3- آفات القلب الخلقية

آفات القلب الخلقية المزرّقة

❖ آفات القلب الخلقية المزرّقة Cyanotic Congenital Heart Disease هي آفات ناتجة عن وجود **شنت أيمن-أيسر** نتيجة خلل في القلب، وهي تؤدي إلى **زرقة مركزية**.

❖ كل الآفات التي تحدثنا عنها في المحاضرتين السابقتين (الآفات غير المزرقة، التي تسبب شنت أيسر-أيمن) قد ينعكس الشنت فيها ليصبح أيمن-أيسر وتصبح آفات مزرّقة، أمثلة:

- **تناذر أيزينمنغر Eisenmenger syndrome**.
- كما أنّ **ترافق الـ VSD أو الـ ASD مع تضيّق رئوي شديد** يؤدّي إلى انقلاب الشنت عبر الفتحة لتصبح الآفة مزرّقة (تذكّر أنّ هذه الحالة تختلف عن أيزينمنغر بعدم وجود ارتفاع بالتوتر الرئوي فيها).
- وقد تنتج آفة قلب مزرّقة في بعض الحالات التي يترافق فيها **قصور الصمام مثلث الشُّرَف Tricuspid Regurgitation مع فتحة بين الأذينتين ASD** (إذا كان jet(تيار الدم المتدفق)القصور يتجه نحو الفتحة بين الأذينتين).
- **تضيّق الصمام مثلث الشُّرَف الشديد مع فتحة بين الأذينتين ASD**: يؤدي إلى آفة قلب مزرقة أيضاً (نتيجة ارتفاع الضغط ضمن الأذينة اليمنى فينعكس الشنت).

❖ سنتحدث في المواضيع التالية عن الآفات التي تكون مزرّقة منذ البداية (أي أنّ الشنت فيها **أيمن - أيسر** منذ بداية حدوث الآفة)، وسندرس تحديداً: رباعي فالوت (فالو) وتبدلات منشأ الأوعية الكبيرة وتشوه أبشتاين وشذوذ مصب الأوردة الرئوية.

رباعي فالو Tetralogy of Fallot (TOF)

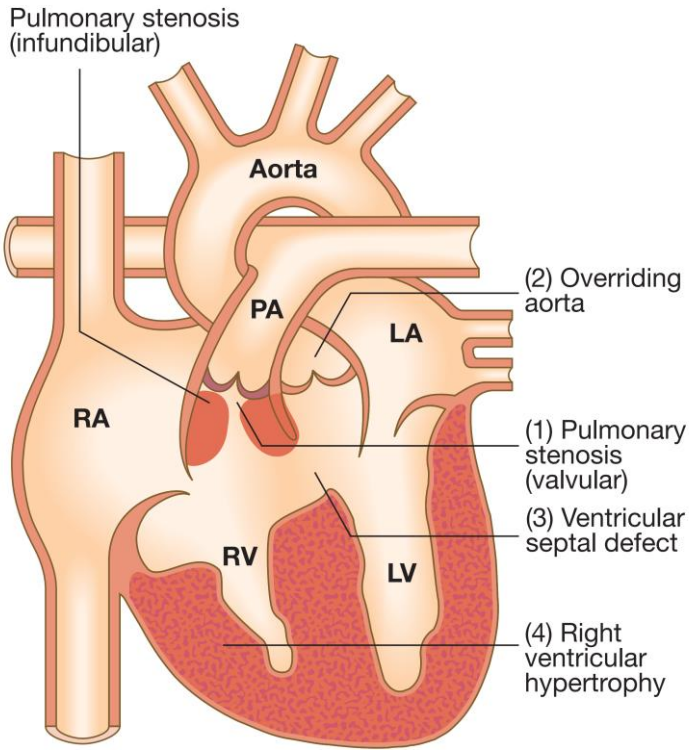
تتكون هذه الحالة من 4 مركبات هي:

1) تضيق الصمام الرئوي أو تحت الصمام (قمع البطين الأيمن) أو كلاهما معاً Pulmonary Stenosis.
2) تراكب الأبهر على الحجاب البطيني Overriding of the Aorta.
3) فتحة كبيرة بين البطينين Ventricular Septal Defect (VSD).
4) ضخامة البطين الأيمن Right Ventricular Hypertrophy (RVH).

آلية حدوث TOF:

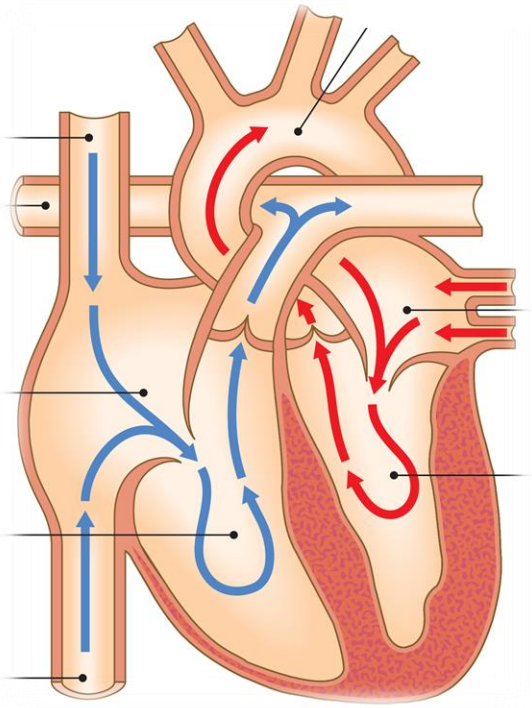
- تذكّر من المحاضرات السابقة أنّ المرحلة الأخيرة من تطور الحجاب بين البطينين هي تمادي الجزء العضلي من الأسفل للأعلى ليتصل مع الوسادة القلبية التي تتمادى من الأعلى للأسفل.
- **الحالة الطبيعية:** يتمادى الحجاب بين البطينين في القسم العلوي منه مع الجدار الأمامي للأبهر، فتكون بداية الأبهر بكاملها ضمن البطين الأيسر.
- **في حالة رباعي فالو:** يحدث انزياح بالقسم العلوي من الحاجز بين البطينين أثناء امتداده للأسفل، بحيث يمتدّ هذا القسم المنزاح نحو الأمام والأيمن (بدلاً من الأسفل)، فتتشكّل فتحة بين البطينين كبيرة وعلوية (وفي الواقع، هذا الجزء المنزاح هو الذي يضغط الصمام الرئوي فيؤدي إلى تضيّق بالصمام الرئوي).
- كنتيجة لكل ما سبق، **يصبح الأبهر مفتوحاً (متراكباً) على كلا البطينين عبر هذه الفتحة،** ويتلقى الدم من كلا البطينين الأيمن والأيسر.
- **يتضخّم البطين الأيمن** للتغلب على الضغط المرتفع في البطين الأيسر والشريان الأبهر وتضيق الصمام الرئوي.

النتيجة: مما سبق نجد أنّ هذا الرباعي ما هو إلا نتيجة خلل واحد في عملية تطور الحجاب بين البطينين، نتجت عنه المركبات الأربعة التي وصفها الطبيب الفرنسي فالو.



الصورة في الأعلى: توضح الصورة المكونات الأربعة لرباعي فالو، LA: أذينة يسرى، RA: أذينة يمنى، LV: بطين أيسر، RV: بطين أيمن، PA: الشريان الرئوي.

الصورة في الأسفل: قلب طبيعي لمقارنة الموجودات المرضية (في الأعلى) مع الموجودات الطبيعية في الأسفل.



ملاحظات هامّة:

- ✓ مع الوقت، يصبح الضغط ضمن البطينين الأيمن والأيسر **متساوياً**؛ لأنّ البطينين يضخان الدم عبر الأبهر إلى الدوران الجهازي، **فتتساوى ضغوط البطين الأيمن والأيسر والأبهر الانقباض**.
- ✓ يحدث في رباعي فالو شنت أيمن-أيسر وأيسر-أيمن، أيّ **ثنائي الاتجاه Bidirectional**.
- ✓ يختلط الدم المؤكسج مع الدم غير المؤكسج، فالأبهر هنا يحمل تراكيز عالية من الدم غير المؤكسج القادم من البطين الأيمن، وهذا يؤدي إلى ظهور **الزرقة** التي نراها عادةً في رباعي فالو.
- ✓ يترافق رباعي فالو في كثير من الحالات مع شذوذات أخرى (كالـ ASD، وشذوذات في مناشئ بعض الشرايين الإكليلية، وقوس الأبهر الأيمن)، ولن نفصّل في ذلك أكثر.

التظاهرات السريرية Clinical features

A. رباعي فالو **لا يكون مزرّقاً عند الولادة عادةً**.

B. تحدث الزرقة المركزية **بعد الشهر السادس** من العمر[1]، والسبب:

- إنّ التضيق الرئوي (في حال وجوده) يكون موجوداً منذ الولادة، في حين أنّ **التضيق تحت الصمامي يحدث بعد الولادة خلال 6 أشهر عادةً**.
- إنّ تضيق الصمام الرئوي وحده (دون تضيّق القمع الرئوي) لا يكون كافياً لإحداث ارتفاعاً في ضغط البطين الأيمن قادراً على التغلب على ضغط الأبهر أثناء الانقباض، فلا يؤدي إلى ضخّ الدم باتجاه الأبهر، وبالتالي لا تحدث الزرّقة عند الولادة عادةً.
- مع الوقت، يتضخم القمع الرئوي (كالبطين الأيمن) نتيجة ارتفاع الضغط ضمن البطين الأيمن لمقاومة تضيق الصمام الرئوي الموجود أصلاً منذ الولادة (فالقمع من أجزاء البطين الأيمن ويتضخم معه).
- فيتضيّق القمع الرئوي خلال 6 أشهر من الولادة، وعندها يرتفع الضغط في البطين الأيمن أثناء الانقباض إلى حدٍ يسمحُ له بضخّ الدم باتجاه الأبهر، **وتحدث الزرقة**.
- لذا، عند وجود الزرقة منذ الولادة، عندها يجب أن نفكر بآفات القلب الولادية المزرّقة الأخرى (مثل تبادل منشأ الأوعية الذي سنفصل فيه تباعاً).

[1] : تعكس شدةُ الزرقة شدةَ التضيّق الرئوي، وبالتالي فهي معيار على تطور الحالة Braunwald's heart disease.

