الجمهورية العربية السورية
وزارة التعـليم العـالـــــي
جـــامعـــــة دمشـــــق
كلـــية الطـــب البشـــري
قســـــــم الـــجراحـــة

تشخيص وتدبير التشوهات البولية المرافقة لحالات التشوهات الشرجية المستقيمية
عند الأطفال في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق

Diagnosis and Management of Urological Anomalies Associated with Anorectal Malformation (ARM) in Children
at University Children's Hospital in Damascus

بحث علمي أعد في قسم الجراحة لنيل شهادة الدراسات العليا

التخصصية (الماجستير) في جراحة الأطفال

إعداد الدكتور أنس عبد الكريم اسكيف

إشراف
الأستاذ الدكتور نعيم ميدع

رئاسة
الأستاذ الدكتور إبراهيم برغوت

الإهداء

إلى رحمة العالمين وضياء الحق .....

سيدنا محمد صلى الله عليه وسلم

إلى من كان لنا النور الذي أضاء لنا الدرب .....

أبي الغالي

إلى من تعبت وسهرت الليالي وكانت القلب الدافئ الحنون .....

أمي الحبيبة

إلى رفيقة دربي ومن كان لي عوناً في السراء والضراء.....

زوجتي الغالية

إلى أصحاب القلوب الرائعة فكانوا أكثر من إخوة .....

إخوتي الأعزاء

إلى الغائبين عن عيني والحاضرين في قلبي كنتم خير إخوة من غير أرحام .....

أصدقائي

وقفة شكر

في نهاية المشوار الطويل قبل أحد عشر عاما كانت البداية لأكون واحدا من الجنود المجهولين الذين بذلوا كل ما لديهم من أجل الآخرين ولابد لي بعد وصول سفينتي التي أبحرت منذ وقت طويل إلى الشاطئ أن اشكر أساتذتي الأعزاء الذين كانوا لنا وعلى الدوام مشاعل النور التي أضاءت لنا الطريق .....

ولابد لي أن أستذكر بكل امتنان وعرفان لمن قاد لنا هذه السفينة خلال الخمس سنوات التي قضيناها في الاختصاص حتى وصلنا لبر المعرفة والأمان .....

وأتقدم بجزيل الشكر والعرفان لمن كانوا لنا الأب الحنون والأم الرؤوف :

أساتذة جراحة الأطفال والأطباء المشرفون في شعبة جراحة الأطفال في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق

وأخص منهم بالذكر **الأستاذ الدكتور نعيم ميدع** الذي كان خير ناصح لي وتفضل بالإشراف على هذه الأطروحة والسادة أعضاء لجنة التحكيم الموقرين الذين ساهموا في إتمام هذا البحث.

المحتويات

أولاً: الدراسة النظرية :

مقدمة	10
لمحة تاريخية	11
الحدوث	11
لمحة جنينية	12
لمحة تشريحية	16
التصنيف	17
التشوهات والمتلازمات المرافقة	20
دراسة المشاكل البولية المرافقة	25
المعايير التشخيصية	32
التدبير البدئي عند حديث الولادة	35
التدبير الجراحي	38
التقييم البولي بعد الجراحة	44

ثانياً: الدراسة العملية :

هدف البحث	46
طريقة البحث	46
استمارة البحث	48
نتائج الدراسة	49
تحليل النتائج	53
المناقشة والمقارنة مع الدراسات العالمية	58
الخلاصة	63
التوصيات	64
المراجع	65

.

فهرس الأشكال

رقم الشكل	الموضوع	الصفحة
1	: مخطط ترسيمي يوضح تطور الشرج والمستقيم	13
2	مراحل تطور الكلية والحالب عند الجنين	14
3	المراحل الجنينية لتشكل المثانة والإحليل عند الجنسين	15
4	العضلة رافعة الشرج بأقسامها الثلاثة	17
5	التعصيب المشترك بين المستقيم والشرج والمثانة	26
6	توضيح الخط PC و الخط I.	33
7	النسبة العجزية بالوضعية الجانبية	34
8	النسبة العجزية بالوضعية الأمامية الخلفية	34
9	خوارزمية التدبير البدئي لذكر حديث ولادة مصاب بعدم انثقاب الشرج	36
10	خوارزمية التدبير البدئي لأنثى حديث ولادة مصابة بعدم انثقاب شرج	38
11	ناسور عجاني عند ذكر	39
12	فصل المستقيم عن الإحليل عند ذكر لديه عدم انثقاب شرج مع ناسور احليلي	40
13	عدم انثقاب شرج مع ناسور على عنق المثانة	41
14	انزال عبر البطن مع اجراء تصغير لمعة المستقيم المنزل ثم انزاله وإنضاجه على العجان بتوجيه انبوب مطاطي	41
15	: مراحل انزال مستقيم بمدخل سهمي خلفي عند أنثى مصابة بعدم انثقاب شرج مع ناسور دهليزي مع اعادة تصنيع الجسم االعجاني	42
16	مراحل اصلاح المقذرة بالمقاربة السهمية الخلفية	43
17	توزع المرضى حسب الجنس	53
18	توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي	53
19	توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي عند الذكور	54
20	توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي عند الإناث	55
21	توزع التشوهات البولية حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي	55
22	توزع الاضطرابات التشريحية والوظيفية في الكلية في النمطين العالي والمنخفض	56
23	توزع الإضطرابات التشريحية والوظيفية في الحالب في النمطين العالي والمنخفض	56
24	توزع الإضطرابا ت التشريحية والوظيفية في الإحليل والمثانة في النمطين العالي والمنخفض	57
25	توزع المرضى حسب نوع التدبير المجرى لهم	57

فهرس الجداول

1	تصنيف سانتولي	18
2	تصنيف wingspread	19
3	تصنيف Peña	19
4	نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الذكور	49
5	نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الإناث	49
6	التشوهات البولية عند المرضى الذكور	51
7	التشوهات البولية عند المرضى الإناث	51
8	نوع التدبير للتشوهات البولية	52
9	التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الذكور	53
10	التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الإناث	54
11	توزع المرضى حسب الجنس مقارنة مع الدراسة الهولندية2011	58
12	مقارنة توزع المرضى حسب النمط مع الدراسة الهولندية 2011	58
13	مقارنة التشوهات البولية حسب نمط التشوه الشرجي مع الدراسات العالمية	59
14	مقارنة نمط التشوهات البولية في دراستنا مع الدراسة الهولندية2011.	60
15	مقارنة اضطرابات وظيفة المثانة قبل وبعد العمل الجراحي مع الدراسات العالمية	62
16	مقارنة اضطرابات وظيفة المثانة قبل وبعد العمل الجراحي مع الدراسات العالمية	63

ملخص البحث - Abstract

هدف البحث:

دراسة حدوث الشذوذات البولية التركيبية والوظيفية المترافقة مع التشوهات الشرجية المستقيمية سواء كانت بدئية أو ثانوية للعمل الجراحي و الكشف الباكر عنها. وتدبير هذه الشذوذات بشكل محافظ أو جراحي .

طريقة البحث :

هذه الدراسة هي دراسة تراجعية . أجريت هذه الدراسة على 346مريض من مرضى تشوهات الشرج والمستقيم في مستشفى الأطفال الجامعي بدمشق بين تاريخ 2010/1/1 وحتى 2015/1/1 .

النتائج :

بلغت نسبة الذكور 55,5% والإناث 44,5% وكانت نسبة مرضى النمط العالي 27% والنمط المنخفض 73% .وكانت نسبة التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي 57% وعند مرضى النمط المنخفض 21 % . والحدوث الإجمالي عند مرضى النمطين العالي والمنخفض30% .

وجدنا التشوهات التشريحية والوظيفية للكلية 14% عند مرضى النمط المنخفض و40% عند مرضى النمط العالي . والتشوهات التشريحية والوظيفية في الحالب بنسبة 7% في النمط المنخفض و30% في النمط العالي .ووجدنا تشوهات تشريحية ووظيفية في المثانة والإحليل 3,5% عند مرضى النمط المنخفض وبنسبة 37% من مرضى النمط العالي .

ووجدنا تشوهات تشريحية ووظيفية للمثانة قبل الإنزال (الإصلاح النهائي) 1,5% من مرضى النمط المنخفض و4,2% من مرضى النمط العالي .

أما بالنسبة لإضطرابات المثانة بعد الإنزال (PSARP) دون فتح بطن 5.3% بالنمط العالي و0% بالنمط المنخفض أما اضطرابات المثانة بعد الإنزال (PSARP) مع فتح بطن 12,7% من مرضى النمط العالي فقط .و 0%من مرضى النمط المنخفض

أما بالنسبة لتدبير التشوهات البولية فقد بلغت نسبة التدبير الجراحي لمرضى النمط المنخفض 13% مقابل 87% تم تدبيرهم بشكل محافظ .وعند مرضى النمط العالي بلغت نسبة التدبير الجراحي 45% مقابل 55% تم تدبيرهم بشكل محافظ .

الاستنتاج :

إن نسبة التشوهات البولية تزداد بالنمط العالي مقارنة مع النمط المنخفض . إن الإصلاح النهائي لتشوهات الشرج والمستقيم باستخدام PSARP فقط دون فتح بطن لايؤثر على وظيفة المثانة بشكل هام لكن الإصلاح النهائي باستخدام PSARP مع فتح بطن يؤثر على وظيفة المثانة بشكل أكبر . وتدبير التشوهات البولية المرافقة لتشوهات الشرج والمستقيم يميل لأن يكون جراحي أكثر عند مرضى النمط العالي .

الدراسة النظرية:

التشوهات البولية المرافقة لحالات التشوهات الشرجية المستقيمية(ARM)

مقدمة :

التشوهات الشرجية المستقيمية (ARM) هي التشوهات المميزة من خلال غياب فتحة الشرج أو تغير موقع الشرج ضمن العجان.(7)

التشوهات الشرجية المستقيمية (ARM) تتراوح بين تشوهات معقدة للمعي الخلفي مع تشوهات بولية مرافقة مثل المقذرة المشتركة إلى تشوهات أقل تعقيداً مثل النواسير العجانية والنواسير الدهليزية. (8)

تترافق التشوهات الشرجية المستقيمية مع نسبة عالية من الشذوذات الأخرى في بقية أعضاء الجسم والتي قد تترافق مع معدل مراضة ووفيات عال .

إن الحدوث الإجمالي لهذه التشوهات المرافقة قد يصل لأكثر من 60% وأغلب هذه التشوهات تكون في الجهاز البولي.(10)

إن حدوث التشوهات البولية يتراوح بين ثلث إلى نصف المرضى وتزداد شدة هذه التشوهات بازدياد تعقيد التشوه الشرجي المستقيمي .(1)

إن حدوث التشوهات البولية التناسلية يزداد عندما يوجد عيب قطني مرافق فالتأذي المشترك الذي يؤثر على الجزء الذيلي للجنين في وقت باكر من الحمل يمكن أن يسبب طيفاً من العيوب للشرج والمستقيم والجهاز البولي التناسلي والنخاع الشوكي.(1)

لقد أصبح إجراء ايكو للجهاز البولي عند الأطفال المصابين بالتشوهات الشرجية المستقيمية أمراً روتينياً لكشف التشوهات البولية المرافقة مثل وجود استسقاء كلوي أو عدم تصنع كلية أو سوء تصنع كلية .

وسنحاول من خلال هذه الدراسة التي أجريت في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق تسليط الضوء على تشخيص وتدبير التشوهات البولية المرافقة لحالات تشوهات الشرج والمستقيم .

لمحة تاريخية :

لقد حاول الجراحون عبر التاريخ أن يعالجوا الرضع المصابين بالتشوهات الشرجية المستقيمية حيث كان معظم المرضى يموتون دون علاج .

المحاولات الناجحة الأولى كانت عبارة عن تمزيق للغشاء المسدود بالإصبع أو بواسطة سكين، بعدها تطورت إلى إجراء شق لإيجاد المستقيم وإخراجه على العجان أو بإجراء ثقبة عبر العجز .(3)

لقد اقترح العديد من المؤلفين اعتباراً من تاريخ 1700 حتى 1800 أن البريتوان يجب أن يتم فتحه في حال عدم التمكن من رؤية المستقيم بالأسفل .

إن أول كولوستومي في المنطقة الاربية أجريت بتاريخ 1783 لكن معظم الرضع كانو يموتون لأن اجراء الكولوستومي كان خياراً أخيراً .(3)

في عام 1835 قام AMUSSAT بإجراء شق عجاني وتحرير المستقيم بعدها إنضاج المستقيم على الجلد .وهذا الإجراء يعتبر أول تصنيع شرجي ناجح لأنه بهذه الطريقة تم تجنب التضيقات التي كانت شائعة قبل ذلك .

في منتصف القرن التاسع عشر قام STEPHENS بوصف العملية التي تؤكد ضرورة إمرار المستقيم ضمن العضلة العانية المستقيمية (PUBORECTALIS).

حتى بداية الثمانينات كان هذا الإجراء مع بعض التعديلات عليه هو المستخدم لكن ما يعيبه أن تسليخ المستقيم كان يجرى بشكل أعمى بالقرب من الإحليل الخلفي .(3)

من أجل ذلك تم زيادة طول الشق العجاني إلى أن قاد أخيراً إلى التصنيع الشرجي المستقيمي من خلال الشق السهمي الخلفي (PSARP) الذي تم ابتدعه Peter deVries و Alberto Peña وتم نشرهذه الطريقة عام 1982 التي لقيت رواجاً لأنها تؤمن رؤية كاملة للمعقد المعصري وتوضح العلاقة بين المستقيم والجهاز البولي . (1)

الحدوث Incidence:

- عدم انثقاب الشرج يحدث بنسبة 1/4000-1/5000حديث ولادة وهو أشيع عند الذكور.
- أشيع نمط عند الذكور هو عدم انثقاب الشرج مع ناسور مستقيمي إحليلي.
- أشيع نمط عند الإناث هو عدم الإنثقاب مع ناسور دهليزي.

- عدم الإنثقاب بدون ناسور أقل شيوعاً ويحدث بنسبة 5%ويترافق مع متلازمة داون بنسبة 50%من الحالات.كما أن 95% من مرضى متلازمة داون المصابين بتشوهات الشرج والمستقيم لديهم هذا النمط من التشوه . (2)
- المقذرة المشتركة هي ثالث أشيع عيب عند الإناث بعد الناسور الدهليزي والعجاني بينما الناسور المستقيمي المهبلي في الحقيقة عيب نادر ونسبة تواجده 1% من كل الحالات.
- معظم المرضى الذين لديهم مقذرة مشتركة يعتقد خطأ بأن لديهم ناسور مستقيمي مهبلي. كذلك الأمر بالنسبة للناسور الدهليزي يدعى خطأ ناسور مستقيمي مهبلي.(2)

لمحة جنينية:

أولا: تطور المعى الخلفى :

يتطور كل من الزاوية الكولونية اليسرى والكولون النازل والكولون السيني والمستقيم والنصف العلوي من القناة الشرجية من المعي الخلفي .

وينتهي هذا المعي الخلفي في النهاية البعيدة بشكل كيس أعمى من الوريقة الباطنة يتصل مع انخفاض ضحل في الوريقة الظاهرة يسمى الشرج الابتدائي وتقوم الطبقات المتقابلة من الوريقة الظاهرة والوريقة الباطنة بتشكيل الغشاء المقذري الذي يفصل جوف المعي الخلفي عن السطح .

يقوم المعي الخلفي بإرسال رتج يسمى الوشيقة (allantois) يمتد ضمن الحبل السري.

يتوسع المعي الخلفي ليشكل المقذرة وذلك في اليوم 21 الحملي .(1)

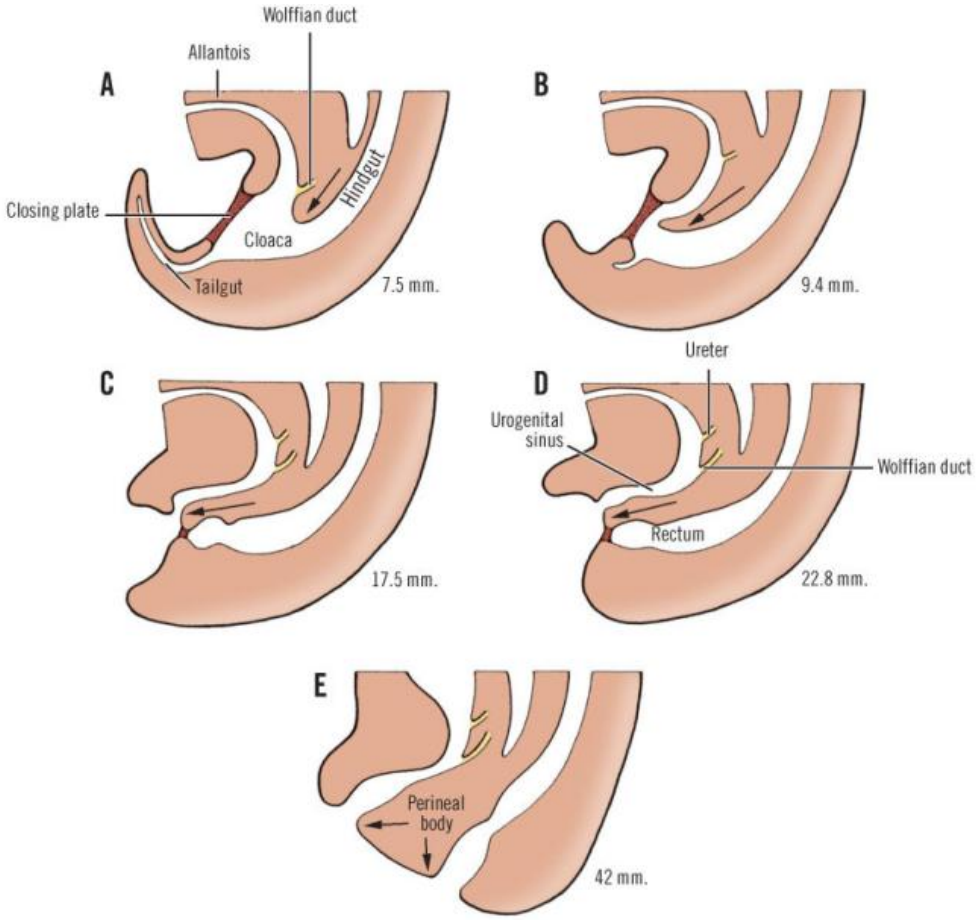
تقوم حافة من الميزانشيم بتشكيل حاجز ينمو نحو الأسفل في الفاصل بين الوشيقة والمعي الخلفي يقسم المقذرة إلى جزء أمامي وخلفي يسمى هذا الحاجز بالحاجز البولي المستقيمي حيث يندمج مع الغشاء المقذري ويشكلان الجسم العجاني المستقبلي .

يتطور الجزء الأمامي من المقذرة نحو تشكيل المثانة الأولية والجيب البولي التناسلي في حين يقوم الجزء الخلفي بتشكيل القناة الشرجية المستقيمية وذلك في الأسبوع السادس .

إن الغشاء المقذري يتدرك في الأسبوع السابع الحملي وبهذا تتشكل فتحتان الفتحة البولية التناسلية والفتحة الشرجية .

