

كتاب المعارف الطبي

أمراض القلب الخلقية
[الثقوب والتحويلات]

دكتور محمد الجوادى

أستاذ م. القلب والأوعية الدموية

جامعة الزقازيق



دارالمعارف

رقم الإيداع	٢٠٠٢/٣٢٩٣
الترقيم الدولي	ISBN 977-02-6256-0

١/٢٠٠١/٦٣

طبع بمطابع دار المعارف (ج . م . ع)

إهداء

إلى العلامة الجليل

الأستاذ الدكتور أحمد مستجير

تحية تقدير عميق ومحبة متناهية

obeikandi.com

مقدمة

يتناول هذا الكتاب أمراض القلب الخلقية (الولادية) فيما عدا الأمراض الصمامية الخلقية، والأمراض المتعلقة بتموضع القلب (القلب اليميني، القلب الرئوي) وهى التى تناولناها فى كتابنا السابق: «أمراض القلب الخلقية الصمامية».

وتتعدد الأمراض التى نتناولها فى هذا الكتاب وتتنوع لتشمل طوائف مختلفة من أنواع عديدة من أمراض القلب الخلقية، وقد حرصت على أن أقدم صورة وافية عن كل مرض من هذه الأمراض مستعيناً بكل ما يمكن له أن يصور طبيعياً وحقيقة وسمات كل مرض من هذه الأمراض فضلاً عن الطرق المتاحة لتشخيصه وعلاجه، كما حرصت فى ذات الوقت على الإشارة إلى ما يجمع هذه الأمراض وما يفرق بينها وبين بعضها. وقد لجأت فى هذا كله إلى الرسوم التوضيحية المجردة مبتعداً ما أمكن عن الرسوم التى يحصل عليها الأطباء من خلال فحوص القلب المختلفة (كصدى للقلب ورسم القلب الكهربائى وصور الأشعة والرنين المغناطيسى والتصوير الصبغى.. الخ).

وقد كان دافعى فى هذا المنهج كما أشرت بالتفصيل فى مقدمة الكتاب السابق أننى كتبت هذا الكتاب والكتاب الذى سبقه

للمهتمين بالثقافة العلمية وهوايتها وللأطباء من غير المتخصصين ، وإن لم يمنع هذا أن يكون كتابنا هذا فى ذات الوقت مما يحظى بقبول المتخصصين واعتمادهم عليه.

وكلى أمل أن أكون قد أسهمت بهذين الكتابين فى أن أقرب إلى الأذهان صورة هذه الأمراض والتقدم العلمى والطبى الذى تحقق فى علاجها على مدى السنوات الأخيرة.

وأرجو من الله سبحانه وتعالى أن يوفقنى لإتمام ما بدأت فيه من كتب تتناول أمراض القلب الأخرى. وأدعو الله سبحانه وتعالى أن يوفقنى ويهدينى سواء السبيل وأن يتم على نعمته.

د. محمد الجوادى

obeikandi.com

obeikandi.com

- أيزمنجر.
- ثلاثية فالو، ورقق الصمام الرئوى.
- البطين الأيمن ذو المنفذين.
- القناة الأذينية البطينية العمومية.
- ٣ - كجزء أساسى (وإن لم يكن حتميا) فى العيبين التاليين:
 - الرقق الثلاثى .
 - تبدل وضع الشريانين الكبيرين.
- ٤ - كمرادف شائع لحدوث أمراض ولادية أخرى وأبرزها:
 - ضيق الصمام الرئوى، والضيق القمعى تحت الصمامى.
 - القناة الشريانية السالكة.
 - العيب الحاجزى الأذينى من النوع الثانوى.
 - تضيق قوس الأورطى.
 - التبدل المصحح لوضع الشريانين الكبيرين.
 - تشوه الصمام المترالى المؤدى إلى الضيق والارتجاع معا.

ومع هذا فإن العيب المعزول (أى الموجود بمفرده دون عيوب أخرى) هو أكثر أمراض القلب الولادية شيوعاً، وتنشأ عن هذا العيب فوهة تكون سعتها فى العادة ما بين سنتيمتر إلى ثلاثة سنتيمترات، وإن كان الممكن أن تضيق إلى عدة ملليمترات فحسب أو أن تتسع إلى عدة سنتيمترات.

ومن المنطقي أن وجود هذا الثقب في الحاجز البطيني يستتبع في الأوضاع الطبيعية أن تحدث تحويلة بطينية من الأيسر للأيمن لأبطين الأيسر يتمتع بضغط أكثر ارتفاعاً من البطين الأيمن، وهذا ما يحدث بالفعل إذا ما وجد هذا العيب في أشخاص لا يعانون من عيب آخر، وتكون النتيجة أن يزداد السريان الرئوي حتى يصب بين مثلى إلى أربعة أمثال السريان الجهازى، وتنتج عن هذا زياد في جهد كل من البطينين، ويحدث فيهما التوسع.

ومن الوارد أن يرتفع ضغط الشريان الرئوي، ويحدث هذا بالفعل في ١٥٪ من الحالات، وعندما تصل الأمور إلى حد تساوى ضغط البطين الأيمن مع ضغط البطين الأيسر يحدث انقلاب في اتجاه التحويلة أى تصبح من الأيمن إلى الأيسر وتنشأ صورة مرضية جديد هي التي تعرف باسم «متلازمة أيزنمنجر».



وينبغي لنا أن نفرق بين صورتين مهمتين ومختلفتين من عيوب الحاجز البطيني.

١ - الثقوب الصغيرة وتعرف باسم مرض روجر، وتتميز هذا العيوب بارتفاع نسبة الشفاء التلقائى لها إذ يحدث انغلاق للعيب؛ وبخاصة فى السنة الأولى من العمر، وتصل نسبة حدوث هذا الانغلاق التلقائى إلى أكثر من خمسين فى المائة، وهى نعمة من الله.

التحويلة ومستوياتها

درجت معظم كتب الطب على أن تصنف التحويلة من الأيسر إلى الأيمن على ثلاثة مستويات تبعا لمستويات غرف القلب، وهكذا تم تصنيف مستويات التحويلة إلى:

- المستوى الأذيني حيث الثقب الحاجزى الأذيني.
 - المستوى البطينى حيث الثقب الحاجزى البطينى.
 - مستوى الشريانيين الكبيرين حيث القناة الشريانية السالكة.
- لكن التقدم فى دراسة القلب أظهر أن التحويلة قد تتم ما بين مستويين مختلفين، وهكذا فإنه أصبح من الممكن لنا أن نجد:
- تحويلة من مستوى الشريانيين الكبيرين إلى الأذين أو البطين، والمثل الواضح على ذلك هو انفجار أمهات الدم فى جيوب فالسفا، أو الناسور التاجى.
 - تحويلة من البطين إلى الأذين، كما فى النوع المسمى باسم جيربودى من أنواع الثقب الحاجزى البطينى (التحويلة من البطين الأيسر إلى الأذين الأيمن).
- كما أمكن أيضا التوصل إلى تشخيص تحويلات على أكثر من مستوى فى ذات الوقت، كما فى حالة القناة الأذينية البطينية.

الثقب الحاجزى البطينى

فى أوقات كثيرة ينتشر الحديث عن هذا المرض فى أوساط التلاميذ وأهاليهم عند اجراء الفحوص الجموعية لهم، إذ يكون اللغظ المميز لهذا المرض واضحاً بحيث لا تخطئه سماعة الطبيب الممارس العام حتى ولو لم يكن له اهتمام كبير بطب القلب، ومن العجيب والطريف (فى هذا العيب) أن اللغظ الأعلى صوتاً يدل على ثقب أقل خطورة، وأن العكس صحيح أيضاً، وفى الحقيقة فإن هذا المرض هو أكثر أمراض القلب الولادية (الخلقية) شيوعاً، وقد تصل نسبته فيما بين المصابين بهذه الأمراض إلى ٣٠٪، كما أن وجوده لا يقتصر على وجوده بمفرده كعيب مفرد وإنما هو جزء مكون أو مكمل أو مصحح لعدد من العيوب الولادية.

ونظراً لكثرة الحالات التى يشخص فيها الثقب الحاجزى البطينى، فقد قسم بعض العلماء وجود هذا العيب إلى أربعة أنواع:

- ١ - العيب المنعزل أو المنفرد حيث يوجد بمفرده أو بلا مضاعفات.

- ٢ - كجزء أساسى وضمنى من عيوب أخرى تشمله وتشمل غيره من العيوب كما فى حالات :

أما الصورة التي نقابلها أكثر فتتأخر فيها الأعراض في الظهور حتى بداية سن المراهقة أو البلوغ وفيها يصبح ضيق التنفس ملحوظاً، بل ربما يكون هو سبب شكوى المريض وقدمه إلى الطبيب، ولربما صادفنا بعض هؤلاء ممن لم يكتشف وجود اللغظ فيهم من قبل أو ممن لم يتعرضوا أبداً لفحص طبي.. وفي هؤلاء نلاحظ أن النبض الشرياني يكون ضعيفاً على حين لا يبدي الضغط الوريدي المركزي أى تغيير كما يصعب تحسس صدمة القمة، ويرينا رسم القلب الكهربائي صورة مميزة نجد فيها مركب «ر س ر» فى الاتجاه «فى ١» ويعزى هذا إلى توسع البطين الأيمن، كما نجد موجة «ر» عالية فى الاتجاه «فى ٥» ويعزى هذا إلى ضخامة البطين الأيسر.

وفى صورة الأشعة السينية يتضح كبر البطينين الأيسر والأيمن مع ضخامة الشرايين الرئوية الرئيسية التى تظهر نابضة وممتلئة بأكثر من المعتاد، ويشاهد تبارز شديد فى قوس الشريان الرئوى فى نفس الوقت الذى يكون فيه قوس الأورطى صغيراً.

ومن المأثور فى خبرات الأطباء أن الطفل إذا نجا من الموت فى السنة الأولى بسبب هذا العيب فإنه يعيش حتى سن البلوغ وما بعده، وهذا هو السبب فى كثرة المصابين بهذا العيب بين البشر.



ويظل التفكير فى إجراء الجراحة واتخاذ قرارها بالنسبة لهؤلاء المرضى من الأمور التى تعتمد على حكمة الأطباء وحكمة تقديرهم

للمواقف، وتمثل خطورة الجراحة في احتمال حدوث الوفاة الآتية أو في حدوث إحصار القلب بسبب إصابة حزمة «هس» أثناء الجراحة..

ويمكن تلخيص الاستراتيجيات المتبعة على النحو التالي:

١ - إذا حدث قصور القلب بعد الولادة مباشرة بسبب انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية بشكل مفاجئ، وحدثت تحويلة من الأيسر للأيمن: يتم علاج هؤلاء بصورة فورية بالديجتالز ومدرات البول، أو بإجراء عملية تحزيم للشريان الرئوي بواسطة ربط خيط حول الشريان (عملية التحزيم)، وتؤدي هذه العملية إلى رفع ضغط البطين الأيمن، وإلى التقليل من شدة التحويلة من الأيسر إلى الأيمن، وبذلك يمكن أن نتجاوز بالطفل مرحلة الخطورة إلى أن تتمكن بعد فترة من إغلاق العيب نهائياً بواسطة عملية تجرى بتقنيات القلب المفتوح في ظروف أفضل بالنسبة للطفل.

وقد كان المتبع تأجيل خطوة الإغلاق إلى عمر السنوات الثلاث ومع تقدم وسائل التقنية الجراحية أصبح من الممكن إجراء عملية الإغلاق في السنة الأولى من عمر الطفل.

٢ - في باقي المرضى الذين يشكون من أعراض متوسطة الشدة (وليس شديدة كالحالة الأولى التي يحدث فيها قصور القلب) أو الذين يشكون من ضخامة قلبية شديدة، ولديهم شريان رئوي أكثر

بمرتتين من السريان الجهازى: تجرى العملية فى السنة الرابعة أو الخامسة من العمر.

٣ - أما إذا انقلب اتجاه التحويلة من الأيمن إلى الأيسر وهو ما يعرف باسم متلازمة ايزمنجر فإنه يمنع إجراء الجراحة نهائيا.



بقى أن نتناول بسرعة صوراً مزدوجة من الإصابة أصبح التعرف عليها الآن متاحا بفضل تقدم وسائل التشخيص ومع أنها نادرة إلا أن لها أهمية خاصة:

أولا : فقد يحدث بالإضافة إلى الثقب الحاجزى البطينى ارتجاع للصمام الأورطى نتيجة تدلى الصراع الأيمن أو الصراع التاجى لهذا الصمام وذلك بسبب فقدان الدعم الحاجزى بعد أن أصيب الحاجز نفسه.

وفى هذه الحالة تختلف الصورة السريرية للمرض وتتأثر بدرجة قصور الصمام الأورطى.

(أ) فإذا كان كل من العيب الحاجزى والقصور الأورطى بلا أعراض فإن الأمر لا يحتاج أكثر من مراقبة دورية دقيقة تحسباً لأى تطور.

(ب) أما مرضى ثقب الحاجز البطينى ذوو الأعراض مع قصور شديد فى الأورطى فإن الطريقة المثلى لعلاجهم هى الإغلاق الجراحى للعيب الحاجزى البطينى مع تبديل الصمام الأورطى.



ثانيا : توجد صورة أخرى يجتمع فيها مع الثقب الحاجزى البطينى وجود تحويلة بين البطين الأيسر والأذين الأيمن، ويرجع السبب فى امكانية حدوث هذه الحالة إلى أن الحاجز الأذينى البطينى نفسه ينقسم بارتكاز الصمامين المترالى وثلاثى الشرفات وأن ارتكاز ثلاثى الشرفات أخفض قليلاً من ارتكاز الصمام المترالى، وبالتالي فإن هناك منطقة حدود مشتركة بين البطين الأيسر والأذين الأيمن، فإذا حدث العيب الحاجزى البطينى فى هذه المنطقة فإنه يستتبع حدوث تحويلة من البطين الأيسر إلى الأذين الأيمن مباشرة.

وعلى مستوى الفحص الاكلينكى تشبه هذه الحالة حالات الثقب الحاجزى الصغير أو المتوسط، ويمكن إدراك هذا الانفتاح أو الاتصال المباشر بين البطين الأيسر والأذين الأيمن من خلال القثطرة القلبية وتصوير البطين الأيسر ، وتقتصر المعالجة على الجراحة.



ثالثا: توجد صورة ثالثة تجتمع فيها الإصابة بالثقب الحاجزى البطينى مع الإصابة بالقناة الشريانية السالكة، وتسمع فى

هذه الحالة اللغوظ الخاصة بكلتا الحالتين، وقد دلت الخبرة الطبية على أن العلامات السريرية لأحد المرضين تسيطر على علامات الأخرى.

وقد أصبح من السهولة بمكان التعرف على مثل هذه الحالات بصورة صدى القلب والدوبلر كما أن تصوير البطين الأيسر يظهر الثقب الحاجزى البطينى، فى حين يظل تصوير الأورطى ضروريا لإثبات وجود قناة شريانية سالكة إذا لم تتمكن من الدخول إليه مباشرة عبر قثطرة الشريان الرئوى.



رابعا: من المهم أن نذكر أيضا بالحالات التى يجتمع فيها وجود ثقب حاجزى بطينى مع ثقب حاجزى أذينى ثانوى، ومن المنطقى أن الصورة السريرية للثقب الحاجزى البطينى هى التى تسيطر. وعادة ما يعانى الرضع المصابون بهذين العييين من ارتفاع ضغط الدم الرئوى وقصور القلب الاحتقانى، ويمكن التحقق من وجود هذين العييين بواسطة صدى القلب، وقد أصبح من الممكن الآن بفضل التقدم الجراحى أن يتم الاغلاق الجراحى لكلا العييين فى الوقت نفسه.



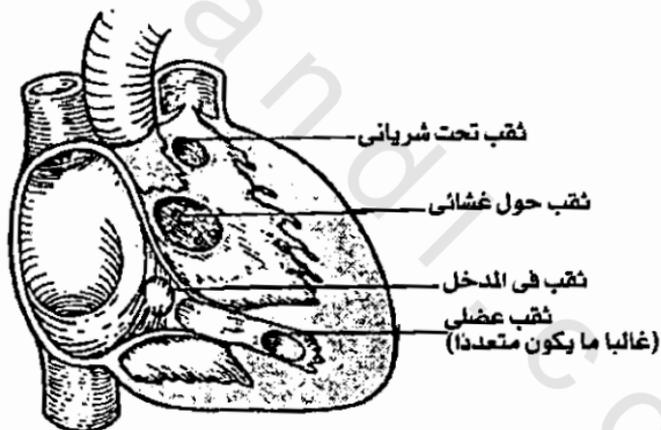
(١) رسم توضيحي لأنواع مختلفة
للثقب الحاجزى البطني :

(أ) فوق عرفى

(ب) تحت عرفى

(ج) منفرد

(د) متعدد (كالجين السويسرى)



(٢) رسم توضيحي أكثر دقة لمواقع وأنواع ثقب الحاجز البطني

فإذا لم يحدث هذا الانغلاق التلقائي خلال السنوات الثلاث الأولى من العمر فإن الحالة السريرية لا تتبدل، ويبقى هؤلاء الأطفال المرضى) بلا أعراض أو شكوى، ويكون القلب فى حجمه المعتاد، تصبح الوسيلة الوحيدة لاكتشاف هؤلاء هى وجود لغط مميز فى ثناء الفحوص الجموعية للتلاميذ مثلاً.

وفى هذه العيوب الصغيرة يسمع لغط انقباضى (بطول طور لانقباض كله)، خشن، واسع الانتشار ويرافقه هرير انقباضى على لحافة اليسرى للقص، وقد يحدث هذا بينما لا يزال رسم القلب كهربائى وصورة أشعة الصدر لا يظهران أى عيب، وأحياناً فإن عدى القلب ثنائى البعد هو الآخر لا يشير إلى وجود هذا العيب بسباب تقنية.

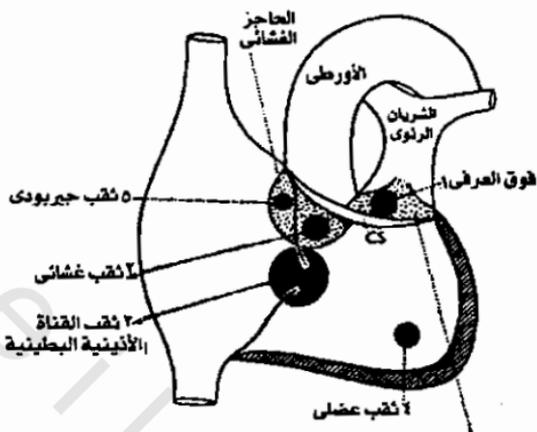
وتنبئ بعض الدراسات الحديثة عن أن فرصة الانغلاق التلقائى لمعيب الحاجزى الصغير يمكن أن تظل قائمة حتى بداية البلوغ. ولا ينصح الأطباء أهالى المصابين بمثل هذا العيب بأكثر من سياسات الوقاية من التهاب الشغاف العدوى.

٢ - الثقوب الكبيرة نظراً لكبر حجم التحويلة يحدث ارتفاع فى الضغط والمقاومة الرئوية، ومع أن البطين الأيسر أسمك جداراً وأقدر على تحمل الضغوط من البطين الأيمن، إلا أن زيادة الحمل الحجمى عليه قد يؤدى إلى طغيان صورة قصور القلب الأيسر على الصورة الإكلينيكية لهذه الحالات.

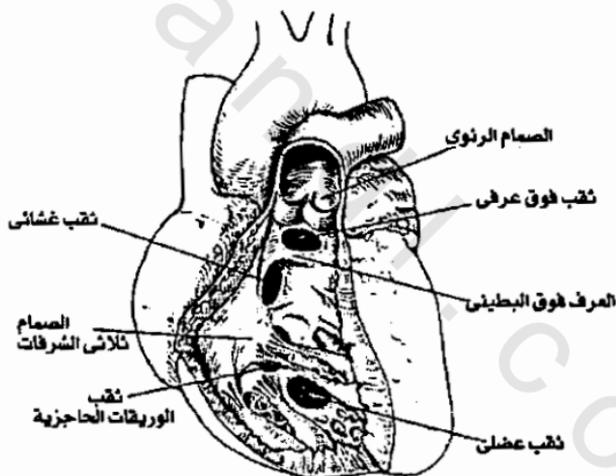
تظهر الأعراض فيما بين عمر شهرين وستة شهور من عمر الرضيع ، وتتمثل فى قصور القلب الاحتقانى وعدم القدرة على النمو، وتكرر النزلات الرئوية، وقد يستجيب هؤلاء المرضى للأدوية المخفضة للاحتقان (مدرات البول والديجتالز)، وإذا ما حدث تحسن فى العام الأول من عمر الطفل فقد يصغر حجم العيب ويتواصل التحسن السريرى، ولكن هذا (للأسف) ليس هو الوضع الغالب.

تستمر علامات ارتفاع ضغط الدم الرئوى، وإذا ما حدث هذا فإن الأطباء ينصحون بالتبكير فى إجراء الجراحة وبخاصة أن الوفيات الناشئة عنها أصبحت منخفضة جداً، وذلك فى مقابل التحسن المذهل الذى يحدث لهؤلاء الأطفال بعد إجراء الجراحة.

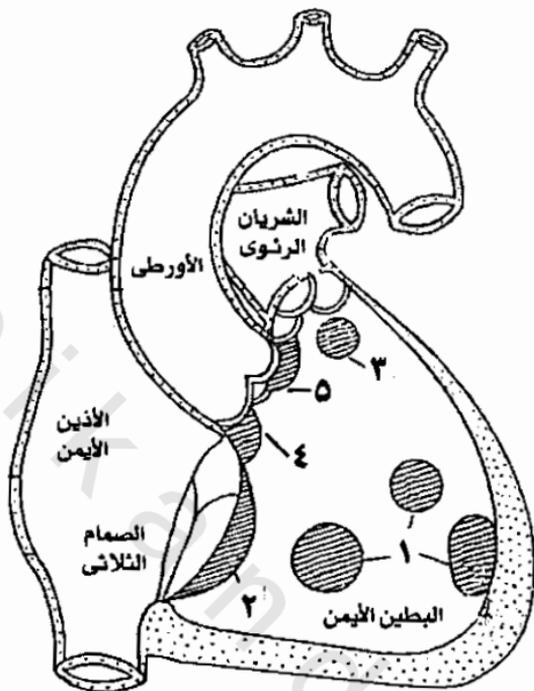
فيما بعد السنة الأولى من عمر الأطفال قد يحدث تحسن سريرى فى بعض هؤلاء المرضى، ويعود سببه إلى حدوث تضيق رئوى مكتسب أو انسداد فى مجرى مخرج البطين الأيمن بسبب ضخامة القمع المتزايدة، وبهذا يتم التحكم فى السريان الدموى الرئوى فتتحسن علامات قصور القلب، ويرتفع ضغط البطين الأيمن تدريجياً ليقارب ضغط البطين الأيسر وعندئذ تحدث تحويلة من الأيمن للأيسر فيظهر الزراق وهنا تصبح الحالة السريرية مشابهة للحالة المعروفة برباعية فالو. ولكن هذه الصورة ليست هى الشائعة على كل حال.



