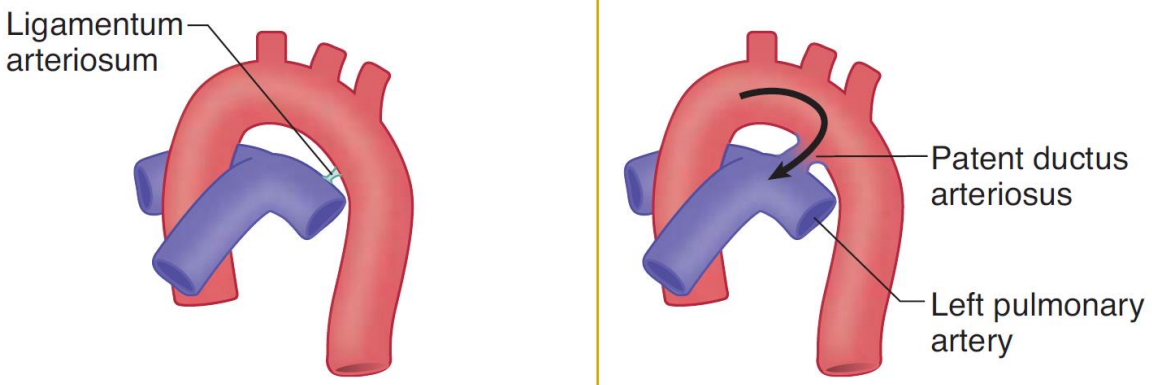
آفات القلب الخلقية -2-

مقدمة للـ PDA

- القناة الشريانية Ductus Arteriosus: قناة توجد بالحياة الجنينية بين الشريان الرئوي (بالجزء القريب Proximal من الشريان الرئوي الأيسر)، وقوس الأبهر (بعد تضيّق برزخ الأبهر).
- يمر عبرها الدم من الشريان الرئوي إلى الأبهر (تذكّر تكون الرئتين منخمصتان ومقاومتهما عالية، وبالتالي لا تعبر إلا كمية قليلة من الدم إليهما)، ثمّ يذهب الدم (بعد عبوره القناة الشريانية) إلى الأبهر النازل ثم عبر الشريانين السريين إلى المشيمة لتتم أكسجته.
- عادةً تنغلق القناة الشريانية في **الأسبوع الأول** من الحياة، حيث يقل الجريان الدموي خلالها مع الصرخة الأولى للطفل نتيجة فتح الأسناخ وتوسع الأوعية الرئوية وبالتالي انخفاض الضغط الرئوي.
- حيث تتشنج هذه القناة منذ الأسبوع الأول نتيجة **نقص** البروستاغلاندينات الموسعة مثل Prostaglandins-E2، وإنتاج البروستاغلاندينات المقبضة (الترمبوكسان) **وزيادة** ضغط الأوكسجين O2 tension (فيحدث انغلاق فيزيولوجي).
- ونتيجة نقص مرور الدم عبر القناة تتموت خلايا القناة وتتليف أو تتخثر (انغلاق تشريحي) خلال 3 أشهر، وتتحول بواسطة (VEGF (Vascular endothelial growth factor و TGF-ß (Transforming growth factor ß) إلى شريط غير وظيفي يسمى الرباط الشرياني Legimentum Arteriosum.
- ولكن في بعض الحالات لا تنغلق القناة الشريانية فتبقى مفتوحة مما قد يسبب اضطرابات وظيفية، ويؤهب الخداج بقوة إلى عدم انغلاقها، وكذلك الحصبة الألمانية الوالدية congenital rubella.

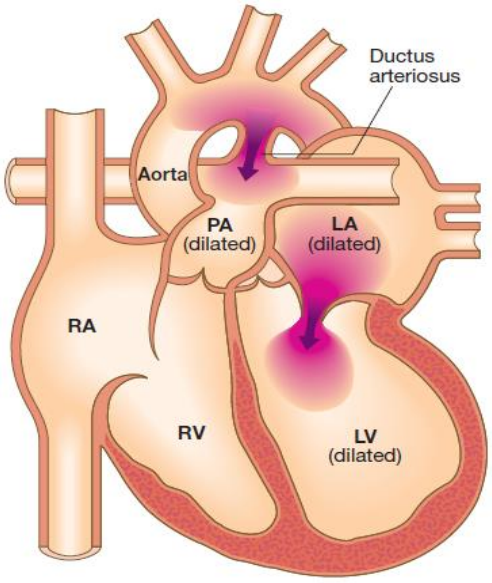


A. Normal obliterated ductus arteriosus B. Patent ductus arteriosus

توضح الصورة A الحالة الطبيعية حيث تتحول القناة لشريط ليفي هو الرباط الشرياني، في حين تظهر الصورة B بقاء القناة الشريانية مفتوحة ومرور الدم عبرها..

الفيزيولوجيا المرضية Pathophysiology

- يسبب بقاء القناة الشريانية مفتوحة حدوث **تحويلة يسرى- يمنى Left-Right shunt**، تؤدي إلى زيادة الحمل الحجمي على الأجواف **اليسرى** وتوسعها.
- وتؤدي التحويلة من الشريان الأبهري للشريان الرئوي إلى زيادة التوعية الرئوية، وبالتالي زيادة العود الوريدي إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر مسبباً توسع الأجواف اليسرى...
- تسبب كمية الدم الكبيرة الواردة إلى الرئتين ارتكاساً في السرير الوعائي الرئوي، مما يؤدي إلى **ارتفاع الضغط الرئوي** (بنسبة أعلى وبشكل أسرع من ارتفاعه في كل من VSD و ASD "سنفصل بهذه الفكرة لاحقاً خلال المحاضرة").
- ومع الوقت تتليف الأوعية الرئوية مما يؤدي إلى ارتفاع كبير في الضغط الرئوي، وعندما يصبح الضغط الرئوي أعلى من الجهازي، **تنعكس** التحويلة Shunt عبر القناة أي تحدث متلازمة Eisenmenger، ولكن الغالب هنا أن يعبر الدم غير المؤكسج فقط إلى الطرفين السفليين.



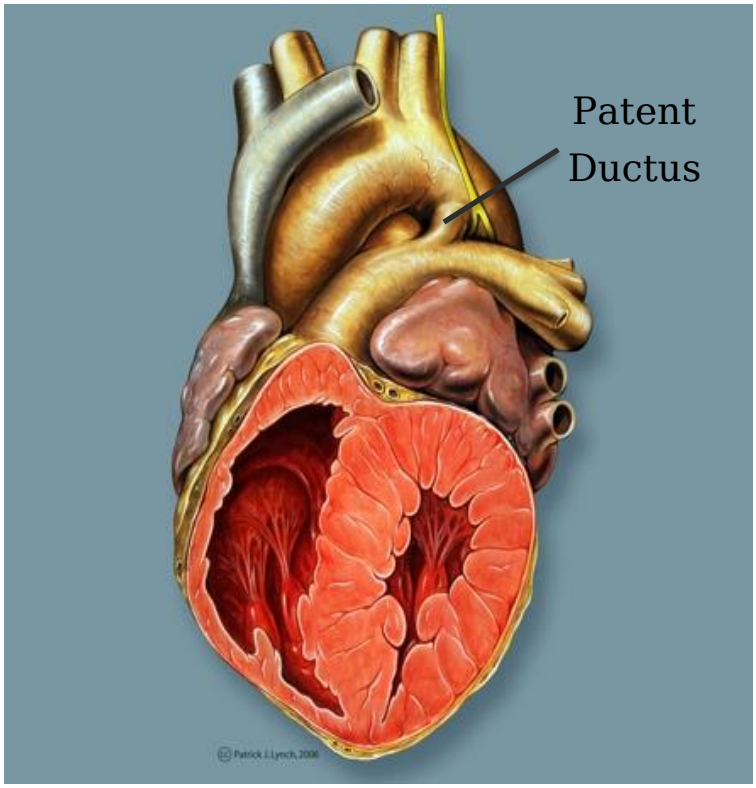
يوضح الشكل المجاور مجرى التيار الدموي في حالة بقاء القناة الشريانية مفتوحة PDA.

متلازمة أيزنمنغر في حالة PDA

- عند وجود ASD أو VSD وحدوث متلازمة Eisenmenger، ينتقل الدم من الأذينة أو البطين الأيمنين إلى الأيسر (تحويلة بين الأجواف)، وبالتالي تظهر الزرقة في الطرفين العلويين والسفليين.
- أمّا في حال وجود PDA وحدوث Eisenmenger، ينتقل الدم من الشريان الرئوي إلى الشريان الأبهر النازل (تحويلة بين الشرايين)، وبالتالي ينتقل الدم غير المؤكسج **للطرفين السفليين دون العلويين** (تذكر أنّ مصب القناة الشريانية يكون بعد تفرع أوعية الرأس والعنق من الأبهر).

- وهنا نلاحظ وجود تبقرط وزرقة في القدمين دون اليدين وتسمى هذه الظاهرة بـ (ظاهرة الزرقة المتباينة Differential Cyanosis)، وتعد علامة تشخيصية واسمة لهذا المرض كما أنها تمكننا من تشخيص المرض عن طريق التأمل فقط وقبل الاستعانة بأي إجراء آخر..
- وفي بعض الحالات، تكون القناة الشريانية منزاحة للأعلى قليلاً (أو أنّ الشريان تحت الترقوة الأيسر منزاح للأسفل قليلاً)، فينتقل الدم غير المؤكسج إلى الشريان تحت الترقوة الأيسر إضافة للشريان الأبهر النازل، وعندها يسبب تبقرط وزرقة في **القدمين واليد اليسرى**، كما في حالات أخرى بسبب وجود اختلافات تشريحية بتفرع الشرايين من قوس الأبهر قد نشاهد تبقرط في **القدمين واليد اليمنى**.
- ولذلك فمن **الضروري جداً** عند فحص المريض أن نبحث عن الزرقة والتبقرط بجميع الأطراف، وعدم إهمال فحص القدمين في حال عدم وجود تبقرط في اليدين.