إن العضلات المحيطة بالمستقيم تتطور بنفس الوقت وينتهي تشكلها بحوالي الأسبوع التاسع .(4)

و كل هذه المراحل موضحة بالشكل (1)



الشكل 1 : مخطط ترسيمي يوضح تطور الشرج والمستقيم من الأسبوع الخامس إلى الأسبوع العاشر من الحمل .A الحاجز المستقيمي البولي ينمو للأسفل ليقسم المقذرة .B تنقسم المقذرة الى المستقيم والجيب البولي التناسلي .Cالتحام الحاجز المستقيمي البولي مع الغشاء المقذري ليشكل الجسم العجاني .Dتمزق الغشاء المقذري E.انفصال المستقيم عن الجيب البولي التناسلي بشكل تام . (4)

ثانياً: تطور الجهاز البولي :

1.تطور الكليتين والحالبين :

تظهر ثلاث مجموعات من البنى في الجهاز البولي وتسمى الكلية الأولية والكلية المتوسطة والكلية النهائية (الدائمة) ولدى الإنسان تكون الكلية النهائية هي المسؤولة عن تشكيل الكلية الدائمة .تتطور الكلية النهائية من مصدرين هما البرعم الحالبي من قناة الكلية المتوسطة وقبعة الكلية النهائية المشتقة من كتلة الخلايا المتوسطة لميزانشيم المناطق القطنية السفلية والعجزية.(4) كما يظهر بالشكل (2)

البرعم الحالبي :Ureteric Bud

ينشأ البرعم الحالبي بشكل نمو خارجي من قناة الكلية المتوسطة ويقوم هذا البرعم بتشكيل الحالب (الذي يتوسع في نهايته العلوية لتشكيل الحويضة الحالبية) وفيما بعد تقوم الحويضة

بإعطاء فروع تقوم بتشكيل الكؤيسات الكبيرة .وهذه بدورها تنقسم وتتفرع لتشكل الكؤيسات الصغيرة والأنابيب الجامعة .(4)

قبعة الكلية النهائية : Metanephrogenic Cap

تتكثف قبعة الكلية النهائية حول البرعم الحالبي وتقوم بتشكيل المحافظ الكبية والأنابيب المعوجة القريبة والبعيدة وعرى هانلة .

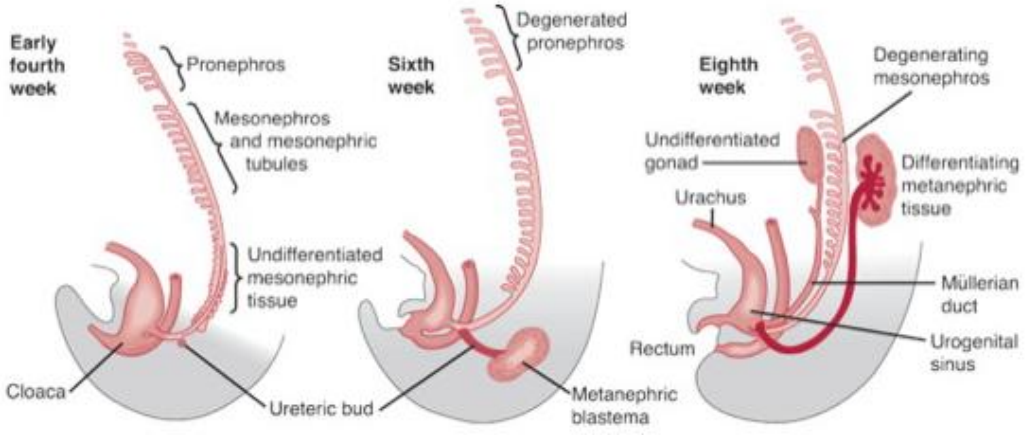
وتنغمد ضمن المحفظة الكبية مجموعة من الشعريات لتقوم بتشكيل الكبب .

ويبدأ كل أنبوب معوج بعيد ناشئ عن نسيج قبعة الكلية النهائية بالإنضمام إلى أنبوب جامع يشتق من البرعم الحالبي .

ويكون سطح الكلية مفصصاً في البدء , لكن هذا التفصص يختفي بعد الولادة .

تكون الكلية النامية في البدء عضواً حوضياً يتلقى ترويه الدموية من التمادي الحوضي للأبهر (وهو الشريان العجزي المتوسط) . وفيما بعد تصعد الكليتان على جدار البطن الخلفي .وهذا الصعود ينجم بشكل رئيسي عن نمو الجسم في المنطقة القطنية والعجزية وعن استقامة ميلانه .ويتطاول الحالب مع استمرار الصعود . كما يظهر بالشكل (2).

تكون الكلية شديدة التوعية بمستويات عالية عن طريق الشرايين الحشوية الوحشية العالية (وهي فروع من الأبهر) . وتصل الكليتين إلى موقعهما النهائي مقابل الفقرة القطنية الثانية . وبسبب الحجم الكبير للفص الكبدي الأيمن تتوضع الكلية اليمنى بمستوى أخفض قليلاً من الكلية اليسرى.(4)



الشكل (2): مراحل تطور الكلية والحالب عند الجنين (9)

2.تطور المثانة لدى الجنسين :

إن انقسام المقذرة إلى جزءين أمامي وخلفي يكون عبر تطور الحاجز البولي المستقيمي ويقوم الجزء الخلفي بتشكيل القناة الشرجية المستقيمية . تبدأ النهايتان الذيليتان للأقنية الكلوية المتوسطة بالإمتصاص ضمن الجزء السفلي من المثانة بحيث يصبح للحالبين والأقنية فتحات مختلفة ضمن الجدار الظهري . ومع النمو المتمايز لجدار المثانة الظهري ينفتح الحالبين عبر الزاويتين الوحشيتين للمثانة وتنفتح قناتي الكلية المتوسطة معاً ضمن ما سوف يشكل الإحليل(1). ويقوم ذلك الجزء من الجدار المثاني الظهري المحدد بفتحات هذه الأقنية الأربع بتشكيل المثلث المثاني .(4).

يمكن للمثانة البدئية الأن أن تنقسم إلى جزء علوي متوسع وهو المثانة وجزء سفلي ضيق هو الإحليل . كما يظهر بالشكل (3) وتتمادى ذروة المثانة مع الوشيقة والتي تتليف في هذه المرحلة لتشكل العصيب. ويستمر العصيب موجوداً خلال الحياة كرباط يسير من ذروة المثانة حتى السرة ويسمى الرباط السري المتوسط.(4)

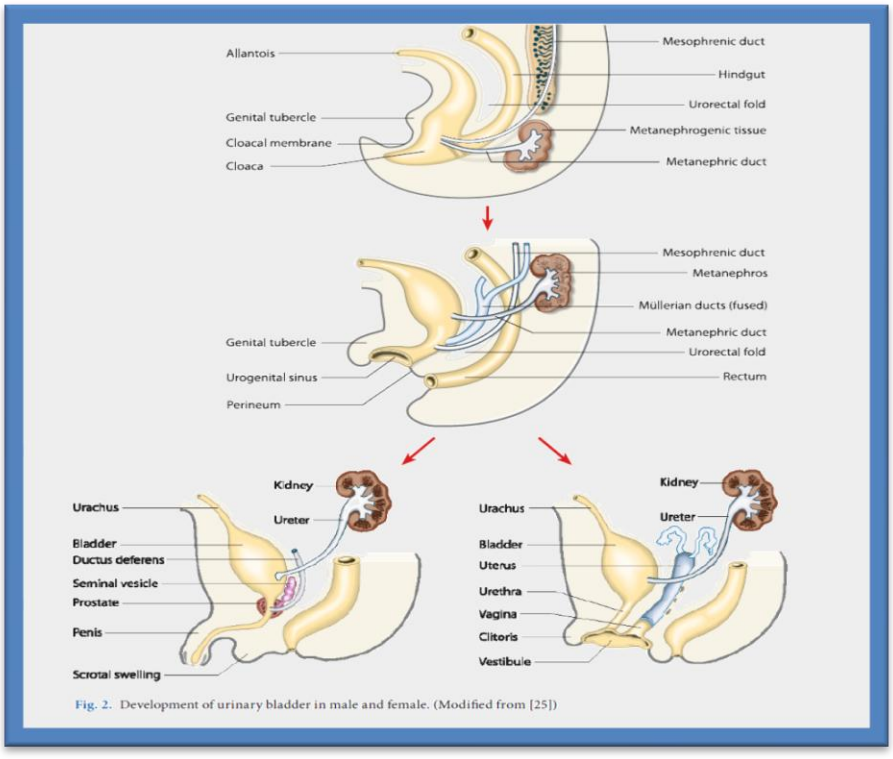


Fig. 2. Development of urinary bladder in male and female. (Modified from [25])

الشكل (3) : المراحل الجنينية لتشكل المثانة والإحليل عند الجنسين (4)

3.مصير قناة الكلية المتوسطة لدى الجنسين :

لدى الجنسين تقوم قناة الكلية الوسطى (وولف) بإعطاء منشأ في كل جهة للبرعم الحالبي (الذي يشكل الحالب وحويضة الحالب والكؤيسات الكبيرة والصغيرة والأنابيب الجامعة للكلية)وتمتص نهايته السفلية ضمن المثانة النامية وتشكل المثلث المثاني وجزء من الإحليل .

لدى الذكر تنضم نهايته العلوية أو الرأسية إلى الخصية النامية عبر القنيات الصادرة من الخصيتين وبالتالي تتحول إلى قناة البربخ والأسهر والقناة الدافقة . ومن هذه الأخيرة ينشأ رتج صغير يؤدي إلى تشكيل الحويصل المنوي .(1)

لدى الأنثى تختفي قناة الكلية المتوسطة بشكل كبير ويبقى منها بقايا صغيرة (تشكل قناة زائدة فالوب العليا) ويمكن للنهاية الذيلية أن تستمر وتمتد من زائدة فالوب العليا حتى غشاء البكارة مشكلة مايسمى قناة غارتنر .(4)

4. تطور الإحليل :

لدى الذكر يتشكل الإحليل الموثي من مصدرين حيث يشتق القسم القريب الداني (مع فتحات القناتين الدافقتين) من قناتي الكلية المتوسطة . في حين يشتق القسم البعيد من الإحليل الموثي من الجيب البولي التناسلي .كما يتشكل الإحليل الغشائي وجزء كبير من الإحليل القضيبي كنمو من خلايا الوريقة الظاهرة على حشفة القضيب .

عند الأنثى يشتق الثلثان العلويان من الإحليل من قناتي الكلية المتوسطة .في حين تشتق النهاية السفلية من الإحليل من الجيب البولي التناسلي .(4) كما يظهر بالشكل (3).

لمحة تشريحية :

العضلة الرافعة للشرج Levator ani muscle:

تشكل العضلة الرافعة للشرج صفيحة رقيقة واسعة ذات منشأ خطي من مؤخرة جسم العانة مع قوس وترية تتشكل من تسمك اللفافة الحوضية المغطية للعضلة السدادية الباطنة والشوكة الاسكية ومن هذا المنشأ تنحدر مجموعات من الألياف نحو الأسفل والإنسي باتجاه أماكن ارتكازها حسب مايلي :

1.ألياف أمامية : تشكل العضلة الرافعة للموثة أو المصرة المهبلية أو العضلة العانية الحشوية وشاحاً حول الموثة أو المهبل وترتكز على كتلة من نسيج ليفي تسمى الجسم العجاني أمام القناة الشرجية .تقوم العضلة الرافعة للموثة بدعم الموثة وتثبيت الجسم العجاني .في حين تقوم المصرة المهبلية بتضييق المهبل وتثبيت الجسم العجاني .(4)

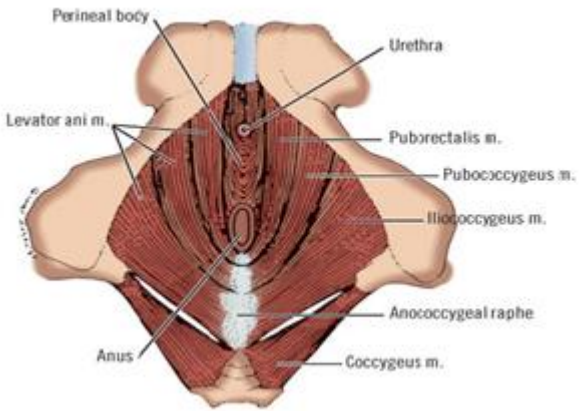
2.ألياف متوسطة : تشكل العضلة العانية المستقيمية (puborectalis) وشاحاً حول منطقة اتصال المستقيم مع القناة الشرجية حيث يتم من خلالها تمييز المستقيم عن القناة الشرجية الجراحية ويسمى الجزء الخلفي من هذه الألياف بالعضلة العانية العصعصية حيث ترتكز

بالخلف على كتلة ليفية صغيرة تسمى الجسم الشرجي العصعصي بين ذروة العصعص والقناة الشرجية .(1)

3.ألياف خلفية : وتسمى الحرقفية العصعصية حيث ترتكز على الجسم الشرجي العصعصي والعصعص .(1)

العمل : تشكل العضلتان الرافعتان للشرج في الجهتين وشاحاً عضلياً قوياً يقوم بدعم الأحشاء الحوضية والمحافظة عليها في مكانها وتقوم بمقاومة ارتفاع الضغط داخل الحوض أثناء جهود الشد (الكبس) كما تمتلك أيضاً وظيفة مصرة هامة عند الوصل المستقيمي الشرجي كما تساهم لدى الإناث بدور مصرة المهبل .(4)

التعصيب : تتلقى هذه العضلة تعصيبها من الفرع العجاني للعصب العجزي الرابع ومن الفرع العجاني للعصب الفرجي .



الشكل (4) العضلة رافعة الشرج بأقسامها الثلاثة . (4)

التصنيف :CLASSIFICATION:

تمثل تشوهات الشرج والمستقيم طيفاً واسعاً من العيوب وإن الفهم الجيد للتشريح الشرجي المستقيمي وفهم الأنماط المختلفة لهذه التشوهات ضروري لوضع الخطة المناسبة للعمل الجراحي .

لقد تطور تصنيف التشوهات الشرجية والمستقيمية عبر التاريخ :

يعتبر **Amussat** أول من وضع تصنيف لهذه التشوهات حيث صنفها ضمن 5 مجموعات :

1. تضيق الشرج narrowed anus
2. غشاء شرجي closed anal membrane
3. وجود حاجز ضمن المستقيم
4. عدم انثقاب الشرج imperforated anus
5. وجود ناسور مستقيمي rectal fistula

تصنيف Ladd and Gross classifcation 1934 :

1. تضيق شرجي أو تضيق شرجي مستقيمي Anal and anorectal stenosis
2. عدم انثقاب الشرج Imperforate anus
3. عدم انثقاب الشرج مع جيب أعور وناسور Imperforate anus with blind ending pouch with fstula
4. رتق مستقيم Rectal Atresia (1).

تصنيف سانتولي المبسط simplifed Santulli classification :

في هذا التصنيف تم تقسيم الأفات إلى عالية أي فوق العضلة المستقيمية العانية (puborectalis muscle) وأفات منخفضة أي أسفل العضلة المستقيمية العانية ويتم تمييز هذه العضلة شعاعياً من خلال الخط العصعصي العاني pubococcygeal (PC) line. إن خط (PC)يتم رسمه من خلال صورة لحوض الجانبية بالمقلوب حيث تصل بين نقطة منتصف العانة وأسفل العجز .وهذا الخط يمثل مستوى العضلة الرافعة ضمن أرضية الحوض .(1)

نمط التشوه	ذكور	إناث
النمط المنخفض أسفل العضلة الرافعة	1-تضيق شرج	1-تضيق شرج
	2-غشاء شرجي	2-غشاء شرجي
	3-عدم تصنع الشرج	3-عدم تصنع الشرج
	a) مع ناسور	b) مع ناسور
	c) بدون ناسور	d) بدون ناسور
النمط المرتفع فوق العضلة الرافعة	1-عدم تصنع المستقيم	1-عدم تصنع المستقيم
	a) مع ناسور	b) مع ناسور
	c) بدون ناسور	d) بدون ناسور
	2- رتق مستقيم	2- رتق مستقيم

الجدول (1): تصنيف سانتولي [1]

تصنيف وينغ سبريد Wingspread Conference classification:(1)

نمط التشوه	ذكور	إناث
عالي	1-عدم تصنع الشرج والمستقيم	1-عدم تصنع الشرج والمستقيم
	a) ناسور مستقيمي مثاني	a) ناسور مستقيمي مهبلي
	b) بدون ناسور	b) بدون ناسور
	2-رتق مستقيم	2-رتق مستقيم
متوسط	1-ناسور مستقيمي إحليلي	1-ناسور مستقيمي دهليزي
	2- عدم تصنع شرج بدون ناسور	2- ناسور مستقيمي مهبلي
		3- عدم تصنع شرج بدون ناسور
منخفض	1-ناسور شرجي جلدي (عجاني)	1-ناسور شرجي دهليزي (عجاني)
	2-تضيق شرج	2-ناسور شرجي جلدي (عجاني)
		3-تضيق جلدي
أنماط أخرى	تشوهات نادرة	تشوه بقاء المقذرة
		تشوهات نادرة

الجدول (2) : تصنيف wingspread [1]

تصنيف بينيه Peña's classification (1)

وضع Peña تصنيفاً جديداً يعتمد فيه على العيوب التشريحية والتدبير العلاجي المناسب له

ذكور	إناث
ناسور عجاني (جلدي)	ناسور عجاني (جلدي)
ناسور إحليلي مستقيمي	ناسور دهليزي
بصلي	
بروستاتي	
ناسور مستقيمي مثاني	مقذرة مشتركة
عدم انثقاب شرج بدون ناسور	عدم انثقاب شرج بدون ناسور
رتق مستقيم	رتق مستقيم

الجدول (3) : تصنيف Peña [1]

لمحة عن التشوهات الشرجية المستقيمية عند الجنسين :

أولاً: عند الذكر :

إن الناسور الجلدي(العجاني) هو التشوه الأبسط حيث ينتهي الجزء النهائي من المستقيم ضمن فتحة للأمام من المعصرة وتتظاهر بأشكال مختلفة عند الذكر .

إن الناسور المستقيمي الإحليلي يتصل على الأغلب مع الإحليل البصلي لكنه يمكن أن يتصل مع الإحليل البروستاتي . والمظهر التشريحي الهام الموجود في الناسور المستقيمي الإحليلي هو ظاهرة الجدار المشترك بين الإحليل والمستقيم .

في الناسور المستقيمي المثاني ينتهي المستقيم عند عنق المثانة فوق المعصرة وعند الفحص السريري نجد أن العجان مسطح .

إن عدم انثقاب الشرج دون ناسور يعني أن المستقيم ينتهي بنهاية عوراء بمستوى الإحليل البصلي دون ناسور . وهذا التشوه يحدث بنسبة 5% بشكل متساوي بين الذكور والإناث والجدير بالذكر ان 50%_ 90% من المرضى المصابين بهذا التشوه لديهم تثلث الصبغي 21.(2)

إن الرتق المستقيمي حالة نادرة وهي تحدث بنسبة 1% من كل الحالات وهي شائعة في جنوب الهند .في هذه الحالة يكون المظهر الخارجي طبيعي تماماً ومنطقة الرتق تكون على بعد حوالي 1-2 سم من فتحة الشرج .وتوجد بشكل شريط ليفي كثيف أو تكون بشكل حجاب مع فتحة ضمنه بحجم رأس الدبوس .(1)

ثانياً عند الأنثى :

إن الناسور المستقيمي العجاني كم هو عند الذكر ينتهي فيه المستقيم بفتحة أمام العضلات الرافعة وخلف الدهليز .

إن الناسور المستقيمي الدهليزي يدخل الدهليز بشكل سطحي من غشاء البكارة في هذه الحالة يكون للمهبل والمستقيم جدار مشترك .ويكون طول الناسور مختلف .

