النتائج الجراحية لإصلاح داء ابشتاين

الدكتور يوسف دياب*

الملخص

يشكل داء ابشتاين ١% من آفات القلب الولادية، حيث ترتكز الوريقتان الخلفية والحجابية للدسام مثلث الشرف بشكل واطئ مع كل ما يتبع ذلك من قصور في الدسام، وتقلص عجائبي للقسم المتأذن من البطين، ومن اضطرابات هيموديناميكية، واضطرابات النظم وقصور البطين الأيمن .

وقد قمنا في الفترة الممتدة من ١ \ ٦ \١٩٩٢ إلى ١٣ \ ١٢ \ ١٩٩٧ باجراء ست عشرة عملية إصلاح لهذا التشوه طبقت خلاله تقنية طي القطعة المتأذنة سواء بالخياطة العرضانية التي طبقت في ثلاث عشرة حالة أم بالخياطة الطولانية التي طبقت في ثلاث حالات نظراً لشدة التشوه علماً أننا استعملنا حلقة في حالة واحدة في إصلاح حلقة الدسام .

وتبحث الأوراق في النتائج القريبة والبعيدة لهذه الطريقة حيث تبدلت الحالة الوظيفية للمرضى من NYHA III- IV إلى NYHA I، وتحسنت الوظيفة التقلصية للبطين الأيمن وتحسنت اضطرابات النظم، كما لم تحصل أي حالة وفاة.

* قسم الجراحة ـ كلية الطب البشري ـ جامعة دمشق.

Surgical Repair of Ebstein's Anomaly

Youseef DIAB*

Abstract

Ebstein's anomaly represents 1 % of congenital heart disease, where the septal and posterior leaflets of the tricuspid valve take origin at a level lower than the atrio-ventricular junction. This deformity entails many consequences such as tricuspid insufficiency, paradoxical contraction of the atrialised portion of the ventricle, hemodynamic disturbances, arrhythmias, and right ventricular failure.

During the period between 1/6/1992 to 31/12/1997 we had performed 16 repair operations to Ebstein's anomaly. WE performed plication of the atrialised ventricular portion either transversely which was performed in 13 cases, or longitudinally in 3 cases due to extensive deformity of the tricuspid valve. We used also Carpentier ring for annuloplasty of the tricuspid valve.

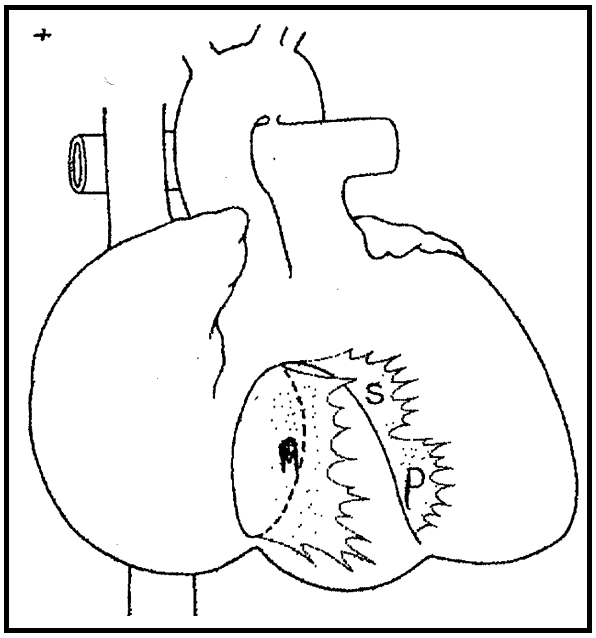
These papers discuss the early and late results of this technique where the physiological function of the patients improved generally from NYHA III – IV to NYHA I – II, The contractile function of the right ventricle improved as well as arrhythmias, while no death occurred between treated patients.

*Dep. Of Surgery – Fac. Of Medicine – Damascus Universiry.

المقدمة

يشكل داء ابشتاين نحو ١% من مجموع آفات القلب الولادية . وهو في جوهره استناد واطئ للوريقتين الخلفية والحجابية للدسام مثلث الشرف على جدار البطين الأيمن تحت المستوى الطبيعي للحلقة الدسامية ، مما ينجم عنه تأذن جزء من البطين الأيمن فيصبح غير فعال هيموديناميكياً، في حين لا يتمتع القسم المتبقي من البطين الأيمن بالشكل الطبيعي وبالفعالية الجيدة . أما الدسام مثلث الشرف فيكون قاصراً بما يتناسب مع انخفاض الارتكاز المعيب لوريقتي الدسام، ويترافق القصور في أحيان قليلة بالتضيق.

