الفصل العاشر

تشوهات القناة الأذينية البطينية
Artio-Ventricular (A-V) Canal Defect

تشكل القناة الأذينية البطينية أحد التشوهات صعبة الفهم. عليك أن تعود إلى الصور بشكل متكرر، وأن تقارنها مع صورة القلب الطبيعي.

ينطبق اسم هذا التشوه عليه: يكون هناك فتحة (قناة) بين الأذينين والبطينين. كما ذكرنا في الفصل الثاني، في القلب الطبيعي، فإن الأذينين هما حجرتان تقعان في الجزء العلوي من القلب. يجمع الأذين الأيمن الدم منزوع الأوكسجين من الجسم، أما الأذين الأيسر فهو يجمع الدم المحمل بالأوكسجين من الرئتين. بعد ذلك يمر الدم عبر الصمام مثلث الشرف في الجهة اليمنى والصمام التاجي في الجهة اليسرى إلى البطينين. البطينان هما حجرتان تقعان في الجزء السفلي من القلب، وهما مسؤولان عن قذف الدم بقوة خارج القلب. يضخ الدم إلى الرئتين من الجهة اليمنى بهدف الحصول على الأوكسجين، وإلى بقية الجسم من الجهة اليسرى. تعمل الجهتان اليمنى واليسرى للقلب معاً وينتجان الصوت الكلاسيكي للقلب.

في تشوه القناة الأذينية البطينية تكون هناك فتحة في الحجاب (الجدار) الفاصل بين جهتي القلب. والجدار هو جدار عضلي يقسم القلب إلى أربع حجرات: أذينتين وبطينين. ودون وجود هذا الجدار فإن القلب سيبدو ككرة مجوفة.

خلال تطور القلب في الرحم ينمو الجدار من الخارج باتجاه الداخل. حين يتم التطور تلتقي الجدران الأربعة في منتصف القلب وتلتقي لتشكل الحجرات القلبية

الأربع المنفصلة عن بعضها بشكل تام. ينجم تشوه القناة الأذينية البطينية عن اضطراب استقامة الجدار القلبي، أو عدم تشكل الحجرات بشكل صحيح.

ثلاث درجات من الشدة

يوجد درجات مختلفة من شدة التشوه في القناة الأذينية البطينية. وهي تصنف عموماً إلى ثلاث مجموعات مختلفة من الأقل إلى الأكثر خطورة: الجزئي، المتوسط، والتام.

القناة الأذينية البطينية الجزئية

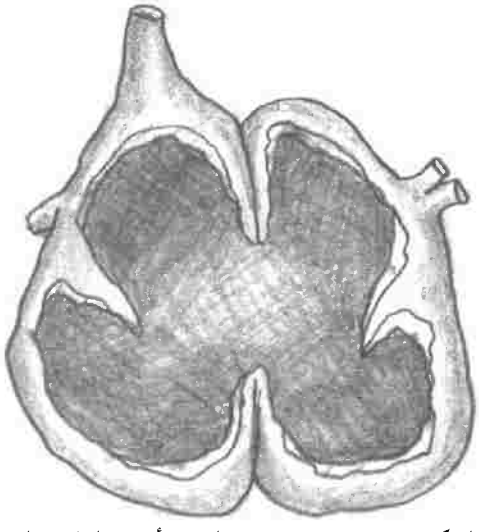
تشكل القناة الأذينية البطينية الجزئية (partial A-V canal) أقل هذه الأشكال خطورة. وينجم هذا التشوه عن فتحة بين الأذينين (انظر الفصل الرابع) وفتحة بين البطينين (انظر الفصل السادس). يحدث هذا التشوهان معاً في القناة الأذينية البطينية الجزئية، ويكونان قريبان من بعضهما. وبعبارة أخرى فإن الفتحة في الجدار الأذيني تكون منخفضة الموقع، وتكون فتحة الجدار البطيني مرتفعة الموقع. يؤدي تقارب الفتحتين عادة إلى مشكلة في أحد الصمامات القلبية. قد يصاب الصمام التاجي، الذي يفصل الأذين الأيسر عن البطين الأيسر في الجهة اليسرى للقلب، بتشوه خفيف للغاية. وبسبب هذا التشوه فإن الصمام قد يتأذى مع الزمن بسبب ارتجاع الدم عبره.

