

دانشگاه تهران

دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه تخصصی جراحی عمومی

موضوع

بیماری هیپرتهرونگ

پراهنمائی

استاد معظم جناب آقای دکتر حسن هاشمیان

نگارش

دکتر مهدی جهم

۱۳۴۳ - ۴۴

سال تحصیلی



الف

فهرست مندرجات

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱	تعریف
۱	آمیب شناسی
۲	علامه کلینک
۴	اشکال بالینی
۴	علامه راد پولوزی
۵	بیوهیسی از رکنم
۶	کلوستوی
۹	آماده کردن بیمار برای عمل جراحی
۱۰	اعمال جراحی که تاکنون نموده اند
۱۵	بحث کلی در مورد بیماری
۲۵	مطالعات شخصی ضمن چهار سال دستگیری
۲۶	ابزار و وسایل تشخیصی جراحی يك
۳۷	بحث در مورد فووق الذکر
۳۹	نتیجه
۴۱	مراجع

۱۳۳۳ - ۴۴ - ۴۳ - ۴۲ - ۴۱ - ۴۰ - ۳۹ - ۳۸ - ۳۷ - ۳۶ - ۳۵ - ۳۴ - ۳۳ - ۳۲ - ۳۱ - ۳۰ - ۲۹ - ۲۸ - ۲۷ - ۲۶ - ۲۵ - ۲۴ - ۲۳ - ۲۲ - ۲۱ - ۲۰ - ۱۹ - ۱۸ - ۱۷ - ۱۶ - ۱۵ - ۱۴ - ۱۳ - ۱۲ - ۱۱ - ۱۰ - ۹ - ۸ - ۷ - ۶ - ۵ - ۴ - ۳ - ۲ - ۱

## بیماری هیرشپرونک

با

Hirschprung As disease or  
Congenital aganglionic megacolon.

تعریف : یکی از ناهنجاریهای انتهای لوله گوارش را مگاکلون مادرزادی

با بیماری هیرشپرونک گویند که مقاله اساسی آن در سال ۱۹۴۷ توسط Swenson

پرشته تحریر درآمده است .

آسیب شناسی :

۱ - ماکروسکوپیک - مشخص بیماری هیرشپرونک در بلا تاسپون وهیپرتروفی

فوق العاده کلون یلویین است که گاهی کلون نژولی و بندرت تمام روده بزرگ را اشغال

میکند . همراه این تغبیرات مزوکلون منبسطه نیز طول و ضخیم شده عروق آن فراوان میگردد

هیپرتروفی در تمام لایه های روده بزرگ به چشم میخورد یعنی سروم ضخیم و کلفت شده

رشته های حلقوی طبقه عضلاتی هیپرتروفیه شده مخاط روده کلفت و آنفلاسه و اغلب اوقات

زخمی است فقط تنبای کلن تحت تاثیر این تغبیرات قرار نگرفته بطوریکه گاه گاهی اصلا

دید نمیشود .

یا قسمت‌های باریکی در انتهای لوله گوارش حدود کانال آنال رکت و یا

دیگر جاهای رود بزرگ دیده می‌شود که در  $\frac{1}{10}$  موارد حد فوقانی آن محل اتصال

رکت بکلون پلوین بوده و خیلی بندرت این حد بقسمتهای بالا ترکشیده می‌شود.

این قسمت باریک است که انسداد واقعی و فیزیولوژیک را بوجود آورده در حالیکه دیلا تا <sup>سپون</sup>

و هیپرتروفی فوق الذکر باعث فقدان حرکات دودی شکل همین قسمت اسپاستیک است

که بطور ثانویه ایجاد شده است ناگفته‌مانند که قبل از swenson فکسر

می‌کردند که قسمت اصلی ضایعه در همین ناحیه گشاده است و اغلب آنرا برمی‌داشتند و مسلم

آن بود که بیماری عود می‌کرد.

