رتق الصمام ثلاثى الشرفات

هذا تشوه نادر، حيث يغيب الصمام الثلاثى تمامًا وبالتالى لايوجد اتصال مباشر بين الأذين الأيمن والبطين الأيمن.

وهكذا فإن العود الوريدى يدخل إلى البطين الأيسر عبر عيب فى الحاجز الأذينى (بدلا من أن يدخل البطين الأيمن الذى يبدو فسيولوجيا وكأنه غائب)، ويدفع البطين الأيسر الدم فى اتجاهين: إلى الأورطى وإلى الشرايين الرئوية عن طريق عيب حاجزى بطينى.. وهكذا يبدو أن البطين الأيمن لا يقوم بأية وظيفة ولهذا فليس غريبا أن يتزامل هذا العيب مع عيب فى الصمام الرئوى سواء كان هذا العيب ضيقًا أم رتقًا.

وتترافق بعض الحالات مع تغير وضع الشريانين الكبيرين.

فى الصورة الغالبة من هذا المرض يكون البطين الأيمن صغيرًا ويكون الشريان الدموى أقل من المعتاد بشكل واضح خاصة إذا ما كان المرض مصحوبًا بضيق الصمام الرئوى.

يظهر الزراق عند هؤلاء المرضى منذ الولادة، وقد يتعرضون لنوبات من نقص الأكسجين شبيهة بالتى تحدث فى رباعية فالو.

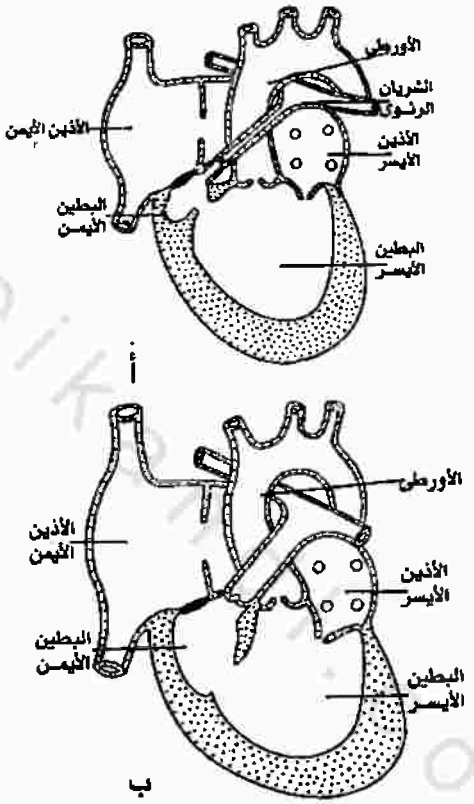
يسمع فى هؤلاء المرضى لغط انقباضى دفعى على حافة القص اليسرى، وإذا ما كانت الحالة مصحوبة بضيق الصمام الرئوى فيمكن تحسس هرير فى المنطقة الرئوية.

فى الصورة الشعاعية للصدر يكون القلب فى حجمه المعتاد مع نقص فى السريان الرئوى.

أما فى رسم القلب الكهربائى فيلاحظ انحراف المحور نحو الأيسر مع ضخامة قلبية يسرى، ويمكن الانتباه إلى أنه بسبب هذه الصورة فى رسم القلب مع وجود حالات الزراق يمكن ترجيح تشخيص حالات رتق الصمام ثلاثى الشرفات، ولهذا كان يسهل على كثير من أطباء القلب المتمرسين ترجيح احتمال وجود هذه الحالة على الرغم من أن اللغط المصاحب لها غير نوعى، وإنى أذكر عددًا من هذه الحالات شبه النادرة تم تشخيصها قبل انتشار صدى القلب.

صورة صدى القلب تؤكد غياب الصمام ثلاثى الشرفات وتظهر صغر البطين الأيمن فى مقابل توسع البطين الأيسر، وتعطى فكرة عن وجود (أو عدم وجود) تغير فى وضع الشريانين الكبيرين.

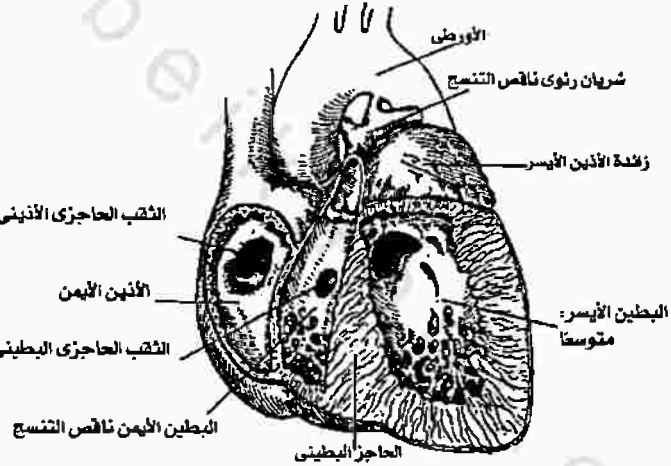
يحتاج معظم الرضع المصابين بهذا المرض والذين يعانون من نقص فى السريان الرئوى إلى توسيع العيب الحاجزى الأذينى (سواء بطريقة البالون أو الطريق الجراحى) وذلك لضمان سهولة الاتصال بين الأذينين، بالإضافة إلى تصنيع تحويلة بين الدورة الجهازية والدورة الرئوية.



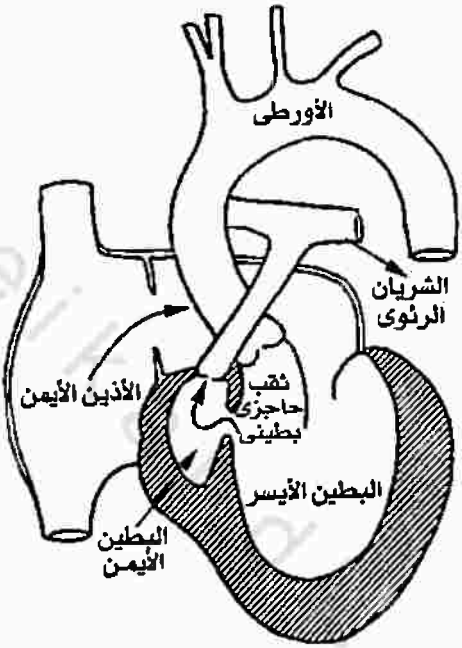
٤٥ – رسم توضيحى لنوعين من رتق الصمام الثلاثى مع التموضع الطبيعى للشريانين الكبيرين

فى النوع الأول (أ) ينشأ مسار رئوى ناقص التنسج وثقب بصيلى – بطينى مضيق.

أما فى النوع الثانى (ب) فالمسار الرئوى طبيعى، ولكن يوجد ثقب كبير ما بين البطينين.



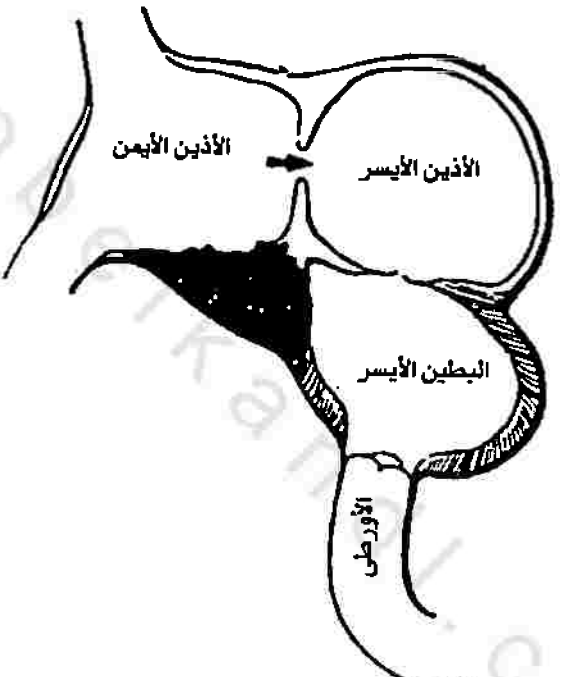
٤٦ – تصوير للسمات التشريحية فى حالة رتق الحمام الثلاثى، حيث نرى: ثقب الحاجز الأذينى، وثقب الحاجز البطينى، وبطينا أيمن ضامرا، وشريانا رئويا ناقص التنسج، على حين يتضخم البطين الأيسر.



