الجمهوريَّة العربيَّة السوريَّة
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جامعة دمشق
كلية الطب البشري
قسم الجراحة

عوامل الخطورة المحدّدة لنوبات التهاب الكولون السُّمي التالية للإصلاح الجراحي في مرضى هيرشبرنغ

رسالة مقدمة لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير)

في جراحة الأطفال– جامعة دمشق

إعداد طالبة الدراسات العليا

لينا خليل داود

إشراف

م.د. جهاد حكيم

مدرس في كلية الطب البشري _جامعة دمشق

1442 هـ _ 2022 م

تصريح

أصرح بأن البحث الموصوف في الرسالة بعنوان **(عوامل الخطورة المحدّدة لنوبات التهاب الكولون السُّمي التالية للإصلاح الجراحي في مرضى هيرشبرنغ)** لا يوجد أي جزء من هذه الرسالة أُخذ بالكامل من عمل آخر، أو أُنجز للحصول على شهادة أخرى في هذه الجامعة أو جامعة أُخرى أو أي معهد تعليمي، وأن كافة الأعمال والنتائج المذكورة كلها هي نتيجة مجهود شخصي وبتوجيه من الأستاذ المشرف، وأن أي معلومات أو نتائج أخرى ذكرت قد نسبت إلى مصادرها ومؤلفيها في النص وفي قائمة المراجع.

المرشحة: لينا خليل داود

المشرف:

العمل الموصوف في هذه الرسالة نتيجة عمل قامت به المرشحة لينا داود تحت إشراف المدرس الدكتور جهاد حكيم في جامعة دمشق كلية الطب البشري قسم جراحة الأطفال وأية مراجع أخرى بحثت في هذه الرسالة موثقة في النص.

المشرف : م.د. جهاد حكيم

شكر وتقدير

أتوجه بجزيل الشكر والتقدير والمحبة والامتنان إلى أساتذتي الكرام وأخص بالشكر الجزيل:

- **المدرس الدكتور: جهاد حكيم** الذي تفضل مشكوراً بالإشراف على هذه الرسالة فكان خير مرشد ومعين، فأغناها بملحوظاته القيّمة.
- لرئاسة قسم الجراحة برئاسة **الأستاذ الدكتور صلاح الدين محمد رمضان**
- لعمادة كلية الطب البشري في جامعة دمشق ممثلة **بالأستاذ الدكتور رائد أبو حرب**
- للسادة الأساتذة أعضاء لجنة الحكم لمناقشة رسالة الماجستير.
- ولكل أطباء مشفى الأطفال الجامعي وأخص بالذكر العاملين في شعبة جراحة الأطفال من مشرفين وأطباء تخدير وطلاب دراسات عليا وكادر التمريض وجميع العاملين فيها..

الاهداء

- إلى الأولى في كل شيء ومنها كل شيء، على مسير تجاعيد يديها علمت معنى الدنيا ومن ضحكات عينيها أشرقت كل شموسي: والدتي الغالية.
- إلى الذي سكب عمره في أقداح روحي فتعلمت معنى المحبة والشموخ والحنان: والدي العزيز.
- إلى الروح التي علمتني معنى العطاء وأهدتني أيامها فكانت أمي الثانية عمتي العزيزة،

  كنتم خير سند وعون لي ولكم الفضل بعد الله في كل إنجاز وصلت إليه...
- إلى من كانا الضحكة في أيامي المتعبة والسند في أوقات الشدة، إلى كل ما لي: إخوتي الأعزاء الياس ودانا.
- إلى الكتف الذي أتكئ عليه في تعب أيامي واليد التي أخذتني إلى بر الأمان، سفينتي ومرساتي، مستقبلي الجميل: زوجي الغالي.
- أصدقائي وزملائي...
- إلى جميع أساتذتي أصحاب الفضل والتوجيه.. الذين غمروني بالنصيحة والإرشاد والتوجيه، ما هذا البحث إلا ثمرة تعبكم وإخلاصكم.. وأخص منهم بالذكر المدرس الدكتور جهاد حكيم والأستاذ الدكتور المرحوم نعيم ميدع.

  - *أهديكم بحثي المتواضع داعية الرب أن نكون وسيلة في شفاء كل مريض.*

    - د. لينا داود

فهرس المحتويات

اسم الصفحة:	رقم الصفحة
تصريح .	2
شكر وتقدير.	3
إهداء.	4
فهرس المحتويات.	5
فهرس الجداول.	14
فهرس الأشكال.	17
ملخص البحث باللغة العربية.	19
الباب الأول : القسم التمهيدي	20
1_1_ المقدمة.	20
1_2_ المشكلة البحثية.	20
1_3_التساؤلات.	21
1_4_هدف البحث.	21
1_5_ أهمية البحث.	22
1_6_ حدود البحث.	22
1_7_ الدراسات المرجعية.	22
1_7_1_الدراسة الأولى.	22
1_7_2_ الدراسة الثانية.	23
1_8_ مناهج البحث.	24

1_8_1_ مكان الدراسة و زمانها.	24
1_8_2_ تصميم البحث.	24
1_8_3_معايير الاستبعاد والقبول.	24
1_8_4_المتغيرات المدروسة وطريقة الدراسة.	25
1_9_ مكونات البحث.	25
الباب الثاني : القسم النظري	28
الفصل الأول.	28
1_1_مقدمة.	28
1_2_المسببات.	28
1_3_الوبائيات.	29
1_4_العوامل الوراثية.	30
1_5_المتلازمات المرافقة.	30
1_6_التشوهات الخلقية المعزولة المرافقة لداء هيرشبرينغ.	30
الفصل الثاني : الأعراض و الاختبارات التشخيصية.	31
2_1_الأعراض و التظاهرات السريرية.	31
2_1_1_الإنسداد في مرحلة الوليد.	31
2_1_2_ الإمساك المزمن.	31
2_1_3_التهاب الكولون السمي.	31
2_2_الاختبارات التشخيصية.	32
2_2_1_ الحقنة الشرجية.	32

2_2_2_قياس ضغوط الشرج.	32
2_2_3_ خزعة المستقيم.	33
الفصل الثالث :التدبير و العلاج الجراحي.	34
3_1_ مراحل العلاج الجراحي.	34
3_1_1_ مراحل العمل على مرحلتين.	34
3_2_التحضيرات قبل العمل الجراحي.	35
3_3_ تقنيات الجراحة الأشيع.	35
3_3_1_سوينسن.	36
3_3_2_دوهاميل.	36
3_3_3_ ريباين.	36
3_3_4_سوافيه.	37
3_3_5_ الإنزال عبر الشرج.	37
3_4_ التدبير بعد الجراحة.	37
3_5_ هيرشبرنغ طويل القطعة.	38
3_5_1_التظاهرات السريرية.	38
3_5_2_ التشخيص الشعاعي.	38
3_5_3_ التشريح المرضي.	38
3-5_4_ الإصلاح الجراحي.	38
الفصل الرابع : الاختلاطات التالية للإصلاح الجراحي والنتائج بعيدة المدى.	40
4_1 أنواع الاختلاطات.	40

4_1_1_ مبكرة.	40
4_1_2_ متأخرة.	40
4_2_ تسريب المفاغرة.	40
4_3_ الانسداد المعوي.	40
4_3_1_ ميكانيكي.	41
4_3_2_ مرضي.	41
4_3_3_ تشنج المعصرة الداخلية.	42
4_3_4_ تضخم الكولون الوظيفي.	42
4_3_5_ الاضطرابات الحركية.	42
4_4_ الإمساك.	43
4_5_ الاستمساك البرازي.	43
4_6_ التهاب الكولون السمي.	44
الفصل الخامس : التهاب الكولون السمي.	45
5_1_ لمحة تاريخية.	45
5_2_ لمحة سريرية.	45
5_3_ الأسباب البيولوجية.	46
5_3_1_ خلل الحركية.	46
5_3_2_ اضطراب وظيفة الحاجز المعوي.	47
5_3_3_ ضعف مناعة الغشاء المخاطي.	47
5_4_ الأعراض و العلامات السريرية لالتهاب الكولون السمي.	49

5_5_ شعاعياً.	50
5_6_ العلاج.	52
5_7_ التهاب الكولون السمي التالي للإصلاح الجراحي.	55
5_8_ الإجراءات الوقائية.	57
5_9_ الخاتمة والمستقبل.	58
الفصل السادس : الدراسات المرجعية.	59
6_1 الدراسة الأولى.	59
6_2_ الدراسة الثانية.	60
الباب الثالث : الدراسة العملية	61
الفصل الأول : هدف البحث و طريقة إجرائه.	**61**
1_1_ خلفية البحث.	61
1_2_ مسوغات البحث.	61
1_3_ هدف البحث.	61
1_4_ الطرائق.	62
1_4_1_تعريفات عملية في الدراسة.	62
1_4_2_ مكان الدراسة و زمانها.	62
1_4_3_ تصميم البحث.	62
1_4_4_ عينة الدراسة.	63
1_4_5_ معايير القبول في الدراسة.	63
1_4_6_ معايير الاستبعاد في الرسالة.	63

1_4_7_حجم العينة.	63
1_5_ طريقة الدراسة.	63
1_5_1_ مصادر البيانات.	63
1_5_2_ تحليل البيانات.	64
1_6_ الاعتبارات الأخلاقية.	64
1_7_ الاستبيان.	65
الفصل الثاني :نتائج البحث.	**67**
2_1_ تمهيد.	67
2_2_ السمات العامة للعينة.	67
2_2_1_ توزع العينة وفق الجنس.	68
2_2_2_ توزع العينة وفق العمر عند التشخيص.	68
2_2_3_ توزع العينة وفق العمر عند إجراء الإصلاح الجراحي النهائي.	69
2_2_4_ توزع العينة وفق الوزن عند الإصلاح الجراحي النهائي.	69
2_2_5_ توزع العينة وفق الحالة التغذوية عند الجراحة النهائية.	70
2_2_6_ توزع العينة وفق عدد مراحل الإصلاح الجراحي.	70
2_2_7_ توزع العينة وفق طول القطعة غير المعصبة.	71
2_2_8_ توزع العينة وفق وجود نوبات التهاب كولون سمي مرافق لداء هيرشبرنغ (HAEC) قبل الجراحة.	71
2_2_9_ توزع العينة وفق الجرّاح الذي قام بالإصلاح الجراحي.	72
2_2_10_ توزع العينة وفق طريقة الإصلاح الجراحي.	73

2_2_11_ توزع العينة وفق الاختلاطات.	73
2_2_12_ توزع العينة وفق وجود نوبات HAEC التالية للإصلاح الجراحي.	74
2_2_13_ توزع العينة وفق وجود نوبات HAEC متكررة بعد الإصلاح الجراحي النهائي وأدت إلى إعادة الإصلاح الجراحي (RD).	75
الفصل الثالث: مناقشة النتائج و المقارنة مع الدراسات العالمية.	76
3_1_ تمهيد.	76
3_2_ دراسة العلاقات مع وجود نوبات التهاب كولون سمي HAEC بعد الجراحة النهائية.	76
3_2_1_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجنس.	76
3_2_2_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند التشخيص.	77
3_2_3_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند الجراحة النهائية.	77
3_2_4_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الوزن عند الجراحة النهائية.	78
3_2_5_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الحالة التغذوية عند الإصلاح الجراحي النهائي.	78
3_2_6_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق عدد مراحل العمل الجراحي.	79
3_2_7_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طول القطعة غير المعصبة.	80

3_2_8_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق وجود نوبات HAEC قبل الجراحة.	80
3_2_9_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجرّاح المنفذ.	81
3_2_10_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح الجراحي النهائي عموماً و بالتفصيل.	82
3_2_11_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الاختلاطات عموماً وبالتفصيل .	84
3_3_ دراسة العلاقات مع وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (RD).	85
3_3_1_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق الحالة التغذوية.	85
3_3_2_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (RD) وفق عدد مراحل العمل الجراحي.	85
3_3_3_دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (RD) وفق طول القطعة غير المعصبة.	86
3_3_4_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (RD) وفق الجرّاح المنفذ.	86
3_3_5_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (RD) وفق طريقة الإصلاح النهائي.	87
3_3_6_ دراسة علاقة وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة	88

العمل الجراحي (RD) وفق الاختلاطات.	
3_4_مقارنة النتائج مع الدراسات العالمية.	90
الفصل الرابع: الخاتمة.	94
4_1_ الاستنتاجات.	94
4_2_ صعوبات البحث.	94
الفصل الخامس: التوصيات.	**95**
الفصل السادس: المراجع.	96
الملخص باللغة الإنكليزية Abstract	99
صفحة الغلاف باللغة الإنكليزية	100

فهرس الجداول

اسم الجدول ورقمه	رقم الصفحة
الجدول رقم (1)_تقويم الإصابة بالتهاب الكولون السمي المرافق لداء هيرشبرنغ.	50
الجدول رقم (2) _نظام تصنيف الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال (**APSA**) لشدة النوبات عند الإصابة بالتهاب الكولون السمي.	52
الجدول رقم (3) _تدبير نوبات التهاب الكولون السمي وفق الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال.	54
الجدول رقم (4)_ تعريفات عملية في الدراسة.	62
الجدول رقم (5)_ توزع العينة وفق الجنس.	68
الجدول رقم (6)_ توزع العينة وفق العمر عند التشخيص.	68
الجدول رقم (7)_ توزع العينة وفق العمر عند الجراحة النهائية.	69
الجدول رقم (8)_ توزع العينة وفق الوزن عند الجراحة النهائية.	69
الجدول رقم (9)_ توزع العينة وفق الحالة التغذوية.	70
الجدول رقم (10)_ توزع العينة وفق عدد مراحل الجراحة.	70
الجدول رقم (11)_ توزع العينة وفق طول القطعة غير المعصبة.	71
الجدول رقم (12)_ توزع العينة وفق وجود نوبات التهاب كولون سمي مرافق لداء هيرشبرنغ (**HAEC**) قبل الجراحة.	72

الجدول رقم (13)_ توزع العينة وفق الجرّاح.	72
الجدول رقم (14)_ توزع العينة وفق طريقة الإصلاح.	73
الجدول رقم (15)_ توزع العينة وفق الاختلاطات.	74
الجدول رقم (16)_ توزع العينة وفق وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة.	74
الجدول رقم (17)_ توزع العينة وفق وجود **RD**.	75
الجدول رقم (18)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الجنس.	77
الجدول رقم (19)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق العمر عند التشخيص	77
الجدول رقم (20)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق العمر عند الجراحة.	78
الجدول رقم (21)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الوزن عند الجراحة.	78
الجدول رقم (22)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الحالة التغذوية.	79
الجدول رقم (23)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق عدد مراحل الجراحة.	79
الجدول رقم (24)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق طول القطعة غير المعصبة.	80
الجدول رقم (25)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق وجود نوبات **HAEC** قبل الجراحة.	80
الجدول رقم (26)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الجرّاح عموماً.	81
الجدول رقم (26_1)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الجرّاح بالتفصيل.	82

الجدول رقم (27) _ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح عموماً.	83
الجدول رقم (27_1)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح بالتفصيل	83
الجدول رقم (28)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الاختلاطات عموماً.	84
الجدول رقم (28_1)_ علاقة وجود نوبات **HAEC** بعد الجراحة وفق الاختلاطات بالتفصيل.	84
الجدول رقم (29)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق الحالة التغذوية.	85
الجدول رقم (30)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق عدد مراحل الجراحة.	86
الجدول رقم (31)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق طول القطعة.	86
الجدول رقم (32)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق الجرّاح المنفذ.	87
الجدول رقم (33)_ وجود نوبات **HAEC** إلى **RD** وفق طريقة الإصلاح.	88
الجدول رقم (34)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق الاختلاطات عموماً.	89
الجدول رقم (34_1)_ وجود نوبات **HAEC** أدت إلى **RD** وفق الاختلاطات بالتفصيل.	89
الجدول رقم (35)_ نتائج دراستنا ومقارنتها بالدراسات العالمية.	91

فهرس الأشكال والرسوم البيانية

اسم و رقم الشكل	رقم الصفحة
الشكل رقم (1)_صورة تشريحية لجزء من الكولون مصاب بهيرشبرنغ.	28
الشكل رقم (2)_ أماكن إصابة هيرشبرنغ للكولون والأمعاء.	29
الشكل رقم (3)_ صورة ظليلة أمامية خلفية مشخصة لداء هيرشبرنغ.	32
الشكل رقم (4)_ صورة ظليلة جانبية مشخصة لداء هيرشبرنغ.	32
الشكل رقم (5)_ صورة مخطط قياس ضغوط شرج لطفل مصاب بهيرشبرنغ.	33
الشكل رقم (6)_ صورة مخطط قياس ضغوط شرج طبيعي.	33
الشكل رقم (7)_ مقطع تشريح مرضي لخزعة تظهر علامات هيرشبرنغ.	34
الشكل رقم (8)_ رسم توضيحي للطريقة الجراحية ولمكان أخذ خزعة المستقيم.	34
الشكل رقم (9)_ قلب الكولون للخارج بطريقة سوينسون	36
الشكل رقم (10)_ رسم توضيحي لخطوة سحب القطعة المعصبة في طريقة سوينسون.	36
الشكل رقم (11)_ رسم توضيحي للنتيجة النهائية للإصلاح الجراحي بطريقة دوهاميل مارتن.	36
الشكل رقم (12)_ الشكل النهائي للإصلاح بطريقة سوافيه.	37
الشكل رقم (13)_ صورة ظليلة لكولون مصاب بالكامل بداء هيرشبرنغ (علامة إشارة الاستفهام).	38
الشكل رقم (14)_ شكل ترسيمي يوضح تقنية مارتن.	39
الشكل رقم (15)_ شكل ترسيمي يوضح تقنية كيمورا.	39
الشكل رقم (16)_ صورة ظليلة وتشريحية لكولون منزل منفتل.	41
الشكل رقم (17)_ صورة شعاعية بسيطة توضح السويات السائلة الغازية.	50

الشكل رقم (18)_ خوارزمية الاستقصاء و التدبير عند طفل يشكو من أعراض انسدادية بعد جراحة الإنزال.	56
الشكل رقم (19) _ الاستبيان المعد لدراستنا.	65

ملخص البحث

- **خلفية البحث:** يعدُّ العلاج الجراحي لداء هيرشبرنغ والاختلاطات التالية له من أهم التحديات التي تواجه جرّاح الأطفال، وأهم هذه الاختلاطات: التهاب الكولون السمّي، بما يحمله من صعوبة في تدبيره وتحديد أسبابه وعوامل الخطورة لحدوثه وتفاديها.
- **هدف البحث:** تحديد عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي التالية للإصلاح الجراحي في مرضى هيرشبرنغ لما يسببه من مراضة طويلة الأمد ومعدل وفيات مرتبط بنوباته الشديدة، ومنه العمل على تفادي تكرر النوبات ونكس الأعراض من ثمَّ تفادي إعادة الإصلاح الجراحي.
- **طريقة البحث:** قمنا بمراجعة السجل الطبي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم داء هيرشبرنغ مصلح جراحيا" وتنطبق عليهم معايير القبول الذين عولجوا بين عامي2014/1/1 و1/1/ 2020 في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق بما تحتويه من معطيات سريرية وإجراءات تشخيصية وجراحية، ومتابعة المرضى داخل المشفى وخارجه وملء استبيان خاص بكل مريض يتعلق بحالته. ودُرسوا دراسة تراجعية، قوّمت المعطيات (العمر، الجنس، الحالة التغذوية، الوزن عند الجراحة، طريقة الإصلاح الجراحي، طول القطعة غير المعصبة، الاختلاطات والنكس). ثم قُسمت العينة مجموعتين: تكرر النوبات بعد الجراحة وعدم تكررها وتكررها مع إعادة الجراحة وقُورن بينهم وفق المتغيرات السابقة باستخدام برنامج IBM SPSS Statistics 22. وعُرضت النقاط التي خالفت الدلائل والإرشادية الحديثة.
- **النتائج:** درس 139 مريضاً: منهم 73.4% ذكور، وقُسم المرضى إلى مرحلتين عمريتين عند التشخيص : 33.1% أصغر من أسبوع، وعند الإصلاح الجراحي: 40.4% تحت عمر السنة، الوزن:63.3% أقل من 10 كغ، والحالة التغذوية : 56.1% بحالة جيدة، 30.9% متوسطة، 12.9%سيئة، مراحل العمل الجراحي:6.5% مرحلة واحدة، 89.2% مرحلتين، 4.3% ثلاث مراحل، طول القطعة غير المعصبة 84.2% قصيرة، 15.8% طويلة ، نوبات EC قبل الجراحة عند 33.1% من الحالات ومن حيث طرق الإصلاح الجراحي : دوهاميل مارتن 66.2% ، 18% دوهاميل المعدلة ، 7.9% ريباين ، سوينسون 3.6% ، دوهاميل 3.6% ، سوافيه 0.7% ، عدد النوبات الشديدة التي انتهت بإعادة الإصلاح الجراحي 9.4% من الحالات ، الجراح المنفذ، الاختلاطات الجراحية ثم أخذت الدلالات الإحصائية لكافة المعطيات السابقة مع تكرر النوبات، و إعادة أخذ الدلالة الإحصائية لذات المتغيرات مع النوبات التي أدت لإعادة التداخل الجراحي (النوبات الشديدة). لوحظ فرق معتد به إحصائياً بين مجموعتي النوبات خفيفة الشدة والمتوسطة، والنوبات التي تكررت بشدة وأدت لإعادة الإصلاح: حيث إن كافة العوامل السابقة لم تكن ذات تأثير كبير في حدوث النوبات الخفيفة والمتوسطة أو غيابها عدا طريقة الإصلاح ريباين وتضيق أو تسريب المفاغرة بعد الجراحة، أما النوبات الشديدة فكان لطريقة الإصلاح وللجراح المنفذ وللاختلاطات بعد الجراحة بقسميها تضيق وتسريب المفاغرة والانسداد المعوي دلالة ايجابية.
- **الخلاصة:** ما يزال التهاب الكولون السمّي يشكل تحدي كبير لمواجهته، والعامل الأساسي في تكراره هو الإصلاح الجراحي بتفاصيله واليد التي تقوم بهذا الإصلاح وخبرتها في إجرائه وما زلنا بحاجة لدراسات أخرى لمتابعة هذا المرض وتحديد مسبباته الجراحية والسريرية ومن ثمَّ تحسين النتائج قريبة المدى والبعيدة.