۲ - میکروسکوپیک - از لحاظ ریزینی علت بیحرکت بودن قسمت اسپاستیک

عدم وجود شبکه اوریاخ و یا کانگلیونهای پاراسپاتیک قسمت میانتریک میباشد که توسط

یک قسمت واسطه ای که بین ۱ تا ۵ سانتیمتر طول دارد و در آن کانگلیونهای

مذکور بندرت دیده می‌شود بقسمت دیلا ته که از لحاظ حلولی کاملاً طبیعی است متصل

می‌گردد.

علائم کلینیک

این بیماری تقریباً خانوادگی است و خیلی بیشتر در مردان دیده می‌شود تا در

نه‌زنان و تقریباً در ۹۰ درصد موارد علام آن ضمن سه روز اول زندگی ظاهر میشود :

۱ - بیبوست - بیماران معمولاً قادر به دفع نبوده و تنها زمانیکه انگشت کوچک و با یک لوله باریک وارد رکت آنها کنند با فشار مختصر مدفع خمیری شکل خارج میگردد -  
این بیبوست بعدی شدید است که گاهی اتفاق میافتد که بیمار ۲ - ۳ هفته شکمش کار نمیکند و فقط با مسهل‌های شدید و تنقیه‌های پس‌دستی تخلیه میشود .

۲ - استفراغ - استفراغ همیشگی نیست و تقریباً در ۳۰٪ موارد دیده میشود و نباید آنرا با رگوریتاسیون که معمولاً در اطفال دیده میشود اشتباه کرد .

۳ - نفخ شکم - نفخ شکم بتدریج زیاد میشود تا روز سوم کاملاً مشخص میگردد و حرکات دودی شکل روده‌ها از روی شکم پیدا است و با سمع نیز شنیده میشود . گاه امکان دارد که نوع انسداد مشخص گردد ولی معمولاً تشخیص آن از انسداد روده کوچک مشکل است  
۴ - در سابقه این بیماران هرگز انکوئتینانسی وجود ندارد .

۵ - توده رکتال در نوزادان آنتوین تنگ‌تر از معمول است بطوریکه بزحمت میتوان انگشت کوچک را از آن رد کرد . در توده رکت خالی است و ناحیه رکتو سیکموئید تنگ گسست پس از بیرون آوردن انگشت مقداری مکنونیم خمیری شکل خارج میگردد . درجه‌های بزرگتر که میتوان با انگشت سبابه آنها را توده کرد در ۹۸٪ موارد مشابه آنی است که در بالا ذکر شد ولی در دو درصد موارد بجای اینکه رکت خالی باشد کاملاً پروانباشته از

مدفوع است بنا بر این پروده رکتی دلیل پر رده این بیماری نمیباشد .

### اشکال بالینی

این بیماری گاهی بصورت اکلوزیون حاد ظاهر شده که باید هر چه زودتر توسط عمل جراحی رفع انسداد نمود . زمانی بیوستهای آن توسط کزهای اسپال و استفراغ قطع میشود تشخیص آنها با آنتریکلیت بسیار مشکل است که در اینگونه موارد اگر خیلی زود رفع ندهند راناسیون و انتوکسیکاسیون بیمار نشود و از لحاظ مایعات و الکترولیت ها در بیمه نگرند مسلم بیمار خواهد مرد . شکل دیگر این بیماری بصورت بیوست مزمن است که بیشتر این صورت تظاهر میشود یا لا اقل در ابران این شکل بیماری بیشتر تشخیص داده میشود .

### راد یولوژی

راد یوگرافی ساده از شکم وجود گاز فراوان در روده ها را نشان میدهد و در صورتی مفید است که قسمت اسپاستیک محدود به همان ناحیه رکتو سیگموئید باشد والا تشخیص بیماری از سایر علل انسداد روده شوزاد آن مشکل خواهد بود .