إن تشوهات المقذرة مجموعة معقدة من التشوهات وتعرف من خلال قناة مشتركة تنتهي بفتحة عجانية واحدة وتصب على هذه القناة فتحات المستقيم والمهبل والاحليل .

ومن الجدير بالذكر أنه كلما كانت القناة المشتركة طويلة كلما كان التشوه أكثر تعقيداً .(2)

التشوهات والمتلازمات المرافقة لعدم انثقاب الشرج :

أولاً : تشوهات الشرج والمستقيم المعزولة :Isolated ARM :

هي التشوهات التي لا تترافق مع تشوهات خلقية أخرى أو تترافق مع تشوهات أخرى لكن ليست ضمن متلازمة معروفة أو سبب معروف (صبغي , مورثي , دوائي) .

تختلف نسبة هذه التشوهات المرافقة حسب نمط عدم انثقاب الشرج.

حيث ترتفع هذه النسبة مع ازدياد تعقيد التشوه وفي الأفات فوق الرافعة. (1)

ثانياً : تشوهات الشرج والمستقيم المترافقة مع تشوهات أخرى ضمن متلازمات معروفة :

أولاً : أسباب صبغية :

تشاهد التشوهات الصبغية بنسبة 11% من تشوهات الشرج والمستقيم .

إن وجود تثلث صبغي 21-13-18 يرفع من احتمالية اصابة المريض بأحد أشكال ARM إلى 15-30-90 ضعف على الترتيب وذلك مقارنة مع الولدان الطبيعيين .(1)

ثانياً: أسباب مورثية :

متلازمة كورارينو- متلازمة FG – ترابط VACTREL.(1)

ثالثاً : أسباب دوائية :

حيث يعتقد وجود دور بعض الأدوية كعامل مشوه مثل : تاليدوميد – استروجين – ايتانول .(1)

أولاً : أسباب صبغية :

1- متلازمة داون:

حوالي90%من مرضى متلازمة داون مع عدم انثقاب شرج لديهم رتق شرج دون ناسور .(2)

2- متلازمة عين القطة : CES (Cat Eye syndrome)

تعرف هذه المتلازمة من خلال تشوهات متعددة ARM – ثلامة القزحية – عين صغيرة والتي تكون أحادية الجانب غالباً – تشوهات الأذن الخارجية – نقص القدرات العقلية بأكثر من نصف الحالات – عيوب قلبية – تشوهات بولية .

تنتج هذه الحالة من تثلث الذراع P وجزء من q11.2 من الصبغي 22.(1)

ثانياً : أسباب مورثية :

1- Townes Brocks syndrome :

تسمى أيضاً Renal-ear-anal-radial syndrome هي متلازمة جسمية سائدة تتميز بوجود تشوهات :شرجية مستقيمية – تشوهات باليد – تشوهات بالأذن الخارجية – تشوهات قلبية – تشوهات كلوية .**(1)**

2-FG syndrome :

إن المورثة المسؤولة عن هذه المتلازمة متنحية ومرتبطة بالصبغي الجنسي X
تتميز بعدة تشوهات: تأخر عقلي – يدين كبيرتين – انخفاض لحن الصوت – غياب جزئي للجسم الثفني .(1)

PHS:Pallister Hall Syndrome-3

إنها متلازمة نادرة ومهددة للحياة وهي تتميز من خلال وجود هامارتوما تحت المهاد حيث تؤدي لحدوث بلوغ مبكر أو حدوث قصور نخامي شامل –تعدد أصابع- عدم انثقاب شرج – وتشوهات السبيل التنفسي مثل انشطار لسان المزمار .

إن هذه المتلازمة مسؤول عنها مورثة سائدة جسمية .(1)

4- متلازمة النكوص الذيلي CRS:caudal regression syndrome

تحدث هذه المتلازمة بنسبة 1لكل 7500 ولادة حية .

على الرغم من الجزء الذيلي من الجسم هو الذي يصاب بشكل رئيسي حيث تترافق مع تشوهات بالشرج والمستقيم وتشوهات بولية تناسلية إلا أنها قذ تترافق مع نقص تصنع رئوي وتشوهات قلبية.

كما أنها قد تترافق هذه المتلازمة مع تشوهات أخرى كبيرة ومتعددة مثل الفتق الأمنيوسي وانقلاب المقذرة وعدم انثقاب الشرج وتشوهات بالنخاع الشوكي .

السبب الحقيقي لهذه المتلازمة غير معروف إلا أن هذه المتلازمة تحدث عند ولدان الأمهات السكريات بنسبة 1%.ومن المفترض أن أذية الجزء الذيلي تحدث قبل الأسبوع السابع الحملي.

22% من مرضى هذه المتلازمة أمهاتهم مصابات بالداء السكري بنمطيه الأول والثاني .

ترتفع خطورة إصابة الأجنة ب CRS 200-400 ضعف عندما تكون الأم سكرية ومعالجة بالإنسولين .(1)

Sirenomelia-5 :

يعتبر هذا التشوه من أقدم التشوهات الخلقية التي تم وصفها من قبل الإغريق .

تتظاهر هذه المتلازمة من خلال التحام الأطراف السفلية بمستويات ودرجات مختلفة –عدم انثقاب شرج – تشوهات تناسلية – تشوهات كلوية – تشوهات السبيل المعدي المعوي – تشوهات هيكلية (فقرات وأضلاع).

تحدث هذه المتلازمة بمعدل 1 لكل 60000 ولادة حية ومعظم الحالات فرادية .

يعتقد أن السبب وعاء شاذ ينشأ من الشريان المحي وهو ينقل الدم من الأبهر البطني مباشرة للمشيمة عبر الحبل السري والنتيجة تكون انخفاض التروية عن التراكيب البعيدة عن هذا

الشريان الشاذ لأن هذا الوعاء يسرق التروية الدموية الذاهبة للجزء الذيلي .ويعتقد أن ظاهرة السرقة هذه هي المسؤولة عن هذه المتلازمة وهي تعتبر شكل شديد من متلازمة النكوص الذيلي.(1)

6- متلازمة كورارينو : CS: Currarino Syndrome

تعرف من خلال الثلاثي :1-تشوهات شرجية مستقيمية .2-عجز نصفي.3-كتلة أمام العجز .

المظهر الشعاعي المميز لهذه الحالة تسمى بالعجز الشبيه بالمنجل sickle shaped sacrum وهذه العلامة تعتبر واسمة لمتلازمة كورارينو .(1)

إن نمط التشوه الشرجي المستقيمي الأكثر شيوعاً هو الناسور العجاني .

إن الكتلة أمام العجز قد تكون قيلة سحائية نخاعية أمامية أو تيراتوما أو كيسة جلدانية أو تضاعف مستقيمي وقد تكون عبارة عن أورام خبيثة أخرى نادرة .(3)

هذه المتلازمة قد تترافق مع تشوهات بولية مثل كلية نعل الفرس - تضاعف كلوي – سوء تصنع كلوي جذر مثاني حالبي – تشوهات تناسلية مثل رجم ذو قرنين انشطار بظر .

قد تكون هذه المتلازمة غير عرضية أو يتأخر تشخيصها بنسبة 33%.

وراثة المتلازمة جسمية سائدة على الصبغي 7 .(1)

7- ترابط VACTREL ASSOCIATION: VACTREL:

إن ترابط VACTREL هو ترابط غير عشوائي من العيوب الولادية حيث يصيب تراكيب متعددة على الخط الناصف وجانب الخط الناصف .

إن السبب الحقيقي لهذا الترابط غير معروف.(5)

معظم الحالات تحدث بشكل فردي (SPORADIC) لكن ذكرت بعض الحالات التي قد تتكرر ضمن العائلة الواحدة .حيث تقدر خطورة تكرر الحالة ضمن العائلة عند انجاب طفل مصاب بحوالي (2-3)%.(5)

عند تكرر هذا الترابط ضمن العائلة الواحدة لابد من مسح صبغي لنفي تثلث الصبغي 18.

بعض الباحثين يعتقد أن هذه التشوهات تحدث نتيجة خلل ما على الخط الناصف وتحديداً ضمن الوريقة المتوسطة خلال التطور الجنيني وذلك في المراحل الباكرة (2-4)أسابيع من الحمل .

قد يحدث واحد أو أكثر من عيوب هذا الترابط عند ولدان الأمهات السكريات.

لقد لوحظ ازدياد التشوهات العظمية غير الكعبرية ووجود شريان سري مفرد أدى إلى توسيع هذا الترابط ليسمى VACTRELS.(5)

لكن مع ذلك مازال تعبير VACTREL الأكثر استخداماً .

معدل حدوث هذا الترابط 1,6 لكل 10000 ولادة حية .

يعرف ترابط **VACTRELS** بوجود ثلاثة على الأقل من التشوهات التالية :

(V): (COSTO-VERTEBRAL ABNORMALITIES) تشوهات الفقرات والأضلاع :

تتضمن هذه التشوهات نقص في عدد الفقرات – أنصاف فقرات – التحام فقرات – انشقاق فقرات – جنف – غياب عجز – العجزالنصفي.

إن المشكلة النخاعية الأكثر تواردا هي النخاع المعلق لكن ليبوما النخع وتكهف النخاع والقيلة السحائية النخاعية أيضاً موجودة بشكل شائع .

أما تشوهات الأضلاع فتتضمن غياب بعض الأضلاع – التحام أضلاع – انشطار أضلاع .(5)

(A): ANAL ATRESIA: رتق شرجي

(C):(CARDIAC DEFECTS) العيوب القلبية:

إن العيوب القلبية الأكثر شيوعاً هي عيوب الحاجز البطيني وهذه العيوب تتراوح بين فتحة صغيرة بين البطينين تغلق ذاتياً إلى عيوب مهددة للحياة . من العيوب القلبية الأخرى هي عيوب الحاجز الأذيني ونقص تصنع القلب الأيسر وبقاء القناة الشريانية سالكة وتبادل منشأ الأوعية الكبيرة رباعي فاللو .(3)

(TE): tracheal-esophageal abnormalities تشوهات مريئية رغامية .

(R): renal (kidney) and radial abnormalities:تشوهات كلوية _ تشوهات الكعبرة:

هناك طيف من التشوهات التي قد تصيب كلية واحدة مثل عدم تصنع الكلية**(renal aplasia)** و الكلية الحوضية أو قد تصيب الكليتين معاً مثل سوء التصنع الكلوي **(renal dysplasia)** والجذر المثاني الحالبي .(5)

تشوهات الكعبرة تتضمن عدم تكون الكعبرة **(radial aplasia)** نقص تصنع الكعبرة **(radial hypoplasia).**

Limb Anomalies(L): تشوهات الأطراف :

تتضمن نقص تطور أو غياب الإبهام أو إبهام ذو ثلاث سلاميات .تعدد الأصابع أو التحام أصابع أو التحام عظمي الساعد وتشوهات الطرف السفلي مثل القدم المسطحة نقص نمو ابهام القدم .

(S) :single umbilical artery: شريان سري مفرد .(5)

تشوهات أخرى :

عدم تناظر وجهي **(hemifacial microsomia)** – تشوهات بالأذن الخارجية – عيوب رئوية فصية – سوء دوران معوي – فتق أمنيوسي – متلازمة النخاع المشدود – فشل نمو .من الجدير بالذكر أن القدرات العقلية لا تتأثر عادة وعند وجودها فإن هذا يستبعد التشخيص .(5)

دراسة المشاكل البولية المرافقة لحالات عدم انثقاب الشرج :

لقد تم التأكيد منذ وقت قريب على أهمية استقصاء وعلاج المشاكل البولية عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم .حيث قد يكون لهذه المشاكل تأثير كبير على نوعية الحياة وعلى نسبة البقيا لدى هؤلاء الأطفال .(6)

إن هذه المشاكل البولية التي قد ترافق مرضى تشوهات الشرج والمستقيم قد تكون موجودة لوحدها دون تشوهات أخرى مرافقة وقد تكون جزءاً من متلازمة أو ضمن ترابط VACTREL وتتضمن هذه المشاكل شذوذات بنيوية وأخرى وظيفية للجهاز البولي العلوي والسفلي باعتبار أن التطور الجنيني للمستقيم والجهاز البولي التناسلي متزامن وبحكم القرب وبحكم التعصيب المشترك لكل من المستقيم والشرج والمثانة الأمر الذي يجب أن ينتبه إليه الجراح عند إصلاح هذه التشوهات حيث أن هذا التعصيب قد يتأذى عند الإصلاح الجراحي خصوصاً عند تحريك المستقيم وتحريره عن الجهاز البولي السفلي في المقاربة السهمية الخلفية أو مقاربات أخرى مثل الإنزال عبر البطن الأمر الذي يؤدي إلى تأذي الأعصاب وبالنهاية تأذي وظيفة المثانة ورافعة الشرج .(6)

التحكم العصبي للمثانة والشرج والمستقيم :

إن التحكم العصبي للمستقيم والشرج والمثانة مشترك .حيث يشتق هذا التعصيب من الضفيرة الخثلية السفلية وهذه الضفيرة تتوضع على كل جانب من المستقيم وقاعدة المثانة والمهبل وتتشكل كل ضفيرة من ألياف ودية بعد التشابك وألياف نظيرة ودية قبل وبعد التشابك وألياف حشوية واردة وتمر الفروع نحو الأحشاء الحوضية عبر الضفائر الإضافية الصغيرة .(6)

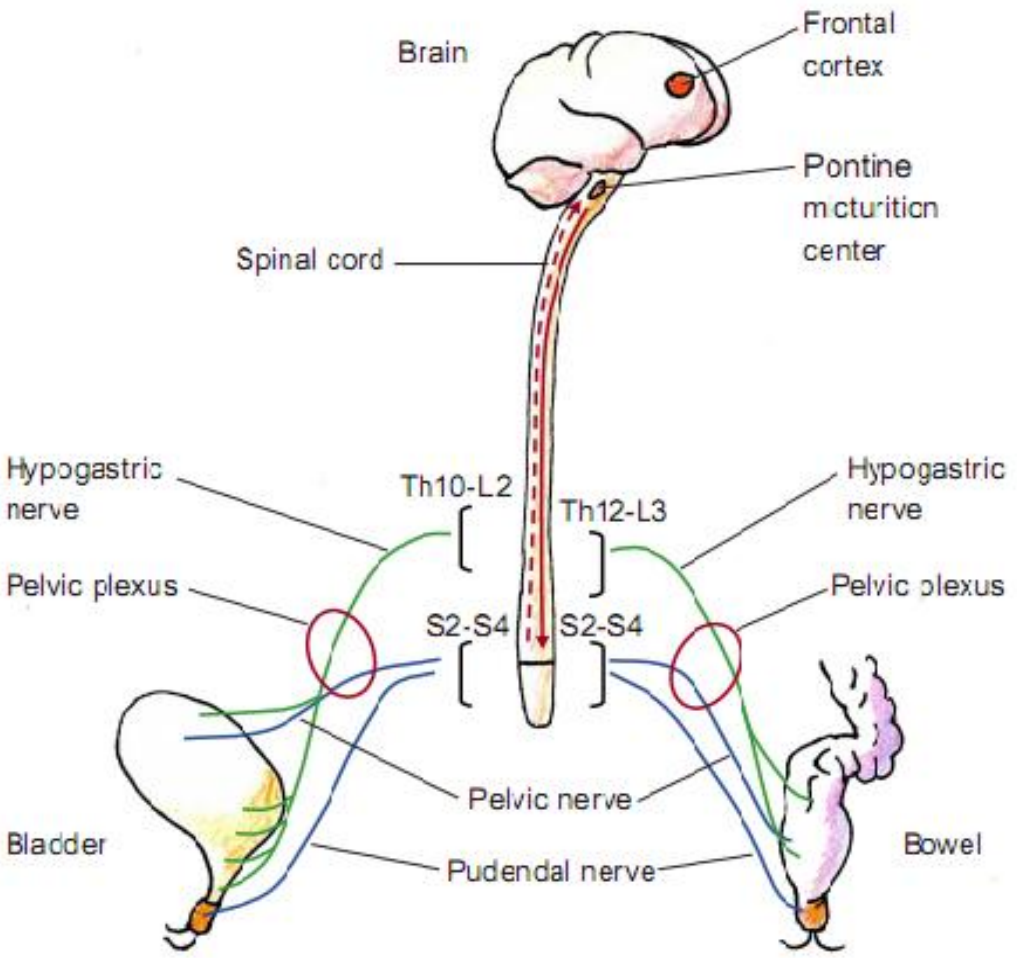
تنشأ الألياف الودية بعد التشابك في العقد القطنية الأولى والثانية وتنزل نحو المستقيم والمثانة عبرالضفائر الخثلية .ولهذه الألياف تأثير مثبط لعضلية المثانة والمستقيم وبالتالي لها دور هام في الوظيفة التخزينية لكلاً من المثانة والمستقيم .ولهذه الألياف تأثير محرض لإغلاق المصرة المثانية ,وهي أيضاً هامة لصيانة التأثير المقوي للمعصرة الشرجية الباطنة والتي هي مسؤولة عن 80-85%من ضغط الراحة الشرجي .(1)

تنشأ الألياف نظيرة الودية قبل التشابك بشكل أعصاب حشوية حوضية من الأعصاب العجزية الثاني والثالث والرابع وتسير عبر الضفائر الخثلية لتصل إلى جدار المثانة وجدار المستقيم حيث تتشابك مع العصبونات مابعد التشابك وهي ضفيرة أورباخ المتوضعة بين الطبقتين العضليتين الدائرية والطولانية وضفيرة مايسنر المتوضعة تحت المخاطية ويصل معظم الألياف الواردة التي تنشأ من المثانة والمستقيم والتي تنقل احساس الإلحاح والإفراغ إلى الجهاز العصبي المركزي عبر الأعصاب الحشوية الحوضية .وتلعب هذه الألياف دوراً في تحريض

تقلص العضلة الدافعة للمثانة (detrussor) وتقلص المستقيم وتحريض استرخاء المعصرة المثانية والمعصرة الشرجية الباطنة .(6,1)

العصب الفرجي(pudendal nerve) : يعتبر هذا العصب فرعاً من الضفيرة العجزية (S2-S3-S4)ويغادر جوف الحوض الرئيسي عبر الثقبة الوركية الكبرى وبعد مسير قصير ضمن العضلة الإليوية يدخل هذا العصب إلى العجان عبر الثقبة الوركية الصغيرة ويقوم عبرفروعه بتعصيب المعصرة الشرجية الخارجية وعضلات وجلد العجان وكذلك المعصرة الإحليلية الظاهرة ودوره الرئيسي هو تحريض التقبض للمعصرتين لمنع تسريب البول أو البراز بحيث يتنبه عندما يشعر الشخص بحاجة للتبويل أو التبرز لكنه بحاجة أن يؤجل هذا بسبب زمان أو مكان غير مناسبين كما أنه يتنبه كردة فعل لتغيرات الوضعة مثل الجري والسعال .(4)

ويبين الشكل (5) التعصيب المشترك بين المستقيم والشرج والمثانة



الشكل (5) : التعصيب المشترك بين المستقيم والشرج والمثانة (6)

التشوهات الكلوية : Renal Anomalies

أولاً التشوهات البنيوية : structural anomalies

1-الموضع:position

إن شذوذات توضع الكلية تتضمن الكلية الحوضية أو كلية نعل الفرس التي تمثل التحام الكليتين على الخط الناصف .

