دار المنظومة
DAR ALMANDUMAH
الرواد في قواعد المعلومات العربية

العنوان:	الأورام القلبية عند الأطفال
المؤلف الرئيسي:	العمر، نسرين محمد تيسير
مؤلفين آخرين:	سرور، سمير(مشرف)
التاريخ الميلادي:	2006
موقع:	دمشق
الصفحات:	1 - 56
رقم MD:	558890
نوع المحتوى:	رسائل جامعية
اللغة:	Arabic
الدرجة العلمية:	رسالة ماجستير
الجامعة:	جامعة دمشق
الكلية:	كلية الطب البشري
الدولة:	سوريا
قواعد المعلومات:	Dissertations
مواضيع:	طب الاطفال، أمراض القلب
رابط:	http://search.mandumah.com/Record/558890

© 2020 دار المنظومة. جميع الحقوق محفوظة.
هذه المادة متاحة بناء على الإتفاق الموقع مع أصحاب حقوق النشر، علما أن جميع حقوق النشر محفوظة. يمكنك تحميل أو طباعة هذه المادة للاستخدام الشخصي فقط، ويمنع النسخ أو التحويل أو النشر عبر أي وسيلة (مثل مواقع الانترنت أو البريد الالكتروني) دون تصريح خطي من أصحاب حقوق النشر أو دار المنظومة.

جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الأطفال

الأورام القلبية عند الأطفال

Cardiac Tumors in Children

بحث علمي أعد لنيل شهادة الدراسات العليا(الماجستير)في طب الأطفال

أعد في قسم الأطفال

برئاسة الأستاذ الدكتور
عصام أنجق

بإشراف الأستاذ الدكتور
سمير سرور

إعداد الدكتورة
نسرين محمد تيسير العمر

دمشق ٢٠٠٦

بسم الله الرحمن الرحيم

{ سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا }

صدق الله العظيم

بطاقة شكر وتقدير

هاهي السنون الأربع تمر بسرعة لتضعنا على مفترق وقد تركت فينا الكثير من الذكريات الجميلة والآمال المتجددة التي نسعى لتحقيقها , والشكر والامتنان الكبيرين لكل من بذل جهداً لأجلنا من أساتذتنا ومشرفينا وأخص بالذكر الأستاذ الدكتور **سمير سرور** الذي تفضل بالإشراف على هذا البحث ومنحني من وقته وجهده ماهو كفيل بإتمام مهمتي وأتوجه بالتقدير إلى الأستاذ الدكتور **إياد طرفة** لتفضله بالمناقشة وإغناء الرسالة بملاحظاته القيمة كما أشكر الأستاذ الدكتور **مروان شامية** .

أشكر جميع العاملين في مشفى الأطفال من أطباء مشرفين ومقيمين وموظفين وأخص من ساعدني في إعداد البحث....

نسرين

القسم النظري

الدراسة النظرية:

١. لمحة تاريخية.

٢. الحدوث.

٣. العضلومات المخططة.

٤. العضلومات المخططة ومتلازمة التصلب الحدبي.

٥. الليفومات.

٦. المخاطومات.

٧. المسخومات التامورية.

٨. الأورام القلبية البدئية السليمة الأخرى.

٩. الأورام القلبية البدئية الخبيثة.

١٠. الأورام القلبية الثانوية.

١١.الإنذار.

١٢.الإجراءات التشخيصية.

لمحة تاريخية (٣):

كان كولومبوس، وهو طبيب تشريح مرضي خبير، أول من سجل وصفاً لورم قلبي في عام ١٥٦٢م. أعقب ذلك ظهور أول تقرير عن حالة ورم قلبي شخصت لدى مريض حي في عام ١٩٣٤م حيث وُجدت إصابة قلبية لدى مريض مصاب بانتقالات متعددة وأثبتت عن طريق تخطيط قلب كهربي مرضي.

في عام ١٩٤٢م سُجِّل عملان جراحيان استئصاليان لورمين قلبيين منفصلين وفي كليهما حدثت الوفاة بعد العمل الجراحي.

تمَّ إنجاز أول استئصال ناجح لورم قلبي في عام ١٩٥٥م وكان عبارة عن مخاطوم أُذيني.

ورغم هذا التاريخ الطويل , فإن الأورام القلبية كانت ولا تزال نادرة، خاصةً لدى الأطفال، وإنَّ مسارها اللانموذجي منع تشخيصها في الوقت المناسب واستوجب إجراء خزعة.

ولقد أدى التطور الحديث في وسائل التشخيص غير الجارحة وطرق العلاج إلى تحسن ملحوظ في التشخيص والتدبير والإنذار طويل الأمد.

معظم الأورام البدئية سليمة ولها القدرة على إحداث مرض خطير نظراً لموقعها الهام،كما قد تترافق بعض الأورام البدئية مع مرض جهازي معمَّم أو صمَّة محيطية.

أمَّا الأورام الخبيثة فتُشكِّل أقل من ١٠ ٪ من الأورام البدئية.

الأورام الثانوية نادرة أيضاً، رغم أنَّها قد تُصادف أحياناً بشكل أكبر من الأورام البدئية وهي تُصيب العضلة القلبية والتامور كليهما.

الأورام التامورية البدئية غير شائعة أيضاً لكنَّها مهمة، لأنَّ التشخيص والتداخل الجراحي الباكرَين قد يكونان منقذَين للحياة.

الحدوث (١,٣):

إن تحديد نسبة حدوث دقيقة للأورام القلبية أمر صعب وخصوصاً أنَّ المعلومات مُستقاة من نتائج الخزعات، تقارير الحالات، المراجعات الواردة من مشافي الأطفال الكبرى.

وبناءً على الخزعات من المرضى من كل الأعمار، سُجِّل حدوث الأورام القلبية بنسبة تتراوح بين٠,٠٠٢ ٪ إلى ٠,٠٣ ٪،وسجلت دراسات الخزعات لدى الأطفال نسبة حدوث تتراوح بين ٠,٠٢٧٪ إلى ٠,٠٨ ٪.