C. **نقص نمو:** نتيجة قلّة الدم المؤكسج الواصل إلى الأنسجة وخاصّة الدماغ.

D. **خراجات دماغية وصمّات عجائبية:** فمثلاً إذا حدث لدى المريض التهاب وريد خثري وخرجت صمّة، تنتقل هذه الصمّة إلى البطين الأيمن وعبر الشنت الأيمن الأيسر إلى الأبهر وتصل للدماغ.

- سُمّيَت "عجائبية" لأنه في الحالة عدم وجود شنت أيمن أيسر تنتقل الصمّات من البطين الأيمن إلى الشرايين الرئوية فتصل للرئة وليس إلى الأبهر.
- كل شنت أيمن أيسر يؤهب لصمّات عجائبية.

E. **تتحسن الزرقة بوضعية القرفصاء Squatting:**

- يلجأ الطفل إلى وضعية القرفصاء **Squatting** لتحسين الزرقة، فهي تزيد المقاومة الوعائية الجهازية وترفع الضغط ضمن الأبهر أيّ تزيد الحمل البعدي **afterload**[2].
- فتقل كمية الدم غير المؤكسج الذي يستطيع البطين الأيمن ضخّها إلى الأبهر، ويزداد ضخّ الدم عبر الشريان الرئوي ليتأكسج في الرئتين.
- وضعية القرفصاء ← ارتفاع الضغط في الأبهر عن ضغط البطين الأيمن ← نقص ضخ الدم من البطين الأيمن إلى الأبهر وزيادة ضخه إلى الشريان الرئوي ← تخف الزرقة.

نوبة الزرقة المفرطة Hypercyanotic spell (نوبة رباعي فالو Tet spell):

لاحظ أنّ الطفل يأخذ وضعية knee-chest عند النوبة

- هي انخفاض شديد في إشباع الأكسجين بالدم الشرياني نتيجة تفعيل الودي (عند البكاء أو الجهد أو حتى الطعام)، وقد تكون حالة مهددة للحياة إذا لم تُدبّر بسرعة.
- إذ تظهر الزرقة عند المصابين **أثناء الجهد**؛ وذلك لأنّ الأدرينالين يزيد من قلوصية العضلة القلبية، وبوجود رباعي فالو فإنّ زيادة القلوصية ستزيد من شدة تضيّق القمع الرئوي (فيغلق مخرج البطين الأيمن بشكل تام أو شبه تام)، وبالتالي يرتفع ضغط البطين الأيمن أكثر ويزداد ضخ البطين الأيمن للدم غير المؤكسج إلى الأبهر.
- **التدبير** (step up to medicine): إعطاء الأكسجين والمورفين لتحسين الأكسجة، وحصارات بيتا وريدياً لإبطاء العضلة القلبية، وقد نعطي مقبضات الأوعية الجهازية، أو نلجأ لوضعية القرفصاء ووضعية knee-chest لزيادة الضغط الجهازي.

[2] للاطلاع: في وضعية القرفصاء ينثني الشريان الفخذي فيرتفع الضغط قبله (في الأبهر)

الفحص السريري Clinical Examination

❖ **زرقة مركزية مع تبقرط أصابع** (في الأطراف الأربعة).

❖ **صوت ثاني وحيد:** نتيجة غياب (خفوت) المركبة الرئوية بسبب انخفاض الجريان الرئوي الناتج عن التضيق الشديد للصمام الرئوي.

⇦ وفي حقيقة الأمر فإن الصوت الثاني S2 في رباعي فالو ينقسم انقساماً واسعاً جداً فتبتعد المركبة الرئوية لدرجة لا يمكن سماعها فنوصّفها بصوت ثاني وحيد.

❖ **نفخة انقباضية في البؤرة الرئوية أيسر القص:** نسمعها أيضاً للأسفل قليلاً من المكان السابق (نتيجة التضيق تحت الصمامي).

⇦ **سببها هو التضيق الرئوي**[3]، وليس الفتحة بين البطين إذ أنّ فرق الضغط بين البطينين شبه معدوم في رباعي فالو (بسبب كبر حجم الـVSD) فسير الدم ببطء عبرها.

ملاحظات:

✓ عموماً: يوجد تناسب عكسي بين حجم الفتحة بين البطينين والنفخة الناتجة عن مرور الدم عبرها، فإذا كانت الفتحة صغيرة نسمع نفخة انقباضية شاملة للانقباض إما إذا كانت الفتحة كبيرة كما في رباعي فالو قد لا نسمع شيئاً.

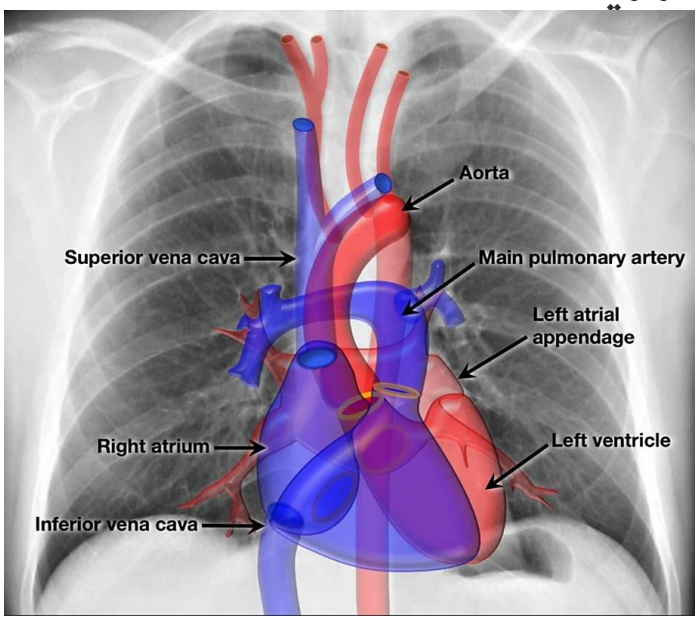
✓ في تضيق الصمام التاجي: يشتد الصوت الأول S1، في تضيق الصمام الرئوي أو الأبهري: يخفت الصوت الثاني S2.

[3] تكون هذه النفخة خافتة أو غائبة أثناء نوب الزرقة نتيجة انخفاض الجريان الرئوي نتيجة تضيق الرئوي ووجود مخرج أخر للدم وهو الـVSD.

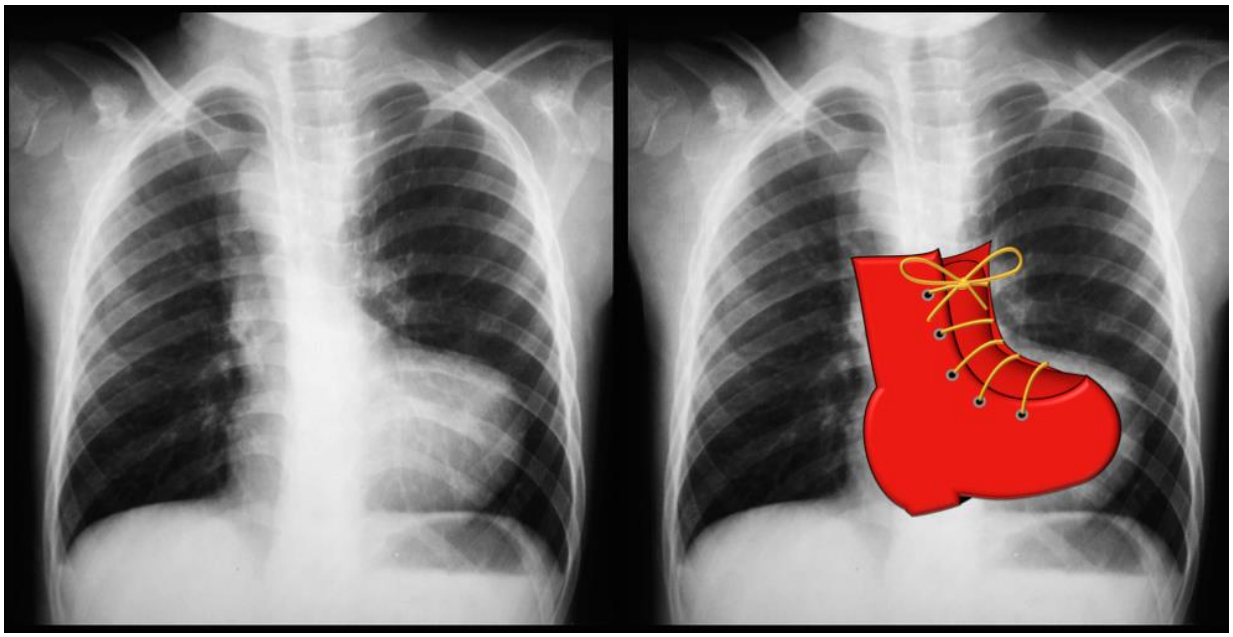
الفحوص المتممة

صورة الصدر CXR:

- ✓ **نقص التوعية الرئوية:** بسبب تضيق الصمام الرئوي فيقلّ الجريان الرئوي، يتظاهر ذلك على صورة الأشعة بعدم وضوح ارتسامات فروع الشريانين الرئويين.
- ✓ **ضمور القوس الرئوية:** نتيجة انخفاض الجريان الرئوي.
- ✓ **القلب بشكل الحذاء boot-shaped heart (علامة Coeur-en-sabot[4]):** تحدث بسبب ضخامة البطين الأيمن التي تدفع قمة القلب للأعلى والأنسي، كما أنّ ضمور قوس الرئوي يضيّق ظل المنصّف، فنرى القلب بهذا الشكل.



