أمراض القلب الولادية

01 د. سمير سرور

محتوى مجاني غير مخصص للبيع التجاري

السلام عليكم *__*

سنختم الآن معكم مشوارنا في طب الأطفال 2 بمحاضرة أمراض القلب الولادية (الخلقية) معتمدين بذلك على الملف الذي قام الدكتور سمير سرور برفعه مشكوراً على موقع الكلية، مع الإشارة إلى بعض فقرات الدورات على الرغم أن هنالك بعض الاختلافات الجوهرية عن الأرشيف وننهيه بجدول أوفرفيو، شامل لجميع أفكار أسئلة الفحص (ذكر الدكتور أنّه كافٍ للإجابة).

الفهرس

الفقرة	الصفحة
العيب الحاجزي البطيني VSD	2
العيب الحاجزي الأذيني ASD	3
بقاء القناة الشريانية PDA	5
التضيق الدسامي الرئوي PS	6
التضيق الأبهري الخلقي AOS	7
تضيّق برزخ الأبهر CoA	10
تبادل منشأ الأوعية الكبيرة التام TGA	13
رباعي فالو TOF	14
Overview (هام جداً)	15

مقدمة

- يُقدَّر وقوع الآفات القلبية الولادية بـ 1000/8 ولادة حية، وتصل هذه النسبة حتى عشرة أضعاف عند الولادات الميتة.
- وتبقى الأسباب الرئيسية للأمراض القلب الولادية غامضة في الكثير من الحالات رغم التمكن من دراسة بعض العوامل المسببة وبشكل دقيق.
- ولكن الميل حالياً لاعتبار أنّ حوالي 90٪ من التشوهات القلبية ناتجة عن اشتراك التأهب الوراثي مع العوامل البيئية، وفي حوالي 10٪ من الحالات يوجد عامل وراثي واضح.

❖ يكون **التأهب الوراثي** بنسبة تصل لـ 1-5% بحال وجود فرد مصاب بالعائلة، وتصل إلى 15٪ بوجود فردين مصابين بالعائلة، أمّا عند إصابة 3 أفراد من العائلة الواحدة فتصل نسبة حدوث آفات قلبية إلى 50٪، وبحال إصابة الأم فإنّ النسبة تصل حتى 4 - 18٪، وعند إصابة الأب تكون النسبة 1-13٪.

تتضمن **آفات القلب الولادية** عنوانين عريضين: هام جداً

* :Acyanotic Congenital Heart Defects آفات القلب الولادية غير المُزرِّقة

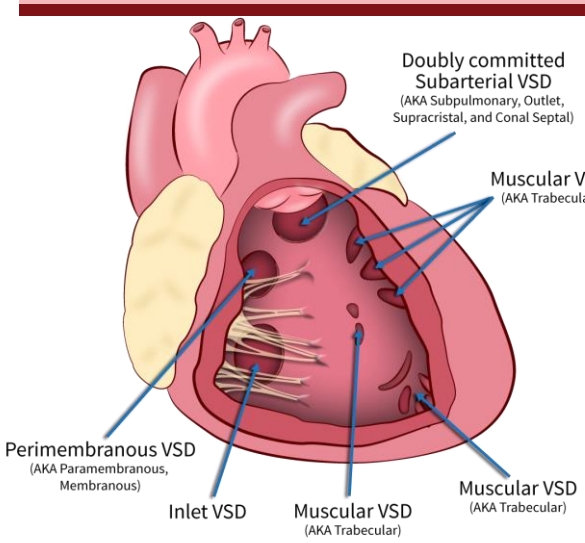
- العيب الحاجزي الأذيني ASD.
- العيب الحاجزي البطيني VSD.
- بقاء القناة الشريانية PDA.
- التضيّق الرئوي PS.
- تضيّق الأبهر AOS.
- تضيّق برزخ الأبهر CoA.
- **القناة الأذينية البطينية التامّة** CAVC (كثيراً ما ترافق متلازمة داون).

* :Cyanotic Congenital Heart Defects آفات القلب الولادية المزرقة

- رباعي فالو TOF.
- تبادل منشأ الأوعية الكبيرة TGA.
- النواسير الشريانية الوريدية الرئوية.
- رتق رئوي + VSD.
- رتق رئوي دون VSD.
- رتق مثلث الشرف.
- داء إبشتاين.
- عود وريدي رئوي شاذ تام.
- ارتفاع توتر رئوي بدئي+ ايزنمنغر.

بعد هذه المقدمة نبدأ معكم بأشيع الآفات القلبية **غير المزرقة** وهي الفتحة بين البطينين VSD.

العيب الحاجزي البطيني Ventricular Septal Defect (VSD)



- هو عبارة عن تشوه يؤدي إلى اتصال شاذ ما بين البطين الأيسر والأيمن وهو أكثر التشوهات القلبية شيوعاً 25-28٪.*
- وحسب van praaph تم تصنيف ال VSD إلى أربعة أنماط:
  1. النمط **حول الغشائي** (70- 80)٪ (الأكثر شيوعاً)*.
  2. النمط **العضلي** (10٪).
  3. نمط **المدخل** (6٪).
  4. النمط **تحت الرئوي** (4)٪ (الأقل شيوعاً)*.

