دار المنظومة
DAR ALMANDUMAH
الرواد في قواعد المعلومات العربية

العنوان:	دراسة عملية حول آفات القلب الولادية المزرقة وغير المزرقة عند البالغين
المؤلف الرئيسي:	البردان، حسام بشير
مؤلفين آخرين:	جوخدار، مفيد(مشرف)
التاريخ الميلادي:	2003
موقع:	دمشق
الصفحات:	1 - 88
رقم MD:	574251
نوع المحتوى:	رسائل جامعية
اللغة:	Arabic
الدرجة العلمية:	رسالة ماجستير
الجامعة:	جامعة دمشق
الكلية:	كلية الطب البشري
الدولة:	سوريا
قواعد المعلومات:	Dissertations
مواضيع:	امراض القلب، الامراض الباطنية
رابط:	http://search.mandumah.com/Record/574251

© 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 الأمراض الداخلية

دراسة عملية حول آفات القلب الولادية المزّرقة وغير المزّرقة عند البالغين

بحث علمي أعدَّ لنيل درجة الماجستير في الأمراض الداخلية

إعداد

د. حسام بشير البردان

بإشراف
أ. د. مفيد جوخدار

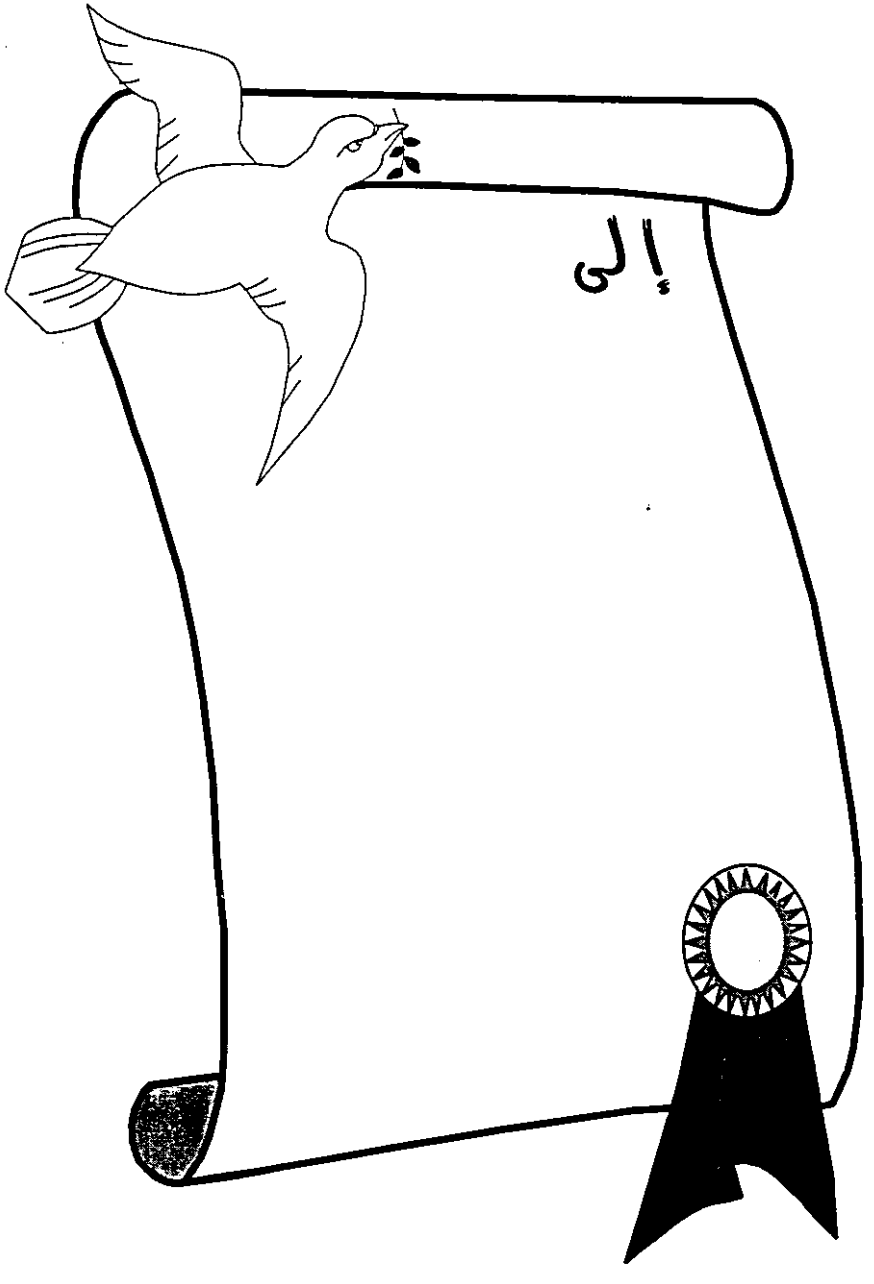
برئاسة
أ. د. عدنان الصباغ

كلية الطب ـ جامعة دمشق
مكتبة صايمة ـ 2003

﴿ سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم ﴾

صدق الله العظيم

الإهداء



إلى الشام أهدي...

كتب الله أن تكوني دمشقاً

بك يبدأ وينتهي التكوين

آهٍ يا شام كيف أشرح ما بي

وأنا فيك دائماً مسكون

شام يا شام.. يا أميرة حبي

كيف ينسى غرامه المجنون

نزار قباني

الإهداء

عرفتك الأب الحنون..
عرفتك الإنسان الكبير.. بكل ما تحمل هذه الكلمة من معانٍ..
عرفتك الطبيب الناجح الذي سخرّ نفسه لخدمة المرضى وتخفيف آلامهم..
عرفتك نبعاً من الحنان لا ينضب..
علمتني حب الآخرين.. علمتني الثقة بالنفس.. علمتني الصبر والمثابرة..
علمتني الإنسانية.. علمتني قدسية رسالة الطبيب..
أدين لك كل ما حققتُ وما سأحقق بإذن الله..
الله يطول لي في عمرك يا رب..

والدي الدكتور بشير

لا أستطيع أن أعبر عن حنانك يا أغلى الناس.. فأنت بحر من الحنان..