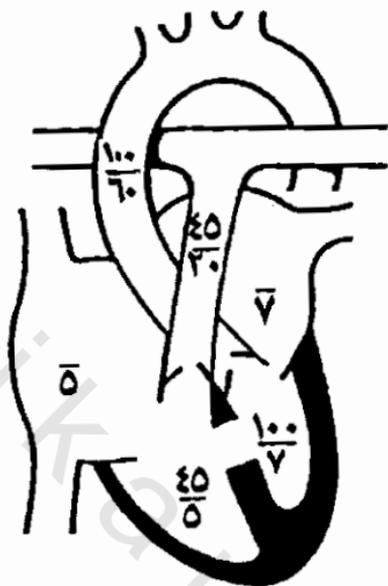
(٣) خمسة مواقع رئيسية لثقب الحاجز البطيني



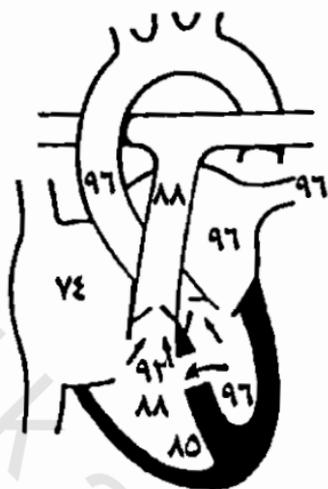
(٤) رسم تجسدي للمواقع المختلفة لثقوب الحاجز البطيني (الغشائي، الوريقي، العضلي، فوق العرفي).



- (٥) رسم توضيحي لمواقع مختلفة من الثقب البطيني (بناء على الخبرة المكتسبة من التصوير بصدى القلب).
- (١) ثقب عضلي في الحاجز التريقي
- (٢) ثقب عضلي في جدار المدخل
- (٣) ثقب عضلي الجزء القمعي من الحاجز
- (٤) ثقب محيط بالجزء الغشائي
- (٥) ثقب عضلي تحت الشريانين الأورطي والرئوي

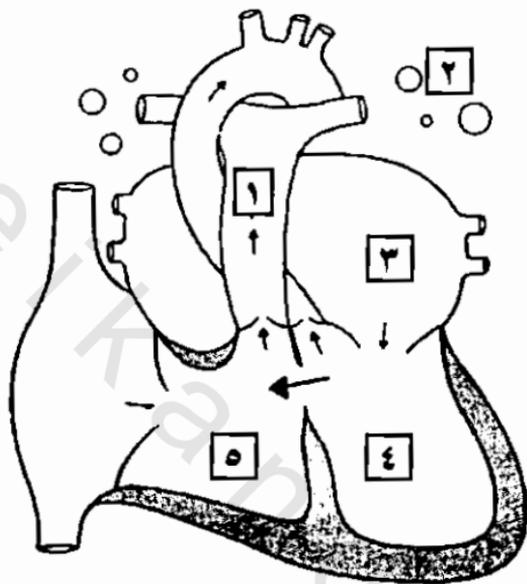


٦ - من حيث الضغوط : فإن ضغوط الأذين الأيسر والبطين الأيسر والأورطى تكون عادية، ولكن الزيادة فى السريان الدموى عبر البطين الأيمن والشريان الرئوى ترفع من ضغوط هاتين الغرفتين، وكما نرى فى الرسم التوضيحي فإن الضغط الانقباضى للبطين الأيمن وللشريان الرئوى قد ارتفع من ٢٥ إلى ٤٥، كذلك فقد ارتفع الضغط الانبساطى للشريان الرئوى من ١٠ إلى ٢٠، وقد ارتفع الضغط الانبساطى للبطين الأيمن من ٣ إلى ٥ .



(٧) رسم توضيحي لقياسات القفطرة لدرجات التشبع المنبئة عن وجود ثقب فى الحاجز البطيني:

بقيت درجة تشبع الأذنين الأيمن كما هى ، ولكنها ارتفعت فى البطين الأيمن نتيجة امتزاج الدم السارى من البطين الأيسر (ذى نسبة تشبع ٩٦٪) بالدم المتدفق من الأذنين الأيمن (ذى نسبة تشبع ٧٤٪)، وكما فى الرسم التوضيحي فإن نسبة تشبع الدم بالأكسجين فى كل من البطين الأيمن والشريان الرئوى أصبحت ٨٨٪، أى فيما بين نسبة تشبع الدم الوريدي، ونسبة تشبع الدم الشرياني، ويستعان بهذه النسبة فى حساب نسبة الشريان الرئوى إلى الشريان الجهازى.



(٨) رسم توضيحي لملامح الدورة الدموية في حالة الثقب الحاجز البطيني:

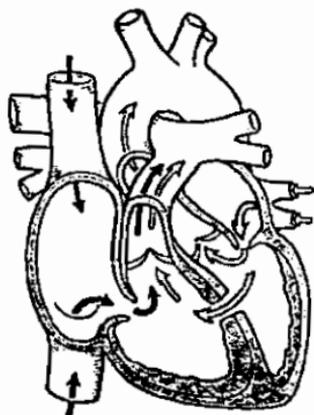
١ - شريان رئوى متوسع.

٢ - زيارة التوعية الرئوية.

٣ - الأذين الأيسر متوسعاً.

٤ - كبر البطين الأيسر.

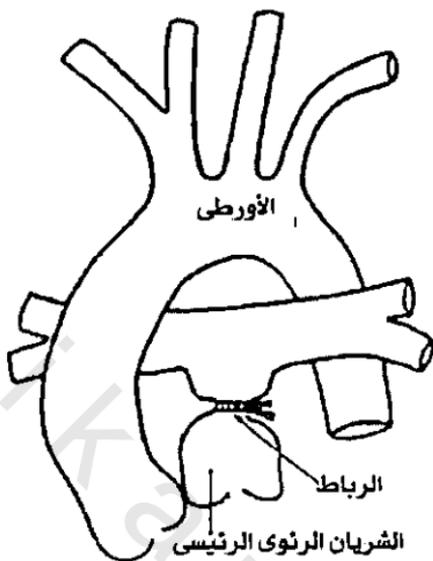
٥ - كبر البطين الأيمن .



(٩) تصوير لديناميات الدم في حالة ثقب بطيني متوسط الحجم



(١٠) رسم توضيحي لصورة لصدى القلب في حالة ثقب حاجز بطيني، يدلنا السهمان على ما يسمى انقطاع الظل، وهو ما ينبئ عن احتمال وجود ثقب بطيني في هذا الموضع.



(١١) عملية تحزيم الشريان الرئوى: فى هذه العملية - كما نرى فى الرسم التوضيحي - يتم تضيق الشريان الرئوى من الخارج عن طريق تحزيمه بشريط فى موضع تال مباشرة للصمام الرئوى، وتهدف هذه العملية إلى تقليل السريان الدموى الرئوى الزائد وذلك للحماية من ارتفاع الضغط الشريانى الرئوى، ويلجأ إلى هذه العملية فى حالات ثقب الحاجز البطينى غير المنكمش، سواء مع التوضع الطبيعى للشريانين الكبيرين أو تبدلهما.

تجرى عملية التحزيم فى الرضع الذين يعانون من زيادة السريان الدموى الرئوى، حيث يكون ضغط الشريان الرئوى كالضغط الجهازى.. هكذا استعملت هذه العملية فى الماضى على نطاق واسع كعملية ملطفة للإصابة بالثقب الحاجزى البطينى، ولكن الإصلاح الجراحى المبكر حلّ الآن محلها، ولا تزال عملية التحزيم تستخدم فى بعض الأحوال المعقدة كالبطين الوحيد وتبدل وضع الشريانين مع ثقب حاجزى بطينى كبير.

وتساعد عملية التحزيم على التحكم فى هبوط القلب، كما تساعد فى منع تنامى ارتفاع ضغط الشريان الرئوى، وهو ما قد يعوق فى المستقبل إمكانية إجراء الجراحات التصحيحية.

الرئوية وتتوسع كى تستوعب هذا السريان الدموى الزائد وهذا ما يفسر بقاء المقاومة الوعائية الرئوية سوية، ولكنها فى ٦٪ من الحالات ترتفع وعندئذ يصبح إنقلاب التحويلة وارداً.

وعلى نحو ما تؤثر طواعية البطين الأيمن فى زيادة التحويلة فإن نقص طواعية البطين الأيسر تسبب أيضاً تفاقم الأعراض، ويحدث هذا عندما تقل قدرة البطين الأيسر على التمدد، كما هو الحال عند وجود مرض الشريان التاجى أو ارتفاع ضغط الدم الشريانى.



ولنتأمل الآن الصور الاكلينيكية والفحوصية والمعملية لبعض الأنواع المختلفة من العيب الحاجزى الأذينى، وسنبداً بأكثرها شيوعاً:

الفوهة الثانوية :

نسبة المصابات إلى المصابين ٢ : ١ ، غالباً لا تظهر الأعراض إلا فى العقد الرابع أو الخامس من العمر، وبعض هؤلاء المرضى لا يكتشفون إلا عند إجراء صورة صدر روتينية.

أما الأعراض التى قد تستدعى شكوى المريض فهى ضيق النفس مع الخفقان نتيجة الرجفان الأذينى، يجدر بنا أن نذكر هنا أن هذا هو الشكل الوحيد من أمراض القلب الولادية الذى يكون مصحوباً باضطرابات نظم شائعة الحدوث.

قد يشكو الأطفال من نقص الوزن ولكنه ليس بقاعدة.

يبقى النبض والضغط الوريدي عاديين إلا إذا ظهرت حالات الرجفان الأذيني، وفيها قد تظهر موجة «سى فى».

يكون النبض الطرفى قليل الحجم، وبتحسس الصدر تظهر زيادة حركية البطين الأيمن، وبصفة خاصة فوق منطقة الشريان الرئوى.

يسمع لغط انقباضى، نادراً ما يصحبه هريس، وأفضل موضع لتسمع اللغط هو أعلى الحافة اليسرى للقص، ويعود سبب هذا اللغط إلى ازدياد سريان الدم فى الشريان الرئوى، وفى المرضى النحاف يسمع لغط عال ينتشر أمامياً إلى الصدر وخلفياً إلى الظهر.

وفى حالات العيب الحاجزى الأذيني الكبير يمكن سماع لغط فى منتصف الانبساط أسفل الحافة اليسرى للقص، ويعود سبب هذا اللغط إلى ازدياد السريان الدموى عبر الصمام ثلاثى الشرفات.

أما العلامة التسمعية الرئيسية والمميزة فهى ذلك الانشطار الواضح والثابت فى الصوت القلبي الثانى، ويبقى هذا الانشطار فى كل مراحل التنفس وخلال مناورة فالسفا.

رسم القلب الكهربائى: يظهر انحراف محور القلب نحو الأيمن مع ضخامة البطين الأيمن ما يسمى بنموذج «ر س ر» فى الاتجاه «فى ١» وينشأ هذا النموذج عن تباطؤ إزالة الاستقطاب للبطين الأيمن المتضخم.

وقد تصبح موجة ب عالية نتيجة لضخامة الأذين الأيمن، وقد يسجل الرسم إحصار الحزيمة اليمنى، وقد تطول فترة بر، وقد تشاهد دلائل على وجود متلازمة وولف باركنسون وايت.

وتشيع اضطرابات النظم فوق البطينية فى الكاهلين غير المعالجلن؁ وكذلك فىما بعد عدة سنوات من الاصلاح الجراحي للمعب؁ ومن هذه الاضطرابات: الرجفان الأذينى؁ والرفرفة الأذنية؁ وتسرع القلب الأذينى الانتيابى؁ والانتقباضات الخارجة الأذينية المتعددة.

تعود الأطباء الممارسون أن يعتبروا وجود انحراف المحور القلبى للأيسر دليلاً على أن العيب الحاجزى الأذينى من نوع الفوهة الأولية؁ ولكن ثبت أنه يمكن لانحراف المحور للأيسر أن يشاهد أحياناً فى الفوهة الثانوية؁ وإن كان الأكثر شيوعاً والأغلب فى حالات الفوهة الثانوية أن يكون منحرفاً نحو الأيمن كما ذكرنا فى أول الحديث عن رسم القلب الكهربائى.

شعاعياً نلاحظ فى مرضى الفوهة الثانوية درجات مختلفة من الضخامة القلبية بسبب توسع الأذين الأيمن والبطين الأيمن؁ أما الجذع الرئوى فيتبارز ويصبح أكبر من انحناء قوس الأورطى (فى الصورة الصدرية الأمامية الخلفية) كما تتضخم الفروع الرئيسية للشريان الرئوى وتزداد التوعية الرئوية المحيطية.

يعتبر صدى القلب حاسماً فى التشخيص؁ وفى استبعاد احتمال وجود شذوذات أخرى.. وفى حالات الفوهة الثانوية غير المصحوبة بعيوب أو مضاعفات تزداد أبعاد البطين الأيمن فى نهاية الانبساط؁ وتكون حركة الحاجز البطينى سطحية أو متناقضة.

يظهر صدى القلب ثنائى البعد موقع الفوهة وحجمها ومقدار الضخامة فى الأذين الأيمن؁ ويمكن اكتشاف الشريان الدموى عبر

الفوهة باستخدام الدوبلر كما يمكن حسب السريان الرئوى والأورطى باستخدام الصدى ثنائى البعد مع الدوبلر ويمكن بالتالى حساب حجم التحويلة.

مع انتشار الفحص بصدى القلب تضاعف الحديث عن كثرة حالات الفوهة الثانوية التى تكون مصحوبة بتدلى الصمام المترالى، وتعد هذه أحد المحاذير التى ينبغى على أطباء القلب الانتباه لها فقد ثبت ارتفاع نسبة الإيجابيات الزائفة.

لا يزال للقطرة القلبية دورها فى تحديد موضع دخول الأوردة الرئوية (فى حالات تصريف أحد الأوردة الرئوية فى غير موضعه) وفى قياس الضغط، والمقاومة الرئوية، وبصفة خاصة فى الكاهلين.

التاريخ الطبيعى : يشخص أغلب هؤلاء المرضى ويعالجون جراحيا فى أثناء الطفولة أو المراهقة وقد يحدث الانغلاق التلقائى للفوهة ولكن قبل سن الثالثة، وعلى الرغم مما كان معتقداً من تناقص مدة الحياة عند هؤلاء المرضى، فإنهم يعيشون إلى أعمار متقدمة.

تتحمل مريضات الفوهة الثانوية الحمل بصورة حسنة خاصة إذا كن لم تشكين من أية أعراض قبل الحمل.

يزداد احتمال حدوث المضاعفات بعد سن الأربعين، وأهمها قصور البطين الأيمن، كما تزداد نسبة اضطرابات النظم الأذينية التى يمكن لها أن تفاقم من قصور القلب. التهاب الشغاف العدوى نادر الحدوث فى الآفات المعزولة.

الثقب الحاجزى الأذينى

يطلق هذا الاسم على أكثر من صورة من صور التشوهات القلبية يجمع بينها أنها تتضمن نقصاً فى تشكل الحاجز الأذينى، وأكثر هذه الأشكال شيوعاً هو ما يطلق عليه الفوهة الثانوية حيث يعترى النقص منطقة الحفرة البيضاوية من الحاجز الأذينى، وقد يصحب هذه الحالة انصباب أحد الأوردة الرئوية فى الأذين الأيمن (بدلاً من انصبابه فى الأذين الأيسر).

أما الشكل الثانى للعيب الحاجزى (وهو أقل حدوثاً) فهو وجود الثقب فى القسم السفلى من الحاجز الأذينى (أى فى موضع أسفل الموضع الأول) نتيجة لثقبه سالكة صغيرة تحدث بالقرب من الحلقة الأذينية البطينية، وتسمى هذه الحالة بالفوهة الأولية وتكون فى العادة مصحوبة بعيب وتشوه فى الصمام الميترالى والصمام ثلاثى الشرف أى أن الإصابة تكون أعلى الحلقة (العيب الحاجزى) وفيها (تشوه الصمامين).

الشكل الثالث نادر ويحدث فى الجزء العلوى من الحاجز الأذينى (أى أعلى من الشكل الأول وأعلى من الشكل الثانى بالتالى) ويعرف بالعيب الجيبى الوريدي وغالبا ما يكون هذا العيب مصحوبا

بتصريف وريدى رئوى جزئى شاذ، وعادة ما يكون هذا التصريف من الفص العلوى الأيمن للرئة فى الوريد الأجوف العلوى أو الأذين الأيمن. وقد سجل العلماء وجود هذا النوع فى صورة أخرى يبقى فيها الوريد الأجوف العلوى فى الجانب الأيسر مع تصريف رئوى وريدى نحو الجيب التاجى أو الأذين الأيمن.

وفى بعض الأحيان يحدث أن يكون التصريف الوريد الرئوى الشاذ بمثابة العيب الوحيد بدون مصاحبة عيب حاجزى أذينى، ولكن معظم حالات التصريف الوريدى الرئوى الشاذ تكون مصحوبة بعيب حاجزى أذينى.

ويمكن القول بأن العوامل المحددة لحجم أو مقدار التحويلة من اليسار إلى اليمين فى أى عيب حاجزى أذينى ثلاثة هى:

□ حجم العيب

□ والمطاوعة النسبية لتجاويف القلب

□ والمقاومة الوعائية فى الشريانين الرئوى والجهازى.

فإذا كان متوسطاً أو كبيراً فإن قدرة الأذين الأيمن والبطين الأيمن الكبيرة على التمدد تسمح بحدوث تحويلة غزيرة من اليسار إلى اليمين، وفى الرضع يحدث استثناء لهذه القاعدة بحكم سماكة البطين الأيمن ونقص مطاوعته.

ويترتب على العيوب الكبيرة، والتحويلات الغزيرة التى تتم من خلالها أن يصاب كل من الأذين الأيمن والبطين الأيمن بالضخامة، أما الشرايين الرئوية فتتوسع تدريجياً، وكذلك تتضخم الأوردة

لابد من التدخل الجراحي لإغلاق الفوهة خاصة إذا ما زاد السريان الرئوى عن ضعف السريان الجهازى، تكون الخطورة الجراحية قليلة فى سن ٣ - ٤ سنوات ولهذا فهو السن المفضل لإجراء الجراحة، إذا ما أجريت الجراحة فى هذا العمر فإن أبعاد البطين الأيمن تعود إلى طبيعتها على حين أنه إذا ما أجلت إلى عمر الكهولة فإن البطين الأيمن سيظل محتفظاً ببعض التوسع، كما قد تتبقى تلفيات بقعية بعد الإصلاح، وإلى هذين العاملين يعزى نقص التحمل للجهد عند هؤلاء المرضى.

ومهما تقدم العمر بالمصابين بهذا المرض فإنه يمكن لهم الاستفادة من الجراحة، والقاعدة الآن إن إصلاح هذا العيب ممكن حتى فى المسنين على الرغم من تطور ارتفاع ضغط الدم الرئوى طالما أن التحويلة ما تزال فى اتجاهها من الأيسر للأيمن، أما إذا ارتفعت المقاومة الرئوية لدرجة إيقاف التحويلة أو انقلابها فلا يسمح عندئذ بإجراء الجراحة.

قد تحدث اضطرابات نظم متأخرة (١٠ - ٢٠ سنة بعد الجراحة) فى ٥% من الحالات، وهناك لا نظميات كثيرة الشيع مثل الرجفان الأذينى، والفرقة الأذينية، وتسرع القلب فوق البطينى الانتيابى، والانقباضات الخارجة الأذينية، أما اللانظميات قليلة الشيع فمنها متلازمة العقدة الجيبية المريضة، إحصار القلب التام.

متلازمة لوتمباخر :

تتألف من عيب حاجزى أذيني ثانوى (فوهة ثانوية) مع تضيق الصمام الميترالى، وهكذا فإن الانسداد فى مدخل البطين الأيسر كفيصل بتفاقم التحويلة من الأيسر إلى الأيمن عبر الحاجز الأذيني، وتكون موجة « أ » بارزة فى النبضان الودجى ويعزى هذا إلى انتقال ضغط الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن.

تشابه الموجودات مع حالات الفوهة الثانوية من العيب الحاجزى الأذيني، أما الموجودات التسمعية لضيق الصمام الميترالى فقد تكون موجودة وقد لا تكون واضحة تماماً، ويمكن التعرف على الحالة بصدى القلب، ويؤدى الاصلاح الجراحى إلى تخفيف الأعراض تماماً.

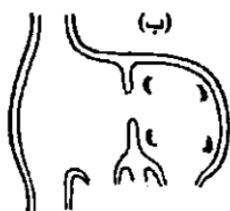


عيب الفوهة الأولى كأحد عيوب الوسادة الشغافية :

لا بد أن نذكر أن الوسائد الشغافية الجنينية تقوم بأدوار مهمة فى مراحل نمو الصمامين المترالى وثلاثى الشرفات، وفى نمو وتلاقى الحواجز بين أجواف القلب، وإذا ما اعترى تطور هذه الوسادة اضطراب خلال مرحلة تكون القلب فإن هذا يؤدى إلى درجات مختلفة من التشوهات المعقدة وتشمل هذه التشوهات - بالطبع - الصمامين والحاجزين أى أنها تشمل الصمامين الميترالى والثلاثى والحاجزين الأذيني والبطينى، وأبسط هذه العيوب عيب الفوهة



(أ) الثقب البيضاوى السالك.