الصورة في اليسار: صورة صدر بسيطة طبيعية تعليمية رُسِم عليها الموجودات الطبيعية، لاحظ الشريان الرئوي وقوسه، وأكدّ على حجم البطين الأيمن الطبيعي

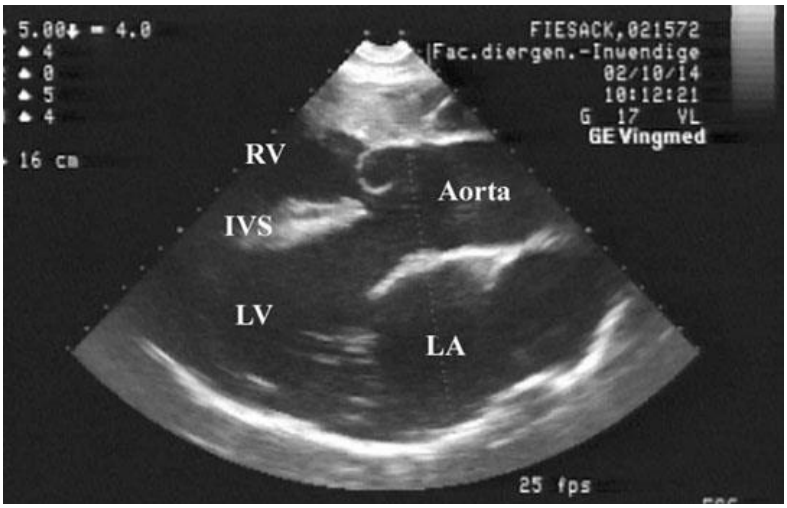


صورة صدر لمريض مصاب برباعي فالو: لاحظ ضمور القوس الرئوية ونقص التوعية الرئوية، كما توضح الصورة شكل القلب كحذاء

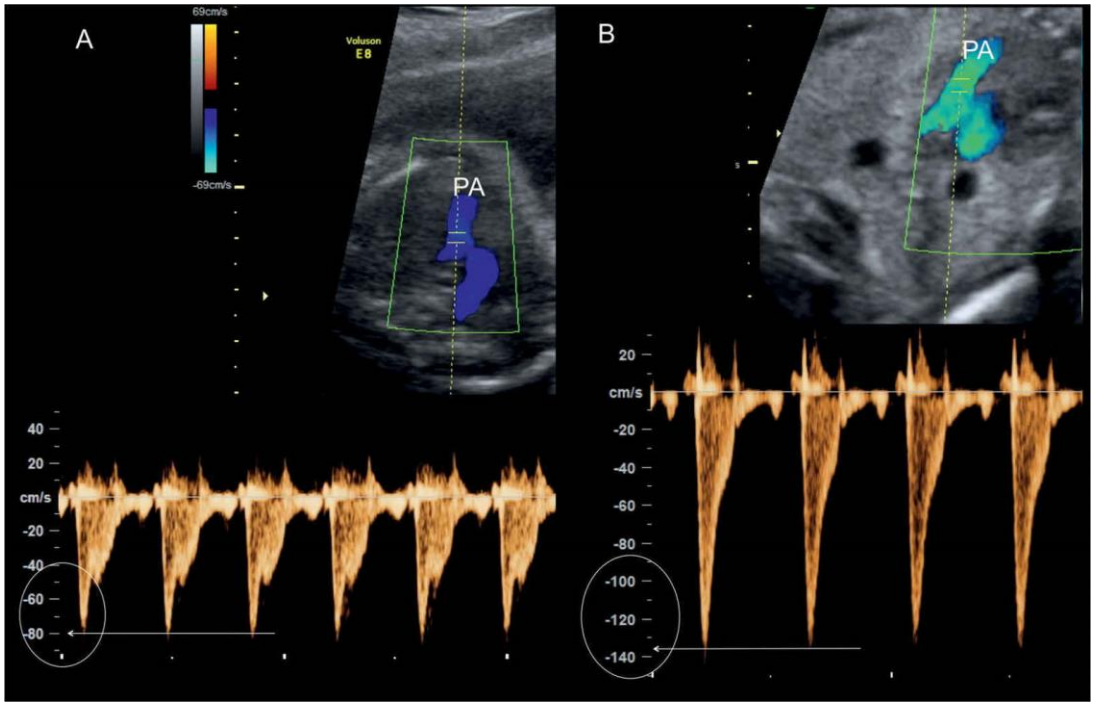
[4] تعني بالفرنسية القلب القبقاب.

طرق التشخيص النهائي

الصدى القلبي:



- **الصورة المجاورة هي إيكو قلب:**
  نلاحظ انفصال الجدار الأمامي للأبهر aorta عن الحاجز بين البطينين IVS، وتراكبه على كلا البطينين الأيسر LV والأيمن RV.
- **بالدوبلر:** نلقط سرعة جريان عالية عبر الصمام الرئوي بسبب تضيّق هذا الصمّام، وعبر التلوين بالدوبلر نرى الشنت ثنائي الاتجاه.



صور إيكو:
يمثل المخطط في الأسفل سرعة جريان الدم عبر الصمام الرئوي الذي نراه بالصور في الأعلى (PA).
A: طفل طبيعي: لاحظ سرعة الجريان تصل لـ80سم/ثا.
B: طفل مصاب برباعي فالو: لاحظ سرعة الجريان تصل لـ140سم/ثا.

يُعدّ الإيكو أفضل طريقة تشخيصية لأمراض القلب الولادية كافةً.

القثطرة القلبية:

- باستخدام القثطرة اليمنى: ندخل عبر الوريد الفخذي إلى الأذينة اليمنى فالبطين الأيمن ونحقن، فنلاحظ ارتسام الأبهر والرئوي معاً.
- كما يمكننا عبر القثطرة قياس الضغوط ضمن البطين الأيمن والأيسر والأبهر، **فنلاحظ أن الضغوط الثلاث جميعها متساوية في الانقباض.**
- ومن كلا القثطرتين (اليمنى واليسرى) يمكن أن نصل لنفس الأجواف (بفضل الفتحة بين البطينين الكبيرة).

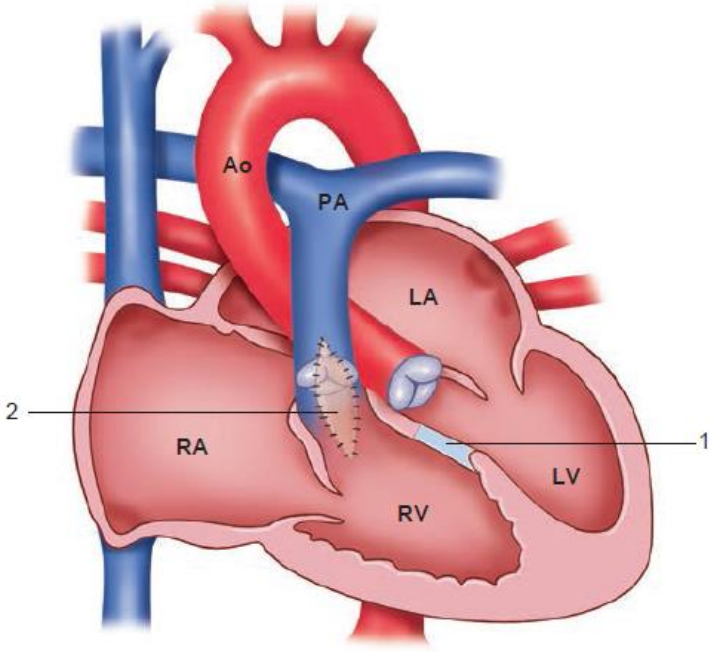
المرنان القلبي:

باستخدام تقنية MRI Gated التي تلقط صوراً للأجواف بشكل متواقت مع كل ضربة قلبية.

المعالجة Treatment

العلاج الجراحي

الإصلاح التام Corrective:



1) يتم ترقيع الحاجز بين البطينين.
2) توسيع مخرج البطين الأيمن ومن الممكن توسيع الشريان الرئوي (تذكر أنّ الأوعية الرئوية تكون ضامرة نسبياً)، **وذلك في مرحلة باكرة من اكتشاف المرض.**

أما عند اكتشافه **بمرحلة متأخرة لا يفيد الإصلاح التام** عند معظم المرضى، لأنّ الشجرة الرئوية تبقى ضامرة عند نمو الطفل.

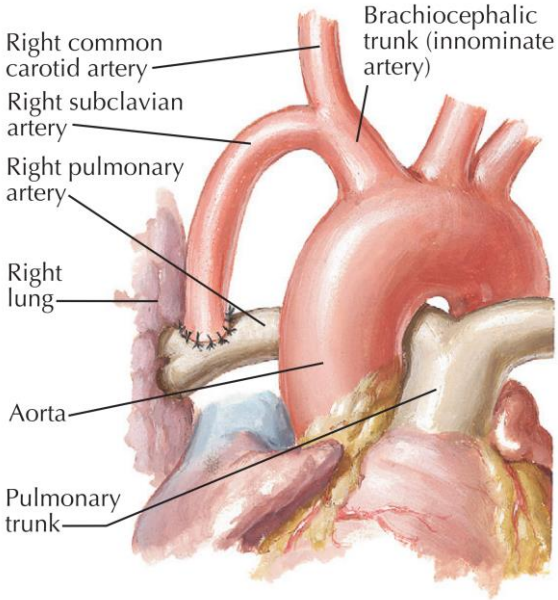
العمليات التلطيفية Palliative:

- الهدف من العمليات التلطيفية قبل إجراء العمل الجراحي النهائي هو **زيادة الجريان الرئوي لتكبير السرير الوعائي الرئوي.**

- ففي حال ترقيع الحاجز بين البطينين وتوسيع مخرج البطين الأيمن وكان السرير الرئوي ضامراً، سيضخّ البطين الأيمن الدم إلى سرير وعائي صغير، فيصاب المريض بقصور قلب حاد ويموت.
- من هذه العمليات:

1) **مفاغرة جهازية رئوية (بلالوك Blalock):** يتم فيها وصل الشريان تحت الترقوة الأيمن أو الأيسر بالشريان الرئوي، أو يتم تركيب وصلة صنعية بينهما (عندها تُسمَّى **بلالوك المعدلة**)، فيزداد الجريان الرئوي وتتوسع الشجرة الرئوية، وبعد سنة أو سنتين يتم القيام بالإصلاح الجراحي.

2) **توسيع الصمام الرئوي بالبالون.**



صورة توضح عملية بلالوك، لاحظ وصل الشريان تحت الترقوة الأيمن بالشريان الرئوي لزيادة الجريان الرئوي

العلاج الدوائي

A. **حاصرات بيتا:** تبطئ النظم القلبي، وتنقص قلوصية عضلية القلب[5]، وتخفف تضيق القمع الرئوي.

B. **الوقاية من التهاب الشغاف:** قبل وبعد أي عمل جراحي غير عقيم (سنيّة مثلاً)، مثلاً نعطي 2غ أموكسيسلين عند الكهول قبل قلع السن بساعة.

