

البطين الوحيد

نبدأ بأن نذكر أنه قد تنشأ عن رتق الصمام ثلاثى الشرفات صورة تكاد تكون قريبة من أن البطين الأيسر هو وحده الذى يعمل لأنه يضح الدم فى اتجاهين (عبر الأورطى وعبر الشرايين الرئوية عن طريق عيب حاجزى بطينى).. ومع هذا فإن هناك فى تلك الحالة بطيناً أيمن (ولو صغير الحجم) ينبع منه الشريان الرئوى (حتى لو كان الصمام الرئوى مصاباً بالتضيق أو الرتق).

ولكن فى هذه الحالة التى نحن بصدها (البطين الوحيد) لا يكون فى القلب إلا بطين واحد ويصب الأذنان محتواهما عبر صمام وحيد أو صمامين منفصلين إلى هذا البطين المفرد الذى يخرج منه الأورطى والشريان الرئوى.

قد تكون حالة البطين الوحيد مصحوبة بتشوهات قلبية أخرى وأكثر هذه التشوهات شيوعاً: تغير وضع الشريانين الكبيرين، تضيق الرئوى، نشوء الأورطى من جوف ابتدائى.

وتعتمد الصورة الإكلينيكية لهذا المرض على طبيعة التشوهات المصاحبة، فإذا كان تضيق الرئوى شديداً فإن الصورة الإكلينيكية هى

صورة سيطرة الزراق، ونقص تأكسج الدم، أما إذا لم يكن الرئوى متضيّقاً فإن السريان الرئوى والمقاومة الرئوية يزدادان وتسيطر على الصورة الاكلينيكية صورة قصور القلب الاحتقانى.

وعلى الرغم من تعقد هذه التشوهات الولادية يبقى المجال رحباً لإجراء جراحات ملطفة لها .

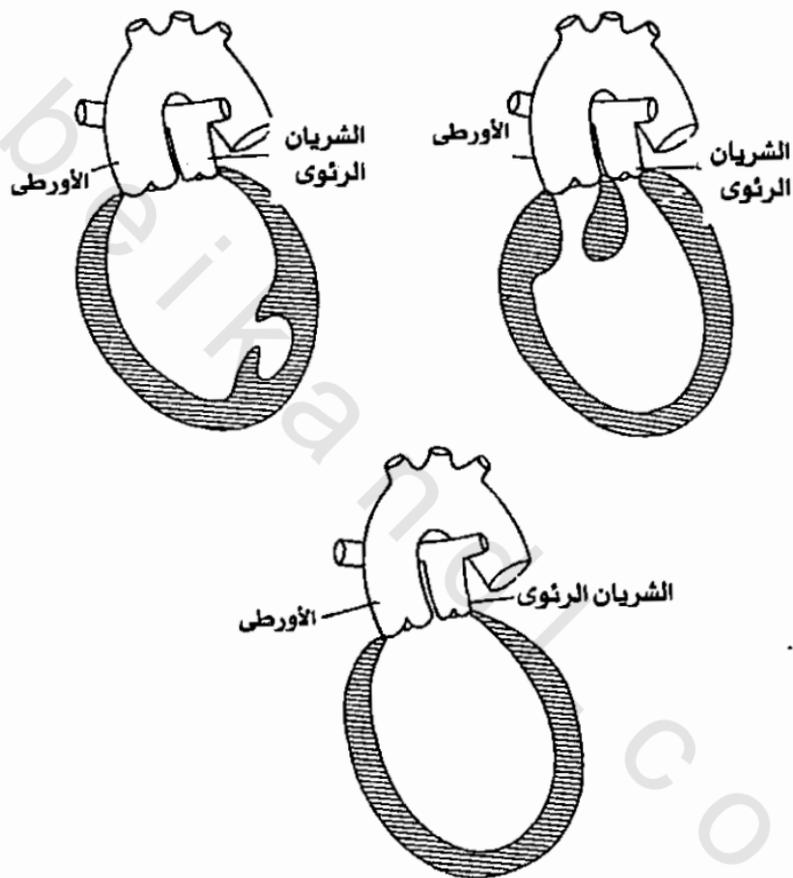
(أ) ففى وجود تضيق الرئوى يمكن تحسين السريان الرئوى عن طريق تصنيع تحويلة بين الدوران الجهازى والدوران الرئوى.

(ب) وفى حالة السريان الرئوى الزائد يمكن وضع رباط على الشريان الرئوى.

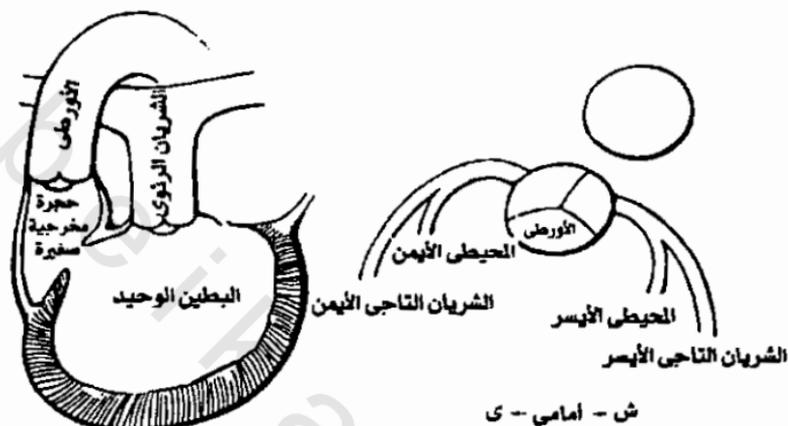
وقد تمكن الجراحون أخيراً من إجراء توصيل جراحى بين الأذنين الأيمن والشريان الرئوى بحيث يتدفق العود الوريدى مباشرة إلى داخل الشريان الرئوى.

نشوء الأورطى من جوف ابتدائى :

أما فى حالة نشوء الأورطى من جوف ابتدائى فإن السريان الجهازى يعتمد على وجود اتصال بين هذا الجوف وبين البطين الوحيد، ويسمى هذا الاتصال الثقبية البصلية البطينية، وقد يكون هذا الاتصال ضعيفاً أحياناً مؤدياً إلى فرق ضغط تحت الأورطى بدرجات مختلفة، وقد يؤدى إلى ضخامة قلبية وإلى قصور القلب.



(٤٩) رسم توضيحي مبسط لثلاثة أنواع من حالة البطين الوحيد.



(٥٠) رسم توضيحي لحالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة غير متبدلة الموضع ، يتم الدخول إلى البطين الوحيد عبر صمام عمومي أو عبر صمامين منفصلين من الصمامات الأذينية البطينية ، وتنشأ من البطين الوحيد غرفة مخرجية صغيرة ليست لها اتصالات بصمامات أذينية بطينية. تقع غرفة المخرج الصغير إلى الأمام وإلى اليمين من البطين الوحيد ، وتؤدي إلى الأورطى الذي يقع هو الآخر إلى الأمام وإلى اليمين من الشريان الرئوي.

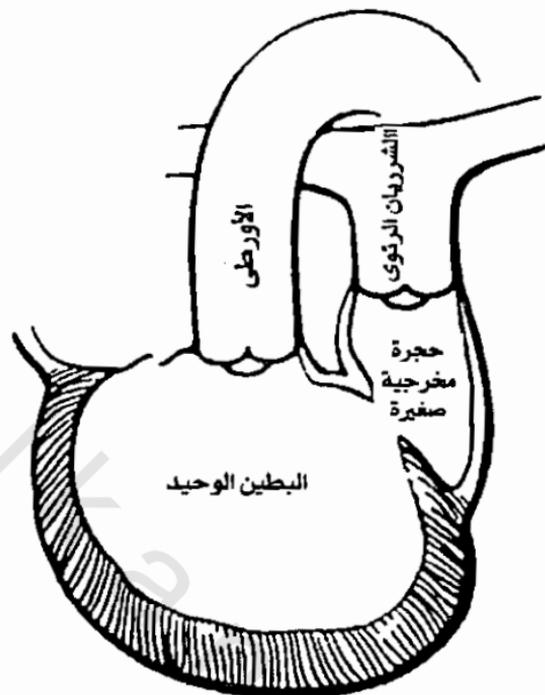
يبرز الشريان الرئوي من البطين الوحيد.

يبين الرسم المرافق طبوغرافية الشرايين التاجية حيث الشريانان المحيطيان الأيمن والأيسر اللذان يتفرعان من الشريائين التاجيين الأيمن والأيسر.

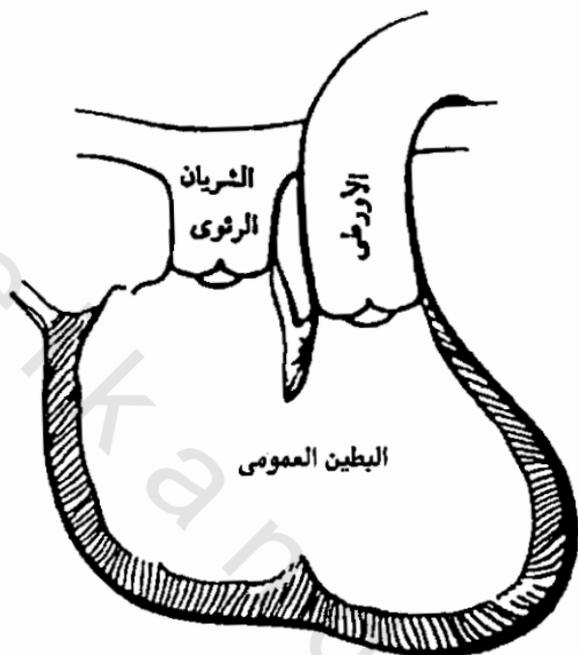


ش - أمامي - ي

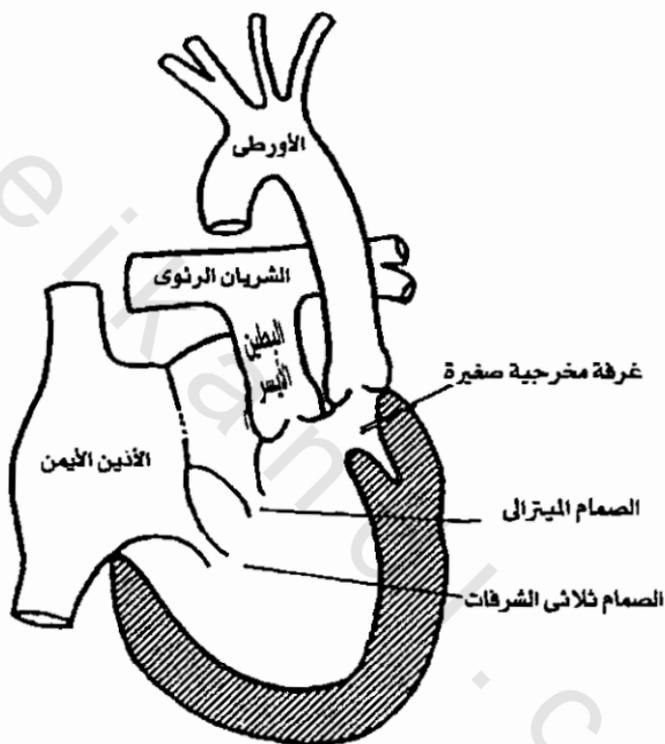
(٥١) رسم توضيحي لحالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة متبدلة الموضع، بمقارنة هذا الرسم بالرسم التوضيحي السابق نجد حجرة المخرج الصغيرة وقد نشأت من السطح الأمامي الأيسر للبطين الوحيد، وبزغ منها أورطي إلى اليسار وإلى الأمام من الشريان الرئوي.



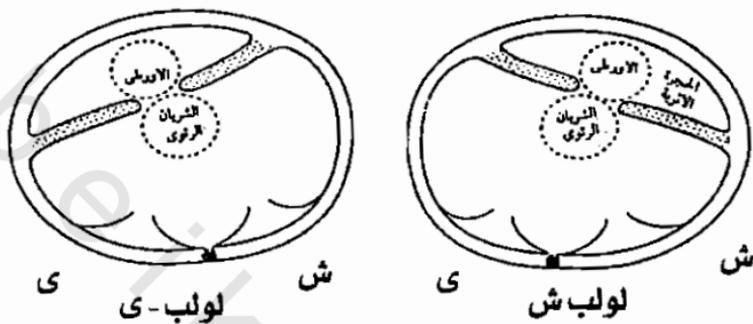
(٥٢) رسم توضيحي للحالة المسماة قلب «هولمز»، وهي إحدى أنواع البطين الوحيد، وقد نشأت حجرة المخرج الصغير للأمام من البطين الوحيد (كما في الرسم التوضيحي السابق: حالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة متبدلة الموضع) ولكن يتمثل الفارق في أنه يبرز منها الشريان الرئوي وليس الأورطي، أما الأورطي فيبرز من البطين الوحيد، وهكذا فإن الشريانين الكبيرين يأخذان وضعهما الطبيعي.



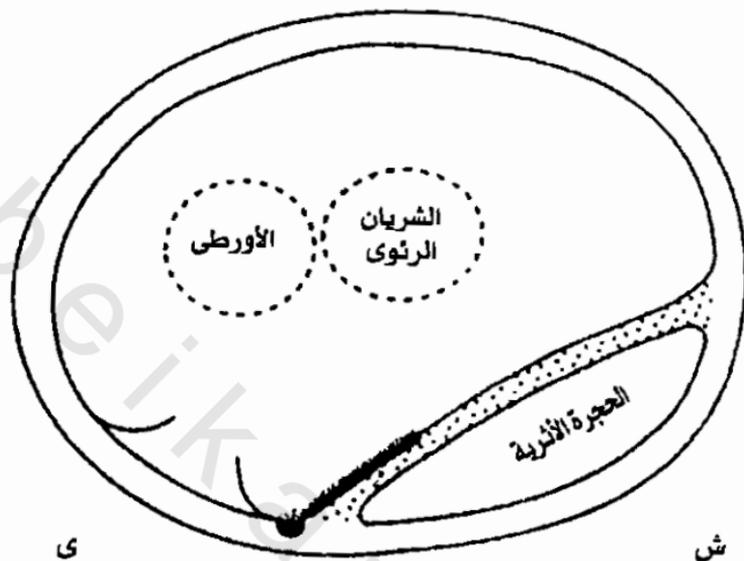
(٥٣) حالة البطين العمومى (وهى أحد أنواع البطين الوحيد ، وليست كل حالات البطين الوحيد - بالطبع - ذات بطين عمومى)، وفى هذه الحالة يوجد بطينان لكل منهما اتصالات بصمامات أذينية بطينية، ولكن الحاجز البطينى يكاد يكون عدماً أو أثراً.. توجد حالات البطين العمومى مقترنة (أو غير مقترنة) يقبذل وضع الشريائين الكبيرين.



(٥٤) البطين الوحيد (أو البطين الأول)، في هذه الحالة يوجد اثنان من الصمامات الأذينية البطينية، وقد تبديل وضع الأورطي فأصبح إلى الأمام بازغا من بطين المخرج الأثرى، ولا يوجد حاجز بطيني.