أمَّا الدراسات السابقة التـــي اعتمدت على الإيكو لتحري أورام القلب فقد سجّلت نسبة حدوث تتراوح من ٠,٠٠٠١٧٪ إلى ٠,٠٠٣ ٪.

وفي محاولة لإعادة تقييم حدوث الأورام القلبية البدئية لدى المرضى الأطفال، أُجريت دراسة راجعة مابين عامي ١٩٨٠- ١٩٩٨م استخدمت فيها معلومات التصويرالصدوي القلبي المبرمَج في مركز طبي كبير هو مشفى بوسطن للأطفال، واعتمد فيها الحدوث على التشخيص الأول للورم القلبي البدئي في المرضى الأطفال بما في ذلك دراسات الأجنَّة، الولدان، الرُضَّع، الأطفال والمراهقين.

يتميز هذا الحدوث بأنَّه سُجِّل في أول إيكو قلب أجري للطفل في نفس فترة الحدوث الزمنية.

كان أساس اختيار الإيكو القلبي وسيلة للتشخيص، أنَّ معظم، إن لم يكن كل، المرضى الذين لديهم نفخات واضحة، عدم توازن حرائكي دموي، لا نظميات، وصمات جهازية مرافقة أو مرض جهازي غير مُفسَّر، والذين شُوهـــدوا في مشفى بوسطن، استوجب إجراء تقييم صدوي للقلب لديهم.

وفي نفس الفترة، تمَّ البحث ضمن تقارير التشريح المرضي لتحديد المرضى الذين تعرَّضوا لجراحة، موت مفاجئ، أو موجودات عارضة للورم القلبي البدئي

ولم يُسجَّل بواسطة الإيكو القلبي، وبهذا أمكن إيجاد معلومات إضافية عن مريض واحد فقط.

لذلك، باستخدام معلومات الإيكو القلبي، تمَّ تشخيص ٦٧ ورم قلبي بدئي من خلال مراجعة ٣٨ دراسة بنسبة حدوث تُقدَّر ٠,١٧ ٪. تبيّن أنَّ نسبة حدوث الأورام القلبية البدئية في سن الطفولة ازدادت عشرة أضعاف، وهذه الزيادة وُجِدت بناءً على حالات المرضى الأحياء وليس على نتائج الخزعات. بالإضافة لذلك، تقترح نسبة الحدوث الحديثة هذه أنَّ ورماً قلبياً بدئياً أو ورمَين قلبيَين بدئيَين جديدَين سيُكتشف في كل ١٠٠٠ إيكو قلب جديد يُجرى لأول مرَّة.

سجلت تقارير الخزعات السابقة أنَّ أشيع الأورام القلبية البدئية هي العضلومات المخططة (٤٥ ٪)، الليفومات (٢٥ ٪)، المخاطومات (١٠ ٪)، المسخومات التامورية (١٠ ٪)، الوعاؤومات الدموية (٥ ٪).

أشيع الأورام لدى الوِلدان والرُضَّع هي العضلومات المخططة، الليفومات والمسخومات التامورية. أمَّا في الأطفال الأكبر والمراهقين فالأشيع هي المخاطومات، العضلومات المخططة و الليفومات.

وبالاعتماد على معلومات الإيكو القلبي فإنَّ توارد الأورام القلبية البدئية كان كما يلي :

العضلومات المخططة (٦٣ ٪)، الليفومات (٦ ٪)، المخاطومات (٦ ٪)، المسخومات التامورية (٤,٥ ٪)، أورام أخرى (٢٠,٥ ٪).

تعود زيادة حدوث العضلومات المخططة إلى ازدياد تشخيص التصلب الحدبي مع إجراء التقصي بواسطة الإيكو القلبي لكل من يُثبت أو يُشك بتشخيص التصلب الحدبي لديه.

وبشكل مماثل لنتائج الخزعات أظهر الإيكو أنَّ أشيع الأورام القلبية لدى الوِلدان والرُضَّع كانت العضلومات المخططة، الليفومات، والمسخومات التامورية ,

وفي الأطفال الأكبر والمراهقين كانت المخاطومات، العضلومات المخططة، والليفومات هي الأشيع. ولأنَّ كلاً من هذه الأورام له صفات مميزة فقد وصفت مظاهر كل ورم على حدة.

العضلومات المخططة Rhabdomyomas(٤,١):

تشكل العضلومات المخططة ٤٥-٦٣ ٪ من كل الأورام القلبية البدئية في سن الطفولة، وبالتالي فهي الورم القلبي الأشيع في هذه السن. يمكن تشخيص هذه الأورام في المرحلة الجنينية (شُخِّص ٢٤ ٪ منها أثناء الحياة الجنينية في دراسة مشفى بوسطن)، لكن تشخيصها الأغلب كان في سن الولِدان والرُضَّع.

يُعزى حدوث الموت المفاجئ عند الأطفال في كل المراحل العمرية بما في ذلك المليصين إلى العضلومات المخططة القلبية.

بشكل عام، العضلومات المخططة متعددة،واضحة الحواف، عقيدات داخل جدارية بيضاء اللون إلى رمادية مبيَضَّة،يمكنها أن تحدث في كل مكان من القلب،لكن أغلبها يصيب البُطينات.

ورغم توضُّعها داخل الجدار، فقد تتجاوز هذه الأورام الكبيرة المسافة البطينية وتغزو الجوف القلبي. قد تشكل بعض الأورام كتل مُعنَّقة داخل الجوف أو تكون متَّصلة بقاعدة عريضة إلى السطح الشِّغافي.

يمكن للعضلومات المخططة التشكُّل ككتلة وحيدة داخل جدارية أو ضمن الجوف في ١٠ ٪ من المرضى.