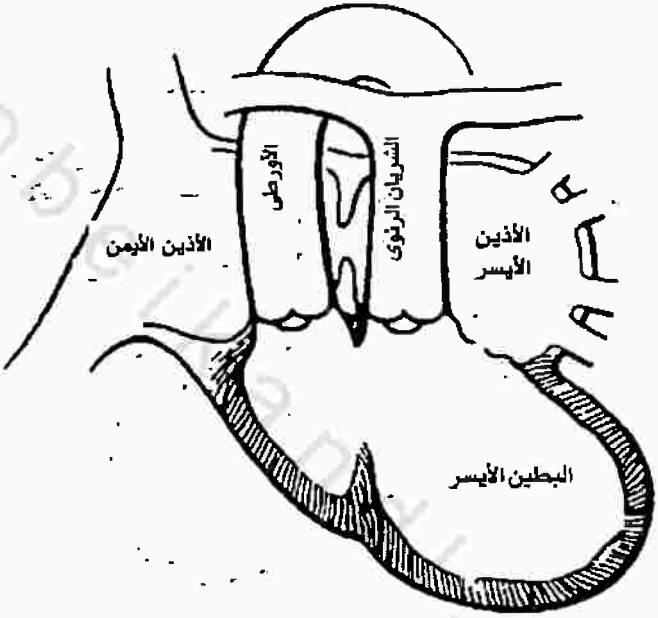
٤٧ – رسم توضيحى لحالة رتق الصمام ثلاثى الشرفات.

يسرى الدم من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر، وربما يدخل بعضه إلى البطين الأيمن ناقص التنسج عبر ثقب حاجزى بطينى.

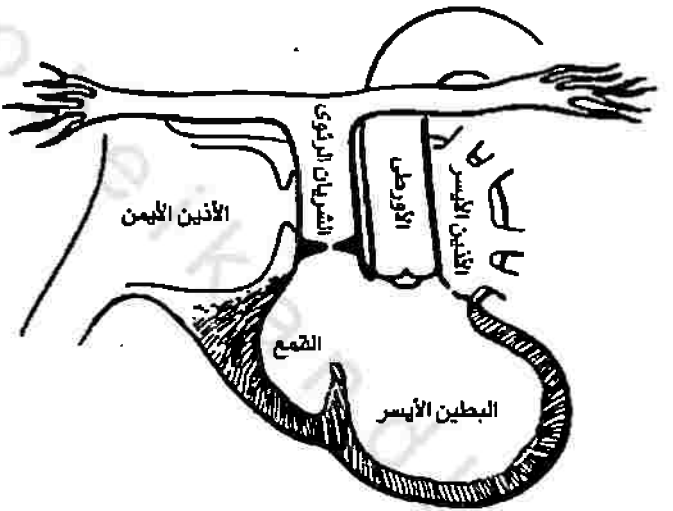
نرى فى الرسم كيف أن البطين الأيمن صغير الحجم، وكيف يعود بعض الدم إلى البطين الأيمن ومنه إلى الشريان الرئوى (وهو ما لا يحدث فى حالات رتق الصمام الرئوى).



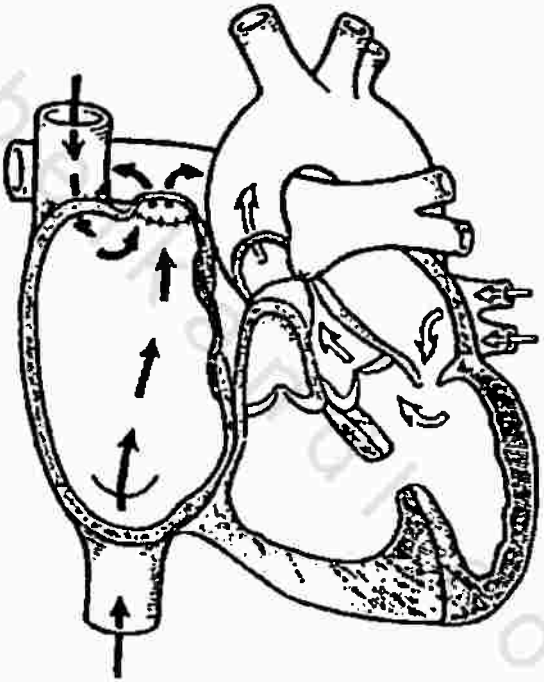
٤٨ – فى رتق ثلاثى الشرفات يحدث الانسداد عند مدخل ثلاثى الشرفات وتحدث التحويلة على المستوى الأذينى، هذه الحالة هى إحدى أربع حالات تسبب الزراق نتيجة إعاقة السريان الدموى الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر، الحالات الثلاث الأخرى منسوبة إلى مكتشفيها وهى: رباعية فالو، أيزنمنجر، ايبشتين.



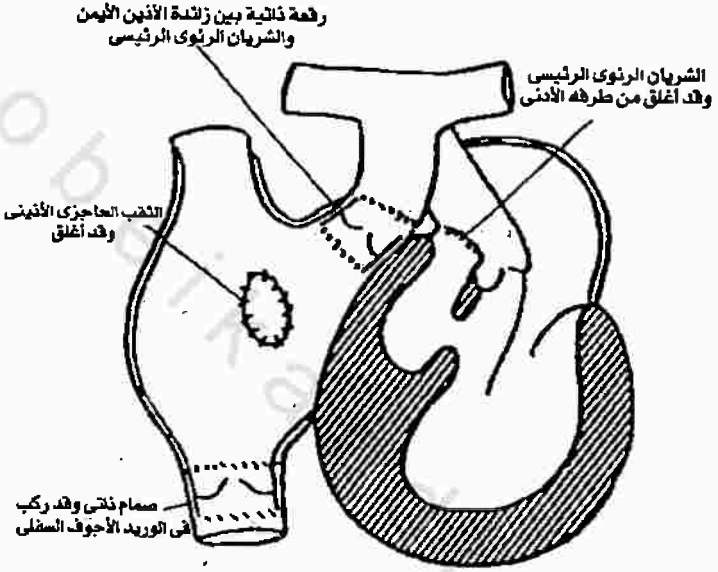
٤٩ - رسم توضيحى لحالة رتق الثلاثى مع شرايين رئوية طبيعية (غياب ضيق الرئوى) وعيب حاجزى بطينى كبير، وفى هذه الحالة يعانى هؤلاء الرضع من قصور القلب، ولو بقوا على قيد الحياة فإنهم يعانون من مرض وعائى رئوى.



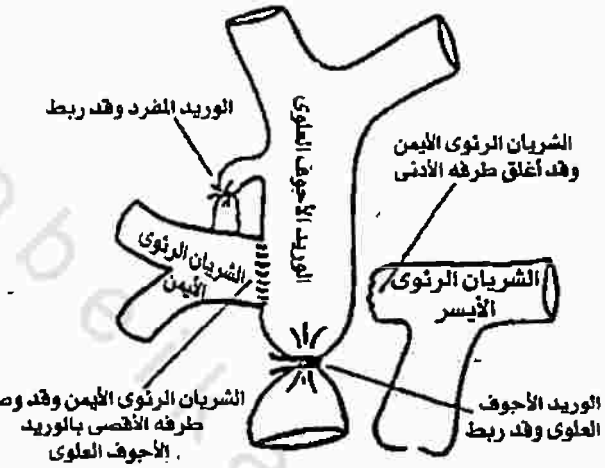
٥٠ – رسم توضيحي لحالة رتق الثلاثي مع ضيق رئوي (أو نشوء مرض وعائي رئوي) قد تُستبقى الحياة لمدة طويلة، ويوجد الزراق، ويكون قصور القلب بسيطا وربما لا يوجد.



٥١ – رسم توضيحى لما يستهدفه الجراحون من إجراء جراحة فونتان.

