الجمهورية العربية السورية

وزارة التعليـــم العالـــــــي

جـــامعـــة دمشـــــــــــق

كليـــة الطـــب البشـــــري

قســـــــم الجراحـــــــة

نتائج إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو

Results of Reoperation after Complete Surgical Correction of Tetralogy of Fallot

بحث علمي أُعدَّ في قســـم الجراحة – جامعة دمشق

لنيل درجة الدراســـات العليا (الماجستير) في جراحة القلب

بإشراف

المدرس الدكتور محمد يونس

برئاسة

الأستاذ الدكتور إبراهيم برغوث

إعداد الدكتور

أحمد فايز الكرش

1437 / 2015

إلى صحيفة الحبيب الأعظم خير خلق الله

سيدنا محمّد عليه الصلاة والسلام

وإلى هديتي من الرحمن والدي فايز الكرش

وإلى والدتي الحنون وإخوتي الغوالي جزاهم الله عني كل خير

أهدي لكم هذا العمل

راجياً من الله عزّوجل القبول

أتوجه بالشكر الجزيل لأستاذي المدرس الدكتور **محمد يونس** المحترم

الذي تفضل مشكوراً بالإشراف على هذا العمل.

كما أشكر الأساتذة الأفاضل:

الأستاذ الدكتور **أحمد تكريتي**، والأستاذ المساعد الدكتور **غسان مراد**

والمدرس الدكتور **عماد سلطان**، والمدرس الدكتور **علي خليفة.**

والشكر والامتنان لكل من واكب مسيرتي فكان لي خير قدوة وأعز صديق.

أحمد فايز الكرش

" تـــــعـــــهـــــــــد "

من مقدم هذا البحث د. أحمد فايز الكرش طالب الدراسات العليا

في كلية الطب البشري بجامعة دمشق:

" أقدم هذا البحث لنيل شهادة الدراسات العليا في الجراحة القلبية

وأصرح على مسؤوليتي الكاملة أن العمل المقدم فيما يلي من إنتاجي بالكامل

مع الاستعانة بالمصادر والمراجع المذكورة "

فهرس المحتويات:

العنوان	رقم الصفحة
المقدمة النظرية	13
- لمحة تاريخية	14
- لمحة جنينية	15
- الخواص الشكلية والتشريحية لرباعي فاللو	16
- الفيزيولوجيا المرضية	23
- التطور السريري والمظاهر السريرية	24
- الموجودات السريرية ووسائل الاستقصاء والتشخيص	24
- العلاج والتدبير: أولاً. التدبير الدوائي والمحافظ ثانياً. الإصلاح الجراحي	 26 26
- التكنيك الجراحي: * الإصلاح داخل القلبي * الإصلاح الرئوي	30 30 34
- تقنيات الوقاية من القصور الرئوي	34
- العناية المشددة بعد العمل الجراحي	40
- نقاط هامة أثناء الإصلاح الجراحي	41
- نتائج واختلاطات الإصلاح الجراحي: أولاً-النتائج الباكرة ثانياً – النتائج البعيدة والاختلاطات المؤدية لإعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل	 44 45

- الآفات الناكسة في المخرج الأيمن RVOT: أولاً. تضيق المخرج RVOT الناكس ثانياً. القصور الرئوي PR	48 49
- الطعم الأنبوبي بين RV – PA	57
- أهمية الفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن عند إصلاح رباعي فاللو	60
- أهمية المرنان القلبي في تقييم رباعي فاللو بعد الاصلاح	64
الدراسة العملية	69
- توزع المرضى حسب سنوات الدراسة	72
- توزع المرضى حسب أنواع الاختلاطات	73
- دراسة مجملة للمرضى	76
أولاً- التضيقات الناكسة في RVOT	82
ثانياً- أم دم المخرج الأيمن RVOT التالية للإصلاح الكامل	96
ثالثاً- إنتان الشغاف التالي للإصلاح الجراحي	99
رابعاً- ASD التالية للإصلاح الكامل	100
خامساً- الغشاء تحت الأبهري التالي للإصلاح الكامل	101
سادساً- RVSD التالية للإصلاح الكامل	102
سابعاً- حالات TVR التالي للإصلاح الكامل	107
ثامناً- القصور الرئوي PR التالي للإصلاح الكامل	112
تاسعاً- القصور الأبهري AR المرافق لباقي الاختلاطات	114
عاشراً- قصور الدسام التاجي MVR المرافق لمرضى الاختلاطات	114
- البقيا والوفيات الإجمالية لكل الاختلاطات	115
- مناقشة النتائج	117
- مقارنة مع الدراسات العالمية	134

- الاستنتاجات	139
- التوصيات	142
- المراجع	146

فهرس الأشكال (الخاص بالقسم النظري):

الشكل	رقم الصفحة
الشكل (1): رسم تشريحي لرباعي فاللو	14
الشكل (2): التطور الطبيعي للوسادات أو القنزعات البصلية الجذعية	15
الشكل (3): التطور الجنيني للقنزعات الجذعية البصلية في رباعي فاللو	15
الشكل (4): مخرج البطين الأيمن	16
الشكل (5): الوجه الأيمن للحجاب البطيني	17
الشكل (6): تراكيب قمعية مضيقة	17
الشكل (7): أشكال اتضيق الرئوي	18
الشكل(8): مخطط بياني يعبر عن قيم Z value	19
الشكل (9): يبين العلاقة بين Z value والنسبة المئوية للأفراد الطبيعيين الذين لديهم نفس هذا القياس أو أقل	19
الشكل (10): تضيق منشأ LPA	20
الشكل (11): الحافة الخلفية والسفلية للفتحة بين البطينين	21
الشكل (12): الشريحة الغشائية في الفتحة بين البطينين	21
الشكل (13): LAD ينشأ من RCA ويمر أمام مخرج البطين الأيمن	22
الشكل (14): قيم الضغوط وإشباع الأكسجين في رباعي فاللو	23
الشكل (15): صورة الصدر البسيطة في رباعي فاللو	25
الشكل (16): المدخل عبر الأذينة اليمنى	30
الشكل (17): إغلاق الفتحة عبر الأذينة اليمنى	30
الشكل (18): المدخل عبر البطين الأيمن	31

الشكل (19): إغلاق الفتحة عبر البطين الأيمن	31
الشكل (20): إصلاح الرباعي عن طريق RV	32
الشكل (21): إصلاح الرباعي عن طريق RA	33
الشكل (22): توسيع الصمام الرئوي عبر PA دون خزع الحلقة	34
الشكل (23): خزع الحلقة واستخدام الرقعة TAP	34
الشكل (24): تقنية اصلاح الصمام الرئوي	35
الشكل (25): تقنية الصمام وحيد الوريقة	36
الشكل (26): تقنية تصنيع صمام PTFE رئوي ثنائي الوريقات	37
الشكل (27): استخدام طعم بشري كرقعة حاملة لوريقة صمامية	38
الشكل (28): زرع طعم بشري رئوي بدلاً من الجذع الرئوي وفرعيه	41
الشكل (29): طريقة DUNCAN	42
الشكل (30) و(31): تقنية النقل الأمامي للجذع الرئوي وتقنية تحرير الشريان الاكليلي الشاذ	43
الشكل (32): تقنية المخرج المزدوج	43
الشكل (33): أم دم مخرج البطين الأيمن لدى طفلة عمرها 10 سنوات بعد اصلاح رباعي فاللو	46
الشكل (34): تضيق رئوي لدى طفل عمره 12 سنة بعد اصلاح رباعي فاللو	48
الشكل (35): صور ايكو ومرنان لتقييم القصور الرئوي لمريض عمره 44 سنة	50
الشكل (36): الطعم الوريدي الصمامي والشبكة الحاملة له وجهاز الادخال	53
الشكل (37): شبكة قمعية رئوية مصممة لاحتضان صمام أصغر ضمن المخرج المتوسع	54
الشكل (38): صورتا صدر ومرنان لمريضين بعد أمد طويل من اصلاح رباعي فاللو وكلاهما لديه رقعة عبر الحلقة الرئوية	61
الشكل (39): عرض صور وتقنيات المرنان القلبي	62

فهرس الأشكال (الخاص بالقسم العملي):

الشكل	رقم الصفحة
الشكل (1): توزع الحالات الإجمالية والحالات المدروسة حسب سنوات الدراسة	73
الأشكال (2) و(3) و(4): توزع المرضى حسب أنواع الاختلاطات ونسبة هذه الاختلاطات فيما بينها	74
الشكل (5): نسبة كل اختلاط مقارنة مع إجمالي للاختلاطات	75
الشكل (6): توزع المرضى حسب تاريخ الاصلاح الجراحي الأول	75
الشكل (7): توزع المرضى حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي	77
الشكل (8): توزع المرضى حسب الجنس	77
الشكل (9): توزع مرضى التضيقات حسب مستوى تضيق RVOT	82
الشكل (10): توزع مرضى التضيقات حسب مستوى تضيق RVOT	82
الشكل (11): نسبة كل مستوى من التضيقات إلى إجمالي التضيقات الناكسة	83
الشكل (12): إجمالي البقيا والوفيات عند مرضى التضيقات الناكسة	95
الشكل (13): توزع حالات RVSD في سياق اختلاطات أخرى	103
الشكل (14): توزع حالات TVR في سياق اختلاطات أخرى	108
الشكل (15): توزع المرضى حسب شدة القصور الرئوي PR	111
الشكل (16): توزع حالات PR مع إجمالي الاختلاطات	112
الشكل (17): البقيا والوفيات الإجمالية لكل أنواع الاختلاطات	115
الشكل (18): توزع الوفيات الإجمالية على إجمالي المرضى	116

فهرس الجداول (الخاص بالقسم العملي):

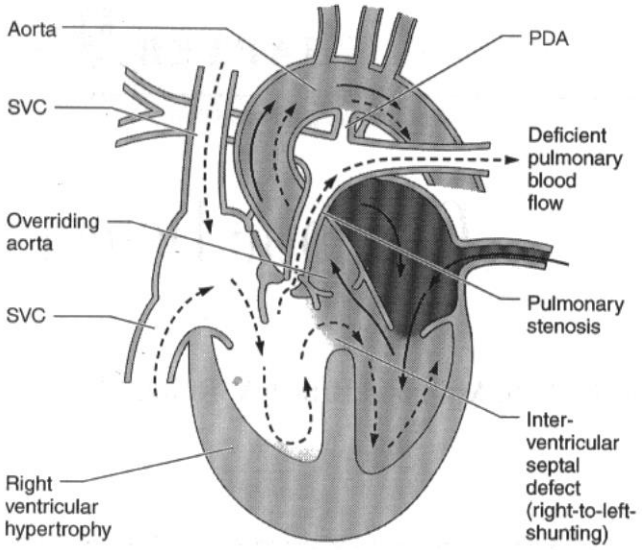
الجدول	رقم الصفحة
الجدول (1): توزع المرضى حسب سنوات الدراسة	72
الجدول (2): يبين توزع المرضى حسب تاريخ الاصلاح الجراحي الأول	76
الجدول (3): توزع المرضى حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي	77
الجدول (4): توزع أعمار المرضى لدى إجراء الإصلاح الكامل	79
الجدول (5): توزع أعمار المرضى لدى إجراء اعادة التداخل الجراحي	79
الجدول (6): توزع المرضى حسب الأعراض قبل اصلاح الرباعي	79
الجدول (7): توزع المرضى حسب مستوى تضيق RVOT	80
الجدول (8): توزع المرضى حسب ممال تضيق RVOT	80
الجدول (9): توزع المرضى حسب قطر الحلقة الرئوية	80
الجدول (10): توزع المرضى حسب أقطار الشرايين الرئوية	80
الجدول (11): توزع المرضى حسب قطر الفتحة VSD	81
الجدول (12): توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل الاصلاح الكامل لرباعي فاللو	85
الجدول (13): توزع مرضى التضيقات حسب متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي مع الفترة الزمنية الفاصلة	86
الجدول (14): توزع مرضى التضيقات حسب الأعراض السريرية عند إعادة التداخل	84
الجدول (15): توزع مرضى التضيقات حسب موجودات إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي	87
الجدول (16): توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل إعادة التداخل الجراحي	89
الجدول (17): توزع مرضى التضيقات حسب المسير في العناية بعد العمل الجراحي	90

الجدول (18): توزع المرضى حسب موجودات إيكو القلب بعد إعادة التداخل الجراحي	90
الجدول (19): متابعة مرضى التضيقات بعد التخريج من المشفى	94
الجدول (20): متابعة مرضى أم الدم الناكسة بعد التخريج من المشفى	98
الجدول (21): تلخيص مرضى إنتان الشغاف التالي للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو	99
الجدول (22): تلخيص مرضى ASD التالية للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو	101
الجدول (23): توزع RVSD مع مرضى التضيقات الناكسة	102
الجدول (24): توزع حالات TVR مع مرضى التضيقات الناكسة	108
الجدول (25): متابعة حالات البقيا من مرضى TVR بعد التخريج	111
الجدول (26): توزع حالات PR المرافقة لمرضى التضيقات الناكسة	112
الجدول (27): توزع الوفيات في مرضى التضيقات الناكسة	115

المقدمة النظرية

نتائج إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو:

يعد رباعي فاللو TOF واحدا من أهم التشوهات القلبية الخلقية المزرقة ومن أكثرها شيوعاً حيث يشكل أكثر من 50% من كافة الآفات المزرقة وحوالي 10% من كل التشوهات القلبية الخلقية، ورغم التطور الجراحي الكبير في اصلاح هذا التشوه الا أن ذلك لا يعد شافيا للمرض، حيث تبقى بعض الآثار الهيموديناميكية أو تتطور بعض الاختلاطات بعد الإصلاح الجراحي الكامل مما قد يستدعي إعادة التداخل الجراحي.



الشكل (1): رسم تشريحي لرباعي فاللو

- لمحة تاريخية:

* عام 1888 وصف العالم Etienne-Louis Arthur Fallot السمات الأربعة المميزة للتشوه القلبي الخلقي والذي حمل اسمه (رباعي فاللو).

* عام 1945 تم اجراء أول عمل جراحي تلطيفي ناجح على يد Blalock and Taussig وذلك بمفاغرة الشريان تحت الترقوة مع الشريان الرئوي الموافق.

* أيضا قام Waterson وPotts بإجراء وصلة شريانية جهازية – رئوية بمفاغرة الأبهر الصاعد مع الشريان الرئوي الأيمن أو الأبهر النازل مع الرئوي الأيسر، على الترتيب.

* عام 1954 قام Lillehei بإجراء أول إصلاح جراحي كامل ناجح في جامعة Minnesota باستخدام دارة متصالبة، وبعده 1955 Kirklin في مشفى Mayoclinic باستخدام دارة قلب – رئة صناعية.

* وبعد ذلك حدثت تطورات واضافات شملت طرق الاصلاح وتقنياته، توقيت الاصلاح الكامل، استطبابات خزع الحلقة، واستخدام الطعوم الانبوبية في مخرج البطين الأيمن.

- لمحة جنينية:

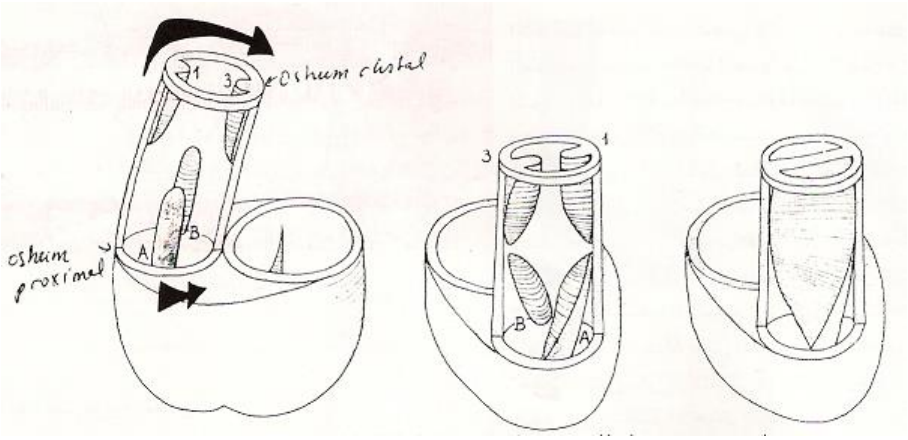
*** نظرية فان براغ:** تقول إن سبب كل التغيرات التشريحية المميزة لرباعي فاللو هو الانحراف الأمامي للحجاب القمعي والذي ينتج عنه انسداد مخرج البطين الأيمن وبالتالي ضخامة هذا البطين، وأيضا كنتيجة لهذا الانحراف تتشكل فتحة بين البطينين في المخرج من نمط سوء التموضع Malalignment، بالإضافة لانزياح الصمام الأبهري نحو اليمين وتراكبه فوق الحجاب.

*** نظرية أندرسون:** رأت بالمقابل أن النظرية السابقة فيها مبالغة، وأن هناك شذوذين أساسيين لحدوث هذا التشوه هما:

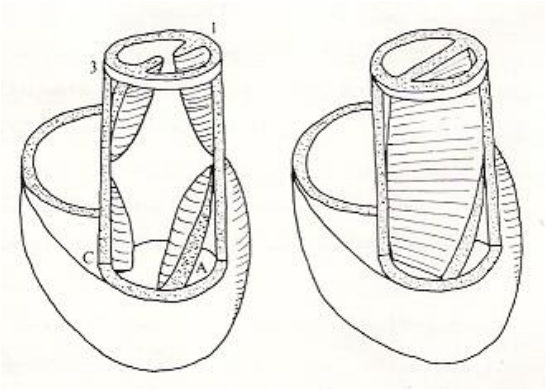
- انحراف أمامي جانبي للحجاب القمعي.

- وشذوذات في التربيق الحاجزي الهامشي (TSM) وهي ضرورية لحدوث انسداد المخرج.

وبالتالي باشتراك هذين الشذوذين ينتج تضيق المخرج الأيمن والمظاهر الشكلية المميزة لرباعي فاللو.



الشكل (2): التطور الطبيعي للوسادات أو القنزعات البصلية الجذعية



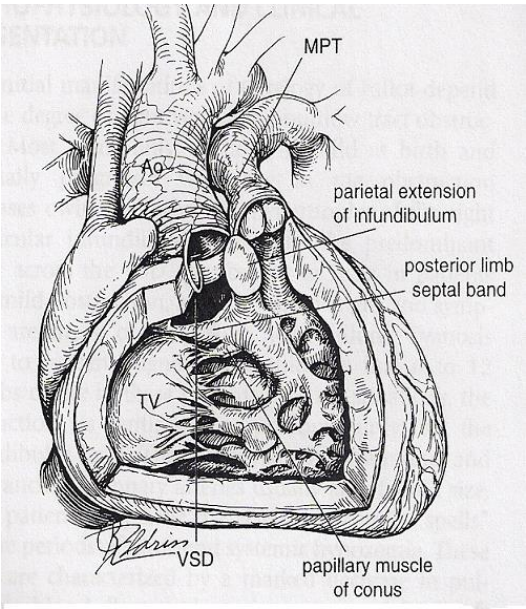
الشكل (3): التطور الجنيني للقنزعات الجذعية البصلية في رباعي فاللو

- الخواص الشكلية والتشريحية:

- القمع والحجاب القمعي:

* ان المركبات التشريحية الأربعة لرباعي فاللو يمكن أن نعزيها بشكل مباشر لتشوه الحجاب القمعي (IS) والمسمى: "انحراف أمامي أيسر للحجاب القمعي"، حيث ينحرف للأمام بعيدا عن الذراع الأمامي والخلفي للتربيق الحاجزي الهامشي TSM.

* ينجم عن هذا الانحراف تضيق المخرج الأيمن RVOT ولدرجات مختلفة وبالتالي قد يصل التضيق تحت الرئوي الى مرحلة الرتق الرئوي atresia والانسداد الكامل.



الشكل (4) مخرج البطين الأيمن

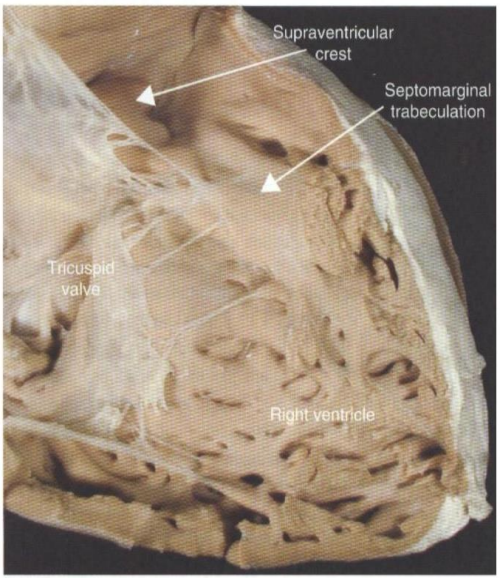
* ينجم أيضاً عن ابتعاد الحجاب القمعي عن ذراعي التربيق TSM فتحة بين البطينين VSD من نمط سوء التموضع الوصفية لرباعي فاللو والتي تكون قمعية مخروطية.

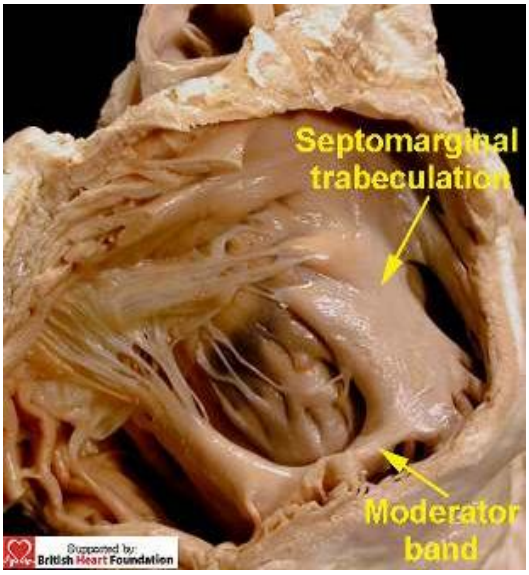
* وبسبب ملاصقة الصمام الأبهري للحجاب القمعي وتوضعه خلفه مباشرة، فان ذلك يؤدي الى انزياحه مع الحجاب القمعي وتراكبه فوق الحجاب بين البطينين، وبالتالي اتصال الأبهر مع جوف البطين الأيمن لدرجات مختلفة حسب درجة التراكب الناتج.

* تنتج ضخامة البطين الأيمن عن ارتفاع الضغط ضمنه ومعادلته لضغط البطين الأيسر وذلك بسبب مساهمة الفتحة غير الحاصرة وانسداد المخرج الأيمن في ذلك، وتكون ثخانة جدار البطين الأيمن والأيسر متعادلة أيضاً.

* على طرفي الحجاب القمعي تكون هناك امتدادات عضلية باتجاه الجدار الحر للبطين الأيمن تشكل حزم عضلية يسرى (حاجزية) وحزم عضلية يمنى (جانبية) حسب منشأها من جانبي الحجاب، وتلعب هذه الحزم دورا اضافيا في انسداد المخرج RVOT.

* قد يكون الحجاب القمعي IS ضامرا أو حتى غائبا مما ينتج عنه امتداد الفتحة بين البطينين نحو مخرج البطين الأيمن فتصبح تحت شريانية، وتكون حافتها العلوية عندئذ متشكلة من الاتصال الليفي المباشر بين الحلقتين الرئوية والأبهرية، وفي هذه الحالات ينتج تضيق المخرج الأيمن من تضيق الحلقة الرئوية.





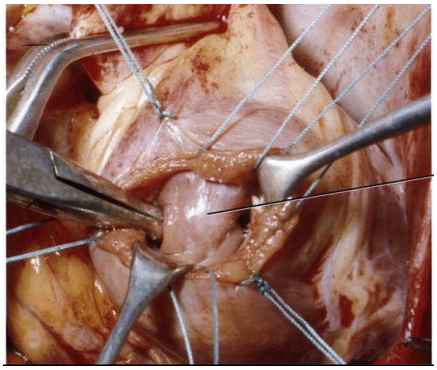
الشكل (5): الوجه الأيمن للحجاب البطيني.

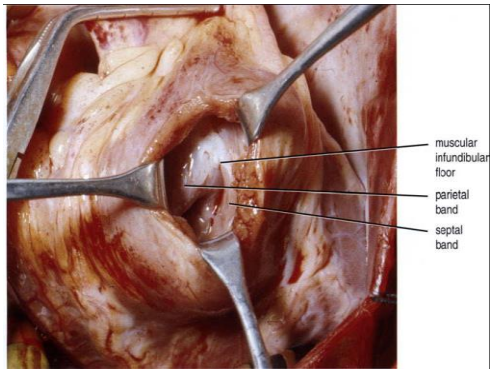
* بعد عمر السنتين يبدأ تليف الشغاف في القمع نتيجة الترسبات الليفية، وقد يزداد التليف ويمتد ليسبب رتق رئوي مكتسب.

* هناك **تصنيف هام** لتضيقات القمع يفيد من الناحية الشكلية والجراحية، **وهو**:

1. **تضيق قمعي معزول:** في حالات قليلة.
2. **تضيق قمعي + صمامي:** في أغلب الحالات.
3. **نقص تصنع وضمور منتشر للقمع:** شائع عند حديثي الولادة العرضيين بشدة.
4. **تضيق رئوي مسيطر:** نادر الحدوث.

(ملاحظة: نركز في هذا البحث وما يليه على الرباعي البسيط أي تضيق رئوي دون رتق، مع التنويه للحالات الخاصة عندما يقتضي الأمر)





الشكل (6) تراكيب قمعية مضيقة.

- الدسام الرئوي وحلقة الدسام الرئوي:

1- الدسام الرئوي:

* يكون الدسام الرئوي متضيقاً في 75% من الحالات، وعند هؤلاء يكون الدسام ثنائي الوريقات في ثلثي الحالات.

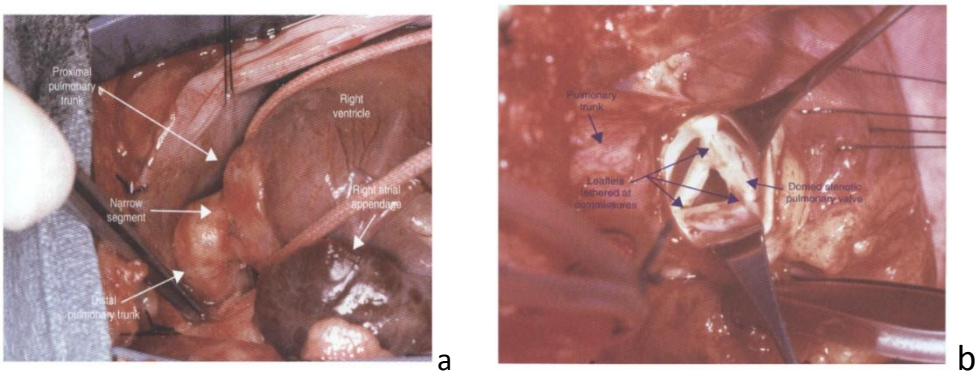
* تكون الوريقات عادة متسمكة مع زوائد وامتدادات مخاطية، ويكون التضيق الدسامي عادة بآلية شد الوريقات أكثر من آلية التحام الملتقيات، حيث يكون طول الحافة الحرة للوريقة أقصر من قطر الجذع الرئوي وبالتالي لا يفتح الدسام بشكل كافي، وقد يسبب ذلك شد جدار الجذع الرئوي نحو الداخل عند نقطة اتصاله بالملتقيات، مما يسبب تضيق موضعي في الجذع الرئوي (تضيق فوق صمامي)، وقد تكون هذه الوريقات المتوترة والمشدودة ملتحمة لمسافة قصيرة.

* إن هذه الآلية هي الأشيع في الدسامات الثنائية، بعكس الثلاثية والتي يكون فيها التحام الملتقيات هو الأشيع.

* في 10% من الحالات تغيب الوريقات وتستبدل بنتوءات حليمية ليفية مخاطية، ويترافق ذلك عادةً مع صغر في قياس الحلقة، وتسمى هذه الحالة رباعي فاللو مع غياب الدسام الرئوي.

2- الحلقة الرئوية:

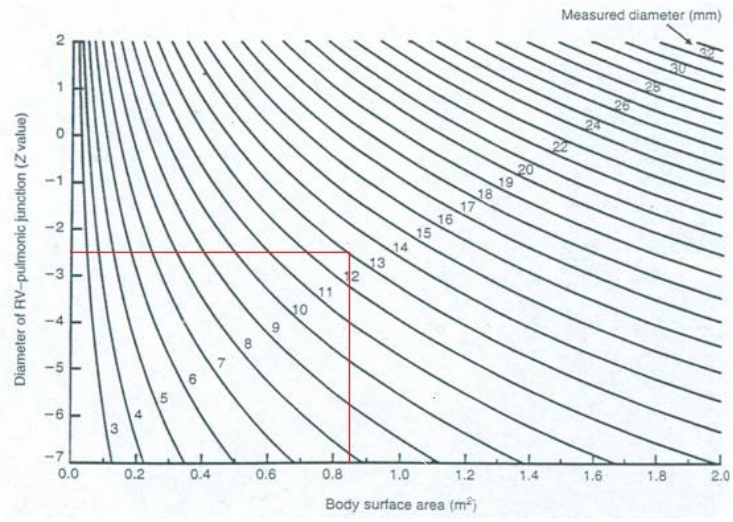
* تكون الحلقة الرئوية أصغر من الأبهرية (بعكس الطبيعي)، وليست دوما متضيقة بالضرورة، فقد تكون بقياس طبيعي.



الشكل (7) أشكال اتضيق الرئوي: a - تضيق فوق صمامي b - صمام متضيق ثلاثي الوريقات

* يمكن تقييم الحلقة الرئوية بشكل دقيق عبر قيمة Z، وهي بالتعريف عدد الانحرافات المعيارية لقطر الحلقة الرئوية المعطاة عن القيمة الوسطى عند الأشخاص الأسوياء وذلك نسبة لمساحة سطح الجسم ويمكن أن تقاس بعد تشريح الجثة أو عبر التصوير الظليل أو تخطيط صدى القلب وهو الأشيع، وتحسب بالعلاقة التالية:

قيمة Z= (القيمة المقيسة – القيمة المتوسطة) / الانحراف المعياري SD

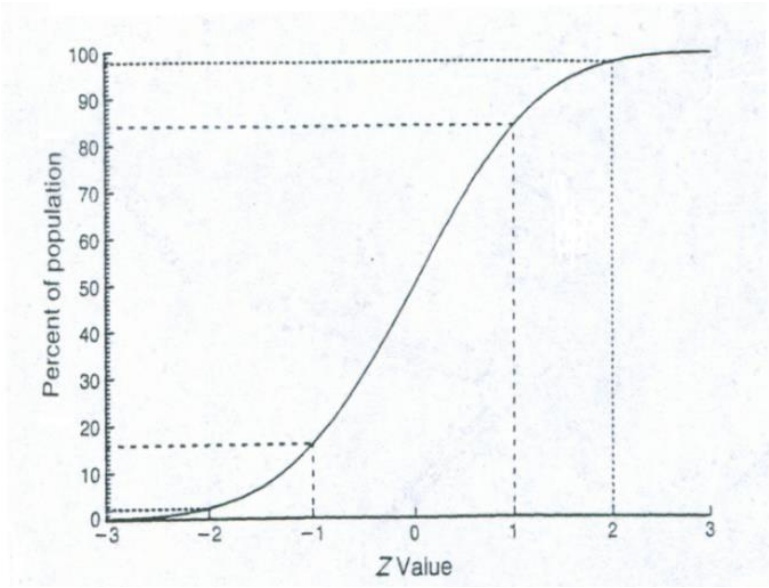


الشكل(8): مخطط بياني يعبر عن قيم Z value.

* يبين هذا الشكل الأقطار المقيسة للحلقة مقابل كل قيمة لمساحة سطح الجسم باستخدام قيمة Z، وإن القيم المتوسطة والانحرافات المعيارية والمستخدمة في معادلات لحساب Z value مأخوذة عنDaubeney وزملائه.

<u>مثلاً</u>: مريض رباعي مساحة سطح جسمه 0,85 م2 وقطر حلقته الرئوية 13مم فإن قيمة Z value لحلقته الرئوية هي -2,5، كما هو مبين بالشكل السابق.

* يبين الشكل التالي العلاقة بين Z value للقياس الخاص ببنية تشريحية ما وبين النسبة المئوية للأفراد الطبيعيين الذين لديهم نفس هذا القياس أو أقل، ومنه نلاحظ أن قيمة Z value لبنية ما عند الفرد الطبيعي تتراوح بين -2 و+2.



الشكل (9) يبين العلاقة بين Z value والنسبة المئوية للأفراد الطبيعيين الذين لديهم نفس هذا القياس أو أقل.

* إن نقص تصنع الطريق الرئوي لدى مرضى رباعي فاللو TOF يكون أكثر وضوحاً في القسم المركزي من هذا الطريق أي في القمع والجذع الرئوي، وهذا ينطبق على القيم المتوسطة والدنيا للقيمة Z value المعبرة عن أشد حالات نقص التصنع، بينما يكون الشريانان الرئويان الأيمن والأيسر في الغالبية ذوا أقطار قريبة من القيم الطبيعية، مع استثناء بعض حالات التضيق في منشأيهما.

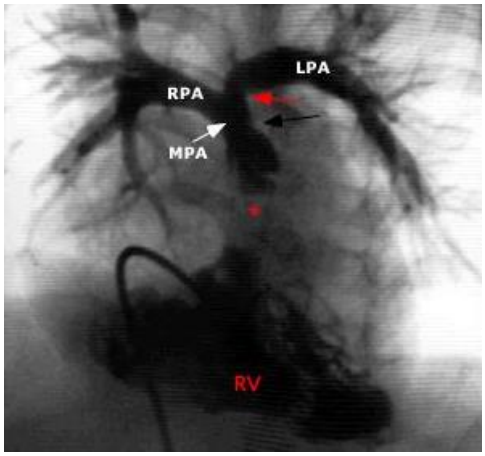
- الشريان الرئوي الأصلي PA والفروع الرئوية اليمنى واليسرى (RPA ، LPA):

* يكون الجذع الرئوي عادة صغيرا لدرجة ما، وقصيرا مع تزوي واتجاه للخلف فوق مستوى الصمام.

* تكون المنطقة الأشد تضيقا عادة عند الوصل الجيبي الأنبوبي بسبب الشد الداخلي لوريقات الصمام الرئوي، ونادراً ما يكون التضيق فوق الصمامي ناتجاً عن تسمك موضع للجدار.

* عادة الشريان الرئوي الأيسر هو الاستمرار المباشر والمتمادي مع اتجاه الرئوي الأصلي، ويتفرع الأيمن عادة بزاوية عمودية تقريباً، وعلى كل حال فان التضيقات الهامة عند منشأ هذين الفرعين قليلة التواتر (10% من الحالات فقط).

* بعد منطقة التفرع تكون الشرايين الرئوية بحد ذاتها بحجم طبيعي عادة، ولكن ضمن البرانشيم الرئوي تكون قياسات الشرايين ضمن الأسناخ صغيرة، وكذلك هو الحال بالنسبة لحجم الأسناخ وحجم الرئة كاملاً.



الشكل (10) تضيق منشأ LPA

- الفتحة بين البطينين VSD:

* الفتحة الوصفية الملاحظة في رباعي فاللو هي فتحة قمعية جذعية من نمط سوء التموضع ناجمة عن انحراف أمامي للحجاب القمعي بعيدا عن ذراعي التربيق TSM، وبالتالي فهي ليست ناجمة بالضرورة عن نقص في النسيج، وتكون هذه الفتحة تحت أبهرية عادةً.

* ينزاح الصمام الأبهري مع الحجاب القمعي ويتراكب على الحجاب بين البطينين ويكون على صلة بالاتجاه الأمامي العلوي للفتحة.

* إن الحجاب الغشائي يكون عادة ضامرا او غائبا وبالتالي تمتد الفتحة تحت الوريقة الحاجزية لمثلث الشرف TV، وفي بعض الحالات تمتد للقسم المدخلي من الحجاب بين البطينين، وعند ضمور الحجاب القمعي فان الفتحة تمتد للمخرج.

* تتألف الحواف العلوية للفتحة من النسيج الليفي المشكل للملتقى الأمامي الحاجزي لمثلث الشرف، وأيضاً من المثلث الليفي الأيمن أسفل الوريقة الاكليلية اليمنى للصمام الأبهري.

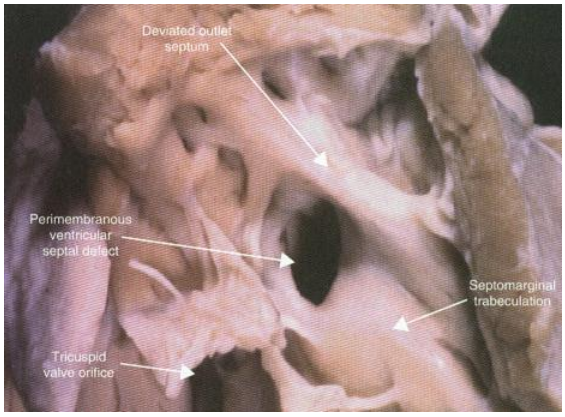
* تتألف الحافة الخلفية للفتحة من الذراع الخلفية للتربيق، وينطمر ضمن هذه الذراع النسيج الناقل تحت حافة عضلية، وتعطي هذه الذراع ايضا منشأ لعضلة المخرج الحليمية والتي ترتكز عليها أوتار الوريقة الحاجزية لمثلث الشرف.

* تتألف الحافة السفلية للفتحة من الذراع الأمامية للتربيق TSM.

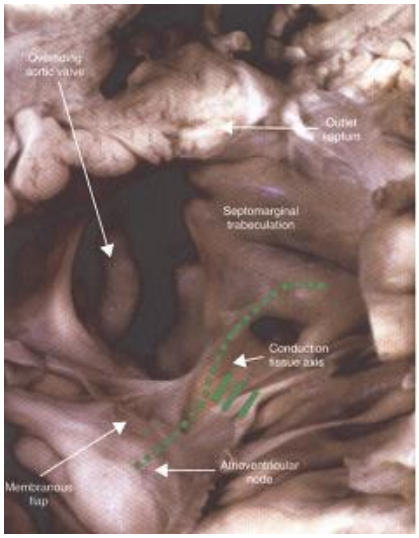
* عادة تكون الفتحة كبيرة وغير حاصرة مع قطر معادل أو أكبر من حلقة الأبهر، ولذلك يكون اتجاه الصارفة عبر الفتحة معتمداً على درجة تضيق المخرج RVOT، ويكون الاتجاه بشكل عام ثنائي مع رجحان أكثر للصارفة اليمنى – اليسرى خلال الدورة القلبية.

* عندما تكون الحلقة بقياس جيد مع تضيق قمعي خفيف يكون الإشباع الجهازي طبيعي تقريباً، وقد يتطور قصور قلب احتقاني، تسمى هذه الحالة (رباعي زهري).

* في 15% من الحالات توجد فتحة إضافية وتكون غالبا عضلية وحيدة في القسم الأمامي للحجاب، وقد تكون بشكل فتحات متعددة.



الشكل (11) الحافة الخلفية والسفلية للفتحة بين البطينين



الشكل (12) الشريحة الغشائية

- الجهاز الناقل:

* يكون توضع العقد الجيبية الأذينية والأذينية البطينية طبيعي غالباً، ويكون مسار حزمة هيس مشابه لحال الفتحة المعزولة على مسار الحافة السفلية، حيث تمر قريبة من عرف الحجاب بين البطينين وأقرب الى الناحية اليسرى للحافة السفلية للفتحة.

* يتحدد قرب الحزمة من الحافة السفلية للفتحة بين البطينين بسماكة الطبقات العضلية الإضافية والتي تتعلق بوجود وامتداد الطية البطينية القمعية، ففي 25% من الحالات تكون هذه الطية متطورة وتشكل بالمشاركة مع الذراع الخلفي للتربيق TSM حافة عضلية مستمرة تفصل الفتحة عن حلقة مثلث الشرف، وعندها تكون الحزم الناقلة متوضعة عميقاً ضمن هذه الحافة مما يمكن من وضع القطب بأمان لتثبيت الرقعة وإغلاق الفتحة.

* وإذا كانت الذراع الخلفية ضامرة فإن الحزم الناقلة تكون سطحية وقريبة من الحافة، وفي هذه الحالة يحدد وضع القطب بوجود أو غياب الحجاب الغشائي:

- فإذا كانت هناك بقايا واضحة وكبيرة له يمكن أن تكون مرتكزاً آمناً لخيوط الرقعة.

- أما عند غياب هذه الحافة الغشائية عندئذ نضطر لوضع القطب عند أسفل الحافة اليمنى للفتحة لتجنب أذية الحزم الناقلة، مع أنها بهذه الوضعية قد تسبب حصار غصن أيمن RBBB.

- الشرايين الإكليلية:

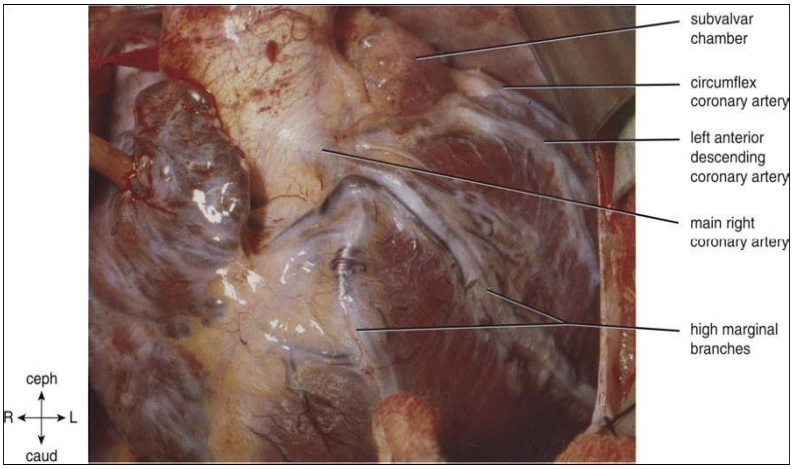
* في 5% من الحالات يكون هناك تشوه هام في الشرايين الإكليلية قد يغير من خطة العمل الجراحي، فقد يكون هناك شريان إكليلي أساسي وحيد يصدر من الجيب الإكليلي الأيمن أو الأيسر.

* قد يكون هناك شريان اكليلي أيسر وحيد يصدر منه الاكليلي الأيمن بحيث يجتاز القسم البعيد من المخرج.

* وقد تنشأ فروع هامة من الاكليلي الأيمن تمر عبر مخرج البطين الأيمن، غالباً هي فروع قمعية وبقياس متوسط ولكنها عندما تصل منطقة الأخدود بين البطينين الأمامي فقد تكون مساهمة في تروية الحجاب بين البطينين والبطين الأيسر.

* وقد ينشأ الاكليلي الأيسر بكامله من الاكليلي الأيمن ويمر عبر المخرج الأيمن تحت الصمام الرئوي، والمشكلة أنه لا يكون ظاهراً للعيان دوماً فقد يكون مسيره عضلياً مما قد يعرضه للإصابة أثناء العمل الجراحي.

* يجب التحري والتأكد من مسير الشرايين الاكليلية قبل الجراحة بشكل دقيق وجيد عبر الإيكو أو القثطرة، مما يمكن من تعديل الخطة الجراحية ويجنب من أذية هذه الشرايين في غرفة العمليات، تلك الأذية الهامة التي قد تكون مميتة.



الشكل (13): LAD ينشأ من RCA ويمر أمام مخرج البطين الأيمن.

- ملامح تشريحية أخرى:

* تشاهد القوس الأبهرية اليمنى في حوالي 25% من الحالات، وإن بقاء الثقبة البيضية هو أمر شائع الحدوث، ولكن الفتحة الثانوية في الحجاب الأذيني تكون في 10% من الحالات فقط.

* أغلب المرضى لديهم تروية رئوية إضافية من الشرايين الجهازية عبر الأوعية الرادفة والتي تكون بشكل رئيسي من الأوعية القصبية، وفي حالات قليلة 5% يكون هناك أوعية رادفة كبيرة أبهرية رئوية AP collateral وتدعى (MAPCAs)، ولكنها أشيع في الرتق الرئوي.

* في حالات نادرة (بنسبة 1.5%) يكون القسم الجيبي من البطين الأيمن وكذلك الصمام مثلث الشرف وحلقته ضامراً وغير متطوراً، وأيضاً من النادر أن يكون البطين الأيسر والصمام التاجي كذلك ضامراً بشكل واضح وشديد (أي حجم نهاية الانبساط < 30 مل / متر مربع)، ويكون بالتالي مضاد استطباب للإصلاح الجراحي.

- الفيزيولوجيا المرضية:

* تعتمد الفيزيولوجيا المرضية على درجة تضيق مخرج البطين الأيمن ودرجة المقاومة الوعائية الجهازية، وبما أن الفتحة بين البطينين تجعل البطينين يعملان كمضخة واحدة فإن توزيع الحصيل القلبي يعتمد على المقاومة الناجمة عن تضيق مخرج البطين الأيمن وسرير الشرايين الجهازية.

* لا يوجد تأثيرات دورانية عند الجنين المصاب برباعي فاللو، ويبدأ التأثير بعد الولادة حسب درجة تضيق المخرج وكمية الدم المتدفقة من البطين الأيمن إلى الرئة (كلما كانت القناة الشريانية كبيرة كلما كان التدفق الدموي إلى الرئة كافيا) ومن المهم أن نتذكر دائما بأن ارتفاع مستوى الأوكسجين في الدم يؤدي لتقلص القناة الشريانية وبالتالي نقص الجريان الدموي الرئوي والعكس صحيح وهذا ما يفسر لنا الفترات المتقطعة من نقص الأكسجة عند الولدان حديثا، وعندما تنغلق القناة يهبط الإشباع الدموي الشرياني وتظهر فترات من الزرقة حسب درجة تضيق مخرج البطين الأيمن فإذا كان تضيق المخرج شديدا فإن إشباع الدم يهبط بسرعة ويؤدي إلى نقص أكسجة شديد وحُماض لكن إذا كان تضيق المخرج لدرجة قليلة أو متوسطة يكون الإرواء الدموي الرئوي مناسباً للأنسجة.

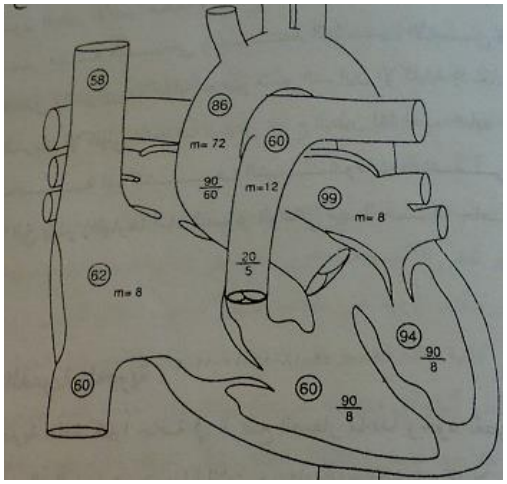
* استمرار نقص الأكسجة بعد الولادة يحرض النقي العظمي على إنتاج أكبر من الكريات الحمراء وبما أن مخازن الحديد قليلة نسبيا عند الولدان فإنهم يصابون بفقر دم صغير الكريات ناقص الصباغ، ويعاوض الجسم بزيادة قدرة الدم على حمل الأوكسجين من خلال زيادة عدد الكريات الحمراء وزيادة كمية الخضاب.

* إن ارتفاع الهيماتوكريت أعلى من 65% أو 70% يرفع لزوجة الدم ويعيق الجريان داخل الأوعية الصغيرة (الشرينات) وبالتالي ينقص وصول الأوكسجين إلى النسج.

* إن شدة نقص الأكسجة تختلف حسب درجة التحويلة في الجريان الدموي الرئوي، فنرى في الأطفال الكبار أن درجة إشباع الدم الشرياني بالأكسجين هي 70-80%، أما عند المرضى الذين لا يستطيعون المشي فقد تصل درجة الإشباع لديهم إلى 35-50% وغالباً ما تترافق مع فقد وعي بسبب نقص الأكسجة الدماغية.

* نلاحظ أثناء الجهد انحداراً في درجة الإشباع بمقدار 20-70% عن الراحة، ومن الواضح أن هذه الظاهرة هي الأساس في حدوث الزلة الجهدية، كما أن نقص الأكسجة المزمن يؤدي إلى احمرار دم معاوض وهذا نادر قبل عمر السنتين.

* لكي تصبح الزرقة مرئية يجب أن يزداد الخضاب غير المشبع في الدوران المحيطي أكثر من تركيز الأكسجين، ولا تظهر الزرقة الشديدة إلا بعد حدوث احمرار الدم ولقد استفاد ناداس من ظهور الزرقة واعتبره مؤشرا للتقييم السريري حيث وجد أن ثلث المرضى مزرقين منذ الولادة والثلث الآخر يصاب بها في السنة الأولى من الحياة، أما الباقي فتتطور لديهم الزرقة في السنوات القليلة القادمة.



الشكل (14) قيم الضغوط وإشباع الأكسجين في رباعي فاللو

- التطور السريري والمظاهر السريرية:

* 25% من المرضى غير المصححين جراحياً يموتون خلال السنة الأولى من العمر، و40% بعمر 3 سنوات، و70% بعمر 10 سنوات، و95% بعمر 40 سنة، وإن معدل خطر الوفيات يكون أعظمياً خلال السنة الأولى من العمر، ليثبت بعدها إلى أن يرتفع من جديد بعد عمر 25 سنة.

* يتظاهر الغالبية العظمى من الأطفال المصابين برباعي فاللو بزرقة مركزية، وتتحدد درجة الزرقة بشدة تضيق المخرج RVOT وبالتالي بشدة الصارفة اليمنى – يسرى.

* في حالة تضيق المخرج الشديد والمنتشر تتظاهر الزرقة في مرحلة الطفولة الباكرة أو حتى في مرحلة حديث الولادة، ولا توجد في هذه الحالة ضخامة عضلية تربيقية في القمع بل على العكس يكون ضامراً ومتضيقاً بشكل شامل، بالمقابل في حالة التضيق الخفيف يكون إشباع الأكسجين لدى المرضى قريباً من الطبيعي وقد يتظاهرون بقصور قلب احتقاني بسبب التروية الرئوية الزائدة (الرباعي الزهري).

* وعندما يكون التضيق القمعي شديداً دون تظاهر سريري بزرقة شديدة فذلك يقترح وجود مصادر تروية رئوية إضافية يجب تحريها بدقة، مثل: القناة الشريانية أو وجود شرايين رادفة أبهرية رئوية MAPCAs.

* إن نوب الزرقة الشديدة تعد تظاهر سريري هام، وتتميز بحدوث زرقة شديدة قد تستمر لدقائق أو ساعات، وقد يسبب انخفاض الأكسجين الشديد إغماء أو حتى ضعف الوظيفة القلبية.

* إن انخفاض الحمل البعدي أو القبلي للقلب، ونقص امتلاء القلب مع تسرعه يعد آلية بدء هذه النوبة، وبالتالي فإن التجفاف، والانتان الفيروسي، وعدم الحكمة في إعطاء الأدوية التي تسبب توسع الأوعية يعد من العوامل المسببة لنوب الزرقة.

* يجب تدبير هذه النوب بشكل باكر وإسعافي، ويعد حدوثها وتكرارها بمثابة مؤشر لتسريع الإصلاح الجراحي وذلك لتجنب أذية الأعضاء الانتهائية بسبب تكرار النوب العميقة من نقص الأكسجة.

- خثار الشرايين الرئوية: في حالة الزرقة وكثرة الكريات الحمر الشديدة قد يحدث خثار منتشر في الشرايين الرئوية ويكون مجهرياً، ولا يرفع هذا الخثار عادةً المقاومة الرئوية لدرجة هامة، ولكن في حالات نادرة قد يكون هذا الخثار منتشراً بشكل واسع مما يسبب ارتفاع توتر رئوي وقصور بطين أيمن تالي للجراحة آني أو مميت.

- الموجودات السريرية ووسائل الاستقصاء والتشخيص:

- الفحص السريري:

* إضافة للزرقة فإن الفحص السريري يبدي وجود نفخة في منتصف الانقباض متوسطة الشدة في الورب الثاني أيسر القص تنتشر للإبط، وتنخفض شدة هذه النفخة مع تزايد الانسداد عبر المخرج، وقد تغيب تماماً أثناء النوب الشديدة.

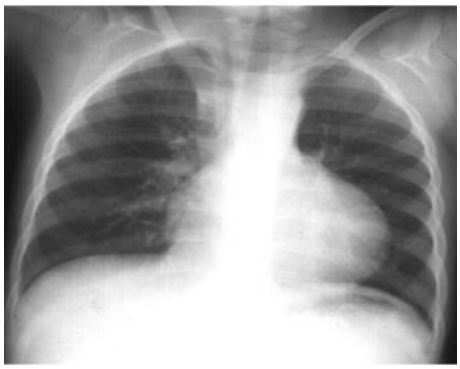
* يكون الصوت الثاني للقلب وحيداً في الدرجات المتقدمة من التضيق الشديد، ويكون مشطورا في التضيق الخفيف والمتوسط.

* حالياً لم تعد العلامات المزمنة للزرقة مثل تبقرط الأصابع وغيرها شائعة وذلك بسبب التشخيص الباكر والتطور في الفحص والاستقصاء السريري.

- صورة الصدر الشعاعية وتخطيط القلب الكهربائي:

*** CXR:**

المظهر الوصفي للقلب هو القلب بشكل الحذاء (boot-shaped)، وذلك بسبب ضخامة البطين الأيمن وغياب البروز الطبيعي للجذع الرئوي، وتكون الساحتين الرئويتين عادة نيرتين بسبب قلة التروية الدموية، وإذا كان منظر التروية قريباً من الطبيعي مع وجود تضيق شديد فإن ذلك يفترض وجود مصادر تروية إضافية.



الشكل (15) صورة الصدر البسيطة في رباعي فاللو

*** ECG:**

يظهر وجود ضخامة بطين أيمن، وقد تكون صعبة التمييز عن تلك الطبيعية في مرحلة حديث الولادة.