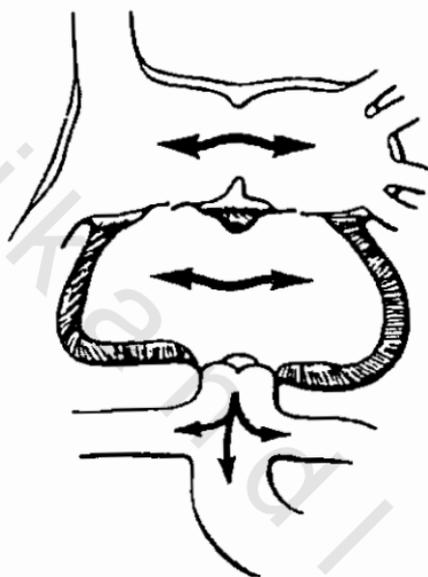


(٥١) رسم توضيحي للسلمات التشريحية لنوعين من البطين الوحيد من النوع اليسارى (لولب ش، ولولب ل) كما تظهر صورتها في صدى القلب فى المحور القصير بالمسقط جار القصى، تكون الغرفة الأثرية والحاجز الحويجزى (المرقظ فى الرسم) إلى الأمام من الصمامات الأذينية البطينية (يظهران فى الجزء العلوى من الدائرة) ويتجه الحاجز (الحويجزى) إلى الجزء الحاد أو المنفرج من محيط القلب وليس إلى قوس القلب، هكذا يوجد حاجز فى قمة القلب ما بين الصمامين الأذيين البطينيين (يظهران فى الجزء السفلى من الدائرة). فى الغالب تكون الغرفة الأثرية فى الجهة القاعدية اليسرى من القلب (لولب ش)، وربما (بنسبة أقل) تتموضع أيضا فى الجهة القاعدية اليمنى من القلب (لولب ل).. الأكثر شيوعا أن تكون الصمامات الأذينية البطينية غير متسقة فيببغ الأورطى من الحجرة الأثرية ويببغ الشريان الرئوى من البطين الرئيسى.. ومع هذا فإن أى اتصال بطينى شرايينى محتمل الحدوث.



(٥٦) رسم توضيحي للبطين الوحيد من النوع اليميني، كما تظهر صورته في صدى القلب (المحور القصير بالمسقط جار القصي)
 يرينا الرسم أن الغرفة الأثرية والحاجز يتموضعان إلى الخلف من الصمامات الأذينية البطينية، يتجه الحاجز الحويجزى (المرقط فى الرسم) إلى قوس القلب، ويوجد فى العادة رتق فى الصمام الأذيني البطين الأيسر. عادة يكون الاتصال البطينى الشرايينى من خلال مخرج مزدوج من البطينى الرئيسى كما هو واضح فى الشكل، ومع هذا فإن أى اتصال بطينى شرايينى آخر يظل ممكن الحدوث.

القلب مفرد الحجرات



(٥٧) القلب مفرد الحجرات [حالة الأذين المشترك، البطين المشترك، والقناة الشريانية السالكة] يحدث امتزاج الدم المؤكسج بالدم غير المؤكسج عند مستويات متناظرة، مما يؤدي إلى انخفاض عمومي في نسبة تشبع الدم بالأكسجين، وهذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة امتزاج دموي بحجم كبير، أما الحالتان الأخريان فهما التصريف الوريدي الرئوي الشاذ كلياً، وتبدل وضع الشريانين الكبيرين.

تبدل وضع الشريانين الكبيرين

يحدث هذا العيب فى الذكور بشكل خاص، وتظهر أعراضه مبكراً جداً.

وفى هذه الحالة يبرز الأورطى من البطن الأيمن، والشريان الرئوى من البطن الأيسر أما العود الوريدى الجهازى فيصل (كما فى الطبيعى) إلى الأذين الأيمن فالبطن الأيمن ولكنه هنا نتيجة لتبدل وضع الشريانين لا يصب فى الشريان الرئوى وإنما يصب فى الأورطى وهذا هو جوهر المشكلة.

كذلك فإن العود الوريدى الرئوى يصل إلى الأذين الأيسر فالبطن الأيسر ولكنه يصب فى الشريان الرئوى.

هكذا تستحيل الحياة إلا إذا وجد عيب آخر كفيل باختلاط الدم سواء كان هذا العيب ثقباً بيضاوياً أو عيباً حاجزياً بطينياً أو قناة شريانية سالكة.

ويمكن لنا أن نقابل الصور الثلاث التالية :

١- تبدل وضع الشريانين الكبيرين البسيط :

فى هذا المرض يكون الحاجز البطينى سليماً ويتم امتزاج الدم الجهازى والرئوى من خلال تحويلة ثنائية الاتجاه عبر الثقب البيضاوى.

وتؤدى هذه الحالة إلى ظهور أعراض نقص التأكسج فى الوليد، ويتأكد التشخيص بصدى القلب الذى يبين (فى سهولة شديدة) للأذنين المنشأ الشاذ للشريانيين الكبيرين فضلاً عن أن الأورطى يظهر (على خلاف العادة) إلى الأمام من الشريان الرئوى.

يجرى لهؤلاء المرضى ما يسمى بالبضع الاسعافى للأذنين باستخدام البالون بهدف توسيع الثقب البيضاوى للسماح بقدر أكبر من الامتزاج على المستوى الأذينى وتخفيف الضغط داخل الأذنين الأيسر وفى فترة لاحقة من العمر (٦-١٢ سنوات) يجرى التدخل الجراحى.

● كانت الجراحة المتبعة لفترة طويلة تعتمد على فكرة عكس وتغيير اتجاه الدم داخل الأذنين، وذلك يجعل :

● الدم الوريدي الجهازى يمر إلى البطين الأيسر الذى بدوره يدفعه إلى الشريان الرئوى.

● الدم الوريدي الرئوى يمر إلى البطين الأيمن الذى بدوره يدفعه إلى الأورطى أى كأنما يتم علاج تبدل وضع الشريانيين بتبديل محتوى البطينين من الدم.

وقد أثبتت هذه الجراحة نجاحها، وكانت نتائجها ممتازة، ولكن ظهرت لها بعض المضاعفات اللاحقة مثل اضطرابات النظم فوق البطينية (اضطرابات النظم البطينية، متلازمة الجيب المعتل) وقصور البطين الأيمن (لأنه مطلوب منه أن يؤدى وظيفة البطين الأيسر

التي هي أصعب مما هو مهياً له بحكم تركيبه وتكوينه)، وأوديعا الرئة.

● وقد نشأ أسلوب جراحى جديد يسمى بعملية التحويل الأذيني حيث تفصل الشرايين الكبيرة من منشئها الشاذ وتجرى عملية توصيل لها على نحو ما كان ينبغي أن تكون مع زرع الشرايين الأكليلية فى الأورطى الجديد.

٢- تبدل الشريانين الكبيرين مع عيب فى الحاجز البطينى:

إذا وجد عيب حاجزى بطينى كبير وغير محدد فإن امتزاج الدم يحدث بقدر كبير وجيد، ومن ثم يتأخر ظهور الأعراض وتسيطر على الصورة الاكلينية علامات قصور القلب الاحتقانى مع زراق خفيف، وفى الحالات غير المعالجة يحدث ارتفاع متزايد فى ضغط الدم الرئوى مع داء وعائى رئوى شديد.

فى هذه الحالات يفضل إجراء المعالجة الجراحية فى فترة الرضاعة، وهناك بدائل كثيرة للجراحات التى يمكن إجراؤها، وأكثر هذه الجراحات شيوعاً وضع رباط حول الشريان الرئوى خلال فترة الرضاعة لتقليل السريران الدموى ومنع حدوث ارتفاع ضغط الدم الرئوى وذلك إلى أن تجرى المرحلة الثانية للجراحة بعد عدة سنوات (عملية راستيلى) حيث:

● يحزر الشريان الرئوى ويفصل ، وتوضع قناة لتوصيله بالبطين الأيمن.

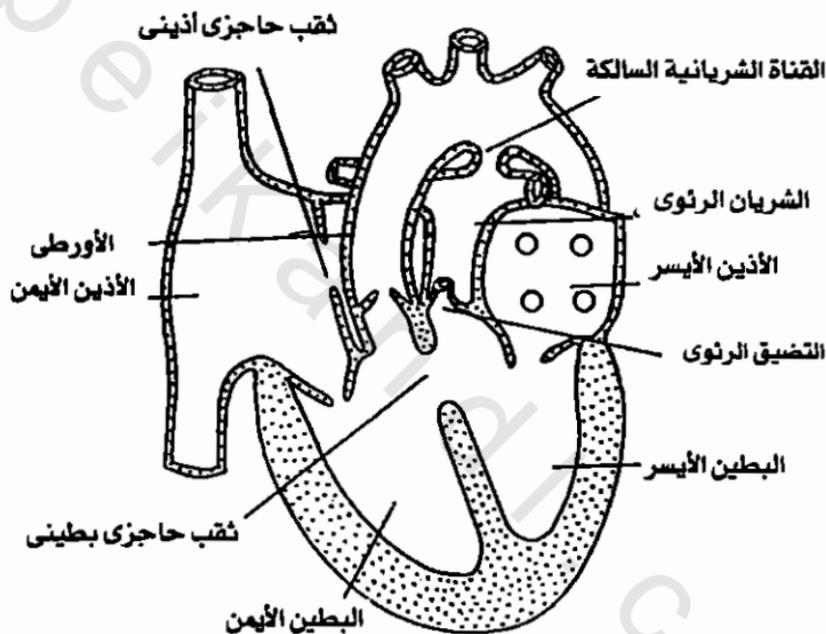
● يغلق الحاجز البطينى.

● يوصل الأورطى بالبطين الأيسر.

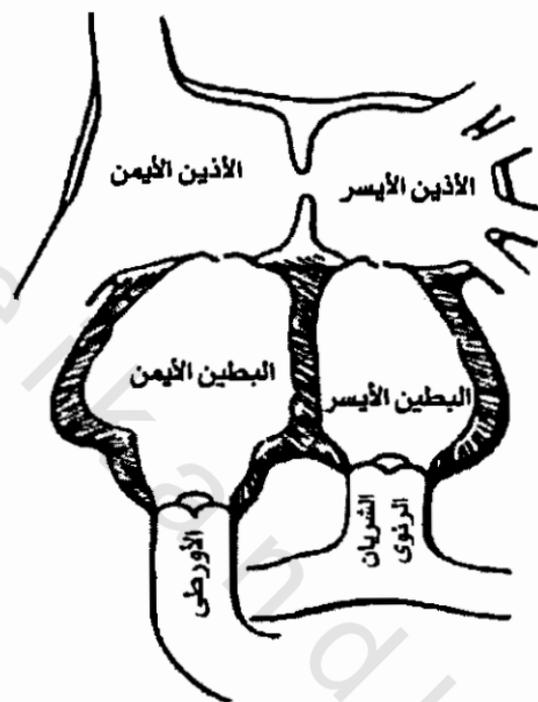
٣- تبدل الشريانين الكبيرين مع التضيق الرئوى :

تتشابه هذه الحالة اكلينكيا مع رباعية فالو.. وعادة ما تتطلب تحويلة أورطية رئوية خلال فترة الرضاعة وذلك من أجل زيادة السريان الدموى الرئوى وتخفيف أعراض نقص التأكسج.. وفى السنوات التالية تجرى عملية راستيلى.

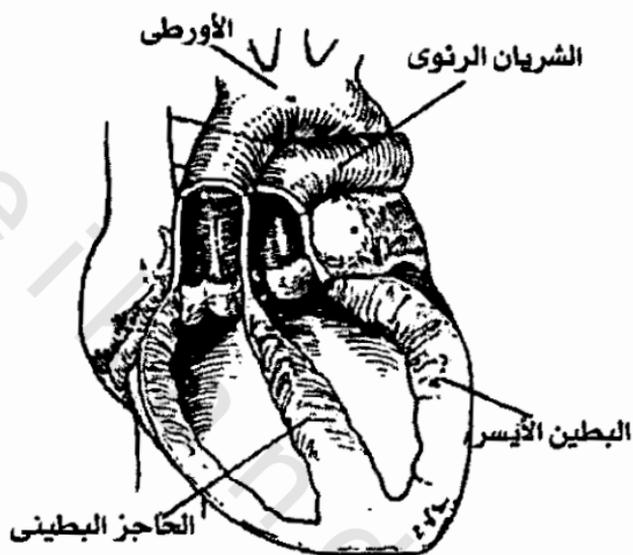
□□□



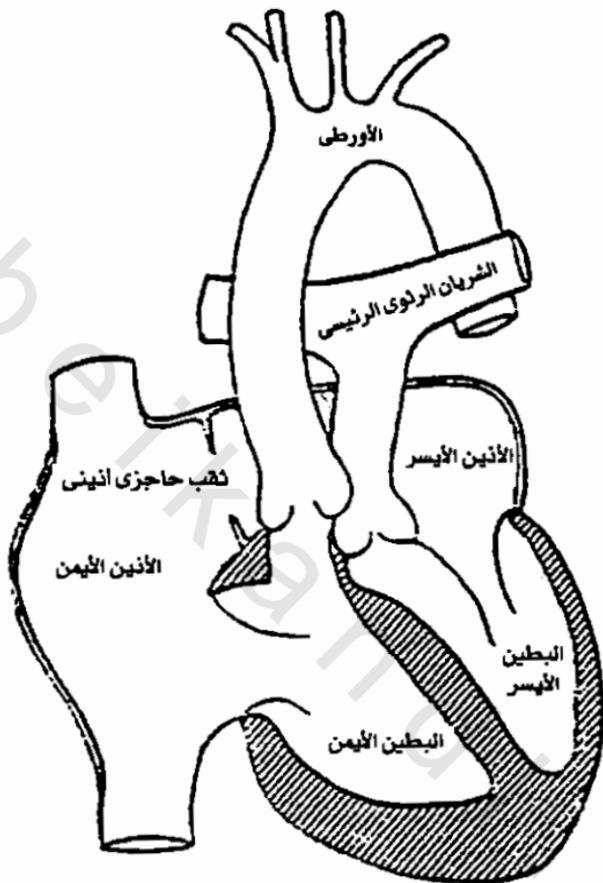
(٥٨) رسم توضيحي لحالات تعاني من تبدل وضع الشريانيين الكبيرين مع وجود تحويلة من الأيسر للأيمن من خلال فتحة حاجزية أذينية أو فتحة حاجزية بطينية أو قناة شريانية سالكة أو تضيق رئوى صمامى مشترك.



(٥٩) في حالة تبدل وضع الشريانين الكبيرين يبرز الأورطي من البطين الأيمن، وهكذا فإنه يستقبل مباشرة دمًا وريداً غير مؤكسج. هذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة حدوث امتزاج دموي بحجم كبير.. الحالتان الأخريان هما: القلب مفرد الحجرات، والتصريف الوريدي الرئوي الشاذ كلياً.



