جراحة الأطفال

لطلاب السنة الخامسة

كلية طب جامعة حماه

للعام الجامعي2022-2023

د.أسامة عرابي

Pediatric Surgery

Pediatric surgery is a subspecialty of surgery involving the surgery of fetuses, infants, children, adolescents, and young adults.

فبالإضافة للتشوهات الولادية والتي تتطلب التصحيح جراحيا فإن للرضع والأطفال أمراضاً مختلفة عن البالغين ,كما أن ارتكاسهم تجاهها مختلف, فالطفل ليس كهلا مصغرا children are not just small versions of adults

يشمل مجال جراحة الأطفال الوقاية والعلاج للحالات الجراحية من الأسبوع الثامن والعشرين للجنين وحتى البلوغ,ويضم ذلك:

- آفات الرأس والعنق.
- تشوهات الصدر.
- الفتوق الحجابية .
- آفات جدار البطن.
- تشوهات الجهاز الهضمي
- آفات القلب الولادية.
- تشوهات العمود الفقري والأطراف.
- أورام الطفولة.
- الرضوض.

وسوف يقتصر منهاجنا على بعض مما ذكر مما يهم الطبيب العام.

Introduction to pediatric surgery

- **Objective**

- Recognize
- Diagnose
- Consult surgery
- Monitor,follow up

Introduction 1597
Pediatric Surgical Themes: Pitfalls and Pearls 1598
General Considerations 1599
Fluid and Electrolyte Balance / 1599
Acid-Base Equilibrium / 1599
Blood Volume and Blood Replacement / 1599
Enteral and Parenteral Nutrition / 1600
Venous Access / 1601
Thermoregulation / 1601
Pain Control / 1601
Neck Masses 1601
Lymphadenopathy / 1602
Thyroglossal Duct Remnants / 1602
Branchial Cleft Anomalies / 1602
Lymphatic Malformation / 1602
Torticollis / 1603
Respiratory System 1603
Congenital Diaphragmatic Hernia (Bochdalek) / 1603
Congenital Lobar Emphysema / 1605
Bronchopulmonary Foregut Malformations / 1606
Bronchiectasis / 1607
Foreign Bodies / 1607
Esophagus 1608
Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula / 1608
Corrosive Injury of the Esophagus / 1612
Gastroesophageal Reflux / 1613
Gastrointestinal Tract 1613
An Approach to the Vomiting Infant / 1613
Hypertrophic Pyloric Stenosis / 1613
Intestinal Obstruction in the Newborn / 1614
Duodenal Obstruction / 1615
Intestinal Atresia / 1615
Malrotation and Midgut Volvulus / 1616
Meconium Ileus / 1617
Necrotizing Enterocolitis / 1619
Short Bowel Syndrome / 1621
Intussusception / 1622
Appendicitis / 1622
Intestinal Duplications / 1624
Meckel's Diverticulum / 1624
Mesenteric Cysts / 1624
Hirschsprung's Disease / 1624
Anorectal Malformations / 1626
Jaundice 1628
The Approach to the Jaundiced Infant / 1628
Biliary Atresia / 1628
Choledochal Cyst / 1630
Deformities of the Abdominal Wall 1631
Embryology of the Abdominal Wall / 1631
Umbilical Hernia / 1631
Patent Urachus / 1631
Omphalocele / 1632
Gastroschisis / 1633
Prune-Belly Syndrome / 1634
Inguinal Hernia / 1634
Genitalia 1635
Undescended Testis / 1635
Vaginal Anomalies / 1636
Ovarian Cysts and Tumors / 1636
Ambiguous Genitalia / 1637
Pediatric Malignancy 1638
Wilms' Tumor / 1638
Neuroblastoma / 1639
Rhabdomyosarcoma / 1640
Teratoma / 1641
Liver Tumors / 1641
Trauma in Children 1642
Mechanisms of Injury / 1642
Initial Management / 1642
Evaluation of Injury / 1643
Injuries to the Central Nervous System / 1643
Thoracic Injuries / 1643
Abdominal Injuries / 1643
Fetal Intervention 1644
Fetal Surgery for Lower Urinary Tract Obstruction / 1645
Fetal Surgery for Congenital Diaphragmatic Hernia / 1645
Fetal Surgery for Myelomeningocele / 1645
The EXIT Procedure / 1645

وبشكل أوسع

د.أسامة عرابي

- أولا-كتل العنق عند الأطفال.
- ثانيا:تشوهات الصدرالخلقية.
- ثالثا-آفات جدار البطن و الجهاز الهضمي.
- رابعا-أورام الطفولة.
- خامسا:التداخلات على الأجنة:علاج أوجراحة الأجنة.
  سادسا:جراحة فصل التوائم الملتصقة.

أولا-كتل العنق عند الأطفال

تُعرّف كتل العنق على أنها أية ضخامة أو نمو أو تورم غير طبيعي من مستوى قاعدة الجمجمة وحتى الترقوتين .

- تقسم كتل العنق سريرياً إلى كتل :

-على الخط الناصف.

– جانبية(مقسومة لمجموعات وفقاً لمثلثات العنق) .

كتل العنق عند الأطفال وصغار البالغين هي التهابية غالبا أكثر منها خلقية ونادراً ماتكون تنشؤية .

بينماعند البالغين يزداد احتمال خباثتها.

- **الالتهابية تكون حادة البدء عادة .**
- **غالباً ماتوجد الكتل الخلقية منذ الولادة على شكل كتل صغيرة ,ولكن تتضخم بسرعة بعد انتان سبيل تنفسي علوي خفيف .**
- **يدل وجود المفرزات على حدوث إنتان مضاف Supper infectionلآفات خلقية كالنواسير أو الجيوب و لا يستجيب للعلاج بالصادات.**

- علاقة العمر بالتشخيص المحتمل لكتلة في االعنق:			
الأطفال		**البالغين الشباب**	**البالغين**
(دون الـ15 سنة)		(15-35 سنة)	(> 35 سنة)
- الخلقية	التشوهات اللمفية,كيسة القناة الدرقية اللسانية	الكيسةا الخيشومية	قليلة الشيوع
- الالتهابية	شائعة جداً	أقل شيوعاً	نادرة
- أمراض الغدد اللعابية	التهابية	تحصي الغدد اللعابية	تنشؤات
- أورام الغدة الدرقية	غير شائعة	سرطان حليمي	سرطان حليمي وغيره
- أورام	نادرة	لمفوما ,,سرطان حرشفي الخلايا,نقائل	لمفوما,نقائل

التصنيف:

تصنف كتل العنق اعتمادا على قوامها أو محتواها إلى نوعين:صلبة وكيسية.

كتل العنق الصلبة عند الأطفال :

- العقد اللمفية المتضخمة
- اللمفوما .
- أورام وعائية طفلية.
- غرن عضلي مخطط .
- ورم شحمي .
- نقائل من ورم أرومي عصبي (غالباً للعظام) ، أو ورم أرومي عصبي بدئي في العنق.
- وُرامٌ لِيفِيٌّ رَقَبِيّ fibromatosis colli عند حديثي الولادة .

كتل العنق الكيسية عند الأطفال:

-كيسة القناة الدرقية اللسانية .

-القيلة الحنجرية .

- خراج .

-الكيسة االخيشومية branchial cleft cyst.

-التشوهات اللمفية .

-الكيسات الجلدانية dermoid cystوالكيسَات البَشَرانِيَّة epidermoid cyst.

-مسخومteratoma(مختلط كيسي وصلب) .

تشخيص كتل العنق بشكل عام

1 – الفحص السريري الشامل (الكتل الخلقية تكون بشكل عام طرية وناعمة ومتحركة وتصبح مؤلمة عندما تصاب بعدوى)

2 – الاستقصاءات المتممة :

مخبرياً : تعداد دم كامل , سرعة تثفل , الزرع الجرثومي والتحسس لمسحة بلعومية, الإختبارات المصلية الفيروسية (CMVالحمة المضخمة للخلايا ,إبشتين بار EBV , داء خدش القطة cat scratch disease) اختبارات وظائف الدرق.

- تصويريا :

1 – الإيكو مفيد في التفريق بين الكتل الصلبة والكيسية,وضروري في كل حالات الدراق goiter(ضخامة الغدة الدرقية) .

2 – CTو MRIلتحديد امتداد الكتل .

3 – الفحص النسيجي:رشافة الابرة الدقيقة FNABمفيدة لتشخيص كتلة (ليست بخراجة)عولجت بالصادات ولم تتراجع. قد تتطلب النتيجة السلبية تكرار FNAB، أو FNABالموجه بالإيكو أو حتى خزعة مفتوحة .

والآن سوف نشرح بعض ماذكرناه

كتل العنق الصلبة

- تَضَخُّمُ العُقَدِ اللِّمْفِيَّة Lymphadenopathy:أي تغير في حجم العقدة(أكبر من 1سم)أو قوامها أو عددها.وهي إما أن تكون:
- -معممة (ضخامة أكثر من عقدتين غير متجاورتين): تنجم عن مرض جهازي.
  -موضعة :تنجم غالبا عن انتان في العقد أو في الناحية التي تنزح إليها.

1.ضخامة العقد البلغمية العنقية الإلتهابي**lymphadenitis الْتِهابُ العُقَدِ اللِّمْفِيَّة**

الغالبية العظمى من هذه الحالات تنجم عن انتانات فيروسية أو جرثومية موضعية أو عن انتان حديث في السبيل التنفسي العلوي أوالأسنان,وهي شائعة جداً عند الأطفال.

هناك أسباب أخرى أقل شيوعاً مثل اعتلال العقد بالمتفطرات mycobacteriosis وداء خدش القطة cat scratch disease، والإنتانات الفطرية .

- الإمراضpathogenesis: تصل العضيات الدقيقة للعقد اللمفية بأحد الطرق الثلاث :

1 – الجريان اللمفي من موقع الدخول .

2 – الجريان اللمفي من عقد لمفية مجاورة .

3 – الانتشار الدموي .

مما يحرض ارتكاس التهابيا ووذمة بالعقد,ويسبب انتشار الالتهاب والانتان ضمن النسج الضامة المجاورة محدثا التهاب نسيج خلوي يمكن أن يتطور إلى تقيح وخراج.

– سريرياً :

1-الحادة :

-كتلة مؤلمة ,متحركة,مع إيلام .

-صعر Torticollis وهوتشنج عنق مؤلم، حيث تنقبض مجموعة من عضلات الرقبة بشكل لاإرادي، وتتسبب بانحناء الرأس لإحدى الجهات: اليمنى أو اليسرى، أوللأمام أو للخلف(وهناك صعر خلقي).

-ضزز trismus:عدم القدرة على فتح الفكين او محدودية فتح الفكين بسبب تشنج عضلات المضغ فتتسبب بصعوبة في المضغ والبلع والكلام.

-عسرة بلع , علامات انتان جهازية .

2-المزمنة (سل),والورمية(بدئية:ليمفوما ,أو نقائل):غالبا غير مؤلمة وهذا مايميزها عن الحادة,ويمكن أن تكون متحركة.

العلاج البدئي للحادة : الصادات الحيوية:عموماً تتراجع الضخامةخلال 2-6 أسابيع.

وإذا حصل خراج فيجب شقه.

إذا لم تستجب للعلاج(مزمنة-ورم...) فتستطب الخزعة .

2– الورم الوعائي االطفلي Infantile Haemangioma

-هو ورم سليم (ليس تشوها) يمكن أن يوجد في أماكن مختلفة في العنق في النسيج تحت الجلد .

-المرحلة التكاثرية : بضعة أسابيع بعد الولادة حتى السنة الأولى أو الثانية .

-مرحلة الأوب involution: تراجع تدريجي على مدى السنوات التالية (90 % يكون زائلا عند التاسعة من العمر)

-غالباً آفة وحيدة .

–عيانيا يبدو غالباً أزرقا وقابلا للانضغاط . قد يساعد CT و MRIعلى تحديد امتداد الورم خصوصاً داخل الصدر .

-العلاج : (يعتمد على الموقع والحجم والشدة) للتي لاتزول عفوياً:

- المحافظ: بروبرانولول فموي , أوبتطبيق ال ليزر.

-الجراحي: للآفات التي تنمو بسرعة ومجاورة لعناصر حيوية والتي يفشل علاجها دوائياً.

كتل العنق الكيسية

1-الكيسة الدرقية اللسانية

-أكثر كتل العنق الخلقية شيوعا عند الأطفال.

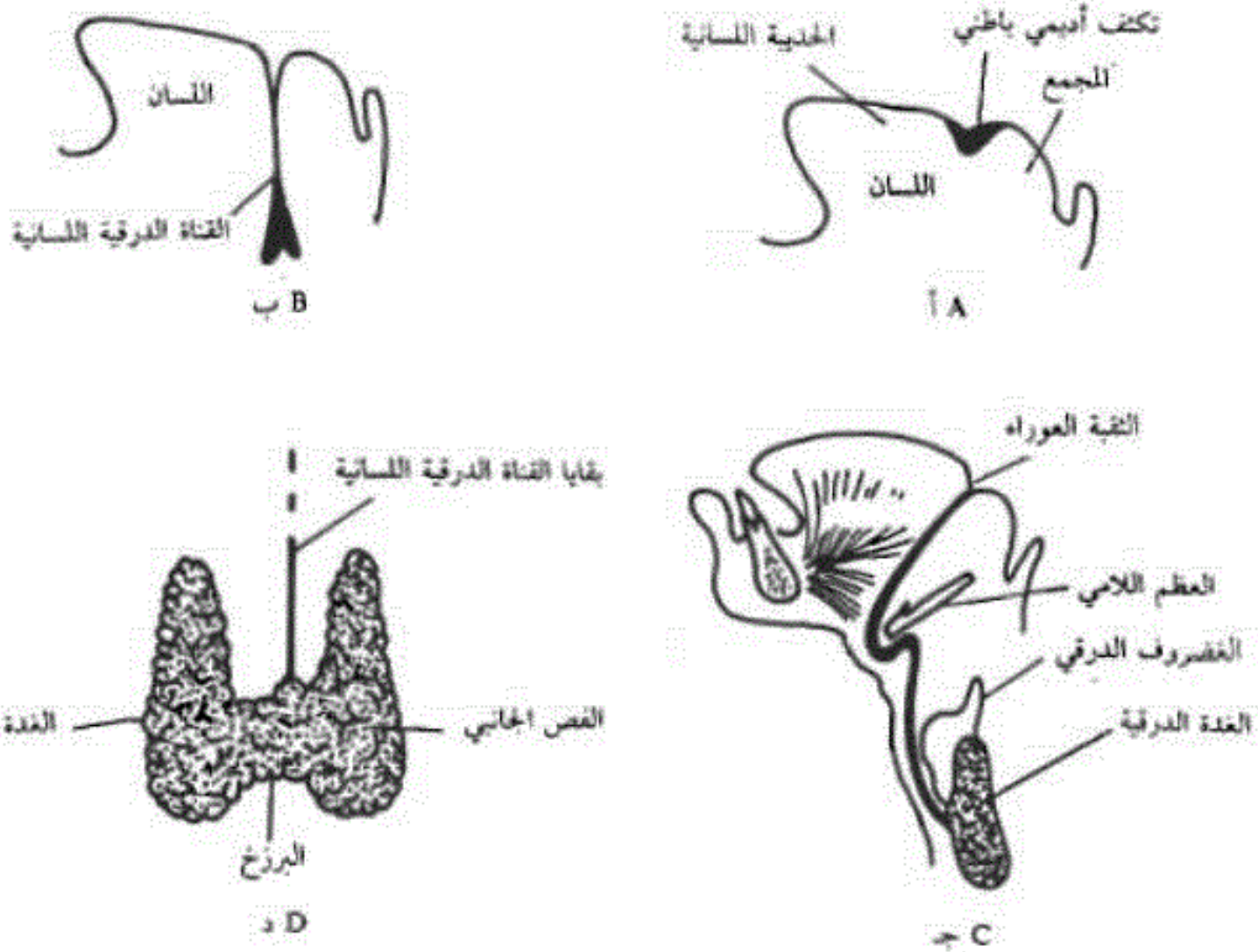
تنجم عن عدم الإنسداد الكامل للسبيل الدرقي اللساني حيث تبقى قناة صغيرة مبطنة بنسيج ظهاري مفرز للمخاط تشكل كيسة محاطة بمحفظة ليفية ثخينة. وكثيرا ماتتعرض للعدوى وقد تتنوسر نتيجة تمزقها.

الغدة الدرقية THE THYROID GLAND لمحة جنينية(للإطلاع)

تبدأ الغدة الدرقية بالتنامي أثناء الأسبوع الثالث بشكل تكثف أديمي باطني على الخط الناصف لأرض البلعوم بين الحدبية اللسانية والجباك capula . يتحول هذا التكثف فيما بعد إلى رتج ينمو نحو الأسفل ضمن اللحمة المتوسطة التي تحته ويدعى **القناة الدرقية اللسانية** Thyroglossal duct .

تستطيل هذه القناة مع استمرار التنامي وتصبح نهايتها القاصية ذات فصين تتحول القناة بعدئذٍ إلى حبل خلوي صلد، ويمتد الانتفاخان النهائيان (الفصان) نتيجة التكاثر الظهاري ليشكلا معاً الغدة الدرقية.

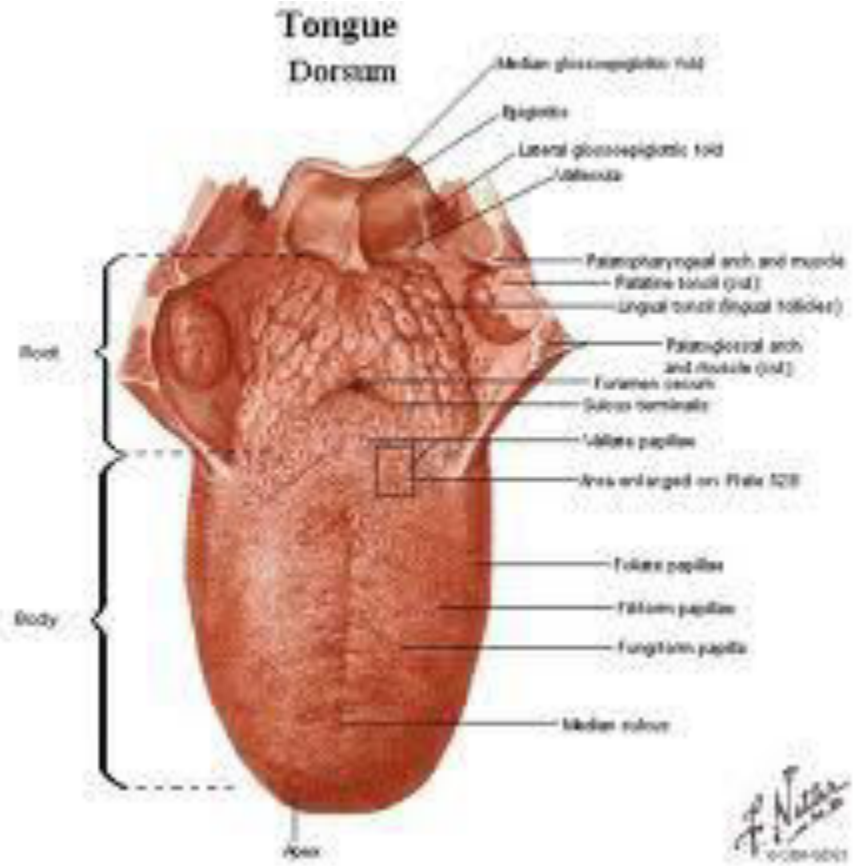
تهاجر الغدة الدرقية في هذه المرحلة نحو الأسفل داخل العنق مارة إما أمام أو خلف أو عبر جسم العظم اللامي المتنامي، وتصل بحلول الأسبوع السابع إلى مقرها النهائي بالنسبة للحنجرة والرغامي. يتجزأ في هذه الأثناء الحبل الصلد الذي يصل الدرق باللسان ثم يزول نهائياً. يبقى الموضع الذي تنشأ منه القناة الدرقية اللسانية على اللسان بشكل وهدة تدعى **الثقبة العوراء** Foramen cecum . يمكن الآن تقسيم الدرق إلى برزخ ناصف صغير وفصين جانبيين كبيرين

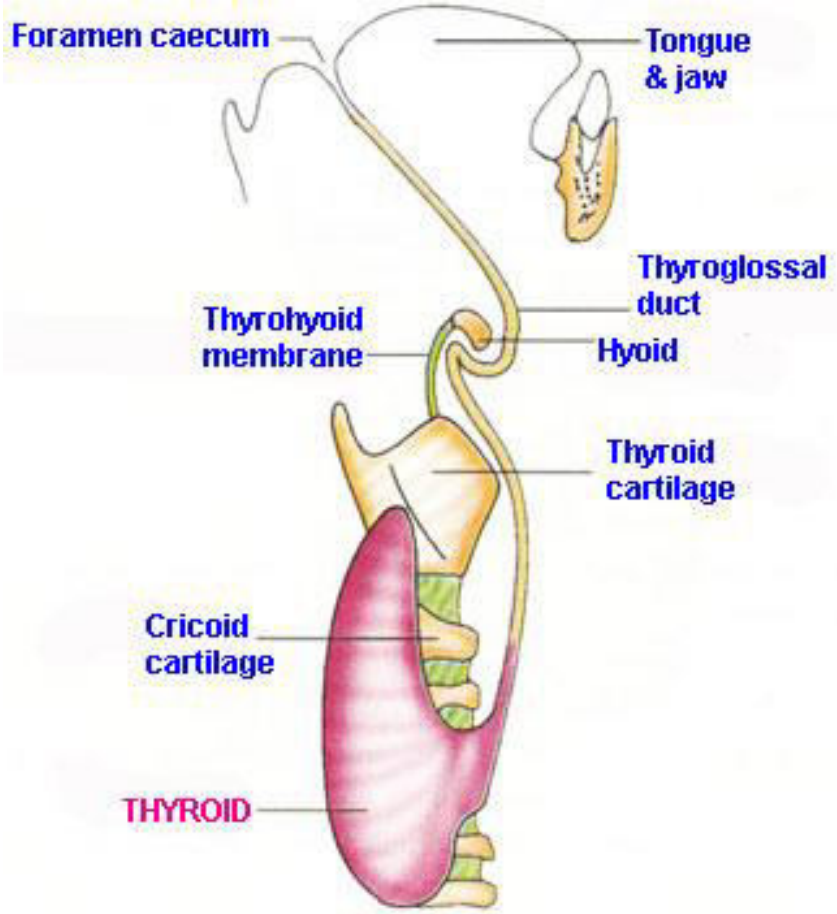


المراحل المختلفة لتنامي الدرق (A أ) مقطع سهمي في اللسان يظهر التكتف الأديمي الباطني بين الحدبة اللسانية والمجمع (B ب) مقطع سهمي في اللسان يظهر تنامي القناة الدرقية اللسانية. (C جـ) مقطع سهمي في اللسان والعنق يظهر مسار الدرق أثناء هجرتها نحو الأسفل (D د) الدرق الكاملة التنامي كما تظهر من الأمام. لاحظ بقايا القناة الدرقية اللسانية فوق البرزخ.

تتألف الدرق في المراحل الباكرة من كتلة خلوية صلدة. تتفكك هذه الكتلة فيما بعد نتيجة غزوها من قبل النسيج اللحمي المتوسطي الوعائي المحيط بها، إلى صفائح وحبال وفي النهاية إلى عناقيد صغيرة من الخلايا. يبدأ الغرواني Colloid بحلول الشهر الثالث بالتراكم في مركز كل عنقود بحيث تتشكل **جريبات** Follicles. تتنامى المحفظة الليفية والنسيج الضام من اللحمة المتوسطة المجاورة. تنتج الدرق هرموني الثيروكسين Thyroxine وثالث يود الثيرونين Tri - iodothyronine المسؤولين عن تنبيه النمو الخلوي والاستقلاب.

هجرة الدرق أثناء الحياة الجنينية من الثقبة العوراء إلى العنق.



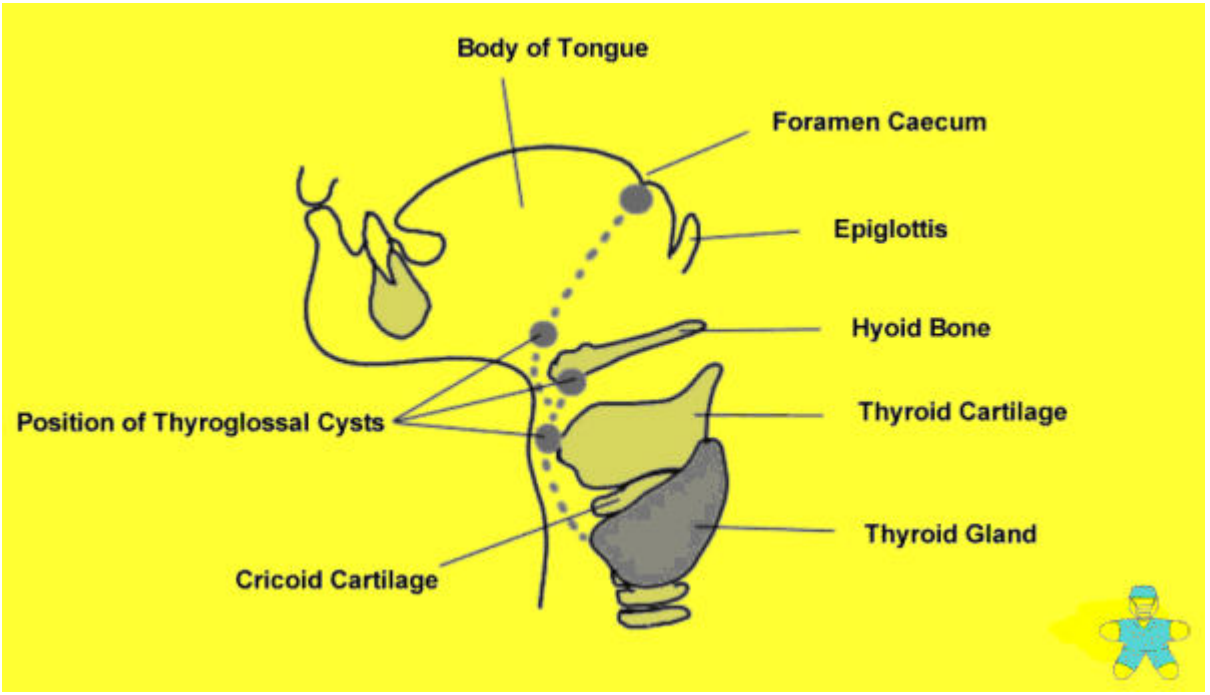


– المظاهر السريرية :

-تتظاهر غالباً عندالأطفال الصغار,

ولكن يمكن أن يحدث ذلك في أي عمر : تورم كيسي مدور ,بقطر 2-4 سم. على الخط الناصف عادة

-توجد بين العظم اللامي والغضروف الدرقي عند 60 % من المرضى.



أو: فوق اللامي ، فوق القص ، داخل اللسان عند 24% ، 13 % ، 2% على الترتيب .

وقد تتوضع على الحافة الوحشية للغضروف الدرقي

--قد تكون شافة للضوء ، تحوي سائل مخاطي أو مدمى .

-يزداد حجمها عند حدوث انتان تنفسي علوي .

-قد تتظاهر أحياناً بجيب نازح إذا تمزقت نتيجة انتان أو تم نزحها جراحياً .

-تتحرك مع إخراج اللسان.

-نادراً ما تسبب صعوبات بالبلع أو التنفس عند حديثي الولادة إذا توضعت على قاعدة اللسان .

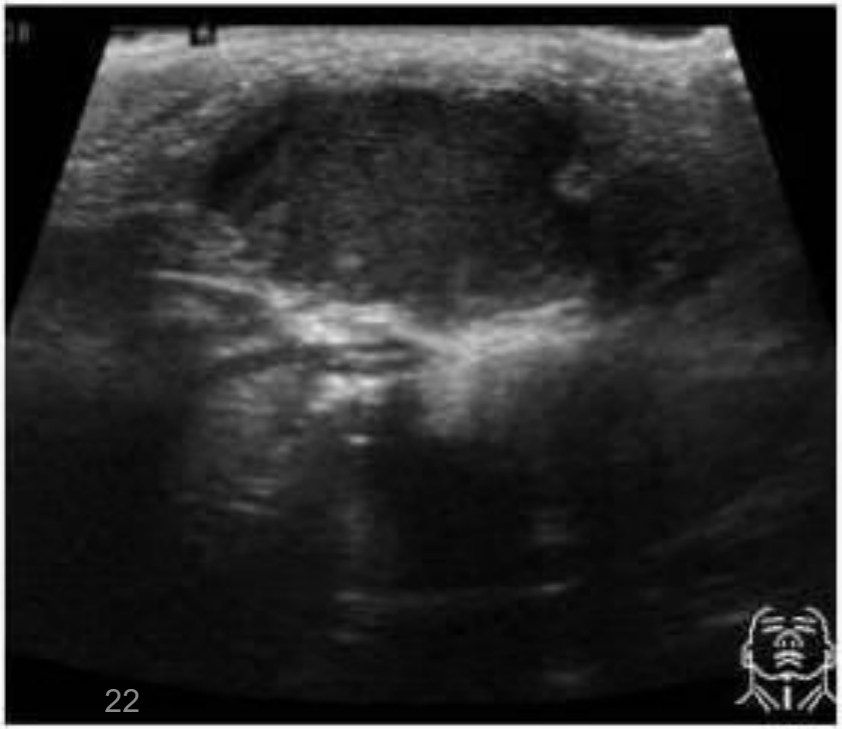
-ألم وإيلام عند حدوث انتان .

الاستقصاءات :

-الإيكو : آفة وحيدة المسكن مع جدران رقيقة وتعزيز صدوي خلفي .

-CTأفضلها وخاصة عند البالغين لنفي سرطان قناة درقية لسانية.

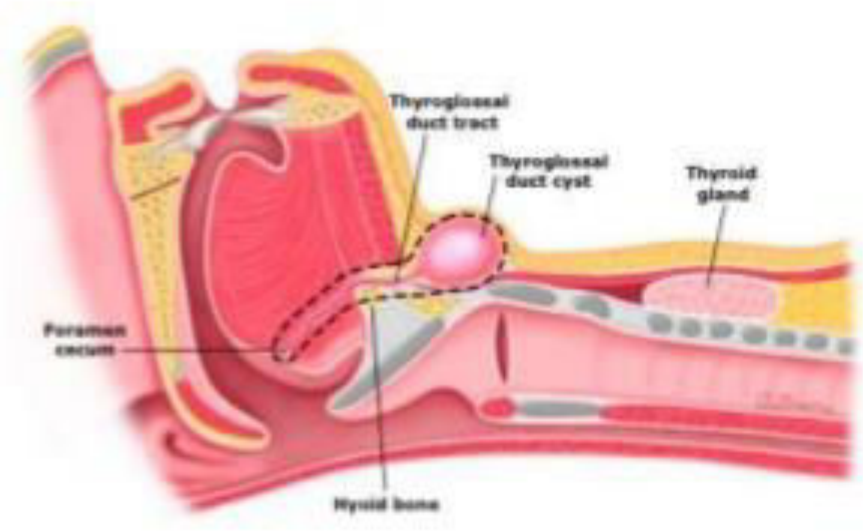
-MRIنادراً ما نلجأ إليه .



Treatment

Complete surgical excision

- Including with it the body of hyoid bone and core of tongue tissue around the tract in the suprahyoid tongue base to the foramen caecum (Sistrunk's operation).
- Simple excision of cyst without removal of its tract leads to recurrence.



EXCISION OF THYROGLOSSAL DUCT CYST AND TRACT

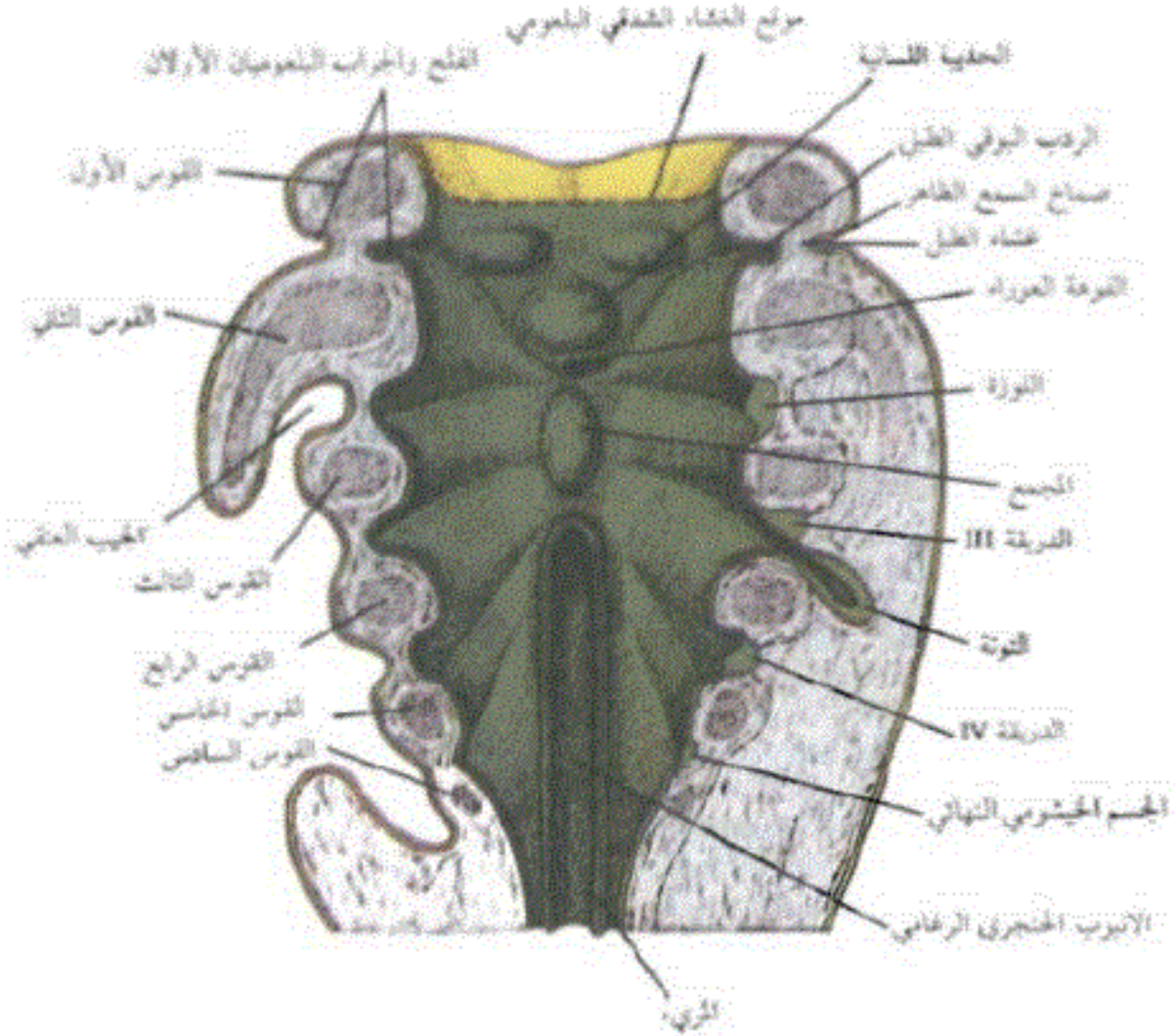
العلاج : الاستئصال الجراحي التام للكيسة والسبيل الدرقي اللساني متضمناً جسم العظم اللامي ونسيج الجزء المركزي من قاعدة اللسان فوق اللامي وصولاً إلى الثقبة العوراء Sistrunk's Operaotion
أما استئصال الكيسة البسيط من دون إزالة السبيل الدرقي اللساني فيؤدي إلى النكس .

2.الكيسة الخيشومية:

branchial cyst

لمحة جنينية:

تكون الفلوح البلعومية الثاني والثالث والرابع منطمرة نتيجة نمو القوس البلعومي الثاني نحو الأسفل مشكلا جوفا مبطنا بالأديم الظاهر يدعى بالجيب الرقبي الذي يزول في الحالة الطبيعية نتيجة تقارب جدره ثم اندماجها,فإذا أخفق ذلك تتشكل الكيسَةُ الخَيْشُوْمِيَّة,وهي مبطنة بظهارة حرشفية مطبقة مشتقة من الأديم الظاهر للفلح البلعومي الثاني غالبا,تمتليء بسائل حاوٍ على بلورات الكوليسترول.



مصير الفلوح والأجربة البلعومية. يظهر اليسار نمو السفلي الكبير للقوس البلعومي الثاني طاهرا الفلوح البلعومية. ويظهر الى اليمين البنيات المتشكلة في الأجربة البلعومية المختلفة.

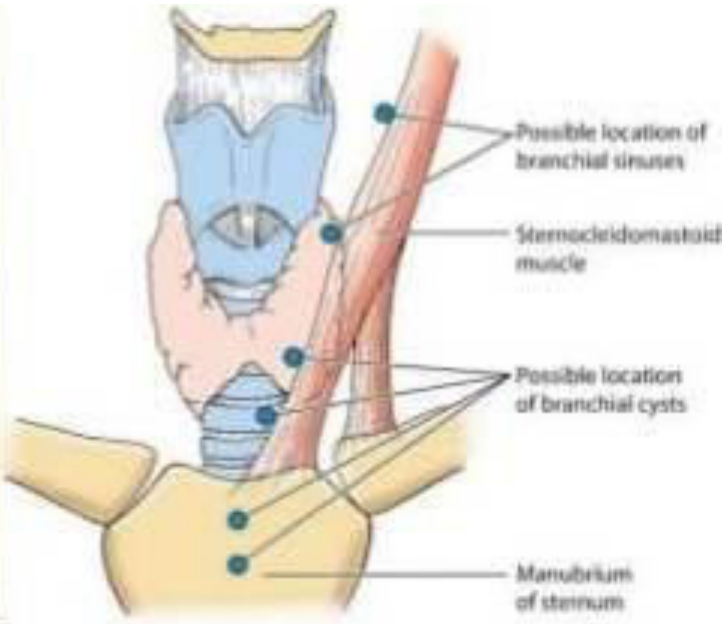
المظاهر السريرية :

-تتظاهر في العقد الثاني ولكن يمكن أن تحدث في أي عمر بتواتر متساوٍ بين الجنسين .

-حيث نجد كتلة في الجزء العلوي من العنق ، عند الحافة الأمامية القترائية. ملمسها ناعم ,مدورة ,متحركة , غير مؤلمة وغير شافة للضوء .

-تصبح مؤلمة وتزداد بالحجم عند إصابة المريض بإنتان تنفسي علوي .

-قد تترافق مع جيب, أو ناسور يخرج مفرزات مخاطية من فوهته الخارجية الموجودة عند الوصل بين الثلث السفلي والأوسط للحافة الأمامية للعضلة القترائية ,بينما تكون فوهته الداخلية في المسكن اللوزي.



E, Transverse sonogram of a second BCC (*straight arrows*) with thick walls (*arrowheads*) and internal echoes. Note the lack of posterior enhancement. *Curved arrow* identifies the common carotid artery.

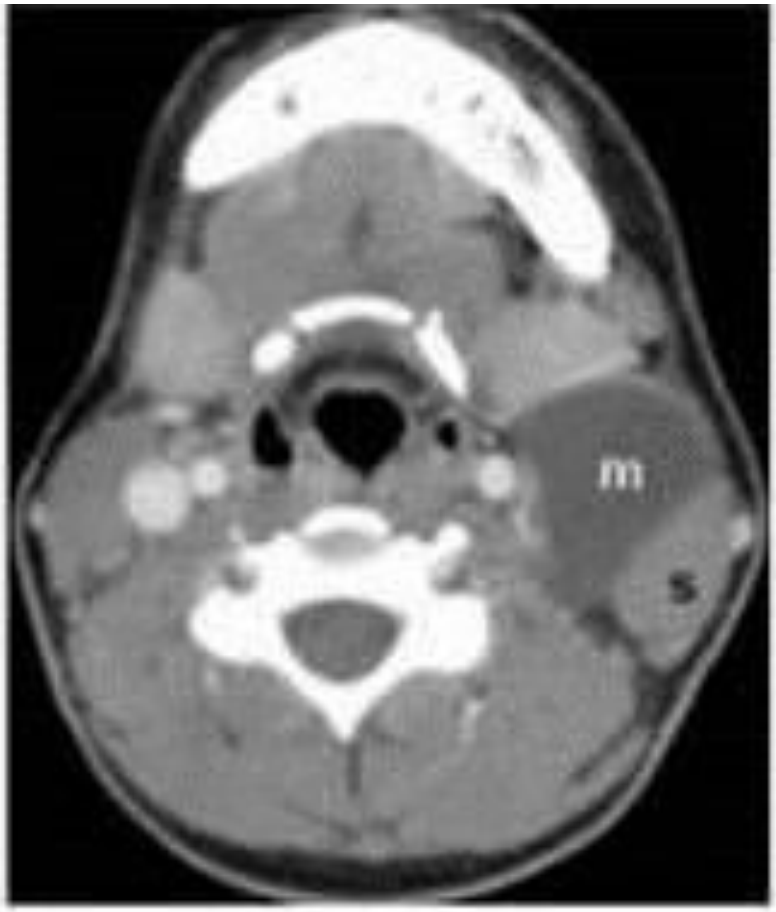
الإستقصاءات :

التصوير :

-الإيكو : يظهر الطبيعة الكيسية لهذه الآفة.

التصوير الظليل: إذا كان الناسور موجود، فإن حقن مادة ظليلة فيه يحدد مسار وحجم الكيسة.

- CTمع الحقن : يظهر كتلة كيسية. ويمكن أن يساعد في التخطيط للجراحة وتحديد خطورتها على العناصر المجاورة.



Second branchial cleft cyst. Contrast-enhanced axial computed tomography scan at the level of the hyoid bone reveals a large, well-defined, non-enhancing, water attenuation mass (m) on the anterior border of the left sternocleidomastoid muscle(s).

- MRIيساعدنا بشكل أفضل في التخطيط للجراحة.

-الفحص النسيجي:

رشاقة الإبرة الدقيقة : FNA

قد تكون مفيدة لتمييز الكيسة الغلصمية عن كتل العنق الخبيثة .

كما يمكن أن نجري على رشافتها الزرع الجرثومي واختبار التحسس لاختيار الصاد المناسب لعلاج الكيسة المصابة بالعدوى . العلاج :جراحي ويفضل تأجيله حتى عمر 3 أشهر على الأقل .

-بما أن مسار الكيسة متعرج نجري سلسلة من الشقوق الأفقية تعرف بشقوق درجات السلم Stairstep or stepbddo incision لكي نتمكن من استخراجها

-في حال وجود إنتان يجب تأجيل الجراحة وإعطاء الصادات,وفي حال تشكل خراج يجب شقه .

3 :التشوهات اللمفية Lymphatic Malformationmm

هي آفة خلقية يمكن أن تتواجد في أي مكان في الجسم وخاصة النواحي الغنية بالأوعية اللمفية,ولكنها تتوضع بنسبة 50% في الرأس والعنق .