القناة الأذينية البطينية المتوسطة

يكون الشكل المتوسط من القناة الأذينية البطينية (intermediate A-V canal) أكثر شدة. وفي هذه الحالة فإن الجدارين اللذين ينموان أحدهما باتجاه الآخر خلال التطور لا يتلقيان. حين يضخ القلب الدم لن يكون هناك فاصل حقيقي بين الحجرات. وعوضاً عن وجود أربع حجرات منفصلة ستكون هناك حجرة واحدة كبيرة. حين يدفع القلب الدم فإنه يتسرب عبر الثقبة في الجدار ويمتزج بشكل غير طبيعي في جميع الحجرات الأربع. قد تكون الصمامات التي تفصل الأذينين والبطينين في الحالات الطبيعية مصابة بتشوه أيضاً في بعض الحالات. يكون الصمام التاجي على الجهة اليسرى للقلب مشوهاً في جميع الحالات تقريباً. في مثل هذه الحالات لا يعمل الجزء المركزي من الصمام الذي يفتح وينغلق مع التدفق الدموي بشكل صحيح. والنتيجة فإن الدم يتسرب بشكل متواصل عبر الصمام المشوه.

القناة الأذينية البطينية التامة

تشكل القناة الأذينية البطينية التامة (complete A-V canal) أكثر الأشكال شدة. وهي مشابهة للقناة الأذينية البطينية المتوسطة في أن الجدارين لا يلتقيان في مركز القلب (انظر الشكل رقم ١٠,١). يكون هناك فتحة كبيرة بين الحجرات الأربعة. ومع نبض القلب فإن الدم ينقذف في كل مكان دون أن يتبع اتجاهاً خاصاً. ولا يصبح هناك فاصل بين الدم المشبع بالأوكسجين وغير المشبع بالأوكسجين، بل ويمتزج الدم كله معاً في حجرة واحدة كبيرة. حاول أن تنظر إلى القلب الذي يحتوي على القناة الأذينية البطينية التامة ككرة مجوفة. إذا وضعت الدم المشبع بالأوكسجين في جهة منها ووضعت الدم غير المشبع بالأوكسجين في الجهة الأخرى ثم عصرت الكرة فمن غير الممكن أن تبقي الدم منفصلاً. سيمتزج الدم كاملاً مع بعضه البعض، ولا توجد وسيلة في القلب لإرسال الدم غير المشبع بالأوكسجين إلى الرئتين والدم المشبع بالأوكسجين إلى الجسم. يكون الدم الممزوج الوارد إلى الرئتين مرتفع المحتوى نسبياً من الأوكسجين، ويكون الدم الوارد إلى الجسم منخفض المحتوى نسبياً من الأوكسجين.



الشكل رقم (١٠,١). تشوه القناة الأذينية البطينية التام.

يشاهد كذلك تشوه في الصمامين اللذين يفصلان الأذينين عن البطينين السفليين أيضاً. ونظراً لغياب الجدار في مركز القلب فإن الصمامين لا يمتلكان دعامة يستندان عليها، وبذلك ينموان معاً. وبدلاً من أن يكونا منفصلين، فإن الصمام التاجي والصمام مثلث الشرف يلتحمان ليصبحا صماماً واحداً مشتركاً. ويؤدي ذلك إلى المزيد من الاضطراب في التدفق الدموي.

وكما ذكرنا سابقاً، فإن التدفق الدموي في القلب نوعي للغاية. إذا كان هناك تشوه من نمط القناة الأذينية البطينية التامة فإن اتجاه تدفق الدم سيكون عشوائياً.

