

معرفی یک مورد اوستئوتومی دو طرفه ایلیم برای درمان اکستروفی مثنانه

دکتر بابک سیاوشی*، دکتر بهنام پنجوی**، دکتر میرمصطفی سادات***

چکیده:

اکستروفی مثنانه، اختلال مرکب در تشکیل نسوج دیواره شکم و مثنانه و پیشابراه است که باید در روزهای اول تولد با عمل جراحی اصلاح شود. در متون علمی، موارد جراحی و نتایج آن در سنین بالاتر کمتر گزارش شده است. پسر دو ساله با چرخش به خارج هر دو اندام تحتانی و وسیع بودن پرینه با اکستروفی مثنانه و ایپسپادیاس و عدم نزول بیضه‌ها به اسکروتوم و بدون سابقه هیچ گونه جراحی قبلی تحت عمل اوستئوتومی قدامی دو طرفه ایلیم و سپس به هم رساندن دو نیمه لگن و سمفیزهای پویس قرار گرفت.

واژه‌های کلیدی: اکستروفی مثنانه، ایپسپادیاس، اوستئوتومی ایلیم

زمینه و هدف

می‌شود. ^{۱,۲,۳} پهن شدن و وسیع شدن پرینه نیز از مشخصات این بیماری است. در اغلب موارد در روزهای اولیه زندگی، اورولوژیست‌ها مبادرت به ترمیم جدار قدامی شکم و مثنانه می‌کنند و همزمان دو نیمه ایلیم نیز به علت انعطاف‌پذیری زیاد نسوج در این سنین به هم می‌رسانند و نیازی به اقدامات سرویس ارتوپدی جهت به هم رساندن دو نیمه ایلیم و سمفیز پویس نیست. ^۴ ندرتاً بیماران در موعد مناسب عمل نمی‌شوند و نتایج عمل جراحی در سنین بالاتر نامشخص است و گزارش این موارد می‌تواند در تصمیم‌گیری‌ها برای درمان این بیماران کمک کننده باشد. ولی اگر به هر دلیل بیمار در روزهای اولیه زندگی‌اش عمل نشود و ترمیم صورت نگیرد، با بالا رفتن سن بیمار و از دست رفتن انعطاف نسوج و استخوان‌ها دیگر نمی‌توان به راحتی دو

اکستروفی مثنانه، یک اختلال نسبتاً نادر در تشکیل دیواره قدامی شکم و مثنانه به همراه اختلال در به هم چسبیدن دو نیمه ایلیم است، که همراه با چرخش به خارج ایلیم و اندام تحتانی می‌باشد. این حالت یک اختلال مادرزادی در تشکیل قسمت قدامی کلواک است و اغلب به صورت ترکیب اکستروفی مثنانه و ایپسپادیاس دیده می‌شود. ^۱ بدین معنی که قسمت فوقانی یا دورسال پنیس نیز شکل نمی‌گیرد. بدین ترتیب چنانچه از جلو به بیمار نگاه کنیم، با کمی دقت می‌توان پوشش درون مثنانه و حتی سوراخ‌های حالب چپ و راست را دید و فوران ادرار از کف این حفره را مشاهده کرد. همزمان با این نقص تکاملی جدار شکم و سیستم ادراری تناسلی، فاصله گرفتن و چرخش به خارج دو استخوان ایلیم چپ و راست و به دنبال آن چرخش به خارج کل اندام تحتانی دیده

* نویسنده پاسخگو: دکتر بابک سیاوشی

تلفن: ۶۶۷۰۱۰۴۱

Email: Siavashi@Tums.ac.ir

* استادیار گروه جراحی استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان سینا، بخش جراحی استخوان و مفاصل

** استادیار گروه جراحی استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان شریعتی، بخش جراحی استخوان و مفاصل

*** دانشیار گروه جراحی استخوان و مفاصل، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان سینا، بخش جراحی استخوان و مفاصل

تحتانی وی از چرخش به خارج تیبیا و یا فمور نیست، بلکه از لگن است و در ارتباط با ناهنجاری موجود است. پرینه وی وسیع بود و حین راه رفتن پاها را بازتر از حالت عادی قرار می‌داد. سابقه هیچ نوع عمل جراحی روی دستگاه ادراری تناسلی نداشت و عمل جراحی ارتوپدی نیز روی وی انجام نشده بود.



تصویر ۱- نمای بالینی بیمار

معاینه عروقی و عصبی وی نرمال بود. در رادیوگرافی انجام شده از وی، باز بودن سمفیز پوبیس حدود ۴ سانتیمتر و چرخش به خارج هر دو ایلیم مشهود بود. به طوری که سوراخ‌های اوبتوراتور را به صورت دایره (آنطور که انتظار داریم) نمی‌شد دید و به صورت یک ساختمان ستونی استخوانی دیده می‌شد. نمو استابولوم و هیپ با توجه به سن بیمار قابل قبول بود.

