الجمهوريَّة العربيَّة السوريَّة
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الجراحة–شعبة جراحة الأطفال

دور تحضير الأمعاء الميكانيكي وبالمضادات الحيوية الفموية لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرينغ الذين سيخضعون لإغلاق فغر القولون والإنزال عبر الشرج

رسالة مقدمة لنيل شهادة الدراسات العليا في جراحة الأطفال

إعداد طالب الدراسات العليا:

خالد رضوان العمر

برئاسة:

أ.د صلاح الدين رمضان

وإشراف:

أ.د مصطفى عبد الجليل

2025 م

شكر وتقدير

بسم الله الرحمن الرحيم

في البداية، الحمد والشكر الله جل في علاه.. قد وفقني لإنجاز هذا المشروع .

ولا يسعني في نهاية هذه المرحلة الدراسية إلا أن أتقدم بجزيل الشكر وعظيم الامتنان إلى أساتذتي ومعلميّ وإلى كل من ساندني وكان عوناً لي في مسيرتي العلمية على مدى سنوات دراستي.

ولأنه من لا يشكر الناس لا يشكر الله كان لزاما علي أن أشكر كل من أزال غيمة جهل مررت بها .. برياح العلم الطيبة ..

تلك القامات العلمية الجليلة الذين كان لملاحظاتهم وتوجيهاتهم خلال فترة الإقامة الفَضل الكبير في السعي الدائم للتطور والمثابرة والمضي قدمًا نحو الأفضل جزاهم الله عنا كل الخير ..

أساتذتي الكرام جميعًا ...

وأخص بالذكر:

الأستاذ الدكتور مصطفى عبد الجليل

الذي تكرم مشكوراً بالإشراف على هذه الرسالة وأعانني على إتمامها، والذي كان داعماً وراعياً لنا في طريقنا العلمي والعملي. لك منا أسمى آيات الشكر والتقدير والاحترام.

إلى من أناروا دربي بجهد لاينسى وعاطفة لاتغيب .. الى سبب وجودي في الحياة ومعنى هذا الوجود .. بكل مرحلة كنا فيها والمسافات بيننا .. كان الأمل باللقاء دافعي للاستمرار إلى من ارتفع بدعائهما وأعلو كلما حنوت على أعتابهما ..

أمي وأبي..

إلى رفيقة الدرب ورقيقة القلب.. إلى صديقة الأيام بحلوها ومرها ..

حبيبتي الغالية وزوجتي ..

إلى أشقائي في أعتاب الدنيا ..

إلى سندي في هذه الدنيا وأماني ..

إخوتي وأخواتي ..

كما وأتقدم بجزيل الشكر وعظيم الامتنان إلى جميع الأخصائيين في شعبة جراحة الأطفال وإلى زملائي المقيمين.

أما الشكر الذي من النوع الخاص فنحن نتوجه به أيضا إلى كل من لم يقف إلى جانبنا ، ومن وقف في طريقنا وعرقل مسيرة بحثنا .

البحث بحثنا ، فلولا وجودهم لما أحسسنا بمتعة العمل و حلاوة البحث ، و لما وصلنا إلى ما وصلنا إليه فلهم منا كل الشكر ...

فهرس المحتويات

الملخص باللغة العربية	1-2
الجزء التمهيدي	3-7
.المشكلة العلمية لمشروع البحث	
.هدف مشروع البحث	
.تصميم البحث وطرائقه	
.مكان وزمان البحث	
.الدراسات المرجعية وخلاصتها	
.الاعتبارات الأخلاقية	
الباب الأوّل – الدراسة النظريّة	
مقدمة:	9
معدل الإصابة وطيف المرض	10
الأسباب والاساس الوراثي للمرض	10
المظاهر السريرية والتشخيص	11
التحضير قبل الجراحة	17
العلاج الجراحي	18
المتابعة بعد الجراحة	27

الباب الثاني – الدراسة العمليّة	
الفصل الأول: أهمية البحث وأهدافه	35
الفصل الثاني: المرضى وطرق البحث	37
الفصل الثالث: الاستبيان	42
الفصل الرابع: الدراسة الإحصائية	43
الفصل الخامس: المناقشة وتحليل النتائج	53
الفصل السادس: المقارنة مع الدراسات العالمية	55
الاستنتاجات والتوصيات	65
الملخص ABSTRACT باللغة الانكليزية	66
الباب الثالث	
المراجع	68

جدول الأشكال والمخططات والجداول

الأشكال	الصفحة
الشكل (1): الصورة الظليلة في مرضى هيرشبرنغ	12
الشكل (2): بقاء المادة الظليلة في مرضى هيرشبرنغ	14
الشكل (3): ضغوط الشرج	14
الشكل (4): النتائج النسيجية عند الأطفال المصابين بمرض هيرشسبرنغ	16
الشكل (5):صبغة الكولين لستراز	16
الشكل (6):صبغة الكالريتين	16

الشكل (7): خوارزمية التشخيص في مرض هيرشبرنغ	17
الشكل (8):اجراء سوينسون	19
الشكل (9):اجراء سوافيه	20
الشكل (10):اجراء دوهاميل	21
الشكل (11): طريقة السحب عبر الشرج	23
الشكل (12): صورة بالتباين عبر الشرج لمرض هيرشبرنغ القولون الكلي	24
الشكل (13): اجراء دوهاميل في علاج هيرشبرنغ القولون الكلي	25
الشكل (14):اجراء كيمورا باستخدام القولون الأيمن في علاج هيرشبرنغ القولون الكلي	25
المخططات	**الصفحة**
المخطط (1): توزع الحالات حسب الجنس	44
المخطط (2): توزع الحالات حسب الفئة العمرية	45
المخطط (3): توزع الحالات حسب الوزن	46
المخطط (4): توزع الحالات حسب الأعراض السريرية قبل الجراحة	47
المخطط (5): توزع الحالات حسب طريقة الإصلاح الجراحي	49
المخطط (6): توزع الحالات حسب فترة الاستشفاء	50
المخطط (7): توزع الحالات حسب الاختلاطات بعد الجراحة	50
المخطط (8): علاقة الاختلاطات بعد الجراحة بجنس المريض	52
الجداول	**الصفحة**
الجدول (1): توزع الحالات حسب الجنس	43

الجدول (2): توزع الحالات حسب الفئة العمرية	44
الجدول (3): توزع الحالات حسب الوزن	46
الجدول (4): توزع الحالات حسب الأعراض السريرية قبل الجراحة	47
الجدول (5): توزع الحالات حسب طريقة الإصلاح الجراحي	48
الجدول (6): توزع الحالات حسب فترة الاستشفاء	49
الجدول (7): توزع الحالات حسب الاختلاطات بعد الجراحة	50
الجدول (8): علاقة الاختلاطات بعد الجراحة بجنس المريض	51
الجدول (9): المقارنة حسب عدد حالات الدراسة	56
الجدول (10): المقارنة حسب العمر والجنس	57
الجدول (11): المقارنة حسب التظاهرات السريرية قبل الجراحة	58
الجدول (12): المقارنة حسب نمط الإصلاح الجراحي	59
الجدول (13): المقارنة حسب الاختلاطات اللاحقة للجراحة	60
الجدول (14): المقارنة حسب فترة الاستشفاء	62

الملخّص

مقدمة:

مرض (Hirschsprung) هو اضطراب حركي في الأمعاء، ناتج عن فشل خلايا العرف العصبي في الهجرة بشكل كامل أثناء تطور الأمعاء أثناء الحياة الجنينية حيث يعتبر مرض هيرشبرنغ سبب شائع نسبيا لانسداد الأمعاء عند حديثي الولادة، ويعتبر تأخر افراغ العقي لمدة 24 ساعة بعد الولادة العرض الأكثر شيوعا حيث يوجد في 90% من الحالات، يمكن إجراء الجراحة بمرحلة واحدة عبر الشرج أو على مرحلتين عبر إجراء فغر للأمعاء كمرحلة بدئية ثم لاحقا إجراء المرحلة الثانية بإغلاق فغر الأمعاء وسحب الأمعاء المعصبة عبر الشرج.

هدف البحث:

دراسة دور التحضير الامعاء قبل الإصلاح الجراحي لمرض هيرشبرنغ في تحسين الأساليب لخفض نسبة الاختلاطات المرافقة وتحسين نوعية الحياة عند الأطفال المصابين بهذا المرض، إضافة للمقارنة بين طرق التحضير الميكانيكي أو الحيوي للأمعاء أو التحضير الثنائي من ناحية التأثير على الاضطرابات ما حول الجراحة والاختلاطات التالية للجراحة والتأثير على الإنذار البعيد للمرض.

أهمية البحث:

يعتبر مرض هيرشبرنغ من الأسباب الشائعة نسبياً لانسداد الأمعاء عند الأطفال حديثي الولادة ويعتبر الإصلاح الجراحي الطريقة المعيارية في التدبير، ولكن على الرغم من ذلك، لا تزال هنالك العديد من العوامل لا تزال قيد الدراسة والتي قد تؤثر على نتائج هذا الإصلاح خاصة فيما يتعلق بالإنذار والاختلاطات التالية للجراحة، ومن أهمها التحضير الميكانيكي والحيوي للأمعاء قبل الجراحة.

طريقة البحث:

تم جمع بيانات المرضى المشخص لديهم مرض هيرشيبرنغ ومتابعتهم بعد الجراحة بالإضافة للمتابعة بعد التخريج والمتابعة الدورية، وتم تقسيم المرضى الى مجموعتين اعتماداً على طريقة تحضير الأمعاء قبل الجراحة (ميكانيكي فقط، ميكانيكي وحيوي) وتحري النتائج.

النتائج:

- ✓ كان متوسط مدة الاستشفاء في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي أعلى حيث بلغ 7.3 يوماً مقابل 7.1 يوماً في مجموعة التحضير الميكانيكي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- ✓ كان انتان جرح البطن أشيع الاختلاطات المشاهدة بعد الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كانت معظم الاختلاطات موجودة بشكل أشيع لدى مرضى التحضير الميكانيكي حيث كان كل من (إنتان جرح البطن، انتان داخل البطن، تفزر الجرح، وتضيق المفاغرة) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان كل من (تسريب المفاغرة، وانسداد الأمعاء) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الخاتمة:

عموماً، يمكن أن يؤمن تحضير الأمعاء الميكانيكي والحيوي تخفيضاً لنسبة حدوث الاختلاطات اللاحقة بعد الجراحة مقارنة مع التحضير الميكانيكي بمفرده.

الكلمات المفتاحية: تحضير، الأمعاء، الميكانيكي، المضادات، الحيوية، الفموية، الأطفال، هيرشبرينغ، إغلاق، فغر، القولون، الإنزال، عبر، الشرج.

التمهيد

المشكلة العلمية لمشروع البحث:

- يعتبر داء هيرشبرنغ من الأسباب الشائعة نسبياً والمسببة لانسداد أمعاء عند الأطفال حديثي الولادة.
- إن تطور التشخيص المبكر للمرض وعلاجه بعمر أصغر أدى للوصول لنتائج أفضل من ناحية الإنذار ولكن الاختلاطات التالية للجراحة لا تزال تطرح أسئلة حول كيفية تحسين الأساليب الجراحية أو حول الجراحة لخفض نسبة الاختلاطات المرافقة وتحسين نوعية الحياة عند الأطفال المصابين بهذا المرض.

تساؤلات البحث:

- ما دور التحضير الحيوي أو الميكانيكي للأمعاء أو استخدام الطريقتين بالتحضير معاً من ناحية التأثير على الاضطرابات ما حول الجراحة (مدة الاستشفاء– إنتان الجرح –الإنتان التنفسي)، وخفض الاختلاطات ما بعد الجراحة (تضيق المفاغرة–التسريب أو الإنتان على المفاغرة) والإنذار البعيد للمرض؟

هدف مشروع البحث:

- يهدف هذا البحث إلى دراسة دور التحضير الامعاء قبل الإصلاح الجراحي لمرض هيرشبرنغ في تحسين الأساليب لخفض نسبة الاختلاطات المرافقة وتحسين نوعية الحياة عند الأطفال المصابين بهذا المرض.
- المقارنة بين طرق التحضير الميكانيكي أو الحيوي للأمعاء أو التحضير الثنائي من ناحية التأثير على الاضطرابات ما حول الجراحة والاختلاطات التالية للجراحة والتأثير على الإنذار البعيد للمرض.

مبررات البحث:

- قلة البيانات المتوافرة حول العلاقة بين الاختلاطات التالية للجراحة وتحضير الأمعاء الميكانيكي والحيوي قبل الجراحة.
- التفاوت في الآراء الجراحية حول فائدة تحضير الأمعاء الميكانيكي والحيوي قبل الجراحة.
- الحاجة للوصول لإرشادات قبل الجراحة قد تحسن من الاختلاطات ما بعد العمل الجراحي والإنذار البعيد للمرض.
- تقييم جدوى التكلفة الاقتصادية المرافقة للتحضير الحيوي والميكانيكي للأمعاء قبل العمل الجراحي.
- تأثير الاختلاطات ما بعد الجراحة على العمل الجراحي وانعكاسه على الطفل وزيادة العبء الاقتصادي والجسدي.
- مقارنة الممارسة الحالية لدينا بالممارسات العالمية سعياً لضمان تحقيق أفضل النتائج لهذه الجمهرة من الأطفال وتحسين معدل البقيا وتقليل معدل الوفيات والاختلاطات التالية للجراحة.

تصميم البحث وطرائقه:

<u>تصميم الدراسة:</u>

دراسة مقارنة حشدية مستقبلية (تقدمية).

<u>طريقة البحث:</u>

- ✓ تم قبول المرضى المشخص لديهم مرض هيرشيبرنغ.
- ✓ تم ملئ البيانات الشخصية فيما يتعلق بالعمر والجنس.
- ✓ تم متابعة المرضى بعد الجراحة حتى التخريج، بالإضافة للمتابعة بعد التخريج والمتابعة الدورية.

<u>تم تقسيم عينة البحث الى مجموعتين:</u>

1) مجموعة المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي للأمعاء قبل الجراحة.
2) مجموعة المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي والحيوي الفموي للأمعاء قبل الجراحة.

معايير القبول والاستبعاد من الدراسة:

شملت معايير القبول:

- الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ والذين سيتم الإصلاح الجراحي لديهم بمختلف الطرق الجراحية المتبعة للإصلاح والمراجعين لمشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة الممتدة بين 2023/8/1 وحتى 2025/2/1.

وشملت معايير الاستبعاد:

- الأطفال الذين يتم إغلاق فغر الكولون بعد إجراء إنزال الامعاء المعصبة للشرج بمرحلة ثانية.
- الأطفال الذين خضعوا للإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ في مشفى الأطفال الجامعي ولكن لم نتمكن من متابعتهم في المرحلة بعد الجراحة بسبب نقلهم إلى مشفى آخر.
- الأطفال الذين لديهم مشاكل عصبية أو قلبية أو غدية مرافقة.

عينة الدراسة (مجموعة الدراسة):

جميع الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ والذين سيتم الإصلاح الجراحي لديهم في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة الممتدة بين 2023/8/1 وحتى 2025/2/1.

مكان وزمان الدراسة:

- المكان: مشفى الأطفال الجامعي بدمشق.
- الزمان: الفترة الممتدة بين 2023/8/1 وحتى 2025/2/1.

الموارد المتاحة:

من موارد مشفى الأطفال الجامعي بدمشق.

الدراسات المرجعية وخلاصتها:

تمت مقارنة دراستنا مع دراستين عالميتين نظراً لتطرقهما لنفس المواضيع التي ناقشناها:

a) دراسة أمريكية: قام بها Kyle L. Carpenter وزملاؤه على 180 مريض أقل من الـ 18 سنة المصابين بمرض هيرشبرنغ وتم الإصلاح الجراحي لديهم في الفترة الممتدة بين عامي 2011 و 2017 في Section of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Riley Hospital for Children indiana والمنشورة في Journal of surgical research عام 2019.

وخلاصتها: على الرغم من أن تحضير الأمعاء الميكانيكية لم يؤثر على معدل المضاعفات الإجمالي لإجراءات السحب عبر الشرج، إلا أنه ارتبط بمزيد من التهابات الجروح في أولئك الذين يخضعون لعملية تصنيع العجان. لم ترتبط مدة المضادات الحيوية الوريدية ارتباطًا كبيرًا باختلاطات الجروح والمفاغرة ولم ترتبط مدة إعطاء المضادات الحيوية بعد الجراحة باي اختلاطات.

b) دراسة صينية: قام بها Gang Yang وزملاؤه على 64 طفلاً حديث الولادة مصاباً بداء هيرشبرنغ في المرحلة الممتدة بين عامي 2010 و 2020 في Department of Pediatric Surgery, West China Hospital, Sichuan University في الصين والمنشورة عام 2020.

وخلاصتها: لم يوجد أي فائدة واضحة للتحضير الميكانيكي والفموي قبل اغلاق فغر الكولون والسحب عبر الشرج.

الاعتبارات الأخلاقية:

- تم أخذ الموافقة المستنيرة من قبل ولي أمر الطفل فيما يخص بياناتهم كما تم أخذ الموافقة المسبقة من قبل ادارة المشافي من أجل مراجعة أضابير المرضى الموجودة لدى أرشيف المشفى مع الحفاظ على السرية التامة للمعلومات الموجودة فيها للحصول على النتائج الإحصائية فيما يخص نتائج العلاج الجراحي، وذلك بهدف مساعدة المؤسسات الصحية المسؤولة في اتخاذ القرارات وإجراء ما يلزم للمرضى وذلك بأقل تكلفة ممكنة بما يحقق الفائدة المرجوة للمرضى وللجهة المعالجة.
- التعامل مع جميع المرضى المشتركين بالدراسة بمهنية وأخلاقية.