الأعراض التي يجب الانتباه لها

تعتمد الأعراض التي سيعاني منها الطفل على شدة التشوه. قد لا يعاني الأطفال الذين لديهم تشوه في القناة الأذينية البطينية الجزئية من أية أعراض. وغالباً يعاني المرضى الذين لديهم تشوهات تامة في القناة الأذينية البطينية من أعراض شديدة عادة قبل أن يبلغوا العام الأول من العمر.

أخماج (إلتهاب) الرئة والزرقة

تحدث أعراض شائعة بسبب هذا التشوه. قد يعاني الطفل من أخماج (إلتهاب) متكرر في الرئة، بما في ذلك نوب الزكام، وقد يعاني حتى من زرقة في الجلد. وفي هذه الحالة تحدث الزرقة بسبب امتزاج الدم المشبع بالأوكسجين حديثاً على الجهة اليسرى للقلب بالدم منزوع الأوكسجين من الجهة اليمنى. ويؤدي ذلك إلى خفض تركيز الأوكسجين في التيار الدموي، ولا يحصل الجسم على كمية كافية من الأوكسجين في الأنسجة والعضلات. قد يؤدي انخفاض مستويات الأوكسجين في الجسم إلى زرقة الجلد، الشفتين، ونهايات الأصابع.

التعب

نظراً لنقص الأوكسجين في الجسم فإن الطفل قد يتعب بسرعة كبيرة. إن جميع الطاقة التي كان من الممكن للطفل أن يستخدمها في الضحك، اللعب، والنمو أصبحت تستخدم من قبل القلب وأعضاء الجسم الرئيسية نظراً لأنها تفتقر إلى الكمية الكافية من

الأوكسجين. وفي الحالات الأكثر شدة قد يؤدي نقص الطاقة هذا إلى التأثير على التغذية ويمنع الطفل من اكتساب الوزن الطبيعي.

تسرع القلب والتنفس

قد تلاحظ أن الطفل يعاني من تسرع النبض والتنفس. ينبض القلب سريعاً للمساعدة في تعويض انخفاض مستويات الأوكسجين في الجسم. يطلب الدماغ من القلب ضخ كمية أكبر من الدم الطازج إلى الأنسجة كما يشير إلى الرئة بأن توفر المزيد من الأوكسجين للتبادل الغازي. وبالنتيجة فإن تنفس الطفل يصبح سريعاً وسطحياً للحصول على كمية أكبر من الأوكسجين في الرئتين، ويعمل القلب بسرعة زائدة لضخ هذا الأوكسجين. يتبع الجسم هذه الطريقة للتعويض. ولسوء الحظ فإن هذه الآليات المعاوضة لا تساعد في الواقع على المدى الطويل. وما يحدث هو أنه بعد فترة من الزمن يؤدي الجهد الزائد المبذول من قبل القلب والرئتين إلى زيادة تعب الطفل.

التبقرط

قد تحدث حالة تدعى بالتبقرط (clubbing) في نهايات أصابع اليدين والقدمين نتيجة لنقص مستويات الأوكسجين في الجسم خلال فترة تبلغ حوالي ستة أشهر. إن التبقرط يجعل نهاية الإصبع تظهر كما لو أنها مهروسة. يظهر سرير الظفر بلون أزرق أو متكدم نظراً لنقص مستويات الأوكسجين في الدم. وإن ما يحدث في الواقع هو أن نهاية الإصبع تنمو بعرض أكبر من المفصل الأخير في الإصبع. وهذه الحالة شائعة للغاية في الأطفال والبالغين الذين يعانون من تشوهات قلبية تؤدي إلى نقص مستويات الأوكسجين في الدم. ومع الزمن، وبعد إصلاح التشوه، فإن تحسن مستويات الأوكسجين في الدم يمكن أن يؤدي إلى تحسن طفيف في تبقرط أصابع اليدين والقدمين.