- **الكلمات المفتاحية:** داء هيرشبرنغ، التهاب كولون سمي، HAEC، إصلاح جراحي ناكس، دوهاميل، سوافيه.

الباب الأول: القسم التمهيدي

1_1_ المقدمة

ما يزال التهاب الكولون السمي في داء هيرشبرنغ يشكل تحدياً كبيراً في المراكز المتقدمة وبالرغم من التحسن بنسبة البقيا والتدبير في العقود الماضية، والتقدم في التشخيص والعلاج الصحيح قد ساعد في تحسين نوعية الحياة، والنتائج التالية للجراحة، ولكن البحث مازال مستمراً حول تحديد أسباب الإصابة فيه ولاسيما بعد الإصلاح الجراحي. وهذا يتطلب من المراكز في البلدان النامية محاولة الالتزام بالتوصيات والدلائل الإرشادية الحديثة ضمن الإمكانات المتاحة، وإيجاد طرائق تدبير خاصة لخفض عدد النوبات، وتحسين الإنذار وتقليل النكس والحاجة لإعادة العمل الجراحي.

1_2_المشكلة البحثية

- إن السمة المميزة لالتهاب الكولون السمّي هي تباين الأعراض، والشدة في نوباته، ووجود هذه النوبات قبل الإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ وبعده، وكونها خطيرة مع نسبة مراضة عالية، وأحيانا" قد تكون مهددة للحياة، هذا تطلب التقييم الصحيح والتدبير المناسب والسريع، مع العمل على زيادة وعي الأهل في كافة المراحل، ولذلك يعدُّ تحديد العوامل التي تسبب هذه النوبات والعمل على تجنبها أمراً مهماً جداً في المرضى المصابين بداء هيرشبرنغ.
- التكاليف المادية المرتفعة الناتجة عن القبولات المشفوية والتشخيصية لمتابعة المرضى الناكسين والمتعرضين للنوب تعرضاً كبيراً.

- ❖ الإمكانات والخبرات المتوسطة في الجراحة غير الغازية في مراكزنا، وصعوبة تطبيق الطرق الحديثة لتفادي تكرر النوبات دون الحاجة لإعادة العمل الجراحي في حال النكس.
- ❖ غياب معايير واضحة لأسباب هذه النوبات بعد الإصلاح الجراحي.

1_3_ التساؤلات

- ❖ هل أسباب تكرر النوبات بعد الجراحة لدينا مشابهة للأسباب في الدراسات العالمية؟
- ❖ هل تُطبق التوصيات الحديثة للتدبير الأمثل في مراكزنا من ناحية العمر والوزن المناسب للجراحة والتكنيك الجراحي؟
- ❖ ما عوامل الخطورة والمتغيرات ذات الفروق الإحصائية المهمة بين مجموعات الدراسة من حيث تكرر النوبات أو عدم تكررها؟
- ❖ هل نسبة نكس الأعراض في داء هيرشبرنغ التي تتظاهر تظاهراً أساسياً بتقارب النوب وزيادة شدتها مشابهة للدراسات العالمية وما هي المتغيرات ذات الفرق الإحصائي المهم والتي استناداً إليها نستطيع تفادي النوبات الشديدة، ومن ثمَّ تفادي إعادة العمل الجراحي.

1_4_ هدف البحث

دراسة عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي التالية للإصلاح الجراحي في مجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم داء هيرشبرنغ وتطور لديهم نوبات التهاب كولون سمّي بعد الجراحة، وعولجوا في مستشفى الأطفال الجامعي ضمن مدة زمنية محددة، ومقارنة نتائج الدراسة بالنتائج العالمية، ومحاولة الوصول إلى توصيات حديثة مطبقة، ومن ثمَّ تحسين التدبير وتحقيق نتائج أفضل في مركزنا.

1_5_أهمية البحث

تظهر قيمة البحث في تحديد عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي التالية الإصلاح الجراحي في مرضى هيرشبرنغ للعمل على تفادي هذه العوامل ومنه إنقاص حدوث التهاب الكولون السمي، ولاسيما أن العلاج الجراحي لداء هيرشبرنغ يلغي الأسباب الانسدادية ولكنه لا يمنع تكرر هذه النوبات.

1_6_حدود البحث

- اقتصرت الدراسة على المرضى الذين خضعوا للجراحة في مشفى الأطفال الجامعي في دمشق ضمن مدّة محددة.
- بما أن دراستنا تراجعية اعتمدت على أضابير المرضى فوجد نقص في بعض المعطيات لدى بعض المرضى، وعدم إمكانية الوصول إلى كافة المتغيرات المطروحة في الدراسات العالمية.

❖ 1_7_ الدراسات المرجعية

❖ 1_7_1_ الدراسة الأولى:

- Qi Dong, Guoxin Li, JingqingDong , Identification of risk
- factors for post-operative recurrent Hirschsprung associated enterocolitis. Yjpsu (2018),
- doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.07.016

- نُشرت هذه الدراسة من QI DONG وزملائه في 2018 في *Journal of Pediatric Surgery* بعد إجراء الدراسة في مشافي الصين الأول تابع ل جامعة Southern Medical University في China Guangzhou, والثاني ,Hainan General Hospital في Haikou, China
- وهي دراسة راجعة ضمت 133 مريضاً قُسم فيها المرضى وفق عدد مرات الإصابة بالتهاب الكولون السمي بعد الجراحة، ودرست العوامل المؤدية لتكرار هذه النوبات.

- **1_7_2_ الدراسة الثانية:**

- Enterocolitis After the Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease:
- Risk Factors and Financial Impact
- By David J. Hackam, R.M. Filler, and Richard H. Pearl
- Toronto, Ontario

- نُشرت هذه الدراسة من David J. Hackam وزملائه في 1998 و نُشرت أيضا" في مجلة Journal Of Pediatric Surgery بعد إجراء الدراسة في قسم الأطفال في مشفى HOSPITAL OF SICK CHILDREN في كندا في تورنتو على 105 مرضى على التوالي وقُسمت العوامل إلى ثلاث مجموعات : عوامل خاصة بالمريض، عوامل تتعلق بالطريقة الجراحية، والاختلاطات.

❖ 1_8_ مناهج البحث وأدواته

❖ 1_8_1_ مكان الدراسة وزمانها:

مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في قسم الجراحة، وقسم الإقامة المؤقتة والعيادات، في المدّة بين 2021/5/1 و 2022/5/1.

1_8_2_تصميم البحث:

دراسة رقابية تراجعية للمرضى الذين شُخّص لديهم داء هيرشبرينغ وأجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق.

1_8_3_معايير القبول في الدراسة:

❖ **معايير القبول في الدراسة:** جميع المرضى الذين شخص لهم داء هيرشبرنغ الذين أجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في المدة الواقعة بين 2014/1/1 و 2020/1/1.

❖ **معايير الاستبعاد من الدراسة:**

- المرضى الذين راجعوا مركزنا بنكس في أعراض داء هيرشبرنغ بعد إجراء عمل جراحي في مستشفى خارجي (10 مرضى).
- استبعد المرضى الذين فارقوا الحياة قبل انتهاء العمل الجراحي (مريض واحد). أو الذين أثبت الخطأ في التشخيص (مريضان).

1_8_4_المتغيرات المدروسة وطريقة الدراسة:

قمنا بإجراء دراسة رقابية تراجعية لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم داء هيرشبرنغ قد أُصلح جراحياً، الذين عولجوا بين 2014/1/1 و 2020/1/1 في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق، حيث قمنا بمراجعة السجلات الطبية، ثم ملء استبيان خاص بكل مريض (الشكل 18) بناءً على المعلومات التي حصلنا عليها باستخدام برنامج Microsoft Access 2016. مع وضع التشخيص بالاعتماد على القصة السريرية، الفحص السريري والموجودات الشعاعية ثم الجراحية. قيّمت المعطيات الديموغرافية والسريرية (العمر عند التشخيص، الجنس، العمر عند الجراحة، الحالة التغذوية، الموجودات الجراحية، الاختلاطات بعد الجراحة ونوبات التهاب الكولون السمي الشديدة التي أدت إلى إعادة الإجراء الجراحي). قُسمت العينة مجموعتين: وجود نوبات التهاب كولون سمي بعد الإصلاح وغيابها، وجود نوبات شديدة أدت إلى إعادة إجراء العمل الجراحي، والمقارنة بينهم في المتغيرات السابقة باستخدام برنامج IBM SPSS Statistics 22. وعرض النقاط التي خالفت الدلائل الإرشادية الحديثة في التدبير، باستخدام Microsoft Word & Excel 2016.

1_9_مكونات البحث

يتكون البحث من ثلاثة أبواب وأُدرجت في نهايته المراجع التي اعتمدنا عليها في دراستنا:

- الباب الأول: القسم التمهيدي والدراسات المرجعية.
  - أولاً: المقدمة.
  - ثانياً: المشكلة البحثية.
  - ثالثاً: التساؤلات.
  - رابعاً: هدف البحث.

- خامساً: أهمية البحث.
- سادساً: حدود البحث.
- سابعاً: الدراسات المرجعية.
- ثامناً: مناهج البحث وأدواته.
- تاسعاً: مكونات البحث.

- الباب الثاني: القسم النظري لموضوع البحث. ويتكون من 4 فصول:
  - الفصل الأول: تمهيدي

1. المقدمة.
2. المسببات.
3. الوبائيات.
4. العوامل الوراثية.
5. المتلازمات المرافقة.
6. التشوهات الخلقية المعزولة المرافقة لداء هيرشبرنغ.

  - الفصل الثاني:

1. الأعراض والتظاهرات السريرية لداء هيرشيرنغ.
2. الاختبارات التشخيصية للإصابة بهيرشبرنغ.

  - الفصل الثالث:

1. مراحل العلاج الجراحي.
2. التحضيرات قبل الجراحة.

3. تقنيات الجراحة الأشيع.
4. التدبير بعد الجراحة.
5. هيرشبرنغ طويل القطعة.

- الفصل الرابع:

1. أنواع الاختلاطات.
2. تسريب المفاغرة.
3. الانسداد المعوي.
4. الإمساك.
5. الاستمساك البرازي.
6. التهاب الكولون السمي.

- الفصل الخامس:

التهاب الكولون السمي.

- الفصل السادس:

الدراسات المرجعية

- الباب الثالث: القسم العملي ويتكون من 5 فصول
- الفصل الأول: هدف البحث وطريقة إجرائه
- الفصل الثاني: نتائج البحث.
- الفصل الثالث: مناقشة النتائج والمقارنة مع الدراسات العالمية
- الفصل الرابع: الخاتمة.

الباب الثاني: القسم النظري

الفصل الأول:

1_1_ المقدمة:

مرض هيرشبرنغ هو سبب شائع لانسداد الأمعاء عند حديثي الولادة، وقد وصفه هارالد لأول مرة في عام 1886 [1]. وينتج عن الهجرة غير التامة لخلايا العرف العصبي في أثناء تطور المعي وهذا يؤدي إلى غياب الخلايا العصبية في الطبقتين العضلية وتحت المخاطية بشكل ذيلي في المعي بدءا" من المستقيم باتجاه الأمعاء الدقيقة، وعليه يختلف طول القطعة المصابة، إذ نشاهد منطقة غير معصبة متضيقة، ثم منطقة انتقالية تكون الخلايا العصبية فيها قليلة مع توسع يسبقها. يتظاهر المرض بأعراض انسداديه متنوعة وبأعمار متنوعة، وتدبيره الأمثل هو التدبير الجراحي بإزالة القطعة غير المعصبة وإعادة الاستمرارية للسبيل الهضمي، وأهم الاختلاطات التي تنتج عن هذا الداء حتى بعد الإصلاح الجراحي هو التهاب الكولون السّمي الذي هو محور بحثنا.

الشكل رقم (1)_صورة تشريحية لجزء من الكولون مصاب بهيرشبرنغ.

1_2 _ المسببات :

الهجرة غير التامة لخلايا العرف العصبي في أثناء تطور الجهاز المعوي العصبي، واحد من أهم الأسباب في داء هيرشبرنغ [2]، إذ أن خلايا العرف العصبي المشتقة من الأورمات العصبية تظهر في أثناء تطور المعي في

الأسبوع الخامس من الحمل، هذه الخلايا تهاجر هجرةً رأسيةً وذيليةً (من القريب إلى البعيد) وذلك في أثناء تطور المعي بين الأسبوع الخامس والثاني عشر من الحمل، وبعد ذلك تتطور إلى خلايا عقدية ناضجة، والفشل في هجرة هذه الخلايا أو النضج المبكر لها يؤدي لتطور داء هيرشبرنغ.[2]

يكون نمط الداء الأولي وفق الشذوذات الحاصلة في الجهاز المعوي العصبي، والأوقات المختلفة التي يحدث عندها الفشل والإعاقة لهجرة هذه الخلايا، فمثلاً في حال حدوث فشل الهجرة في وقت مبكر ينتج عنه داء هيرشبرنغ طويل القطعة وتفسر هذه الآلية بنظريتين:

- **النظرية الأولى:** خلل في الهجرة فلا تصل الخلايا العصبية إلى القسم البعيد من الجهاز الهضمي إما بسبب النضج أو التبدل إلى خلايا عقدية تبدلاً مبكراً.
- **النظرية الثانية:** تصل الخلايا إلى مكان هجرتها، ولكن تفشل في الاستقرار والتمايز بسبب وجود بيئة غير حاضنة في النسيج الخلالي والعضلات الملساء.

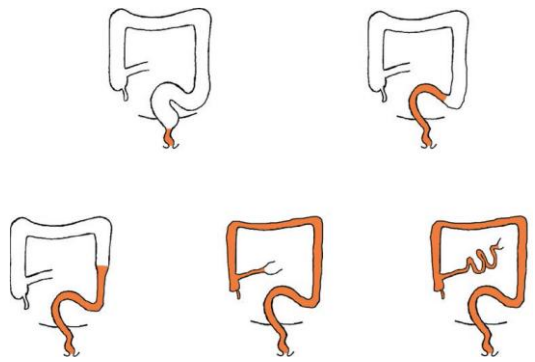
➢ **أسباب أخرى مهمة:** العوامل العصبية التغذوية، اضطرابات الجزيئات الالتصاقية بالخلايا العصبية، وكل هذه العوامل يقترح أنّ لها دوراً مساهماً في تطور حدوث المرض .[2]

1_3_ الوبائيات:

نسبة الإصابة بداء هيرشبرنغ 5000/1 من الولدان، وعند الآسيويين 5000/3

الإصابة أشيع عند الذكور ب 1/4 من الإناث وفي الشكل طويل القطعة تصبح النسبة 1/2 لصالح الذكور [3]

- 75% من الإصابات تشمل حدود السين والمستقيم (قصير القطعة)
- 15 % كولون نازل ومعترض



الشكل رقم (2)_ أماكن إصابة هيرشبرنغ للكولون والأمعاء.

- 5 _ 10 % كامل الكولونات وأحيانا" الأمعاء الدقيقة [3]

4_1 _ العوامل الوراثية:

غالباً يحدث الداء بوصفه نمطاً ظاهرياً معزولاً ومن ثمَّ فإنّ سلالة الأطفال المصابين بداء هيرشبرينغ يملكون خطورة عالية لولادة طفل مصاب، نسبة الإصابة أشيع عند الذكور ٤ : ١ للإناث، وفي النمط طويل القطعة تصبح النسبة 2 : 1 لصالح الذكور.

المورثات الأشيع المترافقة مع داء هيرشبرينغ هي:

- **مورثة (RET gene)**: مرمز مستقبلات التيروزينكيناز، وُصفت العديد من الطفرات على هذا الجين مثل النورتورين (NEURTURIN) والعامل الموجه للخلايا العقدية(GDNF)، حيث يحدث بتفعيل هذه المورثة موت مبكر للخلايا العصبية المهاجرة، تشاهد أكثر في الأنماط العائلية والنمط طويل القطعة .
- **مورثة Endothelin 3 B**: يترافق مع اضطرابات أخرى متعلقة بالعرف العصبي مثل خلل وظيفي بالخلايا الميلانينية ، صمم خلقي، نقص تهوية مركزي، نوروبلاستوما ويحدث فيها تمايز مبكر للخلايا.[4]

5_1 _ المتلازمات المرافقة لداء هيرشبرينغ: بعض هذه المتلازمات

- يشاهد تثلث الصبغي ٢١ في 7 % من الحالات المصابة بداء هيرشيرينغ.
- متلازمة Shan warden burg.
- المتلازمة الصماوية الغدية men 2 .

6_1 _ التشوهات الخلقية المعزولة المرافقة لداء هيرشبرينغ:

1_مشاكل قلبية. 2_ اضطرابات جهاز بولي.3_ انشقاق شراع حنك وشفة أرنب.

4_ اضطرابات الجهاز العصبي المركزي. 5_ سوء دوران.

الفصل الثاني: الأعراض والاختبارات التشخيصية:

2_1 _ الأعراض والتظاهرات السريرية:

يتظاهر تظاهراً رئيسياً بانسداد معوي ناتج عن نقص توالد الحركات الحوية في القطعة غير المعصبة وذلك بعدة أشكال سريرية (تأخر تعقي – إمساك مزمن – تناذر انسدادي) وقد يكون التظاهر الأول التهاب الكولون السمي الذي يعد من أهم الاختلاطات المميتة المرافقة لداء هيرشبرنغ، الذي سيكون المحور الرئيسي في دراستنا ولاسيما النوبات التالية الإصلاح الجراحي.

2_1_1_ الانسداد في مرحلة الوليد: يشاهد في 50–90 % من الحالات بتظاهرات سريرية تشمل:

- تأخر إفراغ العقي أكثر من 24 إلى 48 ساعة في 90 % من الحالات.[3]
- انثقاب أعور أو زائدة دودية.
- تمدد بطن وتطبل.
- اقياءات صفراوية.

