

اکستروفی مثانه و اپیسپادیازیس (Epispadiasis and Bladder Extrophy)

الف. تعریف :

در این ناهنجاری مثانه از قسمت تحتانی شکم کاملاً بیرون است و مجرای ادرار نیز، کاملاً باز است این ناهنجاری طیف وسیعی دارد . فرم خفیف آن به صورت باز بودن مجرای ادرار در قسمت انتهایی در سطح پشتی آلت می باشد، که به آن اپیسپادیازیس می گویند . در فرم های شدیدتر، طول بیشتری از مجرا باز است ، به شکلی که گردن مثانه و خود مثانه را درگیر می کند که در اینصورت استخوان لگن هم در قسمت جلو بازمیباشد . این ناهنجاری اغلب در پسر ها رخ می دهد وعمدتاً با ناهنجاری های سیستم تولید مثل و و مقعد همراه می باشد .

درمان این بیماری پیچیده و مشکل است. و نیاز به چندین مرحله عمل جراحی و مراقبتهای مادام العمر دارد .

ب. شیوع :

این ناهنجاری جزء بیماریهای نادر می باشد و به تعداد یک در ۱۰۰۰۰ تا یک در ۵۰۰۰۰ تولد زنده دیده میشود.

ج. جوانب ارثی :

اگر کودکی در یک خانواده به این بیماری مبتلا باشد، امکان ابتلاء سایر فرزندان خانواده به این بیماری نسبت به خانواده ای که فرزند مبتلا ندارد، افزایش می یابد . اگر والدین مبتلا به این ناهنجاری باشند، احتمال ابتلا فرزندانشان به این بیماری یک به ۷۰ می باشد .

د. تشخیص :

امکان تشخیص این بیماری قبل از تولد با سونوگرافی توسط سونوگرافیسست مجرب وجود دارد . بعد از تولد این بیماری به کمک معاینه بالینی قابل تشخیص است .

ه. درمان :

درمان این ناهنجاری جزء مشکلترین در مانها در جراحی اطفال است . درمان اولیه باید در ۴۸ ساعت اول بعد از تولد صورت گیرد. اعمال جراحی متعدد برای ترمیم مجرای ادرار و آلت تناسلی و برطرف کردن مشکل بی اختیاری ادرار لازم است که با توجه به نظر جراح مجرب، در زمان مناسب صورت می گیرد .

حوصله و تجربه جراح و همکاری کامل والدین در موفق بودن درمان بیرون زدگی مثانه اهمیت بسزایی دارد . باید اذعان نمود که عمل جراحی اکستروفی مثانه باید در مرکز آشنا به مسائل مربوط به آن صورت پذیرد .

به طور کلی میزان موفقیت درمان (که به معنای کنترل ادرار به مدت ۳ ساعت می باشد)حدود ۵۰ درصد است که به نوع ناهنجاری و عوامل ذکر شده در بالا بستگی دارد.