الباب الأول:

القسم النظري

مقدمة:

- مرض هيرشبرونغ، المعروف أيضًا باسم "القولون الخلقي الضخم"، يتميز بغياب الخلايا العقدية في الضفائر المعوية وتحت المخاطية للأمعاء. كان أول وصف معروف لهذه الحالة من قبل الجراحين الهندوس القدماء [1].
- أول الأوصاف في الأدبيات الطبية الحديثة كانت من القرن السابع عشر.
- في عام 1887، وصف هارالد هيرشبرونغ، وهو طبيب أطفال من كوبنهاجن، حالتين من الحالة التي حملت اسمه في النهاية, في ذلك الوقت، مات معظم الأطفال المصابين بالقولون الخلقي الضخم بسبب سوء التغذية والتهاب الأمعاء. نظرًا لأن الأساس المرضي الكامن وراء المرض غير معروف، فقد أزال الجراحون الأمعاء القريبة المتوسعة بشكل كبير وأنشأوا فغرة قولون. كانت محاولات إعادة توصيل الأمعاء غير ناجحة بشكل موحد.
- ورغم أن تيتل لاحظ لأول مرة غياب الخلايا العقدية في القولون البعيد لطفل مصاب بمرض هيرشبرونغ في عام 1901 وكررت المنشورات اللاحقة هذه الملاحظة، فقد استغرق الأمر عقودًا عديدة حتى يدرك الأطباء السريريون الذين يعتنون بهؤلاء الأطفال هذه الملاحظة.
- وكان أول اعتراف بغياب الخلايا العقدية من قبل جراح كسبب لتضخم القولون الخلقي من قبل إيرينبريس في عام 1946, تبع ذلك في عام 1949 أول وصف لسوينسون لعملية إعادة بناء لمرض هيرشبرونغ[2].
- ورغم أن عملية سوينسون أجريت في الأصل بدون فغر القولون، إلا أن الصعوبات الفنية عند الرضع الصغار، والحالة الضعيفة وسوء التغذية التي يعاني منها العديد من الأطفال، كانت الأسباب التي دفعت معظم الجراحين إلى تبني نهج متعدد المراحل مع فغر القولون كخطوة أولية.
- وفي السنوات الأخيرة، أدت التحسينات في تقنية الجراحة والتشخيص المبكر إلى تطور نحو إجراءات المرحلة الواحدة والوصول البسيط. وقد أدت هذه التطورات إلى تحسن كبير في معدلات الإصابة والوفيات بين الرضع المصابين بمرض هيرشبرونغ.

❖ **معدل الإصابة وطيف المرض:**

- يحدث مرض هيرشبرونغ في حوالي 1 من كل 5000 ولادة حية. حوالي 80٪ من الأطفال لديهم "منطقة انتقالية" في المستقيم أو القولون السيني المستقيمي. 10٪ آخرون لديهم إصابة أكثر قربًا للقولون، وحوالي 5–10٪ لديهم انعدام كامل للعقد القولونية مع إصابة متفاوتة للأمعاء الدقيقة البعيدة. نادرًا ما يصاب الأطفال بالتهاب شبه كامل للعقد المعوية. يرتبط عدد من المتلازمات بـ مرض هيرشبرونغ بما في ذلك التثلث الصبغي 21، ومتلازمة نقص التهوية المركزي الخلقي، ومتلازمة جولدبرج–شبرينتزن، ومتلازمة سميث–ليملي–أوبيتز، والورم العصبي الليفي، وورم الخلايا العصبية .

❖ **الأسباب والاساس الوراثي للمرض:**

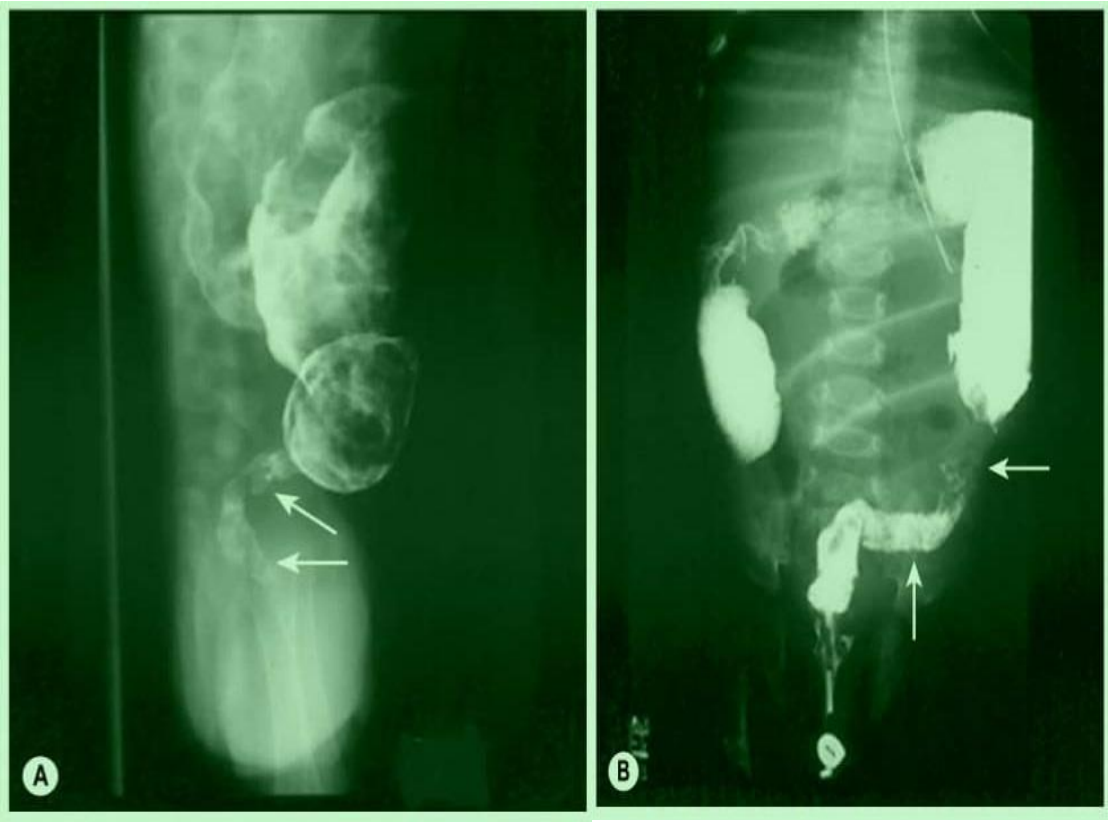
- تنشأ الخلايا العقدية من العرف العصبي, وبحلول الأسبوع الثالث عشر بعد الحمل، تكون خلايا العرف العصبي قد هاجرت من الجزء القريب إلى الجزء البعيد عبر الجهاز الهضمي، وبعد ذلك تتمايز إلى خلايا عقدية ناضجة[3].
- هناك نظريتان رئيسيتان تفسران سبب اضطراب هذه العملية لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ.
- الاحتمال الأول هو أن خلايا العرف العصبي لا تصل أبدًا إلى الأمعاء البعيدة بسبب النضج المبكر أو التمايز إلى خلايا عقدية. تأتي البيانات التي تدعم هذه النظرية من نماذج حيوانية تُظهر عدم تنسج العقد تلقائيًا، ومن دراسات الهجرة الطبيعية لخلايا العرف العصبي التي أجريت على أجنة الدجاج والأجنة البشرية[4].
- الاحتمال الثاني هو أن خلايا العرف العصبي تصل إلى وجهتها، لكنها تفشل في البقاء أو التمايز إلى خلايا عقدية بسبب بيئة غير مضيافة ومن المرجح أن مرض هيرشبرنغ هو في الواقع مجموعة غير متجانسة من الأمراض ذات الأسباب الوراثية والمسببات المتعددة [5].
- لقد كان هناك شك منذ فترة طويلة في وجود أساس وراثي لمرض هيرشبرنغ بسبب وجود تاريخ عائلي في العديد من الحالات والارتباط المعروف بمتلازمة التثلث الصبغي 21 وغيرها من الحالات الوراثية.

- وعلى مدى العقدين الماضيين، أحرز عدد متزايد من الباحثين تقدماً كبيراً في تحديد وتوضيح المجموعة المعقدة من الطفرات الجينية والآليات المسؤولة عن هذا المرض.
- إن أول وأكثر الجينات التي تم تحديدها شيوعاً هو جين RET الأولي، والذي يشفر مستقبل كيناز التيروزين. وقد تم وصف العديد من الطفرات في هذا الجين والجينات ذات الصلة، مثل عامل التغذية العصبية المشتق من خط الخلايا الدبقية (GDNF).
- ولا يزال من غير الواضح كيف تؤدي هذه الطفرات إلى غياب الخلايا العقدية العصبية، ولكن هناك أدلة على أن موت الخلايا العصبية المبكر قد يكون آلية بارزة.
- إن تشوهات RET هي الأكثر شيوعاً في المرضى الذين يعانون من إصابة عائلية وطويلة القطعة. كما ترتبط الطفرات في عائلة جينات إندوثيلين، وخاصة إندوثيلين-3 ومستقبل إندوثيلين-ب، بمرض هيرشبرنغ.
- ويعاني العديد من هؤلاء الأطفال من اعتلالات عصبية أخرى مثل خلل في الخلايا الصبغية، والصمم الخلقي، ونقص التهوية المركزي، وورم الخلايا العصبية. ومن خلال النماذج الحيوانية، هناك أدلة على أن الطفرات في جينات إندوثيلين وجين SOX-10 قد تؤدي إلى نضوج مبكر أو تمايز لخلايا العرف العصبي، مما يقلل من عدد الخلايا السلفية المتاحة ويمنع خلايا العرف العصبي من الهجرة إلى أبعد من ذلك[6].

❖ **المظاهر السريرية والتشخيص:**

- إن التشخيص قبل الولادة لمرض هيرشبرنغ نادر وعادة ما يكون بسبب اصابة القولون الكلي الذي يؤدي إلى نتائج الموجات فوق الصوتية التي تشير إلى انسداد معوي للجنين.
- يعاني معظم المرضى المصابين خلال فترة حديثي الولادة من انتفاخ البطن والاقياء الصفراوي وعدم تحمل التغذية. ويحدث تأخر مرور العقي بعد أول 24 ساعة في حوالي 90٪.
- وفي بعض الأحيان، قد يكون ثقب الأعور أو الزائدة الدودية هو العرض الأولي[7].

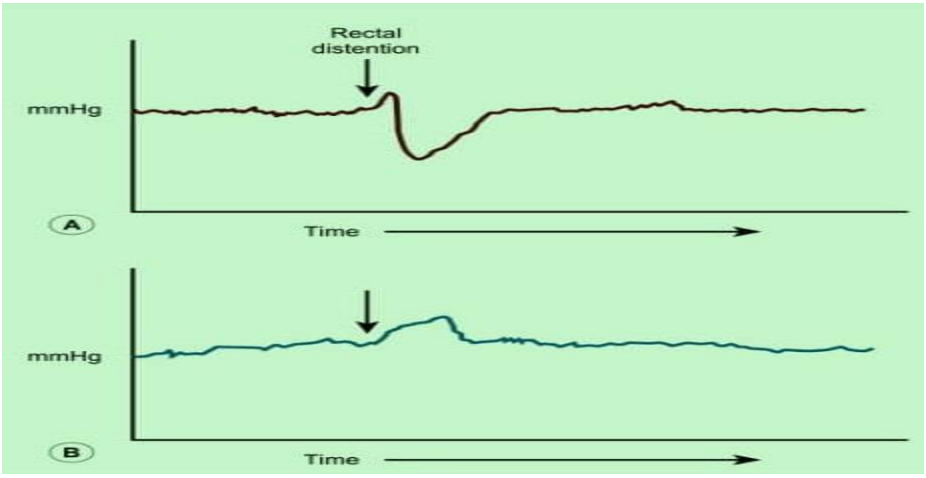
- تُظهر الأشعة السينية البسيطة بشكل مميز حلقات معوية متوسعة في جميع أنحاء البطن. والخطوة التالية هي حقنة شرجية تباينية قابلة للذوبان في الماء. والنتيجة المميزة لمرض هيرشبرنغ هي منطقة انتقالية بين الأمعاء الطبيعية والأمعاء الخالية من العقد العصبية (الشكل 1أ–ب).



الشكل (1) (أ) و(ب) تمثلان فحوصات حقنة التباين في الرضع المختلفين والتي تظهر مرض هيرشسبرونغ. المستقيم غير العقدي (الأسهم في كلتا الدراستين) صغير ومتقلص. القولون العقدي القريب متوسع. يمكن رؤية منطقة انتقالية بين القولون غير العقدي والعقدي بشكل جيد في كلتا الدراستين.

- في الأطفال المصابين في المرض في المستقيم والسين، يمكن رؤية هذه النتيجة بشكل أفضل في المنظر الجانبي. ومع ذلك، فإن غياب منطقة انتقالية بالأشعة السينية لا يستبعد مرض هيرشبرنغ، حيث قد لا يكون لدى حوالي 10٪ من الأطفال حديثي الولادة المصابين بمرض هيرشبرنغ منطقة انتقالية يمكن إثباتها.
- في بعض الأحيان، تحدث دراسات إيجابية كاذبة. من المهم أيضًا الحصول على صورة شعاعية عادية بعد 24 ساعة. إن بقاء المادة الظليلة في الكولونات يشير بشدة إلى مرض هيرشبرنغ (الشكل2). يجب إجراء دراسة التباين باستخدام مادة قابلة للذوبان في الماء بدلاً من الباريوم، حيث قد تكون الحقنة الشرجية علاجًا نهائيًا لحالات أخرى في التشخيص التفريقي، مثل انسداد العقي ومتلازمة سدادة العقي.
- بمجرد الاشتباه في تشخيص مرض هيرشبرنغ، يجب تأكيده من خلال خزعة المستقيم، والتي يمكن إجراؤها عند حديثي الولادة عند السرير دون تخدير. يعاني المرضى الذين يعانون من إمساك مزمن شديد, نظرًا لأن الإمساك شائع عند الأطفال، فقد يكون من الصعب التمييز بين مرض هيرشبرنغ والأسباب الأكثر شيوعًا.
- تشمل السمات السريرية التي تشير إلى التشخيص تأخر مرور العقي عند الولادة، وفشل النمو، وانتفاخ البطن، والاعتماد على الحقن الشرجية دون سلس البراز الكبير[8].
- وعلى الرغم من أن حقنة التباين عادة ما تظهر منطقة انتقالية عند الأطفال الأكبر سنًا، فقد تكون الدراسة السلبية الكاذبة بسبب تمدد المستقيم الشديد مع جزء قصير جدًا من غياب الخلايا العقدية العصبية. كما يدعم عكس معدل المستقية على السين المعتادة والاحتفاظ بالمادة الظليلة على الفيلم بعد الإفراغ لمدة 24 ساعة التشخيص. يعد قياس ضغط المستقيم الشرجي تقنية فحص مفيدة أخرى، حيث يؤدي وجود منعكس مثبط للمستقيم الشرجي ، والذي يتكون من استرخاء منعكس للعضلة العاصرة الشرجية الداخلية استجابة لتمدد البالون في المستقيم، إلى استبعاد بشكل أساسي (الشكل3أ–ب). نظرًا لأن خزعات المستقيم بالشفط أقل موثوقية عند الأطفال الأكبر سنًا بسبب خطأ أخذ العينات، وبالتالي فإن الخزعة ذات السُمك الكامل تحت التخدير العام ضرورية، فقد يكون إجراء قياس ضغط المستقيم والشرج خطوة أولى أفضل في المسار التشخيصي لهذه الحالات.

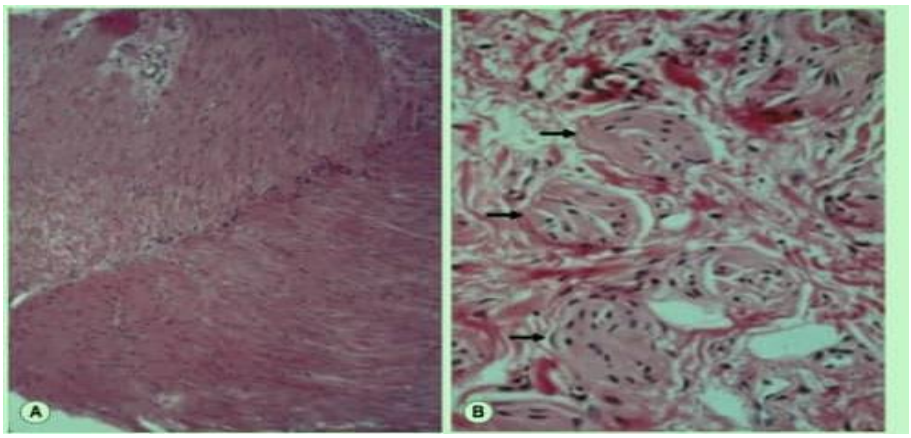
الشكل (2) يُرى احتباس المادة الظليلة على فيلم ما بعد الإفراغ، والذي تم الحصول عليه بعد 24 ساعة من حقنة التباين الشرجية.



