناسب لها مماثلة لزرع القلب و الرئتين⁽³⁴⁾

إلا أن خطورة الوفيات الباكرة التالية لزرع الرئتين، أو لزرع القلب و الرئتين بسبب آفات القلب الخلقية أعلى منها عندما يكون استطباب الزرع هو آفات وعائية رئوية انسدادية أو التليف الكيسي و ذلك بسبب الاختلاطات حول الجراحة الناجمة عن زيادة تعقيد العمل الجراحي⁽²⁾.

التهاب الشغاف

توجد احدى آفات القلب الخلقية في أكثر من 10% من مرضى التهاب الشغاف بشكل عام، كما أن 4% من حالات الاستشفاء للمرضى البالغين الذين يعانون من آفات القلب الخلقية هي بسبب التهاب الشغاف (35،36)

تشكل بعض الآفات خطورة أكثر من غيرها لحدوث التهاب الشغاف، وتتضمن تلك الآفات:

الصمام الابهرى ثنائي الوريقات، VSD ، PDA ، TOF ، TGA ، و البطين الوحيد مع شنت جهازى رئوى بالإضافة الى الآفات التي يتضمن اصلاحها استخدام الطعوم أو الصمامات الصناعية⁽²⁾

ينقص اغلاق الفتحة بين البطينين من احتمال حدوث التهاب الشغاف، و لكن عند حدوثه بعد اغلاقها فغالبا ما يلاحظ وجود تسريب عبر فتحة متبقية.

يتطلب اثبات تشخيص التهاب الشغاف الانتانى زرع دم ايجابى مع عزل العوامل الممرضة المسببة و دلائل على اشتغال الحالة الانتانية للشغاف و يتم ذلك بالإيكو (قد يكون الايكو عبر جدار الصدر كافى، الا أنه فى الآفات المعقدة يكون من الضرورى اجراء الايكو عبر المري)

عند وضع التشخيص الاكيد لالتهاب الشغاف أو حتى عند الاشتباه به يجب أن يتم التدبير فى مركز متخصص بآفات القلب الخلقية عند البالغين مع استشارة جراح خبير بتلك الآفات بشكل مبكر، لان التدهور السريع الذى يتطلب الجراحة هو أمر شائع⁽³⁷⁾، وتشمل استطببات الجراحة⁽²⁾ :

- انكسار المعاوضة الهيموديناميكية
- حدوث اختلاطات صمية
- تشكل الخراجات
- انتان معند رغم المعالجة المناسبة بالصادات
- انتان على صمامات صناعية أو طعوم أو مواد صناعية أخرى
- تطور حصار قلب
- أما فيما يتعلق بالوقاية من التهاب الشغاف فقد أشارت توصيات الجمعية الامريكية لأمراض القلب إلى أهمية الاعتناء بالنظافة الشخصية (الفم و الجلد)، فى حين تبقى المعالجة الوقائية بالصادات ضرورية خلال بعض التداخلات الغازية (و خاصة على الأسنان)، و ذلك فى الحالات التالية:

- سوابق التهاب شغاف
- وجود صمامات أو طعوم صناعية
- آفات قلب خلقية مزركة غير مصححة
- آفات قلب مصححة باستخدام رقعة صناعية (خلال 6 أشهر من الجراحة)
- آفات متبقية بعد الجراحة و خاصة فى حال كانت تلك الآفات قريبة من مواد صناعية
- الآفات الصمامية عند مرضى الزرع
- و قد أكدت إحدى الدراسات أن اشتغال الانتان للجانب الأيمن و الأيسر من القلب يكون متساويا، و تشكل العنقوديات و العقديات حوالي 70% من العوامل الممرضة مع كون العنقوديات الأكثر شيوعا⁽³⁸⁾

اضطرابات النظم

تشكل اضطرابات النظم الاذينية والبطينية مصدرا اضافيا هاما للمراضة عند البالغين مع آفات قلب خلقية و ذلك بشكل أكبر من الرضع و الاطفال، و بشكل خاص اضطرابات النظم البطينية و التي تعتبر غير شائعة عند المرضى الأصغر سنا.⁽²⁾

هناك العديد من الاليات الفيزيولوجية التي تسبب حدوث اضطرابات النظم و تشمل : الزرقة، فرط الحمل الحجمي أو الضغطي، الشقوق الجراحية وخطوط الخياطة و الرقع المستخدمة و الندبات التالية، نقص التروية بأي الية، سوء الحماية القلبية خلال جراحة سابقة.

و كلما كانت مدة التعرض للعامل المسبب أطول كلما كانت اضطرابات النظم أكثر حدوثا.

قد تتطلب اضطرابات النظم معالجة جراحية مرافقة للعمل الجراحي المقرر كعملية MAZE، أو معالجتها بالاجتثاث، و لكن في بعض الأحيان يكون الاستطباب البدني للجراحة هو اضطرابات النظم⁽³⁹⁾

- تعتبر **الررفة الأذينية** أكثر اضطرابات النظم شيوعا عند البالغين مع آفات قلب خلقية ، و تتطور عادة بشكل متأخر بعد الجراحة، و خاصة عند المرضى الذين أجري لديهم شقوق جراحية و خطوط خياطة في الأذينة اليمنى، و بشكل يتناسب مع مقدار التداخل على الأذينة، إذ أن أكثر المرضى تعرضا له هم المرضى المجرى لهم عملية موستارد أو عملية فونتان من النمط داخل الأذيني، رغم أن هذا الاضطراب قد يحدث حتى بعد عملية اغلاق فتحة بين الأذينتين⁽²⁾.

- أما **الرجفان الأذيني** فيحدث بشكل شائع عند البالغين الذين لديهم تضيق أبهر ولادي، آفات ولادية بالصمام التاجي، بطين وحيد⁽⁴⁰⁾

- بينما يحدث تناذر **Wolff-Parkinson-White** بشكل شائع في تشوه ابشتاين، و الذي يسبب فيه قصور الصمام مثلث الشرف في حال وجوده توسعا في الاذينة و بالتالي حدوث ررفة أو رجفان أذيني و زيادة النقل عبر السبيل الاضافي.

- قد تحدث **اضطرابات النظم البطينية** بشكل متأخر بعد الجراحة، و يعود ذلك للشقوق الجراحية على البطينات أو بسبب الرقع المستخدمة لإغلاق الفتحات بين البطينين.

فالمرضى الذين يخضعون لإصلاح رباعي فاللو تتشكل دارات عودة دخول مكان التندب على مخرج البطين الأيمن، و يتراوح معدل حدوث التسرع البطيني المتأخر أو الموت المفاجئ لديهم من 0.5 إلى 6%^(41،42). و تشمل عوامل الخطورة لحدوث التسرع البطيني و الموت المفاجئ عند مرضى رباعي فاللو: العمر المتقدم عند الاصلاح، توسع البطين الأيمن، طول مدة مركب QRS < 180 ميلي ثانية⁽⁴³⁾

إلا أن التسرعات البطينية قد تحدث في أي شكل من آفات القلب الخلقية عند البالغين بعد الجراحة حتى دون وجود شقوق أو خطوط خياطة على البطينات و يترافق بدنها مع تدهور وظيفة البطينات⁽⁴³⁾

عند تأكيد تشخيص التسرع البطيني ، أو عند وجود قصة توقف قلب فإن الخطوة التالية هي تحديد ما إذا كان هناك آفات متبقية أو ناكسة، وفي حال عدم وجودها تكون المعالجة المختارة بزرع مزيل الرجفان الداخلي ICD ، أما في حال وجودها يكون الاستطباب بإجراء الاصلاح الجراحي لتلك الآفات المترافق مع اجراء الاجتثاث أو زرع مزيل الرجفان أثناء الجراحة (2).

- يكون سوء وظيفة العقدة الجيبية عند المرضى البالغين مع وجود آفات قلب خلقية مكتسبا عادة، و يكون ناليا للرض أو نقص التروية خلال جراحة سابقة، و أكثر العمليات التي تسبب ذلك هي: موستارد، سيننغ، غلين، و عملية فونتان (44،45)، وبشكل أقل قد يكون خلقيا مرافقا لبعض أشكال تنادر انقلاب الأحشاء.

- أما الحصار الأذيني فيكون مكتسبا أو خلقيا، و الأشيع هو المكتسب كنتيجة لتعرض العقدة الأذينية البطينية أو الأنسجة المحيطة للرض خلال الجراحة، و تشمل العمليات الأكثر إحداثا لذلك: إغلاق الفتحات بين البطينين حول الغشائية، إزالة انسداد مخرج البطين الأيسر، و عملية إصلاح أو تبديل الصمامات الأذينية البطينية ، إذ يعتبر الحصار العابر شائعا بعدها و يحدث في أكثر من نصف الحالات، مع استعادة النقل الأذيني البطيني خلال 10 أيام، ويستطب وضع ناظم الخطأ وريديا أو جراحي في حال لم يتراجع الحصار من الدرجة الثانية أو الثالثة خلال هذه الفترة (2).

كما أن اضطرابات العقدة الأذينية البطينية و حزمة هيس قد تكون خلقية و ترافق آفات معينة: كتبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا، و تشوهات القناة الأذينية البطينية (46)، و يكون هؤلاء المرضى أكثر عرضة لتطور الحصار بعد أي تداخل قلبي أو حتى بشكل عفوي قبل أو بعد الجراحة.

الجدول (2) اضطرابات النظم عند البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية	
اضطرابات النظم	آفات القلب الخلقية
التسرية	
تنادر Wolf-Parkinson-White	تشوه ابشتاين تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا
الرفرفة الأذينية	بعد عملية موستارد بعد عملية سننغ بعد عملية فونتان رباعي فاللو آفات أخرى
الرجفان الأذيني	آفات الصمام التاجي تضييق الصمام الأبهر رباعي فاللو بطين وحيد بعد اجراء جراحة تلطيفية
التسرع البطيني	رباعي فاللو تضييق الصمام الأبهر آفات أخرى
البطينية	
سوء وظيفة العقدة الجيبية	بعد عملية موستارد

بعد عملية سننغ بعد عملية فونتان فتحة بين الأذنين من نمط الجيب الوريدي تتأذر التوضع المغاير Heterotaxy	
عيوب القناة الأذنية البطنية تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا	حصار أذني بطيني عفوي
إغلاق فتحة بين البطينين إزالة تضيق تحت الأبهر تبدل صمام أذني بطيني	حصار أذني بطيني محدث جراحيا

تأثيرات آفات القلب الخلقية عند البالغين على أجهزة الجسم الأخرى

قد تكون أجهزة الجسم الأخرى عند هؤلاء المرضى غير طبيعية و ذلك بسبب التبدلات الهيموديناميكية أو الزرقة المزمنة أو بسبب التناذرات المرافقة مما يساهم بزيادة خطر المراضة و الوفيات لديهم بعد الجراحة.⁽²⁾

و على سبيل المثال فإن التبدلات الهيموديناميكية عند مرضى تضيق برزخ الابهر المتمثلة بارتفاع الضغط الجهازى، و انخفاض المطاوعة الوعائية الجهازية تساهم (و قد تكون السبب) في تطور الامراضيات المتعلقة بأمهات الدم داخل القحف، ولذلك يجب اجراء تقييم للجملة الوعائية الدماغية عند كل البالغين الذين لديهم هذه الآفة لاستبعاد وجودها، خاصة عند التخطيط لإعادة الجراحة بسبب نكس أو اختلاطات ما.

كما أن النمط المضطرب للدوران في الجانب الأيمن من القلب لفترة طويلة خاصة عند مرضى رباعي فاللو، و مرضى البطين الوحيد الذين أجري لهم عملية فونتان، و مرضى تشوه ابشتاين، يسبب ارتفاع الضغط الوريدي الكبدي المزمن و حدوث احتقان كبدي و سوء الوظيفة الكبدية و التليف، إضافة الى الدوالي المعدية المريئية و حتى سرطان الخلية الكبدية⁽²⁾.

في حين تسبب الزرقة المزمنة احمرار دم و عوز الحديد و اضطرابات التخثر، إذ تزداد لزوجة الدم مما يزيد خطر الخثار و حدوث النشبات الدماغية، كما تسبب سوء وظيفة الصفائح و نقص عوامل التخثر الامر يزيد خطورة الاختلاطات النزفية.

من الاختلاطات الأخرى لاحمرار الدم زيادة معدل تحطم الكريات الحمر مما يؤدي لاضطراب استقلاب البيلروبين و تطور الحصيات المرارية ، الأمر الذي يزيد من خطر حدوث التهاب المرارة و البنكرياس.

و من الناحية الكلوية تسبب الزرقة المزمنة تليف الكبيبات الكلوية و انخفاض معدل الرشح الكبي و بالتالي ارتفاع أرقام الكرياتينين .

كما أن الجنف شائع عند المرضى الذين لديهم زرقة مزمنة، مما قد يؤدي لتشوه شكل الصدر مسببا اضطرابات تنفسية.

إن خطر حدوث النشبة الدماغية موجود بعد كل العمليات القلبية و عند كل المرضى و بكل الأعمار، لكن إحدى الدراسات ذكرت أن نسبة حدوثها بعد الجراحة من أجل آفات القلب الخلقية عند البالغين كانت 0.8% و من المثير للاهتمام أنها كانت أقل منها عند مرضى البالغين خضعوا لأنواع مختلفة من الجراحات القلبية بسبب آفات مكتسبة⁽²⁾

التناذرات التي تترافق بآفات قلب خلقية

تترافق العديد من التناذرات بآفات قلب خلقية إضافة إلى شمولها للعديد من أجهزة الجسم، الأمر يخلق مخاطر معينة خلال التخدير و الجراحة، لذلك يجب أن توضع تلك التناذرات بالحسبان عند مقاربة أي مريض بالغ لديه إحدى آفات القلب الخلقية.

إن العديد من المرضى البالغين الذين يعانون من آفة قلبية خلقية و حتى بدون وجود إحدى تلك المتلازمات قد لا يكون لديهم النضج العاطفي و الفكري المتوقع بالنسبة للعمر، بالإضافة إلى اهتمام زائد من قبل أفراد العائلة بهم، لذلك قد لا يكونون قادرين على تفهم المخاطر و الاختلاطات و البدائل المتاحة للإجراء الجراحي، و لهذا يجب إشراك أفراد العائلة في التشاور.

الجدول (3) التناذرات التي تترافق بآفات قلب خلقية مع الاضطرابات الاخرى المرافقة ⁽²⁾		
التناذر	الآفة القلبية النموذجية المرافقة	أمراض أخرى مرافقة
داون Down	عيوب القناة الأذينية البطينية رباعي فاللو	قصور درق آفات انسدادية بالطريق التنفسي
دي جورج DiGeorg	رباعي فاللو انقطاع قوس الأبهر الجدع الشرياني	العوز المناعي اضطرابات في الغدد الصماء
ويليام William	تضييق فوق أبهري تضييق الصمام الرئوي	فرط كالسيوم الدم الداء السكري
نونان Noonan	تضييق الصمام الرئوي	اضطرابات تخثرية استسقاء الرأس
تورنر Turner	تضييق برزخ الأبهر تضييق الصمام الأبهر	قصور درق ترقق العظام الداء السكري اضطرابات كلوية

إعادة فتح القص

يكون العديد من البالغين الذين يخضعون للجراحة بسبب آفة قلبية خلقية قد خضعوا لتدخل جراحي سابق أو أكثر عبر فتح القص الناصف، الأمر الذي يحمل خطورة لحدوث النزف المهدد للحياة، إضافة إلى إمكانية

دخول الهواء للدوران و حدوث اضطرابات النظم، لذلك يجب اتخاذ تدابير معينة عند التخطيط لإعادة فتح القص و في مقدمتها الحصول على تفاصيل أي تداخل سابق، و فيما اذا تم استخدام رقعة مضادة للاتصاقات بين القص و البنى القلبية، أو إذا تم إعادة تقريب التامور، إضافة إلى إجراء CT أو MRI للصدر لتحديد موضع السطح الامامي للقلب و الأوعية الكبيرة و الطعوم المستخدمة سابقا بالنسبة إلى السطح الخلفي للقص.

هناك عدة خيارات عند وجود خطورة عالية للأذية خلال إعادة فتح القص، و المقاربة الأفضل في أغلب الحالات تكون بمحاولة فتح القص بتروفي تحت الرؤية المباشرة بدءا من الأسفل عند الرهابة و التقدم باتجاه الأعلى، و ذلك بإجراء تسليخ للصفحة الخلفية لجزء من القص، ثم استخدام المنشار الهزاز على هذا الجزء، وهكذا تدريجيا حتى فتح كامل القص، و لكن في أي نقطة لا يمكن عندها اكمال التسليخ تحت الرؤية المباشرة أو عند حدوث نزف و لو كان بالحد الأدنى، توقف عملية التسليخ و يتم الانتقال لتطبيق الدارة الصناعية عبر الأوعية المحيطة.

قد يكون هناك شذوذات في الأوعية الفخذية بشكل تالي للقطرة أو بعد تداخل جراحي سابق، لذلك فإن معرفة حالة الأوعية الفخذية هو أمر هام عند كل المرضى الذين سيخضعون لإعادة فتح القص.

و تتضمن عوامل الخطورة لحدوث النزف المهدد للحياة: وجود طعم بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي، وجود عدد أكبر من عمليات فتح القص السابقة، ارتفاع التوتر الرئوي (كونه يترافق بضخامة البطين و الأذينة اليمنى)، و كذلك المرضى المجري لهم عملية Mustard أو Senning (إذ يكون لديهم توسع و تضخم في البطين الأيمن، بالإضافة إلى توسع الأذينة اليمنى و التي تقوم بدور الأذينة اليسرى فيزيولوجيا و بالتالي فإن أذيتها تسبب بالإضافة إلى النزف و نقص الحجم حدوث صمة هوائية جهازية كبيرة)، بالإضافة كل الآفات في المنطقة القمعية الجذعية (TGA،DORV،TA،TOF) و التي يكون موضع الأبهر فيها أكثر أمامية من المعتاد في المنصف العلوي⁽²⁾.

الرياضة و الجهد

يجب أن تكون النصائح المتعلقة بهذه الناحية فردية لكل مريض، وتعتمد على امكانياته و تأثير الآفة الموجودة على الحالة الدورانية، وخطورة حدوث اضطرابات النظم، وانكسار المعاوضة الحاد.

تلعب الاستقصاءات الروتينية دورا هاما في التخفيف من مخاوف المريض فيما يتعلق بهذه الناحية، و قد وثقت فائدة النشاطات الاعتيادية في الحفاظ على الصحة الجسدية و النفسية و التفاعل الاجتماعي، و التخفيف من المخاطر المستقبلية لحدوث التصلب العصيدي، إلا أنه بشكل عام هناك بعض الآفات غير المناسبة للرياضات التنافسية بسبب تعقيدها الفيزيولوجي، و ترافقها مع اضطرابات نظم خطيرة، وتشمل بشكل خاص:

تتأثر أيزنمنغر، ارتفاع التوتر الرئوي، البطين الوحيد المصحح بإجراء فونتان، شذوذات الشرايين الكليلية غير المصححة، تشوه ابشتاين، تبادل منشأ الأوعية أو تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا المعالج بإجراء عمليات التحويل الأذيني أو عملية راستيللي Rastelli⁽¹⁾.

سندرس فيما يلي بعض الجوانب الخاصة بالبالغين و المتعلقة بكل آفة من آفات القلب الخلقية على حدى.

الفتحة بين الأذينتين Atrial Septal Defect

تعتبر إحدى أكثر آفات القلب الخلقية شيوعا عند البالغين، إذ أنها تشكل 25-30% من آفات القلب الخلقية المشخصة حديثا عند البالغين. وتكون بشكل نموذجي كأفة بدئية مشخصة حديثا، أو مشخصة سابقا مع سير سليم.

يمكن أن تشاهد كل أنماطها عند البالغين، إلا أن الثقب البيضية المتبقية تحتل مكانة خاصة. يؤدي فرط الحمل الحجمي و الضغطي المزمن على الجانب الأيمن من القلب، و الذي يشاهد في الفتحة الكبيرة إلى نقص السعة التنفسية و حدوث اضطرابات النظم الأذينية و الانتانات تنفسية، و تشكل الزلة و الخفقان التظاهرات الأشيع، و تحدثان بشكل نموذجي خلال العقد الثالث و الرابع من الحياة، كما يمكن أن تؤدي الصمات العجائبية لحدوث الأعراض^(48,47).

يكون ارتفاع التوتر الرئوي خفيفا و متعلقا بالجريان، إلا أن ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية الشديد و تطور الداء الوعائي الرئوي الانسدادي الذي يؤدي لحدوث تناذر أيزنمنغر قد يحدث لدى مجموعة صغيرة من المرضى، ولا تسبب الفتحات الصغيرة (>5مم) و الثقب البيضية المتبقية تلك التبدلات، لكنها قد تكون كما الفتحات الكبيرة مصدرا للصمات العجائبية.⁽²⁾

الفتحات >1سم لا تسبب أعراضا لعدة عقود، لكن الشنت الأيسر-الأيمن قد يزداد لاحقا خلال الحياة مع انخفاض مطاوعة البطين الأيسر الناتج عن الآفات القلبية المكتسبة (كآفات الشرايين الكليلية و ارتفاع الضغط) مما يسبب تطور الأعراض بشكل متأخر.⁽²⁾

يعتبر الإيكو أساس التشخيص، إلا أنه قد لا يقدم معلومات كافية عند البالغين عبر الصدر، لذلك فإن الإيكو عبر المري يقدم معلومات أكثر دقة حول الحجاب بين الأذينتين و موضع و أبعاد الفتحة، وفي حال كون الإيكو غير مشخص يكون من المفيد إجراء MRI أو CT، رغم أن MRI مفضل على CT الذي يتطلب التعرض للأشعة بشكل كبير، أما بالنسبة للفتحة القلبية فتجرى في الحالات التالية:

- لتقييم الحالة الدورانية الوعائية الرئوية في حال وجود ارتفاع توتر رئوي أو الاشتباه بوجوده

- لتقييم وجود آفات إكليلية مرافقة، وبشكل نموذجي عند الذكور بعمر أكبر من 35 و عند الإناث بعمر أكبر من 40 سنة.
- كإجراء علاجي عند التخطيط لإغلاق الفتحة بالجهاز بالاعتماد على القثطرة.

يمكن إغلاق الفتحة جراحيا أو بواسطة الجهاز عبر الجلد، وبما أن معظم الآفات التي تحول للجراحة تكون كبيرة، فمن الواجب تجنب الإغلاق المباشر لها و استخدام الرقعة للإغلاق بشكل دائم عند البالغين، كما أن العمليات المرافقة لإغلاق الفتحة (كعملية maze أو تصنيع الصمام مثلث الشرف) و التي من غير الشائع استخدامها عند الأطفال، قد تكون ضرورية عند البالغين.

أما إغلاق الفتحة بواسطة الجهاز عبر الجلد بالاعتماد على القثطرة فيمكن إجراؤه عند البالغين بغض النظر عن العمر

استطبابات التداخل:

- المرضى الذين لديهم فتحة بقطر 5 مم أو أقل و دون أعراض أو آفات أخرى مرافقة لا يحتاجون لتداخل و تتم مراقبتهم فقط، إلا أن المراقبة يجب أن تكون مستمرة لأن الأعراض يمكن أن تتطور مع العمر عند انخفاض مطاوعة البطين الأيسر و زيادة الشنت الأيسر- الأيمن، لكن حدوث الصمات العجائبية و اضطرابات النظم الأذينية يعتبر استطبابا لإغلاق الفتحة بغض النظر عن حجمها.
- تترافق الفتحات الأكبر عادة مع ضخامة البطين الأيمن، ويجب إغلاقها عند التشخيص حتى دون وجود أعراض مرافقة.

- يشكل ارتفاع التوتر الرئوي مضاد استطباب للإغلاق عند وجود تناذر ايزنمنغر⁽⁴⁹⁾.

- كما يعتبر وجود الرفرة أو الرجفان الأذيني المستمر أو النوبي استطبابا لإجراء عملية maze

- تتضمن استطبابات التحويل للجراحة (وليس للإغلاق بالقثطرة): الفتحات من نمط الجيب الوريدي، الفتحات الأولية، و الفتحات من نمط الجيب الاكليلي، أما الفتحات الثانوية فيمكن إغلاقها جراحيا أو بواسطة الجهاز إذا كانت مناسبة لذلك.

- لا تعتبر الاعمار الكبيرة مضاد استطباب للإغلاق الجراحي رغم وجود بعض الجدل حول ذلك⁽⁵⁰⁾

- يكون الإغلاق بواسطة الجهاز مضاد استطباب في حال كون الافة كبيرة (أكبر من 25مم)، و ليس لها حواف مناسبة، أو في حال ترافقها مع آفات قلبية أخرى تتطلب التداخل الجراحي كقصور الصمام مثلث الشرف الشديد أو اضطرابات النظم⁽²⁾.

- لا تتجاوز نسبة الوفيات لإغلاق الفتحة بين الأذنتين 1% سواء كان ذلك عبر الجراحة أو عبر القثطرة، إلا أن الإغلاق عبر القثطرة يترافق مع مراضة أقل⁽²⁾.

الثقب البيضي المتبقية Patent Foramen Ovale

تعرف بأنها انغلاق غير كامل للحجاب الأولي بين الأذنتين، فيحدث ما يشبه الصمام، مما يسمح بحدوث شنت بين الأذنتين بشكل متقطع، قد يكون من الأيسر للأيمن أو بالعكس، و رغم أنها تسبب عواقب دورانية خفيفة إلا أنها تحمل امكانية حدوث صمات عجائية عندما يكون اتجاه الشنت من الأيمن للأيسر.

تظهر عادة كفتحة صغيرة على الحافة العلوية للحفرة البيضية.

تعتبر من الحالات الشائعة و يقدر معدل انتشارها بحوالي 25% من البالغين⁽²⁾

وقد ذكرت احدى الدراسات⁽⁵¹⁾ أن الثقب البيضي المتبقية تتواجد بمعدل الضعف عند المرضى الذين يعانون من النشبة الدماغية مجهولة السبب مقارنة بالأشخاص الطبيعيين، و أن معدل تكرار حدوث النشبة أقل عند إغلاقها مقارنة مع المرضى الذين تم معالجتهم بمضادات الصفائح أو المميعات، و هنا لا بد من القول بأنه هناك العديد من الأسباب لحدوث النشبة الدماغية و احداها الصمات العجائية عبر PFO ، إلا أن ترافق الـ PFO مع حدوث النشبة لا يعني أنها السبب، وما تزال العلاقة بينهما مثار جدل.

و الأمر مشابه بالنسبة لأم دم الحجاب بين الأذنتين مع أو بدون PFO ، فقد وجد زيادة في معدل انتشارها عند مرضى النشبات مما يقترح وجود علاقة بينهما⁽²⁾.

يفضل اغلاق الـ PFO بواسطة الجهاز عبر الجلد، رغم أن الجراحة تبقى خيارا متاحا عند وجود استطباب اخر للجراحة القلبية، أو عند وجود مضاد استطباب للإغلاق بواسطة الجهاز، أو عند عدم رغبة المريض بذلك.

تشير التوصيات بأن تكون مضادات الصفائح هي الخط العلاجي الأول للمرضى الذين لديهم PFO و يعانون من حدوث النشبة مجهولة السبب، أو مضادات الفيتامين K في حال ترافقها مع حالة فرط خثار أو رجفان أذيني، و إغلاق الفتحة بالجهاز عبر الجلد عند نكس النشبة رغم المعالجة بالمييعات⁽⁵²⁾.

كما يستطب إغلاق الفتحة عند المرضى المعرضين لتغيرات الضغط الجوي الأمر الذي يزيد من خطورة حدوث الصمات الهوائية، أما فيما يتعلق بالشقيقة فلا يعتبر اغلاق الفتحة كإجراء معتمد في المعالجة حاليا (كما أن العلاقة بينهما أكثر جدلا من العلاقة بين الـ PFO و النشبة)⁽²⁾

أما المرضى البالغين الذين لديهم أم دم الحجاب بين الأذنتين بدون PFO فإن الاستئصال الجراحي لأم الدم مع إعادة ترميم الحجاب يجب أن يؤخذ بالحسبان عند فشل المعالجة بالمييعات للوقاية من تكرار النشبة.

الفتحة بين البطينين Ventricular Septal Defect

قليلا ما تصادف فتحة بين البطينين عند البالغين بحاجة لإغلاق جراحي، وعند حدوث ذلك، فإنه من غير المعتاد أن تكون كافة بدئية مشخصة حديثا و لكن الأشيع هو أن تكون كافة بدئية مشخصة سابقا مع سير سليم (كالفتحة الحاصرة عند تطور اختلاطات متعلقة بها تتطلب التدخل)، كما أنها يمكن أن تكون كافة ثانوية بعد جراحة سابقة، وقد تتظاهر الافة الثانوية بالتهاب شغاف انتاني عند وجود فتحة صغيرة متبقية، أو بالأعراض الناجمة عن قصور هام بالصمام مثلث الشرف بسبب تشوه الوريقة الحاجزية خلال الجراحة السابقة، أو بأعراض القصور الأبهرى الناجم عن الأذية الجراحية أو بسبب انسداله إلى الفتحة قبل الإغلاق و تطور ذلك الانسدال بعد الإغلاق.

يتم التشخيص باستخدام الايكو عبر الصدر، وفي حال كونه غير كافي يجرى الايكو عبر المري، و من المهم بالإضافة إلى تقييم موضع و حجم الفتحة، تحديد وجود: انسداد أو قصور بالصمام الأبهرى، قصور الصمام مثلث الشرف، بطين أيمن ثنائي الحجرات، غشاء تحت أبهر، أم دم بالحجاب الغشائي، ارتفاع توتر رئوي، و تحديد الوظيفة البطينية.

يستطب اجراء القثطرة عند الاشتباه بوجود ارتفاع توتر رئوي، و في الفتحات الصغيرة و المتوسطة حين يكون استطباب التدخل ليس واضحا و ذلك لتقييم حجم الشنت و ضغط البطين الأيسر في نهاية الانبساط، و ضغط الشريان الرئوي، والمقاومة الوعائية الرئوية، كما تجرى القثطرة لتقييم الشرايين الاكليلية عند الضرورة.

قد يكون كل من MRI و CT مفيدا لتحديد التفاصيل التشريحية للفتحة عند كون الايكو غير مشخصا، وخاصة في حال تعدد الفتحات، و الفتحات العضلية ذات التوضع غير المعتاد و الشذوذات المرافقة في الشرايين و الأوردة الرئوية.

الفتحات الكبيرة (غير الحاصرة، < 50% من قطر الصمام الأبهرى) غير المصححة نادرا ما يكون تظاهرها الأول في مرحلة البلوغ، وعند حدوث ذلك يكون هناك ارتفاع في التوتر الرئوي أو حتى تنادر ايزمنغر.

و كذلك الأمر فيما يتعلق بالفتحات المتوسطة (حاصرة، بين 25-50% من قطر الصمام الأبهرى) غير المصححة، إذ أنها نادرا ما تشاهد عند البالغين، وعند حدوث ذلك فيكون هناك فرط جريان رئوي و أعراض قصور قلب عالي النتاج.

