



## تناذر مارفان من وجهة جراحة القلب

### Cardiovascular Aspects of Marfan Syndrome

دكتور فيضي عمر محمود فادي Omar Mahmoud Dr.

Cardiac Surgery · University Heart Centre of Erlangen - Nürnberg · Germany

الصورة السريرية تظهر عند الأطفال والبالغين، سنحاول في هذه البحث شرح متلازمة مارفان من وجهة الجراحة القلبية التي يمكنها بأن تعطي عدة أشكال سريرية والتي لها تغيرات في الصبغيات، وتغيرات في العين وجهاز الدوران والنسيج الضام.

#### الصورة السريرية

تتظاهر الصورة السريرية بطول القامة وخاصة الساقين والأصابع وزيادة في حركة المفاصل (المفصل المرن) وكذلك نقصا في الأنسجة الشحمية وتكون العضلات رخوة والوجه متطاوّل ونحيف .

#### الموجودات في العين

في ٧٥٪ من الحالات تكون العدسة مدورة و منزلقة الى الأعلى مع قصور في البصر مع استعداد تشريحي لحدوث الزرق او ارتفاع في توتر العين، وقد تترافق بانفصال في الشبكية وتكون صلبة العين مزرقّة.

الأصابع الوصفية  
في تناذر مارفان.



#### الأعراض التي سببها رخاوة أو ضعف النسيج الضام

تتظاهر بفتق أربي رخاوة المفاصل وانخلاعات مفصلية مع جنف في العمود الفقري والوضعية الخاصة للإبهام وتكون القفص الصدري لها وضعية خاصة مع انحناءات في عظم القص الى الداخل او الخارج.

#### Summary:

Doctor Antoine Marfan described the first case of Marfan syndrome in 1896. It was over 50 years later that the development of aortic aneurysms and subsequent rupture was appreciated as the most life-threatening component of the syndrome, Marfan's syndrome is an inherited, degenerative connective tissue disorder that affects many body systems (eg, skeletal, ocular, cardiovascular, cutaneous, pulmonary, abdominal, neurologic). The cause of Marfan's syndrome is unknown, but recent genetic studies have linked this disorder to chromosome 15q15-q21.3. The characteristics associated with Marfan's syndrome require a multidisciplinary approach to patient care.

The prognosis of Marfan syndrome in both adult and pediatric patients is primarily related to the cardiovascular complications.

Marfan patients with aortic aneurysms can undergo elective surgery with a low operative risk and excellent long-term survival with low morbidity. We feel that elective resection of an aneurysm in a Marfan patient should occur when it approaches a diameter of 5.5 cm. It is essential that a timely diagnosis be made in this group of young patients.

#### تمهيد

أول من وصف هذا المرض هو طبيب الأطفال الفرنسي في باريس عام ١٨٩٦ ، في اوائل الثلاثينات أثبتت انها يوجد عامل وراثي مسبب للمرض ، وفي عام ١٩٥٥ تم وصف المرض بشكل كامل من قبل Mukusick وفي عام ١٩٩٠ أكتشفت لدى المرضى خلالا في الصبغي المسؤول رقم ١٥ في الجسم وهي Protene Fibrillin ونسبة حدودها تتفاوت ما بين ١ الى ٣٠٠٠ - ١٠,٠٠٠ من السكان ، وفي ١٥٪ من الحالات قد تظهر من دون سوابق وراثية وعلى الغالب يكون الأباء متقدمين في السن وفي التشريح المرضي يتظاهر باضطراب في النسيج الضام والكولاجين حيث الأنسجة المرنة متقطعة في جدار الشرايين ، ويمكن التشخيص عند الرضع ولكن



مريضة مصابة بتناذر مارفان نرى فيها طول القامة وقصر النظر والوجه المتطاوّل.



الجراحية الى كل أمهات الدم التي لها آلية أمراضية أخرى، يستطب العمل الجراحي عندما يصل التوسع الأبهرى الى ٦ سم قبل ان تتوصل الى مرحلة الانفجار او التسلخ الأبهرى، لذلك فأن التشخيص والمعالجة المبكرة تلعب دورا كبيرا في الإنذار والشفاء وإنقاذ المرضى.

