حالات شبيهة
بالقناة الشريانية السالكة

١ - العيب الحاجزى الأورطى الرئوى :

فى هذه الحالة يحدث اتصال بين الأورطى الصاعد وجذع الشريان الرئوى، وعادة ما يكون العيب كبيرا ويحدث معه سريان دموى رئوى غزير، وارتفاع فى ضغط الدم الرئوى، كما يغلب حدوث قصور القلب الاحتقانى منذ بواكير الحياة أى خلال فترة الرضاعة أو الطفولة على أقصى تقدير.

وفى هؤلاء المرضى تكون علامات ارتفاع الضغط الرئوى بارزة، كما يكون النبض المحيطى قافزًا، ويكون البطين الأيسر مفرط الحركة (كما فى القناة الشريانية السالكة) ويسمع لغط انقباضى أعلى حافتى القص اليمنى واليسرى وأحيانا ما يكون اللغط مستمرًا وتظهر صورة الأشعة مقدار الضخامة القلبية ويبرز الأورطى الصاعد والشريان الرئوى، كما تتضح معالم زيادة التروية الرؤية، أما صدى القلب فيظهر وجود صمامين هلاليين مما يستبعد تشخيص الجذع الشريانى(وهى الحالة الأخرى التى تشبه فى صورتها الإكلينيكية القناة الشريانية السالكة)وتحتاج هذه الحالة إلى إجراء القثطرة القلبية لقياس التغيرات الدينمية الدموية،ولا تكون المعالجة إلا بالإغلاق الجراحى للعيب.

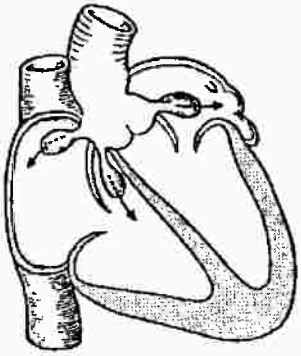
ينتبه الأطباء إلى التفكير فى وجود هذه الحالة عند سماع لغط مستمر غير نمطى، ويمكن التثبت من هذا التشخيص بحقن المادة الظليلة فى الأورطى الصاعد.

العلاج جراحى حتى فى المرضى الذين لا يشكون من أية أعراض.

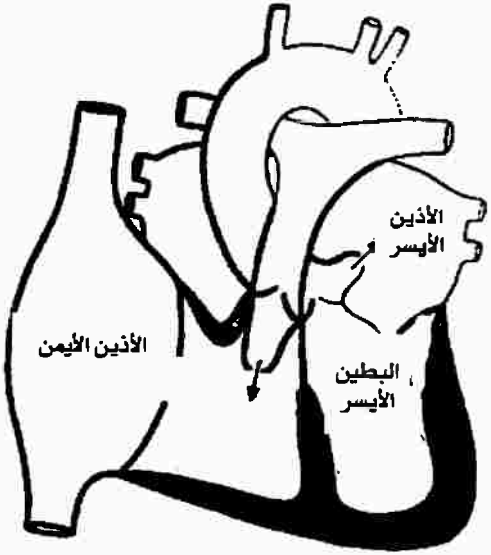
لو حدث التمزق الحاد لأم الدم فى مريض سليم فإنه يعطى مشهدًا تراجيديًا يتمثل فى بداية مفاجئة لضيق التنفس المصحوب بالألم الصدرى والنبض السريع واللغط المستمر عالى اللحن، ويتطور قصور القلب والأوديما الرئوية بسرعة بالغة.

يبين رسم القلب الكهربائى عن ضخامة قلبية يسرى ويمنى كما تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية مع توعية رئوية غزيرة، وعلامات الأوديما الرئوية.

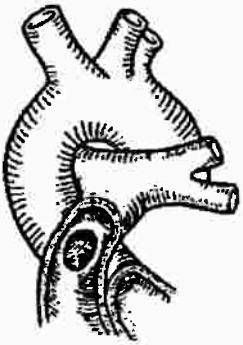
ينصح بإجراء الجراحة فى حالات التمزق الحاد.



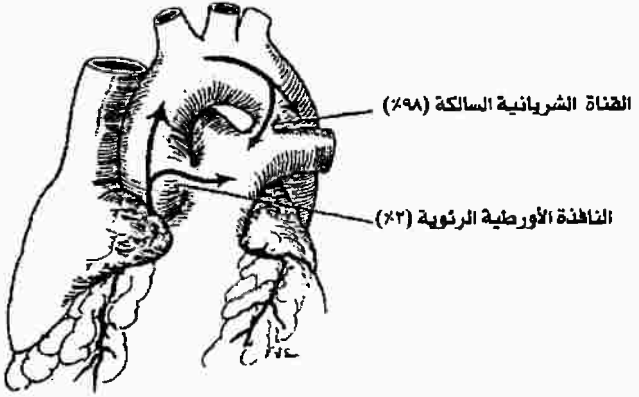
(٤٠) رسم توضيحى لحالة ناسور جيب فالسلفا.