(٦٠) ملخص السمات التشريحية في حالة نمطية من حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين، يبرز الأورطى من البطين الأيمن إلى الأمام وقليلًا إلى اليمين من الشريان الرئوى، على حين يبرز الشريان الرئوى من البطين الأيسر.



(٦١) رسم توضيحي لحالة تبدل وضع الشريانيين الكبيرين، ونرى الأورطي متصلا بالبطين الأيمن، كما نرى الشريان الرئوي الرئيسي متصلا بالبطين الأيسر، ونرى أيضا ثقبا في الحاجز الأذيني. ونستطيع أن نلاحظ كيف أن البطين الأيسر قد «تيمن» وأصبح جداره أقل في سمكه من جدار البطين الأيمن الذي «تيسر».



(ب) التبدل (ي) مصحح.



(أ) التبدل (ي) غير مصحح.



(د) التبدل (ش) مصحح.



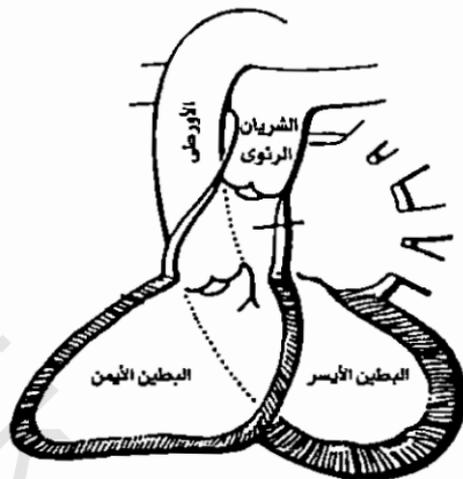
(ج) التبدل (ش) غير مصحح.

(٦٢) مقارنة بين أربع صور مختلفة من التبدل المصحح وغير المصحح، تشمل النوعين (ي) و(ش) من تبدل وضع الشريانين الكبيرين.

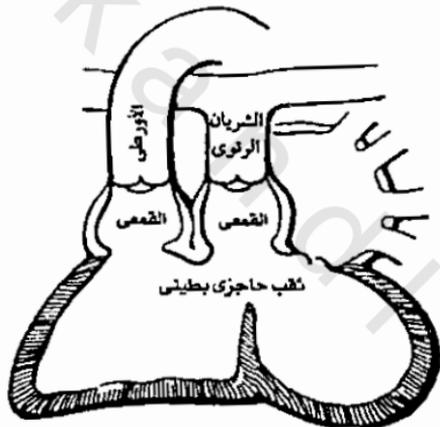
ونلاحظ أن الرسم التوضيحي قد صور القلب مقلوبًا (رأسًا على عقب) وذلك لتسهيل تصوير علاقة الشريانين الكبيرين بالبطينين. وقد ميز البطين الأيمن في الرسم بكونه ذا شقائق وذا صمام ثلاثي الشرفات.

في كلا النوعين (ى) و(ش) من التبدل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين فإن الأورطى ينبع إلى الأمام من الشريان الرئوى. فى النوع (ى) يبرز الأورطى إلى اليمين من الشريان الرئوى، وفى النوع (ش) يبرز إلى اليسار منه.

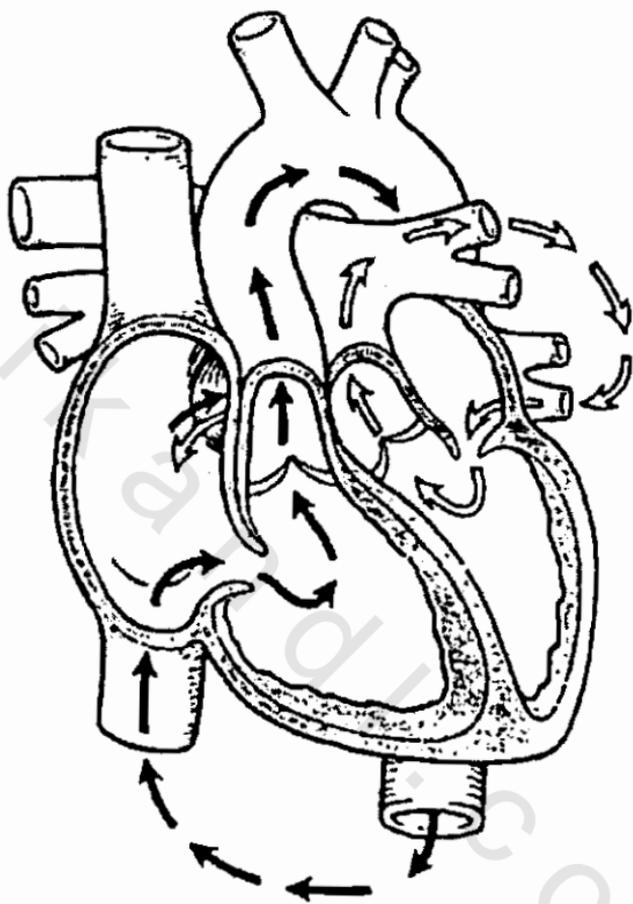
وعلى غير ما يوحى به التعبير فإن حالات التصحيح (ب)، (د) تتضمن اتصال الأذين الأيمن بالبطين الأيسر أو الأذين الأيسر بالبطين الأيمن.



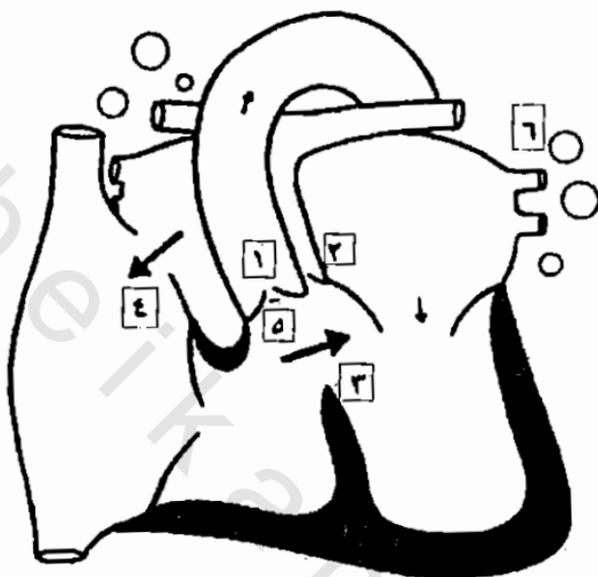
(٥٩) نرى رسمين توضيحين لوضعين من أوضاع التوضع العادى للشريانين الكبيرين أحدهما هو الوضع الطبيعى، أما الآخر فهو رباعية فالو حيث يمتطى الأورطى البطينين. يمكن لنا أن نقارن بهذين الوضعين الأوضاع التالية التى تبدو صورتها وكأنها تبدل فى وضع الشريانين الكبيرين.



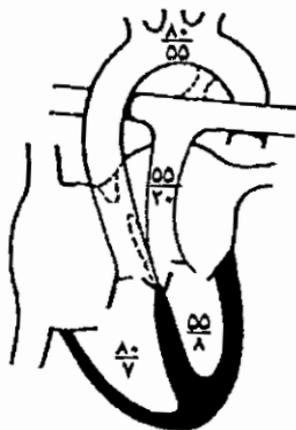
(٦٤) حالتان شبيهتان بالتبادل الكامل فى وضع الشريانيين الكبيرين ولكنهما ليستا كذلك، فى هاتين الحالتين فإن البطين الأيمن يتمتع بمخرجين فى الحالة الأولى تبدل جزئى فى وضع الشريانيين مع امتطاء للأورطى للبطينين، أما فى حالة تاوسيج بنج فإن الشريان الرئوى هو الذى يمتطى البطينين. ومع هذا فإن الحالتين ليستا تبدلا فى وضع الشريانيين الكبيرين وإن بدت صورتاهما كذلك.



(٦٥) اتجاهات الدورة الدموية في حالة تبدل وضع الشريائين الكبيرين.

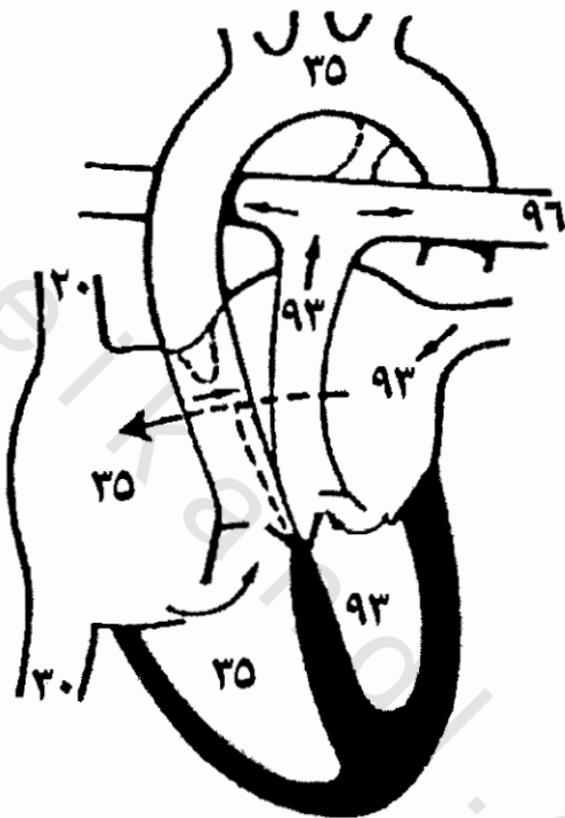


- (٦٦) رسم توضيحي للدورة الدموية في حالة التبدل الكامل لوضع الشريانيين الكبيرين والأرقام في الشكل تشير إلى :
- ١ - الأورطى بازغاً من البطين الأيمن.
 - ٢ - الشريان الرئوى بازغاً من البطين الأيسر وإلى الخلف من الأورطى.
 - ٣ - ثقب حاجزى بطينى مع تحويلة من الأيمن للأيسر
 - ٤ - ثقب حاجزى أذينى مع تحويلة من الأيسر للأيمن
 - ٥ - الصمام الأورطى مرتفع عن موضعه: وعلى مستوى الصمام الرئوى
 - ٦ - زيادة التوعية الدموية فى الرئتين



(٦٧) رسم توضيحي للضغوط المختلفة في حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين. نلاحظ أن ضغط البطين الأيمن الذى يبرز منه الأورطى مرتفع كما لو كان هو ضغط البطين الأيسر في الحالات العادية، وهى الظاهرة التى يطلق عليها «تيسر البطين الأيمن».

أما البطين الأيسر فإن ضغطه فى هذه الحالة مرتفع عما هو متوقع من بطين أيسر أصابه التيمن (وهى الظاهرة المقابلة نتيجة تبدل الوظائف)، ويرجع السبب فى هذا الارتفاع فى الضغط إلى أننا نشاهد حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين فى فترة ما بعد الولادة مباشرة حين يكون ضغط البطين الأيمن والشريان الرئوى لا يزال عاليا، ولهذا السبب فإن الضغط الانقباضى للبطين الأيسر (المتيمن فى هذه الحالة) = ٥٥، والانبساطى = ٨، وكذلك الضغط الانقباضى للشريان الأورطى فإنه يكون مساويا للضغط الانقباضى للبطين الأيمن (المتيسر) (= ٨٠)، على حين يكون ضغط الأورطى الانبساطى (= ٥٥).



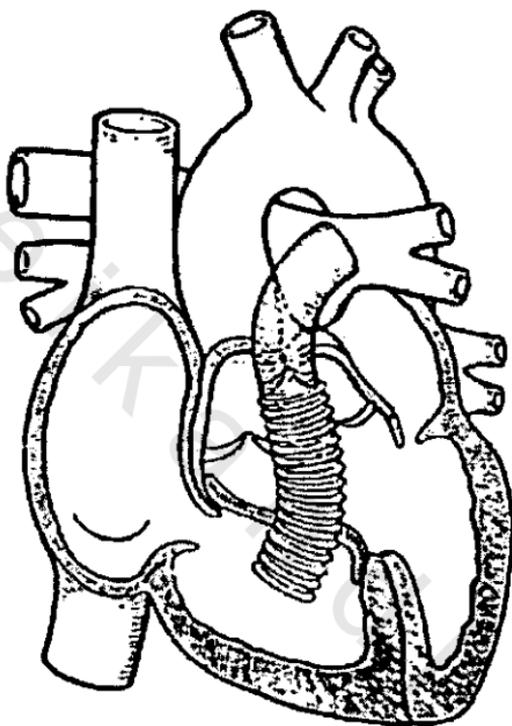
(٦٨) رسم توضيحي لمسار الدم ودرجات تشبع الأكسجين في حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين: يتوجه الدم الوريدي الجهازى إلى الأورطى عبر البطين الأيمن، ويعود الدم الوريدي الرئوى المؤكسج إلى الرئة عبر البطين الأيسر.

لا يحدث استبقاء الحياة بعد الولادة إلا إذا ما بقى الثقب البيضاوى مفتوحاً، أو بقيت القناة الشريانية سالكة، أو حدث ثقب فى الحاجز الأذينى أو البطينى بحيث يحدث امتزاج بين الدورتين.

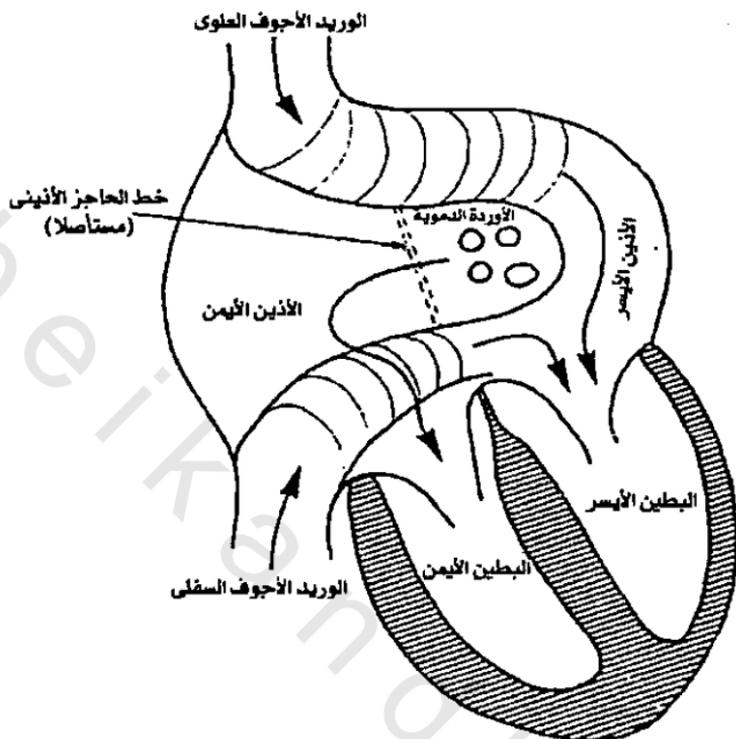
فى الحالة التى يوضحها الرسم يوجد ثقب صغير فى الحاجز الأذينى يسمح باتصالات غير كافية بين الدورتين المتوازيتين.. وكما نرى فإن الدم الذى يدخل الأورطى (البازغ من البطين الأيمن) يعانى من فقر حاد فى التشبع (٣٥٪) ومن ثم فإن الزراق يكون واضحاً بشدة.