تظهر عادة خلال السنة الأولى من العمر في المثلث الخلفي للعنق .

تبقى عادة دون تغيير حتى البلوغ .تتظاهر بكتلة غير مؤلمة طرية متموجة وقابلة للانضغاط جزئياً وشافة للضوء بوضوح . ويمكن أن تسبب تأثيرات انضغاطية ,كما يمكن أن تتضخم فجأة بسبب إنتان تنفسي علوي أو رض أو نزف

قد يساعد CTو MRIعلى تحديد امتداد الورم .

يمكن اكتشافها أثناء الحياة الجنينية خلال إيكو روتيني قبل الأسبوع 30 من الحمل,وقد تترافق بتشوهات أخرى,حيث يمكن علاجها جراحيا (جراحة الأجنة) في حال تهديدها لحياته بضغطها على الطريق الهوائي.

العلاج:إستئصال جراحي,وفي حال صعوبة الإستئصال الكامل وخاصة الآفات الكبيرة والممتدة لأعضاء حياتية فنجري أولا جراحة لاستئصال ما أمكن ثم نتبعه بالتصليب بحقن Picibanilالموجه بالتصوير ضمن بقايا الآفة.

الكيسات الجلدانية dermoid cystوالكيسَات البَشَرانِيَّة epidermoid cyst:

-هي كيسات سليمة بطيئة النمو ، تشاهد عند الرضع والأطفال . تنشأ هذه الكيسات عادة من جزء من النسيج البشروي والأدمي مشكلة كيسة صغيرة مملوءة بمكونات الجلد الطبيعية .

-تحوي الجلدانية على الشعر والأسنان وغدد الجلد .

تحوي البشرانية فقط على نسيج بشروي وحطام الكيراتين .

-تتوضع في الفروة والجمجمة الجبهة ، الزاوية الوحشية من الحاجب ، اليافوخ الأمامي أو خلف الأذن .

–تكون بشكل عام لا أعراضية وصغيرة ولكن يزداد حجمها ببطء بمرور الوقت .

-قد تخترق هذه الكيسات الجمجمة وفي الحالات النادرة الأشد تنفذ إلى الدماغ .

- التشخيص سريري .
- العلاج جراحي,ولكن يجب أن يجرى MRIقبل الجراحة إذا كان هناك أدنى شك في امتدادها داخل القحف .

ثانيا:تشوهات الصدر الخلقية

وسوف نتطرق فيها فقط للفتوق الحجابية ورَتَق المري

1-Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH)

1.الفتوق الحجابية الخلقية

الفتق الحجابي الخلقي:خروج بعض أحشاء البطن إلى جوف الصدر عبر فتحة في جزء من الحجاب الحاجز.

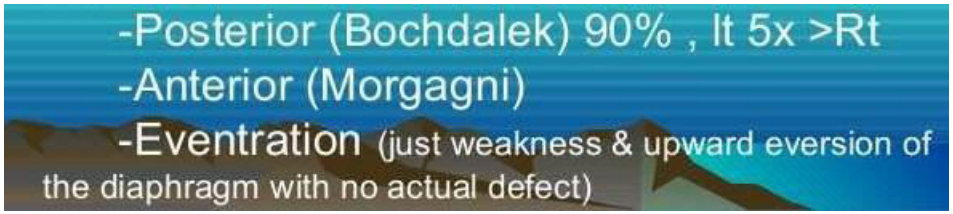
وهو تشوه خلقي ناجم عن خلل في تشكل الحجاب:بقاء القناة الجنبية الصفاقية مفتوحة جزئيا أو كليا.

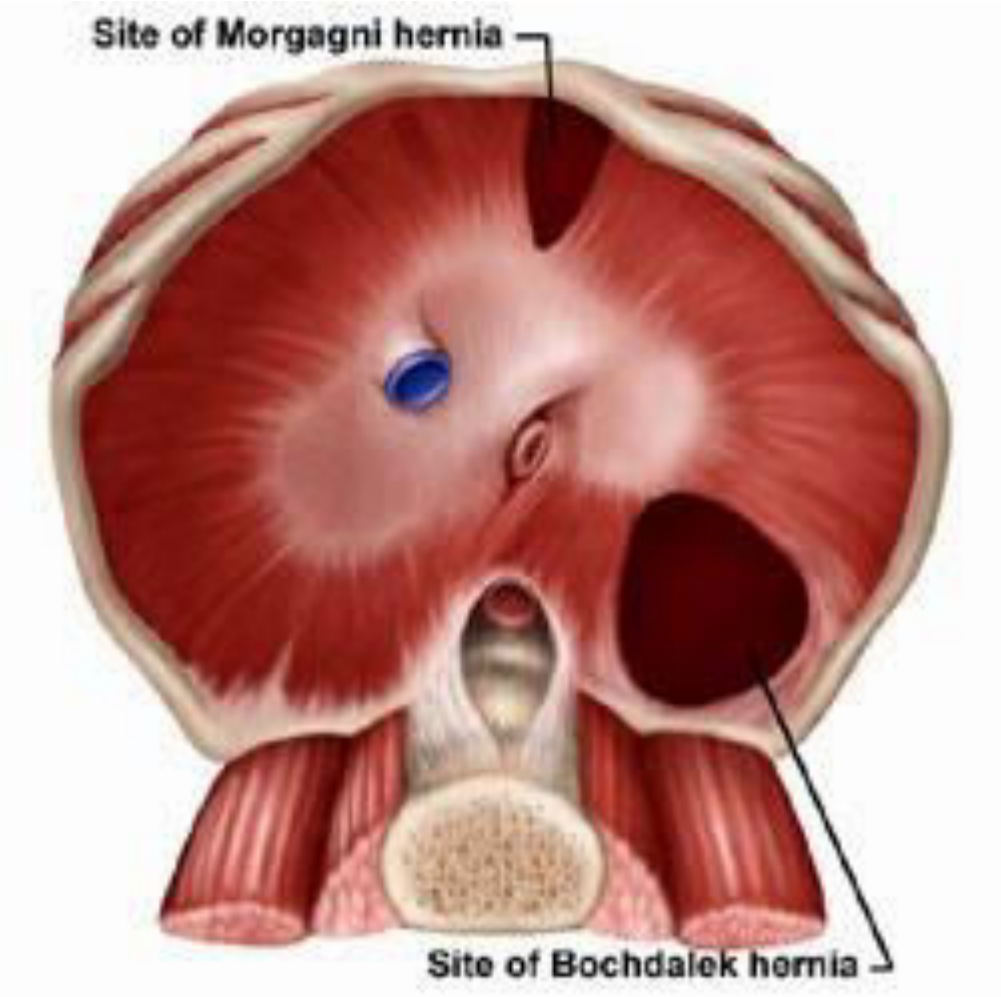
نسبة الحدوث1\2500-5000من الولدان.

التصنيف:

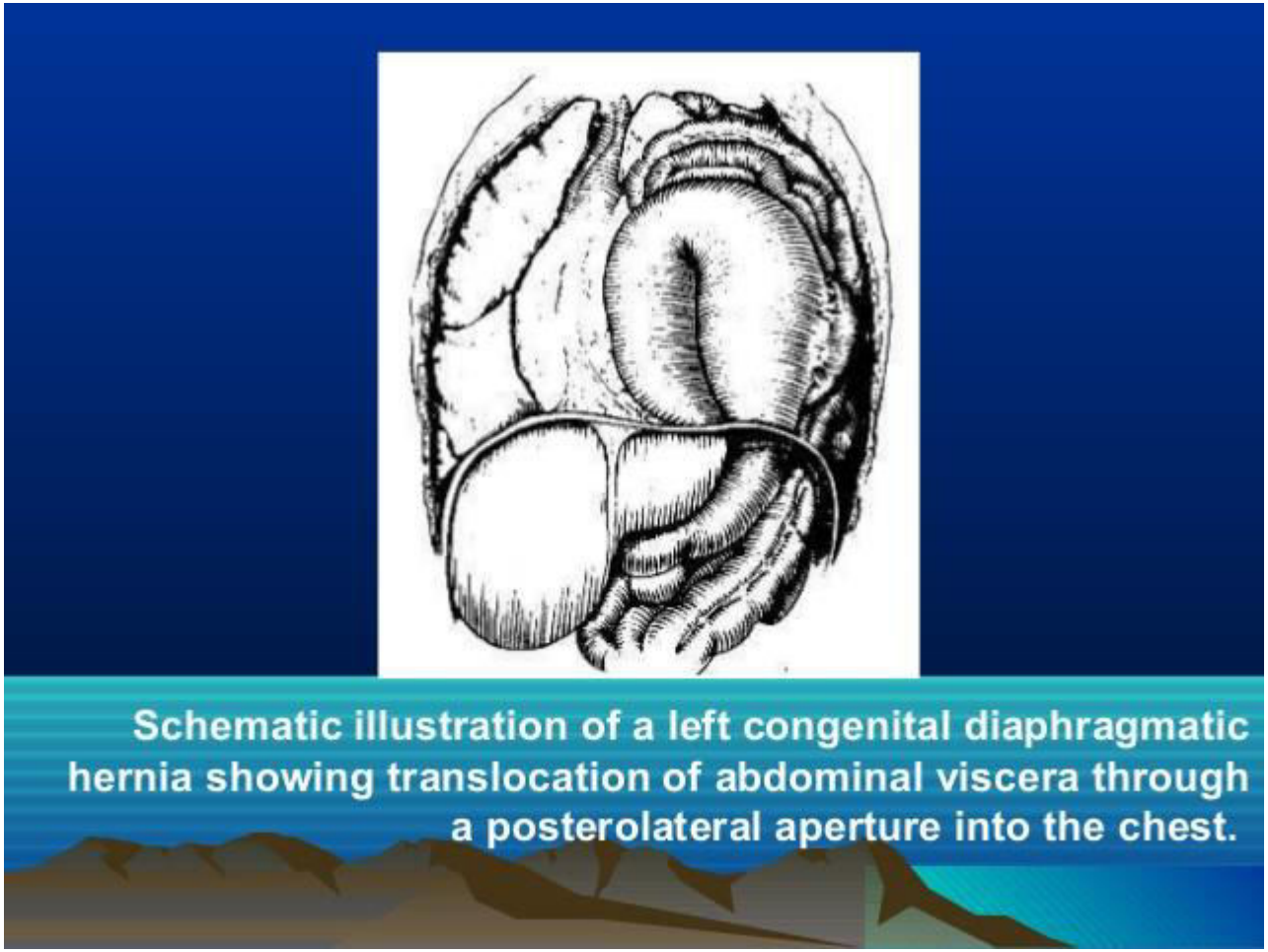
1.الخلفي أو بوكدالك,وهو أشيعها 90%

2.أمامي(خلف القص) أو مورغاني.




Site of Morgagni hernia
Site of Bochdalek hernia

فتق بوكدالك



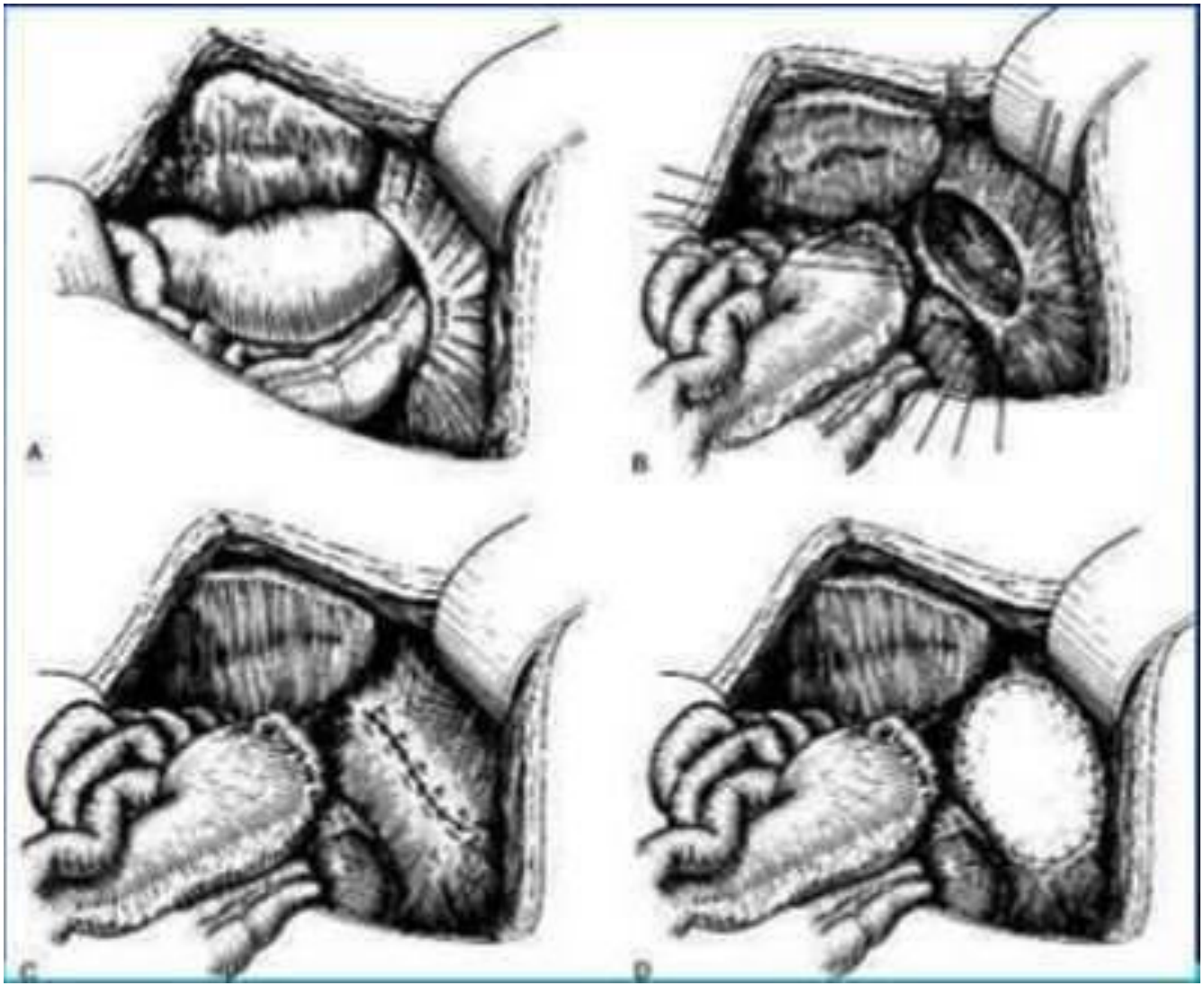
يحدث في الجهة اليسرى 5 أضعاف اليمنى.

قد تتواجد معظم أحشاء البطن في الصدر بما فيها الطحال وفص الكبد الأيسر.

يترافق بنقص تصنع رئة في جهة الفتق,ويترافق أحيانا بارتفاع الضغط الرئوي.

الأعراض والعلامات:زلة تنفسية,زرقة,غياب الأصوات التنفسية,بطن صغير زورقي,قد نسمع صوت حركات حوية في الصدر,قد نشاهد أعراض إنسداد أمعاء,والذي قد يكون العرض الكاشف في الأعمار المتقدمة.

- التشخيص:صورة بسيطة للصدر والبطن تظهر وجود ظلال غازية في الصدر وانزياح المنصف نحو الجهة السليمة.
- التشخيص التفريقي:استرواح صدر,انتفاخ رئوي,كيسات رئة.



العلاج:جراحي,وهو حالة إسعافية,شق بطني,رد الأحشاء للبطن بعد فحصها بحثا عن تشوهات,ثم إغلاق الفوهة.

الإنذار:يعتمد على وجود أو عدم وجود تشوهات مرافقة.

فتق مورغاني

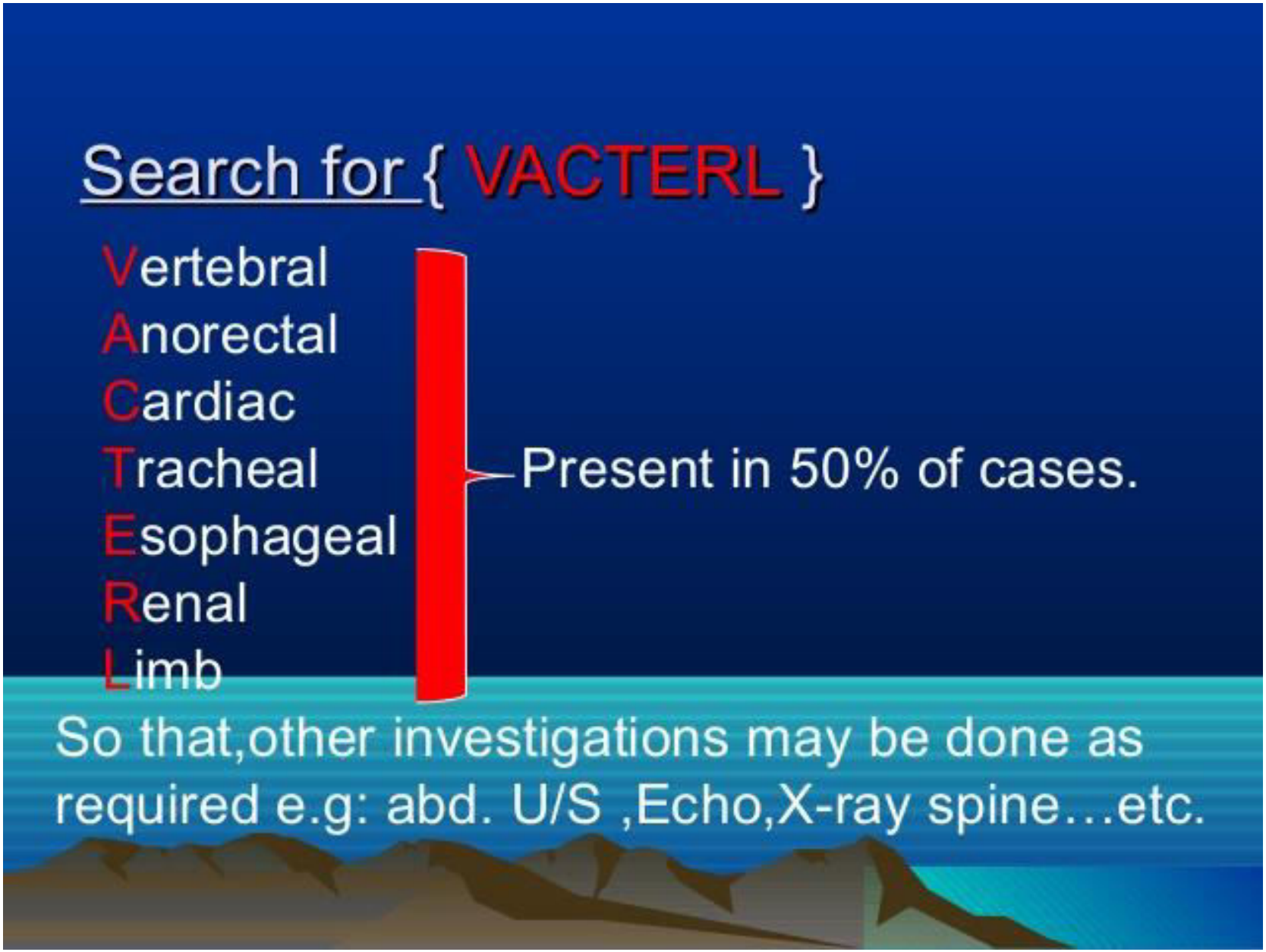
- له كيس فتق من الصفاق(البريتوان)ويحوي غالبا القولون.
- غالبا مايكتشف صدفة أثناء تصوير الصدر أو البطن
- قد يتظاهر بانسداد أمعاء.
- -التشخيص :الصورة الشعاعية البسيطة الجانبية حيث تظهر ظل غاز خلف القص,ويتم تأكيده بصورة ظليلة للقولونات بالحقنة الباريتية.
- العلاج:جراحي بشق عبر البطن.

فتوق الفوهة الحجابية

- **إقياء تزداد بالإستلقاء,عسرة بلع,نقص وزن,فقر دم,انتانات تنفسية متكررة**
- **التشخيص:....**
- **العلاج:طعام لزج ,وضعية نصف الجلوس,جراحة:نيسن وذلك للفتوق الكبيرة ,أو فشل العلاج المحافظ.**

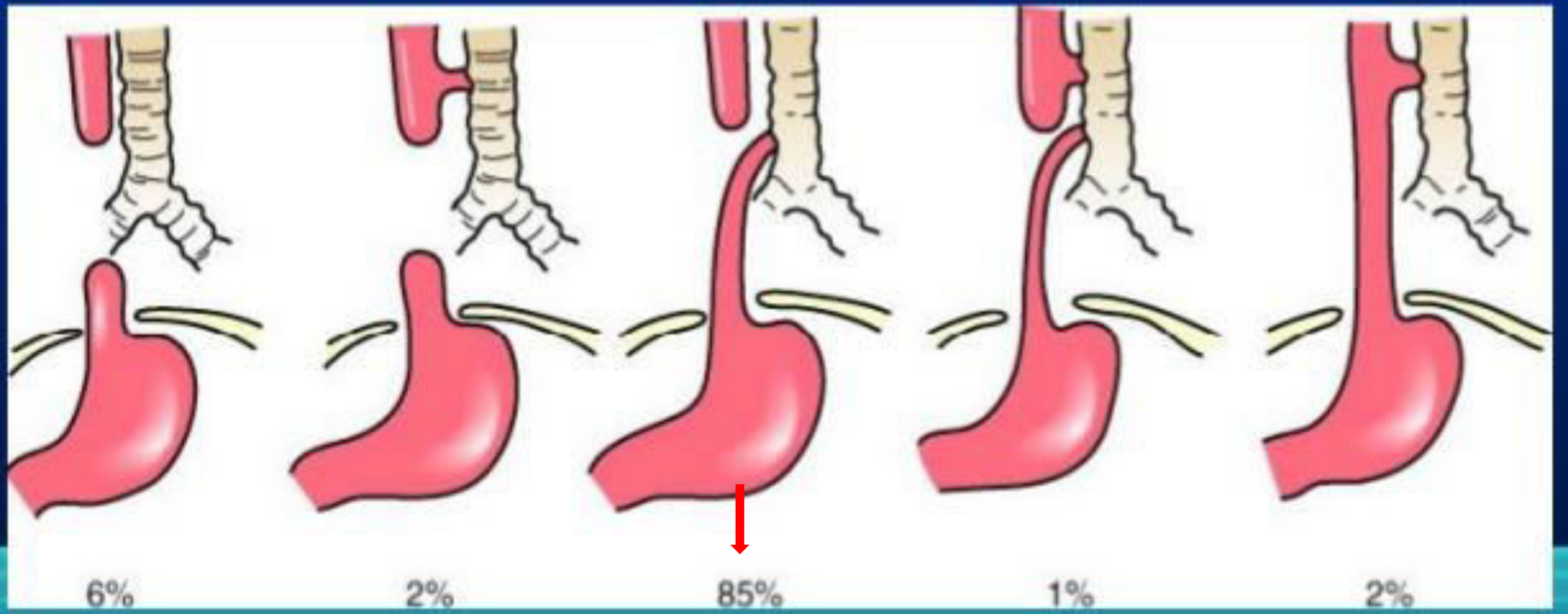
2.رتَق المري والنواسير المريئية الرغامية

- يحدث بنسبة 1\3000 ولادة مع رجحان بسيط **للذكور**,,يترافق مع موه السلى hydramnionبنسبة60%.
- يترافق مع تشوهات أخرى بنسبة50%:قلبية,رتق عفج,عدم إنثقاب شرج,بولية تناسلية,هيكلية:فقرات,أطراف,والتي يمكن جمعها بـVACTERAL


Search for { VACTERL }
Vertebral
Anorectal
Cardiac
Tracheal
Esophageal
Renal
Limb
Present in 50% of cases.
So that,other investigations may be done as required e.g: abd. U/S ,Echo,X-ray spine…etc.

Types of EA & TEF:

النماذج



رتق فقط | رتق مع ناسور علوي | رتق مع ناسور سفلي | رتق مع ناسورين | ناسور فقط

الأعراض والعلامات:

قبل الولادة:موه السلى.

بعد الولادة:لعاب غزير,نوب سعال وزرقة,خروج الحليب من الأنف والفم عند محاولة الإرضاع.

التشخيص:

-إدخال أنبوب أنفي معدي فيتأكد التشخيص بتوقفه على بعد10-12سم من شفة المريض.

-الصورة الشعاعية البسيطة تظهر نهاية الأنبوب أو التفافه في الرتج العلوي,توسع المعدة لامتلائها بالهواء في حالة الناسور السفلي,ويمكن حقن مادة ظليلة مائية بكمية قيلة في الرتج العلوي لتأكيد التشخيص.

يجب إجراء إيكو بطن وقلب لكشف تشوهات مرافقة.

العلاج

- جراحي باكرا ما أمكن بمدخل صدري بشق عبر الورب الرابع الأيمن,إغلاق الناسور وإجراء مفاغرة بين طرفي المري بعد تقريبهما,وفي حال صعوبة تقريبهما يتم ربط الناسور ويجرى فغر معدة للتغذية,بعدها يجرى تمديد للرتج العلوي بالشمعات لعدة أسابيع وثم نتداخل ثانية ونفاغر طرفي المري,أما إذا كانت النهايتان بعيدتان كثيرا ولايؤمل بتقريبهما بالتطويل المذكور,فنجري فغر معدة وفغر النهاية العلوية للمري على العنق,وبعد شهور يوضع بديل للمري كالقولون الأيمن أو تصنيع أنبوب من المعدة.

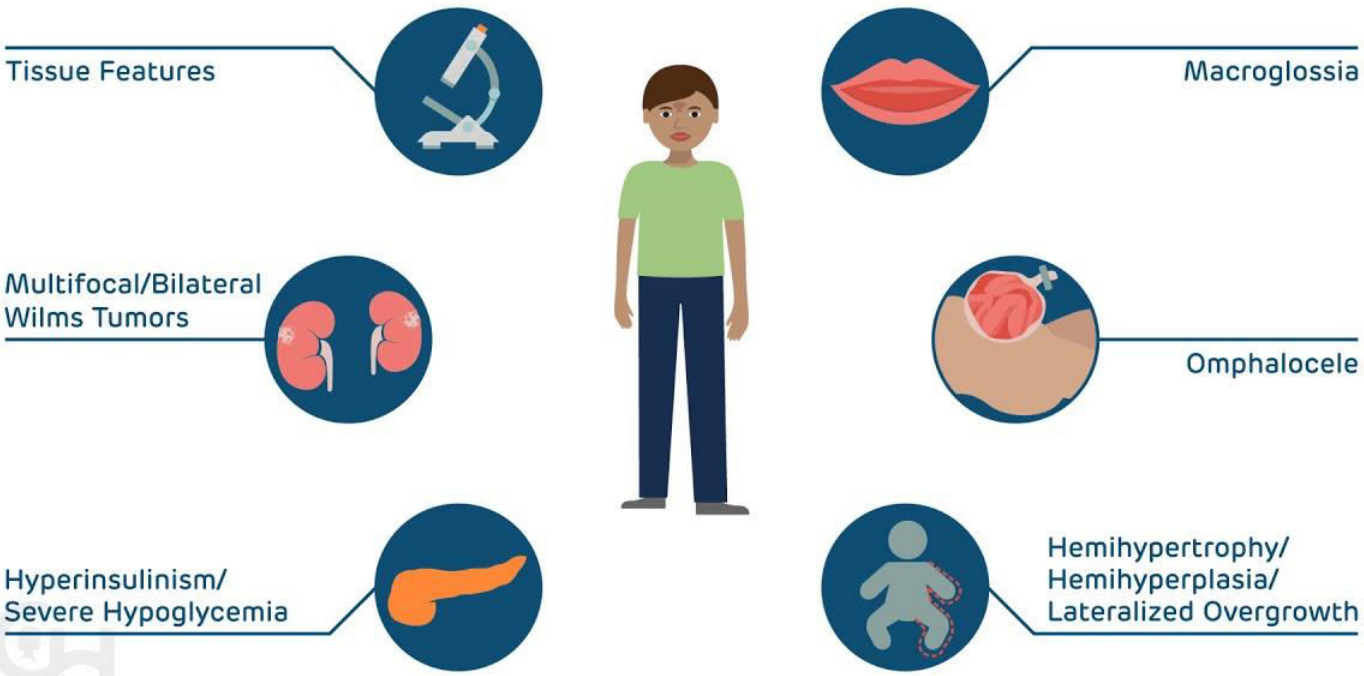
ثالثا-آفات جدار البطن و الجهاز الهضمي

القيلة السريةomphalocele

ذكور / إناث :1\1,5

ـ.فشل عودة الأمعاء إلى التجويف البطني.

أكثر من 50 % من الحالات تترافق مع شذوذات ولادية أخرى مثل رتق الأمعاء وعدم انثقاب الشرج وتثلث الصبغيات 18 – 13 – 12 ومتلازمة بيكوبث فايدمانBeckwith-Wiedemann syndrome أو متلازمة فرط النمو



It is classified as an overgrowth syndrome, which means that affected infants are larger than normal (macrosomia) عملقة,

المظهر السريري :

غياب مركزي في جدار البطن تحت حلقة السرة .

بقطر 2-12 سم (الكبير > 8) (الصغير < 5) .

دائماً يكون مغطى بكيس غشائي مكون من الغشاء السلوي وهلام وارتون والصفاق ,ويكون الحبل السري مخترقا الكيس مباشرة بوضع مركزي غالبا ,أو جانبي .

الفتوق الصغيرة تحتوي عرى معوية فقط ، أما الكبيرة فيمكن أن تحوي كبد ، طحال ، مثانة ، خصيتين ، مبيضين .

العوامل المؤهبة:

كبر عمر الأم, التوائم , الحمول المتتابعة , الحمل المديد .

التشخيص أثناء الحياة الجنينية:

- AFPألفا فيتو بروتين : يُصنّع في كبد الجنين ويطرح عبر الكلية ويمر عبر المشيمة في الأسبوع 16 .

-ارتفاع AFPفي دم الأم يترافق مع شذوذات الأنبوب العصبي وشذوذات جدار البطن ورتق المري أو العفج .

-الإيكو الجنيني بعد الأسبوع 14 هو الفحص المؤكد , حيث نشاهد :
-الحبل السري يدخل بشكل نموذجي في منتصف كتلة الفتق .
-التوضع المركزي للفتق .
-كما نشاهد محتوياته :.....

Prenatal Ultrasound

Omphalocele

- Umbilical cord insertion is typically midline on the mass
- Located centrally
- Contents are intestinal loops and maybe liver, spleen and gonads.

في حال تم التشخيص قبل الولادة فيجب أن تتم الولادة بعملية قيصرية

التدبير :

-الفتق الكبير: في البداية علاج محافظ حيث نطبق مرهم سلفاديازين موضعيا أو بوفيدون على كيس الفتق فيتشكل نسيج حبيبي ويترمم الضياع الجلدي بالمقصد الثانوي خلال 12 شهراً, بعدها نجري عمل جراحي لاستئصال ورأب الفتق.

-الفتق الصغير:إغلاق جراحي مباشر.

انْشِقاقُ البَطْنِ الخِلْقِيّGastrochiasis

-نسبة الحدوث4: لكل 10.000ولادة حية,ينجم عن تمزق الكيس المحي

-ذكور / إناث 1/1

- يترافق في10--15 % من الحالات مع شذوذات أخرى مثل فتحة بين البطينين, انشقاق شراع الحنك, رتق أمعاء....

- 40 % من المصابين هم خدّج .

●العوامل المؤهبة:

- صغر عمر الأم – عمر حملي قصير – خداجة – نقص وزن تالي لتحدد نمو داخل الرحم .

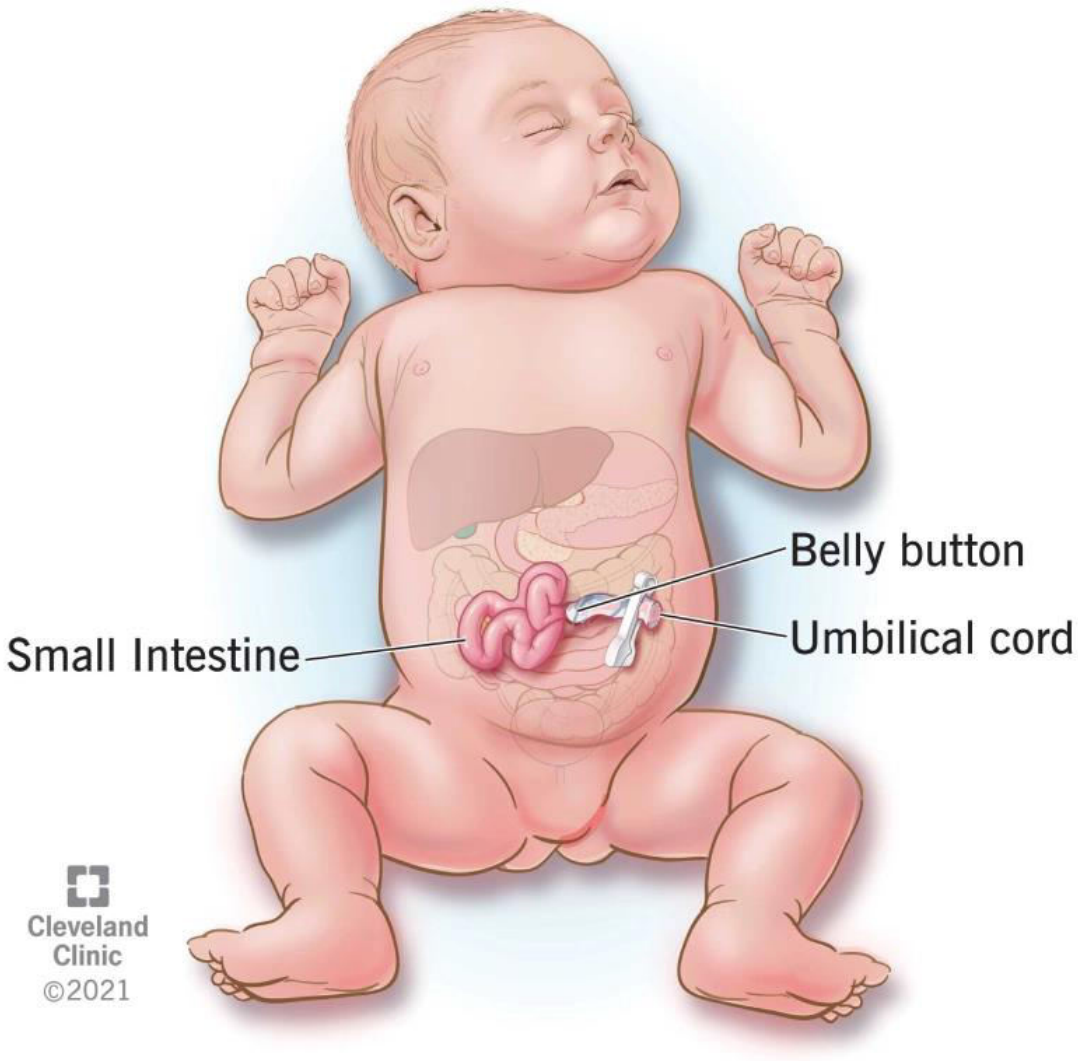
المظاهر السريرية :

-فوهة في الجانب الأيمن من الحبل السري بقطرأقل من 5 سم تسمح بخروج محتويات البطن .

-الحبل السري ينشأ من مكانه الطبيعي في جدار البطن .

-المحتويات المنفتقة غير مغطاة بأي كيس أو غشاء .

-الأحشاء المنفتقة هي عرى معوية فقط (غالباً), متسمكة ومتوذمة وهشة.



التشخيص قبل الولادة : يتم بالإيكو حيث نجد:

-مكان دخول طبيعي للحبل السري .

-عرى معوية ضمن الجوف السلوي (دون غشاء يغطيها)على يمين الحبل السري , ويمكن أن نجد المعدة أو القولون.

- التدبير:

-إغلاق مباشر : إذا أمكن رد الأمعاء بسهولة .

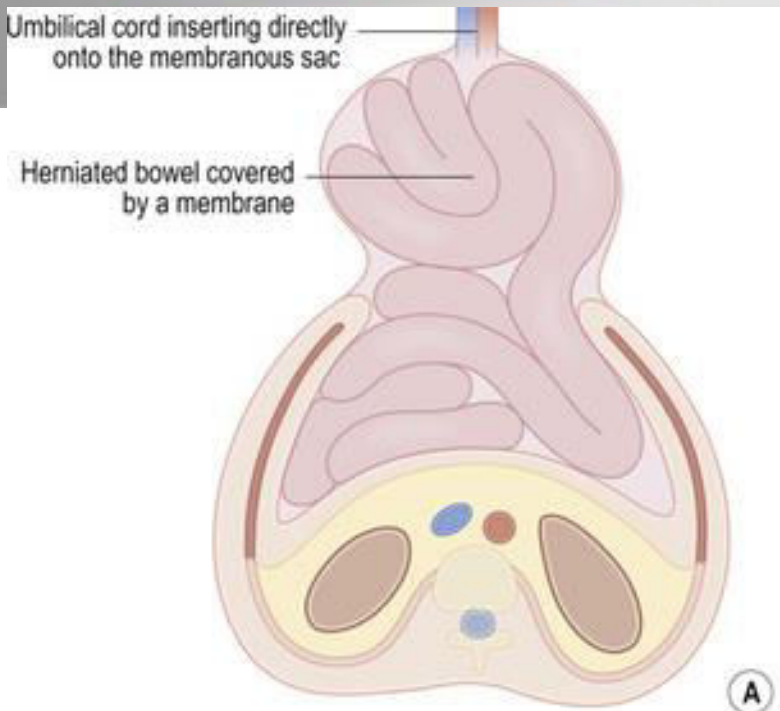
-أو إغلاق على مراحل : حيث نخيط كيس صنعي على العضلة المستقيمة البطنية لاحتواء الأحشاء المنفتقة,ويجرى رأب الفتق بمرحلة لاحقة.

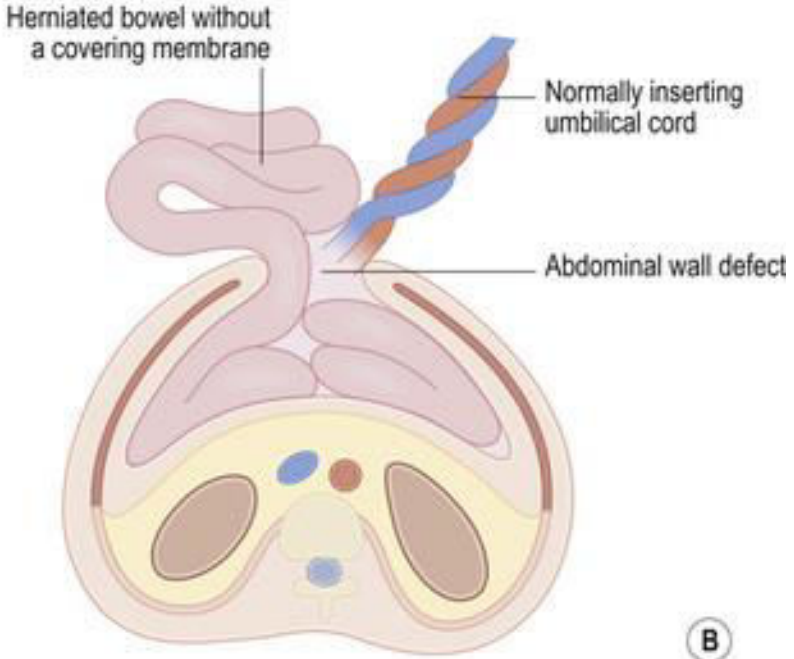
- **Staged Repair**
  - a synthetic material (silastic) is used to create a sac to cover the abdominal contents.

OMPHALOCELE

GASTROSCHISIS

الفرق بين القيلة السرية وانشقاق البطن الخلقي.





الفتق السريumbilical hernia

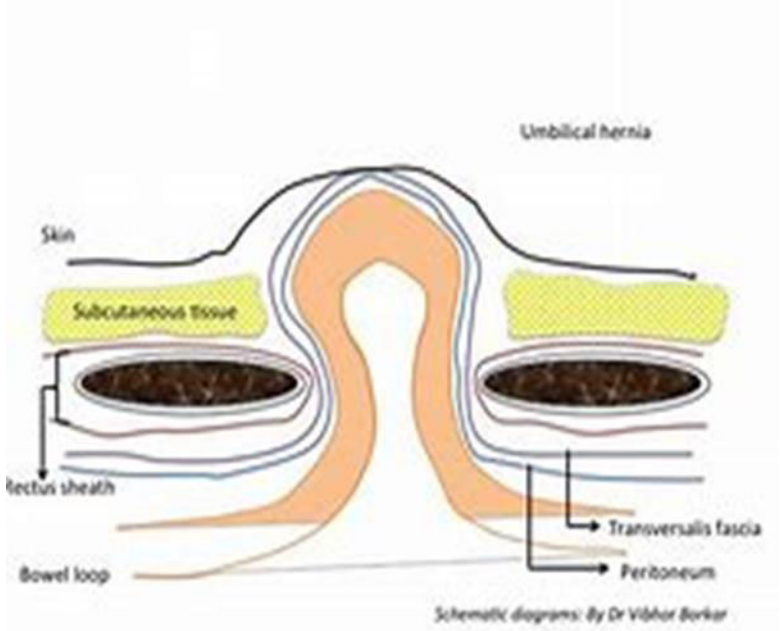
عدم انغلاق الحلقة السرية بالنسيج الندبي وبقاؤها مفتوحة بدرجات متفاوتة بعد سقوط الحبل السري,ويكون كيس الفتق مستوراً كله بالجلد.

سريريا:انتباج ردود لاأعراضي غالبا,قد يشخص من قبل الطبيب حين الولادة, أو يكتشف من قبل الأهل خاصة أثناء البكاء.

الغصص والإختناق نادران.

تتضيق الحلقة السرية بحيث تنغلق تدريجيا بعمر 3سنوات في90% من الحالات و95% بعمر الخامسة.

لذلك لاضرورة للجراحة قبل سن الخامسة. إلا إذا:



©Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

فتق سري كبير:استطباب جراحي باكر
Large proboscis umbilical hernia

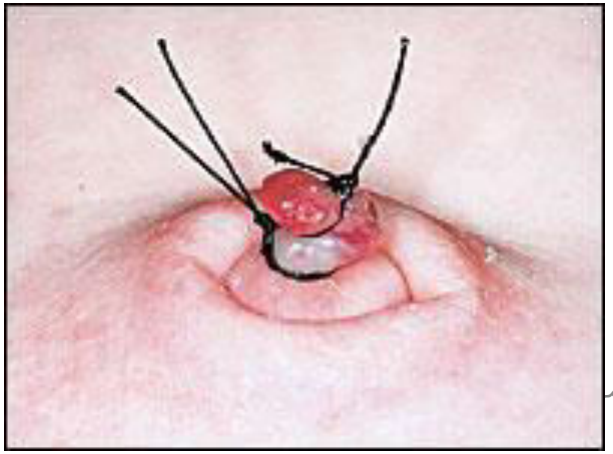
-كانت فوهته أكبر من 2سم.
-تزايد حجمه.
- تعرض لنوبات غصص متكررة (ضرورة تثقيف الأهل حول أعراض الغصص وضرورة طلب المشورة الإسعافية حين حدوثها).
يعالج الغصص بالرد اليدوي, وفي حال فشِل الرد أوحدث اختناق نلجأ للجراحة الإسعافية.
وضع حزام:إجراء خاطيء وغير مفيد بل ضار(تقرح الجلد).