(٤١) موضعان لانفجار جيب فالسلفا (فى الأذين الأيسر وفى البطين الأيمن)



(٣٨) رسم توضيحى لحالة النافذة الأورطية الرئوية



(٣٩) رسم توضيحى يبين العلاقة الطبوغرافية بين القناة الشريانية السالكة (التى تمثل ٩٨٪ من عيوب الاتصال بين الأورطى والشريان الرئوى) والنافذة الأورطية الرئوية (التى تمثل ٢٪ فقط من العيوب).

الاتصالات بين ا لأورطى والبطين الأيمن

تندرج تحت هذا العنوان ثلاثة شذوذات مهمة يتحول فيها الدم من الناحية اليسرى إلى الناحية اليمنى، وعلى حين أنه فى حالات الثقب الحاجزى البطينى ينتقل الدم من بطين إلى بطين، وفى حالات الثقب الحاجزى الأذينى من أذين إلى أذين، وفى القناة الشريانية السالكة من شريان إلى شريان فإنه فى هذه المجموعة من الشذوذات ينتقل الدم من شريان(هو الأورطى)إلى بطين هو (البطين الأيمن).

١- أمهات الدم الولادية فى جيوب فالسلفا :

للصمام الأورطى ثلاثة جيوب: جيبان تاجيان، وجيب لا تاجى، يمكن لأمهات الدم أن تتشكل فى الجيب التاجى الأيمن والجيب اللاتاجى، وتبدو كرتج أعمى، ويمكن لها أن تبقى كرتوج منغلقة كما يمكن لها أن تنفتح على البطين الأيمن أو الأذين الأيمن وبالتالى تحدث تحويلة من الأيسر للأيمن.

بالطبع فإنه عادة ما تكون التحويلة صغيرة الحجم، وعادة ما يكون هؤلاء المرضى بلا أعراض.

متلازمة أيزنمنجر

يطلق هذا الاسم على كل الحالات التى يحدث فيها ارتفاع واضح فى المقاومة الوعائية الرئوية مع تحويلة معكوسة (أو ثنائية الاتجاه) سواء كانت داخل القلب (على المستوى الأذينى أو البطينى) أو بين الأورطى والشرايين الرئوية.. ومن البدهى أن المرض الوعائى الرئوى هو الأساس فى هذه المتلازمة.

ويلاحظ وجود ضخامة فى الشرايين والشُرينات الرئوية، وتكون هذه الضخامة مصحوبة بتغيرات خلوية وليفية مرنة فى طبقة البطانة، وفى الحالات الأكثر تفاقما يمكن مشاهدة آفات ضفيرية الشكل تتجاوز الطبقة اللمعية من الشريان.

يعتمد وجود هذه التبدلات فى السرير الوعائى على الضغط الشريانى الرئوى، وقد وجد أن هؤلاء المرضى كانوا من ذوى الأعراض خلال فترة الرضاعة والطفولة المبكرة نتيجة لقصور القلب الاحتقانى، ونقص التطور الجسمانى، وتكرر العدوى فى القناة التنفسية السفلية.

مع ازدياد المقاومة الوعائية الرئوية يتناقص حجم التحويلة من الأيسر للأيمن وتتحسن الأعراض بصورة نسبية، وقد يبدو المريض فى

هذه المرحلة وكأنه أصبح شبه سليم، ولكن قدرته على تحمل المجهود تظل محدودة، وكثيرًا ما يلاحظ وجود زراق خفيف أثناء بذل أى جهد.

وفى بدايات البلوغ يحدث نقص تأكسج متزايد مع اشتداد الزراق ويشتد تعجر الأصابع، وتزداد كثرة الحمر، ويبدى المريض نقصًا متزايدًا فى تحمل الجهد ويتطور هذا النقص على مدى عدة سنوات حتى يبلغ ذروته بحدوث قصور القلب الاحتقانى سواء فى أول البلوغ أو فى وسطه.

هناك أعراض أخرى منها نفث الدم، الذبحة الصدرية الناشئة عن اسكيميا البطين الأيمن، والغشى، والخفقان بسبب الانقباضات الخارجة الأذينية والبطينية.

يزداد حجم القلب بدرجات مختلفة، وأكثر ما يزداد حجم القلب فى التحويلات التى تكون على المستوى الأذينى أو عندما يكون المرض مصحوبا بارتجاع فى الصمام الرئوى أو فى الصمام ثلاثى الشرفات.

