

مرجع جراحة أطفال بإصدار الرابع لـ **Prem Puri**

مشروع تم إعداده لنيل إجازة دكتور MD في الطب البشري

بإشراف: أ. د. محمد مرجان

- النسخة العربية الأولى -

جراحة حديثي الولادة

الإصدار الرابع

تم مراجعة ترجمته وتدقيقها علمياً من قبل:

الأستاذ الدكتور محمد مرجان

أستاذ جراحة أطفال في كلية الطب جامعة حلب

الدكتور حمدي نوفل

اختصاصي طب الجنين والوراثة / عضو الهيئة التعليمية في كلية الطب جامعة حلب

الدكتورة هبة ملاحفجي

اختصاصية جراحة أطفال في مشفى حلب الجامعي

فريق العمل

• ترجمة:

- د. الحسين الحامض
- د. إيمان الحسن
- د. أحمد جركس
- د. أحمد مكانسي
- د. حسام العيسى
- د. حسين زيات
- د. راما جلياتي
- د. راما قره جولان
- د. رشا قصاب
- د. رنيم صالح
- د. ريان صقال
- د. سدره ديب
- د. سلمى جمالي
- د. سنا سيد
- د. سندس غضبان
- د. شادي حاج حسين
- د. عبير صباغ
- د. غفران الأحمد
- د. غيد شحادة
- د. فاطمة عيسى باشا
- د. محمد الضاهر
- د. مرم ديشك
- د. ميس الهاشمي
- د. نادين الحكيم
- د. نور تسقيه
- د. وئام الأحمر

• تنسيق:

- د. حسين زيات
- د. محمد الضاهر
- د. قمر الحاج علي
- د. ميس الهاشمي

• التدقيق العلمي:

- د. حمدي نوفل
(اختصاصي علم الجنين والوراثة)
- د. هبة ملاحفجي
(اختصاصية جراحة أطفال)
- أ. د. محمد مرجان
(أستاذ جراحة أطفال)

بإشراف:

أ. د. محمد مرجان

مقدمة الكتاب

- وصلت جراحة حديثي الولادة إلى درجةٍ عاليةٍ من التطور، وقد تم الآن الاعتراف بها كاختصاصٍ مستقل في جراحة الأطفال، حيث تضمّن فهماً أكثر شمولية حول كلٍ من الفيزيولوجيا المرضية للاضطرابات المتنوعة عند حديثي الولادة، والتخصص المتقدم في تخديرهم والعناية المركزة بهم. وقد أدى إدخال التقنيات الجراحية الحديثة بما في ذلك الجراحة قليلة البضع إلى تحسين البُقيا بشكلٍ كبير.
- لقد مرت ست سنوات على الإصدار الثالث للكتاب (نُشر عام 2011). وتم مراجعة الإصدار الرابع من كتاب **Newborn Surgery E4** وتحديثه بشكلٍ كامل، ويحتوي الآن على 112 فصلاً تمت كتابته من قبل 194 مشاركاً من القارات الخمس.
- تم كتابة كلِّ فصلٍ من قبل أساتذة مشهورين دولياً في مجال تخصصاتهم، وتم اختيار العديد من الجراحين الأصغر سناً كمؤلفين مشاركين، والذين سيصبحون الجيل القادم من رواد جراحي الأطفال.
- يستهدف هذا الكتاب الأطباء الذين لديهم مسؤولية سريرية عن حديثي الولادة، ويقدم وصفاً موثقاً وشاملاً ومتكاملاً لكل من الفيزيولوجيا المرضية والتدبير الجراحي للاضطرابات عند حديثي الولادة، وقد تم تأليف هذا الكتاب خصيصاً لجراحي الأطفال، والمتدربين في جراحة الأطفال، وأخصائي المسالك البولية للأطفال، وكذلك أطباء حديثي الولادة وأطباء الأطفال الذين يسعون للحصول على معلومات أكثر تفصيلاً عن حالات جراحة حديثي الولادة.
- أمل بشدة أن يجد القراء هذا الكتاب مرجعاً مفيداً في تدبير الاضطرابات الجراحية عند حديثي الولادة، وأود أن أتقدم بخالص الشكر لجميع المساهمين من جميع أنحاء العالم على وقتهم الثمين وعملهم المتميز في إعداد هذا الكتاب المبتكر.

كلمة الأستاذ المشرف

- شهدت جراحة الأطفال تطورات متسارعة جداً بالعقود الثلاثة الماضية، إلى أن تفرغ الاختصاص لتحت اختصاصات فرعية، ولعلَّ جراحة حديثي الولادة من أهمها، بالإضافة إلى تطور علم التخدير والتغذية الوريدية الشاملة وظهور أجهزة التنفس المناسبة حتى للأوزان القليلة، كل ذلك أدى لتحسن نسبة البقيا في حالات جراحة حديثي الولادة.
- بدأت بعض المراجع المختصة بجراحة حديثي الولادة بالظهور وبدون أدنى شك أهمها جراحة حديثي الولادة للمؤلف الإيرلندي برين بوري Prem Puri، بحيث يُعدّ هذا الكتاب مرجعاً واسعاً شاملاً للحالات الجراحية عند حديثي الولادة وهو أساسي لكل جراح أطفال ومقيم بجراحة الأطفال. أتت فكرة ترجمة الطبعة الرابعة_وهي الأحدث_ للغة العربية كخطوة رائعةٍ من قبل مجموعة من طلاب الطب البشري في جامعة حلب الدفعة 50. استغرق إتمام العمل حوالي عامين وكان عملاً شاقاً مضمناً تطلّب المثابرة والصبر.
- لا يسعني إلا أن أشكر طلابي الاعزاء الذين قاموا بالعمل الأساسي من ترجمةٍ وتنسيقٍ، وقد تمت مراجعته مرتين من قبلي وبمساعدةٍ من الصديق أستاذ علم الجنين الدكتور حمدي نوفل وطالبة الدكتوراه الدكتورة هبة ملاحفجي.
- نأمل بشدة بأن نكون قد قدمنا خدمة لزملائنا وطلابنا الأعزاء لما فيه من تعزيز التعليم بلغتنا لغة الضاد، وأكرر شكري الجزيل لكل من ساهم بإيصال هذا العمل لنهايتة الجميلة والله من وراء القصد

الأستاذ الدكتور محمد مرجان

أستاذ جراحة الأطفال في كلية الطب البشري – جامعة حلب

الجزء 1 العام

1	المنشأ الجنيني لأسوء التشكل	1
16	الانتقال للحياة خارج الرحم	2
28	التشريح السريري لحديثي الولادة	3
41	وبائيات العيوب الولادية	4
49	تشخيص ما قبل الولادة للحالات الجراحية	5
65	الاستشارة الجنينية بخصوص أسوء التشكل الجراحية	6
77	الرضوض الجنينية والولادية	7
91	نقل حديث الولادة الذي يحتاج لعملية جراحية	8
100	المخاطر النوعية للخديج	9
109	التقييم ما قبل الجراحة	10
127	التخدير	11
139	التدبير ما بعد الجراحة لحديثي الولادة	12
152	توازن السوائل والكهارل عند حديثي الولادة	13
169	التغذية	14
181	المدخل إلى التغذية المعوية	15
197	فقر الأمعاء الدقيقة والغليظة	16
204	المنافذ الوعائية عند حديثي الولادة	17
214	علم الأشعة عند حديثي الولادة	18
226	الجهاز المناعي عند حديث الولادة	19
246	إنتان حديثي الولادة	20
265	المشاكل الدموية عند حديثي الولادة	21
280	علم الوراثة في الممارسة الجراحية لحديثي الولادة	22
298	اعتبارات أخلاقية في جراحة حديثي الولادة	23
309	سلامة المريض	24
321	جراحة حديثي الولادة قليلة البضع	25
332	الجراحة الجنينية	26
343	الهندسة النسيجية وأبحاث الخلايا الجذعية	27
358	الجوانب الجراحية لعدوى فيروس نقص المناعة البشرية	28
369	زرع الكبد	29

الجزء 2 الرأس والعنق

390	تسلسل بيروبين	31
397	ضخامة اللسان	32
401	فغر الرغامى عند الأطفال	33
413	الكيسات والجيوب الخلقية في العنق	34
424	الصرير عند الرضع	35