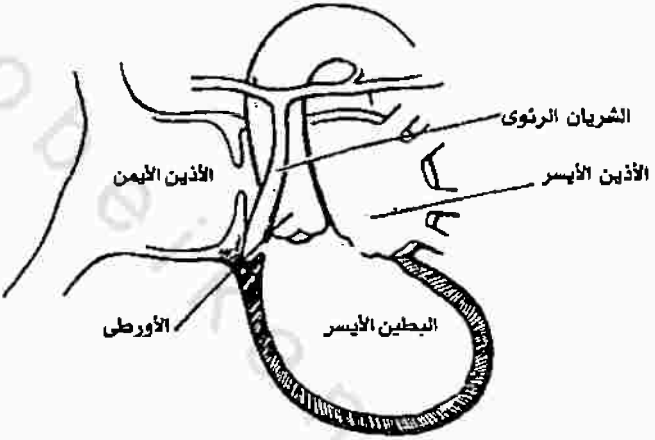


٥٢ – الخطوات الجراحية فى عملية فونتان التى تجرى علاجًا لرتق الصمام الثلاثى وفيها نتجاوز (نتخطى) البطين الأيمن ونصل الأذين الأيمن بالشريان الرئوى مباشرة، ويمكن القول إن جراحة جلن (التى يأتى شرحها فى الشكل التالى) أكثر راديكالية، إذ إن الجراح يتخطى الأذين الأيمن والبطين الأيمن معا ويصل الوريد الأجوف العلوى بالشريان الرئوى الأيمن مباشرة.



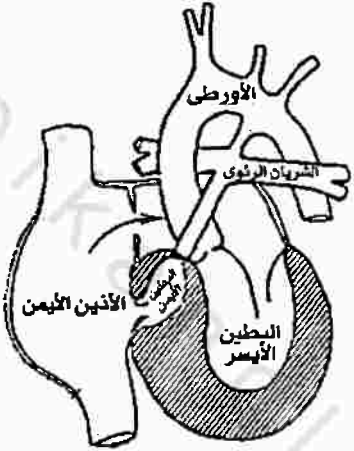
شكل (٥٣) رسم توضيحي لجراحة جلن

كما فى الرسم التوضيحى يقطع الشريان الرئوى الأيمن ويوصل بالوريد الأجوف العلوى (نهاية - نهاية) ثم يربط هذا الوريد بعد هذه التوصيلة (المفاغرة)، بهذا فإن كلا من الشريان الرئوى الأيمن والوريد الأجوف العلوى قد فصل عن القلب بينما اتصلا ببعضهما، وهكذا فإن الدم الوريدى يعبر إلى الشريان الرئوى مباشرة بدلا من أن يمر بالأذين الأيمن فالبطين الأيمن فالشريان الرئوى. وهكذا يمكن أن نسمى هذه العملية الطريق البديل للنصف الأيمن من القلب (أى للأذين الأيمن وللبطين الأيمن معًا)، لأنها تضمن تجاوزهما (تخطيهما). وتهدف هذه العملية إلى زيادة السريان الدموى الرئوى وزيادة تشبع الدم الأورطى بالأكسجين، وتجرى هذه العملية كعلاج لحالات رتق الصمام ثلاثى الشرفات، وهى كما ذكرنا فى الرسم التوضيحى السابق (شكل ٥٢) أكثر راديكالية من جراحة فونتان التى تتجاوز البطين الأيمن فحسب وتصل الأذين الأيمن بالشريان الرئوى مباشرة.



٥٤- رسم توضيحى لحالة رتق الثلاثى ورتق الرئوى (أو نقص تنسج الرئوى) مع حاجز بطينى سليم (أو عيب صغير)، وفى هذه الحالة يصاب الطفل بالازرقاق (الزُرْقة) ولا يتحقق له البقاء على قيد الحياة إلا بسريان رئوى مرادف، أو بتحويلة جراحية من الأيسر للأيمن.

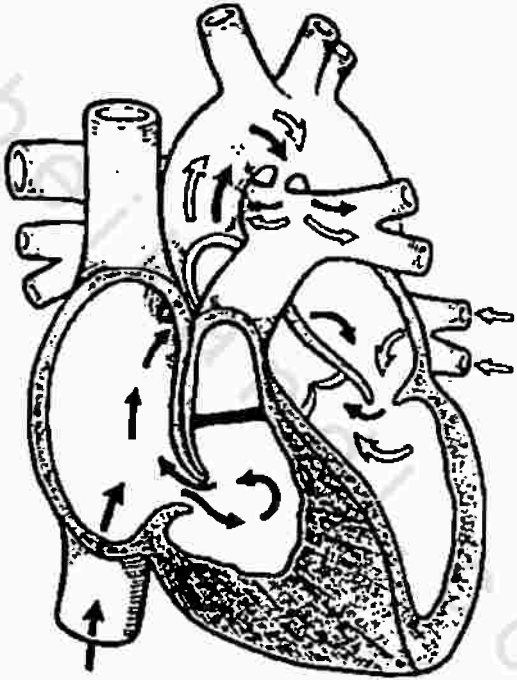
رتق الصمام الرئوى



٥٥ – رسم توضيحى لحالة رتق الصمام الرئوى مع سلامة الحاجز البطينى (أى بدون وجود ثقب حاجزى بطينى) ونرى كيف أن البطين الأيمن قد تحول إلى غرفة صغيرة جدا شبه مسدودة

يمر الدم من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر (عبر استمرار الثقب البيضاوى مفتوحا او من خلال ثقب فى الحاجز الأذينى).

يصاب المريض بالازرقاق العميق منذ ولادته، وغالبا ما يفارق الحياة فى الأيام الأولى.



٥٦ – تصوير لديناميات الدم فى حالة رتق الصمام الرئوى مع حاجز بطينى سليم.

ارتجاع الصمام الرئوى

حالة نادرة، قلما تؤدى إلى أعراض، العلامة الوحيدة التى تدل عليها هى اللغط الانبساطى الباكر على الحافة العلوية اليسرى للقص، لكن ارتجاع الصمام الرئوى يصاحب حالات أخرى كتلك المصابة بارتفاع ضغط الدم الرئوى الشديد، وقد يحدث الارتجاع الرئوى نتيجة لقطع جراحى لحلقة الصمام الرئوى علاجًا للانسداد الشديد فى مخرج البطين الأيمن.

عيب إيبشتين فى الصمام ثلاثى الشرفات

يمكن القول أنه فى هذه الحالة يصبح الصمام ثلاثى الشرفات فى داخل البطين الأيمن بدلاً من أن يمثل مدخل هذا البطين أى كأنما أزيح باب الغرفة ليكون فى داخلها وبالتالى فإن جزءًا من الغرفة لم يعد منها وإنما أصبح من الطرقة التى أمامها، وهو ما نطلق عليه مسمى الجزء المتأذن من البطين الأيمن. أى الذى أصبح أذينيا لأنه أصبح «بالموقع» فيما قبل الصمام. وهنا تتجلى التأثيرات المتبادلة ما بين الوظيفة (الفسيولوجى) والتركيب (التشريح).

تلتصق وريقات الصمام ثلاثى الشرفات إلى جدار البطين الأيمن لتصبح كبديل للحلقة الأذنينية البطينية، ويكون جزء من البطين الأيمن (وهو الجزء القريب من الصمام ثلاثى الشرفات) رقيقًا أو كأنه جزء من الأذين لا من البطين (ويطلق على هذه الحالة كما أسلفنا): تأذن البطين الأيمن.

تكون وريقات الصمام ثلاثى الشرفات فضفاضة، وغالبًا ما ينشأ عن عدم كفايتها ارتجاع فى الأذين على حساب البطين الأيمن، وغالبًا ما تكون هذه الحالة مصحوبة بفوهة أذينية ثانوية.

يؤدى ارتفاع الضغط داخل الأذين الأيمن (بسبب ارتجاع الصمام) إلى حدوث تحويلة من الأيمن للأيسر (إذا ما وجد عيب حاجزى أذينى) عبر الفوهة الأذينية، وهكذا يظهر الزراق (بدرجات متفاوتة) وينقص السريان الرئوى.

تختلف أعراض مرض إيبشتين حسب شدته، وقد تقتصر فى الحالات الطفيفة على حدوث التعب العام.

كثيرًا مايكون مرض إيبشتين مصحوبًا باضطرابات نظمية،وتكون فوق بطينية فى العادة، وأكثرها شيوعًا: تسرع القلب فوق البطينى الانتيابى.