لا أستطيع أن أعبر عن أفضالك عليَّ بكلمة.. فأنتِ غمرتني بأفضالك..
لم أسمع من شفاهك الطاهرة إلاَّ كلمات الدعاء لي..
كنوز الدنيا لا تسوي عندي ابتسامة عذبة على وجهك المنير..
أقولها وبكل فخر.. أنتِ صنعتني..
الله لا يخيب ظنك فيَّ..

أمي الغالية

أنتم الملجأ الأول الذي يلجأ إليه الإنسان إذا ما أصابته الحياة بسهامها..
أرى في عيونكم ذكريات طفولتي وشبابي..
أستمد منكم عزيمتي وإرادتي وإقدامي على الحياة..
روحي وقلبي فداكم..
الله يقدرني على رد المعروف..

أخوتي الأعزاء

جهاد – خلدون – رولا

إلى رفاقي وأصدقائي وكل من أحبني..
أهدي عملي المتواضع..

حسام البردان

كلمة شكر

في نهاية سنوات التخصص، لا أجد خيراً من كلمة شكر وعرفان بالجميل لأساتذتي الكرام الذين أخذوا بيدي، وسيبقون لي المثال الحسن.

وأخص بالشكر الأستاذ الدكتور مفيد جوخدار لتفضله بالإشراف على هذا العمل.

كما أتوجه بالشكر إلى الأستاذ الدكتور محمد المبارك والأستاذ الدكتور مروان شامية لتفضلهما بمناقشة هذه الرسالة.

راجياً من الله عزّ وجلّ أن يسدد خطانا لدفع عجلة التطور والبحث العلمي.

حسام البردان

2003/7/28

مخطط البحث

1ً – الدراسة النظرية:

1 – التطور القلبي (لمحة جنينية).

2 – لمحة فيزيولوجية.

3 – ما هي أمراض القلب الولادية؟ انتشارها – أسبابها.

4 – نتائج الآفات القلبية الولادية واختلاطاتها.

5 – مبادئ عامة في معالجة الأمراض القلبية الولادية.

6 – دراسة لآفات القلب الولادية كل على حدة.

- الفتحة بين الأذينين.
- الفتحة بين البطينين.
- بقاء القناة الشريانية.
- تضيق برزخ الأبهر.
- تضيق الأبهر الصمامي.
- تضيق الرئوي الصمامي.
- رباعي فالوت.
- داء ابشتاين.

2ً – الدراسة العملية:

1 – هدف الدراسة.

2 – الطرائق والمواد.

3 – النتائج:

أ – توزع المرضى على الآفات المختلفة.

ب – توزع المرضى حسب الجنس.