الفزيولوجيا المرضية:

- تعتمد على حجم العيب وحجم الجريان الدموي الذي قد يؤدي إلى ارتفاع في الضغط الشرياني الرئوي حتى الوصول لنقطه ينعكس عندها الجريان، ممّا يسبّب نقصاً في الأكسجة الشريانية.[1]
- تنغلق حوالي 30-40% من العيوب بشكل عفوي حتى الكبيرة منها وخاصةً **حول الغشائية والعضلية**.

[1] إضافة من الدورات: تسبب VSD توسّع أجواف القلب اليسرى وقد تسبب انحراف محور القلب نحو الأيسر، وكذلك اختلاطات VSD: التهاب الشغاف تحت الحاد، فشل النمو، قصور الأبهر، التهاب الشغاف تحت الحاد.

المظاهر السريرية:

- وتعتمد على حجم الفتحة: حيث تكون **الفتحات الصغيرة** لا عرضية ولا تؤثر على النمو أو التطور.
- أمّا **الفتحات الكبيرة** فقد تؤدي إلى أعراض احتقانية مثل الزلة التنفسية، الخفقان، الإنتانات الرئوية المتكررة، التعرق، والضخامة الكبدية (بسبب قصور القلب الاحتقاني).*

الإصغائيات:

- **نفخة انقباضية** خشنة **شاملة للانقباض** على الحافة اليسرى للقص تنتشر بشكل **أشعة الدولاب**.*
- يكون الصوت الثاني الرئوي **طبيعي أو محتد** حسب درجة الضغط الرئوي.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر الشعاعية CXR:

يُلاحظ ضخامة في ظل القلب عند وجود شنت هام، مع **زيادة** في التوعية الرئوية. *

2. صدى القلب (الإيكو):

يعتبر **حجر الأساس في التشخيص** حيث يحدد النمط التشريحي، التبدلات الهيموديناميكية، الضغط الانقباضي الرئوي، كما يوجه للخطة العلاجية.

3. القثطرة القلبية:

تعتبر القثطرة القلبية إجراء هام لقياس الضغط والمقاومة الرئوية، ولا تستخدم بشكل روتيني.

التدبير:

- يعتمد **التدبير الدوائي** على علاج قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات والموسعات الوعائية.*
- أمّا **العلاج الجراحي** فيُستطَبّ **خلال السنة الأولى** من العمر وذلك بحال عدم وجود أي مؤشرات على صغر الفتحة أو إمكانية انغلاقها بشكل عفوي.
- ويؤدي العلاج الجراحي لنموّ الطفل بشكل طبيعي مع نسبة اختلاطات قليلة جداً.

العيب الحاجزي الأذيني Atrial Septal Defect (ASD)

- هو تشوّهٌ قلبي يؤدي إلى اتصال ما بين الأذينة اليسرى واليمنى، ولهذا التشوّه خمسة أنماط تشريحية:

1. الفتحة بين الأذينين الثانوية (إضافة: الأشيع 80٪).
2. الفتحة بين الأذينين الأولية.
3. الفتحة بين الأذينين نمط الجيب الوريدي.
4. الفتحة بين الأذينين نمط الجيب الإكليلي.
5. الفتحة بين الأذينين نمط الأجوف السفلي[2].

[2] إضافة: يُلحَق هذا النمط بالتصنيف 3 (نمط الجيب الوريدي) والذي يضم نمط الأجوف العلوي أيضاً (وتكون ASD نمط الأجوف العلوي أشيع من السفلي).

تعتبر ASD من **أكثر الآفات القلبية شيوعاً** بعد الدسام الأبهري ثنائي الشرفات Bicuspid aortic valve، وتشكل حوالي 7-17 ٪ من الآفات القلبية الولادية، وتصاب **الإناث** أكثر من الذكور بنسبة 2:1.

التظاهرات السريرية:

- غالباً يتم كشفها من خلال فحص سريري روتيني وذلك بسماع نفخة **انقباضية** صغيرة، وأحياناً إنتانات قصبية متكررة. (إضافة: قد يتظاهر بلا نظميات في العقد الرابع من العمر)
- تغيب عادةً هذه العلامات الوظيفية، ويكون التحمّل للجهد ممتاز ويتناسب مع حياة طبيعية وتطور طبيعي.

الإصغائيات:

- يسمع بالإصغاء نفخة انقباضية ناعمة قذفية في بداية الانقباض أشدها في **المسافة الوربية الثانية والثالثة** أيسر القص بسبب التضيق النسبي في الحلقة الرئوية. (إضافة: بسبب زيادة الجريان عبر الدسام الرئوي)
- يكون **الصوت الأول** محتداً.
- أمّا **الصوت الثاني الرئوي** فيكون عادة **منقسماً بشكل واسع وثابت**.هام

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر الشعاعية CXR:

- ضخامة قلبية بحال وجود شنت أيسر-أيمن هام، مع زيادة في التوعية الرئوية وتبارز في القوس الرئوية.

2. الصدى القلبي والدوبلر:

- يعمل على التقييم السريع لفرط الحمل الحجمي للبطين الأيمن.
- بالإضافة لتحديد مكان وحجم الفتحة والشنت عبرها.