التشخيص التفريقي لهذه الأعراض وفي هذا العمر رتق أمعاء – سدادة عقوية – علوص بالعقي..

2_1_2_ الإمساك المزمن: في مرحلة الطفولة أو البلوغ وغالباً عند مرضى الإرضاع الوالدي، صعب التشخيص ومن أهم أعراضه بروز البطن وتمدّده.

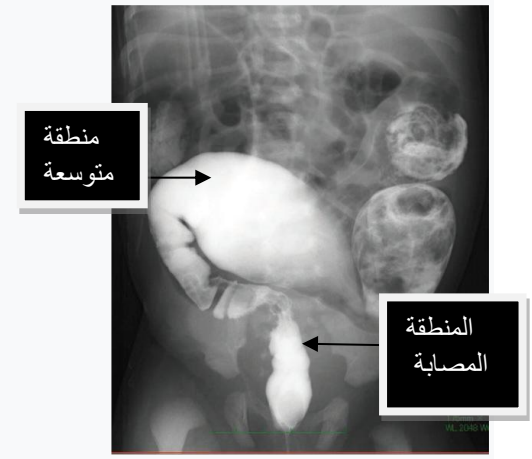
2_1_3_ التهاب الكولون السمي: تكون الأعراض بشكل أساسي حرارة، تطبل بطن، إسهال، خروج انفجاري عند التحريض، (يعدّ التهاب الكولون السُّمي اختلاطاً لداء هيرشبرنغ وليس عرضاً له).

قد تكون النوبات مزمنة أو حادة مهدد للحياة، وسنفصل في الآلية والتظاهرات تفصيلاً موسعاً في الأجزاء التالية من محاور بحثنا.

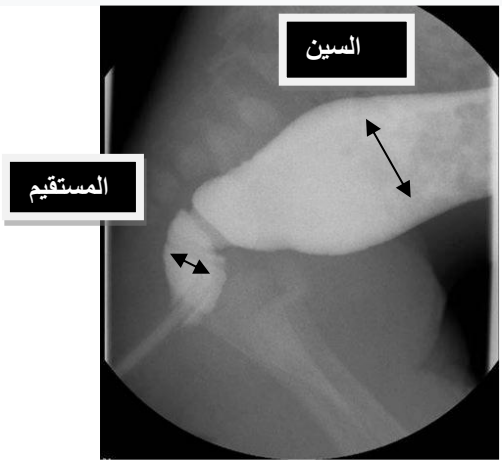
2_2_ الاختبارات التشخيصية:

2_2_1_الحقنة الشرجية: حساسية بنسبة (65 – 80 %)، ونوعية بنسبة (60 – 100 %)

في مرحلة الوليد تستخدم الحقنة الشرجية المنحلة بالماء، أما في المراحل التالية فنستخدم حقنة شرجية بالباريوم (دون تحضير)، ويشاهد على الصورة الظليلة: منطقة انتقالية، علامة القمع، تأخر إفراغ المادة أكثر من 24 ساعة، انقلاب بالمشعر المستقيمي السيني على الصورة الجانبية (أقل من 1).غياب المنطقة الانتقالية على الصورة الظليلة لا ينفي هيرشبرنغ إذ قد لا تظهر بوضوح عند 10% من الأطفال.[3]



الشكل رقم (3)_ صورة ظليلة أمامية خلفية مشخصة لداء هيرشبرنغ.



الشكل رقم (4)_ صورة ظليلة جانبية مشخصة لداء هيرشبرنغ.

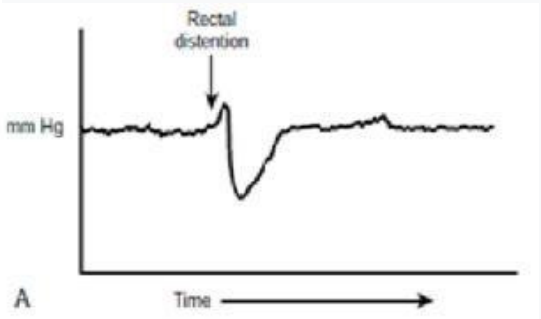
2_2_2 _ قياس ضغوط الشرج:

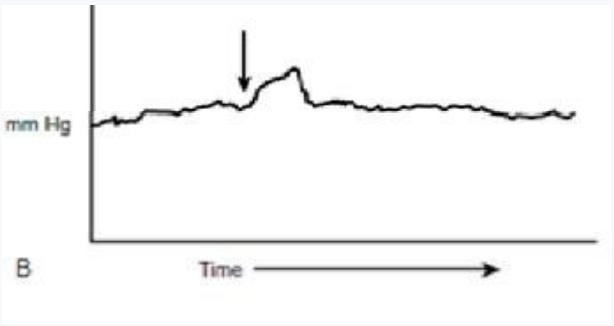
حساسية بنسبة (75 – 100 %)، و نوعية بنسبة (85 – 95 %)

نادراً ما يستخدم للتشخيص عند حديثي الولادة، (غير متوفر في مشفانا) ولكنه مفيد في الأطفال الأكبر سناً.

يغيب منعكس استرخاء المعصرة الشرجية الداخلية في مرضى هيرشبرنغ علما" أن هذه المنعكس يكون موجوداً عند الأطفال بعمر 12 يوماً في الحالة الطبيعية.

إيجابية المنعكس تستبعد الحاجة للإجراءات التشخيصية الأخرى [3]





الشكل رقم (5)_ صورة مخطط قياس ضغوط شرج لطفل مصاب بهيرشبرنغ.

الشكل رقم (6)_ صورة مخطط قياس ضغوط شرج طبيعي.

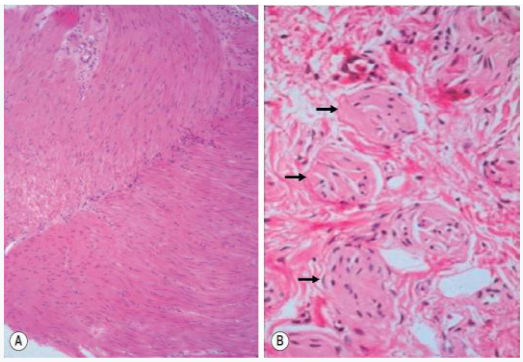
2_2_3_ خزعة المستقيم:

هي *المعيار الذهبي* للتشخيص.

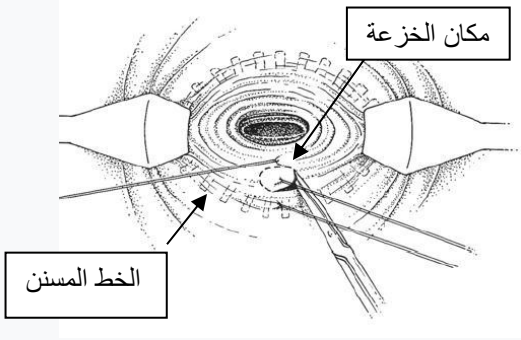
تكون رشفية عند حديثي الولادة بينما كاملة السماكة عند الأطفال الأكبر.

تأخذ أعلى من الخط المسنن ب 1.5 سم إلى 2 سم، حيث إن المنطقة القريبة من الخط المسنن تحتوي على نقص طبيعي في الخلايا العقدية العصبية.

يشاهد في التشريح المرضي غياب للخلايا العقدية العصبية في الطبقة العضلية و تحت المخاطية مع ضخامة معاوضة في الحزم العصبية، ويشاهد في التلوينات ارتفاع بالكولين أستيراز مع أخذه لنمط معين، هنالك أيضا" التلوين بالايوزين و الهيماتوكسيلين وغياب الكالريتينين على أرضية مناعية [3]



الشكل رقم (7)_ مقطع تشريح مرضي لخزعة تظهر علامات هيرشبرنغ.



الشكل رقم (8)_ رسم توضيحي للطريقة الجراحية ولمكان أخذ خزعة المستقيم.

الفصل الثالث: التدبير والعلاج الجراحي:

3_1 _ مراحل العلاج الجراحي:

التدبير غالبا" جراحي، وقد يكون بمرحلة واحدة أو عدة مراحل، (فغر معوي ثم استكمال الجراحة بمرحلة لاحقة) وذلك وفق العمر، الحالة التغذوية، طول القطعة، والعامل الأهم تعاون الأهل.

3_1_1_مراحل العمل على مرحلتين:

- **المرحلة ١:** إخراج كولوستومي أعلى ما يمكن من المنطقة الانتقالية المشتبهة، حيث إن الفغر المعوي ضروري في:

انثقاب الأمعاء، سوء التغذية، التهاب الأمعاء والكولونات الشديد، التوسع الشديد في الجزء القريب لإراحة الكولونات، الحالات غير الممكن تحديد المنطقة الانتقالية تحديداً موثوقاً عبر الخزعة المجمدة (froze section)

- **المرحلة ٢:** تنجز بعمر ٣–١٢شهراً، وتتضمن قطع المعي غير المعصب وإنجاز المفاغرة الكولونية الشرجية لإعادة استمرارية السبيل الهضمي، ولهذا الإجراء طرائق عدة سنفصل فيها لاحقا".

3_2_ التحضير قبل العمل الجراحي:

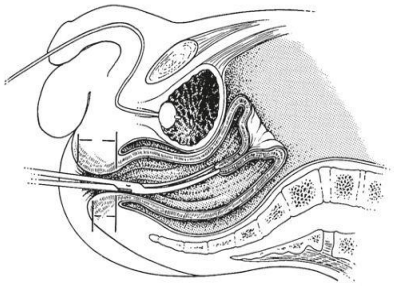
عند وضع تشخيص هيرشبرنغ عند حديثي الولادة يجب إنعاش الطفل بالسوائل الوريدية مع تغطية بصادات واسعة الطيف، وضع أنبوب أنفي معدي، وتفريغ المستقيم بالتحريض أو الحقن. دراسة كاملة للأطفال مع دراسة التشوهات المرافقة. بعد أن يستقر الطفل وتُصلح الاضطرابات الشاردية يجرى العمل الجراحي الذي يكون انتقائي إذ يخرّج الطفل إلى المنزل على الإرضاع الوالدي والتحريض الشرجي مع شرح كافة المخاطر والتوصيات للأهل، وبعد تعليمهم الطريقة الصحيحة للتحريض، والعلامات المشيرة إلى حدوث نوبات التهاب الكولون السمي. [3]

عند الأطفال الأكبر سنا" مع كولون متوسع يجب تأخير عملية الإنزال حتى يتناقص قطر الكولون، وقد نحتاج للانتظار من أسابيع حتى أشهر مع التحريض المستمر لإفراغ الكولون حتى إن بعض الأطباء يعتمدون على العلاج غير الجراحي في مرضى هيرشبرنغ، وذلك بالاعتماد على الملينات و الحقن الشرجية واقترح البعض إجراء خزع عضلي مبسط للمعصرة الداخلية للشرج [5] لكن هذه الإجراءات لا تؤمن نوعية حياة جيدة للمرضى وينصح أغلب الجراحين بالعمل الجراحي على العلاج المحافظ.

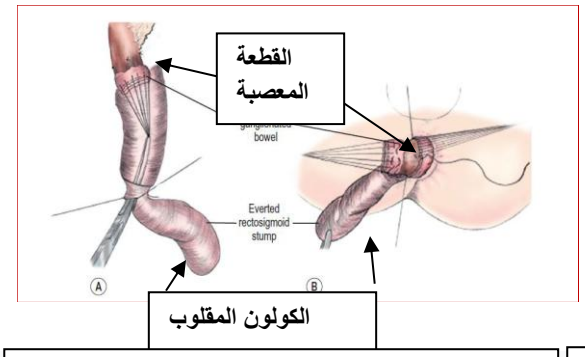
3_3 _ تقنيات الجراحة الأشيع:

مقاربات عديدة ذكرت لتدبير داء هيرشبرنغ وكل هذه العمليات تطابق المفاهيم البدئية التي تبناها سوينسون حيث إن الإجراء الجراحي يعتمد على التخلص من الجزء غير المعصب من المعي مع إعادة الاستمرارية للأنبوب الهضمي مع المحافظة على الاستمساك الشرجي والبولي، وتأمين وظيفة جنسية طبيعية.

3_3_1_تقنية سوينسون (Swenson): قطع المستقيم وإزالة الجزء غير المعصب مع إجراء مفاغرة نهائية– نهائية فوق المعصرات مباشرة، وذلك بعد تسليخ المستقيم غير المعصب وقلبه للخارج.

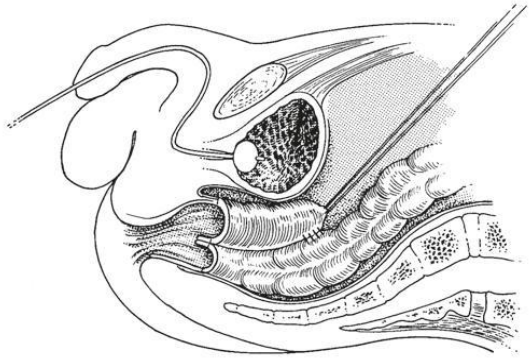


الشكل رقم (9)_ قلب الكولون للخارج بطرقة سوينسون.



الشكل رقم (10)_ رسم توضيحي لخطوة سحب القطعة المعصبة في طريقة سوينسون.

3_3_2_ تقنية دوهاميل: (Duhamel)



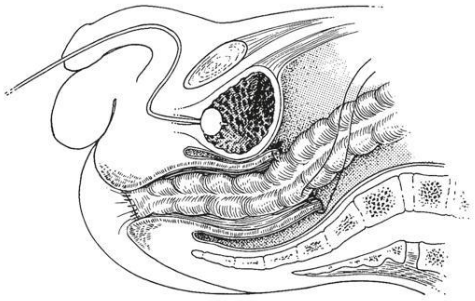
قطع المستقيم وإزالة الجزء غير المعصب وإنزال القطعة المعصبة في المسافة غير الموعاة بين المستقيم والعجز وهنا ينجم عنه أسطوانتان متوازيتان حيث تفاغر لمعة المستقيم الجديد مفاغرة نهائية–جانبية إلى لمعة المستقيم الأصلي نحو ٢ سم فوق الخط المسنن ثم يدمج الجداران بين العروتين (المعصبة وغير المعصبة) ليصبحا لمعة واحدة وجهها الأمامي غير معصب ووجها الخلفي معصب هذه التقنية عدلت مرات عدّة (دوهاميل مارتن هي دوهاميل نفسها مع استئصال الحاجز بين الأسطوانتين باستخدام الستابلر بعد إجراء مفاغرة علوية وسفلية ويُقطع جذع المستقيم المتبقي بمستوى قصير ومنخفض مع تقليل الزيادة فوق القناة المشتركة لتجنب حصر البراز في الجزء الركودي من المستقيم غير المعصب.[3]

الشكل رقم (11)_ رسم توضيحي للنتيجة النهائية للإصلاح الجراحي بطريقة دوهاميل مارتن.

3_3_3_تقنية ريبين: إجراء مفاغرة كولونية مع جذع المستقيم المتبقي، نهائية– نهائية من

خلال الحوض.

3_3_4_تقنية سوافييه: إنزال القطعة المعصبة ضمن كم عضلي منزوع المخاطية، ثم إجراء مفاغرة نهائية– نهائية فوق المعصرات مباشرة (تنزل ضمن الكم العضلي لحماية الأعصاب والسبيل البولي و الأوعية)



الشكل رقم (12) _ الشكل النهائي للإصلاح بطريقة سوافيه.

3_3_5_الإنزال عبر الشرج: يتم إجراء هذه الجراحة بمدخل عجاني إذ تستأصل القطعة غير المعصبة بعد ربط أوعيتها عبر العجان أو باستخدام التنظير ثم يتم إنزال القطعة المعصبة وإجراء مفاغرة نهائية نهائية فوق المعصرات مباشرة بعد خزع الكم العضلي (الكم العضلي الأقصر والمخزوع خزعاً جيداً يرتبط مع معدل أقل للإصابة بالتهاب الكولون السمي وحاجة أقل للتوسيع).

يتميز هذا الإجراء بقصر مدة الاستشفاء بعد الجراحة، بدء التغذية الباكر وقلة الاختلاطات. [6]

3_4_ التدبير بعد الجراحة:

أغلب الأطفال الذين يخضعون للإصلاح الجراحي بالتنظير أو عبر الشرج يمكن بدء التغذية لديهم مباشرة بعد الجراحة والتخريج من المشفى بعد 24_48 ساعة. توسيع المفاغرة بعد الجراحة ب 1_2 أسبوع ومع أن أغلب الجراحين يؤكدون على أهمية إجراء توسيع يومي من الأهل، إلا أن برنامج التوسيع الأسبوعي في العيادة يُعدّ أقل رضا "مع نتائج مشابهة[7]

على الجراح تعليم الأهل طرائق العناية بالعجان لضمان عدم تهتك جلد هذه المنطقة. وأن يكون الأهل ذوي دراية جيدة بأعراض التهاب الكولون السّمي وعلاماته، لكونه سبباً هاماً للمراضة، وقد يؤدي في بعض الحالات إلى الوفاة.[3]

3_5_هيرشبرينغ طويل القطعة:

يشير إلى وجود منطقة انتقالية غير معصبة أقرب من الثلث المتوسط للكولون المعترض والشكل الأشيع وهو غياب التعصيب في كامل الكولونات TCA مع جزء من اللفائفي البعيد.

3_5_1_ التظاهرات السريرية:

يتظاهر تظاهراً أساسياً بانسداد معوي تال لإمساك مزمن مع بروز بالبطن، و قد يتأخر في التظاهر عند بعض مرضى حتى مرحلة الإرضاع الوالدي.

الشكل رقم (13) _ صورة ظليلة لكولون مصاب بشكل كامل بداء هيرشبرينغ (علامة إشارة الاستفهام).

3_5_2_ التشخيص الشعاعي:

عبر الصورة الظليلة ويتظاهر بشكل كولون ضيق (علامة إشارة الاستفهام: question mark colon)[8]

3_5_3_ التشريح المرضي:

يظهر غياب في الخلايا العقدية ولكن غالبا"

لا نجد فرط تصنع في الألياف العصبية أو شذوذاً في تلوينات الأستيل كولين أستيراز.

3_5_4_ الإصلاح الجراحي:

يتضمن خزعات متتالية من مناطق متعددة من الكولون لتحديد مستوى الإصابة، وذلك عبر إجراء خزعة مجمدة، تجرى بالفتح أو التنظير أو بشق عبر السرة.

تفضل خزعة الأعور على خزعة الزائدة الدودية في النمط طويل القطعة لاحتمال الإيجابية الكاذبة، إذ قد تكون الخلايا العصبية نادرة في الزائدة الدودية في الشكل قصير القطعة [9]

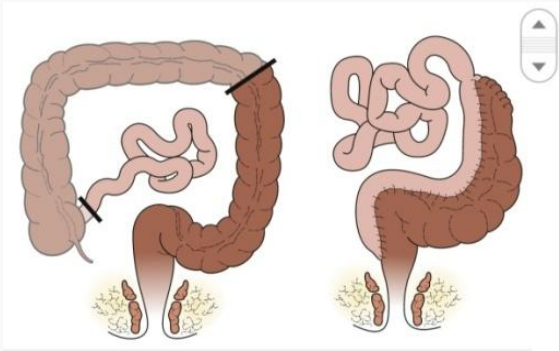
يمكن إجراء إنزال مباشرة عبر مرحلة واحدة ولكن هذا يتطلب ثقة عالية بالتشريح المرضي، فضلاً عن وجود تقارير تقترح نمط من الإصابات على شكل باحات قافزة (Skip area) ولهذا يفضل أغلب الجراحيين إجراء العمل الجراحي على مرحلتين، إذ يُجرى الفغر المعوي ثم يستأصل الكولون بمرحلة لاحقة[6].