إذاً: عند وجود زرقة وتبقرط أصابع في القدمين دون اليدين، أو في القدمين وإحدى اليدين، فالتشخيص هو وجود قناة شريانية مفتوحة مع متلازمة ايزنمنغر Eisenmenger حتى يثبت العكس.



توضح الصورة المجاورة الحالة النموذجية لتوضع القناة الشريانية، فهنا سيمر الدم غير المؤكسج للأبهر النازل فقط أي سنرى الزرقة والتبقرط بالطرفين السفليين فقط، ولكن في حال حدوث انزياح بتفرع الشرايين (تحت الترقوة الأيسر، السباتي المشترك الأيسر، الجذع العضدي الرأسي "أو الشريان الذي لا اسم له") أو انزياح بالقناة الشريانية فسيتغير مجرى الدم غير المؤكسج ومن الممكن أن يصل إلى إحدى اليدين بالإضافة للقدمين..

التظاهرات السريرية Clinical features

- ❖ **لا عرضية** إذا كانت صغيرة أو محددة الجريان.
- ❖ في حال كانت عرضية، فستؤدي إلى **كثرة حدوث الأخماج الرئوية** (نتيجة ازدياد الوارد الدموي للرئتين)، كما ستسبب **نقص النمو وعدم اكتساب الوزن** (عموماً؛ تؤدي جميع الآفات الولادية لنقص في النمو)..
- ❖ كما تؤدي القناة الشريانية المفتوحة بحال كانت كبيرة إلى **قصور القلب**، حيث تسبب زيادة الجريان الدموي توسع البطين، فتسترخي الألياف العضلية بسبب التوسع الزائد ويدخل المريض بحالة قصور قلب..
- ❖ قد تترافق PDA مع تشوهات قلبية أخرى (وذلك أكثر شيوعاً من أن تكون التشوّه الخلقي الوحيد)..
- ❖ كما قد تكون هذه القناة **ضرورية لاستمرار الحياة**، كما في حالات: رتق رئوي، تبادل منشأ أوعية تام[1] D-TGA، متلازمة نقص تصنّع البطين الأيسر، التضيّق الشديد في برزخ الأبهر.

الفحص السريري Clinical Examination

- ⬟ كثيراً ما يكتشفها طبيب الأطفال أثناء الفحص السريري، فهي ذات دلالات واضحة غالباً.
- ⬟ من أهم علاماتها **الزرقة المتباينة Differential Cyanosis** تحدث عند انقلاب التحويلة في حالة Eisenmenger، تظهر في الطرفين السفليين (مع أو بدون الطرف العلوي الأيسر، وذلك حسب منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر قبل القناة أو بعدها كما ذكرنا سابقاً).
- ⬟ تتميز حالة PDA بسماع **نفخة متواصلة Continuous (Machinary) murmur**: تسمع في البؤرة الرئوية، تكون على طول الانقباض والانبساط، وذات اشتداد انقباضي[2].
- ⬟ يسمع **صوت ثالث أيسر left S3، مع دحرجة انبساطية تاجية**؛ بسبب زيادة الجريان في الأجواف اليسرى.

[1] وهنا لا يوجد اتصال بين الدورانين الأيمن والأيسر، وبالتالي تكون القناة ضرورية جداً حتى يتمكن المريض من متابعة حياته (تشرح بالتفصيل لاحقاً)

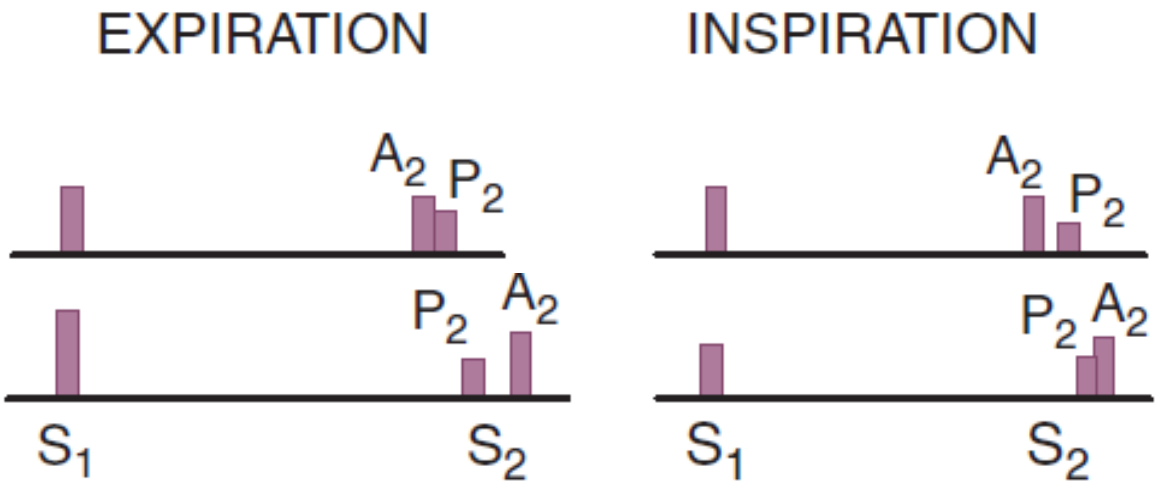
[2] يكون الضغط في الأبهر خلال الانقباض حوالي 120 مم ز، وفي الشريان الرئوي حوالي 30 مم ز أي الفرق بينهما 90 مم ز/ بينما يكون الضغط في الأبهر خلال الانبساط 60 مم ز، وفي الشريان الرئوي 20 مم ز أي الفرق بينهما 40 مم ز/ أي أن الممال الضغطي يكون أعلى خلال الانقباض ولذلك تكون النفخة ذات انشداد انقباضي..

⬟ كما من الممكن سماع **التغيرات التالية** والتي تتدرج بحسب حجم القناة الشريانية، حيث نجد انقسام صوت ثاني ضيق ← صوت ثاني وحيد ← انقسام عجائبي.

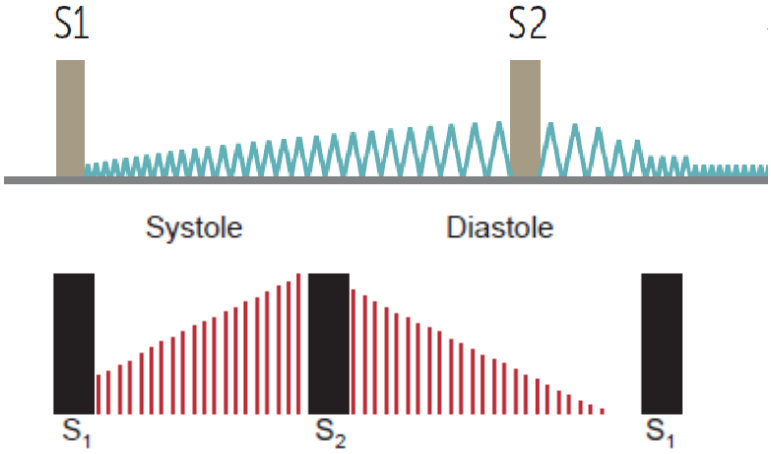
تذكرة بانقسام الصوت الثاني:

- ينتج الصوت الثاني S2 عن مركبتين هما: المركبة الرئوية P2 (ناجمة عن انغلاق الصمام الرئوي)، والمركبة الأبهرية A2 (ناجمة عن انغلاق الصمام الأبهري).
- وفي الحالة الطبيعيّة، فإنّ المركبة الأبهرية تسبق المركبة الرئوية في الشهيق (ينقسم الصوت الثاني)، ويقل أو يزول الانقسام في الزفير.
- وعند وجود القناة الشريانية، ينتقل الدم من الأبهر إلى الشريان الرئوي، مما يسبب انفراغ الأبهر وامتلاء الرئوي بشكل أسرع، وبالتالي انغلاق الصمام الرئوي بشكل أسرع أيضاً، فتتقارب المركبتان من بعضهما (صوت ثاني ضيّق).
- وكلما زاد قياس الفتحة تتقارب المركبتان حتى تتحدا (صوت ثاني وحيد)، وفي الحالات الأشد تنقلب المركبتان (يتظاهر ذلك بالانقسام العجائبي).
- فالانقسام العجائبي في الصوت الثاني Paradoxical S2 splitting: هو أن يظهر أو يزداد الانقسام في الزفير، ويقل أو يزول في الشهيق (عكس الحالة الطبيعية).

يعد الانقسام العجائبي في الصوت الثاني إحدى علامات القناة الشريانية الكبيرة.

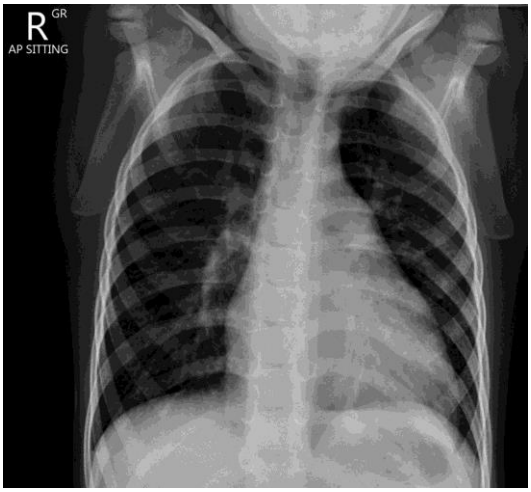


يبين المخطط في الأعلى الحالة الطبيعية، أما الجزء السفلي يوضّح الانقسام العجائبي



يوضح الشكل النفخة المتواصلة الناتجة عن PDA، امسح الـ QR أو اضغط هنا لسماعها.

