الملخص العربى

إن مرض تضخم القولون الخلقي (هيرشسبرنج) سببه فشل إنتقال خلايا العقد العصبية في القولون خلال فترةالحمل.مما يجعل أطوال مختلفة من الجزء الاخير من القولون غير قادرة على الارتخاء ، فيسبب انسداد وظيفي في القولون. والأكثر شيوعا فى مرض(هيرشسبرنج) ان يصيب المنطقة بين المستقيم والقولون الإسي ولكن يمكن أن يصيب القولون بأكمله ونادراً ما يصيب الامعاء الدقيقة. وعادة ما يظهرالمرض لحديثى الولادة ، على الرغم من أن بعض المرضى يعانون من الإمساك المزمن الشديد فى وقت لاحق من الحياة. وتشتمل الأعراض عند الرضع علي صعوبة حركة الأمعاء وسوء التغذية وصعوبة اكتساب الوزن وانتفاخ البطن التدريجي. وحيث أن التشخيص المبكر مهم لمنع حدوث مضاعفات (مثل التهاب الامعاء الغليظة والدقيقة).فإن اخذ عينه شفط من المستقيم يمكن أن يكشف عن الجذوع العصبية المتضخمة وعدم وجود خلايا عقد عصبية تحت الغشاء المخاطي المبطن للقولون، لتأكيد التشخيص. وهناك نسبة تصل إلى ثلث المرضى يصابون بالتهاب الامعاء الغليظة والدقيقة المصاحب لمرض (هيرشسبرنج)مما يشكل سببا هاما للوفيات.

ويحدث مرض(هيرشسبرنج) في واحد من أصل خمسة آلاف ولادة، بسبب فشل في انتقال خلايا العقد العصبية خلال القمة العصبية في الفترة بين الأسبوع الرابع إلى الثاني عشر من الحمل مما يؤدى إلى غياب خلايا العقد العصبية في القولون كله أو جزء منه؛ فيجعل أطوال مختلفة من الجزء الأخير القولون غير قادرة على الارتخاء ،وذلك يسبب انسداد في القولون بمرور الوقت. والجزء الخالي من العقد العصبية عادة ما يبدأ بعد فى المستقيم ويمتد للاقرب .

الأعراض تتراوح بين الانسداد المعوي عند الاطفال المبتسرين إلى الامساك التدريجي المزمن عند الأطفال الأكبر سنا. وحوالي ثمانون بالمئة من المرضى في الأشهر القليلة الأولى من الحياة تظهر عليهم اعراض صعوبة حركة الأمعاء و سوء التغذية وإنتفاخ البطن التدريجي.وخمسة إلى تسعين في المائة من الأطفال الرضع المصابون بمرض(هيرشسبرنج) يعانون من عدم تمرير ال(ميكونيم)في الأربع وعشرين ساعة الأولى من الحياة ؛ بالرغم من وجود أسباب أخرى لذلك التأخير ينبغي أن تؤخذ في الإعتبار.

وبعد أن يتم تشخيص مرض(هيرشسبرنج)، عادة ما يحتاج إلي جراحة .ويجب أن يكون عند الأطباء معلومات عامة عن إجراءات شائعة للمساعدة في تسهيل التواصل بين الجراح وعائلة المريض. ويساعد الري المتتابع للمستقيم - قبل الجراحة – علي تفريغ الامعاء و منع حدوث التهاب الامعاء الغليظة والدقيقة . ففي المواليد الجدد الذين يعانون من مرض(هيرشسبرنج)لمسافة قصيرة من القولون مع عدم تمدد في القولون يمكن اجراء عملية سحب الامعاء كحل نهائي .وإذا كان الطفل يعانى من التهاب الامعاء الغليظة و الدقيقة المصاحب لمرض (هيرشسبرنج) أو تمدد شديد بالامعاء ، يمكن عمل تحويل لمجري البراز من خلال جدار البطن لعدة أشهر حتى يسترد الطفل عافيته ؛ وعادة يتم تنفيذ إجراء عملية سحب الامعاء خلال أربعة إلى ستة أشهر بعد عمل تحويل مجري البراز .

هناك العديد من تقنيات سحب الامعاء ،مع إحتمال حدوث مضاعفات تتراوح معدلاتها بين اربعة الى ستة عشر في المائة.فمثلا تتضمن عملية (سونسن)إزالة المستقيم و سحب القولون السليم وتوصيله إلى فتحة الشرج.وهناك أيضاً تقنيات (مثل عملية دوهاميل ، وعملية سواف) تساعد في الحفاظ على الإمدادات العصبية إلى المستقيم و المثانة. ومن الضروري اجراء توسيع في مكان توصيل الامعاء لعدة أشهر بعد عملية(سواف) لمنع تكون ضيق في مكان التوصيل ؛ويستطيع آباء الأطفال المرضي أن يفعلوا ذلك في المنزل بأنفسهم.ومع تطور جراحات المناظير تم استحداث عملية لجذب الامعاء بالمنظار على مرحلة واحدة دون الحاجة إلى عمل تحويل لمجري البراز من خلال جدار البطن والتي ادت إلي تطور كبير في طريقة علاج مرض(هيرشسبرنج)؛ وقد أدت هذه الإجراءات إلي زيادةمعدلات نجاح العلاج وتقليل المضاعفات إلي الحد الأدني.