الورم الحبيبي في السرة: **Umbilical Granuloma**

ينفصل جذمور الحبل السري خلال الأسبوع الأول من الحياة,وإن تأخر انفصاله لبعد الأسبوع الثالث يعتبر مرضيا. ويترافق هذا التأخر باضطرابات مناعية أو إنتان,أوشذوذ في العصيب او القناة المحية مما يقتضي تقييم الوضع.

يترك بعد انفصاله قاعدة من النسيج الحبيبي لاتلبث أن تغطيها البشرة خلال أيام,وفي حال فشل ذلك يتشكل نسيج حبيبي مكشوف(1\500)بقطر1-10مم زهري اللون هش وغالبا مايكون معنقا ,وقد يكون لاطئا, قد ينز دما أو قيحا,يجب نفي بقايا العصيب أوالقناة المحية بالإستجواب(نز بولي أوبرازي)والفحص(منظر غشاء مخاطي),فإذا تم نفي ذلك يعالج بالكي بمحلول نترات الفضة بحذر (إتقاء الجلد),وإذا استمر بعد عدة جلسات من الكي فهناك احتمال وجودسليلة سرية umbilical polyp.فإذا تأكدنا مرة أخرى أنه ورم حبيبي فيعالج اللاطيء:باستئصال وكي بنيترات الفضة,أما المعنق فيعالج بالربط بخيط جراحي.

ورم حبيبي معنق في السرة



السليلة السريةumbilical polyp:

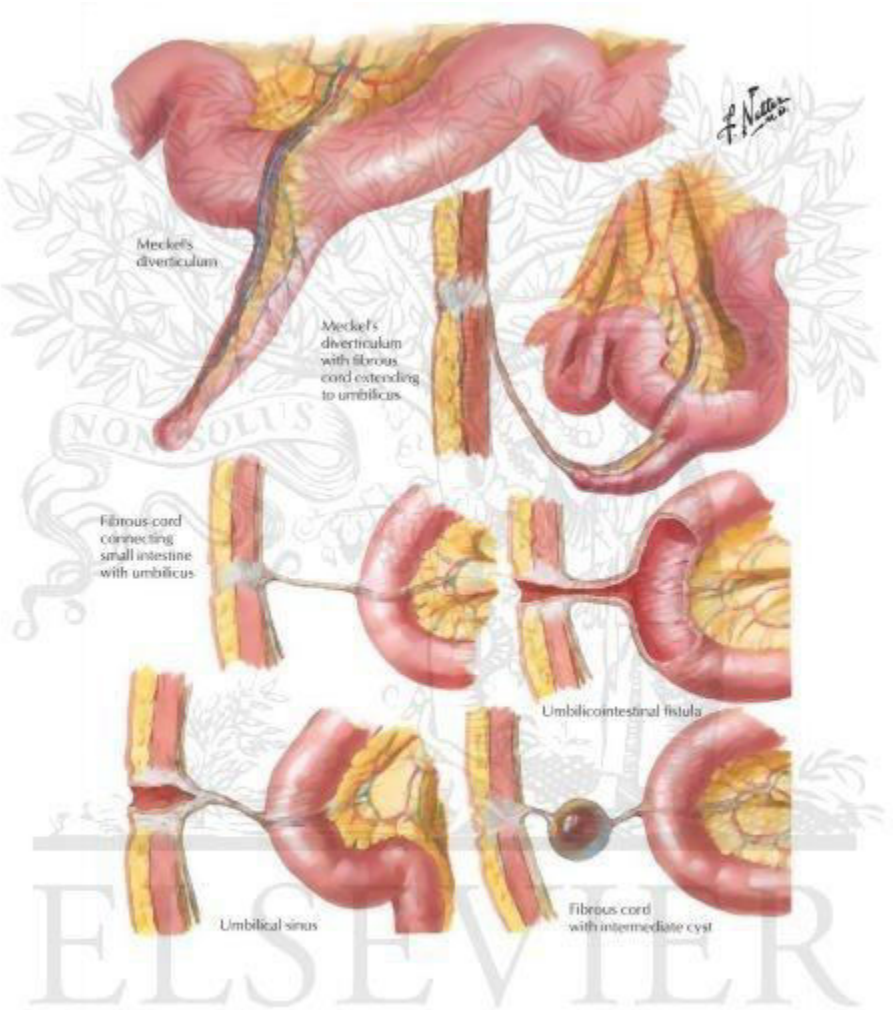
بقايا محتبسة من القناة المحية تحوي مخاطية معوية,أومن العصيب فتحوي مخاطية بولية تناسلية,ويتميز عن الورم الحبيبي بأنه أحمر اللون أملس ولماع ومتماسك ولايستجيب للكي بنيترات الفضة ويعالج بالإستئصال الجراحي,وذلك بعد نفي وجود ناسور برازي أو بولي.

بقايا القناة السرية المساريقية

omphalomesenteric duct
remnant(أوالقناة المحية vitelline duct أو
المحية المعوية(vitellointestinal duct:

ينجم عن الإنغلاق الجزئي:سليلة(السابقة الذكر),رتج ميكل في حال انغلاقها من الطرف القاصي,كيسة القناة السرية المساريقية في حال انغلاقها من الطرفين وبقاءها في الوسط,جيب سري في حال انغلاقها من الطرف الداني ,أو تتحول إلى حبل ليفي بين اللفائفي النهائي و السرة(إنفتال).

أما بقاؤها كاملة فيسبب ناسور معوي جلديenterocutaneous fistula يخرج منه براز سائل . يتم تشخيصه سريريا ويمكن أن نلجأ لتصوير ظليل لمجرى الناسور,ويعالج جراحيا.



© Elsevier, Inc. - Netterimages.com
© ELSEVIER, INC. – NETTERIMAGES.COM

للتذكير من السنة الرابعة

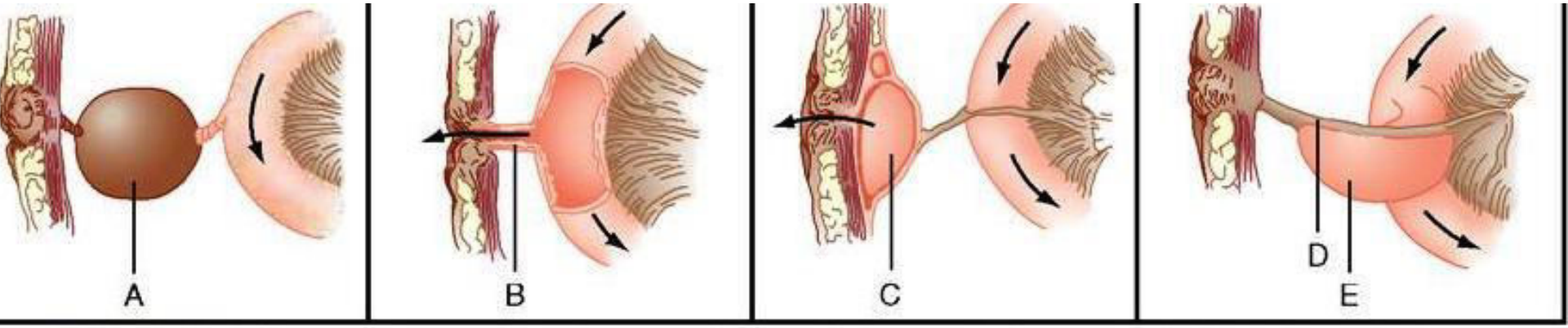
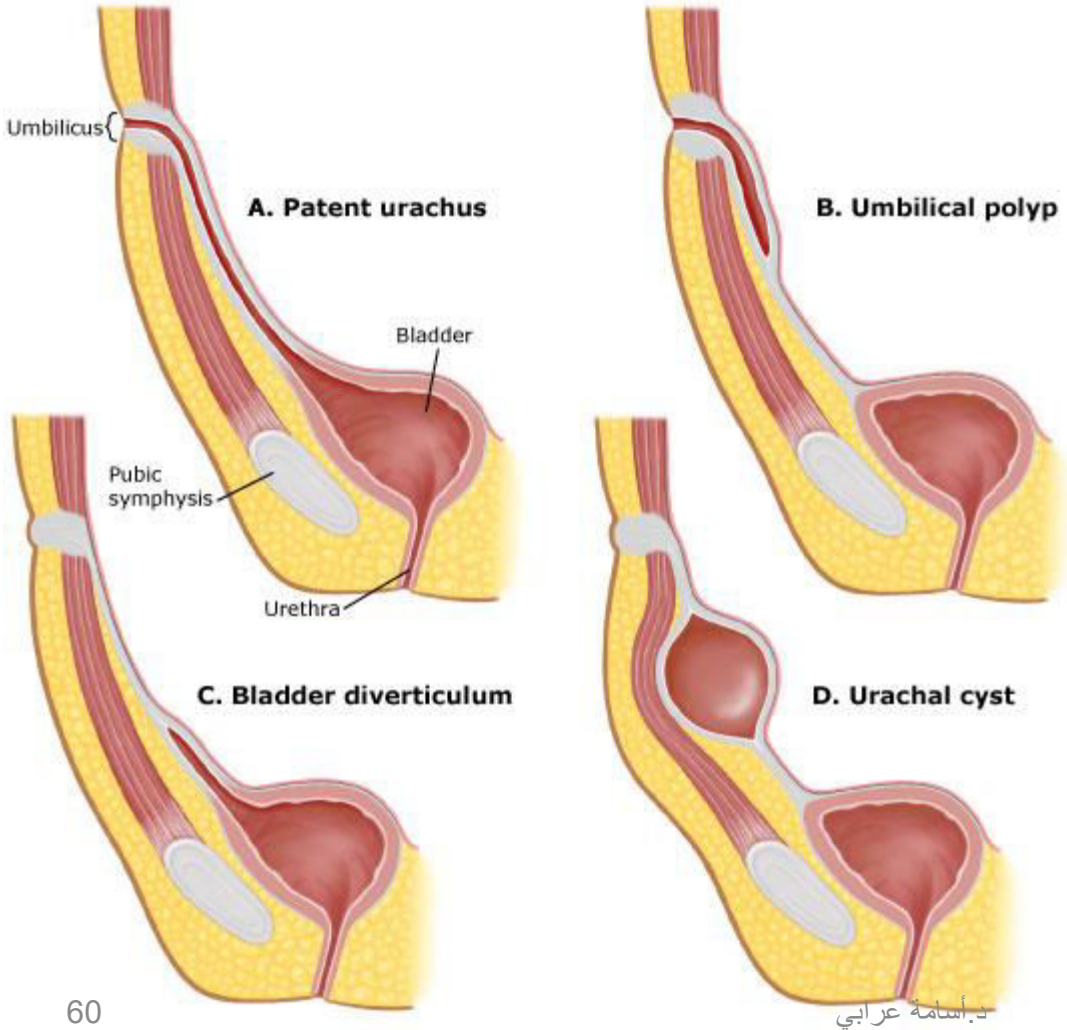


FIGURE 43-9 Abnormalities resulting from persistence of the omphalomesenteric duct. **A,** Omphalomesenteric duct cyst. **B,** Persistent omphalomesenteric duct with an enterocutaneous fistula. **C,** Omphalomesenteric duct cyst and sinus. **D,** Fibrous cord between the small intestine and the posterior surface of the umbilicus. **E,** Meckel's diverticulum. (From McVay C: *Anson and McVay's surgical anatomy,* ed 6, Philadelphia, 1984, WB Saunders, p 576.)

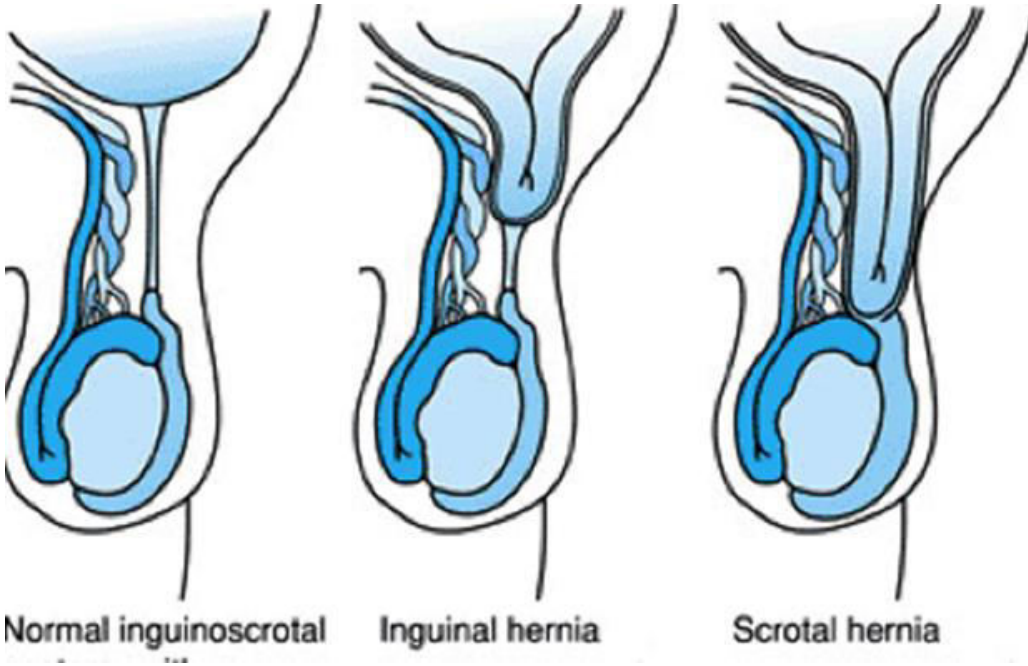
عدم انغلاق المريطاءPatent Urachus

كامل:حيث يبقى واصلا بين المثانة والسرة(ناسور مثاني سري) يُخرج بولا, ويتأكد التشخيص بتصوير المثانة الظليل ,العلاج:جراحة.

جزئي:كيسة,أو رتج ,أو سليلة سرية.



الفتق الإربي

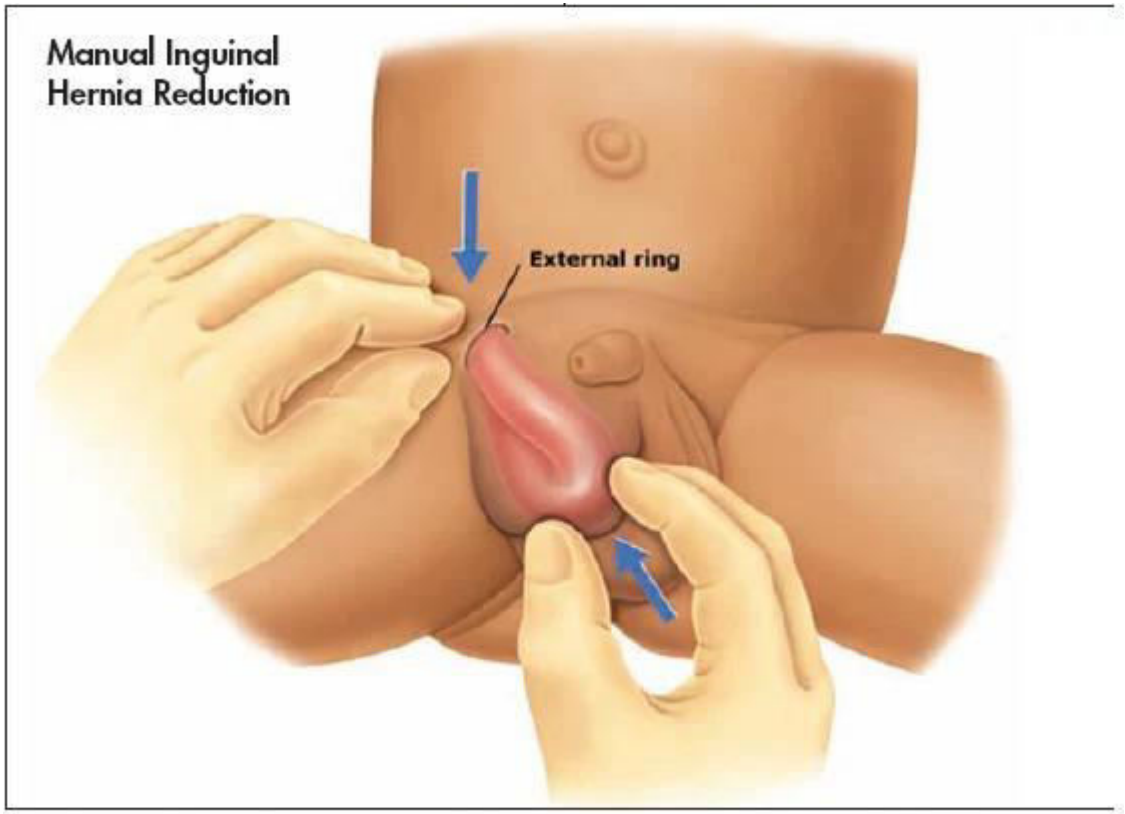


ينجم عن بقاء القناة الغلالية الغمديةprocessus vaginalis مفتوحة فتحة تسمح بمرور حشا بطني:ثرب,أمعاء...

يصيب 1%من الذكور,حدوثه عند الذكور10-20ضعف عن الإناث,يحدث في الجهة اليمنى بنسبة60%واليسرى20%,وفي 20% يكون ثنائي الجانب.

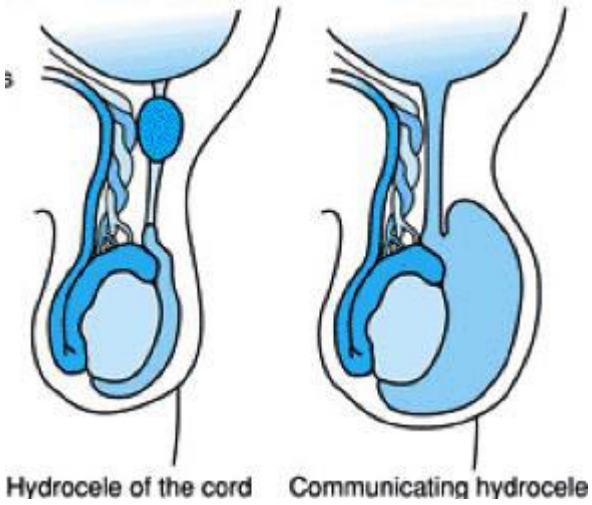
يتظاهر بانتباج متردد وردود في الناحية الإربية وقد يمتد للصفن.

التسخيص التفريقي:يجب تفريقه عن القيلة المائيةعند الذكور(أدرة الغلالة الغمدية)
العلاج جراحي دوما ويجرى في أي عمر متى سمحت حالة الطفل.
أهم إختلاط للفتق الإربي: الإنحباس incarcerationأو الغصص:
يعالج الباكربرد يدوي,وجراحة بعد يومين.
أما إذا كان الغصص متأخرا أو مختنقا strangulation. أو فشل الرد اليدوي فلا بد من عمل جراحي إسعافي.



Reproduced with permission from Ramsook C, Endom EE. Overview of inguinal hernia in children. In: Basow DS, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate; 2008. Copyright © 2008 UpToDate, Inc. For more information, visit www.uptodate.com.

الأدرة(أدرة الغلالة الغمدية,القيلة المائية)hydrocele



ينجم عن بقاء القناة الغلالية الغمدية مفتوحة بشكل طفيف مما يسرب فقط سائلا صفاقيا (قيلة متصلة)يتجمع بين وريقتي الغلالة الغمدية المغلفة للخصية.

سريريا:انتباج غير ردودر في الصفن,إيجابية علامة الشفوف

التشخيص التفريقي:يجب تفريقها عن:

- الفتق الإربي,فالفتق الإربي ردود
- ولكن المختنق غير ردود,وهنا تكمن الخطورة,فتشخيص فتق مختنق على أنه قيلة مائية هو خطأ كارثي.

العلاج:يجب الإنتظار لعمر السنتين,حيث يتراجع قسم كبير منها,أما إذا بقيت بعد ذلك فالعلاج جراحي.

الكبيرة المتوترة:جراحة دوما بغض النظر عن العمر.

لايجوز بزل القيلة.

Maher Alzaiem

الخصية غير النازلة Cryptorchidism , Undescended testis

هي عدم وجود الخصية في الصفن منذ الولادة,نسبة حدوثها3%وعند الخدج40%,وقد تكون ثنائية الجانب,وتترافق مع فتق إربي في 80%من الحالات.

التصنيف:

أولا:الخصية المجسوسة:

-في القناة الإربية قرب الفوهة الباطنة.

-في القناة الإربية قرب الفوهة الظاهرة.

-في القناة الإربية بمدخل الصفن.

-الخصية الهاجرة المحدثة iatrogenicيمكن ان تحدث بعد العمليات على القناة الإربية كعملية الفتق الإربي.

-الخصية الضالة:عجان,قناة فخذية,جذر القضيب,نصف الصفن المقابل.

-الخصية النطاطةRetractile

هي الخصية التي نراها أحيانا في الصفن وترتفع أحيانا أخرى للقناة الإربية ونستطيع إنزالها يدويا أثناء الفحص السريري حيث تبقى ضمنه لفترة ملحوظة.وهي تنجم عن فرط نشاط العضلة المشمرية,وتتراجع عفويا ولاحاجة لعلاجها.

التشخيص

سريريا:

-ضمور الصفن الموافق.

-جس الخصية في التوضعات التي سبق ذكرها.

-أما في حال عدم تمكننا من جسها فنجري إيكو للقناة الإربية و البطن,فإذا لم نجدها نجري تنظيربطن.

الإختلاطات:العقم,التسرطن,الرضوض,الإنفتال,إختناق الفتق المرافق.

العلاج:

يندر أن يحدث نزول عفوي بعد الشهر السادس,لذلك يجب عدم تأخير العلاج لما بعد ذلك.

الموجودة ضمن القناة الأربية:إنزال الخصية جراحيا للصفن وتثبيتها فيه Orchidopexy

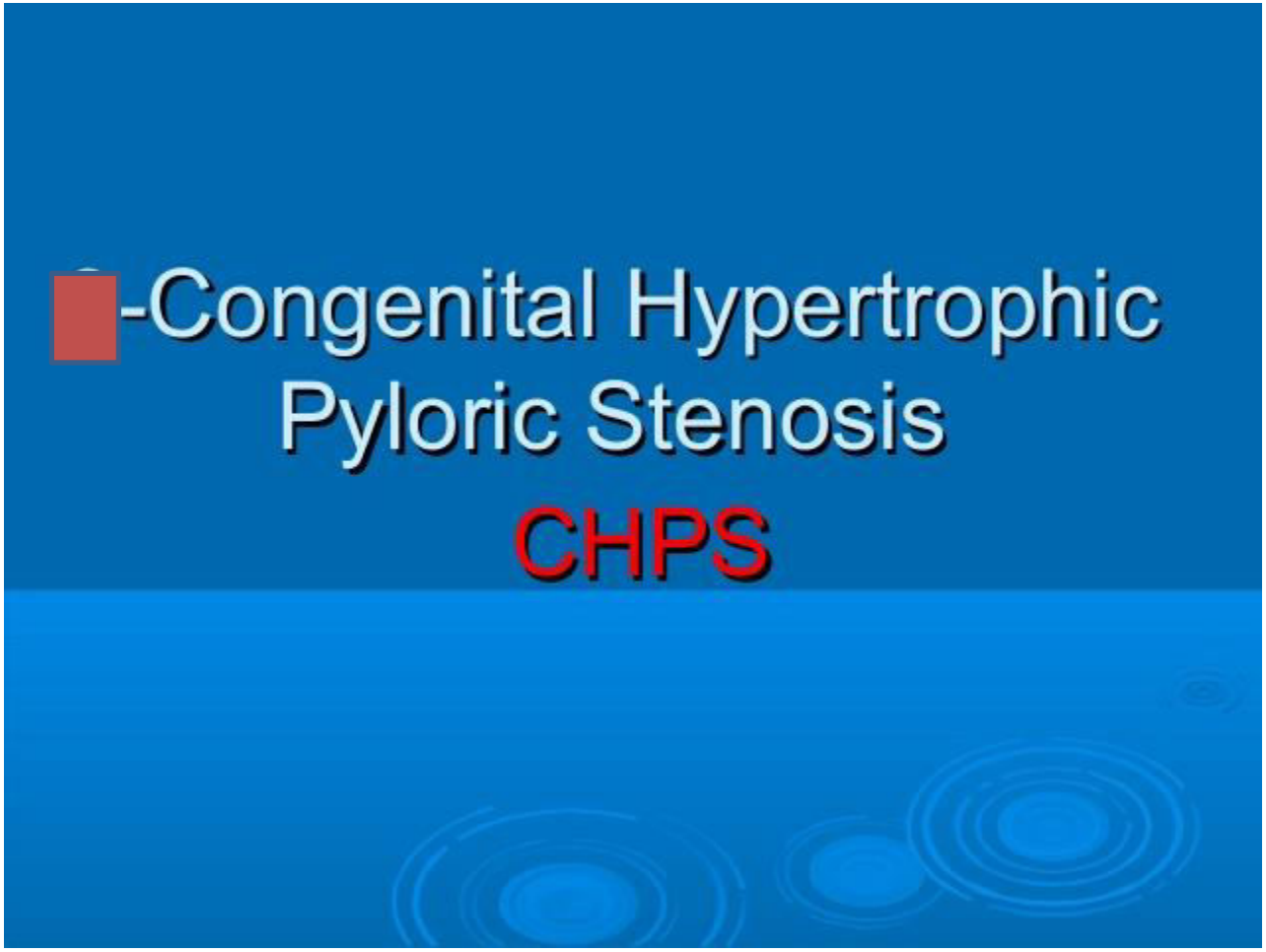
غير المجسوسة:نجري كما ذكرنا تنظير بطن فإذا وجدناها ننزلها جراحيا بنفس المرحلة إذا سمح طول الحبل المنوي بذلك,أما في حال قصره فنطولّه في هذه المرحلة بإجراء خاص لامجال لذكره,وبعد 6 شهور ننزلها,ويدعى هذا الإجراء بمرحلتيه عملية فوولر-ستيفنس.

المعالجة الهرمونية:hCG, GnRHلايوجد إجماع عليها,نتائجها محدودة ومتضاربة,ولاننسى التأثيرات الجانبية لها.

A meta-analysis of hCG treatment of cryptorchidism concluded that hCG treatment is no more effective than placebo. [52] American Urological Association guidelines recommend against the use of hormonal therapy to induce testicular descent, due to low response rates and lack of evidence for long-term efficacy.

a randomized double-blind study comparing hCG at 3300 IU per week for 4 weeks with GnRH spray at 200 mcg 6 times per day for 4 weeks. Descent into the scrotum occurred in 6% of the hCG group and in 19% of the GnRH group.

تضيق البواب الضخامي الخلقي

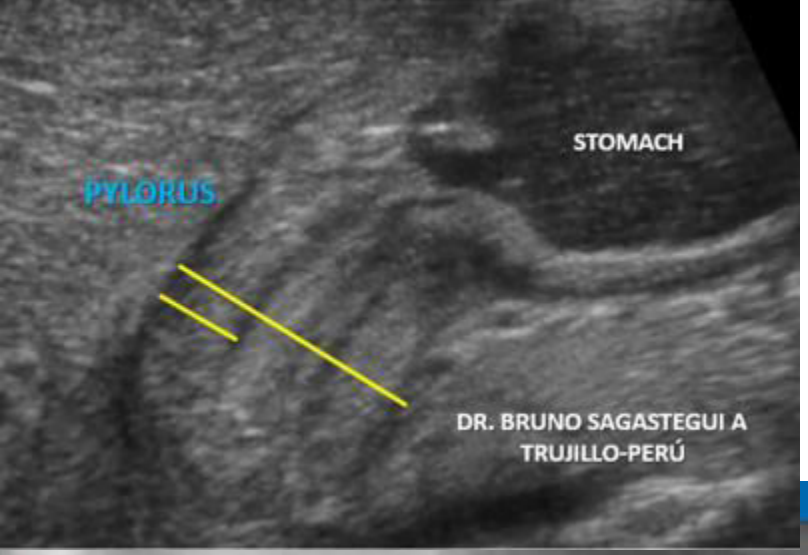


-ضخامة في العضلات الدائرية للبواب مما يؤدي لتضيق شديد في القناة البوابية.

-يحدث بنسبة 1\1000 من الولادات الحية,ويصيب الذكور أربعة أضعاف الإناث.

الأعراض والعلامات:

تبدأ في الأسبوع الثالث من عمر الوليد:إقياء قذفية حليبية دون صفراء بعد كل إرضاع,الشهية جيدة,تُجس كتلة البواب المتضخم(الزيتونة)في70-90%من الحالات,يحدث قلاء ناقص الكلور في الحالات المتقدمة.



التشخيص:

إيكو البطن وقياس طول وثخانة عضلة البواب:ثخانة أكثرمن4مم وطول أكثر من16 مم تؤكد التشخيص.

- **الصورة الظليلة للمعدة(بالباريوم):تأخر إفراغ الباريوم ومروره بشكل خيط رفيع.**

التشخيص التفريقي:

1.أخطاء التغذية.

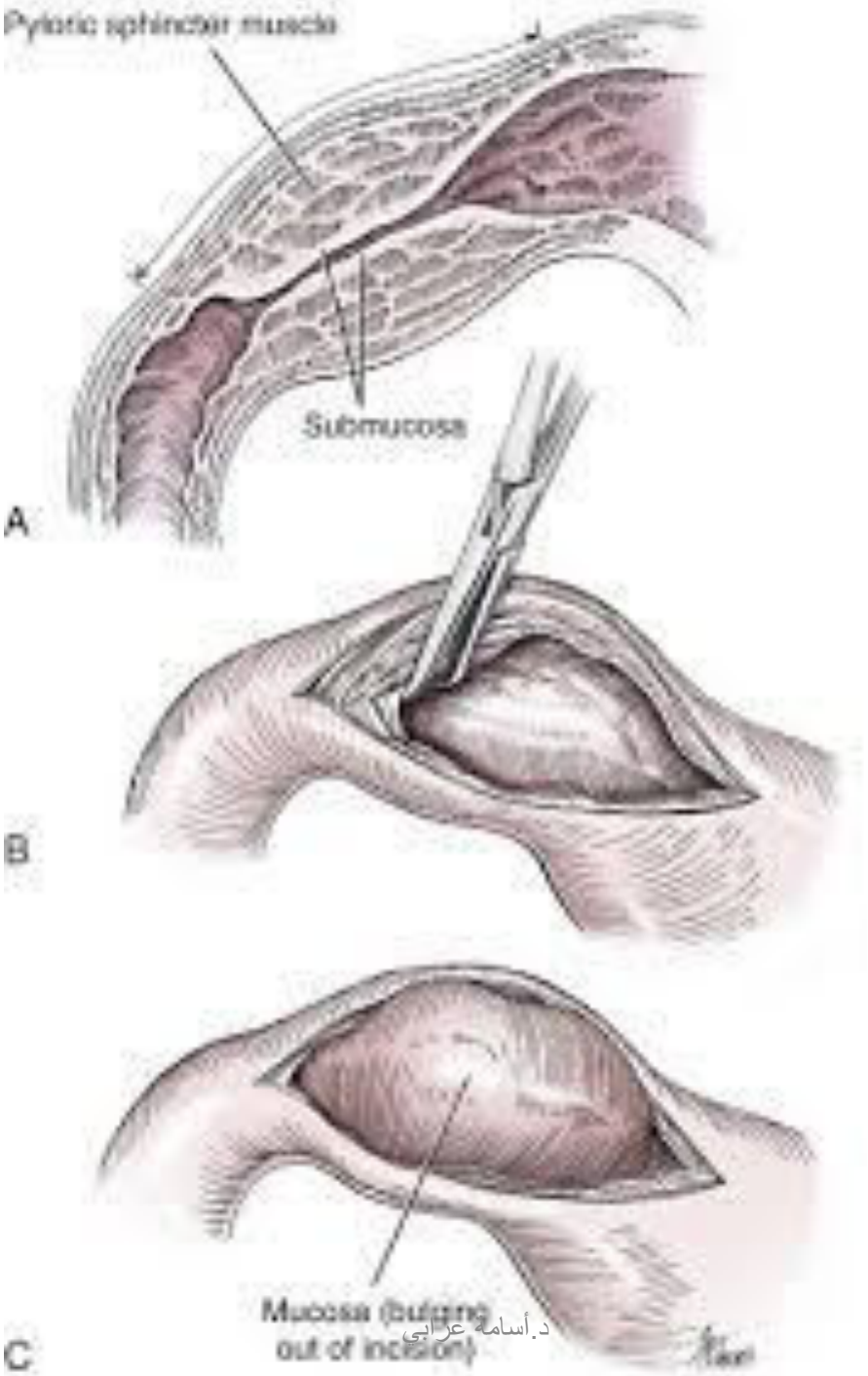
2.القلس المعدي المريئي.

3.بعض الحالات الإنتانية.

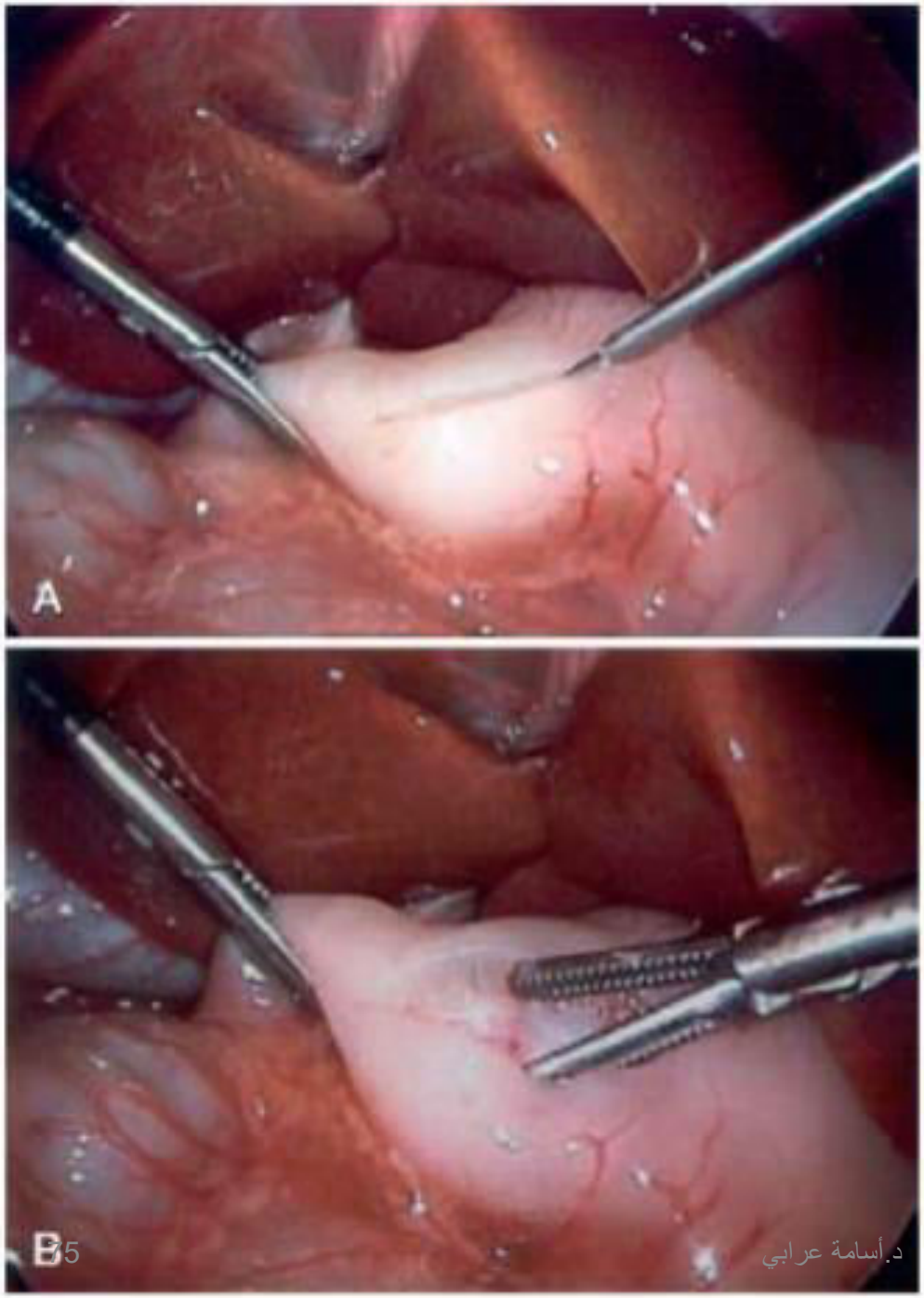
4.الإنسداد بشريط لاد(سيدرس لاحقا).

العلاج:

جراحي بعد إصلاح التجفاف والقلاء,وذلك بعملية رامشتدRamshted pyloromyotomy:شق بطني معترض صغير حيث نقوم بخزع عضلة البواب حتى تحرر المخاطية"الحبيسة",كما يمكن أن يتم ذلك بالجراحة التنظيرية.



د.أسامة عرابي



A, Laparoscopic pyloromyotomy is started using a retractable blade.

B, A spreader with grooves on the outer surface is used to complete the pyloromyotomy. Intact mucosal bulging along with independent muscular wall motion is confirmed.

د.أسامة عرابي

المعالجة غير الجراحية بالأتروبين:نادرا ماتحقق نجاحا,ناهيك عن التأثيرات الجانبية والحاجة للمكث في المشفى فترة أطول,ولانلجأ لها إلا إذا كان هناك مضاد استطباب للجراحة أو التخدير العام.هكذا قالت المراجعات المنهجية والدراسات الأخرى.

Nonsurgical treatment for infantile hypertrophic pyloric **للإطلاع** stenosis with atropine sulfate, either intravenous or oral, is an alternative in the rare case that general anesthesia or surgery is contraindicated. In a **systematic review** that identified 10 studies, treatment with atropine had a lower success rate and longer duration of therapy compared to conventional pyloromyotomy.

A recent nationwide review of pyloric stenosis management with atropine in Japan echoed similar findings – they found that surgical intervention has a higher success rates, minimal complications and shorter duration of hospital stay compared to atropine therapy.

إنسدادات الأمعاء الخلقية

1.إنسداد العفج الخلقي

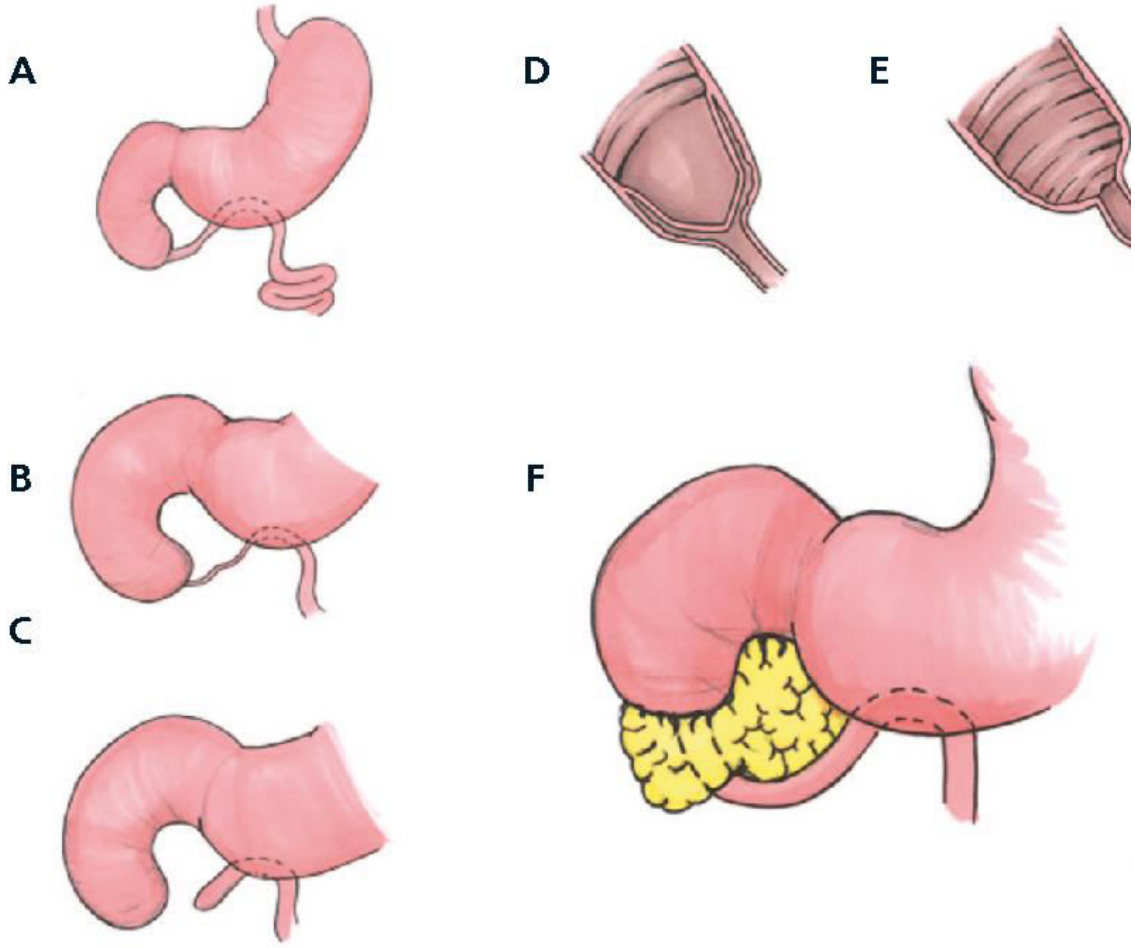
يشاهد بمعدل1\5000-10000من الولادات الحية.