تحمل الأوردة الرئوية العائدة إلى الأذنين الأيمن دمًا ذا نسبة تشبع عالية (٩٦٪)، ولكن هذه النسبة تنخفض إلى (٩٣٪) نتيجة للإمتزاج بالدورة الموازية.

ويحمل الشريان الرئوى (البازغ فى هذه الحالة من البطين الأيسر) دمًا بنسبة تشبع عالية ٩٣٪، ويزداد هذا التشبع فى الرئة إلى ٩٦٪، ولكن الجسم لا يفيد منه لأن الأورطى - للمفارقة - لا يحمل إلا دمًا مشبعًا بنسبة ٣٥٪ كما ذكرنا من قبل.



(٦٩) رسم توضيحي لجراحة راسطيلى التى تجرى علاجاً لحالة تبدل وضع الشريائين الكبيرين مع وجود ضيق فى الصمام الرئوى.



(٧٠) جراحة ماستارد : حيث يستأصل الحاجز الأذيني كما يتم إغلاق الثقب الحاجزى البطينى أو إصلاح الضيق الرئوى إذا ما وجد، وذلك بالإضافة إلى الاستعانة بتوصيلة صناعية على هيئة حرف S لتقسيم الأذنين إلى ثلاثة مسارات كما فى الرسم. تضمن هذه التوصيلة «الصناعية» الجديدة توجيه كل السريان الرئوى الوريدى العائد عبر الثقب ثلاثى الشرفات إلى البطين الأيمن، كما تضمن توجيه كل السريان الدموى الوريدى الأجووفى عبر الصمام الميترالى إلى البطين الأيسر. وتعتبر هذه الجراحة بمثابة علاج نهائى (أى أنه ليس خطوة من خطوات العلاج التى لا بد أن تلوها خطوة أخرى) لعلاج حالات تبدل موضع الشريانين الكبيرين فى الحالات غير المحبوبة بارتفاع الضغط الشريانى الرئوى.

تبدل وضع الشريانين الكبيرين مع رتق الصمام ثلاثى الشرفات

تكون بعض حالات رتق الصمام ثلاثى الشرفات مصحوبة بتغير وضع الشريانين الكبيرين وفى هذه الحالات يكون الزراق عرضاً غير مهم، ويزداد الشريان الرئوى بشكل صريح وتسيطر أعراض وعلامات قصور القلب الاحتقانى.

وتظهر صورة الأشعة تضخم القلب.

ويكون العلاج فى هذه الحالات بوضع رباط حول الشريان الرئوى لإقلال التروية الرئوية (نظراً لزيادتها).

التبدل المصحح للشريانيين الكبيرين

يمكن اختصار وصف هذه الحالة فى أنها انقلاب البطينين إضافة إلى تبدل وضع الشريانيين الكبيرين.. أى إنه إذا كان مرض تبدل الشريانيين مقتصرًا على بزوغ الأورطى من البطين الأيمن وبزوغ الرئوى من البطين الأيسر فإن التبدل المصحح يتضمن بالإضافة إلى ذلك انقلاب البطينين والصمامين المؤديين لهما إضافة إلى تبدل الشريانيين، وهكذا يمكن فهم المسألة من وجهة نظره شبيهه بقولنا إن نفى النفسى إثبات، وهنا تبدل وتبدل يعيدان الوضع إلى شبيهه فكأنه تصحيح.

ولكن ليس معنى ذلك العودة إلى الوضع الطبيعى ذلك أنه يظل فى هذا العيب القلبى ما يدل على شذوذه. فالصمامات يتبدل وضعها فالأيمن ميترالى والأيسر ثلاثى الشرفات، كما أن الأورطى يتموضع فى الأمام وإلى اليسار من الشريان الرئوى.

يدخل العود الوريدي الجهازى إلى الأذين الأيمن السوى (كما فى العادة) فيصادف الصمام المترالى (بدلا من ثلاثى الشرفات) فالبطين الأيسر (بدلا من الأيمن) الذى يدفع الدم إلى الشريان الرئوى.

بينما يدخل الدم الوريدي الرئوى إلى الأذين الأيسر (كما فى العادة) فيصادف الصمام ثلاثى الشرفات (بدلا من الميترالى) فالبطين الأيمن (بدلا من الأيسر) الذى يدفع الدم إلى الأورطى.

هكذا فإنه يمكن وصف «مصحح» على أن التصحيح حدث فى وضع البطينين بحيث حل الأيمن محل الأيسر وحل الأيسر محل الأيمن، وبذلك فإن الأورطى يحتوى دما مؤكسجا والشريان الرئوى يحتوى دماً غير مؤكسج.

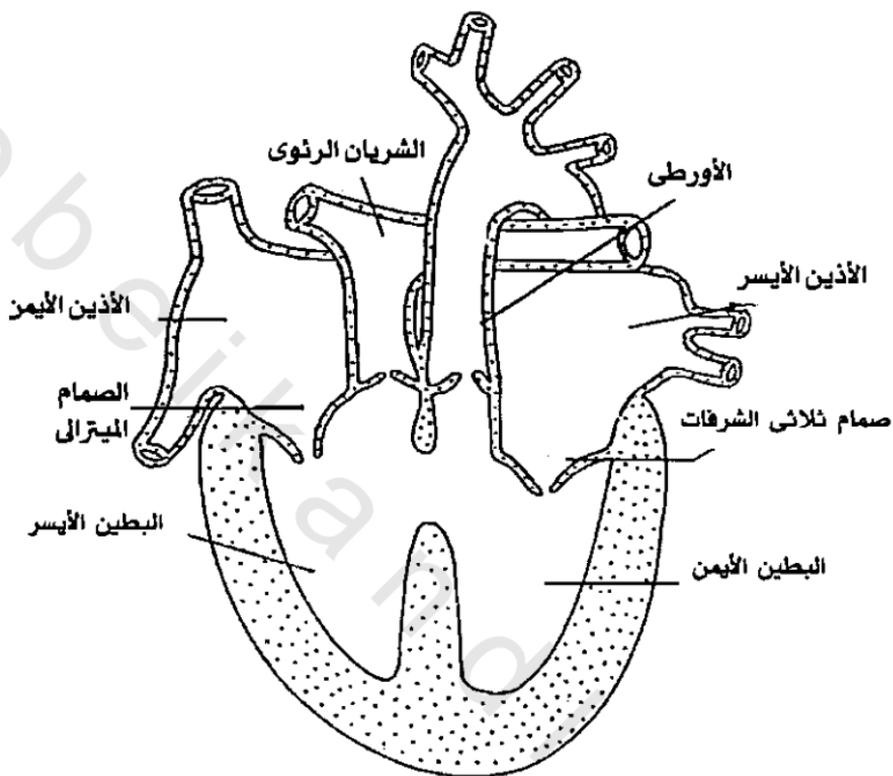
وهكذا فإنه إذا لم تتضاعف الحالة بشذوذات أخرى فسوف يكون الشريان الدموى والدينمية الدموية سويين.

ولكن كثيراً ما توجد شذوذات قلبية مصاحبة كالعيب الحاجزى البطينى، وتضييق الصمام الرئوى، وشذوذات ثلاثى الشرفات (بما فى ذلك تشوه ايبشتين) واضطرابات التوصيل الأذينى البطينى.. وفى أى من هذه الحالات يسيطر الشذوذ المصاحب على الصورة السريرية.

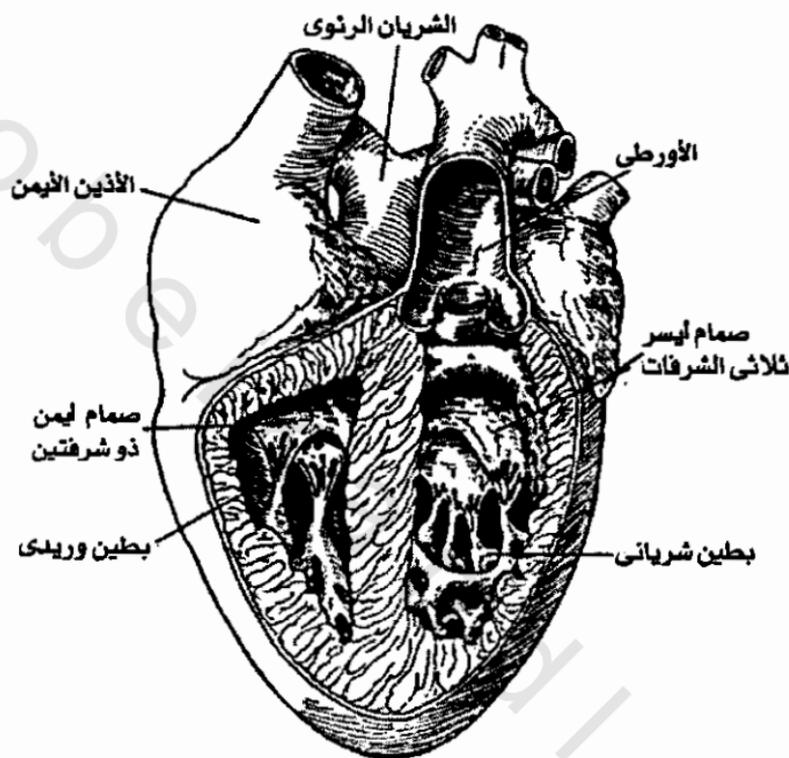
فى صورة الصدر الشعاعية (الأمامية الخلفية) يحتل الأورطى الصاعد الحافة العلوية اليسرى لظل القلب مع انحراف المرء للأيسر والخلف.

فى رسم القلب الكهربائى يتبدى أثر الانقلاب البطينى فتغيب موجة ق فى الاتجاهات «١» و «٢» بينما تظهر فى الاتجاهات «٣» و «٤» كذلك تظهر موجة «ت» بارزة فى الاتجاهات الصدرية اليمنى.

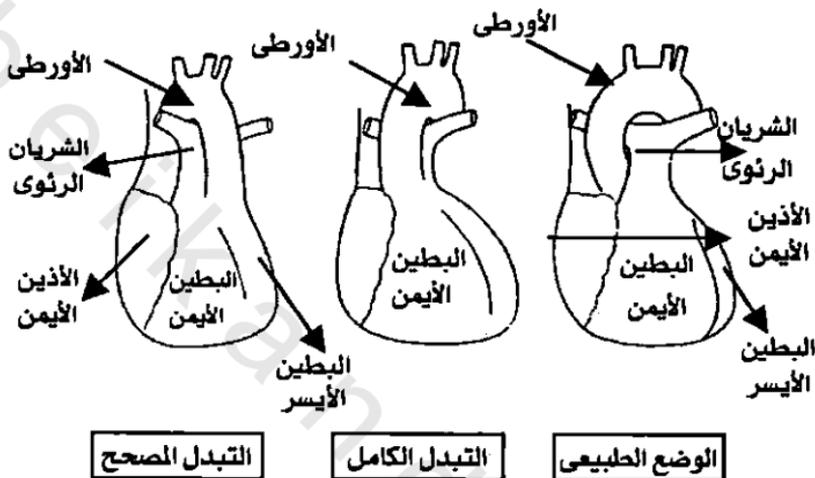
إذا ما تطلب الأمر تدخلاً جراحياً فقد تصاب حزمة هيس لأن موقعها هنا عادة ما يكون شاداً، وتؤدى إصابتها إلى إحصار القلب التام. قد يحدث فى هؤلاء المرضى ارتجاع فى ثلاثى الشرفات بسبب تشوه إيبشتين، وقد يتطلب هذا علاجاً جراحياً.



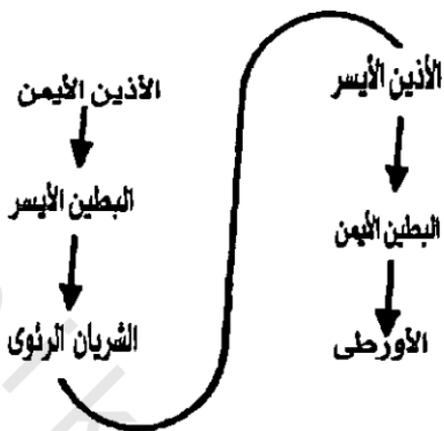
(٧١) رسم توضيحي لحالة التبدل المصحح للشريانيين الكبيرين، ونلاحظ وجود ثقب في الجدار البطيني.



(٧٢) السمات التشريحية في حالة التبدل المصحح، يبرز الأورطي للأمام وإلى اليسار من الشريان الرئوي، ولكن الشريانين الكبيرين يتصلان ببطينين مناسبين (يتصل الأورطي ببطين شرياني، ويتصل الرئوي ببطين وريدي).
الصمام الأذيني البطيني الأيمن: ميترالي، والأيسر: ثلاثي الشرفات.



(٧٣) مقارنة بين الوضع الطبيعي للشريانيين، ووضع التبديل الكامل، ووضع التبديل المصحح، ونلاحظ وجود (تقعر) في الحد العلوي الأيسر لظل القلب في حالات التبديل المصحح، وينشأ هذا التقعر عن وجود الأورطي الصاعد، على حين أن من الأخطاء الشائعة أن يظن أنه شريان رئوي.



(٧٤) رسم توضيحي لترتيب المرور فى حالات تبدل وضع الشرايين المصحح.

رباعية فالو

أحد الأمراض الولادية المهمة التى تصيب القلب والأوعية الدموية، ويكثر الحديث عنها، وغالبًا ما يترادف الحديث عنها بالحديث عن جراحة أجريت لها وأفادت المريض (الطفل) بصورة مذهلة، وعلى الرغم من أن اسم هذا المرض قد يعطى الإيحاء بأنه مكون من أربعة أمراض وليس مرضًا واحدًا إلا أنه فى حقيقة الأمر ليس كذلك تمامًا. ويمكن القول إنها أربعة مكونات وليست أربعة أمراض ولا أربع مشكلات، وسوف نرى أن أحد هذه العناصر (العيب الحاجزى) يمثل حلاً طبيعياً مؤقتاً لمشكلة المرض وإن لم يمثل شفاء منه، كما أن مكوناً ثانياً (وهو تضخم البطين الأيمن) يمكن النظر إليه على أنه الشئ لزوم الشئ، فهو نتيجة تضيق الصمام الرئوى وهو موجود فى الأمراض التى يوجد فيها التضيق، وفى غيرها.

أما المكون المميز لهذا الرباعى فهو وضع الأورطى الممتطى لكلا البطينين، كما أن تضيق الصمام الرئوى هو المكون الأساسى فى هذه الرباعية وفى كل الأمراض المنسوبة إلى فالو (هناك أيضاً خماسية فالو، ثلاثية فالو، وثنائية فالو).

