

زایمان طبیعی ترم بدون عارضه در خانم باردار مبتلا به اکستروفی مثانه: گزارش یک مورد نادر

دکتر ملیحه حسن‌زاده^۱، دکتر زهرا راستین^۲، دکتر نوشین باباپور^{۳*}

۱. استاد گروه زنان و مامایی، فلوشیپ انکولوژی زنان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.
۲. رزیدنت زنان و مامایی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.
۳. رزیدنت فلوشیپ انکولوژی زنان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.

تاریخ دریافت: ۱۳۹۶/۱۲/۱۰ تاریخ پذیرش: ۱۳۹۷/۰۳/۱۲

خلاصه

مقدمه: اکستروفی مثانه، یک نقص مادرزادی نادر است که به علت نقص در دیواره شکمی در خط وسط قدامی خود را نشان می‌دهد و باعث یک‌سری ناهنجاری‌های ادراری - تناسلی و عضلانی می‌شود که نیازمند تداخلات جراحی برای اصلاح آن می‌باشد. بیماران با اکستروفی مثانه زایا هستند و می‌توانند فرزندان طبیعی و بدون بیماری داشته باشند. حاملگی موفق و زایمان ترم در این بیماری نادر است و عوارض زیادی در طی حاملگی و زایمان می‌تواند روی دهد. سزارین برنامه‌ریزی شده، بیشترین اقدام برای زایمان است. در این مقاله یک مورد مبتلا به اکستروفی که زایمان طبیعی بدون تروما به سیستم ادراری تناسلی داشته است، معرفی می‌شود.

معرفی بیمار: خانم ۳۶ ساله که به علت اکستروفی مثانه تحت جراحی‌های متعدد ترمیمی قرار گرفته بود، با شکایت دردهای زایمانی و پارگی کیسه آمنیون و سن حاملگی ۳۹ هفته به بیمارستان مراجعه کرد و با استفاده از میزوپروستول زیرزبانی و اکسی‌توسین داخل وریدی، زایمان ترم بدون عارضه انجام داد.

نتیجه‌گیری: اگرچه سزارین بیشترین روش مورد استفاده در زنان باردار مبتلا به اکستروفی مثانه است، اما به دلیل چسبندگی‌های زیاد لگنی به دنبال جراحی‌های متعدد ترمیمی، زایمان واژینال با نظارت می‌تواند یک روش خوب ختم بارداری در این بیماری باشد.

کلمات کلیدی: اکستروفی مثانه، حاملگی، زایمان

* نویسنده مسئول مکاتبات: دکتر نوشین باباپور؛ دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران. تلفن: ۰۵۱-۳۸۰۱۲۴۷۷؛ پست الکترونیک:

babapourn951@mums.ac.ir

مقدمه

اکستروفی مثانه، یک ناهنجاری نادر در سیستم ادراری - تناسلی می‌باشد که میزان بروز آن ۳ مورد در هر ۴۰.۰۰۰ تولد زنده است و نسبت بروز جنسیت مرد نسبت به زن ۳-۴ مورد به ازای هر یک مورد می‌باشد (۱).

نسبت بروز این بیماری در نوزادان مؤنث یک مورد به ازای هر ۱۲۵۰۰۰ تا ۲۵۰۰۰۰ نوزاد زنده متولد شده مؤنث گزارش شده است و خطر عود آن در خانواده‌هایی که یک نفر مبتلاست، ۳-۵٪ می‌باشد که ۲۰۰ تا ۸۰۰ برابر جمعیت عمومی است (۲، ۳).