أما الفتحات الصغيرة (حاصرة بشدة، > 25% من قطر الصمام الأبهرى) فقد تكون مشخصة حديثا، أو، و هو الأشيع مشخصة سابقا و لكن المريض دون أعراض، إلا أن الاختلاطات المتعلقة بها قد تتطور في مرحلة البلوغ، و تتضمن هذه الاختلاطات: قصور الصمام الأبهرى أو التاجي أو مثلث الشرف، بطين أيمن ثنائي الحجرات، غشاء تحت أبهر، و التهاب الشغاف، كما قد تتطور أم دم في الحجاب الغشائي بوجود فتحة حول غشائية غير مغلقة لفترة طويلة مما قد يسبب تحدد في الجريان من خلال الفتحة، لكن ومع ترقى أم

الدم قد تسبب تغيرات دورانية هامة تتضمن: انسداد مخرج البطين الأيمن أو قصور الصمام مثلث الشرف أو تمزق أم الدم، كما يزداد معدل حدوث التهاب الشغاف و انسداد و قصور الصمام الأبهرى بوجود أم الدم.

تقنيات التداخل:

تستخدم نفس التقنيات المستخدمة عند الأطفال، كما يمكن إغلاق الفتحات العضلية البعيدة عن المدخل و المخرج بالجهاز عبر الجلد.

عند وجود أم دم غشائية يجب أن يتم استئصالها بالكامل مع إغلاق الفتحة باستخدام رقعة، و يجب تجنب الاغلاق بتقريب النسيج المصاب بأم الدم بسبب امكانية النكس و حدوث التسريب⁽²⁾

لا تتجاوز نسبة الوفيات الباكرا لإغلاق الفتحات غير المختلطة 1%، في حين تبلغ 5-10% بوجود آفات معقدة مرافقة أو عند وجود الداء الوعائي الرئوي الانسادي.

استطبابات التداخل:

- يجب أن يتم إغلاق الفتحات الكبيرة إذا أظهرت القثطرة ارتفاع عكوس في التوتر الرئوي.

- كما يجب إغلاق الفتحات المتوسطة، إذ أنها غالبا ما تسبب فرط جريان رئوي بحيث تكون نسبة الجريان الرئوي إلى الجهازى تعادل 1.5 أو أكثر، و رغم أنها حاصرة نوعا ما و لا تسبب حدوث تناذر ايزنمنغر إلا أن إغلاقها يقدم فائدة على المدى الطويل لهؤلاء المرضى.

- أما بالنسبة للفتحات الصغيرة، فلا ينصح بإغلاقها بشكل روتيني، و لكن إذا أخذنا بالحسبان المعدل المنخفض للوفيات و المراضة المرافق للإغلاق الجراحي لهذه الفتحات مقارنة مع المراضة والوفيات المرافقة للفتحات الصغيرة غير المغلقة، فإن التوجه لعدم الإغلاق يجب أن يكون موضع تساؤل. كما تشكل الاختلاطات التي ذكرت سابقا استطبابا لإغلاق الفتحات الصغيرة.

عيوب القناة الأذينية البطينية Atrioventricular Septal Defect

معظم المرضى البالغين الذين يراجعون بهذه العيوب يندرجون ضمن تصنيف آفات القلب الخلقية الثانوية وقد خضعوا لجراحة قلبية في مرحلة الطفولة.

نادرا ما تكون الافة من النمط التام عند البالغين و عند حدوث ذلك يكون المريض عادة غير قابل للجراحة بسبب ارتفاع التوتر الرئوي الحاصل بوجود الشنت على المستوى الأذيني و البطيني، والاحتمال الكبير لوجود تناذر داون.

أما الآفات الجزئية عند المرضى البالغين فقد تكون غير مصححة سابقا، و يكون المرضى عادة قابلين لإجراء الجراحة، كما أن تناذر داون غير شائع لديهم.

الاستطباب الأكثر شيوعا للجراحة عند البالغين الذين خضعوا سابقا لتدخل جراحي بسبب عيب قناة أذينية بطينية هو قصور أو تضيق الصمام الأذيني البطيني الأيسر، و يليه انسداد مخرج البطين الأيسر.

يعتمد **التظاهر السريري للآفات المصححة سابقا** على طبيعة الآفات المتبقية أو الناكسة أو تطور آفات جديدة، و كما ذكرنا سابقا فإن قصور الصمام الأذيني البطيني الأيسر يعتبر أشيعها، و يتظاهر على شكل فرط حمل حجمي على البطين الأيسر و بالتالي قصوره ، إضافة إلى توسع الأذينة اليسرى و حدوث الرجفان الأذيني، في حين يأتي انسداد مخرج البطين الأيسر في المرتبة الثانية، و الذي قد يكون كأفة متبقية أو ناكسة أو أنه يتطور لاحقا، في حين تشمل التظاهرات الأخرى الأعراض و العلامات المتعلقة بتضيق صمام الجانب الأيسر أو الأيمن، قصور صمام الجانب الأيمن، فتحة متبقية بين البطينين، التهاب الشغاف، إضافة إلى ارتفاع التوتر الرئوي عند مرضى الآفات من النمط التام.

تشبه التظاهرات السريرية **للآفة الجزئية** عند البالغين تلك المتعلقة بالفتحة الكبيرة بين الأذنتين مع فرط حمل حجمي مديد على الجانب الأيمن من القلب مسببة بذلك قصور قلب أيمن مع ارتفاع توتر رئوي خفيف، إلا أن تناذر ايزنمنغر غير شائع، لكن قصور صمام الجانب الأيمن أو الأيسر أو حتى كليهما أمر شائع، الامر الذي يسبب حدوث قصور بطيني أو رجفان أو رفرفة أذينية.

أما بالنسبة للآفات من **النمط التام** غير المصححة سابقا فتتشابه تظاهراتها مع الفتحة بين البطينين غير الحاصرة مع حدوث ارتفاع توتر رئوي و امكانية حدوث تناذر ايزنمنغر، إضافة لذلك فإن القصور الهام في الصمام الأذيني البطيني الذي قد يكون موجودا يزيد من امكانية حدوث القصور البطيني و الرجفان أو الرفرفة الأذينية.

تقنيات التداخل:

تشبه التقنية الجراحية المتبعة للآفة سواء كانت جزئية أو تامة تلك المتبعة عند الأطفال.

- يتطلب قصور صمام الجانب الأيسر المتبقي أو الناكس التداخل في 5-10% من المرضى، و يكون استخدام الحلقات القاسية لتصنيع الصمام مضاد استطباب بسبب اختلاف شكل الحلقة في الآفات المصححة سابقا عن شكلها في الصمام التاجي الطبيعي، كما قد يكون من الصعب اصلاح الصمام بوجود تضيق مع القصور مما يتطلب استبداله، و يجب أن يبقى بالحسبان الانزياح السفلي للعقدة الأذينية البطينية و حزمة هيس لتجنب حدوث الحصار.

- أما بالنسبة لانسداد مخرج البطين الأيسر فنادرا ما يكون سببه غشاء بسيط تحت الأبهر، و بشكل نموذجي يكون هناك نفق عضلي متضيق و متطاول مع أو بدون أنسجة إضافية من الحبال الوترية للصمام الأذيني البطيني و التي تكون في حال وجودها غير وظيفية غالبا (كانت سابقا جزء من مكونات الوريقة الجسرية العلوية في النمط A من تصنيف راستيللي و أصبحت غير وظيفية كنتيجة للإصلاح السابق)

يتم إزالة انسداد مخرج البطين الأيسر عبر الصمام الأبهري بإجراء استئصال عضلي واسع و إزالة الأنسجة الصمامية المسببة للانسداد مع الانتباه لعدم أذية الصمام التاجي، إلا أنه في بعض الأحيان لا تكون العملية السابقة كافية مما يتطلب إجراء عملية كونو.

استطبابات التداخل:

- تستطب الجراحة لكل الآفات الجزئية غير المصححة سابقا في حال عدم وجود ارتفاع توتر رئوي، في حين نادرا ما تكون مستطبة لدى البالغين مع آفات تامة، بسبب الميل الكبير لحدوث الداء الوعائي الرئوي الانسدادي.

- المرضى الذين في سوابقهم جراحة مصححة مع وجود آفات متبقية يجب أن يخضعوا للجراحة إذا سببت تلك الآفات أعراض هامة.

كما يستطب إجراء عملية maze بشكل مرافق للجراحة المصححة بوجود رجفان أو رفرفة أذينية .

القناة الشريانية السالكة Patent Ductus Arteriosus

من الآفات النادرة عند البالغين، و غالبا ما تكون كأفة بدئية مشخصة حديثا، لكنها قد تكون مشخصة سابقا مع سير سليم، وقد تكون مختلطة بالتكلس أو بتشكل أم دم عند البالغين.

تسبب القناة الصغيرة شنت أيسر-أيمن غير هام و تكون غير عرضية، لكنها قد تسبب التهاب شغاف، أما القناة المتوسطة فتسبب شنت حاصر تبعا لقياسها، وكلما كانت أكبر، كلما كان هناك احتمال أكبر لحدوث: الزلة التنفسية و التعب، الضغط النبضي الواسع، ضخامة البطين و الأذينة اليسرى إضافة إلى بعض الارتفاع في التوتر الرئوي، و قد يكون التظاهر البدئي أحيانا مشاهدة التكلس أو أم الدم على صورة الصدر أو بالاستقصاءات الأخرى.

أما القناة الكبيرة فتكون غير حاصرة و تسبب شنت كبير و ارتفاع التوتر الرئوي و غالبا حدوث تناذر ايزمنغر، وتحدث الزرقة في القسم السفلي من الجسم مع تناذر ايزمنغر المتقدم، إضافة إلى امكانية حدوث قصور بطين أيمن و أيسر.

يوكد الايكو التشخيص باستخدام الدوبلر الملون لتحديد الجريان عبر القناة، ولكن بوجود ارتفاع توتر رئوي فإن الممال و الجريان عبر القناة يكون صغيرا مما قد يسبب عدم امكانية التشخيص بواسطة الايكو.

تجرى القثطرة القلبية في معظم الحالات عند البالغين، إما كأداة تشخيصية لتقييم الحالة الوعائية الرئوية في القناة الكبيرة، أو كأداة علاجية لإغلاق القناة الصغيرة و أحيانا المتوسطة.

تقنيات التداخل:

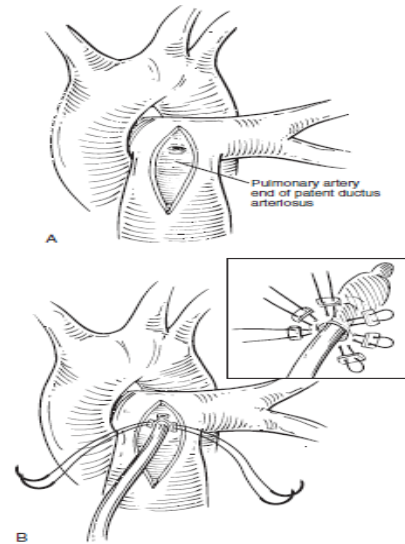
يمكن أن يتم الإغلاق الجراحي للقناة عبر شق القص الناصف أو عبر فتح الصدر الأيسر، و هناك عدة عوامل تتدخل في اتخاذ القرار: فمثلا وجود فتح صدر أيسر سابق أو مشاكل أخرى في الجنب الأيسر تجعل اختيار فتح الصدر الأيسر غير منصوح به، كما أن وجود أمراض قلبية أخرى تتطلب الجراحة كالفتحة بين البطينين أو آفات الشرايين الاكليلية، أو وجود احتمال الحاجة للدائرة الصناعية لإغلاق القناة يوجه نحو فتح القص الناصف.

في حال لم تكن القناة مختلطة بالتكلس أو بتشكيل أم دم أو لم تكن قصيرة جدا، تستخدم نفس التقنيات المستخدمة عند الاطفال للإغلاق، أما بعكس ذلك فتعتبر تلك التقنيات مضاد استطباب لان الربط و القطع يحمل خطورة عالية للتمزق.

تعتبر المقاربة المفضلة باستخدام الدارة الصناعية عبر فتح القص الناصف مع الاغلاق المباشر أو برقعة لفوهة القناة عبر الجذع الرئوي⁽⁵³⁾

ليس من الضروري اعطاء المحلول الشال للعضلة القلبية، فبعد بدء الدارة الصناعية، يتم فتح الجذع الرئوي و ادخال قثطرة فولي 8F الى القناة عبر فوهتها في الجذع الرئوي، ثم وضع عدة قطب حول فوهة القناة و من ثم إزالة القثطرة قبل ربط القطب⁽⁵⁴⁾

الشكل (4) تقنية إغلاق القناة الشريانية عند وجود التكلس⁽⁵⁴⁾



نفس المقاربة يمكن استخدامها للقناة الكبير ذات الطول القليل، و هناك خيار اخر خاصة عند عدم وجود تكلس في القناة أو الأبهر، وذلك دون استخدام الدارة، إذ يتم وضع ملاقط أو عية على الأبهر و الرئوي في ناحية القناة، ثم تقطع القناة و يعاد خياطة الأبهر و الرئوي مباشرة أو باستخدام رقعة.

أما في حال وجود أم دم يتم الإصلاح عبر فتح القص الناصف و باستخدام الدارة.

تعتبر الوفيات المبكرة التالية للإغلاق الجراحي للقناة الشريانية السالكة عند البالغين منخفضة ولكنها أعلى قليلاً من نسبتها عند الأطفال و التي تصل للصفر.

استطبابات التداخل⁽²⁾:

نادراً ما تكون الجراحة مستطبة لإغلاق قناة شريانية عند البالغين، إذ أنه في معظم الحالات تغلق القناة الصغيرة أو المتوسطة عبر القنطرة ، كما أن معظم المرضى مع قناة كبيرة يكون لديهم تناذر ايزنمنغر و غير مرشحين للجراحة.

تستخدم التقنيات الحديثة في حالات معينة، وتشمل التقنيات استخدام الستنتات داخل الوعائية، حيث تزرع داخل الأبهر و تستخدم لإغلاق الفوهة الأبهرية للقناة.

قد تكون التقنيات المشتركة بالوصول للأبهر عبر شق جراحي ثم استخدام جهاز داخل وعائي مفيدة في بعض الحالات.

و تستطب الجراحة لإغلاق القناة عند وجود: أعراض أو ضخامة قلبية متعلقة بالشنت الأيسر الأيمن، أو ارتفاع توتر رئوي، أو للقناة التي لا يمكن اغلاقها بالقنطرة، وتشمل المعايير النموذجية :

- لمعة كبيرة - قصيرة - وجود أم دم - موجودات تشريحية غير معتادة

و بشكل مختلف عما هم متبع عند الأطفال، فإن البالغين الذين سيخضعون لجراحة قلبية لسبب اخر ، فإنه من الممكن أن يتم إغلاق القناة لديهم عبر القنطرة قبل الجراحة القلبية.

الصمام الأبهرى ثنائي الشرف Bicuspid Aortic Valve

يعتبر أكثر آفات القلب الخلقية شيوعاً إذ يوجد عند 2% من المجموع السكاني⁽²⁾، و في معظم الاحيان يترافق بسير طبيعى لسنوات أو لعقود، إلا أن التضيق أو القصور الأبهرى قد يتطور في أي وقت .

غالبا ما يكون كافة بدئية، إما أن تكون مشخصة حديثاً أو سابقاً مع سير سليم، كما أنه قد يكون كأفة ثانوية إذ قد يكون بعض المرضى قد خضعوا سابقاً لتدخل أو جراحة على الصمام الأبهرى.

يختلف تواتر وجود توسع أبهر صاعد مرافق بشكل واسع، فقد أشارت إحدى الدراسات إلى أنه يتراوح بين 10-12 %، في حين كان في أخرى 83% ، و ربما يعود هذا الاختلاف إلى تنوع مجموعات المرضى و مدة المتابعة و تعريف التوسع بالأساس، و يحدث هذا التوسع بسبب اعتلالات الأنسجة الضامة للأبهر أو بسبب أرضية وراثية⁽²⁾

قد يترافق الصمام الأبهر ثنائي الشرف الذي يتظاهر عند الأطفال بآفات انسدادية أخرى في الجانب الأيسر من القلب، وتتضمن: تضيق برزخ الأبهر (وهو الأشيع)، تضيق تحت الصمام الأبهر، صمام تاجي بشكل المظلة، حلقة فوق التاجي، وعند اجتماع عدة آفات من هذه الآفات مع بعضها تشكل ما يسمى تنادر شون Shone، إلا أنه نادرا ما يشاهد هذا التنادر عند البالغين كتشخيص جديد، و غالبا ما يكون كافة ثانوية عند مرضى خضعوا لتداخل سابق.

كما قد يكون الصمام الأبهر ثنائي الوريقات جزء من تنادر ويليام William أو تورنر Turner .

إن تعبير الصمام الأبهر ثنائي الوريقات هو تبسيط للمظهر العياني لهذه الافة، إذ أنه نادرا ما يوجد وريقتين متساويتين بالقياس، و عادة ما يكون هناك وريقة متميزة بشكل جيد تشكل 40 إلى 50 % من محيط الحلقة، و وريقة أخرى تتشكل من التحام وريقتين، مع حافة متخنة تعكس منطقة الالتحام بينهما، وقد تكون هذه الوريقة الغير طبيعية منسدلة مسببة القصور، أو تتكلس مسببة التضيق المتأخر، أما في حال حدوث التضيق المبكر فغالبا ما يكون هناك نقص تصنع مرافق بالحلقة أو التحام في الملتقيات الأخرى التي من المفترض أن تكون طبيعية⁽²⁾.

التظاهرات:

غابا ما تتظاهر هذه الافة (سواء كانت بدئية أو ثانوية) بترقي أعراض و علامات القصور أو التضيق و التي تؤدي في نهاية المطاف لوضع الاستطباب الجراحي ، وبشكل أقل شيوعا قد يكون التظاهر البدئي على شكل توسع أبهر صاعد، و نادرا تسليخ أبهر أو أم دم أبهرية أو تمزق، و يكون خطر حدوث التسليخ أكبر بعشرة أضعاف من الناس الطبيعيين، كما أن تضيق برزخ الأبهر المرافق يزيد من خطر حدوث التسليخ، كما قد يكون التظاهر أحيانا بأعراض و علامات التهاب الشغاف.

أما عندما يتظاهر كافة ثانوية، فقد يكون ذلك بسبب فشل تصنيع الصمام الأبهر، أو سوء وظيفة الصمام الحيوي أو الميكانيكي أو الصمام الرئوي في الموضع الأبهر (عملية روس).

الوسائل التشخيصية تماثل ما يستخدم عند الأعمار الأصغر، إذ يعتبر الايكو أساس التشخيص، و تجرى الفتطرة القلبية لتقييم الشرايين الاكليلية عند وجود استطباب

في حال كون الوظيفة الفيزيولوجية للصمام الأبهر طبيعية، فإن العمر النموذجي للتدخل الجراحي هو 60 سنة، ومن بين المرضى البالغين الذين يخضعون لتدخل جراحي بسبب التضيق الأبهر، فإنه يوجد عند 54% منهم شذوذات خلقية في الصمام الأبهر⁽²⁾.

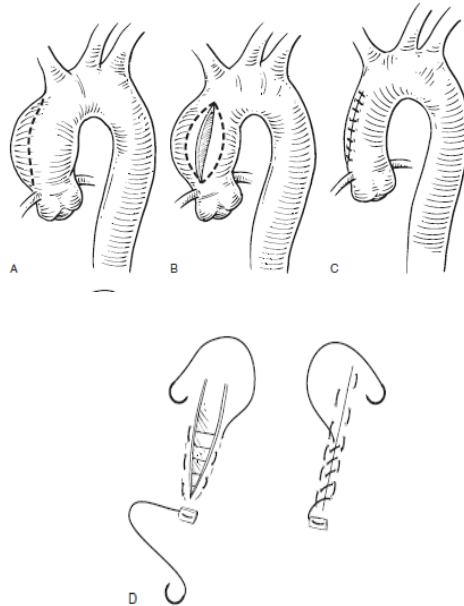
تقنيات الجراحة:

عند وضع الاستطباب للتدخل بسبب آفة صمامية أبهرية فإن الخيارات الجراحية تتضمن: تصنيع الصمام (للتضيق أو القصور المعزول و لكن عادة ليس للآفات المشتركة)، تبديل الصمام بصمام حيوي أو ميكانيكي

أو بطعم رئوي ذاتي (عملية روس)، عملية كونو (عند الحاجة لتكبير جذر الأبهري)، تبديل جذر الأبهري و الأبهري الصاعد، وعمليات تبديل جذر الأبهري التي يتم فيها المحافظة على الصمام الأبهري.

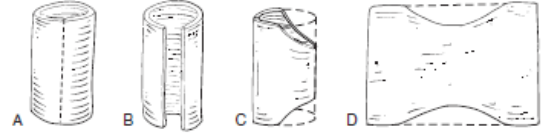
لاتزال عملية روس مثار جدل، إذ أن الشذوذات التشريحية المرضية التي وجدت في الطبقة المتوسطة لجدار الأبهري وجدت أيضا في جدار الجذع الرئوي، مما يجعل التوسع في جذر الأبهري الجديد أمر محتوم بعد هذه العملية. (55)

و كذلك الأمر بالنسبة لعملية تصنيع الأبهري الصاعد بتصغير القطر مع أو بدون دعم خارجي للأبهري، إذ أنها لاتزال مثار جدل على المدى البعيد ، سواء حول عملية التصنيع بتصغير القطر بحد ذاتها أو حول فائدة الدعم الخارجي .



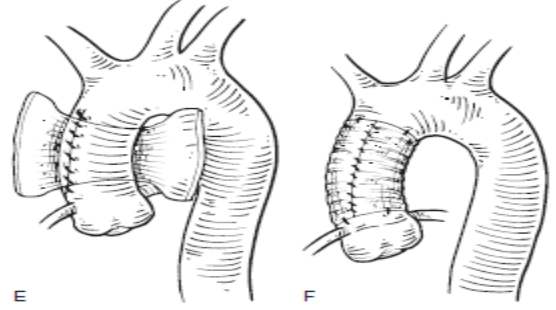
الشكل (5)

اصلاح توسع الأبهري الصاعد بانقاص القطر دون دعم خارجي⁽²⁾
يشق الأبهري الصاعد طولانيا في مكان التوسع ثم يستأصل جزء
من الجدار على طرفي الشق بشكل بيضوي ، ومن ثم تعاد خياطة
الأبهري على طبقتين



الشكل (6) إصلاح توسع الأبهر الصاعد
بانقاص القطر مع دعم خارجي بطعم صناعي⁽²⁾

يشق الطعم الصناعي طولانياً ويستأصل قسم منه ليصبح بشكل الفراشة، ثم يلف الطعم حول الأبهر المصنوع كما وصف سابقاً، ثم تعاد خياطة الطعم بشكل محكم مع التأكد من عدم تأثيره على الفوهات الكليلية، وتضاف قطب أخرى على الحواف القريبة والبعيدة للطعم لمنع تحركه.



تمائل نتائج تبديل الصمام الأبهرى عند البالغين بسبب خلقي نتائج تبدليه بسبب مكتسب، كما أن النتائج الباكرة و المتوسطة لتصنيع الأبهر بإنقاص القطر لعلاج توسع الأبهر الصاعد المرافق للصمام الأبهرى ثنائي الوريقات، سواء كانت معزولة أو مترافقة مع تصنيع أو تبديل الصمام تعتبر ممتازة.

استطبابات التداخل:

إن استطبابات التداخل عند البالغين الذين لديهم صمام أبهرى ثنائي الشرف هي نفس المعايير المتبعة في حالات تضيق أو قصور الصمام الأبهرى لأي سبب.

في حال كان التضيق غير مترافق بقصور أو توسع في الأبهر الصاعد، فقد يستطب خزع الصمام بالبالون عبر الجلد، في حين يستطب التداخل الجراحي في حالات: القصور المعزول، ترافق القصور مع التضيق، توسع أبهر صاعد مرافق، أو في حال فشل التوسيع بالبالون.

يعتبر قطر الأبهر الصاعد 5سم أو أكثر، أو تغير في قطره 0.5 سم/سنة استطباباً قطعياً للتدخل⁽²⁾، أما استطبابات التدخل الجراحي على الأبهر الصاعد المتوسع في حال كان التوسع بدرجة أقل من السابق غير محددة تماماً، إلا أن الأغلبية تتفق على أن قطر الأبهر الصاعد بين 3.5 - 4.9 سم يجب أن تعالج جراحياً عند وجود استطباب للتدخل الجراحي لمعالجة الصمام الأبهرى، كما أن العديد (لكن ليس هناك إجماع) ينصحون بالجراحة في الحالة السابقة حتى دون وجود استطباب يتعلق بالصمام الأبهرى، في حين ينصح آخرون بالمراقبة فقط في هذه الحالة.⁽²⁾

تلعب المحاكمة السريرية دورا في حال عدم توفر المعايير المحددة للتدخل، فمثلا عند وجود قصور أبهري خفيف عند بالغ، مع توسع أبهر صاعد لم يصل 5 سم، يمكن أن تؤخذ الجراحة بالحساب، لأن تبديل جذر الأبهر في هذه المرحلة قد يسمح بإجراء العمليات المحافظة على الصمام.

التضييق تحت الأبهر Subaortic Stenosis

يكون عند البالغين كافة بدئية مشخصة حديثا أو مشخصة سابقا مع سير سليم، أو كافة ثانوية، و تتراوح أشكاله من غشاء معزول، إلى تضيق ليفي عضلي، أو تضيق عضلي نفقي.

يعتبر من الآفات غير الشائعة نسبيا بين البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية، إلا أنه آفة مترقية، و يكون هذا الترقى عند البالغين أبطأ منه عند الأطفال.

و يكون القصور الأبهرى أكثر ميلا للحدوث كلما كان ممال الضغط في المنطقة تحت الصمام الأبهرى أعلى .

تتظاهر هذه الآفة بأشكال متنوعة عند البالغين، فقد تكون بدئية معزولة و تترافق بالأعراض و العلامات النموذجية للتضييق الأبهرى، وقد تكون مترافقة مع القصور الأبهرى، وقد ذكرت إحدى الدراسات أن نسبة القصور مع هذه الآفة تصل حتى 80% و لكنه يكون بدرجة مهمة عند 20% فقط⁽⁵⁶⁾

تكون نصف الحالات البدئية معزولة، و النصف الآخر تترافق مع شذوذات قلبية أخرى كالفتحة بين البطينين أو عيوب القناة الأذينية البطينية أو شذوذات قمعية أخرى.⁽⁵⁶⁾

كما قد تتظاهر هذه الآفة كأفة ثانوية بعد تدخل جراحي سابق على الحجاب بين البطينين (كالتدخل في حالات انسداد مخرج البطين الأيسر، الفتحة بين البطينين حول الغشائية، عيوب القناة الأذينية البطينية، الآفات القمعية كالبطين الأيمن ثنائي المخرج، أشكال معينة من تبادل منشأ الأوعية الكبيرة) .

تستخدم الوسائل التشخيصية المعتادة و بشكل خاص الايكو، إلا أن القثطرة تلعب دورا محدودا و تستخدم بشكل أساسي لتقييم الشرايين الاكليلية عند وجود استطباب، و ليس لها دور علاجي.

تقنيات التدخل:

يعتمد اختيار العمل الجراحي المناسب على شكل التضيق و طبيعته ، و وجود و شدة القصور الأبهرى ، وتتضمن الخيارات المتاحة: استئصال الغشاء، خزع الحجاب بين البطينين، تصنيع أو تبديل الصمام الأبهرى، عملية كونو أو كونو المعدلة.

تبلغ نسبة الوفيات المبكرة بعد الجراحة في الوقت الراهن 3-4%، مع نسبة مرتفعة نسبياً للنكس (من المفيد دراسة حالات النكس لتحديد وجود علاقة بين التقنية الجراحية المستخدمة و نسبة النكس)، و معدل بقيا متأخرة أقل من الأشخاص الطبيعيين.

استطبابات التداخل:

يستطب التداخل في التضيق تحت الأبهر في حالات متعددة، تتعلق الأولى منها بفيزيولوجيا التضيق و يتضمن ذلك: ممال أعظمي 50 ممز أو أكثر بالإيكو، أو ممال أقل مع ضخامة بطين أيسر، في حين تتعلق الثانية بحالة الصمام الأبهر، إذ أن وجود تضيق تحت أبهر و بغض النظر عن الممال هو استطباب للتدخل الجراحي في حال تطور بدء جديد لقصور أبهر أو بوجود قصور أبهر أكثر من خفيف.

كما أن التضيق تحت الأبهر الخفيف و حتى بغياب قصور الصمام الأبهر، يشكل استطباباً عند البعض لاستئصال الغشاء المسبب (إذا كانت الية التضيق وجود غشاء) إذا كان بتماس أو قريب جداً للصمام الأبهر.

يستطب تصنيع الصمام الأبهر في حال كون قصوره أكثر من خفيف، و يستطب تبديله في الحالات المتوسطة و الشديدة مع عدم امكانية التصنيع.

التضيق فوق الصمام الأبهرى Supravalvar Aortic Stenosis

تتظاهر هذه الافة عند البالغين كافة ثانوية عادة عند مرضى خضعوا سابقاً لتدخل جراحي في مرحلة الطفولة، كما قد تتظاهر كأفة بدئية مشخصة حديثاً أو مشخصة سابقاً مع سير سليم في حال كونها خفيفة، وقد تكون بأحد الأشكال التالية: مترافقة مع تنادر ويليام، من النمط العائلي أو من النمط الفردي، وفي كل من هذه الأشكال هناك امكانية لوجود إمراضية منتشرة في الشجرة الوعائية الجهازية والرئوية تتضمن: نقص تصنع مختلف الشدة للأبهر الصاعد أو النازل أو الشريان الكلوي، سوء تصنع و تضيقات في الشرايين الاكليلية (قد تكون كل من البطانة و المتوسطة والطبقة الخارجية للشرايين الاكليلية مشمولة بنقص التصنع و التليف)، إضافة إلى تضيقات محيطية متعددة في فروع الشرايين الرئوية.

التظاهرات:

بما أن الألية الإمراضية في الجدر الشريانية منتشرة و مترقية، فإن المرضى غير العرضيين في مرحلة الطفولة قد يصبحون عرضيين في مرحلة البلوغ، وتتضمن هذه الأعراض:

- ارتفاع التوتر الجهازى (بسبب نقص تصنع الأبهر المنتشر و الشرايين الكلوية)
- انسداد مخرج البطين الأيسر المتأخر (ترقى التضيق فوق الأبهرى)
- ارتفاع التوتر الرئوى (بسبب نقص التصنع و التضيقات في الشرايين الرئوية المحيطية)

- نقص التروية القلبية (بسبب انسداد فوهة الشرايين الاكليلية الناجم عن ثخانة البطانة، أو نقص الجريان الى جيوب فالسالفيا بسبب ترقى التضيق فوق الأبهرى، أو بسبب أمهات الدم أو التسلخ في الشرايين الاكليلية) .

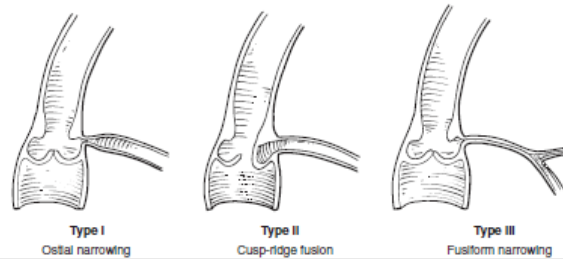
قد تحدث هذه الأعراض عند البالغين سواء خضعوا سابقا لمعالجة التضيق فوق الصمام الأبهرى أم لم يخضعوا.