(ب) الثانوى



(د) الأولى



(ج) الجيب الوريدي

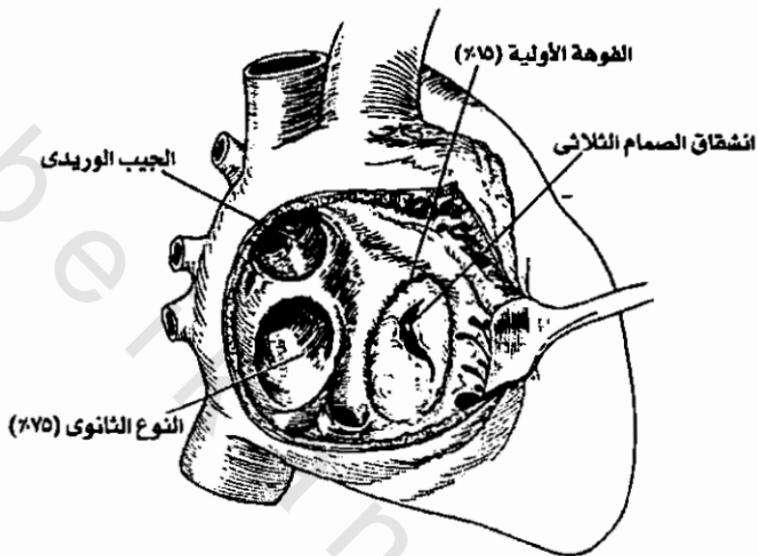


(هـ) التصريف الرئوى الوريدي الشاذ جزئياً

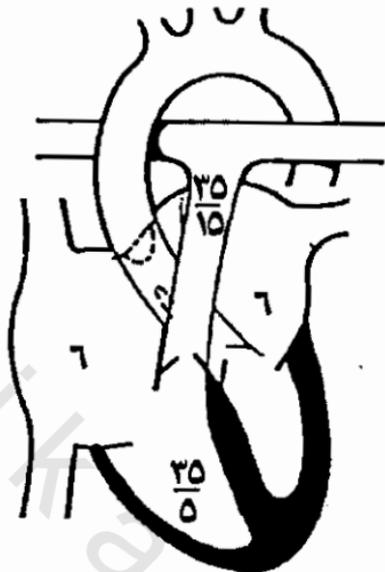
(١٢) رسم توضيحي ومقارن لخمسة أنواع من ثقب الحاجز الأذيني.

نستطيع أن نرى الأوردة الرئوية الأربعة تصرف في الأذين الأيسر في الأنواع (أ) و(ب) و(د)، على حين نرى في (هـ) الوريدين الأيسرين يصرفان في الأذين الأيسر، والوريدين الأيمنين يصرفان في الأذين الأيمن. وهو ما يعرف بالتصريف الوريدي الرئوي الشاذ جزئياً.

أما في (ج) فنرى ما يرمز إلى الجيب الوريدي في أعلى الأذين الأيمن.



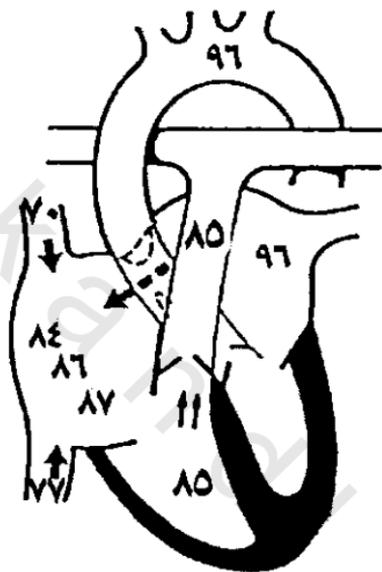
(١٣) رسم تشريحي للعلاقة الطبوغرافية بين ثلاثة أنواع من ثقب الحاجز الأذيني، النوع الثانوي (٧٥٪)، الأولي (١٥٪)، الجيب الوريدي (١٠٪).



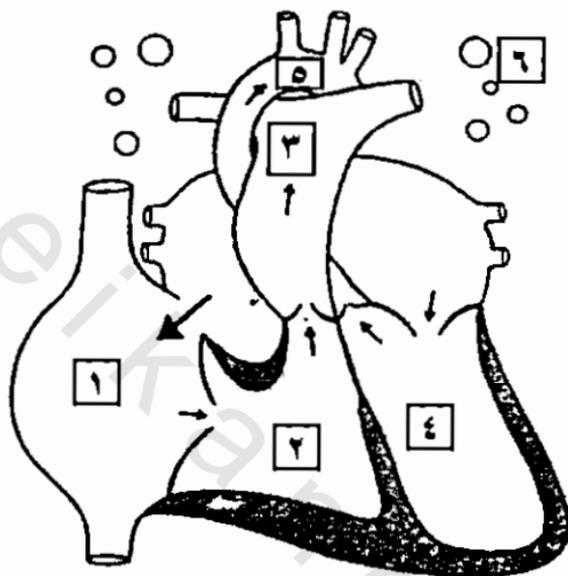
(١٤) رسم توضيحي لقياسات القثطرة القلبية المنبثة عن وجود ثقب في الحاجز الأذيني (من النوع الثانوي)، في هذا الرسم فإن الاتصال بين الأذين يقع فيما وراء الشريان الرئوي.

من حيث الضغوط : يزداد الضغط الانبساطي في الأذين الأيمن ليصبح مساويا للضغط الانبساطي في الأذين الأيسر (=٦)، ويلاحظ هنا أن الضغط الانبساطي في الأذين الأيسر قد ينخفض عن الأحوال العادية بسبب وجود منفذ لتصريف المحتوى غير موجود في الأحوال العادية.

يزداد الضغط الانقباضى فى البطين الأيمن والشريان الرئوى ويرتفع إلى ٣٥، كذلك يزداد الضغط الانبساطى فى البطين الأيمن (من ٣ إلى ٥) وفى الشريان الرئوى (من ١٠ إلى ١٥).

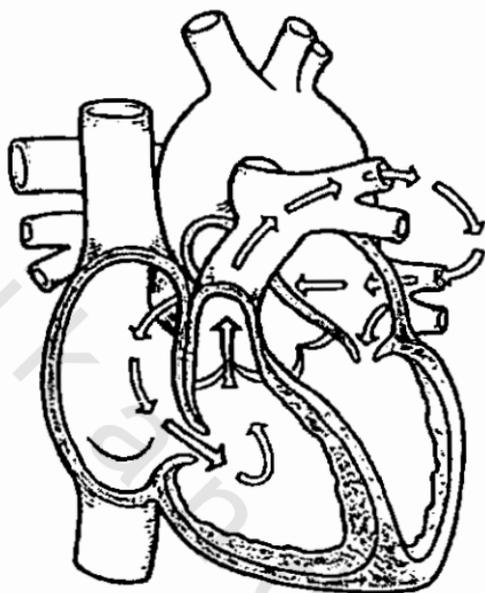


(١٥) من حيث درجات التشبع : ينشأ عن وجود الثقب الحاجزى الأذينى ارتفاع فى درجات التشبع بالأكسجين فى الأذين الأيمن والبطين الأيمن والشريان الرئوى (حيث تصل الدرجة إلى ٨٥٪. وهى درجة ما بين التشبع بالأكسجين فى الدم الوريدي، والتشبع فى الدم الشرياني).



(١٦) رسم توضيحي للدورة الدموية فى حالة الفوهة الثانوية والأرقام فى الشكل تشير إلى :

- | | |
|------------------------------------|---------------------------------|
| ١- أذين أيمن متوسع. | ٢- بطين أيمن متضخم. |
| ٣- جذع الشريان الرئوى فائق التوسع. | ٤- بطين أيسر ناقص التنسج. |
| ٥- الأورطى ناقص التنسج. | ٦- الرئتان شديدتا التوعية جداً. |



(١٧) تحويلة من الأيسر إلى الأيمن على المستوى الأذيني، ونلاحظ من كثافة الأسهم في الرسم زيادة المرور عبر الصمامين الثلاثى والرئوى، وهو ما يعبر عن نفسه في الفحص الإكلينيكى بلفوط يسهل تشخيصها.

القناة الأذينية البطينية العامة

ينظر بعض العلماء إلى القناة الأذينية البطينية العامة على أنها أشد العيوب التي تصيب الوسادة الشفافية، وقد ذكرنا في حديثنا عن العيب الحاجزى الأذيني أن الوسائد الشفافية الجنينية تقوم بأدوار مهمة فى مراحل نمو الصمامين الميترالى وثلاثى الشرفات، وفى نمو وتلاقى الحواجز بين أجواف القلب، وإذا أعتري تطور هذه الوسادة اضطراب خلال مرحلة تشكل القلب فإن هذا يؤدي إلى درجات مختلفة من التشوهات المعقدة وتشمل هذه التشوهات - بالطبع - الصمامين والحاجزين أى أنها تشمل الصمامين الميترالى والثلاثى والحاجزين الأذيني والبطينى، وأبسط هذه العيوب عيب الفوهة الأولية، وأشدها القناة الأذينية البطينية العامة، أما عيب الفوهة الأولية فقد تناولناه كأحد صور العيب الحاجزى الأذيني.

تتألف القناة الأذينية البطينية العامة من فوهة بين الأذنين وأخرى بين البطينين مع صمام أذيني بطينى وحيد ويكون لهذا الصمام وريقة أمامية وأخرى خلفية مع وريقة برانية فى كل بطين ويكثر حدوث هذا التشوه فى مرضى متلازمة «داون».

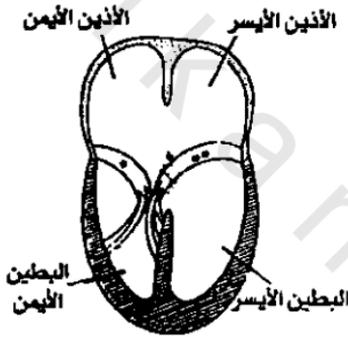
تكون الصورة الإكلينيكية المسيطرة هي قصور القلب الاحتقاني، وارتفاع الضغط الرئوى، وتكرر حدوث العدوى التنفسية، وعدم استجابتها للعلاج، ومن ثم يستحسن إجراء الجراحة فى مرحلة الرضاعة، وإذا ترك هؤلاء المرضى دون جراحة فإنهم يعانون من ارتفاع شديد فى الضغط الرئوى والمقاومة الرئوية.



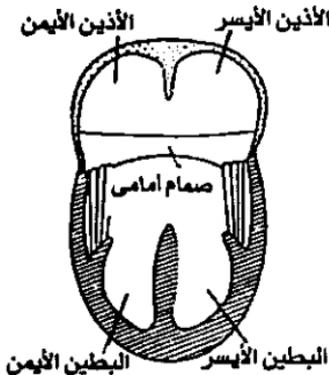
(١٨) رسم تصويرى للقناة الأذينية البطينية العامة



(١٩) رسم توضيحي للقناة الأذينية البطينية الكاملة (النوع الأول حسب تقسيم راستيلي) : نصف الصمامين الأماميين مفروزين على عرف الحاجز البطيني.



(٢٠) رسم توضيحي للقناة الأذينية البطينية (النوع الثاني) حيث نصف الصمامين الأماميين مربوطان بحبال مفروزة في البطين الأيمن نفسه (وليس في عرف الحاجز البطيني كما في النموذج أ)



(٢١) رسم توضيحي للقناة الأذينية البطينية (النوع الثالث) حيث يتحد نصف الصمامين الأماميين مكونين صماما واحدا يجتاز في حرية الحاجز البطيني وينغرز في العضلات الحليلية الأمامية لكلا البطينين الأيمن والأيسر.



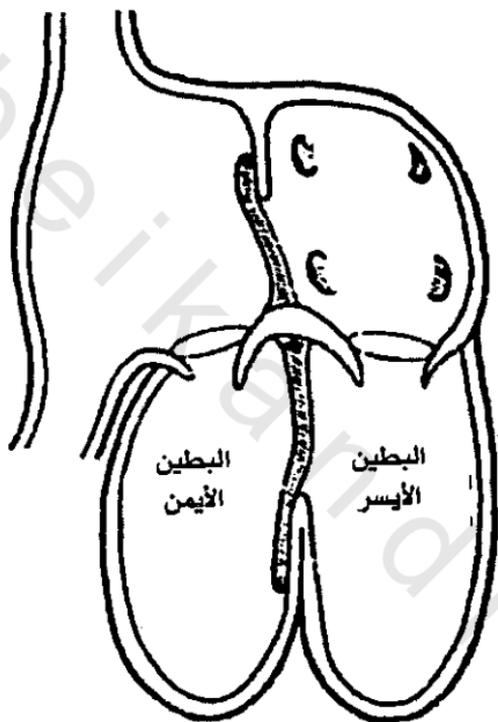
النصف الأمامى من الصمام الأيمن

النصف الأمامى من الصمام الأيسر

(٢٢) مقطع عرضى فى الحلقة الأذينية البطينية فى إحدى الحالات المصابة بالقناة الأذينية البطينية الكامل (النوع الأول، أو النوع الثانى) حيث نرى النصفين الأماميين من الصمامين الأيمن والأيسر منفصلين.



(٢٣) مقطع عرضى للحلقة الأذينية البطينية فى الحالات المصابة بالنوع الثالث من القناة الأذينية البطينية الكاملة، حيث نرى النصفين الأماميين من الصمامين الأيمن والأيسر متحدين ببعضهما.



(٢٤) رسم توضيحي لإصلاح القناة الأذينية البطينية العامة.

التصريف الوريدي الرئوى الشاذ كلياً

فى الاتصال الوريدي الرئوى الشاذ كلياً، يكون موضع دخول الأوردة الرئوية إلى القلب فيما فوق الحجاب الحاجز فى ٩٠٪ من الحالات.

وفى عشرة فى المائة من الحالات يحدث هذا الدخول فيما تحت الحجاب الحاجز (الوريد البابى، الأوردة الكبدية، الوريد الأجوف السفلى)، وسنورد فى نهاية هذا الفصل جدولاً بالنسب المئوية لمواضع الاتصال.

وفى كل هذه الأحوال لا يوجد اتصال ما بين الأوردة الرئوية والأذين الأيسر، وهكذا فإنه من أجل استمرار الحياة لابد من وجود عيب حاجزى أذينى.

غالباً ما تتجمع الأوردة الرئوية مكونة جذعا رئوياً مشتركاً ووحيداً (كما فى الرسم)، وفى بعض الأحيان توجد درجات مختلفة من التضيق فى هذا الجذع قبل اتصاله بالدورة الوريدية الجهازية.

فى الحالات التى يحدث فيها اتصال الأوردة الرئوية بالدورة الوريدية فيما تحت الحجاب الحاجز تظهر أودوما الرئة والزراق فى فترة الولادة، أما إذا ما وجد اتصال كبير بين الأذنين مع انسداد

متوسط في العود الوريدي، فإن الأمراض لا تظهر إلا في آخر فترة الرضاعة، حيث تكون الصورة الغالبة هي صورة قصور القلب الاحتقاني.

أما إذا لم يوجد انسداد في العود الرئوي الوريدي وكان الاتصال بين الأذنين واسعاً، فإن الأعراض قد تتأخر حتى بداية مرحلة الطفولة، بل وربما حتى مرحلة المراهقة.

وتشبه الصورة الإكلينيكية لهذه الحالات التحويلة الكبيرة من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن.

تتميز هذه الحالات بازدياد السريان الرئوي، ويظهر رسم القلب الكهربائي تضخم البطين الأيمن، وبروز موجة «بي» التي تدل على توسع الأذنين. أما أبرز الصور التشخيصية لهذا المرض فهي صورة الإنسان الثلجي على هيئة عدد (8) وتظهر هذه الصورة في الأشعة السينية في الأطفال الكبار الذين يتصل الدوران الرئوي فيهم بالوريد الأجوف العلوي، وفيما قبل هذا تظهر صور الأشعة ازدياد التوعية الدموية منذ فترة الرضاعة، ويظهر صدى القلب ما يدل على زيادة الحمل على الجانب الأيمن للقلب، وقد يتمكن بعض الفاحصين بالصدى من إظهار صورة الجذع الرئوي الوريدي الوحيد.

يمكن تحديد درجة زيادة الضغط الرئوي من خلال القثطرة، كما يبين تصوير الشرايين الرئوية عن عودة الصبغة من الأوردة الرئوية إلى الدوران الوريدي الجهازى.

يمكن إصلاح هذا العيب جراحياً عن طريق مفاغرة الجذع الرئوى الوريدي مع الأذين الأيسر وإغلاق الجيب الحاجزى الأذينى.

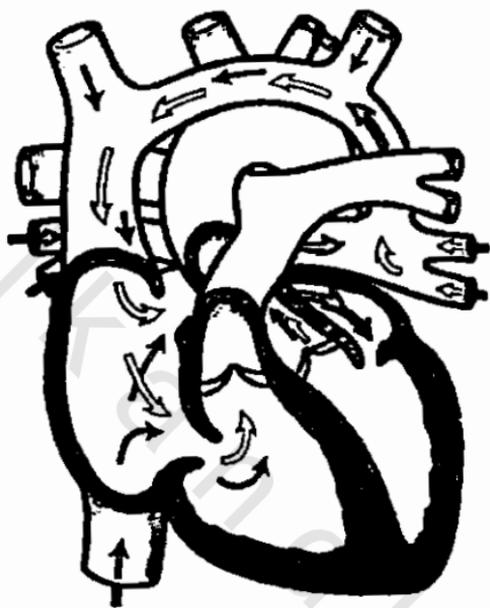
النسب المئوية لمواقع الاتصال

بين الاتصال الوريدي الرئوى الشاذ كلياً والدورة الجهازية

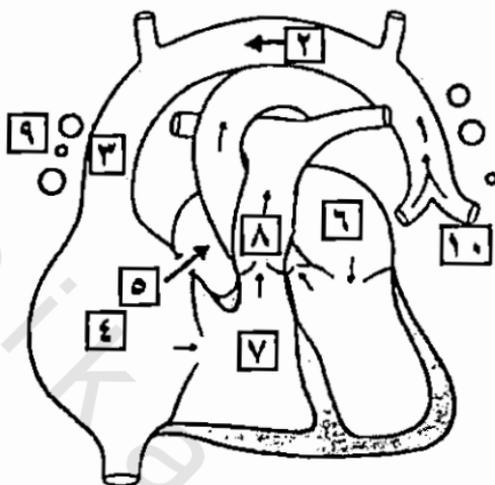
٪٣٦	الوريد الغفل الأيسر
٪١٦	الجيب التاجى
٪١٥	الأذين الأيمن
٪١١	الوريد الأجوف العلوى (الأيمن)
٪ ٦	الوريد البابى
٪ ٤	القناة الوريدية
٪ ٢	الوريد الأجوف السفلى
٪ ١	الوريد الكبدى
٪ ١	الوريد المفرد
٪ ٧	مواقع عديدة
٪ ١	غير معروف



(٢٥) فى حالة التصريف الوريدي الرئوى الشاذ كلياً يدخل الدم المؤكسج القادم من الرئتين فى جذع رئوى مشترك ينتهى تصريفه فى الأذين الأيمن، حيث يمتزج الدم المؤكسج مع الدم الوريدي الجهازى غير المؤكسج، ثم يعبر هذا المزيج الدموى إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر فالأورطى. وهذه إحدى ثلاث حالات للزراق نتيجة حدوث امتزاج دموى بحجم كبير . (أما الحالتان الأخريان فهما حالة القلب مفرد الحجرات، وحالة تبدل وضع الشريائين الكبيرين).



(٢٦) رسم توضيحي لديناميات السريان الدموي في حالات التصريف الرئوي الوريدي الشاذ كليا.



(٢٧) الدورة الدموية في حالة التصريف الوريدي الرئوي الشاذ حيث حدث

استبقاء للوريد الأجوف العلوي الأيسر، الأرقام في الرسم تشير إلى ما يلي:

١ - الوريد الأجوف العلوي الأيسر.

٢ - الوريد الغفل.

٣ - الوريد الأجوف العلوي الأيمن.

٤ - الأذين الأيمن : متوسعاً.

٥ - ثقب حاجزى أذيني.

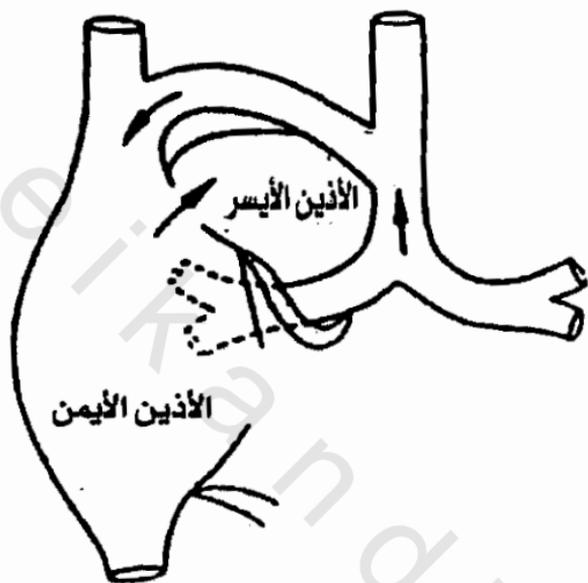
٦ - الأذين الأيسر : ناقص التنسج.

٧ - البطين الأيمن : متوسعاً.

٨ - الشريان الرئوي : متوسعاً .

٩ - زيادة التوعية الدموية.

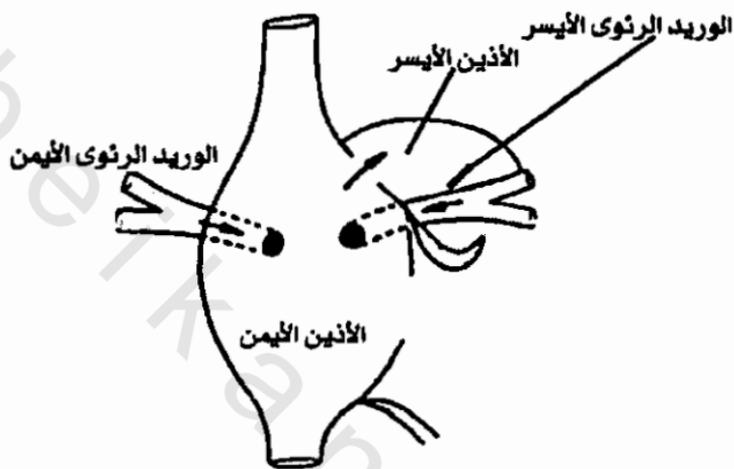
١٠ - الأوردة الرئوية.



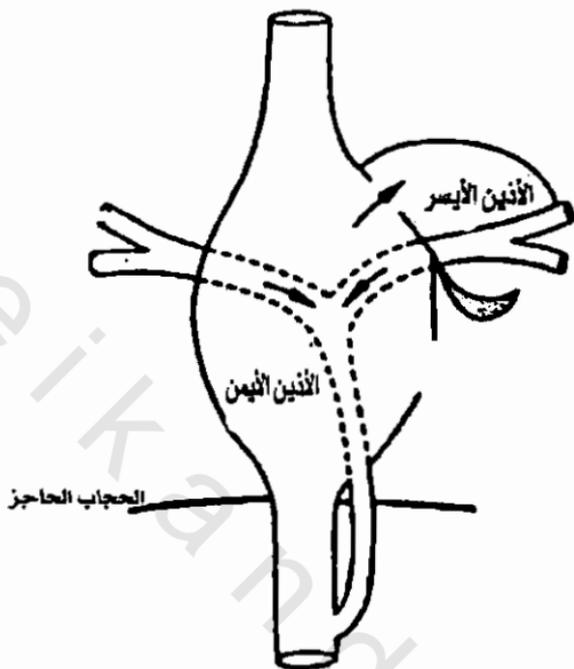
(٢٨) فى النوع الأول من الأنواع الأربعة الأكثر شيوعاً من التصريف الوريدي الرئوى الشاذ كلياً تصب الأوردة الرئوية فى الوريد الأجوف العلوى الأيسر المستبقى، ومنه إلى الوريد العفل، فالوريد الأجوف العلوى.



