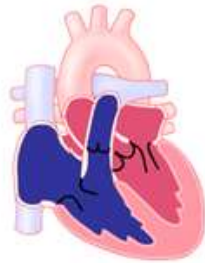


# القلب ذو البطين الواحد ومرض الأوعية الرئوية: دليل للمرضى والعائلات

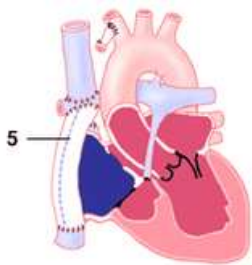
إعداد: Melissa Magness، ممرضة مرخصة؛ Kerri Cram، ممرضة مرخصة؛ Claire Dlugosz، ممرضة مسجلة؛ Michelle Ogawa، ممرضة مسجلة؛ Tisha Kivett، ممرضة مسجلة؛ Julie Breau، ممرضة مسجلة؛ Claire McCracken، ممرضة مسجلة؛ نيابةً عن لجنة التمريض ومقدمي الممارسة المتقدمة لشبكة فرط الضغط الرئوي لدى الأطفال (PPHNet APP and Nursing Committee)

## ما المقصود بالقلب ذي البطين الواحد؟

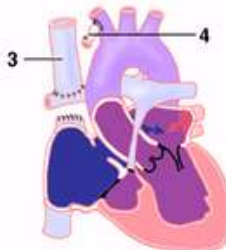
- القلب المعتاد فيه حجرتا ضخ تُعرف كل منهما باسم البطين. البطين الأيمن يضخ الدم إلى الرئتين لاستقبال الأكسجين، والبطين الأيسر يضخ الدم إلى باقي أعضاء الجسم.
- طفلك وُلد بمشكلة في القلب تجعل واحدًا من البطينين أصغر من اللازم أو غير مكتمل النمو، ومن ثم تقع على البطين الآخر (ويُشار إليه باسم البطين الواحد) مسؤولية ضخ الدم إلى الرئتين والجسم بالكامل.
- غالبًا سيخضع طفلك لسلسلة من الجراحات لتيسير سريان الدم مباشرةً من الجسم إلى الرئتين من دون الحاجة إلى حجرة ضخ لإيصاله إلى الرئتين. ولينجح هذا النظام، لا بُد من خفض ضغط الدم في الرئتين. فإذا كان ضغط الدم في الرئتين أعلى من المطلوب، يصعب سريان الدم إلى الرئتين.



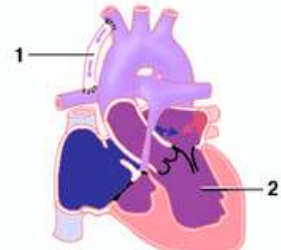
القلب المعتاد



إتمام جراحة فونتان



جراحة غلين ثنائية الاتجاه



تحويلة بلالوك-توسيف-توماس (BTT)

## ما معنى مقاومة الأوعية الرئوية (PVR)؟

- مقاومة الأوعية الرئوية هي مقياس لمدى ضيق الأوعية الدموية في الرئتين. فسريان الدم من الجسم إلى الرئتين بسهولة يلزمه أن تكون مقاومة تلك الأوعية الدموية منخفضة. فإذا كانت مقاومة الأوعية الرئوية عالية ولو قليلاً، يرتفع ضغط الدم في الرئتين أيضاً، ومن ثم يصعب على الدم أن يسري من الجسم إلى الرئتين.