يمكن تحسس دفعة على الحافة اليسرى للقص كنتيجة للضخامة البطينية اليمنى، كما يمكن تحسس النبضان الشريانى الوريدى والصوت القلبى الثانى على حافة القص العلوية اليسرى، ويسمع

العلاج : جراحى لإعـادة السـريان الدمـوى الإكليلـى إلى الصـورة الطبيعية من الأورطى إلى الشريان التاجى الأيسر وذلك على الرغم من حدوث التليف غير القابل للإصلاح فى البطين الأيسر فـى كثـير مـن الحالات.

□□□

٢ - الناسور الشريانى التاجى :

فرع ناسورى ينشأ فى أغلب الأحيان من الشريان التـاجى الأيمـن (الذى يكون متوسعًا بشدة) حيث يدخـل البطين الأيمـن (أو الأذيـن الأيمن، وأحيانا الجذع الرئوى).

ينتبه أطباء القلب إلى التفكير فى وجـود هـذه الحالـة عنـد سمـاع لغط مستمر أمام القلب ولكن فـى مكـان مختلـف عـن المواضـع التـى يسـمع فيـها مثـل هـذا اللغـط، وفـى العـادة لا يظـهر رسـم القلـب الكهربائى وصورة الصـدر الشـعاعية أى تغـير، بينمـا يظـهر الدوبلـر مكان دخول الشريان ويمكن التـأكد مـن التشـخيص بحقـن الأورطـى بالمادة الظليلة، حيث يظهر الشريان الاكلينكى الأيمن المتسع ومكـان دخوله إلى القلب الأيمن.

تعالج هذه الحالة جراحيا.

٣ - تفرع الشريان التاجى الأيسر من الجذع الرئوى :

فى هذه الحالة يتفرع الشريان التاجى الأيمن من الشريان الأورطى كالمعتاد، ولكن الشريان التاجى الأيسر يتلقى الدم من المفاغرات التاجية مع الشريان التاجى الأيمن، ويمضى الدم فى هذا الشريان الأيسر فى اتجاه معاكس كما هو معتاد ليصب فى الجذع الرئوى وهكذا تكون النتيجة : ضعف تروية الجزء الأيسر من القلب بصورة واضحة.

تظهر أعراض هذه الحالة منذ الشهور الأولى للحياة فيحدث احتشاء قلبى أو قصور قلب احتقانى مع ارتجاع فى الصمام الميترالى بسبب فشل وظيفة العضلة الحليمية.

ولكن حوالى سبع المصابين بهذا المرض (١٥٪) يعيشون إلى سن البلوغ بفضل وجود المفاغرات التاجية الكبيرة.

قد يتسبب عن المفاغرات سماع لغط مستمر.

يشير رسم القلب الكهربائى إلى وجود علامات الاحتشاء القلبى (أمامى جانبى).

وتظهر صورة الصدر ضخامة البطين الأيسر، وعند إجراء تصوير الشريان التاجى الأيمن الانتقائى فإنه يبدو متوسعًا كما تظهر المفاغرات الذاهبة للشريان التاجى الأيسر الذى ينتهى بالجذع الرئوى.

لغط انقباضى دفعى فى المنطقة الرئوية وتختلف شدة هـذا اللغط مـن حالة إلى أخرى، ويكون مسبوقًا فى العادة بقلقلة دفعية رئوية.

يتميز الصوت القلبى الثـانى فـى هـذه الحالـة بأنـه يكـون مدويًـا ووحيدًا، أو ضيقًا منشطرًا فى التحويلات البطينية، وفى التحويلات الأذينية يسمع انشطار واسع ثابت.

ينشأ ارتجاع الرئوى وارتجاع ثلاثى الشرفات عندما يحدث توسع فى حلقات هذين الصمامين نتيجة لإرتفاع ضغط الدم الرئوى أو قصور البطين الأيمن.

رسم القلب الكهربائى : يظهر ضخامة بطينيـة يمنـى صريحـة، أو ضخامـة البطينـين مـع موجـة « أ » بـارزة، كمـا يمكـن مشـاهدة إحصار حزيمة يُمنى تام (خاصـة إذا مـا كـان العيـب علـى المستوى الأذينى).

تؤكد صورة الصدر الشعاعية وجود الصخامة القلبية ويكون الجـذع الرئوى متوسـعًا مع بروز التفرعات الأولية التـى يتنـاقص قطرهـا فـى الفروع المحيطية.

يمكن لصدى القلب التعرف على الشذوذ الكامن وراء حدوث هـذه المتلازمة.