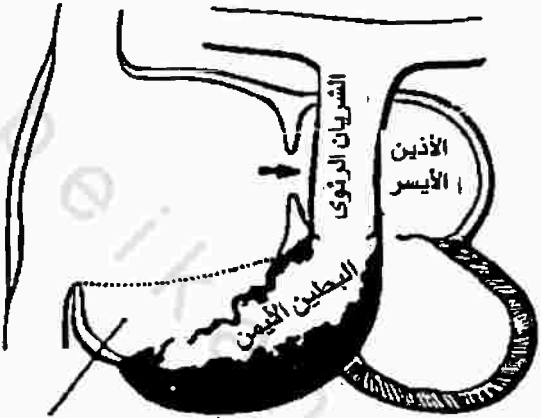
لا يظهر تحسس القلب أى ظاهرة غير طبيعية أما التسمع فهو حافل (نظريا) بكثير من الظواهر، وإن كان قد يخلو منها جميعًا (عمليًا) وقد يكشف التسمع عن لغط انقباضى فوق جدار الصدر الأمامى الأيسر مصحوبًا بهرير فى بعض الأحيان.. كما يسمع صوت ثالث ورابع، وقد يسمع لغط انقباضى خفيف شبيه إلى حد ما بالاحتكاكات الشفافية (التامورية)، كما قد تُسمع قلقلة قذفية انقباضية، وصكة انفتاح الصمام ثلاثى الشرفات.

يظهر رسم القلب الكهربائى إحصار حزيمة يمنى، وتكون موجة « أ » طويلة أو عريضة، ويلاحظ أيضًا طول فترة « ب » كما قد تشاهد متلازمة وولف باركنسون وايت عند بعض المرضى وتكون من النوع الثانى «ب».

تظهر الصورة الشعاعية ضخامة قلبية صريحة فى الحالات الشديدة وتكون ضخامة الأذين الأيمن أوضح ما تكون، ولكن هذا ليس بالقاعدة فى جميع الحالات.

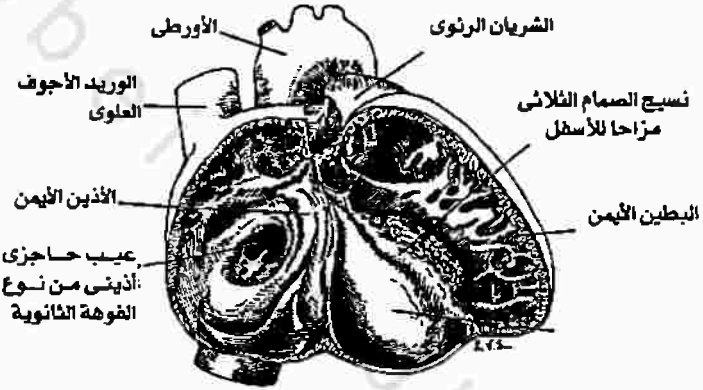
يظهر صدى القلب تأخرًا فى انغلاق الصمام ثلاثى الشرفات، وازديادًا فى حركة وريقات الصمام.. كما يمكن التعرف على الأذين الأيمن المتضخم والصمام ثلاثى الشرفات المتشوه.

العلاج : جراحى فى المرضى ذوى الأعراض، خاصة ذوى الزراق المترقى، وذلك بتصنيع الصمام ثلاثى الشرفات أو تبديله، وإذا ما وجدت متلازمة وولف باركنسون وايت فإنه ينصح بتدمير الطرق الكهربائية الشاذة المسببة لها.

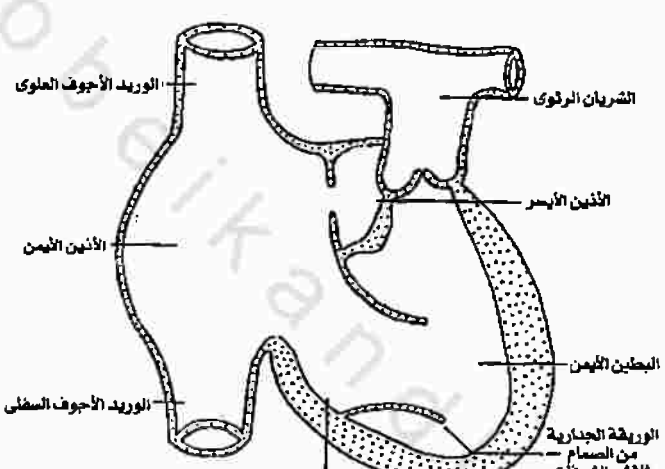


٥٧ – يعتبر مرض إبشتين من الأمراض المسببة للزراق عن طريق إعاقة السريان الدموى الرئوى مع تحويله من الأيمن للأيسر (شأنه شأن أيزنمنجر، وفالو، ورتق ثلاثى الشرفات).

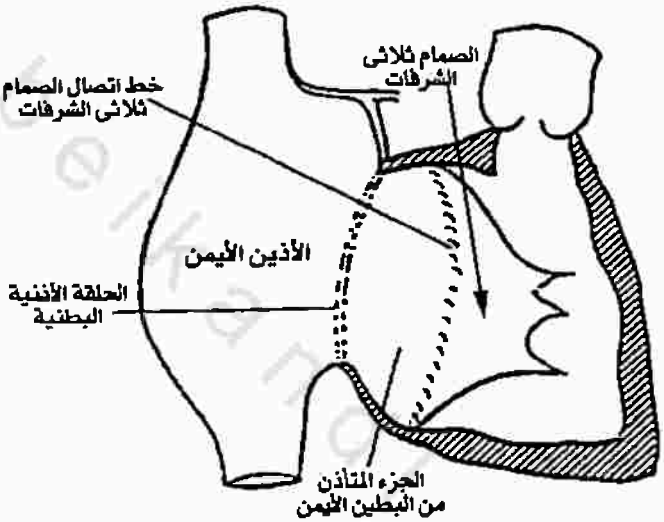
فى هذا المرض كما نرى فى الرسم التوضيحى تحدث إعاقة السريان عند جسم البطين الأيمن وتحدث التحويلة عبر اتصالات بين أنينية مسببة حالة جهازية من اللاتشبع.



٥٨ – الملامح التشريحية لمرض إيبشين فى الصمام ثلاثى الشرفات



٥٩ – رسم توضيحى لحالة ابشتين ونرى مدى توسع البطين الأيمن كما نرى الجزء «المتأذن» منه.



٦٠ – رسم توضيحى لحالة ابشتين، ونرى بوضوح أن نقاط اتصال الصمام ثلاثى الشرفات قد أزيحت إلى داخل البطين الأيمن.. وهكذا تقصرت الشرفات، كما أصبح هناك جزء «متأذن» من البطين الأيمن، أى أصبح ملحقا بالأذين الأيمن لأن الصمام جاء بعده بعد ما تحرك عن موضعه.

إعاقة الدفق إلى البطين الأيسر

هذه مجموعة من التشوهات التى تؤدى إلى ارتفاع فى الضغط الرئوى مع اوديما صريحة فى الرئة، وهى تشوهات نادرة جدًا، وتدرس فى بعض الأحيان مع حالات ضيق الصمام الميترالى لأنها تؤدى إلى نفس النتيجة ويمكن إيجازها على النحو التالى :

١ - القلب ثلاثى الأذينات :

يتألف التشوه فى هذه الحالة من انقسام حاجزى فى داخل الأذين الأيسر الذى يصبح بهذا منقسما إلى قسمين : علوى وسفلى، ويتلقى الجزء العلوى الأوردة الرئوية على حين يتصل الجزء القريب من الصمام الميترالى مع الأذين الأيمن عبر عيب فى الحاجز الأذينى.

ويمكن معالجة هذه الحالة جراحيًا باستئصال هذا الحاجز، وبإغلاق الثقب الحاجزى البطينى المزامل لهذه الحالة.

٢ - ضيق الصمام الميترالى الولادى :

نادر جدًا وينشأ عن حدوث شذوذ فى تكوين جهاز الصمام الميترالى.

٢ - ضيق الأوردة الرئوية :

سواء الأوردة نفسها أو مكان دخولها فى الأذين الأيسر، وهى حالة صعبة العلاج سواء بالجراحة أو بالرأب بالبالون.

٦١ – رسم توضيحى للقلب ثلاثى الأذينات.. وهو إحدى الصور المختلفة لإعاقة دفق الدم للبطين.

