التضيق الغشائي الصمامي تحت الأبهري عند الأطفال. نظرة عامة في الأسباب و التدبير

الباحث د.مجدي الحمود – كلية الطب البشري – جامعة دمشق

ملخص:

يعد التضيق تحت الأبهري سبب شائع لتضيق مخرج البطين الأيسر عند الأطفال، لهذه الآفة أهمية ديناميكية واضحة مستمرة و لها عواقب بعد البلوغ، و هو بالنسبة للعديد من الجراحين من العمليات الروتينية منخفضة الخطورة لكن يمكن ان ينتج عنها عواقب خطيرة في المستقبل .

فسرته بعض النظريات كآفة خلقية و لكن وضعت نظريات حديثة تعتبره آفة مكتسبة حيث نادراً ما يشاهد عند الولادة أو خلال فترة الرضاعة بالإضافة لطبيعته المترقية و نسبة النكس العالية بعد الإصلاح الجراحي.[1] يشكل حوالي 1 % من آفات القلب عند الأطفال بنسبة انتشار 8 من كل 10000 ولادة حية و أشيع عند الذكور بالمقارنة مع الإناث بنسبة (2– 3 : 1).[2،3]

قد يكون التضيق تحت الأبهري معزولا و أحياناً قد يتطور بعد إصلاح جراحي ناجح لآفة قلبية ولادية أخرى و قد يترافق مع آفات قلبية أخرى في أكثر من نصف الحالات و أشيعها على التتالي : الفتحة بين البطينين، بقاء القناة الشريانية، تضيق برزخ الأبهر.[1،2]

سوف نسرد في هذه المقالة النظريات والسببيات ووسائل التدبير في نظرة موضوعية لمحاولة تسليط الضوء على هذا الداء الهام.

Pediatric subaortic membranous stenosis. Overview of causes and managment.

Abstract:

Sub aortic stenosis is a common cause of left ventricular outlet stenosis in children. This lesion has a clear, dynamic, continuous significance and has consequences after puberty, and for many surgeons it is a low-risk and routine operation but can has serious consequences in the future. Some theories interpreted it as a congenital lesion, but modern theories have been developed that consider it an acquired lesion as it is rarely seen at birth or during the breastfeeding period in addition to its progressive nature and high recurrence rate after surgical repair. It constitutes about 1% of heart lesions in children with a prevalence of 8 out of 10,000 Live birth is more common in males compared to females at a ratio of (2-3: 1).

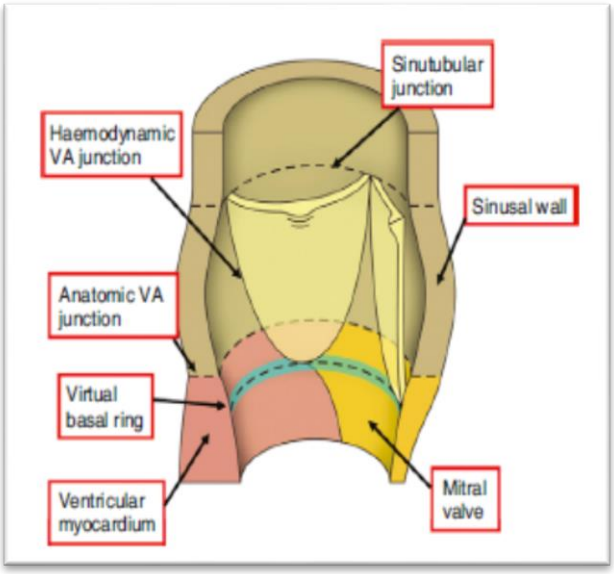
Sub aortic stenosis may be isolated and sometimes it may develop after successful surgical repair of another congenital heart lesion. It may be associated with other cardiac lesions in more than half of the cases and the most common ones respectively: VSD, PDA, Aortic coarctation. In this article, we will list the theories, causes and means of management in an objective view to try to shed light on this important disease.

الشكل التشريحي لمخرج البطين الأيسر[33,10]

للبطين الأيسر ثلاثة أجزاء و هي المدخل ، الجزء الترابيقي القمي و المخرج.

يتوضع مخرج البطين الأيسر مركزياً ضمن القلب بتجاور وثيق مع بنى قلبية هامة و يمتد من القسم الترابيقي القمّي للبطين الأيسر وحتى ارتكاز وريقة الصمام الأبهري حيث لا توجد حدود واضحة بين القسم الترابيقي وبين المخرج بينما تفصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي المدخل عن المخرج، ، كما لا يملك مخرج البطين الأيسر جداراً عضلياً بالكامل بخلاف مخرج البطين الأيمن وذلك بسبب الامتداد الليفي بين الصمام التاجي و الأبهري أو ما يدعى بالستارة.

يتكون مخرج البطين الأيسر من جدار أنسي مؤلف من حاجز عضلي بين البطينين بالإضافة للحاجز الغشائي و هو أملس بالكامل ، و جدار خلفي وحشي مؤلف من نسيج ليفي يدعى الستارة الأبهرية – التاجية التي تصل الوريقة الأمامية للصمام التاجي مع الصمام الأبهري ، و جدار أمامي وحشي و هو بنية عضلية من الامتداد الوحشي للانحناء الداخلي للقلب أو ما يدعى بالطية البطينية القمعية ، أما حدوده العلوية فهي تتكون من ارتكاز وريقات الصمام الأبهري الذي يأخذ شكل التاج والذي يوصف بالحلقة الجراحية.



الشكل (3) الاتصال الأبهري البطيني[7]

يعد الاتصال بين مخرج البطين الأيسر والشريان الأبهر (الملتقى البطيني – الشرياني) اتصال **تشريحي** أو **فيزيولوجي** حيث لا توجد حلقة ليفيـــة حقيقية للدســـام الأبهري و إنما يطلق اصطلاحاً.

