

جامعة الحواش الخاصة

كلية الطب البشري

مقرر طب الأطفال 2

الدكتور راتب شحود

MD, MSC, PhD

للعام الدراسي 2025-2026

المحاضرة الأولى

أمراض الجهاز الهضمي عند الأطفال

تتضمن المواضيع التالية:

- 1- الاقياءات
- 2- البكاء
- 3- الألم البطني الحاد
- 4- الألم البطني المتكرر
- 5- التهاب المعدة و الامعاء
- 6- سوء الامتصاص
- 7- الاسهال المزمن اللانوعي
- 8- الداء المعوي الالتهابي
- 9- الامساك

- تعتبر الاقياءات و الإسهالات و الألم البطني تظاهرات شائعة ولكنها عابرة بينما تكون الحالات الخطرة قليلة المصادفة ولا بد من التعرف عليها.
- يتسبب التهاب المعدة و الامعاء بوفاة نصف مليون طفل سنوياً، و يعتبر المسؤول الأول عن الوفيات تحت عمر 5 سنوات.
- تُعتبر الخباثات المعوية نادرة جداً عند الاطفال مقارنةً مع الكهول

أولاً: الاقياء vomiting:

يستخدم كل من القلس regurgitation و الارتجاع Posseting لتوصيف حادثة عودة الحليب العفوية من المعدة و لكنهما مختلفان في الشدة حيث يوصف الارتجاع عودة كميات قليلة من الحليب مع الهواء المبتلع (الريح) ، بينما يوصف القلس عودة كميات أكبر من الحليب و بتواتر أكثر . يحدث الارتجاع عند غالبية الأطفال بين الفينة و الأخرى بينما يشير القلس لدرجة متروقية من الجزر المعدي المريئي.

- يُوصَف الاقياء بعودة قذفية لمحتويات المعدة . وتعتبر مشكلة شائعة عند الرضع و الاطفال وعادة ما تكون حميدة و تنتج عن الأسباب التالية (الإقياءات الحميدة) : مشاكل الارضاع و الجزر المعدي المريئي و التهاب المعدة والامعاء وقد يكون سببها حالات خطيرة كامنة يجب استبعادها بحال كانت صفراوية أو مستمرة أو كانت حالة الطفل العامة سيئة أو تأثر نمو الطفل بشكل واضح. وقد تتسبب الاقياء من إنتانات خارج الجهاز الهضمي وخاصة التهاب المجاري البولية أو إنتانات الجملة العصبية المركزية. تظهر الاقياء باكراً في انسداد الامعاء وكلما كان الانسداد المعوي في القسم الداني كلما كان ظهورها مبكراً وكلما كان اصطبغها بالصفراء أسرع (مالم يحدث الإنسداد قبل مجل فاتر) ، يترافق انسداد الامعاء مع انتفاخ البطن وكلما كان الانسداد بعيداً كلما كان الانتفاخ أكثر شدة .

جدول يظهر الحالات التي ترفع فيها الراية الحمراء بحالات الاقياء

مواصفات الاقياء	دلالتها
الاقبياءات المصطبغة بالصفراء	انسداد معوي
الاقبياءات الدموية	- التهاب مري - تقرح هضمي - نزف فموي او أنفي - دوالي مريئية نازفة
اقياءات قذفية في الاسابيع الاولى من الحياة	تضييق البواب
اقياءات بنهاية سعال نوبي	سعال ديكي
مضض بطني وألم بطني اثناء الحركة	بطن جراحي
انتفاخ البطن	انسداد معوي بما فيها فتق اربي مختنق
ضخامة كبدية طحاليه	- أخطاء استقلاب خلقية - داء كبدي مزمن
دم في البراز	- انغلاف - التهاب معدة و امعاء جرثومي
تجفاف شديد مع صدمة	- التهاب معدة و امعاء - إنتان جهاززي - إنتان بولي - حماض سكري
انتباج يافوخ مع اختلاجات	ارتفاع ضغط داخل القحف

أسباب الاقياءات

أسباب الاقياءات عند الرضع	أسباب الاقياءات بسن ما قبل المدرسة	أسباب الاقياءات عند أطفال المدرسة و المراهقين
١٠. الجزر المعدي المريئي ٢٠. مشاكل الارضاع ٣٠. الانتانات : .. التهاب المعدة و الامعاء .. انتان الطرق التنفسية .. التهاب الاذن الوسطى .. السعال الديكي .. انتان الجهاز البولي .. التهاب السحايا ٤٠. الحساسية الغذائية وعدم التحمل الغذائي ٥٠. التهاب المري - بالحمضات ٦٠. الانسداد المعوي : .. تضيق البواب .. رتق العفج او مواضع اخرى .. الانغلاف .. سوء الدوران .. الانفتال .. الكيسات التضاعفية .. اختناق الفتق الاربي .. داء هيرشبرينغ ٧٠. أخطاء الاستقلاب الخلقية ٨٠. فرط تصنع الكظر الخلقي ٩٠. القصور الكلوي	١٠. التهاب المعدة والامعاء ٢٠. انتانات خارج الجهاز الهضمي: .. التنفسية العلوية .. التهاب الاذن الوسطى .. الجهاز البولي .. التهاب السحايا .. السعال الديكي ٣٠. التهاب الزائدة الدودية ٤٠. الانسداد المعوي: .. الانغلاف المعوي .. سوء الدوران .. الانفتال .. الالتصاقات .. الاجسام الاجنبية ٥٠. ارتفاع الضغط داخل القحف ٦٠. الداء الزلاقي ٧٠. قصور كلوي ٨٠. أخطاء الاستقلاب الخلقية ٩٠. انفتال الخصية	١٠. التهاب المعدة والامعاء ٢٠. الانتانات خارج الجهاز الهضمي: .. التهاب الحويضة و الكلية .. تجرثم الدم .. التهاب السحايا ٣٠. الداء القرصي و الانتان بالملتويات البوابية ٤٠. التهاب الزائدة ٥٠. الشقيقة ٦٠. فرط التوتر داخل القحف ٧٠. الداء الزلاقي ٨٠. القصور الكلوي ٩٠. الحمض السكري ١٠٠. الانسمام الدوائي والكحولي ١١٠. الاقياءات الدورية ١٢٠. الشره العصابي ١٣٠. الحمل ١٤٠. انفتال الخصية

الجزر المعدي المريئي : Gastro-Esophageal Reflux

هو عودة لا إرادية لمحتويات المعدة إلى المري شائع جداً عند الرضع. سببه الأساسي الارتخاء المتكرر والعابر غير المتناسب مع البلع للمصرة السفلية للمري وذلك نتيجة عدم نضج وظيفي فيها ، كما تساهم الحمية السائلة و الوضعية الأفقية وقصر الجزء البطني من المري في حدوثه.

مع أنه شائع خلال السنة الأولى لكن أعراضه تغيب معظمها بنهاية الشهر الثاني عشر وذلك ربما يعود لنضج المصرة السفلية للمري و إنتصاب الطفل وإنطلاقه للمشي وكذلك بسبب الفطام واعتماد الطفل على الأغذية الصلبة.

أعراض الجزر المعدي المريئي:

يشكو معظم الأطفال من القلس والاقیاءات مما يسبب اضطراباً لدى الأهل وإحباطاً بسبب تبديل ثياب الطفل أكثر من مرة باليوم وكذلك رائحة الثياب المبللة.

إن الجزر المعدي المريئي حالة حميدة عفوية الشفاء ولكنها تعتبر جدية و خطيرة عندما يختلط بأحد الحالات التالية

وعندها يسمى :داء الجزر المعدي المريئي (Gastro-esophageal reflux disease) GERD

اختلاطات الجزر المعدي المريئي GERD : او داء الجزر المعدي المريئي:

1. تدهور مخطط النمو نتيجة الاقياءات الشديدة
2. أعراض التهاب المري (الاقیاء الدموي - حرقه الفؤاد - عدم الراحة أثناء الارضاع - فقر الدم بعوز الحديد - نوب البكاء المتكرر)
3. الاستنشاق الرئوي المتكرر (ذات رئة متكررة - سعال و وزيز - نوب توقف تنفس عند الخدج)
4. عسر مقوية الرقبة الوضعي (أي متلازمة ساندي فير Sandifer syndrome)
5. حوادث تبدو ظاهرياً محددة للحياة (ALTE (Apparent life threatening events

إن أعراض داء الجزر المعدي المريئي أكثر شيوعاً عند المجموعات التالية:

- مرض الشلل الدماغي و الاضطرابات العصبية التي تسبب تأخر تطوري
- الرضع الخدج وخاصة المصابين بعسر تصنع قضي
- الاطفال المجري لديهم جراحة لأجل رتق مري خلقي او فتق حجابي

التشخيص و الاستقصاءات:

يمكن تشخيص الجزر المعوي المريئي اعتماداً على القصة و الموجودات السريرية ولكن تستطب الاستقصاءات في حال كانت الحالة غير نموذجية او عند وجود الاختلاطات او بحال عدم الاستجابة للعلاج المضاد للجزر وتشمل التفصيات:

1. مراقبة pH المري لمدة 24 ساعة لقياس مشعر الجزر الحامضي
2. مراقبة المعاوقة المريئية لمدة 24 ساعة مع مراقبة pH المري بأن واحد والتي تمكنا من كشف الجزر الحامضي الضعيف او الجزر غير الحامضي.
3. التنظير الهضمي مع خزعات المري لكشف التهاب المري واستبعاد الاسباب الاخرى للاقياء
4. إن اجراء التصوير الهضمي الظليل للجهاز الهضمي يدعم التشخيص ولكنه غير حساس وغير نوعي في كشف الجزر المعدي المريئي ولكن لا بد من اجرائه لكشف التشوهات التشريحية بالمري والمعدة والاثنى عشر وكشف سوء الدوران

تدبير الجزر المعدي المريئي :

- إن تدبير الجزر المعدي المريئي غير المختلط يعتمد على تطمين الأهل وتكثيف الوجبات عبر اضافة نشاء الرز او الذرة وتقليل كمية الوجبات او الرضعات وزيادة عددها والإنذار فيه ممتاز
- بينما يعتمد تدبير داء الجزر المعدي المريئي على:

1. تثبيط الافراز الحمضي عبر مثبطات مستقبلات الهيستامين مثل الرانتيدين او مثبطات مضخة البروتون مثل الاوميبرازول وهذه المركبات تخفف حجم المفرزات المعدية وتعالج التهاب المري المحدث بالحمض.
2. إن الدليل على فائدة استخدام الادوية المسرعة للإفراغ المعدي مثل الدميريديون ضعيف وبالتالي يجب عدم التشجيع على استخدامها حالياً بسبب تأثيراتها الجانبية

3. في حال عدم الاستجابة على الادوية السابقة فإن الحساسية اتجاه حليب البقر يجب وضعها بالحسبان وتأكيد تشخيصها

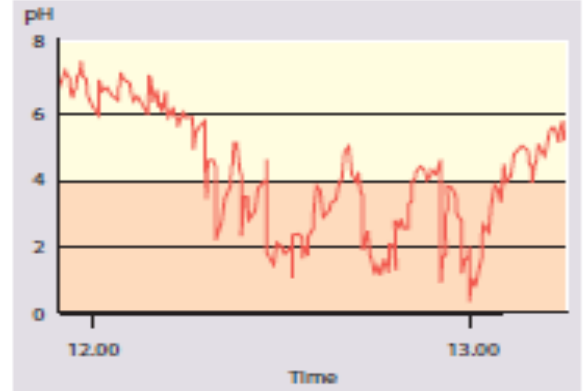
4. تستطب الجراحة (عملية نيسين حيث تطوى المعدة حول الجزء البطني من المري)
عبر فتح البطن او عبر تنظير البطن بحالات : عدم الاستجابة للعلاج الدوائي وتضيق المري

قصة سريرية لداء الجزر المعدي المريئي:

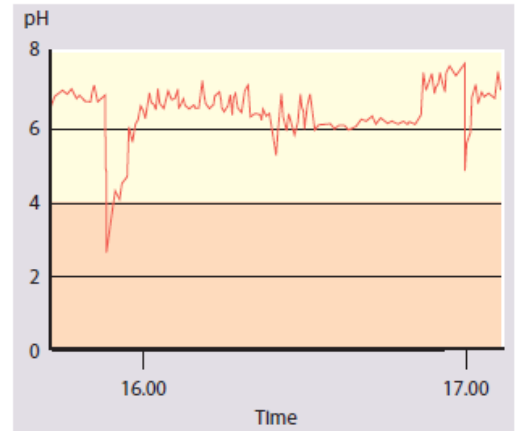
رضيع لديه قصة قلس متكرر منذ الايام الأولى من الحياة ، عانى من إنتان صدري لمرتين كما لوحظت بعض الإقياء دمماة، اظهرت مراقبة حموضة المري لمدة 24 ساعة داء جزر معدي مريئي شديد كما أظهر التنظير الهضمي العلوي علامات تدل على التهاب المري وربما حدثت لديه ذات رئة استنشاقية بين الفينة و الاخرى .
تحسنت أعراضه على تكثيف الوجبات و الأوميبرازول كما ذكر الأهل تحسن نومه بعد المعالجة . أوقفت المعالجة بعمر 14 شهر و لم تعاود الأعراض مطلقا .



صورة تبدي الطفل يخضع لمراقبة pH المري حيث وضع حساس الحموضة بأسفل المري



مخطط مراقبة pH المري لمدة 24 ساعة يظهر جزر معدي مريئي شديد حيث معظم الوقت حموضة المري أقل من 4



مخطط مراقبة حموضة المري الطبيعي حيث كانت حموضة المري أعلى من 4 معظم الوقت

ثانياً : تضيق البواب "Pyloric stenosis"

- يحدث في تضيق البواب ضخامة في عضلة البواب تؤدي لإنسداد مخرج المعدة .ويتظاهر عادةً بالأسبوع 8 - 2 من العمر بغض النظر عن العمر الحولي للمولود. يكون أكثر شيوعاً عند الذكور منه عند الإناث بنسبة 1 / 4 وخاصة المولود الأول ، وقد تلعب القصة العائلية الإيجابية دوراً وخاصة من ناحية الأمهات .

❖ التظاهرات السريرية :

1. إقياءات تزداد بالتواتر والشدة مع مرور الوقت حتى تصبح **قذفية** .
 2. يكون الطفل **جائعا** بعد الإقياءات حتى وصول الطفل لمرحلة التجفاف وعندها ينقص اهتمام الطفل بالإرضاع .
 3. **نقص في الوزن** وخاصة إن تأخرت التظاهرات وطالت مدتها .
- يحدث قلاء استقلابي ناقص الكلور مع نقص في الصوديوم و البوتاسيوم في المصل نتيجة خسارة العصارة المعدية عبر الإقياءات

❖ التشخيص:

ما لم تكن هناك ضرورة إسعافية ملحة لإعطاء السوائل الوريدية فيمكن البدء **بإختبار الإرضاع** الذي يجرى بعد إفراغ المعدة من الغازات إن كانت بكميات كبيرة عبر استخدام أنبوب أنفي معدي وذلك بإعطاء الطفل الثدي أو الزجاجية حسب نوعية الإرضاع حيث إن الإرضاع يهدئ الطفل ويخفف جوعه مما يسمح بإتمام الفحص بشكل هادئ.

- يمكن عيانيا ملاحظة **أمواج التمعج المعدي** التي تتحرك من الأيسر للأيمن عبر البطن كما هو موضح في الصور اللاحقة .
- يمكن جس كتلة البواب المتضخم والتي يشعر بها الفاحص **كزيتونة** في الربع العلوي الأيمن من البطن كما هو موضح بالمخطط اللاحق .
- يمكن التصوير بالأمواج فوق الصوتية من قياس **طول** عضلة البواب و **ثخانتها** ولا بد من إجرائه قبل الجراحة

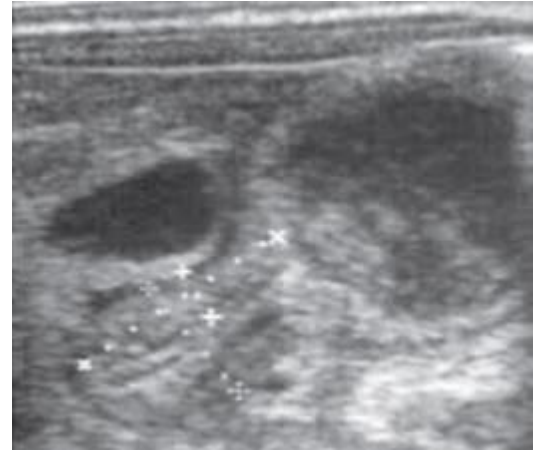
❖ التدبير :

- الأولوية الأولى هي **إصلاح اضطراب السوائل و الشوارد** عبر العلاج الوريدي ، و يمكن إجراء العمل الجراحي النوعي بمجرد عودة التجفاف والتوازن الحمضي القلوي للقيم الطبيعية " Pyloromyotomy "

وهي بضع البواب دون المساس بالمخاطية وتجري هذه العملية إما عبر الجراحة التقليدية أو الجراحة التنظيرية، و يمكن إطعام الطفل بعد 6 ساعات و يخرج من المشفى بعد يومين من الجراحة .

❖ الخلاصة Summary :

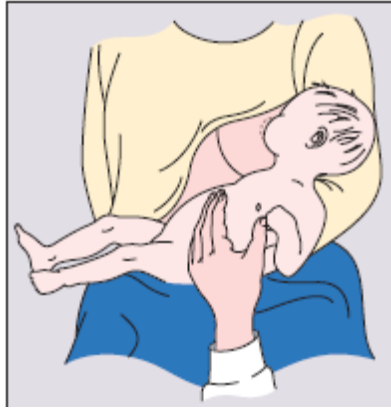
- تضيق البواب حالة شائعة عند الذكور و خاصة مع قصة عائلية إيجابية
- العلامات السريرية تتضمن :
 - (1) رؤية التمعج المعدي
 - (2) جس كتلة بطنية باختبار الارضاع
- تجفاف مرافق يتصف بنقص الصوديوم ونقص البوتاسيوم مع قلاء ناقص الكلور
- يثبت التشخيص بالأمواج فوق الصوتية
- تجرى الجراحة بعد إصلاح التجفاف والشوارد



أمواج التمعج المعدي المرئية عند طفل لديه تضيق بواب تصوير بالامواج فوق الصوت يظهر طول عضلة البواب وثخايتها وتراكم المحتويات المعدية



تضييق البواب أثناء الجراحة حيث تبدو العضلة ثخينة و شاحبة بعد شق القطع 1



شكل ترسمي يظهر طريقة جس الكتلة البوابية على شكل زيتونة بينما الطفل يعطى الثدي و تجس في منتصف المسافة بين منتصف الحافة الأمامية السفلى للقفص الضلعي الأيمن و السرة

ثالثاً : البكاء "Crying" :

إن موضوع بكاء الطفل موضوع نسبي وقد يكون تعبيراً عن **عدم الراحة** أو **الجوع** وفي هذه الحالة يخفف قلق الأهل تقديم النصح بطرق الإرضاع الصحيحة . يستمر بعض الأطفال بالبكاء حتى بعد إرضاعهم وحملهم و قد يكون البكاء تعبيراً عن **القلق** و **الكآبة** و **قلة المساعدة** . قد تنتقل **الأجواء المشحونة** في المنزل للطفل مما يسبب بكاءه . إن بكاء الطفل **المستمر والدائم** مؤشر على إن سبب البكاء ليست **أذية رضية** . قليلة هي الحالات التي يعرف سبب البكاء فيها . إن كان **البكاء فجائي** الحدوث فقد يكون بسبب : الجهاز البولي أو الأذن الوسطى أو الإنتان السحائي أو كسور غير مكتشفة أو التهاب المريء أو انفتال الخصية.

يسبب كل من طفح الحفاض الشديد و الإمساك حالة من البكاء الشديد . كما يعاني الأطفال الخدج الذين يبقون في المشافي لفترات طويلة من صعوبة التأقلم كما هو الحال عند الأطفال الذين يعانون من اضطرابات عصبية مزمنة مثل الشلل الدماغي . يذكر الأهل إن بزوغ الأسنان يسبب بكاءً عند بعض الأطفال بحالات قليلة، لكنه لا يسبب الإقياء أو الإسهال أو الحرارة العالية أو الاختلاج .

تأمين جو هادئ وحمل الطفل بحميمية حتى يتوقف بكاءه مع الاقلال من تحريك الطفل وهزه بشكل عنيف يساعد قسم كبير من الأطفال. و لا ننسى إن تقديم الدعم للأهل ومتابعتهم أهمية في التدبير.

مغص الرضيع " infant colic "

يطلق هذا التعبير على حالة **معقدة وشائعة** من الأعراض التي تحدث خلال **الأشهر الأولى** من العمر على شكل نوب من **الصراخ والبكاء** غير واضحة الأسباب و التي يرافقها سحب الركبتين إلى الأعلى مع خروج غازات بكميات كبيرة و أرياح وذلك عدة مرات في اليوم الواحد . لا يوجد دليل على إن منشأ البكاء من الجهاز الهضمي مع إنه يشتبه به دوماً . يحدث بنسبة % 40 من الأطفال خلال **الأسابيع الأولى** القليلة من العمر و يزول تدريجياً اعتباراً من الشهر الثالث إلى الشهر الثاني عشر. الحالة سليمة ولكنها مقلقة ومخيبة للآمال عند الأهل . الدعم والتطمين ضروريان للأهل . لم تثبت فائدة الماء الغريب Gripp Water رغم شيوع استخدامه. يجب الوضع في الحسبان الحساسية من حليب البقر في حال تكرار البكاء ولذلك فإنه من المطلوب استبعاد حليب البقر لمدة أسبوعين وفي حال تحسنت الأعراض فيمكن الاستمرار بهذه الحمية (أي استخدام حليب على شكل حلايات بروتينية) ، أما في حال عدم التحسن فيمكن البدء بعلاج تخبري مضاد للجزر المعدي المريئي .

رابعاً- الألم البطني الحاد :

إن مقارنة الألم البطني الحاد عند الأطفال تتطلب خبرة جيدة ولا سيما و إن التشخيص التفريقي لمثل هذه الحالة مجاله واسع ويتضمن حالات طبية وجراحية وغير نوعية . يغيب الألم البطني الحاد في نصف الحالات التي يتم إدخالها للمشفى دونما تأكيد للتشخيص . يجب عدم تأجيل تشخيص التهاب الزائدة الحاد عند الأطفال الصغار بسبب خطورة الانتقاب السريع حيث إنه من السهل التقليل من شأن المضض البطني عند هذه المجموعة .ومن الحالات الجراحية يُعتبر التهاب الزائدة الأشيع إلى حدٍ كبير . يجب تقصي الخصيتين و فوهات الفتوق ومفصل الورك بكل حالات الألم البطني الحاد .

تعتبر الملاحظات ذات أهمية أثناء مقارنة الألم البطني :

- يمكن إن تسبب ذات الرئة في الفصوص السفلى (القاعدية) ألماً يشار إليه على إنه بطني .
- يحدث التهاب البرتوان البدني عند الأطفال المصابين بالحبس نتيجة متلازمة كلانية (نفروزية) أو مرض كبدي متقدم .
- يمكن إن يسبب الحماض السكري الكيتوني ألماً بطنياً شديداً .
- ليس من الشائع إن تسبب إنتانات الجهاز البولي وخاصة التهاب الحويضة والكلية الحاد ألماً بطنياً حاداً ، ولكن يجب عدم نسيانها .
- يُعتبر فحص البول خطوة أساسية لمقارنة الألم البطني الحاد إذ يمكننا من كشف الداء السكري و المشاكل الكبدية والكلوية أو البولية .
- قد يتظاهر التهاب البنكرياس الحاد بألم بطني حاد ولذلك يعتبر عيار الأميلاز ضروريا

أسباب الألم البطني الحاد

أسباب خارج البطن

- الجهاز التنفسي العلوي
- الجهاز التنفسي السفلي
- انفتال الخصية
- الورك والحوض

أسباب داخل البطن

طبية

- ألم بطن لا نوعي
- التهاب المعدة والأمعاء
- التهاب المجاري البولية
- التهاب حويضة وكلية
- الاستسقاء الكلوي
- الحصيات الكلوية
- فرغرية هينوخ شونلاين
- الحمض السكري الكيتوني
- فقر الدم المنجلي
- التهاب الكبد
- الداء المعوي الالتهابي
- الامساك
- المشاكل النسائية عند
- البالغات من المراهقات
- الأسباب النفسية
- التسمم بالرصاص
- البورفيريا الحادة
- أسباب غير معروفة

جراحية

- التهاب الزائد الحاد
- انسداد الأمعاء
- الانغلاف
- الفتوق الإربية
- التهاب البرتوان
- التهاب رتج ميكل
- التهاب البنكرياس
- الرض

التهاب الزائدة الدودية

هو السبب الأشيع للألم البطني الذي يتطلب تدخلا جراحيا . من الممكن إن يحدث بأي عمر لكنه قليل المصادفة تحت عمر 3 سنوات

التظاهرات السريرية لالتهاب الزائدة الحاد غير المختلطة:

الأعراض:

1. قمه
2. اقياءات
3. ألم بطني يكون في البداية مركزيا مغصي الطبيعة ثم يتوضع في الحفرة الحرقفية اليمنى نتيجة لالتهاب البيرتوان الموضع

العلامات:

- (1) حمى
 - (2) ألم بطني يثار بالحركة(المشي، السعال، القفز، المرور فوق المطبات على الطرق أثناء استخدام السيارة)
 - (3) مضض مستمر مع دفاع في الحفرة الحرقفية اليمنى(علامة ماك بورني Mc Burney`s Point)
 - (4) قد يغيب الدفاع الموضع في حال الزائدة الخلفية وقد تغيب العلامات البطنية بحالة الزائدة الحوضية
- ☒ سمات التهاب الزائدة في مرحلة الأطفال قبل المدرسة :

- يكون التشخيص أكثر صعوبة وخاصة بأدوار المرض الأولى
- يكون التحصي البرازي شائعا ويكشف خلال تصوير البطن البسيط
- قد يحدث الانتقاب بسرعة بسبب عدم تطور الثرب بشكل جيد ليحيط بالزائدة سيما وإن الأعراض والعلامات تكون مقاربتها صعبة بهذا العمر.

إن التهاب الزائدة حالة متفرقة وبالتالي فإن المراقبة المتواترة والتقييم السريري المتتابع كل عدة ساعات هي مفاتيح تشخيصية هامة للمرض. وبالتالي فإن على الطبيب إن يضع مفهومين متضادين كل منهما في يد: (تجنب التأخير في التشخيص بيد وتجنب الفتح الجراحي غير الضروري باليد الأخرى). لا يوجد فحص مخبري و لا شعاعي مؤكد للحالة بدقة. كما إن ارتفاع العدلات ليس موجود دوما أثناء اجراء التعداد العام ، و إنه ليس بالنادر تواجد عدد من الكريات البيض بفحص البول بحالات التهاب الزائدة بسبب التجاور التشريحي للمثانة والحالب . إن التصوير بالأشعة فوق الصوتية ليس بديلا عن المتابعة السريرية المنتظمة ولكنه يدعم التشخيص عبر موجودات مثل (ثخانة – زيادة الجريان الدموي – زائدة غير قابلة للانضغاط)، كذلك يتمكن من التقاط الاختلالات مثل (الخراج – الانتقاب – كتل الزائدة) ويستبعد بقية الحالات المرضية الأخرى. يتوفر حاليا تنظير بطن لرؤية هل الزائدة ملتهبة أم لا في بعض المراكز .

التدبير: استئصال الزائدة غير المختلطة مباشرة أما في حالات الزائدة المختلطة مثل (الانتقاب أو الكتلة أو الخراج) وخاصة الانتقاب الذي يدل عليه سريريا دفاع معمم فإن إعاضة السوائل والشوارد وإعطاء الصادات الحيوية وريديا هو القاعدة قبل إجراء العمل الجراحي . إن كانت هناك كتلة في الحفرة الحرقفية اليمنى وهناك علامات على التهاب يرتوان معمم فقد يكون هذا مدعاة لاتباع العلاج المحافظ بالصادات الحيوية واستئصال الزائدة بعد أسابيع عدة ، ولكن إن ترقق الأعراض فالاستئصال الجراحي هو الحل.



صورة تبدي زائدة منقبة مغطاة ببنحة الفيبرين بعد التهاب حاد فيها

الخلاصة: في الألم البطني الحاد عند الأطفال والمراهقين

- يجب الاستقصاء عن الفتوق الإرابية المختنقة وإنفصال الخصية عند الذكور
- استبعاد كل الحالات الطبية (ذات الرئة القاعدية – الحمض الكيتوني – التهاب الكبد – التهاب الحويضة والكلية)
- قد يغيب الدفاع أو المضض الراجع أو يكون غير واضح عند جس البطن لدى الأطفال المصابين بالتهاب الزائدة ولكن الألم الناشئ عن التهاب البيرتو ان يمكن تحريره عبر السعال أو المشي أو القفز
- للتفريق بين التهاب الزائدة والألم البطني اللانوعي يتطلب مراقبة لصيقة في المستشفى وتآزر في التدابير بين طبيب الأطفال وجراح الأطفال.

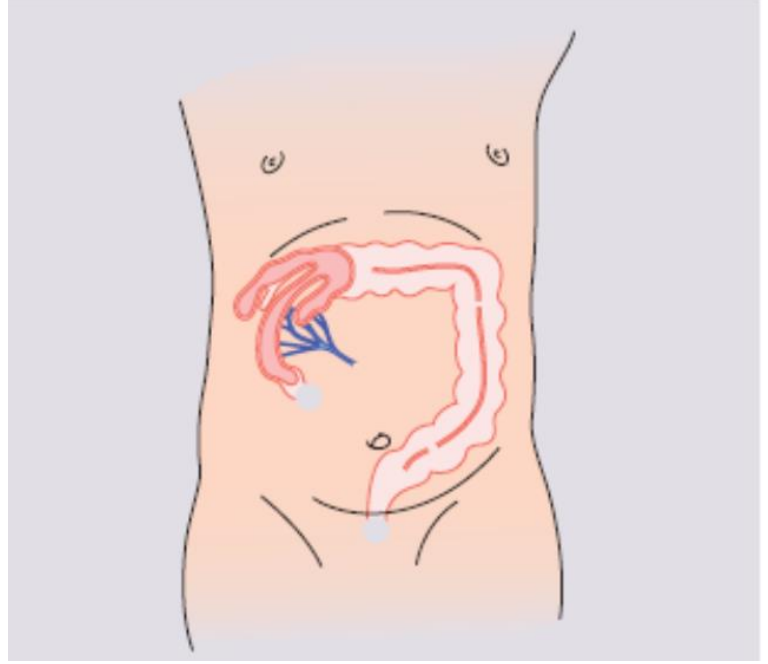
التهاب العقد المساريقية والألم البطني اللانوعي

الألم البطني اللانوعي هو ألم بطني يزول خلال 24-48 ساعة و تكون شدته أخف من حالات التهاب الزائدة والمضض في الحفرة الحرقفية اليمنى ليس ثابتا و يترافق عادة مع التهاب الطرق التنفسية العليا واعتلال العقد اللمفاوية الرقبية . قد لا تتراجع الأعراض عند بعض الأطفال و يتطلب الأمر اجراء استئصال للزائدة حيث يثبت عندهم ضخامة العقد المساريقية إذ ترى عقد مساريقية كبيرة مع زائدة طبيعية ومازال هذا التشخيص يكتنفه الشك (هل هناك بالفعل تشخيص اسمه التهاب عقد مساريقية؟)

انغلاف الأمعاء

يوصف حدثية ينغلف فيها الجزء القريب من الأمعاء ضمن الجزء البعيد. أكثر ما يحدث إن الدقاق يدخل الى الأعور من الدسام الدقائقي الأعوري ويعتبر الإنغلاف السبب الأشيع لانسداد الأمعاء عند الرضع بعد فترة الوليد. إن ذروة حدوث الانغلاف هي بين 3 أشهر إلى 2 سنة بالرغم من إمكانية حدوثه بكل الأعمار.

الاختلاط الأخطر هو قصر المساريقا وتقبضها وبالتالي الانسداد الوريدي مما يؤدي لاحتقان المخاطية المعوية ونزفها وخسارة السوائل ولاحقا الانتنقاب والتهاب البيرتوان والنخر المعوي ، وبالتالي فإن التشخيص الدقيق والتدبير السريع بإعاضة السوائل ورد الانغلاف هي وسائل منع الاختلاطات



الانغلاف ويظهر سبب اضطراب تزوية الأمعاء السريع مما يجعل حل هذا الشكل من الانسداد اسعافي

التظاهرات السريرية النموذجية:

- ألم مغصي شديد نوبي يترافق مع شحوب خلال النوبات خاصة حول الفم ساحبا الطفل ساقاه للأعلى

- يهدأ الطفل بين النوب المؤلمة ولكن لاحقا مع تكرار النوب يصبح الطفل خبلا ويرفض الطعام والارضاع
- قد تحدث الإقياءات وتكون مصطبغة بالصفراء وذلك حسب موضع الإنغلاف
- عادة ماتجس كتلة في البطن على شكل النقانق (sausage)
- ملاحظة البراز الجيلي الشكل الأحمر العنبي الحاوي الدم والمخاط وهو علامة واسمة ولكنها قد تحدث متأخرة وقد لا تكشف إلا بالمس الشرجي
- انتفاخ البطن والصدمة



طفل لديه انغلاف يمكن ملاحظة الكتلة بأعلى البطن و تطور لدى المريض صدمة

عادة لا يوجد سبب معوي بالرغم من وجود دلائل على دور الإنتانات الفيروسية التي تسبب ضخامة في لويحات باير peyrs patches . قد يكون رتج ميكل أو البوليبيات نقطة البداية في حدوث الانغلاق فوق عمر السنتين . يعتبر العلاج بالسوائل اسعافيا بسبب تجمع السوائل في الأمعاء مسببة الصدمة بنقص الحجم.

تبدي الصورة البسيطة للبطن توسعا في العرى المعوية وغياباً للغازات في الجزء البعيد من الكولون والمستقيم وقد ترى أحيانا حدود الانغلاق بشكل عياني. يعتبر التصوير بالأمواج فوق الصوتية للبطن مساعداً في وضع التشخيص عبر ما يسمى علامة الحلقة أو الكعكة (target/doughnut sign)، ويفيد في كشف الاستجابة للمعالجة. مالم يكن هناك علامات التهاب بريتيوان فإن رد الانغلاق بالطريقة المحافظة عبر نفخ الهواء وتتم هذه المحاولة من قبل طبيب الأشعة بعد الإماهة الجيدة وتحت مراقبة جراح الأطفال خوفاً من حدوث انثقاب أو عدم حدوث الرد، ويبلغ معدل النجاح لهذا الإجراء حوالي 75% والربع الباقي يتطلب رداً جراحياً. يبلغ معدل النكس 5% خاصة بعد الرد المحافظ.



صورة كولونات مع نفخ الهواء تبدي الانغلاق



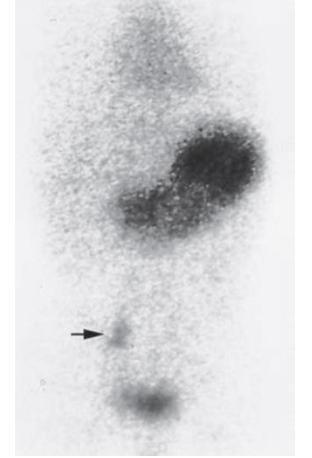
انغلاف مفتوح جراحيا و يلاحظ الدقاق منغلف ضمن الأعور و الجراح ممسك بالكولون محاولا رد الإنغلاف

خلاصة :

- يشيع الإنغلاف بين عمر 3 أشهر و 2 سنة
- التظاهرات السريرية : ألم بطني ماغص مع شحوب وكتلة بطنية مع براز جيلي أحمر عنبي
- تعتبر الصدمة من الاختلاطات الهامة ويجب تدبيرها بسرعة
- تتم المحاولة بالرد المحافظ عبر نفخ الهواء مالم يكن هناك التهاب في البيرتوان
- تستطب الجراحة بحالة عدم الاستجابة لنفخ الهواء أو التهاب البيرتوان

Meckel diverticulum (رتج ميكل)

يملك 2% من الأشخاص بقايا لفائفية للقناة المحية المعوية .يحتوي رتج ميكل مخاطية معدية هاجرة أو نسيج بنكرياسي . تكون معظم الحالات لا عرضية ولكن قد يتظاهر بنزف شرجي شديد يتصف بأنه ليس قانئ بالشكل الكافي ولا هو داكن لدرجة البراز الزفتي ، يسبب انخفاضا في خضاب الدم بشكل حاد ، كما قد يتظاهر بالانغلاف أو الإنفثال المعوي أو التهاب الرتوج Diverticulitis وعندما يتهب رتج ميكل يقلد التهاب الزائدة الدودية .يشخص بالتصوير بالتكنيسيوم المشع حيث يبدي التقاط التكنيسيوم من قبل الخلايا المعدية الهاجرة في 70% من الحالات. علاجه الإستئصال الجراحي.



تصوير بالتكنيسيوم يظهر مخاطية معدية هاجرة في الحفرة الحرقفية اليمنى

خلاصة رتج ميكل :

- يصيب 2% من الأشخاص
- عادة ما يكون لا عرضي وقد يتظاهر بنزف مهدد للحياة أو إنغلاف أو إنفثال
- علاجه بالاستئصال الجراحي

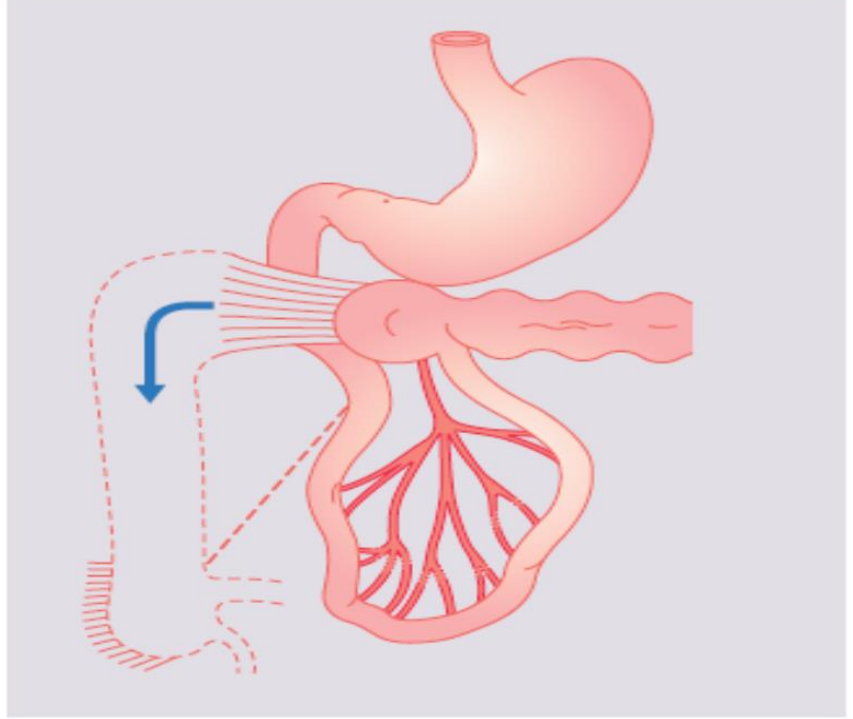
Malrotation (سوء الدوران)

يؤهب له قصر قاعدة المساريقا نتيجة عدم تثبيتها على الثنية الصائمية العفجية في المنطقة الدقاقية الأعرية حيث تصالب أشرطة لاد (lad) العفج والتي هي (أشرطة بيرتوانية) بشكل أمامي والذي يتظاهر بأحد شكلين:

- الانسداد

- انسداد مع إن انضغاط التروية الدموية

يتظاهر عادة الإنسداد بإقياءات صفراوية خلال الأيام الأولى من الحياة مع إمكانية مشاهدتها بأي عمر. إن أي طفل لديه إقياءات صفراوية خضراء داكنة يحتاج تصويراً ظليلاً للجزء العلوي من الجهاز الهضمي لتقييم الدوران المعوي مالم تكن هناك دلائل على انضغاط التروية الدموية وبالتالي تكون الحاجة ملحة لاجراء فتح بطن اسعافي حيث إن الشريان المساريقي العلوي المزود الأساسي بالدم للأمعاء الدقيقة والجزء القريب للأمعاء الغليظة يكون منضغطا و سيحدث الاحتشاء في هذه المناطق مالم تحل المشكلة سريعا.



الشكل الأشيع لسوء الدوران حيث يبقى الأعور علويا ويتثبت على الجدار الخلفي للبطن مع أشرطة لاد تسد العفج والخیوط المنقطة تظهر التشريح الطبيعي.

يدار العفج أثناء العملية ، لايحرك الإنفتال ، تثبت الأمعاء بالوضع غير الدائر (بدون دوران) مع الثنية العفجية الصائمية في اليمين والأعور والزائدة في الأيسر((أي إن سوء الدوران لا يصلح ولكن تُوسع المساريقا أو يُزاد عرضها، وتستأصل الزائدة في السياق لتجنب سوء التشخيص لاحقاً.

خلاصة سوء الدوران :

- غير شائع ولكن من المهم تشخيصه
- عادة ما يتظاهر خلال 1-3 يوم من الحياة بانسداد معوي نتيجة أشرطة لاد السادة للعفج أو الإنفتال
- يمكن إن يتظاهر بأي عمر بانفتال مسببا انسدادا ونقص إرواء معوي
- يتظاهر بإقياءات صفراوية - ألم بطني - مضض وقساوة نتيجة التهاب البيرتوان أو نقص إرواء الأمعاء
- تستطب الصورة الظليلة للأمعاء بالطريق العلوي بحال وجود إقياءات صفراوية
- العلاج اصلاح جراحي اسعافي

❖ الألم البطني المتكرر Recurrent abdominal pain :

بالتعريف : هو الألم البطني الذي يؤثر على فعالية الطفل اليومية ويدوم على الأقل ثلاثة أشهر و هو مشكلة شائعة في الطفولة يحدث بنسبة تصل إلى 10% من الأطفال بسن المدرسة .تعرف أسباب عضوية لهذا الألم بأقل من 10% من الحالات .يتصف هذا الألم بأنه ألم بطني حول السرة عند طفل حالته العامة جيدة . يعتبر الإمساك سبباً كثير التواتر ولا بد من نفيه كسبب للألم البطني المتكرر.

إن الاعتقاد السائد بأن هذا الألم نفسي المنشأ ليس مبني على إثباتات ، حيث إن العديد من الدراسات أخفقت في إيجاد فرق بين هؤلاء الأطفال و أهاليهم وأطفال آخرين (شاهد) .قد يكون عند بعض الأطفال تظاهرة للشدة Stress أو قد يصبح جزءاً من دورة شديدة من القلق عبر تصعيد حدة الألم وما يتلوه من شدة عند الأهل وقلق ومن ثم طلب المزيد من الاستقصاءات الراضة .هناك دليل على إن القلق يعدل الحركة الحوية المعوية والتي يعبر عنها الطفل على إنها ألم بطني .تزداد الدلائل على إن العديد من الأشخاص لديهم مجموعة من الأعراض

المميزة و الثابتة ، منشؤها اضطرابات الحركة المعوية الوظيفية ومنها :متلازمة الأمعاء الهیوجة (الأكثر شیوعاً)
والإمساك والداء الزلاقي (الأقل شیوعاً) و الشقيقة البطنية و عسرة الهضم الوظيفي Functional dyspesia

❖ التدبير :

يهدف لنفي الآفات الخطيرة من دون تعريض الطفل لاستقصاءات غير ضرورية عبر تطمين الأهل والطفل ، ولن يتم ذلك إلا عبر أخذ قصة مرضية مفصلة وما يتلوها من فحص سريري مفصل بما فيه فحص منطقة العجان بحثاً عن الشقوق الشرجية مع تقييم نمو الطفل .

تطلب الاستقصاءات مثل **فحص البول المجهری و زرع البول** على اعتبار إن إنتان المجاري البولية قد يسبب ألماً حتى بغياب الأعراض والعلامات الأخرى .يعتبر **تصوير البطن بالأمواج فوق الصوتیه** مفید لاستبعاد الحصيات المرارية خاصة وتضييق الوصل الحويضي الحالي

بالرغم من وجود عدة أسباب عضوية محتملة فإن أغلبها نادر الحدوث ولكن أضرار الداء الزلاقي ووظائف الغدة الدرقية يجب إجراؤها ، أما باقي الاستقصاءات فتجرى إن كان هناك شك سريري فيها .

قد يكون مفيداً التوضيح للأهل والطفل إنه في بعض حالات متلازمة الامعاء الهیوجة يصبح باطن الأمعاء حساساً جداً لدرجة إن بعض الأطفال يشعرون بالطعام الذي يجول عبر الإنحناءات و الالتفافات المعوية .
من المهم التمييز بين جدي وخطير ، وتعتبر هذه الاضطرابات كلها مهمة إذا أدت إلى تغيب الطفل عن مدرسته ولكنها ليست خطرة .

- بالمتابعة البعيدة المدى لهؤلاء المرضى تبين إن:
- نصفهم زالت عنهم الأعراض خلال فترة قصيرة
- وربعمهم زالت الأعراض خلال أشهر
- و الربع الباقي استمرت الأعراض لديهم عبر الطفولة على شكل شقيقة بطنية أو متلازمة الأمعاء الهیوجة أو عسرة هضم وظيفي .

الشقيقة البطنية Abdominal migraine :

تتصف الشقيقة البطنية بألم بالبطن والصداع ، وقد يكون الألم البطني هو العرض المسيطر عند بعض الأطفال وتتصف هجماته بحدوثها على الخط المتوسط مترافقة مع الإقياء و شحوب الوجه .
توجد قصة شخصية أو عائلية للشقيقة عادة .تكون القصة الوصفية على شكل فترات هجوع طويلة (عدة أسابيع) يكون فيها الطفل لا عرضياً ثم فجأة يشكو من ألم بطني لا نوعي مع شحوب مع أو بدون إقياءات لفترة قصيرة (48 ساعة - 12 ساعة).يمكن إن تكون الأدوية المضادة للشقيقة مفيدة في حال سببت الحالة غياباً عن المدرسة .

متلازمة الأمعاء الهیوجة Irritable bowel syndrome :

يترافق هذا الاضطراب والذي يعتبر شائعاً عند الكهول أيضاً مع تأثر الحركية المعدية المعوية و إحساس غير طبيعي بما يجري داخل البطن من أحداث .يمكن إن تثار الأعراض بإنتان معدي معوي .
أثبتت الدراسات التي أجريت و رصدت تغيرات الضغوط على مستوى الأمعاء الدقيقة لدى الأطفال المصابين بمتلازمة الأمعاء الهیوجة إنه يوجد تقلصات فعالة بشكل غير طبيعي .ولقد أظهرت الدراسات إن الكهول المصابين بهذه المتلازمة عانوا من الألم أثناء نفخ البالون الموجود في الأمعاء عند قياس الضغوط داخل الأمعاء لقيم ضغط أخفض من القيم التي سببت الألم عند الشواهد .هناك تآزر بين هذين العاملين و كلاهما يمكن إن يتأثر بالعوامل النفسية و البيئية مثل الشدة و القلق .توجد قصة عائلية لمثل هذه الحالات .
الأعراض النموذجية (مع إنه ليس كل المرضى لديهم كل هذه الأعراض)

- ألم بطني لا نوعي عادةً حول السرة يشتد قبل التغوط ويخف بعده
- براز مخاطي رخو إنفجاري النمط
- امتلاء البطن bloating
- الإحساس بعدم التغوط الكامل
- إمساك يتناوب مع براز طبيعي أو رخو

تم تشخيص الداء الزلاقي عند بعض الأطفال المصابين بمتلازمة الأمعاء الهیوجة ولهذا تطلب أزداد الداء الزلاقي في مثل هذه الحالات .

أسباب و تقييم الطفل المصاب بألم بطني متكرر

أسباب كبدية بنكرياسية

١. التهاب الكبد
٢. التحصي المراري
٣. التهاب البنكرياس

92% لا يوجد سبب عضوي

أسباب معدية معوية

١. متلازمة الأمعاء الهيوجة
٢. الإمساك
٣. عسر الهضم
- اللاقرحي
٤. الشقيقة البطنية
٥. التهاب المعدة
- والتقرح
٦. الداء المعوي
- الالتهابي
٧. سوء الدوران

أسباب نسائية

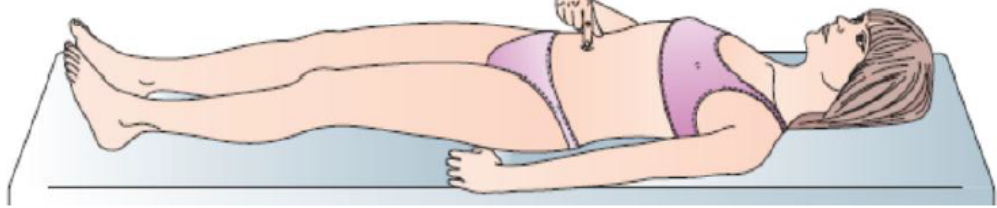
١. عسر الطمث
٢. كيسات المبيض
٣. داء حوضي التهابي

أسباب بولية

١. التهاب المجاري البولية
٢. تضيق الوصل الحويضي الحالب

أسباب نفسية بيئية

الإضطهاد والشدة



الأعراض و العلامات التي توجه نحو وجود سبب عضوي :

- ألم شرسوفي ليلي مع إقياء دموي (قرحة عفج)
- إسهال يؤدي لخسارة وزن و فشل نمو مع وجود دم بالبراز (داء معوي التهابي)
- الإقياءات (التهاب بنكرياس)
- اليرقان (داء كبدي)
- عسر التبول ، سلس بولي ثانوي (إنتان مجاري بولية)
- إقياءات قذفية مع إنتفاخ بطن (سوء دوران)

المحاضرة الثانية

القرحة الهضمية و التهاب المعدة و عسر الهضم الوظيفي :

إن توسع استخدام التنظير الهضمي عند الاطفال و زيادة التعرف على الحلزونيّات البوابية (Helicobacter Pylori) هذه الجراثيم سلبية الغرام التي تسبب التهاباً معدياً في منطقة الغار وجه الأنظار نحوها كمسبب هام للألم البطني عند الاطفال . هناك دليل ملموس على أن الحلزونيّات البوابية عامل مؤهب لقرحات العفج عند الكبار وربما عند الاطفال ايضاً. إن قرحات العفج غير شائعة عند الاطفال ولكن نضعها بالحسبان في الحالات التالية: ألم شرسوفي يوقظ الطفل من نومه أو ألم ينتشر للظهر أو قصة تقرح هضمي عند أقارب الدرجة الاولى للطفل.

تسبب الحلزونيّات البوابية التهاباً عقيدياً في الغار قد يترافق مع ألم بطني و غثيان و يثبت هذا الالتهاب عبر خزعات تؤخذ من منطقة الغار المعدي . يفرز هذا الجرثوم اليورياز Urease والتي تشكل اساس الاختبار المجري على الخزعات وعلى اختبار النفس 13C breath test بعد اعطاء (labelled urea-13C) عن طريق الفم. يمكن كشف مستضدات الحلزونيّات البوابية في البراز و التي تكون ايجابية عادة . ويمكن أيضاً كشف أضداد الحلزونيّات البوابية بالمصل والتي تعتبر أقل معولية عند صغار الاطفال ولكنها تساعد في التشخيص عند الاطفال الاكبر سناً

يُعطى الاطفال الذين لديهم اشتباه بالتقرح الهضمي مثبطات مضخة البروتون PPI مثل الاوميبرازول أما الاطفال الذين اثبتت الاستقصاءات أن لديهم الحلزونيّات البوابية فيعطون علاجاً هادفاً لاستئصال الهليكوباكتر عبر ثلاثة ادوية (الاموكسيسيللين مع الميترونيدازول او الكلاريثرومايسين) . يُجرى التنظير الهضمي العلوي عند عدم الاستجابة للمعالجة وفي حال كان التنظير طبيعياً فإن التشخيص هو عسرة هضم وظيفية وبمقارنة هؤلاء الأطفال مع الاطفال المصابين بعسرة هضم وظيفية الذين لديهم اعراضاً لا نوعية أكثر من مرضى التقرح الهضمي مثل (الشبع الباكر- الإنتفاخ- الاقياءات بعد الوجبات- تأخر الافراغ المعدي) نتيجة لعسر الحركية المعوية. علاج المصابين بعسرة الهضم الوظيفية صعب ولكن يستجيب بعض الاطفال للحمية قليلة التحسيس

التهاب المري بالحمضات:

هو حالة التهابية تصيب المري و تنتج عن تفعيل الحمضات ضمن الطبقات المخاطية و تحت المخاطية المرئية ويمكن أن يتظاهر بإقياءات و عدم ارتياح أثناء البلع أو عسرة بلع دفعية (ينغرز الطعام بأعلى الصدر) تعتبر تظاهرة تحسسية في الغالب إذ ترافق مظاهر التأتب الأخرى (الربو و الإكزما و حمى القش). يثبت التشخيص بالتنظير المريئي حيث يظهر المري عيانيا و كأنه الرغامى بمنظر مخطط بالأخاديد وتكون الحمضات مرتشحة في طبقات المري مجهريا . يعالج بالكورتيزون بلعاً إما بالفلوتيكوزون أو بوديزونيد

fluticasone or viscous budesonide . وقد تكون بعض الحميات مفيدة عند صغار الأطفال.

التهاب المعدة والامعاء (gastroenteritis)

لازال التهاب المعدة والامعاء سببا رئيسياً لوفيات الاطفال في البلدان النامية. ويشكل سببا رئيسياً للمراضة في البلدان المتطورة وخاصة عند صغار الاطفال ففي المملكة المتحدة يراجع ما نسبته 10% من الاطفال تحت سن 5 سنوات سنويا مراكز الرعاية الصحية بحالات التهاب المعدة وامعاء ويشكل نسبة شائعة كمسبب للقبول في المشافي عند صغار الاطفال .

يعتبر فيروس الروتا هو المسبب الأكثر شيوعا لالتهاب المعدة والامعاء في البلدان المتطورة اذ يشكل 60% من حالات الاطفال المصابين تحت السنتين من العمر وخاصة خلال الشتاء واول الربيع وبالرغم من توفر لقاح فعال ضد فيروس الروتا ولكنه لم يدخل برنامج التلقيح الوطني . يمكن أن تسبب هجمات التهاب المعدة والامعاء فيروسات اخرى مثل الفيروسات الغدية والنورفيروس Norovirus والكورونا فايروس و calicivirus و Astrovirus . تعتبر المسببات الجرثومية غير شائعة في البلدان المتطورة ويشتهب بها عند وجود دم في البراز. تعتبر الكامبيلوباكتريا الصائمية المسبب الأكثر شيوعا لالتهاب المعدة والامعاء الجرثومي في البلدان المتطورة حيث يرافقها ألم بطني شديد. تسبب الشيغيلا وبعض أنواع السالمونيلا نمطا زحاريا للإنتان على شكل دم وقيح في البراز مترافقين مع ألم وزحير و يرافق الشيغيلا ترفع حروري شديد بينما تسبب الكوليرا والكولونيات من النمط السام المعوي Enterotoxigenic إنتاناً مع اسهال شديد يتطور بسرعة نحو التجفاف . وبشكل عام لا تعبر الملامح السريرية عن العامل الممرض. والعامل الثالث المهم في إمراضية المعدة و الامعاء هو الطفيليات التي تشمل الجيارديا و الكامبيلوباكتريا الصائمية .

يحدث تغيير فجائي في طبيعة البراز حيث يتحول قوامه لرخو او مائي في حالات التهاب المعدة والامعاء ويترافق عادة مع الاقياء .قد يكون هنالك قصة تماس مع شخص مصاب بالاسهال المترافق مع الاقياء أو قصة سفر للخارج .هنالك العديد من الحالات و الاضطرابات التي تقلد التهاب المعدة والامعاء وعندما نشك بالحالة فالإحالة للمشفى تكون ضرورية. يعتبر التجفاف المؤدي للصدمة هو أخطر الاختلاطات وإن منع حدوثه وإصلاحه هما أهم أهداف المعالجة .

جدول يظهر الحالات التي تقلد التهاب المعدة والامعاء

الانتانات الجهازية	تجرثم الدم و التهاب السحايا
الانتانات الموضعية	التهاب الاذن الوسطى -التهاب الكبد A -التهاب المجاري البولية -(الانتانات المطثية)
الحالات الجراحية	تضييق البواب -الإنغلاف – التهاب الزائدة -التهاب الكولون النخري – داء هير شيرنغ
الاضطرابات الاستقلابية	الحماض الكيتوني السكري
كلوية متلازمة	الإنحلال اليوريميائي
اخرى	الداء الزلاقي- عدم تحمل بروتين حليب البقر-قصور الكظر

الاطفال الذين هم أكثر عرضة للإصابة بالتجفاف :

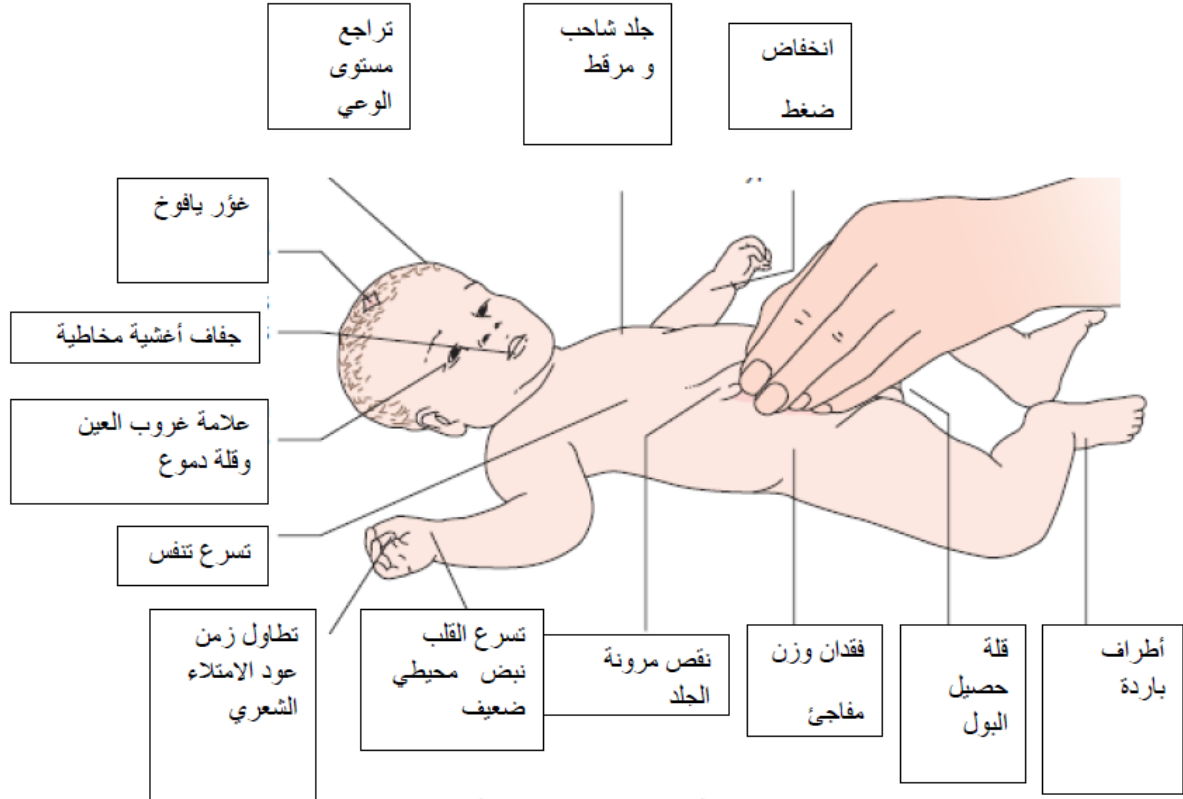
- الرضع وخاصة من هم تحت 6 اشهر من العمر الذين ولدو ناقصي وزن الولادة
- إن تبرز الطفل اكثر او يساوي 6 مرات اسهال خلال 24 ساعة السابقة
- إن حدث الاقياء لديهم 3 مرات او اثر خلال 24 ساعة السابقة
- إن كان الطفل غير قادر على تحمل المزيد من السوائل
- إن كان لدى الطفل سوء تغذية

يكون الرضع في خطر من الإصابة بالتجفاف لأن مساحة سطح جسمهم نسبة للوزن أعلى من الأطفال الأكبر سناً مما يسبب خسارة ماء غير محسوس أكثر اذ تصل هذه الخسارة الى 300مل/م2 كل يوم أي ما يعادل 15-17 مل/كغ/يوم كما أن الحاجة الأساسية من السوائل أعلى عند الرضع منها عند الأطفال اذ تصل ل 100-120 مل/كغ/يوم اي ما يعادل 10-12 % من وزن الجسم وكذلك بسبب عدم نضج عودة الامتصاص الأنبوبي الكلوي مع عدم مقدرتهم على تناول السوائل بمفردهم بحالة العطش . كلها عوامل تؤهب الرضيع لسهولة الإصابة بالتجفاف.

التقييم السريري للطفل المصاب بالتجفاف: Assessment

إن التقييم السريري مهم ولكنه صعب ويعتبر تحديد خسارة الوزن هو اهم مشعر لتقدير درجة التجفاف بشكل دقيق حيث إن آخر وزن حديث العهد مفيد للغاية لكنه غير متوفر كما إنه يضلل الطبيب بحالة خلع الثياب او الوزن بموازين مختلفة . تستخدم القصة السريرية والفحص السريري لتقييم درجة التجفاف:

- تجفاف لا يمكن كشفه سريرياً (اقل من 5 %) خسارة من وزن الجسم
- تجفاف سريري (5-10 %) خسارة من وزن الجسم
- صدمة (اكثر من 10%) خسارة من وزن الجسم ويجب تشخيص الصدمة بدون تأجيل .



المظاهر السريرية للجفاف و الصدمة عند الرضيع

جدول يظهر المقاربة السريرية للتجفاف و الرايات الحمر تدل على خطورة الحالة

صدمة <10%	تجفاف سريري 5-10%	تجفاف تحت سريري أقل من 5%	
يبدو غير حسن أو متدهور	يبدو غير حسن أو متدهور 	يبدو حسناً	المظهر العام
نقص مستوى الوعي	تتعطل الاستجابة – هيوحة وخبل 	واعي ويستجيب	مستوى الوعي
ناقص	ناقص	طبيعي	الحصيل البولي
شاحب أو مرقط	طبيعي	طبيعي	لون الجلد
باردة	دافئة	دافئة	الأطراف
غروب الشمس واضحة	علامة غروب الشمس 	طبيعية	العينين
جافة	جافة	رطبة	الأغشية مخاطية
تسرع قلب	تسرع قلب 	طبيعي	النبض
تسرع تنفس	تسرع تنفس 	طبيعي	التنفس
ضعيف	طبيعي	طبيعي	النبض المحيطي

زمن عودة الامتلاء الشعري	طبيعي	طبيعي	متداول أكثر من 2 ثانية
التثنية الجلدية	طبيعية		تنقص
الضغط الشرياني	طبيعي	طبيعي	إنخفاض الضغط يشير للصدمة

تجفاف معادل التوتر isonatraemic dehydration وناقص التوتر (hyponatraemic)

تكون خسارة الصوديوم والماء متناسبة ويبقى صوديوم البلازما ضمن الحدود السوية (تجفاف معادل التوتر).

عندما يشرب الطفل المصاب بالاسهالات كميات كبيرة من الماء أو سوائل أخرى منخفضة التوتر وبالتالي فإن خسارة الصوديوم أكثر من خسارة الماء مما يسبب انخفاضاً في مستوى صوديوم البلازما (تجفاف ناقص التوتر) وهذا يسبب سحباً للماء من السائل خارج الخلوي إلى السائل داخل الخلوي . وإن زيادة السائل داخل الخلوي تزيد حجم الدماغ فتحدث الاختلاجات كما يتسبب ذلك بنقص السائل خارج الخلوي مما يفاقم حالة الصدمة وهذا النوع من التجفاف شائع عند الأطفال سيئي التغذية في البلدان النامية.

التجفاف مفرط التوتر (hypernatraemic dehydration)

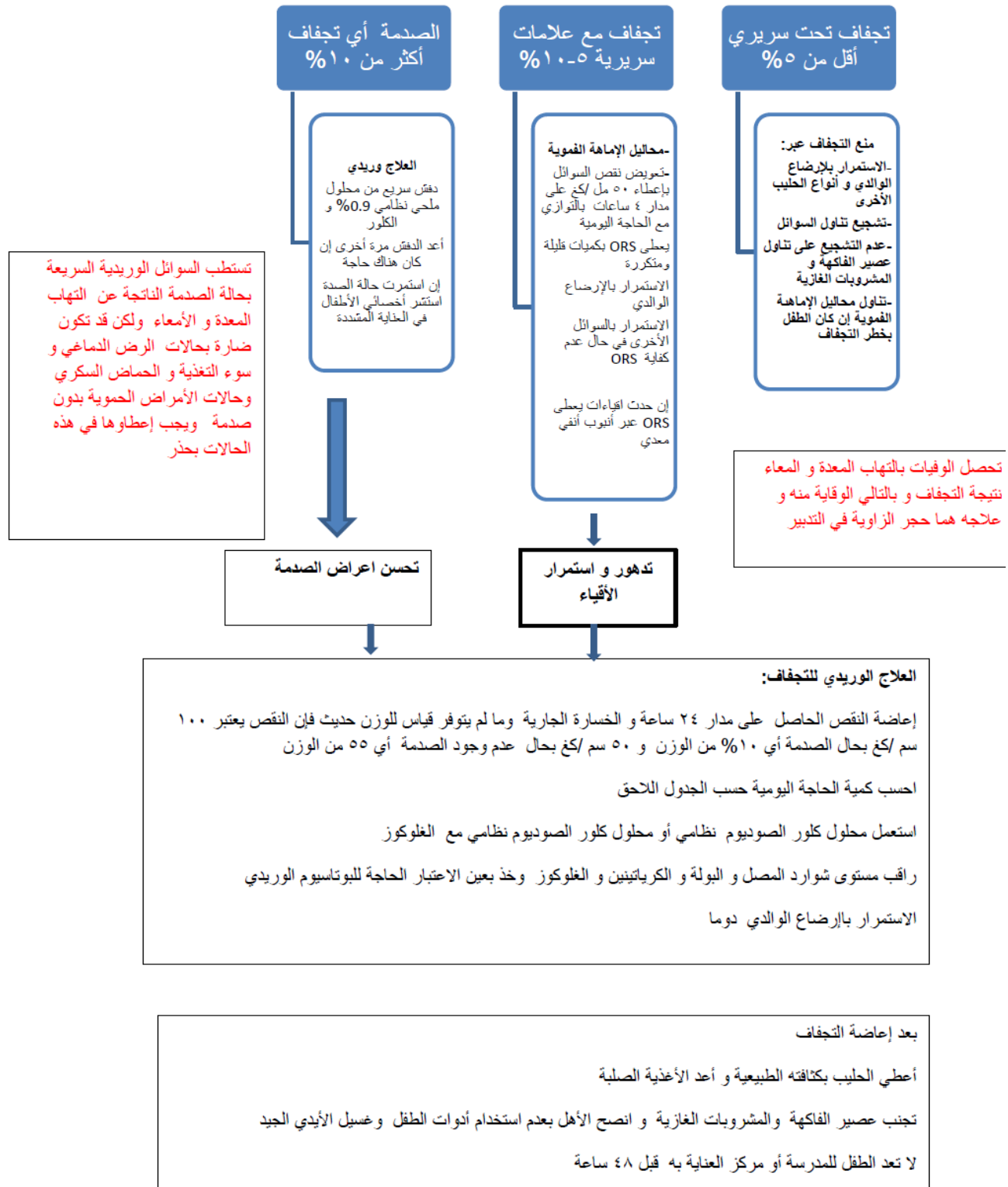
يحدث بشكل أقل شيوعاً وينتج عن خسارة للماء تزيد عن خسارة الصوديوم مما يرفع تركيز الصوديوم بالبلازما. يحدث عادة نتيجة زيادة الخسارة غير المحسوسة من الماء كما هو الحال في (الجو الحار والجاف) أو نتيجة الإسهال الغزير قليل الصوديوم وبذلك يصبح السائل خارج الخلوي مفرط التوتر مع المحافظة على السائل داخل الخلوي مما يسبب سحباً للماء من السائل داخل الخلوي إلى خارج الخلوي وبالتالي فإن علامات التجفاف خارج الخلوي قليلة نسبة لكل وحدة من فقد السوائل ولهذا فإن غُور اليوافيخ ونقص المرونة النسيجية (التثنية الجلدية) وعلامة غروب الشمس تصبح أقل مشاهدة وهذا يشكل صعوبة في تشخيص وتمييز هذا النوع من التجفاف سريريا وخاصة عند الأطفال الرضع البدينين . يعتبر هذا النوع من التجفاف شكلاً خطيراً منه حيث إن الماء يسحب خارج الدماغ مما يسبب انكماشاً دماغياً ضمن جمجمة قاسية مما يسبب حركات نقرزة وزيادة المقوية العضلية مع فرط المنعكسات الوترية وتراجع الوعي ومن ثم حدوث الاختلاجات والنزوف الدماغية الصغيرة المتعددة . يرتفع سكر الدم في بعض حالات التجفاف مفرط التوتر والذي يُصلح ذاتياً ولا داعي لإعطاء الإنسولين.

الاستقصاءات في التجفاف :

عادة لا تستطب الاستقصاءات ولكن يطلب زرع البراز : إن ظهرت على الطفل دلائل الإنتان أو كان هناك دم في البراز أو مخاط أو كان الطفل مثبط مناعياً أو كانت هناك قصة سفر خارجي حديث أو إن لم يتحسن الاسهال باليوم السابع أولم يتضح التشخيص لديه. يجب معايرة شوارد المصل والبولة والكرياتينين مع سكر الدم في حال احتاج الطفل للسوائل الوريدية او كان هناك دلائل على فرط صوديوم الدم. يجرى زرع الدم في حال تم البدء بالعلاج بالصادات.

التدبير :

يجب العمل على منع حدوث التجفاف إن كان غير موجود أما التجفاف المشخص سريريا فيجب تدبيره عبر محاليل الإماهة الفموية ويمكن الوقاية منه باستخدامها أيضا . تعطى السوائل الوريدية بحالات الصدمة أو التدهور السريري أو الاقياءات المستمرة .



تدبير التجفاف المفرط الصوديوم:

إن تدبير هذا النوع من التجفاف يعتبر صعب .و يمكن استعمال محاليل الإماهة الفموية لعلاج الاطفال المصابين بتجفاف فرط الصوديوم مع تجفاف سريري.و إن استطب اعطاء السوائل الوريدية يجب تجنب حدوث إنخفاض سريع بقيم الصوديوم وقيم الازمولية خوفا من حدوث خروج للسائل خارج خلوي الى داخل الخلايا الدماغية مما يسبب وذمة دماغ واختلاجات ولذلك يجب إن يكون خفض الصوديوم تدريجياً بمعدل لا يزيد عن 0.5 ملمول/ل كل ساعة .كما تتم اعاضة النقص الحاصل على مدار 48 ساعة بمحلول ملحي نظامي أو نصف نظامي .

الادوية المضادة للاسهال والاقياء (مثل اللوبيراميد و اللوموتيل):

لا مكان للأدوية المضادة للاقياء والاسهال في علاج التهاب المعدة والامعاء حيث أنها :

- ادوية غير فعالة
- تطيل أمد الجراثيم في البراز
- لها تأثيرات جانبية
- تضيف كلفة مادية غير ضرورية
- تبعد المراقبة وتبعد موضوع الاماهة الفموية

المضادات الحيوية في الاسهال:

لا تستطب المضادات بشكل روتيني في التهاب المعدة والامعاء حتى ولو كان المسبب جرثوم والحالات التي تستطب فيها هي :الإنتان الدموي المثبت او المشكوك فيه و انتشار الجرثوم خارج الامعاء و الإنتان بالسالمونيلا اقل من 6 اشهر و الطفل ناقص المناعة او سيئ التغذية لأجل بعض الحالات الجرثومية او الطفيلية مثل الكلوستريديوم ديفيسيل التي ترافق التهاب الكولون الغشائي الكاذب او الكوليرا او الشيغيلا

التغذية في الاسهال:

تعتبر نوبات الاسهال المتعددة في العالم الثالث سبباً رئيسياً يساهم في حدوث سوء التغذية ولذلك يجب زيادة الوارد التغذوي بعد الاسهال كما يتسبب الاسهال بنقص عنصر الزنك وبالتالي فإن تعويض الزنك يساعد في الحالات الحادة من الاسهال او في الوقاية.

متلازمة ما بعد التهاب المعدة و الامعاء:

إن إعادة اعطاء الغذاء الطبيعي بعد نوب التهاب المعدة والامعاء يسبب اسهالا مائيا بشكل غير متواتر حيث يحدث عدم تحمل لاكتوز عابر يمكن اثباته عبر تحري السكر غير الممتص في البراز بواسطة اختبار clin test وفي هذه الحالة فإن العودة لإعطاء محاليل الاماهة الفموية (ORS) لمدة 24 ساعة ثم إعادة اعطاء الحمية النظامية يكون ناجحا. وبشكل نادر يحدث عدم تحمل لأغذية متعددة مثل حليب البقر والسكريات الثنائية والغلوتين وعندها نحتاج لمساعدة متخصص في التدبير التغذوي أما في الحالات الشديدة جدا تطبق التغذية الوريدية الكاملة لمساعدة مخاطية الامعاء على التعافي بالشكل الكافي والذي يسمح لها بامتصاص المواد الغذائية

خلاصة التهاب المعدة والامعاء:

في البلدان النامية:

1. يسبب وفيات مئات الالاف من الاطفال عبر العالم بسبب التجفاف كل عام
2. بالغالب جرثومي نتيجة الماء والاغذية الملوثين
3. تنتقد محاليل الاماهة الفموية حياة الملايين من الاطفال كل عام

في البلدان المتطورة:

1. في الغالب فيروسي وقد يتسبب عن الهيليكوباكتر او الشيغيلا او السالمونيلا
2. يتعرض الرضع لخطر التجفاف
3. يصنف التجفاف على أنه تجفاف تحت سريري- سريري-صدمة وذلك حسب الاعراض والعلامات ولا يخلو هذا التصنيف من المشاكل
4. تنتقد محاليل الاماهة معظم الحالات ولكن تحتاج الصدمة للسوائل الوريدية وكذلك الاقياء المتكرر او التدهور السريري

سوء الامتصاص :

تتظاهر الاضطرابات التي تصيب هضم او امتصاص المواد الغذائية بما يلي :

- براز غير طبيعي
 - عدم كسب وزن أو تدهور الوزن بمعظم الحالات
 - عوز عناصر غذائية محددة سواء بشكل مفرد أو مجتمعة مع بعضها البعض
- يحدد الـ اهل التوقيت الذي اصبح براز ابنهم غير طبيعي عادة. إذ يكون البراز في حالة سوء الامتصاص الحقيقي ذو رائحة كريهة تملأ أرجاء المنزل وهناك صعوبة في دفعه باتجاه مزقة التواليت وفي الغالب لا تعطى أهمية لتغير اللون كونه مشعر ضعيف. يجب اجراء تقييم حقيقي ودقيق لغذاء الطفل لأنه من غير المنطقي أن تطلب استقصاءات سوء امتصاص لطفل يعاني من فشل في نمو ووارده الغذائي غير كاف وليس لديه أي من أعراض سوء الامتصاص. تسبب بعض الاضطرابات التي تصيب المخاطية المعوية او البنكرياس (قصور المعثكلة المزمن) سوء امتصاص لعدة مغذيات بأن واحد وهو ما يسمى بسوء الامتصاص الشامل pan_malabsorption ، بينما يسبب بعضها سوء امتصاص محدد لبعض العناصر مثل سوء امتصاص الزنك في حال اعتلال جلد النهايات المعوي.