ويمكن أن يكون هذا الإلتحام بجهة واحدة وتسمى الكلية عندها بالكلية الملتحمة الهاجرة المصالبة (crossed fused ectopia) .إن الهجرة والالتحام الكلوي يحدث بنسبة 5%.لايحتاج مثل هؤلاء المرضى لأي تدبير خاص وهي تتظاهر سريرياً من خلال الإنتانات البولية .(1).

2-التضاعف الكلوي: duplication

إن التضاعف البولي الجزئي أو الكامل يشاهد بنسبة 2-5% من المرضى .إن تدبير هؤلاء المرضى لا يختلف عن تدبيره عند المرضى بدون تشوهات شرجية مستقيمية .(1)

3- الإستسقاء الكلوي : hydronephrosis

تختلف نسبة الإستسقاء الكلوي المرافقة لحالات تشوهات الشرج والمستقيم حيث تتراوح بين 2-10% .(1).

في أكثر الدراسات كان يشار إلى الإستسقاء الكلوي بضيق الوصل الحويضي الحالبي .

إن تدبير هؤلاء المرضى تعتمد على الصادات الوقائية والمراقبة مع نسبة حوالي 25% منهم يحتاج إلى تداخل جراحي عند زيادة درجة الإستسقاء الكلوي أو تدهور وظيفة الكلية أو عند ازدياد شدة الأعراض .(1)

4-عسر التصنع الكلوي renal dysplasia:

يشاهد عسر التصنع الكلوي عند المرضى في كلا نمطي تشوهات الشرج والمستقيم العالي والمنخفض بنسبة 2-8% .(1).

إن تشخيص عسر التصنع يجرى من خلال عدة طرق تتضمن خزعات وكذلك من خلال الومضان الكلوي والخزعات أدق من الومضان .

بالإضافة إلى عسرة التصنع فقد يكون لدى المرضى كلية متعددة الكيسات عسيرة التصنع multicystic dysplastic kidney والتي تكون غير وظيفية . يحدث هذا بنسبة حوالي 1-3% .

إن عسر التصنع الكلوي وعدم التخلق الكلوي قد تقود إلى القصور الكلوي والذي يعتبر من أهم أسباب الوفيات عند هؤلاء المرضى .(1)

5-عدم تكون الكلية renal agenesis:

إن عدم التكون الكلوي أحادي الجانب مشكلة شائعة حيث تقدر النسبة 3-5% في حال التشوهات المنخفضة وقد تصل هذه النسبة إلى 20% عند مرضى التشوهات العالية .(1)

ثانياً: التشوهات الوظيفية : functional anomalies

يعرف القصور الكلوي المزمن من خلال رشح كبي أقل من 80مل /د/1,73 م2 وقد تم وصفه في كلا نمطي تشوهات الشرج والمستقيم العالي والمنخفض .

حيث تتراوح نسبة حدوث قصور كلوي مزمن عند مرضى التشوهات العالية 2-6% مقارنة مع 1,1% عند مرضى التشوهات المنخفضة .(1)

إن تدبير مرضى القصور الكلوي عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم يمثل تحدياً حيث العمليات الجراحية على البطن تجعل التحال البريتواني وزرع الكلية عند هؤلاء المرضى أصعب .(10)

لابد قبل إجراء زرع كلية من نفي المثانة العصبية والتي تسبب في حال عدم الإنتباه إليها إلى تخريب الكلية المزروعة .(12)

إن أسباب القصور الكلوي المحتملة عسر التصنع الكلوي ثنائي الجانب- جذر مثاني حالبي مزدوج- مثانة عصبية .

تشوهات الحالب :Ureteric Anomalies:

1-الجذر المثاني الحالبي :

إن حدوث الجذر المثاني الحالبي يختلف بشكل كبير بين الدراسات فهو يتراوح بين 2-50% وهذا الإختلاف سببه الإختلاف في عدد المرضى الذين أجري لهم تصوير مثانة بالطريق الراجع لتحديد الجذر المثاني الحالبي .(1)

إن تدبير الجذر المثاني الحالبي عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم لا يختلف عنه عند مرضى الجذر المثاني الحالبي دون تشوهات شرجية مستقيمية .(3)

2- الحالب العرطل megaureter:

إن الحالب العرطل من النادر مشاهدته (1-3)% وبالتالي التدبير المناسب من صادات وقائية أو مراقبة وحاجة العمل الجراحي لم يتم تحديدها بشكل جيد .(1)

3-الحالب الهاجر ureteric ectopia:

إن الحالب الهاجر نادر الحدوث عتد مرضى تشوهات الشرج والمستقيم وهي تترافق مع التضاعف التام بنسبة 80% .(1)

إن الحالب الهاجر المفرد دون تضاعف بولي يتظاهر بسلس بولي مستمر وقد يكتشف من خلال استسقاء كلوي حالبي وهو يشاهد أكثر في تشوهات المقذرة .

وقد تترافق هذه الحلة مع شذوذ كلوي مثل كلية نعل الفرس أو كلية هاجرة مصالبة ملتحمة أو سوء دوران كلية ـو عسر تصنع كلوي وكذلك الكلية الحوضية .(3)

إن تصحيح هذه الحالة يتم جراحياً من خلال إعادة زرع الحالبين وزيادة مقاومة مخرج المثانة .

شذوذات المثانة :Bladder Anomalies

أولاً: التشوهات البنيوية :structural anomalies

تمثل النواسير بين المستقيم والمثانة وبين المستقيم وعنق المثانة أهم الشذوذات البنيوية للمثانة والأكثر تعقيداً عند الذكر وتحدث بنسبة 10% من مرضى تشوهات الشرج والمستقيم .(1)

أما عند الأنثى فيمثل غياب المثانة مع حالبين هاجرين التشوه الأكثر تعقيداً عند الأنثى ويحدث هذا التشوه بنسبة 8% من مرضى المقذرة المشتركة .(1)

ثانياً : التشوهات الوظيفية : functional anomalies

إن سوء الوظيفة المثانية تسبب مراضة بولية هامة عند الأطفال المصابين بتشوهات الشرج والمستقيم لأنها قد تؤدي إلى تأذي الكليتين بسبب الإنتانات البولية المتكررة والسلس البولي وبالتالي من الضروري كشف سوء الوظيفة المثانية في عمر باكر لتجنب تدهور وظيفة الكلية.(1)

1- سوء الوظيفة المثانية عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم قبل العلاج الجراحي : Preoperative functional anomalies:

إن التركيز الجراحي خلال السنوات الباكرة عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم على تصنيع شرج لتأمين استمرارية للسبيل المعدي المعوي بالإضافة أن معظم الأطفال لايكونوا قد وصلوا إلى عمر الإستمساك البولي يجعل كشف سوء الوظيفة المثانية صعب .

بعد دراسة أجريت على هؤلاء الأطفال من قبل (De Gennaro) حيث تم مراقبة التبويل خلال 4 ساعات وتبين أن 55% منهم لديهم تبويل غير كامل مما قد يعكس سوء وظيفة مثانية .

تم مقارنة هذه النتيجة من خلال إجراء يوروديناميك تبين أن نسبة المرضى المصابين بسوء الوظيفة المثانية حوالي 7-30% .وغالبية الأطفال المصابين بسوء الوظيفة المثانية لديهم شذوذات بالعمود الفقري بنسبة 88%.(1)

هناك دراسات أخرى تثبت وجود اضطراب لوظيفة المثانية عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم دون أي تشوهات بعظم العجز . من هنا نستنتج أنه لا يمكن الاعتماد على صورة العمود الفقري البسيطة لوحدها لنفي عسر تصنع النخاع (SPINAL DYSRAPHISM) أو اضطرابات أخرى بالنخاع عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم . (2)

إن الإيكو النخاعي والرنين المغناطيسي وسائل تشخيصية ناجحة لتحديد وجود أو غياب مشكلة مرضية بالنخاع الشوكي .

إن ايكو النخاع يعطينا معلومات عن عظام العجز و الحبل الشوكي و الخيط النهائي وكذلك أنسجة الرخوة المحيطة . وهي وسيلة استقصاء ناجحة خلال أول 3 أشهر من الحياة .

MRI يوضح الطبيعة الخاصة لتشوهات النخاع بشكل أكثر وضوحاً وهي الوسيلة الفضلى عندما يكون الأطفال الأكبر عمراً أو عندما لا يستطيع الإيكو تحديد ذلك .(12)

إن حدوث المثانة العصبية يزداد مع ازدياد شدة تشوه ARM.

2- سوء الوظيفة المثانية عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم بعد العلاج الجراحي : Postoperative functional anomalies:

إن أذية تعصيب المثانة التالي لإصلاح التشوه الشرجي المستقيمي من خلال المقاربة السهمية الخلفية (PSARP) ومن خلال تقنيات أخرى لإصلاح هذا التشوه مثل الإنزال عبر البطن .

حيث تقدر نسبة اضطراب وظيفة المثانة التالية لإصلاح التشوه الشرجي المستقيمي من خلال المقاربة السهمية الخلفية (PSARP) بحوال 5-10%.(1)

هذه النسبة ترتفع إلى 50 % عند مرضى المقذرة المشتركة التي تتطلب تحريك كاملة بولية تناسلية وفي هذه الحالة تميل وظيفة المثانة لأن تتبدل من مثانة غير مستقرة إلى مثانة غير معصبة خصوصاً عندما يكون طول القناة المشتركة أكثر من 3 سم .(1)

وعند مرضى النمط العالي من الذكور تبلغ نسبة اضطراب الوظيفة المثانية 53% . (11)

يعلل اضطراب الوظيفة المثانية التالية للعمل الجراحي أن الضفيرة العصبية الحوضية الذاتية تتوضع للخط الناصف وبالقرب من الناسور عند هؤلاء الأطفال أكثر منه عند الأطفال الطبيعيين حيث تتوضع إلى جانب المستقيم و المهبل وعنق المثانة بالجهتين بالإضافة أن الأذية العصبية التالية تؤدي إلى حدوث الإمساك والذي يسئ إلى وظيفة المثانة أكثر .(6,1)

السلس البولي بعد العمل الجراحي: Postoperative Urinary inontinence

تختلف نسبة السلس البولي التالية للعمل الجراحي حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي وهي تتراوح بين 10-25 % .وقد تصل هذه النسبة إلى 60-70% عند الإناث المصابات بالمقذرة المشتركة .(1)

إن السلس البولي الذي يحدث بسبب المثانة العصبية قد يترافق مع انتانات بولية متكررة وكذلك جذر مثاني حالبي وهذا الترافق قد يؤدي عند استمراره إلى أذية الكليتين وبالتالي قد يقود إلى فشل كلوي ولذلك لابد من العلاج الباكر لمثل هؤلاء المرضى لمنع الأذية الكلوية من الحدوث .

إن إفراغ المثانة عندما يكون ضرورياً عبر إجراء القثطرة البولية المتقطعة النظيفة (CIC) مع استخدام عوامل مضادة للكولين هي أفضل وسيلة باكرة للحفاظ على ضغط مثاني منخفض .

إن إجراء القثطرة البولية المتقطعة عبر الإحليل قد يكون مؤلماً ومزعجاً للمريض وعندها يمكن إجراء ميتروفانوف ستوما واجراء القثطرة البولية عبرها .

عند فشل هذه المحاولات عندها يصبح تكبير المثانة ضرورياً .

كل هذه التقنيات تستخدم للوصول إلى استمساك بولي مقبول اجتماعياً .

المشاكل الإحليلية Urethral problems:

هناك مشاكل خلقية بالإحليل تكون مترافقة مع تشوهات الشرج والمستقيم مثل دسامات الإحليل الخلفي و الإحليل العرطل وتضاعف الإحليل .(3)

أكثر مشاكل الإحليل التي تحدث تكون عند هؤلاء المرضى تكون طبية المنشأ وتتضمن التضيقات الإحليلية والرتوج الإحليلية الكبيرة أو بقايا الناسور المستقيمي الناتج عن التسليخ غير الكامل للناسور المستقيمي عند الإنزال. (1)

إن هذه الإختلاطات أصبحت حالياً أقل مشاهدة مع إجراء إصلاح التشوه عبر المقاربة السهمية الخلفية حيث تسمح برؤية كاملة للناسور الإحليلي .

كما يمكن أن تتشكل حصيات بحال ترك الرتج الإحليلي بالإضافة إلى الإنتانات البولية المتكررة ويمكن أن تسبب صعوبة بإجراء القثطرة البولية المتقطعة بحال تطور مثانة عصبية .(1)

المعايير التشخيصية : Diagnostic guidlines:

1- تحديد مستوى التشوه وعلاقته مع المعصرات الشرجية وتحديد مستوى الناسور .

2- تحديد النسبة العجزية .

3- توثيق وجود تشوهات مرافقة .

<u>أولاً : تحديد مستوى التشوه وعلاقته مع المعصرات الشرجية وتحديد مستوى الناسور :</u>

إن تحديد مستوى التشوه يبدأ من خلال التأمل الدقيق لمنطقة العجان وملاحظة توضع الشرج. بداية في حال وجود الشرج لابد من تحديد فيما اذا كان توضعه طبيعياً فالتوضع الطبيعي يكون بحساب النسبة بين منتصف الشرج ونقطة التقاء الشفرين الكبيرين بالخلف (fourchtte) إلى المسافة بين العصعص ومنتصف الشرج عند الأنثى وتبلغ هذه المسافة <0,34 أما عند الذكر فتبلغ <0,46 .(2)

أيضاً يشمل التأمل البحث عن وجود ناسور مستقيمي عجاني أو ناسور مستقيمي دهليزي أو ملاحظة أثر عقي على صماخ البول والذي يوحي بناسور بولي أو وجود فوهة وحيدة عند الأنثى(introitus) والتي قد تمثل فوهة قناة مشتركة بولية وتناسلية ومستقيمية(مقذرة مشتركة) أيضاً من الأمور الجدير بذكرها ملاحظة نمو عضلات العجان التي تكون أقل نمواً في النمط العالي من هذه التشوهات حيث يكون العجان مسطحاً بهذه الحالة .

بعد الفحص السريري يجب اجراء صورة للحوض بالمقلوب وقد تم الإستعاضة عن هذه الصورة بالصورة الجانبية بوضعية االاضطجاع البطني مع رفع الورك بواسطة وسادة لمدة 3 دقائق وذلك بعد 12-24 ساعة من الولادة (prone, cross-table lateral) .(2)

إن استخدام هذه الصورة يعطينا معلومات عن نهاية المستقيم مع منشأ العضلة رافعة الشرج وقمة المعقد المعصري العضلي من خلال نقاط علام عظمية .

هذه النقاط العظمية النقطة الأولى هي النقطة (P) التي تقع على الحافة العلوية لعظم العانة الذي يبدأ بالتعظم بالشهر الجنيني الثاني .

النقطة الأخرى هي النقطة (C) وهذه النقطة تسمى النهاية العصعصية وهي تقع بالناحية الذيلية للمركز المتعظم الخامس من العجز والذي يبدأ بالتعظم في الشهر الرابع من التطور الجنيني أما العصعص لا يتعظم إلا بعد (2-5) سنوات بعد الولادة .

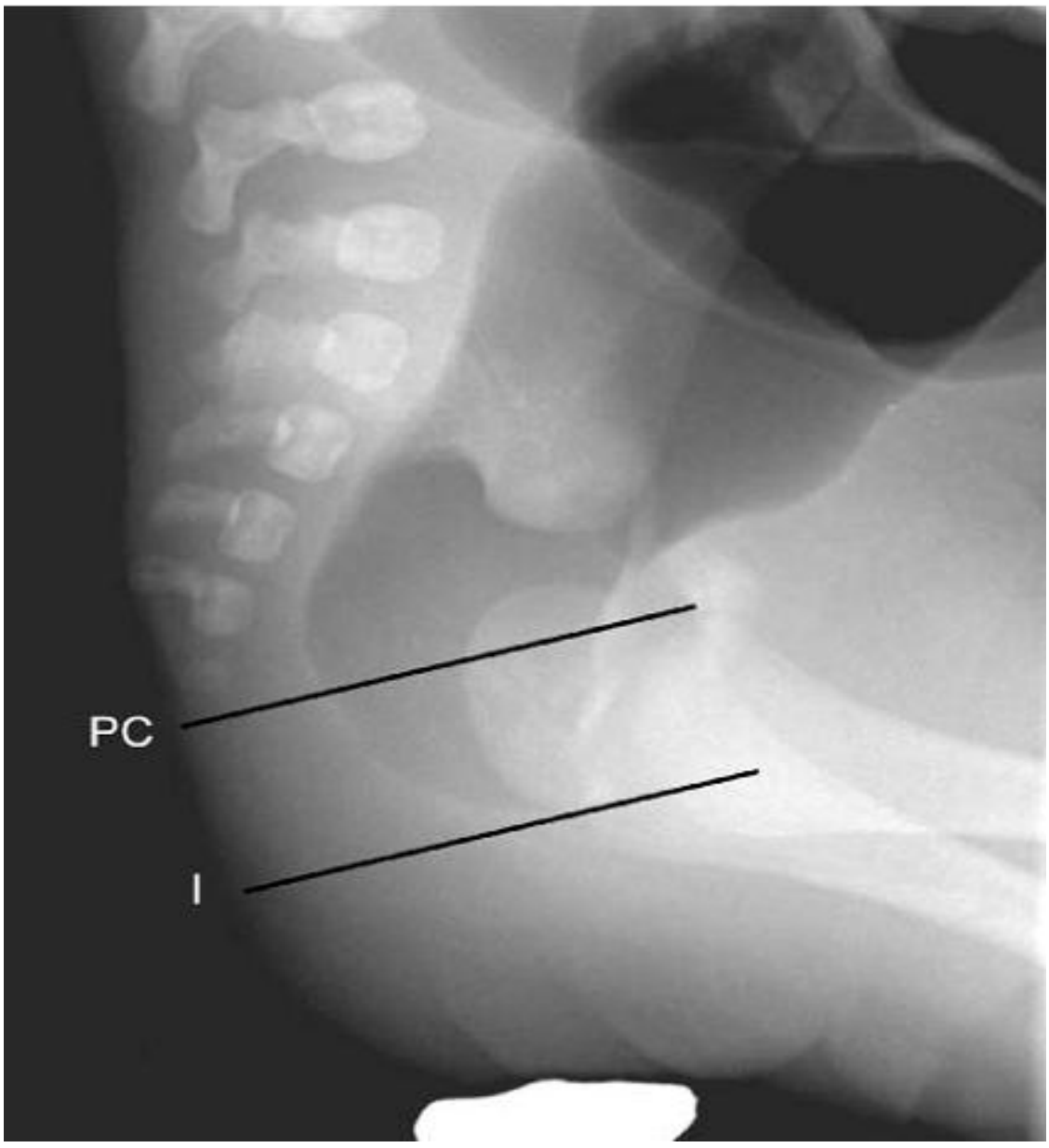
الخط العصعصي العاني (PC) (Pubo-Coccygeal Line) هو الخط الذي يصل بين النقطتين P و C .إن النسج الرخوة التي تمر للأسفل من خط PC هي عنق المثانة والبروستات وعنق الرحم .(1) كما هو موضح بالشكل (6).

هناك أيضاً النقطة (I) والتي تمثل مركز تعظم الإسك وهذا العظم عند حديث الولادة يشبه الفاصلة والنقطة (I) تمثل النهاية السفلية من هذه الفاصلة .كما هو موضح بالشكل (6).

الخط (I) هو الخط الذي يمر من النقطة (I) وبشكل موازي للخط (PC) وهذا الخط يجاور السطح العلوي لبصلة الإحليل والحد العلوي للجسم العجاني .