يشكل خط ارتكاز الوريقات الأبهرية الاتصال الفيزيولوجي وهو يشكل العائق الأخير لجريان الدم قبل وصوله للأبهر، و يأخذ شكل التاج حيث أنه يمتد علوياً ليصل الوصل الجيبي الأنبوبي، وسفلياً حتى الحلقة القاعدية للبطين الأيسر

تصنيف التضيّق تحت الأبهري

قام شوا (Choi) بتصنيف التضيق تحت الأبهري الغشائي إلى أربعة أشكال [17]:

1- تضيق تحت أبهري قصير القطعة (طوله أقل من ثلث قطر الصمام الأبهري) : و هو يجمع عدة أنماط (تضيق غشائي، حجابي، متفرد ، ليفي أو ليفي عضلي)، ويعتبر هذا الشكل أشيع الأشكال شيوعاً بنسبة 70 – 80 % .

2- تضيق تحت أبهري طويل القطعة (طوله أكبر من ثلث قطر الصمام الأبهري) : يدعى بالتضيق المنتشر أو التضيق النفقي و يترافق أحياناً مع نقص تصنع حلقة الصمام الأبهري.

3- تضيق تحت أبهري بسبب سوء ارتصاف أو انحراف لمكونات الحاجز القمعي مع وجود عيب حاجزي.

4- تضيق تحت أبهري بسبب شذوذ في الصمام الأذيني البطيني ضمن مخرج البطين الأيسر (ارتكاز شاذ للصمام التاجي على الحجاب بين البطينين، نسيج صمامي تاجي زائد ، انسدال نسيج مثلث الشرف عبر عيب حاجزي ، عضلة حليمية شاذة.)

أما من الناحية الفيزيولوجية فيصنف التضيق تحت الأبهري الغشائي إلى:

1- تضيق ديناميكي: ناجم عن ضخامة عضلية تتغير فيها فوهة المخرج حسب الامتلاء البطيني و القلوصية القلبية .

2- تضيق ثابت: حيث مساحة الفوهة ثابتة ولا تتغير مع تغير الظروف الفيزيولوجية.

إن انسداد مخرج البطين الأيسر الديناميكي ينجم بشكل أساسي عن :

- تبارز الحجاب المتضخم ضمن المخرج خلال الانقباض.
- الحركة الأمامية الانقباضية للصمام التاجي بعدة آليات: تشوه بطين أيسر متضخم، تأثير فنتوري ، تطاول شاذ للوريقة الأمامية للصمام التاجي ، سوء توضع أمامي مركزي للعضلات الحليمية المتضخمة، مما يؤدي لإرتخاء الحبال الوترية.

في هذه الحالات قد يفيد العلاج الدوائي و في حال عدم الاستجابة نلجأ للعلاج الجراحي.

الدراسة النسيجية

يبدي الفحص النسيجي للآفة كميات كبيرة من ألياف الكــولاجين الثخينة وألياف أقصــر وأرفع من الإيلاستين متوزعة في جميع الاتجاهـات بالإضافة لأعداد أقل من الخلايا المولدة لليف المبعثرة وذات النوى المتطاولة وخلايا عضليــة ملساء كمـــا يبدي الفحص غالباً غياب للسرير الوعائـــي، أما القسم الحجابي العضلي من المخرج فيبدي درجات مختلفة من فرط الضخامــة وقد يساهم في الحالات الشديدة بإحداث التضيق.

في دراسة نسيجية لأربعة وعشرين عينة كانت الموجودات النسيجية كما يلي: وجد التليّف في كل الحالات، بينما صودفت الاستحالة المخاطية و الخلايا العضلية الملساء عند 83% من المرضى، وجد الارتشاح الالتهابي في 41% من الحالات، أما الأوعية الحديثة فلم تلاحظ إلا في 29%من العينات.[40]

الفيزيولوجيا المرضية

اعاقة الجريان عبر مخرج البطين الأيسر: [2,1، 33]

تحدث هذه الاعاقة بسبب حافة عضلية ليفية تحت أبهرية أو تحدد انفتاح الوريقات الأبهرية في حال امتداد النسيج الليفي نحوها، كما يضاف مركب ديناميكي ثانوي ناجم عن ضخامة عضلية حاجزية مرافقة. و كنتيجة لإعاقة الجريان عبر المخرج تحدث زيادة في الضغط الانقباضي للبطين الأيسر والتوتر المطبق على جداره، حيث يعاوض البطين الأيسر بضخامة عضلية تحافظ على توتر طبيعي للجدر حسب قانون لابلاس، ما يؤدي لزيادة حجم الضربة القلبية من جهة و زيادة الممال عبر المخرج من جهة ثانية.

يحافظ البطين الأيسر بدايةً على وظيفة انقباضية طبيعية أو زائدة أحياناً، ومع ترقي الضخامة الجدارية تنقص مطاوعة البطين الأيسر وتتأثر الوظيفة الانبساطية مما يؤدي إلى إعاقة امتلاء البطين ونقص حجم الضربة، ومع ارتفاع ضغط نهاية الانبساط في البطين الأيسر يحدث فرط ضخامة للأذينة اليسرى. مع استمرار الإعاقة تتراجع آليات المعاوضة البطينية و تحدث أذيات اقفارية وتليّف عضلي و بالتالي توسع ونقص قلوصية البطين الأيسر والذي يترافق مع نقص نتاج القلب وارتفاع الضغط الرئوي و يزداد خطر حدوث اللانظميات القلبية والموت المفاجىء.

نقص التروية المرافق:[5]

يرتفع الضغط الانقباضي والانبساطي للبطين الأيسر و ينخفض ضغط الأبهر وتتطاول فترة قذف البطين الأيسر كنتيجة لإعاقة الجريان وبالتالي تقاصر زمن إرواء العضلة القلبي، كما يزداد استهلاك العضلة للأوكسجين بسبب ضخامة البطين الأيسر وزيادة الضغط الانقباضي فيه بالإضافة لتطاول زمن القذف، *و نتيجة لذلك* يحدث عدم تناسب بين الحاجة للأوكسجين و ما هو متاح و هي الآلية الرئيسة لحدوث الخناق عند مرضى تضيق مخرج البطين الأيسر.

