حالةٌ سريريّةٌ لحلقةٍ وعائيّةٍ مترافقةٍ مع فتحةٍ بين البطينين عند رضيعٍ

محمود شاهين* **حسن بعلبكي****

الملخّص

الحلقة الوعائيّة هي عيبٌ خلقيٌّ تحيط فيه القوس الأبهريّة وفروعها بشكلٍ تامٍّ أو جزئيٍّ بالمري أو الرغامى أو كليهما وتضغطها، ولها أشكالٌ عديدةٌ أشيعها القوس الأبهريّة المضاعفة، قد تكون معزولةً أو مرافقةً لآفاتٍ قلبيّةٍ أخرى.

أستعرض فيما يلي حالة طفلةٍ عمرها 6 أشهرٍ تشكو من أعراض عدم كسب وزنٍ مع أعراض تسرّع تنفّسٍ مع إقياءاتٍ متردّدةٍ، وكان تشخيصها النهائيّ فتحةً واسعةً بين البطينين مع حلقةٍ وعائيّةٍ غير كاملةٍ.

* دراسات عليا في طب الأطفال

** استشاري أمراض القلب عند الأطفال في مشفى دمشق ، فاخ أرتست في أمراض الأطفال وأمراض القلب عند الأطفال

Case report of a vascular ring with a ventricular septal defect in an infant

Mahmoud Shahin* **HasanBaalbaky****

Abstract

Vascular ring is a congenital anomaly in which the aortic arch and its branches partially or completely encircle and compress the trachea , esophagus or both. It has several forms, the commonest form is the double aortic arch. We report acase of a six months' girl with a failure to thrive and tachydyspnea accompanied with recurrent vomiting, in which the final diagnosis was ventricle septum defect with incomplete vascular ring.

* Postgraduate Studies in Pediatrics

** Consultant Pediatric Cardiology at Damascus Hospital, Fakh Artist in Pediatrics and Pediatric Cardiology

المقدمة:

الحلقة الوعائيّة تشوّهٌ نادرٌ نسبيّاً بقوس الأبهر حيث يشكّل حوالي 1–3% من أمراض القلب الخلقيّة.[1] تتنوّع المظاهر السريريّة لهذا التشوّه من كونه لاعرضيّاً في بعض الحالات إلى مظاهر انضغاط الرغامى أو المري أو كليهما، والّتي من الممكن أن تظهر باكراً في مرحلة الرضاعة وحتّى متأخراً في مرحلة البلوغ. ونظراً لنسبة حدوثه النادرة مع أعراضٍ مخاتلةٍ فإنّ التشخيص غالباً ما يتأخرّ ويعزى في البدء لأسباب أخرى أكثر شيوعاً تتظاهر بأعراضٍ مشابهةٍ.[2،3]

الحالة السريريّة : (30آذار 2017)

قصّتنا المرضيّة هي لطفلةٍ عمرها 6 أشهرٍ راجعت بشكوى عدم كسب وزنٍ، تعبٍ أثناء الرضاعة مع تسرّعٍ في التنفّس وتعرّقٍ أثناء الرضاعة، كما كانت تشكو من إقياءاتٍ متردّدةٍ غير قلسيّةٍ ومتكرّرةٍ بشكلٍ واضحٍ وتحدث بفواصل قليلةٍ بعد الرضعة. عولجت الطفلة عند عدّة أطباء أطفال على أساس قلسٍ معديٍّ مريئيٍّ أو عدم تحمّلٍ هضميٍّ بأدويةٍ مضادّةٍ للإقياء ومضادّات الحموضة مع توصياتٍ وتدابير قلسيّةٍ دون فائدةٍ تذكر.

في السوابق المرضيّة يذكر الأهل حملاً طبيعيّاً وولادةً طبيعيّةً بعمر 38 أسبوعٍ حمليٍّ لأنثى تزن 3200 غرام وطولٍ 50سم ومحيط رأسٍ35سم عند الولادة ، دون حدوث تطوّراتٍ مرضيّةٍ هامة حول الولادة، ولا يوجد سوابقٌ عائليّةٌ مرضيّةٌ، وكانت زيادة وزنها خلال الشهر الأوّل 550غرام والثاني 350 غرام و600غرام خلال الشهر الثالث وبعمر 6 اشهرٍ كان وزن الولادة قد تضاعف ليصبح 6000 غرام (وعادةً يتضاعف الوزن بالشهر الرابع)، والطول كان جيّداً 71 سم، ومحيط الرأس 41 سم.

الفحص السريري:

أظهر رضيعةً أنثى بوزن (6 كغ وطول 71سم ومحيط رأس41) مع مظاهر تسّرعٍ في التنفّس مع سحبٍ وربيٍّ وسحبٍ خفيفٍ تحت الحافة الضلعيّة دون وجود سحبٍ فوق القصّ.

إصغاء القلب:احتدادٌ واضحٌ بالصوت القلبيّ الثاني الرئويّ مع نفخةٍ إنقباضيّةٍ شدتّها 3–6/4أشدّ ما تسمع في الورب الثالث والرابع أيسر القصّ تنتشر كالدولاب ومسموعةٌ بكافّة البؤر القلبيّة. أظهر فحص البطن ضخامةً كبديّةً خفيفةً 2سم تحت الحافّة الضلعيّة. باقي موجودات الفحص السريريّ كانت ضمن الحدود الطبيعيّة.