- الدراسة المخبرية:

* عند الولدان لا نشاهد كثرة الكريات الحمر، بل يعانون عادةً من فقر الدم، بينما عند الأطفال الكبار والبالغين تشيع عندهم كثرة الكريات الحمر، وقد يصل الهيماتوكريت حتى 90% في الحالات الشديدة.

* معظم الأطفال المزرقين يعانون من تطاول أزمنة التخثر ونفص في عوامل التخثر وتعداد الصفيحات.

* إن الدراسة الصبغية وتحري وجود الخلل الصبغي وهو الحذف عند الذراع الطويل للصبغي 22 (22q11.2)، أصبحت أمراً روتينياً لمرضى التشوهات القمعية الجذعية، فقد لوحظ أن هذا الخلل قد يكون مسؤولاً عن تطور التضيق القمعي بشكل شديد وعلى عدة مستويات عند هؤلاء المرضى، حيث تكون نسبته حوالي 10% عند مرضى الرباعي مع التضيق الرئوي، بينما يكون بنسبة أعلى لدى مرضى الرباعي مع الرتق الرئوي.

- تخطيط الصدى القلبي:

* يعتبر الإيكو القلبي حجر الأساس في التشخيص مثل باقي التشوهات القلبية، وهو الأشيع والأكثر استخداماً.

* يمكن باليد الخبيرة والدقيقة تحري التفاصيل التشريحية لهذا التشوه، مثل :(عدد وتوضع الفتحات، طبيعة انسداد المخرج وامتداده، تشريح القسم القريب من الشرايين الرئوية، ونمط توزع ومسير الشرايين الإكليلية)، ويكون ذلك أسهل عند حديثي الولادة والرضع.

- القثطرة القلبية:

* تبقى القثطرة الأداة الأكثر دقة للتشخيص وتحديد كل التفاصيل التشريحية الهامة (مثل فروع الشريان الرئوي والشرايين الإكليلية وغيرها)، ولكن تم الاستغناء عنها بالإيكو القلبي وتركت للحالات الخاصة والشديدة من رباعي فاللو أو إذا كان هناك شك بوجود مصادر تروية إضافية حيث يتم تحديد الفروع الرادفة ومنشؤها بدقة.

* أيضاً تستطب القثطرة القلبية في حال توسيع الصمام الرئوي بالبالون وذلك في العلاجات التلطيفية.

- الرنين المغناطيسي:

* له دور هام في دراسة البطين الأيمن وتحري حجمه ووظيفته والقصور الصمامي بدقة (سنفصل فيه لاحقاً).

- العلاج والتدبير:

أولاً-التدبير الدوائي والمحافظ:

- العلاج المحافظ:

يهدف لاستقرار حالة الطفل ريثما يتم الاصلاح الجراحي، والوقاية من حدوث نوب الزرقة، وذلك من خلال الإماهة الجيدة والوقاية من التجفاف وأسبابه، مع التزويد بنظام غذائي كاف ومناسب، ولا تستطب المعالجة بالأكسجين عند المريض المستقر سريرياً، بل إن الحاجة المتزايدة للأكسجين تشير إلى أن التداخل الجراحي أصبح ضرورياً.

- دوائياً:

* **حاصرات بيتا (البروبرانولول):** والذي يلعب دوراً هاماً في زيادة امتلاء البطين الايمن وبالتالي تحسين نتاج القلب، وايضاً الوقاية من تشنج القمع ونوب الزرقة.

* **المدرات:** مضاد استطباب في الرباعي المزرق، بعكس الحال في الرباعي الزهري مع فرط التروية الرئوية.

* **تدبير نوب الزرقة الشديدة:** إماهة جيدة بالسوائل الوريدية، مع تهدئة بالمورفين، وأكسجة كافية، وقد يساعد طي ركبتي الطفل إلى صدره في رفع الضغط الجهازي وبالتالي تحسين التروية الرئوية، وفي الحالات الشديدة يمكن استعمال حاصرات بيتا الوريدية أو مقبضات ألفا للتدبير المؤقت، مع التنبيب الرغامي والتهوية الميكانيكية أحياناً.

* يمكن أن يجرى توسيع الدسام الرئوي المتضيق عبر القثطرة بشكل آمن وذلك في الحالات الإسعافية عند حديثي الولادة لتحسين الإشباع لديهم وتأخير العمل الجراحي لعدة أشهر، وذلك عند وجود إمراضيات مرافقة تحول دون التداخل الجراحي العاجل.

ثانياً-الإصلاح الجراحي:

سنتطرق لذكر أهم الاستراتيجيات المعتمدة والمتعلقة بالإصلاح الجراحي، ومن ثم استطباب خزع الحلقة الرئوية، وننتقل بعدها لاستعراض التكنيك الجراحي متضمناً بعض الطرائق المقترحة للوقاية من القصور الرئوي الناجم عن الرقعة عبر الحلقة الرئوية.

- الاستراتيجيات والخطط الجراحية:

* إن هدف التدبير الجراحي هو إغلاق الصارفة داخل القلب وإزالة التضيق عبر المخرج الأيمن، مع المحافظة على وظيفة جيدة للبطين الأيمن والصمام الرئوي وكذلك مثلث الشرف، وأيضاً الحفاظ على النظم الجيبي، مع أقل نسبة من الإمراضيات والوفيات.

* لقد تبدلت الاستراتيجيات الجراحية في تدبير رباعي فاللو عبر العقود الماضية، ويمكن الاجمال على النحو التالي:

- الاصلاح التام الباكر وعدم تأخيره لما بعد السنة الأولى من العمر.

- التوجه نحو اعتماد المدخل الأذيني Transatrial/Transpulmonary في المقاربة الجراحية.

- التحفّظ في إجراء الرقعة عبر الحلقة Transannular patch، ليكون خاضعاً للاستطباب المعيّن له وذلك للإقلال ما أمكن من العقابيل الناجمة عن القصور الرئوي.

أولاً. التوقيت الأفضل والطريقة الأفضل؟

* هناك إجماع على التداخل الجراحي الباكر والإصلاح الانتقائي لرباعي فاللو TOF في الأشهر الأولى من العمر.

أ- عند حديثي الولادة غير العرضيين:

الإجراء المثالي هو الإصلاح البدئي الكامل وذلك بعد فترة فاصلة، هذه الفترة المثالية غير محددة بالضبط وتتراوح ما بين 2 – 24 شهر، وتشدد بعض المراكز المتخصصة والخبيرة بحديثي الولادة على أن تكون هذه الفترة 2 – 3 شهور فقط.

ب- عند حديثي الولادة العرضيين:

هناك خلاف حول ذلك، فالبعض ينصح بالإصلاح الكامل عندهم بغض النظر عن العمر، حتى أن منهم من يوصي بالإصلاح الكامل فور تشخيص المرض بغض النظر عن الأعراض، بالمقابل هناك رأي آخر يوصي بإصلاح الرباعي TOF على مراحل تلطيفية يتلوها الإصلاح الكامل.

* عموماً إن سياسة الإصلاح الباكر تقي الأطفال من التعرض المزمن للزرقة ومن اختلاطاتها المتراكمة، وتقي من الحمل الضغطي المستمر والمتزايد للبطين الأيمن والذي يسبب اعتلالاً في عضلة هذا البطين، وإن الإصلاح البدئي الكامل يجنب من الإنهاك والاختلاطات التي قد تحصل في الفترة الفاصلة بين الوصلة الجهازية الرئوية وبين الإصلاح الكامل والذي قد يحدث في الإصلاح على مراحل.

* إن نتائج الإصلاح البدئي الكامل والباكر حسب الدراسات ممتازة فقد سجلت نسبة وفيات في إحداها 0% وأخرى كانت 3%، ولكن بالمقابل فإنه غالباً يتطلب رقعة عبر الحلقة كجزء من خطة الإصلاح الجراحي والتي تمتلك تأثيراً سلبيا لاحقاً على وظيفة القلب، أيضاً بالمقابل سجلت نتائج ممتازة في طريقة الإصلاح على مراحل عند حديثي الولادة وصغار الأطفال العرضيين، بالرغم من بعض الآراء بأن هذه الطريقة تملك إمراضية ووفيات بنسب أعلى في الأطفال الصغار مقارنة مع الإصلاح البدئي الكامل.

* حتى الآن لا يوجد إثبات قطعي بأفضلية إحدى هذه الطرق الجراحية على أخرى، بالرغم من التوجه الأكبر للإصلاح البدئي الباكر والكامل.

* **ملاحظة:** إن وجود فتحات بطينية متعددة عند الأطفال الصغار والولدان يزيد من مخاطر العمل الجراحي، وإن الفتحات القمية العضلية يمكن أن تغلق عن طريق القثطرة، لذلك يمكن في حالة الفتحات المتعددة أن نبدأ بإجراء وصلة تلطيفية، مع تداخل لاحق عبر القثطرة لإغلاق الفتحات العضلية، متبوعاً أخيرا بالإصلاح الكامل.

ثانياً. المقاربة عبر البطين الأيمن RVOT أو الأذينة اليمنى والشريان الرئوي RA + PA؟

* إن الكشف الجيد والكافي للحزم العضلية السادة في القمع يمكن تحقيقه في كلا المقاربتين.

* تتم المقاربة عبر البطين الأيمن عندما يكون خزع الحلقة الرئوية مرجحاً.

* بالمقابل فإن المقاربة عبر الأذينة اليمنى والشريان الرئوي تجنب شق البطين الأيمن وبالتالي تجنب من سوء الوظيفة البطينية بعد الجراحة وبالذات عند حديثي الولادة والرضع، وأيضاً تجنب حدوث اضطرابات النظم البطينية الخطيرة لاحقاً، وحتى في حال لزم خزع حلقة الرئوي فإن الشق عبر المخرج يتم تمديده لعدة مليمترات فقط تحت الحلقة، وبالتالي يكون أقل ضرراً من شق إغلاق الفتحة والذي يكون أكبر من ذلك وبالتالي أكثر إيذاءً للعضلة القلبية.

ثالثاً. استطباب إجراء الرقعة عبر الحلقة TAP:

* يرى الكثير من الجراحين أنه لا حاجة لإجراء الرقعة عبر الحلقة عندما تكون القيمة Z value للحلقة الرئوية أكبر من -3، حيث أن الاعتماد على هذا المعيار في خزع الحلقة يرجح أن يجعل نسبة ضغط البطين الأيمن إلى الأيسر (P RV/LV) أقل من 0,7 بعد الجراحة مباشرة، يضاف لذلك ما ينجم عن خزع الحلقة من قصور رئوي مزمن يستلزم زرع صمام رئوي مع المتابعة طويلة الأمد، ومن الجدير بالذكر أن إجراء الرقعة عبر الحلقة ينبغي ألا يزيد من قيمة Z value للحلقة الرئوية بعد توسيعها عن +2 ، حيث أنّ العرض الزائد للرقعة يزيد من شدة القصور الرئوي التالي للجراحة.

* يتفاوت تواتر خزع الحلقة الرئوية من دراسة لأخرى، وعموماً نجد زيادة في استخدام الرقعة عبر الحلقة في حالات الاصلاح الباكر، حيث بلغت أكثر من 80% من المرضى المصححين في السنة الأولى من العمر في إحدى الدراسات.

* عموماً ينهج الجراحون نهجين أساسيين في تقنية الاصلاح:

- النهج الأول: (اعتماد المدخل المشترك أي الأذينة اليمنى والشريان الرئوي للإصلاح التام)

أي ما يدعى (Transatrial-Transpulmonary)

وقد بدأه Edmunds عام 1976، وعقبه Kawashima عام 1981، ثم جاء Karl وMee ففي ممارستهما كانت الفتحة تغلق عبر الأذينة، ويتم التوسيع القمعي عبر نافذتين أذينية ورئوية، وتطلب الأمر لدى غالبية المرضى إجراء رقعة محدودة عبر الحلقة للتعامل مع تضيق المخرج، حيث كان الخزع عبر الحلقة محدوداً بحيث لا يسمح بإغلاق الفتحة عبر البطين.

وكانت نسبة الوفيات في العمليات 0,5% عند 366 مريضاً، ونسبة عودة التداخل خلال 5 سنوات 5%.

وقد بيّن هذا النهج أنه ليست جميع الرقع عبر الحلقة متماثلة، فبعضها واسع كفاية لإغلاق الفتحة بين البطينين وبعضها الآخر محدود لا يحقق هذه الغاية ولكنها تعتبر كافية لإزالة التضيق الموجود.

- النهج الثاني: (الإصلاح مع تكريس الجهد ما أمكن في الحفاظ على الحلقة الرئوية)

أي ما يدعى (pulmonary valve-sparing strategy)

1. حيث ركز Yasui على الحفاظ على الحلقة الرئوية بينما يتم اغلاق الفتحة عبر البطين، ففي دراسته بين عامي 1981و1990 تمكن من الحفاظ على الحلقة بنسبة 79% مع نسبة وفيات 0,7%، أي أن نسبة خزع الحلقة 21%، ويعتبر Yasui المؤسس لما يدعى ب pulmonary valve-sparing strategy، حيث عمل على رفع عتبة إجراء الرقعة عبر الحلقة (حيث أن المساحة الوسطية للحلقة الرئوية الطبيعية عند الأطفال 2,8 سم2/م2، واعتبر Yasui المريض مرشحاً لإجراء الرقعة عبر الحلقة عندما تقل مساحتها عن 1,8 سم2/م2)، فقد تمكن من تجنب TAP لدى 54 مريضاً من أصل 85 مريضاً مرشحاً لإجراء TAP قبل الجراحة حيث تم الأخذ بعين الاعتبار أثناء الجراحة وجود صمام رئوي جيد غير متسمك وحلقة رئوية مرنة قابلة للتمطط والنمو وذلك لحث الجراح على التمهل قبل اتخاذ القرار بإجراء TAP، وكان وسطي النسبة PRV/LV بعد الاصلاح لدى هؤلاء ال54 مريض 0,79، وبعد شهر من الاصلاح كان وسطي النسبة PRV/LV لديهم 0,57، مع زيادة في متوسط مساحة الحلقة الرئوية لديهم من 1.5 سم2/م2 قبل الجراحة ليصبح 1,9 سم2/م2 وكأن إزالة التضيق القمعي قد حرّض الحلقة الرئوية على النمو استجابة لزيادة الجريان الدموي عبرها، وكان معدل نموها أعلى لدى المرضى المصححين بعمر أصغر.

2. دراسة ل Stewart و Mavroudis (ATS* 2005)، تضمنت 102 مريضاً متتابعين تم تصحيحهم بين عامي 1997و2004، حيث تم الحفاظ على الحلقة في 82 مريضاً (80%)، وذلك بالاعتماد بشكل أساسي على الإصلاح عبر الأذينة والجذع الرئوي، وتم خزع الحلقة لدى 20 مريضاً (20%)، وقد تم أثناء الجراحة قياس قطر الحلقة الرئوية، وقياس النسبة PRV/LV بعد الاصلاح مباشرة، وخلصت الدراسة إلى أنه من المؤشرات الهامة الدالة على نجاح pulmonary valve-sparing strategy: أن تكون **z value للحلقة الرئوية أكبر من -4، وجود صمام رئوي ثلاثي الوريقات، والحصول على نسبة PRV/LV <0,7 بعد الاصلاح**.

3. دراسة Lorenzo Boni في المجلة الأوروبية لجراحة القلب والصدر أيار/2009، حيث تم اتباع سياسة الحفاظ على الحلقة والصمام الرئوي والاصلاح عبر الأذينة والجذع الرئوي مع الاحتفاظ بالرقعة عبر الحلقة للمرضى ذوي z value > -4، مع **القبول بنسبة PRV/LV بعد الاصلاح مباشرة حتى 0,9** في المرضى بدون TAP (شريطة الاستقرار الهيموديناميكي مع نفي أي تضيق قمعي أو فوق صمامي متبقي، بحيث يكون السبب الوحيد للممال عبر المخرج هو الحلقة الرئوية الصغيرة).

لقد اقترح Lorenzo Boni من دراسته هذه أنه عندما تتم ازالة التضيق القمعي وفوق الصمامي بشكل جيد مع تحرير وريقات الصمام وفك التحام ملتقياتها، فإن وجود حلقة صغيرة لا يمنع النمو والتطور المناسب لمكونات الطريق الرئوي المختلفة بما فيها الحلقة الرئوية ذاتها، حيث ازداد متوسط z value للحلقة في مرضى دراسته من -1,01±1,62 قبل الاصلاح ليصبح -1,62±0,37 في نهاية فترة المتابعة.

* ينظر البعض إلى استراتيجية الحفاظ على الحلقة على أنها تجعل سير المرضى ضمن المشفى معقداً بسبب بقاء عبء مهم أمام البطين الأيمن، وأن الرقعة عبر الحلقة تتميز بإزالة أفضل للعائق الموجود مع تحمل جيد للقصور الرئوي، ولكن بالنظر للمشاكل العديدة التي يحدثها القصور الرئوي على المدى الطويل من توسع وسوء وظيفة البطين الأيمن وما يرافق ذلك من عدم تحمل الجهد واللانظميات والموت المفاجئ، يجعلنا نفكر في بذل أقصى جهد للحفاظ على وظيفة الصمام الرئوي، ومما يشجع على ذلك خبرة Boni وغيره ممن انتهجوا سياسة الحفاظ على الحلقة، حيث كان سير المرضى ضمن المشفى سيراً حميداً، فحسب الدراسة الأخيرة لم تحدث أي حالة وفاة ضمن المشفى، كما لم تحدث أي حالة لعودة التداخل قبل تخريج المرضى، وكان متوسط فترة المكث في العناية يومين (1-8 أيام)، ومتوسط فترة الإقامة في المشفى بعد الجراحة 6 أيام (4-20 يوم)، وأما الاختلاط الأهم الذي اعترض سير المرضى في المشفى فهو حدوث التسرع الوصلي junctional tachycardia بتواتر كبير (25% من الحالات)، كما حدث انصباب الجنب بنسبة مرتفعة نسبياً (17%)، وهذه الاختلاطات تعكس شيئاً من العبء المتبقي على البطين الأيمن، ولكنها كانت سهلة التدبير ولم تسئ لمسيرة المرضى ضمن المشفى ، ويتوقع المدافعون عن سياسة الحفاظ على الحلقة الرئوية جني ثمارها بتحسين نتائج اصلاح رباعي فاللو على المدى البعيد، دون تراجع في النتائج القريبة والمتوسطة.

* ينبغي على الجراح النظر لمخرج البطين الأيمن على أنه مكون من عناصر ثلاثة متميزة عن بعضها: الحجرة القمعية والوصل البطيني الرئوي (الحلقة الرئوية) والجذع الرئوي، وبالتالي يكون قرار خزع الحلقة أو الحفاظ عليها معتمداً على حجم الحلقة نفسها، فالجذع الرئوي الصغير يمكن أن يتم توسيعه بشكل مستقل عن الحلقة، ومن جهة أخرى فإن إزالة التضيق القمعي وتوسيع الحجرة القمعية يعد عاملاً مساعداً في اتخاذ القرار المناسب بشأن الحلقة الرئوية، فمن الممكن الوصول إلى نسبة 80% في الحفاظ على الحلقة باعتماد سياسة الحفاظ على الحلقة، بينما تكون هذه النسبة 50% في الحالات المصححة بالنهج التقليدي، ومن المهم الإشارة للحاجة للعودة للدارة وإجراء توسيع إضافي بنسبة تصل إلى 16%، بينما تكون الحاجة لمراجعة التوسيع في النهج التقليدي 10% من الحالات، وبالنظر في الأدب الطبي نجد أن 20% من مرضى الرباعي يحتاجون حتماً لإجراء الرقعة عبر الحلقة، و20% منهم لا يحتاجون لها، ويبقى ال60% منهم (الحالات البينية) والتي يعتمد القرار فيها على خبرة الجراح والاستراتيجية التي ينهجها في الاصلاح.

- التكنيك الجراحي:

يتم اصلاح الرباعي باستخدام دارة القلب والرئة الصنعية، مع تبريد متوسط (28-32 درجة)، مع السيطرة على الأجوفين واستعمال المحلول الشال للعضلة القلبية، ويمكن استعمال التبريد العميق مع إيقاف الدوران لدى الولدان والرضع ناقصي الوزن.

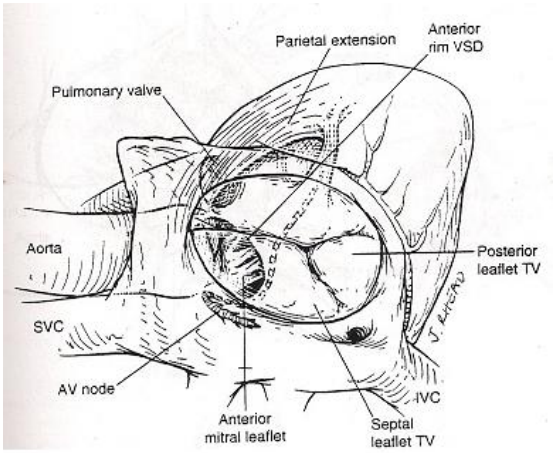
فيما يلي استعراض للتكنيك الجراحي للإصلاح البدئي التام:

أولاً. الإصلاح داخل القلبي:

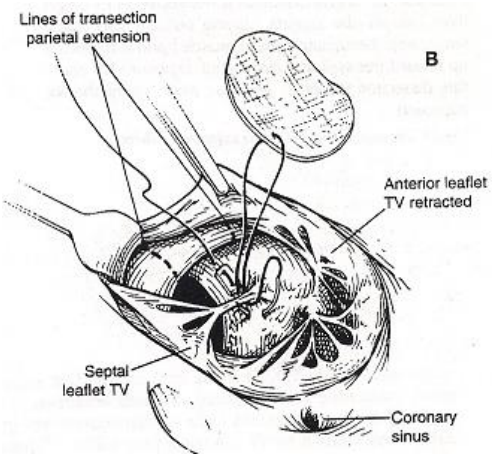
* يتم التوصل للفتحة بين البطينين والحزم العضلية السادة للمخرج إما عبر (الأذينة اليمنى والشريان الرئوي) أو عبر مخرج البطين الأيمن:

1-عبر الأذينة اليمنى RA:

يجرى شق في جدار الأذينة اليمنى موازي للثلم الأذيني البطيني ويبعد طرفي الشق بقطب تعليق، وتكون الفتحة تحت الوريقة الحاجزية لمثلث الشرف مباشرة، مع قسم منها تحت الامتداد الجانبي الأيمن للحجاب القمعي، والذي يكون واضحاً في هذه المقاربة.



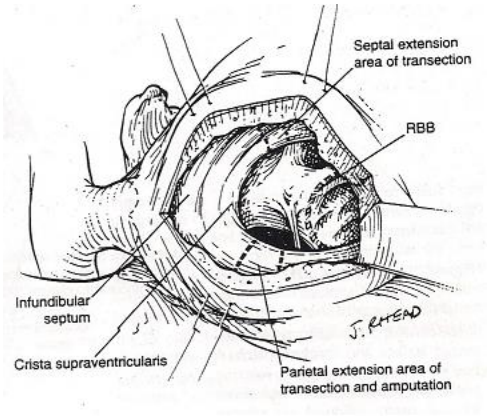
الشكل (16) المدخل عبر الأذينة اليمنى



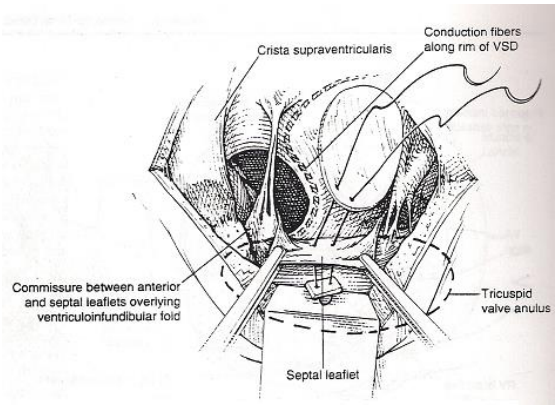
الشكل (17) إغلاق الفتحة عبر الأذينة اليمنى

2- عبر مخرج البطين الأيمن RVOT:

يجرى شق في مخرج البطين الأيمن أصغر ما يمكن وأقرب ما يمكن إلى الحلقة الرئوية، ويثبت طرفيه بقطب تعليق أيضاً، ومن خلال هذه المقاربة يكون الحجاب القمعي مع امتداديه الجانبيين واضحين وكذلك الحزم والترابيق المضيقة، وتتوضع الفتحة عميقاً على حافته السفلية، ويكون الصمام الأبهري على وجهه الخلفي.



الشكل (18) المدخل عبر البطين الأيمن



الشكل (19) إغلاق الفتحة عبر البطين الأيمن

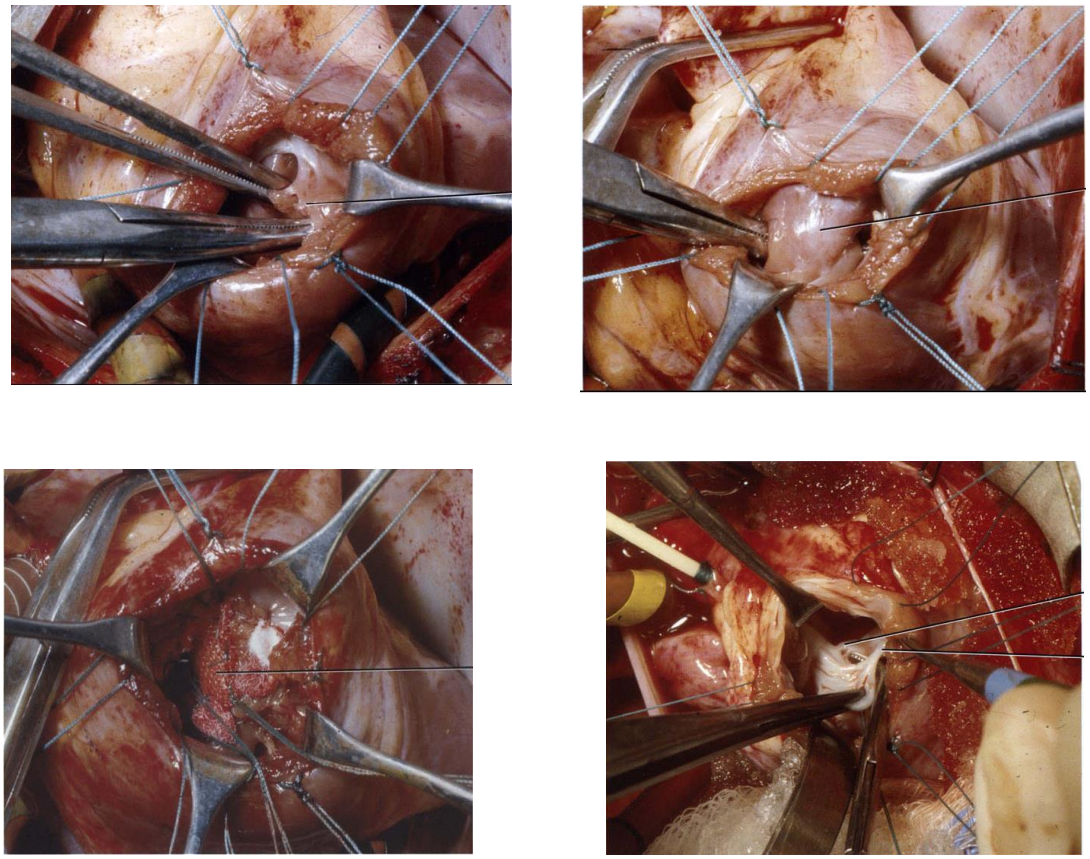
* يتم تسليخ الحزم العضلية الجانبية اليمنى عن الطية البطينية القمعية وقصها على بعد 4 – 5 ملم عن حافة الفتحة والحلقة الأبهرية، ويقطع طرفها على جدار البطين الحر، وقد نضطر لاستئصال حافة عضلية إضافية في هذه المنطقة عند تضخم الحزم المضيقة كما هو الحال عند الأطفال الكبار، بعكس حديثي الولادة والرضع حيث يكون مجرد خزع الحزم العضلية كافياً وذلك لغياب الضخامة العضلية الزائدة عندهم.

* نفس الأمر بالنسبة للحزم العضلية الجدارية اليسرى والتي تخزع أو تستأصل.

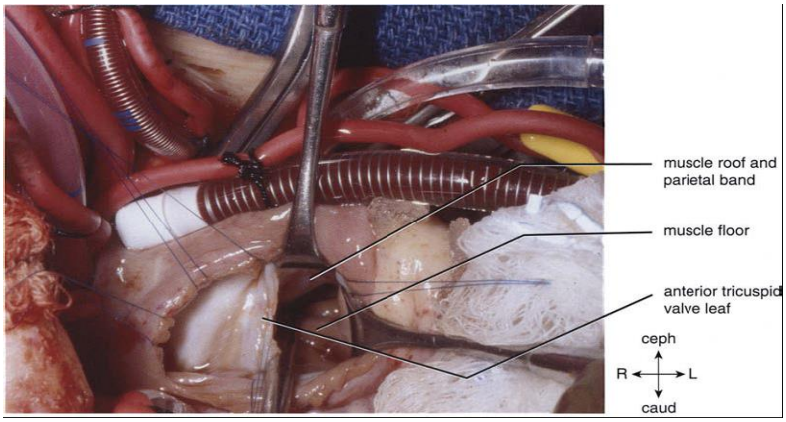
* بعد ذلك تغلق الفتحة برقعة من التأمور الذاتي أو الحيوي المعالج أو من الداكرون أو من مادة PTFE، بعد أن تقص حوافها وفق شكل موافق مع مساحة أكبر بقليل من مساحة الفتحة، وتتم خياطتها بخيط برولين 0/5 خياطة متقطعة مع تفلونات أو خياطة متواصلة، مع الانتباه بشدة للنقاط التشريحية الهامة المجاورة لتجنب الأذية والاختلاطات، **كمايلي:**

*** على الحواف الأمامية والعلوية:** توضع القطب على النسيج الليفي للحلقة الأبهرية بالخاصة وذلك لتجنب حصول تسريب عبر الرقعة (Residual VSD) والذي غالباً ما يكون في هذه المنطقة بالذات، وأيضاً مع الحذر من أذية الصمام الأبهري.

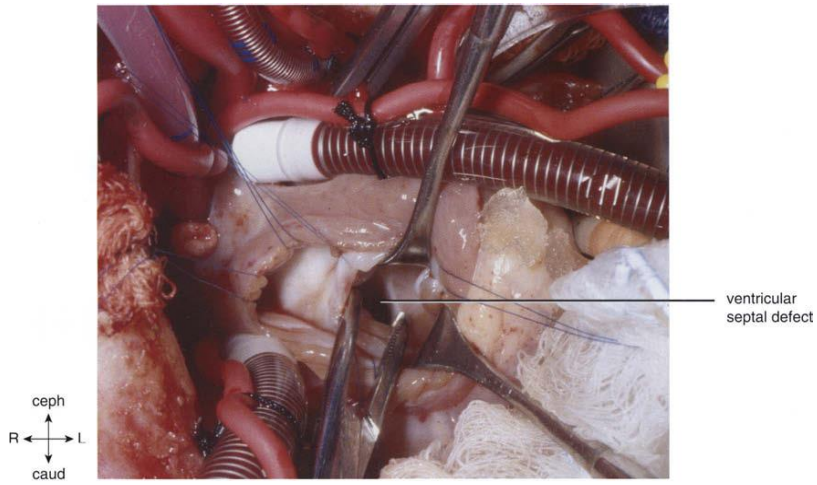
*** على الحافة الخلفية:** كما ذكرنا سابقاً يتحدد وضع القطب بوجود غشاء ليفي واضح أو حزمة عضلية بارزة على ذراع التربيق الخلفي، وإلا فإن القطب توضع إلى الأسفل والأيمن من حافة الفتحة وذلك لتجنب أذية النسيج الناقل عند هذا المكان، وفي حال ضمور ذراع التربيق الخلفية عندها توضع القطب عبر الوريقة الحاجزية لمثلث الشرف عند اتصالها بالحلقة، مع الابتعاد قليلاً عن حواف الحلقة عند الوصول لمنطقة العقدة الأذينية البطينية.



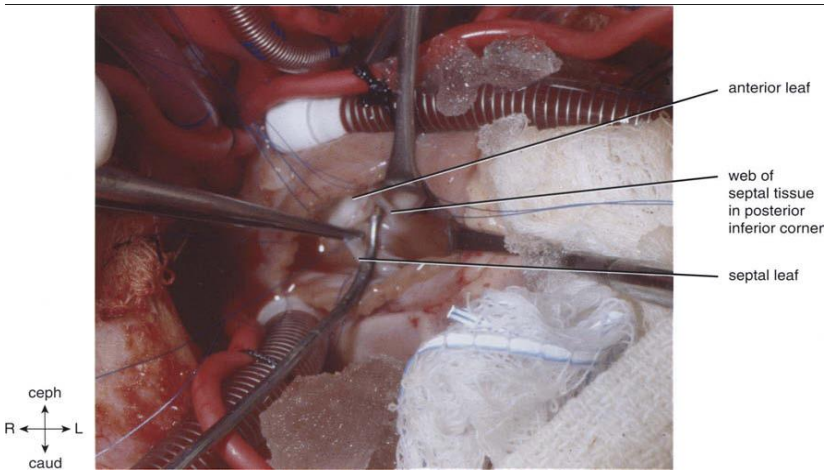
الشكل (20) فتح البطين الأيمن وخزع العضلات المضيقة يليه استعراض الفتحة وإغلاقها برقعة صنعية مناسبة.



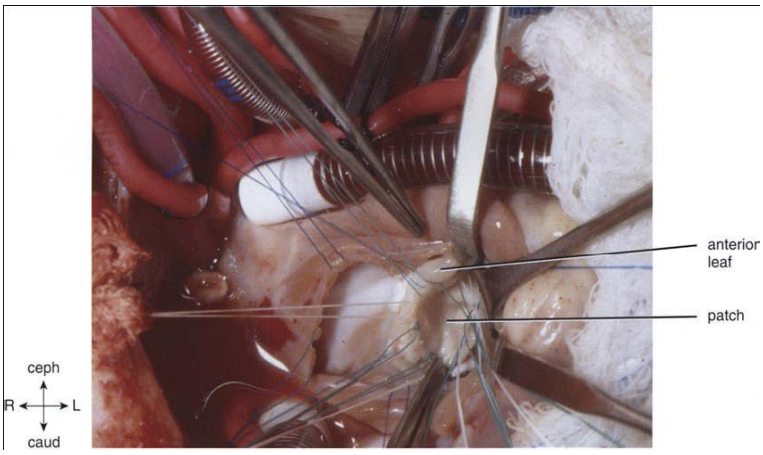
أ



ب



ج



د

الشكل (21): أ – فتح الأذينة اليمنى وتبعيد الوريقة الأمامية لمثلث الشرف لاستعراض الفتحة والعضلات المضيقة.

ب – خزع وتجريف العضلات المضيقة مع تجنب العضلات الحليمية وmoderator band.

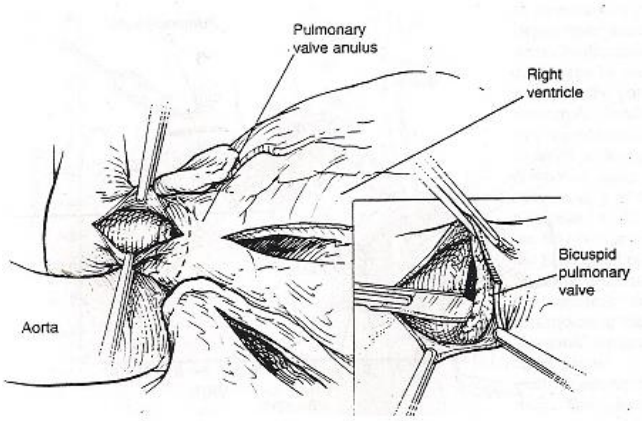
ج – الحافة الخلفية السفلية للفتحة.

د- اغلاق الفتحة برقعة صنعية.

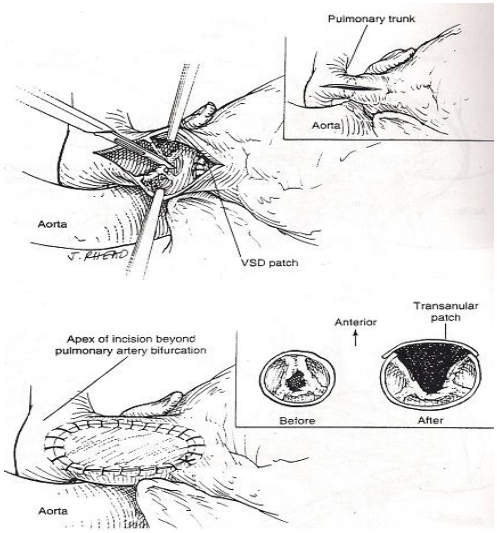
ثانياً. الإصلاح الرئوي:

* بعد استئصال الحزم العضلية السادة في المخرج يقاس الصمام الرئوي عبر المقاييس والموسعات المدرجة، ويتم ذلك بسهولة عبر الأذينة اليمنى أو البطين الأيمن.

* إذا كان الصمام صغيراً يجرى شق طولي في الجذع الرئوي لتفحص وريقات الصمام بدقة، ويتم خزع الملتقيات إلى حد كافي ويقاس بعدها الصمام من جديد، فإذا كان متضيقاً، عندها نضطر لخزع الحلقة ووضع رقعة عبر الحلقة TAP، حيث نمدد هذا الشق عبر الحلقة لمسافة 2-8 ملم فقط تحت الحلقة إذا كانت المقاربة أذينية، أو ندمجه مع شق المخرج الأيمن في حال كانت المقاربة بطينية، مع محاولة أن يتم خزع الحلقة عبر الملتقى الأمامي وذلك للمحافظة على الوريقات من أجل التقليل ما أمكن من القصور الرئوي الناتج، وتوضع الرقعة بعدها، ويجب أن يكون شكل الرقعة بيضوياً وأقرب للمستطيل وذلك لضمان توسيع الناحية البعيدة، ويمكن أن تكون من التأمور الذاتي أو الحيوي المعالج، أو من أنبوب من الداكرون أو من PTFE ويفضل الأنبوب لأنه سيجعل الرقعة محدبة للأعلى.



الشكل (22) توسيع الصمام الرئوي عبر PA دون خزع الحلقة



الشكل (23) استخدام الرقعة TAP

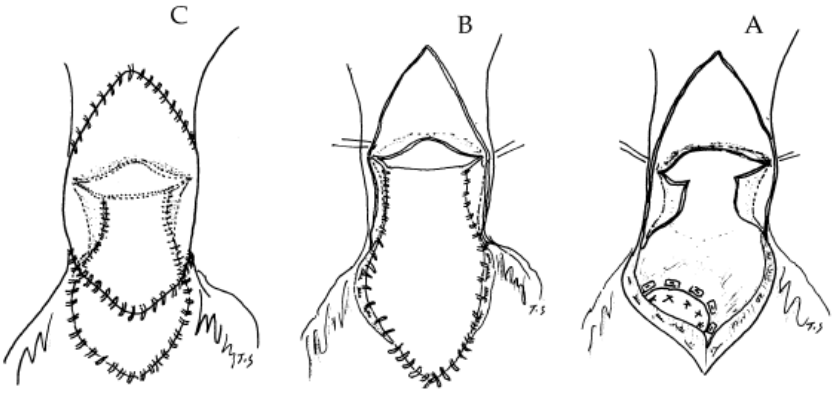
* عادةً نترك الفوهة البيضية PFO مفتوحة عند حديثي الولادة والأطفال الصغار عندما نضطر لخزع الحلقة، وذلك للتخفيف من الحمل الحجمي الزائد بسبب القصور الرئوي.

– تقنيات الوقاية من القصور الرئوي:

إن خزع الحلقة الرئوية يخرب بنية الصمام الرئوي، ويترتب على ذلك حدوث القصور الرئوي بدرجات متفاوتة بعد الجراحة، حيث تعتمد شدة القصور الرئوي على عرض الرقعة عبر الحلقة والبنية المتبقية من الصمام الرئوي، وعلى استيعاب ومطاوعة السرير الوعائي الرئوي ودرجة وموقع التضيق المتبقي في حال وجوده، وعلى درجة الاعتلال التحددي بوظيفة البطين الأيمن. وإن تعرض البطين الأيمن للقصور الرئوي المزمن يترتب عليه التوسع التدريجي للبطين وتراجع وظيفته وآثار أخرى سنأتي على ذكرها وتفصيلها، لذا اقترح البعض تقنيات مختلفة من شأنها أن تقي أو تخفف من هذا القصور، وبالتالي تمنع أو تؤخر اختلاطاته وتأثيراته الطويلة الأمد، **سنذكر منها أربعة تقنيات:**

1. تقنية اصلاح الصمام الرئوي:

* يكون الصمام الرئوي المتضيق في الرباعي ثنائي الوريقات في ثلثي الحالات، وغالباً ما يكون الملتقيان عند الساعة 3 و9، وفي هذه التقنية وبعد تحرير وتوسيع ملتقيي الصمام يتم شطر الوريقة الأمامية للصمام الرئوي بمنتصفها أثناء القيام بخزع الحلقة الرئوية، ثم تستعمل رقعة تأمورية معالجة بالغلوتارألدهايد ذات حجم وشكل مناسبين لتوسيع الوريقة الأمامية والحلقة الرئوية، وذلك بخياطتها إلى نصفي الوريقة الأمامية ثم خياطتها إلى شغاف القسم العلوي من الشق البطيني ثم إلى بقية الشق البطيني، ونعمد بعد ذلك إلى رقعة تامورية أخرى حيث تخاط إلى حواف الجذع الرئوي وإلى منتصف أو أسفل الرقعة التامورية السابقة .



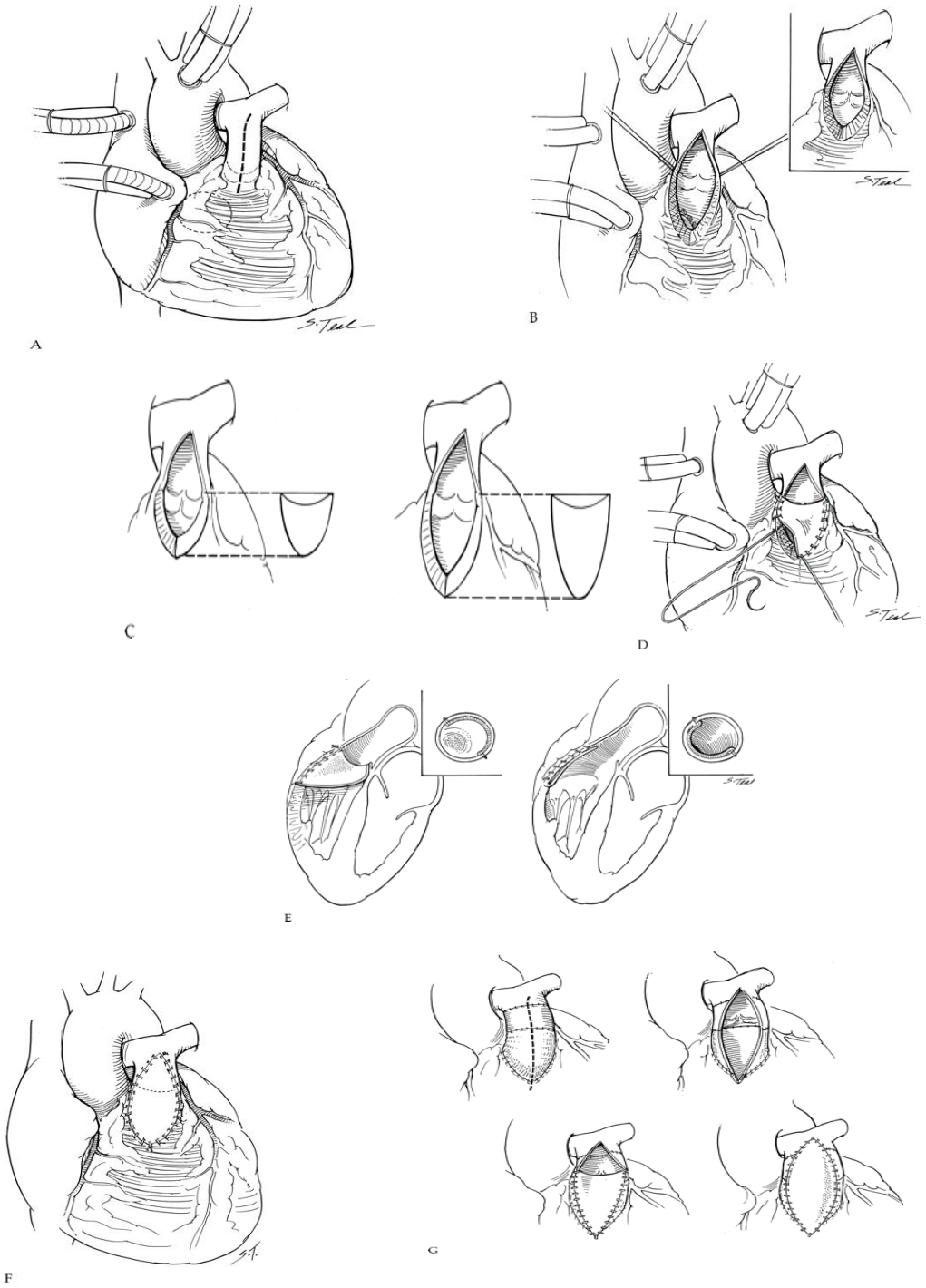
الشكل (24): تقنية اصلاح الصمام الرئوي.

* إن هذه الطريقة مأخوذة عن دراسة كورية منشورة في ATS، وقد طبقت على 18 طفل تتراوح أعمارهم ما بين 10 و36 شهر، وقد أظهرت نتائج جيدة على المتابعة قصيرة الأمد (6 -18شهر)، حيث أظهر الصدى القلبي حركية جيدة للوريقة الأمامية مع ممال منخفض عبر الصمام، وكان القصور غائباً أو خفيفاً بعد الجراحة، وقد تطور القصور من خفيف إلى متوسط عند مريضين فقط، مع انتظار النتائج المتوسطة والبعيدة الأمد لها.

2. تقنية تصنيع صمام رئوي وحيد الوريقة من مادة ال PTFE:

* حيث يتم في هذه الطريقة تصنيع صمام وحيد الوريقة من رقعة رقيقة (0,1 مم) من مادة PTFE كما هو موضح بالشكل (25).

* فقد تبين أن تصنيع الصمام وحيد الوريقة من رقعة تامورية ذاتية ذو نتائج مخيّبة على المدى البعيد حيث غالباً ما تكون النتيجة هي القصور المتأخر دون حدوث تضيق، وتنحصر نتائجه الإيجابية في الفترة القريبة التالية للجراحة، بينما تم الحصول على نتائج مشجعة بالمتابعة القريبة والمتوسطة الأمد للصمامات الوحيدة الوريقة المصنوعة من مادة PTFE (0,1 مم).



الشكل (25) تقنية الصمام وحيد الوريقة

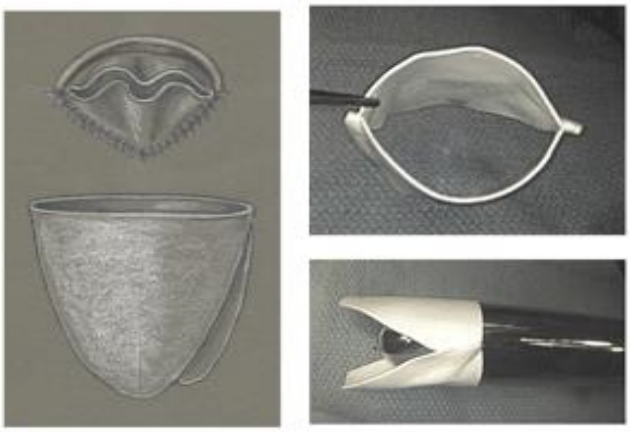
A – الشق المحدث في الجذع الرئوي وعبر الحلقة الرئوية. B – تعليق الحواف والحفاظ على الوريقات الصمامية الوظيفية.

C – تصميم الرقعة بالشكل والحجم المناسبين. D – خياطة الرقعة للحواف الموافقة لها. E - انغلاق وانفتاح الوريقة الوحيدة.

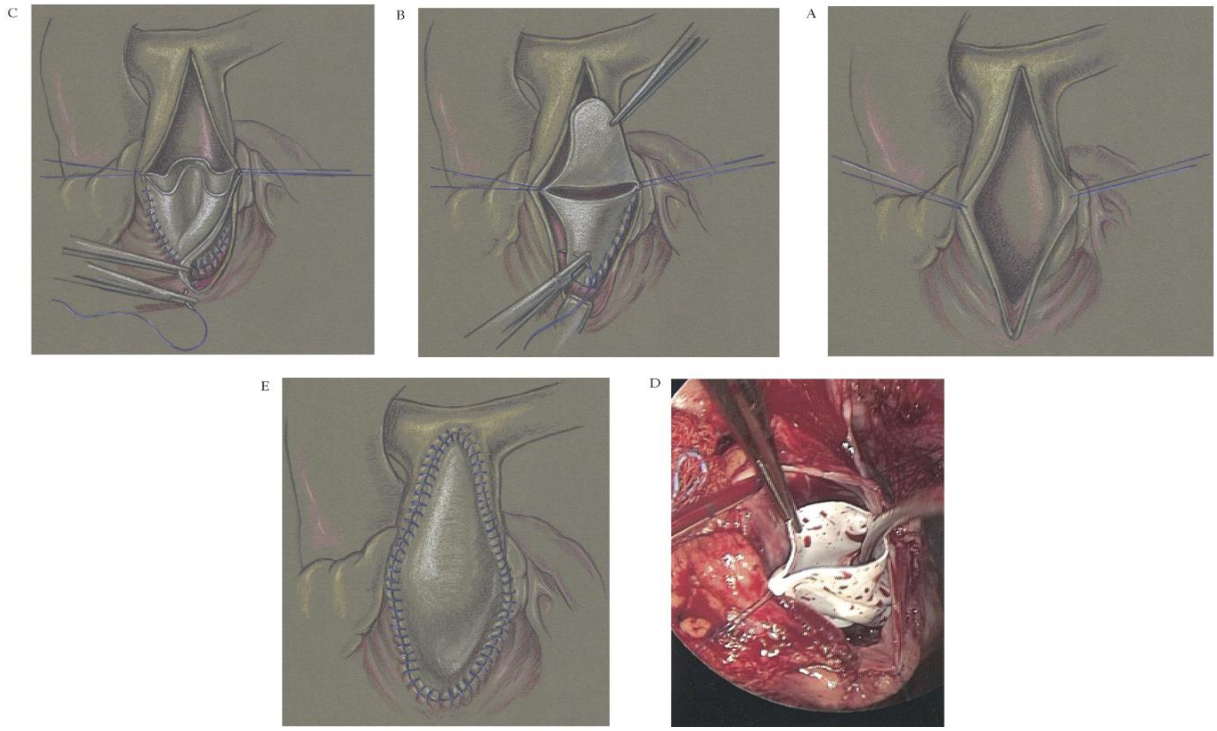
F - توسيع المخرج برقعة PTFE 0.4 مم. G – الصمام وحيد الوريقة عند وجود كوندويت conduit سابق في المخرج.

3. تقنية تصنيع صمام رئوي ثنائي الوريقات من ال PTFE:

* وهي خبرة حديثة نشرتها مجموعة أمريكية في ATS عام 2005، وهي أكثر خصوصية للحالات الناكسة للرباعي والآفات الأخرى التي تحتاج تصنيعاً لمخرج البطين الأيمن، وقد تم تطبيقها على الأطفال الأكبر عمراً والبالغين (أكبر من 5 سنوات)، حيث يتم فيها تصنيع صمام رئوي ثنائي الوريقات ذي قياس 24 مم أو أكبر من رقعة من PTFE (0,6 مم)، والشكل التالي يوضح هذه التقنية.



(تحضير الصمام من PTFE 0,6 مم بشكل قبعة القديس ومعايرة فوهته على موسع هيغار المناسب)



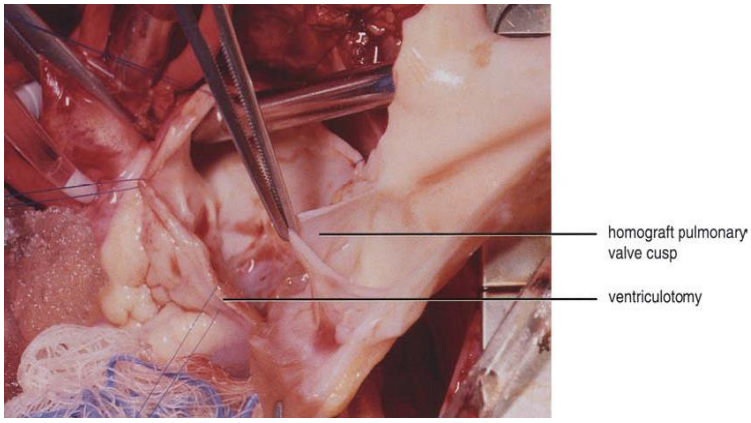
(خياطة الصمام في مخرج البطين الأيمن: A – فتح المخرج طولياً. B – خياطة الوريقة الخلفية إلى الجدار الخلفي للمخرج بمستوى أخفض عادة من مستوى الحلقة الطبيعية لتحصيل قطر أكبر للصمام. C – خياطة الوريقة الأمامية لحواف الشق البطيني. D – فتحة واسعة للصمام الثنائي. E – خياطة الرقعة الخارجية عبر الحلقة الرئوية)

الشكل (26) تقنية تصنيع صمام رئوي ثنائي الوريقات من الPTFE

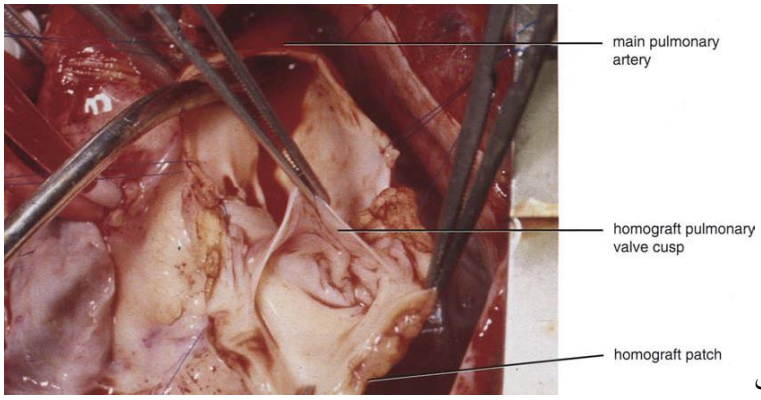
* ولقد أظهرت المتابعة بالإيكو القلبي نتائج قريبة ومتوسطة الأمد جيدة وواعدة من حيث أداء الصمام والممال عبره وتحسن الحالة الوظيفية للمرضى وتراجع أقطار البطين الأيمن، وما زالت هذه التقنية بانتظار النتائج البعيدة الأمد.

