

بررسی موارد بیماری (CASE REPORTS)

دوپلیکاسیون کامل کولون، مجاری ادراری تحتانی با آلت دوتایی و مقعد بسته

دکتر علیرضا میرشمیرانی*

خلاصه

نوزاد مذکر ۲ روزه‌ای با دوپلیکاسیون کامل کولون، مجاری ادراری تحتانی و آلت دوتایی (Diphallus) کامل و مقعد بسته معرفی می‌شود. نوزاد پس از بررسی اعضای مختلف تحت اعمال جراحی ترمیمی قرار گرفت، لیکن در روز سی و سوم زندگی با تابلوی دیسترس تنفسی و سیتی‌سمی فوت کرد. همراه با معرفی این بیمار، ناهنجاریهای همراه و موارد معرفی شده قبل مرور می‌شوند.

مقدمه

دوپلیکاسیون کامل دستگاه گوارش (Hindgut) به تنهایی متعدد گزارش شده است. لیکن همراهی آن با دوپلیکاسیون دستگاه ادراری تحتانی و مقعد بسته، و به ویژه آلت دوتایی کامل، قابل گزارش می‌باشد (۶). دوپلیکاسیون کامل آلت ناهنجاری بسیار نادر است که

شیوع آن یک مورد در ۵ تا ۵/۵ میلیون نوزاد زنده می‌باشد (۱-۵ و ۱۵). وسعت دوپلیکاسیون و ناهنجاریهای همراه آن از یک آلت اضافی کوچک تا نوع کامل متفاوت است (۵). گاهی یک جسم کورپورا و گاهی هم دو کورپورا کاورنوزا دارند؛ همچنین حالب می‌تواند مشترک یا مجزا باشد (۲).

اندازه فالوس یکی و بعضی اوقات متفاوت می‌باشد (۲). ناهنجاریهای همراه شایع بوده، شامل موارد زیر

* مرکز پزشکی کودکان مفید

می‌باشند:

هیپوسپادیاس، کیسه بیضه مجزا، مثانه دوگانه، آرنژی یا نابجایی کلیه، آنومالیهای آنورکتال (مقعد بسته) و بالاخره ناهنجاریهای قلبی و ستون فقرات (۲ و ۶).
تا بحال در نوشتارهای پزشکی کمتر از صد مورد دوپلیکاسیون آلت از نوع ساده گلاندولر، تنه آلت دو قسمتی، دوپلیکاسیون بخش دوربرد (دیستال) آلت یا نوع کامل آن گزارش شده است (۴)، لیکن نوع کامل آن نباید بیش از ۳۰ مورد باشد (۳). در موارد مثانه دوتایی، یا حالبا مجزا به مثانه‌ها تخلیه می‌شوند؛ یا هر دو به یک مثانه و بالاخره یا مثانه دو قسمتی با حالب مجزا یا با یک حالب تخلیه می‌شوند. حالبا یا هر دو به نوك آلت ختم می‌شوند و یا یکی به نوك آلت و دیگری به تنه ختم می‌شود (۵).

جدایی سمفیزپوبیس بخصوص در فرم دوتایی کامل شایع بوده و از ناهنجاریهای روده‌ای هم مقعد بسته شایع می‌باشد. از نظر جنین‌شناختی شکست در بهم رسیدن و متصل شدن تکه‌های زوج ژنیتالیا و دوقلویی را در ایجاد آلت دوتایی موثر می‌دانند. مجموعه ناهنجاریهای فوق را به وسیله سیستم‌اورتروگرافی دو طرفه، کاورنوزوگرافی، اوروگرافی ترشچی، سیستم‌اورتروسکوپی و بالاخره تحریک آلت‌ها به وسیله تزریق تستوسترون مورد بررسی قرار داده، به عنوان راههای تشخیصی مورد استفاده قرار می‌دهند. درمان جراحی و ترمیم ناهنجاریها، بسته به مورد و نوع ناهنجاریهای همراه متفاوت می‌باشد: در مواردی که در سیستم ادراری و گوارشی حالت‌های انسدادی وجود داشته باشد ترمیم جراحی فوریت دارد و گاهی در مورد فرد مونث با مهبل دوتایی بهتر است که جراحی به تاخیر افتد (۶).

