

العنوان:	تضييق برزخ الأبهـر
المؤلف الرئيسي:	الخطيب، محمد حافظ
مؤلفين آخرين:	أنجق، عصام، العبود، محمد حسن(مشرف)
التاريخ الميلادي:	2006
موقع:	دمشق
الصفحات:	90 - 1
رقم MD:	575054
نوع المحتوى:	رسائل جامعية
اللغة:	Arabic
الدرجة العلمية:	رسالة ماجستير
الجامعة:	جامعة دمشق
الكلية:	كلية الطب البشري
الدولة:	سوريا
قواعد المعلومات:	Dissertations
مواضيع:	أمراض القلب ، التشريح ، الدم ، العمليات الجراحية
رابط:	http://search.mandumah.com/Record/575054

جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الأطفال

تضييق برزخ الأبهر

Coarctation of Aorta

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

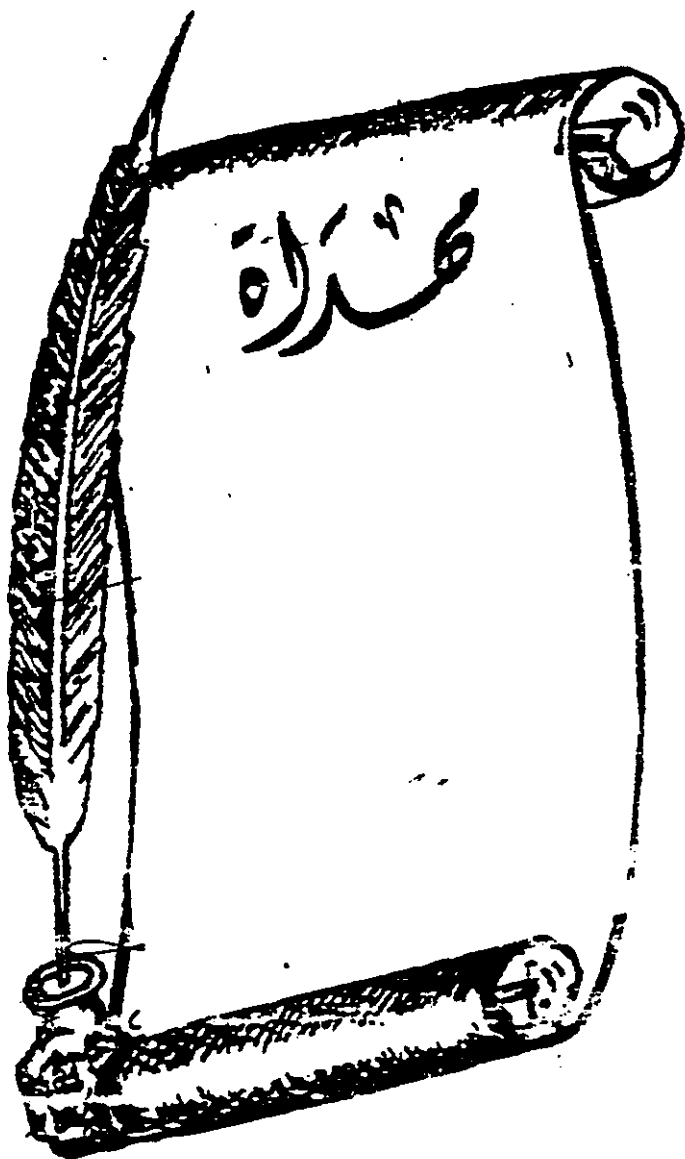
بإشراف الأستاذ الدكتور
محمد العبود

برئاسة الأستاذ الدكتور
عصام أنجق

إعداد الدكتور
محمد حافظ الخطيب

٢٠٠٦

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



الإهداء

إلى نور الهداية ومعلم الإنسانية الحب والخير.

إلى من بعثه الله رحمة للعالمين.

سيدنا محمد صلى الله عليه وسلم

إلى من علمني أن الحياة كفاح وأن نيل الأمانى رهن عزيمة شماء وإرادة لا تلتين.

إلى من أفنى عمره ليرى بنبيه في الغد رمز التفوق والنجاح.

أبي

إلى من في قلبها حنان الكون بأسره وفي عينيها بحر حب لا يتفد.

إلى من زرعت في الحبة والإتار وضحت كثيراً لتراني في قابل الأيام

أسلك سبل النجاح.

أمي

إلى من عشت معهم الحياة مجلوها ومرها وكانوا على الدوام ملجئي وسندي.

إلى من أحس بقربهم بالأمان وأشعر بينهم بأقصى درجات السعادة.

إخوتي

إلى من أمضيت معهم أحلى أيام العمر وكانت لي معهم ذكريات لا تبرح البال.

إلى رفاق الدرب الذين لن أنساهم ما حييت.

أصدقائي الأعزاء

إلى الشرفاء في هذا العالم والمخلصين الطامحين لغد أفضل.

كلمة شكر

أربع سنوات من العمل والمثابرة في مشفى الأطفال مرت سريعة بحلوها
ومررها مخلقة في الأذهان ذكريات لن تخبو على مر الأيام وها نحن نقف على
اعتاب مرحلة جديدة أملين أن تحمل لنا الرضا والنجاح.
في نهاية المطاف لا يسعني إلا أن أتقدم بالشكر الجزيل والعرفان
بالجميل لأساتذة كانوا لي خير مرشد ومعلم وأخص بالشكر

الأستاذ الدكتور محمد العبود

الذي تفضل بالإشراف على هذه الرسالة وأغناها بملاحظاته القيمة
كما أتوجه بخالص الامتنان والشكر لأعضاء لجنة التحكيم

الأستاذ الدكتور سمير سرور

والأستاذة الدكتورة هيام محمود

لتفضلهما بمناقشة هذه الرسالة

وأتوجه بالشكر أيضاً لكل زملاء الدراسة ولكل عامل في مشفى
الأطفال ومركز جراحة القلب في المواساة ساعد في إنجاز هذا البحث.
كما أشكر الدكتورة عبير قدسي - قسم طب الأسرة والمجتمع -
لمساعدتها في إجراء التحليل الإحصائي لهذا البحث راجياً لها كل خير.

مخطط الدراسة النظرية

أولاً: مقدمة عن تضيق برزخ الأبهر

ثانياً: لمحة جنينية – تشريحية – تاريخية

ثالثاً: التصنيف

رابعاً: الآلية والفيزيولوجية المرضية

خامساً: التظاهرات السريرية

سادساً: التشخيص التفريقي

سابعاً: الاستقصاءات

ثامناً: العلاج المحافظ والجراحي

تاسعاً: الاختلاطات

عاشراً: الإنذار والتحري الباكر عن المرض

القسم النظري

تضييق برزخ الأبهر

Coarctation of Aorta

يعني تضيق الأبهر (Coarctation of aorta) وجود صغر في لمعة الأبهر منتجا عائقا أمام جريان الدم فيه ، واشتقت الكلمة " coarctation " من اللاتينية coarctatio وتعني الانجذاب والاقتراب من بعض (٧) .

