

الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز فرط ضغط الدم الرئوي:

دليل للمرضى والأسر

بواسطة: ميليسا ماجنيز ممرضة ممارسة (NP nurse practitioner) وأنا براون ممرضة ممارسة، وأليشا جرينولدز، ممرضة ممارسة، وإيما جاكسون، ممرضة ممارسة، وإليز والين، ممرضة ممارسة، بالنيابة عن لجنة تمييز شبكة فرط ضغط الدم الرئوي لدى الأطفال PPHNET (pediatric pulmonary hypertension network)

هل تعلم؟

- أغلب حالات الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز تكون على الجانب الأيسر.
- الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز هو أحد التشوهات الخلقية الرئيسية الأكثر شيوعًا وتصيب 1 من كل 2500-3000 مولود.
- هناك مجموعة واسعة من درجة الشدة والنتائج للأطفال المصابين بفتق خلقي في الحجاب الحاجز وفرط ضغط الدم الرئوي (PH (pulmonary hypertension))



ما هو الفتق خلقي في الحجاب الحاجز؟ CDH (Congenital diaphragmatic hernia)

الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز هو حالة مرضية تحدث قبل الولادة. الأطفال المصابون بفتق خلقي في الحجاب الحاجز لديهم ثقب في الحجاب الحاجز، وهو العضلة العريضة المسطحة التي تفصل الصدر عن تجويف البطن وهو مهم للتنفس. يسمح الثقب في الحجاب الحاجز لبعض محتويات البطن مثل المعدة وجزء من الأمعاء والكبد بالتحرك للأعلى باتجاه الصدر. أعضاء البطن هذه تشغل حيزًا في الصدر وتمنع الرئتين من النمو للحجم الطبيعي قبل الولادة. يمكن أن تتأثر كلا الرئتين ولكن الرئة الموجودة في نفس جانب الثقب الموجود بالحجاب الحاجز تكون أصغر عادةً. عندما تكون الرئة أصغر مما ينبغي أن تكون عليه تسمى هذه الحالة بنقص التنسج الرئوي (الرئة).

ما هو فرط ضغط الدم الرئوي؟

الأطفال المصابون بفتق خلقي في الحجاب الحاجز لديهم أوعية دموية (شرايين) أقل وأصغر في رئتهم. وهذا يؤدي إلى ارتفاع ضغط الدم في الرئتين مما يعرف بفرط ضغط الدم الرئوي. يمكن أن يسبب فرط ضغط الدم الرئوي مشكلات تتعلق بوصول الدم إلى الرئتين مما يجعل مستويات الأكسجين أقل في الدم. يمكن أن يؤثر فرط ضغط الدم الرئوي على قدرة الجانب الأيمن من القلب (البطين الأيمن) على ضخ الدم جيدًا. الإصابة بفرط ضغط الدم الرئوي شائع جدًا لدى الأطفال المصابين بفتق خلقي في الحجاب الحاجز وخصوصًا بعد الولادة بوقت قصير ويمكن أن يكون أكثر شدة في الأطفال الذين لديهم فتق أكبر بالحجاب الحاجز. فرط ضغط الدم الرئوي يحدث أحيانًا كثيرة في مرحلة مبكرة ولكن يمكن أيضًا أن يستمر مع الوقت ويحتاج إلى علاج طويل الأجل.

إدارة فرط ضغط الدم الرئوي المبكر لدى المرضى حديثي الولادة المصابين بفتق خلقي في الحجاب الحاجز

يحتاج الأطفال المصابون بفتق خلقي في الحجاب الحاجز وفرط ضغط الدم الرئوي إلى الرعاية من قبل فريق متعدد التخصصات ذي خبرة وحضانة رعاية مركزية متمكنة. غالبًا يحتاج جميع الأطفال المصابين بفتق خلقي في الحجاب الحاجز إلى أنبوب تنفس وجهاز تنفس عند الولادة. سيقدر أخصائيو حالة طفلك أفضل وقت لإجراء الجراحة لإغلاق الثقب في الحجاب الحاجز ولكن يتم إجراؤها عادةً في أقرب وقت آمن ممكن. وحتى مع إغلاق الثقب بالجراحة فيجب ملاحظة مشاكل الرئة وفرط ضغط الدم الرئوي عن كثب وسيظل بحاجة إلى العلاج.

