

# Recent trends in management of congenital megacolon

Reda Abu Al Yazeed Abu Alez Habak

ان مرض تصخم القولون الخلقي سببه فشل انتقال خلايا العقد العصبية في القولون خلال فترة الحمل. مما يجعل اطوال مختلفة من الجزء الاخير من القولون غير قادرة على الارتخاء، فيسبب انسداد وظيفي في القولون. والاكثر شيوعا في مرض (هيرشسبرنج) ان يصيب المنطقة بين المستقيم والقولون الاسى ولكن يمكن ان يصيب القولون باكمله ونادرا ما يصيب الامعاء الدقيقة. وعادة ما يظهر المرض لحدوث الولادة، على الرغم من ان بعض المرضى يعانون من الامساك المزمن الشديد في وقت لاحق من الحياة. وتشتمل الاعراض عند الرضيع على صعوبة حركة الامعاء وسوء التغذية وصعوبة اكتساب الوزن وانتفاخ البطن التدريجي. وحيث ان التشخيص المبكر مهم لمنع حدوث مضاعفات. فان اخذ عينه شفط من المستقيم يمكن ان يكشف عن الجذوع العصبية المتضخمة وعدم وجود خلايا عقد عصبية تحت الغشاء المخاطي المبطن للقولون، لتأكيد التشخيص. وهناك نسبة تصل الى ثلث المرضى يصابون بالالتهاب الامعاء الغليظة والدقيقة المصاحب لمرض (هيرشسبرنج) مما يشكل سببا هاما للوفيات. ويحدث مرض (هيرشسبرنج) في واحد من اصل خمسة الاف ولادة، بسبب فشل في انتقال خلايا العقد العصبية خلال القمة العصبية في الفترة بين週期的第四周和第二十周. مما يؤدي الى غياب خلايا العقد العصبية في القولون كله او جزء منه؛ فيجعل اطوال مختلفة من الجزء الاخير القولون غير قادرة على الارتخاء وذلك بسبب انسداد في القولون بمرور الوقت. والجزء الخالي من العقد العصبية عادة ما يبدأ بعد في المستقيم ويمتد للأقرب. الاعراض تتراوح بين الانسداد المعموى عند الاطفال المبتسرين الى الامساك التدريجي المزمن عند الاطفال الاكبر سنا. وحوالى ثمانون بالمائة من المرضى في الاشهر القليلة الاولى من الحياة تظهر عليهم اعراض صعوبة حركة الامعاء وسوء التغذية وانتفاخ البطن التدريجي. وخمسة الى تسعين بالمائة من الاطفال الرضيع المصابون بمرض (هيرشسبرنج) يعانون من عدم تمrir (ميكونيم) في الرابع وعشرين ساعة الاولى من الحياة؛ بالرغم من وجود اسباب اخرى لذلك التأخير ينبغي ان وبعد ان يتم تشخيص مرض (هيرشسبرنج) عادة ما يحتاج الى جراحة. ويجب ان يكون عند الاطباء معلومات عامة عن اجراءات شائعة للمساعدة في تسهيل التواصل بين الجراح وعائلة المريض. ويساعد الرى المتباطع للمستقيم - قبل الجراحة- على تفريغ الامعاء ومنع حدوث التهاب الامعاء الغليظة والدقيقة. ففي المواليد الجدد الذين يعانون من مرض (هيرشسبرنج) لمسافة قصيرة من القولون مع تمدد في القولون يمكن اجراء عملية سحب الامعاء كحل نهائى. و اذا كان الطفل يعاني من التهاب الامعاء الغليظة والدقيقة المصاحب لمرض (هيرشسبرنج) او تمدد شديد بالامعاء، يمكن عمل تحويل لمجرى البراز من خلال جدار البطن لعدة اشهر حتى يسترد الطفل عافيته وعادة يتم تنفيذ اجراء عملية سحب الامعاء خلال اربعة الى ستة اشهر بعد عمل تحويل لمجرى البراز. هناك العديد من تقنيات سحب الامعاء مع احتمال مضاعفات تتراوح معدلاتها بين اربعة الى ستة عشر في المائة. فمثلا تتضمن عملية (سونسن) ازالة المستقيم وسحب القولون السليم وتوصيله الى فتحة الشرج. وهناك ايضا تقنيات تساعد في الحفاظ على الامدادات العصبية الى المستقيم والمثانة. ومن الضروري اجراء توسيع في مكان توصيل الامعاء لعدة اشهر بعد عملية (سواف) لمنع تكون ضيق في مكان التوصيل ويستطيع اباء الاطفال المرضى ان يفعلوا ذلك في المنزل بانفسهم. ومع تطور جراحات المناطير تم استخدام اجهزة لجذب الامعاء بالمنظار على مرحلة واحدة دون الحاجة الى عمل تحويل لمجرى البراز من خلال جدار البطن والتي ادت الى تطور كبير في طريقة علاج مرض (هيرشسبرنج) ؛ وقد ادت هذه الاجراءات الى زيادة معدلات نجاح العلاج وتقليل المضاعفات الى الحد

---

الادنى.