اگر والدین به اکستروفی مثانه مبتلا باشند، احتمال تولد نوزاد با این ناهنجاری ۱ مورد به ازای هر ۷۰ تولد زنده است که حدود ۵۰۰ برابر جمعیت عمومی می‌باشد (۴). اکستروفی مثانه، یک ناهنجاری ماژور درگیر کننده قسمت قدامی جدار شکم در خط میدلاین، لگن استخوانی، عضلات لگنی، مثانه، یورترا و ارگان‌های ژنیتال می‌باشد که ثانویه به تکامل ناقص و غیر طبیعی غشای کلواک و دیواره تحتانی شکم (زیر ناف) اتفاق می‌افتد. در بیماران مبتلا به اکستروفی مثانه، استخوان‌های پوبیک به صورت جداگانه و با فاصله توسط باند فیبروتیک به هم متصل هستند و ناف در موقعیت پایین‌تری قرار گرفته و کلیتوریس کوتاه و سیستم ادراری تحتانی از جدار شکم قابل مشاهده می‌باشد (۵). مستندات فوق بیان کننده یک علت ژنتیکی برای این اختلال می‌باشد. با این وجود، هیچ نقص ژنتیکی یا فاکتور غیر ژنتیکی به‌طور قطع برای بروز این اختلال شناخته نشده است، اما محققین وجود نقص در برخی لوکوس‌های کروموزومی که در تکامل مثانه نقش دارند را به عنوان عامل پیشنهاد می‌کنند (۶).

مسائل عمده‌ای که این بیماران با آن مواجه هستند شامل: نیاز به جراحی‌های متعدد، عفونت‌های راجعه ادراری، بی‌اختیاری ادراری، پرولاپس اعضای لگنی،

دیسترس‌های روانی و ... می‌باشد (۶، ۷)، با این وجود کیفیت زندگی در زنان بالغ مبتلا به اکستروفی مثانه از لحاظ اجتماعی و اشتغال و سکسوال مناسب گزارش شده است و امید به زندگی به دلیل پیشرفت تکنیک‌های جراحی و آنتی‌بیوتیک‌های جدید افزایش پیدا کرده است و شانس باروری در این زنان وجود دارد، اما اداره مسائل اورولوژیک و ژنیکولوژیک در طی بارداری هنوز بحث برانگیز باقی مانده و در مورد نحوه زایمان رویکرد قطعی داده نشده است.

نقایص تکاملی لگن استخوانی و کف لگن و لیگامان کاردینال، بیمار را در معرض پرولاپس رحم در بارداری قرار می‌دهد و برخی صاحب‌نظران، سزارین برنامه‌ریزی شده را در این بیماران برای حفاظت از عملکرد مثانه بازسازی شده و اسفنگتر ادراری و مقعدی بهتر می‌دانند (۵)، با این وجود جراحی‌های متعدد شکمی می‌تواند منجر به بروز عوارض مختلفی حین سزارین شود. در این مقاله یک مورد مبتلا به اکستروفی که زایمان طبیعی بدون تروما به سیستم ادراری تناسلی داشته است، معرفی می‌شود.

معرفی بیمار

بیمار، خانم ۳۶ ساله پرایمی گراوید با سن بارداری ۳۹ هفته بود که به دلیل پارگی کیسه آمنیوتیک و شرح حال آبریزش واضح به زایشگاه مراجعه و بستری شده بود. بیمار مبتلا به اکستروفی مثانه مادرزادی بوده و از بدو تولد تا ۱۳ سالگی تحت ۹ نوبت عمل جراحی اورولوژی جهت بازسازی مثانه قرار گرفته بود و در حال حاضر دارای دایورژن میتروفانوف (نوعی روش ترمیم و بازسازی مثانه در این بیماران) بود و تخلیه ادرار توسط سوندگذاری از ایلئال کاندوئیت انجام می‌گرفت (شکل ۱).



شکل ۱- اسکار جراحی‌های متعدد شکمی جهت رفع نقص دیواره‌ای در بیمار اکستروفی مثانه و سونداژ ایلئال

میکروگرم به فاصله ۶ ساعت زیرزبانی دریافت کرد و ۶ ساعت بعد از دوز دوم میزوپروستول، القای زایمان با اکسی‌توسین برای بیمار شروع شد. در سیر زایمان تحت مانیتورینگ دائم قلب جنین قرار گرفت که توکوگرام (CTG) نرمال داشت و ۱۲ ساعت بعد از بستری، زایمان طبیعی نمود و نوزاد ترم با وزن ۳۰۰۰ گرم و آپگار ۱۰-۸ و $\text{Base Excess}=2/2$ و $\text{PH}=7/19$ متولد شد که فاقد ناهنجاری ظاهری بود. در هنگام زایمان، مثانه بازسازی شده کاملاً خالی بود و زایمان با اپیزیاتومی لترال انجام گردید و بعد از زایمان محل اپیزیاتومی ترمیم گردید (شکل ۲).