ولابد من إجراء قثطـرة القلـب عندمـا تعجـز الفحـوص السـريرية والفحوص غير الاختراقية عن الوصول إلى التشخيص، ويمكن للقثطرة

أن تجيب عما إذا كان السرير الرئوى فعالا (يظهر هذا إذا ما حدث نقص فى الضغط الشريانى الرئوى والمقاومة الوعائية الرئوية خلال إنشاق اكسجين بنسبة ١٠٠٪).

ويمكن للقثطرة أن تنفى وجود آفات سادة فى مدخل البطين الأيسر إذ إن هذه الآفات كفيلة بأن تؤدى إلى ارتفاع ضغط الدم الوريدى الرئوى وحدوث ارتفاع ضغط الدم الرئوى. وفى هذه الحالة بالذات فإن تصوير القلب والأوعية الظليل يحمل خطورة لأن المادة الظليلة قد تؤدى إلى تأثيرات غير مرغوبة بل وخطرة (كهبوط فى الضغط الوعائى الجهازى) وإلى ازدياد التحويلة من الأيمن للأيسر مع هبوط متزايد فى إشباع الدم الشريانى الجهازى.

تعود بعض أعراض الشكاوى إلى اشتداد كثرة الحمر (عندما يتجاوز المعامل الحجمى للكريات ٧٠٪) ومن هذه الأعراض: الصداع الشديد الذى تصعب معالجته إلا بالفصادة المتكررة، ولكن يجب عدم إجراء الفصادة إلا عند الضرورة لأن هؤلاء المرضى لايتحملون النقص فى مقدار الكرات الحمر أو حجم الدم، ويجب مراقبة معدل نبض القلب والضغط الشريانى خلال إجراء الفصادة.

هذا وتؤدى الفصادة المتكررة إلى فقر دم بعوز الحديد مما يستدعى إعطاء الحديد فمويا يوميًا للوصول بالمعامل الحجمى للكريات إلى حدود ٥٥ – ٦٠٪.

الأولية، وأشدها القناة الأذينية البطينية العامة، وسنتناول فى فصل تال عيب القناة الأذينية البطينية العامة.

فى عيب الفوهة الأولية تحدث الفوهة الأولية فى القسم السفلى من الحاجز الأذينى وقد تكون مصحوبة بإصابة الصمامين التاجى وثلاثى الشرفات وكثيرًا ما يشاهد شق فى الوريقة الأمامية للصمام الميترالى فى حين يكون ثلاثى الشرفات متمسكًا أو سويًا أما الحاجز البطينى فيظل سليمًا.

أغلب المرضى لا يشكون من أعراض، وقد لا يتم التشخيص إلا صدفة فى أثناء إجراء صورة للصدر أو فحص روتينى للمريض، وفى نسبة قليلة من المرضى (عندما يكون العيب كبيرًا) قد تتكرر العدوى التنفسية، وقد يصاحبها قصور قلب احتقانى خلال فترة الرضاعة والطفولة الأولى.

الموجودات هى تقريبًا نفس الموجودات فى عيب الفوهة الثانوية بالإضافة إلى ارتجاع الصمام الميترالى.

(أى أن عيب الوسادة الشغافية من النوع الأول = الثانوية + ارتجاع الصمام الميترالى).

(لاحظ أن لوتمباخر = الفوهة الثانوية + ضيق الصمام الميترالى).

رسم القلب الكهربائى :

انحراف المحور للأيسر مع درجات متفاوتة من ضخامة البطين الأيمن (رس ر) وأحيانًا ما تظهر ضخامة البطين الأيسر بسبب الارتجاع الميترالى.

صورة الصدر :

شبيهة بالفوهة الثانوية.

صدى القلب :

يظهر ضخامة الأذين الأيمن والبطين الأيمن مع عيب منخفض التموضع فى الحاجز الأذينى، وشق فى الوريقة الأمامية للصمام الميترالى فى بعض الأحيان، ويكون جهاز الصمام الميترالى منزاحًا مما يجعل وريقته الأمامية بمثابة عائق أمام التدفق فى البطين الأيسر.

قثطرة القلب :

تظهر التحويلة من الأيسر للأيمن، وتقيس الضغط والمقاومة الرئوية ودرجة ارتجاع الصمام الميترالى، ويبدى تصوير الأيمن مظهر عنق الإوزة المميز الناتج عن الوضعية الشاذة للصمام الميترالى.

ينصح بإجراء الجراحة فى مرحلة الطفولة حيث تسد الفوهة ويصحح ارتجاع الميترالى.

قد لا تحدث نظميات أذينية مشابهة لتلك التى تحدث فى الفوهة الثانوية.

كما قد يحدث لبعض المرضى ارتجاع ميترالى مترق قد يتطلب استبدال الصمام.

