الفصل الرابع والعشرون

رتق المريء والتشوهات الخلقية للمريء

ESOPHAGEAL ATRESIA AND CONGENITAL ANOMALIES

دونا إ. مازياك، ف. غريف بيرسون
Donna E. Maziak, F. Griff Pearson

تعتبر تشوهات المعي الأمامي الخلقية غير شائعة. ولم تحدد بعد بدقة الأسباب والتغيرات التطورية المسؤولة عن حدوث مثل هذه الآفات. وسيعرض هذا الفصل باختصار الملامح الرئيسة المترافقة مع معظم تشوهات المريء: رتق المريء، الناسور المريئي الرغامي tracheo esophageal fistula، كيسات المريء، تضاعف المريء duplication، التضيقات المريئية الخلقية والوترات webs، رتوج المريء والحلقات الوعائية vascular rings.

رتق المريء والناسور المريئي الرغامي

Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula

١- من الناحية الجنينية Embryology: تقدر نسبة حدوث هذا التشوه بحالة واحدة من كل ٤٠٠٠ حالة ولادة.

يظهر الرتج التنفسي في الناحية البطنية لجدار المعي الأمامي كرتج صغير وذلك عندما يكون عمر الجنين ٤ أسابيع. ويبدأ هذا الرتج بالانفصال تدريجياً عن الجزء الظهري للمعي الأمامي من خلال الحاجز الفاصل بين الجزأين الظهري والبطني. يتم تقسيم المعي الأمامي إلى الجزء البطني ويشكل معظمه الجهاز التنفسي، ويتشكل المريء من الجزء البعيد. يحدث رتق المريء أو الناسور عند حدوث أي انفصال وعلى أي مستوى في الجدار الفاصل بين المريء والأنبوب الرغامي (التنفسي).

٢- التوصيف Classification: يظهر الجدول رقم (١) (Gross 1953) وصف رتق المريء ويعتمد هذا التوصيف على نطاق واسع عالمياً في الوقت الحالي.

الجدول رقم (١). توصيف رتق المريء.

النمط	الوصف
A	رتق مريئي معزول ٨٪ (غير مترافق مع مرض آخر)
B	رتق مريئي مع ناسور رغامي علوي ١٪
C	رتق مريئي مع ناسور رغامي سفلي ٨٦٪
D	رتق مريئي مع ناسور رغامي علوي وسفلي ١٪
E	ناسور رغامي مريئي دون رتق مريئي ٤٪

٣- الصورة السريرية presentation clinical: يمكن الشك بحدوث رتق المريء عندما تظهر القصة السريرية للأم وجود استنشاق للسائل الأمينوسي في حمول متعددة polyhydramnios، أو عند ظهور العلامات التالية بعد الولادة: الجزر أو القلس regurgitation الملاحظ سواء لمحتويات الفم (اللعاب) أو للحليب بعد الوجبة الطعامية الأولى، الاستنشاق الرئوي أثناء التغذية ويتظاهر بالسعال والغصص choking، تمدد البطن والتهاب الرئة الكيماوي. يتضمن التشخيص التفريقي لذات الرئة الناكسة عند حديثي الولادة ما يلي: الداء الليفي الكيسي cystic fibrosis، نقص الغاماغلوبين، الفتق الفرجوي الخلفي congenital hiatus hernia، التضيقات المريئية، الحلقة الوعائية الضاغطة على الرغامى، اضطرابات وظيفة المريء لأسباب رضية أو عصبية المنشأ ويتم إثبات التشخيص بعدم القدرة على إدخال أنبوب التغذية وبالدراسة الشعاعية الظليلة. قد تشاهد تشوهات خلقية أخرى مترافقة مع رتق المريء في ٢٠٪ من الحالات وأهم هذه التشوهات: تشوهات الفقرات ٢٣٪، عدم انثقاب الشرج ١٠٪ imperforate anus، الناسور الرغامي المريئي، خلل تنسج في كل من الكلية وعظم الكعبرة radil and renal dysplasia %7.

VATER يمكن تمييزه خاصة عند الرضع الذين يزنون أقل من ٢كغ، ويترافق وجوده مع ارتفاع نسبة الوفيات عادة.

٤- العلاج Management: يبدأ علاج الرضع المصابين برتق مريئي فور تشخيص الحالة ويتضمن العلاج الخطوات التالية: رفع الرأس ٣٠درجة، سوائل وريدية IVF، صادات حيوية (حتى في حال عدم ظهور علامات التهاب الرئة)، والسحب المتكرر للمفرزات من الجزء العلوي upper pouch. والعلاج النوعي والنهائي عادة يحمل مخاطر تم تحديدها في الجدول رقم (٢) (Waterson 1962).

