

## گزارش موردی Case Report

### گزارش سه مورد کولون کیسه‌ای مادرزادی در بیماران مقعد بسته

دکتر صادق صادقی پور رودسری\* دکتر مهران هیرادفر\*\* دکتر ننا زابلی نژاد\*\*\* دکتر سید علی علمداران\*\*\*\*

### Congenital pouch colon with imperforate anus; A report of 3 cases

S Sadeghipour Roodsary☆ M Hiraifar N Zabolinejat S.A Alamdaran

#### \*Abstract

Congenital pouch colon (CPC) is an unusual condition in imperforate anus (IA), usually of high variety. This malformation is mostly reported from India, where it comprises about 7% of all anorectal malformations. In this anomaly, the normal colon is very short or absent and is replaced by a pouch like dilatation that usually communicates through a fistula with genitourinary tract or persistent cloaca. We are reporting on three cases of newborns (2 females, and 1 male) with this anomaly diagnosed during September 2001 to September 2004. These three cases comprise less than 3% of all cases of IA during this time period. The two girls had anorectal agenesis, short segment of colon and a pouch with vaginal fistula and persistent cloaca (Type II). Colon in the third case was replaced by a dilated pouch that communicated with a wide fistula to the bladder (Type I). This is very important for pediatric surgeons to be aware of the features of this condition to allow for proper diagnosis and surgical management.

**Keywords:** Pouch Colon, Imperforate Anus, Anorectal Malformation

#### \* چکیده

کولون کیسه‌ای مادرزادی یک یافته خیلی نادر در نوزادان مقعد بسته است. این ناهنجاری در کمتر از ۳٪ بیماران مقعد بسته دیده شده است. اکثر موارد گزارش شده از هندوستان است که ۷٪ موارد ناهنجاری‌های مقعد بسته را تشکیل می‌دهد. در این ناهنجاری‌ها کولون طبیعی بسیار کوتاه و به جای آن کولون گشاد و کیسه‌ای شکلی است که به طور معمول از طریق یک فیستول به دستگاه ادراری-تناسلی متصل می‌شود. تشخیص قبل از عمل این ناهنجاری جهت درمان صحیح توسط جراح اطفال بسیار مهم است. در این مقاله سه نوزاد مبتلا به این ناهنجاری که طی مدت سه سال (شهریور ۱۳۸۰ لغایت شهریور ۱۳۸۳) تحت درمان قرار گرفتند، معرفی می‌شوند. دو دختر با آژنزی آنورکتال، کولون کوتاه و کولون کیسه‌ای با فیستول واژینال (نوع ۲) و یک پسر که تمام کولون، کیسه‌ای شکل بود و به صورت ساعت شنی به مثانه ارتباط داشت (نوع ۱).

**کلیدواژه‌ها:** کولون کیسه‌ای، مقعد بسته، ناهنجاری‌های آنورکتال

\*\* استادیار جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی مشهد

\* استادیار جراحی اطفال دانشگاه علوم پزشکی قزوین

\*\*\*\* استادیار رادیولوژی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

\*\*\* استادیار پاتولوژی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

آدرس مکاتبه: ولیعصر، کمربندی شهید بهشتی، بیمارستان قدس، تلفن ۳۳۳۴۸۰۷-۱۰

**\* مقدمه :**

که در انتها به واژن ارتباط داشت و این قسمت توسط یک شریان حاشیه‌ای بزرگ تغذیه می‌شد. کولون کیسه‌ای حذف وایلئوستومی ابتدایی انجام شد. رحم و تخمدان‌ها طبیعی بودند، ولی معاینه پرینه و یورتروسیستوسکوپی نشان دهنده وجود آنومالی کلوآکال به صورت یک سوراخ مشترک ادراری-تناسلی-مقعدی بود.

**بیمار دوم؛** نوزاد دختر دو روزه با وزن تولد ۳/۲۵۰ کیلوگرم که به دلیل بسته بودن مقعد و فیستول واژینال و اتساع شدید شکمی در بیمارستان بستری شد و رادیوگرافی ساده شکم نشان دهنده توده مدفوعی در نیمه تحتانی چپ شکم بود (شکل شماره ۱).



**شکل ۱- رادیوگرافی ساده شکم در نوزاد با کولون کیسه‌ای (بیمار دوم)**

جهت درمان اولیه و رفع انسداد سعی در انجام کلستومی سیگموئید با برش عرضی در قسمت تحتانی چپ شکم شد. البته در این بیمار نیز آزادسازی دیواره خلفی کولون به دلیل وجود کولون کیسه‌ای میسر نشد، لذا دیواره قدامی کولون باز و مقدار زیادی مکونیوم تخلیه گردید. در نهایت دریچه کلستومی گذاشته شد. در روزهای بعد از عمل، کلستوگرام با باریم جهت بررسی آناتومیک کولون انجام شد، ولی با این رادیوگرافی، امکان بررسی آناتومیک کولورکتال میسر نشد و فقط

