شبكة المعلومات الجامعية

بسم الله الرحمن الرحيم

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

شبكة المعلومات الجامعية

التوثيق الالكتروني والميكروفيلم

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

جامعة عين شمس

التوثيق الإلكتروني والميكروفيلم

قسم

نقسم بالله العظيم أن المادة التي تم توثيقها وتسجيلها

علي هذه الأقراص المدمجة قد أعدت دون أية تغيرات

يجب أن

تحفظ هذه الأقراص المدمجة بعيدا عن الغبار

HOSSAM MAGHRABY

بعض الوثائق الأصلية تالفة

HOSSAM MAGHRABY

شبكة المعلومات الجامعية

بالرسالة صفحات

لم ترد بالأصل

HOSSAM MAGHRABY

جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الجراحة

٦١٧,٤١

الإصلاح التام الباكر لرباعي فالو في مركز جراحة القلب وزارة التعليم العالي

Early Complete Repair of Tetralogy of Fallot

بحث علمي لنيل شهادة الدراسات العليا في جراحة القلب

أعد في قسم الجراحة

برئاسة الأستاذ الدكتور
مروان موسى

بإشراف الأستاذ المساعد الدكتور
أحمد التكريتي

إعداد الدكتور
ماهر محمد فائز النعسان

2009

الإهداء

الإهداء

إلى من أعطى حتى خجل الكرم ... و تعب حتى كل الألم

والدي الحبيب

إلى من سبقت دمعتها حزني ... و سبقت ضحكتها فرحي

والدتي الحبيبة

إلى من أمسكوا بيدي لأصعد ... و وهبوني الحب لأسعد

أخوتي

إلى الجزء الأوسط في قلبي إلى أخوة لم تلدهم أمي

أصدقائي

إلى من كاد أن يكون رسولاً ... بما ينير من ظلمات العقولا

أساتذتي

إلى من تشدو بنظرتها و همستها . . . بضحكتها و دمعتها

لحناً يملأ ليلي و نهاري . . . ويدفعني لأكون ماهر

زوجتي الغالية

كلمة شكر

يكاد مشوارنا الدراسي أن ينتهي ... و يلوح لنا من بعيد قريب عالم جديد ينتظر خطواتنا لنسير عليه . . و نفرشه عملاً و كفاحاً و إخلاصاً ...

نسير نحوك أيها العالم الجديد و في قلوبنا حب و في ضمائرنا اعتراف بالجميل لكل من تبنى قدراتنا بالتحصيل و لكل من أعطى فكان عطاءه ينابيعاً تروت عطش الأجيال للعمل و أنجبت ثماراً يانعة هي أمل المستقبل المشرق .

و أخص بالشكر الأستاذ الدكتور

أحمد التكريتي

الذي أشرف على هذا البحث العلمي

فله و لكل من كان و سيكون لي معلماً أو أستاذاً أصدق مشاعر الشكر و الامتنان و العهد على بقاء الذكرى الطيبة ما دامت الحياة

ماهر

مخطط البحث

أولاً – الدراسة النظرية	رقم الصفحة
1) التعريف	1
2) لمحة تاريخية	2
3) الوبائيات	2
4) السببيات	3
5) لمحة جنينية و تطورية	4
6) الخواص الشكلية	6
7) الفيزيولوجيا المرضية	18
8) التظاهرات السريرية	19
9) الاستقصاءات المتممة	21
10) التطور الطبيعي	25
11) التلطيف البدئي بحاصرات B أو بضع الصمام بالبالون	26
12) التدبير الجراحي	27
13) العناية بعد العمل الجراحي	39
14) نتائج الإصلاح التام	41

ثانياً – الدراسة العملية	
1) أهمية البحث	55
2) أهداف البحث	55
3) المواد و الطرق و مكان الدراسة	56
4) توزع المرضى	56
5) الإجراء الجراحي و النتائج في غرفة العمليات	66
6) النتائج الباكرة بعد الجراحة	70
7) المتابعة بعد التخرج	85
8) المناقشة و المقارنة مع الدراسات العالمية	87
9) الاستنتاجات	90
10) التوصيات	90
11) المراجع	91

