Recent Update in Management of Congenital Diaphragmatic Hernia

Eslam Mahmoud Ahmed Moselhy ;

الحجاب الحاجز هو عبارة عن عضلة على هيئة قبة، تفصل بين التجويف الصدرى و التجويف البريتون.يعتبر فتق الحجاب الحاجز هو الحالة الجراحية الرئيسية له، و ينقسم الفتق الى : فتق خلقى، و فتق ناتج عن إصابة الحجاب الحاجز و فتق جار المرئ.الفتق الخلقى بالحجاب الحاجز هو عبارة عن فتح صغير بالحجاب الحاجز و هو عادة لا يوجد منفردا بل هو جزء من عيوب خلقية اخرى موجودة فى عدة اعضاء من الجسم، اما عن نسبة حدوث الفتق الخلقى بالحجاب الحاجز تصل الى 1 لكل 3000-5000 مولود حد.وقد وجد أن الفتق يكون فى الجزء الخلفى من الحجاب الحاجز فى أكثر من 95% من الحالات و فى أكثر من % 80 يكون على الجانب الأيسر، ويؤدى خروج الأحشاء من البطن إلى الصدر إلى الضغط على الرئة فى هذا الجانب و إلى حد أقل فى الجانب الآخر، وعادة يظهر المولود المصاب بصعوبة فى التنفس وبطن زورقى و يتأكد التشخيص بالأشعة العادية على البطن و الصدر.إن العلاج الحالى المتفق عليه لفتق الحجاب الحاجز الخلقي فى الأطفال حديثى الولادة يشمل عادة المساندة لوظائف التنفس لحين إستقرار وظائف الجهاز الدوري والجهاز التنفسي ويتبع ذلك إعادة الأعضاء الموجودة فى التجويف الصدري إلى التجويف البطني (عن طريق فتح البطن أو بإستخدام منظارالبطن أو منظار الصدر) وإصلاح الحجاب الحاجز.وقد سمح إبتكار الآت المنظار الصغيرة إلى إستخدام منظار الصدر فى إصلاح فتق الحجاب الحاجز الخلقي مما أدى إلى التعافى الأسرع والإقامة الأقل بالمستشفى ومشاكل جراحية أقل، علاوة على ذلك فإن نفخ التجويف الصدري بضغط منخفض أثناء إجراء المنظار يؤدى إلى رجوع الأعضاء إلى التجويف البطني دون الحاجة إلى عمل تقنية جراحية معينة حيث إن الضغط الموجب الذى يحدثه ثانى أكسيد الكربون داخل التجويف الصدري قد يدفع الأعضاء إلى التجويف البطني.وعلى اية حال توجد بعض المشاكل من الممكن أن تحدث أثناء إجراء منظار الصدر ككفاءة مساندة وظائف التنفس (للحاجة إلى الضغط على الرئة جزئيا) وإرتفاع نسبة ثانى أكسيد الكربون بالدم (نتيجة إمتصاصه). بالإضافة إلى عدم القدرة على إصلاح إلتواء الأمعاء الذى يصاحب الفتق أحيانا بإستخدام منظار الصدر. وابعد من ذلك توجد بعض المشاكل تتعلق بإرتفاع معدل تكرار الحدوث وطول وقت إجراء المنظار وصعوبة إعادة الأعضاء إلى التجويف البطني والحاجة إلى فتح البطن وطول فترة الحاجة إلى مساندة وظائف التنفس بعد إجراء المنظار وطول فترة الإقامة بالمستشفد.وإن إصلاح فتق الحجاب الحاجز الخلقي بإستخدام منظار الصدر يتطلب التخطيط الجيد وإختيار المرضى و التعاون بين الجراح وطبيب التخدير، ولإنه من الممكن أن تحدث بعض المضاعفات إذا طالت فترة المنظار مثل حموضية الدم التنفسية وإرتفاع ضغط الدم الرئوي و الحاجة إلي تنقية الدم خارج الجسم وأحيانا الوفاة فإنه توجد معايير لإختيار المرضى قبل إجراء المنظارللحصول على نتائج جيدة مثل وجود المعدة داخل تجويف البطن ووظائف التنفس الجيدة وإستقرار الحالة الإكلينيكية للمريض مع غرتفاع الضغط الرئوي وإمكانية إصلاح الفتق أوليا.