- **طرائق الإصلاح الجراحي في الشكل طويل القطعة:**

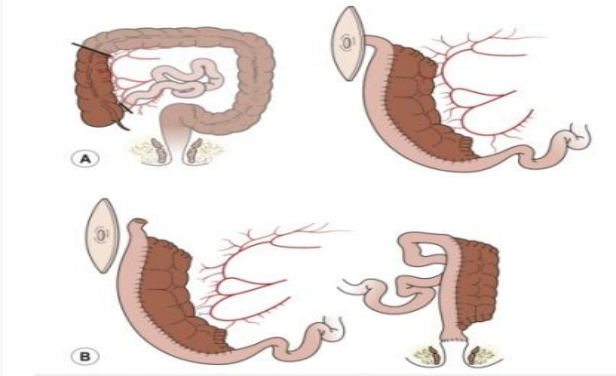
➢ **إنزال** وفق إحدى الطرائق التقليدية (سوافيه، دوهاميل، سوينسون)

➢ **رقعة الكولون (colon patch):**

- مارتن (Martin) باستخدام الكولون الأيسر.
- أو كيمورا (Kimura) باستخدام الكولون الأيمن.
- Ilea J–pouch: يجرى عادة لالتهاب الكولون القرحي[10].



الشكل رقم (14)_ شكل ترسيمي يوضح تقنية مارتن.



الشكل رقم (15)_ شكل ترسيمي يوضح تقنية كيمورا.

لا يوجد دراسات واضحة عن النتائج طويلة الأمد لهذه الإجراءات على الرغم من أن رقعة الكولون نظريا" تنقص من نتاج البراز وتحسن امتصاص الماء، إلا أن الكولون غير المعصب يميل إلى التوسع ويطور العديد من المرضى نوبات التهاب كولون سمي وهذا يتطلب إزالة الرقعة أو إجراء فغر معوي، بينما الأطفال الذين يخضعون إلى إنزال مباشر يميلون لاكتساب تدريجي بإنقاص تواتر التبرز ومن ثمّ نوعية حياة مقبولة.

الفصل الرابع: الاختلاطات التالية للإصلاح الجراحي والنتائج بعيدة المدى:

4_1_ أنواع الاختلاطات:

تقسم الاختلاطات التالية للجراحة إلى اختلاطات مبكرة (4 أسابيع) ومتأخرة (أشهر لسنوات)

4_1_1_مبكرة: مثل تسريب المفاغرة، انسداد معوي، إنتان جرح، نزف ... وغالبا" تؤدي إلى اختلاطات متأخرة وعواقب جراحية.

4_1_2_ متأخرة: انسداد معوي، إمساك، التهاب كولون معوي سمي، تضيق المفاغرة، السلس البرازي...

4_2_تسريب المفاغرة:

يشاهد في (1 – 10%) من الحالات، وأهم أسبابه:

الإنزال تحت الشد، نقص التروية، مشاكل تقنية في العمل الجراحي، حالات نقص التغذية الشديدة، الانسداد بسبب إنزال منطقة غير معصبة، الفحص غير الصحيح للمنطقة الشرجية بعد الجراحة بوقت قريب مثل (فحص الحرارة الشرجي أو التحريض غير الصحيح ...)

التشخيص يكون بإجراء صورة ظليلة بمادة منحلة بالماء، أو ب الفحص تحت التخدير بيد خبيرة.

التسريب الخفيف قد يكون تحت سريري، أما التسريب كبير الحجم فيؤدي لحدوث تهوي بريتواني، خراجات، إنتان دم...

تسريب المفاغرة مسؤول عن 25% من أسباب التضيق بعد الجراحة ومن ثمّ إعادة الإنزال[10]

4_3_الانسداد المعوي:

يشاهد في الاختلاطات المبكرة والمتأخرة وأهم الأعراض: تطبل بطن، اقياءات صفراوية، توقف خروج

وأهم أسبابه:

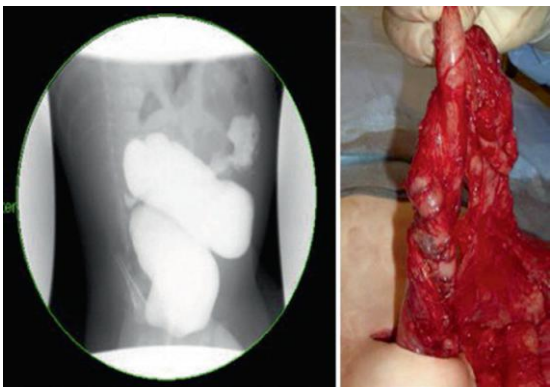
4_3_1_ميكانيكي: وأسبابه:[3]

- أ _ تضيق المفاغرة: يشاهد كثيراً بعد إجراء سوينسون، وبسبب الكم العضلي الطويل في سوافيه.

أهم أسبابه وعوامل الخطورة لحدوثه: نقص تروية المفاغرة، نقص تروية الكم العضلي، تسريب المفاغرة، حلقة مفاغرة صغيرة عند الإجراء الجراحي.

التدبير الأولي: توسيع بالإصبع أو بالموسعات وفي بعض الحالات تكون إعادة الإنزال ضرورية، بينما في الكم العضلي يكون التدبير بإعادة الخزع عبر التنظير أو بإعادة الإنزال.

- ب _ انفتال الكولون المنزل: يشخص بالمس الشرجي والحقنة الظليلة والعلاج يكون بإعادة الإنزال.



الشكل رقم (16)_ صورة ظليلة وتشريحية لكولون منزل منفتل.

- ت _ المهماز احتباسي:

يشاهد بعد إجراء دوهاميل، يتشكل من الجدار الأمامي غير المعصب إذ يمتلئ بالبراز ويسد الكولون ويعالج بالاستئصال من الأعلى، أو بتمديد خط الستابلر من الأسفل.

- ث _ التصاقات: تشكل اللجم الضاغطة وتعالج بفتح البطن أو تنظيره.

4_3_2_مرضي:

هو غياب الخلايا العقدية في القطعة المنزلة وسببها:

- خطأ في التشريح المرضي.
- إنزال منطقة انتقالية.
- نقص في الخلايا العقدية[3].

التشخيص يتم بإجراء خزعة فوق المفاغرة الكولونية الشرجية، وذلك بعد إعادة دراسة عينة الإجراء الجراحي الأصلي لنفي الخطأ في التشريح المرضي.

الخزعة الجديدة يجب أن تكون دائرية بسبب عدم التناظر في المنطقة الانتقالية والتدبير الأمثل يكون غالبا" بإعادة الإنزال.

4_3_3_ تشنج المعصرة الداخلية:

هو ضعف في المنعكس التثبيطي الشرجي المستقيمي، يعطي منظراً مشابهاً لهيرشبرنغ في قياس ضغوط الشرج مع خزعة طبيعية (إيجابية الخلايا العقدية) ، يشاهد تقريباً عند كل الأطفال المصابين بداء هيرشبرينغ ، و يتوضح بعمر ال 5 سنوات و يتحسن تحسناً سريرياً سريعاً على حقن ذيفان الوشيقية داخل المعصرة ، قد نحتاج لإعادة الحقن أكثر من مرة [6]، التدبير الجراحي التقليدي هو الخزع العضلي للمعصرة الباطنة (myectom) لكن يوجد قلق حول الاستمساك التالي للخزع.

من ناحية أخرى قد يزول التشنج تلقائياً ولذلك يفضل حقن الذيفان واستخدام الحقن الشرجية على الخزع الجراحي.

4_3_4_ تضخم الكولون الوظيفي:

يحدث نتيجة لسلوك حبس البراز، يشاهد عند الأطفال الطبيعيين وهو أشيع عند الأطفال المصابين بهيرشبرنغ بسبب ميلهم للإمساك، أفضل ما يعالج بالحمية مع الملينات والتعديلات السلوكية، أما الحقن الشرجية فقد تفاقم هذا الاضطراب السلوكي.

4_3_5_ الاضطرابات الحركية:

غالباً تكون الاضطرابات على طول السبيل المعوي، قد تكون بؤرية أو تشمل أجزاء من الكولون أو معممة وقد تتظاهر بالقلس المعدي المريئي وتأخر الإفراغ المعوي، يعالج النمط البؤري منها بإزالة المنطقة المضطربة مع إعادة الإنزال لقطعة طبيعية من الكولون أما النمط المنتشر فيكون باستخدام حقن عبر الفغر المعوي واستخدام الأدوية المعدلة للحركة.

4_4_ الإمساك:

قد يشاهد لأشهر بعد الجراحة ويختلف وفق طريقة الإصلاح المطبقة، إذ لوحظ بمعدل عال بعد دوهاميل أو ريباين، يدبر هذا الإمساك بواسطة الحميات عالية الألياف والمليانات والحقن الشرجية، وقد نحتاج لتدابير هجومية أكثر مثل فغر الأعور أو السين[3]

4_5_الاستمساك البرازي:

أفضل ما يقيم الطفل بعد عمر ال ٤ سنوات.

بعض المرضى كانوا غير قادرين على استمساك برازهم أو تمييز الإحساس ببرازهم، البراز اللين أو العجيني أكثر شيوعاً عند مرضى هيرشبرنغ طويل القطعة، ويستعمل نحو ٢٠ % من الأطفال عوامل كابحة أو مساعدة، أو يلبسون لباساً داخلياً إضافياً خلال سنوات التدريب على الخروج في المرحاض، كما يعد عدم التحمل الغذائي شائعاً لأنواع غذائية محددة بعد الجراحة حيث إن حوالي ٤٤% من الأطفال يستعملون حميات غذائية معدلة لتجنب البراز اللين أو الإمساك.

نتائج قياس الضغوط الشرجية لهؤلاء الأطفال تظهر ضغوطاً معصرية عالية الخط القاعدي، وعدم إحساس للتمدد المستقيمي عند الأطفال مع تلويث برازي مهم، ولاحظ الدارسون أن الاستمساك وقوام البراز يتحسن مع تقدم العمر، وأهم أسباب السلس الرازي وعدم الاستمساك:

- خلل بوظيفة المعصرة: قد يكون نتيجة أذية المعصرة خلال الإنزال أو نتيجة خزع المعصرة سابقا"
- الخلل الحسي: قد يكون نقص الإحساس بكامل المستقيم، أو عدم القدرة على التمييز بين الغازات والبراز (غالبا" عند انجاز المفاغرة تحت الخط المسنن).

لا تدبير جراحي للحالتين السابقتين، وأفضل ما يدبر عبر حمية للإمساك والحقن الشرجية لإفراغ المستقيم وقد نضطر في بعض الحالات إلى إجراء فغر معوي.

- السلس الكاذب: يشاهد في حالات التلويث بالبراز مع معصرة وإحساس سليمين ويحدث نتيجة إمساك معند شديد مع مستقيم متوسع بشدة وفائض برازي سائل على الثياب الداخلية باستمرار (علامة التزحلق) ويستفيد على حمية عالية الألياف مع مليانات منفعلة مثل اللاكتولوز والحقن الشرجية [3].

يُشخّص السلس البرازي بعد فحص سريري جيد، تصوير شعاعي للبطن وصورة ظليلة بالباريوم، قياس ضغوط الشرج، وفق ما سبق يوضع التشخيص، ومن ثمّ التدبير المناسب.

6_4 _ التهاب الكولون السمي HAEC:

يُعدّ من أهم الاختلاطات الناتجة عن الإصابة بداء هيرشبرنغ ويحمل خطورة عالية مع معدل مراضة مرتفع، وفي حال عدم المعرفة بأعراضه وطريقة تدبيره قد يؤدي إلى الوفاة وسنفصل الحديث فيه في الفصل التالي.

الفصل الخامس: التهاب الكولون السّمي:

5_1_لمحة تاريخية:

على الرغم من أن مفهوم ال HAEC وُصف في الأدبيات عام 1950 و بواسطة برنارد وفيشر وسوينسون في عام 1956 ، ودورمان في عام 1957 ، لم يكن ذلك وصفاً واضحاً حتى عام 1962 عندما قدم بيل وتشابمان أول وصف نهائي للحالة [11].

5_2 _ لمحة سريرية:

يتظاهر التهاب الكولون السمي المرافق لداء هيرشبرنغHAEC، بانتفاخ البطن، الحمى ،الإسهال مع مجموعة متنوعة من الأعراض الأخرى المصاحبة ، بما في ذلك :المغص، آلام في البطن، الخمول ومرور براز ملطخ بالدماء.

يمكن أن يحدث HAEC في أي وقت من فترة حديثي الولادة إلى مرحلة البلوغ، قبل الجراحة أو بعد الجراحة، ويمكن أن يحدث HAEC حتى في وجود تحويل(فغر) القولون [12]. وهو اختلاط قد يكون التظاهر الأول لمرض هيرشبرنغ بنسبة تصل حتى 25٪ من الأطفال [1]

تتراوح نسبة الأطفال الذين تعرضوا إلى التهاب القولون السمي من 20٪ إلى 60٪ من المصابين ب هيرشبرنغ[14].

حاليًا، يُشخَّص HAEC في الغالب بناءً على الحكم السريري، هذا قد أدى إلى تقارير متغيرة للغاية في معدلات الوقوع.

معدل الوفيات المرتبط بنطاقات HAEC من 1٪ إلى 10٪، وغالبية الوفيات تحدث عند الأطفال حديثي الولادة قبل العمل الجراحي النهائي [15]. ومن غير الواضح ما إذا كان هؤلاء الرضع لديهم ارتفاع معدلات الوفيات بسبب التأخير في التشخيص، الاستجابات المناعية غير الناضجة، أو غيرها آلية.

لحسن الحظ، يبدو أن معدل الوفيات يتراجع بمرور الوقت، ويرجع ذلك على الأرجح لزيادة الاعتراف بهذا الاختلاط الخطير من حيث التشخيص المبكر لداء هيرشبرنغ HSCR والتهاب الكولون السّمي المرافق لهيرشبرنغHAEC ، وبدء العلاج الصحيح مثل تحريض إفراغ المستقيم، السوائل الوريدية، الإنعاش والعلاج بالمضادات الحيوية.

وعلى الرغم من التحسن في معدل الوفيات ومعدلات المراضة في HAEC، فمازال يؤثر في الاستشفاء لفترات طويلة مع متوسط 13 يومًا (تتراوح من 6 إلى 29 يومًا).

وجد أن حديثي الولادة المصابين بالتهاب الكولون السّميHAEC لديهم معدل وفيات 5٪، ومراضة بمعدل 30٪، ومدة استشفاء ضعف طول المدة عند الأطفال حديثي الولادة بدون HAEC، وتكلفة أكثر ب 2.5 من تلك بدون HAEC. علاوة على ذلك، مرضى داء هيرشبرنغHSCR الذين تطور لديهم HAEC يكون لديهم وظيفة أمعاء أسوأ على المدى الطويل من أولئك الذين لم يطوروا HAEC أبدًا، وربما تكون ثانوية للتغييرات الالتهابية[13]

5_3 _ الأسباب البيولوجية:

على الرغم من التحقيقات المتعددة والنظريات العديدة، فإن الفهم الكامل لمسببات ال HAEC لا يزال بعيد المنال.

وهناك حالياً أربع نظريات سائدة بخصوص مسببات التهاب الكولون السّمي HAEC :

- خلل الحركية.
- اضطراب وظيفة الحاجز المعوي.
- ضعف مناعة الغشاء المخاطي الخلطية.
- الجراثيم غير الطبيعية.

5_3_1_خلل الحركية:

أحد أقدم الأسباب المقترحة لـ HAEC كان ضعف الحركة المعوية الذي يؤدي إلى انسداد وظيفي مع الركودة والنمو البكتيري الزائد وهذا يؤدي إلى انتفاخ في العرى ونقص في التروية، وقد سميت هذه النظرية بمشروع قانون تشابمان وجادل. وعُولجت عن طريق فغر القولون [11].

ووفق هذه النظرية فإن التهاب الأمعاء والقولون يحدث فقط في الأمعاء القريبة المتوسعة. ولا تفسر هذه النظرية التهاب الأمعاء الذي يحدث في الأقسام البعيدة أو بعد الجراحة في القولون العقدي [15].

5_3_2_ اضطراب وظيفة الحاجز المعوي:

يؤدي الحاجز المعوي دوراً مهماً في الحفاظ على صحة الأمعاء.

سريرياً: في الحالة الطبيعية تنتج الخلايا الكأسية المخاط الذي يعمل كسقالة للجراثيم وللبروتينات الجرثومية ويساعد على الحفاظ على سلامة الظهارة المعوية.

في داء هيرشبرنغ نلاحظ زيادة في كمية هذا المخاط ولزوجته بسبب شذوذ في إنتاج الميوسين (مادة نتروجيية موجودة في المفرزات المخاطية) وهذا قد يُسهم في التسبب في التهاب الكولون السّمي HAEC.

في عام 1981 درس akkary وآخرون خزعات المستقيم من مرضى HSCR، ووجدوا:

1. زيادة ملحوظة في حجم الميوسين مقارنة بالنسيج الطبيعي[21].
2. معدل تحول الموسين إلى شكله الفعال في مرضى داء هيرشبرنغ HSCR الذين طوروا التهاب كولون سمي HAEC أقل بسبعة أضعاف من مرضى HSCR الذين لم يطوروا نوبات التهاب طولون سمي [17]
3. انخفاض في MUC-2 (الميوسين المسيطر في القولون البشري) في مرضي هيرشبرنغ
4. لا يمكن الكشف عن MUC-2 في المرضى الذين يعانون من التهاب الكولون السّميHAEC [10]

وهذه التبدلات تشير إلى مشكلة جوهرية يمكن أن تسمح للالتصاق البكتيري وتعطل دور الحاجز المعوي ولكن لم يثبت بالدليل القاطع ما إذا كانت هذه التغيرات الناتجة عن التبدلات العقدية في القطع المصابة بداء هيرشبرنغ هي مسبب لالتهاب الكولون السمي HAEC أو نتيجةً له.[10]

5_3_3_ ضعف مناعة الغشاء المخاطي الخلطية:

أُثبت تورط وظيفة الكريات البيض غير الطبيعية في تطوير HAEC، إذ يوفر إفراز الغلوبولين المناعي حاجزاً مناعياً رئيسياً في الجهاز الهضمي كاملاً، فـIgA هو الغلوبولين المناعي السائد على جميع المستويات في

الأمعاء، داخل اللمعة وداخل الجدار، حيث إنه يرتبط بالبكتيريا ويمنع الانتقال البكتيري عبر جزء سليم من أنسجة الأمعاء القابلة للحياة [18].

سلسلة من الدراسات أثبتت أن المرضى المصابين بـ HSCR يعانون ضعفاً في نقل IgA وإفرازه عبر الغشاء المخاطي في الجهاز الهضمي، على وجه التحديد، ولاحظوا أنّه على الرغم من أن مرضى HSCR كان لديهم زيادة في IgA الغشاء المخاطي لأنسجة الشدق (باطن الخد)، إلا أنه كان هناك انخفاض كبير في إفراز الغلوبولين المناعي IgA في اللعاب. وبالمثل، فإن بلازما خلايا الصفيحة المعوية تحتوي على مستويات متزايدة من IgA، IgM، وIgG في أمعاء المرضى المصابين ب HAEC مقارنة بغير المصابين مع انخفاض IgA في لمعة المعي، وهذا يوحي بانخفاض الإنتاج أو ضعف النقل. [19]

خلايا الغدد الصم العصبية المخاطية تتوسط وظيفة الأمعاء من خلال توليف وتخزين الببتيدات العصبية الصماوية والحيوية، والأمينات التي تعمل بمنزلة رسل كيميائية[20]. وقد لاحظت الدراسات انخفاضا" ملحوظا" في هذه الخلايا في الأمعاء غير العقدية عند المرضى المصابين بـHAEC مقارنة بغير المصابين، وهذا يضعف المناعة ويسهل التهيئة للالتهاب.

يتردد صدى الاستجابة المناعية بشكل واضح في تثلث الصبغي21 حيث إن اجتماع HSCR وتثلث الصبغي 21 مرتبط بارتفاع معدل الإصابة بالتهاب الأمعاء والقولون السمي، إذ 50٪ من مرضى تثلث الصبغي 21 المصابين بداء هيرشبرنغ يتطور لديهم HAEC مقابل 29٪بين المرضى العاديين [10].

كما أنّ الرضع مع تثلث الصبغي 21 لديهم نقص المناعة الذاتي بسبب انخفاض الخلايا الليمفاوية التائية والاضطراب في الوظيفة الخلطية.

