قلبي MY HEART

PACHDA
الجمعية العربية
لأمراض القلب الخلقية

متلازمة ضمور القلب الأيسر

HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME (HLHS)

13 سلسلة أمراض القلب الخلقية

ما هو المقصود بالقلب الأيسر و ما هي وظيفته؟

يمر الدم المؤكسج (المشبع بالأوكسجين) من الأذين الأيسر إلى البطين الأيسر عبر الصمام الناجي، و من ثم يخرج الى الشريان الأبهري (الأورطي)عبر الصمام الأبهري (الاورطي). يشكل جميع ما سبق القلب الأيسر، و وظيفته أن يستلم الدم المؤكسج (المشبع بالأوكسجين) من الرئتين و يقوم بضخه لمختلف أعضاء الجسم ليتسنى لها تلقي الأوكسجين اللازم لأداء وظائفها الحيوية.

ما يحدث في هذا التشوه الخلقي هو أن كافة التراكيب التشريحية للقلب الايسر تصاب بقصور شديد في تطورها. فالصمام التاجي و الأبهري يكونا صغيرين أو حتى مغلقين تماماً، أما البطين الأيسر المسؤول عن ضخ الدم للشريان الأبهري، يكون صغيراً بدرجات متفاوتة قد تكون شديدة جداً.

يترافق هذا التشوه مع وجود فتحة بين الأذينين تسهل مرور الدم إلى الجهة اليمنى و قناة شريانية تصل الشريان الرئوي بالشريان الأبهري.

يعتبر هذا التشوه النادر في تركيبة القلب من أعقد أمراض القلب الخلقية على الإطلاق.

ما هو علاج ضمور القلب الأيسر؟

نظراً لشدة تعقيد التشوه القلبي، و نظراً لكون إصلاح القلب يعد أمراً معقداً جداً، و يحتاج لسلسلة من العمليات الجراحية و عمليات القسطرة القلبية، وبالأخذ بعين الاعتبار تفاوت نسبة نجاة الطفل بين عملية وأخرى، و احتمال اصابته بتأخر في النمو و درجة من المضاعفات العصبية، فإن موضوع تحويل الطفل للجراحة القلبية من عدمه يتطلب الجلوس مع الأهل و تناول جميع النقاط السابقة بالشرح و النقاش للتحديد ما إذا كان الطفل سيخضع للإصلاح الجراحي أم لا، قد يتم مثل هذا الامر حتى قبل أن يولد الطفل حيث يتم تشخيصه بعمل أشعة قلب للجنين و هو داخل الرحم.

قد يقرر الفريق الطبي المعالج عدم إجراء أي تدخل جراحي لأن نسبة كبيرة منهم قد لا يعيشون بعد مدة من العمر و كثير من بقي منهم على قيد الحياة يعاني من مشاكل صحية كبيرة ومعقدة.

في حال قرر الطاقم الطبي وضع الطفل على مسار الاصلاح الجراحي، فإن الطفل سيخضع لما يلي:
كأجراء أولي، وبعد ولادة الطفل مباشرة يتم إعطاؤه عقار علاجي وريدي يسمى "البروستاغلاندين – Prostaglandin" لضمان بقاء القناة الشريانية مفتوحة.
بمجرد استقرار حالة المريض، يخضع للمرحلة الأولى من الاصلاح الجراحي (Norwood) و التي تتكون مما يلي:

إزالة الحاجز بين الأذينين للسماح للدم المؤكسج (المشبع بالأوكسجين)أن يمر من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن.
توصيل الشريان الرئوي الرئيسي بالشريان الأبهري (D.K.S) ليقوم مقام الشريان الأبهري غير الفعال لصغره الشديد.

إصلاح قوس الشريان الأبهري في حال تضيقه.
تحويل جزء من الدم الى الرئتين عبر توصيلة بين الشريان الأبهري و الشريان الرئوي (Blalock Taussig Shunt).

وحيث أن البطين الأيسر ضامر و غير فعال وظيفياً، فإن البطين الأيمن سيقوم مقامه وبالتالي مصير القلب أن يعمل كقلب أيسر فقط مستقبلاً، لذا يتوجب أن لا يمر الدم غير المؤكسج بالقلب بل يتم تحويله للرئتين مباشرة وذلك من خلال:
تحويل الدم الوارد عبر الوريد الأجوف العلوي للشريان الرئوي مباشرة بعملية تسمى غلين (Glenn)، و تجرى هذه العملية بعمر ٣–٦ أشهر، وفي بعض الأحيان قد يسبقها عمل قسطرة قلبية لدراسة الضغط الرئوي و تصوير الشرايين الرئوية.
تحويل الدم الوارد عبر الوريد الأجوف السفلي للشريان الرئوي مباشرة بعملية تسمى فونتان (Fontan)، و تجرى هذه العملية بعمر ٢–٣ سنة، يسبقها عمل قسطرة قلبية لدراسة الضغط الرئوي و تصوير الشرايين الرئوية والأوردة الكبدية.

ما سبق يعتبر شرحاً مبسطاً، ولكن لابد من التنويه لوجود العديد من العوامل التي تتداخل بنجاح أو فشل كل مرحلة من المراحل المذكورة، منها وزن الطفل، وجود تشوهات في أعضاء الجسم الأخرى، إصابة الطفل بأي من المتلازمات السريرية، طول فترة المكوث بقسم العناية المركزة، حاجة الطفل لتناول مسيلات الدم لمنع انسداد جريان الدم الوريدي الى الرئتين، ....إلخ.

