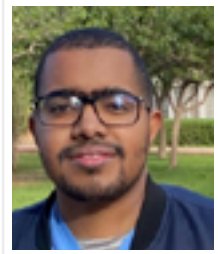
الصرير الحنجري، يمكن أن يكون عرضا للرتق الرئوي: عرض لحالة نادرة

Laryngeal stridor revealing pulmonary agenesis: a case report



م.ك.ماهي،
ع.غنام،
ع.الوالي،
م.ركاين،
ع.بابخويا

مصلحة طب الأطفال
بالمستشفى الجامعي محمد
السادس بوجدة

ABSTRACT

Pulmonary atresia is a rare congenital heart disease, defined as the complete absence or hypoplasia of the pulmonary arteries. It is usually accompanied by other cardiac malformations, especially ventricular septal defect, and its diagnosis and symptoms depend on the degree of compression of the airways and the level of dilatation of the pulmonary artery. Our case is about an infant who was referred to the cardiology department of the Mother and Child Department at the Mohammed VI University Hospital in Oujda to be treated for laryngeal stridor, only to have a diagnosis of pulmonary atresia confirmed. The patient was a -45day-old infant with no notable pathological history, referred for management of fatigue during suckling, polypnea and stridor. The physical examination revealed a conscious infant, polypneic at 58cpm, room air saturation between 75 and %85, with a height-weight deficit at 3DS; the rest of the examination was unremarkable. Radiologically, the chest x-ray showed cardiomegaly; the echocardiography: pulmonary agenesis, mal aligned ventricular septal defect, significant dilatation of pulmonary trunk and arteries, overriding aorta. Angioscan: showed dilatation of the pulmonary artery with compression of the left main bronchus.

The diagnosis of pulmonary agenesis with CIV (a variant of Tetralogy of Fallot) was retained, and the patient was referred to the Cardiovascular Surgery Department for further surgical management

المقدمة:

الرتق الرئوي هو مرض قلبي خلقي نادر، يعرف على أنه غياب تام أو نقص تنسج الشرف الرئوية. عادة ماتتم مرافقته بتشوهات قلبية أخرى خاصة عيب الحاجز البطيني، ويعتمد تشخيصه وظهور الأعراض على درجة الضغط على الشعب الهوائية ومستوى توسع الشريان الرئوي.

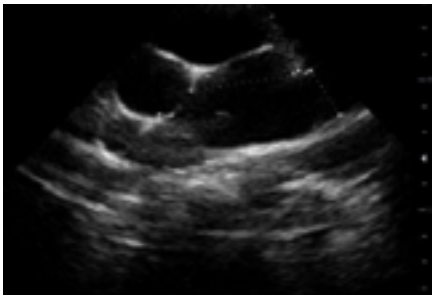
تتكلم حالتنا عن رضيع تمت إحالته إلى قسم أمراض القلب في مصلحة الأم والطفل بالمستشفى الجامعي محمد السادس بوجدة للاستشفاء من صرير حنجري ليتم تأكيد تشخيصه بالرتق الرئوي.

استعراض للحالة السريرية:

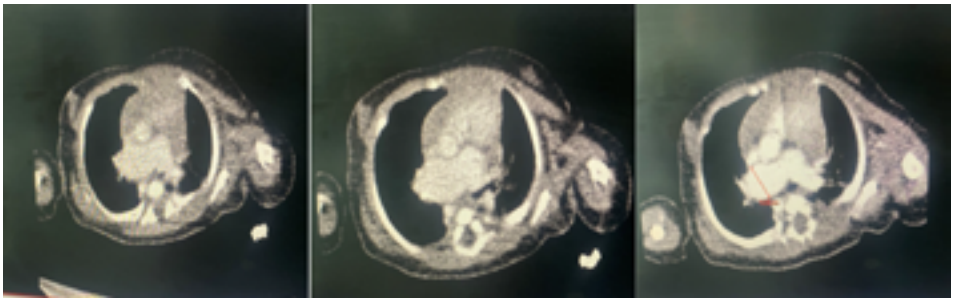
تتكلم حالتنا عن رضيع يبلغ من العمر خمسة وأربعين يوما، ليس له أي تاريخ مرضي، عجز لأبوين لا تجمعهم أي قرابة. تمت إحالته إلى قسم القلب في مصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي بوجدة من أجل التداوي عن ضيق في النفس مع تعب أثناء الرضاعة وصرير حنجري، يرجع ظهور هذه الأعراض إلى عشرين يوما قبل الاستشارة الطبية.

في الفحص البدني: كان الطفل واعيا، يزن 4,1 كلغم مع طول يصل إلى 48 سنتيمتر (يعاني من تأخر وزني قامي 2DS-). أظهرت العلامات الحيوية تسارعا في معدل نبضات القلب 165 نبضة في الدقيقة، تسرع التنفس 58 دورة في الدقيقة، انخفاض في تشبع الأكسجين 75-85 بالمئة؛ بينما بلغ كل من ضغط الدم 55/90 ملم زئبق، درجة الحرارة 36.3 درجة سيليسية. بالنسبة لفحص الأعضاء فقد تم تشخيص نفخة قلبية طيلة الانقباض قوية في المنطقة الوسطى للقلب مقابل الفضاء الوربي الرابع الأيسر، لاتوجد علامات للاحتقان أو الفشل القلبي كما أن فحص باقي الأعضاء كان طبيعيا.