في تناذر ويليام نادرا ما يصل المريض لمرحلة البلوغ دون أن يكون مشخصا، حتى في حال كون التظاهرات القلبية الوعائية خفيفة، وذلك بسبب الملامح الشكلية المميزة و التأخر الروحي الحركي التي تجعل التشخيص واضحا.

تقنيات التداخل:

تستخدم نفس التقنيات المتبعة عند الأطفال، والتي تتضمن الأشكال المختلفة من ترميم الأبهر باستخدام الرقعة، أما طريقة تدبير انسداد الشرايين الاكليلية فتعتمد على الالية الامراضية : إذ أن استئصال الحافة المضيقية فوق الصمام الأبهرى يزيل الانسداد الذي يعيق الجريان الى الجيب الاكليلي، أما في حال وجود تضيق في الفوهة الاكليلية فيمكن اجراء الترميم المباشر للفوهة⁽⁵⁷⁾، أو زرع المجازات الاكليلية (ويفضل الترميم المباشر للفوهة عند الأطفال، إلا أنه يبقى خيارا متاحا عند البالغين)، أما في حال وجود تضيق طويل في الشرايين الاكليلية فإن الاجراء المناسب هو زرع المجازات الاكليلية.⁽⁵⁷⁾

تعالج الاضطرابات المرافقة كنقص تصنع الحلقة، الصمام الأبهرى ثنائي الشرف، التضيق تحت الصمامي ، أو الآفات الوعائية المرافقة (كنقص تصنع الأبهر الصاعد أو القوس أو أوعية الرأس و العنق أو فروع الشريان الرئوي) حسب الاستطباب.



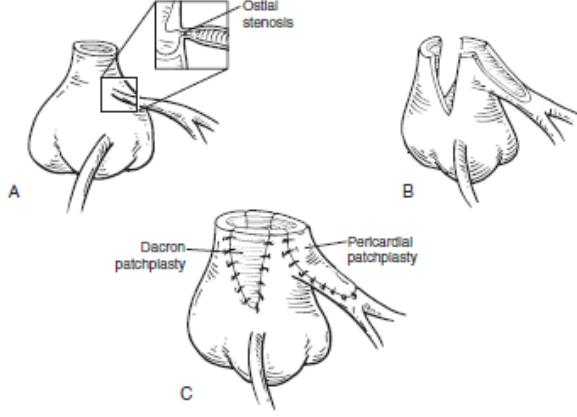
الشكل (7) تصنيف تضيق الجذع الاكليلي الأيسر عند مرضى التضيق فوق الأبهرى⁽⁵⁷⁾:

النمط I: تضيق الفوهة بسبب ثخانة البطانة

النمط II: التحام حافة الوريقة اليسرى مع العرف فوق الأبهرى

النمط III: تضيق منتشر قد يمتد ضمن الشريان الأمامي النازل أو المنعكس

الشكل (8) اصلاح التضيق فوق الأبهرى عند البالغين (2):



يتم اجراء شقوق في كل من الجيب الاكليلي الأيمن و اللاكليلي و الأيسر، مع تمديد شق الجيب الأيسر باتجاه الجذع الرئيسي، ثم يتم ترميم شق كل من الأيمن و اللاكليلي برقعة صناعية، في حين ينصح باستخدام رقعة من التامور الذاتي لترميم شق الجيب الأيسر.

يحدث عند المرضى البالغين الذين لديهم تضيق فوق الصمام الأبهرى عقابيل لا تشاهد عادة عند الأطفال، ويعود ذلك لإصابات الشرايين الاكليلية، وكما هو عند الأطفال فإن عوامل الخطورة للبقيا بعيدة المدى و لإعادة العمل الجراحي هي نقص التصنع المنتشر في الأبهر فوق الصمام الأبهرى، و آفات الصمام الأبهرى المرافقة.

استطببات التداخل:

تعتبر الجراحة الخيار العلاجي الوحيد للتضيق فوق الصمام الأبهرى، إذ أنه ليس هناك دور للتقنيات عبر الجلد، وتستطب الجراحة بوجود ممال وسطي 50 ممز بالإيكو، أما في حالات التضيق الأقل شدة فتستطب الجراحة في حال: وجود أعراض، قصور البطين الأيسر، و في حال توقع زيادة المتطلبات القلبية (نمط الحياة، توقع حدوث حمل)، كما يعتبر وجود أدلة على نقص التروية القلبية بسبب الأفة استطببا للجراحة بغض النظر عن الممال.

الآفات الإنسدادية في قوس الأبهر Aortic Arch Obstructive Problems

تعتبر المشاكل المتعلقة بتضيق قوس الأبهر شائعة نسبيا عند البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية، وتكون عادة ثانوية عند مرضى خضعوا سابقا لعمل جراحي أو اجراء تداخلي ما في مرحلة الطفولة، لكن يمكن أن تتظاهر أيضا كمرض بدئي في مرحلة البلوغ.

إن العديد من المرضى الذين خضعوا سابقا لتداخل جراحي لإصلاح تضيق برزخ أبهر (Aortic Coarctation) يكون لديهم آفة متبقية عند البلوغ، الأمر الذي يتطلب المتابعة المستمرة، وتأخذ تلك الآفات المتبقية أشكالا عدة تتضمن: تضيق في موضع الاصلاح السابق، أو أم دم (خاصة عند استخدام رقعة صناعية للإصلاح)، كما أن اعتلال الأبهر المنتشر الذي يلعب دورا في حدوث تضيق برزخ الأبهر يمكن أن يساهم في حدوث ارتفاع الضغط المزمن و التسلخ و أمهات الدم و التمزق.

كما يمكن أن تتواجد لدى مريض تضيق برزخ الأبهر أمهات دم داخل القحف مؤدية لحدوث النزف داخل القحف و النشبة.

هناك طيف واسع من آفات القلب الخلقية في الجانب الأيسر من القلب يمكن أن تحدث مع تضيق البرزخ، والأكثر شيوعا هو الصمام الأبهر ثنائي الشرف، بالإضافة إلى الآفات الأخرى التي تشكل مع تضيق البرزخ ما يعرف بـتتاندز شون و التي تتضمن الحلقة فوق التاجي، الصمام التاجي بشكل المظلة ، و الغشاء تحت الأبهر، وجميعها يمكن أن تكون جزء من التظاهرات عند البالغين الذين لديهم آفة ناكسة أو متبقية ، أو حتى بعد الإصلاح الجيد لتضيق البرزخ.

و باستثناء الصمام الأبهر ثنائي الشرف، قليلا ما تكون تلك الآفات المرافقة تظاهرات لتضيق البرزخ المشخص حديثا عند البالغين، وذلك لأن أغلب المرضى الذين لديهم تلك الآفات المتعددة سوف يصبغون عرضيين في مرحلة أبكر.

التظاهرات:

يتظاهر المرضى البالغين الذين لديهم تضيق برزخ أبهر غير مصحح بارتفاع الضغط الجهازى و أعراضه كالصداع، إضافة إلى ضعف الطرفين السفليين خاصة على الجهد.

كما يلاحظ و بشكل شائع وجود فرق في الضغط بين القسم العلوي و السفلي من الجسم، إلا أن تطور الدوران الرادف قد يخفف أو حتى يخفي هذا الفرق، لكن يبقى تأخر النبض في القسم السفلي من الجسم موجودا في كل الحالات.

أما بالنسبة لانقطاع قوس الأبهر فقليلا ما يكون كأفة بدئية عند البالغين، إذ أنه يتظاهر على شكل مرض شديد عند حديثي الولادة الذين إما أن يخضعوا للجراحة أو يتوفون، أما البالغين الذين يكون لديهم انقطاع قوس الأبهر كأفة ثانوية تالية لتداخل سابق، سيبدون الأعراض و العلامات المماثلة لتلك التي توجد عند من خضعوا سابقا لإصلاح تضيق برزخ الأبهر، إلا أن معدل حدوث آفات الصمام الأبهرى و الآفات تحته يكون أكبر لديهم.

و تشمل التظاهرات التالية لإصلاح تضيق برزخ الأبهر أو انقطاع الأبهر : نكس التضيق، و ارتفاع الضغط (وهي الأشيع)، إضافة إلى الأعراض و العلامات المتعلقة بآفات الصمام الأبهرى و الشرايين الإكليلية و الأوعية الدماغية و الآفات القلبية الأخرى.

لكن حتى بدون وجود نكس في التضيق، فإن المرضى الذين في سوابقهم اصلاح تضيق برزخ، يمكن أن يكون لديهم سعة أقل على الجهد مقارنة بالأشخاص الطبيعيين، خاصة عند وجود ارتفاع التوتر الجهازى، أو عند اجراء الاصلاح في عمر متقدم.⁽²⁾

التشخيص:

تستخدم الوسائل التشخيصية المعتادة، إذ يظهر تخطيط القلب الكهربائي ضخامة بطين أيسر، كما تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية، و عدم انتظام ظل الأبهر ليعطي شكل 3 في تضيق البرزخ غير المصحح، أو التوسع المتعلق بإصلاح سابق، إضافة إلى تتلم الأضلاع الناجم عن توسع الشرايين الوربية.

إن تقييم الأبهر الصدري بالإيكو صعب عند البالغين، رغم أن استخدام الدوبلر الملون يعطي نماذج جريان خاصة، إضافة إلى إظهار الجريان في الشرايين الوربية الرادفة و النبضان الضعيف بعد التضيق، إلا أن اجراء الإيكو ضروري لتقييم الوظيفة القلبية و الشذوذات القلبية الأخرى عند وجودها.

يعتبر MRI و CT الطرق المفضلة لتحديد الدقيق للتفاصيل الشكلية لكل من الآفات البدئية أو المصححة سابقا عند البالغين خاصة عند اجراء إعادة التركيب ثلاثي الأبعاد.

كما يمكن استخدام MRI لحساب حجم الدوران الرادف بطرح حجم الجريان بعد التضيق مباشرة من الجريان بمستوى الحجاب الحاجز، وتفيد هذه المعلومات عند كون الممال أقل من المتوقع، كما يجب اجراء مرنان للرأس عند كل المرضى لتحديد وجود أمهات الدم داخل القحف.

تجرى القنطرة القلبية لتقييم الشرايين الاكليلية أو لتحديد الممال عبر التضيق في الحالات غير المؤكدة، كما قد تكون القنطرة وسيلة علاجية أيضا باستخدام تقنيات التوسيع عبرها.



الشكل (9) تصوير CT عند مريضة بعمر 36 سنة مع تضيق برزخ أبهر شديد⁽²⁾.

تقنيات التداخل:

هناك العديد من التقنيات الجراحية المتاحة للمعالجة ، و يختلف اختيار هذه التقنيات عند البالغين عنه عند الأطفال بسبب عدة عوامل:

- لا يؤخذ النمو الجسدي بعين الاعتبار عند البالغين كما هو الحال عند الأطفال.

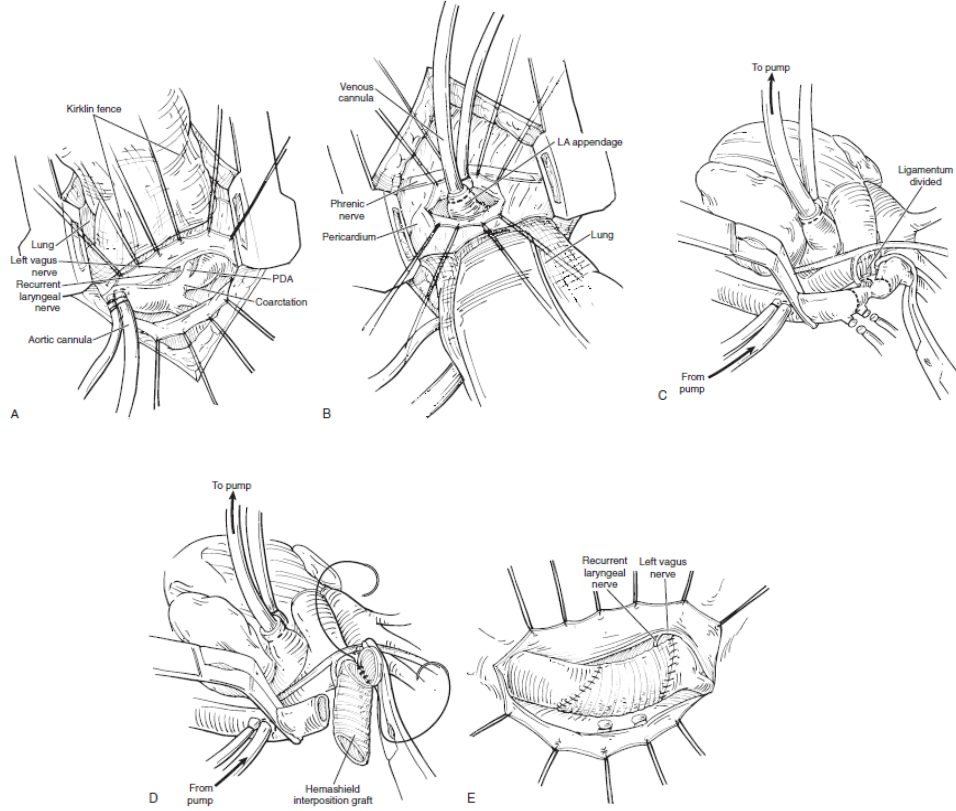
- مرونة الأنسجة أقل عند البالغين.
- احتمال أكبر لوجود قصة تداخل على البرزخ عند البالغين.
- احتمال أقل عند البالغين لوجود شذوذات قلبية أخرى تتطلب تدخل جراحي مرافق.

لذلك غالبا ما يستخدم عند البالغين مع افة بدئية طعم صناعي، بدلا من الاستئصال و المفاغرة البدئية، خاصة عندما تكون منطقة التضيق طويلة نوعا ما، أو بوجود نقص تصنع في قوس الأبهر.

و عادة ما يكون المدخل الجراحي عند البالغين مع افة بدئية هو فتح الصدر الأيسر و ذلك لكون الآفات القلبية الأخرى غير شائعة لديهم، بينما يستخدم المدخل الناصف عند وجود آفات بالشرابين الاكليلية أو في الصمام الأبهرى تتطلب التدخل.

أما في الحالات الناكسة فيجب أن يؤخذ بالحسبان المدخل المستخدم سابقا، ففي حال كان عبر فتح القص، و كان النكس في القسم البعيد من القوس، تكون المقاربة الأفضل عبر فتح الصدر الأيسر، و نادرا ما يكون ممكنا استئصال مكان التضيق ثم المفاغرة المباشرة في هذه الحالة، أو حتى في حالات النكس الأخرى، لذلك غالبا ما يتم الاصلاح بالرقعة أو باستخدام طعم صناعي، أما في حال كان التدخل السابق عن طريق فتح الصدر الأيسر، فإن المقاربة الأفضل تكون بفتح القص الناصف مع استخدام الدارة الصناعية، خاصة عند كون التضيق الناكس في الجزء القريب من القوس، أما إذا كان التضيق في القسم البعيد من القوس و بسيط نسبيا من الناحية التشريحية، مع وجود قصة تداخل لمرة واحدة عبر فتح الصدر الأيسر، فإن إعادة فتح الصدر الأيسر يمكن أن تؤخذ بالحسبان.

من الممكن استخدام دارة القلب و الرئة الصناعية عند اختيار فتح الصدر الجانبي، سواء كان التضيق بدئي أو ناكس، و ذلك في حال كان التدخل معقدا (يتوقع معه الحاجة لفترة طويلة من إغلاق الأبهر)، أو في حال كون الدوران الرادف ضعيف، ويوضح الشكل التالي طريقة اصلاح تضيق البرزخ عند البالغين مع استخدام دارة جزئية يسرى.



الشكل (10) (58)

اصلاح تضيق برزخ الأبهر عند البالغين باستخدام دارة جزئية يسرى

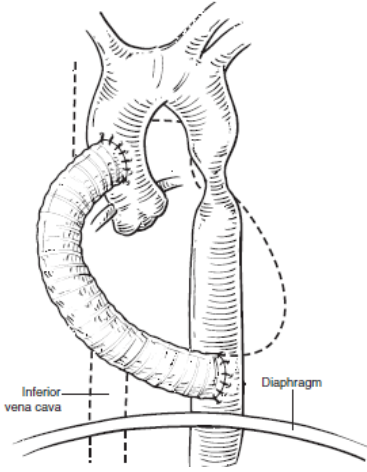
A - فتح صدر جانبي خلفي أيسر، تبعيد الرئة للأمام، وضع القنية الأبهريّة في الأبهر النازل بعد مكان وضع الملقط القاصي، عزل موضع البرزخ وقوس الأبهر و القناة أو الرباط الشرياني.

B - يتم تبعيد الرئة للخلف بشكل مؤقت و فتح التامور خلف العصب الحجابي ثم وضع القنية الوريدية في لسينة الأذينة اليسرى.

C - البدء بالدارة الجزئية، مع الانتباه للنزح الوريدي بشكل جيد من قبل الفيزيائي حتى لا يتم نزح كامل الأذينة اليسرى، و ذلك للسماح بامتلاء بطيني كافي للحفاظ على تروية كافية للقسم العلوي من الجسم بواسطة الانقباض البطيني، يتم تطبيق ملاقط الأبهر الدانية و القاصية و ربط القناة أو الرباط الشرياني و قطعه، كما تظهر الشرايين الوريدية التي تم ربطها و قطعها في منطقة التضيق التي سيتم استئصالها.

D - يتم استئصال المنطقة المصابة و اعادة الترميم باستخدام طعم صناعي.

E - انتهاء خياطة الطعم.



الشكل (11) (2)

كما ذكرت طريقة إيقاف الدوران بخفض الحرارة العميق لإصلاح حالات البرزخ المعقدة.

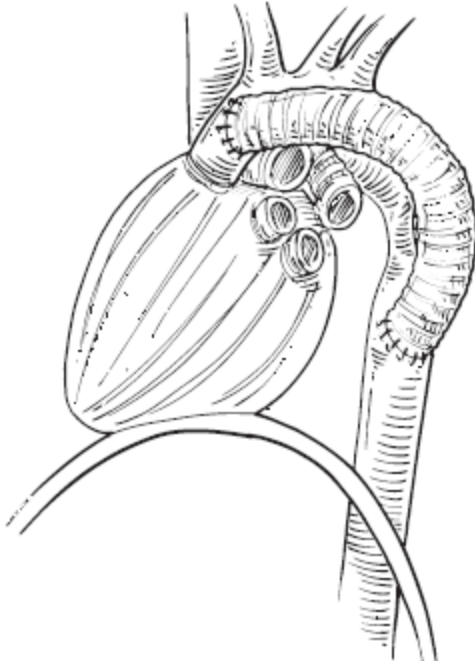
و لكن كلما ازداد عدد مرات التداخل السابقة، و التعقيد التشريحي للأفة، كلما كان هناك ميل أكبر لإجراء الإصلاح باستخدام تقنية الطعم خارج التشريحي.

تقنية الطعم خارج التشريحي لإصلاح تضيق برزخ الأبهر عبر الفتحة الناصف مع استخدام الدارة الصناعية

و يتم فيها تطبيق الدارة الصناعية باستخدام الأبهر و الأذينة اليمنى، وبعد خفض الحرارة المتوسط، يتم تطبيق ملقط الأبهر و اعطاء المحلول الشال، ثم يتم تبعيد القلب رأسياً و باتجاه يمين المريض و فتح التامور الخلفي طولانياً فوق الأبهر النازل، ثم تسليخ الأبهر للسماح بتطبيق الملقط الجزئي عليه (يجب تجنب التسليخ الزائد في منطقة المري) ثم يتم إجراء مفاغرة نهائية-جانبية ، ومن ثم يملأ الطعم بشكل راجع و يغلق قرب نهايته الدانية، ثم يزال ملقط الأبهر الصاعد و تعاد تروية القلب، يتم توجيه الطعم إلى الأمام من الأجوف السفلي ليتوضع حول الأذينة اليمنى و تتم مفاغرتة على الجانب الأيمن من الأبهر الصاعد باستخدام ملقط جزئي.

يمكن إجراء هذه التقنية دون دارة عند عدم وجود شذوذات خلقية أخرى بحاجة لتدخل جراحي، و يجب الانتباه لتأمين الاستقرار الدوراني خلال تسليخ التامور الخلفي و المفاغرة القاصية.

الشكل (12) (2)



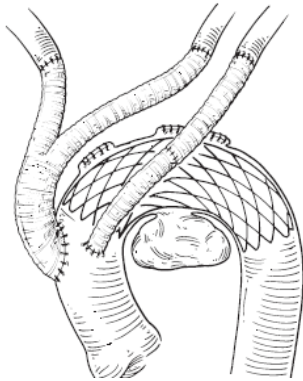
تقنية الطعم خارج التشريحي لإصلاح تضيق برزخ أبهر ناكس عبر فتحة صدر أيسر دون دارة صناعية.

يتم إجراء شق جانبي خلفي أيسر عبر الوريد الرابع، ثم يتم تسليخ الالتصاقات بين الرئة و جدار الصدر للسماح بتبعيد الرئة و الوصول للأبهر النازل، يتم فتح التامور أمام العصب الحجابي مع الانتباه لعدم أذيته، ثم تسليخ الأبهر الصاعد عن الشريان الرئوي، يتم اعطاء الهيبارين الجهازي 1 مغ لكل كغ، ومن ثم يتم تطبيق ملقط جزئي على الأبهر الصاعد مع مراقبة مستمرة

للضغط في الشريان الكعبري الأيمن و الفخذي، و اجراء مفاغرة نهائية – جانبية للطعم على الأبهر الصاعد ، ويتم توجيه الطعم بشكل موازي لقوس الأبهر الأصلي، ثم يتم تطبيق ملقط جزئي على الأبهر النازل مع الحفاظ على ضغط فخذي وسطي حوالي 60مم ز و اجراء مفاغرة نهائية – جانبية أيضا، وبعد ازالة الملقط تتم معاكسة الهيبارين باستخدام البروتامين

العديد من المراكز تفضل التداخلات المعتمدة على القثطرة في حالات البرزخ الناكس، كالتوسيع بالبالون و استخدام الستنتات المطلية .

يمكن استخدام التداخلات المشتركة في الحالات المعقدة مع قصة تداخل سابق أو عند وجود حالات مرضية هامة مرافقة.



الشكل (13) استخدام التقنية المشتركة لإصلاح آفة معقدة في قوس الأبهر⁽²⁾

حيث يظهر في هذه الحالة وجود أم دم قوس أبهر.

كما يمكن استخدام هذه التقنية عند وجود آفات انسدادية في القوس مع اشتغال شرايين الرأس و العنق بالإصابة، حيث يتم اجراء الترميم الجراحي لأوعية الرأس و العنق عبر فتح قص نصف و باستخدام الدارة الصناعية، ثم ادخال الستنت بشكل راجع عبر الشريان الفخذي أو عبر الطعم الموصول إلى الأبهر و الذي سسيستخدم في النهاية لترميم الشريان تحت الترقوة الأيسر.

لا تتجاوز نسبة الوفيات الباكرة لإصلاح تضيق برزخ الأبهر البدئي 1%، مع تحسن ارتفاع الضغط و حتى عودته للقيم الطبيعية في العديد من الحالات، مع تراجع الحاجة لاستخدام الأدوية الخافضة للضغط.⁽⁵⁹⁾

و تماثل الاختلاطات التالية لإصلاح تضيق البرزخ البدئي تلك التي تحدث عند الأطفال: كالنزف، أذية العصب الحجابي أو الحنجري الراجع، ارتفاع الضغط، التضيق المتبقي، الشلل، و تشكل أمهات الدم .

تقدم الاجراءات التداخلية سواء بالبالون أو بزرع ستنت لإصلاح البرزخ البدئي عند البالغين نتائج مماثلة للجراحة في تخفيف المبال و السيطرة على الضغط ، وقد اشارت التقارير الأولى لاستخدام البالون في التوسيع إلى حدوث أمهات دم أو تمزق البطانة عند 13% من المرضى، ولكنها انخفضت مع زيادة الخبرة و تطور التقنيات لتصل إلى 7.5% في عام 2008 ، في حين تبقى العقابيل بعيدة المدى لاستخدام المواد الصناعية داخل الوعائية دون اجابة، الامر الذي يشكل عائق كبير أمام استخدامها في الآفات البدئية.

في حين تتراوح الوفيات الباكرة التالية لإصلاح البرزخ الناكس بين 1-14% حسب تعقيد الجراحة ووجود امراضيات مرافقة، أما في حال استخدام تقنيات الطعوم خارج التشريحية فتتراوح الوفيات الباكرة بين 0-4.6%⁽²⁾.

استطببات التداخل:

تتضمن استطببات التداخل:

- ممال 20ممر أو أكثر (موثق بالقنطرة في الحالات الملتبسة)، و تضيق اللمعة 50% أو أكثر (بالممرنان أو CT أو القنطرة)، أما في حال كون الممال و التضيق أقل من ذلك فإن وجود دوران رادف هام موثق باستخدام MRI هو استطببات للتدخل الجراحي.

تعتبر بعض المراكز التوسيع بالبالون و زرع الستنتات خيارا لمعالجة الافة البدئية عند البالغين بوجود معايير محددة، في حين تعتبر مراكز أخرى أن الجراحة هي التدخل المختار للآفات البدئية مع الاحتفاظ بالتدخلات عبر الجلد للحالات الناكسة، في حين أن معظم المراكز تعتبر التدخلات عبر الجلد هي الاجراء المختار للحالات الناكسة مع توفر معايير محددة تشمل:

- أن يكون تضيق البرزخ معزولا دون وجود شذوذات قلبية أخرى تتطلب الإصلاح الجراحي.
- ألا يكون هناك نقص تصنع مرافق في القسم الداني من قوس الأبهر.
- التضيق بعيد عن مناشئ شرايين الرأس و العنق.
- لا يوجد أم دم، تسليخ، أو توسع أبهر هام مرافق.

في حين تستطب الجراحة للحالات الناكسة في حال عدم توفر إحدى تلك الشروط، أو في حال فشل الاجراءات عبر الجلد.

و بالنسبة للمراكز التي تفضل التدخلات عبر الجلد للحالات البدئية فإن نفس الشروط السابقة يتم تطبيقها.

رباعي فاللو: Tetralogy of Fallot

من الآفات الشائعة عند البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية ، إذ أنه يشكل حوالي 5-7% من آفات القلب الخلقية بشكل عام، و معظم المرضى يصلون لمرحلة البلوغ، ويقارب معدل البقاء خلال 30سنة بعد الإصلاح حوالي 80-85% رغم أن الشفاء التام أمر نادر.⁽²⁾

يكون غالبا كافة ثانوية عند بالغين خضعوا سابقا للإصلاح خلال الطفولة، ونادرا ما يكون كافة بدئية عند البالغين.

و يكون التظاهر عند المرضى البالغين الذين خضعوا سابقا لتدخل جراحي، على شكل آفات متبقية في مخرج البطين الأيمن، والتي تكون كقصور أو تضيق في الصمام الرئوي أو كليهما معا، و قد يحدث ذلك في المخرج الأصلي أو على الصمام الصناعي الذي تم وضعه سابقا، أو على الطعم الموضوع بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي، وعند وجود التضيق فقد يكون تحت صمامي أو صمامي أو فوق صمامي.

يتضمن الإصلاح البدئي وضع رقعة عبر الحلقة في 50% من المرضى⁽²⁾، مما يسبب حدوث قصور رئوي هام، و في النسبة الباقية من المرضى يتم إجراء خزع لملتقيات الصمام الرئوي عند العديد منهم مما يجعلهم عرضة لحدوث القصور و التضيق الصمامي لاحقا أيضا.

من الأسباب الأخرى الأقل شيوعا لتظاهر هذه الآفة عند البالغين وجود فتحة متبقية بين البطينين أو الأذينتين، قصور الصمام مثلث الشرف أو الأبهر، توسع جذر الأبهر، تضيقات في الجذع الرئوي أو فروعه المحيطية، النشبة، واضطرابات النظم المتنوعة.

التظاهرات:

يتظاهر المرضى البالغين الذين خضعوا سابقا للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو بالأعراض و العلامات المتعلقة بالقصور الرئوي و التي تشمل عدم تحمل الجهد و الخفقان.

في حال عدم إجراء التدخل في الوقت المناسب، يترقى توسع البطين الأيمن مما يجعل قصور القلب الأيمن أو التسرع الأذيني أو البطيني هي تظاهرات هذه الآفة.

أظهرت إحدى الدراسات أن العوامل المنبئة بتدني نوعية الحياة بعد الإصلاح الجراحي هي تدني وظيفة البطين الأيمن و العمر متقدم عند الإصلاح.⁽⁶⁰⁾

يخضع العديد من المرضى في البلدان المتقدمة لبرامج مراقبة تستمر مدى الحياة، وتهدف هذه البرامج للبحث على إجراء التدخل المبكر قبل حدوث التغيرات غير العكوسة في العضلة القلبية، فقد يكون العديد من المرضى لا عرضيين و لكن توجد لديهم معايير شعاعية أو دورانية أو بالنقل الكهربائي توجه لإجراء التدخل.

تشكل اضطرابات النظم عبئا اضافيا هاما عند المرضى الذين خضعوا سابقا لتدخل جراحي لتصحيح الرباعي، وهي تزداد بشكل هام مع العمر.

و على الرغم من أن 15% من المرضى البالغين مع رباعي فاللو لديهم أبهر صاعد متوسع (يترافق ذلك بفترة طويلة من التعرض للشنت و مع رتق رئوي)، إلا أنه نادرا ما يؤدي لأعراض، رغم ترافقه مع قصور أبهري هام.⁽²⁾

التشخيص:

يكون التشخيص معروفا عند الغالبية العظمى من المرضى البالغين، وتهدف الاستقصاءات لتحديد وجود آفات متبقية (خاصة القصور الرئوي)، وتحديد الوقت الذي يستطع التدخل فيه.

إن تخطيط القلب الكهربائي حاسم في التقييم، وذلك لتحديد النظم (جيبى، وصلى، رجفان أو ررفة أذينية)، أو وجود خوارج بطينية، و قد يتطلب الأمر اجراء تخطيط هولتر لتحديد وجود أي اضطرابات بالنظم..

كما يستخدم الإيكو لقياس شدة القصور الرئوي، انسداد مخرج البطين الأيمن، وظيفة و أبعاد البطين الأيمن، قصور الصمام مثلث الشرف، فتحة متبقية بين البطينين أو الأذنتين، بالإضافة إلى صمامات الجانب الأيسر و وظيفة البطين الأيسر.

يفيد المرنان في التحديد الكمي للقصور الرئوي أو للصمام مثلث الشرف، وحجم البطين الأيمن في نهاية الانبساط، كما يمكن أن يقدم معلومات هامة حول الفروع المحيطة للشريان الرئوي، وفي حال كان اجراؤه مضاد استطب، يمكن اجراء CT لتحديد حجم البطين الأيمن و لتقييم فروع الشريان الرئوي.