إن الحفيرة الشرجية تتوضع تحت الإسك المتعظم بحوالي 1-2سم.ويتم تعليمها بواسطة قطعة ظليلة شعاعياً .

يمكن اظهار الناسور من خلال تصوير القطعة البعيدة للكولوستومي بواسطة مادة ظليلة منحلة بالماء .(1)



الشكل (6) : توضيح الخط PC و الخط I.

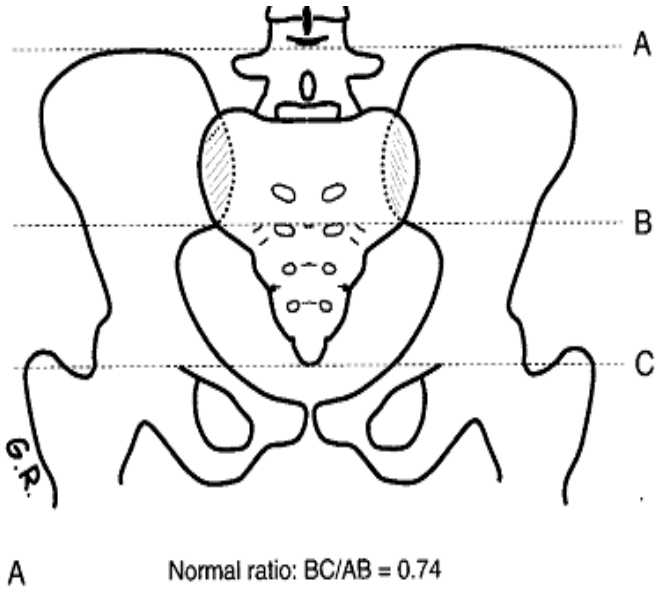
(في هذه الصورة يظهر نهاية الغاز فوق مستوى الخط I بقليل وهذا يشير إلى ناسور مستقيمي إحليلي) .(1)

ثانياً : النسبة العجزية :

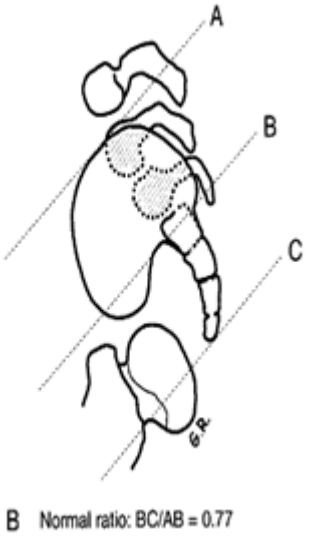
هناك علاقة وثيقة بين تطور العجز وتطور المعقد العضلي المعصري والعضلة الرافعة للشرج. وإن فقدان بعض عظام العجز سيؤدي إلى فقدان بعض الجذور العصبية وعند فقدان هذه الجذور العصبية سيؤدي ذلك إلى اضطراب وظيفة المثانة والعضلة الرافعة للشرج وكذلك وظيفة المركب العضلي المخطط .

تعرف هذه النسبة بقسمة المسافة بين الخط المرسوم أسفل نقطة بالعجز والخط الواصل بين أسفل نقطة بالمفصل الحرقفي العجزي بالجهتين إلى المسافة بين الأخير مع الخط الواصل بين العرفين الحرقفيين بالجهتين .(3)

تقدر هذه النسبة بحوالي 0,74 بالصورة الأمامية الخلفية و0,77 للصورة الجانبية .وعندما تكون هذه النسبة أقل من 0,5 فإن هناك احتمال كبير بإضطراب وظيفة العضلة الرافعة للشرج وكذلك المعقد المعصري .(2)



الشكل (8) : النسبة العجزية بالوضعية الأمامية الخلفية (2)



الشكل (7) : النسبة العجزية بالوضعية الجانبية (2)

ثالثاً : توثيق وجود تشوهات مرافقة :

من خلال إجراء ايكو قلب وايكو نخاع واجراء صورة شعاعية بسيطة للبحث عن تشوهات عظمية مرافقة مثل تشوهات الفقرات والأضلاع والأطراف .

إجراء مرنان للعمود القطني بحال وجود مشكلة بالنخاع .حيث يستخدم إيكو النخاع كوسيلة مسح بينما يستخدم المرنان كوسيلة حساسة أكثر لتحديد لتشوهات النخاع الشوكي .

يجب أن يجرى إيكو بولي ,VCUG وومضان لكل مرضى تشوهات الشرج والمستقيم وعند وجود مرض كلوي بالجهتين فيجب عندها قياس GFR .ويجب قياسه أيضاً عند مرضى المقذرة المشتركة بشكل قاعدي خلال السنة الأولى من العمر لأن 50 % من هؤلاء المرضى يطورون أذية كلوية .وكل هذا يتم بمشاركة طبيب الكلية .(6,1)

كما يجب إجراء تخطيط مثانة عند كل مرضى تشوهات الشرج والمستقيم من النمط العالي وكذلك مرضى المقذرة المشتركة ومرضى التشوهات الفقرية والنخاعية .(1)

التدبيرالبدئي عند حديث الولادة :initial management in newborn

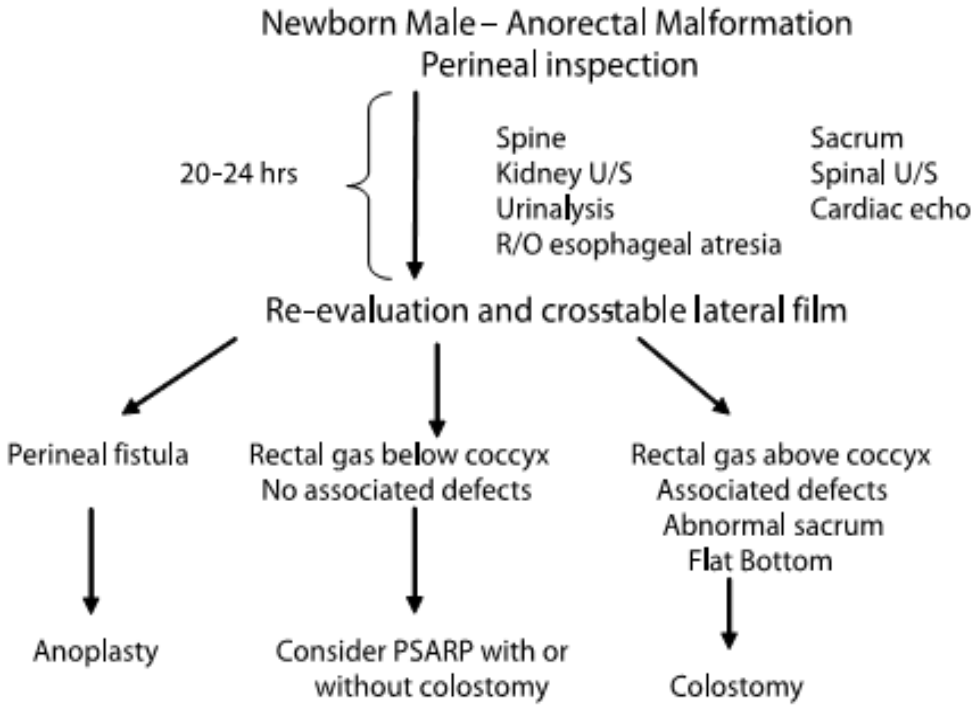
أولا:عند الذكور :

خلال أول 24ساعة يجب أن يتلقى الوليد سوائل وريدية وصادات حيوية ويوضع له NGT لمنع الإستنشاق ويقيم من أجل التشوهات المرافقة التي ربما تسبب تهديداً للحياة وهذه تتضمن عيوباً قلبية –رتق مري – عيوباً بولية .

إذا كان هناك ناسور عجاني فإننا ننصح بتصنيع الشرج بدون كولوستومي خلال أول 48ساعة من الحياة إلا في حال كان الوليد عليلاً فيتم توسيع الناسور بهذه الحالة ويؤجل التصنيع لمرحلة لاحقة والغرض من التصنيع بأول 48 ساعة هو أن العقي يكون عقيماً .

بعد مرور 24ساعة وعند عدم ملاحظة عقي بالعجان ننصح بإجراء صورة بوضعية (prone cross-table lateral). إذا وصل الغاز تحت مستوى خط (PC) والوليد بحالة جيدة ولا يوجد عيوب مرافقة يمكن التفكير بالمقاربة السهمية الخلفية مع أو بدون كولوستومي حسب خبرة الجراح .

إذا كان الغاز المستقيمي فوق مستوى خط (PC) أو في حال وجود عقي بالبول أو عجز شاذ أو مؤخرة مسطحة ننصح بشدة بإخراج كولوستومي مما يسمح مستقبلاً بإجراء صورة عبر الكولوستومي ثم مقاربة الحالة بالشق السهمي الخلفي العجزي وذلك بعد 1-2شهر حيث يكسب الوليد الوزن إلى ذلك الحين .



الشكل (9) : خوارزمية التدبير البدئي لذكر حديث ولادة مصاب بعدم انثقاب الشرج (12)

ثانياً عند الإناث :

التأمل العجاني الخطوة الأكثر الأهمية التي تدل على التشخيص ووضع القرار.

وجود مقذرة مشتركة (فوهة عجانية وحيدة) تحمل خطورة عالية للترافق مع عيوب بولية ويحتاج المرضى لتقييم بولي كامل للبحث عن استسقاء كلوي أو مهبلي .

المرضى مع مقذرة بحاجة لكولوستومي ويجب ترك القطعة البعيدة طويلة كفاية لكي لا تتداخل مع الجر اللاحق . وأثناء إخراج الكولوستومي فإنه من الإلزامي تصريف استسقاء المهبل عند تواجده .وإذا لم يكن الإستسقاء كبير أو يتوضع فوق المثانة بحيث يمكن تصريفه عبر جدار البطن عندها يمكن وضع أنبوب مطاطي عبر المهبل .

يجب التأكد من أن كلا نصفي المهبل قد صرِفا وقد نضطر لخزع الحاجز المهبلي لتصريف كلا النصفين بقثطرة واحدة

إذا كان الإستسقاء المهبلي كبيراً قد يضغط على مثلث المثانة مسبباً حالب عرطل ثنائي الجانب

كذلك فإنه قد يسبب شدة تنفسية في حال كان كبيراً جداً وفي هذه الحالة قد نجري تفميم المهبل على جدار البطن مباشرةً .

نادراً ما تكون القناة المشتركة ضيقة جداً أو مرتوقة لا تسمح بتصريف المثانة مما يستدعي إجراء تفميم مثانة جراحي أو بالخازع .

تنظير المقذرة مطلوب بجميع الحالات وأفضل ما يجرى لاحقاً خلال عدة أشهر لأن العجان يكون منتبج عند الولدان والتنظير يكون صعباً .

عند وجود ناسور عجاني ننصح بتصنيع الشرج عند الإناث بدون كولوستومي.

عندما يجرى الترميم البدئي للناسور الدهليزي عند الإناث يبقى الولدان 5-7 أيام بدون وارد فموي وتستخدم التغذية المحيطية. وعندما لايمكن إجراء ذلك بسبب الحالة العامة السيئة أو عند وجود تشوهات مرافقة شديدة يجرى توسيع الناسور لتسهيل الإفراغ ويتم الإصلاح النهائي بغضون أشهر.

الكولوستومي على حساب الكولون النازل أو أعلى السين وبشكل Dvided تملك فوائد أكثر من الكولوستومي على حساب الكولون المعترض أو الأيمن .

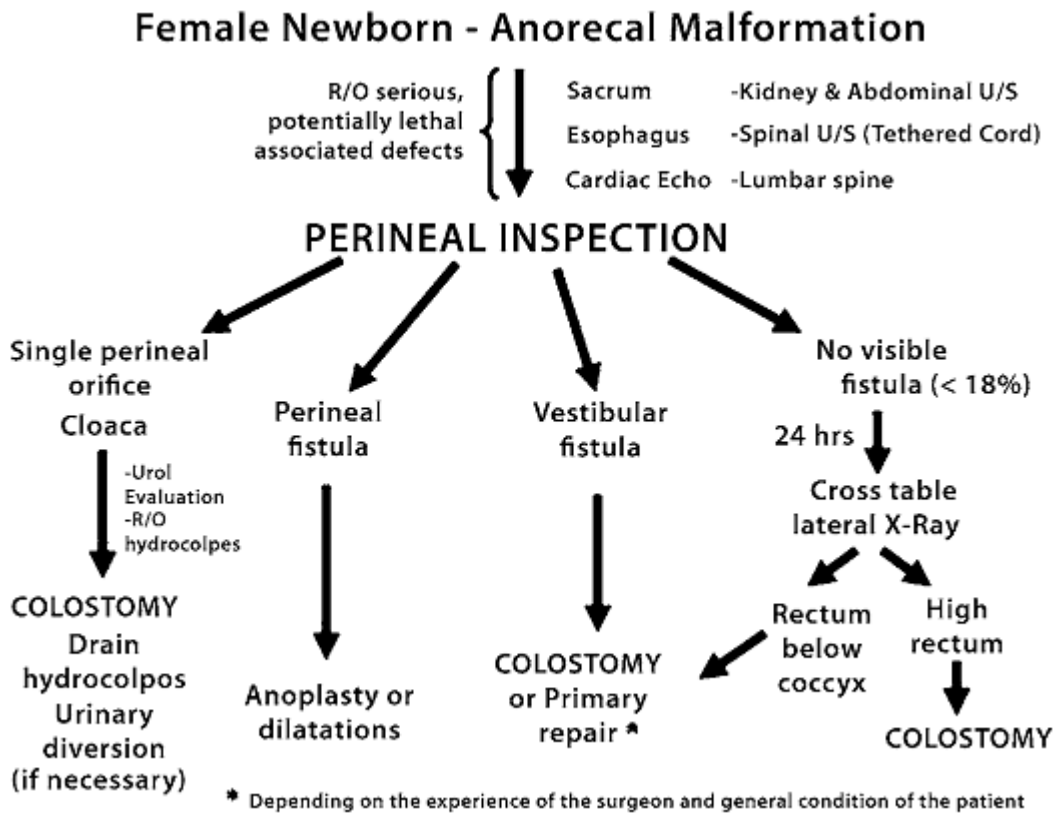
من الهام أن لا تكون القطعة البعيدة للكولوستومي قصيرة بحيث تتداخل مع الجر اللاحق.

عند بعض المرضى قد يحدث ضمور بالقطعة البعيدة للكولوستومي.

بحالات الناسور الإحليلي المستقيمي الكبير يمر البول إلى الكولون ويمتص مؤدياً لحماض استقلابي.

إن إجراء الكولوستومي بشكل loop تسمح بمرور البراز من القطعة الدانية للقاصية مما يؤدي إلى إنتانات بالسبيل البولي بالإضافة إلى توسع الجيب المستقيمي وحدوث الإنحشار البرازي .

التوسع طويل الأمد للجيب المستقيمي يمكن أن يؤدي إلى اضطراب حركية صريح مؤدياً إلى إمساك شديد لاحقاً خلال الحياة .كما تزداد مشكلة الإنسدال أيضاً بال LOOP COLOSTOMY .



الشكل (10) : خوارزمية التدبير البدئي لأنثى حديث ولادة مصابة بعدم انثقاب شرج .(12)

التدبير الجراحي :

معظم الجراحين يستخدمون المقاربة السهمية الخلفية PSARP مع أو بدون فتح البطن أو تنظير البطن حيث يوضع المريض بوضعية PRONEمع رفع الحوض ويستخدم المخثر الكهربائي لتحفيز التقلص العضلي والتقلص الظاهر يخدم لتوجيه بقاء الشق على الخط الناصف وإبقاء كمية متناظرة من العضلات على الجانبين .(2)

طول الشق يتنوع حسب نوع العيب ويمكن أن يوسع ليحقق الكشف الضروري اللازم للحصول على التصنيع المقنع .

الناسور العجاني يتطلب شق صغير 2سم بينما العيوب العالية ربما تتطلب شق كامل من أسفل العجز حتى قاعدة الصفن عند الذكور أو الفوهة العجانية الوحيدة عند الإناث.

الشق يجب أن يكون على الخط الناصف تماماً لأن الأوعية والأعصاب الهامة لا تمر عبر الخط الناصف .(1)

يتضمن الشق الجلد وتحت الجلد والشرائط الليفية الجانبية والمعقد العضلي والعضلات الرافعة على الخط الناصف.

90%من العيوب يمكن أن تصلح بالمقاربة السهمية الخلفية بدون فتح أو تنظير بطن.(3)

يجب عدم إجراء المقاربة الخلفية بدون صورة ظليلة للقطعة البعيدة لتحديد وضع المستقيم (متوسع أم لا) وموضع الناسور .(1)

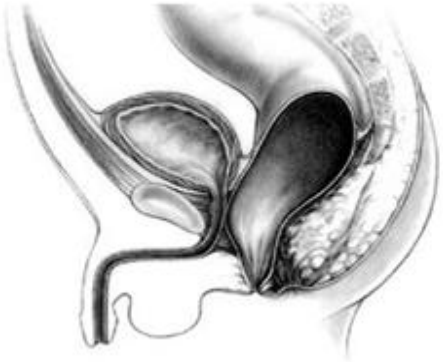
إن محاولة الإصلاح بدون هذه المعلومات الهامة يزيد الأذية الكامنة للحويصلات المنوية والبروستات والإحليل والمثانة بشكل هام .

<u>إصلاح العيوب عند الذكور</u>:

1-الناسور العجاني :

في هذه الحالة فإن معظم المستقيم يتوضع ضمن المعصرات وفقط الجزء السفلي منه يتوضع أمام المعصرات .

تجرى العملية بوضعية Prone مع رفع الحوض .يتم وضع قطب حرير 0/6 على فوهة الناسور ثم يتم خزع كامل المعصرة للخلف من الناسور يتم تسليخ جدار المستقيم من الوحشي ثم من الأمام لمنع أذية الإحليل من الأمام لتجنب أذيتهما .



الشكل 11: ناسور عجاني عند ذكر(2)

2-الناسور المستقيمي الإحليلي:

بعد وضع القثطرة البولية فإنه بـ20% من الحالات تدخل القثطرة إلى المستقيم بدل المثانة ، تحت هذه الظروف على الجراح أن يحاول قثطرة المثانة ثانية مستعملاً Coude'catheter أو استعمال دليل أو وضع القثطرة تحت الرؤية المباشرة داخل المثانة أثناء الجراحة.إذا كان هناك ناسور على البروستات يمكن شطر العصعص على الخط الناصف باستعمال الكوتري.(2)

إذا كانت صورة القطعة البعيدة تبدي ناسور مستقيمي بروستاتي فيجب على الجراح أن يكون حذراً فالإتصال بين المستقيم والسبيل البولي يكون عالياً والبحث الأولي عن المستقيم يجب أن يكون قرب العصعص لأن البحث تحت هذا المستوى يحمل خطر أذية الإحليل البصلي.

يجب أن يسلخ المستقيم قريباً ما أمكن من الجدار دون أذية الجدار نفسه .

التسليخ حول المستقيم يجب أن يستمر حتى الوصول إلى طول كاف للسماح بمفاغرة عجانية مستقيمية بدون شد .

إذا كان من الضروري إجراء Tapering للمستقيم فيتم على الجدار الخلفي و يجب ألا يجرى على الجدار الأمامي لأنه يترك خط قطب مجاور للناسور الإحليلي مما يؤدي إلى نكس الناسور.(3)

الجدار الأمامي للمستقيم يكون رقيق نتيجة عزله عن الإحليل ولتعزيز هذا الجدار يتم تقريب كلا طبقتي العضلات الملساء بخيوط ممتصة 0/5 بشكل طولي بقطب متفرقة.