الداء الزلاقي Coeliac disease :

إن الداء الزلاقي هو اعتلال معوي تسبب فيه جزيئة الغليادين الموجودة في الغلوتين و بروتامينات أخرى موجودة في القمح و الشعير و الشوفان و الشيلم تحريضاً لاستجابة مناعية مؤذية في الجزء القريب من الأمعاء الدقيقة ، ونتيجة ذلك فإن هجرة الخلايا المعوية ذات القدرة الامتصاصية (ENTEROCYTE) من الخبيئات إلى السطح الزغابي غير كافية لتعويض الخسارة الخلوية على الذرى الزغابية مما ينتج عنه قصر في الزغابات ومن ثم ضمورها وغيابها وفي النهاية تصبح المخاطية مسطحة . إن هذا المرض شائع نسبيا بمعدل حدوث يبلغ 1% بين عامة الناس.

إن معدل حدوث الداء الزلاقي التقليدي والنموذجي عند الأطفال اعتماداً على المظاهر السريرية يشكل 1 لكل 3000 في أوروبا بما فيها المملكة المتحدة ، ويتأثر العمر الذي تبدأ فيه التظاهرات بالسن الذي يتم فيه إدخال الغلوتين لغذاء الطفل .

إن التظاهرات الكلاسيكية لمتلازمة سوء الامتصاص الشديد تبدأ بعمر 8 -24 شهراً بعد إدخال الاغذية الحلوة على الحبوب والتي تستخدم عند فطام الطفل على شكل فشل في النمو وانتفاخ في البطن وهزال في الأرداف (BUTTOCK) مع تغير نمط البراز وهيجية و فرط استثارة عند الطفل . ومهما يكن فإن هذه التظاهرات لم تُعد هي الشائعة إذ يراجع الأطفال حالياً بشكاوى أقل حدة و بمرحلة الطفولة المتأخرة . يمكن أن تكون التظاهرات السريرية للداء الزلاقي شديدة الاختلاف والتنوع مثل أعراض معدية معوية لا نوعية وفقر دم بعوز الحديد أو الفولات أو كلاهما وفشل النمو وأحياناً يكشف الداء الزلاقي عبر مُسوحات عند أطفال على خطر حدوث الداء الزلاقي مثل الداء السكري من النمط الأول والداء الدريقي المناعي الذاتي ومتلازمة داون (المنغولية) وأقارب الدرجة الأولى للداء الزلاقي .

إن التطبيق الواسع للاختبارات الماسحة مثل أضداد الترانس غلوتاميناز من نوع

(Endomysiol antibody) و أضداد الإندوميزيوم (TISSUE-TRANSGLUTINAMINAS-ANTIBODY IgA)

أثبت أن الداء الزلاقي شائع أكثر مما كان يعتقد وتصل نسبة إيجابية الأضداد إلى 1 لكل 100 طفل من أطفال المدارس في المملكة المتحدة . ولكن يبقى قسم كبير منهم بدون أعراض سريرية .

التشخيص :

بالرغم من إن الاشتباه القوي بالتشخيص يبنى على ايجابية الأضداد المصلية ولكن إثباته لا يتم إلا عبر مشاهدة التغيرات التشريحية المرضية في المخاطية المعوية في خزعة الأمعاء التي تجرى بالتنظير الهضمي والتي تضم (زيادة الخلايا اللمفاوية ضمن البشرة – درجات مختلفة من الضمور الزغابي – فرط تصنع الخبيثات crypt) هذا بالإضافة لحدوث قفزة النمو وتحسن الأعراض بعد حذف الغلوتين من الغذاء .

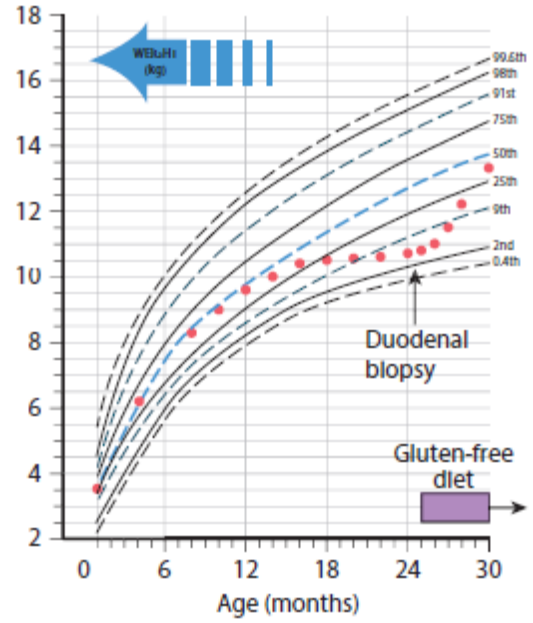
بالرغم من عدم وجود مكان للحمية التخيرية خالية الغلوتين من الغذاء في تشخيص الداء الزلاقي إلا أن مستوى الأضداد المصلية العالية بشدة من (الترانس غلوتاميناز و الإندوميزيوم) عند الأطفال العرضيين قد يجعل الخزعة المعوية غير ضرورية وهذا بعد استشارة طبيب أمراض الهضم عند الأطفال .

التدبير :

حذف أي منتج يحوي (القمح – الشعير – الشوفان – الشيلم) من الغذاء مما يسبب غياب الأعراض . يجب الاستعانة بأخصائي التغذية . قد تتطلب الحالة اختبار التحدي بالغلوتين **Gluten challeng** في الطفولة المتأخرة للتأكد من أن استعداد المخاطية المعوية للتأذي بالغلوتين ما زال مستمراً إذ يجري بحال كانت الخزعة الأولى مشكوك فيها أو الاستجابة لحذف الغوتين غير نوعية . **تطبق الحماية خالية الغلوتين مدى الحياة** . وإن عدم الالتزام بالحماية يعرض الأشخاص للإصابة بعوز العناصر الغذائية الزهيدة و خاصة حدوث تخلخل العظام ، كما يزداد معدل الخباثة على مستوى الامعاء الدقيقة وخاصة لمفوما الامعاء بشكل مؤكد عند نسبة قليلة منهم.

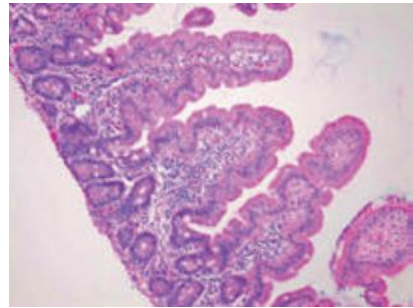
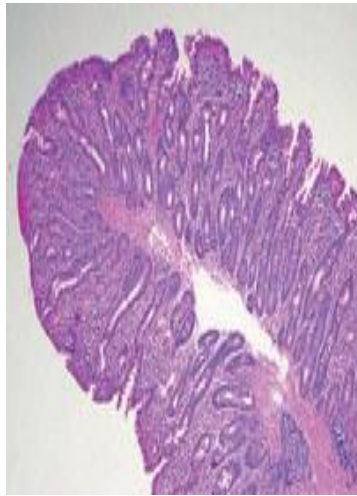
قصة سريرية لداء زلاقي نموذجي :

طفل ذكر عمره سنتان لديه قصة فشل نمو منذ عمر 12 شهراً ، استرعى انتباه أهله أنه يتغوط 3-4 مرات في اليوم ببراز كريه الرائحة وتغير في مزاجه حيث لاحظوا نزقا و سرعة غضب عليه . أجريت خزعة العفج بعمر السنتين و أظهرت ضمورا زغابياً . تم تطبيق حماية خالية الغلوتين فتحسن مزاجه خلال أيام و بدا طفلا مختلفاً تماماً بعد أشهر ، ثم حصلت قفزة النمو وتظهر ذلك الصور و المخططات التالية :



مخطط نمو يبدي تدهور الوزن ثم تحسنه بعد الحمية خالية الغلوتين

انتفاخ البطن وضمور الأرذاف في الداء الزلاقي



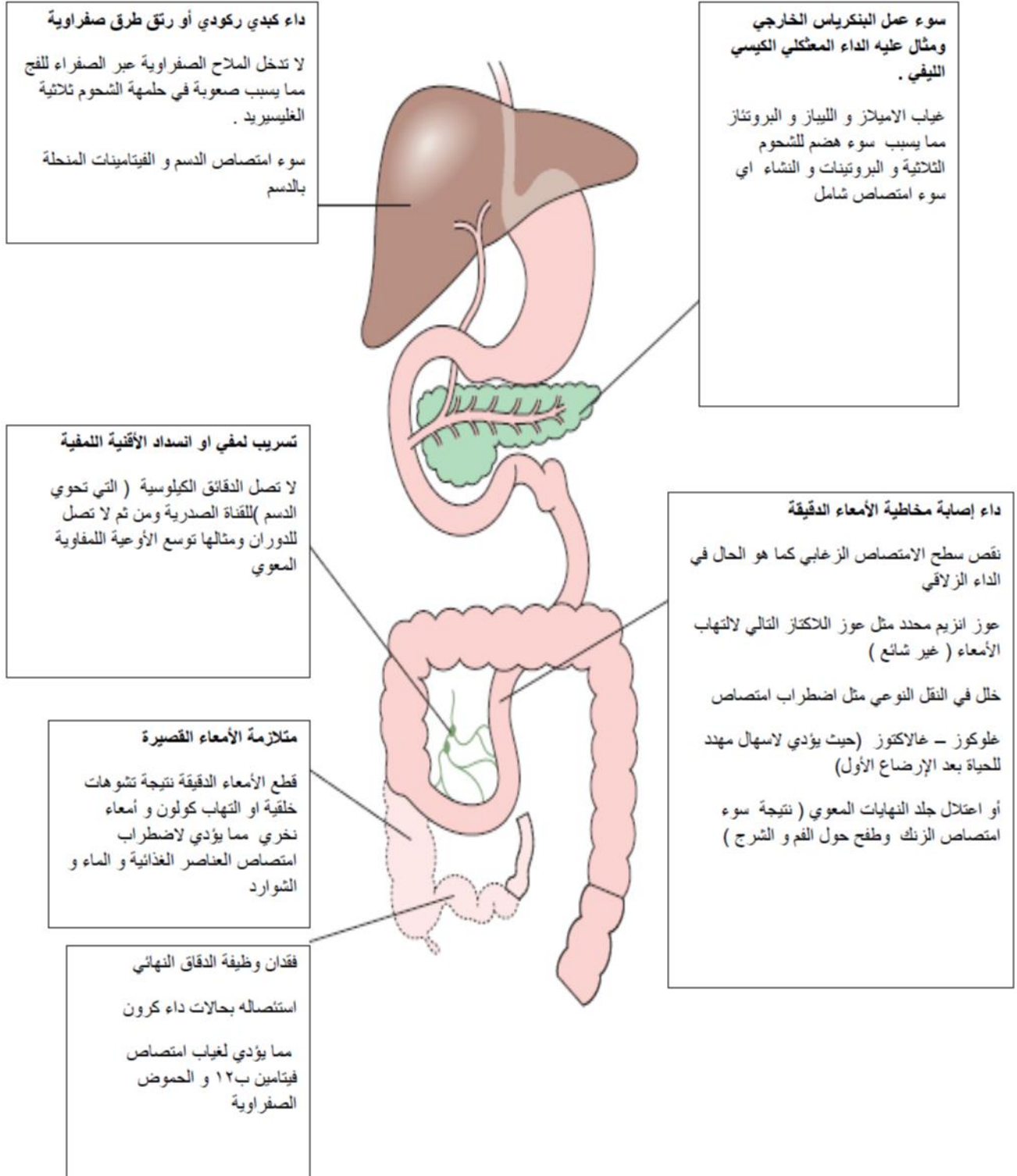
خزعة عفجية تبدي ضمور زغابي مع ارتشاح لمفاويات

خزعة عفجية طبيعية وضعت للمقارنة

ملخص الداء الزلاقي :

- اعتلال معوي نتيجة حساسية للغوتين
- يتظاهر بشكل نموذجي بعد 8-24 شهر على شكل براز غير طبيعي ، فشل نمو ، انتفاخ بطن ، هزال عضلي ، هيجية (نادرة حالياً).
- له تظاهرات أخرى غير نموذجية تعتبر هي الأشيع حالياً مثل قصر القامة و الألم البطني و الفاقة الدموية او اختبارات المسح لداء السكري .
- يتم التشخيص بإيجابية أضداد الترانس غلوتاميناز نوع IgA وأضداد الإندوميزيوم ، وتسطح المخاطية المعوية في الخزعات المأخوذة من العفج (قد لا تجرى بشكل دائم) و حدوث قفزة النمو و غياب الاعراض بعد حذف الغوتين من الغذاء
- العلاج : حمية خالية من الغوتين مدى الحياة .

أسباب سوء امتصاص العناصر الغذائية



أسباب أخرى لأسواء الأمتصاص:

يوضحها الجدول السابق .

تحدث متلازمة الأمعاء القصيرة عندما يستأصل جزء كبير من الأمعاء نتيجة رتق خلقي أو التهاب الأمعاء و الكولون النخري أو بحالات سوء الدوران مع الانفتال أو بعد الحوادث و الرضوض وخاصة حوادث الطرق . إذ يحدث عند هؤلاء الأطفال سوء امتصاص و إسهال و سوء تغذية حسب طول الأمعاء المتبقي و العناصر التشريحية المتبقية (دقاق -صائم) أو حسب بقاء الدسام دقاقي أعوري فقد يحتاج هؤلاء الأطفال تغذية وريدية كاملة بحالات قصور الأمعاء . مومن ثم على خطر نقص العناصر الغذائية و حدوث الداء الكبدي المصاحب لقصور الأمعاء و الإنتانات الدموية نتيجة الخط الوريدي المركزي و بالتالي يحتاج تدبيرهم لفريق متخصص .

الإسهال المزمن اللانوعيChronic Non-specific diarrhea

كانت تسمى هذه الحالة سابقاً بإسهال الأطفال **الدارجين**، وتعتبر أشيع مسبب للبراز اللين المستمر عند الأطفال بسن ما قبل المدرسة، حيث يكون البراز متغيراً ويتراوح ما بين البراز **الخفيف** والانفجاري واللين، كما يُلاحظ وجود الخضراوات غير المهضومة ضمنه ويكون نمو الاطفال المصابين جيداً و حالتهم حسنة . قد ينجم هذا النوع من الإسهال عند بعض المرضى عن: تناول كميات كبيرة من عصير الفاكهة وخاصة عصير التفاح أو تكون الحالة داء زلاقي غير مشخص أو أحياناً حساسية عابرة تجاه حليب البقر وخاصة تلك التي تظهر بعد حالات الإنتان المعدي المعوي وعندها تكون الحمية التجريبية عن حليب البقر مفيدة. بعد استبعاد كل الأسباب المحتملة فإن الحالة تنجم عن اضطراب حركية الأمعاء أي بمعنى آخر تعتبر شكلاً من أشكال (متلازمة الأمعاء الهیوجة والإسهال بزيادة زمن العبور المعوي) و تتحسن أغلب الحالات الناجمة عن ذلك مع العمر .

ملخص الإسهال المزمن

- كل طفل لديه تسطح في مخطط النمو يجب استبعاد الداء الزلاقي والحساسية تجاه حليب البقر .
- يجب نفي سوء الامتصاص بحالات بتر جزء من الأمعاء أو الإصابة الكبدية الركودية أو سوء عمل البنكرياس الخارجي.
- وبعبارة أخرى بحال وجود براز يحوي فضلات خضراء غير مهضومة عند طفل حالته جيدة بعمر الدارجين يتوجب علينا استبعاد الإسهال المزمن اللانوعي.

الداء المعوي الالتهابي Inflammatory bowel disease

لقد تزايد معدل حدوث الداء المعوي الالتهابي عند الأطفال في العقدين الأخيرين بشكل ملحوظ ، مع أن الأسباب غير واضحة ولكن اقترحت آخر الدراسات أسباباً متداخلة بين المورثات والميكروبات المعوية والاستجابة المناعية لمخاطية الأمعاء. تم التعرف على العديد من المورثات المسؤولة والتي قد لا توجد بشكل دائم مع وجود الداء المعوي الالتهابي لكن ترافقت مع زيادة خطر الإصابة بأمراض المناعة الذاتية الأخرى . يتظاهر ربع المصابون بمرحلة الطفولة والمراهقة، ويكون داء كرون أكثر شيوعاً من التهاب الكولون القرصي عند الأطفال بشكل مغير للحالة عند الكهول. يمكن أن يصيب داء كرون أي جزء من الأنبوب الهضمي بدءاً الفم وانتهاء بالشرج بينما التهاب الكولون القرصي يكون موضعاً في الكولون. يمكن أن يسبب الداء المعوي الالتهابي فشلاً في النمو وسوءاً في الحالة العامة وتدهوراً في الحالة النفسية للطفل، ويتشارك في التدبير فريق متعدد التخصصات.

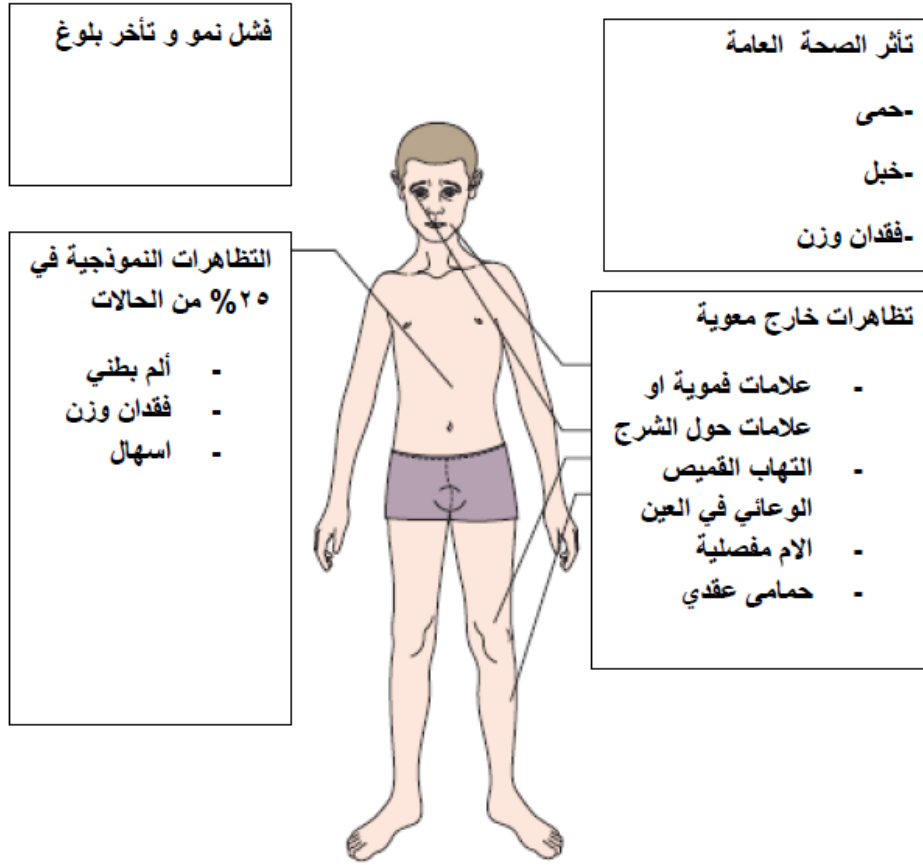
Crohn's disease

داء كرون

داء كرون هو مرض التهابي مزمن تحت حاد وموضع وعابر للمخاطية المعوية ويصيب بشكل شائع الدقاق الانتهائي والقسم الداني من الكولون. تكون الإصابة على شكل بقع ومناطق من الالتهاب الحاد مع ثخانة في الأمعاء ثم يتطور لاحقاً لتضيقات مع نواسير ما بين العرى المعوية المصابة وبين الأمعاء أو الجلد أو تتشكل النواسير بين عضوين متجاورين كالمثانة والمهبل.

قد يتظاهر داء كرون بخبل وسوء في الحالة العامة دون أي تظاهرات هضمية وخاصة عند الاطفال الكبار، وهذا ما يسبب تأخراً في التشخيص ويؤدي لحدوث خطأ في التشخيص باتجاه المشاكل النفسية والسلوكية والقمة العصابي. يساعد في التشخيص الأولي و إثبات النكس لاحقاً ارتفاع العلامات الالتهابية (الصفائح-سرعة التثفل-البروتين الارتكاسي C) ، بالإضافة إلى انخفاض ألبومين المصل مع فاقة دموية بعوز الحديد .

يظهر المخطط التالي التظاهرات السريرية لداء كرون .



يعتمد التشخيص على الموجودات التنظيرية العيانية والنسجية حيث يجرى تنظير هضمي علوي وتنظير هضمي سفلي مع تصوير الأمعاء الدقيقة، ويكون التشخيص موافقاً عند وجود أورام حبيبية رغم عدم وجودها إلا في حوالي 30% من الحالات. قد يثبت التصوير الظليل للأمعاء الدقيقة وجود تضيقات أو شقوق أو عدم استمرار المخاطية المعوية مع ثخانة الجدار المعوي.

يحدث الهجوع بإعطاء علاج تغذوي يتضمن إعطاء حالات بروتينات كاملة معدلة لمدة 6-8 أسابيع بدلا من الحمية العادية و تستطب الستيروئيدات الجهازية في حال فشل المعالجة السابقة .

يكثر النكس وتستطب الأدوية الكابتة للمناعة مثل (الأزاثيوبرين Azathioprine ، مركابتوبورين Mercaptopurine ، ميتوتركسات Methotrexate) للمحافظة على الهجوع ، كما يستطب إعطاء العوامل الحيوية مضادات عامل النخر الورمي (TNF inhibitors) مثل (Infliximab, Adalimumab)

عند فشل المعالجة المحافظة. تستطب التغذية المعوية سواء عبر أنبوب المعدة أو الأنبوب الأنفي المعدي المطبق ليلاً ، كما تستطب الجراحة بحال حدوث الاختلاطات التالية: الانسداد أو النواسير أو الخراجات أو الداء الموضع الشديد الذي لم يستجب على العلاج الدوائي والذي يتظاهر بفشل النمو. إنذار داء كرون الذي بدأ في الطفولة جيد ويعيشون حياة طبيعية بالرغم من النكس المتكرر.

❖ يعتبر فشل النمو وتأخر البلوغ من علامات ومظاهر داء كرون عند الأطفال.

التهاب الكولون القرصي Ulcerative colitis

هو مرض التهابي مزمن ومتكرر يؤدي لتقرح مخاطية الكولون. يتظاهر المرض بشكل نموذجي بأعراض نزف شرجي أو مستقيمي مع إسهال وألم مغص، قد يحدث أيضاً فشل نمو ونقص في الوزن ولكنهما أقل شدة مما يحدث في داء كرون وتشمل التظاهرات خارج المعوية الحمى العقدية والتهاب المفاصل.

يتم التشخيص بواسطة تنظير الكولون والدقاق مع الدراسة النسيجية واستبعاد كافة الأسباب الإنتانية لالتهاب الكولون، حيث نلاحظ التهاب كولون متصل يمتد من المستقيم حتى طول متغير من الكولون حسب الحالات وبالمقارنة مع الكهول الذين يكون لديهم التهاب كولون مقتصر على الكولون البعيد فإن 90% من الأطفال لديهم التهاب كولون شامل. يلاحظ نسيجياً : التهاب في المخاطية، أذية في الخبيئات على شكل (، التهاب في الخبيئات، تشوه معظم الخبيئات ، خراجات ، غياب الخبيئات) مع التقرحات. يجرى التصوير الظليل للأمعاء الدقيقة لنفي أي علامات خارج الكولون التي قد توجه لوجود داء كرون.

يعطى Aminosalicylates مثل (الميسالازين) لإحداث الهجوع والمحافظة عليه في الحالات الخفيفة . و تندر الإصابة الموضعية في المستقيم أو الكولون السيني عند الأطفال والتي يمكن تدبيرها بالستيروئيدات الموضعية. تتطلب الحالات الممتدة والغازية تطبيق الستيروئيدات جهازياً كما تتطلب الثورات الحادة للمرض تطبيق كابتات المناعة مثل الأزاثيوبرين (Azathioprine) لوحده للمحافظة على الهجوع أو بالمشاركة مع جرعات خفيفة من الستيروئيدات ، كما أن هنالك دور للعلاجات الحيوية مثل (Infliximab) أو السيكلوسبورين عند المرضى المقاومين ، وفي حال كانت هذه الأخيرة غير فعالة فيجب عدم تأجيل الجراحة.

يعتبر الشكل الحاد و الصاعق للمرض حالة إسعافية يتطلب علاجاً بالسوائل الوريدية و الستيروئيدات ، ويستعمل السيكلوسبورين بحال فشل هذه المعالجة .

حيث يتم استئصال الكولون مع تفميم الدقاق أو وصل دقاقي مستقيمي في الحالات الصاعقة الشديدة أو الحالات التي اختلطت مع توسع الكولون السمي ، أو الحالات التي لم تتم فيها السيطرة على المرض (سيئة السيطرة على المرض). ويجب إجراء تنظيف كولون متكرر بفواصل منتظمة بعد عشر سنوات من التشخيص الأول، لأن نسبة سرطان الكولون الغدي تبلغ 1 لكل 200 عند الكهول لكل سنة بين (10-20) سنة من التشخيص.

الإمساك constipation

يحتل الإمساك مكاناً متقدماً من بين الحالات التي تستدعي الاستشارة في طب الأطفال حيث يستخدم الأهل عبارة الإمساك لوصف نقص عدد مرات التبرز أو زيادة قساوة البراز أو الألم أثناء التغوط . إن عدد مرات التغوط يتغير حسب الحالة والعمر مثلاً يتغوط الرضع أربع مرات في الأسبوع الأول وتصبح مرتين في اليوم بعمر السنة. كما أن الأطفال الذين يرضعون إرضاعاً والدياً قد لا يتبرزون لعدة أيام ويتمتعون بصحة جيدة ، أما بعد السنة يتبرز الطفل مرة كل يوم وبالتالي فإن التعريف الواقعي للإمساك هو: قلة عدد مرات التبرز لفضلات برازية قاسية وجافة يرافقه حرق وألم ونزف وقد يرافقه ألم بطني مع التردد في عملية خروج البراز أو تبرز عنيف. ويتظاهر الإمساك بالتجفاف ونقص الوارد من السوائل والشقوق الشرجية، وقد يكون عند الأطفال الأكبر له علاقة بمشاكل سلوكية مثل تدريب التواليت- القلق الذي يحدث في المدرسة أو عند استخدام التواليت جديد.

يثبت الفحص السريري نمواً طبيعياً وبطناً طرياً وقد تظهر انتفاخاً في البطن موافقاً للعمر، وتكون مناطق العجان وما حول الشرج وأسفل الظهر طبيعية في المنظر والتوضع. قد تجس كتلة برازية غير قاسية في أسفل البطن ولكن وجودها ليس ضرورياً لتأكيد التشخيص. إن أسباب الإمساك العضوي نادرة، ولكن لا بد من التفكير بها مثل : داء هيرشبرنغ و أذيات النخاع الشوكي السفلية و التشوهات الشرجية المستقيمية و قصور الدرق و الداء الزلاقي و فرط كلس الدم. يجب عدم إجراء المس الشرجي الإصبعي الروتيني عند الأطفال و يجرى من قبل أخصائي الأطفال لكشف التشوهات التشريحية و داء هيرشبرنغ ونادراً ما تستطب الاستقصاءات روتينياً لتشخيص الإمساك المجهول السبب ولكن تطلب حسب القصة و الحالة السريرية .

العرض أو العلامة التي تستوجب رفع الراية الحمراء	التشخيص الذي له علاقة
فشل إفراغ العقي عند الطفل خلال 24 ساعة من الولادة	داء هيرشبرنغ
تدهور مخطط النمو أو فشل النمو	قصور الدرق ، الداء الزلاقي
انتفاخ بطن شديد	داء هيرشبرنغ ، أسواء حركية الأمعاء
تشوهات في الأطراف السفلية من منشأ عصبي أو هيكلية أو سلس بولي ثانوي	إمراضية في المنطقة القطنية العجزية
وحمات مشعرة أو مصطبغة أو تلون جلدي في المنطقة العجزية	شوك مشقوق
منظر أو توضع غير طبيعي للشرح	تشوهات تشريحية في الشرج للمستقيم
اصطباج الشرج أو تشققه	اضطهاد جنسي
ناسور حول الشرج، خراجات، شقوق	تظاهرات ما حول الشرج لداء كرون

جدول يظهر الحالات التي ترفع لها الراية الحمراء بحالات الإمساك

إن الإمساك الذي يتظاهر بشكل حاد عند صغار الأطفال وخاصة خلال الأمراض الحموية الحادة يتحسن عفويًا مع أو بدون استخدام العلاج بالمليينات أو تناول المزيد من السوائل.

يصبح المستقيم متوسعًا بشدة في الحالات المديدة من الإمساك مع نقص في الاحساس بالحاجة للتغوط وما يتلوّه من التبرز اللاإرادي بسبب تثبيط المصرة الداخلية للشرح الناتج عن تقلصات المستقيم الممتلئ مما يسبب تسرباً زائداً للبراز . تعتبر مقارنة هؤلاء المرضى وتدريبهم أمراً صعباً ويحتاج فريقاً متعدد التخصصات والمهارات وأيضاً يجب ألا ننسى أن الأطفال بسن المدرسة يعانون من العديد من المشاكل السلوكية الثانوية في مثل هذه الحالات.

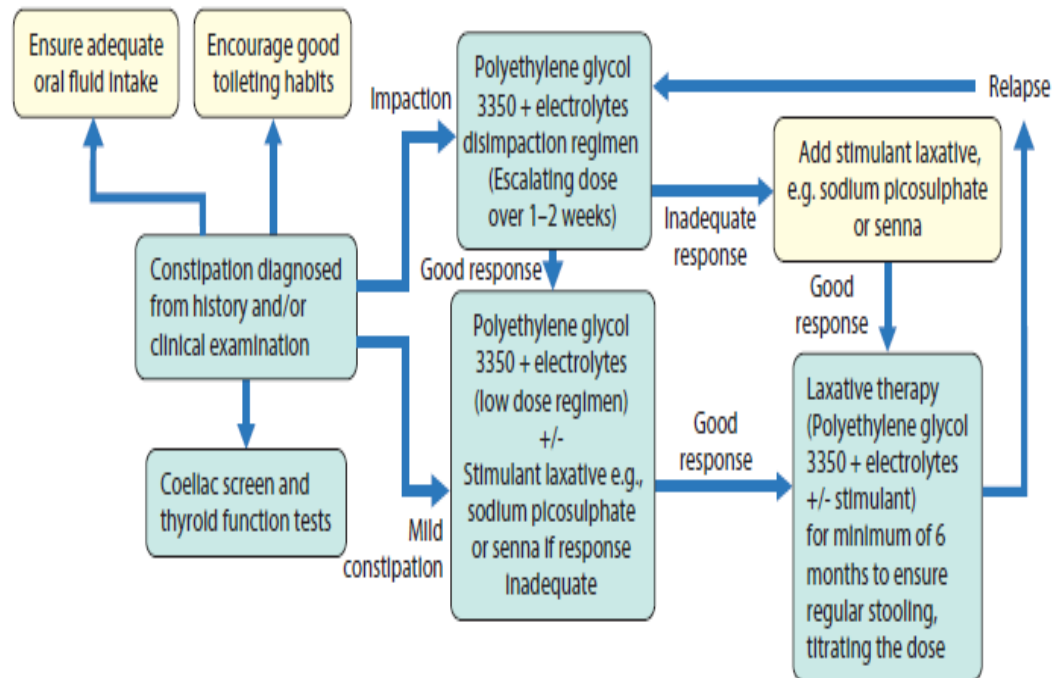
يجب التوضيح للأهل أن حجم المستقيم يعود لطبيعته وحالة التبرز اللاإرادي تشفى ولكن تحتاج للمزيد من الوقت، ومن المهم في التدريب إفراغ المستقيم كلياً عبر استخدام برنامج إزالة السدادة الغائطية من خلال استخدام العديد من مليينات البراز ، نستخدم في البداية (بروبيلين الغليكول 3350 + شوارد)

خطة (movical paediatric plan) ، ويتم إعطاء هذه الجرعة على مدار 1 - 2 أسبوع أو حتى تزال السدادة الغائطية ، وعند الفشل بهذه الطريقة نستخدم المليينات المحرصة مثل (السنا senna) أو بيكوسلفات الصوديوم ويمكن أيضاً استخدام المليينات الحلوية مثل اللاكتولوز بحالة عدم تحمل البولي إيتلين غليكول مع الشوارد .

يجب أن يتبع هذا العلاج (إزالة السدادة الغائطية) بعلاج محافظ للتأكد من أن الطفل يتغوط بشكل منتظم وبدون ألم ويعد العلاج المثالي هو البولي إيتلين غليكول مع أو بدون المليينات المحرصة ويتم إنقاص الجرعة تدريجياً على مدار أشهر وخاصة عند الاستجابة للعلاج سواء من حيث قوام البراز أو عدد مرات التبرز.

تغيير التدابير الغذائية المنفردة ذو فائدة قليلة في تدبير حالات الإمساك على الرغم من إصرارنا على تناول الطفل للسوائل الكافية وحمية متوازنة وتعتبر الألياف بكميات زائدة غير مفيدة لا بل تجعل كتلة البراز أكبر حجماً مما يشكل صعوبة أخرى في التغوط.

يجب تشجيع الطفل على الجلوس على كرسي التواليت فور الانتهاء من الوجبات لتنشيط المنعكس المعدي الكولوني الفيزيولوجي وتحسين نسبة النجاح. وكلما كان الطفل مشاركاً في التدبير كان النجاح أفضل وذلك عبر التوضيح للطفل أو الاستعانة بعلاجات سلوكية مثل مخطط النجمات الذي يكافئ أو يعاقب الطفل على نتائجه.



مخطط يظهر تدبير الإمساك عند الأطفال

بما أن النكس شائع فإن تشجيع الأهل ودعمهم نفسياً من قبل المساعدين الصحيين عمل ضروري جداً . حجر الزاوية في المعالجة هو التطبيق الباكر و الجائر والمديد للأدوية الملينة بجرعات تجعل الطفل يتمكن من القيام بتبرز كبير الكمية و طري ويحدث مرة واحدة في اليوم على الأقل . ومن الضرورة التأكيد على أن استخدام المليينات آمن حتى لفترات طويلة لابل أشيع سبب لفشل المعالجة هو الاستخدام المحدود سواء بجرعات منخفضة أو لمدة غير كافية . قد يسبب الإمساك في بعض الحالات انحصاراً (سداً غائطية) وعندها لابد من استخدام الرحضات أو التفريغ اليدوي تحت التخدير . لابد أن يتم هذا الأمر تحت إشراف اختصاصي كي لا تحدث اذية أو رض عند الطفل .

داء هيرشبيرنغ :

هو غياب الخلايا العقدية للصفائر الموجودة في الطبقات العضلية و المخاطية لجزء من المعي الغليظ مما يسبب تضيقاً وانقباضاً في القطعة فاقدة التعصيب . تبدأ المنطقة المصابة من المستقيم وتنتهي على مسافة متغيرة من الكولون يبدأ عندها التعصيب الطبيعي حيث يكون الكولون متوسعاً . تتوضع الإصابة في المستقيم و السين في 75% من الحالات وقد يصاب كامل الكولون في 10% من الحالات أيضاً . يتظاهر داء هيرشبيرنغ خلال فترة الوليد بصورة انسداد معوي على شكل فشل في مرور العقي خلال الساعات الأربع و العشرين الأولى من الحياة مع انتفاخ في البطن وتظهر الإقياءات الصفراوية في الحالات المتأخرة . يظهر الفحص المستقيمي تضيقاً في السين ومع سحب إصبع الفاحص من المستقيم تخرج كمية من الغازات والبراز السائل بشكل انفجاري ، وهذا ما قد يسبب تحسناً عابراً في مظاهر الانسداد نتيجة التوسيع الحاصل بالفحص المستقيمي مما يؤخر التشخيص .

قد يتظاهر داء هيرشبيرنغ عند الرضع بالتهاب كولون و أمعاء نخري مهدد للحياة خلال الأسابيع الأولى من الحياة . أما التظاهرات خلال مراحل الطفولة فهي الإمساك المزمن وعادة ما يكون شديداً ويرافقه انتفاخ في البطن بالإضافة لعدم التبرز العفوي . يمكن أن يترافق مع فشل في النمو .

يتم وضع التشخيص اعتماداً على موجودات التشريح المرضي بخزعة المستقيم حيث تظهر غياباً للخلايا العقدية مع إيجابية كبيرة للكولين إستراز على مستوى الجذع العصبي . تساعد تقنية قياس الضغوط الشرجية المستقيمية و التصوير بالباريوم الجراح في تقدير طول القطعة فاقدة التعصيب ولكن لا يمكن الاعتماد عليهما لوضع التشخيص .



انتفاخ البطن في داء هيرشبيرنغ

ملخص داء هيرشبيرنغ

- غياب الضفائر العصبية من المستقيم ومن مسافة متغيرة من الكولون
- يتظاهر عند الوليد بانسداد معوي مع تأخر بإفراغ العقي أما بمراحل الطفولة فيتظاهر بإمساك شديد و مزمن مع انتفاخ في البطن وفشل في النمو
- التشخيص خزعة إسفينية من المستقيم

الأكاليزيا (لا ارتخاء الفؤاد)

هي فشل ارتخاء الجزء السفلي من المري خلال البلع مع اضطراب التمعج المريئي وهي ظاهرة غير شائعة تحت عمر 5 سنوات مع أنها شخّصت حالات بعمر أقل من السنة وتنتج عن نقص خميرة نترريك اوكسيد سنسيتاز اي نقص اول اوكسيد الازوت مما يؤدي لارتفاع الضغط في المصرة السفلية للمري.

الاعراض السريرية:

ألم خلف القص _ حس امتلاء _ اقياءات _ الاكل البطيء _ انحشار الاغذية الصلبة _ شرب كميات كبيرة من الماء أثناء الطعام _ عسرة بلع _ سعال مزمن _ وزيز _ ذات رئة استنشاقية _ ضعف كسب الوزن.

وقد تكون الاكاليزيا جزء من متلازمة allgroves (اكاليزيا+قصور كظر+allacrima)

التشخيص:

1. التصوير الظليل بالباريوم ويبيدي توسع المري مع تضيق الجزء البعيد على شكل منقار مع انه قد لا يوجد توسع في المري عند الرضع والتصوير السينمائي يبيدي اضطراب التمعج المريئي.
2. قياس الضغوط المريئية يبيدي ارتفاع الضغط السكوني في المصرة السفلية للمري مع فشل ارتخاء المصرة أثناء البلع مع تمعج مريئي مضطرب.

التشخيص التفريقي:

1. تضيق المري الخلقي.
2. أجنحة المري والحجب فيه.
3. كتل المري والداء النشواني.
4. انسداد الأمعاء الكاذب.
5. متلازمة مابعد قطع المبهم
6. متلازمات اضطراب تناول الطعام في المراهقة.
7. داء شاغاس: الناتج عن غياب العقد العصبية أو نقصها في الطبقة العضلية للمصرة السفلية مسببا أكالازيا كسبية

معالجة الأكالازيا:

1. توسيع المري بالبالون حيث يسبب ارتخاء عابر يسبب ارتياحا يدوم اسابيع لسنوات
2. حقن ذيفان البوتوليزم موضعيا
3. العلاج الجراحي عملية هيلر Heller myotomy والذي يمكن إجراؤه عبر المنظار

المحاضرة الثالثة

الاضطرابات الكبدية

وتشمل

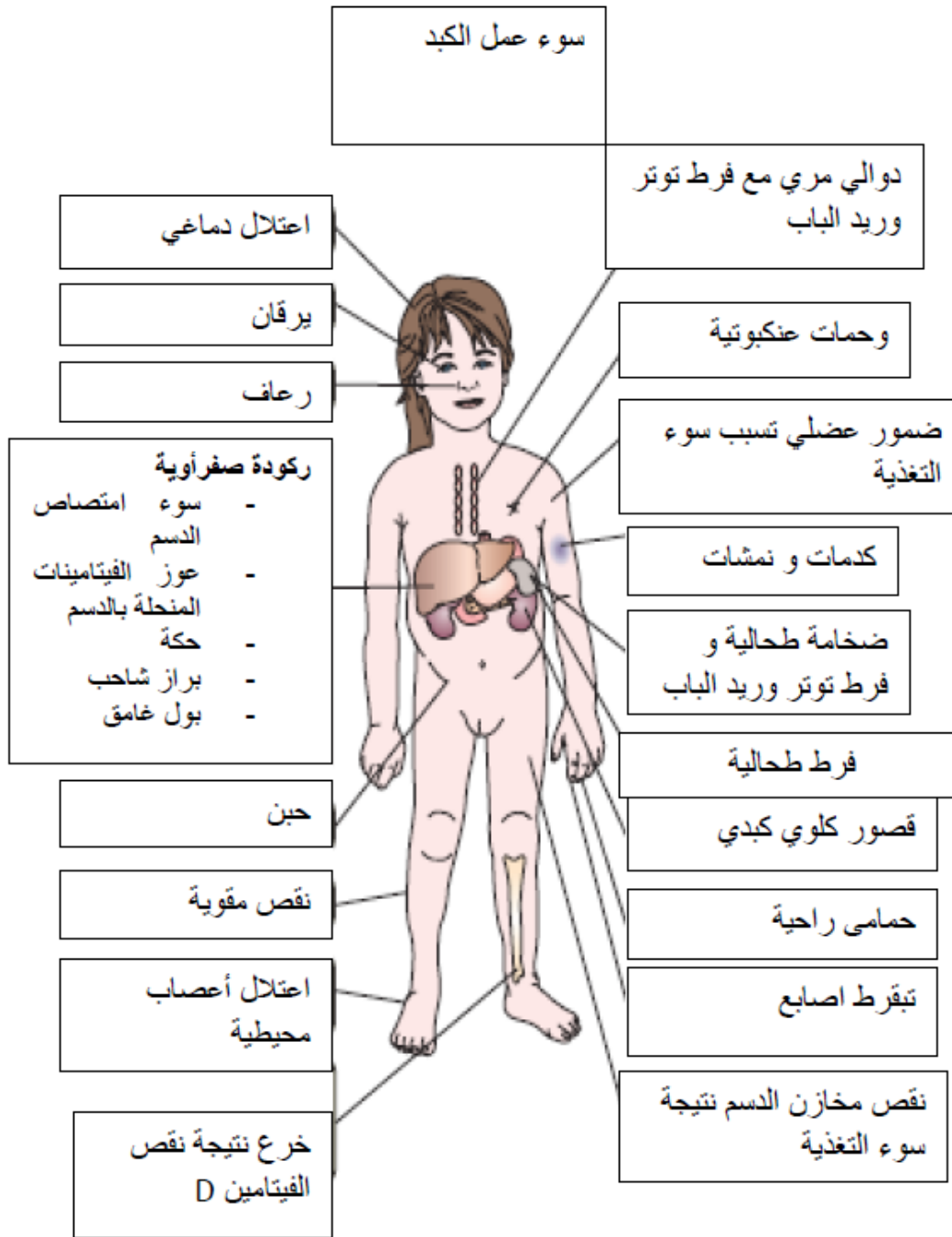
1. الركودة الصفراوية عند الوليد
2. الداء الكبدي الإستقلابي الوليدي
3. التهاب الكبد الفيروسي
4. القصور الكبدي الحاد
5. التهاب الكبد الصاعق
6. أمراض الكبد عند الأطفال الأكبر سناً
7. اختلالات المرض الكبدي المزمن
8. الاغتراس (ازدراع) الكبد

مظاهر الاضطرابات الكبدية عند الأطفال:

- كل يرقان وليد مديد أكثر من 14 يوم عند الولدان بتمام الحمل و أكثر من 3 أسابيع عند الخدج يتطلب التحقق من وجود مرض كبدي عبر قياس البيليروبين المرتبط (المباشر).
- كلما تم تشخيص رتق الطرق الصفراوية بشكل مبكر كلما كان الإنذار أفضل.
- يمكن الوقاية من التهاب الكبد بالحمى (B) عند الأطفال.
- يمكن علاج التهاب الكبد بالحمى (C) حالياً عبر مضادات الفيروسات بالطريق الفموي وبالتالي لا بد من مسح وتقصي الأطفال ذوي الخطورة العالية للإصابة به.
- ازدراع الكبد هو علاج ناجح للقصور الكبدي الحاد والمزمن في أكثر من 80% من الحالات (معدل العيشية 20 سنة).
- ❖ يعتبر الداء الكبدي غير شائع عند الأطفال ولكن يتطلب تدبيره التشارك مع مراكز وطنية .

- معظم التظاهرات السريرية والاختلاطات للداء الكبدي تظهرها في المخطط التالي :

- معظم التظاهرات السريرية والاختلالات للداء الكبدي تظهرها في المخطط التالي :



الركودة الصفراوية عند الوليد: Neonatal cholestasis

يعتبر اليرقان الفيزيولوجي تظاهرة شائعة عند حديثي الولادة ولكن يزول في 90% من الحالات خلال أسبوعين عند الولدان بتمام الحمل وثلاثة أسابيع عند الخدج، وإن أي تطاول أو استمرار في اليرقان الوليدي يتطلب تقصيات فورية للتمييز بين البيليروبين الغير مباشر والذي يزول عفويًا والبيليروبين المباشر والذي يعبر عن مرض كبدي، سيما وأن الكشف والتدبير المبكر للمرض الكبدي يحسن الإنذار.

في كل حالة يرقان مديد اكشف عن لون البراز الشاحب والذي يعبر عن انسداد في القناة الصفراوية.

التشخيص التفريقي لليرقان المديد

اليرقان على حساب الغير مباشر:

- يرقان حليب الثدي
- الإنتانات خاصة التهاب المجاري البولية
- آفات الدم الانحلالية خاصة الفوال G6PD.
- قصور الدرق
- انسداد الأمعاء عالي التوضع
- متلازمة كريغلر-نجار.

اليرقان على حساب المباشر: (أكبر من 25 ميكرومول/لتر)

انسداد الأقنية الصفراوية

- رتق الطرق الصفراوية
- كيسة القناة الجامعة

متلازمة التهاب الكبد الوليدي

- انتانات خلقية
- أخطاء استقلابية خلقية
- عوز ألفا 1 أنتي تريبيين
- غالاكتوزيميا
- تيروزينيميا (النمط الأول)
- أخطاء في تشكل الحموض الصفراوية
- الركودة الصفراوية داخل الكبدية العائلية المترقية
- الداء الكيسي الليفي
- القصور المعوي المرتبط بمرض كبدي

رتق الطرق الصفراوية BILLARY ATRASIA

يحدث بنسبة 1 لكل 15000 ولادة حية . تكون الشجرة الصفراوية داخل وخارج الكبد متليفة ممحاة المعالم إذ تتطور الحالة لقصور كبدي. تحدث الوفاة خلال عامين ما لم يتم التدخل العلاجي . إن السبب الرئيسي للحالة غير معروف . تكون التظاهرات السريرية على شكل يرقان خفيف مع شحوب في البراز (قد يكون اللون متقلب في البداية) لكنه يزداد شحوبا مع تقدم المرض. يكون الكبد متضخما منذ البداية ويتضخم الطحال لاحقا بسبب ارتفاع التوتر الباطني ويتراجع نمو الطفل لدرجة تدهور مخطط النمو (علما بأن هؤلاء الأطفال لديهم وزن ولادة طبيعي).

الاستقصاءات INVESTIGATION

معايرة البيلروبين تبدي ارتفاع على حساب المباشر مترافق مع اضطراب في وظائف الكبد . يظهر التصوير بالأمواج فوق الصوتية لطفل صائم المرارة غائبة أو متقبضة أو طبيعية التوضع . يثبت التشخيص بالتصوير الراجع للطرق الصفراوية والبنكرياسية ERCP أو بالفتح الجراحي تبدي خزعة الكبد مظاهر ركودة صفراوية مع مظاهر انسداد خارج كبدي للشجرة الصفراوية يتوضح لاحقا (مع تأخر إجراء الخزعة)

العلاج:

جراحة ملطفة عبر عملية (كاساي) وهي مفاغرة بابية معوية كبدية (حيث تفاغر عروة من الصائم مع سرة الكبد) مؤمنة تجاوزا للقناة المتليفة وتدفق الصفراء من أي أقنية سالكة متبقية . تصل نسبة النجاح في الجراحات المبكرة في تصفية اليرقان إلى 80% إذا أجريت الجراحة قبل عمر 60 يوم. ولكن بالرغم من التصفية الناجحة لليرقان فإن المرض الكبدي يترقى نحو التهاب الطرق الصفراوية و التشمع المترافق مع فرط توتر الوريد الباب. تزويد الطفل بالفيتامينات المنحلة بالدم يعد ضروريا . زراعة الكبد في حال عدم نجاح عملية كاساي .

- الرتق الصفراوي هو الاستطباب الوحيد الأكثر شيوعا لزراعة الكبد في مرحلة الطفولة .

كيسة القناة الجامعة CHOLEDOCHAL CYST

هو توسع صفراوي في الشجرة الصفراوية خارج الكبدية ،يمكن كشفه قبل الولادة عبر الدراسة بالأمواج فوق الصوتية أما عند الأطفال الأكبر فيتظاهر بيرقان خلال فترة الوليد أو يتظاهر بألم بطني وكتلة مجسوسة مع يرقان أو التهاب الطرق الصفراوية .يوضع التشخيص عبر الايكو أو الرنين المغناطيسي للطرق الصفراوية والبنكرياسية

MRCP

العلاج

جراحي عبر استئصال الكيسة بطريقة Roux-en-y والاختلاطات بعيدة المدى هي: التهاب الطرق الصفراوية و خطر الخباثة بنسبة 2% والذي يمكن أن يحدث بأي جزء من الشجرة الصفراوية.

التهاب الكبد الوليدي NEONATAL HEPATITIS

يتظاهر على شكل يرقان مديد بفترة الوليد مع التهاب كبدى ويسمى التهاب الكبد مجهول السبب عندما لا يوجد أي سبب نوعي ويكون هؤلاء الولدان ناقصي وزن الولادة ولديهم مخطط نمو متسطح . وتعتمد العلامات السريرية الأخرى على توقيت التشخيص . قد يكون اليرقان شديد ويجب تفريقه عن رتق الطرق الصفراوية . تكون خزعة الكبد لانهجية وتبدي التهاب خلية كبدية عرطل.

متلازمة ألأجيل ALAGILLE SYNDROM

وراثية جسدية سائدة مع اختلاف في العبور ضمن العائلات . يتصف هؤلاء الأطفال بلامح وجه مثلثي وتشوهات هيكلية متضمنة (فقرات بشكل الفراشة) وآفة قلبية ولادية خاصة تضيق الشريان الرئوي المحيطي مع اضطرابات أنبوبية كلوية وعيوب عينية . يشكو هؤلاء الأطفال من ركودة صفراوية مع حكة شديدة وفشل في النمو . يعتبر الفحص الجيني والتعرف على الطفرات هو التشخيص المؤكد للحالة . يعتمد العلاج على تأمين وارد تغذوي جيد وإضافة الفيتامينات المنحلة في الدسم. إن تدبير الحكة صعبا . يحتاج عدد قليل من المرضى لزراعة الكبد، ولكن معظم الحالات تعيش حتى الكهولة مع أن الوفيات أكثر ما تحدث بسبب المشاكل القلبية .



(a)

(b)

الصورة النظامية لمتلازمة ألأجيل حيث a ذقن مؤنفة و b مسافة واسعة بين العينين

الركوة الصفراوية داخل الكبدية العائلية المترقية

PROGRESSIVE FAMILIAL INTRAHEPATIC CHOLESTASIS

تنجم هذه الحالات عن اضطرابات جسدية متنحية تؤثر في نقل الأملاح الصفراوية ، تتظاهر بيرقان شديد مع حكة وفشل في النمو وخرع ويترافق في بعض الحالات مع نقص في السمع أما الأطفال الأكبر سنا فتحدث لديهم الحصيات المرارية .

يوضع التشخيص بالتعرف على الطفرات المسببة لاضطراب في نقل الأملاح الصفراوية ويكون العلاج بالدعم الغذائي وتأمين الفيتامينات المنحلة بالدم وأما الحكة فتدبيرها صعب والحل النهائي هو زراعة الكبد بحال حدوث التليف المترقي.

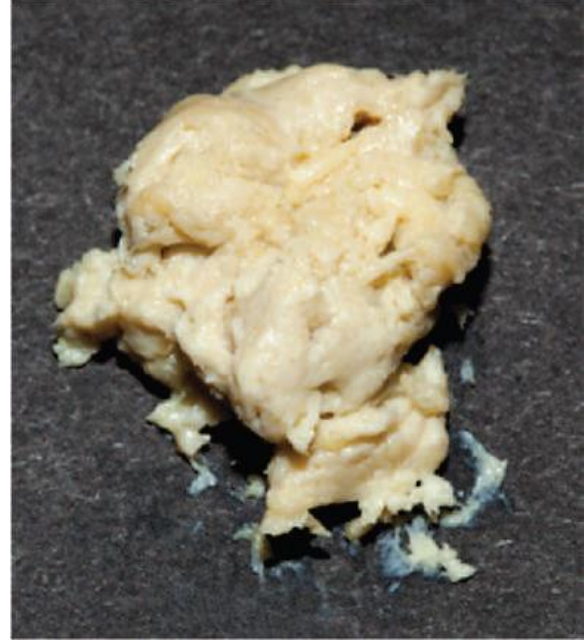
قصة سريرية CASE HISTORY (رتق الطرق الصفراوية)

طفلة وليدة تامة الحمل وزنها عند الولادة 3.4 كغ أعطيت حليباً والدياً في البداية ثم تطور لديها يرقان خفيف في اليوم الثالث وكان مايزال اليرقان موجوداً في الأسبوع الثالث وكانت جائعة على الحليب المساعد المضاف . عند السؤال عن لون البراز كان شاحباً ولكن لا يبدو على الطفلة أي مظاهر لإصابة كبدية وأما نتائج الاستقصاءات :

- بيلروبين كلي 160 ميكرو مول /ل أي 9.35 ملغ/دل وبيلروبين مباشر 8.18 ملغ/دل
أحيلت للمركز الوطني لمعالجة أمراض الكبد عند الأطفال لمزيد من الاستقصاءات
- SGPT =120 وحدة دولية/ لتر ، GGT=430 وحدة دولية / لتر
- أبدى التصوير بالأمواج فوق الصوتية غياباً في المرارة بالرغم من وجود أربع ساعات من الصيام .
- أظهر تصوير الطرق الصفراوية رتقاً في الطرق الصفراوية وبالتالي أجريت عملية كاساي لها بعمر 6 أسابيع



عدة اشهر بعد اجراء العمل الجراحي كاساي والندبة مكان الجراحة



براز شاحب نتيجة رتق صفراوي

عولجت بالخطة التالية :

- تزويد بالفيتامينات المنحلة بالدم
- مع حمض ursodeoxycholic acid
- تغييرها لحمية (MCT medium chain triglyceride)
- بمعدل رضعة كل ثلاث ساعات.

- لم تعرف أسباب أخرى محتملة لارتفاع البيليروبين المباشر
تطور لديها ضخامة طحالية بعمر أربع سنوات وأظهر التنظير الهضمي العلوي دوالي مرئية وبقيت الطفلة مستقرة حتى عمر 6 سنوات.

❖ إن التشخيص الباكر لليرقان الوليدي المديد الناتج عن رتق الطرق الصفراوية يحسن الإنذار .

الداء الاستقلابي الكبدي عند الوليد

عوز ألفا -1- أنتي تربسين $\alpha 1$ - ANTITRPSIN DEFICIENCY

هو اضطراب وراثته جسمية متنحية يحدث بنسبة 1 لكل 2000 إلى 1 لكل 4000 في المملكة المتحدة ،وهناك العديد من الاضطرابات الشكلية على مستوى خميرة مثبطات البروتياز (protease inhibitor) PI والتي رمزت على الصبغي 14، ومع وجود مستويات غير طبيعية من ألفا -1- أنتي تربسين بروتياز تترافق مع تراكم البروتين ضمن الخلية الكبدية وما يسببه من أذية كبدية في فترة الرضاعة و الطفولة كما يسبب نقص ألفا-1- أنتي تربسين عند الكبار نفاخ رئوي. يعاني معظم الأطفال المصابين بهذا العوز من تظاهرات إما من يرقان وليدي مديد أو بشكل أقل شيوعا اضطرابات نزفية نتيجة نقص فيتامين k (الداء النزفي عند الولدان). ضخامة كبدية وضخامة طحالية مع تشمع وفرط توتر الوريد الباب.

يثبت التشخيص بعيار ألفا-1- أنتي تربسين والتعرف الشكلي لنمط البروتين protein phenotype.

يملك نصف الأطفال إنذارا جيدا ويصاب الباقون بمرض كبدي قد يحتاج لزراعة كبد ولا يعتبر الداء التنفسي ذو أهمية عند الأطفال و يتطور عند البالغين ولكن ينصح بتجنب التدخين السلبي والايجابي . يمكن تشخيص الحالة قبل الولادة .

الغالاكتوزيميا GALACTOSAEMIA

اضطراب نادر يصيب 1 لكل 23000 إلى 1 لكل 44000 يتطور لدى الأطفال ضعف في الإرضاع مع اقياءات ويرقان وضخامة كبدية طحالية عندما يبدأون بتناول الحليب وفي حال عدم المعالجة يحدث لدى الأطفال قصور كبدي مع ساد وتأخر في التطور الروحي الحركي . قد يصاب هؤلاء الأطفال بشكل قاتل وسريع يتظاهر بصدمة مع نزوف وتخثر منتشر داخل الأوعية نتيجة الإنتان بسلبيات الغرام .

الاستقصاءات INVESTIGATIONS

يرقان مديد مع إيجابية الغالاكتوز في البول و إيجابية الأجسام المرجعة في البول

يوضع التشخيص بغيار أنزيم غالاكتوز -1 - فوسفات يوريديل ترانسفيراز في الكريات الحمر . ويجب الانتباه أن نقل دم حديث يشوش الفحص . تمنع الحمية الخالية من الغالاكتوز حدوث الأذية الكبدية ولكن قصور المبيضين وصعوبة التعلم هي اختلاطات لاحقة .

أسباب أخرى OTHER CAUSES

قد يحدث التهاب كبد وليدي بحالات التغذية الوريدية الكاملة المديدة والتيروزينيميا نمط 1 والداء المعثلي الكيسي الليفي و أدواء خزن الغليكوجين والدمس واضطرابات peroxisomal وأخطاء استقلاب الحموض الصفراوية.

التهابات الكبد الفيروسية VIRAL HEPATITIS

يتظاهر التهاب الكبد الفيروسي الحاد بغثيان واقياء وألم بطني مع اليرقان الذي قد لا يظهر بنسبة تتراوح بين 30-50% من الحالات ويكون الكبد شديد الإيلام ومتضخما وقد تظهر الضخامة الطحالية في 30% من الحالات ، كما ترتفع الخمائر (ناقلات الأمين الكبدية) ويكون التخثر الدموي طبيعي.

التهاب الكبد بالحمة A HEPATITIS A

إن فيروس التهاب الكبد A من نوع RNA ينتقل عبر الطريق الفموي البرازي ، وينخفض معدل حدوث التهاب الكبد A مع تحسن الحالة الاقتصادية المعيشية.

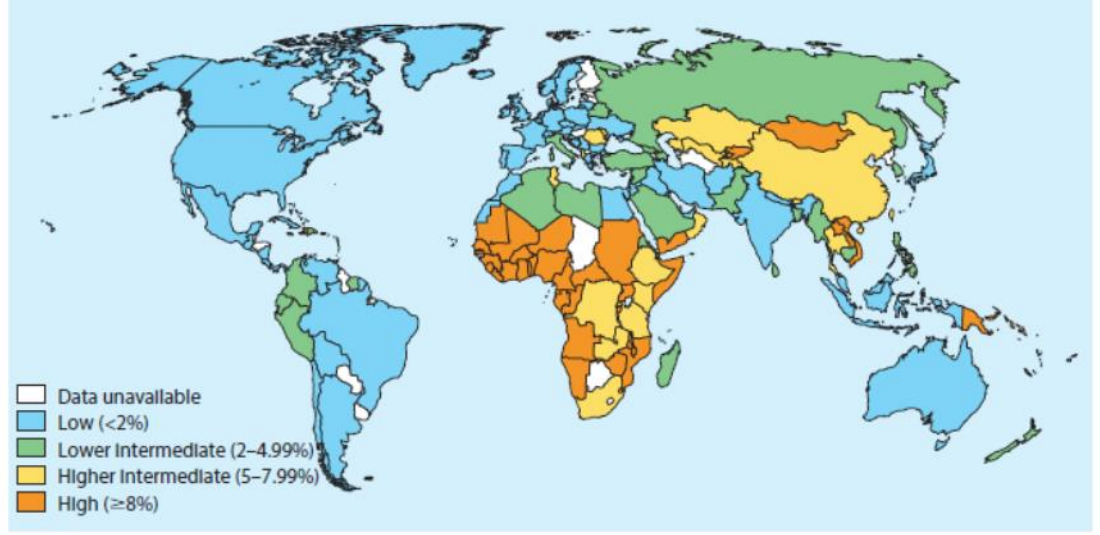
يملك معظم الكهول أصدادا تجاه هذا الفيروس ويتطلب السفر لأماكن موبوءة التلقيح ضد هذا الفيروس. قد يكون المرض لا عرضي ولكن يعاني معظم الأطفال من حالات متوسطة الشدة إلى خفيفة تشفى سريريا كيميائيا حيويا خلال أسبوعين لأربعة أسابيع ، مع أن البعض قد يتطور لديه التهاب كبد ركودي مديد والذي يشفى عفويا أو يتطور لدى البعض التهاب كبد صاعق ولكن لا يحدث الداء الكبدي المزمن في هذه الحالات .

يثبت التشخيص بغيار الأضداد الخاصة بالحمة A من نوع IGM ، كما أنه لا يوجد علاج نوعي وليس هناك دليل على أن الراحة بالفراش أو تغيير نمط الحمية لهما دورا فعالا .

يجب تلقيح الأشخاص الذين هم على تماس مع المصابين خلال أسبوعين من حدوث المرض ، كما يجب إعطاء غاما غلوبولين إنساني الطبيعية HNIG (HUMAN NORMAL IMMUNOGLOBULINE) لمن لديه داء كبدي مزمن.

التهاب الكبد بالحمة B HEPATITIS B

إن فيروس التهاب الكبد B من نمط DNA وهو سبب هام للداء الكبدي الحاد والمزمن عبر العالم مع معدل ارتفاع هام للحملة المزمنين في أماكن عديدة وخاصة إفريقيا والشرق الأقصى.



انتشار العامل الاسترالي HBsAg عالميا

طرق الانتقال :

- حول الولادة من أم حامله ومن الأسرة بشكل أفقي
- عبر نقل الدم المخلو وأذيات وخزات الإبر أو التحال الدموي
- الانتقال الجنسي عبر الكهول

يكون الرضع الذين تنتقل لديهم العدوى حول الولادة لا عرضيين ويصبح 90% منهم حملة مزمنين ، أما الأطفال الأكبر سنا فقد يكونون لا عرضيين أو تظهر عليهم الملامح التقليدية لالتهاب الكبد الحاد مع أن الغالبية العظمى سوف يشفون عفويا إلا أن 1-2% يتطور لديهم قصور كبدي صاعق ويتحول 5-10% منهم إلى حملة مزمنين . يكون التشخيص بكشف أضداد الحمة B والمستضدات تكون الأضداد للمستضد اللبي من نوع IGM (ANTI HBC) إيجابية في الإنتان الحاد بينما يعبر وجود المستضد السطحي لالتهاب الكبد B (HBsAg) على استمرار العدوى . لا يوجد علاج نوعي لالتهاب الكبد الحاد بالحمة B .

التهاب الكبد المزمن بالحمة B CHRONIC HEPATITIS B

يحدث داء كبدي مزمن بالحمة B لدى 30-50% من الحملة المزمنين والذي بدوره يتطور نحو التشمع في 10% من الحالات كما أنه يزداد خطر حدوث سرطان الخلية الكبدية ولا تزال العلاجات الحالية المتوفرة لالتهاب الكبد B المزمن قليلة التأثير. يعتبر الانترفيرون PYGELATED (أي المستحضر مديد التأثير منه) ناجحا في 50% من حالات الأطفال المصابين بشكل أفقي وفي 30% فقط من الأطفال المصابين حول الولادة ، بينما تكون المضادات الفيروسية الفموية مثل LAMIVUDIN و ADEFOVIR فعالة في 25% من الحالات وفعاليتها محدودة لظهور المقاومة لها ، أما الأدوية الحديثة مثل ENTECAVIR و TELBIVUDINE و TENOFOVIR يمكن أن تكون أكثر فعالية .

الوقاية لها دور مهم ويجب مسح كل النساء الحوامل تحرياً عن وجود المستضد السطحي البائي HBSAg وفي حال إيجابيته يجب البدء بإعطاء ولدانهم اللقاح فوراً مع أنه يعطى روتينياً لكل الولدان بمعظم الدول كما يعطى المصل النوعي الخاص بالحمى B (hepatitis B immunoglobuline) في حال كانت الأم إيجابية HBe Ag. ويجب كشف الأضداد التي تحدث نتيجة التلقيح للولدان بعمر 12 شهر في المجموعات الخطرة حيث أن النسبة تصل إلى 5% يجب إعطاء جرعات إضافية من التلقيح. هناك دليل على أن اللقاح الفعال في مرحلة الوليد يقلل حدوث السرطان المتعلق بالتهاب الكبد البائي، وكما يجب تلقيح أفراد العائلة.

خلاصة التهاب الكبد B

- يجب منع انتقال التهاب الكبد البائي بالطريق ما حول الولادة من الأمهات الحاملات للفيروس عبر مسح الأمهات وإعطاء الولدان اللقاح مع المصل النوعي المضاد في حال استطب.
- يعطى اللقاح الخاص بالتهاب الكبد B بشكل وطني عالمياً بمعظم الدول.
- يمكن أن يميل الإنتان نحو الإزمان وبالتالي قد يتطور نحو التشمع وسرطان الخلية الكبدية.

التهاب الكبد C HEPATITIS C

إن فيروس التهاب الكبد C من نوع RNA وقد كان مسؤولاً عن 90% من حالات التهاب الكبد الناتج عن نقل الدم حتى عام 1991 حيث بدأ بعدها بفحص دم المتبرعين في المملكة المتحدة بكشف 1 لكل 2000 متبرع إيجابي الأضداد للحمى C، كما أن الحالة شائعة لدى مستعملي الأدوية الوريدية. الانتقال العمودي هو السبب الأكثر شيوعاً عند الأطفال.

6% من الحالات تحدث بالانتقال من الأم المصابة لتصبح 12% بحالة وجود إصابة بالإيدز كما أنه من النادر أن يحدث التهاب الكبد C إصابة ولكن الغالبية يصبحون حملة مزمنين مع فرصة تصل إلى 20-25% من خطر حدوث التشمع والسرطان الكبدي.

العلاج المعياري بالمشاركة بين pegulated Enterferon و ribavirin ناجحة ولكن التطور الأخير باستخدام مضادات فيروسية عن طريق الفم مثل sofosbupir أحدث الشفاء بنسبة 100% ويجب كشف المجموعات الخطرة مثل مدمني الأدوية. لا تطبق المعالجة تحت 3 سنوات حيث أن التهاب الكبد بالحمى C يمكن أن يتراجع عفواً وخاصة التالي لإصابات انتقلت بشكل أفقي.

التهاب الكبد D HEPATITIS D

يعتمد التهاب فيروس الكبد D والذي هو من نوع RNA على الفيروس B للاستتساخ ويحدث بالتزامن مع التهاب الكبد B أو كإنتان إضافي مسبباً ثورة حادة لالتهاب الكبد المزمن بالحمى B كما يتطور التشمع بنسبة 50-70% عند من تطور لديهم التهاب كبد مزمن بالحمى D.

التهاب الكبد بالحمة E HEPATITIS E

هو من نوع RNA وينتقل بالطريق الهضمي وعادة عبر الماء الملوث وهو منتشر عبر العالم ولكن أكثر انتشارا في الأوساط الفقيرة.

يسبب رضا بسيطاً ذو تراجع عفوي بمعظم الأشخاص ويمكن أن ينتقل عبر نقل الدم أو تناول اللحم المصاب ويسبب قصورا كبديا صاعقا عند الحوامل ونسبة وفيات مرتفعة .

التهاب الكبد سلبي المصلية من G-A

تشبه التظاهرات السريرية التهاب الكبد بالحمة A. عندما يشتبه بالحالة على أنها التهاب كبد ودون معرفة المسببات وعندها يسمى التهاب الكبد سلبي المصلية .

التهاب الكبد بحمة أبشتاين بار

إن المصابون بحمة أبشتاين بار يكونون لا عرضيين ولكن 40% منهم يتطور لديهم التهاب كبدى مع ضخامة كبدية طحالية والذين قد يصابون بالتهاب كبد صاعق ويتطور عند أقل من 5% اليرقان.

القصور الكبدي الحاد (التهاب الكبد الصاعق) Acute liver failure

ينتج القصور الكبدي الحاد عند الأطفال عن نخر كبدي كبير يؤدي لنقص في وظائف الكبد مع اعتلال دماغي من منشأ كبدي أو حتى بدونه ومع ان هذه الحالة غير شائعة لكنها تسبب الوفيات بنسبة عالية والتي تنتج عن الاضطرابات الاستقلابية أو الإنتانية .

يتظاهر القصور الكبدي بيرقان مع اعتلال دماغي واضطرابات تخثرية ونقص سكر الدم مع اضطرابات شاردية تحدث خلال فترة تمتد بين عدة ساعات وعدة أسابيع. إن أول العلامات على الاعتلال الدماغي هي نوب متتالية من الهلوسة والتخليط الذهني مع عدم التوجه (drowsiness) . قد يتظاهر الاعتلال الدماغي عند الأطفال الأكبر سنا بالعدائية وبشكل أقل صعوبة المراس ومن الاختلاطات الناجمة عن القصور الكبدي الوذمة الدماغية والنزف المعدي نتيجة للالتهاب المعدي أو اضطرابات التخثر والإنتان مع التهاب البنكرياس.

التشخيص:

قد يكون البيليروبين طبيعياً في البداية وخاصة بوجود مرض استقلابي مسبب للقصور الكبدي بينما ترتفع الخمائر الكبدية ناقلة الأمين لأرقام عالية تصل إلى 10-100 ضعف القيم الطبيعية وتكون خميرة الفوسفاتاز القلوية مرتفعة أيضاً . من المهم مراقبة حالة التوازن الحمضي القلوي وسكر الدم وأزمنة التخثر . يجب إجراء تخطيط دماغ حيث يبدي تبدلات توجه نحو اعتلال الدماغ من منشأ كبدي وكذلك يجب إجراء تصوير طبقي محوري للدماغ لكشف الوذمة الدماغية

جدول يبين أسباب القصور الكبدي الحاد

العمر أقل من 2 سنة	أكثر من 2 سنة
الانتانات وخاصة الحلا البسيط	التهاب الكبد سببي المصلیات
الأمراض الاستقلابية	فرط جرعة الباراسيتامول
التهاب الكبد سببي المصلیات	أدواء الميتوكوندريا (المتقدرات)
القصور المحدث بالأدوية	داء ويلسون
داء الصباغ الدموي الوليدي	التهاب الكبد المناعي

التدبير :

يجب تحويل الطفل باكراً لمركز وطني متخصص بأمراض الكبد والتدابير الضرورية لاستتباب حالة الطفل قبل النقل تتضمن :

- المحافظة على مستوى سكر الدم أعلى من 4 مل مول / لتر عبر إعطاء الديكستروز الوريدي
- الوقاية من الإنتان عبر استخدام الصادات واسعة الطيف ومضادات الفطور
- الوقاية من النزف خاصة من الجهاز الهضمي وذلك بإعطاء فيتامين k ومضادات الهيستامين H2 أو مثبطات مضخة البروتون .
- الوقاية من الوذمة الدماغية بتحديد كمية السوائل وتحريض الإدرار بالمانيتول عند حدوثها .

المظاهر التي توحى بسوء الإنذار :

- انكماش الكبد وصغر حجمه
 - ارتفاع البيليروبين المترافق مع انخفاض الخمائر ناقلات الأمين
 - اضطراب التخثر
 - التطور نحو السبات
- حيث تحدث الوفيات بنسبة 70% عند من يتطور لديه سبات دون إجراء زراعة الكبد.

أمراض الكبد عند الأطفال الأكبر سنا :

ذكرت أسباب الداء الكبدى المزمن في الجدول اللاحق وتتفاوت التظاهرات السريرية من التهاب كبد واضح إلى تطور ضخامة كبدية طحالية خلصة إلى تشمع وفرط توتر وريد الباب مع خبل إلى سوء تغذية . أكثر الأسباب شيوعا للداء الكبدى المزمن هو التهاب الكبد B و C والتهاب الكبد المناعي والداء الكبدى الشحمي غير الكحولي ولكن لا بد من نفي داء ويلسون في كل الحالات .