يوجد مجموعة كبيرة من درجات الشدة للفتق الخلقي في الحجاب الحاجز. في أفضل الحالات، سيكون طفلك بحالة جيدة جدًا مع العلاج الجراحي بعد الولادة، وستحسن حالة فرط ضغط الدم الرئوي وتُعالج في الأسابيع الأولى من عمر الطفل. على الجانب الآخر، الأطفال المصابون بفتق خلقي في الحجاب الحاجز الشديد يواجهون تحديًا بسبب صغر حجم الرئتين الشديد وفرط ضغط الدم الرئوي الشديد. في الحالات الأكثر خطورة يحتاج بعض الأطفال إلى أكسجة الأغشية خارج الجسم (extracorporeal membrane oxygenation) (ECMO)، والتي توفر دعمًا مؤقتًا لمواجهة فشل القلب والرئة عن طريق تدوير دم الطفل من خلال جهاز القلب-الرئة.

الأدوية في المراحل المبكرة من علاج الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز وفرط ضغط الدم الرئوي

خلال المراحل المبكرة من علاج الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز من المهم للغاية الحفاظ على عمل الرئتين بأفضل ما يمكن بمساعدة جهاز التنفس والأكسجين. سيقوم الفريق الخاص بك بفرط ضغط الدم الرئوي بشكل متكرر ويتأكد من أن القلب يضخ الدم جيدًا. هناك عدة أدوية يمكن أن يقرر الفريق الطبي الخاص بطفلك استخدامها لعلاج فرط ضغط الدم الرئوي.

بروستاغلاندين	بروستاغلاندين إي وان (PGE) (Prostaglandin E1)	ميلرينون (Milrinone)	استنشاق أكسيد النيتريك (iNO) (Inhaled Nitric Oxide)
تُستخدم لاسترخاء الأوعية الدموية في الرئتين عندما يكون فرط ضغط الدم الرئوي شديد جدًا	دواء مستمر يستخدم لبقاء القناة الشريانية (قناة شريانية سالكة) (PDA) Patent Ductus Arteriosus) مفتوحة لتخفيف الضغط في القلب والرئتين عندما يكون مرتفعًا للغاية	دواء مستمرة يساعد الأوعية الدموية على الاسترخاء وتساعد على عصر القلب	هو غاز يتم استنشاقه ويدخل في أنبوب التنفس الخاص بطفلك مما يساعد الأوعية الدموية في الرئتين على الاسترخاء.

أعراض فرط ضغط الدم الرئوي الناتجة عن فتق خلقي في الحجاب الحاجز



- نقص تأكسج الدم (انخفاض مستويات الأكسجين بالدم)
- تسرع القلب (سرعة معدل ضربات القلب)
- انخفاض ضغط الدم (ضغط الدم المنخفض)
- تسرع النفس (التنفس بسرعة)
- صعوبة التنفس أو الانقباضات (شد الجلد بين الأصابع أو حولها)
- اتساع فتحتي الأنف و/أو الشخير أثناء التنفس
- فشل النمو (عدم نمو الطفل أو ضعف التغذية)

التقييم

قد يُطلب إجراء الاختبارات أو الإجراءات التالية من قبل الفريق الطبي المعني بطفلك لتشخيص فرط ضغط الدم الرئوي وتقييمه.

إجراءات التصوير

مخطط صدى القلب (Echocardiogram) (Echo): تصوير بالموجات فوق الصوتية للقلب للمساعدة على تقدير معدلات الضغط في الرئتين من خلال النظر إلى القلب.
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.
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 أنماط تدفق الهواء والدم في الرئة

التحاليل المعملية

- نسبة الغازات في الدم: تحليل الدم الذي يقيس الأكسجين وثنائي أكسيد الكربون في الرئتين
- اختبارات الببتيد الناتريوتريك (Natriuretic peptide tests) (NT proBNP) أو (BNP): اختبار الدم الذي يظهر الضغط في القلب والذي يمكن أن يكون بسبب فرط ضغط الدم الرئوي

دراسات أخرى

- القسطرة القلبية: إجراء لقياس معدلات الضغط مباشرة في القلب والرئتين، تشخيص فرط ضغط الدم الرئوي و/أو علاج مشكلة مثل عيب خلقي في القلب.
- 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
- التحليل الوراثي: اختبار الدم للنظر في الاختلافات الجينية التي يمكن أن تؤثر على طفلك