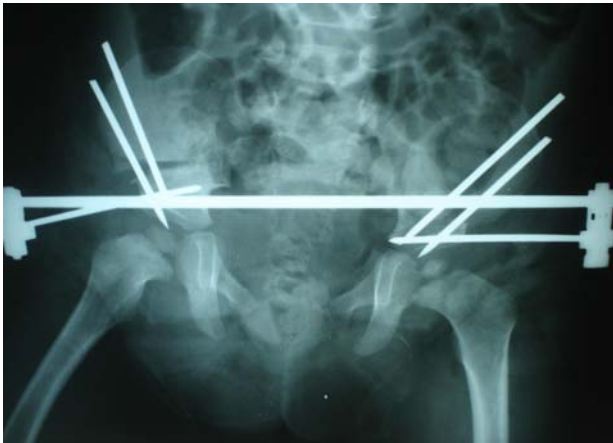


تصویر ۲- رادیوگرافی لگن بیمار

نیمه لگن را به هم رساند. این امر دو اشکال به همراه خواهد داشت. اول اینکه به علت جدا ماندن دو نیمه سمفیزهای پوبیس، چنانچه ترمیم نسوج نرم جدار شکم و مثانه و پیشابراه صورت بگیرد، به دلیل کشش زیاد روی آنها، خطر گسستگی مجدد و از هم جدا شدن تمام قسمت‌های بازسازی شده رخ خواهد داد که یک فاجعه محسوب می‌شود. زیرا شاید دیگر نتوان نسج مناسبی برای بازسازی و ترمیم بدست آورد. از طرف دیگر، با باقی ماندن چرخش خارجی اندام تحتانی، اختلال در راه رفتن رخ داده و ماندگار خواهد شد و در سالیان شاید منجر به آرتروز زانو و هیپ شود. در صورت به تأخیر افتادن درمان، لازم خواهد شد که سرویس ارتوپدی وارد عمل شود و با انجام اوستئوتومی مناسب لگن و رساندن دو نیمه سمفیز پوبیس به هم، بستر مناسبی برای ترمیم نسوج نرم توسط سرویس اورولوژی فراهم سازد و نیز با اصلاح چرخش زیاد اندام تحتانی و نیمه‌های لگن راه رفتن بیمار را بهبود بخشد. در متون ارتوپدی این استئوتومی به دو صورت انجام گرفته است.^۵ در یک نوع از این استئوتومی‌ها، در قسمت خلفی ایلیم چپ و راست موازی با مفاصل ساکرو ایلیاک راست و چپ استئوتومی انجام می‌شود و سپس دو نیمه لگن به طرف داخل چرخانده می‌شوند و فاصله سمفیزهای پوبیس کم می‌شوند.^۶ در نوع دیگر استئوتومی در قسمت قدامی ایلیم درست بالای استابولوم و هیپ انجام می‌شود (شبهه به آنچه برای عمل سالتر در دررفتگی‌های مادرزادی هیپ انجام می‌گیرد) و سپس دو نیمه لگن به داخل چرخانده شده و با پین یا اکسترنال فیکساتور ثابت می‌شوند.^۷ در هر حال، یکی از معایب باقی ماندن این ناهنجاری و عدم اصلاح آن این است که علاوه بر اینکه بیمار همواره آغشته به ادرار است و احساس بدی دارد، به دلیل تحریک مزمن پوست و نمایان ماندن غشاء داخلی مثانه احتمال ایجاد سرطان مثانه و پوست زیاد خواهد بود.^{۹،۸}

معرفی مورد

پسر دو ساله که از بدو تولد با ناهنجاری دستگاه تناسلی و ادراری به صورت اکستروفی مثانه و اپیسیپادباس به دنیا آمده بود، از طرف بخش اورولوژی معرفی شد. در بررسی دقیق‌تر از وی مشخص شد که عدم نزول کامل بیضه در هر دو طرف وجود دارد. در معاینه بیمار قادر به راه رفتن بود، ولی به صورت واضح پاهایش را در چرخش به خارج قرار می‌داد. در معاینات بیشتر مشخص شد که علت چرخش زیاد به خارج اندام