5_4_ الأعراض والعلامات السريرية لالتهاب الكولون السّمي (HAEC):

درجاتHAEC متغيرة للغاية في كل من الأعراض والشدة [13]. وبسبب صعوبة التشخيص النهائي، واحتمال المراضة العالي أو الوفاة عند التأخر في التشخيص والعلاج، يقوم معظم الممارسين بالتشخيص الافتراضي وبدء العلاج.

تشمل المظاهر الكلاسيكية: انتفاخ البطن، الحمى، الإسهال والخروج الانفجاري. قد تتظاهر الحالات خفيفة الشدة بالحمى والانتفاخ الخفيف والإسهال، وتحاكي التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي. وقد تشمل الحالات الأكثر شدة: الخمول، نزيف المستقيم، والإمساك وتوقف الخروج.

في حديثي الولادة، يكون العرض الكلاسيكي، تاريخ من الإمساك منذ الولادة المتناوب مع نوب من البراز الرخو ذي الرائحة الكريهة والمتفاقم بانتفاخ البطن. نادرا ما يحدث القيء في HAEC بين الولدان المصابين ب HSCR.

انتفاخ البطن المفرط يحدث في 32٪ –83٪، الحمى في 12٪ –54٪، والأقل شيوعًا نزف في المستقيم عند 5٪ – 9٪ من مرضى HAEC.

فحص المستقيم سواء بالإصبع أو بقثطرة لينة هو إجراء تشخيصي وعلاجي، يؤدي إلى خروج انفجاري مميز مع براز كريه الرائحة.

الشكل **الأخطر** هو حدوث التهاب كولون سمي مع تضخم القولون السّمي **(الكولون العرطل)** الذي يتميز عن طريق القيء الصفراوي، الحمى، الجفاف، انتفاخ ملحوظ في البطن وعلامات الصدمة.

لحسن الحظ، يعدّ ثقب الأمعاء من المضاعفات النادرة التي تحدث في 2٪ –3٪ فقط من المرضى [14].

تتضمن الممارسة التشخيصية الحالية استبعاد الأسباب الأخرى لالتهاب القولون مثل:

التهاب الأمعاء والقولون النخري عند الرضع والتهاب القولون المعدي في الأطفال الأكبر سناً.

يمكن أن يكون اختبار دراسة البراز والمطثية العسيرة مفيدًا لاستبعاد التهاب القولون المعدي.

5_5_ شعاعيا":

الشكل رقم (17) :صورة شعاعية بسيطة توضح السويات السائلة الغازية

الصورة البسيطة الأمامية الخلفية، والصور الشعاعية للبطن بوضعية استلقاء الوحشي يمكن أن تظهر سماكة جدار الأمعاء والغشاء المخاطي مع عدم انتظام (مظهر "سن المنشار")، توسع في عرى الأمعاء، سويات سائلة غازية، وعلامة "القطع" في القولون السيني المستقيمي، استرواح الصفاق وهو دليل على تضخم القولون السّمي تضخماً صارخاً.

الصورة الظليلة عبر الشرج يجب تجنبها في أثناء نوبات HAEC بسبب خطر الانثقاب.

بسبب تشابه التهاب الكولون السّمي مع حالات أخرى مثل التهاب المعدة والأمعاء تم تطوير تقويم الإصابة بالتهاب الكولون السّمي المرافق لداء هيرشبرنغ (HAEC SCORE) الذي ساعد في التشخيص والاستخدامات البحثية حيث وضعت مجموعة من النقاط: للأعراض والعلامات السريرية، للفحص السريري، للوسائل التشخيصية الشعاعية والمخبرية، وفي حال كان المجموع 10 نقاط أو أكثر يعدّ التشخيص (نوبة التهاب كولون سمي HAEC)

جدول (1): تقويم الإصابة بالتهاب الكولون السمي المرافق لداء هيرشبرنغ:[3]

أعراض و تاريخ طبي :	
إسهال مع خروج انفجاري	2
إسهال مع براز كريه الرائحة	2
إسهال مع براز مدمى	1
سوابق إصابة بنوبة التهاب كولون سمي	1
الفحص السريري :	
خروج انفجاري للغازات والبراز عند فحص المستقيم	2

بطن متمدد	2
زيادة التروية المحيطية	1
خمول	1
ترفع حروري	1
شعاعيا":	
سويات سائلة غازية متعددة	1
توسع في العرى والكولونات	1
تظاهرات مسننة لحواف الكولون مع خطوط مخاطية غير طبيعية	1
علامة الانقطاع في المستقيم والسين مع غياب الغاز في القسم البعيد	1
علامات التهاب رئوي	1
مخبريا":	
ارتفاع التهابي في تعداد الكريات البيض	1
انزياح الصيغة نحو اليسار	1
المجموع	**20**

كما وُضع نظام تدريج لشدة النوبات عند الإصابة بالتهاب الكولون السميHAEC من الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال(APSA) _ مجموعة مصالح مرض هيرشبرنغ [10].

هذا النظام يصنف HAEC في ثلاث درجات (اشتباه _ مؤكدة _ شديدة) على أساس الأعراض، الفحص السريري والميزات الشعاعية، ويهدف للمساعدة في كل من التشخيص والتدبير.

الجدول (2) نظام تصنيف(APSA") لشدة النوبات عند الإصابة بالتهاب الكولون السمي.

الدرجة	الوصف	القصة السريرية و الأعراض	الفحص السريري	شعاعياً
1	اشتباه إصابة	قمه إسهال	توسع بطن خفيف الشدة	طبيعية توسع خفيف بالأمعاء
2	نوبة مؤكدة	سوابق نوبات HAEC إسهال انفجاري حمى خمول	تسرع نبض تمدد بطن مضض بطني خروج انفجاري بالمس الشرجي	سويات سائلة غازية توسع في الكولونات علامة الانقطاع
3	نوبة شديدة	إمساك شديد تغيم وعي	نقص الامتلاء المحيطي انخفاض ضغط تغيم وعي تطبل بطن شديد تخريش بريتواني	هواء حر في البطن كولون عرطل شديد

5_6_ العلاج:

يعتمد اعتماداً أساسياً على علاج الأعراض بدلاً من المسببات.

يبدأ بالإنعاش بالسوائل وتصحيح الاضطرابات الشاردية الذي يعد أمراً حاسماً في التدبير الأولي.

من الأمور المهمة أيضاً التغييرات الغذائية (حمية مطلقة أو سوائل رائقة حسب شدة النوبة) والمضادات الحيوية واسعة الطيف مع إفراغ المستقيم بالتحريض، وقد يحتاج المريض إلى القبول في وحدة العناية المركزة.

والتدبير وفق إرشادات الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال (APSA) يعتمد على درجة الإصابة حيث:

- المريض مع إصابة من ***الدرجة الأولى*** من HAEC يكون بأمان ويعالج بوصفه مريضاً خارجياً باستخدام ميترونيدازول عن طريق الفم وترطيب الفم، مع تحديد جرعات ومدة المضادات الحيوية لـ HAEC

❖ **<u>ري المستقيم</u>**: يمكن استخدام (الغسل) في المرضى الذين يعانون انتفاخاً في البطن أو إخلاءً غير كامل. ويمكن استخدام قسطرة لإفراغ المستقيم وتخفيف الضغط داخل الكولون [10].

يتم إجراء عمليات غسيل المستقيم باستخدام قسطرة ناعمة ذات تجويف كبير، وثقوب جانبية متعددة ويجب تمرير الأنبوب إلى أعلى المنطقة الانتقالية إذا كان ذلك ممكنًا من الناحية الفنية.

الضغط الأنبوبي وغسيل المستقيم اللطيف، ب 10 مل/ كغ من السوائل الدافئة أو من المحلول الملحي العادي بدرجة حرارة الغرفة، ذو تأثير سريري كبير على هؤلاء المرضى.

- وفي حالات ***الدرجة الثانية***، يكون تدبير المرضى الداخليين أو الخارجيين متروك للحكم السريري للطبيب.

تشمل الخيارات: التقييد الغذائي، السوائل الرائقة أو لا شيء عن طريق الفم (حمية مطلقة)، مع طيف واسع من المضادات الحيوية، وغسيل وإفراغ المستقيم موصى به.

- أما المرضى الذين يعانون ***حالات شديدة من HAEC (الدرجة الثالثة)*** يجب أن يؤخذ بالحسبان احتمال الحاجة للقبول في وحدة العناية المركزة مع إراحة الأمعاء (حمية مطلقة)، التغطية بطيف واسع من المضادات الحيوية (أمبيسيلين /جنتامايسين أو المضادات الحيوية بيبيراسيلين / تازوباكتام)، وغسل المستقيم المتكرر في حال لايوجد انثقاب. هؤلاء المرضى قد يتطلب التحويل القريب (الفغر المعوي) إذا لم يحدث تحسن سريري على التدبير غير الجراحي.

التدهور السريري يشاهد في حديثي الولادة على وجه الخصوص وأولئك الذين يعانون مرض هيرشبرنغ طويل القطعة، حيث غسيل المستقيم لديهم يترافق مع معدل فشل مرتفع، وقد يتطلب تخفيف الضغط في حالات الطوارئ إجراء تحويل كولون (فغر كولون).

التدهور السريري مع إنتان الدم يشير إلى تطور الكولون العرطل السّمي والحاجة للخضوع لعمل جراحي إسعافي (عادة استئصال القولون البطني وفغر اللفائفي) مع معدل عال للوفيات.

جدول (3): تدبير نوبات التهاب الكولون السمي وفق الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال:[10]

الدرجة	إقامة المريض	الحمية	الصادات	الإفراغ وغسيل المستقيم	جراحة
1	خارجي	تغذية فموية سوائل فموية.	ميترونيدازول فموي.	تحريض لإفراغ المستقيم.	–
2	خارجي أو داخلي	سوائل رائقة أو حمية مطلقة مع سوائل وريدية.	مترونيدازول فموي أو وريدي إضافة صادات واسعة الطيف.	إفراغ مستقيم بالتحريض أو وضع سوند.	–
3	داخلي	حمية مطلقة و سوائل وردية.	صادات واسعة الطيف مع مترونيدازول وريدي.	إفراغ مع غسيل متكرر في حال عدم وجود انثقاب.	فغر معوي عند عدم التحسن السريري على العلاج المحافظ أو في حال تهوي البريتوان.

5_7_ التهاب الكولون السمي التالي للإصلاح الجراحي:

يبدأ علاج HAEC المتكرر بعد العمل الجراحي بتعرّف السبب الأساسي، ويتظاهر غالبا" بأعراض انسداديه مع ارتفاع حروري (مظاهر واضحة لنوبات التهاب كولون سمي متوسطة إلى شديدة الدرجة) حيث أن الانسداد المعوي يسبب الركودة المعوية وبالتالي يشكل وسط ملائم للنمو الجرثومي.

تبدأ الخطوات الأساسية بتقييم أسباب الانسداد التشريحي وأهم المسببات التشريحية الميكانيكية: تضييق المفاغرة بعد الجراحة، غياب التعصيب الأولي أو المكتسب بعد الجراحة، إنزال منطقة انتقالية (منطقة منزلة سلبية الخلايا العقدية)، مهماز دوهاميل، كم عضلي غير مخزوع جيداً وهذه الأسباب تتطلب علاجا" جراحيا" مع الأخذ بالحسبان الحاجة لإعادة الإنزال الجراحي.

بعد استبعاد المسببات التشريحية، يُعد عدم استرخاء عضلة المعصرة الشرجية الداخلية من الأسباب المهمة، واستُخدمت حُقن التوكسين بوتولينوم (البوتوكس) كعلاج لHAEC بعد الجراحة، إذ أظهرت دراسات متعددة انخفاضًا في الاستشفاء عند المرضى المصابين بالتهاب الكولون السميHAEC بعد حقن البوتولينوم[21]. ومع ذلك، من الصعب التنبؤ أي المرضى سيستجيبون، والنتائج طويلة المدى لم تُدرس جيدًا.

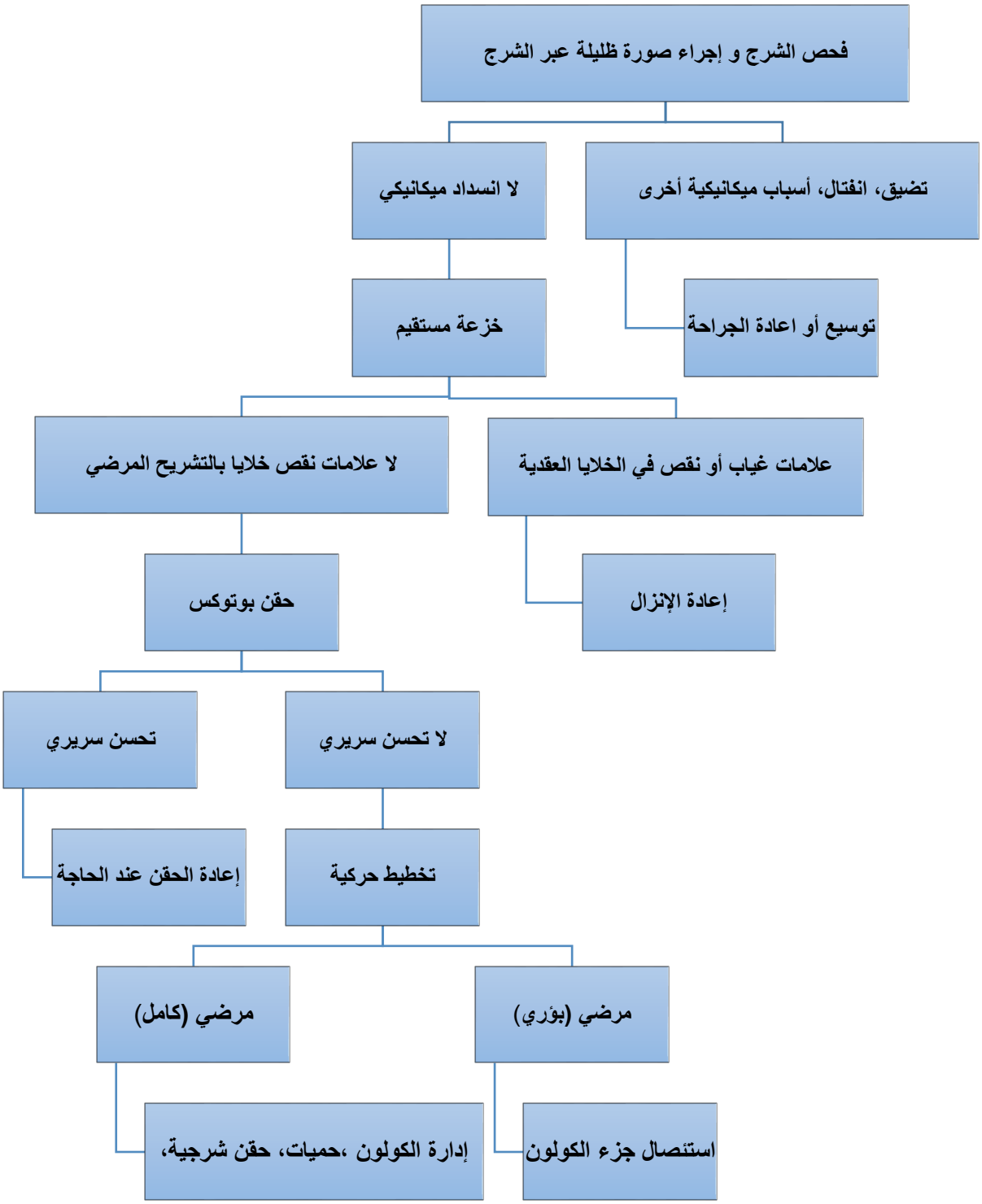
يؤخذ أيضا بالحسبان الخزع العضلي الخلفي للمعصرة الشرجية الداخلية (posterior myectomy) (POMM) في الأطفال الذين يعانون نوبات HAEC متكررة بعد عملية الإنزال من 2–1 سنوات.

ميزة POMM هو أن إعادة الإنزال لازالت ممكنة في حالة عدم نجاح خزع عضلة المعصرة الداخلية الخلفي (POMM).

أخيرًا، فغر اللفائفي أو فغر القولون (التحويل) يمكن عدّه الملاذ الأخير.

وقد حاول لانجر و آخرون [22] وضع خوارزمية لتشخيص الانسداد ما بعد الجراحة وتدبيره عند الأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ (الشكل 17)، ووجدوا أن هذا النهج التدريجي والمنطقي لتشخيص الانسداد ما بعد الجراحة وعلاجه، يسهل تشخيص نوبات التهاب الكولون السّمي التالية للإنزال في داء هيرشبرنغ HSCR

وعلاجها. وأكدوا أن الفحوص الهامة لاتخاذ القرار هي فحص المستقيم، الحقنة الشرجية الظليلة، خزعة المستقيم، ومقاييس الأمعاء الحركية. ثم أوصوا باختيار الخيارات العلاجية المناسبة، مثل التوسيع أو الجراحة أو ....



الشكل (18): خوارزمية الاستقصاء والتدبير عند طفل يشكو من أعراض انسدادية بعد جراحة الانزال[3]

5_8_ الإجراءات الوقائية

بعد جراحة الإنزال، يوصي بعض الجراحين بموسعات الشرج الروتينية أو الفحص الشرجي الإصبعي من الأهل أو الطبيب لمدة 3 أشهر بعد الجراحة، إذ يعتقد أن التوسيعات الشرجية الروتينية تمنع تشكل التضيق. ومع ذلك شككت البيانات الحديثة في هذه النتائج، وأظهرت أن التوسيع اليومي من الوالدين أو الأسبوعي من الجرّاح لا يبدل من نسب الإصابة بالتهاب الكولون السمي بعد الجراحة. [19]

واقترح البعض غسل المستقيم لتقليل نسبة حدوث وشدة نوبات التهاب الأمعاء والقولون التالية للجراحة النهائية [10]. مع تعليم الأهل كيفية الغسيل المتكرر قبل التخريج من المشفى، ولكن لم تؤكد الدراسات فعالية هذه الطريقة.

على صعيد آخر اقتُرح البروبيوتيك (ألياف نباتية مختصة تعمل على تحفيز النمو البكتيري الجيد في الأمعاء) لتلعب دوراً وقائياً في الحفاظ على سلامة الغشاء المخاطي المعوي بالتفاعل بين الجراثيم الطبيعية في الأمعاء والخلايا الظهارية.

أُضيفت هذه المادة في دراستين عالميتين مع متابعة معدلات حدوث التهاب الكولون السّميHAEC وشدة نوباته، إذ استخدم وانغ وآخرون.[3] في دراستهم Bifidobacterium و Lactobacillus acidophilus كبسولات معوية ثلاثية قابلة للحياة تعطى بالفم. ووجدوا أن البروبيوتيك لم يقلل فقط من عدد مرات الإصابة بالتهاب الكولون السمي بنسبة واضحة ولكنه قلل أيضا" من شدة النوبات. علاوة على ذلك، أظهرت دراستهم أن البروبيوتيك يقلل من مستويات السيتوكينات الداعمة للالتهابات، و يزيد من مستويات السيتوكينات المضادة للالتهابات، وكذلك الخلايا الليمفاوية التائية. [23]

فيما أجريت دراسة أخرى قدم فيها لودريل مستحضراً يحتوي على 90 مليار بكتيريا مجففة بالتجميد وقابلة للحياة (لكل علبة) تتكون من أربع سلالات منLactobacillus، وثلاث سلالات من Bifidobacterium، وسلالة واحدة من Streptococcus salivariussubsp. ووجدوا أن حدوث HAEC لم ينخفض مع البروبيوتيك الوقائية. ولذلك فعالية البروبيوتيك لمنع حدوث التهاب الكولون السّمي في المستقبل مازالت مثيرة للجدل، وبحاجة إلى المزيد من الدراسات لإثبات هذه الفعالية.

5_9_ الخاتمة والمستقبل:

يظل التهاب الكولون السمي يمثل تحدياً تشخيصياً وعلاجياً، وذلك على الرغم من التطورات الأخيرة في فهمنا للفيزيولوجيا المرضية لهذا التظاهر، إذ يعدّ التهاب الكولون السمي (HAEC) من المضاعفات الأكثر شيوعًا لداء هيرشبرنغ(HSCR) الذي يتظاهر بأعراض سريرية واسعة الطيف تتراوح من خفيفة إلى شديدة، وقد تصبح نوباته في بعض الأحيان خطيرة ومهددة للحياة.