4. تقنية استخدام طعم بشري مثلي (رئوي أو أبهري) homograft كرقعة حاملة لوريقة صمامية وحيدة:

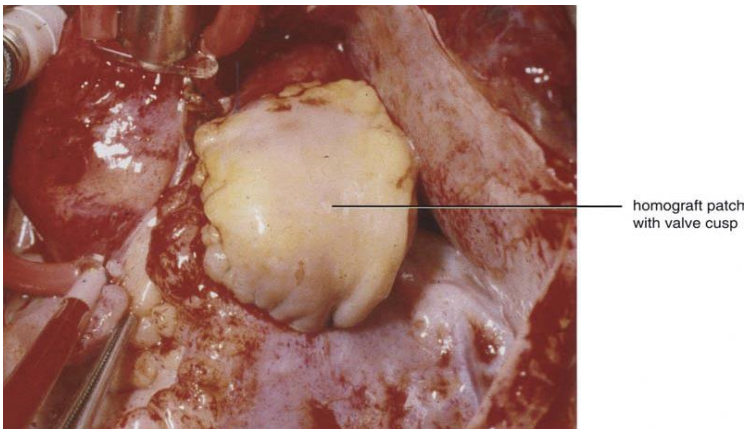
حيث تستخدم رقعة من جدار الأبهر أو الرئوي حاملة لوريقة وحيدة (طعم مثلي)، على أن تكون أكبر من القياس المطلوب لتحقق مساحة وإطباقاً أفضل، ويتم أولاً خياطة الجزء السفلي للرقعة إلى حواف الشق البطيني وذلك لمعايرة موقع الوريقة الوحيدة بشكل أدق، ثم يتم اكمال خياطة الرقعة إلى حواف الجذع الرئوي.



أ



ب



ج

الشكل (27) تقنية استخدام طعم بشري مثلي كرقعة حاملة لوريقة صمامية:
أ - رقعة أكبر نسبياً. ب - خياطة القسم السفلي الحامل للوريقة الوحيدة. ج - اكمال الخياطة.

* وبعد إنهاء الاصلاح الجراحي لرباعي فاللو والفطام عن الدارة يجب تقييم الاصلاح الجراحي، **ويتم ذلك كمايلي:**

1- قياس نسبة ضغط البطين الأيمن إلى الأيسر (RV/LV):

تعد هذه النسبة مؤشراً هاماً ومفيداً عند الأطفال والأكبر عمراً، ويجب أن تكون 0.7 أو أقل من ذلك، وإذا كانت هذه النسبة أعلى من 0.7 عندها يكون الإجراء كمايلي:

* **في حالة عدم وضع TAP:** عندها نعود للدارة ونضع الرقعة.

* **في حالة وضع TAP:** عندها نتحرى مكان الممال بدقة من خلال القياس المباشر، ونعود للدارة ونمدد الرقعة بعد إزالة التضيق المتبقي.

* **في حال كفاية طول TAP**، وعدم وجود سبب واضح قابل للتصحيح عندها:

أ. إذا كان الارتفاع ليس شديداً والوضع العام جيد، عندئذ تتم مراقبة ضغط البطين الأيمن P RV بشكل مستمر في العناية، والذي غالباً ما ينخفض بعد ساعات أو أيام.

ب. أما إذا كانت الحالة العامة للمريض سيئة عندئذ نعود للدارة ونثقب رقعة الفتحة بين البطينين، وعندها يكون الإنذار سيئاً جداً، وهذه الحالة ليست شائعة ويجب تلافيها بالدراسة الجيدة والدقيقة للشرايين الرئوية قبل الجراحة.

2- قياس ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن:

عند حديثي الولادة والرضع يكون P RV/LV غير دقيقاً ولا يفيد في تقييم التضيق المتبقي، وذلك لأن الفيزيولوجيا عندهم مختلفة عما هي عليه عند الأطفال الكبار، وبالذات في غرفة العمليات بعد الفطام عن الدارة، حيث تكون المقاومة الجهازية منخفضة بشكل واضح بعكس المقاومة الرئوية والتي تكون مرتفعة نوعاً ما بالرغم من عدم وجود تضيق متبقي، وبالتالي يكون P RV/LV بالإجمال عالية ومعادلة للواحد بدون وجود تضيق متبقي، لذلك نستخدم عندهم المدروج عبر المخرج RVOT عوضاً عن هذه النسبة، فإذا كان المدروج عندهم > 20 ملم ز والحلقة الرئوية سليمة نقوم بخزع الحلقة، وإذا كانت مخزوعة نتحرى مكان التضيق المتبقي كما ذكر سابقاً.

- العناية المشددة بعد العمل الجراحي:

* أغلبية المرضى لديهم سير غير مختلط بعد العمل الجراحي، حيث يصلون العناية المشددة عادةً مع دواعم قلبية بجرعات خفيفة، ويتم نزع التنبيب الرغامي خلال 12 – 48 ساعة بعد الجراحة.

* يجب الانتباه أثناء المراقبة في العناية المشددة أن الضغط الجهازي لدى مرضى رباعي فاللو بعد الإصلاح يميل لأن يكون أخفض بحوالي 10% مقارنة مع الأطفال غير المزرقين وربما هذا ينجم عن انخفاض المقاومة الوعائية الجهازية، لذا في حال وجود علامات التعافي السريري الجيد فلا داعي لعلاج هبوط الضغط المعتدل.

* تراقب الحالة الهيموديناميكية ونتاج القلب بشكل حثيث، مع مراقبة ضغط الأذينات لأنها تعتبر مؤشراً عن حالة البطين الموافق، حيث يكون ضغط الأذينتين متعادلاً عادةً بعد العمل الجراحي مع فروق قد تصل إلى 2 -4 ملم ز، ولكن هناك **حالتان هامتان:**

- الحالة الأولى:

* عندما يكون ضغط الأذينة اليسرى أعلى بحوالي (5 – 10) مم ز، فإن ذلك يشير إلى صارفة يسرى -يمنى متبقية أو ضعف في وظيفة البطين الأيسر.

* إن التسريب قد يكون عبر الرقعة أو من خلال فتحة مهملة، ويؤدي إلى صارفة يسرى يمنى لا يمكن تحملها بشكل جيد عادة بعد إصلاح الرباعي حتى لو كانت الفتحة المتبقية صغيرة 3 – 4 ملم، وقد تكون أسباب عدم التحمل هذا مشاركة عدة عوامل مثل :(القصور الرئوي الموجود، سوء مطاوعة البطينات، والحمل الحجمي المفاجئ على البطين الأيسر)، ولذلك يجب تحري هذا التسريب المتبقي أثناء العمل الجراحي أو في العناية المشددة، ولدى إثباته يجب إصلاحه فوراً.

* في حال عدم وجود صارفة متبقية فإن ارتفاع ضغط الأذينة اليسرى يوحي بنقص تصنع البطين الأيسر أو ضعف شديد في وظيفته ويجب إضافة الدواعم الدوائية.

- الحالة الثانية:

* عندما يكون ضغط الأذينة اليمنى أعلى بحوالي 5 – 10 ملم ز فإن ذلك يشير إلى حمل حجمي أو ضغطي زائد على البطين الأيمن أو ضعف شديد في وظيفته، ويتظاهر ذلك بارتفاع الضغط الوداجي مع احتقان الكبد والوذمة المعممة والانصبابات مع علامات سوء النتاج القلبي.

* يكون تراجع وظيفة البطين الأيمن عابر عادةً وقد يرافقه سوء وظيفة انبساطية، وهو أشيع في الإصلاح الكامل بالعمر الباكر، ويستجيب عادةً لرفع جرعة الدواعم والمدرات، ويمكن التخفيف من أعراضه بالحفاظ على PFO.

* **إذا كان انسداد المخرج RVOT المتبقي خفيفاً أو معتدلاً:** يمكن تحمله بشكل جيد عادةً في الفترة القريبة بعد الجراحة ولكن تظهر تأثيرات ذلك في الفترة التالية البعيدة، من خلال اضطرابات النظم البطينية أو الحاجة لإعادة التداخل الجراحي.

* **أما إذا كان الانسداد المتبقي شديداً (> 50 ملم ز):** عندئذ يجب تحري واستقصاء السبب، حيث يتم إجراء قثطرة قلبية لتحري مكان الممال بدقة، ثم:

- إذا كان هناك نقطة محددة لمدروج الضغط يجب تصحيحها جراحياً بأسرع وقت سواء كانت في البطين الأيمن أو الجذع الرئوي أو في أحد فرعيه.

- أما إذا كان ممال الضغط على النهاية البعيدة للرقعة عبر الحلقة والممددة لطول كاف، عندها نتوقع وجود ضمور في السرير الوعائي الرئوي ولا يمكن إجراء أي تداخل جراحي سوى إجراء ثقوب رقعة الفتحة بين البطينين VSD حتى لا يرتفع ضغط البطين الأيمن فوق الجهازي وحتى ندعم نتاج القلب.

* قد تحدث خوارج انقباض وصلية أو تسرع قلبي وصلي بعد العمل الجراحي وبالذات في الساعات الأولى، وقد تصل سرعة القلب إلى 230 ضربة / دقيقة، ويحدث عند حوالي 22% من المرضى، ومن العوامل المؤهبة لحدوثه: (استئصال الحزم العضلية الزائد عوضاً عن الخزع، درجات الحرارة العالية أثناء الدارة، والمقاربة الأذينية نتيجة الشد الزائد)، ويتم تدبيره دوائياً إضافة للتبريد المركزي حتى الدرجة المئوية 34 – 35، مع تخفيف جرعة الدواعم القلبية، أو وضع ناظم خطا أذيني خارجي بسرعة تفوق سرعة النظم الوصلي عند الحاجة.

* تتم مراقبة النز عبر المفجرات، وفي حالة النزف الزائد يتم الدعم بعوامل التخثر وتسريب الصفيحات، ومن ثم العودة لغرفة العمليات إذا لم يتحسن النز الدموي.

* بعد تخريج المريض إلى الشعبة تتم مراقبة العلامات الحيوية بشكل مستمر مع مراقبة الوزن بشكل متكرر، مع العلاج اللازم لقصور القلب الأيمن إذا كان لازماً.

- نقاط هامة أثناء الإصلاح الجراحي:

1. تضيق منشأ أحد الفروع الرئوية:

* عند تمديد الشق لأحد فرعي الشريان الرئوي يجب الانتباه لكون الفرع متمادياً مع الجذع الرئوي أم لا، فعندما يكون متمادياً (غالباً الأيسر) لا مانع من أن يكون شقاً واحداً وعندها تكون الرقعة عبر الحلقة رقعة واحدة متمادية وتسمى طريقة الرقعة الواحدة، اما إذا كان الفرع بزاوية عمودية وغير متمادي (غالباً الأيمن) عندها يجب إجراء كل شق على حدة وتمديد هذين الشقين ليلتقيا ويكون لكل شق رقعته الخاصة، وفي النهاية تتم خياطة الرقعتين مع بعضهما وتسمى طريقة الرقعتين، وبذلك نحافظ على استقامة الرقعة عبر الحلقة TAP على كامل امتدادها بدون تزوي حاد، وإلا فإن هذه النقاط المتزوية ستصبح مكاناً للتضيقات المتبقية أو الناكسة.

* وكإجراء مساعد يمكن خياطة حواف جدار الشريان الرئوي المجاورة لمنطقة التضيق مع بعضها البعض مما يسبب توسع الجدار الخلفي للشريان بشكل فعال، على سبيل المثال في حالة تضيق منشأ الشريان الرئوي الأيسر يمكن معاملة هذه الحالة بخياطة الحواف المتجاورة من جدار الشريان الرئوي الأيسر مع جدار الشريان الرئوي الأصلي، ويستعمل خيط برولين 0/7 في كل خياطات تصنيع الشرايين الرئوية البعيدة، وبذلك نخفف من التضيقات المتبقية أو الناكسة في مخرج البطين الأيمن وبالتالي من إعادة التداخل الجراحي.

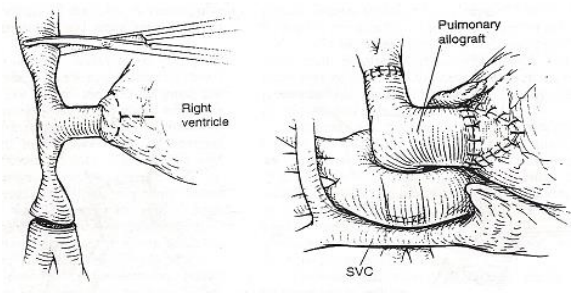
2. تضيق منطقة تفرع الجذع الرئوي: (حيث يكون التضيق عند منشأ كلا الفرعين وفي القسم البعيد للجذع الرئوي)

* عند الأطفال فوق 5 سنوات يكون الإجراء الأمثل هو استبدال الدسام الرئوي مع الجذع الرئوي والقسم المتضيق من الفرعين بطعم رئوي بشري مع فرعيه.

* ولكن هذا الإجراء غير محبذ في الأعمار الأصغر بسبب الحاجة لتبديله سريعاً، لذلك نقوم عندهم بالإصلاح حيث نجري شقين جراحيين: الأول عبر المخرج ويمتد على طول الجذع الرئوي، والثاني طويل على امتداد الفرعين الرئويين بحيث يشمل أماكن التضيق، ويلتقي الشقين بشكل حرف T، وبعدها يتم تطعيم كل شق برقعة تأمورية وتخاط الرقعتين مع بعضهما عند منطقة اتصالهما.

3. تضيق أو نقص تصنع في الجذع الرئوي أو فروعه:

يلجأ في هذه الحالة إلى توسيع الشريان المتضيق برقعة تأمورية أو صنعية، أما عندما يكون نقص التصنع شديدً ومنتشراً يفضل استخدام طعم بشري رئوي لاستبدال الجذع الرئوي وفرعيه.



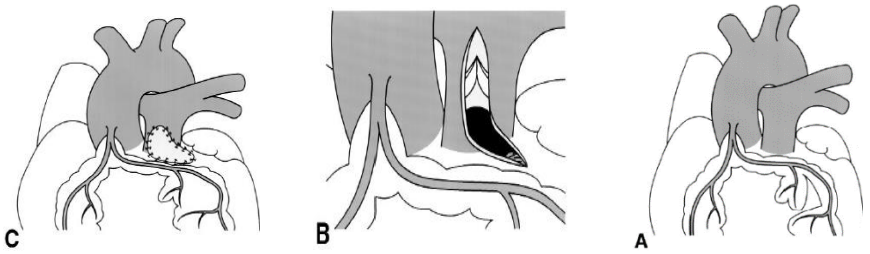
الشكل (28) زرع طعم بشري رئوي بدلاً من الجذع الرئوي وفرعيه

4. شذوذ الشرايين الإكليلية:

* كما سبق وذكرنا قد يختلط الإصلاح التقليدي بوجود شذوذ في الشريان الاكليلي الأمامي النازل LAD عندما ينشأ كلياً أو جزئياً من الاكليلي الأيمن، وبالتالي يكون مسيره في القمع وقريباً من الحلقة الرئوية، وبالتالي:

أ. إذا كانت الحلقة سوية لا تحتاج لخزع: عندها يمكن إجراء الإصلاح عبر الأذينة والشريان الرئوي دون مشاكل.

ب. أما إذا كان التضيق خفيف أو متوسط: عندئذ يمكن اجراء خزع لحلقة الرئوي مع تمديد الشق عبر المخرج بشكل مائل وموازي للشريان الاكليلي الشاذ (طريقة DUNCAN).



الشكل (29) طريقة DUNCAN

A - مظهر تشريحي B- خزع الحلقة الرئوية والقمع بشكل موازٍ ل LAD وعلى بعد مناسب منه C- خياطة الرقعة عبر الحلقة

(ففي دراسة أجراها Bizard ورفاقه على 36 مريض لديهم شذوذ اكليلي، تم تطبيق هذه الطريقة وكانت نتائجها جيدة، حيث لم يكن هناك وفيات حول العمل الجراحي ولا على المدى البعيد، وكان ضغط البطين الأيمن منخفضاً ومعادلاً لأقرانهم من المرضى بدون شذوذ اكليلي، ولم تكن هناك زيادة في إعادة التداخل الجراحي).

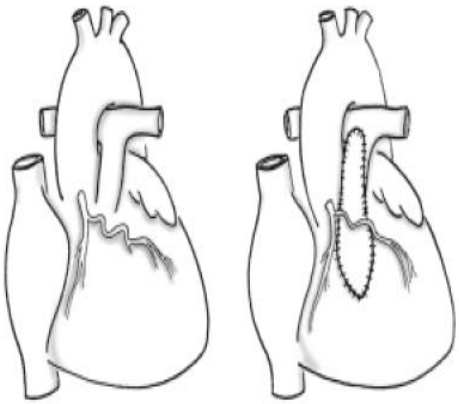
ج. **أما في حالات صغر الحلقة الشديد:** عندئذ تكون طريقة زرع الطعم الأنبوبي RV -PA conduit هي المفضلة، حيث تتم مفاغرة هذا الطعم الأنبوبي إلى شق في مخرج البطين الأيمن بعيداً عن الاكليلي الشاذ.

* وفي حالات خاصة عندما يكون المرضى بحاجة لخزع الحلقة ويكون الشريان الاكليلي قريباً جداً أو ملاصقاً للحلقة الرئوية يمكن اتباع تقنيات أخرى، نذكر منها:

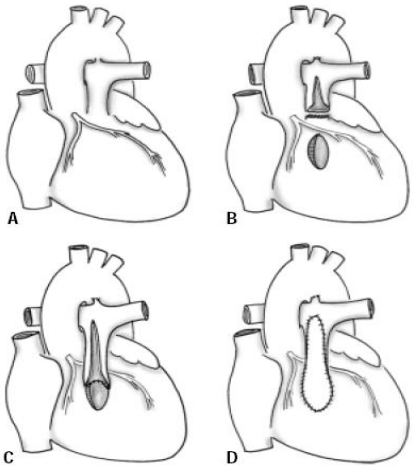
- **تقنية النقل الأمامي للجذع الرئوي**:
وهي أكثر استخداماً وأسهل تطبيقاً عند الولدان والرضع، حيث يُقطع الجذع الرئوي فوق الحلقة ويخاط جذموره ويُنقل لأمام الاكليلي الشاذ ويفاغر إلى المخرج مع التوسيع برقعة تامورية.

- **تقنية الرقعة تحت الاكليلي المحرر**:
خاصة إذا كان الشريان الشاذ متعرجاً وفضفاضاً، حيث يسلخ الشريان مع النسج الملاصقة له، وتخاط الرقعة تحته، مع التحفظ على عرضها كي لا تكون سبباً لتمططه.

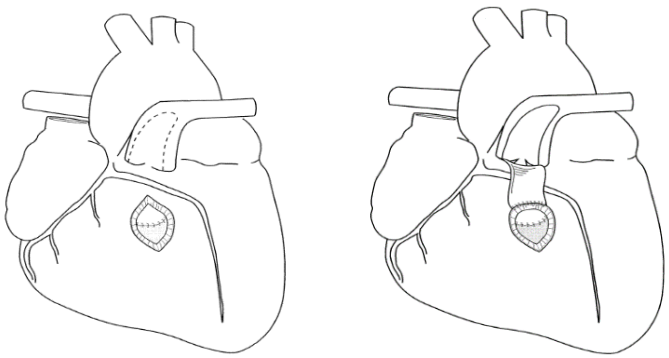
- **تقنية المخرج المزدوج double outflow tract**، ولها نمطان:
الأول: تُستخدم فيه شريحة من الجذع الرئوي لتكون بمثابة جدار خلفي للمخرج المستحدث، والذي يكمل تصنيعه برقعة مناسبة تصل بين قاعدة البطين الأيمن والفوهة الرئوية المتبقية الناجمة عن تحرير الشريحة الرئوية المذكورة للتو.
الثاني: في حال ضمور الجذع الرئوي بحيث لا يسمح بأخذ شريحة منه فإن تصنيع المخرج المستحدث يتم باستخدام طعم (conduit) مناسب بين البطين الأيمن والجذع الرئوي، وعلى أية حال يوسع ما يمكن توسيعه في المخرج الأساسي قبل تصنيع المخرج الثاني، والأشكال التالية توضح ما سبق:



الشكل (30) تقنية تحرير الشريان الاكليلي الشاذ



الشكل (31) تقنية النقل الأمامي للجذع الرئوي



الشكل (32) تقنية المخرج المزدوج

- نتائج واختلاطات الإصلاح الجراحي:

أولاً-النتائج الباكرة:

- البقيا والوفيات الباكرة والمتأخرة:

* سجل مركزان في مينسوتا أطول مدة متابعة بعد اصلاح رباعي فاللو حيث بلغت البقيا بعد 30-32 عاماً من الاصلاح 77-86%، وهذا يدل على الانتصار على مرض قلبي مميت، مع تحسن نمط الحياة لدى هؤلاء المرضى واقتراب متوسط العمر لديهم من الأفراد الطبيعيين، كما أظهرت المجموعات الأحدث من المرضى المتابعين بعد الجراحة نتائج أفضل من السابق، ويبدو أن الاصلاح عبر الأذينة مع الاختصار في جرح القمع قد قلل من التوسع الحاصل في البطين الأيمن بعد فترة متوسطة من المتابعة، كما تم ضبط تأثير العوامل التي يبدو أنها تلعب دوراً في زيادة الوفيات القريبة والبعيدة الأمد كالعمر المبكر وقت الاصلاح والرقعة عبر الحلقة.

* تشكل حالات الموت الناجم عن قصور الأعضاء المتعدد بسبب قصور القلب الحاد وتحت الحاد نصف حالات الوفيات الباكرة، أما النسبة الباقية فقد تكون بسبب القصور التنفسي أو حالة فرط الاستقلاب أو الاختلاطات الجراحية في غرفة العمليات.

* إن سبب القصور التنفسي غالباً هو أذية على مستوى الحاجز السنخي الشعري نتيجة تأثيرات الدارة، ولذا يجب تحسين طرق الوقاية والعناية بحديثي الولادة في غرفة العمليات وفي العناية المشددة.

* هناك عدة عوامل الخطر للوفيات الباكرة والمتأخرة منها: العمر الكبير لدى الإصلاح، شدة ضمور ونقص تصنع الحلقة الرئوية، صغر وضمور الشرايين الفرعية، نسبة ضغط البطين الأيمن إلى الأيسر RV/LV العالية بعد الجراحة، وجود عمليات تلطيفية سابقة للإصلاح، وجود فتحات بين بطينية متعددة، وجود تشوهات قلبية مرافقة.

ثانياً – النتائج البعيدة والاختلاطات المؤدية لإعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل:

- تضيق مخرج البطين الأيمن المتبقي:

* اختلاط شائع، إن لم يكن الأشيع بين باقي الاختلاطات.

* عموماً فإن تضيق مخرج البطين الأيمن RVOT يكون هاماً سريرياً عندما يتجاوز الممال عبره 50 مم ز ويكون عندها استطباباً لإعادة التداخل الجراحي، وسنفصل فيه لاحقاً.

- القصور الرئوي PR الناجم عن خزع الحلقة الرئوية:

* إن للقصور الرئوي الدور الأهم في التأثير على وظيفة البطين الأيمن RV بعد الجراحة، ولذلك يعد الاختلاط الأخطر على المدى البعيد، عموماً سنتحدث عن اختلاطات مخرج البطين الأيمن بالتفصيل لاحقاً.

- وظيفة البطين الأيمن RV:

* إن الوظيفة الانقباضية والانبساطية للبطين الأيمن بعد العمل الجراحي متغيرة، وذلك تبعاً لعدة عوامل، **منها**:

حالة البطين قبل الجراحة ومدى مطاوعته وتسمكه، مدى امتداد الشق الجراحي للقمع، مدى استئصال الحزم العضلية المضيقة والحفاظ على سلامة الشرايين الاكليلية، ومدى ارتفاع الضغط ضمن البطين الأيمن بعد الجراحة، ودرجة القصور الرئوي الناجم والذي يؤثر بشكل هام على وظيفة البطين الأيمن.

* ولوحظ أن وظيفة البطين الأيمن تكون أفضل في المقاربة الأذينية من تلك في المقاربة البطينية على المدى القريب، أما على المدى البعيد فالنتائج غير متوافرة بشكل جيد بعد.

* إن توقيت إصلاح رباعي فاللو TOF يملك تأثيراً واضحاً على أداء المرضى بعد الجراحة لمدة 20 -30 سنة ومابعد ذلك، وبالتالي للإصلاح الباكر أفضلية كبيرة في هذه الناحية.

- وظيفة البطين الأيسر LV:

* إن وظيفة البطين الأيسر بعد الجراحة متغيرة، ومن عوامل الخطورة المؤثرة سلباً عليها: العمر الأكبر لدى الإصلاح الجراحي، وحالة البطين الأيسر قبل الجراحة، ومدة تعرضه للوصلات الشريانية التلطيفية السابقة للإصلاح الجراحي، وبقاء أو نكس بعض الآفات.

* فالمرضى مع إصلاح بدئي باكر لديهم وظيفة بطين أيسر طبيعية أو قريبة من الطبيعي، بينما المرضى الكبار أثناء الاصلاح البدئي لديهم غالباً تدني في وظيفة البطين الأيسر على الراحة وتزداد أثناء الجهد وربما يعود ذلك للتعرض المزمن لنقص الأكسجة قبل الجراحة أو بسبب التعرض لفترة طويلة للوصلات الجهازية السابقة للإصلاح الكامل أو بسبب توسع جذر الأبهر مما يؤهب للقصور الأبهري.

* لم يحدد بالضبط العمر اللازم لتجنب أذية البطين الأيسر فالبعض يقول الى حد 2 -3 سنوات، والآخر يقول الى حد 10 سنوات في حال عدم وجود وصلات تلطيفية.

- الفتحة بين البطينين الناكسة أو المتبقية R. VSD:

* اختلاط غير شائع عادةً.

* إن حدوث الفتحة بين البطينين الناكسة RVSD يكون جيد التحمل عادةً في التشوهات التي تكون فيها الصارفة يمنى يسرى (الجذع الشرياني – الفتحة بين البطينين المعزولة)، بعكس الوضع بعد إصلاح رباعي فاللو TOF حيث تكون الفتحة الناكسة سيئة التحمل عادة حتى الصغيرة منها، وسبب ذلك هو مشاركة عدة عوامل معاً، **وهي**:

(القصور الرئوي الناتج بعد الإصلاح – سوء مطاوعة البطينات – الحمل الحجمي المفاجئ على LV وبالذات عند الأطفال الصغار).

* يجب تحري وجود فتحة بين بطينين ناكسة RVSD أثناء العمل الجراحي وذلك باستخدام الإيكو عبر المري TEE، وفي حال كان إشباع الأكسجين في الشريان الرئوي > 80% فهذا يدل على وجود فتحة ناكسة هامة هيموديناميكياً.

* إن الفتحات بين البطينين الناكسة أو المتبقية والهامة سريرياً غير شائعة ونسبتها أقل من 1% من الحالات، حتى التسريب الصغير غير الهام سريرياً غير شائع الحدوث أيضاً، وفي حالة وجود تسريب هام يكون سببه عادةً الخياطة غير الدقيقة وأشيع مكان لذلك هو الزاوية الخلفية السفلية للفتحة، وقد يحدث التسريب نتيجة لالتهاب الشغاف.

* لدى إجراء دراسة عبر حقن وتصوير البطين الأيسر بعد 23 شهور تقريباً من الإصلاح الجراحي لدى 23 طفل، تبين وجود تسريب صغير جداً متبقي في رقعة الفتحة في حالة واحدة فقط أي بنسبة 4%، وأشارت دراسة أخرى لوجود ذلك بنسبة 10% من المرضى.

* يتم إغلاق الفتحة بين البطينين الناكسة الهامة إما بشكل مباشر أو عن طريق رقعة تأمورية ذاتية أو حيوية معالجة أو رقعة من الداكرون أو من PTFE، أما الفتحة الناكسة الصغيرة غير الهامة يتم تدبيرها عند إعادة التداخل بسبب الاختلاطات المرافقة إن وجدت، وهي ليست استطباباً للجراحة لوحدها عادةً.

- قصور مثلث الشرف TVR:

يحدث القصور المعتدل والشديد في الصمام مثلث الشرف بنسبة 10%، ويكون نتيجة لتوسع البطين الأيمن وما يتلوه من توسع حلقة مثلث الشرف، ويتم تقييمه بالدوبلر أو بالمرنان حيث يحسب قصور مثلث الشرف بتقنية phase-contrast لوحدها أو بمشاركتها بالبيانات المتعلقة بحجوم البطين الأيمن.

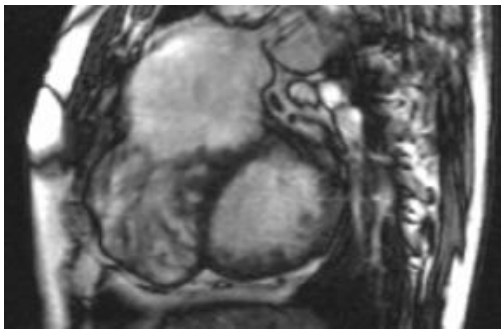
- أم دم مخرج البطين الأيمن RVOT:

* أيضاً اختلاط غير شائع، يؤثر على وظيفة البطين الأيمن بشكل سلبي، وترتبط أمهات الدم بالرقعة عبر الحلقة أو رقعة المخرج الأيمن، ولها نوعان أم دم حقيقية وام دم كاذبة:

1. عادةً **أم الدم الحقيقية** شائعة أكثر، وتكون متعلقة بالتجريف الجائر للسماكة العضلية لجدار البطين الأيمن، أو نتيجة لأذية التروية الاكليلية لهذا الجدار، أو ترقق وانتباج التأمور لدى استخدامه في إعادة تركيب المخرج الأيمن وخاصة عندما يكون غير معالج.

2. بينما يكون سبب **أم الدم الكاذبة** عادةً التسريب عبر رقعة المخرج الأيمن RVOT، وتكون سريعة التظاهر خلال الأشهر الأولى غالباً، وقد تصل لأحجام كبيرة.

* معظم أمهات الدم تتطور خلال الست أشهر الأولى التالية للعمل الجراحي، وعادةً يثبت حجم أم الدم الحقيقية ويستقر بعكس الكاذبة التي تستمر بالكبر والتطور بشكل سريع وأحياناً قد تنثقب، لذلك يجب عدم تأخير إعادة التداخل الجراحي على أم الدم بنوعيها، ويكون التدبير الجراحي باستئصال أم الدم مهما كان نوعها وتدبير الاختلاطات المرافقة (تضيق رئوي أو فتحة بين البطينين الناكسة أو قصور مثلث الشرف) ووضع رقعة TAP جديدة مع خياطة محكمة ودقيقة.



الشكل (33) أم دم مخرج البطين الأيمن لدى طفلة عمرها 10 سنوات بعد اصلاح رباعي فاللو

- التهاب الشغاف الجرثومي:

حالة نادرة بعد الإصلاح الجراحي، ولم يلاحظ ورود أي حالة بعد المتابعة لمدة 10 سنوات في دراستين كبيرتين، عموماً فإن حدوث هذا الاختلاط يتطلب العلاج بالصادات المناسبة للزرع ولفترة كافية، وغالباً ما يستدعي إعادة التداخل الجراحي وذلك لتدبير الاختلاطات الميكانيكية الناجمة عن الانتان (الفتحة بين البطينين الناكسة، تضيق أو قصور رئوي، قصور مثلث الشرف، قصور تاجي أو أبهري وغيرها)، وطبعاً الإنذار سيء إلى حدٍ ما.

- الموت المفاجئ وحدوث اضطرابات نظم خطيرة:

* هناك جدل واسع حول احتمالية حدوث اضطرابات نظم هامة وخطيرة أو موت مفاجئ بعد فترة متأخرة من الإصلاح الكامل لرباعي فاللو وحول الظروف المؤهبة لحدوث ذلك، ومن هذه الظروف:

1. العمر وقت الإصلاح الجراحي:

تميل هذه الظاهرة للحدوث أكثر بعد الإصلاح الجراحي في الأعمار الكبيرة، بينما تكون غير موجودة تقريباً في حالة الإصلاح الباكر خلال السنتين الأولى من العمر، ولذا فإن احتمال حدوث اضطرابات النظم الخطيرة أو الموت المفاجئ خلال 20 سنة من الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كانت أقل من 1% عند المرضى المجرى لهم الإصلاح بعمر أقل من 5 سنوات، بالمقابل كانت 5 – 10% في حالة الإصلاح بعمر البلوغ أو ما بعد ذلك.

2. وجود آفات متبقية:

عندما يكون الإصلاح غير كامل أو عند وجود آفات هامة متبقية تسبب ضخامة وتوسع القلب فإن ذلك يرتبط بحدوث اضطرابات النظم أيضاً، في حالة التضيق الرئوي الهام المتبقي لوحظ حدوث اضطرابات نظم متأخراً بعد الجراحة بنسبة مرتفعة، ولكن الترابط الأقوى كان والنسبة الأعلى كانت مع القصور الرئوي التالي للإصلاح الجراحي.

3. ندبة شق البطين الأيمن:

نادراً ما تكون ندبة الشق الجراحي للبطين الأيمن مصدراً لهذه اللانظميات، ويجب اعتبارها المصدر لذلك فقط عند غياب توسع أو تضخم البطين الأيمن الهام، ففي هذه الحالة وعند التأكد من أن هذه الندبة هي مصدر ذلك من خلال الخارطة الفيزيولوجية الكهربائية للقلب عندئذ يكون من المفيد إعادة التداخل الجراحي لاستئصال الندبة وزرع طعم أنبوبي RV-PA في مخرج البطين الأيمن.

- الآفات الناكسة في مخرج البطين الأيمن RVOT:

* إن آفات مخرج البطين الأيمن الناكسة لها النصيب الأكبر من إعادة التداخل الجراحي، وإن احتمال إعادة التداخل جراحي على المخرج RVOT بسبب التضيقات الناكسة أو القصور الرئوي يزداد مع مرور الوقت ولكن بنمط مختلف لكل منهما.

* تعد **التضيقات الناكسة** هي الاختلاط الأشيع بين الاختلاطات التالية لإصلاح رباعي فالو الجراحي، بينما يعد **القصور الرئوي** التالي لإصلاح الرباعي هو الاختلاط الأهم والأخطر.

أولاً. تضيق المخرج البطين الأيمن الناكس:

* اختلاط شائع، إن لم يكن الأشيع بين باقي الاختلاطات ولكنه ليس الأخطر.

* معظم عودة التداخل الجراحي بسبب تضيق مخرج البطين الأيمن تحدث باكراً بعد الإصلاح الجراحي وأغلبها في السنة الأولى، وبعد ذلك ينخفض معدل الخطر ولكنه يبقى مستمراً وموجوداً.

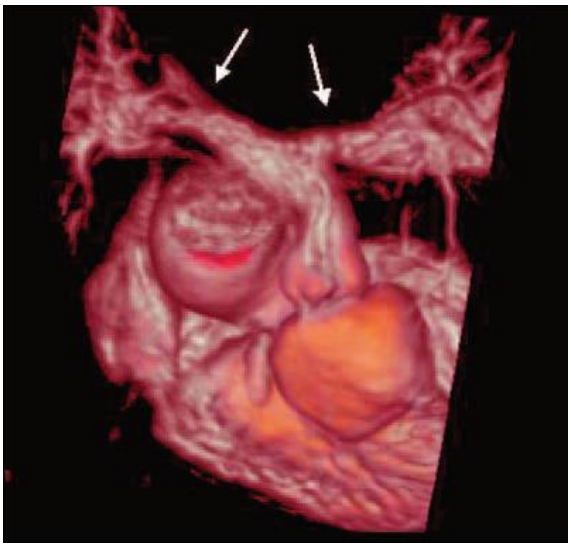
* قد لا يكون مقدار تضيق المخرج RVOT المتبقي واضحاً في نهاية العمل الجراحي وذلك لأن نسبة P RV/LV والمدروج عبر المخرج يتراجعان تدريجياً إلى حد ما في الأيام التالية للعمل الجراحي، ولكن هذا التضيق الخفيف أو المتوسط في القمع قد يتطور إلى شديد ويزداد نتيجة التليف والتضخم، ويكون هذا واضحاً خلال السنة الأولى بعد الإصلاح الكامل عادةً، وقد يكون هذا التضيق شديداً ويتظاهر سريرياً بوضوح في الفترة الباكرة التالية للجراحة.

* إن تضيق مخرج البطين الأيمن المتبقي أو الناكس قد يكون بمستوى القمع أو الحلقة الرئوية أو حتى في فروع الشريان الرئوي، والمكان الأشيع له هو الوصل البطيني الرئوي، بينما يحدث في الشرايين الرئوية في حوالي 10-15% من الحالات، حيث يحتاج قسم هام من هؤلاء المرضى لعودة التداخل جراحياً أو بالقثطرة.

* إن منطقة الوصل البطيني الرئوي (الحلقة الرئوية) تنمو بشكل متناسب مع نمو جسم الطفل، وبالتالي فإن الحلقة الصغيرة قبل وأثناء العمل الجراحي لا يتوقع لها أن تنمو بمعدل أسرع من الطبيعي حتى تصبح في النهاية بقياس مناسب لحجم الجسم، وأيضاً فإن تسمك الوريقات الرئوية وتكلسها قد ينجم عنه ارتفاع ضغط البطين الأيمن سواء تم الحفاظ على الحلقة الرئوية أم كانت هذه الوريقات بمكانها تحت الرقعة العابرة للحلقة، ولذلك تعد منطقة الوصل هذه مكاناً شائعاً للتضيقات الناكسة.

* بالإجمال فإن عودة التداخل الجراحي بسبب التضيقات الناكسة أو المتبقية غير شائعة، حيث تكون نسبة النجاة من ذلك حوالي 95% لمدة عشرين سنة، ويكون معدل التضيقات الناكسة مرتفعاً في السنة الأولى بعد الإصلاح الجراحي، بعد ذلك ينخفض ويبقى ثابتاً تقريباً، وكلما كانت نسبة P RV/LV بعد الجراحة عالية كلما كان احتمال عودة التداخل الجراحي عالياً.

* إن الخيارات الجراحية عند إعادة التداخل تشمل إزالة التضيق الناكس حسب مكانه وتطعيم المنطقة برقعة تأمورية حيوية أو من الداكرون أومن PTFE، وغالباً ما يتطلب الأمر خزع الحلقة الرئوية ووضع رقعة عبر الحلقة، وفي حالات معينة قد نضطر لوضع دسام صنعي أو طعم أنبوبي بين البطين الأيمن والجذع الرئوي وذلك لتجنب القصور الرئوي الناجم عن خزع الحلقة الرئوية وما له من متتاليات وتأثيرات سلبية سنأتي على ذكرها.



الشكل (34): تضيق رئوي لدى طفل عمره 12 سنة بعد اصلاح TOF، لاحظ توسع القمع الرئوي والتضيق المعتدل بمستوى الصمام الرئوي، مع تضيق خفيف ثنائي الجانب بالشريانين الرئويين

ثانياً. القصور الرئوي PR:

* كما ذكرنا سابقاً فإن القصور الرئوي له الدور الأهم والأخطر في التأثير على وظيفة البطين الأيمن بعد الجراحة، ولذلك يعد الاختلاط الأهم والأخطر على المدى البعيد.

- الفيزيولوجيا المرضية للقصور الرئوي:

1. العوامل الهيموديناميكية:

* ينجم القصور الرئوي عن حصول ممال انبساطي بين الجذع الرئوي والبطين الأيمن، وغالباً ما يكون الممال صغيراً، لذا فإن الزيادة الطفيفة في ضغط الطرق الهوائية أو الضغط ضمن الصدر يمكن أن تزيد من شدة القصور بشكل ملحوظ (عندما يكون المريض على التهوية الآلية) لاسيما إن كان البطين الأيمن متعرضاً بشكل حاد للفيزيولوجيا التحددية بعد الجراحة مباشرة، أما في المرحلة المزمنة فتعتمد شدة القصور على نقص مطاوعة البطين الأيمن وعلى حمله البعدي، فالبطين الناقص المطاوعة يكون ذا ضغط انبساطي مرتفع مما ينقص ممال القصور.

* تؤثر التضيقات في الطريق الرئوي على شدة القصور وذلك حسب موقعها:

- فالتضيقات القريبة (القمعية، الوصلية، وفي الجزء القريب من الجذع الرئوي) تقاوم القصور القادم من الأوعية المرنة التالية لها، وبالتالي تخفف من شدة القصور وأثره على البطين الأيمن.

- أما التضيقات الأبعد (آخر الجذع والتضيقات الدانية والقاصية للشرايين الرئوية) فهي تزيد من شدة القصور الرئوي، وكذلك العوامل التي تزيد من المقاومة الوعائية للسرير الرئوي المجهري تزيد من شدة القصور.

* لايعتقد بوجود جريان انبساطي راجع عبر السرير الوعائي الرئوي المجهري، وبالتالي يعمل السرير المجهري كصمام فيزيولوجي، وبالتالي يكون الحجم القاصر مستمداً من الأوعية الشريانية الرئوية المرنة، فكلما زادت مرونتها ومطاوعتها واتساعيتها كلما كان الحجم والجزء القاصر أكبر (طبعاً في حال غياب وظيفة الصمام الرئوي).

2. توسع البطين الأيمن:

يزيد القصور الرئوي من الحمل القبلي للبطين الأيمن وبالتالي يؤدي لتوسعه، ويتطور ذلك ببطء وبشكل خفي، وتتعلق شدة توسع البطين الأيمن بشدة القصور الرئوي وبوجود أم دم أو منطقة غير متحركة بمخرج البطين الأيمن، كما تتناسب الزيادة في كتلة البطين الأيمن مع درجة التوسع ومع شدة التضيقات الرئوية المحيطية حال وجودها.

3. سوء وظيفة البطين الأيسر:

- يشاهد بشكل متزايد سوء وظيفة البطين الأيسر لدى مرضى الرباعي المصححين العرضيين، وفي الحقيقة يعتبر سوء وظيفة البطين الأيسر مؤشراً على شدة الأذية الحاصلة في البطين الأيمن، ومن الآليات التي تعمل على تثبيط امتلاء البطين الأيسر هو تقبب الحجاب البطيني باتجاه جوف البطين الأيسر أثناء الانبساط، علماً أن جوف البطين الأيسر مضغوط أصلاً بالبطين الأيمن المتوسع ضمن جوف التامور، كما يرتبط الجزء المقذوف للبطين الأيسر بالجزء المقذوف للبطين الأيمن.

- قد يؤثر التقلص غير المنظم الناجم عن حصار الغصن الأيمن على وظيفة البطين الأيسر، حيث وجد بدراسة مرضى الرباعي المصابين بحصار الغصن الأيمن تأخر زمن ذروة التوتر في الحجاب البطيني بالمقارنة مع الجدار الجانبي للبطين الأيسر.

- العقابيل السريرية للقصور الرئوي:

*** نقص تحمل الجهد:**

- يبدي معظم المرضى المصححين منذ أكثر من 10 سنوات عدم تحمل للجهد، ويقدر تحملهم وسطياً ب 80-90% من التحمل المتوقع للأفراد الطبيعيين.

- درس Wessel العوامل المؤدية لنقص تحمل الجهد على مجموعة كبيرة من المرضى على الأقل بعد عام من الاصلاح، وقد ارتبط سوء تحمل الجهد بالضخامة القلبية، ارتفاع ضغوط البطين الأيمن، القصور الرئوي، الفتحات المتبقية بين البطينين، فرط التوتر الرئوي واللانظميات.

- ودرس Gatzoulis 41 مريضاً مصححاً منذ 15-35 سنة ووضح الفائدة من وجود بطين أيمن متحدد في ظل قصور رئوي مزمن، حيث كان لجميع المرضى قصور رئوي مع ذروة استهلاك الأكسجين أقل من الشاهد، لكن المرضى ذوي الفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن كان لديهم المشعر القلبي الصدري أصغر وذروة استهلاك الأكسجين أعلى من المرضى بدون السمة التحددية.

*** اللانظميات والموت المفاجئ:**

يترافق القصور الرئوي وتوسع البطين الأيمن بالتسرع البطيني، وإن تطاول الفترة QRS على تخطيط القلب الكهربائي أعلى من 180 ميلي ثانية يعتبر ذا قيمة تنبؤية عالية لحدوث التسرع البطيني والموت المفاجئ والرفرفة أو الرجفان الأذيني، بينما يؤثر وجود شنت سابق (Waterston أو Potts) بشكل أقل في احداث التسرع البطيني، وكذلك الأمر بالنسبة لتأخر الاصلاح الجراحي.

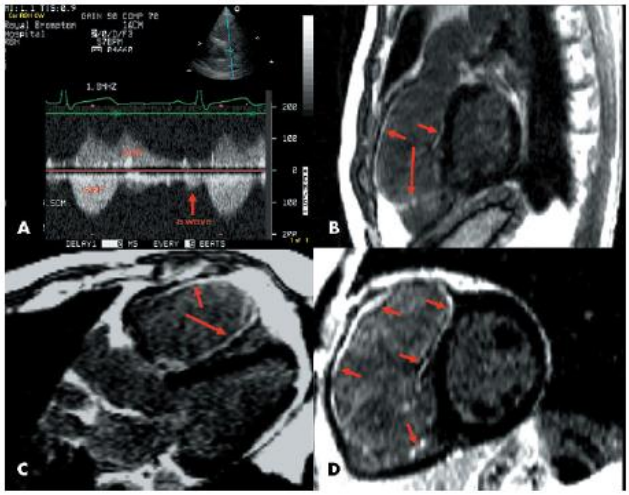
*** البقيا:**

تتأثر البقيا بعوامل مماثلة لما تتأثر به القدرة على تحمل الجهد واللانظميات.

وأظهرت تقارير حديثة دوراً هاماً للقصور الرئوي على النتائج طويلة الأمد، وأظهرت أن عوامل الخطورة للوفاة هي (الجراحة قبل عام 1970، احمرار الدم قبل الجراحة، والرقعة عبر مخرج البطين الأيمن)، بينما نجد أن المرضى بدون رقعة مخرج وبدون زرقة قبل الجراحة لديهم بقيا 36 سنة تقدر ب 96%.

- تقييم القصور الرئوي:

يعتبر المرنان القلبي حالياً الوسيلة المثالية للتقييم الكمي للقصور الرئوي بشكل غير راض ولتقييم الوظيفة البطينية، هذا ويعد التقييم السريري وحده غير كاف حيث أن النفخة الانبساطية القصيرة الزمن يمكن أن تسمع في كل من القصور الخفيف والشديد جداً، أما الدوبلر فيمكن الاعتماد عليه لحساب الجزء القاصر ولحساب نسبة الفترة الزمنية للقصور إلى زمن الانبساط الكلي، حيث تتقارب النتائج بين الدوبلر والمرنان ويبقى الأخير هو الوسيلة الأمثل للتقييم الكامل للبطين الأيمن.



الشكل (35) صور ايكو ومرنان لتقييم القصور الرئوي لمريض عمره 44 سنة

(A) مخطط بالدوبلر يبدي قصوراً رئوياً هاماً مع جريان متقدم في الجذع الرئوي آخر الانبساط (السهم) وهذا مميز للسمة التحددية. (B) منظر للمخرج RVOT يبدي منطقة لامتحركة من المخرج (الأسهم القصيرة)، ويبدي بعض الترابيق العضلية (السهم الطويل). (C) منظر للمخرج LVOT يبدي بجواره الجدار الحر لمخرج البطين الأيمن (السهم القصير) وmoderator band (السهم الطويل). (D) الأسهم تشير للشغاف القلبي للبطين الأيمن.

أولاً. الاستبدال الجراحي للصمام الرئوي:

*** أثر الاستبدال الجراحي للصمام الرئوي:**

يمكن إجراء التبديل الجراحي للصمام الرئوي لدى مرضى القصور الرئوي الهام بأمان وبنسبة وفيات حول الجراحة 1-4%، مع بقيا لمدة 10سنوات تصل حتى 86-95%، وتزداد خطورة الإجراء لدى وجود سوء وظيفة انقباضية بالبطين الأيمن.

وعموماً تبلغ نسبة عودة التداخل (استبدال الصمام مجدداً): 19% بعد 5 سنوات و42% بعد 10 سنوات و59% بعد 15 سنة، ويلاحظ تحسن الأعراض مع تحسن القدرة على تحمل الجهد، كما يلاحظ تراجع حجوم البطين الأيمن بمقدار 30% تقريباً عندما يتم الاستبدال في الوقت المناسب.

*** توقيت واستطباب استبدال الصمام الرئوي:**

* إن استطباب عودة التداخل الجراحي بسبب القصور الرئوي PR وتوقيت ذلك يختلف حسب الدراسات:

- ففي دراسة أجراها KIRKLIN وزملاؤه بين عامي 1967 و1986، وجد فيها أن عودة التداخل الجراحي بسبب القصور الرئوي كان بنسبة 2% لمدة 10 سنوات و12% لمدة 20 سنة، أي ازداد معدل إعادة التداخل مع مرور الوقت، ووجد أن الرقعة الممتدة عبر الحلقة هي عامل خطر لاستبدال الدسام الرئوي لاحقاً، بالرغم من العدد القليل للمرضى الذين تم استبدال الدسام الرئوي لهم.

- وفي دراسة أخرى أجريت في تورنتو عام 2009 كان احتمال استبدال الدسام الرئوي ثابتاً على مدة أربع عقود بعد الإصلاح الكامل بنسبة 0.8% كل سنة، ولم تر هذه الدراسة أن الرقعة الممتدة عبر الحلقة عامل خطر لاستبدال الدسام الرئوي.

* إن هذ الاختلاف بين الدراسات يبين أن قرار استبدال الدسام الرئوي وتوقيته هو قرار شخصي يختلف من دراسة لأخرى، ويجب أيضاً أن نضع بالحسبان أن معايير هذه الدراسات بالنسبة لإعادة التداخل الجراحي كانت أقل تشدداً من المعايير المتواجدة حالياً، فقد اعتمدت وجود الأعراض أو اللانظميات أو تطور قصور مثلث الشرف كمعيار لعودة التداخل الجراحي.

* إن المعايير الواضحة هي تدهور الأعراض السريرية لتحمل الجهد، وحدوث اللانظميات، وقصور البطين الأيمن، ولكن تبين أنه عند الاكتفاء بهذه المعايير فإن استبدال الدسام الرئوي يفشل في تحسين الأعراض السريرية أو تراجع حجم البطين الأيمن إلى حد مقبول، وبعض المرضى استمر التدهور وتوسع البطين الأيمن لديهم حتى بعد الاستبدال، لذلك من المفترض أن تكون الفائدة أكبر عند التداخل بوقت أبكر قبل ظهور الأعراض السريرية.

* إن استبدال الدسام الرئوي يتوقع منه أن يحدث تراجعاً في حجم البطين الأيمن في أغلب الحالات، ولكن هناك حداً معيناً للتوسع إذا ما تم تجاوزه لايمكن أن يحدث بعده تراجع في قياس البطين الأيمن حتى لو تم تبديل الدسام الرئوي، وغالباً يحدث ذلك بعد وصول حجم نهاية الانبساط إلى 160 – 170 مل/ متر مربع.

* عدا عن تراجع حجم البطين الأيمن، فإن استبدال الدسام الرئوي يؤدي أيضاً إلى تحسن في قصور مثلث الشرف ووظيفة البطين الأيمن وبالتالي تحسن سريري، بيد أن تأثيره على تطاول مسافة QRS واضطرابات النظم البطينية لم يثبت بشكل جيد بعد، ولم يتأكد بعد ما إذا كان هذا التراجع الجزئي يعتبر كافياً أو أن عودة الحجم للطبيعي تماماً يعتبر ضرورياً لاجتثاث الآثار الخطيرة لتوسع البطين الأيمن.

* لذلك واعتماداً على ماسبق تكون **استطبابات استبدال الصمام الرئوي** الحالية على النحو التالي:

1- مريض عرضي لديه قصور رئوي شديد وتوسع بطين أيمن مع أو بدون سوء وظيفة فيه.
2- مريض لا عرضي لديه قصور رئوي شديد وتوسع بطين أيمن (حتى 170-200 مل/ م2) وسوء بوظيفته الانقباضية.
3- مريض لاعرضي لديه قصور رئوي شديد ولانظميات بطينية وتوسع بطين أيمن (حتى 170-200 مل/ م2)، مع أو بدون سوء وظيفة فيه.
4- مريض لا عرضي لديه قصور رئوي شديد مع تراجع في القدرة على تحمل الجهد وتوسع بطين أيمن (حتى 170-200 مل/ م2)، مع أو بدون سوء وظيفة فيه.
5- حدوث اضطراب نظم بطيني عرضي (نوبات غشي)، أو مثبت بالهولتر.
6- تطاول مسافة QRS على التخطيط أكبر من 180 ميلي ثانية أو حدوث تطاول سريع التطور فيها.
7- تطور قصور مثلث الشرف أو لانظميات أذينية.
8- المرضى الذين لديهم قصور رئوي متوسط إلى شديد والذين سيخضعون للجراحة لآفة أخرى ذات أثر هيموديناميكي هام.
9- الرغبة في الإنجاب (pregnancy contemplated).

* وتبقى عودة التداخل بعد استبدال الصمام الرئوي وما يرافقها من إمراضية ووفيات من القضايا الشائكة في السير المرضي لهؤلاء المرضى.