تصویر ۴- رادیوگرافی بیمار پس از جراحی



تصویر ۳- سی تی اسکن سه بعدی لگن بیمار

بحث و نتیجه گیری

در جوامع پیشرفته،^۱ مواردی که با تأخیر مراجعه کنند اغلب دیده نمی‌شوند و علت معرفی این مورد همین نکته است زیرا در صورت اقدام به موقع و جراحی در زمان مناسب، می‌توان با راحتی بیشتر و دستکاری کمتر مشکل بیمار را حل کرد و نیازی به اوستئوتومی ایلیم نیست. در مورد دسترسی به ارتفاع عانه (سمفیز پوبیس)، انتخاب محل برش از اهمیت زیادی برخوردار است. زیرا اگر چنانچه از بالای مثانه و زیر ناف برش انجام شود، نسوجی که در آینده برای بازسازی جدار شکم به کار می‌آیند، دستکاری می‌شوند و با بافت اسکار جایگزین می‌شوند و این برای بیمار مشکلات جدیدی به همراه می‌آورد. استئوتومی انجام شده روی استخوان ایلیم شبیه استئوتومی سالتر (SALTER) است، با یک تفاوت کوچک در مورد محل استئوتومی، یعنی بر خلاف عمل سالتر که در درمان دررفتگی مادرزادی هیپ بکار می‌رود و هدف آن افزایش پوشش سر فمور است،

عمل جراحی بیمار به صورت یک کار تیمی متشکل از سرویس ارتوپدی و اورولوژی انجام شد. در ابتدا با دو اپروچ مجزای اسمیت پترسون به قسمت قدامی هیپ و ایلیم چپ و راست دسترسی پیدا شد و سپس حدود یک و نیم سانتیمتر بالاتر از مفصل هیپ و استابولوم به کمک اوستئوتوم با قوسی ملایم به طرف عقب، اوستئوتومی ایلیم انجام شد. در مرحله بعدی همکار اورولوژیست با برش از حد فاصل اسکروتوم و پنیس و پس از کنار زدن اسپرمتیک کوردها به سمفیز پوبیس راست و چپ رسید. پس از آن توانستیم به کمک تناکولوم و چرخش به داخل پاهای، فاصله دو نیمه لگن را کم کنیم و سمفیزها را به هم برسانیم و با دو عدد پین در هر طرف محل استئوتومی‌ها را در وضعیت مناسب فیکس کنیم و برای کمک به ثبات فیکساسیون، از کارگذاری یک شنز در هر ایلیم در قسمت تحتانی و متصل کردن آنها به هم با یک راد (میله) استفاده کردیم. در مرحله بعد در حد امکان نسوج نرم قدام سمفیز را به همدیگر دوختیم. سپس شستشو انجام شد و لایه به لایه نسوج روی درن ترمیم شد.

اطراف ایلوم به علت ماندن در وضعیت چرخش به خارج نیمه‌های لگن به مدت طولانی و نیز چون هنوز استخوان‌ها قدرت کافی پیدا نکرده‌اند، برای به هم رساندن دو نیمه سمفیز پوبیس از دو عدد گیره در قسمت قدامی لگن استفاده می‌شود، یعنی یک گیره در بالا و یک گیره دیگر در پایین روی دو نیمه چپ و راست استخوان عانه گذاشته می‌شود و همزمان آن‌ها را به هم نزدیک کرده تا نیرو پخش شود و نوک گیره‌ها استخوان را صدمه نزنند و از آن خارج نشود. پس از به هم رساندن دو نیمه لگن، نوبت به ثابت کردن محل اوستئوتومی می‌رسد. با توجه به تمایل زیاد نسوج برای برگشت به حالت اولیه‌شان، لازم است از روش ثابت کردن قوی‌تری استفاده شود لذا در هر طرف دو عدد پین از قطعه بالایی ایلوم به قطعه پایینی گذاشته شده و هم با کارگذاری یک ثابت کننده خارجی بطوری که شش‌هایش در قطعه پایینی باشد به نگهداری وضعیت جاناندازی کمک شد و نیز نسوج نرم در حد امکان ترمیم شد. بهتر می‌بود که ترمیم جدار قدامی مثانه و شکم و همچنین پیشابراه همزمان با به هم رساندن نیمه‌های استخوان عانه انجام شود، ولی در این بیمار همکاران سرویس اورولوژی بدلیل طولانی شدن عمل صلاح دانستند در یک مرحله دیگر آن را انجام دهند.