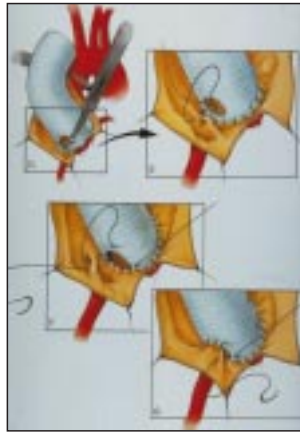


مراحل زرع البديلة في الأبهر الصاعد.

## تعريف ام الدم الأبهرية

■ ام الدم في الأبهر الصاعد: هو التوسع في لمعة الشريان الأبهرى المتوضع ما بين الحلقة الليفية Annulus التي يرتكز عليها الدسامات الأبهرية وما بين تفرع جذع الشريان الرقبى الأيمن.

■ أما القسم المسمى بجذع الأبهر يقصد بها المكان ما بين الحلقة الليفية ومستوى تفرع فوهات الشرايين الإكليلية.

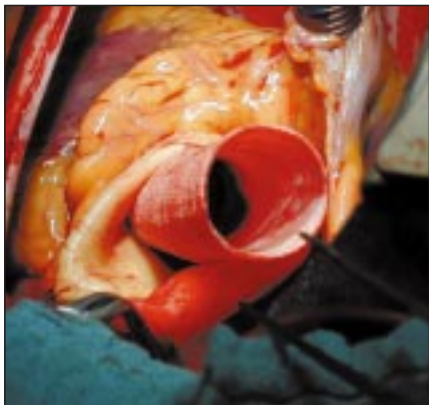


مراحل إعادة زرع فوهات الشرايين الإكليلية في البديلة

## التصنيف

تقسم أمهات الدم في الأبهر بشكل عام باستثناء التسلخ الأبهرى بحسب:

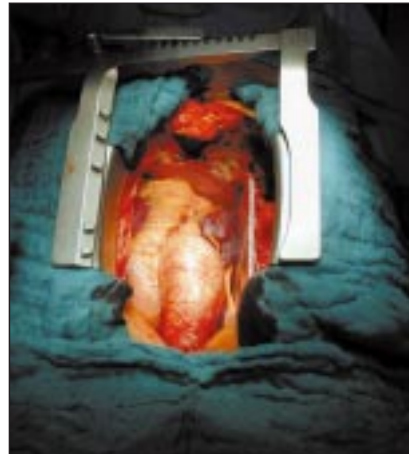
■ جدارها الى أم الدم الحقيقية او الكاذبة وتكون إما ولادية



صورة نرى فيها البديلة المجهزة بصمام ميكانيكي



صورة أثناء العملية بعد انتهاء زرع البديلة



ام الدم الأبهرية في جزع الأبهر

الفم: تكون سقف الفم عاليا ومع تغور الى الأعلى مع انحرافات وتشوهات في التطابق السني وكبر في الأذنين.

## تغيرات جهاز الدوران

الشكل الوصفي هو توسع في جزع الأبهر و الأبهر الصاعد مع أم دم أبهرية وقصورا في الدسام الأبهرية، نظرا لتوسع جزع الأبهر حيث تتوسع الحلقة الليفية للصمام وبالتالي تحدث قصورا في الدسام الأبهرية أما في الصمام التاجي ومثلث الشرف تتظاهر بقصور الدسام بسبب تطاول في الحبال الوترية، ونادرا ما تصاب الشريان الرئوي والتي تكون غالبا متوسعا عن الحالة الطبيعية وهذه التغيرات نراها بشكل مبكر عند الشباب.

## الأمراض القلبية التي قد

### تترافق بتناذر مارفان

قد تترافق بتضييق في برزخ الأبهر او فتحة ما بين الأذنين وان ضعف النسيج الضام ورخاوتها تهيئ الفرصة لحدوث أمراض قلبية مكتسبة في ٩٠٪ من الحالات والتي تظهر بشكل سريري في أوائل العشرينات من العمر حيث التبدلات التشريحية المرضية والتنخر الكيسي في جدار الشريان في الطبقة المتوسطة يؤدي الى تمزقات في الغشاء البطاني للأبهر وحدوث الانسلاخ الأبهرية او تمزق الأبهر وليس من النادر بأن نرى تضييقا في فوهات الشرايين الإكليلية والتي قد تتظاهر بقصور تروية العضلة القلبية واضطرابات نظامية وإن توسع الأبهرية تؤدي أيضا الى ضغط الأعضاء المجاورة او الى انفجارها مع الزمن.