يستطب اجراء القثطرة القلبية لتقييم الشرايين الاكليلية و المقاومة الوعائية الرئوية التي قد تكون غير طبيعية خاصة عند المرضى المعالجين سابقا بشكل تلطيفي (تحويلة جهازية أو وريدية- رئوية)، ويتم تقييم الشرايين الاكليلية لاستبعاد الاصابات العصيدية، ولتحديد تشريحها في حال عدم تحديد ذلك سابقا، إذ أن نشوء الشريان الأمامي النازل من جيب فالسالفا الأيمن و مروره عبر مخرج البطين الأيمن يوجد في حوالي 10% من مرضى الرباعي⁽²⁾. كما تستطب القثطرة عند الحاجة لمزيد من التوضيح فيما يتعلق بوظيفة البطين الأيمن أو الأيسر.

تقنيات التداخل:

غالبا ما يكون التداخل الجراحي عند البالغين الذين لديهم رباعي فاللو لمعالجة آفات متبقية أو ناكسة، ونادرا ما يكون عند بالغين لم يخضعوا لإصلاح سابق (خضعوا لعمليات تلطيفية فقط أو لا يوجد أي تداخل سابق). و تستخدم عند البالغين نفس التقنيات التي تستخدم عند الأطفال.

يمكن تركيب صمام رئوي بالاعتماد على القثطرة باستخدام تقنية صمام ضمن صمام، والتي تتطلب وجود صمام حيوي مركب سابقا بقياس 18-22مم، كما يمكن استخدام التقنيات المعتمدة على القثطرة لمعالجة الفتحة المتبقية بين البطينين أو الأذنتين، تضيقات فروع الشريان الرئوي، الشرايين الأبهرية الرئوية الرادفة، وإغلاق التحويلات المستخدمة كمعالجة تلطيفية في تداخلات سابقة.

تكون النتائج الجراحية للتدخلات على مخرج البطين الأيمن عند البالغين الذين خضعوا سابقا لإصلاح الرباعي ممتازة مع وفيات باكورة بين 0-2% ، وكذلك الأمر بالنسبة للتدخلات الأخرى لإغلاق فتحات متبقية أو اصلاح تضيقات فروع الشريان الرئوي و التي تحمل نفس نسبة الوفيات.

كما أن البقيا بعيدة المدى ممتازة أيضا مع نسبة وفيات 0.5% لكل مريض/سنة.

تعتبر الوفاة المفاجئة الناتجة عن اضطرابات النظم الشكل الأكثر شيوعا للوفاة المبكرة عند المرضى مقارنة مع الناس الطبيعيين، وتشكل التسرعات البطينية السبب الأشيع لها، إضافة إلى التسرع الأذيني الحاد و حصار القلب ، وتتضمن عوامل الخطورة لها:

- تأخر الإصلاح (سواء عند مرضى لم يخضعوا سابقا للجراحة أو خضعوا لعمليات تلطيفية)

- آفات متبقية في مخرج البطين الأيمن (تضييق أو قصور)

- خوارج انقباض بطينية بسبب بؤر منتبذة.

- ضعف وظيفة البطين الأيسر.

- طول مدة مركب QRS.

إن إعادة الحالة الدورانية للبطين الأيمن إلى القيم الطبيعية (صمام رئوي مستمسك، و إزالة تضيق المخرج) يمكن أن يخفف من اضطرابات النظم البطينية، كما يمكن أن ينقص من طول مركب QRS في بعض الحالات دون حالات أخرى، ودون أن يكون سبب ذلك واضحا، و تؤكد الدراسات أن صيانة وظيفة البطين الأيمن و المحافظة عليها هي الطريقة الأفضل للتقليل من اضطرابات النظم المميتة، ويتم ذلك بإصلاح الأفة البدئية بوقت باكر، إضافة إلى التداخل المبكر عند البالغين الذين لديهم آفات متبقية أو ناكسة تهدد وظيفة البطين الأيمن.

يحدث التحسن في الوظيفة الانقباضية و الانبساطية و أبعاد البطين الأيمن بعد تأمين صمام رئوي مستمسك، رغم أن بعض الدراسات أشارت إلى استمرار توسع البطين الأيمن و تراجع وظيفته، وتعود هذه الاختلافات إلى وقت التداخل الأمر الذي يؤكد فائدة التداخل المبكر.

أما المرضى البالغين الذين لديهم رباعي غير مصحح، فتتراجع نسبة مشاهدتهم في الوقت الحالي، ومعظم الدراسات حول هذه المجموعة كانت قديمة في الستينيات و السبعينيات من القرن الماضي، أو من بلدان ذات أنظمة صحية ناشئة، وتشير هذه الدراسات إلى امكانية اجراء الإصلاح البدئي عند البالغين مع نسبة وفيات منخفضة بشكل عام و تحسن هام بالحالة الوظيفية و نوعية الحياة، إلا أن البقيا بعيدة المدى تبقى أقل بشكل هام لديهم مقارنة مع المرضى الذين خضعوا للجراحة بوقت أبكر.

استطبابات التداخل:

يجب أن تجرى المحاكمة بعناية عند المرضى البالغين الذين لديهم زرقة هامة لفترة طويلة و دون جراحة سابقة، إذ يعاني هؤلاء المرضى من قصور شديد في البطين الأيمن أو في البطينين بعد الجراحة، حتى دون وجود آفات متبقية، و رغم تأمين حماية جيدة للعضلة القلبية خلال الجراحة، وذلك بسبب الزرقة المزمنة و ارتفاع الضغط المديد في البطين الأيمن.

إضافة لذلك يجب أن يبقى بالحسبان عند هؤلاء المرضى أيضا أن نقص الجريان الرئوي يؤدي لنقص النتاج، ومع اجراء الإصلاح و حتى دون وجود آفات متبقية أيضا، يحدث لديهم فرط حمل حتمي حاد مع ازدياد النتاج، مما يؤدي لعدم استقرار دوراني بعد الجراحة بوجود سوء المطاوعة الشديد في البطين الأيمن المفرط التنسج، و لذلك في هذه الحالات يتم اجراء شنت جهاز رئوي كمرحلة أولى، ثم إغلاق الشنت و الإصلاح التام بعد 3-6 أشهر و ذلك لتهيئة البطينين للعمل ضمن حجوم طبيعية قبل الإصلاح.

يمكن تطبيق التداخلات المعتمدة على الفتطرة في : حالات محددة من وجود تضيق أو قصور في مخرج البطين الأيمن، فتحات متبقية بين البطينين أو الأذنين، أو تضيقات محيطية في الشرايين الرئوية، ويفضل استخدام تلك التداخلات لإغلاق الشرايين الأبهرية الرئوية الرادفة أو لإغلاق شنت مجرى سابقا.

يمكن استخدام التقنيات المعتمدة على الفتطرة في حال كان تضيق المخرج بمستوى صمامي أو فوق صمامي ، ولكن ليس تحت صمامي (قمعي)، و رغم أن هذا الاجراء يخفف من الممال (دون أن يزيله)، إلا إنه يزيد من القصور، لذلك فالمفاضلة بين هذه التغيرات يثير التساؤل حول فائدة هذا الاجراء.

معظم الفتحات بين الأذنين مرشحة للإغلاق عبر الجلد مع معايير مماثلة لتلك الخاصة بالفتحة المعزولة، و كذلك الأمر لحالات محددة من الفتحة بين البطينين (العضلية أو المتبقية).

معظم الأوعية الرادفة يمكن اغلقها عبر الجلد بالاعتماد على الفتطرة من خلال تصميمها أو باستخدام أجهزة لإغلاقها.

في حال وجود استطباب للترميم الجراحي لمخرج البطين الأيمن يجب عدم اجراء التوسيع بالبالون أو وضع الستنتات للفروع الرئيسية للشريان الرئوي و انما ازالة تضيقها جراحيا، أما في حال عدم وجود تداخل جراحي عند المريض يمكن اجراء التوسيع بالبالون.

أما عند التخطيط لإجراء تداخل جراحي على مخرج البطين الأيمن مع وجود تضيق محيطية في الشرايين الرئوية الفصية أو القطعية فيجب أن يتم توسيعها بالبالون قبل الجراحة أو أثناءها.

حالات خاصة

هناك بعض الحالات التي لها ملامح شكلية مشابهة لتلك الخاصة برباعي فاللو، وهي ما يعرف بالشذوذات القمعية الجذعية، وتتضمن: كل أشكال الرتق الرئوي مع VSD، كل أشكال الجذع الشرياني المشترك، إضافة إلى بعض أشكال :البطين الأيمن ثنائي المخرج، تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقيا، البطين الأيسر ثنائي المخرج.

تتضمن الملامح المتشابهة: التطور الطبيعي للأذنيات والصمامات الأذنية البطينية و البطينات، مع فتحة كبيرة بين البطينين من النمط القمعي، تراكم الأبر أو انزياعه، و تضيق أو رتق الرئوي.

يتشابه الاصلاح الجراحي لهذه الآفات مع مثيله في الرباعي، كما أن العديد من الاختلاطات المتأخرة و طرق تدبيرها تكون متماثلة أيضا.

غالبية هذه الحالات يتم اصلاحها في مرحلة الرضاعة مع مبدئين أساسيين: اغلاق الفتحة بين البطينين بحيث يتم توجيه البطين الأيسر نحو الأبر، و ترميم السبيل بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي الأمر الذي يتضمن عادة طعم مع صمام، لذلك غالبا ما تكون هذه الآفات كآفات ثانوية عند البالغين الذين خضعوا سابقا لإصلاح جراحي.

ان الملامح المتعلقة بحالة البطين الأيمن و مخرجه في هذه الآفات خلال المتابعة بعيدة المدى مشابهة لما يشاهد في رباعي فاللو، رغم وجود ملامح خاصة بكل افة يمكن أن تؤدي إلى مشاكل خاصة لا تشاهد في الرباعي.

❖ رتق الرئوي مع VSD

Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect

هناك شكلين لهذه الأفة:

— الشكل المعتمد على القناة: الذي يتشابه مع الرباعي، و يتضمن الاصلاح التقليدي له استعمال طعم مع صمام، و تتشابه الاختلاطات بعيدة المدى مع مرضى الرباعي الذين تم استخدام طعم لديهم في الاصلاح إلا أن توسع الأبهر الصاعد و القصور الأبهرى أشيع عند مرضى الرباعي مع رتق رئوي منها عند مرضى الرباعي التقليدي.

— أما الشكل الآخر للأفة لا يوجد فيه قناة و لكن يوجد شرايين أبهرية رئوية رادفة كبيرة، و تعتبر شذوذات فروع الشريان الرئوي و الشرايين الرئوية المحيطة نقطة العلام في هذا التشوه.

التظاهرات:

بسبب الملامح الشكلية المعقدة والمتنوعة للشريان الرئوي في هذه الأفة، فإن المرضى يتم تدبيرهم بشكل فردي و مختلف خلال الطفولة، وبالتالي يتظاهرون بأشكال مختلفة عند البلوغ، و لذلك فنادرًا ما تكون كأفة بدئية مشخصة حديثًا أو مشخصة سابقًا مع سير سليم، إلا أنها قد تكون مشخصة سابقًا و لكنها كانت تبدو غير قابلة لإجراء الجراحة، أو كأفة ثانوية بعد معالجة سابقة أو بعد اجراء تلطيفي.

تكون الأعراض و العلامات المتعلقة بالزرقة هي نمط التظاهر عند البالغين مع أفة بدئية مشخصة حديثًا، كما يمكن أن يكون ذلك بالاختلاطات المتعلقة بالدوران المختلط لفترة طويلة: كالصمات العجائبية، التهاب الشغاف، اضطرابات النظم أو قصور القلب.

يجب اجراء التقييم المعتاد بالإيكو للوظيفة البطينية والصمامية ، وبالقطرة القلبية للشريان الرئوي و الدوران الرادف.

تقنية التداخل:

يشبه التدبير الجراحي عند البالغين ذلك المتبع عند الأطفال، رغم أن البالغين لديهم درجة أعلى من الداء الوعائي الرئوي الانسدادي، وضعف الدوران الرادف و ذلك عندما تسوء الوظيفة القلبية.

المرضى البالغين الذين لم يخضعوا لجراحة سابقة و لكنهم احتفظوا بوظيفة قلبية مقبولة مع وجود دوران رادف سالك رغم تضيقه الجزئي، يمكن اجراء التصحيح الجراحي التام لديهم، أما في حال كان الاصلاح داخل القلبى مضاد استطباب، فيمكن اجراء شنت تلطيفي لتحسين الأكسجة، و يجب أن يؤخذ زرع القلب و الرنتين بالحسبان في حال انكسار المعاوضة القلبية.

أما عند البالغين الذين لديهم أفة مشخصة سابقا مع سير سليم، فيجب إعادة التقييم بشكل دقيق، لأن التقييم البدئي و الذي اعتبر سير هذه الأفة سليم، قد يكون خاطئا في حال كان يعتمد فقط على وجود أكسجة جهازية كافية و ليس على التفاصيل الشكلية و الفيزيولوجية للدوران الرادف لكل حالة على حدى، و وفقا لذلك يحدد الاستطباب بالإصلاح أو اجراء معالجة تلطيفية أو زرع القلب و الرنتين.

و كذلك الأمر عند البالغين الذين شخصت الأفة عندهم سابقا و اعتبرت غير قابلة للجراحة، إذ يجب اجراء تقييم كامل، فهناك العديد من المرضى أصبحوا قابلين لإجراء الجراحة باستخدام التقنيات المتطورة خلال الفترة الماضية.

أما البالغين الذين لديهم آفات ثانوية، فيقسمون إلى مجموعتين:

— بالغين خضعوا لعمليات تلطيفية سابقا

وتكون الزرقة المترقية هي نمط التظاهر، رغم امكانية مشاهدة أعراض أخرى تتعلق بوجود دوران مختلط لفترة طويلة من الزمن (الصمات العجائية، اضطرابات النظم، التهاب الشغاف، قصور القلب)

— و آخرون خضعوا لجراحة مصححة

يشبه تدبير هذه المجموعة تدبير مرضى الرباعي الذين خضعوا لإصلاح سابق، رغم أن ارتفاع التوتر الرئوي و التضيقات المحيطية في الشرايين الرئوية أكثر شيوعا لدى هذه المجموعة، و إن المحافظة على وظيفة البطين الأيمن هي أساس التدبير الجراحي كما هو الحال في الرباعي، كما أن اجراء القثطرة القلبية مع تصوير الشرايين الرئوية و قياس الضغوط في الشرايين الرئوية القطعية هو اجراء ضروري كجزء من التقييم السابق للجراحة.

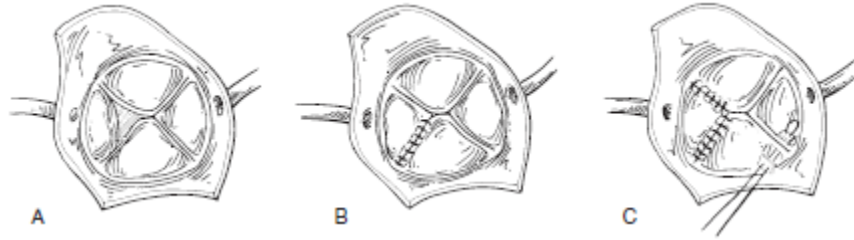
❖ الجذع الشرياني: Truncus Arteriosus

تكون عقابيل إصلاح الجذع الشرياني على مخرج البطين الأيمن مشابهة لما يحدث في الرباعي، و يصاب صمام الجذع الشرياني الذي يعمل كصمام أبهري بعد الإصلاح بالقصور أكثر مما يحدث في الرباعي.

نادرا ما يصادف الجذع الشرياني غير المصحح عند البالغين، وعند حدوث ذلك تكون الجراحة غير مستطبة بسبب تناذر ايزنمنغر، إذ أنه ليس هناك تقارير أو دراسات على إصلاح بدئي للجذع الشرياني عند

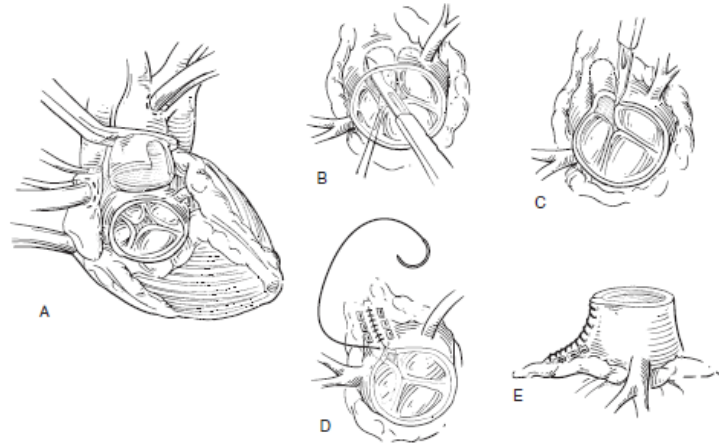
البالغين، و لكن هناك عدة تقارير لاختلاطات ناجمة عن جذع شرياني غير معالج عند مرضى بالغين، كارتفاع التوتر الرئوي مع تناذر ايزمنغر، التهاب الشغاف، و تسلخ مميت في جذر الجذع الشرياني.⁽²⁾

يكون صمام الجذع الشرياني مؤلفاً من أكثر من 3 وريقات بشكل شائع، وتكون الحلقة كبيرة ، لذلك يمكن اصلاح القصور باستخدام تقنيات لا يمكن استخدامها عادة على الصمام الأبهري الطبيعي.



الشكل (14) اصلاح قصور صمام الجذع الشرياني⁽⁶¹⁾

A_ صمام رباعي الوريقات مع وريقة قاصرة B_ يتم اصلاح القصور بخياطة الوريقات لإحداث صمام ثلاثي الوريقات أو C_ ثنائي الوريقات، و يتم اضافة قطب على الملتقيات حسب الحاجة.



الشكل (15) اصلاح صمام جذع شرياني رباعي الوريقات باستئصال وريقة و اعادة تشكيل الحلقة⁽²⁾

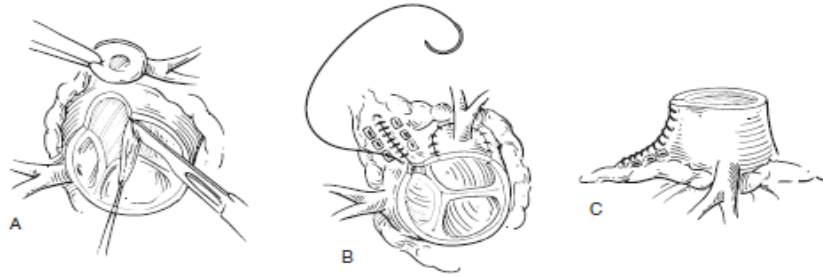
يتم تطبيق هذه التقنية في حال وجود وريقة واحدة غير طبيعية، ولا علاقة لها بمنشأ الشرايين الإكليلية.

A_ يتم قطع الجذع المشترك

B_ ازالة الوريقة المنسدلة مع الانتباه لعدم أذية الوريقات المجاورة.

C_ يتم إزالة جزء من جدار الجذع كتمهيد لإعادة تشكيل الحلقة.

D,E_ تستخدم قطب على تفلونات لشد الحلقة و تقريب الوريقات الباقية من بعضها لتشكيل صمام مستمسك و غير متضيق، مع الانتباه للملتقى الجديد و استمسكه.



الشكل (16) (2)

إعادة زرع الشريان الاكليلي على جيب فالسالفا المجاور في حال كانت الوريقة المنسدلة تابعة لجيب فالسالفا ينشأ منه شريان إكليلي، و تتابع العملية كما في الشكل السابق.

لم توثق نتائج اصلاح صمام الجذع الشرياني عند البالغين بشكل جيد، إذ أن معظم الدراسات كانت على مرضى أصغر سناً، و غالباً ما يتم اجراء الاصلاح لحالات الجذع الشرياني عند حديثي الولادة، أو خلال 10-15 سنة من الاصلاح، لذلك فإن تظاهر هذه الافة عند البالغين نادر، و استئطباب إصلاح أو تبديل الصمام هي نفس الاستئطبابات المعيارية لذلك.

❖ البطين الأيمن ثنائي المخرج: Double Outlet Right Ventricle

سنناقش هنا النمط الأكثر شيوعاً لهذه الأفة ، وهو النمط الذي يتضمن VSD تحت أبهرية و تضيق رئوي. يتم تدبير هذا النمط من الأفة بشكل مشابه للرباعي، و تشبه العقابيل المتأخرة التي تحدث في مخرج البطين الأيمن ما يحدث في الرباعي.

إلا أنه هناك تركيز خاص على مخرج البطين الأيسر بسبب فرط التنسج في القمع تحت الصمام الأبهرية، و كذلك بسبب الرقعة المستخدمة لإغلاق الفتحة بين البطينين و توجيه البطين الأيسر نحو الأبهر و التي تشكل ما يشبه النفق في مخرج البطين الأيسر، مما يزيد من احتمال حدوث تضيق تحت الصمام الأبهرية بشكل أكبر من الرباعي.

نادراً ما يصل المرضى الذين لديهم DORV إلى مرحلة البلوغ دون اصلاح جراحي سابق، أما أولئك الذين ليس لديهم تضيق رئوي و يصلون إلى مرحلة البلوغ فيكونون غير قابلين لإجراء العمل الجراحي بسبب وجود تناذر ايزنمنغر.

أما من لديهم تضيق رئوي و يصلون للبلوغ فيعانون من الزرقة بسبب نقص الجريان الرئوي، وقد يكونون مرشحين لإجراء الاصلاح الجراحي بشكل مشابه لمرضى رباعي فاللو الذين لم يخضعوا لإصلاح سابق.

تقنيات التداخل:

يجب أن تكون المقاربة البدئية عبر جذر الأبهر لفحص مخرج البطين الأيسر ، وعند وجود ضخامة عضلية في القمع يمكن إجراء استئصال عضلي عبر هذه المقاربة كما هو الحال في التضيق المعزول تحت الأبهر، أما في حال وجود تضيق معقد مرتبط بالرقعة المستخدمة سابقا، فيتم إجراء شق في مخرج البطين الأيمن و تصحيح وضع الرقعة أو استبدالها لإزالة الانسداد.

❖ تبادل منشأ الأوعية الكبيرة: Transposition of the Great Arteries

سنناقش هنا النمط الذي يوجد فيه VSD و تضيق أو رتق رئوي فقط.

نادرا ما يصل مرضى تبادل منشأ الأوعية الكبيرة إلى مرحلة البلوغ دون اصلاح جراحي، إذ أنه هناك 3 تقارير عن حالات بقيا إلى مرحلة البلوغ لمرضى مع أشكال مختلفة من تبادل منشأ الأوعية، ومن المفارقات أن و لا واحد منها كان من نمط التبادل مع وجود VSD و تضيق رئوي، وهو النمط الذي يمتلك الفيزيولوجيا الأكثر توافقا مع البقيا المديدة.⁽²⁾

تقنية الجراحة:

يتطلب الاصلاح عند الرضع أو الأطفال في أغلب الحالات استعمال طعم بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي، لذلك يتم مواجهة نفس المشاكل المتأخرة التي تواجه في مرضى الرباعي فيما يتعلق بمخرج البطين الأيمن.

كما أن الرقعة التي تستخدم لإغلاق الفتحة بين البطينين و توجيه البطين الأيسر نحو الأبهر، أكثر تعقيدا منها عند مرضى DORV ، لذلك يجب الانتباه للاختلاطات المتعلقة بمخرج البطين الأيسر.

و بسبب التوضع الأمامي للأبهر، فإن الطعم المستخدم بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي يتوضع على الخط الناصف خلف القص مباشرة أكثر من توضع إلى الأيسر كما في الرباعي، وهذا التوضع للطعم يخلق مشكلتين اضافيتين:

- انضغاط الطعم بين كتلة القلب و القص.
- العمليات المعادة تحمل خطورة أكبر للاختلاطات النزفية منها عند الرباعي مع احتمال إصابة كل من الطعم و الأبهر.

❖ تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا:

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

ايضا ستنتم مناقشة النمط الذي يترافق مع VSD و تضيق أو رتق رئوي فقط هنا، إذ أنه يشترك مع الرباعي بملامح معينة.

قد يتظاهر هذا النمط من تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المصحح خلقيا (مع VSD و تضيق رئوي) كأفة بدئية عند البالغين، إلا أنه و في العصر الراهن فإن معظم المرضى يخضعون للجراحة خلال مرحلة الرضاعة أو الطفولة، وقد يتضمن ذلك اجراء عملية تلطيفية أولا بإجراء تحويلية جهازية – رئوية تتبع بعملية الاصلاح النهائية.

يعتبر حصار القلب التام شائعا بعد أي عملية إصلاح سواء في وقت الجراحة أو بشكل عفوي في أي وقت.

يتطلب الاصلاح الجراحي اغلاق الفتحة بين البطينين مع وضع طعم بين البطين الأيمن والجذع الرئوي، ويكون الاصلاح بالطريقة التقليدية أو بعملية التحويل المزدوج، وهناك عواقب هامة لكل من العمليتين عند البالغين.

ففي الطريقة التقليدية يتم إغلاق الفتحة بين البطينين ، مع وضع طعم بين البطين الأيسر شكليا و الجذع الرئوي، لذلك فالاختلاطات المتأخرة للطعم تشكل اهتماما خاصا كما في باقي الآفات السابقة، إلا أن تضيق الطعم هنا يكون أكثر تحملا لكون البطين الأيسر شكليا و الصمام التاجي جزء من الدوران الرئوي، إضافة لذلك هناك مشكلة هامة أخرى تلي الإصلاح التقليدي، تتمثل بتوضع الصمام مثلث الشرف و البطين الأيمن (شكليا) ضمن الدوران الجهازى، لذلك فإن القصور المبكر لهما شائع خلال المتابعة وقد يتطلب الامر وضع طعم مع صمام بين البطين الجهازى و الأبهر، في حين يبقى الخيار الأفضل بزرع القلب.

أما في طريقة الاصلاح الثانية(التحويل المزدوج) يتم إغلاق الفتحة بين البطينين باستخدام رقعة بحيث يتم توجيه البطين الأيسر إلى الأبهر ، مع وضع طعم بين البطين الأيمن شكليا و الجذع الرئوي، بالإضافة لإجراء عملية التحويل الأذيني، وتكون الاختلاطات المتعلقة بتوضع الطعم خلف القص و انضغاطه مماثلة للطريقة السابقة، إضافة إلى اختلاطات عملية التحويل الأذيني و التي تتضمن : الشنت بين الأذيين، انسداد أو تضيق العود الوريدي الجهازى أو الرئوي ، و أذية العقدة الجيبية و حدوث النظم الوصلي.

❖ البطين الأيسر ثنائي المخرج: Double Outlet Left Ventricle

تعبر من الآفات شديدة الندرة، و إضافة إلى المشاكل المتعلقة بالطعم بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي عند المرضى الذين أجري التصحيح الجراحي لديهم، يجب أن تتم مراقبة مخرج البطين الأيسر بشكل مستمر

لتحديد وجود تضيق كما هو الحال في الآفات الأخرى التي تتطلب وضعة رقعة لتوجيه البطين الأيسر نحو الأبهـر.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة: Transposition of the Great Arteries

هناك عدة أشكال لهذه الأفة:

- مع حجاب سليم بين البطينين

- مع فتحة بين البطينين

- مع تضيق في قوس الأبهـر

- مع VSD وتضيق أو رتق رئوي

و قد ناقشنا النمط الأخير سابقا، أما الأشكال الأخرى فتتطلب تصحيح جراحي عند حديثي الولادة أو الرضع حتى يصل المريض إلى مرحلة البلوغ.

التظاهرات:

تتظاهر هذه الأشكال من الأفة عند البالغين كأفة خلقية ثانوية تالية لتصحيح جراحي سابق.

كانت التقنية السائدة للإصلاح الجراحي بين عامي 1959 و 1985 في هذه الآفات هي عمليات التحويل الأذيني (Senning أو Mustard)، و لكن منذ العام 1985 و حتى الوقت الحالي فالشائع في الإصلاح الجراحي هو عملية التحويل الشرياني، لذلك فالمرضى بعمر أكبر من 30 سنة في الوقت الحالي ستكون التظاهرات لديهم على خلفية عمليات التحويل الأذيني، بينما المرضى بعمر أقل ستكون التظاهرات لديهم على خلفية عملية التحويل الشرياني، و تختلف الأعراض بين هاتين المجموعتين بشكل واضح⁽²⁾.

هناك تحت مجموعة صغيرة من المرضى الذين خضعوا لعملية تحويل أذيني سابقا، تتشكل من المرضى الذين لديهم قصور بطين أيمن و الذي يعمل كبطين جهازي ، و يتم اجراء تطويق رئوي لديهم لإعداد البطين الأيسر عند التخطيط لإجراء عملية تحويل شرياني مع إزالة التحويل الأذيني، فهؤلاء المرضى قد يصلون لمرحلة البلوغ وهم في مراحل مختلفة من عملية إعداد البطين الأيسر أو بعد اجراء عملية التحويل الشرياني.

هناك طيف واسع من الحالات التي يراجع بها المرضى الذين خضعوا لعملية تحويل أذيني سابقا و يصلون لمرحلة البلوغ، وتتضمن :

اضطرابات النظم الأذينية، و أكثرها شيوعا هو النظم الوصلي مع عقدة جيبية مريضة (50% خلال 20 سنة) اضافة إلى الرجفان و الرفرفة الأذينية (35% خلال 20 سنة)، اضطرابات النظم البطينية 9%، حصار القلب، تضيق أو انسداد العود الوريدي الجهازي أو الرئوي، فتحة بين الأذينتين، قصور البطين الجهازي (الأيمن شكليا)، قصور الصمام الأذيني البطيني الجهازي (مثلث الشرف)، و انسداد مخرج البطين الأيسر.⁽⁶²⁾

يؤدي انسداد العود الوريدي الجهازي إلى تناذر الأجوف العلوي: تؤذم في الرأس و القسم العلوي من الجسم، و قد يكون مترافق بصدايح أو انصباب جنب كيلوسي، أو يؤدي الانسداد عند حدوثه في الأجوف السفلي إلى احتقان و تليف كبدي أو حبن أو وذمات محيطية.

قد يحدث تسريب عبر الحاجز الأذيني المحدث في عمليات التحويل الأذيني، مسببا حدوث شنت أيسر- أيمن بشكل نموذجي و زيادة الجريان الرئوي، إلا أن الآفات الكبيرة قد تسبب اختلاطا هاما في الدم، و بالتالي زرقة جهازية، أو صمات عجائبية، كما تساهم الحالة الوظيفية للبطين الجهازي (الأيمن شكليا) في تحديد حجم و اتجاه الشنت.

في حين يسبب انسداد العود الوريدي الرئوي احتقان وريدي رئوي، وارتفاع توتر رئوي.

قد تكون العقابيل السابقة موجودة منذ الطفولة، وكثيرا ما يتم وضع ناظم خطأ أو إعادة النظر في الحاجز الأذيني المحدث في عمليات التحويل الأذيني بسبب التسريب أو الانسداد الذي يسببه، وذلك قبل الوصول إلى مرحلة البلوغ، وتؤثر هذه العقابيل بشكل هام على نوعية الحياة و البقاء، وبالرغم من تعدد هذه العقابيل تبقى وظيفة البطين و الصمام الأذيني البطيني الجهازيين هي المشكلة الأساسية عند البالغين الذين تم اجراء عمليات التحويل الأذيني لديهم، ووجود درجة ما من سوء وظيفة البطين الأيمن الجهازي هو أمر شائع مع الوقت عند معظم المرضى.