در موارد بکه راد یوگرافی ساده تشخیص را منجمل نند میتوان از تنقیه بیمار استفاده

کرد ولی این کار متضمن رعایت نکاتی است که حتما باید بشود : ۱ - باید از واش اوت

دادن بیمار خودداری کرد . ۲ - مخلوطی که از بیمار تهیه میشود نباید با آب معمولی

تهیه شود بلکه با سرم فیزیولوژی زیرا از طرفی سطح جذب روده های گشاد زیاد تر از معمول

است و از طرف دیگر مقدار آب جذب شده در این ناحیه باعث ازدیاد **permeability**

بیشتر از معمول میباشد لذا در صورتیکه آب معمولی بکار رود هر لحظه خطر سمومیت با آب

طفل را تهدید میکند •

در راد یوگرافی با ماده حاجب که از این بیماران بطریق فوق تهیه میشود يك قسمت

بسیار باریك در الای آنوس دیده میشود و پس از آن يك قسمت كاملا دیلاته و گشاد مشهود

است •

### بیوسی از رکت

بیوسی از رکت اولین بار توسط **Swenson** انجام گرفته و شرح

داده شده است • این بیوسی جهت رد یا تثبید ناحیه بدون گانگلیون بوده که باید پس از

تمیز نمودن ناحیه آنورکتال تحت بیهوشی عمومی انجام گیرد • محل برداشت معمولا در یکی

دو سانتیمتری آنور است که بین ستونهای مورگانی روی مخاط شکافی طولی داده و قطعهای

که برداشت میشود باید شامل مخاط و عضلات طولی و خلطوی باشد • ارزش عملی بیوسی

رکتیم بخصوص در مواردی است که :

۱ - راد یوگرافی ساده و تنقیه پاریم جواب قاطع نداده باشد •

۲ - تمام کلون و یا قسمت اعظم آن دچار اسپاسم باشد •

۳ بجای پیوست بیشتر اسهال تظاهر کند .

اما از نظر کلی عده ای معتقدند که بیوسی رکت در اطفال کمتر از ۳ ماهه تنها مشکل است بلکه عملی نیست زیرا چون این اطفال دچار اسهال حاد روده میباشند این کار جز وقت تلف کردن نتیجه دیگری ندارد و از طرف دیگر عده ای را عقیده بر آنست که حتما در اطفال کمتر از ۶ هفته باید بیوسی انجام گیرد خاصه اینکه جواب رادبولوزید دوپهلو باشد .

### کلوستومی

کلوستومی برای اطفالیکه با اکلوزیون حاد بعد از مرگ شیرش پرونگ بنزد جراح میآورند واقعا نجات بخش است . ابدال آنستکه کلوستومی درست در محلی انجام گیرد که روده طبیعی از غیر طبیعی تمیز داده میشود . هرگاه کلاستومی بعنوان یک عمل انتخابی در اطفال نسبتا بزرگ انجام شود بهتر است که از محلی که فکر میشود سالم است (گانگلیون دارد) بیوسی فی المجلس نیز انجام گیرد . در اطفالی که تازه بدنیا آمده اند وضع هموسی - اجازه بدهند بهتر است که آورژانس بیوسی فی المجلس از آنها نموده و برای تعیین محل مناسبی جهت کلوستومی از رادبولوزی و نتیجه بیوسی هر دو کمک گرفت .

به عقیده <sup>Swanson</sup> Swanson بیوسی در اطفالی که تازه بدنیا آمده اند

محل دقیق کلوستومی را معین میکند seiber معتقد است که بمنظور



جلوگیری از پیشرفت انتروکلیت اینگونه اطفال باید کلوستومی شوند تا هرچه زودتر رفع اکلوزیون آنها بشود .

**Sieber** روی گروهی از بیماران خود در ناحیه کانگلیون دار (طبیعی) که

اغلب در قسمت کلون سیگموئید واقع بوده کلوستومی بعمل آورده و نتیجه درخشان و قابل ملاحظه ای بدست آورده است . انتخاب این محل بر اساس جواب راد بولوزی بوده و معمولا در عمل نیز این نواحی ثابت میباشند . این کلوستومی بلافاصله بوسیله یک خط منحنی روی کلون باز شده و از همین محل بیویسی نیز انجام میگرفته است . معمولا این محل جایی است که پس از آماده شدن در آن عمل اصلی انجام میگیرد . جواب این بیویسی ها باید ضمن ۲۴ ساعت آماده شود و اگر آسیب شناس گزارش دهد که در بیس رسانی مقدار کانگلیونها باندازه کافی نیست بدون تاخیر باید کلوستومی بالاتری انجام گیرد .