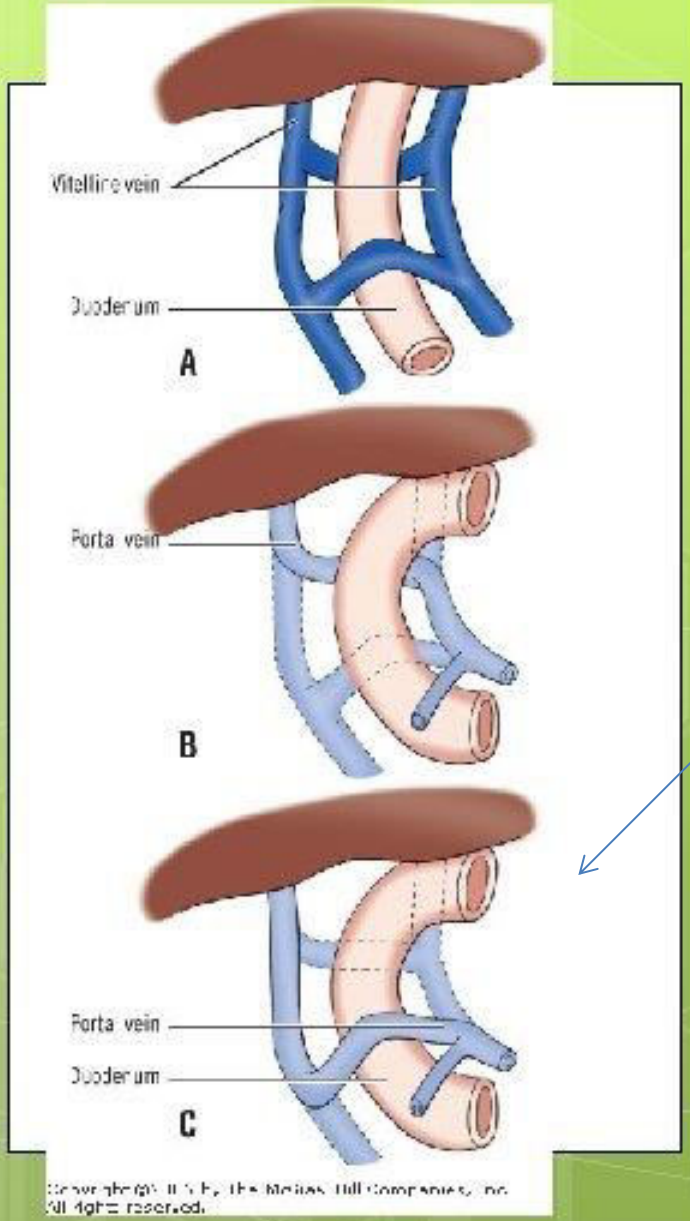
الأسباب:داخلية,خارجية,كليهما

1.الداخلية:رتقatresia (غياب لمعة)

العفج(A,B,C),تضيق,غشاء تام(D) أو مثقوب(E)

2.الخارجية:شذوذ الدوران, الوريد البابي قبل العفج, البنكرياس الحلقية(F)





Embryologic Development

A. Two extrahepatic communications between vitelline veins early in the 6th week of gestation

B. Normal development. Cranial, postduodenal communicating vein persists as part of portal vein

C. Anomalous development. Caudal, preduodenal communicating vein persists, while cranial vein disappears[6].

الوريد البابي قبل أو أمام العفج

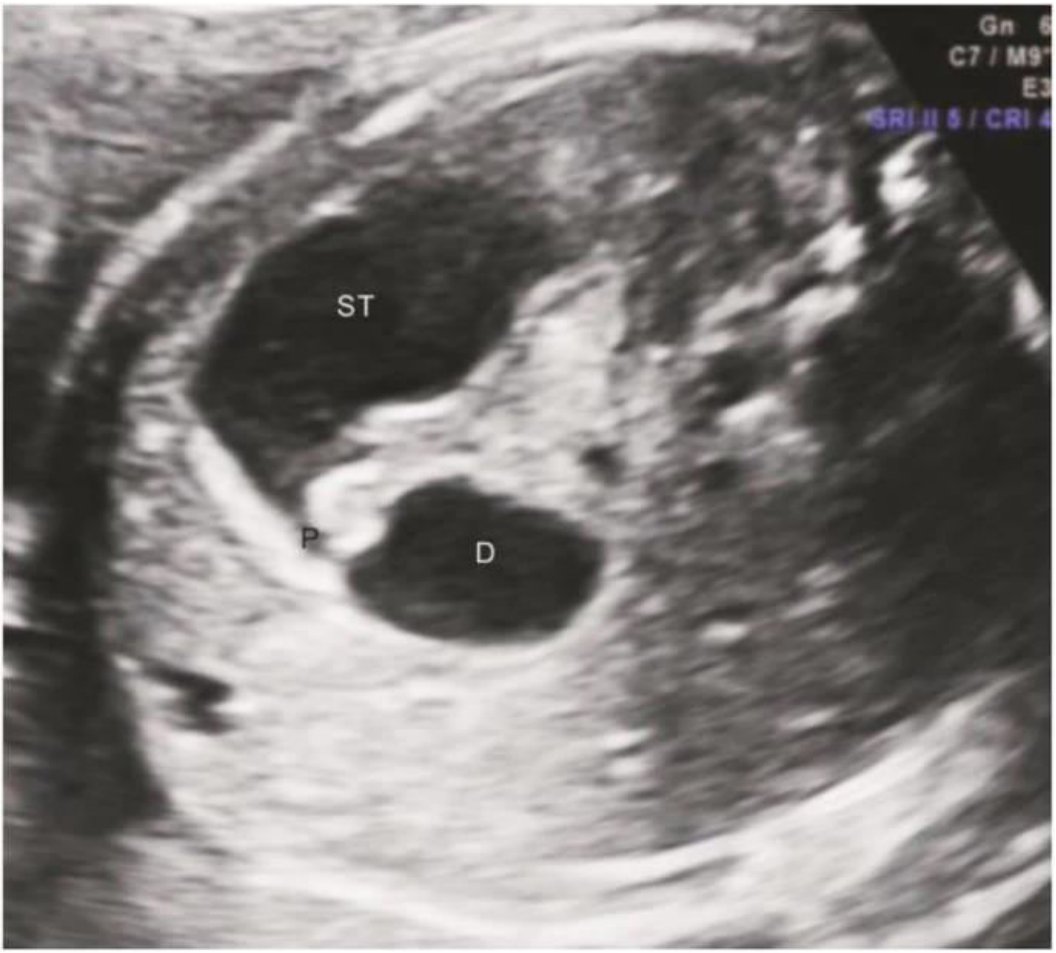
1.رتق العفج

فشل انفتاح recanalizلمعة العفج خلال الأسبوع8-10

يشاهد بنسبة1\4000-7500من الولادات الحية.

25% من المصابين به خدج,يترافق بـ:تشوهات قلبية,شذوذ دوران,البنكرياس الحلقية,عدم انثقاب الشرج,متلازمة داون.

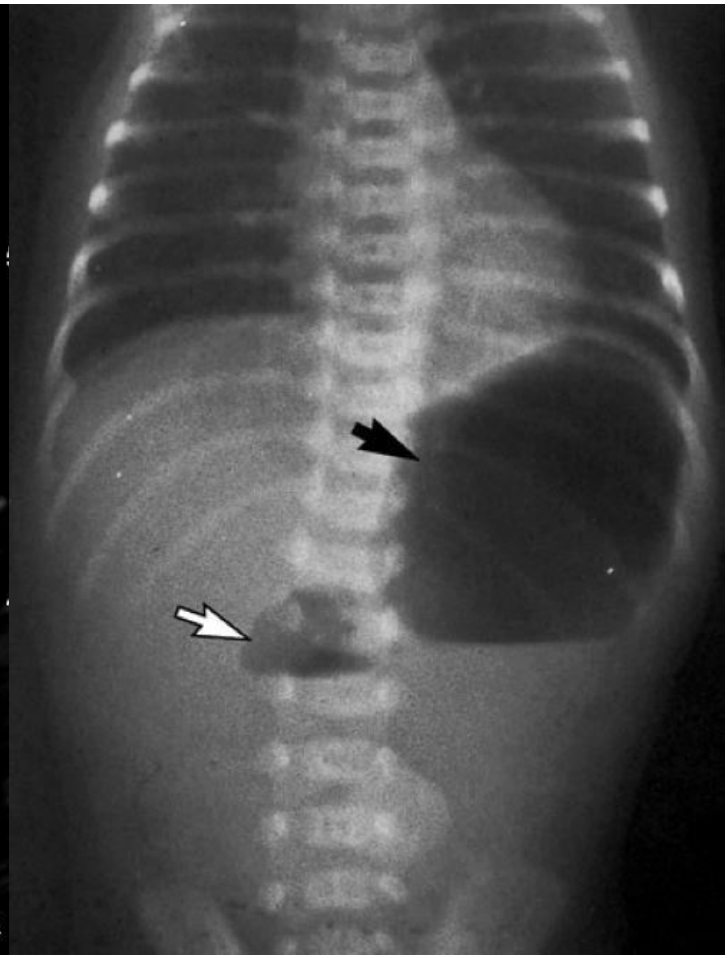
التشخيص



قبل الولادة:موه السلى بالموجات فوق الصوتية,الفقاعة المزدوجة

في منتصف أو نهاية الثلث الثاني من الحمل.

بعد الولادة:إقياء صفراوية.
الأشعة السينية والإيكو:
علامة الفقاعة المزدوجة، حيث تكون المعدة والاثنا عشر متمددان بالغاز وبينهما الجزء المسدود من الاثنا عشر.
العلاج:جراحي بعد تصحيح اضطراب السوائل والكهارل.



2.البَنكرِياسُ الحَلَقِيّ annular pancreas

-قسم من رأس البنكرياس يحيط بشكل تام أو قرب تام بالقطعة الثانية من العفج

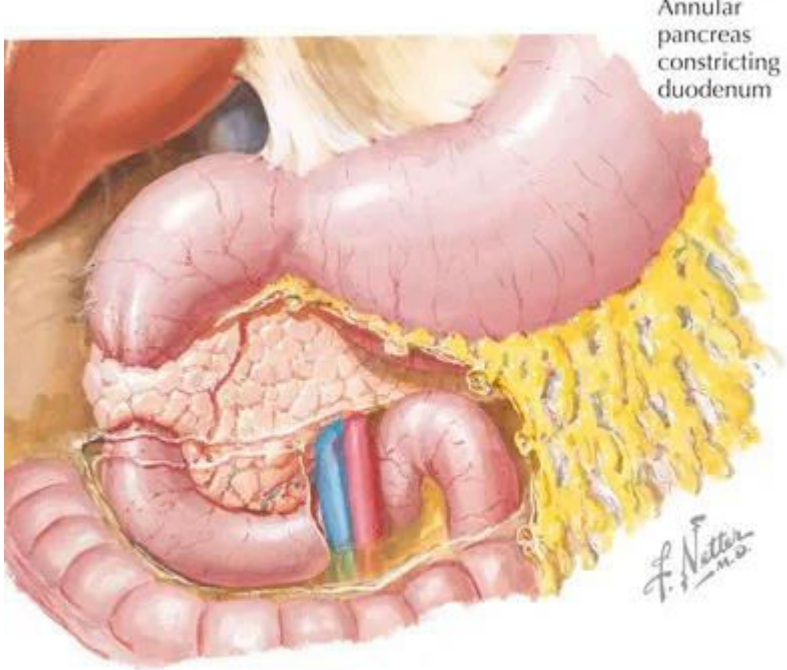
-يشاهد بنسبة 1\15000

-التشوهات المرافقة:داون, سوء استدارة الأمعاء ,رتق عفج,رتق صفراوي, البَنكرِياسُ المُنْقَسِمpancreas divisum,تشوهات شرج.

-التظاهرات السريرية:قد تظهر باكرا منذ الولادة وقد تبقى لا أعراضية أو تتأخر لأعمار متقدمة,وبالتالي تختلف حسب العمر ودرجة التضيق:

الرضع:نقص وزن , عدم تحمل الإرضاع . إقياء غير صفراوية, تمدد بطن.أو لا أعراضي(تضيق طفيف).

-في عمر30-60:ألم بطني,علامات إنسداد عفج,التهاب بنكرياس,قرحة هضمية,يرقان.



Annular pancreas occurs when the ventral bud fails to rotate with the duodenum and instead surrounds it. This may resutlt in duodenal obstruction.

التشخيص:قبل الولادة:موه السلى,الفقاعة المزدوجة.

بعد الولادة:ايكو:أشعة:الفقاعة المزدوجة,حديثا:إيكو مشرك مع تصوير ظليل.

البالغين:CT.MRI

وقد لايشخص إلا أثناء العمل الجراحي

العلاج:اللا أعراضي:مراقبة

الأعراضي:جراحة حسب العمر والحالة.

د.أسامة العرابي

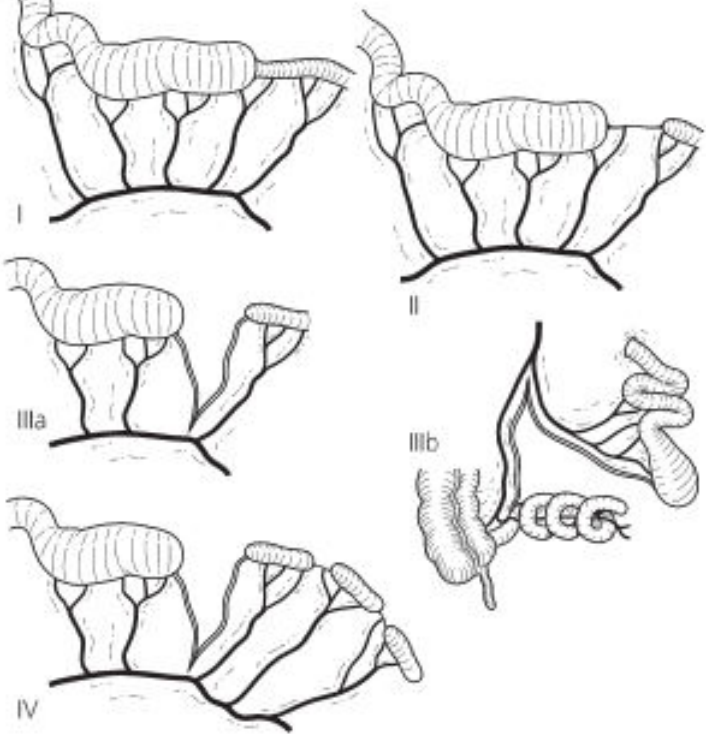
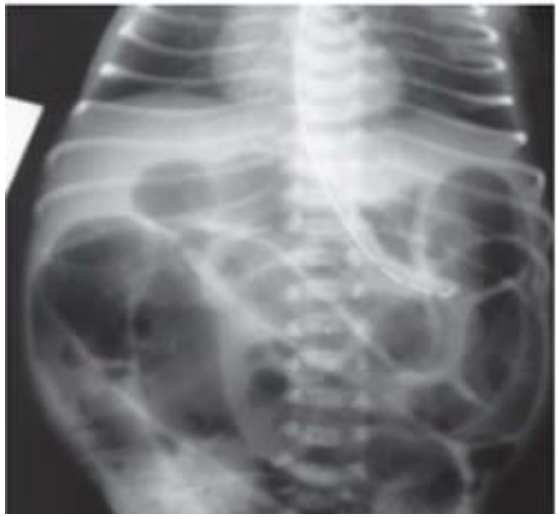


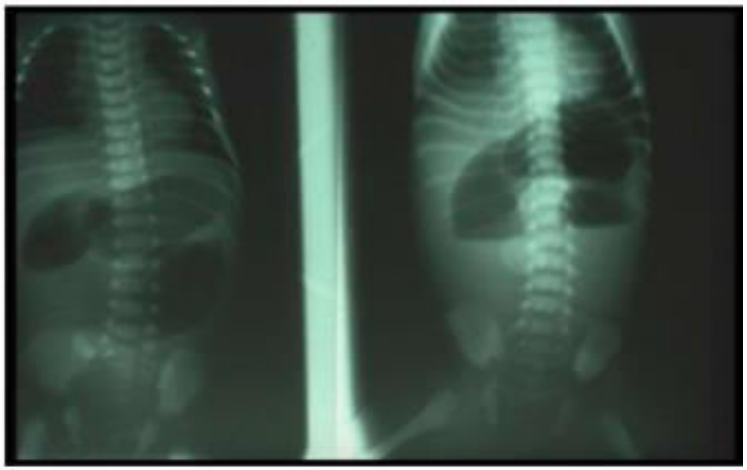
Figure 52.1 The different types of small bowel atres according to the modified classification by Grosfeld *et al.*[1]

3.رتق الصائم واللفائفي
يشاهد بنسبة 1\2000من الولادات الحية,وثلث المصابين خدجا
يترافق بشذوذات صبغية وخارج بطنية بنسبة 7%

الأنواع والتصنيف

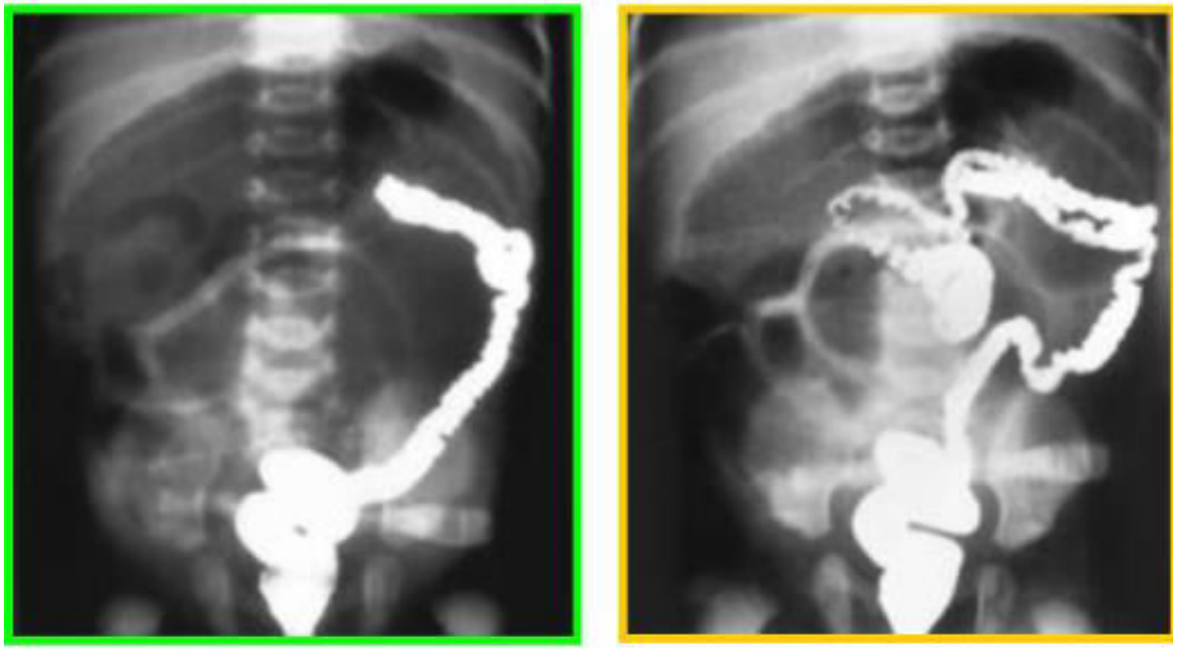
إيكو قبل الولادة يكشف وجود موه السلى.





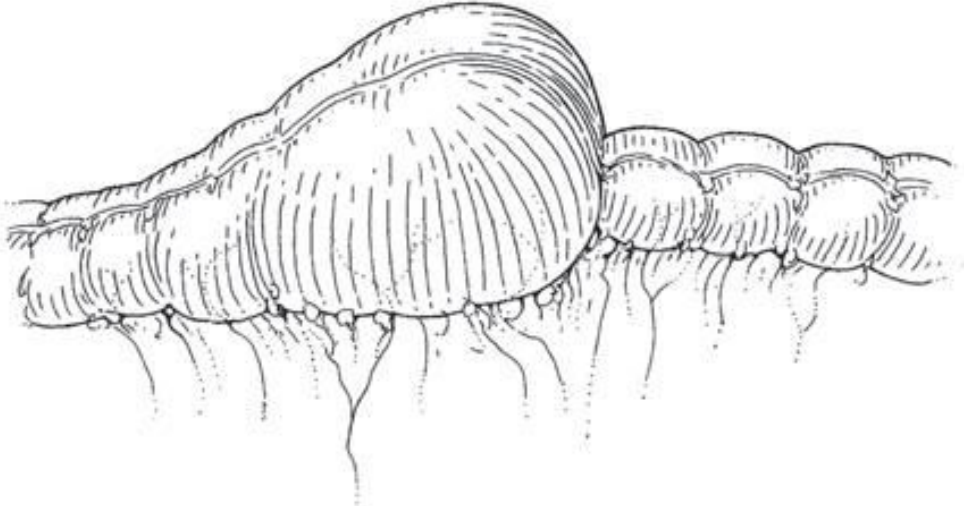
الأعراض:
-إقياء صفراوية
-تمدد بطن.
-عدم خروج العقي
الصورة البسيطة للبطن:
توسع العرى المعوية الدانية أو القاصية حسب مستوى الرتق مع سويات سائلة غازية.

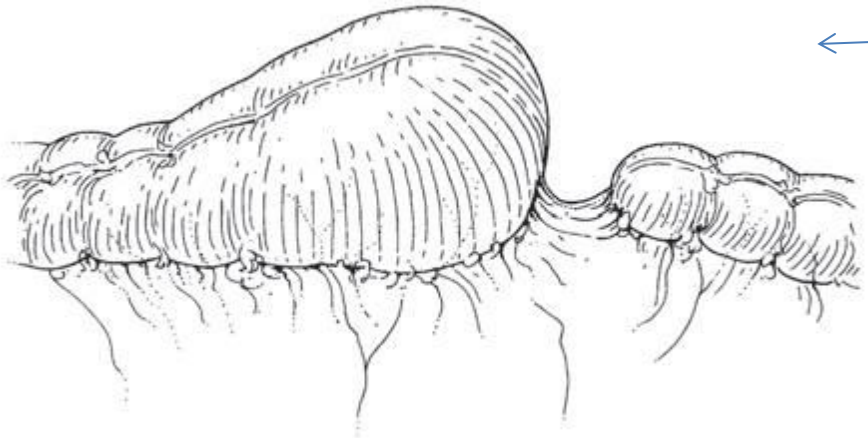
نلجأ للصورة الظليلة بالحقنة الباريتية في حال الشك بالرتق القاصي أو رتق القولون أو وجود داء هرشبرنغ مرافق.

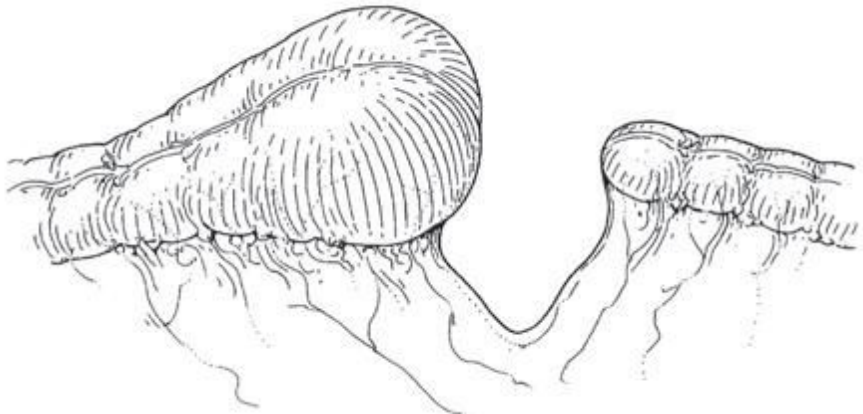


الصورة الظليلة للسبيل الهضمي العلوي قلما نحتاجها ولكن تفيدنا في تفريق الرتق الصائمي عن شذوذ الدوران,وتفريق التضيق عن الإنسداد التام.
العلاج:جراحي.

رتق القولون







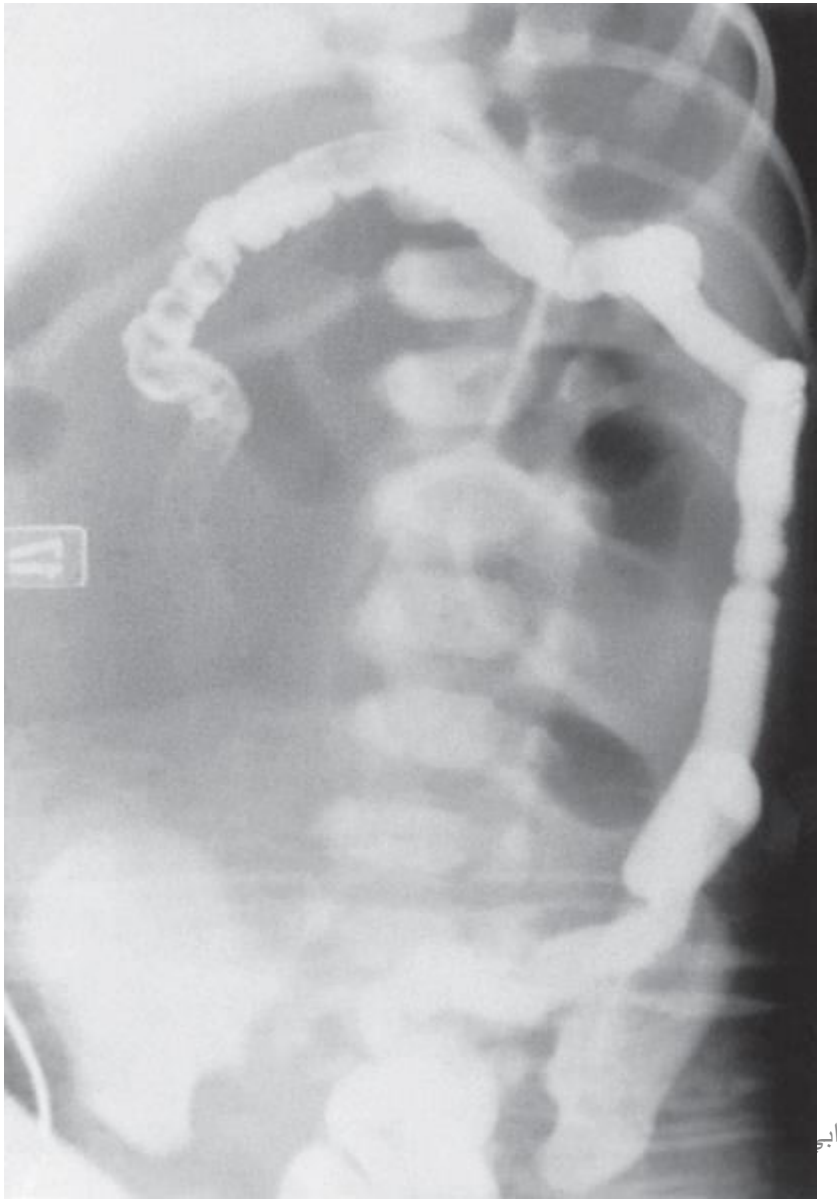
يحدث بنسبة 1\2000من الولادات الحية:

النماذج:

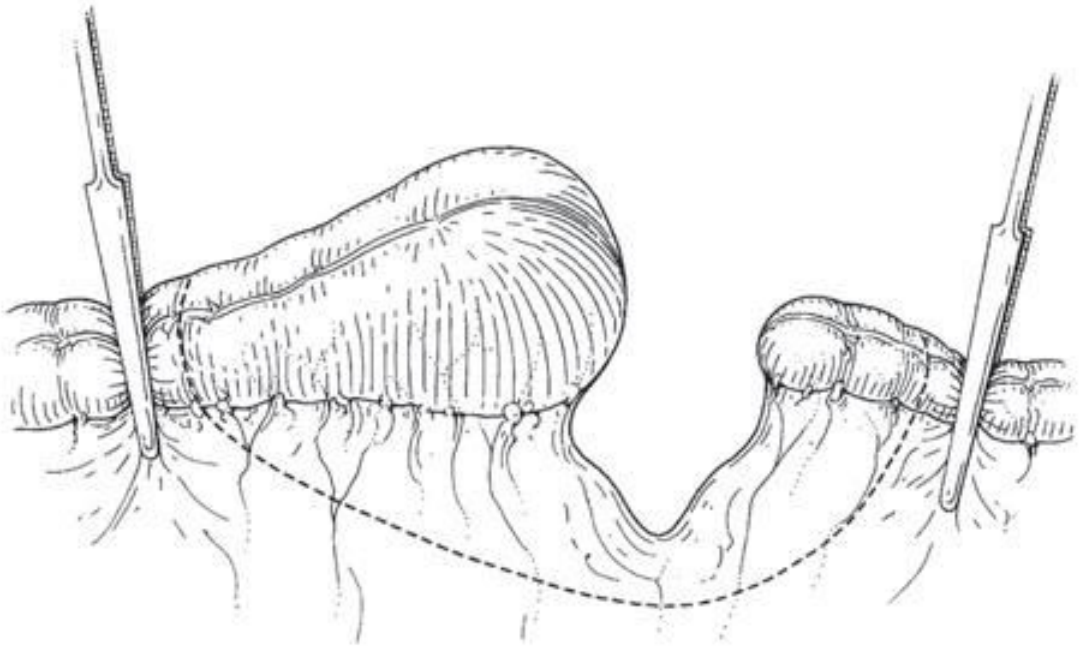
سريريا:إقياء صفراوية,تمدد بطن,عدم خروج العقي.

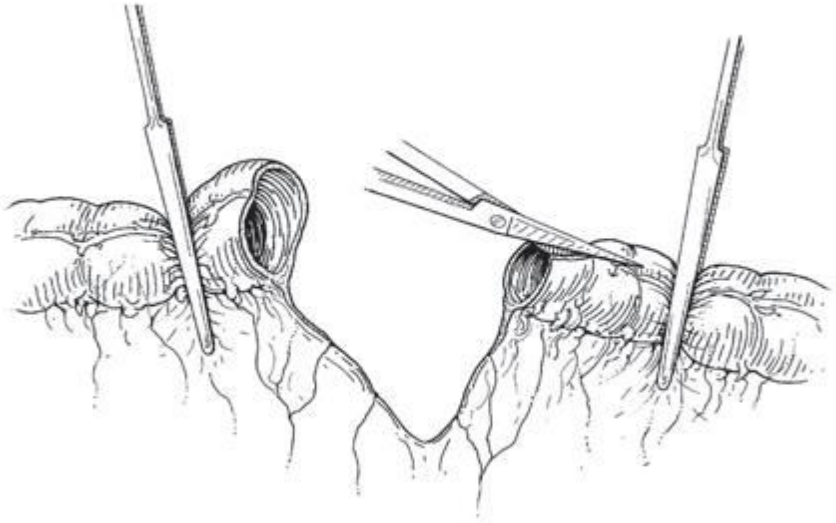
إيكو أثناء الحمل:توسع قولون(ولكن ذلك يشاهد أيضا في داء:هيرشبرنغ,تشوه شرج).

بعد الولادة :صورة بطن بسيطة:توسع قولون مع سويات سائلة غازية,هواء حر (إنثقاب10%)
الحقنة الباريتية:تؤكد التشخيص وتحدد مستواه.



العلاج:جراحي





- **5-رتق الطرق الصفراوية Biliary atresia**

-نادر:1/15000 من الولادات أكثرهم إناث .

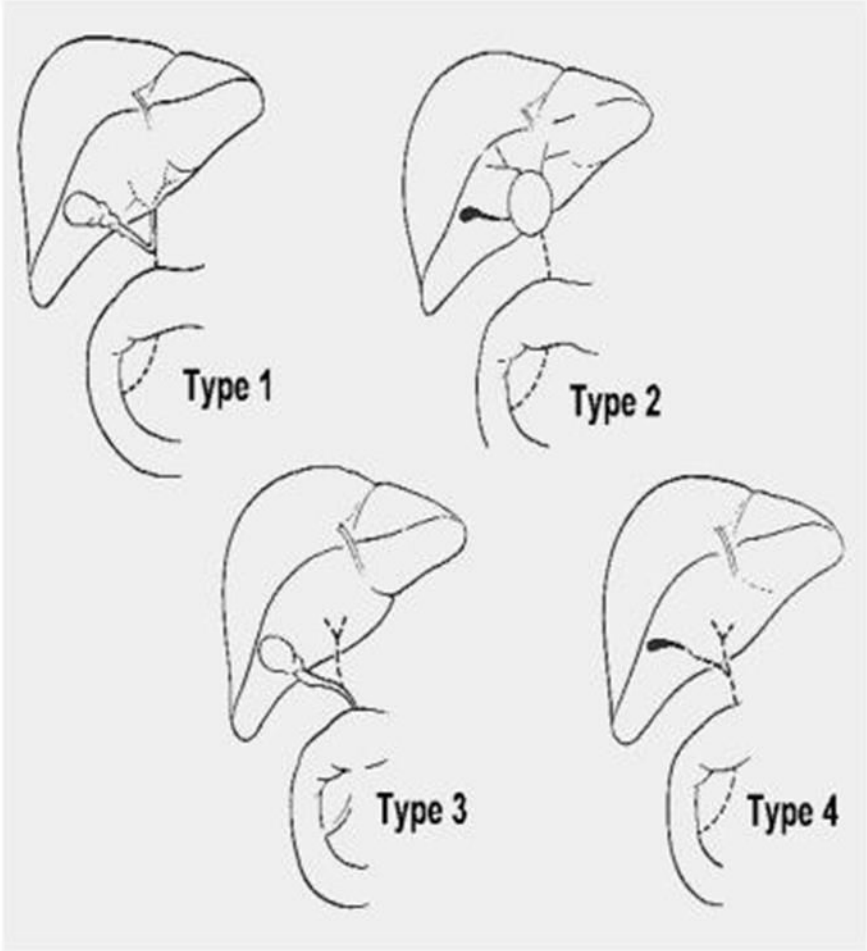
-النماذج:التصنيف الفرنسي :

1 – النوع الأول : يقتصر على القناة الصفراوية المشتركة ونسبته 3 %

2 – النوع الثاني : كيسة في سرة الكبد متصلة بطرق صفراوية شعرية داخل الكبد ونسبته 6 % .

3 – النوع الثالث :يشمل المرارة والقناة الكيسية والقناة الصفراوية المشتركة ونسبته 19 % .

4 – النوع الرابع (وهو الأشيع) الرتق الصفراوي كاملاً خارج الكبد ونسبته 72 % .



كيسة قناة كوليدوكCholedochal cyst

هي توسع في أحد أقسام القناة الصفراوية.

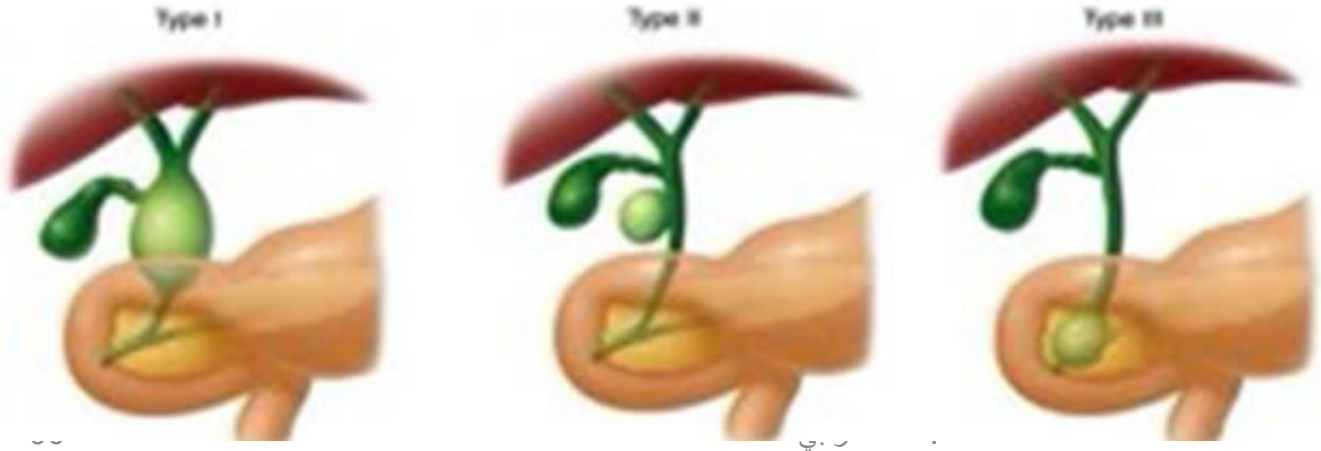
التصنيف :

1 –Type1توسع كيسي أو مغزلي في القناة الصفراوية المشتركة CBDوهو النمط الأشيع ويشكل 95-90% من الحالات .

2 – 2Type رتج في CBDمع حجم طبيعي.

3 – : Type3قيلة قناة كوليدوك ، وهي توسع كيسي في الجزء القاصي من CBD وتؤدي إلى بروز الجزء الثاني من العفج .

.

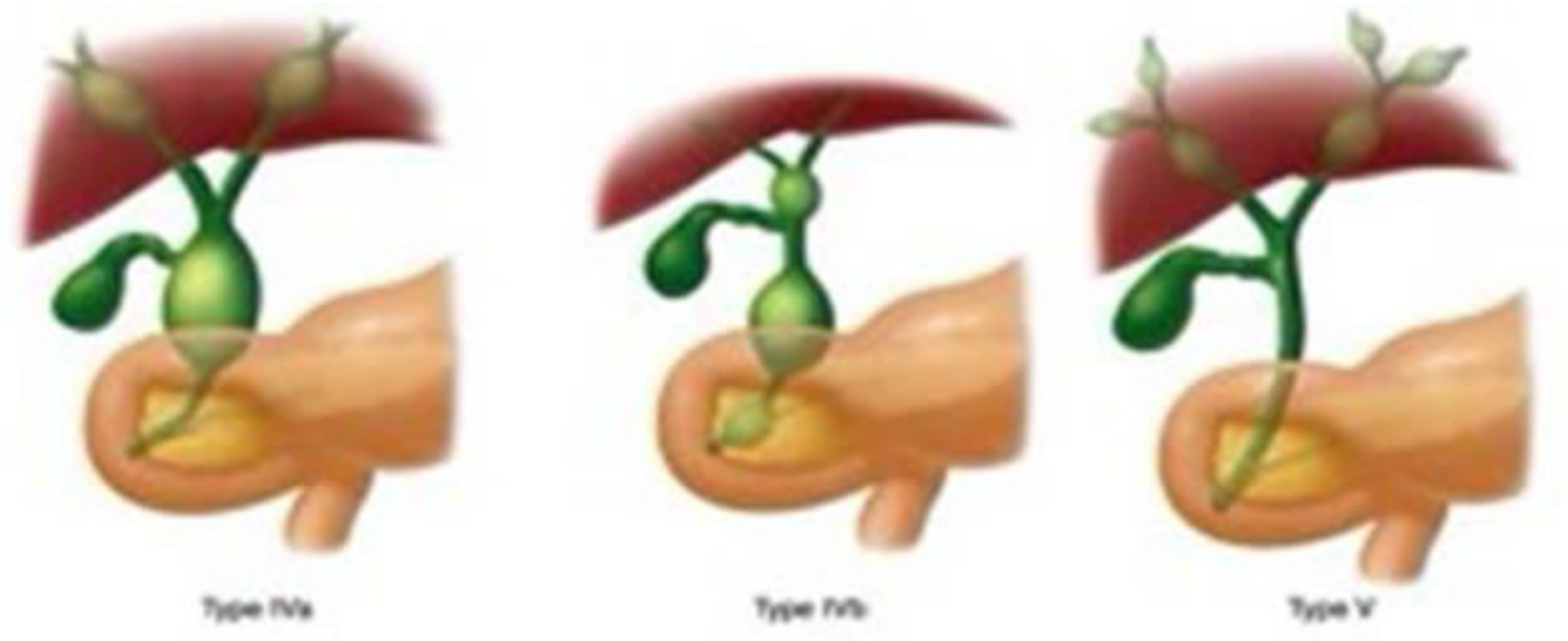


4 – : Type4توسع كيسي أو مغزلي في CBDمترافق مع توسع كيسي أو مغزلي في الأقنية الصفراوية ويشكل 15 % من الحالات وله نموذجان: .

آ:إصابة كلا الأقنية داخل وخارج الكبد .

ب:إصابة الأقنية خارج الكبد فقط .

5 –توسع كيسي أو مغزلي في الأقنية الصفراوية داخل الكبد مترافق مع CBDطبيعية ، قد يترافق مع تليف كبدي (داء كارولي ويشكل 5 % من الحالات) .



– التظاهرات السريرية :

-قد تتظاهر في أي عمر ، ولكن تشخص الأغلبية (حتى 60 %) من الحالات قبل سن العاشرة .

-يتم تمييز مجموعتين سريريتين واضحتين من المرض استناداً إلى عمر ظهور المرض .

أ) – مجموعة الأطفال دون السنتين:

-الكيسية:كتلة قابلة للجس في الربع العلوي الأيمن, يرقان انسدادي .

-المغزلية:إقياء – حرارة – ألم بطن – ارتفاع أميلاز.

ب –الأطفال فوق السنتين:

-يرقان 75 % .

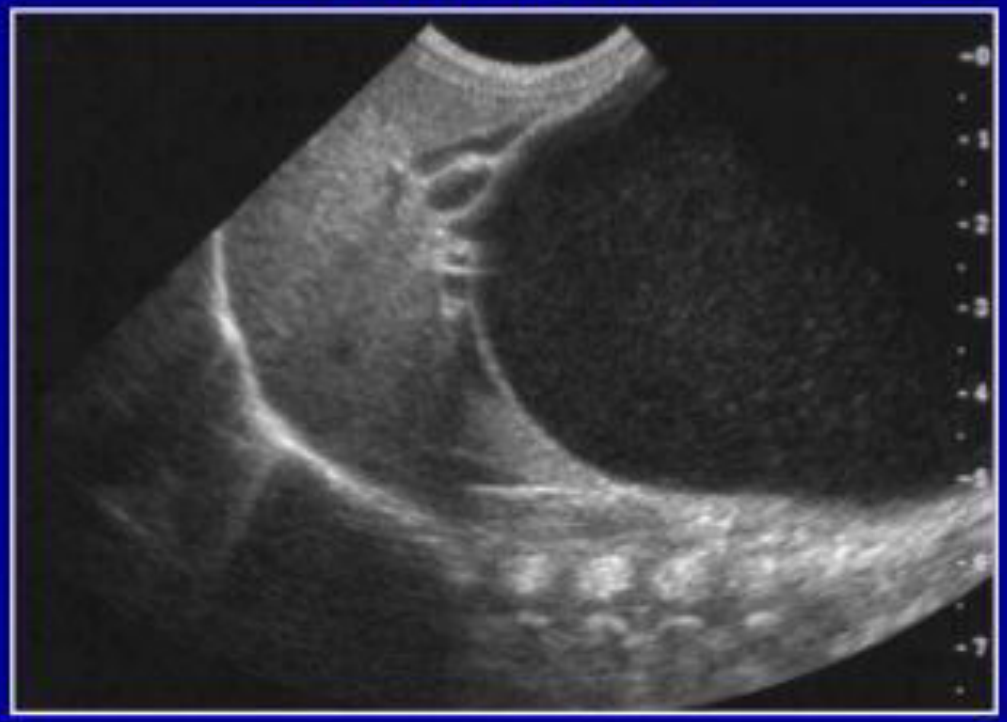
-ألم بطن 50 %.

-كتلة بطنية 30 % .

Choledochal cyst type I

Classic triad: abdominal pain, jaundice, palpable mass (rare)

Ultrasound



Large cystic mass in RUQ connected to biliary tract

– التشخيص :

يكون تشخيص كيسة قناة كوليدوك بشكل عام سهلاً عندما يؤخذ بعين الاعتبار كتشخيص محتمل :

1 – الإيكو : وهو عادة الاستقصاء الأول ويمكن أن يحدد:

-الحجم.

-التوضع.

-شكل الكيسة .

-تشريح البنى المتعلقة بالكيسة.