الاستقصاءات المتممة Investigations



تخطيط القلب الكهربائي ECG:[3]

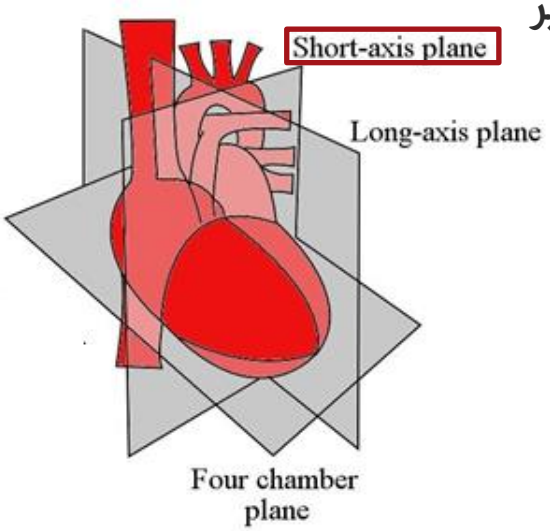
- ضخامة بطين أيسر.
- موجة P تاجية.

صورة الصدر الشعاعية CXR:

زيادة المشعر القلبي الرئوي. زيادة التوعية الرئوية.

إيكو القلب Echo:

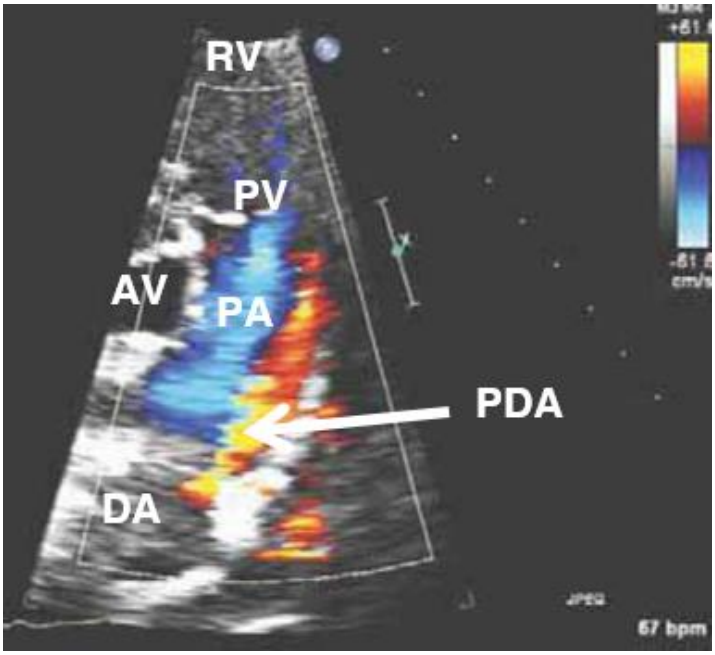
- ويتبين بواسطته الجريان الدموي بين الأبهر النازل والشريان الرئوي..
- وغالباً ما يتم توجيه Probe الإيكو بوضعية المحور القصير للقلب[4] (انظر الصورة المجاورة) لنتمكن من رؤية الجريان أوضح ما يمكن.



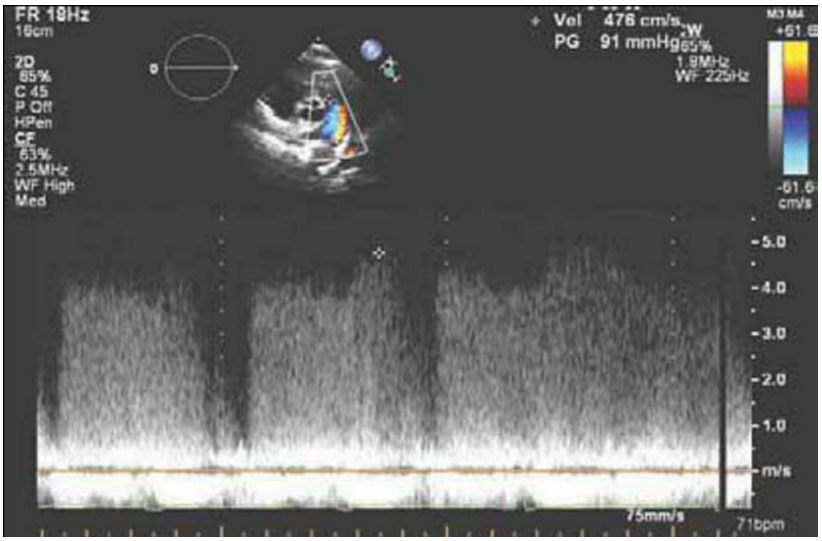
[3] حسب Davidsons: من الوارد أن يكون التخطيط طبيعياً في حالة القناة الشريانية السالكة PDA.

[4] وضعية تظهر جوانب معينة من القلب بصورة أوضح حسب توجيه الـ Probe، ستتوضح بمحاضرة الإيكو لاحقاً..

- **كما يمكن استخدام الدوبلر النبضي الذي يدرس الجريان الدموي في نقطة الاعتيان (نقطة وحيدة)، فإذا كان جريان الدم باتجاه الـ Probe تظهر الموجة متجهةً نحو الأعلى، وإذا كان الجريان عكس الـ Probe تتجه الموجة للأسفل.**



صورة ايكو قلبي مأخوذة بحسب المحور القصير Short Axis، لاحظ الجريان بين الأبهر النازل والشريان الرئوي.
RV: Right Ventricle, AV: Aortic Valve, PV: Pulmonary Valve, PA: Pulmonary Artery, DA: Descending Aorta



صور ايكو بالدوبلر النبضي Pulse Doppler، نلاحظ جريان متواصل نحو الأعلى ذو اشتداد انقباضي.

Treatment المعالجة

- **يمكن إغلاق القناة الشريانية في الأيام الأولى من العمر (عند خديج مثلاً)، بإعطاء <u>مضادات الالتهاب اللا ستيروئيدية NSAIDs</u> (فهي تعاكس عمل Prostaglandin-E2 المسؤول عن بقاء القناة الشريانية مفتوحة)، أي نعاكس عمل البروستاغلاندينات المُوسعة، ومن أهم NSAIDs المستخدمة لهذه الغاية: الإندوميتاسين والإيبوبروفين.**
- **من الممكن <u>الإغلاق عبر القثطرة</u>: وتعتبر القناة الشريانية السالكة PDA أشيع الآفات التي يستطب إغلاقها بالقثطرة حالياً، مع الانتباه للفتحات الكبيرة جداً منها (حالات نادرة) فهي لا تُغلق بواسطة القثطرة.**

- ♥ كما يمكن إغلاقها **بالجراحة** سواء بالخياطة، أو بالربط.
- ♥ في بعض الحالات يكون بقاء القناة الشريانية مفتوحة **أمر ضروري لاستمرار الحياة** (يطلق عليها Ductus-dependent)، فبدونها سيزداد وضع الجريان الدموي سوءاً فمن غير المنطقي أن نقوم طبياً بإغلاقها بل على العكس يجب الحفاظ عليها مفتوحة ومنعها من التشنج والتليف ويتم ذلك بتسريب Prostaglandin- E1، أو وضع ستنت إكليلي (شبكة إكليلية)[5] فيها.

ملاحظة: ليس هناك استطباب لإغلاق القناة الصغيرة أو الصامتة[6] غير المسببة لتوسع أجواف القلب عند الكبار أو الكهول (مثلاً شاب بعد سن البلوغ أو إمرأة كبيرة بالسن).

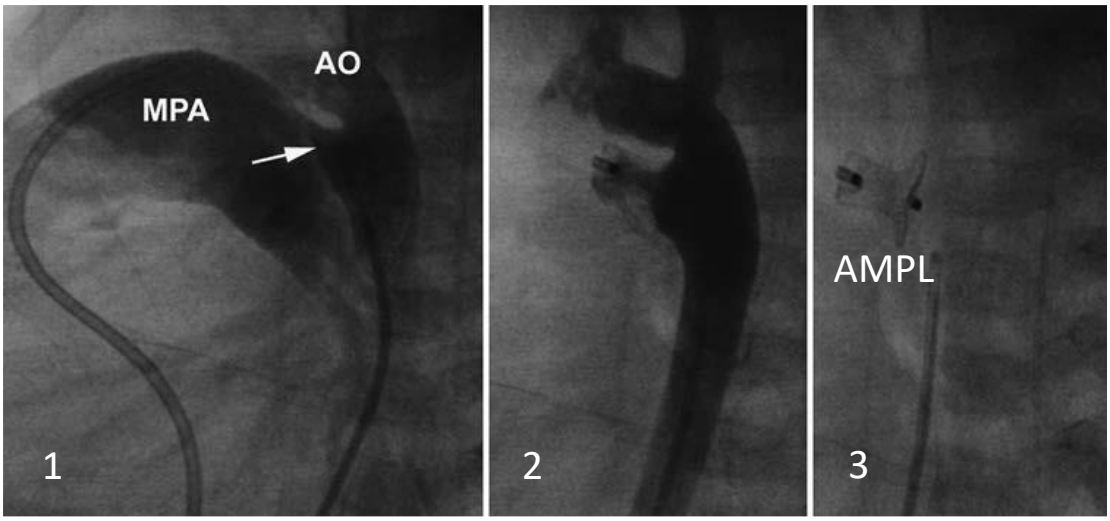
إغلاق القناة الشريانية بواسطة القثطرة وبجهاز Amplatzer:

- ✓ تذكر من المحاضرة السابقة: Amplatzer عبارة عن إطار من النيتينول يتوسع ذاتياً، له قرصان Double-disk وقسم متوسط (عنق)، يتم إدخاله بواسطة القثطرة إلى الفتحة المراد إغلاقها ثم نقوم بتحرير القرصين على جانبي الفتحة بطريقة تضمن إغلاقها..
- ✓ عند استخدام هذه التقنية لإغلاق القناة الشريانية، ندخل جهاز Amplatzer عبر الأجواف اليمنى وصولاً إلى الشريان الرئوي ثم عبر القناة للشريان الأبهري، ثم نحرر أحد الأقراص بالشريان الأبهر والآخر بالرئوي وبذلك تُغلق القناة..