حالة خاصة: رباعي فالو الزهري Pinky TOF

هو وجود **رباعي فالو دون زرقة**، ويحدث في 3 حالات:

1. حالة رباعي فالو الخلقية:

وذلك قبل أن يصبح الضغط في البطين الأيمن معادلاً للضغط الجهازي عند مريض رباعي فالو (يكون التضيّق الرئوي لديه غير شديد) فيكون الشنت أيسر أيمن.

2. رباعي فالو المكتسب:

- **هو وجود VSD مع تضيّق قمع رئوي مكتسب متزايد** (ينتج تضيّق القمع الرئوي عن ضخامته بسبب ارتطام الـ jet فيه)، وهو استطباب للإصلاح الجراحي.

[5] ذكرنا قبل قليل أن الأدرينالين يزيد قلوصية العضلة القلبية وبالتالي يزداد التضيق الرئوي ← استخدام حاصرات بيتا يفيد في هذه الحالة.

- يصنّف الرباعي المكتسب كرباعي زهري في المرحلة التي يكون فيها الضغط ضمن البطين الأيمن أقل من الضغط الجهازي، ومع تقدّم الحالة وزيادة التضيّق الرئوي، يزداد الضغط في البطين الأيمن ويتغلب على الجهازي ويضخّ الدم فيه، لتصبح الحالة رباعي فالو مكتسب مزرّق.

3. وجود حالة تؤدي إلى شنت أيسر-أيمن عند مريض رباعي فالو:

حتى لو كان التضيّق الرئوي شديد، أمثلة:

- بقاء القناة الشريانية سالكة عند مريض رباعي فالو.
- أو وجود الرباعي مع شنت أيسر-أيمن يُذهِب الزرّقة (كعملية بلالوك).
- أو رباعي مع نافذة أبهرية رئوية (فتحة بالحجاب بين الأبهر والشريان الرئوي، تؤدي لارتفاع شديد في الضغط الرئوي، وهي حالة غير متوافقة مع الحياة).

ملاحظة: رباعي فالو هو أشيع آفات القلب الولادية المزرّقة على الإطلاق (إذ يشكل أكثر من 60% من آفات القلب المزرّقة)، بينما أشيع آفات القلب الولادية المزرّقة عند الولادة هي حالة تبادل منشأ الأوعية الكبيرة، لأنّ الكثير من حالات رباعي فالو لا تشخّص عند الولادة بسبب غياب الزرقة.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة

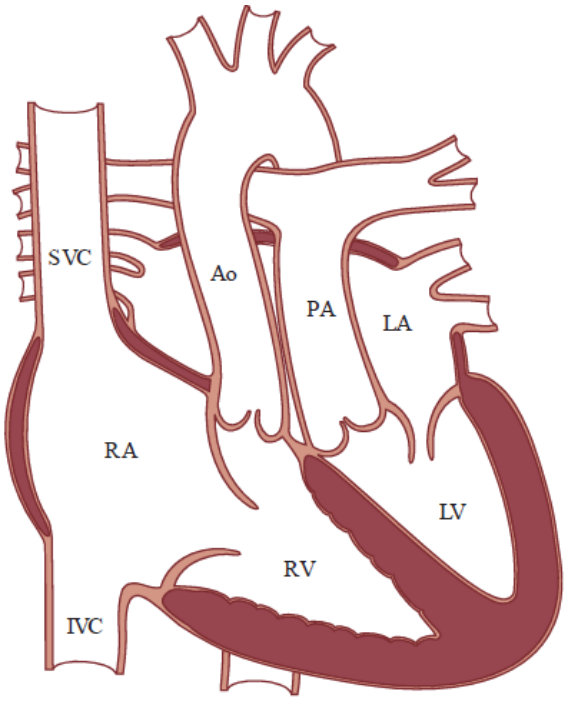
Transposition of Great Arteries (TGA)

- الأوعية الكبيرة هي: الأبهر Aorta، والجذع الرئوي Pulmonary trunk.
- أثناء الحياة الجنينية، في تشكل الأنبوب القلبي يطرأ عليه أحداث منها الالتحامات والدوران ويكون تبادل منشأ الأوعية نتيجة دوران غير كامل أو دوران عكوس.
- له نوعان رئيسيان: D-TGA (Dextro-TGA)، L-TGA (Levo-TGA)، سنفضل فيهما.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة الكامل (غير المصحح)

Complete Transposition of the Great Arteries (D-TGA)

- ينشأ في هذه الحالة الأبهر (AO) من البطين الأيمن (RV)، وينشأ الجذع الرئوي (PA) من البطين الأيسر (LV).
- بالتالي يوجد دورانان منفصلان ومغلقان وهما:



صورة توضح التبدلات التي تحصل في D-TGA

- الأوردة الرئوية ← الأذينة اليسرى ← البطين الأيسر ← الشريان الرئوي ← الأوردة الرئوية.
- الأجوفان ← الأذينة اليمنى ← البطين الأيمن ← الأبهر ← الأجوفان.

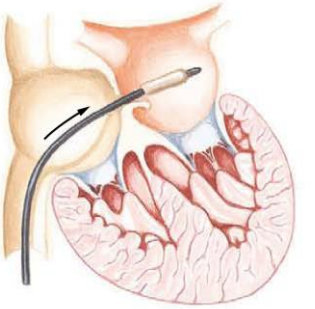
❖ وهي **حالة مزرّقة منذ الولادة**[6]. ويموت الطفل إذا بقي بهذه الحالة (حالة غير متوافقة للحياة)[7].

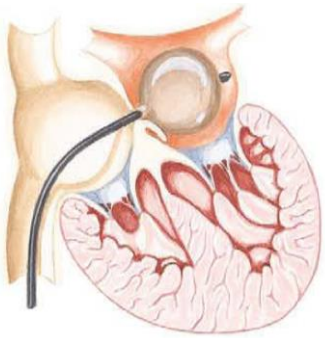
❖ يحتاج الطفل لوجود فتحات قلبية ليبقى حياً، فنلجأ إلى:

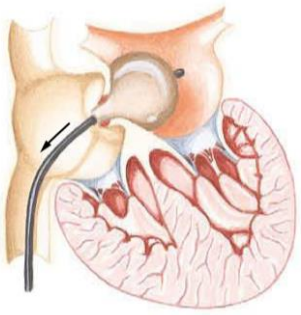
- إما إبقاء القناة الشريانية مفتوحة عبر تسريب البروستاغلاندين E1، وقد توجد بشكل خلقي.
- أو صنع فتحة بين الأذينين (ASD) أو فتحة بين بطينين VSD، وقد توجد بشكل خلقي[8].

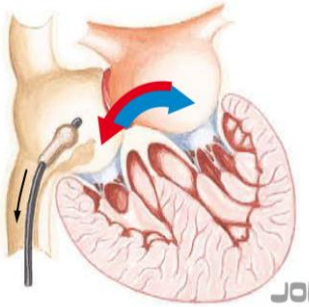
اصطناع الفتحة بين الأذينين (الصور المجاورة) Balloon atrial septostomy (عملية رشيكند Rashkind):

ندخل بالقثطرة عبر الثقبة البيضية، وننفخ بالوناً كبيراً بعد تجاوز الثقبة البيضية، ثمّ نقوم بشد القثطرة بعنف، مما يؤدي إلى تمزق الحجاب بين الأذينتين.


1. Balloon-tipped catheter introduced into left atrium through patent foramen ovale


2. Balloon inflated


3. Balloon withdrawn producing large septal defect


4. Common atrium produced by septostomy allows mixing of oxygenated and deoxygenated blood

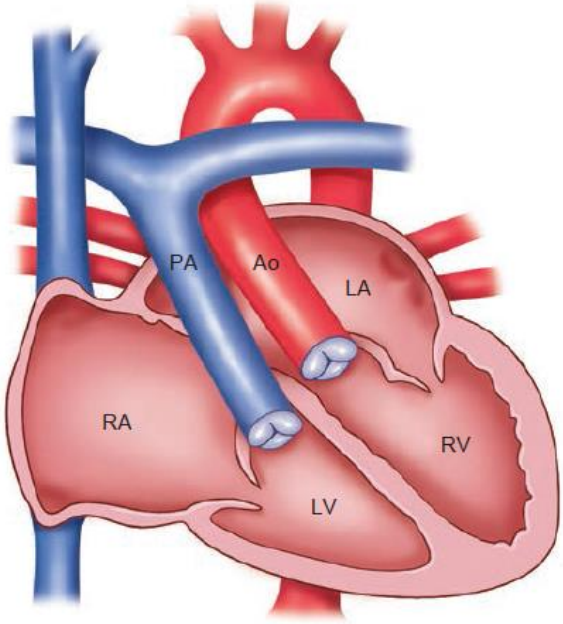
[6] تذكّر أن رباعي فالوت غير مزرقة عند الولادة، وإنما تظهر الزرقة بعد حوالي ال6 أشهر.

[7] يجب أن توجد بعض الاتصالات بين الدورانين بعد الولادة للحفاظ على الحياة.

[8] Braunwald's heart disease: إنّ أكثر التشوهات الخلقية المرافقة لتبادل منشأ الأوعية الكبيرة التام هو الفتحة بين البطينين VSD.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المُصَحح خلقياً

Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries (L-TGA)



صورة توضح التبدلات التي تحصل في L-TGA

❖ يُسمَّى التبادل المُصَحح Corrected transposition؛ بسبب تبادل الأذينات خلقياً بالإضافة إلى تبادل منشأ الأوعية، مما يؤدي إلى تصحيح الحالة السابقة (عملياً يمكننا القول أنّ ما يحدث هو تبادل البطينين فقط).

❖ أيّ يصبح الدوران كالتالي (تبقى الأوردة والصمامات متصلّة بالأذينات المتصلة بها في الحالة الطبيعية):

الأوردة الرئوية ← الأذينة اليسرى ← **البطين الأيمن** ← الشريان الأبهر (الدوران الجهازي) ← ثم يعود الدم غير المؤكسج عبر الأوردة الجهازية (الأجوفان) ← الأذينة اليمنى ← **البطين الأيسر** ← الشريان الرئوي حيث يتم أكسجته في الرئتين (لاحظ أنّ الدورتين متصلتان، بعكس حالة التبادل التام التي يوجد فيها دورانان منفصلان ومغلقان).

❖ يصبح البطين الأيسر يعمل عمل البطين الأيمن، والبطين الأيمن يعمل عمل البطين الأيسر.