جـ – توزع المرضى حسب السن.

د – توزع المرضى حسب السكن.

هـ – التصنيف الوظيفي للمرضى.

و – توزع المرضى حسب بداية أعراضهم.

ز – تواتر الأعراض عند المرضى.

ح – دقة الوسائل التشخيصية.

ط – التوتر الرئوي.

ي – العلاقة بين القصة العائلية والأمراض الولادية.

4 – مناقشة النتائج.

5 – التوصيات.

التطور القلبي Cardiac development

إن معرفة الآليات الخلوية والجزيئية للتطور القلبي ضرورية لفهم أمراض القلب الخلقية.

- **التخلق المبكر للقلب Early cardiac morphologensis:**

- إن أول طليعة قلبية يمكن تمييزها هي مجموعات من الخلايا المصنعة للأوعية angiogenetic مصطفة على جانبي المحور المركزي للمضغة والتي تشكل أنبوبين قلبيين في اليوم الـ 18 من الحمل ويسمى هذين الأنبوبين: الأبهرين البطينين ويتصلان من الأمام بضفيرة وعائية مؤقتة تسمى بالضفيرة الهلالية، ويظهر أيضاً وعاءان طوليان في الناحية الظهرية يدعيان بالأبهرين الظهريين اللذين يتصلان فيما بعد بالضفيرة الهلالية، لا يلبث بعدها أن يقترب الأنبوبان القلبيان البطنيان من بعضهما ثم يلتحمان فيتشكل أنبوب قلبي مفرد هو أنبوب القلب الابتدائي في اليوم 22 من الحمل، ومن ثم وبشكل مبكر يبدأ القلب الجنيني بالتقلص مظهراً أطواراً تشبه وبشكل مدهش أطوار الدورة القلبية عند القلب الناضج.

- يكون أنبوب القلب مستقيماً في البدء ثم يتطاول وتحدث فيه اتساعات وتضيقات تحدد معالمه وقد ميز العلماء فيزيولوجياً قطعاً في الأنبوب القلبي كان يعتقد أنها تطابق البنى في القلب الناضج:

- الجيب الوريدي والأذين (الأيمن والأيسر).
- البطين البدئي (البطين الأيسر).
- البصلة القلبية bulbus cordis (البطين الأيمن).

- الجذع الشرياني truncus arteriosus (الأبهر والشريان الرئوي).
- **الانثناء القلبي Cardiac looping:**

- في اليوم 22 – 24 من الحمل يبدأ الأنبوب القلبي بالانحناء بطيناً ونحو اليمين عن طريق قوى حيوية ميكانيكية غير معروفة.

هذا الانحناء يأتي بالبطين الأيسر المستقبلي إلى اليسار وعلى استمرار مع الجيب الوريدي Sinus venosus (الذي سيصبح في المستقبل أذين أيمن وأيسر).

بينما يتجه البطين الأيمن المستقبلي نحو اليمين وعلى استمرار مع الجذع الشرياني (الذي سيصبح في المستقبل الأبهر والشريان الرئوي).

- الانثناء القلبي وهو أحد المظاهر الأولى لعدم التناظر بين الأيمن والأيسر هو شيء حاسم للإتمام الناجح للتخلق القلبي، وعند شذوذ الانحناء القلبي تحدث لدينا تشوهات قلبية خطيرة.

ومن الآليات المحتملة للانثناء القلبي:

النمو المختلف للخلايا العضلية على سطحي الأنبوب القلبي ومعدلات الموت المختلفة للخلايا العضلية على هذين السطحين وكذلك القوى الميكانيكية المتولدة ضمن الخلايا العضلية القلبية عن طريق هيكل الخلية العضلية الأكتيني.

- **التقسم القلبي Cardia Septation:**

- عند انتهاء الانثناء يكون المظهر الخارجي للقلب مشابهاً للقلب الناضج.

داخلياً يشبه القلب أنبوباً مفرداً رغم امتلاكه في هذا الوقت لعدة انتفاخات مما يعطيه مظهر الحجرات البدئية، فالأذين المشترك (أيمن وأيسر) يتصل مع

البطين البدئي (الأيسر مستقبلاً) عن طريق قناة أذينية بطينية، والبطين البدئي متصل مع البصلة القلبية (البطين الأيمن مستقبلاً) عن طريق الفوهة البصلية البطينية، والجزء القاصي من البصلة القلبية متصل مع الجذع الشرياني عن طريق قطعة المخرج أو المخروط.