برای اوستئوتومی ایلوم در درمان اکستروفی مثانه چون هدف رساندن دو نیمه استخوان عانه به هم است و نیز شاید لازم باشد برای کمک به فیکساسیون محل اوستئوتومی از ثابت کننده خارجی (اکسترنال فیکساتور) قدامی لگن استفاده کنیم، محل اوستئوتومی را کمی بالاتر از محل متداول انجام می‌دهیم، تا بتوان در قطعه پایینی مقدار بیشتری استخوان نگهداشت و از یک طرف بتوان پین‌ها را بهتر و راحت‌تر کار گذاشت و از طرف دیگر بتوان یک شنز در آن گذاشت و ثابت کننده خارجی را روی آن نصب کرد. در بیمارانی که دیرتر و در سن بالاتر عمل می‌شوند، انجام اوستئوتومی در قسمت قدامی بهتر از قسمت خلفی لگن است. چون هم به محل ناهنجاری نزدیک‌تر است و بهتر و راحت‌تر می‌توان دو نیمه استخوان عانه را به هم نزدیک کرد و هم از محل ریشه‌های عصبی خاجی دورتر است و شانس آسیب عصبی در این حالت کمتر می‌باشد.^{۱۱} از طرفی در این بیماران نیازی به رؤیت مفصل هیپ نمی‌باشد، لذا تشریح نسوج در جهت پایین به طرف هیپ ضرورتی ندارد. نکته و ظرافت عمل پس از انجام اوستئوتومی ایلوم و رسیدن به نیمه‌های استخوان عانه، روش به هم رساندن دو نیمه استخوان عانه است. در این موقع با توجه به عدم انعطاف کامل نسوج نرم

Abstract:

A Case Report of Bilateral Iliac Osteotomy for Bladder Extrophy

Siavashi B. MD^{}, Panjavi B. MD^{**}, Sadat M.M. MD^{***}*

(Received: 5 July 2009

Accepted: 1 Jan 2010)

Bladder extrophy is a complex defect in the formation of anterior wall of abdomen and bladder and uretra. It is necessary that the defect be repaired in first days of life. Reports of repair in advanced ages is rare.

A 2 years old male with external rotation deformity of both lower limbs and wide perineum in addition to the bladder extrophy and epispadias and bilateral undescended testis, without any history of operation, underwent bilateral iliac osteotomy and closure of symphysis diastasis.

Key Words: Bladder Extrophy, Epispadias, Iliac Osteotomy

* *Assistant Professor of Orthopedic Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Sina Hospital, Tehran, Iran*

** *Assistant Professor of Orthopedic Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Shariati Hospital, Tehran, Iran*

*** *Associate Professor of Orthopedic Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Sina Hospital, Tehran, Iran*

References:

1. Ludwig M, Ching B, Reutter H, Boyadjiev SA. Bladder exstrophy-epispadias complex. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2009 Jun; 85(6): 509-22.
2. Kantor, Rami MD; Salai, Moshe MD; Ganel, Abraham MD. Orthopaedic Long Term Aspects of Bladder Exstrophy. *Clinical Orthopaedics and Related Research.* 335: 240-245, February 1997.
3. YAZICI, M. Rotational Profile of the Lower Extremity in Patients with Bladder Exstrophy and an Unapproximated Pelvis. *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume.* 81-B Supplement II: 187, 1999.
4. Shoukry AI, Ziada AM, Morsi HA, Habib EI, Aref A, Badawy HA, Eissa M, Daw M. Outcome of complete primary bladder exstrophy repair: Single-center experience. *J Pediatr Urol.* 2009 May 13. [Epub ahead of print] PMID: 19446497 [PubMed - as supplied by publisher].
5. Horoszowski, H. A NEW Orthopedic Fixation Method in the Treatment of Bladder Exstrophy. *Journal of Pediatric Orthopaedics.* 2(3): 334, August 1982.
6. Gugenheim JJ, Gonzales ET Jr, Roth DR, Montagnino BA: Bilateral posterior pelvic resection osteotomies in patients with exstrophy of the bladder, *CUn Orthop* 364: 70, 1999.
7. Sponseller PO, Gearhart IP, Jeffs RD: Anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. *J Urol* 146:137, 1991.
8. Aziruddin, Khawaja MD; Stasik, John MD; Rosen, Lester MD; Riether, Robert MD; Khubchandani, Indru T. MD. Carcinoma after Ureterosigmoidostomy (US) for Bladder Exstrophy. *Southern Medical Journal.* 92(11) Supplement: S21, November 1999.
9. Mansour AM, Sarhan OM, Helmy TE, Awad B, Dawaba MS, Ghali AM. Management of bladder exstrophy epispadias complex in adults: is abdominal closure possible without osteotomy? *World J Urol.* 2009 Jun 11. [Epub ahead of print], PMID: 19517113 [PubMed - as supplied by publisher].
10. Grady RW. Bladder exstrophy in the developing world *Curr Urol Rep.* 2009 Mar; 10(2): 90.
11. Aadlen RI, O'Phelan EH, Chisholm TC, et al: Exstrophy of the bladder: long-term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two-stage anatomic repair, *Clin Orthop* 151: 193, 1980.