يوضح الشكل على اليسار جهاز Amplatzer المستخدم في إغلاق PDA، على اليمين فيديو توضيحي لإغلاق القناة الشريانية عبر هذا الجهاز..

[5] عادة ما توضع هذه الشبكات الإكليلية في الشرايين الإكليلية المتضيقة للحفاظ على الجريان الدموي ومنع حدوث نقص التروية، ولكن في هذه الحالة يتم استخدام هذه الشبكات ضمن القناة الشريانية لمنع إغلاقها.

[6] لا تُسمع فيها نفخة واضحة بالسماعة..



(↗):Ductus Arteriosus, MPA: Main Pulmonary Artery, AO: Aorta, AMPL: Amplatzer

الصورة (1): عند حقن مادة ظليلة بالأبهر، وبوجود القناة الشريانية المفتوحة PDA، تمر المادة الظليلة عبر كل من الشريانين الأبهر والرئوي فيرتسمان على صورة الأشعة.

الصورة (3): معالجة الحالة بواسطة Amplatzer والذي يقوم بإغلاق القناة المفتوحة.

الصورة (2): حقن مادة ظليلة بالأبهر بعد المعالجة، والتأكد من عدم وجود تسريب للشريان الرئوي وبالتالي القناة أغلقت تماماً.

مقارنات وأفكار هامة

توسع الأجواف بحسب نوع الآفة الخلقية (ASD,VSD, PDA):

✍ **بداية علينا معرفة أن كل جوف يُزوَّد بكمية من الدم أكبر من المعتاد (أي زيادة ورود الدم إليه من المكان الذي يسبقه) سيتعرض لما يسمى <u>فرط حمل قَبلي</u>، وإذا كان هذا الجوف هو بطين مثلاً فسيحدث <u>توسّع بالبطين Dilatation</u> (أي ازدياد في الجوف "الفراغ الذي تحيط به الألياف العضلية للبطين").**

✍ **بينما يتعرض كل جوف يقوم بفرط مقاومة لما يسمى <u>فرط حمل بعدي</u>، وبالتالي في حال كان الجوف الذي يقوم بفرط المقاومة هو بطين فسيحدث <u>تضخّم بالبطين Hypertrophy</u> (أي ازدياد سماكة البطين).**

✍ **وبتطبيق ذلك على الآفات الخلقية التي تحدثنا عنها، نجد:**

✍ **في الـ <u>ASD</u>؛ يزداد الحمل الحجمي Volume overload على أجواف القلب اليمنى، مما يؤدي إلى توسع أجواف القلب <u>اليمنى</u> (إذ ينتقل الدم عبر الفتحة من الأذينة اليسرى إلى اليمنى، ومنها إلى البطين الأيمن) وهي الحالة الوحيدة التي يتوسع بها البطين الأيمن.**

✍ في الـ VSD والـ PDA؛ يزداد الحمل الحجمي على أجواف القلب اليسرى، مما يؤدي إلى توسّع أجواف القلب اليسرى (إذ ينتقل الدم من البطين الأيسر إلى البطين الأيمن نتيجة فرق الضغط، ومنه إلى الشريان الرئوي مباشرةً[7]، مما يؤدي لارتفاع الضغط الرئوي، وبالتالي ارتفاع ضغط البطين الأيمن "كمعاوضة لارتفاع الضغط الرئوي" وبذلك يقاوم تدفق الدم إليه من البطين الأيسر، كما يزداد العود الوريدي من الأوردة الرئوية إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر).

ارتفاع الضغط الرئوي في كل من الآفات الخلقية (ASD,VSD, PDA): هام جداً

✍ بدايةً علينا فهم أنه كلما ازداد عدد الحواجز (الصمامات) بين الفتحة الشاذة والشريان الرئوي، يكون ارتفاع الضغط الرئوي أبطأ (بصيغة أخرى؛ يتناسب الضغط الرئوي عكساً مع بعد المسافة التي سيقطعها الدم بين الفتحة والشريان الرئوي).

✍ كما أنه كلما كانت الآفة أبطأ (مزمنة) وترفع الضغط الرئوي ببطء فهذا يعني أن الأذية ذات إنذار سيء، حيث أدى الإزمان إلى حدوث تليف كبير غير عكوس بالشعريات الرئوية حتى وصلنا إلى هذه المرحلة..

✍ بينما عندما يكون ارتفاع الضغط الرئوي سريعاً فستتظاهر الأعراض قبل أن نكون قد دخلنا بالطور غير العكوس (لا نصل للتليف الواسع والشديد)، ولذلك فإن متلازمة أيزنمنغر تكون أسوأ إنذاراً لدى مرضى ASD[8].

✍ بتطبيق الكلام السابق على الآفات:

✍ في الـ ASD: يمر الدم من الأذينة اليمنى للبطين الأيمن ثم للشريان الرئوي، فالمسافة طويلة والحواجز أكثر، مما يسبب ارتفاع بطيء في الضغط الرئوي.

✍ في الـ VSD: يمر الدم من البطين الأيمن للشريان الرئوي فقط، وبالتالي فالمسافة والحواجز أقل، وبالتالي ارتفاع الضغط الرئوي هنا أسرع من ارتفاعه في الـ ASD.

✍ في الـ PDA: يمر الدم بشكل مباشر من الأبهر إلى الشريان الرئوي دون أي حواجز، وبالتالي يكون ارتفاع الضغط الرئوي أعظمياً.

---

[7] ينتقل الدم من البطين الأيسر للأيمن في فترة الانقباض، وفي الانقباض يكون الصمام الرئوي مفتوحاً.

[8] مثلاً ليكن لدينا مريضين الأول مصاب بـ ASD والثاني مصاب بـ VSD، قسنا الضغط الرئوي للمريضين فوجدناه 70 mmHg فهنا تكون الأذية بالأوعية الرئوية في حالة المريض الأول (ASD) أشد لأنه تتطلب فترة أطول للوصول للضغط 70 مقارنة بمريض VSD وبالتالي التليف مزمن وواسع.

الخلاصة:

- تتوسع الأجواف اليمنى في الـ ASD، بينما تتوسع الأجواف اليسرى في الـ VSD والـ PDA.
- تسبب الفتحات (بين الأذينين ASD، بين البطينين VSD، القناة الشريانية PDA) ارتفاعاً في الضغط الرئوي، ويختلف الارتفاع بين آفة وأخرى حيث يزداد بالترتيب التالي: ASD < VSD < PDA.

تطبيق سريري:

حالة أي طفل من الطفلين التاليين متطورة بشكل أكبر، وأكثر خطورة؟

الطفل A	الطفل B
ASD	VSD
الضغط الرئوي: 50 مم زئبقي	
العمر: سنة	

الجواب:

- **حالة الطفل A الذي يعاني من ASD هي الأخطر، لأنّ الـ ASD ترفع الضغط الرئوي بشكل أبطأ مما ترفعه الـ VSD.**
- **وبما أنّ الضغطين الرئويين للطفلين متساويين فهذا يعني أن حالة الـ ASD هنا أشد حتى استطاعت رفع الضغط الرئوي إلى هذا المقدار، وبالتالي تكون حالة الطفل A هي الأخطر والأكثر تعقيداً (والأكثر احتمالاً لأن تتطور لأيزنمنغر في الوقت الحالي).**
- **وكذلك عندما يتساوى الضغط الرئوي لطفلين مصابين بـ (VSD, PDA) فسيكون الطفل مع VSD أسوأ إنذاراً.**

مقارنة بسيطة بين الآفات السابقة

من حيث	ASD	VSD	PDA
الضخامة	على حساب البطين الأيمن	على حساب البطين الأيسر	على حساب البطين الأيسر
النفخة	انقباضية ناعمة	انقباضية واضحة	متواصلة
سرعة رفع الضغط الرئوي	الأبطأ	وسط	الأسرع
التهاب شغاف	لا تسبب	تسبب	تسبب

تضيق الصمام الرئوي Pulmonary Valve Stenosis (PS)

قد يكون تضيق ولادي (وهو الأكثر شيوعاً)، أو مكتسب (بسبب حمى رثوية، كارسينوئيد، ...).

أنواع تضيق الصمام الرئوي Types of PS

1) تضيق صمامي.
2) تضيق تحت صمامي (على مستوى القمع الرئوي Infundibulum).
3) تضيق فوق صمامي (على مستوى الشريان الرئوي).

التظاهرات السريرية Clinical features

- التضيق الخفيف: يكون لا عرضي عادةً.
- التضيق الشديد: أهم أعراضه **الوهن والإعياء على الجهد**، نتيجة نقص الدم الواصل إلى الشريان الرئوي وبالتالي نقص أكسجة الدم.
- كما تظهر الزرقة المحيطية والمركزية أحياناً **على الجهد**:
  - الزرقة المحيطية (تظهر بالأطراف ولا تظهر في المخاطيات)؛ بسبب نقص نتاج القلب أي نقص الدم الواصل للرئتين.
  - الزرقة المركزية؛ بسبب زيادة الضغط على الأجواف اليمنى مما يؤدي إلى فتح الثقبة البيضية PFO في حال عدم التحامها (تذكّر أنّ هذه الثقبة تعمل بآلية الصمام)، وحدوث شنت أيمن-أيسر.
- قد يتطور قصور البطين الأيمن (بسبب عمل البطين المستمر بوجود ضغط عالٍ نتيجة التضيق، مما يؤدي لضعف الألياف العضلية وصولاً للقصور): ويتظاهر القصور بكبر حجم البطن (الحبن)، والوذمات المحيطية.