ان التصوير الطبقي المحوري او الرنين المغناطيسي تظهران التغيرات التشريحية في الأبهر في مختلف أجزائها ، وان الفحص القلب بالأشعة الصوتية تظهر بوضوح التغيرات في الدسامات القلبية.

## تدبير أم الدم الأبهرية

تشكل ام الدم الأبهرية في تناذر مارفان حوالي ٤ - ١٠٪ من كل عمليات أم الدم الأبهرية، لذلك سنتطرق في المعالجة

وكذلك عن وظيفة البطين الأيسر وكذلك درجة قصور الدسام الأبهرى  
٤. التصوير الطبقي بالكومبيوتر: تعطينا فكرة عن الأرتشاحات الموضعية.

## الاستطباب الجراحي

يستطب العمل الجراحي في أمهات الدم التي تترافق بأعراض والتي تزداد حجمها مع الزمن.

## جراحة الأبهر الصاعد

ان جراحة الأبهر الصاعد بدأت متأخرة الى حد ما مقارنة مع جراحة الأبهر النازل نظرا للصعوبات التكنيكية ونظرا لعدم توفر الطعوم الغير النافذة والمبطنة، وكانت مقتصرة حتى منتصف الخمسينات على تقليص لمعة الأبهر بوضع حزم حول الأبهر، فأول من بدل الأبهر الصاعد بطعم اصطناعي شرياني هو كولي ودبي كي في عام ١٩٥٦ مستخدمين الدوران القلبي الرئوي، وفي يومنا هذا تجرى مثل هذه العمليات بشكل روتيني في معظم المراكز القلبية وتتم العملية بفتح الصدر عن طريق عظم القص وتحويل الدورة الدموية الى خارج الجسم (التنبيب الشرياني عن طريق الشريان الفخذي والتنبيب الوريدي عن طريق الأذينة اليمنى او الأوردة الجوفية) ولحماية العضلة القلبية تستعمل الكارديوبليجيا وطبعا تبريد الجسم الى حوالي ٢٥ درجة، وتجري الشق على الأبهر بشكل مضرب الغولف وتكون الأجراء الجراحي غالبا أما :

- بتبديل الأبهر الصاعد و القسم المرضي والمتوسع من الأبهر أعلى الشرايين الإكليلية ببديلة طعم اصطناعي إذا كان الصمام الأبهرى سليما

وفي معظم الحالات تترافق التبديل بزرع الصمام الأبهرى مع إعادة زرع فوهات الشرايين الإكليلية على البديلة Conduit وهي طعم اصطناعي مجهزة بصمام أبهرى أو Homograft وهي طعوم بشرية مجهزة بالصمام وقطعة من الأبهر الصاعد وخاصة عند النساء الشابات وفي سن الحمل، وتجري في الوقت الحاضر عملية T.E.David وتتم بتبديل الأبهر الصاعد بطعم اصطناعي مع إعادة زرع فوهات الشرايين الإكليلية على الطعم والحفاظ على الصمام الأبهرى والتي يمكن تصنيعه . ونحن نتبع الخياطة المستمرة في خياطة الصمام وخياطة البديلة وكذلك الفوهات الإكليلية لكسب الوقت ويجب الحفاظ على كيس ام الدم لتغليف البديلة Graft Inclusion Technique لأنها تفيد في الأرقاء وتقل الأختلاط النزفية وان خطورة العمل الجراحي لأم الدم الأبهرية تضاءلت بعد ان تحسنت الطرق الجراحية وازدادت الخبرات الجراحية وكذلك خبرات التخدير والعناية المشددة وتتراوح نسبة الوفيات من ٢ - ٨٪ حسب المراكز.