## ما مرض الأوعية الرئوية (PVD)؟

- مرض الأوعية الرئوية هو مرض يؤثر في الأوعية الدموية في الرئتين، وذلك بجعل مقاومة الأوعية الرئوية -أي ضيق الأوعية الدموية- أعلى من الطبيعي. وفي الأطفال ذوي البطن الواحد، الزيادة في مقاومة الأوعية الرئوية مهما كانت بسيطة قد تسبب مشكلات. وفي بعض الحالات، قد تمنع دخول الطفل المرحلة التالية من الجراحة.
- ليس واضحاً السبب الذي يصيب الطفل ذا البطن الواحد بمرض الأوعية الرئوية. فربما السبب أن سريان الدم من الجسم إلى الرئتين بمرور الوقت يسبب تغييرات تُضيّق الأوعية الدموية في الرئتين. ومن المشكلات الأخرى التي تضر بالأوعية الدموية في الرئتين وقد تسبب ارتفاع مقاومة الأوعية الرئوية: انقطاع النفس الانسدادي خلال النوم (OSA)، والاستنشاق، وعدوى الرئتين.

## ما علاج مرض الأوعية الرئوية؟

- قد يصف مقدم الرعاية الصحية لطفلك دواءً موسعاً للأوعية الرئوية لعلاج مرض الأوعية الرئوية، ووظيفته إرخاء الأوعية الدموية في الرئتين لخفض ضغط الدم في الرئتين وتسهيل سريان الدم إليهما.
- الأطباء الخبراء في العلاج بهذه الأدوية سيقرون إن كانت مناسبة لطفلك. وقبل بدء الدواء، سيجرون فحوصات دقيقة حرصاً على أنه لن يزيد الحالة سوءاً. إذا قرر الطبيب إعطاء الدواء، فسيكون طفلك بحاجة إلى مراقبته من كثب.
- أظهرت بعض الدراسات أن هذه الأدوية يمكن أن تساعد على تحسين مستويات تشبع الأكسجين، وخفض ضغط الدم في الرئتين، وتسهيل نشاط الأطفال بطريقة أفضل. وقد تؤدي موسعات الأوعية الرئوية أيضاً إلى تحسين فرص الترشح لإصلاح القلب ذي البطن الواحد على مراحل إذا كان طفلك مصاباً بمرض الأوعية الرئوية.

# اعتبارات لعلاج مرضى القلب ذي البطين الواحد بموسعات الأوعية الرئوية

فيما يأتي قائمة بالحالات أو المضاعفات المحتملة التي قد تحدث بسبب مرض الأوعية الرئوية في القلوب ذات البطين الواحد. قد يستفيد المرضى الذين يعانون هذه المضاعفات من العلاج بموسعات الأوعية الرئوية.

## الأعراض المصاحبة

- عدم تحمل المجهود البدني أو انخفاض النشاط
- انخفاض تشبع الأكسجين
- ضيق التنفس
- انتفاخ البطن

## الحالة أو المضاعفات

### مرض الأوعية الرئوية (PVD)

- الإسهال
- عدم تحمل التغذية (عدم القدرة على تناول الطعام أو هضمه من دون الشعور بالحاجة إلى التقيؤ)
- تورم في البطن أو انتفاخ
- تورم في الساقين
- انخفاض مستويات الألبومين

### اعتلال الأمعاء الفاقد للبروتين (PLE)

- تورم في البطن أو انتفاخ
- تضخم الطحال
- انخفاض عدد الصفائح الدموية
- نزيف الجهاز الهضمي
- اليرقان (اصفرار لون الجلد)
- ضعف النمو

### مرض الكبد المرتبط بجراحة فونتان (FALD)

- صعوبة في التنفس
- السعال
- انخفاض تشبع الأكسجين
- خروج قطع مخاطية صلبة تشبه تفرعات الشعب الهوائية مع السعال

### التهاب الشعب الهوائية التصليبي

# التقييم والفحوصات

## كيف نقيّم طفلاً مصاباً بالقلب ذي البطنين الواحد ومرض الأوعية الرئوية؟

قد يطلب الفريق الطبي المتابع لحالة طفلك الفحوصات أو الإجراءات الآتية لتشخيص مرض الأوعية الرئوية وتقييمه. توجد أمور كثيرة قد تسبب مرض الأوعية الرئوية لدى الأطفال المصابين بالقلب ذي البطنين الواحد. وعند تحديد هذه الأمور وعلاجها، غالباً ما يتحسن مرض الأوعية الرئوية.