ويتم عمل منظار الصدر لإصلاح فتق الحجاب الحاجز الخلقي تحت مخدر عام ويكون المريض مستلقيا على جانبه، ويتم إستخدام ما بين آلاتين وأربعة آلات، ويتم ملأ التجويف الصدري بغاز ثانى أكسيد الكربون لكى تضغط الرئة جزئيا لتسمح بالرؤية الجيدة للثقب الموجود بالحجاب الحاجز وإعادة الأعضاء إلى التجويف البطني. ويتم بعد ذلك إصلاح الفتق بإستخدام خيوط متفرقة لا تذوب للثقوب الصغيرة أو بإستخدام شبة للثقوب الكبيرة، وإذا كان ذلك ممكنا تلف العقد التى تؤخذ فى الجزء الخلفي الخارجي من الحجاب الحاجز حول الجزء الخلفي الخارجي من الضلوع وتربط خارج الجسم، عادة يحتاج المريض لوضع درنقة داخل تجويف الصدر ومساندة وظائف التنفس.ولأن جراحات المناظيرتحوز القبول

بإستمرار فى مجتمع جراحة الأطفال فإنه من الواجب علي كل جراح أن يسجل ليس فقط مرات نجاحه ولكن أيضا مرات فشله، وإن الحصول على معلومات صحيحة سوف يسمح لمجتمع جراحة الأطفال أن يتعلم من خبرات كل فرد وأن يصمم التكنولوجيا الملائمة للأطفال.وإن فتق الحجاب الحاجز الخلقي ما زال مشكلة لمن يتعاملون معه، حيث أعاق التقدم فى هذا المجال سوء التعاون والإتصال بين المراكز الطبية وقبول بعض الملاحظات على أنها معلومات صحيحة.وإن الإنطباع الأولي أن فتق الحجاب الحاجز الخلقي يحتاج إلى جراحة عاجلة كان خاطئا، على أية حال فإن التقدم فى هذا المجال شهد بطئا نتيجة عدم الرغبة فى إتباع التقنية المتفق عليها والمشاركة فى دراسات المراكز المتعددة للوصول إلى أفضل طرق العلاج، وإن الإعتقاد الشهير فى العلاج بعمل تحويل من اليمين إلى اليسار أدى إلى تدهور شديد وإرتفاع معدل الوفيات نتيجة إصابات الرئة الناتجة عن إستخدام أجهزة التنفس الصناعي التى لايمكن أن تحدث من التحويل وحده. وحتى مع وجود الدليل على أن تقنية ثانى أكسيد الكربون المرتفع تؤدى إلى إرتفاع ملحوظ فى معدلات الحياة فى عدة مراكز كانت تستخدم تقنيات أكثر قوة قبل ذلك فإن المعارضة لها ما زالت موجودة ومازال كثير من المرضى يعالجون بتقنيات التنفس الصناعي القديمة.وأبعد من ذلك فإن عدم وجود سجل قومي للحالات المصابة أبطأ من إمكانية إبتكارمؤشرات للحدة يمكن أن تستخدم فى تقييم الدراسات العشوائية المستقبلية التى تبتكر طرق جديدة للعلاج، وبالتالى لم يتم عملها.إن عدم النجاح الذى صاحب علاج فتق الحجاب الحاجز الخلقي أدى إلى التعامل مع المشكلة بطريقة أخرى، وبالرغم أن هذه المحاولات تعتمد على مبادئ حيوية إلا أن إجراء جراحة للأم الحامل و الحاجة إلى أدوات جراحية صغيرة جدا لإجراء جراحة للجنين يجعل من غير المحتمل أن تصبح هذه الطريقة هى العلاج الأساسي لغالبية المرضى.وقد حان الوقت لأن تتخلى المنظمات الفردية عن وجهات نظرها وتعترف أنه لم يعرف بعد العلاج الأمثل لفتق الحجاب الحاجز الخلقي.وبعض الجهود مثل المجموعة الدارسة لفتق الحجاب الحاجز الخلقي التى ضمت خمسا وستين مركزا يتبادلون البيانات المستقبلية فى تسجيل مركزي هى الطريق المستقبلي. وبنفس هذه الطريقة تم التعامل مع الكثير من سرطانات الأطفال عن طريق دراسات عشوائية مستقبلية فى مراكز متعددة لإيجاد العلاج الأمثل.ومن المهم أيضا معرفة أن فتق الحجاب الحاجز الخلقي أكثر تعقيدا من الإعتقاد السائد أن الضمور الرئوي يحدث نتيجة ضغط الأمعاء على الرئة، والأرجح أنه تحدث عملية تكوينية معقدة ينتج عنها ليس فقط رئات صغيرة بل أيضا رئات صغيرة غير طبيعية وحجاب حاجز مشوه وتشوهات خلقية أخرى، ومن ثم فإن فهم بيولوجيا التكوين الطبيعي وغير الطبيعي لرئة الجنين هو المفتاح لتقليل أعداد الأطفال المصابين وتحسين نوعية الحياة للمصابين.