(٢٩) فى النوع الثانى من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا تصب الأوردة الرئوية فى جيب تاجى فائق التوسع.



(٣٠) في النوع الثالث من التصريف الوريدي الرئوي الشاذ كليا تصب الأوردة الرئوية مباشرة في الأذين الأيمن مع وجود فوهة أو فوهتين.



(٣١) فى النوع الرابع من التصريف الوريدى الرئوى الشاذ كليا (وهو نادر) تصب الأوردة الرئوية فى الوريد الأجوف السفلى والأوردة البابية (ونلاحظ فى الرسم خطأ يمثل الحجاب الحاجز، وأن الاتصال تم فيما تحت الحجاب الحاجز).

القناة الشريانية السالكة

نعرف أن الشريان الأورطى والشريان الرئوى هما أكبر شريانيين فى الجسم، يحمل أحدهما الدم إلى كافة أنحاء الجسم ليغذى كل أعضائه، ويحمل ثانيهما الدم إلى الرئة لينقيه ويغذيه بالأكسجين، أو باختصار شديد فإن الأورطى يغذى الجسم بالدم الذى يحمله، والرئوى يغذى الدم الذى يحمله بالأكسجين!

وفيما بين الشريانيين قناة تسمى القناة الشريانية، وفى أثناء الحياة الجنينية تقوم هذه القناة بدور فعال فى الدورة الدموية فى الجنين ولكنها تنغلق قبيل الولادة مباشرة أو بعدها بقليل ويكون انغلاقها عن طريق انطباق نهايتها ويعتقد العلماء أن زيادة التأكسج وتوتر الأكسجين فجأة فى الدم الشريانى قد يكون بمثابة السبب وراء انغلاق هذه القناة بصورة طبيعية.

ولكن يحدث فى بعض الأحيان ألا تنغلق هذه القناة، أى تظل سالكة، وهذه الحالة هى موضوع حديثنا، وهى حالة تحدث أكثر فى الإناث، وفى المولودين فى المرتفعات العالية، وفى أولئك الذين أصيبوا فى أثناء الأثلوث الأول من الحمل بالحصبة الألمانية الوالدية.

ليس لهذه القناة صورة اكلينيكية واحدة محددة، ولكنها تختلف تبعاً لقطر القناة وطولها ونسبة المقاومة بين السريان الجهازي والرئوي.

وفي معظم الحالات يندفع الدم المؤكسج من السريان الجهازي ذى الضغط المرتفع إلى السريان الرئوي، ومن خلال القتطرة القلبية نرى تركيز الأكسجين في الدم الشرياني الرئوي أكثر ١٠٪ مما هو عليه في البطين الأيمن، وأن السريان الدموي الرئوي يكون أكثر بـ ٢-٤ مرات من السريان الجهازي ويستتبع هذا أن هذه الكمية الضخمة من الدم تمر إلى الرئتين وتعود إلى الأذين الأيسر فالبطين الأيسر مما يؤدي إلى إصابتهما بالضخامة.

ونتيجة لزيادة كمية السريان الدموي الرئوي فإن الضغط الدموي يرتفع على حين تبقى المقاومة الرئوية في الحدود العادية بفضل حدوث التوسع في الشريانات الرئوية وهو ما يطلق عليه «ارتفاع الضغط الرئوي ذو الحركية الزائدة»، ولكن هذا التوسع ليس حتمياً في كل الحالات بل إنه لا يحدث في ١٥٪ من الحالات، وفي هذه الحالات تكون النتيجة أن يرتفع ضغط الدم الرئوي بدرجة كبيرة وبالتالي لا تحدث التحويلة من اليسار إلى اليمين وإنما يحدث انقلاب التحويلة (أى متلازمة أيزمنجن) ويؤدي هذا إلى حدوث الحالة الفريدة التي تصاب فيها أصابع الرجلين بالأزرقاق بينما لا تصاب أصابع اليدين، وتبقى عادية (الزراق المتمايز).

وفي العادة فإنه لا يكون لمرض القناة الشريانية السالكة أعراض إذا ما كان السريان عبر القناة قليلا أو متوسطا.

وفي بعض الأحيان يؤدي الانخفاض الفسيولوجي السريع في المقاومة الرئوية الوعائية أثناء الولادة (أو بعدها بقليل) إلى حدوث تحويلة كبيرة من الأيسر للأيمن مما قد يسبب قصور البطين الأيمن.

تحدث أعراض ضيق النفس وتكون خفيفة وتدرجية في مرحلة الطفولة ولكنها تزداد في شدتها مع تقدم العمر.

ينبئ الفحص السريري عن برودة في الراحتين وتعرق بارد، ويكون النبض المحيطي من النوع القافز كما يكون البطين الأيسر مفرط الحركة.. أما العلامة الاكلينيكية المشخصة لهذه الحالة والتي لا يمكن التشخيص في غيابها فهي ذلك اللغظ المميز القوي الذي يسمع بشكل واضح في الورب الثاني إلى يسار القص، ويزداد هذا اللغظ في شدته في نهاية الانقباض ويستمر دون انقطاع حتى في أثناء حدوث الصوت الثاني ثم يتضاءل خلال الانبساط، وعادة ما يجتمع مع هذا اللغظ هدير، أما الصوت الثاني في حالة القناة الشريانية السالكة فمميز ويسمع له انشطار واسع مصحوب بصوت عال خاص ومميز.

كذلك فإن زيادة السريان الدموي في البطين الأيسر تؤدي إلى لغظ سرياني انبساطي عبر الصمام المترالي أو لغظ انقباضي عبر الصمام الأورطي (خاصة في الأطفال).

وإذا ما توقفت التحويلة بسبب ارتفاع الضغط الرئوى فإن اللغظ المستمر (الذى قلنا إنه المشخص للقناة الشريانية السالكة) يغيب ويسمع بدلا منه لغظ انقباضى فى وسط طور الانقباض على قاعدة القلب، وفى مثل هذه الحالات لا بد من إجراء القنطرة القلبية.

عادة ما يكون رسم القلب الكهربائى عاديا فى حالة القنوات الصغيرة، أما فى حالات السريان المتوسط والشديد فإن رسم القلب الكهربائى ينبئ عن ضخامة البطين الأيسر وإذا ما ارتفع ضغط الدم الرئوى فإن رسم القلب ينبئ عن ضخامة البطين الأيمن.

ويمكن توقع نفس النتيجة فيما يتعلق بالأشعة السينية على الصدر فإن صورة الصدر تكون عادية فى حالات السريان القليل، ولكنها مع السريان الشديد تبدى ضخامة قلبية بسبب تضخم الأذين الأيسر والبطين الأيسر، كما يكون الشريانان الأورطى والرئوى متبارزين، وتزداد التروية الرئوية، وعندما يزداد ضغط الرئوى الشديد تظهر ضخامة البطين الأيمن.

أما صدى القلب فيلعب دوراً فى إظهار السريان المستمر (باستخدام الدوبلر) كما يفيد فى تحديد درجة ضخامة تجاويف القلب.

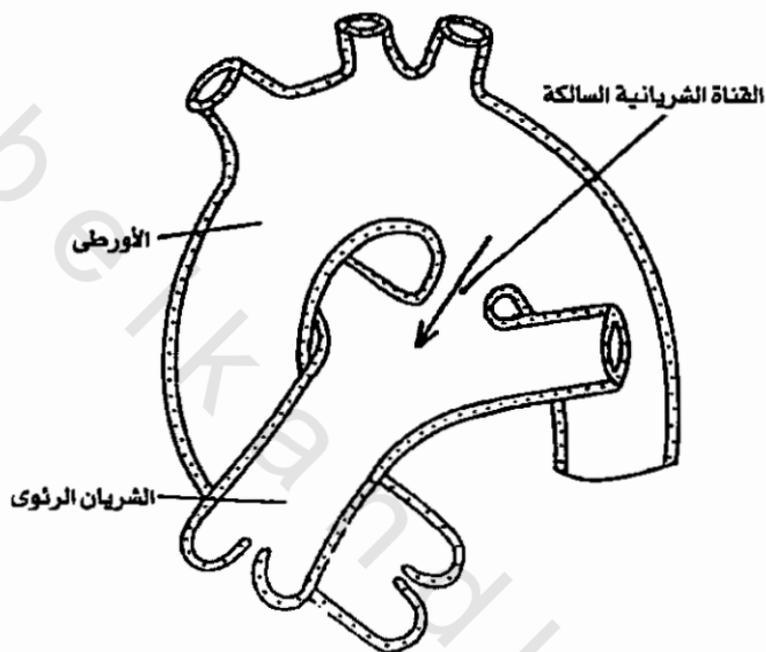
علاج حالات القناة الشريانية السالكة سهل ومتوافر ولكنه يحتاج إلى حكمة فى توقيتته :

■ فإذا ما حدث قصور القلب فى مرحلة الطفولة الباكرة فلا بد من علاج دوائى مكثف حتى تتحسن الحالة العامة للطفل وعندئذ يمكن التدخل جراحيا.

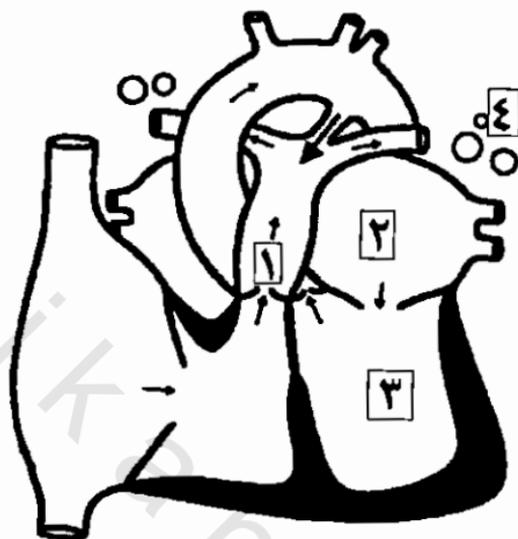
■ وقد يؤجل ربط القناة جراحيا حتى يبلغ الطفل عامه الثانى، كما يمكن إجراء هذه الجراحة بعد هذه السن وحتى مرحلة متأخرة.

■ ولكن الأفضل فى جميع الأحوال هو التبكير بإجراء الجراحة لأنها تحول دون حدوث الضخامة البطينية، وتقضى على خطورة التهاب الشغاف العدوى، ومن حسن الحظ أن مخاطر الجراحة قد أصبحت قليلة جداً (١٪).

على أنه يلزمنا التنبيه إلى خطورة إجراء الجراحة فى حالات ارتفاع الضغط الرئوى الشديد، أو انقلاب التحويلة (أى تحول اتجاهها من الأيمن للأيسر مع وجود الزراق)، أما إذا كانت التحويلة لا تزال من الأيسر للأيمن بالرغم من ارتفاع المقاومة الرئوية فيظل للتدخل الجراحى مكانه ومزاياه وإن كانت مخاطره ترتفع.

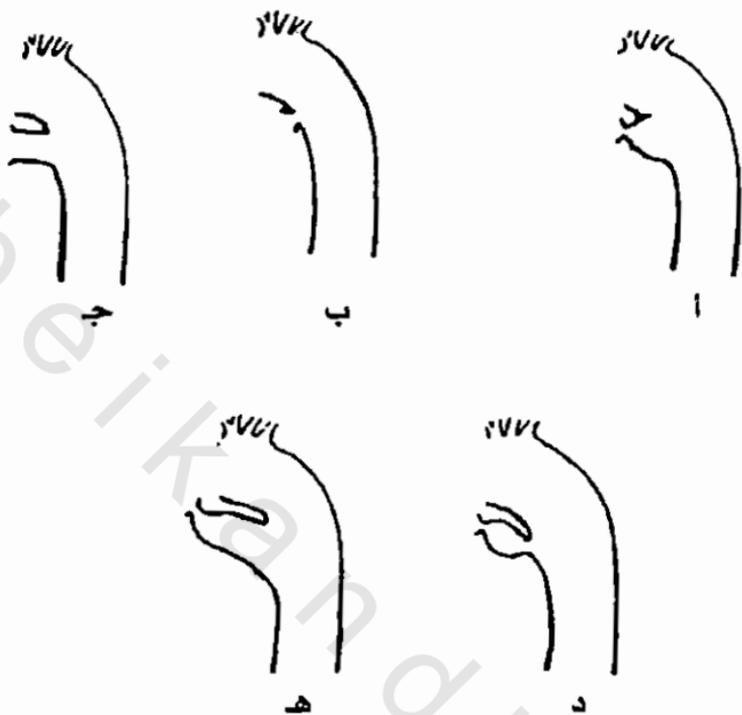


(٣٢) يدلنا السهم في هذا الرسم التوضيحي على بقاء الاتصال بين الشريان الأورطي والشريان الرئوي من خلال القناة الشريانية السالكة، على حين أن من الطبيعي أن تنغلق هذه القناة.

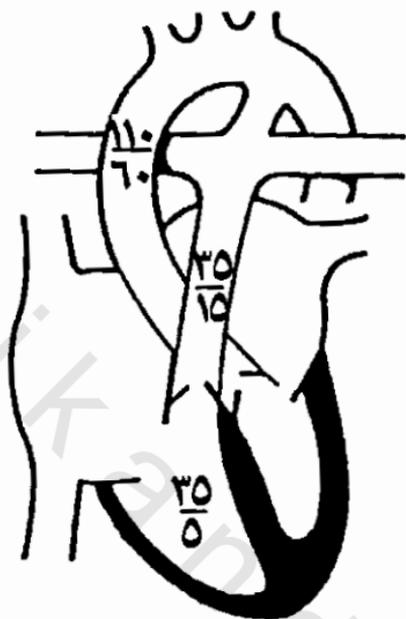


(٣٣) الدورة الدموية فى حالة القناة الشريانية السالكة، والأرقام فى الصورة تشير إلى ما يلى:

- ١ - الجذع الرئوى الشريانى الرئيسى متوسعاً.
- ٢ - بعض التوسع فى الأذين الأيسر.
- ٣ - بعض التوسع فى البطين الأيسر.
- ٤ - زيادة التوعية الدموية فى الرئة.

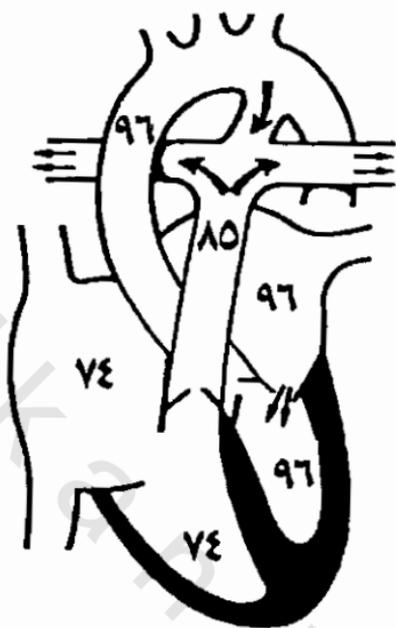


(٣٤) خمسة أنواع مختلفة من القناة الشريانية السالكة ، سجلت هذه الأنواع بالتصوير الصبغى الوعائى ، ترى القناة بازغة من الانحناءة الصغرى لقوس الأورطى ، ويتراوح شكلها من اتصال شبيه بالنافذة إلى أن تكون قناة طويلة متعرجة ، ويولى الأطباء أهمية كبرى لشكل القناة ، لأنه بناء على هذا الشكل يتم اختيار الطريقة المثلى لإغلاق القناة عبر القثطرة.



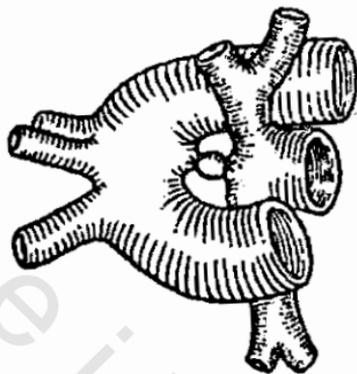
(٣٥) رسم توضيحي لقياسات القثطرة في حالات القناة الشريانية السالكة.

من حيث الضغط : يرتفع الضغط الانقباضى فى الشريان الرئوى نتيجة للسريان الدموى المنتقل من الأورطى ويصل إلى ٣٥ ، ويرتفع الضغط الانقباضى فى البطين الأيمن بالتالى، كذلك يرتفع الضغط الانبساطى فى الشريان الرئوى والبطين الأيمن إلى ١٥ و ٥ على التوالى.

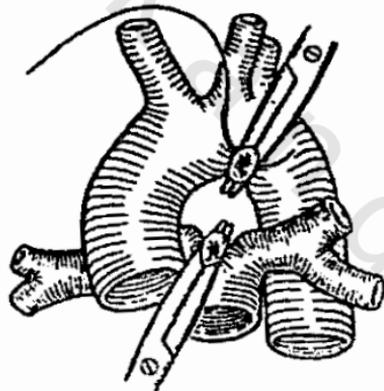


(٣٦) قياسات القنطرة القلبية في حالات القناة الشريانية السالكة.

من حيث نسبة التشبع الأكسجين : باختلاط الدم الشرياني (من الأورطي) بالدم غير المشبع في الشريان الرئوي، ترتفع نسبة تشبع الدم في الشريان الرئوي إلى ٨٥٪ (وهي درجة متوسطة ما بين درجة التشبع في الدم الشرياني ودرجة التشبع في الدم الوريدي).



(أ) ربط القناة.



(ب) قطع القناة أو تقسيمها.

(٣٧) رسم توضيحي لنوعين من الجراحات التي تجرى للقناة الشريانية
السالكة.

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 كبيراً 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.

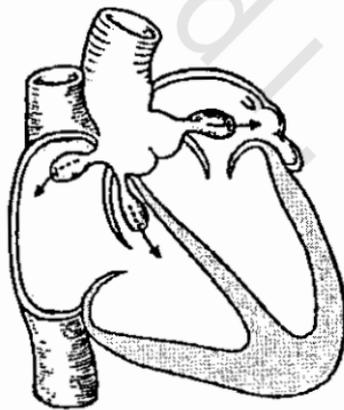
وفى هؤلاء المرضى تكون علامات ارتفاع الضغط الرئوى بارزة، كما يكون النبض المحيطى قافزاً، ويكون البطين الأيسر مفرط الحركة (كما فى القناة الشريانية السالكة) ويسمع لغط انقباضى أعلى حافتي القص اليمنى واليسرى وأحياناً ما يكون اللغط مستمراً وتظهر صورة الأشعة مقدار الضخامة القلبية ويبرز الأورطى الصاعد والشريان الرئوى، كما تتضح معالم زيادة التروية الرئوية، 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 القنطرة القلبية لقياس التغيرات الدينامية الدموية، ولا تكون المعالجة إلا بالإغلاق الجراحى للعيب.

ينتبه الأطباء إلى التفكير في 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 مشهداً تراجيدياً يتمثل فى بداية مفاجئة لضيق التنفس المصحوب بالألم الصدرى والنبض السريع واللغط المستمر على اللحن، ويتطور قصور القلب والأودىما الرئوية بسرعة بالغة.

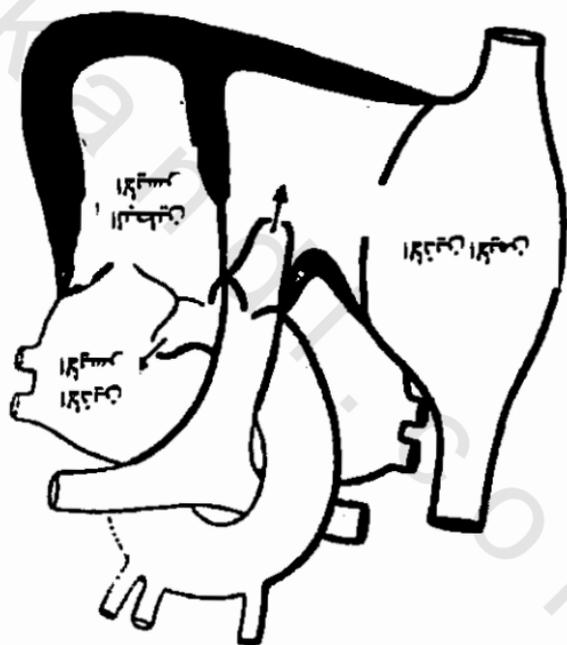
يبين رسم القلب الكهربائى عن ضخامة قلبية يسرى ويمنى كما تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية مع توعية رئوية غزيرة، وعلامات الأودىما الرئوية.

ينصح بإجراء الجراحة فى حالات التمزق الحاد.



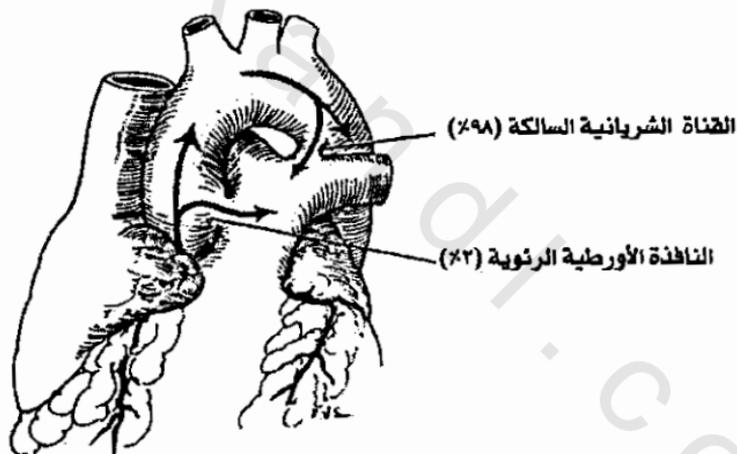
(٤٠) رسم توضيحي لحالة ناسور جيب فالسلفا.

(13) 06-07-08 2008-09 01-02 (01 02-03 04-05 06-07 08-09)





(٣٨) رسم توضيحي لحالة النافذة الأورطية الرئوية



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

الاتصالات بين الأورطى 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 :

للمصام 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 مغلقة 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 التي يحدث فيها ارتفاع واضح في المقاومة الوعائية الرئوية مع تحويلة معكوسة (أو ثنائية الاتجاه) سواء كانت داخل القلب (على المستوى الأذيني أو البطيني) أو بين الأورطي 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 تفاقمًا 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، وكثيراً 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 نقصاً متزايداً 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 مصحوباً بارتجاع فى الصمام الرئوى أو فى الصمام ثلاثى الشرفات.