٥- العلاج الجراحي (التكنيك) /operative technique:

- المقاربة الجراحية عن طريق الصدر: إما من خلال الجوف البللوري transe pleural وإما من خارجه extra pleural.

• يجب أن يتم التسليخ بحذر شديد للإقلال من أذية العصب المبهم vagus. n والتوعية الدموية وخاصة في الثلث السفلي للمريء قدر الإمكان. كذلك يجب تسليخ الثلث العلوي للمريء وفصله عن جدار الرغامى الخلفي بحذر.

• يتم تحديد توضع الناسور، ومن ثم يقطع أو يكتفى بربطه (إغلاقه) وينصح بتقوية مكان الناسور برقعة نسيجية.

• يعالج العيب الذي طوله أقل من ٢سم في جدار المريء بإجراء مفاغرة بدئية primary anastomosis على طبقة واحدة وبدون توتر tension free.

• أما في حال وجود فجوة أو عيب أكبر من ذلك فيعالج بخزع عضلات المريء للحصول على طول أكبر للمريء.

• عندما يتطلب الأمر استئصال المريء، فمن أهم البدائل المستعملة: القولون، الأنبوب المعدي، الصائم.

• في حال التأخر في إجراء الجراحة ينصح بإجراء فغر للمعدة gastrostomy للتغذية، أما إجراؤه روتينياً أثناء الجراحة فلا زال موضع جدال.

الجدول رقم (٢). ويوضح مراحل ومخاطر علاج رتق المريء.

التصنيف Class	وضع الطفل السريري Condition	العلاج Treatment
A	جيد والوزن أكثر من ٢٥٠٠غ	جراحة مع إعادة وصل المريء مباشرة
B	١- جيد والوزن بين١٠٠٠ - ٢٥٠٠غ	غير جراحي في البداية
	٢- الوزن أقل من ٢٥٠٠غ مع وجود ذات رئة معتدلة الشدة أو تشوهات ولادية أخرى مرافقة	(مضادات حيوية مع تغذية عن طريق فغر المعدة Gastrostomy)، وإجراء الجراحة عند استقرار الوضع.
C	١- الوزن أقل من ١٨٠٠غ	قطع ومن ثم فصل الناسور، وإجراء الجراحة على مراحل.
	٢- الوزن أكثر من ١٨٠٠غ مع وجود ذات رئة شديدة أو تشوهات	

٦- النتائج Results: تعتبر التشوهات الخلقية المرافقة لرتق المريء مسؤولة عن معظم حالات الوفيات الباكرة ويتراوح معدل الوفيات بين ٥-١٥٪. أما بالنسبة للإمراضيات بعد الجراحة فتنتج عن: النزيز (التسريب) من المفاغرة anastomotic leaks، الجزر المعدي المريئي GER، التضيقات المريئية، نكس الناسور الرغامي المريئي وتلين الرغامى tracheomalasia. كما أن الاضطرابات الوظيفية طويلة الأمد (تحدث بعد فترة من الجراحة) شائعة وتتضمن: اضطرابات المريء الحركية (يمكن أن تكون عصبية المنشأ)، الجزر المعدي المريئي، التضيقات المريئية المتأخرة بالإضافة إلى التشوهات في جدار الصدر التي تحدث بعد فتح الصدر: كالكتف المجنحة (ارتفاع الكتف)،

عدم تطور نصف الصدر، الجنف scoliosis. كما أن هناك مضاعفات متأخرة ناتجة عن استبدال المريء تتعلق عادة بالعضو البديل للمريء المستأصل.

كيسات المريء /تضاعف المريء
Esophageal Cysts/Duplication

آفات نادرة، وهناك تنوع كبير في أماكن توضعها وفي طبيعتها النسيجية. تعرف بأنها أورام كيسية ناعمة واضحة الحدود مشتركة مع المريء في الجدار وغير مشتركة معه في اللمعة، تتوضع في المنصف الخلفي posterior mediastinum، قد تكون عصبية أو جنينية المنشأ، إذ تتشكل نتيجة عدم الانفصال الكامل بين الحبل الظهري notochord والمعي الأمامي foregut (قد تكون أحد مظاهر تناذر الحبل الظهري notochord syndrome).

تمتاز كيسات المريء في تنوع تركيبها الخلوي، لذلك فإن معرفة ماهيتها الخلوية تفيد في تحديد مصدرها الجنيني: هل هي غضروفية المنشأ، ظهارية حرشفية أو مخاطية معدية.