المضاعفات التي يمكن أن تنجم عن القناة الأذينية البطينية

تعتبر القناة الأذينية البطينية التامة تشوهاً قلبياً خطيراً للغاية. يقدر أن ٩٠٪ من الأطفال الذين يعانون من هذا التشوه سوف يعانون من إصابة شديدة في الرئة بسبب التدفق

العشوائي للدم. ويمكن أن تحدث الإصابة الرئوية الشديدة قبل أن يصل عمر الطفل إلى سنة واحدة. وبمجرد حدوث المرض الرئوي غير العكوس فإن نسبة الوفيات المرافقة تصبح مرتفعة. ويفسر ذلك ضرورة المعالجة المبكرة، ويجب إجراء الإصلاح الجراحي التام بالسرعة الممكنة.

المعالجة التي يمكن أن تتوقعها

توجه المعالجة الطبية للقناة الأذينية البطينية مباشرة نحو الوقاية من الأعراض والسيطرة عليها، وبشكل خاص نحو رفع مستويات الأوكسجين في الدم والوقاية من الأخماجات (الالتهابات) التنفسية. يمكن اتخاذ إجراءات خاصة في المستشفى بهدف تعزيز التغذية والنمو. يمكن استخدام أنبوب التغذية لتحسين حالة الطفل. إن الهدف الرئيسي هو جعل الطفل بحالة جيدة إلى أن يصبح بالإمكان إجراء التدخل الجراحي لتصحيح المشكلة.

الجراحة

يطبق التخدير العام في جميع الأطفال، حتى الرضع الصغار منهم، بحيث ينام الطفل طوال العملية. حين يصبح الطفل تحت التخدير فيمكن إصلاح القناة الأذينية البطينية في غرفة العمليات. حين ينام الطفل يقوم الجراح بإجراء شق في منتصف الصدر إلى أن يصل إلى القلب. هناك طريقة واحدة أساسية تستعمل في تصحيح جميع أشكال القناة الأذينية البطينية. في البداية يتم إصلاح الفتحة بين الأذينين. ثانياً، يتم إصلاح الفوهة بين البطينين. وأخيراً يتم إصلاح الصمامين اللذين يفصلان الأذينين عن البطينين (الصمام مثلث الشرف في الأيمن والصمام التاجي في الأيسر). تذكر أن التشوه لا يمكن أن يتطابق تماماً بين الأطفال. تختلف درجة الإصلاح الذي سيتم في القلب حسب درجة التشوه.

لإصلاح الجدار الأذيني والبطيني يتم خياطة رقعة معقمة مركبة من مادة قوية التحمل إلى القلب في المكان المفترض للحجاب. تخاط هذه الرقع المعقمة بحيث يتم فصل الحجرات القلبية الأربعة عن بعضها. إن الألياف العضلية النامية في القلب

ستلتحم في النهاية مع هذه الرقع كجزء من آلية الالتئام الطبيعية في الجسم. وتساعد أنسجة القلب على إغلاق الجدار حيث تؤمن سطحاً ناعماً في مكان الفتحة القديمة.

في المرحلة التالية يتم فحص الصمام مثلث الشرف بين الأذين الأيمن والبطين الأيمن وإصلاحه. إذا كانت هناك مشكلة بالنسبة للتدفق الدموي عبره فمن الممكن إصلاحها أيضاً. في بعض الأحيان قد لا يحتاج الصمام لأكثر من إجراء شق صغير فيه بحيث لا يكون قاسياً في وجه التدفق الدموي. ولكن في حالات أخرى، كما في القناة الأذينية البطينية التامة، قد يكون هناك صمام منفصل للنصف الأيمن من القلب. وفي هذه الحالة تجرى الجراحة بشكل أوسع بهدف تصنيع صمام في هذه المنطقة.