❖ إنّ تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المُصَحح خلقياً حالة غير مزرقة.

❖ تكون غير عرضية حتى العقد الرابع من الحياة، وبعدها يحدث قصور قلب، والسبب:

- إنّ البطين الأيسر شكله أسطواني سميك العضلات وهو مصمم للعمل ضد الضغط الجهازي، أما البطين الأيمن ضعيف محجب شكله هلالي غير مستعد للعمل ضد الضغط العالي.
- لذلك ومع الزمن، بسبب العمل غير المناسب للبطين الأيمن بضخّه الدم إلى الأبهر، عندما يصبح المريض في العقد الرابع فإنه سيصاب بحالة قصور قلب تكون معنّدة وغالباً المرضى لا يعيشون أكثر من 40-50 سنة.

التشخيص

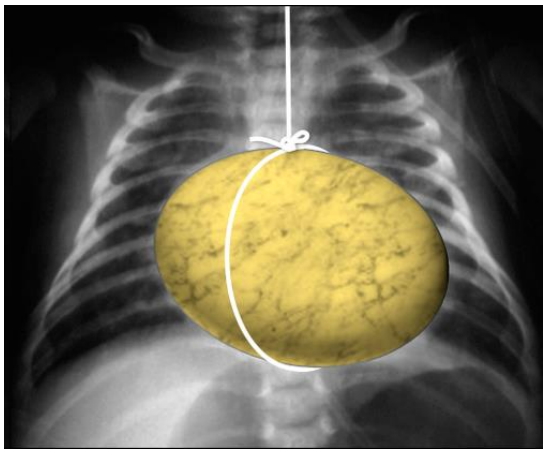
↙ الصدى القلبي. ↙ المرنان القلبي ↙ القثطرة القلبية.

القثطرة القلبية Catheterization:

1. **D-TGA:** ندخل بالقثطرة اليمنى حتى نصل إلى الأذينة اليمنى ونحقن المادة الظليلة فنلاحظ خروجها من الشريان الأبهر بدلاً من الرئوي، (وبالقثطرة اليسرى تخرج المادة الظليلة من الشريان الرئوي).
2. **L-TGA:** ندخل بالقثطرة اليمنى حتى نصل إلى الأذينة اليمنى ونقوم بحقن المادة الظليلة فنلاحظ أنها تصل إلى بطين أملس (وهو الأيسر)، ثم تخرج عبر الشريان الرئوي.

بالقثطرة: يتم تفريق البطين الأيمن عن الأيسر بأن الأيسر أملس أما الأيمن ترابيقي.

صورة الصدر CXR:



- تظهر علامة البيضة المعلقة بالحبل Egg-on-a-string sign (وتُسمَّى أيضاً علامة البيضة المقلوبة على جانبها Egg-on-Side sign) على صورة الصدر، وهي علامة مميّزة للـ D-TGA، وتظهر بسبب (الأسباب للاطلاع):
  - التحدب غير الطبيعي لجدار الأذينة اليمنى، وتضخم الأذينة اليسرى (بسبب زيادة حجم الدم الواصل من الرئتين إليها، فالأبهر هو الذي يضخ الدم إلى الرئتين في هذه الحالة) ← البيضة.
  - ويكون ظل المنصف العلوي متضيّقاً؛ بسبب ضمور التيموس وفرط انتفاخ الرئة يضغط المنصف ← الحبل.
- تكون السويقة الأبهرية على الصورة غائبة؛ لأنّ الأبهر يخرج من البطين الأيمن، بغير مكانه الأصلي.

على الـECG: يظهر الـ L-TGA كحصار غصن أيسر LBBB جزئي، ويعود هذا إلى أنّ نزع استقطاب الحاجز بين البطينين الطبيعي هو من الأيسر للأيمن، وعند انقلاب البطينات يحدث نزع الاستقطاب من الأيمن للأيسر (مثل حالة الـ LBBB).

Treatment المعالجة

حالة تبادل منشأ الأوعية التام D-TGA:

- إصلاح جراحي في الأيام الأولى للحياة (عملية التبديل بين الأبهري والرئوي Arterial Switch، أو التبديل بين الأذينتين Atrial switch).
  - للاطلاع: عملية Atrial switch: ما يحدث هو وصل الأوردة الرئوية إلى الأذينة اليمنى، والأوردة الجهازية إلى الأذينة اليسرى.
- وإذا لم تحدث العملية خلال هذه الأيام الأولى، نلجأ عندها لإجراء **عمليات تلطيفية** غايتها خلق shunt أيسر-أيمن لتحسين الأكسجة (مثل عملية Blalock أو غيرها).

ملاحظة هامة: إن أجراء عملية الـ Switch بشكل متأخر غير ممكن، لأن البطين الأيسر المرتبط مع الدوران الرئوي لم يتطور ليتحمل الضغط الجهازي الذي سيتعرض له في حال قمنا بإجراء عملية التبديل.

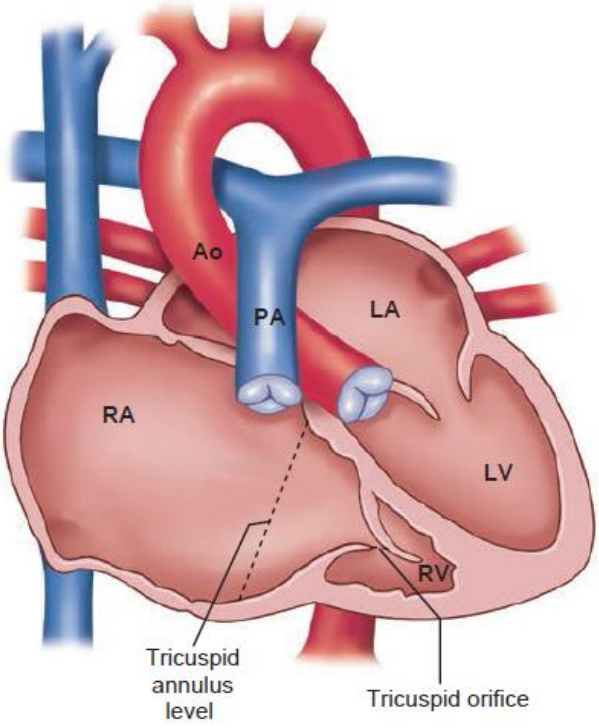
حالة تبادل منشأ الأوعية المصحح خلقيّاً L-TGA:

- لا حاجة للمعالجة قبل ظهور أعراض قصور القلب.
- تمر هذه الحالة غالباً دون تشخيص (لا يوجد زرقة)، حتى يكبر الطفل، وأثناء الفحص لسبب ما (أو عند الوصول إلى مرحلة قصور القلب) تُكشَف الحالة.

تشوّه إبشتاين Ebstein's Aomaly

- ❖ هي حالة ارتكاز سفلي لوريقة أو أكثر من وريقات الصمام مثلث الشرف باتجاه القمة (ارتكاز واطئ) بمسافة أكبر من 1 سم، مع قصور مرافق بالصمام مثلث الشرف[9].
- ❖ إذ تكون ذروة وريقة الصمام داخلة في عمق البطين الأيمن (لاحظ الصورة التالية).

[9] للاطلاع: الوريقة الحاجزية من الصمام مثلث الشّرف هي التي يحصل فيها سوء التوضع Displacement، وتترافق بكثير من الحالات مع سوء توضع الوريقة الخلفية أيضاً، أمّا الورقة الأمامية فلا يحدث فيها هذا التشوه أبداً، ونشير إلى أنّ الوريقة الشاذة يوجد فيها عسر تصنّع Dysplasia أيضاً، مما يؤدي إلى قصور الصمام مثلث الشرف.



❖ فيحدث ما يُسمَّى بـ تأذّن Atrialization البطين الأيمن

أيّ أنّ جزء من البطين الأيمن يعمل كأذينة يمنى.

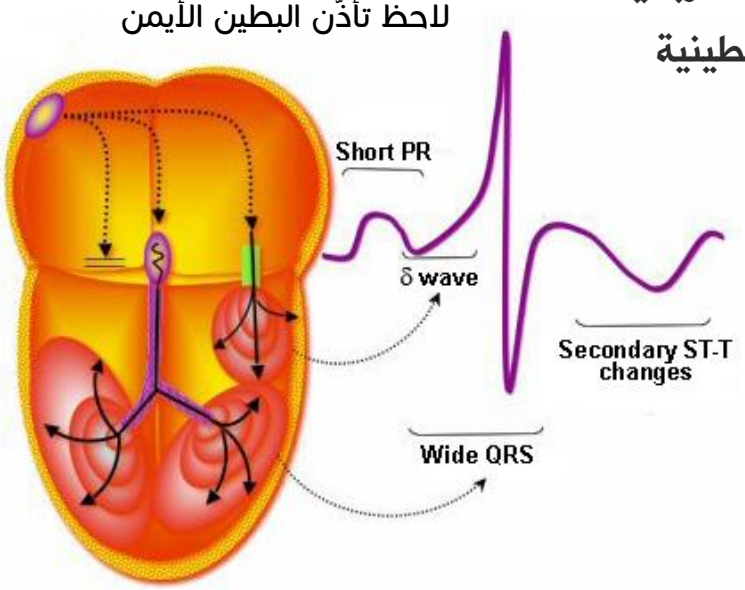
❖ قد يترافق هذا التشوه مع:

- فتحة بين الأذينين ASD.
- متلازمة وولف باركنسون وايت WPW.

لمحة عن وولف باركنسون وايت:

- في هذه المتلازمة يوجد ممر كهربائي شاذ بين الأذينتين والبطينين.
- طبيعياً: تعطي العقدة الجيبية الأذينة إشارة كهربائية تنتقل إلى الأذينتين وإلى العقدة الأذينية البطينية التي تؤخر الإشارة الكهربائية مدة قليلة ثم تنقلها إلى البطينين.
- في WPW: تنتقل الإشارة الكهربائية من العقدة الجيبية الأذينة إلى العقدة الأذينية البطينية وإلى الممر الشاذ، فينقل الممر الشاذ الإشارة الكهربائية فوراً (دون تأخير) إلى البطينين.
- وبالتالي تقصر PR (الزمن اللازم لوصل الإشارة الكهربائية إلى البطين)، وتظهر الموجة دلتا وهي تمثل نزع استقطاب جزء من البطينين بسبب وصول الإشارة الكهربائية المارة عبر الممر الشاذ إلى البطين، ويكون QRS عريض بسبب زيادة زمن تقلص البطينين.