يغلق الناسور الإحليلي بقطب 0/5 ممتصة .

تحدد المعصرة كهربائياً وتعلم بخيط حرير مؤقتاً .يعاد تكوين الجسم العجاني بتقريب الحدود الأمامية للمعصرة المعلمة سابقاً ،يوضع المستقيم أمام الرافعات وبين حدود المعقد العضلي.

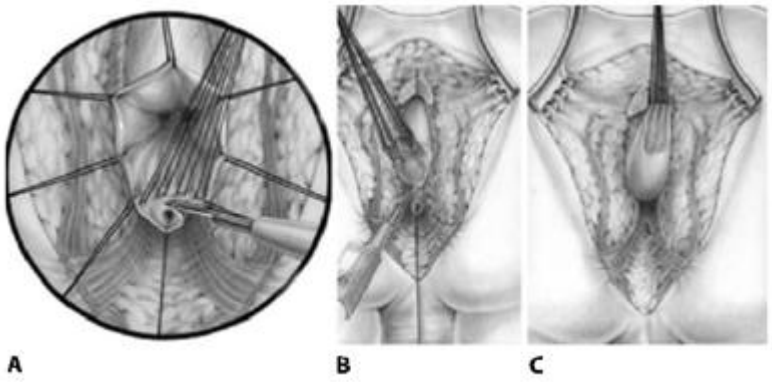
يجب تقريب الحدود الخلفية من المعقد العضلي خلف المستقيم وهذه القطب يجب أن تأخذ أجزاء من جدار المستقيم لتجنب الإنسدال .

تصنيع الشرج يجرى مع 16 قطبة متفرقة بخيوط ممتصة .

الحفرة الإسكية المستقيمية والنسيج تحت الجلد يعاد تقريبه ويغلق الجرح .

كل هؤلاء المرضى لديهم قثطرة بولية والتي تبقى 7-10 أيام .(2)

يتلقى المريض صادات حيوية لمدة 24ساعة ويتم البدء بالتغذية الفموية بعد التعافي من التخدير بسبب وجود كولوستومي



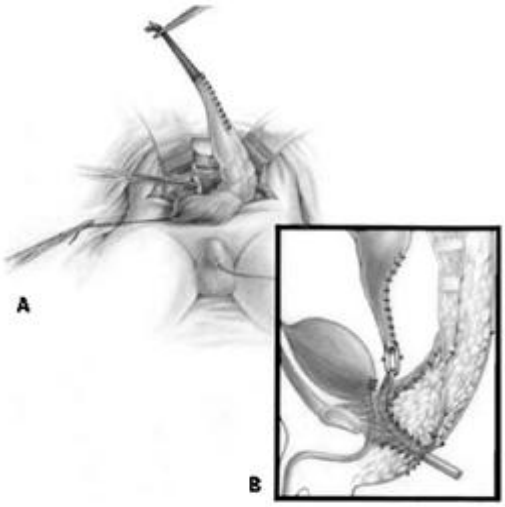
الشكل (12) : فصل المستقيم عن الإحليل عند ذكر لديه عدم انثقاب شرج مع ناسور احليلي (3)

3-الناسور المستقيمي مع عنق المثانة :

يشكل هذا التشوه حوالي 10% من التشوهات الشرجية المستقيمية عند الذكور.(1)

يتطلب إصلاح هذا التشوه بداية إجراء شق سهمي خلفي ووضع سوند أوتروكار أمام العجز لتعليم مكان المستقيم المراد إنزاله . ثم تستكمل العملية بإجراء تنظير بطن أو فتح بطن لعزل وربط الناسور المستقيمي على عنق المثانة الذي يكون أسفل الإنعكاس البريتواني بحوالي 2 سم ويكون الناسور هنا عمودياً على عنق المثانة . يؤمن التنظير رؤية جيدة للحالبين والأسهرين القريبين من عنق المثانة وبالتالي تجنب أذيتهما لكن بالمقابل من الصعوبة إجراء Tapering للكولون المنزل في حال الحاجة لإجراء ذلك .بعد هذه المرحلة يتم انزال الكولون بتوجيه من الدليل الذي تم وضعه في المرحلة الأولى من العملية بعدها يتم تصنيع الشرج على العجان .(2)

الشكل 13: عدم انثقاب شرج مع ناسور على عنق المثانة (2)



الشكل 14: انزال عبر البطن مع اجراء تصغير لمعة المستقيم المنزل ثم انزاله وإنضاجه على العجان بتوجيه انبوب مطاطي.(2)

4-عدم انثقاب الشرج بدون ناسور :

عادة تتوضع النهاية العوراء بمستوى الإحليل البصلي ومن السهولة الوصول إليها بالمقاربة السهمية الخلفية .

يتم عزل المستقيم عن الإحليل بحذر لأن لكليهما جار مشترك .(2)

5- رتق المستقيم والتضيق:

مقاربة هذه التشوهات أيضاً خلفية سهمية .

يفتح الجيب المستقيمي العلوي على القناة الشرجية البعيدة الصغيرة وتجرى مفاغرة end to end تحت الرؤية المباشرة تتبع بإعادة تكوين المعصرة الميكانيكية وإذا وجدت كتلة أمام العجز تستأصل.(2)

إصلاح العيوب عند الإناث:

1-النواسير المستقيمية العجانية :

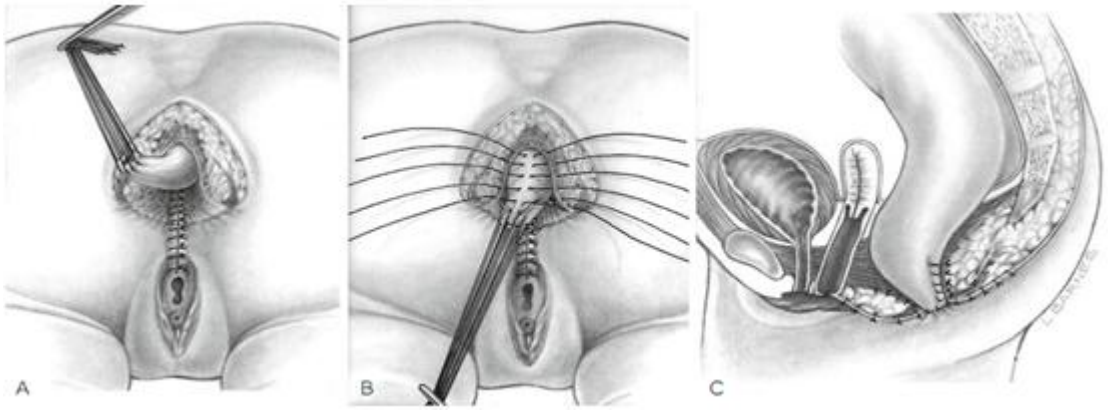
تصلح كما عند الذكور ويكون المستقيم عادة غير ملتصق بالمهبل لذلك فاحتمال أذية المهبل منخفضة .

2-النواسير الدهليزية :

توضع عدة خيطان حرير 0/5 حرير على الوصل المخاطي الجلدي للناسور ويكون الشق حول وأقرب إلى الناسور من الدهليز .

تشق المعصرة الداخلية ونحدد الجدار الخلفي للمستقيم ونزيل اللفافة المحيطة بالمستقيم للتأكد بأن التسليخ أقرب ما يمكن لجدار المستقيم ثم يتم عزل المستقيم بشكل كامل .كما في الشكل (15)

إذا لم يتم عزل المستقيم عن المهبل بشكل كامل فإن المفاغرة الشرجية المشدودة سوف تندحق أو تنكمش أو تتضيق .(12)



الشكل (15) : مراحل انزال مستقيم بمدخل سهمي خلفي عند أنثى مصابة بعدم انثقاب شرج مع ناسور دهليزي مع اعادة تصنيع الجسم االعجاني .(3)

3-إصلاح المقذرة:

إذا كانت القناة أقصر من 3سم يمكن مقاربتها بالشق السهمي الخلفي لوحده أما المرضى مع قناة أطول من 3سم عادة يحتاجون إلى فتح بطن .

أولاً القناة المشتركة الأقصر من 3سم:

يمتد الشق من منتصف العجز إلى فوهة العجان الوحيدة ،تشق المعصرة على الخط الناصف .

العنصر الاول الذي يجده الجراح بعد شق المعصرة هو المستقيم ،يفتح المستقيم على الخط الناصف وتوضع خيوط حرير على حواف القطع ،ويوضع موسكيتو ضمن الفوهة العجانية مما

يسمح بتأكيد طول القناة تحت الرؤية المباشرة،عدة خيطان حرير توضع على حواف المهبل والقناة لتطبيق شد متشابه على الجيب البولي التناسلي .كما هو موضح بالشكل (16).

يسلخ الوجه الأمامي بشكل كامل السماكة عن الوصل العاني وهذا التسليخ عادة سهل وينزف بشكل قليل .

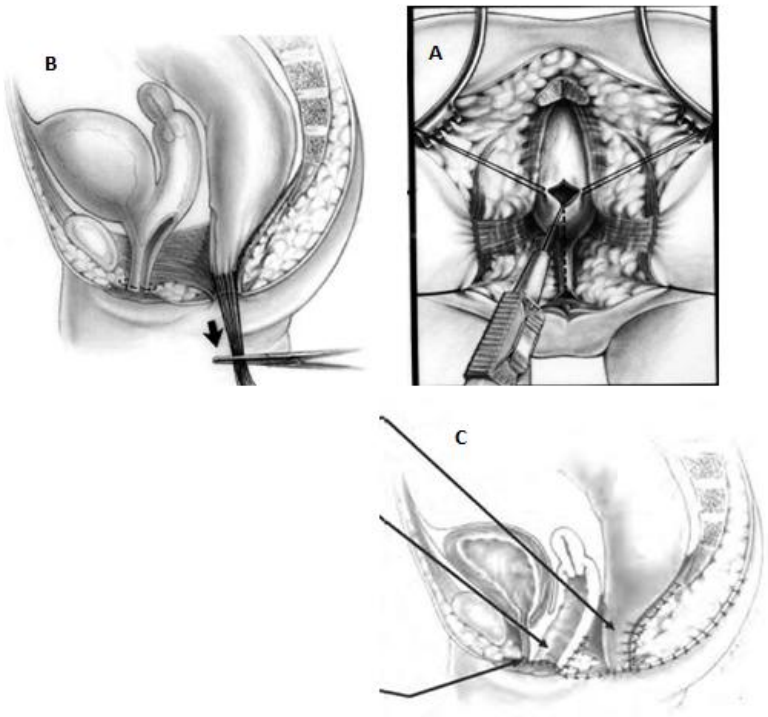
يتمركز على الحافة العلوية للعانة ألياف الرباط المعلق اللاوعائي الذي يدعم المهبل، يتم قص هذا الرباط مما يؤمن 2-3مم من الحركة، والتسليخ الأمامي والجانبي للجيب البولي التناسلي يؤمن ½-1سم من الطول.(2)

يتم مفاغرة فوهة صماخ الإحليل والمهبل على العجان .كما في الشكل (16)

حوالي 60% من المقذرات تصلح بشكل مرضي بهذه الطريقة والتي تحافظ على التروية الدموية بشكل ممتاز لكل من الإحليل و المهبل ،ويوضع الإحليل بمكان يمكن من خلاله قثطرته بشكل متقطع عند الحاجة .(12)

حدود المعصرة المستقيمية تحدد بالكوتري ، ويعاد تصنيع الجسم العجاني بعد إنزال المستقيم بين حدود المعقد العضلي .

هؤلاء يمكن تغذيتهم باليوم نفسه (بسبب وجود الكولوستومي) والألم يمكن التحكم به بسهولة و التخريج يتم بعد 48ساعة من الجراحة مع القثطرة البولية التي تترك 2-3 أسابيع



الشكل (16): مراحل اصلاح المقذرة بالمقاربة السهمية الخلفية . A. فتح المستقيم بالكوتري . B.وضع خيوط حرير على حواف القطع .C.انضاج المستقيم على العجان بعد فصل تحرير الجيب البولي التناسلي ثم انضاج المهبل والإحليل على الجلد .

ثانياً المقذرة مع قناة مشتركة أطول من 3سم :

بوجود قناة طويلة يجب أن يحضر القسم السفلي من الجسم لأن الحالة تتطلب فتح بطن بعد الكشف بالشق السهمي الخلفي .

بعد عزل المستقيم عن المهبل والإحليل وتحديد طول القناة المشتركة ينصح بفتح البطن على الخط الناصف ثم تفتح المثانة على الخط الناصف وتوضع قثاطر عبر الحالبين لحمايتهم .

يمر الحالبان عبر الجدار المشترك بين المهبل والمثانة ووضع القثاطر يساعد بتحديدهم أثناء تسليخ المهبل عن عنق المثانة .

بعدها نتأكد من سلوكية تراكيب مولر من خلال حقن سيروم ملحي عبر أنبوب تغذية Fr3 عبر نفير فالوب فإذا كان أحد الأنابيب غير سالك ننصح باستئصاله طولياً مع نصف الرحم إذا كان هناك تضاعف بالجهاز التناسلي ،ويتم الحفاظ على المبيض وترويته الدموية ،وإذا كان هناك رتق بكلا قناتي مولر ننصح بتركهم بموضعهم وإعلام الأهل.(2)

التقييم البولي بعد الجراحة Post reconstruction Evaluation:

إن وظيفة المثانة لا تتغير بشكل عام بعد PSARP حيث لا تتجاوز نسبة اضطراب الوظيفة المثانية بعد الجراحة باستخدام المقاربة السهمية الخلفية(PSARP) دون فتح البطن في التشوهات المنخفضة أكثر من 5-10% لكنها ترتفع إلى 50% بعد إصلاح التشوهات العالية باستخدام نفس المقاربة مع فتح البطن ولذلك ليس من الروتيني إجراء تخطيط مثانة بعد الجراحة في التشوهات المنخفضة لكن يمكن إجراؤها في حال تكرر الانتانات البولية أو في حال وجود تشوهات فقرية مرافقة أو مشاكل نخاعية مثبتة بالمرنان أو الإيكو أو وجود اضطراب بالمثانة معروف قبل الجراحة . بينما من الضروري إجراء تخطيط المثانة بعد إصلاح التشوهات العالية وخصوصاً المقذرة المشتركة .(1)

التقييم طويل الأمد Longterm Evaluation

من الضروري المراجعة الدورية عند كل مرضى تشوهات الشرج والمستقيم الذين شخص لهم شذوذ بولي أو شذوذ نخاعي أو سوء بالوظيفة المثانية كتقييم أولي وكل مرضى المقذرة المشتركة .

من الضروري على المرضى المصابين بتشوهات كلوية أو جذر مثاني حالبي أن يجروا ايكو بولي لمراقبة الحالة الكلوية لديهم .

ومن الضروري أن يجري مرضى الإنتانات البولية المتكررة ومضان كليتين بواسطة DMSA لتشخيص التندب الكلوي .(1)

الدراسة العملية:

هدف البحث:

يهدف البحث إلى دراسة حدوث الشذوذات البولية التركيبية والوظيفية المترافقة مع التشوهات الشرجية المستقيمية سواء كانت بدئية أو ثانوية للعمل الجراحي و الكشف الباكر عنها من خلال طرائق التصوير المختلفة . وتدبير هذه الشذوذات وتحديد العلاقة بين شدة التشوهات الشرجية المستقيمية (ARM) وهذه التشوهات البولية اضافة لدراسة طرق العلاج المختلفة المتبعة لهذه التشوهات البولية .ومقارنة النظام العلاجي بين نمطي التشوهات الشرجية المستقيمية العالية والمنخفضة .

طريقة البحث :

- أجريت الدراسة على 346 مريضاً مصابين بتشوهات الشرج والمستقيم بين 2010/1/1 ولغاية 2015/1/1 .
- **مكان الدراسة :** مستشفى الأطفال الجامعي بدمشق .
- هذه الدراسة هي دراسة تراجعية لأضابير المرضى المقبولين بين عامي 2010/1/1 وحتى 2015/1/1 .

تم جمع المعلومات عن المرضى من أضابير مشفى الأطفال الجامعي في الفترة المذكورة وتم تسجيل الدراسة البولية والتي تضم: إيكو للجهاز البولي , تصوير احليل بالطريق الراجع (RUG) , تصوير مثانة أثناء التبويل (VCUG), صورة ظليلة للجهاز البولي (IVP) (عند اللزوم) , ومضان كليتين (عند اللزوم) , يورودينااميك .

كما تم جمع المعلومات عن التشوه الشرجي المستقيمي من خلال الفحص السريري وإجراء صورة بسيطة بالمقلوب أو بوضعية الاضطجاع البطني وتحديد الناسور المستقيمي البولي من خلال تصوير القطعة البعيدة للكولوستومي .

حيث تم تصنيف التشوهات الشرجية المستقيمية إلى نمط عالي ومنخفض حسب موقع نهاية المستقيم بالنسبة إلى الخط الذي يصل بين الوجه العلوي للعانة مع نهاية العجز (خط PC) .

كما تم جمع المعلومات الخاصة بالتدبير العلاجي لمرضى التشوهات البولية الأكثر شيوعاً من حيث الإكتفاء بالعلاج المحافظ (صادات حيوية , اجراء CIC , مضادات كولين) أو الحاجة إلى تداخل جراحي .

و تم تسجيل نوع العمل الجراحي الذي تم اجراؤه للإصلاح النهائي للتشوه الشرجي المستقيمي ودراسة حدوث مشاكل بولية بعد العمل الجراحي لمعرفة فيما اذا كانت هذه المشاكل البولية بدئية قبل العمل الجراحي أو ثانوية كاختلاط للعمل الجراحي.

وتم تنظيم هذه المعلومات في استمارات خاصة ومن ثم تم جمع النتائج في جداول خاصة بكل منها واستخلاص النسب لمقارنتها بنتائج الدراسات العالمية المشابهة.

وزارة التعـــليم العالي

جامـــــعة دمـــــــشق **استمارة البحث**

مشفى الأطفال الجامعي

اسم الطفل : الجنس : تاريخ الولادة اسم الأم: اسم الأب:
رقم الاضبارة: رقم الهاتف: السكن:

الأعراض والعلامات السريرية :

خروج عقي من فوهة الإحليل(نعم-لا) سلس بولي (نعم-لا) انتانات بولية قبل الإنزال(نعم –لا) – إنتانات بولية بعد الإنزال (نعم –لا) قصور كلوي قبل الإنزال(نعم-لا) قصور كلوي بعد الإنزال(نعم-لا) أسر بولي (نعم-لا) تسطح عجان (نعم- لا) تشوهات فقرية أو نخاعية (نعم- لا) تشوهات أخرى (نعم- لا) .