تاريخياً، أسهمت الإجراءات الجراحية لعلاج داء هيرشبرنغ (HSCR) في تحسين نوعية الحياة للأطفال المصابين بهذا الداء، ولكن التهاب الكولون السمي (HAEC) بقي من المضاعفات المتكررة قبل الجراحة وبعدها، ومازالت مسبباته معقدة وصعبة التحديد، وحتى الآن لم تُوضع استراتيجيات واضحة وحتمية لتحديد كافة مسبباته وتدبيرها. ومع أن البحث الحالي يركز على عدد من السبل إلّا أنّ المستقبل يطرح آفاق جديدة بما في ذلك التحليل الجزيئي الخاص بكل مريض واستهدافه بالعلاج الجزيئي مع استخدام الخلايا الجذعية لاستعادة وظيفة الأمعاء في HSCR. [23]

ولكن حالياً مازلنا بحاجة إلى مزيد من الدراسات حول الآليات الأساسية للمرض وطرائق التشخيص الدقيقة والأمثل، التي ستقدم استراتيجيات علاج جديدة وتحسن من قدرتنا على رعاية مرضى ولاسيما بعد الجراحة النهائية ومن ثمّ تحسين الإنذار.

الفصل السادس: الدراسات المرجعية:

6_1_ الدراسة الأولى: دراسة (Qi Dong, Guoxin Li, Jingqing Dong)

دراسة رجعية على المرضى الذين عولجوا في المشفى الجامعي الطبي الجنوبي ومشفى هاينان العام في الصين وكانوا مصابين بداء هيرشبرنغ مع نوبات التهاب كولون سمي تالية للإصلاح الجراحي وذلك ضمن المدّة من يناير 2010 إلى ديسمبر 2016. شملت الدراسة 133 مريضا ودُرست المتغيرات التالية: (الجنس، العمر عند التشخيص، طول القطعة المصابة، طريقة الجراحة، سوء التغذية، نوبات التهاب الكولون السمي قبل الجراحة، الإصابة بإنتان تنفسي علوي أو ذات رئة قبل الجراحة، تسريب المفاغرة أو تضيقها والانسداد بعد المعوي بعد الإصلاح) ثم البحث عن علاقة إحصائية بين مجموعتين:

أ- مجموعةHAEC المتكررة إذا كان المريض يعاني ≤3 نوبات.

ب- مجموعة HAEC إذا عانى المريض 1-2 نوبات من التهاب الأمعاء والقولون.

ت- وأعادوا البحث عن علاقة إحصائية بين المتغيرات المذكورة أعلاه والمجموعتين السابقين بعد وضع شرط هو طريقة الإصلاح (دوهاميل المعدلة أو سوافيه المعدلة). استُخدم الانحدار اللوجستي متعدد المتغيرات لاستكشاف عوامل الخطر المحتملة للإصابة ب HAEC بعد الجراحة.

وكانت النتائج: معدلات حدوث 1-2 نوبات (HAEC) بعد الجراحة كانت27.8٪.

أما نوباتHAEC المتكررة فكانت بنسبة 18 %، و وكان **للعوامل التالية** (طول القطعة المصابة، سوء التغذية و نوبات التهاب الأمعاء والقولون السمي قبل الجراحة ، تضيق و، أو تسرب المفاغرة بعد الجراحة وانسداد الأمعاء أي الاختلاطات) دور مهم في **حدوث** نوبات HAEC بعد الجراحة(كل P<0.05) ،وبالمقارنة بمجموعة التحكم كان فقط لسوء التغذية قبل الجراحة (P<0.01) و لالتهاب الأمعاء والقولون السمي قبل الجراحة (P<0.01)، دلالية إحصائية

مهمة من حيث **تكرر النوبات**>3، فعدّوا من عوامل الخطر لحدوث نوباتHAEC المتكررة بعد الجراحة المقارنةً بحدوث 1–2 نوبة من HAEC.

وفي استكمال الدراسة بعد وضع شرط (طريقة الإصلاح الجراحي) كانت النتائج مشابهة.

وخلصت الدراسة إلى أن تحسين تغذية الرضع والوقاية من التهاب الأمعاء والقولون قبل الجراحة مع تحسين التكنيك الجراحي يعدّ من العوامل المهمة والمسهمة في منع تطور HAEC المتكرر بعد الجراحة.

6_2_الدراسةالثانية: دراسة (David J. Hackam, R.M. Filler, and Richard H. Pearl):

أجريت الدراسة في مستشفى الأطفال المرضى في تورنتو، كندا على المرضى المصابين بداء هيرشبرنغ الذين عولجوا في المدّة الممتدة من عام 1991 حتى عام 1996 وقُسمت عوامل الخطر المدروسة (المتغيرات) في ثلاثة مجالات:

- العوامل المتعلقة بالمريض (الجنس والعمر عند التشخيص والعمر والوزن عند الجراحة)
- العوامل التقنية (نوع الإصلاح، عدد المراحل، موقع المنطقة الانتقالية، نوبات HAECالسابقة)
- عوامل ميكانيكية (الاختلاطات) مثل تضيق المفاغرة أو تسريبها، والانسداد المعوي.

ثم بُحث عن علاقة بين وجود نوبات التهاب الكولون السمي بعد الجراحة وغيابها حيث أجريت دراسة رجعية علىالملفات الطبية ل 105 مرضى متتاليين، وكانت نسبة حدوث نوبات التهاب الكولون السمي ما بعد الجراحة 32٪. لم يكن هناك وفيات.

لوحظ دلالية إحصائية مهمة مع الاختلاطات الجراحية المتعلقة بالمفاغرة مثل التضيق والتسريب، والمتعلقة بالانسداد المعوي.

وقد عدّوا من العوامل المحددة للإصابة بالتهاب الكولون السمي بعد الإصلاح الجراحي.

وهذه النتائج تشير إلى أن التدبير الجراحي بالتقنية الصحيحة وتفادي الاختلاطات هو العامل الأهم في تفادي تكرر نوبات HAEC.

الباب الثالث: الدراسة العملية

الفصل الأول: هدف البحث وطريقة إجرائه

1_1خلفية البحث:

يعدّ التهاب الكولون السمي واحداً من أهم الاختلاطات التي تصيب الأطفال المصابين بداء هيرشبرنغ، وتختلف العوامل المسببة لحدوثه مع صعوبة حصرها وتحديدها خاصة بعد الجراحة ويؤدي التفاعل المعقد بين هذه الأسباب ونقص الدراسات المتعلقة بالتهاب الكولون السمي لاسيما بعد الإصلاح الجراحي إلى نتائج متباينة داخل الأقسام الجراحية، ولذلك سعينا في بحثنا إلى دراسة عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي بعد الإصلاح الجراحي ومنه العمل على تفاديها.

1_2_مسوغات البحث:

سنناقش في هذا البحث عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي بعد الإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ سعيا" لتحسين الإنذار عبر تحديد المسببات ومن ثمّ العمل على تفاديها وتحسين التدبير، مع تحديد التوصيات الحديثة المطبقة عالميا" بهذا الخصوص ولاسيما أن أغلب الدراسات تناقش العوامل قبل الجراحة مع قلة الدراسات المتطرقة للموضوع بعد الجراحة.

1_3_ هدف البحث:

دراسة عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي التالية للإصلاح الجراحي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم داء هيرشبرنغ وتطور لديهم نوبات التهاب الكولون السمي بعد الجراحة وعولجوا في مستشفى الأطفال الجامعي ضمن مدّة زمنية محددة، ومقارنة نتائج الدراسة مع النتائج العالمية ومحاولة الوصول إلى توصيات حديثة مطبقة ومن ثمّ تدبير أفضل.

1_4_ الطرائق:

1_4_1_ تعريفات عملية في الدراسة:

الجدول رقم (4) تعاريف عملية في الدراسة

التهاب الكولون السمي المرافق لداء هيرشبرنغ	**Hirschsprung–Associated Enterocolitis (HAEC)**
داء هيرشبرنغ	Hirschsprung disease (HSCR)
الجمعية الأمريكية لجراحة الأطفال (APSA)	American Pediatric Surgical Association (APSA)
(الخزع العضلي الخلفي)	(posterior myectomy) (POMM)

1_4_2 _ مكان الدراسة وزمانها:

أقسام الجراحة والعيادات والإقامة المؤقتة في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في المدّة الممتدة بين عامي 2014/1/1 و 2020/1/1.

1_4_3_تصميم البحث:

دراسة رقابية تراجعية للمرضى الذين شخص لديهم نوبات التهاب كولون سمي بعد الإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق.

1_4_4_ عينة الدراسة:

مجموعة من المرضى المتعاقبين مع داء هيرشبرنغ وأجري لهم علاج جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في المدّة بين عامي 2014/1/1 و 2020/1/1.

1_4_5_ معايير القبول في الدراسة:

جميع المرضى المراجعين الذين شخص لهم داء هيرشبرنغ، وتعرضوا لنوبات التهاب كولون سمي بعد المرحلة النهائية من الجراحة وأجري لهم عمل جراحي في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق في المدّة بين عامي 2014/1/1 و 2020/1/1.

1_4_6_معايير الاستبعاد من الدراسة:

- ✓ المرضى الذين رفضوا الدخول بالدراسة هم أو ذووهم بعد اطلاعهم المسبق على الدراسة.
- ✓ المرضى الذين راجعوا بنكس نوبات التهاب الكولون السمي ومجرى لهم عمل جراحي في مستشفى خارجي.

1_4_7_حجم العينة:

مجموعة الأطفال المشخص لهم داء هيرشبرنغ، وأُجري الإصلاح الجراحي في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق وبلغ عددهم 139طفلاً بعد استبعاد 13 حالة من الدراسة (طفلان خطأ في التشخيص، طفل وفاة قبل استكمال مراحل الجراحة، 10 أطفال أُجري الإصلاح البدئي في مشفى خارجي وإعادة إجراء الإصلاح لدينا بعد النكس).

1_5_ طريقة الدراسة:

1_5_1_ مصادر البيانات:

قمنا بمراجعة السجل الطبي لمجموعة من المرضى المتعاقبين الذين لديهم داء هيرشبرنغ مصلح جراحيا وتنطبق عليهم معايير القبول، الذين عولجوا بين عامي2014/1/1 و 2020/1/1في مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق

السجلات الطبية للمرضى بما تحتويه من قصة ومعطيات سريرية وإجراءات تشخيصية وتقارير جراحية، ونتائج التشريح المرضي ومتابعات للمرضى في أثناء الاستشفاء والقبولات اللاحقة، ثم متابعة المرضى خارج المستشفى من خلال مراجعاتهم للعيادات الخارجية أو مقابلتهم، أو الاتصال بهم هاتفياً للحصول على المعلومات المطلوبة، وملء استبيان خاص بكل مريض يتعلق بحالته. (الشكل18) ثم درسوا دراسةً تراجعيةً بناءً على المعلومات التي حصلنا عليها باستخدام برنامج Microsoft Access 2016.

1_5_2_ تحليل البيانات:

قُيّمت المعطيات الديموغرافية والسريرية (العمر عند الجراحة النهائية والتشخيص، الجنس، نمط النوبات، الوزن عند الجراحة، الحالة التغذوية، طريقة الإصلاح الجراحي، الاختلاطات والنكس). ثم قُسمت العينة إلى مجموعتين: تكرر النوبات بعد الجراحة وعدم تكررها، تكرر النوبات التي أدت لإعادة الإصلاح والمقارنة بينهم في المتغيرات السابقة باستخدام برنامج IBM SPSS Statistics 22. وعرض النقاط التي خالفت الدلائل الإرشادية الحديثة في التدبير، باستخدام Microsoft Word & Excel 2016

1_6_الاعتبارات الأخلاقية:

- لا يوجد أي مخاطر محتملة لهذا البحث (رصد نتائج ما أُقرَّ سابقاً).
- شرح هذا النقاط لذوي المرضى، وأخذ موافقتهم على الدخول بالدراسة مع التأكيد على سرية البيانات.
- أخذ موافقة المعنيين في المستشفى على الاطلاع على السجلات الطبية للمرضى.

1_7_ الاستبيان:

استمارة البحث الخاصة في دراستنا:

جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم الجراحة

عوامل الخطورة المحددة لنوبات التهاب الكولون السمي التالية للإصلاح الجراحي في مرضى هيرشبرينغ

معلومات شخصية:

اسم المريض ..... السكن ..... رقم الهاتف ..... رقم الاضبارة .....

الجنس ..... تاريخ القبول .....

معلومات قبل الجراحة:

• **العمر عند التشخيص**	
أقل من أسبوع	أكثر من أسبوع

معلومات تتعلق بالعمل الجراحي:

العمر عند الإصلاح		**الوزن عند الإصلاح**		**الحالة التغذوية عند الإصلاح**		
أقل من سنة	أكثر من سنة	أقل من 10 كغ	أكثر من 10 كغ	جيدة	وسط	سيئة

طريقة الإصلاح						مراحل الإصلاح	
دوهاميل	سوافيه	سوينسون	دوهاميل المعدلة	دوهاميل مارتن	ريباين	واحدة	متعددة

طول القطعة الغير معصبة		الجراح الذي قام بالعمل الجراحي								
أقل من 10 سم	أكثر من 10 سم	1	2	3	4	5	6	7	8	9

الاختلاطات بعد العمل الجراحي:

تضيق مفاغرة أو تسريب	انسداد معوي	اختلاطات أخرى وتشمل: انتان جرح، اندحاق، سلس برازي ....

صفات نوبات التهاب الكولون السمي:

نوبات التهاب الكولون السمي بعد الجراحة			النوبات الشديدة أو المتكررة التي أدت إلى إعادة الإصلاح الجراحي	
موجودة	غير موجودة		يوجد إعادة عمل جراحي	لا يوجد إعادة عمل جراحي

الشكل (19) الاستبيان المعد للدراسة.

الفصل الثاني: نتائج البحث:

2_1 تمهيد:

يستعرض هذا الفصل نتائج الدراسة بعد جمع العينات وتطبيق المنهج الإحصائي المناسب ابتداء" من دراسة السمات العامة للعينة حتى دراسة العوامل المتعلقة بالمريض وحيثيات العمل جراحي وانتهاء" بالاختلاطات وتأثيرها في نوبات التهاب الكولون السمي.

2_2_ السمات العامة للعينة:

أُجريت الدراسة الإحصائية للعينة على قسمين، أولهما الدراسة الإحصائية الوصفية وثانيهما الدراسة الإحصائية الاستدلالية، إذ حددت الفئات المتغيرة مع توزعها ثم أُجري الاستدلال الإحصائي على العينات المقسمة إلى مجموعتين:

1. حدوث نوب التهاب الكولون السمي HAEC بعد الجراحة وغيابها.
2. وجود نوبات شديدة ومتكررة أدت إلى إعادة العمل الجراحي (الاستدلال الإحصائي مع المتغيرات المتعلقة بالعمل الجراحي فقط).

أُجريت **الدراسة الإحصائية الوصفية**: وفق ما يلي: تحديد فئات المتغيرات الفئوية باستخدام الأعداد والنسب المئوية:

1. الجنس
2. العمر عند التشخيص
3. العمر عند الجراحة
4. الوزن عند الجراحة
8. وجود نوبات HAEC قبل الجراحة النهائية
9. الجرّاح المنفذ.
10. طريقة الإصلاح الجراحي النهائي
11. الاختلاطات.

5. الحالة التغذوية
6. عدد مراحل الإصلاح الجراحي
7. طول القطعة غير المعصبة
12. وجود نوبات HAEC بعد الجراحة النهائية.
13. وجود نوبات HAEC متكررة أدت إلى إعادة العمل الجراحي

2_2_1 _ توزع العينة وفق الجنس:

شملت العينة 139 مريضاً مصاباً بداء هيرشبرنغ، (102 ذكر ، 37 أنثى) أي تقريبا" الذكور ثلاث أضعاف الإناث وهذا قريب نسبيا" من المراجع حيث الذكور 4: 1 من الإناث.

جدول (5) يبيّن توزع العينة وفق الجنس.

الجنس	العدد	النسبة المئوية
ذكور	102	%73.4
إناث	37	%26.6
المجموع	139	%100

2_2_2 توزع العينة وفق العمر عند التشخيص:

حيث 66.9% من المرضى شُخّصوا بالإصابة بداء هيرشبرنغ بعمر أكبر من أسبوع والباقي شخص بعمر أقل من أسبوع.

جدول (6) يبيّن توزع العينة وفق العمر عند التشخيص.

العمر عند التشخيص	العدد	النسبة المئوية
أصغر من أسبوع	46	%33.1
أكبر من أسبوع	93	%66.9
المجموع	139	%100

2_2_3_ توزع العينة وفق العمر عند إجراء الإصلاح الجراحي النهائي:

تم الإصلاح الجراحي عند 59.7% فوق عمر السنة وعند 40.3% تحت عمر السنة

جدول (7) يبيّن توزع العينة وفق العمر عند الجراحة النهائية.

العمر عند الجراحة	العدد	النسبة المئوية
أصغرمن سنة	56	%40.3
أكبر من سنة	83	%59.7
المجموع	139	%100

2_2_4_ توزع العينة وفق الوزن عند الإصلاح الجراحي النهائي:

حيث عدّ وزن (10) كغ هو الحد الفاصل، فكان 63.3% من الحالات أقل منه عند إجراء الإصلاح الجراحي بينما 36.7% أكثر من 10 كغ .

جدول (8) يبيّن توزع العينة وفق الوزن عند الجراحة النهائية.

الوزن عند الجراحة	العدد	النسبة المئوية
أقل من 10 كغ	88	%63.3
أكثر من 10 كغ	51	%36.7
المجموع	139	%100

2_2_5 توزع العينة وفق الحالة التغذوية عند الجراحة النهائية:

بالاعتماد على العمر والوزن عند الإصلاح الجراحي وبالعودة إلى مخططات النمو حُددت الحالة التغذوية للمرضى عند الإصلاح الجراحي إذ وجد 56.1% بحالة تغذوية جيدة و 30.9% بحالة تغذوية متوسطة بينما وجدت الحالة التغذوية السيئة عند 12.9% من الحالات.

جدول (9) يبيّن توزع العينة وفق الحالة التغذوية.

الحالة التغذوية	العدد	النسبة المئوية
جيدة	78	%56.1
متوسطة	43	%30.9
سيئة	18	%12.9
المجموع	139	%100

2_2_6_ توزع العينة وفق عدد مراحل الإصلاح الجراحي:

أُجري العمل الجراحي على مرحلتين عند 89.2% من الحالات بينما أجري على مرحلة واحدة (دون إجراء فغر معوي) عند 6.5% من المرضى وعلى ثلاث مراحل (إغلاق الفغر المعوي بعد الإنزال) عند 4.3% من المرضى.

جدول (10) يبيّن توزع العينة وفق عدد مراحل الجراحة.

عدد مراحل الجراحة	العدد	النسبة المئوية
واحدة	9	%6.5
مرحلتين	124	%89.2
ثلاث مراحل	6	%4.3
المجموع	139	%100

2_2_7_ توزع العينة وفق طول القطعة غير المعصبة:

اعتمد في دراستنا على تقارير العمل الجراحي للإنزال مع تقارير التشريح المرضي لتحديد طول القطعة غير المعصبة وعدّ أسفل الكولون النازل أعلى الكولون السيني هو الحد الفاصل بين الشكلين حيث عدّ من المستقيم حتى أسفل النازل هو النمط (قصير القطعة) ومن بداية الكولون النازل حتى كامل الكولونات هو النمط (طويل القطعة)، بلغت نسبة النمط قصير القطعة في دراستنا 84.2% فيما بلغت نسبة النمط (طويل القطعة) 15.8%.