على مستوى الأشعة، أظهرت الأشعة السينية: تضخما في القلب مع فرط في التوعية الرئوية. أظهر تخطيط صدى القلب اتصالا بين البطينين،



الشكل 1: صورة لتخطيط صدى القلب عند المريض تظهر اتصالا بين البطينين، توسع في الجذع الرئوي والشرايين الرئوية مع شريان أبهري ممتط



الشكل2 أ، ب، ج : صور من التصوير المقطعي المحوسب للأوعية تظهر توسعا مغزليا للشريان الرئوي الأيمن ممارسا ضغطا على الجؤجؤ والفروع الجذعية، أبهر ممتط بين البطينين الأيسر والأيمن مع مسار أيسر

توسع في الجذع الرئوي والشرايين الرئوية مع شريان أبهري ممتط (الشكل1). تم الاستكمال بالمفراس" التصوير المقطعي المحوسب" للأوعية حيث أظهر: توسع مغزلي للشريان الرئوي الأيمن ممارسا ضغطا على الجؤجؤ والفروع الجذعية، أبهر ممتط بين البطينين الأيسر والأيمن مع مسار أيسر (الشكل2 أ،ب،ج).

تم تشخيص الطفل بالرتق الرئوي المصحوب بعيب الحاجز البطيني (وهو نوع من رباعية فالوت) وتمت إحالته إلى مصلحة جراحة القلب والشرايين لاستكمال العلاج.

النقاش:

الرتق الرئوي هو مرض قلبي خلقي نادر تم وصفه لأول مرة من قبل فرانتزل سنة 1868 ليتم توثيقه فيما بعد من طرف فافل في عام 1952. يعرف على أنه غياب تام أو نقص تنسج الشرف الرئوية مع توسع في الشريان الرئوي عادة ماتتم مرافقته بتشوهات قلبية أخرى، خاصة عيب الحاجز البطيني وتمثل هذه الحالة نوع من رباعية فالوت؛ يصل معدل انتشارها إلى 3 لكل 200000 مولود جديد وتمثل حوالي 1% من إجمالي أمراض القلب الخلقية.

يتوقف ظهور الأعراض على درجة الضغط على الشعب الهوائية من طرف الشرايين الرئوية المتوسعة. تظهر هذه الأعراض على شكل علامات تنفسية من جهة (كصعوبة التنفس، نفث الدم، عدوى تنفسية، صرير حنجري كحالة مريضنا)، أو أعراض الفشل القلبي الناتج عن عدم تنسج الصمام الرئوي، وفي أحايين أقل الاستماع لنفخة قلبية عند التسمع القلبي في إطار لاتصال بين البطينين المصاحب للرتق كحالة مريضنا.

يتم الاشتباه في الرتق الرئوي عند اكتشاف نقص في التوعية الدموية الرئوية مع تقوس القوس الأوسط الأيسر وتوسع الجزء الداني من الشريان الرئوي الأيسر على مستوى الأشعة السينية؛ ويتم تأكيد التشخيص عن طريق تخطيط صدى القلب الذي يظهر نقص تنسج الشرف الرئوية، توسع الشريان الرئوي وفروعه، ترسب في الصمام الرئوي وعيب الحاجز البطيني في بعض الأحيان. ويعد المفراس" التصوير المقطعي المحوسب" للأوعية ضروريا للبحث عن تشوهات قلبية أخرى، وإظهار مدى توسع الشرايين الرئوية ودرجة الضغط على القصبات الهوائية الرئيسية. بالنسبة للعلاج، فإنه يبدأ بمعالجة الأعراض وينتهي بالجراحة، ويختلف مستوى الاستجابة حسب العمر، مدى توسع الشرايين الرئوية ونوعية الرتق والتشوهات المصاحبة له.

الخاتمة:

الرتق الرئوي هو مرض قلبي خلقي نادر صعب التشخيص بسبب تنوع الأعراض، التي تبدأ بعلامات تنفسية بسيطة وتصل إلى علامات فشل القلب مرورا بالصرير الحنجري. يعد نوعا من رباعية فالوت عندما يكون مصحوبا بعيب الحاجز البطيني، في هذه الحالة يصبح العلاج الجراحي أكثر تعقيدًا من جراحة رباعية فالوت التقليدية إلا أنه يمكن أن يكون فعالًا ويؤدي إلى تحسن كبير في حياة المريض.

المراجع:

1. المعجم الطبي الموحد : https://umd.emro.who.int/whodictionary
2. قاموس ومعجم المعاني متعدد اللغات والمجالات : https://www.almaany.com/
3. 3.Haute Autorité de Santé, Protocole national de diagnostic et de soins. Juin 2008. Cardiopathies congénitales complexes : Tétralogie de Fallot. Enegal. Haute Autorité de Santé.
4. 4. Pernot C, Worms AM, Henry M, Didier F, Louis JP. Pulmonary valve agenesia in infants. Arch Fr Pediatr. 1971 Nov; 28(9):953-70.
5. 5. Howard S, Wan S, Freeman LJ. Congenital absence of the pulmonary valve. Heart. 2007 July; 93(7): 779.