قد تحدث تضيقات الأبهر في أي نقطة، من القوس المستعرض للأبهر و حتى الانقسام الحرقفي ، لكن حوالي ٩٨% تحدث في منطقة برزخ الأبهر وهي المنطقة الممتدة من الشريان تحت الترقوة الأيسر وحتى مدخل القناة الشريانية (٤٠) ، لذا اعتاد الكثيرون على اطلاق تعبير تضيق برزخ الأبهر كمرادف للعبارة (coarctation of aorta) علما بأنها تعني تضيقات الأبهر عموما .
لأجل فهم أوسع لتضيق برزخ الأبهر لا بد من التطرق بادنا لتطور قوس الأبهر جنينيا مع موجز عن الدوران الجنيني و التبدلات الطارئة عليه بعد الولادة .

٢٣٥٧٨٠

لمحة جنينية عن تطور قوس الأبهر والقناة الشريانية وأوعية الرأس والعنق:

يتطور قوس الأبهر وأوعية العنق والرأس والأجزاء القريبة من الشرايين الرئوية والقناة الشريانية من الكيس الأبهرى والأبهرين الظهرين والأقواس الأبهرية .
ينشأ الجزء القريب من الأبهر الممتد من الصمام الأبهرى وحتى الشريان السباتي الأصلي الأيسر من الكيس الأبهرى. يتحد الأبهران الظهران ليشكلا الأبهر النازل. يتراجع القوسان الأبهرين الأول والثاني بشكل كبير حوالي اليوم ٢٢ من التطور الجنيني ليعطي القوس الأول الشريان الفكي العلوي ، ويعطي القوس الأبهرى الثاني الشريان الركابي واللامي . يشارك القوس الثالث في تشكيل الشريان اللاسم له، والشرايين السباتية المشتركة والباطنة .
يشارك القوس الرابع الأيسر في تشكيل قطعة من القوس الأبهرية تقع بين الشريان السباتي الأيسر والقناة الشريانية ، بينما القوس الرابع الأيمن يعطي الشريان اللاسم له والشريان تحت الترقوة.
لا يشارك القوس الخامس في تشكيل أي بنية هامة. يعطي القوس السادس الأيمن قطعة من الشريان الرئوي الأيمن القريب، في حين يعطي القوس السادس الأيسر القناة الشريانية (٤١) .

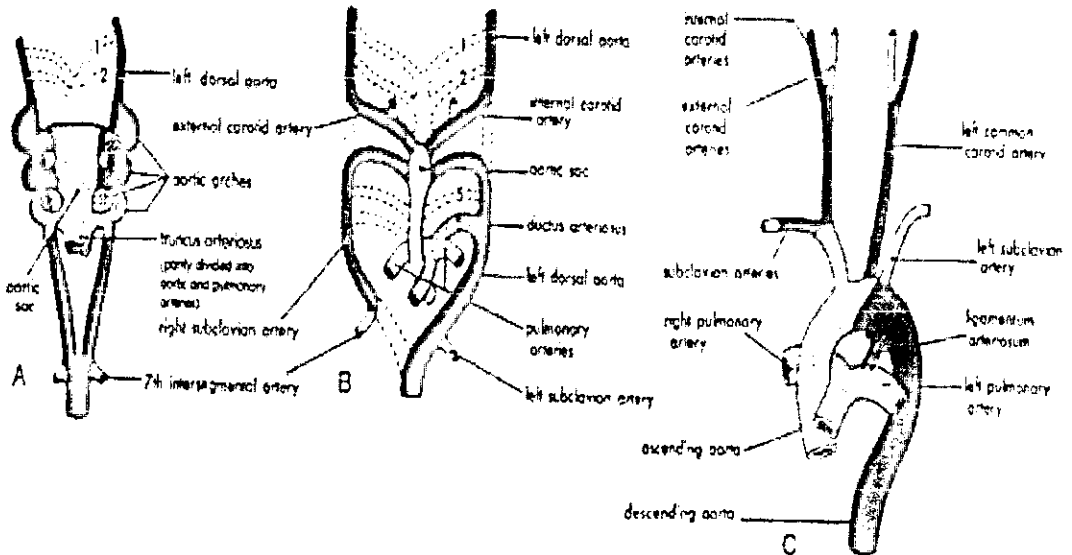


Figure 427-2 Schematic drawings illustrating the changes that result during transformation of the truncus arteriosus, aortic sac, aortic arches, and dorsal aortae into the adult arterial pattern. The vessels that are not shaded or colored are not derived from these structures. A, Aortic arches at six weeks; by this stage the first two pairs of aortic arches have largely disappeared. B, Aortic arches at seven weeks; the parts of the dorsal aortae and aortic arches that normally disappear are indicated by broken lines. C, The arterial vessels of a six-month-old infant.

لمحة موجزة عن الدوران الجنيني وأهم التبدلات التي تطرأ عليه بعد الولادة:

في الدوران الجنيني:

يوجد البطين الأيمن والأيسر في دائرة متوازية ، بعكس الدارة المتسلسلة عند الوليد وبالغ، وهناك ثلاث بنى خاصة بالجنين مهمتها الحفاظ على الدوران المتوازي وهي القناة الوريدية والفوهة البيضية والقناة الشريانية .

يتدفق الدم المؤكسج القادم من المشيمة إلى الجنين عبر الوريد السري ، يصل حوالي ٥٠% منه إلى الدوران الكبدي والباقي يتجاوز الكبد إلى الوريد الأجوف السفلي عبر القناة الوريدية ، حيث يختلط هناك مع الدم ضعيف الأكسجة القادم من الجزء السفلي من الجسم ومن ثم يدخل الدم إلى الأذين الأيمن ويتجه عبر الفوهة البيضية إلى الأذين الأيسر، ومن ثم للبطين الأيسر فالأبهر الصاعد .

يدخل الدم الآتي من الوريد الأجوف العلوي والأقل تأكسجا إلى الأذين الأيمن ويتجه إلى البطين الأيمن عبر الصمام مثلث الشرف دون المرور بالثقب البيضية، يضخ هذا الدم من البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي ، ويسبب التقيض في الدوران الرئوي فإن ١٠% منه فقط يدخل للرئتين، بينما يتجه الجزء الأكبر منه إلى الأبهر النازل عبر القناة الشريانية ليروي الجزء السفلي من الجسم ، ثم يعود إلى المشيمة عبر الشريانيين السريين .

يكون نتاج البطين الأيمن ثلاثة أضعاف نتاج البطين الأيسر ، ولذا تكون جدرانه أثنى بشكل ملحوظ من جدران البطين الأيسر ، وهذا مرده للمقاومة الرئوية المرتفعة التي يعمل البطين الأيمن ضدها (٤١) .

عند الولادة:

يؤدي التمدد الميكانيكي للرئتين وزيادة الضغط الجزئي للأكسجين الشرياني إلى انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية وفي ذات الوقت تؤدي إزالة الدوران المشيمي ذو المقاومة المنخفضة إلى زيادة المقاومة الوعائية الجهازية ، ويتجه نتاج البطين الأيمن بشكل كامل باتجاه الرئتين ، وتنقلب التحويلة عبر القناة الشريانية وتصبح من الأيسر للأيمن ، وفي غضون ١٠-١٥ ساعة تغلق القناة وظيفيا في حين قد يتأخر الانغلاق التشريحي حتى مرور شهرين بعد الولادة معطية الرباط الشرياني. إن زيادة حجم الدم الرئوي العائد إلى الأذين الأيسر يزيد الحجم والضغط الأذيني بشكل كاف لانغلاق الثقب البيضية وظيفيا ، بينما تتغلق تشريحا خلال العام الأول وقد لا تتغلق مطلقا كما هو الحال عند ١٥-٢٠% من البالغين .