نسيجياً، تحتوي العضلومات المخططة خلايا ذات حويصلات كبيرة مملوءة بالغليكوجين، كما يمكن مشاهدة خلايا عنكبوتية نموذجية وهي خلايا ذات نويّات مركزية وسيتوبلاسما حبيبية مع استطالات سيتوبلاسمية دقيقة تمتد من النواة حتى غشاء الخلية معطيةً الشكل العنكبوتي للخلية.

تصنّف هذه الأورام غالباً على أساس هامارتوما hamartoma مع عجز الخلايا عن إجراء انقسامات تكاثرية.

يمكن للعضلومات أن تسبب اعتلال عضلة قلبية والتهاب عضل مخطط وذلك بشكل نادر.

قد لا تكون عقيدات الورم ظاهرة بشكل عياني، أمّـا مجهرياً فإنّ الألياف العضلية القلبية والجهاز الناقل تبدو مصابة بشكل منتشر بالتغيرات النسيجية الموصوفة في العضلومات المخططة.

وهكذا يعود تسرُّع القلب الأُذيني المتكرر والموت المفاجئ الناجم عن تسرُّع قلب بُطيني مُعند، إلى التهاب العَضَل المخطط.

تتعلق الموجودات السريرية للعضلومات المخططة بعددها وتوضُّعها وحجمها، فالأورام الكبيرة ضمن الجدار أو ضمن الجوف قد تسد الجوف أو الدسَّامات الأُذينية البطينية أو الهلالية.

تترافق الإصابة القلبية الشديدة مع نقص بوظيفة القلب، فالضغط المباشر على الجهاز الناقل قد يؤدي إلى لانظميات خطيرة. أمكن تشخيص العضلومات المخططة بواسطة الإيكو القلبي ثنائي البعد لدى الجنين، حيث أُجري هذا الاستقصاء في المرحلة ما قبل الولادة أثناء تقصّي لانظميات جنينية، استسقاء غير مناعي، فشل نمو الجنين، وتصلب حدبي عائلي.

بعد الولادة، قد لا يبدو لدى المرضى أيَّة موجودات سريرية واضحة ماعدا الإصابة القلبية الشديدة، وبعضهم قد تكون لديه فقط نفخة مرض دسَّامي انسدادي.

غالباً ما يكون الوِلدان والرُضَّع مرضى بشدَّة وتوجد لديهم عُسرة تنفُّسية، قصور قلب احتقاني، ونقص نتاج القلب.

قد تحرِّض العضلومات المخططة متلازمة القلب الأيسر ناقص التصنيع بسبب إزالتها للتجويف البُطيني الأيسر، وقد تسدُّ بشدة جريان الدَّم عبر الدسَّام الأبهري

أو التاجي. كما شُخِّص اعتلال قلب لدى الوِلدان والرُضَّع بسبب ارتشاح عضلي قلبي شديد بالورم. أمَّا الأورام الوحيدة المُعنَّقة فتترافق مع تضيُّق تحت أبهري.

تسبب الأورام المتوضِّعة في الأُذينة اليمنى والبُطين الأيمن نقص نِتاج القلب، وأعراض وعلامات قصور القلب الأيمن، ويمكن للزُّراق الشديد أن يحدث عندما تَسدُّ الدسَّام مثلث الشُّرف أو مخرج البُطين الأيمن مما يؤدي إلى مسرب shunt أُذيني أيمن أيسر.

أمَّا الأورام المُفردة المعنَّقة السادَّة فقد تُقلِّد رتق مثلث الشرف، رباعي فالو، وتضيُّق الدسَّام الرئوي الشديد لدى الوِلدان. يمكن للصورة السريرية أن تتوضَّح وتصبح أكثر حرجاً عندما تتشارك العضلومات المخططة مع آفات قلبية خلقية.

تتضمن موجودات تخطيط القلب الكهربي المرضية : انحراف محور أيسر، ضخامة أُذينية، ضخامة بُطينية، وتبدُّلات القطعة ST – T التي تتوافق مع نقص تروية و/أو إجهاد، وهذه الموجودات التخطيطية تدلُّ على إصابة جدارية شديدة. يمكن الاستدلال على إصابة الجهاز الناقل إذا أظهر تخطيط القلب الكهربي حصار حزمة، تنبيه باكر، أو حصار أُذيني بُطيني درجة أُولى حتى ثالثة , وإنّ تسرُّع القلب البُطيني المستمر عند طفل عمره أكثر من سنتين يثير احتمال وجود عضلوم مخطط في الشِّغاف أو التامور،(١)، أو ورم خلايا بوركنج.

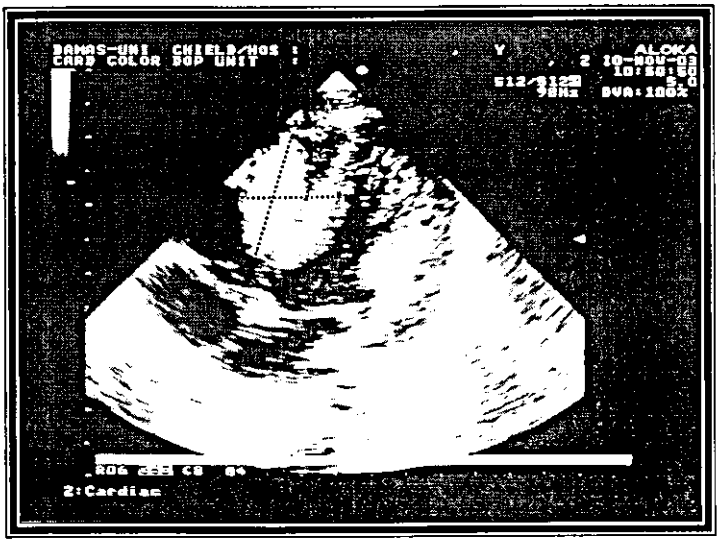
يُعزى الموت المفاجئ إلى اللانظميات في كل الأعمار الطِّفلية، وهذه اللانظميات قد تنتج عن الاضطراب الحرائكي الدموي الشديد أو توضُّع الورم الملاصق للجهاز الناقل. سُجِّلت كل اضطرابات النظم الكبرى بما فيها بطء القلب الجيبي، تسرُّع القلب الأُذيني البُطيني، والحصار الأُذيني البُطيني درجة أولى حتى ثالثة.