صورة توضح التبدلات التي تحصل تشوه إبشتاين، لاحظ تأذّن البطين الأيمن



صورة توضح التبدلات التي تحصل في متلازمة وولف باركنسون وايت وتأثيراتها على الECG: لاحظ المسلك الشاذ بين الأذينة اليسرى والبطين الأيسر، ينقل هذا المسلك التنبيه الكهربائي دون تأخير، ولاحظ انعكاس هذه التبدلات على الECG.

علامات متلازمة وولف باركنسون وايت Wolff-Parkinson-White (WPW):

✓ نجد على الـ ECG:

1) موجة دلتا.

2) المركب QRS عريض.

3) قصر المسافة PR.

مخطط ECG لمريض WPW، لاحظ الموجودات التي تحدثنا عنها

✓ يؤهب WPW لتسرعات الاشتدادية فوق البطينية SVT (supraventricular tachycardia) وإعادة الدوران.

✓ أي مريض يعاني من WPW، يجب أن نجري له إيكو قلب لنفي وجود تشوه إبشتاين مرافق.

المظاهر السريرية Clinical features

❖ **غير عرضي** إذا لم يترافق مع فتحة بين الأذينتين ASD.

❖ **قد يكون مزرّقاً:** عندما يترافق مع وجود ASD كبيرة (أو فتحة بيضية باقية ومتوسعة PFO) مع قصور صمام مثلث الشرف شديد:

⇦ عند قصور الصمام مثلث الشرف بشدة سيعود الدم بكميات كبيرة إلى الأذينة اليمنى الكبيرة فيرتفع الضغط فيها، فإذا تجاوز ضغطُ الأذينة اليمنى ضغطَ الأذينة اليسرى مع وجود ASD سيحدث شنت أيمن أيسر يؤدي إلى زرقة.

⇦ لذا قد يُدرّج تشوه أبشتاين مع آفات القلب المزرقة وقد يُدرّج مع آفات القلب غير المزرقة.

التشخيص

الصدى القلبي Echo:

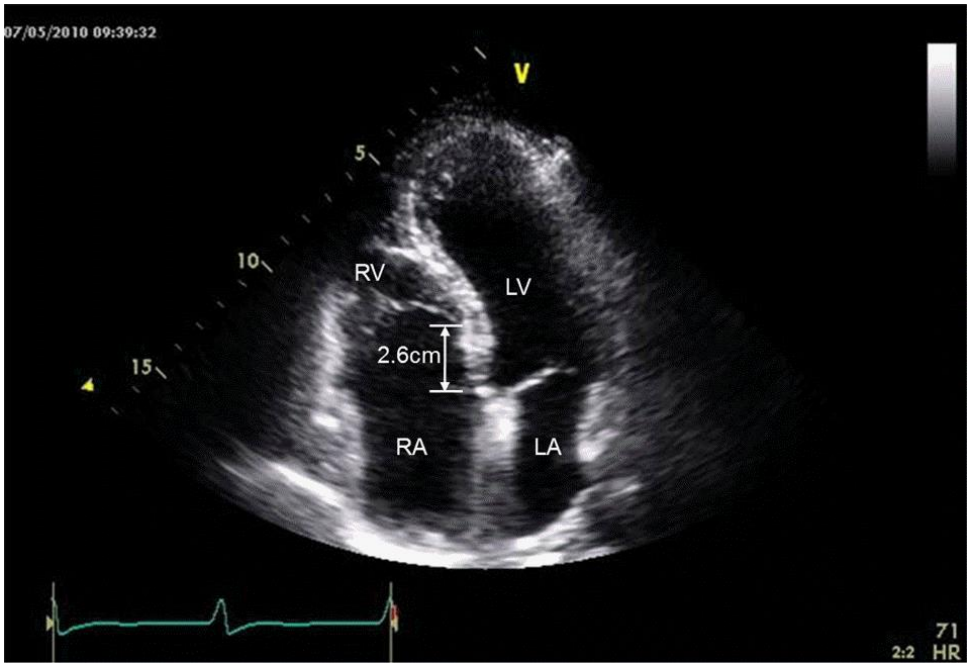
هو المشخّص، ونلاحظ ما يلي:

⇦ البطين الأيمن متوسع على حساب البطين الأيسر (فيصغر البطين الأيسر).

⇦ وريقات الصمام مثلث الشرف منزاحة باتجاه القمة (أكثر من 1 سم)، مع قصور الصمام المرافق. تذكّر أنّ الصمام مثلث الشرف يكون بمستوى التاجي تقريباً بالحالة الطبيعية.

⇦ القسم المتأذّن من البطين الأيمن.

⇦ قد نشاهد الـ ASD في حال وجودها.

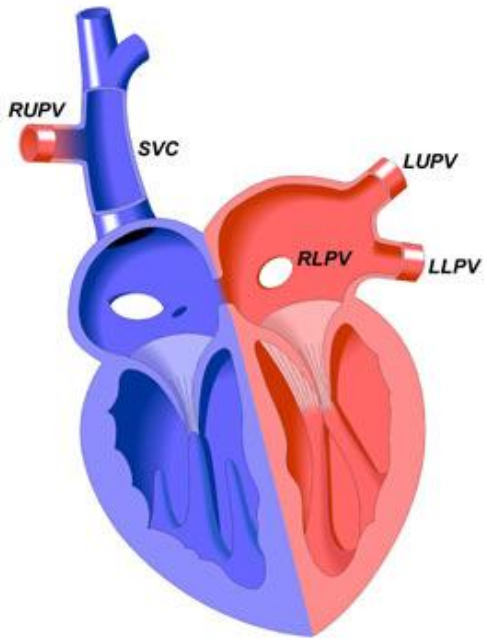


صورة إيكو لمريض تشوه أبشتاين، لاحظ حجرات القلب الأربعة ولاحظ الصمامين التاجي ومثلث الشرف والفرق بمستوى توضعهما أكثر من 1 سم، كما أنّ جزء من البطين الأيمن متأذّن

شذوذ انصباب الأوردة الرئوية
Pulmonary Venous Anomalous Drainage

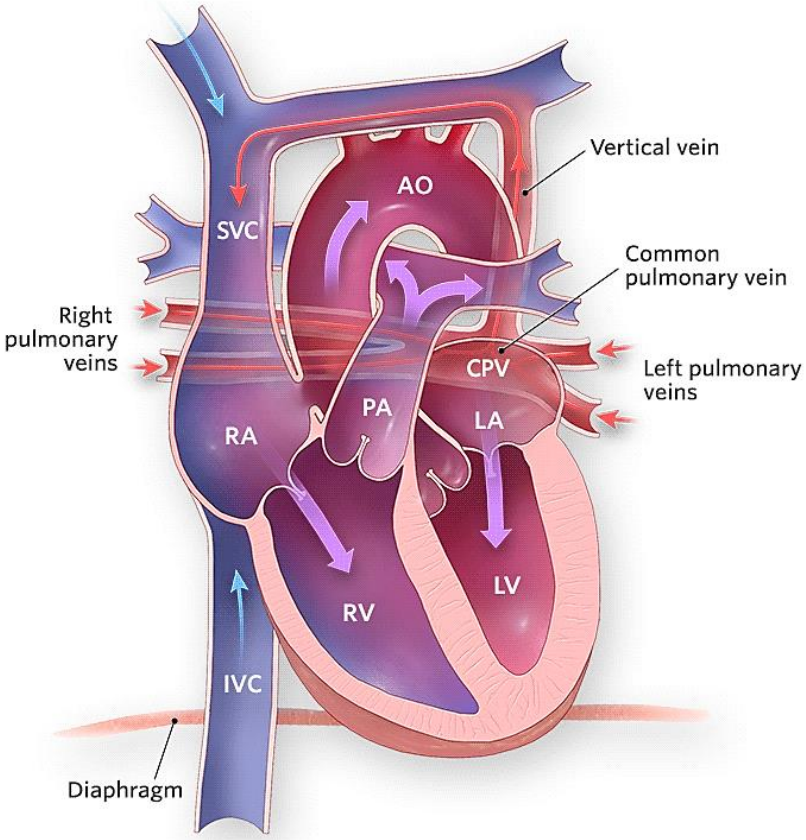
شذوذ انصباب الأوردة الرئوية الجزئي

- تصبّ الأوردة الرئوية الأربعة في الحالة الطبيعية في الأذينة اليسرى، أما في شذوذ انصباب الأوردة الرئوية الجزئي **فيصب وريد رئوي واحد أو أكثر على الجهة اليمنى للقلب.**
- قد تصب هذه الأوردة الشاذة في الأجوف العلوي أو الأذينة اليمنى أو الأجوف السفلي.
- قد يكون هذا الشذوذ معزولاً أو مترافقاً مع ASD.
- **سريرياً:** يشبه الفتحة بين الأذينتين ASD.
  - قد نرى توسع أجواف يمنى غير معلل.
  - إنّ شذوذ انصباب الأوردة الرئوية **الجزئي** حالة **غير** مزرّقة.
- **يُشخّص** بالصدى عبر المريء لأنه صعب الرؤية على الإيكو العادي، أو بالقثطرة القلبية عندما نصل للأذينة اليمنى نحقن فنرى ارتسام الأوردة الرئوية.
- **العلاج:** جراحي دوماً.