التهاب الكبد المناعي والتهاب الطرق الصفراوية المصلب:

إن وسطي العمر لبدء التظاهرات السريرية هو 7 – 10 سنوات ويكون أكثر شيوعا عند الإناث ويتظاهر بأحد الأشكال التالية : إما التهاب كبد حاد أو التهاب كبد صاعق أو داء كبدى مزمن مع مظاهر اضطراب مناعي ذاتي مثل طفح جلدي والتهاب مفاصل وفاقدة دموية انحلالية أو التهاب كلية (nephritis)

يتم وضع التشخيص اعتمادا على : ارتفاع البروتين الكلي و فرط الغاما غلوبولين (IgG < 20 غ / لتر وإيجابية الأضداد الذاتية وانخفاض المتممة (C4) والقصة السريرية النموذجية

قد يحدث التهاب الكبد المناعي بشكل معزول أو يترافق مع الداء المعوي الالتهابي أو الداء الزلاقي أو أمراض المناعة الذاتية الأخرى . يستجيب حوالي 90% من الأطفال المصابين بالتهاب الكبد المناعي الذاتي للبردنيزولون مع الأزاثيوبرين ويعالج التهاب الطرق الصفراوية المصلب بإعطاء دي أوكسي كوليك أسيد ursodeoxycholic acid.

جدول يظهر أسباب الداء الكبدى المزمن عند الأطفال الأكبر سنا

التهاب الكبد B , C
التهاب الكبد المناعي الذاتي والتهاب الطرق الصفراوية المصلب
الداء الكبدى المحدث بالأدوية وخاصة مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية NSAID
الداء المعتكلي الكيسي الليفي
داء ويلسون
الداء الكبدى المتليف متعدد الكيسات

الداء المعتكلي الكيسي الليفي: Cystic fibrosis

تعتبر الإصابة الكبدية ثاني أشيع سبب للوفاة الناجمة عن الداء الكيسي الليفي حيث يحدث تشحم في الكبد (داء الكبد الشحمي) وقد تترافق مع سوء تغذية أو عوز المغذيات الدقيقة حيث إن التغذية المحكمة والدعم الغذائي المثالي يمنع تطور الحالة نحو التشحم ولكن الشيء المهم في الأمراض الكبدية هو التليف الصفراوي الناجم عن لزوجة الصفراء وكثافتها مع ارتفاع تركيز الحموض الصفراوية . يتطور التشمع بنسبة 20% بعمر المراهقة المتوسطة حيث أنه من الصعب كشف الإصابة الكبدية باكرا عبر التحاليل الكيميائية الحيوية أو التصوير بالأشعة فوق صوتية أو بالنظائر المشعة. تبدي الخزعة الكبدية كبد شحمي مع تليف صفراوي أو تشمع عقدي موضع. العلاج: داعم عبر التغذية والعلاج بالأورسو دي أوكسي كوليك أسيد مع علاج دوالي المري تنظيريا ويكون الحل النهائي زراعة الكبد لوحده أو مع زراعة الرئتين والقلب بالمرحلة النهائية للمرض الكبدى

داء ويلسون Wilson disease:

هو اضطراب مورثة جسمية متنحية يحدث بمعدل 1/200000 ولقد عرفت معظم الطفرات في الوقت الحالي ويكون الخلل الجيني الأساسي هو نقص تصنيع السيروبلازمين (البروتين الرابط للنحاس) مع نقص اطراح النحاس عبر الصفراء وهذا ما يؤدي لتراكم النحاس في الكبد والدماغ والكليتين والقرنية.

نادرا ما يتظاهر داء ويلسون قبل عمر 3 سنوات وتكون التظاهرات الكبدية هي الغالبة عندما يتظاهر بالطفولة بشكل عام و يأخذ الشكل الحاد للالتهاب الكبدي أو الشكل الصاعق أو يتظاهر بالتشمع وفرط توتر وريد الباب، كما تكون التظاهرات العصبية والهضمية ثابتة بهذه المرحلة العمرية التي تبدأ في العقد الثاني وما بعده ، حيث تتضمن تأخر دراسي وتغيرات في المزاج والسلوك و علامات خارج هرمية مثل الرجفان وعدم التناسق وعسر حركية كما تتظاهر بسوء عمل الانابيب الكلوية و رخد معند على الفيتامين (D) وفاقة دموية انحلالية. ويسبب تجمع النحاس في القرنية حلقة كيزر فليشر (Kayser–Fleischer rings) التي تشاهد بعد عمر السابعة



حلقة كيزر فليشر عند طفل مصاب بداء ويلسون

ينقص سيروبلازمين المصل و نحاس المصل ولكن لا يحدث هذا في كل الحالات كما تحدث زيادة طرح النحاس مع البول ويزداد هذا الطرح بعد إعطاء مواد خالبة للنحاس مثل: الديينسلامين ويثبت التشخيص بعيار النحاس بخزعة الكبد أو دراسة الطفرات المورثية.

العلاج:

تعطى مركبات penicillamine or trientine الديينسلامين أو التري انتين حيث يحرض كلاهما على طرح النحاس مع البول و بالتالي ينقص النحاس في الكبد و الدماغ. ويعطى الزنك لإنقاص امتصاص النحاس من الأمعاء ويعطى للمرضى اللاعرضيين الذين كشف المرض لديهم بالنخل الخاص للعائلات المشتبهة.

يحتاج التحسن العصبي إلى 12 شهرا تقريباً من المعالجة ويموت حوالي 30% من الأطفال غير المعالجين من الاختلالات الكبدية. ويعتبر ازدياد الكبد حلاً عند بلوغ المرحلة النهائية من المرض الكبدى أو في حالات القصور الكبدى الحاد.

الداء الكبدى الليفي عديد الكيسات: Fibropolycystic liver disease

ويشمل طيف من الحالات الموروثة تصيب الشجرة الصفراوية داخل الكبد بمراحل تطورها وتتنافس بداء كبدى كيسي أو تليف مع مرض كلوي.

يتظاهر التليف الكبدى الخلقي بأعمار ما بعد السنتين بضخامة كبدية طحالية مع انتفاخ في البطن وفرط توتر وريد الباب ويختلف عن التشمع حيث تبقى وظائف الكبد طبيعية في المراحل الأولى بهذه الحالة. تبدي الدراسة النسيجية أشربة كبيرة من التليف الكبدى وتحتوي قنيات صفراوية غير طبيعية. تتضمن الاختلالات فرط توتر وريد الباب مع دوالي المري والتهاب طرق صفراوية متكرر. قد يتواجد الداء الكلوي الكيسي بنفس الوقت ويسبب سوء عمل الكلية و ارتفاع التوتر الشرياني ويستطع الإزدراع الكبدى بحالة التهاب الطرق الصفراوية الحاد أو تدهور الوظيفة الكلوية الذي يتطلب زراعة كلية وعندها يحتاج المريض لزراعة الكلية والكبد.

الداء الكبدى الشحمي غير الكحولي:

يعتبر المرض الكبدى الأشيع المسبب لداء الكبدى المزمن في البلدان ذات الدخل العالى، ويشمل طيفاً من الحالات تتراوح من تشحم بسيط إلى التهاب شحمي إلى التليف و التشمع وفي النهاية القصور الكبدى. قد يترافق عند الأطفال مع المتلازمة الاستقلابية أو البدانة، ويكون الإنذار غير محدد بشكل دقيق إذ يحدث التشمع الكبدى لدى قلة من المصابين فقد لوحظ بنسبة 17% عند الكبار و غالباً ما يكون المصابين بدون أعراض لكن البعض منهم يشكو من ألم بطني مبهم في الربع العلوي الأيمن مع خبل. يبنى التشخيص على موجودات التصوير بالأشعة فوق الصوتية والارتفاع البسيط بالخمائر الكبدية ونفى الأسباب الخرى. تبدي الخزعة الكبدية تشحماً ملحوظاً مع التهاب أو تليف أو دونهما. ولا تزال الآلية غير مفهومة بشكل دقيق ولكنها تغرى للمقاومة الانسولين. يُعالج معظمهم بانقاص الوزن عبر الجهد الفيزيائي و الحمية حيث تعود الخمائر الكبدية لوضعها الطبيعي.

اختلالات المرضى الكبدى المزمن :

الاختلالات التغذوية وتتضمن

سوء امتصاص الدسم: حيث يصعب امتصاص الدسم طويلة السلسلة بشكل جيد بدون الصفراء ولهذا فإن استخدام الحليب الحاوي على الدسم متوسط السلسلة (ثلاثي الغليسريد) يعتبر ضرورياً في حال استمرار الركودة الصفراوية حيث لا يحتاج هذا النوع من الدسم للصفراء لكي يمتص ومع هذا يجب ان تكون نسبة الدسم طويلة السلسلة لا تقل

عن 20% لمن حدوث نقص الحموض الدسمة الضرورية وكذلك لان الفيتامينات المنحلة بالدسم تحوي على دسم طويلة السلسلة وبالتالي ستنقص هذه الفيتامينات إذا لم يتم تعويضها.

سوء التغذية بعوز البروتين: نقص الوارد مع زيادة معدل الهدم يجعل المشكلة الكبدية تتظاهر بنقص البروتين ويجب عدم تحديد الوارد من البروتين مالم تحدث علامات على اعتلال الدماغ.

القمة: يحدث عندما لا يستطيع الطفل المريض تناول الكمية الكافية من المغذيات وقد يتطلب انبوباً أنفياً معدياً أو تغذية جهازية .

سوء امتصاص الفيتامينات المنحلة بالدسم

يمكن إعطاء كامل الفيتامينات المنحلة بالدسم فمويًا و من الضرورة مراقبة المستويات المصلية وتعطي هذه الفيتامينات في حالات العوز الشديد عضلياً.

الحكة pruritus

تترافق الركودة الصفراوية مع حكة شديدة بالرغم من أن اليتها ليست واضحة كما أنه من الصعوبة بمكان تدبيرها وقد تسبب تصبغ الجلد وتتضمن مبادئ المعالجة :

- البسة قطنية خفيفة ناعمة وتجنب فرط الحرارة والحفاظ على اظافر قصيرة
- ترطيب الجلد باستخدام المرطبات
- استخدام بعض الادوية مثل الفينوباربيتال الذي يحرض تدفق الضوء وتذلك الكوليسترامين و أورودي اوكسي كولييك أسيد و الريفامبيسين .

جدول يبين نقص الفيتامينات المنحلة بالدسم

فيتامين K	الميل للنزف خاصة ضمن القحف
فيتامين A	تبدلات في الشبكية عند الرضع وعشى ليلي عند الكبار
فيتامين E	اعتلال أعصاب محيطية-انحلال-رنج
فيتامين D	رخد وكسور

اعتلال الدماغ

يحدث في الأدوار النهائية للداء الكبدي ومن العوامل التي يمكن أن تحدثه النزف الهضمي و الانتان أو استخدام المركبات أو القصور الكلوي أو اضطراب الشوارد . كما أنه من الصعوبة بمكان تشخيصه عند الأطفال حيث تتبدل مستويات الوعي على مدار اليوم. يتظاهر عند الرضع بهيوجية و نعاس بينما يكون عند الأطفال الأكبر تعدل

(المزاج ونظام النوم) و تبدل الأداء المعرفي والسلوك هي التظاهرات السائدة. يمكن ان ترتفع الامونيا في المصل ويكون تخطيط الدماغ مضطربا في جميع الحالات . يعطى اللاكتولوز فمويا كذلك الصادات الفموية موضعية التأثير (لا تمتص) مثل (rifaximin) حيث تساعد على نقص مستوى الامونيا عبر إنقاص Ph الكولون وزيادة زمن العبور المعوي.



تشمع كبدي مع فرط توتر وريد الباب سوء تغذية وضرر عضلي وكبر حجم البطن بسبب ضخامة كبدية طحالية و حبن و تورم صفن بسبب نقص الالبومين بدون يرقان

التشمع الكبدي فرط توتر وريد الباب

ان التشمع هو النتيجة النهائية للعديد من اشكال الداء الكبدي ويعرف تشريحياً مرضياً على أنه تليف واسع مع عقيدات تجديدية . قد يكون نتيجة مرض كبدي أصاب الخلية الكبدية او انسداد أفنية صفراوية مزمن (تشمع صفراوي) والتأثير الفيزيولوجي المرضي المهم للتشمع هو نقص وظائف الكبد وفرط توتر وريد الباب مع ضخامة الطحال والدوالي والحبس وقد يحدث سرطان الخلية الكبدية.

قد يكون الأطفال المصابين بالتشمع المعاوض غير عرضيين إن كانت وظائف الكبد كافية ،حيث لا يحدث اليرقان وتكون اختبارات الوظائف الكبدية طبيعية ومع ازدياد التشمع تتضح علامات تراجع الوظائف الكبدية ويصبح فرط توتر وريد الباب ظاهراً وتتضمن العلامات السريرية: اليرقان والحمامة الراحية والأخصيه و توسع الاوعية الشعرية والوحمات العنكبوتية وسوء التغذية مع نقص المقوية. هذا و يعتبر توسع أوردة الجدار البطني مع ضخامة الطحال مدعاة للتفكير بفرط توتر وريد الباب بالرغم من كون الكبد منكمش وغير مجسوس .



الحمى الراحية في التشمع الناتج عن رتق الطرق الصفراوية
الوحمات العنكبوتية و توسع الأوعية في الوجه عند طفل لديه رتق طرق صفراوية داخل كبدية

تتضمن الاستقصاءات بحالة التشمع:

- تقصي عن الأسباب المعروفة للداء الكبدي المزمن
- تنظير هضمي علوي بحثاً عن دوالي مريء او التهاب معدة سحجي
- تصوير البطن بالأمواج فوق الصوتية حيث تظهر كبداً منكمشاً مع ضخامة طحالية مع دوالي مريء او معدة
- خزعة الكبد التي قد تكون صعبة بسبب ازدياد التليف لكنها قد توجه نحو الامراضية بشكل جيد مثال (التليف الكبدي الخلقي والذي تلاحظ فيه تبدلات نموذجية) أو أدواء خزن النحاس مع ترقى التشمع وفقدان المعاوضة فان الاختبارات الكيميائية الحيوية التي تظهر ارتفاعاً في الخمائر ناقلات الامين والفوسفاتاز القلوية فان ألبومين البلازما ينخفض وكذلك يتطاوّل زمن البروترومبين.

دوالي المري Esophageal Varies

تحدث دوالي المري كنتيجة حتمية لفرط التوتر البابي وتتطور بشكل سريع عند الأطفال ويعتبر التنظير الهضمي العلوي أفضل وسيلة تشخيصية لها. يعالج النزف الحاد بشكل محافظ باستخدام مثبتات مضخة البروتون أو مضادات الهيستامين H2 ونقل الدم وفي حال استمر النزف يتم تسريب الاوكثريوتيد او مقلدات الفازوبرسين أو ربط الدوالي تنظيرياً وقد يكون تصليب الدوالي فعالاً. إن الشنت البابي الأجوفي قد يجنبنا زرع الكبد ولكن وضع قنطرة بين الوريد البابي والوريد الكبدي هو اجراء ملطف ريثما تتم زراعة الكبد.

الحنين Asciten

يعتبر الحنين مشكلة كبيرة في سياق التشمع ولا تزال الالية الامراضية غير معروفة بشكل دقيق ولكن العوامل المشاركة في حدوثها تتضمن نقص الالبومين واحتباس الصوديوم و التأذي الكلوي و إعادة توزع السوائل في الجسم. يعالج الحنين بتحديد المتناول من الصوديوم والسوائل مع استخدام المدرات كما يمكن نقل الالبومين وبزل سائل الحنين بحالات الحنين المعندة.



حنين موتر وشديد عند طفل لديه مرحلة اخيرة لمرض كبدي

التهاب البرتوان العفوي

يجب التفكير فيه بكل حالة حمى غير مشخصة مع ألم بطني أو مغص أو تراجع غير مفسر لوظائف الكلية أو الكبد. يجب اجراء بزل حنين تشخيصي حيث ترسل العينة لإجراء تعداد البيض والصيغة والزرع ويكون العلاج باستخدام الصادات واسعة الطيف.

القصور الكلوي

قد يكون تالياً للحمض الانبوبي الكلوي أو النخر الانبوبي الحاد أو قصور الكلية الوظيفي (المتلازمة الكبدية الكلوية)

زراعة الكبد (الاغتراس الكبدي)

لقد أحدث الإزدرار الكبدي ثورة في تحسين الإنذار عند الأطفال المصابين بالقصور الكبدي بمراحله النهائية سواء كانت الإصابة حادة أو مزمنة كما أنه حلاً لبعض حالات الخباثة الكبدية مثل سرطان الخلايا الكبدية أو ورم الأرومات الكبدية

استطببات الإزدرار الكبدي في حالات قصور الكبد المزمن:

- سوء تغذية شديد لم يستجب على العلاج التغذوي المشدد
- الاختلاطات المعقدة على العلاج الطبي مثل نزف الدوالي والحبس المعند
- فشل النمو والتطور
- سوء نمط الحياة

تتضمن مقارنة زراعة الكبد دراسة وعائية دقيقة للكبد واستبعاد المرضى المصابين بحالات غير القابلة للعودة في بقية الأجهزة .

مضادات الاستطببات القطعية: الانتان والداء القلبي الرئوي غير المعالج او الداء الوعائي الدماغي .

هناك صعوبة بنقل أعضاء صغيرة للأطفال ومعظم الأطفال يتلقون جزءاً من كبد الكهول سواء طعم جثة او مؤخراً من متبرع حي ويمكن تصغير طعم حجم الكبد المأخوذ من الجثث ليلائم محتوى البطن عند الطفل (استئصال كبد مصغر) أو إجراء عملية قسمة بين كبد الكهل والطفل

اختلاطات ما بعد الزراعة:

- كبد غير فعال وظيفياً بشكل بدئي 5%
- خثار الشريان الكبدي 10-20%
- تسريب صفراوي أو تضيقات 20%
- الرفض 30-60%
- الانتان ويشكل السبب الرئيسي للوفاة

وتكون نسبة العيشية لعام واحد بكبرى مراكز زراعة الكبد العالمية حوالي 90% ونسبة العيشية إلى 20 سنة حوالي 80% وتحدث معظم الوفيات خلال الأشهر الثلاث الأولى ويكون أداء الأطفال الذين ينجون من الفترة ما بعد الزراعة جيداً وقد أثبتت الدراسات الطويلة الأمد تطوراً نفسياً مجتمعياً ونمط حياة جيد عند الناجين .

المحاضرة الرابعة

نقص المناعة عند الاطفال

قبل الدخول في الامراض الانتانية لا بد من إلقاء نظره سريعه على حاله نقص المناعة كونها مسبب رئيسي لتكرار و حدوث العديد من الامراض الانتانية في الطفوله

إن حاله نقص المناعة عند الاطفال تشمل العديد من الحالات النادره والتي عرفت بدقه بنمطها السريري وموجوداتها المخبريه المناعيه والمورثيه وهنا المقصود نقص المناعة البدئي (PID(primary immune deficiency) الذي يتظاهر بإنتانات شديدة ومتكرره وليس المقصود بها حالات الاطفال الذين لديهم إنتانات متوسطه متكرره مثل التهاب الاذن الوسطى والتهاب الجيوب يشك بنقص المناعة البدئي بحاله وجود :

- 1- اخماج جرثومية متكررة مثبتة
- 2- اخماج شديدة(سحايا -ذات عظم ونقي -ذات رئة)
- 3- فشل في الاستجابة للعلاج النظامي
- 4- اخماج لانمذجية من حيث الشدة او مزمنة
- 5- الاخماج المسببة بعضويات انتهازية او عضويات تلقى الطفل لقاحات لاجلها
- 6- ثآليل شديدة تبقى فترة طويلة
- 7- مليساء سارية معممة

- 8- داء مبيضات شديد
- 9- اختلاطات تالية للقاحات الحية
- 10- خراجات في الأعضاء الداخلية و خراجات متكررة في الجلد
- 11- اسهال متكرر ومديد وخاصة مع فشل نمو

مناعه الثوي تقسم إلى:

- 1- المناعه الضديه (خلايا B)
 - 2- مناعه مشتركه (خلايا B+T)
 - 3- عمل البالعات
 - 4- عمل المتممه
- الأشيع بينها نقص المناعه الضديه ويشكل 65% ، نقص المناعه المشتركه 15%
- البالعات 10% ، المتممه 5% ، مناعه خلويه 5%

1- نقص المناعه الضديه

(في السنتين الاولى من العمر وخاصة بعد مرحلة الرضع على شكل اخماج جرثومية شديدة)

أ- نقص غاما غلوبولين مرتبط بالجنس (داء بروتون) مع غياب فعلي للخلايا B

يؤدي الى اخماج قحيه بعمر 4 اشهر وما بعد وخاصة الرئويات والمستدمية النزليه وهؤلاء معرضين للإصابه بالبوليو (شلل الأطفال) بعد اللقاح الحي

ب- عوز غاما غلوبولين إنتقائي مثل عوز IGA هو الاشيع يحدث لديهم اخماج جيوب متكرره واذن وذات رئه معاوده وهنا IGM طبيعيه

ج- فرط IGM

د- عوز المناعة الشائع المتغير وهنا خطر تطولر الخباثات

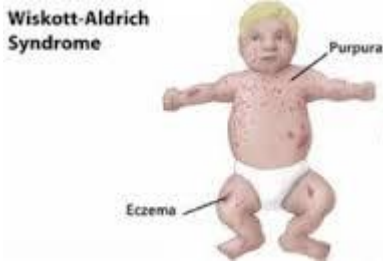
2- نقص المناعه المشترك (B+T)

أ- داء العوز المناعي المشترك الشديد: SCID (Severe combined immunodeficiency disease) وتحدث فيه اخماج معاوده بالجراثيم والفطور والفيروسات والاولي وله نمطان 1- مرتبط بالجنس 2- مقهور

تبدأ أعراضه بعمر السنه (فشل نمو + إسهالات مزمنه + يكون عدد الكريات اللمفاويه قليل + نقص الاضداد)

ب- متلازمه ويسكوت ألدريش : (مرتبط بالجنس يصيب الذكور)

اخماج قبحيه متكرره + أكزيما + نقص صفيحات صغيره



قد يكون IGG و IGA طبيعيين اما IGM منخفض وزرع النقي شافي

ج- متلازمه دي جورج :

هناك من يصنفها خلويه فقط عباره عن (آفه قلبيه ولاديه + نقص كالسيوم + تشوهات وجهيه + نقص تصنع التيموس) يرافقها حذف قطعة من الصبغي 22 زرع النقي شافي

د- رنح توسع الشعيرات الوراثي : (وراثه جسميه مقهوره)

رنح مخيخي + توسع أوعيه شعريه بالجلد والأوعيه الشعريه + إنتانات رئويه

الرنح يتطور بعمر 5 سنوات يتبعه توسع الاوعيه الشعريه في الملتحمه والأماكن المكشوفه مثل (الانف ، الاذن ، الاكتاف) وقد يظهر أبكر من ذلك بعمر سنتين كما يوجد عوز IGA مع نقص صفيحات ، ويكون هؤلاء الأطفال معرضين للخبائث وسوء وظيفه الغدد الصم .

هـ- دا دونوكان (داء تكاثر اللمفاويات المرتبط بالجنس) عدم القدرة على خلق استجابة طبيعية

لفيروس ابشتاين بار حيث يبقى الفيروس ضمن العدوى الاولى او يسبب لمفوما ثانوية

3- نقص المناعة التائيه

مثال عليها : أ- متلازمه دي جورج التي سبق ذكرها

ب- داء المبيضات الجلدي المخاطي

ج- متلازمه بلوم : نقص نمو + حساسيه للضياء + توسع او عيه بالوجه

+ انتانات

4- اعواز المتممه

أ- الودمه الوعائيه الوراثيه : جسمي قاهر نادر الحدوث

السبب عوز مثبط (C1- INH (C1-esterase inhibitor deficiency

نوبات متكرره من الودمه الوعائيه في الشفاه والحنجره بدون حكه او شري و قد تتوضع الودمات في الامعاء او المناسل و تدوم من 48 الى 72 ساعه ويمكن أن تحدث بأي عمر ويكون فيها نقص

c 4

ب- نقص C 6-7-8 تؤدي إلى أخماج متكرره بالسحائيات

ج- نقص C 2 تؤدي إلى ذئبه حماميه جهازيه

د- نقص C3 في إلتهاب كيب وكلييه

ه- نقص C5a في حمى البحر الأبيض المتوسط

5-أعواز الخلايا البالعه

أ- **الداء الحبيبي المزمن** ويصادف بشكل نادر مرتبط بالجنس متنحي ويتظاهر بعمر سنتين وسببه عيب في الفعاليه المضاده للجراثيم داخل الخليه للمعتدلات بسبب فقدان NADPH وبالتالي فقد بيروكسيداز الضروري لقتل المتعضيات وتكون خلايا T و Bطبيعية ويتظاهر بأخماج إنتهازيه بجراثيم عنقوديات وفطور (رشاشيات) أما اخماج الحمات والاولى ليست مهمه أشيع اماكن الانتان التهاب العظم والنقي وانتانات الجلد واورام حبيبيه وخراجات ت.م NBT (نثرو بلو نثرازوليوم)

ب- **متلازمه جوب** (المريض غالبا شعره أحمر)

مستويات عاليه من IGE +خراج بارد متكرر بالعنقوديات + أكزما ، IGE < 2000

(الخلل الجذب الكيميائي للمعتدلات)

ج- **متلازمه شدياق - هيغاشي :**

تترافق مع البهق + وجد حبيبات تدخل الكريات البيض واعتلال عضلي محيطي في السيتوبلازما

جسميه مقهوره والاخماج بالعقديات والعنقوديات متكرره بسبب خلل في إفراغ ليزوسومات المعتدلات من محتوياتها والباقي كله طبيعي

د- نقص عمليه الالتصاق للكريات البيض: (الكريات البيض لا تستطيع الهجره لمكان الانتان)
يتظاهر عند الوليد بتأخر سقوط السرر مع إلتهاب سره ، أما عند الأكبر سنا يتظاهر على شكل
إنتانات متكرره خطيره + خراجات بارده دون تشكيل قيح وتأخر إندمال الجروح + داء فموي
ولثوي متكرر

يؤكد التشخيص FLOW CYTOMETRY ANALYSIS لكشف CD8

بعض المتلازمات المترافقه بنقص المناعه

- Griscellisy SY: (نقص صفيحات + نقص عدلات + بهاق + ارتفاع لمفاويات ونوسجات)
الوراثة فيه من نوع جسمي مقهور ، انتانات فطريه - فيروسيه - جرثوميه متكرره- مستويات
متغيره من الاضداد + تعطل الخلايا التائيه ويكون زرع النقي شافي .

- متلازمه (داون - تورنر) تترافق بإضطراب مناعي (نقص مناعه ثانوي)
- بعد الحصبه CMV-EBV
- أمراض استقلاب سكري - يوريا - سوء تغذيه دمويه - فقر دم منجلي - هودجكن
- أمراض مضيعة للبروتين (نفروز _ اعتلال معوي مضيع للبروتين)
- دوائية وخاصة مثبطات المناعه
- جراحه استئصال الطحال

ماهي الاستقصاءات التي تطلب بحالانت نقص المناعه :

Table 15.3 Investigation to identify primary immunodeficiency

Immune defect	Investigations
Cellular (T cells)	Full blood count (including lymphocyte count) Lymphocyte subsets [to assess CD3 ⁺ (total T cell), CD4 ⁺ (helper T cell), and CD8 ⁺ (cytotoxic T cell) numbers] Ability of T cells to proliferate in response to mitogen
Antibody (humoral; B cells)	Immunoglobulin levels (IgG, IgM, IgA, and IgE) IgG subclasses (in children >2 years) Specific antibody responses (e.g. vaccine-induced antibodies to tetanus and pneumococci) Lymphocyte subsets (to assess B-cell numbers)
Combined (B and T cells)	Investigations as above Specific genetic/molecular tests for severe combined immunodeficiency
Neutrophils	Full blood count (to assess neutrophil numbers/neutropenia) Nitroblue tetrazolium test (NBT test) – abnormal in chronic granulomatous disease (most laboratories now use newer assays to determine superoxide production) Tests for leucocyte adhesion deficiency – CD11b/CD18 expression Tests of chemotaxis (neutrophil mobility)
Complement/ mannose-binding lectin	Tests of classical and alternative complement pathways (CH50, AP50) Assays for individual complement proteins Mannose-binding lectin levels

الايڊز

يسببه فيروس RNA قهقري Retrovirus يصيب بشكل أساسي خلايا CD4 T

تم تسجيل 32 مليون إصابه في العالم عام 2012 منها 3.2 ملون عند الأطفال (من قبل منظمه

الصحه العالميه) و90% منهم في بلاد متوسطه إلى فقيره الدخل

والانتقال بين الام وجنينها يسجل في 20-40% من الحالات والعدوى تتم خلال الحياه الرحميه أو

أثناء الولاده أو خلال مابعد الولاده (الارضاع الوالدي)

تتم العدوى بعد البلوغ في الدول الغربيه عبر الاتصال الجنسي مع نسبه قليله عبر الحقن.

فتره الحضانه أقصر منها عند الكبار وتصل ل 2-4 أسابيع ولكنها (12-18 شهرا عادة)

طرق الانتقال :

- 1- انتقال حول الولادة سبب هام
- 2- عبر المشيمه إلى الجنين
- 3- نقل دم متكرر وأدوات جراحيه أو مشتقات دم
- 4- إنتقال جنسي
- 5- حليب الثدي
- 6- يطرح الفيروس عبر (الدم - المني - سائل العنق - حليب الثدي)

يمر المرض بمراحل سريره حسب تصنيف منظمه الصحة العالميه

المرحلة الاولى : لا عرضي وقد يبقى لا عرضي بين 1-12 سنه (كامن) أو استمرار ضخامه عقديه لمفاويه

المرحلة الثانيه : أعراض طفيفه

- ضخامه كبديه طحاليه غير مفسره
- طفح حمامي حاك
- إنتان فطري في الاظافر
- إتهاب زاويه الظفر
- إحمرار لثه

- فيروسات تسبب الثآليل
- المليساء المعدية الشديدة
- تقرحات فمويه مزمنة
- ضخامة نكفيه غير مفسره
- داء المنطقه
- انتانات تنفسيه علويه مزمنه (التهاب جيوب - التهاب لوزات)

المرحلة الثالثة : أعراض متروية

- 1- سوء تغذيه غير مفسر لا يستجيب للمعالجه
- 2- اسهال مستمر غير مفسر
- 3- حمى مستمره غير مفسره
- 4- التهاب بالمبيضات البيض بعد 6-8 أسابيع من الولاده
- 5- طلاوه فمويه مستمرة
- 6- التهاب لثة مقيح منخر حاد والتهاب لثة و حولها
- 7- سل عقد لمفاويه
- 8- سل رئوي
- 9- ذات رئه جرثوميه شديده متكرره
- 10- داء رئوي مزمن

11- فقر دم غير مفسر - نقص عدلات -نقص صفيحات

المرحلة الرابعة :

1- نقص وزن وسوء تغذية غير مستجيب للمعالجة

2- ذات رئه بالمتكيس الكاريني

3- إنتانات جرثومية شديده ومتكرره (ذات عظم ونقي - ذات رئه)

4- إنتان مزمن بالحلا البسيط

5- داء مبيضات في المري

6- سل خارج رئوي

7- CMV

8- توكسو بلازموت بعد عمر الشهر في الجملة العصبية المركزية

9- لمفوما لاهودجكن وأورام الكبد

10- إعتلال دماغي موضع على مستوى المادة البيضاء

11- إعتلال قلبي وكلوي

التشخيص المخبري :

1- فرط غاما غلوبلين الدم في 90% من الحالات نتيجة تفعيل عمل الخلايا (B) لكنها غلوبليينات

غير فعالة ويزداد الانترلوكين 6

بعد السنه من العمر IGG > 1800 ملغ/ دل

بعد سنتين IGG > 2300 ملغ/ دل

ارتفاع IGD هام

قد تنقص الغلوبولينات المناعيه في 10%

2- نقص CD4 تنقص نسبه CDT4/CDT8 لأقل من 1.5/3.3

3- LDH مرتفع 800-1000 وحده وخاصه بذات الرئة بالمتكيس الكاريني

4- اختبار الاضداد (إليزا ويسترن بلوت Western blot)

- اضرار HIV ليس لها فائده تحت عمر 18 شهر لسبب وجود اضرار في الدم من ام مخموجه

5- كشف DNA او RNA بطريقه PCR وهو ادق الطرق خاصة قبل عمر 18 شهر

6- معايير بروتين HIV Antigen P 24 : حيث ينقلب الاطفال لحاله ايجابيه مصليه بعد 6 اسابيع

عاده لكن قد تبقى هذه الفتره 3-6 اشهر مع ان PCR يكشفها

7- زرع الفيروس يكون سلبي عند الوليد بينما هو 100% بعمر 2-3 اشهر

العلاج :

ZIDOVVDINE زيدوفودين 180 ملغ /م 2 كل 6 ساعات

داي ديوكسن أينوزين 100 ملغ /م 2

LOPINAVIR - INDINAVIR

علاج عرضي

الوقاية : إعطاء زيدوفودين لكل أم مخموجة 10ملغ / 5 مرات خفضت نسبة إصابة الجنين من

26% إلى 8%

50% من الولدان ايجابيو الاضداد لـ HIV سيتطور عندهم مرض الايدز

اللقاحات خلال الايدز :

كل اللقاحات المعطله آمنه

اللقاح بالإنفلونزا بعد عمر 6 أشهر

المحاضرة الخامسة

الأمراض الإنتانية

النكاف (MUMPS)

تعتبر حمة النكاف من الحمات نظيرة المخاطية من نوع RNA ولها نمط مصلي وحيد يصب الانسان والنكاف مرض مستوطن في جميع الاوقات والفصول ، وتعتبر حمة النكاف ولوعة بالجملة العصبية والغدد اللعابية وتعتبر اقل سراية من الحصبة و الحماق مع ان ثلث الحالات أي حوالي 30 – 40% غير سريرية .

مما يدعم التوجه نحو الاصابة بالنكاف قصة عدم تلقيح وتستمر فترة الحضانة 14 – 21 يوم ويكون الطفل معديا قبل 1-2 يوم من الاعراض ولمدة خمسة ايام وتختلف الاصابة بالنكاف مناعة دائمة مدى الحياة .

التظاهرات السريرية للنكاف :

1- **إصابة الغدد اللعابية :** تورم في احدى او كلا الجانبين للنكفة مع انه يكون ثنائي الجانب في 70 % من الحالات مع ألم وتندفع الادنى للاعلى والوحشي وتنمحي زاوية الفك السفلي وقد يرافق ذلك ترفع حروري عارض في المقدمة وقد تبدو فوهة القناة النكفية محمرة ومحتقنة وقد تخرج منها مفرزات صفراء ولكن دون قيح ويختفي التورم النكفي خلال اسبوع .

2- **التظاهرة العصبية :**

- التهاب السحايا والدماغ : كان النكاف يشكل اهم سبب لالتهاب السحايا العقيم قبل انتشار التلقيح وتكون الأعراض (صداع – اعراض سحائية مثل صلابة النقرة والغثيان والاقياء) وقد تكون الاعراض العصبية غير مترافقة مع ضخامة النكفة والشفاء هو القاعدة خلال 3-10 ايام
- التهاب الدماغ الذي يحدث بعد 10 ايام من الاصابة ليس له علاقة بحمة النكاف

3 -**التهاب البنكرياس :** يشكو الطفل من الم بطني مع اقياءات وترتفع الخمائر البنكرياسية الليباز ونظائر الاميلاز .

4-**التهاب الخصية :** يشكو من الم بطني مع مضض وتورم بالصفن ... وقد يرافق التهاب الخصية التهاب البربخ ويشيع التهاب الخصية عند الاطفال الكبار وثلاث البالغين وعادة يكون التهاب الخصية احادي الجانب ويشفى عادة خلال اسبوعين بالرغم من ثلث الخصى المصابة تضمر والعقم نادر الحدوث لان اصابة الخصية ثنائية الجانب قليلة .

5-**التهاب المبيض يصيب 7% من البالغات .**

6-**التهاب الدرق .**

7-**التهاب العصب السمعي بدون التهاب سحايا .**

8-**التهاب العضلة القلبية .**

9-**التهاب نخاع معترض .**

10-**شكل عصب وجهي .**

11-**التهاب ثدي .**

12-**التهاب مفاصل .**

13-**عسرة بلع وبحة صوت**

مخبريا :

- 1- ارتفاع خلايا السائل الدماغي الشوكي لـ 100 خلية لمفاوية و بروتين السائل الدماغي الشوكي طبيعي والسكر في السائل الدماغي طبيعي او منخفض قليلا
ان اجراء PCR من اللعاب او الحلق او البول او السائل الدماغي الشوكي ممكن و مشخص للنكاف زرع فيروس النكاف ممكن
 - 2- ايجابية اختبار الاليزا المصللي .
 - 3- اختبار تثبيت المتممة
- التشخيص التفريق للنكاف :

- 1- التهاب النكفة القيحي.
- 2- التهابات فيروسية اخرى تصيب النكفة .
- 3- التهاب النكفة المتكرر .
- 4- الاورام والابيضاض.
- 5- الايدز .

العلاج :

- 1- عرضي (راحة – سائل) .
 - 2- ستيروتيدات بحالة التهاب الخصية .
- الوقاية : يعطى اللقاح MMR (حصة – حصة المانية ونكاف) بعمر السنة ويعاد بعمر سنة ونصف

الفيروسات الحلّية

- 1- فيروس الحلّ البسيط نمط 1 يصيب الفم والشفنتين والعينين والجملة العصبية المركزية والجلد .
 - 2- النمط الثاني يصيب المنطقة التناسلية ويخرج الوليد تتوضع الحمة في العقد الحسية وان الاضداد المتشكلة نتيجة الاصابة لاتمنع تفعيل المرض .
 - 3- تبلغ مدة الحضانة من 2 – 12 يوم وحوالي 6 – 7 ايام وسطيا مع ان 85% من الحالات لا عرضية .
التظاهرات السريرية :
 - 1- اصابة الجلد والاغشية المخاطية : تحدث عند الولدان – اصبع داحسي – حوصلي حمامي – الجلد المحروق ، هناك رجعة في نفس موضع الاصابة .
 - 2- اصابة الفم واللثة : وهي اشيع عند الاطفال والرضع وتكون الحويصلات غير موجودة بسبب تمزقها ويكون البدء مفاجئاً على شكل العباب مع عسرة بلع مع رائحة كريهة للفم وقرحات على اللثة وقد يصاب البلعوم الأمامي مع اصابة اللثة مع ضخامة عقد تحت الفك .
 - 3- التهاب الفم الراجع : تقبيلة السخونة بالوصل المخاطي الشفوي بدون علامات جهازية .
 - 4- التهاب الجلد الحلثي : حالة خطيرة خاصة عند المصابين بالاكزما وتكون الحرارة عالية قد تصل 40 درجة ولمدة بين 7-10 ايام .
 - 5- اصابة العين : على شكل التهاب ملتحمة او التهاب قرنية ويحب عدم استعمال الستيروئيدات .
 - 6- التهاب الدماغ بالحلّ : السبب الاشيع النمط الاول ، ونسبة الوفيات عالية قد تصل لـ 75 % والعرض الاساسي فيه تغيم الوعي .
- تشخيص الحالة بالرنين المغناطيسي وبزل السائل الدماغي الشوكي واجراء PCR على السائل والعلامة الهامة وجود كريات حمر ببزل السائل الدماغي مع بروتين مرتفع و السكر طبيعي .
- العلاج : اسيكلوفير وريدي .

الحلّ التناسلي :

يصيب المراهقين الشباب والفتيات ويتوضع على عنق الرحم عند الفتيات وتستمر الإصابة لمدة 10 – 20 يوم وقد يخمج الوليد مؤدياً لإصابة منتشرة (إصابة في الجلد والجملة العصبية والعين مع عسرة تنفسية) واي تظاهرة للحلأ عند الوليد يجب علاجها بمضادات الفيروسات مع انه توجد نسبة 20 – 30% من حالات إصابة الوليد بدون اندفاع جلدي . تكون الإصابة شديدة عند ناقصي المناعة على شكل خمج شديد و التهاب مري .

التشخيص: كشف المستضد- إجراء PCR- لطاخة تزانك حيث يبدي الخلايا العملاقة

المعالجة:

الخمج الموضعي : علاج خارجي

الخمج التناسلي: أسيكلوفير فموي

الخمج الفموي : شفاء عفوي

الخمج في الجملة العصبية المركزية: أسيكلوفير وريدي

الخمج في اللثة و البلعوم: أسيكلوفير فموي

داء الطفح الفجائي .(وردية الرضيع)

مرض فيروسي حاد يشبه حمة الحلأ الانساني HHv6 وقد تكون HHv7 وهو سبب رئيسي للأمراض المترافقة مع ترفع حروري حاد عند صغار الاطفال وقد يسبب اختلاج حروري ، وخاصة بين بين 6 -36 اشهر و 90% تحت السننتين يتصف المرض بحدوث ترفع حروري فجائي يصل 40,6° ويدوم ثمانية ايام وسطيا 14 ايام عند طفل حالته العامة مقبولة ، ثم تنخفض الحرارة فجأة ليبدأ طفح حمامي حطاطي على الجذع ثم ينتشر للوجه والعنق والاطراف بشكل وردي بقطر 2-3 ملم وغير حاك ويختفي خلال 1 – 2 يوم ولا يترك أثر او تصبغ .

الحضانة 10 ايام

التشخيص : نقص كريات بيض ونقص لمفاويات وسرعة تنقل طبيعية

استبعاد بقية الاسباب

وقد يرافق الطفح الفجائي احتقان بلعوم او لوزات او اذن وسطى او اسهال او اقياء ، وقد تظهر اختلاجات حرورية مع انتباج يافوخ وعندها يجب بزل السائل الدماغي الشوكي واستبعاد التهاب السحايا .

باحوال نادرة قد يحدث الطفح بدون حرارة .

الاختلاطات : اختلاج حراري نسبة 10%

قد يحدث تعمم . للاصابة لدى ناقصي المناعة

العلاج : اسيتامينوفين مع الكمادات (ضبط الحرارة هام جدا)

وخاصة بوجود قصة اختلاج حروري

بالمحصلة المرض سليم

الحماى الانتانية (المرض الخامس)

مرض يسببه الباروفيروس الانسانية 19B وتنتشر على طريق التنفس وتحدث خلال الشتاء والربيع على شكل جائحات بسن المدرسة وعادة بين 5 – 15 سنة .

الحضانة : 10 – 17 يوما

يبدأ المرض على شكل توعك خفيف يدوم بين 7 – 10 ايام يتلوه طفح بعد 10 – 17 يوم .

والحالة سليمة عند الاطفال لكنها قد تسبب اعتلال مفصلي عديد او التهاب مفاصل او نوب اللاتصنع مسببة فقر دم مديد عند المثبتين مناعيا وقد يحدث التهاب كبد او التهاب عضلة قلبية او اعتلال عصبي واما اصابته الحامل فتؤدي لخرب مشيمي جنيني

التشخيص مواصفات او ادوار المريض :

طور بادري على شكل رشح بدون حمى ثم :

حمى مفاجئة على الوجنتين ذات سطح حمامي مرتفع الحدود حار بالجبس الوجنة المصفوعة وتكون المنطقة المحيطة بالفم شاحبة ثم بعد 1 – 4 ايام طفح حمامي حطاطي لطخي على الجذع والاطراف القريبة وعلى السطوح الباسطة للاطراف ولا يصيب الراحتين والاحمصين

ثم يبدأ بالتلاشي مركزيا مشكلا منظرا شبكي عقيدي مميز ويكون الطفح حاك .

يزول خلال 3 اسابيع دون تقشير .

ترتفع الايوزيتيات في الدم المحيطي ،

وقد يعود الاندفاعات سبب منبهات بيئية (اشعة الشمس – الحمام الساخن – الجهة – الشدة – fark) .

العلاج : الغلوبولين المناعي اللانوعي

– نقل دم عند نوب اللاتصنع IVIG –متابعة للحوامل المخالطين

الانتان بالحماح المعوية

يشمل حمى شلل الاطفال (البوليو) ،كوكساي، وايكو

تسبب حمة شلل الاطفال في 90% من الحالات مرضا تحت سريري، او مرض حروري لا نوعي في 5% من الحالات ،كماتسبب في 1-3 % من الحالات التهاب سحايا عقيم .

الحالات التي سجلت في البلدان المتطورة حدثت بعد اعطاء اللقاح الحي الفموي لاطفال ضعيفي المناعة وبمعدل الكل 750.000 حالة .

سجلت عودة الاصابة لبلادنا من النوع البري wild .

الشكل التهاب سنجابة النخاع :

1- الشكل اللاعرضي ويصادف في 95% من الحالات ويحدث مناعة دائمة .

2- الشكل المجهض : وفي هذه الحالات تمر الحالة على شكل مرض حموي بسيط غير نوعي – حرارة –

صداع – غثيان – اقياء ، بدون علامات عصبية وبدون تغيرات بالسائل الدماغي الشوكي CSF .

3- الشكل اللاشلي ويلاحظ وجود علامات سحائية مع تغيرات في السائل الدماغي الشوكي (أي موجودات

التهاب سحايا عقيم – صلابة في العضلات الخلفية للعنق والجذع والاطراف وتكون المنعكسات طبيعية مع

عدم اضطراب الحس وترتفع الخلايا اللمفاوية في السائل الدماغي الشوكي مع ارتفاع البروتين لاحقا في السائل .

4- الشكل الشللي : نفس اعراض اللاشللي + ضعف في مجموعة او اكثر من المجموعات العضلية الهيكلية او القحفية مع صلابة نقرة وعلامات سحائية وزوال المنعكسات البطنية والجلدية واشتداد المنعكسات الوترية ثم غيابها ، ويشكو الطفل (من الم في الاطراف + فرط الحس) ويحدث الالم العضلي باكرا في المرض وقد يرافقه تشنج ونؤكد بقاء الحس سليما .

مواصفات شلل الاطفال :

- 1- شلل غير متناظر
 - 2- يصيب الاطراف السفلية اكثر من العلوية
 - 3- يصيب العضلات الكبيرة اكثر من الصغيرة
 - 4- يتطور الشلل خلال اسبوع
 - 5- ينذر ان يتطور شلل بعد عودة الحراري للطبيعي (تكون حالة الشلل قد اكتملت)
 - 6- يترسخ الضمور خلال 4 – 8 اسابيع
 - 7- معظم التحسن خلال 6 اشهر
 - 8- ينذر حدوث الشلل التنفسي باكرا
 - 9- نسبة شلل المثانة 20 % ولمدة 1- 3 يوم
 - 10- قد يحدث وهن امعاء لدرجة الخزل
 - 11- يسبب الشلل البصلي اضرابات في الكلام والبلع وكذلك الوظائف القلبية والرئوية .
- ان العلاقة بين الحقن العضلية وشلل الاطفال مثبتة ، واستئصال اللوزات قبل شهر من الاصابة يهيئ للاصابة بشلل الاطفال .

تشخيص شلل الاطفال مخبريا :

1- بزل السائل الدماغي الشوكي والموجودات عدة مئات من الخلايا اللمفاوية غالبا مع سكر طبيعي وارتفاع بروتين بسيط .

2- زرع الفيروس من البراز والحلق ممكن و لعدة اسابيع .

التشخيص التفريقي :

1- متلازمة غيلان باريه (تناظر الاصابة – شلل صاعد – افتراق احيني خلوي – نقص حس)

2- التهاب نخاع معترض (الحس – والمصرات مصابة)

3- التهاب اعصاب عديد (نقص حسي)

4- التسمم بالرصاص (شلل الاطراف الاحادي الجانب) .

5- شلل كاذب

6- عضلة القراد

7- البوتوليزم (قصة شلل عيني + شلل نازل + قصة تسمم)

اختلاطات شلل الاطفال :

1-تنفسية –2- معوية –3- مثانية –4- بلعومية

علاج شلل الاطفال :

- راحة في الفراش

- مسكنات

- علاج بالحرارة

- الانتباه لترقي الحالة التنفسية وقد يحتاج المريض لتتنبيب رغامة وتنفس اصطناعي .

- قنطرة المثانة

- لا فائدة من استخدام Pleconanl كمضاد فيروسي

- نسبة الوفيات بين 5 – 10 %

الحماق (جدري الماء):

ينجم عن حمى الحلا الحماقية المنطقية من نوع DNA، ولها نمط مستضدي واحد والإنسان هو الثوي الوحيد ، حيث يتم الاستنساخ في البلعوم الأنفي والسبيل التنفسي العلوي ، ثم تنتشر بالدم لتصيب أعضاء عديدة (كبد، طحال، عقد.....) ثم يحدث انتشار دموي ثانوي يؤدي للخمج الجلدي مع الطفح الحويصلي النموذجي.

مرضٌ شديد السراية، وذروة الحدوث أواخر الشتاء والربيع، وبأعمار تتراوح ما بين (5 و10) سنوات، أثبتت دراسات في المناطق المعتدلة أن 90% من الأطفال يصابون تحت عمر العشر سنوات، و90% من الأشخاص المؤهين للإصابة يصابون بعد التماس المنزلي ،ويمكن للأشخاص المؤهين أن يصابوا بالحماق بالعدوى من أشخاص مصابين بداء المنطقة .

فترة الحضانة: 14-16 يوم وسطياً، وتتراوح بين 10-21 يوم بعد التماس

يكون المريض معدياً قبل 1-2 يوم من ظهور الطفح.

التظاهرات السريرية :

تظهر الأعراض البادرية (حمى، تعب ،أعراض تنفسية، صداع)وتستمر بين 1-3 أيام ،وخاصةً بالأعمار الأكبر ،يتبعها طفح حطاطي أحمر على شكل مجموعات ،يتبعها تكون الحويصلات مع حمامى حولها) ثم تشكل جلبة ،تجف وتنتشر لاحقاً بدون أن تترك ندبة عادةً . هذه الاندفاعات

تظهر على الجذع والوجه والفروة والأنف والفم و الملتحمة والمهبل (عدد هذه الحويصلات والاندفاعات يتراوح بين 100- 300 ،والمميز لها أنها تظهر في منطقة تشريحية واحدة ، ويلاحظ كل أن كل مراحل الاندفاع (حطاطة ،حويصل ،جلبة) في منطقة واحدة ، وتظهر على شكل أفواج من الاندفاعات خلال 3-4 أيام .

تتوافق شدة الحرارة مع شدة الاندفاعات.

الاختلاطات: المرض سليم عند الأطفال وإنذاره سيء عند الكهول.

- انتان جرثومي ثانوي بالعنقوديات أو العقديات A في 2-3% من الحالات.
- ذات رئة حمائية خاصة عند المثبطين مناعياً.
- الجدري النزفي بسبب نقص الصفائح المناعية.
- الفرورية الصاعقة : نتيجة التهاب في الاوعية و الانسجة تحت الجلد حيث الاضداد الفيروسية تعطل البروتين C و s مما يزيد خطر الخثار ويظهر على شكل طفح فروري .
- إن الولدان لأمهات أصيبوا بالجدري قبل 2-5 أيام من الولادة ،يحملون خطورة عالية للإصابة بالحماق الذي قد يكون شديداً و يسبب موت الوليد .
- إن الحماق الذي يصيب الأمهات الحوامل خلال الأسابيع 20 الأولى من الحمل ،قد يسبب تشوهات جلدية أو تشوهات بالأطراف – أو ضمور القشر الدماغي.
- التهاب الدماغ ،وخاصة التهاب المخيخ ثنائي الجانب على شكل رنح مع علامات مخيخية تزول خلال شهر .
- وبشكل نادر :التهاب العصب البصري بنسبة 1/1000.
- التهاب عضلة قلبية .
- التهاب دماغ معترض.
- التهاب خصيتين.

Clinical features and complications of chickenpox

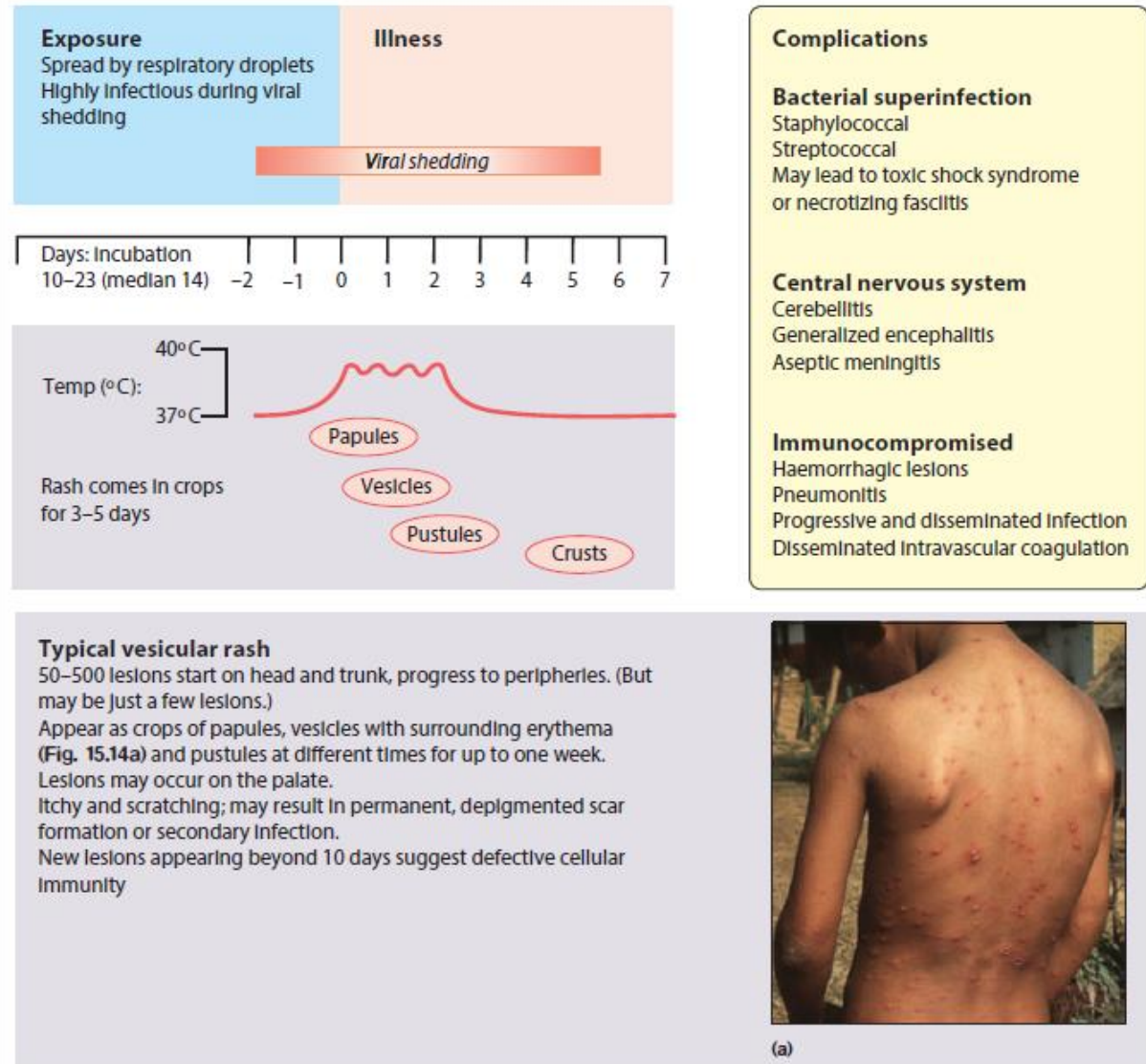


Figure 15.14 Clinical features and complications of chickenpox. (a) Vesicles with surrounding erythema appearing in crops are characteristic of chickenpox.



Watch for the child with chickenpox whose fever initially settles, but then recurs a few days later – this is likely to be due to secondary bacterial infection



Beware of admitting a chickenpox contact to a clinical area with immunocompromised children, in whom it can disseminate and cause potentially fatal disease

• متلازمة ري :والتي تتظاهر بإقياءات واعتلال دماغ عند أطفال مصابين ويتلقون الساليسيلات ، لذلك يجب الإقلاع عن الأسبرين عند المصابين بجذري الماء .

• الوفاة وخاصةً عند المصابين بابيضاض الدم، لذلك يعطى اللقاح أثناء الهوادة من الابيضاض.

تشخيص الحماق :

سريري بامتياز

مخبرياً:

الزرع صعب ،ولكن PCR من الحويصل، أو من السائل الدماغي الشوكي، أو خزعة نسيجية، هو الأدق .

لطاخة تزانك من الحويصلات: خلايا عملاقة ،جزيئات فيروسية ،اشتمالات داخل نووية ،كريات بيضاء عديدة أشكال النوى .

سلبية الزرع +فحص خلوي يتوافق مع حمة الحلا البسيط ،أو حمة حماقية منطقية يتوافق مع تشخيص الحماق .

يمكن تحري المستضد النوعي في سائل الحويصلات ،أو اختبار ضد الناقعة تجاه المستضد VZV مفيد، ولكن يبقى تحري الفيروس عبر PCR هو الأهم والأدق.

المعالجة:

خافضات الحرارة غير الأسبرين (باراسيتامول) .

حمام بارد.

عناية صحية.

تخفيف الحكة إن وجدت.

إعطاء الأسيكلوفير الفموي باكراً بجرعة 80/ملغ/كغ/يوم على أربع جرعات .

إعطاء الأسيكلوفير باكراً خلال المرض يجهض الإصابة ،ويفيد في إنقاص نسبة الإصابة بذات الرئة الحماقية عند البالغين والمراهقين ،ويفيد في الحماق غير المختلط عند الذين يتناولون الستيروئيدات أو الساليسيلك.

في حال حدوث التهاب الدماغ يعطى الأسيكلوفير وريدي .

يمكن استخدام Valacyclovir أو Famciclovir عند المثبطين مناعياً.

اللقاح : حي مضعف يعطى بعمر 12-18 شهر يتميز بأن فعاليته أكثر من الحصبة ويمكن إعادته بعمر 11-12 سنة .

المصل النوعي الخاص بالحمق VZIG يعطى بحالات خاصة تحمل خطورة عالية:

- عند المثبطين مناعياً.
- الأطفال فوق 15 سنة والبالغين المماسين للحمق .
- متلازمة الحمق الوليدي الشديد.
- الخدج فوق 28 أسبوع .

داء المنطقة :

تفعيل فيروس الحمق .والذي يتظاهر بشكل حلاً نطاقي على مسير عصب معين ،وخاصة على مسير الأعصاب الوربية ، وهو مؤلم بشدة ومعدٍ.

ثانياً: الحصبة:

فيروس الحصبة من نوع RNA ،من الفيروسات نظيرة المخاطية ،وله نمط مستضدي وحيد ،ولا يصيب إلا الإنسان .

يعتبر شديد السراية وخاصة خلال الطور البادري، ومعظم الحالات تتظاهر سريرياً بشكل واضح ،أما الحالات تحت أو غير سريرية فهي غير موجودة .

يكتسب الرضيع الوقاية عبر الأضداد المنتقلة له من والدته ،وتدوم بين 6-12 شهراً.

سجلت هجمات جديدة من الحصبة عند المراهقين ،وعزيت لفشل اللقاح الأولي ،وهذا يفترض حتمية الحاجة لجرعة أخرى من اللقاح بعمر المدرسة أو بعمر 12 سنة .

الأعراض التقليدية :

فترة الحضانة 9-14 يوم .

قصة التماس مع شخص مصاب غير ضرورية نظراً لسهولة انتقاله عبر الهواء.

تزداد الإصابة شتاءً، وخلال الربيع، ويختلط الأمر مع بقية الفيروسات .

الأعراض والعلامات :

- ترفع حروري مع خبل (أعراض مسيطرة).
- عطاس، وذمة أجفان، دماغ، احتقان أنف، خوف من الضياء مع سعال نحاسي
- بقع كوبليك، تظهر في باطن الخد كبقع بيضاء على قاعدة حمامية مقابل الأرحاء، (تظهر قبل الطفح بيومين، وتبقى لمدة 12-24 ساعة)
- **يبدأ الطفح النموذجي** مع وصول الأعراض التنفسية إلى ذروتها، ويمتد من الوجه فوق خط ارتكاز الشعر بشكل نازل خلال 24 ساعة ، وتكون الاندفاعات في القسم العلوي من الجسم أكثر كثافة ، طفح الحصبية بقعي، حمامي، حطاطي، يصل حتى الأطراف، ومع وصوله للأطراف يتراجع عن الوجه ؛ ويخف خلال 6 أيام، وقد يحدث توسف خفيف، وتكون قمة ارتفاع الحرارة أثناء ظهور الطفح، ويستمر ليومين أو ثلاثة أيام، وقد تصل درجة الحرارة 40-41 درجة .

Clinical features and complications of measles

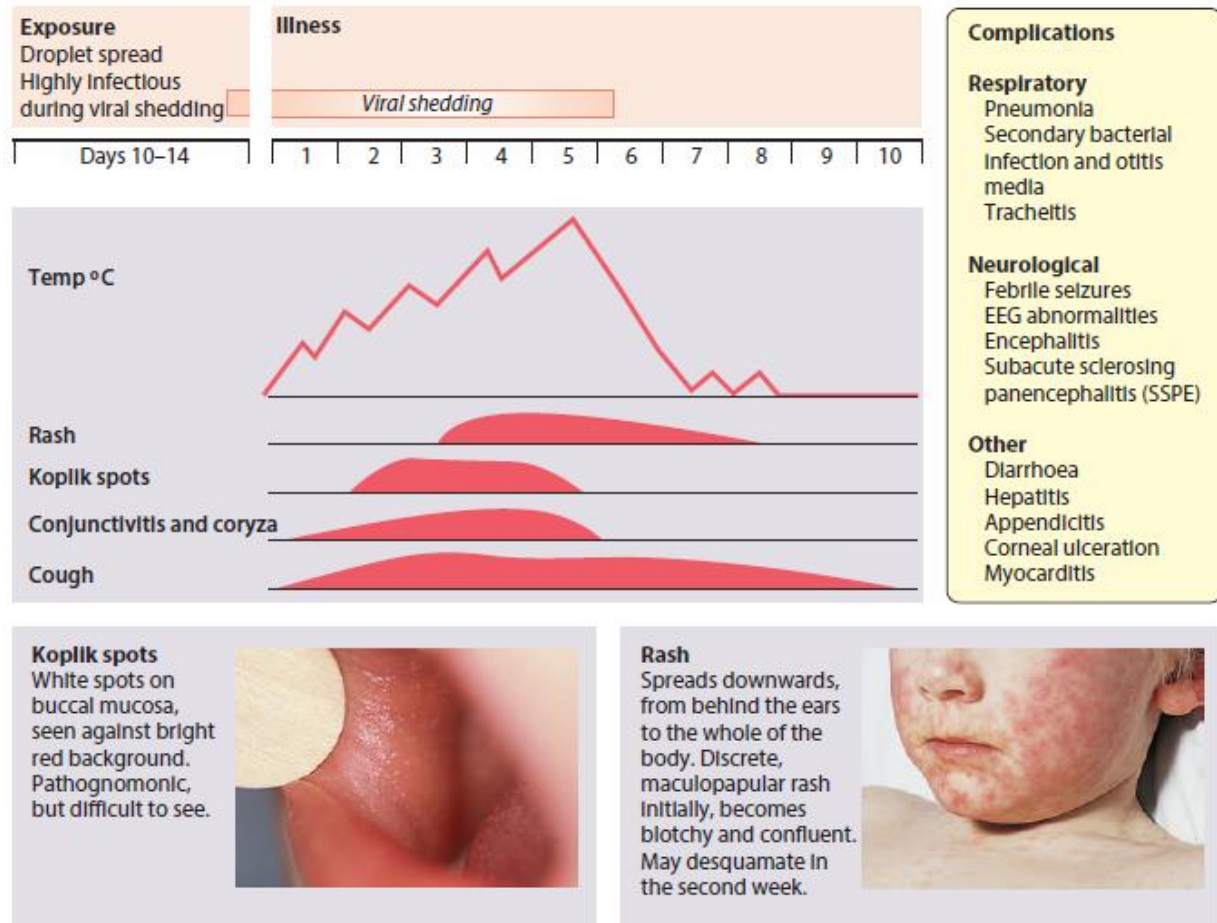


Figure 15.16 Clinical features and complications of measles.

التفشر الذي يحدث يعف عن اليدين والقدمين.

قد تدوم الحرارة أسبوع، والسعال عشرة أيام .

تذكر بعض المراجع وجود اعتلال عقد مساريقية، مع ألم بطني شديد، يشبه حالة التهاب الزائدة .
قد يرافق الحالة (ضخامة طحال أو التهاب أذن وسطى أو ذات رئة).

مخبرياً

- نقص الكريات البيض (مميزة)، وقد يصل العدد المطلق 1500 كرية .

- التشخيص يبنى على كشف IGM الخاص بالحصبة في المصل ،يعد ثلاثة أيام على الأقل من ظهور الطفح ،أوبشكل متأخر بعد ارتفاع الأضداد (يسمى مصول الناقهين من المرض).
- كشف الأضداد بطريقة الفلورة المناعية من خلايا الأنف .
- PCR للمفرزات الأنفية البلعومية أو من البول ،حساس جداً، ويكشف المرض قبل 5 أيام من ظهور الأعراض

اختلاطات الحصبة :

- الاختلاطات التنفسية : تحدث بنسبة 15% من الحالات ، ذات رئة جرثومية ثانوية ،التهاب الأذن الوسطى ، التهاب الجيوب ، التهاب العقد للمفاوية الرقبية ، تشنج قصبي، تشنج حنجري، ذات رئة فيروسية(حرارة تمتد 3-4 أيام من ظهور الطفح مع ارتفاع الكريات البيض)،وتكون أخطر عند الأطفال المثبطين مناعياً ،فقد تسبب ذات رئة قاتلة .
- الاختلاطات الدماغية :يحدث التهاب دماغ بنسبة 1 لكل 2000 حالة ، وقد يحدث خلال أسبوع من ظهور الطفح ، ويتظاهر على شكل (إقياءات ،اختلاجات ،رنح، سبات) ويشخص ببزل السائل الدماغي الشوكي الذي يبدي : ارتفاع الكريات البيض على حساب اللمفاويات مع ارتفاع طفيف في البروتين؛ و يشكل 40% من أسباب الوفيات .

- SSPE التهاب الدماغ المصلب تحت الحاد .

ويحدث بفيروس الحصبة على شكل التهاب مديد للدماغ ،وبصبح المريض عرضي بعد عدة سنوات ،

نسبة حدوثه حالة لكل 100000 حالة ،على شكل تدهور دماغي مترقي يترافق مع حركات رمعية عضلية ،ونموذج مميز بتخطيط الدماغ كما ترتفع أضداد الحصبة في السائل الدماغي الشوكي والمصل من النوع IGG، ويعتبر هذا الاختلاط قاتل خلال 6-12 شهر .

- الحصبة النزفية : (مرض شديد مع نزف بأعضاء عديدة) حمى ، أعراض دماغية ، نقص الصفائح ، التهاب قرنية ، التهاب عضلة قلبية ، التهاب الزائدة ، وفيات أجنة ، ولادات مبكرة .
- ارتفاع طفيف بخمائر الكبد في 50% من الحالات عند الشباب .
- قد يحدث يرقان
- قد يتفعل السل ، لأن الحصبة قد تسبب تثبيط مناعي عابر .

العلاج والوقاية:

- إعطاء اللقاح خلال 72 ساعة للمعرضين يمنع المرض .
- الغلوبين المناعي بجرعة 0.25 مل /كغ عضلي و 0.5 مل للمثبطين مناعياً، يمنع المرض أو تحدث الحصبة المعدلة إذا أعطي خلال 6 أيام .
- يحدث الشفاء خلال 7-10 أيام .

العلاج الداعم :

- عناية بالعينين .
- علاج السعال ، بدون مورفين ، أو مركبات مركزية .
- خافضات حرارة (مغاطس دافئة ، خافضات حرارة باراسيتامول وتجنب الأسبرين).
- علاج الاختلاطات الانتانية الثانوية .
- لا داعي لإعطاء الصادات وقائياً.
- يمكن استخدام الريبافيرين عند المثبطين مناعياً.
- إعطاء فيتامين A ، عند الأطفال سيئي التغذية .

علاج SSPE:

ريبافيرين وريدي ،إنترفيرون الفا داخل السيساء .

التمنيع: اللقاح موجود على شكل MMR ،يعطى على جرعتين بفاصل 6 أشهر .الجرعة الأولى بعمر 12 شهر ،والجرعة الثانية بعمر سنة ونصف .
ينصح بإجراء تفاعل السلين قبل إعطاء اللقاح .
ولا يعطى اللقاح للحوامل ،وناقصي المناعة خلال مرض حموي ،ولا يعطى اللقاح لطفل أخذ الغلوبين المناعي خلال ثلاثة أشهر سابقة .

ثالثاً :الحصبة الألمانية :

أطلق عليها العديد من الأسماء ،مثل (الوردية الولادية ،الحميراء ،حصبة الثلاثة أيام) .
من حمات RNA أحادي النطاق ،من عائلة Toga Virus .
ممرضة للإنسان فقط .

يتم انتساخ الفيروس في الجهاز الشبكي البطاني .
يتم عزل الفيروس من وحيدات النوى في الدم المحيطي في المرحلة الأولى ثم من أنحاء الجسم كافة في المراحل اللاحقة (إفرازات ،بول ، سائل دماغي شوكي) .
تحدث الإصابة بين 5 -14 سنة ،تجمعات غير ملقحة .
وتحدث الإصابة في العشرينات من العمر ، وفي تجمعات غير ملقحة .

يطرح الرضع المصابين بالحصبة الألمانية الخلقية الفيروس في المفرزات البلعومية لمدة تقل عن سنة .

إصابة الحوامل خلال الثلث الأول من الحمل، يؤدي لإصابة الجنين في 90% من الحالات.

الأضداد المنتقلة من الأم لجنينها تعطيه مناعة لستة أشهر.

معظم حالات الحصبة الألمانية غير سريرية .

2- 10% من البالغين الشباب مؤهلين للإصابة .

طرق الانتقال :

عبر المفرزات والرذاذ التنفسي .

الحضانة: 14- 21 يوم .

المريض معدي للآخرين قبل خمسة أيام، وبعد خمسة أيام من الطفح .

الأعراض:

الطور البادري : أعراض نزلية بسيطة لا نوعية ،مع ضخامة عقد لمفاوية خلف الأذن وفي المنطقة القذالية ،وتمتد الأعراض البادرية عند الكهول لثلاثة أو أربعة أيام .

يبدأ الطفح على الوجه بشكل بقعي نقطي ،ثم ينتشر بسرعة لكامل الجسم خلال 24 ساعة .

في حال وجود التهاب ملتحمة وزكام ،تكون الأعراض خفيفة ،وترافق ظهور الطفح .

قد يتظاهر عند الأطفال الصغار على شكل طفح فقط .

أما عند الأكبر سناً (حرارة خفيفة -ألم أذني -جفاف في الحلق -آلام عضلية -اعتلال عقد لمفاوية خلف الاذن وتحت القذال ،وهو يسبق الطفح .)

قد يرافقه حكة.

يختفي الطفح خلال أربعة أيام ،الطفح الداخلي عادةً غائب في الحصبة الألمانية .

الحصبة الألمانية الولادية :

- 80% من الحوامل اللواتي أُصبن خلال الأشهر الأربعة الأولى من الحمل يصاب ولدانهم .
- فقط 5% إذا تمت الإصابة لاحقاً خلال الحمل على شكل صمم .

الأعراض الأساسية للإنتان الولادي:

- نقص النمو داخل الرحم في 50-80% .
- تشوهات قلبية : تضيق الشريان الرئوي ،بقاء القناة الشريانية PDA ،فتحة بين البطينين .
- تشوهات عينية :ساد ،صغر الفرجة الجفنية ،زرق ،التهاب شبكية.
- صمم عصبي حسي ثنائي الجانب في 50% من الحالات .
- دماغية : التهاب دماغ مزمن ،تخلف عقلي .
- دموية :نقص الصفائح ،نقص اللمفاويات .
- أخرى : كبدية ،ذات عظم ونقي ،سوء امتصاص ،سكري.

مخبرياً: قد تنقص البيض والصفائح وخاصة بالإنتان الولادي .

اضطراب في وظائف الكبد ،آفة دموية انحلالية .

ارتفاع العدلات .

ارتفاع IGM الخاصة بالحصبة الألمانية ،أما IGM المصلي الكلي مرتفع انخفاض IGG و IGA .

يمكن عزل الفيروس من الحلق أو البول بأسبوع قبل الطفح ،وأسبوعين بعده.

يكون المصابون بالحصبة الألمانية الولادية معديين عبر مفرزات الفم .

ويمكن معايرة الأضداد عند الحامل بفاصل 1-2 أسبوع .

الاختلاطات :

- التهاب المفاصل والألم المفصلي ،وخاصةً عند النساء ،(عديد المفاصل مثل الركبة والأصابع المعصم).وقد يشبه داء نظير الرثية .
- التهاب الدماغ حالة لكل 6000 حالة .وصفت حالة شبيهة ب SSPE لدى الإصابة الولادية .
- الحصبة الألمانية خلال الحمل ،محددة لذاتها وليست شديدة .
- ذات الرئة ،وإصابات في المشاشات في الإصابة الولادية .

داء إبشتاين بار :

تسببه حمى إبشتاين بار EBV ،حيث تستوطن هذه الحمة البلعوم واللمفاويات البائية ،كما تتفعل اللمفاويات التائية ، ويتظاهر بلمفاويات لا نموذجية هي خلايا تائية .

الوبائيات : يحدث الخمج بالبلدان النامية بأعمار باكرا حيث يكون معظم الاطفال إيجابي التفاعلات المصلية بينما في البلدان المتقدمة يكون 60-70% من المراهقين ايجابي التفاعلات المصلية ويكون الكهول بأعمار أكبر من 40 سنة معظمهم ممنعين ،

نسبة البالغين الشباب المصابين 1000/1.

يحدث الانتقال الأساسي عبر اللعاب وقد يحدث عبر الانتقال الجنسي ونقل الدم،

وزمن السراية غير معروف بشكل دقيق لأن الأشخاص إيجابي التفاعلات المصلية يطرحون الفيروس بشكل متقطع ، وتكون الحضانة بين 30-50 يوماً عند المراهقين وهي أقصر عند الأطفال بين (1-2) شهر .

التظاهرات السريرية :

تتراوح الأعراض من حالة لا عرضية إلى شكل خطير وقاتل .

يكون المرض عند الأطفال الصغار لاعرضي .

يتظاهر على شكل انتان تنفسي علوي (اعتلال عقد لمفاوية معم + التهاب لوزات غشائي + ضخامة كبدية طحالية)

البدء يكون مختلاً ، وقد يتظاهر بطور بادري يدوم 2-3 أيام .

مواصفات التهاب اللوزات الغشائي في EBV:

حمى تظهر في 85% من الحالات .

اعتلال عقد لمفاوية معم (أمامي خلفي في العنق) .

طفح في الحنك واللوزات والبلعوم (التهاب بلعوم نتحي في 50%).

ضخامة طحالية في 50-75 % من الحالات .