وبالعودة إلى المراجع كان النمط قصير القطعة يشكل نحو 75% من الحالات.[3]

جدول (11) يبيّن توزع العينة وفق طول القطعة غير المعصبة

طول القطعة غير المعصبة	العدد	النسبة المئوية
طويلة	22	%15.8
قصيرة	117	%84.2
المجموع	139	%100

2_2_8_ توزع العينة وفق وجود نوبات HAEC قبل الجراحة النهائية:

في 33.1% من الحالات أصيب الأطفال في دراستنا بنوبات التهاب كولون سمي HAEC قبل الجراحة، وكانت هي التظاهر الأول عند التشخيص، وهذا أعلى من النسب المذكورة في المراجع التي بلغت 25% من الأطفال المصابين هيرشبرنغ، بينما 66.9% في دراستنا لم يصابوا بأي نوبة قبل الجراحة.

جدول (12) يبيّن توزع العينة وفق وجود نوبات HAEC قبل الجراحة.

وجود نوبات قبل الجراحة	العدد	النسبة المئوية
يوجد	46	%33.1
لا يوجد	93	%66.9
المجموع	139	%100

2_2_9_ توزع العينة وفق الجرّاح الذي قام بالإصلاح الجراحي:

في الحقبة الممتدة لدراستنا وقدرها 6 سنوات قام تسعة جراحين بإجراء الإصلاح الجراحي لداء هيرشبرنغ في مشفى الأطفال الجامعي، وتوزعت نسبتهم كما يلي: (أُجريت هذه المقاربة للمقارنة اللاحقة حيث تختلف النتائج الجراحية بين الجراحين لاختلاف التكنيك والقدرة الجراحية رغم التشابه بطريقة الإصلاح المتبعة، ولم يذكر اسم الجراح لعدم الفائدة من الناحية العلمية).

جدول (13) يبيّن توزع العينة وفق الجراح.

الجراح	العدد	النسبة المئوية
1	41	%29.5
2	35	%25.2
3	25	%18.0
4	12	%8.6
5	9	%6.5
6	5	%3.6
7	3	%2.2
8	3	%2.2
9	1	%0.7

2_2_10 _ توزع العينة وفق طريقة الإصلاح الجراحي:

أُجري الإصلاح الجراحي وفق 6 طرق جراحية هي: دوهاميل، دوهاميل المعدلة، دوهاميل مارتن، ريباين، سوافيه، سوينسون وكان لإجراء دوهاميل مارتن الحصة الأكبر بنسبة 66.2% من الحالات والباقي توزع كما هو موضح في الجدول التالي:

جدول (14) يبيّن توزع العينة وفق طريقة الإصلاح.

طريقة الإصلاح	العدد	النسبة المئوية
دوهاميل	5	%3.6
دوهاميل مارتن	92	%66.2
دوهاميل المعدلة	25	%18.0
ريباين	11	%7.9
سوافيه	1	%0.7
سوينسون	5	%3.6
المجموع	139	%100

2_2_11_ توزع العينات وفق وجود الاختلاطات:

في 68.3% من الحالات لم يكن هنالك اختلاطات تالية للعمل الجراحي وتوزعت الاختلاطات التالية للعمل الجراحي على ثلاث فئات: (1) الانسداد المعوي الناتج عن تضيق المفاغرة وما يرافقه من تسريب، وتشكل ناسور برازي في 12.9% من مجمل الحالات، (2) الانسداد المعوي بأسبابه الأخرى مثل التصاقات الذي وجد بنسبة 4.3%، (3) اختلاطات أخرى تضمنت: إنتان، تفزر أو اندحاق الجرح فشكلت 14.4%.

جدول (15) يبيّن توزع العينة وفق الاختلاطات.

الاختلاطات	العدد	النسبة المئوية
لا يوجد	95	%68.3
تضيق مفاغرة– تسريب مفاغرة– ناسور برازي	18	%12.9
انسداد معوي–التصاقات	6	%4.3
أخرى	20	%14.4

12_2_2_ توزع العينة وفق وجود نوبات التهاب كولون سمي تالية للإصلاح الجراحي النهائي:

في 25.2% من الحالات تكررت نوبات التهاب الكولون السمي بعد الإصلاح الجراحي بينما 74.8% من المرضى لم يراجعوا بأعراض إصابة بهذه النوبات.

جدول (16) يبيّن توزع العينة وفق وجود نوبات HAEC بعد الجراحة النهائية.

وجود نوبات بعد الجراحة	العدد	النسبة المئوية
يوجد	35	%25.2
لا يوجد	104	%74.8
المجموع	139	%100

2_2_13_ توزع العينة وفق وجود نوبات التهاب كولون سمي HAEC متكررة بعد الإصلاح الجراحي النهائي وأدت إلى إعادة الإصلاح الجراحي (RD):

من أصل 139 مريضاً في دراستنا أُعيد العمل الجراحي ل 13 مريضاً راجعوا المشفى إما بنوبات شديدة أو متقاربة ومتكررة بكثرة مما استدعى إجراء مجموعة من الاستقصاءات التشخيصية التي كانت نتيجتها اتخاذ القرار بإعادة الإصلاح الجراحي الذي أجري بطرق جراحية مختلفة لن نتطرق لها في دراستنا.

جدول (17) يبيّن توزع العينة وفق وجود R D.

وجود R D	العدد	النسبة المئوية
يوجد	13	%9.4
لا يوجد	126	%90.6
المجموع	139	

ولم نستطع في دراستنا التطرق إلى حدوث نوبات التهاب كولون سمي بعد إعادة الإصلاح الجراحي لأسباب تتعلق بمدة الدراسة وعوائق تمنع استمرار متابعة العينات.

الفصل الثالث: مناقشة النتائج والمقارنة بالدراسات العالمية:

3_1 تمهيد:

سنقوم في هذا الفصل بعرض نتائج الدراسة الإحصائية الاستدلالية في دراستنا والناتجة عن دراسة العلاقة بين وجود نوبات التهاب الكولون السّمي HAEC بعد الإصلاح الجراحي النهائي والمتغيرات السابقة الذكر (الجنس، العمر عند التشخيص، العمر عند الجراحة، الوزن عند الجراحة، الحالة التغذوية، عدد مراحل العمل الجراحي، طول القطعة، وجود نوبات HAEC قبل الجراحة، الجراح، طريقة الإصلاح الجراحي، الاختلاطات)، ومناقشتها، ثم العلاقة بين وجود نوبات شديدة أو متكررة بشدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي مع بعض من تلك المتغيرات (العوامل المتعلقة بالعمل الجراحي : الحالة التغذوية، عدد المراحل العمل الجراحي، طول القطعة، الجرّاح المنفّذ، ، طريقة الإصلاح، الاختلاطات)، والمقارنة بنتائج الدراسات العالمية لذات المتغيرات مع ذكر الفروق والمتغيرات التي لم تدرس لدينا أو في الدراسات المقارنة.

3_2_ دراسة العلاقات مع وجود نوبات التهاب الكولون السمي HAEC بعد الجراحة النهائية:

3_2_1_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجنس:

تكررت النوبات عند 35 مريضاً بعد العمل الجراحي، توزعوا بنسبة 82.9 % ذكوراً و 17.1% إناثاً وغابت عند 104 مرضى كان منهم 70% ذكوراً ولم تكن هذه النتائج في دراستنا ذات دلالة إحصائية مهمة حيث P-Value=0.143 .

جدول (18) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجنس.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
الجنس	ذكور	29	%82.9	73	%70.2
	إناث	6	%17.1	31	%29.8
P-Value=0.143					

3_2_2_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند التشخيص:

كان في دراستنا 46 مريض تم تشخيص إصابتهم بداء هيرشبرنغ بعمر أصغر من أسبوع وطور منهم 11 مريض نوبات التهاب كولون سمي بعد الجراحة النهائية، فيما كان 93 مريض تم تشخيصهم بعمر أكبر من أسبوع وطور منهم 24 مريض نوبات التهاب كولون سمي بعد الجراحة النهائية وعند دراسة العلاقة الإحصائية لم يكن للعمر عند التشخيص قيمة إحصائية مهمة في تطور نوبات HAEC بعد الجراحة حيث (P-V= 0.809)

جدول (19) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند التشخيص.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
العمر عند التشخيص	أصغر من أسبوع	11	%31.4	35	%33.7
	أكبر من أسبوع	24	%68.6	69	%66.3
P-Value=0.809					

3_2_3_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند الجراحة النهائية:

لم يكن للعمر عند الجراحة قيمة إحصائية مهمة في حدوث نوبات HAEC بعد الجراحة حيث (P-V= 0.120) إذ تطورت النوبات عند 51.4% من المرضى الذين أجروا الإصلاح النهائي بعمر أصغر من سنة وعند 48.6% من المرضى الذين اجروا الإصلاح بعمر أكبر من سنة.

جدول (20) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق العمر عند الجراحة.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
العمر عند الجراحة	أصغر من سنة	18	%51.4	38	%36.5
	أكبر من سنة	17	%48.6	66	%63.5
P-Value=0.120					

3_2_4_علاقة وجود نوباتHAEC بعد الجراحة وفق الوزن عند الجراحة النهائية:

لم يكن للوزن عند الجراحة النهائية فروقات مهمة إحصائيا" في التأثير في حدوث نوبات HAEC بعد الجراحة في دراستنا، فكانت قيمة (P_V= 0.733) إذ حدثت النوبات بعد الجراحة عند 65.7% من الأطفال الذين أُجري لهم الإصلاح الجراحي الإنتهائي بوزن أقل من 10 كغ وعند 34.3% من الأطفال الذين أُجري لهم الإصلاح الجراحي بوزن أكثر من 10 كغ.

جدول (21) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الوزن عند الجراحة النهائية.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
الوزن عند الجراحة	أقل من 10كغ	23	%65.7	65	%62.5
	أكثر من 10كغ	12	%34.3	39	%37.5
P-Value=0.733					

3_2_5_علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الحالة التغذوية عند الإصلاح الجراحي النهائي:

لم يكن للحالة التغذوية فروق مهمة إحصائياً في دراستنا حيث (P- V = 0.254)، إذ حدثت النوبات بعد الجراحة عن 65.7% من المرضي بحالة تغذوية جيدة وعند 28.6% بحالة تغذوية متوسطة، وعند 5.7% بحالة سيئة.

ملاحظة: تم تحديد الحالة التغذوية للمرضى بعد العودة إلى مخططات النمو ومقارنة الوزن مع العمر لكامل المرضى في دراستنا.

جدول (22) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الحالة التغذوية.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
الحالة التغذوية	جيدة	23	%65.7	55	%52.9
	متوسطة	10	%28.6	33	%31.7
	سيئة	2	%5.7	16	%15.4
P-Value=0.254					

3_2_6_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق عدد مراحل العمل الجراحي:

لم يكن في دراستنا لهذا المتغير فرق مهم إحصائيا حيث (P-V=0.833)، إذ حدثت النوبات عند 30 مريض من أصل 124 تم إجراء الإصلاح الجراحي لديهم على مرحلتين وعند مريضين من أصل 9 تم إجراء الإصلاح الجراحي لديهم على مرحلة واحدة وعند 3 مرضى من أصل 6 تم إجراء الجراحة لديهم على ثلاث مراحل.

جدول (23) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق عدد المراحل.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
	مرحلة واحدة	2	%5.7	7	%6.7
	مرحلتين	30	%85.7	94	%90.3
	ثلاث مراحل	3	%8.6	3	%3
P-Value=0.671					

3_2_7_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طول القطعة غير المعصبة:

لم يكن لهذا المتغير فرق مهم إحصائياً حيث (P-V=0.064)، فحدثت النوبات عند 9 مرضي من أصل 21 مريض كان المرض لديهم من النمط طويل القطعة وعند 26 من أصل 117 مريض كان المرض لديهم من النمط قصير القطعة.

جدول (24) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طول القطعة غير المعصبة.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
طول القطعة	طويلة	9	%25.7	13	%12.5
	قصيرة	26	%74.3	91	%87.5
P-Value=0.064					

3_2_8_ علاقة وجود نوباتHAEC بعد الجراحة مع وجود نوبات HAEC قبل الجراحة:

في دراستنا لم يكن لحدوث نوبات التهاب الكولون السمي قبل الجراحة علاقة مهمة إحصائياً في حدوث وتكرر هذه النوبات بعد الجراحة حيث تكررت النوبات قبل و بعد الجراحة عند 9 حالات فقط فيما حدثت نوبات بعد الجراحة دون وجود نوبات قبل الجراحة عند 26 حالة، وغابت النوبات قبل وبعد الجراحة عند 67 حالة فيما غابت بعد الجراحة مع حدوثها قبل الجراحة عند 37 حالة وعليه كانت(P-V=0.283)

جدول (25) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق وجود نوبات HAEC قبل الجراحة.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
وجود نوبات HAEC قبل الجراحة	يوجد نوبات	9	%25.7	37	%35.6
	لا يوجد نوبات	26	%74.3	67	%64.4
P-Value=0.283					

3_2_9_علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجرّاح المنفذ:

لم يكن هناك علاقة مهمة إحصائيا بين الجرّاح حدوث النوبات بعد الجراحة النهائية عند دراسة هذا المتغير عموماً وتفصيلاً لكل جراح، إذ عموماً كانت (P-V=0.097).

جدول (26) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجراح عموماً.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
الجرّاح	1	6	%17.1	35	%33.7
	2	9	%25.7	26	%25.0
	3	5	%14.3	20	%19.2
	4	6	%17.2	6	%5.8
	5	1	%2.9	8	%7.7
	6	2	%5.7	3	%2.9
	7	1	%2.9	2	%1.9
	8	2	%5.7	1	%1.0
	9	1	%2.9	0	%0.0
P-Value=0.097					

جدول (26–1) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الجراح بالتفصيل.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات		P-Value
الجرّاح	1	6	%17.1	35	%33.7	0.064
	2	9	%25.7	26	%25.0	0.933
	3	5	%14.3	20	%19.2	0.510
	4	6	%17.2	6	%5.8	0.106
	5	1	%2.9	8	%7.7	0.315
	6	2	%5.7	3	%2.9	0.437
	7	1	%2.9	2	%1.9	0.742
	8	2	%5.7	1	%1.0	0.094
	9	1	%2.9	0	%0.0	0.084

3_2_10_علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح الجراحي النهائي عموماً وبالتفصيل:

لم يكن لطريقة الإصلاح الجراحي عند دراستها عموماً قيمة مهمة إحصائياً رغم أن (P-V=0.070) قريبة من (0.05) أما عند الدراسة بالتفصيل فكان ***"لطريقة ريبابن فرق مهم إحصائيا"*** (P-V=0.019) إذ تم إصلاح 11 حالة بهذه الطريقة، 6 حالات تعرضوا لنوب HAECبعد الجراحة، و5 حالات لم يصابوا بأي نوبة.

جدول (27) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح عموماً.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
طريقةالإصلاح	دوهاميل	0	%0.0	5	%4.8
	دوهاميل مارتن	22	%62.9	70	%67.3
	دوهاميل معدلة	5	%14.3	20	%19.2
	ريباين	6	%17.1	5	%4.8
	سوافيه	1	%2.9	0	%0.0
	سوينسون	1	%2.9	4	%3.8
P-Value=0.070					

جدول (27-1) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح بالتفصيل.

			يوجد نوبات		لا يوجد نوبات		P-Value
طريقة الإصلاح	دوهاميل	0	%0.0	5	%4.8		0.186
	دوهاميل مارتن	22	%62.9	70	%67.3		0.630
	دوهاميل معدلة	5	%14.3	20	%19.2		0.510
	ريباين	6	%17.1	5	%4.8		**0.019**
	سوافيه	1	%2.9	0	%0.0		0.084
	سوينسون	1	%2.9	4	%3.8		0.560

3_2_11_ علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق وجود اختلاطات عموماً وبالتفصيل:

لم يكن في دراستنا فروق مهمة إحصائيا لعلاقة الاختلاطات عموماً بتطور نوب التهاب الكولون السّمي بعد الجراحة، حيث (P-V=0.420)أما عند دراسة الاختلاطات بالتفصيل فكان لتسريب وتضيق المفاغرة فرق مهم إحصائياً أي ***<u>لتضيق المفاغرة وتسريبها علاقة بحدوث نوبات التهاب الكولون السّمي بعد الجراحة</u>*** حيث

(P-v=000) وكانت نتيجة الانسداد المعوي قريبة جداً من المعيار إذ(p-v= 0.053)

جدول (28) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق وجود الاختلاطات عموماً.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات	
الاختلاطات	يوجد	26	%54.1	18	%19.8
	لا يوجد	22	%45.8	73	%80.2
P-Value=0.420					

جدول (28-1) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC بعد الجراحة وفق الاختلاطات بالتفصيل.

		يوجد نوبات		لا يوجد نوبات		P-Value
الاختلاطات	تضيق مفاغرة- تسريب مفاغرة- ناسور برازي	16	%45.7	2	11.1%	**<u>0.000</u>**
	انسداد معوي- التصاقات	4	%11.5	2	11.1%	0.052
	أخرى	6	%17.1	14	77.7%	0.567

3_3_ دراسة العلاقات مع وجود نوبات HAEC متكررة وشديدة أدت إلى إعادة الإصلاح الجراحي (RD):

3_3_1_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق الحالة التغذوية :

في دراستنا لم يكن هناك فروق مهمة إحصائياً من حيث علاقة تكرر نوبات التهاب الكولون السمي الشديدة التي أدت إلى إعادة العمل الجراحي مع الحالة التغذوية عند العمل الجراحي النهائي الأول حيث (P-V=0.282)

جدول (29) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلى RD وفق الحالة التغذوية.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
الحالة التغذوية	جيدة	10	%67.9	68	%54
	متوسطة	2	%15.4	41	%32.5
	سيئة	1	%7.7	17	%13.5
P-Value=0.282					

3_3_2_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق عدد مراحل العمل الجراحي :

لم يكن لمراحل العمل الجراحي في دراستنا فروق مهمة إحصائياً في العلاقة بين عدد مراحل العمل الجراحي وتكرر النوبات المؤدية إلى RD إذ كانت (P-V=0.851) .

جدول (30) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلىRD بعد الجراحة وفق عدد المراحل الجراحة.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
	مرحلة واحدة	1	%7.7	8	%6.3
	مرحلتين	11	%84.6	113	89.6
	ثلاث مراحل	1	%7.7	5	%3.8
P-Value=0.754					

3_3_3_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق طول القطعة غير المعصبة:

لم يكن في دراستنا فروق ذات دلالة إحصائية في العلاقة بين طول القطعة المعصبة وتكرر نوبات HAEC المؤدية لإعادة العمل الجراحي حيث (P-V=0.452).

جدول (31) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلىRD بعد الجراحة وفق طول القطعة.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
طول القطعة	طويلة	3	%23.1	19	%15.1
	قصيرة	10	%76.9	107	%84.9
P-Value=0.452					

3_3_4_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق الجرّاح المنفذ:

في دراستنا كان هنالك *علاقة مهمة إحصائياً* بين الجراح المنفذ و تكرر نوبات HEAC بعد الجراحة حيث كانت (P-V= 0.010) أي إن التكنيك الخاص بكل جرّاح من حيث الجراحة والمتابعة يعتبر عامل خطورة لتطور نوبات HAEC

شديدة بعد الجراحة تحتاج لإعادة العمل الجراحي أو غياب هذه النوبات، إذ نلاحظ مثلاً لدى الجرّاح رقم (1) قام بإجراء الجراحة ل 41 حالة أصيب منها 6 حالات بنوبات التهاب كولون سمي واحتاجت حالة واحدة فقط لإعادة الجراحة.