3. القثطرة القلبية:

- تفيد في قياس التوتر الشرياني الرئوي وإغلاق الفتحة باستعمال مظلات مناسبة.

تخطيط القلب الكهربائي:

يلاحظ انحراف محور القلب للأيمن، وشكل rsR في الاتجاهات الصدرية **اليمنى**.

العلاج:

1. العلاج الدوائي:

الديجوكسين والمدرات لتدبير الاختلاطات (كقصور القلب الاحتقاني).

2. العلاج الجراحي:

يعتمد على الجنس والنمط التشريحي ويستطب في حال كانت نسبة الجريان الرئوي إلى الجهازي أكثر من 2 (QP/QS> 2). (البسط QP، المقام QS، أي يجري ضعفي كمية الدم في الرئتين مقارنة بباقي الجسم).

بقاء القناة الشريانية Patent Ductus Arteriosus (PDA)

- تشكل القناة الشريانية جسراً ضخماً يصل **تفرع الجذع الرئوي** مع **بداية الأبهر النازل**.
- إن نسبة وقوع PDA المعزولة عند الأطفال في تمام الحمل هو حوالي 2000:1 من الولادات الحية، مُشكِّلةً ما نسبته 5-10٪ من آفات القلب الولادية.

المظاهر السريرية:

- تتوقف الأعراض والعلامات السريرية على: قطر القناة (حجم الشنت)، وعلى قدرة الطفل على التعامل مع هذا الحمل الزائد.
- فإذا كان الشنت كبيرة فقد تتطور علامات تشير لقصور البطين الأيسر كتسرع القلب والزلة التنفسية.
- يتعرض الأطفال لالتهابات رئوية متكررة نتيجة للاحتقان الرئوي المستمر، وقد يلاحظ تأخر في النمو.
- ويصبح الضغط النبضي عريضاً أما النبض المحيطي فيصبح **أكثر حدة وقافزاً**.هام

الإصغائيات:

- يسمع فيها **نفخة متواصلة** في المسافة الوربية الثانية أيسر القص.
- أمّا **الصوت الثاني الرئوي** فقد يكون **طبيعياً أو مُحتداً** حسب درجة فرط التوتر الرئوي.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر الشعاعية:

رغم أنّ حجم القلب **غالباً** ما يكون **سوياً**، فإنه قد يكون هناك علامات لـ:

- ضخامة الأجواف اليسرى في صورة الصدر، وذلك في حال وجود شنت أيسر أيمن معتدل مع زيادة التوعية الرئوية.
- كما يلاحظ توسّع في الأبهر الصاعد.

2. الإيكو القلبي ثنائي البعد والدوبلر الملون:

يعتبر **الوسيلة التشخيصية الرئيسية**.

3. القثطرة القلبية والتصوير الوعائي:

لهما قيمة **تشخيصية وعلاجية**، وذلك عن طريق إغلاق القناة عبر الجلد.

تخطيط القلب الكهربائي ECG:

قد يكون طبيعي خلال الطفولة الأولى، وقد يشاهد علامات إجهاد **انبساطي** للبطين الأيسر عند وجود شنت كبير.

العلاج:

- لقد حقق الاستخدام الوريدي للإندوميتاسين، الايبوبروفين، الأسبرين، نتائج جيدة عند الولدان الذين يقل عمرهم **عن عشرة أيام**.
- أما بعد هذه الفترة فيُستطَبّ الإغلاق **الجراحي** أو **عبر الجلد** عن طريق **القثطرة**.

التضيّق الدسامي الرئوي Pulmonary Valve Stenosis (PS)

- هو عبارة عن عائق تشريحي ديناميكي بوجه الجريان الدموي الرئوي من البطين الأيمن إلى السبيل الرئوي.
- قد يكون التضيق الرئوي:
  - صمامي valvular PS (يشكّل حوالي 90 ٪ من الحالات).
  - أو على مستوى القمع تحت الصمام Infundibular PS.
  - أو ما فوق الصمام وهو ما يعرف بالتضيق الرئوي المحيطي Peripheral PS.
- واعتماداً على مقدار ممال الضغط عبر الصمام الرئوي يمكن تحديد شدة التضيق:
  - التضيق الرئوي الخفيف: ممال الضغط < 40 ملم ز.
  - التضيق الرئوي المتوسط: ممال الضغط 40 - 60 ملم ز.
  - التضيق الرئوي الشديد: ممال الضغط > 60 ملم ز.
  - التضيق الرئوي الحرج: ممال الضغط يتجاوز 80 ملم ز.

التظاهرات السريرية:

- عادةً ما يكون الأطفال **لاعرضيين** مع معدل نمو طبيعي وغالباً ما يكشف العيب الخلقي صدفة.
- وقد يعاني المرضى من:
  - زلة جهدية أو سرعة التعب.
  - وقد يتطور في حالات التضيّقات الشديدة زرقة أو نوب غشي وخناق صدر جهدي أو حتى وفاة مفاجئة.

الإصغائيات والجس:

- يلاحظ بالجس **رفعة خلف القص** مع أو بدون ارتعاش سنوري أمام القص. **

✧ كما تُسمَع **نفخة انقباضية** عند أعلى حافة القص اليسرى تنتشر نحو الخلف والأعلى.