بررسی منابع

هالول (Hollowell) و همکاران در سال ۱۹۷۷

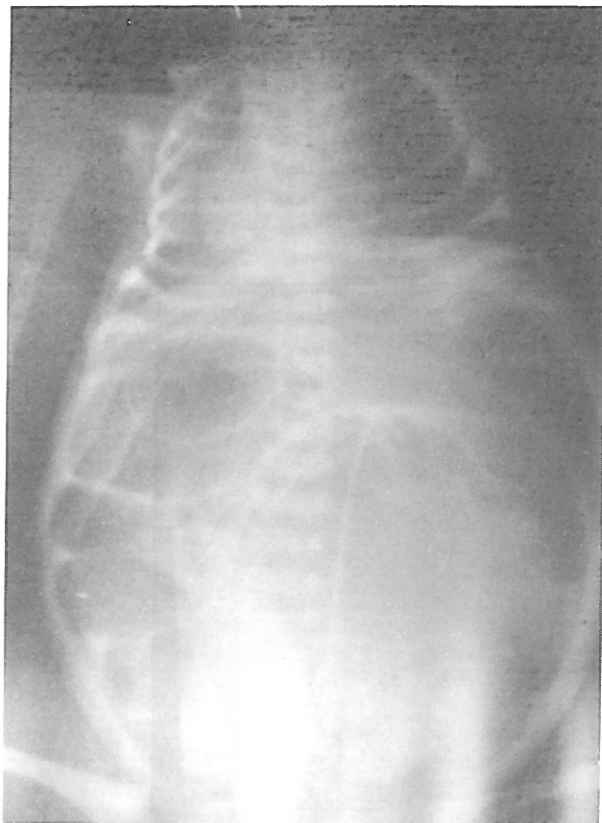
دو مورد آلت دوتایی کامل را گزارش کرده‌اند که مورد اول بالغ بوده، دارای مثانه منفرد می‌باشد. لیکن کیسه بیضه مجزا با فتق جدار شکم تحتانی و جدایی سمفیزپوبیس و فتق مغبنی دو طرفه، پرولاپس رکتوم، رفلکس دو طرفه مثانه‌ای حالبی و سنگ شاخ گوزنی دو طرفه بوده است. و مورد دوم شیرخواری با مثانه دوتایی، هیپوپلازی کلیه چپ، ناهنجاری فقرات لومبوساکرال، هیپوپلازی اندام تحتانی چپ، مقعد بسته، فتق زیر ناف و جدایی سمفیزپوبیس بوده است (۱۱). در بررسی دو نوع ذکر شده و مطالعه کلی نوشتارهای پزشکی در مورد ۴۶ آلت دوتایی متذکر شده‌اند که به طور کلی به دو گروه تقسیم می‌شوند: گروه اول دوپلیکاسیون کامل تنه و حشفه (Gland) که شامل ۲۹ بیمار بوده که در ۱۵ مورد همراه با مثانه دوتایی و ناهنجاریهای روده‌ای، در ۱۲ مورد مقعد بسته و کیسه بیضه مجزا و به طور کلی در نوع کامل آلت دوتایی، کورپوس کاورنوزا و حالب کمتر رشد کامل دارند (۳). و گروه دوم، دوپلیکاسیون ناکامل که ۱۷ بیمار در این گروه قرار داشتند و چون نقص بیشتر در بخش سفالیک کلوآک و شیار وسطی مزودرم خارجی است اکثراً با اکستروفی مثانه همراه می‌باشد (۳).

فوجی‌تا (Fujita) و همکاران در سال ۱۹۷۹ یک مورد آلت دوتایی ناکامل را در مرد ۵۶ ساله‌ای معرفی کردند که دارای حشفه دوتایی و شفت منفرد بود. مجاری هر دو حشفه با کورپوراسپونژیوزوم پوشیده شده بود. حالب یک سمت سالم و تخلیه آن طبیعی بود ولی حالب طرف دیگر در نیمه مسیر بسته شده بود (۱۲).