يجب إصلاح الانسداد قبل حدوث سوء وظيفة انقباضية، حيث أن الإصلاح الباكر يؤدي لتراجع الضخامة العضلية وتحسن الوظيفة الانبساطية، أما في حال تأخر الإصلاح فإن بالتغيرات الحاصلة تصبح غير عكوسة، ما ينتج عنه خطورة أعلى للعمل الجراحي و نتائج أسوأ.

قصور الصمام الأبهري:

يصادف عند حوالي 60–70% من الحالات وهو غالباً خفيف الشدة (12% من المرضى مع قصور متوسط لشديد)[11,2,1] ، يكون الصمام الأبهري عادة ثلاثي الشرف (20% يكون ثنائي الشرف) طبيعي الوريقات أو مع بعض التسمك فيها.[1] هذا و تحدث أذية الصمام الأبهري بثلاث أليات[5,4,2,1] :

- الرض المتكرر الناجم عن نفث الدم عبر التضيق.
- امتداد مباشر للتليف من الغشاءفي حال التوضع العالي للتضيق حيث يؤدي انكماش النسيج الليفي لتشوه الوريقات وبالتالي فشل تطابق الوريقات أو حدوث تدلي صريح.
- التهاب الشغاف: نادرا ما يصادف وغالباً ما يكون الصمام متخرباً.

هناك العديد من العوامل التي تساهم في إحداث قصور الصمام الأبهري و ترقيه أهمها:[12]

- شدة تضيق المخرج و هو العامل الأهم (الممال أكثر من 50 يعد اهم مشعر لحدوث القصور المتوسط للشديد).
- التعرض طويل الأمد (تأخر الإصلاح).
- توضع قريب للغشاء بالقرب من الصمام.

عند وجود القصور الأبهري يضاف عبئٌ حمليٌ على البطين الأيسر الذي يعاني مسبقاً من فرط حمل ضغطي مما يسرّع من حدوث أذية العضلة القلبية. كما يميل القصور للحدوث في السنوات اللاحقة حتى لو كان غائباً عند وقت التشخيص. و تجدر الإشارة إلى أن وجود الصمام الأبهري ثنائي الشرف لا يزيد الأهبة لحدوث القصور.

الآفات القلبية المرافقة[5,4,2,1]

لا يوجد اجماع حول النسبة الدقيقة لترافق التضيق الغشائي مع آفات قلبية أخرى لكن معظم المراجع تشير لحدوثها في أكثر من نصف حالات التضيق تحت الأبهري مع آفات قلبية ولادية أكثرها شيوعاً: الفتحة بين البطينين، بقاء القناة الشريانية سالكة، تضيق برزخ الأبهر، الصمام الأبهري ثنائي الشرف، التضيق الأبهري صمامي أو فوق الصمامي، التضيق الرئوي، تشوه الوسادة، انقطاع قوس الأبهر، البطين الأيمن ثنائي المخرج، معقد شون، بقاء الوريد الأجوف العلوي الأيسر.

يتكون معقد شون من التشوهات التالية: حلقة مضيّقة فوق الصمام التاجي، تضيق تحت أبهري، تضيق برزخ الأبهر، صمام تاجي بشكل المظلة.

تجدر الإشارة إلى أن الغشاء يمكن أن يظهر في سياق أفات قلبية ولادية أو بعد إصلاحها. يجب ملاحظة أن وجود الآفات القلبية الأخرى قد يفسر تشكل الغشاء في بعض الحالات خاصة تلك المترافقة مع اضطراب الجريان عبر مخرج البطين الأيسر .

السّير الطبيعي للمرض [1، 2]

أصبح واضحا أن هذه الآفة مكتسبة و نادراً ما تشاهد عند الولادة و يغلب أن تشخص بعد السنة الأولى من الحياة ومعظمها خلال العقد الأول، حيث ان متوسط العمر عند التداخل الجراحي الأول يتراوح بين 3–6 سنوات، كما يندر أن تشخص بعد سن الثلاثين.[1]

إن تطور الآفة متغير بشدة ولكنه أسرع من ترقي تضيق الصمام الأبهري ويكون عادةً خفيفاً في الحياة الباكرة ويترقى تدريجياً خلال الطفولة، و إن زيادة الممال عبر المخرج مع العمر لا تنجم فقط عن نمو الغشاء و إنما أيضا عن زيادة حجم الضربة القلبية مع العمر.

على الرغم من الطبيعة المترقية للآفة نجد أن تشخيص الآفة يتأخر نسبياً حتى مع تضيقات شديدة بسبب ندرة الأعراض المرافقة، و يكون تشخيص الآفة بأعمار أبكر في حالة وجود أفات قلبية مرافقة.

توجد العديد من العوامل التي نتوقع معها ترقٍ سريع للتضيق أهمها:[25,19,12]

- شدة الممال الأعظمي (> 30 ملم زئبق).
- العمر الأصغر بالمقارنة مع الأعمار الأكبر.
- وجود تشوه تشريحي في مخرج البطين الأيسر ذو تأثير هيموديناميكي.
- قرب الغشاء من الصمام الأبهري، أو امتداده لوريقة الأمامية للتاجي.

إن ترقي الآفة ليس حتمياً عند كل المرضى حيث يمكن أن يصادف مرضى دون ترقٍ مهم في الممال أو مع ترقٍ بطيء، و غالباً ما يكون التضيق عند هؤلاء المرضى خفيفاً، و تعتبر شدة الممال وقت تشخيص الآفة المشعر الأهم لترقي التضيق و وسطيا يترقى الممال بمعدل 5 إلى 10 ملم زئبق سنوياً.[12]

يعتبر قصور الصمام الأبهري المرافق الاختلاط الأكثر أهمية، غالبا ما يكون خفيفاً مع ميلٍ أكبر لحدوثه عند مرضى التضيقات الشديدة و الأعمار الأكبر، ومن الشائع أن يترقى وقد يؤدي بالنهاية لاستبدال الصمام، و يعتبر وجوده قبل الجراحة مشعراً لبقاء القصور المتأخر بعد الإصلاح حيث أن التداخل الجراحي ليس له تأثير كبير على وظيفة الصمام خاصة في حال القصور الهام، و تشير معظم الدراسات إلى أن الاصلاح الجراحي للتضيق لا يحسّن من وظيفة الصمام كما أنه لا يمنع تطور القصور لاحقاً.[1،2،11]