✧ ويكون **الصوت الثاني** الرئوي **منقسماً ومنخفض الشدة** بشكل يتناسب مع شدة التضيق.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر البسيطة:

فيلاحظ **نقص** في **التوعية الرئوية** مع ضخامة قلبية متناسبة مع درجة التضيق.

2. الصدى القلبي:

يعتبر مفتاح التشخيص الأكيد حيث يحدد درجة التضيق الرئوي والنمط التشريحي وحالة البطين الأيمن والدسام مثلث الشرف.

3. القثطرة القلبية:

☜ تعتبر وسيلة هامة في **العلاج** حيث يعتبر التوسيع عبر الجلد عن طريق القثطرة التدبير الأمثل للتضيق الدسامي.

☜ أمّا التوسيع الجراحي فيُستطَبّ بحال فشل التوسيع بالبالون.

تخطيط القلب الكهربائي:

يكون طبيعي في التضيقات الخفيفة، أما في الحالات الأشد فقد يلاحظ ضخامة في البطين الأيمن وتوسع في الأذينة اليمنى مع انحراف محور القلب نحو الأيمن.

التضيق الأبهري الخلقي Aortic stenosis (AOS)

🡼 هو عدم قدرة الصمام على الانفتاح بصورة كاملة مما يعيق جريان الدم الكامل من البطين الأيسر إلى الأبهر.

🡼 يشكل التضيق الأبهري الخلقي حوالي 5-8٪ من مجمل أمراض القلب الولادية وله ثلاثة أنماط:

- صمامي 85٪.
- تحت صمامي 10٪.
- فوق صمامي 5٪.

🡼 ويكون التضيق الأبهري الصمامي أكثر شيوعاً عند **الذكور** من الإناث بنسبة 1:3.

التضيق الأبهري الصمامي

❖ يملك الصمام الأبهري في هذا النمط من التضيّق شرفة أو شرفتين بدلاً من ثلاث شرف، وقد يملك أكثر من ثلاث شرف.

- أو قد يكون هناك شذوذ بتشكيل إحدى الشرف كالتحامها جزئياً ببعضها أو أن تكون متثخّنة.
- حوالي 1-2٪ من السكان لديهم صمام ثنائي الشرف، وقد لا يترافق ذلك مع تضيق أو قصور في الصمام.
- تصنف شدة التضيق حسب ممال الضغط عبر الصمام حيث يعتبر التضيق:
  - خفيفاً: إذا كان الممال بين 26 - 50 ملم ز.
  - متوسطاً: إذا كان الممال بين 51 - 79 ملم ز.
  - شديداً: إذا كان الممال أكبر أو يساوي 80 ملم ز.

التضيق الأبهري تحت الصمامي

- قد يكون بشكل غشاء أو نسيج عضلي ليفي يطوّق مخرج البطين الأيسر، وفي بعض الحالات يكون هذا التضيق الليفي العضلي منتشراً بحيث يأخذ شكل النفق.
- من النادر تشخيص التضيق الأبهري تحت الصمامي في فترة الوليد أو الرضاعة الباكرة.
- قد يكتشف لاحقاً على الرغم من إجراء فحص إيكو دوبلر سابق للقلب والتأكد من عدم وجود ممال بين البطين الأيسر والأبهر.

التضيق الأبهري فوق الصمامي

- يحدث هذا التضيق فوق جيب فالسالفا[3] ويتظاهر بثلاثة أشكال:
  - تضيق يشبه الساعة الرملية في الأبهر الصاعد.
  - غشاء فوق الصمام الأبهري.
  - تضيّق منتشر في الأبهر الصاعد (وهو الشكل النادر).
- ويعتبر التضيق الأبهري فوق الصمامي شذوذاً نادراً من أمراض القلب الخلقية وقد يكون فردياً أو عائلياً وقد يترافق مع **متلازمة ويليام**.*
- تتحدد شدة التضيق الأبهري من خلال تحديد ممال الجريان بذروة الانقباض عبر الصمام الأبهري بين البطين الأيمن والأيسر. (إضافة: لا نعلم ما فائدة البطين الأيمن في حساب التضيق ولكن هذا ما ورد في ملف الدكتور 3:)

التظاهرات السريرية

- تعتمد أعراض هذا المرض على **شدة التضيق الأبهري**.
- تكون معظم حالات التضيّق الأبهري الخلقي **لا عرضية**، حيث أنّ معظم المرضى المصابين بالتضيق الأبهري لا عرضيون، ويبدون نموذجاً طبيعياً للتطوّر والنمو إلى مرحلة متأخرة من سن البلوغ، وقد يكشف صدفةً بسماع نفخة في الفحص السريري.

[3] إضافة: جيوب فالسالفا هي توسّعات تشريحية في الأبهر الصاعد توجد فوق الصمام الأبهري تماماً.