أمَّا صورة الصدر البسيطة، فقد تكون طبيعية في الأطفال الكبارالمصابين بهذه الأورام، وأحياناً قد نجد تشوهاً في ظل القلب خصوصاً عندما تتمادى

العضلومات المخططة إلى التامور. وفي أغلب الأحيان، تبدي الصورة البسيطة ضخامة قلبية ووذمة رئوية في المرض الشديد لدى الولدان والرُضَّع.

المظاهر الصدوية للعضلومات المخططة بواسطة الإيكو ثنائي البعد بارزة بوضوح، متعددة، عقيدات محددة الحواف ضمن الجدار أو ضمن الجوف، يمكنها أن تتوضَّع في أي مكان من القلب ويمكن أن تُشاهد بشكل كتل معنَّقة مفردة ضمن الجدار أو الجوف القلبي.

مظهر العضلوم المخطط متجانس, واضح بالإيكو، ومُرقَّط، أمَّا الخثرات القلبية، المخاطومات والوعاؤومات، فتحوي مناطق محددة صافية الصدى نتيجة لنزوف مُوضَّعة. لا يوجد ضمن العضلومات المخططة مناطق صدوية مميزة لتكلسات أو تليُّف وهي نادراً ما تترافق مع انصباب تاموري.



صورة بالايكو ثنائي البعد لعضلوم مخطط قلبي

العضلومات المخططة القلبية ومتلازمة التصلب الحدبي (٤،١٢،١٣) :

يترافقان بشكل لصيق حيث وُجد بالخزعات أنَّ ٣١ ٪ من مرضى التصلب الحدبي كانوا مصابين بعضلومات مخططة قلبية. كما سجّلت دراسات الإيكو ثنائي البعد أنَّ ٥٠ ٪ من مرضى التصلب الحدبي لديهم هذه العضلومات.

وبالمقابل لدى حوالي ٥٠ ٪ من المرضى الذين كُشف لديهم عضلومات مخططة قلبية مرض التصلب الحدبي.

ومن المتفق عليه أن العضلومات المخططة العديدة تتوافق مع تشخيص التصلب الحدبي أكثر من الورم المفرد.

تشير الدراسات الحديثة إلى ازدياد تواتر التقصي مع مجيء الإيكو القلبي الجنيني الذي بيّن أن ثلث المرضى شخصوا في المرحلة الجنينية.

نظراً للأهمية السريرية الكائنة في الترافق مابين التصلب الحدبي والعضلومات المخططة القلبية، فإنَّ هناك ما يشير إلى أنَّ ١ من ٤٠ مريض مصاب بالتصلب الحدبي سوف يموت كنتيجة مباشرة لورم عضلي مخطط قلبي.

وبالإضافة للإصابة القلبية، يمكن للتصلب الحدبي أن يصيب كل الأجهزة الأخرى بما فيها الدماغ والكليتين والمُعثكلة والشبكية والجلد.

إنَّ النموذج الوراثي للتصلب الحدبي جسمي قاهر مع نفوذية وتعبير متفاوتين، لذا فالتظاهرات السريرية للتصلب الحدبي قد لا تكون واضحة سريرياً في المرضى المصابين بشكل خفيف وحتى في المرضى المصابين بشدة، فإنَّ المظاهر السريرية مثل بقع الشاغرين، الغُدُوم الزَّهَمي، الاختلاجات، والتأخُّر العقلي قد لا تصبح واضحة حتى يتقدم المريض بالعمر.

رغم التفاوت في التظاهرات السريرية , فإنَّ القصَّة العائلية للتصلب الحدبي أو الدليل على إصابة أعضاء أخرى يمكن أن تساعد في وضع التشخيص، وهذا مفيد في حالة حديث الولادة عندما تُكتشف لديه كتلة داخل القلب، حيث أنَّ

حديثي الولادة المصابين بالتصلب الحدبي قد لا يتظاهر لديهم أي عـرض مـن هذه المتلازمة سوى الأورام القلبية.

سلبية القصة العائلية لا تنفي التشخيص لأنَّ ٥٠ ٪ من حالات التصلب الحـدبي قد تكون طفرات عفوية، ويمكن للتطورات الحديثة بالدراسات الوراثيـة شـرح وراثة التصلب الحدبي بشكل أوفر، وحتى الآن تمَّ تحديد موقعين يترافقان مـع التصلب الحدبي وذلك على الصبغي 9q.34 (TSC1 – مورثة الهامارتين)، وعلى الصبغي 16p13.3 (TSC2 – مورثة التوبرين)، وهاتان المورثتـان ترمزان للبروتينين : الهامارتين والتوبرين اللذين لديهما وظيفة مُثبِّطة للورم.

قد أُجريت دراسة صدوية قلبية على مرضى التصلب الحدبي المشخَّصين وفق معايير المرض في مركز مايوكلينيك ما بين عـامي ١٩٨٠– ١٩٩٣م وكانـت المجموعة مؤلفة من ١٠٩ مرضى أطفال وتوافقت نتائج الدراسة مع الدراسات السابقة لها حول حدوث الأورام القلبية في مرضـى التصـلب الحـدبي بمـا يقارب٥٠ ٪ (لذا فهي شائعة لدى الأطفال الصغار بالسن) وحول سيطرة الذكور في مرضى الأورام كما ذهبت إلى تحديد العمر مع إمكانية تراجع الورم (١٢).