ما المقصود بالتهاب شغاف القلب:

هو التهاب جرثومي نادر ولكنه خطير يصيب الغلاف الداخلي للقلب بما في ذلك صمامات القلب ويتطلب العلاج داخل المستشفى لفترة طويلة، وللوقاية منه لا بد من إعطاء جرعة واقية من المضاد الحيوي للقضاء على البكتريا ٣٠–٦٠ دقيقة قبل إجراء بعض التداخلات الجراحية بما في ذلك عمليات الاسنان.

ما الذي يترتب على عدم المتابعة مع طبيب القلب؟

مع اهمال وغياب المتابعة والمعالجة المناسبة، فالوفاة هي ما سيحدث بأغلب الحالات (بمجرد انغلاق القناة الشريانية او الفتحة بين الأذينات). في حال خضع الطفل لعمليات الإصلاح الجراحي، فغياب المتابعة والاشراف الطبي قد يعرض المريض لمضاعفات خطيرة جداً قد تعرض حياة الطفل لخطر شديد.

ما هي التغيرات المرضية التي يسببها ضمور القلب الأيسر؟

حيث أن القلب الأيسر لم يتطور لحجم المناسب لذا فلن يكون بمقدوره القيام بوظيفة إيصال الدم المؤكسج (المشبع بالاوكسجين) لأعضاء الجسم، ولكي يبقى الطفل على قيد الحياة، يقوم القلب الأيمن بتحمل عبء وظيفة البطين الأيسر، ونتيجة لذلك تحدث التبدلات المرضية التالية:

لا يتمكن الدم المؤكسج (المشبع بالاوكسجين) من المرور من خلال الصمام التاجي بسبب صغره أو الغلاقه التام، لذا لابد ان يجد طريقاً بديلاً و ذلك من خلال الفتحة بين الأذينين ومنه للأذين الأيمن ثم البطين الأيمن حيث يختلط مع الدم الغير المؤكسج (قليل الاشباع بالاوكسجين) ، ويقوم البطين الأيمن بعدها بضخ كامل كمية الدم عبر الشريان الرئوي للرئتين، وكذلك يمر جزء من الدم من الشريان الرئوي عبر القناة شريانية إلى الشريان الأبهري ليتم تروية أعضاء الجسم وهذا الدم لا يكون مشبعا بالاكسجين بدرجة كافية.

إذا كانت الفتحة بين الأذينات صغيرة فإن الطفل سيعاني من ارتفاع شديد بالضغط الشرياني داخل الرئتين وتظهر عليه علامات الزرقة و صعوبة التنفس و قد تحدث الوفاة نتيجة لذلك.

إذا كانت القناة الشريانية صغيرة، فإن الطفل سيعاني من نقص تروية أعضاء الجسم الحيوية و بالتالي قصور في وظائفها ومن ضمنها الدماغ، الذي قد يتأذى بشكل دائم، في حالة انغلاق القناة الشريانية بعد الولادة فإن الطفل غالباً ما يتوفى إلا إذا قدمت له الاجراءات الإسعافية المناسبة.

بما أن البطين الأيسر صغير جداً والصمام الأبهري قد يكون مغلقاً، فإن مهمة ضخ كامل كمية الدم تكون على عاتق البطين الأيمن مما يؤدي لتوسعه و إجهاده، وبمرحلة تالية قد يصاب المريض بفشل و قصور بوظائف القلب.

مع مرور الوقت، فإن استقبال الرئتين كميات كبيرة من الدم يؤدي لاحتقانها و يحول ذلك دون إتمام عملية تبادل الأوكسجين وثاني أكسيد الكربون بشكل ملائم بين الحويصلات الهوائية والشعيرات الدموية، وهذا ما يتسبب لاحقاً بصعوبة في التنفس لدى الطفل، و في حال لم تتم المعالجة الجراحية بوقت مبكر فإن ذلك يؤدي لارتفاع الضغط الرئوي بشكل متزايد و يعيق أي تداخل جراحي مستقبلي.

ما هي الأعراض الناجمة عن ضمور القلب الأيسر؟

قد تكون الأعراض خفيفة جداً و لا يلاحظها الأهل في فترة ما بعد الولادة.

و قد تكون أعراض واضحة من ضعف الرضاعة وشحوب اللون والخمول وصعوبة في التنفس إضافة لبرودة الاطراف.

توقيت ظهور الأعراض و شدتها يتناسب مع حجم الفتحة بين الأذينين والقناة الشريانية، كلما كانت الفتحات أصغر كلما كانت الأعراض أشد وأبكر في الظهور، و في حال أغلقت الفتحة بين الأذينات أو القناة الشريانية بعد الولادة فقد تحدث حموضة الشديدة بالدم و فشل وظائف الأعضاء ومن ثم الوفاة.

من الملاحظات المهمة انه قسم كبير من الاطفال يصابون بتأخر التطور العصبي حتى لو خضعوا للإصلاحات الجراحية.

اسم الطفل: .....

التشخيص: .....

.....

طبيب القلب: .....

نوع وتاريخ العملية / القسطرة: .....

جراح القلب: .....

حملة توعية برعاية

الجمعية العربية لأمراض القلب الخلقية

Pan-Arab Congenital Heart Disease Association PACHDA

www.pachda.org
myheart@pachda.org

Designed by: R&M Solutions