تزول القناة الوريدية بسبب التخلص من الدوران المشيمي وتشكل الرباط الوريدي.

بسبب المقاومة الجهازية المرتفعة التي تفرض على البطين الأيسر عبئا زائدا فإن جدرانه تزداد ثخانة في حين تنقص قليلا ثخانة جدران البطين الأيمن بسبب المقاومة الرئوية المنخفضة.

وطالما أن القناة الشريانية و الفوهة البيضية لا تنغلقان بشكل كامل عند الولادة فإن من الممكن أن تظللا مفتوحتين في بعض التشوهات القلبية الولادية، وقد يكون هذا منقذا للحياة، وكمثال على ذلك نذكر بقاء القناة الشريانية سالكة في الرئق الرئوي أو تضيق برزخ الأبهر، وبقاء الثقبه البيضية في تبادل منشأ الأوعية الكبيرة (٤١).

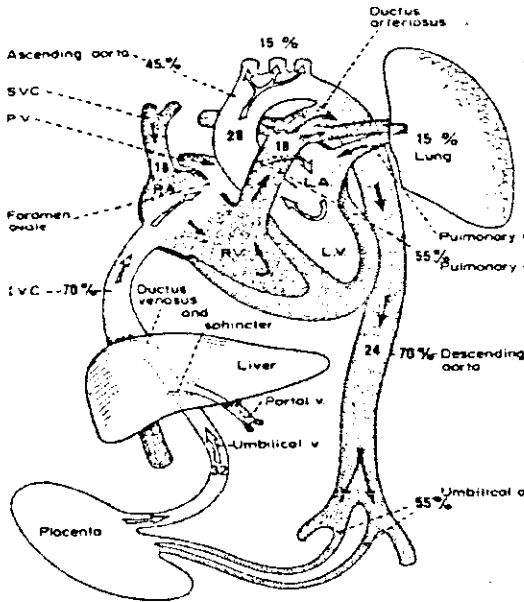


Figure 8-1. Diagram of the fetal circulation showing the four sites of shunt: placental ductus venosus, foramen ovale, and ductus arteriosus. Intravascular shading is in proportion to oxygen saturation, with the lightest shading representing the highest P_O₂. The numerical value inside the chamber or vessel is the P_O₂ for that site in mm Hg. The percentages outside the vascular structures represent the relative flows in major tributaries and outlets for the two ventricles. The combined output of the two ventricles represents 100%. a, artery; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LV, left ventricle; PV, pulmonary vein; RA, right atrium; RV, right ventricle; SVC, superior vena cava; v, vein. (From Gunderoth WG, et al: Physiology of the circulation: Fetus, neonate and child. In Kelley VC [ed]: Practice of Pediatrics, vol 8. Philadelphia, Harper & Row, 1983.)

لمحة تاريخية: History of coarctation of aorta

وصف تضيق برزخ الأبهر لأول مرة من قبل Meckel عام ١٧٥٠ ، فهو الذي لاحظ وجوده عند إجرائه تشريحا للجثث ، وذكر مرة أخرى من قبل Morgagni عام ١٧٦٠ ، وفي عام ١٧٩١ قام Paris بوصفه وصفا دقيقا فاق سابقيه. أول من قام بتشخيص المرض لدى الأحياء هو Legrand وذلك عام ١٨٣٥ . أول عمل جراحي أجري لإصلاح تضيق برزخ الأبهر قام به Blalock و Park في عام ١٩٤٤ وتضمن إجراء مجازة من الشريان تحت الترقوة الأيسر إلى الأبهر لتخطي القطعة المتضيقة من الأبهر . أنجز كل من Crafoord و Nylin أول عمل جراحي تضمن استئصال القطعة المتضيقة و إجراء مفاغرة نهاية لنهاية عام ١٩٤٥ و في هذا العام أيضا استخدم Gross للمرة الأولى طعما ذاتيا مكان القطعة المتضيقة من الأبهر. وفي عام ١٩٦٦ لجأ كل من Waldhausen و Nahrwold لطريقة شريحة تحت الترقوة في الإصلاح الجراحي لتضيق برزخ الأبهر لأول مرة (٧) .

التصنيف: Classification

كان Bonnet أول من صنف تضيق برزخ الأبهر عام ١٩٠٣ ، حيث صنفه إلى طفلي (Infantile) وكهلي (Adult) ، فالنموذج الطفلي يتميز بوجود قطعة متضيقة طويلة في الأبهر قبل القناة الشريانية مع استمرار هذه القناة الشريانية ، إلى جانب نموذج الدوران الجنيني فيما يخص تلقي الأبهر النازل للدم القادم من البطين الأيمن عبر القناة الشريانية ، ويحدث التظاهر السريري في فترة الرضاعة، وعادة ما يحصل الموت في سن مبكرة تاليا لقصور القلب الاحتقاني ؛ بينما يتميز النموذج الكهلي من جهة أخرى بوجود تضيق قصير حاد في الأبهر قرب القناة مع انغلاق القناة الشريانية وعادة ما يتأخر التظاهر السريري حتى وقت البلوغ (٥) .

عام ١٩٤٨ وجد Edwards وزملاؤه ثغرة في التصنيف السابق، تجلت بوجود عدد من الحالات المصنفة ضمن النموذج الكهلي في مرحلة الطفولة ، وعدد من الحالات المصنفة ضمن النموذج الطفلي في مرحلة الكهولة ، مما دفعهم لوضع تصنيف آخر استنادا إلى طول القطعة المتضيقة من الأبهر ، وبهذا تم تصنيف تضيق برزخ الأبهر إلى:

- تضيق منتشر طويل القطعة ودعي نقص التصنع الأنبوبي Tubular Hypoplasia وهو يتوضع نموذجا في برزخ الأبهر قبل القناة الشريانية على

الرغم من إمكانية توضع في مناطق أخرى ، وبهذا أطلق مصطلح نقص التصنع الأنبوبي على النموذج الطفلي من تضيق برزخ الأبهر .

• تضيق موضع على شكل رف يقع عادة عند مدخل القناة الشريانية أو الرباط الشرياني (قرب قنوي) ، لكنه قد يصادف في أي قطعة على طول الأبهر ، وقد يكون متعددًا (وهو ما يصادف في تنأذر تورنر) وقد احتفظ بالعبارة " Coarctation " للدلالة على هذا النموذج وأطلق على النموذج الكهلي من تضيق برزخ الأبهر وعلى هذا اعتمد التصنيف: نقص تصنع أنبوبي و التضيق قرب القنوي (٩) .