القلب اليمينى

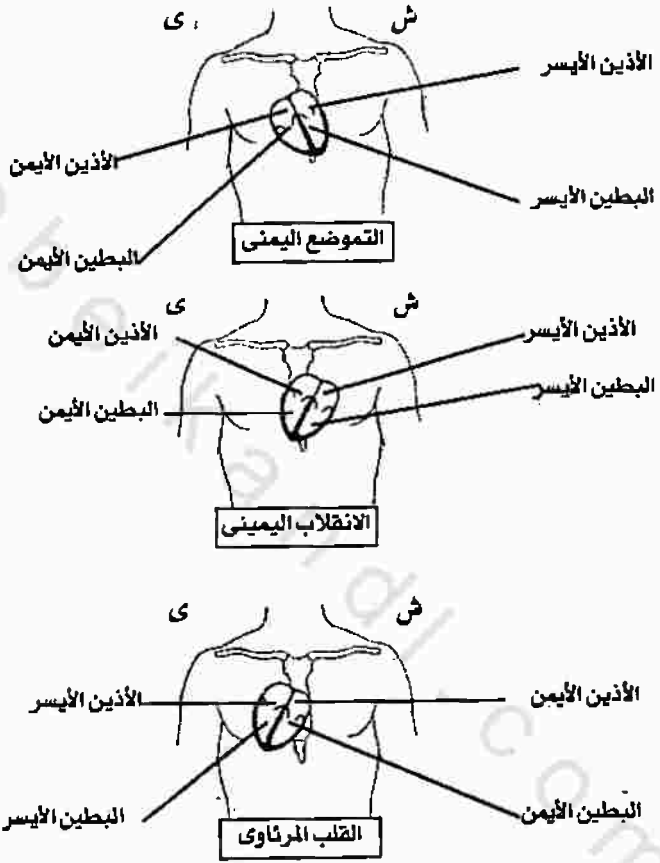
قد تُكتشف هذه الحالة النادرة بالفحص الإكلينيكى الروتينى حين ينتبه الطبيب إلى أن الأصوات القلبية أكثر وضوحًا فى الجانب الأيمن عنها فى الجانب الأيسر، وقد تكتشف عند إجراء صورة بالأشعة على الصدر، ولو من باب الفحص الروتينى.

وفى بعض هذه الحالات - كما سنرى - يكون القلب فى أيمن الصدر وتتجه قمته إلى اليمين ويكون وضعه كما لو أنه صورة بالمرآة من الوضع الطبيعى، وفى أحيان كثيرة لا يكون القلب وحده فى انقلاب موضعه، وإنما تكون الأحشاء كلها، فيكون الكبد على اليسار، ويكون الطحال على اليمين. وهكذا.

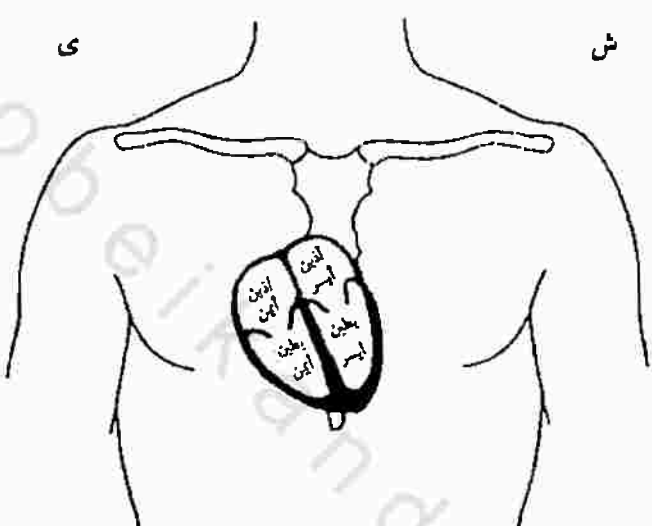
وفى مثل هذه الحالات تكون وظائف القلب كالطبيعية، إلى درجة أن مثل هذه الحالة قد لا تكتشف على الإطلاق.

يحلو لأساتذة الطب أن يختبروا طلابهم فى رسم القلب الكهربائى العادى لحالات القلب اليمينى حيث تكون موجات بى، ق ر س، تى مقلوبة فى الاتجاهات الأول و IVR و IVL وحيث تظهر الاتجاهات الصدرية اليمنى كما لو كانت يسرى.. وهكذا.

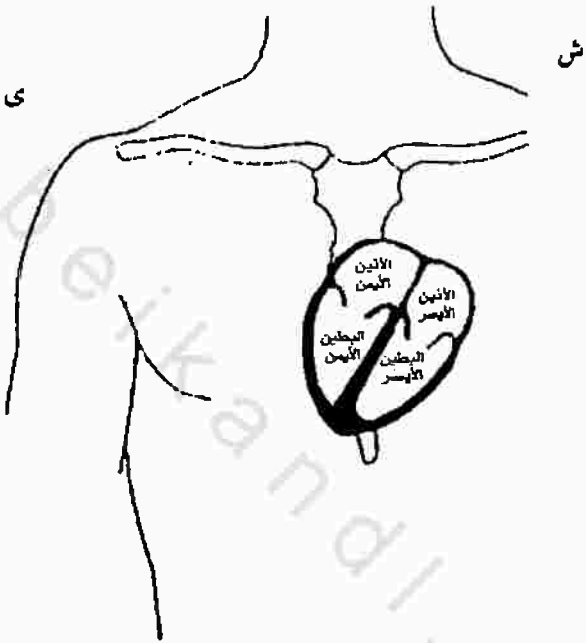
من التشوهات الولادية التى تصاحب القلب اليمينى: التبدل البطينى، والبطين الوحيد، وضيق الصمام الرئوى، وعيوب الصمامات الأذينية البطينية، وشذوذ العود الرئوى.



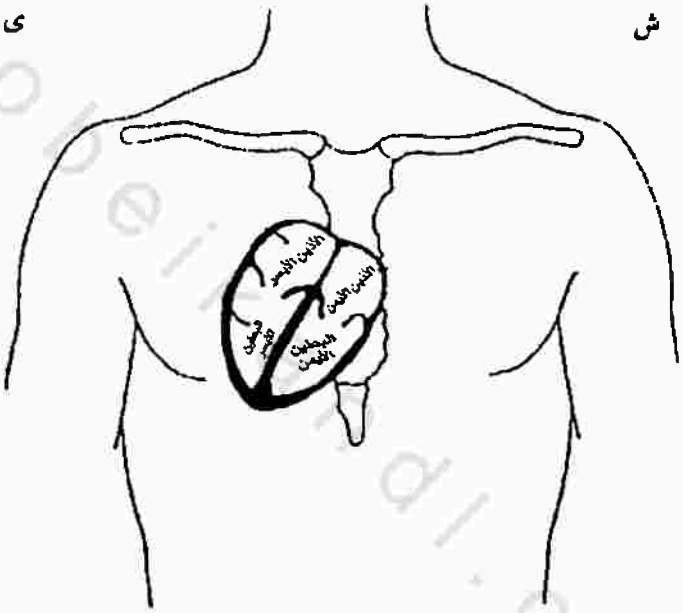
٦٢ – رسم توضيحى لثلاثة أنواع يطلق عليها تجاوزا القلب اليمينى، لكن إذا أردنا الدقة فالنوع الأول هو التموضع اليمينى، والثانى هو الانقلاب اليمينى، والثالث هو القلب المرتاوى.



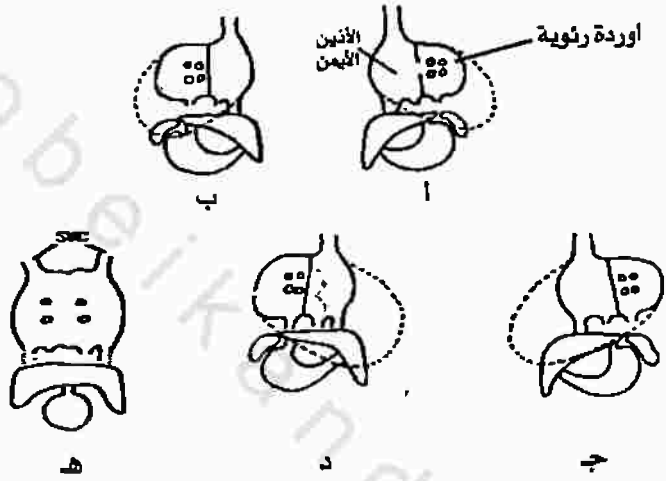
٦٣ – فى النوع الأول مما يطلق عليه مصطلح القلب اليمينى وهو التموضع اليمينى فإن القلب بأكمله ينتقل (أو ينزاح) إلى الصدر الأيمن إما بسبب كتلة شغلت فراغ الصدر الأيسر، أو بسبب غياب حجم الرئة الطبيعى المالئ للصدر الأيمن. ينتقل القلب كله إلى يمين الخط المنصف أو إلى منطقة ما وراء القص.