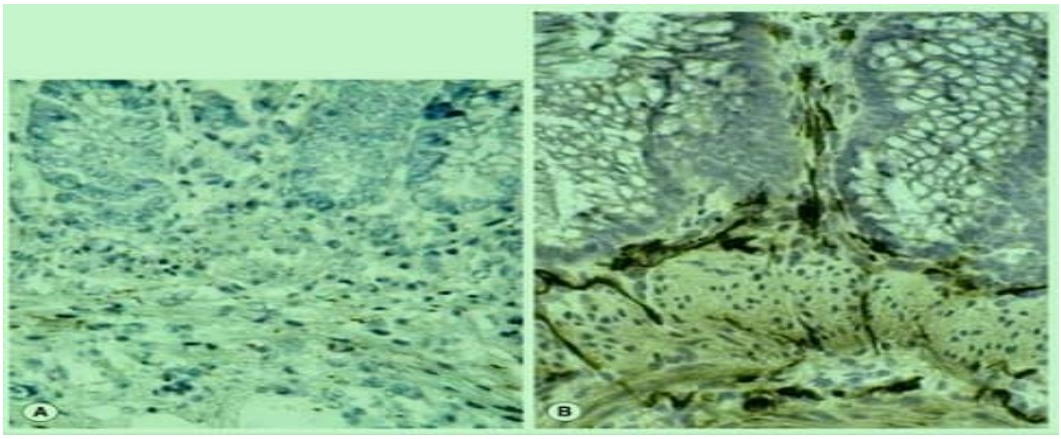
الشكل (3) أ) في الطفل غير المصاب بمرض هيرشسبرنغ الذي يخضع لقياس ضغط المستقيم والشرج، يكون رد الفعل المثبط المستقيمي الشرجي طبيعيًا. لاحظ انخفاض ضغط العضلة العاصرة الداخلية مع تمدد المستقيم.

(ب) يُرى أن الطفل المصاب بمرض هيرشسبرنغ يعاني من تقلص غير طبيعي متزايد للقناة الشرجية وعدم استرخاء العضلة العاصرة الداخلية مع تمدد المستقيم. (يشير السهم إلى بدء تمدد المستقيم في كل من أ وب.)

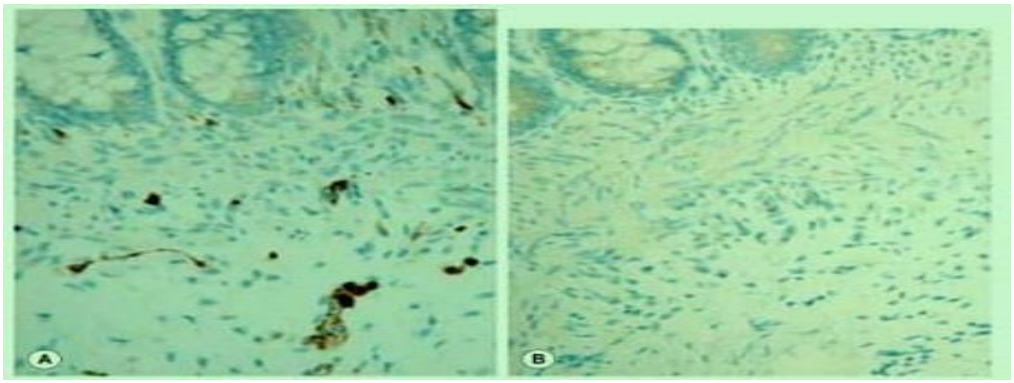
- إن وجود المنعكس الشرجي واضح في هذه الحالة يستبعد مرض هيرشبرنغ، ولكن غياب المنعكس قد يمثل اختبارًا إيجابيًا كاذبًا، ويجب أن يتبعه خزعة المستقيم.
- يعاني حوالي 10٪ من الأطفال حديثي الولادة المصابين بمرض هيرشبرنغ من الحمى وانتفاخ البطن والإسهال بسبب التهاب الأمعاء المرتبط بـ هيرشبرنغ، والذي يمكن أن يهدد الحياة. نظرًا لأن مرض هيرشبرنغ يسبب الإمساك بشكل مميز وليس الإسهال، فقد يكون هذا العرض مربكًا وقد لا يتم اعتبار تشخيص مرض هيرشبرنغ.
- يجب أن يؤدي التاريخ الدقيق، بما في ذلك تاريخ تأخر مرور العقي والتبرز المتقطع، إلى التحقيق في مرض هيرشبرنغ.
- المعيار الذهبي للتشخيص هو غياب الخلايا العقدية في الضفائر تحت المخاطية والمعوية عند الفحص النسيجي (الشكل 4–أ). كما سيظهر لدى معظم المرضى دليل على تضخم جذوع الأعصاب (الشكل 4– ب)، على الرغم من أن هذا الاكتشاف ليس موجودًا دائمًا، وخاصةً لدى الأطفال المصابين بغياب الخلايا العقدية العصبية من كامل الكولون أو قطعة قصيرة من القولون تغيب الخلايا العقدية العصبية فيها. ونظرًا لوجود ندرة في الخلايا العقدية في المنطقة التي تقع على بعد 0.5–1.0 سم فوق الخط المسنن، فيجب أخذ خزعة المستقيم على مسافة ≤1.0–1.5 سم فوقها.
- ومع ذلك، فإن الخزعة القريبة جدًا قد تفوت جزءًا قصيرًا من العقدة العصبية. بالإضافة إلى الهيماتوكسيلين والإيوزين، يقوم العديد من علماء الأمراض أيضًا بصبغ الأستيل كولين استيراز، والذي يتميز بنمط مميز في الغشاء المخاطي وتحت المخاطي لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ (الشكل5)، والكالريتينين، والذي يكون غائبًا دائمًا تقريبًا لدى المرضى المصابين بمرض هيرشبرنغ(الشكل6). يوضح الشكل خوارزميتنا المرضية لخزعات المستقيم لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ المشتبه به.



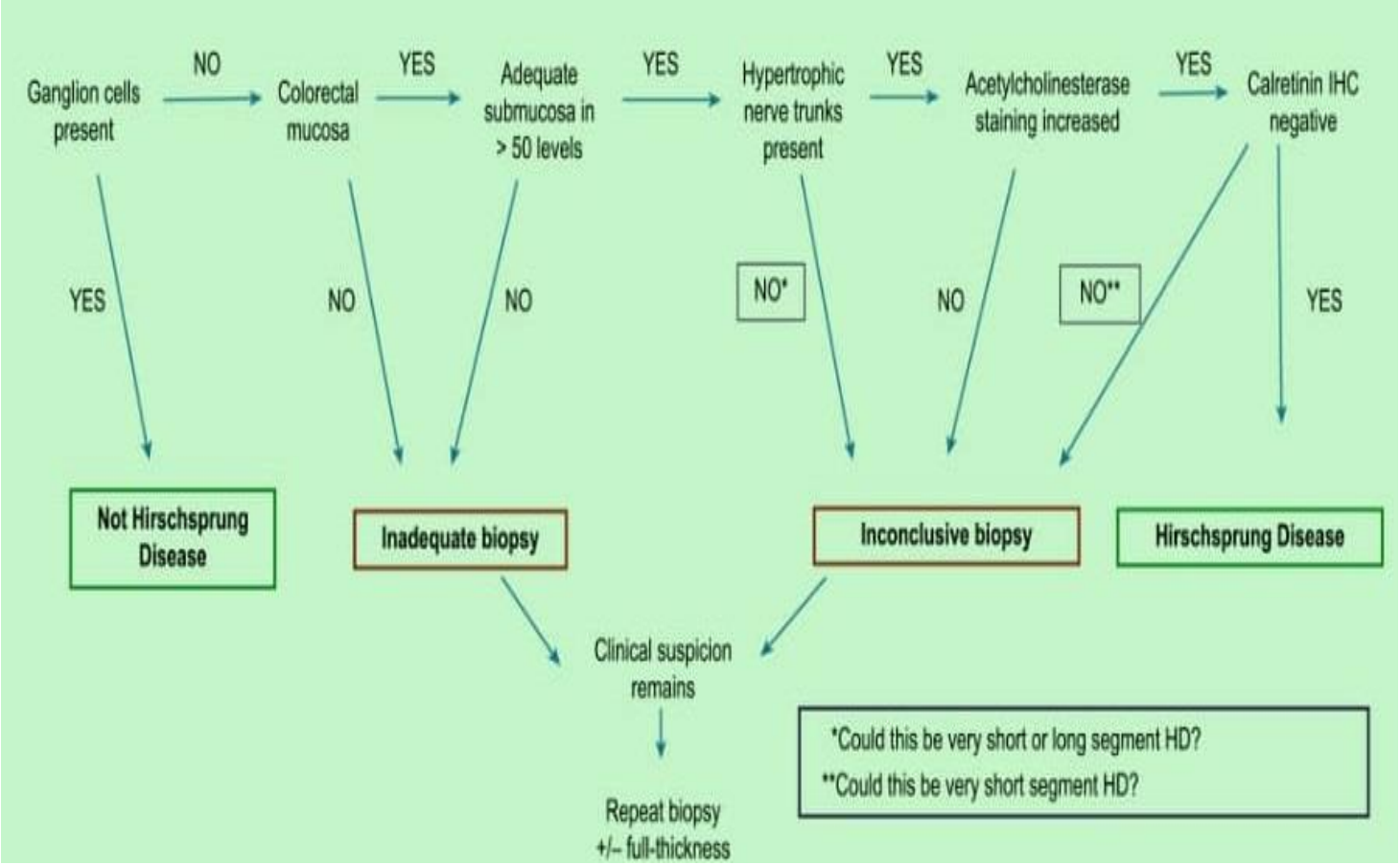
الشكل (4) النتائج النسيجية عند الأطفال المصابين بمرض هيرشسبرنغ. (أ) غياب الخلايا العقدية في الضفيرة العضلية المعوية. (ب) جذوع الأعصاب المتضخمة مميزة بالسهام



الشكل (5) صبغة الكولين استيراز في (أ) القولون الطبيعي و (ب) القولون المصاب بمرض هيرشبرنغ.



الشكل (6) تظهر بقع الكالريتنين في القولون الطبيعي (أ) ولكن ليس في القولون المصاب بمرض هيرشبرنغ (ب).



الشكل (7) خوارزمية التشخيص في مرض هيرشبرنغ.

❖ **التحضير قبل الجراحة:**

- لا تزال هنالك العديد من العوامل لا تزال قيد الدراسة والتي قد تؤثر على نتائج هذا الإصلاح خاصة فيما يتعلق بالإنذار والاختلاطات التالية للجراحة، ومن أهمها التحضير الميكانيكي والحيوي للأمعاء قبل الجراحة.
- لقد كان تحضير الأمعاء لعمليات القولون والمستقيم الاختيارية لدى البالغين معيارًا للرعاية منذ سبعينيات القرن العشرين كطريقة لتقليل المضاعفات بعد الجراحة مثل عدوى الجرح وتسريب المفاغرة. وقد خضع استخدام تحضير الأمعاء الميكانيكي لدى البالغين للتدقيق عندما أظهرت نتائج العديد من التحليلات زيادة معدل تسريب المفاغرة. وفي الآونة الأخيرة، وجدت دراسة قاعدة بيانات كبيرة أن المرضى الذين تلقوا تحضيرًا ميكانيكيًا للأمعاء ومضادات

حيوية عن طريق الفم قبل استئصال القولون والمستقيم الاختياري كان لديهم انخفاض كبير في التسرب التفاغري والالتهابات الموقعية.

- هناك ندرة في البيانات في الأدبيات المتعلقة باستخدام تحضير الأمعاء لدى الأطفال. وقد أظهرت العديد من الدراسات الصغيرة التي أجريت على مرضى الجراحة من الأطفال أن استخدام تحضير الأمعاء الميكانيكي دون استخدام المضادات الحيوية عن طريق الفم مقارنة بعدم استخدام أي تحضير لم يسفر عن اختلاف في التهابات الجروح أو التسربات التفاغرية .
- لا يزال تحضير الأمعاء الميكانيكي والميكانيكي الفموي وفائدته غير واضحة عند الأطفال .

❖ **العلاج الجراحي:**

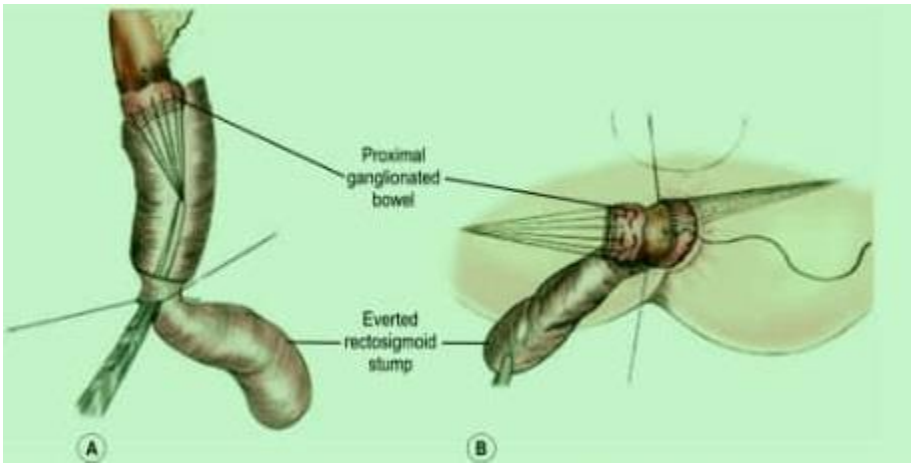
- إن أهداف العلاج الجراحي لمرض هيرشبرنغ هي إزالة الأمعاء غير العقدية وإعادة بناء القناة المعوية عن طريق إنزال الأمعاء التي تعصبها الأعصاب بشكل طبيعي إلى فتحة الشرج مع الحفاظ على وظيفة العضلة العاصرة الطبيعية. العمليات الجراحية الأكثر شيوعًا هي عمليات سوينسون ودوهاميل وسوافي، على الرغم من وصف عدد من العمليات الأخرى، مثل عمليات ريهبين وستيت، ولا تزال تُجرى في بعض المراكز[9].
- نظرًا لوجود عدد قليل جدًا من الدراسات المستقبلية التي تقارن العمليات، فإن أفضل عملية للمريض الفردي هي العملية التي تدرب الجراح على إجرائها ويجريها بشكل متكرر. على الرغم من أن عملية سوينسون تم تطويرها في البداية كإجراء من مرحلة واحدة، إلا أن معدل حدوث تضيق وتسرب وغير ذلك من النتائج السلبية المرتفع نسبيًا أدى إلى اعتماد فغر القولون الأولي الروتيني، مع إجراء السحب النهائي بعد 3–12 شهرً.
- في الثمانينيات، أبلغ عدد من الجراحين عن سلسلة من عمليات السحب من مرحلة واحدة حتى في الرضع الصغار. وعلى مدى السنوات العشر إلى الخمس عشرة التالية، اقترحت العديد من التقارير أن النهج المكون من مرحلة

واحدة كان آمنًا، وتجنب الإصابة بالأمراض الناجمة عن فغر القولون عند الرضع، وكان أكثر فعالية من حيث التكلفة[10].

- ومع ذلك، قد لا تزال هناك حاجة إلى فغر القولون للرضع والأطفال الذين يعانون من التهاب القولون الحاد، أو الثقب، أو سوء التغذية، أو توسع الأمعاء القريبة بشكل كبير، وفي المواقف التي لا يمكن فيها تحديد منطقة الانتقال بشكل موثوق على القسم المجمد.

✓ **اجراء سوينسون**[11] :

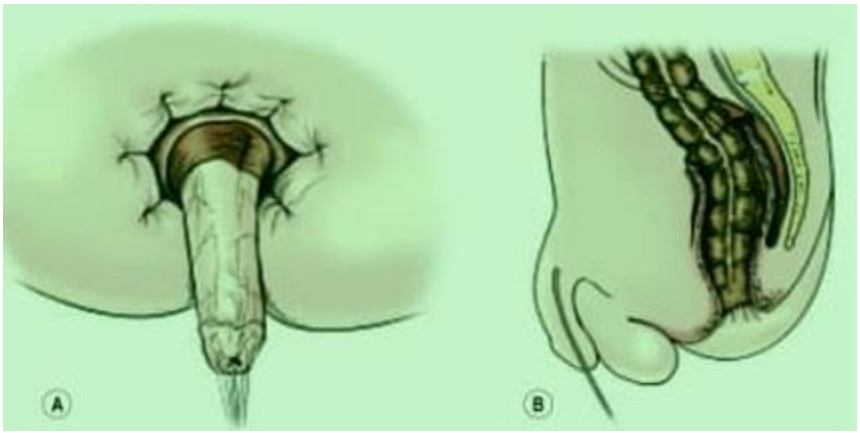
- يهدف اجراء سوينسون إلى إزالة القولون الخالي من العقد العصبية بالكامل، مع توصيل طرفي إلى طرف فوق العضلة العاصرة الشرجية. تم إجراء العملية في الأصل عن طريق فتح البطن، مع إجراء التوصيل من العجان بعد إخراج المستقيم الخالي من العقد العصبية (الشكل8). من المهم الحفاظ على التسليخ في المستوى الصحيح على طول جدار المستقيم لتجنب إصابة الأعصاب الحوضية العميقة والأوعية والهياكل الأخرى. على الرغم من المخاطر النظرية الكامنة في تسليخ الحوض العميق، فإن النتائج الوظيفية طويلة الأمد بعد إجراء سوينسون ممتازة.



الشكل (8)سحب الكولون واجراء المفاغرة عبر الشرج

✓ **إجراء SOAVE [12]**

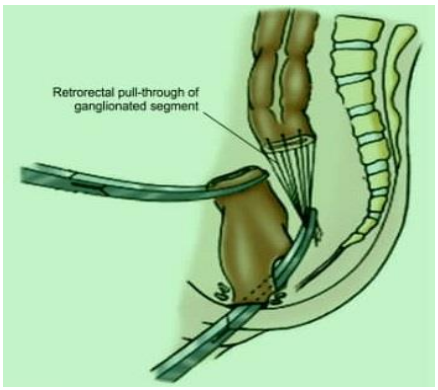
- تم تصميم إجراء Soave، الذي عدله بولي لاحقًا، لتجنب خطر إصابة هياكل الحوض المهمة عن طريق تشريح داخلي للمستقيم تحت المخاطي ووضع الأمعاء التي يتم سحبها داخل "كفة" عضلية عديمة العقد (الشكل 9).
- على الرغم من مخاوف البعض من أن إجراء Soave قد يؤدي إلى إمساك طويل الأمد بسبب الاستئصال غير الكامل للمستقيم عديم العقد، فقد أفادت معظم دراسات المتابعة المتأخرة بنتائج مماثلة بين عمليات Soave و Swenson.