إضاءة:

- يتسبب قصور البطين الأيمن بحدوث وذمات بسبب الاحتقان الوريدي.
- أما قصور البطين الأيسر فيتسبب باحتقان رئوي ومن الممكن أن يسبب وذمات بحالتين:
  - إذا سبب قصور بطين أيمن..

- بما أن قصور البطين الأيسر ناتج عن نقص نتاج العضلة القلبية فبالتالي هناك نقص في التروية الكلوية ويتبعه نقص معدل الرشح الكبي مما يسبب تفعيل جملة الرينين أنجيوتنسين ألدوستيرون، ويقوم الأنجيوتنسين بتقبيض وعائي، كما أن الألدوستيرون يحبس الماء والصوديوم وبالتالي يسبب وذمات.

- وهنا يبرز سؤالٌ مهم؛ ما هو أشيع سبب للوذمات قلبية المنشأ؟؟
- والجواب هو قصور البطين **الأيسر** وذلك لأن قصور القلب الأيسر أشيع من الأيمن، كما أن أشيع سبب لقصور القلب الأيمن هو قصور القلب الأيسر، مع ملاحظة أن الوذمات التي يسببها القصور الأيسر تكون أخف مقارنة بوذمات قصور البطين الأيمن.

تتسبب كل التضيقات بزيادة الضغط قبلها، ونقصان الضغط بعدها؛ أي حدوث ممال في الضغط قبل التضيّق وبعده (يُعتبر الممال الضغطي طبيعي حتى 10 مم.ز).

وبتضيق الصمام الرئوي يزداد الضغط في البطين الأيمن مسبباً قصوره، وينقص الضغط في الشريان الرئوي (عكس الآفات السابقة التي ترفع الضغط الرئوي).

الفحص السريري Clinical features

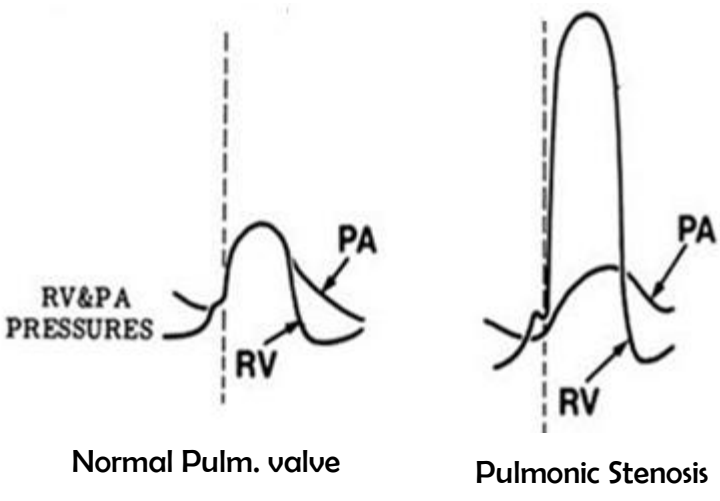
1. نفخة انقباضية قذفية متزايدة-متناقصة *Cresendo-decresendo murmur*:

تُسمع في البؤرة الرئوية، وتنتشر إلى العنق، تأخذ **مظهر الألماسة Diamond shape**.

سبب كون النفخة متزايدة-متناقصة في تضيّق الصمام الرئوي:

- يؤدي تضيق الصمام الرئوي في فترة الانقباض لازدياد الضغط ضمن البطين الأيمن بسرعة، بينما يزداد الضغط ضمن الشريان الرئوي ببطء نتيجة بطء امتلائه، فيزداد الممال الضغطي تدريجياً وتزداد شدة النفخة.
- وبعد أن يصل الضغط ضمن البطين الأيمن إلى أشده، يبدأ البطين الأيمن بالارتخاء تدريجياً (مايزال هنا ضمن طور الانقباض)، ويستمر الشريان الرئوي بالامتلاء وارتفاع الضغط التدريجي ضمنه مما يؤدي إلى تناقص الممال الضغطي بينهما وتنقص شدة النفخة حتى تزول في نهاية الانقباض.

❄ وبالتالي تكون النفخة متزايدة متناقصة، وذلك بما يتوافق مع ارتفاع الممال الضغطي ثم انخفاضه..



Normal Pulm. valve

Pulmonic Stenosis

يوضح الشكل فرق الضغوط الحاصل في تضيق الرئوي والذي يؤدي لسماع نفخة متزايدة متناقصة، امسح على الـ QR لسماعها أو اضغط هنا.

2. خفوت المركبة الرئوية للصوت الثاني P2:

بسبب نقص كمية الدم الواردة للشريان الرئوي، وبالتالي نقص الضغط الرئوي المسؤول عن إغلاق الصمام الرئوي بشكل أبكر وأقوى.

3. التكة القذفية الرئوية Ejection click:

بسبب انفتاح الصمام الرئوي المتضيق والمتليف، تتوضح بالزفير عادةً.

ملاحظة هامة جداً: كل أصوات القلب الأيمن تزداد بالشهيق، عدا تكة تضيق الصمام الرئوي تزداد بالزفير.

4. صوت رابع أيمن Right-sided S4:

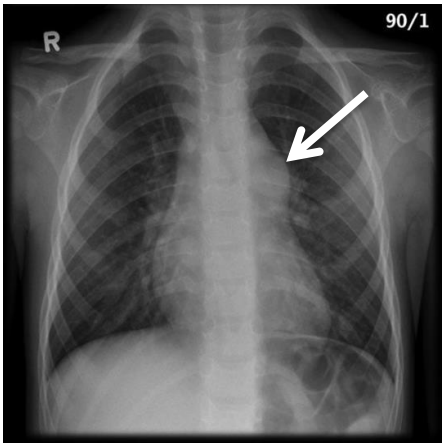
عندما يحدث إجهاد على البطين الأيمن تنقص مطاوعته، فيُسمَع الصوت الرابع، بسبب انقباض الأذينة اليمنى على بطين ناقص المطاوعة ومتسمك.

5. موجة a عالية في العنق:

تتوسع الأذينة اليمنى ويرتفع الضغط فيها أثناء انقباضها تجاه المقاومة العالية في البطين، مما يؤدي إلى انتباج الوداجيين بشكل نبضي بالتزامن مع انقباض الأذينة اليمنى فتظهر موجة a عالية.

الاستقصاءات المتممة Investigations

صورة الصدر الشعاعية CXR:



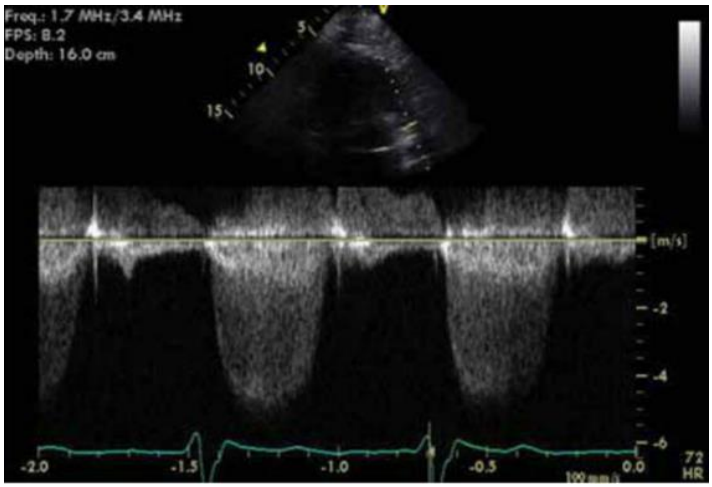
- تبارز القوس الرئوي (وخصوصاً في حالات التضيق المتوسطة)، حيث يحدث توسع ما بعد التضيق.
- كما تنقص التوعية الرئوية على كامل الساحة الرئوية[9].

إيكو القلب:

- الإيكو دوبلر هو المشخص بشكل رئيسي، ونلاحظ السرعة العالية في تضيق الصمام الرئوي (في التضيق الشديد تصل إلى أكثر من 4 m/s، بينما السرعة الطبيعية عادةً أقل من 1.5 m/s) .

تذكّر:

يتم حساب شدة تضيّق الصمام باستخدام تقنية الإيكو دوبلر المستمر (CW)، وهي تعتمد بشكل رئيسي على حساب السرعة العظمى للكريات الحمر التي تعبر الصمام، ومن خلال هذه السرعة يتم حساب ممال الضغط وفق المعادلة التالية: الممال الضغطي = 4 × (السرعة العظمى)[2].



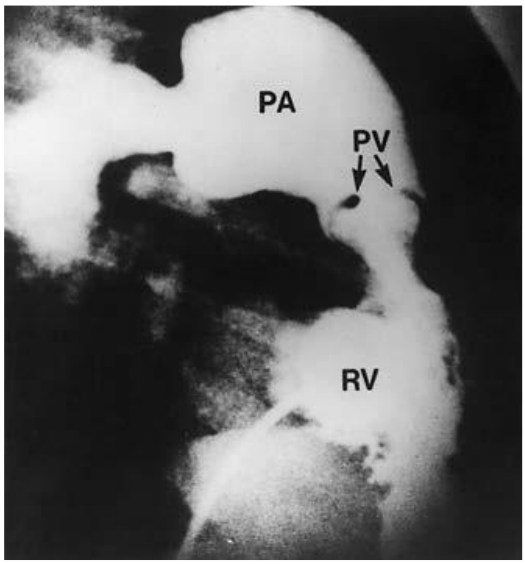
مثال: الصورة المجاورة إيكو دوبلر مستمر لحالة تضيّق صمام رئوي، نلاحظ أنّ السرعة العظمى للكريات الحمر عبر الصمام هي 4 m/s، يكون الممال الضغطي 4 × (42) = 64 مم.ز، وهي حالة تضيّق صمام رئوي متوسط الشدة.