لقد برهنت الدراسة على تراجع الورم بأنَّ المرضى الأكبر لديهم أوراماً أقـل عدداً من المرضى الصغار وبالتالي فالأورام تتراجع بالحجم أو بالعدد أو بكليهما في معظم المرضى الأقل من عمر ٤ سنوات، وبنسبة أقل في المرضى الأكبر، كما أنَّ العضلومات المخططة القلبية تترافق مع حدوث عالي للتنبيه الباكر وهذا قد يزيد خطورة حدوث اللانظميات، حيث أنَّ أشيع اللانظميات التي تحدث لدى مرضى التصلب الحدبي هي متلازمة وولف باركنسون وايت (wpws) (١٣) والتي تحدث بتواتر أكبر من المعدل العام، وإنَّ ازدياد حدوث التنبيه الباكر فـي هذه المجموعة من المرضى قد يعود بشكل محتمل إلى وجود هذه الأورام التي تعمل كنسيج ناقل شاذ في الوصل الأُذيني البُطيني، لذا يُنصح بمتابعات دوريـة

لمرضى التصلب الحدبي قلبياً بواسطة التخطيط الكهربي والإيكو القلبي المتكرر (١٢).

العلاج(٥)

قد يساعد يحافظ البروستاغلاندين (E1) الذي يحافظ على بقاء القناة الشريانية سالكة مما يساعد استقرار حالة الوليد المريض بشدة والمصاب بعضلومات مخططة قلبية تسبب انسداد بُطيني أيمن أو أيسر شديد.

الاستئصال الجراحي الفوري مطلوب في حال الاضطراب الحرائكي الدموي أو اللانظيمات المهدِّدة للحياة، ونحتاجه في حوالي ٢٣ ٪ من المرضى. يمكن للاستئصال الجزئي أن يُحسِّن بوضوح انسداد المجرى في المدخل والمخرج وذلك إذا كان الاستئصال الكامل سيؤذي بشدة الجزء الباقي من العضلة القلبية.

اقتُرحت عملية Ross عندما يكون الدسام الأبهري مصاباً بشدة. وقد يكون التداخل الجراحي ناجحاً بشكل كبير بدون إيذاء العضلة القلبية أو الوظيفة الدسامية في المرضى المصابين بعضلوم مخطط مفرد داخل جوف القلب. حتى الأورام الكبيرة قد يتراجع حجمها بشكل واضح أو قد تختفي كلياً. وفي دراسة مشفى بوسطن تبيَّن أنَّ ٥ من ٤٢ مريض مصاب بعضلومات مخططة قد أُجري لهم استئصال جراحي لكن العمل الجراحي لم يكن ضرورياً في بقية المرضى. وفي المرضى الذين لم يتم إجراء عمل جراحي لهم، بقيت لديهم أعراض وعلامات قليلة الأهمية لعدة سنوات تلت. لذلك، وجود العضلومات المخططة وحدها بدون وجود علامات حرائكية دموية مُهدِّدة للحياة أو عدم استقرار أو لانظميات، لا يشكل استطباباً مطلقاً للجراحة، حيث يمكن مراقبة الأورام الصغيرة اللاعرضية الموجودة في الجدار العضلي أو الحاجز البُطيني

من حيث التراجع والنمو، كما أنَّ العضلومات المخططة المرافقة للتصلب الحدبي تتراجع مع نمو الطفل لذا يمكن مراقبتها أيضاً (١).

الليفومات *Fibromas* (٥,١)

ثاني أشيع ورم قلبي بدئي في عمر الطفولة حيث يشكل ٦ – ٢٥ ٪ من هذه الأورام. وبخلاف العضلومات المخططة، لم تشخِّص الليفومات في المرحلة الجنينية وإنَّما شُخِّصت في مرحلة الوليد الباكرة ونادراً ما تُشاهد في الأطفال الأكبر والمراهقين أو البالغين. يمكن أن يكون الموت المفاجئ نتيجة لها في كل أعمار الطفولة. وحتى اليوم لم تُحدَّد وراثة جينية أو سيطرة عائلية مرافقة للَيفومات القلبية، لكن ترافقت هذه الأورام مع متلازمة Gorlin والتي تتضمَّن كارسينوما خلايا قاعدية وحمية متعددة، وكيسات فكِّية مع تشوهات هيكلية منتشرة.

عادةً ما تكون الليفومات القلبية مفردة بيضاء ثابتة غير مُحفظة داخل جدارية, تصيب الحاجز البُطيني أو جدار البُطين الأيسر الحر، وتصيب غالباً ذروة البُطين الأيسر. أمَّا الشكل الأقل شيوعاً فهو الليفومات المتعددة التي تغزو جدار البُطين الأيمن، الحاجز الأُذيني أو الجدار الأُذيني الحر.

يمكن لليفومات الكبيرة داخل الجدار أن تتجاوزه وتزيل التجويف القلبي ورغم أنها نادرة فقد كُشفت أورام غازية للجوف القلبي وهي تحدث إما ككتلة مُعنَّقة وحيدة أو مرتبطة بقاعدة عريضة إلى الشِّغاف.

يمكن لوريقات الد سَّام التاجي ومثلث الشُّرف كليهما أن تقع ضمن كتلة الورم مسبِّبة قصوراً دسَّامياً واضحاً. ومثل العضلومات المخططة يمكن للَّيفومات أن تترافق مع آفات القلب الخلقية.

أمَّا نسيجياً فهذه الأورام تتألف من مصوَّرات الليف ولُيفات الكولاجين مع كمية قليلة من النسيج المرن والخلايا العضلية القلبية، وأحياناً يمكن للكالسيوم أن ينتثر ضمن الورم.

