Arabic Summary

"بسم الله الرحمن الرحيم "

" مجموعة الاعراض المصاحبه لعيوب خلقية بالقلب فى الاطفال"

****

على الرغم مما احدثه اختراع قسطرة القلب من ثورة فى تشخيص امراض القلب ، الا ان هذا لم يجعل من الفحص الاكلينيكى امرا غير ذى فائدة . فبدراسة التاريخ المرضى نستطيع الحصول على معلومات مفيدة فيما يتعلق بمدى تقدم المرض ، وفى التعرف على المضاعفات المحتمله وتحديد العوامل المسببه له ، وفى بعض الاحيان يمكن الحصول على تشخيص مؤكد للمرض عن طريق الفحص الاكلينيكى فقط بالاضافة الى أن هذا الفحص يمثل قاعدة الاختيار للحالات التى تحتاج الى فحوص متقدمه .

وتمثل الاشعة العاديه على الصدر القاعدة الاساسية لتقييم حالة الاوعية الدمويه الرئوية كما أنها توضح ايضا حجم القلب وحدوده ، بينما يعد رسم القلب الكهربائى الاداة الاساسيه فى تشخيص حالات عدم انتظام ضربات القلب .

ومن ناحية أخرى فأن التقدم الهائل الذى طرأ على استخدام الموجات فوق الصوتية ، مع استحداث الاشعة النووية قد اضاف بعدا جديدا لعملية تشخيص امراض القلب عند الاطفال .

وتتمثل الفائدة الرئيسيه فى دراسة الكهرباء الفسيولوجيه للقلب فى تحديد مصدر عدم الانتظام فى ضرباته بينما يتجه " مؤشر هولتر" نحو اعطاء معلومات تفيد اساسا فى علاج هذا النوع من الاضطرابات

تبلغ نسبة المصابين بعيوب خلقية مصاحبة حوالى ٣٣٪ من مجموع الاطفال المصابين بعيوب خلقية فى القلب ، وفى حوالى ١٠٪ من هذه النسبه يمكننا التعرف على " مجموعة اعراض محددة " .. ويعتبر دراسة التاريخ المرضى والفحص الاكلينيكى اهم خطوات التشخيص فى هذه الحالات .

ففى حالات الخلل الكروموسوى يلاحظ أن نسبة عالية من الخلل الاوتوسومى تصاحبها عيوب خلقية بالقلب بينما تنخفض هذه النسبة كثيرا فى خلل الكروموسومات الجنسية ماعدا مجموعة اعراض"تيرنر ".

وعلى هذا فأن اى مريض بعيب خلقى بالقلب خاصة اذا كان مبتسرا او مصابا بعيب خلقى فى الجهاز العصبى المركزى او لوحظ قصر واضح فى خنصره فأن دراسة كروموسومات الخلية يجب ان تمثل جزءا من عملية التقييم الشامل .

ولوجود نسبة عالية من امراض القلب الخلقية فى مجموعة اعراض " داون " فأن الاشعة العادية على الصدر ورسم القلب الكهربائى يجب ان يمثل جزءا روتينيا من فحص هؤلاء المرضى حتى عند عدم وجود لغط فى القلب ، حيث ان التأخر فى تشخيص العيوب الخلقية بالقلب فى هؤلاء المرضى يجعل من التدخل الجراحى امرا غير ذى فائدة ويرجع ذلك الى حدوث ارتفاع فى ضغط الدم الرئوى فى وقت مبكر نوعا ما .

وفى حالات الاطفال الاناث اللاتى يعانين من قصر القامه مع ضيق فى الشريان الاورطى يجب وضع " مجموعة اعراض تيرنر " موضع الاعتبار ويعتبر القياس المنتظم لضغط الدم فى هؤلاء المرضى من الامور الهامة .

وحتى هذا الحين لم نتمكن من تحديد الا القليل من العقاقير والفيروسات وبعض العوامل البيئية الاخرى التى تسبب تشوه الجنين لكن عددا اخرا - غير قليل - يقع فى دائرة الشك .

ولكى نستطيع ان تقيم اثر العوامل البيئية تقييما حقيقيا فاننا نحتاج الى الحصول على بعض المعلومات اثناء عملية الحمل وفى هذا الصدد فاننا نحتاج لمعونة الزملاء اطباء امراض النساء والولادة فى الحصول على هذه المعلومات بشكل روتينى مثل تاريخ المرض السابق وتاريخ المرض للعائلة والحالة الاجتماعيه .

