

تبادل منشأ الاوعية الكبيرة

Transposition of the great arteries

الشريان الابهر يخرج من البطين الايمن والشريان الرئوي يخرج من البطين الايسر مع او بدون اتصال بين الدورانين الجهازى والرئوي في حال وجود تبادل على مستوى الاذنيات مرافق يصبح المرض تبادل منشأ أوعية مصحح.

اول من وصف هذا الداء هو Baillie عام 1797.

يظهر هذا الداء لدى 2000/1 الى 4000/1 من مجمل الولادات

تسريحا يكون جدار البطين الايمن سمىكا على غير العاده ويزداد سماكة مع تقدم العمر وزيادة تحمله للدوران الجهازى في حين يكون جدار البطين الايسر طبيعيا ثم يخلف تطوره بحسب وجود فتحه بين البطينين او تضيق في مخرج البطين الايسر او تضيق رئوي مرافق Ivoto.

تختلف الاعراض حسب وجود او غياب اتصال ما بين الدورانين الجهازى والرئوي على مستوى الاذنيات او البطينات او الشرايين الكبرى (قناة شريانيه) وبحسب وجود تضيق في مخرج البطين الايسر (عائق امام الدوران الرئوي).

يلعب تشريح الشرايين الاكليليه دورا مهما في عملية الاصلاح على مستوى الشرايين بسبب وجود اشكال عديده من التشوهات الاكليليه في هذا الداء.

الأعراض

50% من الاطفال المصابين يصابون بالزرقة خلال الساعات الاولى من الحياة و90% خلال اليوم الاول وتتطور هذه الزرقة بسرعه فتزداد شدة مع التقدم بالعمر. تبقرط الاصابع يبدأ بالظهور بعمر ال6 شهور.

سريريا نجد نفخة انقباضيه تمتد في وسط الزمن الانقباضى مسموعه على ايسر منتصف القص, الصوت الثانى غالبا طبيعى.

شعاعيا ثلاث علامات واسمه :

1. منظر قلب بيضاوي.
2. ضخامة قلب معتدله
3. احتقان رئوي متوسط الشده

الايكو دوبلر يعطينا فكرة كافية للتشخيص لكن القرار النهائي لخطة العلاج يحتاج الى قثطرة اجواف القلب.

50% من الحالات تعيش لتبلغ عمر الشهر الاول في حال عدم العلاج و10% فقط تعيش لتبلغ عمر السنه هذا مع وجود شنت . عدم وجود اي شنت يعني الموت الحتمي . في حين وجود تضيق مخرج البطين الايسر(حمائه رئويه) فان نسبة الحياة بدون علاج ترتفع حتى 70% لعمر السنه.

سبب الوفاة الرئيسي بدون علاج هو نقص الاكسجه على مستوى الخليه anoxia والانتانات التنفسيه المتكررة وازدياد عدد الكريات الحمر polycythemia وزيادة لزوجة الدم التاليه للزرقة(صمات دماغية).

انواع العلاج الجراحي

1. خزع الحجاب بين الاذنين: اول من قام به Rashkind عام 1966 عن طريق القثطرة وهو اجراء اسعافي نقوم به في الايام الاولى من العمر لتأمين خلط كاف للدورانين واعطاء الوليد فرصة البقاء على قيد الحياة ريثما يجري الاصلاح الكامل بعد عدة اسابيع او اشهر حسب الحالة.
2. الاصلاح على مستوى الاذنين: اول من قام به Senning عام 1959 بوضع رقعه تاموريه او من الداكرون وبها يتم تحويل الدوران الوريدي الرئوي الى البطين الايسر ومنه الى الشريان الرئوي والدوران لوريدي الجهازي يتحول الى البطين الايمن ومنه الى الابهر، وفي عام 1963 قدم Mustard تعديلا على العمليه من الناحيه التقنيه فقط.
3. الاصلاح على مستوى البطينات: يتم باغلاق الفتحة مع تحويل الدوران الخارج من البطين الايسر الى الابهر وزرع قنيه ذات دسام بيولوجي ما بين مخرج البطين الايمن والجذع الرئوي Rastelli.
4. الاصلاح على مستوى الشرايين الكبيرة: اول من قام بهذه العمليه بنجاح جراح القلب اللبناني Jatene عام 1975 في البرازيل ثم تابع العمل مجدي يعقوب في لندن. مبدأ العمليه بسيط ويقوم على قطع الشريانين واعادة زرع كل منهما في مخرج البطين المناسب ثم تسليخ الشريانين الاكليلين واعادة زرعهما على جزر الابهر.

نسبة الوفاة في معظم هذه العمليات مازال مرتفعا ويعادل 15-20% بسبب الحالة السريرية المترديه للولدان وصعوبة العناية بهم.