- ورغم ذلك فإن 10٪ من الحالات تتظاهر سريرياً عند الولدان والرضع بأعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني والصدمة.
- الأعراض التي يمكن مشاهدتها هي: 1) التعب، 2) عدم تحمل الجهد، 3) الغشي، 4) خناق الصدر.
- ويجب أن يكون الانسداد متوسط الشدة على الأقل حتى يسبب التعب وعدم تحمل الجهد.
- أمّا الغشي فإنه يحدث فقط في حالات التضيق الشديد ويعود لعدم قدرة البطين الأيسر على زيادة نتاج القلب خلال الجهد للمحافظة على التروية الدماغية.
- وقد سجل الموت المفاجئ بشكل مرافق للتضيق الأبهري الشديد عند تأخر إصلاحه جراحياً.

الفحص السريري

تعتمد الموجودات السريرية على درجة التضيق الأبهري:

التضيّق الأبهري الخفيف إلى المتوسط	التضيّق الأبهري الشديد
▪ النبض المحيطي طبيعي.	▪ يضعف النبض المحيطي.
▪ حجم القلب طبيعي وكذلك الصدمة.	▪ يتضخم حجم القلب.
▪ الصوت الثاني طبيعي.	▪ يخفت الصوت الثاني مع ازدياد درجة التضيّق وقد ينقسم انقساماً عجائبياً. ▪ يخفت الصوت الأوّل بسبب نقص مطاوعة البطين الأيسر.

الإصغائيات:

- تمثل النفخة القلبية المسموعة في التضيّق الأبهري بصوت جريان الدم عبر الدسام المتضيق.
- عندما يتجاوز ضغط الممال 50 mm hg: تُسمَع النفخة الانقباضية النموذجية في البؤرة الأبهرية عند حافة القص العلوية اليمنى، وتنتشر إلى العنق وأسفل حافة القص اليسرى والقمة تكون بشدة 4/6 عادةً.
- عندما يكون التضيق تحت صمامي أو يكون الصمام ثنائي الشرف: قد تُسمَع نفخة انبساطية ناتجة عن قصور أبهري خفيف مرافق.
- تُسمَع تكة القذف بالتضيق الخفيف والمتوسط أكثر من الشديد لأن هذا الصوت يمثل انفتاح الصمام الأبهري، وإن عدم سماعه يقترح قلة حركية الصمام نتيجة التكلس مثلاً.

ملاحظات:

- عندما يتجاوز ممال الضغط عبر التضيّق 20 ملم ز: يُجَسّ الهرير الانقباضي أعلى القص وبمستوى السباتيين.
- أمّا عندما يتجاوز 50 ملم ز فإنه يُجَسّ على حافة القص اليمنى.
- ويكون التضيّق خفيفاً في حال غياب الهرير.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر الشعاعية:

إن فائدة صور الصدر البسيطة في تحديد شدة التضيق الأبهري محدودة، وغالباً ما تبدي صوره الصدر **بروزاً في الأبهر الصاعد** (التوسع التالي للتضيق) لكن حجم القلب يبقى **طبيعياً** عادةً.

2. إيكو القلب والدوبلر الملون:

يحدد موضع التضيّق ونوعه وشدته ودرجة ضخامة البطين الأيسر، وحالة الدسام الأبهري، والشذوذات المرافقة في الدسام التاجي أو القوس الأبهرية.

تخطيط القلب الكهربائي ECG:

- يكون **طبيعياً** عندما يكون ممال الضغط عبر الصمام الأبهري **خفيفاً**، وقد يكون طبيعياً حتى التضيق **الشديد**.
- في **التضيق الشديد والمديد** تشاهد علامات **ضخامة البطين الأيسر** التي يرافقها إجهاد بطيني.
- كما يلاحظ أيضاً في **التضيق الشديد** تسطح وانقلاب الموجة T في الاتجاهات V5، V6.

يعتمد **التشخيص** على الفحص السريري والإصغاء القلبي، **ويُؤكَّد** بواسطة:
تخطيط القلب الكهربائي ECG، الأشعة، الإيكو دوبلر، والقثطرة القلبية.

تضيّق برزخ الأبهر Coarctation of the Aorta (CoA)

- قد تحدث تضيقات في أي نقطة من القوس المستعرض للأبهر حتى الانقسام الحرقفي وبدرجات مختلفة ولكن 98٪ من هذه التضيّقات تحدث تماماً **تحت منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر** بمستوى منشأ القناة الشريانية.
- وهو أشيع عند **الذكور** من عند الإناث بنسبة 2:1، وقد يكون مظهراً من مظاهر **متلازمة تورنر**.
- ويترافق في **70٪** من الحالات تقريباً مع **صمام أبهري ثنائي الشرف**، ويمكن أن يترافق مع شذوذات الصمام التاجي وأيضاً مع التضيق تحت الأبهري.
- وعندما تحدث هذه المجموعة من الآفات الانسدادية اليسرى مع بعضها يُشار إليها **بمركب شون**.

مركب شون = تضيّق برزخ الأبهر + التضيّق تحت الأبهري + صمام أبهري ثنائي الشرف + شذوذات الصمام التاجي.

- قد يصبح التضيق الشديد في برزخ الأبهر واضحاً خلال الأيام 2-5 بعد الولادة عند انغلاق القناة الشريانية.