الشكل (9) سحب الكولون وقلبه عبر الشرج ضمن كفة العضلية

✓ **إجراء DUHAMEL[13]**

- يتضمن إجراء Duhamel إنزال القولون الطبيعي عبر المستوى غير الدموي بين المستقيم والعجز، ووصل الجدارين عبر ستابلر لإنشاء تجويف جديد عديم العقد من الأمام ومعصب بشكل طبيعي من الخلف (الشكل10). يعتقد العديد من الجراحين أن عملية دوهاميل أسهل وأكثر أمانًا من إجراءات سوينسون أو سوافي. كما أنها تؤدي إلى توصيل كبير جدًا، مما يقلل من خطر التضيق. كانت النتائج طويلة المدى المبلغ عنها لعملية دوهاميل مماثلة لتلك الخاصة بالعمليتين الأخريين، على الرغم من أن الدراسات الحديثة تشير إلى أن نتائج عملية دوهاميل أدنى من نتائج السحب عبر الشرج.



الشكل (10) سحب الكولون المعصب في المسافة امام العجز

- ✓ **السحب عبر المنظار**[14]

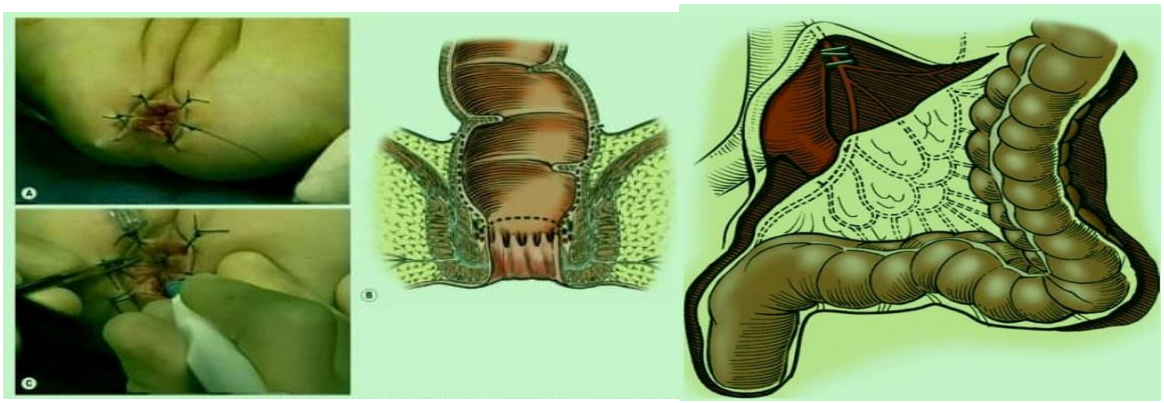
وصف جورجسون لأول مرة النهج المنظاري لـ مرض هيرشبرنغ في عام 1995باستخدام هذه التقنية[15]، يتم إجراء خزعة في البداية لتحديد المنطقة الانتقالية، ويتم تحريك المستقيم أسفل الانعكاس البريتوني، ويتم إجراء تشريح مخاطي قصير من خلال نهج العجان (الشكل). ثم يتم إخراج المستقيم من خلال فتحة الشرج ويتم إجراء التوصيل من الأسفل. يرتبط هذا الإجراء بفترة أقصر في المستشفى، ويبدو أن النتائج المبكرة والمتوسطة الأمد تعادل تلك المذكورة للإجراءات الأخرى. كما تم وصف طرق تنظير البطن لعمليات دوهاميل وسوينسون بنتائج قصيرة الأمد ممتازة.

- ✓ **السحب عبر الشرج** [16]:

- تم وصف النهج عبر الشرج لأول مرة من قبل دي لا توري وأورتيجا في عام 1998 ومن قبل لانجر وآخرون في عام 1999 وتم تبنيه والإبلاغ عنه من قبل عدد متزايد من الجراحين. يمكن إجراء العملية في وضعية الانبطاح أو وضعية استئصال الحصاة.
- يتم إجراء شق مخاطي على مسافة 0.5–1.0 سم فوق الخط المسنن، اعتمادًا على حجم الطفل، ويتم تجريد الغشاء المخاطي من العضلة الأساسية كما في عملية سوافي. يختلف طول تشريح الغشاء المخاطي وفقًا للجراح،

على الرغم من أن الكفة المستقيمية الأقصر قد ترتبط بانخفاض معدل الإصابة بالتهاب القولون المعوي والحاجة إلى التوسيع.

- لا يقوم بعض الجراحين بأي تشريح تحت المخاطية، ويقومون بفعالية بإجراء سوينسون عبر الشرج. يتم شق العضلة المستقيمية محيطيًا، ويستمر التشريح على جدار المستقيم، وتقسيم الأوعية عند دخولها المستقيم. يمكن توصيل المستقيم بالكامل وجزء من القولون السيني من خلال فتحة الشرج. عند الوصول إلى منطقة الانتقال، يتم إجراء التفاغر من الأسفل (الشكل).
- في المرضى الذين لديهم منطقة انتقالية أقرب (عادةً فوق القولون السيني القريب)، تكون هناك حاجة إلى تنظير البطن أو شق سري صغير لتحريك القولون الأيسر و/أو ثني الطحال لتحقيق طول مناسب للقولون العقدي للسحب. يمكن أيضًا استخدام النهج عبر الشرج إذا كان المريض قد خضع بالفعل لفغر القولون باستخدام الفغرة كنهاية للأمعاء التي يتم سحبها وإجراء الاستئصال المستقيمي باستخدام النهج عبر الشرج. هناك جدال حول ما إذا كان يجب تحديد منطقة الانتقال النسيجية قبل بدء تسليخ الشرج.
- يركز هذا الجدل على حقيقة أن حوالي 8–10٪ من الأطفال الذين لديهم منطقة انتقالية مستقيمية سيني في دراسة التباين لديهم في الواقع منطقة انتقالية نسيجية أقرب[17].
- هذا الاهتمام مهم بشكل خاص للجراحين الذين يقومون بعملية جراحية مختلفة لمرض القطعة الطويلة عن مرض المستقيم السيني. لا يوجد للخزعة الأولية تأثير ضار على النتائج بعد الجراحة مثل وقت التغذية أو الألم أو طول فترة الاستشفاء. يتميز النهج عبر الشرج بمعدل مضاعفات منخفض، ويتطلب الحد الأدنى من المسكنات بعد الجراحة، ويرتبط بالتغذية المبكرة والخروج من المستشفى.
- وعلى الرغم من عدم وجود أي دراسات تقارن بين النهجين عبر الشرج والمنظار، إلا أنه يمكن إجراء السحب عبر الشرج من قبل معظم جراحي الأطفال، بما في ذلك أولئك الذين لا يمتلكون مهارات التنظير، ومن قبل جراحي الأطفال في أجزاء من العالم حيث يكون الوصول إلى معدات التنظير محدودًا.



الشكل (11) طريقة السحب عبر الشرج

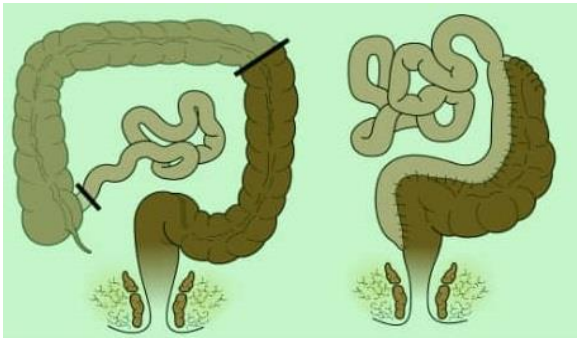
✓ **اصلاح هيرشبرنغ القولون الكلي:**

- على الرغم من عدم وجود نظام رسمي لتصنيف طول الأمعاء غير العقدية، فإن مرض الأمعاء غير العقدية الطويل يعرف عادة بأنه منطقة انتقالية قريبة من القولون المستعرض الأوسط. الشكل الأكثر شيوعًا هو مرض الأمعاء غير العقدية الكامل، والذي يشمل أيضًا عادةً بعضًا من الجزء البعيد من اللفائفي (الشكل).
- في حالات نادرة من مرض الأمعاء غير العقدية الكامل تقريبًا، يكون معظم الأمعاء الدقيقة غير عقدية أيضًا. يعاني معظم الأطفال حديثي الولادة المصابين بمرض الأمعاء غير العقدية الطويل من انسداد في الجزء البعيد من الأمعاء الدقيقة، على الرغم من أن الأطفال المصابين بمرض الأمعاء غير العقدية الطويل قد لا يظهرون في بعض الأحيان إلا بعد الفطام عن حليب الثدي. تُظهر حقنة التباين عادةً قولونًا قصيرًا وضيقًا نسبيًا على شكل "علامة استفهام" (الشكل12). قد تكون هناك أيضًا منطقة انتقالية في الأمعاء الدقيقة. تُظهر خزعة المستقيم غياب الخلايا العقدية، ولكن في كثير من الحالات لا توجد أعصاب متضخمة أو تشوهات في صبغة الأسيتيل كولين استراز.

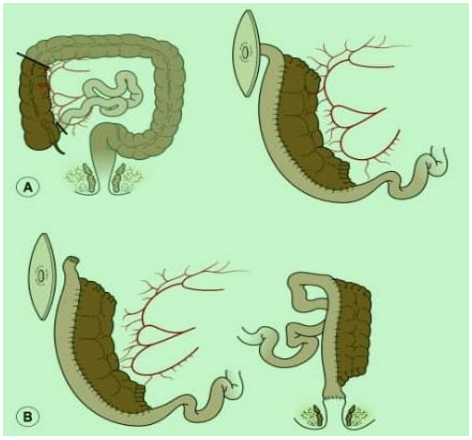
الشكل (12) صورة بالتباين عبر الشرج لمرض هيرشبرنغ القولون الكلي

- تتضمن الطريقة الجراحية الأولية أخذ عينات متتابعة من القولون بحثًا عن الخلايا العقدية.
- يمكن إجراء هذه العينات عن طريق فتح البطن أو تنظير البطن، أو من خلال شق السرة. قد يؤدي استخدام الزائدة الدودية للخزعة الأولية إلى تشخيص إيجابي خاطئ لمرض القولون الكامل حيث قد يكون هناك ندرة في الخلايا العقدية في الزائدة الدودية عند الأطفال المصابين بمرض القطعة الأقصر.
- وبالتالي، فإن خزعة الأعور هي الأفضل. بمجرد تحديد مستوى مرض القولون الكامل، يقوم معظم الجراحين بإنشاء فغرة، وانتظار المقاطع الدائمة، وإجراء عملية إعادة البناء النهائية لاحقًا. على الرغم من إجراء السحب الأولي بدون فغر اللفائفي لمرض القولون الكامل، فإن هذا النهج يتطلب درجة عالية من الثقة في أخصائي علم الأمراض، لأنه يتطلب إجراء استئصال القولون الكامل على أساس تحليل المقطع المجمد وحده. بالإضافة إلى ذلك، هناك العديد من التقارير عن وجود مناطق "تخطي" في الأطفال المصابين بالتهاب القولون العصبي الكامل، لذا فإن إجراء أقسام دائمة أمر مستحسن قبل التفكير في استئصال القولون الكامل. وأخيرًا، يعتقد بعض الجراحين أن النتائج التي تلي عملية السحب تكون أفضل بمجرد أن يصبح البراز أكثر سمكًا، وهو ما يحدث عادةً بين 6 أشهر وعدة سنوات من الحياة.هناك ثلاثة أنواع من العمليات الجراحية المتاحة للأطفال المصابين بمرض القطعة

الطويلة: السحب المستقيم باستخدام إحدى التقنيات القياسية (سوينسون، دوهاميل، أو سوافيه)، وايصال القولون باستخدام القولون الأيسر (مارتن) (الشكل13) أو القولون الأيمن (كيمورا) (الشكل14)، وجيب اللفائفي J. لا توجد سلسلة تقارير مستقبلية أو خاضعة لرقابة جيدة تشير إلى نتائج طويلة المدى للعمليات لمرض هيرشبرنغ في القطعة الطويلة. على الرغم من أن إجراءات توصيل القولون تؤدي نظريًا إلى انخفاض إنتاج البراز بسبب امتصاص الماء بشكل أفضل، إلا أن القولون غير العقدي يميل إلى التمدد، ويصاب العديد من هؤلاء المرضى بالتهاب معوي قولوني حاد.



الشكل (13) اجراء دوهاميل في علاج هيرشبرنغ القولون الكلي



الشكل (14) اجراء كيمورا باستخدام القولون الأيمن

- نادرًا ما يكون الجهاز المعوي بأكمله خاليًا من العقد العصبية، وعادةً ما يترك 10–40 سم من الصائم المعصب بشكل طبيعي. يحتاج هؤلاء الأطفال إلى التغذية الوريدية الكاملة (TPN) منذ الولادة. في وقت الاستكشاف الأول، يكون الهدف هو تحديد مدى عدم وجود العقد العصبية بناءً على المقاطع المجمدة، وإنشاء فغرة إما في أقصى نقطة بعيدة بها أمعاء معصبة بشكل طبيعي أو أبعد مع وجود أمعاء خالية من العقد العصبية. يجب إدخال قسطرة وريدية مركزية للتغذية الوريدية الكاملة، ويجب النظر في فغر المعدة للتغذية المستمرة بحليب الثدي أو التركيبة الأولية. إن أفضل طريقة لإدارة هؤلاء الأطفال هي من خلال مجموعة متعددة التخصصات تركز على الفشل المعوي.
- إن الاهتمام الصارم بالوقاية من الإنتان، وعلاج فرط نمو البكتيريا، واستخدام التغذية الغذائية، والوقاية من ركود الصفراء المرتبط بالتغذية عن طريق الوريد باستخدام مجموعة متنوعة من الاستراتيجيات بما في ذلك الدهون أوميجا 3 كلها أمور مهمة. يجب أن تكون الإدارة اللاحقة فردية، اعتمادًا على طول الأمعاء التي يتم تعصبها بشكل طبيعي والحالة السريرية للطفل. بالنسبة للرضع والأطفال الذين يصابون بتوسع كبير في الأمعاء التي يتم تعصبها بشكل طبيعي، قد تكون إجراءات تقليص الأمعاء أو تداخلها أو إطالة الأمعاء مثل عملية بيانكي أو رأب الأمعاء المستعرض التسلسلي (STEP) مفيدة. تتضمن عملية "استئصال العضلة – بضع العضلة" التي وصفها زيجلر استئصال العضلة لطول الأمعاء الدقيقة الخالية من العقد البعيدة عن منطقة الانتقال. بالنسبة لبعض هؤلاء المرضى، قد توفر عملية زرع الأمعاء الدقيقة أو زرع الأمعاء الدقيقة والكبد معًا الفرصة الوحيدة للبقاء على قيد الحياة على المدى الطويل بدون تغذية عن طريق الوريد.

❖ **المتابعة بعد الجراحة:**

- بعد أي من إجراءات السحب عبر الشرج، إذا تم استخدام أنبوب أنفي معدي، يمكن إزالته في اليوم الأول بعد الجراحة.
- تبدأ التغذية بمجرد عودة نشاط الجهاز الهضمي. يمكن إزالة قسطرة فولي في اليوم الثاني بعد الجراحة بعد إجراءات الاستئصال عبر المستقيم ودوهامل لأن تعصيب المثانة لم يتأثر .
- ومع ذلك، بعد إجراء سحب سوينسون أو إعادة اجراء إصلاح هيرشبرنغ ، يجب ترك قسطرة فولي لمدة 3–5 أيام بسبب احتمال وجود بعض ارتخاء المثانة الناتج عن التسليخ بالحوض.
- تستمر المضادات الحيوية لمدة 24 ساعة بعد الجراحة. يتم تخريج معظم المرضى بحلول اليوم الثالث إلى الخامس بعد الجراحة.
- يتم التركيز بشدة على فحص منطقة العجان بحثًا عن تطور احمرار أو التهاب النسيج الخلوي، حيث أن هذه علامة مبكرة على تسريب التفاغرة. يمكن التحقيق من التسريب من دراسة تباين الحقنة الشرجية أو فحص الطبقي المحوري مع مادة التباين. على الرغم من أنه غير شائع إلى حد ما، إذا تم العثور على تسريب للمفاغرة، يلزم وضع فغر القولون التحويلي بشكل عاجل.
- يتم تزويد الآباء بتعليمات مفصلة حول العناية بالعجان والتطور المحتمل لالتهاب الأمعاء والقولون. لتجنب تسلخ او تقرح العجان، يتم توجيه الآباء لوضع طبقة سميكة من مرهم يحوي أكسيد الزنك مع كل تغيير للحفاض. إذا ظهر طفح جلدي كبير، يتم استخدام تطبيقات أكثر كثافة.
- يمكن إجراء الموسعات الشرجية الصغيرة لهيغار بأمان، بدءًا من الأسبوع الثالث بعد الجراحة. هذه مطلوبة أحيانًا بعد إجراء السحب عبر الشرج، خاصة عند حديثي الولادة. عادةً ما تكون هذه التوسعات كافية لمنع تضيق التفاغرة. لا يقوم العديد من الجراحين بالتوسيع بشكل روتيني، ولكن يجب تقييم المفاغرة في غضون أسابيع من العملية وتوسيعه إذا تم التعرف على تضيق في المفاغرة[18].