يمكن تحسس دفعة على الحافة اليسرى للقص كنتيجة للضامة البطينية اليمنى، كما يمكن تحسس النبضان الشريانى الوريدي والصوت القلبي الثانى على حافة القص العلوية اليسرى، ويسمع

العلاج : جراحى لإعادة الشريان الدموى الإكليلى إلى الصورة الطبيعية من الأورطى إلى الشريان التاجى الأيسر وذلك على الرغم من حدوث التليف غير القابل للإصلاح فى البطين الأيسر فى كثير من الحالات.



٢ - الناسور الشريانى التاجى :

فرع ناسورى ينشأ فى أغلب الأحيان من الشريان التاجى الأيمن (الذى يكون متوسعا بشدة) حيث يدخل البطين الأيمن (أو الأذين الأيمن، وأحيانا الجذع الرئوى).

ينتبه أطباء القلب إلى التفكير فى وجود هذه الحالة عند سماع لغط مستمر أمام القلب ولكن فى مكان مختلف عن المواضع التى يسمع فيها مثل هذا اللغط، وفى العادة لا يظهر رسم القلب الكهربائى وصورة الصدر الشعاعية أى تغيير، بينما يظهر الدوبلر مكان دخول الشريان ويمكن التأكد من التشخيص بحقن الأورطى بالمادة الظليلة، حيث يظهر الشريان الاكلينكى الأيمن المتسع ومكان 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 متوسعاً كما تظهر المفاغرات الذاهبة للشريان التاجى الأيسر الذى ينتهى بالجذع الرئوى.

لغظ انقباضى دفعى فى المنطقه الرئويه وتختلف شدة هذا اللغظ من حالة إلى أخرى، ويكون مسبوقاً فى العادة بقلقلة دفعية رئوية.

يتميز الصوت القلبي الثانى فى هذه الحالة بأنه يكون مدوياً ووحيداً، أو ضيقاً منشطراً 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 بطينية يمنى صريحة، أو ضخامة البطينين مع موجة « أ » بارزة، كما يمكن مشاهدة إحصار حزيمة يُمنى تام (خاصة إذا ما كان العيب على المستوى الأذينى).

تؤكد صورة الصدر الشعاعية وجود الضخامة القلبية ويكون الجذع الرئوى متوسعاً مع بروز التفرعات الأولية التى يتناقص قطرها فى الفروع المحيطية.

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

ولابد من إجراء قثطرة القلب عندما تعجز الفحوص السريرية والفحوص غير الاختراقية عن الوصول إلى التشخيص، ويمكن للقثطرة

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

ويمكن للقطرة أن تنفى وجود آفات سادة فى مدخل البطين الأيسر إذ إن هذه الآفات كفيلا 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 يعوز الحديد مما يستدعى إعطاء الحديد فمويا يوميا للوصول بالمعامل الحجمى للكريات إلى حدود ٥٥ - ٦٠٪.

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

في عيب الفوهة الأولية تحدث الفوهة الأولية في القسم السفلى
من الحاجز الأذيني وقد تكون مصحوبة بإصابة الصمامين التاجي
وثلاثي الشرفات وكثيراً ما يشاهد شق في الوريقة الأمامية للصمام
الميتراي في حين يكون ثلاثي الشرفات متمسكاً أو سويّاً أما الحاجز
البطيني فيظل سليماً.

أغلب المرضى لا يشكون من أعراض، وقد لا يتم التشخيص
إلا صدفة في أثناء إجراء صورة للصدر أو فحص روتيني للمريض،
وفي نسبة قليلة من المرضى (عندما يكون العيب كبيراً) قد تتكرر
العدوى التنفسية، وقد يصاحبها قصور قلب احتقاني خلال فترة
الرضاعة والطفولة الأولى.

الموجودات هي تقريباً نفس الموجودات في عيب الفوهة الثانوية
بالإضافة إلى ارتجاع الصمام الميتراي.

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

(لاحظ أن لوتمبراخ = الفوهة الثانوية + ضيق الصمام الميتراي).

رسم القلب الكهربائي :

انحراف المحور للأيسر مع درجات متفاوتة من ضخامة البطين
الأيمن (ر س) وأحياناً ما تظهر ضخامة البطين الأيسر بسبب
الارتجاع الميتراي.

صورة الصدر :

شبيهة بالفوهة الثانوية.

ضدى القلب :

يظهر ضخامة الأذنين الأيمن والبطين الأيمن مع عيب منخفض التوضع فى الحاجز الأذينى، وشق فى الوريقة الأمامية للصمام الميترالى فى بعض الأحيان، ويكون جهاز الصمام الميترالى منزاحاً 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.

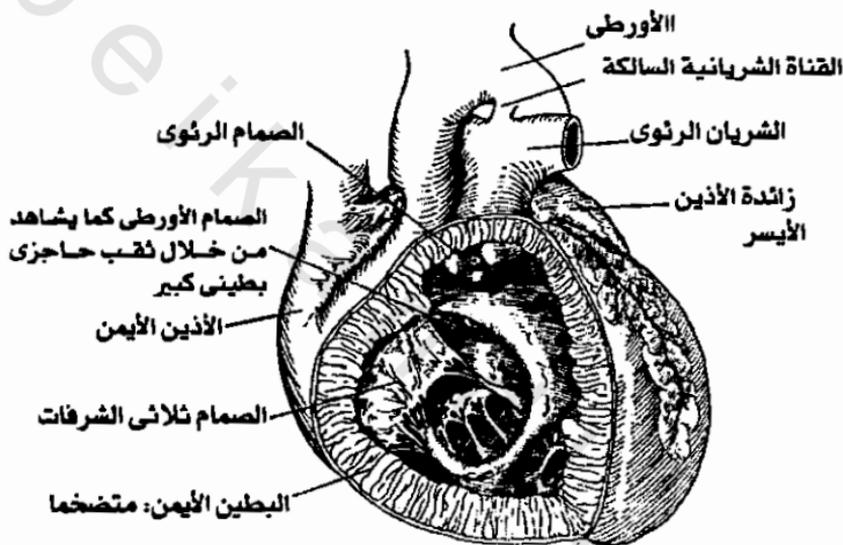
قد يحدث فى بعض الأحيان أن يهدد نفث الدم الحياة إذا ما كان مصحوباً بهبوط الضغط الشريانى وازدياد شدة نقص تأكسج الدم وتطور الحماض.

لا ينصح باستخدام مضادات التخثر فى هؤلاء المرضى.

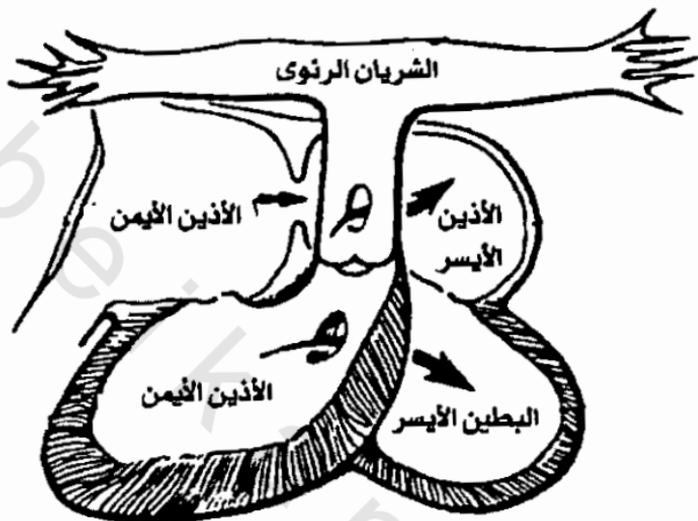
مع أنه لا يمكن التنبؤ بحدوث الغشى أو الموت المفاجئ إلا أن المرضى فى المرحلة العمرية ما بين عشرين وأربعين معرضون لهذه المضاعفات بنسبة عالية، والآلية غير واضحة وإن كانت تعزى إلى حدوث اللانظميات خاصة التسرعات البطيئية التى تؤدى إلى هبوط الضغط الشريانى وازدياد التحويلة من الأيمن للأيسر.

لا يمكن تحمل الحمل عند المريض 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.

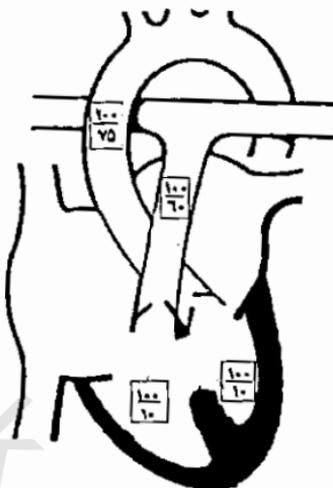


(٤٢) السمات التشريحية لحالة أيزنمنجر، الثقب الحاجزى البطينى كبير لدرجة أن يرى الصمام الأورطي من خلاله، والبطين الأيمن متضخم، والشريان الرئوي متوسع، والقناة الشريانية سالكة.



(٤٣) في حالات أيزنمنجر تحدث إعاقة للسريان الدموي عند مستوى الشريان الرئوي، وتحدث تحويلة الدم غير المشبع بالأكسجين إلى الدورة الجهازية، إما عند مستوى الشريانين الكبيرين، عند المستوى الأذيني، أو عند المستوى البطيني.

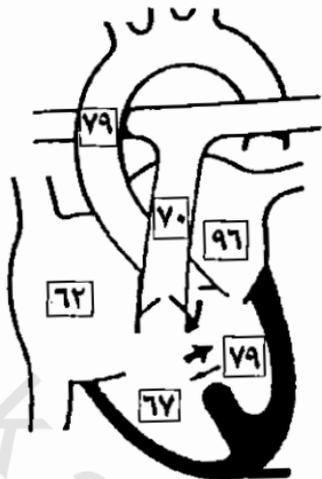
وحالات أيزنمنجر هي إحدى أكثر أسباب الزراق شيوعاً وفيها تحدث إعاقة السريان الدموي الرئوي مع تحويلة من الأيمن للأيسر (شأنها في ذلك شأن حالات رباعية فالو، إيبشتين، رتق ثلاثي الشرفات).



(٤٤) رسم توضيحي لقياسات القثطرة في حالة ثقب حاجزى بطينى كبير مع التحول إلى أيزتمنجر.

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 في 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 الوريدي فى الحالات العادية.

ونلاحظ أن تشبع الدم الوريدي فى هذه الحالات : يصل إلى حدود متدنية جداً (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 الوريدي القادم من أجهزة الجسم تحدث على مرحلتين، فهي تزداد في الشريان الرئوي نتيجة اختلاط دم البطين الأيمن بدم البطين الأيسر، ثم يحدث التشبع في موضعه الطبيعي في الرئة، ولكن درجة تشبع الدم في الشريان الرئوي لا تزال أدنى من درجة تشبع الدم في الوريد في الأحوال العادية، وهو ما يدلنا على مدى ما يعانيه هؤلاء المرضى من انخفاض مطلق ودائم في نسبة الأكسجين المشبع في 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 الأذنين الأيسر والبطين الأيسر مما يؤدى إلى حدوث الزراق وتعجر الأصابع.. وهكذا يمكن تخيل أن هذا الناسور يؤدى إلى نتيجة كالتى يؤدى إليها مرض أيزمنجر.

قد تكون الاتصالات الناسوبية 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.

وفي 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 حداً معيناً 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 الشريان عبر الناسور ذو ضغط ومقاومة منخفضين، كذلك لا تحدث الضخامة القلبية ولا القصور القلبي إلا فى حالات قليلة.. ولكن قد يحدث نفث الدم الذى قد يكون غزيراً 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 أيضاً 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 شيئاً غير طبيعى ، أما الصور الشعاعية للصدر فلا تظهر إلا النواسير الكبيرة فقط.

يعتمد التشخيص على تصوير الشريان الرئوى الانتقائى الذى يفيد أيضاً 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 خطيرة جداً، وتحدث الوفاة فى المصابين بها على الأغلب فى الفترة الباكرة جداً من حياة الوليد.

تعود المسئولية عن هذه الحالة المرضية إلى مجموعة مختلفة من التشوهات، فقد لا ينمو البطين الأيسر مع عدم نمو مدخله (تضييق المترالى أو رتق المترالى) وعدم تطور مخرجه (تضييق الأورطى أو رتق الأورطى، أو نقص تنسج الأورطى الصاعد مع وجود تضيقات صريحة فيه).

يكون البطين الأيسر صغيراً وتكون جدرانه متمسكة، وأحياناً يبدو البطين الأيسر على شكل أنبوب فحسب مع إصابة الشغاف بالمران اللينى.

فى هذه الحالة يقوم البطين الأيمن (وحده) بوظائف القلب الأساسية ويكون متوسعاً ومتضخماً وكذلك يكون الأذين الأيمن.

ويرتفع ضغط الدم الرئوى بشدة ليتجاوز الضغط الجهازى وبهذا يضمن سرياناً دمويًا للجهاز الدورانى الجهازى من خلال تحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر القناة الشريانية السالكة والتي تكون واسعة جداً فى هذه الحالات وتتولى تمرير الدم لا إلى الأورطى النازل

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

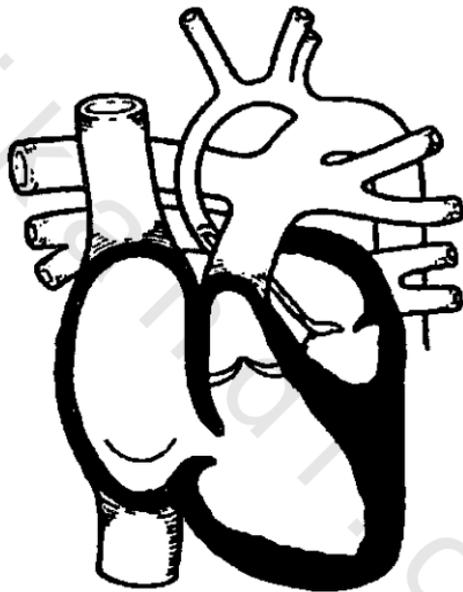
تتعرض الأوردة الرئوية لضغط مرتفع، ويكون الأذين الأيسر متوسطاً بسبب تضيق (أو ترتق) الصمام الميترالى.

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

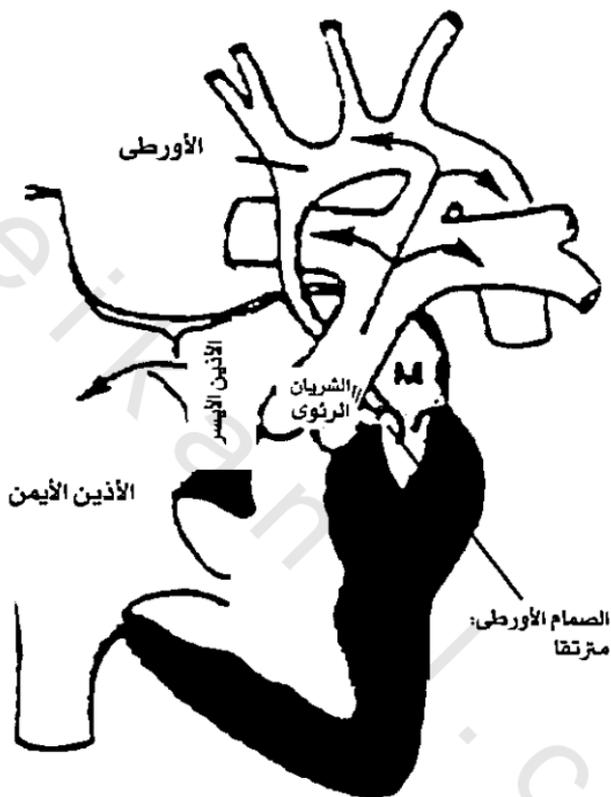
يتطور الزراق فى اليوم الثانى والثالث، ويميل لون الجلد ليكون رمادياً شاحباً وبالتسمع نجد الصوت الثانى مؤلفاً من مركب واحد (الرئوى) أما الصورة الشعاعية للصدر فتظهر ضخامة قلبية مع زيادة فى التروية الرئوية.

ويظهر رسم القلب الكهربائى ضخامة البطين الأيمن.

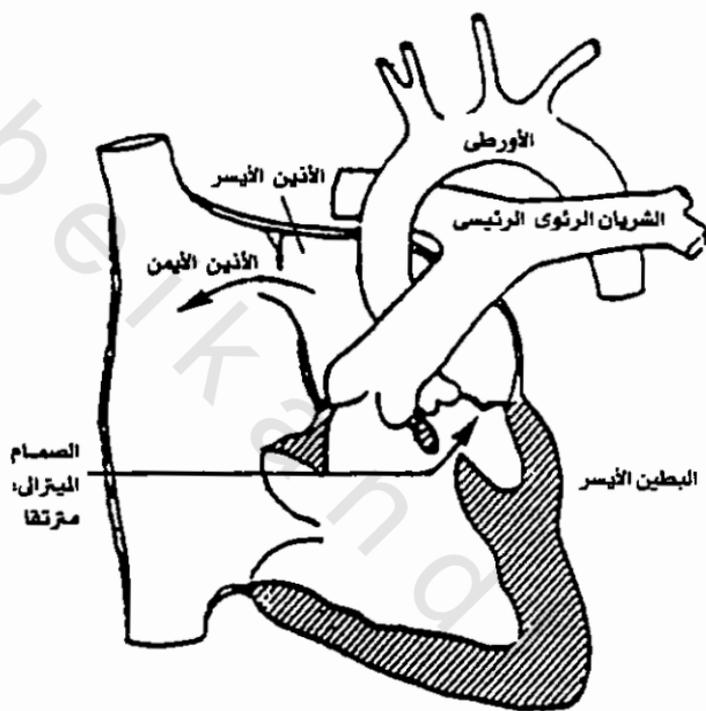
أما صدى القلب فيظهر الشكل الشاذ للصمام الميترالى مع بطين أيسر صغير.



(٤٦) رسم توضيحي لغرف القلب في حالة نقص تنسج البطين الأيسر.



(٤٧) أحد نوعين من نقص تنسج القلب الأيسر، يعاني هذا النوع الأول من رتق الصمام الأورطى، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.



(٤٨) النوع الثاني من نقص تنسج القلب الأيسر، يعاني هذا النوع من رقق الصمام الميترالي، ويبدو البطين الأيسر كغرفة أثرية صغيرة الحجم.

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 .

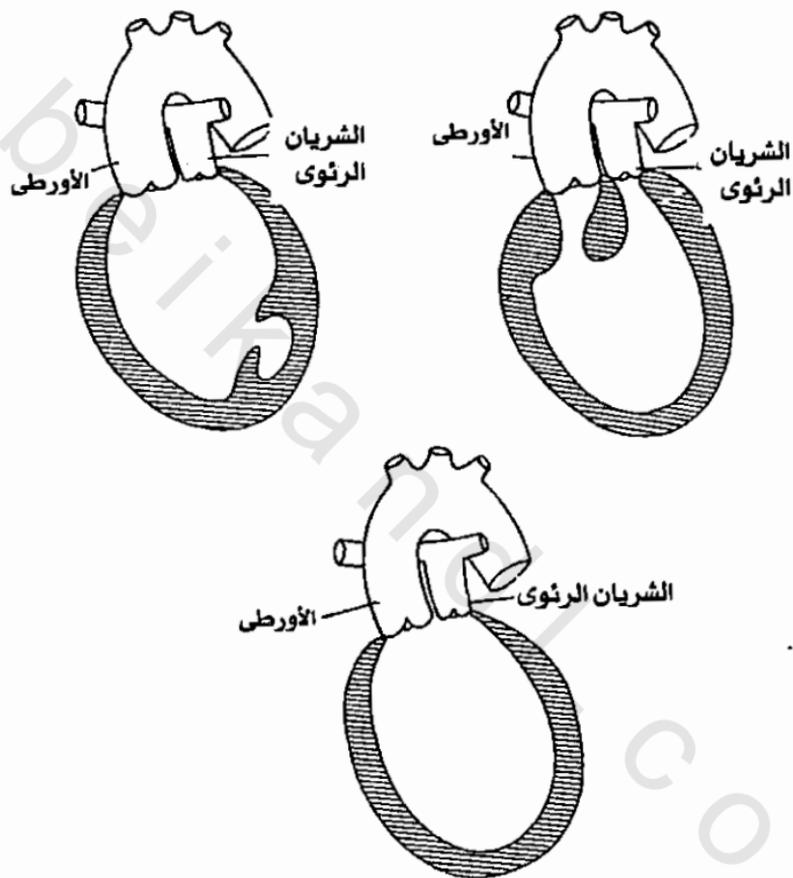
(أ) ففى وجود تضيق الرئوى يمكن تحسين السريان الرئوى عن طريق تصنيع تحويلة بين الدوران الجهازى والدوران الرئوى.

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

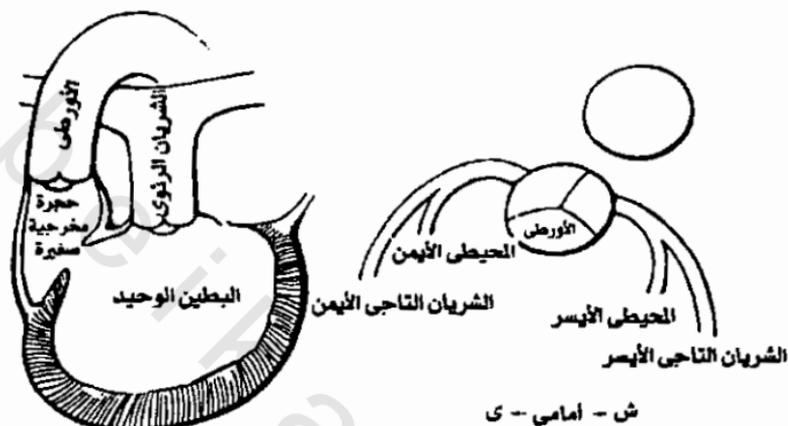
وقد تمكن الجراحون أخيراً من إجراء توصيل جراحى بين الأذنين الأيمن والشريان الرئوى بحيث يتدفق العود الوريدي مباشرة إلى داخل الشريان الرئوى.

نشوء الأورطى من جوف ابتدائى :

أما فى حالة نشوء الأورطى من جوف ابتدائى فإن السريان الجهازى يعتمد على وجود اتصال بين هذا الجوف وبين البطنين الوحيد، ويسمى هذا الاتصال الثقبية البصلية البطنية، 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.



ش - أمامي - ي

(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 الأورطي الذي يقع هو الآخر إلى الأمام وإلى اليمين من الشريان الرئوي.