- وفي الحالات الأقل شدةً وقبل انغلاق القناة الشريانية يكون جريان الدم من الأبهر عبر القناة باتجاه الشريان الرئوي.
- ومع زيادة التضيق في الأبهر يزداد ضغط نهاية الانبساط في البطين الأيسر مسبباً حدوث **وذمة رئة**، كما **ينقص الجريان الدموي للكليتين**.

التظاهرات السريرية:

- في العديد من الحالات يكون المرضى (حتى المصابون منهم بتضيق شديد) **لا عرضيين**، وبالنسبة للأطفال الكبار فكثيرٌ منهم ما يلفتون نظر طبيب القلبية عندما يكتشف لديهم **ارتفاعاً في الضغط الشرياني**.
- إن **العلامة التقليدية** هي انفصال النبض والضغط الشرياني للذراعين والساقين، حيث يكون النبض الفخذي والمأبضي والظنبوبي الخلفي وظهر القدم ضعيفاً أو غائباً في نسبة تصل إلى ٪ 40 من الحالات.
- بينما الأشخاص الطبيعيين يكون الضغط الانقباضي في الساقين أعلى منه في الذراعين بحوالي 10-20 ملم ز.

يمكن وضع التشخيص **بالفحص الدقيق للنبض** في كل الشرايين المحيطية الكبيرة الممكن جسها **ومقارنة الضغط في الذراعين والساقين**.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر الشعاعية:

- تعتمد موجودات صور الصدر الشعاعية على عمر المريض وتأثيرات ارتفاع التوتر الشرياني والدوران الجانبي.
- وتظهر الصورة الشعاعية عند **الرضع المصابين** بتضيق شديد في برزخ الأبهر:
  - ضخامة قلبية واحتقان رئوي.
  - يؤدي الشريان تحت الترقوة الأيسر المتضخم إلى ظهور ظل بارز أيسر المنصف العلوي.
  - كما أن تثلّم الحافة السفلية للأضلاع (والناجم عن التآكل بسبب الأوعية التفاغرية المتضخمة) شائع في **الطفولة المتأخرة**.

2. إيكو القلب والدوبلر الملون:

يفيد الدوبلر الملون في تحديد **المكان** الدقيق للانسداد.

3. الدوبلر النابض أو المستمر:

يفيد في تحديد **الممال الضغطي** مباشرة في منطقة الانسداد.

4. التصوير بالرنين المغناطيسي:

يعتبر إجراء هام قبل العمل الجراحي الذي غالباً ما **يُستطَب بعد السنة الأولى من العمر**.

تخطيط القلب الكهربائي:

يكون عادة طبيعياً في **الأطفال الصغار** ويظهر ضخامة بطين أيسر في **الأطفال الأكبر سناً**، أمّا عند **الولدان والرضع الصغار** فيظهر ضخامة بطين أيمن أو ضخامة البطينين معاً.

تضيّق الصمام التاجي الخلقي Congenital Mitral Stenosis

- يعتبر تضيق الصمام التاجي الخلقي تشوهاً نادراً، يمكن أن يكون معزولاً أو مترافقاً مع تشوّهات أخرى، أكثرها شيوعاً **تضيق الصمام الأبهري وتضيق برزخ الأبهر**.
- قد يكون الصمام التاجي بشكل **القمع** و**ذو وريقات متسمّكة وحبال وترية قصيرة ومشوهة**.
- وتتضمن الشذوذات الأخرى:
  - التضيق التاجي بشكل المظلة الناجم عن عضلة حليمية وحيدة.
  - الصمام التاجي ثنائي الفتحة.

التظاهرات السريرية:

- تظهر الأعراض عادةً خلال السنتين الأوليتين من الحياة، حيث يكون لدى هؤلاء الرضع نقصٌ في التطور، ولديهم عادةً زلة تنفسية واضحة ناجمة عن قصور القلب، وكذلك يكون **الزرقة والشحوب شائعين**.
- تكون ضخامة القلب (الناجمة عن توسّع وضخامة البطين الأيمن والأذينة اليسرى) شائعة.

الإصغائيات:

معظم المرضى لديهم **دحرجة انبساطية قمية** يتبعها صوت أوّل عالي لكن الموجودات الإصغائية قد تكون غامضة نوعاً ما.

الاستقصاءات الشعاعية:

1. صورة الصدر البسيطة:

قد تظهر الصورة الشعاعية البسيطة ضخامة أذين أيسر وبطين أيمن واحتقان رئوي.

2. صدى القلب:

يظهر صدى القلب وريقات صمام تاجي متسمّكة، وضخامة أذين أيسر مع بطين أيسر طبيعي أو صغير.

3. الدوبلر:

يظهر ممالاً ضغطياً متوسطاً عبر فتحة الصمام التاجي.

تخطيط القلب الكهربائي:

ضخامة بطين أيمن مع موجات P طبيعية أو منقسمة أو مؤنفة مما يدل على ضخامة أذين أيسر.

↙ بعد الحديث عن آفات القلب غير المزرِّقة سننتقل للحديث عن **آفات القلب المُزرِّقة** ☺

تبادل منشأ الأوعية الكبيرة التام Transposition of Great Arteries (TGA)

يشكل حوالي 5٪ من مجموعة آفات القلب الولادية المزرقة، وهو يشيع عند **الذكور** أكثر من الإناث 3:1.