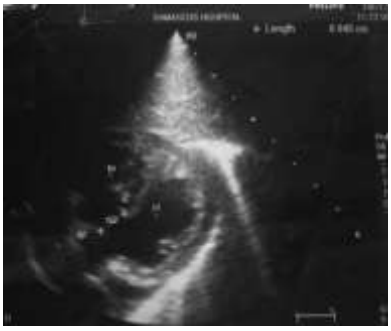
الإجراءات الشعاعيّة و التخطيطيّة:

أظهرت صورة الصدر الشعاعيّة ضخامةً معتدلةً في ظلّ العضلة القلبيّة على حساب البطين الأيسر مع علامات زيادة التوعية الرئويّة في كلا الساحتين الرئويّتين.

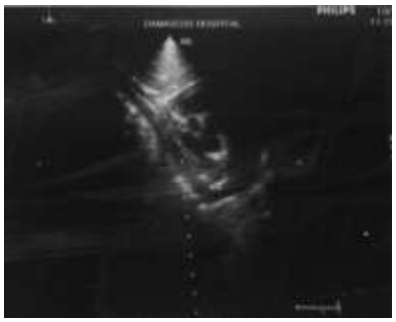
تخطيط القلب الكهربائيّ أظهر تسرّعاً جيبيّاً 160 نبضة بالدقيقة دون علامات ضخامةٍ صريحةٍ في أيٍّ من البطينين.

أبدت موجودات إيكو القلب وجود فتحةٍ واسعةٍ بين البطينين Ventricular septal defect(VSD)تقيس حوالي 8 مم (الشكل1) مع تحويلةٍ من الأيسر إلى الأيمن مع مدروج ضغطٍ عبرها يقدّر بحوالي 40 مم زئبقي، مع وجود توسّعٍ في البطين الأيسر والأذينة اليسرى نسبةً للعمر، إضافةً لذلك أظهر الإيكو زيادةً في عرض الجذع الرئويّ مع زيادةٍ في الجريان عبر الدسّام مثلّث الشرف تبلغ 2,9م/ ثا دون وجود تضيّقٍ في الدسّام الرئويّ. بلغت قيمة الضغط الرئويّ المقاسة عبر القصور المعتدل في الدسّام مثلّث الشرف حوالي 45 مم زئبقي. قيمة الجريان الرئويّ إلى الجريان الجهاز يّحوالي 1:2,5 .

كما أظهر قوساً أبهريّةً يمنى ولكن دون ملاحظة التمادي الصريح لقوس الأبهر مع الأبهر النازل، مع عدم وجود مدروج ضغطٍ في هذه المنطقة يوحي بوجود تضيّقٍ في برزخ الأبهر(شكل 2).



الشكل (1): مقطع صدويّ خماسيّ الحجرات يظهر VSD.



الشكل (2): مقطع صدويّ يظهر قوساً أبهريّةً يمنى.

ولاستكمال الدراسة وتحديد البنية التشريحيّة الدقيقة لقوس الأبهر وفروعه والأبهر النازل أجري التصوير الطبقيّ المحوريّ متعدّد الشرائح لدراسة الأبهر الصدريّ كانت نتيجته كالتالي:

–توسّعٌ بالأجواف القلبيّة خاصّةً اليسرى ويشتبه بوجود فتحةٍ بين البطينين (شكل 3)"للربط مع إيكو القلب"، ويشاهد توسّعٌ كبيرٌ بالجذع الرئويّ بقطرٍ يصل حتّى 23ملم، مع توسّع الشريانين الرئويّين وفروعهما غالباً في سياق فرط توتّرٍ رئويٍّ.

–قوس أبهرٍ أيمنٍ حيث بدا الأبهر الصاعد بقطرٍ طبيعيٍّ يقيس حوالي 10 ملم يتمادى مع قوس أبهرٍ يتوضّع أيمن الرغامى ويلتفّ للخلف منها للجهة اليسرى ليتمادى بعدها مع الأبهر النازل الذي يبدو بتوضّعٍ أيسرٍ، دون تضيّقاتٍ صريحةٍ بقوس الأبهر الصدريّ النازل.

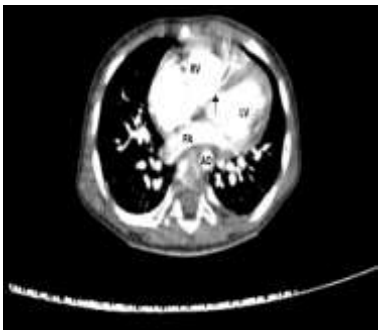
– قناةٌ شريانيّةٌ سالكةٌ بقطرٍ حوالي 1 مم تصل بين الشريان الرئويّ الأيسر والقسم الأخير من قوس الأبهر بمستوى منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر (الشكل 4) مع ملاحظة توسّعٍ موضّعٍ بمنشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر (رتج كوميرل)Kommerell's diverticulum.(الشكل 5)

– كثافات خلاليّةٌ في الرئتين خاصّةً الفصّين السفليّين وذميّةٌ غالباً، كما تشاهد بضعة صفائحٍ انخماصيّةٍ صغيرةٍ خاصّةً في الفصيّن السفليّين.