* عند الأطفال يتم استبدال الصمام الرئوي بطعم رئوي مثلي homograft، وهذا يمهد عادة لعودة التداخل عند استحالة الطعم، وقد استخدمت أيضاً الطعوم الغيرية (الوريد الوداجي البقري) والبدائل الميكانيكية.

ثانياً. الاستبدال غير الجراحي للصمام الرئوي:

* خلال العقود الثلاثة الماضية تطورت تقنيات القثطرة القلبية بفعالية بحيث مكنت من تطبيق العلاجات النوعية الخاصة بالداء الاكليلي، التضيقات الصمامية الخلقية والمكتسبة، تضيقات الشرايين الكبيرة، العيوب الحجابية الأذينية والبطينية، واعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد، هذا ويعتبر الاستبدال غير الجراحي للصمامات القلبية التطبيق الأحدث والأكثر إثارة في مجال الطب التداخلي.

* تتضمن التقنيات الحالية لاستبدال الصمامات الهلالية عبر الجلد استخدام صمامات حيوية مثبتة داخل شبكة (stent)، ويعتبر Anderson عام 1992 أول من قام بزرع صمام قلبي معلق ضمن شبكة، حيث كان الصمام الذي استخدمه عبارة عن صمام أبهري خنزيري مخاطاً ضمن شبكة معدنية، وكان قطره 12مم على جهاز البالون قبل الزرع حيث تم توسيعه إلى 32 مم لدى زرعه، تم تطبيق هذه التجارب على الخنازير حيث كانت النتائج جيدة.

تطبيق التقنية في التشوهات القلبية البشرية:

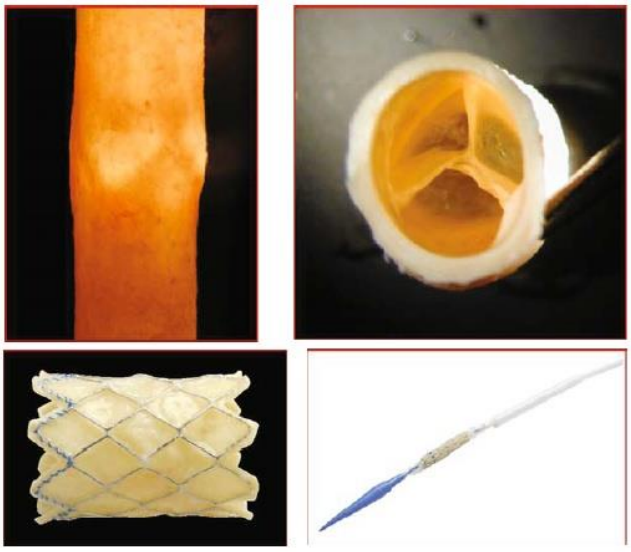
* يعتبر تصنيع مخرج البطين الأيمن جزءاً بارزاً في الاصلاح الجراحي للعديد من التشوهات القلبية، وبالرغم من النجاح الجراحي في تدبير هذه الأمراض، يبقى لدى العديد من المرضى آفات باقية أهمها القصور الرئوي.

* إن استخدام القثطرة في توسيع التضيقات الحاصلة في الطعوم الحيوية المزروعة جراحياً أصبح تطبيقاً روتينياً لعلاج مثل هذه التضيقات، واتسع الأمر ليشمل تدبير التضيق والقصور الحاصل في الجزء الصمامي من هذه الطعوم بزرع شبكة حاملة لصمام حيوي مكان الصمام القاصر، وبالتالي عملت هذه التداخلات على إطالة عمر هذه الطعوم المزروعة وقللت من الحاجة لعودة التداخل الجراحي.

* قام Bonhoeffer وزملاؤه عام 2000 بأول زرع لصمام قلبي عبر الجلد لدى البشر، حيث كان المريض الأول طفلاً عمره 12 عاماً لديه طعم رئوي زرع جراحياً لعلاج رتق رئوي، وبعد زرع الصمام عبر الجلد تراجع الممال عبر الصمام من 50 إلى 25 مم ز، وأظهرت الدراسة بالدوبلر عدم وجود قصور رئوي هام، وبعدها تم تطبيق هذه التقنية لدى أكثر من 160 مريضاً في أوربا ولدى 17 طفلاً في تورونتو.

الطعم (الصمام) المستخدم:

* لقد كان الطعم الذي استخدمه Bonhoeffer عبارة عن الوريد الوداجي المستخرج من البقر (وريد بداخله صمام) تمت خياطته داخل stent مناسب، وهذا الصمام الوريدي يمكن أن يكون ثنائي أو ثلاثي الوريقات وكان قد ثبت نجاحه جراحياً في مخرج البطين الأيمن.



الشكل (36): الطعم الوريدي الصمامي والشبكة الحاملة له وجهاز الادخال

اختيار المرضى:

* حالياً يعتبر المريض مرشحاً لزرع صمام إذا سبق له أن خضع للجراحة على مخرج البطين الأيمن لإصلاح آفة خلقية، ولكن التوقيت الأمثل لمثل هذا الإجراء غير محدد بدقة، يعد وجود سوء وظيفة البطين الأيمن، قصور مثلث الشرف، وأعراض مترقية مؤشرات لتوقيت متأخر ولحالة متقدمة من المرض قد تكون غير عكوسة.

* هذا وتتضمن التوجهات الحديثة لتطبيق هذه التقنية **ما يلي:**

- ضغط البطين الأيمن > 2\3 الضغط الجهازي لدى مريض عرضي (يوجد تضيق في المخرج).
- ضغط البطين الأيمن 3\4 الضغط الجهازي لدى مريض غير عرضي (يوجد تضيق في المخرج).
- تستطب لدى المرضى بدون تضيقات في المخرج في حال: (قصور رئوي هام – توسع أو قصور بالبطين الأيمن – بداية ظهور الأعراض – عدم تحمل الجهد – واللانظميات).

*بينما يستبعد من الاستطباب **ما يلي**:

- المرضى تحت 5 سنوات أو تحت 20 كغ.
- الحمل.
- انسداد الأوردة المركزية.
- الإنتان الفعال.
- مخرج واسع > 22 مم، أو الزرع ضمن طعم < 16 مم.

* ومن الموجودات التي تحد من تطبيق الزرع عبر الجلد **ما يلي**:

- الزرع ضمن المخرج الأصلي native outflow tract والذي يمكن أن يتوسع بعد زرع الطعم وبالتالي يمكن أن يؤدي لانطلاقه كصمة رئوية.
- التشريح الاكليلي، حيث قد تنضغط فروع اكليلية هامة شاذة لدى تطبيق الطعم.

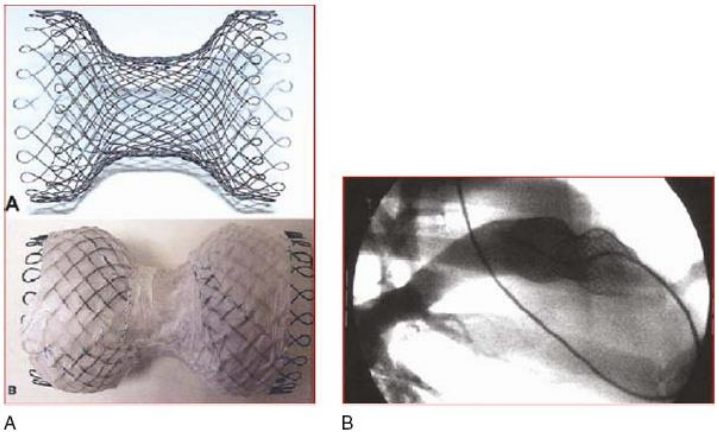
(بينما لا يعتبر وجود تكلسات في مخرج البطين مضاد استطباب، بل على العكس يمكن أن تعمل على تثبيت الطعم الصمامي بشكل أفضل).

* لدى دراسة ضمت 230 حالة وتمت متابعتها لمدة 28 شهر كانت نسبة النجاة من عودة التداخل الجراحي 93% لمدة 10 شهور و70% لمدة 70 شهر.

التطبيقات المستقبلية:

* من الواضح أن استخدام هذه التقنية ينحصر بالمرضى الذين لديهم طعم حيوي بين البطين الأيمن والرئوي، بينما نجد أن الغالبية من المرضى المحتاجين لزرع صمام رئوي هم المرضى بعد اصلاح رباعي فاللو، وهؤلاء يُحوَّلون للجراحة، ومثل هؤلاء المرضى يكون المخرج لديهم واسعاً بحيث لايمكن تطبيق أكبر الطعوم المتوفرة (22 مم).

* ولحل هذه القضية أجري حديثاً أبحاثاً على الخراف عن إمكانية استخدام مقاربة هجينة جراحية تداخلية، حيث يتم عبر فتح صدر أيسر إجراء تطويق للجذع الرئوي بحلقتين معدنيتين ظليلتين بقطر 18مم، بعدها يتم زرع الصمام عبر الجلد أو عبر البطين على قلب نابض (Off pump)، حيث يعمل التطويق بالحلقتين على انقاص قطر الرئوي من 30 إلى 17 مم ومن ثمَّ تطبيق الصمام تداخلياً مكان التطويق، كما يجري العمل على تصميم شبكات مناسبة للمخرج الرئوي الواسع.



الشكل (37) شبكة قمعية رئوية مصممة لاحتضان صمام أصغر ضمن المخرج المتوسع

(ويظهر التصوير الظليل مكان الشبكة في حيوان التجربة)

* والآن نستعرض بعض **الدراسات المجراة حول استبدال الدسام الرئوي القاصر** بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو:

1. دراسة DISCIGIL وزملاؤه:

حيث وجدوا 42 حالة تبديل دسام رئوي بمعدل 11 سنة بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو، وكانت استطبابات تبديل الرئوي: انخفاض تحمل الجهد 58%، قصور البطين الأيمن 21%، لانظميات 14%، إغماء 10%، توسع البطين الأيمن 7%.

وكانت نسبة البقيا بعد الجراحة 98% ضمن المشفى و95% لمدة 5 سنوات و76% لمدة 10 سنوات.

وقبل الجراحة كان 27% من المرضى في الدرجة 1-2 من تصنيف NYHA، بينما بعد التبديل أصبح 97% منهم في هذه الدرجة.

وإعادة استبدال الطعم الرئوي كانت بنسبة 7% لخمس سنوات، و30% لعشر سنوات.

2. دراسة VLIEGEN وزملاؤه:

حيث استخدم المرنان لتقييم المرضى قبل وبعد تبديل الدسام الرئوي، ولاحظ تراجع حجم نهاية الانقباض وحجم نهاية الانبساط للبطين الأيمن وأيضاً تحسن في وظيفة البطين الأيمن بعد استبدال الدسام الرئوي.

3. دراسة DeRUIJTER وزملاؤه:

حيث سجلت حدوث قصور رئوي شديد في 31% من المرضى بعد 10 سنوات من إصلاح رباعي فاللو، مع توسع بطين أيمن هام وكبير في 38% من الحالات، وبالنسبة للمرضى الذين أجري لهم تبديل رئوي فقط 44% منهم تراجع لديهم حجم البطين الأيمن للطبيعي مع تحسن الأعراض لديهم.

4. دراسة THERRIEN وزملاؤه:

لاحظوا عدم تحسن في حجم البطين الأيمن بعد استبدال الدسام الرئوي وأيضاً بقيت وظيفته منخفضة (<40%) في 87% من المرضى الذين كانت وظيفة البطين الأيمن لديهم قبل الاستبدال < 40%، بينما بقيت وظيفة هذا البطين جيدة (>40%) في 50% من المرضى الذين كانت وظيفة البطين الأيمن لديهم بالأصل جيدة قبل تبديل الدسام الرئوي القاصر، وبالتالي استنتجوا أن تبديل الدسام الرئوي المتأخر فشل في إعادة حجم البطين الأيمن للطبيعي، وأن الفرصة المثالية للحفاظ على وظيفة جيدة للبطين الأيمن هي استبدال الدسام الرئوي قبل أن يحدث تراجع هام في وظيفته.

- الطعم الأنبوبي بين البطين الأيمن والشريان الرئوي RV – PA:

- يستخدم الطعم الأنبوبي لتحقيق الاستمرارية بين البطين الرئوي (سواء كان شكلياً R أو L) وبين الشرايين الرئوية، كجزء من الإصلاح الكامل لتشوه قلبي خلقي مرتبط برتق رئوي أو تضيق شديد عند مستوى الصمام الرئوي الأصلي أو في المنطقة تحت الرئوية أو كجزء من إصلاح جراحي معقد يستخدم فيه الصمام الرئوي الأصلي في إعادة تركيب مخرج البطين الأيسر LVOT (عملية ROSS).

أولاً. أنواع الطعم الأنبوبي:

* هناك عدة أنواع للطعوم متاحة للاستخدام وهي:

- الطعوم البشرية المثلية Allograft.
- الطعوم الغيرية Xenograft.
- النسج الذاتية Autologous tissue.
- الطعوم الصنعية synthetic.

1-الطعوم البشرية المثلية Allograft:

- الطعوم البشرية المثلية هي طعوم أنبوبية نسيجية حيوية مع صمام تؤخذ من إنسان آخر أثناء تشريح الجثث أو تبرع الأعضاء.

- كلا الطعوم البشرية الرئوية والأبهرية يمكن استخدامها لتصنيع المخرج RVOT.

- في السابق كانت تحضر هذه الطعوم عن طريق التشعيع وهذا كان يسبب تكلس وتخرب الدسام، أما حالياً يتم تحضيرها وحفظها عبر تقنية cryopreservation مما خفف من تلك الاختلاطات.

- **مميزات** هذه الطعوم: هو توافرها بقياسات ضمن مجال واسع، وسهولة التعامل معها عند زرعها، أما **مساوئها**: عدم توافر القياسات الصغيرة منها لحديثي الولادة، ونصف عمرها المحدود (تقريباً سنتين)، وكلفتها العالية.

- تحتاج للتبديل بعد فترة بسبب عدم ملاءمتها لنمو الطفل وتطور التضيق والقصور، وأثبتت الدراسات أفضلية الطعم الرئوي عن الأبهري بالنسبة للديمومة، وذلك بسبب التكلس المتسارع الذي يحدث للطعم الأبهري، بينما وجود ارتفاع ضغط رئوي PHT قد يترافق مع تشكل أم دم ضمن الطعم وخاصة عندما يكون الطعم رئوي.

- لذلك فإن البعض يفضل الطعم الأبهري في حالة PHT وارتفاع ضغط RV، بينما عند ضمور أوغياب الشرايين الرئوية المركزية فإن استخدام الطعم الرئوي مع فرعيه يسهل تطعيم ودعم الشرايين الرئوية الأصلية ويسهل المفاغرة المباشرة للفرعين.

- لقد تم إلغاء فكرة وضع طعم أكبر من القياس المطلوب للأطفال والولدان، فقد أكدت الدراسات أن ذلك لا يفيد في زيادة الديمومة بل على العكس، ولوحظ أيضاً أن الطعوم الصغيرة عامل خطر للقصور الوظيفي الباكر للطعم.

- عوامل خطر أخرى ملاحظة: استخدام الطعم الأبهري، بقاء تضيق عند الفروع الرئوية، عدم تطابق HLA، إجراء غير عملية ROSS.

2-الطعوم الغيرية Xenograft:

- حالياً الطعوم الغيرية الأكثر استخداماً هي:

طعم الوريد الوداجي البقري Medtronic Contegra

طعم الصمام الرئوي الخنزيري Shelhigh

طعم الجذر الأبهري الخنزيري مع الصمام Medtronic

- مزايا هذه الطعوم: التوافر المستمر وبكثرة، توافر القياسات الصغيرة لحديثي الولادة، سهولة التعامل الجيد معها، والكلفة القليلة.

- مساوئها: ديمومتها الأقل مقارنة مع homograft، ماعدا Contegra حيث تشابه ديمومة الطعوم البشرية.

*** طعم الوريد الوداجي البقري Contegra:**

هو الوريد الوداجي البقري ويتألف من صمام وريدي ضمن طعم أنبوبي هو الوريد الوداجي، وهو متوفر بقياسات متعددة (12 -22) مم، مما يوفر قياسات مناسبة لحديثي الولادة وبديل ممتاز عن الطعوم البشرية، أما القياسات الكبيرة تستخدم بشكل أقل شيوعاً لأن الطعوم الأخرى أفضل في هذه الناحية ولاسيما الصنعية، وفي حالة PHT قد تتوسع وينقص عمرها.

النتائج القريبة مقبولة وجيدة أما البعيدة فهي بحاجة لمتابعة ودراسة أكثر.

*** الطعم جذر الأبهر الخنزيري:**

متوافر بقياسات (19 – 29) مم، مما يمنع استخدامه عند حديثي الولادة، ونتائجه البعيدة أيضاً بحاجة لمتابعة.

*** الطعم الرئوي الخنزيري:**

متوافر بقياسات (10 -24) مم، لذلك يستخدم عند حديثي الولادة، ولكنه يعاني من قصور وظيفي باكر نوعاً مما يجعله محصوراً للمرضى المخطط لهم جراحة على مراحل قريبة وذلك لاستبدال الطعم.

3-طعوم النسج الذاتية Autologous tissue:

- يمكن استخدام التأمور الذاتي وجعله على شكل طعم أنبوبي مع أو بدون صمام واستخدامه لإجراء وصل بين البطين الأيمن الشريان الرئوي.

- وبالرغم من أن بعض الدراسات وصفت ديمومة مقبولة لهذه الطعوم مع إمكانية نمو وازدياد حجم قسم منها في بعض الحالات إلا أن الخبرة في صناعة هذه الطعوم لازالت قليلة، وإن القياسات الصغيرة منها ترتبط مع قصور وظيفي باكر.

- إن استخدام هذه الطعوم قد يكون استطباباً مقبولاً وبديلاً جيداً في الدول الفقيرة حيث لا تتواجد الطعوم السابقة بوفرة.

4-الطعوم الصنعية synthetic:

1-الطعوم بدون صمام:

تستخدم في حالات عديدة حيث توضع في حالات TOF مع رتق رئوي مع شرايين رئوية متصلة وضامرة وذلك لزيادة نمو هذه الشرايين، أيضاً تستخدم في المرحلة الأولى من إعادة التركيب في متلازمة ضمور LV، أو عند تبديل الطعم الأنبوبي في حالات معينة مع تجنب حالة PHT أو TVR وقصور RV.

2-الطعوم مع صمام:

أنبوب صنعي من الداكرون أو PTFE مع صمام حيوي أو ميكانيكي، وهي متوافرة تجارياً أو يمكن صنعها يدوياً أثناء العمل الجراحي، وأمثلة عنها: طعم hancock، وطعم carpentier-eduard، وهما عبارة عن صمام حيوي خنزيري ضمن أنبوب من الداكرون.

إن الصمامات الحيوية أشيع ومرغوبة أكثر بسبب الاستغناء عن المميعات مع أنها محدودة العمر نوعاً ما، إضافة لذلك تكون حلقتها قاسية مما يجعلها مقاومة للانضغاط الخارجي (عظم القص).

إن عيوب هذه الطعوم هي قياساتها المحدودة (بدءاً من 19 مم) ولذلك تستعمل عادةً بعد استبدال الطعوم المتضيقة عند الأطفال الكبار والبالغين، كما أن هذه الطعوم غير قابلة للتوسيع عبر القثطرة مع أو بدون شبكة كما هو الحال في الطعوم الحيوية.

ثانياً. استبدال الطعم:

* إن سوء وظيفة الصمام وقصوره الوظيفي تكون إما بصورة تضيق الطعم أو قصور صمام الطعم، وتأتي ضرورة تبديل هذا الصمام عندئذ بسبب التأثيرات السلبية على البطين الأيمن.

* تكون عودة التداخل على الطعم الأنبوبي إما عبر القثطرة أو جراحياً.

- عبر القثطرة:

- يعد التداخل عبر القثطرة ناجحاً في إراحة تضيق الطعم الأنبوبي وذلك في أكثر من 90% من المرضى القابلين للتداخل عبر القثطرة، وينتج عن ذلك هبوط سريع في ضغط البطين الأيمن بمقدار 20% تقريباً.

- وبالرغم من أن وضع الشبكة قد يؤخر من العمل الجراحي إلا أن الطعوم الصغيرة، واستخدام الطعم البشري، والعمر الصغير لدى زرع الطعم، عوامل مرتبطة بقصر الفترة الفاصلة عن إعادة التداخل الجراحي.

- أما بالنسبة لقصور الطعم الصمامي فإن زرع الصمام الرئوي داخل الطعم عبر القثطرة بدأ ينتشر بكثرة مع نتائج جيدة، وتأخير الجراحة لمدة 5 سنوات بنسبة 70%.

- عبر الجراحة:

- إن إعادة تصنيع الطعم جراحياً تتضمن استئصال وتقشير الترسبات الليفية ضمن اللمعة ووضع رقعة صنعية كسقف لبقايا الطعم وزرع صمام ميكانيكي صنعي، وهي طريقة بديلة لاستبدال كامل الطعم وذات ديمومة جيدة مع نجاة من إعادة التداخل الجراحي لمدة 10 سنوات بنسبة 90%، أو يمكن استبدال كامل الطعم بطعم أنبوبي جديد بقياس مناسب.

- إن وفيات عمليات استبدال الطعم أو إعادة تصنيعه وتركيبه تتراوح بين 5-10%، والنتائج بعيدة الأمد (الوفيات أو النجاة من إعادة التداخل الجراحي) مشابهة لتلك النتائج بعد زرع الطعم الأنبوبي الأولي.

- أهمية الفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن عند إصلاح رباعي فاللو:

* إن الإصلاح البدئي الكامل لرباعي فاللو الأول عن طريق Lillehei عام 1955 كان يجرى عن طريق الإغلاق المباشر للفتحة بين البطينين VSD مع استئصال الحزم العضلية المضيقة وذلك عبر شق كبير في البطين الأيمن، وكان الناجون ستة من أصل عشرة، وظل هذا التكنيك نفسه لمدة طويلة إلى أن ظهرت تغييرات كبيرة في الإصلاح الكامل عندما أدخلت طريقة الإصلاح عبر الأذينة اليمنى عام 1976.

* وكان الاعتقاد السائد خلال الثمانينات وأول التسعينات أن إصلاح الرباعي هو إجراء شاف من المرض، وأن متتاليات شق RV ورقعة TAP هي أمر مقبول وجيد التحمل، ولكن تبين فيما بعد أن هذا الاصلاح هو عملية تلطيفية فقط مع نتائج مقبولة مبدئياً، وبات مؤكداً أن الوفاة بسبب الزرقة إثر TOF قد استبدلت بالوفاة نتيجة قصور RV واضطرابات النظم الأذينية والبطينية (نتيجة الشق الكبير في RVOT واستعمال TAP بكثرة، وهذا ما أدى إلى ازدياد حالات قصور رئوي مما ينجم عنه بطين أيمن متوسع وغير منقبض و قصور مثلث الشرف مع اضطرابات نظم أذينية وبطينية بالإضافة لتدني وظيفة البطين الأيمن الانقباضية وتطاول QRS وتسرع بطيني وموت مفاجئ)، وبالتالي ما كان يعتبر طريقة إصلاح جيدة هو في حقيقة الأمر إجراء يؤدي إلى اختلاطات تالية تؤدي للموت المفاجئ.

* لذلك تم تطوير طرق الإصلاح الجراحي وابتكار خطط جراحية بديلة ذات نتائج أفضل على المدى البعيد، وكانت **ركائز الاستراتيجية المثالية لهذه الخطط:**

- محاولة إصلاح الفتحة بين البطينين عن طريق الأذينة اليمنى.

- تصغير شق مخرج البطين الأيمن ما أمكن.

- افتراض المحافظة على الحلقة الرئوية ما أمكن.

- التقييم الوظيفي الدقيق لأداء المخرج RVOT قبل خزع الحلقة الرئوية.

- معاملة مخرج البطين الأيمن على أساس ثلاث مكونات منفصلة (القمع – الحلقة الرئوية – الجذع الرئوي)، وهذه من أهم الملاحظات التي يجدر الإشارة إليها.

*** وفي سبيل تطوير الخطط الجراحية لإصلاح الرباعي TOF تم إنشاء الفرضية التالية:**

(عند ضرورة خزع الحلقة وعند اتخاذ قرار وضع رقعة TAP، فإن بقاء تضيق متوسط في القمع بشكل مرافق لخزع الحلقة هو أمر مفضل عن إزالة الحزم المضيقة بشكل كامل، أي أن تضخم البطين الأيمن الناجم عن تضيق المخرج المتبقي والذي ترك عمداً يكون حامياً وواقياً من التوسع التالي والذي ينجم عن القصور الرئوي بسبب رقعة TAP، وبالتالي تحسين أداء البطين الأيمن الوظيفي على المدى البعيد).

* ولدراسة صحة هذه الفرضية نورد الدراسات التالية:

1. دراسة Mayoclinic:

تابعت (163) مريض أجري لهم إصلاح رباعي فاللو بين 1955 و1960، وتمت المتابعة لمدة 30 سنة، كانت البقيا 87% مقارنة مع 96% عند مجموعة الشاهد الطبيعية، وحدث الموت المفاجئ المتأخر في 6%، وكان هناك مجموعة من المرضى تميزت بمعدل بقيا عالي إحصائياً، هذه المجموعة كانت المرضى ذو الضغط RV/LV المرتفع بعد الإصلاح الجراحي.

2. دراسة ميونيخ Munich:

تابعت (490) مريض أجري لهم إصلاح رباعي فاللو بين 1958 و1977، وتمت المتابعة لمدة 35 سنة، لوحظ حدوث وفاة مفاجئة متأخرة بنسبة 3.1%، وأيضاً لاحظت هذه الدراسة أن مجموعة المرضى ذو الضغط RV/LV المرتفع (> 0.7) كانت أفضل من حيث البقيا (94.4% مقابل 83.7%).

3. دراسة Kirklin وزملاؤه:

درس الاختلاطات القريبة والبعيدة المتعلقة برقعة TAP بشكل مفصل، حيث تابع (814) مريض أجري لهم اصلاح كامل بين 1967 و1986، وتمت متابعتهم مدة 20 سنة، كانت وفيات العمليات 4.1% مقابل 1.4% لمرضى الحفاظ على الحلقة، مع إعادة تداخل جراحي عند مرضى رقعة TAP بنسبة 7%، والبقيا الإجمالية لمدة 20 سنة كانت 88%، وتبين معه أن توسع البطين الأيمن نتيجة القصور الرئوي ليس أمراً جيد التحمل كما كان يعتقد سابقاً.

4. دراسة Redington وزملاؤه:

فقد لاحظ من خلال دراسته أن للآلية التحددية دوراً هاماً في الحماية، فهي تقي من ازدياد المشعر القلبي لصدري CTR أو مدة QRS،

- فعند وجود الآلية التحددية كانت مدة QRS 129ميلي ثانية، وCTR= 0.51،

- بينما عند غياب هذه الآلية كانت مدة QRS 157 ميلي ثانية وCTR= 0.54،

- أما عند مرضى توسع البطين الأيمن الشديد والتسرع البطيني كان لديهم QRS > 199ملي ثا، مع حدوث موت مفاجئ بنسبة 100%.

- الفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن:

إن فرط الضخامة للبطين الأيمن تجعله صعب الاملاء، وبالتالي يلاحظ بالدوبلر جريان متقدمforward flow في الجذع الرئوي أثناء الانبساط يوافق الانقباض الأذيني، وهذه الخاصية تميز الاعتلال التحددي للبطين الأيمن.

أول ما لوحظت لدى المرضى المصابين بالرتق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني بعد الاصلاح التام، ثم لوحظت لدى مرضى رباعي فاللو، ويتأثر هذا الجريان الانبساطي بعوامل عدة منها (الحمل القبلي، ودرجة القصور الرئوي بعد الاصلاح، والمسافة PR على تخطيط القلب الكهربائي، والتهوية الآلية).

- آثار الفيزيولوجيا التحددية في رباعي فاللو:

- الآثار القريبة:

* يلاحظ حدوث متلازمة نقص النتاج القلبي والوهط القلبي الوعائي التالي للجراحة بتواتر مهم بعد اصلاح رباعي فاللو، وحتى أيامنا هذه يعاني العديد من المرضى من بطء التحسن بعد الجراحة، مع وجود مؤشرات لارتفاع الضغط الوريدي المركزي، نقص النتاج القلبي، احتباس السوائل، انصباب الجنب والحبن، وهنا في حال عدم وجود فتحة متبقية هامة بين البطينين أو آفة سادة متبقية فإن مثل هذا المريض غالباً ما يكون مصاباً بالاعتلال التحددي للبطين الأيمن، وغالباً ما تستمر هذه الحالة 2-5 أيام.

* ويتم تدبير مثل هذه الحالة من نقص النتاج بالاستفادة من السمة التحددية في أمرين:

- الاستفادة من الجريان الرئوي المتقدم الانبساطي (الناجم عن الانقباض الأذيني) فبالحفاظ عليه يمكن أن نحسن من النتاج القلبي.
- إن هذا الجريان الانبساطي الأمامي في الشرايين الرئوية يعني التخفيف من القصور الرئوي الذي يحدث أثناء الانبساط وهذا بدوره يترك أثراً إيجابياً على النتاج القلبي.

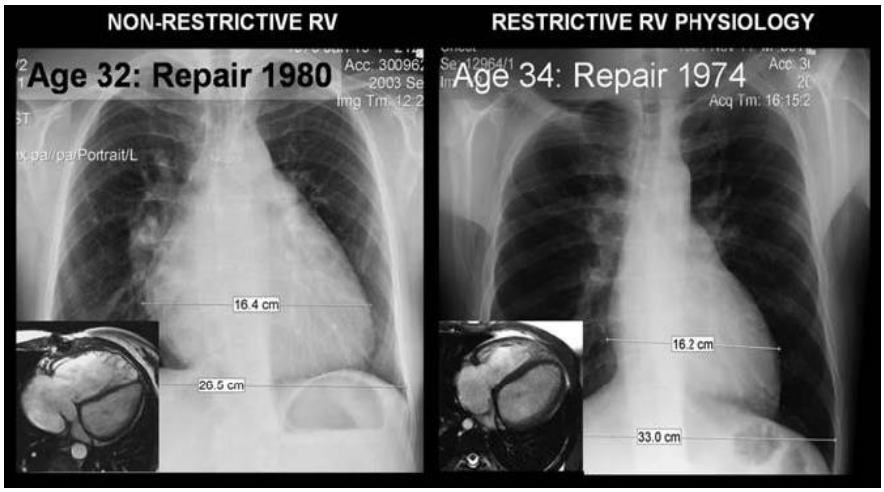
* ويتلخص التدبير بما يلي:

- الحفاظ على النظم الجيبي (الانقباض الأذيني).
- الإملاء الجيد للأذينة اليمنى.
- خفض المقاومة الوعائية الرئوية.
- الحفاظ على ضغط منخفض للطرق الهوائية والمساعدة على التنفس الطبيعي.
- هنالك تقارير تشير لدور حماية العضلة القلبية أثناء الجراحة، فسوء الحماية لبطين متسمك يعزز من الآثار السلبية للاعتلال التحددي.

- الآثار البعيدة:

* بيّن Gatzoulis وزملاؤه في تسعينيات القرن الماضي أن وجود السمة التحددية في المتابعة طويلة الأمد لمرضى الرباعي المصححين يعتبر ظاهرة مفيدة، فالبطين المتسمك القاسي ناقص المطاوعة لا يتوسع وبالتالي يكون لهؤلاء المرضى مشعر CTR أصغر على صورة الصدر، وأبعاد أقل للبطين الأيمن بالإيكو، وتحمل أفضل للجهد ربما بسبب أثر السمة التحددية في تقليص شدة القصور الرئوي، وتكون الفترة QRS لديهم أقصر وبالتالي خطورة أقل للتعرض لاضطرابات النظم البطينية.

* لقد كانت دراسة Gatzoulis على مرضى مصححين بالغين (أي ضخامة مترسخة بالبطين الأيمن) وكان تواتر السمة التحددية 30-40% وهذا الرقم لا نجده في الدراسات الأكثر حداثة والتي تعتمد الاصلاح الباكر في السنة الأولى من العمر أو حتى لدى الولدان (قبل أن تترسخ الضخامة) مع تواتر أكبر للرقعة عبر الحلقة، وهذا منطقياً يعرض عدداً أكبر من مرضى الرباعي المصححين باكراً للقصور الرئوي المزمن وبالتالي لمخاطر التوسع البطيني (نظراً لافتقار مثل هؤلاء للسمة التحددية) على المدى البعيد.



الشكل (38) يبين صورتا صدر ومرنان لمريضين بعد أمد طويل من اصلاح رباعي فاللو وكلاهما لديه رقعة عبر الحلقة الرئوية، الصورة اليسرى للمريض غير الحامل للسمة التحددية، لديه توسع شديد وعرضي للبطين الأيمن، الصورة اليمنى لمريض لديه السمة التحددية، فبالرغم من مرور عقود على القصور الرئوي نلاحظ أن المشعر القلبي الصدري وحجم البطين الأيمن مازال طبيعياً، وهذا المريض لديه اختبار جهد قلبي رئوي طبيعي

- إذاً استنتجت هذه الدراسات بعد المتابعة على المدى البعيد:

" أن القصور الرئوي هو دلالة هامة على الحاجة لإعادة التداخل الجراحي للوقاية من توسع البطين الأيمن، وإن موجودات الإيكو القلبي والتخطيط الكهربائي بينت أن البطين الأيمن المطاوع (الذي لايملك آلية تحددية) والمعرض للتوسع تحت تأثير القصور الرئوي يكون مهيأ لاضطرابات كهربائية واضطرابات النظم الخبيثة وموت مفاجئ والمؤشر الهام لذلك هو تطاول QRS. "

- ويبقى السؤال: هل يستطيع الجراح أن يغير من الخطة الجراحية بحيث يمكنه إنهاء هذه الاختلاطات الناجمة؟

الجواب على ذلك نستنتجه من الدراسات المذكورة آنفاً والتي بينت أن معدل ضغط RV/LV العالي بعد الجراحة (وذلك من خلال عدم التسرع في خزع الحلقة الرئوية وإبقاء بعض الحزم العضلية في القمع) كان مرتبطاً بنتائج وبقيا أفضل على المدى البعيد.

وعلى أية حال يتطلب الأمر عقوداً أخرى من الزمن للكشف عن محاسن ومساوئ الاستراتيجيات الراهنة في المقاربة الجراحية التصحيحية لرباعي فاللو.

- أهمية المرنان القلبي في تقييم رباعي فاللو بعد الاصلاح:

إيجابيات وسلبيات المرنان القلبي في مرضى الرباعي :

الايجابيات:

- وسيلة استقصائية غير راضّة قبل وبعد الجراحة (لا ازعاج للمريض، لا أشعة، لا مواد ظليلة يودية وما يرافقها من ارتكاسات تحسسية أو سمية كلوية مقارنة بالغادولينيوم).
- يعطي تفاصيل تشريحية ممتازة.
- يمكِّن من حساب حجم ووظيفة البطين الأيمن ونسبة القصور الرئوي.
- المرنان أقل اعتماداً على مهارة من يقوم بإجرائه خلافاً للصدى القلبي.

السلبيات:

- وجود ناظم خطا دائم أو أسلاك ناظم خطا يعتبر مضاد استطباب.
- مدة تصوير أطول مقارنة بالطبقي المحوري إضافة لتفاصيل أعقد.
- يتطلب تعاون المريض من حيث الحركة وحبس التنفس وهذا قد يستدعي التخدير العام لدى تطبيقه على الأطفال الأصغر عمراً

ولقد حدت التطورات التقنية الحديثة من هذه السلبيات مثل استخدام معدن التيتانيوم بدلاً من المواد الفولاذية، وتطبيق تقنيات تقلل من الحاجة لتعاون المرضى.

تقنيات التصوير الأساسية :

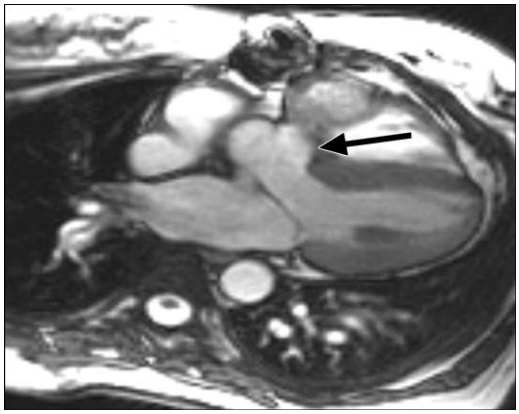
* إن التصوير ذا الدم الأبيض white blood imaging هو الأكثر استخداماً والأكثر تقديماً للبيانات التشخيصية.

* تعطي طريقة التصوير SSFP المبوبة بتخطيط القلب الكهربائي تمايزاً ممتازاً بين الدم والنسيج القلبي، ويمكن أن تعدل هذه الطريقة لتناسب التصوير بدون حبس التنفس عند المرضى الأقل تعاوناً.

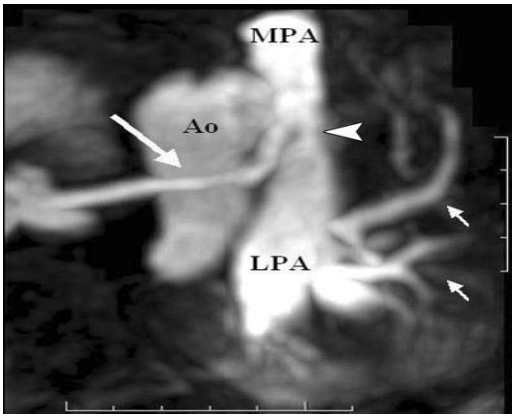
* إن الصور السينمائية ثنائية الأبعاد المأخوذة بالمرنان خلال دورة قلبية كاملة تقدم تفاصيل تشريحية ممتازة وتسمح بحساب حجم ووظيفة البطين.

* يعتبر تصوير الأوعية ثلاثي الأبعاد بالمرنان عالي الدقة باستخدام الغادولينيوم ذا قيمة خاصة لتصوير الشرايين الرئوية والأبهر وتشريح الأوردة الرئوية والجهازية، وقد أثبتت هذه الطريقة دقتها لتقييم تضيق الشرايين الرئوية.

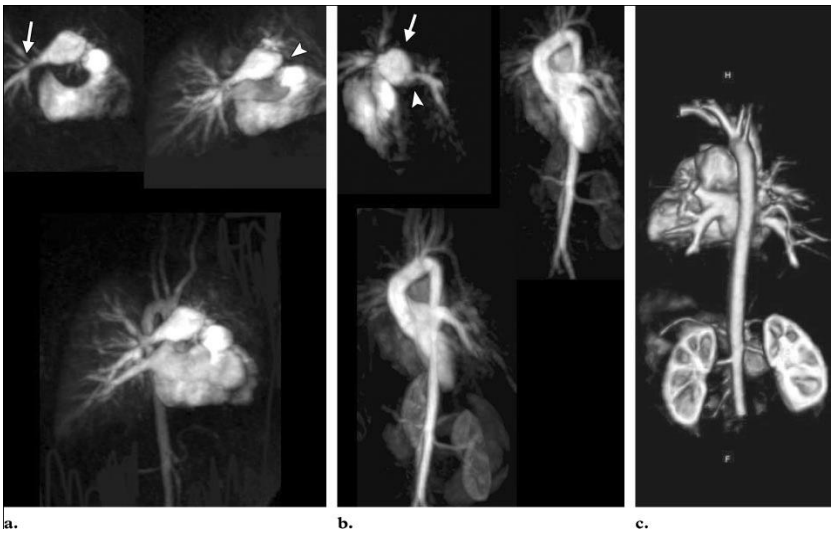
- الشكل التالي رقم (39) يقدم عرضاً لبعض صور وتقنيات المرنان القلبي:



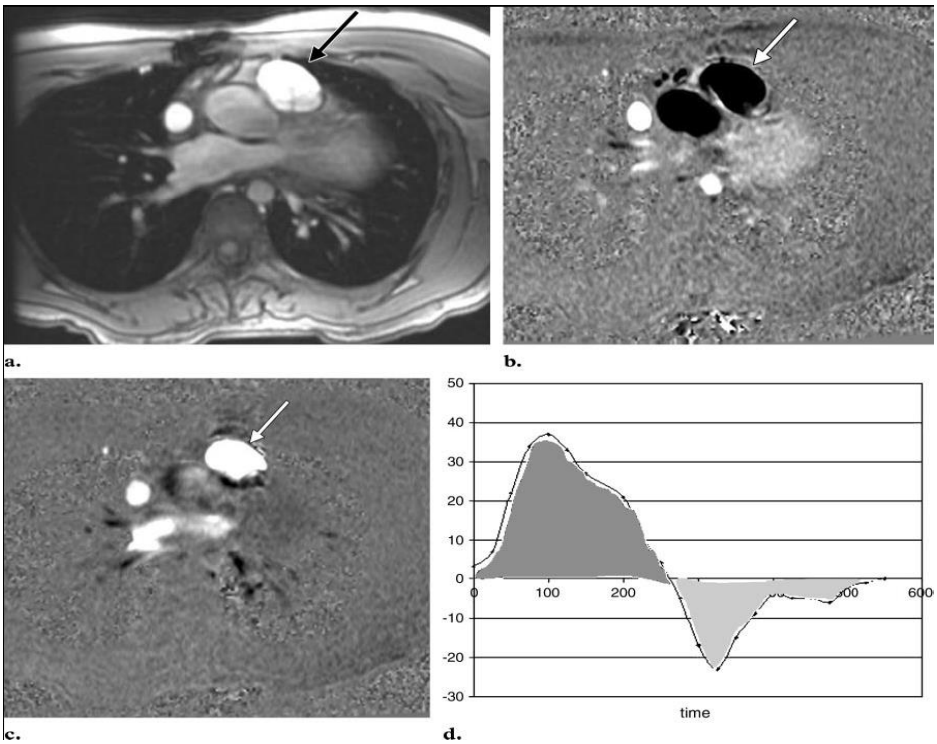
الصورة (1) صورة SSFPمحورية مأخوذة من طفلة عمرها 14 سنة بعد اصلاح رباعي فاللو تظهر تراكب الصمام الأبهري ورقعة الفتحة بين البطينين (السهم).



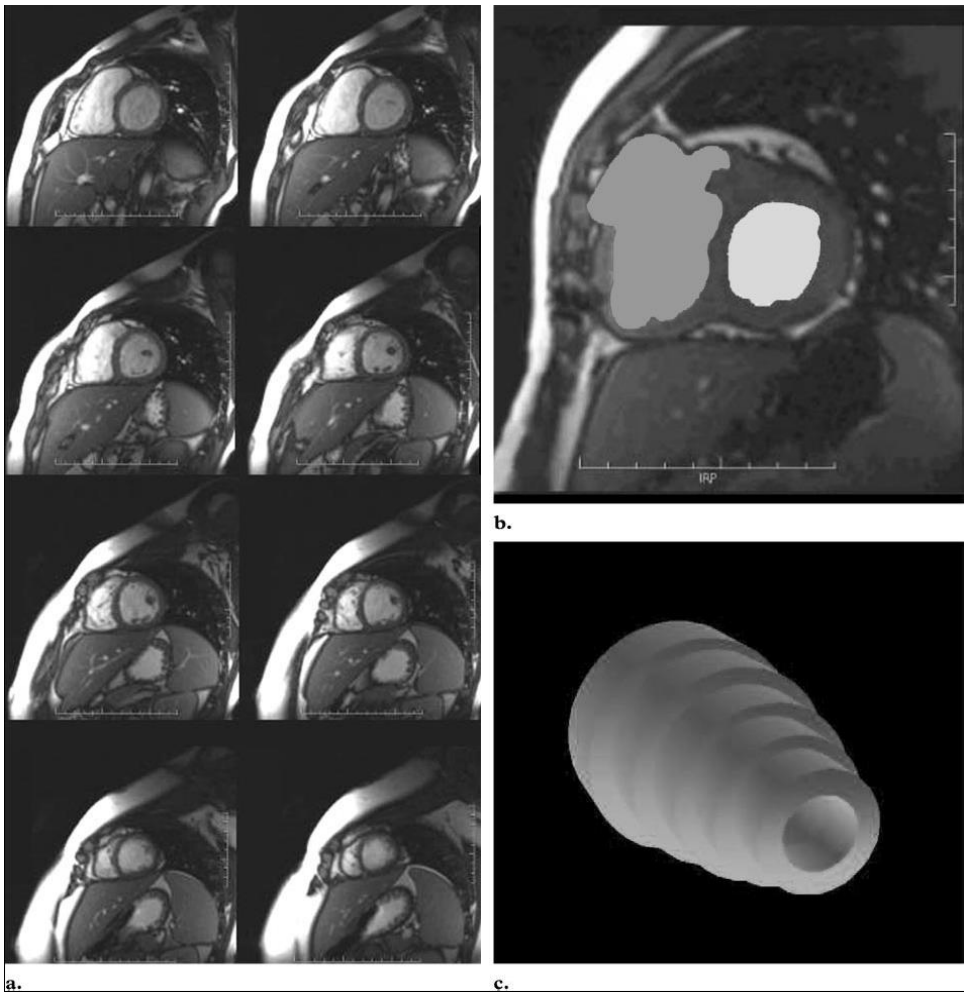
الصورة (2) صورة MIPمحورية مائلة للشرايين الرئوية مأخوذة من طفل عمره 9 سنوات بعد اصلاح رباعي فاللو تظهر تضيقاً شديداً وطويلاً في الشريان الرئوي الأيمن (السهم الطويل) وتضيقاً معتدلاً (رأس السهم) في الشريان الرئوي الأيسر، وتشير الأسهم الصغيرة لفروع الأوردة الرئوية.



الصورة (3) تصوير نمط Time-resolved لدى طفلة عمرها 7 سنوات بعد اصلاح رباعي فاللو. (a) تضيق محيطي (السهم) في الشريان الرئوي الأيمن، وتضيق شديد بمستوى الصمام الرئوي الحيوي (رأس السهم). (b) تضيق محيطي بالرئوي الأيسر وتوسع أم دمي بالجذع الرئوي. (c) يوضح الأوردة الرئوية وقوس الأبهر.



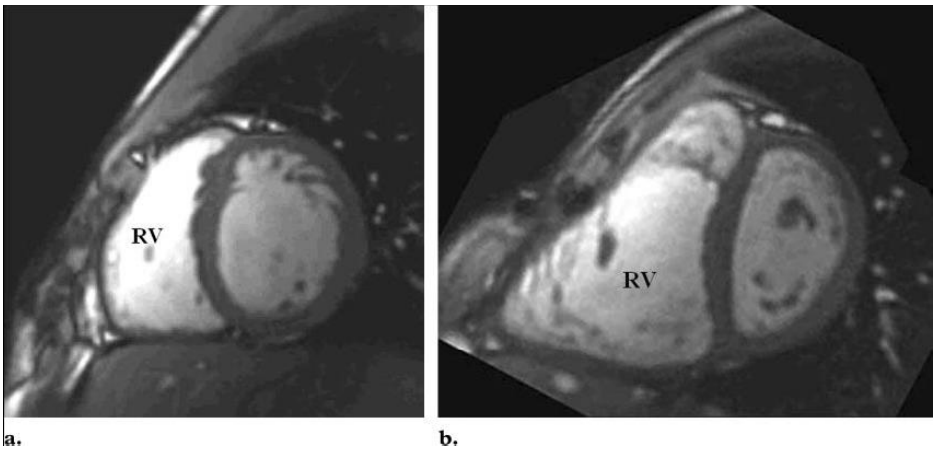
الصورة (4) تصوير نمط Phase-contrast لدى طفلة عمرها 14 سنة بعد اصلاح رباعي ولديها قصور رئوي. (a) مقطع عرضي للشريان الرئوي (السهم). (b) أثناء الانقباض تتناسب شدة اشارة الشريان الرئوي (السهم) مع سرعة الجريان عبر المقطع. (c) صورة أثناء الانبساط تظهر الجريان الراجع للقصور الرئوي (السهم). (d) مخطط يبين سرعة الجريان (مل/ثا) مقابل الزمن (ملي ثانية)، ويحسب الحجم القاصر من المساحة تحت المنحنى (اللون الفضي الفاهي)، والجزء القاصر هو نسبة المساحة المعبرة عن الحجم القاصر إلى تلك المعبرة عن الحجم المقذوف (اللون الفضي الداكن)، وتقدر الحجوم بالملليلتر. يسمح هذا النمط من التصوير بالحساب الدقيق لسرعة الجريان عبر وعاء ما، وحجم الشنت والحجوم المقذوفة والقاصرة، وقد ثبت ذلك بالتجارب الحيوية والفيزيائية.



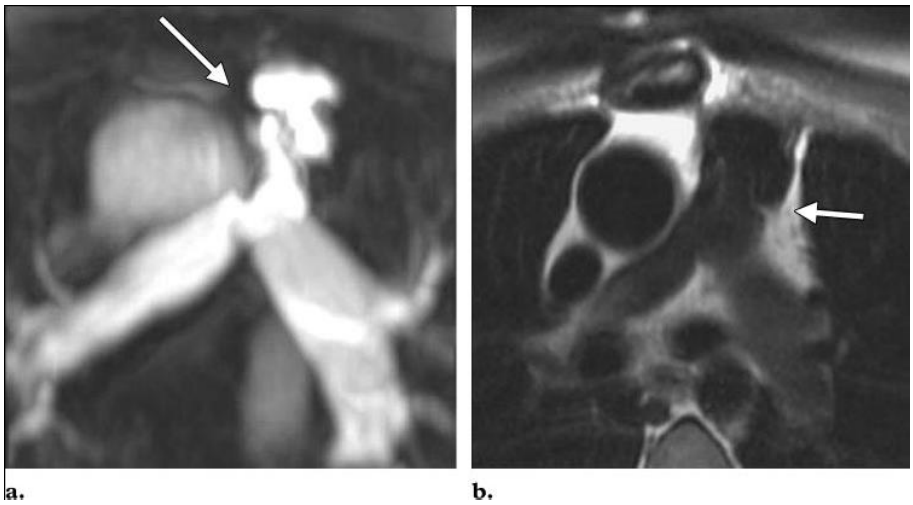
الصورة (5): حساب حجم نهاية الانقباض ونهاية الانبساط. (a) صور SSFP متلاحقة عبر المحور القصير تبدي حدود الشغاف لجوفي البطينين. (b) صورة مكبرة تظهر مساحة نهاية الانبساط للبطين الأيمن (الفضي الداكن) والأيسر (الفضي الفاهي)، وبما أن سماكة المقطع معلومة فإنه يمكن حساب حجم نهاية الانبساط لكل مقطع من هذه المقاطع. (c) بجمع حجوم المقاطع المأخوذة نتحصل على حجم البطين.

* يتم حساب القصور بمعالجة حاسوبية لسرعة الجريان عبر مقطع الوعاء المعني، حيث تحسب مساحة مقطع الوعاء بتحري حدوده، ثم بأخذ صور متلاحقة خلال دورة قلبية كاملة بتقنية phase-contrast يتم رسم مخطط سرعة الجريان مقابل الزمن.

* تعطي تقنية phase-contrast بيانات كمية عن التروية الرئوية وتسمح بحساب نسبة الجريان الرئوي إلى الجريان الجهازي، وخلافاً للتقييم الهيموديناميكي بالقثطرة تستطيع تقنية المرنان phase-contrast قياس الجريان عبر أي وعاء، وبالتالي تقدير التروية الرئوية في حالات الجريان الرئوي المتعدد المصادر.



الصورة (6): (a) بطين أيمن طبيعي. (b) بطين أيمن متوسع بعد اصلاح رباعي (طفل عمره 14 سنة)



الصورة(7): طعم متضيق لدى شاب عمره 25 سنة بعد اصلاح رباعي. (a) التضيق مقترح بمستوى المفاغرة (السهم) ولكن الصورة متأثرة بالتشويش من معدن موجود بالطعم. (b) صورة بتقنية FSE-DIR الأقل تأثراً بالتشويش المعدني، حيث ما يزال التضيق (السهم) ظاهراً ولكن ليس بالشدة التي أظهرتها تقنية التصوير ذات الدم الأبيض.

* **<u>وبالتالي نجد أن:</u>** التطور التقني جعل من المرنان القلبي الوسيلة الاستقصائية الأمثل لتقييم مرضى رباعي فاللو بعد الاصلاح الجراحي، ويتوقع أن يحقق التطور المستقبلي مزيداً من التطبيقات والتسهيلات المفيدة، وحيث أن هؤلاء المرضى المصححين يزدادون عدداً وعمراً، فإن دور المرنان سوف يزداد في متابعتهم والعناية بهم وتقديم البيانات المساعدة في تحديد الوقت الأمثل للتداخل من أجل الحفاظ على وظيفة البطين الأيمن وتحسين النتائج طويلة الأمد.

الدراسة العملية

أهمية البحث:

يعد رباعي فاللو واحدا من أهم التشوهات القلبية الخلقية المزرقة ومن أكثرها شيوعاً، ورغم التطور الجراحي الكبير في اصلاح هذا التشوه الا أن ذلك لا يعد شافيا للمرض حيث تبقى بعض الآثار الهيموديناميكية أو تتطور بعض الاختلاطات بعد الإصلاح الجراحي مما يستلزم إعادة التداخل الجراحي، وتتنوع هذه الأسباب والاختلاطات ويعد من أهمها آفات المخرج الأيمن سواء كان تضيق رئوي أو قصور رئوي.

وتتفاوت هذه الاختلاطات من ناحية الشدة وسرعة الترقي، ومن ناحية الآثار السلبية القريبة والمتوسطة والبعيدة الأمد، خاصة تلك المتعلقة بوظيفة البطينين والحالة الوظيفية والسريرية للمرضى وانعكاس ذلك على نسبة الوفيات، مما يحتم علينا التفكير جيداً في الطرق الحالية لإصلاح رباعي فاللو، والمحاولة الحثيثة لتطوير تقنيات وطرق الإصلاح لجراحي من أجل تحسين النتائج عموماً، ومحاولة تجنب حدوث العقابيل والاختلاطات التالية للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو ما أمكن.