ضخامة كبدية في 30% من الحالات .

طفح في 50% من الحالات . يتعمم بعد العلاج بالبنسلين أو الأمبسلين .

نمشات على سقف الحنك الرخو .وذمات بالأجفان .

مخبرياً:

- لطاخة محيطية ، نقص الصفيحات ارتفاع اللمفاويات اللانموزجية بنسبة أكبر من 10 % للعدد الكلي (ولكن لا يلاحظ حتى الأسبوع الثالث) .
- الأضداد المغايرة ، تفاعل بول بونيل ، يظهر لدى 90% من الكبار ولدى 50% من الأطفال أقل من 5 سنوات بعد الأسبوع الثاني ويستمر حتى 12 شهر.
- أضداد إبشتاين بار IGM الموجه للمستضد المحفظي للفيروس VCA.
- IGG الحاد.
- PCR لكشف DNA الفيروس وهو الطريقة المثلى للتشخيص.
- خمائر الكبد عالية .

التشخيص التفريقي :

- إنتان بالعقديات .
- التهاب البلعوم بالحلا .
- الحصبة الألمانية .
- الأدينوفيروس .
- الاندفاع الدوائي .
- الالبيضا .
- CMV.
- الإيدز .

اختلاطات ابشتاين بار المديدة :

- سرطان بلعوم أنفي .
- لمفوما بوركت .
- لمفوما جلدية متعددة الأشكال .

الاختلاطات المباشرة :

تمزق الطحال بعد المرض .

دموياً : فقر دم انحلاي ، نقص الصفائح ، نقص العدلات.

عصبياً : التهاب سحايا عقيم ، التهاب دماغ ، اعتلال أعصاب معزول ، مثل شلل بيل أو متلازمة غيلان باريه . وقد تظهر الأعراض العصبية حتى بغياب أي تظاهرات أخرى لإنتان وحيدات النوى .

قلبياً : التهاب عضلة قلبية نادر ، التهاب تامور .

ذات رئة ، التهاب كبد في 85% تنادر راي

الإنتان ب EBV المستمر المزمّن لمدة 6 أشهر أو أكثر ، ونادراً ما يسبب المرض اضطراب تكاثري منمي بالجهاز اللمفاوي يسمى **داء دونكان** و يتظاهر بحرارة مستمرة ، إصابة أجهزة متعددة مع

نقص عدلات ، ونقص خلوي شامل، مع نقص غاما غلوبولين ، وأكثر ما تظهر هذه الحالات ، ببعض الحالات الموروثة بشكل مرتبط بالجنس أو لدى المعالجين كيماوياً ، أو المرافق لحالة الخباثات أو اللمفومات .

العلاج :

- راحة بالفرش .
- أسيتامينوفين بحالة الحرارة الشديدة .
- تدبير انسداد الطرق الهوائية الناجم عن تورم النسيج اللمفاوي في البلعوم بالستيروئيدات .

تستطب الستيروئيدات :

- انسداد الطريق الهوائي .
- نقص خلوي شامل .
- اختلاطات عصبية .

تختفي الحرارة والتهاب البلعوم بعد 10-14 يوم ، فيما تستمر ضخامة العقد اللمفاوية وضخامة الطحال أسابيع عدة ، لذلك يجب تجنب الرياضة والسباحة لستة أسابيع .
أن الفانسيكلوفير أو الأسيكلوفير كلها فعالة وتستطب بالشكل المزمّن الفعال .

المحاضرة السادسة

الانتانات التنفسية عند الأطفال

التهاب الطرق التنفسية العليا : التهاب بلعوم ، التهاب لوزات ، التهاب الناميات ، التهاب الأذن الوسطى ، التهاب الجيوب ، التهاب حنجرة
التهاب الطرق التنفسية السفلى : التهاب رغامى ، التهاب قصيبات ، التهاب حنجرة
ورغامى وقصبات ، ذات رئة

الزكام او الرشح:

تسببه الفيروسات الأنفية بشكل أساسي و الفيروسات التاجية (كورونا فيروس) ،
،الفيروسات الخلالية و يتظاهر بسيلان أنف مع انسداد انف وقد تكون الأعراض الجهازية
خفيفة أو غائبة مثل ألم العضلات والترفع الحروري .
قد تطلق على الحالة اسم التهاب الأنف او التهاب الأنف والجيوب
تبدأ الحالة بجفاف الحلق يتبعه انسداد الأنف مع سيلان ، يخف جفاف الحلق وتبقى
الأعراض الأنفية

يظهر السعال في 30 % من الحالات

تستمر الأعراض لمدة أسبوع عادة وقد تستمر أسبوعين في 10 % من الحالات

يبدي الفحص السريري احمرار مع احتقان الانف

التشخيص التفريقي :

- التهاب الأنف التحسسي (حكة مع عطاس)
 - الأجسام الأجنبية بالأنف (سيلان أنف وحيد الجانب مع رائحة)
 - التهاب الجيوب (صداع ، حرارة ، ألم وجهي ، وذمة حول الأنف ، استمرار السيلان من الأنف أكثر من 14 يوم)
 - انتان العقديات
 - السعال الديكي
 - السفلس الولادي (استمرار سيلان الأنف ،بدأ من أسبوع لثلاث أشهر)
- التدبير : ان مضادات الاحتقان الفموية غير مرخص استخدامها تحت عمر السنتين
يمكن استخدام القطرات المقبضة الموضعية لفترة قصيرة (4-5 ايام) خوفا من التهاب الأنف الدوائي
- ان مضادات الهيستامين من الجيل الأول تخفف أعراض سيلان الأنف
توجد دراسات على ان استخدام الأسيتامينوفين (سيتامول) خلال الانتان بالفيروسات الأنفية قد خفف الاستجابة الضدية
الزناك قد تمت دراسته على أنه يخفف الأعراض بشكل جيد

اختلاطات الرشح :

- التهاب الأذن الوسطى
 - التهاب الجيوب الحاد
 - اثارة الربو القصبي
- لقد تسبب استخدام المضادات العشوائية في الرشح ظهور المقاومة للمضادات من قبل بعد الجراثيم التنفسية الممرضة

PHARYNGITIS التهاب البلعوم :

المسببات : ثلث الحالات فقط تنجم عن الجراثيم و التفريق سريريا صعب
فيروسية (الغدية ، الأنفية ، ابشتاين بار- فيروس ، الحلا – الخلانية) ، الفيروسات
المعوية (

جرثومية (العقديات الحالة للدم بيتا ، الميكوبلازما ، المستدميات النزلية ، الرئويات)
فترة الحضانة بين 2-5 ايام

يمكن تمييز الانتانات الفيروسية بالبلعوم ب :

البدا التدريجي 1- الأعراض تشمل السيلان الأنفي ، السعال ، الاسهال

2-التهاب ملتحمة يقترح الادينو فيروس

3-الحويصلات في سقف الحنك والمترحة تقترح الحلا

4- عقديات صفراء بالجدار الخلفي للبلعوم تقترح التهاب بلعوم عقدي حاد

5 ايبشتاين بار فيروس (ضخامة مع نتحة على اللوزات مع ضخامة عقد لمفاوية

وضخامة كبدية طحالية مع تعب عام وطفح)

العلاج :

التهاب البلعوم بالعديات : العلاج بالبنسيللين او الاريتروميسين للمتحسين على البنسيللين

لمدة عشر ايام وستبعد الاموكسيسيللين بحال الشك بابشتاين بار

خافضات حرارة من مشتقات السيتامول ، غراغر بماء ملحي دافئ ، بخاخات مخدرة

موضعية (فنيول) مريحة

Tonsillecomy استئصال اللوزات :

الحجم ليس مشعر للاستئصال حيث تبلغ اللوزات ذروة حجمها بعمر 8 سنوات ثم تتراجع عفويا

أحد المعايير : 7 مرات التهاب لالتهاب في اللوزات رغم المعالجة الجيدة في العام الفائت

أو 5 مرات أو أكثر في عامين سابقين أو 3 مرات أو أكثر لعدة أعوام

مع أن الجمعية الأمريكية لطب الأذن : أوصت باستئصال اللوزات بحالة 3 مرات من التهاب لوزات مع او بدون التهاب ناميات بالعام رغم المعالجة الجيدة الكافية (معظم المدارس تتفق على أن 5 مرات بالسنة رغم المعالجة مستطبة) ومن الاستطبابات : خراج حول اللوزة -خبثاة موضعية باللوزات

استئصال الناميات Adenoidectomy:

يستطب في الحالات التالية ::

التهاب ناميات مزمن
التهاب جيوب مزمن رغم المناعة
التهاب أذن وسطى متكررة وخاصة مع استمرار سيلان الأذن
التهاب أذن وسطى مع انصباب مصلي مستمر
استمرار التنفس الفموي مع شخير عالي
انسداد المجرى الهوائي العلوي وما يسبب من تأخر تطوري
توقف التنفس الانسداي اثناء النوم استطباب مطلق

CROUP الخانوق

تسببه الفيروسات بمعظم الأحيان وله أشكال :
التهاب حنجرة ، التهاب حنجرة ورغامى وقصبات .. أي يصيب الحنجرة وما دونها
الخانوق او التهاب الحنجرة الحادة :

يعاني المرضى من أعراض تنفسية عليا على شكل سيلان انفي وسعال خفيف مع ترفع حروري خفيف ثم يتطور السعال الصباحي الصباحي الى بحة الصوت والصريير الحنجري وتزداد الأعراض سوءا لدى تهيج الطفل أو بكائه
يبيد الفحص السريري أعراض نزلية احتقانية ، احتقان بلعوم بسيط مع زيادة بسيطة في عدد مرات التنفس

العلاج : - أوكسجين رطب

- علاج بالبخار قد يفيد

- ارذاذ أدرينالين بالحالات بالحلالات الشديدة

- ستيروئيدات جهازيا ممكن استخدامها

أما التهاب الحنجرة والرغامى والقصبات فقد يترافق مع وزير صدري وقد تكون الحالة أشد وتحتاج الاستشفاء بالأعمار الصغيرة

التهاب لسان المزمار الحاد:

لقد نقص معدل الإصابة بهذه الحالة بعد ادخال لقاح المستدمية النزلية (نمط B)

ولازالت تحدث بعض الحالات لدى الأطفال غير الملقحين أو بسبب المستدمية النزلة (لا نمطية) أو بسبب السحائيات أو العقديات

الأعراض الكلاسيكية :

ترفع حروري شديد فجائي ، عسرة بلع ، العاب ، اضطراب الصوت ، سحب تنفسي ، زرقة ، صريير ناعم ، يأخذ الطفل وضعيات خاصة للمحافظة على مجرى تنفسي مفتوح وقد تتطور الأمور نحو انسداد تنفسي كامل .

يجب اجراء صورة جانبية شعاعية للعنق ويمنع فحص الفم بخافض اللسان

الحالة تتطلب قبول بالمشفى بشكل سريع ونقله لوحدة العناية المركزة

يؤكد التشخيص بالتنظير المباشر من قبل شخص خبير لأنه يحمل مخاطر كبيرة حيث تكون الفلحة (لسان المزمار) حمرة ومتوذمة
قد نحتاج للتنبيب الرغامي لانقاذ حياة المريض وعندما يكون غير ممكن لابد من فغر الرغامي . تؤخذ عينات لزراع الدم
يجب البدء بالصادات واسعة الطيف بسرعة وخاصة سيفترياكسون أو أي نوع من الجيل الثالث سيفالوسبورين ويديا وعلى الأقل لمدة 2-3 أيام ثم يتم المعالجة فمويا لمدة عشرة أيام ووقاية المخالطين بالريفامبيسين
التهاب الرغامي الجرثومي : يشابه التهاب لسان المزمار و المسبب الاساسي العنقوديات المذهبة و يحتاج الطفل التنبيب و التهوية الالية

Box 17.1 Differential diagnosis of acute stridor
(upper airway obstruction)

Common causes

Viral laryngotracheobronchitis ('croup')

Rare causes

Epiglottitis

Bacterial tracheitis

Laryngeal or oesophageal foreign body

Allergic laryngeal angioedema (seen in anaphylaxis and recurrent croup)

Inhalation of smoke and hot fumes in fires

Trauma to the throat

Retropharyngeal abscess

Hypocalcaemia

Severe lymph node swelling (tuberculosis, infectious mononucleosis, malignancy)

Measles

Diphtheria

Psychological – vocal cord dysfunction

Table 17.1 Clinical features of croup (viral laryngotracheitis) and epiglottitis

	Croup	Epiglottitis
Onset	Over days	Over hours
Preceding coryza	Yes	No
Cough	Severe, barking	Absent or slight
Able to drink	Yes	No
Drooling saliva	No	Yes
Appearance	Unwell	Toxic, very ill
Fever	<38.5°C	>38.5°C
Stridor	Harsh, rasping	Soft, whispering
Voice, cry	Hoarse	Muffled, reluctant to speak

تلين الحنجرة:

تلين الحنجرة الخلفي هو أشيع سبب للصرير الحنجري عند الرضع ويكون الصرير الحنجري شهيق ، منخفض الحدة ، ويثار بأي مهيج (بكاء ، طعام ، اضطراب) أو وضعية الاضطجاع الظهرية ، أو الانتانات الفيروسية العلوية .

ينجم الصرير بهذه الحالة عن ارتخاء البنى فوق الحنجرية للأسفل خلال الشهيق تظهر الأعراض عادة خلال الأسبوعين الأوليين وتزداد في حدها حتى الشهر السادس مع أن التحسن العفوي قد يحدث بأي عمر .

التهاب القصبات الشعبية:

في الغالب هو مرضي فيروسي ، وأكثر الفيروسات المسؤولة عنه هي RSV
الفيروسات الخلانية التنفسية بنسبة 50 % والباقي بارا انفلونزا أو الفيروسات الغدية أو قد
تكون الميكوبلاسما هي المسبب الرئيسي

ولا يوجد دليل على أن الانتانات الجرثومية تسبب التهاب قصبيات شعبية
يوجد قصة تماس مع شخص أكبر لديه انتان فيروسي وتبدأ الأعراض على شكل انتان
تنفسي علوي مع سيلان أنف وعطاس وقد تقل شهية الطفل وتظهر حرارة بين 38,5- 39
درجة ، ثم تتطور الزلة التنفسية مع وزيز نوبي ، سعال متردد مع زلة تنفسية تتداخل
بارضاع الطفل.

ثم تتطور الزلة التنفسية مع وزيز نوبي ، سعال متردد مع زلة تنفسية تتداخل بارضاع
الطفل

قد يشكو الأطفال تحت عمر الشهرين من نوب توقف تنفس أو الأطفال الذين ولدو خدج من
نوب توقف تنفس .

بالفحص السريري : وزيز وتسرع التنفس ، الزرقة أحيانا .

استعمال العضلات التنفسية الاضافية مع مظاهر الاجهاد التنفسي .

بإصغاءبإصغاء الصدر : خراخر ناعمة ، وزيز مع تطاول زمن الزفير وقد يبدي فحص
الأكسجة (نقص أكسجة)

وقد يجس الكبد والطحال بسبب فرط تمدد الرئتين وفرط التهوية

يجب استعمال مقياس الاكسجة النبضي

صورة الصدر : فرط تهوية

يستطب القبول بالمشفى بالحالات التالية :

نوبات توقف تنفس-اشباع اوكسيجين اقل من 90%- واردة فموي غير كاف من السوائل-

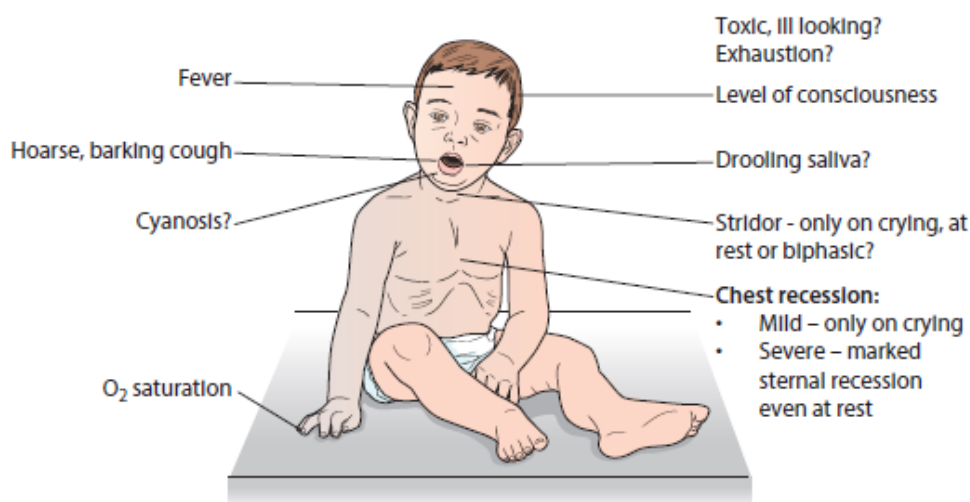
عسرة تنفسية شديدة مع طحة و سحب او معدل التنفس اكثر من 70 بالدقيقة

العلاج :

الاوكسيجين الرطب – ارذاذ المحلول الملحي مفرط الحلوية –الصادات - الستيروئيدات
العلاج بالانشاق (سواء للستيروئيدات أو الموسعات القصبية أو مضادات الكولين
(ايبراتروبيوم)
CPAP و التهوية المساعدة

The child with stridor

Clinical features to assess



Clinical conditions

Croup:

- Mostly viral
- 6 months to 6 years of age
- Harsh, loud stridor
- Coryza and mild fever, hoarse voice, barking cough

Bacterial tracheitis:

- High fever, toxic
- Loud, harsh stridor

Inhaled foreign body:

- Choking on peanut or toy or object in mouth
- Sudden onset of cough or respiratory distress

Epiglottitis:

- Caused by *H. influenzae* type b, rare since Hib Immunization
- Mostly aged 1–6 years
- Acute, life-threatening illness
- High fever, ill, toxic-looking
- Painful throat, unable to swallow saliva, which drools down the chin

Chronic stridor:

- Recurrent or continuous stridor since birth or early infancy from laryngomalacia, congenital airway abnormality, or external compression, e.g. vascular ring

Other rare causes:

- See Box 17.1

التهاب الجيوب الحاد:

حالة شائعة عند المراهقين والأطفال

تسببها الجراثيم والفيروسات وتكون على شكل التهاب الجيوب و جيوب الأنف
تكون اختلاط للانتانات التنفسية العلوية بنسبة 20,5 %

الجراثيم المسؤولة :

-الرئويات 30 %

-. المستدمية النزلية (اللانمطية) 20 %

- 20 % Morxella catarrhalis-cataketalis

العنقوديات والعقديات واللاهوائيات (غير شائعة عند الأطفال

سريريا :

- احتقان أنف

-سيلان أنف قيحي ثنائي الجانب أو أحادي الجانب

- حرارة وسعال

-نقص حاسة الشم وصعوبة تنفس

- ووذمة حول الحجاج

- صداع ، ألم وجهي (حالات نادرة)

بالفحص : احتقان مخاطية الأنف ، مضض بجس الجيوب

كل سيلان أنفي مع سعال يستمر لمدة 14 يوم بدون تحسن أو أعراض تنفسية شديدة مع

ترفع حروري مستمر (3-4 أيام) مستمرة يجب الشك بالتهاب جيوب حاد

أما التهاب الجيوب المزمن فيتظاهر على شكل سعال مزمن ، سيلان أنفي مستمر ، احتقان أنفي يدوم أكثر من ثلاث أشهر
التشخيص :

- صورة بسيطة للجيوب (ووتر) أنفية ذقنية والفم مفتوح
- طبقي محوري للجيوب
- العلاج :

أموكسيسلين 45 ملغ /كغ / 24 ساعة / لمدة عشرة أيام
- للمرضى الذين لديهم حساسية للبنسلين نستخدم التري ميتوبريميتوبريم مع السلفا ميتيوكساكول ، سيفيروكسيم ، أو سيفوبودوكسيم ، كلاريترومايسين ، أزيثرومايسين
للمرضى الذين لديهم حساسية للبنسلين.

التهاب الأذن الوسطى

المسببات : الفيروسات بلاضافة الى المستدمية النزلية ، رئويات ، موراكسيلا ،
التشخيص : القصة ، الأعراض ، الفحص السريري للأذن الوسطى فقد تكون موجودات غشاء الطبل (احمرار – انسحاب- كمود-انصباب)
العلاج : مسكنات بشكل منتظم و لمدة اسبوع ، صادات وخاصة بالأعمار الصغيرة تحت ال6 شهور بالأموكسيسلين أو أموكسيسلين كلافونيك أسيد أو السيفالوسبورينات فمويا (سيفيروكسيم ، سيفوبودوكسيم) والمكروليدات بالخط الثاني
ليس هناك فائدة لمضادات الاحتقان و مضادات الهيستامين
تخطيط السمع بعد عمر 4 سنوات او تخطيط الطبله او المعاوقة
الاختلاطات :

التهاب الخشاء – التهاب السحايا – نقص السمع التوصيلي بسبب التهاب الاذن الصمغي و الذي يتداخل بتطور الكلام وصعوبات التعلم و قد نضطر لوضع انابيب تهوية او استئصال ناميات

ذات الرئة :

تعريفه : التهاب البرانشيم الرئوي بأسباب جرثومية ، فيروسية أو بسبب استنشاق للأغذية أو لمفرزات المعدة الحامضة أو المركبات الهيدروكربونية أو المواد الدسمة أو تكون بسبب ارتكاس تحسسي
الأسباب :

عند الوليد (أقل من شهر واحد) : العقديات (بيتا) ، الايشرشياكولي ، سلبيات الغرام ، المستدمية النزلية اللانمطية

من 1 – 3 أشهر : الفيروسات الخلانية ، البارافلونزا ، الأدينوفيروس ، الرئويات والمستدمية النزلية اللانمطية ، الكلاميديا

من 3 – 12 شهر : الفيروسات الخلانية، بارافلونزا ، الأدينوفيروس ، الرئويات ، المستدمية النزلية (بي وسي واللانمطية) ، الميكوبلازما ، و البورتوديل الشاهوقية

من 2 – 5 سنوات : فيروسية (البارافلونزا ، الأدينوفيروس ،)

جرثومية : (المستدمية النزلية (بي) واللانمطية ، الرئويات ، ، العنقوديات المذهبة)

من 5 – 18 سنة : الجراثيم : (الرئويات ، العقديات ، المستدمية النزلية و الميكوبلازما والكلاميديا)

الفيروسات : (الانفلونزا ، الأدينوفيروس)

في كل الاعمار المتفطرات السلية

سريريا :

زلة تنفسية (سحب ضلعي ، فوق القص ، تحت القص ، بين الأضلاع)
ترفع حروري (تكون أشد بالانتانات الجرثومية) مع رفض الارضاع و صعوباته
قد يراجع الاطفال بالم بطني ببعض ذوات الرئة القاعدية
يتطور الأمر للزرقعة مع قصور تنفسي خاصة عند الرضع
اصغاء الصدر : خراخر خشنة مع وزيز و العلامة الاهم لذات الرئة هي تسرع معدل
التنفس بالاضافة لاصمية بالقرع و انخفاض اصوات التنفس و التنفس النفخي فوق
المنطقة المصابة

قد تلاحظ صلابة نقرة ببعض حالات ذات الرئة القمية
صورة الصدر ضرورية و الاختبارات الدموية
يصعب التمييز بين الميكوبلازما وذات الرئة الفيروسية
استطبابات القبول بالمشفى بذوات الرئة :
اشباع اوكسيجين اقل من 92%- نوبات توقف تنفس- ةارد غير كاف من الغذاء او السوائل
من الاختلاطات انصباب الجنب و الذي يكشف بالايكو

Mycoplasma pneumonia: ذات الرئة بالميكوبلازما

(سعال مع ترفع حروري) وعادة بعد عمر 5 سنوات بالرغم من امكانية مشاهدتها بعمر
أقل من ذلك

فترة الحضانة : بين 2 – 3 أسابيع (طويلة)

بدء الأعراض مختلا على شكل سعال مع ترفع حروري مع صداع وتعب ، يكون السعال
جافا ثم يصبح منتجا للقصع لاحقا وقد يترافق المرض مع التهاب أذن وسطي .

يبيدي فحص الصدر خراخر مع نقص الأصوات التنفسية وأصمية بالقرع فوق المنطقة المصابة. يؤكد التشخيص بالأضداد الباردة التي ترتفع لعيار أكثر من 46/1 ، أو اختبار تثبيت المتممة أو اجراء PCR

العلاج : مركبات المكروليد لمدة 7- 10 أيام تنقص أمد المرض

المحاضرة السابعة

الإنتان بالعقديات

يسبب:

- التهاب البلعوم.
- داء الدامل الجلدي.
- التهاب النسيج الخلوي .
- الحمى القرمزية .
- ذات رئة .
- التهاب المفاصل القيحي .
- التهاب العظم والنقي .
- التهاب السحايا.

التهاب البلعوم بالعقديات A:

وله عدة اشكال .

- أقل من 6 شهور: سيلان أنفي مخاطي قيحي، ترفع حروري، تقرح فوهة الأنف الحدوث
- بالطفولة المبكرة : بأعمار بين (6شهور و3سنوات) مخاتل بأعراض خفيفة، ترفع حروري خفيف، سيلان ، أنفي مصلي، التهاب أذن وسطي مصلي . وعادة ما يكون التهاب البلعوم النتحى والتهاب العقد اللمفية الرقبية غير شائع بهذا العمر .
- النمط الطفلي <من 3 سنوات : البدء مفاجئ على شكل ترفع حروري مع تعب عام ، إقياءات متكررة ، ويكون البلعوم جافاً متوذكماً ، وعادة تترافق مع نتحة على اللوزات ، كما تتضخم العقد اللمفاوية الرقبية الأمامية ، وتكون ممضة . كما يلاحظ نمشات خفيفة وصغيرة على الجزء الرخو من شرع الحنك يعطي مظهر التهاب لوزات جرابي .
- النمط الكهلي من التهاب العقديات : التهاب لوزات نتحى أو بدون نتحة مع أو بدون أعراض جهازية، وحرارة خفيفة بدون إقياءات . الحمى القرمزية عند الكبار غير شائعة .

الحمى القرمزية :

يعد التهاب اللوزات بالعقديات حمى قرمزية بدون اندفاع.

دور الحضانة بين 2-4 أيام . ويتظاهر المرض على شكل حمى مفاجئة إقياءات ، ألم بلعومي صداع وعرواءات ثم بعد 12-48 ساعة يظهر الاندفاع الوصفي . ترتفع الحرارة بشكل مفاجئ حتى 39 درجة ، وتصل لذروتها في اليوم الثاني ، ثم تهبط خلال 5-6 أيام .

الطفح الداخلي يكون على اللوزتين والبلعوم وسقف الحنك ، حيث تبدو اللوزتين محمرتين متوذكمتين ومغطاتين بنتحة قيحية . ويكون البلعوم متوذكماً أحمر ، قد يتواجد غشاء على اللوزات يصعب تفريقه عن الدفتريا . مع تقدم المرض يتغطى اللسان بطبقة بيضاء خلال اليومين

الأولين ،وتكون حوافه حمراء ،وعندما تتوذم الحليمات تعطي منظر اللسان القرمزي الأبيض.
ويبدو اللسان القرمزي الأحمر وقد تظهر على شراع الحنك بقع حمراء وفرفريات وتتوذم
حافة شراع الحنك واللهاة .

الطفح الخارجي : يظهر بعد 12 ساعة من بدء المرض وقد يتأخر لمدة يومين ،ويكون حمامياً
نقطياً يزول بالضغط ،ويصبح الجلد خشناً يشبه ورق الزجاج المرمل .
ويتصف بما يلي:

- يتعمم خلال 24 ساعة .
- لا تظهر الآفات النقطية على الوجه ،وتكون الوجنتان والجبهة محمرة مع شحوب حول الفم
- تكون الآفات أكثر توضعاً في الثنيات والإبط والمغبن ومناطق الضغط كالإليتين.
- توجد نقاط مفرطة التصبغ عند ثنيات المفاصل، وبخاصة بالحفرة الحرقفية (علامة باستيا)
- قد تظهر آفات حويصلية صغيرة على البطن واليدين والقدمين منظر الاوزة المنتوفة .
- مرحلة التقشر :تبدأ على الوجه بنهاية الأسبوع الأول ،وتتعمم بنهاية الاسبوع الثالث .وتتقشر
اليدين والقدمان بالنهاية ، وتتقشر الأصابع حول الأظافر، ويمكن تشخيص الحمى القرمزية
بشكل راجع اعتماداً على التقشر .

التهاب الجلد بالعقديات : (القوباء)

إنتان العقديات الجلدي ،يبدأ على شكل حطاطة تصبح حويصلاً ،ينفتح تاركاً منطقة مغطاة
بطبقة عسلية اللون ،وقد تختلط الأمور مع الإنتان بالعنقوديات .قد تتضخم العقد اللمفاوية
الناحية .عادة تكون الأعراض الجهازية خفيفة لكن قد تكون حالة الطفل سمية مع ترفع
حروري شديد .

التهاب النسيج الخلوية بالعقديات cellulitis :

قد تكون بؤرة الدخول لدغة حشرة أو خدش أو تهتك سطحي ،يتكون التهاب في النسيج تحت الجلد ويمتد عبر الطريق اللمفاوي مسبباً ضخامة عقد لمفاوية ،وتكون حالة المريض سمية مع تعب وحرارة وقد ينتشر الإنتان إلى الدم .
إن التهاب النسيج الخلوي حول الظفر بالعقديات له خصوصية مميزة .

الالتهاب بالعقديات عند الوليد:

قد ينتقل الجرثوم للوليد من خلال الحضانة ،عبر المجرى التناسلي للأم ،ومن خلال أنف أو حلق الأم أو العاملين في وحدات الحواضن .وقد ينتقل الجرثوم من طفل لآخر ، وقد يستعمر الجرثوم قاعدة السرة عند الولدان .وقد يسبب تجرثم دم أو التهاب السحايا ،التهاب مفاصل قيحي ،و التهاب برتوان .

الموجودات المخبرية بالإنتان بالعقديات بشكل عام :

- ارتفاع الكريات البيض مع انحراف الصيغة نحو الأيسر.
- زرع العقديات من الحلق أو أماكن الإنتان حيث تؤخذ مسحات من البلعوم وترسل للتحري السريع عن العقديات أو الزرع . وفي حال الشك الشديد واختيار كشف المستضد العقدي السريع كان سلبياً لابد من الزرع ،أما إذا كان إيجابياً لا داعي للزرع .
- أضداد الستربتوليزين ASLO أعلى من 150 وحدة خلال أسبوعين من الإنتان الحاد
- أضداد الستربتوزيم والذي يعتبر أكثر حساسية .
- أضداد الهيالورينيداز .
- أضداد الستربتوكيناز .
- DNASE _NADSE

التهاب الكبد والكلى بعد العقديات :

يتلو التهاب الكبد والكلية الإنتان الجلدي أو البلعوم بالعقديات ، تمييزاً عن الحمى الرثوية التي تتلو التهاب البلعوم بالعقديات فقط .

يحدث التهاب الكبد والكلية بأي عمر حتى عند الرضع ، وتبلغ نسبة إصابة الذكور ضعفي إصابة الإناث بينما الحمى الرثوية تحدث بالتبادل بين الذكور والإناث .

نسبة حدوث التهاب الكبد والكلية بين 0-28 % والتكرار نادر . ومتوسط الفترة بين الإنتان بالعقديات والتهاب الكبد والكلية حوالي 10 أيام بينما في الحمى الرثوية تبلغ هذه الفترة 18 يوماً .

وتوجه المعالجة لاستئصال الإنتان العقدي طبياً، وذلك بالعلاج لمدة عشرة أيام . البنسلين 250 ملغ /مرتين يومياً لعشرة أيام (الأطفال الذين وزنهم أقل من 27 كغ) ، وللأطفال الأكبر ومن هم بسن المراهقة يمكن إعطاؤهم 500 ملغ على دفعتين ولمدة عشرة أيام . يمكن بشكل بديل عطاء الأموكسيسيلين 50 ملغ /كغ باليوم . أو إعطاء بنزاتين البنسلين حقنة واحدة عضلية بقدار 600 ألف وحدة للأطفال أقل من 27 كغ ومليون و200 ألف وحدة للأطفال الذين وزنهم أكثر من 27 كغ . إن التهاب النسيج الخلوي يحتاج للقبول بالمشفى ، وإعطاء البنسلين G الوريدي 150 ألف وحدة /كغ باليوم . مقسمة على 6 جرعات . كما يمكن استخدام البنسلين الفموي لاحقاً لإتمام العشرة أيام أو مركبات السيفالوسبورين من الجيل الأول سيفاليكسين بمقدار 50 -70 ملغ /كغ /اليوم .

إن إعطاء الأزيثروميسين بجرعة 12 ملغ /كغ /اليوم لمدة خمسة أيام ، أو الكلنداميسين 20-30 ملغ /كغ /اليوم (يجب ألا يستخدم وحيداً) .

"إن الأشخاص المتحسسين من البنسلين يجب ألا يعطوا السيفالوسبورين ، لأن نسبة التصالب 15% في الحساسية " . يمكن استخدام البنسلين G بجرعات أكبر 250 ألف وحدة /كغ /اليوم .

أو الفانكوميسين 40 ملغ /كغ /اليوم ، وريدياً مقسمة على أربع جرعات .

أو السيفازولين 100 ملغ /كغ /اليوم .

الحمى الرثوية:

تحدث الحمى الرثوية بعد الإلتان بالعقديات في البلعوم بفترة حرة لا تقل عن 18 يوم بآليتين :

- السمية الخلوية للخلايا القلبية ،أو إنتاج مجموعة من الأنزيمات مثل الستريبتوليزين O .
- آلية متواسطة بالمناعة بسبب الفترة الحرة بين الإلتان العقدي البلعومي والحمى الرثوية، وخاصة التي يتداخل فيها البروتين M الموجود في الجدار الخلوي .
- إن أكثر سبب لأمراض القلب بعمر بين 5-30 سنة ناجم عن الحمى الرثوية .
- وتحدث بشكل شائع بين 5-15 سنة ،ونادراً تحت 3 سنوات .

معايير بنس جونز المعدلة لتشخيص الحمى الرثوية :

المعايير الكبرى :

- التهاب القلب .
- التهاب المفاصل العديد .
- داء الرقص .
- الحمى الهامشية .
- العقيدات تحت الجلد .

المعايير الصغرى :

- مرض قلبي رثوي أو هجمة رثوية سابقة .
- آلام مفصلية .
- حمى (38.2-39.0)°C

• ESR مرتفعة.

• CRP مرتفعة.

• P-R متطاولة .

• ارتفاع الكريات البيض .

مع دليل على إنتان بالعقديات .

إما ارتفاع الستربتوليزين O أو أضداد أخرى أو إيجابية زرع الحلق لجراثيم العقديات A أو الحمى القرمزية .

يتم التشخيص بتوفر معيارين كبيرين ،أو معيار كبير +معيارين صغيرين مع دليل على وجود إنتان بالعقديات.

التهاب القلب : يحدث بنسبة 20-60% من كامل حالات الحمى الرثوية ،وهو التهاب قلب شامل يشمل العضلة والشغاف والتامور .وقد يتظاهر بنفخة قلبية خاصة بالإصابة الشغافية (الصمامية)وتكون الإصابة الصمامية من نوع القصور في المراحل المبكرة ،ثم تحدث حالة التضيق الصمامي بعد سنوات .

بالفحص : نفخة قلبية +-موجودات بالإيكو ،وخاصة نفخة حديثة ،تسرع قلبي لا تفسره الحرارة .الدسام التاجي أكثر إصابة وخاصة القصور ،تضيق ثم الأبهر ي تلوه مثلث الشرف .
التهاب المفاصل :

يحدث بنسبة 75%و يصيب المفاصل الكبيرة خاصة الركبة الكاحل المعصم والمرفق ، تكون المفاصل حمرة ومتوذمة وساخنة وذات **طبيعة هاجرة** (متنقل من مفصل لآخر بعد 1-3 أيام (بدون أن يخرب المفصل المصاب .

داء الرقص لسيدنهاام :

يحدث بنسبة 10-15%وبشكل متأخر قد يأخذ أشهر ويصل لحوالي 6 أشهر ، ونسبة إصابة الإناث أكثر من الذكور .قد يبدأ خلسة على شكل (عدم تناسق حركات -تأخر إنجاز دراسي -

تغير خط الطفل بالكتابة – حركات في الوجه تثار بالشدة والانفعال وتخف أثناء النوم ، عدم استقرار عاطفي أو تقلصات لعضلات اليد لدى عصرها بيد الفاحص) ، وتتشكل أصداد للنورونات .

ويكفي لوحده لتشخيص الحمى الرثوية بسبب تأخر ظهوره ، وبالتالي تكون كثير من المعايير قد غابت .

العقيدات تحت الجلد : غير شائعة قاسية غير مؤلمة ، وتظهر على السطوح الباسطة للمرفقين والركبتين والكاحلين ، تظهر العقيدات تحت الجلد على شكل هجمات متكررة مع التهاب العضلة القلبية الشديدة .

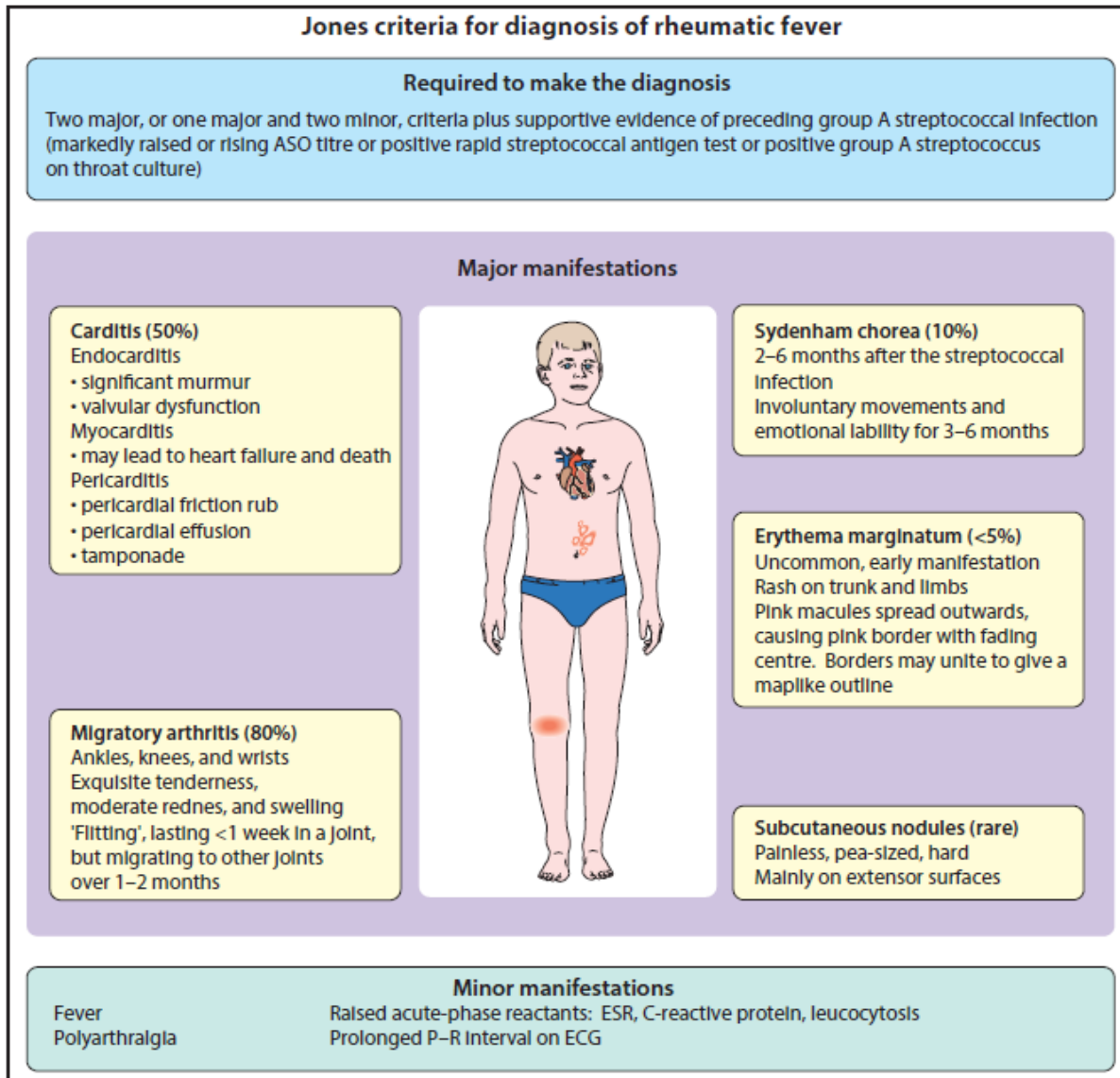


Figure 18.20 Jones criteria for diagnosis of rheumatic fever.

النفخات في الحمى الرثوية :

- نفخة قصور تاجي :عالية التوتر خفيفة افضل ما تسمع بالقمة .
- نفخة قصور الأبهر الورب الثالث –الخامس أيسر القص .

كشف قصور تاجي خفيف بالإيكو لا يشخص حمى رثوية، يتسرع النبض أثناء النوم بالحمى الرثوية الفعالة .

علاج الحمى الرثوية :

- علاج بالبنسلين لمدة عشرة أيام أو صاد فعال آخر تجاه العقديات .
- الأسبرين يعطى بحالة التهاب المفاصل وبدون وجود التهاب قلب أو إصابة خفيفة . بجرعة 100ملغ /كغ /اليوم مقسمة على 6 جرعات لمدة 3-4 أسابيع .
- الستيرويديات بحالة التهاب القلب أو قصور القلب: بريدنزلون 2ملغ /كغ لمدة 4 -6 أسابيع .
- استخدام المقويات القلبية بحالة قصور القلب .
- راحة بالسرير حتى عودة سرعة التنقل للطبيعي .
- الرقص يعالج بالفينوباربیتال-كلور برومازين -هالوبيريدول -الديازيبام .

منع تكرار الحمى الرثوية : باستخدام أحد الخيارات التالية

- بنزاتين بنسلين 2،1 مليون وحدة كل 3-4 أسابيع ،أو بنسيلين فموي
- أو سلفاديازين 0،5 ملغ /كغ لأقل من 30 كغ .
- أريترومايسين 250 ملغ 2× بحالة التحسس لكلا المركبين السلفا والبنسلين

يجب أن لا تقل الوقاية عن 10 سنوات بعد آخر هجمة رثوية أو حتى يبلغ الطفل 21 سنة من العمر أيهما أطول . وبحالة الإصابة الصمامية الشديدة مدى الحياة يجب الاستمرار بالوقاية بتماس الطفل مع الآخرين الحاملين للعقديات A (معلمين ، أهل ، ممرضات ، أطفال) .

ملاحظة :يمكن استخدام البنسلين الفموي 250 ملغ مرتين في اليوم أو السلفاديازين

السعال الديكي

-تسببه البورديتيلا الشاهوقية

- الإنسان هو الثوي الوحيد

- دور الحضانة 7 أيام

- تلتصق البورديتيلا على الأهداب التنفسية و من ثم تتكاثر هناك ، لتنتج مجموعة من الذايفانات أهمها الذايفان الشاهوقي الذي يكون مسؤولا عن أعراض الشاهوق ، و عن ارتفاع اللمفاويات

الأعراض السريرية للسعال الديكي:

1- المرحلة النزلية:

- تدوم (1-2) أسبوع

- تبدأ بأعراض تنفسية عليا ((التهاب أنف - زكام - عطاس - سعال تخريشي - ترفع حروري خفيف))

- في مثل هذه الحالات لا يشك بالسعال الديكي ما لم يكن الطفل معرضا لطفل أو لشخص مصاب

كما أن وجود درجة حرارة أعلى من 38.3 يقترح وجود اختلاط جرثومي آخر أو سبب آخر

2- المرحلة التشنجية:

- بعد أسبوعين يبدأ السعال التشنجي الذي يكون بشكل 10-30 سعة جهدية تدوم من 2-4 أسابيع

- تنتهي النوبة بشهيق عال (يسمى الشاهوق) وهو صوت يشبه صياح الديك
- تتلو هذه النوب إقياءات و قد يترافق السعال مع زرقة أو تعرق أو إعياء أو انهيار أو وضعيات معينة
- غالباً – تحدث هذه النوب أثناء الليل و في الغرف المغلقة و الغير مهواة ، وتثار بالطعام أو الشراب أو الضغط على الرغامى
- قد يغيب الشهيق المصيت عند :

- الأطفال تحت ال6 أشهر
- الأطفال الكبار
- الممنعين جزئياً

3- مرحلة النقاهة:

- يبدأ تحسن تدريجي بعد 2-3 أسابيع
 - الأعراض تصبح على شكل سعال يشبه ذاك الذي يحدث في التهاب القصبات
 - قد يدوم السعال النوبي عدة أشهر، و يزداد سوءاً إذا تعرض الطفل لإنتان فيروسي آخر
- التشخيص – السعال الديكي:-**

- ترتفع الكريات البيض لأرقام تصل (20000-30000) ، (70-80)% منها تكون لمفاويات في نهاية الدور النزلي ((شدة ارتفاع اللمفاويات ذو قيمة إنذارية بشدة المرض حيث أن الارتفاع بحدود 70000 بوجود ارتفاع توتر رئوي يترافق مع وفيات عند صغار الأطفال))
- نادراً ما ترتفع الكريات البيض عند الأطفال الكبار و الكهول في الإنتانات الخفيفة
- أخذ عينات من البلعوم الأنفي أو من الأنف و فحصها بتقنية ال PCR يثبت التشخيص و هذا الاختيار حل محل الزرع الذي كان يتم على وسط بورديجينكو في معظم المراكز
- صورة الصدر التي ستبدي ثخانة في القصبات أو حواف قلبية مشرشرة

التشخيص التفريقي:

- 1- التهاب القصيبات الشعرية
- 2- ذات الرئة و القصبات
- 3- ذات الرئة الخلالية
- 4- الداء المعثكلي الليفى الكيسي
- 5- الفيروسات الغدية
- 6- الكلاميديا
- 7- التدرن ((عقد ضاغطة))
- 8- الأجسام الأجنبية
- 9- الفيروسات الخلانية

اختلاطات السعال الديكي :

أ – اختلاطات الجهاز التنفسي:

- 1- ذات رئة فصية (وهي مسؤولة عن الوفيات بنسبة 90% تحت عمر ال3 سنوات – بالأخص في السنة الأولى من العمر- تنتج عن إنتان ثانوي أو بالعصية نفسها)
- 2- توسع القصبات
- 3- إنتانات فيروسية تنفسية
- 4- التهاب أذن وسطى
- 5- انخماص رئة
- 6- نوب توقف التنفس و وفاة خلال نوب التشنج
- 7- ريح صدرية
- 8- انتفاخ رئة

ب- اختلاطات الجملة العصبية:

- 1- اختلاجات معممة (بنسبة أقل من 1.5% من الحالات)
- 2- اعتلال دماغي (بأقل من 0.1% وهو قاتل)

و ذلك بآلية أذية دماغ بنقص الأكسجة أو نزف دماغي أو ذيفان عصبي شاهوقي و يرجح في هذه الآليات نقص الأكسجة

ت- اختلاطات أخرى :

1- نزوف ناتجة عن الاحتقان الوريدي و النزف المرافق للنوب

2- نزوف الملتحمة

3- الرعاف

4- فرقرية على الجلد

5- نزوف دماغية

6- فتوق

7- هبوط شرح

ث- قلاء ناجم عن الإقياء المستمر و قد تحدث اختلاجات تركزية مرافقة للقلاء

العلاج – السعال الديكي- :

-الايثيرومايسين

هو العلاج المفضل لأنه ينهي بسرعة حالة الحمل للبورديتيلا الشاهوقية (5 أيام) و من الممكن إعطاء الكلاريثرومايسين

-الايثيرومايسين :يمكن إعطاؤه و لكن خف استخدامه بعد توارد نتائج دراسات عن إمكانية إحداثه لتضيق عضلة البواب الضخامي

-الأمبيسيللين: بجرعة 10 ملغ/كغ/اليوم مقسمة على جرعات

-الستيروئيدات : استخدامها يخفف شدة المرض ولكن يمكن أن يؤدي لبعض الاختلاطات الخطرة

-الموسعات القصبية : يمكن استخدام بعضها إنشاقاً، ولكن يجب الانتباه إلى أن الإنشاق بحد ذاته قد يثير النوب

الوقاية – السعال الديكي-

- 1- اللقاح خلال مراحل الرضيع الأولى من النوع الخماسي اللاخلوي
- 2- وقاية بالايثيرومايسين لأفراد الأسرة و المخالطين و خاصةً تحت السنتين

الكزاز

-تسببه الكلوستريريديوم الكزازية وهي عصيات لاهوائية إيجابية الغرام توجد في التربة و براز الحيوانات و الإنسان وتفرز ذيفان عصبي في مكان الإصابة و بدوره يؤثر على الجهاز العصبي بكامل أجزائه وعلى النهايات المحركة و الأعصاب الذاتية

- الشكل المبوغ هو الموجود في التربة و براز الأحصنة و البقر و الغنم و الكلاب و القطط و الفئران و الدجاج و الإنسان كما وجدت العصيات في لعاب و جلد و أمعاء الذين يعملون في المجتمعات الزراعية و قد يكون غبار و وسخ المنازل و الشوارع ملوثا بها

-فترة الحضانة 4-14 يوم وقد تبلغ أشهر

الأبواغ تتحول في مكان الإصابة للعصيات المفرزة للذيفان و خاصة تيتانوسباسمين منتقلا من مكان الإصابة دمويا أو عبر الأعصاب و تؤثر في أربعة مواضع

الصفحة المحركة النهائية في العضلات الهيكلية

الحبل الشوكي

. المخ

. الجهاز العصبي الودي

المواضع الأساسية لدخول العضيات للجسم هي:

الحروق – قلع الأسنان – الجروح العميقة-قرحات الاضطجاع الكسور المختلفة-بعد العمليات

الجراحية – الدمامل –الحقن-لدغ النحل-العقارب

الأعراض الأولى هي عبارة عن: ألم موضع ناحية الجرح، يتبعه فرط مقوية و تشنج في جهة

العضلات المصابة((ما يسمى التركزز الموضع)) ثم بعدها يتعمم و يبدأ الضزز و هي العلامة

الأولى ((صعوبة فتح الفم))في أكثر من 50% من الحالات ثم تصاب مجموعات عضلية أخرى

في الفكين – الرقبة- الظهر – البطن و يؤدي الضزز المستمر إلى ظهور سحنة خاصة

(الساردونية) وينقلب الرأس نحو الخلف و يتقوس الظهر بشدة ثم تحدث نوبات التركزز التي تشمل

كامل الجسم بمعدل عدة مرات في الساعة و قد تدوم طويلاً أو تستمر وعادة لا ترافقها حرارة أو

تكون مترافقة مع حرارة خفيفة أما وجود حرارة عالية في مثل هذه الحالات فهو علامة إنذارية

سيئة قد يحدث تشنج في الحنجرة أو لسان المزمار و عادة المريض واع وإدراكه سليم. قد

تظهر اضطرابات دورانية ناجمة عن فرط تفعيل الجملة الودية بين اليومين 2و4 و تساهم في

زيادة نسبة الوفيات حيث يرتفع الضغط الشرياني و يزداد الحصيل القلبي و يتسرع القلب بمعدل

أكثر من 20 ضربة في الدقيقة و تظهر اضطرابات نظم.

في كزاز الوليد :

العلامة الأولى هي صعوبة إرضاع ، ثم تحدث قساوة في الفك و العنق و تزداد صعوبة البلع ثم

تحدث قساوة معممة مع تشنجات لكل عضلات الجسم (بطن – ظهر)و ينعطف الظهر نحو الخلف

(يتقوس)مع فرط منعكسات-ثم تظهر اختلاجات تنار بأقل منبه مثل صوت ضوء أية حركة حول

الطفل.

التشخيص:

بالمجمل سريري (قصة جرح ملوث+عدم تلقيح أو تلقيح ناقص)

العلاج :

أ- مضاد الذيفان الإنساني بجرعة بجرعة 3000- 6000 وحدة عضليا للأطفال و الكهول
قد تكفي جرعات من 500 وحدة عند الولدان يمكن حقن جزء من المصل في مكان الإصابة
يعطى مصل الحصان إن كان غير متوفر.

ب-مرخيات عضلية

ت-مضادات اختلاج

ث-أوكسجين

ج- بينزوديازيبين

ح- تهوية آلية

خ- ميترونيدازول بجرعة 30 ملغ / كغ/ 24 ساعة معممة لمدة 10-14 يوم

د- صادات و خاصة البنسلين

ذ- تنضيد جراحي

ر- الغلوبولين المناعي اللانوعي و يمكن استخدامه بجرعة 200-400 ملغ/كغ وريديا IVIG

• العناية بالجروح و الوقاية:

الجروح الملوثة بالتربة-حطام و أشلاء – براز – لعاب كلها تحمل خطرا شديدا للإصابة بالكزاز
و كذلك الجروح و خاصة تلك التي تحوي نسج متهتكة و ميتة و خاصة جروح حوادث الدهس و
العضات أو القطع المفصولة أو الممزقة.

يجب تنظيف الجرح بشكل جيد و إزالة المواد و الأجسام الأجنبية و تنضيره من الأجزاء الميتة أو
المفصولة أو البقايا الأجنبية:

في حال كان المصاب قد تناول أقل من 3 جرعات من لقاح الكزاز يعطى المصل النوعي الإنساني 250 وحدة عضليا -بغض النظر عن العمر مع جرعة مناسبة من اللقاح للعمر مع الصادات الوقائية

(جرح نظيف)

- مكتمل التلقيح: لا داع
- غير مكتمل التلقيح: جرعة داعمة من اللقاح

اختلاطات الكزاز :

- كسور نتيجة التشنجات في الأطراف و الفقرات
- قرحات اضطجاعية
- نقص أكسجة
- انخماص رئوي
- ذات رئة
- سوء تغذية
- إنتان ثانوي و تجرثم دم

الدفتيريا

- تسببها الوتديات الخانوقية
- تتوضع في البلعوم الأنفي
- تتكاثر في المفرزات و الخلايا الظهارية -إذاً الدخول عبر الأنف أو الفم
- تتوضع على سطح الغشاء المخاطي للطرق التنفسية العليا و قد تدخل عبر الجلد أو المغبن أو الغشاء المخاطي التناسلي
- فترة الحضانة 2-4 أيام

- تبدأ الأعراض بتنخر نسيجي موضعي مع استجابة التهابية موضعة بشكل فتحة في المكان مع غشاء شديد الالتصاق حيث يتحرر الذيفان الذي يؤثر بشكل موضعي و بشكل جهازى إذ يصيب العضلة القلبية و النسيج العصبي ((التظاهرات هنا يتأخر ظهورها حوالي الأسبوعين (10-14 يوم) إلى 3 أو 4 أسابيع)
- و قد يؤثر الذيفان على الكلية

• التظاهرات السريرية:

- تعتمد على : . موضع الإنتان . الحالة المناعية للمضيف . انتشار الذيفان إلى الدوران الجهازى
- دفتيريا الأنف :
- تقلد الزكام الحاد حيث تتظاهر على شكل سيلان أنفى رائق ثم يصبح مصلي مدمى ثم مخاطي قيحي و يتقرح المنخر و الشفة العليا مع رائحة كريهة و يظهر الفحص الدقيق غشاء أبيض على الحاجز الأنفى يحدث هذا الشكل عند الرضع بدون أعراض جهازية عادة و يجب تفريقه عن الأجسام الأجنبية حين يكون معزولا

دفتيريا اللوزات و البلعوم:

- يلاحظ التعب و القمه في البداية مع علامات التهاب بلعوم
- ثم خلال 1-2 يوم يظهر الغشاء المميز (غشاء فضي أو أبيض يلتصق باللوزتين و جدار البلعوم و يمتد للهاة و شراع الحنك أو للأسفل باتجاه الحنجرة و الرغامى و ينزف لدى محاولة إزالته)

- يترافق ذلك مع ضخامة عقد لمفاوية و وذمة أنسجة رخوة للرقبة ((وذمة انطباعية مؤلمة – حارة-))تعطي للعنق مظهر عنق الثور هذا التظاهر أكثر شيوعا لدى الأطفال الأكبر من 6 سنوات.

يعتمد سير المرض على: درجة إنتان الذيفان . امتداد الأغشية .

قد تكون الحالة خفيفة و تزول الأغشية خلال 7-10 أيام
في الحالات الشديدة يحدث فيها وهط دوراني و تنفسي أو قد يحدث شلل شراع الحنك
وقد يحدث خبل و سبات ثم موت خلال 7-10 ايام

دفتيريا الحنجرة:

تعكس امتداد الأغشية من البلعوم للأسفل نحو الحنجرة و من النادر أن تصاب الحنجرة بشكل معزول .
من هنا يصعب تمييزها عن بقية حالات الكروب التنفسية خاصة تلك المرافقة (-صرير حنجري –
بحة صوت – سعال جاف – زلة تنفسية) قد تمتد الحالات الشديدة نحو الرغامى .إذا كانت الإصابة
البدئية في الحنجرة فقط تكون الأعراض الجهازية أخف

قد تلاحظ: **دفتيريا الجلد** (قرحة على قاعدة غشائية فضية ذات حواف محددة خاصة مكان الجروح و
تكون مصدر عدوى للآخرين)

دفتيريا العين : الملتحمة الجفنية حرارة توذم تقيح

الأذن: التهاب أذن خارجية مع تقيح كريبه الرائحة

الفرج و المهبل

هذه الأشكال قد تشكل 3/1 الحالات

#تشخيص الدفتيريا :

سريري بامتياز

في حال وجود مفرزات موضعية يمكن أخذ عينات للزرع على أوساط خاصة و هي تحتاج مدة تتراوح بين 16-48 ساعة مع الانتباه إلى أن الزرع يكون سلبيا عند الأطفال الذين عولجوا بالصادات

نقص صفيحات مع انحلال دموي قد يكون موجودا

الكريات البيض طبيعية

تفاعل شيك (حقن كمية من الليفان داخل الأدمة في حال غياب المناعة تتخرب الأنسجة- إذا كان التفاعل إيجابي فإمكانية الإصابة بالدفتيريا واردة)

علاج الدفتيريا:

1- راحة في السرير (10-14 يوم)

2- مضاد الليفان ((الترياق)) بجرعة 10000-60000 وحدة و يجب أن يعطى باكرا خلال 48 ساعة

بعد اختبار التحسس يمدد سيروم فيزيولوجي بنسبة 20/1 و يعطى ببطء في الوريد أما في العضل فيعطى فيه بدون تمديد

((إن مضاد الليفان يعدل الليفان الجوال فقط ولا يعدل الليفان المرتبط بالأنسجة))

3- الصادات الحيوية

... البنسلين بجرعة 15000 وحدة /كغ/ اليوم .. وريديا و لمدة 14 يوم و يمكن إعطاؤه بالعضل

المرضى المتحسسين للبنسلين يعطون ايريثرومايسين 40 ملغ/كغ/ اليوم لمدة أربعة عشر يوما

4- مراقبة الاختلاطات

- أ- تنفسية و متلازمة الانسداد التنفسي و قد نحتاج خزع رغامى
- ب- التهاب العضلة القلبية و مراقبة قصور القلب و اضطراب النظم (بطء – حصار عقدة أذينية بطينية)
- ت- التهاب الأعصاب الدفتيريائي و بالأخص شراع الحنك (تغذية أنبوبية)
- التهاب الأعصاب الدفتيريائي ثنائي الجانب و يصيب الأعصاب الحركية أكثر من الحسية و يشفى عادة بالكامل
- ث- قد يحدث شلل في عضلات العين و شلل في الحجاب الحاجز
- ج- قد يرتفع بروتين السائل الدماغي الشوكي و هنا يختلط بغيلان باريه

الوقاية :

- برنامج التلقيح المطبق (دفتيريا – كزاز – سعال ديكى) بالأعمار 2-4-6 أشهر و يعاد بعمر 18 شهر و بين 4-6 سنوات
- عند البالغين يطبق الدفتيريا + الكزاز
- علاج الحملة للوتديات الخناقية : بنسلين ج + جرعة دائمة من اليفان
- الإصابة بالدفتيريا لا تعطي مناعة دائمة
- نسبة الوفيات بالدفتيريا 6% ((التهاب قلب))
- كانت سابقا (30-50)% بسبب انسداد المجاري التنفسية
- لوحظ استمرار وجود الخناقيات بنسبة 5-10% عند المرضى الناقهين.

الكوليرا

مرض إنتاني حاد يتظاهر بإسهال مائي يتسبب بضمات الهيضة و التي أول ما عرفت عام 1883 خلال وباء في مصر و التسمية أتت من التسمية الإغريقية (جريان الصفراء) (Flow of bile) وهي جراثيم سلبية الغرام تنتقل عبر الماء و الغذاء و خاصة المحار الملوث.

أكثر معدلات الإصابة بعمر أقل من خمس سنوات ثم تقل مع زيادة عمر الطفل .

تفرز الهيضة ذيفان معوي يسبب الأعراض بشكل مبدئي حيث يرتبط مع الوحدة المنظمة لعمل الأدينيل سيكلاز في الخلية المعوية مسببا زيادة الأدينوزين الحلقي وحيد الفوسفات و الذي يؤدي لخروج كلور الصوديوم و الماء إلى اللمعة المعوية

فترة الحضانة 1-3 يوم

معظم المصابين يشكون من مرض خفيف لا يتطور إلى إسهال شديد إلا في 1-2% من الحالات .

التظاهر الوصفي للمرض إسهال مائي خفيف كبير الكمية رمادي يدعى بالإسهال الرزي يتكرر بدون قيح و قد يرافقه إقياءات بدون غثيان خلال 2-3 ساعات يفقد المريض كميات كبيرة من السوائل و يصاب بالتجفاف المهدد للحياة مع نقص كلور الدم و نقص البوتاسيوم و ضعف ووهط دوراني و قصور كلية قد يكون غير ردود .

يديم المرض بين 1-7 أيام و ينقص استخدام الصادات مدة المرض

مخبريا:

ارتفاع الهيموغلوبين لأكثر من 20 ملغ /دل

الحماض

نقص كلور الدم

نقص الصوديوم

حيث يبلغ تركيز الصوديوم في البراز 80-120 ميلي اكيفالنت /لتر

إن زرع البراز يتطلب أوساط خاصة و يستغرق 16-18 ساعة و قد يستغرق 36-48 ساعة لتأكيد

التشخيص جرثوميا

المعالجة:

سيروم ملحي أو سائل رينغر وريدي بكميات كبيرة

إعطاء البوتاسيوم و بالصوديوم و بيكربونات الصوديوم

يمكن تدبير الحالات الخفيفة و المتوسطة من التجفاف بالعلاج الفموي لمدة 3-6 ساعات بمحاليل

الإمهاء الفموية التي تحوي 90 ميلي اكيفالنت صوديوم

80 ميلي اكيفالنت كلور

20 ميلي اكيفالنت بوتاسيوم

110 ميلي اكيفالنت غلوكوز

تتراسيكلين : هو الدواء النوعي بجرعة 50 ملغ لكل كيلو غرام /يوم

فموياً مقسمة على اربع جرعات لمدة 2-5 ايام

أو الأزيثرومايسين 10 ملغ /كغ/يوم بجرعة واحدة فموياً لمدة 1-5 أيام تقصر مدة المرض و تمنع

التدهور و النكس السريري و لكن السوائل و الشوارد هي الالهة و يمكن استخدام السلفا مع

التريميمثوبريم أو الازيثرومايسين بأعمار أقل من تسع سنوات

المحاضرة التاسعة

الحمى التيفية

وانتانات السالمونيلا

السالمونيلا عصيات سلبية الغرام وهي ثلاث انواع منها السالمونيلا _ التيفية : (typh-suis-tidis) تسبب غالبا التهاب المعدة وامعاء وقد تسبب تجرثم دم احيانا والتهاب سحايا او التهاب عظم ونقي أو الحمى المعوية Enteric fever عبر السالمونيلا التيفية و نظائرها .

1- التهاب المعدة والامعاء بالسالمونيلا :

- تحدث الإصابة عبر الغذاء الملوث (لحوم – بيض – مايونيز – شوكولا – كريمات مجمدة)
- العمر الشائع للإصابة بين 6 أشهر – 2 سنة ، حيث أن الحليب المتناول بهذا العمر يعدل الحموضة المعوية التي تساهم بقتل الجراثيم
- تتم العدوى من انسان لآخر عبر طريق الفم – البراز
- ان اصابة الولدان (تحت عمر الشهر) قد تؤدي الى تطور الالتهاب الى التهاب سحايا لديهم .
- يتظاهر التهاب المعدة والامعاء على شكل اقياء- اسهال ،

- يشخص التهاب المعدة والامعاء بعزل الجرثوم في البراز أو الدم أو السائل الدماغي أو القيح من أماكن الانتان في حال اختلطت الإصابة بالسالمونيلا بانتشار الانتان لا أماكن أخرى .

- ترتفع الكريات البيض وقد يكون الارتكاس بنقص كريات بيض .

2- التشخيص التفريقي لإنتان الأمعاء بالسالمونيلا :

- التسمم الغذائي بالفيروسات الذي يتسم بغياب الحرارة والحضانة القصيرة ويكون فيه الإقياء عرض بارز أكثر من الاسهال) .

- الشيغلا : وقد يكون صعب التمييز بينهما سريريا لذلك يتم زرع البراز للتأكد من التشخيص .

- الكامبيلوباكتر : (اعراض عامة – اسهال مائي مخاطي أو اخضر وقد يكون دموي)
اختلاطات التهاب المعدة والأمعاء بالسالمونيلا :

- تجرثم الدم

- التهاب المفاصل

- ذات عظم نقي وخاصة لدى المصابين باعتلالات الخضاب

- التهاب مرارة

- ذات الرئة

- التهاب شغاف القلب أو التهاب تامور

- التهاب حويضة وكلية

- التجفاف الشديد

3- علاج التهاب المعدة والأمعاء بالسالمونيلا :

ان استخدام المضادات في التهاب الأمعاء غير المختلط لا يقصر دور المرض لا بل يزيد حالة الحملة ويستطعب اعطاء الصادات بالحالات التالية :

- عمر المصاب اقل من 3 اشهر (العلاج بالمشفى)

- الطفل المصاب حالته العامة سيئة
- المصابين بفقر الدم المنجلي
- المصابين بأمراض كبدية
- الذين اجريت لهم جراحة معوية حديثة
- المصابين بالخبثات
- المثبطين مناعيا
- مرض القصور الكلوي المزمن
- المرض القلبيين (لديهم مرض قلبي)

4- العلاج :

- الصادات من نوع الجيل الثالث من السيفالسبورينات ومدة المعالجة لا تقل عن 7 – 10 ايام و من الممكن اعطاء الازيترومسين
- يعطى الميروبيديم 120ملغ/كغ/اليوم مقسمة على 3 جرعات بحالة التهاب السحايا بالسالمونيلا او يعطى سيفيديم 150ملغ/كغ/اليوم مقسمة على 3 جرعات او يمكن اعطاء الجيل الثالث من السيفالسبورينات لمدة لا تقل عن 4-6 اسابيع
- ضبط السوائل الشوارد نتيجة الاسهال والتجفاف
- اذار التهاب المعدة والامعاء جيد بينما التهاب السحايا بالسالمونيلا خطير وقاتل ونسبة النكس عالية (خاصة بحالات علاج اقل من 4 اسابيع)

الحمى المعوية (الحمى التيفية)

Enteric fever

- تنتج عن الاصابة بالسالمونيلا التيفية ونظائرها (A.B.C)
- فترة الحضانة بين 5-8 ايام (اقل من الكبار)

- الانتقال (فم – براز) من شخص لشخص او عن تناول غذاء او ماء ملوثين ، ولا يوجد مستودع حيواني لها، يقتل الجرثوم بعصارة معدة (2) حموضة وما دون ، يدخل الجرثوم الجسم عبر جدار الامعاء يتلوها تجرثم الدم عابر (Transient Bacteria) ثم يتكاثر الجرثوم في الجهاز الشبكي البطاني (الكبد – الطحال) ثم يستمر تجرثم الدم مع ظهور الاعراض السريرية ثم يعاد الانتان للأمعاء كما يفرز عبر الصفراء وفي هذه المرحلة تظهر ما يسمى الصمات الجرثومية Bacteria Emboli التي تسبب البقع الوردية الجلدية المميزة

الاعراض والعلامات :

- تكون البداية فجائية وحادة عند الاطفال وتتقارب الادوار الكلاسيكية للمرض حيث يدوم الدور البادري بين 2-4 ايام ثم الدور السمي 2-3 ايام ودور تحلل المرض وتراجعته 1-2 اسبوع
- الدور النزلي : يشكو الاطفال من تعب – صداع – ألم بطني شديد – انتفاخ البطن وقد يشكو بعض الاطفال من الامساك الذي يتبع حالة الاسهال الذي ظهر في البداية
- الدور السمي : يرافق ذلك ترفع حروري شديد وحالة انسمامية وقد يحدث اعتلال دماغي على شكل عدم ثبات – هيجية – تخطيط ذهني – خبل – عدم توجه او انسمام جهازي (Toximia) ، وقد تكون الاقياءات والحالة السحائية مسيطرة خاصة عند الرضع وصغار الاطفال
- يكون الفحص السريري خلال الدور الاول سلبي أو بيدي (الم بطني – مغص) وفي الادوار اللاحقة تلاحظ الحالة السحائية مع ضخامة كبدية طحالية بسيطة ، وتوجد البقع الوردية في 10-15% من الحالات خلال الأسبوع الثاني للمرض بين 10-14 يوم بقع حمامية حطاطية قطرها 2-3 ملم وتختفي بالضغط وتوجد بشكل اساسي على الجذع والصدر وتزول خلال 3-4 ايام وعددها اقل من 20

التحاليل المخبرية :

- يمكن عزل الجرثوم من اماكن عديدة (البول – الدم – البراز – نقي العظم)
- زرع الدم ايجابي بنسبة 50-80 % خلال الاسبوع الاول
- زرع البراز ايجابي بنسبة 50% بعد الاسبوع الاول
- زرع البول ونقي العظم ذو قيمة ايضا
- تعود الزروع معظمها سلبية بعد 6 اسابيع
- الاختبارات المصلية مثل تفاعل فيدال ليست ذات قيمة مثل الزروع .

- تنقص الكريات البيض خلال الاسبوع الثاني عكس الاسبوع الاول الذي تكون فيه مرتفعة
 - قد ترتفع الحمائر الكبدية بشكل خفيف وقد تظهر بيلة بروتينية.
 - تنقص الصفائح الدموية وقد يظهر التخثر المنتشر داخل الاوعية في الحالات الشديدة
- يوضح التشخيص سريريا في البلدان النامية ويتأخر تشخيص الحالات بالمجتمعات المتطورة بسبب قلة الحالات وعدم دراية الاطباء بشكل جيد بالأعراض السريرية .
- التشخيص التفريقي للحمى المعوية : يجب تفريق الحالة عن كل مسببات الحمى المديدة والتي تتضمن : 1- البروسيلا 2- السل 3- التولاريميا 4- اللمفوما 5- داء كاوازاكي 6- التهاب الكبد 7- أدواء الكولاجين 8- انتان وحيدات النوى 9- التيفوس

العلاج : مدة المعالجة من 10 – 14 يوم :

- 1- الجيل الثالث سيفالسبورين (السيفوتاكسيم) بجرعة 150 ملغ /كغ/اليوم مقسمة على 3 جرعات ز
 - 2- الازيتروميسين 10 ملغ /كغ/ 240 ساعة لمدة سبعة ايام
 - 3- التريميتوبريم سلفامتوكسازول 10 ملغ /كغ/ و 50 ملغ /كغ/ من الثاني
 - 4- الاموكسيسيللين 100 ملغ / كغ فموي
 - 5- الامسلين 100 – 200 ملغ / كغ مرريدي
 - 6- السيفيكسيم فعال فمويا بجرعة 20 ملغ / كغ / 24 ساعة
 - 7- الكلورامفينيكول 50 – 100 ملغ / كغ فموي او وريدي في الذراري المقاومة على كافة الادوية السابقة .
 - 8- السيبروفلوكساسين لا يعطى للاطفال (الفلوروكنيولون)
- حاليا الآراء الاخيرة بالعلاج (عند الاطفال)
- 1- جيل ثالث سيفالوسبورينات
 - 2- ازيتروميسين 7 ايام (10 ملغ / كغ / 24 ساعة)
- الراحة في الفراش : تغذية جيدة (طعام قليل التخريش) لا توجد حمية خاصة بالتغذية عند الاطفال كما تعتقد العامة .
 - المراقبة وخاصة للبراز (لوجود دم) او مراقبة للمريض خوفا من ظهور علامات انتان معوي .
 - قد تبقى الحرارة بين 3 – 5 ايام رغم المعالجة الجيدة .

- بالعلاج الباكر الانذار ممتاز والوفيات اقل من 1% .
- قد يحدث النكس 1-3 اسابيع من العلاج الكامل بنسبة 10-20 %
- يجب ان تحصل على ثلاث زروع براز سلبية قبل السماح للمريض بمزاولة عمله ان كان من ذوي الاعمال في مجال التغذية
- هناك لقاح عضلي يعطى للأطفال بعد السنة الثانية

الاختلاطات :

- النزف الهضمي قي 2-10 % من الحالات
- الانتقاب 1-2 % ويحدث بنهاية الاسبوع الثاني او خلال الثالث وهو سبب الوفيات ومكانه الدقاق النهائي وهنا الاعراض لا تتميز عن التهاب الزائدة (الم + صلابة في الجزء السفلي من البطن) وقد يحدث خلصة في المرضى الذين حالتهم سيئة ويشخص بالصورة البسيطة بوجود هواء في البريتوان .
- ذات رئة جرثومية
- التهاب سحايا قبيحي
- التهاب مفصل قبيحي او خراجات او ذا عظم ونقي بشكل نادر
- الصدمة واضطرابات الشوارد قد تقود للوفاة .
- الحمل المزمن (حيث يحدث بنسبة 1-3 %) ويعرف باستمرار افراز العصيات التيفية لأكثر من عام في البراز مع ان الكهول يميلون لان يكونون حملة مزمنين أكثر من الاطفال .
- ملاحظة : ان بطئ القلب النسبي ليس علامة من علامات الحمى التيفية عند الاطفال

Relative Brady cardia is not feature of Enteric fever in children (current) pediatrics

الوقاية :

- 1- بستره كل البيوض التي تستخدم في الغذاء وتنظيفها جيدا وعدم حفظ البيوض المكسورة
- 2- غلي البيض بشكل جيد ويمنع تناول البيض النيئ
- 3- لحوم الدجاج قد تكون ملوثة بالسالمونيلا وحتى المقلب
- 4- مصادر مياه نظيفة غير ملوثة
- 5- الذباب ناقل عبر امعاء او ارجله
- 6- الانسان الحامل مصدر للعدوى وخاصة في المطاعم
- 7- حفظ الاغذية المطبوخة في الثلاجة وعدم تركها خارجا لساعات طويلة خاصة و الحاوية للحوم .