بیمار همچنین سابقه نازایی اولیه ۹ ساله داشت که چندین نوبت تحت اقدامات ART (روش‌های کمک باروری) قرار گرفته بود که ناموفق بوده و بارداری کنونی به صورت خودبه‌خودی صورت گرفته بود.

بیمار به جز سابقه عفونت ادراری در حین بارداری که تحت درمان آنتی‌بیوتیکی قرار گرفته بود، در سیر بارداری مشکل دیگری نداشت. در هنگام مراجعه در معاینه واژینال، دیلاتاسیون ۲ سانتی‌متری و افسمان ۳۰٪ داشت و انقباضات خودبه‌خودی هر ۱۵ دقیقه به مدت ۴۵ ثانیه با قدرت متوسط داشت. جهت القای زایمان و ختم بارداری، بیمار دو عدد میزوپروستول ۲۵



شکل ۲- ترمیم محل اپیزیاتومی و بازسازی پربینه پس از زایمان بدون وجود پرولاپس احشاء لگنی

هنگام زایمان متخصص زنان و اورولوژی حضور داشتند. بیمار ۲ روز بعد از زایمان در بخش مامایی تحت نظر بود و هیچ مشکلی از نظر دستگاه ادراری از جمله هماچوری و بی‌اختیاری ادراری نداشت و در معاینه ژنیتال، شواهدی از پرولاپس اعضای لگن مشهود نبود و به دلیل آزمایش ادرار مبنی بر عفونت ادراری تحت درمان با سفکسیم قرار گرفت. با توجه به نادر بودن زایمان طبیعی همراه با بیماری اکستروفی مثانه و توضیح به بیمار مبنی بر اهمیت گزارش این موارد، پس از اخذ رضایت کتبی از وی تصمیم به ارائه مورد فوق گرفته شد. در فالوآپ بیمار ۳ ماه بعد از زایمان مشکل خاصی نداشت و بیمار هیچ شکایتی از دیسپارونی و پرولاپس ارگان‌های لگنی نداشت.

بحث

بیماری که در این مقاله به معرفی آن پرداخته شد، یک بارداری ترم بدون عارضه را پشت سر گذاشت و بدون عارضه زایمان نمود و در پیگیری ۳ ماهه بعد از زایمان، دچار هیچ یک از عوارض زایمان به دنبال اکستروفی مثانه نشده بود.

طبق مطالعات تایمن و همکاران (۲۰۰۸)، ماشال و همکاران در سال ۱۹۶۲ برای نخستین بار نقص مهاجرت سلول‌های مزانشیمال را به غشای کلواک مطرح کردند که منجر به تظاهرات مختلفی در تکامل سیستم ادراری تناسلی می‌شد. از جمله این تظاهرات، استخوان‌های پوبیس جدا از هم و طناب نافی پایین قرار گرفته و کلیتوریس کوتاه و اکسپوز بودن مثانه به جدار شکم را می‌توان نام برد (۳).

با توجه به ارتباط نزدیک جنین‌شناسی سیستم ژنیتال و ادراری و دستگاه گوارش، ناهنجاری‌های یوروژنیتال و روده‌ای در بیماران اکستروفی مثانه شایع است (۳).

اکستروفی مثانه در دوران جنینی با انجام سونوگرافی به صورت عدم وجود مثانه علی‌رغم کلیه‌های نرمال جنینی، حجم مایع آمنیوتیک نرمال، بندناف پایین قرار گرفته، راموس‌های پهن پوبیس و ژنیتالیا کوچک تشخیص داده می‌شود.