ولكنه على أية حال أقل فائدة في حالة الكيسات المغزلية لأن قدرته محدودة على ملاحظة التشريح القنوي للوصل البنكرياسي الصفراوي .

2-صورة البطن البسيطة :

-قد تظهر كتلة في الربع العلوي الأيمن تزيح الأمعاء

-حصيات ظليلة على الأشعة إذا كانت موجودة

3 – تصوير الأقنية الصفراوية الظليل سواء بـ PTC عبر الجلد Peccutaneaus transhepatic Cholongiography(النظير الراجع ERCP) أو endoscopic retrograde Cholangio Pancreatography

وهو يزودنا بمعلومات أدق عن الكيسة والتشريح القنوي المرافق .

ولكن هذه الاستقصاءات غازية وتترافق بمعدل اختلاطات ملحوظ .

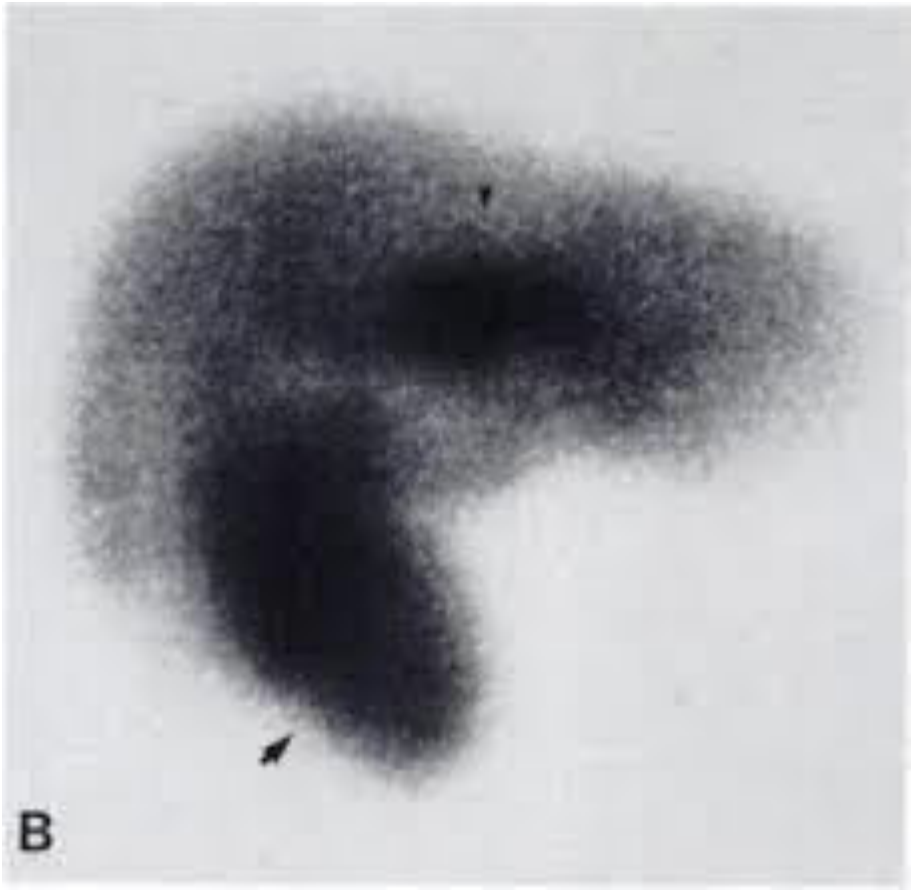
-تصوير الأقنية الصفراوية خلال العمل الجراحي هو بسيط وآمن ودقيق .

4 - CT يزودنا بصورة واضحة عن الكيسة والبنى المجاورة ويكشف آفات مرافقة .

يعطينا تصوير الأقنية الصفراوية الظليل بـ CTالحلزوني صورا ثلاثية الأبعاد للشجرة الصفراوية .

5 – الومضان الصفراوي الكبدي بـ IDA

hepatobiliary scintigraphy with 99الموسوم بـالتيكنيسوم Iminodiacetate (99mTechnetium-:يظهر الكيسة ويبين فيما إذا كانت البنية الكيسية هي في الجزء داخل الكبد من الشجرة الصفراوية .

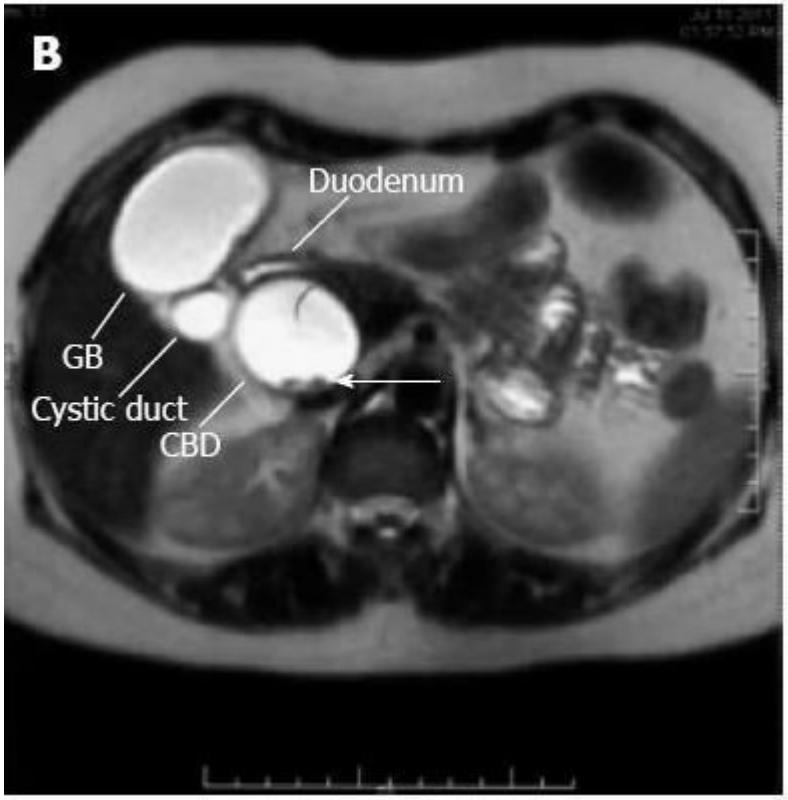


6:تصوير الأقنية الصفراوية والبنكرياسية بالرنين المغناطيسيMRCP :غير غازي ويزود بصور واضحة عن الشجرة الصفراوية .

7 – وسائل تشخيصية أخرى تتضمن

-إيكو بالتنظير الهضمي , تصوير وعائي ,تنظير البطن .

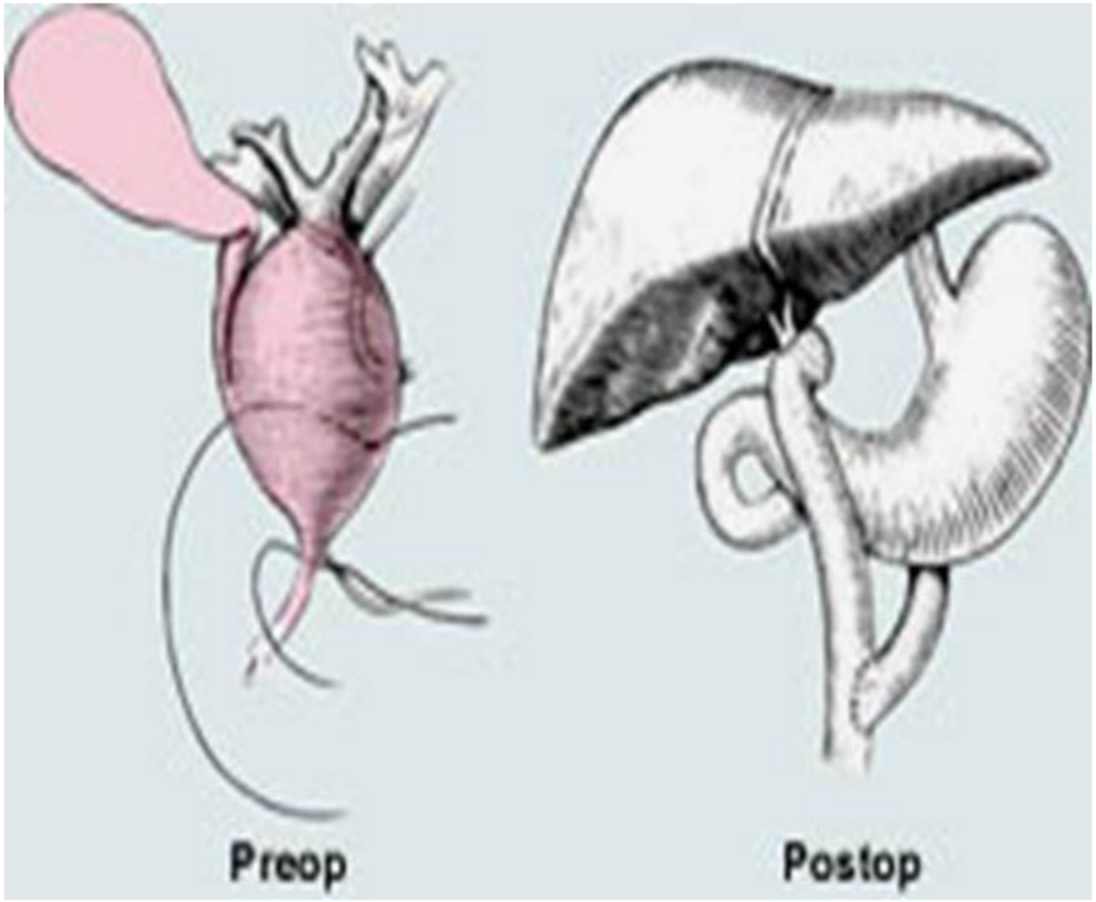
-الإختلاطات:تَشكّل حصيات مرارية ,التهاب بنكرياس ، التهاب طرق صفراوية ، تشمع كبد ،تسرطن.



– العلاج : الجراحة ,حيث يتم استئصال الكيسة وإجراء مفاغرة بين القناة الكبدية والصائم.

Surgical Options;

- Cyst excision and hepaticojejunostomy is the mainstay of choledochal cyst surgery.

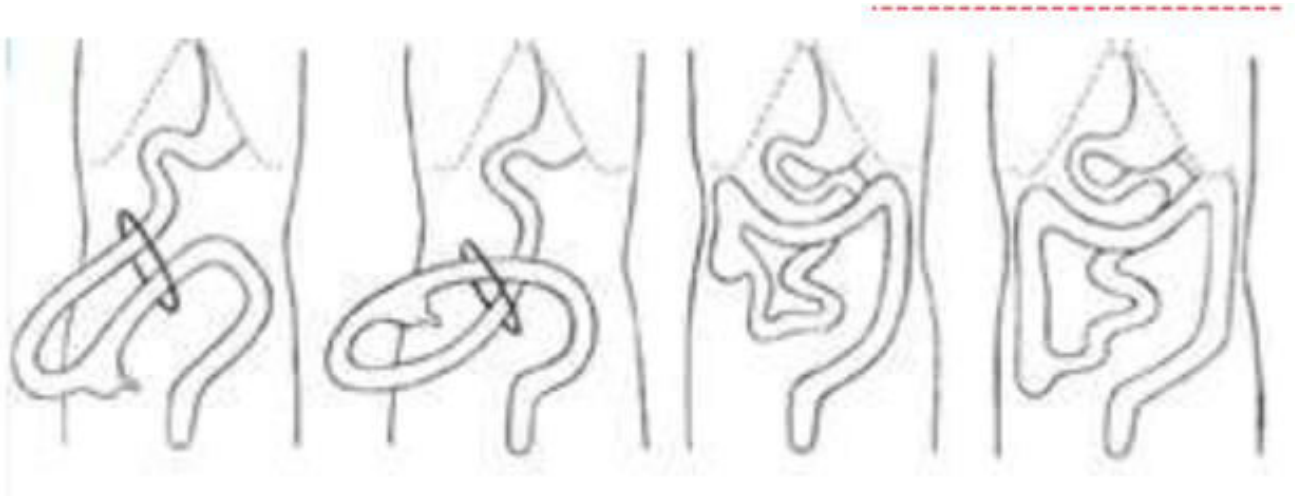


سوء استدارة الأمعاء
intestinal malrotation

توضع وتثبت غير طبيعي للأمعاء ناجم عن عدم استكمال المعي المتوسط لدورانه (270 درجة عكس عقارب الساعة).

-1\6000من الولادات.

-الذكور ضعف الإناث.

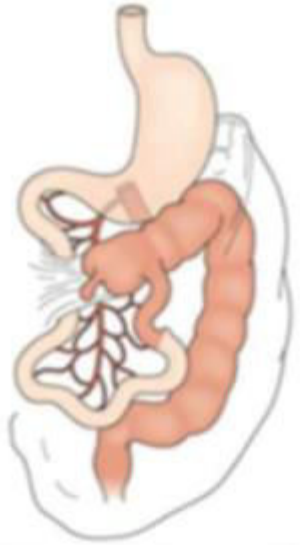


مراحل دوران الأمعاء
في الحياة الجنينية

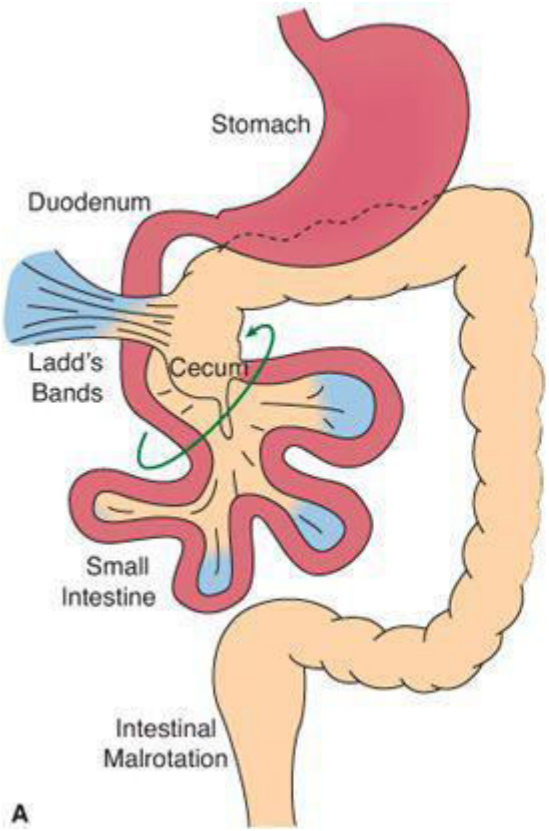
3نماذج:

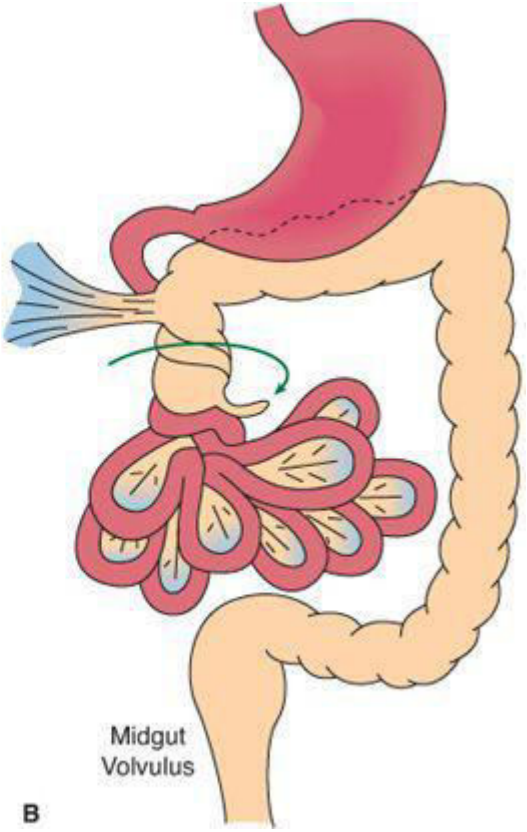
1.دوران ناقص:حيث يتوضع الأعور في الشرسوف مع وجود شرط ليفية تدعى شرط لاد Ladd's bands تمتد من الأعور والقولون الصاعد نحو الكبد والمرارة ضاغطة على القطعة الثالثة من العفج مما قد يسبب انسدادا تاما أو تحت تام وخاصة لدى الرضع ,كما أن قصر المساريقا يؤهب لإنفتال معي متوسط حول المساريقي العلوي:حاد مسببا انسدادا فإقفارا فنغرينة,أو مزمن ومتردد يسبب ألما أثناء الطعام.

Incomplete rotation

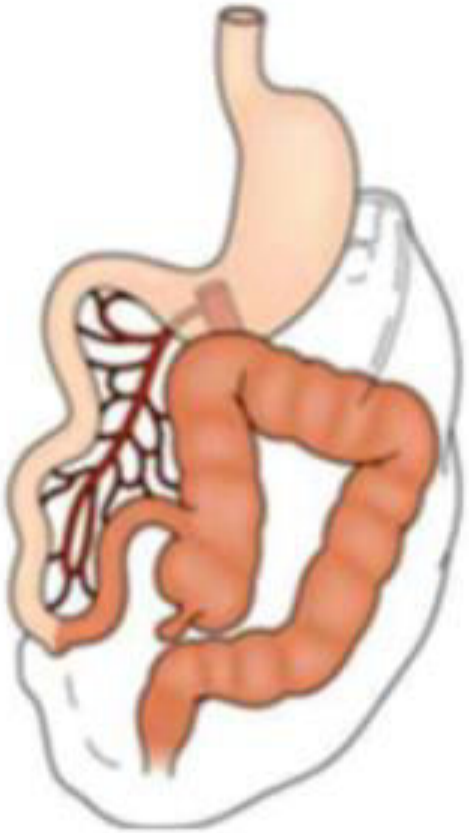


- Counterclockwise rotation of only 180 degrees.
- Cecum in the epigastrium overlying 3rd part of the duodenum
- Most common form of surgically treated malrotation





nonrotation

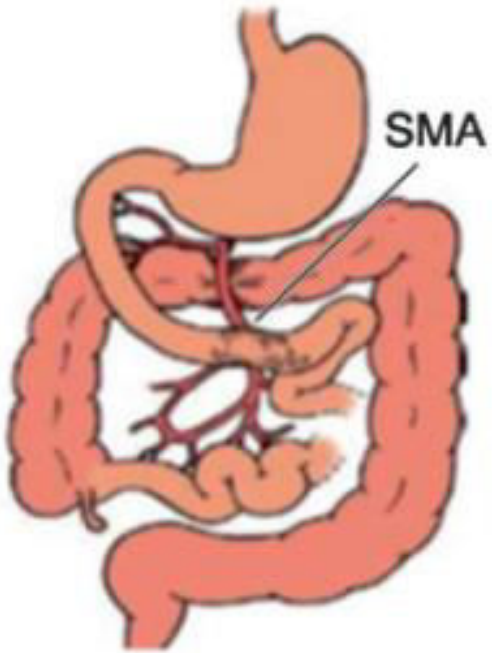


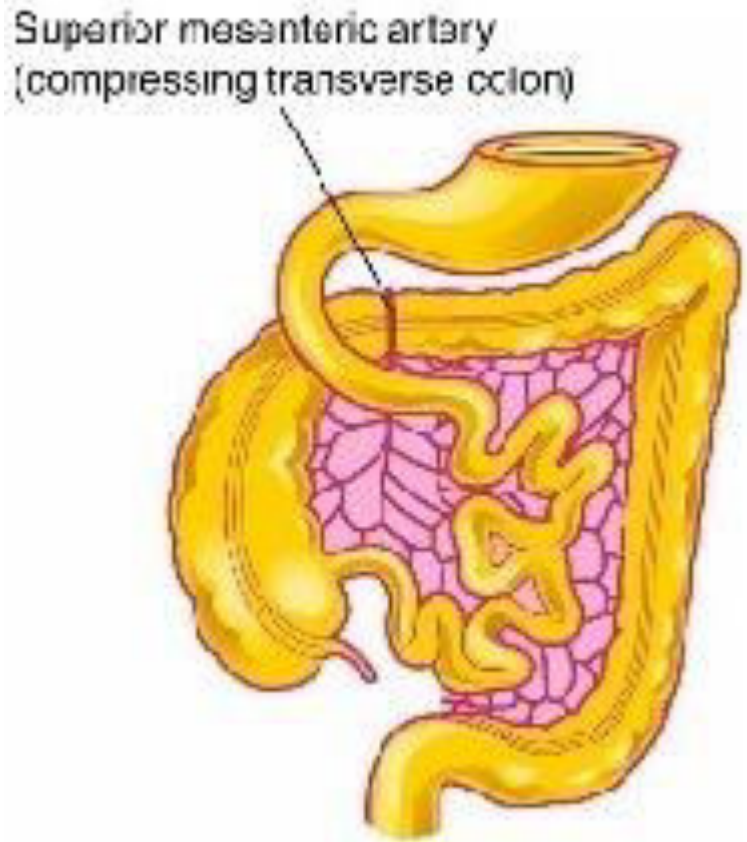
- Neither colon nor duodenum undergoes rotation
- Most common form of malrotation M: F = 2:1

2.عدم دوران:أكثرها شيوعا,الأعور في الأيسر,الشريان المساريقي العلوي لا يمر أمام العفج.أما مساريقا الأمعاء فتكون هنا عريضة وبالتالي لايحدث انفتال .يشاهد هذا النموذج لدى المصابين بفتق حجابي خلقي أو قيلة سرية,أو مصابي النموذج الثاني المصحح جراحيا.

3.دوران عكسي:يتوضع العفج والشريان المساريقي العلوي أمام القولون المستعرض مما يعرض القولون المستعرض للإنسداد بضغط المساريقي العلوي ,ويكون القولون الأيسر والأيمن غير مثبتين لجدار البطن ا الخلفي الجانبي ,مما يسمح بانفتاق الأمعاء خلال مسراق القولون واختناقها,ولايشخص هذا النموذج عادة إلا بفتح البطن.

Reverse rotation





- Rotates clockwise
- DJ loop anterior to SMA and transverse colon posterior to SMA
- SMA causes obstruction of the color

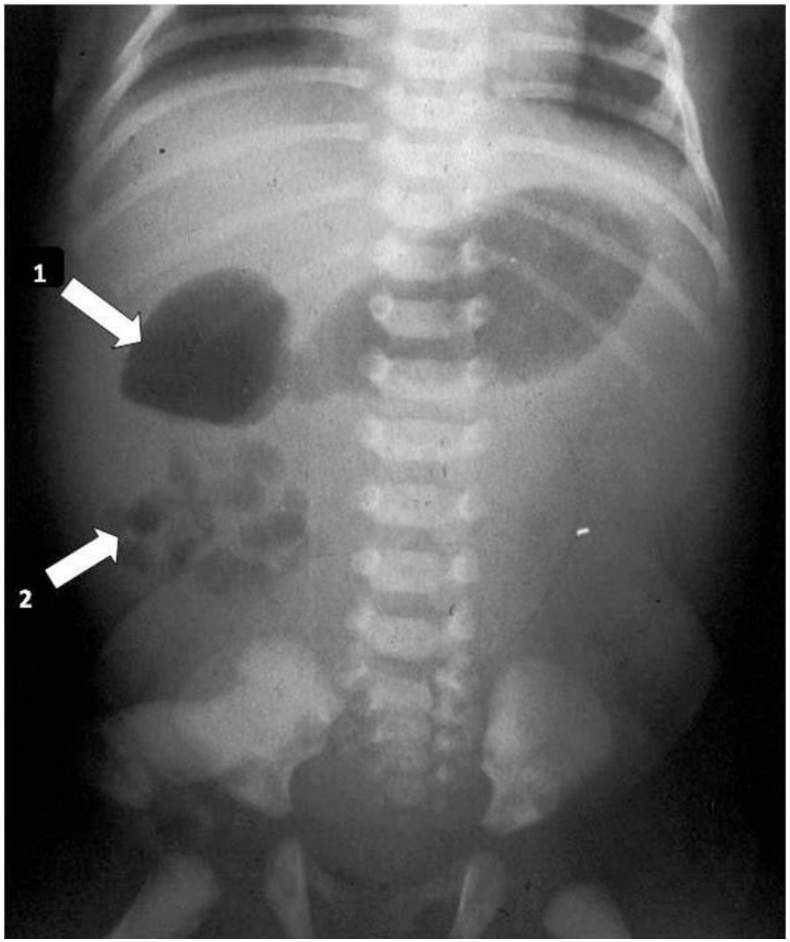
us c Reversed rotation

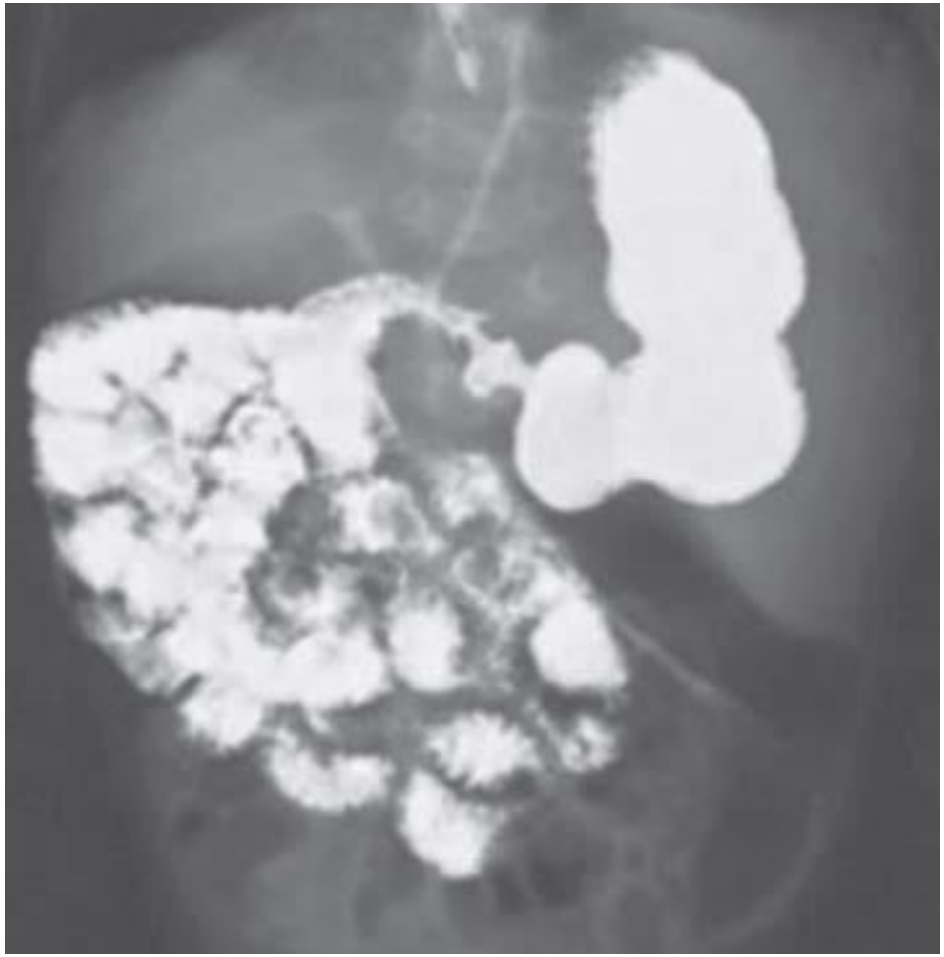
- **العقابيل:**
- **بالإضافة لما قد يسببه سوء استدارة الأمعاء من انسداد أو انفتال....**
- **فإنه يسبب مشاكل أخرى ذات أهمية سريرية:فتوضع الأعور أيسر البطن قد يجعلنا نغفل تشخيص التهاب زائدة دودية حاد عند مريض لديه ألم أيسر البطن.**
- **سريريا:**
- **على الرغم من أن الكثير منه لا أعراضي فإنه يجب الشك بشذوذ دوران مختلط بانفتال معي متوسط لدى لكل رضيع لديه إقياء صفراوية(وهذا مايفرقه عن ضخامة عضلة البواب).**
- **50% من الأعراضي يتظاهر خلال الأسبوع الأول,80%خلال الشهر الأول,وبعد ذلك حالات فرادية خلال بقية الأعمار.**
- **2% يكشف صدفة.**

يتظاهرإنسداد العفج بشرط لاد بإقياء صفراوية تظهر بعد الولادة مباشرة أو بعد بضعة أسابيع أو شهور.

ويتأكد التشخيص بـ:

-صورة بسيطة للبطن واقفا:فقاعة مزدوجة مع ندرة العازات في بقية الأمعاء.



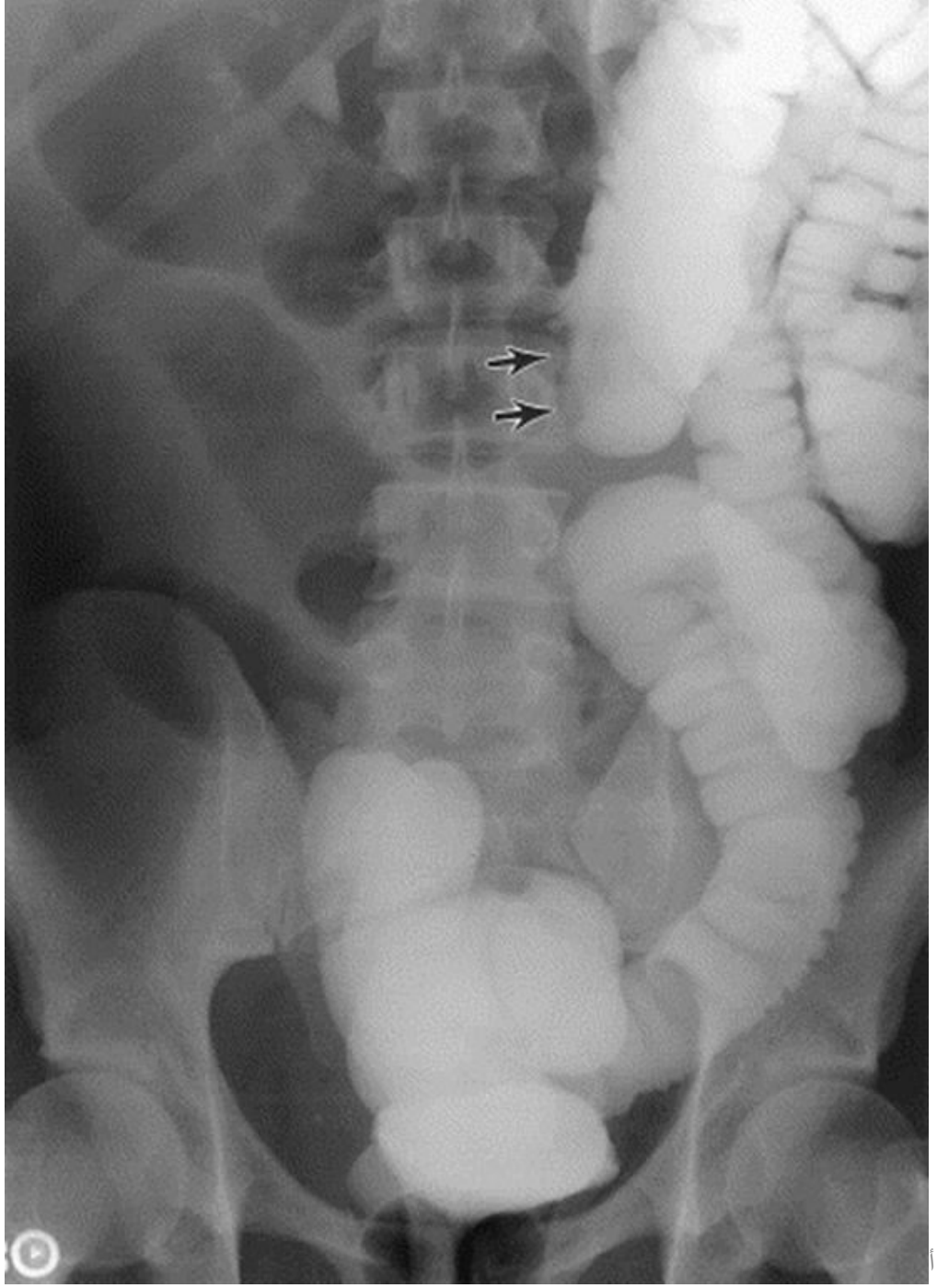


الإنفتال الحاد:يسبب حالة بطن حاد..

الإنفتال المزمن:هجمات من تحت إنسداد:ألم بطني,نقص نمو,إقياءات بفترات مختلفة وإسهالات متكررة,أعراض سوء إمتصاص,ويتأكد تشخيصه بـ:

-الصورة الظليلة للمعدة والإثنى عشري

(التصوير الظليل للسبيل الهضمي العلوي) upper gastrointestinal contrast study (UGI) **وهو الإستقصاء الأمثل لتشخيص النموذج الثاني:عروة العفج أيمن العمود الفقري لاتعبر الخط الناصف,والعرى المعوية الدانية في الجانب الأيسر من البطن.**



.

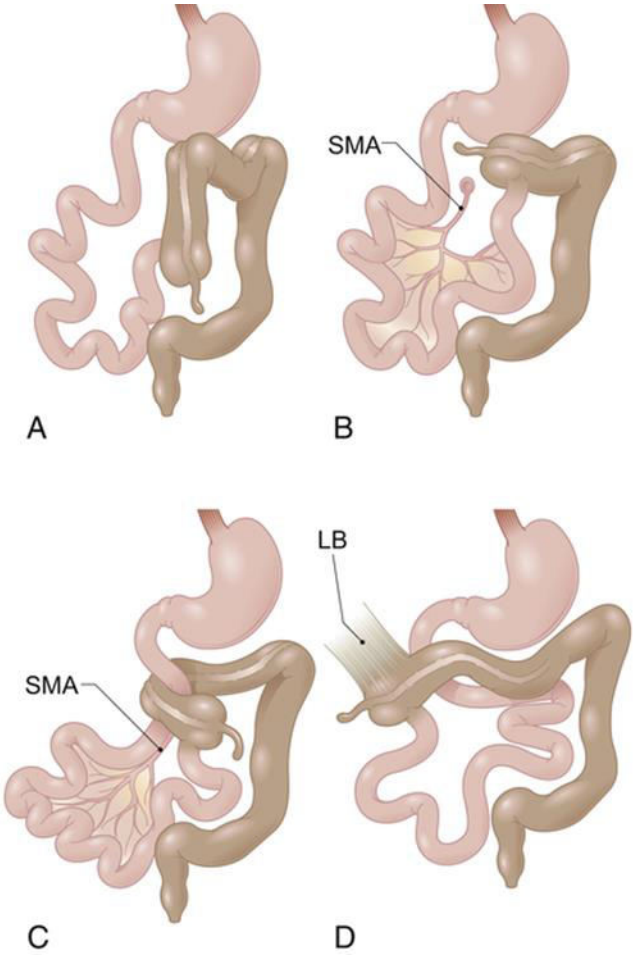
-وفي في حال عدم التشخيص يمكن أن نلجأ لـ:

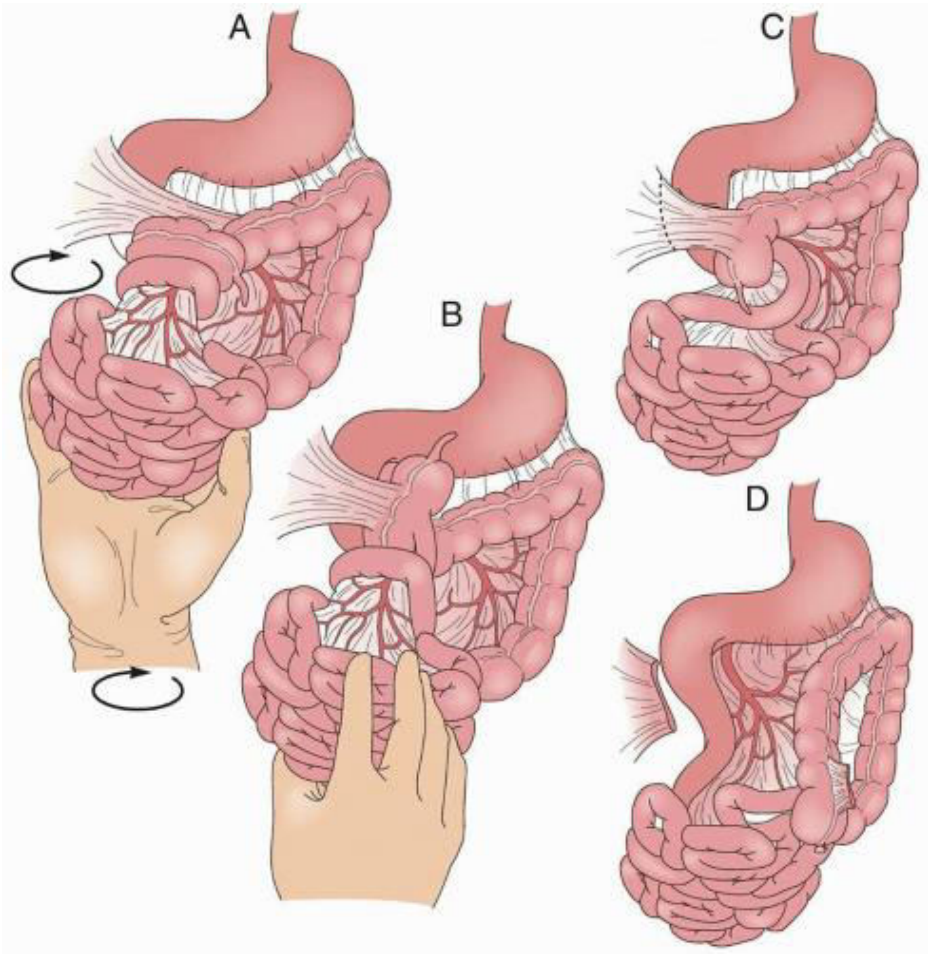
-الصورة الظليلة بالحقنة الباريتية:تظهر توضع الأعور أعلى البطن.

العلاج

جراحي:رد الإنفتال إن وجد مع بتر ومفاغرة في حال وجود تموت.

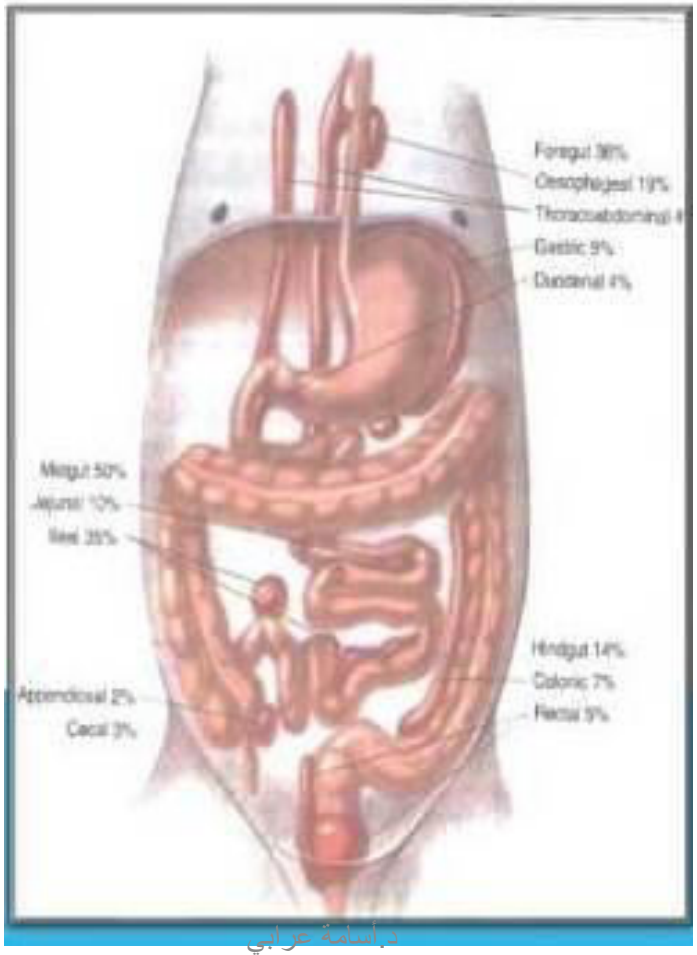
بالنسبة للنموذج الأول:قص شرط لاد وتحرير العفج,ثم يوضع الأعور والقولونات في القسم الأيسر من البطن بعد استئصال الزائدة,ويوضع العفج والأمعاء الدقيقة في القسم الأيمن من البطن.



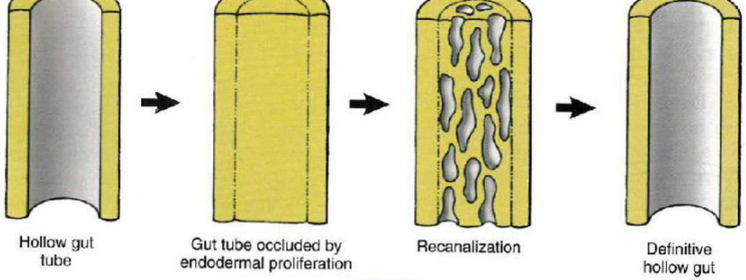


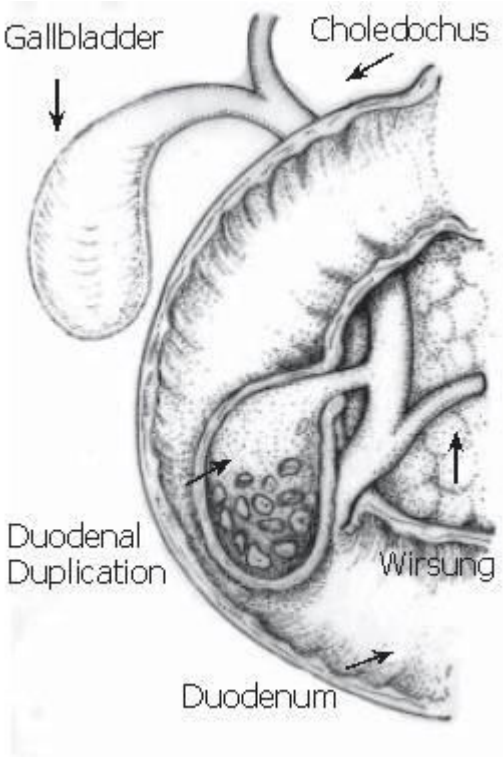
ALIMENTARY TRACT DUPLICATIONS

تضاعف السبيل الهضمي



دراسامة عرابي





-شذوذ نادر ناجم عدم انفتاح الأمعاء بشكل كامل في الأسبوع الثامن من الحياة الجنينية .

ويكون إما أنبوب مفتوح على العروة المعوية المجاورة وله جدار مشترك معها,أو على شكل كيس مغلق .وله نفس البنية النسيجية وترويته الدموية مشتركة مع العروة.