في النهاية يتم فحص الصمام التاجي الذي يفصل بين الأذين اليسرى والبطين الأيسر وإصلاحه. ويؤدي ذلك دائماً إلى أذية هذا الصمام، وتكون هناك عادة عيوب خلقية في بنية الصمام. وفي معظم الحالات تقريباً يكون التصنيع الواسع لهذا الصمام جزءاً من إصلاح القناة الأذينية البطينية. ونظراً لأن التشريح يختلف بين جميع الأطفال ولا يمكن أن يتشابه التشوه بين طفلين، فإن بإمكان الجراح أن يشرح لك ما الذي سيفعله بالضبط لإصلاح الصمامات في قلب الطفل.

ما الذي ستتوقعه لطفلك في المستقبل

تتفاوت المخاطر المترافقة مع الإصلاح الجراحي للقناة الأذينية البطينية بشكل كبير. تتناسب الخطورة الجراحية بشكل كبير مع الحالة العامة للطفل. كلما كانت حالة الطفل أسوأ قبل الجراحة، كلما كانت الخطورة المرافقة للجراحة أكبر. سيكون الطبيب، والذي يعرف تماماً الإصابة التشريحية ومقدار الإصلاح المطلوب في القلب، قادراً على شرح المخاطر بشكل أدق. وعادة ما تكون مخاطر الجراحة أقل من المخاطر المترافقة مع عدم إصلاح التشوه.

حين يرى الوالدان طفلهما بعد التدخل الجراحي مباشرة فسيدهشان بلون الطفل. إن العلامات الدراماتيكية المشاهدة في هؤلاء الأطفال بعد بضعة ساعات من الجراحة هي الشفاه الوردية، الأظافر الوردية، والجلد الوردي. إنه مشهد رائع للغاية.

في بعض الحالات قد يحتاج الطفل لعملية جراحية أخرى (بعد العملية الأولى). وسبب ذلك عادة هو الصمامات. إذا احتاج الطفل إلى إعادة الإصلاح الكاملة للصمام مثلث الشرف والتاجي فقد يحدث لديه تسريب ضئيل من الدم حولهما. في بعض الأحيان قد يبدو ذلك أكثر أهمية مما هو في الواقع، ولكن في حالات أخرى يمكن أن يحتاج الصمام للمزيد من الإصلاح. ومن الأسباب الأخرى لإجراء عملية ثانية الجدار البطيني. نظراً لأن البطين يضخ الدم بقوة كبيرة فإن الضغط الدموي المطبق على الرقعة المعقمة سيكون مرتفعاً. قد يؤدي ذلك إلى تسريب صغير من خلال المناطق التي وضعت الرقعة عليها، وبخاصة في مكان الخياطة.

ملاحظة خاصة للوالدين

تشكل القناة الأذينية البطينية تشوهاً خطيراً. سيكون الطفل دون شك متعباً وبحالة سيئة. نحن نعرف أن هذه العمليات الجراحية تبدو طويلة ومخيفة. يمكن للأطباء المتمرسين أن يقوموا بإصلاح هذا التشوه الذي سيطر على حياة طفلكما، ودون شك، على أفكاركما. عليكما البحث عن العناية الطبية الأفضل وأن تتشاركا بآمالكما ومخاوفكما مع الطاقم الطبي. تذكرا أنه لا يوجد تشوهان متطابقان بشكل كامل. وبذلك لا تحاولان مقارنة طفلكما بطفل آخر يبدو أنه يعاني من نفس الحالة. وعليكما ألا تترددا في أي وقت بالتواصل مباشرة مع الأطباء وطاقم الدعم الطبي حول حالة طفلكما.

حقائق هامة حول القناة الأذينية البطينية

- تشكل تشوهات القناة الأذينية البطينية حوالي ٤٪ من جميع تشوهات القلب الولادية.
- تشكل تشوهات القناة الأذينية البطينية بين ٣٠ و٤٠٪ من جميع التشوهات القلبية المشاهدة في الأطفال الذين يعانون من متلازمة داون (Down's syndrome).
- أجري أول إصلاح ناجح للتشوه التام في القناة الأذينية البطينية في عام ١٩٥٥م من قبل الدكتور Lillehei وفريقه.