هدف از درمان اکستروفی مثانه، حفظ فانکشن کلیه‌ها برای حفظ کنترل ادرار و دستیابی به ظاهر قابل قبول و عملکرد مناسب سیستم تناسلی خارجی می‌باشد. به طور معمول درمان به گونه‌ای برنامه‌ریزی می‌گردد که بیمار تا سنین مدرسه به کنترل ادرار دست یابد (۴).

خطر بروز آسیب‌های مخاطی، عفونت‌ها، بی‌اختیاری ادراری و کارسینوم مثانه مخصوصاً آدنوکارسینوم در بیماران درمان نشده افزایش می‌یابد. استاز ادراری در این بیماران و سنگ‌های سیستم ادراری مخصوصاً سنگ مثانه و عفونت‌های ادراری افزایش می‌یابد (۳).

افزایش خطر سرطان کولون در بیمارانی که از کولون جهت بازسازی سیستم ادراری استفاده می‌شود، افزایش می‌یابد (۳، ۴). خطر بالاتری از ناباروری در این بیماران که در برخی از منابع از ۸-۳۲٪ ذکر گردیده، مطرح می‌باشد که می‌تواند به دلیل فاکتور لوله‌ای در نتیجه چسبندگی حاصل از جراحی متعدد و یا ناهنجاری‌های متعدد مادرزادی در این بیماران باشد (۵، ۶). در بیمار گزارش حاضر نیز نازایی اولیه وجود داشت و روش‌های کمک باروری انجام شده بود که با شکست همراه بود و حاملگی در نهایت خودبه‌خودی صورت گرفته بود.

اسکارهای عمیق و وسیع حاصل از جراحی‌های قبلی، اثر منفی بر روی باروری این افراد می‌گذارد. در دوران بارداری خطر بالاتری از نظر پره‌اکلامپسی، سقط و زایمان زودرس گزارش شده است و این بیماران مستعد ابتلاء به عفونت‌های ادراری راجعه، هیدرونفروز و پرولاپس ارگان‌های لگنی هستند (۷، ۸). خوشبختانه در بیمار مورد نظر در طی بارداری و پس از زایمان، عوارض بارداری مانند پره‌اکلامپسی و زایمان زودرس بروز نکرد.

در سال ۱۹۲۲ اولین بارداری در زن مبتلا به اکستروفی مثانه گزارش گردید که از آن زمان تاکنون ۲۵۲ بارداری در این بیماران در مقالات به ثبت رسیده است (۸). البته موارد ختم حاملگی با استفاده از میزوپروستول در رفرنس‌ها مشاهده نشده است، اما بیمار معرفی شده علی‌رغم استفاده از قرص میزوپروستول زیربانی و اینداکشن، بدون بروز عارضه زایمان نمود.

قرار غیرطبیعی جنینی به دلیل ناهنجاری‌های رحمی و فاصله زیاد شاخ‌های استخوان پوبیس در این بیماران

بارداری به روش زایمان واژینال انتخاب شد، البته احتمال بروز عوارضی مانند عدم پیشرفت زایمانی و بروز پرزاتاسیون غیر طبیعی و بروز پرولاپس ارگان‌های لگنی وجود داشت که با مشورت با بیمار و مانیوتورینگ دقیق، تصمیم به انجام زایمان طبیعی گرفته شد.

در سیر بارداری، عفونت‌های ادراری باید به صورت دقیق بررسی و درمان گردد. آمار دقیق باکتریوری بدون علامت در این بیماران در دسترس نیست، اما نظارت و درمان سرسختانه باکتریوری بدون علامت از آثار منفی مانند زایمان زودرس و تولد نوزادان با وزن پایین و از دست رفتن زودرس بارداری و پیلونفریت و فشارخون بالا به میزان ۲۰ تا ۳۰ برابر می‌کاهد (۱۰).