الجزء 3 الصدر

436	تشوهات الصدر الخلقية	36
446	الكتل المنصفية عند حديثي الولادة	37
454	المخاطر النوعية للخديج	38
469	الحلقات الوعائية	39
484	تسرب الهواء الرئوي	40
490	تكليس الصدر وانصبابات الجنب الأخرى لدى حديثي الولادة	41
498	أسوء التشكل الخلقية للرئة	42
516	الفتق الحجابي الخلقى	43
530	الدعم الحيوي للجهاز القلبي التنفسي خارج الجسم لدى حديثي الولادة	44
546	التنظير القصبي عند حديثي الولادة	45

الجزء 4 المريء

555	رتق المريء والناسور الرغامي المريئي	46
574	تضيق المريء الخلقى	47
581	الكيسات التضاعفية المريئية	48
587	انثقاب المريء عند حديثي الولادة	49
592	الجزر المعدي المريئي عند حديثي الولادة والرضع الصغار	50

الجزء 5 الجهاز المعدي المعوي (الهضمي)

607	الرتق البوابي والحجاب الغاري قبل البوابي	51
614	تضيق البواب الضخامي عند الرضع	52
631	انفتال المعدي	53
639	الانثقاب المعدي	54
646	الانسداد العفجي	55
665	سوء دوران الأمعاء	56
668	فرط الأنسولين الخلقى	57
674	التضيق والرتق الصائفي اللفائفي	58
687	الرتوق القولونية والمستقيمية	59

695	العلوص بالعقي	60
701	التهاب الصفاق (البريتوان) بالعقي	61
709	تضاعفات الجهاز الهضمي	62
722	الكيسات المساريقية والثريية	63
729	الحبن لدى حديثي الولادة	64
735	التهاب الأمعاء والكولون النخري	65
743	الانثقاب المعوي العفوي	66
751	داء هيرشبرونغ	67
770	التشوهات الشرجية المستقيمية	68
789	تكيس الكولون الولادي	69
799	التوسع القطعي الخلقي في الأمعاء	70
803	الانغلاف المعوي	71
809	الفتق الإربي	72
817	متلازمة الأمعاء القصيرة والتقنيات الجراحية للأطفال ذوي الأمعاء القصيرة	73
827	متلازمة المثانة العرطلة والقولون الصغير ونقص الحركات الحوية	74

الجزء 6 الكبد والطرق الصفراوية

836	الرتق الصفراوية	75
853	التوسع الصفراوي الخلقي	76
866	الخراجات والكيسات الكبدية	77

الجزء 7 تشوهات جدار البطن الأمامي

875	القبيلة السرية وانشقاق البطن الخلقي	78
888	بقايا القناة السرية المساريقية	79
893	انقلاب المثانة الخارجي: اعتبارات وتدبير المرضى حديثي الولادة	80
905	انقلاب المذرق	81
915	متلازمة البطن البرقوقية	82
924	التوائم الملتحمة	83

الجزء 8 الأورام

936	الوبائيات والوراثة المرتبطة بأورام حديثي الولادة	84
955	الأورام الوعائية والتشوهات الوعائية	85
975	الوحمات الخلقية	86
993	التشوهات اللمفاوية	87
1007	الأورام العجائبية الرقبية	88

1012	الورم العجائبي العجزي العصعصي	89
1026	الأورام الأنفية	90
1034	الورم الأرومي العصبي	91
1049	ساركوما (غرن) الأنسجة الرخوة	92
1054	الأورام الكبدية	93
1081	الورم الكلوي المتوسط الخلفي وورم ويلمز	94
1087	الكتل المبيضية عند حديثي الولادة	95

الجزء 9 الشوك المشقوق واستسقاء الدماغ

1099	الشوك المشقوق والقيلة الدماغية	96
1115	استسقاء الدماغ	97

الجزء 10 الجهاز البولي والتناسلي

1130	أخماج السبيل البولي	98
1141	تصوير السبيل البولي عند حديثي الولادة	99
1162	علاج موه الكلية قبل الولادة	100
1184	خلل التنسج الكلوي متعدد الكيسات	101
1194	انسداد السبيل البولي العلوي	102
1211	تشوهات الحالب المضاعف	103
1218	الجزر المثاني الحالي	104
1229	القيلة الحالبية لدى حديثي الولادة	105
1241	الدسامات الإحليلية الخلفية	106
1260	المثانة العصبية عند حديثي الولادة	107
1271	الموه الرحمي المهبل	108
1280	اضطرابات التطور الجنسي	109
1300	التشوهات التناسلية الذكورية	110
1308	انفتال الخصية عند حديثي الولادة	111

الجزء 11 النتائج البعيدة فيما يخص جراحة حديث الولادة

1313	النتائج البعيدة فيما يخص جراحة حديثي الولادة	112
------	--	-----

المشاكل الدموية عند حديثي الولادة Hematological problems in the

neonate

ANDREA M. MALONE AND OWEN P. SMITH

الصفائح الدموية أقل من $50 \times 10^9/L$ غير شائع بين مجموعة حديثي الولادة الأصحاء، لكن يملك نسبة حدوث حوالي 2.4 و5% عند حديثي الولادة المقبولين في وحدة الرعاية المركزية لحديثي الولادة.⁵ التشخيص التفريقي لنقص الصفائح في فترة حديثي الولادة مشابه لذلك عند الأطفال الأكبر سنّاً مع عدد من الإضافات تتضمن الاضطرابات الموروثة، وتلك التي تنشأ نتيجة الأحداث الفيزيولوجية المرضية الفريدة بفترات ما قبل وحول الولادة. من الضروري تأكيد تعداد الصفائح المنخفض بواسطة المعاينة البصرية للطاخة الدموية قبل البدء باستقصاءات أكثر، على الرغم من أنّ العدادات الآلية في المختبرات مصممة لكشف تكذّسات الصفائح الدموية. نقص الصفائح الكاذب نتيجة تكذّس الصفائح غير مرتبط بالنزف ولا يتطلب علاج. يجب حياكة مقارنة استقصاء نقص الصفائح للرضيع والأم بشكل فردي. تقييم الحالة العامّة للطفل هام جداً حيث عادة ما يحمل حديثو الولادة الأصحاء المصابون بنقص الصفائح سبباً مناعياً أو موروثاً، بينما وجود الضخامة الكبدية الطحالية، الأفات الكتلية، والشذوذات الخلقية ستوجه نحو طيف مختلف من الأسباب. يجب الحصول دائماً على تاريخ أمومي مفصّل، مع تركيز خاص على المشاكل الدموية، ارتفاع التوتر الشرياني وتناول الأدوية، مع أخذ الإنتانات الفيروسية وأمراض النسيج الضام بعين الاعتبار. تُقسّم أسباب نقص الصفائح إلى ثلاثة فئات واسعة: نتيجة التخريب الزائد للصفائح ونتيجة الإنتاج المنخفض للصفائح. أحياناً، تساهم كلا الآليتين في نقص الصفائح.

مقدمة INTRODUCTION

تكوّن الدم عند الجنين وحديث الولادة في حالة ثابتة من التدفق والتطور ما دام حديث الولادة في تأقلم مع الوسط الفيزيولوجي الجديد. يمكن أن تتظاهر المشاكل الدموية خلال هذه الفترة كنتيجة لعيوب وراثية، أو عدم النضج، أو شدّة، وتمثّل تحدياً تشخيصياً وعلاجياً لأخصائي حديثي الولادة والدمويات على حدٍ سواء. سمح التقدم في التقنيات الجزيئية بتوضيح الآليات الخلوية التي تعطي بعض اضطرابات جهاز تكون الدم هذه. يُؤمل أن يعطي هذا الفصل القارئ فهماً شاملاً للاضطرابات الدموية الرئيسية المشاهدة في فترة حديث الولادة، خاصة التي تتضمن الصفائح الدموية platelets، الكريات البيضاء، الكريات الحمراء، وبروتينات التخثر.