٦٤ – يمكن تصور الانقلاب اليمينى كأنما حدث فشل فى تثبيت للقمة، أى كأنما القلب فى موضعه تماما ولكن القمة هى التى اتجهت إلى اليمين بدلا من اتجاهها الطبيعى إلى اليسار (واليسار هو اتجاهها أيضا فى التموضع اليمينى: الرسم السابق)، هكذا فإن قمة القلب تكون إلى يمين الخط المنصف وإن ظل الأذينان فى موضعهما الطبيعى (أو تزحزحا إلى اليمين قليلا)، وفى هذه الحالة يكون المحور الكبير للقلب فى اتجاه الخط الواصل من الكتف الأيسر إلى الحوض الأيمن.



٦٥ – فى القلب المرئاوى (حالات الانقلاب الكلى للأحشاء) يكون القلب متموضعا بطريقة مرئاوية للوضع الطبيعى، فالأذينان بأكملهما إلى يمين القص وقمة القلب فى الفراغ بين الضلعين على الخط الإبطى الأمام الخامس أو السادس، وهكذا فإن المحور الكبير للقلب يكون فى اتجاه الخط الواصل من الكتف الأيسر إلى الحوض الأيمن.



٦٦ – (أ) الوضع الطبيعى وترى الأوردة الرئوية تصب فى الأذين الأيسر، أما الخطوط المتكونة بالنقاط فتشير إلى موضع قمة القلب.

(ب) الانقلاب الكلى للأحشاء حيث القلب والمعدة إلى اليمين بينما الكبد إلى اليسار.

(جـ) قلب يمينى، ونلاحظ أن القلب وقمة القلب، أصبحا إلى اليمين بينما لا تزال الأحشاء الأخرى فى مواضعها: الكبد إلى اليمين والمعدة والطحال إلى اليسار.

(د) قلب يسارى بينما انقلب وضع الأحشاء الأخرى.

(هـ) وضع شاذ حيث يكون الكبد فى الوسط بينما لا يوجد طحال.

فى الأحوال الأربعة الأولى: الوضع الطبيعى، الانقلاب الكلى، القلب اليمينى، القلب اليسارى، يظل الأذين (الجهازى: الذى يتلقى تصريف الوريد الأجوف العلوى) فى نفس الناحية التى فيها الكبد. ففى الوضع الطبيعى هو فى اليمين (الكبد فى اليمين)، وفى الانقلاب الكلى هو فى اليسار (وكذلك الكبد)، وفى حالتى القلب اليمينى واليسارى يكون الوريد الجهازى إلى اليسار (وكذلك الكبد).

ومن المهم أن نلخص ونترجم هنا معنى المصطلحات الطبية التى تتعلق بمواضع القلب (والأعضاء الأخرى).

مواضع الأذين:

Solitus = فى موضعه أى أن الأذين الأيمن (تركيبا) إلى اليمين.

Inversus = انقلاب الوضع أى أ، الأذين الأيمن (تركيبا) إلى اليسار.

Pimbigus = غير المميز أى لا يمكن تمييز أذين.

اللولب البصلى البطينى: لوصف مواضع البطين.

لولب ى أى أن البطين الأيمن (تركيبا) إلى اليمين.

لولب ش أى أن البطين الأيمن (تركيبا) إلى اليسار.

تقسيمات أمراض القلب الولادية

بعد هذه الرحلة مع أمراض القلب الولادية الصمامية ومع تغير وضع القلب وقبل أن نبدأ مرحلتنا فى الكتاب الثانى مع بقية أمراض القلب الولادية، يجدر بنا أن نلقى الآن نظرة سريعة، وأخرى عميقة على التقسيمات المختلفة التى وضعها العلماء لهذه الأمراض، وسألجأ إلى طريقة لا تزعج القارئ فى مطالعته لهذه التقسيمات، بل ربما تساعده الآن على أن يستوعب هذه التقسيمات (التى تبدو معقدة) بعد أن يحاط علما بالخصائص المميزة للأمراض المختلفة على مدى الفصول التى يتضمنها هذان الكتابان.. ولهذا فلن يجد القارئ: أولا وثانيا وثالثا ورابعا، ولكنه سيجد أربعًا من علامات الترقيم هى على توالى أهميتها ●■□○.

وبالطبع فإن كل علامة من هذه العلامات تشمل ما يندرج تحتها. فالعلامة الأولى● قد تشمل أكثر من ■، كذلك فإن العلامة الثانية ■ قد تشمل أكثر من□،والعلامة الثالثة□نفسها قد تشمل أكثر من○.

وقد نظمت طباعة هذا الفصل بحيث تدخل كل تفريعة إلى اليمين من التى سبقتها، وهكذا يكون مستوى بدء الكتابة فى السطور متناسبًا مع درجة التفريع على النحو التالى:

وبهذه الطريقة يمكن للقارئ أن يتأمل أهم تقسيمات الأمراض الولادية وأكثرها شيوعًا على النحو الذى يطالعه بعد قليل، وجوهر التقسيمة الأولى هى فكرة وجود الزراق من عدمه، ووجود التحويلة مع الزراق أو غيابها.

وهكذا فإن العناوين الكبرى الثلاثة هى: أمراض بلا زراق وبلا تحويلة، ثم أمراض بتحويلة وبلا زراق، ثم أمراض زراقية..

ويستتبع هذا - بالطبع - أن تكون هناك مجموعة من الأمراض العمومية لا علاقة لها بهذا الحسم تأتى فى النهاية تحت عنوان: «أمراض عمومية».

ومن السهل على القارئ أن يدرك أن نقطة الانطلاق وحجر الزاوية فى هذا التقسيم الأكثر شيوعًا كانت وجود الزراق أو عدمه، فالأمراض الزراقية تمثل طائفة يتم فرزها، ثم تمثل الأمراض اللازراقية طائفة اخرى سرعان ما يتم فرزها تبعًا للنقطة الثانية،

وحجر الزاوية الثانى فى التقسيم هو وجود التحويلة وبهذا تصبح العناوين الثلاثة:

الأمراض الزراقية

الأمراض اللازراقية بلا تحويلة

الأمراض اللازراقية ذات التحويلة

وهكذا فإن تدرج التفكير على هاتين المرحلتين بالتفكير فى الزراق أولا، ثم فى التحويلة فى حالة عدم وجود الزراق أدى إلى نشأة هذه العناوين الثلاثة الكبار بدلاً مما يتوقعه القارئ من نشأة أربعة عناوين فى حالة التبديل والتوفيق بين متغيرين.

ورغم هذا فإن هذا التقسيم الأكثر شيوعًا - وبخاصة فى التعليم الطبى - على ما نرى قد واجه كثيرًا من العيوب التى تحد من فعاليته ومصداقيته، إذ إننا نعرف أنه لا يضمن التقسيم بطريقة حادة النصل ذلك أن الدرجات المتفاوتة من أمراض كثيرة تخرج بعض هذه الأمراض من طائفة إلى طائفة، هذا فضلاً عن أنه لم يستوعب كل الأمراض الولادية الخلقية، حيث بقيت أمراض من قبيل إحصار القلب الكامل الخلقى، والتبدل الصحح فى وضع الشريانين الكبيرين، وهى مجموعة العموميات (أو المجموعة الرابعة) فيما يراه القارئ من تلخيصنا لهذا التقسيم بعد قليل.

ومن الطريف أن هذا التقسيم الشائع للأمراض الولادية فى كليات الطب وأدبياته، يرتبط مباشرة بتقسيم فرعى تكاد تكون له قوة التقسيم الأولى، وهو يقسم كل مجموعة من المجموعات الثلاث إلى مجموعتين فرعيتين (فى حالتين) أو ثلاث (فى الحالة الثالثة).

● فالأمراض الزراقية تنقسم بحسب السريان الدموى إلى أمراض زراقية ذات زيادة فى السريان الدموى، وأخرى زراقية ذات سريان دموى إسوى أو متدن (كأنما تنقسم بحسب الكمية).

● والأمراض غير الزراقية بلا تحويلة تنقسم إلى يمنى ويسرى، كأنما تنقسم بطول القلب، أو بخطوط كخطوط الطول.

● والأمراض غير الزراقية ذات التحويلة تنقسم إلى ثلاثة مستويات (على مستوى الأذينين والبطينين والشرايين) كأنما تنقسم بحلقات عرضية كخطوط العرض.

