

خلل التنسج القصبي الرئوي وفرط ضغط الدم الرئوي: دليل من أجل المرضى والأسر

بواسطة: ميليسا ماجنيز ممرضة ممارسة، وآنا براون ممرضة ممارسة، وإليزابيث كولجلزير، ممرضة ممارسة وأليشا جرينولدز، ممرضة ممارسة، وإيما جاكسون، ممرضة ممارسة، وإليز والين، ممرضة ممارسة بالنيابة عن لجنة تريض شبكة فرط ضغط الدم الرئوي لدى الأطفال PPHNET (pediatric pulmonary hypertension network)

هل تعلم؟

- ما بين 10-60% من الأطفال المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي يعانون من فرط ضغط الدم الرئوي.
- يوصى بإجراء تخطيط صدى القلب لتشخيص فرط ضغط الدم الرئوي لجميع الأطفال المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي (Bronchopulmonary Dysplasia) (BPD) بدرجة متوسطة إلى شديدة في عمر 36 أسبوعًا



ما هو خلل التنسج القصبي الرئوي؟

خلل التنسج القصبي الرئوي هو حالة يتوقف فيها نمو الرئة ويظهر بصفة أساسية لدى الأطفال الخدج (المولودين عادة قبل الأسبوع 30 من مدة الحمل والذين يقل وزنهم عن رطلين). يمكن أن يتراوح خلل التنسج القصبي الرئوي من خفيف إلى شديد ويمكن أن يتحسن مع نمو الطفل. يمكن أن يحتاج بعض المرضى المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي إلى العلاج بالأكسجين طويل الأمد والمساعدة في عملية التنفس من الأجهزة مثل أجهزة التنفس الصناعي بعد عودتهم إلى المنزل.

ما هو فرط ضغط الدم الرئوي؟

بعض الأطفال المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي بدرجة متوسطة إلى شديدة يمكن تشخيصهم بفرط ضغط الدم الرئوي في الرئتين. في حالة خلل التنسج القصبي الرئوي، فإن فرط الضغط الرئوي ينتج عن نمو الأوعية الدموية في الرئتين على نحوٍ صغير أو غير طبيعي. ارتفاع ضغط الدم في الرئتين يمكن أن يسبب مزيدًا من الضغط على الجانب الأيمن من القلب والذي يمكن أن يؤثر على قدرته على ضخ الدم بصورة جيدة.

عوامل الخطر بعد الولادة

- التهوية الميكانيكية لفترات طويلة
- الإصابة بالعدوى
- نقص تأكسج الدم
- وجود تحويلات قلبية (وصلات غير طبيعية في القلب)
- الشفط (تنفس السائل بدون قصد ودخوله داخل الرئة)

عوامل الخطر أثناء الحمل

- مقدمات الارتعاج
- تقيد نمو الجنين
- الإصابة بالعدوى
- حالات قلة السائل السلوي
- انخفاض/انعدام السائل السلوي
- حالات وراثية

أعراض فرط الضغط الرئوي الناتج عن خلل التنسج القصبي الرئوي:

فشل النمو (عدم نمو الطفل أو ضعف التغذية)	تسارع نظم القلب (سرعة ضربات القلب)
تأخر النمو أو انخفاض الطاقة	انخفاض ضغط الدم (ضغط الدم المنخفض)
مخاطر المرض طويل الأمد بسبب العدوى	الانكماشات أو بذل الجهد عند التنفس (انضغاط الجلد للداخل بين الأضلع أو العظام الأخرى)
تسارع التنفس (سرعة التنفس)	الزراق (اكتساب الشفاه/اللسان، والأيدي أو الأقدام للون أزرق)
اتساع فتحتي الأنف و/أو الشخير أثناء التنفس	نقص تأكسج الدم (انخفاض مستويات الأكسجين بالدم)

كيف يتم تقييم الأطفال المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي وفرط الضغط الرئوي؟

قد يُطلب إجراء الاختبارات أو الإجراءات التالية من قبل الفريق الطبي المعني بطفلك لتشخيص فرط ضغط الدم الرئوي وتقييمه. هناك عدة أشياء تساهم في تفاقم حالة فرط ضغط الدم الرئوي عند الإصابة بخلل التنسج القصبي الرئوي. عندما يتم التعامل مع تلك الأمور وعلاجها، يتحسن فرط ضغط الدم الرئوي. أحد أهم الأهداف المراد تحقيقها لدة الطفل المصاب فرط الضغط الرئوي وخلل التنسج القصبي الرئوي هو تحسين حالة التنفس والتغذية والنمو لأقصى قدر ممكن.