الصفائح الدموية platelets

المجال الطبيعي لتعداد الصفائح الدموية platelet في الحياة الجنينية مشابه للمُشاهد عند البالغين، واقعاً في المجال $150 \times 10^9/L$ إلى $400 \times 10^9/L$. يُعرّف نقص الصفائح على أنّه تعداد صفائح دموية أقل من $150 \times 10^9/L$ ، وهو الاضطراب الدموي الأشيع مُصادفةً في فترة حديثي الولادة، بتقدير تواتر تقريبي 0.1%-0.2% عند حديثي الولادة غير المُنتخبين ويصل إلى 35% عند الرضع في وحدات العناية المركزة.³⁻¹ تزداد تعدادات الصفائح الدموية في العمر بعد الولادي المتقدّم، مع تواجد نقص الصفائح الدموية عند حوالي 30% من الرضع الصغار بالنسبة للعمر الحمل.⁴ نقص الصفائح الشديد (تعداد

التخريب الزائد Increased destruction

يُشاهد زيادة تخريب الصفائح في عدد من حالات حديثي الولادة. يشمل تخريب أو استهلاك صفائح متواسط مناعياً.

نقص الصفائح المناعي الذاتي

AUTOIMMUNE THROMBOCYTOPENIA

يُشاهد عند الأطفال المولودين بتمام الحمل الذين يكونون صحيحين سريريًا عامّةً وهو متواسط بالنقل المنفعل للأجسام المضادة الأمومية عند المصابات باضطرابات مناعية مثل فرقية نقص الصفائح (ITP)، الذئبة الحمامية الجهازية، وقصور الغدة الدرقية.⁶ يُشاهد نقص الصفائح عند حوالي 10% من الرضع المولودين لأمهات مصابات بـ ITP. التشخيص واضح عادة من التاريخ المرضي للأم. خطر وجود إمرضية ووفيات هامة أصغري بحيث أنّ تعداد صفائح الرضيع نادراً ما يكون $> 50 \times 10^9/L$. يحدث الهبوط لأدنى نقطة بين الأيام 2 و 5 من العمر؛ لذا، يحتاج الأطفال المصابون إلى مراقبة حذرة. الاختلاط الأكثر خشيةً لنقص الصفائح عند حديثي الولادة هو النزف داخل القحف؛ بكل الأحوال، فإنه نادراً ما يحدث في نقص الصفائح المناعي الذاتي autoimmune thrombocytopenia⁷ وهو غير متعلّق بطريقة ولادة الرضيع عموماً.⁸ يمكن علاج الرضع المصابين بشكل فعّال بالغلوبيولين المناعي الوريدي (IVIg). يجب تقييد نقل الصفائح لعلاج النزف ونقص الصفائح الشديد.

نقص الصفائح المنيعلة للمستضد الأسوي عند

حديثي الولادة NEONATAL ALLOIMMUNE

THROMBOCYTOPENIA

يتّصف نقص الصفائح سويّ المناعة عند حديثي الولادة (NAIT) بنقص صفائح ملحوظ عند الجنين وحديث الولادة. يحدث بعد التحسس الأمومي امستضد صفحيّ أبوي موروث الناقص عند الأم. تشكل الأم الضدّ IgG الذي يعبر المشيمة ويخرّب الصفائح الجنينية. على عكس الداء الانحلالي لحديث الولادة (الكرية الحمراء تحاكي NAIT)، يمكن أن يحدث NAIT خلال الحمل الأول. يحدث كاختلاط بين 1 من 100 و 1 من 2000 ولادة.⁹ يتظاهر NAIT نموذجياً كنقص صفائح شديد معزول عند طفل صحيح عند الولادة فيما عدا ذلك. الاختلاط الأكثر

خطورة هو النزف داخل القحف، الذي يحدث عند 10%-20% من حديثي الولادة المصابين.¹⁰ خطر نقص الصفائح الشديد والنزف داخل القحف أكبر في نقص الصفائح المنيع للمستضد الأسوي منه في نقص الصفائح المناعي الذاتي. من أجل الاختبارات لتأكيد NAIT، يجب أن يظهر عدم توافق المستضد الصفحي بين الأبوين والأضداد الأمومية المشتقة ضد ذلك المستضد. المستضد الأكثر مشاركةً هو HPA-1a. الدعامة الأساسية للعلاج هو نقل صفائح متبرع متطابقة سلبية للمستضد مخصصة لحديث الولادة، وIVIg. يجب أن يشمل التقويم الأولي تصوير أمواج فوق صوتية قحفية لكشف النزف. يزول نقص الصفائح نموذجياً خلال 3-6 أسابيع. من المحتمل جداً أن يعاود NAIT في الحمل اللاحقة، ونقص الصفائح يكون أشدّ غالباً عند الطفل التالي.

الاستهلاك المحيطي peripheral consumption

يمكن أن يحدث تخريب الصفائح الزائد أيضاً المؤدي إلى نقص الصفائح الدموية من زيادة الاستهلاك المحيطي لها.

فرط الطحالية Hypersplenism

سبب غير شائع لنقص الصفائح عند حديثي الولادة نتيجة احتجاز الطحال للصفائح الدموية. يمكن أن يترافق مع طحال متضخم. تتضمن الأسباب المستبطنة فقر الدم الانحلالي، الإلتان الفيروسي الخلقي، التهاب الكبد الخلقي، وخنار وريد الباب. يُوجه التدبير للسبب المُستبطن، ويُستخدم نقل الصفائح كتدعيم.

ظاهرة كاسباخ-ميريت KASABACH—MERRITT

PHENOMENON

متلازمة كاسباخ-ميريت (KMS) Kasabach—Merritt syndrome هي ترافق ورم وعائي دموي كهفي عملاق مع تخثر داخل وعائي منتشر. ينتج نقص الصفائح عن قصر بُقيا الصفائح الدموية بسبب احتجاز الصفائح في التشكّل الوعائي. الأورام الوعائية المرتبطة مع KMS هي عادة الورم البطاني الوعائي لكابوزي kaposiform hemangioendotheliomas (KHE) وليست الأورام الوعائية الدموية الطفلية الأكثر شيوعاً التي

السكري 1b على سطح الصفيحة. يمكن أن يؤدي ذلك إلى تكّس الصفائح ونقص صفيحات دموية.¹²

الإنتاج المنخفض Decreased production

نقص الصفائح الدموية (thrombocytopenia) عند حديثي الولادة نتيجة نقصان إنتاج الصفائح الدموية يشمل الاضطرابات الموروثة والأدواء المرتبطة بارتشاح أو كبت نقي العظم.

متلازمات فشل نقي العظم الموروثة INHERITED BONE MARROW FAILURE SYNDROMES

متلازمات فشل نقي العظم الموروثة (IBMFs) لا زالت سبباً نادراً هام سريرياً للتظاهرات الدموية عند حديثي الولادة. يُعتبر كشفها ذو أهمية حيوية بحيث أنّ العديد من هذه المتلازمات تورّث خطر لعدة اختلالات طليّية، متضمنة زيادة خطر السرطان. يمكن أن تتظاهر بعض IBMFs بنقص كريات في مرحلة حديث الولادة، بينما قد يتظاهر بعضها الآخر بتشوهات جسمية ولادية فقط وتتطور إلى نقص كريات شامل لاحقاً في الحياة.

نقص الصفائح مع غياب الكعبرة *Thrombocytopenia with absent radii (TAR)* اضطراب نادر، جسي متنجي يُشخص عادة عند الولادة يحث يكون الغالبية العظمى من هؤلاء المرضى ناقصي الصفائح الدموية ويملكون علامة جسمية واصمة بغياب كعبرة ثنائي الجانب. التشوهات الهيكلية الأخرى متضمنة الزند، الأصابع، والأطراف السفلية أقل مشاهدة. تختلف TAR عن فقر دم فانكوني (FA) بعدة طرق: يترافق غياب الكعبرة مع وجود الإبهام، نقص الصفائح الدموية هو نقص الكريات الوحيد، وتطور فقر الدم اللاتنسجي وبيضاض الدم نادر.¹³ يعاني معظم الأطفال المُصابين بـ TAR من نقص صفائح شديد وهجمات نزيف هامة متكررة في الست أشهر الأولى من الحياة. كانت وراثيات TAR غير معروفة حتى مؤخراً؛ على أية حال، أظهر تسلسل الجيل التالي (next-generation sequencing) أنّ مرضى TAR يرثون خبناً في شريط الصبغي 1q21.1 من أحد الأبوين وتغاير نيكليوتيد مفرد في المورثة RBM8A من الأب الآخر، يتبع بذلك نمط وراثي جسي. الدعامة الأساسية للعلاج هي النقل المتعقل لصفائح مكثفة من متبرع وحيد عندما يتطلب من أجل نقص الصفائح والتداخل التقويمي للعظام من أجل جعل

تُشاهد في الطفولة الباكرة. تمتلك آفات KHE ميلاً للجذع، خلف الصفاق (البريتوان) والأطراف الدانية، والأقل انتشاراً المنطقة الرقبية الوجهية. مثل الأورام الأخرى، KHE معتمد على تشكل أوعية جديدة من توعية موجودة مسبقاً (تولد الأوعية angiogenesis)، وتُنظّم هذه العملية من قبل عدة جزيئات طليعة ومضادة وعائية المنشأ. الاختلالات مثل النزف، انسداد الطرق الهوائية وقصور القلب الاحتقاني ليست نادرة عند مجموعة صغيرة من المرضى، بسبب حجمها الكبير وطبيعتها الارتشاحية. الاعتلال التخثري الاستهلاكي، الذي يُشاهد عند 25% من الحالات تقريباً، غالباً منخفض الدرجة ومُعاوض. لحسن الحظ، يحدث التراجع العفوي للورم في معظم الحالات.