الإمراضية:

- ينشأ الأبهر من البطين الأيمن حاملاً الدم غير المؤكسج إلى الرئتين[4]، بينما ينشأ الشريان الرئوي من البطين الأيسر.
- إنّ الآفات التي تسمح باختلاط الدورانين (VSD, ASD, PDA) ضرورية للحياة في هذه الحالة.
- كما أن الانسداد الديناميكي لمجرى تدفق البطين الأيسر يحدث عند حوالي 20٪ من هؤلاء بسبب انحناء الحاجز البطيني إلى الأيسر الناتج عن ضغط البطين الأيمن العالي.

التظاهرات السريرية:

- تظهر **الزرقة منذ الولادة** كما قد يلاحظ علامات قصور قلب احتقاني مع عسرة تنفسية وصعوبات إرضاع.
- يُلاحظ سريرياً زرقة متوسطة الشدة، عسرة تنفسية، ضخامة كبدية في حال تطور قصور القلب.

الإصغائيات:

- الصوت الثاني **وحيد وعالٍ**.
- **نفخة قلبية انقباضية قذفية** ناعمة لتضيق الرئوي أو نفخة VSD بحال وجودها.

التدبير:

1. إجراءات طبية وتداخلية:

- معالجة الحماض الاستقلابي ونقص السكر وكلس الدم.
- PGE1 وريدي تسريب[5]، أكسجين، علاج قصور القلب الاحتقاني CHF بالديجوكسين والمدرات.
- خزع الحجاب بين الأذينيتين عن طريق القثطرة (إجراء راشكند Rashkind Procedure).

2. إجراءات جراحية:

- إصلاح جراحي تشريحي باكر على المستوى الشرياني (SWITCH).
- إصلاح جراحي وظيفي على مستوى الأذينات (SENNING).

[4] هذا ما ورد في الملفّ، لكن في الواقع فإنّ الأبهر يبقى يزوّد الجسم، بينما الشريان الرئوي هو الذي يزوّد الرئتين، وفي TGA يحدث تبادل بينهما في المنشأ، إذ أنّه من الضروري وجود فتحات تسمح باختلاط الدورانين الجهازي والرئوي مثل PDA و ASD و VSD، لكي يبقى الطفل على قيد الحياة.

[5] يفيد البروستاغلاندين E1 في إبقاء القناة الشريانية مفتوحة.

رباعي فالو Tetralogy Of Fallot (TOF)

- وهي أشيع آفات القلب المزرِّقة **بعد مرحلة الوليد**، يحدث بنسبة 10٪من آفات القلب الولادية.
- يتضمن أربع تشوهات: *
  - فتحة بين البطينين حول غشائية.
  - انسداد مخرج البطين الأيمن على شكل تضيق قمعي.
  - ضخامة بطين أيمن.
  - تراكب أبهر على الحجاب بين البطينين.

التظاهرات السريرية:

- نفخة قلبية خفيفة.
- **الزرقة** تكون خفيفة عند الولادة وتصبح أكثر وضوحا ما بين **الشهر الثالث والسادس**.**
- أمّا العسرة التنفسية عند الجهد ونوب الزرقة فتظهر بشكل متأخر، وقد يتعرضون لنوب من الزرقة.
- وقد يتطور فشل نمو إذا كانت الزرقة شديدة.
- **في الفحص السريري**: يبدي درجات مختلفة من الزرقة، وتسرع التنفس، تبقرط أصابع.

الإصغائيات:

- نفخة **انقباضية** قذفية عالية 3-5 / 6 تسمع عند حافة القص العلوية والوسطى (تضيق رئوي) .*
- مع **خفوت الصوت الثاني الرئوي**.*

الاختلاطات (أرشيف):

- فشل النمو.
- التهاب الشغاف.
- قصور القلب.
- إنتانات متكررة.
- الحوادث الوعائية الدماغية.
- الخراجات.

العلاج:

1. المعالجة الطبية:

- حاصرات بيتا الفموية.
- مركبات الحديد.

2. المعالجة الجراحية:

- إجراءات **ملطفة** (تحويلة بلالوك - توسينغ).
- أو **تامة** (إصلاح جراحي تام).

النقاط التي ركّز عليها الدكتور

آفات القلب الولادية غير المُزرِّقة	آفات القلب الولادية المُزرِّقة
1) عيب الحاجز البطيني VSD 2) عيب الحاجز الأذيني ASD 3) بقاء القناة الشريانية PDA: يصبح الضغط النبضي عريض، والنبض المحيطي **محتدّ وقافز**. 4) تضيّق الأبهر AoS 5) تضيّق الرئوي PS 6) القناة الأذينية البطينية التامة CAVC: أي ASD مع VSD، وأكثر ما تشاهد في متلازمة داون. 7) تضيّق برزخ الأبهر CoA	1) رباعي فالو TOF 2) تبادل الأوعية الكبرى TGA 3) رتق رئوي + VSD 4) رتق رئوي بدون VSD 5) رتق دسام مثلث الشرف 6) داء إبشتاين 7) عود وريدي رئوي شاذ تام 8) ارتفاع توتر رئوي بدئي + ايزنمنجر 9) النواسير الشريانية الوريدية الرئوية.