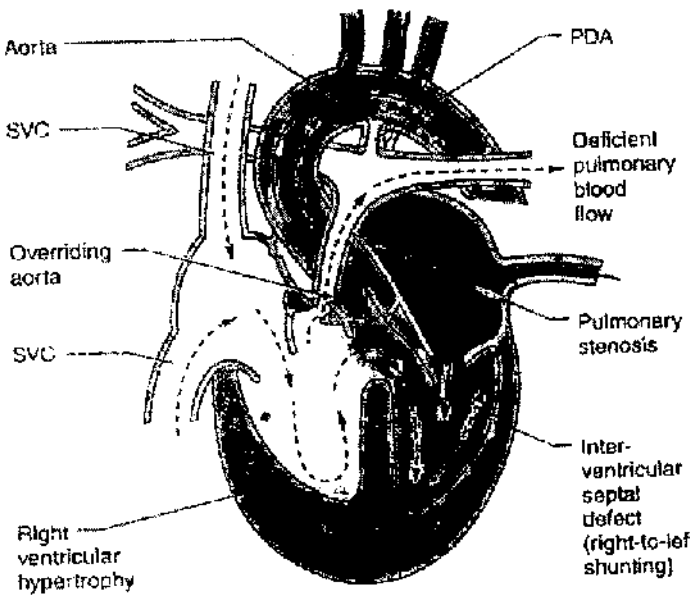
رباعي فالو

Tetralogy of Fallot

التعريف Definition :

إن رباعي فالو هو تشوّه قلبي ولادي يتميز بنقص تطوّر قمع البطين الأيمن مع انزياح أو سوء تجاور malalignment أمامي و أيسر للحجاب القمعي infundibular و امتداده الجداري ، يترافق ذلك مع تضيق مخرج البطين الأيمن و الذي يصل في الأشكال الشديدة إلى رتق رئوي pulmonary atresia بالإضافة إلى فتحة كبيرة بين البطينين تكون عادة تحت أبهرية لكنها يمكن أن تكون تحت شريانية juxtaarterial أي تحت الشريان الأبهري و الرئوي معاً . 18،5

يتراكب الأبهر على البطين الأيمن aortic overriding و يعتبر هذا التشوه مترافقاً مع بطين أيمن ثنائي المخرج double outlet right ventricle عندما ينشأ أكثر من 50% من الأبهر من البطين الأيمن رغم أنه لا يستطب الإصلاح بطريقة النفق بين البطيني إلا عندما ينشأ أكثر من 90% من الأبهر من البطين الأيمن . 18,5



الشكل(1):العناصر الأساسية لرباعي فالو

سنركز في بحثنا هذا على الشكل النموذجي البسيط من رباعي فالو" الذي يترافق مع تضيق رئوي علماً أن هناك أشكال لانموذجية أهمها المترافقة مع شذوذات الشرايين الإكليلية أو فتحات بين بطينية متعددة أو غياب لأحد الشرايين الرئوية أو غياب الصمام الرئوي أو المترافقة مع تشوهات قلبية معقدة مثل تشوّه الوسادة التام بالإضافة إلى الرتق الرئوي الذي يشكل وحدة مستقلة تختلف جذرياً بملامحها التشريحية و الفيزيولوجية عن التضيق الرئوي .

لمحة تاريخية History:

العالم الفرنسي فاللو

يعود الوصف التشريحي الأول لرباعي فاللو إلى المشرّح الدانمركي Niles Stensen عام 1672 م و بعده العالم Nicolas Steno عام 1873م و لكن الفرنسي Etienne Louis Arthur Fallot أول من ربط الموجودات التشريحية و السريرية لهذا التشوّه القلبي عام 1888 م حيث أطلق عليه المرض الأزرق la maladie bleue و وجد المميزات التشريحية النموذجية للمرض عبر تشريح الجثة autopsy لدى مريضين مع زرقة مزمنة و لاحقاً شخّص المرض لدى طفل أزرق وتم إثبات صحة التشخيص بعد وفاة الطفل.[24]

الوبائيات Epidemiology:

تعتبر هذه الآفة من أكثر أمراض القلب شيوعاً و الآفة الولادية المزرقة الأكثر شيوعاً حيث تشكل 33% من الآفات الولادية المزرقة عند الولدان و75%عند الأطفال المصابين بآفات مزرقة بعد السنتين من العمر.[24]

أ. الانتشار Prevalence :

تتراوح نسبة رباعي فاللو (بغض النظر عن تشريح الصمام الرئوي) حسب العديد من الدراسات بين 0.26–0.48 لكل ألف ولادة حية بينما تبلغ نسبته 3.5–9% من إجمالي أمراض القلب الولادية و تشير الدراسات المتنوعة إلى أن معدل انتشار أمراض القلب الولادية عموماً و رباعي فاللو خصوصاً متساوي بين الأعراق و الأجناس البشرية.[24,18]

تعد دراسة (Baltimore-Washington Infant Study (BWIS و التي تم إجراؤها بين عامي 1981–1989 الأحدث و الأدق في تقييم انتشار الأنماط الفرعية لرباعي فاللو و كانت نسبة انتشاره 0.33 لكل ألف ولادة حية مع نسبة 6.8% من مجمل أمراض القلب الولادية محتلاً المرتبة الخامسة و بلغت نسبة التضيق الرئوي 79.7% (0.26 لكل ألف ولادة حية و 5.4% من مجمل آفات القلب الولادية) مقابل 20.3% للرتق الرئوي و بلغ معدل إصابة الذكور 56.4%.[24,16,5]

