

الفتوق الحجابية (الخلقية)

DIAPHRAGMATIC HERNIAE (CONGENITAL)

غايل دارلينغ
Gail Darling

يلعب التكوين الجنيني المعقد للحجاب الحاجز دوراً كبيراً في تنوع الفتوق الحجابية الخلقية والتي تحدث خلال الأسابيع ٨ - ١٠ من الحياة الرحمية وذلك نتيجة فشل تطور التراكمات الجنينية التالية:

- الحاجز المعترض: الذي يشكل الأجزاء الأمامية والأجزاء الواقعة حول القلب من الوتر المركزي للحجاب.
- الأغشية الجنينية البريتوانية Pleuroperitoneal membranes: وهي تراكمات مزدوجة تشكل المكونات الجانبية الخلفية للحجاب الحاجز.
- المساريقا المريئية الظهرية Dorsal esophageal mesentery: التي تشكل التراكمات الخلفية المتوسطة للحجاب (المترافقة مع الشريان الأبهر، الوريد الأجوف، والمريء).
- الهيكل الخارجي Body wall: ويتألف من كتل عضلية جانبية تنشأ من الفقرات العنقية من الثالثة إلى الخامسة، ومن ثم تهاجر بالاتجاه الذليل Migrate caudally لتتوضع في مكانها.

الفتق الخلفي الجانبي (بوك - دالوك)

Bochdalek (postero-Lateral) Hernia

يسبب عدم انغلاق القناة الجنينية البريتوانية في الأسبوع الثامن من الحمل انفتاق herniated مكونات المعوي الأمامي إلى التجويف الصدري. و يترافق ذلك مع اعتلال تطور الرئة في نفس الجهة، ويعتبر نقص التنسج الرئوي السابق هو المسؤول عن الأمراض والوفيات المرافقة لهذا النوع من الفتوق، إذ يقود نقص التنسج الرئوي إلى حدوث كل من نقص الأكسجة، الحمض acidosis، ارتفاع التوتر الرئوي pulmonary hypertension، عكس جهة جريان الدم في القناة الشريانية والثقب البيضية foramen ovale التي تبقى مفتوحة، مؤدية إلى حدوث تحويلة يمنى -

يسرى (حدوث جريان للدم من الجهة اليمنى إلى الجهة اليسرى) right to left shunt واستمرار تداول الجنين persistent fetal circulation والتي تعني فشل الدوران الرئوي والدوران الجهازى بأكمله. وقد تتأثر الرئة الثانية كذلك عند وجود هذا النوع من الفتوق بسبب انزياح المنصف mediastinal shift. ومن التشوهات الأخرى المرافقة لهذا الفتق (التشوهات القلبية، العصبية، الكلوية، سوء دوران الأمعاء intestinal malrotation) كما يلاحظ اضطرابات صبغية عند ٣٠٪ من مرضى الفتوق (مثال تثلث الصبغي ١٨، ١٣ trisomy).

الأعراض السريرية Presentation

قد يكون الفتق الصغير لا عرضياً أو يتظاهر بصعوبات في التغذية feeding difficulties، كما قد يلاحظ وجود شدة تنفسية، انزياح في الرغامى tracheal shift، غياب الأصوات التنفسية في جهة الفتق، البطن قاربي الشكل scaphoid abdomen عند مرضى الفتوق.

يعتمد إثبات التشخيص على إجراء أشعة بسيطة للصدر CXR التي تظهر وجود مكونات المعى الأمامي في الصدر وخاصة في الجهة اليسرى.

العلاج Management

يستخدم في علاج فتق بوك - دالوك التقنيات التالية:

(أ) تنبيب المريض ووضعه على جهاز التنفس الاصطناعي (فرط تهوية المريض hyperventilation، مع استعمال أكسجين ١٠٠٪) وقد يحتاج المريض إلى تهوية آلية عالية التردد High frequency ventilation أو استعمال الأكسجين من خارج الجسم Extra corporeal membrane oxygenation وذلك عند الرضع الذين لا يستجيبون بشكل جيد.

(ب) إزالة الضغط من المعدة (باستعمال الأنبوب الأنفي المعدي NGT).

(ج) تصحيح (علاج) الحمض بتحديد كمية السوائل المعطاة للمريض.

(د) إصلاح الفتق جراحياً عند استقرار حالة المريض. ولا يزال توقيت إجراء الجراحة (بعد الولادة مباشرة أو في مرحلة لاحقة) مثار جدل ونقاش.

تجرى الجراحة عبر البطن Trans abdominally لإعادة الأحشاء البطنية المنفتقة إلى البطن، ومن ثم استئصال كيس الفتق hernia sac (الذي يتواجد في ٢٠٪ من الحالات) ومن ثم إصلاح عيب الحجاب الحاجز. وقد تتطلب الفتوق الحجابية الكبيرة استعمال بدائل صناعية لإغلاق العيوب الحجابية. وقد نضطر لإحداث فتق بطني إندحافي مؤقت أو استعمال كيس سيليكوني silcon pouch وذلك لكي يتسع التجويف البطني للأعضاء المنفتقة بعد إعادتها إلى داخل البطن كي لا يحدث ارتفاع في الضغط داخل البطن.