نمط التشوه الشرجي المستقيمي : (نمط عال - نمط منخفض)

ناسور دهليزي ناسور عجاني تشوه يد السلة شرج مغطى ناسور مهبلي
ناسور احليلي بصلي ناسور احليلي بروستاتي عدم انثقاب شرج دون ناسور

ناسور على عنق المثانة مقذرة مشتركة رتق مستقيم

الإستقصاءات الشعاعية المجراة :

ايكوبولي: بعد الولادة (نعم – لا) –استسقاء كلوي (نعم –لا) –استسقاء درجة(1-2-3-4)

صورة بسيطة : غياب عجز(نعم – لا)- تشوهات فقرية أخرى (نعم - لا)

VCUG:جذر مثاني حالبي(لا يوجد- درجة 1-درجة 2-درجة 3- درجة 4- درجة 5)

ومضان كليتين :

تخطيط مثانة قبل إنزال المستقيم:

تخطيط مثانة بعد إنزال المستقيم:

طريقة الإصلاح الجراحي للتشوه الشرجي المستقيمي:

تصنيع شرج نقل شرج إصلاح التشوه بالمقاربة السهمية الخلفية إنزال عبر البطن

العلاج المحافظ للتشوه البولي المرافق للتشوه الشرجي المستقيمي :

استخدام الصادات الحيوية (نعم - لا) -استخدام مضادات الكولين -(نعم - لا) - استخدام CIC(نعم - لا)

العلاج الجراحي للتشوه البولي المرافق للتشوه الشرجي المستقيمي :

إعادة زرع حالبين تفميم مثانة تكبير مثانة تفميم حويضة تفميم حالب استئصال كلية

تصنيع عنق مثانة تصنيع حويضة

نتائج الدراسة:

كان عدد المرضى الداخلين في الدراسة 346 مريض منهم 192 ذكور و154 إناث.

وكان عدد الحالات التي وجد فيها تشوه من النمط العالي94 حالة منهم 78 مريض من الذكور و16 حالة من الإناث .

ويبين الجدول (4) نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الذكور:

نمط التشوه	العدد
ناسور جلدي عجاني	68
ناسور احليلي بصلي	34
ناسور احليلي بروستاتي	53
ناسور مستقيمي مثاني	25
عدم انثقاب شرج بدون ناسور	12
رتق مستقيم	لا يوجد

الجدول (4): نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الذكور

ويبين الجدول(5) نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الإناث :

نمط التشوه	العدد
ناسور جلدي عجاني	63
ناسور مستقيمي دهليزي	75
ناسور مستقيمي مهبلي	2
مقذرة مشتركة ≥ 3سم	8
مقذرة مشتركة > 3سم	2
عدم انثقاب شرج بدون ناسور	4
رتق مستقيم	لا يوجد

الجدول (5) : نوع التشوه الشرجي المستقيمي عند الإناث

وبالدراسة تبين وجود شذوذات بولية عند 106 مريض من المجموع الكلي:

42 حالة عند الإناث : نمط عال16 حالة – نمط منخفض 26 حالة.

64 حالة عند الذكور نمط عال 38 حالة - نمط منخفض 26 حالة .

وكانت أنماط التشوهات البولية عند المرضى كما هو مبين في الجداول التالية :

1 -**ويبين الجدول (6) التشوهات البولية عند المرضى الذكور** :

نمط التشوه	النمط المنخفض	النمط العالي
كلية حوضية	2	2
كلية نعل فرس	1	لايوجد
كلية هاجرة مصالبة ملتحمة	1	1
تضاعف كلوي	1	1
ضيق وصل حويضي حالبي	3	4
عسر تصنع كلوي	3	5
عدم تكون كلية	5	7
قصور كلوي مزمن	لا يوجد	3
جذر مثاني حالبي	8	18
حالب انسدادي	1	3
حالب هاجر	لا يوجد	لايوجد
غياب مثانة	لا يوجد	لا يوجد
رتوج مثانية	1	2
اضطراب وظيفة المثانة قبل الإنزال	1	2
اضطراب وظيفة المثانة بعد الإنزال PSARP فقط	لا يوجد	2
اضطراب وظيفة المثانة بعد الإنزال	لا يوجد	10

PSARP مع فتح بطن		
سلس بولي	1	3
تضيق احليل	1	2
رتوج احليلية	لا يوجد	لا يوجد

الجدول (6) : التشوهات البولية عند المرضى الذكور

2 -ويبين الجدول (7) التشوهات البولية عند المرضى الإناث :

نمط التشوه	النمط المنخفض	النمط العالي
كلية حوضية	4	1
كلية نعل فرس	2	لا يوجد
كلية هاجرة مصالبة ملتحمة	1	لا يوجد
تضاعف كلوي	1	1
ضيق وصل حويضي حالبي	2	2
عسر تصنع كلوي	3	3
عدم تكون كلية	6	2
قصور كلوي مزمن	لا يوجد	3
جذر مثاني حالبي	7	8
حالب انسدادي	2	لا يوجد
حالب هاجر	لا يوجد	لا يوجد
غياب مثانة	لا يوجد	لا يوجد
رتوج مثانية	1	1
اضطراب وظيفة المثانة قبل الإنزال	3	2
اضطراب وظيفة المثانة بعد الإنزالPSARP فقط	لا يوجد	3

اضطراب وظيفة المثانة بعد الإنزال PSARP مع فتح بطن	لا يوجد	2
سلس بولي	1	6
تضيق احليل	لا يوجد	لا يوجد
رتوج احليلية	لا يوجد	لا يوجد

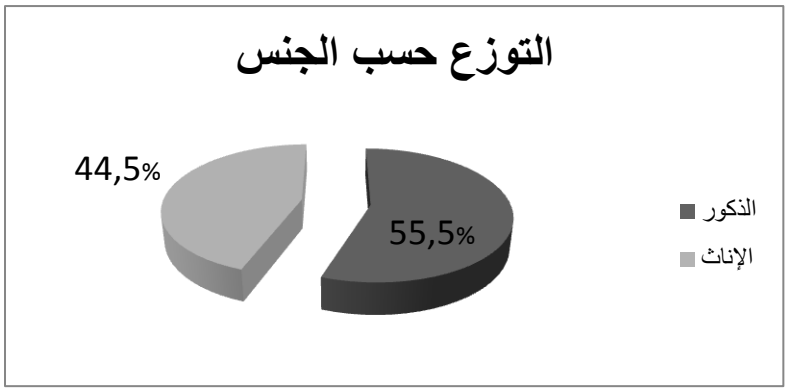
الجدول (7) : التشوهات البولية عند المرضى الإناث

ويوضح الجدول(8) نوع التدبير للتشوهات البولية:

نمط التشوه الشرجي		تدبير جراحي	تدبير محافظ
منخفض	ذكور	3	23
	إناث	4	22
	المجموع	7	45
عالي	ذكور	15	23
	إناث	9	7
	المجموع	24	30

الجدول (8) : نوع التدبير للتشوهات البولية

تحليل النتائج :



تبين بتحليل نتائج المرضى الداخلين في الدراسة ما يلي :

توزع المرضى حسب الجنس :

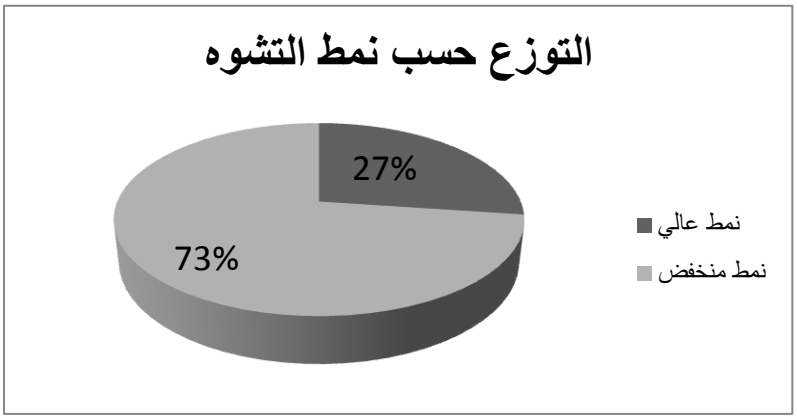
الذكور 55,5% الإناث 44,5%

الشكل (17): توزع المرضى حسب الجنس

توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي :

النمط العالي 27%

النمط المنخفض 73%

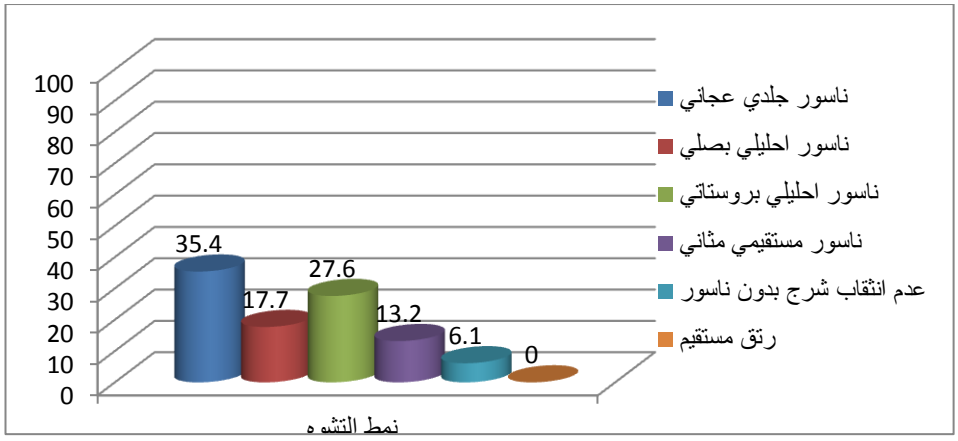


الشكل (18): توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي

التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الذكور: كما هو موضح بالجدول (9) والشكل (19)

نمط التشوه	العدد	النسبة المئوية
ناسور جلدي عجاني	68	%35,4
ناسور احليلي بصلي	34	%17,7
ناسور احليلي بروستاتي	53	%27,6
ناسور مستقيمي مثاني	25	%13,2
عدم انثقاب شرج بدون ناسور	12	%6,1
رتق مستقيم	لا يوجد	%0

الجدول (9) : التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الذكور

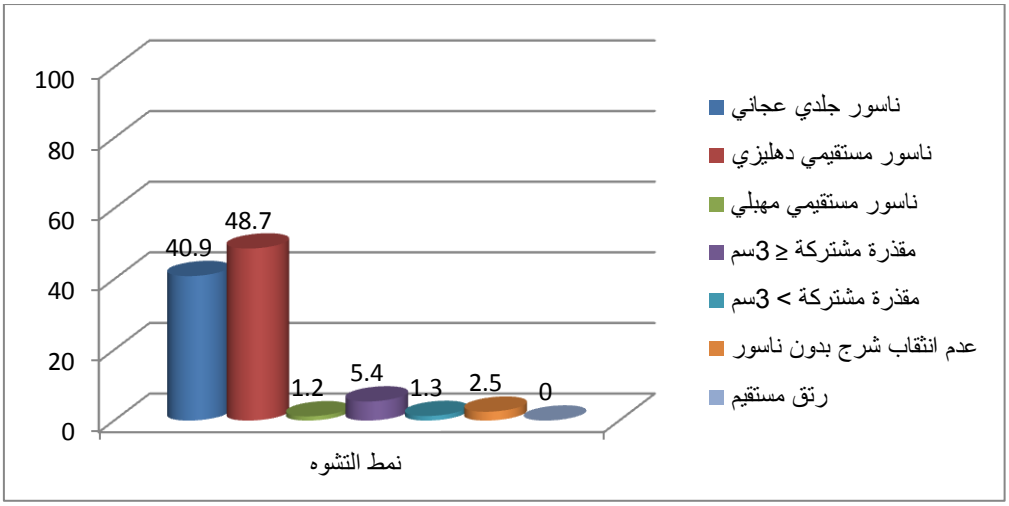


الشكل (19) : توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي عند الذكور

التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الإناث : كما هو موضح بالشكل(20) والجدول (10)

نمط التشوه	العدد	النسبة المئوية
ناسور جلدي عجاني	63	%40,9
ناسور مستقيمي دهليزي	75	%48,7
ناسور مستقيمي مهبلي	2	%1,2
مقذرة مشتركة ≥ 3سم	8	%5,4
مقذرة مشتركة < 3سم	2	%1,3
عدم انثقاب شرج بدون ناسور	4	%2,5
رتق مستقيم	لا يوجد	%0

الجدول (10) : التوزع حسب نمط التشوه الموجود عند الإناث



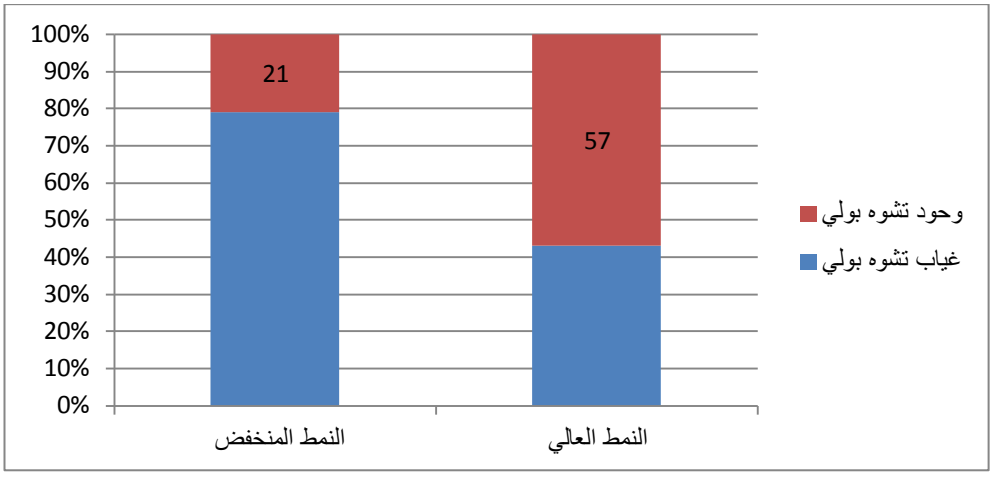
الشكل (20) : توزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي عند الإناث

وجدت تشوهات بولية في دراستنا عند 30% من المرضى

وجد أن توزع التشوهات البولية حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي:كما يظهر بالشكل (21)

نسبة التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي 57%

نسبة التشوهات البولية عند مرضى النمط المنخفض 21%



الشكل (21): توزع التشوهات البولية حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي

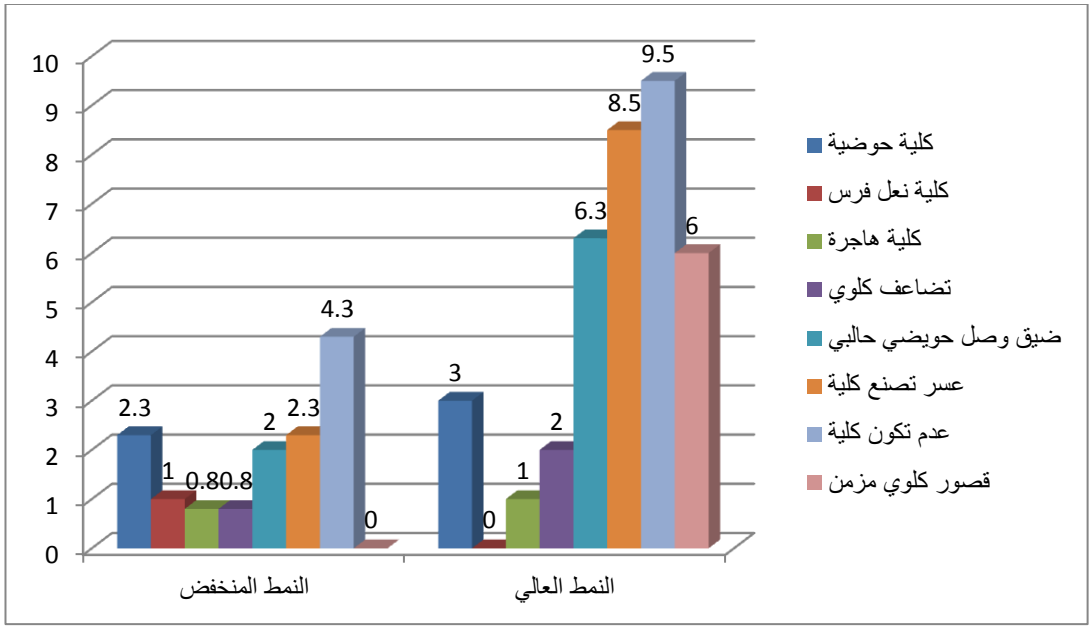
حيث كانت نسبة التشوهات البولية عند الإناث 27% :

عند النمط العالي 100% وعند النمط المنخفض19%

في حين كانت نسبة التشوهات البولية عند الذكور 33%:

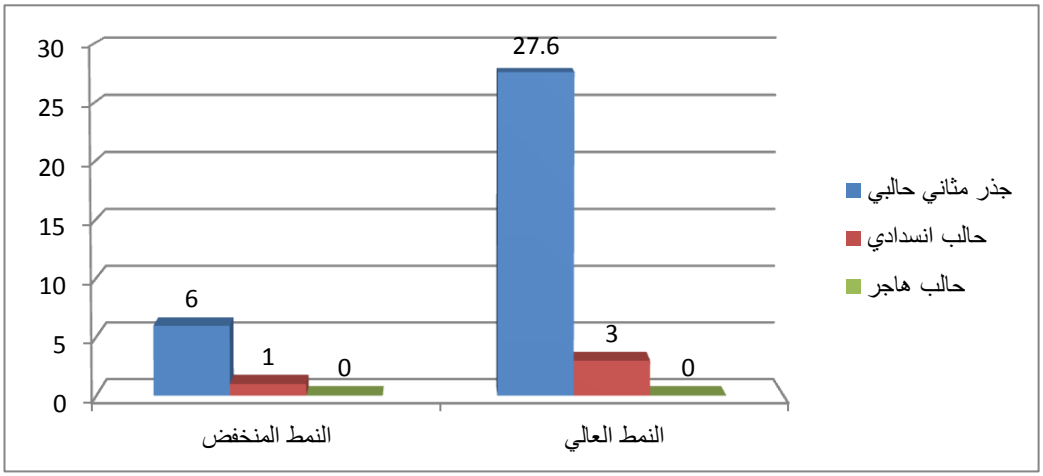
عند النمط العالي 48% وعند النمط المنخفض 22%

ومن التشوهات البولية لاحظنا وجود اضطرابات تشريحية ووظيفية في الكلية بنسبة 14% من مرضى النمط المنخفض و37% من مرضى النمط العالي . والشكل (22) يظهر تفاصيل هذه التشوهات بالنسبة المئوية .