على مر العقود الثلاثة الماضية، تضمّن العلاج الدوائي لهذه الآفات المُحتمل تهديدها للحياة استخدام الستيروئيدات القشرية (corticosteroids) وحدها أو بالاشتراك مع الفينكريستين (vincristine) و/أو الإنترفيرون-ألفا (interferon-alpha)، سوية مع الاستخدام العاقل لمنتجات الدم ومركّزات عوامل التخثر. مؤخراً، حدثت نقلة لاستهداف الصفائح الدموية باستخدام عوامل مضادة للصفائح ونقل السوائل القاتلة للصفائح بسبب دورها في نمو الورم، حتى عند هؤلاء المرضى الذين يعانون من نقص صفائح دموية هام واعتلال تخثري. حُققّت معدلات استجابة ممتازة باستخدام العلاج المضاد للصفائح مع الفينكريستين.¹¹

الخُثار THROMBOSIS

يمكن أن يكون نقص الصفائح الدموية بسبب فرط الخُثار ومترافقاً مع استهلاك الصفائح. يمكن أن يكون تعداد الصفائح المنخفضة علامة مُقدمة للخُثار الشرياني أو الوريدي عند حديثي الولادة.

داء فون ويلبراند نمط 2B TYPE 2B VON WILLEBRAND DISEASE

في هذا النمط من داء فون ويلبراند (vWD)، يملك عامل فون ويلبراند (vWF) الشاذ هيكلية زيادة الإلفة لمستقبل البروتين

الوظيفة مُثلَى للأطراف العلوية. يميل نقص الصفيحات للتحسن عبر الزمن.¹⁴

نقص الصفيحات المكتسب بدون التأثير على الخلايا المنوأة *Congenital amegakaryocytic thrombocytopenia (CAMT)* اضطراب موروث جسي متنجي نادر بشدة للرضع والطفولة الباكرة. من بين جميع IBMFS، هو النوع الأكثر شيوعاً تظاهره في فترة حديثي الولادة. لا يُظهر حديثو الولادة المصابون أي شذوذات فيزيائية. نقص الصفيحات غير مناعي وعادة شديداً، وقد ينشأ نقص الكريات الشامل. تنتج الحالة عن طفرة في المورثة c-MPL التي ترمز لمستقبل الثرومبوبويتين (thrombopoietin) (TPO). التديير عرضي بشكل كبير عبر نقل الصفيحات ومضادات حلّ الفيبرين للمرضى الذين يعانون من النزف. حالياً، الخيار الشافي الوحيد من أجل CAMT هو نقل الخلايا الجذعية الكبدية (HSCT).¹⁴

فقر دم فانكوني FANCONI ANEMIA

FA هو اضطراب صبغي متقلب يحدث بسبب عيوب مورثية في إصلاح DNA. نادراً ما يتظاهر فشل نقي العظم في فترة الرضاعة. يتصف بشذوذات فيزيائية (الأكثر شيوعاً قصر قامة، فرط أو نقص تصبغ الجلد، تشوهات الطرف العلوي والإبهام)، فشل نقي العظم، وزيادة خطر الخباثة. يتظاهر فشل نقي العظم المترقي مع نقص الكريات الشامل نموذجياً خلال العقد الأول. نقص الصفيحات عادة هو نقص الكريات الأول الذي يظهر ولكن نادراً في فترة حديث الولادة. يستند تشخيص FA على كشف زيادة الانكسار الصبغي في اللمفاويات بعد تعرض الدنا لعوامل مُصالبة (cross-linking) مثل دي إيبوكسي بوتان (di-epoxybutane) والميتومايسين سي (mitomycin C). سرّعت التقدمات الحديثة في تقنية الجينوم، متضمنة تسلسل الجيل التالي وتحليل الإكسوم (exome) الكامل، من جهود اكتشاف المورثة. بينما أكتشفت الطفرة المورثية الأولى المسببة لـ FA منذ أكثر من 20 سنة، هناك اليوم 16 مورثة معروفة تسبب FA. تُورث شذوذات مورثات FA كصفة جسمية متنحية ما عدا التغيرات المرضية في *FANCB*، تُورث كصفة مرتبطة بالصبغي X.¹⁵ يتطلب مقارنة فريق متعدد

الاختصاصات في تديير الرضع المصابين بـ FA. HSCT هو العلاج الشافي الوحيد للتظاهرات الدموية لـ FA.

اضطرابات الصفيحات الموروثة INHERITED PLATELET DISORDERS

يشمل نقص الصفيحات الموروث مجموعة من الاضطرابات التي ينقص فيها تعداد الصفيحات. ينقص تعداد الصفيحات بشكل طفيف إلى متوسط فقط عند الغالبية العظمى من المرضى، لذا لا يميل لأن يشكل النزف العفوي مشكلة. على أية حال النزف العفوي صفة بارزة لمتلازمة بيرنارد سوليير Bernard–Soulier syndrome (BSS) ومتلازمة ويسكون ألدريش Wiskott–Aldrich syndrome (WAS). نقص الصفيحات المتوسط مناعياً تشخيص تفريقي رئيسي عند الأطفال الذين يعانون من تعداد صفيحات منخفض، لذلك يمنع التشخيص الصحيح لهذه الحالات من الوصف غير المفيد والمُحتمل خطره لمثبطات المناعة كالكورتيكوستيرويدات القشرية (corticosteroids).¹²

متلازمة بيرنارد سوليير (BSS) Bernard–Soulier syndrome اضطراب جسي متنجي لوظيفة وعدد الصفيحات الدموية. يتظاهر بنقص صفيحات متوسط إلى شديد، صفيحات جائلة "عملاقة" على المسحة الدموية، والنزف. على الاختبارات المخبرية، تفشل الصفيحات بالتكدس بواسطة الريستوسيتين (ristocetin). يُنتج العيب الجزيئي المستبطن مستقبل غشاء صفيحي غائب أو غير وظيفي من أجل vWF. عند الرضيع المصاب بـ BSS، يجب نقل الصفيحات في حال وجود نزف، أو إذا كان نقص الصفيحات شديداً بغاية منع النزف العفوي.¹⁶

داء فون ويلبراند الكاذب PSEUDO-vWD

اضطراب جسي سائد يتصف بنقص صفيحات طفيف متقطع، نزف طفيف، غياب متعددات القسيمات (multimers) vWF عالية الوزن الجزيئي، وزيادة تكدس الصفيحات المُحرض بالريستوسيتين. يمكن تمييزه عن vWD نمط 2B، حيث تكمن

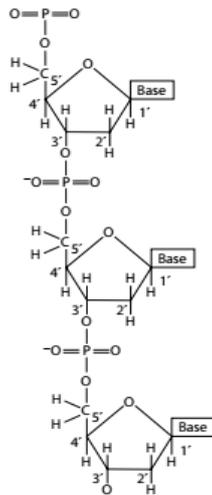
علم الوراثة في الممارسة الجراحية لحديثي الولادة

Genetics in neonatal surgical practice

ANDREW GREEN

الذي سيتم مناقشته لاحقاً، أُشتقّ من دراسات أنماط الوراثة، قبل فترة طويلة من فهم الأساس الجزيئي للمورثة.