## عمليات القوس الأبهرية

أما بالنسبة لعمليات القوس الأبهرية واستبدالها بطعوم اصطناعية شريانية بدأت الى حد متأخرة وكانت تتطلب

او مكتسبة

■ حسب توضعها الى:

١. أم الدم الأبهرية في الجيوب الدسامية
٢. أم الدم الأبهرية في الأبهر الصاعد
٣. أم الدم في القوس الأبهرية
٤. أم الدم في الأبهر النازل
٥. أم الدم في الأبهر الصدري والبطني
٦. أم الدم في الأبهر البطني

## الأسباب

تعود الأسباب لأمهات الدم الأبهرية الى:

١. التنخر الكيسي التنكسي الغير معروف السبب في المنطقة المتوسطة من الشريان وتصادف عند الرجال أكبر من النساء ٣ الى ١ وخاصة ما بين ٣٠ - ٥٠ سنة من العمر
٢. الأسباب التنكسية: نسبة أصابة الأبهر الصاعد أقل منها في الأبهر البطني.
٣. الأسباب الالتهابية: ان مرض السيفلس كانت في الماضي من أكثر الأسباب لأمهات الدم الأبهرية والتي كانت تتميز بتطورها السريع وكبرها حيث بلغت حالات الوفيات في الحالات الغير المعالجة الى ٣٠٪ في ال ٦ - ٩ الأشهر التالية بعد ظهور الأعراض ولكن بعد اكتشاف المضادات الحيوية قلت نسبتها وهناك أسباب أخرى مثل الإصابة بالفطور او قد تكون السبب هو التهاب الشغاف
٤. الأسباب الولادية او الخلقية وغالبا تترافق بتشوهات ولادية أخرى مثل تضيق في برزخ الأبهر
٥. الأسباب الرضية: وتتوابع غالبا في مكان وأسفل تفرع الشريان تحت الترقوة اليسرى يعود السبب الرئيسي للإصابات الأبهرية الثاقبة في يومنا هذا الى رضوض الصدر الضاغطة الناجمة عن حوادث المرور. وتتوابع الإصابة في ٩٥٪ من الحالات في مكان البرزخ (في مكان الرباط البوتالي)، وفي ٥٪ في الأبهر الصاعد. وتكشف معظم الإصابات بعد فتح الجثث في مؤسسات الطب الشرعي.

## الأعراض السريرية

غالبا تكون غير عرضية وأن ظهور الألم الصدري المستمر تدل غالبا على انفجارها وخاصة في أمهات الدم الكبيرة. وتظهر أعراض قصور القلب الأيسر التدريجي نتيجة توسع الحلقة الليفية للأبهر وبالتالي قصور الدسام الأبهرى او أعراض قصور القلب الأيمن عندما تنضغط الوريد الأجوف العلوي.

## التشخيص: يتأكد التشخيص بأجراء

١. الصورة الشعاعية للصدر نرى توسعا في المنصف وخاصة في الجهة اليمنى
٢. الصورة الظليلة للأبهر: لناخذ فكرة عن الشرايين الإكليلية وكذلك عن الشرايين الرقبية
٣. الفحص بالأموح الصوتية: تعطينا فكرة عن حجم أم الدم



عدد الحالات الإسعافية كانت ١٧ والذين وصلوا قاعة العمليات دون ضغط ١٠٪ متلازمة مارفان كانت في ٧ حالات ٤٪.

## المعالجات الوقائية والنصائح

### في تناذر مارفان

- إعطاء الهرمونات التي توقف النمو الغير مرغوب في هذه الحالة في سن الشباب
- تحاشي الرياضات الخطرة والعنيفة مثل الملاكمة واللعبة بكرة السلة رغم طول القامة تشجع في اختيار هذه اللعبة
- فحص الصبغيات واستشارة الأطباء المختصين في الوراثة في العوائل والأشخاص المشتبهين بها
- إعطاء حاصرات البيتا لربما تعرقل تطور أمهات الدم وذلك بأية إنقاص النبض على الأبهري وبالتالي إقلال الضغط الميكانيكي أثناء الانقباض والإقلال من توسع الأبهري
- المعالجة الوقائية لتحاشي حدوث التهاب الشغاف والتهاب الصمامات القلبية
- نظرا لوجود العامل الوراثي في هذا المرض يجب وضع بعين الاعتبار ان كل أخوات المريض لديهم عامل الخطر للتعرض لها لذلك ينصح بفحص كل الأخوات من قبل الأخصائيين والبحث المبكر للتشخيص وأجراء الفحص الدوري بالأيكو للمشتبهين بهم أيضا عند الأطفال لاكتشاف التوسع في الأبهري الصاعد او أم الدم الأبهريّة مرة كل سنة وعندما تصل قطر الأبهري الصاعد أكبر من ٦ سم ينصح بالجراحة بتبديل الأبهري الصاعد مع الصمام الأبهري قبل ان تحدث الانسلاخ الأبهري والتي قد تكون مميتة
- يتطلب ام الدم في الأبهري الصاعد غالبا معالجة جراحية قبل انفجارها، لإنقاذ المرضى ويتأكد التشخيص على الغالب عند الفحص بالأموج الصوتية او التصوير الطبقي الكومبيوتر.
- الإصلاح الجراحي يتم غالبا بتبديل الأبهري بطعم اصطناعي وأحيانا مع صمام تجرى مثل هذه العمليات بشكل روتيني بتوقيف الدورة الدموية التام وتخفيض درجة حرارة الجسم الى الـ ٢٥ درجة بالإضافة الى استعمال محاليل الكارديوبوليجيا
- يمكن تأمين تروية الدماغ بالطريق الراجع عن طريق الأجويف العلوي وذلك بتبديل القسطرة الشريانية من الأبهري ووضعها في الأجويف العلوي في الفترة التي يتم فيها الإصلاح الجراحي في قوس الأبهري.