وفى الوقت الحالي على أية حال زادت معدلات الحياة فى الولايات المتحدة بصورة ملحوظة بإستخدام طرق الغلاج المتاحة حاليا وتبنى سياسات بسيطة مثل:-فتق الحجاب الحاجز الخلقي طارئة فسيولوجية وليست جراحية فلا يتم التدخل جراحيا حتى تستقر حالة المريض.-يجب التعامل مع المصابين بفتق الحجاب الحاجز الخلقي كما يتم التعامل مع المرضى ذوى الحالات الحرجة فيتم مساندة وظائف التنفس وإعطاء الأكسجين للإيفاء بإحتياجات المريض الأيضية والحفاظ على نسبة تشبع الدم بالأكسجين قبل القناة الواصلة عند تسعين بالمائة، وإن المتابعة الجيدة لنسبة تشبع الدم الوريدي المختلط بالأكسجين ومستوى البيكربونات وحمض اللاكتيك بالدم تدل على كفاءة توصيل الأكسجين للأنسجة.-لأن الأطفال المصابين بفتق الحجاب الحاجز الخلقي يكون لديهم ضمور رئوي وعدد ثابت من الحويصلات الهوائية فإنه يجب المحافظة على كل الحويصلات الهوائية المولود بها الطفل، فوجود هواء فى التجويف الصدري يتطلب وضع أنبوبة صدرية يؤدى إلى إصابة الرئة مما يجعلها غير قادرة على أداء وظيفتها كما كانت قبل الإصابة.-إرتفاع الضغط الرئوي وحدوث تحويل للدم من اليمين لليسارخلال القناة الشريانية المفتوحة والثقب البيضاوي المفتوح يضر ولكن نادرا أن يكون سبب الوفاة فى الأطفال القادرين على الحفاظ على مستوى تشبع الدم بالأكسجين قبل القناة الشريانية، فغالبا ما يكون سبب الوفاة الإستجابة لتحويل مجرى الدم بزيادة الحاجة إلى مساندة وظائف التنفس مما يؤدى إلى إصابة الرئة الضامرة.-تنقية الدم خارج الجسم تعد تقنية جيدة وبلا شك تنقذ حياة بعض المرضى المصابين بدرجة خطيرة عندما تفشل فى ذلك الطرق المعتادة ولكن يجب أن يتم عمله قبل حدوث إصابة للرئة ويجب أن يولد الأطفال المصابين فى أو بالقرب من مركز لديه خبرة فى هذه التقنية.-الطريقة المثلى لتقييم طرق العلاج مثل العامل الرئوي والكورتيزون قبل الولادة وأجهزة التنفس المتذبذبة عالية التردد وإستنشاق أكسيد النيتريك والطرق الأخرى هى الدراسات العشوائية المستقبلية فى مراكز متعددة ولذلك بعد فترة قصيرة فإن الطريقة يمكن أن تستخدم أو لا فيمكن تطويرها، وفى الأيام التى يشيع فيها مصطلح الطب المبني على الدلائل سوف يكون مثيرا للدهشة أن نجد أن الأشياء التى يتم عملها حاليا فى فتق الحجاب

الحاجز الخلقي ليست مبنية على دليل وإنما هى خبرات شخصية.-الأطفال الذين يعيشون بعد إصلاح فتق الحجاب الحاجز الخلقي ليسوا أصحاء وإنما يعانون من مشاكل رئوية وهضمية ومشاكل تتعلق بالتغذية وتستجيب هذه المشاكل بصورة جيدة للمتابعة الجيدة والتدخل المبكر.-فى النهاية يجب أن نعرف أن مرض فتق الحجاب الحاجز ليس مرضا سيئ النتائج دائما فمعدلات الحياة فى أكثر المراكز تقدما تقترب من تسعين بالمائة وأعلى مع الأدوات المتاحة حاليا، ومن ثم يبدو واضحا أنه يمكن إنقاذ غالبية الأطفال المصابين بهذا المرض بإستخدام أجهزة التنفس البسيطة والقليل من العقاقير وفريق طبي ذى خبرة دون الحاجة إلى أحدث الإبتكارات فى الرعاية الحرجة. والتحدى الأكبر هو أن نعيد النظر إلى هذا المرض خلال العقود الأربعة الأخيرة حيث قامت مجموعة بالتحول من الخبرات الشخصية إلى التقييم العلمي المبني على الأدلة وإقتراح الحلول.