يمكن اعتبار المورثة بطريقة أخرى على أنّها طول محدد من الحمض النووي الريبي منقوص الأوكسجين (DNA)، التي ترمّز لوظيفة معينة، وهي تصنيع البروتين في معظم الحالات. هذه أيضاً وحدة مورثة مستقرة. كل خلية في متعضية، بغض النظر عن وظيفتها، تمتلك المجموعة الكاملة من المورثات الخاصة بتلك المتعضية، لكن نسبة فقط من تلك المورثات ستكون نشطة. يتواجد الدنا في نوية كل خلية من متعضية كحلزون مضاعف (الشكل 22.1).



الشكل 22.1 بنية سلسلة الدنا. ثُمالات الريبوز منقوص الأوكسجين والفوسفات مرتبطة لتشكل الأساس سكر-فوسفات للدنا.

يملك كل شريط من الحلزون المضاعف أساساً من تناوب جزيئات الفوسفات والسكر منقوص الأوكسجين، بارتباط السكاكر مع مجموعات الهيدروكسيل 5' و3' لمجموعة الفوسفات. يوجد واحد من أربع أسس أحماض نووية حاوية على النتروجين، متصلة مع جزيئة السكر، متوضعة ضمن الحلزون.

طبيعة وبنية المورثة

STRUCTURE OF A GENE

يُعرّف defined علم الوراثة تقليدياً على أنّه علم التغيرات الحيوي وأصبح فرعاً علمياً لأكثر من 100 سنة. تشكّل الوراثة البشرية جزءاً كبيراً من مجال الوراثة، لكن القوانين الرئيسية لها شاملة، وتُطبّق بشكل متكافئ على كل الأنواع، متضمنةً البشر. أُعتقد بدايةً أنّ دراسات مندل Mendel في القرن التاسع عشر ليس لها ارتباط بالبشر، ولم تُرى أهميتها حتى وقت لاحق. أُكتشفت العديد من مبادئ الوراثة من خلال دراسة العضيات الأصغر، كالجرثيم، الخمائر، وذباب الفاكهة. تحدث الآليات الوراثية الأساسية للانقسام الخلوي، والتطور، والتمايز بنفس الطريقة في الأنواع المختلفة على نحو واسع. لذلك، من المستحيل النظر إلى الوراثة البشرية بمعزل، وهناك كميات أكبر من المعلومات من الأنواع الأدنى لها المسار نفسه للاضطرابات البشرية. تمتلك دراسة وراثيات العضيات الصغيرة تأثيراً عميقاً على فهمنا للتطور البشري وكيفية تطوّر الأمراض البشرية. من المحتمل أنّ مثل هذا العلم سيستمر بالمساهمة بشكل مُعتبر في فهم الأمراض الوراثية البشرية. سيحاول هذا الفصل الإشارة إلى العناصر الأساسية لعلم الوراثة، وصف أنماط الفحوص المورثية المتوافرة حالياً للمساعدة في تشخيص حديثي الولادة، وإعطاء مقارنة للتشخيص التشوهات الخلقية.

الوحدة الأساسية للوراثة لأي نوع هي المورثة gene. نشأ المفهوم الأولي للمورثة منذ فترة طويلة خلت فهم العلاقة بين المورثات والحموض الأمينية. أُعتبرت المورثة عنصر مورثي مستقر، تورث ميزة أو نمط ظاهري خاص بالمتعضية. تم عبور هذا العنصر على عدة أجيال متلاحقة لأنواع محددة وتختلف طبيعة النمط الظاهري تبعاً لطبيعة المورثة. مفهوم الصفات السائدة والمتنحية،

أولاً، يمكن تخزين كميات كبيرة من المعلومات في شريط الدنا. إذا كان جزيء واحد من الدنا بطول مليون أساس، إذاً هناك $4^{1,000,000}$ تسلسل محتمل لهذا المدى من الدنا. الجينوم genome هو تسلسل الدنا الكامل لمتعضية. عند البشر، حجم الجينوم المُقدَّر 3×10^9 زوج أساس (bp). يحوي الجينوم البشري كمية هائلة من المعلومات المرَمزة، المعروف منها كمية صغيرة فقط حتى الآن.

ثانياً، يزوّد الحلزون المضاعف هيكلًا لتضاعف الدنا. يقوم أحد شريطي الدنا بدور قالب لتصنيع شريط جديد من الدنا. يُفكّ الحلزون المضاعف، سامحاً بوصول إنزيمات تضاعف الدنا إلى الشريط القالب الدنا. يبني نظام التضاعف شريط جديد من الدنا معتمداً على القالب. نتيجة لذلك سيحوي الحلزون المضاعف الجديد المتشكّل شريط أصلي وشريط آخر متمم مُصنّع. هذه هي الآلية الأساسية لتضاعف الدنا في كل الأنواع.

ثالثاً، يزوّد الحلزون المضاعف قاعدة لإصلاح الدنا المتأدي. يمكن استبدال أساس متأدي، بمعرفة أساسه المتمم على الشريط المقابل. يمكن إصلاح أذية أساس الفوسفات السكري أيضاً باستخدام الشريط المقابل كقالب.

فكّ ترميز المعلومات في الدنا

THE INFORMATION IN DNA

لا يُرَمَز حوالي 90% من الدنا في الجينوم البشري لأي ميّزة محددة. يحتوي 10% فقط من الجينوم فعلياً معلومات مُرَمزة على شكل مورثة. بمصطلحات بسيطة، يُنسخ الرمز المورثي في الدنا إلى جزيء يُدعى الرنا المرسال (mRNA). يُترجم الرنا المرسال بعد ذلك إلى بروتين، الذي يقوم بالوظيفة المُرَمزة من قبل دنا محدد.

تمتلك المورثة عدة عناصر متميزة (الشكل 22.3). القسم الرئيسي من المورثة مقسوم إلى مناطق مُرَمزة، تُدعى الإكسونات (exons)، ومناطق غير مُرَمزة، تُدعى الإنترونات (introns). قبل (5') الإكسون الأول، هناك بادئ promoter يشير إلى حيث يجب البدء بنسخ المورثة. قد يوجد أكثر من بادئ لمورثة واحدة، ويمكن استخدام بادئ مختلف تبعاً للنسيج الذي يتم فيه التعبير؛ بعبارة

اثنان من هذه الأسس، الأدينين (A) والگوانين guanine (G) هي بيورينات purines، واثنان أصغر من البيريميدينات pyrimidines، هما السيتوزين (C) والثايمين thymine (T). تقترن الأسس A و T مع بعضها برابطة هيدروجينية، وتقترن الأسس G و C بشكل مشابه برابط هيدروجينية (الشكل 22.2). يتماسك شريطي الحلزون المضاعف مع بعضهما بأسس A-T أو G-C مقترنة من الشريطين المتقابلين من الحلزون المضاعف. يمكن قراءة شريط الدنا باتجاه واحد فقط من 5' (اليد اليسرى) إلى 3' (اليد اليمنى). شريطي الدنا متممين لبعضهما، ويمكن توقع تسلسل أحد الشريطين من الشريط المقابل. إذا قرأ أحد الشريطين 5'-CAGCGTA-3'، يجب قراءة الشريط الآخر عندئذ 3'-TACGCTG-5'. سيكتب التسلسل مضاعف الشريط عندئذ كالتالي:

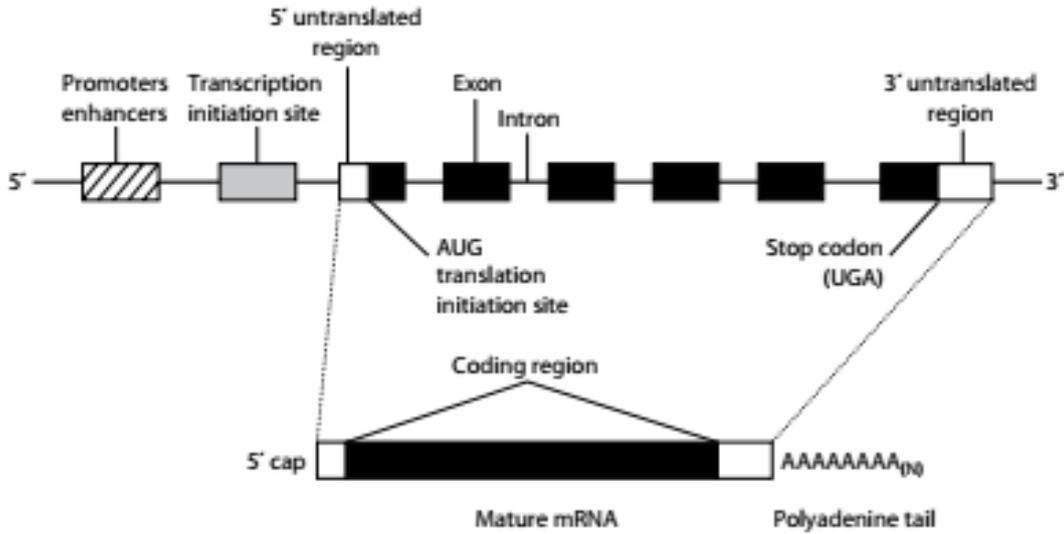
5'-CAGCGTA-3'

3'-GTCGCAT-5'



الشكل 22.2 البنية مضاعفة الحلزون للدنا. يتماسك الحلزون المضاعف من جزيئات الريبوز منقوص الأوكسجين والفوسفات بواسطة روابط البيورينات والبيريميدينات المقترنة.