ب. خطورة التكرار Recurrence Risk :

تناولت عدة دراسات خطورة التكرار لدى الأشقاء و الأبناء و تشير الدراسات الجزيئية أن هذه الخطورة تتباين بشكل أساسي تبعاً لدرجة إسهام كل من العوامل البيئية و الوراثية ، و اقترحت دراسة Nora أن نسبة التكرار هي 2.5% عند إصابة شقيق واحد و ترتفع إلى 8% عند إصابة أكثر من شقيق كما تزداد بوجود مرض عائلي أو تناذر مرضي لدى المصاب .[24]

إن خطر التكرار لدى الأبناء هي أعلى منها لدى الأشقاء وتتراوح من 1.2-8.3% و قد أشارت دراسة Nora إلى أن خطر التكرار من الأب هي 1.4% مقابل 2.6% من الأم و هذا مناقض لدراسة Whittemore الذي أعطى الأول نسبة 20% مقابل 10% للثانية .[24,5]

السببيات Etiology:

لا يوجد سبب محدد و واضح لتطوّر رباعي فالو بل يسهم في ذلك العديد من العوامل الوراثية و البيئية التي تتداخل مع بعضها ضمن ظروف تطوّرية محددة .

أ. العوامل البيئية :

توجد عدة عوامل بيئية تزيد خطورة الإصابة برباعي فالو مّع تضيق رئوي من أهمها الداء السكري لدى الأم حيث وجد أنه يزيد خطورة الإصابة بالمرض ثلاثة أضعاف كما أن تناول فيتامين A خلال الثلث الأول من الحمل يترافق مع ارتفاع خطورة الإصابة بالتشوهات العصبية و الهيكلية و القلبية الوعائية (الأشيع منها رباعي فالو) ،و بالإضافة لما سبق فإن الحوامل المصابات ببيلة الفينيل كيتون أو اللواتي يتناولن عقار trimethadion معرضات لخطر الإصابة بالفتحات داخل القلب و رباعي فالو.[24]

ب. العوامل الوراثية :

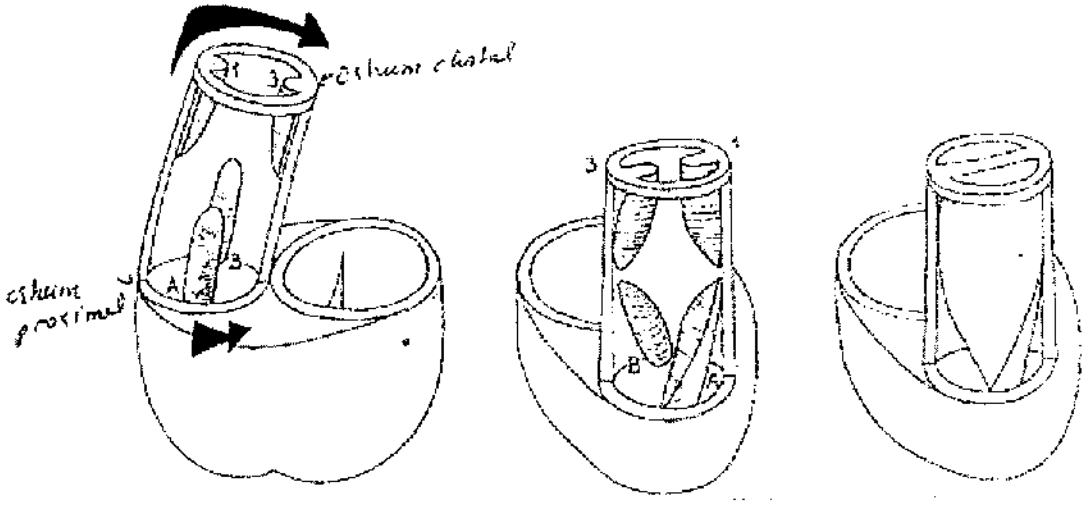
تؤثر العوامل الوراثية على تطوّر رباعي فالو مع تضيق رئوي و ذلك بنموذج انتقال أحادي أو متعدد المورثة و يمكن القول بأن الآلية الوراثية متباينة المنشأ و يدعم ذلك التكرار الأعلى للمرض بين الأشقاء و الأبناء و ترابطه مع تناذرات وراثية محدّدة و تغيراتٌ صبغية متكررة حيث وجد في دراسة

BWIS أن 11.9% من مرضى رباعي فالو لديهم تشوّه صبغي (تثلث الصبغي 21 أو 18 أو 13 حسب ترتيب الشيوع) مقابل 7.2% لديهم تناذرات محددة و بينما 68% لديهم مرض قلبي فقط . [24]