- يتألف الأنبوب القلبي الآن من عدة طبقات من العضلة القلبية وطبقة واحدة من الشغاف موصولة بالهلام القلبي Cardiac jelly وهو عبارة عن لحمة خارج خلوية معدومة الخلايا تفرز من قبل العضلة القلبية.

- يبدأ تقسم القلب في اليوم (26) تقريباً وذلك بالنمو للداخل لكتل نسجية كبيرة أو ما يسمى بالوسادة الشغافية عند كل من الوصل الأذيني البطيني والوصل الجذعي المخروطي، وتتألف هذه الوسادات من بروزات من الهلام القلبي الذي يلعب دوراً وظيفياً كصمام بدئي للقلب.

- يحدث التقسم الكامل للقناة الأذينية البطينية بالتحام الوسادات الشغافية endocardial cushious ويأتي معظم نسيج الصمام الأذيني البطيني من العضلة البطينية الآتية من الجدران البطينية الواقعة تحتها.

وبما أن هذه العملية تحدث بشكل لا متناظر فإن حلقة الصمام مثلث الشرف ترتكز أقرب للقمة من الصمام التاجي.

- إن التقسم الفيزيائي لهذين الصمامين يؤدي إلى تشكل الحجاب الأذيني البطيني الذي يؤدي غيابه إلى حدوث الخلل الأساسي في المرض مع خلل القناة الأذينية البطينية.

- وإذا كانت العملية غير كاملة فإن واحداً من الصمامات الأذينية البطينية قد لا ينفصل بشكل طبيعي عن العضلة البطينية وهو السبب المحتمل لتشوه ابشتاين.

- يبدأ تقسم الأذين في اليوم (30) من الحمل تقريباً بنمـــو الحجـاب البدئـي Septum primum نحو الأسفل باتجاه الوسادات الشغافية، والفتحة التي تبقى هي الفتحة البدئية ostium primum، بعد ذلك تلتحم الوسادات القلبيـــة مـــع بعضها ومع الحاجز البدئي المكتمل مما يؤدي إلى تقسم القناة الأذينية البطينية إلى قطعتين يمنى ويسرى.

تظهر فتحة ثانية في الجزء الخلفي من الحاجـز هـــي الفوهـــة الثانويـة ostium secondum التي تسمح لجزء من العود الوريدي الجنيني بالتوجـــه من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر.

- وأخيراً ينمو الحاجز الثانوي نحو الأسفل إلى اليمين تمامـــاً مـــن الحجـاب البدئي، تشكل الفوهة الثانوية مع شريحة من الحجاب البدئي الفوهة البيضيـة Foramen ovale التي يمر الدم الجنيني خلالها من الوريد الأجوف الســفلي إلى الأذين الأيسر.

- يبدأ تقسم البطينات في اليوم (25 تقريباً) بظهور بروزات من الشغاف في كل من المدخل inlet (البطين البدئي) والمخرج onltet (البصلة القلبية).

تتحد بروزات المدخل لتشكل الحاجز البصلي البطيني وتمتد للخلـــف نحـو الوسادة الشغافية السفلية.

- ويمكن أن يحدث خلل في الحجاب البطيني في أي قطعة من الحجاب البطيني النامي.

ينشأ حاجز المخرج أو الحاجز الجذعي Conotruncal من نتوءات من الهلام القلبي بشكل يشبه الوسادات الأذينية البطينية وهذه النتوءات تلتحـــم لتشـكل حاجزاً حلزونياً مما ينجم عنه أن يصبح الشريان الرئوي على اتصـــال مـــع

البطين الأيمن الذي يتوضع في الأيمن والأمام والأبهر على اتصال مع البطين الأيسر المتوضع في الأيسر والخلف.

- **تطور قوس الأبهر Aortic arch development:**

يتطور قوس الأبهر وأوعية العنق والرأس والشرايين الرئوية القريبة والقناة الشريانية من الكيس الأبهري والأقواس الشريانية والأبهرين الظهري.

- **التميز القلبي Cardiac differentiation:**

تدعى العملية التي تصبح بها الخلايا ذات القدرات المتعددة في المضغة الباكرة منتمية إلى سلسلة خلوية معينة بعملية النمو.

لمحة فيزيولوجية:

- **الدوران الجنيني The fetal circulaton:**

- في الجنين يحدث تبادل الغازات والمستقبلات في المشيمة، حيث أن الرئة لا تقوم بعملية التبادل الغازي والأوعية في الدوران الرئوي تكون متقبضة.