ومن الناحية الاكلينيكية فأن مجموعة الاعراض المصاحبة لعيوب خلقية فى الهيكل العظمى قد تعرض للفحص الاكلينيكى لاول مرة على الجراحين بسبب تلك التشوهات العظميه - الذين قد لاينتبهون لاحتمال وجود عيوب خلقيه بالقلب مما قد يؤثر على علاج هؤلاء الاطفال .

وفى المجموعة المتميزه بوجود اصابات جلدية فأن هناك ثلاث نقاط يجدر الاهتمام بها ، ففى الرضع والاطفال الذين يعانون من أعراض عصبيه مع أو بدون تكلس ظاهر فى أشعة الجمجمة فأن وجود خلل فى انتظام ضربات القلب يجب ان يثير الشك فى احتمال وجود ورم بالقلب .

وبالاضافة الى هذا فأن الاعراض العصبيه المصاحبة لعلامات اعتراض سريان الدم فى الجهة اليمنى من القلب يحمل ايضا امكانية وجود ورم به وهذه الاورام كما اشير من قبل تكون عادة مصاحبة لمرض التصلب العقدى .

وفى حالات الاورام العصبيه الليفيه المتعدده فأن وجود ضيق بالصمام الرئوى يمثل اهمية خاصة لان التدخل الجراحى فى هذه

الظـــروف لابد وان يكون جذريا حيث ان الصمام فى هـــذه الحالات يكون غيـــر سوى التكوين وهذا ينطبق ايضا على حالات ضـــيق الصمام الرئوى المصاحبـــة لمجموعة اعراض نونان التى تعـــد من مجموعة الامراض الوراثيـــة ذات - سمات الوجه المتميـــزه ، وفى هذه المجموعة يمكن تمييـــز المرض عـــن طريق الملاحظـــة فقـــط .

وفى مجموعة اعراض "SITUS INVERSUS" فان السؤال مـــا اذا كانت جميعها تنتج من مسبب واحد لايـــزال قيد البحث .

وبالرغم من الظواهر الاكلينيكيه المختلفة التى تشاهد فى مجموعـــة اعراض النسيج الضام فمن الملاحظ انهم جميعا يشتركون بشكل او بآخر فـــى طبيعة الخلل . وبينما يتمثل هذا فى حدوث انورزم فى الاوعية الدمويـــة والذى يؤدى الى ارتجاع فى صمام الاورطى فى مجموعة اعراض مارفـــان و "OSTEOGENESIS IMPERFECTA" فان العكس يحدث فى الشكـــل المتنحى لحالات ارتخاء الجلـــد حيث يؤدى ترسب المـــادة الغير طبيعيـــة الى حدوث ضيق فى تجويف الوعاء الدمـــوى ويتمثـــل هذا اكلينيكيـــا فـــى حدوث ضيق فـــى الصمام او قصـــور فـــى الدورة الدمويـــة .

وعنـــد وجود ارتجاع ميترالى او تضخـــم بالقلب او كلاهمـــا معا فـــى طفل مع عـــدم قدرتنا على تحديـــد الســـبب فان امـــراض التمثيل الغذائـــى الوراثية تأتى علـــى رأس القائمه .

وفيم يتعلـــق بمجموعة الامراض العضليـــة العصبيـــة فهنـــاك ثـلاثـــة نقاط يجـــدر الاشارة اليهـــا .. ففـــى مرض فريـــد رايخ كان الاعتقـــاد السائـــد بأن مرض عضلة القلب يمثل اصابة مصاحبة فى كثيـــر

من الحالات اما الان فان هناك اتجاها قويا لاعتبار مرض عضلة القلب ظاهرة اساسية من مكونات هذا المرض وبدونه لايصح التشخيص .

وفى حالات التشنج العضلى الخلقى يبرز سؤالا محددا : هل هناك حقيقة مايسمى بتشنج عضلة القلب ؟

واخيرا فان بعض حالات امراض العضلات الخلقية قد تبدأ باعراض قلبية ثم يعقب هذا ظهور الاعراض العصبيه .

ورغم ان عدم انتظام ضربات القلب يعد غير معتاد فى الاطفال الا ان على الطبيب المعالج ان يعزو حالات الاغماء والتشنجات التى لايمكن تفسير اسباب حدوثها الى القلب كما يجب ان يمثل رسم القلب الكهربائى احد الابحاث الروتينية لهؤلاء المرضى .