يترافق رباعي فالو مع تناذرات وراثية كثيرة أهمها تناذر Di George و تناذر داون و تناذر Alagille و تناذر عين القطة و غيرها ، كما تطرّقت الدراسات إلى الأسباب الوراثية اللاتناذرية و أهم العوامل المتهمة عامل الانتساخ NKX2.5 Transcription Factor و يحتاج ذلك لمزيد من الأبحاث في المستقبل . [24,5]

لمحة جنينية و تطوّرية Embryology & Development :

يتضمن التطور الطبيعي للجذع المخروطي conotruncus تحجّب septation و توضع ملائمين لكل من المخرج الرئوي و الأبهري فوق البطين الموافق ، إن الطلائع الجنينية للمخرجين و الأوعية الكبيرة هي القسم البعيد من البصلة القلبية bubus cordis و الجذع الشرياني على التوالي ، و تتشكل الدسامات الهلالية من نمو و التحام الوسادات البصلية الجذعية truncal bulbar cushions (الشكل 2) . [24]



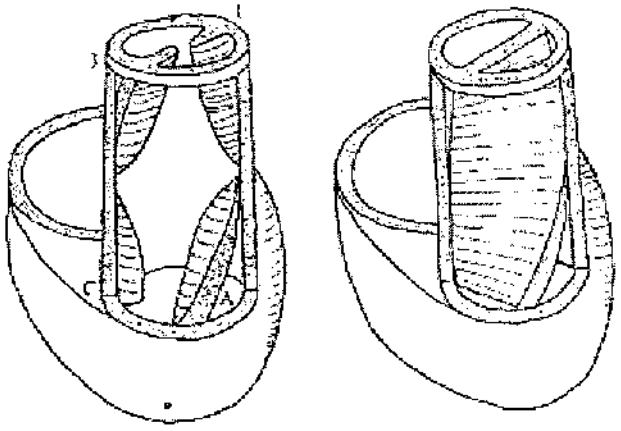
الشكل(2) : التطور الطبيعي للوسادات أو القنزعات البصلية الجذعية

يتوضع الجذع المخروطي في البدء أيمن و أعلى البطين الأيمن و تخضع هذه المنطقة لعملية فراغية معقدة من الدوران و التحجّب و النمو و الموت الخلوي ينجم عنها توضع ملائم لحجاب المخرج outlet septum مع الحجاب التربيقي trabecular septum وتنغلق المنطقة الانتقالية بينهما لاحقاً بالحجاب الغشائي membranous و تكون النتيجة التشريحية الإجمالية لهذا التطور هي التوضع الخلفي الملائم لمخرج

البطين الأيسر مع تشكل الاستمرارية الأبهرية الناجية aortic mitral continuity مع توضع أمامي لمخرج البطين الأيمن و بعكس نظيره الأيسر يحافظ على ميزاته العضلية كمخروط أو قمع تحت رئوي subpulmonic infundibulum .[24]

يكون الجذع المخروطي محدوداً بالفتحة القريبة proximal ostium و المتصلة بالحجرة اليمنى و بالفتحة البعيدة distal ostium ، و تظهر قنزعتان (A ,B) في مستوى سهمي عند الفتحة القريبة بينما تظهر قنزعتان (1,3) في مستوى جبهي عند الفتحة البعيدة ، ثم تدور القنزعات القريبة مقدار 75 درجة باتجاه عقارب الساعة بينما تدور البعيدة 150 درجة عكس عقارب الساعة ، و بعدها تتحد القنزعات القريبة مع البعيدة و مع القسم الأمامي للحجاب بين البطينين .

ينجم رباعي فالو عن دوران غير كامل و تقسيم partitioning خاطئ للجذع المخروطي أثناء التحجب truncal bulbar ridges (تشكّل بحيث يؤدي سوء دوران الحواف أو القنزعات الجذعية البصلية القنزعة C عوضاً عن القنزعة B في مستوى الفتحة القريبة) إلى سوء تجاور الحجاب القمعي (المخرج) و نظيره التربيقي مخلفين بينهما فتحة بين البطينين و تراكب الأبهر فوق هذه الفتحة ، كما يتشكل التضيق تحت الرئوي عبر التحجّب الشاذ أمامياً للجذع المخروطي بالحواف الجذعية البصلية .



الشكل(3): التطور الجنيني للقنزعات الجذعية البصلية في رباعي فالو

افترض Van Praagh بأن الشذوذات التشريحية ناجمة عن نقص تصنع و نقص تطور القمع الرئوي رغم أن الدراسة الشكلية لهذا المرض تبين أن القمع الرئوي طبيعي التصنّع في معظم الحالات . [24]