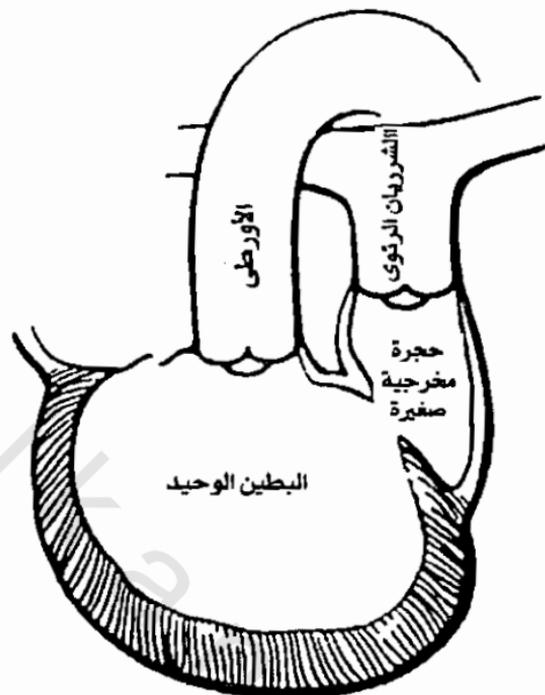
يبرز الشريان الرئوي من البطين الوحيد.

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

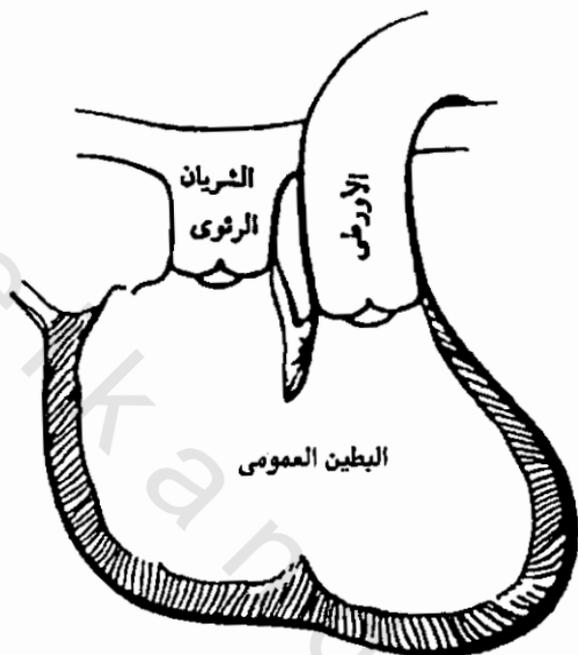


ش - أمامي - ي

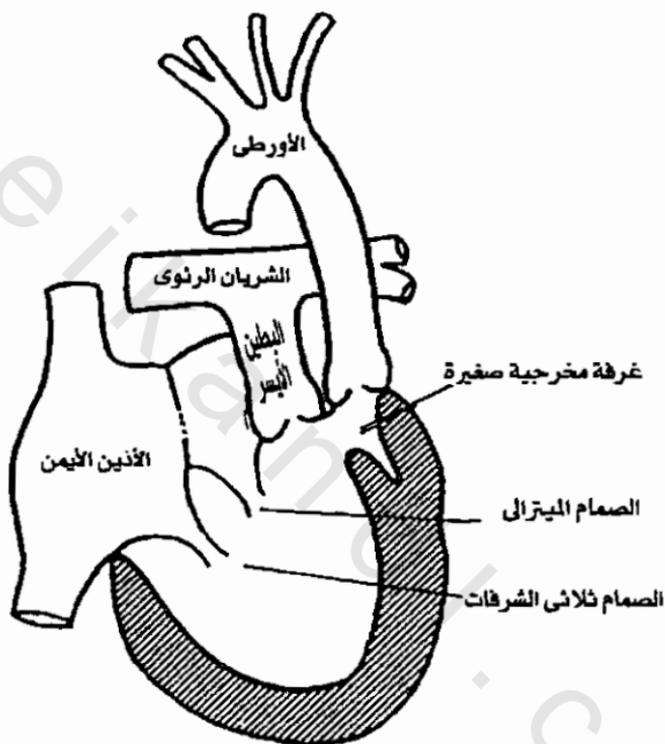
(٥١) رسم توضيحي لحالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجة صغيرة متبدلة الموضع، بمقارنة هذا الرسم بالرسم التوضيحي السابق نجد حجرة المخرج الصغيرة وقد نشأت من السطح الأمامي الأيسر للبطين الوحيد، وبزغ منها أورطي إلى اليسار وإلى الأمام من الشريان الرئوي.



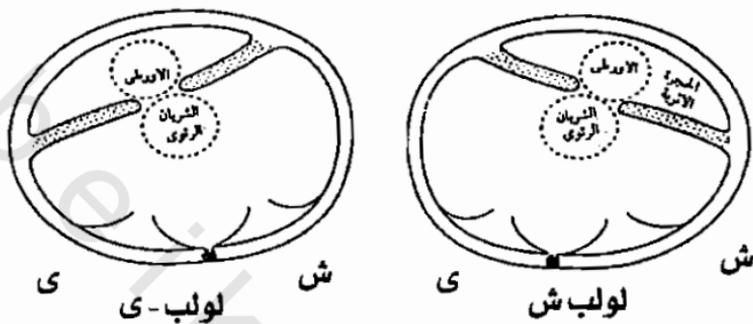
(٥٢) رسم توضيحي للحالة المسماة قلب «هولمز»، وهي إحدى أنواع البطين الوحيد، وقد نشأت حجرة المخرج الصغير للأمام من البطين الوحيد (كما في الرسم التوضيحي السابق: حالة البطين الوحيد مع حجرة مخرجية صغيرة متبدلة الموضع) ولكن يتمثل الفارق في أنه يبرز منها الشريان الرئوي وليس الأورطي، أما الأورطي فيبرز من البطين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



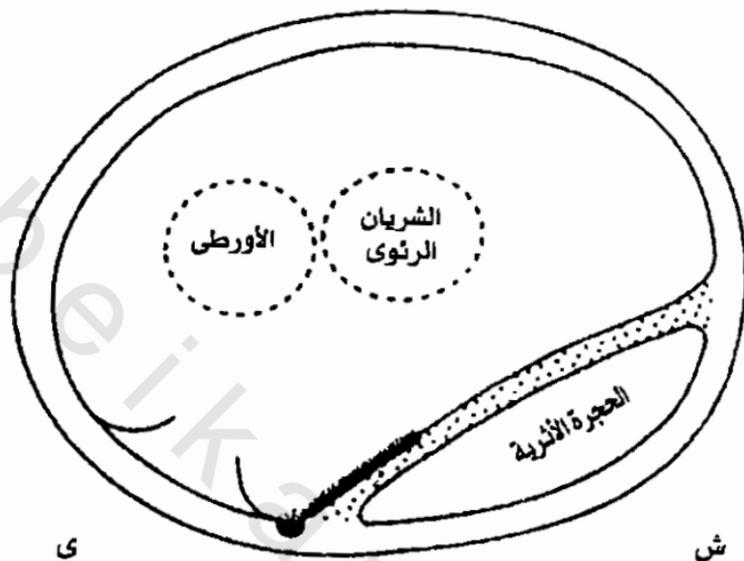
(٥٣) حالة البطين العمومى (وهى أحد أنواع البطين الوحيد ، وليست كل حالات البطين الوحيد - بالطبع - ذات بطين عمومى)، وفى هذه الحالة يوجد بطينان لكل منهما اتصالات بصمامات أذينية بطينية، ولكن الحاجز البطينى يكاد يكون عدماً أو أثراً.. توجد حالات البطين العمومى مقترنة (أو غير مقترنة) يقبذل وضع الشريائين الكبيرين.



(٥٤) البطين الوحيد (أو البطين الأول)، فى هذه الحالة يوجد اثنان من الصمامات الأذينية البطينية، وقد تبسّد وضع الأورطى فأصبح إلى الأمام بازغاً من بكّين المخرج الأثرى، ولا يوجد حاجز بطينى.

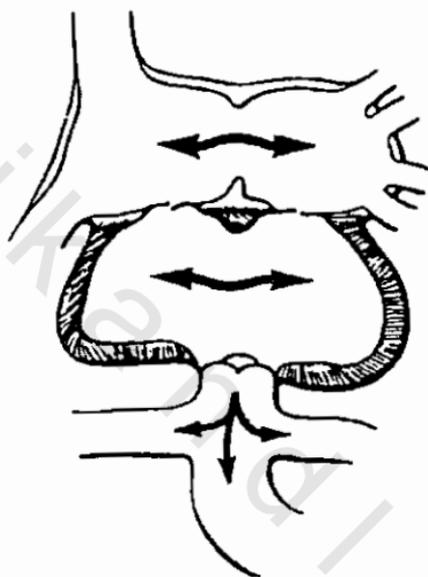


(٥١) رسم توضيحي للسلمات التشريحية لنوعين من البطين الوحيد من النوع اليسارى (لولب ش، ولولب ل) كما تظهر صورتها في صدى القلب فى المحور القصير بالمسقط جار القصى، تكون الغرفة الأثرية والحاجز الحويجزى (المرقظ فى الرسم) إلى الأمام من الصمامات الأذينية البطينية (يظهران فى الجزء العلوى من الدائرة) ويتجه الحاجز (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 فى صدى القلب (المحور القصير بالمسقط جار القصى)
 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 الأذينى 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) للأذين المنشأ الشاذ للشريانيين الكبيرين فضلاً عن أن الأورطى يظهر (على خلاف العادة) إلى الأمام من الشريان الرئوى.

يجرى لهؤلاء المرضى ما يسمى بالبضع الاسعافى للأذين باستخدام البالون بهدف توسيع الثقب البيضاوى للسماح بقدر أكبر من الامتزاج على المستوى الأذينى وتخفيف الضغط داخل الأذين 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 الأذين، 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.

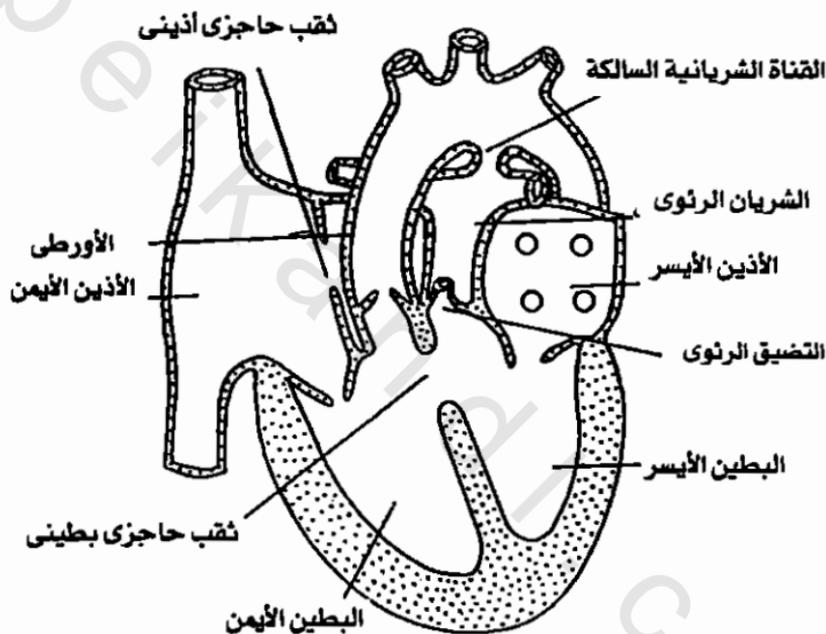
● يغلق الحاجز البطينى.

● يوصل الأورطى بالبطين الأيسر.

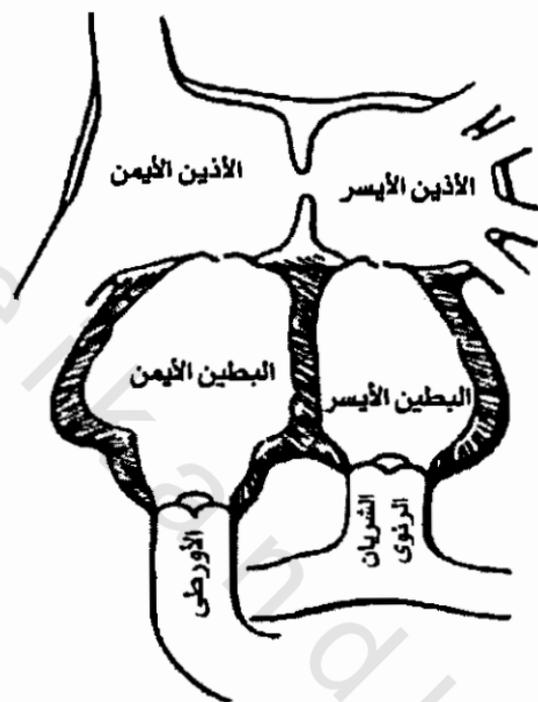
٣- تبدل الشريانين الكبيرين مع التضيق الرئوى :

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.

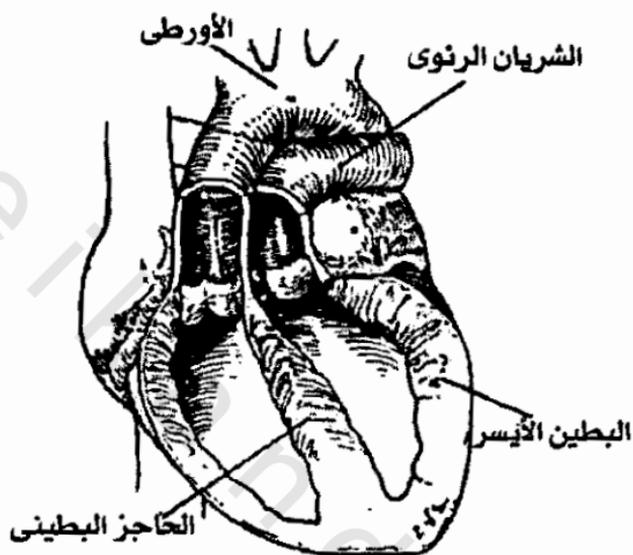
□□□



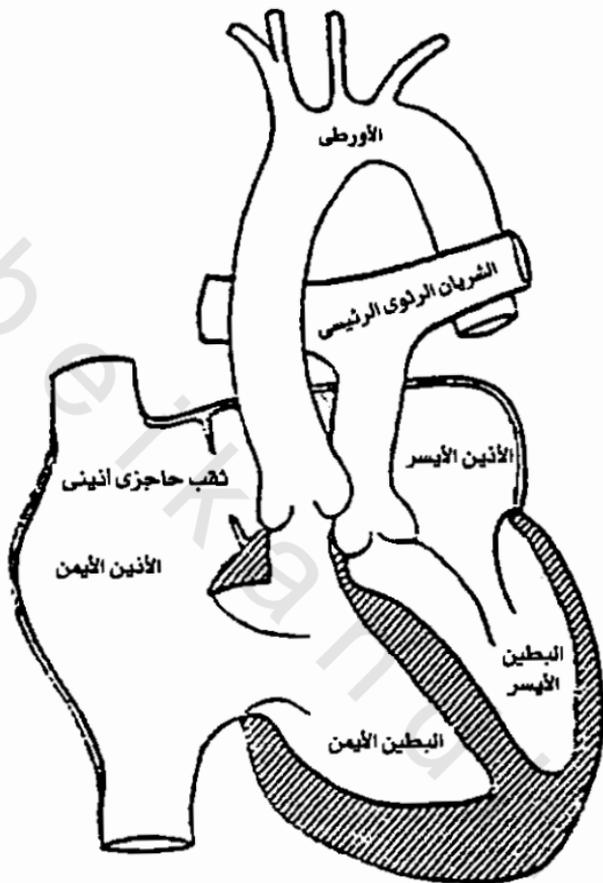
(٥٨) رسم توضيحي لحالات تعاني من تبدل وضع الشريانيين الكبيرين مع وجود تحويلة من الأيسر للأيمن من خلال فتحة حاجزية أذينية أو فتحة حاجزية بطينية أو قناة شريانية سالكة أو تضيق رئوى صمامى مشترك.



(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 فى 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 الشريانين الكبيرين، ونرى الأورطى متصلا بالبطين الأيمن، كما نرى الشريان الرئوى الرئيسى متصلا بالبطين الأيسر، ونرى أيضا ثقبا فى الحاجز الأذنينى. ونستطيع أن نلاحظ كيف أن البطين الأيسر قد «تيمن» وأصبح جداره أقل فى سمكه من جدار البطين الأيمن الذى «تيسر».



(ب) التبدل (ي) مصحح.



(أ) التبدل (ي) غير مصحح.



(د) التبدل (ش) مصحح.



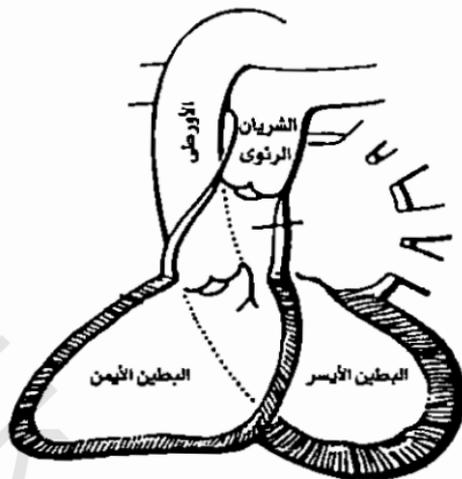
(ج) التبدل (ش) غير مصحح.

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

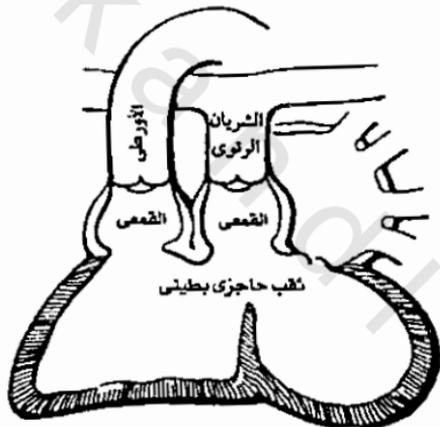
ونلاحظ أن الرسم التوضيحي قد صور القلب مقلوبًا (رأسًا على عقب) وذلك لتسهيل تصوير علاقة الشريانين الكبيرين بالبطينين. وقد ميز البطين الأيمن في الرسم بكونه ذا شقائق وذا صمام ثلاثي الشرفات.

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.

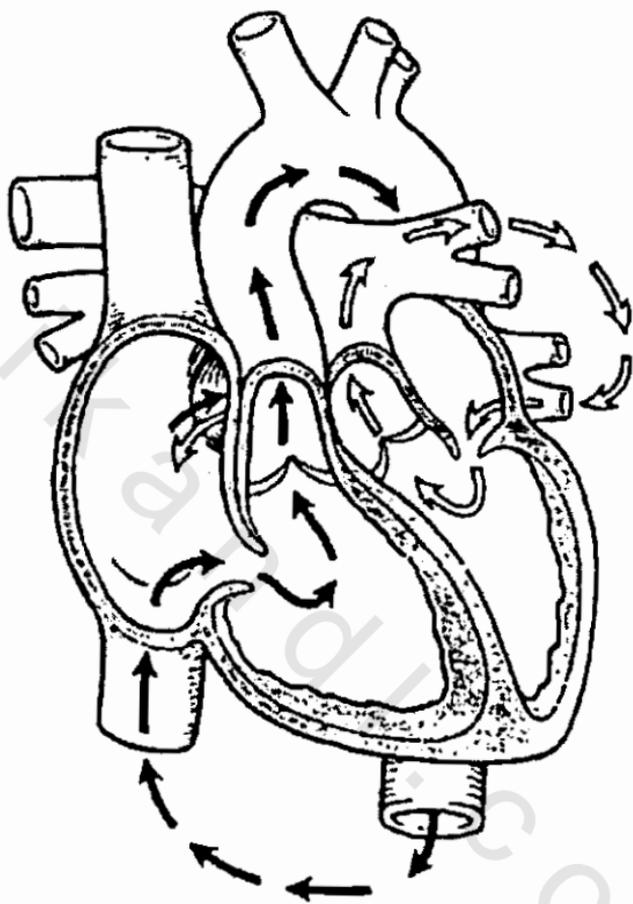
وعلى غير ما يوحى به التعبير فإن حالات التصحيح (ب)، (د) تتضمن اتصال الأذين الأيمن بالبطين الأيسر أو الأذين الأيسر بالبطين الأيمن.



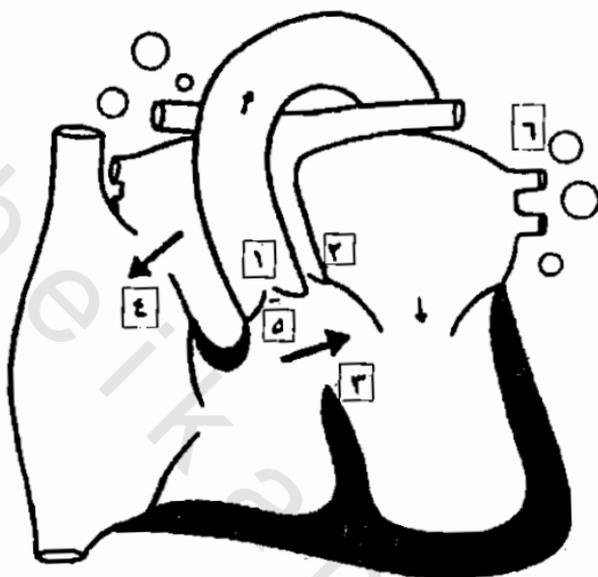
(٥٩) نرى رسمين توضيحين لوضعين من أوضاع التموضع العادى للشريانين الكبيرين أحدهما هو الوضع الطبيعى، أما الآخر فهو رباعية فالو حيث يمتطى الأورطى البطينين. يمكن لنا أن نقارن بهذين الوضعين الأوضاع التالية التى تبدو صورتها وكأنها تبدل فى وضع الشريانين الكبيرين.