تسمح بساطة بنية الحلزون المضاعف بعدة وظائف هامة من للدنا.



الشكل 22.3 مورثة نموذجية.

ثالثاً، في الرنا، يُستخدم الأساس يوراسيل (U) بدلاً من الثايمين (T)، بينما تبقى الأحماض النووية الثلاثة الأخرى نفسها.

يُعبّر عن رمز الدنا في معظم المورثات كبروتين، وهو عبارة عن بيتيد مصنوع من المجموعات البنائية لكل حمض أميني. يُرمّز كل حمض أميني بواسطة تسلسل من ثلاث أسس دنا، تُعرف بالرمز codon. من أجل بعض الأحماض الأمينية، هناك أكثر من رمز واحد (انظر الجدول 22.1). إذاً، سترمّز مجموعة طويلة من رموز الدنا في مورثة لبروتين كامل. رموز الرنا المرسل المرّمة للأحماض الأمينية مطابقة لرموز الدنا، مع استبدال اليوراسيل (U) بالثايمين (T). هناك آلية مُحكمة بدّقة لتوليد البروتين من قالب دنا.

أخرى، البادئ نوعي للنسيج. إضافة إلى 5' للبادئ، قد يوجد معززات enhancers أو كابحات suppressors، التي يمكن أن تزيد أو تنقص من مستوى انتساخ المورثة. لن يرمّز جميع الرنا المرسل لبروتين، بحيث أنّ بعض الإكسونات لن ترمّز لرنا مرسل يرمّز لبروتين مباشرة. هذه المناطق، المعروفة باسم المناطق غير المترجمة، يمكن أن تكون عند البداية (5') أو النهاية (3') من الرنا المرسل.

يُستخدم الرنا المرسل، للتعبير عن رمز الدنا. هناك عدة أنماط من الرنا، لكن الرنا المرسل هو الأكثر أهمية في فك ترميز الدنا. هناك ثلاثة اختلافات بين الرنا والدنا. أولاً، يحوي الأساس السكري للرنا الريبوز بدلاً من الريبوز منقوص الأوكسجين. ثانياً، يتواجد الرنا المرسل كشرط وحيد ويبقى غير مستقر أكثر.

الجدول 22.1 الترميز المورثي

Second position									
First position	U amino acid	C amino acid	A amino acid	G amino acid	Third position				
U	UUU	Phe	UCC	Ser	UAU	Tyr	UGU	Cys	U
	UUC	Phe	UCU	Ser	UAC	Tyr	UGC	Cys	C
	UUA	Leu	UCA	Ser	UAA	Stop	UGA	Stop	A
C	UUG	Leu	UCG	Ser	UAG	Stop	UGG	Trp	G
	CUU	Leu	CCU	Pro	CAU	His	CGU	Arg	U
	CUC	Leu	CCC	Pro	CAC	His	CGC	Arg	C
	CUA	Leu	CCA	Pro	CAA	Gln	CGA	Arg	A
A	CUG	Leu	CCG	Pro	CAG	Gln	CGG	Arg	G
	AUU	Ile	ACU	Thr	AAU	Asn	AGU	Ser	U
	AUC	Ile	ACC	Thr	AAC	Asn	AGC	Ser	C
	AUA	Ile	ACA	Thr	AAA	Lys	AGA	Arg	A
G	AUG	Met	ACG	Thr	AAG	Lys	AGG	Arg	G
	GUU	Val	GCU	Ala	GAU	Asp	GGU	Gly	U
	GUC	Val	GCC	Ala	GAC	Asp	GGC	Gly	C
	GUA	Val	GCA	Ala	GAA	Glu	GGA	Gly	A
	GUG	Val	GCG	Ala	GAG	Glu	GGG	Gly	G

Ethical considerations in جراحة حديثي الولادة newborn surgery

DONNA A. CANIANO AND JACQUELINE J. GLOVER

23.1 CASE STUDY دراسة الحالة

MS رضيع بعمر 21 يوم وُلد في الأسبوع 25 حملي، بوزن 575 غ. كان مستقرًا على أوكسجين 50% وضبط تهوية أصغري. كان موضوعاً على إطفام مستمر باستخدام حليب اصطناعي formula خاص بالخدج. بعمر 21 يوم، تطوّر لدى الرضيع تمدد بطني حاد، عدم تحمل للإطعام، وبراز دموي. طُلبت استشارة عاجلة من جراح الأطفال. أظهرت الصورة الشعاعية استرواحاً منتشرًا. كان الرضيع مبقعاً mottled، حُماضياً، ومنخفض الضغط. أظهرت قيمه المخبرية تعداد كريات دم بيضاء بمقدار 2000، الهيموغلوبين 7مغ%، وتعداد صفيحات دموية بمقدار 6000. تلقى كريات دم حمراء مُكدّسة وصفيحات دموية. تم جلب الزرع الدموية، وبُدئ بعلاج صادات حيوية ثلاثي. وافق الأهل على نزع بريتواني جانب السرير. بعد 12 ساعة، بقي MS غير مستقرٍ سريريًا، مع سوء الوظيفة التنفسية. نصح جراح الأطفال بإجراء فتح بطن (Laparotomy) ورفض الأهل العملية.

INTRODUCTION مقدمة

في مسار الممارسة السريرية الروتينية، يواجه جراح الأطفال غالباً حالات سريرية تشمل خيارات أخلاقية، كالتالي:

1. استشارة الأهل حول رضيع شديد الخداجة غير مستقر تالياً لنزح بريتواني نتيجة التهاب أمعاء نخري منتقب
2. التزويد باستشارة قبل ولادية لامرأة حامل وشريكها يعاني جنينها من خطر عالي لفتق حجابي خلقي (CDH)
3. أخذ القرار حول المشاركة في تجربة سريرية تقدمية من أجل تدبير انشقاق البطن الخلقي

يزوّد هذا الفصل جراح الأطفال من خلال أمثلة الحالة بإطار أخلاقي للاستخدام في الممارسة السريرية عندما يمكن أن يحوي اتخاذ القرار صراعاً بين رغبات الأهل في المقام الأول، المخاطر والشكوك (الأمومية والجنينية) الموضحة في المقام الثاني، وممارسة الواجبات المهنية في المقام الثالث.

يقترح المؤلفون مجموعة من الإرشادات (guidelines) وعملية مُنظمة لإظهار كل المعلومات ذات الصلة، متضمنةً ما هو معروف حول الحالة الطبية والجراحية للرضيع، والقيم الثقافية والدينية المتعلقة بالأهل. ستصبح حصيلة هذه المعلومات ذات تأثير بتطبيق المعيار الأخلاقي المصالح المثلى *best-interests* بالاجتماع مع الإقرار المُحترم لدور الثقافة في تحقيق قرار مقبول للأبوين وجراح الأطفال.