– بضعة عقدٍ منصفيّةٌ صغيرةٌ خاصّةً أيسر الرغامى أكبرها 8 مم.

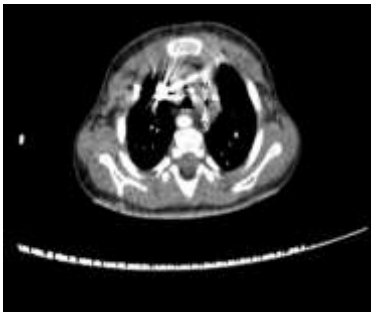
– لا يوجد انصباب جنبٍ.

– أجسام الفقرات و الأضلاع تبدو طبيعيّةً.



الشكل (3): مقطع طبقيّ محوريّ متعدّد الشرائح يظهر VSD(السهم).

RV:Right ventriclr LV:Left ventricle AO:Aortic PA:Pulmonary artery



الشكل (4): مقطع طبقيّ محوريّ متعدّد الشرائح يظهران القناة الشريانيّة السالكة الضاغطة للمري (السهم).

الشكل (5): مقطع طبقيّ محوريّ متعدّد الشرائح يظهر رتج كوميرل (السهم).

بعد تشخيص الحالة أرسلت الطفلة للعمل الجراحيّ الّذي أجري خلال عدّة أيّامٍ من التشخيص، حيث تمّ إجراء العمل الجراحيّ للطفل بنجاحٍ تامٍّ من خلال إغلاق الفتحة الواسعة بين البطينين برقعةٍ من الداكرون مع قطع الحلقة الوعائيّة المشكّلة برباط القناة الشريانية لتحرير المناطق المضغوطة. تمّ فطام الطفلة عن المنفسة في اليوم التالي للعمل الجراحيّ وتمّ تخريجها بعد خمسة أيّامٍ بحالةٍ عامّةٍ حسنةٍ دون أعراضٍ قلبيّةٍ أو صدريّةٍ. أبدت متابعة الطفلة خلال الأشهر التالية تحسّناً واضحاً في الأعراض ثمّ غيابها بشكلٍ كليٍّ، مع ملاحظة زيادةٍ واضحةٍ في الوزن وغياب الإقياءات الّتي كانت تعتبر عرضاً مسيطراً إلى جانب الأعراض القلبيّة.

التشخيص النهائيّ:

فتحةٌ واسعةٌ بين البطينين مع ارتفاعٍ معتدلٍ في الضغط الرئويّ، وحلقةٌ وعائيّةٌ غير كاملةٍ.

المناقشة:

تتطوّر الحلقات الوعائيّة جنينيّاً خلال الأسبوع 3–8 من الحياة الجنينيّة. حيث يلتحم الأبهرالبطنيّ جزئيّاً بالكيس الأبهريّ. تبقى الأجزاء غير الملتحمة كالقرنين الأيمن والأيسر للكيس.الأبهر الابتدائيّ الأيمن والأيسر أولى الشرايين الّتى تظهر بالمضغة متّصلةً مع الأنبوب داخل القلبيّ، يلاحظ تشكّل ستّة أزواجٍ من الأقواس الشريانيّة تظهر متّصلةً مع الأبهرالبطنيّ والظهريّ بشكلٍ تدريجيٍّ (تتابعاً)، التراجع والاستمرار الانتقائيّ لكلّ هذه الأقواس يشكّل الأوعية الرئيسيّة للرأس والعنق والصدر.

تعريف الحلقة الوعائيّة:

عيبٌ خلقيٌّ تضغط فيه القوس الأبهريّة أو أفرعها بشكلٍ تامٍّ أو غير تامٍّ على الرغامى أو المري أو كليهما.

معدّل الحدوث:

الانتشارالحقيقيّ (1–3%) من أمراض القلب الخلقيّة.

القوس الأبهريّة المضاعفة هي الأشيع.

القوس الأبهرية اليمنى والشريان تحت الترقوة الأيسر الشاذّ.

التصنيف:

1– الحلقة الوعائيّة التامّة:

تشير للحالات الّتي تشكّل بها التراكيب الحلقيّة غير السويّة أو بقاياها حلقةً تامّةً حول الرغامى والمري. وكأمثلةٍ عليها القوس الأبهريّة المضاعفة، والقوس الأبهريّة اليمنى مع الرباط الشريانيّ الأيسر.

2– الحلقة الوعائيّة غير التامّة:

تشير للشذوذات الوعائيّة الّتي لاتشكّل حلقةً تامّةًحول الرغامى والمري،ولكن تضغط أحدهما.

وهي تشمل الشريان اللااسم له الشاذّ، الشريان تحت الترقوة الشاذّ، والشريان الرئويّ الأيسر الشاذّ.[4]

أشيع الحلقات الوعائية الرئيسية :

القوس الأبهريّة المضاعفة:

-تحدث عند 40% من الحالات.