[9] على الرغم من انخفاض الضغط ضمن القوس الرئوية نلاحظ توسع القوس الأبهرية وسنوضح ذلك بالمثال التالي إذا كان لدينا أنبوب يرش الماء وقمنا بالضغط عليه سنلاحظ أن اللمعة قلت ولكن زاد مدى قذف الماء وهنا يحدث الشيء نفسه حيث أن تضيق الدسام الرئوي يسبب زيادة في مدى قذف الدم والذي سيرتطم بالقوس الرئوية ومع الزمن سيسبب توسع نتيجة الرض المستمر الشرح من الدكتور.

(حيث؛ التضيّق الخفيف: الممال الضغطي < 40 مم.ز، التضيّق المتوسط: الممال الضغطي 40-70 مم.ز، التضيّق الشديد: الممال الضغطي > 70 مم.ز).

القثطرة القلبية

- تتم من خلال حقن مادة ظليلة في البطين فنلاحظ **تسمّك** بوريقات الصمام الرئوي، كما أنّ هذه الوريقات تأخذ شكل **القبة** (الأسهم على الصورة – وهذا التقبب هو سبب سماع التكة القذفية).

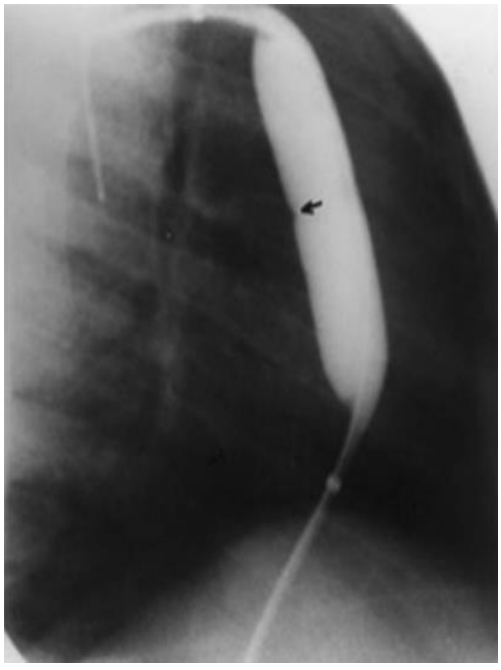


- ففي الحالة الطبيعية، لا تظهر وريقات الصمام؛ وعندما يفتح الصمام، تصبح الوريقات الطبيعية ملامسة لجدار الشريان، بينما في حالة التضيق لا تتراجع بشكل كامل فتأخذ شكل القبة.
- كما يمكن بواسطة القثطرة القلبية أن نقيس الضغط قبل الصمام وبعد الصمام ونحسب المدروج (الممال) الضغطي، الذي يدل على شدة تضيق الصمام الرئوي.

المعالجة Treatment

✧ تتم المعالجة من خلال التوسيع بالبالون عبر القثطرة، وهو العلاج المثالي لتضيق الصمام الرئوي المعزول، وتتم بالآلية التالية:

← يتم الدخول بقثطرة يمنى (عبر وريد محيطي إلى الأذينة اليمنى، ثمّ للبطين الأيمن وصولاً الصمام الرئوي).



← ثمّ ندخل سلك مع بالون قابل للنفخ، وننفخه بحقن مادة ظليلة، فيلاحظ انحناء مكان التضيق (خصرة) عند الصمام، ويتوسع عند نفخ البالون أكثر إلى أن يزول تضيق الصمام الرئوي.

✧ قد نقوم بالجراحة في الحالات الناكسة والشديدة المعندة على العلاج بالبالون، أو في حال كان تضيّق الصمام الرئوي جزءاً من رباعي فالوت

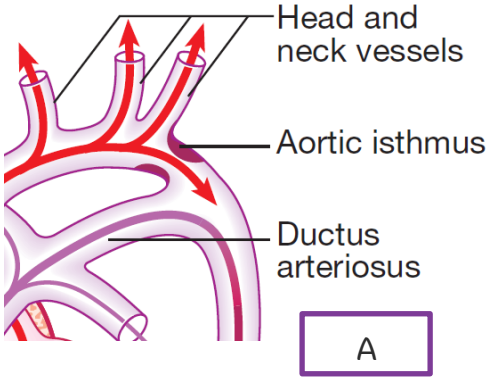
جدول للتفريق بين النفخات الانقباضيّة Systolic murmurs

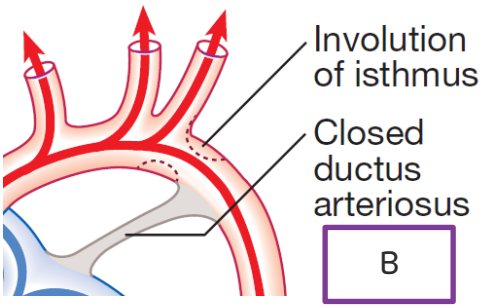
النفخة	الآلية	تسمع في	شكل وصوت النفخة
نفخة شاملة للانقباض Pansystolic (or Holosystolic) murmur	وجود فرق ضغط كبير طول فترة الانقباض بين حجرتين مفتوحتين على بعضهما	الفتحة بين البطينين VSD، قصور التاجي MR، وقصور مثلث الشرف TR.	
نفخة معينية الشكل Diamond-shaped (crescendo-decrescendo) murmur	تتزايد شدتها نتيجة تزايد فرق الضغط بين البطين والشريان في بداية الانقباض، ثم يتناقص فرق الضغط بينهما فتتناقص شدة النفخة فتعطي مظهر المعيّن.	تضيق الصمام الأبهري AS، وتضيّق الصمام الرئوي PS[10]	

تضيق برزخ الأبهر Coarctation of the Aorta

❖ يوجد برزخ الأبهر aortic isthmus بشكلٍ طبيعي في الحياة الجنينية، وهو عبارة عن تضيّق في بداية الأبهر النازل (بين قوس الأبهر والأبهر النازل) بعد تفرع أوعية الرأس والعنق وقبل مصب القناة الشريانية (الصورة A).

❖ كما توجد عضلة عند الجنين ترتبط ببرزخ الأبهر، يُشكل تقلص هذه العضلة عائقاً أمام الدم السائر بالأبهر فيندفع الدم إلى أوعية الرأس والطرفيين العلويين بشكل أكبر من مروره إلى الأسفل.

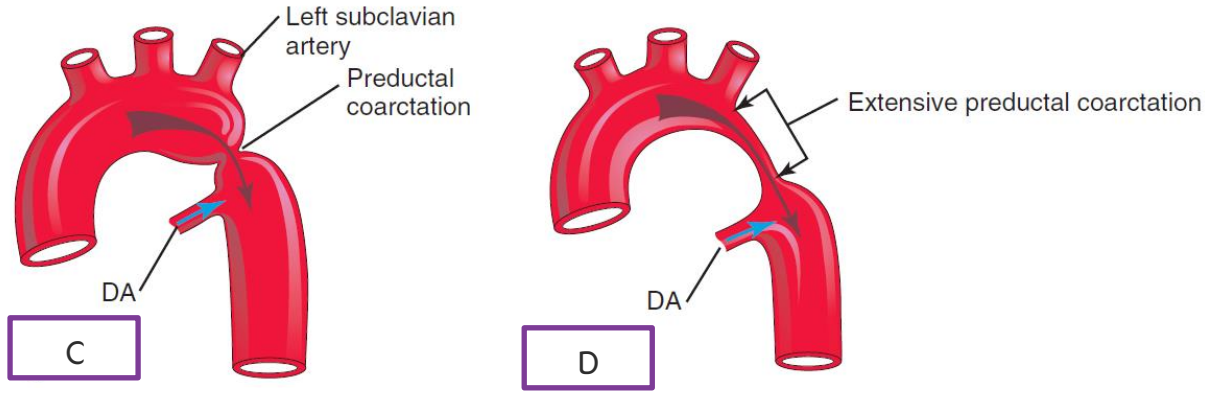




[10] نفخة تضيق الدسام الرئوي والأبهري تنتشر للعنق حيث يرتطم جريان الدم بتضيق الأبهري بجدار الأبهر أما بتضيق الدسام الرئوي يكون سبب الانتشار توضع الأبهر فوق الرئوي فتصتدم موجة الجريان بالأبهر.

❖ عند الولادة ترتخي عضلة برزخ الأبهر ويزول البرزخ وتتشنج القناة الشريانية فتُلغى أدوارهما (الصورة B).

❖ ينتج تضيق الأبهر عن عيب خلقي وهو **تليّف برزخ الأبهر** فيتضيق، وله عدة درجات فقد يكون تضيق بدرجة صغيرة وقد يكون تضيق بدرجة أكبر وقد ينسدّ برزخ الأبهر تماماً.



صورة توضح منطقة تضيق برزخ الأبهر، لاحظ أنها تقع بعد تفرّع أوعية الرأس والطرف العلوي وقبل مصب القناة الشريانية (DA)، ولاحظ درجات تضيق البرزخ: الصورة D تضيق أشد من الصورة C

ملاحظات:

- قد يكون تضيق برزخ الأبهر معزولاً، أو يكون مرافقاً لـ: الصمام الأبهري ثنائي الشرف أو الفتحة بين البطينين VSD أو الصمام التاجي بشكل الباراشوت (توجد عضلة حليمية وحيدة للصمام بدلاً من عضلتين بالحالة الطبيعية).
- من أهم الأفكار أنّ تضيّق برزخ الأبهر موجودة عند 10-20% من المصابات بـ تناذر تورنر Turner syndrome.