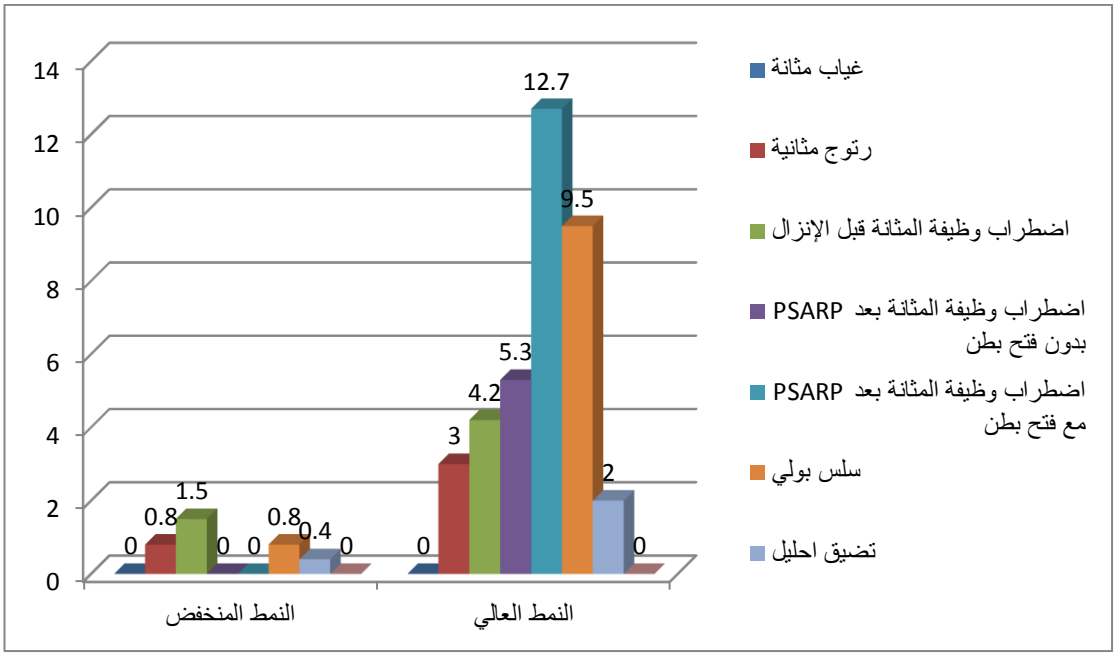
الشكل (22) :توزع الاضطرابات التشريحية والوظيفية في الكلية في النمطين العالي والمنخفض

كما لاحظنا وجود اضطرابات تشريحية ووظيفية في الحالب بنسبة 7% في النمط المنخفض و30% في النمط العالي .ويبين الشكل (23) تفصيل هذه التشوهات بالنسبة المئوية :



الشكل (23) :توزع الإضطرابات التشريحية والوظيفية في الحالبفي النمطين العالي والمنخفض

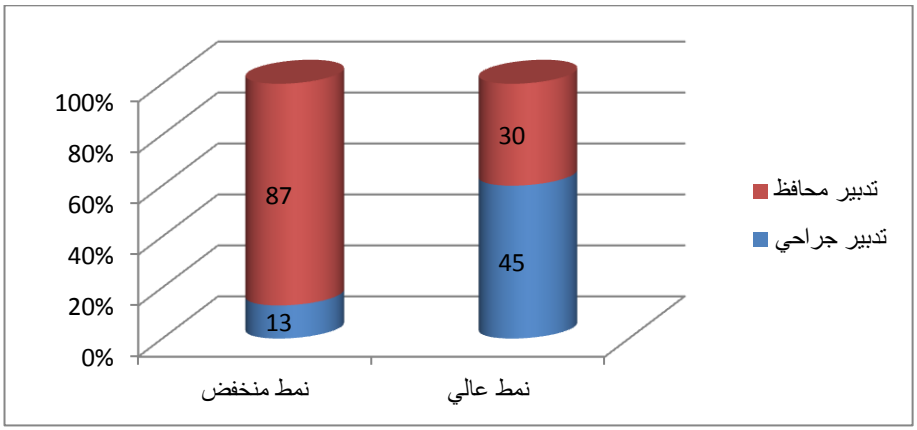
أما بالنسبة للإضطرابات التشريحية والوظيفية في المثانة والإحليل فقد كانت نسبتها 3,5% عند مرضى النمط المنخفض وكانت بنسبة 37% عند مرضى النمط العالي , والشكل (24) يبين نسب هذه الاضطرابات :



الشكل (24) : توزع الإضطرابا ت التشريحية والوظيفية في الإحليل والمثانة في النمطين العالي والمنخفض

وبالنسبة لمرضى النمط المنخفض: نسبة المرضى الذين تم تدبيرهم جراحياً 13% مقابل 87% تم تدبيرهم بشكل محافظ. كما يظهر بالشكل (25)

أما النمط العالي: نسبة المرضى الذين تم تدبيرهم جراحياً 45% مقابل 55% تم تدبيرهم بشكل محافظ. كما هو مبين بالشكل (25) .



الشكل (25) : توزع المرضى حسب نوع التدبير المجرى لهم .

المناقشة والمقارنة مع الدراسات العالمية:

وجدنا بتحليل النتائج أن توزع المرضى حسب الجنس في دراستنا :الإناث 44,5 % وهي أقل بقليل من نسبة الذكور55,5% وهو مشابه لما هو مذكور في الدراسات العالمية في الدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011) [14] 48% إناث و 52% ذكور. كما هو موضح بالجدول(11).

		دراستنا	الدراسة الهولندية 2011[14]
توزع المرضى حسب الجنس	ذكور	%55,5	%52
	إناث	%44,5	%48

الجدول (11):توزع المرضى حسب الجنس مقارنة مع الدراسة الهولندية2011.

أما بالنسبة لتوزع المرضى حسب نمط التشوه الشرجي المستقيمي فقد كانت نسبة مرضى النمط العالي (27%) أقل من مرضى النمط المنخفض (73%) وهي مشابهة لما هو مذكور في الدراسات العالمية في الدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011) [14] كانت نسبة النمط العالي 31%.الجدول(12).

		دراستنا	الدراسة الهولندية 2011[14]
توزع حسب النمط	عالي	%27	%31
	منخفض	%73	%69

الجدول(12):مقارنة توزع المرضى حسب النمط مع الدراسة الهولندية 2011

وبدراسة أنماط التشوهات بالتفصيل وجدنا عند مرضى دراستنا أن أشيع التشوهات الشرجية المستقيمية عند الذكور هي : عدم انثقاب الشرج مع ناسور عجاني (35,4%) يليه عدم انثقاب شرج مع ناسور احليلي بروستاتي (27,6%) ثم مع ناسور احليلي بصلي (17,7%) ثم ناسور على عنق المثانة بنسبة (13,2%) ثم دون ناسور بنسبة (6,1%) ولم يلاحظ أية حالة رتق مستقيم .

أما عند الإناث فقد كانت التشوهات حسب الشيوع:

ناسور مستقيمي دهليزي (48,7%) ثم ناسور جلدي عجاني (40,9%) ثم مقذرة مشتركة ثم عدم انثقاب بدون ناسور ثم ناسور مستقيمي مهبلي ولم تسجل أي حالة رتق مستقيم.

وبالنسبة لموضوع دراستنا فقد وجدنا أن نسبة شيوع التشوهات البولية عند مرضى التشوهات الشرجية المستقيمية هي 30 % وهي نسبة هامة (حوالي ثلث المرضى) وهو أمر متوقع وقريب لما هو في دراسة بنغلادش (Islam MN, Hasina K, Reza MS et al ,2015)[13] (27,8%) وأقل مما هو مشاهد في الدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011)[14] (52%) وقد يكون هذا الاختلاف بسبب نقص الإجراءات التشخيصية المجراة للمرضى لدينا.

وكما وجدنا في تحليل النتائج أن نسبة التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي 57% أعلى بشكل واضح منها عند مرضى النمط المنخفض (21%) أي أن التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي أعلى بثلاث أضعاف عن ما هو موجود في النمط المنخفض . وهذه النتيجة مشابهة تقريباً لما هوموجود في دراسة بنغلادش(Islam MN, Hasina K, Reza MS et al ,2015)[13] من حيث أن التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي حوالي 3 أضعاف التشوهات عند مرضى النمط المنخفض.(النمط العالي 38% والنمط المنخفض 13%) . الجدول(13).

		دراستنا	الدراسة الهولندية [14]2011	دراسة بنغلادش [13]
نسبة التشوهات البولية	الكلي	%30	%52	%27,8
	عالي	%57		%38
	منخفض	%21		%13

الجدول(13): مقارنة التشوهات البولية حسب نمط التشوه الشرجي مع الدراسات العالمية

وبالنسبة للتوزع عند الجنسين :

عند الإناث: كانت التشوهات البولية عند النمط العالي بنسبة 100% وعند النمط المنخفض بنسبة 19% .

عند الذكور : كانت التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي بنسبة 48% وعند النمط المنخفض بنسبة 22% .

أي أن نسبة التشوهات البولية عند مرضى النمط العالي أعلى بشكل واضح وعند الجنسين من مرضى النمط المنخفض وهو موافق لما هو مذكور في الدراسة النظرية .

وبتفصيل هذه التشوهات وجدت التشوهات التشريحية والوظيفية الكلوية بنسبة 14% من مرضى النمط المنخفض و37 % من مرضى النمط العالي .

وهذه النتيجة قريبة من نتائج الدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011) [14] حيث بلغت نسبة تشوهات الكلية عند مرضى النمط المنخفض 16 % وعند مرضى النمط العالي 40% .

كما وجدت تشوهات تشريحية ووظيفية في الحالب بنسبة 7% في النمط المنخفض و 30% في النمط العالي .

وهذه النتيجة قريبة من نتائج الدراسة الهولندية وجدت تشوهات الحالب بنسبة 12% عند مرضى النمط المنخفض مقارنة مع 31% من مرضى النمط العالي .

أما بالنسبة للاضطرابات التشريحية والوظيفية في المثانة والاحليل فقد كانت نسبتها 3.5% عند مرضى النمط المنخفض وكانت بنسبة 37% عند مرضى النمط العالي .

وهذه النتائج أيضاً قريبة نوعاً ما من نتائج الدراسة الهولندية حيث بلغت هذه النسبة عند مرضى النمط المنخفض 8% والنمط العالي 26% .

نمط التشوهات البولية		دراستنا	الدراسة الهولندية 2011[14]
تشوهات الكلية	عالي	%37	%40
	منخفض	%14	%16
تشوهات الحالب	عالي	%30	%31
	منخفض	%7	%12
تشوهات المثانة والإحليل	عالي	%37	%26
	منخفض	%3,5	%8

الجدول(14): مقارنة نمط التشوهات البولية في دراستنا مع الدراسة الهولندية2011.

إن نتائج دراستنا مقاربة تقريباً للدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011) [14] كما هو موضح بالجدول (14),على الرغم من نقص المسح التشخيصي البولي للمرضى لدينا مقارنة مع دراستهم إلا أن دراستنا اشتملت على معظم التشوهات البولية في الكلية والحالب والمثانة أما في الدراسة الهولندية فقد تناولت فقط التشوهات البولية الشائعة .

وبالنسبة لاضطرابات المثانة البدئية قبل الإنزال كانت بنسبة 4.2% بالنمط العالي و 1.5% بالنمط المنخفض . وهذه النسبة مقاربة لللنسبة المذكورة في الدراسة البلغارية (Prof.Dr. C.J. Rijnvos,et al,1991)[11] (5-7)%.

أما اضطرابات المثانة الثانوية بعد العمل الجراحي (PSARP) بدون فتح بطن 5.3% بالنمط العالي و 0% في النمط المنخفض وهي مقاربة للنسب المذكورة في الدراسة الهولندية (Boemers TM, Bax KM,et al ,1995)[15] (5-10)% .

ولمعرفة علاقة الإضطرابات البولية بالعمل الجراحي (PSARP) بدون فتح بطن تم حساب قيم P value باستخدام الإختبار الإحصائي (chi-square) فوجدت قيمة P value=0,3 وهي أكبر من 0.05 وهي غير هامة إحصائياً .أي أنه لا يوجد فرق كبير بين نسبة الإضطرابات البولية قبل وبعد العمل الجراحي (PSARP) بدون فتح بطن وهذا يدل على أن العمل الجراحي لم يؤدي إلى زيادة نسبة المشاكل البولية في دراستنا وقد يكون السبب هو التكنيك الجراحي الجيد في مشفى الأطفال أو قد يكون السبب عدم المسح الروتيني البولي لكل المرضى بعد الجراحة.

واضطرابات المثانة الثانوية بعد العمل الجراحي (PSARP) مع فتح بطن 12.7 % في النمط العالي فقط وهي أقل بكثير مما ذكر في الدراسة البلغارية (Prof.Dr. C.J. Rijnvos,et al,1991)[11] (50%) وقد يكون السبب هو قلة استخدام الوسائل التشخيصية مثل اليوروديناميك و (VCU) بعد العمل الجراحي للمرضى خاصة النمط العالي منهم . ولمعرفة علاقة الإضطرابات البولية بالعمل الجراحي (PSARP) مع فتح بطن تم حساب قيمة P value باستخدام الإختبار الإحصائي (chi-square) فوجدت قيمة P value=0,012 وهي أقل من 0,05 وهي هامة من الناحية الإحصائية أي أن نسبة الاضطرابات البولية الوظيفية تزداد بشكل هام بعد العمل الجراحي .كما هو موضح بالجدول (15).

		دراستنا	الدراسة الهولندية1995[15]	الدراسة البلغارية[11]
اضطرابات المثانة قبل الإنزال	عالي	%4,2		%7-5
	منخفض	%1,2		
اضطرابات المثانة بعد PSARP دون فتح بطن	عالي	%5,3	%10-5	
	منخفض	%0		
اضطرابات المثانة بعد PSARP مع فتح بطن	عالي	%12,7		%50
	منخفض	%0		

الجدول(15):مقارنة اضطرابات وظيفة المثانة قبل وبعد العمل الجراحي مع الدراسات العالمية

أما بالنسبة لتدبير التشوهات البولية جراحياً في دراستنا عند مرضى النمط المنخفض فكانت 13 % مقابل 87% تم تدبيرهم بشكل محافظ .

أما عند مرضى النمط العالي فقد بلغت نسبة المرضى الذين تم تدبير المشاكل البولية عندهم جراحياً 45 % مقابل 55% تم تدبيرهم بشكل محافظ .ولمقارنة نسبة التدبير الجراحي بين النمطين العالي والمنخفض تم حساب قيمة P value باستخدام الإختبار الإحصائي (chi-squre) فوجدت (P value= 0,0003) وهي أصغر من (0,05) وهي هامة إحصائياً أي أن تدبير التشوهات البولية يميل لأن يكون جراحي أكثر عند مرضى النمط العالي و السبب في ذلك قد يكون أنه عند هؤلاء المرضى تكون شدة التشوهات البولية أكثر كما أن نسبة هذه التشوهات أكثر .

وهذه النسبة أعلى مما ذكر في الدراسة الهولندية (W. J. H. Goossens et al , 2011)[14] فقد بلغت نسبة مرضى النمط المنخفض الذين تم تدبير المشاكل البولية عندهم جراحياً 9 % مقابل 91% تم تدبيرهم بشكل محافظ .

أما عند مرضى النمط العالي فقد بلغت نسبة مرضى التشوهات البولية الذين تم تدبير المشاكل البولية جراحياً عندهم 28% مقابل 72% تم تدبيرهم بشكل محافظ كما هو موضح بالجدول16.

		دراستنا	الدراسة الهولندية 2011[14]
التدبير الجراحي	عالي	%45	%28
	منخفض	%13	%9
التدبير المحافظ	عالي	%55	%72
	منخفض	%87	%91

جدول (16): مقارنة تدبير التشوهات البولية مع الدراسة الهولندية 2011.

وقد يكون هذا الاختلاف بسبب نقص الوسائل المسح التشخيصية التي أجريت للمرضى لدينا قبل وبعد الجراحة فغالباً ما تشخص الحالات الأكثر تعقيداً والمختلطة (انتان – التهاب خصية وبربخ – قصور كلوي – سلس بولي – التهاب حويضة وكلية .....) والتي تحتاج بنسبة أكبر لتداخل جراحي . أما الحالات الأقل تعقيداً وغير المختلطة فقد تمر دون تشخيص .

الخلاصة والاستنتاج:

وجدنا من خلال دراستنا أن التشوهات البولية شائعة عند مرضى تشوهات الشرج والمستقيم (ثلث المرضى) كما أن نسبة التشوهات البولية وكذلك شدة هذه التشوهات أكثر عند مرضى النمط العالي بنسبة 57% من المرضى مقارنة مع 21% من مرضى النمط المنخفض (3 أضعاف) .

ووجدنا أن الإصلاح النهائي لتشوهات الشرج والمستقيم باستخدام PSARP فقط دون فتح بطن لا يؤثر على وظيفة المثانة بشكل هام (5,3%عند مرضى النمط العالي) لكن الإصلاح النهائي باستخدام PSARP مع فتح بطن يؤثر على وظيفة المثانة بشكل أكبر(12,7% من مرضى النمط العالي).وقد تكون النسبة الحقيقية أكبر من ذلك لعدم المسح البولي الروتيني لكل المرضى خاصة مرضى النمط العالي بعد العمل الجراحي .

ووجدنا أيضاً من خلال دراستنا أن تدبير هذه التشوهات البولية يميل لأن يكون جراحي أكثر عند مرضى النمط العالي حيث بلغت نسبة التدبير الجراحي (45%) مقارنة مع مرضى النمط المنخفض (13%).

التوصيات :

1 -ضرورة اجراء مسح بولي باكر لكل مرضى تشوهات الشرج والمستقيم من خلال إجراء ايكو بولي لكل المرضى عند التشخيص .

2 -متابعة تشخيص التشوه البولي في حال وجود اضطراب بالإيكو بإجراء استقصاءات أخرى مثل VCU أو ومضان كليتين أو IVP أو طبقي محوري أو تخطيط مثانة حسب كل حالة .

3 -اجراء VCU و تخطيط مثانة بالإضافة للايكو قبل وبعد الإنزال خاصة لمرضى النمط العالي وذلك لتمييز المشاكل المثانية الوظيفية البدئية قبل الجراحة والثانوية التالية للجراحة.

4 -إجراء دراسة مستقبلية يتم فيها متابعة كل المرضى من الناحية البولية بعد الإصلاح النهائي للتشوه الشرجي المستقيمي خصوصاً عند الإنزال عبر البطن لمعرفة النسبة الحقيقية للإضطرابات المثانية التالية للعمل الجراحي .

المراجع:

1) Alexander M. **Holschneider** · John M. Hutson. **Anorectal Malformations in Children 2006.**
2) George Whitfeld Holcomb III, J. Patrick Murphy; associate editor, Daniel J. Ostlie. — 5th ed. **Ashcraft's pediatric surgery.2010. chapter 36.p(468- 490).**
3) Arnold G. Coran. **PEDIATRIC SURGERY**.2012.chapter(103).p(1289-1309).
4) Richard S **. Snell** 2008.P(286-343-369-375-384).
5) Marco Castori, MD. **rarediseases.org**. VACTERL Association.
6) Palit S, Lunniss PJ, Scott SM. Te **physiology of human defecation**. Digestive diseases and sciences 2012;57:1445-64.
7) Levitt MA, Pena A (2007) **Anorectal malformations**. Orphanet JRare Dis 26(2):33
8) **Pena A (1995) Anorectal malformations**. Semin Pediatr Surg 4(1):35–47
9) Boemers TM, de Jong TP, van Gool JD, Bax KM (1996) **Urologic problems in anorectal malformations.** Part 2: functional urologicsequelae. J Pediatr Surg 31(5):634–637
10) **Rintala RJ (2009) Congenital anorectal malformations**: anythingnew? J Pediatr Gastroenterol Nutr 48(Suppl 2):S79–S82
11) Prof.Dr. C.J. Rijnvos. Johannes Wytze Hoekstra. **Urogenital tract anomalies in children with congenital anorectal malformations**.**1991**.P71.
12) **James A o,neil** .Jr ,eric w .fonkalsrud.Arnold G Coran.sixth edition 2006.

13) Islam MN, Hasina K, Reza MS, Hasanuzzaman SM, Akter T, Talukder SA. **Urinary tract anomalies in patients with anorectal malformation.2015.pubmed.**

14) W. J. H. Goossens • I. de Blaauw • M. H. Wijnen •R. P. E. de Gier • B. Kortmann • W. F. J. Feitz. **Urological anomalies in anorectal malformations in The Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome.2011. Springerlink.com**

15) Boemers TM, Bax KM, Rovekamp MH, van Gool JD**. The effect of posterior sagittal anorectoplasty and its variants on lower urinary tract function in children with anorectal malformations.1995. Wilhelmina Children's Hospital, Utrecht, The Netherlands.pubmed.**