(١)

● **أمراض غير زراقية و بلا تحويلة :**

■ **فى الناحية اليسرى :**

□ إعاقة دفق الأذين الأيسر

○ ضيق الوريد الرئوى

○ ضيق الصمام المترالى

○ القلب ثلاثى الأذينات

□ الارتجاع المترالى

○ عيب الوسادة الشغافية

○ التبدل المصحح (ولاديا) للشريانين الكبيرين

○ التفرع الشاذ للشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى

□ الشغاف الليفى المرن التوسعى الأولى

□ الضيق الأورطى :

○ تحت الصمامى المنعزل

○ الصمامى

○ فوق الصمامى

☐ الارتجاع الأورطى

☐ تضيق قوس الأورطى

■ فى الناحية اليمنى :

☐ ايبشتين غير الزراقى

☐ ضيق الصمام الرئوى

[تحت القمعى، القمعى، الصمامى، فوق الصمامى (ضيق الشريان أو فروعه)]

☐ ارتجاع الصمام الرئوى

☐ التوسع التلقائى فى الجذع الرئوى

□□□

obeikandl.com

● **أمراض غير زراقية مع تحويلة من الأيسر للأيمن :**

☐ الثقب الحاجزى الأذينى :

○ ثقب فونتان السالك

○ الفوهة الثانوية

○ الفوهة الأولية

○ الجيب الوريدى

○ الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ جزئيا

☐ متلازمة لوتمباخر: ثقب حاجز أذينى + ضيق الصمام المترالى

☐ الثقب الحاجزى البطينى

[المدخلى، العضلى، حول الغشائى، القمعى]

☐ الثقب الحاجزى البطينى مع ارتجاع فى الصمام الأورطى

☐ الثقب الحاجزى البطينى مع تحويلة من البطين الأيسر للأيمن

☐ الاتصالات بين جذر الأورطى والقلب الأيمن

○ أمهات الدم فى جيوب فالسفا

○ الناسور التاجى الشريانى الوريدى

○ التفرع الشاذ للشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى

□ الاتصالات بين الشريانين الكبيرين :

○ القناة الشريانية السالكة.

○ النافذة الأورطية الرئوية.

□ تحويلات عديدة المستوى :

○ القناة الأذينية البطينية العامة الكاملة

○ ثقب حاجزى بطينى مع قناة شريانية سالكة

obeikandl.com

● **الأمراض الزراقية :**

■ **مع زيادة السريان الرئوى:**

☐ التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين.

☐ البطين الأيمن ذو المخرجين.

☐ الجذع الشريانى.

☐ الاتصال الوريدى الرئوى الشاذ كليا.

☐ الاتصال الوحيد (بلا ضيق رئوى).

☐ الأذين المشترك

☐ رباعية فالو مع رتق رئوى وزيادة السريان الشريانى المرادف.

☐ البطين الأيسر ناقص التنسج (رتق الأورطى، رتق الميترالى).

obeikandi.com

■ مع تساوى أو تدنى السريان الرئوى:

☐ رتق الصمام ثلاثى الشرفات.

☐ عيب ايبشتين مع تحويلة من الأيمن للأيسر.

☐ رتق الصمام الرئوى مع حاجز بطينى سليم.

☐ ضيق الرئوى (أو رتقه) مع حاجز بطينى سليم.

☐ ضيق الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر.

☐ التبدل الكامل فى وضع الشريانين مع ضيق الرئوى.

☐ البطين الأيمن ذو المنفذين مع ضيق الرئوى.

☐ البطين الوحيد مع ضيق الرئوى.

☐ الناسور الرئوى الشريانى الرئوى.

☐ الاتصال الوريدى الأجوفى بالأذين الأيسر.

● أمراض متنوعة :

☐ التبدل المصحح (خلقيا) لوضع الشريانين الكبيرين

☐ الأوضاع اليمينية للقلب (القلب اليمينى)

☐ إحصار القلب الولادى الكامل

☐☐☐

obeikandl.com

(٢)

وهذه طريقة ثانية مختصرة فى تقسيم أمراض القلب، وهى تعتمد فى الأساس على الشذوذات الوظيفية التى تنشأ نتيجة لوجود هذه الأمراض.

● **الأمراض الزراقية :**

□ [اتصالات فى داخل القلب عبر فتحة + انسداد فى القلب الأيمن فيما بعد الفتحة]

والأمثلة على هذا النوع :

○ (الثقب الحاجزى البطينى + ضيق الصمام الرئوى)

أى رباعية فالو

○ أو الثقب الحاجزى الأذينى + رتق الثلاثى

وتكون هذه العيوب مصحوبة بنقص التوعية الدموية الرئوية

□ اتصالات قلبية شاذة :

○ تبدل وضع الشريانين الكبيرين

وتصحب هذه العيوب زيادة فى التوعية الدموية الرئوية

□□□

- **الأمراض غير الزراقية :**
  - ☐ تحويلة من الأيسر للأيمن :
    - ○ الثقب الحاجزى الأذينى
    - ○ الثقب الحاجزى البطينى
    - ○ القناة الشريانية السالكة
  - ☐ انسداد فى مجرى السريان فى القلب الأيسر :
    - ○ ضيق الأورطى.
    - ○ ضيق قوس الأورطى.
  - ☐ انسداد فى القلب الأيمن :
    - ○ ضيق الرئوى.
  - ☐ مرض فى عضلة القلب.

obeikandi.com

● **الأمراض المركبة :**

☐ عادة مع زراق بسيط، وزيادة فى التوعية الدموية الرئوية :

- ○ التصريف الوريدى الرئوى الشاذ
- ○ البطين الوحيد
- ○ الجذع الشريانى

obeikandl.com

(٣)

وهذه طريقة ثالثة فى التقسيم التفصيلى لأمراض القلب الخلقية :

وهى تقسم الأمراض إلى تحويلات أو شذوذات متعلقة بالصمامات أو أمراض أخرى.

● **التحـــويلات :**

□ **عادة من الأيسر للأيمن :**

○ الثقب الحاجزى الأذينى

○ التصريف الوريدى الرئوى الشاذ جزئيا

○ الثقب الحاجزى البطينى

○ القناة الشريانية السالكة

○ انفجار أمهات دم جيب فالسفا فى البطين الأيمن

□ **من اليمين لليسار (وهى الأمراض الزراقية)**

○ أيزنمنجر

○ رباعية فالو، ثلاثية فالو.

○ رتق الصمام الرئوى

○ البطين الأيمن ذو المنفذين

- تبدل وضع الشريانين الكبيرين
- البطين الوحيد
- الجذع الشريانى
- رتق الثلاثى
- التصريف الوريدى الشاذ كليا

● **الشذوذات فى (أو تحت أو فوق) الصمام**

□ الصمام الرئوى :
- ضيق الصمام الرئوى
- ضيق الشريان الرئوى
- التوسع التلقائى للشريان الرئوى
- أمهات الدم فى الشريان الرئوى

□ الصمام الثلاثى:
- شذوذ ايبشتين

□ الصمام الأورطى :
- رتق الصمام الأورطى
- الصمام الأورطى ذو الشرفتين
- ضيق الصمام الأورطى
- ضيق الأورطى تحت الصمامى
- ضيق الأورطى فوق الصمامى

- تضيق قوس الأورطى
- الشغاف الليفى المرن (التليف المرن للشغاف)

□ الصمام المترالى :

- ضيق المترالى
- ارتجاع المترالى
- القلب ثلاثى الأذينات

● **متنوعات :**

- إحصار القلب الولادى التام
- تغير وضع القلب
- شرايين تاجية شاذة التفرع
- حلقات وعائية، وشذوذات قوس الأورطى.

□□□

obeikandl.com

(٤)

تقسيم (إحصائى) لانتشار عيوب القلب الولادية (الخلقية) فى البالغين الذين لم تجر لهم جراحات :

□ الأكثر شيوعًا :

○ الصمام الأورطى ذو الشرفتين

○ الضيق الرئوى

○ تضيق قوس الأورطى

○ العيب الحاجزى الأذينى

□ الأقل شيوعًا :

○ العيب الحاجزى البطينى

○ الضيق تحت الصمامى المنعزل

○ القناة الشريانية السالكة

○ عيب ايبشتين

○ رباعية فالو

○ الناسور التاجى الشريانى الوريدى

- أمهات الدم فى جيوب فالسفا
- التبدل المصحح فى وضع الشريانين الكبيرين

□ النـــــادر:

- البطين الأيمن ذو المخرجين.
- التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين.
- الجذع الشريانى.
- رتق الصمام الثلاثى.
- القلب وحيد البطين .