الحمى المالطية

المسببات : عضويات البروسيللا وهي جراثيم سلبية الغرام هوائية غير مشكلة للابواغ وهي على انواع :

- البروسيللا المجهضة : ولها تسع نماذج ومضيفها الماشية (الابقار)
- البروسيللا المالطية : ولها ثلاث نماذج ومضيفها الخنزير والاعنام
- البروسيللا الكلبية: ومضيفها الكلاب
- البروسيللا suis ومضيفها الخنزير
- البروسيللا ovis ومضيفها الاعنام

تتواجد البروسيللا في الحيوانات المنزلية والبرية في كل انحاء العالم وتحدث العدوى نتيجة التماس مع الحيوانات المصابة ومنتجاتها ورغم وجود العديد من الحيوانات التي تحمل البروسيللا الا ان لكل نوع مضيفا مفضلا .

تطرح الحيوانات المصابة كميات كبيرة من العضويات عبر :

- المفرزات التناسلية
- الحليب

تقتل العضويات تحت اشعة الشمس وبالبسترة والحموضة وتقاوم درجة التجمد .

الية العدوى :

- بالطريق المعدي المعوي عبر الحليب النقي او منتجاته كالجبن الملوث غير المبستر او تناول اللحم الموبوء .
- التماس المباشر مع الحيوانات المصابة او مفرزاتها ومن خلال وجود جرح بالجلد وخاصة عند البيطريين والمزارعين ومربي الماشية .

• عبر الملتحمة

• من المخابر (التعامل مع العينات المصابة)

• لا تحدث العدوى من شخص لآخر ماعدا حالات نقل الدم او زرع النقي .

تعتبر البروسيلة عنصر ممرض ضمن الخلية شكل مخير مع قدرة على التضاعف داخل الخلايا البالعة للمضيف .

المظاهر السريرية : ان مظاهر البروسيلة متموجة (اعراض الاطفال تشبه اعراض الكبار) وهناك طيف واسع من الاعراض :

- انتان تحت سريري يكشف بالاختبارات المصلية والجلدية .

- انتان حاد يكشف بعزل العضوية من الدم ونقي العظم والانسجة الاخرى مع ايجابية التفاعلات المصلية .

- انتان مزمن يظهر على شكل هجمات متكررة وقد تدوم سنوات .

فترة الحضانة بين 2-4 اسابيع

ترفع حروري - الام مفصلية - التهاب مفاصل (خاصة المفصل الحرقفي العجزي) ضخامة كبدية طحالية - تعرق كرية الرائحة ليلي - ضعف عام - صداع - آلام بطنية - اسهال - اقياء - طفح جلدي - سعال - التهاب بلعوم .

هناك مجموعة ثابتة من الاعراض عند الاطفال :

رفض الطعام - تعب أو كلال - عدم المقدرة على حمل الجسم - مع ضخامة كبدية طحالية بالفحص (السريري)

الفحص السريري : تكون موجوداته قليلة ما عدا التهاب المفاصل وكما قلنا المفصل الحرقفي العجزي شائع وكذلك الورك والركبة والكاحل .

- بالفحص العصبي : قد نجد الصداع – نقص التركيز - كآبة ، وقد يصل الامر الى التهاب سحايا حاد او مزمن .
- كما وصفت حالات خلقية عند الولدان لأمهات مصابات بانتقال العصيات عبر المشيمة او عبر حليب الام او عبر نقل الدم من اشخاص مصابين . وعادة لا يسبب اجهاض عند الحامل وان حدث سببه الانتان بشكل عام وليس المتعضي بحد ذاته
- قد تكشف ضخامات عقديه لمفاوية بسيطة .
- قد تكشف اصابات عينية (قرحات قرنية – التهاب قرنية دائري الشكل – التهاب قزحية وجسم هدي – التهاب شبكية – وذمة حليلة عصب بصري – ضمور عصب بصري – التهاب العنبة) .
- تشيع التظاهرات الجلدية عند من يعمل بالطب البيطري او يساعد في ولادات الحيوانات او العمل اثناء حملات التلقيح الحيوانية .
- قد يحدث التهاب شغاف القلب بحالات نادرة التهاب شغاف سلبي الزرع .
- التشخيص : قصة تعرض لحيوان مصاب او تناول منتجات حليب غير مبسترة او تماس مع حيوان مصاب (اغنام او ابقار) .
- عزل العامل الممرض من الدم او نقي العظم او اي نسيج آخر مصاب (قد يحتاج الى اربع اسابيع)
- ارتفاع عيار الاضداد النوعية عبر تفاعلات التراص بالانبوب (تفاعل رايت) الذي يكشف كل الانواع ما عدا البروسيل الكلبية (يكون معدل 160/1 مشخص) تكون الاضداد في البداية من نوع IGM ثم تغلب عليها الاضداد من نوع IgG .
- ان وجود الاضداد بنسبة عالية قد يضيع التشخيص الا اذا لجأنا الى تمديد المصل فوق 320/1 .
- من الضروري اخذ عينتين بفاصل اسبوع

- قد تبقى الاضداد من نوع IGM سنوات عديدة في مصول المصابين وبتراكيز خفيفة ولذلك للتمييز بينها وبين اضداد IGG يجري اختيار 2 ميركايتوانول
- لم يعد هناك وجود للاختبارات الجلدية .
- ان اختيار المقايسة المناعية الإنزيمية فحص جدير ويكشف البروسيلا
- PCR اصبح متوفرا ويكشف البروسيلا

تحاليل عامة قد تضطرب :

- نقص صفحات - نقص عدلات او نقص خلوي شامل - فاقة دموية .
- ارتفاع خمائر كبدية

- العلاج :

- الاطفال الذين اعمارهم اقل من 8 سنوات (ريفامبسين 10 -20 ملغ/كغ/اليوم فمويا لمدة 4 - 6 أسابيع و الجرعة القصوى 480 ملغ) +تري متوبريم 10 ملغ/كغ/24ساعة سلفاميتوكسازول 50ملغ/كغ/24 ساعة لمدة 4- 6 اسابيع ، بحالة العلاج بالسلفا يحب اجراء تعداد دم كامل كل اسبوع .

الاطفال الاكبر من 8 سنوات : دوكسيسيكلين 2-4 ملغ/كغ/فموي لمدة 4-6 اسابيع + ريفامبسين 15-20 ملغ/كغ/فموي لمدة 4-6 أسابيع

او دوكسيسيكلين لمدة 4-6 اسبوع +(ستربتوميسين 20-30 ملغ/كغ عضلي او جنتاميسين 3-5 ملغ/كغ عضلي) لمدة 1-2 اسبوع

في حالات التهاب السحايا - التهاب الشغاف - التهاب العظم النقي:

دوكسيسيكلين 2-4 ملغ/كغ أفموي لمدة 4-6 اشهر +جنتامايسين 3--5 ملغ/كغ عضلي لمدة 1-2 اسبوع مع او بدون ريفامبسين 15-20 ملغ/كغ أفموي 24 ساعة لمدة 4-6 شهر

سؤال : هل يحدث شفاء عفوي للبروسيللا ؟ الجواب ممكن ولكن اعطاء العلاج النوعي يقضي ويخفف شدة المرض ويمنع الاختلاطات التي قد تكون مميتة .

ونفس السؤال حول التيفية ممكن ولكن العلاج لا بد منه عند الاطفال وخاصة بالحالات العرضية ولا نتخوف من موضوع النكس في الحالات المعالجة .

التهاب السحايا عند الأطفال

- تحدث الإصابة في معظم الحالات عبر الطريق الدموي بعد حدوث تجرثم دم
ان استعمار الجرثوم للبلعوم الأنفي هو المصدر بمعظم الحالات . نادراً ما تحدث الإصابة عبر غزو مباشر من الجوار مثل التهاب الجيوب او الأذن الوسطى او الخشاء أو التهاب النسيج الخلوي بالوجه وعبر الرض القحفي النافذ او عبر القيلات السحائية .

- للإصابة شكلين سريرين :

1- الشكل الشائع الذي يسبقه إنتان تنفسي علوي أو هضمي يتبعها علامات لا نوعية لإصابة الجملة العصبية المركزية مثل الخبل و الهبوجة

2- الشكل الصاعق أو المتطور بسرعة و هو القليل التوارد حيث يتطور لصدمة وفرفريات و DIC مع تدهور الوعي ثم الدخول بالسبات و الوفاة خلال 24 ساعة

- العوامل المسببة :

بعمر الوليد:

1- العقديات B 2- الليستريا 3- الكولونيات E-Coli

تحت عمر 4 سنوات :

المستدمية النزلية نمط B ولكنها قلت كثيراً بعد استعمال اللقاح

بعمر 2 شهر -12 سنة:

الرئويات - النيسيريات السحائية - وبشكل أقل المستدمية النزلية نمط B

في حالات نقص المناعة :

العصيات الزرق - العنقوديات المذهبة - العنقوديات المخثرة - السالمونيلا - الليستريا - المتخفيات

التهاب السحايا المرافق لعيب مفتوح في الأنبوب العصبي (قيلات):

العنقوديات المذهبة - الجراثيم المعوية

التهاب السحايا المرافق للشنات البطينية (التحويلات):

العنقوديات المخثرة - Corynebacteria

التهاب السحايا نتيجة تسريب السائل الدماغي الشوكي في الرضوض النافذة وإجراءات جراحية :

العنقوديات المذهبة

اطفال فقر الدم المنجلي ومستأصلي الطحال:

الرئويات - المستدمية النزلية

- خطورة التهاب السحايا تزداد بعمر 2 شهر -2 سنة وتزداد الخطورة عند وجود تماس مع المكورات السحائية (التي تحدث بشكل أوبئة)

التظاهرات السريرية :

- عند الرضع الصغار :

تكون علامات التهاب السحايا قليلة وغير نوعية (هيوجة - ضعف رضاعة - عدم إرتياح- حرارة او بدونها- توتر اليافوخ وانتباجه -اختلاج)

- أعمار أخرى :

حمى - قمه- ضعف رضاعة - آلام مفصالية - تسرع قلب - هبوط ضغط - علامات جلدية - نمشات - فرفريات - إقياءات - اختلاجات

علامات التخريش السحائي قد لا تكون موجودة تحت عمر 18 شهر (كيرينغ و برودانسكي) كما أن صلابة النقرة والحمى توجد عند 40% من الكبار الذين لديهم التهاب سحايا قحي

علامة كيرينغ: عطف الورك 90 درجة ومحاولة بسط الساق على الفخذ تكون مؤلمة

علامة بودزانسكي: بوضعية الاضطجاع الظهرى عطف الرقبة يؤدي الى عطف لا إرادي للركبة و الفخذين

العلامات السريرية لوجود فرط توتر قحفي :

إطراق - شلل العصب 3 و 6 - تفاوت الحدقتين - بطئ القلب - ارتفاع التوتر الشرياني - توقف التنفس - اضطراب الوعي بشدة - وذمة حليلة العصب البصري غير شائعة .
إن توتر اليافوخ علامة تشاهد بمعظم حالات التهاب السحايا عندما يكون اليافوخ مفتوح ولا تدل بالضرورة على فرط توتر قحفي ولا تشكل مضاد إستطباب للبلزل القطني .
إن الإختلاجات التي تحدث خلال الايام الأربعة الأولى ليست ذات قيمة انذارية

التشخيص:

- يجب اجراء بزل السائل الدماغي الشوكي في كل حالة مشتبهة بالتهاب السحايا الجرثومي اما مضادات استطباب البزل هي:

- 1- علامات ارتفاع التوتر داخل القحف غير انتباج اليافوخ مثل شلل العصب 3- 6 تدهور الوعي -هبوط الضغط - بطئ القلب - قصور التنفس
- 2- تدهور قلبي رئوي شديد
- 3- نقص صفيحات شديد او خفيف فهو نسبي

4- علامات انفقاق بسبب كتلة دماغية او نخاعية

5- انتان جلدي في مكان البزل

موجودات السائل الدماغي الشوكي الطبيعية :

اللون : لون الماء بينما العكر ينجم عن وجود خلايا بيض او حمر

يحتوي 5 كريات بيض /ملم³

الوليد يُسمح له ب 15 كرية بيضاء

جميع الكريات لمفاوية بينما وجود كثيرات النوى أمر غير طبيعي ودليل على التهاب السحايا القحي

ضغط السائل 50-80 ملم ماء

البروتين 20-45 ملغ /دلى

السكر 75% من سكر الدم

فى التهاب السحايا القحي:

ارتفاع الكريات بيض على حساب العدلات (عدة آلاف)

عادة ينخفض السكر لاقلى من 60% من سكر الدم

يرتفع البروتين 100 -500 ملغ /دلى

يجب إجراء مسحة غرام و زرع للسائل على الاوساط العادية والمقاومة للحمض

PCR لتشخيص الحلا و شلل الاطفال عند الشك بهم

التهاب السحايا الفيروسي (العقيم):

ارتفاع الكريات البيض بين 80 -150 على حساب اللمفاويات

السكر طبيعي ما عدا بعض الحالات مثل النكاف او الحلا الذى يشخص بال CT-Scan

البروتين طبيعي

التهاب السحايا السلي:

10 - 15 كرية لمفاوية عادة

ارتفاع البروتين 100-3000 ملغ/دل

السكر ينخفض أقل من 50 % من سكر الدم

Typical changes in the CSF in meningitis or encephalitis, beyond the neonatal period

	Aetiology	Appearance	White blood cells	Protein	Glucose
Normal	—	Clear	0–5/mm ³	0.15–0.4 g/L	≥50% of blood
Meningitis	Bacterial	Turbid	Polymorphs:↑↑	↑↑	↓↓
	Viral	Clear	Lymphocytes:↑ (Initially may be polymorphs)	Normal/↑	Normal/↓
	Tuberculosis	Turbid/clear/ viscous	Lymphocytes:↑	↑↑↑	↓↓↓
Encephalitis	Viral/unknown	Clear	Normal/↑ lymphocytes	Normal/↑	Normal/↓

Figure 15.4 Assessment and investigation of meningitis and encephalitis.

علاج التهاب السحايا :

1- العلاج بالصادات قبل ظهور الزرع و يعطى عادة سيفالوسبورينات جيل ثالث

- الرئويات حساسة على السيفوتاكسيم و الذراري المقاومة حساسة على الفانكوميسين

- الليستريا حساسة على الامبيسلين والجيل الثالث سيفالوسبورين

- سلبيات الغرام سيفتازيديم + امينوغلوكوزيدات لمدة 3 اسابيع

-نستمر بالمعالجة 7 ايام بالحالات المعروفة -

10 - 14 يوم سفترياكسون

- في الحالات غير معروفة الجراثيم (فانكوميسين + سيفوتاكسيم) لمدة 14 يوم

2- يعطى الديكساميثازون 0,15 ملغ كغ كل 6 ساعات لمدة يومين في بداية المعالجة للوقاية من نقص السمع

الحسي الذي يحدث نتيجة تحرر السيتوكينات الناتجة عن قتل اعداد كبيرة من الجراثيم

الاختلاطات:

- 1- انصباب تحت الجافية ويحدث بين 10-30 % من المصابين بالمستدمية النزلية ولا يحتاج للعلاج ما لم يسبب فرط توتر قحف .
- متلازمة ووتر فريد ريكسون (تحدث بالتهاب السحايا بالنيسيريات)على شكل وهط وعائي معم (قصور قشر الكظر)و DIC و تموت اصابع القدمين واليدين مع اختلاجات معنّدة وتحتاج للهيبارين و معالجة الصدمة
- 2- الصمم الحسي
- 3- استسقاء الدماغ
- 4- الاختلاجات
- 5- تاخر تطور وعقاييل فكرية (صعوبة تعلم)
- 6- العمى و هو نادر

تكرار التهاب السحايا :

- تنشيط الجرثوم نفسه مقاوم للصادات
- نكس بعد 3 أيام - 3 أسابيع من علاج غير ملائم او جرعة غير كافية
- التكرار بجرثوم آخر و هو نادر

الوقاية :

- التعرض للسحائيات (الوفيات 15%)
- يعطى 10 ملغ اكغ ريفامبيسين لمدة يومين والجرعة القصوى 600 ملغ
- لكل المماسين بغض النظر عن العمر والحالة المناعية
- او سفترياكسون عضلي جرعة واحدة عند الحوامل او الكهول
- المستدمية النزلية :ريفامبيسين لكل المماسين
- الرئويات لا حاجة للوقاية

ملاحظة : استجابة الرئويات و السحائيات للعلاج اسرع من المستدمية النزلية

التهاب السحايا العقيم :

- تسببه غالبا حمات راشحة (حلاً - نكاف - حصبة - بوليو)
وقد يسببه الايدز او الميكوبلازما
او الادوية كالسلفا و مضادات التهاب اللاستيرويديية
او إعطاء الغاماغلوبولين
- تحليل السائل الدماغي الشوكي:
بروتين مرتفع او طبيعي
سكر طبيعي او ناقص
خلايا لمفاوية مرتفعة وقد تكون في البداية على حساب العدلات
- التشخيص قد يحتاج لإجراء ال PCR لتقصي الفيروس
- الاعراض :
بدء مفاجئ صداع - اقياءات - صلابة نقرة - حرارة - تورم نكفي ان كان النكاف هو السبب
- مسحة غرام سلبية والزرع سلبي (المرض غالبا محدد لذاته)
- المسببات : فيروسات - طفيليات - فطور - كلاميديا - ورم دماغي - ادوية
- اثناء التشخيص لا بد من نفي التهاب السحايا المعالج معالجة ناقصة
(يجب وضعه في البال للحالات المشتبهة)
- المعالجة :
راحة + سوائل + خافضات حرارة

التهاب السحايا السلي :

- الاعراض:
ترفع حروري مديد + إقياءات معندة + توتر باليافوخ
وجود قصة سلية بالجوار
- التشخيص:
صورة صدر + تفاعل السلين + زرع مفرزات المعدة + PCR للسائل الدماغي الشوكي
- موجودات السائل :

بروتين مرتفع بشدة - السكر منخفض - الخلايا اللمفاوية وقد تكون في البداية على حساب العدلات
- العلاج : علاج ثلاثي او رباعي سلي
ايزونيازيد - ريفامبيسين - ايثامبتول - ستربتومييسين

التهاب الدماغ :

- المسببات : الحلا - الميكوبلازما - الكلب - الحصبة
- قد يكون السير بطيء مثل SSPE بالحصبة
- او في سياق الساركويد - الذئبة - داء بهجت
- أهم علامة : **تغير الوعي** - ترفع حروري - صداع - ميل للنوم - او سبات بالحالات الشديدة
- لابد من إجراء : - بزل للسائل الدماغي (PCR للسائل)
- MRI للدماغ لتأكيد التهاب الدماغ حيث إن توضع الاصابة بالفص الصدغي يوجه نحو تشخيص
- سببي بالحلا الذي يستجيب على الأسكلوفير الوريدي 16 ملغ\ كغ \ 24 ساعة مقسمة على 3 جرعات
- مراقبة السوائل والشوارد
- قد تكون موجودات السائل الدماغي الشوكي طبيعية (الخلايا - البروتين - السكر)

المحاضرة العاشرة

أمراض الدم عند الأطفال

المواضيع المتناولة في هذا البحث :

- A. فاقات الدم Anemia
- B. قصور نقي العظم Bone marrow failure
- C. الاضطرابات النزفية Bleeding disorders
- D. الخثار في الطفولة Thrombosis

مقدمة :

- ❖ إنّ موقع تشكيل الخضاب في الحياة الجنينية هو الكبد فيما يصبح نقي العظم بعد الولادة ، حيث تولد كل الخلايا الدموية من الخلية الجذعية المشكّلة للدم Pluripotent stem cell ، و هي خلية حاسمة بتشكيل و إنتاج الدم ، و لها تطبيقات علاجية بحالات قصور نقي العظم .
- ❖ يكون الخضاب الأساسي خلال المرحلة الجنينية هو الخضاب الجنيني F الذي يتشكل من سلسلتين غاما (2γ) و سلسلتين ألفا (2α) ، و له ولع بالأوكسجين أكثر من الخضاب الكهلي A (و هذا ما له أهمية كبيرة بالوسط داخل الرحم ناقص الأكسجة).
- ❖ بعد الولادة يبدأ الخضاب F بالانخفاض ليحل محله الخضاب A و A2 لتصبح نسبته منخفضة جداً بنهاية السنة الأولى.

- ❖ للخضاب F دور وقائي في بعض حالات فقر الدم المنجلي ، حيث يكون الولدان لا عرضيين و تتطور الأعراض لاحقاً مع مشارف العام الأول.
- ❖ يكون تركيز الخضاب الطبيعي عند الوليد 21.5 – 14 g/dl متماشياً مع نقص الأكسجة.
- ينخفض الخضاب خلال الأسابيع الأولى القليلة نتيجة نقص إنتاج الكريات الحمر، و يصل أدنى مستوى له ل 10 g/dl بعمر شهرين ، و يصل هذا الانخفاض لرقم 9 – 6.5 g/dl بعمر الشهر – الشهرين عند الخدج (حيث يكون الانخفاض شديداً).
- ❖ يبلغ حجم الدم عند الوليد 80 ml/kg و عند الخدج 100 ml/kg ، و تكون مخازن الحديد و حمض الفوليك (Vit B9) و Vit B12 كافية عند الولادة للخدج و الولدان ، لكن سرعان ما تنخفض عند الخدج و خاصةً من الحديد و حمض الفوليك بعمر ال 4-2 أشهر ممّا يستدعي التزويد بها.
- ❖ يكون تعداد البيض أعلى عند الوليد من الأطفال ببقية العمر ، أمّا تعداد الصفيحات فيكون ضمن المعدل الكهلي 150 – 400 thousand plt/dl .

فقر الدم Anemia

- ❖ هو انخفاض رقم الخضاب تحت قيم المجال الطبيعي للعمر :
 - « للوليد : تحت ال 14 g/dl
 - « عمر 12 – 1 شهر : تحت ال 10 g/dl
 - « عمر 12 – 1 سنة : تحت ال 11 g/dl
- ❖ تنجم الفاقات الدموية عن إحدى الآليات التالية :
 - « **نقص إنتاج** الخلايا الحمر بسبب :
 - عدم توفر العناصر المشكلة للدم : الحديد (و هو الأشيع) – حمض الفوليك – فيتامين B12 .
 - لا تصنع الكريات الحمر Red cell Aplasia.
 - « **زيادة تخرب** الكريات الحمر (الانحلال)
 - « **خسارة** الدم : وهي غير شائعة عند الأطفال
- قد تكون الحالة ناجمة عن أكثر من عامل (مثل فقر الدم عند الخدج)

أسباب فاقات الدم عند الأطفال

I. نقص تشكيل الحمر :

« لا تصنع الحمر :

1. Parvovirus B19

2. تنادر بلاك فان دايموند

3. نقص تشكيل الحمر العابر في الطفولة

4. فانكوني

5. الابيضاض Leukemia

« تشكيل غير فعال :

1. نقص الحديد

2. نقص حمض الفوليك

3. التهاب مزمن (داء رثواني)

4. قصور كلوي مزمن

5. التسمم بالرصاص

II. زيادة تخرب الخلايا الحمر :

« اضطرابات الغشاء الخلوي : تكور الكريات الحمر الوراثي Hereditary

Spherocytosis

« اضطرابات الإنزيمات : عوز خميرة غلوكوز - 6 - فوسفات دي هيدروجيناز -G-6)

P D)

« اعتلالات الخضاب : تالاسميا - فقر الدم المنجلي

« مناعي :

✓ انحلال الدم المناعي

✓ انحلال الدم المناعي عند الوليد

III. خسارة الدم :

« نقل دم جنيني والدي

« فقد دم: من الأمعاء أو المعدة على سبيل المثال

« اضطرابات تخثر: مثل داء فون ويلبراند

Causes of anaemia in infants & children

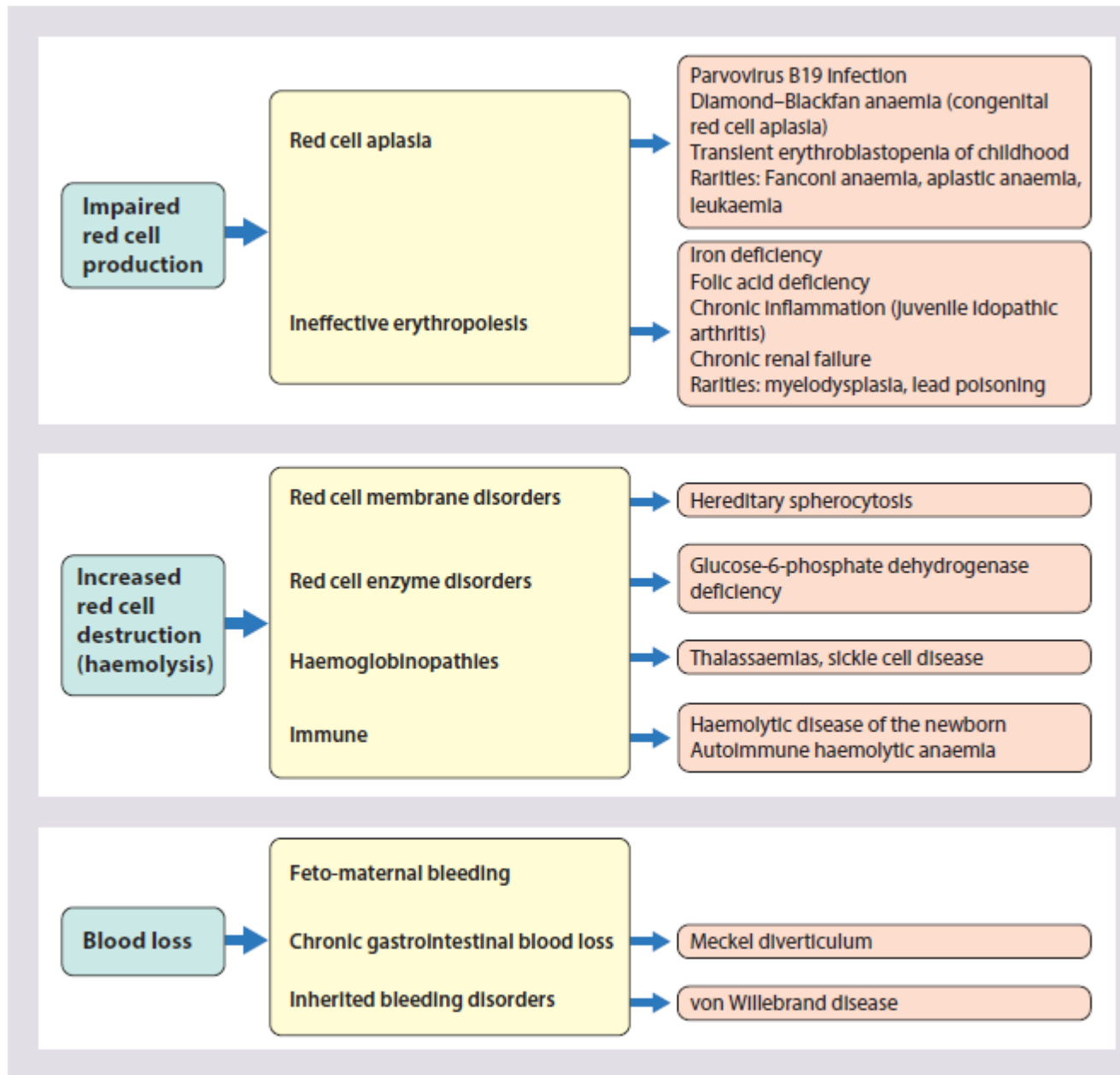


Figure 23.3 Causes of anaemia in infants and children.

فاقة الدم صغيرة الكريات :

فقر الدم بعوز الحديد Iron deficiency anemia

الأسباب الرئيسيّة :

لل نقص الوارد

لل سوء الامتصاص

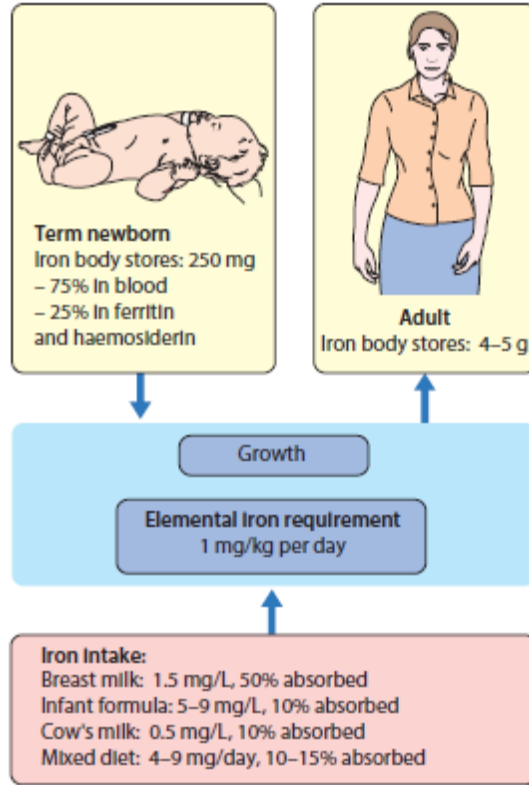
لل خسارة الدم

❖ يعتبر نقص الوارد شائعاً خلال فترة الرضيع بسبب زيادة الطلب على الحديد تماشياً مع متطلبات النمو السريعة و قلة مخازن الحديد ، حيث يحتاج الطفل بعمر السنة إلى 8 ملغ يومياً من الحديد أو ما يعادل ما يحتاجه والده (9 ملغ/يوم) أو نصف ما يحتاجه والدته (15 ملغ/يوم) .

مصادر الحديد :

- ❖ حليب الأم : يعتبر فقيراً بالحديد .. لكن يُمتص 50% منه .
- ❖ الحليب المكمل : كل الأصناف مزوّدة بالحديد .
- ❖ حليب البقر الخام : فقير بالحديد .. يمتص منه 10% فقط .
- ❖ الأغذية الصلبة التكميليّة : مثل الحبوب . و هي مزودة بالحديد .. لكن يمتص منه 10%-15% فقط .

Iron requirements during childhood



re 23.5 Iron requirements during childhood.

❖ ملاحظات :

- ❖ إن تأخير إدخال الأغذية الصلبة لعمر 6 أشهر أو الحماية الحادثة عن الأغذية الفقيرة بالحديد و خاصةً التي تحوي كمية كبيرة من حليب البقر ، كما يزداد امتصاص الحديد بالأغذية الغنية بالفيتامين C (مثل الفاكهة الطازجة و الخضروات) ، و يثبط بوجود التانين في الشاي
- ❖ يجب عدم إطعام الرضع حليب البقر غير المعدل (الخام) ، حيث أن محتوياته من الحديد منخفضة و ضعيفة الامتصاص .

Box 23.1 Dietary sources of iron

High in iron

- Red meat – beef, lamb
- Liver, kidney
- Oily fish – pilchards, sardines, etc.

Average iron

- Pulses, beans, and peas
- Fortified breakfast cereals with added vitamin C
- Wholemeal products
- Dark green vegetables – broccoli, spinach, etc.
- Dried fruit – raisins, sultanas
- Nuts and seeds – cashews, peanut butter, etc.

Foods to avoid in excess in toddlers

- Cow's milk
- Tea: tannin inhibits iron uptake
- High-fibre foods: phytates inhibit iron absorption.

المظاهر السريرية :

العوامل المؤهبة لفقر الدم بعوز الحديد :

- الباكر : نزف عند الوليد و الخدج او التوائم- نزف من الجنين الى الأم-فاقة دموية شديدة عند الحامل أقل من 8 غ
 - المتأخر أو النظامي :
 1. الاقتصار على الحليب سواء والدي او بقري أما الصناعي معظمه مضاف له الحديد
 2. الانتانات المتكررة و خاصة الجيارديا (هام)
 3. أخطاء التغذية (الشاي-الفيتات)
 4. اسواء الامتصاص و الاسهالات المديدة
- #### الأعراض السريرية :

- ✓ عند الرضع : الشحوب-الاعياء-الهوجية والنزق-تأخر التطور الروحي الحركي .
- ✓ عند الاطفال اللذين يتناولون حليب البقر الغير مدعم بالحديد قد يكونوا بدينين مع ضعف المقوية العضلية لذلك لا علاقة للوزن بفقر الدم بعوز الحديد.
- ✓ الشهية ضعيفة عند الاطفال و الرضع و ضلال الشهية pica قد يكون موجوداً و لكنه غير نوعي لفقر الدم بعوز لحديد
- ✓ التهاب لسان ضموري و توسفات في الصوارين
- ✓ تأخر الأداء الدراسي

- ✓ زيادة الحصيل القلبي-تسرع القلب-قد يتطور للضخامة القلبية
 - ✓ جلد جاف- شعر رفيع باهت -أظافر مقعرة ذات حافة
 - ✓ عادة لا يوجد (ضخامات حشوية أو عقد لمفاوية أو كدمات أو فرغريات أو لون يرقاني)
 - ✓ قد يحدث ضخامة طحالية بسيطة عند أقل من 10%
 - ✓ يبقى معظم الأطفال و الرضع لا عرضيين حتى يصل الخضاب إلى 6-7 g/dl.
 - ✓ مع تفاقم الفاقة الدموية تصبح رضاعة الأطفال المصابين بطيئة على غير العادة و يصبحون شاحبين، و يعتبر الشحوب علامة غير دقيقة ما لم يكن مثبت بالملتحمة و اللسان و الشقوق الراحية ، كما قد تظهر شهوة ضالة Pica يُعبر عنها بتناول مواد غير غذائية مثل التربة أو مواد مطاطية أو الطباشير أو الحصى ، و هذا ما يعزى إلى أن فاقة الدم بعوز الحديد تسبب تبدلات سلوكية و ذهنية
- التشخيص:**

1. اللطاخة المحيطية أساسية في التشخيص و النتيجة تكون فقر دم ناقص الصباغ ناقص الحجم صغير الكريات
2. مناسب الكريات الحمر انخفاض في (MCV-MCH)
3. ارتفاع red cell distribution width RDW
4. الكريات البيض و الصيغة طبيعية
5. الصفائح طبيعية و قد ترتفع أحياناً
6. حديد المصل منخفض أقل من 30 ميكرو غرام و السعة الرابطة للحديد مرتفعة(ينخفض مشعر الاشباع حديد المصل/السعة)
- 6- فيريتين المصل منخفض أقل من 10 ميكرو غرام. قد لا ينخفض الحديد في المصل حتى ينفذ الفيريتين.
7. بزل النقي و تلويته بأزرق بروسيا و نشاهد غياب الهيموزيدين و تكون ارومات الحمر صغيرة مع أنه غير مفيد عند الرضع و الاطفال الصغار بسبب عدم تخزين كمية من الحديد أو قلة المخزون على شكل هيموزيدين.

يجب نفي أسباب فاقات الدم صغيرة الخلايا الأخرى :

- ☞ سمة بيتا تالاسيميا و الأطفال من العرب و المنطقة المتوسطية
- ☞ فاقات الدم في سياق الأمراض المزمنة (Anemia of chronic disease (AOCD (مثل داء كلوي مزمن)
- ☞ ألفا - تالاسيميا خاصة الأطفال من أفريقيا و الشرق الأقصى
- ☞ يجب نفي بقية الأسباب التي تسبب فقر دم صغير الكريات :
- ☞ التسمم بالرصاص-- عوز B6 - فقر دم مزمن -النزف المزمن - فقر دم الأرومات الحديدية

التدبير :

- ❖ التدابير الغذائية
- ❖ مركبات الحديد فمويّاً : أفضلها :
Sodium iron edetate ✓
✓ مركب الحديد بولي سكاريد
حيث أنها لا تصبغ الأسنان باللون الأسود .
- ❖ يعطى الحديد الفموي لمدة ثلاثة أشهر بعد عودة الخضاب للطبيعي من أجل ملء مخازن الحديد .
- ❖ مع الاستجابة الجيدة يرتفع الخضاب بمعدل 1 غرام بالأسبوع .
- ❖ عند حدوث عدم استجابة يجب نفي الحالات التالية :
 - ✗ عدم أخذ الدواء
 - ✗ سوء الامتصاص (مثل الداء الزلاقي)
 - ✗ خسارة دمويّة مزمنة (مثل رتج ميكل)
- ❖ يجب استبعاد نقل الدم و الذي يعتبر غير الضروري من الاعتبارات في حالة فقر الدم العوزي بالحديد حتى عند الأطفال الذين يصل خضابهم إلى 2 – 3 g/dl ، حيث أنّهم وصلوا لهذه الأرقام بالتدريج و لا خوفٌ عليهم .

علاج نقص الحديد بدون فاقة دمويّة :

(خضاب الدم طبيعي - فرّيتين منخفض)

- ❖ يكون الفريتين منخفضاً عند بعض الأطفال قبل أن يتطوّر لديهم الفاقة الدموية .
- ❖ لا يزال الجدل قائماً حول علاجهم :
- ✓ من يؤيد العلاج يدعم رأيه بأنّ الحديد ضروري لنمو و تطوّر الدماغ ، و بأنّ نقصه يؤدّي لاضطرابات سلوكيّة و اضطراب التعلّم .. و كلّها قابلة للتراجع بالعلاج بالحديد .

✖ من يعارض العلاج يحتجون بخطورة التسمم بالحديد ، و هي حالة خطيرة .

2) فقر الدم كبير الكريات (megaloblastic anemia):

يحدث بسبب نقص فيتامين B12 (الكوبولامين) أو نقص حمض الفوليك أو كلاهما.

أ- يحدث فقر الدم بعوز B12 :

1. عند رضيع يتناول حليب الأم التي تطبق حمية نباتية أو لديها فقر دم خبيث
2. كما يحدث في متلازمات سوء الامتصاص و داء كرون و قصور البنكرياس
3. الإصابة ب (Diphyllobothrium latum)
4. بعد استئصال الدقاق النهائي أو بعض أمراض الاستقلاب
5. يكون نقص العامل الداخلي نادراً في الطفولة

ب- نقص حمض الفوليك :

بسبب نقص الوارد-سوء الامتصاص-زيادة الحاجة او الأسباب السابقة مجتمعة ، مع أن نقص الفوليك قليل ما عدا الأطفال الذين يتناولون حليب الماعز أو بدائل الحليب الغير مزودة بالفوليك ، الاطفال الذين يعالجون بمضادات الاختلاج (الفينوتين – الفينوباربيتال) او الأدوية السرطانية (الميتوتريكزات).
فترة النمو السريعة في السنة الأولى قد تسبب عوز الفوليك و كذلك الخدج بسبب نقص المخازن ، مرضى انحلال الدم المزمنة.

التظاهرات السريرية لفقر الدم كبير الكريات :

شحوب – خبل – تعب – قه – لسان جاف أحمر ملتهب – اسهال – يرقان خفيف.

في حال عوز B12: أعراض عصبية – تأخر تطوري – نقص مقوية – اعتلال اعصاب محيطية – حركات كنعية – مشية مضطربة – قد تصل لشلل تشنجي

التشخيص:

- ✓ ارتفاع MCV و قد تصل الى 110-140 فمتولتر
- ✓ تبدي اللطاخة كريات كبيرة – اختلاف أشكال – اختلاف أحجام – تكل كريات – أجسام هاول جولي .
- ✓ فرط تفحص العدلات اكثر من خمسة فصوص.
- ✓ قد تنقص البيض و الصفائح أو قد تبقى طبيعية.
- ✓ انخفاض مستوى B12 المصلي مع الانتباه انه ينخفض بفقر الدم بالفوليك 30% من الحالات
- ✓ انخفاض مستوى الفوليك و الأفضل معايرته بالكريات الحمر.
- ✓ قد يفيد عيار الميتيل مالونيك أسيد و الهيموسستين.
- ✓ اختبار شيلنغ بحالات قليلة.

العلاج :

معظم الحالات تحتاج حقن B12 (25-100 مكرو/يوم) و يمكن العلاج الفموي ببعض الحالات مع الانتباه لنقص البوتاسيوم نتيجة الحقن (قد يهدد الحياة).

يعالج نقص الفوليك بإعطائه فمويًا معظم الحالات (100-200 مكرو/يوم) مع الانتباه لإعطائه وقائيًا بحالات فقر الدم الانحلالي و عند الخدج .

قصور نقي العظم

يؤدي الى نقص انتاج سلسلة الكريات الحمر او البيض او الصفائح و قد يكون بأسباب تنشؤية أو غير تنشؤية .

1- نقص انتاج السلسلة الحمراء المعزول :

- فقر الدم بنقص تصنيع الحمر الخلقي (متلازمة بلاك فان – دياموند) :
فقر دم نادر الحدوث بأعمار بين الولادة حتى عمر السنة و عادة خلال الأشهر الثلاثة الأولى 35% عند الولادة – 65% بعمر 6 أشهر -90% سنة.

مخبرياً :

نقص الشبكيات – انخفاض الخضاب (كبير الكريات) – تعداد البيض و الصفائح طبيعي – غياب الأرومات الحمر في النقي (غياب Normoblast).

الاعراض :

شحوب – قصور قلب احتقاني – قد تترافق مع فشل نمو و قصر قامة أو تشوهات خلقية في الوجه و الابهام أو آفة قلبية ولادية.

الدراسة الصبغية طبيعية ولا يوجد ضخامات حشوية .

العلاج :

بريدنيزولون (2ملغ/كغ) حتى يرتفع الخضاب إلى 10 غ و يخفف تدريجياً و تحدث الاستجابة عند ثلثي المرضى.

في حال عدم الاستجابة ننقل دم بشكل متكرر مع العلاج بخالبات الحديد.

نضطر لزرع النقي في الحالات المعتمدة على نقل الدم.

يجب تفريق الحالة عن نقص تشكل الحمر العابر الذي تكون فيه الكريات سوية بدون تشوهات هيكلية و يتحسن بشكل عفوي.

• فقر الدم اللا مصنع الخلقي (متلازمة فانكوني):

- ✓ مرض يورث بصفة جسمية مقهورة
- ✓ نقص خلوي شامل يتطور خلال 4-12 سنة من العمر قد يترافق مع نقص بيض مع فاقة دموية أو فقر دم مع نقص صفيحات.
- ✓ ارتفاع MCV مع ارتفاع قيم الخضاب الجنيني
- ✓ ارتشاح شحمي في النقي أو نقي ناقص الخلوية .
- ✓ تشوهات خلقية (تصبغات جلدية – قصر قامة – تشوهات هيكلية – صغر حجم الرأس – صغر فرجة جفنية - الرؤية – الاطراق – تشوهات الاذن وصمم – تخلف عقلي – تشوهات قلبية و كلوية).
- الاضطراب الصبغي موجود و ترتفع نسبة حدوث الابيضاض النقوي المزمن والسرطانات

العلاج: نقل دم متكرر أو كريات حمر- العلاج الخالب للحديد – جُرب العلاج بالأندروجين – زرع نقي العظم .

• فقر الدم اللامصنع الكسبي :

يحدث بآلية مناعية بعد التعرض لمستضد ما

70% مجهول السبب والباقي بسبب:

- 1- الأدوية (السلفا – الكلورامفينيكول – مضادات الاختلاج – مضادات الملاريا –مضادات السكر).
- 2- مواد كيميائية (قاتلات الحشرات)
- 3- السموم (البنزين – الصمغ)
- 4- الاشعاع
- 5- الانتانات (التهاب الكبد A-B-C ، EBV ، CMV ، بارفوفايروس)
- 6- داء رفض الطعوم الجلدي
- 7- ما قبل الابيضاض
- 8- سوء التغذية
- 9- البيلة الخضابية الانتيابية الليلية

و تصنف الشدة حسب خلوية العظم أقل من 25% شديد أو حسب رقم المعتدلات.

سريريا:

- ✓ فقر دم – تعب – نقص شهية .
- ✓ نقص صفيحات يؤدي لنزيف و كدمات و نمشات .
- ✓ نقص البيض يؤدي لزيادة الانتانات و تقرحات فموية.
- ✓ التهاب لثة ضخامي و لا توجد ضخامات حشوية أو عقدية .

مخبرياً :

- ✓ فقر دم من نوع سوي الكريات سوي الصباغ
- ✓ نقص الشبكيات- العدلات أقل من 1500/ملم³ - الصفيحات أقل من 30000
- ✓ الدراسة الصبغية سلبية .

العلاج الشافي هو زرع نقي العظم .

لكن لا بد من التركيز على النقاط التالية :

لا تصنع الكريات الحمر Red cell Aplasia

الأسباب :

1. خلقيّة : تناذر بلاك فان داياموند
2. نقص تشكّل الحمر العابر في الطفولة
3. البارفوفايروس B19 : تسبب نقص تصنّع الحمر عند مرضى فاقات الدم الإنحلالية و ليس عند الأصحاء .

التشخيص :

- ❖ الخضاب : منخفض
- ❖ تعداد الشبكيات : منخفض
- ❖ البيليروبين : طبيعي
- ❖ تفاعل كومبس المباشر : سلبي
- ❖ غياب طلائع الحمر ببزل نقي العظم

فاقات الدم الإنحلالية (بتخرب الحمر) Hemolytic Anemias

- ❖ يصبح عمر لكريّة الحمراء الوسطي عدّة أيّام فقط (الطبيعي 120 يوم)
- ❖ ينتج نقي العظم حوالي 173,000 مليون كرية حمراء يومياً ، و يتضاعف ثمانية أضعاف بحالات الانحلال لكن عندما يصبح الانحلال أكثر من التشكّل يبدأ الخضاب بالانخفاض .

أهم الأسباب :

- ❖ اضطراب في غشاء الكريات الحمر : تكور الكريات
- ❖ اضطرابات إنزيميّة : عوز خميرة غلوكوز - 6 - فوسفات دي هيدروجيناز (G-6-P D)
- ❖ اعتلالات الخضاب : تالاسميا - فقر الدم المنجلي

بسبب تخرب الكريات الحمر المتزايد يحدث :

- ✎ انخفاض الخضاب (فاقة دموية)
- ✎ ضخامة كبدية طحالية
- ✎ ارتفاع البيليروبين غير المباشر *Indirect Bilirubin*
- ✎ زيادة اليوروبيلينوجين Urobilinogen في البول

المعايير التشخيصيّة :

- ❖ ارتفاع تعداد الشبكيّات و ما نسميه بالطاخة Polychromasia
- ❖ ارتفاع البيليروبين غير المباشر في المصل
- ❖ ارتفاع يوروبيلينوجين البول
- ❖ منظر الكريات الحمر بالطاخة غير طبيعي
- ❖ إيجابيّة تفاعل كومبس المباشر في الحالات المناعيّة

❖ زيادة طائع الحمر في نقي العظم

تكوّر الكريّات الوراثي Hereditary Spherocytosis

❖ تبلغ نسبته عند القوقازيين 1/5000

❖ ينتقل بصفة جسيديّة سائدة Autosomal Dominant

- ❖ يحدث بشكل طفرة في 25% من الحالات ، إذ لا توجد قصّة عائليّة ، و هذه الطفرة تصيب البروتين المُشكّل للغشاء الخلوي للكريّة الحمراء لتأخذ الشّكل المكوّر ، ما يسهّل تخريبها في أوعية الطحال الدقيقة .
- ❖ يُشتبه بتكوّر الكريّات الوراثي بوجود قصّة عائليّة إيجابيّة .

المظاهر السريريّة :

قد يكون لا عرضياً ، أو يتظاهر ب :

- ❖ يرقان: قد يتطوّر خلال مراحل الطفولة ، و قد يكون متردداً مع أنّه قد يسبّب يرقان شديد خلال الأيام الأولى .
- ❖ فاقة دمويّة: الخضاب 9 – 11 g/dl ، و قد ينخفض أكثر أثناء الإنتانات
- ❖ ضخامة طحال: خفيفة إلى متوسطة الشدّة
- ❖ نوب لا تصنّع : غير شائعة ، ناجمة عن الإصابة ببارفوفايروس B19
- ❖ حصيّات مراريّة: ناتجة عن زيادة طرح البيليروبين

التشخيص :

❖ اللطاخة الدمويّة: تعتبر مشخّصة ، و لكن تتوفر بعض التحاليل (مثل الهشاشة الكرويّة)

التشخيص التفريقي :

- ❖ يجب نفي انحلال الدم المناعي الذي يتظاهر بكريّات مكوّرة ، و يُكشّف ب :
x إجابيّة تفاعل كومبس المباشر

✕ غياب القصّة العائليّة

التدبير :

❖ حمض الفوليك فموياً

❖ استئصال الطحال: بحالات:

✕ فشل النمو

✕ الانحلال الشديد

و يؤجّل حتى عمر السبع سنوات. يجب التأكد قبل الاستئصال من أنّ هؤلاء الأطفال ملقّحون تجاه الرئويات و السحائيات و المستدمية النزلية B ، و يُنصح بإعطاء البنسلين V (الفموي) بشكلٍ دائم.

❖ تدبير نوب اللاتصنّع: نقل الدم المتكرّر

❖ تدبير الحصيّات المراريّة : استئصال المرارة .

G-6-P D

عوز

❖ إنّ خميرة G-6-P D تمنع أدّيّة الكريات الحمر بالأكسدة (مثل بعض الأدوية).

❖ 100 مليون مصاب حول العالم

❖ أكثر عيب إنزيمي يسبب إنحلالاً على الإطلاق

❖ نسبة انتشاره تصل ل % 20 – 10 في وسط إفريقيا و المنطقة المتوسطيّة و الشرق الأوسط و الشرق الأقصى.

❖ وصفت عدة طفرات مسببة لمرض مما يسبب اختلاف في المظاهر السريريّة بين الشعوب .

❖ نمط الوراثة عادةً جنسي مقهور X-linked Recessive ، و بالتالي معظم التظاهرات عند الذكور.

« الإناث متخالفات اللواقح سليّمات مع أنّ نسبة الخميرة لديهنّ لا تبلغ أكثر من 50%

« تصاب الإناث بحالة تماثل اللواقح أو في حال كان أحد الصبغيين X غير فعال ، و هذا إمّا يحدث في المنطقة المتوسطيّة و الشرق الأوسط حيث تكون إصابة الذكور شديدة.

المظاهر السريرية :

- ❖ بمرحلة الوليد : يرقان يحدث خلال الأيام الثلاثة الأولى. و أكثر سبب عالمياً بالوقت الحالي بسبب ارتفاع في بيليروبين الدم لدرجة شديدة و يتطلب تبديل الدم .
- ❖ الانحلال الحاد و الذي يثار ب :
 - × الإنتان : و هو أهم عامل محرّض
 - × البقوليات (الفول و مشتقاته)
 - × النفثالين
- ❖ يكون الإنحلال الناتج عن G-6-P D داخل وعائي Intravascular ، و يرافقه :
 - × لون البول غامق (لاحتوائه على الخضاب و اليوروبيلينوجين)
 - × ألم بطني
 - × ترفع حروري
 - × تعب و توعك
- ❖ ينخفض الخضاب بسرعة ، و قد تصل قيمته ل 5 g/dl خلال 24 – 48 ساعة.

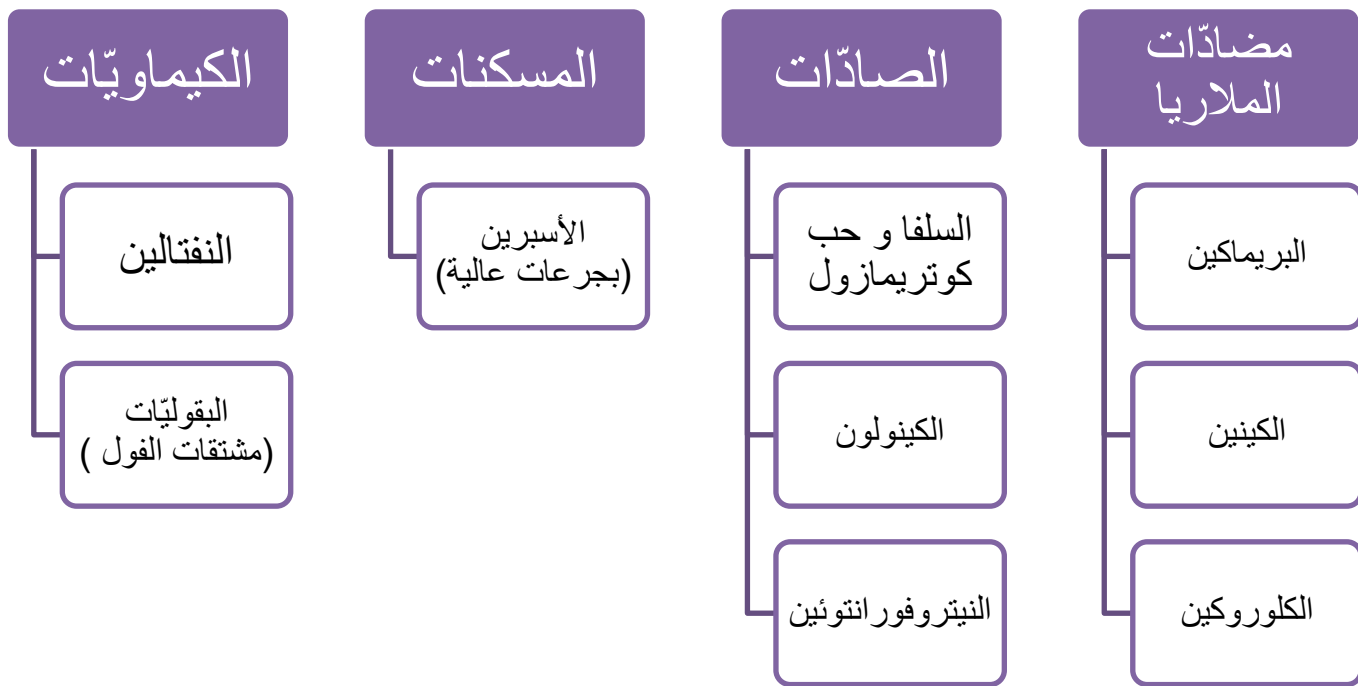
التشخيص :

- ❖ قياس مستوى G-6-P D داخل الكريات الحمر خارج أوقات الإنحلال (لأنّ مستواها يكون طبيعي في الكريات الحمراء الفتية " الشبكيات ") .

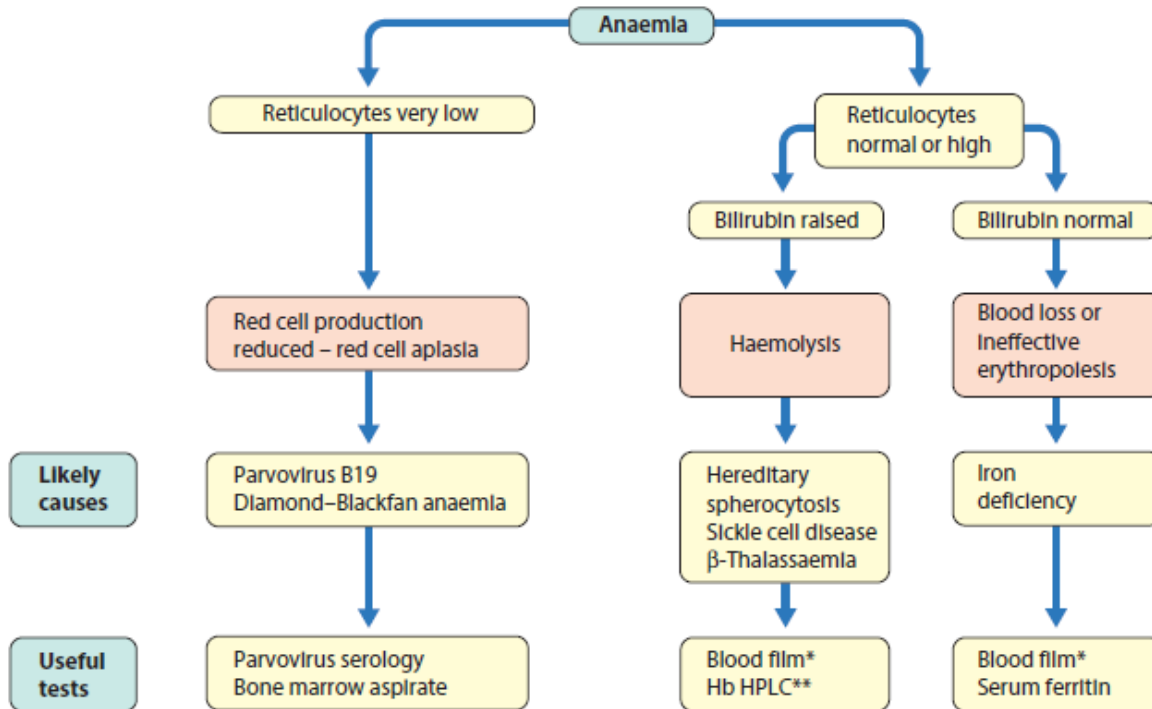
التدبير :

- ❖ تنقيف الأهل حول علامات الإنحلال (يرقان – شحوب – بول غامق) مع تزويدهم بقائمة بالأدوية و المواد الكيميائية و الأغذية التي تسبب الحالة و التي يجب تجنبها.
- ❖ نقل الدم : نادراً ما يستطب في المملكة المتحدة لكنه مستطب في بلادنا .

★ الأدوية و الكيماويات التي تسبب انحلالاً في عوز G-6-P D :



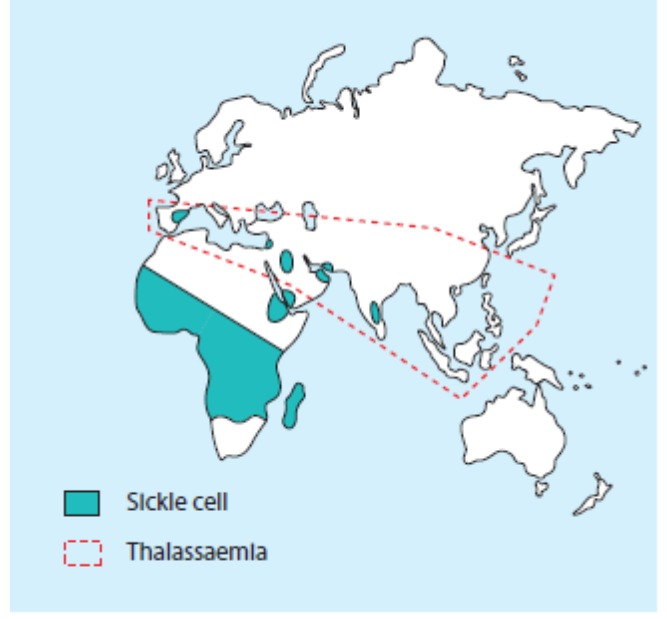
Simple diagnostic approach to anaemia in children



*Blood film shows spherocytes in hereditary spherocytosis, sickle cells and target cells in sickle cell disease, hypochromic/microcytic red cells in thalassaemia and in iron deficiency.

** Hb HPLC, high performance liquid chromatography (In some laboratories Hb electrophoresis is used instead) shows:

- In sickle cell disease – HbS and no HbA is present
- In β -thalassaemia major – only HbF is present
- In β -thalassaemia trait – the main abnormality is an increased level of HbA₂
- In α -thalassaemia trait – Hb HPLC is normal



التلاسيميا (فقر دم البحر الأبيض المتوسط):

مرض وراثي جسمي مقهور

- مجموعة ألفا تلاسيميا : اضطراب سلاسل ألفا و هي شائعة في الشرق الأقصى و موجودة على الصبغي 16(4مورثات) اثنتان على كل صبغي.
- مجموعة بيتا تلاسيميا : اضطراب سلاسل بيتا و هم مورثتين موجدتين على الصبغي 11 . معظم أنواع التلاسيميا نتيجة حذف واحد أو أكثر من الجينات.
- الحامل الصامت يكون الرحلان فيه طبيعي (لا يمكن كشفه الا عن طريق تحليل DNA عبر PCR) .

التلاسيميا الكبرى (B) فقر دم كولي (إصابة مورثتين) :

- تظهر الأعراض السريرية عادةً بعمر 6 أشهر (شحوب – نقص وزن – نقص شهية – اقياءات – أرق) .
- قد يكون النمو طبيعياً خلال الأشهر الستة الأولى و لكن بعدها :
- يتدهور النمو و قد يتوقف و قد تظهر سحنة خاصة تالية للتبدلات العظمية الناجمة عن فرط نتاج النقي (سحنة سنجابية) .
- ضخامة طحالية هامة و قد يرافقها ضخامة كبدية و قد يحدث فرط طحالية .

كسور مرضية و زيادة حدوث الانتانات.

اختلاطات عدم التدبير الباكر :

- السحنة الخاصة (تبارز عظام الوجه – تبارز الفك العلوي – تشوه الأسنان و خاصة القواطع العلوية المركزية – جبهة عريضة) .

- يزداد فشل النمو و يتأخر البلوغ و يتأخر الطمث .
- لون الجلد برونزي - هيموكروماتوز - استرخاء قلب - حصيات مرارية
- قصور كبدي و تشمع .
- قد تحدث فرط الطحالية (نقص عناصر الدم - نقي زائد الفعالية)
- قصور غدد صم متعدد مع داء سكري وقصور درق و نخامى

Clinical features and complications of β -thalassaemia major

Pallor

Jaundice

Bossing of the skull
Maxillary overgrowth

Splenomegaly and
hepatomegaly

Need for repeated
blood transfusions
Complications shown in
Box 22.3



Figure 23.13 Facies in β -thalassaemia showing maxillary overgrowth and skull bossing in a child who has not been adequately transfused. This is now very rare in the UK and developed countries.

Box 23.3 Complications of long-term blood transfusion in children

Iron deposition – the most important (all patients)

- Heart – cardiomyopathy
- Liver – cirrhosis
- Pancreas – diabetes
- Pituitary gland – impaired growth and sexual maturation
- Skin – hyperpigmentation

Antibody formation (10% of children)

- Allo-antibodies to transfused red cells in the patient make finding compatible blood very difficult

Infection – now uncommon (<10% of children)

- Hepatitis A, B, C
- HIV
- Malaria
- Prions (e.g. new variant Creutzfeldt-Jakob disease)

Venous access (common problem)

- Often traumatic in young children
- Central venous access device (e.g. Portacath) may be required; these predispose to infection

الفحوص المخبرية للتلاسيميا الكبرى: (خضاب- لطاخة- رحلان خضاب كهربائي)

- الخضاب (8 غ/دل أو أقل)
- الرحلان الكهربائي : A1 ناقص – A2 3% طبيعي – F 98% مرتفع .

- اللطاخة : نقص صباغ شديد – كريات حمر منواة – كريات حمر هدفية مميزة للتلاسيميا الكبرى – كريات حمر مكورة صغيرة أقل من 3 %
 - ارتفاع الشبكيات (2-4 %) زيادة متوسطة .
- التشخيص التفريقي للتلاسيميا الكبرى :

- 1- تلاسيميا متوسطة
 - 2- آفات دم انحلالية وراثية + ضخامات حشوية (فقر الدم المنجلي – تكور الكريات الوراثي).
- التلاسيميا الصغرى :

- أهم شيء مشخص هو الرحلان للخضاب $A_2 < 3.5\%$ و الخضاب $F=1-3\%$
- هي اضطراب تحت سريري لا يوجد فيه ضخامة طحال .
- فقر دم خفيف 9-10 غ/دل يشبه فقر الدم بعوز الحديد و هنا تكون السعة الرابطة للحديد منخفضة و الفيريتين طبيعي .
- مناسب الحمر حجم الكرية الوسطي منخفض وكذلك حجم الخضاب الوسطي ولكن تعداد الحمر مرتفعاً

التلاسيميا المتوسطة : تتميز عن الكبرى :

- تظهر بعد 2 سنة و بشكل أخف
- الخضاب أكبر أو يساوي 8 غ/دل (يهبط لأقل من 8 في حال عوز حمض الفوليك)
- ترتفع الشبكيات بشكل أكبر (10-14%)

Table 23.2 Haemoglobins in haemoglobinopathies

	HbA	HbA ₂	HbF	HbS
Newborn	25%	1%	74%	–
Adult	97%	2%	–	–
β -Thalassaemia trait	>90%	↑	+ ↑	–
β -Thalassaemia major	–	↑	↑	–
Sickle cell trait	✓	✓	+ ↑	✓
Sickle cell disease	–	✓	+ ↑	✓

علاج التلاسيميا الكبرى :

- 1- برنامج نقل الدم المتكرر مرة كل شهر للحفاظ على خضاب 10.5-11 غ ويهدف رفع الخضاب للمحافظة على النمو (نقل كريات مكثفة هو الأصح لتجنب حصول انحلال دم مناعي ذاتي ، مع اعطاء

- خالبات الحديد (ديفيروكسامين تحت الجلد 3-7 مرات) بالأسبوع عبر المحقنة و تستطب عند نقل الدم < 15 مرة أو عيار الفيريتين < 1000 ميكرو غرام .
- 2- يعد زرع النقي معالجة شافية .
- 3- الهندسة الوراثية و المعالجة الجينية .
- 4- استئصال الطحال بعمر 6 سنوات و ان كانت المرارة محصاة تستأصل ويستطب استئصال الطحال بحال فرط الطحالية أو الضخامة الشديدة.
- 5- حمض الفوليك بجرعة 1 ملغ يومياً .
- 6- رفع الخضاب الجنيني F بمركبات الهيدروكسي يوريا – بوسلفان

ملاحظات في التلاسيما

- تظهر السحنة الخاصة بعمر 4 سنوات و قصر القامة بعمر 4-6 سنوات وقد تشاهد في جميع الأدواء الانحلالية .
- فقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ بالتلاسيما مع اختلاف شكل الكريات
- هناك حاجة ماسة لنقل الدم بالتلاسيما الكبرى
- تعود خطورة نقل الدم لترسيب الهيموزدين (مما يسبب قصور قلب)
- يجب العلاج بخالبات الحديد لمن عولج بنقل الدم < 10 مرات
- تزداد ضخامة الطحال بالتلاسيما بالتقدم بالعمر عكس فقر الدم المنجلي
- قد لا تشاهد ضخامة الطحال في السنة الأولى بالتلاسيما
- لا داعي لعلاج التلاسيما الصغرى
- يجب تلقيح الأطفال بلقاح التهاب الكبد B
- علاج قصور القلب و ترقق العظام

أسباب الوفاة في التلاسيما:

- 1- قصور القلب الاحتقاني .
- 2- اضطرابات النظم .
- 3- الانتان .
- 4- قصور الأعضاء المتعددة بسبب الهيموكروماتوز .

التلاسيما (a) :

تنتج عن حذف مورثة أو أكثر على الصبغي 16 و تختلف شدة المرض حسب عدد المورثات المحذوفة .(تشاهد في افريقيا – المتوسط – وسط استراليا – الصين)

فاقة دموية ناقصة الصباغ صغيرة الكريات

- 1- الشخص الذي لديه ثلاث مورثات سليمة لا عرضي $a+a/a+a$ و يكون الخضاب طبيعي و MCV طبيعية و الرحلان بعد فترة الوليد طبيعي (و بفترة الوليد يحوي الرحلان خضاب بارت 3 %)
- 2- الطفل الذي لديه مورثتين سليمتين $a-a/a+a$ يكون لا عرضي ايضاً لكن MCV منخفضة و الخضاب طبيعي أو منخفض ، يبدي الرحلان 2-10% خضاب بارت عند الوليد و طبيعي لاحقاً.

- 3- الشخص الذي لديه ثلاث مورثات مصابة $a-a+/a-a$ فقر دم صغير الكريات (الخضاب بين 7-10 غ/دل) ، يوجد ضخامة كبدية طحالية مع اضطرابات عظمية. ارتفاع في الشبكيات ويبيدي الرحلان 15-30 % بارت عند الوليد ولاحقاً بمرحلة بعد الوليد خضاب (H) موجود الذي يحوي اربع سلاسل B .
- 4- $a-a-/a-a-$ اصابة اربع جينات يؤدي للخرب المشيمي الجيني و تكون خضاب بارت عند الولادة 75% مع غياب الخضاب الجنيني F أو الكهلي.

فقر الدم المنجلي :

- ✓ شائع في العرق الأسود موجود في سوريا في بعض المناطق و الجولان .
- ✓ الوراثة جسمية قاهرة .
- ✓ في الخضاب (S) يحل الحمض الأميني الفالين (الكاره للماء) محل الحمض الاميني الغلوتامين (محب للماء) في الموقع رقم (6) من السلسلة (B) على الصبغي 11 .
- ✓ هذا الخلل يؤدي لظاهرة التمنجل التي تحدث بظروف معينة (نقص أكسجة – الاحمضاض – التجفاف الشديد) .
- ✓ في حادثة التمنجل يكون غشاء الكرية الحمراء غير مرن و قطرها على لمحور الطولي < 8 ميكرون و قد يصل ل 40 ميكرون ، تحدث ظاهرة التمنجل في الأوردة و في الشريان الرئوي (نقص O2)
- ✓ معدل الحدوث عند الولدان 625/1 .

أعراض فقر الدم المنجلي :

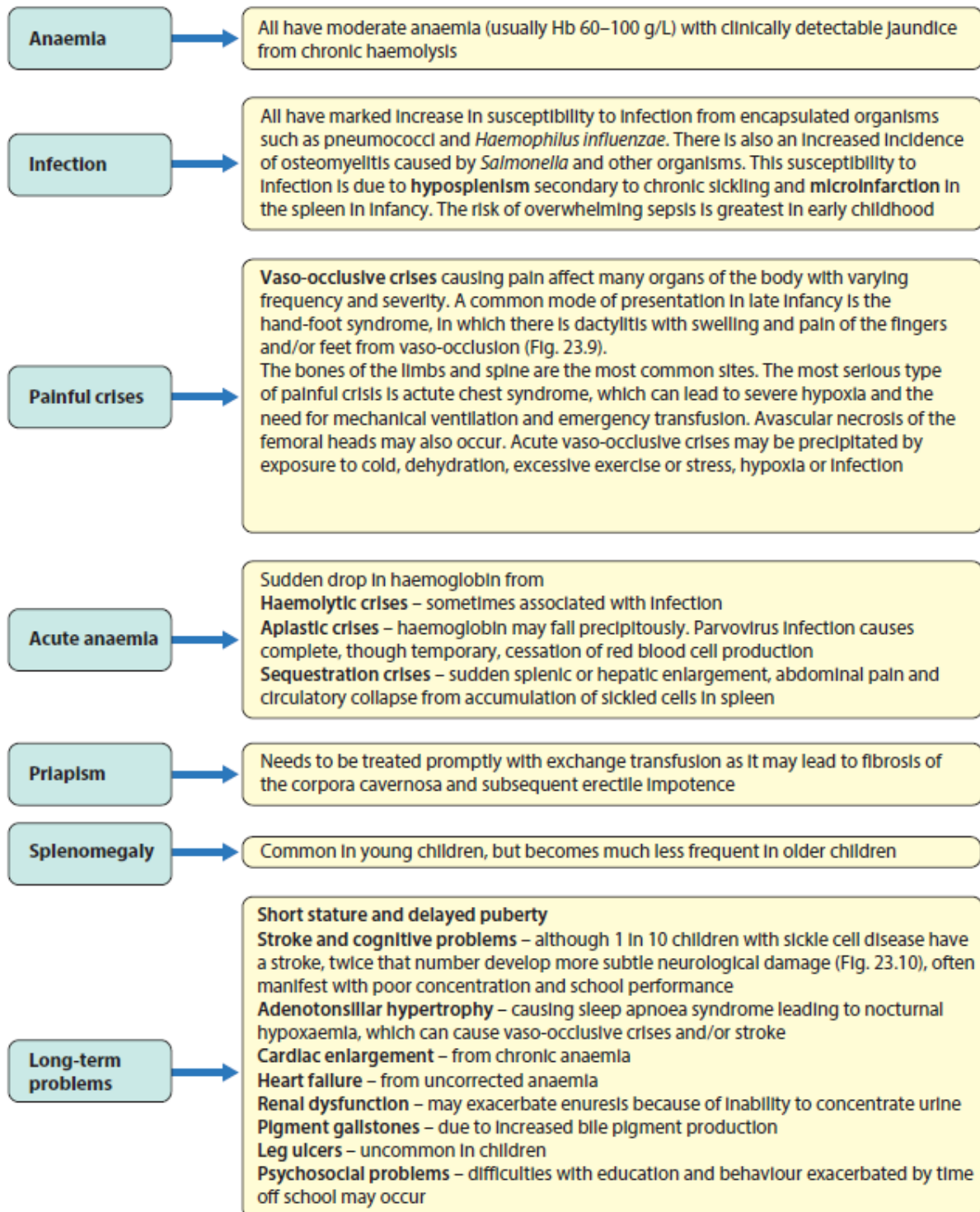
- الشحوب باكراً خلال الطفولة الأولى (طبيعي الكريات- طبيعي الصباغ)
- النزوف و النزق و البكاء الغير مفسر للأهل .
- ضخامة كبدية طحالية (تتراجع ضخامة الطحال ذاتياً مع التقدم بالعمر 4-6 سنوات على عكس التلاسيما).
- انتانات متكررة بسبب سوء وظيفة الطحال المناعية (الانتان أهم سبب للوفاة)
- نوبات ألمية مرافقة للمرض (أهم ميزة لفقر الدم المنجلي)
- نوبات ألم بطني و صدري و عظمي (شائعة)
- نوبات فرط الانحلال و نقص التصنع بسبب حمى بارفوفايروس B
- التشظي الطحالي الحاد و تحتاج لنقل دم كامل (طحال ضخمة مؤلم) : ينزف المريض في طحاله (شحوب مفاجئ + قصور قلب) قد يحتاج استئصال طحال اسعافي
- متلازمة اليد و القدم
- الحوادث الوعائية الدماغية (قليلة الحدوث في بلادنا بسبب ارتفاع (F).
- النعوظ المؤلم الدائم (حيث يوجد صمات بالجسم الاسفنجي و تحتاج لتبديل دم جزئي و تخدير عام).

متلازمة اليد والقدم: احتشاءات في أمشاط اليدين و القدمين و تصيب الاطفال أقل من 6سنوات تؤدي لانتباج و احمرار في اليدين و القدمين و تشبه في البداية التهاب المفاصل نظير الرئوي و يجب تفريقها عن ذات العظم و النقي .

- مشاكل عينية – أذنية – كبدية -جلدية .
- مشاكل كلوية بسبب نقص الارواء.
- تأخر تطوري و تأخر بلوغ.
- ضخامة غدانيات .