### التحاليل المعملية

تحليل دم يوضح مستوى الإجهاد في القلب. ويمكن أن يكون مرتفعاً بصورة غير طبيعية بسبب مرض الأوعية الرئوية.

اختبارات البيبتيدات المدرة للصوديوم (NT-proBNP) أو البيبتيد المدر للصوديوم في الدماغ (Brain Natriuretic Peptide) (BNP)

### صور الأشعة

دراسة تصويرية للقلب، والرئتين، والمسالك الهوائية، والأوعية الدموية، وعظام العمود الفقري، والصدر.

الأشعة السينية على الصدر

دراسة تصويرية للمسالك الهوائية للرئتين، والأوعية الدموية، والأنسجة. وهو فحص أكثر تفصيلاً من الأشعة السينية على الصدر.

تصوير الأوعية المقطعي المحوسب على الصدر

فحص بالموجات فوق الصوتية يوضح مدى كفاءة عمل صمامات القلب، فضلاً عن حجم حجرات القلب ووظيفتها.

مخطط صدى القلب

دراسة تصويرية لتقييم بنية حجرات القلب وحجمها ووظيفتها، وصمامات القلب، وتدفق الدم عبر الأوعية الدموية الرئيسية.

التصوير بالرنين المغناطيسي للقلب

### اختبارات المجهود البدني

اختبار يقيس المسافة التي يمكن لطفلك مشيها في 6 دقائق مع قياس مستويات الأكسجين ومراقبة الأعراض.

اختبار المشي لمدة ست دقائق

اختبار يقيس استجابة قلب طفلك ورتتيه للنشاط البدني.

اختبار التمارين القلبية الرئوية (CPET)

### فحوصات أخرى

إجراء يوفر قياسات لتشبع الأكسجين والضغط في القلب والأوعية الدموية الرئيسية المتصلة بالقلب، بما في ذلك الشرايين الرئوية. ويستطيع الطبيب حساب المقاومة الوعائية الرئوية من خلال المعلومات المستمدة من هذا الإجراء.

قسطرة القلب

اختبار لمعرفة مدى قدرة طفلك على البلع وما إذا كان يعاني الشفط الرئوي (عندما ينزل الطعام "في المسار الخاطئ" في المسالك الهوائية ويدخل الرئتين).

فحص البلع

اختبار يوضح النشاط الكهربائي لقلب طفلك.

مخطط كهربية القلب (EKG/ECG)

# الخيارات الدوائية

معلومات واعتبارات خاصة	الآثار الجانبية الشائعة	طريقة الاستخدام	أمثلة على الأدوية	فئة الدواء
يتوفر في شكل سائل (مُعلق) أو أقراص في العيادات الخارجية	<ul style="list-style-type: none"> <li>الصداع أو الهياج</li> <li>زيادة البصق/الارتجاع</li> <li>انخفاض ضغط الدم</li> <li>الشرياني في الجسم</li> <li>اختلال التوازن بين الهواء والدم داخل الرئة</li> <li>القساح لدى الذكور</li> </ul>	عن طريق الفم 3 مرات في اليوم أو أو بالحقن الوريدي (IV) (في بيئة المستشفى فقط)	سيلدينافيل (Sildenafil) (ريفاتيو (®Revatio))	<b>مثبطات الفوسفوديستيراز النوع الخامس</b>
		عن طريق الفم مرة واحدة في اليوم	تادالافيل (Tadalafil) (أدسيركا (®Adcirca))	
<ul style="list-style-type: none"> <li>يجب تسجيل الطفل في برنامج المراقبة الذي تشترطه إدارة الغذاء والدواء (FDA)</li> <li>بسبب المخاوف المحتملة على الكبد</li> <li>تحاليل معملية لفحص وظائف الكبد شهريًا وللكشف عن الأنيميا (فقر الدم) كل شهر</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>انخفاض ضغط الدم الشرياني في الجسم</li> <li>تلف كبدي قابل للارتجاع</li> <li>احتقان الأنف</li> <li>ضرر محتمل على الجنين - يجب تجنب الملامسة المباشرة للدواء؛ وعلى الإناث الحوامل أو اللاتي يخططن للحمل ارتداء القناع والقفايزات عند إعطاء الدواء</li> </ul>	عن طريق الفم مرتين في اليوم	بوسنتان (Bosentan) (تراكلير (®Tracleer))	<b>حاصرات مستقبلات الإندوثيلين</b>
		عن طريق الفم مرة واحدة في اليوم	أمبريستانتان (Ambrisentan) (ليتيريس (®Letairis))	
تحاليل معملية لفحص وظائف الكبد والأنيميا (يعتمد التكرار على مقدم الرعاية)		عن طريق الفم مرة واحدة في اليوم	ماسيتنتان (Macitentan) (أوبسوميت (®Opsumit))	