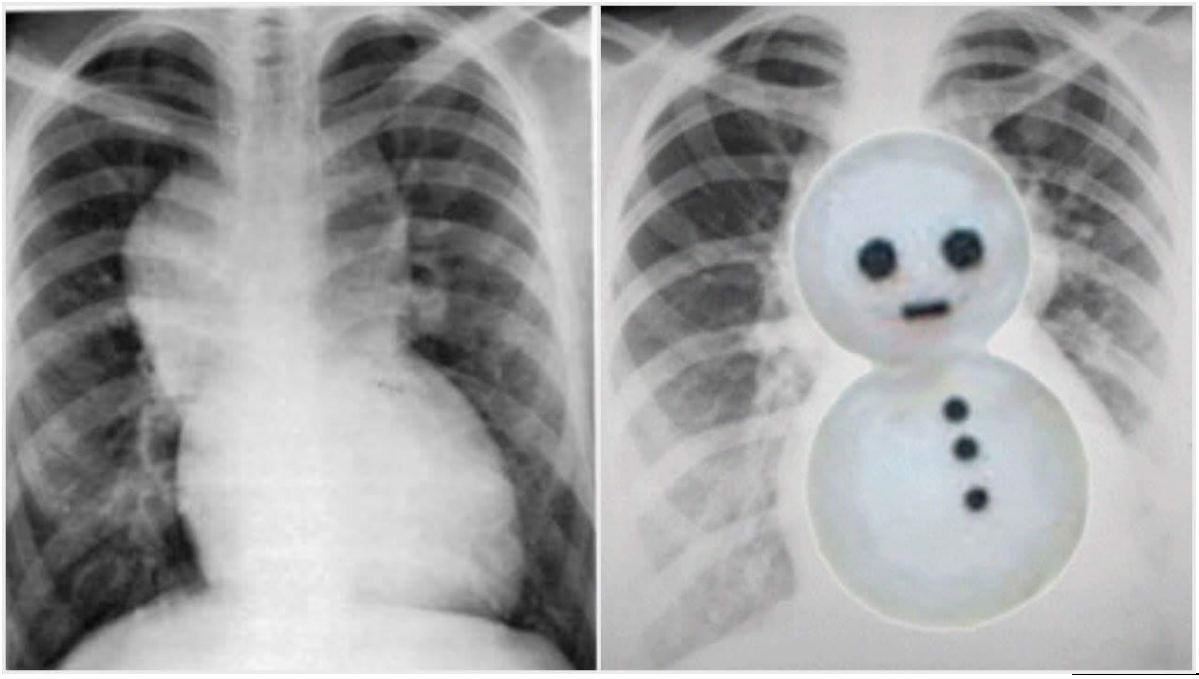
صورة ترسيمية: لاحظ شذوذ انصباب الوريد الرئوي العلوي الأيمن RUPV على الأجوف العلوي SVC أما باقي الأوردة الرئوية (RLPV-LLPV-LUPV) فانصبابها طبيعي

شذوذ انصباب الأوردة الرئوية التام



صورة ترسيمية: لاحظ انصباب الأدورة الرئوية الأربعة في مجمع اسمه الوريد الرئوي المشترك، ثم انصباب هذ الوريد في الأجوف العلوي

- في هذه الحالة تصب **جميع الأوردة الرئوية** على الجهة اليمنى للقلب.
- تصب الأوردة الأربعة على مجمع[10] يصب على: الأجوف العلوي أو الأذينة اليمنى أو الأجوف السفلي.
- **آفة مزرّقة بشدة منذ الولادة** ولا تتوافق مع الحياة إلا بوجود ASD مرافقة.
- **تُشخّص** بالصدى عبر الصدر وعبر المري أو القثطرة القلبية، ولها صورة صدر مميزة هي علامة رجل الثلج snowman[11].
- **العلاج:** جراحي دوماً.



صورة صدر بسيطة: لاحظ علامة رجل الثلج التي توجّه إلى شذوذ انصباب الأوردة الرئوية التام

[10] نسمّي هذا المجمع بالوريد الرئوي المشترك common pulmonary vein.

[11] يأخذ القلب هذا الشكل بسبب ضخامة الأذينة والبطين الأيمنين وضخامة الوريد الأجوف العلوي.

جدول بآفات القلب الولادية

الفتحة بين الأذينين Atrial Septal Defect (ASD)	
الآلية الإمراضية	- وجود فتحة في الحاجز بين الأذينين، تُقسَم إلى (أولية/ ثانوية/ بقاء الثقبة البيضية/ فتحة الجيب الوريدي العلوية/ فتحة الجيب الوريدي السفلية). - تؤدي هذه الفتحة لعبور الدم من الأذينة اليسرى لليمنى فالبطين الأيمن ومن ثم للشريان الرئوي ← مما يؤدي لزيادة الحمل الحجمي على الأجواف اليمنى وتوسعها بالإضافة لزيادة الجريان الرئوي. <u>الأعراض الناتجة والإصغائيات</u>: - تؤدي زيادة التروية الرئوية ← لزيادة الأخماج الصدرية/ كما تؤدي لازدياد الضغط الرئوي الذي قد يتجاوز الضغط الجهازي مؤدياً لانقلاب الشنت ← حدوث متلازمة ايزنمنغر (ولكنها نادرة هنا).. - يؤدي توسع الأجواف اليمنى ← رجفان أذيني وأحياناً قصور قلب أيمن. - يؤدي توسع البطين الأيمن ←صوت ثالث أيمن. - تؤدي زيادة جريان الدم عبر مثلث الشرف ← نفخة انبساطية (دحرجة) في بؤرة مثلث الشرف. - تؤدي زيادة جريان الدم عبر الصمام الرئوي ← نفخة انقباضية في بؤرة الرئوي. - كما نسمع انقسام واسع ثابت في الصوت الثاني.
التشخيص	✧ ECG: ضخامة بطين أيمن + P مرضية + حصار غصن أيمن RBBB + نموذج rsR` مع مركب ضيق + تطاول PR بالفتحة الأولية. ✧ صورة الصدر الشعاعية CXR: تبارز قوس الرئوي مع صغر قوس الأبهر + توسع الشريانين الرئويين وزيادة التوعية الرئوية + صغر المسافة بين البطين الأيمن والقص (في الصورة الجانبية). ✧ الإيكو: توسع أجواف يمنى + حركة عجائبية في الحجاب بين البطينين.
المعالجة	- يستطب إغلاقها في حال Qp/Qs ≤ 2-1.5 - يتم إغلاقها جراحياً أو عبر القثطرة بجهاز Amplatzer. - وتعد حالة إيزنمنغر مضاد استطباب لإغلاق هذه الفتحة.
الفتحة بين البطينين Ventricular Septal Defect (VSD)	
الآلية الإمراضية	- وجود فتحة في الحاجز بين البطينين (تختلف تسميتها بحسب موقعها ضمن القسم الغشائي أو العضلي).. - تؤدي هذه الفتحة لعبور الدم من البطين الأيسر للأيمن ومن ثم للرئتين فالأذينة اليسرى والبطين الأيسر لينتج في النهاية توسع أجواف يسرى. <u>الأعراض الناتجة والإصغائيات</u>: - وجود Shunt بين البطينين يجعل الفرق بين ضغط البطينين أثناء الانقباض عالياً وبالتالي ← تُسمع نفخة انقباضية شاملة للانقباض. تؤدي زيادة التروية الرئوية ← لزيادة الأخماج الصدرية/ كما تؤدي لازدياد الضغط الرئوي الذي قد يتجاوز الضغط الجهازي مؤدياً لانقلاب الشنت ← حدوث متلازمة ايزنمنغر..

	- يؤدي توسع البطين الأيسر ← انزياح صدمة القمة للأيسر والأسفل.. - يؤدي توسع الأجواف اليسرى وزيادة الجريان عبر الدسام التاجي ← لسماع صوت ثالث أيسر مع دحرجة انبساطية تاجية..
التشخيص	✧ ECG: ضخامة بطين أيسر + P تاجية. ✧ صورة الصدر الشعاعية CXR: زيادة المشعر القلبي الرئوي (<50%) + زيادة التوعية الرئوية + نقص التوعية المحيطية ✧ الإيكو: جريان شاذ بين البطينين، وقد نشاهد ظاهرة لهب الشمعة بحالة الجريان السريع.
المعالجة	قد تنغلق عفوياً، أو تحتاج إلى تداخل جراحي لإغلاقها، وفي بعض الحالات تترك تحت المراقبة.. كما تستطب الوقاية من التهاب الشغاف عند كشف VSD.
القناة الشريانية السالكة Patent Ductus Arteriosus (PDA)	
الآلية الإمراضية	- بقاء القناة الشريانية مفتوحة بعد الولادة مسببةً تحويلة يسرى-يمنى، تمرر القناة الدم من الشريان الأبهري للرئوي مما يزيد التوعية الرئوية، وبالتالي زيادة العود الوريدي إلى الأذينة اليسرى فالبطين الأيسر مما يؤدي لتوسع أجواف يسرى.. - قد تنعكس التحويلة مع مرور الزمن لتحدث متلازمة أيزنمنغر، والتي تمتاز هنا بحدوث التبقرط والزرقة في الطرفين السفليين (ظاهرة الزرقة المتباينة Differential Cyanosis). - وكما الآفات السابقة؛ تؤدي زيادة التوعية الرئوية إلى حدوث الأخماج.. - وقد يتطور قصور قلب بحال كانت PDA كبيرة الحجم. - تتميز إصغائياً بسماع صوت ثالث أيسر مع دحرجة انبساطية تاجية/ نفخة متواصلة ذات اشتداد انقباضي/ وبحسب حجم القناة الشريانية قد نسمع (انقسام صوت ثاني ضيق، صوت ثاني وحيد، انقسام عجائبي).
التشخيص	✧ ECG: ضخامة بطين أيسر + P تاجية. ✧ CXR: زيادة المشعر القلبي الرئوي + زيادة التوعية الرئوية. ✧ الإيكو: جريان بين الأبهر النازل والشريان الرئوي. ✧ الدوبلر النبضي: جريان متواصل نحو الأعلى ذو اشتداد انقباضي.
المعالجة	- NSAIDs في الأيام الأولى من الحياة/ إغلاق عبر القثطرة بواسطة جهاز Amplatzer/ إغلاق جراحي (ربط أو خياطة). - مع الانتباه لوجود حالات يستطب فيها الحفاظ على القناة مفتوحة فهنا نقوم بإعطاء Prostaglandin- E1، أو وضع شبكة إكليلية ضمنها.
تضيق الصمام الرئوي Pulmonary Valve Stenosis (PS)	
الآلية الإمراضية	- تضيق ولادي (الأكثر شيوعاً)، أو مكتسب (حمى رثوية، كارسينوئيد، ...). - له عدة أنواع (صمامي، فوق صمامي، تحت صمامي). - قد يكون لا عرضي (بحال التضيق خفيف)، أو يكون عرضياً يتظاهر بإعياء ووهن على الجهد بالإضافة إلى حدوث الزرقة.. - يسبب التضيق توسع في الأذينة اليمنى، كما يرافقه توسع بطين أيمن تالٍ لتوسع الأذينة، ومع مرور الزمن فإن تعرض البطين الأيمن للإجهاد ونقص مطاوعته ستؤدي إلى حدوث قصور في القلب..