الهدف من هذا البحث دراسة واقع اصلاح رباعي فاللو من حيث الطرق والنتائج في مشفانا والمقارنة مع النتائج العالمية، ومحاولة تجنب حدوث الاختلاطات ما أمكن أثناء الاصلاح الجراحي لرباعي فاللو، ويتناول هذا البحث أسباب ونتائج إعادة التداخل الجراحي على مرضى رباعي فاللو بعد الإصلاح الجراحي الكامل في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق بين عامي 2000-2013.

أهداف البحث:

تتضمن أهداف البحث ما يلي:

1. دراسة حالات إعادة التداخل الجراحي على مرضى رباعي فاللو بعد الإصلاح الجراحي الكامل.
2. دراسة تفاصيل الإصلاح الجراحي الأول لهؤلاء المرضى.
3. دراسة الاختلاطات المتطورة بعد الإصلاح الجراحي الكامل بكافة أنواعها والمؤدية لإعادة التداخل الجراحي.
4. دراسة تفاصيل إعادة التداخل الجراحي والخيارات الجراحية المتاحة عند إعادة التداخل عند هؤلاء المرضى.
5. دراسة نتائج عمليات إعادة التداخل الجراحي بعد اصلاح رباعي فاللو.
6. البحث عن العوامل المؤثرة في زيادة حدوث الاختلاطات المؤدية لإعادة التداخل الجراحي بعد اصلاح رباعي فاللو، وبالتالي استنتاج كيفية تخفيض حدوث هذه الاختلاطات وإعادة التداخل الجراحي على هؤلاء المرضى.
7. مقارنة نتائج إعادة التداخل الجراحي عند المرضى بعد اصلاح رباعي فاللو في مشفانا مع نتائج الدراسات العالمية.
8. النظر في كيفية تطوير ممارستنا لإصلاح رباعي فاللو وكيفية تجاوز العقبات والثغرات التي تواجهنا بما يضمن تحسين نتائج الجراحة ويجنب من حدوث العقابيل والاختلاطات ما أمكن.

تصميم الدراسة:

تعد هذه الدراسة دراسة إحصائية تحليلية حشدية راجعة تعتمد على جمع البيانات وتحليلها ومقارنة النتائج، ويشمل البحث دراسة للمرضى الذين أجريت لهم إعادة تداخل جراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو بسبب الاختلاطات، وستتم المقارنة من خلال عدة متغيرات إحصائية تتعلق بعوامل الخطورة قبل الجراحة، وبالطرق الجراحية المختلفة، وبالمتابعة بعد العمل الجراحي.

مكان وزمان الدراسة:

أُجريت الدراسة في مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق وذلك بشكلٍ راجع من عام 2000 وحتى عام 2013.

مجموعة الدراسة:

- معايير الدخول في الدراسة:

مرضى رباعي فاللو المعزول الذين أجري لهم اصلاح جراحي كامل وبعدها تطور لديهم اختلاط معين أدى لإعادة التداخل الجراحي، وذلك ضمن الإطار الزماني والمكاني السابق ذكره.

- معايير الاستبعاد من الدراسة:

* مرضى رباعي فاللو غير النموذجي (متلازمة غياب الصمام الرئوي أو حالات الرتق الرئوي).

* مرضى رباعي فاللو المترافق بتشوهات أخرى (تشوه الوسادة أو غيرها).

* مرضى رباعي فاللو الذين تطور لديهم اختلاط ما بعد الاصلاح الكامل ولم يجرى لهم إعادة تداخل جراحي بعد، ومازالوا في مرحلة المراقبة والمتابعة.

* مرضى إعادة التداخل الجراحي بعد اصلاح رباعي فاللو والذين تعذر الوصول إليهم ولم يراجعوا عيادة المتابعة في مركز جراحة القلب بعد إعادة التداخل وذلك من أجل التقييم الدوري.

خطة الدراسة:

ستعتمد الدراسة على جمع البيانات عن المرضى قبل وبعد العمل الجراحي وتنظيم هذه البيانات ضمن جداول ومخططات بيانية مناسبة تعكس أهداف الدراسة بشكل جيد ومن ثم تحليل هذه البيانات لاستخلاص النتائج ومقارنتها مع بعض الدراسات العالمية، وتتضمن الدراسة بشكل منهجي ما يلي:

1. الصورة السريرية والحالة الوظيفية لمرضى رباعي فاللو قبل الاصلاح (أعراض -علامات).
2. التكنيك الجراحي المتبع وتفاصيل الإصلاح الكامل.
3. متابعة الاختلاطات الجراحية المتطورة بعد الإصلاح الكامل وتفصيل أنواع هذه الاختلاطات.
4. حالة المرضى قبل إعادة التداخل الجراحي (سريرياً، وظيفياً، ECG، CXR، تفاصيل ايكو القلب).
5. تفاصيل إعادة التداخل الجراحي (التكنيك الجراحي ودارة القلب والرئة والاختلاطات على طاولة العمليات).
6. متابعة المرضى في العناية المشددة بعد العمل الجراحي والاختلاطات التالية للعمل الجراحي.
7. تفاصيل ايكو القلب بعد إعادة التداخل الجراحي.
8. نتائج العمل الجراحي وتقييم البقيا والوفيات بعد إعادة التداخل الجراحي.
9. متابعة مرضى البقيا بعد التخريج من خلال المراجعات الدورية.

- توزع المرضى:

- توزع المرضى حسب سنوات الدراسة:

- بدءاً من عام 2000 وحتى عام 2013، كان عدد حالات رباعي فاللو المجرى لها اصلاح تام في مركز جراحة القلب 1389 حالة (بمعدل 106 حالات سنوياً)، وكان إجمالي عدد حالات إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل هو 69 حالة (بمعدل 4.9 حالة سنوياً).

- إذاً إجمالي حالات إعادة التداخل الجراحي كان 69 حالة، ولكن بالعودة لتاريخ الإصلاح الجراحي لهذه الحالات وجدنا ان هناك 13 حالة يعود تاريخ الاصلاح الكامل فيها الى ما قبل عام 2000 ولذلك تم استثناء هذه الحالات من دراستنا، وأصبح إجمالي عدد حالات إعادة التداخل الجراحي هو **56** حالة.

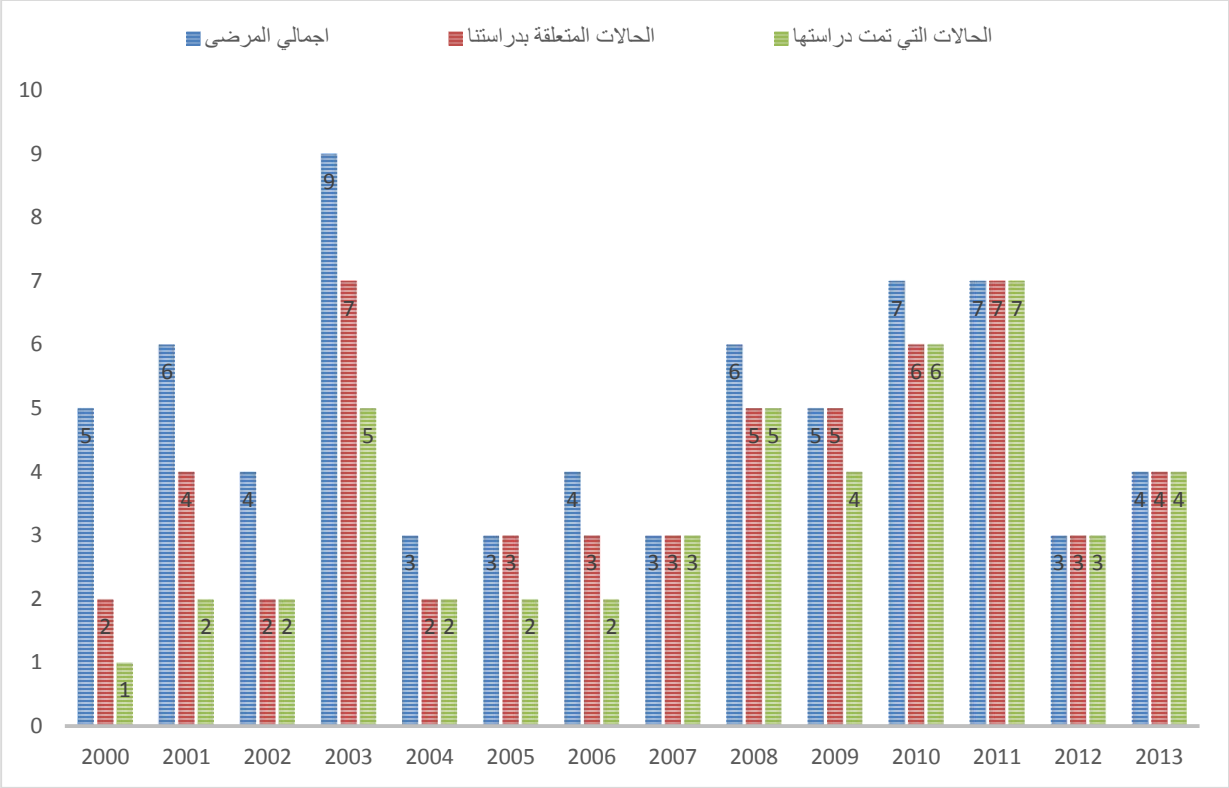
- وبمراجعة أرشيف المركز تمكنا من دراسة **48** مريض فقط من أصل 56 حالة إعادة تداخل جراحي على رباعي مصحح خلال سنوات الدراسة، وهذا راجع لبعض الصعوبات المتعلقة بأرشفة المعلومات وضعف الأرشفة الالكترونية وعدم وجود تنسيق وترتيب دوري للأرشيف بما يضمن ويسهل الرجوع السريع للمعلومات الخاصة بجميع المرضى، وبالتالي شكلت العينة في دراستنا 86% من إجمالي حالات إعادة التداخل الجراحي.

- يوضح الجدول والشكل التاليان توزع العينة المدروسة من المرضى حسب سنوات الدراسة:

سنة الدراسة	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
رباعي فاللو – اصلاح تام	68	78	101	131	89	96	113	104
حالات اعادة التداخل الجراحي المتعلقة بدراستنا	2	4	2	7	2	3	3	3
الحالات التي شملتهم دراستنا	1	2	2	5	2	2	2	3

سنة الدراسة	2008	2009	2010	2011	2012	2013	الاجمالي
مجموع رباعي فاللو – اصلاح تام	122	73	95	103	109	107	**1389**
حالات اعادة التداخل الجراحي المتعلقة بدراستنا	5	5	6	7	3	4	**56**
الحالات التي شملتهم دراستنا	5	4	6	7	3	4	**48**

الجدول (1): توزع المرضى حسب سنوات الدراسة



الشكل (1): يمثل توزع الحالات الإجمالية والحالات المدروسة حسب سنوات الدراسة

- إذاً إجمالي حالات إعادة التداخل الجراحي في دراستنا **(56)** حالة، وبالتالي نسبة إعادة التداخل الجراحي إلى الإصلاح الكامل (56: 1389) أي حوالي **(4%)**.

- توزع المرضى حسب أنواع الاختلاطات:

- إجمالي عدد الاختلاطات المدروسة كان **(48)** حالة، وكانت الأسباب متعددة وجاءت على الشكل التالي:

- ✓ 29 حالة بسبب التضيقات الناكسة في مخرج البطين الأيمن (61%)
- ✓ 6 حالات بسبب فتحة بين البطينين ناكسة او مهملة (13%)
- ✓ 4 حالات بسبب أم دم مخرج البطين الأيمن تالية للإصلاح الكامل (8%)
- ✓ 4 حالات بسبب قصور مثلث الشرف تالي للإصلاح الكامل (8%)
- ✓ 2 حالة بسبب الإنتان التالي للإصلاح الكامل (4%)
- ✓ 2 حالة بسبب فتحة بين الأذينتين مهملة بعد الإصلاح الكامل (4%)
- ✓ 1 حالة بسبب تطور غشاء ليفي تحت أبهري تالي للإصلاح الكامل (2%)

- بالإضافة لذلك تضمنت هذه الحالات الرئيسية اختلاطات أخرى مرافقة جاءت كمايلي:

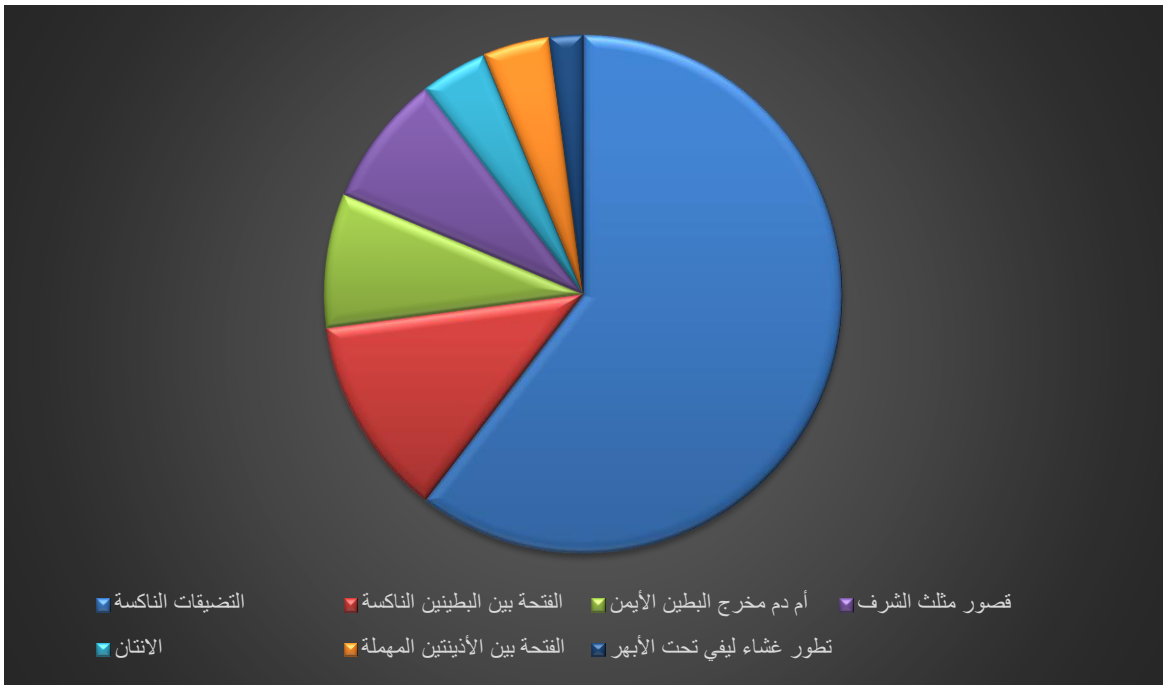
* 18 حالة قصور رئوي مرافق بنسبة (38%)

* 4 حالات قصور أبهري مرافق بنسبة (8%)

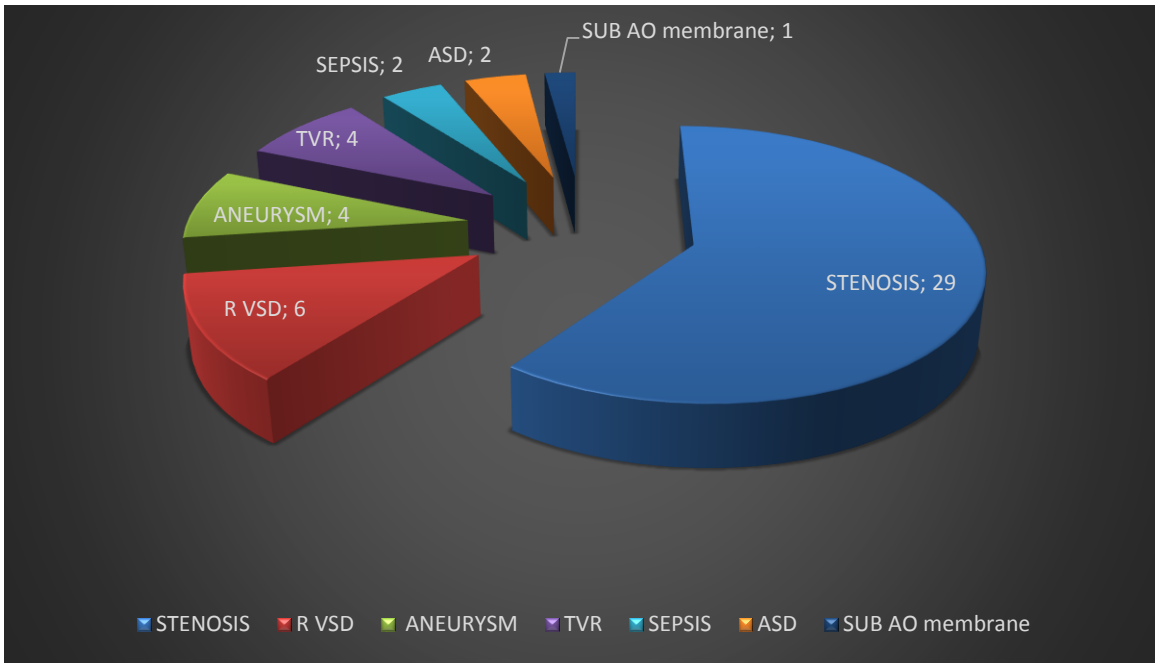
* 3 حالات قصور تاجي مرافق بنسبة (6%)

ولكن هذه الاختلاطات سيتم دراستها بشكل مرافق للأسباب الرئيسية لإعادة التداخل الجراحي.

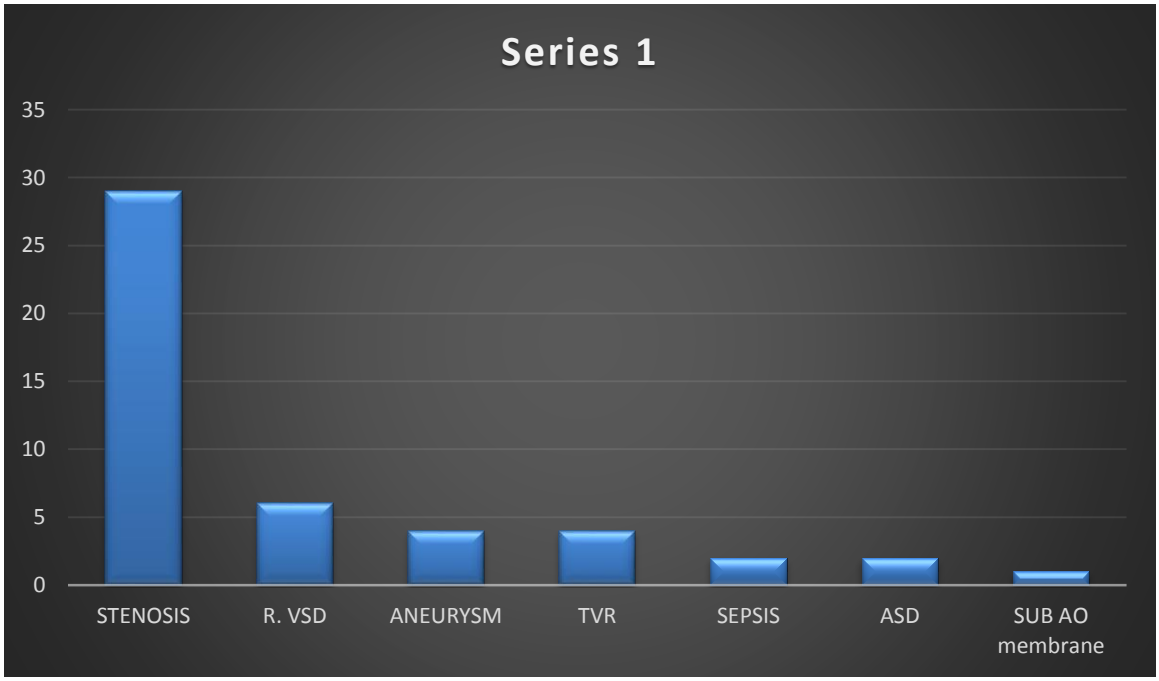
- توزع المرضى حسب الاختلاطات كما في الشكل التالي:



الشكل (2)

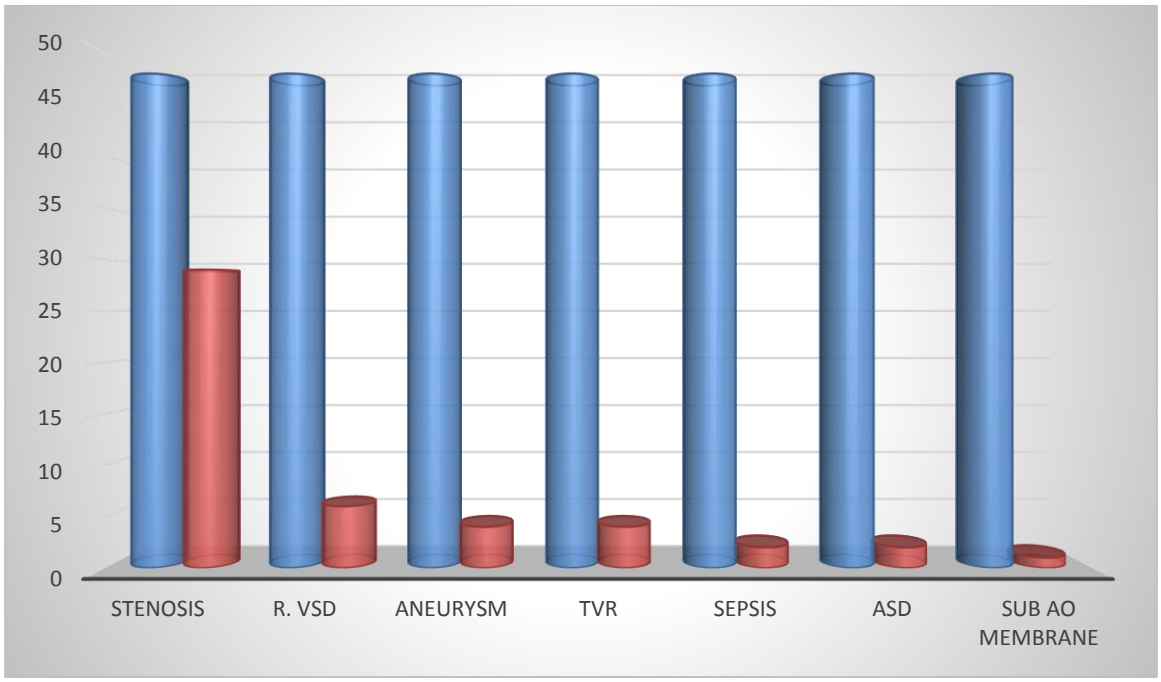


الشكل (3)



الشكل (4)

الأشكال (2) و(3) و(4): تبين توزع المرضى حسب أنواع الاختلاطات ونسبة هذه الاختلاطات فيما بينها



الشكل (5): يبين نسبة كل اختلاط مقارنة مع إجمالي الاختلاطات

- سنجمل هذه الاختلاطات معاً في بداية الدراسة، حيث سندرس الأمور الأولية والمشتركة فيما بينها وبعدها ندرس كل اختلاط على حدة.

- دراسة مجملة للمرضى:

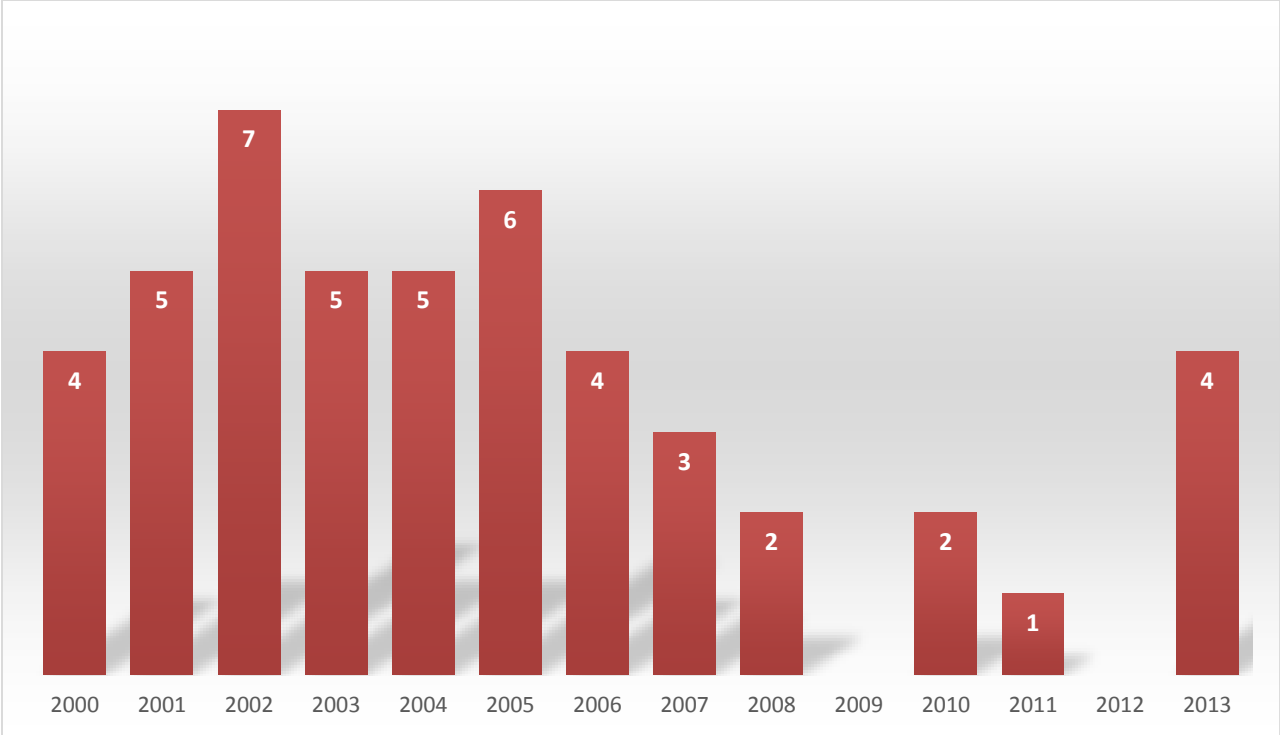
- توزع المرضى حسب تاريخ الاصلاح الجراحي الأول:

- توزعت هذه الحالات حسب تاريخ الاصلاح الكامل لرباعي فاللو كمايلي:

2007	2006	2005	2004	2003	2002	2001	2000
3	4	6	5	5	7	5	**4**

المجموع	2013	2012	2011	2010	2009	2008
48	4	-	1	2	-	**2**

الجدول (2): يبين توزع المرضى حسب تاريخ الاصلاح الجراحي الأول



الشكل (6): يبين توزع المرضى حسب تاريخ الاصلاح الجراحي الأول

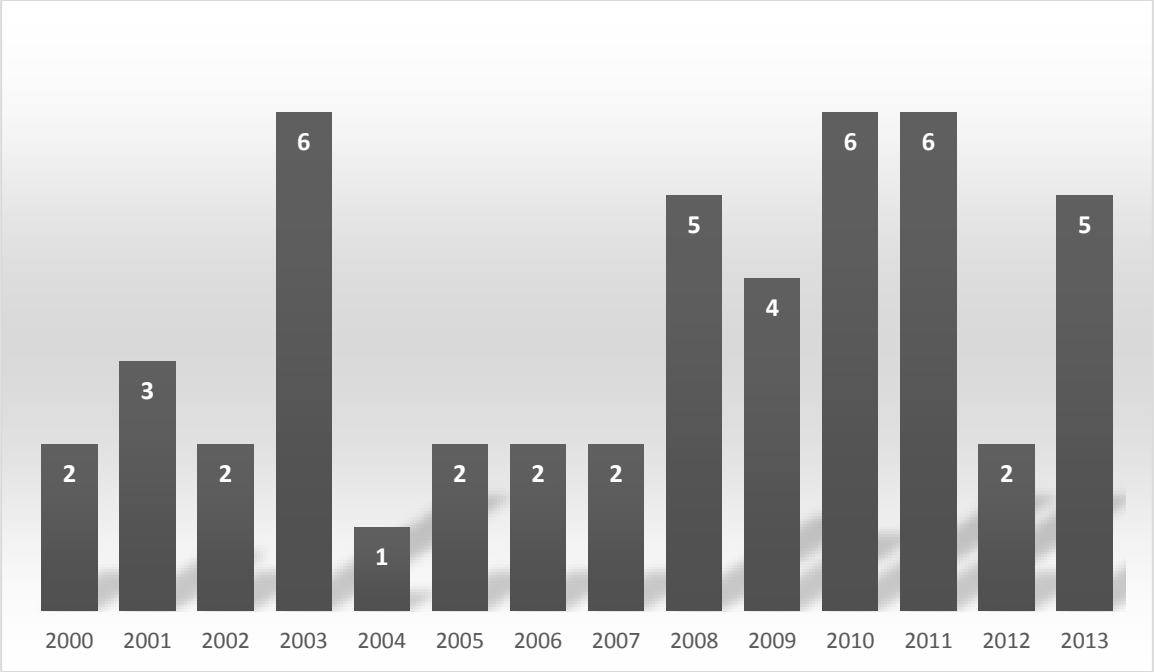
- توزع المرضى حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي:

- كان توزعهم حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كمايلي:

2007	2006	2005	2004	2003	2002	2001	2000
2	2	2	1	6	2	3	**2**

المجموع	2013	2012	2011	2010	2009	2008
48	5	2	6	6	4	**5**

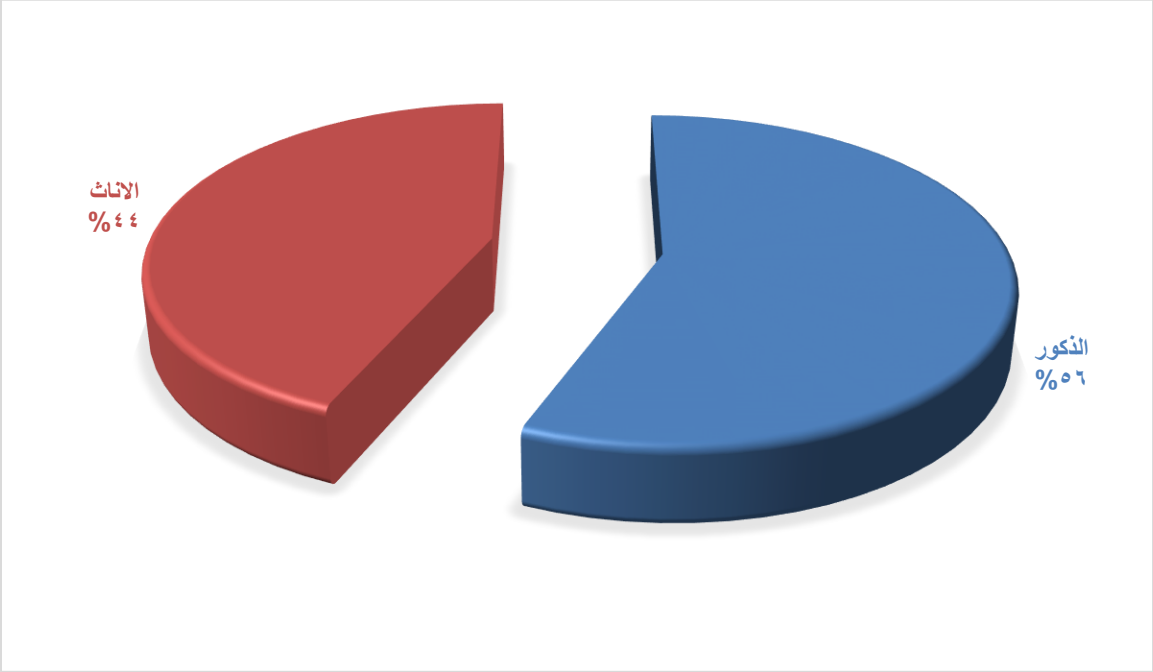
الجدول (3): توزع المرضى حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي



الشكل (7): توزع المرضى حسب تاريخ اعادة التداخل الجراحي

- توزع المرضى حسب الجنس:

27 حالة ذكور: 21 حالة اناث



الشكل (8): توزع المرضى حسب الجنس

- توزع المرضى حسب متوسط العمر عند الإصلاح الكامل:

- متوسط عمر المرضى لدى إجراء الاصلاح الكامل لرباعي فاللو هو: 6.3 سنة (9 شهور – 21 سنة).

	< 2 سنة	2 – 6 سنوات	> 6 سنوات	< 6 سنة
عدد المرضى	8	21	29	19
نسبة المرضى	%17	%44	**%61**	%39

الجدول (4): توزع أعمار المرضى لدى إجراء الإصلاح الكامل

- توزع المرضى حسب متوسط العمر عند اعادة التداخل الجراحي:

- بينما كان متوسط عمر المرضى لدى اعادة التداخل الجراحي هو 11.4 سنة (1.5 سنة -28 سنة).

	> 10 سنوات	< 10 سنوات	10 – 20 سنة	< 20 سنة
عدد المرضى	43	5	3	2
نسبة المرضى	%89	%11	%7	%4

الجدول (5): توزع أعمار المرضى لدى إجراء اعادة التداخل الجراحي

- وبالتالي فإن متوسط الفاصل بين الاصلاح الكامل واعادة التداخل الجراحي هو 5.7 سنة (1 يوم -13 سنة).

- توزع المرضى حسب الأعراض لدى القبول الأول:

- توزعت أعراض المرضى لدى القبول الأول قبل إصلاح رباعي فاللو الكامل على الشكل التالي:

	لا أعراض	زرقة مستمرة	نوب زرقة	إنتانات تنفسية	زلة تنفسية	غشي
العدد	2	39	7	8	5	3
النسبة	%3.7	%81	%14	%17	%9.4	%5.6

الجدول (6): توزع المرضى حسب الأعراض قبل اصلاح الرباعي

- توزع المرضى حسب موجودات إيكو القلب قبل الاصلاح الكامل:

* تضيق مخرج البطين الأيمن RVOT:

قمعي صمامي في أغلب الحالات (40 مريض، النسبة 83%)

	قمعي صمامي	قمعي فقط	صمامي فقط	فوق صمامي	منتشر
العدد	40	3	1	4	2
النسبة	%83	%6	%2	%8	%4

الجدول (7): توزع المرضى حسب مستوى تضيق RVOT

* ممال مخرج البطين الأيمن RVOT:

تراوح ما بين (50 مم ز و120 مم ز)

الممال (ملم ز)	50 - 75	75 - 100	أكبر من 100
العدد	31	11	6
النسبة	% 64	% 23	% 13

الجدول (8): توزع المرضى حسب ممال تضيق RVOT

* الحلقة الرئوية:

لم يتطرق الصدى لقياس قطر الحلقة الرئوية بشكل روتيني في السنوات الثلاث الأولى من الدراسة، لتزداد هذه الممارسة بشكل واضح في الأعوام التالية ويصبح قياس قطر الحلقة الرئوية أمراً روتينياً في السنوات الأخيرة دون حساب z value للحلقة الرئوية قبل أو أثناء الجراحة.

الحلقة الرئوية	طبيعية	نقص تصنع خفيف	نقص تصنع مهم
العدد	10	30	8
النسبة	% 20	% 63	% 17

الجدول (9): توزع المرضى حسب قطر الحلقة الرئوية

* الشرايين الرئوية:

الشرايين الرئوية	طبيعية	تضيق أو نقص تصنع الأيسر	تضيق أو نقص تصنع الأيمن	غياب الأيسر
العدد	33	5	9	1
النسبة %	% 70	% 10	% 18	% 2

الجدول (10): توزع المرضى حسب أقطار الشرايين الرئوية

*** الفتحة بين البطينين VSD:**

هي فتحة كبيرة (أكبر أو تساوي قطر حلقة الأبهر) في كل الحالات، وهي من نمط فتحات الانحراف الأمامي للحجاب المخروطي (Malalignment) مع تحويلة يمنى يسرى أو ثنائية الجانب.

نوع الفتحة	غشائية تحت أبهرية	تحت شريانية	متعددة
العدد	40	3	5
النسبة %	%83.5	%6.5	%10

الجدول (11): توزع المرضى حسب قطر الفتحة بين البطينين VSD

- والآن سندرس الاختلاطات التي ذكرناها سابقاً، كل اختلاط على حدة حسب نسبة انتشاره، ولكن التضيقات الناكسة في مخرج البطين الأيمن RVOT سيكون لها النصيب الأكبر من دراستنا نظرا لكونها الاختلاط الأكثر انتشاراً، ولذلك سنفصل فيها ونركز عليها بشكل موسع.

أولاً. التضيقات الناكسة في مخرج البطين الأيمن RVOT:

- إجمالي حالات التضيقات الناكسة هو **29** مريض من أصل **48** مريض، أي بنسبة **61%** من إجمالي التضيقات، وهي نسبة مرتفعة طبعاً.

- توزع مرضى التضيقات حسب مستوى تضيق مخرج البطين الأيمن RVOT:

- إن تضيق مخرج البطين الأيمن الناكس كما نعلم لا يكون في مستوى واحد بل على مستويات متعددة، وبالتالي جاءت تضيقات مخرج البطين الأيمن الناكسة في دراستنا على التوزع التالي:

1- تضيق صمامي صرف :

9 حالات من أصل 29 (29% من التضيقات) (19% من الكل)

2- تضيق قمعي صرف :

4 حالات من أصل 29 (14% من التضيقات) (8% من الكل)

3- تضيق قمعي صمامي :

5 حالات من أصل 29 (18% من التضيقات) (10% من الكل)

4- تضيق صمامي وفوق صمامي :

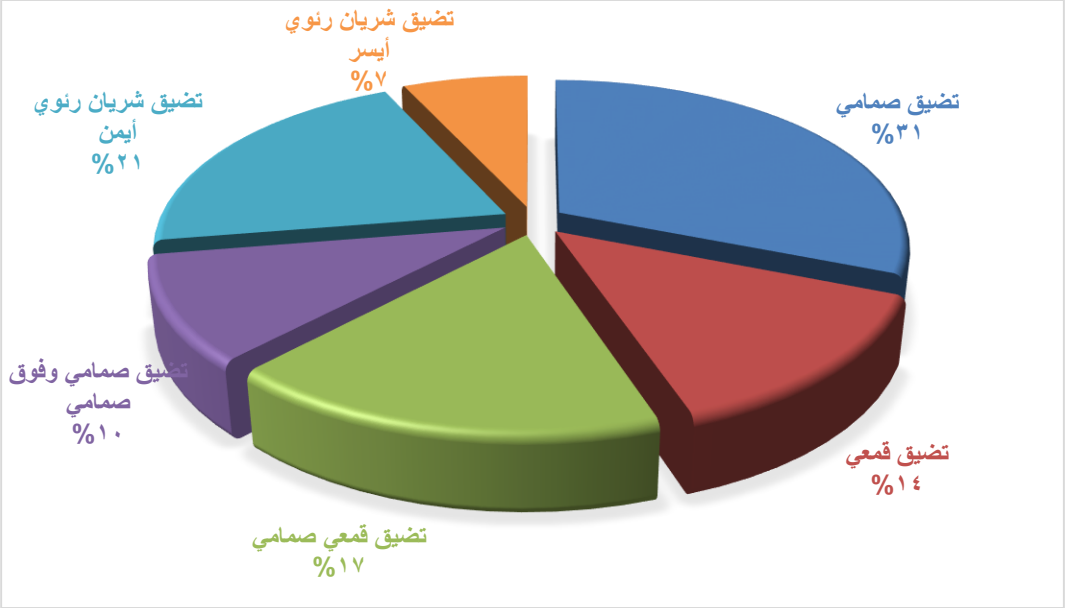
3 حالات من أصل 29 (11% من التضيقات) (6% من الكل)

5- تضيق فروع رئوية :

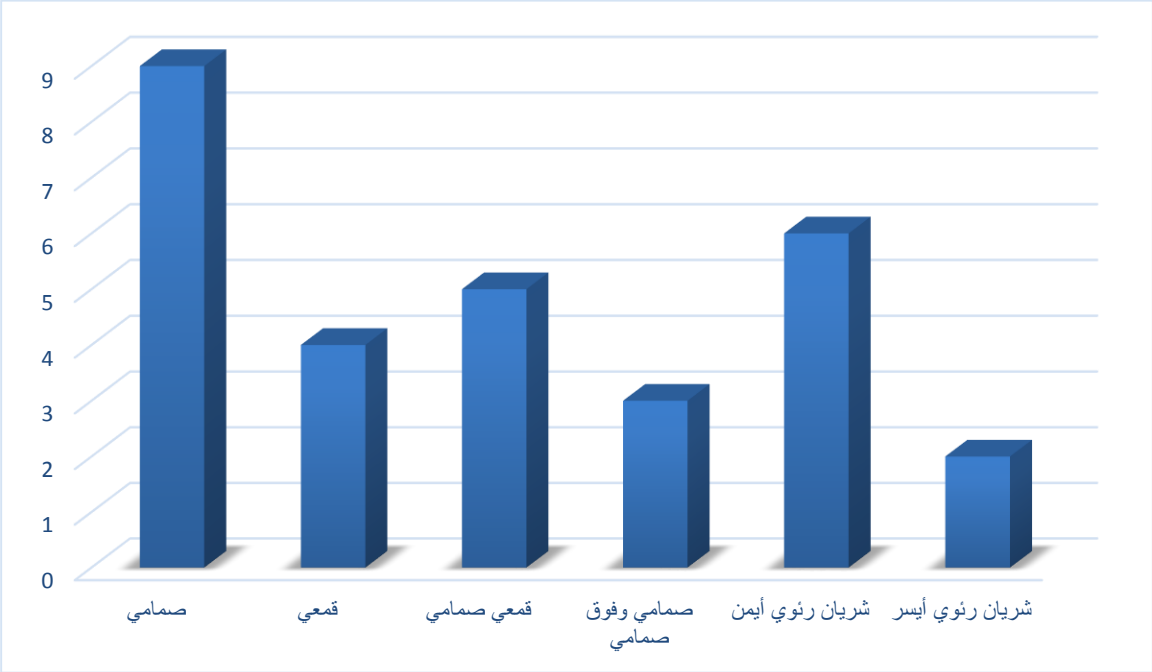
8 حالات من أصل 29 (27% من التضيقات) (17% من الكل)، وكانت على نوعين:

* تضيق منشأ الشريان الرئوي الأيمن RPA: 6 مرضى (21%) (12% من الكل)

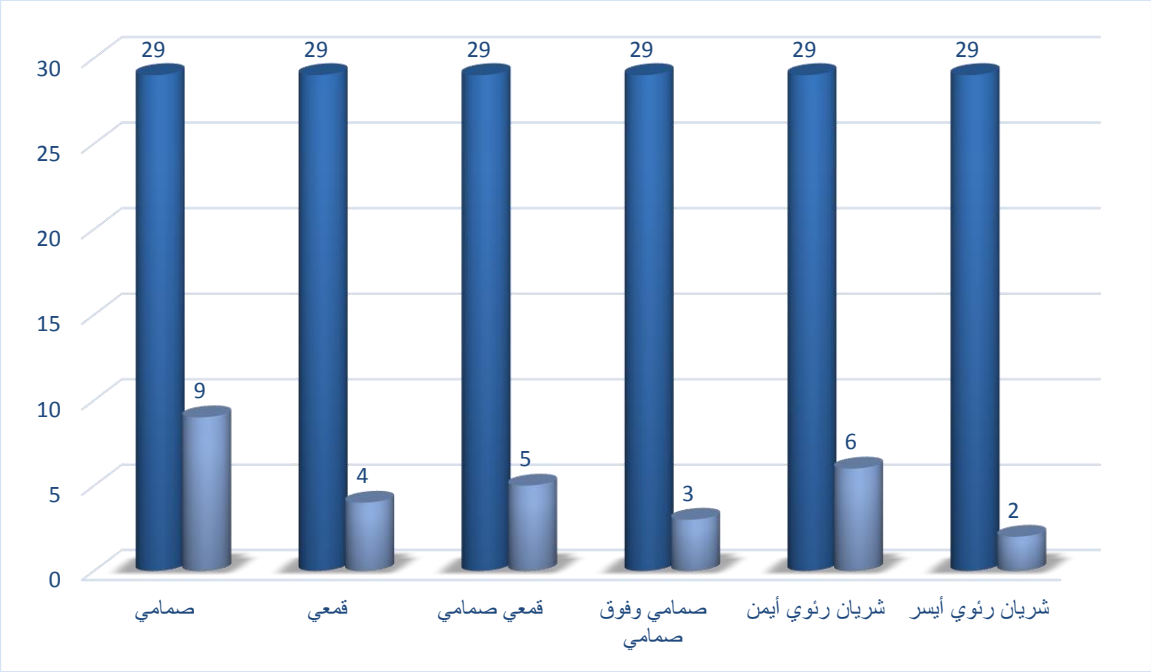
* تضيق منشأ الشريان الرئوي الأيسر LPA: مريضين (7%) (4% من الكل)



الشكل (9): توزع مرضى التضيقات حسب مستوى التضيق الناكس في مخرج البطين الأيمن



الشكل (9): توزع مرضى التضيقات حسب مستوى التضيق الناكس في مخرج البطين الأيمن



الشكل (11): نسبة كل مستوى من التضيقات إلى إجمالي التضيقات الناكسة

- توزع مرضى التضيقات حسب الجنس:

- التوزع حسب الجنس: 18 ذكور مقابل 11 إناث (1.6: 1).

- توزع مرضى التضيقات حسب متوسط العمر لدى الاصلاح الكامل:

- متوسط العمر لدى الاصلاح الكامل هو **5.8** سنة (1 سنة -17 سنة).

- توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل الاصلاح الكامل لرباعي فاللو:

- سندرس ذلك بالتفصيل تبعاً لكل مستوى من التضيقات وذلك حسب الجدول التالي:

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
العدد الكلي:	9	4	5	3	6	2	29
متوسط العمر (سنة):	8.3	4.8	7	5	4	2.5	
متوسط زمن الدارة (دقيقة):	91.3	89.3	99	86	80.3	101	
متوسط زمن ملقط الأبهر (دقيقة):	67.2	58	76.4	68.3	63.3	81	
متوسط أخفض درجة حرارة:	30.5	28.3	28.8	28.7	29	29	
المدخل الجراحي:							
- بطين أيمن	9 / 8	4 / 3	الكل	الكل	6 / 5	الكل	26
- أذينة يمنى وشريان رئوي	9 / 1	4 / 1	-	-	6 / 1	-	3
- الحفاظ على الحلقة الرئوية:	9 / 7	4 / 3	5 / 3	-	6 / 4	2 / 1	18
- خزع الحلقة الرئوية:	9 / 2	4/ 1	5 / 2	الكل	6 / 2	2 / 1	11
تمديد الرقعة عبر الحلقة:	(2)	(1)	(2)	(3)	(2)	(1)	
- حتى التفرع	1	1	2	3	-	1	8
- حتى الشريان الرئوي الأيمن	1	-	-	-	-	-	1
- حتى الشريان الرئوي الأيسر	-	-	-	-	2	-	2
رقعة الفتحة والمخرج:							
- داكرون	الكل	الكل	الكل	الكل	الكل	الكل	29
- حيوية	-	-	-	-	-	-	-
اصلاح قصور مثلث الشرف:	9 / 3	4 / 2	5 / 2	3 / 1	6 / 2	-	10

الجدول (12): توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل الاصلاح الكامل لرباعي فاللو

- توزع مرضى التضيقات حسب متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي:

- وعند إعادة التداخل الجراحي كان متوسط العمر والفترة الفاصلة بين الاصلاح الكامل وإعادة التداخل كمايلي:

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر
متوسط العمر (سنة)	11.3 (18 - 1.5)	12.7 (19 - 8)	11.9 (18 - 4)	16 (17 - 14)	9.8 (15 - 4)	9 (10 - 8)
متوسط الفترة الفاصلة بينهما(سنة)	2.8 (2يوم - 7سنة)	8 (10 – 6)	5.2 (10 -1.5)	11 (13 – 9)	7.2 (5 شهر - 12 سنة)	6.5 (7 – 6)

الجدول (13): توزع مرضى التضيقات حسب متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي مع الفترة الزمنية الفاصلة

- توزع مرضى التضيقات حسب الأعراض السريرية لدى إعادة التداخل:

- كما هو مبين في الجدول التالي:

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
العدد الكلي	9	4	5	3	6	2	29
لا عرضي	2	3	4	3	1	1	14
زلة خفيفة	3	-	-	-	2	-	5
تعب مع خفقان	4	1	1	-	3	1	10
تخطيط القلب ECG:							
جيبي	9 / 4	4 / 3	5 / 2	الكل	6 / 3	الكل	17
جيبي مع خوارج بطينية	9 / 3	4 / 1	5 / 2	-	6 / 2	-	8
رجفان أذيني	9 / 2	-	5 / 1	-	6 / 1	-	4

الجدول (14): توزع مرضى التضيقات حسب الأعراض السريرية عند إعادة التداخل

- توزع مرضى التضيقات حسب موجودات إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:

- تفاصيل موجودات إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي كانت كمايلي:

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
العدد الكلي:	9	4	5	3	6	2	29
وظيفة البطين الأيمن:							
- جيدة	9 / 5	الكل	3	الكل	4	1	20
- متوسطة	9 / 1	-	2	-	2	1	6
- ضعيفة	9 / 3	-	-	-	-	-	3
متوسط ضغط البطين الأيمن (مم ز):	107 (130 – 75)	105 (145 – 77)	118 (147 – 90)	100 (105 – 97)	102 (116 – 91)	112.5 (125-100)	
متوسط الممال عبر التضيق (مم ز):	84 (115 - 43)	94.2 (133 -65)	100.2 (139 – 32)	67.3 (82 – 60)	91 (138– 65)	88.5 (92 – 85)	
فتحة بين البطينين ناكسة:	9 / 6	4 / 2	5 / 2	3 / 2	6 / 1		13
- صغيرة	2	2	1	2	1	-	8
- كبيرة	4	-	1	-	-		5
قصور رئوي:	6 / 3		5 / 2	3 / 2	6 / 2	2 / 1	10
- خفيف	1	-	1	1	-	-	3
- معتدل	-		-	1	2	1	4
- هام	2		1	-	-	-	3
قصور مثلث الشرف:	9 / 6	4 / 2	5 / 4	3 / 1	6 / 3	2 / 1	17
- خفيف	-	-	2	-	-	-	2
- معتدل	5	2	1	1	2	1	12
- شديد	1	-	1	-	1	-	3
قصور أبهري:	9 / 1		9 / 1				2
- خفيف	-	-	1	-	-	-	1
- معتدل	1		-				1
أم دم شريان رئوي:	9 / 1	-	-	-	-	-	1

الجدول (15): توزع مرضى التضيقات حسب موجودات إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي

- **ملاحظة:** في حالة التضيق الناكس بمستوى الشريان الرئوي الأيمن أو الأيسر كان هناك تضيق بمستوى الصمام الرئوي والجذع الرئوي بالإضافة للتضيق عند منشأ الشريان الرئوي الموافق.

- توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل إعادة التداخل الجراحي:

- إن تفاصيل وتكنيك العمل الجراحي وإعادة التداخل الجراحي الثاني مبينة في الجدول التالي:

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
متوسط زمن الدارة (دقيقة)	145.8 (300 - 83)	81.5 (108 – 47)	96.6 (140-52)	77 (107 - 50)	125.5 (194 _ 60)	80 (100 – 60)	
متوسط زمن ملقط الأبهر (دقيقة)	100.8 (185 -59)	51.5 (76 - 32)	57.8 (91 - 38)	61.5 (85 - 38)	70.5 (87-29)	62.5 (90 - 35)	
متوسط أخفض درجة حرارة	29.3 (36 -27)	34.5 (35 – 34)	33 (35 - 31)	27.5 (32 - 20)	30.3 (33 - 28)	31.5 (33 – 30)	
المدخل: بطين أيمن أذينة يمنى وشريان رئوي	الكل -	الكل -	5 / 4 5 / 1	الكل -	6 / 5 6 / 1	الكل -	27 2
الرقعة عبر الحلقة TAP	الكل	4 / 1	5 / 4	الكل	الكل (3 منهم حتى RPA)	الكل (1 منهم حتى LPA)	25
نوع الرقعة عبر الحلقة: - داكرون - حيوية	الكل -	الكل -	الكل -	الكل -	6 / 4 6 / 2	الكل -	27 2
اغلاق الفتحة بين البطينين الناكسة RVSD: - مباشر - رقعة داكرون - رقعة حيوية	(6) 6/2 6/3 6/1	(2) 2/1 - - (هناك فتحة لم تلاحظ)	(2) - 2/1 - (هناك فتحة لم تلاحظ)	(2) 2/1 - - (هناك فتحة لم تلاحظ)	(1) 1 - -	–	(13) 5 4 1 3

مستوى التضيق الناكس:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
اصلاح قصور مثلث الشرف:	(4)	(3)	(2)	(1)	(3)		(13)
- قطب ملتقيات	4/3	الكل	2/1	الكل	الكل	-	11
- DEVEGA	4/1	-	2/1	-	-		2

الجدول (16): توزع مرضى التضيقات حسب تفاصيل إعادة التداخل الجراحي

* ملاحظات خاصة أثناء العمل الجراحي:

- فيما يخص مرضى التضيق الصمامي:

1. لدى إحدى المرضى حدثت إصابة للشريان الاكليلي الأيمن RCA عند منشئه أثناء التسليخ وتم تدبير ذلك بعدة قطب برولين 0/7، وأثناء العمل الجراحي لوحظ لديه أيضاً غياب الشريان الرئوي الأيسر، وتم الإجراء الجراحي بنجاح مع مسير روتيني في العناية (3 أيام)، وتخريج من المشفى بوضع سريري جيد ولدى متابعته لاحقاً تبين تحسن المريض واستقراره سريرياً.

2. في حالة أخرى وفي نهاية العمل الجراحي تم خزع رقعة الفتحة بين البطينين VSD بعد أن تم إغلاقها برقعة داكرون وذلك بسبب صعوبة الفطام عن الدارة، وأثناء ذلك وجد انشطار في الوريقة الأبهرية الأمامية لم يكن ملاحظاً من قبل، وتمت خياطة هذا الانشطار، (وفاة في العناية لاحقاً).

3. وفي حالة أخرى تطور رجفان بطيني لدى فتح القص وبعد ذلك نزف بطيني أدى للوفاة على طاولة العمليات مباشرةً.