- يكون عدد مرات البراز مرتفعًا جدًا بشكل عام (7–12 حركة أمعاء في اليوم) مباشرة بعد عملية السحب، ولكنه يتناقص ببطء ويكون طبيعيًا بشكل عام بحلول 6–9 أشهر.
- في بعض الأحيان، يصاب البعض بنوبات متقطعة من الإمساك، والتلويث للثياب ، والتهاب الأمعاء والقولون. يمكن إدارة معظم مشاكل الإمساك أو التلويث البرازي بتغييرات في النظام الغذائي أو أنظمة الحقن الشرجية. يتم التعامل مع نوبات التهاب الأمعاء والقولون بالميترونيدازول عن طريق الفم؛ ومع ذلك، تتطلب الحالات الشديدة دخول المستشفى، والمضادات الحيوية عن طريق الوريد، وغسيل المستقيم. كطريقة وقائية لتجنب التهاب الأمعاء والقولون، يمكن البدء في غسيل المستقيم بعد أول زيارة بعد الجراحة وتقييم المفاغرة، ويمكن الاستمرار في ذلك للأشهر القليلة الأولى بعد الجراحة.
- فيما يتعلق بالأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ القولوني الكلي، يمكن أن تحدث كميات كبيرة من البراز وفقدان الشوارد بعد إجراء دوهامل المعدل أو السحب عبر المستقيم. يجب استبدال هذه الخسائر وعادة ما يتم التحكم فيها عن طريق تغييرات النظام الغذائي وإضافة عامل أفيوني (مثل لوبيراميد). تقرح او تسلخ العجان شائع جدًا عند هؤلاء الرضع ويتطلب اهتمامًا مستمرًا.

❖ **الاختلاطات والانذار بعد الجراح**

- انتان موقع العمل الجراحي الذي يمكن كشفه من خلال العلامات الموضعية للاحمرار والنز القيحي أحيانا من الجرح.
- تفزر الجرح والذي يعتبر مشكلة حقيقية تتطللب إعادة الطفل الى غرلفة العمليات وإعادة اغلاق الجرح
- انتانات داخل البطن والتي تتعلق غالبا بمشاكل العقامة اثناء الجراحة او التسريب الخفيف من المفاغرة.

- تشمل المشاكل طويلة الأمد لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ الأعراض الانسدادية المستمرة، والتلويث البرازي، والتهاب الأمعاء والقولون[18]. ومن المهم أن يتابع الجراح هؤلاء الأطفال عن كثب من أجل تحديد هذه المشاكل وتقديم العلاج لها في الوقت المناسب.

قد تأخذ الأعراض الانسدادية شكل تمدد البطن، أو الانتفاخ، أو القيء، أو الإمساك الشديد المستمر. وهناك خمسة أسباب رئيسية لهذه الأعراض بعد عملية السحب: الانسداد الميكانيكي، أو خلل العقد اللمفاوية المتكرر أو المكتسب، أو اضطراب الحركة في القولون المتبقي أو الأمعاء الدقيقة، أو خلل الارتخاء العضلي الداخلي، أو القولون الضخم الوظيفي الناجم عن سلوك حبس البراز.

✓ **الانسداد الميكانيكي**

- السبب الأكثر شيوعًا للانسداد الميكانيكي بعد عملية السحب هو التضييق.
- هذه المشكلة أكثر شيوعًا بعد عملية سوينسون أو سوافي . قد يكون لدى المرضى الذين يخضعون لعملية دوهاميل خزان يتكون من الأمعاء عديمة الخلايا العقدية الأمامية، والتي قد تمتلئ بالبراز وتعيق الأمعاء المسحوبة .
- في حالات أخرى، قد يكون هناك انسداد ثانوي للالتواء في الأمعاء المسحوبة , أو تضيق بسبب الكفة العضلية الطويلة عند الأطفال الذين خضعوا لعملية سوافي. يمكن اكتشاف الانسداد بالفحص الشرجي الاصبعي وحقنة التباين. تتكون الإدارة الأولية للتضييق المفاغرة من التوسيع المتكرر باستخدام إصبع أو موسع أو بالون. في بعض الحالات، يكون من الضروري إعادة الجراحة.

✓ **اضطراب الحركة في القولون المتبقي**

- غالبًا ما يعاني الأطفال المصابون بداء هيرشبرنغ من اضطرابات في الحركة في جميع أنحاء الجهاز الهضمي، بما في ذلك الارتجاع المعدي المريئي وتأخر إفراغ المعدة. قد تكون هذه الاضطرابات موضعية، وعادةً ما تشمل

القولون الأيسر، أو قد تكون معممة، وقد تكون أو لا تكون مصحوبة بتشوهات نسيجية أخرى مثل خلل التنسج العصبي المعوي. تشمل تقنيات تشخيص اضطرابات الحركة دراسة الشكل الإشعاعي، ودراسة عبور القولون بالنظائر المشعة،وقياس ضغط القولون، وخزعات تنظير البطن للبحث عن دليل على خلل التنسج العصبي المعوي. إذا تم العثور على تشوه موضعي، فمن الضروري إجراء استئصال مع إعادة سحب باستخدام الأمعاء الطبيعية. يتم علاج عسر الحركة المنتشر بشكل أفضل بإدارة الأمعاء، والتي قد تشمل الحقن الشرجية التقدمية من خلال أنبوب فغر الأعور أو فغر الزائدة الدودية مالون واستخدام عوامل محركة للأمعاء.

✓ **تعذر ارتخاء المصرة الشرجية الداخلية**[19]

- يشير هذا المصطلح إلى أعراض انسداد ناتجة عن عدم وجود منعكس الاسترخاء الشرجي الداخلي الطبيعي، والذي يوجد في جميع الأطفال المصابين بداء هيرشسبرونغ . يتجاوز معظم الأطفال هذه المشكلة في النهاية بمرور الوقت. يمكن تأكيد التشخيص من خلال إظهار استجابة سريرية لتوكسين البوتولينوم داخل المصرة. كان النهج الجراحي التقليدي لتعذر ارتخاء المصرة الشرجية الداخلية هو بضع المصرة الشرجية الداخلية أو استئصال العضلة. ومع ذلك، نظرًا لأن هذه المشكلة قد تحل من تلقاء نفسها، وهناك قلق بشأن عمليات قطع المصرة التي تؤثر على التحكم في البراز، فإننا نفضل استخدام بضع المصرة الكيميائي باستخدام توكسين البوتولينوم داخل المصرة. في كثير من الحالات، يكون تكرار حقن توكسين البوتولينوم أو استخدام كريم النيتروجليسرين أو النيفيديبين الموضعي ضروريًا أثناء انتظار حل المشكلة.

✓ **تضخم القولون الوظيفي**

- تضخم القولون الوظيفي هو نتيجة لسلوك حبس البراز، وهو شائع جدًا عند الأطفال الطبيعيين. قد يكون هذا السلوك أكثر شيوعًا عند الأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ بسبب استعدادهم للإمساك. يتم علاج هذه المشكلة بشكل أفضل بنظام إدارة الأمعاء يتكون من الملينات واستراتيجيات تعديل السلوك. في الحالات الشديدة، قد يحتاج الطفل إلى الحقن الشرجية التقدمية، أو حتى فغرة قريبة. في كثير من الحالات، يمكن عكس فغر الأعور أو الفغرة عندما يصل الطفل إلى سن المراهقة.

✓ **التلويث البرازي**

- هناك ثلاثة أسباب رئيسية للتلطخ بعد عملية السحب: وظيفة المصرة الشرجية غير الطبيعية، الإحساس غير الطبيعي، أو سلس البراز الكاذب. قد تكون وظيفة المصرة الشرجية غير الطبيعية ناتجة عن إصابة المصرة أثناء عملية السحب أو عن استئصال عضلة أو بضع مصرة سابق، ويمكن عادةً تحديدها باستخدام قياس ضغط المستقيم الشرجي أو الموجات فوق الصوتية المستقيمية الداخلية. هناك شكلان من الإحساس غير الطبيعي. الأول هو عدم الإحساس بامتلاء المستقيم، والذي يمكن تحديده أيضًا باستخدام قياس ضغط المستقيم الشرجي، والآخر هو عدم القدرة على التمييز بين الغاز والبراز. عادةً ما تكون هذه المشكلة ناتجة عن فقدان الظهارة الانتقالية لأن المفاغرة تمت أسفل الخط المسنن. عادةً ما يكون هذا التمييز واضحًا في الفحص البدني. ضعف المصرة و الإحساس غير الطبيعي غير قابلان للحل الجراحي. تتم إدارة معظم هؤلاء الأطفال بشكل أفضل باستخدام روتين الأمعاء، والذي قد يشمل نظامًا غذائيًا مسببًا للإمساك، وملينات منبهة، وحقن شرجية مستقيمية أو تقدمية.
- إذا كانت كل من المعصرة الشرجية والإحساس سليمة، فإن السبب الأكثر ترجيحًا للتلويث البرازي بعد السحب هو سلس البراز الكاذب[20]. قد يكون هذا ناتجًا عن إمساك شديد مع مستقيم متمدد بشكل كبير وفيضان البراز السائل.

يتسرب مرضى آخرون كميات صغيرة من البراز على مدار اليوم، مما يخلق علامات التلوث في الملابس الداخلية بشكل مستمر.

- يمكن أن يعاني أطفال آخرون من فرط التمعج للأمعاء المسحوبة، مما يؤدي إلى عدم قدرة العضلة العاصرة الشرجية على تحقيق السيطرة على الرغم من وظيفة العضلة العاصرة الطبيعية.
- يمكن إثبات الفرق بين أشكال الإمساك العنيد وفرط التمعج من سلس البول الكاذب عن طريق حقنة التباين وتأكيده باستخدام دراسات الحركة القولونية.
- يعتمد النجاح في إدارة التبرز عند الطفل المصاب بمرض هيرشبرنغ على فهم واضح لأسباب التبرز. يتطلب التقييم تاريخًا دقيقًا وفحصًا جسديًا، وفحوصات مثل أفلام البطن، وحقنة التباين، وقياس ضغط المستقيم والشرج، وفي بعض الحالات، دراسات الحركة القولونية. سيستفيد الأطفال المصابون بالإمساك الشديد من العلاج الملين.
- ومع ذلك، إذا كانت العضلة العاصرة و/أو الإحساس غير كافيين، فإن الملينات السلبية مثل اللاكتولوز أو PEG 3300 ستجعل المشكلة أسوأ، ويجب علاج الطفل بالملينات المنشطة مثل البيساكوديل. إذا كانت هذه الملينات غير كافية لتحقيق إفراغ المستقيم، فقد يحتاج الطفل إلى حقن شرجية رجعية أو أمامية.
- من ناحية أخرى، غالبًا ما يعاني الأطفال الذين يعانون من سلوك احتجاز البراز والذين لديهم وظيفة وإحساس طبيعيان للعضلة العاصرة من تفاقم المشكلة السلوكية بعد الحقن الشرجية الرجعية أو أي نوع آخر من التلاعب الشرجي. سيستفيد الأطفال الذين لا يعانون من الإمساك والذين يعانون من فرط التمعج للأمعاء المسحوبة أو وظيفة العضلة العاصرة أو الإحساس غير الطبيعي من نظام غذائي وأدوية للإمساك مثل لوبيراميد.
- قد يستفيد الأطفال الذين يعانون من الإمساك البطيء أو سلوك حبس البراز من اتباع نظام غذائي غني بالألياف والعلاج بالملينات السلبية. يجب أن يعتمد علاج التبرز على فهم واضح للمشكلة الأساسية التي يعاني منها الطفل.

✓ **التهاب الأمعاء والقولون:**

- إن مسببات التهاب الأمعاء والقولون عند مرضى هيرشبرنغ غير معروفة وربما تكون متعددة العوامل. فالركود الناتج عن الانسداد الوظيفي يسمح بفرط نمو البكتيريا مع العدوى الثانوية. وهناك بعض الأدلة التي تشير إلى حدوث تغيرات في إنتاج المخاط المعوي وإنتاج الغلوبيولينات المناعية في الغشاء المخاطي، مما يؤدي على الأرجح إلى فقدان وظيفة الحاجز المعوي والسماح بغزو البكتيريا.
- وقد يكون التهاب الأمعاء والقولون موجودًا قبل وبعد التصحيح الجراحي، ويمكن أن يتراوح شدته من خفيف إلى مهدد للحياة. التهاب الأمعاء والقولون أكثر شيوعًا عند الأطفال الأصغر سنًا، ومرض غياب الخلايا العقدية العصبية بكامل الكولون، ومتلازمة التثلث الصبغي 21. وتشمل الأعراض السريرية الحمى، وانتفاخ البطن، والإسهال، وارتفاع عدد الكريات البيضاء، ووجود دليل على الوذمة المعوية على فيلم البطن.
- يتضمن علاج التهاب الأمعاء والقولون بعد الجراحة تصريفًا أنفيًا معديًا، وسوائل وريدية، ومضادات حيوية واسعة النطاق، وإزالة الضغط عن المستقيم والقولون باستخدام تحفيز المستقيم أو التحريض[21]. يمكن تقليل خطر التهاب الأمعاء والقولون باستخدام تدابير وقائية مثل الالتحريض الروتيني أو الإعطاء المزمن للميترونيدازول أو العوامل الحيوية، وخاصة في أولئك الذين يُعتقد أنهم أكثر عرضة لهذه المشكلة بناءً على أسس سريرية أو نسيجية.
- وبما أن التهاب القولون والأمعاء هو السبب الأكثر شيوعًا للوفاة لدى الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ ويمكن أن يحدث بعد الجراحة حتى لدى الأطفال الذين لم يصابوا به قبل الجراحة، فمن المهم جدًا أن يعلم الجراح عن مخاطر هذه المضاعفات ويحثهم على العودة المبكرة إلى المستشفى إذا ظهرت على الطفل أعراض مقلقة.

الباب الثاني:

القسم العملي

الفصل الأول: أهمية البحث وأهدافه

❖ المقدمة:

- مرض (Hirschsprung) هو اضطراب حركي في الأمعاء، ناتج عن فشل خلايا العرف العصبي في الهجرة بشكل كامل أثناء تطور الأمعاء أثناء الحياة الجنينية حيث يعتبر مرض هيرشبرنغ سبب شائع نسبيا لانسداد الأمعاء عند حديثي الولادة، ويحدث مرض هيرشبرنغ في حوالي 1 من كل 5000 ولادة حية، مع نسبة الذكور الإجمالية: الإناث 3:1 إلى 4:1؛ عندما يتعلق الأمر بإصابة الكولون بشكل كامل، تقترب نسبة الجنس أكثر من 1:1.
- تم تحديد الطفرات في العديد من الجينات في المرضى الذين يعانون من مرض هيرشبرنغ، مرض هيرشبرنغ هو اضطراب معقد وراثيًا ناتج عن متغيرات في جينات نادرة متعددة ذات اختراق منخفض وتعبير متغير، ويرتبط مرض هيرشبرنغ بشذوذ الكروموسومات، ما يسمى متلازمة مرض هيرشبرنغ، وخاصة متلازمة داون. متلازمة داون موجودة في 2 إلى 16 في المائة من الأفراد المصابين بـ مرض هيرشبرنغ.
- في حوالي 80 في المائة من المرضى، يؤثر مرض هيرشبرنغ على الكولون السيني، في 15 إلى 20 في المائة من المرضى، يمتد غياب العقد العصبية دانيا من القولون السيني. في حوالي 5 في المائة، يتأثر القولون بأكمله وفي حالات نادرة، قد يكون الأمعاء الدقيقة مصابة أيضاً.
- يعتبر تأخر افراغ العقي لمدة 24 ساعة بعد الولادة العرض الأكثر شيوعا حيث يوجد في 90% من الحالات، التظاهر المعتاد للأطفال خلال فترة حديثي الولادة هو الإمساك وتمدد البطن والإقياء خلال الأيام القليلة الأولى من الحياة، وحوالي ثلث الأطفال الذين يعانون من داء هيرشبرنغ يعانون من الإسهال والذي يعتبر أحد أعراض التهاب الأمعاء والكولون والذي لا يزال السبب الأكثر شيوعا للوفاة تعتبر الصورة الظليلة السفلية هي الإجراء التالي عند وجود تأخر بإفراغ العقي والتي لها دلالات معينة للحالة ويليها قياس ضغوط الشرج حيث وجود المنعكس

الشرجي المستقيمي ينفي داء هيرشبرنغ بينما غياب المنعكس يستدعي إجراء خزعة مستقيم وهي المشخص الأكيد ل داء هيرشبرنغ.

- يمكن إجراء الجراحة بمرحلة واحدة عبر الشرج أو على مرحلتين عبر إجراء فغر للأمعاء كمرحلة بدئية ثم لاحقا إجراء المرحلة الثانية بإغلاق فغر الأمعاء وسحب الأمعاء المعصبة عبر الشرج، وتتنوع الطرق الجراحية المستخدمة لعلاج داء هيرشبرنغ والتي تعتبر خبرة الجراح بطريقة ما هي المحدد للتكنيك المتبع بالجراحة، وإن أبرز الاختلاطات بعد الجراحة هي تسريب المفاغرة والذي يعتبر الاختلاط الباكر والأكثر خطورة بعد الجراحة بالإضافة للإمساك وإنتان الشق الجراحي واندحاق أو تفزر الجرح.

❖ هدف البحث:

- يهدف هذا البحث إلى دراسة دور التحضير الامعاء قبل الإصلاح الجراحي لمرض هيرشبرنغ في تحسين الأساليب لخفض نسبة الاختلاطات المرافقة وتحسين نوعية الحياة عند الأطفال المصابين بهذا المرض.
- المقارنة بين طرق التحضير الميكانيكي أو الحيوي للأمعاء أو التحضير الثنائي من ناحية التأثير على الاضطرابات ما حول الجراحة والاختلاطات التالية للجراحة والتأثير على الإنذار البعيد للمرض.