عودتهم لبلدهم الأم، وهم قلقون حول كيفية ضمان رعاية طبية وجراحية لرضيع يعاني من أمعاء دقيقة سيئة الوظيفة وإعاقات مزمنة أخرى. ما الذي يتوجب على جراح الأطفال فعله؟ ما هو المسار العلاجي الأفضل من أجل MS؟ ما هو دور الثقافة في هذه الحالة، وكيف علمها التأثير في اتخاذ القرار؟

إرشادات حول اتخاذ القرار الأخلاقي

GUIDELINES FOR ETHICAL DECISION

MAKING

تنشأ الأعضاء الأخلاقية معظم الأحيان عند وجود رفض حول مسار علاجي مُقترح، ما لذي يشكّل نوعية حياة مقبولة، أو ما هو في المصلحة المثلى للرضيع كما هو ملموس من قبل الأهل وجراح الأطفال. وجد المؤلفون الأسئلة التالية مفيدة للبدء بحوار مفتوح وصریح مع الأهل. الأسئلة مُعدّة كإرشادات موضوعية فقط؛ يجب على كل جراح أطفال تبَيّ هذه الأسئلة ضمن نمطه/ها الخاص:

4. ما هو فهمك لحالة طفلك الحالية؟
5. كيف أثر مرض طفلك على عائلتك؟
6. ما هو الأكثر أهمية في رعاية طفلك؟
7. ما لذي تخشاه أكثر؟ ما لذي ترغب بتجنّبه؟
8. ما هو مصدر عائلتك من القوة والدعم؟

يمكن أن يساعد جراحو الأطفال بضمان أنّ أحكامهم الأخلاقية موثوقة من خلال تطبيق عملية مُنظمة.¹ هناك عدة نسخ متوافرة في أدب الأخلاقيات، لكن تحوي جميعها عامةً المكونات التالية:

1. تعرّف على صانعي القرار. هل يشمل الأبوين؟ هل هناك أوصياء شرعيين غير الأبوين؟ هل يملك الأبوين الأهلية لصنع القرار؟ من هم السريرون المعنيون؟
2. قم بجمع الحقائق الطبية ذات الصلة. ما هو التشخيص؟ ما هو الإنذار؟ هل من الضروري إجراء اختبارات إضافية لتوضيح أكثر؟ هل هناك معلومات من الضروري جمعها من سريرون آخرين؟

أهل MS من نيجيريا (Nigeria) وهم في الولايات المتحدة لتأثيرات دراسية. لديهم طفلين صحيين آخرين، بعمر 3 و5، ويخططون للعودة إلى بلدهم خلال 3 أشهر. يزور الأهل طفلهم يومياً وهم قلقون عليه. يتكلّم كلاً من الأب والأم الإنكليزية. سألوا أسئلة مناسبة وبدوا متفهمين لحالة ابنهم الطبية، والإنذار، وبدائل العلاج. يرغبون لابنهم بالعيش لكنهم معارضين بقوة للتغذية التامة بالحقن TPN، خاصة أن هذه التقنية غير متوافرة في مدينتهم الصغيرة في نيجيريا.

هم مُسلّمون أن MS عليل بشدّة ومتقبلون لاحتمالية وفاته. يقولون بأنهم وافقوا على استخدام كل التقنية الطبية السابقة لاعتقادهم أنّها قد تنقذ حياة ابنهم. لكنّ حياة معتمدة على التقنية الطبية مرهقة جداً. كانوا يتوقعون قدرة ابنهم على الحياة بشكل طبيعي حالما يخرج من المشفى. شرح الأهل امتلاكهم إيماناً كبيراً بالله، الله سيقدر هل سيعيش ابنهم أم يتوفّى، وسيتقبلون مهما حصل. يؤمنون أنّه ليس من قدرتهم تغيير مشيئة الله بالاستخدام المستمر للتقنية من أجل دعم حياة "ليس مُقدراً لها أن تكون" وبذلك إذا كان الولد غير قادر على الأكل كرضيع طبيعي، فمن الأفضل أن ينتقل إلى رحمة الله. أعلنوا بوضوح نيّتهم بالعودة إلى نيجيريا، حيث التقنية الممدّة بالحياة، كالتغذية التامة بالحقن (TPN) والحليب الاصطناعي المتخصص، غير متوافرة. إضافة إلى ذلك، لن يكون لديهم وصول لأخصائي أطفال عند

العلاج مضاد استطباب، أو استمرار الحياة سيكون أسوأ للرضيع من الموت الباكر. صفة رئيسية لهذا الفهم الضيق للمصالح المثلى تتضمن جعل الطفل المرتكز *child-centeredness*، التي تُفهم على أنّها تعني استبعاد اعتبار التأثيرات السلبية لحياة الرضيع العليلة على الأشخاص الآخرين، متضمنين الأبوين، الأشقاء، والمجتمع.

سمة رئيسية ثانية هي تأكيدها على معاناة الرضيع الحقيقية للعبء على شكل الألم والمعاناة. إضافة إلى الصعوبات المترافقة مع تقييم الأعباء التي يعاني منها الرضيع، لا يمكن تطبيق معيار مصالح مثلى ضيق لحديثي الولادة والرضع المصابين بعيوب عصبية شديدة جداً بحيث ستستبعد احتمالية المعاناة من أي نوع. الرضع غير المستجيبين للمنبه الخارجي على سبيل المثال، لا يمكنهم اختبار الألم وبذلك لا يمكن وضع عبء عليهم بنفس الطريقة للرضع الواعين.

أشار بعض خبري الأخلاقيات بشكل ملائم إلى أنّ غياب الألم ليس السمة الأخلاقية الوحيدة ذات الصلة.⁵ إنّ معياراً نسبياً-احتمالياً *relational-potential* ضروري لإتمام معيار المصالح المثلى. ليس إلزامياً أخلاقياً الحفاظ على الحياة دون أي أهلية للعلاقة البشرية، حتى لو أنّ الحياة ليست عبثاً بحد ذاتها. كما أنّ وجود الألم فقط غير القابل للتسكين يمكنه إعاقة تحقيق الاحتياجات البشرية الأساسية هذه لجعل الحياة تستحق العيش، لذا فغياب الأهلية البشرية الأساسية يمكن أن تقدم حياتاً خالية من الاحتياجات البشرية الأساسية ذاتها.⁶

يجب أن يأخذ الفهم الموسع للمصالح المثلى بعين الاعتبار عدة قيم أخلاقية متنافسة. إحداها احترام استقلال العائلة أو التحديد الذاتي *self-determination*. يجب على العائلات امتلاك حرية صنع الخيارات الهامة في صالح العائلة مستقلاً عن الآخرين. ليس من الكثير امتلاك العائلات الحق لصنع القرارات الهامة لرضعهم بما أنّ تلك العائلات تحمل مسؤولية صنع القرارات وتزود الدعم المالي والأنماط الأخرى الضرورية من الدعم. العائلات وحدة ضرورية للرعاية قيّمة بحد ذاتها وقيّمة بفاعلية الالتقاء بالهدف الاجتماعي وهو الرعاية بالأطفال. تستحق العائلات دور صنع قرار فريد، طالما يُفترض محبّتها لأطفالها ورغبتها بصنع الأفضل لهم. أيضاً، على العائلات العيش مع عواقب قرارات الرعاية الصحية التي يتخذونها.⁷

بإدراك واقعي جداً، مصالح العائلات مرتبطة مع مصالح حديث الولادة أو الرضيع.⁸ محاولة الفصل الصارم بين مصالح الرضيع

3. التمس البيانات القيّمة من جميع الأطراف المعنية. هل تتواجد صراعات بين قيم الأبوين، أعضاء العائلة الأخرى، والأطباء؟ هل تم تعرّف أساس الصراع؟

4. حدد الخيارات العلاجية المتاحة. مع كل خيار، ما هي احتمالية الشفاء أو التحسّن؟ ما مخاطر التأثيرات الجانبية؟ ما هو المستوى الأصغري للعلاج المقبول مهنيّاً؟

5. قيّم الخيارات العلاجية الممكنة وضع توصية. علل خيارك تبعاً لقيم الأطراف المختلفة.