قد يكون المريض لا عرضيا"، أو يشكو من أعراض تنفسية، أو عسرة بلع ناتجة عن انضغاط المريء بهذه الكيسات، كما أنها قد تتظاهر على شكل كتلة ذات تأثير ضاغط على الأعضاء المجاورة (الرئة والقلب والمريء) بسبب كبر حجمها، أو على شكل التهاب منصف حاد acute mediastinitis ناتج عن تمزق الكيسة، أو فقر دم أو نزف من تقرح هضمي. وتكتشف عادة بأشعة الصدر البسيطة CXR وتتضمن خطوات تشخيصها أشعة الصدر البسيطة، صورة المريء الظليلة Barium swallow، الأشعة المقطعية CT scan وقد يستخدم الرنين المغناطيسي MRI في بعض الحالات وذلك عند اشتمال العمود الفقري بتوضع الكيسة.

وعلى الرغم من أن هذه الآفات تعتبر آفات سليمة إلا أن بعض التقارير أوردت عدة حالات من التحول الخبيث لذا ينصح بالاستئصال الجراحي كعلاج لكيسات المريء.

التضيقات المريئية الخلقية والوترات
Congenital Stenosis and Webs

تعتبر هذه من التشوهات النادرة للمريء، وتحدث بنسبة حالة واحدة من كل ٢٥٠٠٠-٥٠٠٠٠ حالة ولادة. وتفسر آلية حدوثها بأحد النظريات التالية:

١- فرط ضخامة الألياف العضلية القطعية Segmental fibromuscular hypertrophy: تحدث في المريء القاصي (البعيد) عادة.

٢- توضع أنسجة رغامية قصبية ضمن جدار المريء Intramural rest of tracheobronchial tissue: تحدث في المريء القاصي (البعيد) كذلك.

٣- الوترات الغشائية Membranous webs: تحدث في أي مكان على طول المريء.

هذا وتحدد درجة التضيق وتوضعه الأعراض ممكنة الحدوث. وغالباً ما يتأخر تشخيص هذه الآفات حتى تدخل المواد الغذائية الصلبة ضمن الوجبات الغذائية، ولذا وبسبب تأخر التشخيص يمكن أن يحدث توسع واضطراب في حركية المريء القريب. والتشخيص يتم عادة بتنظير المريء ودراسة المريء الظليلة. والعلاج يكون بتوسيع المريء الذي يحقق نجاحاً كبيراً عند معظم المرضى، كما يستطب الاستئصال الجراحي وإعادة وصل المريء في حال التضيقات المريئية السفلية الشديدة الناتجة عن بقايا توضع النسيج الرغامي القصبي في جدار المريء.

رتوج المريء الخلقية
Congenial Esophageal Diverticulum

تعتبر الرتوج تشوهات مريئية، قد تحدث في أي مكان على طول المريء، قد تكون هذه الرتوج حقيقية، يعتقد بأنها تحدث أثناء تطور المعي الأمامي، تتباين الأعراض السريرية الناتجة عنها وفقا لحجم الرتج وتوضعه، وتشخص بتصوير المريء الظليل وتنظير المريء، وأفضل الطرق العلاجية هي الاستئصال الجراحي. وعند الاستئصال يجب إغلاق مخاطية المريء بشكل عرضاني لتجنب حدوث التضيق أو نكس الرتج.

الحلقات الوعائية
Vascular Rings

تحدث الحلقات الوعائية نتيجة التطور غير الطبيعي لقوس الأبهر الجنيني، وأشهر التشوهات التي تؤدي إلى حدوث الحلقات الوعائية هي: قوس الأبهر المضاعف (الأكثر شيوعاً)، قوس الأبهر الأيمن مع الرباط الشرياني الأيسر، قوس الأبهر الأيسر والقناة الشريانية السالكة pulmonary artery sling. وتسبب الآفات السابقة انضغاط المريء والرغامى مؤدية إلى حدوث درجات مختلفة من عسرة البلع وانسداد الطريق الهوائي.

تشخص هذه الآفات بتصوير المريء الظليل، تنظير القصبات، الأشعة المقطعية للصدر، وفي بعض المناسبات قد نضطر لإجراء تصوير ظليل للأوعية angiography لتحديد وجود الآفات السابقة والعلاج يكون بالتصحيح الجراحي للتشوهات الوعائية.

للمزيد من القراءات
Further Reading

Ashcraft KW. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Chest Surgery Clinics of North America,* 1993; 3: 4777.

Gross RE. *Surgery of Infancy and Childhood.* Philadelphia: W.B. Saunders, 1953. Tsai JY, Berkery L, Wesson DE, Redo SF, Spigland NA. Esophageal atresia and tracheoe- sophageal fistula: surgical experience over two decades. *Annals of Thoracic Surgery, 1997;* 64: 778.

Waterson DJ, Carter REB, Aberden E. Oesophageal atreasia: tracheoesophageal fistula: a study of survival in 218 infants. *Lancet,* 1962; i: 819.