قد يكون تضيق برزخ الأبهر معزولا أو مترافقا مع آفات قلبية أخرى ، ويعتبر الصمام الأبهرى ثنائي الشرف أشيع الآفات القلبية المرافقة حيث يصادف بنسبة ٧٠% وتأتي الـVSD في المرتبة الثانية بعده ، ومن الآفات الأخرى نذكر تضيق الصمام الأبهرى ، PDA ، آفات الصمام التاجي وسواها .

يفضل بعض الباحثين تصنيف تضيق برزخ الأبهر استنادا إلى موقعه من القناة الشريانية إلى قبل قنوي Preductal وبعد قنوي Postductal ويكون التضيق الطفلي قبل قنوي و التضيق الكهلي بعد قنوي عادة (٢٦) .

تشوهات تشريحية قد تختلط مع تضيق برزخ الأبهر:

التضيق الكاذب Pseudocoarctation :

مصطلح وصف لأول مرة من قبل Souders في عام ١٩٥١ ، ويكتشف عادة على صورة الصدر البسيطة حيث يبدي الأبهر ظلا شادا .

إن الصورة الظليلة للأبهر تشير لوجود انقتال وتعرج في الأبهر دونما تدرج .

إن التعرج في الأبهر يغير من الشكل الطبيعي له دونما تأثير على جريان الدم فيه .

اعتقد بادئ الأمر أن هذه الآفة سليمة ، لكن تبين فيما بعد إمكانية تشكل توسع في المنطقة التي تلي التعرج والتلوي في الأبهر على شكل أم دم مع حلول شبح التمزق فيه ؛ المتابعة الحثيثة مطلوبة ، وينبغي التدخل لإصلاح التشوه جراحيا حالما يبدي الأبهر توسعا مترقيا (٢٧) .

قوس الأبهر المقطوع بصورة تامة (IAA) Interrupted Aortic Arch

يعتبر نادرا نوعا ما، وصف أول مرة من قبل Steidele عام ١٧٧٨ ، وهو يشكل حوالي ١,٥% من مجمل الآفات القلبية الولادية .

يترافق عادة مع آفات أخرى ، حيث يصادف تشوه DiGeorge في هذه الحالات بنسبة ٢٩% (Schreiber 1997) (٣١) .

يعرف قوس الأبهر المقطوع بأنه غياب قطعة من قوس الأبهر ، وقد وضع كل من Celoria و Patton تصنيفا له عام ١٩٥٩ ووضع النسبة المئوية عام ١٩٩٧ من قبل Schreiber .

- النمط A (١٣%) : يحدث القطع بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والأبهر النازل.
- النمط B (٨٤%) : يحدث القطع بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي الأصلي .
- النمط C (٣%) : القطعة الغائبة تقع بين الشريان السباتي الأصلي والشريان اللا اسم له (٢٩) .

بينما يعد السبب غير معروف فإن (IAA) يتزافق مع آفات تقلل من الجريان الدموي عبر الأبهر الصاعد والبعض يزكي فرضية التغير في نماذج الجريان الدموي الجنيني كسبب له .

إن إنذار المرض سيء جدا في حال عدم التداخل الجراحي و إن معدل العمر الوسطي عند الوفاة هي ٤ - ١٠ أيام.

يمكن إجراء العمل الجراحي على مراحل أو في مرحلة واحدة (١٣ - ١٧) وبطرائق متعددة وهو يزيد من معدل البقاء وقد سجلت إحدى الدراسات معدل بقاء لـ ١٠ سنوات قدره ٤٧% (٣١) .

الآلية Etiology: لا يزال السبب وراء تضيق برزخ الأبهر مثار جدل.

هنالك نظريتان:

النظرية العضلية:

تقترح هذه النظرية وجود امتداد لنسيج القناة الشريانية العضلي باتجاه الأبهر وعندما تنكمش القناة بعد الولادة ينجم عن ذلك تضيق في لمعة الأبهر.

نظرية التبدل في نماذج الجريان الدموي الجنيني:

خلال التطور الجنيني يكون التدفق الدموي عبر برزخ الأبهر في الحدود الدنيا ، ذلك لأن الأبهر الصاعد يتلقى الدم من القلب ويرسله للرأس ، بينما يتلقى الأبهر النازل الدم من البطين الأيمن عبر القناة الشريانية ، ويرسله باتجاه بقية أجزاء الجسم ، ولهذا فإن قطر برزخ الأبهر يكون صغيرا، وفي حال وجود آفات قلبية تسبب عائقا أمام البطين الأيسر فإن برزخ الأبهر لن ينمو بصورة كافية بسبب تناقص كمية الدم المارة فيه، وبهذا يزداد احتمال تطور تضيق برزخ الأبهر.

الجمع بين النظريتين السابقتين:

إن كلا من النظريتين السابقتين يقدم دليلا مقبولا على الآلية المرضية ، لكن العديد من المؤلفين يعتقدون بأن اجتماعهما يفسر بشكل أفضل نشوء تضيق برزخ الأبهر (٢٦) .

يدعم العديد من العلماء المقولة التي تشير إلى أن المرض متعدد العوامل شأنه شأن معظم الأمراض القلبية الولادية بما فيها الشذوذات الوراثية الجينية مثل تناذر تورنر (45X0) الذي يصادف فيه المرض بنسبة ١٥ - ٢٠% وربما أكثر. النماذج العائلية لوراثة تضيق برزخ الأبهر رصدت وأشير لها في مواضع متعددة، وقد سجل ازدياد معدل الإصابة في أيلول وتشرين الثاني من العام دون تفسير واضح (٦) .

الفيزيولوجية المرضية Pathophysiology:

في المرضى الذين لديهم النموذج الكهلي من التضيق ونعني به التضيق قرب القنوي يجري الدم عبر التضيق من الأبهر الصاعد ليصل للأبهر النازل ، وتخدم القناة الشريانية السالكة في توسيع منطقة التضيق وتفيد في تخفيف مؤقت للإنسداد تحدث تحويلة كبيرة الحجم من الأيسر إلى الأيمن عبر القناة السالكة بسبب ارتفاع الضغط الشديد في الأبهر قبل منطقة التضيق ، وهنا يكون مدروج الضغط الانقباضي بين الذراعين والساقين واضحا وجليا ، كما يكون النبض في شرايين الطرفين السفليين ضعيفا أو غير مجسوس ، ولا يوجد الزراق التفاضلي (أن يكون الطرفان العلويان زهري اللون والسفليان زرقاوين) .

في المرضى الذين لديهم النموذج الطفلي ونعني به نقص التصنع الأنبوبي قنوي فإن التحويلة ستكون حينئذ من الأيمن للأيسر بسبب انخفاض الضغط في الأبهر بعد التضيق بحيث يتجه دم البطين الأيمن عبر القناة ليزود الأبهر النازل بالدم ، وهنا يكون النبض الفخذي مجسوسا ، ومدروج الضغط صغيرا بحيث يضلان التشخيص ونعثر هنا على الزراق التفاضلي (٤٠) .