	- يتميز إصغائياً بوجود نفخة انقباضية متزايدة متناقصة/ تكة قذفية رئوية/ صوت رابع أيمن/ خفوت المركبة الرئوية للصوت الثاني/ موجة a عالية..
التشخيص	✧ صورة الصدر الشعاعية CXR: تبارز القوس الرئوي + تنقص التوعية الرئوية على كامل الساحة الرئوية. ✧ الإيكو دوبلر: تضيق الصمام الرئوي بسرعة عالية (تصل إلى 4 m/s< في الحالات الشديدة) ✧ القثطرة القلبية: تسمّك بوريقات الصمام الرئوي، وأخذها لشكل القبة.
المعالجة	التوسيع بالبالون عبر القثطرة (العلاج المثالي)، وقد نقوم بالجراحة في الحالات الناكسة والشديدة المعندة على العلاج بالبالون، أو في حال كان تضيّق الصمام الرئوي جزءاً من رباعي فاللوت.
تضيّق برزخ الأبهر Coarctation of the Aorta	
الآلية الإمراضية	➢ هو تليّف برزخ الأبهر فيتضيق، وله عدة درجات. ➢ قد يكون تضيق برزخ الأبهر معزولاً، أو يكون مرافقاً لـ: الصمام الأبهري ثنائي الشرف أو الفتحة بين البطينين VSD أو الصمام التاجي بشكل الباراشوت. ➢ غالباً غير عرضي، ولكن قد يسبب الأعراض الآتية: ⇦ وجود عائق أمام الدم ← ارتفاع ضغط شرياني (خاصةً قبل مكان التضيق) ← صداع ⇦ ارتفاع الحمل البعدي afterload ← قصور قلب أيسر ⇦ قد تترافق مع أمهات دم بالشرايين الدماغية مؤديةً إلى نزوف دماغية ➢ مرور الدم في الشرايين الوربية والشريان الثديي الباطن ← نفخة جريانية متواصلة (أو انقباضية أحياناً) تحت لوح الكتف الأيسر
التشخيص	➢ صورة الصدر البسيطة CXR ➢ الصدى القلبي Echo: نشاهد علامات غير مباشرة، وعند الشك بتضيق برزخ الأبهر نوجّه الإيكو للأبهر فوق القص فنرى التضيق. ➢ بالدوبلر: نجد سرعة جريان عالية بالأبهر النازل. ➢ المرنان الوعائي: ارتسام التضيق بشكل واضح مع ضخامة الأبهر قبل التضيق. ➢ القثطرة: بالحقن في الأبهر الصاعد نشاهد ارتسام المنطقة المتضيقة. أو نقيس الضغط قبل التضيق وبعده فنلاحظ أن الممال الضغطي عالي. ➢ كما يمكن إجراء الطبقي المحوري متعدد الشرائح.
المعالجة	وضع ستينت Stenting (العلاج المثالي).
رباعي فالو Tetralogy of Fallot (TOF)	
الآلية الإمراضية	➢ ضيق الصمام الرئوي أو تحت الصمام (قمع البطين الأيمن) أو كلاهما معاً ← ضخامة البطين الأيمن ← ارتفاع ضغط البطين الأيمن ← خلال 6 أشهر يصبح البطين الأيمن قادراً على ضخّ الدم إلى الأبهر ← شنت ثنائي الجانب، وتساوي ضغوط البطينين والأبهر خلال الانقباض. ← نفخة انقباضية في البؤرة الرئوية. ← ⇩ الجريان الرئوي ← صوت ثاني S2 وحيد. ← لا يكون مزرّقاً عند الولادة عادةً. ➢ فتحة كبيرة بين البطينين ← يعبر من خلالها الشنت ثنائي الجانب. ➢ تراكب الأبهر على الحجاب البطيني ← يمتلئ الأبهر من كلا البطينين.

	← زرقة مركزية مع تبقرط الأصابع، وتتحسن الزرقة بوضعية القرفصاء. ← صمات عجائبية. ← نقص النمو.
التشخيص	➢ صورة الصدر CXR: 🡸 انخفاض الجريان الرئوي ← نقص التوعية الرئوية ← ضمور القوس الرئوية. 🡸 **القلب بشكل الحذاء** boot-shaped heart ➢ الصدى القلبي: 🡸 نرى التشوهات. 🡸 بالدوبلر: نلقط سرعة جريان عالية عبر الصمام الرئوي، وعبر التلوين بالدوبلر نرى الشنت ثنائي الاتجاه. ➢ القثطرة القلبية: 🡸 باستخدام القثطرة اليمنى والحقن: نلاحظ ارتسام الأبهر والرئوي معاً. 🡸 قياس الضغوط بالبطينين والأبهر ← جميعها متساوية في الانقباض. 🡸 ومن كلا القثطرتين (اليمنى واليسرى) يمكن أن نصل لنفس الأجواف. ➢ المرنان القلبي.
المعالجة	➢ العلاج الجراحي 🡸 الإصلاح التام Corrective 🡸 العمليات التلطيفية Palliative: - الهدف منها قبل إجراء العمل الجراحي النهائي هو زيادة الجريان الرئوي لتكبير السرير الوعائي الرئوي. - ومنها: مفاغرة جهازية رئوية (بلالوك Blalock)، وتوسيع الصمام الرئوي. ➢ العلاج الدوائي: 🡸 حاصرات بيتا: تبطئ النظم القلبي، وتنقص قلوصية عضلية القلب، وتخفف تضيق القمع الرئوي. 🡸 الوقاية من التهاب الشغاف.
تبادل منشأ الأوعية الكبيرة الكامل (غير المصحح) D-TGA	
الآلية الإمراضية	➢ ينشأ الأبهر من البطين الأيمن، وينشأ الجذع الرئوي من البطين الأيسر ← يوجد دورانان منفصلان ومغلقان. ➢ حالة **مزرّقة** منذ الولادة. ➢ يحتاج الطفل لوجود فتحات قلبية ليبقى على قيد الحياة، فنلجأ إلى: 🡸 إما إبقاء القناة الشريانية مفتوحة وقد توجد بشكل خلقي. 🡸 أو صنع فتحة بين الأذينين أو فتحة بين بطينين، وقد توجد بشكل خلقي.
التشخيص	➢ القثطرة القلبية. ➢ صورة الصدر CXR: تظهر علامة **البيضة المعلقة بالحبل** Egg-on-a-string sign.
المعالجة	إصلاح جراحي في الأيام الأولى للحياة، وإذا لم تحدث العملية خلال هذه الأيام الأولى، نلجأ عندها لإجراء عمليات تلطيفية غايتها خلق shunt أيسر-أيمن لتحسين الأكسجة.

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة المُصَحح خلقياً L-TGA	
الآلية الإمراضية	➢ تبادل الأذينات خلقياً بالإضافة إلى تبادل منشأ الأوعية ← يعمل البطين الأيسر عمل البطين الأيمن، ويعمل البطين الأيمن عمل البطين الأيسر. ➢ حالة **غير** مزرقة. تكون غير عرضية حتى العقد الرابع من الحياة، وبعدها يحدث قصور قلب.
التشخيص	➢ على الـECG: يظهر الـ L-TGA كحصار غصن أيسر LBBB جزئي. ➢ تمر هذه الحالة غالباً دون تشخيص (لا يوجد زرقة)، حتى يكبر الطفل، وأثناء الفحص لسبب ما (أو عند الوصول إلى مرحلة قصور القلب) تُكشَف الحالة.
المعالجة	➢ لا حاجة للمعالجة قبل ظهور أعراض قصور القلب.
تشوّه أبشتاين Ebstein's Anomaly	
الآلية الإمراضية	➢ ارتكاز سفلي لوريقة أو أكثر من وريقات الصمام مثلث الشرف باتجاه القمة بمسافة أكبر من 1 سم، مع قصور مرافق بالصمام مثلث الشرف. ➢ يحدث ما يُسمَّى بتأذّن Atrialization البطين الأيمن. ➢ قد يترافق مع: ↩ فتحة بين الأذينين ASD. ↩ متلازمة وولف باركنسون وايت WPW. ➢ غير عرضي إذا لم يترافق مع فتحة بين الأذينتين ASD. ➢ قد يكون مزرّقاً: عندما يترافق مع وجود ASD كبيرة (أو فتحة بيضية باقية ومتوسعة PFO) مع قصور صمام مثلث الشرف شديد.
التشخيص	الصدى القلبي: ➢ البطين الأيمن متوسع على حساب البطين الأيسر. ➢ وريقات الصمام مثلث الشرف منزاحة باتجاه القمة، مع قصور الصمام المرافق. ➢ القسم المتأذّن من البطين الأيمن. ➢ نشاهد الـ ASD في حال وجودها.
ملاحظة	بمتلازمة وولف باركنسون وايت: نجد على الـECG: 1. موجة دلتا. 2. QRS عريض. 3. قصر PR. يؤهب WPW لتسرعات الاشتدادية فوق البطينية SVT وإعادة الدوران.
شذوذ انصباب الأوردة الرئوية الجزئي	
الآلية الإمراضية	➢ يصب وريد رئوي واحد أو أكثر على الجهة اليمنى للقلب (الأجوف العلوي أو الأذينة اليمنى أو الأجوف السفلي) ➢ قد يكون هذا الشذوذ معزولاً أو مترافقاً مع ASD. ➢ سريرياً: يشبه الفتحة بين الأذينتين ASD. وهي حالة **غير** مزرّقة.
التشخيص	يُشخّص بالصدى عبر المريء لأنه صعب الرؤية على الإيكو العادي، أو بالقثطرة القلبية عندما نصل للأذينة اليمنى نحقن فنرى ارتسام الأوردة الرئوية.
المعالجة	جراحي دوماً

شذوذ انصباب الأوردة الرئوية التام	
الآلية الإمراضية	➢ تصب جميع الأوردة الرئوية على الجهة اليمنى للقلب آفة **مزرّقة بشدة منذ الولادة** ولا تتوافق مع الحياة إلا بوجود ASD مرافقة.
التشخيص	➢ الصدى عبر الصدر وعبر المري أو القثطرة القلبية، ولها صورة صدر مميزة هي **علامة رجل الثلج snowman**
المعالجة	جراحي دوماً.

TOF

TGA

Ebsteins Anomaly

Total anomalous pulmonary venous return