6. حقق حللاً بالإجماع. هل بين جميع الأطراف وجهات نظرهم؟ هل ستساعد معلومات أكثر واقعية في حل أي مُعضلات؟ هل سيكون وسيط (مستشار أخلاقيات، مجتمع أخلاقيات، أو طرف ثالث موثوق آخر) مساعداً؟

معيار المصالح المثلى المطبق لجراحة

حديثي الولادة THE BEST-INTERESTS STANDARD APPLIED TO NEONATAL SURGERY

طالما أنّ حديثي الولادة لا يمكنهم صنع قرارات حول الاستخدام الملائم للتقنية بالاعتماد على قيمهم الخاصة، يُصاغ السؤال الأخلاقي المركزي في اختصاص الأطفال على الشكل التالي، "ما هي المصالح المثلى لهذا الرضيع؟" يتطلب الجواب إطاراً أخلاقياً فريداً ومعتقداً يشمل الاهتمام حول من يصنع القرار وما هو القرار المناسب. في الولايات المتحدة، يُعتبر الأهل صانعي القرار المناسبين لأطفالهم الرضع.¹ يجب على الأهل وجراحي الأطفال العمل سويةً لصنع قرارات تصبّ في المصالح المثلى للرضع.^{2,3} وُضع مصطلح *المصالح المثلى best interests* لتحقيق التوازن للمنافع والأعباء لهذا الرضيع اتجاه تداخل محدد.⁴

في الثقافة الطبية السائدة في الولايات المتحدة، تطوّر مصطلح *المصالح المثلى best interests* ليركّز الانتباه حول الحاجة للوصول لمنافع وأحمال علاج ما لرضيع شخصياً من منظور الرضيع. في محاولة لجعله موضوعياً قدر الإمكان، أُعتبر الألم والمعاناة المترافقة مع حالة الرضيع فقط و/أو العلاج المقترح بالتزامن مع منفعة الحياة المستمرة. أُقترح المعيار صارماً جداً، باعتبار العلاج كمنفعة وفي مصلحة الرضيع المثلى ما لم يكن الرضيع يحتضر، أو

قيمة ثالثة هامة تخص العدالة دون تمييز.¹² كيف نفهم مصالح الطفل بنفسه أو نفسها، مستقلاً عن كيف قد يقدره/ها الآخرون؟ ماذا يكنّ المجتمع لأطفاله كقضية للعدالة؟ لا ينتهي الرضع لعائلاتهم فقط، لكنهم أعضاء في مجتمعهم أيضاً. على المجتمع التزامات لحماية الأكثر تعرضاً للخطر منهم، خاصةً إذا كانوا مُعرضين للإهمال وسوء المعاملة من قبل عائلاتهم. يستحق جميع الرضع مستوىً محدداً من الرعاية الصحية، مستقلاً عما قد تختاره عائلاتهم لهم.

تمتلك مبادئ العدالة أيضاً مكوناً هاماً آخر في صراع مباشر مع التأويل الفردي العالي للمصالح المثلى. في الحقيقة، معيار مصالح مثلى هو محاولة لتركيز القرارات بدقة على المريض نفسه/ها ولتجنب القضايا الأكبر من التوزيع المنصف لموارد الرعاية الصحية، لكن هذا مستحيل. تعاني العائلات والمجتمعات في اعتبار ما تدين به لكل طفل، لكن أيضاً في اعتبار ما هو عادل لهذا الطفل وجميع الأطفال سويةً. مصادر الوقت، الجهد، الخدمات، والمال محدودة ضمن العائلات والمجتمعات. يجب على كلّ منها اعتبار تأثير الخيارات على توافر الموارد للآخرين. لا يوجد شك في أنّ المسائل حول العدالة الفردية من بين أصعب المسائل الأخلاقية التي يمكن للعائلات، الأخصائيين، والمجتمعات مواجهتها. لكنّها لن تُحلّ أبداً إذا ما تم تجاهلها ببساطة في عملية صنع القرار. يتفق المؤلفون على أنّ تخصيص القرارات أفضل ما تُصنع على مستويات بدلاً من بجانب السرير، كما هو في صيغة خطط التأمين والسياسات الحكومية. لكن سيملك تخصيص القرارات المتعاون هذا دائماً مقتضيات للرعاية بجانب السرير ولا يجب تجاهلها.

معيار المصالح المثلى الموسّع هو محاولة لتوازن المنافع والأعباء لتداخل الرعاية الصحية تبعاً لقيم الأبوين، جراحي الأطفال والمجتمع الأكبر. يجب أن يكون واضحاً أنّ النموذج الموصوف يمثل تطبيقه في الثقافة الطبية السائدة في الولايات المتحدة. أولاً، قد تمتلك الثقافات والدول الأخرى فهماً مختلفاً لما تشكّله العائلة وتشمل لا محالة أبوين جانب السرير آخرين. ربما يكون الآخرون، كمُستبي العائلة، هم المخوّلون لاتخاذ القرار. ثانياً، يعتمد هذا النموذج بشكل خاص على المفاهيم الغربية لأهمية الموافقة المُعلّنة واحترام ذاتية (تحديد الشخص بنفسه) المريض، والعائلة في حالة طبّ الأطفال. عند ثقافات ودول أخرى، قد لا ترى العائلات دورها كصانعي قرار على الإطلاق، فقط بخصوص عمل

والعائلة زائفة وتقلل بدلاً من أن تعزز صحة الرضيع. يمكن للمرء فهم كيفية تطور معيار المصالح المثلى في سياق حديثي الولادة المعرضين للخطر، حيث يوجد شك كبير ولا يمتلك أحد علاقة طويلة الأمد مع الرضيع. رغبة الموضوعية قابلة للاستيعاب فقط لأن الرضيع غريب بالنسبة للجميع. في النهاية حتى في حالة حديثي الولادة، يتفق معظم المؤلفين على وجوب كون الأبوين صانعي القرار الرئيسيين.⁹ إذا كانت مصالح العائلة غير ذات صلة، من الصعب التعقل في مثل هذا الادّعاء. بتفويض هذا الادّعاء لمصالح صنع القرار الوالدي، وحقيقة أنّ معظم الرضع ليسوا غرباء بالنسبة لوالديهم، سيكون معيار المصالح المثلى أفضل فهماً ليشمل إدراكاً أكثر شمولية لقرار جعل الطفل المُرتكز، حالما يوضع من قبل عائلة حياتهم اليومية تضم الحب والرعاية لرضيعهم.

إضافة إلى ذلك، البحث عن المصالح المثلى للرضيع دوناً عن العائلة له عدة عواقب سلبية. أولاً، يمكن أن تولد عداوة من الأبوين وقلب جميع الأطراف إلى خصوم. يمكنها أيضاً وقف النقاش والتخطيط بدلاً من تحسينه. قد لا تشعر العائلات بحرية في مناقشة الصعوبات، وقد لا تتم تلبية الحاجات المهمة. بدلاً من البحث عن بعض المصلحة "المثلى" الصناعية، يجب إقرار جميع الأطراف بالهدف المركب بتطوير صحة الرضيع وتوافق العائلات الضروري في هذا السعي. استبعاد العائلة من مبدأ جعل الطفل المُرتكز يعني تقليص الرضيع إلى كائن حي فيزيولوجي فقط وصحته إلى وظيفة فيزيولوجية مرضية.

قيمة أخرى تحثّ الشد مع احترام صنع القرار من قبل العائلة هي الاحترام للنزاهة المهنية. يلعب الحكم المهني دوراً مهماً في وصف وتقييم المنافع والأعباء لتداخلات الرعاية الصحية،¹⁰ طالما أنّ المصالح المثلى شاملة لتركيز هام على المصالح الطبية الفريدة للرضيع. يملك جراحو الأطفال التزامات مستقلة للرضع الذين هم مرضاهم، لتحسين صحتهم وحمايتهم من الأذى. لديهم التزام مهني لتحسين الحياة ونوعية الحياة، ولتجنّب الأذى كالقتل، موت الخديج، الألم والمعاناة. إذاً، فالقرارات مزيج معقد مما سيكون عليه مستقبل الرضيع البديل، كيف من الممكن الحصول على ذلك المستقبل، وما لذي على الرضيع تحمله ليصل إليها، مع أنّ هذه القرارات معتمدة على ما يُسمّى حقائق طبيّة. يجب وزن مصالح الرضيع الجليّة الخالية من الأعباء المفرطة ضد جميع المصالح المستقبلية.¹¹

ما يطلبه الأطباء. أيضاً، قد تؤكد ثقافات ودول أخرى قيم محورية أخرى كمسؤولية العائلة الأكبر والمجتمع بدلاً من الذاتية (تحديد الشخص بنفسه). أخيراً، يفترض النموذج الموصوف وصولاً محددًا للتقنية متوافرة بشكل أساسي في الدول المتقدمة. الاهتمام بنوعية الحياة مختلف في الأمم المتقدمة، حيث قد تكون المشكلة نتيجة التقنية القادرة على حفظ الحياة قليلة النوعية، معاكساً ذلك الدول النامية، حيث قد تكون نوعية الحياة الناقصة بشكل رئيسي نتيجة الوصول غير الكافي لخدمات الرعاية الصحية أو شح التقنية المتقدمة لدعم الرضع المصابين باعتلالات مزمنة.