يفرض تضيق برزخ الأبهر عبئا هاما على البطين الأيسر مؤديا لزيادة توتر الجدار ، مع ضخامة بطينية معاوضة ، وهذا العبء قد يكون حادا كما يحصل عند انغلاق القناة الشريانية لدى الولدان الذين يعانون من تضيق شديد ، وهؤلاء يطورون قصور قلب احتقاني وصدمة دورانية بشكل سريع ، من جانب آخر يزداد العبء على البطين الأيسر بشكل تدريجي في الأطفال الذين لديهم درجة أقل من التضيق سامحا لهم بأن يطوروا تفاغرات شريانية جانبية تتجاوز منطقة التضيق، وبشكل أساسي من فروع الشريان تحت الترقوة و الشرايين بين الأضلاع العلوية والشريانيين الثدييين الباطنيين ، وقد تصبح الأوعية التفاغرية ضخمة ومتعرجة

بشدة في فترة الكهولة مسببة تثلما ضلعيا على صورة الصدر ؛ هؤلاء الأطفال ربما يكونون لا عرضيين حتى يتطور لديهم ارتفاع في الضغط الشرياني أو اختلالات أخرى (٢٧).

يرتفع الضغط في الأوعية التي تنشأ قبل التضيق ، بينما يكون الضغط منخفضا في الأوعية التي تنشأ بعده، وإن ارتفاع الضغط ليس ناجما عن سبب ميكانيكي وحسب وإنما عن عوامل هرمونية وعصبية مختلفة (٤٠) .

إن عددا من التغيرات الهرمونية والعصبية تحدث في قصور القلب الاحتقاني ، فالجهاز الودي ينتبه محدثا تسرعا قلبيا ورفعا للضغط، كما أن جهاز الرنين- أنجوتنسين يتفعل كذلك مسببا تضيقا وعائيا وتحريرا للألدوستيرون.

لسوء الحظ إن معظم حالات قصور القلب المرافقة لتضيق برزخ الأبهر هي أكثر تعقيدا بسبب اختلاف التغيرات الهيموديناميكية في منطقة ما قبل وما بعد التضيق ، فالضغط يكون منخفضا بعد التضيق في حين يكون مرتفعا قبل التضيق ، ويعتبر هذا الارتفاع ضروريا لتروية الجزء السفلي من الجسم بالشكل الأمثل.

الأدوية التي تستعمل لعلاج قصور القلب الاحتقاني كمثبطات الأنزيم المحول للأنجوتنسين (ACE) ومثبطات الأنجوتنسين II المكتشفة حديثا ربما يكون لها تأثيرات معاكسة لدى مرضى تضيق برزخ الأبهر ، فالمحاولات للحصول على ضغط طبيعي بواسطة تلك الأدوية في المنطقة قبل التضيق تسبب نقصا في تروية الجزء السفلي من الجسم وربما قصورا كلويا أيضا.

يزداد الفازوبرسين أيضا في قصور القلب والتأثير الرئيسي له هو حبس الماء إلى جانب التأثير المقبض للأوعية ، وهذا ما يسبب ارتفاعا أكثر في الضغط في الأجزاء العلوية من الجسم لدى مرضى تضيق برزخ الأبهر (٨) .

تواتر الحدوث Frequency:

لوحظ وجود تضيق برزخ الأبهر بمعدل ٣٠٠٠/١ - ٤٠٠٠/١ من الجثث المشرحة . يشكل تضيق برزخ الأبهر حوالي ٥ - ٨ % من كل أمراض القلب الولادية عموما (١٢) .

بعض التقارير أشارت لوجود اختلافات جغرافية هامة في نسبة الشيوخ ، ففي الولايات المتحدة احتل نسبة ٦-٨% من مجمل آفات القلب الولادية، وفي البلدان الغربية ٤-٥% (١٧) .

وفي بلدان شرق وجنوب آسيا يحتل تضيق برزخ الأبهر نسبة أقل مما ذكر آنفا بحيث احتل ٣,٠-١,٥% من آفات القلب الولادية في اليابان (١١) ، في حين لم يذكر وجود أية حالة في تايلاند (٢٤) .

العرق Race:

لا توجد اختلافات عرقية هامة مثبتة فيما يخص تضيق برزخ الأبهر، على الرغم من وجود مؤلفين اقترحوا تدني نسبة الحدوث في العرق الآسيوي مقارنة مع باقي الأعراق (١٢) .

الجنس Sex:

نسبة إصابة الذكور للإناث هي ٢: ١ . يذكر بأن تضيق برزخ الأبهر المعزول أكثر شيوعا في الذكور ، بينما تتساوى نسبة الشبوع لدى كل من الذكور والإناث فيما يخص تضيق برزخ الأبهر المترافق مع آفات قلبية أخرى (١٢) .

العمر Age:

بشكل عام قد يتظاهر المصابون بتضيق برزخ الأبهر باكرا في الحياة بقصور قلب احتقاني أو لاحقا بصورة متأخرة بارتفاع توتر شرياني أو نفخة قلبية. أشارت الدراسات و لازالت إلى أن تشخيص تضيق برزخ الأبهر غالبا ما يتم تجاهله في السنة الأولى من العمر. العمر الوسطي الذي يحول فيه المرضى لأخصائي الأمراض القلبية عند الأطفال في إحدى الدراسات كان ٥ سنوات، من بين ٢١٩٢ مريضا راجعوا المركز الاستشاري لأمراض القلب عند الأطفال في نيويورك ما بين عامي ١٩٨٥-١٩٩٣ كان ١٣٣٧ مريضا تحت عمر السنتين و ٨٢٤ طفلا و ٣١ مريضا بالغا (١٢) .

معدل الوفيات Mortality rate:

أشارت الدراسات المعتمدة على تشريح الجثث إلى أن معدل الوفاة عند المرضى الذين لم يجز لهم إصلاح جراحي هو ٩% ببلوغ الخمسين من العمر وبعمر وسطي هو ٣٥ سنة. معدل الوفاة في مرضى تضيق برزخ الأبهر يتحدد بعدة عوامل هي عمر المريض وحجمه ، ووجود أو غياب التشوهات القلبية الوعائية الكبرى. إن أهم العوامل المسببة للوفاة هي ارتفاع التوتر الشرياني ، النزف داخل القحف، تمزق الأبهر أو تسلخه، التهاب الشغاف ، وقصور القلب الاحتقاني. معظم الحقائق تشير حاليا لانخفاض معدل الوفيات مع تحسن التقنيات الجراحية وتقدم العلاج قبل وبعد الجراحة، حيث انخفض من ٤٢% في الفترة الممتدة بين عامي ١٩٧٥ و ١٩٨٥ إلى ١٧% ما بين عامي ١٩٨٥ و ١٩٩٥ (٦) .

التظاهرات السريرية Clinical manifestations:

الأعراض:

تختلف الأعراض التي يتظاهر بها تضيق برزخ الأبهر عموما تبعا لعوامل عدة لكن يمكن مناقشتها بتقسيم المرضى إلى فئتين الأولى تضم أولئك الذين يتظاهر المرض لديهم باكرا وغالبا على شكل قصور قلب احتقاني وهم عادة مرضى التضيق الطفلي والثانية تضم المرضى الذين يكون عندهم التظاهر السريري للمرض متأخرا وغالبا على شكل ارتفاع توتر شرياني وهم عادة مرضى التضيق الكهلي .