- فيما يخص مرضى التضيق القمعي:

لدى مريض واحد لم يلاحظ وجود الفتحة بين البطينين الناكسة أثناء العمل الجراحي، بخلاف ما كان مذكور في الإيكو القلبي السابق لإعادة التداخل الجراحي.

- فيما يخص مرضى التضيق القمعي الصمامي:

1. ذكر بالإيكو السابق للعمل الجراحي لدى أحد المرضى وجود تضيق فوق رئوي إضافة للتضيق القمعي الصمامي ولكن أثناء العمل الجراحي لم يلاحظ وجود تضيق فوق صمامي وتم خزع الحلقة وتوسيع التضيق القمعي، وتخرج المريض بوضع سريري جيد بعد مسير روتيني ضمن العناية، وعند المتابعة أصبح الممال عبر مخرج البطين الأيمن 38 مم ز بعد أن كان 92 مم ز قبل إعادة التداخل الجراحي.

2. عند مريض آخر كانت هناك التصاقات شديدة حول القمع حيث لم يتمكن من تحريره، ولذلك تم إيقاف الدوران بدرجة حرارة 28 م لمدة 5 دقائق، وتم فتح الأذينة اليمنى وخزع عضلات المخرج المضيقة من خلالها مع عدم القدرة على خزع الحلقة الرئوية ووضع رقعة عبر الحلقة، وذكرت ملاحظة في الإضبارة للتنبيه أن المريض غير قابل لإعادة التداخل الجراحي لاحقاً.

- فيما يخص مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي:

1. لدى إحدى المرضى لم يلاحظ وجود الفتحة بين البطينين الناكسة أثناء العمل الجراحي، بخلاف ما كان مذكور في الإيكو القلبي السابق لإعادة التداخل الجراحي.

2. ولدى مريض آخر تم إيقاف القلب العفوي بالتبريد العميق لدرجة 20 م لمدة 15 دقيقة دون استخدام المحلول الشال للعضلة القلبية، وتم الاصلاح الجراحي أثناء ذلك بنجاح، مع مسير روتيني في العناية ونتائج متابعة جيدة.

- فيما يخص مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن:

1. لدى أحد المرضى حدثت أذية للشريان الثديي الباطن الأيسر أثناء التسليخ تم تدبيره بقطب برولين 0/4، وبعدها تم استكمال العمل الجراحي بنجاح دون مشاكل أخرى.

2. لدى مريض آخر لم يتمكن من تسليخ الشريان الرئوي الأيمن عن الأبهر لشدة الالتصاقات، وتم الاكتفاء بخزع الحلقة الرئوية وتوسيع الجذع الرئوي، وبعد متابعة المريض أصبح الممال عبر الشريان الرئوي الأيمن 44 مم ز.

3. حدثت أذية للشريان الاكليلي الأمامي النازل LAD عند أحد المرضى، حيث تم قصه بالخطأ عند فتح المخرج الايمن (مسير عضلي عميق وشاذ) وحدثت الوفاة على طاولة العمليات، ولم تكن هذه التفاصيل مذكورة في الإضبارة السابقة للمريض، حيث تم الإصلاح السابق لديه دون خزع المخرج ودون ذكر السبب.

4. لوحظ لدى مريضين وجود حلقة ليفية غشائية عند منشأ الشريان الرئوي الأيمن كانت سبباً للتضيق الناكس.

5. ولوحظ لدى مريضين آخرين وجود رقعة عبر الحلقة واحدة ممتدة حتى الشريان الرئوي الأيمن كان قد تم وضعها أثناء الاصلاح الأول السابق، وبالتالي كانت من الأسباب المؤهبة للتضيق الناكس بمستوى الشريان الرئوي الأيمن.

- توزع مرضى التضيقات حسب المسير في العناية بعد العمل الجراحي:

- يقصد بذلك وضع المرضى في العناية بعد العمل الجراحي ومسيرهم فيها سواء كان روتيني أو غير ذلك، حيث يعتبر المسير في العناية روتيني عندما يتم فطام المريض عن المنفسة وتخريجه الى الشعبة دون اختلاطات هيموديناميكية هامة.

- إن توزع المرضى حسب مسيرهم بالعناية كما في الجدول التالي:

مستوى التضيق:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
الوفيات في غرفة العمليات:	1 / 9	-	-	-	1 / 6	-	2
متوسط الفترة لمرضى العناية (يوم):	4.6 (8 - 2)	2.25 (3 _ 2)	5.8 (15 _ 2)	3.3 (5 - 2)	3 (4 - 2)	3 (4 - 2)	
المسير الروتيني:	5 / 9	الكل	4 / 5	الكل	4 / 6	الكل	22
المسير غير الروتيني:	3 / 9	-	1 / 5	-	1 / 6	-	5

الجدول (17): توزع مرضى التضيقات حسب المسير في العناية بعد العمل الجراحي

* بالنسبة لحالات المسير غير الروتيني كانت كمايلي: (5 حالات)

- عند مرضى التضيق الصمامي: (ثلاث حالات)

الحالة 1: وصول للعناية بحالة عامة سيئة مع دواعم عالية مما أدى للوفاة بعد 3 أيام.

(قبل الجراحة كانت وظيفة البطين الأيمن ضعيفة وضغط البطين الأيمن 130 مم ز مع فتحة بين بطينين واسعة وتضيق صمامي، وأثناء الجراحة كان قد تم توسيع القمع وخزع الحلقة الرئوية دون ذكر أي ملاحظات خاصة).

الحالة 2: وصول للعناية بحالة عامة سيئة مع دواعم عالية وهياج وعدم صحو ووفاة بعد 6 أيام.

(قبل الجراحة كان هناك توسع بطين أيمن شديد وسوء وظيفته مع فتحة بين بطينين ناكسة كبيرة وتضيق صمامي شديد وأم دم شريان رئوي، واثناء الجراحة تم العودة للدارة وإعادة فتح رقعة الفتحة بين بطينين بعد إغلاقها ولوحظ أثناء ذلك وجود انشطار في الوريقة الأبهرية الأمامية تم إصلاحه بقطب برولين 0/5).

الحالة 3: نزف بعد العمل الجراحي -عودة للعمليات للإرقاء – تخريج من العناية.

- عند مرضى التضيق القمعي الصمامي: (حالة واحدة)

وصول للعناية مع دواعم متوسطة وحالة عامة وسط وخوارج انقباض بطينية.

وأظهر إيكو العناية: (توسع بطين أيمن مع قصور رئوي هام سريرياً مع فتحة بين البطينين ناكسة بقطر 14 مم مع قصور شديد في الدسام مثلث الشرف)، لذلك أعيد للعمليات وتم استبدال الدسام الرئوي بدسام حيوي نوع (SJ) قياس (19)، وإصلاح قصور مثلث الشرف بقطب في الملتقيات وللمرة الثانية لم يلاحظ وجود فتحة بين البطينين ناكسة.

(وكان الإيكو السابق لإعادة التداخل الجراحي قد أظهر وجود قصور الدسام الرئوي ومثلث الشرف وفتحة بين البطينين ناكسة، وأثناء إعادة التداخل كان قد تم خزع الحلقة ووضع رقعة عابرة للحلقة ولم يلاحظ وقتها وجود الفتحة بين البطينين الناكسة والمقررة بالإيكو السابق للجراحة).

- مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن RPA: (حالة واحدة)

وصول للعناية بوضع مقبول -تثبيط قلبي – إنعاش – حالة عامة وسط مع دواعم عالية وأذية عصبية وعدم صحو وهياج – وبعد ذلك وفاة في اليوم التالي.

(قبل الجراحة كان هناك توسع بطين أيمن مع وظيفة متوسطة وكان الضغط ضمنه 90 مم ز).

- توزع المرضى حسب موجودات إيكو القلب بعد إعادة التداخل الجراحي:

مستوى التضيق:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
العدد الكلي	9	4	5	3	6	2	29
متوسط ممال المخرج (مم ز)	31 (52 - 15)	37.5 (88 - 14)	45.6 (75 - 19)	22.3 (34 - 16)	34.2 (46 - 18)	16 (24 – 8)	
متوسط ضغط البطين الأيمن (مم ز)	84 (97- 47)	52.7 (99- 35)	66 (87 - 49)	73 (105-53)	51.4 (68 - 35)	41.5 (48 - 35)	
القصور الرئوي: - خفيف - هام	6 6/6 -	2 2/2 -	3 3/2 3/1	1 1/1 -	3 3/3 -	1 1/1 -	(16) 15 1
قصور مثلث الشرف: - خفيف - معتدل - شديد	3 3/3 - -	2 2/2 - -	2 - 2/2 -	1 1/1 - -	3 - 3/3 -	1 1/1 - -	(12) 7 5 -
فتحة بين البطينين ناكسة: - صغيرة - كبيرة	3 3/3 -	- 	2 2/2 -	1 1/1 -	- 	-	(6) 6 -
قصور أبهري: - خفيف - معتدل - هام	1 - 1/1 -	- 	- 	- 	- 	-	(1) - 1 -
البقيا:	9/6	الكل	الكل	الكل (بقاء تضيق فوق صمامي في حالة واحدة)	6/4	الكل	24

الجدول (18): توزع المرضى حسب موجودات إيكو القلب بعد إعادة التداخل الجراحي

- إذاً إجمالي الوفيات ضمن المشفى كانت 5 حالات (2 على طاولة العمليات و3 في العناية):

3 من مرضى التضيق الصمامي (35%)، 2 من مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن (35%).

- متابعة مرضى التضيقات بعد التخريج من المشفى:

- أثناء المتابعة لوحظ حدوث وفيات بعد التخريج، وتفاوتت فترة المتابعة تبعاً لتاريخ إعادة التداخل الجراحي.

- تعذر الوصول لعدد من المرضى لأسباب متعددة ولتقصير البعض في مراجعة المركز، وفي هذه الحالة تم الاكتفاء بالمعلومات الواردة في الإضبارة عن آخر مراجعة لمركز جراحة القلب، ولدى البعض الآخر تم الاتصال بهم هاتفياً ومعرفة ما أمكن عن الوضع السريري وإضافة ذلك لمعلومات المراجعة الأخيرة للمركز (طبعاً لتعذر مجيئهم للمركز)، وعند البعض الآخر من المرضى كانت هناك مراجعات قريبة لعيادة المركز، وتم الاكتفاء بهذه المعلومات للمتابعة (فاصل أشهر قليلة فقط)، باقي المرضى تمت متابعتهم بالتواصل معهم لمراجعة المركز، وقسم منهم كان قد أجرى إيكو قلبي حديث خارج المركز وتم اعتماده للمتابعة، **نتائج المتابعة ملخصة بالجدول التالي:**

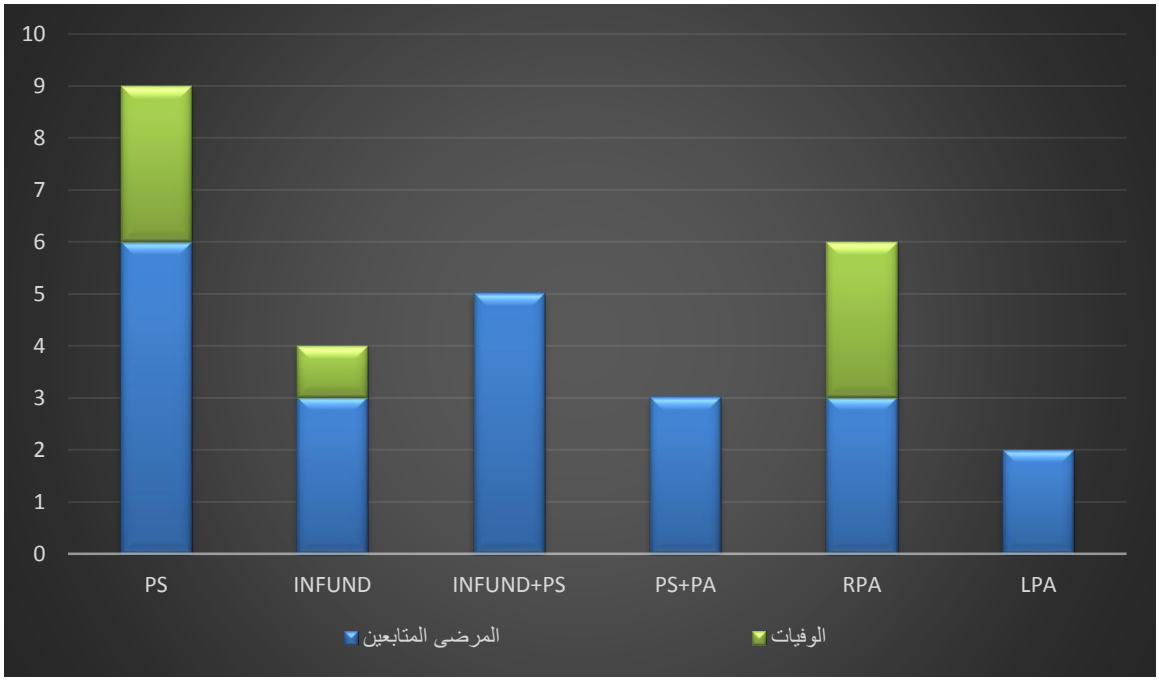
مستوى التضيق:	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	المجموع
عدد المرضى المتخرجين	9 / 6	4 / 4	5 / 5	3 / 3	6 / 4	2 / 2	29 / 24
الوفيات ضمن المشفى	3	-	-	-	2	-	5
الوفيات بعد التخريج	-	1	-	-	1	-	2
الوفيات الكلية	3	1	-	-	3	-	7
نسبة الوفيات الإجمالية	%35	%25	-	-	%50	-	%24
عدد مرضى المتابعة	6	3	5	3	3	2	22
متوسط فترة المتابعة (سنة)	8.3 (13-1)	3 (4-2)	6 (11-1)	8 (12- 4)	3.7 (6-2)	7 (9-5)	
متوسط ممال مخرج البطين الأيمن (قبل الجراحة)	84 مم ز	94.2 مم ز	100.2 مم ز	67.3 مم ز	91 مم ز	88.5 مم ز	
متوسط ممال مخرج البطين الأيمن (عند التخريج)	29.5 مم ز	20.6 مم ز	45.6 مم ز	22.3 مم ز	36.6 مم ز	16 مم ز	
متوسط ممال مخرج البطين الأيمن (عند المتابعة)	26 مم ز	23 مم ز	40.4 مم ز	28 مم ز	52 مم ز	38 مم ز	
مقدار الفرق بين القبول والمراجعة	- 58 مم ز	- 71.2 مم ز	- 59.8 مم ز	- 39.3 مم ز	- 39 مم ز	- 50.5 مم ز	

(تتمة الجدول)	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر	
ضغط البطين الأيمن (قبل الجراحة)	107 مم ز	105 مم ز	118 مم ز	100 مم ز	102 مم ز	112.5 مم ز	
ضغط البطين الأيمن (عند التخريج)	49.6 مم ز	37 مم ز	60.8 مم ز	37.3 مم ز	52 مم ز	43 مم ز	
ضغط البطين الأيمن (عند المتابعة)	55.3 مم ز	42.3 مم ز	64 مم ز	48.6 مم ز	68.3 مم ز	57.5 مم ز	
مقدار الفرق بين القبول والمراجعة	- 51.7 مم ز	- 62.7 مم ز	- 54 مم ز	- 51.4 مم ز	- 33.7 مم ز	- 55 مم ز	
وظيفة البطين الأيمن: - تحسن - تراجع - ثباتها	 6/3 6/3 -	 الكل - -	 5/3 5/2 -	 3/2 3/1 -	 3/1 3/2 -	 جيدة لدى الكل	 14 8 -
سريرياً: - تحسن - تراجع	 6/3 6/3	 الكل -	 5/3 5/2	 3/2 3/1	 3/1 3/2	 الكل -	 14 8
فتحة بين بطينين ناكسة: - بقاؤها - اختفاؤها	3 3/1 3/2	-	2 2/1 2/1	1 - 1/1	-	-	(6) 2 4
قصور مثلث الشرف: - ثباته - تحسنه - ازدياده	5 - 5/2 5/3	لا يوجد	5 5/1 5/1 5/3	3 3/2 - 3/1	3 3/1 - 3/2	1 - - 1/1	(17) 4 3 10
قصور الرئوي: - ثباته - تحسنه - ازدياده	الكل 6/3 - 6/3	1 1/1 - -	5 5/3 - 5/2	3 3/2 - 3/1	2 2/1 - 2/1	بقي خفيف في الكل	(19) 12 - 7

الجدول (19): متابعة مرضى التضيقات بعد التخريج من المشفى

- إذاً إجمالي البقيا والوفيات بالنسبة لمرضى التضيقات:

7 من أصل 29 مريض (24%) والبقيا (76%)، توزعهم كالتالي:



الشكل (12): إجمالي البقيا والوفيات عند مرضى التضيقات الناكسة

ثانياً. أم دم مخرج البطين الأيمن (RVOT Aneurysm) التالية للإصلاح الكامل:

- **إجمالي عدد المرضى:** 4 مرضى (2 ذكور، 2 إناث).

- **التصنيف:** (3 أم دم كاذبة، 1 أم دم حقيقية).

- **متوسط العمر لدى الإصلاح الكامل:** 6.8 سنة، ويتراوح بين (1.7 -18) سنة.

- **تفاصيل الإصلاح الجراحي الكامل للرباعي:**

  * **خزع الحلقة الرئوية:** حالة واحدة 4/1.

  * **المدخل الجراحي:** بطين أيمن RVOT لدى الكل.

  * **نوع رقعة الفتحة بين البطينين:** داكرون لدى الكل.

  * **نوع رقعة مخرج البطين الأيمن الخارجية:** داكرون لدى الكل مع خياطة متواصلة بخيط برولين 4/0.

- **متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي:** 7.75 سنة (2 -20) سنة.

- **متوسط الفترة الفاصلة:** 1.2 سنة (6 شهور-2.5 سنة).

- **تخطيط القلب ECG عند إعادة التداخل:**

  - ثلاث مرضى جيبي (مرضى أم الدم الكاذبة)

  - مريض واحد رجفان أذيني (وهو مريض أم الدم الحقيقية)

- **تفاصيل إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:**

  * **وظيفة البطين الأيمن RV:** (جيدة 0 ، متوسطة 4/3 ، سيئة 4/1)

  * **متوسط ضغط البطين الأيمن P RV:** 83.5 مم ز (70 -95) مم ز

  * **أم الدم (RVOT Aneurysm):** كاذبة (3)، حقيقية (1).

  * **متوسط قطر أم الدم:** 7.2 * 5.6 سم

  * **متوسط ممال مخرج البطين الأيمن:** 75.6 مم ز

  * **مكان تضيق المخرج:** (تضيق صمامي في الكاذبة، تضيق تحت صمامي في الحقيقية)

  * **قصور رئوي PR:** فقط في أم الدم الحقيقية (PR شديد وهام)، ولا يوجد في الكاذبة.

  * **قصور مثلث الشرف TVR:** حالتين (قصور معتدل)

  * **فتحة بين بطينين ناكسة R VSD:** فقط كانت في حالات أم الدم الكاذبة، ولم تتواجد في أم الدم الحقيقية.

- إذاً: في أم الدم الكاذبة: كان هناك (تضيق صمامي + فتحة بين بطينين ناكسة).

في أم الدم الحقيقية: كان هناك (تضيق تحت صمامي + قصور رئوي هام).

- **تفاصيل التداخل الجراحي الثاني:**

* **متوسط زمن الدارة:** 130 د (106 - 155) د

* **متوسط زمن ملقط الأبهر:** 70.5 د (56 - 85) د

* **متوسط أخفض درجة حرارة:** 29 م (28 – 30) م

* **إغلاق الفتحة بين البطينين الناكسة:** إغلاق مباشر (2)، رقعة داكرون (1) (الإجمالي 3 حالات)

* **خزع الحلقة الرئوية:** حالة واحدة (3/1) (الإجمالي 3 حالات)

* **إصلاح قصور مثلث الشرف:** قطب ملتقيات حالة واحدة (2/1) (الإجمالي 2 حالتين)

* **في الكل:** تم تسليخ أم الدم واستئصالها، ووضع رقعة داكرون لمخرج البطين الأيمن.

- **متوسط فترة البقاء في العناية:** 4.5 يوم (2 - 6) يوم.

- **المسير في العناية:** روتيني مع تخريج (4/3)، وفاة (4/1).

* بالنسبة لحالة الوفاة الوحيدة: (وهي حالة أم الدم الحقيقية)

(وصول للعناية بوضع هيموديناميكي مستقر – تخريج للشعبة بعد يومين – مساء نفس اليوم حدثت للطفل إصابة عصبية مع فقد وعي وهو في الشعبة – أعيد للعناية مع تنبيب – الطبقي المحوري للدماغ أظهر جود احتشاء دماغي واسع – ثم وفاة بعد 4 أيام).

- **تفاصيل إيكو القلب بعد الجراحة عند مرضى البقيا: (3 مرضى)**

* **وظيفة البطين الأيمن RV:** (جيدة = 3/2 ، متوسطة = 3/1).

* **متوسط ضغط البطين الأيمن P RV:** 47.6 مم ز (43 - 53) مم ز.

* **التسريب عبر رقعة الفتحة بين البطينين:** لا يوجد.

* **متوسط ممال مخرج البطين الأيمن RVOT:** 22 مم ز (11 - 35) مم ز.

* **وجود قصور رئوي PR:** خفيف لدى الكل.

- البقيا والوفيات عند مرضى أم الدم الناكسة:

- إذاً: البقيا ثلاث حالات (75%)، والوفيات حالة واحدة (25%).

- متابعة مرضى أم دم مخرج البطين الأيمن الناكسة بعد التخريج من المشفى:

- متابعة البقيا للحالات الثلاثة (وهي حالات أم الدم الكاذبة كما مر معنا) كما في الجدول التالي:

	الحالة 1	الحالة 2	الحالة 3
مدة المتابعة	1 سنة	3 سنة	7 سنة
تغير ضغط البطين الأيمن	+2 مم ز	+3 مم ز	-6 مم ز
تغير ممال مخرج البطين الأيمن	+1 مم ز	+3 مم ز	-7 مم ز
القصور الرئوي	قصور خفيف	قصور خفيف	قصور خفيف
فتحة بين بطينين ناكسة	لا يوجد	لا يوجد	لا يوجد
وظيفة البطين الأيمن	جيدة	جيدة	جيدة
سريرياً:	جيد	جيد	جيد

الجدول (20): متابعة مرضى أم الدم الناكسة بعد التخريج من المشفى

ثالثاً. الإنتان التالي للإصلاح الكامل لرباعي فاللو:

- هناك حالتان: (حالة إنتان منصف، وحالة إنتان شغاف)، سنذكرهما معاً في الجدول التالي:

	الحالة الأولى (إنتان المنصف)	الحالة الثانية (إنتان الشغاف)
العمر لدى القبول الأول	2 سنة	2.5 سنة
تفاصيل الإصلاح الكامل: - زمن الدارة: - المدخل: - خزع الحلقة الرئوية: - رقعة الفتحة بين بطينين: - رقعة مخرج البطين الأيمن:	(80 د ، 53 د ، 32 م) بطين أيمن RVOT نعم داكرون داكرون	(85 د ، 70 د ، 28 م) بطين أيمن RVOT لا داكرون داكرون
ظهور الأعراض الانتانية:	بعد 4 أيام في العناية (بعد الاصلاح الكامل وفي العناية تم تنبيب المريض مع رفع جرعة الدواعم وحالة عامة متوسطة وحرارة عالية)	بعد 4 شهور من التخريج (بعد التخريج بأربع شهور ظهرت أعراض التهاب الشغاف، عولج بالتغطية الانتانية المناسبة للزرع لمدة شهر، مكورات عنقودية)
ايكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:	وظيفة بطينات جيدة، توسع بطين أيمن، ضغط البطين الأيمن = 62 مم ز، الممال عبر المخرج RVOT = 46 مم ز، قصور رئوي خفيف، قصور مثلث شرف معتدل، فتحة بين بطينين ناكسة صغيرة أعلى الرقعة.	توسع بطين أيمن مع وظيفة متوسطة، ضغط البطين الأيمن = 114 مم ز، الممال عبر المخرج Rvot = 60 مم ز، قصور رئوي معتدل، قصور مثلث شرف شديد، قصور تاجي معتدل، فتحة بين بطينين ناكسة أعلى الرقعة بقطر 1.2 سم.
الفترة بين التداخلين	7 ايام	5 شهور
تفاصيل إعادة التداخل اجراحي	فتح الصدر – وجود نتحة قيحية فوق جذر الأبهر والرقعة عبر الحلقة – غسيل بوفيدون – اغلاق.	فتح الصدر - فتح أذينة يمنى - تهتك وريقة مثلث الشرف الحاجزية - إغلاق الفتحة بين البطينين الناكسة برقعة داكرون – فتح البطين الأيمن وقص الحزم المضيقة للمخرج – وضع رقعة مخرج بطين أيمن دون خزع الحلقة الرئوية – اصلاح قصور مثلث الشرف.
في العناية	وفاة بعد أسبوعين (غسيل بوفيدون مستمر مع تغطية انتانية حسب الزرع – حرارة معندة – تدهور ووفاة)	وفاة بعد أربعين يوم (حالة عامة سيئة مع دواعم متوسطة – ثم قصور قلب أيمن – ثم قصور نتاج – ثم تدهور ووفاة)

الجدول (21): تلخيص مرضى الإنتان التالي للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو

- إذاً كان هناك حالتي إنتان، وكلاهما وفيات (البقيا 0%، الوفيات 100%).

رابعاً. الفتحة بين الأذينتين المهملة التالية للإصلاح الكامل: (وهما حالتان)

- الحالة الأولى:

(أنثى، 11 سنة) تم الإصلاح الكامل للرباعي عن طريق البطين الأيمن ولم تفتح الأذينة اليمنى، ولم يذكر وجود فتحة بين الأذينتين ASD بالإيكو السابق للجراحة، وفي العناية: حالة عامة وسط مع دواعم قلبية بجرعات متوسطة – إيكو القلب في نفس اليوم أظهر وجود ASD كبيرة هامة، ثم عودة للعمليات في اليوم التالي، ووجدت ASD كبيرة هامة هيموديناميكياً تم إغلاقها برقعة داكرون كبيرة.

- الحالة الثانية:

(ذكر، 15 سنة) إصلاح كامل بعمر 8 سنوات، بعدها بمدة 7 سنوات وأثناء المراجعة الدورية ودون أعراض سريرية صريحة تبين بالإيكو وجود ASD ثانوية لم تغلق أثناء الإصلاح الكامل، وتم إعادة التداخل وإغلاق هذه الفتحة بطريقة مباشرة.

- سنلخصهما بالجدول التالي:

	الحالة الأولى (أنثى)	الحالة الثانية (ذكر)
العمر لدى الإصلاح الكامل:	11 سنة	8 سنوات
الفاصل بين التداخلين:	1 يوم	7 سنوات
الأعراض السريرية:	عدم قدرة على الفطام عن المنفسة بعد الإصلاح الكامل	لا أعراض سريرية صريحة
ايكو القلب قبل إعادة التداخل:	وظيفة بطين أيمن جيدة، ASD كبيرة، الممال عبر مخرج البطين الأيمن 27 مم ز	وظيفة بطين أيمن متوسطة (PRV=60 مم ز)، الممال عبر المخرج 27 مم ز، قصور مثلث شرف معتدل، ASD ثانوية 2.5×2.6 سم
تفاصيل إعادة التداخل الجراحي: - زمن الدارة - المدخل - إغلاق الفتحة	(35 د، 22 د، 34 م) RA رقعة داكرون	(50 د، 27 د، 35 م) RA إغلاق مباشر
مدة العناية	2 يوم	1 يوم
ايكو القلب بعد الجراحة: - التسريب - وظيفة البطين الأيمن - ضغط البطين الأيمن - ممال المخرج - قصور مثلث الشرف	ASD مغلقة بدون تسريب جيدة 47 مم ز 23 مم ز لا يوجد	ASD مغلقة بدون تسريب جيدة 33 مم ز 11 مم ز خفيف
التطور:	تخريج دون مشاكل	تخريج دون مشاكل

المتابعة بعد التخريج من المشفى:		
- مدة المتابعة	1 سنة	4 سنة
- ضغط البطين الأيمن	- 5 مم ز	+ 2 مم ز
- وظيفة البطين الأيمن	جيدة	جيدة
- التسريب	لا يوجد	لا يوجد
- فتحة بين بطينين ناكسة	صغيرة	لا يوجد
- قصور رئوي	خفيف	لا يوجد
- قصور مثلث الشرف	خفيف	خفيف
- سريرياً	تحسن	تحسن

الجدول (22): تلخيص مرضى ASD التالية للإصلاح الجراحي لرباعي فاللو

- **البقيا:** 100% مع حالة عامة حسنة.

خامساً. تطور غشاء ليفي تحت أبهري تالي للإصلاح الكامل:

- حالة واحدة فقط، مريض ذكر، وكان العمر لدى القبول الأول: 5 سنوات.

- **ايكو القلب قبل اصلاح الرباعي:** لم يظهر وجود غشاء تحت أبهري، وتم الإصلاح الكامل بشكل روتيني دون خزع الحلقة الرئوية، وعند التخريج كان الممال عبر مخرج البطين الأيسر LVOT حوالي 19 مم ز.

- **العمر لدى القبول الثاني:** 10 سنوات ودون أعراض صريحة (أي بفاصل 5 سنوات)، حيث تبين بالايكو القلبي لدى المراجعة: (وجود غشاء ليفي في مخرج البطين الأيسر تحت الأبهر بمسافة 1 سم، الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر LVOT كان 46 مم ز، مع قصور أبهري AR خفيف).

- **إعادة التداخل الجراحي:** فتح جذر الأبهر واستئصال الغشاء الليفي مع حافة (wedge) من الحجاب العضلي، مع زمن دارة (15 د، 3 د، 37 م).

- **مسير روتيني في العناية** مع بقاء يوم واحد.

- **أيكو القلب بعدها:** قصور أبهر خفيف، تراجع الممال عبر مخرج البطين الأيسر (الممال الأعظمي 14 مم ز والممال الوسطي 8 مم ز)، الممال عبر مخرج البطين الأيمن = 16 مم ز، ضغط البطين الأيمن = 35 مم ز.

- **متابعة هذه الحالة:** (بعد 4 سنوات)

قصور أبهري خفيف، وكان الممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيسر = 12 مم ز، والممال الأعظمي عبر مخرج البطين الأيمن = 14 مم ز، ضغط البطين الأيمن = 35 مم ز، وبحالة سريرية جيدة.

- **البقيا: 100%.**

سادساً. الفتحة بين البطينين الناكسة التالية للإصلاح الكامل:

- وفي هذا الاختلاط سنميز بين صنفين: 1. فتحة بين بطينين ناكسة في سياق اختلاطات أخرى.

2. فتحة بين بطينين ناكسة كاختلاط أساسي هام.

1 . حالات الفتحة بين البطينين الناكسة في سياق اختلاطات أخرى:

- حيث كانت مرافقة لاختلاطات أخرى أكثر أهمية منها من حيث الشدة ومن ناحية التأثير السريري، وبالتالي كانت الفتحة الناكسة اختلاطاً ثانوياً وليس رئيسياً.

- إجمالي هذه الحالات كانت (17) حالة: (16 منها فتحة ناكسة، وحالة وحيدة كانت فتحة مهملة).

- ترافقت هذه الحالات مع (42) مريض (أي كانت بنسبة 40%)، وبعد المتابعة تبقى منها اثنتان فقط وكلاهما صغيرة، وقد تمت دراسة ذلك مسبقاً مع كل اختلاط مذكور.

- توزعت هذه الفتحات مع باقي الاختلاطات كمايلي:

1- مع مرضى التضيقات الناكسة : 13 حالة فتحة ناكسة من أصل 29 مريض (45%) وكانت موزعة كمايلي:

- مرضى التضيق الصمامي : 6 حالات (6 / 9) (67%)

(وكانت 2 صغيرة و4 كبيرة)

- مرضى التضيق القمعي : حالتين (2/ 4) (50%)

- مرضى التضيق القمعي الصمامي : حالتين (5/2) (40%)

- مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي : حالتين (3/2) (67%)

- مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن : حالة واحدة (6/1) (17%)

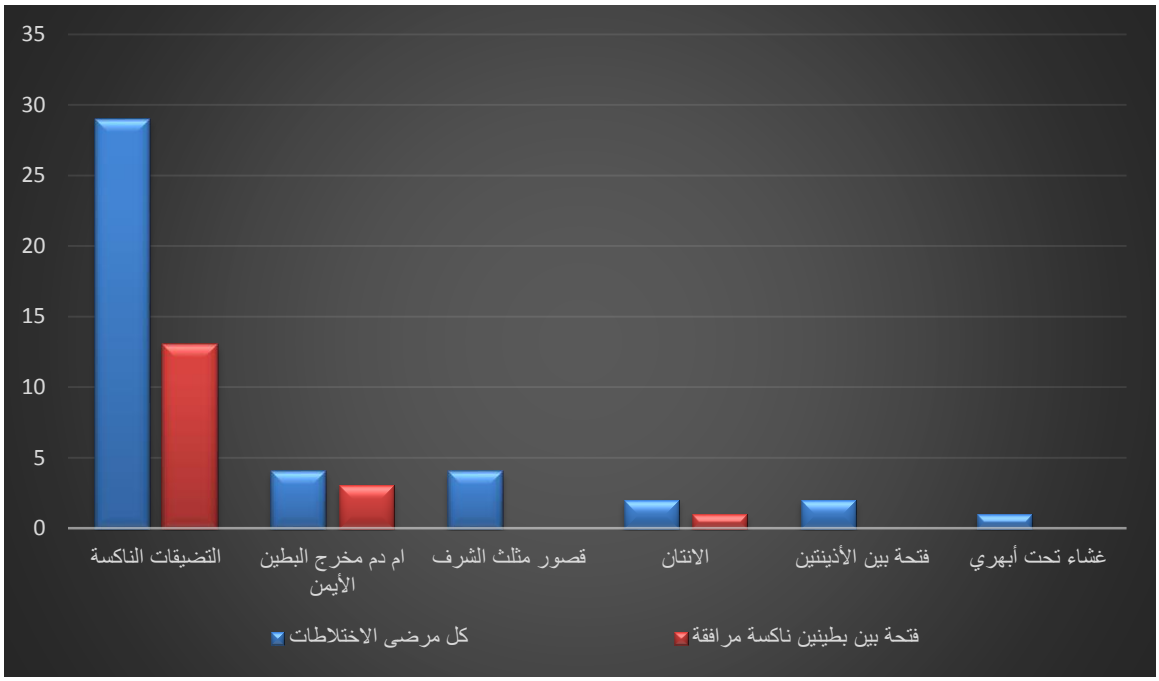
- مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيسر : لم تتواجد

مستوى التضيق	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر
وجود فتحة ناكسة	9/6	4/2	5/2	3/2	6/1	-
النسبة	%67	%50	%40	%67	%17	%0

الجدول (23): توزع RVSD مع مرضى التضيقات الناكسة

2- مع مرضى ام دم مخرج البطين الأيمن : 3 حالات من أصل 4 مرضى (75%).

3- مع مرضى الإنتان: 1 حالة من أصل 2 مرضى (50%).



الشكل (13): توزع حالات الفتحة بين البطينين الناكسة RVSD في سياق اختلاطات أخرى

- بالنسبة للفتحات الناكسة (16 حالة):

* كان المدخل الجراحي أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كمايلي:

أ - مدخل بطيني في: 13 حالة (13 / 16).

ب - مدخل أذينة يمنى - شريان رئوي في: 3 حالات (3 / 16).

* كانت الرقعة التي استخدمت في إغلاق الفتحة بين البطينين أثناء الإصلاح الكامل من الداكرون في جميع الحالات.

* كانت طريقة خياطة رقعة الداكرون أثناء الإصلاح الكامل كمايلي:

أ - متواصلة مع أو بدون قطب متفرقة في: 12 حالة (12 / 16).

ب - متفرقة في: 4 حالات (4 / 16).

ب – حالات الفتحة بين البطينين الناكسة كاختلاط أساسي:

- **إجمالي مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة:** هو 6 حالات (2 ذكور و4 إناث).

- **متوسط عمر مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة لدى الإصلاح الكامل:** 4.4 سنة (3سنة – 21 سنة)

(21 سنة قيمة متطرفة لذلك لم تحسب مع باقي القيم).

- **تفاصيل الإصلاح الكامل:**

* **متوسط زمن الدارة:** 93 د (56 - 115)

* **متوسط زمن ملقط الأبهر:** 68.7 د (31 - 95)

* **إغلاق الفتحة بين البطينين:** - رقعة داكرون: الكل

- خياطة متواصلة (6/3) خياطة متفرقة (6/1) متفرقة مع متواصلة (6/2)

* **خزع حلقة الرئوي:** لدى 6/3 أي 50% من المرضى.

- **هناك حالة خاصة أثناء الإصلاح الكامل لابد من ذكرها، وهي:**

لدى أحد المرضى لم يلاحظ بالايكو قبل الإصلاح الكامل وجود فتحة بين البطينين، ولذلك كان التشخيص تضيق رئوي قمعي مع فتحة بين الأذينتين ثانوية مع انسدال دسام تاجي، وتم الإصلاح الجراحي على هذا الأساس (توسيع مخرج البطين الأيمن وإغلاق الفتحة بين الأذينتين عبر المدخل المشترك أي أذينة يمنى وشريان رئوي، دون شق مخرج البطين الأيمن ودون خزع الحلقة الرئوية).

وفي العناية المشددة: حالة عامة وسط مع دواعم عالية – عدم الفطام عن المنفسة – إيكو القلب أظهر وجود فتحة بين بطينين ناكسة مع تراكب أبهري 35% مع تضيق مخرج البطين الأيمن الممال (عبره 64 مم ز) – وبالتالي كان التشخيص المفترض والصحيح هو رباعي فاللو.

تمت العودة للعمليات بعد يومين (فتح بطين أيمن -إغلاق الفتحة برقعة داكرون مع خياطة متواصلة - توسيع المخرج وخزع الحلقة مع رقعة عابرة للحلقة)، وبعدها تخريج روتيني من العناية والمشفى بعد 5 أيام، وبعد أربع سنوات تم قبوله في المركز مرة أخرى بتشخيص فتحة بين بطينين ناكسة مع قصور رئوي معتدل.

- **متوسط الفترة الفاصلة بين الإصلاح الكامل وإعادة التداخل الجراحي:** كانت 3.2 سنة (1 يوم – 4 سنوات) .

- **ملاحظة:**

قبل ذكر تفاصيل إعادة التداخل الجراحي هناك حالتان خاصتان لابد من ذكرهما لوحدهما، مع أننا سندرج تفاصيل هاتين الحالتين ضمن دراسة باقي الحالات، **وهما:**

- الحالة الأولى:

اصلاح كامل لرباعي فالو (توسيع مخرج البطين الأيمن – إغلاق الفتحة بين البطينين برقعة داكرون بخياطة متواصلة - خزع حلقة ورقعة عابرة للحلقة).

وفي العناية: حالة عامة متوسطة مع دواعم قلبية – إيكو القلب (توسع بطين أيمن مع ارتفاع الضغط فيه 77 مم ز، تضيق رئوي معتدل، مع فتحة بين البطينين ناكسة كبيرة وشك بانقلاع الرقعة).

عودة للعمليات بعد 7 أيام (فتح الرقعة عبر الحلقة – تبين انقلاع رقعة الفتحة بين البطينين – تم وضع رقعة جديدة من الداكرون بخياطة متواصلة)، ثم تخريج روتيني بعد 5 أيام.

- الحالة الثانية:

اصلاح كامل لرباعي فالو (شق بطين أيمن - توسيع مخرج البطين الأيمن دون خزع الحلقة – إغلاق الفتحة بين البطينين برقعة داكرون بخياطة متفرقة).

وفي العناية: حالة عامة وهيموديناميكية سيئة مع دواعم عالية – إيكو القلب (توسع البطين الأيمن مع وظيفة سيئة، فتحة بين البطينين إضافية قطرها 1 سم مع شنت ثنائي الاتجاه عبرها).

عودة للعمليات في اليوم التالي (فتح رقعة المخرج – إغلاق الفتحة بين البطينين الإضافية برقعة داكرون مع خياطة متفرقة) وفي العناية حالة عامة سيئة ووفاة ثاني يوم.

- نتابع الآن دراسة المرضى:

- تفاصيل إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:

* **وظيفة البطين الأيمن:** جيدة (6/3) ، متوسطة (6/2) ، سيئة (6/1).

* **متوسط ضغط البطين الأيمن:** 68.5 مم ز (45 - 87).

* **متوسط الممال عبر مخرج البطين الأيمن:** 24.8 مم ز (14 – 33).

* **الفتحة بين البطينين الناكسة:** - حجمها: متوسطة (6/3) ، كبيرة (6/3).

- الشنت: أيسر - أيمن (6/5)، أيمن - أيسر (-)، ثنائي الاتجاه (6/1).

- متوسط الممال عبرها: (31) مم ز، ما بين (19 مم ز – 44 مم ز).

* **قصور أبهري:** (حالة واحدة 6/1) sever AR.

* **قصور رئوي:** ثلاث حالات (6/3): معتدل (2) ، شديد (1).

* **ارتفاع الضغط الرئوي:** (حالة واحدة 6/1) 70 مم ز.

- تفاصيل إعادة التداخل الجراحي :

* **متوسط زمن الدارة/ ملقط الأبهر :** 104.3 / 68 د، مع مجال ما بين (72 - 162) / (23 - 115) د.

* **المدخل الجراحي :** (بطين أيمن = 3 ، أذينة يمنى = 2 ، جذر الأبهر = 1)

* **إغلاق الفتحة بين البطينين الناكسة:** * قطب مباشرة على رقعة الفتحة بين البطينين القديمة = 6/1

* رقعة داكرون = 6/4

* رقعة حيوية = 6/1

* **استبدال الدسام الأبهري :** حالة واحدة (SJ / 25)

* **خزع حلقة الرئوي :** لم يتم.

- المسير في العناية: **روتيني:** (5 حالات)، **غير روتيني:** (حالة واحدة، وهي نفسها حالة الوفاة المذكورة سابقاً).

- تفاصيل موجودات ايكو القلب بعد الجراحة:

* متوسط ضغط البطين الأيمن: 49.1 مم ز (33 - 71)

* وظيفة البطين الأيمن: (جيدة = 3 ، متوسطة = 2 ، سيئة = 1)

* الفتحة بين البطينين الناكسة : الإجمالي 2 (6/2) (وكلاهما فتحة صغيرة)

* قصور رئوي: الإجمالي 3 (6/3) (معتدل= 2 ، هام=1)

* قصور مثلث الشرف: الإجمالي 4 (6/4) (خفيف= 2 ، معتدل= 2)

* ارتفاع الضغط الرئوي: الحالة الوحيدة السابقة تراجعت من 70 مم ز إلى 45 مم ز.

- إذاً: هناك حالتين تم إعادة التداخل عليهما بفاصل (1يوم، 7 أيام).

- البقيا: 5 من أصل 6 مرضى (83%).

- الوفيات: 1 من أصل 6 مرضى (17%).

- متابعة المرضى بعد التخريج من المشفى:

- هناك مريض واحد توفي بعد سنة بسبب قصور قلب أيمن (وهو نفسه المريض الذي كان لديه ضعف بطين أيمن عند التخريج).

- إذاً البقيا عند المتابعة 4 من أصل 6 مرضى (66%)، وتمت متابعتهم كمايلي:

* **متوسط فترة المتابعة:** 8.75 سنة (6 – 11.5 سنة) .

* **ضغط البطين الأيمن:** (-5، -8، -13، -18) مم ز تراجع في كل الحالات.

* **ارتفاع الضغط الرئوي:** حالة وحيدة عند التخريج، وتراجعت من 45 مم ز إلى 34 مم ز.

* **الفتحة بين البطينين الناكسة:** كان هناك حالتان عند التخريج، وحالياً حالة واحدة فقط (فتحة صغيرة).

* **قصور الرئوي:** (3) حالات قصور رئوي عند التخريج حيث:

تحسن القصور في إحداها 3/1، وثبت القصور على حاله في الأخرى 3/1، بينما كانت الحالة الأخيرة لدى مريض الوفاة المذكور 3/1.

* **قصور مثلث الشرف:** 4 حالات عند التخريج، (ثبت القصور على حاله لدى 4/3، بينما تحسن لدى 4/1).

* **وظيفة البطين الأيمن:** تحسنت لدى الكل.

* **سريرياً:** تحسن لدى الكل.

* **استبدال الدسام الأبهري:** حالة واحدة، والدسام عند المتابعة يعمل جيداً (الممال عبره 6 مم ز، مع حركية جيدة).

سابعاً. حالات قصور مثلث الشرف التالي للإصلاح الكامل:

- أيضاً هنا سنميز بين نوعين من قصور مثلث الشرف وهما:

أ - حالات قصور مثلث الشرف في سياق اختلاطات أخرى:

- أي مرافقاً لاختلاطات أخرى أكثر أهمية من حيث التأثير السريري، ولقد مر معنا ذكرها سابقاً وسنجملها معاً.

- إجمالي هذه الحالات: (23) حالة من أصل (44) مريض أي بنسبة (52%).

- كان توزعها حسب شدة القصور على الشكل التالي:

* قصور خفيف	(23/ 6)	(%26)
* قصور معتدل	(23 / 13)	(%57)
* قصور شديد	(23/ 4)	(%17)

- كان توزعها مع الاختلاطات الأخرى كما يلي:

1- مع التضيقات الناكسة: (17) حالة قصور مثلث الشرف من أصل (29) مريض تضيق ناكس (59%)، وكانت موزعة على الشكل التالي:

مستوى التضيق	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر
تواجد قصور مثلث الشرف	9/6	4/2	5/4	3/1	6/3	2/1
النسبة	% 67	% 50	% 80	% 33	% 50	% 50

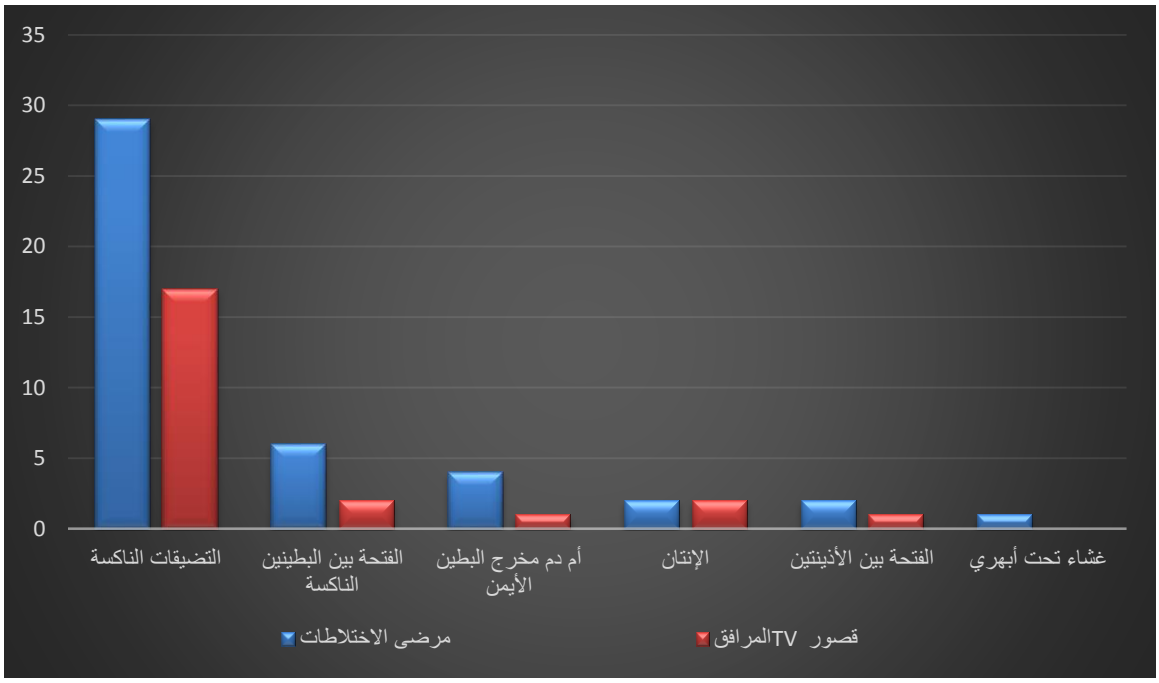
الجدول (24): توزع حالات قصور مثلث الشرف مع مرضى التضيقات الناكسة

2- مع مرضى الإنتان: الكل (2/2) (%100)

3- مع مرضى أم دم مخرج البطين الأيمن : 1 من أصل 4 مرضى (4/1) (%25)

4- مع مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة: 2 من أصل 6 مرضى (6/2) (%33)

5- مع مرضى الفتحة بين الأذينتين: 1 من أصل 2 مرضى (2/1) (%50)



الشكل (14): توزع حالات قصور مثلث الشرف في سياق اختلاطات أخرى

- بنسبة لحالات قصور مثلث الشرف كاختلاط ثانوي:

* المدخل الجراحي أثناء اصلاح رباعي فاللو كان كمايلي:

أ – بطيني: في (21) حالة (21 / 23)

ب – أذينة يمنى وشريان رئوي: في (2) حالة (2 / 23)

* تحري قصور مثلث الشرف أثناء اصلاح رباعي فاللو والتداخل عليه كان كمايلي:

أ – (4) حالات فقط تم التحري والتداخل على قصور مثلث الشرف.

ب – (19) حالة لم يتم التحري أو التداخل على قصور مثلث الشرف فيها.

* التداخل على قصور مثلث الشرف أثناء إعادة التداخل الجراحي كان كمايلي:

أ – (7) حالات تم تصنيع قصور مثلث الشرف فيها عن طريق قطب الملتقيات.

ب – (5) حالات تم تصنيع قصور مثلث الشرف فيها من خلال طريقة Devega.

ج – (11) حالة لم يتم التداخل فيها على قصور مثلث الشرف.

ب – حالات قصور مثلث الشرف كاختلاط أساسي:

- **الإجمالي:** 4 حالات (2 ذكور، 2 إناث).

- **متوسط العمر لدى الإصلاح الكامل:** 8 سنوات (3 – 14 سنة).

- **تفاصيل الإصلاح الكامل:**

* **المدخل الجراحي:** (بطين أيمن = 4/3، أذينة يمنى وشريان رئوي = 4/1).

* **خزع الحلقة الرئوية:** الكل (رقعة عابرة للحلقة وكلها كانت من الداكرون).

* **إصلاح قصور مثلث الشرف:** حالة واحدة (4/1)، (قطب ملتقيات).

- **متوسط العمر لدى عودة التداخل:** 17 سنة (3 – 26) سنة.

- **متوسط الفترة الفاصلة:** 7.25 سنة (1.5 - 11) سنة .

- **توزع الأعراض عند إعادة التداخل:** زلة تنفسية من الدرجة الثالثة، مع وذمات محيطية معممة وحبن وضخامة كبد شديدة (لدى الكل).

- **ECG:** رجفان أذيني مع خوارج بطينية مترددة (لدى الكل).

- **تفاصيل إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:**

* **وظيفة البطين الأيمن:** (جيدة = 0 ، متوسطة = 4/1 ، سيئة = 4/3) .

* **متوسط ضغط البطين الأيمن:** 58 مم ز (35 - 89) .

* **درجة قصور مثلث الشرف:** شديدة لدى الكل .

* **خثرة ضمن الأذينة اليمنى :** حالة واحدة (4/1) .

* **تضيق رئوي صمامي مرافق :** حالة واحدة (4/1)، الممال 36 مم ز .

* **قصور رئوي مرافق:** حالتين (4/2) ، (خفيف 1 ، شديد 1) .

* **ارتفاع ضغط رئوي مرافق:** حالة واحدة (4/1) 69 مم ز .

* **فتحة بين أذينتين مرافقة:** حالة واحدة (4/1) 1.8 سم .

* **قصور تاجي مرافق :** حالتين (4/2) (خفيف 1 ، معتدل 1) .

- **تفاصيل إعادة التداخل الجراحي لإصلاح TVR:**

* **متوسط زمن الدارة:** 104.5 د (70 - 130)

* **متوسط زمن ملقط الأبهر:** 52.7 د (22 – 70)

* **متوسط أخفض درجة للحرارة:** 26.7 م (18 - 34)

* **إيقاف الدوران:** حالة واحدة لمدة 32 دقيقة بدرجة 18 م (4/1) .

* **المدخل الجراحي:** أذينة يمنى لدى الكل .

* **إصلاح قصور مثلث الشرف TVR:**

- قطب ملتقيات + DEVEGA : (4/2)

- DEVEGA : (4/1)

- تبديل الدسام : (4/1) ميكانيكي قياس (33)

* **إصلاح القصور التاجي MVR:** حالة واحدة، (انشطار وريقة أمامية تم إصلاحها بقطب مع DEVEGA).

- **العناية بعد العمل الجراحي:** * متوسط المدة: 16.2 يوم (5 - 45) يوم.

* المسير: روتيني (4/3)، غير روتيني (4/1) (وفاة).

- بالنسبة للاختلاط الوحيد (الوفاة) في العناية:

وصول للعناية بحالة عامة وسط مع دواعم قلبية عالية – إيكو العناية: (قصور مثلث الشرف 4/3، ضغط البطين الأيمن = 65 مم ز، الممال عبر المخرج = 19 مم ز، قصور رئوي هام) – وفاة بعد 1.5 شهر في العناية.

فقد كان في هذه الحالة قبل الجراحة: (قصور رئوي هام وقصور مثلث الشرف شديد وخثرة ضمن الأذينة اليمنى وسوء وظيفة البطين الأيمن مع ارتفاع ضغط رئوي مرافق).

ولدى إعادة التداخل: تم تصنيع الصمام مثلث الشرف حسب DEVEGA فقط، دون إصلاح القصور الرئوي.