التظاهرات السريرية Clinical features

غالباً غير عرضي، ولكن قد يسبب الأعراض الآتية:

- **ارتفاع الضغط الشرياني:**
  - إن تضيق برزخ الأبهر يرفع الضغط الشرياني بآليتين: **أولاً** بسبب وجود عائق أمام الدم (التضيق يرفع ضغط ما قبله ويخفض ضغط ما بعده)، **ثانياً** بسبب قلّة وصول الدم إلى الكلية فتتفعّل جملة الرينين-أنجيوتنسين-ألدوستيرون الرافعة للضغط.

- فيكون الضغط الشرياني مرتفعاً في الطرفين العلويين، ومنخفضاً في الطرفين السفليين، وبما أنّ الضغط يُقاس عادةً بالعضد فقط من قِبل المرضى، فقد تكون الشكوى الرئيسية هي ارتفاع الضغط الشرياني.

- **علامات قصور قلب أيسر:** إنّ تضيق برزخ الأبهر يرفع الحمل البعدي afterload أمام البطين الأيسر، فيستجيب البطين الأيسر لذلك بزيادة سماكة جدرانه للتغلب على الحمل البعدي الكبير (معاوضة)، ومع تقدم الحالة، يفشل القلب في المحافظة على هذه المعاوضة ويتوسع البطين ويسترخي ويحدث قصور القلب الأيسر.
- **صداع:** بسبب زيادة الضغط في السباتيين، وقد يكون صداعاً نابضاً.
- قد تترافق مع أمهات دم بالشرايين الدماغية مؤديةً إلى **نزوف دماغية**.

تذكّر: كل قصور قلب أيسر منذ الولادة يجب التفكير بتضيق برزخ الأبهر أو قناة شريانية سالكة PDA كبيرة.

الفحص السريري Clinical Examination

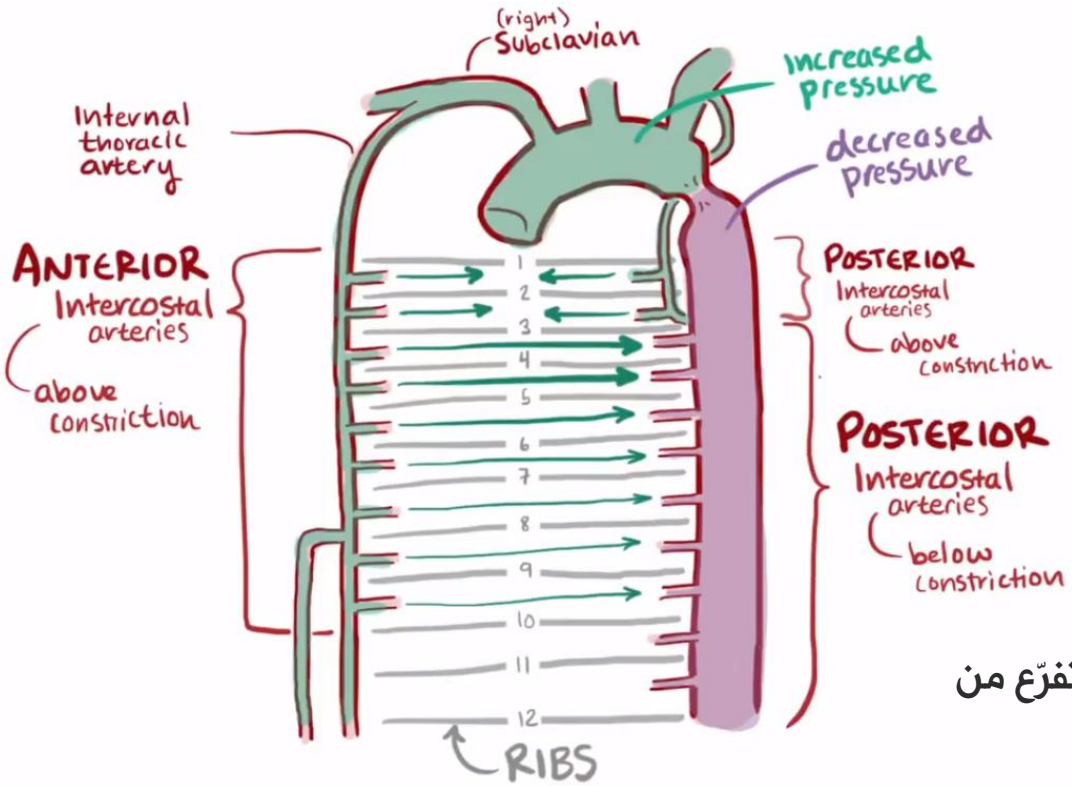
❖ عند الفحص السريري **يجب وضروي جداً جس الشريانين الفخذيين**، فإذا كانا غير مجسوسين أو ضعيفين أو متأخرين عن النبض الطبيعي فهذا يوجّه لتضيق برزخ الأبهر أو متلازمة لوريش.

- نجس بعدها الأبهر البطني: **يوجّه ضعف أو غياب النبض في الشريانين الفخذيين والأبهر البطني لتضيق برزخ أبهر**، أما في متلازمة لوريش leriche syndrome (تضيق الشرايين الحرقفية أو الأبهر البطني) نجد فيها ضعف نبض فخذي مع وجود نبض أبهر بطني.
- إذاً: في حال كان النبض غائباً في الشريانين الفخذيين، نقوم بجس الأبهر البطني، فإذا كان النبض موجوداً فهي متلازمة لوريش، أما إذا كان النبض غائباً فهي تضيق برزخ الأبهر.
- لذا يجب على الطبيب **جس النبض في الأطراف الأربعة في أول مقاربة للمريض**.

❖ **الضغط الشرياني أعلى في الأطراف العلوية** من السفلية.

❖ **نفخة جريانية متواصلة (أو انقباضية أحياناً) تحت لوح الكتف الأيسر:** وهي ليست ناتجة عن جريان الدم عبر برزخ الأبهر، وإنما عن مرور الدم في الشرايين الوربية والشريان الثديي الباطن التي تتوسع وتتشكل مفاغرات تصل قبل التضيق مع بعد التضيّق، من أجل المعاوضة

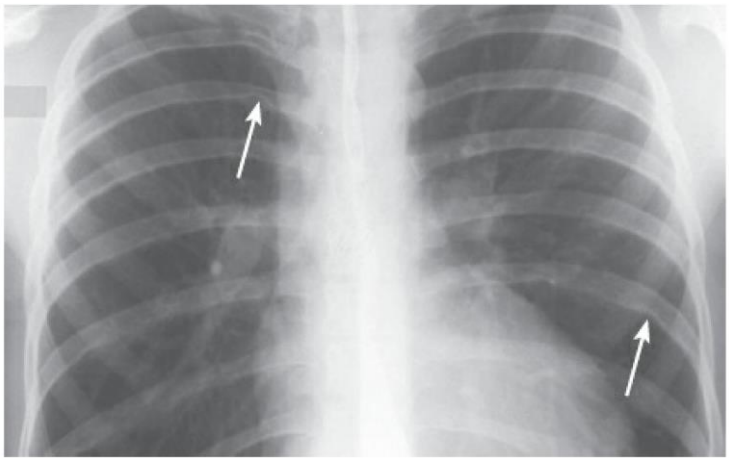
تذكرة (للاطلاع):



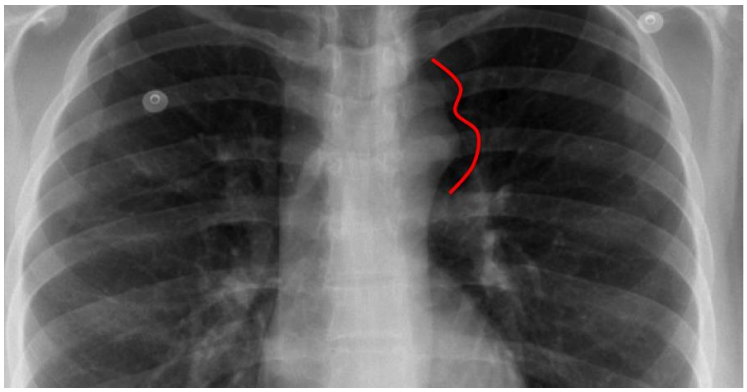
- ✓ تنشأ الشرايين الوربية اليسرى من الأبهر النازل (عدا أول شرانين ينشأن من قوس الأبهر)، بينما تنشأ الشرايين الوربية اليمنى من الشريان الثديي الباطن الأيمن internal throracic artery فرع الشريان تحت الترقوة الأيمن المتفرّع من قوس الأبهر.
- ✓ توجد تفاغرات طبيعية بين الشرايين الوربية الأمامية و الخلفية.
- ✓ **في حالة تضيق برزخ الأبهر:** يرتفع الضغط قبل التضيق أيّ في قوس الأبهر وتحت الترقوة الأيمن والثديي الباطن الأيمن والشرايين الوربية اليمنى والشريانين الوربيين الأيسرين الأول والثاني، بينما ينخفض الضغط بعد التضيق أيّ في الأبهر النازل والشرايين الوربية اليسرى الباقية.
  - ⇦ نتيجةً لما سبق، يتدفق الدم من الشرايين الوربية اليمنى إلى نظيرتها اليسرى (عدا أول شرانين)، فتسمَع نفخة جريانية متواصلة أو انقباضية (مع كل نبضة) تحت الكتف الأيسر.
  - ⇦ كما تحدث تغيرات شعاعية نتيجةً لما سبق نستعرضها في الفقرة القادمة.