أما المرضى الذين خضعوا لعملية تحويل شرياني، فتكون العقابيل لديهم أقل في مرحلة البلوغ مقارنة مع عمليات التحويل الأذيني، وقد أشارت بعض الدراسات إلى أن هؤلاء المرضى يكونون من الناحية الوظيفية و الفيزيولوجية مكافئين للأشخاص الطبيعيين من نفس العمر⁽⁶³⁾ ، في حين أشارت دراسة أخرى إلى أن السعة الوظيفية لديهم تعادل 73% من القيمة الطبيعية.⁽⁶⁴⁾

لا يقتصر الاختلاف بين العقابيل التالية لعملية التحويل الشرياني عن تلك التالية لعمليات التحويل الأذيني على معدل حدوث تلك العقابيل ، بل و على طبيعتها أيضا، الأمر الذي يعكس الاختلاف بين هذه العمليات، فإضافة إلى اضطرابات النظم ، تشمل هذه العقابيل: قصور البطين الأيمن، قصور الصمام الرئوي، سوء وظيفة البطين الأيسر، قصور الصمام مثلث الشرف، تضيق مخرج البطين الأيسر، توسع جذر الأبهر قصور أبهري، قصور الدوران الاكليلي و عقابيله، و تضيق مخرج البطين الأيمن.

يتطور تضيق مخرج البطين الأيمن خلال عدة سنوات من عملية التحويل الشرياني مما قد يخلق مشكلة جديدة تتطلب التدخل، و الذي قد يجرى أكثر من مرة، الأمر الذي يسبب في النهاية قصور رئوي مهم

يستدعي الحاجة لتبديل الصمام الرئوي أو استخدام طعم مع صمام، و بالتالي مواجهة الاختلاطات المتعلقة بالطعم في مرحلة البلوغ.

تحدث مشاكل الشرايين الاكليلية المتأخرة في 8% من المرضى بعد عمليات التحويل الشرياني، أما توسع جذر الأبهر فيحدث في نسبة قليلة من المرضى.⁽²⁾

التشخيص:

يجب أن يتضمن تقييم المرضى الخاضعين سابقا لعمليات التحويل الأذيني اجراء:

_ تخطيط قلب كهربائي و أحيانا تخطيط هولتر.

_ الايكو: و هو الأداة الأهم في التقييم، إضافة لإجراء الإيكو عبر المري أحيانا.

_ MRI و CT.

_ القثطرة القلبية وهي أساسية في التقييم.

تفيد المعلومات المستقاة من هذه الوسائل التشخيصية في تحديد طريقة التدبير عند المرضى الخاضعين سابقا لعملية تحويل أذيني مع وجود بطين أيمن جهازي، و التي إما أن تكون دوائية لتدبير اضطرابات النظم أو سوء الوظيفة البطينية، أو جراحية لتصحيح النظم (عملية maze أو تركيب ناظم خطأ)، أو الاضطرابات الدورانية (الانسداد بسبب الحاجز الأذيني أو التسريب عبره، الفتحة بين البطينين، التضيق بين البطين الأيسر شكليا و الجذع الرئوي)، أو البدء بإعداد البطين الأيسر لإجراء عملية التحويل الشرياني و ذلك بإجراء تطويق للشريان الرئوي، أو إكمال عملية التحويل الشرياني عند مرضى تم اجراء التطويق لديهم سابقا، أو اجراء عملية زرع القلب.

أما التقييم الروتيني للمرضى الذين خضعوا سابقا لعملية التحويل الشرياني فيتضمن كالتالي اجراء تخطيط القلب الكهربائي و الايكو ، كما يجب أن تجرى القثطرة القلبية مرة على الأقل عند البالغ، أو أكثر من مرة في حال وجود أعراض أو بوجود نماذج غير طبيعية للشرايين الاكليلية لوحظت في العملية السابقة، أو كان هناك صعوبة في عملية إعادة زرع الأزرار الاكليلية، إضافة لإجراء المرنان و الطبقي.

عند المرضى المجرى لهم تحويل أذيني و يرشحون لإجراء عملية التحويل الشرياني و يتم إعداد البطين الأيسر لذلك ، يجب اجراء تقييم بدئي للبطين الأيسر و الصمام التاجي، ويتضمن ذلك اجراء تخطيط لتحديد النظم، و الايكو لتقييم وظيفة البطين الأيسر و ثخانة جدره و وظيفة الصمام التاجي، والقثطرة القلبية لقياس ضغط البطين الأيسر في نهاية الانبساط، و المرنان لتحديد كتلة البطين الأيسر، ثم تعاد هذه الاستقصاءات بعد اجراء التطويق الرئوي.

معدل البقاء عند المرضى المجرى لهم عملية تحويل أذيني يصل إلى 65% خلال 25 سنة، و 80% في حال عدم وجود VSD، و يصل معدل الوفيات المتأخرة بعد الخمس سنوات الأولى من الجراحة إلى 0.5% خلال السنة.⁽²⁾

تقنيات الجراحة:

بعد عمليات التحويل الأذيني:

هناك عدة خيارات جراحية متاحة لمعالجة انسداد العود الوريدي من الأجوف العلوي أو السفلي بسبب الحاجز الأذيني المحدث، وتعتبر المقاربة الأفضل بإعادة النظر بالحاجز نفسه، و يتضمن ذلك تطبيق الدارة الصناعية باستخدام قنيتين أجوفيتين و قنية أبهرية، ثم يتم الوصول إلى المركب الوريدي الجهازي من الحاجز الأذيني عبر شق في الجدار الحر للأذينة اليمنى (شكليا) و التي تشكل جزء من الطريق الوريدي الرئوي، ومن ثم يتم تكبير رقعة الحاجز في المكان الذي يؤثر على العود الوريدي الجهازي.

الخيار الآخر في حال انسداد العود الوريدي من الأجوف العلوي هو بإجراء شنت بين الأجوف العلوي و الشريان الرئوي، ويفضل هذا الخيار في حال اشتغال الانسداد لقطعة طويلة، إلا أنه يعتبر مضاد استطباب عند ارتفاع المقاومة الوعائية الرئوية أكثر من 3 وحدات وود.

إضافة لذلك يمكن في حال انسداد العود الوريدي الجهازي العلوي وضع طعم خارج قلبي بين المنطقة السالكة في الأجوف العلوي إلى الأجوف السفلي بمستوى الحجاب الحاجز مع توضع الطعم إلى الجانب الأيمن من القلب ، تستخدم هذه التقنية بعد إجراء تقييم للعود الوريدي الجهازي السفلي و التأكد من امكانية تحمله لتأمين كامل العود الوريدي الجهازي دون تضيق، و يمكن استخدام نفس التقنية بالاتجاه المعاكس عند وجود انسداد بالعود الوريدي الجهازي السفلي.

في حين يحدث تضيق العود الوريدي الرئوي غالبا في مستوى الحجاب الأذيني الأصلي ، حيث يلتف المجرى المحدث الخاص به حول المركب الوريدي الجهازي، وتتضمن المقاربة الجراحية استخدام الدارة و تكبير الجدار الخارجي للأذينة اليمنى شكليا و التي تشكل جزء من الطريق الوريدي الرئوي و ذلك باستخدام رقعة.

أما بالنسبة للتسريب عبر الحاجز الأذيني، فقد يكون عبر خط الخياطة أو عبر الترابيق العضلية البعيدة عن خط الخياطة ، و تتم المقاربة بفتح الأذينة اليمنى شكليا و الوصول للحجرة التي تستقبل العود الوريدي الرئوي ، حيث يكون التسريب عبر خط الخياطة واضحا و يتم اغلاقه برقعة اضافية، أما التسريب عبر الترابيق الأذينية فيتم كشفه بإجراء خطوة اضافية و ذلك بفتح الحجرة التي تستقبل العود الوريدي الجهازي و اغلاقه بشكل مباشر أو باستخدام رقعة.

بالنسبة للتضيق الواقع تحت الصمام المتوضع بين البطين الأيسر و الجذع الرئوي فتتم مقاربته بتطبيق الدارة الصناعية (أجوفين، - أبهر)، و إجراء شق في الجذع الرئوي للوصول إلى التضيق عبر الصمام، و يتم استخدام نفس تقنيات التضيق تحت الأبهرى بإجراء استئصال عضلي أو عضلي ليفي.

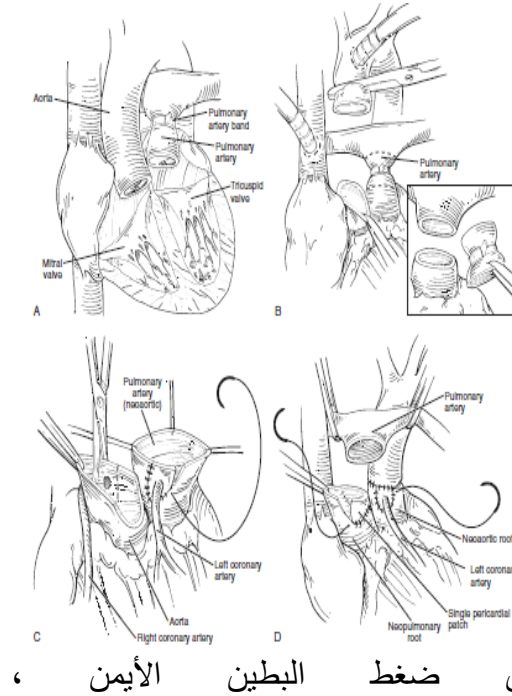
أما بالنسبة للصمام مثلث الشرف فقد يكون سبب القصور فيه توتر الوريقة الحاجزية عند اغلاق VSD المرافقة، و في حال كانت وظيفة البطين الأيمن جيدة فإن اصلاح الصمام بقطب على الملتقى الأمامي

الحاجزي في موقع توتر الوريقة قد يكون مفيدا، في حين يكون التدبير الأفضل للحالات الأكثر تعقيدا هو تبديل الصمام بصمام ميكانيكي أو حيوي حسب استطباب كل منها.

و يوضح الشكل التالي تقنية إزالة التحويل الأذيني و الانتقال للتحويل الشرياني.

الشكل (17)

إزالة عملية التحويل الأذيني (Mustard) و الانتقال لعملية التحويل الشرياني.⁽²⁾



من ضغط البطين الأيمن ،

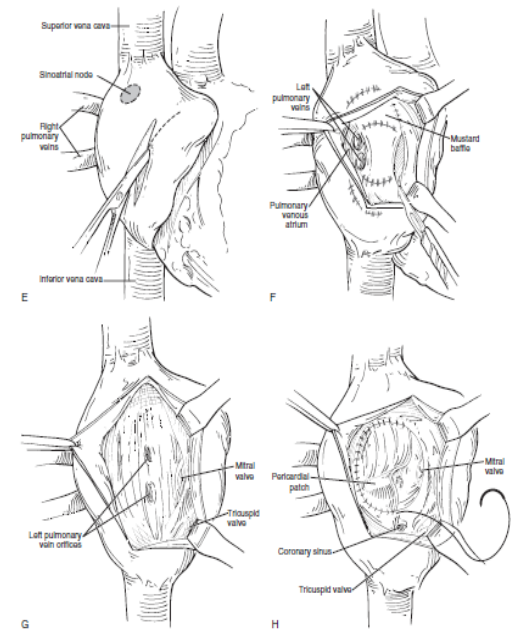
A- بعد عدة أشهر من عملية التطويق الرئوي، يتم تقييم المريض بإجراء ايكو و قثطرة قلبية و MRI و ذلك لتقييم وظيفة كل من البطينين، ومقدار زيادة كتلة البطين الأيسر شكليا، الممال عبر التطويق، ضغط البطين الأيسر في نهاية الانبساط و وظيفة الصمامات.

في حال عدم حدوث زيادة هامة في كتلة البطين الأيسر خلال 6 أشهر ، و في حال كان الممال عبر التطويق يشير إلى ضغط أقل من 70% يكون من الضروري زيادة شد التطويق الرئوي.

تختلف المدة اللازمة للتطويق و مقدار زيادة كتلة البطين الأيسر و الممال عبر التطويق من مريض لآخر و لم تحدد بشكل دقيق حتى الآن، إلا أنه و بالمقارنة مع عملية التحويل الشرياني ثنائية المراحل عند الرضع التي تجرى في تبادل منشأ الأوعية مع حجاب سليم بين البطينين، فإن عملية زيادة كتلة البطين الأيسر تحدث بشكل تدريجي أكثر و مدة ابقاء التطويق الرئوي أكبر بشكل هام عند البالغين.

يجب التأكد من أن البطين الأيسر يعمل بمستوى ضغط جهازى لمدة عام تقريبا.

B- بعد حدوث زيادة كافية في كتلة البطين الأيسر ، يتم الانتقال إلى عملية التحويل الشرياني و التي يتم اجراؤها قبل إزالة الحاجز الأذيني المستخدم في التحويل الأذيني للتأكد من انجاز التحويل الشرياني قبل المتابعة.



بعد البدء بالدائرة يتم تبريد المريض حتى حرارة 25 ، ويتم تطبيق ملقط الأبهر و اعطاء المحلول الشال ، ثم قطع الأبهر و الرئوي و إزالة التطويق عن الجذع مع استئصال المنطقة المتضيقة مكان التطويق.

C- تسليخ الأضرار الاكليلية و إعادة زرعها على الأبهر الجديد (الجذع الرئوي)

D- يتم اجراء مناورة Lecompte (وضع الجذع الرئوي أمام الأبهر الصاعد) ، ثم مفاغرة جذر الأبهر الجديد مع الأبهر القاصي، ومن ثم ترميم مكان الأضرار الاكليلية في الشريان الرئوي الجديد باستخدام رقعة تلمورية ذاتية أو رقعة حيوية أو صناعية في حال عدم توفر التامور الذاتي.

E- رغم أن الشق الأذيني المائل هو المدخل الأكثر استخداما في عملية Mustard ، إلا أنه يمكن أن يتم استخدام شقوق أخرى، وأثناء الانتقال إلى عملية التحويل الشرياني يجب تحديد البدئي و استخدامه.

F- بفتح الأذينة التي تستقبل العود الوريدي الرئوي يظهر الحاجز الأذيني المحدث، يمكن تحديد خط الخياطة بسهولة، حيث تتم إزالة الرقعة باستخدام المشروط أو المقص الجراحي، مع الانتباه للمنطقة حول الأجوف العلوي بسبب قرب العقدة الجيبية.

G- بعد إزالة الحاجز الأذيني، يظهر الصمام التاجي و فوهات الأجوفين و الجيب الاكليلي، ومن المهم إزالة الأنسجة المتندبة قدر الامكان من خط الخياطة و خاصة حول فوهات الأجوفين و الجيب الاكليلي لمنع حدوث أي انسداد لاحق.

H,I- يتم تصنيع حجاب جديد بين الأذينتين برقعة تلمورية أو صناعية، مع خياطتها إلى بقايا الحجاب الأصلي (قد يتم ترك الجيب الاكليلي في الأذينة اليسرى)، يتم افراغ الأذينة اليسرى و إزالة كلامب الأبهر ثم يتم إغلاق الأذينة اليمنى و ترميم الطريق الرئوي بخياطة النهاية القاصية للجذع الرئوي مع الجذر الرئوي الجديد خلال إعادة التدفئة دون الحاجة لإبقاء القلب متوقفا .

بعد عملية الإصلاح الشرياني:

يمكن إصلاح مشاكل مخرج البطين الأيمن بعد عملية التحويل الشرياني على قلب نابض على الدارة الصناعية مع استخدام قنية وريدية واحدة في الأذينة اليمنى ، و بسبب مناورة Lecompte يكون الوصول لكامل مخرج البطين الأيمن ممتازا سواء على المستوى فوق الصمامي أو الصمامي أو تحت الصمامي، و اجراء التكبير برقعة لأي منطقة يكون فعالا.

يمكن تدبير التضيق الصمامي بخزع الملتقيات أو بوضع رقعة عبر الحلقة أو بتبديل الصمام، إلا أن الرقعة عبر الحلقة تسبب حدوث القصور الصمامي.

أما التضيق المعزول تحت الصمامي ، فيمكن أن تتم إزالته عبر الصمام الرئوي أو بإجراء شق في القمع.

يكون الوصول لجذر الأبهر و الصمام الأبهرى و الشرايين الاكليلية أكثر صعوبة من المعتاد بسبب توضعها الخلفي خلف الجذع الرئوي لذلك يجب تسليخ الشريان الرئوي و فروعه و تبعيدها للوصول إلى جذر الأبهر، وقد يكون من الصعب تبعيد الشريان الرئوي ، لذلك يكون من الضروري قطعه فوق مستوى الصمام الرئوي مباشرة ، أو قطع الشريان الرئوي الأيمن عند منشأه من الجذع الرئوي.

يمكن تدبير آفات الشرايين الاكليلية في مستوى فوهاتها بتكبير الفوهة برقعة أو بزرع المجازات الاكليلية.

يمكن اجراء عملية maze أو عملية maze المعدلة عند مرضى التحويل الشرياني بوجود رجفان أذيني.

قد يكون من الضروري أحيانا زرع القلب.

النتائج:

رغم عدم وجود دراسات كبيرة للمرضى البالغين مع وجود TGA لديهم، إلا أن نسبة الوفيات البكرة عند المرضى الذين في سوابقهم عملية تحويل شرياني أو أذيني تكون 1-2 % مع استثناء عملية الانتقال من التحويل الأذيني إلى الشرياني، إذ تبلغ نسبة الوفيات البكرة 20%(2)

استطبابات التداخل:

قد تتطلب اضطرابات النظم تداخلا جراحيا عند كل مرضى تبادل منشأ الأوعية بغض النظر عن الجراحة السابقة، وتشمل استطبابات وضع ناظم خطأ: مرض العقدة الجيبية، بطء القلب الذي يسبب أعراض، وكذلك النظم الوصلي البطيء، إلا أنه ورغم التغير في التشريح الأذيني ، وخاصة عند وجود سوابق تحويل أذيني، فيمكن عادة وضع ناظم الخطأ وريديا، في حين يبقى الخيار الجراحي لوضع ناظم الخطأ بوجود: تشريح أذيني غير معتاد، شنت داخل قلبي، أو انسداد العود الوريدي الجهازى، أو عند الحاجة لتركيب ناظم خطأ ثنائي البطينات.

كما وصفت حالات من الموت المفاجئ عند البالغين خضعوا سابقا لجراحة على خلفية تبادل منشأ أوعية، و غالبا كانت بسبب تسرع أو رجفان بطيني ، لذلك يستطب زرع مزيل الرجفان الداخلي internal cardioverter-defibrillator (ICD) في حال أظهر تقييم كهربائية القلب امكانية حدوث تسرع أو رجفان بطيني.

قد يستطب اجراء عملية maze أو تعديلاتها المناسبة لتغير التشريح الأذيني عند أي مريض بالغ لديه تبادل منشأ أوعية بوجود الرجفان الأذيني أو الرفرفة الأذينية و سيجرى له جراحة قلبية لسبب ما.

بعد عملية التحويل الأذيني:

تكون التداخلات الجراحية أو المعتمدة على القنطرة ممكنة لمعالجة الآفات المتبقية أو الناكسة و التي تسبب أعراضا هامة أو تغيرات هيموديناميكية تحقق المعايير النموذجية للتدخل:

يعتبر التوسيع أو زرع السننات بالاعتماد على القثطرة الطريقة المفضلة لعلاج التضيق في الأجوف العلوي أو السفلي أو العود الوريدي الرئوي و للتسريب عبر الحاجز الأذيني المحدث، في حين أنه خيار متاح و لكن ليس بالضرورة أن يكون المفضل ، لمعالجة التضيق فوق الصمام الأبهرى و في فروع الشريان الرئوي.

يستطب التداخل الجراحي على تضيق مخرج البطين الأيسر عند المرضى الخاضعين سابقا لعملية التحويل الأذيني في حال كان عرضيا أو تجاوز الضغط فيه الضغط الجهازى ، لان التضيق المتوسط إلى الشديد يمكن ألا يؤثر على وظيفة البطين الأيسر ، بل على العكس قد يكون مفيدا بالمحافظة على وضعية الحجاب بين البطينين و منعه من الانحناء بعيدا عن البطين الأيمن و بالتالى المحافظة على وضعية الجهاز تحت الصمامي للصمام مثلث الشرف الجهازى ويخفف من تطور القصور فيه.

تستطب الجراحة في حالات محددة من قصور الصمام مثلث الشرف الجهازى المتوسط إلى الشديد في حال كانت وظيفة البطين الأيمن جيدة ، في حين يكون تصنيع أو تبديل الصمام مضاد استطباب بحالة سوء وظيفة البطين الأيمن المتوسطة إلى الشديدة.

عند ترافق قصور الصمام مثلث الشرف مع سوء وظيفة البطين الأيمن ، يكون الحل إما بإجراء تطويق للشريان الرئوي مع الانتقال لاحقا للتحويل الشرياني، أو بزرع القلب، دون وجود توصيات دقيقة للاختيار بينهما، إلا أن وجود اضطرابات نظم أذينية أو بطينية هامة ، وسوء وظيفة البطين الأيسر الشكلي و الصمام التاجي ترجح اجراء عملية الزرع، كما أن عملية الانتقال من التحويل الأذيني إلى التحويل الشرياني لا تزال مثار جدل، و بعض المراكز لا ينصح بإجرائها .

إن استطبابات الانتقال من التحويل الأذيني إلى الشرياني معقدة و تتطلب عدة مراحل من التقييم لاختيار المرضى، و لكن بشكل عام فإن المرضى المجرى لهم عملية تحويل أذيني مع وظيفة طبيعية أو شبه طبيعية للبطين الأيمن الجهازى و للصمام مثلث الشرف غير مرشحين لإجراء هذا الانتقال، كما يمنع وجود اضطرابات نظم مهمة أو سوء وظيفة البطين الأيسر الشكلي و الصمام التاجي من اجرائه.

في بعض الحالات يستطب اجراء التحويل الشرياني دون الحاجة لإجراء تطويق رئوي قبل ذلك كما في حالة وجود تضيق مزمن متوسط إلى شديد في مخرج البطين الأيسر ، أو ارتفاع توتر رئوي بسبب انسداد العود الوريدي الرئوي، و لكن الأكثر شيوعا هو الحاجة لإعداد البطين الأيسر لإجراء التحويل الشرياني، وذلك بتطويق الشريان الرئوي لزيادة الحمل البعدي على البطين الأيسر، وتستغرق عملية الإعداد سنة على الأقل، وقد يكون خلال هذه المدة من الضروري إعادة التداخل لشد التطويق و ذلك لتحقيق الحمل البعدي المناسب، ويعاد التقييم في كل مرحلة بإجراء الايكو و القثطرة و المرنان لتقييم عملية الاعداد ، و المعايير المعتمدة لا اعتبار أن البطين الأيسر قد أعد بشكل جيد و يمكن عندها الانتقال للتحويل الشرياني هي (2) :

- كسر قذفي للبطين الأيسر 55% أو أكثر .
- قصور تاجي أقل من خفيف .
- الضغط الانقباضى في البطين الأيسر يعادل 90% من الضغط الجهازى أو أكثر.

- الضغط في نهاية الانبساط 10 ممز أو أقل.
- كتلة البطين تعادل 60 غ/م² أو أكثر.

بعد عملية التحويل الشرياني:

تمائل استطببات الجراحة عند المرضى البالغين المجرى لهم عملية تحويل شرياني بوجود آفات في مخرج البطين الأيمن مثيلاتها عند المرضى المجرى لهم تصحيح رباعي فاللو

كما تماثل استطببات التداخل بسبب مشاكل الشرايين الاكليلية مثيلاتها عند مرضى التصلب العصيدي، و لكن بسبب كون العواقب المتعلقة بالشرايين الاكليلية بعد التحويل الشرياني تتوضع في فوهات الشرايين الاكليلية أو في قسمها القريب ، يمكن أن يجرى تكبير هذه الفوهات رغم بقاء عملية المجازات الاكليلية هي الخيار الأفضل.

إن خطر حدوث التسلخ أو التمزق في الأبهر المتعلق بتوسع الأبهر التالي لعملية التحويل الشرياني غير محدد، وتطبق في هذه الحالة التوصيات المعتادة للأبهر الأصلي.

تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا:

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries

تمت سابقا مناقشة الشكل الأكثر شيوعا من هذه الأفة ، وهو النمط المترافق مع VSD و تضيق أو رتق رئوي، وسنناقش هنا الأشكال الأخرى ، إذ يوجد لهذه الأفة العديد من الأشكال ، وتتضمن:

- دون آفات قلبية أخرى مرافقة .
- مع VSD
- مع تضيق أو رتق رئوي.
- مع شذوذات في الصمام مثلث الشرف (بشكل مشابه لتشوه ابشتاين).
- مع تشارك أشكال مختلفة من هذه الآفات مع بعضها.

و تعتبر هذه الأفة من الآفات الخلقية النادرة لذلك نادرا ما تشاهد عند البالغين، وقد تكون كأفة بدئية مشخصة حديثا أو مشخصة سابقا مع سير سليم، أو كأفة ثانوية مع تداخل جراحي سابق، و يكون التظاهر بسبب الآفات المرافقة، أو بسبب حدوث اضطراب في النقل أو بوظيفة البطين الأيمن الجهازي حتى دون آفات مرافقة.

التظاهرات:

قد يكون التظاهر البدئي هو حصار القلب العفوي و الذي يحدث بنسبة 2% بالسنة⁽²⁾.

بوجود قصة اغلاق VSD ، تكون التظاهرات مماثلة للمرضى الذين لديهم النمط غير المترافق بأفات اخرى و لم يخضعوا سابقا للجراحة، وهي أعراض قصور البطين الأيمن الجهازي، ولكن تحدث هنا بسرعة أكبر.

أما عند وجود قصة سابقة لتبديل الصمام مثلث الشرف، فقد تكون الأعراض ناجمة عن سوء وظيفة الصمام سواء كان حيويا أم ميكانيكا.

كما قد تكون التظاهرات ناتجة عن قصور القلب بسبب سوء وظيفة البطين الأيمن الجهازي الذي يحدث عادة في العقد الرابع أو الخامس، أو بسبب النكس في التضيق الرئوي بوجود قصة سابقة لإصلاحه ، أو بسبب مشاكل الطعم المستخدم بين البطين الأيسر و الجذع الرئوي.

أما المرضى الذين لديهم قصة اصلاح سابقة بإجراء عملية التحويل المزدوج (شرياني-أذيني) فتكون التظاهرات لديهم كل ما ذكر سابقا عن عقابيل هذه العمليات.

في حين قد يبقى المرضى بدون أعراض و يتم التشخيص بالمصادفة عند اجراء التقييم بسبب مشاكل اخرى. يتم تحمل التضيق الرئوي المعزول المتوسط وحتى الشديد أحيانا بشكل جيد و ذلك لكون البطين الأيسر الشكلي هو الذي يواجه هذا التضيق.

تقنيات التداخل:

- اصلاح الآفات المرافقة.
- عملية التحويل المزدوج.
- اصلاح العقابيل الناتجة عن عملية التحويل الشرياني أو الأذيني.

استطبابات الجراحة:

تستطب الجراحة لمعالجة الآفات المرافقة إذا تسببت بحدوث أعراض، أو بسبب قصور البطين الأيمن الجهازي، بإجراء عملية التحويل المزدوج أو بعملية زرع القلب.

و تكون استطبابات معالجة الآفات المرافقة مماثلة لاستطباب التداخل على هذه الآفات عندما تكون معزولة ، مع بعض التعديلات، إذ تؤخذ حالة البطين الأيمن الجهازي بالحسبان، فمثلا الفتحة بين البطينين الصغيرة يكون من الواجب إغلاقها بحال توسعه أو سوء وظيفته، إذ أنه يكون منهكا بالأصل بسبب الحمل البعدي الجهازي الذي يواجهه ولا يستطيع تحمل أي زيادة في الحمل الحجمي و لو كانت صغيرة، ونفس المقاربة تتبع بالنسبة لقصور الصمام مثلث الشرف الجهازي.

قد يكون من الصعب تصنيع مثلث الشرف ، خاصة بوجود شدوذات بنيوية فيه، لذلك يعتبر تبديل الصمام هو الاجراء المختار عادة.

و على العكس من ذلك يكون التضيق الرئوي متحملا بشكل جيد من قبل البطين الأيسر الشكلي ، ونادرا ما يكون التداخل الجراحي ضروريا .

يعتبر اجراء عملية التحويل المزدوج خيارا متاحا في حالات محددة ، خاصة في حال كان البطين الأيسر مهيا للعمل في ظروف الدوران الجهازي بسبب وجود VSD و تضيق رئوي أو تحت رئوي، وعلى العكس من ذلك عند عدم وجود مثل تلك الآفات المرافقة ، يتطلب الأمر اعداد البطين الأيسر للعملية.

و قد لا يكون هناك استطباب للجراحة عند المرضى الذين لم يخضعوا سابقا للتدخل و بدون آفات مرافقة في حال كانت وظيفة البطين الأيمن الجهازي و الصمام مثلث الشرف طبيعية أو شبه طبيعية.

يمكن اجراء تبديل مثلث الشرف بدلا من عملية التحويل المزدوج في الحالات غير المترافقة مع آفات بنيوية أخرى عند وجود قصور مثلث شرف شديد، و لكن يجب أن تكون وظيفة البطين الأيمن $< 45\%$ (65)

إن وجود شق سابق في البطين الأيسر (لوضع طعم بينه و بين الجذع الرئوي)، و صعوبة اجراء الاتصال مع المحافظة على الاستقامة في ذلك الاتصال بين البطين الأيسر و الأبهري قد يجعل من خيار الاصلاح بإجراء التحويل المزدوج غير منصح به.

أما استطبابات الجراحة التالية لعملية التحويل المزدوج فهي مزيج من الاستطبابات التالية لعملية التحويل الأذيني و عملية التحويل الشرياني.

تشوه ابشتاين: Ebstein Anomaly

من الآفات غير الشائعة عند البالغين ، إذ أن 50% ممن يولدون مع هذه الأفة لا يصلون إلى مرحلة البلوغ، خاصة عندما تكون الأفة ذات تظاهرات شديدة في الفترة البكرة بعد الولادة، في حين إن 10% من المرضى ستكون التظاهرات الأولى لديهم في مرحلة البلوغ⁽²⁾، لذلك قد تكون هذه الأفة عند البالغين كأفة بدئية مشخصة حديثا، أو سابقا مع سير سليم، أو كأفة ثانوية تالية لتدخل سابق.

أما المرضى الذين أجري لديهم اصلاح سابق بإجراء دوران ببطين وحيد لن تتم مناقشتهم في هذا القسم.

هناك طيف واسع من الشذوذات الشكلية للصمام مثلث الشرف في هذه الافة، و بالتالي فإن التغيرات الفيزيولوجية المرافقة و شدتها تتناسب مع شدة القصور الصمامي، و ما يميز هذه الأفة عند البالغين هو أن الشذوذات المرافقة في الجانب الأيمن من القلب تسبب مع الوقت تغيرات في البطين الأيسر بسبب التأثير المشترك بين البطينين.

