تصنيع جراحي لغياب كامل القص عند طفلة عمرها 8 أشهر: دراسة حالة مرضية

محمد يونس* **فاروق المحمد****

الملخص

يعدُّ الغياب الخلقي لعظم القص من التشوهات النادرة جداً التي تصيب جدار الصدر، وتعود إلى فشل الالتحام على الخط الناصف في أثناء التطور الجنيني، وقد يترافق هذا الشذوذ مع حالات تطورية أخرى كالآفات القلبية أو التنفسية.

نورد في هذه الحالة النادرة عملية جراحية ناجحة لتصنيع عظم القص عند طفلة رضيعة تعاني من غياب كامل للقص، حيث شخص للطفلة بمستشفى الأطفال الجامعي بدمشق حالة غياب كامل لعظم القص مترافقة مع بقاء قناة شريانية، وبقاء ثقبة بيضية، وحُوِّلَتِ المريضة إلى مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق حيث خضعت لتداخل جراحي ناجح بعمر الثمانية أشهر.

الكلمات المفتاحية: قص مشقوق، غياب قص.

* أستاذ – كلية الطب البشري– جامعة دمشق.

** مقيم جراحة قلب– كلية الطب البشري– جامعة دمشق.

Surgical Reconstruction for Complete Absence of Sternum in an 8 Months Infant: A Case Report

Younes Mohammad[*] **Almohammad Farouk**[**]

Abstract

Congenital absence of sternum is a very rare chest-wall malformation due to failure of midline fusion during the embryonic development. This anomaly may be associated with other pulmonary and cardiac developmental defects.

In this rare case, a successful surgical reconstruction is reported of the sternum in an infant, who was diagnosed with complete absence of the sternum, in Damascus University Children Hospital was accompanied with patent foramen ovale and patent ductus arteriosus. This infant was sent to Damascus University Cardiac Surgery Hospital and has undergone a successful surgical intervention at the age of eight months.

Key words: Sternal cleft, Absent sternum.

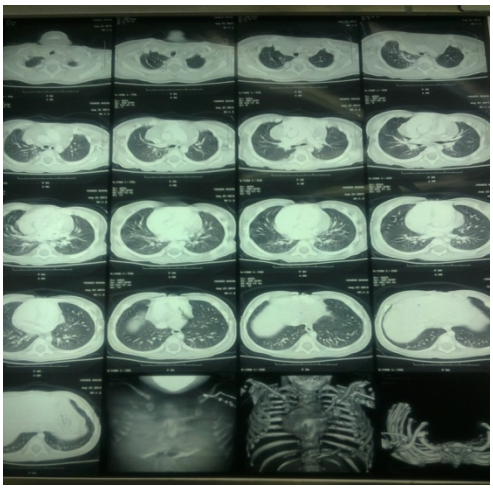
[*] Assistant Professor, Cardiac Surgery, Damascus University.
[**] MD, Resident in cardiac surgery, Damascus University.

القصة السريرية:

راجع والدا الطفلة (ش ح)، البالغة من العمر 8 أشهر وبوزن 6 كغ، مستشفى جراحة القلب الجامعي بدمشق بشكوى نبضان قلب طفلتهم تحت الجلد مباشرة بعد تحويلها من مستشفى الأطفال الجامعي، حيث شخص لها غياب قص أول مرة بعمر اليومين، وتقرر حينها تأجيل التداخل لوجود إنتان عام مع إنتان جلدي موضعي مرافق، وللسماح بنمو الطفلة وزيادة سعة جوف الصدر، كون القلب مغطى بالجلد وبقايا الغشاء الأمنيوسي. بالفحص السريري تبيّن غياب كامل لعظم القص لديها، ورؤية القلب تحت الجلد مباشرة مع تبدلات مرضية ببنية الجلد المغطي للقلب ولونه، إذْ كان الجلد أقرب للشفافية كما في الشكل(1).