هكذا يمكن لنا أن نقرر أن عناصر الرباعية الأربعة هي : تضيق الصمام الرئوي، وتضخم البطين الأيمن، وعيب حاجزى بطيني، وامتناء الأورطى للبطينين.

وينبغي لنا أن ننتهز الفرصة الآن لتأمل ست صور لانبثاق الشرايين من البطينات، وعلاقة رباعية فالو بهذه الحالات.

فالتطبيعي أن ينبثق الأورطى من البطين الأيسر وينبثق الرئوي من البطين الأيمن، وفي حالة تبدل وضع الشريانيين الكبيرين يحدث العكس.

أما في رباعية فالو (الصورة الثالثة) فإن الأورطى يمتطى كلا البطينين ويظل الشريان الرئوي موجوداً أيضاً.

وفي حالة الجذع الشرياني (الصورة الرابعة) لا يوجد شريانان وإنما شريان واحد يغذى الدورتين الجهازية والرئوية وهو لا يمتطى البطينين بصورة جزئية هنا وهنا (كما في رباعية فالو) وإنما كلاهما يصبان فيه لأنه ليس أمامهما غيره، وهكذا يمكن لنا أن ندرك الآن أن رباعية فالو أهون في شذوذها من حالة الجذع الشرياني، ومن الواضح للقارئ أيضاً أن الصورة البسيطة الهينة من حالات الجذع الشرياني قد تكاد تكون مشابهة لرباعية فالو وهذا صحيح.

أما في الحالة الخامسة وهي البطين الأيمن ثنائي المخرج، فإن الشريانيين الكبيرين يبزغان من البطين الأيمن.

وفى الحالة السادسة وهى متلازمة تاويزيش - بينج يكون الوضع مقابلا لما يحدث فى رباعية فالو حيث يكون الشريان الرئوى (لاالأورطى) ممتطيا للبطينين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزى بطينى.



فى رباعية فالو فإن التضيق الرئوى (وهو العنصر الأساسى فى الرباعية كما ذكرنا) يكون فى الغالب مزدوجاً إذ يحدث انسداد الصمام وتضيق فى مخرج البطين الأيمن (وهو ما كان يعبر عنه الأطباء بأنه يضم نوعين: صمامى، وقمعى) وقد يكون الجذع الرئوى قصيرا عما هو فى الأصحاء، وقد يوجد تضيق فى الجذع نفسه.. وفى بعض الحالات يكون الصمام الرئوى هو المكان الوحيد للتضيق، وفى أغلب الحالات يكون الصمام الرئوى ذا وريقتين، وفى حالات نادرة يكون مخرج البطين الأيمن مغلقا تماما، وهو ما يسمى بالرتق الرئوى، وفى هذه الحالة فإن الشريان الرئوى لا يتم إلا من خلال وجود القناة الشريانية الساكنة أو عبر المفاغرات الأورطية الرئوية، بحيث يمكن تجاوز الجزء الأول من الشريان الرئوى بما فيه من رتق أو ضيق شديد.

عادة ما يكون العيب الحاجزى البطينى كبيراً، ويقارب فى قده قد فوهة الأورطى بل ويمتد هذا العيب ليشمل بعضاً من الجزء العضى من الحاجز البطينى إضافة إلى الجزء الغشائى من الحاجز

البطينى، أما الأورطى الصاعد فإنه ينزاح للأمام على حين ينزاح قوس الأورطى إلى اليمين فى عشرين فى المائة من الحالات.

تعتمد الصورة الدينامية لهذا المرض على ثلاثة متغيرات هى شدة انسداد مخرج البطين الأيمن (وهو كما نرى تعبير أكثر شمولاً من التعبير بضيق الصمام الرئوى) ودرجة امتطاء الأورطى، والعلاقة بين المقاومة داخل تجاويف القلب.

نعود الآن لنذكر القارئ أن أمام البطين الأيمن فى هذه الرباعية طريقتين لتصريف (أو ضخ) الدم من خلالهما، الطريق العادى هو الشريان الرئوى، ولكنه هنا يعانى من التضيق، والطريق الثانى هو العيب الحاجزى البطينى فالأورطى.. فإذا ما كان التضيق الرئوى شديداً فإن الضغط فى البطين الأيمن يرتفع ويصبح مساوياً للضغط فى البطين الأيسر وهكذا يصبح سريان الدم عبر الأورطى أكثر سهولة منه عبر الشريان الرئوى المتضيق، وهكذا لا يحظى الشريان الرئوى بما يجب أن يحظى به من نصيب من الدم أى أن السريان الرئوى الدموى ينقص وبالتالي ينقص التأكسج فى الدم الشريانى، وهكذا يصاب الدم الشريانى بالزراق وتعجر الأصابع، وكثرة الحمرة.. وكلما حدث هبوط فى المقاومة الجهازية كلما ازدادت شدة التحويلة من الأيمن للأيسر لأن الطريق الأيمن مسدود أو بتعبير أدق أكثر مقاومة.

وفى بعض الحالات يكون انسداد مخرج البطين الأيمن بسيطاً، فلا تحدث عندئذ تحويلة من الأيمن للأيسر، وتسمى هذه الحالة

رباعية فالوت اللازراقية، أما فى الحالات الشديدة لانسداد مخرج البطين الأيمن فإن الزراق يلاحظ منذ الولادة. وفى العادة فإن الزراق يبدأ فى الظهور فى عمر ستة شهور وقبل نهاية السنة الأولى من العمر.

ومن المهم أن ننبه إلى حقيقة مهمة تتعلق بوجود الزراق وغيابه فليس معنى غياب الزراق أن الانسداد فى مخرج البطين الأيمن بسيط فقد يكون السبب فى غياب الزراق هو وجود القناة الشريانية التى تكفل قدرًا كافيًا (أو معقولاً) من السريان الرئوى، ولأن هذه القناة عادة ما تغلق فى الشهور الأولى فإن حدوث انغلاقها يكون كفيلا بظهور الزراق الذى لم يظهر وهى مفتوحة.

تناولنا عدة مستويات لحدوث التضيق الرئوى وبقى أن نذكر سبباً أخيراً لحدوث هذا التضيق، وهو ضخامة عضلات مخرج البطين الأيمن (كأنه على سبيل التشبيه التقريبى الصورة اليمنى من الاعتلال القلبي الضخامى) وفى هذه الحالة فإن الزراق يكون متغير الشدة من وقت لآخر، وليس غريباً أن يستفيد مرضى هذا النوع من استعمال العقاقير المثبطة لمستقبلات البيتا.

على المستوى الاكلينيكي فإن شدة التضيق الرئوى (كما سبق أن ألمحنا) هى المحدد لظهور الزراق الذى قد يبدأ فى الظهور منذ الولادة فى حالات الانسداد الشديد وقد يتأخر أسابيع أو شهوراً بل

قد لا يظهر حتى سن المراهقة، ومع هذا فإن العلامة الطبية المشخصة لرباعية فالو هي أن تنتاب المريض نوبة حادة من الزراق لاتلبث أن تتراجع، حينئذ فإن الأطباء المتخصصين ينتبهون من مجرد سرد هذا الحدث أو هذه الشكوى إلى الاحتمال القوي لوجود هذا المرض.

وتكون صورة هذه الشكوى أن يعترى المريض فجأة ضيق تنفس وعدم ارتياح وزراق متزايد وتنفس لاهث ينتهي بالغشيان، ويعزى سبب هذه النوبات إلى نقص متزايد في ضغط الأوكسجين الشرياني الجزئي، ونقص في السريان الرئوي الذي هو معاق أصلاً، وتعالج مثل هذه النوبات بمساعدة الطفل على اتخاذ وضع القرفصاء وإعطاء الأوكسجين (والبيكربونات إذا حدث الحماض).

ويمكن تقليل معدل حدوث هذه النوبات بإعطاء مشيطات البيتيا بالفم، ولكن يظل المريض مع هذا بحاجة إلى الجراحة.

ولكن لماذا تعد القرفصة علاجاً لهذا المريض؟

إن التقرفص يزيد من العود الوريدي إلى البطين الأيمن وهكذا تنقص شدة التحويلة من الأيمن للأيسر عن طريق زيادة المقاومة الوعائية المحيطية وبالتالي يتحسن السريان الرئوي، ومن ثم يخالف أن المريض يلجأ إلى مثل هذا التصرف العلاجي بالفطرة وبدون مشورة الطبيب، بل قد ينتبه الطبيب إلى وجود المرض عندما يجد المريض يكثر من التقرفص أو اللجوء إليه.

وبالفحص الاكلينيكي يبدو المريض متأخرًا فى النمو، أزرق اللون بل أميل إلى اللون النيلي، ذا أصابع متعجرة، ويكون الضغط الوريدي الودجى طبيعيا، وقد يسمع لغط حول القص مع هدير (وقد لا يسمع) وينتج هذا اللغط عن تضيق الصمام الرئوى (أو ما تحت الصمام الرئوى) ويكون الصوت الثانى مفردًا بسبب نقص ضغط الدم الرئوى.

فى الحالات الشديدة المصحوبة بزراق شديد يسمع لغط متواصل فوق جدار الصدر الأمامى الخلفى وذلك بسبب زيادة السريان الدموى عبر الشرايين القصية التى تتوسع فى هذا المرض لتتمكن من حمل الدم إلى أقسام الرئة المحيطية.

أما فى حالة الانسداد التام لمخرج البطين الأيمن (الرتق الرئوى) فإن الموجودات التسمعية تغيب كلية.

رغم كل هذا فإن من اللفقات الطريفة فى هذا المرض أنه لا يحدث فيه قصور فى القلب على نحو ما يحدث فى كل مرض يصاب فيه أحد البطينين بضيق المخرج، وذلك بسبب وجود طريق تصريفى آخر للبطين الأيمن وهو الأورطى.

بقى أن نذكر أن بعض حالات رباعية فالو قد تشبه فى صورتها الاكلينيكية صورة العيب الحاجزى البطينى وفى هذه الحالات يكون الزراق خفيفاً.

الصورة الشعاعية: يكون «قد» القلب سويًا مع قمة مدورة ومرتفعة وصفت فى اللغة الفرنسية بتعبير «القلب المركزى» كما يشاهد

تجويف فى منطقة الشريان الرئوى الرئيسى مع نقص فى التروية الرئوية، أما الأورطى فيبدو كبيراً، ويتقوس إلى اليمين فى عشرين فى المائة من الحالات.

رسم القلب الكهربائى : ضخامة قلبية يمنى وانحراف المحور للأيمن.

أما صدى القلب فيظهر الشذوذات بوضوح سواء العيب الحاجزى البطينى أو امتطاء الأورطى أو البطين الأيمن المتضخم، كما يمكن إظهار (وتقييم) انسداد (أو تضيق) مخرج البطين الأيمن بالدوبلر.

وقد أصبح صدى القلب بمثابة العامل الحاسم والسريع فى التفريق بثقة بين صور كثيرة من أمراض القلب الولادية كانت تختلط فى تشخيصها برباعية فالو، ومن هذه الأمراض:

● المخرج المزدوج للبطين الأيمن مع تضيق رئوى.

● تبدل موضع الشريانين الكبيرين مع تضيق رئوى.

● العيب الحاجزى البطينى.

القثطرة القلبية: تكون ضرورية فى بعض حالات رباعية فالو، وعادة ما تظهر قياساتها المؤشرات التالية:

١ - الضغوط الانقباضية: متساوية (أو متقاربة) فى كلا البطينين.

٢ - فرق ضغط كبير عبر مخرج البطين الأيمن.

٣ - شدة واتجاه التحويلة على مستوى البطينين.

٤ - نقص تشبع الدم الشرياني بالأكسجين (يتراوح فى حالة الراحة ما بين ٧٥ إلى ٨٥٪).

٥ - تصوير البطين الأيمن الانتقائى حيث يظهر موضع (أو مواضع) الإنسداد. فى مخرج البطين اليمين وحلقة الصمام الرئوى.. أو فى الجذع الشريانى الرئوى، أو فى فروعه.

٦ - قد يظهر التقاء مركزى للشرايين الرئوية اليمنى واليسرى على الرغم من عدم امتلاء الجذع الشريانى وذلك فى مرضى الرق الرئوى.

٧ - من المهم بمكان التعرف من خلال التصوير الوعائى بالقثطرة على الحالات التى يجرى فيها الشريان التاجى فوق مخرج البطين الأيمن، ويجب الانتباه إلى الأهمية القصوى للحفاظ على مثل هذا الشريان عند إجراء الجراحة.

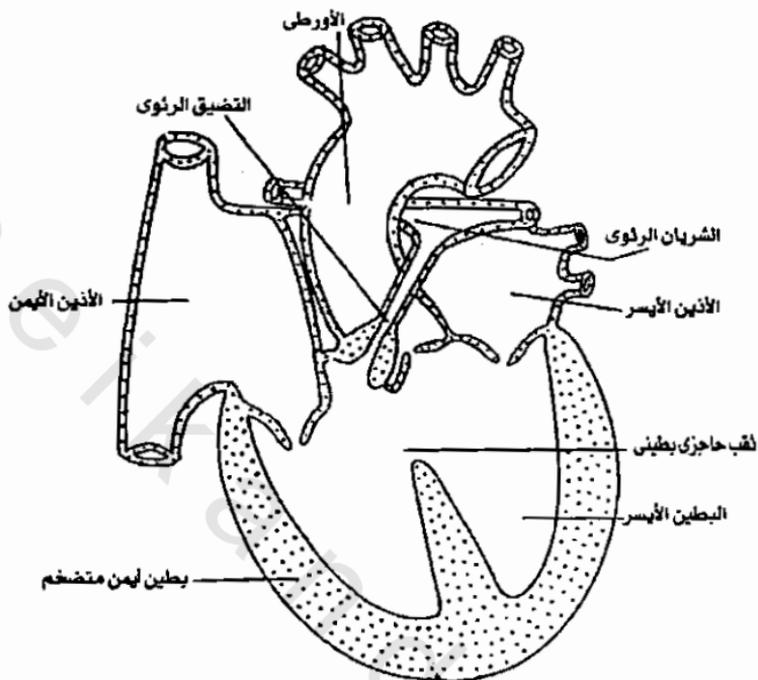


ونأتى إلى العلاج: تستعمل مثبتات البيتتا لعلاج نوبات الزراق فى هؤلاء المرضى الذين تظهر عليهم أعراض المرض فى الطفولة، والناجمة عن التضيق العضى الضخامى لمخرج البطين الأيمن، أما الإصلاح الجراحى فهو الأساس لعلاج هذا المرض.