**Sieber** ضمن ۳۳ موردیکه بدین طریق عمل نموده فقط یک مورد مجبور

شده که کلوستومی مجددی انجام دهد .

اغلب جراحان برای کلوستومی طرف راست کلون عرضی را انتخاب میکنند و معتقدند که

ریح تحتانی طرف چپ شکم برای عمل اصلی باید تمیز و دست نخورده بماند . از طرف دیگر در

اغلب این بیماران طول کلون طرف چپ باندازه کافی برای عمل اصلی بلند است و ضمن عمل

احتیاج بکش وواکش زیاد ندارد ولی در صورتیکه قسمت بدون کانگلیون طویل باشد بایسد

بكمك بپویسی نی المجلس محل تقریبی سالم را نهید و همانجا كلوستومی نمود باید سعی شود که حد اکثر مقدار مکه از كلون برای عمل اصلی باقی بماند .

CRABSON و pilling قسمت بدون گانگلیون را از

قسمت گانگلیون را مشخص نموده و در این محل كلوستومی میکنند و سر پروکسیمال كلون را - بعنوان كلوستومی بخارج آورده و سر در پستان كلون را بسته داخل شکم در حفره صفاقی رها میکنند .

در كلوستومی اطفال باید نهایت دقت را هنگام دوختن كلون به صفاق و لایه های جدا در محل آورده تا هر چه بیشتر خطر اوسراسیون روده های کوچک کم شود . ضمناً قبل از - ثابت کردن كلون بجدار باید تا آنجا که ممکن است از فشار كلون کم نمود و الا همان محلی که برای كلوستومی انتخاب نموده ایم ضمن بخیه کردن و وصل کردن بجدار سوراخ خواهد شد .

از نظر کلی میتوان چنین پیشنهاد نمود که كلوستومی يك امر واجب و لازمی در تمام

حالات و انواع مختلف هیرشپورونگ نبوده بلکه مواقع خاصی است که اجباراً باید آنرا انجام

داد : ۱ - زمانی که بیمار بسیار ضعیف بود و احتیاج بآماده نمودن مفصلی داشته باشد .

۲ - بیمار اکلوزیون حاد داشته باشد . ۳ - بیمار را نتوان خوب آماده نمود یعنی بنا

بکار بردن مسهل و تنقیه و غیره مع الوصف خوب تخلیه نشده کلن ها همچنین پر بماند .

## آماده کردن بیماران جهت عمل اصلی

- ۱ - بیمارانیکه دچار اسهال و استفراغ میباشند و با اصطلاح مبتلی به گاستروانتریت هستند باید قبل از اقدام بهر عملی این عارضه آنها را درمان نموده و بعدا بعمل اصلی پرداخت
- ۲ - بیمارانیکه دچار انسداد حاد کلون بوده باید ترانسورسوسوستومی و اگر تمام کلن گرفته بود ایلئوستومی نموده رفع اکلوزیون نمود و پس از مدتی که بیمار از کلوستومی استفاده کرد و حجم قابل ملاحظه ای از کلون کاسته شد بعمل اصلی اقدام نمود .
- ۳ - در مواردیکه بیمار بعلت بیوست مزمن مراجعه کرده و حالت عمومی او نیز خوب است کلوستومی اجتناب نیست و باید کلون را بهر شکلی است تخلیه کرد معمولا ۳ - ۴ هفته طول میکشد تا کلون خوب تخلیه شود برای انجام این کار بطونیکه قبلا نیز گفته شده نباید از آب معمولی در تنقیه استفاده شود زیرا هم سطح تماس آب با کلون در پلاته زیاد است و هم پرمایبلته کلون زیاد است و بنابراین در خاصیت آب زیاد تر جذب نموده مسمومیت آب پیش میآید بوی - جلوگیری از این عارضه باید از سرم نمکی در تنقیه ها استفاده کرد ولی نگر بیمار ناراحتی قبلی و کلیوی داشته باشد و جذب نمک برای او مضر باشد در این بیماران از سرم نمکی هم نباید استفاده نمود بلکه از محلول ۷٪ ژلاتین میباید استفاده کرد . پس از آنکه محلول مورد نظر انتخاب شد چون قسمت کلون اسپاستیک بسیار شکننده و نازک و باریک است باید نهایت دقت هنگام بکار بردن لوله تنقیه نمود هر چند روز یکبار باید باین بیماران مسهل رفتنی داد