الشكل (1): المظهر العياني لحالة غياب القص عند الطفلة مع ملاحظة التبدلات الجلدية المرافقة قبل التداخل الجراحي

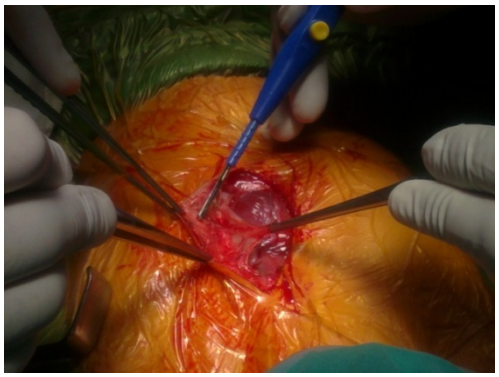
وما عدا ذلك كانت الحالة العامة للطفلة جيدة. أظهرت صورة الصدر البسيطة غياب القص، وكانت الساحتان الرئويتان طبيعيتين. طلب التصوير الطبقي المحور للصدر لتأكيد التشخيص ومعرفة حجم جوف الصدر الذي بدا طبيعياً دون تشوهات صدرية مرافقة، كما في الشكل(2). أمَّا تصوير القلب بالصدى فلم يظهر أي تشوهات قلبية مرافقة عدا وجود قناة شريانية سالكة صغيرة، وبقاء ثقبة بيضية. وتقرر إجراء إصلاح جراحي لحالة غياب القص الموصوفة لما قد يرافقها من خطورة تعرض القلب لرض مميت.



الشكل (2): التصوير الطبقي المحوري المحوسب لصدر الطفلة مع ملاحظة الغياب الكامل للقص على الخط الناصف دون وجود أي شذوذات قلبية أو صدرية أخرى مرافقة

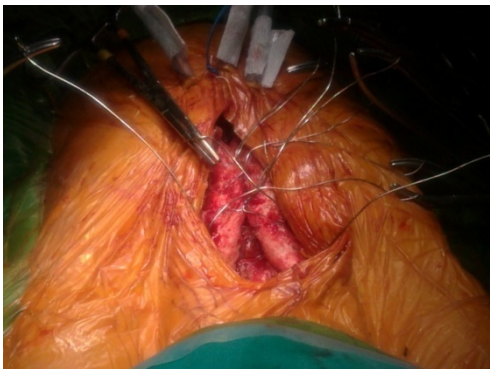
التدبير الجراحي:

بعد التخدير العام أُجْرِيَ شق صدري ناصف واِسْتُؤْصِلَ الجلد والمنطقة المترققة الملتصقة بالتأمور (بقايا الغشاء الأمنيوسي) أسفل الصدر، ولوحظ غياب تام لعظم القص مع توضع التأمور تحت الجلد مباشرة حيث فُتِحَ التأمور وعُزِلَتِ القناة الشريانية ورُبِطَتْ، وأُجْرِيَ تسليخ لعزل التأمور بحافتيه عن حافات الجرح وتُوبِعَ تسليخ العضلة الصدرية الكبيرة على شكل شريحتين بالجهتين حتى مستوى النهايات الإنسية للأضلاع للحصول على حافات ضلعية (قصية) الشكل(3)



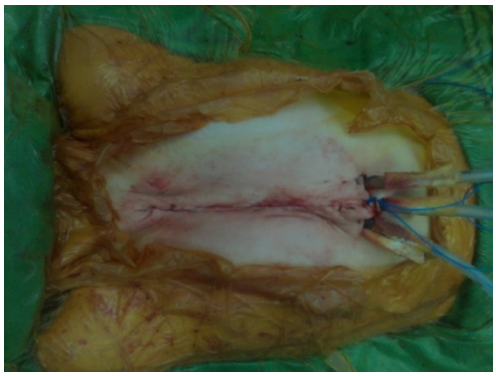
الشكل (3) : تسليخ العضلة الصدرية الكبيرة اليمنى بعد فتح و تسليخ التأمور

وبعد فتح الجنب بشكل واسع بالطرفين زُرِعَتْ 3 مفجرات (جنبين وأمام القلب) وترك التأمور مفتوحاً أجْرِيَ تقريب الحافتين القصيتين الضلعيتين بقطب معدنية متفرقة بسهولة لإغلاق الصدر دون أي انضغاط للقلب، أو أي تبدلات هيموديناميكية مرافقة، مع ترك ذروة القص مفتوحة من الأعلى على شكل(٧) دون استخدام مواد صنعية كما في الشكل (4)



الشكل (4) : إغلاق الصدر بقطب أسلاك معدنية متفرقة

ومتابعة إغلاق شريحتي العضليتين الصدريتين الكبيرتين والطبقة تحت الجلد والجلد، كما في الشكل(5).