مرضى التضيق تحت الأبهري لديهم خطر أعلى لحدوث التهاب الشغاف الإنتاني و يغلب أن يصيب الصمام الأبهري بينما تندر إصابة الغشاء بحد ذاته، و يعتبر تسمك الوريقات الأبهرية المتعرضة للرض المتكرر العامل الأهم الذي يفسر حدوث التهاب الشغاف قبل وحتى بعد الإصلاح، يزداد خطر حدوثه في حالة وجود قصور أبهري مرافق أو تضيق شديد أو آفات قلبية أخرى بالإضافة إلى التقدم بالعمر.[12]

من غير الشائع حدوث الموت المفاجئ عند مرضى التضيق تحت الأبهري على خلاف اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد كما يندر أن يكون هو العرض الأول، حيث يصادف غالباً عند مرضى التضيق الشديد العرضيين، و نسبة حدوثه وسطياً هي 2-10 % سنوياً.[12]

الموجودات السريرية و وسائل الاستقصاء والتشخيص

القصة السريرية والفحص السريري[1,2,11,15,16]

نجد معظم المرضى بدون أعراض على الرغم من وجود درجة هامة من الانسداد في مخرج البطين الأيسر، و قد نجد اعراضا مثل الزلة الجهدية واو الخفقان حيث يكون ويتم عادة اكتشاف

الآفة أثناء تقييم نفخة قلبية لا عرضية أو من خلال متابعة آفة قلبية أخرى، كما يمكن لأعراض الأفة القلبية المرافقة أن تسيطر على الصورة السريرية .

الوسائل التشخيصية

الدراسات التصويرية:

صورة الصدر : غير مشخصة و قد نجد فيها علامات ضخامة بطين أيسر دون توسع أبهر صاعد.

الصدى القلبي : يعتبر الصدى القلبي عبر الصدر ثنائي البعد مع تصوير الدوبلر الملون الوسيلة الاختيارية المفضلة للتشخيص والمتابعة وتقييم نتائج الإصلاح حيث أنه يفيد في كشف موقع التضيق وطبيعة الانسداد، وتحديد شدته، كما أنه يقيم الصمام الابهري ووظيفته وحجم حلقته، و يكشف عن وجود آفات قلبية أخرى بالإضافة إلى تحديد التشوهات المرافقة في مخرج البطين الأيسر.[1،11]

يعتبر الصدى القلبي عبر المري أكثر دقة منه عبر جدار الصدر ،مما يجعله وسيلة مثالية داخل غرفة العمليات لتقييم النتائج الفورية للإصلاح الجراحي، كما أن له أهداف تشخيصية قبل الجراحة عندما تكون نتائج الصدى القلبي عبر الصدر غير محددة بسبب نافذة صوتية ضعيفة أو عدم كفاية المعلومات.

التدبير:

التضيق تحت الأبهري هو مرض مترقي و التداخل مطلوب في نقطة معينة من السير السريري للتخفيف من التضيق الحاصل في مخرج البطين الأيسر

المعالجة الدوائية:

- معظم المرضى غير عرضيين لذلك لا يوجد دور للعلاج الدوائي.
- عند حدوث القصور القلبي بسبب التضيق تحت الأبهري الشديد يمكن وضع المريض على علاج دوائي روتيني لقصور القلب تستثنى منه الموسعات الوعائية الجهازية حتى تحسن الحالة العامة و من ثم التداخل الجراحي.

نتيجة لتطور الصدى القلبي أصبح بالإمكان تشخيص الأفة بأعمار باكرة ،و مع ذلك لا يزال توقيت العمل الجراحي مثار جدل، فنظراً لطبيعة المرض المترقية و الخطورة المنخفضة للجراحة

ينصح البعض بالتداخل الباكـر عند التشخيص بغض النظر عن الممال، بينمـا يرى البعض أن التداخـل الباكـر لا يؤثـر علـى معدلات النكس المرتفعة نسبياً.

يعتقد أن التداخل الباكر له فوائد عدة اهمها :

- منع حدوث قصور الصمـام الأبهري حيث يعتبر الممال العالي ≤ 50 ملم زئبق قبل الجراحة مشعراً هاماً لحدوث أو ترقي قصور أبهري متوسط لشديد بالإضافة لازدياد حدوث القصور الأبهري مع ازدياد العمر.
- يمنع ترقـي الإصابة الموضّعة إلى شكل أكثر انتشاراً و بالتالي تداخل أوسع.
- ينقص من خطر حدوث التهـاب الشغاف الإنتاني .
- يمنع ترقي الضخامـة القلبيـة.

بالمقابـل لم تثبت حتى الآن فوائـد التداخـل الباكر في انقاص نسبـة النكس، و بالعكس أوصى البعض بتأخير الجراحـة لبعد سـن العاشـرة إن أمكـن بسبب نسبـة النكس العالية بالأعمار الأصغر من العاشرة. كما أثبتت معظم الدراسات أن شدة القصور لا تتغير بعد الجراحة الناجحة، ومع ذلك أظهرت دراسات هامة إمكانية إيقاف أو تحسين درجة القصور بعد التوسيع الجيد للمخرج مع أهمية التداخل قبل حدوث أذية الصمام.[34,22,18]

استطبابات الإصلاح الجراحي[14,4,2,1]