يتم وضع أنبوب في التجويف الجنبى بعد الجراحة ويوصل إلى جهاز تصريف السوائل تحت الماء دون استخدام جهاز الضغط الإيجابي without suction لتجنب أذية الرئة. كما أن تقبض الأوعية الدموية الرئوية قد يستثار بالتغيرات الوظيفية الطفيفة، لذا يفضل تجنب جهاز الضغط الإيجابي السابق.

نسبة الوفيات عالية وقد تصل إلى أكثر من ٥٠٪، وخاصة عند الأطفال الذين تتطلب حالتهم العلاج خلال ٢٤ ساعة الأولى من حياتهم، أما المرضى الناجون فقد يصابون بأمراض رئوية مزمنة وتخلف عقلي Mental retardation.

وتتجه المحاولات في الوقت الراهن إلى إصلاح هذه الفتوق أثناء الحياة الرحمية.

فتق مورغاغنى (أمامي - خلف القص)

Morgagni (Retrosternal - Anterior) Hernia

فتق نادر، يلاحظ عادة عند الكبار وخاصة الإناث، يتوضع في الجانب الأيمن من الجسم، بين الذيل الخنجري xiphoid والوصل الغضروفي الضلعي في مكان اختراق الأوعية الدموية الصدرية الباطنة للحجاب الحاجز الأمامي.

١- الصورة السريرية Clinical presentation: هذه الفتوق لا عرضية، وتكتشف صدفةً عادةً عند إجراء أشعة بسيطة للصدر لسبب ما. وقد تسبب حدوث أعراض بطنية مبهمه (كعدم الارتياح في البطن، الألم، الشعور بامتلاء البطن). وقد تشخص خطأ على أنها كيسة تأمورية pericardial cyst أو ازدياد كثافة الوسادة الشحمية حول التأمور.

وقد تكون كل من الأشعة الصوتية أو المقطعية أو الدراسة الشعاعية الظليلة مفيدة في التشخيص.

٢- العلاج Management: ينصح بالعلاج الجراحي لهذا النوع من الفتوق باستخدام المقاربة البطنية عن طريق شق بطني ناصف midline أو تحت ضلعي subcostal. حيث يتم إعادة الأحشاء البطنية المفتتة إلى البطن (إستئصال كيس الفتق، إصلاح العيب في الحجاب الحاجز إما بخياطة بدئية primary أو باستعمال بدائل صناعية (رقعة patch)).

فتق الحاجز المعترض

Septum Transversum Hernia

من النادر جداً حدوث انفتاق للجزء المركزي من الحجاب الحاجز، و يترافق عادةً مع تشوهات خلقية على الخط الناصف للجسم (كالقيلة المحية omphalocele، انشقاق عظم القص sternal clefts ... إلخ). وقد يحصل انفتاق لعضلة القلب من خلال فوهة هذا الفتق (ويترافق ذلك مع غياب التأمور absent pericardium). ويعالج هذا النوع جراحياً، وأفضل طرق المقاربة الجراحية هنا عبر البطن.

إندحاق الحجاب الحاجز

Eventration

هو ارتفاع غير طبيعي للحجاب الحاجز. وهناك شكلان خلقي ومكتسب.

ينشأ الشكل الخلقي بسبب فشل تشكل عضلة الحجاب الحاجز عند الجنين، و يترافق مع الخداج prematurity، اضطرابات صبغية، تشوهات خلقية أخرى.

أما الشكل المكتسب فيحدث نتيجة أذية العصب الحجابي.

١- الصورة السريرية presentation:

- الوليد neonates: يلاحظ عندهم شدة تنفسية، أعراض تشبه أعراض فتق بوك - دالوك كبير الحجم.
 - البالغين adults: بشكل عام غير عرضي (وذلك في ٤٠-٥٠% من الحالات). وإن وجدت الأعراض فقد تكون غير نوعية، أو تتضمن زلة تنفسية، عسرة بلع، الجزر (reflux).
- وتشخص هذه الحالة بأشعة الصدر البسيطة، ويتم إثبات التشخيص بالتنظير الشعاعي (fluroscopy) اختبار الاستنشاق (sniff test) والذي يوضح الحركة العجائبية أو التناقضية paradoxical movement في جهة نصف الحجاب المتأثر.

وقد تساعد الأشعة فوق الصوتية للحجاب الحاجز في إثبات التشخيص.

٢- العلاج management:

يعتمد على شدة الأعراض السريرية عند الكبار، أما عند الأطفال فيستطب العلاج الجراحي في الحالات التالية: اعتماد الطفل في تنفسه على جهاز التنفس الاصطناعي ventilator dependency، تكرار الإنتانات الرئوية، الصعوبة في التغذية، فشل نمو الطفل، والإندحاق كبير الحجم عند الأطفال غير العرضيين (والذي يتداخل مع تطور الرئة)، وتتضمن الجراحة طي الحجاب الحاجز plication of the diaphragm.

للمزيد من القراءات

Further Reading

Graeber GM, Davtyan J, Miller IT. Congenital hernias. In: Pearson FG, Deslauriers J, Ginsberg RJ, Hiebert CA, McKneally MF, Urschel HC, eds. *Thoracic Surgery*. New York: Churchill Livingstone, 1995; 1313.