برای غربالگری، آزمایش ادرار در انتهای سه ماهه اول بارداری مقرون به صرفه بوده و توصیه می‌گردد و ادامه اسکرین متناوب و دوز پایین پروفیلاکسی بعد از پیلونفریت حاد در تمامی بیماران توصیه می‌شود و در صورتی که سزارین به عنوان روش ختم انتخاب شود، برش طولی خط وسط شکم در مورد روش جراحی میتروفانوف استوما (مانند بیمار ما) و برش فان اشتیل در مورد ایلئوسکال پوچ توصیه می‌گردد (۶). با توجه به این مقاله و گزارش‌های متعدد دیگر، بیمار حاضر در طول بارداری به صورت متوالی از نظر عفونت‌های ادراری احتمالی بررسی شد و خوشبختانه مورد مثبتی وجود نداشت.

از عوارض نوزادان این مادران می‌توان به پره ماچوریت به عنوان بیشترین ریسک نوزادی یاد نمود که ریسک ۲۹ درصدی برای زایمان زودرس در مقالات ذکر شده است (۷). در مورد معرفی شده که مراقبت پری‌ناتال خوبی داشت، عوارض حین بارداری مادری مانند پره‌اکلامپسی و عوارض نوزادی مانند زایمان پره‌ترم روی نداد.

از عوارض دیررس بارداری می‌توان به افزایش خطر بی‌اختیاری ادراری در بیش از ۸۰٪ از موارد که حدود یک چهارم آنها به صورت پایدار بعد از زایمان باقی می‌ماند، اشاره کرد (۸). لذا بیمار مورد نظر تحت فالوآپ قرار گرفت که پس از گذشت ۳ ماه، هیچ‌گونه عارضه ادراری به صورت عفونت مکرر یا بی‌اختیاری ادراری مشاهده نشد.

شایع است و از دیگر عوارض نادر در دوران بارداری که در حد معرفی یک مورد در مقالات به ثبت رسیده است می‌توان به بروز آسیب پدیکل عروقی سیستوستومی، بروز بی‌اختیاری ادراری موقت، احتباس ادراری و فیستول‌های وزیکوکوتانوس اشاره کرد (۸).

پرولاپس سیستم ژنیال در ۳۰٪ موارد ممکن است اتفاق بیفتد که برخی از آنها نیاز به هیستریکتومی پیدا می‌کنند که به دلیل نقایص تکاملی لگن استخوانی و کف لگن و لیگامان کاردینال است (۸). برخی صاحب‌نظران استراحت در بستر را به عنوان فاکتوری مهم در کاهش بروز میزان پرولاپس ارگان‌های لگنی عنوان کرده‌اند (۷). در اغلب بیماران مبتلا به اکستروفی مثانه بعد از زایمان دوم، درجاتی از پرولاپس سیستم تناسلی وجود دارد که ارتباطی با نحوه زایمان ندارد (۷). با وجودی که مستندات فراوانی در مورد حاملگی این افراد وجود دارد، اما هنوز اداره مسائل ژنیکولوژیک و اورولوژیک و نحوه زایمان آنان چالش‌برانگیز است.

در برخی مقالات جدید، سزارین الکتیو در هفته ۳۷ بارداری بدون توجه به روش بازسازی ناهنجاری‌های مادرزادی سیستم ادراری تناسلی به عنوان روش ختم بارداری پیشنهاد شده است (۹). در برخی مقالات اشاره شده است که اگر بیمار تحت اسفنکتروپلاستی قرار نگرفته و فاصله بین انوس و وولو مناسب است، زایمان واژینال به عنوان روش ارجح با یک اپی‌زیاتومی مناسب با کاهش پرولاپس رحم و عوارض سزارین همراه است (۵). هنسل و همکاران (۲۰۰۴) روش سزارین کلاسیک را به عنوان روش ختم ارجح مطرح کرده است (۲). در بیمار معرفی شده با توجه به وجود اسکارهای زیاد شکمی و احتمال چسبندگی‌های داخل شکمی و آسیب به مثانه بازسازی شده با توجه به لگن مناسب و وزن جنینی طبیعی، تصمیم به ختم بارداری به روش سزارین گرفته شد. ریتلوسکی و همکاران (۲۰۰۵) و ابرت و همکاران (۲۰۱۱) در مقالات خود به صورت مجزا از هم، زایمان واژینال را به دلیل چسبندگی‌های حاصل از جراحی‌های قبلی توصیه کردند (۷، ۸).