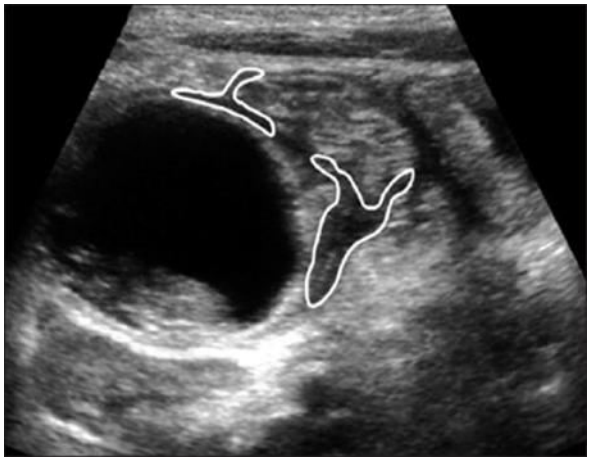
-يمكن أن يتواجد في أي مكان من الجهاز الهضمي ,ولكن ثلث الحالات تتواجد في القسم القاصي من الأمعاء الدقيقة .

أكثر المواقع حدوثا هي (اللفائفي ثم المري ثم المعدة والعفج فالصائم والمناطق الأخرى) ويندر حدوثه في القولون والمستقيم.

التشخيص

- تظاهرات سريرية متباينة:جس كتلة,إقياء ناجم عن ضغط الكتلة على الأمعاء المجاورة أوتتظاهر بإختلاطاتها:انسداد أو إنفتال أو إنغلاف أو إنثقاب,نزف هضمي
- التشخيص:صورة بسيطة للبطن ,إيكو,مقطعي محوسب,التصويربالنظائر المشعة.
- العلاج:جراحي في أقرب فرصة.

كيسات تضاعف أمعاء



كيسة تضاعف أمعاء

تضاعف أمعاء على شكل أنبوب

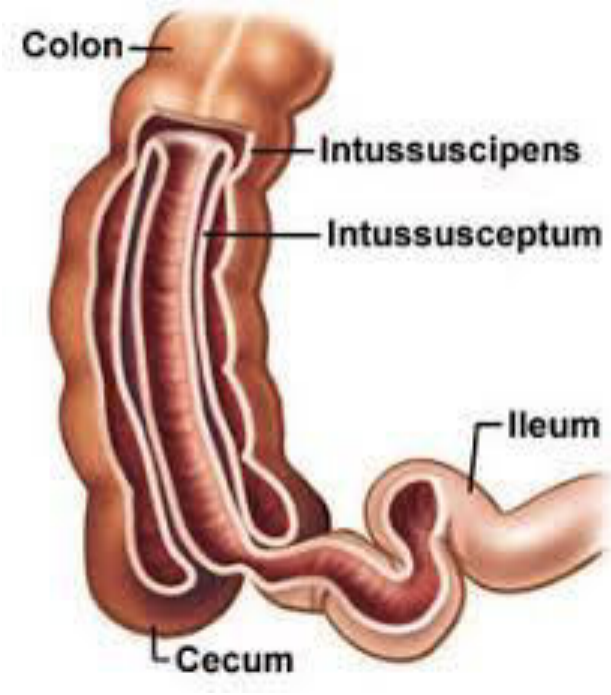
CHU Sainte-Justine
cm

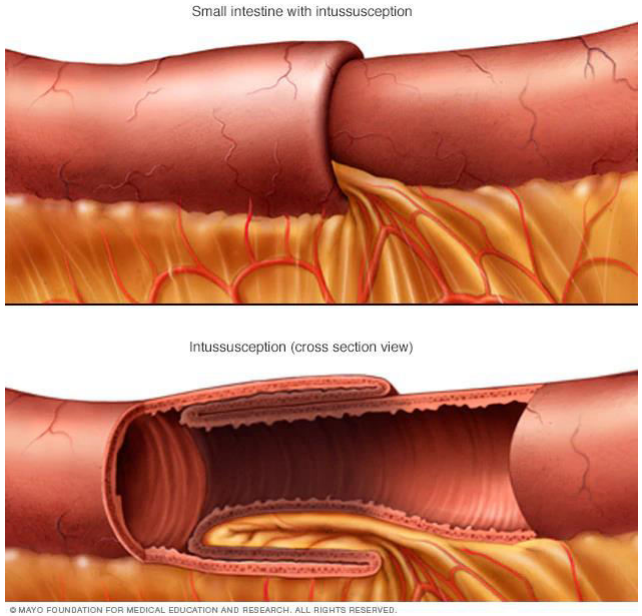
رتج ميكل

- سبق أن درّستكم إياه في العام الماضي في الجراحة العامة

إنغلاف الأمعاء

- هو دخول قطعة من الأمعاء في قطعة تليها والقطعتان معا تشكلان كتلة الإنغلاف أو الوشيقsousage,وتسمى القطعة الداخلة القطعة المغلوفةintussusceptum,والقطعة الثانية بالغالفةintussuscipiens
- تشد القطعة المغلوفة مساريقها نحو الداخل ممايسبب إعاقة للدوران الدموي فيها فيحدث إحتقان ثم وذمة نزفية فتخثر فتموَت.
- وهو حالة إسعافية شائعة وماتزال سببا لوفيات الأطفال إذا تأخر علاجه.





Ileocecocolic intussusception containing viable loop treated by milking and appendictomy

- الأسباب:90%غير معروفة و10%نجد سبب كرتج ميكل والسليلات والأورام الوعائية.
- يصيب الذكور أكثر وذروة حدوثه بين الشهرين الرابع والتاسع.
- التصنيف:
- اللللفائفي-الفائفي.
- اللفائفي الأعوري.
- اللفائقي القولوني,ويشكل 80%من الحالات.
- القولوني القولوني ,وهو نادر.

- المظاهر السريرية:
- ألم فجائي يتظاهر بنوب متكررة من البكاء الشديد بفواصل مختلفة مصحوبة بشحوب وجه وتعرق بارد وثني الفخذين نحو البطن.
- الإقياء ويكون في البداية إنعكاسيا نتيجة الشد على مساريقا الأمعاء ثم يصبح إنسداديا(ناتج عن انسداد الأمعاء).
- تبرز الطفل برازا هلاميا مدمى يدعى البراز الهلامي الكرزي currant jelly stoolوتعتبر هذه علامة متأخرة وتشاهد في 40% من الحالات.
- فحص البطن:بالجس يكون طريا مع فراغ في الحفرة الحرقفية اليمنى علامة دانسيهDance’s sign

CLASSIC TRIAD: present in only 20-50% of cases

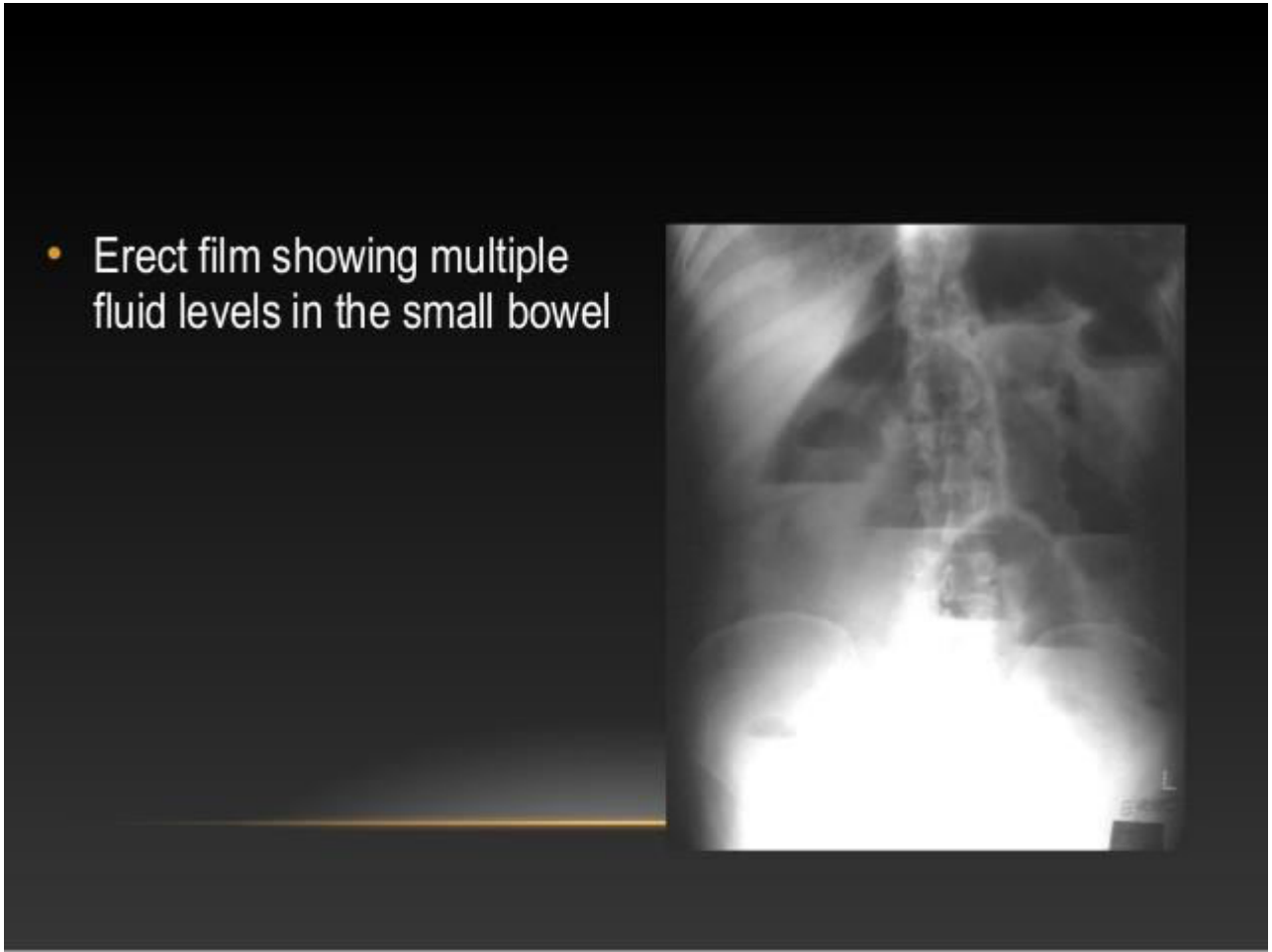
Colicky abdominal pain
-pulling knees up to abdomen

"Red Currant Jelly" or bloody stools

Sausage shaped Abdomina Mass

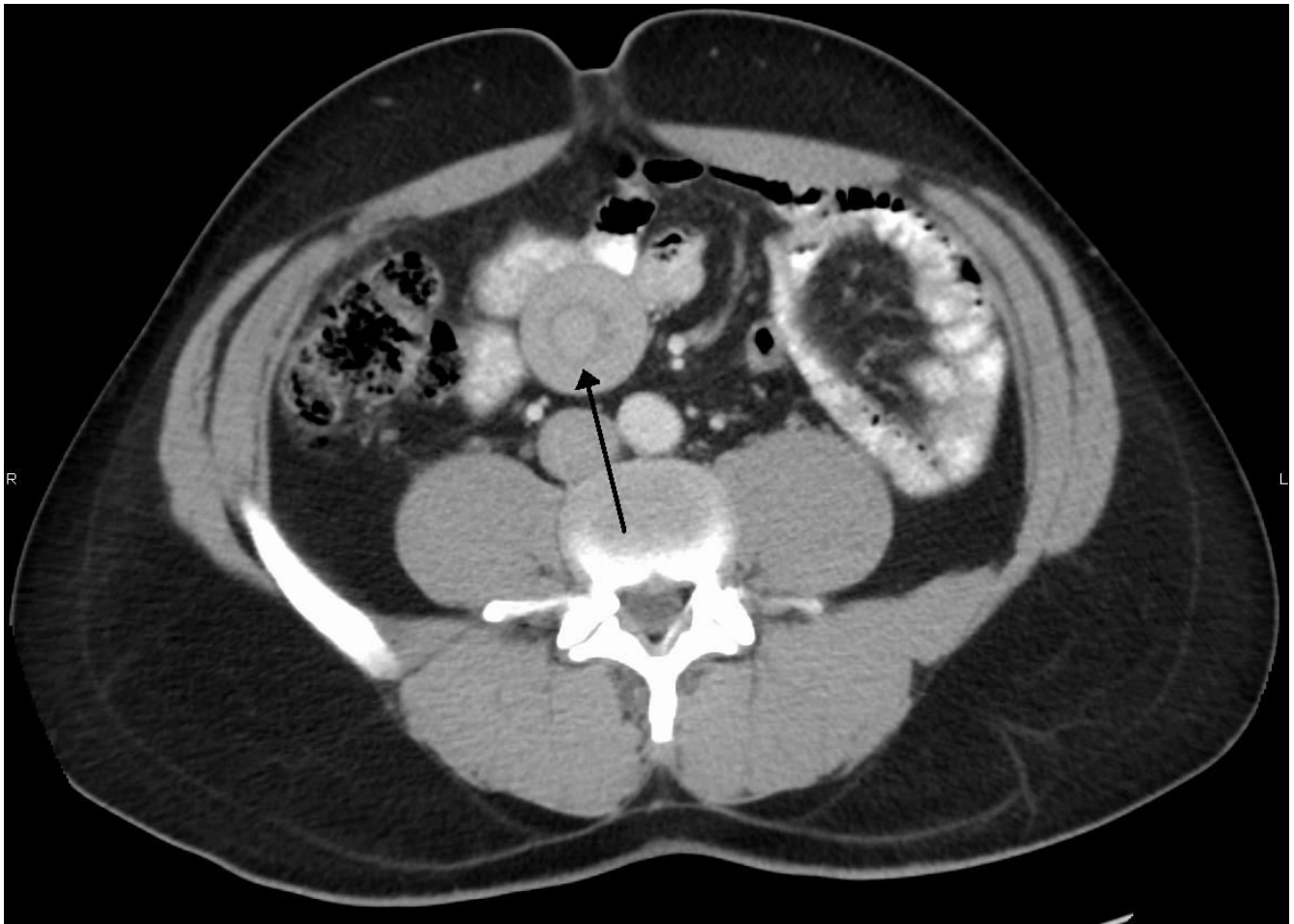
- جس كتلة الإنغلاف أعلى وأيمن السرة عندما يكون الطفل هادئا وذلك في85% من الحالات.
- أحيانا تخرج كتلة الإنغلاف من الشرج وهذا قد يعطي انطباعا خاطئا بأنه هبوط مستقيم.
- المس الشرجي :وهو إجراء مهم جدا في حال الشك بالإنغلاف فإذا كان المستقيم خاليا من البراز فيدل على انسداد الأمعاء أما إذا خرج البراز هلاميا كرزيا فيدل على الإنغلاف وأحيانا قد نجس رأس الإنغلاف الذي قد يصل للمستقيم

- الإستقصاءات:
- صورة بسيطة للبطن واقفا:توسع عرى معوية مع وجود كتلة نسيجية ببداية القولون المعترض.سويات سائلة غازية.



- إيكو البطن:علامة الهدف أو الكلية الكاذبة في الناحية اليمنى من البطن.

- المقطعي المحوسب:غالبا ماتكفي الإستقصاءات السابقة للتشخيص ولكن يمكن في بعض الحالات اللجوء له حيث يظهر الوشيق وعلامات إنسداد وعلامة الهدف أيضا.



العلاج:

أولا:المحافظ:ويتم بإحدى طريقتين:

1. بالرحضة الباريتية تحت مراقبة التنظير الشعاعي(تشخيصي وعلاجي)
2. النفخ بالهواء pneumoreductionتحت مراقبة الإيكو.
3. بضغط الماء hydrostatic(رحضة بالمصل الفيزيولوجي)تحت مراقبة الإيكو.

شروط العلاج المحافظ:

1. ألا يكون قد مر على بدء الأعراض أكثر من 30ساعة
2. ألا يكون هناك علامات إنثقاب حشا أجوف أو التهاب صفاق.
3. ألا يكون الإنعلاف ناكسا.
4. ألا يزيد الضغط المائي أثناء إجراء الرد بالرحضة المائية أوالباريتية عن 80سم ماء تجنبا لتمزيق الأمعاء.

INTUSSUSCEPTION
Pneumoreduction

3-BARIUM ENEMA

العلاج الجراحي:

يستطب في حال وجود مانع لإجراء الرحضة الباريتية أو في حال فشلها,أو نكس الإنغلاف بعد الرد.

يفتح البطن بشق عرضي أيمن وأعلى السرة ,يتم رد الإنغلاف يدويا وذلك بدفع الوشيق (عد الدراهم)عكس جهة الإنغلاف على مراحل وببطء مع وضع رفادات سائل فيزيولوجي دافيء على الوشيق.

عند الإنتهاء من الرد في حال الشك بحيوية قطعة معوية ننتظر بعض الوقت ومراقبة تحسن ترويتها ولونها وإذا وجد الجراح أن هناك قسما متموتا فيجب بتر ومفاغرة ,وكلك نجري البتر والمفاغرة في حال عدم إمكانية الرد ,وفي حال وجود سبب للإنغلاف مثل رتج ميكل وأو ورم وأو سليلات فيتم الإستئصال بنفس الوقت.

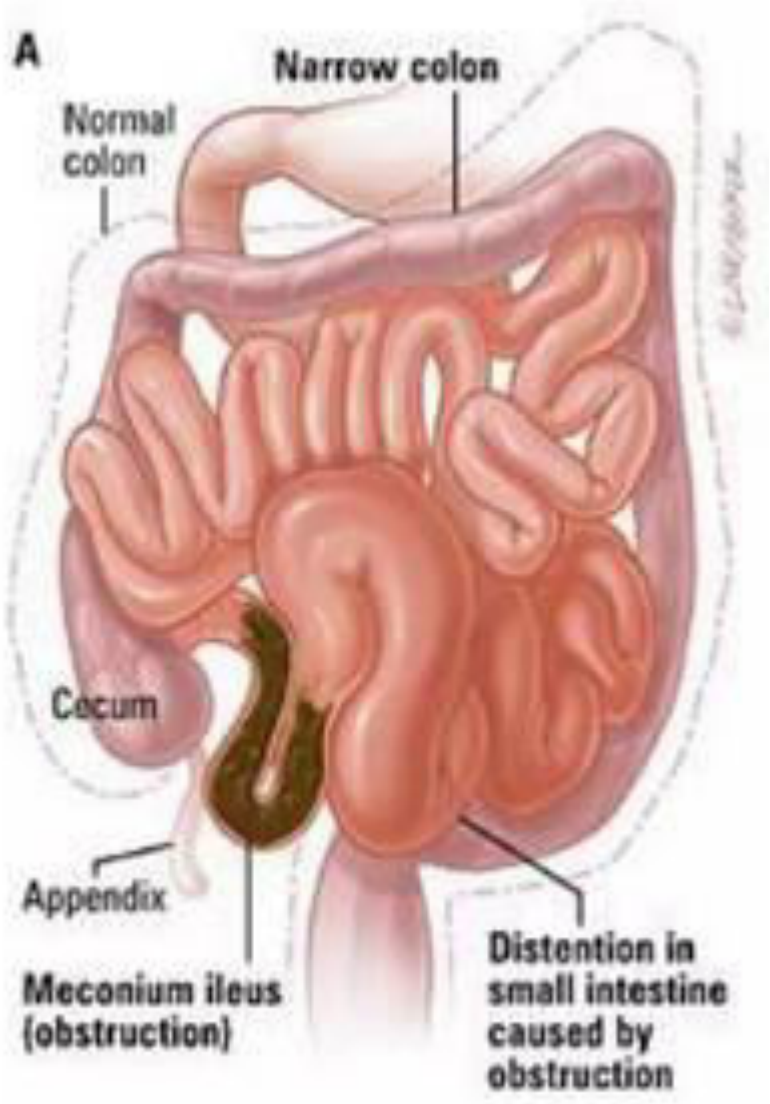
بعض الجراحين (وأنا منهم) يستأصل الزائدة بعد الرد.

العلّوص العقوي
Meconium ileus

هو حالة فريدة من انسداد الأمعاء تشاهد عند الولدان ونادرا ماتصيب الخدّج وتظهر بنسبة 10-ِ25% عند الولدان المصابين بالداء الليفي الكيسي.كما يشاهد في حالات قليلة منعزلا(دون داء ليفي كيسي).

-الداء الليفي الكيسي:هو اضطراب وراثي متنحي يظهر بنسبة 2500\1 من الولادات الحية نتيجة قصور في الغدد خارجية الإفراز والذي يؤدي إلى إصابة الرئتين والبنكرياس والكبد والأمعاء والطرق الصفراوية والغدد اللعابية والعرقية .

-الخلل الصبغي في الداء الليفي الكيسي: الطفرة دلتا F508على الذراع الطويل للصبغي 7q .



الآلية الإمراضية في العلّوص العقوي:

كان يعتقد سابقا أن السبب هو عوز الخمائر البنكرياسية ولكن تبين مؤخرا أنه ينجم عن التبدلات التي تطرأ على المفرزات المعوية ذاتها ضمن الغدد المخاطية المعوية فتفرز مفرزات مفرطة اللزوجة في الأسابيع الأخيرة من الحياة الجنينية وهذا يجعل العقي غنيا بالألبومين فقيرا بالماء والسكريات ولزجا شديد الإلتصاق .

يترافق العلوص العقوي مع موه السلى بنسبة 20% من المرضى.

التصنيف:يمكن أن يحدث العلوص العقوي بشكل معزول أو أن يترافق بمضاعفات(مختلط)ويحدث النمطان بنسبة متساوية.

-البسيط:تقع منطقة الإنسداد في منتصف اللفائفي وتكون لمعتها واسعة ممتلئة بعقي سميك...بينما يقل اتساع منطقة الإنسداد تدريجيا وتحتوي كريات عقوية رمادية ويكون القولون ضيقا.

المختلط:يترافق بواحد أو أكثر من المضاعفات التالية:

- غنغرينة بنقص التروية وانثقاب الأمعاء.

-التهاب صفاق عقوي.

-رتق أو تضيق الأمعاء

-الكيسة الكاذبة والتهاب الصفاق العقوي الكيسي.

اللوحة السريرية:

تبدأ الأعراض عادة بعد24-48ساعة من الولادة في الشكل البسيط,وتكون أبكر في الشكل المختلط:

-إقياء صفراوية مترقية .

-تمدد بطن,ويكون شديدا في الشكل المختلط مما قد يسبب عسرة تنفس.

-يمكن أن تشاهد وذمة واحمرار في جدار البطن,وقد تجس عرى معوية عجينية القوام في القسم الأيمن للبطن.

-عدم إفراغ العقي.

-قد تظهر علامات صدمة بنقص الحجم في الشكل المختلط.

التظاهرات الرئوية للداء الليفي الكيسي غالبا لاتتظاهر عند الولادة وإنما تتأخر لفترة قصيرة حيث تسبب صورة سريرية مشابهة لالتهاب القصبات.

التشخيص التفريقي:هيرشبرنغ,رتق لفائفي .

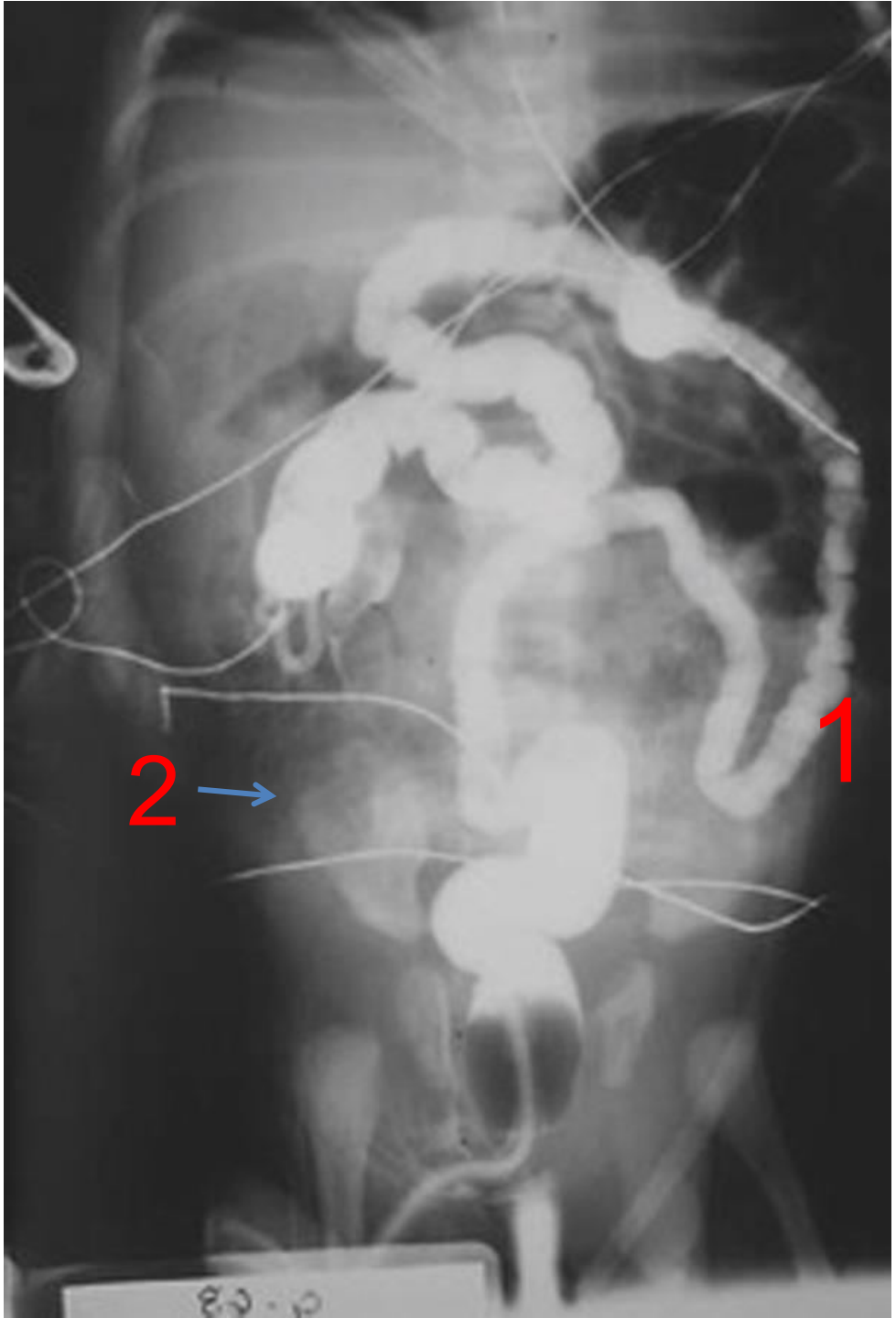
التشخيص : الإيكو قبل الولادةAntenatal US

:توسع أمعاء,تكلسات في البطن والصفن.

في حال الشك بالداء الليفي الكيسي نجري اختبار العرق وذلك بعد عدة أسابيع من الولادة حيث تقاس نسبة الكلور فيه :إذا كانت نسبة الكلور 60 ممول\ل فهو مشخِص,من 40-60ممول\ل فهو موضع شك,أما أقل من 40 فهو طبيعي.

-صورة البطن البسيطة واقفا:في الشكل البسيط:توسع متفاوت في العرى المعوية وقلما نشاهد سويات سائلة غازية ,كما يمكن أن يشاهد فقاعة أو فقاعات الصابون soap bubbleأو الزجاج المبرغل ground glass:فقاعات هوائية محصورة ضمن العقي اللزج في 70% من الحالات.

إن وجود تكلسات حرة في جوف البطن يدل على علوص عقوي مختلط بانثقاب.



-الصورة الظليلة للقولونات بالحقنة الشرجية بالغاستروغرافين الممدد:
قولون دقيق(1) microcolon
منظر فقاعة الصابون soap bubble(2). كما يمكن أن تكون هذه الصورة علاجية تساعد على حل العقي وزوال الإنسداد وذلك في 80% من الحالات .
-إيكو البطن:عرى معوية متوسعة مملوءة بمادة عالية الصدى.

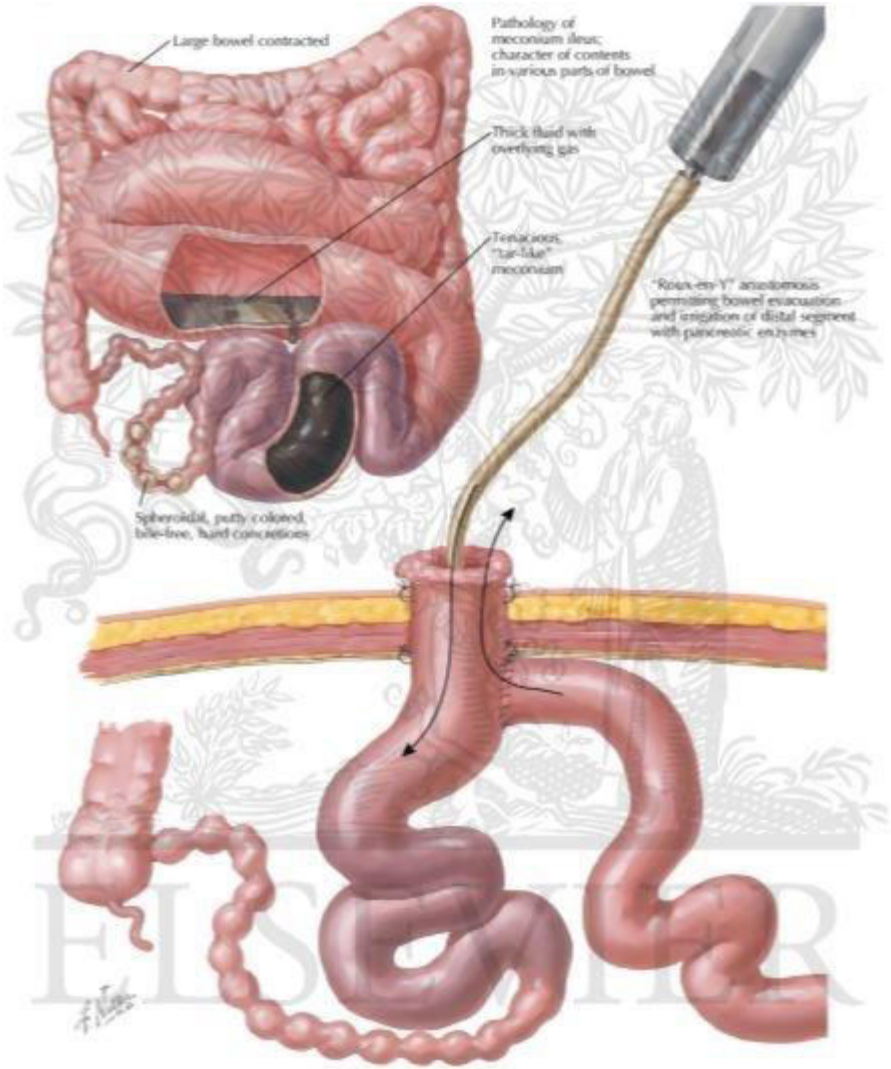
العلاج:

-البسيط:نبدأ بالعلاج المحافظ:حقن شرجية بالغاستروغرافين الممدد (80% نجاح)كما ذكرنا أو10% N- acetylcysteine , تحت المراقبة بالتنظيرالشعاعي ,تعويض بنقل رينغر لاكتات وريديا .

وفي حال الفشل:جراحة بفتح البطن,غسيل العقي بالغاستروغرافين أو 10% N- acetylcysteine عن طريق فتحة في جدار اللفائفي,ويجري تفيم اللفائفي على جدار البطن حيث يتم من خلالها غسل القولون بالمحلول الملحي يوميا.

-المختلط:بتر الأمعاء مع محاولة إفراغها ثم مفاغرتها مفاغرة نهائية- نهائية أو تفميمها مؤقتا لنغلقها بعد شهرين.

الإنذار:يعتمد على شدة الإنسداد,وجود التهاب صفاق, وزن الوليد,شدة الإصابة الرئوية.



© ELSEVIER, INC. – NETTERIMAGES.COM

داء هيرشبرنغ Hirschsprung Disease

يشاهد بنسبة1\5000من الولادات الحية,ويصاب به الذكور 4 أضعاف الإناث,وهناك سبب جيني,كما أن هناك حالات عائلية .

يكون القسم الصاب (القولون غالبا)خاليا من العقد العصبية فلا تحدث فيه حركات حوية طبيعية,وبالتالي يحدث انسداد وظيفي فيسعى القولون الطبيعي أعلى الإصابة إلى دفع الكتلة البرازية,ولكن القطعة المصابة لاتتجاوب فتتراكم الكتل البرازية في القسم الطبيعي الذي لايلبث أن يتوسع ويتسمك جداره.

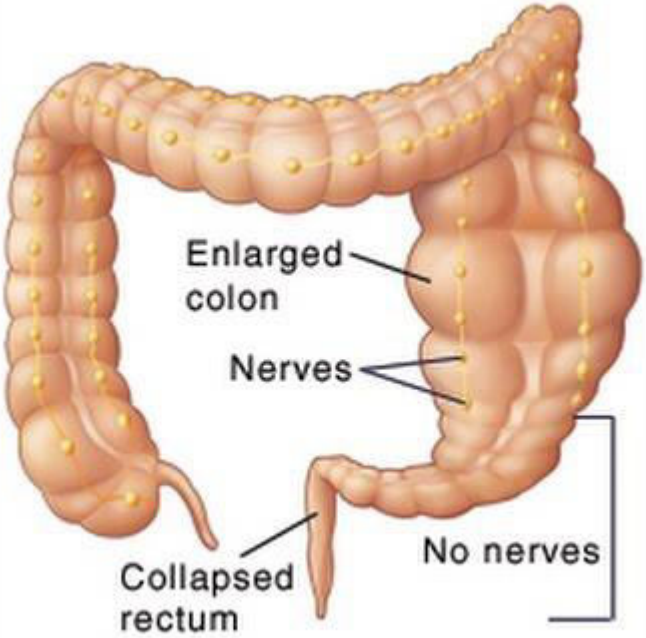
توضع الإصابة:

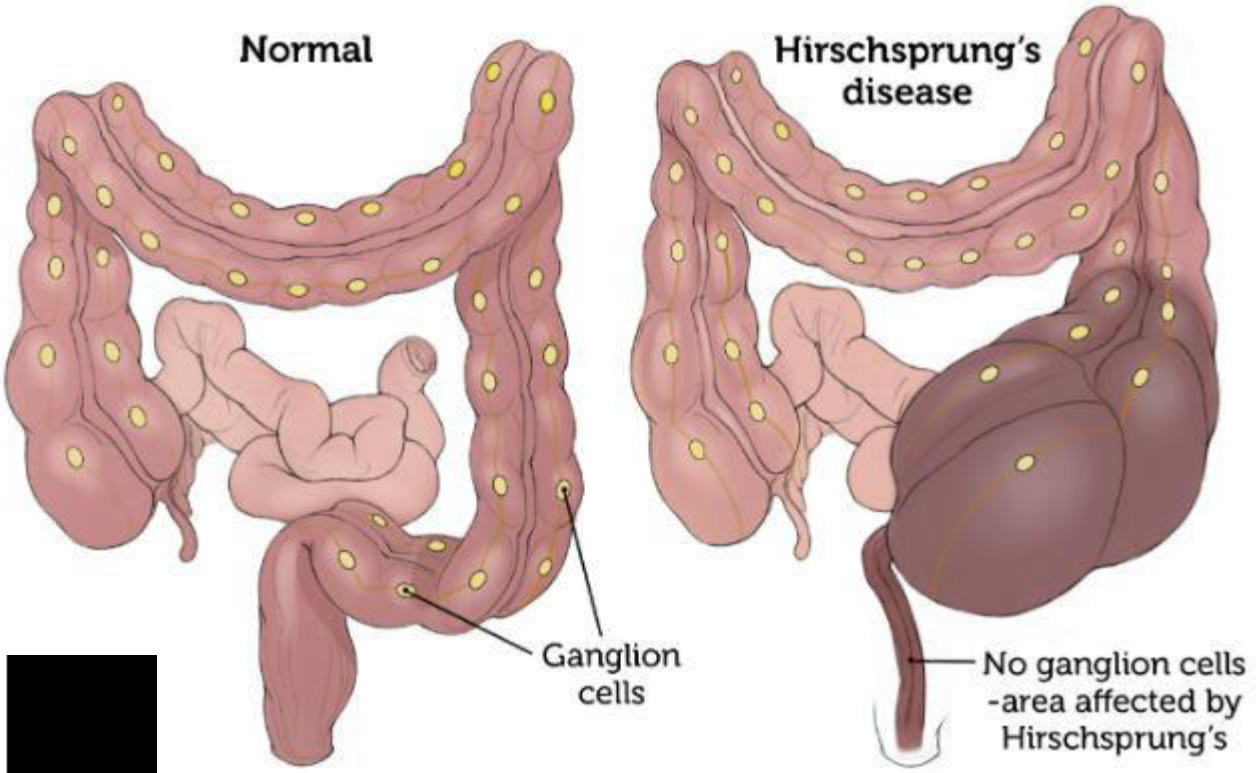
-السين والمستقيم بنسبة75-80%.

-قطعة كبيرة من القولون بنسبة 10%.

-كامل القولون بنسبة 10%.

-الصائم واللفائفي أقل من 5% .


Enlarged colon
Nerves
No nerves
Collapsed rectum


Normal
Ganglion cells
Hirschsprung's disease
No ganglion cells -area affected by Hirschsprung's

الأعراض:

-قد تبدأ الأعراض منذ الولادة:تأخر إفراغ العقي أكثر من 24ساعة,إقياءات صفراوية,تطبل بطن.

حديث ولادة مصاب بداء هيرشبرينغ

-عند الرضع والأطفال الأكبر سنا:

قصة إمساك مزمن منذ الولادة يحتاج غالبا للتحاميل الملينة أو الحقن الشرجية المفرغة.

-تأخر نمو.

-تمدد بطن.

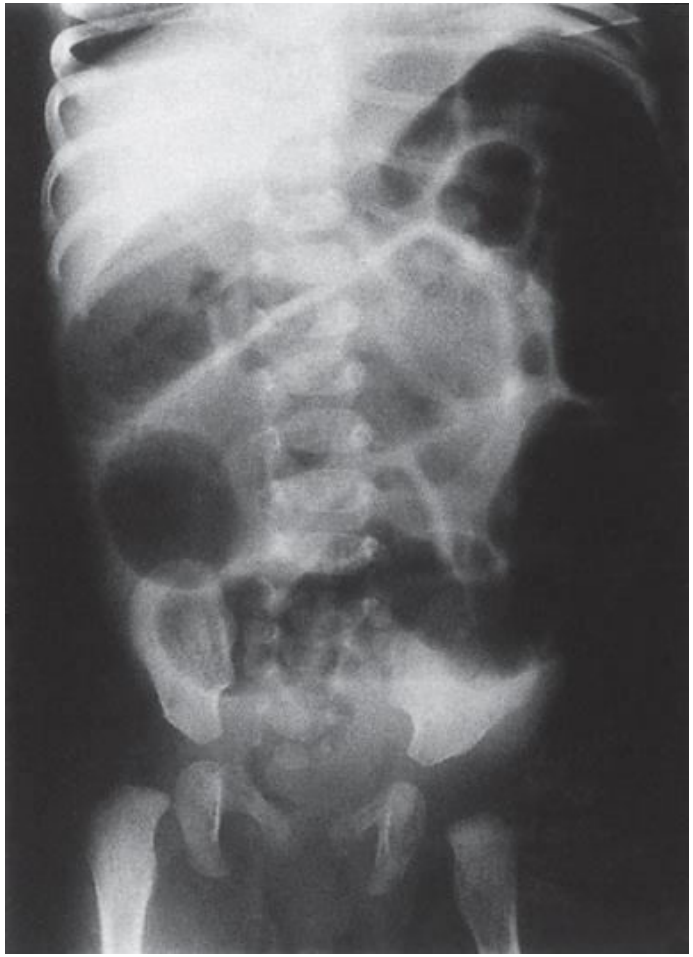
-رؤية حركات حوية بتأمل البطن أحيانا.

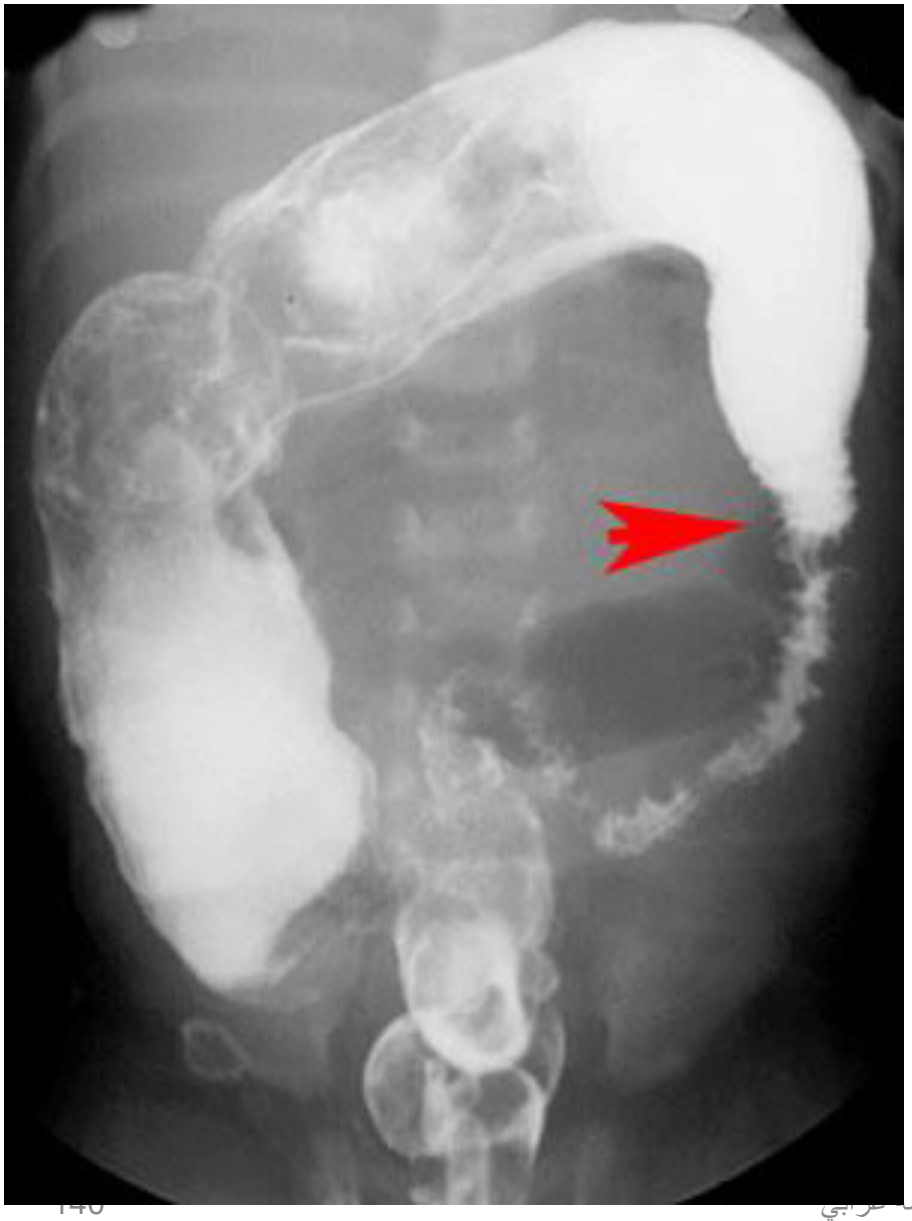
-المس الشرجي:كتل برازية كبيرة وقاسية وعند سحب الإصبع الماسة يخرج برازنصف سائل كريه الرائحة.