تعتمد التظاهرات السريرية أيضاً على حجم الورم وتوضُّعه، وهكذا يمكن للأورام الجدارية الكبيرة جداً أن تتجاوز الجوف القلبي مسبِّبةً انسداد تحت أبهري وتحت رئوي. أما الليفومات المعنَّقة فيمكنها أن تقلِّد التضيُّق تحت الأبهري.

قد يحدث لدى الولدان والرُضَّع قصور قلب احتقاني شديد ونقص نتاج القلب مقلِّداً متلازمة البُطين الأيسر ناقص التصنيع. كما أنَّ الولدان المصابين بليفومات في القلب الأيمن يمكن أن يُعانوا من زُراق وقصور قلب أيمن مماثل لتضيُّق رئوي شديد أو انسداد رئوي. أما الأطفال الأكبر فتحدث لديهم نفخة لا نوعية بدون مرض ظاهر سريرياً, وفي هذه المجموعة العُمرية يمكن لليفومات القلبية أن تُكتشف من خلال تقييم صورة صدر غير طبيعية صُوِّرت بالصُدفة.

وكما في العضلومات فإنَّ التخطيط الكهربائي للقلب مهم في تقييم المرضى الأطفال المصابين بالليفومات حيث تظهر اضطرابات ناجمة عن الإصابة الجدارية الشديدة، وتتضمَّن حصار حزمي تام أو جزئي وتأخر تطور موجة R، وأحياناً انحراف مرضي في محور QRS، وضخامة أُذينية أو بُطينية، ومن الممكن أن تظهر أيضاً تبدلات وصلة ST-T الدالّة على إقفار أو إجهاد، وقد تبين أنَّ هذه التغيرات يمكن أن تعود إلى الطبيعي بعد الجراحة الناجحة.

قد تكون اللانظميات المُهدِّدة للحياة هي العلامة الأولى وتتضمن حصار أُذيني بُطيني تام، تسرُّع بُطيني ونادراً تسرُّع فوق بُطيني.

لا يُشخَّص الليفوم القلبي إلا بالخزعة غالباً، حيث تكون اللانظميات هي سبب الوفاة.

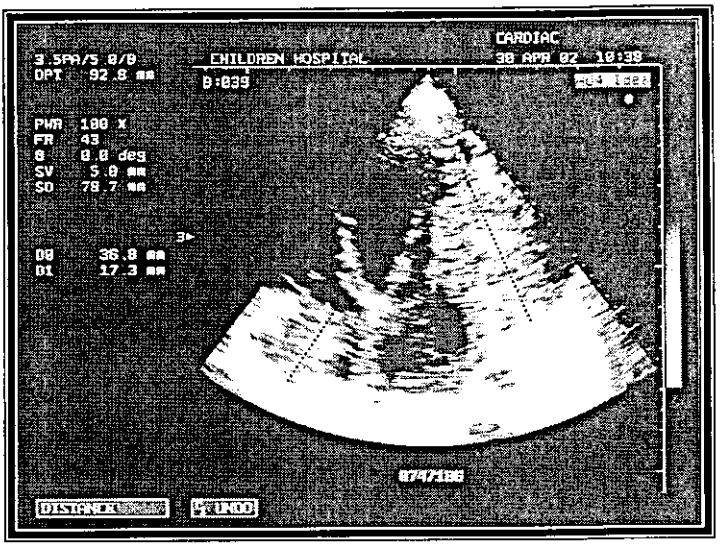
قد تبدي صورة الصدر البسيطة ضخامة خفيفة أو شديدة بظل القلب ووذمة رئة، أمَّا المرضى الكبار اللاعَرَضيين فقد لا تظهر تبدُّلات نوعية على الصورة عدا تبارز غير طبيعي في حافة القلب أو تكلسات ضمن ظل القلب.

بالإيكو ثنائي البعد يمكن أن تُرى الليفومات ككتلة صدوية مفردة وضَّاءة جدارية ضمن الحاجز البُطيني أو الجدار الحر للبُطين الأيسر،كما يمكن رؤية ليفومات البُطين الأيمن بهذه التقنية.

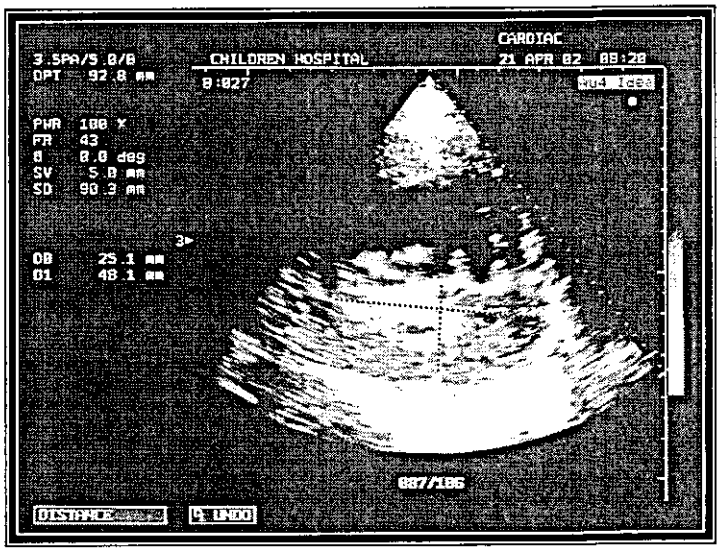
رغم أنَّ الليفومات المتعدِّدة والتكلسات ضمن كتلة الورم قد سُجِّلت في عينات التشريح المرضي، لكنها حتى الآن لم تُسجَّل بواسطة الإيكو ثنائي البعد، كما أنَّ الليفومات نادراً ما تترافق مع انصباب تاموري واضح مثل العضلومات المخططة.

للَيفومات والعضلومات المخططة مواصفات صدوية متشابهة بواسطة الإيكو ثنائي البعد. وعندما لا يكون موعد الجراحة وشيكاً، يمكن إجراء تقييم كامل لوجود مرض التصلب الحدبي.