الشكل (5) : المنظر بعد إغلاق الجرح

كان السير السريري بعد الجراحة للطفلة طبيعياً، إذْ وصلت إلى العناية المشددة بحالة هيموديناميكية مستقرة، وفُطِمَتْ عن المنفسة مساءً مع استقرار في علاماتها الحيوية، وكانت عيّنات غازات الدم طبيعية. خُرِّجَتْ من العناية في اليوم الثالث دون أي اختلاطات تذكر، وتخرجت من المستشفى بحالة جيدة بعد 5 أيام ، وعند المراجعة بعد شهر كان الجرح شافياً تماماً مع ثباتية جيدة لجدار الصدر الأمامي دون أي موجودات مرضية بتصوير القلب بالصدى ، وكذلك المتابعة بعد 6 أشهر، كما يظهر في الشكل (6).

الشكل (6) المنظر بعد6 أشهر من العملية

المناقشة:

مقدمة نظرية: لا تزال تشوهات القص تلقى اهتماماً بالغاً في الأدب الطبي رغم ندرتها مقارنة بصدر القمع وصدر الحمام، وذلك بسبب اختلاطاتها الخطيرة عند حدوثها.[1] معدل الوقوع المقدر لهذه التشوهات غير معروف، لكن بإمكاننا القول: إنّها نادرة جداً، إذ سجلت منها 23 حالة فقط في الأدب الطبي، ويعدّها بعضهم جزءاً من خماسية كانتريل Cantrell's pentalogy التي تتضمن عيوباً وتشوهات في الجلد والقص والتأمور والحجاب الحاجز مع عيوب داخل قلبية، ومعدل وقوع هذه المتلازمة هو واحد لكل 100.000 ولادة حية.[2]

يتطور القص من الطبقة الجنينية المتوسطة من القطع الوحشية، وبالأخص ما يعرف باللويحات القصية، التي هي تكثفات طولانية على الجانبين في جدار الجسم البطني الوحشي، إذْ تبدأ الصفيحات القصية بالالتحام نحو الأسبوع السابع للتطور باتجاه رأسي ذيلي. وتبدأ مراكز التعظم بالتشكل بدءاً من اليوم الستين مع تطور عدة مراكز للتعظم بشكل شاقولي رأسي ذيلي؛[3] وتبدأ بالقبضة والجزء العلوي من جسم القص في الشهر السادس، وفي منتصف جسم القص في الشهر السابع، وفي الجزء السفلي من جسم

القص في السنة الأولى بعد الولادة، وفي الناتئ الرهابي بين 5 سنوات و18 سنة. إن درجات الالتحام المختلفة التي تحدث في القسم الرأسي للصدر تنتج سريرياً القص المشقوق sternal cleft، في حين أن غياب الالتحام كلياً يتظاهر بحالة غياب تام لعظم القص absent sternum.[4] وافترضت بعض الأسباب لهذا التشوه في النماذج الفأرية، مثل عوز الميتيل كوبال أمين وإدمان الكحول في أثناء الحمل، وخلل في المورثة HOX-B4،[5]. وقد وصف ترافق نادر لهذا التشوه مع تشوهات أخرى مثل انشقاق البطن الخلقي gastroschisis، ومتلازمة فاكتريل VACTERL، ومتلازمة داندي واكر Dandy–Walker، والصدر القمعي، والورم العابي لجدار الصدر.[6]

الجدول (1) : تشوهات القص المسجلة في 109 حالات من القص المشقوق

Sternal Defects Reported in 109 Cases of Cleft Sternum

Sternal Defect	Number of Cases
Upper cleft	46
Upper cleft to xiphoid	33
Complete cleft	23
Lower defect with manubrium or mid-segment intact	5
Central defect with manubrium and xiphoid intact	2
Skin ulceration noted in only three of 109 cases	3

From Shamberger RC, Welch KJ. Pediatr Surg Int 1990;5:156-64, with permission.

ويمكن تقسيم التشوهات الناجمة عن فشل الالتحام البطني للقص إلى أربع مجموعات: القص المشقوق، والانتباذ القلبي ectopiacordis الصدري، والانتباذ القلبي الصدري البطني، والانتباذ القلبي الرقبي، وفي القص المشقوق يكون القلب في موضعه المعتاد وفي التشوهات الثلاثة الباقية يكون منزاحاً. في الانتباذ القلبي الصدري يبرز القلب للأمام بحيث لا يوجد أي نسيج مغطي له، أمَّا في الانتباذ القلبي الرقبي فيكون التبارز أكثر وضوحاً، في حين يكون القلب المغطى منزاحاً إلى البطن غالباً عبر ثقبة في الحجاب الحاجز في الانتباذ القلبي الصدري البطني.[1]

القص المشقوق:

يكون لدى الرضيع المصاب بقص مشقوق تفرق كامل، أو جزئي في القص إلَّا أنَّ القلب يكون في موضعه الطبيعي داخل الصدر، وينجم هذا التشوه عن فشل في التحام الحافات القصية الذي يجب أن يحدث في الأسبوع 8 الحملي. وبالرغم من تفرق القص في هذه الحالات جميعها يوجد جلد طبيعي مغطي مع تأمور سليم وحجاب حاجز طبيعي، ولا تصادف عند هؤلاء الأطفال تشوهات في جدار البطن (مثل الفتق السري).[1]

وتسبب هذه الحالة مشاكلات وظيفية عدّة، وتحدث زيادة ملحوظة في تبارز هذا التشوه عند البكاء أو مناورة فالسافا، وقد وصفت التشوهات القصية في 109 حالات ملخصة في الجدول(1)،[2] إذْ يشمل الشق بشكل أساسي القص العلوي ، في حين تكون الشقوق في القص السفلي بشكل أساسي في الانتباذ القلبي الصدري أو الصدري البطني. والفرق الثاني بين القص المشقوق وبقية التشوهات القصية هو أن الأطفال المصابين بقص مشقوق نادراً ما يكون لديهم آفة قلبية خلقية داخلية. ومع ذلك يوجد ترافق غير مفسر بين القص المشقوق والأورام الوعائية الرقبية الوجهية، التي سجلت في 14 حالة منذ توصيف أول حالة ترافق من قبل فيشر Fischer في عام 1879.[7]

الإصلاح الجراحي :

أجرى مايير Maier وبورتون Bortone أول إصلاح بدئي لقص مشقوق عند رضيع عمره 6 أسابيع في عام 1949،[8] إذْ تسمح مرونة صدر الوليد بتقريب حافات القص دون انضغاط قلبي. ويوضّح الجدول(2)[1] ملخص الإصلاحات المسجلة عند 69 حالة قص مشقوق.

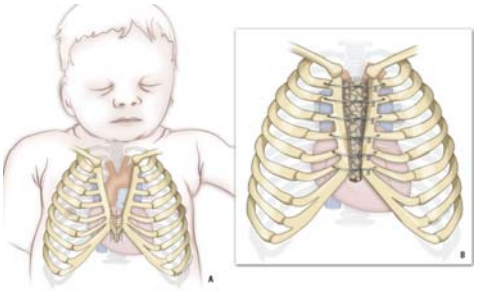
الجدول (2) : طرائق إصلاح القص المشقوق في 69 حالة1

Methods of Repair of Cleft Sternum in 69 Cases

Method of Repair	Number of Cases
Primary approximation and repair	25
Primary repair with sliding chondrotomies (Sabiston)	19
Primary repair with rotating chondrotomies (Meissner)	3
Primary repair with other chondrotomy	4
Bone or cartilage graft	8
Prosthetic mesh graft	4
Sternocleidomastoid muscle transposition	3
Transposition of local soft tissues	2
Skin closure with excision of ulcer	1

From Shamberger RC, Welch KJ. Pediatr Surg Int 1990;5:156-64, with permission.

وسجل سابستون Sabiston تصنيع قص مشقوق باستخدام بضوع غضروفية مائلة متعددة،[9] إذْ تزيد البضوع الغضروفية من أبعاد جدار الصدر ومرونته، وتفيد هذه الطريقة في حالات الرضع الكبار والأطفال حيث الصدر أقل مرونة والتشوه واسع. كما وصف مايسنر Meissner طريقة إصلاح يتم فيها قطع الغضاريف وحشياً وعلّقها إنسياً لتغطي هذا التشوه،[10] وقد استعملت طعوم ذاتية من الغضروف الضلعي وشرائح وربية وقطع من القوس الضلعية منذ أن أجرى بورتون Burton أول إصلاح لهذا التشوه بجزء من القوس الضلعية،[11] كما في الشكل (7). ولا تعدُّ الإصلاحات باستعمال مواد صنعية مرضية؛ وذلك لخطورة الإنتان، وعدم قدرة هذه المواد على النمو مع الطفل، وينصح معظم المؤلفين حالياً بمعالجة القص المشقوق في مرحلة الوليد، إذ يكون الإغلاق المباشر البسيط ممكناً من دون استعمال مواد صنعية أو طعوم.[12،13]



الشكل(7): الإصلاح الجراحي للقص المشقوق باستخدام الطعوم الذاتية

الخلاصة:

مع ندرة هذه الحالة بين تشوهات جدار الصدر إلا أن الخطورة المرافقة لها تفرض التعامل معها بحذر عند مصادفتها أول مرة من قبل الجراح قبل الجراحة وفي أثنائها وبعدها. وتعتمد أسس التدبير الجراحي لحالات غياب القص على التشريح والشذوذات البنيوية المرافقة والعمر عند الإصلاح، ومن المتفق عليه ضرورة إجراء الإصلاح بأبكر عمر ممكن للإفادة من مرونة القفص الصدري عند الولدان والرضع الصغار عند إجراء التقريب البدئي وتجنب مخاطر استخدام المواد الصنعية،[14،15] وعند تعذر ذلك وصفت بعض الطرائق الأخرى(المذكورة أعلاه)، إذْ يكون هذا التشوه أحياناً لا عرضياً ويصادف في مرحلة البلوغ. تعدُّ الحالة الموصوفة هنا من الحالات النادرة في تشوهات عظم القص حيث الغياب الكامل لعظم القص مع تأخر نسبي للأسباب المذكورة في توقيت الإصلاح، إلّا أنَّ ذلك لم يمنع من إجراء التقريب البدئي(وهو الأفضل) بسلاسة، والحصول على نتيجة جيدة وظيفياً وتجميلياً عند هذه الطفلة. يجب تأكيد ضرورة الانتباه لهذه الحالة، وتشخيصها الباكر من قبل أطباء الأطفال(علماً بإمكانية التشخيص قبل الولادة عند التصوير بالصدى للجنين)، وتحويلها للجراحة أبكر ما يمكن لتجنب المخاطر المميتة لتركها دون علاج، وللحصول على أفضل النتائج جراحياً عند استخدام طريقة الإصلاح بالتقريب البدئي بأعمار باكرة.

References

1-Robert C. Shamberger. Congenital Chest Wall Deformities. SABISTON & SPENCER SURGERY OF THE CHEST. 8th,2010. Saunders, an imprint of Elsevier Inc.p351-376.
2-Shamberger RC, Welch KJ. Sternal defects. Pediatr Surg Int 1990;5:156-64.
3-Engum SA. Embryology sternal clefts, ectopia cordis, and Cantrell's pentalogy. Semin Pediatr Surg 2008;17:154-60.
4-Skandalakis JE ,Gray SW ,Ricketts R ,Skandalakis LJ. The anterior body wall . In Skandalakis JE, Gray TW ,eds. Embryology for Surgeons . Baltimore : William sand Wilkins, 1994:540–4
5-Ramírez-Solis R, Zheng H, Whiting J, Krumlauf R, Bradley A. Hox-4 (Hox-2.6) mutant mice show homeotic transformation of a cervical vertebra and defects in the closure of the sternal rudiments. Cell 1993;73:279-94.
6-Frieden IJ, Resse V, Cohen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. Arch Dermatol 1996; 132:307-11.
7-Fischer H. FissureasternocongenitamitpartiellerBauchspalte. *Dtsch Z Chir*1879;12:367.
8-Maier H, Bortone F. Complete failure of sternal fusion with herniation of pericardium. *J ThoracSurg*1949;18:851-9.
9-Sabiston DC Jr. The surgical management of congenital bifid sternum withpartialectopiacordis. *J ThoracSurg*1958;35:118-22.
10- Meissner F. Fissurasternicongenita. *ZentralblChir*1964;89:1832-9.
11- Burton J. Method of correction of ectopiacordis. *Arch Surg*1947;77:79-84.
12- V. Kohli, S. Nooreyazdan , B.N. Das , S. Kaul , J. Singh and V. Parmar. Surgical reconstruction for absence of sternum and pericardium in a newborn. Indian Journal of Pediatrics 2006; 73 (4) : 367-370.
13- Al-Yamani M, Lavrand F, Thambo JB, Roubertie F. Upper Sternal Cleft With a Complex Congenital Heart Defect: Repair in a Single Stage. Ann Thorac Surg 2016;101:760–2.
14- Kothari P, Gupta A, Patil PS, Kekre G, Kamble R, Dikshit KV. Complete sternal cleft — A rare congenital malformation and its repair in a 3-month-old boy: A case report. J Indian Assoc Pediatr Surg 2016;21:78-80.
15- Klein T, Kellner M, Boemers TM, Mack-Detlefsen B. Surgical Repair of a Superior Sternal Cleft in an Infant. Eur J Pediatr Surg Rep 2015;3:64–67.

تاريخ ورود البحث إلى مجلة جامعة دمشق 2016/01/26.
تاريخ قبوله للنشر 2016/07/12.