-إلتهاب قولون وأمعاء سمي:وهي الحالة المهملة منه:تطبل بطن,ترفع حروري وإسهالات شديدة إنفجارية تصبح فيما بعد مدماة,ومن ثم تحدث صدمة فوفاة.

أولا:الإستقصاءات الشعاعية

1.صورة بسيطة للبطن:توسع قولونات شديد,سويات سائلة غازية,خلو الحوض من الغاز.





2.الصورة الظليلة للقولوناتبالحقنة الباريتية(دون تحضير) تظهر **المنطقة الإنتفالية transition zone**بين القسم المصاب والسليم من القولون.وتعاد بعد 24ساعة:بقاء الباريوم يؤكد التشخيص. وهي غير مجدية عند حديثي الولادة لأن برازهم سائل ويمر عبر المنطقة المصابة,ويكون القولون لم يتوسع بعد وبالتالي لاتشاهد المنطقة الإنتقالية.

ثانيا:قياس الضغوط داخل المستقيم:حيث نجد فشل ارتخاء المصرة الشرجية الباطنة استجابة لتمدد المستقيم بنفخ بالون ضمنه,ولانجريه دائما بل في حالة الشك بالتشخيص.

ثالثا.خزعة المستقيم:تؤخذ فوق الخط المسنن بأكثر من 2سم وهي التي تثبت التشخيص,ولابد منها قبل وضع الإستطباب الجراحي,وتتم بطريقتين:

1.الخزعة الشفطيةaspiration biopsy للولدان بدون تخدير

2.الخزعة الجراحية تحت التخدير العام للأطفال الأكبر وفي حال كانت نتائج الخزعة الشفطية غير حاسمة.

حيث نجد:غياب الخلايا العقدية العصبية,تلوينات مناعية نسيجية إيجابية لـ acetylcholinesterase أوcalretinin

التشخيص التفريقي:

-إنسدادات الأمعاء الدقيقة الخلقية.

-رتق القولون.

-العلوص العقوي.

-شذوذ الدوران.

-تشوهات الشرج المنخفضة.

-إضطرابات حركية الأمعاء والإنسداد الكاذب.

-إلتهاب القولون والأمعاء الناخر.

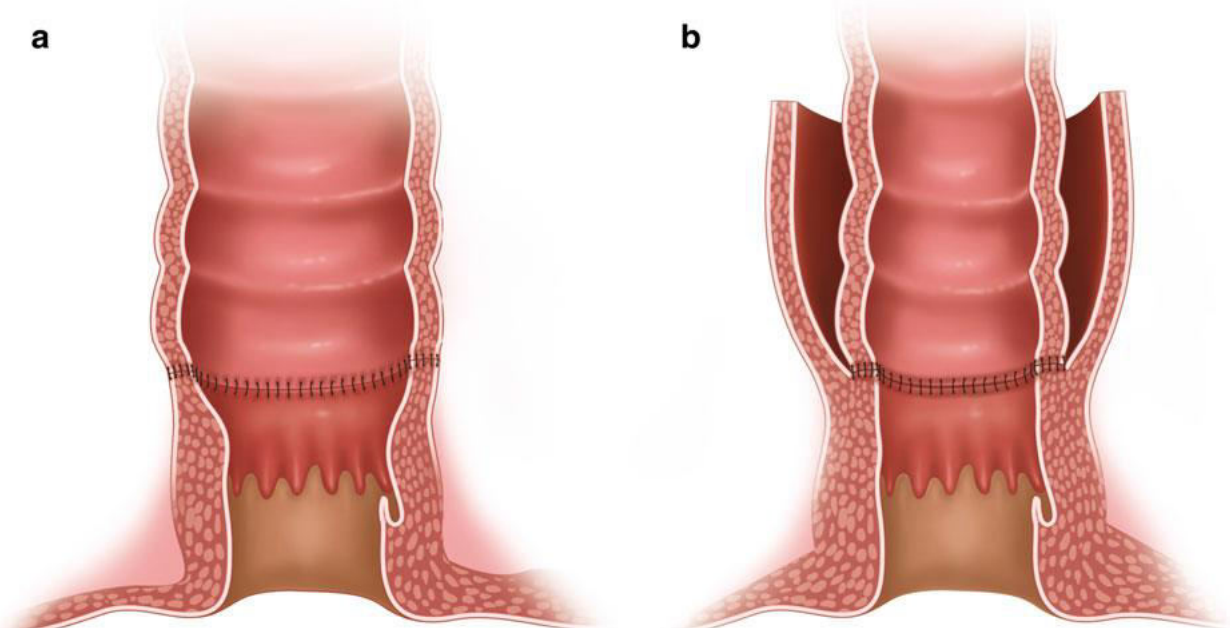
-أسباب غير جراحية:إنتان,إضطراب كهارل,قصور درقية,أدوية...

العلاج جراحي

إما على مرحلتين وأولها فغر قولون ثم تجرى المرحلة الثانية وهي الجذرية عبر البطن(بالجراحة المفتوحة أو التنظيرية) حيث نبتر القطعة المصابة ونحل محلها قطعة سليمة من القولون ونفاغرها على الشرج بطرق مختلفة.

ويمكن أن نجريها بمرحلة واحدة مباشرة دون فغر قولون

وحديثا أصبح من الممكن إجراؤها بمرحلة واحدة عبر الشرج فقط دون مدخل بطنيTransanal one-stage endorectal pull-through Operation



a. عملية Swenson's
b. عملية Soave's

- التهاب القولون والأمعاء enterocolitisالناجم عن داء هيرشبرنغ يعالج بـ:حمية مطلقةأنبوب أنفي معدي,أنبوب شرجي,صادات ,سوائل وريدية,وفي حال الفشل:جراحة(فغر قولون)

Anorectal Malformations

تشوهات الشرج والمستقيم

-تشاهد بنسبة واحد لكل 5000 ولادة حية ، وتعد مشكلة كبيرة في فترة حديثي الولادة . ومعظمها تكون حالات إسعافية .

– التطور الجنيني :

يكتمل تطور الشرج والمستقيم بحلول الأسبوع التاسع من الحياة الرحمية ويتكون من :

1 – تشكل المقذرة Cloaca(فتحة بولية تناسلية هضمية مشتركة) .

2 – انقسام المقذرة إلى الجيب البولي التناسلي أمامياً والمستقيم خلفياً بواسطة الطية البولية المستقيمية .

3 – تطور القناة الشرجية .

أي انحراف في هذا التطور الطبيعي يمكن أن يؤدي إلى تشوهات شرجية مستقيمة .

Anorectal agenesis

التصنيف:

عند الذكور

1.العالي:المستقيم بنهاية عوراء ولايصل للشرج:

آ. مع ناسور مستقيمي مثاني, أو:

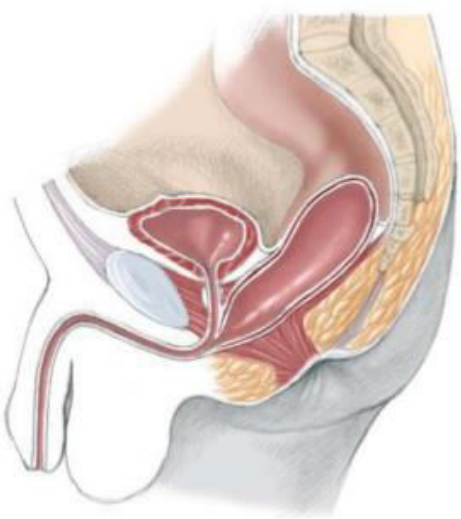
ب. مع ناسور مستقيمي موثي ,أو:

جـ.بدون ناسور.

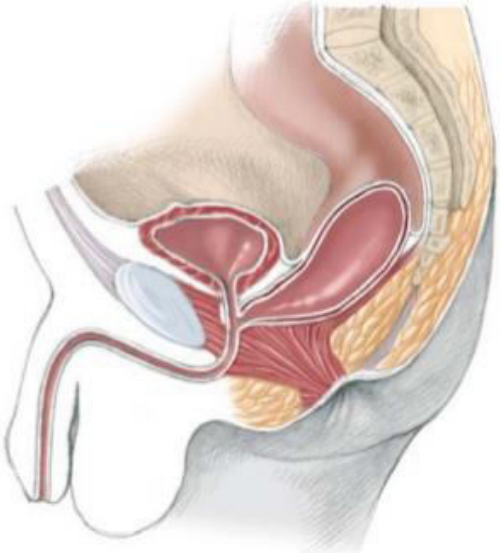
2.المتوسط:المستقيم بنهاية عوراء ولايصل للشرج:

آ.بدون ناسور, أو:

ب. مع ناسور مستقيمي بصلي.



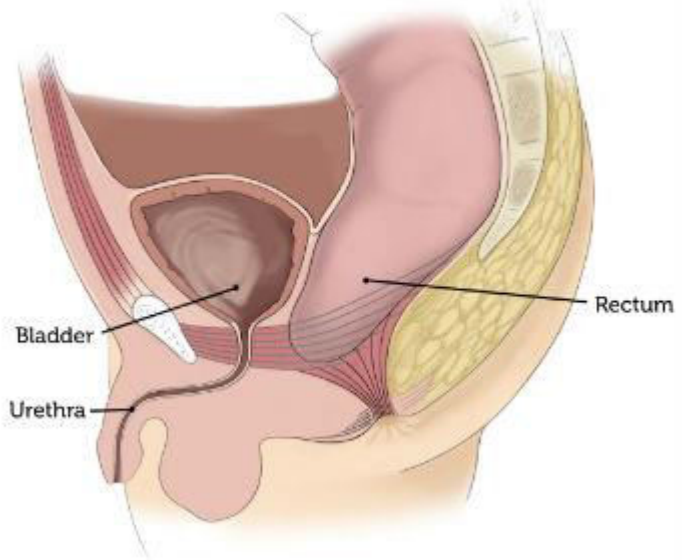
Recto urethral(bulbar) fistula

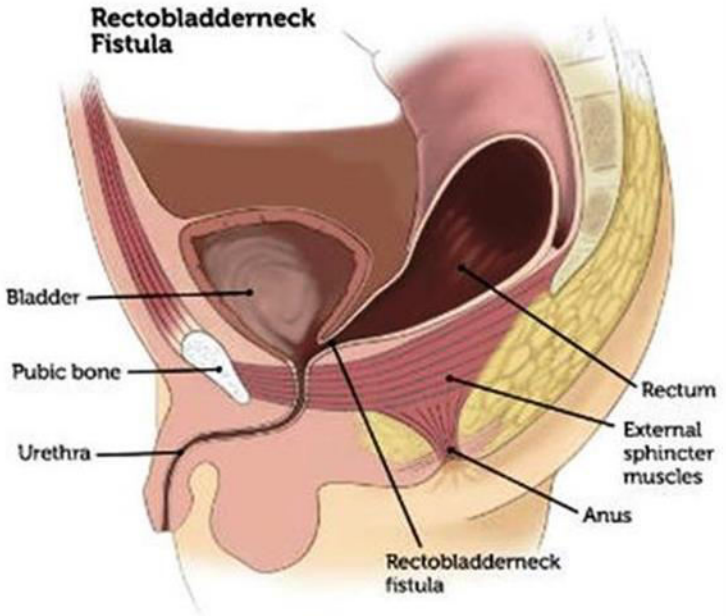


Rectoprostatic fistula

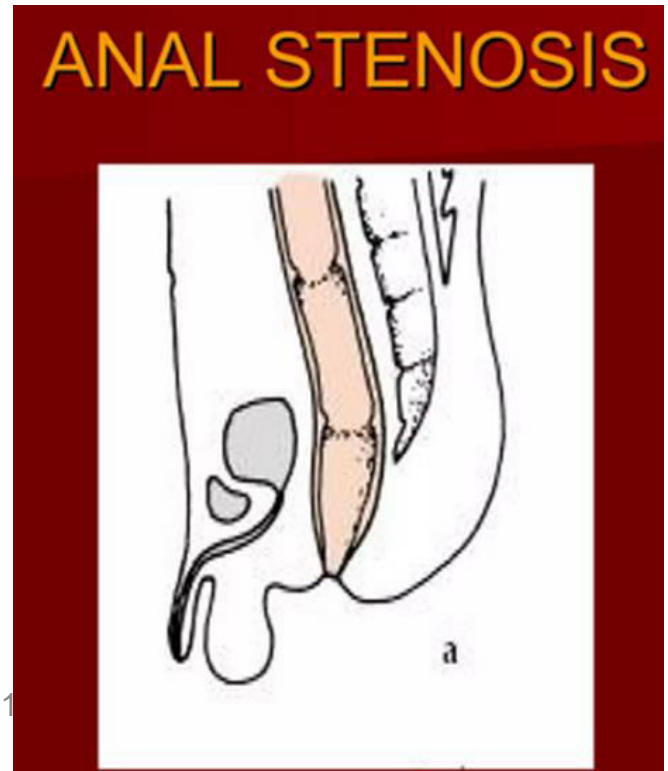
DR. RAMESH M.G

Imperforate Anus without Fistula





د.أسامة عرابي



3.المنخفض(رتق شرج):

آ.بدون ناسور:

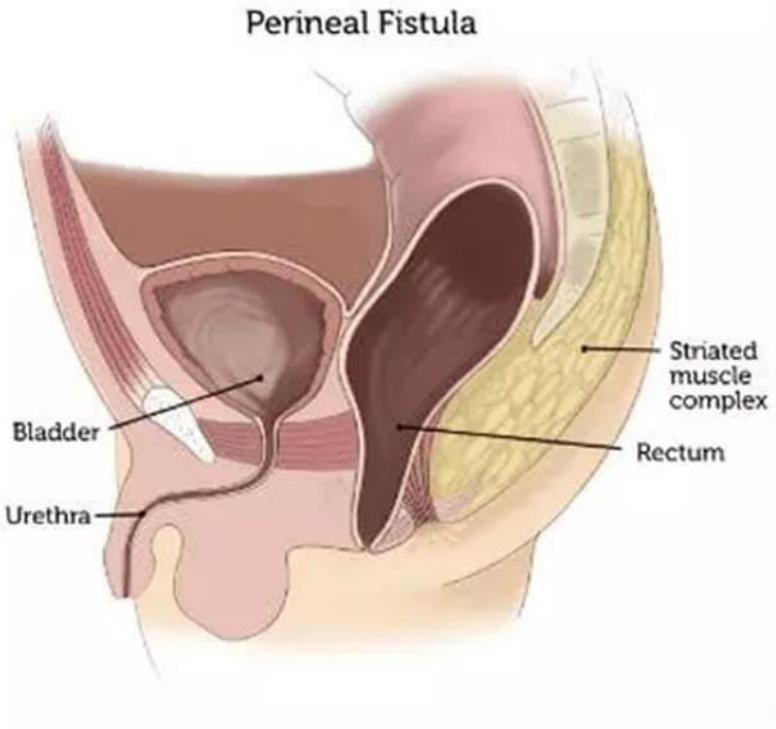
1.تام (نهايتين عور:قاصية ,ودانية في موقعها الطبيعي ولكنها مسدودة عند مستوى حوالي 2سم عن سطح الجلد يفصلها عن القاصية إما:

- غشاء رقيق Membranous rectal(atresia الشرج المغطى):حيث يلاحظ بتبعيد فوهة الشرج غشاء رقيق يرى من خلاله العقي.

-أو حاجز ليفي كثيف.

2. جزئي (تضيق).

ب. مع ناسور: مستقيمي عجاني(جلدي) أو.....



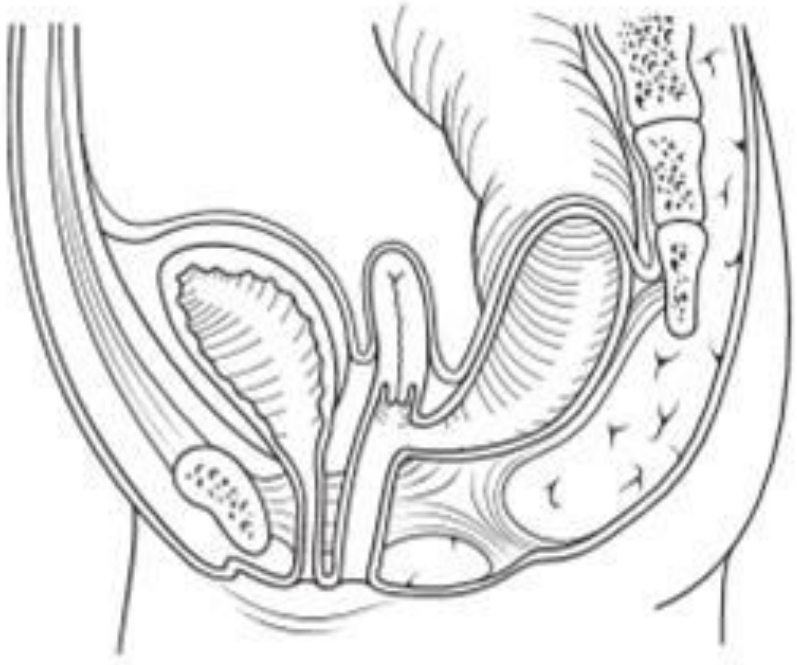
ب-.....أو صفني.

التصنيف عند الإناث

1.العالي:

آ.بدون ناسور.

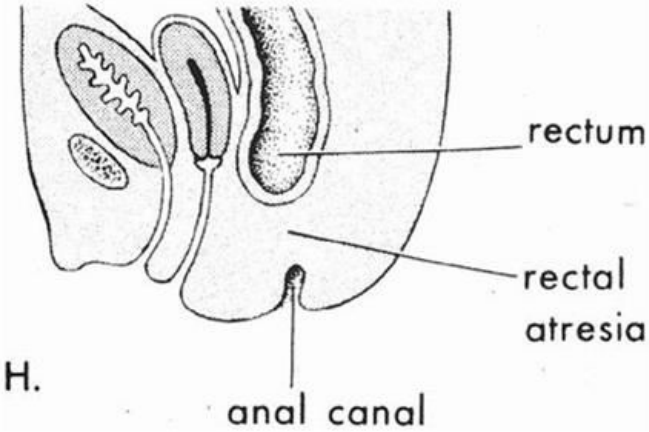
ب. مع ناسور مستقيمي مهبلي عالي,أو:



(b)

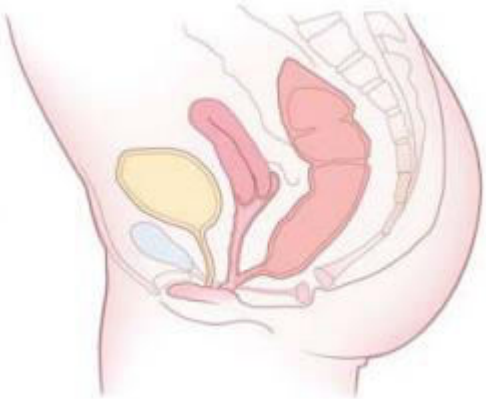
جـ. رتق مستقيم.

4.Rectal atresia



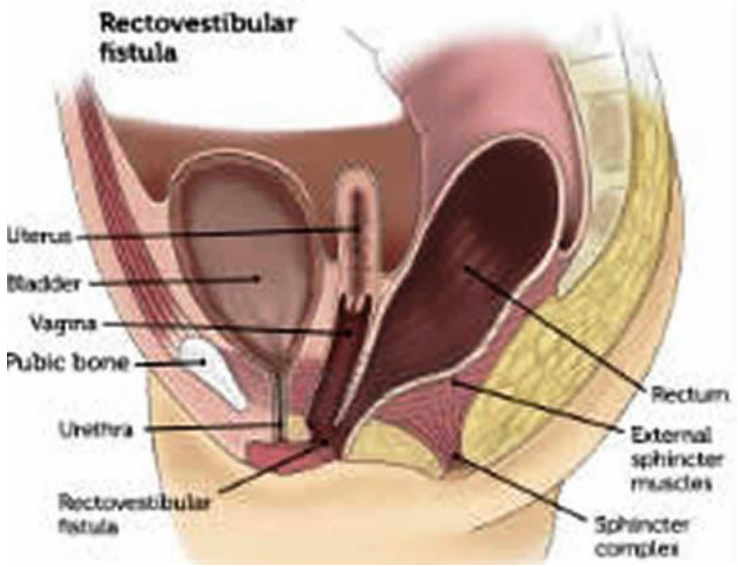
2.المتوسط:

آ. مع ناسور مستقيمي مهبلي منخفض,

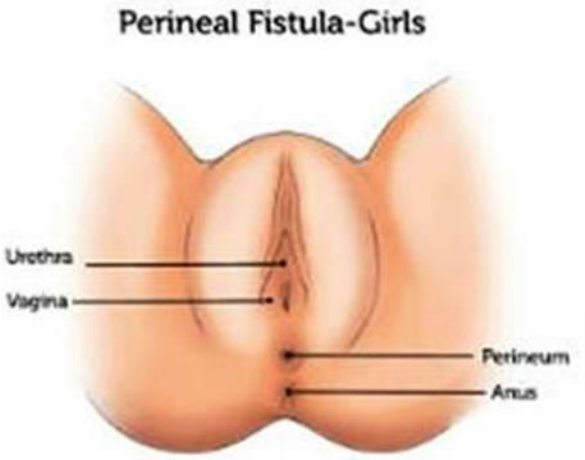


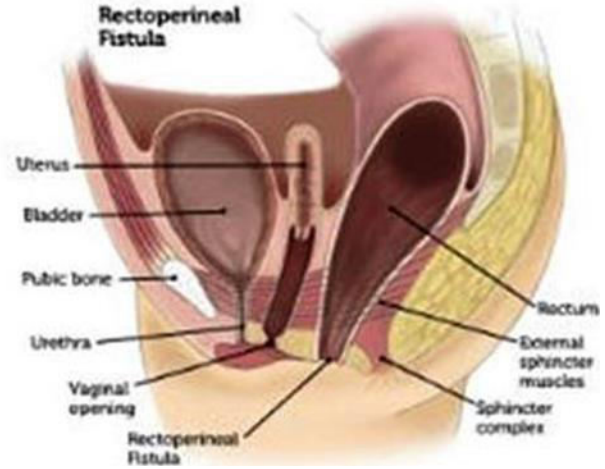
أو:

ب. ناسور مستقيمي دهليزي.



...أو:جـ -بدون ناسور





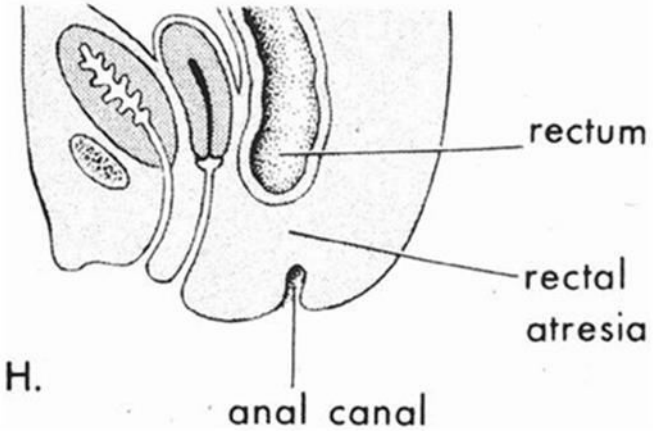
3.المنخفض: مع

آ.ناسور مستقيمي عجاني(جلدي)

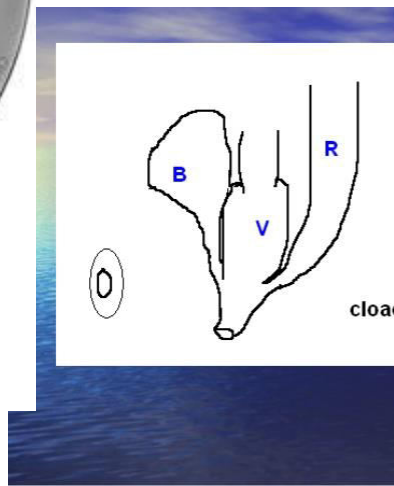
أو:

ب.رتق أو تضيق شرج,أو:

4.Rectal atresia



- جـ.المقذرة المشتركة:إلتقاء المهبل والمستقيم والإحليل معا ووجود فتحة واحدة بالعجان يخرج منها البول والبراز,وتصنف لنوعين حسب طولها:أقل من 3سم,وأكثر من 3سم.



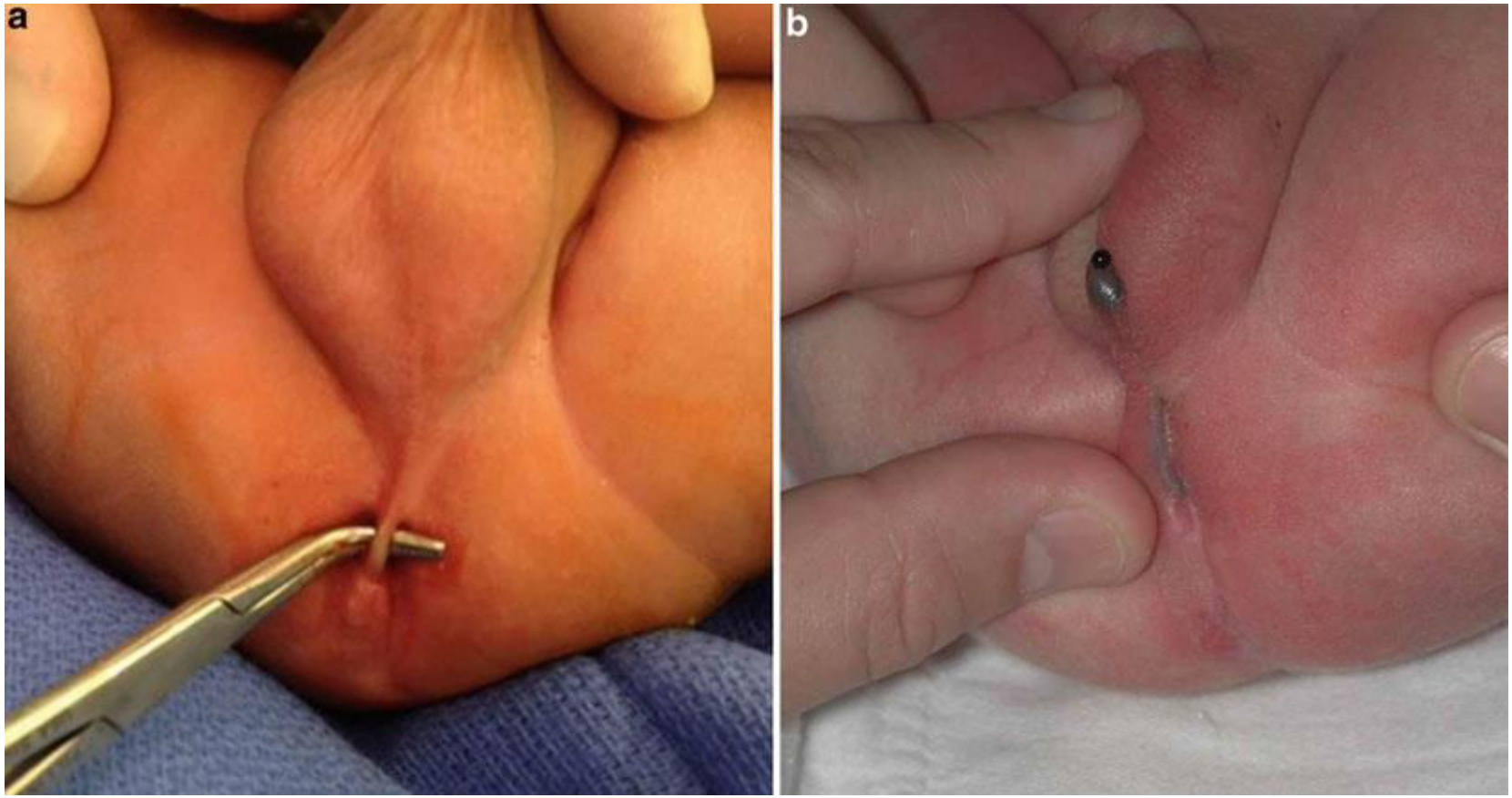
التشوهات المرافقة VACTERL

- راجع بحث المري

التشخيص

يتم تشخيص 90%من الحالات بالفحص السريري للعجان,ويمكن أن تتظاهر أحيانا بحالة انسداد سفلي ,وتختلف المظاهر السريرية باختلاف جنس المولود:
عند الذكور:في حال وجود فوهة شرج طبيعية المظهر عيانيا مع عدم إفراغ العقي بعد24-48ساعة من الولادة يجب نفي رتق المستقيم بإدخال قثطرة عبر الشرج,ففي الحالة الطبيعية تدخل لمسافة 15سم بينما في الرتق تدخل فقط 3سم لتعاود الخروج من الشرج.

الناسور الشرجي الجلدي:نجد ثنية جلدية ضخمة (يد السطل) "bucket handle"
مكان الشرج الأصلي,وفوهة الناسور في أي مكان على الخط
الناصف:عجان,صفن,قضيب.



يتأخر تشخيص تضيق الشرج عند الجنسين عدة أشهر حيث يتظاهر بإمساك عند إدخال الطعام الصلب.

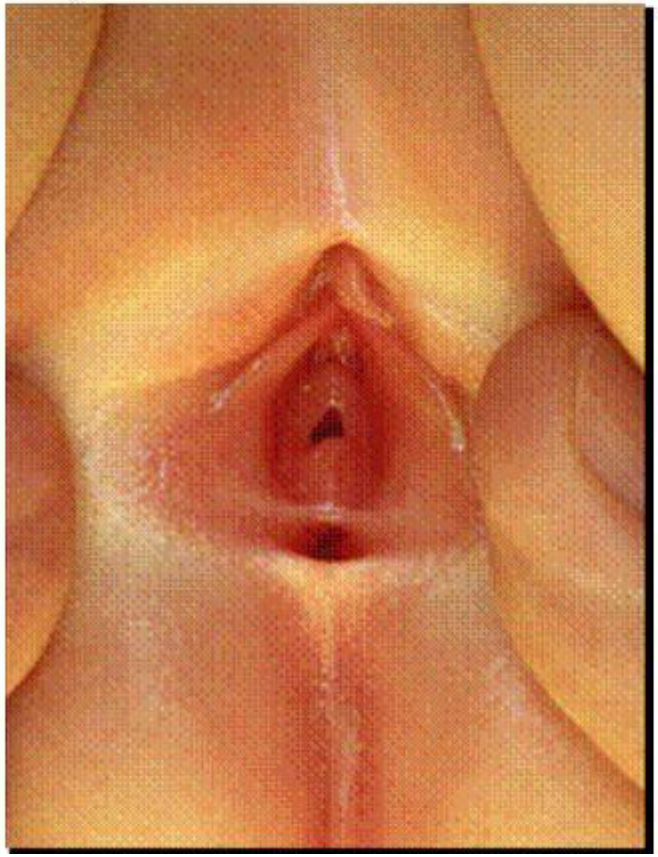
وجود بول أسود أوعقي على صماخ البول أو في البول:عيانيا أو مجهريا:ناسور مستقيمي بولي.

خروج هواء مع البول أو وجود الهواء في المثانة على الصورة الشعاعية البسيطة:ناسور مثاني

وجود تسطح العجان:نموذج عالي.

-إن غياب فتحة الشرج دون ناسور: ضرورة إجراء استقصاء شعاعي.

عند الإناث
خروج عقي من الدهليز مع غياب فتحة الشرج:ناسور شرجي دهليزي.



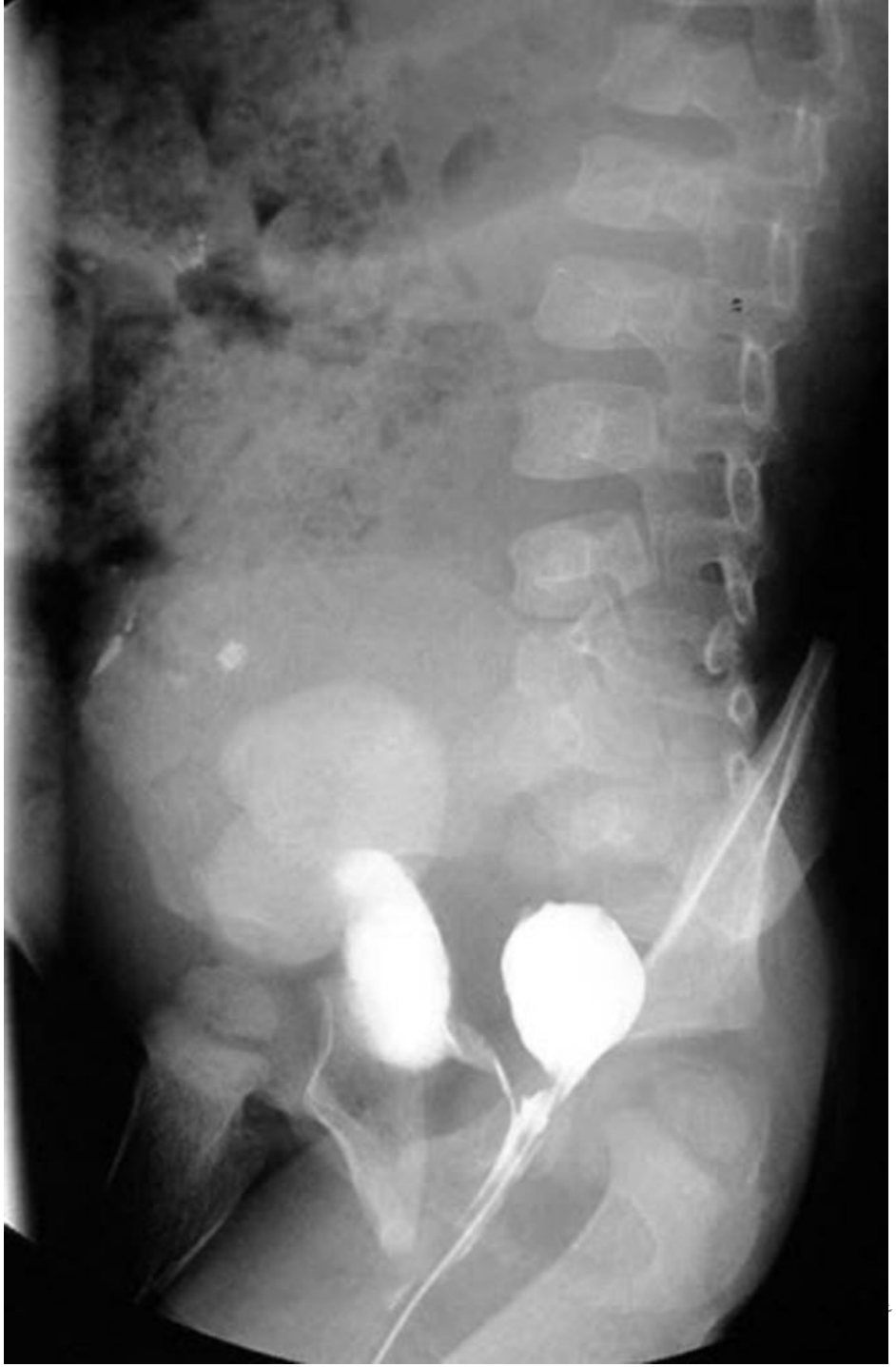
خروج عقي من المهبل مع غياب فتحة الشرج ورؤية فوهة ناسور بتبعيد الشفرين:ناسور مستقيمي مهبلي منخفض أو متوسط.
خروج عقي من المهبل مع غياب فتحة الشرج دون تمكننا من رؤية فوهة ناسور.:ناسور مستقيمي مهبلي عالي.

الإستقصاء الشعاعي

تجرى صورة شعاعية بسيطة جانبية للبطن بالوضعية المقلوبةinvertogram(وضعية لوينغستين),أو وضعية الكب مع رفع الحوض على وسادة بعد أن نلصق قطعة معدنية على المكان المفترض للشرج,ويجب إجراؤها بعد 24ساعة من الولادة للسماح للغاز بالوصول لنهاية المستقيم.

الإستقصاء الشعاعي

- إذا كانت نهاية المستقيم تبعد عن القطعة المعدنية :
- أقل من 1,5سم:نموذج منخفض.
- 2-1,5سم:متوسط.
- أكثر من 2سم:عالي



تستكمل الدراسة الشعاعية لاحقا بإجراء صورة مثانة بالطريق الراجع لكشف وجود نواسير بولية أو جذر مثاني حالبي,وفي حال وجود ناسور جلدي نجري صورة ظليلة عبر مجرى الناسور لتحديد مساره.

ناسور مستقيمي مثاني

Treatment

- Rule out immediate life threatening conditions
  - Cardiac anomalies→ Echocardiography
  - Renal anomalies → Ultrasound
  - Esophageal atresia → Pass NG tube

: œ▪Ñ€Ðƒ ╥╝♂▬♥ƒ

- «╓▌♣Œ€╚▫ ╚♣€ ,–◊♣Œ▲╫≈ .
- . Δ♥♣,, Œ▀ ÷●–╥╚<= Δ♥♣▫ ◙«œ▀♣» ċ ╫♣
- . , ♣●√<= %o♥♣ œ¸œ▀

. N6T –●♪╚<= ‰♪♣‹ ╚

قرر بعدها:جراحة بمرحلة واحدة,أم بمرحلتين ,أولاهما فغر القولون ؟
ـعموما المنخفضة وبعض المتوسطة بمرحلة واحدة أما العالية فتتم جراحتها على مرحلتين.

للإطلاع

العلاج:

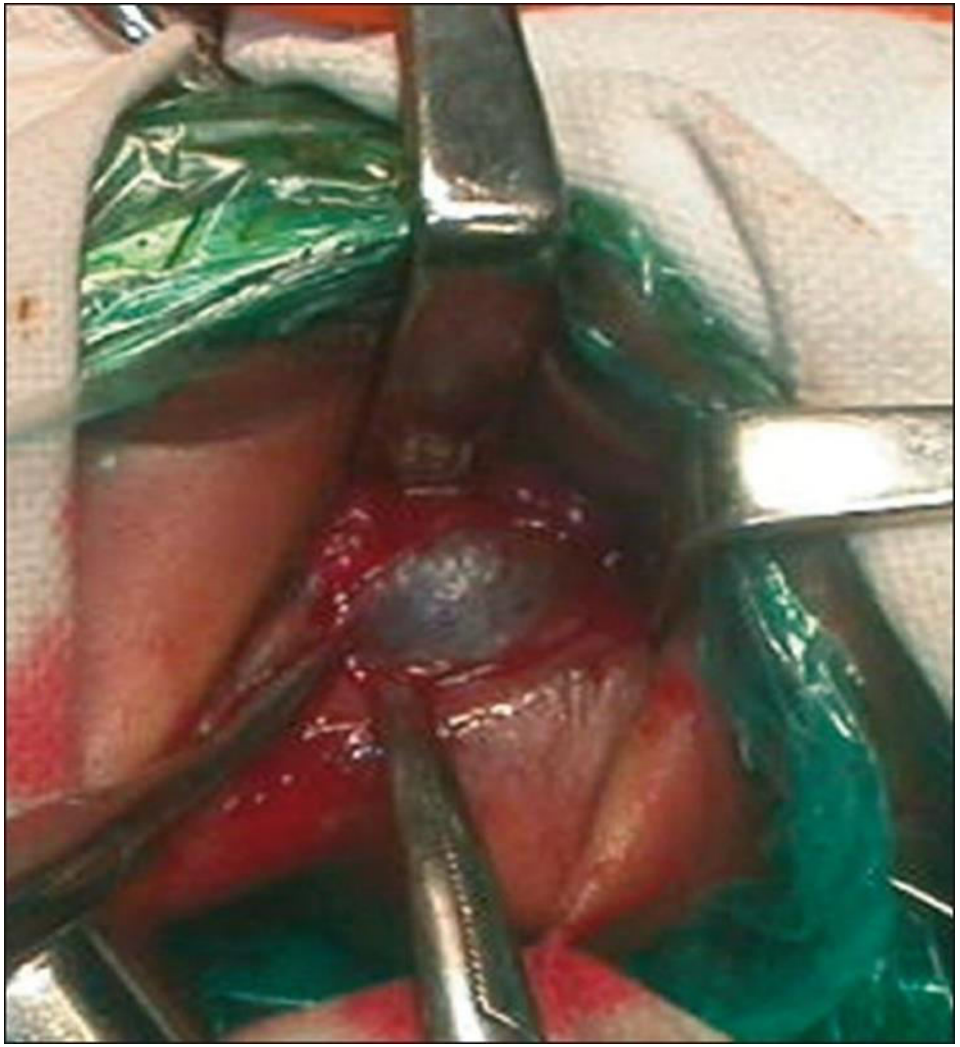
أولا:الذكور

العالي:بمرحلتين:1.تفميم قولونcolostomy للوليد .2.تصنيع شرجي مستقيمي سهمي بالمدخل الخلفي posterior saggital anorectoplastyبعد 3-6 شهور.

المنخفض :عدم انثقاب مع ناسور عجاني, أو تضيق شرج,أوبعض النماذج

المتوسطة:تصنيع شرجي عجاني مباشرة للوليد.

في حال رتق الشرج الغشائي,نشق الغشاء بعد تبعيد الشرج فيخرج العقي:



للإطلاع

العلاج:

ثانيا الإناث:

-العالي والمقذرة: 1.فغر قولون للوليد .2.تصنيع شرجي مستقيمي سهمي بعد 3-6 شهور.