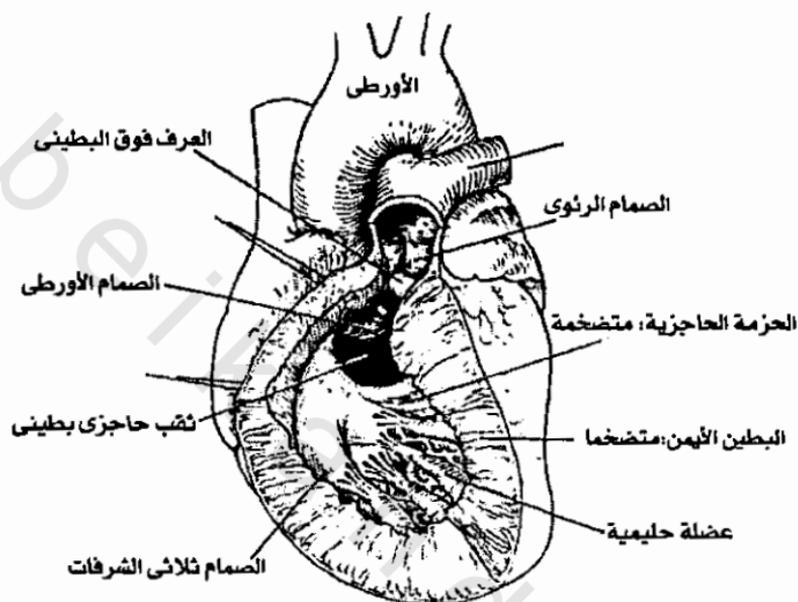
وليس هناك الآن حد أمام البدء به فى أى سن، وهو كفيل بالسيطرة على الأعراض وبخاصة الزراق، كما يمكن إجراء الإصلاح الجراحى على مرحلتين الأولى فى سن مبكرة بإجراء عملية بلالوك حيث تحدث مفاغرة الشريان تحت الترقوى مع الرئوى وهى عملية آمنة وذات نتائج جيدة تستمر لعدة سنوات يتم بعدها الإصلاح الجراحى التام.

ومن حسن الحظ أنه لا يقف أمام الإصلاح الجراحى من مصاعب إلا أن يوجد تشوه شديد فى مخرج البطين الأيمن.

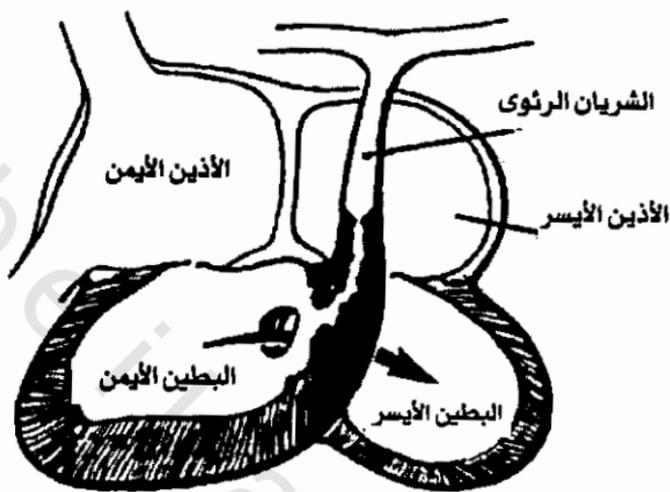
وفى كل الأحوال فإن العلاج الجراحى يتضمن إغلاق العيب الحاجزى البطينى وتخفيف الإنسداد عن طريق خزع القمع أو خزع الصمام الرئوى.



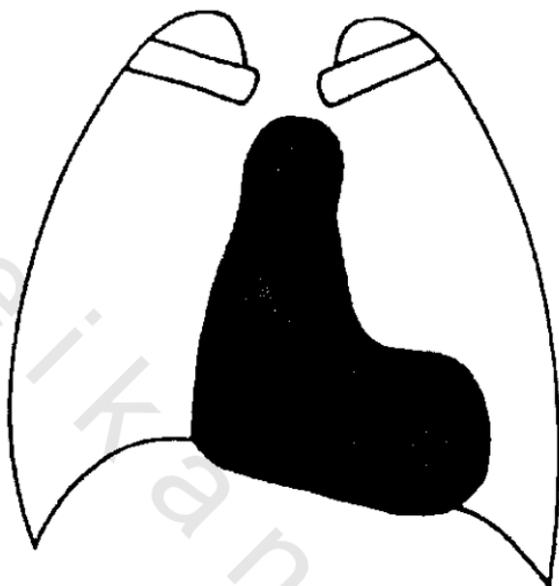
(٧٥) رسم توضيحي لحالة رباعية فالو، ويرى البطين الأيمن متضخمًا، كما يرى ثقب في الحاجز البطيني، ويمتلى الأورطي كلا البطينين، كما يلاحظ التضييق الرئوي بوضوح.



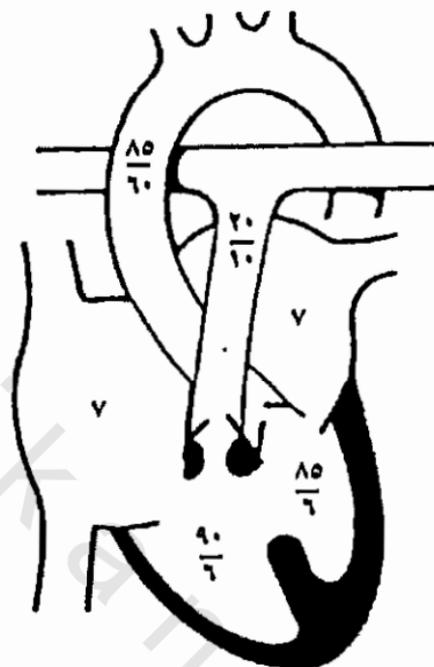
(٧٦) رسم توضيحي يبين بعض السمات التشريحية لرباعية فالو (تضخم البطين الأيمن، وتضخم الحزمة الحاجزية، والثقب الحاجزى البطينى).



(٧٧) في رباعية فالو يحدث الانسداد عند مستوى الشريان الرئوي والمستوى القمعي من البطين الأيمن. أما التحويلة فتتم عبر ثقب في الحاجز البطيني، وتعتبر رباعية فالو إحدى صور أكثر أسباب الزراق شيوعاً حيث تحدث إعاقة للسريران الدموي الرئوي مع تحويلة من الأيمن للأيسر.. الصور الثلاث الأخرى هي: أيزنمنجر، ايبشتينن، ورقق ثلاثي الشرفات.

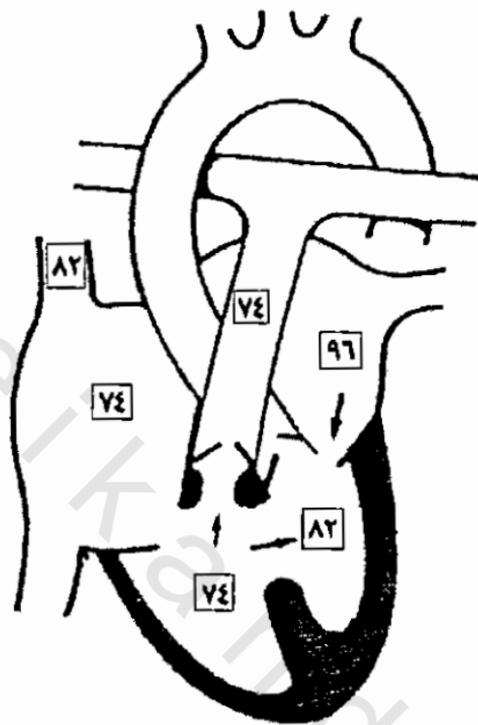


(٧٨) المنظر المميز لرباعية فالو في صورة الأشعة السينية، حيث يرى القلب وقد احتل كل هذه المساحة وبدأ ظله كما لو أنه حذاء الببادة أو القبقاب الخشبي.. وهو منظر مميز يسهل على طلاب بكالوريوس الطب التعرف عليه بمجرد النظر إلى الأشعة.



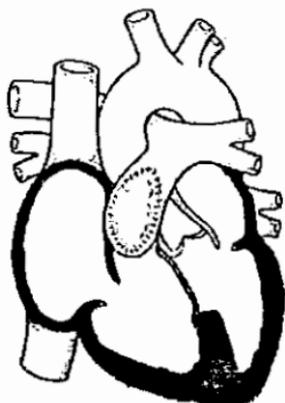
(٧٩) رسم توضيحي لقياسات القثطرة القلبية في مرض رباعية فالو

تنبئ القثطرة عن وجود ثقب في الحاجز البطيني كبير، وغير قابل للانكماش، تتوقف درجة التحويلة (من الأيمن للأيسر) عبر الثقب الحاجزى البطينى على درجة الضيق فى قناة مخرج البطين الأيمن. يزداد الضغط الانقباضى فى البطين الأيمن إلى درجات كبيرة ويفوق الضغط الانقباضى فى البطين الأيسر والأورطى، لا يزداد الضغط فى الشريان الرئوى، ويزداد الضغط الانبساطى فى الأذين الأيمن.

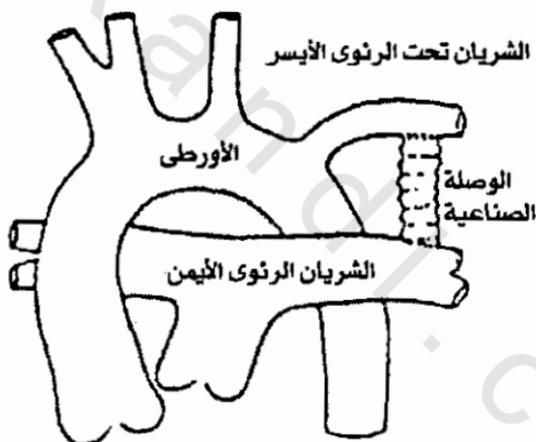


(٨٠) رسم توضيحي لقياسات القثطرة القلبية في مرض رباعية فالو

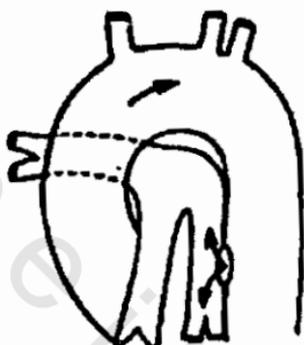
من حيث درجة التشبع بالأكسجين: تنخفض هذه النسبة في البطين الأيسر وذلك بسبب امتزاج الدم القادم من الأذين الأيسر بالدم القادم (عبر التحويلة) من البطين الأيمن، وتصبح هذه النسبة كما في الرسم التوضيحي حوالي ٨٢٪، وهي نسبة تشبع أقرب إلى نسبة تشبع الدم الوريدي منها إلى نسبة الدم الشرياني، ويتسق هذا مع حالات الزراق التي تظهر في المصابين بهذا المرض.



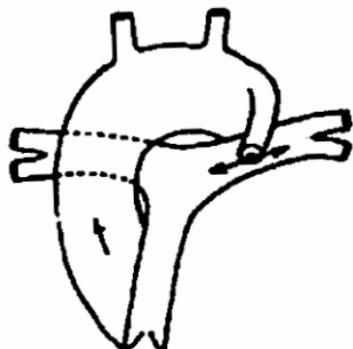
(٨١) رسم تجسيدي لما يتم في الإصلاح الكامل لرباعية فالو.



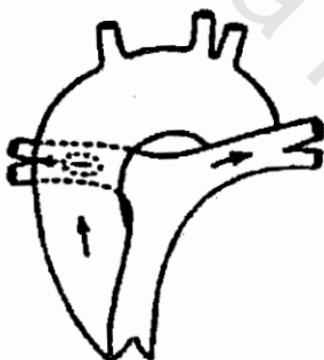
(٨٢) رسم توضيحي لما يتم في الجراحة المطورة عن تحويلة بلالوك تاوسيج حيث توضع وصلة صناعية من الداكرون للتوصيل ما بين الشريان تحت الترقوى الأيسر والشريان الرئوي الأيسر.



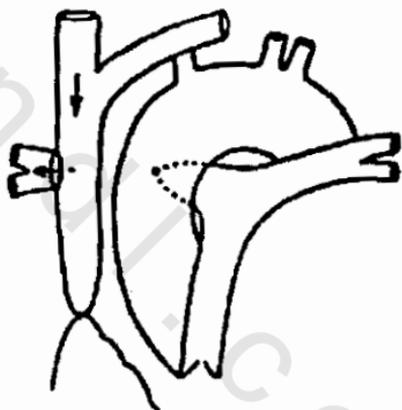
(ب) بوتس



(أ) بلا لوك تاوسيج



(د) واترسون



(ج) جلن

(٨٣) رسم توضيحي مقارنة لأربع جراحات مختلفة يجريها جراحو القلب
علاجاً لنقص الإمداد الدموي الرئوي.

فى تحويلة بلالوك تاوسيج يتم التوصيل (نهاية - جانب) بين الشريان تحت الترقوى من ناحية، وبين الشريان الرئوى الأيمن أو الأيسر من ناحية أخرى.. وللتغلب على إثنائات الشريان تفضل مفاغرة الشريان تحت الترقوى المتفرع من الشريان الغفل (وهو فى العادة: الأيمن)، وتضمن هذه الطريقة ألا تكون التحويلة كبيرة، وهذه ميزتها، لكنها فى ذات الوقت تعانى من ارتفاع معدل الانغلاق بسبب التجلط، وقد أجريت على هذه الجراحة بعض التعديلات بزرع رقعة صناعية فى حالة ما إذا كانت المفاغرة صعبة، أو مرجحة لحدوث التثنى. (انظر شكل رقم ٨٣).



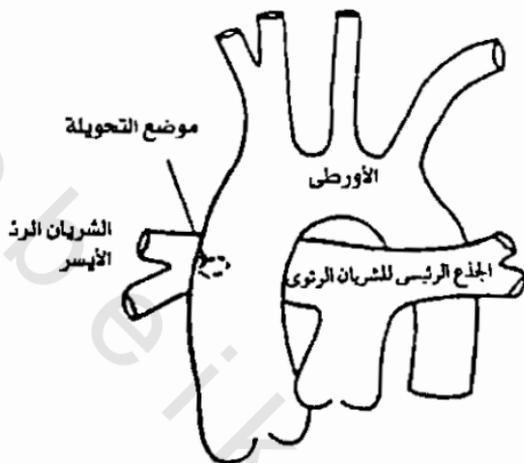
فى تحويلة واترسون فإن المفاغرة تكون (جانب - جانب) بين الأورطى الصاعد (نفسه) والشريان الرئوى الأيمن، ولأن التحويلة مباشرة وليس لها طول، فإنها تنجو من احتمال التجلط، وإن كان كبر حجمها وارداً، وهو أبرز عيوب هذه التحويلة، إذ يترتب عليه أن يميل الشريان الرئوى الأيمن للإثناء حول وخلف الأورطى لدرجة أن تصب التحويلة بالكامل فى الرئة اليمنى. ولهذا ينبغى ألا يزيد قطر التحويلة على ثلاثة ملليمترات فى الطفل الوليد. أو أربعة فى الطفل البالغ من العمر سنة. (انظر شكل رقم ٨٣).