عنوان المؤلف:  
الدكتور فيضي عمر محمود

Dr. F. O. Mahmoud  
Heart Centre of the University  
of Erlangen-Nürnberg  
Maximilianplatz 1  
D-91023 Erlangen  
Germany

تروية الدماغ بشكل خارجي، ومنذ أواخر السبعينات تجرى مثل هذه العمليات بشكل روتيني بتوقيف الدورة الدموية التام وتخفيض درجة حرارة الجسم الى الـ ١٧ درجة بالإضافة الى استعمال محاليل الكارديوبوليجيا لحماية العضلة القلبية أثناء العملية. وهناك طرق جديدة لتأمين تروية الدماغ بالطريق الراجع عن طريق الأجويف العلوي وذلك بتبديل القسطرة الشريانية من الأبهري ووضعها في الأجويف العلوي في الفترة التي يتم فيها الإصلاح الجراحي في قوس الأبهري.

## أم الدم الأبهريّة المعممة

طريقة خرطوم الفيل Russell Technique تجرى هذه الطريقة في أم الدم الأبهريّة المعممة وليتم التبديل الأبهري بشكل تدريجي. حيث تجرى تبديل الأبهري الصاعد والقوس الأبهري في المرحلة الأولى وتترك نهاية البديلة في لمعة الأبهري بشكل حر دون خياطة حيث توصل في المرحلة الثانية بالطعم البديل للأبهري الصدري او البطنى.

## خبرتنا الخاصة

بعد هذه اللحمة البسيطة لأمهات الدم الأبهريّة أعرض عليكم خبرتنا الخاصة في هذا المجال:  
تجرى مثل هذه العمليات بشكل روتيني في مركزنا إعتبارا من سنة ١٩٧٠ أجريت في مركز جراحة القلب في مركز جراحة القلب في ايرلغن في الفترة ما بين ١٩٧٠-١٩٩٤ (١٢٥) عملية تصحيح جراحي على الأبهري الصاعد ٨٩ رجلا ٧١٪ و ٣٦ امرأة ٢٩٪ العمر الوسطي تراوحت من ١٣ - ٧٧ عاما العمر الوسطي ٤٩ عام. رافقت ام الدم في الأبهري الصاعد أثناء العمل الجراحي:

قصور صمام ابهري	٧٥ حالة	٦٠٪
تضييق صمام ابهري	٢٥ حالة	١٥٪
ام دم في الأبهري الصاعد	٥ حالة	١٪
قصور صمام ابهري وتاجي	٢ حالة	١٪

## العمل الجراحي المجري لهم استبدال الأبهري بطعم بديل مع صمام وإعادة زرع

فوهات الشرايين الإكليلية:	٥٢٪
استبدال الأبهري بطعم بديل مع صمام ابهري كل لوحده:	٤٤٪
استبدال الأبهري بطعم بديل مع صمام ابهري وتاجي:	١,٦٪
تصنيع الأبهري	٢,٤٪
مدة الدوران خارج الجسم (جهاز القلب الرئوي)	١٣٦ دقيقة
مدة قطع التروية عن القلب	٧١ دقيقة
درجة الحرارة الدنيا أثناء العملية الوسطى	٢٣ درجة
توقيف الدورة الدموية بشكل كامل	٢٨ دقيقة ٨ حالات
البقاء في العناية المشددة:	٣,٤ يوم
البقاء في المستشفى:	١٧,٣ يوم