الاستقصاءات المتممة Investigations

صورة الصدر البسيطة CXR:

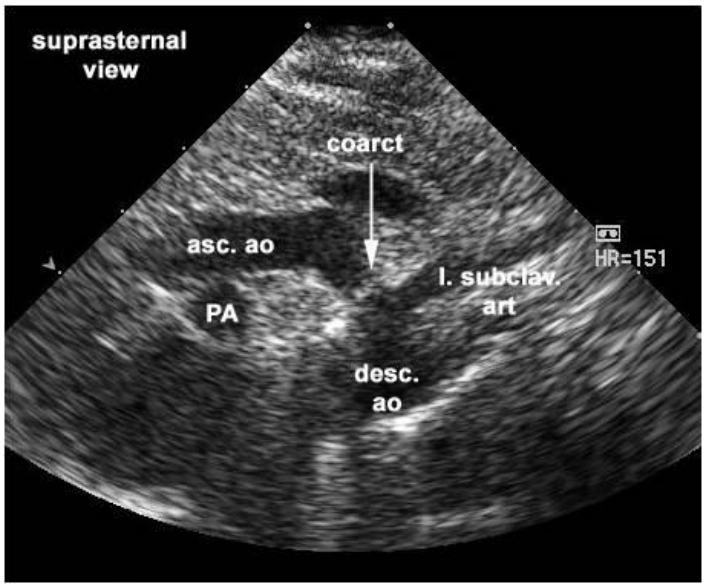


- **تآكل الحواف السفلية للأضلاع 3-9** (عادةً بعد سن العشرين)؛ بسبب توسّع الشرايين الوربية. (أسهم الصورة الأولى)
- وجود **علامة الرقم 3 Figure 3 sign**، وهي ناتجة عن التضيّق بذاته (توسع قوس أبهر ثم تضيق ثم أبهر نازل).



الصدى القلبي (الإيكو) Echo:

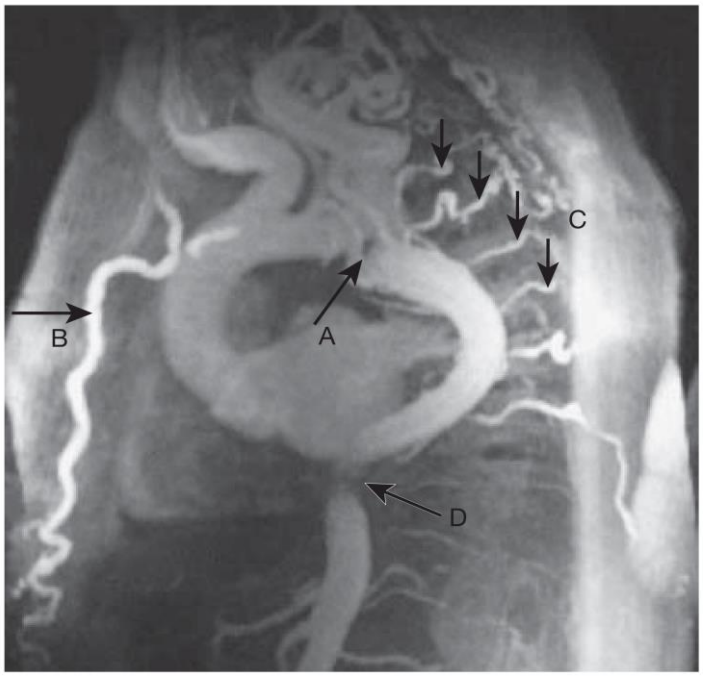
- أساسي للتشخيص.
- **عند إجراء إيكو قلب:** نشاهد علامات غير مباشرة كـ: تسمّك البطين الأيسر، أو صمام الأبهري ثنائي الشرف أو الفتحة بين البطينين VSD أو الصمام التاجي بشكل الباراشوت.
- **عند الشك بتضيق برزخ الأبهر** نوجّه الإيكو للأبهر فوق القص فنرى التضيق.
- **بالدوبلر:** نجد سرعة جريان عالية بالأبهر النازل بسبب تضيق برزخ الأبهر[11].



منظر إيكو من فوق القص، لاحظ الأبهر الصاعد asc.ao، ثم منطقة التضيق coarct ثم الأبهر النازل desc.ao، ولاحظ القناة الشريانية السالكة PA.

[11] الأمر أشبه بخرطوم المياه عندما نضيّق جزءاً منه يُسرع مرور الماء عبره.

المرنان الوعائي:

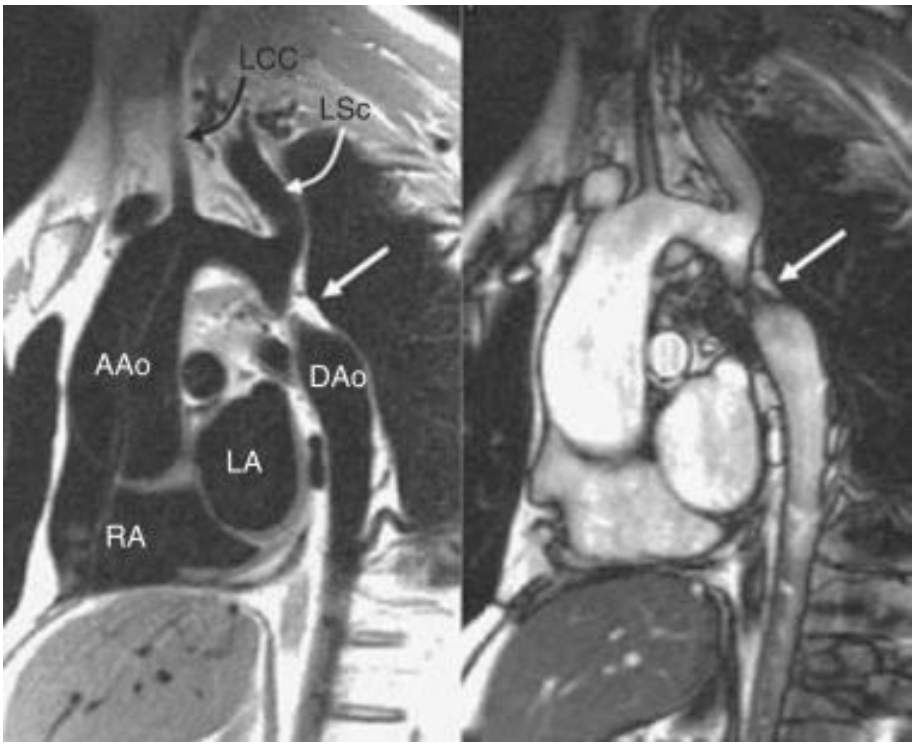


- نشاهد ارتسام التضيق بشكل واضح مع ضخامة الأبهر قبل التضيق (السهم A).
- كما نشاهد ارتسام الشرايين الوربية المتوسعة (الأسهم C)، والشريان الثديي الباطن المتوسع (السهم B).

القثطرة:

- ندخل إلى الأبهر، ونحقن المادة الظليلة في الأبهر الصاعد فنشاهد ارتسام المنطقة المتضيقة.
- أو نقيس الضغط قبل التضيق وبعده فنلاحظ أن الممال الضغطي عالي.

كما يمكن إجراء الطبقي المحوري متعدد الشرائح.

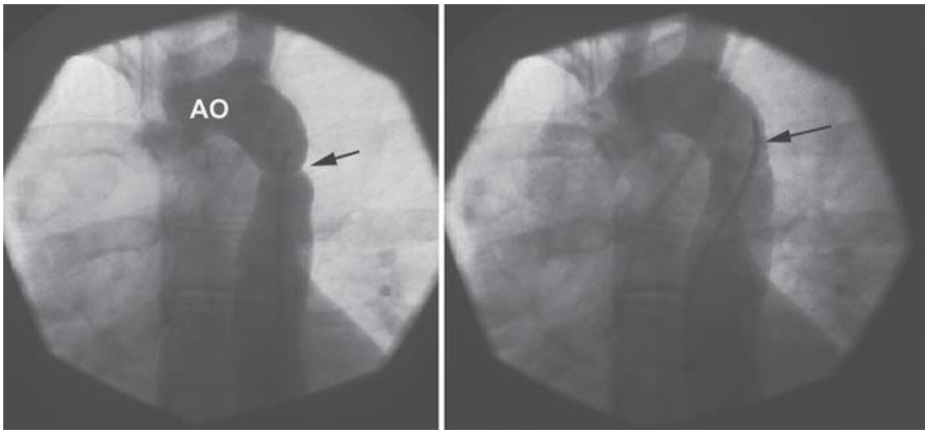


تصوير بالمرنان لحالة تضيق برزخ أبهر حيث الصورة في الجانب الأيمن بالزمن الثاني والصورة في الجانب الأيسر بالزمن الأول

السهم الأبيض في الصورتين يشير إلى التضيق الشديد

Treatment المعالجة

- **الجراحة بعدة طرق:** قص منطقة التضيق ومفاغرة النهايتين، أو وضع قنية أو patch، أو تصنيع البرزخ، وقد تنكس فنلجأ لوضع ستينت.
- **توسيع بالبالون:** عند الأطفال حديثي الولادة، وهو مؤقت لتأخير العملية الجراحية.
- **وضع ستينت Stenting (العلاج المثالي):** يختلف هذا الستينت عن ستينت الشرايين الإكليلية بقابليتها للتوسع، إذ نقوم بزيادة توسيعها بالبالون مع نمو الطفل، فنستطيع تكبيرها حتى 24 ملم.



صور لتضيّق برزخ الأبهر قبل العلاج بالـ stent (اليسار)، وبعده (اليمين) عبر القثطرة

بقاء القناة الشريانية مفتوحة PDA

آفات الدسام الرئوي

تضيق برزخ الأبهر