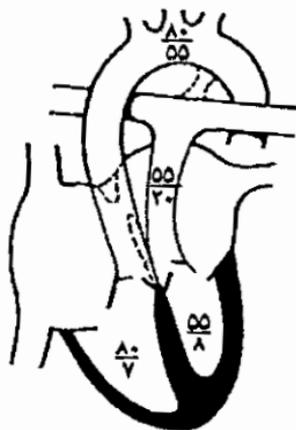
(٦٤) حالتان شبيهتان بالتبادل الكامل فى وضع الشريانين الكبيرين ولكنهما ليستا كذلك، فى هاتين الحالتين فإن البطين الأيمن يتمتع بمخرجين فى الحالة الأولى تبدل جزئى فى وضع الشريانين مع امتطاء للأورطى للبطينين، أما فى حالة تاوسيج بنج فإن الشريان الرئوى هو الذى يمتطى البطينين. ومع هذا فإن الحالتين ليستا تبدلا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



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

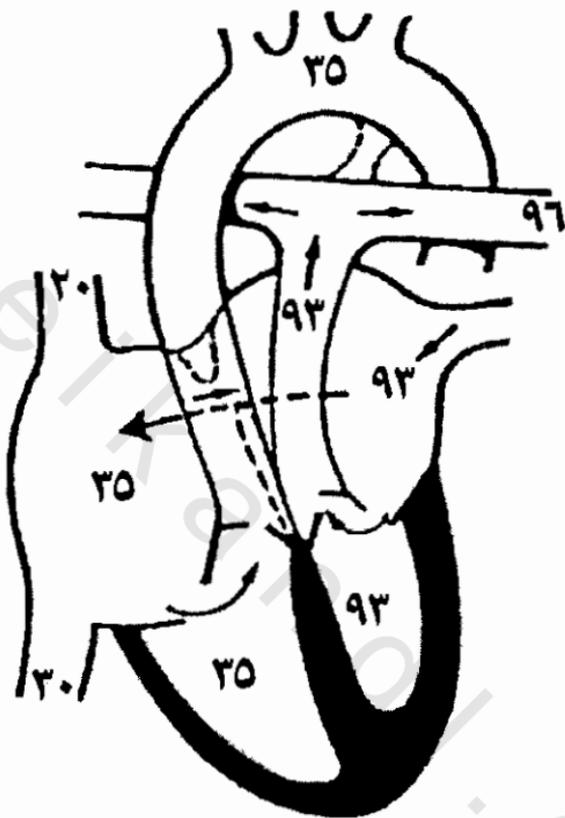


- (٦٦) رسم توضيحي للدورة الدموية في حالة التبدل الكامل لوضع الشريانين الكبيرين والأرقام في الشكل تشير إلى :
- ١ - الأورطى بازغاً من البطين الأيمن.
 - ٢ - الشريان الرئوى بازغاً من البطين الأيسر وإلى الخلف من الأورطى.
 - ٣ - ثقب حاجزى بطينى مع تحويلة من الأيمن للأيسر
 - ٤ - ثقب حاجزى أذينى مع تحويلة من 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).



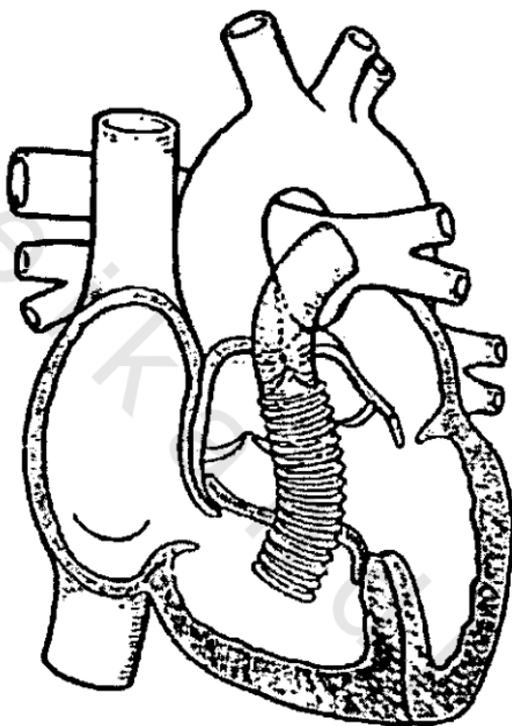
(٦٨) رسم توضيحي لمسار الدم ودرجات تشبع الأكسجين في حالات تبدل وضع الشريانين الكبيرين: يتوجه الدم الوريدي الجهازى إلى الأورطى عبر البطين الأيمن، ويعود الدم الوريدي الرئوى المؤكسج إلى الرئة عبر البطين الأيسر.

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.

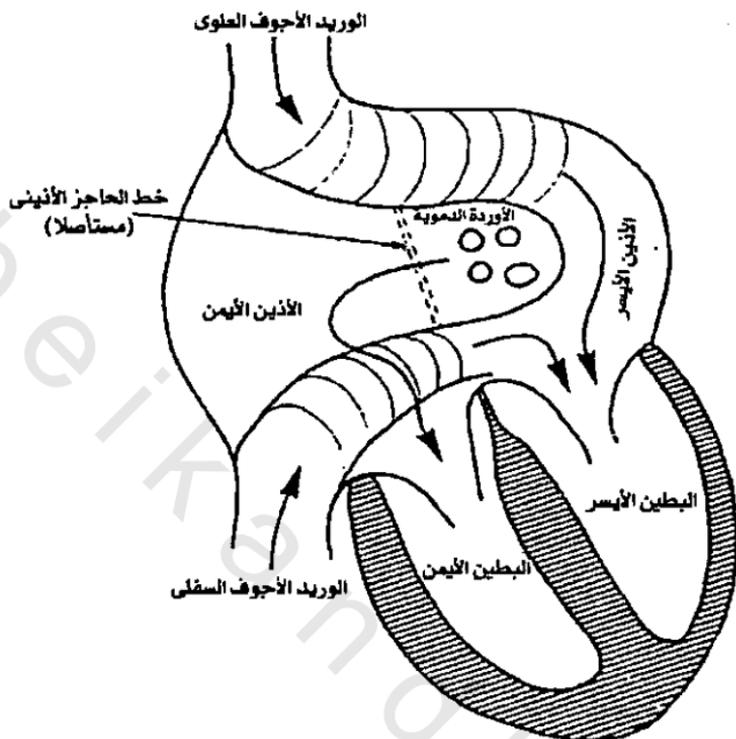
فى الحالة التى يوضحها الرسم يوجد ثقب صغير فى الحاجز الأذينى يسمح باتصالات غير كافية بين الدورتين المتوازيتين.. وكما نرى فإن الدم الذى يدخل الأورطى (البازغ من البطين الأيمن) يعانى من فقر حاد فى التشبع (٣٥٪) ومن ثم فإن الزراق يكون واضحاً بشدة.

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 الشريانين 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 الميتراالى 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 في وضع البطينين بحيث حل الأيمن محل الأيسر وحل الأيسر محل الأيمن، وبذلك فإن الأورطى يحتوى دما مؤكسجا والشريان الرئوى يحتوى دماً غير مؤكسج.

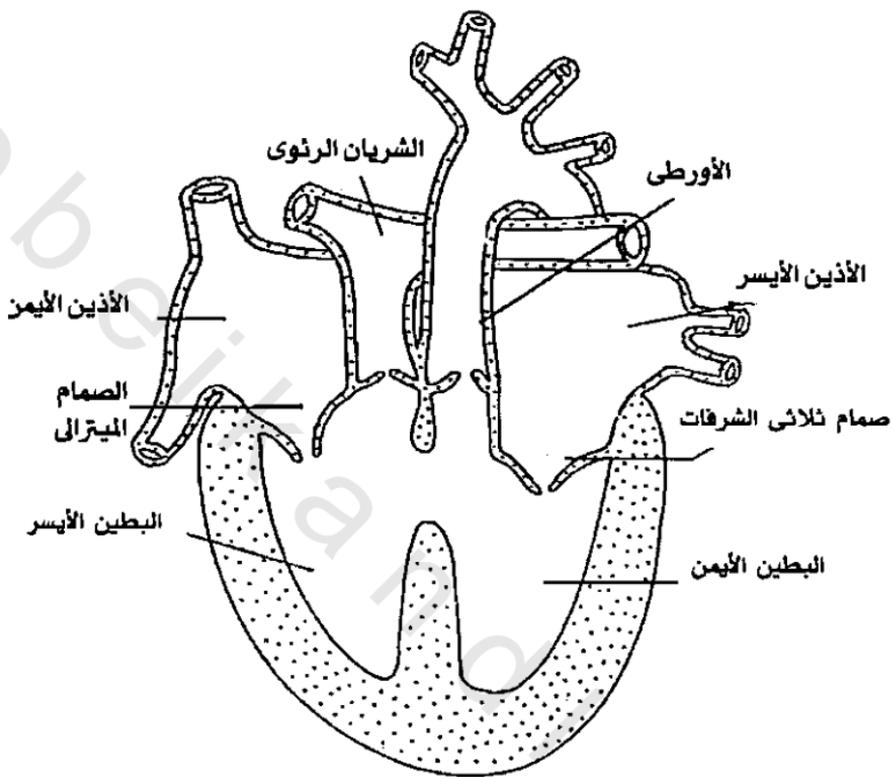
وهكذا فإنه إذا لم تتضاعف الحالة بشذوذات أخرى فسوف يكون الشريان الدموى والدينمية الدموية سويين.

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.

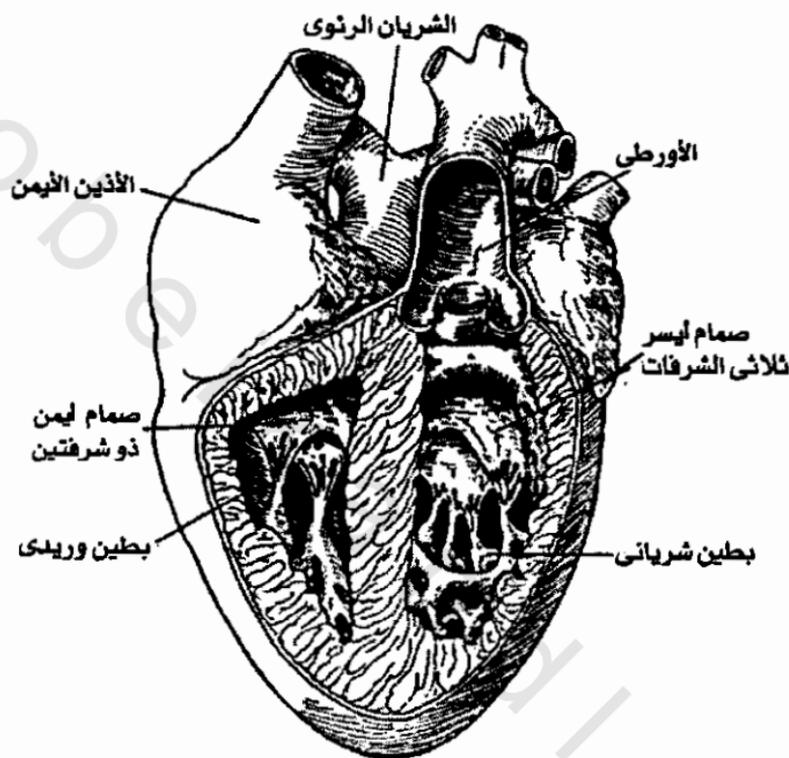
فى صورة الصدر الشعاعية (الأمامية الخلفية) يحتل الأورطى الصاعد الحافة العلوية اليسرى لظل القلب مع انحراف المرء للأيسر والخلف.

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.

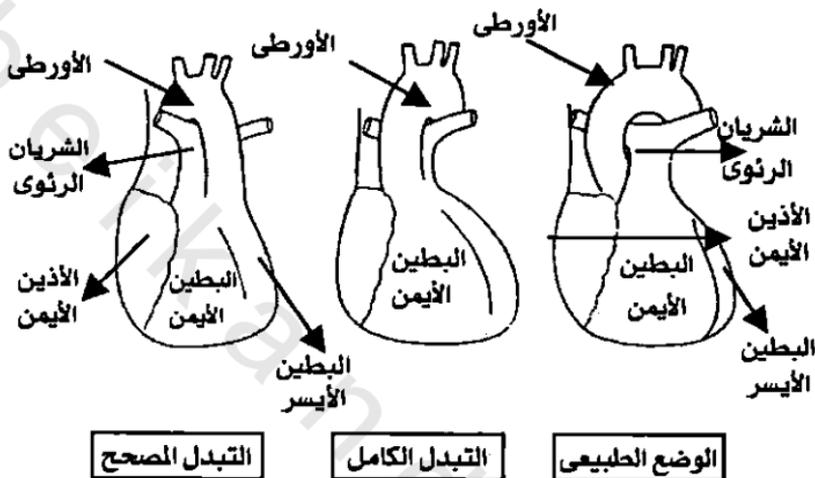
إذا ما تطلب الأمر تدخلا جراحياً فقد تصاب حزمة هيس لأن موقعها هنا عادة ما يكون شاداً، وتؤدى إصابتها إلى إحصار القلب التام. قد يحدث فى هؤلاء المرضى ارتجاع فى ثلاثى الشرفات بسبب تشوه إيبشتين، وقد يتطلب هذا علاجاً جراحياً.



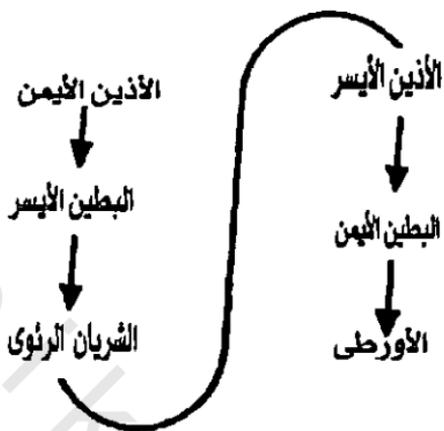
(٧١) رسم توضيحي لحالة التبدل المصحح للشريانيين الكبيرين، ونلاحظ وجود ثقب في الجدار البطينى.



(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 في 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 كفيلاً 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 الخالق 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 القصبية 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 اللفظات 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 الرتق 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.

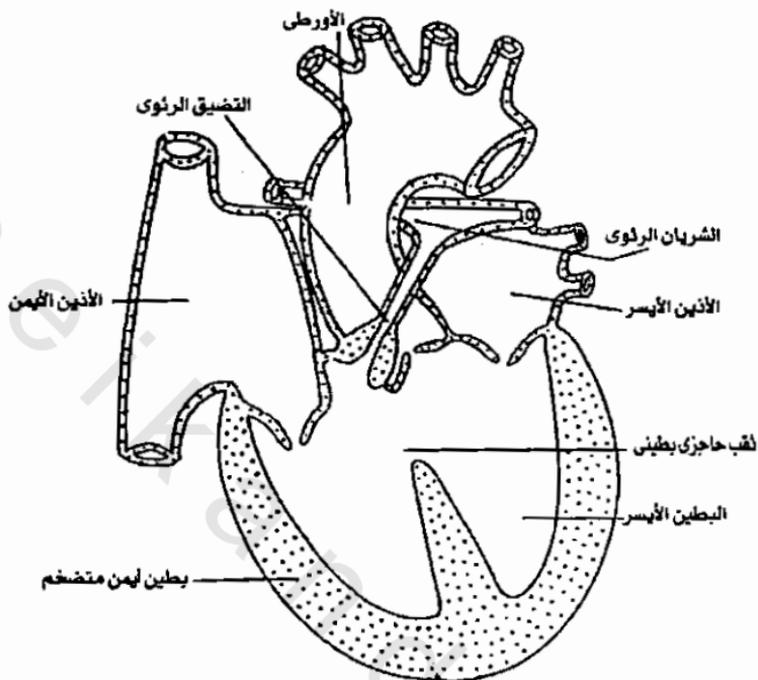


ونأتى إلى العلاج: تستعمل مثبتات البيتا لعلاج نوبات الزراق فى هؤلاء المرضى الذين تظهر عليهم أعراض المرض فى الطفولة، والناجمة عن التضيق العضى الضخامى لمخرج البطين الأيمن، أما الإصلاح الجراحى فهو الأساس لعلاج هذا المرض.

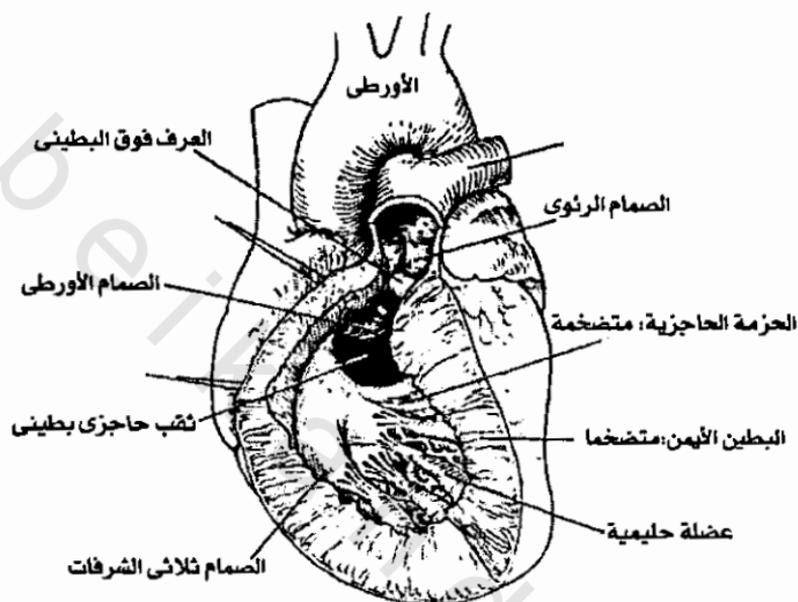
وليس هناك الآن حد أمام البدء به فى أى سن، وهو كفيل بالسيطرة على الأعراض وبخاصة الزراق، كما يمكن إجراء الإصلاح الجراحى على مرحلتين الأولى فى سن مبكرة بإجراء عملية بلالوك حيث تحدث مفاغرة الشريان تحت الترقوى مع الرئوى وهى عملية آمنة وذات نتائج جيدة تستمر لعدة سنوات يتم بعدها الإصلاح الجراحى التام.

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

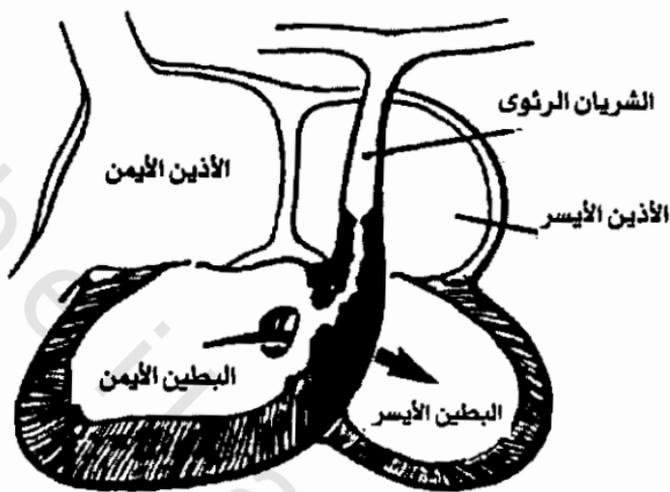
وفى كل الأحوال فإن العلاج الجراحى يتضمن إغلاق العيب الحاجزى البطينى وتخفيف الإنسداد عن طريق خزع القمع أو خزع الصمام الرئوى.



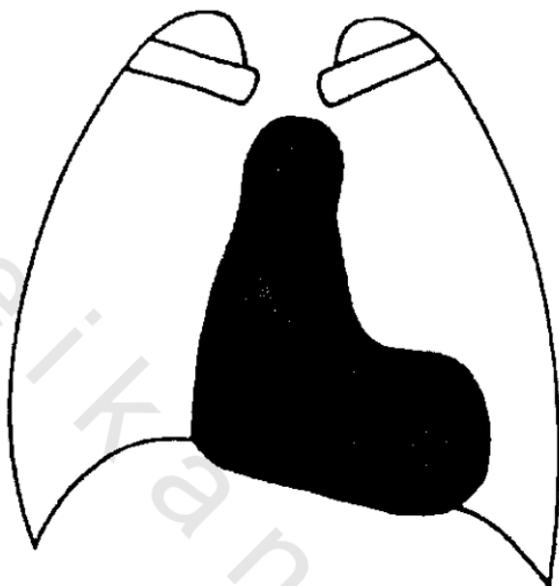
(٧٥) رسم توضيحي لحالة رباعية فالو، ويرى البطين الأيمن متضخمًا، كما يرى ثقب في الحاجز البطيني، ويمتلى الأورطي كلا البطينين، كما يلاحظ التضييق الرئوي بوضوح.



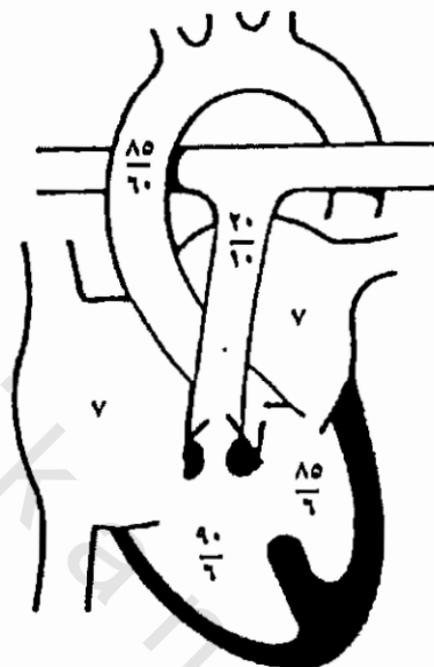
(٧٦) رسم توضيحي يبين بعض السمات التشريحية لرباعية فالو (تضخم البطين الأيمن، وتضخم الحزمة الحاجزية، والثقب الحاجزى البطينى).



(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.

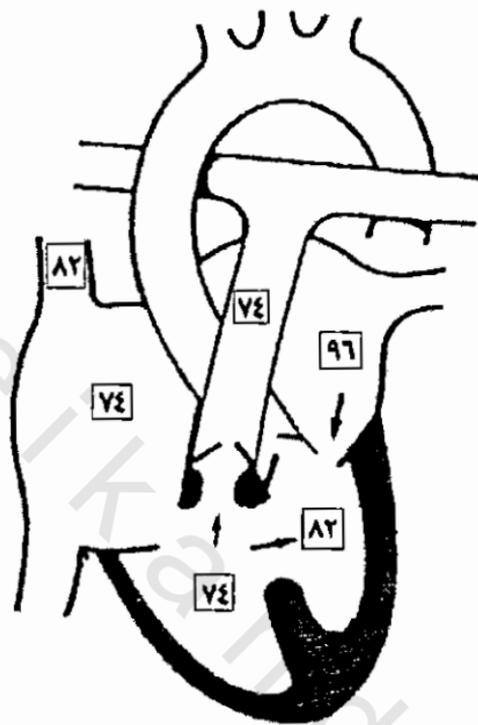


(٧٨) المنظر المميز لرباعية فالو في صورة الأشعة السينية، حيث يرى القلب وقد احتل كل هذه المساحة وبدأ ظله كما لو أنه حذاء الببادة أو القبقاب الخشبي.. وهو منظر مميز يسهل على طلاب بكالوريوس الطب التعرف عليه بمجرد النظر إلى الأشعة.