فى تحويلة بوتس تتم التحويلة المباشرة فيها ما بين الأورطى
النازل (فى مقابل الأورطى الصاعد فى تحويلة واترسون) والشريان
الرئوى فإن اللجوء إليها أقل بسبب صعوبة قفلها عند إجراء
الجراحة التصحيحية. (انظر شكل رقم ٨٣).



أما جراحة جلن فكما سبق شرحها تصل بين الوريد الأجوف
العلوى والشريان الرئوى الأيمن مباشرة بعد فصل اتصالهما
بالقلب، ولها ميزتان كبيرتان عن الجراحات الأخرى، الميزة الأولى
أنها تحمل دمًا جهازيًا غير مشبعًا إلى الشريان الرئوى، والميزة
الثانية أنها تفعل هذا دون أن تضطر القلب إلى ضخه، وبهذا فإنها
لا تسبب ولا تسوى هبوطاً فى القلب على نحو ما تفعل جراحات
تاوسيج، وواترسون، وبوت، إنما هى تؤدى دورها حين ينخفض
ضغط الشريان الرئوى. (انظر شكل رقم ٨٣).

يكن عيب جراحة جلن فى صعوبة استعادة الوضع التشريحي
الأساسى عندما تجرى الجراحة التصحيحية. (انظر شكل رقم ٨٣).

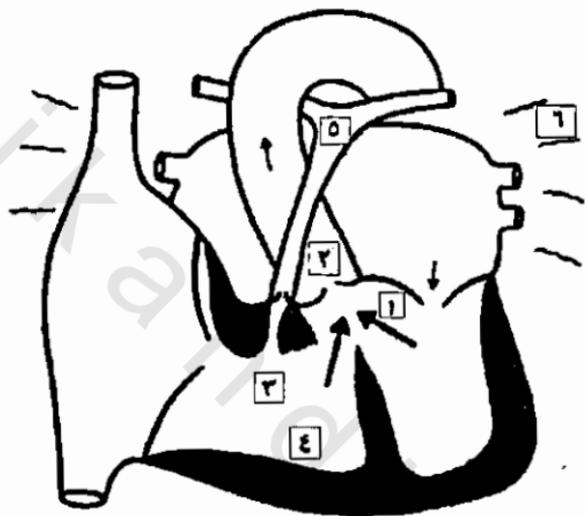


(٨٤) رسم توضيحي
للعملية الجراحية المسماة
تحويلة واترسون، حيث
تُحدث (تُخلَق) التحويلة
خلف الأورطى الصاعد،
وتكون هذه التحويلة
(جانب-جانب) ما بين
الشريان الأورطى الصاعد
من ناحية، والشريان
الرئوى الأيمن من
ناحية، وهكذا تضمن
هذه العملية الجراحية

تجاوز (تخطى) البطين الأيمن مثل عملية جلن التي سبق شرحها.

ونظرياً يبدو أن لهذه العملية مزايا لا تتمتع بها تحويلة بلالوك
تاوسيج: فهي تضمن قدرًا أكبر من السريان، ودرجة أفضل من
التشبع الأكسجيني، كما تتجنب التضحية بجرح الشريان تحت
الترقوى، وعلى النقيض فإن جراحة بلالوك تاوسيج قد تتعرض
للانكماش المتزايد بمرور الوقت ونمو المريض مما يؤدي إلى نقص
السريان وانخفاض التشبع الأكسجيني وارتفاع نسبة الهيماتوكريت.
ومع هذا تبقى لتحويلة بلالوك تاوسيج ميزة سهولة إلغاء المفارقة
التي تقوم عليها عملية بلالوك تاوسيج (مقارنة بالصعوبة التقنية
البارزة في تحويلة واترسون)، وهذه الميزة بالذات ترفع من نسبة
لجوء الجراحين إلى جراحة بلالوك تاوسيج كخطوة مبكرة (أولى
ومؤقتة) في علاج حالات الزراق.

ثلاثية فالو



(٨٥) رسم توضيحي يبين السمات التشريحية ومكونات ثلاثية فالو، وهي حسب الأرقام التي في الرسم:

- ١ - ثقب في الحاجز البطيني (في موضع مرتفع من الحاجز)
- ٢ - أورطي يمتطي كلا البطينين
- ٣ - ضيق قمعي
- ٤ - بطين أيمن متضخم
- ٥ - شريان رئوي ناقص التنسج
- ٦ - الرئة تعاني من قلة الإمداد الدموي

الجذع الشريانى

هذه هي الصورة الرابعة من صور انبثاق الشرايين من البطين (الصورة الأخرى هي الوضع الطبيعي، والتبدل، ورباعية فالو والبطين الأيمن ثنائي المخرج، ومتلازمة تاوسيج).

في هذا المرض لا يوجد شريان أورطى وشريان رئوى إنما هو جذع شريانى وحيد يبرز من البطينين معاً ويتولى تغذية الدورتين الجهازية والرئوية، ولا بد من وجود عيب حاجزى بطينى فى كل حالات الجذع الشريانى.. ويدفع البطينان الدم خلال هذا العيب.

نظراً لغياب الشريان الرئوى والصمام الرئوى فإن عدد شرفات الصمام الهلالى الوحيد يتراوح بين اثنين وست، وفى معظم الحالات تنشأ الشرايين الرئوية من الجزء الصاعد للجذع الشريانى قرب منشأ الشريان العُفلى.

وتتحدد نوعية ودرجة التغيرات الدينامية والأعراض الإكلينيكية بنسبة الدوران الرئوى إلى الدوران الجهازى.

وفى الغالبية العظمى من هؤلاء يكون الجريان الرئوى ٢ - ٤ أمثال الشريان الجهازى مما يؤدي إلى ارتفاع شديد فى ضغط الدم الرئوى والمقاومة الرئوية، وتظهر علامات قصور القلب فى فترة

الرضاعة كما تظهر الضخامة القلبية وزيادة حركية البطين الأيسر.. وقد يسمع لغط انقباضى قاذف مسبوق بقلقلة على طول الحافة اليسرى للقص، أما الصوت الثانى فيكون مشتدًا ووحيدًا، وفى هؤلاء المرضى لا يكون هناك زراق وإذا وجد فإنه يكون خفيفًا.. وقد تنشأ فى بعض هؤلاء متلازمة أيزنمنجر نتيجة زيادة الضغط الرئوى والمقاومة الرئوية.

أما الأقلية من الذين يعانون هذه الحالة فيكون السريان الدموى عندهم معتدلاً أو أقل من الدوران الجهازى (ويعزى هذا إلى نقص تنسج الشرايين الرئوية) وفى هؤلاء تغيب علامات قصور القلب بينما يظهر الزراق كعرض رئيسى وتكون الصورة الاكلينكية أقرب ما تكون إلى رباعية فالو.

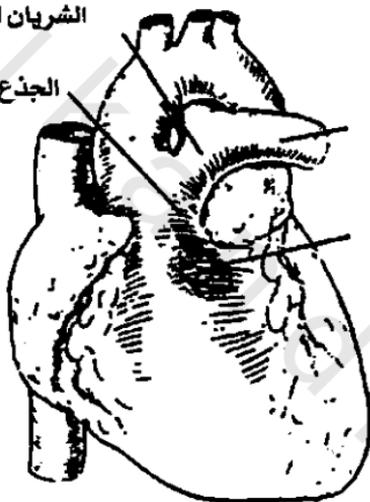
يتأكد تشخيص هذه الحالة بالقطرة القلبية وتصوير الأوعية ونظراً لأن هذه الحالات تعانى التدهور السريع المبكر (فى فترة الرضاعة) فلا بد من الإسراع بإجراء المعالجة الجراحية (سواء كانت ملطفة أو جذرية).

الجذع الشريانى الكاذب

فيما مضى كانت هناك حالات تسمى بالجذع الشريانى الكاذب يكون مصدر السريان الدموى الرئوى فيها من الشرايين الأوروبية - الرئوية، ولكن عدل عن استخدام هذا التشخيص وتصنف هذه الحالات الآن على أنها عدم تنسج الصمام الرئوى مع عيب حاجزى بطينى.

الشريان الرئوى الأيمن

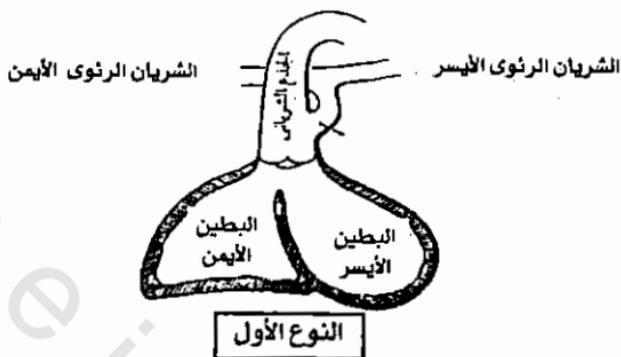
الجذع الشريانى



الشريان الرئوى الأيسر

ثقب حاجزى بطينى

(٨٦) السمات التشريحية العامة للجذع الشريانى، يبرز الشريان الرئوى من الجذع الشريانى، ويوجد ثقب حاجزى بطينى.



(٨٧) رسم توضيحي لأربعة أنواع من الجذع الشرياني المستقبلي بالإضافة إلى الصورة الكاذبة المشابهة لهذه الحالة.

فى كل هذه الأنواع يبرز الجذع من قاعدة القلب ويصل إلى ثقب حاجزى بطينى. وهكذا فإنه يبرز جزئيا من البطن الأيمن ويبرز جزئيا من البطن الأيسر.

فى النوع الأول فإن الجذع الرئوى ينشأ من الجهة الخلفية اليسرى للجذع الشريانى ويتفرع إلى شريانين رئويين: أيمن وأيسر.

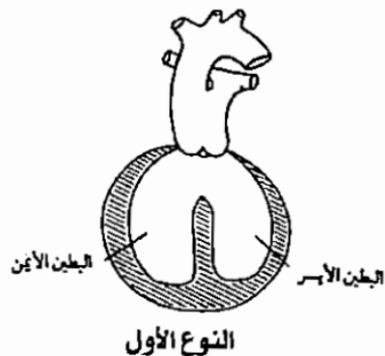
فى النوع الثانى لا يوجد جذع رئوى، وإنما يبرز - مباشرة - من الجهة الخلفية للجذع الشريانى شريانان رئويان أيمن وأيسر.

فى النوع الثالث لا يوجد جذع رئوى، وإنما يبرز - مباشرة - من جانبى الجذع الشريانى شريانان رئويان أيمن وأيسر.

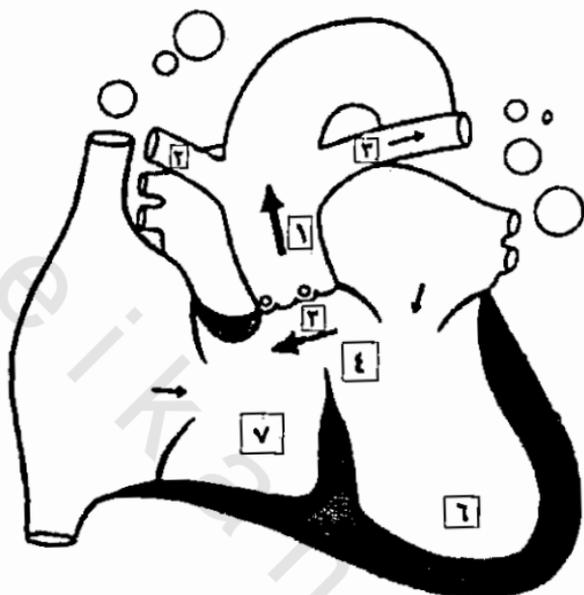
ينبغى هنا أن ننبه إلى أهمية وضع الرسمين التوضيحيين للنوعين الثانى والثالث فى مقابلة بعضهما، حيث يمكن التذكر والمقارنة. ففى كليهما يبرز الشريانان الرئويان من الجذع الشريانى مباشرة، على حين لا يوجد جذع رئوى، أما الفارق بينهما فهو موضع البزوغ فهو فى النوع الثانى: من الجهة الخلفية، وفى النوع الثالث: من الجانبين.

فى النوع الرابع لا يوجد ما يمكن تمييزه على أنه اتصال واضح ما بين القلب والشرايين الرئوية، إنما تتشرب الرئة بالدم من خلال الشرايين المقاعة.

أما فى الصورة الكاذبة من الجذع الشريانى فإن الرتق الرئوى يجعل الاعتماد بصورة كبيرة على الشرايين المفاغرة فتبدو هذه بنفس صورتها فى النوع الرابع من الجذع الشريانى ، ولكن ما يميز هذه الصورة الكاذبة وجود الرتق الرئوى والثقب الحاجزى البطينى ، وهما غير موجودين فى النوع الرابع من الجذع الشريانى ، وهنا ينبغى أن ننبه إلى أهمية وضع الرسمين التوضيحيين للنوعين الرابع والكاذب من الجذع الشريانى إلى جوار بعضهما كما فى الرسم.

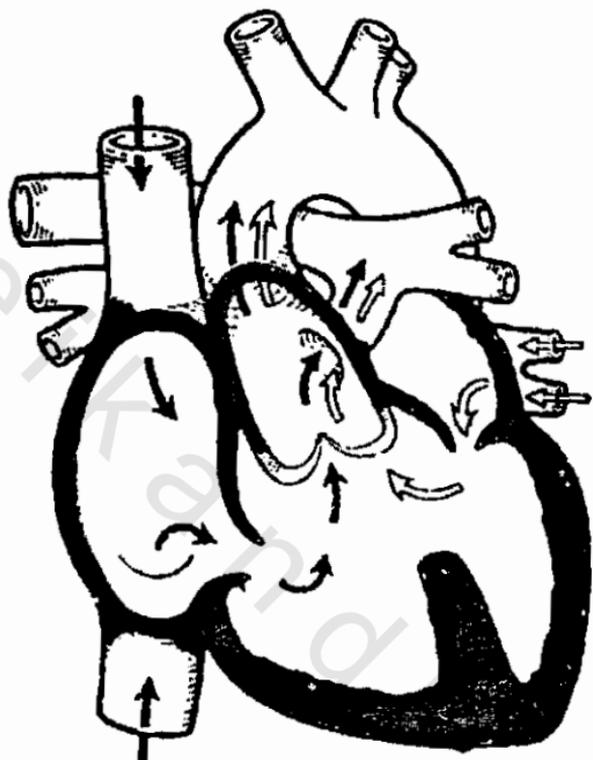


(٨٨) رسم توضيحي مبسط (أكثر تبسيطا) مقارنة لأنواع الأربعة من الجذع الشرياني.