أ- التظاهر الباكر:

يتظاهر الولدان في غضون الأسابيع الثلاثة الأولى من الحياة بصعوبة في الرضاعة ، تسرع تنفس ، خمول وتثبط مع ترقى تدريجي باتجاه قصور القلب الاحتقاني والصدمة بتظاهر اتهمهما المعروفة.

هؤلاء المرضى قد يبدوون بحالة حسنة قبل تخرجهم من المشفى ، ومن ثم فإن الترددي في الحالة السريرية يتزامن مع انغلاق القناة الشريانية (PDA) ، فالتظاهر السريري ربما يكون مفاجئا وحادا حالما تنغلق القناة.

يدعم ترقى الأعراض السريرية وجود تشوهات قلبية كبيرة مرافقة مثل الـ VSD ، ومثل هؤلاء المرضى يحملون الخطر الأعلى للجراحة.

قد تكون الأعراض خفيفة في البدء، وقد يعرض المرضى على عدة أطباء وعدة مرات قبل أن تشتد سورة المرض (٦) .

ب- التظاهر المتأخر:

يتظاهر المرضى عادة بعد تجاوز فترة الوليد بارتفاع توتر شرياني أو وجود نفخة قلبية ، في هذه الحالة لا يتطور قصور قلب احتقاني بسبب وجود أوعية شريانية جانبية ، يوضع التشخيص غالبا بعد اكتشاف ارتفاع في الضغط الشرياني صدفة في سياق تقييم مشاكل أخرى ، أو في سياق فحص روتيني عام.

يمكن مصادفة أعراض أخرى هي : الصداع - ألم الصدر - إعياء - نزف مهدد للحياة - عرج - ألم طرفين سفليين بعد الجهد أو برودتهما ، ولا بد من الإشارة إلى أن معظم المرضى غير عرضيين عادة (٦) .

الفحص الفيزيائي:

كما في الأعراض السريرية، يقسم المرضى لزمريتين ، تضم الأولى المرضى الذين يتظاهرون باكرا بقصور قلب احتقاني ، وتضم الثانية المرضى الذين يتظاهرون لاحقا بارتفاع توتر شرياني .

أ- التظاهر الباكر:

☒ قد نجد لدى الولدان تسرع تنفس، تسرع قلب، وإجهاد تنفسي، وربما نجد صدمة لدى المرضى المعتلين بشدة.

مفتاح التشخيص يكمن في اختلاف الضغوط بين الطرفين العلويين والسفليين أو غياب النبض أو تناقصه في الطرفين السفليين بالجس.

إن ضعف النبض بالفحص يكتسي أهمية لا يستهان بها، وينبغي عدم تجاهله، ذلك لأن الأصابع تقدر معدل التغير في الضغط والذي يتناقص في التضيق المعتمد على القناة الشريانية حتى في حال كان قياس الضغط الشرياني في الأطراف لا يبدي تناقضا (٦).

إن النبض الفخذي والمأبضي والظنبوبي الخلفي وظهر القدم ضعيفة (أو غائبة في نسبة تصل لـ ٤٠% من الحالات) على عكس النبض القافز في الذراعين والأوعية السباتية (٤٠). يجب جس النبض الفخذي والكعبري دائما بنفس الوقت للبحث عن وجود تأخر كعبري فخذي، ففي الحالة الطبيعية يجس النبض الفخذي قبل النبض الكعبري بقليل، يحدث تأخر كعبري - فخذي عندما يعتمد جريان الدم على المفارقات، وهنا نشعر بالنبض الفخذي بعد الكعبري، في الأشخاص الطبيعيين يكون الضغط الانقباضي في الساقين أعلى بحوالي ١٠-٢٠ ملم. ز من الضغط الانقباضي في الذراعين، في تضيق برزخ الأبهر يكون الضغط الدموي الانقباضي في الساقين أقل منه في الذراعين، وهذا الفرق في الضغط شائع في الأطفال الأكبر من سنة واحدة (٤٠).

يبقى الإشارة هنا إلى أن وجود منشأ شاذ للشريان تحت الترقوة الأيمن من الأبهر أسفل منطقة التضيق يسبب ضغطا في الذراع الأيسر أعلى منه في الأيمن، كما أن الاختلاف في الضغط بين الطرفين العلويين والسفليين قد يكون غير ظاهر بالرغم من أن النبض في الأطراف السفلية أقل منه في السباتية بشكل واضح علاوة على أن وجود ضغط أعلى في الذراع الأيمن منه في الأيسر يدل على اشتراك الشريان تحت الترقوة الأيسر في منطقة التضيق، وهذا يبرر التأكيد على قياس الضغط في الأطراف الأربعة كلها.

☒ الزراق التفاضلي: نعني بالزراق التفاضلي وجود أطراف علوية وردية مع أطراف سفلية مزرققة، وهو يحدث عادة عندما يكون هنالك شنت من الأيمن للأيسر عبر PDA مزودا الجزء السفلي من الجسم بمعدل جريان منخفض.

وحتى لو لم يكن الزراق التفاضلي واضحا للعين المجردة، فإنه من الممكن كشفه بقياس الإشباع بالأوكسجين في الدم الشرياني في موقعين أحدهما قبل القناة والآخر بعدها.

على كل، إن وجود تشوهات كبرى مع شنت أيسر أيمن (وكمثال VSD كبيرة) يجعل إشباع الدم في الشريان الرئوي مماثلا تقريبا للإشباع في الشريان الأبهر،

مما يؤدي لوجود فروق طفيفة في الإشباع عند قياسه بمقياس التأكسج النبضي Pulse oximetry في الموقعين المذكورين سابقا.

يوجد الزراق التفاضلي المعكوس (زراق الجزء العلوي من الجسم مع بقاء الجزء السفلي منه بلونه الطبيعي) في حال وجود تبادل منشأ الأوعية الكبيرة مع PDA وفرط توتر رئوي ، مما يؤدي لوجود شنت عبر القناة من الأيمن للأيسر.

⊗ في حال وجود نتاج قلبي ضعيف مع سوء وظيفة بطينية يصبح النبض ضعيفا ومدروج الضغط الانقباضي في حدوده الدنيا، وهذا يجعل من الضروري وضع تضيق برزخ الأبهر ضمن التشخيص التفريقي لكل حالات الصدمة الدورانية في فترة الوليد ، وكذلك باقي حالات الانسداد التي تشكل عائقا أمام جريان الدم من البطين الأيسر.

⊗ النفخة المرافقة لتضيق برزخ الأبهر ربما تكون لا نوعية ، رغم أنها غالبا ما تكون انقباضية في المنطقة تحت الترقوة اليسرى وتحت لوح الكتف الأيسر ، وقد لا تسمع نفخة في ٥٠% من المرضى المعتلين بشدة ، يمكن سماع نفخات أخرى ناجمة عن وجود تشوهات أخرى مثل VSD ، تضيق الصمام الأبهر .
إن وجود قلقة قذفية انقباضية أو هرير في الثلم فوق القص يقترح وجود صمام أبهري ثنائي الشرف (وهو موجود بنسبة ٧٠%).