التظاهرات السريرية:

تكون التظاهرات عند المرضى المشخصين حديثا تالية لبدء جديد لاضطرابات النظم التسرع كالجفان أو الرفرفة الأذينية أو التسرع القلبي المعاود عبر طرق ناقلة إضافية، وتشمل هذه التظاهرات : الخفقان، الزلة، التعب.

كما قد يتظاهر المرضى الذين لديهم آفات شديدة غير معالجة بعدم تحمل الجهد و الزرقة، إضافة لنقص النتاج بسبب قصور القلب الأيمن و بالتالي أذيات كبدية و كلوية، إضافة لاضطرابات النظم الأذينية و البطينية، كما قد يحدث الموت المفاجئ بسبب اضطرابات النظم تلك، ويكون الانذار في هذه المجموعة سيئا.

أما المرضى المشخص لديهم هذه الآفة سابقا و لكنها خفيفة نسبيا و لم يتم اجراء أي تدخل جراحي سابق، فقد تكون التظاهرات في مرحلة البلوغ بتلقي الزرقة أو الأعراض الناجمة عن ترقى قصور القلب الأيمن، أو البدء الجديد لاضطرابات النظم، إضافة لحدوث الصمات العجائبية أحيانا.

و قد تكون التظاهرات عائدة لتتكس الصمام الحيوي الموضوع في موقع مثلث الشرف، و يؤدي التتكس للتضييق بشكل أساسي مع بعض القصور.

و تكون التظاهرات بعد تصنيع مثلث الشرف متعلقة بآفات هذا الصمام ، وتنجم بشكل أساسي عن القصور ، إلا أنه يمكن حدوث التضييق بعد التصنيع أيضا.

من الممكن أن يكون قد تم إجراء مفاغرة أجوفية رئوية سابقا كجزء من المعالجة، وبالتالي قد تكون التظاهرات ناجمة عن ذلك ، كتوهم القسم العلوي من الجسم والصداع ، أو بسبب حدوث أم دم أجوف علوي.

المرضى الذين لديهم آفة معقدة و أجري لديهم ترميم للطريق الرئوي بين البطين الأيمن و الجذع الرئوي ، فقد تكون التظاهرات ناجمة عن اختلاطات متعلقة بذلك، كقصور الصمام الرئوي ، ونكس التضييق الرئوي، أو تنكس الطعم المستخدم سابقا.

يكون الايكو كافيا للتشخيص في العديد من الحالات ، إذ يظهر الانزياح القمي للورقة الحاجزية و الخلفية للصمام مثلث الشرف، وزيادة حجم الورقة الأمامية، و القسم المتأذن من البطين الأيمن، و زيادة حجم الأذينة اليمنى، كما تظهر حالة الحجاب بين الأذنتين و وجود و اتجاه الشنت ، و تقيم درجة القصور الصمامي و وظيفة البطين الأيمن، إضافة إلى تشخيص الآفات المرافقة، وتستخدم الوسائل التشخيصية الأخرى وفق استطباب كل منها، ويستطب اجراء الدراسة الكهربائية الفيزيولوجية للقلب عند كل مريض تناذر ابشتاين، خاصة بوجود أدلة على وجود اللانظميات على التخطيط الروتيني أو على تخطيط هولتر.

قد يبقى المرضى الذين لديهم درجة خفيفة من هذه الآفة غير عرضيين مع بقيا طبيعية، كما قد يكون الاشباع لديهم طبيعى ، بينما يتظاهر المرضى الذين لديهم زرقة في وقت أبكر من الحياة بسبب وجود درجة أشد من الآفة لديهم⁽²⁾.

تقنيات التداخل:

تتضمن الجراحة عند المرضى البالغين الذين لم يجر لهم سابقا تصحيح جراحي لهذه الأفة النواحي التالية (مع درجات متفاوتة من المشاركة بينها حسب حالة كل مريض):⁽⁶⁶⁾

- تصنيع الصمام مثلث الشرف
- إغلاق الفتحة بين الأذنين.
- شنت أجوفي- رئوي.
- إزالة اللانظميات بالاجتثاث.
- يمكن أن تجرى عملية فونتان عند المرضى الذين يكون لديهم سوء وظيفة شديد في القلب الأيمن لا يمكن معالجته.
- تبديل الصمام مثلث الشرف.
- تصغير الأذينة اليمنى.
- عملية maze.

تشبه مقارنة المرضى البالغين مع هذه الأفة مثلتها عند الأطفال لكن مع بعض الاختلافات، فمثلا يفضل تصنيع الصمام على تبديله عند الامكان عند الأطفال بسبب النمو و امكانية حدوث التنكس السريع للصمام الحيوي لديهم، لكن هذا الأمر ليس ذو أهمية كبيرة عند البالغين، كما أن البالغين أكثر عرضة لإجراء التداخلات الالكتروفيزيولوجية مع الجراحة بسبب كون اضطرابات النظم أكثر شيوعا لديهم.

إن اجراء الشنت الأجوفي الرئوي عند البالغين أقل منه عند الأطفال، لأن الذين يصلون إلى مرحلة البلوغ دون تداخل سابق تكون التغيرات البنيوية لديهم أقل شدة ، وبالتالي تكون وظيفة البطين الأيمن أفضل.

قد تكون الفتحة بين الأذنين في الحالات الخفيفة من هذا التشوه هي الأفة المسيطرة، ويكون من المناسب اغلاقها باستخدام الجهاز و اعتمادا على القثطرة عند وجود شنت أيسر- أيمن سواء على الراحة أو الجهد، أما في حال وجود الزرقة على الراحة فإن الإغلاق بالاعتماد على القثطرة يعتبر مضاد استطباب، و تكون الجراحة مستطبة نظرا لإمكانية الحاجة إلى عمليات أكثر تعقيدا قد تتضمن تصنيع الصمام مثلث الشرف أو إجراء شنت أجوفي- رئوي.

و في حال وجود شنت أيسر – أيمن على الراحة، و أيمن – أيسر على الجهد تكون الجراحة هي المفضلة، ولكن يمكن الاعتماد على القثطرة في بعض الحالات.

تتراوح نسبة الوفيات المبكرة التالية للإصلاح البدئي لهذه الأفة بين 0-5%⁽²⁾، وتتضمن عوامل الخطورة للوفيات بشكل عام : سوء وظيفة البطين الأيمن أو الأيسر، ارتفاع الهيموغلوبين، المرضى الذكور، انسداد مخرج البطين الأيمن و نقص تصنع الشرايين الرئوية، و تشير بعض الدراسات إلى فائدة إجراء شنت أجوفي – رئوي على البقية بالنسبة للمرضى ذوي الخطورة العالية، وانقاص الحاجة لتبديل مثلث الشرف⁽²⁾.

تكون نسبة الوفيات عند البالغين الذين يخضعون للإصلاح البدئي لهذه الأفة أقل مقارنة مع حديثي الولادة و الأطفال ، ويعود ذلك ربما إلى أن الشكل الأخف نسبيا من هذه الأفة هو الذي يتظاهر كأفة بدئية عند البالغين.

استطبابات الجراحة:

تشبه استطبابات الجراحة عند المرضى الأصغر سناً ، و يشمل ذلك:

_ الزرقة

_ الضخامة القلبية المترقية الناجمة عن تضخم الأذينة أو البطين الأيمن (وتعتبر استطباب نسبي للجراحة).

_ البدء الجديد للرجفان أو الرفرفة الأذينية عند مريض غير عرضي سابقاً.

_ وجود أعراض هامة أخرى أو تدني القدرة الوظيفية.

أما الاستطبابات عند المرضى الخاضعين سابقاً للتدخل الجراحي فتشمل ما ذكر سابقاً إضافة إلى قصور الصمام البديل أو تضيقه (ممال 10 ممز أو أكثر)، و الاختلاطات الناجمة عن القصور أو التضيق، و يكون الخيار الوحيد هو إعادة تبديل الصمام، كما قد يستطب تبديل الصمام مثلث الشرف عند المرضى الذي تم تصنيعه سابقاً لديهم.

مشاكل الشرايين الإكليلية المتعلقة بالآفات الخلقية

Coronary Artery Problems Related to Congenital Artery Disease

تكون كافة بدئية مشخصة حديثاً أو مشخصة سابقاً مع سير سليم أو كافة ثانوية (تالية لجراحة قلبية سابقة بسبب شذوذات قلبية أخرى)، وتعتبر من الشذوذات غير الشائعة عند البالغين ، ويمكن تقسيمها إلى مجموعتين:

المجموعة الأولى: تتضمن الآفات البدئية، والأكثر شيوعاً فيها:

- نشوء شريان إكليلي من الجيب الخاطئ.
- نشوء شريان إكليلي من الشريان الرئوي.
- النواسير الإكليلية ، والتي تعتبر الأكثر شيوعاً، وتشكل حوالي نصف حالات تشوهات الشرايين الإكليلية عند البالغين.

المجموعة الثانية: تتضمن المرضى الذين لديهم شرايين إكليلية طبيعية التشريح و البنية ، لكن مع وجود عوامل خطورة أخرى تؤثر عليها، كتداخلات جراحية لإصلاح آفات قلب خلقية (عملية التحويل الشرياني أو عملية روس) ، أو كتطور طبيعي لأفة قلبية خلقية (كالتضيق فوق الصمام الأبهر).

عندما تكون آلية التشوه هي تضيق تالي لجراحة، يكون التضيق عادة في الفوهة أو القطعة القريبية بسبب المناورات و تغير وضعيتها و التندب ، أو بسبب توترها أو الانحناء الذي يصيبها ، أو حدوث الخثار فيها.

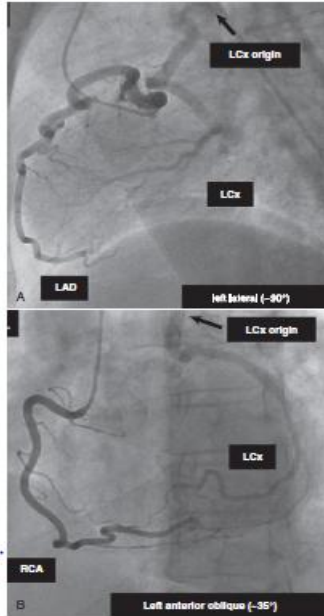
التظاهرات:

تكون الأعراض و العلامات ناجمة عن قصور الدوران الاكليلي و تتضمن: خناق الصدر، اللانظميات البطينية، سوء وظيفة البطين الأيسر، القصور التاجي، والموت المفاجئ، كما قد تكون الأعراض غائبة تماماً عند كون الأفة خفيفة مما يسمح بتطور دوران رادف، و تكشف عن طريق المصادفة.

أما في حالة النواسير الاكليلية، فتكون الأعراض عبارة عن ألم صدري أو زلة في 71% من الحالات، وفي 20% تكون عبارة عن التعب ، الخفقان، قصور القلب، والغشي، في حين يكون 9% بدون أعراض⁽⁶⁷⁾، وتوجد الأعراض بشكل عام عند البالغين أكثر من الأطفال الذين يكونون غير عرضيين في 79% من الحالات.

يحدث الانغلاق العفوي لهذه النواسير في 3% من الحالات، و التمزق في 4%، وأمهات الدم في 14%، كما ذكر حدوث التهاب الشغاف على خلفيتها. وتكون هذه النواسير مفردة في 74-90% من الحالات.⁽²⁾

نادراً ما يشمل الشذوذ في منشأ الشريان الاكليلي من الشريان الرئوي الذي يشخص حديثاً عند البالغين الجذع الرئيسي الأيسر، و الأكثر شيوعاً عند البالغين هو شذوذ منشأ كل من الشريان الأمامي النازل ، أو المنعكس أو الأيمن من الشريان الرئوي بشكل مستقل لكل منها.



يترافق كل من شذوذ منشأ الجذع الأيسر من الجيب الاكليلي الأيمن، أو شذوذ منشأ الشريان الاكليلي الأيمن من الجيب الأيسر مع نقص التروية القلبية و حدوث الموت المفاجئ، خاصة عند الرياضيين الشباب خلال أو مباشرة بعد الجهد.⁽⁶⁷⁾

يتم التشخيص باستخدام الوسائل الروتينية، و قد يكون الايكو مؤكداً للتشخيص أحياناً، و لكن القثطرة تعطي معلومات موثوقة أكثر حول طبيعة الأفة ، وكذلك الـ MRI و CT التي تعطي معلومات هامة.

تكون الاختبارات المصممة لتحريض حدوث نقص التروية غير مفيدة، و قد تكون مضللة في حال كانت الأفة عبارة عن شذوذ منشأ شريان إكليلي من الجيب الخاطئ، أو من الشريان الرئوي (بشكل خاص من الشريان الرئوي لأن وجود هذه الأفة لوحده هو استبطاب للإصلاح الجراحي)، و لكن قد تكون تلك الاختبارات مفيدة لتحديد وجود استبطاب لإغلاق النواسير الاكليلية الصغيرة أو المتوسطة.

الشكل (18) منشأ شاذ للشريان المنعكس من الرئوي الأيمن ، ويظهر الامتلاء الراجع بعد الحقن في الشريان الأمامي النازل (الصورة العلوية)، وفي الأيمن (الصورة السفلية)

المرضى الذين خضعوا سابقاً لعملية التحويل الشرياني يجب اجراء الاختبارات غير الغازية لهم لتقييم وجود نقص التروية القلبية كل 3-5 سنوات⁽¹⁷⁾، و تستكمل الاستقصاءات في حال كانت تلك الاختبارات إيجابية.

أما المرضى الذين خضعوا لعملية روس فيجب اجراء تصوير للشرايين الاكليلية لديهم مرة على الأقل خلال مرحلة البلوغ.⁽¹⁷⁾

أما المرضى غير العرضيين مع قصة تضيق فوق الصمام الأبهري سواء كان مصحح أو غير مصحح، فيجب اجراء الاختبارات غير الغازية لتقييم وجود نقص تروية قلبية كل 1-2 سنة.⁽¹⁷⁾ إن نتائج الاصلاح الجراحي لآفات الشرايين الاكليلية الخلقية عند البالغين غير موثقة بشكل جيد، إلا أن نسبة الوفيات البكرة التالية لربط النواسير الاكليلية عند البالغين تتراوح بين 0-4%⁽²⁾

استطببات الجراحة:

يستطب التصحيح الجراحي في كل حالات شذوذ منشأ الشرايين الاكليلية من الجذع الرئوي، أو للمرضى العرضيين مع شذوذ منشأ الشريان الاكليلي من الجيب الخاطئ، أو للمرضى غير العرضيين في حالات شذوذ منشأ الشريان الاكليلي من الجيب الخاطئ في حال كان الشريان الاكليلي يمر بين الشرايين الكبيرة أو كان مساره داخل جداري أو بوجود تضيق فيه مثبت بالتصوير الوعائي.

أما في حال النواسير الاكليلية فتستطب الجراحة أو الاغلاق بالاعتماد على القثطرة عند وجود أعراض متعلقة بها وبغض النظر عن حجمها ، أو عند المرضى غير العرضيين إذا سببت تلك النواسير شنت أيسر- أيمن كبير.

في حال وجود شذوذات بالشرايين الاكليلية عند مرضى التضيق فوق الصمام الأبهري فيتم تدبير الحالة حسب شدتها بإجراء مجازات إكليلية أو بالتوسيع عبر القثطرة، وتبقى امكانية توسيع فوهة الشريان الاكليلي جراحيا خيارا متاحا (ينصح بإجرائها بشكل أكبر عند الأطفال).

و تشمل استطببات التدخل لعلاج الآفات الاكليلية الانسدادية عند المرضى المجري لهم سابقا عملية تحويل شرياني أو عملية روس⁽²⁾: _ انسداد يترافق مع أعراض نقص التروية.

_ تضيق 50% أو أكثر حتى لو كانت غير عرضية.

_ اضطراب جريان حتى لو كانت غير عرضية.

البطين الوحيد: Single Ventricle

هناك طيف واسع من الحالات التي تدخل ضمن فيزيولوجيا البطين الوحيد و تشمل:

- تنادر نقص تصنع القلب الأيسر(و هو الأكثر شيوعا).

- و يليه رتق الصمام مثلث الشرف

- ثم حالات أخرى أقل شيوعا و تتضمن : البطين ثنائي المدخل و البطين المشترك، و أشكال معينة من تنادر ابشتاين، و حالات محددة من رتق الرئوي مع حجاب سليم بين البطينين، إضافة إلى بعض الحالات التي تعامل كالبطين الوحيد رغم أن الشذوذ البنيوي للقلب يتضمن وجود بطينين و صمامين في الموقع الأذيني البطيني، إلا أن العمل الجراحي الذي يتضمن الفصل بين تلك البنى يكون صعبا أو لا ينصح بإجرائه و تشكل بعض أنماط البطين الأيمن ثنائي المخرج مثالا على ذلك.

تعتبر هذه الأفة من الآفات غير الشائعة عند البالغين و ذلك لكون كل الحالات التي تدخل ضمن فيزيولوجيا البطين الوحيد لا تشكل إلا جزء صغير من آفات القلب الخلقية بشكل عام، إضافة لمعدل الوفيات المرتفع عند الرضع و الأطفال إذ أن أقل من 50% منهم يصلون لمرحلة البلوغ.

نادرا ما تكون هذه الأفة كأفة بدئية مشخصة حديثا أو سابقا مع سير سليم أو مشخصة سابقا و لكنها بدرجة من التعقيد جعلتها غير قابلة للتدخل، و لكنها غالبا ما تكون كأفة خلقية ثانوية تالية لجراحة سابقة لتلطيفية مما يؤدي إلى إحدى الحالات التالية:

- عملية تلطيفية سابقة مع دوران منفصل (عملية فونتان)

- عملية تلطيفية سابقة مع دوران منفصل جزئيا (عملية غلين).

- عملية تلطيفية سابقة مع دوران مختلط بشكل كامل (شنت جهازى رئوي، أو تطويق الشريان الرئوي)

الهدف النهائي عند الرضع و الأطفال هو الوصول إلى دوران من نمط فونتان عند مرضى البطين الوحيد، لكن بعض المرضى لا تتوفر لديهم الشروط اللازمة لإجراء عملية فونتان و يكون التلطيف النهائي بإجراء عملية غلين، كما أن بعض المرضى لا تتوفر لديهم حتى شروط إجراء عملية غلين فيصلون للتلطيف النهائي بالشنت الجهازى الرئوي أو بتطويق الشريان الرئوي .

بالنسبة للمرضى المجرى لهم فونتان قد لا يكون الدوران منفصل تماما عند وجود الثقوب المحدثة بين الدوران الوريدي الجهازى و الرئوي كجزء من العملية.

التظاهرات:

يتظاهر المرضى الذين لديهم دوران مختلط بأشكال متنوعة:

- وتعتبر الزرقة المترقية شائعة خاصة عند المرضى الذين لديهم شنت جهاز ري رئوي، و يترافق ذلك مع عدم تحمل مترقي للجهد، و بالتالي يكون قصور القلب الناتج عن الزرقة المزمنة و فرط الحمل الحجمي شائعا و يترافق مع حدوث اللانظميات و قصور الصمامات الأذينية البطينية. في حين يتظاهر المرضى الذين لديهم دوران رئوي غير حاصر لفترة طويلة بفرط توتر رئوي و تناذر ايزنمنغر.

- قد يحدث التهاب الشغاف في موضع الشنت أو التطويق أو على الصمامات غير الطبيعية

- كما قد تحدث الصمات العجائبية التي تسبب حوادث وعائية دماغية أو أذيات في الأعضاء الأخرى.

- إضافة إلى امكانية حدوث الاختلاطات الخثرية الناجمة عن زيادة لزوجة الدم .

- و امكانية حدوث الخراجات الدماغية.

أما المرضى البالغين الذين لديهم دوران منفصل جزئيا (مفاغرة الأجوف العلوي إلى الشريان الرئوي) فيتظاهرون بشكل نموذجي بالزرقة المترقية و خاصة عند تطور الدوران الرادف الوريدي – الوريدي من القسم العلوي إلى السفلي للجسم ، و حدوث الشذوذات الشريانية الوريدية الرئوية، كما تحدث لديهم كل العقابيل التي ذكرت سابقا في المرضى الذين لديهم دوران مختلط ، إلا أن القصور البطيني أقل شيوعا لديهم لأن مفاغرة الأجوف العلوي إلى الرئوي (في حال عدم وجود مصدر اخر للجريان الرئوي) لا تسبب حدوث فرط حمل حجمي على البطين.

و بالنسبة للمرضى البالغين الذين لديهم دوران منفصل (المرضى المجري لهم فونتان) فيتظاهرون بطرق مختلفة، فالمرضى المجري لهم فونتان بتقنية مفاغرة الأذينة إلى الشريان الرئوي الأيمن سوف يحدث لديهم بالنهاية توسع أذيني يترافق مع لا نظميات أذينية و خثار أذيني، مع احتمال حدوث صمات رئوية و انسداد العود الوريدي الرئوي الأيمن و هذا لا يحدث في حال وجود فونتان من نمط النفق داخل الأذينة أو خارجها، إضافة لذلك يتطور نقص نتاج القلب عند البالغين بغض النظر عن نمط فونتان (أذيني- رئوي ، نفق داخل الأذينة أو خارجها) و الذي يترافق مع عدم تحمل الجهد، الاعتلال المعوي المفقود للبروتين، احتقان و سوء وظيفة كبدية، و ذمات محيطية، انصباب جنب ، حبن ، و انتانات تنفسية.

تبلغ البقيا بعد اجراء فونتان عبر نفق داخل أو خارج أذيني (وهو النمط الأكثر استخداما لإجراء عملية فونتان خلال العشرين السنة الأخيرة) و لمد 10 سنوات 90% أو أكثر، وهي أفضل بكثير من البقيا التالية لإجراء العملية عبر المفاغرة الأذينية الرئوية، لكنها تنخفض لتصل حتى 50% خلال 5 سنوات عند تطور نقص النتاج و عواقبه.

كما أن إزمان الحالة الدورانية غير الطبيعية عند البالغين المجري لهم فونتان يؤدي إلى تحديات غير موجودة بالأعمار الأصغر، فعلى سبيل المثال يكون معدل حدوث القصور المزمن في الدوران الوريدي في الطرفين السفليين أكبر لديهم مقارنة مع الناس الطبيعيين، كما يشاهد الخثار داخل الأذيني في 12% منهم و يترافق ذلك مع مرض هامة، كما يكون حدوث اضطرابات النظم بتواتر أعلى لديهم، و قد وجدت الصمة الرئوية الصامدة عند 17% منهم⁽²⁾

تقنيات التداخل :

تتضمن التقنيات الجراحية اجراء كل من الشنت الجهازي الرئوي - تطويق الشريان الرئوي - شنت بين الأجوف العلوي و الشريان الرئوي - فونتان من نمط الطعم خارج القلب أو النفق الوحشي ضمن الأذينة.

تستخدم التقنيات العلاجية المعتمدة على القثطرة لإزالة تضيق ما، أو لإغلاق شنت مجرى سابقا أو مفاغرات جانبية جهازية رئوية أو وريدية وريدية أو الثقوب المحدثة لإجراء اتصال بين الدورانيين الوريديين الجهازي و الرئوي كجزء من عملية فونتان.

تبلغ نسبة الوفيات التالية للشنت الجهازي الرئوي 5%، و للتطويق الرئوي 1% ، وذلك في حال عدم وجود إمراضيات شديدة مرافقة (و هي مماثلة للنسبة عند الأطفال)، في حين أن نسبة الوفيات التالية لعملية غلين أو فونتان غير موثقة بشكل جيد عند البالغين، ولكن بفرض أنها لا تختلف كثيرا عن مثيلتها عند الأطفال فهي تبلغ 2-5% لكل منها⁽²⁾.

تتضمن عوامل الخطورة للوفيات المتأخرة بعد عملية فونتان : ضغط شريان رئوي < 15 مم زئ ، عمر المريض < 30 سنة، و المرضى الذكور.

استطببات التداخل:

يتم اجراء تقييم كامل بما في ذلك القثطرة القلبية عند المرضى الذين لديهم دوران مختلط (عادة يكونون قد خضعوا سابقا لعمل جراحي ما، و لكن و بشكل نادر لا يكون لديهم سوابق جراحية)، وذلك لتقييم امكانية الوصول للدوران المنفصل (فونتان)، أو المنفصل جزئيا (شنت جهازي - شريان رئوي).

و على العكس من الأطفال، فنادرا ما تكون مفاغرة الأجوف العلوي إلى الشريان الرئوي كافية كمصدر وحيد للجريان الرئوي بسبب الزرقة الشديدة، لذلك لا بد من وجود مصدر اخر (جديد أو موجود سابقا) عبر شنت جهازي - شريان رئوي، أو عبر الجذع الرئوي المطوق، أو الشريان الرئوي الأصلي عبر مخرج متضيق أساسا.

في حال لم تتوفر معايير اجراء فونتان لدى المريض مع وجود زرقة بسبب نقص الجريان الرئوي، يتم اجراء الشنت الجهازي - شريان رئوي، أما في حال كون الزرقة ناجمة عن ارتفاع التوتر الرئوي يبقى الخيار الوحيد بزرع القلب و الرئتين.

أما عند وجود فرط جريان رئوي ودون وجود الداء الوعائي الرئوي الانسدادي، يتم اعادة النظر بالشنت المجرى ، أو اجراء تطويق رئوي ، أو شد التطويق السابق بحال وجوده، ثم يعاد التقييم بعد 6 أشهر لتحديد امكانية اجراء فونتان، و لكن في حال وجود الداء الوعائي الرئوي الانسدادي فإن زرع القلب و الرئتين هو الخيار المتاح فقط.

أما عند المرضى الذين لديهم دوران منفصل جزئياً، فيتم إجراء التقييم بالقثطرة، و إما أن يتم إجراء فونتان عند توفر المعايير الملائمة، أو (عند عدم توفرها مع وجود أعراض ناجمة عن الزرقة) يتم إيجاد مصدر اضافي للجريان الرئوي عبر شنت جهازي - شريان رئوي.

يمكن أن تكون الشذوذات الشريانية - الوريدية الرئوية مصدراً للزرقة (جزئياً)، و يتم عندها إجراء الشنت الجهازي الرئوي على الرئة التي تحتوي تلك الشذوذات بشكل أكبر، كما يمكن أحياناً إغلاق الأنماط الكبيرة من تلك الشذوذات عبر القثطرة.

تستطب الجراحة في المرضى المجرى لهم فونتان في الكثير من الحالات المتعلقة بعواقب العملية، وذلك في حال كون التداخلات المعتمدة على القثطرة مضاد استتباب أو عند عدم نجاحها في المعالجة.

قد يستطب في حالات محددة إجراء ثقب صغيرة لإحداث اتصال بين الدوران الرئوي و الجهازي جراحياً في حال وجود نقص نتاج مع أعراض ناجمة عن ارتفاع المقاومة الرئوية، إلا أن بعض المرضى قد لا يتحملون الزرقة الناجمة عن ذلك.

كل المرضى الذين لديهم فونتان من نمط (أذيني - رئوي) مع وظيفة بطينية مقبولة و دون وجود ارتفاع مقاومة وعائية رئوية ، يجب أن يؤخذ بالحسبان تحويل العملية لديهم لنمط النفق داخل أو خارج أذيني، ويكون هذا التحويل مستطباً بشدة بوجود رجفان أو رفرفة أذينية أو خثار أذيني ، أو تضيق ما في المجرى الدموي الرئوي⁽⁶⁸⁾

عند كل مرضى البطين الوحيد ، وبغض النظر عن نمط الدوران (منفصل ، منفصل جزئياً، أو مختلط) ، وعند وجود قصور بطيني شديد و حتى مع مقاومة رئوية طبيعية يكون زرع القلب هو الخيار الجراحي الوحيد.

قد يستطب إجراء عملية maze أو إحدى تعديلاتها عند وجود الرجفان أو الرفرفة الأذينية عند مرضى البطين الوحيد الذين سيخضعون لتدخل جراحي قلبي مما ذكر سابقاً.

شذوذات خلقية أخرى نادراً ما تتطلب الجراحة عند البالغين

❖ التضيق الرئوي المعزول: Isolated Pulmonary Stenosis

من الآفات الخلقية الشائعة، لكنها نادراً ما تتطلب إجراء عمل جراحي في مرحلة البلوغ، ويعود السبب بذلك إلى أن التضيق الصمامي يكون خفيفاً عادة عندما تشخص الأفة في مرحلة البلوغ، وتكون التداخلات المعتمدة على القثطرة فعالة في المعالجة، و الشكليات الشائعين لهذه الأفة هما:

النمط المسيطر و يكون الصمام فيه بشكل القبة مع التحام الملتقيات الثلاثة، و لكن تكون الوريقات ذات بنية جيدة، أما النمط الثاني و هو الأقل شيوعا (20%) فيكون الصمام سيئ التصنع بوجود 3 وريقات مخاطية متثخنة و غير متحركة، و يترافق هذا النمط مع تنادر Noonan.

في بعض الأحيان يكون التضيق الرئوي ناجما عن صمام ثنائي الوريقات.

تقنية التداخل:

بسبب كون الجراحة في الوقت الراهن تحتل المرتبة الثانية في العلاج بعد خزرع الصمام بالبالون، فإن معظم المرضى الذين يحولون للجراحة سيكون لديهم موجودات تتطلب تبديل الصمام (سوء تصنع في الصمام، أو نقص تصنع الحلقة، أو قصور صمامي)، كما أن بعض المرضى الذين لديهم صمام بشكل القبة و الذين لا ينجح التوسيع بالبالون لديهم أو سوف يخضعون لجراحة قلبية أخرى يستطب لديهم الخزرع الجراحي للملتقيات.

في بعض المرضى الذين لديهم سوء تصنع بالصمام دون وجود قصور ، ووجود قياس مناسب للحلقة ، قد يكون من المناسب اجراء الخزرع الجراحي مع تنضير التثخن على الوريقات عند وجوده دون الحاجة لتبديل الصمام.

يشكل الصمام الحيوي حاليا الخيار المفضل لتبديل الصمام الرئوي، لكن قد يكون من الضروري تكبير الحلقة باستخدام رقعة أو اجراء خزرع عضلي تحت الصمام.

قد يستطب تصغير الشريان الرئوي بوجود توسع تالي للتضيق أحيانا، عند وجود أعراض ناجمة عن انضغاط عناصر منصفية أخرى، إلا أنه لم يذكر حدوث التسلخ أو تشكل أم دم حقيقية، أو التمزق في الشريان الرئوي المتوسع عند كون الضغط طبيعي فيه.

استطبابات التداخل :

- بقاء ممال أعظمي 60 ممز بعد التوسيع بالبالون عند المرضى اللاعرضيين، أو 50 ممز عند المرضى العرضيين.
- عند وجود : قصور رئوي شديد، نقص تصنع الحلقة، تضيق تحت أو فوق رئوي، سوء تصنع الوريقات.
- وجود آفات قلبية تتطلب التداخل الجراحي كآفات الشرايين الاكليلية ، VSD، قصور الصمام مثلث الشرف (إلا أنه يمكن في حال وجود ASD الاعتماد على القثطرة لتوسيع الرئوي و لإغلاق الفتحة).

