

رباعي فاللو TETRALOGY of FALLOT

يتميز هذا المرض بنقص نمو وتضيق في مخرج البطين الايمن infundibulum
يمتد الى الاوعية الرئوية والشجرة الوعائية الرئوية بدرجات مختلفة حتى درجة
الرتق الرئوي، يترافق هذا التضيق مع فتحة بين البطينين كبيرة يتراكب عليها الابهر،
في حال كان تراكب الابهر على الفتحة بنسبه تزيد عن 50% عندها تصبح الحالة
بطين ايمن ذو مخرجين double outlet RV. تتساوى الضغوط في البطينين كما
تتساوى السماكه. في حالة الرتق الرئوي يزداد الدوران الجانبي المعاوز AP
collateral arteries

25% من الحالات يولد الاطفال بدون زرقه وتبدا الزرقه بالظهور مع تقدم الاسابيع
والاشهر بسبب زيادة التضيق الرئوي.

25% نسبة الوفيات في السنة الاولى من العمر و70% حتى عمر ال10 سنوات،

95% من هؤلاء الاطفال لايعيش ليبلغ ال40 من العمر.

الاعراض

زرقة, تقبض اصابع متساو يزداد ويقل بحسب الدوران الجانبي زلة تنفسية جهديه ولكن بدرجة اقل من الفتحة بين البطينين يعاوض الطفل عنها بوضعية القرفصاء بعدما يصبح قادرا على المشي مع العلم ان جميع الاطفال يصابون بتأخر نمو واضح بالنسبة لاقرانهم. العديد من الحالات تراجع اولا بسبب صمات دماغية وحتى خراجات دماغية راجعه للزيادة الشديدة في تعداد الكريات الحمر المعاوز.

بالفحص السريري نجد نفخة انقباضيه رئوية midsystolic وتغيب هذه النفخة في حالة الرتق الرئوي عندها نسمع نفخة مستمرة ناجمه عن الجريان المستمر في الشرايين الجانبيه المعاوزه او القناة الشريانية.

مخبريا نجد ازدياد شديد في تعداد الكريات الحمر polycythemia واضطراب في عوامل تخثر الدم.

شعاعيا نجد علامة القبقاب=sabot بسبب ضخامة البطين الايمن وغياب السرتين الرئويتين كما نجد غياب التوعية الرئوية المحيطيه وعلامات تبارز الاوعيه المعاوزه على ظل الاضلاع.

الايكو دوبلر القلبي يمكن ان يعطينا في معظم الحالات كافة المعلومات الضرورية لتأكيد التشخيص ووضع الاستطباب الجراحي ولكن في 10% من الحالات مازلنا نحتاج للقنطرة القلبية اليسرى واليمنى لدراسة الدوران الجانبي المعاوز وحجم الشرايين الرئويه مابعد التضيق ومسار الشرايين الاكليليه بالنسبه لمخرج البطين الايمن.

الجراحة

الاصلاح الجراحي مستطب في السنه الاولى من العمر ولكن درجة تضيق مخرج البطين الايمن وشدة الدوران الجانبي المعاوز يحددان احيانا التداخل المبكر في الاسابيع الاولى من العمر.

الاصلاح الكامل يكون باغلاق الفتحة برقعه من الداكرون وتوسيع مخرج البطين الايمن مع الشريان الرئوي برقعة اخرى مع الحفاظ على الدسام الرئوي ان وجد والا نقوم بتصنيعه. اهم الاختلاطات البعيده بعد الاصلاح الكامل هي اضطرابات النظم وقصور البطين الايمن بسبب قصور الدسام الرئوي. نسبة الحياة بعد 20 سنة من الاصلاح الكامل تزيد عن 90%. نسبة الوفاة بعد الجراحة تبلغ حوالي 5-8%.

عمليات الشنت نلجا لها في حال كان عمر الطفل صغيرا او لا يتناسب مع وزنه بشكل كبير واهم عمليات الشنت هي عملية Blalock-Taussing وهي عباره عن قطع الشريان تحت الترقوه الايمن عند تفرعه واعادة زرعه على الشريان الرئوي الايمن او زرع قنيه من الداكرون ما بين الشريان تحت الترقوة الايسر والشريان الرئوي الايسر. هذه العمليات هي عمليات مساعده بينما ينمو الطفل ويصبح جاهزا لعملية الاصلاح الكامل وعادة ما تكون هذه المدة بين 6-18 شهر.