رائو (Rao) و همکاران در سال ۱۹۸۰ یک مورد آلت دوتایی با دوپلیکاسیون کلوآک را در شیرخوار سه ماهه همراه با توده‌ای روی آلت معرفی کردند که حالب دوتایی و اپی‌سپادیاس داشت لیکن یک مثانه با اسفنکتر طبیعی وجود داشت (۱۳).

بئو (Beau) و همکاران در سال ۱۹۸۰ یک مورد

خانواده و حاصل زایمان به شیوه سزارین بود. مادر در دوران حاملگی و در سه ماهه دوم مدتی از قرص پروژسترون استفاده کرده بود. سونوگرافی انجام شده در ساری نشاندهنده کیست در بخش تحتانی شکم نوزاد بود. معاینه در مرکز کودکان مفید نشانگر نوزادی پسر با نفخ شدید شکم در بخش تحتانی و مقعد بسته بدون فیستول جلدی و آلت دوتایی کامل بود که پس از اقدامات اولیه لازم بلافاصله جهت لاپاراتومی به اتاق عمل برده شد. در لاپاراتومی که روز بعد (۱۷۳/۱۰/۳) انجام شد تمامی کولون تا پاچ تحتانی روده بزرگ دو مجرایی بود و گشادی بیش از حد دو مجرای کولون در بخش تحتانی نمای کیستی بزرگ را در سونوگرافی به تصویر کشیده بود (شکل ۱ و ۲). کولستومی در مورد کولون دو مجرایی انجام شد (شکل ۳ و ۴).



شکل ۱) پرتونگاری ساده شکم بیمار در بدو ورود به بیمارستان

نوزاد مبتلا به آلت دوتایی و مقعد بسته را معرفی کردند که دارای دو حالب بود که حالب طرف چپ دارای گشادی ساکولر بود (۱۴).

لندی (Landy) و همکاران در سال ۱۹۸۶ یک مورد آلت دوتایی همراه با مقعد بسته و تنگی پیلور مادرزادی را معرفی کردند. آنان باور داشتند که این مورد ناهنجاری نادری است و شیوع آن حدود یک مورد در ۵/۵ میلیون تولد زنده بوده، با فرمهای کامل و ناکامل تاکنون کمتر از ۷۵ مورد گزارش شده است (۱۵).

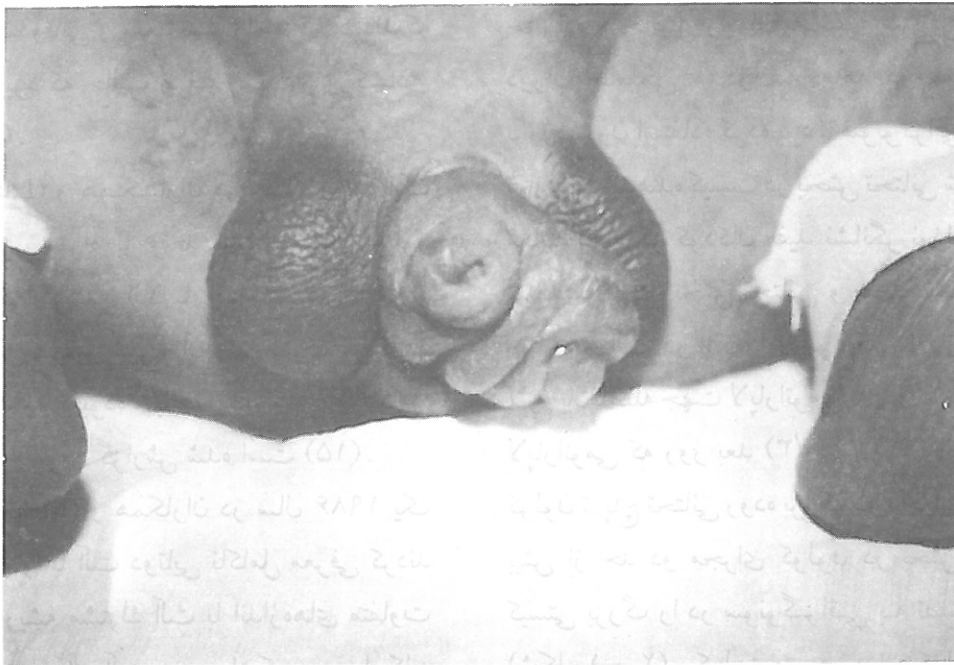
ملکس (Melekos) و همکاران در سال ۱۹۸۶ یک مورد پسر ۸ ساله را با آلت دوتایی ناکامل معرفی کردند که تنه دوتایی و ریشه مشترک آلت با اندازه‌های متفاوت ولی با یک حالب و مای آلت هیپوسپادیک، به همراه کلیه نعل اسبی داشت که پس از ترمیم جراحی نتایج رضایت‌بخش بود (۱۶).