يمر الدم المؤكسج العائد من المشيمة مع Po_2 حوالي 30 – 35 مم ز إلى الجنين عبر الوريد السري حيث يمر عبر القناة الوريدية ويختلط بعدها مع الدم ضعيف الأكسجة في الوريد الأجوف السفلي الآتي من الجزء السفلي للجنين ومن ثم يدخل هذا الدم إلى الأذين الأيمن حيث يتجه بشكل تفضيلي عبر الفوهة البيضية إلى الأذين الأيسر ومن ثم إلى البطين الأيسر ليغذي بعدها الشرايين الإكليلية والدماغية بدم غني بالأكسجين نسبياً.

- أما الدم الآتي من الوريد الأجوف العلوي وهو أقل تأكسجاً فيدخل البطين الأيمن ويختار بشكل تفضيلي الصمام مثلث الشرف دون القبة البيضية

ويتدفق بشكل أساسي إلى البطين الأيمن ومن ثم يتدفق عبر الشريان الرئوي، وبما أن الدوران الرئوي يكون متقبض فيمر 10 % فقط من حصيل البطين الأيمن إلى الرئتين في حين يتجاوز الجزء الأكبر من الدم الرئتين ويدخل الأبهر النازل عبر القناة الشريانية ليروي الجزء الأسفل من جسم الجنين ثم يعود إلى المشيمة عبر شريانين سريين.

- **الدوران الانتقالي The Transitional Circulation:**

تحدث بعيد الولادة تغيرات تتماشى مع انتقال المبادلة الغازية من المشيمة إلى الرئتين المتمددتين وتشتمل مايلي:

1 – يحدث عند الولادة ونتيجة للتمدد الميكانيكي في الرئتين وزيادة الضغط الجزئي للأكسجين الشرياني انخفاض في المقاومة الوعائية الرئوية وذلك بتوسع الأوعية الرئوية استجابة لزيادة توتر الأكسجين كما يقل الضغط خارج الأوعية بزوال السائل من الطرق الهوائية وحلول الهواء مكانه وعندما يهبط التوتر الرئوي فإن الجريان الدموي الرئوي يزداد بشكل هام.

2 – يحدث ارتفاع في المقاومة الوعائية الجهازية بزوال الدوران المشيمي منخفض المقاومة.

3 – ارتفاع فجائي في الجريان الدموي الرئوي بسبب زيادة الحجم والضغط في الأذين الأيسر وهذا يسهل الانغلاق الوظيفي للثقبة البيضية.

4 – وخلال عدة أيام يؤدي الضغط الجزئي للأكسجين المرتفع إلى تقلص في القناة الشريانية ومن ثم تنغلق وتتحول إلى الرباط الشرياني.

ما هي أمراض القلب الولادية؟

إن المرض القلبي الولادي هو اضطراب بنيوي أو وظيفي في الجملة القلبية الوعائية تكون موجودة عند الولادة، ولكن الآفة قد تبقى لا عرضية طيلة العمر أو قد تتظاهر أثناء الكهولة.

- **الانتشار Epedemiology:**

- تحدث أمراض القلب الولادية بنسبة 0.5 – 0.8 % من المولودين الأحياء، والنسبة أعلى في المواليد الموتى (3 – 4 %) والإجهاضات (10 – 25 %) والخدج (2 % باستثناء بقاء القناة الشريانية PDA).

وهذا الانتشار لا يتضمن انسدال الصمام التاجي والقناة الشريانية المتبقية عند الخدج والدسام الأبهري ثنائي الشرف (الموجود عند 1 – 2 % من الكبار حسب بعض الدراسات).

- يمكن إثبات التشخيص في الأسبوع الأول من العمر في 40 – 50 % من المرضى المصابين بمرض قلبي خلقي، وبحلول الشهر الأول ترتفع النسبة لـ50 – 60 % من المرضى.

- ومع تقدم الجراحة الملطفة والجراحة التصحيحية في السنوات العشرين الماضية فإن عدد الأطفال المصابين بأمراض القلب الخلقية الذين يعيشون حتى فترة البلوغ قد ازداد بشكل ملفت للنظر.