علاج فرط ضغط الدم الرئوي المتأخر

بعد علاج الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز لدى طفلك، فمن المتوقع أن يتحسن فرط ضغط الدم الرئوي مع الوقت حيث أن الرئتين والأوعية الدموية تنمو وتحسن. تختلف شدة فرط ضغط الدم الرئوي ومدى سرعة تحسنه بين الأطفال. يعتمد هذا على مدى كبر الثقب في الحجاب الحاجز ومدى شدة مرض الرئة أو ارتباطه بمشاكل القلب. بالنسبة لأغلب الأطفال يتحسن فرط ضغط الدم الرئوي ويُعالج قبل ترك حضانة الرعاية المركزة. بالنسبة للأطفال الآخرين، فإنهم يحتاجون إلى أدوية فرط ضغط الدم الرئوي طويلة الأمد وأجهزة دعم الجهاز التنفسي لعدة أشهر أو سنوات. أثناء هذا الوقت، فمن المهم جدًا الحفاظ على صحة رئة طفلك وقلبه.

أدوية طويلة الأمد لفرط ضغط الدم الرئوي

قرار استخدام الأدوية للسيطرة على فرط ضغط الدم الرئوي في حالة الفتق الخلقي في الحجاب الحاجز هو قرار يجب أن يتخذه أخصائي مدرب في استخدام هذه الأدوية. يحتاج الأطفال الذين يعانون من فرط ضغط الدم 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. على الرغم من عدم موافقة إدارة الأغذية والعقاقير (Food & Drug Administration) (FDA) على استخدامها في هذه الفئة العمرية أو هذا النوع من فرط ضغط الدم الرئوي، هناك ثلاث فئات من الأدوية التي تم استخدامها في الأطفال الذين يعانون من فتق خلقي في الحجاب الحاجز.

فئة العقار	أمثلة على الأدوية	طريقة الاستخدام	الآثار الجانبية الشائعة لدى الرضع	معلومات واعتبارات خاصة
مثبطات أنزيم فسفودايستراز-5 (Phosphodiesterase-5 Inhibitors)	سيلدينافيل (Sildenafil®) (ريفاتيو (Revatio®))	عن طريق الفم، عبر الوريد (داخل المستشفى فقط)	قد يسبب زيادة في البصق/الارتجاع، وانخفاض ضغط الدم في الجسم، وعدم التناسق بين واجهة الهواء/الدم في الرئتين، والانتصاب عند الذكور	يمكن للمرضى تناول هذه الأدوية في شكل سائل (معلق) أو أقراص كمرضى خارجي
مضادات مستقبلات الإندوثيلين (Endothelin Receptor Antagonist)	بوسنتان (Bosentan) (تراكلير (Tracleer®))	عن طريق الفم	قد يسبب انخفاض ضغط الدم في الجسم، وإصابة بالكبد قابلة للشفاء، ويتطلب الحماية إذا تم تناوله أثناء الحمل لأن تناوله قد يضر نمو الجنين.	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
بروستاسيكلينات (Prostacyclins)	إبوبروستينول (Epoprostenol) (فلولن (Flolan®)، فيليري (Veletri®))	حقن بالوريد/استنشاق (داخل المستشفى فقط)	استنشاقه يمكن أن يكون مهيجًا للرئتين	
	تريبروستينيل (Trepstinil) (ريموديولين (Remodulin®))	حقن بالوريد/تحت الجلد	الحقن بالوريد وتحت الجلد قد يتسبب في انخفاض ضغط الدم أو الصداع أو الغثيان أو القيء أو الإسهال. قد يسبب الحقن تحت الجلد ألماً أو احمراراً أو تورقاً في موضع الحقن بالتسريب.	تتطلب خيارات الحقن بالوريد وتحت الجلد تدريباً مكثفًا على كيفية تحضير الأدوية وتوصيلها في المنزل. تتطلب هذه الأدوية مضخة للتسريب على مدار 24 ساعة في اليوم، 7 أيام في الأسبوع.
	إلوبروست (فينتافيس®) (Iloprost (Ventavis®))	عبر الاستنشاق	استنشاقه يمكن أن يكون مهيجًا للرئتين	جرعات متكررة كل ساعتين-3 ساعات.