-تنتج عن فشل تراجع كلا القوسين الغلصميّين الأيمن والأيسر الرابع والّذين ينتجان الأقواس الأبهريّة اليمنى واليسرى.

-عادةً ما تكون القوس الأبهريّة اليمنى أكبر من القوس اليسرى وتشاهد بنسبة (75%) من الحالات.

- أشيع ماتكون القوس الأبهريّة المضاعفة شذوذاً معزولاً، ولكن قد تترافق بشكلٍ نادرٍ مع تشوّهاتٍ قلبيّةٍ خلقيّةٍ كتبادل منشأ الأوعية، فتحةٍ بين البطينين، بقاء القناة الشريانيّة، رباعيّ فاللوت وتضيّق برزخ الأبهر.

القوس الأبهريّة اليمنى مع الرباط الشريانيّ الأيسر:

- تعتبر القوس الأبهريّة اليمنى أحد المكوّنات الكبرى للحلقات الوعائيّة.

- للقوس الأبهريّة اليمنى والرباط الشريانيّ الأيسر أشكالٌ متعدّدةٌ أشيعها:

1-أشيع شكلٍ والّذي يحدث في 65%من الحالات حيث تعطي القوس اليمنى الشريان السباتيّ الأيسر ثم الشريان السباتيّ الأيمن متبوعاً بالشريان تحت الترقوة الأيمن وأخيراً الشريان تحت الترقوة الأيسر.

الشريان تحت الترقوة الأيسر الشاذّ ينشأ من رتجٍ خلف مريئيٍّ (يدعى رتج كوميرل) وهذا مشابهٌ لحالتنا السريرية.

2-ثاني أشيع شكلٍ والّذي يحدث عند 35% من الحالات حيث ينشأ الشريان اللااسم له الأيسر من القوس اليمنى بنموذج الصورة المقلوبة كأوّل فرعٍ، متبوعاً بالشريانين السباتيّ الأيمن وتحت الترقوة الأيمن. أكثر من 90% من مرضى هذا الشكل لديهم تشوّهات داخل قلبيّةٍ مرافقةٌ كرباعيّ فالو والجذع الشريانيّ.

الشريان اللااسم له الشاذّ:

يحدث في 20% من الحالات، وغالباً مايترافق مع تشوّهاتٍ قلبيّةٍ خلقيّةٍ كالفتحة بين البطينين.

الشريان تحت الترقوة الأيمن الشاذّ:

وهو أشيع شذوذٍ للقوس ويشكل 0,5% من الحالات، ولكن حدوثه الحقيقيّ قد يكون أعلى عند إجمال المرضى غير العرضيّين.

معظم المرضى غير عرضيّين، وغالباً مايكون شذوذاً معزولاً مع ترافقه بنسبة كبيرة مع تضيّق برزخ الأبهر أو انقطاع قوس الأبهر.

الشريان الرئويّ الأيسر الشاذّ:

- شذوذٌ نادرٌ.

-10-20% من مرضى هذا الشذوذ لديهم عيوبٌ قلبيّةٌ مرافقةٌ كبقاء القناة الشريانيّة، الفتحة بين البطينين، الفتحة بين الأذينتين، القناة الأذينيّة البطينيّة، البطين الوحيد أو شذوذات قوس الأبهر.[5]

التظاهرات السريريّة:

القصّة المرضيّة:

1-صريرٌ شهيقيٌّ واضطرابات تغذويّةٌ تبدأ بأيّ عمرٍ.في القوس الأبهريّة المضاعفة تميل الأعراض للظهور في مرحلة الوليد أو الرضاعة المبكرة قبل عمر ثلاثة أشهر، وتكون أكثر شدّة من تلك المشاهدة في القوس الأبهريّة اليمنى مع رباطٍ شريانيٍّ أيسرٍ.

2- أعراضٌ تنفسيّةٌ أواضطرابات تغذويّة في الأشكال غير الكاملة من الحلقة الوعائيّة أقلّ شدّةً منها في الأشكال الكاملة كالأعراض المشاهدة عند الطفلة التي درست في حالتنا.

3–قصّة ذات رئةٍ متكرّرةٍ وقصّة انخماص ونفاخٍ رئويٍّ أو ذات رئةٍ يمنى،[2،3] وهي أعراضٌ مشابهةٌ لحالتنا.

الفحص السريريّ:

1– قد لا يظهر سوى خراخر رئويّةٍ بدرجاتٍ مختلفةٍ عندما تكون الحلقة الوعائيّة شذوذاً معزولاً.

2–عادةً مايكون الفحص القلبيّ سويّاً عدا عند25% من المرضى الّذين لديهم تشوّهات قلبيّةٌ مرافقةٌ،[6] كما في حالتنا حيث وجد فتحةٌ بين البطينين مرافقةٌ للحلقة الوعائيّة مع احتدادٍ بالصوت القلبيّ الثاني الرئويّ و نفخةٍ انقباضيةٍ أشدّ ما تسمع في الورب الثالث والرابع أيسر القصّ ومنتشرةٌ لكافّة البؤر القلبيّة.

تخطيط القلب الكهربائيّ:

غالباً طبيعيٌّ مالم توجد تشوّهات قلبيّةٌ خلقيّةٌ مرافقةٌ. وفي حالتنا وجد فقط تسرّعٌ جيبيٌّ 160نبضةٍ بالدقيقة.