- **أسباب أمراض القلب الولادية:**

في معظم الحالات لم يتمكن الباحثون من الوصول لسبب واضح لهذه الافات ولكن ومن خلال الدراسات تمكن الباحثون للوصول لما يلي:

- 5 – 6 % من أمراض القلب الولادية تعزى إلى خلـــل فـــي الصبغيـــات Chromosome.
- 3 – 5 % تعزى إلى خلل جيني معزول.
- 2 % تعزى إلى عوامل بيئية.
- 85 – 90 % لم يمكن تحديد عامل محدد وقد عزيت هذه المجموعـــة إلـــى الوراثة متعددة العوامل Multifactorial Inheritance وهذا يعني أن هنـــاك عوامل جينية من الوالدين تتضافر مع عوامل بيئية لم يمكن تحديدها حتـــى الآن هي التي سببت الحالة.
- **علاقة الأم مع الأمراض القلبية الولادية CHD:**

في معظم الحالات لم يكن هناك عامل محدد في الأم خلال فترة الحمل سـواء من إصابة بمرض خمجي أو تناول دواء أو غيرها.

ولكن تم تحديد بعض العوامل ومنها:

- النساء المصابات باضطرابات صرعية واللواتي يتناولن الأدويـــة المضـــادة للاختلاج لديهم نسبة أعلى لولادة أطفال مصابين بـــ CHD.
- كذلك النساء المصابات بالاكتئاب واللواتي يتناولن الليتيوم.
- كذلك النساء المصابات ببيلة الفينيل كيتون (PKU) واللواتي لم يتبعن حميـــة مناسبة لديهم فرصة أعلى لولادة أطفال مصابين بـــ CHD.
- والنساء المصابات بالذأب الحمامي الجهازي SLE.
- والنساء اللواتي أصبن بالحصبة الألمانية Rubella خلال أشهر الحمل الأولى لديهم فرصة أعلى لولادة أطفال مصابين بتشوهات خلقيـــة ومـــن ضمنـــها التشوهات القلبية.

- **علاقة القصة العائلية مع الأمراض القلبية الولادية CHD:**

بشكل عام 1 % من الأطفال المولودين مصابين بـ CHD وهذه الخطورة تزداد في حالة إصابة الوالدين.

وقد بينت الإحصاءات العالمية ما يلي:

- عند إصابة طفل ما بـ CHD فإن احتمال إصابة الطفل الثاني بـ CHD ترتفع لـ 1.5 – 5 %.
- وفي حال إصابة طفلين فإن احتمال إصابة الطفل الثالث تكون بحدود 5 – 10 %.
- أما في حال إصابة الأم بـ CHD فإن احتمال إصابة الطفل تتراوح بين 2.5 – 18 % وبمعدل وسطي 6.7 %.
- وفي حال إصابة الأب بـ CHD فاحتمال إصابة الطفل تتراوح بين 1.5 – 3 %.
- وفي حال إصابة طفل بـ CHD فمن الممكن إصابة الطفل الآخر بآفة مختلفة عن الآفة التي أصيب بها الطفل الأول.
- بعض الأمراض الولادية تعتبر وراثتها جسدية قاهرة وهنا فإن احتمال إصابة الطفل في كل حمل هي 50 %.

- **علاقة الخلل الصبغي مع الأمراض القلبية الولادية CHD.**

هناك عدد من الآفات القلبية والتي تترافق مع خلل صبغي ومنها:

1 – متلازمة داون.

2 – تثلث الصبغي 13، 18.

3 – متلازمة تورنر.

4 – متلازمة Chridu chat.

5 – متلازمة Wolf – hirshhorn .

- **وجود اضطراب جيني معزول:**

– هناك حوالي 70 ألف مورثة موجودة على الصبغيات الـ 46 في كل خلية والمورثات موجودة بشكل زوج (واحدة من الأب، واحدة من الأم).

وقد تم كشف بعض الاضطرابات الجنينية والمترافقة مع نسبة أعلى للأمراض القلبية الولادية ومنها:

1 – متلازمة مارفان.

2 – متلازمة Smith–lenli opitz .

3 – متلازمة Holt – oram .

4 – متلازمة Noonan.

- **الاستشارة الوراثية:**

– إن آباء الأطفال المصابين بأمراض قلبية ولادية يهتمون بسبب المرض وحول إمكانية تكرره في الولادات القادمة أو إمكانية الحؤول دون حدوثها، وتزداد أهمية الأمر عندما يكون الطفل المصاب هو الأول في العائلة أو عندما يموت الطفل الأول خلال مرحلة الرضيد.