تا تخلیه بخوبی انجام گیرد بهتر است که محیط روده را بوسیله دز انفکتهای گوارشی ضد عفونی نموده آنتی بیوتیکهای گوارشی از راه دهان داده شود . بهج وجه نباید بیمار را چه قبل از عمل چه برای عمل و چه بعد از عمل توسط داروهای قابض نظیر اوبیم - بیس نمود . شب قبل از عمل و صبح روز عمل نیز پس از آخرین مسهلی که به بیمار داده شده باید دوز مرتبه او را و اشراوت داد .

اهمال جراحی اساسی که تاکنون برای بیماری هیرشپورونگ انجام گرفته است

سابق بر این فکر میکردند که قسمت اصلی ضایعه قسمت دیلا تهاست و آنرا -

برمیداشتند و پس از مدتی مجدد از عمل بالای آن استوموز دیلا تاسیون شروع میشد و عبارت دیگر بیماری عود میکرد .

بعدها که متفقد شدند که عدم وجود حرکات پرستالتیسیم سبب این دیلا تاسیون

شده است مدتی سمپانکتومی کمری مینمودند و اتفاقاً در بعضی موارد بسیار موثر میسافتاد و شاید هنوز باشد موارد بکه بیمار را سمپانکتومی مینمایند .

مآخذ و مبانی که

state

state operation

از روی آنها تصمیم بعمل جراحی میگردد مشاهدات راد پولوژی اوست و اوزمانی این عمل

را انجام میدهد که بیمارش دارای مشخصات زیر باشد :

۱ - کالبر رکت طبیعی باشد .

۲ - کلون طرف راست که شامل سکم کلون صعودی قسمتی از کلون عرضی

است چه از لحاظ حجم و اندازه و چه از نظر حرکت و فیزیکولوژی طبیعی باشد .

۳ - کلون طرف چپ که شامل بقیه کلون عرضی کلسون نزولی و کلون سبگموئید

است هم از لحاظ حجم بزرگتر از معمول بوده و هم حرکات فیزیکولوژیک خود را از دست داده

باشد .

state ۱۰ مورد با تکنیک خاص خود عمل کرده و هیچ مرگومیر نداشته

و فقط در يك مورد احتیاج پیدا شد که گاه گاهی به بیمارش تنقیه بدهد .

بازده سال بعد یعنی در سال ۱۹۶۳ state ۱۸ بیمار را معرفی

کرد که ۱۰ سال قبل آنها را عمل کرده بود و همگی از زندگی طبیعی برخوردار بودند .

در ۱۲ نفر از بیماران مذکور که بعداً راديوگرافی با ماده حاجب بعمل آمد کلون نسبتاً

گشاد شده بود .

شرح عمل state این جراح تمام قسمت گشاد کلون را برداشته

حتی از طرف پروکسیمال چند سانتیمتر از قسمت سالم نیز بریداشت و از طرف دیستال

نیز تا یکی دو سانتیمتر از قسمت تنگ رکتوم نیز بریداشت بعداً کلون عرضی را بقسمت

مانده از رکتوم اناستوموز سرسر مینمود

end to end

در سال ۱۹۴۸ swenson و Bill شرح عملی جهت

درمان جراحی بیماری هیپرتهرونیک را دادند که شامل قطع و برداشتن قسمت بدون گانگلیون روده بزرگ با حفظ اسفنکتر مقعد بود. این عمل که بعداً به تفصیل در مورد آن بحث خواهم کرد اساسی‌ترین عملی است که تاکنون درباره این بیماری انجام گرفته است.