يحدث نفث الدم (فى الكاهلين) بسبب تمزق الأوعية الرئوية أو بسبب خثرة أو صمة فى الشرايين الرئوية وتكون كمية الدم المنفوث قليلة، والعلاج أعراضى فقط.

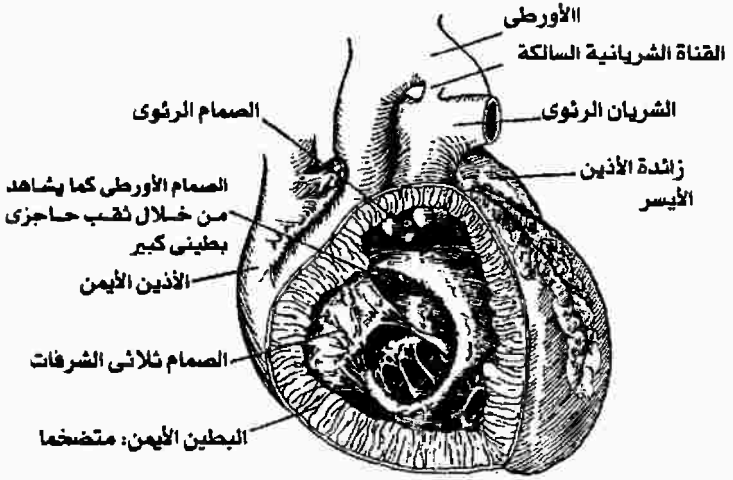
قد يحدث فى بعض الأحيان أن يهدد نفث الدم الحياة إذا ما كان مصحوبًا بهبوط الضغط الشريانى وازدياد شدة نقص تأكسج الدم وتطور الحماض.

لا ينصح باستخدام مضادات التخثر فى هؤلاء المرضى.

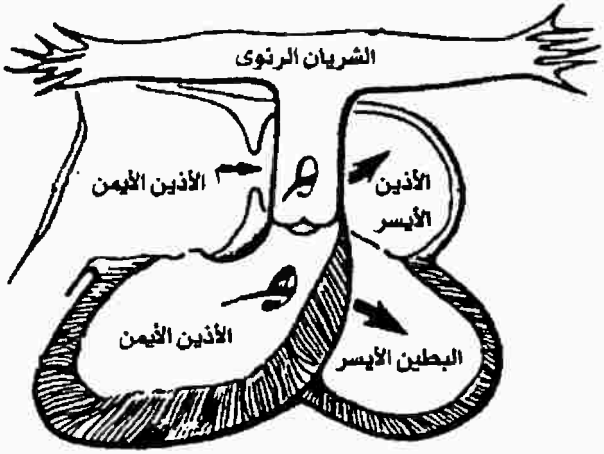
مع أنه لا يمكن التنبؤ بحدوث الغشى أو الموت المفاجئ إلا أن المرضى فى المرحلة العمرية ما بين عشرين وأربعين معرضون لهذه المضاعفات بنسبة عالية، والآلية غير واضحة وإن كانت تعزى إلى حدوث اللانظميات خاصة التسرعات البطينية التى تؤدى إلى هبوط الضغط الشريانى وازدياد التحويلة من الأيمن للأيسر.

لا يمكن تحمل الحمل عند المريضات بهذا المرض، وقد سجلت وفيات مفاجئة خاصة فى الاثلوث الثالث للحمل، وفى فترة ما بعد الوضع.

لا يمكن لهؤلاء المرضى حتى الآن إجراء الجراحات لأنهم أصبحوا خاضعين لتأثيرات المرض الوعائى الرئوى، كما أن الأدوية المستخدمة للسيطرة على الضغوط الرئوية والجهازية لم تعط حتى الآن نتائج ملحوظة.

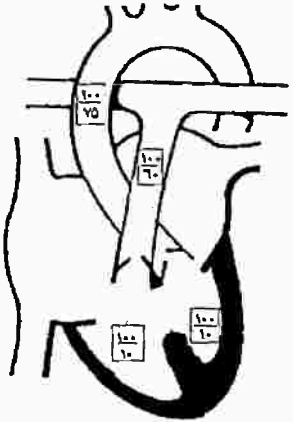


(٤٢) السمات التشريحية لحالة أيزنمنجر، الثقب الحاجزى البطينى كبير لدرجة أن يرى الصمام الأورطى من خلاله، والبطين الأيمن متضخم، والشريان الرئوى متوسع، والقناة الشريانية سالكة.