إنَّ قصور الدسام مثلث الشرف المترافق غالباً مع فتحة بين الأذينتين والقسم المتأذن من البطين الأيمن تشكل جميعها الأسباب الجوهرية للزرقة واضطرابات النظم وقصور البطين الأيمن المرافقة لهذا الداء .



رسم تخطيطي لداء ابشتاين يظهر الارتكاز المعيب للوريقتين الحجابية والخلفية لدسام مثلث الشرف

وتكون الحلقة الدسامية متوسعة، ويكون حجم الأذينة اليمنى مساوياً لثلاثة إلى أربعة أضعاف حجمها الطبيعي، ويكون جوف البطين الأيمن الواقع تحت مستوى الدسام صغيرَ الحجم، وتكون جدران البطين رقيقة وقلوصيتها أضعف من الطبيعي.

يتم تشخيص المرض غالباً بواسطة الايكودوبلر ويؤكد بالقثطرة القلبية .

طريقة الدراسة

قمنا في الفترة ما بين ١١ \ ٦ \ ١٩٩٢ إلى ٣١ \ ١٢ \ ١٩٩٧ بإجراء ست عشرة عملية جراحية لمرضى مصابين بداء ابشتاين كان ستة منهم

ذكوراً وعشرة إناثاً، وتراوحت اعمارهم ما بين ٨ – ٢٦ سنة، وكان جميع المرضى في الدرجة الثالثة أو الرابعة في تصنيف NYHA، ومعظمهم كان مصاباً بدرجة من الزرقة، وكانت شديدة في ستة من الحالات.

الشكوى

زرقة شديدة: ٦ حالات.
خفقان قلب ١٤ حالة.
نوب قصور قلب احتقاني ٩ حالات.
سرعة تعب ١٠ حالات.

لم تترافق جميع هذه الحالات مع أية آفة قلبية أخرى باستثناء واحدة ترافقت مع بقاء وريد مارشال.

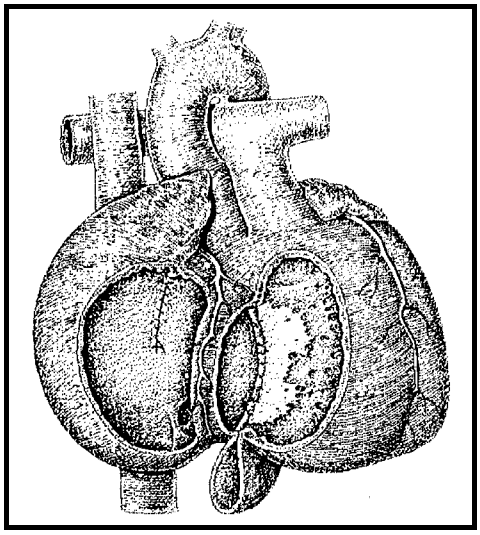
الموجودات السريرية

- اضطراب النظم.
- انقسام الصوت الأول لتأخر انغلاق الدسام مثلث الشرف.
- شعاعياً: ضخامة قلبية شاملة تتميز بشكل القفاز مع منصف ضيق.
- تخطيط كهربائية القلب: حصار غصن أيمن، وضخامة أذينة يمنى.
- وكانت اضطرابات النظم موجودة بدرجات متفاوتة بجميع الحالات، وذلك حسب الجدول التالي:

حصار غصن أيمن	١٢
تطاول PR	٤
تسرع قلب فوق بطيني	٥
بطء القلب	٢

عولج جميع المرضى بالطريقة نفسها والتي كانت تقوم على رفع مستوى ارتكاز الوريقتين الحجابية والخلفية لدسام مثلث الشرف إلى مستوى الوريقة الأمامية، إضافة إلى طي القسم المتأذن من البطين.