إجراءات التصوير

- فحص الصدر بالأشعة السينية: تصوير للقلب والرئتين ومسارات الهواء والأوعية الدموية وعظام العمود الفقري والصدر
- فحص الصدر بالتصوير المقطعي المحوسب (Computerized Tomography) (CT): نظرة أكثر تعمقًا للرئتين والتي يمكن أن تظهر التغييرات في مسارات التنفس والأوعية الدموية ونسيج الرئة.
- مخطط صدى القلب: تصوير بالموجات فوق الصوتية للقلب للمساعدة على تقدير معدلات الضغط في الرئتين من خلال النظر إلى القلب.
- تصوير القلب بالرنين المغناطيسي (Magnetic Resonance Imaging) (MRI): اختبار يتم إجراؤه لتقييم بنية حجرات القلب وحجمها وأدائها، ولصمامات القلب والتدفق من خلال الأوعية الدموية الرئيسية.
- مسح التهوية وتروية الرئة (Ventilation-Perfusion) (VQ): اختبار يقيم نمط تدفق الدم والهواء في الرئتين

التحاليل المعملية

- نسبة الغازات في الدم: تحليل الدم الذي يقيس الأكسجين وثاني أكسيد الكربون في الرئتين
- اختبارات الببتيد الناتريوتريك (NT proBNP) أو (BNP): فحص الدم الذي يظهر جهد القلب، والذي يمكن أن يكون بسبب فرط الضغط الرئوي

دراسات أخرى

- القسطرة القلبية: إجراء لتشخيص فرط الضغط الرئوي و/أو علاج مشاكل مثل التحويلات القلبية
- فحص البلع: هو اختبار لمعرفة كيف يكون بلع طفلك وما إذا كان يتعثر في البلع (عندما يسري الطعام " في المسار الخاطئ" في مجرى التنفس)
- مخطط كهربية القلب (Electrocardiogram) (EKG/ECG): اختبار للإشارة الكهربائية من قلب طفلك

كيف يمكن السيطرة على خلل التنسج القصبي الرئوي وفرط الضغط الرئوي بدون أدوية؟

الحفاظ على صحة الرئة	التغذية/النمو	تحسين حالة التنفس
<ul style="list-style-type: none">• متابعة الرشف الرئوي (عندما يدخل طعام أو سوائل داخل الرئة)• النظر في إجراءات التدخل لتحسين أعراض الارتجاع المعدي المريئي (GER) ((GER).• يتسبب الارتجاع المعدي المريئي في انتقال الحليب / الطعام من المعدة إلى المريء مما قد يسبب القيء أو الرشف• تجنب التواجد مع المرضى وفي الأماكن المزدحمة وهذا يعني الحصول على اللقاحات والنظافة الجيدة لليدين.	<ul style="list-style-type: none">• تحسين حالة السعرات الحرارية والسوائل• تقليل الجهد المبذول في التنفس من خلال تقديم مزيد من الدعم التنفسي (هذا يحد من كمية السعرات الحرارية التي يستهلكها التنفس)• متابعة النمو عن كثب (كلًا من الطول والوزن)	<ul style="list-style-type: none">• اضبط مكملات الأكسجين للحفاظ على تشبع الأكسجين ضمن النطاق المستهدف وفقًا للفريق الطبي• مراقبة مستويات ثاني أكسيد الكربون لدى الطفل وضبط أجهزة دعم التنفس عند اللزوم مثل جهاز الضغط الإيجابي• قم بتقييم مجرى الهواء للتحقق من أي تضيق أو انخماص يمكن أن يمنع الهواء من الدخول والخروج من الرئتين