علاجات أخرى

- يمكن كذلك استخدام الأكسجين ليرضاء الأوعية الدموية وفتحها.
- عادةً ما يتم استخدام مدر البول لمساعدة الجسم في التخلص من السوائل الزائدة. تشمل أمثلة مدرات البول فيوروسميد (furosemide)، بيوميتانيد (bumetanide) وكلوروثيازيد (chlorothiazide). يمكن إعطاؤها عبر الوريد أو عبر الفم/أنبوب التغذية.
- تستخدم موسعات القصبات الهوائية لعلاج انسداد مجرى الهواء السفلي وأزيز. وتشمل الأمثلة ألبوتيرول (albuterol) وليفالبوتيرول (levalbuterol).
- يمكن استخدام الستيرويدات (Steroids) المستنشقة عن طريق الفم أو بالحقن عبر الوريد لعلاج طفلك.

العناية طويلة الأمد والمتابعة

- يحتاج جميع الأطفال المصابين بالفتق الخلقي بالحجاب الحاجز إلى متابعة طويلة الأمد، ويحتاج الأطفال المصابون بفرط ضغط الدم الرئوي بسبب الفتق الخلقي للحجاب الحاجز إلى رعاية من قبل العديد من المتخصصين في طب الأطفال، بما في ذلك فريق فرط ضغط الدم الرئوي. قد يحتاج بعض الأطفال المصابين بالفتق الخلقي بالحجاب الحاجز إلى علاج طويل الأمد بالأكسجين ومساعدة في التنفس من أجهزة مثل أجهزة التنفس الصناعي، حتى بعد عودتهم إلى المنزل. تتمثل الأهداف الأساسية للأطفال الذين يعانون من فرط ضغط الدم الرئوي بسبب الفتق الخلقي بالحجاب الحاجز في نمو الرئتين وأن تكونا بصحة جيدة قدر الإمكان. ويمكن القيام بذلك باتباع التوصيات التالية:
- التأكد من أن تقديم التغذية عن طريق الفم يتم بشكل آمن دون رشف مزمن، مما قد يؤدي إلى تفاقم فرط ضغط الدم الرئوي. إذا كان هناك قلق بشأن الرشف (السعال أو الاختناق أثناء الرضاعة، تغيرات تظهر في الأشعة السينية للصدر)، يوصى بإجراء فحص البلع.
 - الحفاظ على تطعيمات الأطفال في مواعيدها، بما في ذلك التطعيم السنوي والتطعيمات ضد الأنفلونزا (لقاح الأنفلونزا) وكوفيد-19، بالإضافة إلى لقاح Pneumovax 23 بعد سن العامين.
 - تلقي علاج سيناجيس (Synagis®) (باليفيزوماب (palivizumab) إذا كان طفلك مؤهلاً لذلك. هذه حقنة شهرية (أجسام مضادة) للحماية من الفيروس المخلوي التنفسي (respiratory syncytial virus) (RSV)، وهو فيروس يمكن أن يجعل الرضع مرضى للغاية. يمكن الحصول على هذا للأطفال الذين يستوفون معايير معينة خلال أول سنة - سنتين من العمر وسيطلب من فريقك الطبي التقدم بطلب للحصول عليها.
 - تجنب التدخين الثانوي في المنزل أو الأماكن الأخرى التي يتواجد بها طفلك. وهذا يشمل دخان السجائر والتدخين الإلكتروني.
 - البقاء في الأماكن المغلقة وارتداء الأقنعة إذا كانت نوعية الهواء سيئة، مثل حرائق الغابات أو التلوث.
 - اتخاذ تدابير إضافية للحد من التعرض للأمراض الفيروسية. ويشمل ذلك تجنب الأشخاص المرضى والحفاظ على نظافة الأيدي والتباعد الاجتماعي أثناء موسم الفيروسات.
 - 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 ضغط الدم الرئوي لمتابعة النمو، وحالة التنفس وتقدم النمو.
 - مناقشة أي جراحات مقررة أو إجراءات قد يحتاج طفلك إلى الخضوع إليها مع فريق فرط ضغط الدم الرئوي حتى يمكنهم التأكد من تخدير طفلك بصورة آمنة.
 - الاستغناء التدريجي بحذر عن الأكسجين وأدوية فرط ضغط الدم الرئوي عند الاستعداد لذلك تحت توجيهات فريق فرط ضغط الدم الرئوي. سيتم ذلك ببطء، وعادة ما يتم الاستغناء عن شيء واحد فقط في المرة الواحدة.