التشخيص:

يتمّ بإجراء الصور الشعاعيّة التالية:

– صورة صدرٍ شعاعيّةٍ (خلفيّةٍ أماميّةٍ /جانبيّةٍ).

– تصوير مري ظليلٌ بالباريوم.

– إيكو قلبٍ ودوبلر ملّون.

– طبقي محوريّ، رنينٌ مغناطيسيّ.

– تصوير أوعيةٍ.

– قثطرة قلبيّةٌ.

– تصوير رغامى، وتنظير قصباتٍ.[7]

في حالتنا تمّ إجراء صورة صدرٍ شعاعيّةٍ أظهرت ضخامة قلبٍ على حساب البطين الأيسر مع زيادة توعيةٍ رئويّةٍ، وإيكو قلبٍ أظهر فتحةً واسعةً بين البطينين، توسّعاً بالأجواف اليسرى مع فرط توتّرٍ رئويٍّ وقوساً أبهريّةً يمنى. كما أجري طبقي محوريّ متعدّد الشرائح لوحظ فيه قوسٌ أبهريّةٌ يمنى مع توسّع الأجواف اليسرى والجذع الرئويّ مع رباط قناةٍ شريانيّةٍ بين الرئويّ الأيسر ونهاية قوس الأبهر يضغط المري جزئياً وتوسّعٍ في منشأ الشريان تحت الترقوة الأيسر (رتج كوميرل).

التدبير:

التدبير الدوائي:

1–لايحتاج المرضى غير العرضيّين لعلاجٍ جراحيٍّ.

2–التغذية الحذرة والأطعمة الطرية، والمعالجة الهجوميّة للإنتانات الصدريّة.

التدبير الجراحيّ:

1–الاستطبابات والتوقيت: تشكّل العسرة التنفسيّة والإنتاناتٍ الصدريّةٍ المتكرّرةٍ ونوب توقف التنفّس استطباباتٍ للتداخل الجراحيّ. ويعتمد التوقيت على شدّة الأعراض، ويمكن إجراء الجراحة خلال مرحلة الرضاعة. كما في حالتنا حيث تمّ إجراء عملٍ جراحي بعمر 6أشهرٍ(إغلاق الفتحة بين البطينين وقطع الحلقة الوعائيّة وتحرير المري)، بسبب أعراضٍ مستمرّةٍ غير مستجيبةٍ على العلاج الدوائيّ تضمّنت الإقياءاتٍ وفشل النموٍّ.[8]

2– اختلاطات الجراحة: عند الرضّع الّذين تجرى لهم جراحةٌ بسبب أعراضٍ شديدةٍ قد يستمرّالانسداد الهوائيّ و الاضّطرابات الهضميّة لأسابيعٍ أو أشهرٍ.

أكثر مايشاهد هذا الاختلاط عند المرضى الذين لديهم قوسٌ أبهريّةٌ مضاعفةٌ، وشاحٌ وعائيٌّ، أو قوسٌ أبهريّةٌ يمنى مع رباطٍ شريانيٍّ أيسرٍ.[9]في حالتنا لوحظ لدى متابعة الطفلة لعدّة أشهرٍ بعد العمل الجراحيّ تحسنٌ تدريجيٌّ للإقياءات مع استمرار علامات انضغاط المري (بشكلٍ أخفّ من السابق) اختفت خلال عامٍ.

لدى البحث عن حالات مشابهةٍ وجدنا حالتين مشابهتين لحالتنا سنعرضهما:

الحالة الأولى :

DYSPHAGIA LUSORIA INAN INFANT [2013]

طفلةٌ عمرها 12 شهراً جاءت بعسرة بلعٍ متفاقمة للجوامد. لديها قصّةٌ طويلة الأمد لقلسٍ معديٍّ مريئيٍّ تظاهر بأعراض تخريشٍ، عولج بمثبّط مضخة البروتون PPI. عند إدخال الأطعمة للطفل تحسّنت أعراض القلس، وبإدخال الأطعمة الصلبة طوّرت الطفلة صعوبةً في البلعٍ ورفضاً للطعام. لم يكن لديها قصّة صرير،سعال، تهوّعٍ أو غصص للطعام. فحصها السريريّ كان طبيعياً مع طول و وزن على الخط المئويّ 75 بالنسبة للعمر. أثناء المعاينة لوحظ أنّها تناولت عصيراً بدون صعوبة، ولكن لم يكن بالإمكان إقناعها بتناول الجوامد. تصوير المري أظهر عيب امتلاءٍ في القسم العلويّ للمري ما يشير لوعاء شاذٍّ. التصوير الطبقي المحوري 3D أكّد وجود شريانٍ تحت ترقوةٍ أيمنٍ شاذ Aberrant Right Subclavian Artery(ARSA)
يضغط الجانب الخلفيّ للمري . (الشكل 1)

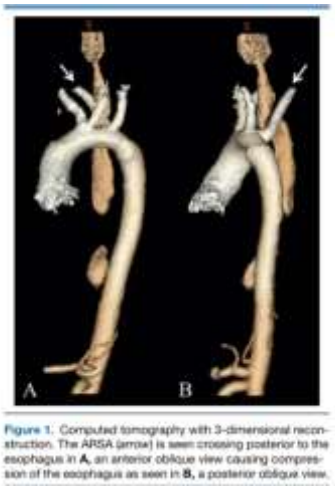


Figure 1. Computed tomography with 3-dimensional reconstruction. The ARSA (arrow) is seen crossing posterior to the esophagus in **A**, an anterior oblique view causing compression of the esophagus as seen in **B**, a posterior oblique view.