كيف يمكن السيطرة على خلل التنسج القصبي الرئوي

وفرط الضغط الرئوي بالأدوية؟

قرار استخدام الأدوية للسيطرة على فرط الضغط الرئوي في حالة خلل التنسج القصبي الرئوي هو قرار يجب أن يتخذه أخصائي مدرب في استخدام هذه الأدوية. يحتاج الأطفال الذين يعانون من خلل التنسج القصبي الرئوي إلى مراجعة دقيقة لحالتهم قبل البدء في تناول الأدوية، للتأكد من أن الأدوية لن تسبب أي تفاقم سريري. في حالة بدء استخدام الأدوية، يوصى بالمتابعة عن كثب. هناك ثلاث فئات من العقاقير يتم استخدامها مع الأطفال المصابين بخلل التنسج القصبي الرئوي وإن كانت لم تعتمد للاستخدام في هذه المجموعة العمرية أو نوع فرط الضغط الرئوي.

معلومات واعتبارات خاصة	الآثار الجانبية الشائعة لدى الرضع	طريقة الاستخدام	أمثلة على الأدوية	فئة العقار
يمكن للمرضى تناول هذه الأدوية في شكل سائل (معلق) أو أقراص في المنزل.	قد يسبب زيادة في البصق/الارتجاع، وانخفاض ضغط الدم في الجسم، وعدم التناسق بين واجهة الهواء/الدم في الرئتين، والانتصاب عند الذكور.	عن طريق الفم عبر الوريد (داخل المستشفى فقط).	سيلدينافيل (Sildenafil) (ريفاتيو® Revatio®)	مثبطات أنزيم فسفودايستراز-5 (Phosphodiesterase-5 Inhibitors) مضادات مستقبلات الإندوثيلين (Endothelin Receptor Antagonist) بروستاسيكلينات (Prostacyclins)
يجب أن يتم تسجيل الطفل في برنامج المراقبة (استراتيجيات تقييم المخاطر والتخفيف من آثارها (Risk Evaluation and Mitigation Strategy) (REMS)) بسبب مخاوف سمية الكبد والحمل. يجب مراقبة نتائج التحاليل المعملية شهريًا.	قد يسبب انخفاض ضغط الدم في الجسم، وإصابة بالكبد قابلة للشفاء، ويتطلب الحماية إذا تم تناوله أثناء الحمل لأن تناوله قد يضر نمو الجنين.	عن طريق الفم.	بوسنتان (Bosentan) (تراكلير® Tracleer®)	
تتطلب خيارات الحقن بالوريد وتحت الجلد تدريبًا مكثفًا على كيفية تحضير الأدوية وإعطائها في المنزل.	الحقن بالوريد وتحت الجلد يتسبب في انخفاض ضغط الدم أو الصداع أو الغثيان أو القيء أو الإسهال.	حقن بالوريد/استنشاق (داخل المستشفى فقط).	إوبروستينول (Epoprostenol) (فلولان® Flolan®)، فيلييتري® (Veletri®)	
تتطلب هذه الأدوية مضخة للتسريب على مدار 24 ساعة في اليوم، 7 أيام في الأسبوع.	قد يسبب الحقن تحت الجلد ألماً أو احمراراً أو تورماً في موضع الحقن بالتسريب الوريدي.	حقن بالوريد/تحت الجلد	تريبروستينيل (ريموديولين® Remodulin®)	

الاختصارات: SQ - تحت الجلد (عبر الجلد)، IV - عبر الوريد، BP ضغط الدم

الأدوية الأخرى

عادةً ما يتم استخدام غاز أكسيد النترريك لإرخاء الأوعية الدموية في الرئتين. إلا أنه يستخدم فقط في المستشفى. يمكن كذلك استخدام الأكسجين لإرخاء الأوعية الدموية وفتحها. عادةً ما يتم استخدام مدر البول لمساعدة الجسم في التخلص من السوائل الزائدة. تشمل أمثلة مدرات البول فيوروسميد (furosemide)، بيوميثانيد (bumetanide) وكلوروثيازيد (chlorothiazide). يمكن إعطاؤها عبر الوريد أو عبر الفم/أنبوب التغذية. يتم كذلك إعطاء الستيرويدات لتقليل التهاب الرئتين. تشمل أمثلة الستيرويدات التي يتم إعطاؤها عبر الوريد