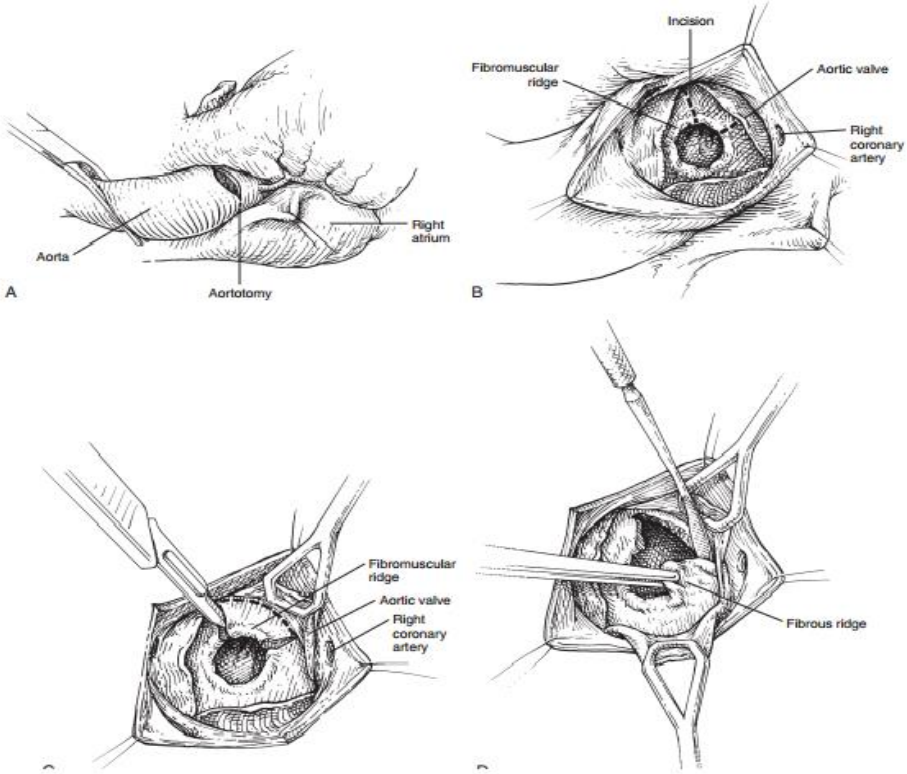
تعتبر الموجودات التالية استطباباً للعمل الجراحي:

- وجود الأعراض.
- الانسداد الشديد: أي ممال أعظمي ≤ 50 ملم زئبق، أو ممال وسطي≤30 ملم زئبق.
- وجود قصور أبهري متوسط إلى شديد.
- وجود أفة قلبية أخرى تستدعي التداخل.

طرق الإصلاح الجراحي [6,5,4,3,2,1]

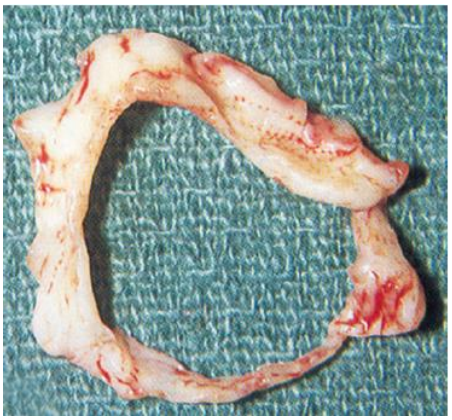
تعتبر الجراحة التداخل المعياري وأفضل الخيارات هي الاستئصال التام للغشاء عبر الصمام الأبهري مع أو بدون خزع إسفيني للحجاب بين البطينين مع الأخذ بالاعتبار الحاجة لإصلاح الصمام الأبهري أو استبداله بالإضافة لإصلاح الآفات المرافقة. تتم المقاربة الجراحية من خلال شق صدري ناصف وصولاً للقلب حيث يتم وصله إلى دارة القلب والرئة الصناعية باستخدام قنية وريدية واحدة في الأذينة اليمنى أو قنيتين أجوفيتين و هو المفضل، كما ، يتم إيقاف القلب بإعطاء المحلول الشال لعضلة القلب عبر جذر الأبهر في حال غياب القصور الهام للصمام الأبهري أو من خلال الفوهات الإكليلية مباشرةً في حال وجود قصور أبهري مهم. كما من الممكن إعطاؤه بالطريق الراجع.

يجرى شق معترض بالأبهر الصاعد تماماً عند الوصل الجيبي الأنبوبي ويمدد للأسفل باتجاه الوريقة اللاإكليلية حسب الحاجة، يتم فحص الصمام الأبهري بعناية ثم يجرى تبعيد حذر لوريقات الصمام لينكشف الغشاء المضيق، يتم لقط الغشاء بملقط أو بقطبة تعليق للسيطرة عليه ثم يجرى خزعه تماماً عند اتصاله بالعضلة ويتم الخزع عادةً في المنطقة بين قاع الوريقة الأبهرية اليمنى وبين الملتقى الأيمن أيسر، ثم يتم تقشير الغشاء عن جدار المخرج بالتسليخ الكليل وأحياناً بالتسليخ الحاد مع تجنب التسليخ العميق في المنطقة على جانبي الملتقى اللاإكليلي–الأيمن لتفادي إصابة الحزم الناقلة ومن الهام جداً تجنب أذية الوريقات الصمامية المجاورة أثناء تسليخ الغشاء عنها. من الهام أن نبحث عن وجود غشاء ثاني قد يمتد أسفل الغشاء الأول بعدة ميليمترات. عند الحاجة لاستئصال قسمي من الحجاب يتم ذلك في المنطقة أسفل النصف الأيسر للوريقة الاكليلية اليمنى حيث يجرى شقين عموديين متوازيين بالحجاب :الاول على امتداد الملتقى الأيمن – الأيسر والثاني تحت قاع الوريقة اليمنى ويمدد الشقين باتجاه القمة قدر المستطاع ثم تستأصل العضلة بينهما.



الشكل (12) تقنية استئصال الغشاء تخت الأبهري المضيق[1]

إن إحدى الملامح النسيجية الهامة لهذه الآفة أنها تتصل بشغاف مخرج البطين الأيسر ما يجعل استئصال كامل الغشاء ممكناً عبر خزع نقطة اتصاله مع الشغاف ولكونه آفة تطورية يمكن تمييز الغشاء عن نسيج الوريقات الصمامية التي يمتد إليها وغالباً يمكن تقشيره كاملا دون أذية للوريقات كما يظهر الشكل المجاور. يمكن في حال التضيق الغشائي المرافق للفتحة بين البطينين إزالة الغشاء عبر الفتحة



الشكل (13) امكانية استئصال الغشاء كحلقة كاملة[6]

وتجنب شق الأبهر.