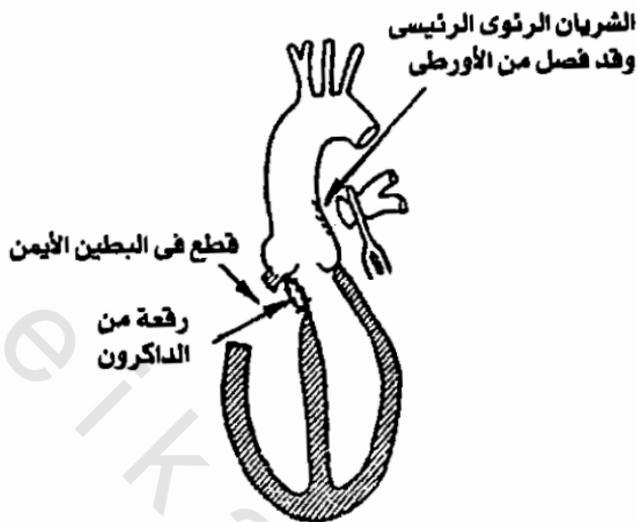


(٨٩) رسم توضيحي للنوع الثالث من الجذع الشرياني، والأقسام في الرسم تشير إلى ما يأتي:

- ١ - جذع شرياني مفرد
- ٢ - شريانان رئويان يبرز كل منهما مستقلا من الجذع الشرياني
- ٣ - صمام مفرد.
- ٤ - ثقب حاجزي بطيني مع تحويلة من الأيسر للأيمن.
- ٥ - زيادة في التوعية الدموية في الرئة.
- ٦- البطين الأيسر فائق التوسع
- ٧- البطين الأيمن : متوسعا.

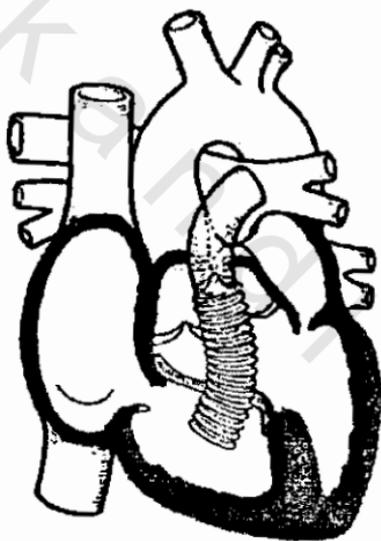


(٩٠) رسم توضيحي للمسارات المحتملة للسريران الدموى فى حالات
الجدع الشريانى .



(٩١) رسم تفصيلى للجراحة التى تجرى لإصلاح عيب الجذع الشريانى.
(خطوتنا الإصلاح).

فى الخطوة الأولى (شكل ٩١) ىجرى قطع فى البطين الأيمن وتوضع وصلة صناعية من الداكرون تطيل الحاجز البطينى وتمتد به إلى أعلى، ويفصل الجذع الرئيسى للشريان الرئوى من الأورطى. وفى الخطوة الثانية توضع رقعة (مخلقة من نسيج بشرى) ويوصل بها الجذع الرئيسى للشريان الرئوى. باختصار : كأنما استبقى الجذع الشريانى لىؤدى وظيفة الأورطى، وتم تخليق شريان رئوى.



(٩٢) رسم توضيحي للصورة النهائية للجراحة التى تجرى لإصلاح عيب الجذع الشريانى.

البطين الأيمن ذو المخرجين

هذه هي الصورة الخامسة من صور انبثاق الشريانين من البطينين (الصور الأخرى هي: الوضع الطبيعي، والتبدل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشرياني، ومتلازمة تاوسيج).

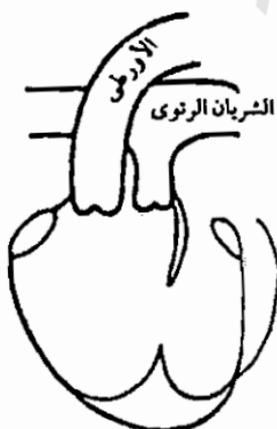
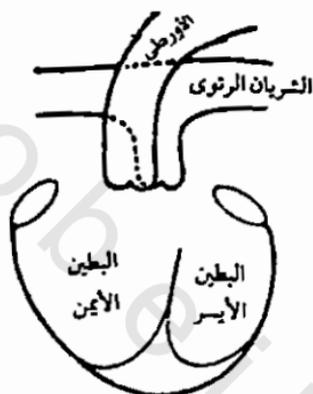
في هذا المرض ينبع الشريانان الكبيران (الأورطى والشريان الرئوى) من البطين الأيمن على حين لا يكون للبطين الأيسر مخرج (أو منفذ) إلا عبر عيب فى الحاجز البطينى.

تشبه الصورة الإكلينيكية لهذه الحالة حالات العيب الحاجزى البطينى الكبير مع ارتفاع ضغط الدم الرئوى، وقد يقود التشخيص الإكلينيكى إلى هذا الظن، ولكن الفحص بالصدى القلبى سرعان ما يبين عن غياب الاتصال بين الوريقة الأمامية للصمام المترالى والأورطى (كما هو المعتاد) وذلك بسبب أن الأورطى فى هذه الحالة ينبع من البطين الأيمن وليس الأيسر.

يعانى الرضيع المصاب بهذا المرض من قصور قلب شديد، وارتفاع فى ضغط الدم الرئوى، ولهذا ينصح بإجراء رباط للشريان الرئوى إلى أن تجرى فى السنوات التالية من الطفولة عملية راستيلى.

فى بعض حالات البطين الأيمن ثنائى المخرج قد يوجد أيضاً تضيق فى الصمام الرئوى معطياً لهذا التشوه صورة شبيهة برباعية فالو (أى الصورة الثالثة من صور انبثاق الشرايين من البطينات) ومن الجدير بالذكر أيضاً أن تبدل وضع الشريانين الكبيرين إذا ما اقترن بتضيق الرئوى فإنه يعطى صورة شبيهة برباعية فالو.

ومن الحالات التى قد تصنف على أنها بطين أيمن ثنائى المخرج متلازمة تاوسيج بينج (الصورة السادسة من صور انبثاق الشرايين من البطينات) حيث يكون الشريان الرئوى ممتطياً للبطين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزى بطينى، وينشأ الأورطى بأكمله من البطين الأيمن وسنرى فى الرسم التوضيحي أنها تعتبر بمثابة النوع الأول من أنواع البطين الأيمن ذى المخرجين، كما أن النوع الثالث من هذا المرض لا يتميز عن رباعية فالو إلا بوجود الضيق الرئوى تحت الصمامى.



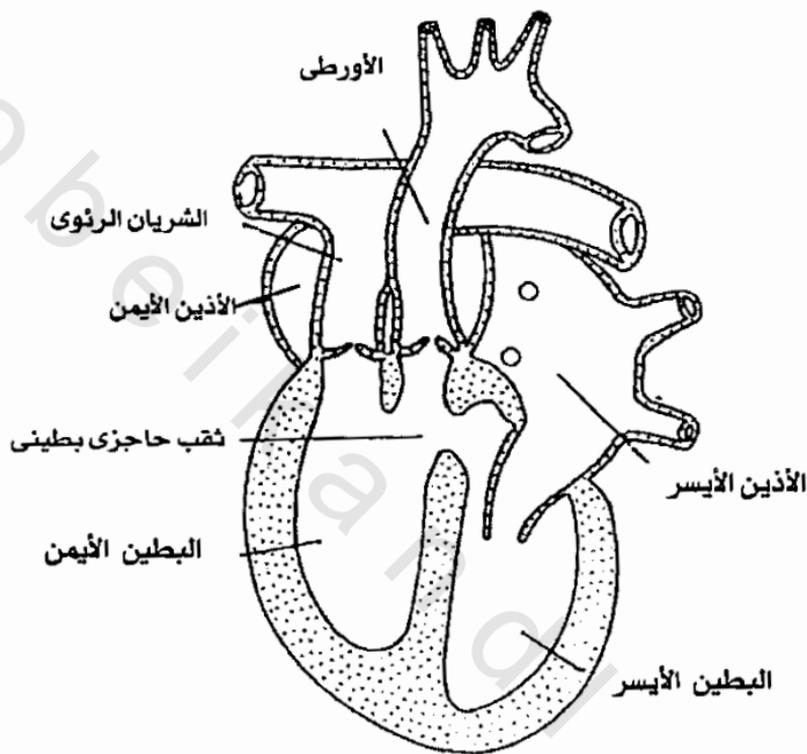
(٩٣) رسم توضيحي للأنواع الأربعة المعروفة من البطين الأيمن ذي المخرجين.

النوع الأول هو ما يعرف الآن باسم متلازمة تاوسيج بنج وقد أوردنا صورته هنا للمقارنة مع الأنواع الأخرى، وإذا أردنا أن نصنف هذه المتلازمة على أنها بطين أيمن ذو مخرجين فلا بد أن نضيف إلى هذا قولنا: مع ثقب حاجزى بطينى تحت الشريان الرئوى، وفي هذه المتلازمة يكون الشريان الرئوى (المتوضع خلف الأورطى) أقرب إلى الثقب الحاجزى البطينى (من الأورطى). يمضى التيار كما فى حالات تبدل وضع الشريانيين المقترن بثقب حاجزى بطينى، وكذلك يمضى العلاج.

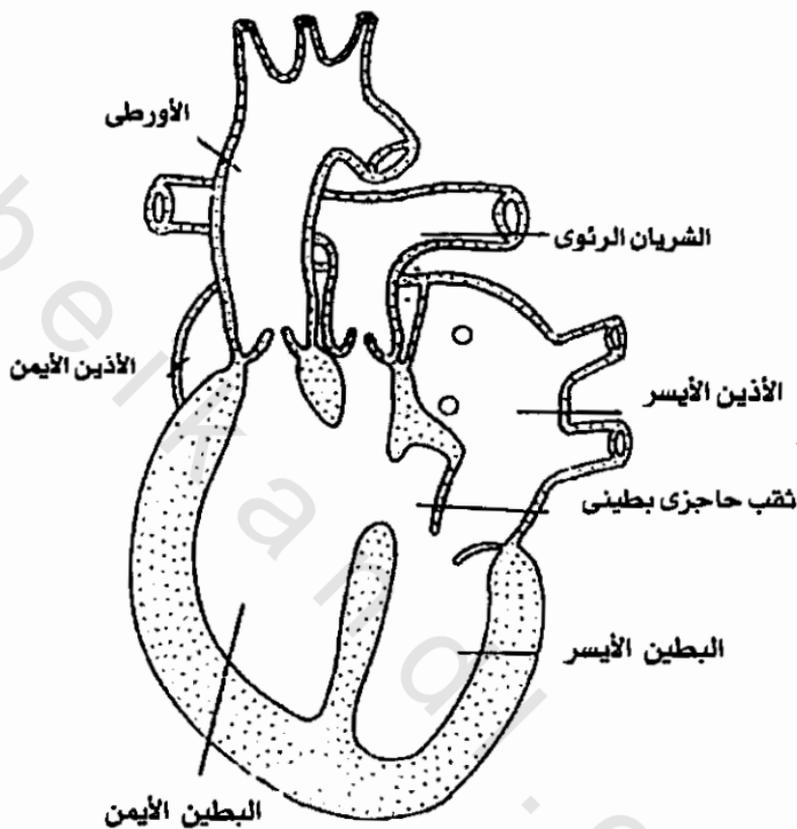
النوع الثانى من البطين الأيمن ذى المخرجين يتميز بوجود ثقب حاجزى بطينى مزدوج الارتباط بكلا الشريانيين الكبيرين اللذين يبرزان (كلاهما) من البطين الأيمن.

النوع الثالث من البطين الأيمن ذى المخرجين يكون الأورطى هو الأقرب إلى الثقب الحاجزى البطينى وإلى البطين الأيسر، وكأنه لا ينقصه ليكون رباعية فالو إلا وجود ضيق رئوى تحت صمامى فإذا وجد هذا فإن الحالة تصبح رباعية فالو.

وفى النوع الرابع من البطين الأيمن ذى المخرجين فإن الثقب الحاجزى البطينى بعيد تماماً عن الشريانيين الكبيرين ويتطلب الإصلاح الجراحى تركيب نفق بين بطينى.



(٩٤) رسم توضيحي لحالة البطين الأيمن ذى المخرجين، ونلاحظ أن البطين الأيمن يبدو أكبر من البطين الأيسر، كما نلاحظ وجود ثقب فى الجدار البطينى فيما تحت الأورطى. (قارن هذا الرسم بالرسم التالى حيث يقع الثقب فيما تحت الشريان الرئوى)



(٩٥) رسم توضيحي لحالة البطين الأيمن ذى المخرجين، ونلاحظ أن البطين الأيمن يبدو أكبر من البطين الأيسر، كما نلاحظ ثقباً فى الجدار البطينى فيما تحت الشريان الرئوى، أى أن موضع هذا الثقب يقع إلى اليسار من موضع الثقب تحت الأورطى فى الرسم التوضيحي السابق.

متلازمة تاوسيج - بنج

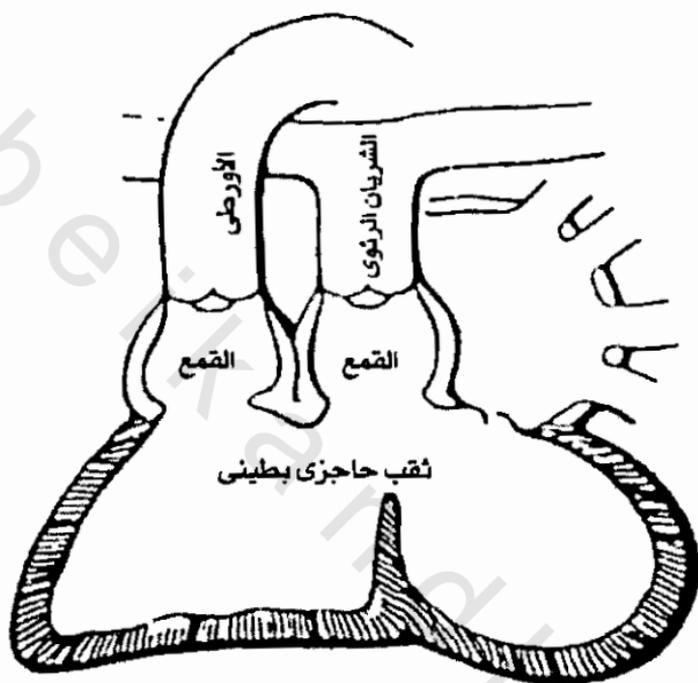
تمثل هذه المتلازمة الصورة السادسة من صور انبثاق الشريانين البطينين (أما الصور الأخرى وقد مرت بنا جميعاً فهي: الوضع الطبيعي، والتبديل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشرياني، والبطين الأيمن ذى المخرجين).

وفي هذه المتلازمة يكون الشريان الرئوي ممتطياً للبطينين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزى بطينى (أى ما يقابل امتطاء الأورطى فى رباعية فالو) وهكذا فإنه فى هذه الحالة ينشأ الأورطى بشكل كامل من البطين الأيمن..

يمكن تصنيف هذه الحالات على أنها النوع الأول من بطين أيمن ثنائى المخرج - كما ذكرنا من قبل، انظر شكل ٩٣، ٩٦).



(٩٦) رسم توضيحي لتلازمة تاوسيج بينج.



(٩٧) السمات التشريحية فى متلازمة تاوسيج بينج