مارتی بونماتی (Marti-Bonmati) و همکاران در سال ۱۹۸۹ یک مورد آلت دوتایی کامل با ناهنجاریهای متعدد را معرفی کرده، ارزش بررسی آن را با سونوگرافی متذکر شدند (۱۷).

سرنچ (Cernach) و همکاران در سال ۱۹۸۹ یک مورد آلت دوتایی را با کیسه بیضه مجزا، مجرا و مثانه دوتایی و دوپلیکاسیون روده بزرگ معرفی کردند (۱۸). و بالاخره کافمن (Kaufman) و همکاران در سال ۱۹۹۰ یک مورد نادر آلت دوتایی کامل را با سه حالب در پسر ۱۵ ساله‌ای گزارش کردند که مجرای سوم به صورت ناکامل در آلت طرف راست وجود داشت (۱۹).

معرفی بیمار و نتایج

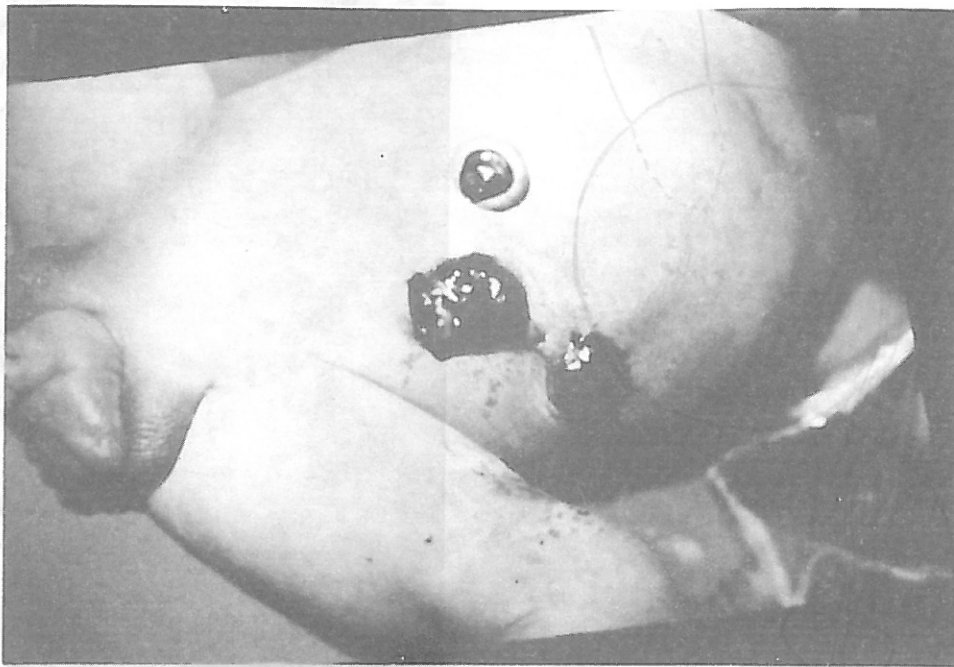
نوزاد پسری در روز دوم تولد به علت مقعد بسته، نفخ شکم و ناهنجاریهای اعضای تناسلی خارجی به طور اورژانس در تاریخ ۷۲/۱۰/۲ از شهرستان ساری به مرکز کودکان مفید منتقل شد. نامبرده فرزند چهارم