جدول (32) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلىRD بعد الجراحة وفق الجرّاح المنفذ.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
الجراح	1	1	%7.7	40	%31.7
	2	1	%7.7	34	%27.0
	3	5	%38.5	20	%15.9
	4	3	%23.1	8	%6.3
	5	1	%7.7	8	%6.3
	6	1	%7.7	4	%3.2
	7	0	%0.0	3	%2.4
	8	0	%0.0	3	%2.4
	9	1	%7.7	0	%0.0
P-Value=0.010					

3_3_5_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق طريقة الإصلاح النهائي:

وجد في دراستنا *علاقة مهمة إحصائياً* بين طريقة الإصلاح الجراحي و تكرر نوبات HAEC المؤدية لإعادة العمل الجراحي حيث كانت (P-V=0.005)أي **إن لطريق الإصلاح علاقة بحدوث نوبات التهاب كولون سمي شديدة أو متكررة تؤدي إلى إعادة العمل الجراحي** حيث تراافقت كل من طريقة دوهاميل المعدلة و طريقة ريباين بمعدل عال إذ أُصلحت 25 حالة بطريقة دوهاميل المعدلة، وتكررت النوبات مع إعادة الإصلاح في 5 حالات يعني بنسبة 20% ، و

أُصلحت11 حالة بطريقة ريباين وتكررت النوبات مع إعادة الإصلاح في 4 حالات أي بنسبة 36.3 % بينما بطريقة دوهاميل مارتن أُصلحت92 حالة كان منهم 4 حالات فقط تعرضوا لنوب شديدة أدت لإعادة الجراحة .

جدول (33) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلىRD بعد الجراحة وفق طريقة الإصلاح النهائي.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
طريقة الإصلاح	دوهاميل	0	%0.0	5	%4.0
	دوهاميل مارتن	4	%30.8	88	%69.8
	دوهاميل معدلة	5	%38.5	20	%15.9
	ريباين	4	%30.8	7	%5.6
	سوافيه	0	%0.0	1	%0.8
	سوينسون	0	%0.0	5	%4.0
P-Value=0.005					

3_3_6_ علاقة وجود نوبات HAEC متكررة أو شديدة أدت إلى إعادة العمل الجراحي RD وفق الاختلاطات:

في دراستنا لم يكن هنالك لوجود الاختلاطات بعد العمل الجراحي علاقة مهمة إحصائياً مع وجود نوبات التهاب كولون سمي شديدة أو متكررة بعد الجراحة وذلك عند دراستها دراسةً عامة إذ(P-V=0.071) ,أما عند دراستها دراسة تفصيلية، فكان لكل من تضيق المفاغرة و ما يرافقها من تسريب أو تشكل ناسور برازي و للانسداد المعوي الناتج عن أسباب أخرى مثل الالتصاقات *علاقة مهمة إحصائياً* حيث (P-V=0.000) و (P-V=0.039) على التوالي، أي **أن كل من الانسداد المعوي وتضيق المفاغرة وتسريبها يعتبر من العوامل المحددة لالتهاب الكولون السمي التالي للجراحة**.

أما الاختلاطات الأخرى مثل إنتان أو تفزر أو اندحاق الجرح فلم تكن ذات أهمية إحصائية.

جدول (34) يبيّن علاقة وجود نوبات HAEC أدت إلىRD بعد الجراحة وفق الاختلاطات عموماً.

		يوجد RD		لا يوجد RD	
الاختلاطات	يوجد	7	%53.8	37	%29.4
	لا يوجد	6	%46.2	89	%70.6
P-Value=0.071					

جدول (34_1) يبيّن علاقة وجود RD بعد الجراحة وفق الاختلاطات بالتفصيل

		يوجد RD		لا يوجد RD		P-Value
الاختلاطات	تضيق مفاغرة– تسريب مفاغرة– ناسور برازي	10	%76.9	8	%6.3	**0.000**
	انسداد معوي– التصاقات	2	%15.4	4	%3.2	**0.039**
	أخرى	1	%7.7	19	%15.1	0.433

3_4_ مقارنة النتائج مع الدراسات العالمية:

- **لم يكن** في دراستنا أهمية إحصائية لجنس المريض، العمر عند التشخيص، العمر عند الجراحة، الوزن عند الجراحة، عدد مراحل الإصلاح الجراحي، للاختلاطات المتعلقة بالجرح مع حدوث نوبات التهاب كولون سمي HAEC بعد الإصلاح الجراحي أو مع تكرر نوبات شديدة أدت إلى إعادة الجراحة RD، وهو ما يوافق الدراسات العالمية التي قورنت فيها دراستنا.
- **لم نجد** أهمية إحصائية للحالة التغذوية، لطول القطعة، ولوجود نوبات HAEC قبل الجراحة في حدوث نوبات HAEC بعد الجراحة، أو في تكرر نوبات شديدة أدت لإجراء RD، وذلك عكس إحدى الدراسات المقارنة إذ كان للمتغيرات الثلاثة السابقة أهمية إحصائية، فيما تشابهنا مع نتائج الدراسة الأخرى.
- درسنا 6 طرائق إصلاح جراحي وكان في دراستنا **دلالة إحصائية مهمة لطريقة ريباين** في **حدوث** نوبات التهاب الكولون السمي بعد الجراحة، فيما كان **لنوع الجراحة المستخدمة بكافة الطرائق المذكورة دلالة إحصائية مهمة في تكرر نوبات HAEC التي أدت إلى RD**، وذلك غير مطابق للدراسات العالمية المذكورة ، حيث درست أحداهما طريقتين فقط (دوهاميل المعدلة و سوافيه المعدلة) ودرست الأخرى ثلاث طرق (دوهاميل، سوافيه، سوينسون) وكانت جميع الطرائق في الدراستين لا تملك علاقة إحصائية مهمة.
- **لم يكن** للاختلاطات التالية للعمل الجراحي عموماً علاقة إحصائية مهمة في دراستنا مع حدوث نوبات HAEC بعد الجراحة، أما عند دراستها بالتفصيل كان لكل من **تضيق المفاغرة وتسريبها والانسداد المعوي علاقة إحصائية مهمة** مع **حدوث** نوبات التهاب كولون سمي ومع **تكرر** نوبات شديدة أدت لإعادة الجراحة RD، وهذا يخالف الدراستين إذ كان لتضيق المفاغرة والتسريب و الانسداد المعوي أهمية إحصائية في حدوث نوبات HAEC، ولم يكن لهم أهمية إحصائية في تكررها.

- **لم يكن** للجرّاح المنفذ للعمل الجراحي أهمية إحصائية في **حدوث** نوبات HAEC بعد الجراحة فيما كان ذا **دلالة إحصائية مهمة** في **تكرر** النوبات التي أدت لحدوث RD. ولم يذكر هذا المتغير في الدراسات المقارنة.
- في إحدى الدراسات وجد علاقة إحصائية مهمة بين الإصابة بال**إنتان التنفسي العلوي وذات الرئة قبل الجراحة** و**تكرار** حدوث نوبات HAEC بعد الجراحة دون علاقة مع حدوث النوبات ولم يدرس هذا العامل في دراستنا لعدم توافر المعلومات المتعلقة فيه في أضابير دراستنا.

جدول (35) مقارنة نتائج دراستنا مع الدراسات العالمية الأخرى.

المتغيرات المدروسة	دراستنا		دراسة Qi Dong et Al		دراسة David et al
	حدوث نوبات	تكرر نوبات مع RD	حدوث نوبات	تكرر نوبات	حدوث نوبات
الجنس	علاقة سلبية	لم تدرس	علاقة سلبية	علاقة سلبية	علاقة سلبية
نوبات Haec قبل الجراحة	علاقة سلبية	لم تدرس	**علاقة إيجابية**	**علاقة إيجابية**	علاقة سلبية
العمر عند التشخيص	علاقة سلبية	لم تدرس	علاقة سلبية	علاقة سلبية	علاقة سلبية
العمر عند الجراحة	علاقة سلبية	لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية
الوزن عند الجراحة	علاقة سلبية	لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية
الحالة التغذوية	علاقة سلبية	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	**علاقة إيجابية**	لم تدرس
عدد مراحل الإصلاح الجراحي	علاقة سلبية	علاقة سلبية	لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية
طول القطعة غير المعصبة	علاقة سلبية	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	علاقة سلبية	علاقة سلبية

المتغيرات المدروسة	دراستنا		دراسة Qi Dong et Al		دراسة David et al
	حدوث نوبات	تكرر نوبات معRD	حدوث نوبات	تكرر نوبات	حدوث نوبات
الجراح المنفذ	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس
طريقة الإصلاح: دوهاميل	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس
دوهاميل مارتن	علاقة سلبية		علاقة سلبية	علاقة سلبية	علاقة سلبية
دوهاميل المعدلة	علاقة سلبية		لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس
سوافيه	علاقة سلبية		علاقة سلبية	علاقة سلبية	علاقة سلبية
ريباين	**علاقة إيجابية**		لم تدرس	لم تدرس	لم تدرس
سوينسون	علاقة سلبية		لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية
الاختلاطات: تسريب، تضيق مفاغرة	**علاقة إيجابية**	**علاقة إيجابية**	**علاقة إيجابية**	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**
انسداد معوي	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	**علاقة إيجابية**	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**
أخرى	علاقة سلبية	علاقة سلبية	لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية
الإصابة بإنتان تنفسي علوي أو ذات رئة قبل الجراحة	لم تدرس	لم تدرس	علاقة سلبية	**علاقة إيجابية**	لم تدرس

ملاحظات:

1. في الدراسات الثلاث قسمت العينة حسب العمر عند التشخيص (أكبر أو أصغر من أسبوع).
2. في دراستنا صنفت العينات حسب عمر أكبر أو أصغر من سنة بالاعتماد على المتوسط التقريبي للأعمار عند الإصلاح في أضابيرنا، أما في الدراسة الأولى فلم يُدرس وفي الدراسة الثانية أكبر أو أصغر من شهر.
3. في دراستنا صنفت العينات وفق وزن أكبر أو أصغر من 10كغ، أما في الدراسة الأولى وفق أكبر أو أصغر من 9 كغ، وفي الدراسة الثانية أكبر أو أصغر من 4 كغ.

الفصل الرابع: الخاتمة:

4_1_الاستنتاجات:

- يعد مستشفى الأطفال الجامعي في دمشق أكبر المراكز في تشخيص الأطفال المصابين بداء هيرشبرينغ وعلاجهم.
- كانت في دراستنا نسبة الذكور أعلى من الإناث من حيث الإصابة بداء هيرشبرينغ ومشابهة للمراجع.
- التظاهر الأول بنوبات التهاب كولون سمي عند المرضى في دراستنا كان بنسبة 33.1% ، وهذا أعلى من المعدلات المذكورة في المراجع إذ كانت النسبة 25%.[1]
- كان الإصلاح الجراحي في دراستنا يعتمد على الطرق القديمة والرئيسة مع غياب الإصلاح عبر الشرج أو بالتنظير وأغلب الحالات تم إصلاحها بمراحل متعددة (حتى عند غياب الاستطباب لإجراء فغر معوي) مع قلة حالات الإصلاح بمرحلة واحدة.
- تلعب العوامل الجراحية من الجراح المنفذ للعمل الجراحي، طريقة الإصلاح الجراحي النهائي والاختلاطات الناتجة عن هذا الإصلاح الدور الأهم في تكرر نوبات التهاب الكولون السمي المرافق لداء هيرشبرينغ والتي قد تؤدي إلى نكس الأعراض وبالتالي إعادة العمل الجراحي.

4_2_صعوبات البحث:

1. صعوبة الوصول إلى كامل البيانات المتعلقة بالمرضى كونها دراسة رجعية اعتمدت على السجلات الطبية الورقية التي قد عانى بعضها من التلف.
2. صعوبة التواصل مع أهالي بعض المرضى لنقص المعلومات الشخصية.
3. قلة الدراسات المقارنة عالمياً وخاصة الحديثة منها.

الفصل الخامس: التوصيات:

- العمل على توسيع الإصلاح الجراحي بمرحلة واحدة في مشفانا، في حال انتفاء استطباب إجراء فغر معوي بما يطابق التوصيات العالمية الحديثة، إذ أن النتائج مشابهة من حيث مراحل العمل الجراحي في كافة الدراسات.
- إجراء الإصلاح بعمر مناسب لوقت التشخيص (حد أدنى 6 أشهر) دون الانتظار حتى وصول الطفل إلى عمر معين (ما يقارب السنة في الأضابير المدروسة لدينا) لكون النتائج لم تتأثر بالعمر.
- العمل على تفادي الطرائق القديمة التي أثبتت المراجع كثرة اختلاطاتها.
- القيام بدراسات أكثر بما يتعلق بالتهاب الكولون السمي، وعلاقته بالعوامل الجراحية والخوض في تفاصيل هذه المتغيرات للوصول إلى أكبر عدد من العوامل المؤثرة ومن ثمّ تفعيل الجهود لتفاديها.
- القيام بدراسات مقارنة للطرق الجراحية في مركزنا ومقارنتها مع النتائج العالمية.
- دراسة الأسباب المؤدية للاختلاطات الجراحية في مركزنا والعمل على تفاديها.
- العمل على تخصيص حقول تتعلق في الحالة التغذوية والإنتانية في أضابير المرضى المصابين بداء هيرشبرنغ لكون بعض الدراسات أثبتت علاقة هذه العوامل بالتهاب الكولون السمي بعد الجراحة.

الفصل السادس المراجع:

- 1 - Bill A, CHapman N. **The enterocolitis of Hirschsprung's disease: its natural history and treatment**. Am J Surg. 1962;103:70–4.2 -

- 2-Miyahara K, Kato Y, Koga H, et al. **Visualization of enteric neural crest cell migration in SOX10 transgenic mouse gutusing time-lapse fluorescence imaging**. *J Pediatr Surg*. 2011;46:2305–230

- 3 – George W.Holcomb 3, J.Patric Murphy, Shawan D. St Peter. ***Hirschsprung Disease***Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery 7thed 2020 WOPS:34: 557-576

- 4 - Uesaka T, Nagashimada M, Yonemura S, et al. **Diminished Ret expression compromises neuronal survival in the colon and causes intestinal aganglionosis in mice**. *J Clin Invest*. 2008;118: 1890–1898.

- 5 - Smith GHH, Cass D. **Infantile Hirschsprung's disease—is barium enema useful?** *PediatrSurg Int*. 1991;6:318–321.

- 6 - Kaymakcioglu N, Yagci G, Can MF, et al. **Role of anorectalmyectomy in the treatment of short segment Hirschsprung's disease in young adults**. *Int Surg*. 2005;90:109–112.

- 7- Arnold G. Coran, N. Scott Adzick, Thomas M. Krummel, Jean-Martin Laberge,Robert C. Shamberger, Anthony A. Caldamone. **Hirschsprung Disease**, Pediatric Surgery, coran .E (2012) 101; 1265 - 1279

- 8. Temple S, Shawyer AC, Langer JC. **Is daily dilatation by parentsnecessaryafter surgery for Hirschsprung disease and anorectal malformations?** *J Pediatr Surg*. 2012;47:209–212.

- 9. Marty TL, Matlak ME, Hendrickson M, et al. **Unexpected death from enterocolitis after surgery for Hirschsprung's disease**. *Pediatrics*. 1995;96:118–121.

- 10. Alexander Hotschneider, Laura V. Veras and AnkushGosain**Hirschsprung-Associated Enterocolitis**. *PrempuriHirshsprung Disease and Allied Disorders*. 2019;13:209–225.

- 11-. Dorman GW. **Hirschsprung's disease; a lethal problem in early infanc**y. AMA Arch Surg. 1957;75(6):906–13

- 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):1449–53.

- 13 - . Pini-Prato A, Rossi V, Avanzini S, Mattioli G, Disma N, Jasonni V. **Hirschsprung's disease: what about mortality?**PediatrSurg Int. 2011;27(5):473–

- 14 - . Austin KM. The **pathogenesis of Hirschsprung's disease-associated enterocolitis**. SeminPediatr Surg. 2012;21(4):319–27 .

- 15 - . Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. **Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years**. J Pediatr Surg. 2005;40(1):197–201;discussion201-192

- 16- . Akkary S, Sahwy E, Kandil W, Hamdy MH. **A histochemical study of the mucosubstances of the colon in cases of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis**.JPediatrSurg.1981;16(5):664–8.

- 17 - . Aslam A, Spicer RD, Corfield AP. **Turnover of radioactivemucin precursors in the colon of patients with Hirschsprung's disease correlates with the development of enterocolitis**. J Pediatr Surg. 1998;33(1):103–5.

- 18 - . Albanese CT, Smith SD, Watkins S, Kurkchubasche A, Simmons RL, Rowe MI. **Effect of secretory IgAon transepithelial passage of bacteria across the intact ileum in vitro**. J Am Coll Surg. 1994;179(6):679–88.

- 19- . Imamura A, Puri P, O'Briain DS, Reen DJ. **Mucosal immune defence mechanisms in enterocolitis complicatingHirschsprung's disease**. Gut. 1992;33(6):801–6.

- 20 - . Wiedenmann B, Waldherr R, Buhr H, Hille A, Rosa P, Huttner WB. **Identification of gastroenteropancreatic neuroendocrine cells in normal and neoplastic human tissue with antibodies against synaptophysin, chromogranin a, secretogranin I (chromogranin B), and secretogranin II**. Gastroenterology. 1988;95(5):1364–74.

- 21 - . Patrus B, Nasr A, Langer JC, Gerstle JT. **Intrasphincterицbotulinum toxin decreases the rate of hospitalization for postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease**. J PediatrSurg. 2011;46(1):184–7.

- 22 - . Langer JC, Rollins MD, Levitt M, Gosain A, Torre L, Kapur RP, Cowles RA, Horton J, Rothstein DH, Goldstein AM. **American Pediatric Surgical AssociationHirschsprung Disease Interest Group. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease**. PediatrSurg Int. 2017;33(5):523–6.

- 23 _. El-Sawaf M, Siddiqui S, Mahmoud M, et al. **Probiotic prophylaxis afterpullthrough for Hirschsprung disease to reduce incidence of enterocolitis: a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial**. http://J Pediatr Surg. 2013;48:111–7.

Abstract

Background: Surgical treatment of Hirschsprung's Disease and management of the complications are considered one of the most important challenges that facing pediatric surgeons and the most difficult one is Enterocolitis ،which is hard to diagnose, to define its reasons and to work avoiding it.

Objective: Identification of Risk Factors for Enterocolitis after the Surgical treatment of Hirschsprung's Disease because of long-term morbidity and mortality of Hirschsprung-Associated Enterocolitis (HAEC) especially after surgical repair and working to avoid recurrent ones so avoiding surgical redo.

Methods: we did revised medical records for Hirschsprung surgical repaired patients who made the condition of our study and who were treated at the Universal Children Hospital in Damascus/Syria between 1/1/2014 and 1/1/2020 with all clinical data, diagnosing and surgical methods and medical information then followed up the patients.

We did a retrospective randomized study and analyzes the data: age, sex, malnutrition, weight at surgery, surgical operations and complications after surgery, than we divided the sample into two groups: 1) no Enterocolitis and Post-operative Enterocolitis. 2) Recurrent sever Enterocolitis with surgical redo. The analyses were performed using SSPS program.

Results: total 139 patients were studied: 73.4% male .Age of diagnosing: 33.1% < 1 week. Age of surgery: 40.4% < 1 year. Weight of surgery: 63.3% < 10 Kg. Nutrition: 56.1% good, 30.9% moderated, 12.9% bad. Stages of surgery: 93% multi stages. Aganglionosis segment: 84.2% short. Enterocolitis as a first symptom 33.1%. Type of surgical operation: 3.6% Swenson, 66.2% Duhamel martin, 3.6% Duhamel, 18% moderated Duhamel and 0.7% Soave, 7.9% Rebain. Recurrent sever HAEC with surgical Redo: 9.4% .Surgeons and surgical complication.
All previous factors have no statistical difference with HAEC incidence except Rebain procedure and anastomotic structure or leak, but with recurrent sever HAEC each of Type of surgical operation, the surgeon, and surgical complications such as anastomotic structure or leak and intestinal obstruction had statistical difference.

Conclusion: Enterocolitis still a huge challenge and the main factor with recurrent HAEC after surgery is the details of the surgical repair and surgeon skill, and we need more studies to know more about the perfect management and to have better close and long-term outcome with less side effect.

Key words: Hirschsprung's Disease, Enterocolitis, HAEC, surgical redo, Duhamel, soave.

Syrian Arab Republic
Ministry Of High Education
Damascus University
Faculty Of Medicine
Department Of Surgery

Identification of Risk Factors for Enterocolitis after the Surgical treatment of Hirschsprung's Disease

By:
Lina Khalil Daowd

Supervisor:
Dr. Jihad Hakim

Faculty of Medicine
Damascus University

2022