– لذلك في العائلات التي يتواجد فيها أمراض قلب ولادية يستحسن إجراء استشارة وراثية للمرأة قبل الحمل، وبعد حدوث الحمل فمن الممكن إجراء إيكو لقلب الجنين في الفترة ما بين الأسبوعين (18 – 22) من الحمل لتحديد وجود أمراض قلب هامة عند الجنين.

- يشجع هؤلاء وترفع معنوياتهم بثقة فنحن لا نجد قصة عائلية عند معظم المرضى.

- **الوقاية:**

- نجاعة البرامج الوقائية تعتمد على ما سيكشفه لنا المستقبل حول إمراضية حوالي 90 % من التشوهات القلبية التي لا يعرف سبب لها حتى الآن.
- إلى ذلك الحين ينصح ببعض التدابير التي تحد نسبياً من تطور تلك التشوهات فيما لو اتبعت أثناء الحمل أو قبله ومنها:

عدم تناول أي دواء أثناء الحمل دون استشارة طبية، وعدم التعرض للأشعة والاستقصاءات الشعاعية خاصة في الثلث الأول من الحمل، إضافة لذلك تلقيح الفتيات ضد الحصبة الألمانية لتأثيرها المشوه فيما لو أصابت الحوامل، وكذلك مكافحة الإدمان على الكحول وتجنبه على الأقل في فترة الحمل.

نتائج الآفات القلبية الولادية:

- **المسارب الدوارنية:**

إن العوامل التي تؤثر على حجم الـ Shunt تشمل:

- حجم الخلل.
- فارق الضغط.
- المقاومة للقذف الناشئة من انسداد المخرج.
- نسبة المقاومة الرئوية إلى الجهازية.

فيكون الشنت من الأيسر إلى الأيمن في الفتحة الصغيرة بين البطينين لأن المقاومة الجهازية أعلى من الرئوية، أما في الفتحة الكبيرة فإن العامل الهام هو مقاومة المخرج.

ويخف حجم الشنت بارتفاع المقاومة الرئوية وينقلب عندما تتجاوز المقاومة الرئوية المقاومة الجهازية.

- ومن العوامل الهامة في تقرير حجم الشنت على المستوى الأذيني هو قابلية التمدد الانبساطي في البطينات، فيكون المسرب عادة من الأيسر إلى الأيمن في الفتحة بين الأذينين، حيث أن البطين الأيمن رقيق الجدران يمتلئ وبسهولة حتى ولو كانت الضغوط الأذينية متساوية ومنخفضة.
- يترافق الشنت من الأيمن إلى الأيسر مع نقص إشباع الأكسجين الشرياني وتتحدد درجة نقص الإشباع بجريان الدم الرئوي وليس بحجم الشنت من الأيمن إلى الأيسر، فعندما ينقص حجم الدم الرئوي بشكل هام كما في رباعي فالوت فإن إشباع الأكسجين ينقص بشدة وتظهر الزرقة.
- أما إذا كان الجريان الرئوي غزيراً كما في تبادل الأوعية الكبيرة مع فتحة بين البطينين فإن إشباع الدم الوريدي الرئوي يكون كاملاً تقريباً وإشباع الدم الجهازي يقترب من الطبيعي ولا تبدو الزرقة واضحة في هذه المجموعة لكنها تعاني من إجهاد بالحجم وقصور بالبطين الأيسر.

اختلاطات نقص الأكسجة الشريانية:

1 – الزرقة Cyanosis:

وتنتج عن الخضاب المرجع في الدم الشرياني ولا تتوضح الزرقة سريرياً حتى تنقص نسبة الإشباع في الدم الشرياني عن 85 % (الطبيعي من 94 – 98 %).

2 – تبقرط الأصابع Clubbing:

وهو شائع خاصةً عندما يكون نقص الأكسجة هاماً، وهذه العلاقة يمكن أن تظهر بعد سنة من العمر وتترقى مع تقدم العمر.

بعد الإصلاح الجراحي يتراجع التبقرط وقد تختفي الأشكال الشديدة خلال سنتين إلى ثلاث سنوات من الجراحة.

3 – احمرار الدم Polycythemia:

استجابة لنقص الأكسجين وعندما يتجاوز الهيماتوكريت 60 % تزداد لزوجة الدم، ويصبح المريض عرضة للخثار داخل الأوعية، والخثار أكثر شيوعاً في الأوعية الدماغية (خاصةً جيوب الجافية والأوردة المخية) وفي الشرايين الرئوية، ويزيد التجفاف من خطر الخثار، كما يحدث صداع.