(٤٣) فى حالات أيزنمنجر تحدث إعاقة للسريان الدموى عند مستوى الشريان الرئوى، وتحدث تحويلة الدم غير المشبع بالأكسجين إلى الدورة الجهازية، إما عند مستوى الشريانين الكبيرين، عند المستوى الأذينى، أو عند المستوى البطينى.

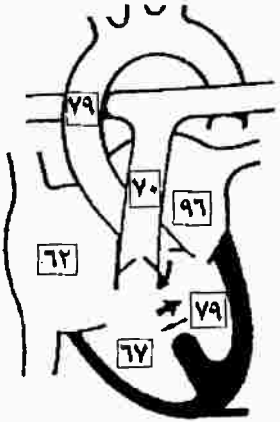
وحالات أيزنمنجر هى إحدى أكثر أسباب الزراق شيوعًا وفيها تحدث إعاقة السريان الدموى الرئوى مع تحويلة من الأيمن للأيسر (شأنها فى ذلك شأن حالات رباعية فالو، إيبشتين، رتق ثلاثى الشرفات).



(٤٤) رسم توضيحى لقياسات القثطرة فى حالة ثقب حاجزى بطينى كبير مع التحول إلى أيزنمنجر.

من حيث الضغوط: نلاحظ أن الضغط فى الشريان الرئوى قد تساوى مع الضغط فى الشريان الأورطى (=١٠٠)، كما أن الضغطين الانقباضى والانبساطى فى البطين الأيمن قد تساويا مع الضغطين الانقباضى (=١٠٠) والانبساطى (=١٠) فى البطين الأيسر، ولا يتعدى الضغط الأيمن الضغط الأيسر بسبب السريان الدموى من اليمين إلى اليسار، لو حاولنا إغلاق الثقب الحاجزى البطينى فإن ضغط البطين الأيمن سيرتفع إلى حدود درامية مما يؤدى إلى وفاة المريض بسبب هبوط البطين الأيمن.

مع أن التحويلة من الأيمن للأيسر إلا أن هذا لا يمنع أيضا من حدوث بعض السريان من الأيسر للأيمن.



(٤٥) قياسات القثطرة فى حالة ثقب حاجزى بطينى مع التحول إلى أيزنمنجر.

من حيث درجات التشبع : يحتفظ الدم العائد من الرئة إلى الأذين الأيسر بدرجة تشبعه العالية، لكنه ما إن يصل إلى البطين الأيسر حتى يمتزج بالدم غير المشبع القادم من البطين الأيمن وتصبح درجة تشبعه كما فى الرسم (٦٧٪)، وهى نسبة أدنى حتى من النسبة المعتادة فى الدم الوريدى فى الحالات العادية.

ونلاحظ أن تشبع الدم الوريدى فى هذه الحالات: يصل إلى حدود متدنية جدًا (٦٢٪ فقط) على حين ترتفع نسبة التشبع فى الشريان الرئوى إلى ٧٠٪ بسبب حدود الامتزاج بين دم البطين الأيسر ودم البطين الأيمن.

وهكذا تتسم هذه الحالات بشيء مميز كما لو أن درجة تشبع الدم الوريدى القادم من أجهزة الجسم تحدث على مرحلتين، فهى تزداد فى الشريان الرئوى نتيجة اختلاط دم البطين الأيمن بدم البطين الأيسر، ثم يحدث التشبع فى موضعه الطبيعى فى الرئة، ولكن درجة تشبع الدم فى الشريان الرئوى لا تزال أدنى من درجة تشبع الدم فى الوريد فى الأحوال العادية، وهو ما يدلنا على مدى ما يعانيه هؤلاء المرضى من انخفاض مطلق ودائم فى نسبة الأكسجين المشبع فى دمهم.

الناسور الرئوى الشريانى الوريدى

على الرغم من أن أى اتصال شريانى وريدى يكفل التحول من الشريان إلى الوريد إلا أن الحالة فى هذا الناسور تنتج صورة عكسية لأن الشريان الرئوى يحمل الدم غير المؤكسج على حين تحمل الأوردة الرئوية الدم المؤكسج.. فإذا ما حدث الناسور فإن التحويلة تكون بمثابة تحويلة من الأيمن إلى الأيسر رغم أنها من شريان إلى وريد.

تنبع أهمية هذه الحالة من أنها تؤدى إلى وجود دم غير مؤكسج (غير مشبع) فى الأذين الأيسر والبطين الأيسر مما يؤدى إلى حدوث الزراق وتعجر الأصابع.. وهكذا يمكن تخيل أن هذا الناسور يؤدى إلى نتيجة كالتى يؤدى إليها مرض أيزنمنجر.