أنماط ASD	أولية (قرب الدسامات الأذينية البطينية AV): يرافقها انشطار بالدسام تاجي (تنشطر فيه وريقة من وريقات التاجي).	ثانوية.	نمط الجيب الاكليلي (قرب مكان انصبابه في الأذينة اليمنى).	نمط الجيب الوريدي: (تحت الوريد الأجوف العلوي[6] SVC) ويرافقها عود وريدي رئوي شاذ جزئي أيمن.
أنماط VSD	غشائية: تحت الأبهر (الأشيع 70%).	عضلية.	تحت الرئوي (أقل شيوعاً).	المدخل (بجانب الدسامات الأذينية البطينية AV).
أنماط تضيق الأبهر	دسامي: إما ثلاثي الوريقات أو ثنائي الوريقات.		تحت دسامي: 1. غشائي 2. ليفي 3. عضلي 4. ليفي عضلي	فوق دسامي: يشاهد في تناذر ويليامز Williams syndrome، ويكون على شكل الساعة الرملية.

علامات تضيّق برزخ الأبهر	1) نبض فخذي ضعيف أو غائب كلياً (عكس PDA)	2) فرط توتر شرياني بالأطراف العلوية.	3) يترافق في 70% من الحالات بدسام أبهري ثنائي الوريقات.

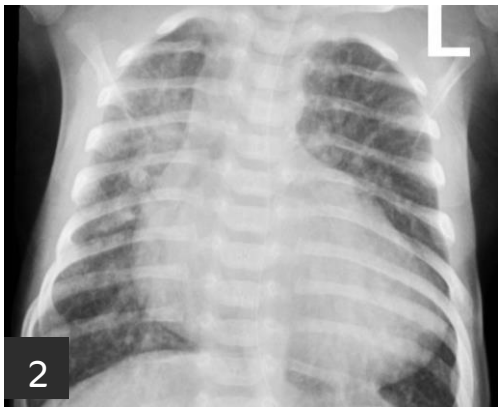
تبدّلات الصوت الثاني	احتداد S2↑	في حالة فرط التوتر الرئوي.		
	خفوت S2↓	في حالة تضيق الدسام الرئوي.		
	انقسام S2 رئوي	ثابت: PS	ثابت واسع: ASD	عجائبي (عكس الطبيعي وفيه يسبق المركب الرئوي المركب الأبهري): حصار غصن أيسر تام LBBB
				وظيفي (طبيعي): يُلاحَظ الانقسام عند الشهيق والزفير عند الطفل الطبيعي.

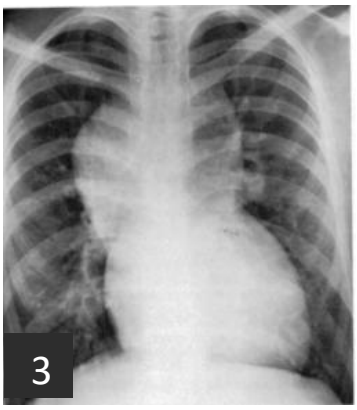
[6] راجع الهامش رقم 2 في الصفحة 3 .

نفخة انقباضية:		نفخة انبساطية:	نفخة متواصلة:
ASD ☜	VSD ☜	قصور أبهري ☜	PDA ☜
AoS ☜	PS ☜	قصور رئوي ☜	
CoA ☜	CAVC ☜	تضيّق تاجي ☜	
قصور مثلث شرف ☜	قصور تاجي ☜	تضيّق مثلث شرف ☜	
TOF ☜			

العلامات على الصورة				
التوعية الرئوية	تزداد: (شنت أيسر أيمن) VSD ☜ ASD ☜ PDA ☜ CAVC ☜ TGA ☜	تنقص: PS ☜ TOF ☜	تبقى على حالها: في حالة تضيق برزخ الأبهر CoA (إلا إذا ترافقت مع PDA فحينها تزداد).
المظهر المميّز	TOF: (الصورة 1) مظهر البوط (الحذاء).	TGA: (الصورة 2) مظهر البيضة المستلقية.	عود وريدي رئوي شاذ تام: مظهر الرقم "8" (الصورة 3).

1


2


3

الانغلاق العفوي للفتحات			
	ASD ثانوية أصغر من 6 ملم): ننتظر حوالي 5 سنوات.	VSD عضلية صغيرة و غشائية صغيرة: تغلق دون مدة محددة (قد تحتاج عدة سنوات).	PDA: عند الوليد تحتاج 3 أشهر، عند الخدج تحتاج 12 شهر.

معاني الاختصارات:		
	VSD: Ventricular Septal Defect عيب الحاجز البطيني	**TGA:** Transposition of Great Arteries تبادل وضع الأوعية الكبرى
	ASD: Atrial Septal Defect عيب الحاجز الأذيني	**AoS:** Aortic Stenosis تضيق الأبهر
	PDA: Patent Ductus Arteriosus بقاء القناة الشريانية	**CAVC:** Complete AtrioVentricular Canal القناة الأذينية البطينية التامة
	LBBB: Left Bundle-Branch Block إحصار الحزيمة اليسرى	**CoA:** Coarctation of The Aorta تضيق برزخ الأبهر