اقترح بعض الجراحين تطبيق ما يسمى بالمقاربة الجراحية الواسعة[36] و التي تتضمن تقشير كامل الغشاء، بالإضافة إلى تقشير النسيج الليفي عن الوجه البطيني للوريقات الأبهرية(غالباً حتى الحافة الحرّة) حتى نتأكد من مطاوعة الوريقات وعدم تسمكها، مع إجراء خزع إسفيني للحجاب. بالإضافة لذلك ينصح يعقوب و زملاؤه [20]بتحرير المثلثات الليفية اليمنى واليسرى وذلك بقطع أي جسور ليفية تمتد من الحافة الانسية والوحشية للوريقة الأمامية للصمام التاجي إلى جدار المخرج المجاور.

تؤكد معظم الدراسات على أهمية ازالة التشوهات المرافقة ضمن مخرج البطين الأيسر طالما أن إزالتها لا يترافق مع زيادة نسبة الاختلاطات وفي حال عدم القدرة على إزالتها ينصح بتوسيع جيد للمخرج والذي يتم باستئصال قسمي للحجاب ومع أهمية كشف هذه التشوهات قبل الجراحة حيث يصعب على الجراح كشفها ضمن القلب المرتخي.[23]

ومن الهام إجراء صدى قلبي عبر المري بعد ايقاف دارة القلب لتحري كفاية توسيع المخرج أو وجود قصور أبهري، يجب توخي الحذر بتفسير أي ممال متبقي في الفترة الباكرة بعد الإصلاح والذي يعزى غالبا للنتاج العالي الثانوي لفرط حركية البطين الأيسر المتضخم أو عدم كفاية استئصال النسيج العضلي الحجابي، حيث ينصح البعض في حال الممال المتبقي الأعلى من 30 ملم زئبق بإعادة التداخل وتوسيع أكبر للمخرج.

دور الخزع الإسفيني للحجاب[40,24]

يعتبر من القضايا المثيرة للجدل في تدبير التضيق تحت الأبهري الغشائي، حيث تنصح به بعض المراكز لكل المرضى كونه للمخرج وبالتالي ينقص اضطراب الجريان المسؤول عن النكس، مع الأخذ بالاعتبار ترافق معظم الحالات مع درجة من ضخامة الحجاب. بالمقابل يمكن للتندب الحاصل أن يؤدي لنكس الأفة وغالباً بشكل تضيق نفقي بالإضافة لزيادة خطر حدوث الاختلاطات المرافقة للإجراء كالفتحة بين البطينين طبية المنشأ أو الحصار القلبي.

حالياً يوجد شبه إجماع على أن الخزع الإسفيني للحجاب في حالات التضيق تحت الأبهري الغشائي المعزول الغير مترافق مع تشوهات بمخرج البطين الأيسر و في حالة التداخل الأول **لا** يقدم ميزةً إضافية من حيث إزالة التضيق أو إنقاص النكس، بينما يكون مستطباً في الحالات التالية:

- وجود ضخامة عضلية حاجزية صريحة مرافقة.
- عدم توسيع كاف للمخرج وبقاء ممال هام.
- وجود أهبة عالية للنكس.
- عدم القدرة على إزالة التشوهات المرافقة ضمن مخرج البطين الأيسر.
- الحالات الناكسة.

دور التوسيع بالبالون[39]

تم إجراء التوسيع بالبالون للتضيق تحت الأبهري مع إنقاص هام بالممال ولكنه للأسف قصير الأمد حيث سجّل سواريز دي ليتزو ورفاقه نتائج ممتازة ولكن مع نكس بنسبة 50% خلال 3 سنوات، يعتقد بأن أفضل النتائج تكون في حالة الغشاء الرقيق أقل من 3 ملم ولا يعتقد بفعالية التوسيع في الحالات الناكسة بعد العمل الجراحي أو التضيق طويل القطعة. قد يكون له دورٌ تلطيفيٌ لآفات حديثة التطور بعد إصلاحٍ جراحيٍ لآفةٍ قلبيةٍ أخرى لتأخير الجراحة مثلاً أو تجنب تعريض المريض لتداخلات جراحية متكررة. حتى الآن يجب عدم اعتبار التوسيع بالبالون معالجةً بدئيةً فعلى الرغم من خطورة التداخل المنخفضة جداً فإن البقيا الخالية من الحوادث أقل من مثيلتها بعد الجراحة، وعلى العموم فإن النتائج النهائية تحتاج لعدد أكبر من المرضى و فترة أطول من المتابعة.

نتائج الإصلاح الجراحي

النتائج الباكرة

تقدر الوفيات الباكرة بأقل من 3% في معظم المراكز وهي عموماً تقارب الصفر في حال التضيّق المعزول، وتكون أعلى عند المرضى الأصغر سناً، أو بوجود عدة مستويات من التضيق، أو عند وجود آفات قلبية أخرى مرافقة.[12,1]يحدث شفاء كامل للأعراض بعد الجراحة، مع وظيفة جيدة للبطين الأيسر وتناقص هام بالممال على الرغم من بقاء ممال يصل أحياناً ل 30 ملم زئبق في الفترة الباكرة بعد الجراحة.

يتعلق الممال عبر المخرج في المرحلة الباكرة بعد الإصلاح بالممال قبل العمل الجراحي كما يكون أعلى في الحالات الناكسة[19]، حيث يكون *الممال المتبقي* إما بسبب إصلاح غير كافٍ للآفة أو عابراً ديناميكي الطبيعة و يصادف في حوالي 44% من الحالات[19]. تجدر الإشارة هنا إلى أن الممال المتبقي بعد الجراحة هو المشعر الأهم لحدوث الاختلاطات على المدى الطويل (النكس – قصور الصمام الأبهري–إعادة التداخل–والوفيات)[19,12,1].و منه يجب التأكد من التوسيع الكافي لمخرج البطين الأيسر بمقاييس موضوعية مثل الصدى القلبي عبر المري وعدم الاعتماد فقط على الرؤية المباشرة التي لا تعكس بدقة الطبيعة الديناميكية للانسداد بسبب ارتخاء القلب.