قد تكون الاتصالات الناسورية بين الشرايين والأوردة الرئوية متعددة وصغيرة ومنتشرة فى كلتا الرئتين وقد تكون كبيرة ومحددة الموضع، كذلك فقد تحدث اتصالات وريدية شريانية نتيجة تشكل أمهات دم وريدية شريانية رئوية فى مرضى توسع الشعيرات النزفى (يطلق عليه أيضا اسم متلازمة أوسلر ويبر ريندو) حيث يظهر المرض فى صورة أورام وعائية متعددة فى الأغشية المخاطية للفم،

والأنف، والقناة الهضمية، والكبد، والرئتين، وينتشر هذا المرض بشكل عائلي.

وفى حالات الناسور الرئوى ينتقل الدم الشريانى الرئوى غير المشبع من خلال الناسور مباشرة إلى الوريد الرئوى دون أن يمر بعملية التأكسج، وإذا ما بلغت كمية الدم المنتقلة عبر الناسور حدًا معينًا فإن معظم الدم فى الأذين الأيسر والبطين الأيسر يصبح غير مشبع مما يؤدى - كما ذكرنا - إلى حدوث الزراق وتعجر الأصابع.

من المهم فى فهم طبيعة هذا المرض أن نذكر أن الضغط الشريانى الرئوى يظل فى حدوده الطبيعية لأن السريان عبر الناسور ذو ضغط ومقاومة منخفضين، كذلك لا تحدث الضخامة القلبية ولا القصور القلبى إلا فى حالات قليلة.. ولكن قد يحدث نفث الدم الذى قد يكون غزيرًا فى بعض الأحيان.

قد يشير تكرر حدوث الرعاف والنزف من الجهاز الهضمى إلى وجود مرض توسع الشعيرات النزفى، وقد تحدث أعراض عصبية عابرة (كالدوام، والدوار، واضطرابات الكلام والرؤية، والضعف الحركى، والاختلاجات) ويعزى حدوث هذه الأعراض إلى الصمات التناقضية، التى قد تسبب أيضا خراجات دماغية.

تسمع القلب قد لا يكشف عن شئ غير طبيعى، وقد يُسمع لغط مستمر أو انقباضى فى أى مكان من الصدر، ولا يظهر رسم القلب

الكهربى شيئًا غير طبيعى، أما الصور الشعاعية للصدر فلا تظهر إلا النواسير الكبيرة فقط.

يعتمد التشخيص على تصوير الشريان الرئوى الانتقائى الذى يفيد أيضًا فى تحديد أماكن النواسير وامتدادها وتوزيعها.

يكون علاج الاتصالات الناسورية الكبيرة باستئصال الفص أو بقطع الحافة، أما النواسير الصغيرة فإنه يمكن إغلاقها بإطلاق صمات بشكل انتقائى إلى الشرايين المغذية لها.

عادة ما تختفى الأعراض بعد العلاج الناجح، ويعزى عودة الأعراض فى بعض الحالات إلى تشكل بعض النواسير الصغيرة بعد الجراحة، أو إلى وجود نواسير لم يتم التعرف عليها من قبل.

نقص تنسج البطين الأيسر

هذه حالة خطرة جـدًا، وتحـدث الوفـاة فـى المصـابين بـها علـى الأغلب فى الفترة الباكرة جدًا من حياة الوليد.

تعود المسئولية عن هذه الحالة المرضيـة إلى مجموعـة مختلفـة مـن التشوهات، فقد لا ينمو البطين الأيسر مع عـدم نمـو مدخلـه (تضيـق المترالى أو رتق المترالى) وعدم تطور مخرجـه (تضيـق الأورطـى أو رتـق الأورطى، أو نقص تنسج الأورطى الصاعد مع وجود تضيقات صريحة فيه).

يكون البطين الأيسر صغيرًا وتكون جدرانه متسمكة، وأحيانا يبدو البطين الأيسر على شكل أنبوب فحسب مع إصابة الشـغاف بـالمران الليفى.

فـى هـذه الحالـة يقـوم البطـين الأيمـن (وحـده) بوظـائف القلـب الأساسية ويكون متوسعًا ومتضخمًا وكذلك يكون الأذين الأيمن.

ويرتفع ضغط الدم الرئوى بشدة ليتجاوز الضغـط الجـهازى وبـهذا يضمن سريانا دمويا للجهاز الدورانى الجهازى من خلال تحويلة مـن الأيمن إلى الأيسر عبر القناة الشـريانية السـالكة والتـى تكـون واسـعة جـدًا فـى هـذه الحـالات وتتـولى تمريـر الـدم لا إلى الأورطـى النـازل

فحسب، ولكن إلى قوس الأورطى والأورطى الصاعد كذلك، كما تضمن مرور الدم للشرايين التاجية.