Clinical manifestations of sickle cell disease



التدبير:

في الحوادث الوعائية الدماغية: تبديل دم جزئي لرفع الخضاب A1 ل 35-40%

في الألم الصدري (ألم ناخر شديد مفاجئ – ترفع حروري معتدل – خراخر ناعمة- زيادة تكثف رئوي)

التدبير: O2 + سوائل + أمبيسلين و هي استطباب لنقل الدم الاسعافي مع صورة صدر

فقر الدم المنجلي مخبرياً:

حادثة التمنجل ايجابية – لا ترتفع سرعة التثفل

الطاخة : نقص صباغ – تبدل شكل الكريات و حجمها (هدفية منجلية)

رحلان الخضاب الكهربائي هو أهم فحص وتكون النتائج احد الاشكال التالية **HbS S** أو **خضاب S-F** أو **خضاب A-A2-S-F** أو **خضاب SC**

التشخيص قبل الولادة : PCR لخلايا جنينية مأخوذة من السائل الأمنيوسي

العلاج :

1. تحريض تشكيل الخضاب الجنيني (هيدروكسي يوريا)
 2. اعطاء السوائل بكميات كافية عند النوب و خاصة الالم الصدري
 3. المسكنات و خاصة الكودائين
 4. نقل الدم عند الضرورة (ليس علاجاً)
 5. زرع نقي العظم
 6. اعطاء اللقاحات (الرئويات + المستدمية النزلية + البنسيلين مدى الحياة)
 7. انقاص الخضاب (S) من الكريات الحمر عبر حاصرات قنوات الكالسيوم
- الاجراء الهام بالنوب الألمية (مفصلية-صدرية): سوائل معادلة التوتر، صادات لاحقاً

التشخيص التفريقي لفقر الدم المنجلي :

1. تالاسيميا B
2. ابيضاض
3. ذات نقي و عظم
4. التهاب سحايا
5. التهاب مفاصل نظير رثوي

قد يصاب مريض فقر الدم المنجلي بذات العظم والنقي بالجراثيم كالمونيو

اضطرابات التخثر عند الأطفال

أشيع سبب هو داء فون ويلبراند نسبة حدوثه 100/1 يليه الناعور 10000/1

الناعور A : عوز العامل 8 نسبته (1/10000-1/50000) يشكل 80%

الناعور B : عوز العامل 9 أو داء الكريسماس يشكل 15%

الناعور C : عوز العامل 11 نبته 5%

تتراوح شدة المرض حسب مستوى العوامل الموجودة بالمصورة (الطبيعي : 50% - 150%) اذا كان $> 1\%$ شديد – اذا كان 1-5% متوسط - $< 5\%$ خفيف

الوراثة جنسية X مقهورة

المرأة الحاملة للمرض يكون مستوى العامل 8 أو 9 أقل من المستوى الطبيعي

أقل من 50% اذا تعرضت لجراحة أو استئصال رحم يؤدي ذلك الى نزف غزير كما تكون لديهن الدورة الشهرية طويلة و غزيرة .

الناعور A : نادر عند الفتيات و يحدث بسبب طفرة و يبقى الناعور هو الأشيع بعد فون ويلبراند.

1/3 المصابين بالناعور A يبدون قصة عائلية ايجابية (نسبة الطفرة عالية)

العامل 8 بروتين عابر للمشيمة .

الناعورية B : نقص العامل 9 الذي يتشكل في الكبد بشكل معتمد على فيتامين ك . العامل 9 بيتاغلوبولين نصف عمره 25 ساعة بينما العامل 8 نصف عمره 8 ساعات

لا يوجد اختلاف بين الناعورية A عن B بالأعراض و العلامات .

أعراض الناعور :

يحدث النزف بأي وقت ليلاً أو نهاراً و يمكن أن يكون عفوياً دون رض (خاصة النزف المفصلي) ، شائع في العضلات و المفاصل و ينذر النزف الناعوري من الأغشية المخاطية (رعاف – نزف هضمي) و نادراً في الجملة العصبية المركزية. يحدث النزف في الأنسجة المرصوفة بتواتر أعلى.

النزف الجلدي : على شكل كدمات عفوية – أورام دموية – نزوف رضية – حبرات – فرفريات (نزف بعد الختان .

نزوف الأغشية المخاطية :

- قليلة المصادفة

- الرعاف : قليل التواتر

- قد يحدث نزف لثة

- نزوف اللسان و قاعدته خطرة بسبب تشكل ورم دموي يسد الطريق الهوائي

- يجب نفي القرحة الهضمية بنزف الأنبوب الهضمي

نزوف الأنسجة الرخوة و العضلات : (مميزة للناعور)

يمكن لجميع العضلات أن تصاب بالنزف و الأشيع عضلات الأطراف أو عضلة البسواس الحرقفية و يشبه ورم خلف البرتوان.

النزف المفصلي : الأكثر نوعية للناعور و غالباً عفوي و نادراً رضي (تتفرد الناعورية و النوع الثالث من فون ويلبراند بالنزف المفصلي).

النزف البولي : قد تحدث البيلة الدموية في الناعور و تكرارها يستدعي تقييم الجهاز البولي .

نزوف الجملة العصبية : (نادرة لكنها أخطر النزوف) تشكل 1-0.5% من النزوف.

التفريق بين نزف الصفيحات و نزف الناعور سهل .

تشخيص الناعور:

عيار العامل الناقص

زمن النزف طبيعي

زمن التخثر متطاول في الحالات الشديدة

تعداد الصفيحات طبيعي

PTT : متطاول

PT : طبيعي

نصائح لمريض الناعور:

- اعطاء كامل اللقاحات و يفضل خلال أخذ العامل المركز

- تجنب اعطاء الأسبرين

- تجنب اعطاء الأدوية عضلياً

- تجنب البزل القطني

- تجنب المعالجة السنية الراضة الا باستشارة طبيب الدم

داء فون ويلبراند

- ✓ هو الأكثر شيوعاً بين الاضطرابات النزفية عند الأطفال بنسبة 1%
 - ✓ تتوضع مورثة فون ويلبراند على الذراع الطويل للصبغي 12
 - ✓ يتشكل عامل فون ويلبراند في الخلايا البطانية الوعائية و في النواءات
 - ✓ يلعب عامل فون ويلبراند دورين اساسيين في الارقاء :
 - 1. العامل اللاصق بين الصفائح و الأوعية
 - 2. حمل العامل 8 في الدوران
 - ✓ يحتاج تركيب العامل 8 الى وجود عامل فون ويلبراند لذلك نقص عامل فون ويلبراند = نقص العامل 8
 - ✓ يشارك فون ويلبراند حماية الأوعية من التصلب
 - ✓ الزمرة 0 أقل محتوى من فون ويلبراند
- يوجد ثلاثة نماذج لداء فون ويلبراند :

النموذج 1 :

- الأكثر شيوعاً (70%) يورث بشكل جسيمي قاهر
- تحدث النزوف في الأغشية المخاطية و الجلد و تكون خفيفة لمتوسطة عقب الرض أو الجراحة و هي نزوف سطحية على شكل رعاف بسيط متكرر أو ميل للتقدم
- يتناول زمن النزف (قد يكون طبيعي في 5% من الحالات)
- نقص العامل 8
- نقص عامل فون ويلبراند لحدود 20-50%
- تطاول زمن PTT

النموذج 2 : سوء تشكل عامل فون ويلبراند و قد تنقص الصفائح .

النموذج 3 : محمول على جسيمي مقهور و نادر الحدوث بنسبة 1/مليون

- نزوف شديدة مشابهة للناعور و قد يحدث نزف مفصلي
- نزوف الأغشية المخاطية واضحة
- انخفاض شديد بالعامل 8
- انخفاض شديد بعامل فون ويلبراند
- والدا المصاب لا عرضيين ولكن مستوى فون ويلبراند ناقص .

Table 23.3 Investigations in haemophilia A and von Willebrand disease

	Haemophilia A	von Willebrand disease
PT	Normal	Normal
APTT	↑↑	↑ or normal
Factor VIII:C	↓↓	↓ or normal
vWF Antigen	Normal	↓
RiCoF (activity)	Normal	↓
Ristocetin-induced platelet aggregation	Normal	Abnormal
vWF multimers	Normal	Variable

APTT, activated partial thromboplastin time; PT, prothrombin time; RiCoF, ristocetin cofactor, measures vWD activity; vWF, von Willebrand factor.

علاج داء فون ويلبراند :

- ليس هناك علاج شافي للمرض
- نقل دم طازج أو بلازما مجمدة
- تجنب الاسبرين
- يفيد اعطاء الديسموبريسين (دموياً أو انشاقاً) لأنه يحرض الخلايا البطانية على زيادة افرازها منه حيث يعطى بالنموذج 1 ولا يعطى بالنموذج 2
- عند تطاول PT و PTT نفكر بإصابة الكبد أو عوز فيتامين ك
- (عوز العامل 13 لا يؤثر على PT و PTT)

فرقرية نقص الصفيحات المناعية او الأساسية

Idiopathic thrombocytopenic Purpura

تصيب الذكور و الاناث و أكثر ما يشاهد بعمر 2-5 سنوات ويمكن رؤيته بأي عمر

تكون الاصابة حادة عند الأطفال و عند الكبار مزمنة (أكثر من 6 أشهر)

العوامل المؤهبة :

حمات راشحة – بعد الحماق – بعد الانفلونزا – بعد انتان تنفسي علوي – بعد البارفوفايروس – EBV – بعد اعطاء اللقاح خاصة الحصبة – مجهول السبب

سبب الفرقرية : تخرب الصفيحات من قبل البالعات و خاصة بالطحال (و تعد الأضداد من نوع IgG و الموجهة مباشرة الى المستضد الغشائي الصفيحي أكثر الأضداد شيوعاً ، كما يؤدي نقل صفيحات شخص مصاب لشخص سليم لنقص صفيحات الشخص السليم)

سريراً :

- النزف (أهم عرض من الأغشية المخاطية) (رعاف-نزف لثة)) و الجهاز الهضمي
 - كدمات – فرفريات – نمشات
 - شحوب بالنزف الشديد
 - لا توجد ضخامات حشوية أو ضخامة عقدية
- الاختلالات :** نزف هضمي غزير – نزف دماغي هو الأخطر و يحدث بصفيحات أقل من 5000 و هو نادر.

مخبرياً:

- نقص صفيحات أقل من 50 ألف و عادة أقل من 10 آلاف
- صفيحات كبيرة الحجم بالدم المحيطي
- البويض و الصيغة طبيعية
- نقي العظم يزداد عدد سلاسل النواءات
- سلسلة الحمر و البويض طبيعية

تحاليل أخرى:

1. الصفيحات المرتبطة مع IgG أو IgM ممكن معايرتها

2. PT و PTT طبيعيان

3. تطاول زمن النزف

تشخيص تفريقي:

- 1- ابيضاض دم حاد
 - 2- فقر دم لا تنسجي
 - 3- أمراض الأوعية (فرقية هينوخ شونلاين التي تتظاهر بألم بطني وبيلة دموية و تغيوط زفتي .) + فحوص مخبرية للنزف طبيعي وتعداد الصفيحات طبيعية
 - 4- داء فون ويلبراند عدد الصفيحات طبيعي
- العلاج: 90% شفاء عفوي

يعتمد على الأعراض وليس على عدد الصفيحات إلا اذا كان أقل من 10 آلاف صفيحة وهناك آراء عديدة بالمعالجة

إما لا نعالج (عدم وجود نزف رطب كالرعاف أو أغشية مخاطية بولية تناسلية مع صفيحات أكثر من 20 ألف)

أو معالجة راضة (استئصال طحال)

الستيروئيدات: بردنيزولون فموي لمدة 3-5 أيام بجرعة 2-3 مغ/كغ ثم يخفف على مدار 14 يوم 1-2 مغ/كغ

المعالجة الحديثة : ANT-D (ورديا)

نقل الصفيحات غير مفضل إلا إذا كان هناك نزف دماغي مع صفيحات >5000

قبل العلاج بالستيروئيدات يجب إجراء بزل نقي لنفي الالبيضا

استئصال الطحال بالشكل المزمن و كذلك العلاج ب Rituximab

الانذار: 90% شفاء عفوي

الازمان:

- 1- عند الإناث
- 2- العمر < 10 سنوات عند ظهور الأعراض
- 3- وجود أضداد ذاتية أخرى
- 4- المراهقين والأطفال الأكبر سنا

ملاحظة: الرعاف دائما نفكر بمشاكل الصفائح لذلك نجري زمن النزف مع تعداد صفيحات

Box 23.4 Helpful clinical features in evaluating bleeding disorders

Age of onset

- Neonate – in 20% of haemophilias, bleeding occurs in the neonatal period, usually with intracranial haemorrhage or bleeding after circumcision
- Toddler – haemophilias may present when starting to walk
- Adolescent – von Willebrand disease may present with menorrhagia

Family history

- Family tree – detailed family tree required
- Gender of affected relatives (if all boys, suggests haemophilia)

Bleeding history

- Previous surgical procedures and dental extractions – if uncomplicated, suggests bleeding tendency is acquired rather than inherited
- Presence of systemic disorders
- Drug history, e.g. anticoagulants
- Unusual pattern or inconsistent history – consider nonaccidental injury

Pattern of bleeding

- Mucous membrane bleeding and skin haemorrhage – characteristic of platelet disorders or von Willebrand disease
- Bleeding into muscles or into joints – characteristic of haemophilia
- Scarring and delayed haemorrhage – suggestive of disorders of connective tissue, e.g. Marfan syndrome, osteogenesis imperfecta or factor XIII deficiency



Summary

The child with abnormal bleeding – into soft tissues, mucocutaneous or following surgery

Acquired disorders

Vitamin K deficiency:

- mainly neonates or early infancy

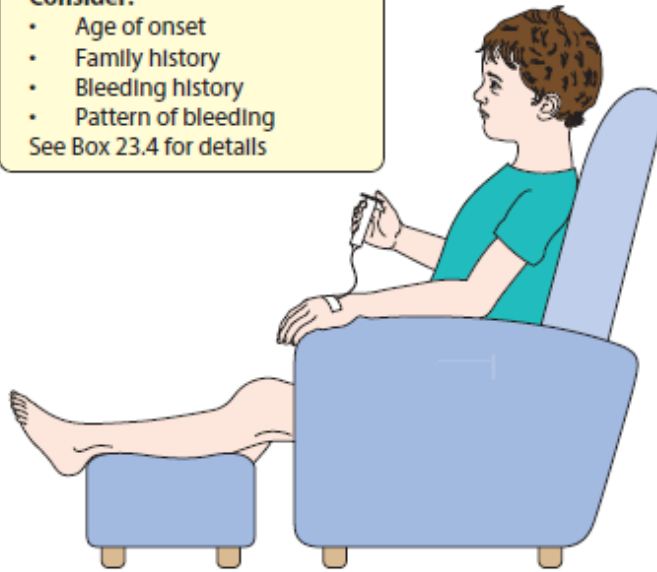
Liver disease

Thrombocytopenia:

- Immune, DIC, etc.

Consider:

- Age of onset
 - Family history
 - Bleeding history
 - Pattern of bleeding
- See Box 23.4 for details



Inherited disorders

Haemophilia A (factor VIII deficiency) and haemophilia B (factor IX deficiency):

- Are X-linked recessive disorders affecting males
- Presentation of severe disease – usually with recurrent spontaneous bleeding into joints and muscles at about 1 year of age
- Treatment – recombinant FVIII concentrate for haemophilia A or recombinant FIX concentrate for haemophilia B. Desmopressin (DDAVP) to treat mild haemophilia A
- Treatment complications – inhibitors and intravenous access

von Willebrand disease (vWD):

- Results from either a quantitative or qualitative deficiency of von Willebrand factor (vWF)
- Autosomal dominant
- Presentation – mucosal bleeding, e.g. epistaxis or menorrhagia in adolescence or excessive, prolonged bleeding after surgery
- Treatment – mild disease with DDAVP, severe disease with plasma-derived FVIII concentrate

The child with petechiae or purpura

Non-thrombocytopenic

Henoch-Schönlein purpura

- Lesions confined to buttocks, extensor surfaces of legs and arms
- Swollen painful knees and ankles
- Abdominal pain
- Haematuria

Sepsis

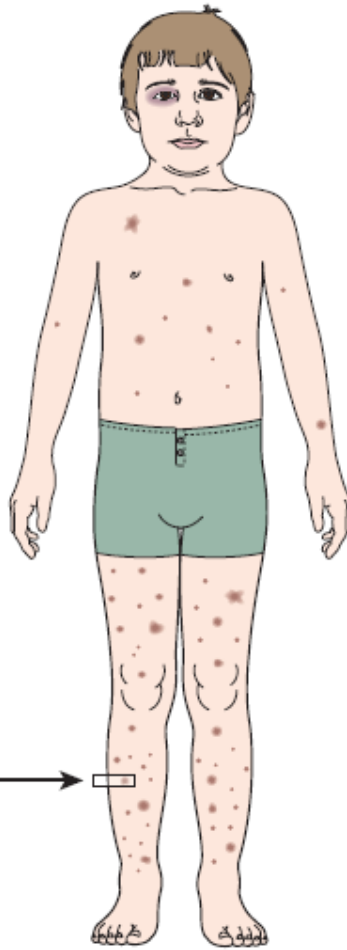
- Meningococcal or viral
- Clinical features – fever, septicaemia, meningitis
- Rash in meningococcal sepsis – positive glass test
- If suspected, give parenteral penicillin immediately

Trauma

- Accidental or non-accidental

Other causes (rare)

Positive glass test – rash does not blanch when pressed



Thrombocytopenia

Immune thrombocytopenia (ITP)

- 2–10 years
- Widespread petechiae and purpura and superficial bruising
- Distinguish from acute leukaemia and aplastic anaemia – clinical features, full blood count and blood film
- Bone marrow examination not required if only the platelet count is low, characteristic clinical features and no steroid treatment given
- Is acute, benign and self-limiting in about 80% of children
- Treatment – controversial, usually not required unless there is bleeding

Leukaemia

- Clinical features – malaise, infection, pallor, hepatosplenomegaly, lymphadenopathy
- Blood count – also low Hb, blasts on film, confirmed on bone marrow

Disseminated intravascular coagulation (DIC)

- Critically ill – severe sepsis or shock or extensive tissue damage

Other causes (uncommon)

المحاضرة الحادية عشر

أمراض الغدد الصم والسكري عند الأطفال

1-مقاربة فشل النمو وقصر القامة

2-البدانة

3-الداء السكري

4-أمراض الدرق

5-أمراض النخامى

6-أمراض الكظر

7-اضطرابات الكظر

8- اضطرابات البلوغ

فشل النمو و قصر القامة:

تعريف الطفل الذي لديه فشل نمو: هو طفل منحنيات النمو الخاصة بالطول والوزن أقل من الخط الثالث المئوي أولديه انحرافين معياريين عن المتوسط.

قصير القامة: هو الطفل الذي منحنى الطول الخاص به أقل من الخط الثالث المئوي أو منحرف انحرافين معياريين عن المتوسط أو الطفل الذي تبلغ سرعة النمو عنده بعد سن الرابعة أقل من 4,5 سم/سنة.

له أنواع:أ)قصر قامة طبيعي و منه نوعان شهيران:



1-قصر القامة العائلي: هو الأشيع حيث تكون قصة العائلة ايجابية لقصر قامة عند الأبوين مع عمر عظمي =العمر الزمني كما تكون سرعة النمو طبيعية و حجم الولادة غالبا ناقص ،الفحص السريري كله طبيعي وغالبا يبقى قصير.

2-قصر القامة البنيوي :يصيب الذكور أكثر من الإناث وسببه نقص إفراز هرمون النمو أثناء النوم ويصل عادة الطفل إلى طوله النهائي الطبيعي بشكل متأخر وهنا يكون الطفل ونموه خلال (الوليد)طبيعي .

والنمو تحت منحنيات الخط الخامس المئوي على منحنيات النمو

(العمر العظمي أقل من العمر الزمني ومساوي للعمر الطولي).

يمكن التداخل عليه بإعطاء محرضات لهرمون النمو مثل الأرجينين _بعض الأدوية- الرياضة وهناك قصة تأخر بلوغ عائلي في 90 % من الحالات .

ب)قصر القامة المرضي :

1/غير متناسب الأجزاء وأسبابه :

*الخرع أو الكساح وتكون القطعة السفلية قصيرة

*عسر التصنع الغضروفي (أكوندروبلاجيا)

*قصورالدرق الخلقي

*تناذرات صبغية مثل تورنر(الذي قد يكون متناسب الأجزاء أو غير متناسب الأجزاء) أو استقلابية مثل أدواء عديد السكريد المخاطية

2/متناسب الأجزاء

*شدوذات صبغية أخرى(داون ،تثلث 13 و18)

*تالاسيميا وفقر دم منجلي

*انتان بولي مزمن وقصور كلوي مزمن

*أمراض هضمية مثل أسوء الامتصاص و الداء الزلاقي

*أمراض مزمنة(ربو، سكري، أدواء الكولاجين)

*البلوغ الباكر المؤدي لقصر قامة

*قزامة نفسية المنشأ

*تناول الستيروئيدات المزمن

*القزامة النخامية (نقص أو هرمون النمو)

مقاربة طفل قصير القامة :

1-قياس الطفل والأهل +قصة سريرية مفصلية +فحص سريري مع استجواب عن عادات التغذية

2- تحديد العمر العظمي

3-فحوصات متنوعة(صورة صدر تحاليل دموية _فحص بول و راسب – فحص براز

-اختبارات الامتصاص الهضمي لنفي الداء الزلاقي- الهرمون الدرقي و TSH

4-هرمون النمو قبل وبعد التحريض

5- تصوير طبقي محوري للدماغ و السرج التركي بالتحديد.

القزامة النخامية :

نقص إفراز هرمون النمو نتيجة اصابة الفص الأمامي :

أ-50%مجهول السبب

ب- الباقي أورام كالقحف البلعومي أو الرضوض أو الانتانات -تشوهات خلقية - نقص الغونادوتروبين المعزول

سريريا:

*يصيب الذكور أكثر من الإناث بمعدل 3/1

*سرعة النمو السنوي أقل من 5سم بالسنة بعد عمر 4سنوات

*قائمة قصيرة متناسبة الأجزاء

*أكثر ما تظهر الأعراض بشكل واضح بعد سنتين من العمر

العلامات:

عينان جاحظتان-عرق قصير -أنف و فم صغيرين _ أعضاء تناسلية صغيرة -صوت ذو لحن طفلي -تأخر بلوغ
-جلد مجعد-تأخر بزوغ الأسنان -الشعر ناعم -قطعة علوية متناسبة مع السفلية-نوبات نقص السكر وقد تحدث
اختلاجات

لا يتأثر مستوى الذكاء(ت ت مع قصور الدرق الخلقي).

شعاعياً:

MRI_ لا بد من اجراء مرنان للدماغ

تأخر عمر عظمي قد لا يكون شديداً.

سرج تركي صغير عكس قصور الدرق سرج تركي واسع

تأخر بزوغ الأسنان

نقص تكلس العظام الطويلة

بقاء يوافيخ مفتوحة لفترة طويلة

التشخيص:

(1) عيار هرمون النمو /قبل وبعد التحريض/ ويجب أخذ عدة معايير خلال يوم وقيمة GH أقل من 5
نانوغرام/مل مشخص لقصور النخامى الأمامي.

التحريض يتم بالأرجينين-الكلوتيدين-DOPA- L لإحداث شدة عند الطفل

.

العلاج :إعطاء هرمون نمو بشري بالعضل أو تحت الجلد مساء ونستمر بالعلاج حتى تتعظم غضاريف

الاتصال

المراقبة:-معايرة هرمون الدرق

-مراقبة الدم والكريات البيض بالتحديد لأنه قد يحدث ابيضاض لمفي حاد.

-الاستجابة الأشد بالسنة الأولى

البيلة التفهة النخامية المنشأ(إصابة الفص الخلفي):

بيلة تفهة نقص الهرمون المضاد للإدرارADH

الأسباب: الأورام هو السبب الشائع عند الأطفال- رضوض الرأس -عمل جراحي على الرأس مجهول السبب -
سبب عائلي -الهيستيوستيتوسيس (داء النوسجات)

سريراً:

بول-سهاف -إقياء-فشل نمو-تجفاف -اضطراب شوارب-فرط شوارب الصوديوم

مخبرياً:

كثافة البول في بول24ساعة أقل من 1,005

حلولية البول ميلي أقل من100 أوزمول/كغ

معايرة ADH

شعاعياً: الرنين المغناطيسيMRIلنفي أورام نخامية أو منطقة ما تحت التصالب

العلاج:تعويض سوائل- فازوبريسين ارذاذ أنفي

يدخل في التشخيص التفريقي:السكري-فرط كالسيوم الدم-فرط الفيتامين

طول القامة :

يمكن تصنيف أسباب طول القامة (أكثر من خط97مئوي)

1-عائلي وهو الأشيع

2-متلازمة(مارفان -كلاين فلتز-بيكوين و تيما-بيلة الهيموسيسيتين-متلازمة سوتس)

3-غدية(عملقة نخامية-بلوغ مبكر-فرط نشاط درق -فرط تنسج الكظر -أورام الكظر)

البدانة عند الأطفال::

البدانة هي زيادة الوزن عن الخط المئوي 97% بالمقارنة مع أطفال بنفس العمر والوزن

(منسب كتلة الجسم BMI)وهو الوزن /مربع الطول والأفضل اعتماد (بدانة) في حال كانت قيمة BMI أعلى

95 % ، وفي حال كان بين 85% — 97%(فرط وزن)

ودائماً المنسب يؤخذ على منحنيات خاصة بين 2—16 سنة.

الأسباب: 1/ الأشيع اضطرابات التغذية (عادات غذائية خاصة)،زيادة المتناول

2/غدية :كوشينغ- ستيروئيدات-قصور درق-قصور جارات درق.

3/دوائية

4/ (قصة عائلية +بدانة عند الأب في 60%وعند الأم في 45%

وإن كان الأبوين بدينين تزداد نسبة إصابة الأولاد إلى 80%وإن كان أحد الأبوين 40%

البدانة :إما بدئية: فرط تنسج الخلايا في الجسم وغالباً وراثية

أو ثانوية :زيادة حجم الخلايا الدسمة وتنتظاهر بعد 5—6سنوات

في البدانة يتقدم العمر العظمي وإن كان متأخر فالأسباب بنيوية وغدية.

البدانة بداء كوشينغ جذعية بينما في الأذيات العصبية وتناذر فروليخ معممة

هنا تناذر اسمه كاريانو :تحدث فيه بدانة+ تأخر عصبي +انغلاق دروز باكر +قصر قامة (

علاج البدانة: حسب السبب

لا دور لمضادات الشهية في علاج البدانة عند الأطفال

إن كان هناك(بدانة +زيادة النمو الطولي) فيكون السبب عائلي

إن كان هناك (بدانة + تأخر النمو الطولي) قصر قامة

اختلاطات البدانة :

1-ارتفاع شحوم الدم

2-أمراض قلبية وعائية و ارتفاع توتر شرياني

3- المقاومة للأنسولين وزيادة الاصابة بالسكري

4-اضطرابات المفاصل وأذياتها

5-البلوغ الباكر خاصة عند الإناث

6-تراجع الأداء الدراسي

7-ورم دماغي كاذب يسبب البدانة

8- انسداد تنفس أثناء النوم

يمكن استخدام الستاتينات بعد عمر 12 سنة عند الذكور و بعد حدوث الطمث عند الإناث

المحاضرة الثانية عشر

الداء السكري

أنماط الداء السكري في الطفولة:

1-الداء السكري المعتمد على الأنسولين (النمط الأول) 98%

2-الداء السكري بالمقاومة للأنسولين (النمط الثاني) اقل عرضة للحمض

3- الداء السكري الثانوي (الداء الكيسي الليفي_ استئصال البنكرياس- الادوية كالستيروئيدات- السكري الحمل- كوشينغ- متلازمات صبيغية)

IDDM النمط الأول :



الآلية المناعية الذاتية أهم نظرية في الأمراض، حيث أضعف الجزر B موجودة في أكثر من 85% من الحالات ومعدل وجود هذه الأضداد عند أقرباء الدرجة الأولى للنمط 1 أعلى ست مرات من أقرباء الأشخاص الأصحاء و تزداد احتمالية المرض —من المحرضات الفيروسات و ربما بروتين حليب البقر .

ان واسمات تخرب الخلايا بيتا هي : اضعف حمض الغلوتاميك دي كاربوكسيلاز و اضعف خلايا لانغر هانس و الانسولين

90% لديهم مستضدات نسيجية HLA :DR3-DR4-DQ2-DQ8

لم يحدد النمط الوراثي بشكل جيد

نظرية الإصابة بالفيروسات : النكاف —الحصبة الألمانية—شلل الأطفال—التهاب دماغ—كوكساكي B

الإصابة تتضاعف في العالم كل 20 سنة

نسبة الداء السكري من النمط الأول 1,9/1000 بين أطفال المدارس

1430/1 بعمر 7 سنوات

360/1 بعمر 16 سنة

نسبة إصابة الذكور = الإناث

ذروة التظاهر بعمر 5—7 سنوات، ثم في سن المراهقة

تزداد الحالات بفصلي الربيع و الخريف

لا توجد علاقة واضحة مع الحالة الاجتماعية و الاقتصادية.

الأعراض: الثلاثي الكلاسيكي (بوال —سهاف— نقص الوزن)

سلس بولي ليلى ثانوي —نقص الحركة أو الخمول —لا حقا اضطرابات الرؤية—داء مبيضات بيض خاصة

عند الفتيات — انتانات جلدية

نسبة الحمض السكري بحدود 25—30% كتظاهرة أولى و الذي يتظاهر (آلام بطنية —اقياءات—غثيان) تقلد

حالة البطن الحادة ثم يتجفف المريض و تشتم رائحة الاسيتون من نفسه أخيراً يصاب المريض بتنفس كوسمول

ثم سبات. وقد امتد انتشار الحمض الكيتوني (DIABETIC KETOACIDOSIS) ليشمل الأطفال الصغار (درج-سن ما قبل المدرسة) حيث يحدث لديهم بعد انتان هضمي أو تنفسي بسيط.

كل تجفاف شديد بدون اسهال يجب أن يثير الشبهة بهذا التظاهر .

مخبرياً:

1/ الخضاب الغلوكوزي (مهم بتقييم المدة السابقة لثلاث أشهر و الطبيعي 6.2%)

2/ سكر دم عشوائي أعلى من 200 ملغ/د

3/ سكر دم صيامياً أعلى من 126 ملغ/د

4- _ أضرار الخلايا B البانكرياسية ايجابية

أما سكر الدم الصيامي بين 105—125 ملغ/دل فهو مضطرب

و سكر دم بعد ساعتين من وجبة بين 140 —200 فهو مضطرب

إن هذه القيم المضطربة هي عوامل خطورة لتطور الداء السكري و خاصة من النمط الثاني غير المعتمد على الانسولين و نحتاج لمتابعة لاحقة و خاصة بوجود قصة عائلية أو بدانة شديدة او علامات مقاومة للانسولين مثل داء الشواك الأسود أو تشققات جلدية او وجود مبيض متعدد الكيسات عند الفتيات

التشخيص:

يعتمد على القيم السابقة مع التنويه أن هناك فرط سكر دم عابر مع بيلة سكرية تحدث أثناء الشدات و هنا لابد من اجراء اختبار تحمل السكر الفموي بعد عودة الطفل لحالته الصحية الأولى وذلك بإعطاء غلوكوز فموي 1,75 غ/كغ بجرعة لا تتجاوز (75) غ و نادرا استخدامه حالياً

العلاج:

يهدف العلاج للمحافظة على قيم سكر الدم قريبة من الطبيعي قدر الامكان دون الافراط خفض السكر خوفا من حدوث نقص سكر الدم

الأنسولين حقناً تحت الجلد باماكن متغيرة مثل جلد البطن و الالية و الفخذ بجرعات عدة أكثرها استخداماً نظام الجرعتين بأنسولين مزيج من الأنسولين السريع و المتوسط التأثير بنفس السيرنك و حالياً توجد محضرات جاهزة ممزوجة مسبقاً (3/2 متوسط + 3/1 سريع) و يعطى على جرعتين صباحية و مسائية على الأقل بعد قسمتها إلى 3/2 صباحاً و 3/1 مساءً و يمكن تعديل هذه النسب حسب قيمة سكر الدم الصباحية أو المسائية.

علاج السبات السكري:

1.- في المشفى -اماهة بسوائل ملحية

__ أنسولين مبلر نظامي وريدي حتى تعود قيم سكر الدم أقل من 300
يمكن بعدها البدء بالأنسولين تحت الجلد و اضافة بعد السوائل السكرية

__ مراقبة الشوارد و خاصة K,NA

__ اصلاح البيكربونات يأتي ضمن سياق اصلاح التجفاف

__ اطفاء مصادر الكيتون عبر العلاج بالأنسولين

__ الانتباه للوذمة الدماغية

حالياً: الأنسولين عبر مضخة تحت الجلد على مدار 24 ساعة و الأحدث فيها امكانية قياس سكر لدم لاسلكياً و تعديل الجرعات و هي غير موجودة في بلادنا.

(قد يمر السكر بفترة شهر العسل في بداية التشخيص و تخف الاحتياجات من الأنسولين)

2. الجهد: ضروري للأطفال و عندها لا بد من تأمين وارد اضافي عبر وجبات صغيرة من الكربوهيدرات لتجنب نقص سكر الدم و ان كان هناك جهد ليلي يمكن إنقاص جرعة الأنسولين المسائية

3. الحمية: 55% نشويات (تجنب السكاكر السريعة البسيطة) _ 30% دسم غير مشبعة + 15% بروتين مع كثير من الالياف و الداء السكري عند الأطفال لا يتطلب حمية صارمة

المراقبات اللاحقة:

__ خضاب غلوكوزي كل 3 أشهر

__ عينات سكر دم عشوائية و صيامية

_عينات كيتون بالبول لأي قيمة سكر مرتفع أعلى من 240 صيامي و أعلى من 300 عشوائي

_ضغط شرياني كل 3 أشهر

_شحوم الدم بعد سنة ثم كل 5 سنوات

_فحص بول لتحري بيلة ألومين بعد 3_5 سنوات

_استشارة عينية بعد 3—5 سنوات ثم بعد عشر سنوات

_تقصي بقية الغدد الصم (درق_كظر_الداء الزلاقي)

4.التشخيص و الدعم :هام جداً للطفل و الأهل

5.التنبيه من خطر نقص السكر و التثقيف حول أعراضه و تدبيره

و يحدث بقيم سكر أقل من 60 ملغ /دل عند أطفال ما قبل المدرسة و كل قيمة تحت 70 يجب الاهتمام بها

أعراض نقص السكر :

(جوع -ضعف -رجفان-تغيم وعي -تعرق -صداع -تغيرات سلوكية -اختلاج)

العلاج:

إعطاء سكر فموي ان كانت حالته تسمح أو إعطاء غلوكاغون

الداء السكري من النمط 2 : عند الأطفال :

هناك مركب جيني قوي ولكن الأثر يختلف من عائلة لأخرى .. وقد يكون في بعض الأحيان جسمي قاهر

البدانة عامل مهم ، خاصة البدانة المركزية ، نقص النشاط الفيزيائي

يرافق البدانة مقاومة للأنسولين وإن مرض الشواك الأسود (حيث يوجد سماكة جلدية سوداء على المنطقة

الخلفية من العنق وعلى المرفقين والإبط) وهي علامات تساهم في تشخيص الداء السكري من النمط الثاني

واعراض السكري نفسها تظهر (البوال -السهاف- نقص الوزن - بوال ليلي)

وقد يكون السبات السكري التظاهر الاول في 10 % من الحالات

مخبرياً :

خضاب غلوكوزي يرتفع لقيم حسب سكر الدم

سكر الدم الصباحي وسكر الدم العشوائي قد يكون بقيم حدية في البداية ثم يرتفع لأرقام مرضية التدبير :

خضاب غلوكوزي حوالي (6.2 %) أي انه قريب للطبيعي : التدبير هنا : تغيير نمط حياة (حمية – جهد – انقاص الوزن)

خضاب غلوكوزي بين (6.2 % – 8 %) وبدون كيتون .. التدبير هنا : البدء بالميتفورمين 500 ملغ مرتين باليوم مع تغيير نمط الحياة وخاصة بأعمار أكبر من 10 سنوات

ان كان هناك كيتون والحالة شديدة : (نفس علاج الداء السكري من النمط الاول)

خافضات سكر الدم الفموي يجب ألا يستخدم الا بمراحل الطفولة المتأخرة اي بعد البلوغ .. وخاصة ان تحقق هبوط وزن جيد

اضطرابات الغدة الدرقية

قصور الدرق :

الخلقي : نتيجة غياب او هجرة الغدة الدرقية في 60% – 85 % و في 5% نخامة امامية و ما تحت الوطاء في 5% أو مقاومة للهرمون الدرقي

العابر : زيادة أو نقص اليود – مضادات الدرق عند الام

المكتسب : الداء المناعي الذاتي – الإشعاع – الجراحة

قصور الدرق الخلقي :

نسبته 4000/1 ويعتبر سبب مهم لمشاكل التعلم قابل للعكس ان عولج وسببه في 60%-85% (غياب خلقي

للدرق أو هجرة) و في 5-10% سوء تشكل الهرمون الدرقي ثم عوز اليود وفي اقل من 1% الثانوي

النخامي (عوز TSH) و الي غالبا ما يرافق عوز الحاثات الاخرى النخامية ويسبب نقص سكر وصغر القضيب

و عدم نزول الخصيتين

قد يكون هؤلاء الأطفال طبيعى المنظر عند الولادة أو لديهم أعراض عديدة مثل (صعوبة الارضاع - يرقان مديد غير مباشر - كبر اللسان - فتق سري - جلد جاف ومرقط)

يصيب الإناث أكثر من الذكور بالشكل المكتسب

يمكن تصنيف الأعراض حسب عمر الطفل

بفترة الوليد : 1- تطاول فترة اليرقان الفيزيولوجي أكثر من اسبوعين

2- بطء في حركة الطفل - ميل للنوم - صعوبات تغذية

3- وذمة في الاعضاء التناسلية واليدين والقدمين

4- كبر اللسان وكبر حجم البطن

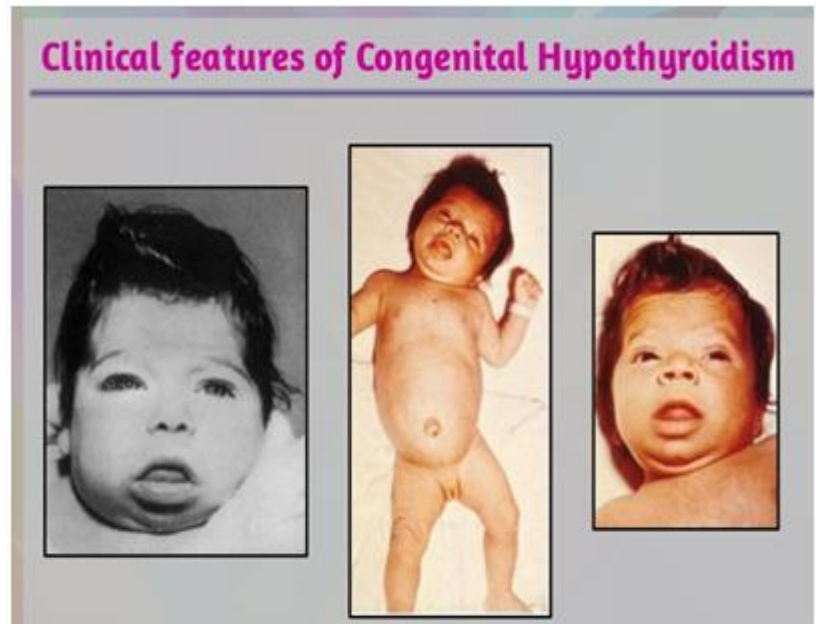
5- الفتق السري

6- اتساع اليوافيخ

7- وجه غريب ومعالم خشنة

8- بكاء اجش

9- جلد جاف



بمرحلة الطفولة :

- 1- تأخر مشي
- 2- تأخر بزوغ أسنان
- 3- تأخر نمو وعدم تناسب بين القطعة العلوية والسفلية
- 4- تأخر التطور الروحي والحركي
- 5- تأخر انغلاق اليوافيخ
- 6- عدم تحمل البرد
- 7- امساك
- 8- قصر قامة
- 9- بطء قلب
- 10- صعوبات تعلم
- 11- ضعف منعكسات

بمرحلة البلوغ :

- 1- تأخر البلوغ وانقطاع طمث
- 2- عدم تحمل البرد
- 3- جلد مجعد خشن
- 4- تأخر مدرسي
- 5- تأخر نضج جنسي
- 6- انزلاق المشاش العلوية للفخذ
- 7- سلعة درقية



مخبرياً :

ارتفاع ال TSH واسم مع نقص FREE T4 أو T4 أو T3

ارتفاع شحوم ثلاثية وكولسترول

(ارتفاع TSH مع انخفاض في FREE T4 = قصور درق بدئي)

(انخفاض TSH مع انخفاض في FREE T4 = قصور درق ثانوي . نخامي او وطائي)

لا بد من عيار أضداد مستقبلات الدرق لنفي قصور الدرق العابر

Thyrotropin binding inhibitory immunoglobulin TBII

تصوير مقطعي للدرق باستخدام النظائر المشعة (اليود المشع) لكشف الغياب الخلقي للدرق

ايكو درق ممكن ان يفيد

شعاعياً :

تأخر نضج نويات التعظم

عسر تكون المشاش

عسر اكتساء الاسنان بالميناء

اتساع السرج التركي

اتساع اليوافيخ

تخطيط قلب (كمون قلبي ناقص)

قد نجد فقرات منقارية C 1 - T 12



العلاج :

يجب البدء بالمعالجة للشكل الخلقي خلال 2-3 اسابيع

مدى الحياة بال L-thyroxine بجرعة 10 – 15 ميكروغرام / كغ / اليوم

مراقبة ال TSH ونسب التيروكسين بالدم (T3-T4-FT4)

يمكن تجربة ايقاف المعالجة بعد 3 سنوات لمدة اربع اسابيع والمراقبة هل هو دائم ام عابر

قصور الدرق المكتسب : الأسباب

التهاب الدرق المناعي هاشيموتو اهم سبب ثم تنادر داون وتورنر وامراض المناعة الذاتية الاخرى (رثياني – سكري – اديسون) و نقص ال TSH النخامة (قصور نخامى) و استئصال الدرق و العلاج باليود المشع

وتسبب السلعة الدرقية بطور النمو والبلوغ خاصة

ملاحظة : السلعة الدرقية تقسم إلى :

السلعة المستوطنة : نقص يود بمرحلة البلوغ

السلعة الغراونية : التهاب درق

السلعة الولادية (تكون الأم مصابة بداء غريف والوليد لديه فرط نشاط)

الأعراض :

نقص معدلات النمو

كسب وزن يترافق مع نقص الشهية

تأخر بلوغ

امساك

جلد جاف

تعب – قمه – عدم تحمل البرد

العلامات :

(قصر قامة نسبة للطول ونادراً بدانة) – بطء قلب- شحوب

تأخر زمن الإنبساط من المنعكسات الوترية العميقة – قد تتضخم الغدة الدرقية

مخبرياً :

انخفاض في	T4	ارتفاع في TSH	(قصور درق بدئي)
انخفاض في	T4	انخفاض في TSH	(قصور درق ثانوي نخامي)
انخفاض في	T4	ارتفاع او انخفاض TSH	(قصور درق بسبب نقص هرمون الوطاء)

T3 منخفض

مضادات التيروغلوبين (ايجابي+) ومضادات البيروكسيداز الدرقي (ايجابي+)

TSH أهم معيار لمراقبة المعالجة

فرط نشاط الدرق :

فرط نشاط الدرق عند الوليد :

النساء الحوامل المصابات بداء غريف يصاب المواليد عندهم بفرط نشاط درق ناتج عن انتقال الغلوبولينات المستقبلية ل TSH عبر المشيمة ،يكون الطفل قلق هيج – عدم كسب وزن – اسهال –إقياء -جحوظ عيني – ضخامة بالغدة الدرقية (سلعة) – تسرع قلب شديد مع قصور قلب – انضغاط الرغامى. قد تدوم هذه الأعراض لمدة 8 أسابيع حتى 6 أشهر

يوجد : ارتفاع في T4 وارتفاع بال T3 وانخفاض شديد بال TSH

العلاج :

البروبيل تيوراسيل 5- 10 ملغ / كغ / اليوم مع محاليل اليود

محلول اللوغول نقطة كل 8 ساعات

فرط نشاط الدرق المكتسب :

فرط نشاط الدرق المناعي : داء غريف .. ونادر بسبب التهاب الدرق أو بسبب أورام مفرزة ل TSH في النخامى او مقاومة نخامة للتيروكسين

سريراً :

نقص وزن رغم زيادة الشهية - زيادة الفعالية - هيجة - نوم قلق - عدم تحمل الحرارة - زيادة الحركات الحوية - تعرق غزير - خفقان - طمث غير منتظم - ارتفاع ضغط شرياني - ضخامة في الدرق معممة - رجفان الأصابع - فرط منعكسات وترية - جلد رطب حار - زيادة الدماغ - شلل عضلات عيني خارجي - عدم المقدرة على اغلاق العين (جحوظ) لكنه غير شائع عند الأطفال- ذهان - سلعة درقية

شعاعياً : تقدم العمر العظمي

مخبرياً : ارتفاع T3 وقد يكون مرتفع لوحده وارتفاع T4

انخفاض TSH ما عدا الحالات المفرزة في النخامى او المقاومة للهرمون الدرقي

العلاج :

- 1- البروبييل تيوراسيل 5- 10 ملغ / كغ / اليوم
- 2- الميثيمازول أو الكاربيمازول
- 3- حاصرات بيتا (البروبرانول)
- 4- ديكساميثازون
- 5- محلول لوغول
- 6- يجب الاستمرار بالعلاج لمدة عامين و الاعراض العينية لا تتحسن

أمراض الكظر

قصور قشر الكظر

الأسباب :

الاسباب البدئية :

- 1- فرط تصنع الكظر الولادي
- 2- فرط تصنع الكظر الشحمي الولادي
- 3- النزف الكظري
- 4- نقص تشكل أو عدم تشكل الكظرين
- 5- عدم الإستجابة الولادية لهرمون ACTH
- 6- ارتشاح حبيبي مثل السل - الفطور - الأيدز
- 7- تناذر ووتر هاوس فريدريكسون (انتان السحائيات)
- 8- تخرب الكظر المناعي البدئي (داء اديسون)

الأسباب الثانوية :

- 1- قصور النخامى الولادي
- 2- قصور النخامى المكتسب نتيجة التثبيط الكظري المستمر كنتيجة للاستخدام المديد للكورتيكوئيدات الخارجية

المقاربة :

البدء أو الحدوث خلصة على شكل شكاوى غير نوعية تتضمن (ضعف عام - تغيرات شخصية - زيادة التصبغات خاصة في البدئي - فقد ملح - انخفاض ضغط - نقص سكر الدم الصباحي - قমে - اقياءات - غثيان - اسهال - فقد وزن - اضطرابات طمثية)

أو على شكل نوب كظرية : تثار بالشدة وتتصف باقياءات مع تجفاف - حمى - نقص سكر - انخفاض ضغط - وصدمة ثم سبات

التحاليل المخبرية :

انخفاض في الصوديوم و انخفاض في بيكربونات المصل وفي سكر الدم

وانخفاض في PH الدم

وارتفاع في البولة

وارتفاع في البوتاسيوم

عيار ACTH : عالي في البدئي ومنخفض في الثانوي

مستوى الكورتيزون والالدوستيرون قد يكون طبيعي او منخفض

اختبار Corticotropin: اعطاء cosyntropin عضلي او وريدي وقياس الكورتيزول قبل وبعد ساعة من الإعطاء (بجرعات خفيفة) يستخدم للتفريق بين البدئي والثانوي حيث يبقى مستوى الكورتيزول منخفضا في قصور قشر الكظر البدئي

العلاج :

الصدمة : ملئ الحجم 20 مل / كغ ملحي

تدبير نقص السكر الدموي 0.3 غ / كغ على مدار 5 دقائق

هيدروكورتيزون 50- 100 ملغ وريدي ثم 100 ملغ / م 2 باليوم وتسريب وريدي ثم التحويل لعموياً بعد 3 ايام

العلاج الداعم : هيدروكورتيزون او فلوروكورتيزون مع اعطاء الملح فقط بجرعات صباحية معظم الجرعة والباقي على جرعتين اضافيتين

جرعة فلوروكورتيزول 0.05 ملغ / باليوم

مضاعفة جرعة الهيدرو الكورتيزون خلال فترة الشدة

فرط تصنع الكظر الولادي (المتلازمة الكظرية التناسلية) :

هي مجموعة الاضطرابات ذات الوراثة الجسمية المتنحية بنسبة 1 / 17000 ولادة حية وتعتبر اشيع سبب لعوز الكورتيزول و القشرنيات المعدنية غير الدوائي

تنتج عن نقص خميرة من الخمائر التي تساهم تشكيل الكورتيزون في قشرة الكظر

اشيع نقص ويشكل 90 % (21 –هيدروكسلاز) الضروري لانتاج الكورتيزول

بدرجة اقل 11 بيتا هيدروكسيلاز وتسبب نقص الالدوستيرون أي نقص الصوديوم و ارتفاع البوتاسيوم

نقص انتاج الكورتيزول عند الجنين يحرض النخامى على انتاج كميات كبيرة من ACTH الذي يؤدي بدوره لانتاج الاندوجينات الكظرية

المقاربة : لها شكلان أساسيان :

الشكل المضيع للملح وهو الاشيع 80%

والشكل الغير مضيع للملح وهو الاقل شيوعاً

الشكل المضيع للملح :

- إما مولود أنثى : تتظاهر بأعراض تناسلية مبهمة (تذكير جنسي كاذب) ضخامة في البظر تعطي منظر قضيب وشفرين كبيرتين ملتحمين يعطيان مظهر صفن كما تصاب الانثى بتجفاف يصل لدرجة الصدمة خاصة خلال الاسبوعين الاوليين و الثالث ان لم ينتبه لشكل الاعضاء التناسلية مع مظاهر نقص نمو .
- نادرا ما يكون ذكر وعندها يكون طبيعي الاعضاء مع زيادة اصطباغ وكبر الاعضاء التناسلية خاصة القضيب ويصاب بتجفاف مع صدمة بحالات قليلة .
- قد تكون سبب لوفيات ولدان بحالت صدمة غير مفسرة

مخبريا :

انخفاض الصوديوم

ارتفاع البوتاسيوم

انخفاض سكر

انخفاض الكورتيزون وارتفاع في ACTH

نقص الألدوسترون

احمضاض عضوي

الشكل غير المضيغ الملح

(لا يوجد فيه اضطراب شوارد) بل طول قامة و بنية عضلية ضخمة مع رائحة تشبه البالغين وشعر عانة و عد شبابي

الإناث : علامات استرجال (شعرانية -بلوغ مبكر)

الذكور : ضخامة قضيب + خصية صغيرة



PSEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO 46XX

التشخيص :

أهم فحص : عيار 17 هيدروكسي بروجسترون بالدم

وعيار 17 كيتو ستيرونيد في بول 24 ساعة

العلاج:

تعويض الملح والسوائل + كورتيزون (20 - 25 ملغ / اليوم) مدى الحياة واعطاء الفلودروكورتيزون بحال النمط المضيق للملح و التزويد بالسكر

مراقبة النمو و النضج العظمي

مراقبة مستوى الاندورجينات

تعويض هرموني اضافي بحالات الشدة

جراحة لتشوهات الأعضاء التناسلية بعد 6 أشهر الاولى من العمر عند الاناث اللواتي يملكن رحم لكن لا يستطعن الانجاب و التصحيح النهائي باواخر المراهقة وتصنيع المهبل و تصغير البظر

مراقبة الضغط الشرياني والنمو البلوغي لاحقاً

داء كوشينغ :

تزداد الكورتيكوئيدات نتيجة لاورام كظرية أو فرط تصنع الكظر أو أورام مفرزة ل ACTH او العلاج المديد بالكورتيكوئيدات

متلازمة كوشينغ :

يشكل داء كوشينغ 75% منها بعد عمر 7 سنوات بينما تلعب الكظر دور اساسي فيها تحت هذا العمر وأورامه او فرط تصنع الكظر

سريريا :

زيادة الشهية

زيادة الوزن

قصر قامة

ضعف – تعب – تغيرات في الشخصية

تركز الشحوم في الوجه – العنق – الاكتاف



فرط توتر شرياني

احمرار الدم ولون جلد محمر خاصة بالوجه

شعرانية

عدم تحمل السكر

هشاشة عظمية

اضطرابات نفسية

(وجه بدري + تشققات أرجوانية + بدانة + ارتفاع توتر شرياني)

مخبرياً : معايرة الكورتيزول بالبول (24 ساعة)

معايرة كورتيزون الدم الصباحي وخاصة بعد اعطاء جرعة من الديكساميتازون مساء حيث يفشل الديكساميتازون بتثبيط الافراز الصباحي للكورتيزول

MRI للنخامى والمهاد

CTS وايكو للبطن

العلاج حسب السبب.

عدم وضوح الجنس عند الولادة : (اضطرابات التطور الجنسي)

ان عدم وضوح المناسل هل هي ذكر ام انثى حالة اسعافية عند الولادة وتستدعي تدخّل فريق من (طبيب غدد الصم عند الاطفال – طبيب البولية التناسلية – طبيب الوراثة – طبيب الأشعة – طبيب الأطفال)

يؤجل إعلان جنس المولود لما بعد هذه الإستشارات ويخبر الأهل بشكل صريح عن ان الأعضاء التناسلية غير متطورة بشكل كامل وان تحديد الجنس لا يعتمد فقط على شكل الاعضاء التناسلية الخارجية .

تؤخذ قصة مفصلة عن الحمل وتناول أدوية هرمونية خلال الحمل – ولادة اطفال آخرين بعدم وضوح الجنس – وفيات ولدان غير مفسرة – عقم – انقطاع طمث

فحص سريري دقيق مع فحص شعاعي بالايكو لمحاولة معرفة الأقنادة الموجودة سواء الشفرين او داخل البطن والحوض

اجراء نمط صبغي وعيارات هرمونية وشوارد المصل وفتح بطن

الانتباه لكثير من الحالات وعدم اجراء اجراءات مستعجلة وخاصة الختان السريع

ويتم الإعتماد في التشخيص على نوعية الأقنادة الموجودة والنمط الصبغي في تحديد الجنس

ان الاصلاحات الجراحية تخضع لقوانين تشريعية وقانونية وفقهية ولازالت موضوع نقاش في كثير من الندوات و المؤتمرات .

تأخر البلوغ :

اولى علامات بلوغ الأنثى هو ظهور برعم الثديي بعمر 8.5-12.5 سنة وسطياً

ثم يحدث الطمث بعد 2 -2.5 سنة من ظهور برعم الثدي

11- 13.5 سنة أكثر فترة لتسارع النمو الطولي

اولى علامات البلوغ عند الذكور هي كبر حم الخصيتين بعمر 10-14 سنة وسطياً ثم يبدأ الصفن بالتصبغ وينمو القضيب ويظهر شعر العانة (ذروة تسارع النمو عند الذكور 14 -16 سنة). تأخر البلوغ عندما تبلغ الفتاة 13 سنة والذكر 14 سنة بدون اي علامة او مظهر من العلامات الجنسية الثانوية

الاسباب :

1- تأخر بلوغ بنيوي (شائع عند الذكور)

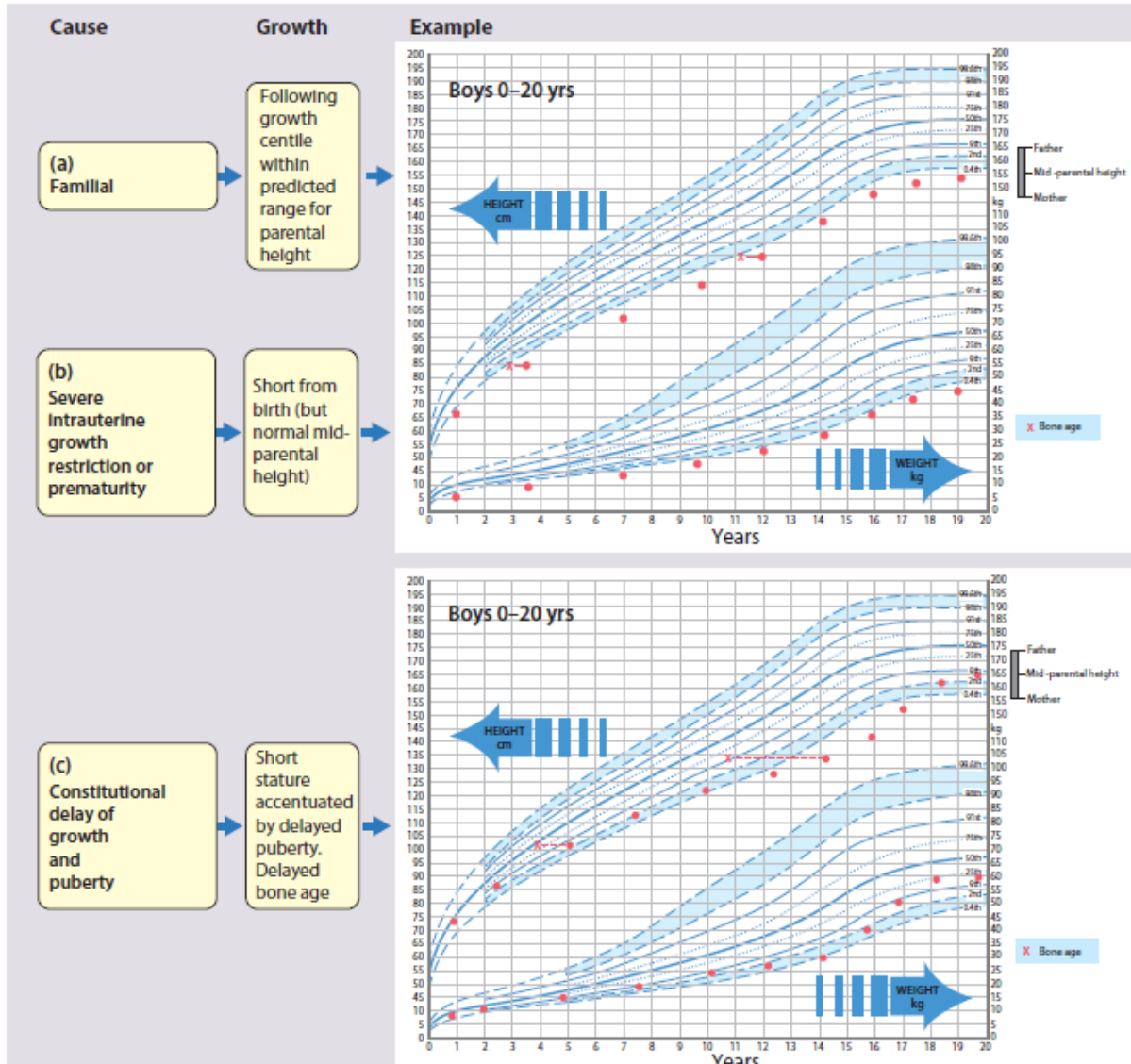
2- اضطرابات في الجملة العصبية المركزية (على مستوى ما تحت المهاد) أورام – امراض وعائية –

مرض دماغي شديد – نقص أنسجة عند الولادة – حرمان عاطفي

3- حالات جهازية (قمه عصابي -امراض قلبية و كلوية – فقد وزن شديد او بدانة شديدة – قصور درق – تالاسيميا)

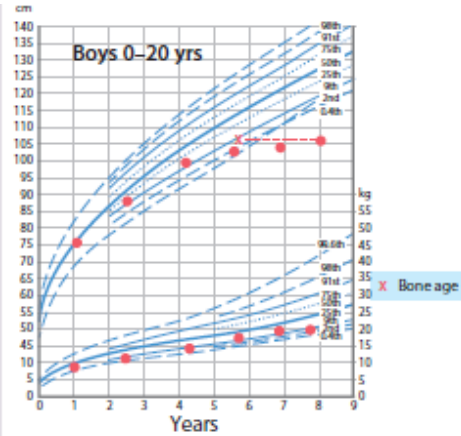
5- قصور الأئناد البدئي مثل تورنر –عسر تصنع الأئناد– اشعاع الحوض

Causes & evaluation of short stature



- (d)
Endocrine
- hypothyroidism
 - growth hormone deficiency
 - steroid excess
 - iatrogenic
 - Cushing syndrome
 - IGF-1 deficiency

Falling off height centiles. Weight centile > height centile. I.e. short and overweight. Markedly delayed bone age.



Causes & evaluation of short stature

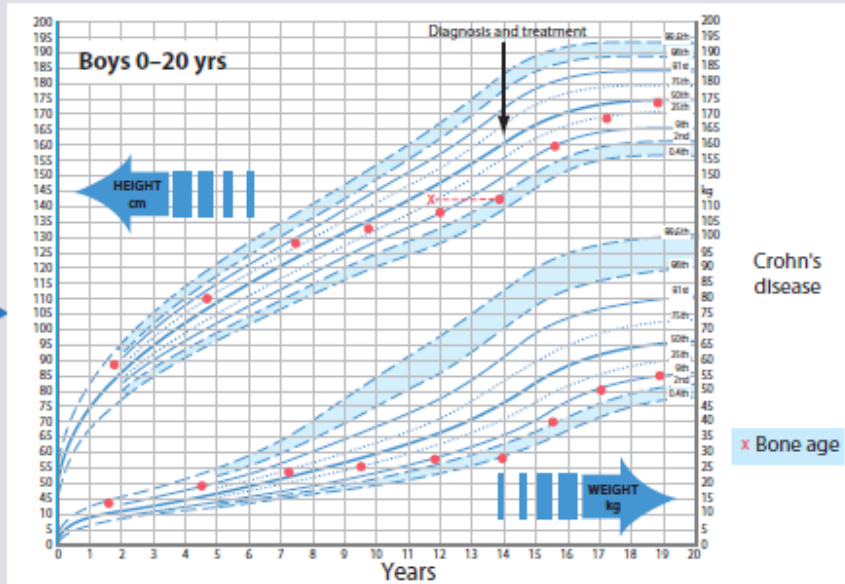
Cause

Growth

Example

- (e)
Nutrition/
long-term illness
- gastrointestinal
 - coeliac,
 - Crohn's disease
 - chronic kidney disease

Falling off height centiles. Weight centile < height centile. Delayed bone age



- (g)
Syndromes
- Turner
 - Noonan
 - Down
 - Russell-Silver

Dysmorphic features.

- (h)
Extreme short stature

Rare



Russell-Silver syndrome

(I)

Disproportion

- skeletal dysplasia – legs > back
- storage disorders – back > legs



Achondroplasia

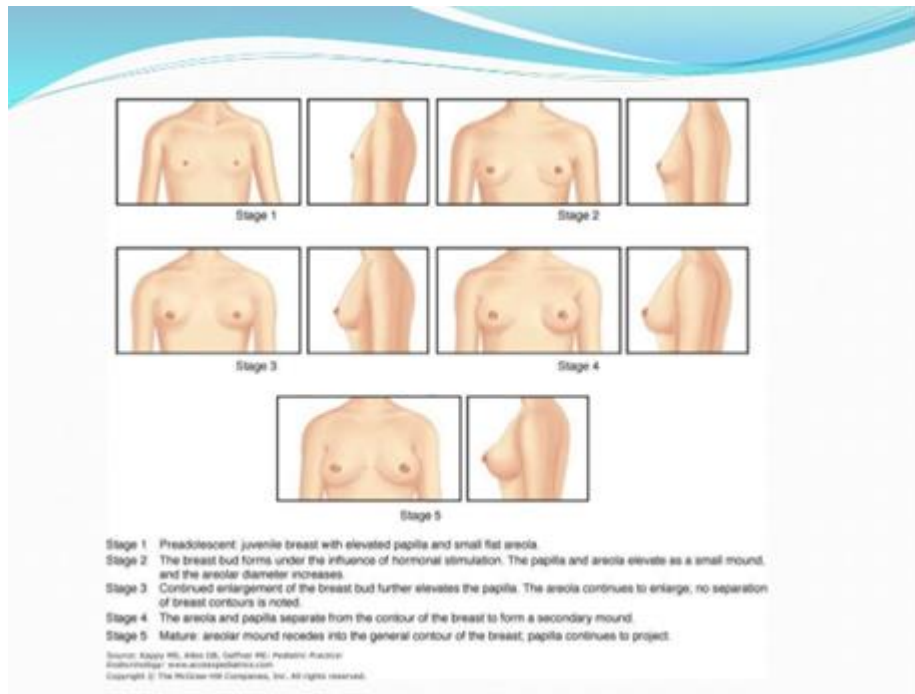
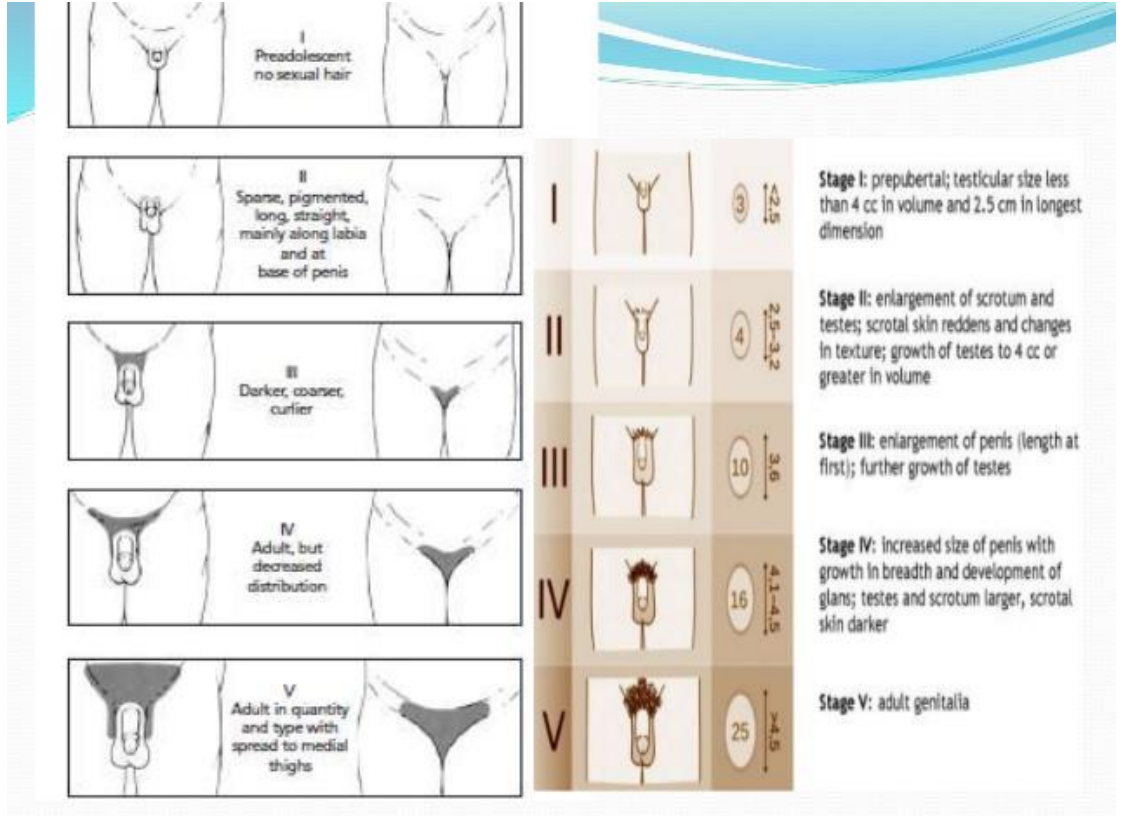


Figure 1 يظهر مراحل البلوغ عند الإناث على مستوى الثديين



Figur 2 يظهر مراحل البلوغ عند الذكور

المقاربة :

قصة سريرية مفصلة – فحص سريري عصبي دقيق – قصة عائلية لعقم او انقطاع طمث

مخبرياً :

تعداد كامل – سرعة تنقل – فحص بول وراسب – وظائف الدرق

FSH – LH - برولاكتين – الاستروجين – التستوستيرون وقد نحتاج لإجراء نمط صبغي

شعاعياً:

عمر عظمي – MRI للدماغ

العلاج : حسب السبب

قد نحتاج لعلاج معيَّض بالاستروجين عند الإناث والتوستيرون عند الذكور

Box 12.3 Causes of delayed puberty

Constitutional delay of growth and puberty/familial

- By far the most common

Low gonadotrophin secretion (hypogonadotropic hypogonadism)

- Systemic disease:
 - cystic fibrosis, severe asthma, Crohn's disease, organ failure, anorexia nervosa, starvation, excess physical training
- Hypothalamo-pituitary disorders:
 - pituitary dysfunction
 - isolated gonadotrophin or growth hormone deficiency
 - intracranial tumours (including craniopharyngioma)

- Kallmann syndrome (luteinizing hormone-releasing hormone deficiency and inability to smell)

- Acquired hypothyroidism

High gonadotrophin secretion (hypergonadotropic hypogonadism)

- Chromosomal abnormalities:
 - Klinefelter syndrome (47,XXY)
 - Turner syndrome (45,XO)
- Steroid hormone enzyme deficiencies
- Acquired gonadal damage:
 - postsurgery, chemotherapy, radiotherapy, trauma, torsion of the testis, autoimmune disorder



Table 12.1 Investigations considered for short stature

Investigation	Significance
X-ray of the left hand and wrist for bone age	Some delay in constitutional delay of growth and puberty. Marked delay for hypothyroidism or growth hormone deficiency
Full blood count	Anaemia in coeliac or Crohn's disease
Creatinine and electrolytes	Creatinine raised in chronic kidney disease
Calcium, phosphate, alkaline phosphatase	Renal and bone disorders
Thyroid-stimulating hormone	Raised in primary hypothyroidism
Karyotype	Turner syndrome shows 45,XO, other chromosomal disorders
Anti-endomysial (EMA) and anti-tissue transglutaminase (anti-TTGa) immunoglobulin A antibodies	Usually present in coeliac disease
C-reactive protein (acute-phase reactant) and erythrocyte sedimentation rate	Raised in Crohn's disease
Growth hormone provocation tests (using insulin, glucagon, clonidine, or arginine in specialist centres)	Growth hormone deficiency
IGF-1	Disorders of the growth hormone axis, including IGF-1 deficiency
0900 h cortisol and dexamethasone suppression test	Cushing syndrome
MRI scan if neurological symptoms/signs	Craniopharyngioma or intracranial tumour
Limited skeletal survey	Skeletal dysplasia, scoliosis

Table 12.2 Causes of excessive growth or tall stature

Familial	Most common cause
Obesity	Puberty is advanced, so final height centile is less than in childhood
Secondary	Hyperthyroidism Excess sex steroids – precocious puberty from whatever cause Excess adrenal androgen steroids – congenital adrenal hyperplasia True gigantism (excess growth hormone secretion)
Syndromes	Long-legged tall stature: • Marfan syndrome • Homocystinuria • Klinefelter syndrome (47,XXY karyotype) Sotos syndrome – associated with large head, characteristic facial features, and learning difficulties
Excessive growth at birth	Proportionate tall stature at birth: • maternal diabetes • primary hyperinsulinism • Beckwith syndrome

البلوغ الباكر :

هو ظهور العلامات الجنسية الثانوية قبل 8 سنوات عند الانثى وقبل 9 سنوات عند الذكور وهو أشيع عند الفتيات وقد يكون مثلي او مخالف للجنس

يقسم إلى مركزي ومحيطي او كاذب

أسباب البلوغ الباكر المركزي : (معتمد على LH . FSH)

مجهول السبب

اضطرابات عصبية

اذيات عصبية التهابية – رضية جراحة – إشعاع)

اسباب البلوغ الباكر الكاذب أو المحيطي (على مستوى الأقنار وليس له علاقة بالوطاء أو النخامى) او غير معتمد على LH . FSH

أورام مفرزة للأندروجين او الاستروجين على حساب المبيض او الخصيتين

فرط تصنع الكظر الولادي

الكارسنيوما الكظرية او الاديнома

هرمونات خارجية (موانع حمل فموية – كريمات تحوي اندروجين او استروجين)

تناول لحوم تحوي هرمونات

ماك – البرايت

اورام مفرزة لل HCG

قصور درق شديد

النهود المعزل : ينمو الثديان بشكل معزول في السنتين الاوليتين من العمر دون افراز للأستروجين ويتراجع عفويا والعمر العظمي طبيعي والعلاج : طمأنة

نمو الشعر الجنسي الباكر : على الإبط والعانة وسببه غالبا افراز كظري قبل عمر 8 سنوات عند الانثى وقبل 9 عند الذكور

الطمث الصغير :

خلال 2- 5 ايام بعد الولادة وسببه الاستروجين المار من الأم

اي نزف طفلي يجب نفي عيوب الارقاء وعوز فيتامين ك



Causes of precocious puberty

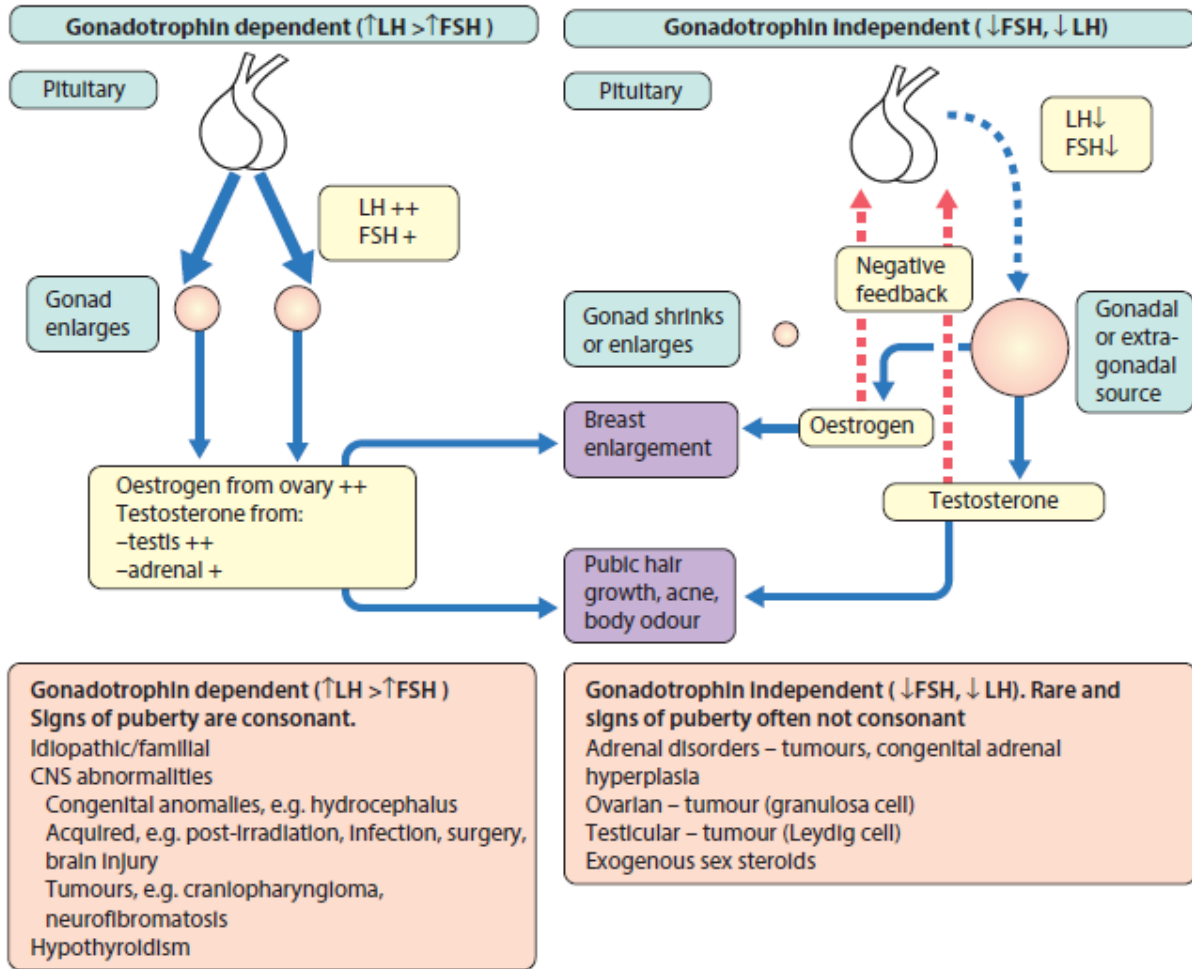


Figure 12.16 Causes of precocious puberty. (Courtesy of Emma Rhodes.)