وجود نفخة في وسط الانبساط منخفضة الطبقة في القمة يدل على وجود تضيق تاجي مرافق ؛ كما أن نظم الخبب يشير لوجود سوء وظيفة بطينية ، وقد نجد S2 مفرد وعال ونسمع غالبا الصوت الثالث S3 (٦) .

ب- التظاهر المتأخر:

⊗ الأطفال الأكبر يحولون عادة لتقييم ارتفاع التوتر الشرياني أو النفخة. يصادف ارتفاع التوتر الشرياني بنسبة ٩٠% فوق الخط المنوي ٩٥ نسبة للعمر في الأطراف العلوية ، وقد يعزى ارتفاع التوتر لدى طفل هائج للهياج والاستثارة ، ولهذا يؤكد مجددا على ضرورة أخذ الضغط في الأطراف الأربعة ، فارفاعة في الطرفين العلويين وانخفاضه الملحوظ في السفليين يجنبنا الالتباس ويوجهنا نحو التشخيص الصحيح .

لا بد من إعادة ما ذكر سابقا من أن اشتراك الشريان تحت الترقوة الأيسر في منطقة التضيق يؤدي لوجود ضغط في الذراع الأيسر أقل بصورة ملحوظة منه في الذراع الأيمن.

كما أن وجود منشأ شاذ للشريان تحت الترقوة الأيمن من أسفل منطقة التضيق يسبب انخفاضا في الضغط الانقباضي في الذراع الأيمن مقارنة بالأيسر.

⊗ النفخة الانقباضية المميزة تسمع تحت الترقوة اليسرى وأسفل لوح الكتف الأيسر.

في المرضى الأكبر سنا الذين لديهم مفاغرات شريانية متطورة تتجاوز منطقة التضيق ، يمكن سماع نفخات انقباضية أو مستمرة في الجانبين الأيمن و الأيسر للصدر ، وحشياً وخلفياً ، وقد نسمع عندهم أحيانا هريرا في المسافات الوريبة من جهة الظهر.

النفقة القذفية تسمع بوجود صمام أبهري ثنائي الشرف .
يمكن سماع أيضا نفخة تضيق الأبهري أو قصوره، وقد تسمع نفخة تضيق التاجي، نظم الخبب يسمع بوجود ضخامة بطين أيسر غير معاوضة وتكون المركبة الأبهرية لـ S2 محددة .

ⓧ الموجودات الأخرى تشمل تبدلات الأوعية في الشبكية ، نبضان مستمر فوق الثلثة القصية.

الهرير الموجود في الثلثة فوق القص أو منطقة البرك بوجود تضيق صمام أبهري هام (١) .

التشخيص التفريقي Differential Diagnosis:

١. قصور الكظر.
٢. تضيق الأبهر الصمامي.
٣. اعتلال العضلة القلبية التوسعي أو الضخامي.
٤. المتلازمة الكظرية التناسلية.
٥. ارتفاع التوتر الشرياني.
٦. متلازمة نقص تصنع القلب الأيسر.
٧. التهاب العضلة القلبية الفيروسي (١٠) .

التشخيص Diagnosis:

دراسات مخبرية :

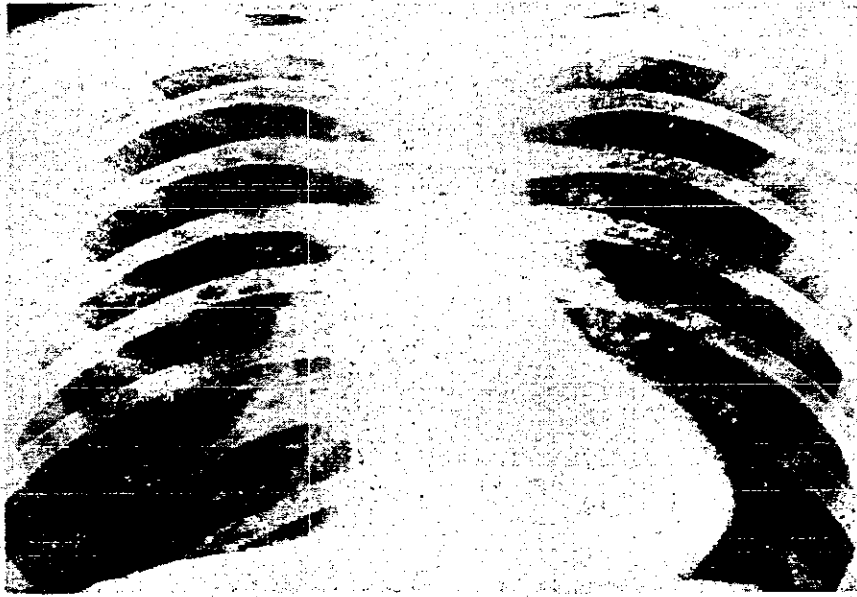
يمكن لغازات الدم الشريانية أن تشير لوجود حماض وهو شائع في التضيق الشديد لكن الموجودات في غازات الدم هي عموما لا نوعية (٢٦) .

الاستقصاءات الشعاعية:

صورة الصدر الشعاعية :

تبدي صورة الصدر البسيطة في المرضى الذين يتميزون بالبداية الباكرة للتظاهر السريري لتضيق برزخ الأبهر ضخامة قلبية ، وذمة رئية والعلامات الأخرى لقصور القلب الاحتقاني ، بينما قد نجد حجم قلب طبيعي عند الأطفال الأكبر أو ضخامة خفيفة في ظل القلب.

علامة تتلم الأضلاع الكلاسيكية أول من لاحظها هو Meckel عام ١٨٢٧ وهي تظهر بوضوح على الصورة الأمامية الخلفية، وتتجم هذه العلامة عن الشرايين بين الضلعية المتوسعة التي تسبب تآكلا في الحافة السفلية للأضلاع. وهي تغيب دائما عند المرضى الذين تقل أعمارهم عن الست سنوات والذين لا تتاح الفرصة لهم لتشكيل مفاغرات هامة (١٢ - ٢٦).



الشكل ٧-١٦ : صورة اشعاعية للصدر لمرضى حمى ٢٢ عاماً . تبين الصورة قمة القلب المدورة (حبل متعطي على البطن الأيسر) مع غياب قوس الأضلاع الأيسر القوس وجود تلميحات على الحواف السفلية للأضلاع (usuren) .
التشخيص : تضيق برونخ الأيمن

ويجدر الذكر أن هذه العلامة تغيب أيضا في المرضى الأكبر من ٦ سنوات إذا لم تتشكل المفاغرات الشريانية عندهم.
العلامة الكلاسيكية الشعاعية الثانية هي علامة 3 reverse أو علامة E على الصورة الظليلة للمري ، القوس العلوية من " E " يشكله القسم القريب المتسع الذي يسبق مباشرة القسم المتضيق من الأبهر ، بينما القوس السفلية من " E " تنتج عن التوسع بعد التضيق ، وينتج الجزء الواقع في المنتصف عن تضيق برزخ الأبهر بحد ذاته (١٢) .