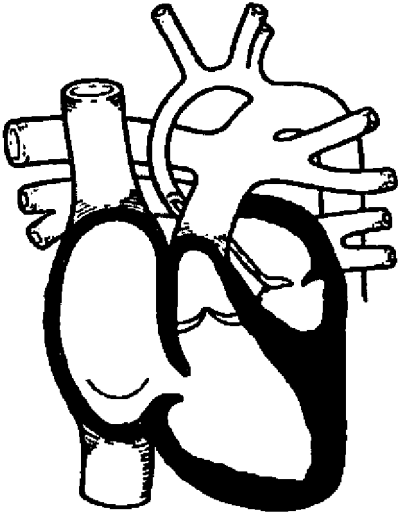
تتعرض الأوردة الرئوية لضغط مرتفع، ويكون الأذين الأيسر متوسعًا بسبب تضيق (أو ترتق) الصمام الميترالى.

الصورة الاكلينكية مميزة ويسيطر قصور القلب عليها منذ الولادة، ولا يمكن تحسس النبض فى الأطراف، ويكون ضغط الدم الشريانى منخفضا بشدة وربما غير قابل للقياس.

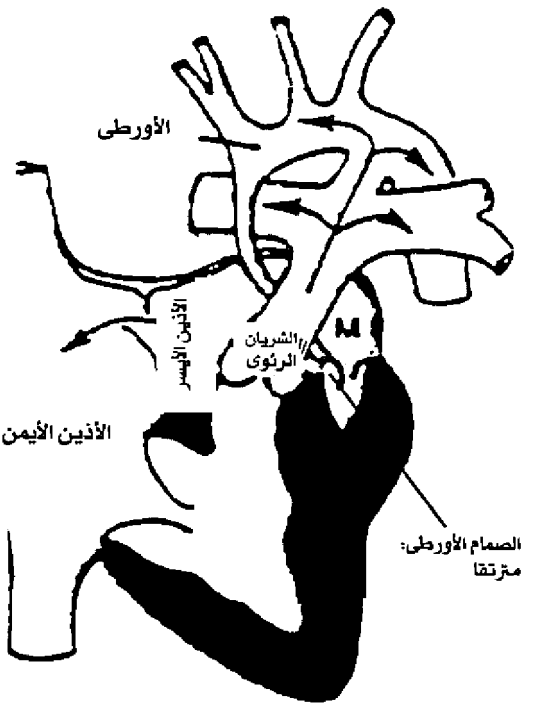
يتطور الزراق فى اليوم الثانى والثالث، ويميل لون الجلد ليكون رماديًا شاحبًا وبالتسمع نجد الصوت الثانى مؤلفا من مركب واحد (الرئوى) أما الصورة الشعاعية للصدر فتظهر ضخامة قلبية مع زيادة فى التروية الرئوية.

ويظهر رسم القلب الكهربائى ضخامة البطين الأيمن.

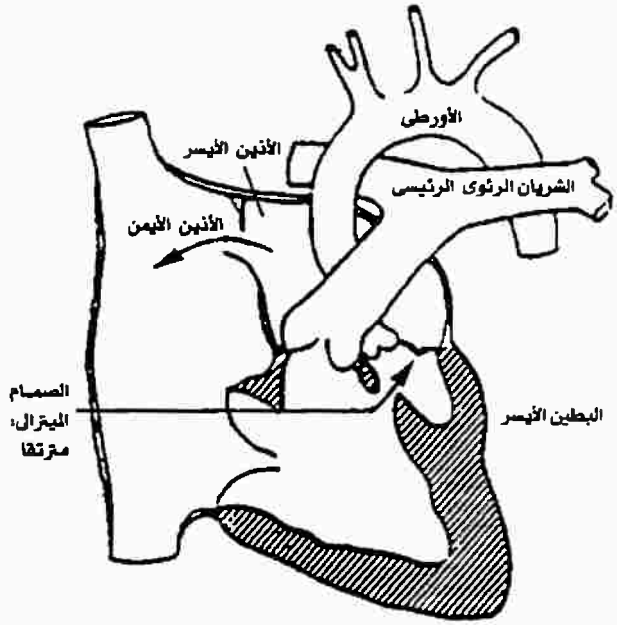
أما صدى القلب فيظهر الشكل الشاذ للصمام الميترالى مع بطين أيسر صغير.



(٤٦) رسم توضيحى لغرف القلب فى حالة نقص تنسج البطين الأيسر.



(٤٧) أحد نوعين من نقص تنسج القلب الأيسر، يعانى هـذا النـوع الأول مـن رتـق الصمام الأورطى، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.



(٤٨) النوع الثانى من نقص تنسج القلب الأيسر، يعانى هذا النوع من رتق الصمام الميترالى، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.