Management of congenital anorectal anomalies

Sherif Mohsen El Barbary

الهدف من البحث يهدف هذا البحث الى تعريف التشوهات الخلقية الشرجية بأنواعها المختلفة و تسليط الضوء على أفضل سبل التشخيص و العلاج, و ذلك لتحسين النتائج وبالتالى تقليل الآثار الوظيفية و النفسية السلبية لهذه العيوب الخلقية سواء على الطفل المصاب أو ذويه.الملخص العربيتشمل التشوهات الشرجية مجموعة واسعة من العيوب الخلقية التى قد تحدث أثناء التطور الجنينى للجزء الأدنى من الامعاء والمسالك البولية التناسلية.تحدث هذه التشوهات في الفترة من الأسبوع الخامس إلى السابع من عمر الجنين خلال تطور المستقيم والشرج و ذلك بسبب فشل الحاجز البولي المستقيمي فى التقسيم ما بين الشرج و الجهاز البولى التناسلى، فيتوقف نوع هذه العيوب علي مستوى فشل الحاجز البولي المستقيمي في تأدية عملهفي الأوضاع الطبيعية، يبدأ المستقيم عند مستوى البروز العجزي. ثم ينزل علي طول انحناء العجز والعصعص وينتهي بعبوره خلال العضلات السفلية للحوض حيث يبدأ بالهبوط للخلف لتبدأ القناة الشرجية. كما تتظافر عدة آليات في الحفاظ على وظيفة التحكم بالشرج ، و تشمل الإدراك الحسي الداخلي والخارجي للمستقيم والشرج ، و ردود الفعل العصبية ، وأخيرا العوامل الميكانيكية التى تنتج عن وضعى المستقيم و الشرج بالنسبة لبعضهم البعض.أما في المرضى الذين يعانون من هذه العيوب الخلقية فان المستقيم لا يكمل نموه الطبيعى و انما ينتهى داخل الحوض أعلى أو أسفل العضلات السفلية. و في معظم هذه الحالات تتصل نهاية المستقيم بالجهاز البولي التناسلي أو العجان من خلال ناسور.تحدث العيوب الشرجية مبكرا في حياة الجنين وبالتالي فانه من المتوقع وجود عيوب أخرى مرتبطة بها ، وتتراوح نسبة حدوث ذلك في 60-40 ٪ من الحالات. أشهر هذه العيوب الخلقية تكون في جهاز المسالك البولية ،و الشرج ، والعمود الفقري ، والقلب ، و المريء ، والكلى . هذا الترابط يعرف بمتلازمة "VACTERL" وهذا يشير إلى قد أن المحفزات التي تحفز التطور الشاذ لأحد الأعضاء قد يكون نفس المحفز للتطور الخاطئ لأعضاء الجنين الأخر،.ظل وصف العيوب الخلقية الشرجية تشريحيا على أنها إما مرتفعة أو منخفضة أو متوسطة اعتمادا على ما إذا كان المستقيم ينتهي فوق أو تحت العضلات السفلية للحوض, حتى تم وصف و تصنيف تلك العيوب تصنيفا اكلينيكيا يعرف بتصنيف "كريكنبك" ((Krickenbeck‘s classification. و يقوم هذا التصنيف علي تقسيم العيوب الخلقية الشرجية وفقا لنوع الناسور الموجود (ناسورمستقيمي مثاني, عجانى مستقيمي ,.. الخ) مما يتيح اتخاذ القرار المناسب في كيفية علاج هذه العيوب الخلقية وفقا لأنواعها.ان سبل تشخيص الحالات المصابة بالعيوب الخلقية الشرجية تضم عددا كبيرا من الآليات والتى يمكن أن تبدأ قبل الولادة بواسطة التصوير بالموجات فوق الصوتية للجنين, أما بعد الولادة فيتم التشخيص المبدئى عن طريق أخذ التاريخ المرضى من الأم والفحص الأكلينيكى للمولود من حيث مكان فتحة الشرج أو حتى عدم وجودها, كما تلعب الفحوصات, مثل الموجات فوق الصوتية للبطن و العجان بالاضافة الي الأشعة السينية لجانب الحوض و الرنين المغنطيسي وباقي الفحوصات المعملية و التصويرية, دورا رئيسيا في التشخيص النهائي لهذه العيوب الشرجية بالاضافة الى استبعاد وجود عيوب خلقية أخري والتى بدورها قد تهدد حياة الطفل المصاب.نادرا ما تشكل العيوب الخلقية الشرجية حالة طارئة حيث أن معظم المرضى يعانون فقط من انسداد معوى منخفض دون أى أعراض لمدة أطول من 24 ساعة وذلك مع تركيب أنبوب أنفي معدي (أنبوب رايل) لتقليل الضغط بالجهاز الهضمى العلوى. خلال هذه الفترة قد تظهر فتحة ناسور مستترة بالعجان ومن جهة أخرى فان الفحوصات المختلفة تجري لتحديد نوع العيب الخلقى وبالتالى النهج المناسب للجراحة.ان اتخاذ القرارالمبكر في علاج التشوهات الشرجية أمرا بالغ الأهمية. والخطوة الأولى هي تقرير ما إذا كان سيتم الإصلاح الجراحى على مرحلة واحدة أم اثنتين، أم ثلاثة ؛ فدور فتحة الكولوستومى أثناء التصحيح النهائي لهذه التشوهات مثير للجدل فيما يتعلق ليس فقط لدواعى عملها ولكن

أيضا لنوعها.إن الإصلاح النهائي لهذه العيوب الخلقية عن طريق رأب الشرج و القولون من الخلف ويسمح المختلفة الأعضاء اصابة من يقلل مما العملية أثناء التشريحية العلاقات تحديد ميزة له (PSARP) بسحب المستقيم و تثبيته فى وضعه الصحيح داخل مجموعة العضلات السفلية بالحوض.في الحالات التى ينتهى المستقيم أعلى من العضلات السفلية للحوض تكون هناك حاجة إلى عنصر إضافي للعملية حيث يتم تحريك المستقيم و قطع أي ناسور إذا كان موجودا و ذلك من داخل البطن عن طريق الفتح الجراحي أو, أكثر حداثة، عن طريق المنظار الجراحى.أما متابعة هؤلاء المرضى فهو بنفس أهمية العلاج الجراحي ويتمثل في منع الامساك المزمن عن طريق اتباع حمية منتظمة و استخدام الملينات ، كما يجب تفادى حدوث الضيق الشرجى و ذلك بتوسيع الشرج باستمرار مستخدمين مجموعة موسعات " هيجار" تتزايد تدريجيا و يتم تعليم الوالدين لتنفيذ ذلك بدون جرح فتحة شرج طفلهم المصاب.وأخيرا, ستظل العيوب الخلقية الشرجية تمثل تحديا من حيث التشخيص و العلاج و المتابعة, ولكن مع البحث و الدراسات المستمرة سنتمكن من تحسين نتائج علاج هذه الحالات و تقليل الضرر النفسي الذى يؤثر بالسلب على الأطفال المصابة وذويهم.