❖ شذوذ الاتصال الوريدي الرئوي التام: Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

نادرا ما يصل المرضى بوجود هذه الأفة إلى مرحلة البلوغ دون اصلاح سابق، و تتضمن الموجودات عند الذين يصلون للبلوغ:

النمط فوق القلبي من هذه الأفة دون وجود تضيق، و دون ارتفاع بالمقاومة الرئوية، مع وجود اتصال واسع بين أذيني، و زيادة بالجريان الرئوي الأمر الذي يسبب زرقة خفيفة.

تتضمن التظاهرات درجات مختلفة من الزرقة، مع الأعراض و العلامات الناجمة عن فرط الجريان الرئوي.

يكون الايكو مشخصا مع ضرورة اجراء القثطرة لتقييم حالة السرير الوعائي الرئوي، كما قد يكون كل من MRI و CT مفيدا في التشخيص.

نادرا ما يشاهد التضيق الوريدي الرئوي الناكس عند البالغين التالي للتصحيح الجراحي لهذه الأفة عند الأطفال، ويحدث ذلك في 10% من الحالات التي تكون فيها هذه الأفة معزولة، كما أن النكس يحدث غالبا خلال السنة أشهر الأولى التالية للإصلاح عند الرضع .

تستخدم نفس التقنيات الجراحية المستخدمة عند الرضع في علاج هذه الأفة عند البالغين.

أشارت الدراسات إلى أن التظاهر في مرحلة الطفولة المتأخرة و البلوغ يفترض وجود إنذار أفضل منه عند تحدث التظاهرات في مرحلة الرضاعة.⁽⁶⁹⁾

❖ الحلقات الوعائية و التشوهات الأخرى في قوس الأبهر:

Vascular Rings and Associated Arch Anomalies

نادرا ما تتظاهر عند البالغين و معظم الدراسات المتوفرة كانت عن حالات مفردة.

النمط الأكثر شيوعا عند البالغين هو القوس الأبهرية المزدوجة ، و يليه القوس الأبهرية اليمنى مع شذوذ منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر و رباط شرياني.

قد يتم التشخيص عند البالغين بالمصادفة، أو بسبب أعراض كعسرة البلع أو تضيق الطرق التنفسية العلوية، وتكون عسرة البلع أشيع عند البالغين منها عند الأطفال، رغم أن الأعراض التنفسية هي التظاهرات الأشيع عند البالغين .

يمكن وضع التشخيص بتصوير المري الظليل أو الايكو، إضافة للمرنان أو الطبقي لتوضيح علاقة البنى الوعائية بمجاوراتها.

تكون علاقة الشريان الرئوي (Pulmonary Artery Sling) نادرة عند البالغين و غالبا غير عرضية و يتم اكتشافها بالصدفة، رغم وجود أعراض تتعلق بانسداد المري أو الرغامى أحيانا.

تستطب الجراحة بوجود أعراض هامة ، وعدا ذلك تتم المراقبة فقط.

نادرا ما تحدث التظاهرات في مرحلة البلوغ عند المرضى المجرى لهم تصحيح جراحي للحلقة الوعائية سابقا.

يمكن اجراء التصحيح الجراحي للحلقات الوعائية عبر فتح صدر ناصف ، رغم أن المقاربة التقليدية تتم عبر فتح صدر جانبي.

نادرا ما يكون هناك حاجة لترميم الرغامى عند اصلاح علاقة الشريان الرئوي عند البالغين، وذلك على العكس مما هو موجود عند الأطفال.

تتحسن عسرة البلع بعد التصحيح الجراحي للأفة عند البالغين بشكل أفضل من الأعراض التنفسية(2)

❖ القلب ثلاثي الأذنيات Cor Triatrium

ليس هناك سوى تقارير مفردة حول هذه الحالة عند البالغين، وعلى العكس من الأطفال، فإن البالغين لا يكون لديهم آفات بنوية معقدة مرافقة في القلب و يكونون عادة غير عرضيين بشكل أكبر ويتم التشخيص بالمصادفة.

تكون الأعراض عند البالغين في حال وجودها مشابهة لأعراض التضيق التاجي، وتشمل الزلة، ارتفاع التوتر الرئوي، الرجفان الأذيني، قصور القلب الأيمن، ونفث الدم.

يمكن أن يتم التشخيص اعتمادا على الايكو، كما أن المرنان و الطبقي تقدم معلومات أكثر وضوحا، و يستطب اجراء القنطرة لتقييم الشجرة الوعائية الرئوية.

ذكرت حالات من القلب ثلاثي الأذنيات للجهة اليمنى من القلب، و الذي يكون غير عرضي عادة، لكن عند وجود أعراض فإنها تقلد قصور القلب الأيمن(2).

تستخدم نفس التقنيات المستخدمة عند الأطفال، و تجرى عملية maze عند الضرورة.

أشارت التقارير القليلة المتوفرة حول هذه الأفة إلى أن الإصلاح تم دون وفيات مبكرة، مع تحسن الأعراض و تراجع الضغط الرئوي بعد الإصلاح.

تستطب الجراحة بوجود الأعراض أو حدوث تغيرات أخرى كتشكل الخثار.

❖ أمهات دم جيوب فالسالفا: Sinus of Valsalva Aneurysm

من الآفات النادرة عند البالغين و تترافق في حال وجودها بالصمام الأبهري وحيد أو ثنائي الوريقات وتحدث غالبا في الجيب اللاإكليلي، أو الجيب الأيمن رغم امكانية حدوثها في الجيب الأيسر.

تكون غير عرضية عادة حتى حدوث التمزق، لكن قد تسبب أعراض ناجمة عن تأثير الكتلة دون حدوث تمزق، ويتضمن ذلك: التضيق الاكليلي، القصور الأبهري، تضيق مخرج البطين الأيمن، والتسرع البطيني، كما قد يحدث تشكل للخثرات مع صمات لاحقة.

يكون التمزق عند حدوثه عادة باتجاه الأجواف اليمنى مسببا حدوث شنت من الأبهري إلى الأذينة أو البطين الأيمن، ويتظاهر كحالة إسعافية مع عدم استقرار دوري، وقد يسبب حدوث السطام التاموري.

يتم التشخيص عادة بالمصادفة ، أو خلال تقييم الصمام الأبهري لوجود افة ما فيه.

إن تطور أمهات دم جيوب فالسالفا الصغيرة و المتوسطة غير معروف بشكل دقيق ، كما أن خطر حدوث التمزق في الآفات الكبيرة غير محدد.

تختلف تقنيات الجراحة من الطي البسيط ،إلى الاستئصال و إعادة الترميم برقعة، إلى تبديل جذر الأبهري مع إعادة زرع الشرايين الاكليلية.

يجب أن تتم معالجة أي أم دم في جيوب فالسالفا مهما كان حجمها في حال وجود استطباب لعمل جراحي على الصمام الأبهري أو على أي أفة قلبية أخرى، أما في حال عدم وجود استطباب لعمل جراحي قلبي آخر تعتبر المقاربة الأفضل بإجراء الجراحة لأمهات الدم المتوسطة و الكبيرة للوقاية من التمزق و الاختلاطات الأخرى، أما أمهات الدم الصغيرة فتتم متابعتها بعناية.

❖ البطين الأيمن ثنائي الحجرات: Double- Chambered Right Ventricle

من الآفات النادرة عند البالغين، و كما عند الأطفال فإنه عند البالغين أيضا غالبا ما يترافق مع آفات قلبية أخرى كالـVSD و ASD.

تختلف الأعراض عند البالغين عنها عند الأطفال و تتضمن : الغشي، الألم الصدري، والزلة الجهدية.

قد يكون التشخيص صعبا عند البالغين فكثيرا ما يفشل التشخيص بالإيكو عبر جدار الصدر، وقد يختلط التشخيص مع : رباعي فاللو، VSD، التضيق الرئوي، إلا أن الايكو عبر المري يكون أكثر دقة، كما يكون MRI مفيدا لتأكيد التشخيص، و يجب اجراء القثطرة في كل الحالات لتأكيد التشخيص و لتقييم الشرايين الاكليلية والحالة الدورانية بشكل عام.

تستطب الجراحة بوجود الأعراض و العلامات العائدة لإجهاد أو نقص تروية العضلة القلبية، أو ممال أكثر من 40 ممز.

تتبع نفس التقنيات المستخدمة عند الأطفال، وتكون المقاربة عبر الأذينة و الشريان الرئوي كافية عادة دون الحاجة لإجراء شق في البطين الأيمن.

الدراسة العملية

أهمية البحث:

إن التدبير الجراحي للمرضى البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية يشكل تحديا كبيرا بوجود عدد كبير من التشوهات مع فيزيولوجيا مرضية معقدة مما يتطلب علاجا نوعيا، كما أن نسبة المراضة حول العمل الجراحي مرتفعة إلا أن العوامل المؤثرة في ذلك غير محددة بشكل كامل . و نظرا لتزايد عدد المرضى البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية ، كان لابد من دراسة نتائج العلاج الجراحي لهذه المجموعة لتكوين مستند احصائي لهذه النتائج و توظيفها في تطوير خبرة الجراحين و العاملين الآخرين في هذا المجال للحصول على نتائج أفضل من ناحية وضع الاستطباب المناسب للجراحة و تحديد عوامل الخطورة للاختلاطات التالية لها و تطوير أسس العناية و المتابعة اللاحقة.

أهداف البحث:

- 1- تحديد نسبة انتشار آفات القلب الخلقية عند البالغين.
- 2- دراسة عوامل الخطورة المرافقة، وتأثيرها على قرار العمل الجراحي و نتائجه.
- 3- توصيف واقع العلاج الجراحي لآفات القلب الخلقية عند البالغين في مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق.
- 4- دراسة نتائج و اختلاطات التداخل الجراحي القريبة والبعيدة ومقارنتها مع الخبرات العالمية في هذا المجال.

تصميم البحث وطرائقه:

يتضمن هذا البحث دراسة راجعة للمرضى البالغين الذين لديهم آفات قلب خلقية و أجري لهم عمل جراحي سواء كان اصلاح تام أو اجراء تلطيفي للمرة الأولى و دون أي تداخل جراحي قلبي سابق .

❖ مكان وزمان الدراسة:

مشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق خلال الفترة 2004/1/1 حتى 2013/12/31

❖ معايير الدخول إلى الدراسة:

- 1- المرضى من كلا الجنسين الذين لديهم آفات قلب خلقية بعمر ≤ 13 سنة عند اجراء العمل الجراحي.
- 2- هذا العمل الجراحي يجب أن يكون العمل الجراحي القلبي الأول المجرى للمريض.
- 3- و ضمن مجموعة المرضى التي تشكلت حسب المعيارين السابقين، تمت دراسة النتائج عند المرضى بعمر ≤ 21 سنة (تماشيا مع التعريف الأحدث⁽²⁾)

❖ طريقة الدراسة:

تجميع كافة المعلومات المتعلقة بالمرضى قبل وأثناء وبعد إجراء التداخل الجراحي، تشمل مصادر هذه المعلومات سجلات المرضى وسجلات العمليات والسجلات الخارجية و طرق التواصل مع المريض أو أقاربه. تم جمع البيانات ووضعها في جداول وتحليلها لاستخلاص النتائج المطلوبة حسب الأسس الإحصائية و باستخدام برنامج Microsoft Excel 2010 .

النتائج :

توزع المرضى

توزع المرضى حسب سنوات الدراسة

بدءا من عام 2004 و حتى نهاية عام 2013 أجري في مشفى جراحة القلب و الأوعية الدموية 5921 عملا جراحيا لآفة قلبية ولادية (بمعدل 592 حالة بالسنة) أي بنسبة 41% من جميع العمليات المجراة في المشفى، و كان عدد حالات آفات القلب الولادية عند البالغين بعمر ≤ 21 سنة 380 حالة (بمعدل وسطي 38 حالة بالسنة) أي بنسبة 2.6% من عدد العمليات الكلي، وبنسبة 6.4% من عدد العمليات المجراة على آفات القلب الولادية.

الجدول (4) توزع المرضى حسب سنوات الدراسة												
المرضى المجرى لهم عمل جراحي	العدد الكلي	عام 2004	عام 2005	عام 2006	عام 2007	عام 2008	عام 2009	عام 2010	عام 2011	عام 2012	عام 2013	الوسطي
جميع المرضى	14321	1604	1928	1753	1323	1497	1375	1492	1392	1059	898	1432
آفات القلب الولادية	5921	634	589	595	578	671	599	721	631	518	385	592
آفات القلب الولادية بعمر ≤ 13	794	116	113	99	81	77	85	70	61	54	38	79
آفات القلب الولادية بعمر ≤ 21	380	55	53	47	38	33	43	28	26	35	22	38
النسبة المنوية لآفات القلب الولادية بعمر ≤ 21 من جميع المرضى	2.6 %	3.4 %	2.7 %	2.6 %	2.8 %	2.2 %	3.1 %	1.8 %	1.8 %	3.3 %	2.4 %	2.6 %

توزيع المرضى حسب نوع الآفة:

اعتمدت الآفة الأساسية التي يراجع المريض من أجلها في توزيع المرضى حسب نوع الآفة، رغم وجود بعض الحالات التي ترافقت فيها أكثر من آفة عند نفس المريض، حيث اعتمدت في تلك الحالات الآفة الأكثر تعقيدا كمعيار للتصنيف.

الجدول (5) توزيع المرضى حسب نوع الآفة		
النسبة	عدد المرضى	
%58.42	222	ASD
%11.05	42	VSD
%6.84	26	TOF
%4.21	16	تضييق برزخ أبهر
%4.21	16	p AVC
%4.21	16	غشاء تحت أبهر
%2.11	8	شدود عود وريدي رنوي جزئي
%2.11	8	PS
%1.84	7	آفات ولادية بالصمام الأبهر
%1.32	5	CcTGA
%1.05	4	PDA
%0.79	3	ابشتاين
%0.53	2	TGA
%0.53	2	بطين أبمن ذو حجرتين
%0.26	1	DORV
%0.26	1	شدود عود وريدي رنوي تام
%0.26	1	ناسور إكليلي رنوي
	380	

توزيع المرضى حسب تصنيف الآفة و بعد استبعاد حالات الـ ASD

الجدول (6) توزيع المرضى حسب تصنيف الآفة و بعد استبعاد حالات الـ ASD		
النسبة المئوية من مجموع الحالات عدا الـ ASD	عدد المرضى	
%25.31	40	آفات مزرقّة
%74.6	118	آفات غير مزرقّة
%6.32	10	آفات مع ارتفاع توتر رنوي
%93.6	148	آفات بدون ارتفاع توتر رنوي

توزيع المرضى حسب الجنس:

الجدول (7) توزيع المرضى حسب الجنس		
النسبة	العدد	
39.21%	149	ذكور
60.79%	231	إناث
	380	المجموع

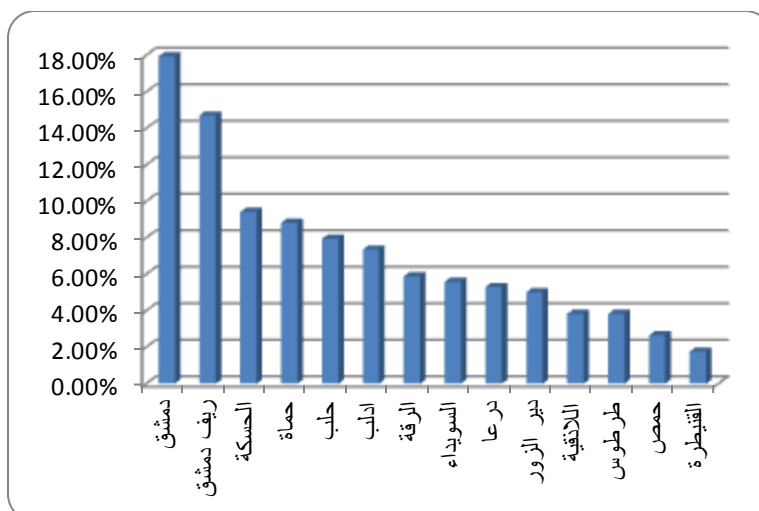
توزيع المرضى حسب توفر المعلومات في الأرشيف

من أصل 380 مريض توفرت لديهم معايير الدخول في الدراسة، لم نتمكن من العثور في أرشيف المستشفى على 40 إصابة عائدة لمرضى من تلك المجموعة، و بالتالي يكون عدد المرضى الذين ستم دراستهم 340 مريض، دون أن يؤثر ذلك بشكل هام على ترتيب تواتر الآفات.

الجدول (8) توزيع المرضى حسب توفر المعلومات في الأرشيف				
نسبة المرضى المشمولين بالدراسة	عدد المرضى المشمولين بالدراسة	عدد الأضابير غير المتوفرة	عدد المرضى الكلي	
60%	204	18	222	ASD
11.76%	40	2	42	VSD
5.88%	20	6	26	TOF
4.12%	14	2	16	تضييق برزخ أبهر
3.53%	12	4	16	p AVC
4.71%	16	0	16	غشاء تحت أبهر
2.06%	7	1	8	شدود عود وريدي رنوي جزئي
1.76%	6	2	8	PS
1.47%	5	2	7	آفات ولادية بالصمام الأبهر
0.88%	3	2	5	CcTGA
1.18%	4	0	4	PDA
0.59%	2	1	3	ابشتاين
0.59%	2	0	2	TGA
0.59%	2	0	2	بطين أيمن ذو حجرتين
0.29%	1	0	1	DORV
0.29%	1	0	1	شدود عود وريدي رنوي تام
0.29%	1	0	1	ناسور إكليلي رنوي
	340	40	380	

توزع المرضى حسب المحافظات السورية:

الجدول (9) توزع المرضى حسب المحافظات السورية		
النسبة المئوية %	عدد المرضى	
%17.94	61	دمشق
%14.70	50	ريف دمشق
%9.41	32	الحسكة
%8.82	30	حمّاة
%7.94	27	حلب
%7.35	25	ادلب
%5.88	20	الرقّة
%5.58	19	السويداء
%5.29	18	درعا
%5	17	دير الزور
%3.82	13	اللاذقية
%3.82	13	طرطوس
%2.64	9	حمص
%1.76	6	القنيطرة
	340	



الشكل (19) مخطط يظهر توزيع المرضى حسب المحافظات السورية

توزيع المرضى حسب العمر:

تراوح عمر المرضى بين 21-65 سنة بمعدل وسطي 31.28 سنة، و نذكر هنا أن أكبر مرضى الدراسة بالعمر كانت مريضة بعمر 65 سنة و أجري لها إغلاق ASD (إلا أنه يذكر إجراء إصلاح رباعي فاللو عند مريضة بعمر 54 سنة بنجاح و دون اختلاطات من قبل أ.د. أحمد التكريتي إلا أن المريضة لم تدخل في دراستنا، في حين كان أكبر مريض رباعي في دراستنا بعمر 35 سنة)

الجدول (10) توزيع المرضى حسب العمر			
<40 سنة	40-30 سنة	بين 30-21 سنة	عدد المرضى
63	106	171	
% 17.64	% 31.17	% 50.29	النسبة

توزيع المرضى حسب الأعراض:

الجدول (11) توزيع المرضى حسب الأعراض						
غشي	ألم صدري	زرقة	انتانات تنفسية	خفقان	زلة تنفسية	لا أعراض
24	34	34	41	136	237	34
% 7	% 10	% 10	% 12	% 40	% 69.7	% 10
						النسبة المئوية

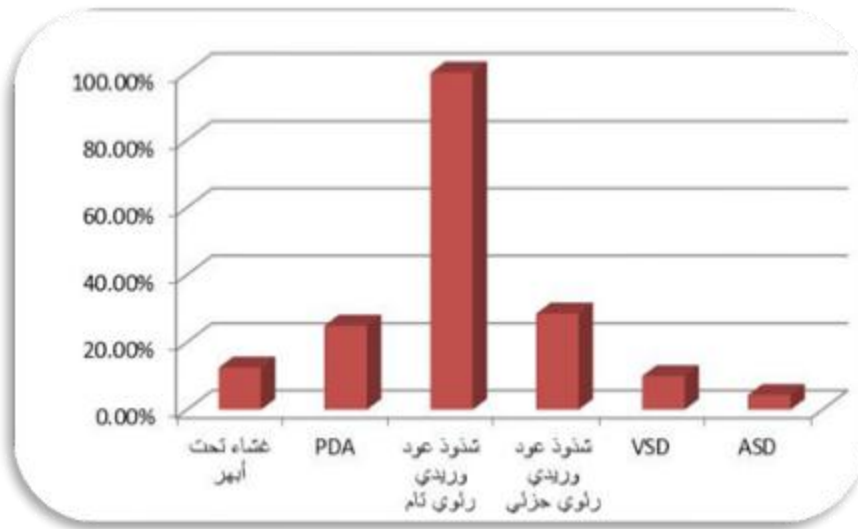
توزع المرضى حسب التصنيف الوظيفي NYHA:

الجدول (12) توزع المرضى حسب التصنيف الوظيفي NYHA				
IV	III	II	I	العدد
14	65	125	136	
%4.11	%19.11	%36.76	%40	النسبة المئوية

توزع المرضى حسب وجود ارتفاع توتر رئوي:

اعتبرنا في هذه الدراسة أن قيمة الضغط الانقباضي الرئوي < 60 مم زئبق يعتبر ارتفاع توتر رئوي شديد.

الجدول (13) توزع المرضى حسب وجود ارتفاع توتر رئوي شديد							
	غشاء تحت أبهر	PDA	شدوذ عود وريدي رئوي تام	شدوذ عود وريدي رئوي جزئي	VSD	ASD	عدد المرضى
	2	1	1	2	4	9	
	%12.5	%25	%100	%28.57	%10	%4.41	النسبة المئوية من مجموع حالات كل آفة



الشكل (20) مخطط يظهر توزع المرضى حسب وجود ارتفاع توتر رئوي:

توزيع المرضى حسب نوع العمل الجراحي المجري:

تم توزيع المرضى حسب نوع العمل الجراحي إلى:

عمل جراحي مصحح : الذي يتضمن استعادة الفيزيولوجيا الطبيعية.

عمل جراحي تلطيفي: الذي يهدف لتحسين الأعراض و إيقاف أو إبطاء التدهور الوظيفي و توجيه سير المرض نحو امكانية الإصلاح التام في مرحلة لاحقة.

الجدول (14) توزيع المرضى حسب نوع العمل الجراحي المجري			
عدد المرضى	جراحة مصححة	جراحة تلطيفية	لم تجر جراحة
332	6	2	
%97.64	%1.76	%0.58	

توزيع المرضى حسب استخدام الدارة الصناعية:

أجري العمل الجراحي بدون استخدام الدارة الصناعية في 19 حالة شملت جميع العمليات المجراة على تضيق برزخ الأبهر و عددها 14 حالة، إضافة إلى عمليتين على قناة شريانية، و عملية على تشوه ابشتاين، و عمليتين على تبادل منشأ أو عية مصحح خلقيا، في حين استخدمت الدارة الصناعية في 319 حالة.

الجدول (15) توزيع المرضى حسب استخدام الدارة الصناعية			
عدد المرضى	مع دارة	بدون دارة	لم تجر جراحة
319	19	2	
%93.82	%5.58	%0.58	

تراوح زمن الدارة بين 18 و 229 دقيقة بمعدل وسطي بلغ 71.87 دقيقة، في حين تراوح زمن ملقط الأبهر بين 5 و 154 دقيقة و بعدل وسطي بلغ 49.68 دقيقة.

استخدم التبريد العميق و إيقاف الدوران في عمليتين احداها لإغلاق قناة شريانية، و أخرى في عملية لتصحيح رباعي فاللو ترافقت مع اجراء عملية بنتال بسبب وجود أم دم أبهر صاعد.

توزيع المرضى حسب زمن الدارة الصناعية:

الجدول (16) توزيع المرضى حسب زمن الدارة الصناعية			
أكثر من 90 دقيقة	بين 60-90 دقيقة	بين 30-60 دقيقة	عدد المرضى
39	74	206	
% 12.22	% 23.19	% 64.57	النسبة من مجموع المرضى التي استخدمت لديهم الدارة

توزيع المرضى حسب الحاجة للدواء بعد العمل الجراحي:

الجدول (17) توزيع المرضى حسب الحاجة للدواء			
لم تستخدم	أكثر من نوع	نوع واحد من الدواء	عدد المرضى
286	5	49	
% 84.11	% 1.47	% 14.41	النسبة

تراوحت مدة البقاء على المنفسة بين ساعة واحدة و 54 يوم بمعدل وسطي 22.63 ساعة.

الجدول (18) توزيع المرضى حسب مدة البقاء على المنفسة			
أكثر من 24 ساعة	بين 6-24 ساعة	بين 1-6 ساعات	عدد المرضى
21	83	236	
% 6.17	% 24.41	% 69.41	النسبة

تراوحت مدة البقاء في العناية بين يوم واحد و 54 يوم بمعدل وسطي 2.33 يوم

الجدول (19) توزيع المرضى حسب مدة البقاء في العناية			
أكثر من 3 أيام	بين 1-3 يوم	يوم واحد	عدد المرضى
29	63	248	
% 8.52	% 18.52	% 72.41	النسبة

توزيع المرضى حسب الاختلاطات في العناية المشددة:

تضمنت الاختلاطات في العناية المشددة: اضطراب النظم و هو أي نظم غير النظم الجيبي المنتظم و باستثناء الحصار التام، الحصار المؤقت و هو الحصار الذي تراجع خلال أسبوعين، و الحصار الدائم و هو الحصار الذي تتطلب تركيب ناظم خطا دائم ، النزف المنصفي و هو النزف الذي تتطلب عودة الدخول لغرفة العمليات ، انصباب الجنب الذي تطلب البزل أو تفجير الصدر، الريح الصدرية التي تطلبت تفجير الصدر، الحوادث الوعائية الدماغية، الإنتان التنفسي، القصور الكلوي الحاد، وإنتان الجرح، و الوفاة ، مع امكانية

حدوث أكثر من اختلاط عند نفس المريض، علماً أن 253 مريضاً أي بنسبة 74.41% لم تحدث لديهم أية اختلاطات:

الجدول (20) توزع المرضى حسب الاختلاطات في العناية المشددة		
النسبة	عدد المرضى	
74.41%	253	بدون أي اختلاط
6.76%	23	اضطراب النظم
0.88%	3	حصار مؤقت
1.76%	6	حصار دائم
5.88%	20	النزف المنصفي
9.11%	31	انصباب الجنب
2.64%	9	الريح الصدرية
2.64%	9	حوادث وعائية دماغية
6.1%	21	انتان تنفسي
0.88%	3	قصور كلوي حاد
1.1%	4	انتان الجرح
2.35%	8	الوفاة

توزع اضطراب النظم حسب نوع الأفة:

الجدول (21) توزع اضطراب النظم حسب نوع الأفة		
النسبة المئوية من مجموع حالات كل آفة	عدد المرضى	
8.82%	18	ASD
10%	2	TOF
28%	2	شدوذ عود وريدي رئوي جزئي
20%	1	آفات ولادية بالصمام الأبهرية

توزع الحصار حسب نوع الأفة:

الجدول (22) توزع الحصار حسب نوع الأفة				
النسبة من مجموع حالات كل آفة	حصار دائم	النسبة من مجموع حالات كل آفة	حصار مؤقت	
5%	2	5%	2	VSD
6.25%	1			غشاء تحت أبهر
		17.28%	1	شدوذ عود وريدي رئوي جزئي
20%	1			آفات ولادية بالصمام الأبهرية
16.66%	2			p AVC

توزع الوفيات حسب نوع الآفة:

الجدول (23) توزع الوفيات حسب نوع الآفة		
النسبة المئوية من مجموع حالات كل آفة	عدد المرضى	
1.47%	3	ASD
2.5%	1	VSD
10%	2	TOF
33.3%	1	ccTGA
25%	1	PDA

تصنيف الوفيات حسب العوامل المرافقة:

الجدول (24) تصنيف الوفيات حسب العوامل المرافقة			
النسبة من الحالات الكلية للفترة %	الحالات الكلية لكل فئة	عدد المرضى المتوفين	
2.3%	171	4	العمر 30-21
2.8%	106	3	40-30
1.5%	63	1	>40
2.6%	149	4	الجنس ذكور
1.7%	231	4	إناث
15.7%	19	3	ارتفاع شديد بالضغط الرئوي
0%	136	0	NYHA I
0.8%	125	1	II
3%	65	2	III
35.7%	14	5	IV
0.97%	206	2	زمن الدارة 60-30
2.7%	74	2	90-60
7.6%	39	3	>90
4.7%	21	1	لم تستخدم

تراوحت فترة البقاء في المشفى بين 3-54 يوم و بمعدل وسطي 6.2 يوم.

تخرج من المشفى 332 مريض أي بنسبة 97.64%، في حين بلغ عدد المرضى الذين تمت متابعتهم بعد التخرج من المشفى 150 مريض أي بنسبة 45.18%، و تراوحت فترة المتابعة بين شهر واحد و 6 سنوات و قد تم ذلك عبر المراجعات الدورية للمرضى إلى العيادة الخارجية في المشفى ، في حين لم نتمكن من الاتصال بالقسم الأعظم من المرضى ، كما أن قسم كبير من المرضى لم يراجع مشفى جراحة القلب و الأوعية الدموية بعد التخرج نهائيا.

كانت الحالة الوظيفة لدى جميع المرضى المتابعين جيدة إلى مقبولة (NYHA I أو NYHA II)

حدثت الاختلاطات المتأخرة عند 6 مرضى من المرضى المتابعين (بنسبة 4%)، مع امكانية حدوث أكثر من اختلاط عند نفس المريض، و يوضح الجدول التالي تلك الاختلاطات

الجدول (25) توزع المرضى حسب الاختلاطات المتأخرة		
النسبة	عدد المرضى	
2.66%	4	انصباب الجنب
2%	3	انتان تنفسي
0.66%	1	انتان الجرح
0.66%	1	نكس الأفة (برزخ أبهر)
1.33%	2	الوفاة المتأخرة

لم تذكر أي حالة لإعادة تداخل جراحي متأخر بسبب نفس الأفة المجرى لها العمل الجراحي الأول، في حين ذكرت حالة لمريض أعيد قبوله في المشفى لإجراء جراحة بسبب وجود أم دم أبهر صاعد لديه ، و قد كانت مشخصة في القبول الأول الذي أجري له فيه إصلاح لتضيق برزخ أبهر في حين أجل التداخل على أم الدم لمرحلة لاحقة.