- **موجودات إيكو القلب بعد الجراحة: (لكل المرضى)**

* **متوسط ضغط البطين الأيمن:** 52.5 مم ز (43 – 65)

* **قصور مثلث الشرف:** 4/3 (معتدل = 2 ، شديد = 1)

* **قصور رئوي:** 2 قبل الجراحة و2 بعد الجراحة (خفيف = 1 ، شديد = 1)

* **قصور تاجي:** 4/1 (كان معتدل أصبح خفيف) .

- **البقيا والوفيات:** البقيا: 4/3، والوفيات: حالة واحدة 4/1 (وقد تم ذكرها سابقاً).

- **متابعة مرضى البقيا بعد التخريج:**

* مريض واحد توفي بعد سنتين (بسبب قصور بطين أيمن)، أي: البقيا 4/2 (50%)، والوفيات 4/2 (50%).

* متابعة ومقارنة المريضين المتبقيين كانت كما في الجدول التالي:

	المريض الأول (استبدال الدسام)	المريض الثاني (تصنيع الدسام)
مدة المتابعة	11 سنة	7 سنوات
ضغط البطين الأيمن	من 42 إلى 35 مم ز (تراجع)	من 45 إلى 65 مم ز (ازدياد)
وظيفة البطين الأيمن	جيدة (تحسن)	سيئة (تراجع)
سريرياً	جيدة (تحسن)	سيئة وبقيت سيئة
القصور الرئوي	خفيف وبقي خفيف	لا يوجد
ممال المخرج الأيمن	كان 10 مم ز وبقي 10 مم ز(ثابت)	من 21 مم ز إلى 40 مم ز (ازدياد)
قصور مثلث الشرف	(صمام صنعي) جيد، لا قصور، الممال عبره 3 مم ز	(تصنيع) ازدياد القصور من خفيف إلى معتدل

الجدول (25): متابعة حالات البقيا من مرضى قصور مثلث الشرف بعد التخريج

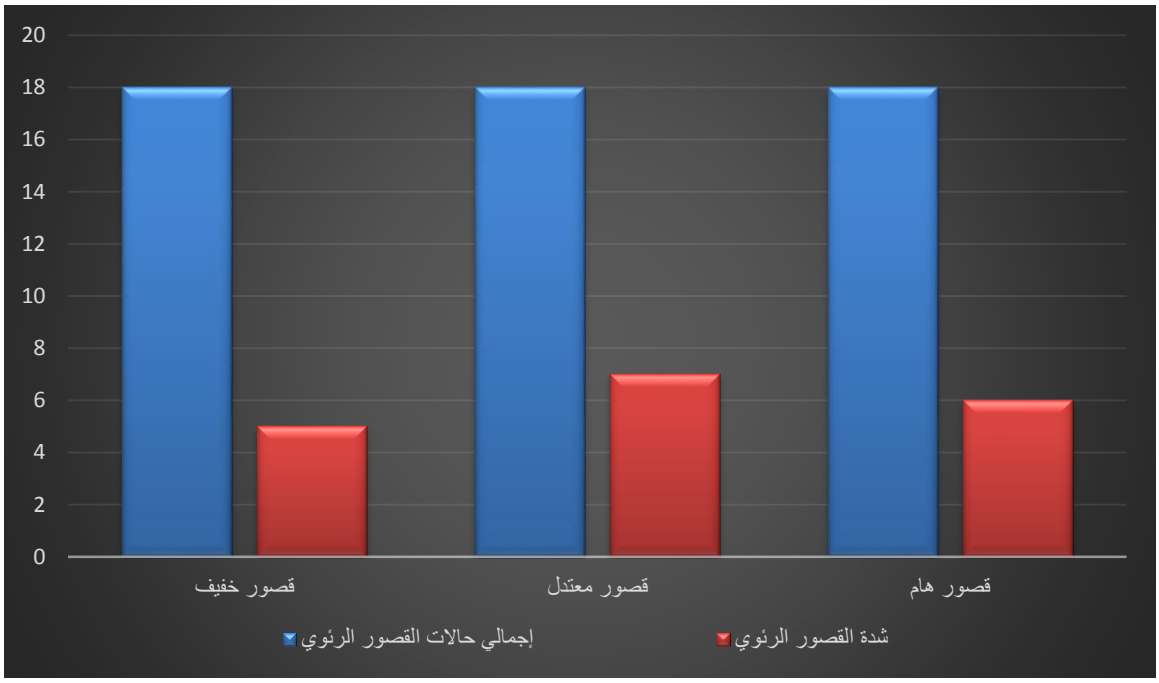
ثامناً. القصور الرئوي PR التالي للإصلاح الكامل:

- **الإجمالي:** 18 حالة من أصل 48 مريض العدد الكلي للمرضى (أي بنسبة 38 %).

- **توزع المرضى حسب شدة القصور الرئوي PR:** * قصور خفيف (5 / 18) (28%)

* قصور معتدل (7 / 18) (39%)

* قصور شديد (6 / 18) (33%)



الشكل (15): توزع المرضى حسب شدة القصور الرئوي PR

- **توزع حالات القصور الرئوي مع إجمالي مرضى الاختلاطات:**

1. القصور الرئوي المرافق لمرضى التضيقات الناكسة: 10 حالات من أصل 29 مريض (35 %)

وكانت موزعة على الشكل التالي:

مستوى التضيق	صمامي	قمعي	قمعي صمامي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر
وجود القصور الرئوي	9/3	-	5/2	3/2	6/2	2/1
نسبة القصور الرئوي	% 33	% 0	% 40	% 67	% 33	% 50

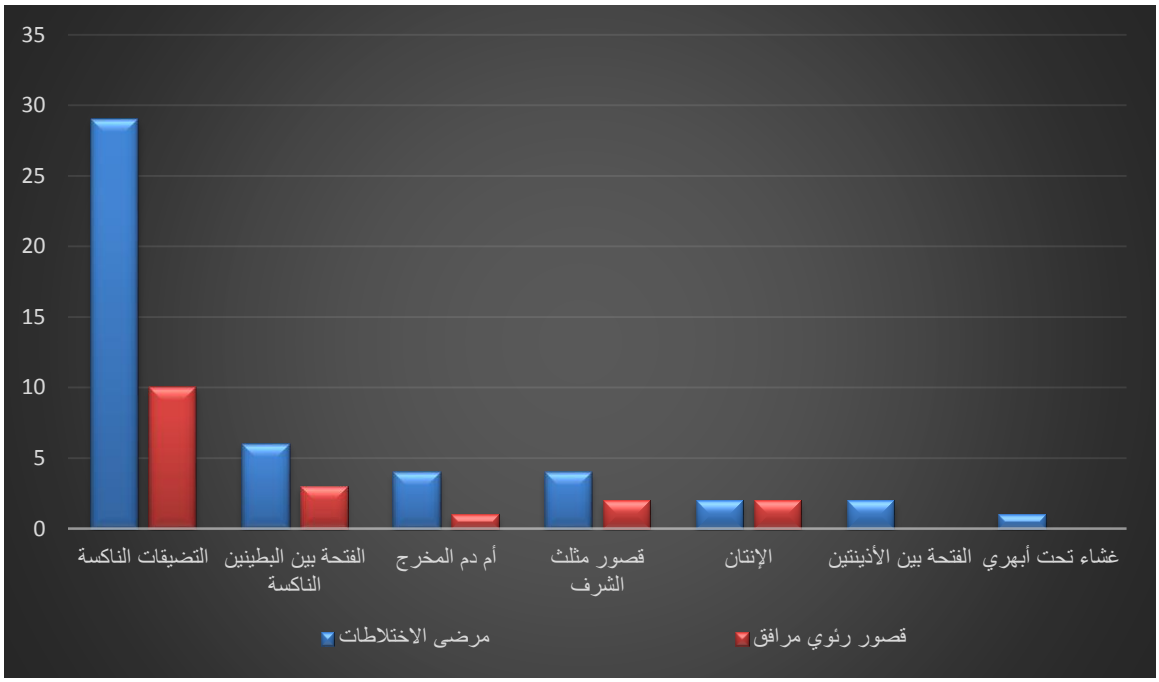
الجدول (26): توزع حالات PR المرافقة لمرضى التضيقات الناكسة

2. القصور الرئوي المرافق للإنتان: 2 من أصل 2 مرضى (100 %)

3. القصور الرئوي المرافق لأم دم مخرج البطين الأيمن: 1 من أصل 4 مرضى (25 %) (أم الدم الحقيقية)

4. القصور الرئوي المرافق للفتحة بين البطينين الناكسة: 3 من أصل 6 مرضى (50 %)

5. القصور الرئوي المرافق لقصور مثلث الشرف: 2 من أصل 4 مرضى (50 %)



الشكل (16): توزع حالات PR مع إجمالي الاختلاطات

- من بين هذه الحالات **فقط حالة واحدة** تم إصلاح القصور الرئوي فيها، وتم ذلك عن طريق استبدال الدسام الرئوي بدسام حيوي (وهي الحالة التي تم ذكرها مسبقاً مع مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة).

- أما في باقي حالات القصور الرئوي المعتدل أو الهام **لم يتم التداخل** على القصور ولم يتم تدبيره.

- البقيا والوفيات عند مرضى القصور الرئوي:

- كانت البقيا والوفيات عند هؤلاء المرضى (أي المرضى الذين كان لديهم قصور رئوي مرافق للاختلاطات الأخرى) كمايلي: الوفيات 8 مرضى (45%)، والبقيا 10 مرضى (55%).

ولا ننسى أنه كان لدى مرضى الوفيات اختلاطات أخرى مرافقة ساهمت في تردي الحالة السريرية وزادت من احتمال حدوث الوفاة.

تاسعاً. القصور الأبهري AR المرافق لباقي الاختلاطات:

- **الإجمالي:** 4 حالات من أصل 48 مريض (العدد الكلي للمرضى)، أي بنسبة (8 %).

- **توزع المرضى حسب شدة القصور:** كان كمايلي: * قصور خفيف 4/1 (25 %)

* قصور معتدل 4/2 (50 %)

* قصور شديد 4/1 (25 %)

- **توزع المرضى مع باقي الاختلاطات الأخرى:** كان كمايلي:

1. مع التضيقات الناكسة : 2 من أصل 29 مريض (%6)

وكانت موزعة على الشكل التالي:

* مع مرضى التضيق الصمامي: (9/1) (%11)

* مع مرضى التضيق القمعي الصمامي: (5/1) (%20)

2. مع مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة: (6/1) (%17)

3. مع مريض الغشاء تحت الأبهري: (1/1) (%100)

- **التداخل الجراحي:**

- تم التداخل على حالة واحدة فقط (وهي حالة القصور الأبهري الشديد) وذلك باستبدال الدسام الأبهري بدسام ميكانيكي (SJ / 25)، وتم ذكر ذلك سابقاً.

- **البقيا:** كانت البقيا عند هؤلاء المرضى بنسبة 100%.

عاشراً. قصور الدسام التاجي MVR المرافق لمرضى الاختلاطات:

- **الإجمالي:** (3) حالات من أصل (48) مريض أي بنسبة (%6).

- **التوزع حسب شدة القصور:** من ناحية الشدة كانت: (1 قصور خفيف، 2 قصور معتدل).

- التوزع بين المرضى كان: 1. مع مرضى قصور مثلث الشرف: 6/2 (%33) (خفيف - معتدل)

2. مع مرضى الإنتان: 2/1 (%50) (معتدل)

- **التداخل الجراحي:**

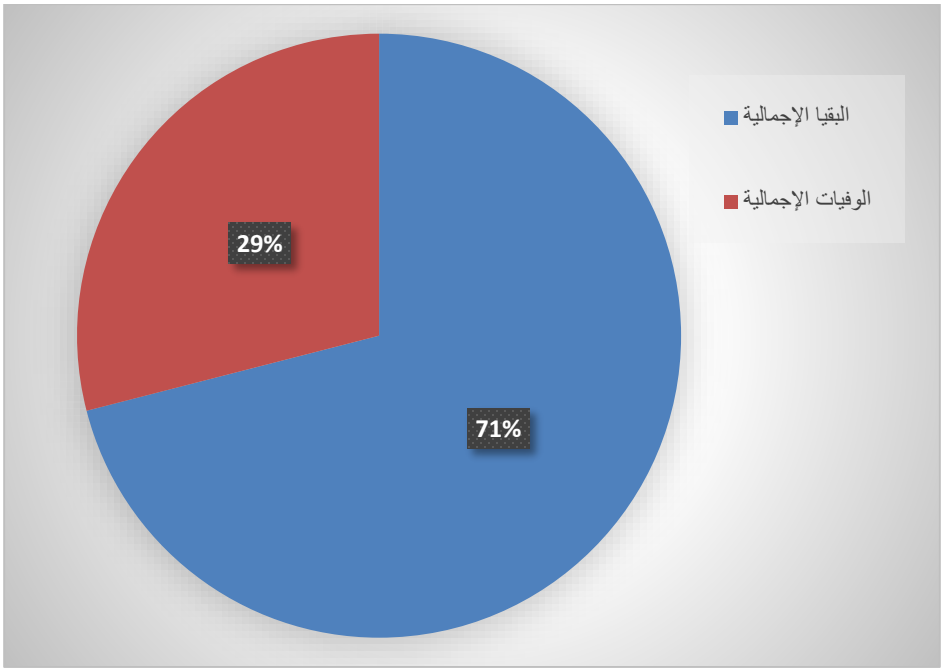
- تم التداخل على حالة واحدة منها فقط (القصور المعتدل)، والتي كانت مرافقة لقصور مثلث الشرف، حيث تم إصلاح انشطار الوريقة الأمامية المسبب للقصور مع إجراء طريقة DEVEGA بشكل مرافق، وتم دراسة ذلك مسبقاً طبعاً.

- **البقيا:** عند هؤلاء كانت 3/2، **والوفاة:** عند 3/1.

- البقيا والوفيات الإجمالية لكل مرضى الاختلاطات:

- **إجمالي البقيا والوفيات بعد المتابعة:** (14) حالة وفاة من أصل (48) مريض، أي البقيا (34) مريض.

أي نسبة الوفيات الإجمالية: **(29 %)**، ونسبة البقيا الإجمالية **(71 %)**.



الشكل (17): البقيا والوفيات الإجمالية لكل أنواع الاختلاطات

- **توزع الوفيات الإجمالية:** كان كمايلي:

* في مرضى التضيقات الناكسة: (29/7) (أي بنسبة 24%)، وكانت موزعة كما في الجدول التالي:

مستوى التضيق	صمامي	قمعي	صمامي قمعي	صمامي وفوق صمامي	شريان رئوي أيمن	شريان رئوي أيسر
الوفيات	9/3	4/1	-	-	6/3	-
النسبة	%33	%25	-	-	%50	-

الجدول (27): توزع الوفيات في مرضى التضيقات الناكسة

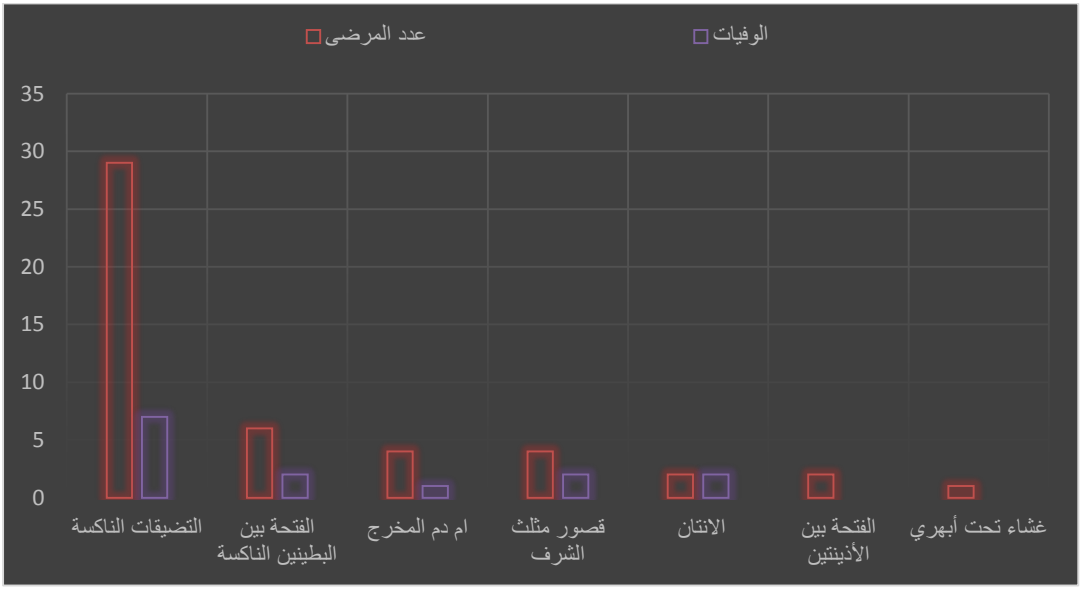
* في مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة: 6/2 (%33)

* في مرضى قصور مثلث الشرف: 4/2 (%50)

* في مرضى أم دم مخرج البطين الأيمن: 4/1 (%25)

* في مرضى الإنتان: 2/2 (%100)

وهذا موضح بالشكل التالي:



الشكل (18): توزع الوفيات الإجمالية على إجمالي المرضى

- مناقشة نتائج الدراسة:

* لاحظنا أن **وتيرة إعادة التداخل الجراحي** كانت في ازدياد بدءاً من عام 2000 وحتى عام 2013، وكانت حالات الرباعي التي تم إصلاحها بين عامي 2001 و2005 هي الأكثر من ناحية إعادة التداخل الجراحي عليها وذلك حتى تاريخ دراستنا.

أي أنه مع تقدم السنوات وازدياد الخبرة في اصلاح الرباعي انخفض مستوى إعادة التداخل الجراحي على رباعي فاللو (مع ملاحظة أن هناك طفرة بسيطة في عام 2013)، ويعتبر هذا مؤشر جيد لمركزنا.

(ومن باب الملاحظة، لم تتم إعادة التداخل الجراحي على حالات رباعي فاللو التي تم إصلاحها بين عامي 2009 و2012 حتى تاريخ دراستنا).

* **إجمالي حالات إعادة التداخل الجراحي** في دراستنا كانت **(56)** حالة، وكانت نسبة حالات إعادة التداخل الجراحي في دراستنا 4% على مدى 14 سنة، وتنوعت الاختلاطات المسببة لإعادة التداخل الجراحي في دراستنا، فكانت هناك أسباب شائعة وأخرى أقل وروداً، وكانت هناك أسباب هامة وأخرى أقل أهمية وخطورة من ناحية التأثير الهيموديناميكي.

* كانت **التضيقات الناكسة** هي السبب الأشيع لإعادة التداخل الجراحي بنسبة (61%) من الاختلاطات وتم التصحيح الجراحي لهذه الحالات جميعاً، أما حالات **القصور الرئوي** وهو السبب الأهم لإعادة التداخل الجراحي كانت بنسبة (38%) من الاختلاطات ولكن لم يتم التصحيح الجراحي إلا لحالة واحدة منها فقط (مع ملاحظة أن القصور الرئوي كان ضمن فئة الاختلاطات المرافقة أي أنه لم يكن الاستطباب الرئيسي لإعادة التداخل الجراحي).

* كانت هناك **أرجحية خفيفة للذكور** بشكل عام في مرضى الدراسة (56% مقابل 44%).

* لاحظنا أن **متوسط العمر عند الإصلاح الكامل لرباعي فاللو** لدى مرضى دراستنا كان 6.3 سنة وكانت نسبة أعمار المرضى بين (2-6) سنوات هي 44% من مرضى الدراسة (وهو مؤشر مرتفع أي أن متوسط العمر لدى الاصلاح البدئي كان مرتفعاً، ولعل ذلك لعب دوراً مؤثراً من ناحية إعادة التداخل الجراحي).

* **متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي** بعد اصلاح الرباعي 11.4 سنة، ومتوسط الفترة الفاصلة 5 سنة.

* لوحظ أن **العرض المسيطر عند المرضى قبل الإصلاح البدئي** كانت الزرقة المستمرة وبنسبة 81%، بينما كانت نسبة المرضى الغير عرضيين 3.7% فقط (ويدل ذلك على شدة تضيق المخرج الأيمن RVOT لدى المرضى قبل الإصلاح، وقد يكون ذلك ساهم في إعادة التداخل الجراحي).

* من موجودات **إيكو القلب السابق للإصلاح الجراحي** نستنتج عدة أمور منها:

1. أغلب تضيقات مخرج البطين الأيمن كانت بمستوى قمعي صمامي بنسبة 83%، مع ارتفاع متوسط ممال الضغط ووجود نقص تصنع خفيف في الحلقة الرئوية بنسبة 63% وهي نسبة مرتفعة (نلاحظ أن الموجودات السابقة أعلى من مثيلاتها عند مرضى الرباعي بشكل عام، لذلك قد يكون ساهم ذلك في زيادة معدل إعادة التداخل الجراحي).

2. نسبة الشرايين الرئوية الطبيعية 70%، ونسبة نقص تصنع الشريان الرئوي الأيمن 18%، ونسبة نقص تصنع الشريان الرئوي الأيسر 10% (نلاحظ ارتفاع معدل نقص تصنع الشريان الرئوي الأيمن والأيسر وبالتالي أثر ذلك سلباً بالنسبة لحالات نكس التضيق بمستوى الشرايين الرئوية).

3. نسبة الفتحات بين البطينين المتعددة كانت 10% (وغالباً لعب ذلك دوراً في إعادة التداخل الجراحي بسبب الفتحات المهملة).

*** وعند الإصلاح الكامل لرباعي فاللو:**

1. كان المدخل الجراحي: * **بطيني:** لدى 44 مريض

* **أذينة يمنى وشريان رئوي:** لدى 4 مرضى.

2. تم خزع الحلقة الرئوية عند **21** مريض (21 / 48)، أي بنسبة **44%.**

- نناقش الآن كل اختلاط لوحده:

أولاً. بالنسبة لمرضى التضيقات الناكسة:

* كان التضيق الناكس بمستوى الصمام الرئوي هو الأشيع سواء كان لوحده (29% من التضيقات الناكسة) أو بشكل مرافقاً للتضيق القمعي أو فوق الرئوي (85% من التضيقات الناكسة).

* كان التضيق بمستوى الشريان الرئوي الأيمن كان في الدرجة الثانية من حيث الشيوع (21%) بعد التضيق الصمامي، وأكثر بثلاثة أضعاف من تضيق الشريان الرئوي الأيسر.

* متوسط العمر لدى الإصلاح البدئي لرباعي فاللو عند هؤلاء المرضى كان 5.8 سنة وهو مرتفع عموماً، وتراوح بين 8.3 سنوات عند مرضى التضيق الصمامي، وبين 2.5 سنة عند مرضى الشريان الرئوي الأيسر.

1. بالنسبة لتفاصيل الإصلاح الكامل لرباعي فاللو عند هؤلاء المرضى:

* كان المدخل أذيني رئوي مشترك لدى مريض من أصل أربعة من مرضى التضيق القمعي الناكس.

وبالنسبة للحفاظ على الحلقة الرئوية كان ذلك مرتفعاً عموماً عند مرضى التضيق الصمامي (9/7)، ومرضى التضيق القمعي (4/3)، ومرضى التضيق القمعي الرئوي (5/3).

(أي أن الحفاظ على الحلقة الرئوية كان له دوراً في نكس التضيق بمستوى الصمام الرئوي، وكذلك كان له دوراً في تضخم القمع وبالتالي حدوث التضيق القمعي الناكس).

بينما كان خزع الحلقة أعلى عند مرضى التضيق الناكس الصمامي وفوق الصمامي (بنسبة 100%).

(يمكن أن نفسر ذلك بوجود نقص تصنع في الحلقة الرئوية والجذع الرئوي بالأساس مما أدى إلى نكس التضيق في هذين المستويين بالرغم من خزع الحلقة ووضع الرقعة عبر الحلقة TAP، أي أن الخزع عند هؤلاء المرضى كان غير كافياً).

* لدى جميع المرضى كانت رقعة الفتحة بين البطينين ورقعة مخرج البطين الأيمن من الداكرون.

(وقد يكون لذلك علاقة في نكس التضيق، فقد يساهم الارتكاس الليفي على الداكرون في زيادة التضيقات الناكسة).

* وجدنا أن مرضى تضيق الصمامي وفوق الصمامي كانوا الأكبر عمراً عند إعادة التداخل الجراحي (متوسط 16 سنة) مع فاصل زمني هو الأعلى (متوسط 11 سنة)، ولعل ذلك يدل على تحمل جيد نوعاً ما عند هؤلاء المرضى، بعكس الحال عند مرضى التضيق الصمامي حيث كانت الفترة الفاصلة بين التداخلين هي الأدنى (2.8 سنة).

2. بالنسبة للأعراض قبل إعادة التداخل الجراحي:

- كان أغلب مرضى التضيقات الصمامية والقمعية لاعرضيين أو بأعراض خفيفة، بينما كان أغلب مرضى التضيق الصمامي عرضيين (بسبب اعتلال البطين الأيمن لديهم)، وكذلك مرضى تضيقات الشرايين الرئوية كانوا عرضيين (غالباً لأن التضيقات جاءت بمستويات متعددة من الصمام وحتى الفروع الرئوية).

3. بالنسبة لموجودات إيكو القلب قبل إعادة التداخل الجراحي:

* وجدنا أن وظيفة البطين الأيمن كانت جيدة لدى كل مرضى التضيق القمعي ومرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي، بينما كانت وظيفة البطين الأيمن سيئة عند ثلث مرضى التضيق الصمامي.

وكان المتوسط الأعلى لضغط البطين الأيمن عند مرضى التضيق القمعي الصمامي ولكن الممال عبر مخرج البطين الأيمن كان عالياً عندهم أيضاً، بعكس مرضى التضيق الصمامي والذين كان لديهم متوسط ضغط البطين الأيمن عالي ترافق مع متوسط ممال منخفض عبر المخرج (84 مم ز).

بجمع المعلومات السابقة نجد أن مرضى PS هم الأسوأ سريرياً قبل إعادة التداخل وذلك من ناحية العمر عند ظهور الأعراض والفترة الفاصلة بين التداخلين ومن حيث الأعراض السريرية والتخطيط القلبي الكهربائي ECG ومن حيث وظيفة وضغط البطين الأيمن، ويمكن أن نعزو هذه النتائج السيئة لغياب الضخامة العضلية القمعية والآلية التحددية عند هؤلاء المرضى فهم مصابون بتضيق رئوي صرف دون تضيق قمعي أو آلية تحددية مرافقة (والتي لها دور هام في حماية وظيفة البطين الأيمن كما مر معنا في القسم النظري)، بينما نجد عكس ذلك عند مرضى التضيق القمعي الصرف أو المتشارك مع مستوى تضيق آخر، أي مرضى التضيق (القمعي، والقمعي الصمامي، و الصمامي وفوق الصمامي)، فهم بالمقارنة أحسن من الناحية السريرية في كل النقاط السابق ذكرها وغالباً يعود ذلك للآلية التحددية التي يمتازون بها.

* كانت هناك حالات فتحة بين بطينين ناكسة مرافقة لثلثي مرضى التضيق الصمامي، وربما لعبت دوراً إضافياً في سوء الحالة السريرية عند هؤلاء المرضى.

(ولكن بالمقابل فإن نسبتها العالية عندهم قد تكون بسبب غياب الضخامة العضلية القمعية والتي تلعب دوراً هاماً في الإغلاق العفوي للفتحة بين البطينين الناكسة).

* أيضاً القصور الرئوي PR كان بنسبة عالية عند مرضى التضيق الصمامي (50%) وكانت هناك حالتي قصور هام، مع العلم أنه تم خزع الحلقة سابقاً أثناء الإصلاح الكامل عند 9/2 منهم فقط مما أثر سلباً على الحالة السريرية، أما عند مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي فقد كانت نسبة القصور الرئوي عندهم (3/2)، ولكن خزع الحلقة الرئوية أثناء الإصلاح الكامل كان قد تم سابقاً عند جميع هؤلاء المرضى.

(إذاً يعزى القصور الرئوي عند مرضى التضيق الصمامي لتوسع البطين الأيمن وغياب الآلية التحددية والتي لها الدور الأهم من ناحية الحماية من هذا القصور، بينما يعزى القصور الرئوي عند مرضى تضيق التضيق الصمامي وفوق الصمامي بسبب خزع الحلقة السابق لكامل هؤلاء المرضى).

* بالمثل لاحظنا أن قصور مثلث الشرف كان بنسبة عالية عند مرضى التضيق الصمامي، وأيضاً كان بنسبة عالية عند مرضى التضيق القمعي ومرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن (5/4، 6/3) على الترتيب.

(أيضاً تعزى كثرة قصور مثلث الشرف عند مرضى التضيق الصمامي لغياب الآلية التحددية وسوء وظيفة البطين الأيمن وتوسعه عموماً ولذلك ارتفعت لديهم نسبة القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف أي أنها جاءت انعكاساً لسوء وظيفة البطين الأيمن).

(أما عند مرضى التضيق القمعي ومرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن لاحظنا وجود قصور مثلث الشرف لديهم بالرغم من وجود الآلية التحددية، ويمكن أن يكون السبب ارتفاع ضغط البطين الأيمن بسبب ارتفاع ممال الضغط عبر مخرج البطين الأيمن لديهم).

* مما سبق نجد أن وضع مرضى التضيق الرئوي الصرف وبدون ضخامة عضلية قمعية مرافقة كان الأسوأ سريرياً عن باقي مرضى التضيقات قبل إعادة التداخل الجراحي.

4. بالنسبة لتفاصيل إعادة التداخل الجراحي:

* كان المتوسط الأعلى لزمن الدارة/ زمن الملقط عند مرضى التضيق الصمامي الصرف (145.8 / 100.8 دقيقة) مع وصول الحدود العليا إلى (300 / 185 دقيقة) والبعض منهم احتاج العودة للدارة مرة ثانية.

وأيضاً توجد ذروة أخرى عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن (125.5 / 70.5 دقيقة) مع وصول الحدود العليا إلى (194 / 87 دقيقة).

بينما نلاحظ أن متوسط الأزمنة السابقة كان أخفض بشكل واضح عند مرضى التضيق القمعي لوحده أو المشارك مع غيره وعند مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي.

* تم خزع الحلقة الرئوية ووضع رقعة عابرة للحلقة TAP عند أغلبية المرضى (25 من أصل 29 مريض) أي بنسبة 86%، وكانت الرقعة من الداكرون لدى الكل ماعدا مريضين رقعة حيوية.

ولم يتم استخدام أي طريقة للوقاية من القصور الرئوي وتم استبدال الدسام الرئوي عند مريض واحد فقط من هؤلاء المرضى، مع العلم انه كان هناك بالإجمال 10 حالات قصور رئوي وكانت موزعة عند جميع المرضى كمايلي:

(3 قصور خفيف، 4 قصور معتدل، 3 قصور هام).

(ولعله كان من الأفضل أن يتم اتخاذ إحدى التدابير للوقاية من القصور الرئوي أو حتى استبدال الدسام الرئوي عند هؤلاء المرضى وذلك بشكل مرافق لخزع الحلقة من أجل التخفيف ما أمكن من تأثير القصور الرئوي PR على وظيفة البطين الأيمن المستقبلية).

* كانت أكثر نسبة للاختلاطات في غرفة العمليات عند مرضى التضيق الصمامي PS، أما عند باقي المرضى فكانت نسبة الاختلاطات الهامة أقل، ولكن يجب التنويه إلى أن عدد مرضى PS بالأصل أكثر من الباقي.

فقد حدثت حالة رجفان بطيني ووفاة لدى فتح القص عند أحد مرضى التضيق الصمامي، ولدى مريض آخر تمت العودة للدارة وخزع رقعة الفتحة بين البطينين وبعدها حدثت الوفاة أيضاً، أي حالتي وفاة على طاولة العمليات (غالباً ساهم ضعف وظيفة البطين الأيمن في حدوث هذا الاختلاط).

* لدى مريضين من مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن RPA لوحظ وجود رقعة عابرة للحلقة TAP واحدة ممتدة حتى مستوى الشريان الرئوي الأيمن كانت قد وضعت أثناء الاصلاح الكامل لرباعي فاللو، وكلتا الحالتين عاودت بسبب تضيق عند مستوى الشريان الرئوي الأيمن.

(أي أن ثلث مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن الناكس كان السبب عندهم طريقة الرقعة الواحدة أثناء الاصلاح الكامل، أي أن استخدام رقعة واحدة غير متمادية ساهم في نكس التضيق عند مستوى الشرايين الرئوية، ولقد نوهنا لهذه الفكرة سابقاً في القسم النظري).

* **بالنسبة للمسير في العناية المشددة:** كان لمرضى التضيق الصمامي الحصة الأكبر من الاختلاطات، وفي الدرجة الثانية مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن الناكس، بينما كان مسير باقي المرضى روتيني ودون اختلاط هام يذكر.

5. بالنسبة لموجودات الإيكو القلبي بعد الجراحة:

* انخفض **متوسط ضغط البطين الأيمن** لدى معظم المرضى، ولكنه بقي مرتفعاً لدى مرضى التضيق الصمامي (84 مم ز)، أيضاً انخفض متوسط الممال عبر مخرج البطين الأيمن بعد الجراحة ولكنه بقي مرتفعاً نوعاً ما عند مرضى التضيق القمعي الصمامي (45.6 مم ز)، بينما كان الرقم الأدنى له عند مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي.

* طبعاً نتج **قصور رئوي PR** بنسبة مرتفعة بعد الجراحة وذلك نتيجة لخزع الحلقة لدى أغلبية المرضى (86%)، ولعدم استخدام طرق تقي من القصور الرئوي الناتج، أيضاً لم يتم استبدال الدسام الرئوي إلا لدى مريض واحد، ولكن أغلب القصور الرئوي الناجم كان خفيفاً عند التخريج.

أي أنه كان هناك 25 حالة خزع حلقة رئوية نتج عنها 16 حالة قصور رئوي (15 حالة قصور رئوي خفيف مقابل حالة قصور شديد واحدة)، كان 6 حالات منها من نصيب مرضى التضيق الصمامي (أي 38%) (والحالات الستة كانت قصور خفيف)، أي أنه:

بعد الإصلاح البدئي لرباعي فاللو وقبل إعادة التداخل الجراحي كان هناك 10 حالات قصور رئوي (3 قصور خفيف، 4 قصور معتدل، 3 قصور هام)

وبعد إعادة التداخل الجراحي نتج عنه 16 حالة قصور رئوي (15 قصور خفيف، 1 قصور شديد).

- **إذاً:** كان هناك ثلاث مرضى لديهم قصور رئوي شديد وهام قبل إعادة التداخل الجراحي:

1. أحد هؤلاء المرضى توفي على طاولة العمليات.
2. والآخر تم استبدال الدسام الرئوي لديه.
3. والأخير لم يجر شيء للقصور الرئوي لديه وهو المريض الذي تخرج لاحقاً مع قصور رئوي هام.

* نتج عن إعادة التداخل الجراحي 12 **حالة قصور مثلث الشرف** (7 قصور خفيف، 5 قصور معتدل)، وكانت موزعة على جميع مرضى التضيقات، أي أنه:

كان هناك 17 حالة قصور مثلث الشرف بعد الإصلاح البدئي لرباعي فاللو وقبل إعادة التداخل الجراحي (2 خفيف، 12 معتدل، 3 شديد)

تم اصلاح 13 حالة قصور مثلث الشرف أثناء إعادة التداخل الجراحي

وعند التخريج كان هناك 12 حالة قصور مثلث الشرف (7 قصور خفيف، 5 قصور معتدل).

* بالنسبة **للفتحة بين البطينين الناكسة**: نتج بعد إعادة التداخل الجراحي 6 حالات منها (كانت كلها صغيرة)، وكان نصف هذه الحالات عند مرضى التضيق الصمامي (3 حالات)، أي أنه:

13 حالة فتحة بين بطينين ناكسة بعد الإصلاح البدئي لرباعي فاللو وقبل إعادة التداخل الجراحي (8 صغيرة، 5 كبيرة)

تم اصلاح 10 حالات فتحة بين بطينين ناكسة أثناء إعادة التداخل الجراحي (لم تلاحظ عند 3 مرضى)

وعند التخريج كان هناك 6 حالات فتحة بين بطينين ناكسة (كلها صغيرة).

* **الوفيات عند التخريج كانت:** 35% من مرضى التضيق الصمامي، و35% من مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن فقط

* **الوفيات عند المتابعة أصبحت:** (50%) من مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن، و(35%) من مرضى التضيق الصمامي، و(25%) من مرضى التضيق القمعي.

6. بالنسبة لمتابعة مرضى البقيا:

* نلاحظ أن الممال عبر مخرج البطين الأيمن انخفض بشكل جيد عند أغلب المرضى، ولكن هناك **حالتان:**

1. **عند مرضى التضيق القمعي الصمامي:** كان متوسط الممال عند التخريج مرتفعاً (45.6 مم ز)، وبعد المتابعة (6 سنوات) انخفض الممال بشكل قليل ولكنه بقي مرتفعاً ومقارباً لقيمته عند التخريج (40.4 مم ز).

2. **عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن:** انخفض الممال بشكل جيد بعد الجراحة فقد كان متوسط الممال عند التخريج (36.6 مم ز)، ولكن عند المتابعة كان الممال قد عاد وارتفع وأصبح المتوسط (52 مم ز).

(أي أن التضيق نكس عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن).

* أيضاً بالنسبة لضغط البطين الأيمن فقد انخفض بعد إعادة التداخل الجراحي عما كان عليه قبل ذلك، ولكن بعد المتابعة ارتفع عند أغلب المرضى وبشكل خاص عند مرضى التضيق القمعي الصمامي وعند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن، أي بشكل موافق للملاحظة السابقة.

(وربما يدل ذلك على عدم كفاية الإجراء الجراحي وإزالة التضيق لديهم مما أدى إلى نكس التضيق عندهم، وغالباً ساهم في ذلك مستوى التضيق الناكس قبل إعادة التداخل الجراحي والذي كان على مستويات متعددة، حيث كان مستوى التضيق عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن من الصمام الرئوي وحتى منشأ الفرع الرئوي الأيمن).

* أما وظيفة البطين الأيمن فقد تحسنت عند البعض أو بقيت جيدة بينما تراجعت عند الآخر:

- مرضى التضيق الصمامي (50% تحسن في الوظيفة، 50% تراجع في الوظيفة).
- مرضى التضيق القمعي الصمامي (60% تحسن في الوظيفة، 40% تراجع في الوظيفة).
- مرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي (65% تحسن في الوظيفة، 35% تراجع في الوظيفة).
- مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن (35% تحسن في الوظيفة، 65% تراجع في الوظيفة).
- أما مرضى التضيق القمعي وتضيق الشريان الرئوي الأيسر (تحسن في الوظيفة لدى الكل).

* وطبعاً كانت الحالة السريرية موافقة لحالة ووظيفة البطين الأيمن.

* مما سبق نجد أن مؤشر وظيفة البطين الأيمن والحالة السريرية كانت أفضل عند مرضى الضخامة القمعية والآلية التحددية والتي ساهمت بشكل واضح في الحفاظ على وظيفة البطين الأيمن، وكان الحال أفضل من مرضى التضيق الصمامي، مع ملاحظة سوء النتائج عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن حيث كانت النتائج عندهم هي الأسوأ (بالرغم من وجود ضخامة قمعية إلى حد ما).

* عند المتابعة بقيت حالتي فتحة بين بطينين ناكسة صغيرة من أصل 6 حالات عند التخريج (أي ثلث الحالات بقي وثلثي الحالات تراجعت واختفت)، وغالباً ساهمت الضخامة العضلية المرافقة في اختفاء هذه الفتحات.

* وبالنسبة لقصور مثلث الشرف كانت هناك عند التخريج 17 حالة، وأثناء المتابعة لوحظ تحسن القصور أو بقاؤه على حاله في 7 حالات فقط، بينما ازداد القصور في 10 حالات، (ثلث الحالات كان في مرضى التضيق الصمامي وثلثها الآخر كان في مرضى التضيق القمعي الصمامي).

* أما بالنسبة القصور الرئوي PR فقد كان عند التخريج 16 حالة (15 قصور خفيف، و1 قصور شديد)، وبعد المتابعة وجدنا 18 حالة قصور رئوي (11 حالة قصور خفيف أو مستقر على وضعه، 7 حالات قصور رئوي معتدل أو شديد).

من بين حالات القصور الرئوي المتزايد السبعة كانت هناك 3 حالات (أي 42%) في مرضى التضيق الصمامي، أما الحالات المتبقية فكانت موزعة بين مرضى التضيق القمعي الصمامي ومرضى التضيق الصمامي وفوق الصمامي ومرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن.

* **إذاً** وجدنا من خلال المتابعة أن نتائج مرضى التضيق الصمامي ومرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن كانت الأسوأ من ناحية البقيا ومن ناحية تراجع وظيفة البطين الأيمن (بالتالي الوضع السريري) ومن ناحية القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف.

ويمكن أن يفسر ذلك كمايلي:

* **عند مرضى التضيق الصمامي:** يمكن أن يعزا ذلك لتأذي البطين الأيمن نتيجة للتوسع وعدم وجود الآلية التحددية التي تلعب دوراً كبيراً في حمايته، وهذا يؤثر سلباً على وظيفته وعلى القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف.

* **عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن:** يمكن أن يعزا ذلك لتأذي البطين الأيمن والقلب عموماً نتيجة ظروف الجراحة وصعوبة التكنيك الجراحي عند إعادة التداخل الجراحي فقد وجدنا أن متوسط (زمن الدارة/ ملقط الأبهر) مرتفع عندهم، إضافة لنكس التضيق وارتفاع ممال مخرج البطين الأيمن وضغط البطين الأيمن عندهم جميعاً مع وجود قصور رئوي مرافق، مع العلم أن فترة متابعتهم كانت من الفترات الأقصر (3.7 سنة) وذلك مقارنة مع الفترة الأطول لمرضى التضيق الصمامي (8.3 سنة) أي أنه لو استمرت متابعتهم لفترة أطول لربما كانت نتائجهم أسوأ من ذلك.

ثانياً. بالنسبة لمرضى أم دم مخرج البطين الأيمن التالي للإصلاح الكامل:

* كانت نسبتها (8% من الاختلاطات) وكان توزعها (3 أم دم كاذبة، 1 أم دم حقيقية)، مع أنه مر معنا في القسم النظري أنها نادرة عموماً وأن أم الدم الحقيقية إجمالاً أشيع من الكاذبة.

* عند الإصلاح البدئي كان المدخل الجراحي هو مخرج البطين الأيمن لدى الجميع، وكانت الرقعة الخارجية ورقعة الفتحة بين البطينين من الداكرون لدى جميع المرضى، وتم خزع الحلقة لدى مريض واحد فقط، وكانت الفترة الفاصلة بين التداخلين قصيرة عموماً.

1. موجودات الايكو القلبي قبل إعادة التداخل الجراحي:

* لاحظنا أن وظيفة البطين الأيمن كانت متدنية عموماً (3 متوسطة، 1 سيئة) وهذا يدل على شدة تأثير أم دم المخرج على وظيفة البطين الأيمن، ورافق ذلك ارتفاع ضغط البطين الأيمن بنهاية الانبساط، وطبعاً دل ذلك على تدني الحالة السريرية.

* متوسط قطر أم الدم كان كبيراً (7.2 * 5.6) سم.

* رافق جميع الحالات تضيق مخرج بطين أيمن RVOT (المتوسط 75.6 ملم ز)، وكان التضيق صمامي في أمهات الدم الكاذبة وتحت صمامي في أمهات الدم الحقيقية، وكان هناك قصور رئوي في أم الدم الحقيقية فقط.

(قد تكون هناك علاقة بين تضيق المخرج الأيمن وتطور أم الدم، كما أن أم الدم بالمقابل تساهم في حصول التضيق).

* **إذاً:** في أم الدم الكاذبة: كان هنالك (تضيق صمامي + فتحة بين بطينين ناكسة).

في أم الدم الحقيقية: كان هنالك (قصور رئوي هام + تضيق تحت صمامي).

2. الوضع العام بعد إعادة التداخل الجراحي:

* مدة البقاء والمسير في العناية كان جيداً، أيضاً مؤشرات الإيكو القلبي بعد الجراحة كانت جيدة، حيث:

تحسنت وظيفة البطين الأيمن (2 جيدة، 1 متوسطة)، مع انخفاض متوسط ضغط البطين الأيمن بنهاية الانبساط (47.6 مم ز)، وانخفاض ممال مخرج بطين أيمن (22 مم ز)، مع عدم وجود تسريب عبر رقعة الفتحة بين البطينين، مع وجود قصور رئوي خفيف.

* إذاً فقط حالة وفاة واحدة وكانت في الشعبة يوم التخريج من العناية وهي حالة ام الدم الحقيقية (تفاصيل ذلك والمعلومات لم تكن كافية وموضحة بشكل جيد في الاضبارة لنحكم على سبب الاختلاط والوفاة).

أي أن البقيا كانت 75%، والوفيات كانت 25%.

3. متابعة المرضى بعد التخريج:

* كانت مؤشرات متابعة الحالات الثلاث المتبقية بعد التخريج جيدة كما مر معنا، مع التنويه الى التفاوت في مدة المتابعة فيما بينها.

* إذاً كانت حالات أم الدم التالية لإصلاح رباعي فاللو في دراستنا بنسبة مرتفعة نوعاً ما وأعلى مما مر معنا في القسم النظري، ولكن نتائج إعادة التداخل الجراحي كانت بالإجمال جيدة مع مؤشرات جيدة عند التخريج وبعد المتابعة، ماعدا حالة الوفاة الوحيدة ضمن المشفى (حالة ام الدم الحقيقية).

ثالثاً. بالنسبة لمرضى الإنتان بعد الإصلاح الكامل:

* عالمياً اختلاط نادر، حتى أنه ضمن إحدى الدراسات الكبيرة لم تتواجد أي حالة إنتان (كما مر معنا في القسم النظري)، ولكن في دراستنا وجدت حالتين أي بنسبة 4%.

* مؤشرات الإيكو القلبي قبل إعادة التداخل الجراحي كانت مقبولة لدى الأول وسيئة لدى الآخر، وأثناء الجراحة تم الاكتفاء بالغسيل بالبوفيدون لدى الأول، بينما تمت محاولة إصلاح المشاكل الجراحية لدى الثاني، ومع ذلك توفي المريضين (الأول بعد أسبوعين والثاني بعد 40 يوم)، أي الوفيات بنسبة 100%.

(إذاً نتائج هذا الاختلاط ومؤشراته سيئة جداً ومحاولات علاجه أو إصلاحه جراحياً والتعافي منه غالبا غير مجدية، ولذلك يجب الوقاية منه قدر المستطاع وتكريس الجهود على التعقيم الصارم ومحاولة منع حدوثه بالأساس لأن هذا مجدي ومفيد أكثر من محاولة علاجه والشفاء منه).

رابعاً. الفتحة بين الأذينتين ASD التالية للإصلاح الكامل:

* مرت معنا حالتان، أي بنسبة 4% من مرضى الاختلاطات (مع العلم أن هذا الاختلاط غير مذكور في الدراسات العالمية).

* على العموم كانت كلتا الحالتين اختلاط بسيط مع إعادة تداخل جراحي ناجح مع تخريج من المشفى ونتائج متابعة ممتازة وبقيا 100%.

* ولكن الجدير ذكره هو أنه في كلتا الحالتين تم الإصلاح عن طريق البطين الأيمن ولم يتم فتح الأذينة اليمنى أو تحري الحجاب بين الأذينتين.

* نستنتج من ذلك ضرورة فتح الأذينة اليمنى وتحري الحجاب بين الأذينتين عند كل إصلاح كامل لرباعي فاللو تجنباً لحصول مثل هذا الاختلاط.

خامساً. تطور الغشاء الليفي تحت الأبهري التالي للإصلاح الكامل:

* أيضاً مرت معنا حالة واحدة، أي بنسبة 2% من مرضى الاختلاطات (أيضاً هذا الاختلاط غير مذكور في الدراسات العالمية).

* على العموم تمت إعادة التداخل الجراحي بعد 5 سنوات من الإصلاح الجراحي بنتائج جيدة ونتائج متابعة ممتازة.

* أيضاً من الجدير ذكره أن الممال الأعظمي عبر الأبهر عند إعادة التداخل الجراحي كان 46 مم ز، ونلاحظ أنه ليس بالتضيق الشديد الذي يبرر تعريض الطفل لمخاطر إعادة التداخل الجراحي، خاصة وأن الطفل كان غير عرضياً ولا يعاني من اختلاط آخر مرافق، لذلك ربما كان من الأفضل الانتظار حتى تطور التضيق أكثر من ذلك.

سادساً. الفتحة بين البطينين الناكسة التالية للإصلاح الكامل:

* كان هناك بالإجمال 23 حالة فتحة بين بطينين ناكسة، (كانت هناك فتحة مهملة واحدة).

* كان المدخل الجراحي لإغلاق هذه الفتحات أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كمايلي:

أ - مدخل بطيني في: 19 حالة (19 / 23)

ب - مدخل أذينة يمنى - شريان رئوي في: 4 حالات فقط (4 / 23)

* كانت طريقة خياطة رقعة الداكرون أثناء الإصلاح الكامل كمايلي:

أ - متواصلة مع أو بدون قطب متفرقة، في: 18 حالة (18 / 23).

ب - متفرقة، في: 5 حالات فقط (5 / 23).

(وكانت الرقعة المستخدمة لإغلاق الفتحة بين البطينين أثناء الإصلاح الكامل من الداكرون في جميع الحالات).

* وكان متوسط ضغط البطين الأيمن قبل إعادة التداخل الجراحي وإغلاق الفتحة الناكسة 98.8 مم ز.

وأصبح متوسط ضغط البطين الأيمن بعد إعادة التداخل الجراحي وإغلاق الفتحة الناكسة 53 مم ز.

* وكان من بين هذه الحالات 17 حالة فتحة بين بطينين ناكسة في سياق اختلاطات أخرى، بينما كانت هناك 6 حالات أخرى كانت هي الاستطباب الرئيسي لإعادة التداخل الجراحي.

*** سنناقش الآن حالات الفتحة بين البطينين الناكسة والتي كانت الاستطباب الرئيسي لإعادة التداخل الجراحي كمايلي:**

- نسبة كانت هذه الحالات 12% من الاختلاطات، وهي نسبة مرتفعة مقارنة بالدراسات العالمية.

- وجدنا أن رقعة الفتحة بين البطينين VSD كانت من الداكرون لدى الكل أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو، ونصف الحالات خياطة متواصلة بينما نصفها الآخر خياطة متفرقة مع متواصلة، وتم خزع الحلقة الرئوية لدى نصف المرضى.

- متوسط الفترة الفاصلة كان (7.5 سنة) وهو مرتفع نوعاً ما.

1. بالنسبة لموجودات الإيكو القلبي قبل إعادة التداخل الجراحي:

* نلاحظ أن وظيفة البطين الأيمن كانت جيدة في نصف الحالات ومتوسطة إلى سيئة في النصف الآخر، مع متوسط ضغط بطين أيمن مرتفع 68.5 مم ز، ولم تترافق هذه الحالات مع تضيق مخرج RVOT واضح.

* تراوح حجم الفتحة الناكسة RVSD بين متوسطة إلى كبيرة، مع حالة واحدة فقط رافقها ارتفاع ضغط رئوي PHT واضح (70 مم ز).

2. بالنسبة لتفاصيل إعادة التداخل جراحي:

* كانت هناك 5 حالات فتحة ناكسة وحالة فتحة مهملة واحدة.

* تم إغلاق إحداها عن طريق قطب مباشرة على رقعة الفتحة بين البطينين القديمة، بينما تم إغلاق الفتحات الباقية عن طريق الرقعة (داكرون أو حيوية).

- وبالنسبة للمسير في العناية كان جيداً لدى جميع المرضى ماعدا حالة الوفاة الوحيدة.

3. بالنسبة لتفاصيل الايكو بعد إعادة التداخل الجراحي:

* لاحظنا انخفاض متوسط ضغط البطين الأيمن إلى (49 مم ز) مع بقاء وظيفة البطين الأيمن على وضعها (جيدة في نصف الحالات ومتوسطة إلى سيئة في النصف الآخر).

* كما لاحظنا بقاء فتحة بين بطينين ناكسة في حالتين وكلاهما صغيرة (أي لدى ثلث المرضى)، وهي نسبة عالية نوعاً ما.

* أما بالنسبة للقصور الرئوي PR بقيت هناك الحالات الثلاث نفسها وبنفس مستوى الشدة، وهذه نتيجة متوقعة لأنه لم يتم التداخل على أي حالة قصور رئوي، وأيضاً ظهر قصور مثلث الشرف لدى ثلثي المرضى (نصف الحالات قصور خفيف ونصفها قصور معتدل) وهذه النسبة لم تكن موجودة قبل الجراحة، بينما تراجعت حالة ارتفاع الضغط الرئوي الوحيدة (من 70 مم ز إلى 45 مم ز).

* أي أن النتائج القريبة لم تكن مثالية وذلك لبقاء وظيفة البطين الأيمن متدنية في نصف المرضى، وأيضاً بسبب حالات الفتحة بين البطينين الناكسة الباقية وأيضاً حالات القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف الناتجة بعد إعادة التداخل الجراحي.

4. بالنسبة لمتابعة المرضى بعد التخريج:

* أضف إلى ذلك أننا وجدنا عند المتابعة أن البقيا الإجمالية كانت 66%، أي أن الوفيات الإجمالية كانت 34%، ولدى متابعة هؤلاء المرضى تبين لنا تراجع ضغط البطين الأيمن في كل الحالات مع استمرار انخفاض الضغط الرئوي (أصبح 34 مم ز)، وبالتالي تحسنت وظيفة البطين الأيمن لدى الجميع مع تحسن سريري مرافق.

* تراجعت حالات الفتحة بين البطينين الناكسة المتبقية من حالتين إلى حالة واحدة صغيرة، أما بالنسبة للقصور الرئوي PR بقيت هناك حالتان (مع العلم أن الثالثة كانت من ضمن الوفيات بعد التخريج)، أي أن القصور الرئوي المتبقي الشديد ساهم في الوفيات بعد التخريج وأيضاً لم يتراجع قصور مثلث الشرف إلا في حالة واحدة بعد المتابعة.