□□□

obeikandl.com

(٥)

تقسيم فرعي للاتصالات البطينية الشريانية: ويهدف هذا التقسيم إلى وصف اتصالات الشريانين الكبيرين بالبطينات.

- ☐ الاتصال المتوافق : يبزغ الأورطى من البطين الأيسر، والرئوى من البطين الأيمن.
- ☐ تبدل الوضع: يبزغ الأورطى من البطين الأيمن، والرئوى من البطين الأيسر.
- ☐ البطين الأيمن ذو المخرجين.
- ☐ البطين الأيسر ذو المخرجين
- ☐ القلب ذو المخرج الواحد.
  - ○ رتق الأورطى
  - ○ رتق الرئوى
  - ○ الجذع الشريانى

☐☐☐

جداول الجراحات

نورد هنا بطريقة موجزة نبذات سريعة ومقارنة عن التدخلات والعلاجات الجراحية وغير الجراحية التى يلجأ إليها الأطباء والجراحون علاجًا لبعض أمراض القلب الولادية، وفى الفصول المختلفة من الكتاب التالى نقدم شروحا تفصيلية ورسوما توضيحية لمعظم هذه العمليات والجراحات.

أولا : ملخص بوصف ومضاعفات
الجراحات الملطفة التى تجرى للمصابين
بأمراض القلب الولادية

الجراحة	وصف موجز لما يجرى فى العملية	المضاعفات
تحزيم الشريان الرئوى	تضييق الشريان الرئوى الرئيسى	– أن يكون التحزيم غير كاف، وبالتالى ينشأ المرض الوعائى الرئوى – ضيق فى شريان رئوى فرعي – إصابة الشريان الرئوى باضطراب الوظيفة
تحويلة واترسون	مفاغرة الأورطى الصاعد إلى الشريان الرئوى الأيمن	ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى بسبب كبر حجم التحويلة
تحويلة بوتس	مفاغرة الأورطى النازل إلى الشريان الرئوى الأيمن	التواءات فى الشرايين الرئوية الفرعية
تحويلة بلالوك تاوسيج	مفاغرة الشريان تحت الترقوى إلى شريان رئوى	تحويلة غير كافية لدعم السريان الدموى الرئوى

الجراحة	وصف موجز لما يجرى في العملية	المضاعفات
تحويلة بلالوك تاوسيج المطورة	مفاغرة تحت الترقوى إلى شريان رئوى + رقعة	تحويلة كبيرة تسبب ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى
جراحة جلن	مفاغرة الوريد الأجوف العلوى إلى الشريان الرئوى الأيمن (مع فصل الشريان الرئوى الرئيسى)	ازرقاق ما بعد الجراحة بسبب زيادة المرادفات من الوريد الأجوف العلوى إلى الوريد الأجوف السفلى أو النواسير الرئوية الشريانية الوريدية
جراحة جلن ثنائية الاتجاه	مفاغرة الوريد الأجوف العلوى إلى كلا الشريانين الرئويين (مع فصل الشريان الرئوى الرئيسى)	ازرقاق ما بعد الجراحة بسبب زيادة المرادفات من الوريد الأجوف العلوى إلى الوريد الأجوف السفلى أو النواسير الرئوية الشريانية الوريدية

ثانيا : العمليات التصحيحية

لأمراض القلب الولادية البسيطة

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
الثقب الحاجزى الأذينى	إصلاح بالخياطة، الإغلاق برقعة، الإغلاق عبر القثطرة	◉ تحويلة مستبقاة ◉ شذوذات الصمام المترالى المصاحبة ◉ استبقاء الضغط الشريانى ◉ كبر البطين الأيمن
الثقب الحاجزى البطينى	الإصلاح الجراحى (عبر الأذين الأيمن)	◉ تسريب الرقعة ◉ نشوء اضطرابات وتيرية (نظمية) (إذا ما لجأنا إلى إحداث قطع فى البطين)
القناة الشريانية السالكة	الربط الجراحى أو الإغلاق عبر القثطرة	◉ بقاء التحويلة (يزداد الاحتمال إذا ما كان التكلس قد حدث)
الصمام الأورطى ثنائى الشرفتين	رأب الصمام جراحيا أوبالبالون رقعة ذاتية من الصمام الرئوى استبدال الصمام رقعة ذاتية من الصمام الرئوى استبدال الصمام	◉ عيوب مصاحبة (عيب حاجزى بطينى، ضيق القوس) ◉ عودة الضيق ◉ فشل الصمام الصناعى

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
ضيق الأورطى تحت الصمامى	استئصال الغشاء أو الحيد العضلى الليفى	◉ ارتجاع الأورطى ◉ ثقب حاجزى بطينى طبابى ◉ إصابة الصمام المترالى ◉ عودة الضيق
ضيق قوس الأورطى	إصلاحات عديدة	◉ بقاء الضيق أو عودته ◉ تضخم البطين الأيسر ◉عيوب مصاحبة (الصمام الأورطى ثنائى الشرفتين، الحلقة فوق المترالية)
عيب إيبشتين	الإصلاح الجراحى	◉ارتجاع ثلاثى الشرفات المتبقى ◉عيوب مصاحبة : - ثقب بيضاوى سالك - عيب حاجزى أذينى - ضيق الرئوى - عيب حاجزى بطينى
ضيق الرئوى	التوسيع بالبالون التوسيع الجراحى	◉استبقاء الضيق ◉ارتجاع الرئوى ◉ضيق دينامىى فى قناة مخرج البطين الأيمن (فى الأعقاب المباشرة للجراحة)
شذوذات الشريان التاجى	إصلاحات عديدة	◉ فشل البطين الأيسر ◉ارتجاع الصمام الأورطى

ثالثا : العمليات التصحيحية
لأمراض القلب الولادية المعقدة

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	جراحة تبديل الأذينين (ماستارد)	◉ اضطرابات وتيرية وعيوب توصيلية ◉ تسريب من الرقعة ، وانسداد ◉ انسداد الوريد الأجوف، والوريد الرئوى ◉ ارتجاع الصمام ثلاثى الشرفات ◉ اضطرابات وظيفة البطين الأيمن
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	جراحة تبديل الشريانين	◉ ضيق الرئوى فوق الصمامى ◉ ضيق الأورطى فوق الصمامى (أقل شيوعا) ◉ شذوذات موضعية فى حركة جدار البطين الأيسر

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات المتبقية
تبدل وضع الشريانين مع العيب الحاجزى البطينى ومع ضيق الرئوى	جراحة راستيللى (توصيلة من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوى مع رقعة للعيب الحاجزى البطينى توجه الشريان تحت الأورطى)	◉ تسرب من رقعة ثقب الحاجز البطينى ◉ انسداد تحت الأورطى ◉ اضطراب وظيفة الصمام الصناعى
التبدل الكامل مع العيب الحاجزى البطينى مع ضيق الأورطى تحت الصمامى	جراحة دامس – كاى – ستانسل	◉ تسرب من رتق ثقب الحاجز البطينى ◉ارتجاع الرئوى
رتق الثلاثى أو البطين الوحيد ذو المدخلين	جراحة فونتان (الأذين الأيمن – الشريان الرئوى)	◉ تحويلة أجوفية–أذينية ◉ ثقب حاجزى أذينى ◉خثرة ◉انسداد الأذين الأيمن أو الشريان الرئوى
رباعية فالو	رتق العيب الحاجزى البطينى، تحرير الضيق القمعى	◉ ارتجاع الرئوى ◉تمددات فى البطين الأيمن (مع الاصلاحات السابقة) ◉ضيق قناة مخرج البطين المتبقى ◉تسرب من رقعة ثقب الحاجز البطينى

العيب أو المرض	الوصف	المضاعفات والشذوذات التبقية
عيب القناة الأذينية البطينية	ترقيع الثقب الحاجزى البطينى أو الأذينى مع إصلاح الصمام	◉ارتجاع متراى متبق ◉ضيق متراى طبابى ◉ضيق الأورطى تحت الصمامى ◉تسريبات من الرقعة
التبدل المصحح	إصلاحات عديدة تعتمد على العيوب المصاحبة	◉ارتجاع فى الصمام الأذينى البطينى الأيسر ◉إحصار القلب ◉اضطراب الوظيفة الانقباضية للبطين الوريدى (الأيمن تشريحيا)
البطين الأيمن ذو المخرجين	راستيللى	◉انسداد توصيلة البطين الأيسر للأورطى ◉عيوب حاجزية بطينية مستبقاة ◉انسداد فى توصيلة الجانب الأيمن