أو عبر الفم/أنبوب التغذية مثل ديكساميثازون (dexamethasone)، بريدنيزون (prednisone)/ميثايلبريدنيزون (methylprednisolone)، وهيدروكورتيزون (hydrocortisone)، والأدوية المستنشقة مثل بيودزونيد (budesonide) وفلوتيكازون (fluticasone). يمكن إعطاؤها عبر الاستنشاق أو الوريد أو عبر الفم/أنبوب التغذية. يمكن استخدام موسعات القصبات الهوائية مثل ألبوتترول (albuterol) لفتح المسارات التنفسية.

العناية طويلة الأمد والمتابعة

بالنسبة لأغلب الأطفال، يتحسن فرط الضغط الرئوي المرتبط بخلل التنسج القصبي الرئوي ويتعافون منه. أهم جزء من رعاية الرضع الذي يعانون من فرط الضغط الرئوي وخلل التنسج القصبي الرئوي هو الحفاظ على صحة الرئتين قدر الإمكان حتى يمكنهم النمو والتعافي. وذلك يتضمن ما يلي:

- تلقي التغذية الجيدة ومراقبة النمو عن كثب.
- الحفاظ على تلقي آخر التحصينات بما في ذلك التطعيم السنوي ضد الأنفلونزا وكذلك نيوموفاكس (Pneumovax®23) بعد عمر العامين.
- تلقي علاج سيناجيز (Synagis®) باليفيزوماب (palivizumab) إذا كان طفلاً مؤهلاً لذلك. وهي حقنة شهرية (أجسام مضادة) لحمايته من الفيروس المخلوي الرئوي (RSV) (respiratory syncytial virus)، وهو فيروس قد يجعله مريضاً جداً. ويمكن الحصول عليه للرضع الذين يتوفر فيهم معايير محددة خلال أول سنة-سنتين من العمر ويجب أن يتقدم طبيب الأطفال أو أخصائي الرئة بطلب الحصول عليه.
- تجنب التدخين الثانوي في المنزل أو الأماكن الأخرى التي يتواجد بها طفلك. وهذا يشمل دخان السجائر والتدخين الإلكتروني (الفاب).
- تجنب التعرض لدخان حرائق الغابات بالبقاء في الأماكن الداخلية وارتداء الكمامة إذا تدهورت جودة الهواء.
- اتخاذ تدابير إضافية للحد من التعرض للأمراض الفيروسية. ويشمل ذلك تجنب الأشخاص المرضى والحفاظ على نظافة الأيدي والتباعد الاجتماعي أثناء موسم الفيروسات.
- يجب تشجيع القائمين بالرعاية وأفراد الأسرة على تلقي اللقاح ضد الأمراض الفيروسية مثل كوفيد-19 ولقاح الأنفلونزا السنوي.
- مراقبة الجهاز التنفسي عن كثب والرعاية الداعمة في حالة المرض الفيروسي حيث قد يتفاقم فرط الضغط الرئوي لدى المرضى أثناء المرض الفيروسي الحاد.

- استمرار المتابعة عن كثب مع طبيب الأطفال المتابع لطفلك وأخصائي الرئة و/أو فريق فرط الضغط الرئوي لمتابعة النمو، وحالة التنفس وتقدم النمو.
- مناقشة أي جراحات مقررة أو إجراءات قد يحتاج طفلك إلى الخضوع إليها مع فريق فرط الضغط الرئوي حتى يمكنهم التأكد من تخدير طفلك بصورة آمنة.
- الاستغناء التدريجي بحذر عن الأكسجين وأدوية فرط الضغط الرئوي عند الاستعداد لذلك تحت توجيهات فريق فرط الضغط الرئوي. سيتم ذلك ببطء، وعادة ما يتم الاستغناء عن تدخل واحد فقط في كل مرة.

شكر وتقدير:

الدكاترة نيدهي فارجيس وروبرت كيلر لمراجعة هذه الوثيقة ومساعدتهم في التحرير للنشر.