

# Recent trends in management of congenital megacolon

**Reda Abu Al Yazeed Abu Alez Habak**

ان مرض تضخم القولون الخلقي سببه فشل انتقال خلايا العقد العصبية فى القولون خلال فترة الحمل. مما يجعل اطوال مختلفة من الجزء الاخير من القولون غير قادرة على الارتخاء، فيسبب انسداد وظيفى فى القولون. والاكثر شيوعا فى مرض (هيرشسبرنج) ان يصيب المنطقة بين المستقيم والقولون الاسى ولكن يمكن ان يصيب القولون بأكمله ونادرا ما يصيب الامعاء الدقيقة. وعادة ما يظهر المرض لحدوث الولادة، على الرغم من ان بعض المرضى يعانون من الامساك المزمن الشديد فى وقت لاحق من الحياة. وتشتمل الاعراض عند الرضع على صعوبة حركة الامعاء وسوء التغذية وصعوبة اكتساب الوزن وانتفاخ البطن التدريجى. وحيث ان التشخيص المبكر مهم لمنع حدوث مضاعفات. فان اخذ عينه شفت من المستقيم يمكن ان يكشف عن الجذوع العصبية المتضخمة وعدم وجود خلايا عقد عصبية تحت الغشاء المخاطى 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) فى واحد من اصل خمسة الاف ولادة، بسبب فشل فى انتقال خلايا العقد العصبية خلال القمة العصبية فى الفترة بين الاسبوع الرابع الى الثانى عشر من الحمل مما يؤدى الى غياب خلايا العقد العصبية فى القولون كله او جزء منه؛ فيجعل اطوال مختلفة من الجزء الاخير القولون غير قادرة على الارتخاء وذلك بسبب انسداد فى القولون بمرور الوقت. والجزء الخالى من العقد العصبية عادة ما يبدأ بعد فى المستقيم ويمتد للاقرب. الاعراض تتراوح بين الانسداد المعوى عند الاطفال المبتسرين الى الامساك التدريجى المزمن عند الاطفال الاكبر سنا. وحوالى ثمانون بالمئة من المرضى فى الاشهر القليلة الاولى من الحياة تظهر عليهم اعراض صعوبة حركة الامعاء وسوء التغذية وانتفاخ البطن التدريجى. وخمسة الى تسعين فى المائة من الاطفال الرضع المصابون بمرض (هيرشسبرنج) يعانون من عدم تمرير (الميكونيم) فى الاربع وعشرين ساعة الاولى من الحياة؛ بالرغم من وجود اسباب اخرى لذلك التأخير ينبغى ان وبعد ان يتم تشخيص مرض (هيرشسبرنج) عادة ما يحتاج الى جراحة. ويجب ان يكون عند اطباء معلومات عامة عن اجراءات شائعة للمساعدة فى تسهيل التواصل بين الجراح وعائلة المريض. ويساعد الرى المتتابع للمستقيم - قبل الجراحه- على تفريغ الامعاء ومنع حدوث التهاب الامعاء الغليظة والدقيقة. وفى المواليد الجدد الذين يعانون من مرض (هيرشسبرنج) لمسافة قصيره من القولون مع تمدد فى القولون يمكن اجراء عملية سحب الامعاء كحل نهائى. واذا كان الطفل يعانى 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 مجرى البراز. هناك العديد من تقنيات سحب الامعاء مع احتمال مضاعفات تتراوح معدلاتها بين اربعة الى ستة عشر فى المائة. فمثلا تتضمن عملية (سونسن) ازالة المستقيم وسحب القولون السليم وتوصيله الى فتحة الشرج. وهناك ايضا تقنيات تساعد فى الحفاظ على الامدادات العصبية الى المستقيم والمثانة. ومن الضرورى اجراء توسيع فى مكان توصيل الامعاء لعدة اشهر بعد عملية (سواف) لمنع تكون ضيق فى مكان التوصيل ويستطيع اباء الاطفال المرضى ان يفعلوا ذلك فى المنزل بانفسهم. ومع تطور جراحات المناظير تم استحداث عملية لجذب الامعاء بالمنظار على مرحلة واحدة دون الحاجة الى عمل تحويل لمجرى البراز من خلال جدار البطن والتي ادت الى تطور كبير فى طريقة علاج مرض (هيرشسبرنج) ؛ وقد ادت هذه الاجراءات الى زيادة معدلات نجاح العلاج وتقليل المضاعفات الى الحد

---

الادنى.