کولون کیسه‌ای مادرزادی یک ناهنجاری نادر کولون است که به صورت اتساع کیسه‌ای شکل کولون در بیماران مقعد بسته از نوع بالا، دیده می‌شود. در این بیماران کولون طبیعی باقی مانده بسیار کوتاه است یا اصلاً وجود ندارد.<sup>(۱)</sup>

اکثر موارد گزارش شده از جنوب شرقی آسیا و هند هستند که حدود ۷ درصد ناهنجاری آنورکتال را تشکیل می‌دهند<sup>(۲)</sup> در بررسی انجام شده گزارشی از این ناهنجاری در ایران مشاهده نشد و موارد گزارش شده در غرب نیز بسیار محدود است.<sup>(۳)</sup> تشخیص صحیح سبب تغییر روش جراحی اولیه این بیماران و جلوگیری از عوارض درمان نادرست خواهد شد. سه مورد از این ناهنجاری در نوزادان مقعد بسته در طول سه سال در بیمارستان کودکان دکتر شیخ دانشگاه علوم پزشکی مشهد مشاهده شد که در این مقاله به آنها اشاره می‌شود.

**معرفی بیماران :**

**بیمار اول؛** نوزاد دختر چهار روزه با وزن تولد ۳ کیلوگرم که به علت بسته بودن مقعد، فیستول رکتوواژینال و اتساع شکم در بیمارستان بستری شد. نوزاد حاصل حاملگی ترم و زایمان طبیعی بود. جهت درمان اولیه و رفع انسداد همانند بیماران مقعد بسته بدون فیستول پرینه سعی در انجام کلستومی انحرافی سیگموئید با برش عرضی در قسمت تحتانی چپ شکم شد. ولی به دلیل وجود کولون کیسه‌ای، کلستومی امکان پذیر نبود و به ناچار دریچه کلستومی ( window colostomy) گذاشته شد.

بیمار یک ماه بعد با پرولاپس روده از محل دریچه کلستومی مراجعه نمود. درمان جراحی جهت رفع پرولاپس انجام شد، ولی ۱۵ روز بعد بیمار به دلیل پرولاپس مجدد بستری شد. نوزاد در عمل سوم با برش خط وسط لاپاراتومی شد. در لاپاراتومی، طول کوتاهی از کولون (حدود ۵ سانتی‌متر) سالم بود و بقیه کولون، گشاد و کیسه‌ای شکل، بدون تینا و چین‌های طبیعی بود

در بررسی ریزینی هر سه بیمار فوق، کولون با ساختمان بافتی طبیعی و دارای یاخته‌های گانگلیونر شبکه عصبی میانتریک گزارش شد.

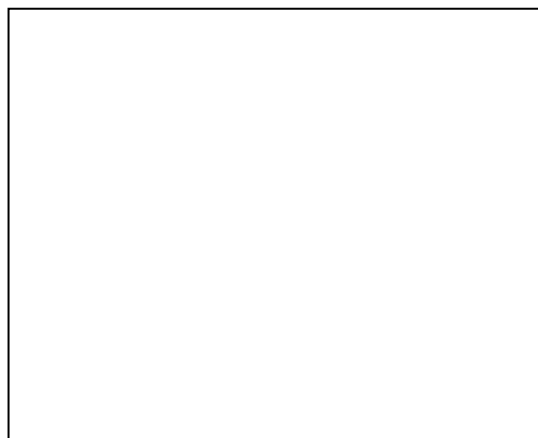
### \* بحث و نتیجه‌گیری :

کولون کیسه‌ای یک ناهنجاری نادر کولون در بیماران مقعد بسته از نوع بالاست. اکثر گزارش‌ها از آسیای جنوب شرقی (هند) است.<sup>(۲۹)</sup> از شهریور ۱۳۸۰ لغایت شهریور ۱۳۸۳ سه مورد از بیماران کولون کیسه‌ای در بخش جراحی کودکان بیمارستان فوق تخصصی دکتر شیخ مشهد مورد درمان قرار گرفتند که کمتر از ۳ درصد از بیماران مقعد بسته را در این مدت تشکیل می‌دادند. هر سه نوزاد مقعد بسته از نوع بالا، آژنری آنورکتال و فیستول به واژن یا مثانه داشتند.

وجود یک قطعه متسع روده که بیش از ۵۰ درصد عرض شکم را در رادیوگرافی می‌پوشاند از نشانه‌های تشخیصی است که در ۶۶ درصد موارد دیده می‌شود.<sup>(۳)</sup> چهار نوع کولون کیسه‌ای در گزارش‌ها ذکر شده است.<sup>(۱)</sup> در نوع اول کولون طبیعی به طور کلی وجود ندارد. در نوع دوم طول کوتاهی از کولون طبیعی قبل از قسمت کیسه‌ای وجود دارد و در نوع سوم و چهارم که شدت ناهنجاری کمتر است طول بیش‌تری از کولون طبیعی در قسمت پروگزیمال به کولون کیسه‌ای شکل یا بین دو قسمت کیسه‌ای وجود دارد که نوع اخیر نادرتر است.<sup>(۱)</sup> ناهنجاری دو بیمار اول در این گزارش از نوع شایع یعنی نوع دوم بود که در انتها نیز فیستول به واژن داشتند. ناهنجاری بیمار سوم از نوع اول با فیستول به مثانه بود.