ولكون (ARSA)عادةً غير عرضيّ فقد أجري تنظير مري لتقييم التهاب المري، كانت مخاطيّة المري طبيعيّة المظهر وتمّ التأكّد من ذلك بأخذ خزعة. ظهر الوعاء الشاذّ كانضغاطٍ معترضٍ على المري العلويّ. (الشكل 2)

Figure 2. Endoscopic findings. The esophageal mucosa was visually and histologically normal. There was a horizontal extrinsic compression of the posterior portion of the upper esophagus that was pulsatile.

المناقشة:

البلع عمليّةٌ معقّدةٌ تتطلّب تنسيقاً بين عضلات الشفاه، اللّسان، البلعوم، الحنجرة والمري. تقسم عمليّة الابتلاع إلى 3 مراحلٍ (فمويّةٍ، بلعوميّةٍ ومريئيّةٍ). يمكن أن يحدث الحلل في أيٍّ من المراحل لوحدها أو بالمشاركة فيما بينها. تعتمد أعراض وعلامات عسرة البلع على مرحلة البلع المصابة. تتضمن مظاهر عسرة البلع التهوّع، الغصص و/أو السعال مع الوجبات، الاستنشاق، الوزيز،ذات الرئة المتكرّرة.

تتظاهر عسرة البلع المريئيّة بإحساسٍ بالتصاق الطعام، ألم أثناء البلع، حس ضغط تحت القصّ أو الحرقة المعديّة المزمنة.

قد تحدث الأعراض والعلامات بغضّ النظر عن مستوى الإصابة، وتتضمّن ضعف كسب الوزن أو نقص الوزن، تحدّد الوارد الفمويّ، طول زمن الوجبة و رفض الأطعمة أو السوائل التي تمّ تناولها من قبل. ينبغي ان يبدأ تقييم عسرة البلع عند الأطفال بملاحظة إطعام الطفل لكونه لايستطيع وصف أعراضه، ويجب تحديد مرحلة البلع المصابة المتوقّعة، ويمكن أن يتضمّن ذلك تصوير المري دراسةً للبلع بالتنظير الومضانيّ بالفيديو، تقييم البلع بالتنظير اللّيفي

المرن الداخليّ، التنظير الداخليّ وقياس ضغط المري المانومتريّ.

يوصف المريض بأنّ لديه عسرة بلعٍ تنتج عن انضغاطٍ خارجيٍّ للمري من شذوذٍ وعائيٍّ للقوس الأبهريّة يشار لها بـdysphagia lusoria .

الشذوذ الوعائيّ الأكثر شيوعاً للقوس الأبهريّة هوARSA بمعدّل حدوثٍ 0.5–1.8%.

على الرغم من بقاء معظم المرضى غير عرضيّين، فقد يؤديARSA لظهور كلا الأعراض الهضميّة (عسرة البلع) والتنفسية (عسرة التنفّس، الصرير، السعال المزمن)، والتظاهرة الأكثر شيوعاً هي عسرة البلع.ARSA يتفرّع من الجانب الأيسر للقوس الأبهريّة بعيداً عن الشريان تحت الترقوة الأيسر ويسير للأيمن حيث غالباً يتمّ عبوره للمري والرغامى. المسار الأكثر شيوعاً له هو خلف المري (80%)، يليه بين المري والرغامى (15%)، ثمّ أمام الرغامى(5%).

يحتفظ بالمعالجة للمرضى العرضيّين، والتقنيّة المفضّلة هي فصل ARSA عن الأبهر وإعادة تكوين المجرى الدمويّ للشريان لتجنّب متلازمة سرقة الشريان تحت الترقوة Subclavian steal syndrome.

الحالة الثانية:

VASCULAR RING IN AN INFANT WITH CYCTIC FIBROSIS[2014]

الطفل ذكرٌ عمره 4 أشهرٍ عمره الحمليّ كان 36 أسبوعٍ شقّ توأمٍ، مع تليّفٍ كيسيٍّ وفشل نموٍّ، راجع الإسعاف بغصصٍ أثناء كل طعامٍ، نوبة إقياءٍ غير مدمّاةٍ غير صفراويٍّ، كما عانى لمدّة يومين من تنفّسٍ مزعجٍ ولكنّ تنفّسه كان طبيعيّاً بين نوبات الغصص. لم يعاني سابقاً أبداً من نوبات غصص، ولكن كان لديه سعالاً متقطّعاً وتنفّساً مزعجاً بفتراتٍ متباعدة لمدّة شهر. لم يكن لديه حرارةٌ أو احتقانٌ أو سيلان أنفٍ أو احتكاكٌ بأشخاصٍ مرضى.