شرح عمل : **Stokes Swenson** : برای این عمل معمولاً دو تیم کار میکنند که

یکی دسته از طریق شکم عمل را شروع کرده و دسته دیگر از راه رینه آنرا باختر می‌رسانند لذا است

که اسم گذاری این متد از لحاظ تشیحی **Abdomino perineale**

میباشد. شکافی معمولاً در قسمت طرف چپ شکم داده و کلون را آزاد میکنند این آزاد کردن بسیار عمل ظریف و دقیقی است و تمام مهارت جراح در این قسمت باید بهکار برده شود بطوریکه از کلون عرضی تا انتهای رکت کاملاً باید آزاد باشد. بعداً در اینجا در حالت اتفاق می‌افتد :

(۱) کلون بسیار در پلاته کشاده شده که در اینصورت تمام کلون در پلاته را از بالا قطع میکنند.

(۲) کلون چندان در پلاته نشده در اینصورت محل قطع کلون تقریباً ۱۰ سانتیمتر پس از کتف

محل کلون اسپاتیک است. مرحله بعدی عمل از پائین است یعنی پنس بلند می‌آورد از آنوس.

وارد رکت کرده و انتهای در بستال روده قطع شده را گرفته و آنرا کشیده از آنوس خارج میکنند

بطوریکه رکت بطور وارونه از آنوس خارج شده و قسمت مخاطی آن مقابل چشم جراح قرار گیرد

و بعداً روی این مخاط و تقریباً در دو سانتیمتری ناحیه آنوس در سطح قدامی آن شکاف.

عرضی بطول ۲-۳ سانتیمتر داده و موازی شکاف پنس بزرگی وارد حفره لگنی کرده و سر دیگر

کلون را که قبلاً قطع کرده بودیم بعین سر پروکسیمال روده را بهیرون آورده تا نزدیک این شکاف  
 بپایسد . بعداً دوسر روده ای که در دوسانتیمتری آنوس در اختیار ماست یکی سر پروکسیمال  
 است که نباید چند ان هم تحت کشش باشد و باید کاملاً آزاد بوده و سرد بگرسرد بستال همین  
 قسمت است که از آنوس بطور وارونه خارج کرده ایم که باید اضافی آنرا قطع کرد و یک آن استوموز  
 سر سرد رسلا به انجام داد و بعد ابا انگشت آن استوموز را فشار داد و وارد حفره لگنی نمود با این  
 ترتیب عمل تمام شده است .

معتمد است که تمام قسمت آزرده رکت بجز ۵-۱-۲ سانتیمتر آخر آن

باید برداشته شود . در گزارشی که او داده است ذکر از عوارض نظیر اختلال کنترل دفع

اد را رمد نوع نبود مولی متذکر شده است که گاهی یک آنتر و کلیت دائمی و یا راجعه گریبانگیر

بیمارانش می شده است و چون بعضی از این مرضی با عمل اسفنکترکتومی بهبود یافته اند لـذا

در عمل خود تغییر داده بدین معنی که ضمن عمل یک اسفنکترکتومی نسبی داخلی نیز انجام

میدهد یعنی پس از اینکه قسمت بدون گانگلیون (دبستال) را از آنوس خارج کرد انسینوزی

که در سطح قدامی میدهد دوسانتیمتری التقای پوست و مخاط رکت است در حالیکه انسینوزی

که در سطح خلفی میدهد یک سانتیمتری التقای پوست و مخاط رکت میباشد و بدینوسیله اسفنکترکتومی

نسبی داخلی انجام شده است که بعقبده این جراح این عمل پروپم تنگ و محکم بودن اسفنکتر

را که سبب آنتر و کلیت میباشد است بر طرف میکند .