استعراض بعض الدراسات العالمية

❖ دراسة سويدية لـ Nozohoor و زملاؤه⁽⁸⁾ أجريت بين عامي 2003 و 2012، وشملت 191 مريضاً حيث بلغت نسبة الوفيات خلال 30 يوم 0.5% ، وشكلت اضطرابات النظم (الرجفان أو الرفرفة الأذينية) الاختلاط الأشيع بعد الجراحة بنسبة 13%، و قد حددت الدراسة عوامل الخطورة لحدوث الاختلاطات بعد الجراحة بالعمر و انخفاض وظيفة البطين الجهازي أقل من 50 %، وطول مدة الدارة) 3.34 % لكل زيادة 60 دقيقة بزمان الدارة)

❖ دراسة هولندية لـ Putman و زملاؤه⁽⁷⁰⁾ بين عامي 1990-2007 و شملت 830 مريض ، كان متوسط عمر المرضى 39.3 سنة ، 50.3% ذكور ، ولكنها شملت أيضاً المرضى الذين سيخضعون للجراحة للمرة الثانية (49% من مرضى الدراسة) ، وكانت نسبة الوفيات خلال 30 يوم 1.5% وقد أكدت الدراسة على كون ارتفاع التوتر الرئوي عامل خطورة هام للوفيات المبكرة (و قد اعتبر الضغط الانقباضي الرئوي < 60 مم زئبق ارتفاع توتر رئوي شديد و هذا مماثل لما اعتبرناه في دراستنا)

❖ دراسة أوروبية مشتركة لـ Vida و زملاؤه⁽⁷¹⁾ جرت بمشاركة 19 مركز من 13 دولة أوروبية شملت 2012 مريض بعمر ≤ 18 سنة بين عامي 1997-2004 و كانت فترة المتابعة 5 سنوات ، كان 50 % من المرضى ذكور، و كانت نسبة الوفيات المبكرة 2% و حدثت الاختلاطات بنسبة 22% ، في حين كانت نسبة الوفيات المتأخرة 0.5%

❖ دراسة برازيلية لـ Mello و زملاؤه⁽⁷²⁾ قصيرة الفترة (3 سنوات) بين عامي 2007-2010 و شملت 79 مريضاً، كانت الـ ASD الآفة الأشيع بنسبة 53.1% و تلتها VSD بنسبة 15.2% ، و قد وجد ارتفاع التوتر الرئوي (ضغط وسطي <25 مم ز و ضغط انقباضي <30 مم ز) بنسبة 41.8% من المرضى، و بلغت نسبة الوفيات المبكرة 2.5%، و نسبة حدوث الاختلاطات 22.8% و أشيعها اضطراب النظم.

❖ دراسة برازيلية لـ Amaral و زملاؤه⁽⁷³⁾ طويلة الفترة (30 سنة) شملت 191 مريض بعمر ≤ 16 سنة ، شكلت الـ ASD 55% من الحالات، و حدثت الاختلاطات بنسبة 21%، و كانت نسبة الوفيات المبكرة 4.2%

مقارنة الدراسة بالدراسات العالمية :

الجدول (26) مقارنة الدراسة مع الدراسات العالمية						
الدراسة السويدية لـ Nozohoor (8) و زملاؤه	الدراسة الهولندية لـ Putman و زملاؤه (70)	الدراسة الأوروبية المشتركة لـ Vida و زملاؤه (71)	الدراسة البرازيلية الطويلة لـ Amaral و زملاؤه (73)	الدراسة البرازيلية القصيرة لـ Mello و زملاؤه (72)	دراستنا	
9 سنوات	17 سنة	7 سنوات	30 سنة	3 سنوات	10	عدد السنوات
191	830	2012	191	79	340	عدد المرضى
-	-	32.2%	55%	53.1%	60%	نسبة الـ ASD
-	-	-	9.35%	15.2%	11.76%	VSD
-	3.7%	-	12%	41.8%	5.58%	نسبة وجود ارتفاع التوتر الرئوي
-	27 ساعة	-	2.7 يوم	3.9 يوم	2.33 يوم	متوسط البقاء في العناية
-	11 يوم	-	8.5 يوم	14.5 يوم	6.2 يوم	متوسط البقاء في المشفى
-	33.1%	22%	21%	22.8%	25.59%	نسبة الاختلاطات
13%	-	-	8.1%	10.1%	6.76%	نسبة اضطرابات النظم
0.5%	1.5%	2%	4.2%	2.5%	2.35%	نسبة الوفيات المبكرة
-	-	0.5%	-	-	1.33%	نسبة الوفيات المتأخرة

خلاصة النتائج و المناقشة:

- بلغ عدد المرضى الذين شملتهم الدراسة 340 مريض (و هو عدد جيد بالنسبة للدراسات العالمية إذ بلغ العدد في الدراسة السويدية 191 مريض خلال 9 سنوات)، كان لدى جميعهم إحدى آفات القلب الخلقية أو أكثر، و قد شكلت العمليات الجراحية المجراة لآفات قلب خلقية عند البالغين بعمر ≤ 21 سنة نسبة 2.6 % من مجمل العمليات الجراحية في مشفى جراحة القلب و الأوعية الدموية الجامعي بدمشق خلال فترة الدراسة البالغة عشر سنوات بين 2004 و 2013 .
- كان عدد الإناث في الدراسة أعلى من الذكور، بنسبة 60.79% للإناث، و هي مقارنة للدراسة البرازيلية الطويلة (61%) في حين لم يكن هناك فرق بالنسبة بين الذكور و الإناث في الدراسة الأوروبية المشتركة.
- تراوح عمر المرضى بين 21- 65 سنة بمعدل وسطي 31.28 سنة.
- شكلت الفتحة بين الأذنتين المعزولة (دون آفات قلب خلقية أخرى مرافقة) القسم الأكبر من هذه الآفات بنسبة 60 % (و هي مقارنة للدراسات العالمية الأخرى ، 55% في الدراسة البرازيلية الطويلة) و يليها الفتحة بين البطينين بنسبة (11.76%)، ثم رباعي فاللو بنسبة 5.88%، ثم الغشاء تحت الأبهر (4.71%)، تضيق برزخ الأبهر (4.12%)، تشوه القناة الأذينية البطينية الجزئي (3.53%)، شذوذ العود الوريدي الرئوي الجزئي (2.06%)، التضيق الرئوي (1.76%)، آفات ولادية في الصمام الأبهر (1.47%)، بقاء القناة الشريانية سالكة (1.18%)، تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا (0.88%)، و من ثم كل من تشوه ابشتاين، تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، و البطين الأيمن ذو الحجرتين بنسبة (0.59%) لكل منها، إضافة إلى كل من البطين الأيمن ذو المخرجين، شذوذ العود الوريدي الرئوي التام، و الناسور الكللي الرئوي بنسبة (0.29% لكل منها).
- معظم المرضى كانوا بعمر بين 21-30 سنة و بنسبة 50.29%، في حين شكل المرضى بعمر أكبر من 40 سنة نسبة 17.64%.
- راجع معظم بزلة تنفسية (69.7%) ، في حين كان 10% بدون أعراض ، و وجدت الزرقة و الألم الصدري بنسبة 10% عند مرضى الدراسة (و نلاحظ أن نسبة الزرقة أعلى من الدراسة البرازيلية القصيرة التي بلغت 6.3% و ربما يعود ذلك لتأخر المرضى في مراجعة المشفى)
- كان معظم مرضى الدراسة في الدرجة الثانية حسب التصنيف الوظيفي NYHA بنسبة 36.76%، في حين كان 4.11% في الدرجة الرابعة من التصنيف،(وهو مقارب للدراسة الأوروبية المشتركة إذ بلغت نسبة المرضى في الدرجة الرابعة من التصنيف الوظيفي فيها 3.7%) و يفسر ذلك بأن معظم المرضى البالغين الذين يراجعون لإجراء جراحة بسبب آفات قلب خلقية تكون تلك الآفة خفيفة نسبيا.

- كان لدى 19 مريض ارتفاع توتر رئوي شديد (الضغط الرئوي الانقباضي <60 مم ز) بنسبة 5.58% (وهي منخفضة مقارنة مع الدراسة البرازيلية القصيرة و التي كانت النسبة فيها 41.8% و يفسر ذلك باختلاف معيار اعتماد ارتفاع التوتر الرئوي، في حين كانت مقاربة للدراسة الهولندية 3.7%) ، وقد وجد ارتفاع توتر رئوي شديد بنسبة 4.41% من مرضى الـ ASD، و 10 % من مرضى الـ VSD، و 28.57 % من مرضى شنود العود الوريدي الجزئي ، و 12.5 % من مرضى الغشاء تحت الأبر، و قد تضمنت الدراسة مريض واحد لديه شنود عود وريدي رئوي تام كان لديه ارتفاع توتر رئوي شديد.
- أجريت الجراحة المصححة بنسبة 97.64% من المرضى (و هذ مقارب للدراسة البرازيلية الطويلة 93%، و أعلى منه في الدراسة الأوروبية المشتركة 75% و يفسر ذلك بأن معظم الحالات في دراستنا كانت بسيطة على عكس الدراسة الأوروبية التي كان فيها عدد كبير من الحالات المعقدة)، في حين أجريت 6 عمليات تلطيفية ، بنسبة (1.76 %)، شملت حالتين من تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيا أجري في إحداها تبديل الصمام مثلث الشرف الجهازى، وفي الأخرى بلالوك يمنى، و حالتين من تبادل منشأ الأوعية حيث أجري في إحداها بلالوك يسرى و في الأخرى فونتان (نمط أذيني رئوي)، إضافة إلى حالتين من تشوه ابشتاين أجري فيهما غلين يمنى.
- في حين لم يجر عمل جراحي في حالتين فقط (بنسبة 0.58 %) إحداها شنود عود وريدي رئوي تام بسبب التعقيد التشريحي للآفة، و الأخرى لتبادل منشأ أوعية مصحح خلقيا بسبب اشتباه التشخيص.
- لم تستخدم الدارة الصناعية في 19 حالة (بنسبة 5.58 % وهي أقل من الدراسة الهولندية إذ بلغت هذه النسبة فيها 9.8 %) شملت جميع العمليات المجراة على تضيق برزخ الأبر و عددها 14 حالة، إضافة إلى عمليتين على قناة شريانية، و عملية على تشوه ابشتاين، و عمليتين على تبادل منشأ أوعية مصحح خلقيا، في حين استخدمت الدارة الصناعية في 319 حالة (93.82%).
- بلغ المعدل الوسطي لزمن الدارة 71.87 دقيقة، و لزمن ملقط الأبر 49.68، (وهذا مقارب للدراسة البرازيلية الطويلة و كان الزمن 68.6، 44.7 بالترتيب)، و استخدم التبريد العميق و إيقاف الدوران في عمليتين إحداها لإغلاق قناة شريانية، و أخرى في عملية لتصحيح رباعي فاللو توافقت مع اجراء عملية بنتال بسبب وجود أم دم أبر صاعد مرافقة.
- لم تستخدم الدواعم القلبية بعد العمل الجراحي في 84.11% من الحالات، في حين احتاج 1.47% من الحالات لأكثر من نوع الدواعم في العناية (و ربما يعود ذلك إلى الحالة الوظيفية الجيدة للعضلة القلبية قبل الجراحة عند جزء كبير من المرضى).
- بلغ المعدل الوسطي للبقاء على المنفسة 22.63 ساعة، و للبقاء في العناية 2.33 يوم (و هو أعلى من الدراسة الهولندية 27 ساعة و ربما يعود ذلك إلى عدم كفاية نظام المتابعة في الجناح لدينا مما يؤدي لبقاء المريض في العناية لفترة أطول)، و بلغ المعدل الوسطي للبقاء في المشفى 6.2 يوم (وهو أقل

من الدراسات العالمية : 11 يوم في الدراسة الهولندية و 14.5 يوم في الدراسة البرازيلية القصيرة، و ربما يفسر ذلك بالفترة الأطول لدينا في العناية) .

■ حدثت الاختلاطات في العناية المشددة بنسبة 25.59% من المرضى (وهي مقارنة للدراسات العالمية 22.8% في الدراسة البرازيلية القصيرة، و 22% في الدراسة الأوروبية المشتركة) ، و قد شكل انصباب الجنب الذي تطلب البزل أو تفجير الصدر أشيعها بنسبة 9.11% ، يليه اضطراب النظم لدى 6.76% من المرضى (في حين كان اضطراب النظم الأشيع في الدراسة البرازيلية القصيرة بنسبة 10.1% ، وفي الدراسة السويدية بنسبة 13%)، وشملت الاختلاطات الأخرى: حصار مؤقت بنسبة 0.88%، حصار دائم بنسبة 1.76%، النزف المنصفي بنسبة 5.88%، الريح الصدرية و الحوادث الوعائية الدماغية بنسبة 2.64% لكل منها ، و حدث الانتان التنفسي بنسبة 6.1% ، و انتان الجرح بنسبة 1.1% ، و القصور الكلوي الحاد بنسبة 0.88%.

■ حدثت الوفاة المبكرة (و هي أي وفاة تحدث بعد الجراحة خلال نفس القبول في المشفى أو خلال أول 30 يوم من الجراحة) لدى 8 مرضى (بنسبة 2.35% و هي أعلى من الدراسة الهولندية 1.5% و السويدية 0.5% و لكنها مقارنة للدراسة الأوروبية المشتركة 2% و للدراسة البرازيلية القصيرة 2.5%)، و قد شملت الوفيات الحالات التالية:

● حالة لمريضة أجري لها اغلاق قناة شريانية سالكة باستخدام الدارة الصناعية و التبريد العميق لإيقاف الدوران ، و كان سبب الوفاة أذية عصبية أدت لطول فترة البقاء على المنفسة و حدوث صدمة انتانية ، كما حدثت أذية عصبية عند مريض آخر أجري له إغلاق VSD أدت للوفاة في العناية بسبب عدم الصحو و غياب المنعكسات و حدوث الصدمة الانتانية لاحقاً.

● و حالة رباعي فاللو لمريض لديه قصور أبهري شديد و أم دم أبهر صاعد مرافقة، حيث أجري له عملية بنتال إضافة لإصلاح الرباعي، و كان سبب الوفاة قصور أعضاء متعدد.

● و حالة لتبادل منشأ أوعية مصحح خلقيا ، لم يتم إجراء أي تدخل جراحي بعد فتح الصدر بسبب اشتباه التشخيص، إذ تقرر إجراء قنطرة تشخيصية ، و توفي في الجناح في اليوم السابع بسبب نوبة زرقة شديدة.

● حالة لمريضة بعد اغلاق ASD تطور لديها نوب فرط توتر رئوي شديدة بعد الجراحة أدت للوفاة.

● و حالة لمريضة بعد اغلاق ASD حدث لديها نزف منصفي و أعيد إدخالها للعمليات مرتين ، حدث لديها توقف قلب في المرة الثانية في غرفة العمليات.

• حالتين كان سبب الوفاة فيهما إنتان تنفسي إحداها بعد اغلاق ASD و الأخرى بعد إصلاح رباعي فاللو.

■ لم يشكل التقدم بالعمر عامل خطورة واضح للوفيات المبكرة إذ كانت نسبة الوفيات 2.8% من المرضى بعمر بين 30-40 سنة ، في حين بلغت 1.5% من المرضى بعمر < 40 سنة ، و ربما قد يعزى ذلك إلى أن الآفات التي تخضع للجراحة بالعمر المتقدم تكون أبسط من الناحية التشريحية و الفيزيولوجية، في حين تخضع الآفات الأكثر تعقيدا للعلاج بعمر أصغر.

■ في حين كانت الخطورة أعلى لدى الذكور إذ حدثت الوفاة بنسبة 2.6 % منهم مقارنة مع 1.7 % من الاناث.

■ حدثت الوفاة لدى 15.7% ممن لديهم ارتفاع توتر رئوي شديد ، مما قد يجعل من ذلك عامل خطورة للوفاة المبكرة.

■ توافقت الوفيات مع ترتيب أعلى حسب التصنيف الوظيفي NYHA إذ حدثت لدى 35.7% من المرضى في الدرجة IV، في حدثت بنسبة 3% من المرضى في الدرجة III،

■ كما توافقت الوفيات مع زمن الدارة الأطول ، إذ حدثت بنسبة 7.6 % عند المرضى الذين كان زمن الدارة لديهم < 90 دقيقة ، وبنسبة 2.7 % من المرضى الذين كان زمن الدارة لديهم بين 60-90 دقيقة، في حين حدثت الوفاة لدى مريض واحد من المرضى الذين لم تستخدم لديهم الدارة و البالغ عددهم 19 مريض أي بنسبة 4.7% و لكن لا يمكننا الاعتماد على هذه النسبة لكون العينة صغيرة (19 مريض)

■ تخرج من المشفى 332 مريض أي بنسبة 97.64%، في حين بلغ عدد المرضى الذين تمت متابعتهم بعد التخرج من المشفى 150 مريض أي بنسبة 45.18% (وهي نسبة منخفضة مقارنة مع الدراسة البرازيلية الطويلة و التي بلغت 82% ومع الدراسة الأوروبية المشتركة 68%) و تراوحت فترة المتابعة بين شهر واحد و 6 سنوات.

■ حدثت الاختلاطات المتأخرة عند 6 مرضى من المرضى المتابعين (بنسبة 4%).

■ أكثر الاختلاطات المتأخرة كان انصباب الجنب بنسبة 2.66 %، يليه الانتان التنفسي بنسبة 2%.

حدثت الوفاة المتأخرة في مريضين (بنسبة 1.33% وهي أعلى من الدراسة الأوروبية المشتركة 0.5%)، احدها لمريضة كان قد أجري لها غلين بسبب وجود تشوه ابشتاين ، حيث قبلت في المشفى بسبب انصباب تلموري غزير جرى تفريغه في العمليات و كان سبب الوفاة قصور قلب حاد، و الحالة الثانية لمريضة أجري لها إغلاق ASD حيث قبلت بإنتان تنفسي بعد حوالي شهرين من تخرجها من المشفى و كان سبب الوفاة صدمة انتانية.

الاستنتاجات

❖ يشكل علاج آفات القلب الخلقية عند البالغين تحدياً لجراح القلب كونه يتطلب معرفة و خبرة بجراحة القلب عند الأطفال و عند البالغين.

❖ يبقى معظم المرضى الذين يصلون لمرحلة البلوغ مع وجود آفات قلب خلقية لديهم بحالة وظيفية مقبولة أو منخفضة بشكل خفيف و ذلك بسبب طبيعة تلك الآفات التي تكون بسيطة نسبياً إلى متوسطة التعقيد حتى تسمح بالوصول إلى هذه المرحلة، في حين لا تسمح الآفات الأكثر تعقيداً بالوصول إلى مرحلة البلوغ بدون وجود علاج سابق بمرحلة أبكر من العمر.

❖ كانت نتائج العلاج الجراحي لآفات القلب الخلقية عند البالغين في مشفى جراحة القلب و الأوعية الدموية الجامعي بدمشق قريبة من الدراسات العالمية مما يعكس الخبرة الجيدة لمعالجة مثل هذه الآفات لدينا.

❖ لم يلاحظ وجود تأثير مباشر لنقص الأكسجة المديد على العضلة القلبية أو على الحالة العقلية للمرضى، وإنما كانت التأثيرات ناجمة عن اختلاطات ثانوية كفرط لزوجة الدم و حدوث الصمات، و بالتالي لا يمكننا القول بوجود اعتلال عضلة قلبية بنقص الأكسجة أو بتدني القدرات العقلية عند المرضى الذين لديهم نقص أكسجة مديد.

❖ لم يشكل التقدم بالعمر عامل خطورة واضح للوفيات بعد الإصلاح الجراحي لهذه الآفات.

❖ شملت عوامل الخطورة للوفيات المبكرة بعد الإصلاح الجراحي:

- الذكور
- ارتفاع التوتر الرئوي الشديد (الضغط الانقباضي الرئوي > 60 ممز)
- درجة أعلى حسب التصنيف الوظيفي NYHA.
- زمن دارة أطول

التوصيات

- التأكيد على ضرورة مقارنة آفات القلب الخلقية عند المرضى في مرحلة الطفولة حتى لا يصلوا بآفاتهم الخلقية إلى سن البلوغ من خلال التشخيص و التدبير المناسبين.
- التأكيد على ضرورة مقارنة آفات القلب الخلقية عند البالغين من قبل فريق متكامل و خبير بهذه الآفات تشترك فيه عدة اختصاصات تشمل : طبيب أمراض القلب، جراح القلب، طبيب التخدير ، و فيزيائي دارة القلب و الرئة الصناعية و أخصائي العناية و كادر العناية بشكل عام.
- اجراء العمل الجراحي المطلوب عند المريض دون أن يشكل العمر عائقا أمام ذلك في حال الاستطباب لتحسين نوعية حياة المريض و تخليصه من الأعراض.
- تحسين الخبرة الجراحية و محاولة التقليل من زمن الدارة للتقليل من الخطورة التالية للعمل الجراحي.
- التداخل الجراحي بمرحلة عندما يكون المريض بدرجة أقل حسب التصنيف الوظيفي NYHA عند وجود الاستطباب لتقليل نسبة الخطورة.
- التقييم الجيد و الكامل لوضع التشخيص الأكيد قبل إدخال المريض لغرفة العمليات.
- التأكيد على ضرورة أن تكون المعلومات المعطاة بالإيكو كاملة، و خاصة فيما يتعلق بقياس التوتر الرئوي، و تقدير الوظيفة القلبية لتحديد استطباب التداخل و نسبة الخطورة، و عدم التركيز على الآفة فقط بحد ذاتها.
- التأكيد على ضرورة الأرشفة الجيدة للمعلومات المتعلقة بالمرضى قبل و أثناء و بعد الجراحة في المشفى و خاصة فيما يتعلق بتدوين كل ما يطرأ على المريض ضمن الملف الطبي الخاص به.
- التأكيد على ضرورة متابعة هذه الدراسة للسنوات القادمة لتشكيل قاعدة بيانات خاصة بهذه الآفات، كما هو الحال في كثير من الدول.

المراجع

- 1- Yuh DD, Vricella LA, Yang S, Doty JR. Johns Hopkins, Textbook of Cardiothoracic Surgery, 2nd edition, McGraw-Hill, 2014. 1377-97.
- 2- Kouchoukos NT , Blackstone EH , Hanley FL , Kirklin JK, Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery, 4th edition, Elsevier Saunders,2013. 1063-147.
- 3- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation 2007;115:163-72.
- 4- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L,Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. J Am Coll Cardiol 2001;37:1170-5.]
- 5- Bédard EL, Shore DF, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: a 2008 overview. Br Med Bull (2008) 85 (1): 151-80.
- 6- Lane DA, Lip GY, Millane TA. Quality of life in adults with congenital heart disease. Heart 2002;88:71-5.
- 7- Cohn LH. Cardiac Surgery in the Adult .3rd edition . McGraw-Hill. 2008.
- 8- Nozohoor S, Gustafsson R, Kallonen J, Sjögren J. Midterm results of surgery for adults with congenital heart disease centralized to a Swedish cardiothoracic center. 2013 Jul;8(4):273-80.
- 9- Bacha TOF with P.S. In SellkeFW, Dellnido PJ,Swanson SJ, eds. Sabeston & Spencer Surgery Of The Chest. Philadelphia, Elsevier Saunders. 2005.
- 10- Kaiser LR, Korn LI, Spray TL. Mastery of Cardiothorathic Surgery, 2nd edition, Philadelphia, LippincoWilliams and Wilkins, 2007.
- 11- Anderson RH, Baker EJ. Paediatric Cardiology, 3th edition, Philadelphia,2010.
- 12- Rudolph AM. Congenital Disease of the Heart Cinical-Physiological Considerations. 3th edition, A John Wiley & Sons, 2009.

- 13- Jonas RA. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease .1st edition, Rebekah Dodson, 2004.
- 14- Kliegman MR , Behrman RE, Jenson BE, Stanton FH. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th edition, Elsevier Saunders, 2007.
- 15- Laizzo PA. Handbook of Cardiac Anatomy, Physiology, and Devices. 2nd edition, Springer,2009.
- 16- Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, et al. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2001;37:1176-83.
- 17- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). J Am Coll Cardiol 2008;52:e1-121.
- 18- Singh M, Agarwala MK, Grover A, Pathak V, Varma JS. Clinical, echocardiographic, and angiographic profile of patients with double-chambered right ventricle: experience with 48 cases. Angiology 1999;50:223-31.
- 19- Siu SC, Colman JM. Heart disease and pregnancy. Heart 2001;85:710-5.
- 20- Yap SC, Drenthen W, Pieper PG, Moons P, Mulder BJ, Mostert B, et al. Risk of complications during pregnancy in women with congenital aortic stenosis. Int J Cardiol 2008;126:240-6.
- 21- Vriend JW, Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, Zwinderman AH, van Veldhuisen DJ, et al. Outcome of pregnancy in patients after repair of aortic coarctation. Eur Heart J 2005;26: 2173-8.
- 22- Beauchesne LM, Connolly HM, Ammash NM, Warnes CA. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy. J Am Coll Cardiol 2001; 38:1728-33.
- 23- Schmidtke C, Bechtel M, Hueppe M, Sievers HH. Time course of aortic valve function and root dimensions after subcoronary ross procedure for bicuspid versus tricuspid aortic valve disease. Circulation 2001;104:I21-4.

- 24- Barth WH Jr. Cardiac surgery in pregnancy. *Clin Obstet Gynecol* 2009;52:630-46.
- 25- Weiss BM, von Segesser LK, Alon E, Seifert B, Turina MI. Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review of the period 1984-1996. *Am J Obstet Gynecol* 1998;179: 1643-53.
- 26- Parry AJ, Westaby S. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1865-9.
- 27- Patel A, Asopa S, Tang AT, Ohri SK. Cardiac surgery during pregnancy. *Tex Heart Inst J* 2008;35:307-12.
- 28- Willcox TW, Stone P, Milsom FP, Connell H. Cardiopulmonary bypass in pregnancy: possible new role for the intra-aortic balloon pump. *J Extra Corpor Technol* 2005;37:189-91.
- 29- Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T, et al. Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199-207.
- 30- Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745-55.
- 31- Dearani JA, Connolly HM, Martinez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young* 2007;17(Suppl 2): 87-96.
- 32- Sietsema KE. Cyanotic congenital heart disease: dynamics of oxygen uptake and ventilation during exercise. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:322-3.
- 33- Taylor DO, Edwards LB, Boucek MM, Trulock EP, Aurora P, Christie J, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-fourth official adult heart transplant report—2007. *J Heart Lung Transplant* 2007;26:769-81.
- 34- Waltz DA, Boucek MM, Edwards LB, et al. Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: ninth official pediatric lung and heartlung transplantation report—2006. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:904-11.

- 35- McMahon CJ, Gauvreau K, Edwards JC, Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2004;94:459-64.
- 36- van der Meer JT, Thompson J, Valkenburg HA, Michel MF. Epidemiology of bacterial endocarditis in The Netherlands. I. Patient characteristics. *Arch Intern Med* 1992;152:1863-8.
- 37- Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-84.
- 38- Niwa K, Nakazawa M, Tatenos S, Yoshinaga M, Terai M. Infective endocarditis in congenital heart disease: Japanese national collaboration study. *Heart* 2005;91:795-800.
- 39- Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation* 2004;110:3766-72.
- 40- Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008;118:2345-52.
- 41- Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinger W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
- 42- Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougren TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 1988;77:1062-7.
- 43- Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990;65:655-61.
- 44- Manning PB, Mayer JE Jr, Wernovsky G, Fishberger SB, Walsh EP. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:833-40.

- 45- Wong T, Davlouros PA, Li W, Millington-Sanders C, Francis DP, Gatzoulis MA. Mechano-electrical interaction late after Fontan operation: relation between P-wave duration and dispersion, right atrial size, and atrial arrhythmias. *Circulation* 2004;109:2319-25.
- 46- Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation* 1974;50:911-23.
- 47- Craig RJ, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation* 1968;37:805-15.
- 48- Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, Gornandt L, Roskamm H, Spillner G, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *N Engl J Med* 1995;333:469-73.
- 49- Sachweh JS, Daebritz SH, Hermanns B, et al. Hypertensive pulmonary vascular disease in adults with secundum or sinus venosus atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 2006;81:207-13.
- 50- Weiss BM, von Segesser LK, Alon E, Seifert B, Turina MI. Outcome of cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review of the period 1984-1996. *Am J Obstet Gynecol* 1998;179: 1643-53.
- 51- Wahl A, Praz F, Tai T, Findling O, Walpoth N, Nedeltchev K, et al. Improvement of migraine headaches after percutaneous closure of patent foramen ovale for secondary prevention of paradoxical embolism. *Heart* 2010;96:967-73.
- 52- O’Gara PT, Messe SR, Tuzcu EM, Catha G, Ring JC. Percutaneous device closure of patent foramen ovale for secondary stroke prevention: a call for completion of randomized clinical trials. A science advisory from the American Heart Association/American Stroke Association and the American College of Cardiology Foundation. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:2014-8.
- 53- Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults—long-term follow-up: nonsurgical versus surgical treatment. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:280-4.

- 54- Tekin Y, Ozer S, Murat B, Hulusi UM, Timucin ON. Closure of adult patent ductus arteriosus under cardiopulmonary bypass by using foley balloon catheter. *J Card Surg* 2007;22:219-20.
- 55- Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:2789-800.
- 56- Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:835-42.
- 57- Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM, Milhoan K, Jamieson SW. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supraaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:1040-6.
- 58- Backer CL, Stewart RD, Kelle AM, Mavroudis C. Use of partial cardiopulmonary bypass for coarctation repair through a left thoracotomy in children without collaterals. *Ann Thorac Surg* 2006; 82:964-72.
- 59- Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Does surgical correction of coarctation of the aorta in adults reduce established hypertension, *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009;8:123-7.
- 60- Lu JC, Cotts TB, Agarwal PP, Attili AK, Dorfman AL. Relation of right ventricular dilation, age of repair, and restrictive right ventricular physiology with patient-reported quality of life in adolescents and adults with repaired tetralogy of fallot. *Am J Cardiol* 2010;106:1798-802.
- 61- Kaza AK, Burch PT, Pinto N, Minich LL, Tani LY, Hawkins JA. Durability of truncal valve repair. *Ann Thorac Surg* 2010;90: 1307-12.
- 62- Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, Siu SC, Williams WG, Webb GD, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J* 2009;30:1873-9.
- 63- Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, Joseph JA, Williams WG, Blackstone EH, et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 2003;108:857-62.

- 64- Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Greutmann M, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:58-64.
- 65- Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, Li Z, Warnes CA. Ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement in congenitally corrected transposition of the great arteries predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:A39.E376.
- 66- Malhotra SP, Petrossian E, Reddy VM, Qiu M, Maeda K, Suleman S, et al. Selective right ventricular unloading and novel technical concepts in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2009;88: 1975-81.
- 67- Walker F, Webb G. Congenital coronary artery anomalies: the adult perspective. *Coron Artery Dis* 2001;12:599-604.
- 68- Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McElhinney DB, Abella RF, Marianeschi SM, et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: a multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:340-6.
- 69- John S, Sukumar IP, Muralidharan S, Jairaj PS, Krishaswami S, Cherian G. Total anomalous pulmonary venous return in children and adults. Results of corrective surgery. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1981;22:9-14.
- 70- Putman LM, van Gameren M, Meijboom FJ, de Jong PL, Roos-Hesselink JW, Witsenburg M, et al. Seventeen years of adult congenital heart surgery: a single centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:96-104.
- 71- Vida VL, Berggren H, Brawn WJ, Daenen W, Di Carlo D, Di Donato R, Lindberg HL, Corno AF, Fragata J, Elliott MJ, Hraska V, Kiraly L, Lacour-Gayet F, Maruszewski B, Rubay J, Sairanen H, Sarris G, Urban A, Van Doorn C, Ziemer G, Stellin G. Risk of surgery for congenital heart disease in the adult: a multicentered European study. *Ann Thorac Surg* 2007;83(1):161—8.

72- Mello GA, Carvalho JL, Baucia JA, Filho JM. Adults with congenital heart disease undergoing first surgery: prevalence and outcomes at a tertiary hospital. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2012;27(4):529-34.

73- Amaral FT, Rodrigues AJ, Manso PH, Schmidt A, Kolachinski MF, Carbone C, Sgarbieri RN, Vicente WV. Adult congenital heart disease: experience with the surgical approach. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2013 Jul-Sep;28(3):371-9.