الاختلاطات الجراحية نادرة عموماً وأهمها :

- الحصار القلبي (2–5%)
- أذية الصمام الأبهري أو التاجي (<2%)
- الفتحة بين البطينين طبية المنشأ (<2%)

وتكون الاختلاطات أعلى في الحالات الناكسة أو بعد الخزع الإسفيني العميق للحجاب بين البطينين.[1،12،19]

النتائج المتأخرة

تقدر البقيا على المدى الطويل ب 85-95% خلال 15 سنة بعد الإصلاح، وتتعلق الوفيات المتأخرة ببقاء ممال هام عبر المخرج، وبنكس الممال وعودة التداخل، ونادراً بالتهاب الشغاف.[1،12،21]

- القصور الأبهري

يبقى عادة القصور الأبهري بنفس الدرجة أو يتحسن قليلا بعد الجراحة مباشرةً في الحالات التي تستأصل فيها الأنسجة الليفية التي تشد الوريقات[25،19]،يبقى القصور على المدى الطويل خفيفاً، ولكن من الممكن أن يترقى القصور بعد الاستئصال الناجح للغشاء، أظهرت احدى الدراسات الكبيرة أن الإصلاح الجراحي المتأخر بعد حدوث أذية للصمام الأبهري وقصور هام به لم يكن له تأثير كبير على وظيفة الصمام[19]

الفعالية:

يجب ألا تجرى الألعاب والرياضات التنافسية والجهد العنيف في الحالات التالية:

- التضيق شديد الهام سريرياً ممال أعظمي أكثر من 40-50 ملم.
- وجود قصور صمام أبهري هام (متوسط لشديد)
- فرط ضخامة هامة بالبطين الأيسر.
- وجود اضطرابات نظم هامة سريرياً.

الوقاية من التهاب الشغاف

إن الاصلاح الجراحي ينقص كثير من خطورة الإصابة بالتهاب الشغاف و لكن الوقاية مطلوبة في الحالات التالية:

- اصابة سابقة بالتهاب شغاف
- ممال متبقي بعد الجراحة
- قصور أبهري هام
- استعمال مواد صنعية عند الاصلاح(رقعة صنعية أو صمام صنعي)

الخلاصة:

يعتبر التضيق الغشائي الصمامي تحت الأبهري من الحالات الهامة في جراحة القلب عند الأطفال لأن لها تأثير هام على الفعالية بعد البلوغ وبسبب نسبة النكس العالية حتى بعد الإصلاح الجراحي الناجح. يبقى العلاج الجراحي هو العلاج الأل والفعال لإصلح هذه الآفة ولا دور للعلاج الدوائي إلا في سبيل تحسين الحالة العامة للمريض بانتظار الإصلاح الجراحي. مازال هذا الداء إشكاليا في تحديد توقيت الجراحة و التكنيك لجراحي المتبع وما زال المجال مفتوحا لدراسة كافة العوامل المتعبقة بهذا الداء والاجراء العلاجي له لتحديد الإجراء الأفضل للمرضى.

References

1- Kouchoukos NT , BlackstoneEH , HanleyFL , KirklinJK. Congenital Discrete Subvalvar Aortic Stenosis**. Kirklin/ Barratt-Boyes Cardiac Surgery**. 4th edition .vol 2 . Philadelphia, Elsevier Saunders. 2013,p1686-1699.

2- *Pigula F A ,Subvalular Aortic Stenosis* . Sellke FW, Nido DP Swanson SJ. **Sabeston & Spencer** , **Surgery Of The Chest** .8TH edition. Philadelphia, Elsevier Saunders.2010,p1947.

3- Lupinetti F M,Teodor MF . *Discrete, Diffuse Subaortic Stenosis*. Kaiser LR , Kron LI , Spray TL .. **Mastery of Cardiothorathic Surgery** .Second edition . Ph ladelphia , Lippincott Williams and Wilkins , 2007 , p 792,795.

4- Tsang VT,de Leval MR .*Surgery of the Left Ventricular Outflow Tract* Strak J .. **Surgery For Congenital Heart Defects** .3th edition . John Wiley and Sons Ltd ,2006.CH:37.

5- Permut LC ,Ricci M,Cohen GA .*Surgery For LVOT in Children.*Yuh DD, Vricella LA, Baumgartner WA . **Johns Hopkins Manual Of Cardiothoracic Surgery** . 1th edition ,McGraw-Hill, 2007,CH:70.

6- Ungerleider RM,Shen I .*Left ventricular Outflow Tract Obstruction*.Gardner TJ , Spray TL . **Operative Cardiac Surgery . 5th edition**. London, Arnold.2004,CH:51.

7- *Monro JL .Valvular Disease stenosis.* Ohri SK, Tang A, ,Stephenson LW. **Key Topics In Cardiac Surgery**. Abingdon, Taylor& Francis, 2005,CH:41.

8- Khonsari S ,Sintek CF. Left Ventricular Outflow Tract Obstrution. **Cardiac Surgery Safeguards and Pitfalls in Operative Technique**. 4th edition , Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins. 2007,CH:22.

9- Litwin BS . Subaortic stenosis:Fibromuscular Obstrution . **Color Atlas Of Congenital Heart Surgery** . 2nd edition . Springer,2007. P248

10- Wicox BR , Cook AC , Anderson RH . **Surgical Anatomy Of The Heart .** Cambridge,UK,
Cambridge university press,2004.

11- *Mooman AFM ,Brown N ,Anderson R H. Embryology of the Heart .Smallhorn J F,Redington A N,Andeson R H.Congenital Anomalies of the Aortic Valve and LEFT* .Anderson R.H, Baker E.J. **Paediatric Cardiology .** 3th edition **.** Philadelphia **,** 2010 **.** CH:3 ,44.