بقصّته المرضيّة السابقة كان هناك استنشاق عقي حيث قبل بالمشفى لمدّة أسبوعين بعسرةٍ تنفسيّةٍ ومشاكلٍ بالتغذية. عانى من ضعف كسب وزنٍ مستمرٍّ، وقبل مرّةً أخرى بالمشفى بعمر الشهر حيث لوحظ لديه أثناء هذا القبول إسهالاتٌ معويّةٌ صفراءٌ غزيرةٌ متكرّرةٌ مع فقر دمٍ. تمّ وضعه على حليبٍ صناعيٍّ مع تحسّنٍ بالتغذية وكسب الوزن.

تمّت استشارة طبيب الأمراض الصدريّة عند الأطفال حول ارتفاع immunereactivetrypsinogen الناتج عن مسح ولدان ولاية نيويورك New York State Newborn Screen بدون تحديد طفرات الداء الكيسيّ الليفيّ Cystic Fibrosis (CF). اختبار التعرّق أكّد تشخيص CF، كما أنّ عيار الايلاستاز البنكرياسيّ بالبراز أظهر عوزاً بنكرياسيّاً شديداً. وضع الطفل على أنزيماتٍ بنكرياسيّةٍ،أملاحٍ وفيتامينياتٍ منحلّةٍ بالدسم. عانى من سعالٍ متقطّعٍ، و وضع على صادّاتٍ حيويّةٍ تخبريّةٍ بانتظار زروعات البلعوم، و الّتي لم تبدِ نموّاً جرثوميّاً لذا تمّ إيقاف الصادّات الحيويّة.

بفحصه السريريّ في غرفة الإسعاف كان طول الطفل و وزنه أقلّ من الخطّ المئويّ الخامس. لم يتظاهر بضائقةٍ حادّةٍ. أثناء النوم كان تنفّسه طبيعيّاً و معدّل حركات تنفّسٍ لديه طبيعيّاً بدون أصواتٍ تنفسيّةٍ غير نموذجيّةٍ، ولكن كان لديه صرير ثنائيّ الطور وسحب خفيف تحت الأضلاع أثناء الصحو. إشباع الأكسجين كان طبيعيّاً بهواء الغرفة. أظهرت صورة الصدر قوساً أبهريّةً يمنى بارزةً. أجري تنظير القصبات لتقييم الصرير وبيّن وجود انضغاطٍ رغاميٍّ أيمن التوضّع نابضٍ شديدٍ. تنظير المري بيّن وجود انضغاطٍ خلفيٍّ نابضٍ للمنطقة المتوسّطة من المري. إيكو القلب عبر الصدر بيّن أنّ التشريح داخل القلبيّ طبيعيٌّ

بالإضافة لوجود قوسٍ أبهريٍّة يمنى Right Aortic (RAA) Arch وشريانٍ تحت ترقوةٍ أيسرٍ شاذٍّ Aberrant Left Subclavian Artery (ALSA)ما يقترح حلقةً وعائيّةً.

لتأكيد التشخيص أخذ بعين الاعتبار إجراء طبقي محوريّ وعائيٍّ ومرنانٍ قلبيٍّ.

وبسبب الحاجة للتخدير مع إمكانية التنبيب الرغاميّ لإجراء المرنان القلبيّ عند الرضّع ذوي الوضع التنفّسيّ المتوسّط، تمّ البدء بإجراء طبقي محوريّ وعائيٍّ والّذي أظهر وجود قوسٍ أبهريٍّة يمنى مع شريانٍ تحت ترقوةٍ أيسر شاذٍّ خلف مريئيٍّ ينشأ من رتج كوميرل مع انضغاطٍ مريئيٍّ ورغاميٍّ. (شكل1) بعد ذلك خضع الطفل لعمليّة فصل الرباط الشريانيّ عبر شقٍّ صدريٍّ أيسرٍ بدون اختلاطاتٍ كبيرةٍ تاليةٍ للجراحة، وخرج بعد 6 أيّامٍ من العمليّة. تابع الطفل مراجعة طبيب الأمراض الصدرية عند الأطفال لتدبير CF والغصص.

الإقياء والصرير زالا.

المناقشة :

حسب معرفتنا لايوجد وصفٌ سابقٌ للترافق بين CF وأمراض القلب الخلقيّة متضمّنة الحلقة الوعائيّة. شكّل هذا المريض تحديّاً تشخيصيّاً لتظاهره عند الولادة بعسرةٍ تنفّسيّةٍ طويلة الأمد عزيت لاستنشاق عقي، وأعراضه اللّاحقة من سعالٍ وتنفّسٍ مزعجٍ عزيت بالبداية للتليّف الكيسيّ المشخص حديثاً، والإقياء الذي كان لديه تمّ اعتباره بسبب القلس الفيزيولوجيّ الطبيعيّ والّذي يحدث بشكلٍ شائعٍ عند الولدان والرضع.