4 – نوب الزرقة:

تحدث خاصةً عند الرضع المصابين برباعي فالوت وتكون بشكل زلة مع قلق، زيادة الزرقة، لهاث وغشي.

وتنجم عن نقص الأكسجين في الدم الشرياني مع نقص الجريان الرئوي المنخفض أصلاً.

وتعالج هذه النوب بوضع المريض بالوضعية الركبية الصدرية وتطبيق الأكسجين مع إعطاء البيكربونات وريدياً إذا تطور الحماض.

ويمكن إنقاص شدة وتكرر هذه النوب بإعطاء حاصرات B التي تبطئ القلب فيزداد حجم البطين، كما تنقص التقلص فتنقص من انسداد القمع، كما تحصل فائدة من المورفين ومن منبهات المستقبلات α لأنها ترفع المقاومة المحيطية.

5 – الخراجات الدماغية والصمات العجائبية:

- وتحدث الخراجات الدماغية في كبار الأطفال والكهول، ومن مؤهباتها وجود مرض وعائي سابق للأوعية الصغيرة ونسبة حدوثها 2 – 4 % ويكون علاجها بالصادات ومن ثم النضج الجراحي.
- أما الصمات العجائبية فهي اختلاط نادر.

6 – تأخر النمو:

يتأخر النمو والبلوغ عند المصابين بآفات قلبية ولادية وخاصة المزرقة منها ونادراً ما يتأثر النمو العقلي.

7 – فرط التوتر الرئوي:

وهو ينشأ عن زيادة جريان الدم الرئوي أو المقاومة الرئوية.

ففي الفتحة بين الأذينين وفي الفتحات الكبيرة بين البطينين واتصالات الأبهر مع الرئوي يزداد الجريان الرئوي ويحدث فرط توتر رئوي مفرط الحركية.

مبادئ عامة في معالجة المرض القلبي الولادي:

- معظم المرضى المصابين بآفة قلبية ولادية لا يحتاجون لمعالجة، ويجب أن يدرك الوالدان والطفل أن هذا الطفل سوف يحيا حياة طبيعية ولا داعي لأي تحديد لنشاط الطفل الجسدي.
- يستخدم الوالدان شديدا الخوف على ولدهما وجود مرض قلبي خلقي خفيف أو حتى وجود نفخة قلبية وظيفية كوسيلة لوضع الحدود على نشاط الطفل الجسدي.

وهذا ما يخلق القلق في الطفل فيما يتعلق بالموت المبكر والإعاقة وخاصةً عند إصابة أحد أفراد العائلة بمرض قلبي عرضي.

- وقد يكون لدى العائلة خوف غير ظاهر قد لا يعبرون عنه من الوفاة المفاجئة لذلك يجب أن يشرح للوالدين بشكل مفصل طبيعة مرض ولدهم لتبديد تلك المخاوف، وكذلك يجب أن نشرح لهم الفرق بين مرض القلب الخلقي عند الأطفال والمرض الإكليلي التنكسي عند الكبار.

- يجب التشجيع على الأمور التي تتعلق بالحفاظ على الصحة العامة، بما فيها تناول حمية متوازية وتشجيع ممارسة الرياضة وتجنب االتدخين.

- وحتى المرضى المصابين بمرض قلبي متوسط أو شديد لا يحتاجون إلى تحديد شديد في النشاط الجسدي، ولكن يفضل عدم مشاركة هؤلاء المرضى في المنافسات الرياضية. ٥٨٠٦٥٧

- وعلى كلٍ فإن هؤلاء المرضى والذين لديهم نقصان في تحمل الجهد يحددون نشاطهم بأنفسهم.

- إن الزلة التنفسية والتعب السريع والصداع في المرضى المصابين بآفة مزرقة قد تكون علامة على زيادة نقص الأكسجة وهؤلاء نحتاج عندهم إلى بعض التحديد في النشاط الجسدي.

- يجب أخذ اللقاحات كاملة بما فيها لقاح الانفلونزا.

- أما المرضى المرشحين لزرع القلب فهؤلاء يجب عدم إعطاؤهم اللقاحات الفيروسية الحية.

- يجب معالجة الانتانات الجرثومية بشكل حاسم ولكن دون الاستخدام العشوائي للصادات.