❖ أهمية البحث:

يعتبر مرض هيرشبرنغ من الأسباب الشائعة نسبياً لانسداد الأمعاء عند الأطفال حديثي الولادة ويعتبر الإصلاح الجراحي الطريقة المعيارية في التدبير، ولكن على الرغم من ذلك، لا تزال هنالك العديد من العوامل لا تزال قيد الدراسة والتي قد تؤثر على نتائج هذا الإصلاح خاصة فيما يتعلق بالإنذار والاختلاطات التالية للجراحة، ومن أهمها التحضير الميكانيكي والحيوي للأمعاء قبل الجراحة.

الفصل الثاني: المرضى وطرق البحث

نمط الدراسة:

- دراسة مقارنة حشدية مستقبلية (تقدمية) للأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ والمراجعين لمشفى الأطفال الجامعي بدمشق بعد وضع التشخيص وانطبقت عليهم معايير القبول دون معايير الاستبعاد، وذلك في الفترة الممتدة بين 2023/8/1 وحتى 2025/2/1.

طريقة البحث:

- تم جمع بيانات المرضى المشخص لديهم مرض هيرشيبرنغ من خلال ملئ البيانات الشخصية باستمارة خاصة، وتمت متابعة المرضى بعد الجراحة حتى التخريج، بالإضافة للمتابعة بعد التخريج والمتابعة الدورية،
- وتم تقسيم عينة البحث الى مجموعتين:

1) مجموعة المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي للأمعاء قبل الجراحة.

2) مجموعة المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي والحيوي الفموي للأمعاء قبل الجراحة.

وتحري النتائج.

استمارة البحث: تم اعتماد استمارة البحث المرفقة مع هيكل البحث لجمع البيانات.

معايير القبول والاستبعاد:

شملت معايير القبول:

- الأطفال المصابين بمرض هيرشبرنغ والذين سيتم الإصلاح الجراحي لديهم بمختلف الطرق الجراحية المتبعة للإصلاح والمراجعين لمشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة الممتدة بين 2023/8/1 وحتى 2025/2/1.

وشملت معايير الاستبعاد:

- الأطفال الذين يتم إغلاق فغر الكولون بعد إجراء إنزال الامعاء المعصبة للشرج بمرحلة ثانية.
- الأطفال الذين خضعوا للإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ في مشفى الأطفال الجامعي ولكن لم نتمكن من متابعتهم في المرحلة بعد الجراحة بسبب نقلهم إلى مشفى آخر.
- الأطفال الذين لديهم مشاكل عصبية أو قلبية أو غدية مرافقة.

طريقة الدراسة:

دراسة رقابية استباقية عن طريق تدوين بيانات ومعلومات المرضى المشخصين ثم متابعتهم من خلال زيارتهم للعيادات الخارجية التابعة للمشفى.

حيث تم ملء استبيان خاص لجمع أكبر عدد ممكن من البيانات و تحليلها ووضعها في جداول ومخططات بيانية تعكس الدراسة بشكل جيد ليتم بعدها مقارنة النتائج.

تم تقسيم المرضى المراجعين لمجموعتي علاج:

- المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 35 مريضاً.
- المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي والحيوي الفموي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 25 مريضاً.

حيث تم مقارنة النقاط التالية بين المجموعتين:

- الجنس حيث تُظهر الفروقات بين الذكور والإناث تأثيراً واضحاً على الاستجابة للمضادات الحيوية والتحضير المعوي، من حيث الفعالية والأمان والآثار الجانبية، نتيجة لاختلافات فسيولوجية وميكروبية. ويُعد فهم هذه الفروقات ضرورياً لتخصيص العلاج وتحسين جودة الرعاية الطبية
- العمر عند الجراحة
- الوزن
- الأعراض السريرية قبل الجراحة
- طريقة الإصلاح الجراحي حيث يُتيح تنوع الطرق الجراحية في علاج داء هيرشبرينغ فهماً أوسع لتأثير التحضير المسبق على النتائج السريرية، نظراً لاختلاف آليات الجراحة وتعاملها مع الأنسجة.

ندرك أن طريقة الجراحة قد تُشكّل عاملًا إنذاريًا يؤثر في النتائج، نظرًا لاختلاف تعامل كل تقنية مع الأنسجة، ومدى استئصال أو الحفاظ على القطاعات القولونية، مما قد ينعكس على نسبة المضاعفات والنتائج البعيدة.

وعليه، فإن تنوع طرق الجراحة في العينة المدروسة ليس بهدف المقارنة بين التكنيكات، بل لزيادة قابلية تعميم نتائج الدراسة على ممارسات جراحية مختلفة، وهو ما يتماشى مع التوصيات الحديثة في الأدب الطبي التي تشجع على اختبار فعالية التدخلات عبر ظروف سريرية متعددة.

- فترة الاستشفاء
- الاختلاطات بعد الجراحة
- علاقة الاختلاطات بالجنس

كما تم الحصول على موافقة مستنيرة من ذوي المريض للدخول في الدراسة بعد شرح طريقة الدراسة والفوائد المتوقعة منها مع التأكيد على الحفاظ على السرية التامة للمعلومات المتعلقة بالمرضى.

❖ كيفية تطبيق التحضير ضمن الدراسة:

➢ أولاً: التحضير الميكانيكي:

- الطريقة:يتم عبر حقن شرجية متكررة باستخدام محلول ملحي دافئ .
- الجدول الزمني:يُبدأ التحضير قبل 1–2 يوم من الجراحة.

الحقن الشرجية تُعطى كل 6–8 ساعات حسب استجابة الطفل، أو حتى يصبح البراز شبه صافي.

- الجرعة التقريبية:

للأطفال: 10–20 مل/كغ من محلول ملحي دافئ.

يمكن استخدام قسطرة مستقيمية صغيرة لتسهيل الإعطاء.

- الآلية:

إزالة محتوى القولون الصلب أو الغزير من البراز,تقليل الحمل الجرثومي وتسهيل الجراحة.

- المشاكل المحتملة:

- ✓ تهيج مخاطية المستقيم.
- ✓ تحفيز العصب المبهم ← بطء قلب/غثيان.
- ✓ خطر امتصاص سوائل غير مناسبة (إذا استخدم ماء فقط دون ملح ← نقص صوديوم).
- ✓ صعوبة التنفيذ في الأطفال غير المتعاونين.

➢ ثانياً: التحضير الحيوي الفموي:

- الأدوية المستخدمة:

✓ ميترونيدازول: مضاد للطفيليات واللاهوائيات.

✓ جنتامايسين : أمينوغليكوزيد ضد الجراثيم الهوائية سالبة الغرام.

- الطريقة:يعطى عبر الفم قبل الجراحة بـ 24 ساعة.
- الجرعات (حسب الوزن):
  - ميترونيدازول :

30 ملغ/كغ/اليوم مقسمة على 3 جرعات (كل 8 ساعات)، لمدة 24 ساعة قبل الجراحة.

  - جنتامايسين :

5 ملغ/كغ/اليوم مقسمة على 3 جرعات (كل 8 ساعات)، لمدة 24 ساعة قبل الجراحة.

- الآلية:

✓ تقليل تركيز البكتيريا الهوائية واللاهوائية في القولون.

✓ تقليل خطر العدوى الجراحية والتهاب القولون بعد الجراحة.

- المشاكل المحتملة:

✓ قيء أو رفض الدواء عن طريق الفم.

✓ إسهال أو مغص ناتج عن ميترونيدازول.

✓ طعم مر/مزعج.

✓ تأثيرات سمية (نادرة بالفم، ولكن الحذر عند وجود ضعف كلوي)

✓ مقاومة بكتيرية إذا أسيء الاستخدام.

الفصل الثالث: استبيان البحث

البيانات الشخصية			
الاسم:	العمر الحالي:		الجنس:
العمر الحملي:	رقم الحالة:		الهاتف:
طريقة الإصلاح الجراحي			
الأعراض قبل الجراحة			
الإمساك	تمدد البطن	الإقياءات	التهاب الأمعاء والكولون
طريقة تحضير الأمعاء			
تحضير ميكانيكي		تحضير فموي وميكانيكي	
مدة الاستشفاء في المشفى			
الاختلاطات التالية للجراحة			
إنتان جرح البطن (أسبوعين)	انتان داخل البطن (أسبوعين)		تسريب المفاغرة (أسبوع)
انسداد الأمعاء (3 شهر)	تضيق المفاغرة (شهرين)		تفزر الجرح (أسبوعين)

الفصل الرابع: الدراسة الإحصائية

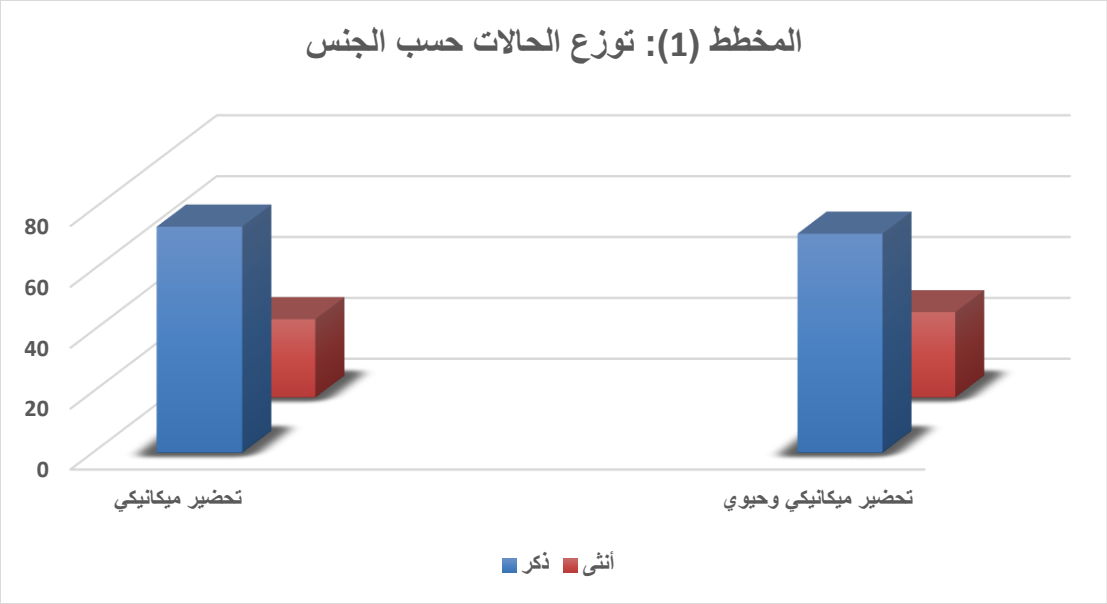
بلغ عدد حالات الدراسة 60 مريضاً من الأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ والذين تم تدبيرهم عبر الإصلاح الجراحي، وتوزعوا في مجموعتين اعتماداً على طريقة التحضير المعوي قبل الجراحة:

- المجموعة الأولى: المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 35 مريضاً.
- المجموعة الثانية: المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي والحيوي الفموي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 25 مريضاً.

1-توزع الحالات حسب الجنس:

عموماً كانت نسبة الذكور المصابين بداء هيرشبرنغ والذين تم تدبيرهم عبر الإصلاح الجراحي أعلى من الإناث، وكذلك الأمر لدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كانت نسبة الذكور أعلى مع رجحان لمجموعة التحضير الميكانيكي حيث بلغت نسبة الذكور 74.3% مقابل 72% للذكور في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (1): توزع الحالات حسب الجنس		
الجنس	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي
ذكر	26 (74.3%)	18 (72%)
أنثى	9 (25.7%)	7 (28%)
المجموع	35 (100%)	25 (100%)
P-Value	0.84	



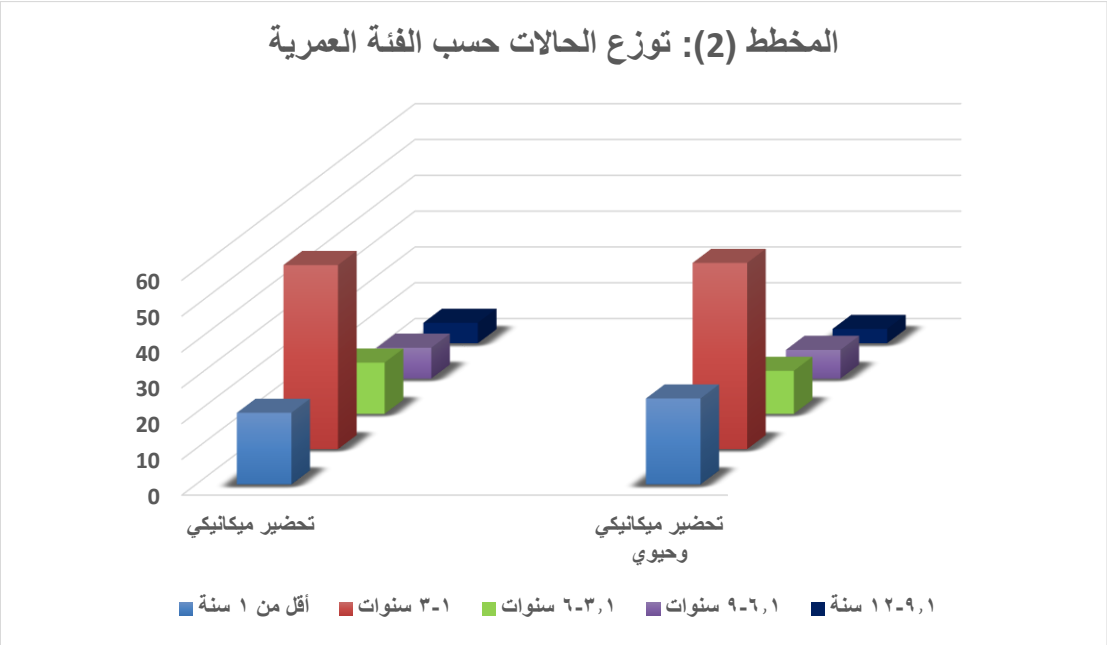
2-توزع الحالات حسب الفئة العمرية:

عموماً تراوحت أعمار مرضى الدراسة بين 11 شهراً و12 سنة، وبلغ المتوسط 2.6 سنة، وكانت الفئة العمرية (1-3 سنوات) هي الأشيع لدى المرضى في مجموعتي الدراسة مع رجحان طفيف للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، تلاه الفئة العمرية (أقل من 1 سنة)، وكانت الفئة العمرية (9.1-12 سنة) الأقل شيوعاً في كلا المجموعتين، وبلغ متوسط العمر في مجموعة التحضير الميكانيكي 3.5 سنة مقابل 1.22 سنة في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (2): توزع الحالات حسب الفئة العمرية		
الفئة العمرية	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي
أقل من 1 سنة	7 (20%)	6 (24%)
1-3 سنوات	18 (51.4%)	13 (52%)
3.1-6 سنوات	5 (14.3%)	3 (12%)
6.1-9 سنوات	3 (8.6%)	2 (8%)

1 (4%)	2 (5.7%)	12-9.1 سنة
25 (100%)	35 (100%)	المجموع
1.22±0.4	3.5±1.9	SDالمتوسط (سنة)
0.069		P-Value

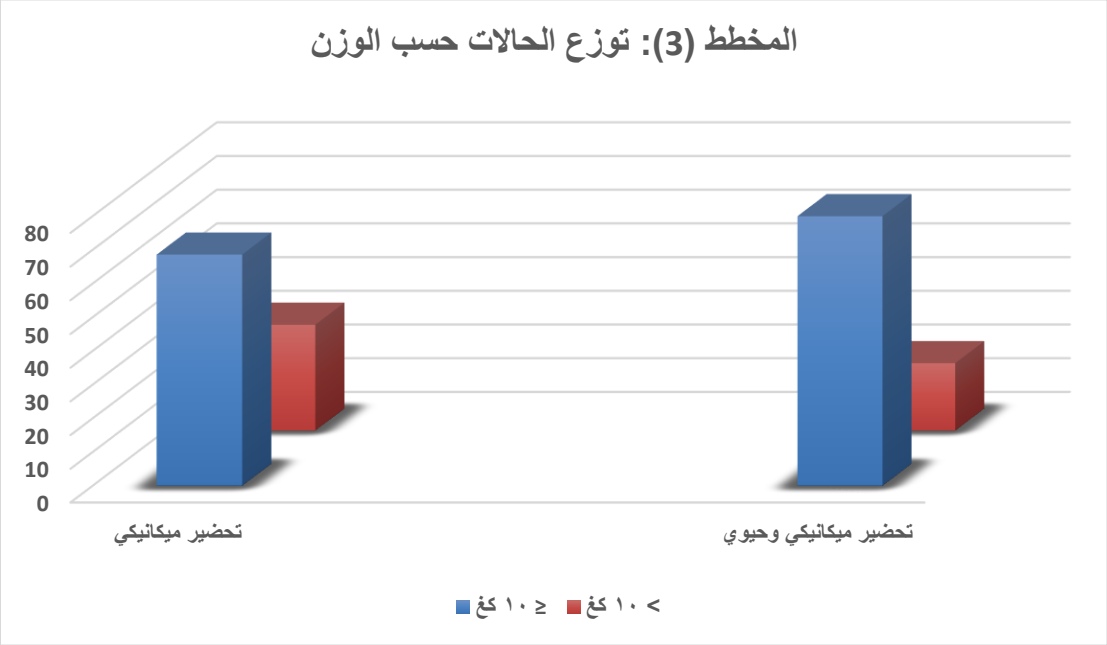
SD:الانحراف المعياري



3-توزع الحالات حسب الوزن:

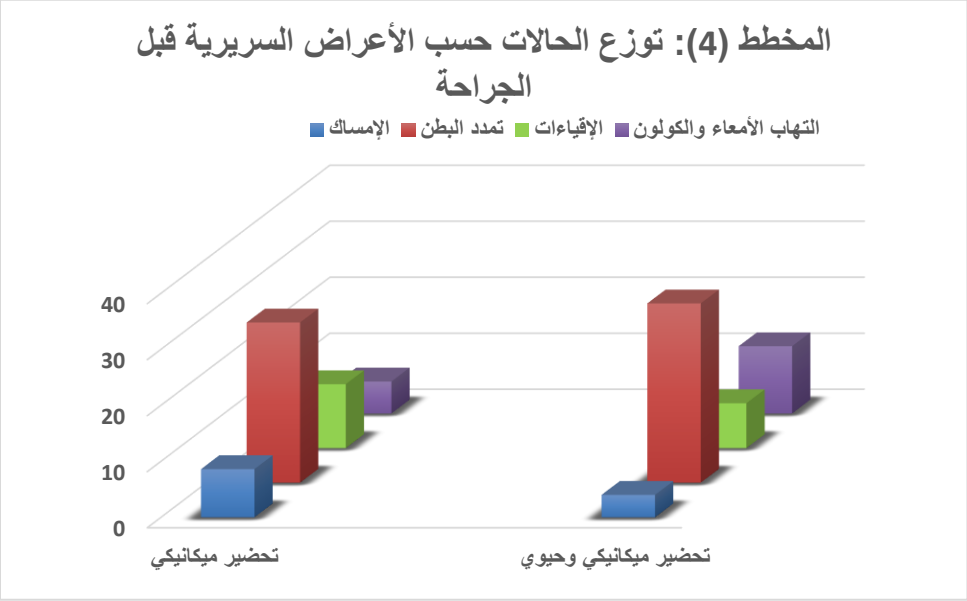
كان وزن معظم المرضى وذلك في مجموعتي الدراسة (10 كغ وأقل) مع رجحان للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، وبلغ متوسط العمر في مجموعة التحضير الميكانيكي 9.5 كغ مقابل 7.4 كغ في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (3): توزع الحالات حسب الوزن		
الوزن	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي
≥ 10 كغ	24 (68.6%)	20 (80%)
< 10 كغ	11 (31.4%)	5 (20%)
المجموع	35 (100%)	25 (100%)
المتوسط (كغ)\SD	9.5±1.3	7.4±1.1
P-Value	0.32	



4-توزع الحالات حسب الأعراض السريرية قبل الجراحة:عموماً كان تمدد البطن أشيع التظاهرات السريرية قبل الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان كل من (الإمساك والإقياءات) أشيع هذه التظاهرات لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان كل من (تمدد البطن، والتهاب الأمعاء والكولون) أشيع التظاهرات السريرية قبل الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

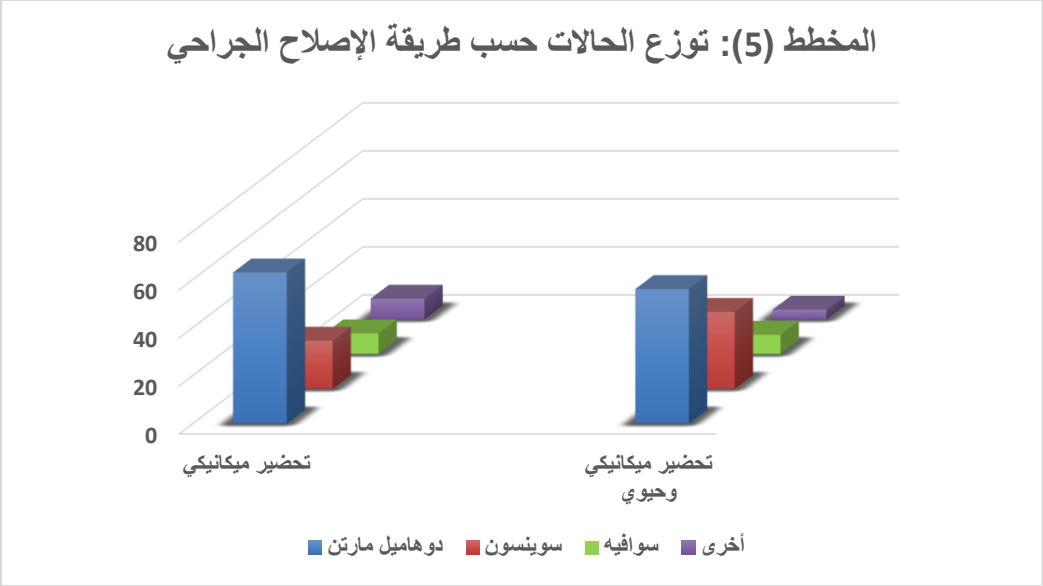
الجدول (4): توزع الحالات حسب الأعراض السريرية قبل الجراحة			
الأعراض قبل الجراحة	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي	P-Value
الإمساك	3 (8.6%)	1 (4%)	0.49
تمدد البطن	10 (28.6%)	8 (32%)	0.77
الإقياءات	4 (11.4%)	2 (8%)	0.66
التهاب الأمعاء والكولون	2 (5.7%)	3 (12%)	0.39



5-توزع الحالات حسب طريقة الإصلاح الجراحي:

عموماً كان التدبير باستخدام طريقة (دوهاميل مارتن) هو الأشيع بين المرضى، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان التدبير باستخدام كل من طريقة (دوهاميل مارتن، سوافيه) أشيع لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان التدبير باستخدام طريقة (سوينسون) أشيع لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (5): توزع الحالات حسب طريقة الإصلاح الجراحي			
طريقة الإصلاح الجراحي	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي	P-Value
دوهاميل مارتن	22 (62.9%)	14 (56%)	0.59
سوينسون	7 (20%)	8 (32%)	0.29
سوافيه	3 (8.6%)	2 (8%)	0.93
أخرى	3 (8.6%)	1 (4%)	0.49

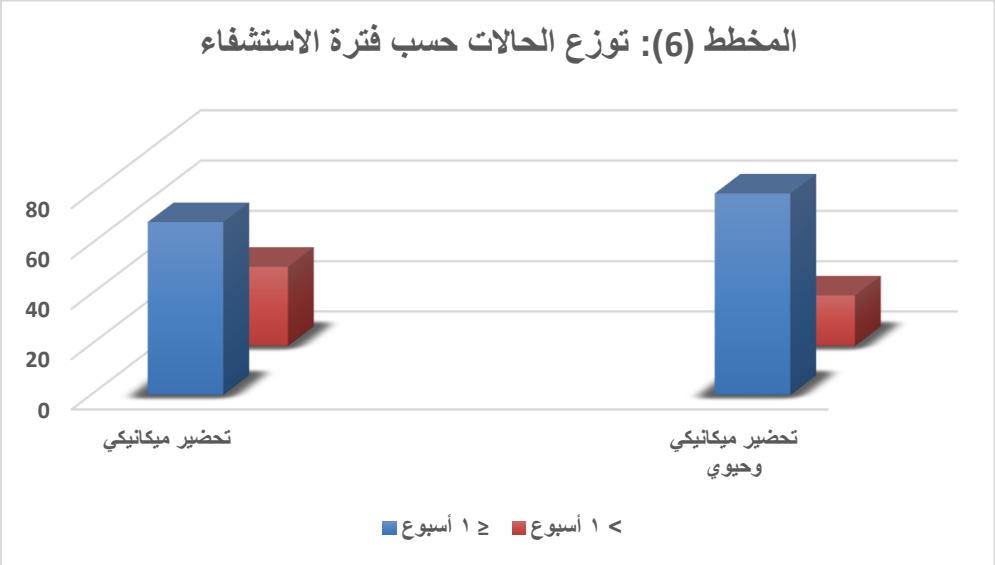


6-توزع الحالات حسب فترة الاستشفاء:

لدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان الاستشفاء لمدة (أسبوع وأقل) هو الأشيع مع رجحان للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، وبلغ متوسط مدة الاستشفاء في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي 7.3 يوماً مقابل 7.1 يوماً في مجموعة التحضير الميكانيكي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (6): توزع الحالات حسب فترة الاستشفاء		
فترة الاستشفاء	تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي
≥ 1 أسبوع	26 (68.6%)	17 (80%)
< 1 أسبوع	9 (31.4%)	8 (20%)
المجموع	35 (100%)	25 (100%)
المتوسط (يوم)\SD	7.1±1.1	7.3±3.5
P-Value	0.44	

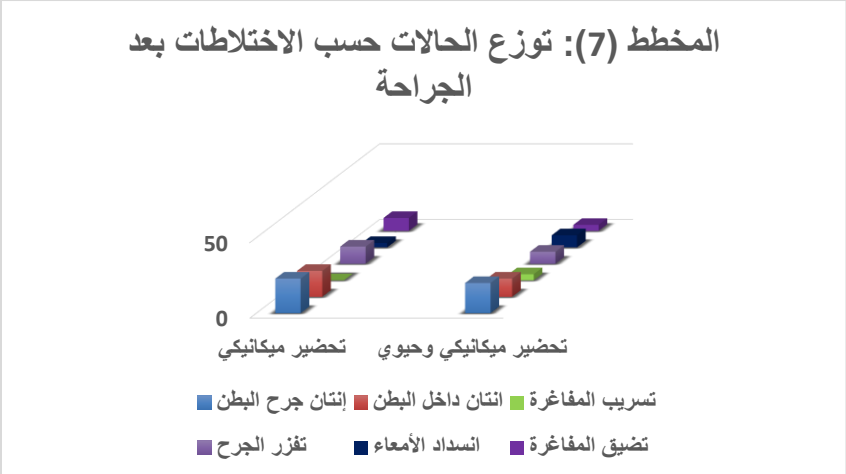
SD:الانحراف المعياري



7-توزع الحالات حسب الاختلاطات بعد الجراحة:

عموماً كان انتان جرح البطن أشيع الاختلاطات المشاهدة بعد الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كانت معظم الاختلاطات موجودة بشكل أشيع لدى مرضى التحضير الميكانيكي حيث كان كل من (إنتان جرح البطن، انتان داخل البطن، تفزر الجرح، وتضيق المفاغرة) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان كل من (تسريب المفاغرة، وانسداد الأمعاء) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (7): توزع الحالات حسب الاختلاطات بعد الجراحة				
الاختلاطات بعد الجراحة		تحضير ميكانيكي	تحضير ميكانيكي وحيوي	P-Value
اختلاطات باكرة	إنتان جرح البطن	8 (22.9%)	5 (20%)	0.36
	انتان داخل البطن	6 (17.1%)	3 (12%)	0.58
	تسريب المفاغرة	0 (0%)	1 (4%)	0.37
	تفزر الجرح	4 (11.4%)	2 (8%)	0.66
اختلاطات متأخرة	انسداد الأمعاء	1 (2.9%)	2 (8%)	0.38
	تضيق المفاغرة	3 (8.6%)	1 (4%)	0.49

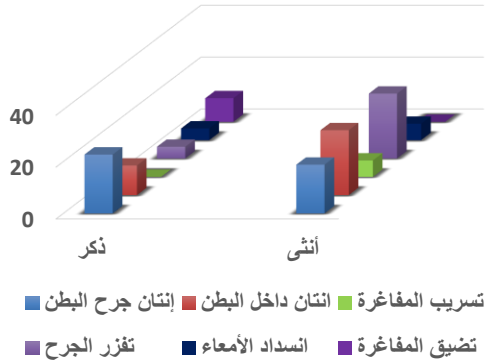


8-علاقة الاختلاطات بعد الجراحة بجنس المريض:

عموماً كانت الاختلاطات بعد الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ أشيع لدى الإناث، حيث كان كل من (الانتان داخل البطن، تسريب المفاغرة، تفزر الجرح، وانسداد الأمعاء) أشيع حدوثاً لدى المريضات الإناث، مع وجود فارق إحصائي هام بالنسبة لتفزر الجرح فقط، في حين كان كل من (انتان جرح البطن، وتضيق المفاغرة) أشيع مشاهدة لدى المرضى الذكور مقارنة مع الإناث، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (8): علاقة الاختلاطات بعد الجراحة بجنس المريض				
الاختلاطات بعد الجراحة		ذكر (N=44)	أنثى (N=16)	P-Value
اختلاطات باكرة	إنتان جرح البطن (N=13)	10 (22.7%)	3 (18.8%)	0.74
	انتان داخل البطن (N=9)	5 (11.4%)	4 (25%)	0.2
	تسريب المفاغرة (N=1)	0 (0%)	1 (6.3%)	0.19
	تفزر الجرح (N=6)	2 (4.5%)	4 (25%)	0.03
اختلاطات متأخرة	انسداد الأمعاء (N=3)	2 (4.5%)	1 (6.3%)	0.78
	تضيق المفاغرة (N=4)	4 (9.1%)	0 (0%)	0.39

المخطط (8): علاقة الاختلاطات بعد الجراحة بجنس المريض



الفصل الخامس: المناقشة وتحليل النتائج

- بلغ عدد حالات الدراسة 60 مريضاً من الأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ والذين تم تدبيرهم عبر الإصلاح الجراحي، وتوزعوا في مجموعتين اعتماداً على طريقة التحضير المعوي قبل الجراحة:
  - ✓ المجموعة الأولى: المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 35 مريضاً.
  - ✓ المجموعة الثانية: المرضى الذين خضعوا للتحضير الميكانيكي والحيوي الفموي للأمعاء قبل الجراحة وعددهم 25 مريضاً.
- كانت نسبة الذكور المصابين بداء هيرشبرنغ والذين تم تدبيرهم عبر الإصلاح الجراحي أعلى من الإناث، وكذلك الأمر لدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كانت نسبة الذكور أعلى مع رجحان لمجموعة التحضير الميكانيكي حيث بلغت نسبة الذكور 74.3% مقابل 72% للذكور في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- تراوحت أعمار مرضى الدراسة بين 11 شهراً و12 سنة، وبلغ المتوسط 2.6 سنة، وكانت الفئة العمرية (1–3 سنوات) هي الأشيع لدى المرضى في مجموعتي الدراسة مع رجحان طفيف للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، تلاه الفئة العمرية (أقل من 1 سنة)، وكانت الفئة العمرية (9.1–12 سنة) الأقل شيوعاً في كلا المجموعتين، وبلغ متوسط العمر في مجموعة التحضير الميكانيكي 3.5 سنة مقابل 1.22 سنة في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- كان وزن معظم المرضى وذلك في مجموعتي الدراسة (10 كغ وأقل) مع رجحان للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، وبلغ متوسط العمر في مجموعة التحضير الميكانيكي 9.5 كغ مقابل 7.4 كغ في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

- كان تمدد البطن أشيع التظاهرات السريرية قبل الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان كل من (الإمساك والإقياءات) أشيع هذه التظاهرات لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان كل من (تمدد البطن، والتهاب الأمعاء والكولون) أشيع التظاهرات السريرية قبل الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- كان التدبير باستخدام طريقة (دوهاميل مارتن) هو الأشيع بين المرضى، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان التدبير باستخدام كل من طريقة (دوهاميل مارتن، سوافيه) أشيع لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان التدبير باستخدام طريقة (سوينسون) أشيع لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- تراوحت فترة الاستشفاء بين وبلغ المتوسط 7.2 يوماً، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كان الاستشفاء لمدة (أسبوع وأقل) هو الأشيع مع رجحان للمرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، وبلغ متوسط مدة الاستشفاء في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي 7.3 يوماً مقابل 7.1 يوماً في مجموعة التحضير الميكانيكي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- كان انتان جرح البطن أشيع الاختلاطات المشاهدة بعد الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ، ولدى المقارنة بين مجموعتي الدراسة كانت معظم الاختلاطات موجودة بشكل أشيع لدى مرضى التحضير الميكانيكي حيث كان كل من (إنتان جرح البطن، انتان داخل البطن، تفزر الجرح، وتضيق المفاغرة) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي في حين كان كل من (تسريب المفاغرة، وانسداد الأمعاء) أشيع الاختلاطات بعد الجراحة بعد الجراحة لدى المرضى في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.
- كانت الاختلاطات بعد الجراحة لدى مرضى هيرشبرنغ أشيع لدى الإناث، حيث كان كل من (الانتان داخل البطن، تسريب المفاغرة، تفزر الجرح، وانسداد الأمعاء) أشيع حدوثاً لدى المريضات الإناث، مع وجود فارق إحصائي هام بالنسبة لتفزر الجرح فقط، في حين كان كل من (انتان جرح البطن، وتضيق المفاغرة) أشيع مشاهدة لدى المرضى الذكور مقارنة مع الإناث، دون وجود فارق إحصائي هام.

الفصل السادس: المقارنة مع الدراسات العالمية

تمت مقارنة دراستنا مع نتائج دراستين عالميتين.

الدراسة الأولى[21]: وهي دراسة صينية قام بها Yuanyuan Liang[0] وزملاؤه في الصين، ونشرت في مجلة Translational Pediatrics عام 2021 بعنوان:

Role of mechanical and oral antibiotic bowel preparation in children with Hirschsprung's disease undergoing colostomy closure and pull-through

الدراسة الثانية[22]: وهي دراسة أمريكية قام بها Kyle L. Carpenter[0] وزملاؤه في الولايات المتحدة الأمريكية، ونشرت في مجلة Journal of Surgical Research عام 2019 بعنوان:

Role of Mechanical Bowel Preparation and Perioperative Antibiotics in Pediatric Pull-Through Procedures

1-المقارنة حسب عدد حالات الدراسة:

ضمت دراسة Kyle عدد أكبر من الحالات حيث اشتملت على 180 حالة من مرضى داء هيرشبرنغ الذين تم تدبيرهم جراحياً (منهم 85 مريضاً تم تحضير أمعائهم ميكانيكياً بنسبة 47.2% و95 مريضاً بدون تحضير معوي بنسبة 52.8%) مقابل 64 مريضاً في دراسة Yuanyuan (منهم 33 مريضاً تم تحضير أمعائهم ميكانيكياً وحيوياً بنسبة 51.6% و31 مريضاً بدون تحضير معوي بنسبة 48.4%) مقابل 60 مريضاً في دراستنا (منهم 35 مريضاً تم تحضير أمعائهم ميكانيكياً بنسبة 58.3% و25 مريضاً تم تحضير أمعائهم ميكانيكياً وحيوياً بنسبة 41.7%).