علت ناهنجاری کولون نامشخص است. هر چند علت این اختلال در ارگانوژنز یا دیسپلازی اولیه قسمت انتهایی روده است، ولی بسته شدن شریان مزاتریک تحتانی در دوران جنینی نیز از علل ایجاد کننده آن ذکر شده است.<sup>(۴)</sup> در صورتی که شاخه ایلئوکولیک شریان مزاتریک فوقانی نیز بسته شود کولون کیسه‌ای دیگری نیز در پروگزیمال قبلی ایجاد خواهد شد (نوع چهارم).

فیستول به ناحیه ژنیتال را نشان داد. روده باریک در لاپاراتومی طبیعی بود و در امتداد آن بخش کوتاهی از کولون به طول حدود ۷ سانتی‌متر بدون وجود دریچه ایلئوسکال مشاهده شد که به یک قسمت بسیار گشاد از کولون بدون تنیاکولی ختم می‌شد. این قسمت متسع در انتها به بن‌بست مهبل در مجاورت گردن رحم ارتباط داشت و رکتوم وجود نداشت (شکل شماره ۲).



### شکل ۲- کولون کیسه‌ای در لاپاراتومی شکم بیمار مقعد بسته (بیمار دوم)

رحم، تخمدان و سایر احشاء شکمی طبیعی بود. فیستول واژن قطع و دریچه کلتومی آزاد شده به همراه کولون کیسه‌ای به طور کامل برداشته شد و کلتومی انتهایی انجام شد. در بررسی ناحیه تناسلی، ناهنجاری کلوآکال یعنی مجرای مشترک ادراری-تناسلی وجود داشت.

**بیمار سوم؛** نوزاد پسر دو روزه به وزن ۲/۵ کیلوگرم که به دلیل مقعد بسته و اتساع شکم در بیمارستان بستری شد. بررسی شکم با برش عرضی در قسمت تحتانی چپ انجام و به دلیل مبهم بودن آناتومی، لاپاراتومی شد که نشان دهنده سندرم کولون کیسه‌ای بود. کولون به صورت ساعت شنی به سقف مثانه ارتباط داشت، سکوم وجود نداشت و ایلئوم به طور مستقیم به کولون کیسه‌ای وصل بود. حذف به طریق جراحی و پنج ماه بعد، آنوپلاستی با استفاده از ایلئوم انجام شد.

**\* مراجع :**

1. Chadha R, Gupta s, Tanwar US et al. Congenital pouch colon associated with segmental dilatation of the colon. J Pediatr Surg 2001; 36: 1593-5
2. Budhiraja S, Pandit S, Rattan KN. A report of 27 cases of congenital short colon with an imperforate anus: so called pouch colon syndrome Trop Doct 1997; 217-20
3. Herman T E, Coplen D, Skinner M. Congenital short colon with imperforete anus (pouch colon). Pediatr Radiol 2000; 30: 243-60
4. Mathur P, Prabhu K. Unusual presentation of pouch colon. J Pediatr Surg 2002; 37: 1351-3
5. Chadha R, Bagga D, Guptas et al. Congenital pouch colon: massive redilatation of the tubularized colonic pouch after pull-through surgery. J Pediatr Surg 2002; 37: 1376-9
6. Chadha R, Bagga D, Mahajan Jk et al. Congenital pouch colon revisited. J Pediatr Surg 1998; 33: 1510-5

وجود کولون سالم بین دو قسمت کیسه‌ای ممکن است به دلیل سالم بودن شریان کولیک میانی از شریان مزانتریک فوقانی باشد.<sup>(۴)</sup> وجود آترزی آنورکتال نیز با انسداد شریان مزانتریک تحتانی قابل توجیه است. درمان اولیه این بیماران در صورت بدحالی عمومی یا تشخیص نادرست، دریچه کلستومی است. در صورتی که حال عمومی بیمار رضایت‌بخش باشد و قبل از انجام کلستومی تشخیص درست گذاشته شود، درمان اولیه شامل برداشت کامل کولون کیسه‌ای، کلستومی انتهایی و بستن فیستول دستگاه ادراری-تناسلی است. در مرحله بعد باید جراحی (Pull Through) و بازسازی رکتوم، مقعد، واژن و مجرای ادرار انجام شود (PSARVUP). برای حفظ طول بیش‌تر کولون و جذب آب و نمک سعی در توبولاریزاسیون کولون کیسه‌ای شده که تجارب به دست آمده از این روش بازسازی ناامید کننده بوده است.<sup>(۶،۵)</sup> اختلال اصلی حرکات دودی ضعیف کولون کیسه‌ای است که سبب اختلال در دفع مدفوع می‌شود. لذا کولون کیسه‌ای عارضه نادری در بیماران مقعد بسته است که جراح قبل از اقدام به جراحی این بیماران باید این ناهنجاری را مد نظر قرار دهد.