همسو با این تحقیق، در گزارش حاضر نیز جهت اجتناب از شکست نتیجه جراحی‌های متعدد بازسازی مثانه، ختم

نتیجه‌گیری

پیشرفت‌های اخیر در زمینه جراحی‌های مربوط به بازسازی سیستم ادراری تناسلی در بیماران مبتلا به اکستروفی مثانه منجر به افزایش امید به زندگی و ارتقاء کیفیت زندگی و دستیابی به باروری و داشتن فرزند شده است. با توجه به عوارض احتمالی بالا در طی دوران بارداری و زمان زایمان ختم بارداری باید به صورت کاملاً برنامه‌ریزی شده و تا حد امکان اجتناب از هر گونه مداخله اورژانسی در روند زایمان این بیماران صورت گیرد. اگرچه سزارین بیشترین روش مورد استفاده در زنان باردار مبتلا به اکستروفی مثانه است، اما به علت چسبندگی‌های زیاد لگنی به دنبال جراحی‌های متعدد

ترمیمی، زایمان واژینال با نظارت می‌تواند یک روش خوب ختم بارداری در این بیماری باشد. در بیمار معرفی شده، زایمان طبیعی بدون عارضه تحت مراقبت متخصص زنان و زایمان و متخصص جراحی کلیه و مجاری ادراری در بیمارستان سطح ۳ انجام پذیرفت.

تشکر و قدردانی

بدین‌وسیله از گروه زنان و مامایی دانشگاه علوم پزشکی مشهد در مرکز آموزشی درمانی پژوهشی قائم (عج) و از بیمار مورد نظر به‌خاطر اجازه انجام گزارش این مورد نادر، تشکر و قدردانی می‌شود.

منابع

1. Rose CH, Rowe TF, Cox SM, Malinak LR. Uterine prolapse associated with bladder exstrophy: surgical management and subsequent pregnancy. *J Matern Fetal Med* 2000; 9(2):150-2.
2. Ludwig M, Utsch B, Reutter H. Genetic and molecular biological aspects of the bladder exstrophy-epispadias complex (BEEC). *Urologe A* 2005; 44(9):1037-8.
3. Tayman C, Bayrak Ö, Şahin MA. Mesane Ekstofili Bir Olgu. *Tıp Araştırmaları Dergisi* 2008; 6:48.
4. Reutter H, Qi L, Gearhart JP, Boemers T, Ebert AK, Rösch W, et al: Concordance analyses of twins with bladder exstrophy-epispadias complex suggest genetic etiology. *Am J Med Genet A* 2007; 143A(22):2751-6.
5. Ludwig M, Rüschenhoff F, Saar K, Hübner N, Siekmann L, Boyadziev SA, et al. Genome-wide linkage scan for bladder exstrophy-epispadias complex. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009; 85(2):174-8.
6. Catti M, Paccalin C, Rudigoz RC, Mouriquand P. Quality of life for adult women born with bladder and cloacal exstrophy: a long-term follow up. *J Pediatr Urol* 2006; 2(1):16-22.
7. Rytlewski K, Grzyb A, Urbanowicz W. Pregnancy in a woman after eight reconstructive urological operations due to bladder exstrophy: case report. *Clin Exp Obstet Gynecol* 2005; 32(4):251-3.
8. Ebert AK, Falkert A, Hofstadter A, Reutter H, Rosch WH. Pregnancy management in women within the bladder-exstrophy-epispadias complex (BEEC) after continent urinary diversion. *Arch Gynecol Obstet* 2011; 284(4):1043-6.
9. Wittmeyer V, Aubry E, Liard-Zmuda A, Grise P, Ravasse P, Ricard J, et al. Quality of life in adults with bladder exstrophy-epispadias complex. *J Urol* 2010; 184:2389-94.
10. Hensle TW, Bingham JB, Reiley EA, Cleary-Goldman JE, Malone FD, Robinson JN. The urological care and outcome of pregnancy after urinary tract reconstruction. *BJU Int* 2004; 93(4):588-90.