* أي أن القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف كان لهما دور في سوء النتائج القريبة وساهم في الوفيات بعد التخريج وحد من تحسن النتائج البعيدة.

سابعاً. قصور مثلث الشرف TVR التالي للإصلاح الكامل:

* كان هناك بالإجمال 27 حالة قصور مثلث الشرف تالي للإصلاح الكامل لرباعي فاللو، توزعت حسب شدة القصور على الشكل التالي:

* قصور خفيف	(27/ 6)	(%22)
* قصور معتدل	(27 / 13)	(%48)
* قصور شديد	(27/ 8)	(%30)

* كان المدخل الجراحي أثناء اصلاح رباعي فاللو كمايلي:

أ – بطيني: في (24) حالة (27 / 24)

ب – أذينة يمنى وشريان رئوي: في (3) حالة (27 / 3)

* تحري قصور مثلث الشرف أثناء اصلاح رباعي فاللو والتداخل عليه كان كمايلي:

أ – (6) حالات فقط تم التحري والتداخل على قصور مثلث الشرف.

ب – (21) حالة لم يتم التحري أو التداخل على قصور مثلث الشرف فيها.

* كان من بين هذه الحالات 23 قصور مثلث الشرف في سياق اختلاطات أخرى، بينما كانت هناك 4 حالات أخرى كانت هي الاستطباب الرئيسي لإعادة التداخل الجراحي.

- سنناقش الآن حالات قصور مثلث الشرف TVR بالخاصة والتي كانت هي الاستطباب الرئيسي لإعادة التداخل الجراحي كمايلي:

* كانت 4 حالات أي نسبتها 8% من الاختلاطات، مع العلم أن هذا الاختلاط نادر عالمياً بعد الإصلاح الكامل.

* لاحظنا أنه تم إصلاح قصور مثلث الشرف لدى مريض واحد فقط أثناء الإصلاح الكامل، وكان متوسط الفترة الفاصلة (9 سنوات) وهي فترة ليست بالقريبة، وأيضاً وجدنا أن الأعراض السريرية كانت صارخة وهامة لدى جميع المرضى، أي أنه قد تم تأخير المرضى وتأخير قرار إعادة التداخل الجراحي.

1. موجودات الإيكو القلبي قبل إعادة التداخل الجراحي:

* كان هناك تردي في وظيفة البطين الأيمن وارتفاع الضغط ضمنه لدى جميع المرضى، أيضاً ترافق نصف المرضى مع قصور رئوي، وكانت هناك حالتي قصور تاجي مرافق وحالة ارتفاع ضغط رئوي واحدة.

* طبعاً كل المرافقات السابقة زادت من سوء الوضع الهيموديناميكي والحالة السريرية.

2. بالنسبة لتفاصيل إعادة التداخل الجراحي:

* تم إصلاح القصور بالتصنيع (من خلال طريقة Devega مع قطب الملتقيات) عند ثلاث مرضى، وعن طريق تبديل الدسام عند مريض واحد فقط.

* أما مدة البقاء في العناية المشددة فكانت طويلة بالإجمال مع وجود حالة وفاة ضمن العناية (أي ربع المرضى)، ويفسر ذلك بالاعتلال القلبي الموجود لدى جميع هؤلاء المرضى.

3. بالنسبة لتفاصيل الإيكو القلبي بعد إعادة التداخل الجراحي:

* حدث انخفاض خفيف في ضغط البطين الأيمن عما كان عليه قبل إعادة التداخل الجراحي (كان 58 مم ز وأصبح 52.2 مم ز)، أي أنه بقي مرتفعاً وأعلى من الطبيعي.

* بقاء درجة من قصور مثلث الشرف لدى ثلاث مرضى، أو بعبارة أخرى لدى جميع مرضى تصنيع الصمام مثلث الشرف، وكان هذا القصور (2 معتدل، 1 شديد).

* وأيضاً بقاء حالتي القصور الرئوي بعد الجراحة وبنفس الشدة (1 خفيف، 1 شديد).

* وأيضاً بقاء درجة من حالة القصور التاجي الموجودة سابقاً قبل إعادة التداخل الجراحي (من معتدل إلى خفيف).

3. بالنسبة لمتابعة المرضى بعد التخريج:

* الوفيات الإجمالية عند المتابعة كانت 50%، ولدى متابعة المريضين المتبقيين وجدنا تحسن المريض الذي استبدال الدسام لديه سريرياً ووظيفياً مع تحسن مشعرات الايكو القلبي، بعكس الحال تماماً لدى المريض الآخر الذي تم تصنيع الصمام لديه فقد تردى الوضع القلبي للأسوأ.

* مما سبق نلاحظ تأخر التشخيص والمتابعة لدى هؤلاء المرضى بعد الإصلاح الكامل وبالتالي تأخير إعادة التداخل الجراحي مما سبب الاعتلال القلبي الواضح لدى جميع المرضى، وايضاً نلاحظ عدم كفاية إعادة التداخل الجراحي من ناحية إصلاح قصور مثلث الشرف وعدم كفاية التصنيع المجرى، ومن ناحية عدم تدبير القصور الرئوي والقصور التاجي المرافق بشكل كافي وجيد وهذا واضح من بقاء هذين القصورين بعد الجراحة.

وطبعاً كل ماسبق أثر سلباً على مستوى النتائج القريبة والبعيدة، ماعدا مريض استبدال الدسام مثلث الشرف والذي كان مخالفاً لباقي المرضى فقد كان الأفضل من ناحية النتائج القريبة والبعيدة.

ثامناً. القصور الرئوي PR التالي للإصلاح الكامل:

- نسبة المرضى مرتفعة (18 حالة قصور رئوي من أصل 48 مريض) أي بنسبة 38%، مع توازن في التوزع من ناحية شدة القصور، فقد كان كمايلي:

* قصور رئوي خفيف (5 / 18) (28%)

* قصور رئوي معتدل (7 / 18) (39%)

* قصور رئوي شديد (6 / 18) (33%)

- تفاوتت نسبة التوزع مع باقي الاختلاطات، فقد رافق القصور الرئوي كل مرضى الانتان، وكان موجوداً لدى نصف مرضى الفتحة بين البطينين الناكسة ومرضى قصور مثلث الشرف، بينما كان لدى ثلث مرضى التضيقات الناكسة ولدى مريض أم دم مخرج البطين الأيمن الحقيقية.

- لاحظنا التقصير من ناحية التداخل الجراحي على القصور الرئوي، فقد تمت إعادة التداخل الجراحي على حالة قصور رئوي واحدة فقط وذلك بشكل مرافق لاختلاط آخر، وباقي الحالات لم يتم تدبيره نهائياً سواء كان القصور معتدلاً أو شديداً، أي تم التداخل على 5% فقط من كل حالات القصور الرئوي، أي 16% فقط من حالات القصور الرئوي الشديد وهي نسبة متدنية حقيقةً، وكان تأثير ذلك جلياً على الوفيات الإجمالية فقد كانت نسبة الوفيات ضمن هؤلاء المرضى مرتفعة 45%، أي أن القصور الرئوي ساهم في الوفيات الإجمالية بنسبة 57% وهي طبعاً نسبة مرتفعة وصريحة، وكان بالإمكان التخفيض منها فيما لو تم تدبير هذا القصور المرافق لباقي الاختلاطات وبالتالي التقليل من تأثيره السلبي على وظيفة البطين الأيمن وعلى الحالة السريرية وهو ما سبق ذكره في القسم النظري.

- نناقش باقي النقاط والاختلاطات:

1. كانت هناك 4 حالات قصور أبهري AR مرافقة لباقي الاختلاطات (8%)، وكان القصور شديداً لدى مريض واحد فقط وتم التداخل عليه باستبدال الدسام الأبهري مع نتائج قريبة وبعيدة جيدة.

ولم تحدث أي اختلاط أو وفيات ضمن هؤلاء المرضى وبالتالي لم يساهم القصور الأبهري في زيادة نسبة الوفيات والاختلاطات لدى المرضى الدراسة.

2. كانت هناك 3 حالات قصور تاجي MVR مرافقة لباقي الاختلاطات (6%)، وتم التداخل الجراحي على مريض واحد منهم (قصور معتدل) مع وفاة هذا المريض كما مر معنا.

أي أن هذا القصور ساهم بنسبة 7% من الوفيات الإجمالية، (طبعاً لا ننسى أن حالة الوفاة الوحيدة كانت مترافقة أيضاً مع اختلاطات أخرى شديدة).

3. لاحظنا أن الوفيات الإجمالية كانت مرتفعة (14 مريض) (بنسبة 29%) وكانت في أعلى نسبها عند مرضى الانتان (100%)، ثم في مرضى قصور مثلث الشرف (50%)، ثم بنسب متقاربة تقريباً لدى باقي المرضى، مع ملاحظة عدم وجود وفيات ضمن مرضى الفتحة بين الأذينتين ومرضى الغشاء الليفي تحت الأبهري.

- مقارنة نتائج دراستنا مع نتائج بعض الدراسات العالمية:

	دراسة Geneva (إعادة التداخل بعد اصلاح رباعي فاللو)	دراسة Michigan (إعادة التداخل بعد إصلاح رباعي فاللو عند حديثي الولادة)	دراسة (TCCCA) (إعادة التداخل بعد إصلاح رباعي فاللو عند البالغين)	دراسة (TCCCA) (استبدال الدسام الرئوي بعد إصلاح رباعي فاللو عند البالغين)	دراستنا (إعادة التداخل بعد اصلاح رباعي فاللو)
السنة:	عام 2002	عام 1994	عام 1999	عام 2009	عام 2014
المكان:	سويسرا	USA	كندا	كندا	سوريا
عدد المرضى الإجمالي:	501	30	330	1016	1389
عدد مرضى إعادة التداخل الجراحي:	37	8	60	116	56
متوسط العمر عند الإصلاح الكامل:	< 6 سنوات	حديث ولادة	13.3 ± 9.6 سنة	≥ 18 سنة	6.3 سنة
متوسط العمر عند إعادة التداخل الجراحي:	9.1 ± 6.4 سنة	بفاصل 15 شهر (4 – 23 شهر)	33.3 ± 9.6 سنة	36 ± 11 سنة	6.3 ± 5.4 سنة
نسبة إعادة التداخل الجراحي:	%7.4	% 26	%18	% 12 (استبدال الدسام الرئوي)	% 4
متوسط فترة المتابعة:	9.6 ± 5.4 سنة.	1 – 62 شهر	5.0 ± 4.9 سنة	8.3 ± 2.6 سنة	7.3 ± 5.4 سنة
((توزع الاختلاطات))					
1. آفات المخرج الأيمن:	32 من 37 مريض (86 %	% 100	% 75	% 100	% 67
* التضيقات الناكسة	25 مريض (68 %) (75% عند التفرع الرئوي)	% 88 (63% تضيق شريان رئوي أيسر)	% 15	% 11	% 61 (85% تضيق صمامي رئوي لوحده أو مع تضيقات أخرى)
* القصور الرئوي	7 مرضى (19 %)	% 12	% 38	% 89	38% بشكل عام (12.5% منها قصور شديد)
2. فشل الطعم الأنبوبي:	مريض واحد (2.7 %)	-	%22	-	-
((تفاصيل إعادة التداخل الجراحي))					
1. استخدام الطعم RV-PA conduits	29 من 37 مريض (79%)	5 مرضى أي 63 %	% 2	-	-
2. استبدال الدسام الرئوي	-	-	% 70	% 100	% 2
3. تصنيع الشريان الرئوي الأيسر	-	2 مرضى أي 25 %			% 2
4. . تصنيع الشريان الرئوي الأيمن	-				% 6
5. الرقعة عبر الحلقة	3 من 37 مريض (8%)	مريض واحد أي 12 %	% 3	% 11	% 44
الوفيات ضمن المشفى:	% 5.4	% 0	% 0	% 2.5	% 21
الوفيات بنهاية المتابعة:	% 16	% 13	% 3	% 4	% 29
البقيا بنهاية المتابعة:	% 84	% 87	% 97	% 96	% 71

- تفاصيل هذه الدراسات العالمية كانت كمايلي:

1. دراسة Geneva / سويسرا، والتي نشرت عام 2002:

(إعادة التداخل الجراحي بعد الاصلاح الكامل لرباعي فاللو)

* والتي درست نتائج ومدى كفاية إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو، وأماكن النكس والاختلاطات، ومدى تأثير التكنيك الجراحي المتبع لدى الإصلاح الكامل لرباعي فاللو (وكانت آفات مخرج البطين الأيمن RVOT هي الاختلاط الأساسي المسبب لإعادة التداخل الجراحي والتي تمت دراستها).

* درست مرضى رباعي فاللو الذين أجري لهم اصلاح جراحي كامل بين عامي 1980 و1999 وذلك في المشفى الجامعي في جنيف بسويسرا.

* العدد الإجمالي 501 مريض، وتمت إعادة التداخل الجراحي لدى 37 مريض أي بنسبة (7.4%)، كان متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي 9.1 ± 6.4 سنة، ومتوسط المتابعة 9.6 ± 5.4 سنة.

* شوهدت تضيقات مخرج البطين الأيمن المتبقية أو الناكسة لدى 25 مريض (68%) ومعظم التضيقات الناكسة لوحظت عند تفرع الشريان الرئوي (75%)، بينما القصور الرئوي الشديد لدى 7 مرضى (19%).

أما باقي الاختلاطات جاءت كمايلي: تكلس الطعم الأنبوبي Xenograft tube calcifications (2.7%)، الفتحة بين البطينين الناكسة RVSD مريض واحد (2.7%)، AR (2.7%)، TVR (2.7%)، Sepsis مريضين (5.4%).

* أثناء الاصلاح الكامل البدئي استخدمت طريقة الرقعة الواحدة الممددة (extended 1-patch technique) لتوسيع الجذع الرئوي مع أحد الفروع الرئوية عند مرضى الدراسة وذلك حتى عام 1989، ومن بعد ذلك العام استبدلت هذه الطريقة بطريقة الرقعتين (2-path technique)، وذلك من أجل المقارنة بين هاتين الطريقتين ومدى تأثير كل منها على نسبة إعادة التداخل الجراحي.

وكانت النتيجة من خلال هذه الدراسة أن نسبة إعادة التداخل الجراحي لدى مرضى الرقعة الممددة كانت 33.3%، مقارنة بنسبة 4.3% عند مرضى الرقعتين.

* أثناء إعادة التداخل الجراحي تم استخدام الطعم الأنبوبي RV-PA conduits لدى 29 مريض، بينما تم توسيع الرقعة فوق الدسام الرئوي لدى 3 مرضى.

* كانت وفيات المشفى بنسبة 5.4% (2 من أصل 37)، وعند نهاية فترة المتابعة كان 25 مريض (68%) في الدرجة ||-| حسب تصنيف NYHA، ولم يحتج أحد منهم أي تداخل بعد ذلك.

* **وبالتالي خلصت هذه الدراسة:** إلى أن معدل إعادة التداخل الجراحي كان (7.4%)، آفات المخرج كانت هي المسيطرة (86% بمجموعها)، وعند إعادة التداخل كان التكنيك الأكثر استخداماً هو استخدام الطعم RV-PA conduits، وكانت نتائج إعادة التداخل الجراحي جيدة من ناحية خفض الممال RV-PA، والوفيات المنخفضة ضمن المشفى وبعد التخريج، وبعد المتابعة تبين أن طريقة (2-path technique) عند الإصلاح الكامل لرباعي فاللو تقلل من احتمالية إعادة التداخل الجراحي بسبب التضيقات الناكسة.

2. دراسة University of Michigan، والتي نشرت عام 1994:

(إعادة التداخل الجراحي بعد اصلاح رباعي فاللو عند حديثي الولادة)

* والتي درست 30 طفل حديث ولادة عرضي مصاب برباعي فاللو أجري له اصلاح جراحي بدئي كامل بعمر حديث الولادة، وذلك من عام 1988 وحتى عام 1993 في مشفى Michigan الجامعي.

حيث تم أثناء الإصلاح الجراحي لرباعي فاللو: خزع محدود للحلقة الرئوية ووضع TAP لدى 25 مريض منهم (83%)، قص عضلات المخرج RVOT مع استئصال محدود لدى 15 مريض (50%)، وضع طعم أنبوبي مع صمام لدى 5 مرضى (16%).

* تمت المتابعة لمدة (1 – 62 شهر)، وأثناء هذه الفترة تمت إعادة التداخل الجراحي على 8 مرضى (بنسبة 26%) وكانت الاستطبابات كمايلي:

تضيق منشأ LPA عند 5 مرضى (63%)، تضيق قمعي ناكس لدى مريضين (25%)، وقصور رئوي شديد لدى مريض (12%)، أي أن جميعها آفات مخرج RVOT (88% تضيق ناكس، و12% قصور رئوي).

ولم تكن هناك وفيات ضمن المشفى، وكانت البقيا 93% لخمس سنوات.

* ووجدت هذه الدراسة أن عوامل الخطر لإعادة التداخل الجراحي عند مرضى العينة: كون معدل ضغط RV/LV ≤ 0,75، أو جود مدروج تضيق ≤ 15 مم ز عند منشأ LPA، أو ممال RVOT ≤ 40 مم ز وذلك بعد الإصلاح الكامل عند التخريج.

* **وبالتالي خلصت هذه الدارسة:** إلى مدى سلامة وفائدة الإصلاح البدئي الكامل عند مرضى رباعي فاللو حديثي الولادة والعرضيين مع وفيات بنسبة (7%) وإعادة التداخل الجراحي بنسبة (26%) لمدة خمس سنوات، وأكدت على ضرورة إزالة كل المشاكل المسببة لتضيق RVOT عند الإصلاح الكامل، وبالذات تلك التي تتوضع بالقرب من القناة الشريانية لأن التضيق في هذه المنطقة قد يصعب تمييزه بشكل واضح عند حديثي الولادة وذلك قبل انغلاق القناة الشريانية.

3. دراسة Toronto (TCCCA) / كندا، والتي نشرت عام 1999:

(إعادة التداخل الجراحي بعد اصلاح رباعي فاللو عند البالغين)

* اهتمت هذه الدراسة بالاستطباب والتكنيك الجراحي ونتائج إعادة التداخل الجراحي لدى المرضى البالغين المجرى لهم إصلاح كامل لرباعي فاللو بأعمار كبيرة سابقاً.

* كانت عينة المرضى مؤلفة من 60 مريض بالغ (≤ 18 سنة) تم إجراء إعادة تداخل جراحي له بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو بين عامي 1975 و1997 (من أصل 330 مريض إجمالي) وذلك في مركز الأمراض القلبية الخلقية المختص بالبالغين TCCCA في تورونتو بكندا.

* متوسط العمر لدى الإصلاح الكامل كان 13.3 ± 9.6 سنة، ولدى إعادة التداخل الجراحي كان 33.3 ± 9.6 سنة، ونسبة إعادة التداخل الجراحي كانت 18%، مع متوسط فترة متابعة 5.0 ± 4.9 سنة.

* كانت آفات المخرج RVOT هي الاستطباب الأشيع (75%) حيث جاء القصور الرئوي الشديد PR في المرتبة الأولى (38%)، بينما فشل الطعم الأنبوبي في المرتبة الثانية (22%)، ثم التضيقات الناكسة (15%).

وباقي الاختلاطات المرافقة كانت:

RVSD (10%)، TVR (5%)، valve replacement (3%)، valve repair/ring (2%)، Pulmonary arterioplasty (2%).

مع قصة تسرع قلبي بطيني عند 20 مريض (33%)، وتسرع قلبي فوق بطيني عند 9 مرضى (15%).

* تم استخدم الدسام الحيوي في تصنيع المخرج RVOT لدى 42 مريض (70%)، وإجراءات أخرى لتدبير باقي الآفات لدى 46 مريض (77%)، ولم تكن هناك وفيات أثناء العمل الجراحي (0%) مع بقيا لمدة 10 سنوات (92%)، وفي نهاية فترة المتابعة كان (93%) من المرضى في الدرجة ||-| حسب تصنيف NYHA، مع حدوث تسرع قلبي بطيني لدى 4 مرضى فقط (7%) أثناء فترة المتابعة.

* **وبالتالي خلصت هذه الدراسة:** إلى أن آفات المخرج RVOT هي الاستطباب الأشيع لإعادة التداخل الجراحي، وأن نتائج البقيا والتحسن الوظيفي كانت ممتازة بعد فترة المتابعة المتوسطة الأمد.

4. دراسة أخرى لتورونتو Toronto (TCCCA) / كندا، والتي نشرت عام 2009:

(استبدال الدسام الرئوي بعد إصلاح رباعي فاللو عند البالغين)

* واهتمت هذه الدراسة بمتابعة نتائج استبدال الدسام الرئوي لدى البالغين بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو والاختلاطات القريبة والبعيدة لذلك مع الأسباب المؤهبة لهذه الاختلاطات، فدرست كل المرضى الذين أجري لهم إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو وذلك من أجل استبدال الدسام الرئوي بشكل أساسي بين عامي 1995 و2006 في المركز المذكور (TCCCA).

* وكانت عينة الدراسة (116) مريض بالغ (>18 سنة) أجري لهم (118) حالة استبدال دسام رئوي وذلك بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو بفاصل سنة أو أكثر، (وكان أحد المرضى قد تم استبدال الدسام الرئوي لديه مرة أخرى بعد 5 سنوات بسبب انتان الشغاف، والآخر احتاج إعادة استبدال الدسام الرئوي مع تصنيع الصمام مثلث الشرف TVR بسبب تنكس الصمام وذلك بعد 8 سنوات).

ولدى 95% من المرضى تم إجراء تدابير أخرى مرافقة مثل: إعادة تصنيع الجذع الرئوي PA، إعادة تصنيع المخرج RVOT، تصنيع حلقة مثلث الشرف.

* الوفيات الباكرة كانت 2.5%، ولدى 60% من المرضى كان مسيرهم في العناية جيد ودون اختلاطات، وتضمنت الاختلاطات بعد الجراحة: (اضطرابات نظم 19%، اختلاطات تنفسية 13%، إعادة تداخل جراحي آخر خلال فترة القبول 13%، مشاكل كلوية 13%، احتشاء قلبي 3%).

وكانت هذه المشاكل والاختلاطات مرتبطة بفترة بقاء طويلة بالمشفى (14 ± 12 يوم)، وكانت الأسباب المؤهبة لحدوث ذلك: (العمر> 40 سنة لدى إعادة التداخل الجراحي، عدد مرات فتح القص السابقة، وكون التداخل الجراحي إسعافي وعاجل).

* **وبالتالي خلصت هذه الدراسة:** إلى أن استبدال الدسام الرئوي بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو يملك عامل خطر وفيات منخفض، وأشيع الاختلاطات التالية للجراحة هي اضطرابات النظم والمشكل التنفسية والكلوية، وعلى الرغم من أن معظم هذه الاختلاطات لا تحمل متتابعات على المدى البعيد إلا أنها متعلقة بفترة استشفاء أطول، ومن أهم مؤهبات هذه الاختلاطات: العمر المتقدم أو كون العمل الجراحي إسعافي أو تكرار عدد مرات فتح القص السابقة.

5. دراسة Stanford University Hospital في كاليفورنيا، والتي نشرت عام 2012:

(تصنيع الدسام الرئوي بعد اصلاح رباعي فاللو)

* لخصت هذه الدراسة تجربة المشفى مع خمسة مرضى تم إعادة التداخل الجراحي لديهم بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو وذلك من أجل تدبير القصور الرئوي الشديد والناتج عن خزع الحلقة الرئوية ورقعة TAP، تراوحت أعمارهم بين 7 – 14 سنة وتراوحت الفترة الفاصلة عن الإصلاح الكامل بين 6 – 13 سنة.

* وجد عند كل مريض منهم أثناء إعادة التداخل الجراحي أن تشريح الصمام الرئوي كان جيداً ومشجعاً على إجراء التصنيع وبالتالي الحفاظ على تراكيب الصمام الأصلي، فقد كان الصمام الرئوي لديهم بالأصل قبل الإصلاح الكامل ثنائي الوريقات وتم وضع الرقعة TAP عن طريق خزع الحلقة عند الملتقى الأمامي للصمام الرئوي مع الحفاظ على الوريقات، والتي كانت نامية ومتحركة بشكل جيد.

ولذلك عند إعادة التداخل الجراحي تم استئصال الرقعة TAP بشكل كامل وتصنيع الصمام الرئوي عن طريق خياطة طرفي الملتقى الأمامي مجدداً وذلك بشكل مباشر بخيط برولين 0/3، وبالمثل تمت خياطة طرفي شق مخرج البطين الأيمن RVOT.

* تم اتباع التكنيك نفسه عند المرضى الخمس (المشتركين بنفس الخواص التشريحية)، وكانت النتائج القريبة جيدة مع عدم حدوث أي وفيات، فقط مريض واحد تم إعادة التداخل عليه مرة ثانية وإعادة تصنيع الرئوي مرة أخرى مع تعافي جيد بعد ذلك دون اختلاطات.

* تمت المتابعة من 4 – 30 شهر مع نتائج جيدة **كمايلي:** صمام رئوي مستمسك أو قصور زهيد لدى 3 مرضى، قصور خفيف لدى مريضين، انخفاض ضغط RV بنهاية الانبساط، عدم وجود تضيق رئوي (أعلى درجة ممال كانت 10 مم ز).

* **وبالتالي أوصت هذه الدراسة:** بالتفكير بهذا التكنيك في حال كانت الظروف التشريحية جيدة وموافقة لما ذكر سابقاً.

6. ملخص لدراستنا من أجل المقارنة مع الدراسات العالمية السابقة:

(إعادة التداخل الجراحي بعد الإصلاح الكامل رباعي فاللو)

* عينة المرضى كانت: مرضى رباعي فاللو الذين أجري لهم اصلاح جراحي كامل بين عامي 2000 و2013 في مركز جراحة القلب الجامعي بدمشق، وكان عددهم الإجمالي 1389 مريض، وتمت إعادة التداخل الجراحي لدى 56 مريض أي بنسبة (4%)، وكان متوسط العمر لدى إعادة التداخل الجراحي 6.3 ± 5.4 سنة، ومتوسط فترة المتابعة 7.3 ± 5.4 سنة.

* شوهدت تضيقات مخرج البطين الأيمن RVOT المتبقية أو الناكسة لدى 29 مريض (61%) ومعظم التضيقات الناكسة لوحظت عند الصمام الرئوي (29%) ثم RPA (21%) ثم قمعي رئوي (18%) مع مستويات أخرى أقل نسبة، بينما كانت حالات القصور الرئوي بالإجمال 18 حالة (بنسبة 38%) كانت نسبة القصور الشديد فيها 6 حالات (33% من مرضى القصور، و12.5% من إجمالي المرضى).

أما باقي الاختلاطات جاءت كمايلي:

6 حالات RVSD (13%)، 4 حالات بسبب أم دم RVOT (8%)، 4 حالات TVR (8%)، حالتي انتان الشغاف (4%)، وحالتي ASD (4%)، حالة غشاء ليفي تحت أبهري (2%).

* كانت وفيات المشفى بنسبة 21% (10 من أصل 48)، وعند نهاية فترة المتابعة كانت نسبة الوفيات 29% (14 من أصل 48)، وكان 25 مريض (74%) في الدرجة ||-| حسب تصنيف NYHA، بينما كان هناك 9 مرضى (26%) بحالة عامة وتنفسية سيئة.

* **وبالتالي خلصت هذه الدراسة:** إلى أن معدل إعادة التداخل الجراحي كان 4%، آفات المخرج هي المسيطرة (67% بمجموعها) مع وجود استطبابات أخرى متعددة بنسبة 39%، ولكن عند إعادة التداخل لم يتم استبدال الدسام الرئوي إلا في حالة واحدة، ولم يستخدم الطعم RV-PA conduits عند إعادة التداخل، وكانت نتائج إعادة التداخل جيدة من ناحية خفض الممال RV-PA وخفض ضغط البطين الأيمن، ولكن الوفيات ضمن المشفى أو بعد التخريج كانت مرتفعة.

- الاستنتاجات:

* مع تقدم السنوات تقدمت خبرة مركزنا في إصلاح رباعي فاللو حيث خفت وتيرة إعادة التداخل الجراحي على مرضى رباعي فاللو المصححين في السنوات الأخيرة، وكانت أغلب الحالات تخص المرضى المصححين في السنوات السابقة، ولكن الأمر يثبت ويتأكد بمتابعة موضوع الرسالة بعد عدة سنوات.

* كان العدد الإجمالي لمرضى الدراسة كبير (1389 حالة اصلاح كامل لرباعي فاللو) مع مدة دراسة جيدة (13 سنة)، ومع ذلك كانت نسبة إعادة التداخل الجراحي (4%) فقط، وهي نسبة قليلة مقارنة بباقي الدراسات العالمية، بسبب تقصير المرضى في المراجعات الدورية للمركز، ونؤكد على ضرورة متابعة المرضى بشكل أفضل، واتخاذ قرار إعادة التداخل الجراحي في الوقت الباكر والمناسب.

* كانت استطبابات إعادة التداخل الجراحي متنوعة وشاملة لجميع الاستطبابات الواردة في الدراسات العالمية، وكانت آفات مخرج البطين الأيمن RVOT في دراستنا (التضيقات الناكسة ثم القصور الرئوي) هي الأشيع كما هو عالمياً.

* متوسط العمر عند الاصلاح الكامل لرباعي فاللو كان مرتفعاً لدى مرضى الدراسة (6.3 سنة)، ولعب ذلك دوراً هاماً في حصول الاختلاطات وإعادة التداخل الجراحي (خلال فترة متوسطها 5.7 سنة)، بالذات بالنسبة لتضيقات مخرج البطين الأيمن الناكسة.

* لم يتم اعتماد (القيمة Z) عند المرضى أثناء الإصلاح الكامل، ولربما كانت لعبت دوراً هاماً في اتخاد القرار الأصح والتكنيك الأنسب للمرضى من ناحية خزع الحلقة الرئوية.

* إن الحفاظ على الحلقة الرئوية أثناء الإصلاح الكامل زاد من احتمال نكس التضيق وإعادة التداخل الجراحي، ولكن ذلك بالمقابل لعب دوراً في الحفاظ على سماكة القمع والفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن وبالتالي الحفاظ على وظيفة جيدة لهذا البطين عند حدوث إعادة التداخل الجراحي بسبب التضيقات الناكسة، وأثر ذلك إيجابياً فيما بعد على النتائج القريبة والبعيدة.

بالمقابل أثر التجريف الزائد لعضلات مخرج البطين الأيمن RVOT سلباً على وظيفة البطين الأيمن وأدى ذلك لاتساعه وازدياد حجم وضغط نهاية الانبساط بالرغم من الحفاظ على استمساك الصمام الرئوي، وظهر ذلك جلياً في الحالة السريرية قبل إعادة التداخل الجراحي وعلى مستوى النتائج القريبة والبعيدة لهذا التداخل، حيث كان مرضى التضيق الصمامي الناكس (أي دون وجود تضيق قمعي مرافق) ذو إنذار ونتيجة سيئة ووفيات أعلى مقارنة مع غيرهم.

* إن استخدام رقعة واحدة فقط لتوسيع الجذع الرئوي PA ومنشأ الشريان الرئوي الأيمن RPA ساهم في نكس التضيق عند منشأ هذه الشريان، فقد وجدنا هذا الأمر لدى ثلث مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن (حيث تنصح أغلب الدراسات باستخدام رقعتين في حال كان الشريان الرئوي عمودياً وغير متمادي مع الجذع الرئوي، بينما تنصح باستخدام رقعة واحدة في حال كان الشريان الرئوي متمادياً).

* إن عدم وجود رقعة حيوية أو رقعة من مادة PTFE ضمن مرضى التضيقات الناكسة يطرح فكرة علاقة مادة الداكرون بنكس التضيق، فقد يكون هناك ارتكاس ليفي زائد على الداكرون يساهم في زيادة التضيقات الناكسة.

* من بين مرضى التضيقات الناكسة كانت النتائج سيئة عموماً لدى صنفين من المرضى، **هما**:

- مرضى التضيق الصمامي، (نتيجة الوضع السيء للبطين الأيمن لديهم)

- مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن، (نتيجة لصعوبة التكنيك الجراحي عندهم ووجود الالتصاقات الشديدة مع زمن دارة CPB طويل وبقاء تضيقات ناكسة حتى بعد إعادة التداخل الجراحي).

نلاحظ أيضاً عدم كفاية الإجراء الجراحي عند مرضى تضيق الشريان الرئوي الأيمن وذلك بسبب نكس التضيق عندهم وارتفاع مدروج الضغط وذلك بشكل مرافق لارتفاع ضغط البطين الأيمن لديهم عند المتابعة.

* لاحظنا أن القصور الرئوي PR عند مرضى التضيقات الناكسة ازداد بعد إعادة التداخل الجراحي عما كان عليه قبل ذلك (كانت 10 حالات قصور رئوي وأصبحت 16 حالة بعد إعادة التداخل الجراحي إحداها قصور رئوي شديد)، وذلك نتيجة لخزع الحلقة الرئوية وحدوث قصور رئوي مرافق، إضافة لعدم اتخاذ تداخل جراحي مناسب على حالات القصور الرئوي المعتدل أو الشديد الموجودة (حالة استبدال دسام رئوي لدى مريض واحد فقط)، وطبعاً تفاقم وضع تلك الحالات عند المتابعة (سبعة مرضى تحولوا من قصور رئوي معتدل إلى قصور شديد).

* نفس الأمر انطبق على قصور مثلث الشرف، فقد كانت هناك 17 حالة قصور مثلث شرف (3 منها قصور شديد) أصبحت بعد إعادة التداخل الجراحي 12 حالة قصور (خمسة منها قصور مثلث شرف معتدل)، وأيضاً تفاقم وضعها عند المتابعة (لدى عشرة مرضى ازدادت درجة قصور مثلث الشرف).

* لقد كانت حالات أم دم مخرج البطين الأيمن التالية للإصلاح الكامل لرباعي فاللو في دراستنا بنسبة مرتفعة نوعاً ما وأعلى من باقي الدراسات العالمية، ولكن نتائج إعادة التداخل الجراحي عليها كانت بالإجمال جيدة مع مؤشرات جيدة عند التخريج وتحسن سريري ملحوظ عند المتابعة، ماعدا حالة الوفاة الوحيدة ضمن المشفى (حالة ام الدم الحقيقية).

* لقد كان مرضى الإنتان هم الأسوأ من ناحية النتائج (وفيات 100% ضمن المشفى)، وكانت محاولات علاج الإنتان أو تدبيره جراحياً والتعافي منه غير مجدية، لذلك يجب الوقاية منه قدر المستطاع وتكريس الجهود على التعقيم الصارم ومحاولة منع حدوثه بالأساس لأن هذا مجدي ومفيد أكثر من محاولة علاجه والشفاء منه.

*** بالنسبة لحالات الفتحة بين البطينين الناكسة:**

لاحظنا أن المدخل الجراحي لإغلاق هذه الفتحات أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كان بطيني في أغلبها (23/19) وأن طريقة خياطة الرقعة كانت متواصلة في أغلبها أيضاً (23/17)، مع كون الرقعة من الداكرون في كل حالات الفتحات الناكسة.

1. بالنسبة لحالات الفتحة بين البطينين الناكسة كاختلاط مرافق، كانت هناك 17 حالة (5 منها كبيرة) ولكنها تراجعت عفوياً في أغلبها وبقي منها حالتين فقط وكلاهما فتحة صغيرة.

2. أما بالنسبة لحالات الفتحة بين البطينين الناكسة كاختلاط رئيسي، لم تكن النتائج القريبة مثالية مع نسبة وفيات إجمالية مرتفعة (34%) ولكن النتائج البعيدة كانت أفضل نوعاً ما (ولاحظنا دور كل من القصور الرئوي وقصور مثلث الشرف المتبقيان بعد الجراحة في هذه النتائج السيئة).

*** بالنسبة لمرضى القصور الرئوي الناكس:**

لاحظنا التقصير في التداخل الجراحي على هذا القصور، فقد تم التداخل الجراحي على مريض واحد فقط، والباقي لم يتم تدبيره نهائياً سواء كان القصور معتدلاً أو شديداً، أي تم التداخل على 5% فقط من حالات القصور الرئوي وهو ما يعادل 16% من حالات القصور الرئوي الشديد وهي نسبة متدنية.

وكان التأثير السلبي لذلك واضحاً وجلياً على الوفيات الإجمالية فقد كانت نسبة الوفيات ضمن هؤلاء المرضى مرتفعة 45%، أي أن القصور الرئوي ساهم في الوفيات الإجمالية بنسبة 57%، وهي طبعاً نسبة مرتفعة وصريحة وكان بالإمكان تخفيضها فيما لو تم تدبير القصور الرئوي المرافق لباقي الاختلاطات وبالتالي التقليل من تأثيره السلبي على وظيفة البطين الأيمن وعلى الحالة السريرية وقد سبق التأكيد على ذلك في القسم النظري، وهو ما اهتمت به الدراسات العالمية أشد الاهتمام وأوصت بهذا الأمر وباتخاذ الطرق المناسبة لتدبيره.

ولاحظنا مدى فعالية ونجاعة استبدال الدسام الرئوي عند المريض الوحيد في دراستنا عند المتابعة من حيث التحسن السريري والوظيفي الملحوظ.

*** بالنسبة لمرضى قصور مثلث الشرف الناكس:**

لاحظنا أن المدخل الجراحي أثناء الاصلاح الكامل لرباعي فاللو كان بطيني في أغلب الحالات (27/24)، وأن تحري قصور مثلث الشرف أو التداخل عليه أثناء ذلك كان في ست حالات فقط (27/6).

وكان هناك تأخر في تشخيص ومتابعة هؤلاء المرضى بعد الإصلاح الكامل لرباعي فاللو وبالتالي تأخير إعادة التداخل الجراحي، وأدى ذلك إلى وصولهم إلى مراحل متقدمة من الاعتلال القلبي الواضح، وايضاً لم يكن التداخل الجراحي كافياً من ناحية إصلاح القصور وعدم كفاية التصنيع المجرى، وعدم تدبير القصور الرئوي أو التاجي المرافق بشكل كافي وجيد، وطبعاً كل ذلك أثر سلباً على النتائج القريبة والبعيدة (طول مدة البقاء في العناية المشددة، والوفيات 50%، وبقاء قصور مثلث الشرف وتردي الوضع السريري عند المتابعة) ماعدا مريض استبدال الدسام مثلث الشرف والذي كان مخالفاً لباقي المرضى فقد كان أفضل من ناحية النتائج القريبة والبعيدة.

* ربطاً مع كل ما سبق نجد تفسيراً للوفيات الإجمالية المرتفعة في دراستنا والتي بلغت 29% من المرضى.

- التوصيات:

* حث المرضى على المراجعة الدورية لعيادات مركز جراحة القلب الجامعي، وإيضاح أهمية ذلك وضرورته من أجل مصلحة المرضى ولفائدة البحث العلمي، ومتابعة المرضى ما أمكن بالشكل الكافي والوافي، واتخاذ قرار إعادة التداخل الجراحي إن لزم بالوقت الباكر المناسب وعدم تأخير ذلك تجنباً للوصول لمراحل غير عكوسة.

* التأكيد على الأرشفة الجيدة للمعلومات الخاصة بجميع المرضى بما يخدم البحث العلمي، وهذا يتطلب التوثيق الدقيق قبل الجراحة، والتفاصيل التشريحية والجراحية أثناء العمل الجراحي، ومتابعة التطورات المختلفة التالية للجراحة، كما يقتضي الأمر التنسيق الدوري مع قسم الأرشيف، والعمل على تطويره ما أمكن.

* اعتماد جداول خاصة بالقيمة Z value للحلقة الرئوية منسوبة لمساحة سطح الجسم، ليتم خزع الحلقة الرئوية وفق الاستطباب المعتمد عالمياً (Z value < -3)، والتأكيد على قياس النسبة $P_{RV/LV}$ بعد الاصلاح مباشرة في جميع المرضى لما لها من دور في تقييم الانذار إضافة لدورها الهام في المتابعة.

* تبني سياسة الحفاظ على الصمام الرئوي في اصلاح الرباعي خاصة في الحالات الحدية بما يؤدي للاحتفاظ بالرقعة عبر الحلقة للحالات الضرورية فعلاً، فقد تم خزع الحلقة الرئوية أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو عند مرضى الدراسة عموماً بنسبة (21 / 48) أي **44%**.

وفي حال تم خزع الحلقة الرئوية يجب الحرص الشديد والتأكيد على أن يكون قياس الرقعة عبر الحلقة مناسباً (كما ذكرنا في القسم النظري)، **وذلك من خلال:**

وضع الهيغار ذي القياس المناسب ضمن الحلقة الرئوية عند تحديد قياس الرقعة TAP وبذلك يكون مطابقاً لقياس هذا الهيغار الموضوع ضمن الحلقة الرئوية، وأيضا إدخال هيغار مناسب ضمن قمع البطين الأيمن وذلك للتأكد من كفاية خزع عضلات القمع وبالتالي كفاية القطر الحالي للقمع، وبعد إنهاء خياطة الرقعة عبر الحلقة يتم إدخال الهيغار ضمن الجذع الرئوي وذلك للتأكد من كفاية القطر الجديد للحلقة الرئوية والجذع الرئوي.

وهذا التحري ضروري لأن هذه الرقعة يجب ألا تترك بعدها تضيق فوق رئوي (وهو السبب الأهم للتضيق المتبقي والناكس بعد تطبيق الرقعة عبر الحلقة)، وأيضاً يؤثر العرض الزائد للرقعة عبر الحلقة سلباً على القصور الرئوي الناجم عنها، وإن امتداد الرقعة الزائد باتجاه البطين الأيمن يزيد من أثرها السلبي على وظيفته المستقبلية.

* تطبيق التقنيات الجراحية للوقاية من القصور الرئوي بعد إجراء الرقعة عبر الحلقة TAP (تقنية اصلاح الصمام، تقنية الصمام وحيد الوريقة من PTFE 0,1 ملم، وغيرها) وهي مذكورة في الدراسة النظرية.

* إعطاء أهمية للفيزيولوجيا التحددية للبطين الأيمن بعد الإصلاح الكامل، ويتم ذلك بالحفاظ على الصمام الرئوي ما أمكن، وعند خزع الحلقة يجب تجنب التجريف أو القص الجائر للحزم العضلية المضيقة للقمع مما يحافظ على وظيفته التحددية، والتي قد تشكل عبئاً عليه في الفترة الباكرة بالعناية المشددة وذلك من خلال سوء الوظيفة الانبساطية المؤقت، ولكن هذه الآلية التحددية تحافظ بعد ذلك على وظيفة جيدة للبطين الأيمن على المدى البعيد، والأهم من ذلك أنها تقيه من الآثار السلبية للقصور الرئوي الناجم عن الجراحة.

* التأكيد على استخدام طريقة الرقعتين (2-path technique) عند توسيع الجذع الرئوي مع أحد الفروع الرئوية وذلك في حال كان هذا الفرع الرئوي غير متمادي مع الجذع الرئوي وعمودياً عليه، وذلك لتجنب تزوي الرقعة الواحدة مما يؤدي لحدوث تضيقات ناكسة لاحقاً.

* لايوجد إثبات قطعي على دور رقعة الداكرون في حدوث التليف والتضيقات الناكسة، ولكن وجود هذه الرقعة في كل حالات تضيقات مخرج البطين الأيمن الناكسة يشجعنا على التوجه لاستخدام:

- **أنبوب PTFE** في إغلاق مخرج البطين الأيمن أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو (خاصة وأنه يملك خاصية التقبب مما يعطي شكلاً تشريحياً مناسباً لمخرج البطين الأيمن ويقي من تضيقات المخرج الناكسة).

- **أو التأمور الحيوي المعالج** في إغلاق المخرج (مع العلم أنه قد يتمطط ويؤدي لتطور أم دم مخرج البطين الأيمن إذا لم يكن التأمور بسماكة مناسبة أو مدعماً بشكل جيد).

* في حالات الفتحة بين البطينين الناكسة، لاحظنا أن المدخل الجراحي لإغلاق هذه الفتحات أثناء الإصلاح الكامل لرباعي فاللو كان بطيني في أغلبها (23/19) وأن طريقة خياطة الرقعة كانت متواصلة في أغلبها أيضاً (23/17)، مع كون الرقعة من الداكرون في كل حالات الفتحات الناكسة.

مما يشجعنا على إغلاق الفتحة بين البطينين أثناء الإصلاح الكامل برقعة من التأمور الحيوي والذي قد يقي من نكس الفتحة بين البطينين بعد الإصلاح الكامل نظراً لتمادي رقعة التأمور الحيوي مع حواف الفتحة بشكل جيد، وأيضاً ننصح أن يتم ذلك عبر مدخل الأذينة اليمنى وعن طريق خياطة متفرقة.

* في حالات قصور مثلث الشرف التالي للإصلاح الكامل، لاحظنا أن المدخل الجراحي أثناء الاصلاح الكامل لرباعي فاللو كان بطيني في أغلب حالات قصور مثلث الشرف (27/24)، وأن تحري قصور مثلث الشرف أو التداخل عليه أثناء ذلك كان في ست حالات فقط (27/6).

ولذلك يجب علينا يجب تحري وظيفة الصمام مثلث الشرف عند كل اصلاح لرباعي فاللو أو عند إعادة التداخل الجراحي بسبب اختلاطات أخرى واختبار استمساكه وإجراء التداخل المناسب إن لزم الأمر وذلك لتجنب تطور قصور مثلث الشرف المعتدل أو الشديد بعد فترة من الإصلاح الكامل، والذي له عواقب سيئة ووخيمة على البطين الأيمن فيما بعد.

وفي حال تطور هذا القصور المعتدل أو الشديد يجب تصنيع الصمام مثلث الشرف وإصلاحه بشكل كافي، أو تبديل الدسام إن لزم الأمر، نظراً للنتائج المستقبلية الجيدة لاستبدال الدسام مثلث الشرف كما مر معنا.

* معاملة القصور الرئوي بشكل أكثر جدية، وعدم اعتباره اختلاط ثانوياً أو مرافقاً لباقي الاختلاطات، بل يجب معاملته كاختلاط أساسي مستقل يجب علينا متابعة تطوره لدى المرضى، وحين وصول الوضع السريري للمعايير المذكورة في القسم النظري يجب التداخل على القصور الرئوي بالوقت الباكر المناسب وذلك قبل تأذي البطين الأيمن أو وصوله لمراحل غير عكوسة.

* تحري الحجاب بين الأذينتين عند كل اصلاح لرباعي فاللو وإغلاق الفتحة الثانوية في هذا الحجاب إن وجدت وذلك لتجنب إعادة التداخل الجراحي بسبب هذه الفتحة، ولا مانع من إجراء ثقب صغير في منطقة الثقبة البيضية PFO والتي لها دور في إراحة البطين الأيمن خاصة في المرحلة الباكرة التالية الجراحة (مرحلة سوء الوظيفة الانبساطية المؤقتة).

* ترافق حصول أم دم مخرج البطين الأيمن الكاذبة مع وجود رقعة من الداكرون ومع وجود فتحة بين بطينين ناكسة وتضيق رئوي صمامي ناكس وغالباً تداخلت العوامل السابقة معاً في حدوث أم الدم الكاذبة.

لذلك فإن الوقاية من حدوث فتحة ناكسة بين البطينين أو تطور تضيق ناكس في مخرج البطين الأيمن من شأنه أن يقي بدوره من حدوث أم الدم الكاذبة في مخرج البطين الأيمن، إضافة لذلك يجب الحرص ما أمكن على الدقة أثناء خياطة رقعة مخرج البطين الأيمن والتأكد من عدم وجود تسريب من خلالها.

* يجب الوقاية من حصول الإنتان قدر المستطاع وتكريس الجهود على التعقيم الصارم ومحاولة منع حدوثه بالأساس نظراً لإنذاره السيء جداً.

* تطوير الخبرة الجراحية الخاصة بالمدخل الأذيني واعتبار ذلك أولوية في ممارستنا خاصة في اصلاح الحالات تحت 6 سنوات من العمر، فقد لاحظنا أن نسبة الإصلاح الكامل لرباعي فاللو عبر المدخل الأذيني عند مرضى الدراسة كان (4 / 44) فقط.

وفي حال تم الاصلاح عبر البطين الأيمن فإن ذلك يجب أن يتم من خلال شقوق أصغرية خاصة في الأعمار تحت 6 سنوات.

* يفضل متابعة هذه الدراسة للسنوات القادمة لتحري النتائج البعيدة المدى لباقي المرضى، مما يؤدي لاعتماد دراسات مستقبلية عن ممارستنا الحالية وتطويرها، كما تنبغي مواكبة الدراسات العالمية واعتماد كل ما هو جديد ومثبت.

* إن تطور التقنيات عبر الجلد (أي القثطرة القلبية التداخلية) وتطبيقها في بلدنا سيسمح لنا بالتداخل الباكر من أجل تدبير اختلاطات مخرج البطين الأيمن.

فهي تقدم حلاً جيداً لتضيقات مخرج البطين الأيمن الناكسة من خلال التوسيع بالبالون ووضع stent، وتساعد أيضاً في تدبير القصور الرئوي من خلال زرع الصمام الرئوي عن طريق القثطرة القلبية.

* أهمية استخدام الوسائل غير الراضة كالتصوير بالرنين المغنطيسي لتقييم وظيفة البطين الأيمن وأبعاده ودرجة القصور الرئوي بدقة بعد الاصلاح التام لرباعي فاللو إضافة لدوره الهام في تحديد استطباب عودة التداخل في المستقبل.

تم بعون الله تعالى

المراجع
References

1 - Kouchoukos NT , Blackstone EH , Doty DB , Hanley FL , Karp RB . TOF .in Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery . vol 1 . Philadelphia, Churchil Livingstone. 2012, p 850.

2 - Knott-Craig CJ . TOF . in Kaiser LR , Kron IL , Spray TL , eds . Mastery of Cardiac Surgery . Philadelphia , Lippincott Williams andWilkins , 2007 , p 750 .

3 - Backer EA . TOF . in Gardner TJ , Spray TL , eds.Operative Cardiac Surgery . London, Arnold.2004, p673.

4 - Bacha TOF with P.S. In SellkeFW, Dellnido PJ,Swanson SJ, eds. Sabeston & Spencer Surgery Of The Chest , vol 2. Philadelphia, Elsevier Saunders. 2005, p 1981.

5 - Mavroudis C,Bacher C L . TOF . in Pediatric Cardiac Surgery .3rd edit . Pheiladelphia,Mosby.2003,p279.

6 - Fyler DC . TOF. In Fyler DC,ed. Nada's Pediatric Cardiology. Philadelphia, Hanley&Belfus. 2002.

7 - Wicox BR , Cook AC , Anderson RH . Surgical Anatomy Of The Heart . Cambridge,UK, Cambridge university press,2004.

8 - WaltersHL, Dlius RL. TOF. in Ohri SK, Tang A, ,Stephenson LW. key topics in Cardiac Surgery. Abingdon, Taylor& Francis, 2005, p254.

9 - Camions OW. TOF .in Conginital Heart Diseases. MCI publication, 1999.

10 - Khonsari S ,Sintek CF. Cardiac Surgery Safeguards and Pitfalls in Operative Technique. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins. 2003,p234.

11 - Mehta AV, Goenka S, Chidambaram B, Hamati F: Natural history of TOF in the first five years of life. Tenn Med 2000; 93(4): 136-8.

12 - Perello Roso A, Osa Saez A, Garcia Casco MP, *et al*: Bacterial endocarditis in an adult with TOF. An Med Interna 2001; 18(7): 396-7.

13 - Moodie DS: Diagnosis and management of congenital heart disease in the adult. Cardiol Rev 2001; 9(5): 276-81.

14 - Sairanen H, Leijala M, Louhimo I. Surgery for TOF. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1991;25:1–5.

15 - Hardin JT, Muskett AD, Canter CE, *et al*. Primary surgical TOF in small infants. Ann Thorac Surg 1992;53:397–401.

16 - Blackstone EH, Kirklin JW, Bradley EL, *et al.* Optimal age and results in repair of TOF. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72:661–79.

17 - Moller JH, Patton C, Varco RL, *et al.* Late results (30 to 35 years) after operative TOF from 1954 to 1960. Am J Cardiol 1991;68:1491–7.

18 - Allen HD, Anderson RC, Noren GR, *et al.* Postoperativefollow-up of patients with TOF. Circulatio 2000;50:465–71.

19 - B J. MARON ; DR. REDWOOD; JW. HIRSHFELD ; RE. GOLDSTEIN; AG. MORROW; SE. EPSTEIN. Postoperative Assessment of Patients with TOF Circulation. 1973;48:864

20 - HD. ALLEN; RC. ANDERSON; GR. NOREN ; JH. MOLLER.Postoperative Follow-Up of Patients with TOF Circulation. 1974;50:465

21 - Otterstad JE, Erikssen J, Frøysaker T, *et al*. Long term results after operative treatment of TOF in adolescents and adults. Acta Med Scand 1986; 219(suppl 708):1–39.

22 - Haneda K, Sato N, Togo T, *et al.* Late results after correction of TOF. Tohoku J Exp Med 1994;174:41–8.

23 - PM. CLARKSON ; RL. FRYE ; JW. DUSHANE; HB. BURCHELL; EH. WOOD; WH. WEIDMAN . Prognosis for Patients with TOF . Circulation. 1968;38:129

24 – A Nygren, J Sunnegardh, H Berggern Preoperative evaluation and surgery TOF: a 21 year perspective , Heart 2000; 83 :198-204

25– Kannan BR , sivasankaaran S , Long-term outcome of patients operated for TOF , Indian Heart J 2003 Mar-Apr ;55(2) :161-6

26- Balram lee, MCh*, Shiv Kumar Choudhary, MCh, Honnakere Venkataiya Jayanth Kumar, MS, Sachin Talwar, MCh, Jayesh Dhareshwar, MCh, Rajnish Juneja, DM, Shyam Sunder Kothari, DM, Anita Saxena, DM, Panangipalli Venugopal, MCh Total Transatrial Correction of Tetralogy of Fallot: No Outflow Patch Technique

Cardiothoracic center, Institute of Medical Sciences, seul,2013.