الجدول (9): المقارنة حسب عدد حالات الدراسة			
عدد الحالات	دراستنا	Yuanyuan	Kyle
	60	64	180
تحضير ميكانيكي	35 (58.3%)	-	85 (47.2%)
تحضير ميكانيكي وحيوي	25 (41.7%)	33 (51.6%)	-
بلا تحضير	-	31 (48.4%)	95 (52.8%)

2-المقارنة حسب العمر والجنس:

كان متوسط العمر أعلى في دراسة Kyle حيث بلغ 4.18 سنة مقارنة مع الدراستين الباقيتين، وفي دراستنا كان متوسط عمر المرضى أعلى في مجموعة التحضير الميكانيكي مقارنة مع مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، أما في دراسة Yuanyuan فكان متوسط عمر المرضى أعلى في المجموعة التي لم يتم إجراء تحضير معوي لها مقارنة مع مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

كما تشابهت دراستنا مع باقي الدراسات من حيث أن معظم المصابين بداء هيرشبرنغ كانوا من الذكور، مع رجحان للذكور في مجموعة التحضير الميكانيكي في دراستنا ورجحان الذكور في المجموعة التي لم يتم إجراء تحضير معوي لها في دراسة Yuanyuan، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (10): المقارنة حسب العمر والجنس					
المتغير	دراستنا		Yuanyuan		Kyle
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير	جميع الحالات
متوسط العمر (سنة)	3.5±1.9	1.22±0.4	0.66±0.3	0.68±0.4	4.18
P-Value	0.069		0.88		-
الجنس	دراستنا		Yuanyuan		Kyle
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير	جميع الحالات
ذكر	26 (74.3%)	18 (72%)	24 (72.7%)	24 (77.4%)	103 (57.2%)
أنثى	9 (25.7%)	7 (28%)	9 (27.3%)	7 (22.6%)	77 (42.8%)
P-Value	0.84		0.67		-

3-المقارنة حسب التظاهرات السريرية قبل الجراحة:

تنوعت التظاهرات السريرية قبل الجراحة لدى المرضى في كلا الدراستين وكان تمدد البطن أشيعها في دراستنا في حين كان التهاب الأمعاء والكولون أشيعها في دراسة Yuanyuan، دون وجود فارق إحصائي هام في جميع الحالات، كما تشابهت دراستنا مع دراسة Yuanyuan من حيث أن تمدد البطن كانت أشيع في مجموعة التحضير الميكانيكي والحيوي، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (11): المقارنة حسب التظاهرات السريرية قبل الجراحة

التظاهرات السريرية	دراستنا		Yuanyuan		Kyle
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير	جميع الحالات
الإمساك	3 (8.6%)	1 (4%)	0 (0%)	0 (0%)	-
P-Value	0.49		-		-
تمدد البطن	10 (28.6%)	8 (32%)	3 (9.1%)	0 (0%)	-
P-Value	0.77		0.24		-
الإقياءات	4 (11.4%)	2 (8%)	1 (3%)	1 (3.2%)	-
P-Value	0.66		1		-
التهاب الأمعاء والكولون	2 (5.7%)	3 (12%)	2 (6.1%)	2 (6.5%)	-
P-Value	0.39		1		-
اضطراب شوارد	-	-	0 (0%)	1 (3.2%)	-
P-Value	-		0.48		-

4-المقارنة حسب نمط الإصلاح الجراحي:

في دراستنا كانت طريقة دوهاميل مارتن أشيع طرق الإصلاح الجراحي المتبعة تلاها استخدام طريقة سوينسون، دون وجود فارق إحصائي هام بين مجموعتي الدراسة، أما في دراسة Kyle فكانت طريقة (PSARP) أشيع طرق الإصلاح الجراحي المتبعة تلاها استخدام طريقة (J-pouch).

الجدول (12): المقارنة حسب نمط الإصلاح الجراحي					
نمط الإصلاح الجراحي	دراستنا		Yuanyuan		Kyle
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير	جميع الحالات
دوهاميل مارتن	22 (62.9%)	14 (56%)	–	–	5 (2.8%)
P-Value	0.59		–	–	–
سوينسون	7 (20%)	8 (32%)	–	–	–
P-Value	0.29		–	–	–
سوافيه	3 (8.6%)	2 (8%)	–	–	30 (16.7%)
P-Value	0.93		–	–	–
J-pouch	–	–	–	–	42 (23.3%)
P-Value	–		–	–	–
PSARP	–	–	–	–	57 (31.7%)
P-Value	–		–	–	–
Perineal anoplasty	–	–	–	–	39 (21.7%)
P-Value	–		–	–	–
أخرى	3 (8.6%)	1 (4%)	–	–	7 (3.9%)
P-Value	0.49		–	–	–

5-المقارنة حسب الاختلاطات اللاحقة للجراحة:

تشابهت دراستنا مع دراسة Yuanyuan من حيث انخفاض نسبة حدوث الاختلاطات التالية للجراحة في حال التحضير الميكانيكي والحيوي مقارنة مع عدم التحضير أو التحضير الميكانيكي فقط عدا (تسريب المفاغرة وانسداد الأمعاء) في دراستنا و(وانسداد الأمعاء والانتان التنفسي) في دراسة Yuanyuan، دون وجود فارق إحصائي هام، أما في دراسة Kyle فكانت الاختلاطات أشيع في حال التحضير الميكانيكي مقارنة مع عدم التحضير، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (13): المقارنة حسب الاختلاطات اللاحقة للجراحة

الاختلاطات اللاحقة	دراستنا		Yuanyuan	
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير
إنتان جرح البطن	8 (22.9%)	5 (20%)	3 (9.1%)	5 (16.1%)
P-Value	0.36		0.47	
انتان داخل البطن	6 (17.1%)	3 (12%)	6 (18.2%)	9 (29%)
P-Value	0.58		0.38	
تسريب المفاغرة	0 (0%)	1 (4%)	0 (0%)	0 (0%)
P-Value	0.37		-	
تفزر الجرح	4 (11.4%)	2 (8%)	-	-
P-Value	0.66		-	
انسداد الأمعاء	1 (2.9%)	2 (8%)	2 (6.1%)	0 (0%)
P-Value	0.38		0.49	

تضيق المفاغرة	3 (8.6%)	1 (4%)	–	–
P-Value	0.49		–	
التهاب امعاء وكولون	–	–	1 (3%)	4 (12.9%)
P-Value	–		0.19	
انتان تنفسي	–	–	4 (12.1%)	0 (0%)
P-Value	–		0.11	
الاختلاطات اللاحقة	Kyle			
	ميكانيكي	بلا تحضير		
اختلاطات انتانية	10 (11.8%)	9 (9.5%)		
P-Value	0.62			
اختلاطات المفاغرة	2 (2.4%)	1 (1.1%)		
P-Value	0.6			

6-المقارنة حسب فترة الاستشفاء:

تشابهت دراستنا مع دراسة Yuanyuan من حيث أن متوسط مدة الاستشفاء كان أعلى في حال التحضير الميكانيكي والحيوي مقارنة مع عدم التحضير أو التحضير الميكانيكي فقط، دون وجود فارق إحصائي هام، أما في دراسة Kyle فتساوى متوسط مدة الاستشفاء بين مجموعتي الدراسة (التحضير الميكانيكي وعدم التحضير)، دون وجود فارق إحصائي هام.

الجدول (14): المقارنة حسب فترة الاستشفاء				
فترة الإستشفاء	دراستنا		Yuanyuan	
	ميكانيكي	ميكانيكي وحيوي	ميكانيكي وحيوي	بلا تحضير
المتوسط (يوم)	7.1±1.1	7.3±3.5	18.2±7.3	16.3±6.6
P-Value	0.44		0.27	
فترة الإستشفاء	Kyle			
	ميكانيكي	بلا تحضير		
المتوسط (يوم)	5	5		
P-Value	0.31			

الاستنتاجات والتوصيات

الاستنتاجات:

- يُعد كل من تمدد البطن والإقياءات من أشيع التظاهرات السريرية المشاهدة لدى مرضى داء هيرشبرنغ قبل الجراحة.
- تقارب فترة الاستشفاء لمرضى داء هيرشبرنغ المعالجين جراحياً عند التحضير المعوي الميكانيكي فقط مقارنة مع التحضير الميكانيكي والحيوي مع رجحان بسيط للتحضير الميكانيكي والحيوي.
- انخفاض نسبة حدوث الاختلاطات اللاحقة للجراحة بشكل عام عند التحضير الميكانيكي والحيوي للأمعاء قبل الجراحة مقارنة مع التحضير الميكانيكي فقط.

التوصيات:

ضمن ظروف ومعطيات دراستنا فإننا نوصي بما يلي:

- ✓ التوصية بتضمينه كجزء من البروتوكولات القياسية لتحضير الأمعاء للأطفال المصابين بمرض هيرشبرينغ الذين سيخضعون لهذا النوع من الجراحة.
- ✓ إجراء دراسات مستقبلية عشوائية ذات شواهد بأحجام عينات أكبر لتأكيد النتائج الحالية وتوفير قوة إحصائية أكبر.
- ✓ إجراء دراسات لتقييم فعالية أنواع مختلفة من المضادات الحيوية الفموية المستخدمة في التحضير المزدوج، لتحديد التركيبة الأكثر فعالية في تقليل المضاعفات بعد الجراحة.
- ✓ إجراء تحليل للتكلفة والفعالية لمقارنة التحضير المزدوج بالتحضير الميكانيكي وحده.
- ✓ إجراء دراسات لتقييم تأثير التحضير المزدوج على الميكروبيوم المعوي للأطفال.
- ✓ تشجيع إجراء دراسات متعددة المراكز لزيادة التنوع في العينات السكانية وتعزيز قابلية تعميم النتائج.
- ✓ إنشاء سجل للمرضى الذين خضعوا للتحضير المزدوج والميكانيكي وحده ومتابعتهم على المدى الطويل لتقييم أي مضاعفات متأخرة أو تأثيرات طويلة الأمد على وظيفة الأمعاء.

Abstract

Introduction:

Hirschsprung's disease is a motility disorder of the intestine, resulting from the failure of neural crest cells to migrate completely during intestinal development during fetal life, Hirschsprung's disease is a relatively common cause of intestinal obstruction in newborns, Hirschsprung's disease is associated with chromosomal abnormalities, and delayed meconium emptying for 24 hours after birth is the most common symptom, as it is found in 90% of cases, Surgery can be performed in one stage transanally or in two stages by performing an enterostomy as an initial stage and then later performing the second stage by closing the enterostomy and withdrawing the innervated intestine through the anus.

Aim:

To study the role of bowel preparation before surgical repair of Hirschsprung's disease in improving methods to reduce the rate of associated complications and improve the quality of life in children with this disease, in addition to comparing methods of mechanical or biological bowel preparation or bilateral preparation in terms of the effect on perioperative disorders and post-operative complications and the effect on the distant prognosis of the disease.

Importance:

Hirschsprung's disease is a relatively common cause of intestinal obstruction in newborns, and surgical repair is considered the standard method of management, however, there are many factors still under study that may affect the results of this repair, especially with regard to prognosis and postoperative complications, the most important of which is the mechanical and biological preparation of the intestine before surgery.

Patients and methods:

Data were collected for patients diagnosed with Hirschsprung's disease and their follow-up after surgery, in addition to follow-up after discharge and periodic follow-up. The patients were divided into two groups based on the method of bowel preparation before surgery (mechanical only, mechanical and biological) and the results were investigated.

Results:

- ✓ The mean duration of hospitalization in the mechanical and biological preparation group was higher, reaching 7.3 days compared to 7.1 days in the mechanical preparation group, without statistical significant.
- ✓ Abdominal wound infection was the most common postoperative complication in Hirschsprung patients, and when comparing the two study groups, most of the complications were common in patients with mechanical preparation, as (abdominal wound infection, intra-abdominal infection, wound dehiscence, and anastomotic stenosis) were the most common postoperative complications among patients in the mechanical preparation group, while (anastomotic leakage and intestinal obstruction) were the most common postoperative complications after surgery among patients in the mechanical and biological preparation group, without statistical significant.

Conclusion:

In general, mechanical and biological bowel preparation can provide a lower incidence of subsequent complications after surgery than mechanical preparation alone.

Key words: mechanical, oral, antibiotic, bowel, preparation, children, Hirschsprung's, colostomy, closure, pull-through.

المراجع

1- Raveenthiran V. Knowledge of ancient Hindu surgeons on Hirschsprung disease: evidence from Sushruta Samhita of circa 1200-600 BC. *J Pediatr Surg*. 2011;46(11):2204-2208. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.07.007

2- SWENSON O, RHEINLANDER HF, DIAMOND I. Hirschsprung's disease; a new concept of the etiology; operative results in 34 patients. *N Engl J Med*. 1949;241(15):551-556. doi:10.1056/NEJM194910132411501

3- Gariepy CE. Developmental disorders of the enteric nervous system: genetic and molecular bases. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004;39(1):5-11. doi:10.1097/00005176-200407000-00003

4- Paran TS, Rolle U, Puri P. Enteric nervous system and developmental abnormalities in childhood. *Pediatr Surg Int*. 2006;22(12):945-959. doi:10.1007/s00383-006-1782-9

5- Rauch U, Schäfer KH. The extracellular matrix and its role in cell migration and development of the enteric nervous system. *Eur J Pediatr Surg*. 2003;13(3):158-162. doi:10.1055/s-2003-41265

6- Paratore C, Eichenberger C, Suter U, Sommer L. Sox10 haploinsufficiency affects maintenance of progenitor cells in a mouse model of Hirschsprung disease. *Hum Mol Genet*. 2002;11(24):3075-3085. doi:10.1093/hmg/11.24.3075

7- Newman B, Nussbaum A, Kirkpatrick JA Jr. Bowel perforation in Hirschsprung's disease. *AJR Am J Roentgenol*. 1987;148(6):1195-1197. doi:10.2214/ajr.148.6.1195

8- Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS, et al. Diagnosing Hirschsprung's disease: increasing the odds of a positive rectal biopsy result. *J Pediatr Surg*. 2003;38(3):412-416. doi:10.1053/jpsu.2003.50070

9- Visser R, van de Ven TJ, van Rooij IA, Wijnen RM, de Blaauw I. Is the Rehbein procedure obsolete in the treatment of Hirschsprung's disease?. *Pediatr Surg Int*. 2010;26(11):1117-1120. doi:10.1007/s00383-010-2696-0

10- Bufo AJ, Chen MK, Shah R, Gross E, Cyr N, Lobe TE. Analysis of the costs of surgery for Hirschsprung's disease: one-stage laparoscopic pull-through versus two-stage Duhamel procedure. *Clin Pediatr (Phila)*. 1999;38(10):593-596. doi:10.1177/000992289903801004

11- Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al. A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. *J Pediatr Surg*. 1989;24(8):833-838. doi:10.1016/s0022-3468(89)80548-2

12- Swenson O. Hirschsprung's disease--a complicated therapeutic problem: some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years. *J Pediatr Surg*. 2004;39(10):1449-1457. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.06.005

13- Giuliani S, Betalli P, Narciso A, et al. Outcome comparison among laparoscopic Duhamel, laparotomic Duhamel, and transanal endorectal pull-through: a single-center, 18-year experience. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2011;21(9):859-863. doi:10.1089/lap.2011.0107

14- de Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y. Laparoscopic Duhamel procedure. Management of 30 cases. *Surg Endosc*. 1999;13(10):972-974. doi:10.1007/s004649901149
15- Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg*. 1995;30(7):1017-1022. doi:10.1016/0022-3468(95)90333-x
16- Sauer CJ, Langer JC, Wales PW. The versatility of the umbilical incision in the management of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 2005;40(2):385-389. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.10.025
17- Muller CO, Mignot C, Belarbi N, Berrebi D, Bonnard A. Does the radiographic transition zone correlate with the level of aganglionosis on the specimen in Hirschsprung's disease?. *Pediatr Surg Int*. 2012;28(6):597-601. doi:10.1007/s00383-012-3094-6
18- Dasgupta R, Langer JC. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008;46(1):13-19. doi:10.1097/01.mpg.0000304448.69305.28
19- Minkes RK, Langer JC. A prospective study of botulinum toxin for internal anal sphincter hypertonicity in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 2000;35(12):1733-1736. doi:10.1053/jpsu.2000.19234
20- Levitt M, Peña A. Update on pediatric faecal incontinence. *Eur J Pediatr Surg*. 2009;19(1):1-9. doi:10.1055/s-2008-1039190
21- Liang Y, Xin W, Xi L, et al. Role of mechanical and oral antibiotic bowel preparation in children with Hirschsprung's disease undergoing colostomy closure and pull-through. *Transl Pediatr*. 2021;10(1):153-159. doi:10.21037/tp-20-306
22- Carpenter KL, Breckler FD, Gray BW. Role of Mechanical Bowel Preparation and Perioperative Antibiotics in Pediatric Pull-Through Procedures. *J Surg Res*. 2019;241:222-227. doi:10.1016/j.jss.2019.03.051

Syrian Arab Republic
Ministry Of High Education
and Scintific Reasearch
Damascus University
Faculty Of Medicine
Department Of Surgery
Branch of Pediatric Surgery

Role of mechanical and oral antibiotic bowel preparation in children with Hirschsprung's disease undergoing colostomy closure and pull-through

Thesis for Master Degree in Pediatric surgery

Submitted by:

Dr. Khaled Radwan Al Omar

Supervisor:

Prof. Dr. Mustafa Abd Al Jalil
Professor in Department of Surgery
Faculty of Medicine-Damascus University

2025