12- Hoffman J.I.E **.** Discrete Subvalvar Aortic Stenosis**. The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease .1th** edition **,** John Wiley & Sons , 2009 ,CH:27.

13- Ho R.J, Rigby M.L, Anderson R.H . **Echocardiography in Congenital Heart Disease** . First published, Imperial College Press, 2005.

14- Jonas R.A **.** Subaortic Stenosis **, Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease .** First published , Rebekah Dodson , 2004 . P 329 **.**

15- Fuster V , O'Rourke , Walsh R . A . Poole-Wilson P, Congenital Heart Diseas in Children/ Aortic Stenosis, **Hurst‹s The Heart** . 12TH edition ,The McGraw-Hill Companies , 2008 . Ch 82 .

16- Kliegman M.R , Behrman R.E , Jenson B.E , Stanton F. H. **,** Aortic Stenosis/ Subvalvular Stenosis, **NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS** . 18 TH Edition , Saunders, an imprint of Elsevier Inc , 2007 . Ch 427.5.

17- Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, Houel R, Belli E, Galleti L, Planche C**. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience**. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117:669–678.

18- Lupinetti FM, Pridjian AK, Callow LB, Crowley DC, Beekman RH, Bove EL**. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis**. Ann Thorac Surg 1992; 54:467–471.

19- Rohlicek C.V., Font del Pino S., Hosking M., Miro J., Cote J.M., Finley J. **Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children**. Heart 1999;82:708-713.

20- Yacoub M., Onuzo O., Riedel B., Radley-Scott R**. Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction**. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:126-133.

21- C. J. Jou, S. P. Etheridge, L. L. Minich, E. V. Saarel, L. M. Lambert, P. C. Kouretas, R. Holubkov, and J. A. Hawkins
Long-term Outcome and Risk of Heart Block After Surgical Treatment of Subaortic Stenosis
World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, April 1, 2010; 1(1): 15 - 19.

22- Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. **Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis**. J Am Coll Cardiol 1997; 30:1835–1842.

23- **Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies**
Ann. Thorac. Surg., June 1, 2003; 75(6): 1763 - 1768.

24- Rayburn ST, Netherland DE, Heath BJ. **Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy**. Ann Thorac Surg 1997; 64:105–109.

25- Gersony W.M. **Natural history of discrete subaortic subvalvular aortic stensosis: management implications**. J Am Coll Cardiol 2001;38:843-845

26- Cape E.G., VanAuker M.D., Sigfusson G., Tacy T.A., del Nido P.J**. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis.** J Am Coll Cardiol 1997;30:247-254.

27- Sigfusson G., Tacy T.A., VanAuker M.D., Cape E.G**. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study**. J Am Coll Cardiol 1997;30:255-259

28- Lampros T.D., Cobanoglu A. **Discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease**. Eur J Cardiothorac Surg 1998;14:296-303.

29- Freedom R.M**. The long and the short of it: some thoughts about the fixed forms of left ventricular outflow tract obstruction**. J Am Coll Cardiol 1997;30:1843-1846

30- Kitchiner D. **Subaortic stenosis: still more questions than answers**. Heart 1999;82:647-648

31- Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, et al. **Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment**. Circulation 1987;75:1124-9.

32- Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, Bharati S, Edwards JE. **Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis**. Circulation 1979;60:70-4.

33- Majd Esmael , Mohamad Yones , **Outcomes of Surgical Management of Recurrent Subaortic Stenosis ,** damascus university, 2016.

34- Brauner R, Laks H, Drinkwater DC, Schwarts O, Eghbali K, Yalindo A. **Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis**. J Am Coll Cardiol. 1997;30:1835-42.

35- T. Bharucha, S. Y. Ho, and J. J. Vettukattil-
Multiplanar review analysis of three-dimensional echocardiographic datasets gives new insights into the morphology of subaortic stenosis
Eur J Echocardiogr, September 1, 2008; 9(5): 614 – 620

36- Parry AJ, Kovalchin JP, Suda K, McElhinney DB, Wudel J, Silverman NH, Reddy VM, Hanley FL**. Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified?**. Eur J Cardiothorac Surg 1999; 15:631–638.

37- van Son JAM, Schaff HV, Danielson GK, Hagler DJ, Puga FJ**. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis: late survival and risk of reoperation**. Circulation 1993; 88:part 2159–169.

38- Oliver J.M., Gonzalez A., Gallego P., Sanchez-Recalde A., Benito F., Mesa J.M**. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progressions of the obstruction and aortic regurgitation**. J Am Coll Cardiol 2001;38:835-842

39- *Stein JI, Beitzke A, Suppan C, Lammer J, Fall A* **Percutaneous transluminal balloon valvuloplasty and balloon angioplasty in congenital heart defects with left heart obstruction in childhood.** *Wien Klin Wochenschr. 1990 Aug 31; 102(16):479-86.*

40- Leticia Hamana , Claudia Suarez Blandenier **Histopathological Characterization subvalvular stenosis: study of 24 biopsies.***Universidad Central de Venezuela . Journal of Faculty of Medicine, 2012*

41- van der Linde D1, Roos-Hesselink JW, Rizopoulos D, Heuvelman HJ, Budts W, van Dijk AP, Witsenburg M, Yap SC, Oxenius A, Silversides CK, Oechslin EN, Bogers AJ, Takkenberg JJ. **Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults: a multicenter study .**Circulation. 2013Mar 19;127(11):91-1184, e4-1. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000883. Epub 2013Feb 20.

42- Reza Barkhordarian, Hideki Uemura, Michael L Rigby, Babulal Sethia, Darryl Shore, Aruna Goebells and Siew Yen Ho .**A retrospective review in 50 patients with subaortic stenosis and intact ventricular septum: 5-year surgical experience**., Interact Cardiovasc Thorac Surg 6(1):35-8 (2014).

43- Julia S.Donald , Philip S. Naimo ,Malcolm Richardson, Andrew Bullock.**Outcomes of Subaortic obstruction resection in children** .Heart , lung and circulation volume 26, issue 2 , Feb 2017.