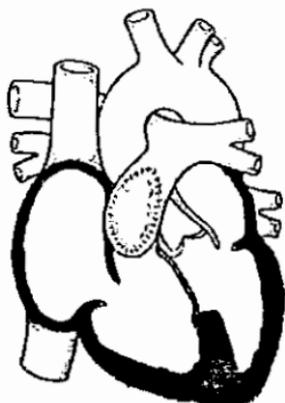
(٧٩) رسم توضيحي لقياسات القثطرة القلبية في مرض رباعية فالو

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.

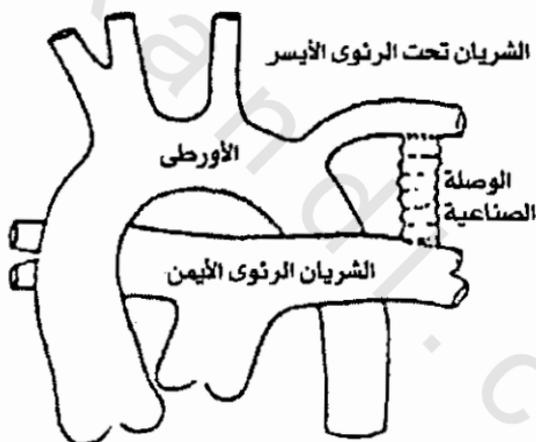


(٨٠) رسم توضيحي لقياسات القتطرة القلبية في مرض رباعية فالو

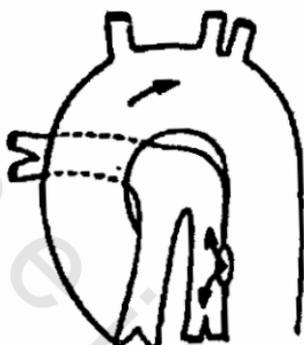
من حيث درجة التشبع بالأكسجين: تنخفض هذه النسبة في البطين الأيسر وذلك بسبب امتزاج الدم القادم من الأذين الأيسر بالدم القادم (عبر التحويلة) من البطين الأيمن، وتصبح هذه النسبة كما في الرسم التوضيحي حوالي ٨٢٪، وهي نسبة تشبع أقرب إلى نسبة تشبع الدم الوريدي منها إلى نسبة الدم الشرياني، ويتسق هذا مع حالات الزراق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



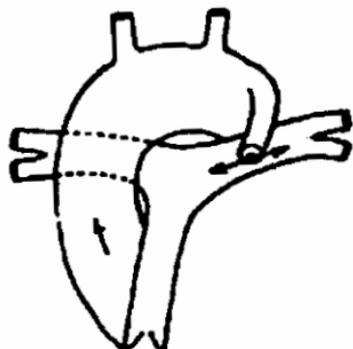
(٨١) رسم تجسيدي لما يتم في الإصلاح الكامل لرباعية فالو.



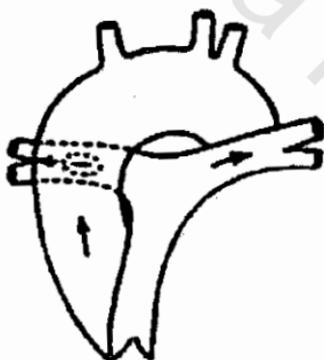
(٨٢) رسم توضيحي لما يتم في الجراحة المطورة عن تحويلة بلالوك تاوسيج حيث توضع وصلة صناعية من الداكرون للتوصيل ما بين الشريان تحت الترقوى الأيسر والشريان الرئوى الأيسر.



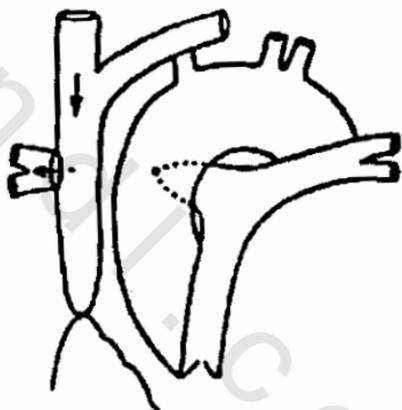
(ب) بوتس



(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 إثناءات 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).



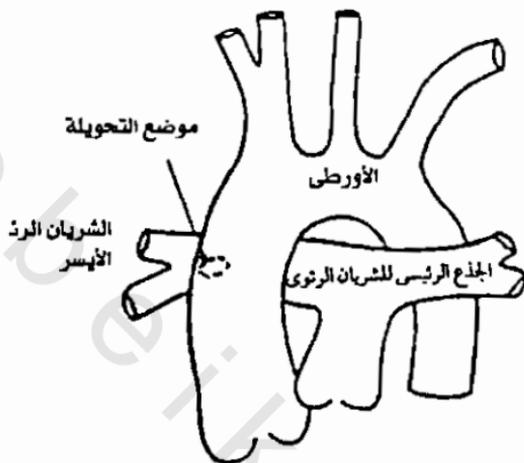
فى تحويلة واترسون فإن المفاغرة تكون (جانب - جانب) بين الأورطى الصاعد (نفسه) والشريان الرئوى الأيمن، ولأن التحويلة مباشرة وليس لها طول، فإنها تنجو من احتمال التجلط، وإن كان كبر حجمها وارداً، وهو أبرز عيوب هذه التحويلة، إذ يترتب عليه أن يميل الشريان الرئوى الأيمن للإثناء حول وخلف الأورطى لدرجة أن تصب التحويلة 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 التحويللة 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 هبوطًا 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).

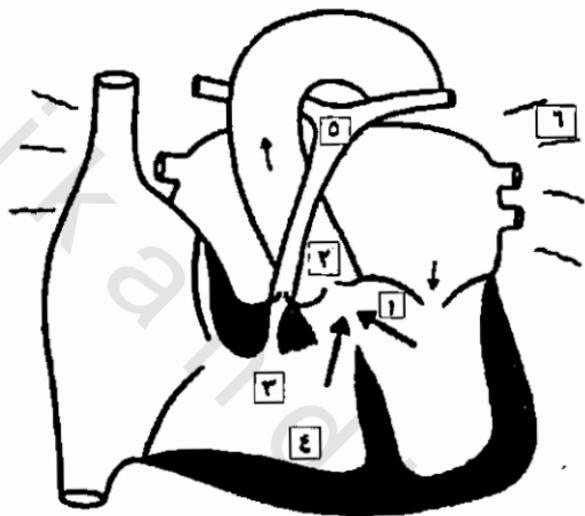


(٨٤) رسم توضيحي
للعملية الجراحية المسماة
تحويلة واترسون، حيث
تُحدث (تُخلَق) التحويلة
خلف الأورطى الصاعد،
وتكون هذه التحويلة
(جانب-جانب) ما بين
الشريان الأورطى الصاعد
من ناحية، والشريان
الرئوى الأيمن من
ناحية، وهكذا تضمن
هذه العملية الجراحية

تجاوز (تخطى) البطين الأيمن مثل عملية جفن 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

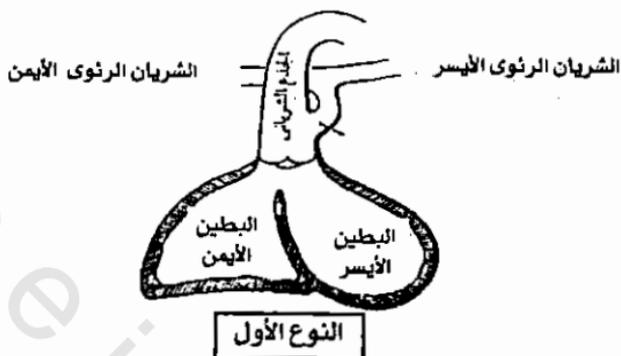
الجذع الشريانى



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.

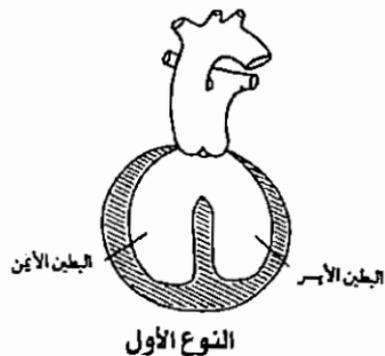
فى النوع الثانى لا يوجد جذع رئوى، وإنما يبرز - مباشرة - من الجهة الخلفية للجذع الشريانى شريانان رئويان أيمن وأيسر.

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

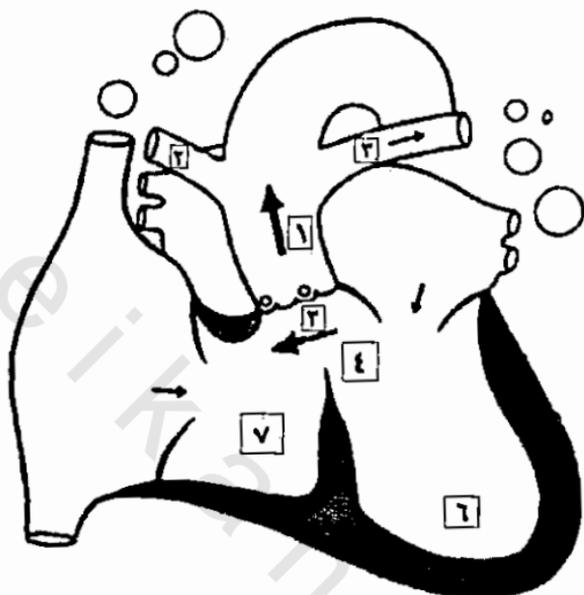
ينبغى هنا أن ننبه إلى أهمية وضع الرسمين التوضيحيين للنوعين الثانى والثالث فى مقابلة بعضهما، حيث يمكن التذكر والمقارنة. ففى كليهما يبرز الشريانان الرئويان من الجذع الشريانى مباشرة، على حين لا يوجد جذع رئوى، أما الفارق بينهما فهو موضع البزوغ فهو فى النوع الثانى: من الجهة الخلفية، وفى النوع الثالث: من الجانبين.

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.

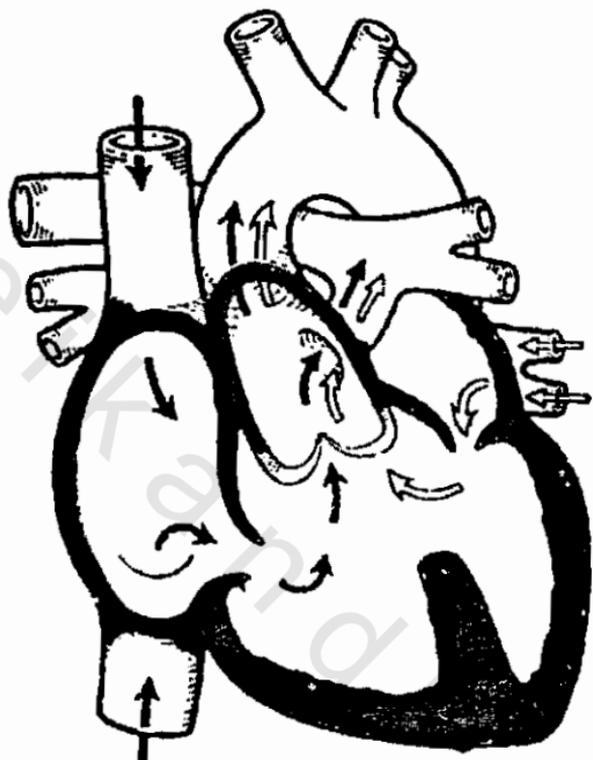


(٨٨) رسم توضيحي مبسط (أكثر تبسيطا) مقارنة لأنواع الأربعة من الجذع الشرياني.

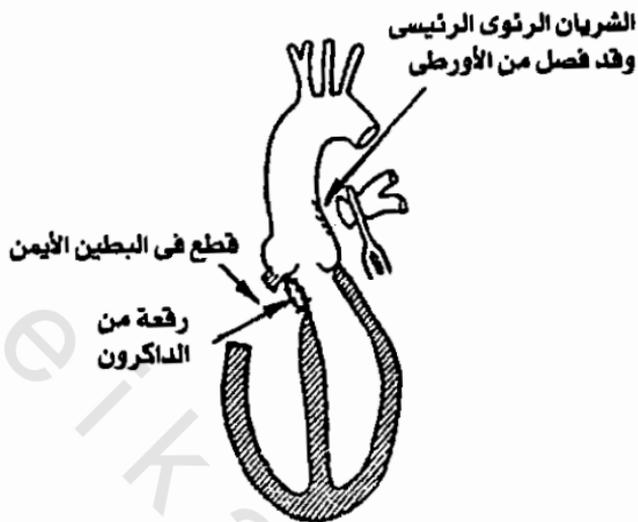


(٨٩) رسم توضيحي للنوع الثالث من الجذع الشرياني، والأقسام في الرسم تشير إلى ما يأتي:

- 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.

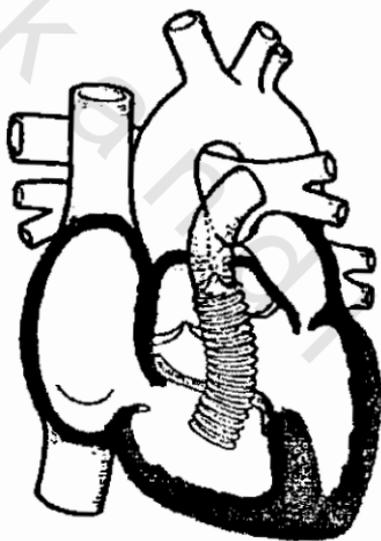


(٩٠) رسم توضيحي للمسارات المحتملة للسريران الدموى فى حالات
الجدع الشريانى .



(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 الشريانيين من البطينين (الصور الأخرى هي: الوضع الطبيعي، والتبدل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشرياني، ومتلازمة تاوسيج).

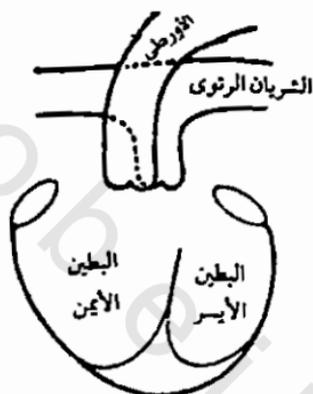
في هذا المرض ينبع الشريانان الكبيران (الأورطى والشريان الرئوى) من البطين الأيمن على حين لا يكون للبطين الأيسر مخرج (أو منفذ) إلا عبر عيب فى الحاجز البطينى.

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.

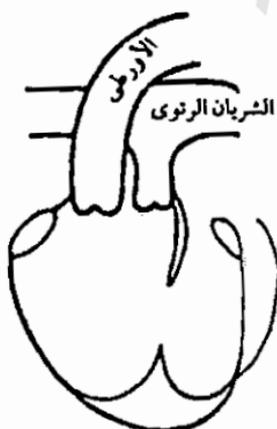
ومن الحالات التى قد تصنف على أنها بطين أيمن ثنائى المخرج متلازمة تاوسيج بينج (الصورة السادسة من صور انبثاق الشرايين من البطينات) حيث يكون الشريان الرئوى ممتطياً للبطين الأيمن والأيسر فوق عيب حاجزى بطينى، وينشأ الأورطى بأكمله من البطين الأيمن وسرى فى الرسم التوضيحي أنها تعتبر بمثابة النوع الأول من أنواع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



النوع الثاني



النوع الأول



النوع الرابع



النوع الثالث

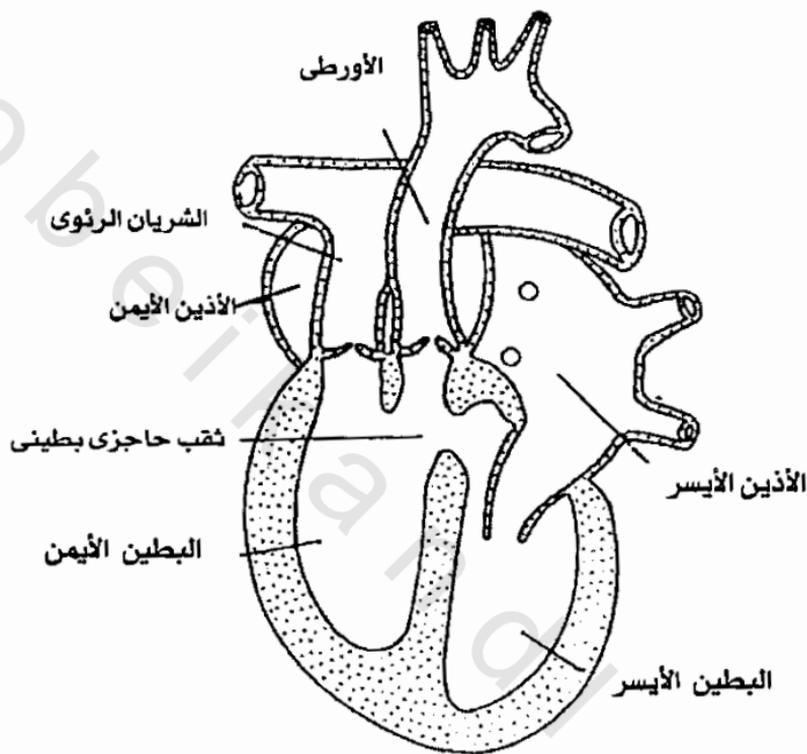
(٩٣) رسم توضيحي للأنواع الأربعة المعروفة من البطين الأيمن ذي المخرجين.

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.

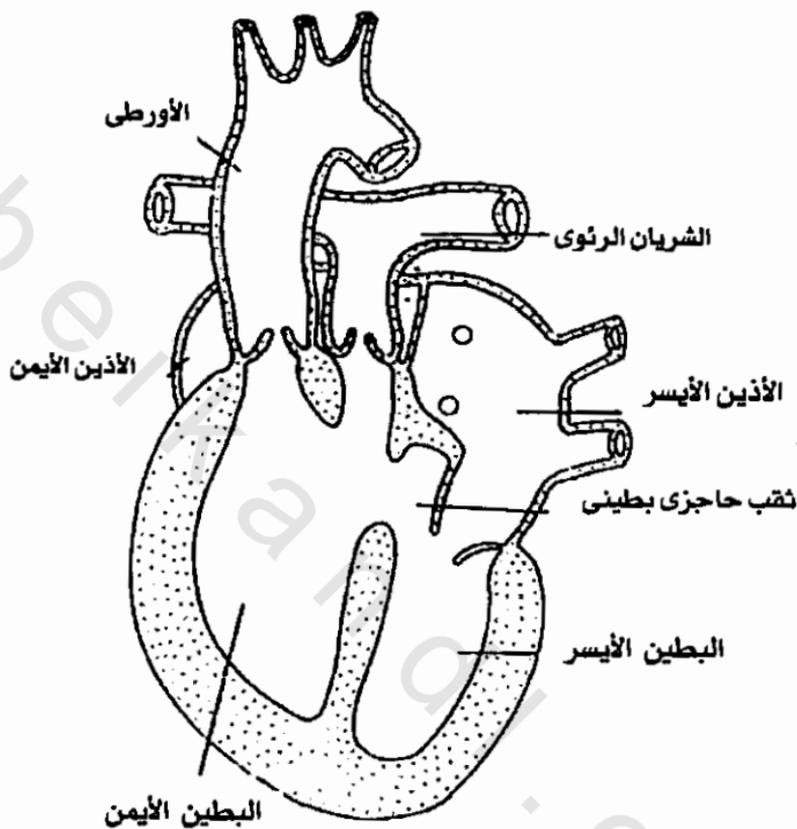
النوع الثانى من البطين الأيمن ذى المخرجين يتميز بوجود ثقب حاجزى بطينى مزدوج الارتباط بكلا الشريانيين الكبيرين اللذين يبرزان (كلاهما) من البطين الأيمن.

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

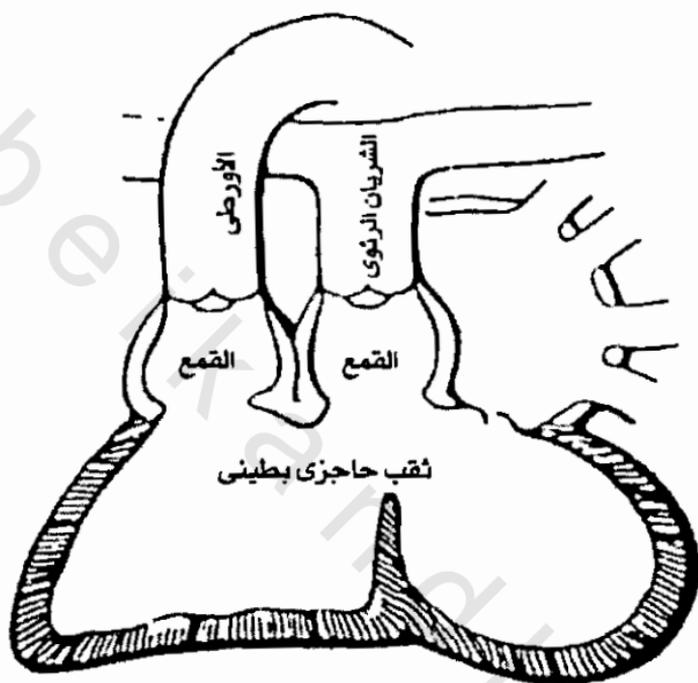
تمثل هذه المتلازمة الصورة السادسة من صور انبثاق الشريانين البطينين (أما الصور الأخرى وقد مرت بنا جميعاً فهي: الوضع الطبيعي، والتبديل الكامل، ورباعية فالو، والجذع الشرياني، والبطين الأيمن ذى المخرجين).

وفي هذه المتلازمة يكون الشريان الرئوي ممتطيًا 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

obeikandi.com

المحتويات

الصفحة	الموضوع
٥	مقدمة
٧	التحويلة ومستوياتها
٨	الثقب الحاجزى البطينى
٢٧	الثقب الحاجزى الأذينى
٤٤	القناة الأذينية البطينية العامة
٤٩	التصريف الوريدي الرئوى الشاذ كليا
٥٩	القناة الشريانية السالكة
٧٠	حالات شبيهة بالقناة الشريانية السالكة
٧٢	الاتصالات بين الأورطى والبطين الأيمن
٧٧	متلازمة أيزمنجر
٨٧	الناسور الرئوى الشريانى الوريدي
٩٠	نقص تنسج البطين الأيسر
٩٥	البطين الوحيد

الموضوع	صفحة
تبدل وضع الشريانين الكبيرين	١٠٦
تبدل وضع الشريانين الكبيرين مع رتق الصمام	
ثلاثى الشرفات.....	١٢٥
التبدل المصحح للشريانين الكبيرين	١٢٦
رباعية فالو.....	١٣٢
الجزع الشريانى.....	١٥٤
البطين الأيمن ذو المخرجين	١٦٥
متلازمة تاوسيج بنج	١٧١