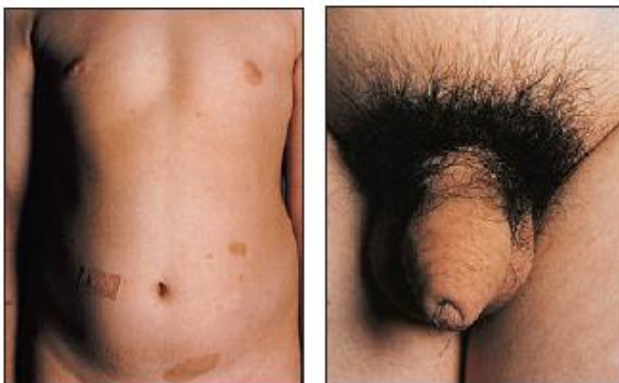


Figure 12.17 (a) Multiple café-au-lait spots. Neurofibromatosis type 1 was diagnosed; and (b) genitalia showing stage 3 genitalia and pubic hair with 12-mL testicles bilaterally. He also had adult body odour. (From Wales JKH, Rogol AD, Wit JM: *Pediatric Endocrinology and Growth*, London, 2003, Saunders with permission.)

Box 12.1 Causes of a large head

- Tall stature
- Familial macrocephaly
- Raised intracranial pressure (in an infant):
 - chronic subdural haematoma
 - brain tumour
 - neurofibromatosis
- Cerebral gigantism (Sotos syndrome)
- Central nervous system storage disorders, e.g. mucopolysaccharidosis (Hurler syndrome)



المحاضرة الثالثة عشر

أمراض القلب الولادية

- تحدث بنسبة 0.5-0.8 % من الولادات الحية لتبلغ 3-4% في الأجنة المتوفاة و 10-25 % في الاجهاضات العفوية
- وتبلغ 2% عند الخدج (بعد استبعاد القناة الشريانية السالكة)
- وهذه النسب السابقة لا تشمل تدلي الدسام التاجي أيضاً وتختلف شدة الإصابة والأعراض حسب الحالة
- ويتم وضع التشخيص خلال الأسبوع الأول في 40-50 % من الحالات وخلال الشهور الأولى في 50-60% من الحالات
- بالرغم من تطور الجراحة القلبية فيما يخص التشوهات الولادية وزيادة عدد الأطفال الناجين بعد الجراحة لازالت أمراض القلب الولادية تشكل نسبة معتبرة من الوفيات لدى الأطفال ذوي التشوهات الولادية .
- تختلف نسبة كل حالة من الحالات الولادية حسب الجدول التالي :

VSD حوالي 25-30% تبادل منشأ الشرايين 3-4%

ASD حوالي 6-8 % نقص تصنع البطين الأيسر 1-3 %

PDA حوالي 6-8% نقص تصنع البطين الأيمن 1-3%

تضييق برزخ الأبهر 5-7 % الجذع الشرياني 1-2 %

رباعي فالو 5-7 % العود الوريدي الشاذ 1-5%

تضييق الدسام الرئوي 5-7 % البطين الوحيد 1-2 %

تضييق الدسام الأبهرى 4-7%

- بعض المتلازمات المترافقة مع آفة قلبية ولادية :

1. دي جورج	تشوهات قوس الأبهر – جذع شرياني
2. داون	VSD - حاجر أذيني بطيني (AVC)
3. مارفان	توسع جذر الأبهر – تدلي تاجي
4. تورنر	تضيق برزخ الأبهر
5. ويلمز	تضيق أبهر دسامي
6. فاتر	VSD
7. نونان	تضيق رئوي فوق دسامي

• تقسم أمراض القلب الولادية إلى :

مزرقّة - غير مزرقّة
مع زيادة توعية رئوية أو بنقصها

(بعض المراجع تقسمها بالاعتماد على تخطيط القلب إلى ضخامة يمني – ضخامة يسرى)

❖ الآفات القلبية غير المزرقّة :

- حيث يكون الشنت من الأيسر إلى الأيمن
- مما يسبب قصور قلبي وارتفاع توتر رئوي
- زيادة ضخامة البطين الأيمن <= قصور قلب أيمن
- غالباً مايراجع هؤلاء الأطفال بقصور قلب احتقاني + شدة تفسية عادة دون زرقة
- الأمثلة : ASD VSD PDA تضيق برزخ الأبهر

❖ الآفات القلبية المزركة :

- الشنت أيسر بدون المرور بالرئتين لتتم أكسجته
- زرقة مركزية مع نقص أكسجة
- يجول الدم غير المؤكسج في الشرايين مسبباً الزرقة
- الأمثلة : رباعي فالوب - تبادل منشأ الأوعية - الجذع الشرياني

الأعراض التي يراجع فيها المريض الذي لديه آفة قلبية ولادية :

- 1- تشخيص قبل الولادة
- 2- كشف نفخة قلبية
- 3- زرقة (مركزية)
- 4- قصور قلب
- 5- صدمة

Table 18.2 Types of presentation with congenital heart disease

Type of lesion	Left-to-right shunt	Right-to-left shunt	Common mixing	Well children with obstruction	Sick neonates with obstruction
Symptoms	Breathless or asymptomatic	Blue	Breathless and blue	Asymptomatic	Collapsed with shock
Examples	ASD VSD PDA	Tetralogy of Fallot TGA	AVSD Complex congenital heart disease	AS PS Adult-type CoA	Coarctation HLHS

AS, aortic stenosis; ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular; CoA, coarctation of the aorta; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; PDA, patent ductus arteriosus; PS, pulmonary stenosis; TGA, transposition of the great arteries; VSD, ventricular septal defect.



مواصفات النفخة البريئة :

- 1- ناعمة
- 2- انقباضية
- 3- على الجانب الأيسر للقص
- 4- بدون انتشارات
- 5- لاعرضية – بدون ارتعاش
- 6- تزداد خلال الأمراض الحموية

Hallmarks of an innocent ejection murmur are (all have an 'S', 'innoSent'):

- aSymptomatic
- Soft blowing murmur
- Systolic murmur only, not diastolic
- left Sternal edge.

Also:

- normal heart sounds with no added sounds
- no parasternal thrill
- no radiation.

أسباب الزرقة المركزية عند الوليد :

- 1- آفة معتمد على الدوران القناة الشريانية (رباعي فالوب - رتق الرئوي – رتق مثلث الشرف)
- 2- سوء المزج : تبادل منشأ الأوعية – جذع شرياني (تظهر الزرقة عندما تزداد نسبة الخضاب المرجع عن 5 غ وبالتالي انخفاض الخضاب يقلل منها)

Cyanosis in a newborn infant with respiratory distress (respiratory rate >60 breaths/min) may be due to:

- cardiac disorders – cyanotic congenital heart disease
- respiratory disorders, e.g. respiratory distress syndrome (surfactant deficiency), meconium aspiration, pulmonary hypoplasia
- persistent pulmonary hypertension of the newborn – failure of the pulmonary vascular resistance to fall after birth
- infection – septicaemia from group B streptococcus and other organisms
- inborn error of metabolism – metabolic acidosis and shock.

❖ الفتحة بين الأذنين ASD:

- فتحة في الحجاب بين الأذنين
- مما يسمح للدم المؤكسج بالمرور من الأذنية اليسرى للأذنية اليمنى
- نسبتها 4-10 % لكل الأطفال الرضع المصابين بأمراض القلب الولادية
- هذا الشنت يؤدي لزيادة كمية الدم الواردة للأذنية اليمنى => زيادة كمية الدم العابرة للشريان الرئوي => ارتفاع توتر رئوي مع احتقان رئوي

الأعراض والعلامات :

- تعب الطفل بسهولة عند اللعب أو الإرضاع بالمراحل المبكرة
- تعب - تعرق - تسرع تنفس - تسرع قلب
- قصر التنفس - فشل نمو - نفخة قلبية - انقسام وثابت بالصوت الثاني
- (فقد لا تظهر النفخة القلبية عند الولادة بسبب استمرار ارتفاع المقاومة الرئوية)

الاختبارات المشخصة :

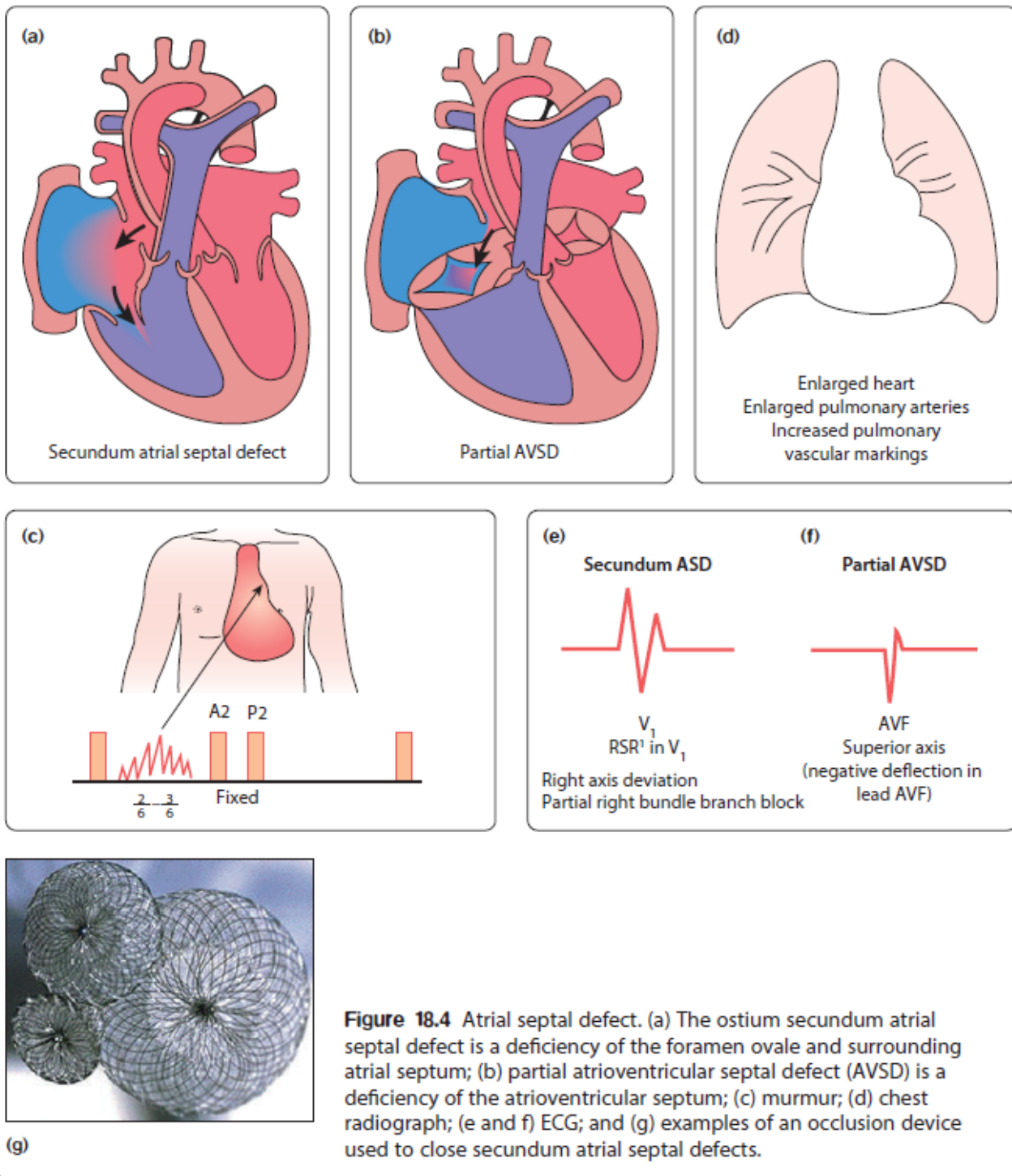
- صورة صدر تبدي ضخامة قلبية
- تخطيط القلب الكهربائي

العلاج :

20 % ستغلق عوياً خلال العام الأول ، يمكن أن تغلق عفوياً بأي عمر
يجب إغلاقها قبل دخول الطفل إلى المدرسة
يجب مراقبة الضغط الرئوي وقد تسبب لداء رئوي انسدادى وعائى
أوكسجين + مدرات لتخفيف الاحتقان الرئوي
وقاية من الانتانات للوقاية من التهاب الشغاف الخمجي وخاصة قبل الاجراءات السنية
الراضة .
الإغلاق : جراحي أو عبر القثطرة التداخلية



Atrial septal defect



- هذه الفتحة تسمح للدم المؤكسج بالعبور من البطين الأيسر عبر الفتحة بين البطينين إلى البطين الأيمن مما يؤدي لكبر حجم البطين الأيمن => زيادة الجريان عبر الشريان الرئوي وهي أشيع تشوه قلبي ولادي .
- كلما كبرت الفتحة كلما زادت كمية الدم العابرة إلى البطين الأيمن ومن ثم للرئتين
- ارتفاع توتر رئوي تالي + احتقان رئوي وتصبح الأوعية الرئوية أكثر ثخانة ثم تنسد لاحقاً، وإن لم تعالج يبدأ المرض الرئوي بالظهور ثم يرتفع الضغط في الجانب الأيمن من القلب => انقلاب الشنت من الأيمن للأيسر => تسبب الزرقة

الأعراض والعلامات :

- التعب - التعرق - تسرع القلب - نفخة قلبية (قوية عالية اللحن بالنفخات الصغيرة)
- صعوبة بالتنفس - صعوبة في الإرضاع وتعب أثناء الإرضاع - عدم زيادة الوزن - انتانات تنفسية متكررة (رئوية)

التشخيص : إيكو قلب دوبلر - صورة صدر (احتقان رئوي) - ECG

المعالجة :

- مدرات - حليب عالي الحريات
- وقاية بالصادات لمنع التهاب الشغاف الخمجي
- الإغلاق الجراحي أو عبر القثطرة القلبية التداخلية
- الإنذار : 30-50% تغلق بعمر 2 سنة
- ونادراً ما تغلق الكبيرة والمتوسطة

Large ventricular septal defect

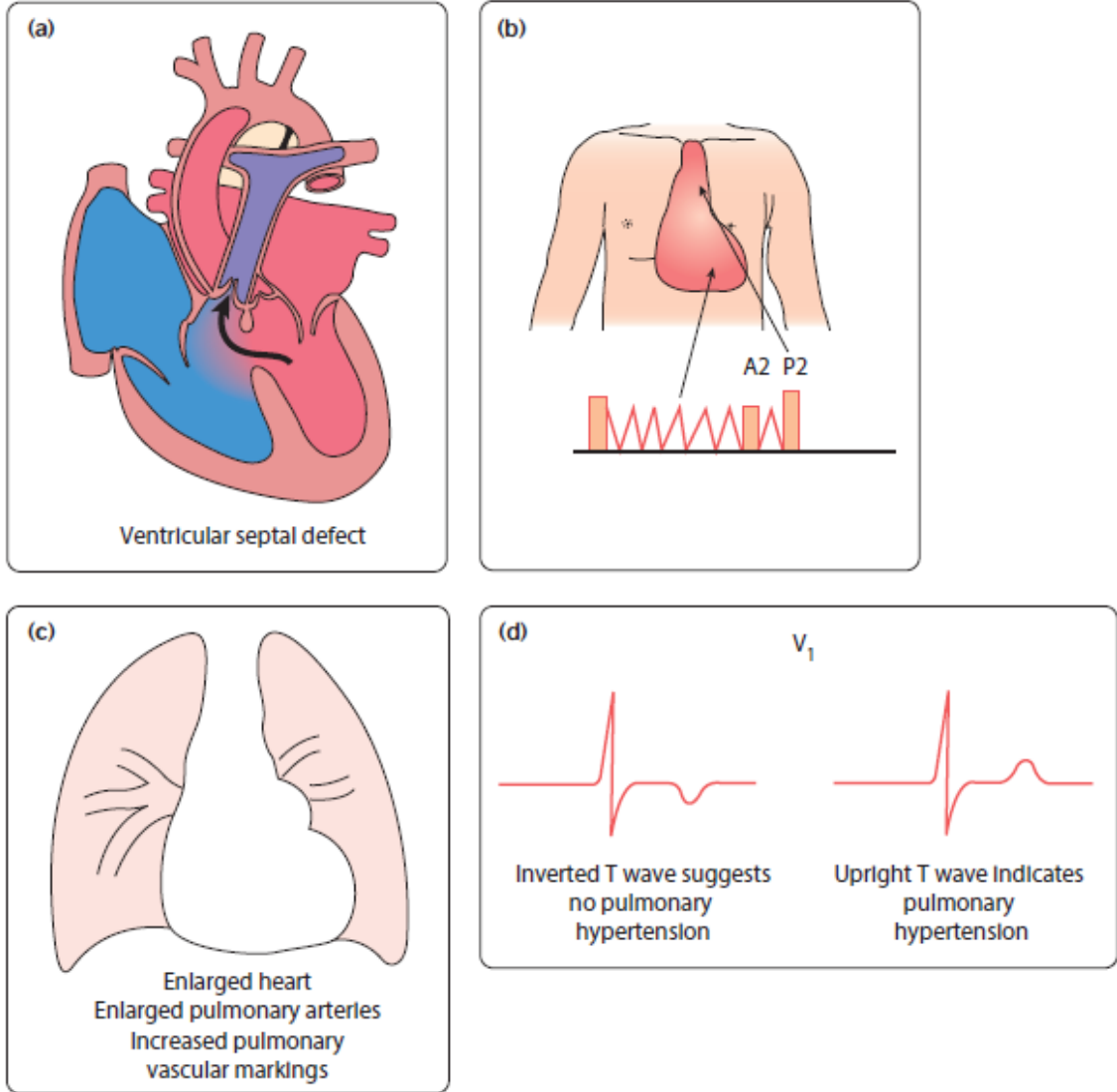


Figure 18.5 Ventricular septal defect. (a) Ventricular septal defect showing a left-to-right shunt; (b) murmur; (c) chest radiograph; and (d) ECG.

❖ بقاء القناة الشريانية سالكة PDA :

Patent Ductus Arteriosus

- اتصال بين الأبهري والشريان الرئوي
- يولد كل الولدان بقناة شريانية سالكة ، ولكن مع أخذ التنفس الأول تفتح الأوعية الدموية في الرئتين سامحة للدم بالتدفق عبرها مما يستدعي الاستغناء عن القناة الشريانية وتغلق عادة خلال 72 ساعة

- قد تبقى سالكة عند بعض الولدان سامحة للدم المؤكسج بالعبور ثانية والسبب غير معروف بشكل دقيق وتكثر ملاحظتها عند :

1- الخدج 2- الولدان لأمهات مصابات بالحصبة الألمانية الوالدية خلال الثلث الأول من الحمل

- إن مرور الدم عبر القناة الشريانية يؤدي لاحتقان رئوي وارتفاع الضغط الرئوي وإن جريان الدم تحت ضغط عالي عبر فوهة الشريان الرئوي قد يسبب التهاب شغاف القلب

الأعراض والعلامات :

تعب - تسرع قلب - صعوبة تنفس - عدم كسب وزن - ارتفاع الشرياني الانقباضي

العلاج :

✓ اندوميتاسين (مثبط للبروستاغلاندين)

✓ ديجوكسين

✓ مدرات

✓ تغذية كافية

✓ الإغلاق الجراحي بأقل من عمر 6 أشهر أو إغلاق عبر القثطرة التداخلية وربط القناة .



Persistent ductus arteriosus

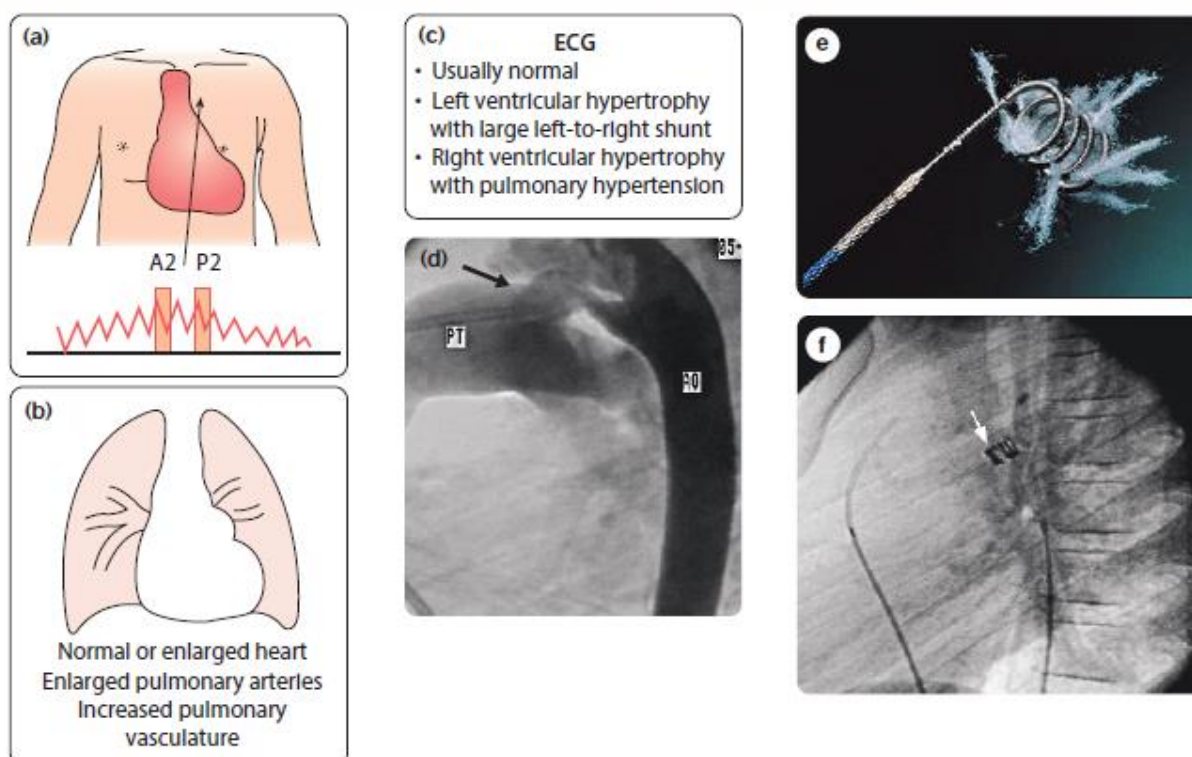


Figure 18.6 Persistent ductus arteriosus. (a) Murmur; (b) chest radiograph; (c) ECG; (d) a persistent ductus arteriosus visualized on angiography; (e) a coil used to close ducts. It is passed through a catheter via the femoral artery or vein; and (f) angiogram to show coil in the duct. AO, aorta; PT, pulmonary trunk.

Left-to-right shunts

Lesion	Symptoms	Signs	Management
ASD			
Secundum	None	ESM at ULSE Fixed split S ₂	Catheter device closure at 3–5 years of age
Partial AVSD	None	ESM at ULSE Fixed split S ₂ Pansystolic murmur at apex	Surgery at 3 years of age
VSD			
Small (80–90% of cases)	None	Pansystolic murmur at LLSE	None
Large (10–20% of cases)	Heart failure	Active precordium, loud P ₂ , soft murmur, tachypnoea, hepatomegaly	Diuretics, captopril, calories Surgery at 3–6 months of age
PDA	None	Continuous murmur at ULSE ± bounding pulses	Coil or device closure at cardiac catheter at 1 year of age, or ligation

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; ESM, ejection systolic murmur; LLSE, lower left sternal edge; PDA, persistent ductus arteriosus; ULSE, upper left sternal edge; VSD, ventricular septal defect.

❖ تضييق برزخ الأبهر :

- يمكن أن يحدث بأي مكان ولكن الشائع أن يحدث في القطعة التي تلي قوس الأبهر فوراً ، وهذا ما يحدد كمية الدم الذاخرة للأطراف السفلية
- نسبة الحدوث 8-11 %
- يعمل البطين الأيسر بشكل أكثر فاعلية محاولاً ضخ الدم عبر الأبهر المتضيق مما يؤدي لقصور قلب أيسر
- الضغط الشرياني في الطرفين العلويين أعلى من السفليين
- قد يشكو بعض الأطفال الأكبر سناً من صداع أو آلام في الساقين أو البطن بسبب قلة كمية الدم المتدفقة لتلك الأماكن
- قد يصبح جدار الشريان الأبهر ضعيفاً وقد تحدث تمزقات عفوية به مسببة نزف غير مسيطر عليه أو حادث وعائي

- قد يسبب :

- هيوجية - جلد شاحب أطراف سفلية باردة
- غياب النبض في الطرفين السفليين أو ضعفه
- الضغط كما قلنا أعلى في الطرفين العلويين منه في السفليين
- التضيقات الخفيفة قد لا تسبب أعراضاً بالمكان

التشخيص : صورة صدر - التصوير الظليل عبر القثطرة

العلاج : عبر القثطرة التداخلية بالتوسيع بالبالون

وضع ستينت

الإصلاح الجراحي وإزالة الجزء المتضيق



Adult-type coarctation of the aorta

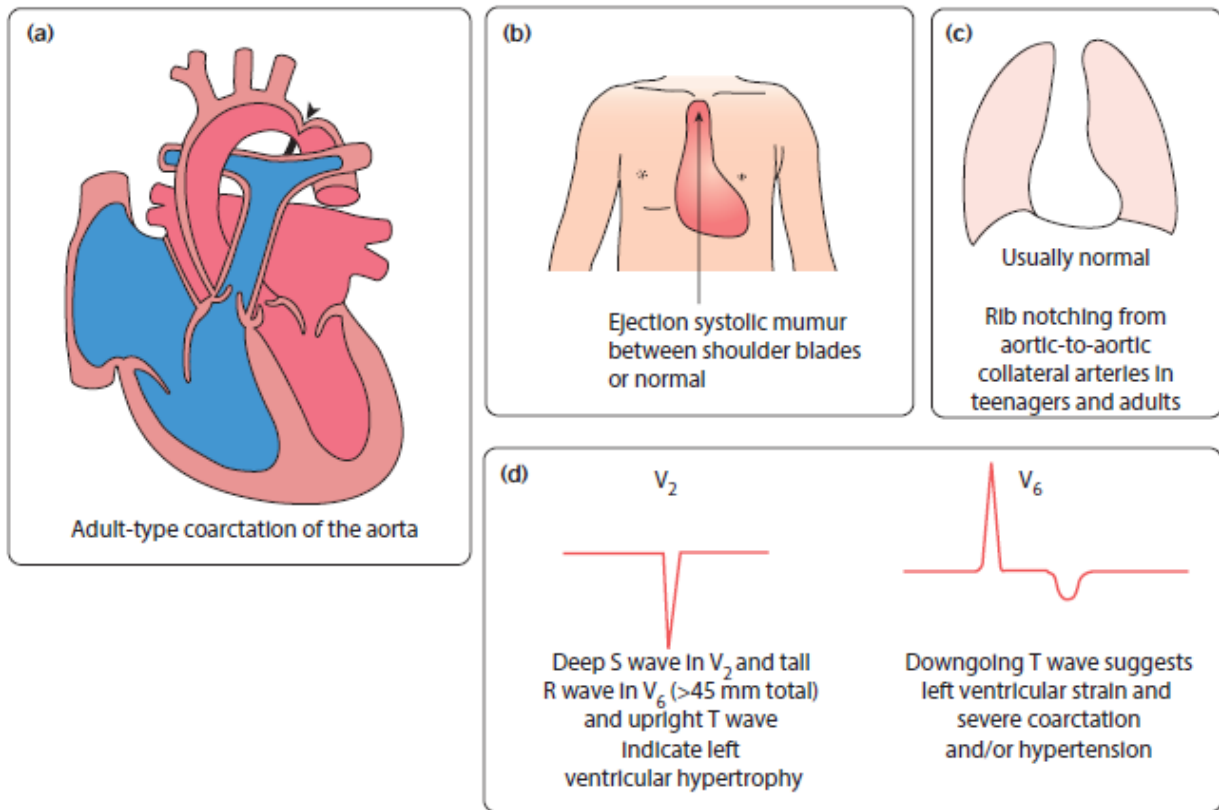


Figure 18.15 Adult-type coarctation of the aorta. (a) Adult-type coarctation of the aorta. There is narrowing of the aorta distal to the left subclavian artery adjacent to the insertion of the arterial duct; (b) murmur; (c) chest radiograph; and (d) ECG.

➤ الآفات القلبية المزمنة :

❖ رباعي فالوب :

المكونات :

a. VSD

b. تضيق رئوي دسامي

c. أبهر راكب على الأيمن (فوق البطين الأيمن والأيسر)

d. ضخامة بطين أيمن

- إن كان الضغط أمام البطين الأيمن عالٍ أو أن الضغط في الرئة عالٍ مما يؤدي لمرور كمية من الدم غير المؤكسج عبر VSD ممزوجة بالدم المؤكسج في البطين الأيسر ومن ثم يتم ضخها إلى الجسم مسببة الزرقة
- كلما زادت كمية الدم العابرة عبر VSD كلما قلت كمية الدم الذاهبة للريئتين مما يؤدي لانخفاض أكسجة الدم من الجانب الأيسر وعندما يصل الأمر لأكسجة منخفضة جداً في البطين الأيسر تصبح الحالة إسعافية .

الأعراض والعلامات :

- ✓ زرقة (في الجلد والشفاه – رحم الأظافر) وتزداد عند البكاء أو الفعالية أو الإرضاع
- ✓ بعض الأطفال قد لاتلاحظ الزرقة لديهم ولكنهم يصبحون قلقين وهائجين نتيجة نقص كمية الأوكسجين
- ✓ نفخة قلبية
- ✓ تسرع قلب
- ✓ غشي
- ✓ تنقرط أصابع

العلاج :

إصلاح جراحي قبل بلوغ الطفل عامه الأول
ومعظم الحالات يتم الإصلاح بعمر 6 أشهر



Tetralogy of Fallot

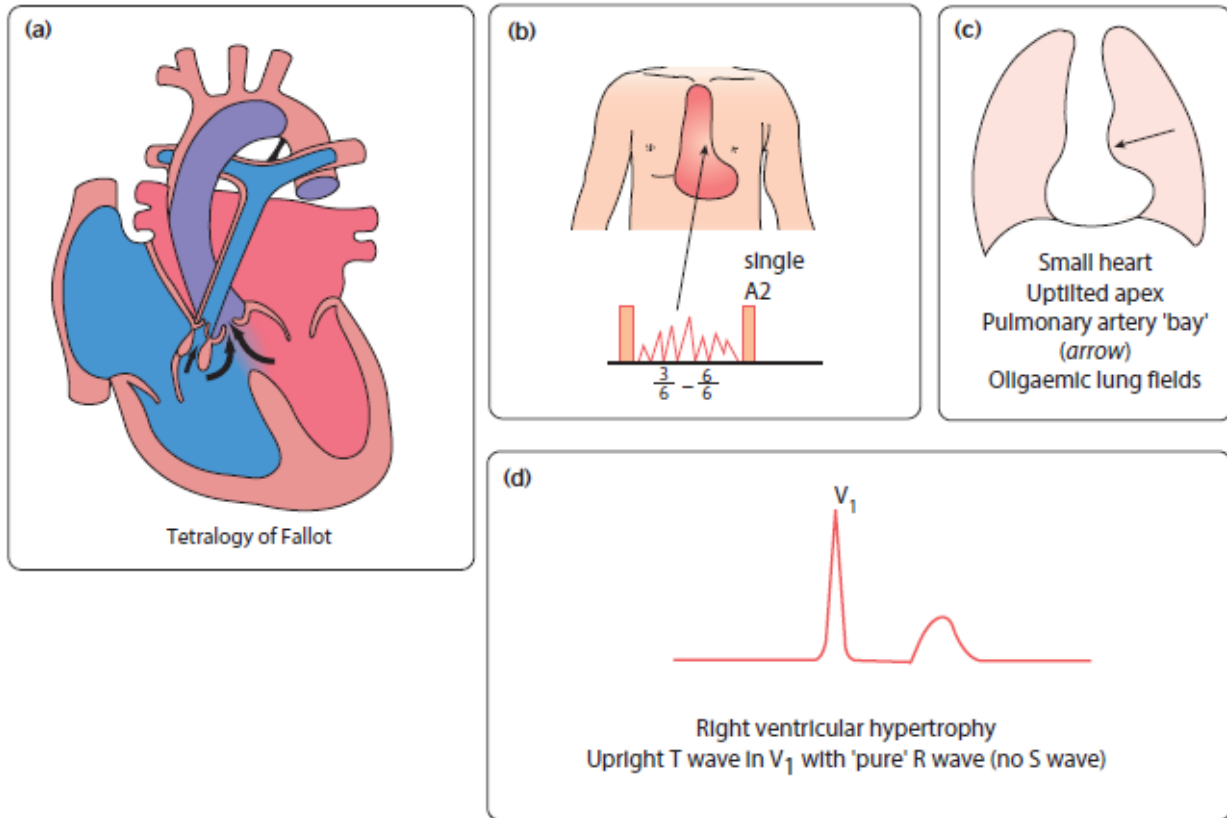


Figure 18.8 Tetralogy of Fallot. (a) Tetralogy of Fallot. The right ventricular outflow tract obstruction results in blood flowing from right to left across the ventricular septal defect; (b) murmur; (c) chest radiograph; and (d) ECG.

PULMONARY ATRESIA: رتق الرئوي

إن ترافق مع VSD هو شكل شديد من رباعي فالوب

بدون VSD = فتح الثقبة بين الاذنين والبطين = البطين الأيسر = الأبهر

رتق مثلث الشرف :

لا يوجد دسام مثلث الشرف ، وبالتالي لا يوجد دم يذهب من الأذينة اليمنى للبطين الأيمن وبالتالي الدم في الأذينة اليمنى => عبر الثقبة البيضية إلى الأذينة اليسرى => البطين الأيسر => الأبهر

والموجودات :

بطين أيمن صغير - بطين أيسر كبير

VSD صغيرة - PDA صغيرة

نقص الدوران الرئوي - زرقة

❖ تبادل منشأ الأوعية الكبيرة :

- الأبهر يتصل بالبطين الأيمن والشريان الرئوي يتصل بالبطين الأيسر
- يعود الدم القليل الأكسجة إلى الأذينة اليمنى من الجسم ومن ثم للبطين الأيمن => الأبهر (للجسم)
- الدم الغني بالأوكسجين يعود للأذينة اليسرى من الرئتين ويعبر عبر الأذينة اليسرى للبطين الأيسر => للرئة مرة أخرى

تشوهات أخرى قد ترافق تبادل منشأ الأوعية :

- عيوب حجاب بين الأذنتين أو البطينين قد تكون ضرورية لحياة الطفل وتسمح بمزج الدم ومحافظة على أكسجة ولو بسيطة لبقية أنحاء الجسم

الأعراض والعلامات :

زرقة فور الولادة

تسرع تنفس - تسرع قلب - نفخة قلبية

العلاج :

✓ قبول بالعناية المركزة الخاصة بالولدان - أوكسجين

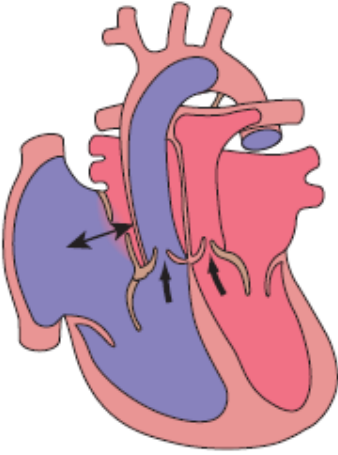
✓ قثطرة لإحداث فتحة في الحجاب بين الأذنين

✓ إعطاء بروتاغلاندين وريدي للمحافظة على القناة الشريانية سالكة

✓ إصلاح جراحي خلال الأسبوعين الأوليين

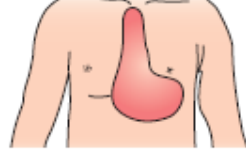
Transposition of the great arteries

(a)



Complete transposition of the great arteries

(b)



Variable
systolic
murmur

colcident
A2P2 = single
second
sound

(c)



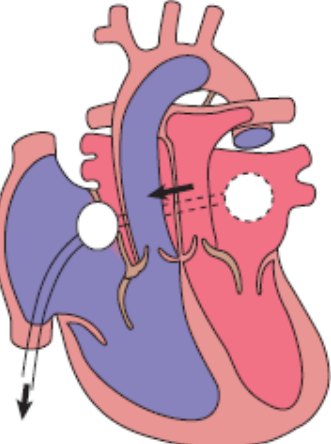
Narrow pedicle
'Egg on side'
cardiac contour
Increased pulmonary
vascular markings

(d)

ECG

Usually normal neonatal pattern

(e)



Balloon atrial septostomy



In transposition of the great arteries:

- Establishing a prostaglandin infusion to maintain patency of the ductus arteriosus is essential
- Balloon atrial septostomy may be life-saving

Cyanotic congenital heart disease

Lesion	Clinical features	Management
Tetralogy of Fallot	Loud murmur at upper left sternal edge Clubbing of fingers and toes (older) Hypercyanotic spells	Surgery at 6–9 months of age
Transposition of the great arteries	Neonatal cyanosis No murmur	Prostaglandin infusion Balloon atrial septostomy Arterial switch operation in neonatal period
Eisenmenger syndrome	No murmur Right heart failure (late)	Medication to delay transplantation

❖ الجذع الشرياني :

- ينشأ الأبهر والشريان الرئوي كوعاء دموي واحد ويقسم فجأة إلى قسمين
- يرافقه VSD
- الدم القليل الأوكسجين والمؤكسج يمتزجان
- (زرقة - تعب - تعرق - تسرع نبض - تسرع قلب - عدم كسب وزن)
- الجذع الشرياني يجب علاجه جراحياً ولكن لابد من العناية الطبية بالديجوكسن والمدرات ومركبات مثبطات النزيم المحول للأنجوتينسين
- تغذية جيدة
- العلاج الجراحي بعمر أسبوعين

Common mixing

Lesion	Clinical features	Management
Atrioventricular septal defect (complete)	Down syndrome (often) Cyanosis at birth Breathless at 2–3 weeks of life	Treat heart failure medically Surgical repair at 3 months
Complex diseases (e.g. tricuspid atresia)	Cyanosis Breathless	Shunt (Blalock-Taussig) or pulmonary artery banding, then surgery (Glenn and later Fontan operation)

❖ النفخات القلبية البريئة :

- نفخات انقباضية قصيرة نسبياً متوسطة الطبقة ، أفضل ماتسمع على الحافة اليسرى للقص ليس لها انتشار نحو القمة أو الظهر وتسمع كثيراً عند الأطفال بعمر 3-7 من العمر ، تتغير شدتها مع التنفس والوضعية ، تضعف خلال الجلوس والانحناء للأمام.
- المهمة الوريدية : نفخات بريئة نتيجة مرور الدم بسرعة في الأوردة الوداجية وتسمع في الرقبة أو أعلى الصدر الأمامي

استتبابات القنطرة القلبية : (تجرى عادة بتركيز خفيف)

- 1- دراسة تشريح القلب وحجم الشنت قبل العمل الجراحي
- 2- تحديد المقاومة الوعائية الرئوية واستجابتها للموسعات الوعائية والأوكسجين
- 3- المتابعة بعد الإصلاح الجراحي
- 4- خزعة القلب
- 5- قنطرة قلبية علاجية تداخلية :

توسيع بالبالون لصمام أو شريان
وضع صمات
الإغلاق لخلل
استخدام وشيعة معدنية

❖ آفات قلبية تؤدي لارتفاع توتر الوريدي الرئوي :

- 1- تضيق خلقي للصمام التاجي
- 2- قصور تاجي
- 3- عود وريدي شاذ
- 4- ورم مخاطي أذيني أيسر

5- قلب ثلاث الأذينات

Box 18.4 Causes of pulmonary hypertension

- **Pulmonary arterial hypertension**
Idiopathic: sporadic or familial
Post-tricuspid shunts (e.g. VSD, AVSD, PDA)
HIV infection
Persistent pulmonary hypertension of the newborn
- **Pulmonary venous hypertension**
Left-sided heart disease
Pulmonary vein stenosis or compression
- **Pulmonary hypertension with respiratory disease**
Chronic obstructive lung disease or bronchopulmonary dysplasia in preterm infants
Interstitial lung disease
Obstructive sleep apnoea or upper airway obstruction
- **Pulmonary thromboembolic disease**
- **Pulmonary inflammatory or capillary disease.**

❖ انسداد الدسام التاجي :

- آلية شاذة تسبب انسداد وريقة أو قريقتين من الصمام التاجي للأذين الأيسر في نهاية الانقباض – لا تظهر الحالة حتى المراهقة أو الكهولة
- أكثر شيوعاً عند البنات
- شائع بمتلازمة مارفان
- ألم صدري أو خفقان أو نفخة انقباضية متأخرة
- خطر الوفيات عند الكبار والحوادث الوعائية

❖ تشوه ابشتاين للصمام مثلث الشرف :

- تجول سفلي لصمام ثلاث الشرف غير طبيعي إلى البطين الأيمن

- تتلصق الوريقتان الصماميتان بجدار البطين الأيمن أي أن الصمام يقسم البطين الأيمن لقسمين :

واحد ذو جدار رقيق ومستمر مع الأذينة اليمنى و الثاني عضلة طبيعية

- الأذينة اليمنى ضخمة (قلس صمام مثلث الشرف)

- قد تكون الأعراض خفيفة وقد تصل للزرقة

تعب – لانظميات

العلاج :

بروستاغلاندين – جراحة

❖ الأسباب الممكنة للموت المفاجئ عند الرضيع :

65% مشاكل متعلقة بالقلب

- مرض قلب خلقي مصلح أو غير مصلح جراحياً (رباعي فالوب)

- مرض شريان إكليلي (منشأ شاذ أو كاوزاكالي – مارفان – تسليخ)

- مرض بالعضلة القلبية

- لانظميات قلبية

- متفرقات (صمة – ضربة حرارة – انسمام – اضطراب الشوارد)

❖ أسباب التهاب الشغاف الخمجي :

- كان سابقاً العقديات الخضراء وحالياً العنقوديات المذهبة 39%

10 % من الحالات زرع الدم سلبي

- العقديات الخضراء شائعة بعد التداخلات السنية والمكورات المعوية

- الفيروسات قد تسببه - الفطور

- قد يكون حاد أو تحت حاد

Infective endocarditis

All children of any age with congenital heart disease (except secundum ASD), including neonates, are at risk of infective endocarditis. The risk is highest when there is a turbulent jet of blood, as with a VSD, coarctation of the aorta and PDA or if prosthetic material has been inserted at surgery. It may be difficult to diagnose, but should be suspected in any child or adult with a sustained fever, malaise, raised erythrocyte sedimentation rate, unexplained anaemia or haematuria. The presence of the classical peripheral stigmata of infective endocarditis should not be relied upon.

الأعراض :

- ✓ حمى مديدة خاصة مع العقديات الخضراء + نقص وزن
- ✓ قد يكون البدء حاداً

Clinical signs

- Fever
- Anaemia and pallor
- Splinter haemorrhages in nailbed
- Clubbing (late)
- Necrotic skin lesions (Fig. 18.21)
- Changing cardiac signs
- Splenomegaly
- Neurological signs from cerebral infarction
- Retinal infarcts
- Arthritis/arthralgia
- Haematuria (microscopic).

- أخذ 3-5 عينات للزرع من الدم بعد التطعيم الجلدي بشكل جيد
- ايكو قلب M-Mode

العلاج :

صادات فور التشخيص 4-6 أسابيع

علاج قصور القلب

Prophylaxis

The most important factor in prophylaxis against endocarditis is good dental hygiene that should be strongly encouraged in all children with congenital heart disease along with avoidance of body piercing and tattoos.

Antibiotic prophylaxis is *no longer recommended in the UK*, but may be required in other countries for:

- dental treatment, however, trivial
- surgery which is likely to be associated with bacteraemia.

❖ اعتلالات العضلة القلبية :

- حاصر (التهاب تأمور – داء عديد السكاريد المخاطية)
- توسعي : { مجهول السبب – عائلي – فيروسات (التهاب عضلة قلبية) }
- ضخامي : { مرض قلبي انسدادى (تضييق أبهر أو برزخ أبهر) – مرض استقلابي }
- اعتلال العضلة القلبية الضخامي المشاهد عند أطفال الأمهات السكريات يتراجع خلال أشهر عادة
- إعطاء الستيروئيدات للخدج قد يرافقه اعتلال عضلة قلبية ضخامي يتراجع عند إيقافها

❖ التهاب العضلة القلبية :

تنخر خلوي عضلي ناتج عن انتانات أو سموم مجهولة تصيب العضلة القلبية مع أو بدون تظاهرات جهازية ويعف المرض عن الشرايين الإكليلية

المسببات :

- فيروسات : كوكساكي A , B - الفيروسات الغدية - HIV - الإيكو - الحصبة الألمانية - الحصبة - الانفلونزا - النكاف - شلل الاطفال - الحماق
- جراثيم : الدفتيريا - السحائيات - الميكوبلازما - الحمى التيفية - التدرن - العقديات الليستريا
- طفيليات : البلهارسيا - المقوسات
- الفطور : الهيستوبلازموز

سريريا :

حمى - قصور قلب شديد - زرقة - شدة تنفسية - تسرع قلب - صدمة
قد يكون دليل على التهاب كبد فيروسي أو التهاب سحايا عقيم

مخبريا :

✓ ارتفاع ESR

✓ عالية LDH - CPK

✓ خزعة قلبية

✓ PCR للفيروسات

علاج : داعم لقصور القلب (الديجوكسين بحذر) ودور الستيروئيدات مثار للجدل

❖ ارتفاع التوتر الشرياني عند الأطفال :

- الضغط الانقباضي صوت كورتيكوف الأول
- الضغط الانبساطي بين (انخفاض صوت كورتيكوف وغيابه)
- الدوبلر وسيلة شديدة الدقة للانقباضي
- المقياس العادي يحتاج لاختيار كم مناسب للطفل

الأسباب العابرة :

- 1- كلوية (التهاب كبد وكلية – انحلال وعائي – نخر أنبوبي حاد)
- 2- عصبية مركزية (ارتفاع الضغط داخل القحف – غيلان باريه)
- 3- حروق

الأسباب الدائمة :

- 1- كلوية
- 2- وعائية (تضيق برزخ الأبهر – شريان كلوي)
- 3- غدية (فرط نشاط الدرق)
- 4- عصبية (كتلة دماغية – ورم)
- 5- أساسي وخاصة البدينين

الأعراض :

- ✓ قد يكون لا عرض يكشف خلال الفحص السريري
- ✓ أعراض الحالة المستبطنة
- ✓ كل طفل لديه اختلاج أو قصور قلب غير مفسر يجب قياس الضغط

اسعافياً :

- ✓ Labetalol حاصر (B & a)
- ✓ النيفيدبين تحت اللسان
- ✓ النتروبروسيد

دائماً :

- ✓ انقاص الملح – تغير نمط الحياة و موسعات وعائية مثل الهيدرلازين
- ✓ Labetalol حاصر (B & a)
- ✓ المتييل دوبا أو مثبطات الرنين أنجوتنسين (كابتوبريل أو اينابريل)
- ✓ أو حاصرات أفضية الكالسيوم
- ✓ المدرات (هيدروكلورتيازيد – الفيروسميد)

المحاضرة الرابعة عشر

أمراض الكولاجين (الرتوية)

الداء الرثواني الشبابي الجهازى = استعداد وراثى + آلية مناعية ذاتية

له ثلاث أشكال سريرية:

1- الشكل قليل المفاصل مستمر ونسبته 49% (1-4) مفاصل و متوسع بعد 6 اشهر أكثر من 4

مفاصل ونسبته 8%

2- الشكل عديد المفاصل وله شكلان سلبي العامل الرثواني و نسبته 16% و ايجابي العامل الرثواني

ونسبته 3%

3- الشكل الجهازى و نسبته 9%

4- التهاب المفاصل الصدفي ونسبته 7%

5- التهاب المفاصل المرتبط بالمرتكزات

6- التهاب المفاصل غير المحدد

■ الشكل قليل المفاصل المستمر :نسبته 49% و العمر عند البدء بين 1-6 سنوات و نسبة اصابة الاناث 5

الى واحد ويصيب 1-4 مفاصل على الأكثر (ركبة -كاحل - رسغ) مع التهاب عنبة العين في خمس

الحالات ويحدث اختلاف في طول الاطراف وتكون اعداد النوى ايجابية او سلبية و الانذار جيد .

■ الشكل قليل المفاصل المتوسع: تبدأ الاصابة خلال الست اشهر الاولى باقل من اربع مفاصل وبعدها تمتد

لتشمل اكثر من 4 مفاصل وتتوزع على نحو غير منتظم كبيرة وصغيرة والاناث ايضا خمس اضعاف

الذكور و التهاب عنبة العين في 20% من الحالات و نمو الاطراف غير متناسق و الانذار متوسط وتكون

اعداد النوى ايجابية او سلبية

■ الشكل عديد المفاصل سلبي العامل الرثواني : ونسبته 16% و سن البدئ بين 1-6 سنوات و اصابة الاناث

خمس اضعاف وتصاب المفاصل الكبيرة و الصغيرة بشكل متناظر و اصابة مفاصل الاصابع مميزة

- ويصاب العمود الفقري و المفصل الفكي السفلي الصدغي ويحدث التهاب عنبه العين في 5% فقط ونقص النمو المتأخر وارد و الانذار متوسط وتكون اعداد النوى سلبية و العامل الرثواني سلبي
- الشكل عديد المفاصل ايجابي العامل الرثواني ونسبته 3% ويبدأ بعمر 10-16 سنة وتصاب الاناث بخمسة اضعاف عن الذكور ويصيب المفاصل الكبيرة و الصغيرة بشكل متناظر واصابة الاصابع مميزة وتحدث العقيدات الرثوانية بنسبة 10% من الحالات كما هو عند البالغين والانذار سيء ويبقى العامل الرثواني ايجابي لفترة طويلة
- الشكل الجهازى : ونسبته 7% ويبدأ بين 1-10 سنوات ويتساوى فيه الذكور و الاناث وتبدأ الحالة بترفع حروري متفاوت الشدة مع وهن عام وطفح حمامي حطاطي يشبه جلد سمك السلمون مع اعتلال عقد لمفاوية و ضخامة كبدية طحالية ثم يحدث التهاب مصليات ثم تأتي الاصابة المفصالية بشكل قليل أو عديد المفاصل مع ألم بالمفاصل و العضلات وترتفع بروتينات الطور الحاد والكريات البيض و الصفيحات و الانذار متغاير لضعيف
- التهاب المفاصل الصدفي ونسبته 7% ويبدأ بين 1-16 سنة ويتساوى فيه الذكور و الاناث وتوزع الاصابة غير متناظر ويحدث التهاب بنهاية الاصابع ويرافق الحالة صدف جلدي مع اصابة اظافر على شكل ترقط او ضمور مع التهاب عنبه امامي في 20% و الانذار متوسط
- التهاب المفاصل المرتبط بالمرتكزات ونسبته 7% ويبدأ بعمر 6-16 سنة وهنا الذكور اكثر من الاناث وتصاب المفاصل الكبيرة ومفاصل الطرف السفلي بالخاصة ثم تصاب المفاصل المتوسطة و العمود القطني العجزي ويحدث التهاب مكان ارتكاز الاربطة بالمعصم و القدم والانذار متوسط وقد يحدث التهاب قميص وعائي بالعين
- التهاب المفاصل غير المحدد ويبدأ بعمر 1-16 سنة ويتساوى الذكور و الاناث وهناك تداخل بين الاعراض المفصالية و خارج المفصالية ولا نستطيع تصنيف محدد
- في كل مرة يقترح تشخيص الداء الرثواني الشبابي يستشار طبيب الروماتولوجي اطفال

اختلاطات الداء الرثواني الشبابي :

- 1- التهاب العنبه المزمن الامامي و الذي قد يكون لاعرضيا في البداية ثم يسبب اضطراب رؤيا شديد ويستطب الفحص العيني الدوري بالمصباح الشقي وخاصة بالشكل قليل المفاصل او بحالة ايجابية اضدا النوى

- 2- الانكماش بالعطف للمفاصل ثم تخريب المفصل لاحقا

- 3- فشل النمو بسبب فقدان الشهية والمرض المزمن والعلاج بالستيروئيدات الجهازية وقد يحدث فرط نمو موضع يؤدي لتباين طول اللساق او صغر الفك وكله بسبب التحام المشاش الباكر
- 4- المشاكل البنيوية وفقر الدم وتاخر البلوغ
- 5- ترقق العظام بسبب قلة النشاط الفيزيائي و الستيروئيدات نقص الكالسيوم و الفيتامين د
- 6- الداء النشواني على شكل بيلة بروتينية وفشل كلوي

مخبريا

- ESR= ترتفع وكونها طبيعية لاينفي التشخيص
- الشكل الجهازى ترتفع فيه علامات الالتهاب أى الطور الحاد (ESR-CRP-WBC الصفيحات)
- العامل الرثواني إيجابي في 10-15% من الحالات وخاصة عندما يحدث الشكل عديد المفاصل بعد عمر 8 سنوات
- إيجابية أضداد النوى توجه نحو خطورة التهاب القميص الوعائي
- بزل السائل المفصلي لنفي التهاب المفصل القيحي والتهاب المفصل الارتكاسي
- ارتفاع الكريات البيض المعتدلة مع نقص السكر يرجح التهاب قيحي

شعاعيا: في المراحل الباكرة انتباج النسيج الرخوة

- MRI: يظهر الأذية المفصلية باكرا وخاصة مع الغادولينيوم
- مؤخرا في الحالات صورة بسيطة شعاعية

التشخيص التفريقي عن :

1. الحمى الرثوية (التهاب مفاصل هاجر_لايخرب المفاصل)
2. التهاب مفاصل ارتكاسي بعد إنتان فيروسي
3. التهاب مفصل سمي في الورك

4. هينوخ شونلايد (آلام بطنية -طفح فرغري)
5. التهاب مفصل قيحي (ترفع حروري-انتباج- احمرار-ارتفاع ESR-WBC)
6. التشنؤات وخاصة انتقالات عظمية

العلاج :

هدف المعالجة احداث الهجوع ومنع او تاخير التشوهات العظمية و الاعاقة

- مضادات التهاب غير الستيروئيدية و المسكنات (لا تعدل المرض لكن تخفف الأعراض :

Naproxen 10mg kg per dose

Ibuprofen 10mg kg per dose

Meloxicams 0.1mg kg per day

الحقن المفصلي للستيروئيدات خط اول للمعالجة بالكل قليل المفاصل

- المتوتريكسات مرة بالأسبوع فعال بنسبة 70% خاصة بالشكل عدايد المفاصل و اقل فائدة بالشكل الجهازى
- الستيروئيدات لحالات الشكل الجهازى والتهاب المفاصل المتعدد والخوف من مشاكل النمو و ترقق العظام
- معدلات السيتوكينات ومضادات TNF الفاعلة في الحالات غير المستجيبة للمتوتريكسات
- إصابة العينية تعالج من قبل طبيب العينية ستيروئيدات موضعية +موسعات للحدقة
- وتجري استشارة عينية في الشكل قليل المفاصل كل 3 أشهر



داء كاوازاكي

- أول ما وصف المرض عام 1967 وكان يسمى المتلازمة الغدية للمفاوية المخاطية الجلدية سبب مهم من أسباب المرض القلبي الكسبي عند الأطفال خاصة تحت 5 سنوات
- المعايير التشخيصية :**

حمى مند أربع أيام أو أكثر مع 4ممايلي :

- التهاب ملتحمة ثنائي الجانب غير مؤلم وغير مترافق مع قيح
 - تغيرات بالفم والشفنتين (تقشر الشفتين و تشققهما لسان فريزي التهاب مخاطية الفم)
 - ضخامة عقدية لمفاوية بالعنق بقياس أكثر او يساوي 1.5سم بالقطر و أحادية الجانب عادة
 - طفح عديد الأشكال على الجلد
 - تغيرات بالأطراف(احمرار مع تورم باليدين والقدمين مع تقشر لاحق)
- والصورة السريرية الكاملة بإصابة الأجهزة المتعددة ليست جزء من المعايير التشخيصية

- 1- الجهاز الهضمي (أقياءات- إسهال- استسقاء مرارة -ارتفاع الخمائر الكبدية)
 - 2- الدم (ارتفاع WBC- CRP- ESR -نقص الألبومين- فقر دم بسيط -ارتفاع صفيحات بعد الأسبوع الثاني
- لثالث
- 3- كلية(بيلة قيحية عقيمة -بيلة بروتينية)
 - 4- تنفس (سعال -سيلان أنف -ارتشاحات بالصدر)
 - 5- المفاصل (آلام مفصلية أو التهاب مفاصل)
 - 6- عصبية (ارتفاع كريات ببيض بالسائل الدماغي الشوكي- هيوجية -شلل العصب الوجهي)
 - 7- الاختلاط القلبي الخطير الشكل (التهاب عضلة قلبية- التهاب تأمور- داء صمامي و الأهم هو التهاب الشرايين الأكليلية (أمهات دم مع توسع) ويمكن البناء بوجوده مع حرارة لمدة خمس أيام مع معايير تشخيصية أقل مما ذكر من قبل)

العلاج :

- جرعات كبيرة من الأسبرين 80-100ملغ كغ يوم حتى يصبح المريض بدون الحرارة
 - IVIG (الغلوبين المناعي اللا نوعي الوريدي بجرعة 2 غ ثم بعد عودة الحرارة نستمر بجرعات خفيفة من الاسبرين 3-5 ملغ كغ يوم لمدة 6-8 أسابيع)
 - حاليا هناك دراسة عن فائدة الستيروئيدات بشكل نبضي ولكن لها دور بحدوث الإصابة القلبية ولذلك يقتصر دورها الآن على استمرار الحرارة رغم إعطاء جرعتين من (IVIG)
- المتابعة :
- بأجراء أيكو قلب بعد أسبوعين ثم بعد 6-8 أسابيع
- وهناك برامج متابعة دورية وتصنيف من خمس درجات للإصابة القلبية لذوي الاختصاص بهذا المجال



مشاكل الجهاز البولي عند الأطفال

التهاب المجاري البولية (UTI): Urinary Tract Infection

- يصيب 8% من الاناث و 2% من الذكور.
 - الفتيات بعمر < 16 شهر نسبة الإصابة بالتهاب المجاري البولية أعلى.
 - الذكور أقل من 3 أشهر غير المختونين نسبة إصابتهم أعلى من الاناث.
 - الختان يخفف نسبة الاصابة بالتهاب المجاري البولية عند الذكور.
- إن عُسرة التبول (سوء الوظيفة) مع عدم تناسق الارتخاء في مصرة الاحليل خلال التبول يؤدي لإفراغ غير كامل للمثانة، مما يزيد خطر الاستعمار الجرثومي.

و بنفس الآلية : الامساك – المثانة العصبية – تزيد خطر UTI

قلة العناية الصحية بالعجان – تشوهات الجهاز البولي – وجود قثطرة مثانية

أهمية التهاب المجاري البولية في الطفولة كون التهاب الحويضة والكلية (العلوي) يؤدي لندبة علوية برانشيمية قد تؤدي لارتفاع توتر شرياني و **داء** كلوي وقصور كلوي في مراحل الحياة المتأخرة.

أشيع الجراثيم المسببة:

1. الكولونيات E.coli 85%
2. الكليسيلا
3. المتقلبات
4. جراثيم سلبية الغرام **أخرى** والمعويات
5. العنقوديات سلبية الكواكيلاز coagulase

أعراض التهاب المجاري البولية:

الولدان والرضع : تكون أعراضهم لانوعية على شكل ترفع حروري – رفض إرضاع – انخفاض حرارة – يرقان- هيجية – اقياءات – فشل نمو – وانتان – قد تلاحظ رائحة البول قوية مع عكر البول.

الأطفال ما قبل المدرسة: يشكون من ألم بطني - إقياءات - ألم في الخصرة - ترفع حروري - إلحاح بولي - عسرة تبول - كثرة عدد مرات التبول - سلس بولي .

الأطفال بسن المدرسة: تظهر لديهم الأعراض الكلاسيكية للتهاب المثانة (عسرة تبول، كثرة عدد مرات التبول، إلحاح البولي)

أو أعراض التهاب الحويضة والكلية (حمى - إقياءات - ألم في الخصرة) ألم الزاوية الضلعية الفقرية.

Box 19.1 Presentation of urinary tract infection in infants and children

Infants	Children
• Fever • Vomiting • Lethargy or irritability • Poor feeding/ faltering growth • Jaundice • Septicaemia • Offensive urine • Febrile seizure (>6 months)	• Dysuria, frequency and urgency • Abdominal pain or loin tenderness • Fever with or without rigors (exaggerated shivering) • Lethargy and anorexia • Vomiting, diarrhoea • Haematuria • Offensive/cloudy urine • Febrile seizure • Recurrence of enuresis

الفحص السريري:

يجب أن **يتضمن** قياس الضغط الشرياني والانتباه لنظافة منطقة العجان والاحليل وفحص البطن والمنطقة التناسلية.



A urine sample should be tested in all infants with an unexplained fever $>38^{\circ}\text{C}$

فحص البول و راسب - زرع بول مع تحسس جرثومي مع الملاحظة أن جمع العينة في الأطفال الصغار صعب فيما عند الأطفال الأكبر سهل ويؤخذ من منتصف التبوية بينما عند الأطفال الرضع قد نحتاج لقثطرة مثانية أو بزل فوق العانة .

إن العينات المأخوذة في كيس البول تكتسب أهمية حال كونها سلبية النتائج .

إن وجود 5 كريات بيض أو أكثر يشير لالتهاب مجاري بولية

ووجود 100000 **مستعمرة بزرع البول** أو أكثر **يثبت** التشخيص .

(المعيار الذهبي للتشخيص هو ايجابية زرع البول لعينة مقطوفة بشكل معياري) .

Table 19.3 Methods and interpretation of dipstick testing in children

Methods of dipstick testing	
Nitrite stick testing	Positive result useful as very likely to indicate a true urinary tract infection (UTI) But some children with a UTI are nitrite negative
Leucocyte esterase stick testing (for white blood cells)	May be present in children with UTI but may also be negative Present in children with febrile illness without UTIs Positive in balanitis and vulvovaginitis
Interpretation of results	
Leucocyte esterase and nitrite positive	Regard as UTI
Leucocyte esterase negative and nitrite positive	Start antibiotic treatment if clinical evidence of UTI Diagnosis depends on urine culture
Leucocyte esterase positive and nitrite negative	Only start antibiotic treatment if clinical evidence of UTI Diagnosis depends on urine culture
Leucocyte esterase and nitrite negative	UTI unlikely. Repeat or send urine for culture if clinical history suggests UTI
Blood, protein, and glucose present on stick testing	Useful in any unwell child to identify other diseases, e.g. nephritis, diabetes mellitus, but will not discriminate between children with and without UTIs

تطلب بحالات: (انتان بولي سفلي ناكس) أو التهاب حويضة وكلية من المرة الأولى ولم بتحسن بالعلاج المثالي خلال 3-5 أيام

-الايكو البولي-

– تصوير المثانة بالطريق الراجع (VCUG (Voiding Cysto Urethro Gram لكشف الجزر المثاني الحالي بدرجاته المختلفة من 1 -- < 5

1. جزر للحالب (القسم القريب من الحالب)
2. جزر للكلية (للقسم البعيد من الحالب)
3. جزر للكلية مع توسع في الحالب فقط
4. جزر مع توسع في الحالب وتوسع بسيط في الحويضة
5. جزر مع توسع شديد في الحالب والحويضة (تحدب الكؤيسات)

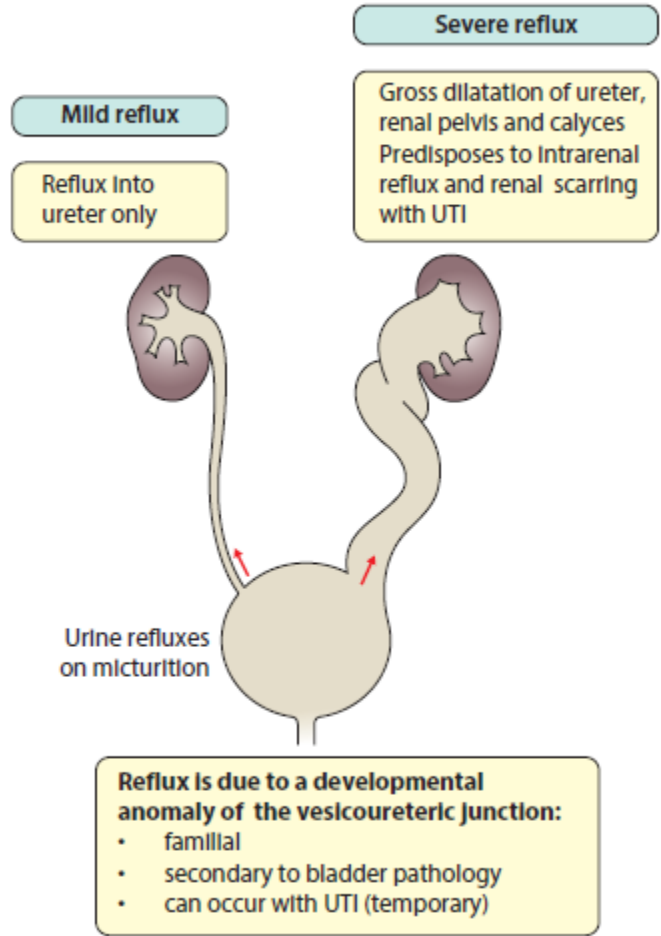


Figure 19.12 Vesicoureteric reflux.

العلاج:

1) الأطفال تحت 3 شهر ----- قبول في المشفى وعلاج وريدي في الحالات التالية :

- حالة عامة سمية
- تجفاف

• انتان دم

(2) الرضيع أكبر من 3 أشهر وبقية الأطفال الذين حالتهم العامة جيدة يمكن علاجهم خارجياً

(3) التهاب المثانة : علاج بالأموكسيسلين – تري ميتوبريم - سلفا ميتوكسازول - أو الجيل الأول سيفالوسبورين .

(4) الأطفال الذين حالتهم العامة سمية : جيل ثالث سيفالوسبورين أو الأمينوغليكوزيدات و يمكن تعديل الصاد الحيوي بعد نتيجة الزرع والتحسس.

مدة المعالجة بين 7 – 10 أيام.

التهاب الحويضة والكلية: 10 أيام.

لابد من إعادة فحص البول لمدة شهر أو شهرين.

في حالات الجزر المثاني الحالبى 3/2/1 صادات وقائية – تري ميتوبريم – سلفاميتوكسازول أو نتروفرانتوبين / في المرحلة 3 نراقب بالغاما كاميرا ايضاً.

4 + 5 : جراحي.

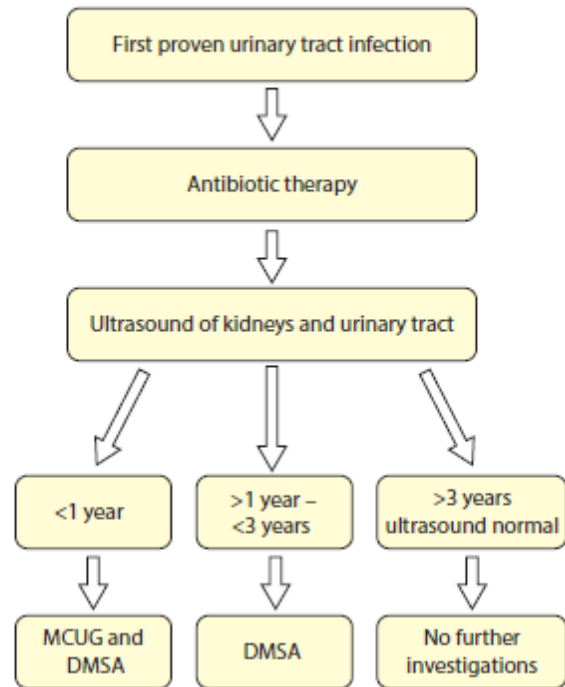
recurrent UTIs. Atypical UTI includes:

- seriously ill or septicaemia
- poor urine flow
- abdominal or bladder mass
- raised creatinine
- failure to respond to suitable antibiotics within 48 hours
- infection with atypical (non-*E. coli*) organisms.

An initial ultrasound will identify:

- serious structural abnormalities and urinary obstruction
- renal defects (although it is not the gold standard for detecting renal scars).

First urinary tract infection - a protocol for initial management and investigation



Medical measures for the prevention of UTI

The aim is to ensure washout of organisms that ascend into the bladder from the perineum; and to reduce the presence of aggressive organisms in the stool, perineum, and under the foreskin:

- high fluid intake to produce a high urine output
- regular voiding
- ensure complete bladder emptying by encouraging the child to try a second time to empty his bladder after a minute or two, commonly known as double voiding, which empties any urine residue or refluxed urine returning to the bladder
- treatment and/or prevention of constipation
- good perineal hygiene
- *Lactobacillus acidophilus*, a probiotic to encourage colonization of the gut by this organism and reduce the number of pathogenic organisms that might potentially cause invasive disease
- antibiotic prophylaxis, although this is controversial. It is often used in those under 2 years to 3 years of age with a congenital abnormality of the kidneys or urinary tract or who have had an upper UTI and those with severe reflux until out of nappies. Trimethoprim (2 mg/kg at night) is used most often, but nitrofurantoin or cephalexin may be given. Broad-spectrum, poorly absorbed antibiotics such as amoxicillin should be avoided.



Figure 19.15 Micturating cystourethrogram (MCUG) showing bilateral vesicoureteric reflux with ureteric dilatation and dilated clubbed calyces on the right.

الاعتلال البولي الانسدادي:

1. تضيق الوصل الحوضي الحالبي التشخيص ب IVP (قد يسبب استسقاء كلوي – كتلة كلوية عند الوليد)
 2. دسام الاحليل الخلفي عند الذكور (عند الوليد عدم تبول – ضعف رشق البول)
- التصوير الراجع مشخص أثناء التبول + IVP

البيلة الدموية: إما عيانية و إما مجهرية

- وقد تكون مؤلمة: وهنا يجب استبعاد التهاب المجاري البولية – أو أذية مباشرة للسبيل البولي أو تحصي كلوي (مرور حصاة) – أو التهاب حويضة وكلية – انسداد بولي
- أو غير مؤلمة: وهي تشكل تحد أكبر وصعوبة تشخيصية ومزيد من التفصيات الأخرى وتتطلب استبعاد مشكلة كبية أو فرط كلس البول.

Haematuria

Box 19.4 Causes of haematuria

Nonglomerular

- Infection (bacterial, viral, tuberculosis, schistosomiasis)
- Trauma to genitalia, urinary tract, or kidneys
- Stones
- Tumours
- Sick cell disease
- Bleeding disorders
- Renal vein thrombosis
- Hypercalciuria

Glomerular

- Acute glomerulonephritis (usually with proteinuria)
- Chronic glomerulonephritis (usually with proteinuria)
- IgA nephropathy
- Familial nephritis, e.g. Alport syndrome
- Thin basement membrane disease

Box 19.5 Investigation of haematuria

All patients

- Urine microscopy (with phase contrast) and culture
- Protein and calcium excretion
- Kidney and urinary tract ultrasound
- Plasma urea, electrolytes, creatinine, calcium, phosphate, albumin
- Full blood count, platelets, coagulation screen, sickle cell screen

If suggestive of glomerular haematuria

- ESR, complement levels, and anti-DNA antibodies
- Throat swab and antistreptolysin O/anti-DNAse B titres
- Hepatitis B and C screen
- Renal biopsy if indicated
- Test mother's urine for blood (if Alport syndrome suspected)
- Hearing test (if Alport syndrome suspected)

- ومن اهم الأسباب الكبية :

التهاب الكبد والكلية: وله عدة أنواع:

1. التهاب الكبد والكلية بعد العقديات (سمي لمرحلة من الزمن بعد الإنتان):

ويحدث بعد 10 – 14 يوم من مرض حاد خاصة بالعقديات B وA الحالة للدم يستدل عليها من ارتفاع ASLO أو الأضداد الأخرى الخاصة بالعقديات أو انتانات أخرى ولهذا (تسميته التهاب الكبد والكلية مابعد الانتان) كانت مناسبة .
سريراً:

بيلة دموية عيانية (يتلون البول بلون الشاي أو القهوة) – وذمات حول الأجفان وفي الوجه والأطراف
نتيجة احتباس الصوديوم والماء الناتج عن تعطل الرشح الكبي – صداع في حال وجود ارتفاع توتر شرياني
– وعادة بدون ترفع حروري
نادرا ما يحدث حبن أو تعطل الوظيفة الكلوية نتيجة متلازمة نفروزية (بيلة بروتينية شديدة)

مخبرياً:

فحص بول وراسب للتحري عن اسطوانات الكريات الحمر RBCs -الكريات الحمر وغياب الاسطوانات لا
ينفي التشخيص - وجودها مؤكد للتشخيص
المتمة C3 تكون منخفضة (وتعود للطبيعي خلال 3-30 يوم)

العلاج:

لا داعي لعلاج محدد – يمكن اعطاء الصادات لمدة عشرة أيام في حال وجود الانتان
تدبير الوظيفة الكلوية والضغط الشرياني(بالمدرات أو خافضات الضغط) تخفيف تناول الملح
نادرا ما يحتاج الأمر **تحال** دموي أو برتواني
ممكن في بعض الحالات استخدام الستيروئيدات كمحاولة لإجهاض دور **المرض**

الانذار: ممتاز 85% تحسن كامل .