الحلقة الوعائيّة شذوذٌ بالقوس الأبهريّة حيث تكون التراكيب الوعائيّة كاملةً محيطةٌ بالرغامى والمري، ونسبة حدوثه 1 لكل 1000عند الجنين البشريّ تتطوّر ستّة أزواجٍ من الأقواس الأبهريّة خلال مراحلٍ مختلفةٍ من تمايز الأعضاء، حيث أنّ القوس الأبهريّة اليسرى البدائيّة الرابعة تشكّل القوس الأبهريّة البالغة، بينما تختفي القوس البدائيّة اليمنى الرابعة عموماً. ينتج عن ذلك المسار الطبيعيّ لتقوّس الأبهر للأيسر ونزوله أيسر العمود الفقريّ. كما قد تنتج أشكالٌ تشريحيّةٌ مختلفةٌ للقوس الأبهريّة اعتماداً على استمراريّة وجود الأقواس الأبهريّة وتراجعها.

القوس الأبهريّة المضاعفة وRAA مع ALSA، رتج كوميرل والرباط القنالي الأيسر هما أشيع سببين للحلقة الوعائيّة.

الحلقة الوعائيّة قد تكون لاعرضيّة أو تتظاهر بأعراض عسرة تنفسيّة، صريرٍ، وزيزٍ، إنتانات تنفسيّة متكرّرة وعسرة بلعٍ. وبشكلٍ أكثر ندرةٍ يمكن أن تسبّب أعراضاً لانموذجيّةً كالقلس، توقّف التنفّس والزرقة. هذه الأعراض تتنوّع بالشدّة ويمكن أن تبدأ بأيّ عمرٍ من مرحلة الرضاعة حتى البلوغ.

لايحتاج المرضى اللاعرضيّين عموماً لإجراء الجراحة ما لم تجرى الجراحة القلبيّة لتصحيح الأمراض القلبيّة الأخرى. وعندما يصبح المريض عرضيّاً تصبح الجراحة مطلوبةً.

عند الشكّ بحلقةٍ وعائيّةٍ اعتماداً على القصّة والفحص السريريّين يمكن لإيكو القلب عبر المري، تصوير المري بالباريوم، تنظير القصبات و/أو تنظير المري أن تساعد بالتشخيص. برغم وجود درجةٍ من التنوّع في المقاربات السريريّة لتشخيص الحلقة الوعائيّة. البعض أيّد الطبقي المحوريّ للأوعية أو المرنان القلبيّ لتزويدنا بوصفٍ مفصّلٍ لتشريح الشذوذات الوعائيّة وعلاقتها بالرغامى والمري.

في RAA,ALSA يمكن للمرنان القلبيّ والطبقي المحوريّ للأوعية تحديد جوانب القوس الأبهريّة ونماذج تفرّعاتها، بالإضافة لتحديد رتج كوميرل المرافق والرباط القناليّ الأيسر واللّذين إن وجدا يكمّلان الحلقة الوعائيّة.

الخلاصة:

الحلقة الوعائيّة يمكن أن تكون صعبة التشخيص، لكون أعراض انضغاط الرغامى والمري مضلّلةً وغالباً ما تعزى لآليّاتٍ أخرى. تشخيص الحلقة الوعائيّة يتطلّب شكّاً عالياً بالتشخيص، وإنّ تشخيص شذوذات القوس الأبهريّة بإيكو القلب عبر الصدر مشكوكٌ فيه لذا يجب إجراء استقصاءاتٍ أوسع كالطبقي المحوريّ للأوعية والمرنان القلبيّ لتحديد تشريح القوس الأبهريّة وتفرّعاتها وعلاقتها بالرغامى والمري.

References:

1. Powell AJ, Mandell VS. Vascular rings and slings. In: Kean JF,FylerDC,eds. Nadas'Pediatric Cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders Elsevier;2006. p.811-823.
2. Turner A,Gavel G, Coutts J. Vascular rings—presentation, investigation and outcome. Eur J Pediatr. 2005;164(5):266-270.
3. Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yilmaz N, Cakmakci H, Uzuner N, Guzeloglu M, et al. Vascular rings; presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. PediatrCardiol. 2012;33(4):607-617.
4. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, Eltayeb OM, Rastatter JC, Rigsby CK. Vascular rings. SeminPediatr Surg. 2016 Jun. 25 (3):165-75.
5. Dillman JR, Attili AK, Agarwal PP, Dorfman AL, Hernandez RJ, Strouse PJ. Common and uncommon vascular rings and slings: a multi-modality review. PediatrRadiol. 2011 Nov. 41 (11):1440-54; quiz 1489-90.
6. Humphrey C, Duncan K, Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution. Pediatrics. 2006 May. 117 (5):e903-8.
7. Beekman RP, Hazekamp MG, Sobotka MA, Meijboom EJ, de Roos A, Staalman CR, et al. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings: the role of MRI. MagnReson Imaging. 1998. 16 (2):137-45.
8. Bai S, Li XF, Liu CX, Peng Y, Yuan F, Guo J, et al. Surgical treatment for vascular anomalies and tracheoesophageal compression. Chin Med J (Engl). 2012 Apr. 125 (8):1504-7.
9. François K, Panzer J, De Groote K, Vandekerckhove K, De Wolf D, De Wilde H, et al. Early and late outcomes after surgical management of congenital vascular rings. Eur J Pediatr. 2017 Jan 13.