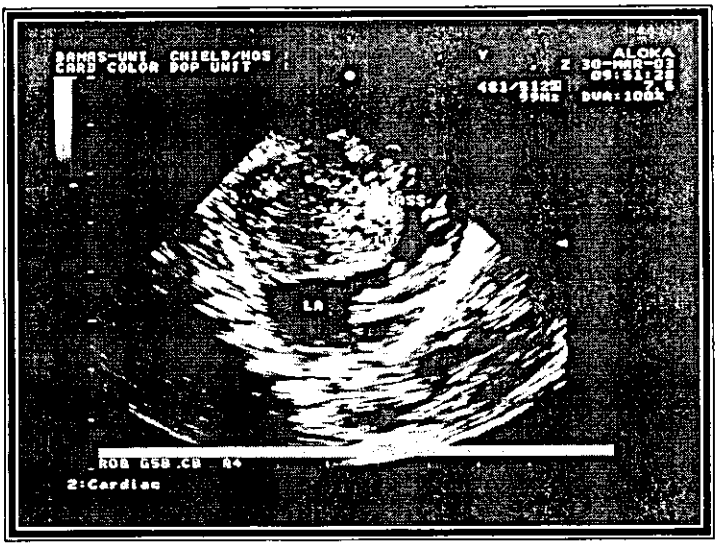
يمكن للعضلومات المخططة أن تتراجع بالحجم أو قد تختفي بينما لا تصبح الليفومات أصغر.



صورة لليفوم قلبي في البطين الأيسر مع كتلة في الأذينة اليمنى



صورة لليفوم قلبي مع انضغاط أجواف القلب



صورة لليفوم قلبي مع انضغاط أجواف القلب

العلاج (٥)

يمكن استخدام البروستاغلاندين E1 عند الولدان المصابين بانسداد بُطيني أيمن أو أيسر شديد مما يؤدي لاستقرار الحالة، أما الجراحة العاجلة تُستطب لدى المرضى الذين يعانون من اضطراب حرائكي دموي أو لانظميات مُهدِّدة للحياة.

تمَّ تسجيل استئصال ناجح لأورام جدارية كبيرة ولأورام داخل قلبية مُعنَّقة في عدة مراكز طبية وفي كل الأعمار الطفلية، كما سُجِّل غياب المرض حتى عدة سنوات بعد الجراحة.

المخاطومات Myxomas (٦,١)

تشكل حوالي ٥٠ ٪ من الأورام القلبية البدئية لدى المرضى من جميع الأعمار ويُشخَّص معظم هذه الأورام في العقد الثالث إلى السادس من الحياة. أما في عمر الطفولة فهي تشكِّل ٦ -١٠٪ من الأورام القلبية البدئية وَ ١١,٥ ٪ من كل الأورام البدئية لدى المرضى الذين أعمارهم أكبر من سنة.

عندما تحدث هذه الأورام في الوِلدان والرُضَّع فهي غالباً ما تقلِّد آفات القلب الخلقية، أما في الأطفال الأكبر والبالغين فللمخاطومات مظاهر يمكن أن تقود إلى مرض شديد ووفيات غير متوقعة.

إنَّ تشخيص المخاطومات مبهم لأنَّ الموجودات الخاصة بها غامضة، لذا فإن الاكتشاف المبكر والتشخيص العاجل والجراحة الفورية يمكنها منع المرض الخطير وإنقاذ هؤلاء المرضى من الموت.

المخاطومات القلبية هي ورم أُذينة يسرى وحيد في ٧٥ ٪ من الحالات، وورم أُذينة يمنى وحيد في ٢٥ ٪ من المرضى، وأغلبها لدى الإناث (٧٥ ٪).

توصف المخاطومات بأنها أورام سهلة التفتت، مُعنَّقة، هلامية، مفصَّصة، بنية مصفرَّة إلى حمراء اللون، قد تتكلس وخاصةً في أورام الجانب الأيمن. تتصل سويقة الورم غالباً بالحفرة البيضية في الحاجز الأُذيني، ونادراً ما تتصل بالأجزاء الأخرى للحاجز الأُذيني، أو الجدار الأُذيني الحر، أو وريقات الدسَّام التاجي.

يمكن للمخاطومات أن تحدث ككتل ثنائية الجانب، تتصل سويقاتها إلى نفس المنطقة من الحفرة البيضية أو كأورام أُذينية يسرى تنتأ عبر الحفرة البيضية لتملأ الأُذينة اليمنى.

عادةً ما تحدث هذه الأورام كمخاطوم بُطيني أيمن أو أيسر مفرد، أو نادراً كأورام متعددة تشغل أجزاء مختلفة من القلب بنفس الوقت.

تكون المخاطومات مغطاة بالشِّغاف مما يميزها عن الصمَّات. (٦)

نسيجياً، تتكون هذه الأورام السليمة من حبال و خيوط من الخلايا في لُحمة مخاطية فاتحة قليلة الخلايا، ويمكن مشاهدة أوعية دموية صغيرة وخلايا لمفاوية وناسجة. المخاطومات الخبيثة نادرة وتتميز بكون الفعالية الانقسامية مزدادة مع وجود تعدد الأشكال.

لا يمكن تمييز الخباثة اعتماداً على الموجودات النسيجية فقط، وإنما يجب تقييم المظاهر الأخرى للآفة الخبيثة مثل الانتشار الموضَّع في الموقع البدئي وعودة نمو الورم في المكان الأصلي، عودة نمو الورم في عدة مواقع مختلفة وتطور الصُمَّات المحيطية. في نحو ٤٠ ٪ من المرضى الذين يعانون من النكس، يُظهر الورم صيغة غير طبيعية ل DNA ولذا قد يشك بعض العلماء بوجود مخاطوم قلبي خبيث ويقترحون بدلاً منه الأغران.