الاختصارات: IV - بالحقن الوريدي، BP - ضغط الدم الشرياني

على الرغم من عدم اعتماد إدارة الغذاء والدواء (FDA) لاستخدامها في هذه الفئة العمرية أو هذا النوع من فرط الضغط الرئوي، فإن فئات الأدوية الثلاث هذه تُستخدم لغير دواعي الاستعمال المعتمدة رسميًا لعلاج مرضى القلب ذي البطين الواحد المصابين بمرض الأوعية الرئوية



# الخيارات الدوائية

معلومات واعتبارات خاصة	الآثار الجانبية الشائعة	طريقة الاستخدام	أمثلة على الأدوية	فئة الدواء
<p>تتطلب خيارات أخذ الدواء بالحقن الوريدي وبالحقن تحت الجلد تدريبًا متوسطًا حول كيفية إعداد الدواء وإعطائه في المنزل. تتطلب هذه الأدوية مضخة للتسريب على مدار 24 ساعة، 7 أيام في الأسبوع.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• بالحقن الوريدي (IV) وبالحقن تحت الجلد (SQ) - قد يسبب انخفاض ضغط الدم الشرياني في الجسم، والصداع، والغثيان، والقيء، والإسهال</li> <li>• قد يسبب الحقن تحت الجلد (SQ) ألمًا أو احمرارًا أو تورمًا في موقع التسريب</li> <li>• قد يهيج الدواء المستنشق الرئتين</li> </ul>	<p>بالتسريب الوريدي المستمر</p> <p>أو</p> <p>عن طريق الاستنشاق (في المستشفى فقط)</p>	<p>إبوبروستينول (Epoprostenol) (فيليتري (®Veletri))</p>	<p><b>بروستاسيكلينات (Prostacyclins)</b></p>
	<p>قد يسبب انخفاض ضغط الدم الشرياني في الجسم، والصداع، والغثيان، والقيء، والإسهال</p>	<p>بالتسريب الوريدي أو بالحقن تحت الجلد المستمر</p> <p>أو</p> <p>عن طريق الاستنشاق 4 مرات يوميًا</p>	<p>تريبروستينيل (Treprostinil) (ريموديولين (®Remodulin))</p>	
<p>قد يقلل تناوله مع الطعام الآثار الجانبية.</p>	<p>قد يسبب انخفاض ضغط الدم الشرياني في الجسم، والصداع، والغثيان، والقيء، والإسهال</p>	<p>عن طريق الفم مرتين يوميًا</p>	<p>سيليكسيباغ (Selexipag) (أبترافي (®Uptravi))</p>	<p><b>محفز مستقبلات البروستاسيكلين</b></p>

الاختصارات: الاختصارات: SQ - بالحقن تحت الجلد (عبر الجلد)، IV - بالحقن الوريدي، BP - ضغط الدم الشرياني.