إيكو القلب:

حاز تخطيط صدى القلب استحسانا كبيرا في السنوات الأخيرة ، بسبب التطور الدراماتيكي الذي طرأ عليه مؤخرا .
تخطيط صدى القلب ثنائي الأبعاد يمكن أن يحدد موقع تضيق برزخ الأبهر ، وأن يقترح وجود تشوهات قلبية مرافقة ، بينما يستطيع إيكو القلب دوبلر الملون تحديد مدروج الضغط عبر منطقة التضيق.
وبسبب قابلية الحمل والنقل ، يعتبر إيكو القلب الوسيلة التشخيصية المثلى في مرحلة الوليد، نادرا ما يحتاج الولدان لإجراء تصوير وعائي ظليل إلا في حالات نادرة حيث يكون من المتعذر رؤية المنطقة المرادة جيدا وتكون الشذوذات القلبية مستبعدة تماما.

التقدم في إيكو القلب عبر المري جعل منه الوسيلة التشخيصية الفضلى خلال العمل الجراحي ، وقدم وسيلة مرافقة غير غازية لمتابعة المرضى بعد الجراحة.
إن من المساوئ الهامة لإيكو القلب الطبيعية الاستنتاجية له ، وبسبب قياس مدروج الضغط بواسطة الإيكو بطريقة غير مباشرة ، فإن دقته لا توازي الدقة التي يقاس فيها مدروج الضغط بواسطة التصوير الوعائي الظليل (١٢) .

التصوير الطبقي المحوري للصدر:

يعتبر مفيدا بشكل خاص بوجود آفات معقدة ، لكنه عموما لا يفوق التصوير الوعائي الظليل الذي لا يزال يعتبر استقصاءا معياريا (١٢) .

الرنين المغناطيسي:

يشبه الطبقي المحوري من حيث كونه أكثر أهمية في الآفات المعقدة؛ لكن الوضاحة فيه أفضل منها في CT الصدر.
يحتاج إجراء الرنين المغناطيسي إلى وقت طويل نسبيا، مما يجعل إجراءه عند الرضع صعبا في حين يحتاج CT الصدر الحلزوني إلى ٣٠ ثانية فقط.
إن تهذئة المريض من أجل إجراء الرنين يحمل بعض المخاطر، وهذه المخاطر تفوق في نظر البعض فوائد المرنان (٢٣) .

فحوصات أخرى:

تخطيط القلب الكهربائي ECG : يظهر تخطيط القلب الكهربائي (ECG) لدى الولدان المصابين علامات ضخامة بطين أيمن أكثر من الأيسر ، وقد نجد علامات ضخامة كلا البطينين، إلى جانب علامات نقص التروية أو الإجهاد البطيني ، وقد نجد انحراف محور القلب للأيمن وعلامات حصار غصن أيمن .
يظهر ECG في المرضى ذوي البداية المتأخرة ضخامة بطين أيسر ، إلى جانب علامات نقص التروية أو الإجهاد ، ويكون محور القلب أيسر .
قد يكون التخطيط طبيعياً تماماً لاسيما عند الأطفال الكبار والبالغين (١٢) .

قراءات مقياس التأكسج النبضي قبل وبعد منطقة القناة الشريانية:
يفيد ذلك بشكل أساسي في كشف النزاق التفاضلي كما ورد سابقاً في حال كان غير مرئي للعين المجردة ، حيث يكون الإشباع متدنياً في منطقة ما بعد القناة بالمقارنة مع الإشباع في منطقة ما قبل القناة الشريانية (٢٦) .

الإجراءات

القثطرة القلبية:

- تسمح القثطرة القلبية بتقييم شدة التضيق ، إلى جانب تشريح قوس الأبهر متضمناً نقص تصنيع القوس المعترض ، أو برزخ الأبهر .
- تساعد في إثبات التشخيص عندما تكون موجودات تخطيط صدى القلب غير واضحة تماماً .
- تسمح بتقييم تشريح العضلة القلبية ، ودراسة مساهمة التشوهات المرافقة لتضيق برزخ الأبهر في الاضطراب الهيموديناميكي الموجود .
- تسمح بإجراء رأب الأبهر بالبالون سواء في تضيق برزخ الأبهر الأصلي أو الناكس (١٢) .

الإجراء المشخص: هو التصوير الوعائي الظليل و/ أو تصوير الأبهر الظليل:

يعتبر التصوير الوعائي الظليل أفضل طريقة لتشخيص تضيق برزخ الأبهر ، ويملك فوائد ومزايا عديدة ، فهو يحدد بالضبط مكان التضيق وطول القطعة المتضيقة ، ويعين الأوعية الكبيرة المتورطة في منطقة التضيق ، ويساعد في تقييم الأفات القلبية المرافقة ، كما أنه يسمح بقياس مدروج الضغط عبر منطقة التضيق بشكل مباشر (١٢) .

الموجودات النسجية :Histologic Findings:

يصطبغ نسيج القناة الشريانية بشكل أخف من النسيج الأبهرى بسبب مستويات الإلاستين المنخفضة .

في الأبهر الطبيعي يكون الثلث الداخلي من الطبقة المرنة للأبهر مندمجا مع الطبقة المرنة الداخلية للقناة ، بينما يندمج الثلثان الخارجيان مع الطبقة الضامة للقناة .

في تضيق برزخ الأبهر يحيط النسيج القنوي بلمعة الأبهر .

وفي أثناء انغلاق القناة الشريانية بعد الولادة ، يتقلص نسيج القناة المتغلغل في نسيج الأبهر مسببا تضيقا في لمعة الأبهر .

إن من الهام جدا أن نشير لعدم وجود نمو لنسيج هاجر قنوي ضمن الأبهر في كل المرضى ، مما عزز الفرضية التي تشير إلى أن تضيق برزخ الأبهر ناجم عن نماذج الجريان الدموي الجنيني الشاذة (١٦) .

العلاج :Treatment:

المعالجة الطبية:

التظاهر الباكر:

- علاج المرضى المصابين بقصور القلب الاحتقاني بالمدرات والمقويات القلبية (دوبامين ، دوباتامين ...) إلى جانب الأكسجين .

- تسريب البروستاغلاندين E1 (٠,٠٥ - ٠,١٥ مكغ / كغ / د) للإبقاء على القناة الشريانية مفتوحة .

- تهوية آلبة لدى المرضى الذين يعانون من إجهاد تنفسي شديد .

- قثطرة فولتي لمراقبة الصبيب البولي .

- مراقبة الحمض عبر إجراء غازات دم شريانية متكررة .

- قثطرة الشريان السري لتقييم الاستجابة لتسريب البروستاغلاندين من حيث زيادة تروية الجزء السفلي من الجسم .

- في حال استقرار حالة المريض يحال لإجراء التداخل الجراحي (٦) .

التظاهر المتأخر :

أ- علاج ارتفاع التوتر:

إن ارتفاع التوتر الشرياني قبل الجراحة يمكن علاجه بفعالية باستخدام حاصرات β بهدف تخفيض الضغط في الأطراف العلوية لتلافي اختلاطاته ، لكن ينبغي الانتباه إلى أن التخفيض الشديد للضغط في الأطراف العلوية سيؤدي لتروية غير كافية للطرفين السفليين ، كما أن العلاج بحاصرات β قبل الجراحة قد ينقص من شدة ارتفاع الضغط بعد الجراحة .