تتظاهر المخاطومات بثلاثي عرضي نموذجي يتضمن انسداد قلبي، صمَّة، ومرض جهازي ومن النادر أن نجد مرضى بدون أعراض.

وبسبب الأعراض والعلامات المبهمة للمخاطوم القلبي فإنَّ التشخيص يمكن أن يُوضع متأخِّراً أو قد يُخطأ بتشخيصه لدى الأطفال والبالغين.

لدى ٨٠ ٪ من المرضى أعراض انسداد دسَّامي، فالأورام الأُذينية تسبب تضيُّق التاجي أو مثلث الشُرف بحركة (أمام – خلف) أو (ذهاب – إياب) عبر الدسَّام.

نموذجياً، تتقدم هذه الأورام المعنَّقة الكبيرة وتسدُّ الدسَّام الأُذيني البُطيني أثناء الانبساط، ثم ترتد راجعةً إلى الأُذينة أثناء الانقباض.

تسدُّ المخاطومات الكبيرة في الأذينة اليسرى مجرى الأوردة الرئوية، وتنساب عبر الدسَّام التاجي مسبِّبةً أعراض وعلامات وذمة الرئة، فرط توتر رئوي، ونقص نتاج القلب، وقد يتطور سوء وظيفة وإقفار البُطين عندما تتم إعاقة نتاج القلب بشكل شديد.

يحدث قصور القلب الأيمن ونقص النتاج القلبي عندما تعترض المخاطومات الأُذينية اليمنى الجريان الدموي الوريدي الجهازي وتسدُّ المجرى عبر الدسَّام مثلث الشُّرف.

قد تقلد المخاطومات أمراض القلب المزرقة لدى الولدان عندما تسبب الأورام السادَّة اليمنى مسرب shunt أيمن أيسر على المستوى الأُذيني.

يحدث الموت المفاجئ عندما تسدُّ الأورام الكبيرة الدسَّام التاجي أو مثلث الشُّرف كلياً. يمكن للأورام الأُذينية أن قد تسبب قصوراً دسَّامياً أُذينياً بُطينياً أو تترافق مع تخريب كامل للدسَّام.

يحدث انسداد الدسَّام نصف الهلالي عندما تتوضع المخاطومات الكبيرة خلفياً ضمن الأُذينة وتتصل بسويقة ورم طويلة , وهذا يسمح للأورام الأُذينية بالتدلِّي ضمن الدسَّام الأُذيني البُطيني ومجرى البُطين مسبِّبةً تضيُّق الدسَّام الهلالي أثناء الانبساط.

يمكن للأورام البُطينية المعنَّقة أن تُحدث انسداد الجريان الرئوي أو الأبهري أثناء الانقباض.

تتوافق الموجودات الإصغائية للمخاطومات الأُذينية اليسرى مع تضيق وقصور الدسَّام الأُذيني البُطيني.

تكَّة الورم وهي نفخة منخفضة اللحن في منتصف الانبساط، من الموجودات المميزة وقد تغيَّب في حالة التضيق الشديد. أما الأورام في الأُذينة اليمنى فلها نفخات انقباضية وانبساطية لانوعية تقلِّد تشوه إيبشتاين أو تضيق وقصور الدسَّام مثلث الشُّرف.

هكذا نجد أنَّ الأعراض والعلامات السريرية تعتمد غالباً على التوضُّع فحين عندما تسدُّ المخاطومات الأُذينية الدسَّامات الأذينية البطينية فإنَّ المريض سيعاني من زلَّة، دوار، أو غشي عند الجلوس أو الوقوف مع تحسن الأعراض بوضعية

الاضطجاع، أما عند الوليد فالأعراض تتألف من صعوبة الإرضاع وهياج أثناء الجلوس.

عندما تسد الأورام الدسَّامات نصف الهلالية، يعاني المرضى من أعراض بوضعية الانحناء للأمام أوالاضطجاع مع تحسُّن الأعراض عند الوقوف.

تحدث الصمَّة المحيطية في أكثر من ٧٠ ٪ من المرضى الأطفال المصابين بالمخاطومات بما فيهم الولدان الذين سُجِّل لديهم حدوث الصمَّات وهم في الرحم.

تعود الصمَّة إلى تفتت مادة الورم أو خثرة ملتصقة بسطح الورم الخارجي.

كما هو متوقع، تترافق أورام الجانب الأيسر مع انصمام جهازي، وتترافق أورام الجانب الأيمن مع انصمام شرياني رئوي.

والمخاطومات الأذينية المزدوجة تسبب صمَّات شريانية جهازية ورئوية معاً، أما الأورام في الجانب الأيمن من القلب فتترافق مع صمَّة عجائبية لدى المرضى المصابين بعيب في الحاجز الأُذيني.

يمكن للصمَّات الجهازية أن تسدَّ الشرايين الإكليلية والمعثكلية والدرقية والكظرية والكلوية والطحالية والدماغية وشرايين الأطراف، مؤديةً إلى احتشاء في الأعضاء المعنية.

قد لا تبدو الأعراض الناجمة عن الصمَّة المحيطية واضحة حتى شهور أو سنوات بعد

قد تظهر أعراض الصحة المحيطية بعد شهور أوسنوات من إزالة المخاطوم البدئي، ويعزى هذا التأخر المؤقت يُعزى إلى نكس المخاطومات (غير الخبيثة) في نفس المكان أو في أماكن أخرى من القلب. ويبدو أنَّ هذا النكس مترافق مع الاستئصال غير الكامل، أو الانتشار الواسع متعدد المراكز.

شُخِّصت أمهات الدم الشريانية المحيطية بعد سنوات من الحوادث الانصمامية الأولية، حيث أنَّ الأجزاء المخاطومية الصغيرة الصمِّية تستمر بالنمو والتحول الخبيث لتغزو جدران الشرايين المتوسطة وتؤدي لتشكل أم دم.