-في حال وجود ناسور دهليزي: فغر قولون للوليد ثم تصنيع شرجي مستقيمي,كما يقوم البعض بإجراء تصنيع شرج مباشر دون فغر قولون وذلك بعد 2-3 شهور من الولادة

Proximal Sigmoid Colostomy

فغر قولون سيني داني مع ناسور مخاطي قاصي

Split Colostomy in proximal sigmoid colon

Washout of distal blind ending bowel is easier

Risk for prolapse is less

M

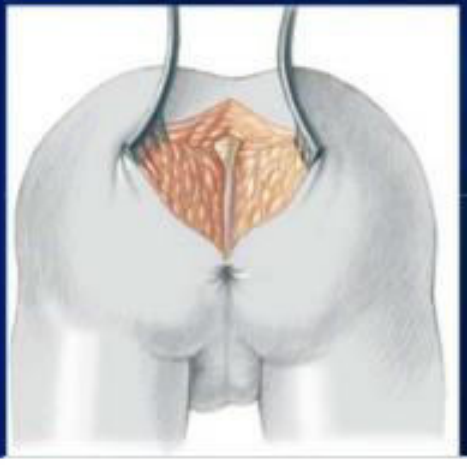
M

M

C

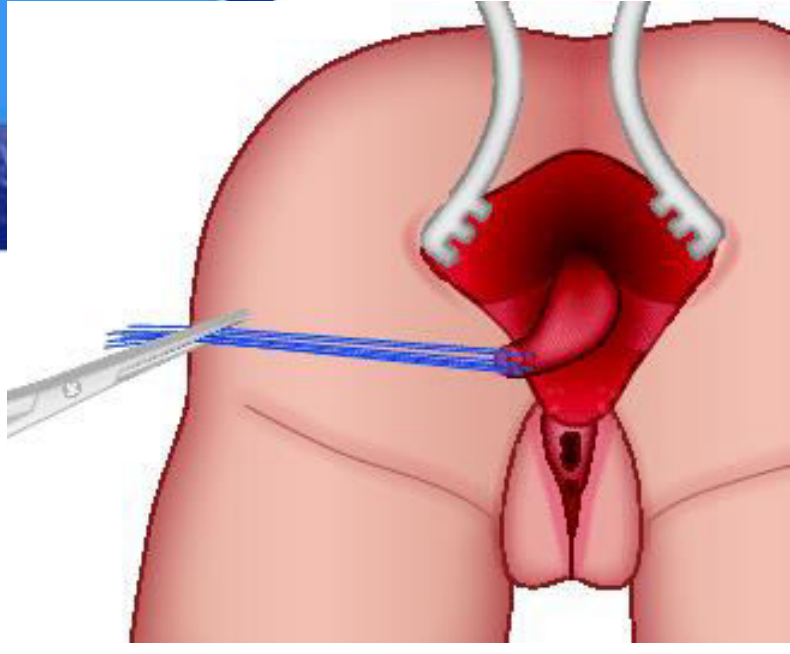
د.أسامة عرابي

Posterior Saggital Anorectoplasty



Baby in prone position

Midline Saggital incision



رابعا-أورام الطفولة

الورم الأرومي العصبيNeuroblastoma

ورم جنيني خبيث ينشأ من العقد العصبية ويتواجد في الكظر وعلى طول الجملة العصبية الودية من الرأس حتى الحوض.

يتشكل على حساب الأَرومَةُ العَصَبِيَّة (خلية جنينية) التي تنشأ من العرف العصبي وتهاجر لتشكل الجملة العصبية المستقلة, سالكة طريقين في هجرتها :الأول على طول الأعصاب المتطورة لتشكل شبكات ودية والثاني إلى لب الكظر لتشكل الخلايا العقدية العصبية .

يتشكل الورم عندما تتوقف هذه الخلايا عن النضوج بسبب شذوذ في الدنا فتتحول لخبيثة .

سَلِيْفَةُ الوُدِّيَّةsympathogon:نوروبلاستوما.

Sympathicoblastالأَرُوْمَةُ الوُدِّيَّة:نوروبلاستوما

ganglion cellخَلِيَّةٌ عُقْدِيَّة(ناضجة):ganglioneuromaوَرَمٌ عَصَبِيٌّ عُقْدِيّ

هو ثاني أشيع سرطان صلب عند الأطفال (الأول هو أورام الدماغ)
السرطان البطني الأول تحت عمرالسنة.
1\100000من الولادات.
يسبب15%من وفيات الأطفال الورمية
سن التشخيص: ثلث الحالات بعمر1,5 سنة.
90%تحت 5سنوات.
يندربعد العاشرة.
التوضع:جوف البطن:الكظر40%,العقد حول الحبل الشوكي25 %,
الصدر15%,الحوض5%,العنق3%,أماكن متفرقة12%

للورم سلوكيات متعددة:

-هو أكثر الأورام المفرزة للكاتيكول أمينات عند الأطفال.

-قد يحصل تراجع عفوي .

-وقد يتشكل لدى الجنين ويغزو المشيمة.

الأسباب –الوراثة الخلوية

غير معروف

اكثر اضطراب خلوي حدوثا هو حذف الذراع الصغير للصبغي 1 في الموقع 36(1P36)

- التظاهرات السريرية :

-أكثرها مشاهدةالألم بطني أو كتلة واضحة بالبطن .
ارتفاع توتر شرياني(25%),توهج,تعرق,فرط حساسية,إسهال شديد,أسر بولي ,انسداد هضمي سفلي.

- الأعراض الناجمة عن النقائل :70 % من المرضى المصابين يكون لديهم نقائل عند التشخيص وهذا ما يسبب تباينا في العلامات والأعراض السريرية المشاهدة لديهم عند التشخيص :

-ألم العظم والمفصل. عيون الباندا (كدمة حول العين ثنائية الجانب)

أعراض تنفسية من سعال وزلة .

-أعراض عصبية ناجمة عن انضغاط النخاع الشوكي .

-متلازمةBlue-Berry:بقع بنفسجية على الجلد.

الإستقصاءات

-التقييم المخبري :

-زيادة مستقبلات الكتيكولامين في البول :

Vanilylmandelic Acid (VMA) – Homovanillic Acid (HVA) .

عند 90 – 95 % من المرضى .

-فقر دم ناجم عن الإنتقال للنقي.

-التصوير :

-بالصورة البسيطة للصدر:كتلة في المنصف الخلفي,زيادة عرض القناة الشوكية أو انقائل رئوية.

-بالصورة البسيطة للبطن : تكلسات مع اندفاع العرى المعوية,أوزيادة عرض القناة الشوكية.

الإيكو:يفرق بين الصلبة والكيسية.

-الرنين والمقطعي المحوسب (أكثر فائدة) :

-يظهر لنا كتلة الورم مع تكلسات داخل الورم ، نضح وعائي أو كلاهما وهذا يساعدنا على تفريقها عن ورم ويلمز .

-قد نلجأ لإجراء ومضان عظام بـ Meta – Iodobenzylguandin (MIBG) Scanلتحديد مرحلة الورم .

-خزعة من نقي العظم أحيانا:

-النوروبلاستوما غالباً تكون منتشرة لنقي العظم في حال كانت الكاتيكولينات مرتفعة في البول والدم .

-إن مشاهدة خلايا ورمية في خزعة النقي كاف لتشخيص الورم بدون أخذ خزعة من الورم الأصلي.

-خزعة جلد احيانا.

MRI demonstrating compression of bowel and bladder by a pelvic neuroblastoma

التصنيف:

تصنيف Ivan

و هو الأكثر انتشارا.

- مرحلة I ورم محدود بعضو المنشأ.
- مرحلة II امتداد لخارج العضو، لا يتجاوز الخط المتوسط، عقد لمفاوية مصابة في نفس الجهة.
- مرحلة III تجاوز الخط المتوسط، إصابة عقدية ثنائية الجانب.
- مرحلة IV انتقالات بعيدة (عظام، نقي عظام، أنسجة رخوة).
- مرحلة IV S مثل I،II بالإضافة إلى ورم بالكبد أو الجلد ونقي العظم بدون اجتياح لقشر العظم.

تطور الورم:

تراجع عفوي عند الأطفال الصغار وخاصة المتوضعة ضمن الكظر,وقوامها كيسي, وحجمها صغير بين25-65مل.

هنا لانستأصل بل نجري مراقبة دورية كالتالي:

إيكوUrine VMA/HVA:أسابيع:3,6,12,18,30,42,66,90

MRI,CT:أسابيع:6,42

فأي كبر في حجمها أو ارتفاع Urine VMA/HVA :إستئصال جراحي.

العلاج

- المرحلة1:جراحة
- المرحلة2:جراحة+أشعة أوكيماوية.
- المرحلة3:جراحة+أشعة+كيماوية
- المرحلة4:أشعة+كيماوية ثم الجراحة

الإنذار:له علاقة بعوامل عديدة:
العمر : التشخيص دون عمر 18 شهرذو إنذارأفضل.
-مكان الورم : لوحظ بقيا أفضل في الأورام التي لا تكون على حساب الكظر
-مرحلة الورم .

ورم ويلمس NEPHROBLASTOMA

أشيع ورم كلوي عند الأطفال

-يشكل 80% من أورام السبيل البولي عند الأطفال.

-ثاني سرطان بطني بعد النوروبلاستوما.

- 1 \10000من الولادات الحية.

-ذروة حدوثه بين 3-5سنوات,رجحان ذكوري خفيف.

-ينجم عن غياب المورثةVT1 على الصبغي 11 في الموقع13(11P13),وغياب VT2على الصبغي 11 في الموقع15(11P15) .

- تظاهرات الورم:
- 1.المنعزل:وهو الأكثر شيوعا.
- 2.المترافق مع متلازمات وراثية.
- 3.العائلي:عدة إصابات ضمن العائلة الواحدة.
- الأنماط النسيجية:
- -مفضلة (ذات إنذار أفضل)(10%):عدم تصنع, الورم المخططrhabdoid غرن الخلايا الرائقة,.
- -غير مفضلة(90%):الكيسات عديدة الأجواف,الورم الكلوي الأرومي,الغرن العضلي المخطط.

التشوهات المرافقة:تشاهد عند أقل من 10% من المرضى:

-غياب القزحية.

- متلازمة WAGR: (Wilms tumor, aniridia. genital urinary malformations, mental retardation)ويلمس مع غياب قزحية وتشوهات بولية وتخلف عقلي.

-الضخامة الشقية.

-متلازمة Denys-Drash:ويلمس مع اعتلال كبب وكلية وخنوثة.

-متلازمة بيكويث-وايدمان:ويلمس مع فتق أمنيوسي مع عملقة وضخامة حشوية وضمور خلايا البنكرياس ونقص سكر الدم وضخامة لسان.

- تشوهات هيكلية وعضلية.

-تشوهات كلوية:نقص تصنع,التحام كلوي,تضاعف,إحليل تحتي,خصية غير نازلة.

الأعراض والعلامات السريرية:

في 75% يلاحظ الأهل كتلة أوكبر في حجم البطن.

ألم بطني مبهم,ألم بطني حاد في حال تمزق الورم.

بيلة دموية عيانية أو مجهرية (15%).

ارتفاع توتر شرياني.

أعراض عامة:نقص وزن,وهن,نقص شهية,أعراض فقر دم.

قد يحدث دوالي حبل منوي وخاصة في الأيسر نتيجة انسداد الوريد الكلوي بصمّة ورمية.

قد يتظاهر بانتقالاته:الرئتين أكثرها ثم الكبد والعظام والدماغ.

الإستقصاءات:

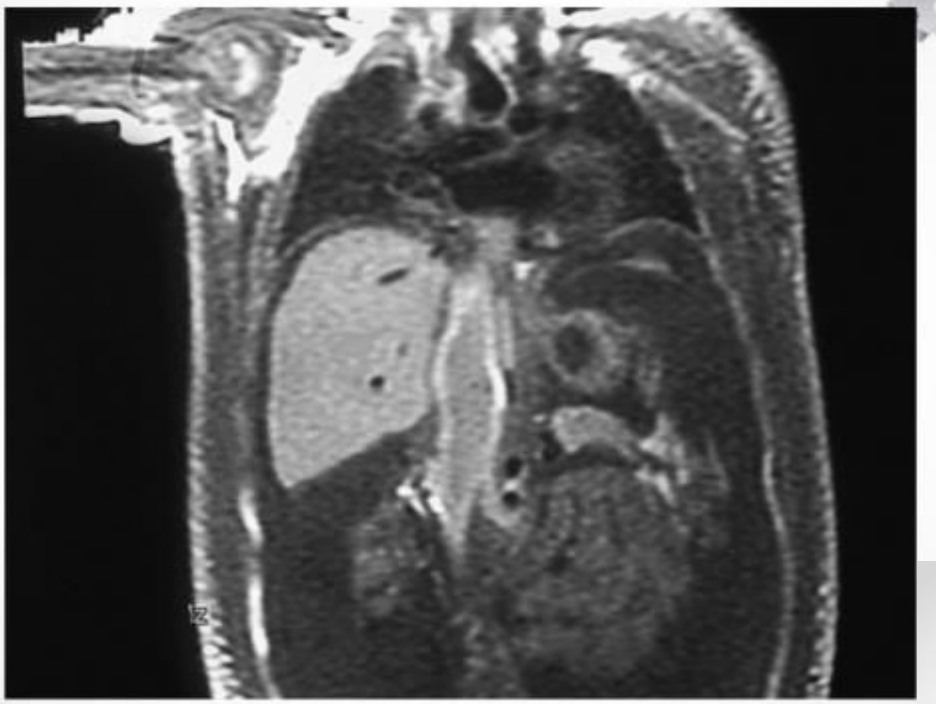
-الإيكو:يميز الورم الصلب عن الكيسي وتنخر الورم,حالة العقد اللمفية والوريد الكلوي والأجوف السفلي والصمات الورمية والكلية المقابلة .

-المقطعي المحوسب للبطن والصدر:وهو أدق ,كما يكشف لنا الإنتقالات الكبدية والرئوية.

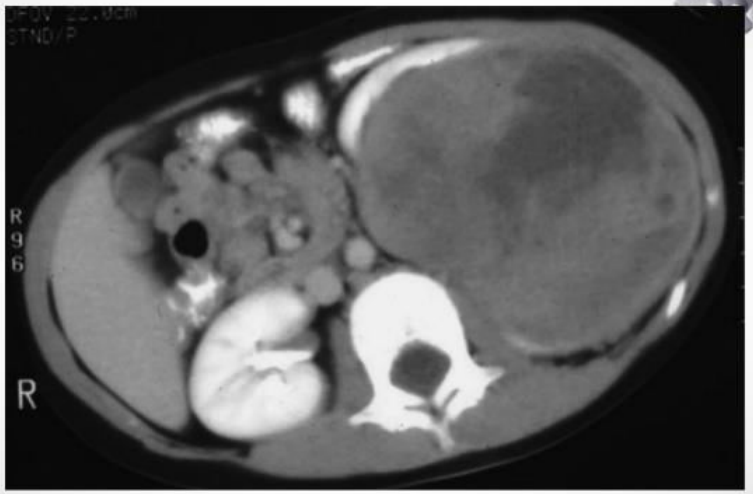
الرنين المغناطيسي:حساسيته أعلى في كشف امتداد الورم للأجوف.

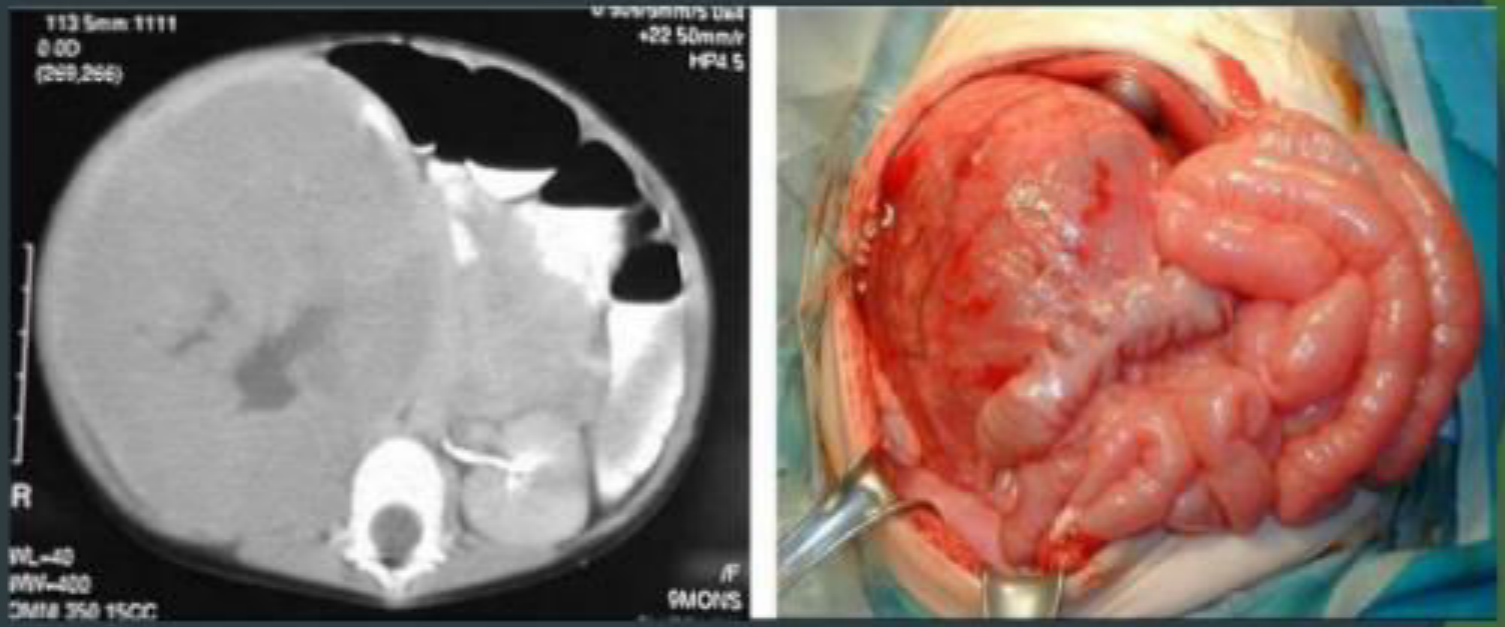
التشخيص التفريقي:الورم الأرومي العصبي,خراجات الكلية,الكلية عديدة الكيسات,استسقاء الكلية.

MRI depicting extension of Wilms tumor into the inferior vena cava.



CT scan of a left Wilms tumor with a small rim of functioning renal parenchyma




R

المراحلStage:حسب National Wilms Tumour Staging Group(NWTSG)

مرحلةI:ضمن الكلية.

مرحلةII:خارج الكلية.

مرحلة III:بقايا ورمية في البطن مع انزراع صفاقي.

مرحلةIV:انتقالات رئوية وكبدية.

مرحلةV:ورم ثنائي الجانب.

العلاج:

أولا:الجراحة: وهي الأساس:

-في الورم القابل للإستئصال:استئصال كلية جذري مع تجريف عقد أو أخذ عدة خزع منها.

- في الورم غير القابل للإستئصال,أو الممتد للأجوف السفلي:عدة خزع,ثم نعطي علاج كيماوي نـُجري بعده الإستئصال الجراحي.

-الأورام ثنائية الجانب:إما:

1. استئصال كلية جذري في جهة وجزئي في الجهة المقابلة.
2. استئصال كلية جزئي في الطرفين.
3. استئصال كلية جذري في جهة إذا كان الورم متراجعا في الجهة الأخرى.

ثانيا:المعالجة المتممة:

آ.قبل الجراحة:نعطي علاج كيماوي في:

1.الورم غير القابل للإستئصال.

2.وجود غزو وعائي.

3.ورم ثنائي الجانب.

ب. بعد الجراحة:

للمرحلة1:أكتينومايسين د وفينكريستين لمدة 18أسبوعا.

للمرحلة2 و3 :تشعيع البطن و أكتينومايسين د وفينكريستين ودوكسوروبيسن.

للمرحلة4:تشعيع البطن والصدر ومعالجة كيماوية لمدة 18 شهر.

الإنذار :

تبلغ نسبة البقيا 5سنوات في المفضلة كالتالي: للمرحلة1 97%,للمرحلة2 92%
,للمرحلة 3 84% للمرحلة4 83%

بينما تبلغ نسبة البقيا 5سنوات في غير المفضلة كالتالي: للمرحلة1و2 و3 68%
,وتهبط إلى 55% للمرحلة الرابعة

الورم العجائبي
الورم المسخي,مسخوم
Teratoma

- هي أورام جنينية تنشأ من أنسجة غريبة عن العضو المصاب أو الناحية الموجودة فيه .
- هذه الأورام تنشأ على حساب الوريقات الجينية الثلاث :، وهي عبارة عن مجموعة كبيرة ومتداخلة من الأورام تدعى أورام الخلايا المنتشة أو الجنسيةgerm cell.
- يمكن أن تتوضع في الأمـاكن التالية : الرأس والعنق ، الصدر (المنصف) ، خلف البريتوان ، المعدة ، المنطقة العجزية العصعصية ، المهبل ، المبيض ، والخصية .

المسخوم العجزي العصعصي
sacrococcygeal teratoma

- يشاهد في 4000/1 من الولادات الحية.
- يشكل 50 % من حالات المسخوم .
- و هو من أكثر أورام الخلايا المنتشة خارج الغدد التناسلية شيوعاً عند حديثي الولادة ، وهي من أكثر أورام الولدان شيوعاً وهوسليم في 95 % من الحالات.
- تتظاهر على شكل كتلة كبيرة كيسية أو قاسية ، حيث تبرز من أمام العجز أو العصعص وتتدلى في ناحية الإلية على شكل إلية الخروف .

- تصنف من الناحية النسيجية إلى ناضجة ، وغير ناضجة ، وخبيثة ، والأخير ينتج AFPألفافيتوبروتين والذي يدل ارتفاعه على شدة الإصابة (عامل إنذاري) وتستعمل في مراقبة النكس بعد الاستئصال .
- يمكن تشخيص المسخوم أثناء الحمل بالإيكو ، وهناك علامات تستدعي إجراء قيصرية خوفاً من حدوث عسرة ولادة أو تمزق في الورم منها : كبرحجم الورم ، فرط نمو المشيمة ,موه السلى، موه الجنين .

نماذجه

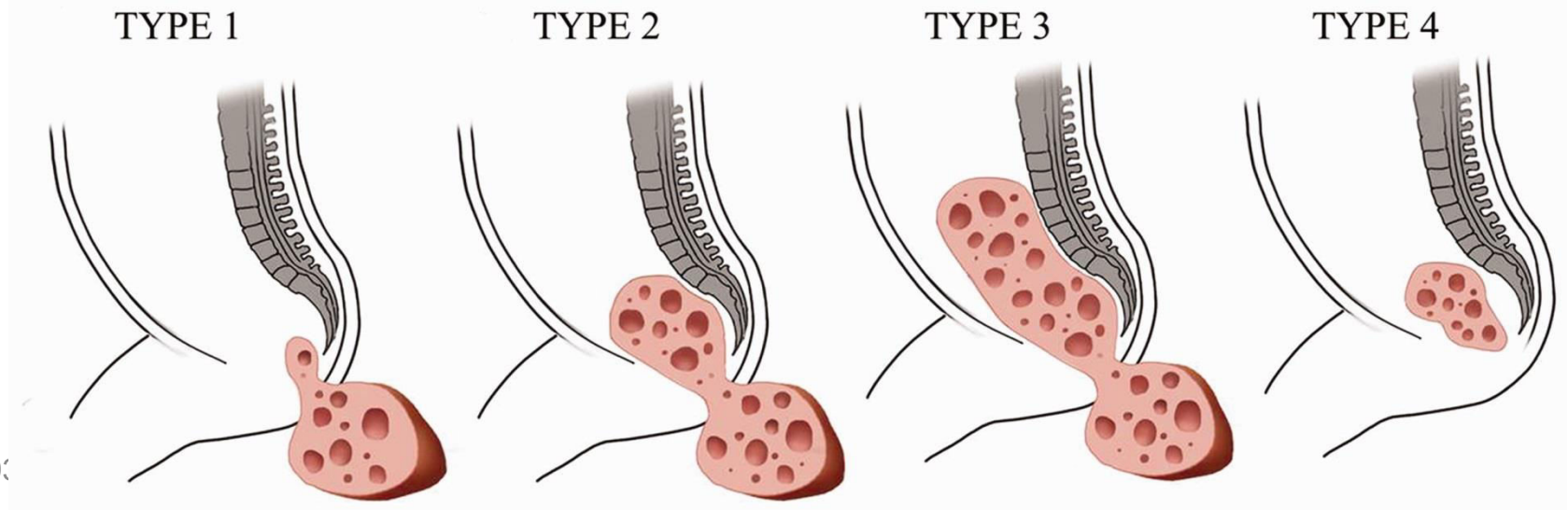
تقسم إلى 4 نماذج بحسب مكان التوضع وامتداده :

1 – كتلة متبارزة معظمها في الإلية مع أو بدون مكونات صغيرة لها أمام العجز ، ويشكل 46 % من الحالات .

2 – تبارز الكتلة في الإلية مع امتداد واضح في الحوض والبطن أمام العجز ، ويشكل 35 % من الحالات .

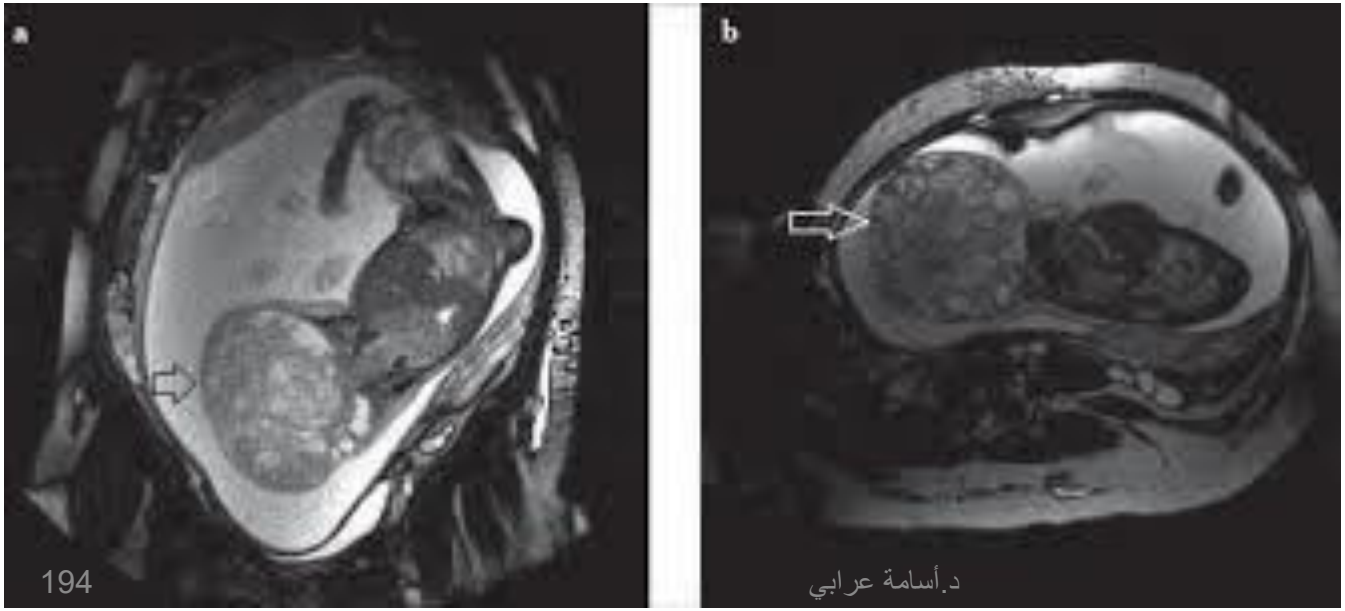
3 – تبارز الكتلة محدود في الإلية مع امتداد واضح في الحوض والبطن أمام العجز ، ويشكل 9 % من الحالات .

4 – معظم الورم أمام العجز ويشكل 10 % من الحالات .



الإستقصاءات التصويرية

- **صورة البطن البسيطة :** وجود تكلسات منتشرة ضمن الورم وانزياح المستقيم إلى الأمام بسبب الورم على الصورة الجانبية.
- **الإيكو :** يعطى منظر ورم يحتوي على نسج مختلفة .
- **MRI :** يحدد ماهية الورم ويميزه عن تشوهات الفقرات كما يحدد إذا كان هناك امتداد للورم إلى الحبل الشوكي .



- **التدبير :**
- يعالج المسخوم العجزي العصعصي **بالاستئصال الجراحي** .
- يستأصل كامل الورم مع عظم العصعص باكراً ما أمكن وفي فترة حديث الولادة وكحد أقصى قبل عمر الـ 6 أشهر .
- النماذج 1 و 2 تستأصل عبر شق في المنطقة العجزية العصعصية ، أما النماذج 3و4 فتعزل عبر البطن أولاً ومن ثم تستأصل عبر الشق السابق .

©David M Notrica MD

المتابعة :

تكون متابعة هؤلاء المرضى بإجراء فحص سريري دقيق كل 3-6 أشهر خلال السنوات الثلاث الأولى ، مع إجراء عيارات متتالية AFP وإجراء دراسة حركية بولية وللتغوط .

المتابعة على المدى الطويل ، فقد أظهرت أن حوالي 40 % من هؤلاء المرضى يحدث لديهم اضطراب بولي واضطراب تغوط مرافق لانضغاط محتويات الحوض بالورم ، أو نتيجة الرض الجراحي .

أي نكس للورم بعد استئصاله يعتبر خباثة ويدل على ذلك ارتفاع مستوى AFP بعد استئصال الورم الذي قد يكون التشريح المرضي أظهر أنه خبيث أو غير ناضج ، وهذا يستدعي تطبيق معالجة كيماوية متممة للعلاج الجراحي .

معدل الحياة عند هؤلاء المرضى هو 95 % للشكل الناضج وغير الناضج وأقل من 80 % للخبيث .

مسخوم المنصف

هو المكان الثاني لتوضع الورم خارج الغُدَّد التَّنَاسُلِيَّة gonad.

يشكل **20 %** من مجمل أورام المنصف عند الأطفال ويتوضع في المنصف الأمامي

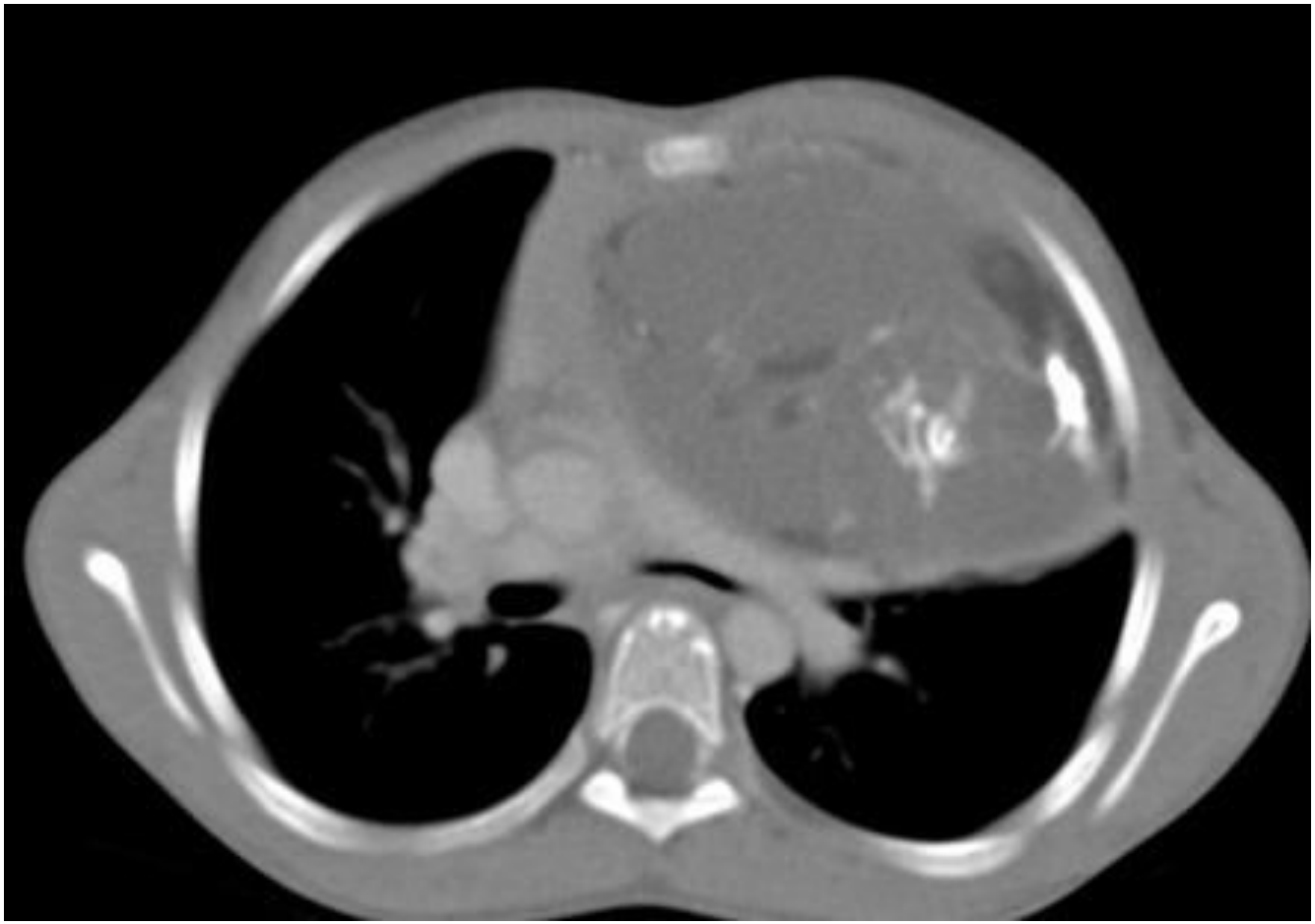
ويصيب الذكور أكثر من الإناث .

قد تكون لا أعراضية .

قد تتظاهر بعسرة تنفس وسعال ,الم صدري وترفع حروري ، وقد يحدث نفث دموي حين يتمزق الورم ضمن القصبات ، وقد يصاب بعضهم ببلوغ مبكر نتيجة فرط إفراز B-HCG .

تبدي صورة الصدر كتلة مدورة وتشاهد تكلسات في 30% من الحالات .

المقطعي المحوسب:يوضح امتداد الورم وعلاقته بالأحشاء المجاورة .
الإيكو : يفيد في تمييز الكتل الكيسية عن الصلبة ، وتمييز المسخوم عن أورام المنصف الأخرى كأورام التيموس واللمفوما والكيسات القصبية وأورام القصبات.
يجب تحري المستويات المصلية لـ: . B-HCG , AFP



- **المسخوم خلف الصفاق :**
- يسبب معضلة في التشخيص التفريقي عن أورام البطن الأخرى ، كورم ويلمس وورم الأرومة العصبية والكتل البطنية الأخرى .
- قد نرى تكلسات على صورة البطن البسيطة .
- الإيكو : يميز الأورام الكيسية عن الصلبة .
- المقطعي المحوسب مع الحقن : يميزه عن أورام الكظر والكلية .

التداخلات على الأجنة
علاج أوجراحة الأجنة
FETAL SURGERY

- Dr.Michael Harrison (California)
- Father of open fetal surgery

جراحة الجنين في الرحم تشمل التدخلات الجراحية على الجنين البشري، وهي تهدف إلى توفير علاج بدونه يكون المسار الطبيعي للحمل فيه أضرار لا رجعة فيها فيما يخص وظائف الجنين. هذا الاختصاص جديد نسبيا ومحدودة هي المشافي التي تجريها، وهو في تقدم مستمر.

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812 MARCH 17, 2011 VOL. 364 NO. 11

A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele

N. Scott Adzick, M.D., Elizabeth A. Thom, Ph.D., Catherine Y. Spong, M.D., John W. Brock III, M.D., Pamela K. Burrows, M.S., Mark P. Johnson, M.D., Lori J. Howell, R.N., M.S., Jody A. Farrell, R.N., M.S.N., Mary E. Dabrowiak, R.N., M.S.N., Leslie N. Sutton, M.D., Nalin Gupta, M.D., Ph.D., Noel B. Tulipan, M.D., Mary E. D'Alton, M.D., and Diana L. Farmer, M.D., for the MOMS Investigators*

CONCLUSIONS

Prenatal surgery for myelomeningocele reduced the need for shunting and improved motor outcomes at 30 months but was associated with maternal and fetal risks. (Funded by the National Institutes of Health; ClinicalTrials.gov number, NCT00060606.)

EXIT procedure: With only the baby's head and shoulders delivered, a pediatric surgeon establishes access to the airway, while the baby continues to receive oxygen through the umbilical cord.

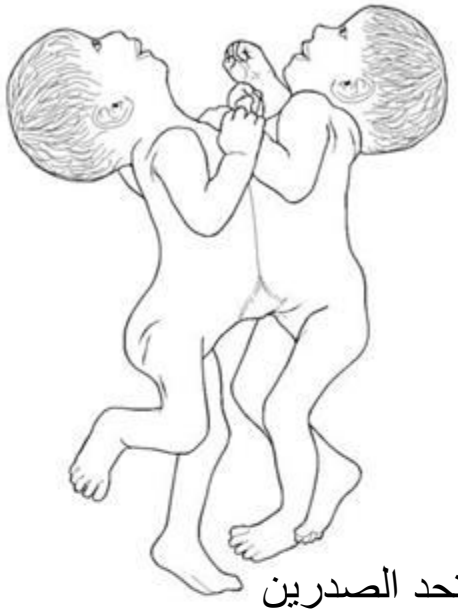
جراحة فصل التوائم الملتصقة (للإطلاع)

INTRODUCTION

- Conjoined twins are rare, but the exact prevalence is unknown. The estimated prevalence in the literature varies widely from 1: 50,000 to 1: 200,000.
- There is a female predominance on the order of 3:1
- The conjoined twinning process occurs when the division of the embryonic disc occurs more than 14 days after fertilization.

Conjoined twins

Conjoined twins are joined at some region of their bodies. The many different types of conjoined twins are classified by the area where the attachment is located:



متحد الصدرين

Fig. 101.1 Thoracopagus.

متحد العجزين

Fig. 101.2 Pygopagus.

متحد الإسكين

Fig. 101.3 Ischiopagus.

متحد الرأسين

Fig. 101.4 Craniopagus.

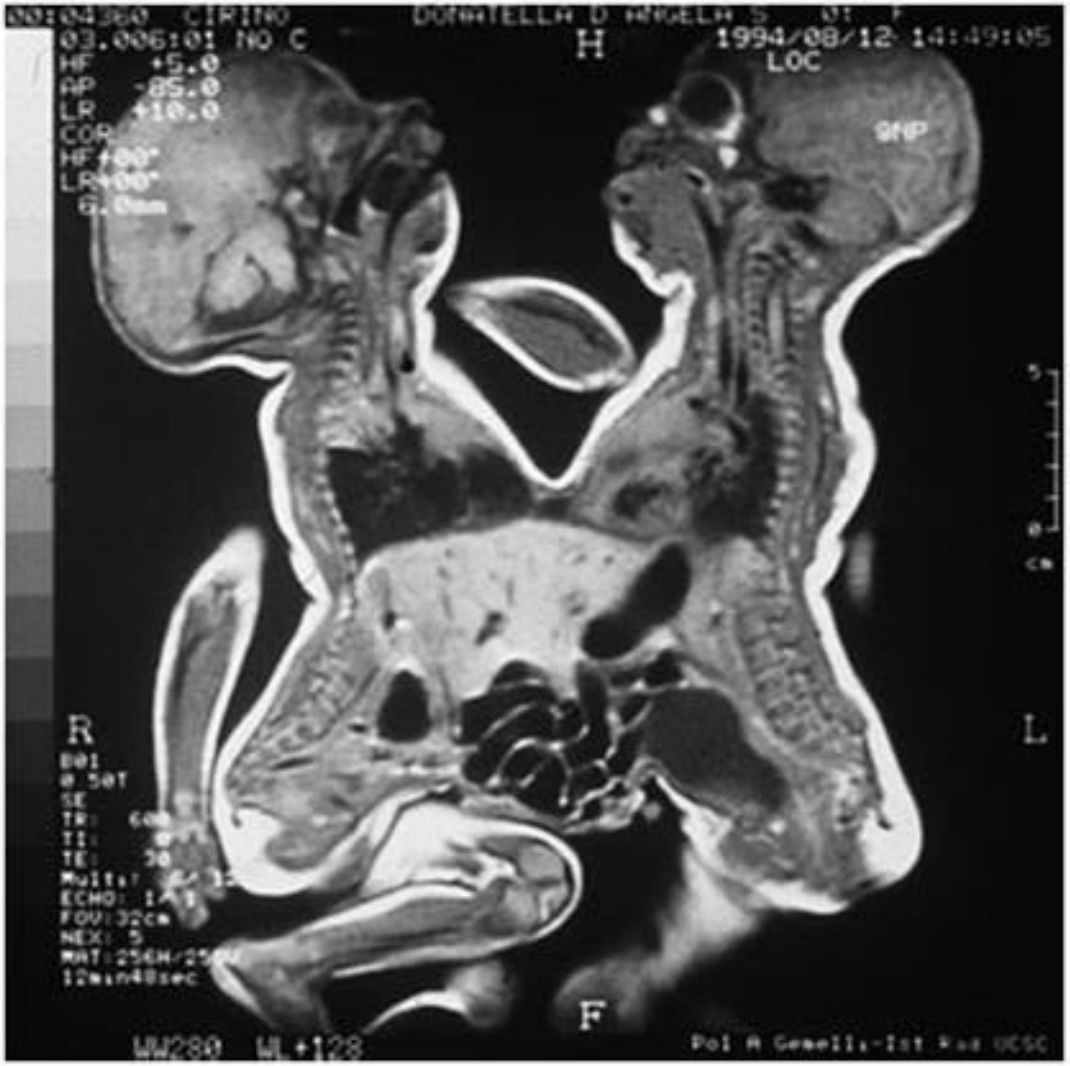


Fig. 101.5 CT scan of omphalo-thoracopagus twins.

فصل التوائم الملتصقة في السعودية

أُجريت أول **علمية فصل توائم ملتصقة في المملكة العربية السعودية** في 31 كانون الأول1990 لتوأم سيامي سعودي ملتصق في منطقة البطن، وتمت العملية في مستشفى الملك فيصل التخصصي الرياض على يد وزير الصحة السعودي السابق الجراح الدكتور عبد الله الربيعة. وبعد نجاح العملية توالت عمليات فصل التوائم في المملكة فكانت العملية الثانية من نصيب التوأم السوداني سماح وهبة واللتان تمت ولادتهما بالتصاق في البطن والحوض ومنطقة أسفل الصدر، وقد استغرقت العملية 18 ساعة متواصلة وكللت بالنجاح، أما العملية الثالثة فكانت فصل التوأم السعوديتين سمر وسحر واللتان كانتا أيضاً ملتصقتين في أسفل الصدر والبطن والحوض. .

]

بعدها انتقلت عمليات فصل التوائم من مستشفى الملك فيصل التخصصي إلى مدينة الملك عبد العزيز الطبية للحرس الوطني حيث أُجريت رابع عملية فصل للتوائم وكانت للتوأم السعوديين حسن وحسين الملتصقين في أسفل البطن والحوض، تلتها عملية الفصل للتوأم السوداني نجلاء ونسيبة المشتركتين في الكبد، وبعدها استقبلت المملكة التوأئم الماليزي أحمد ومحمد واستغرقت عملية فصلهما 23 ساعة، وتلتها عملية فصل التوأم المصري تاليا وتالين والتي كانت أول عملية تُنقل تلفزيونياً على الهواء مباشرة، ومن ثم علمية فصل التوأم الفلبيني برنسس آن وبرنسس ماي والتي استغرقت 8 ساعات بالرغم من أنه كان مقرراً إجراؤها في 16 ساعة، وشهدت مدينة الملك عبد العزيز الطبية كذلك عمليات فصل التوأم البولندي أولغا وداريا والمصري آلاء وولاء والمغربي حفصة وإلهام والعراقي فاطمة وزهرة والكاميروني فنبوم وشفوبو والسعودي عبد الله وعبد الرحمن والعراقي إياد وزياد والمغربي سعدية وعزيزة والأردني محمد وأمجد والسعودي ريم ورنا والجزائري سارة وإكرام.

فشل جراحة فصل التوأمتين الإيرانيتين(فى سنغافورة)الملتصقتى الرأس, ووفاتهما يثير جدلا طبيا - الجزيرة نت

2003\7\8

- واحد في كل مليوني ولادة؟