عادة يتحسن المرض خلال 2-3 أسابيع.

بيلة بروتينية + استمرار انخفاض المتمة بعد الشهر يقترح (التهاب كيب وكلية منمي غشائي – الذئبة)
تستمر البيلة الدموية **أحيانا** لمدة عام كامل.

2. التهاب الكيب والكلية المنمي الغشائي:

تتراوح الأعراض من بيلة دموية حقيقية إلى متلازمة التهاب كيب وكلية شديدة .

الأسباب غير معروفة، والحالة مزمنة.

البيلة البروتينية شديدة – تأذي الوظيفة الكلوية – استمرار انخفاض المتمة C3 – الخزعة الكلوية مميزة –
ارتفاع الضغط الشرياني موجود.

النمط 1 يستجيب على الستيروئيدات والنمط 2 لا يستجيب.

الحالة تميل للازمان (15 سنة) في 30 – 50 % من الحالات.

3. اعتلال الكلية بـ IgA:

بييلة دموية لا عرضية ترافق بعض الحالات **الحموية** أو ظروف الشدة بدون أن ترافق انتان عقدي والمتممة C3 هنا طبيعية

IgA مرتفع بنسبة 50% من الحالات

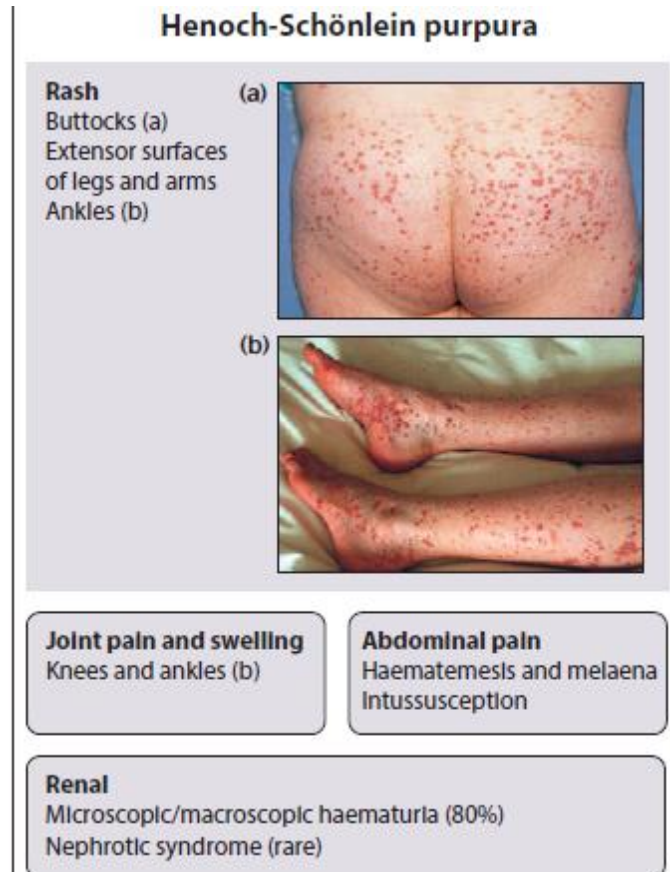
تتراجع البييلة الدموية خلال أيام في 85% من الحالات

لا داعي للعلاج، والإنذار جيد.

ذكرت بعض المصادر فائدة Omega 3 في العلاج.

4. التهاب الكبد والكلية في سياق فرقية هينوخ شونلاين:

طفح حمامي حطاطي (فرقيات) على السطوح الباسطة للأطراف وخاصة السفلية + ألم بطني مع اسهال مدمى + ألم مفصلي وحسب درجة الإصابة الكلوية تحدث بييلة دموية مع ارتفاع توتر شرياني (تتراوح الإصابة الكلوية من إصابة كيبية بسيطة لشكل شديد قد يصل للقصور الكلوي)



5. التهاب الكبد والكلية في سياق الذئبة الحمامية الجهازية:

مركب سريري مخبري تكون نسبة أصداد **النوى** إيجابية – C3 منخفض وأصداد **DNA** – وتتراوح الإصابة الكلوية على شكل بيلة دموية أو بيلة بروتينية. وفي الحالات الشديدة قصور كلوي مع ارتفاع توتر شرياني والقصور الكلوي يتطور في 10-15% من الحالات .

6. التهاب الكبد والكلية الموروثة:

أكثر الأشكال شيوعا هو متلازمة ألبرت (Alport syndrome) والتي تتصف ب (نقص سمع + التهاب كبد وكلية – خاصة عند الذكور) قصة عائلية ايجابية – الحالة مزمنة ويحدث الفشل الكلوي في نهاية العقد الثاني أو الثالث – وضبط الضغط الشرياني أساسي في المعالجة .

■ البيلة البروتينية والتناذر النفروزي:

نادرا ما يكون البول خاليا من البروتين ولكن معدل الاطراح تحت 150 ملغ / 24 ساعة أي 4 ملغ / م² / ساعة يرافق طرح البروتين الأمراض الحموية أو وظيفيات خاصة يتخذها المرضى.

● التناذر النفروزي له ثلاثة أشكال في الطفولة:

- 1) نفروز خلقي.
- 2) النفروز الدهني قليل التبدلات (مجهول السبب أو الأساسي)
- 3) النفروز الثانوية (التصلب الكبدي الموضع) - **الميزانثيمي - الغشائي** (بيلة بروتينية + انخفاض بروتين الدم + وذمات + فرط شحوم الدم)

بيلة بروتينية < 40 ملغ/ م² ساعة

أولاً: النفروز الخلقي:

ولدان لديهم نقص وزن الولادة – مشيمة ضخمة مع وذمات تشاهد خلال الأسابيع الأولى ثم يتلوه حبن + بيلة بروتينية كبيرة مع فرط شحوم الدم – ويرافقها بيلة دموية ويتطور لقصور كلوي. **والعلاج: ديال** دموي وبرتواني وزرع كلية (تدابير قصور كلوي مزمن)

ثانياً: النفروز الدهني المستجيب على الستيروئيدات :

يشكل 70-80% (قليل التبدلات) أو الأساسي: (3-4 لكل 100000 طفل/ سنة)
رباعية تتألف من (بيلة بروتينية + انخفاض **ألبومين** الدم + وذمات + فرط شحوم الدم)
(عادة أقل من 6 سنوات عند البدء) بين (2 - 5 سنوات) وذروة أخرى بعد 10 سنوات على شكل وذمات في
الأجفان مع قلة كمية البول وخلال أيام تزداد الوذمات مع **تعَب عام** وقد يحدث انخفاض ضغط لدى بعض
الأطفال (الحيز الثالث) وزلة تنفسية بسبب انصباب الجنب.

(steroid-sensitive nephrotic syndrome). These children do not progress to chronic kidney disease. It is more common in boys than in girls, in Asian children than in Caucasians, and there is an association with atopy. It is often precipitated by respiratory infections. Features suggesting steroid-sensitive nephrotic syndrome are:

- age between 1–10 years
- no macroscopic haematuria
- normal blood pressure
- normal complement levels
- normal renal function.

مخبرياً:

بيلة بروتينية – ألبومين الدم منخفض – بيلة دموية مجهرية – شحوم الدم مرتفعة –
ارتفاع البولة الدموية نادر الحدوث والتطور نحو القصور الكلوي نادر.

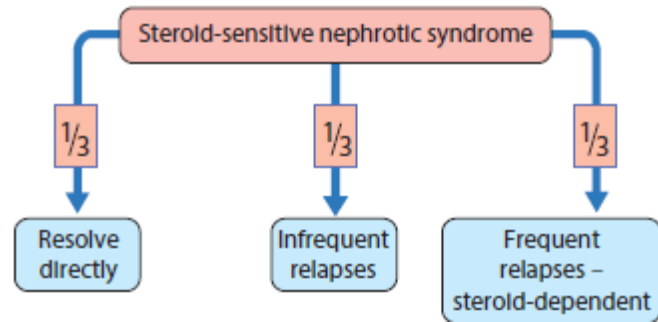
Box 19.3 Investigations performed at presentation of nephrotic syndrome

- Urine protein – on test strips (dipstick)
- Full blood count and erythrocyte sedimentation rate
- Urea, electrolytes, creatinine, albumin
- Complement levels – C3, C4
- Antistreptolysin O or anti-DNAse B titres and throat swab
- Urine microscopy and culture
- Urinary sodium concentration
- Hepatitis B and hepatitis C screen
- Malaria screen if travel abroad

العلاج:

ستيروئيدات – البردنيوزولون 2 ملغ / كغ / اليوم لمدة 6 أسابيع ثم بعدها يحول للعلاج التناوبي كل **ثاني** يوم
لمدة 6 أسابيع أخرى ثم يخفف أو يوقف على مدار شهرين

هدف المعالجة: غياب البيلة البروتينية (الاستجابة للمعالجة بالستيروئيدات 95 - 97 %)
 عندما لا تحدث الاستجابة على برنامجين علاجيين : يستطب خزعة من الكلية – أو إن حدوث نكس متكرر مالم
 تُحدث الوذمات شدة تنفسية يفضل عدم استخدام المدرات (نقص حجم البلازما ----> خثار) - كابنات المناعة
 في الحالات غير المستجيبة على الستيروئيدات
 العلاج الوريدي بالميتيل پردنزون.



الاختلاطات:

- (1) الانتان وخاصة التهاب البرتوان الذي يحدث بالرئويات.
- (2) فرط الزوجة ما يتلوه فرط التخثر ----> خثار.
- (3) قد يلاحظ ارتفاع توتر شرياني.
- (4) إن حدث قصور كلوي فهو من نقص الارواء الكلوي.

Nephrotic syndrome

- Clinical signs: oedema (periorbital, scrotal or vulval, leg, and ankle oedema; ascites; pleural effusions).
- Diagnosis: heavy proteinuria and low plasma albumin.

Steroid-sensitive nephrotic syndrome

- Characteristic features: 1–10-years-old; no macroscopic haematuria; and normal blood pressure, complement levels, and renal function.
- Management: oral corticosteroids, renal biopsy if unresponsive or atypical features.
- Complications: hypovolaemia, thrombosis, infection (pneumococcal), hypercholesterolaemia.
- Prognosis: may resolve or else there may be infrequent or frequent relapses.

ثالثاً: النفروز من نوع التصلب البؤري:

7% وسن البدء 2-10 سنوات.

هو نوع من النفروز المقاوم على العلاج بالستيروئيدات أو يحدث فيه نكس متكرر والسبب غير معروف ويوضع التشخيص بالخزعة الكلوية.

ويتحول 15 – 20% نحو القصور الكلوي.

نستخدم فيه السيكلوسبورين + الستيروئيدات، وحالياً يوجد استجابة على (Rituximab)

البيلة البروتينية شديدة وقد تصل ل 27 – 30 غ / اليوم ((بول 24 ساعة)) وهي غير انتقائية.

والقصور الكلوي شائع وكذلك ارتفاع التوتر الشرياني.

نسبة الاستجابة للستيروئيدات فقط 20%

أما التناذر النفروزي من النوع المنمي الميزانشيمي فهو معتمد على الستيروئيدات

وعمر البداية 2-10 سنوات وعادة يحدث فيه قصور كلوي بعد 10 سنوات

Table 19.4 Steroid-resistant nephrotic syndrome

Cause	Specific features	Prognosis
Focal segmental glomerulosclerosis	Most common Familial or idiopathic	30% progress to end-stage renal failure in 5 years; 20% respond to cyclophosphamide, cyclosporin, tacrolimus, or rituximab Recurrence post-transplant is common
Mesangiocapillary glomerulonephritis (membranoproliferative glomerulonephritis)	More common in older children Haematuria and low complement level present	Decline in renal function over many years
Membranous nephropathy	Associated with hepatitis B May precede SLE (systemic lupus erythematosus)	Most remit spontaneously within 5 years

المتلازمة الإنحلالية اليوريمائية:

هي أكثر سبب للقصور الكلوي الوعائي الكبي عند الأطفال وتنتج عن سلاسل مفرزة للذيفان مثل الشيغلا والكولونيات (O157) بعد اسهال مدمى وقد تحدث بعد الايدز والرئويات (أو بسبب الأدوية سيكلوسبورين A - أو وراثية (نقص C3 والعامل H)

اسهال مدمى + اقياء ---> انحلال ----> قصور كلوي

(ألم بطني مع اسهال واقبياءات يتلوها قلة في كمية البول مع شحوب ومظاهر نزفية) وخاصة في السبيل الهضمي ثم لاحقاً ارتفاع توتر شرياني مع اختلاجات ثم قصور كلوي و فرط حمل حتمي.

مخبرياً:

انخفاض RBC - انخفاض خضاب- شبكيات مرتفعة - نقص صفيحات - نواتج تحطم الفيبرين موجودة - ونادراً DIC - بيلة دموية وبروتينية - C3 طبيعي ما عدا الحالات المورثة .

الاختلاطات:

قصور كلوي - مشاكل عصبية واختلاجات نتيجة نقص الصوديوم - فرط التوتر الشرياني أو الحوادث الوعائية الدماغية - نزف صاعق .

العلاج:

سوائل وشوارد - الصادات قد تسيء للحالة - نقل بلازما - الديال يحسن الحالة (البرتواني عالي التنقية) - نقل صفيحات وكريات حمر - العلاج بالأريتروبيوتين معظم المرضى يشفون خلال 2 - 3 أسابيع بعضهم يعاني من ارتفاع توتر شرياني في 30 % من الحالات .

المراقبات:

وظائف الكلية لمدة 1 - 2 سنة

مراقبة الضغط الشرياني لمدة 5 سنوات

الوفيات 3- 5% لاختلاطات عصبية أو قلبية .

المحاضرة الخامسة عشر الأورام و الخباثات عند الأطفال

تُشكل نسبة معتبرة كمسبب لوفيات الأطفال، ولقد انعكس التقدم الأمتل في البيولوجيا الجزيئية والحيوية والمناعة على دقة التشخيص وتحديد الأنماط بشكل دقيق.

أشيع الحالات الخبيثة في الطفولة هي:

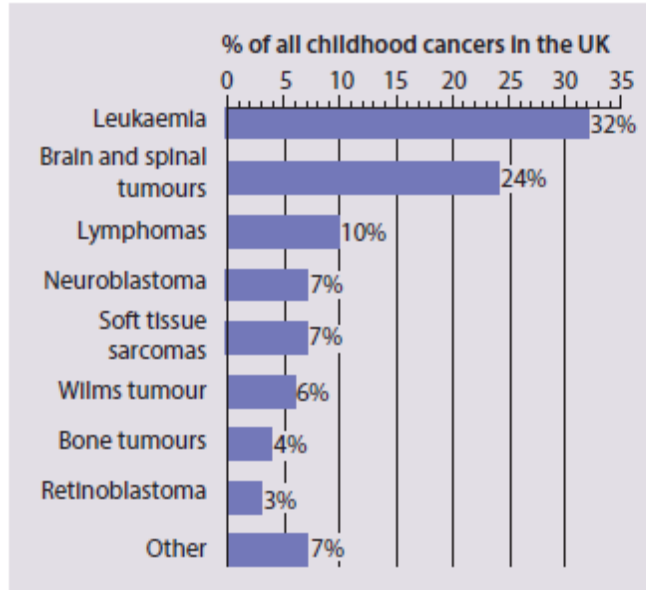
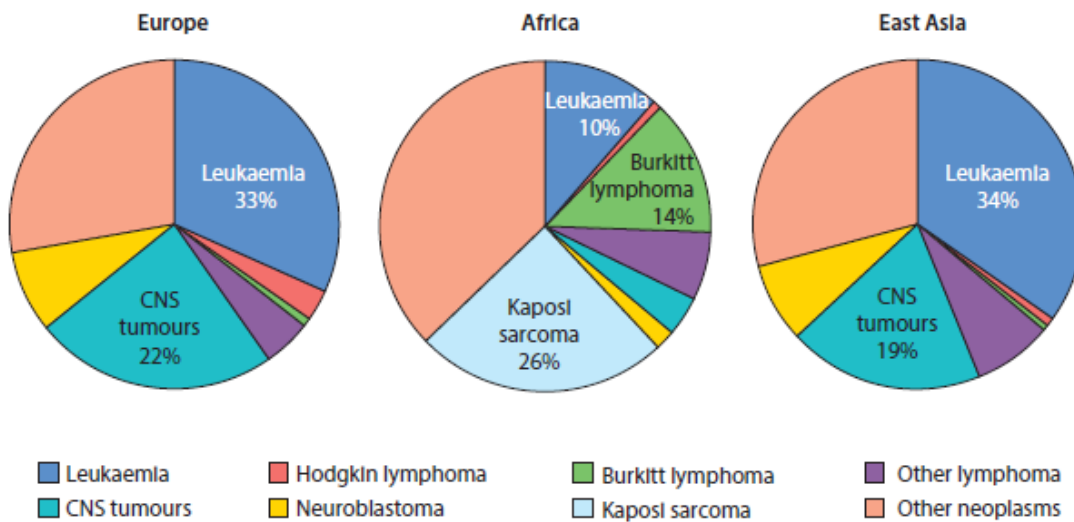


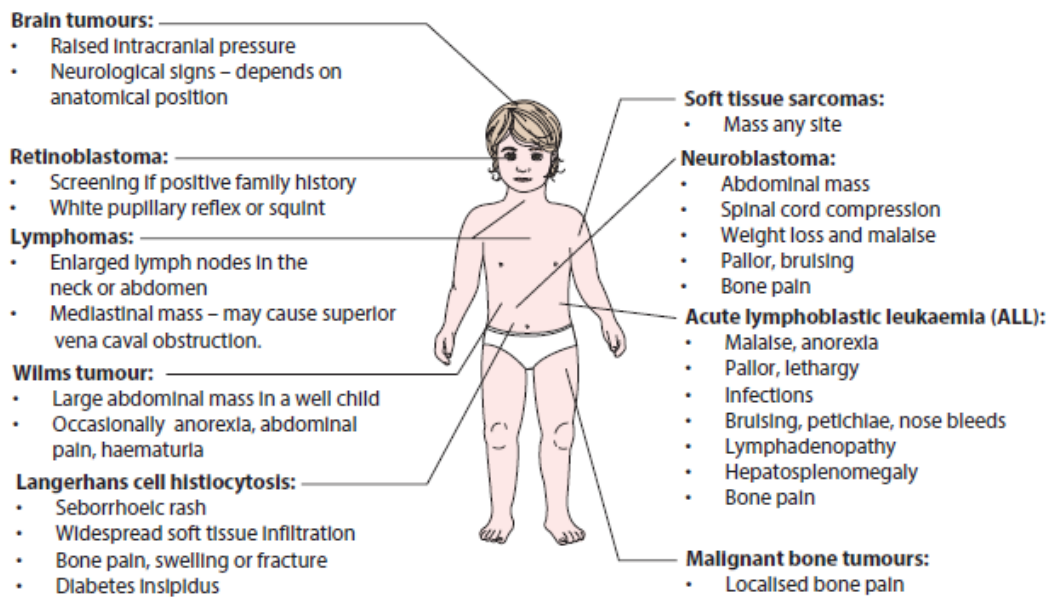
Figure 22.1 Relative frequency of different types of cancer in children in the UK.



Malignant disease in children

- Uncommon, but affects 1 in 500 by 15 years of age.
- Can present with a localised mass or its pressure effects or disseminated disease.
- Treatment may involve chemotherapy, surgery, radiotherapy, or high-dose therapy with stem cell rescue.
- Fever with neutropenia must be investigated and treated urgently.
- Measles and varicella zoster infection are potentially life-threatening.
- A multidisciplinary team is required to provide supportive care and psychosocial support.
- Supportive care includes not only management of side-effects but also pain management and fertility preservation.
- Psychosocial support – includes not only the patient and parents but also siblings and other family and community members.

Presentation of malignant disease in children



Pre-school (<5 years old)	School-aged	Adolescence
Acute lymphoblastic leukaemia (ALL) – peak incidence Non-Hodgkin lymphoma	Acute lymphoblastic leukaemia (ALL)	Acute lymphoblastic leukaemia (ALL) Hodgkin lymphoma
Neuroblastoma	Brain tumours	Malignant bone tumours
Wilm tumour		Soft tissue sarcomas
Retinoblastoma		

سرطانات مرتبطة بالانتان هي (لمفوما بوركت- سرطان البلعوم الانفي – لمفوما هودجكين) وهؤلاء الثلاثة مرتبطين بفيروس ابشتاين بار - = وسرطان الكبد مرتبط بالتهاب الكبد B وسرطان كابوزي مرتبط بالحلا رقم 8 و لمفوما بوركت عند مرضى الايدز

الإبيضاض اللمفاوي الحاد (Acute Lymphoblastic Leukemia ALL):

الورم الأشيع بين الخباثات، حيث تُشكل 25% منها ويشكل 85% من الابيضاضات في الطفولة و ذروة الحدوث عند معظم المصابين باعمار بين 2 إلى 5 سنوات وقمة الحدوث 4 سنوات.

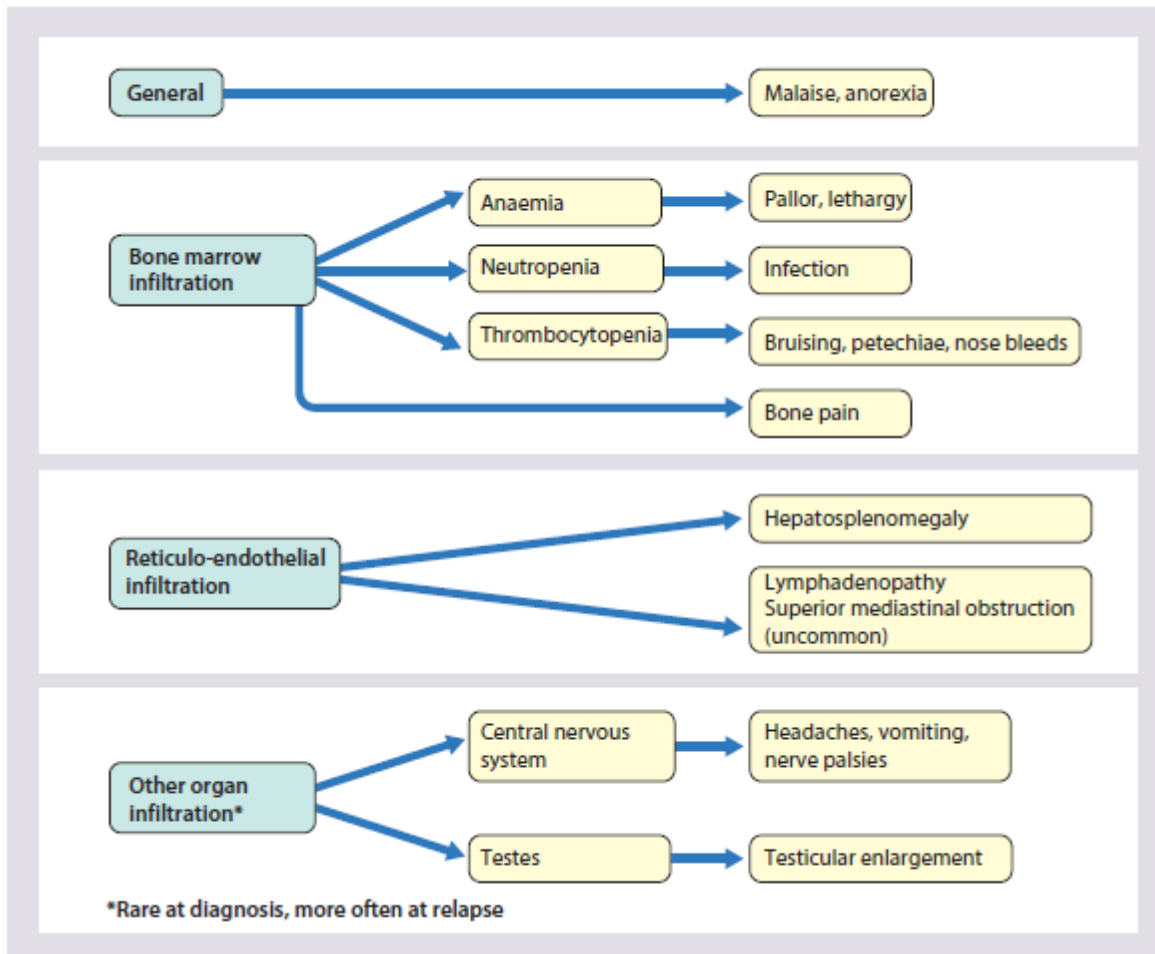
يُعرّف بوجود أكثر من 25% من الأرومات الخبيثة في نقي العظم، تنتج عن تكاثر غير مضبوط في الخلايا اللمفاوية غير الناضجة.

سببه غير معروف، وقد تلعب المورثات دوراً مسبباً. يتضاعف احتمال حدوثه لدى مرضى تناذر داون 14 ضعف.

الأعراض والعلامات:

- 1) تنتج معظم شكاوي المريض عن نقص إنتاج الحمر والبيض والصفائح بسبب ارتشاح النقي أو بسبب ارتشاح خارج نقوي.
- 2) ترفع حروري متكرر سواء بسبب السيتوكينات أو بسبب الانتان بحد ذاته الناتج عن نقص البيض.
- 3) شحوب، تكدم الجلد، آلام عظمية في 25% من الحالات خاصة في الحوض وأجسام الفقرات والساقين.

Signs and symptoms of acute leukaemia



الفحص السريري:

- يتراوح من حالة طبيعية إلى حالة ذات موجودات شديدة.
- نرى كل من: الشحوب، النمشات، الفرفريات، والضخامة الكبدية الطحالية في 60% من الحالات.
- قد تتضخم الخصيتين بشكل أحادي أو ثنائي الجانب نتيجة الارتشاح الليمفاضي.
- متلازمة الوريد الأجوف بسبب ضخامة عقدية منصفية ضاغطة على الوري الأجوف العلوي.
- انتباج الأوردة في العنق، وذمة حول الحجاج (وفي الوجه) أوردة ظاهرة.
- الكتل المنصفية تسبب تسرع تنفس وشدة تنفسية.
- قد يحدث شلول أعصاب قحفية مع قساوة عنق (صلابة عنق).
- وبتنظير العين قد نجد: وذمة أو نتحات أو نزوف.
- بإصغاء القلب قد تظهر نفخة قلبية بسبب الجريان العالي، تسرع قلب وقد يحدث قصور قلب احتقاني.
- النزف أو الخثار بسبب التخثر المنتشر داخل الأوعية

مخبرياً:

- ✓ تعداد عام وصيغة (هام جداً) لأن 90% من المصابين لديهم نقص في سلسلة واحدة على الأقل (نقص عدلات، صفيحات، حمر).
- ✓ وقد يكون تعداد البيض منخفضاً أو طبيعي في 50% من الحالات.
- ✓ ولكن يوجد نقص العدلات أي أقل من 1000.
- ✓ في 30% من الحالات يكون تعداد البيض حوالي 10,000 – 50,000، وفي 20% من الحالات يكون أكثر من 50,000 وقد يصل لأكثر من 300,000.
- ✓ (وعندما يكون تعداد البيض مرتفعاً فمن السهل كشف الأرومات في الدم المحيطي)
- ✓ اللطاخة المحيطية (تبدل كريات حمر دمعية)، والصفيحات منخفضة أقل من 150,000 والخضاب أقل من 11 غ/دل.
- ✓ (في حوالي 1% من الحالات تكون اللطاخة وتعداد البيض طبيعيين، ويستمر الألم العظمي وعندها نقوم ببزل النقي لتأكيد التشخيص).
- ✓ يرتفع حمض البول (نتيجة التحطم الخلوي).
- ✓ ويرتفع LDH (نتيجة التحطم الخلوي).
- ✓ تأكيد التشخيص ببزل النقي الذي يُظهر ارتشاح متجانس بالأرومات التي تحل حل مكونات الدم الطبيعية.
- ✓ التنميط المناعي: للأرومات بالجريان الخلوي (flowcytometry)
- يساعد للتفريق بين Precursor B. cell ALL (75%) و T. Cell ALL (15%)
- ✓ التلوينات النسيجية الكيميائية: من أجل كشف الأرومات النقية والابيضاض بالوحيدات.
- ✓ قد نجد أرومات في السائل الدماغي الشوكي في حال الإصابة العصبية.

التصوير الشعاعي:

- صورة الصدر: لإظهار عرض المنصف أو كتلة منصفية أمامية أو انضغاط رغامى أو ارتشاح بالتيموس وخاصة T. cell ALL
- ايكو البطن: قد يُظهر ضخامة بالكلية أو اعتلال كلية بحمض البول أو ضخامات عقدية.

التشخيص التفريقي:

- الانتانات المزمنة (EBV, CMV).
- فرقرية نقص الصفيحات المناعية.
- انحلال دم مناعي ذاتي.
- فقر دم لا مصنع.
- داء نظير الرثية (LDH طبيعي).

■ السعال الديكي (بدون نقص عدلات).

العلاج:

(1) احداث الهجوع: خلال الشهر الأول والذي يكون ممكن في 95% من الحالات.

(بردنيزولون فموي أو ديكساميثازون مع **فينكسرستين** مع **دونوروبسين** وريدياً مع **اسبارجيناز** عضلي مع ميتوتركسات داخل السيساء).

وبحالة T. cell يعطى السيكلوفوسفاميد معهم.

(2) المحافظة على الهجوع: العلاج الداعم:

- ✓ **بمركابتوبورين** يومياً.
 - ✓ ميتوتركسات فموي أسبوعياً.
 - ✓ (بردنيزولون أو ديكساميثازون فموي) مع **فينكسرستين** وريدياً شهرياً.
- تتراوح مدة المعالجة بين 2,2 سنة إلى 3,2 سنة.

المجموعة عالية الخطورة: عندما يكون

- (1) تعداد البيض أكثر من 50,000 عند التشخيص.
- (2) العمر أكثر من 10 سنوات و أقل من سنة .
- (3) استمرار بقاء الارومات بالنقي بعد العلاج الكيماوي الاوليد
- (4) النقاط بقايا للمرض بعد حدوث الهجوع
- (5) اضرابات جينية

Table 22.1 Prognostic factors in acute lymphatic leukaemia

Prognostic factor	High-risk features
Age	<1 year or >10 years
Tumour load (measured by the white cell count)	>50 × 10 ⁹ /L
Cytogenetic/molecular genetic abnormalities in tumour cells	e.g. MLL rearrangement, t(4;11) hypodiploidy (<44 chromosomes)
Speed of response to initial chemotherapy	Persistence of leukemic blasts in the bone marrow
Minimal residual disease (MRD) assessment (submicroscopic levels of leukaemia detected by PCR)	Detectable MRD after induction therapy

الاختلاطات أو الارتشاحات خارج النقي:

هي (1) الخصية (2) الجملة العصبية المركزية.

لذلك الحقن داخل السيساء الوقائي وقبل حدوث الأعراض مهم جداً.

زرع نقي العظم في بعض الحالات غير المستجيبة (اعتماداً على نقل خلايا جذعية دموية).

علاجات حيوية لا زالت قد الأبحاث.

معالجة متلازمة الانحلال الورمي:

(1) قلونة البول (بيكربونات وريدي)

(2) المحافظة على صبيب بولي جيد.

(3) العلاج بالألوبيرينول فموي.

(4) مراقبة الشوارد (K، الفوسفور، حمض البول).

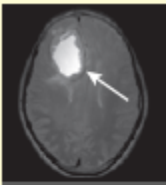
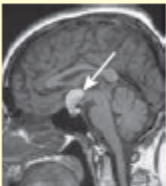
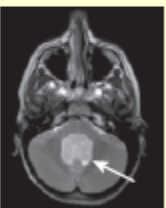
علاج الانتانات بشكل جيد (جرثومية، فطرية، فيروسية).

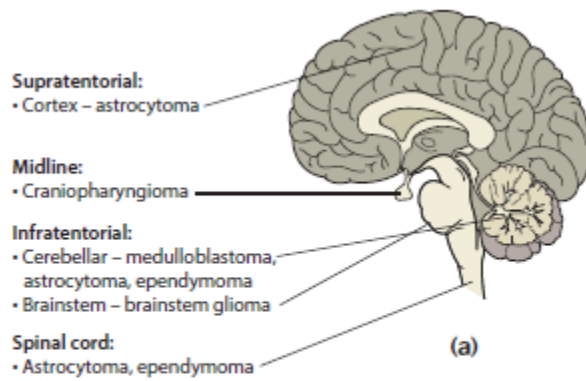
أورام الدماغ :

تكون بدئية عند الاطفال عكس الكبار و تميل للتوضع تحت الخيمة في 60% من الحالات و تعد الأورام الصلدة الأشيع في الطفولة وتظاهراتها على شكل اقياءات مستمرة أو متكررة و اضطراب توازن و اضطراب تناسق و مشية مع تغير سلوكي أو حركات عينية شاذة أو اختلاجات بدون حرارة .

أما المراهقين فيشكون من صداع متردد او مستمر مع شفع أو تشوش رؤيا أو وسن وتراجع في الداء الدراسي وبطء نمو او توقف البلوغ .

وعند الرضع تراجع في التطور الروحي الحركي مع زيادة مستمرة بمحيط الراس و تباعد دروز مع تبارز اليافوخ ووسن وتختلف الأعراض و العلامات حسب توضع الورم حسب الجدول التالي

Site of tumour and clinical features specific to anatomical position	MRI Scans	Typical case history
Supratentorial – cortex • Seizures • Hemiplegia • Focal neurological signs	 (b)	14-year-old. Aggressive behaviour at school, headaches, seizure MRI scan – (Fig 21.8b) Diagnosis – astrocytoma – glioblastoma multiforme Management – surgery, radiotherapy +/- chemotherapy, but prognosis poor (<30% survival) Astrocytomas – commonly found in the cerebral hemispheres, thalamus and hypothalamus. For posterior fossa tumours, see below.
Midline • Visual field loss – bitemporal hemianopia • Pituitary failure – growth failure, diabetes insipidus, weight gain	 (c)	10-year-old complaining of headaches, vomiting, poor growth, struggling to see the board at school. MRI scan – (Fig 21.8c) Diagnosis – craniopharyngioma Management – surgical excision +/- radiotherapy Prognosis – good survival but risk of long-term visual impairment and lifelong, complex pituitary insufficiency
Cerebellar and IVth ventricle • Truncal ataxia • Coordination difficulties • Abnormal eye movements	 (d)	3-year-old vomiting in the mornings, unsteady on his feet, new-onset convergent squint. MRI scan – (Fig 21.8d) Diagnosis – medulloblastoma Management – surgery, chemotherapy, radiotherapy. Prognosis – survival rates are improving with 5-year survival about 50% Other posterior fossa tumours: Astrocytoma – cystic, slow growing. Good prognosis following surgery. Ependymoma – behaves like medulloblastoma
Brainstem • Cranial nerve defects • Pyramidal tract signs • Cerebellar signs – ataxia • Often no raised intracranial pressure	 (e)	4-year-old. Refuses to walk, unable to climb stairs, squint, facial asymmetry and drooling. MRI scan – (Fig 21.8e) Diagnosis – brainstem glioma. But not for biopsy as too hazardous. Management – palliative radiotherapy Prognosis – very poor (<10% survival)



Clinical presentation	
All ages	Persistent or recurrent vomiting Problems with balance, coordination or walking Behavioural change Abnormal eye movements Seizures (without fever) Abnormal head position-wry neck, head tilt or persistent stiff neck
Child/Adolescent	Persistent or recurrent headache Blurred or double vision Lethargy Deteriorating school performance Delayed or arrested puberty, slow growth
Infants	Developmental delay/regression Progressive increase in head circumference, separation of sutures, bulging fontanelle Lethargy

النيوروبلاستوما (ورم الأرومة العصبية) Neuroblastoma:

هو ورم الخمس سنوات الأولى من العمر أي شائع قبل الخامسة .
ينشأ على حساب السلسلة الودية من قاعدة الجمجمة إلى العجز + لب الكظر في جوف البطن وتختلف الأعراض حسب موضعه.

Box 22.1 Presentation of neuroblastoma

Common	Less common
Pallor	Paraplegia
Weight loss	Cervical lymphadenopathy
Abdominal mass	Proptosis
Hepatomegaly	Periorbital bruising
Bone pain	Skin nodules
Limp	

- فإذا توضع في البطن 55%:
يتظاهر على شكل كتلة كبيرة لا عرضية في البطن أو الخاصرة، تتجاوز الخط المتوسط وهذه الكتلة معقدة ويرافقها أعراض عامة وقد يحدث نزف داخلها مسببة ألم بطني حاد .
- وإذا توضع في المنصف الخلفي (كتلة ضاغطة): يمكن أن يسبب أعراض عصبية ناتجة عن انضغاط النخاع
- الورم الرقبى قد يؤدي لمتلازمة هورنر.
- نوروبلاستوما انتقالية للحجاج ---> جحوظ أحادي الجانب أو ثنائي الجانب مع هالة سوداء تسمى منظر

هوتشنسون

- قد تكون الأعراض ناجمة عن الانتقالات (ألم عظمي - عرج)
- الأعراض العامة (حمى - نقص وزن - اسهالات - احمرار وجه غير مفسر) نتيجة افراز الكاتيكولامينات.
- **نوروبلاستوما حوضية** (كتلة قاسية + نقص وزن + امساك + تعدد بيلات).
- أشيع النقائل للورم (للعظام - الدماغ - نقي العظم).

التشخيص:

- (1) التشخيص المؤكد الخزعة والتشخيص النسيجي أو بزل النقي.
- (2) عيار VMA في بول 24 ساعة ونسبته على HVA في بول 24 ساعة.
- (3) CT Scan للكظر.
- (4) MRI
- (5) ومضان للعظام بالتكنسيوم.
- (6) مستوى الواسمات الورمية (MYCN).
- (7) ارتفاع سرعة التثفل.

العلاج:

- الجراحي هو الأساس (موضع في منطقة تشريحية محددة).
- الكيميائية إن كان الورم منتشر.
- الانذار بشكل عام سيء وخاصة بوجود المورثة الورمية (MYCN) عبر دراسة DNA الخلايا.

وعلامات الإنذار الجيد :

- 1 - الأعمار المبكرة أقل من سنة.
- 2 - أورام لا تبدي مورثة MYCN
- 3 - زيادة عدد الصفائح.

النوروبلاستوما (ورم ويلمز) في الكلية (Nephroblastoma (Wilms' tumor):

أكثر أورام الكلية شيوعاً عند الأطفال ورم صامت يشاهد بين 1-5 سنوات وذروة حدوثه 3 - 4 سنوات، ونادراً بعد عشر سنوات ،قد يترافق مع تشوهات بنسبة 12% (فقدان قزحية + ورم ويلمز) او

فقدان قزحية مع ضخامة جسم شقيّة

وقد يترافق مع متلازمة بيك ويثمان (فتق سري + ضخامة لسان + ويلمز)

سريريا:

كتلة لا عرضية في البطن (أشيع عرض) – ألم بطني – قمه – نقص وزن
بيلة دموية مجهرية 30%
بيلة دموية عيانية نادرة
ارتفاع توتر شرياني 70-90% (خفيف الى متوسط الشدة) (أساسي)
فاقة دموية – عسرة تبول – تعدد بيلات

Box 22.2 Presentation of Wilms tumour

Common	Less common
Abdominal mass	Abdominal pain
Haematuria	Anorexia
	Anaemia (haemorrhage into mass)
	Hypertension

أشيع نقائل النوروبلاستوما:

- للعقد المجاورة
- للكبد
- للرئتين بشكل خاص
- وقد تنتقل لنقي العظم – الغدد اللعابية – اللوزتين

التشخيص:

- صورة صدر شعاعية (لأن الانتقالات الرئوية شائعة)
- ايكو بطن
- CT Scan للبطن
- IVP (تصوير بولي ظليل)
- خزعة بالابر

العلاج:

- علاج جراحي لاستئصال الكلية
- كيماوي قبل الجراحة (فنكرستين)
- علاج شعاعي لم يعد له دور
- يجب عدم تكرار الفحص لأنه يساهم بنقل الورم



الامراض العصبية عند الاطفال

اختلاجات الطفولة

الاختلاج هو اضطراب نوبي في الوظيفة الحسية أو الحركية أو الذاتية سواء ترافق مع اضطراب في الوظيفة الإدراكية أم لا، ينتج عن اضطراب عابر في الوظيفة الدماغية ويتضمن بين طياته الصرع و نوب الغشي واضطرابات جذع الدماغ و الاضطرابات النفسية الوظيفية ويقسم الاختلاج الى صرعي ولاصرعي .

الصرع هو اضطراب دماغي له علاقة بالنشاط الكهربائي في قشر الدماغ ويتسبب بحدوث اختلاجات غير محرصة ويتأكد بعد حدوث اثنتين أو أكثر من النوب الصرعية غير المحرصة .

معدل حدوث الصرع حوالي 0.05% وهو اقل شيوعا بالسنة الاولى ومعدل انتشاره يعادل 0.5% ومعظمه مجهول السبب وراثي بنمط معقد (مواقع عدة) في 70-80% من الحالات وقد يكون بنيوي استقلابي

التصنيف الدولي للصرع :

- معمم : تنشأ الشحنات الكهربائية من كلا نصفي الكرة المخية ويتضمن نوبات (الشروء- النوب الرمعية العضلية – النوب المقوية – المقوي الرمعي –نوب نقص المقوية) وقد تكون بالتراكم أو التتالي .
- البؤري :تنشأ الشحنات الكهربائية من نصف كرة مخية واحد أو من جزء منه مثل (اختلاجات جبهية تشمل القشرة الحركية وما حولها وتؤدي لاختلاجات جاكسونية رمعية أو مقوية حيث يرتفع كلا الطرفين العلويين للأعلى لعدة ثوان وقد تكون بأشكال غريبة ومفرطة الحركة –اختلاجات صدغية مثل مشاعر تحذيرية غريبة أو نسمة مع اضطراب الرائحة و الطعم و الصوت وتلاحظ على شكل مص شفاه و انتزاع ملابس و المشي بطريقة غير هادفة – اختلاجات قفوية مثل أهلاس بصرية نمطية –اختلاجات الفص الجداري على شكل اضطرابات حسية بالجهة المقابلة أو صورة الجسم المنحرفة . في الاختلاجات البؤرية قد يتم الاحتفاظ بمستوى الوعي أو يفقد الوعي وقد تتحول نوبة الاختلاج الموضع الى معممثنوي مقوي رمعي ويصعب تحديد هل الاختلاج معمم ام بؤري في كثير من الحالات تحت عمر 5 سنوات

تشخيص الصرع:

يعتمد بالدرجة الاولى على القصة المفصلة و شهود العيان و مقاطع الفيديو ويتم التركيز على مثيرات معينة و على الحالة العصبية السابقة (اعاقات) او مشاكل تعلم ويشمل الفحص العلامات الجلدية العصبية مع اننا نركز على ان تشخيص صرع يعني مجهول السبب .

- تخطيط دماغ كهربائي : يجرى بين النوب عادة الا اذا كانت متكررة او كان التخطيط بين النوب طبيعيا فعندها يجرى اثناء النوم و اثناء الحرمان من النوم مع تسجيل فيديو لخمس ايام
- تصوير طبقي محوري او مرنان للدماغ بشكل روتيني عند كل الاطفال المصابين بنوب صرعية
- تقنية pet SCAN
- تخطيط قلب كهربائي لنفي تطاول QT
- دراسة استقلابية لبعض الحالات

بعض المتلازمات الصرعية مرتبة حسب سن البدء :

- 1- **التشنجات الطفالية (ويست)** تبدأ بعمر 3-12 شهر على شكل تشنجات عنيفة بالأطراف و الجذع و الرأس يتلونها بسط للذراعين تدوم 1-2 ثا مع هبات متعددة اثناء الاستيقاظ و باوقات معينة من 3-20 تشنج مع تراجع في التفاعل الاجتماعي ويكون تخطيط الدماغ فوضوي و العلاج بالفياجابتيرين او الستيرويديات وتتم الاستجابة في 60-70% لكن النكس شائع على شكل صرع مستمر وصعوبات تعلم و فقد مهارات .
- 2- **متلازمة لينوكس غاستو :** تبدأ بعمر 1-3 سنة على شكل انماط متعددة من الاختلاجات اللامقوية مع غياب غير نموذجي ونوب مقوية اثناء النوم يرافقها اضطراب سلوكي و تراجع في التطور العصبي ويبيدي تخطيط الدماغ نموذج ذروة-موجة مسطحة بطيئة (1-3) هيرتز و الانذار سيئ
- 3- **صرع الغياب الطفلي :** يبدأ بين 4-12 سنة ويشكل 2% من صرع الطفولة بدء مفاجئ يدوم ثوان (اقل من 30 ثا) على شكل تحديق مع غياب التواصل وتوقف بالحركة قصير الامد مع رفيف بالاجفان أو حركة بالفم و اليد ولا يتذكر الطفل ما حدث له و يبدو مشوشا و يقول عفوا عندما يستعيد وعيه ويكون التطور العصبي سليما ولكن يتأثر التحصيل الدراسي ، وتثار ثلثا هذه النوب بفرط التهوية وهذا مفيد اثناء التخطيط حيث يبدي ان فراغات على شكل ذروة -موجة معممة بسرعة (3-4) هيرتز ثنائية الجانب بين النوب او معها و الانذار جيد و التحسن في 80% من الحالات لكن البعض يتطور لصرع الغياب الشبابي او الصرع الرمعي العضلي الشبابي .

- 4- **صرع رولاندو (الصرع السليم مع مع نرى صدغية مركزية)**: يبدأ بعمر 4-10 سنوات على شكل نوب مقوية رمعية اثناء النوم او نوب جزئية بسيطة مع احساس شاذ في اللسان او اجزاء من الوجه المعصبة من المنطقة الرولاندية ويشكل 15% من صرع الاطفال و يبدي تخطيط الدماغ موجات حادة بؤرية في المنطقة الرولاندية وهذا النوع سليم ولا يحتاج لعلاج ويزول عند البلوغ
- 5- **الصرع القفوي السليم (بانايا توبولس)**: يبدأ بعمر 1-5 سنوات بمظاهر ذاتية اقياء – تحديق – اثناء النوم مع انحراف للرأس و العينين و قد يتطور لنوبة اختلاجية في 5% من الحالات و التخطيط موجات حادة وقد تحدث اضطرابات تعلم و يتراجع خلال مراحل الطفولة .
- 6- **صرع الغياب الشبابي** : يبدأ بعمر 10-20 سنة على شكل نوب غياب ونوب مقوية رمعية معممة مع حساسية ضوئية و بالغالب لا يوجد اضطرابات تعلم و التخطيط مميز والاستجابة للعلاج جيدة لكنها مدى الحياة
- 7- **الصرع الرمعي العضلي الشبابي**: يبدأ بعمر 10-20 سنة على شكل نوب رمعية عضلية مع نوب مقوية رمعية معممة مع نوبات غياب بعد الاستيقاظ وعلى الافطار حيث يحدث الرمع العضلي بهذا الوقت ولا يوجد اضطراب تعلم و الاستجابة للعلاج جيدة لكنها مدى الحياة

تدبير الصرع :

يعطى الاطفال المصابين باختلاجات صرعية مطولة (تستمر لاكثر من 5 دقائق) الميدازولام شديقا (فموي) اما الحالة الصرعية وهي الاختلاج الذي يدوم نصف ساعة او اكثر او الاختلاجات المتلاحقة التي تستمر لاكثر من نصف ساعة دون استعادة الطفل لوعيه فتدبر على الشكل التالي :

تأمين طريق هوائي- اوكسيجين عالي الجريان وضبط سكر الدم –مع فتح خط وريدي و اعطاء اللورازيبام وريديا او شديقا او اعطاء ديازيبام شرجي وان لم يحدث التحسن خلال 5 دقائق يعطى اللورازيبام وريديا ويحضر الفينوتوين خلا 15 دقيقة وعندها يدخل الطفل وحدة العناية المركزة ويعطى البارالدهيد شرجي و الفينوتوين وريدي خلال 20 دقيقة او اعطاء الفينو باربيتال وريديا بحال كان الطفل بالاساس موضوعا على الفينوتوين و ان لم يحدث التحسن خلال 25 دقيقة يجرى تنبيب رغامي وتخدير بالتيوبنتال

العلاج المديد للصرع :

الاختلاج المقوي الرمعي : العلاج فالبروات – كاربامازيبين – لاموتريجين

الاختلاج الرمعي العضلي : فالبروات – ايتوسوكسيميد- لاموتريجين

نوب السهو(الغياب): فالبروات – توبرامات

الصرع البؤري : كاربامازيبين – فالبروات – لاموتريجين

يمكن ايقاف المعالجة بعد سنتين من اخر نوبة اختلاجية لكن يستمر بالمعالجة مدى الحياة بصرع الغياب الشبابي و الصرع الرمعي العضلي الشبابي

بعض العلاجات الاخرى مثل الحمية المولدة للكيوتون و تحفيز العصب المبهم و جراحة الصرع

الاختلاج الحروري :

هو اختلاج يترافق مع الحرارة بغياب انتان في الجملة العصبية المركزية اي بغياب التهاب السحايا الجرثومي و التهاب الدماغ الفيروسي ويحدث بنسبة 35 عند الاطفال بعمر بين 6 اشهر و 6 سنوات وهناك استعداد وراثي حيث يزداد الخطر بنسبة 10% بوجود اقارب من الدرجة الاولى لديهم الحالة ، يحدث الاختلاج بعد وقت قصير من الاصابة الفيروسية حيث ترتفع الحرارة بسرعة و يتكرر بنسبة 30-40% وخاصة (بصغار الاطفال و بحالة قصر مدة المرض قبل الاختلاج وبحالة انخفاض درجة الحرارة اثناء النوبة وبوجود قصة اسرية ايجابية)

تقسم لاختلاجات بسيطة و معقدة :

البسيطة : تحدث(بدرجات حرارة عالية وتكون معممة ولا تدوم اكثر من 15 دقيقة ويكون تطور الطفل الهني طبيعيا ولا تتكرر بنفس النزلة المرضية) ونسبة تطورها نحو الصرع 1-2% اي مثل بقية الاطفال اما المعقدة فهي بؤرية و متطاولة ومتكررة بالمرض الواحد وتحدث بدرجات حرارة منخفضة الارتفاع وخطر التطور نحو الصرع 4-12%

يجب التركيز على سبب الحرارة و الذي بالغالب مرض فيروسي ويجب نفي التهاب السحايا حيث تغيب العلامات السحائية تحت عمر 18 شهر

خافضات الحرارة

ديازيبام شرجي عند النوبة او شدي

لا داعي لمضادات الاختلاج

الربو القصبي

اضطراب تنفسي شائع بالطفولة يصيب عشر الاطفال بالمملكة المتحدة ويشكل سبب للغياب المدرسي وتشخيصه صعب بالعمار الصغيرة أي تحت ثلاث سنوات حيث تكثر نوبات الالتهاب الفيروسي بسبب صغر قطر السبل الهوائية وكثرة الانتانات الفيروسية وكذلك الاطفال بسن المدرسة لديهم ويزم متعدد عوامل الاطلاق مثل الهواء البارد و الغبار و زغب الحيوانات

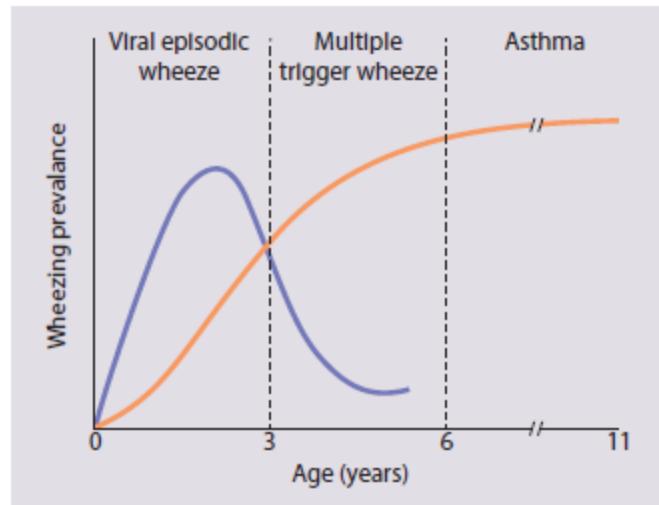


Figure 17.7 Prevalence of wheeze in children caused by the three major phenotypes by age.

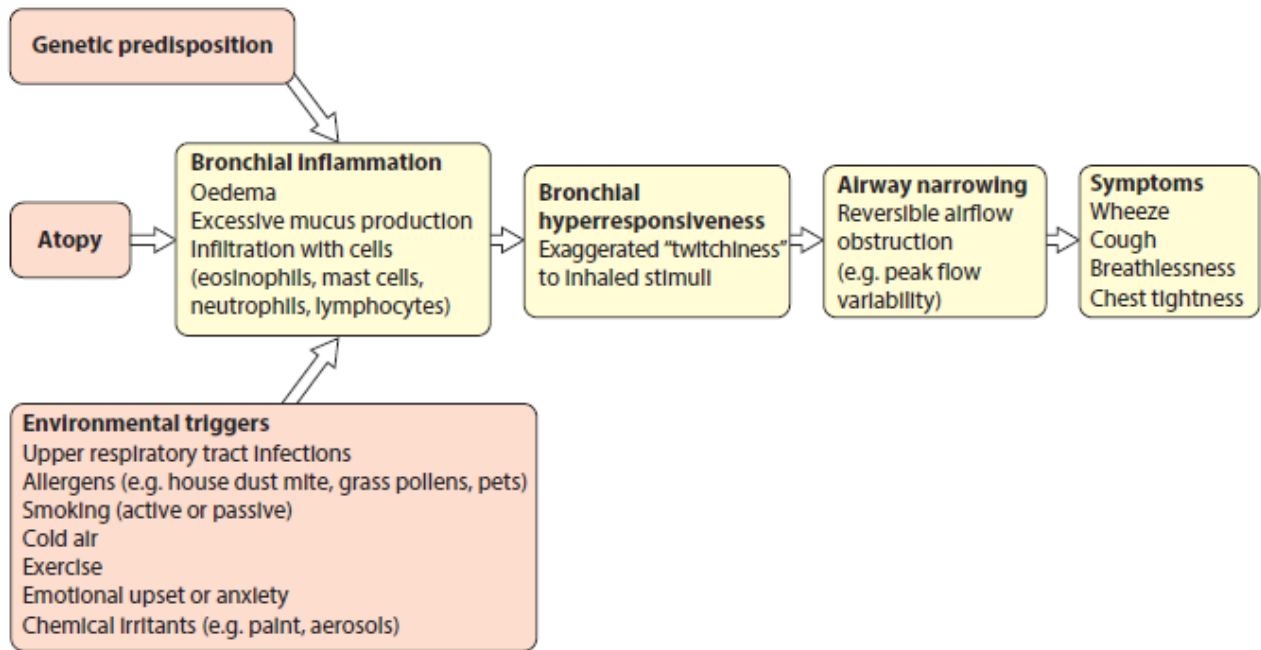


Figure 17.8 Pathophysiology of asthma.

ويوضح المخطط السابق الآلية الفيزيولوجية المرضية للربو حيث يلعب العامل الوراثي مع العوامل المطلقة الدور المهم

Box 17.2 Causes of recurrent or persistent childhood wheeze

Viral episodic wheeze
Multiple trigger wheeze
Asthma
Recurrent anaphylaxis (e.g. in food allergy)
Chronic aspiration
Cystic fibrosis
Bronchopulmonary dysplasia
Bronchiolitis obliterans
Tracheo-bronchomalacia

سريريا :

كل طفل لديه نوب من الازيز المتكرر اكثر من مرة بقفص الاتهام لتشخيص الربو و الملامح المهمة
للتشخيص:

- اعراض تسوء ليلا و في الصباح الباكر
- اعراض لا تطلق بخمج فيروسي

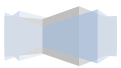
- اعراض بين الهجمات الحادة
- قصة اسرية او شخصية للتأتب
- استجابة جيدة للعلاج الربوي

يكون فحص الصدر طبيعيا بين النوب لكن في الربو المديد نجد علامات نفاخ رئوي ووزيز زفيرى معمم مع تطاول الزفير وجود سعال رطب مع تبقرط اصابع ولا نجني فوائد مهمة من صورة الصدر بالحالات الحادة لكن تستطب بحالة عدم تناظر العلامات الصدرية او علامات تدل على انتان شديد وتستطب غازات الدم بالحالات المهددة للحياة او المعندة

يشخص الربو بالاطفال الصغار من القصة ووصف الوالدين للاعراض و الاستجابة للمعالجة

قياس ذروة معدل تدفق هواء الزفير او قياس وظائف الرئة (حجم الزفير القسري المزفور في ثانية باسرع وقت ممكن) لاعمار فوق 5 سنوات

التدبير :العلاج الانى للربو : طمانة الاهل – موسعات قصبية انشاقية –الاوكسيجين – الستيروئيدات سلفات المغنيزيوم وريدي



Assessment of the child with acute asthma

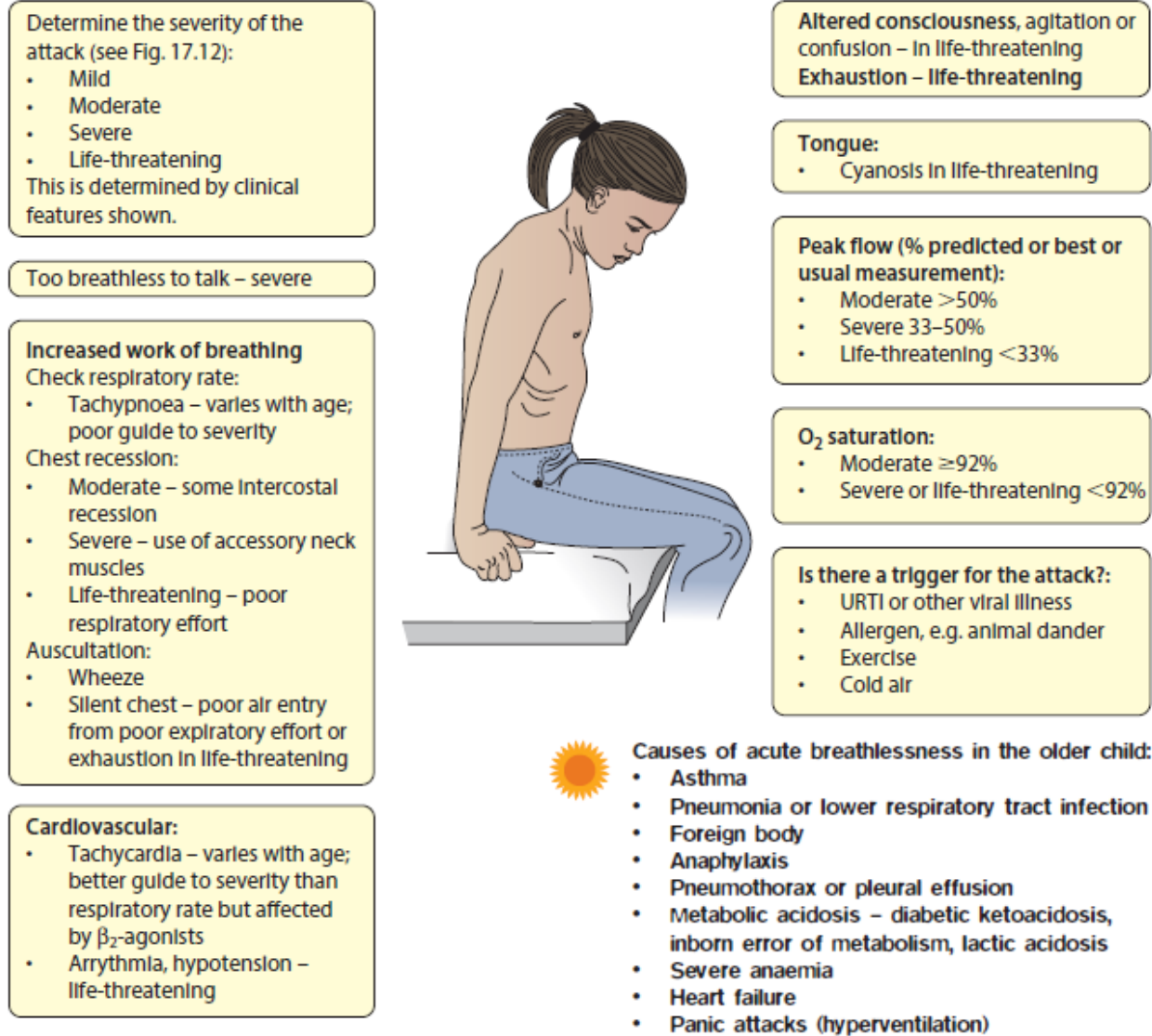


Figure 17.11 Assessment of the child with acute asthma to determine severity of the attack.

معايير القبول بالمشفى :

- إذا كان لديه بعد جرعة انشاقية من الموسع القصبي مايلي :
- عدم استجابة كافية سريريا مثل عسرة تنفسية مستمرة او تسرع تنفس
- إذا بات منهكا
- ما زال لديه انخفاض في معدل ذروة الجريان او حجم الزفير القسري بثنائية
- لديه نقص في اشباع الاوكسجين اقل من 92% بهواء الغرفة

Assessment and management of acute asthma

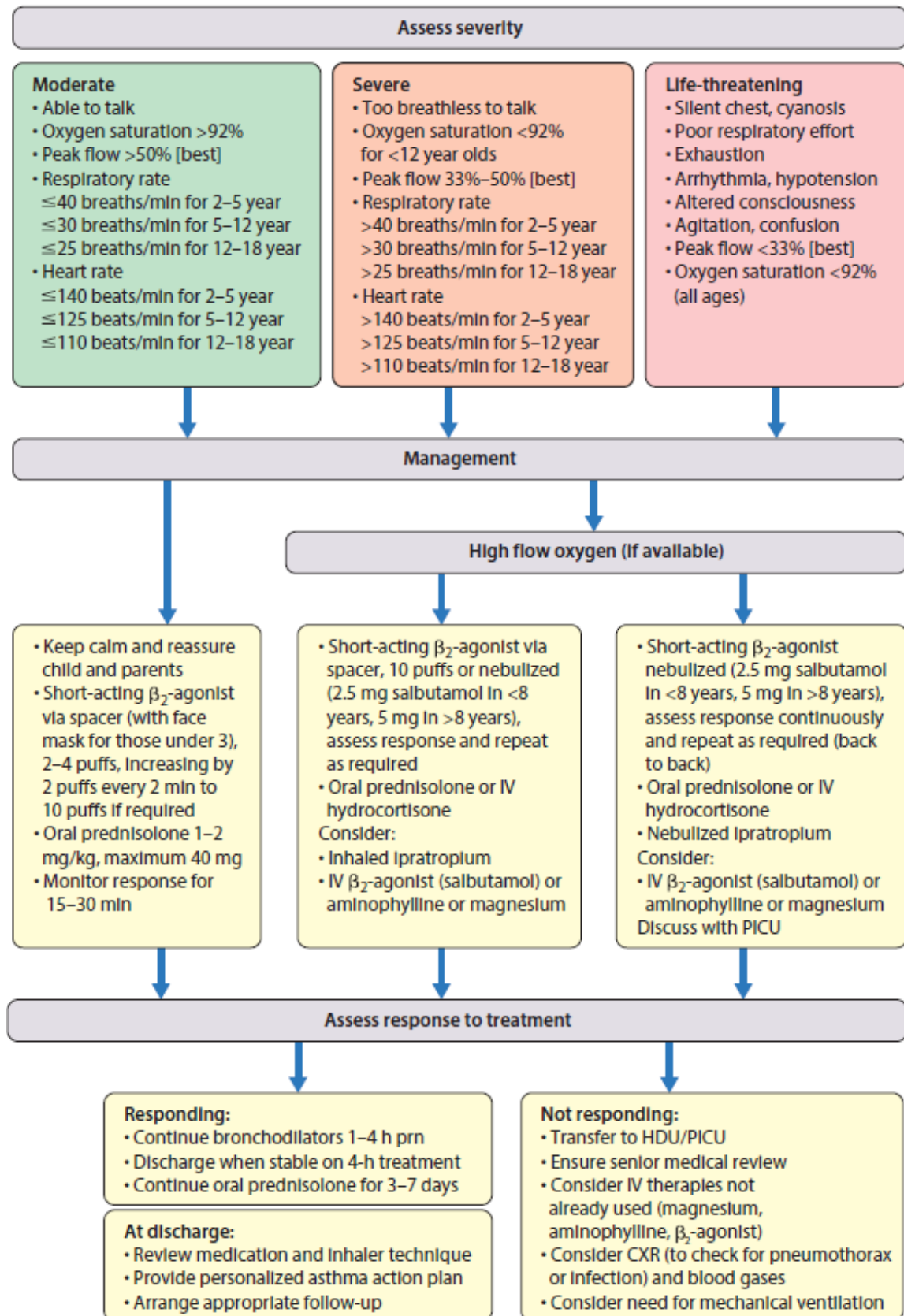


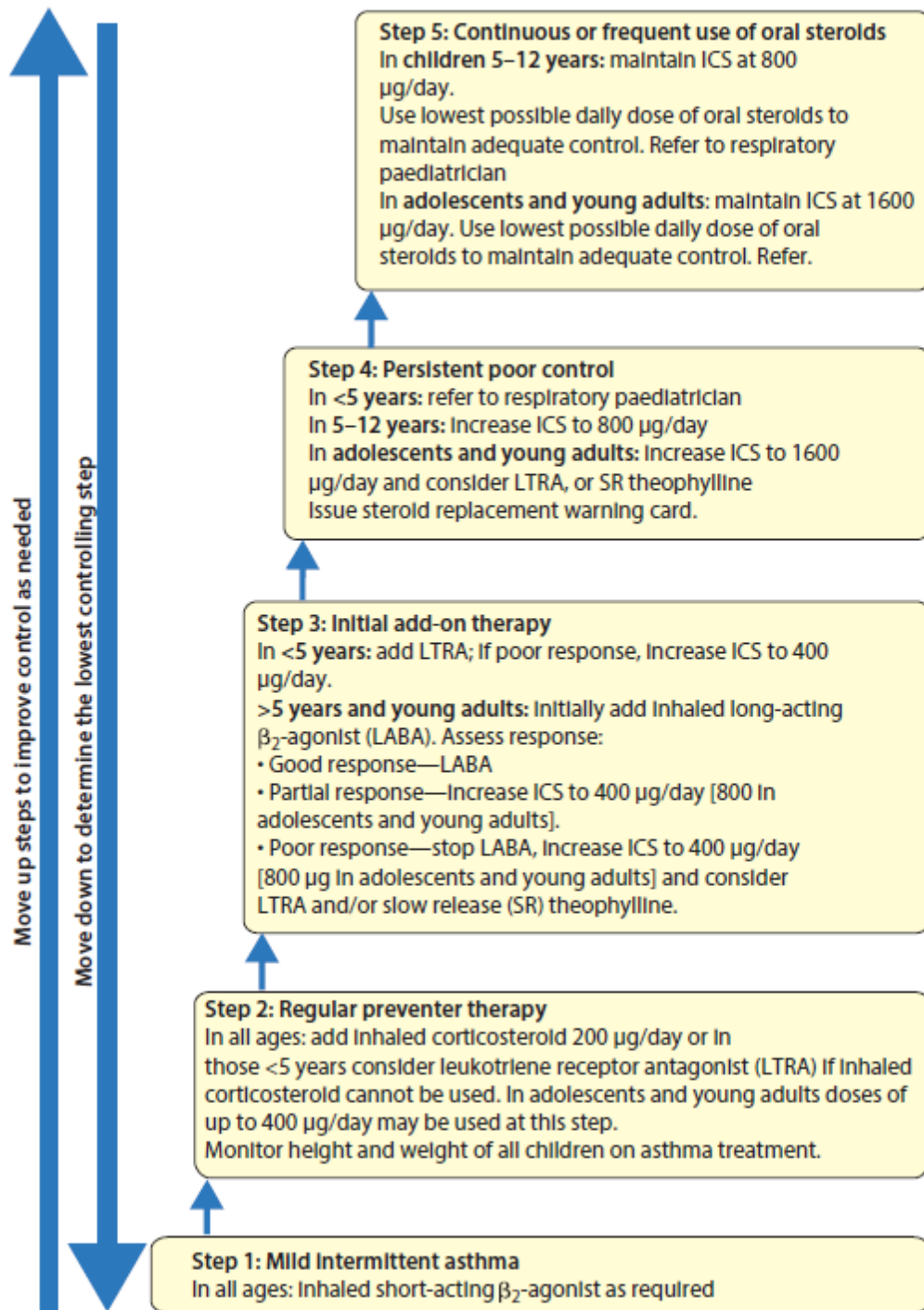
Figure 17.12 Assessment and management of acute asthma. (Adapted and modified from British Thoracic Society and Scottish Intercollegiate Guidelines Network (2016) with permission.)

Table 17.2 Drugs in chronic asthma

Type of drug	Drug
Bronchodilators	
β_2-agonists (relievers)	Salbutamol Terbutaline
Anticholinergic bronchodilator	Ipratropium bromide
Preventer therapy	
Inhaled steroids	Budesonide Beclometasone Fluticasone Mometasone
Long-acting β_2-agonists (LABA)	Salmeterol Formoterol
Methylxanthines	Theophylline
Leukotriene receptor antagonists (LTRA)	Montelukast
Oral steroids	Prednisolone
Anti-IgE monoclonal antibody	Omalizumab

All are given by inhalation, except prednisolone, leukotriene modulators and theophylline preparations, which are by mouth, and omalizumab, which is by subcutaneous injection.

A stepwise approach to the treatment of chronic asthma



Choosing the correct inhaler

Inhaled drugs may be administered via a variety of devices, chosen according to the child's age and preference

- **Pressurized metered dose inhaler and spacer** (Fig. 17.13).
 - Appropriate for all age groups: 0–2 years, spacer and face mask; >3 years, spacer alone.
 - A spacer is recommended for all children as it increases drug deposition to the lungs and reduces oropharyngeal deposition, reducing steroid side-effects.
 - Useful for acute asthma attacks when poor inspiratory effort may impair the use of inhalers direct to the mouth.
- **Breath-actuated metered dose inhalers** (e.g. *Autohaler, Easi-Breathe*): 6+ years. Less coordination needed than a pressurized metered dose inhaler without spacer. Useful for delivering β_2 -agonists when 'out and about' in older children.

- **Dry powder inhaler**: 4+ years (Fig. 17.14). Needs a good inspiratory flow, therefore less good in severe asthma and during an asthma attack. Also easy to use when 'out and about' in older children.

- **Nebulizer**: any age (Fig. 17.15). Only used in acute asthma where oxygen is needed in addition to inhaled drugs; occasionally used at home as part of an acute management plan in those with rapid-onset severe asthma (brittle asthma).

Many children fail to gain the benefit of their treatment because they cannot use the inhaler correctly or the inhaler used is no longer appropriate for the child. They need to be shown and their ability to use it checked. In young children, parents need to be skilled in assisting their child to use the inhaler correctly. Assessing and reassessing inhaler technique is vital to good management and should be a routine part of any review.



Figure 17.13 Pressurized metered dose inhaler and spacer. Suitable for all ages, with face mask if under 2 years of age.



Figure 17.14 Dry powder inhaler, 4 years and older.



Figure 17.15 Nebulizer: all ages. Only used in acute asthma where oxygen is needed in addition to inhaled drugs.

Periodic assessment of the child with asthma

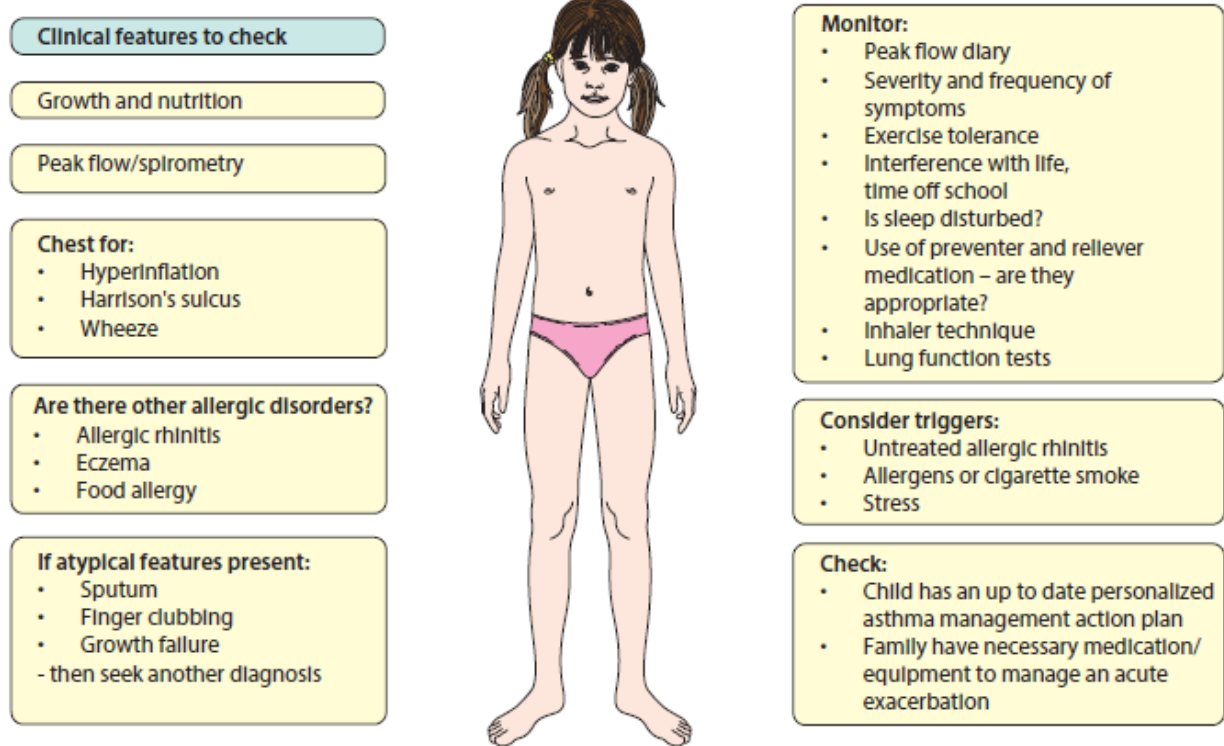


Figure 17.16 Outline of periodic assessment required for a child with asthma.

المحاضرة السادسة عشرة امتحان في المقرر