وتم إغلاق الفتحة بين الأذينتين برقعة من الداكرون. ونعتمد في طي القسم المتأذن من البطين على إعادة البطين الأيمن إلى حجم مقبول بحيث لا تتأثر قدرته على التقلص . ويكون هذا الطي طولانياً أو عرضانياً تبعاً لدرجة نزول الارتكاز المعيب ضمن جوف البطين الأيمن , فهو يجري بشكل طولاني حينما يكون الارتكاز المعيب أكثر نزولاً في البطين، وكان القسم الباقي من البطين الأيمن أكثر صغراً . هذا باستثناء مريض واحد اضطررنا عنده إلى زرع حلقة كاربنتيه لتدعيم حلقة الدسام مثلث الشرف بعد إصلاحها.



الوضع النهائي للاصلاح الجراحي بالطي العرضاني

تتعلق شدة الأعراض في داء ابشتاين بدرجة نزول الارتكاز المعيب لوريقتي مثلث الشرف ضمن جوف البطين وما ينجم عن ذلك من ازدياد في درجة قصور الدسام ، كما اثبتت الدراسات التشريحية والمراقبة بالايكودوبلر أن الحجم المتبقي من البطين الأيمن وقدرته على التقلص الفعال يؤديان دوراً هاماً في آلية حدوث أعراض هذا الداء، ومن ثَمَّ فإنَّ الهدف من أي إصلاح جراحي يجب أن يرتكز على مبدئين أساسيين :

١) إصلاح قصور الدسام مثلث الشرف .

٢) إعادة تشكيل البطين الأيمن بإعطائه حجماً كافياً بحيث لا تتأثر قدرته على التقلص ونحافظ على وظيفته الهيموديناميكية ، لذلك فنحن نقوم بطي طولاني للقسم المتأذن عندما يكون الارتكاز واطئاً جداً. أما في الحالات الأخرى فنقوم بإجراء طي عرضاني للقسم المتأذن للبطين الأيمن، وقمنا في مرة واحدة بتدعيم حلقة الدسام بحلقة كاربنتية بعد إجراء طي طولاني.

راقبنا جميع الحالات بالايكودوبلر مرة واحدة على الأقل بعد العمل الجراحي، وأظهرت جميعها أن البطين الأيمن يتمتع بشكل وحجم طبيعيين تقريباً. كما أظهرت المراقبة وجود قصور خفيف إلى متوسط في جميع الحالات باستثناء حالة واحدة كان القصور فيها يعادل ٣ \ ٤ .

لم يحصل لدينا أية حالة وفاة من العمل الجراحي، أو أية حالة حصار قلبي تام أو اضطراب نظم يستدعي زرع ناظم خطى دائم ، كما لم تحصل أية حالة احتشاء في العضلة القلبية تالية لقطع فروع الشريان الاكليلي الذي قد يحدث في أثناء طي القسم المتأذن من البطين الأيمن كما لم نضطر إلى زرع دسام صنعي حيواني .

بينت الدراسات العلمية أنَّ نسبة وفيات العمل الجراحي تقدر بمعدل ٢٠%. وتزداد هذه النسبة أو تنقص حسب درجة NYHA عند المريض، فكلما كان المريض في مرحلة متقدمة من قصور القلب كانت نسبة الوفيات عالية.

اما حصار القلب التام فيحصل أيضاً بنسبة ٣% حسب الاحصائيات العالمية.

وقد أثبتت هذه الدراسة أن العلاج الجراحي المعتمد

على طي القسم المتأذن من البطين الأيمن بشكل عرضاني أو طولاني حسب الحاجة هو علاج ناجع وفعال لازالة أعراض داء ابشتاين دون اللجوء إلى استبدال الصمام مع المحافظة على قسم جيد وفعال من البطين الأيمن، وهذا العمل الجراحي ذو مخاطر قليلة جداً بالمقارنة مع تحسن نوعية الحياة التي يعيشها المريض بعد العمل الجراحي .

المصادر

1- Bernard CN, Sherire V, Surgical correction of Ebstein's anomaly with prosthetic tricuspid valve. Surgery 54 – 302 –308, 1963.

2- Brost H. G., K;inner w., Senning a., Herz & Herznahe Gefaesse, Edited by springer Verlag, Berlin 1978, PP 213 – 216.

3- Danielson G.K>, Maloney J.D., Devloo REA, Surgical repair of Ebstein's anomaly, Mayo Clinic Proc. 54: 185 – 192, 1979.

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق: ١٩٩٩/٨/٢٥.
تاريخ قبوله للنشر: ٢٠٠٠/١/٣١.