على الرغم من عدم اعتماد إدارة الغذاء والدواء (FDA) لاستخدامها في هذه الفئة العمرية أو هذا النوع من فرط الضغط الرئوي، فإن فئات الأدوية الثلاث هذه تُستخدم لغير دواعي الاستعمال المعتمدة رسميًا لعلاج مرضى القلب ذي البطين الواحد المصابين بمرض الأوعية الرئوية



# للمساعدة على إبقاء طفلك مستقرًا بين مراحل الجراحة المخطط لها وبعدها

احرص على إعطاء طفلك تطعيمات الطفولة في مواعيدها المقررة، بما في ذلك التطعيمات السنوية والجرعات المعززة للإنفلونزا (لقاح الإنفلونزا) وكوفيد-19، فضلًا عن لقاح نيموفاكس 23 (Pneumovax 23) بعد سن عامين. ننصح مقدمي الرعاية وأفراد الأسرة أيضًا بتلقي التطعيم ضد الأمراض الفيروسية، مثل كوفيد-19 والإنفلونزا.

يجب أن يتلقى طفلك العلاج الوقائي لفيروس المخلوي التنفسي (RSV) إذا كان مؤهلاً لذلك. بالنسبة إلى الرضع، ننصح بالتحصين الوقائي لفيروس المخلوي التنفسي باستخدام نيرسيفيماب-أليب (nirsevimab-alip) (بيفورتوس (Beyfortus<sup>®</sup>)) أو باليفيزوماب (palivizumab) (سايناجيس (Synagis<sup>®</sup>)). يُرجى مناقشة هذا الأمر بمزيد من التفصيل مع طبيب الأطفال وطبيب القلب المتابع لحالة طفلك.

تجنب التدخين السلبي في منزلك أو في الأماكن الأخرى التي يقضي فيها طفلك وقته. يشمل ذلك تدخين السجائر الإلكترونية بالإضافة إلى دخان السجائر العادية.

ابقَ في الداخل وارْتِدِ أقمعة إذا كانت جودة الهواء سيئة؛ على سبيل المثال، بسبب حرائق الغابات أو التلوث.

توخَّ الحذر الشديد لتقليل التعرض للأمراض الفيروسية. يشمل ذلك تجنب الأشخاص المرضى، وعادات غسيل اليدين الجيدة، والتباعد الاجتماعي في أثناء موسم انتشار الفيروسات.

إذا كان طفلك يتناول أدوية يومية، فتأكد من تناولها بانتظام وكما هو موصوف. يجب إجراء التغييرات على أدوية طفلك تحت إشراف فريقك المتخصص.

إذا كان طفلك بحاجة إلى الأكسجين، فيجب أن يتولى فريقك المتخصص الإشراف على أي تعديلات في مستويات الأكسجين أو الاستغناء التدريجي عنه.

يمكن أن يؤدي المجهود البدني المنتظم واتباع نظام غذائي صحي إلى تحسين النتائج طويلة المدى للمرضى المصابين بمرض القلب ذي البطين الواحد.

تابع من كثب مع طبيب الأطفال، وطبيب القلب، والفريق المتخصصة الأخرى المتابعة لحالة طفلك لتتبع النمو، وحالة الجهاز التنفسي، والتقدم التطوري.

## ما الرعاية والمتابعة طويلة المدى؟

- الأطفال المصابون بمرض القلب ذي البطين الواحد بحاجة إلى زيارة طبيب قلب طوال حياتهم. وسيخضعون لفحوصات عديدة عندما يكونون رضعًا وأطفالًا صغارًا، وسيكونون بحاجة إلى الاستمرار في مراجعة الطبيب كلما تقدموا في العمر. تساعد هذه الزيارات على اكتشاف المشكلات وعلاجها مبكرًا.
- غالبًا ما يعاني الأطفال المصابون بمرض القلب ذي البطين الواحد مشكلات طويلة المدى. وقد يكون طفلك بحاجة إلى علاجات مثل الأدوية، أو الجراحات الإضافية، أو غيرها من الإجراءات. في بعض الحالات، قد يبحث الأطباء إمكانية إجراء زراعة قلب للأطفال.