شکل ۲) تصویر دوتایی نوزاد



شکل ۳) دو مجرای کولون در قسمت دوربرد



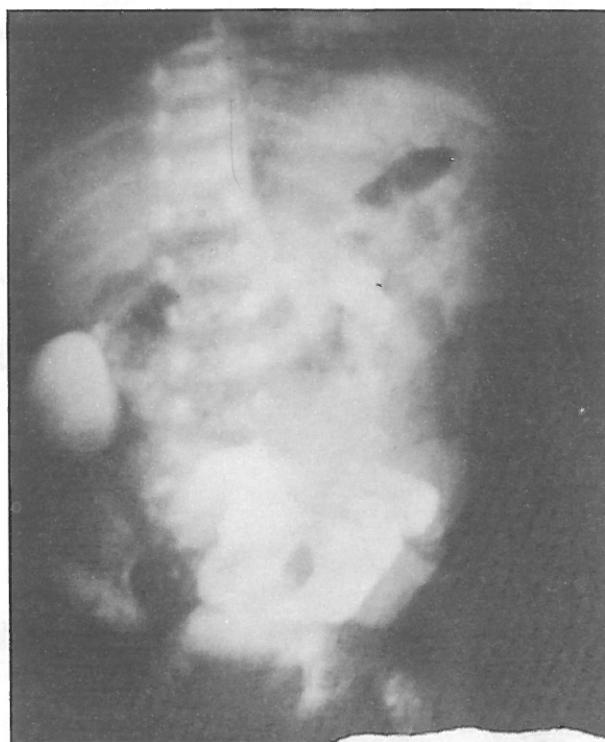
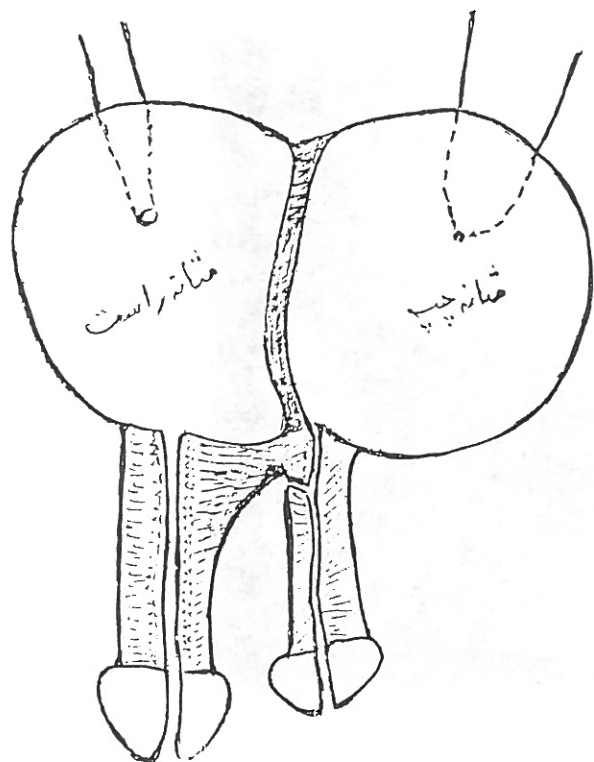
شکل ۴) کولوستومی نوزاد نشانگر دوپلیکاسیون است

وضعی غیرعادی حدس زده می شد پس از درمان کافی و بهبودی UTI نوزاد در تاریخ ۱۳۷۳/۱۱/۱ جهت بررسی سیستم ادراری - تناسلی تحت عمل جراحی و جستجو قرار گرفت. مثانه وی کاملاً دوتایی بود که هر یک به یک حالب ختم می شد. حالب چپ در محل اتصال به مثانه تنگی شدید داشت و تنگی شدیدی هم در محل اتصال گردن مثانه و آلت مربوطه بود که با فستولی به تنه آلت همان طرف متصل شده بود.

مثانه طرف راست به حالب تقریباً طبیعی با محل طبیعی منتهی می شد (شکل ۷). پس از جدا کردن حالب چپ و رفع تنگی، مثانه چپ به دنبال قطع ارتباط با آلت مربوطه به مثانه راست پیوند و دارای حجم طبیعی شد. سپس اسکروپلاستی صورت گرفت. به دنبال اعمال ترمیمی بالا بیمار دارای یک مثانه با ارتباط حالبهای طبیعی شد که مثانه به یک آلت با کالبر مجرای ادرای طبیعی متصل می شد (شکلهای ۸، ۹، ۱۰ و ۱۱). آلت چپ که برش داده شده بود، از نظر آسیب شناختی مورد بررسی

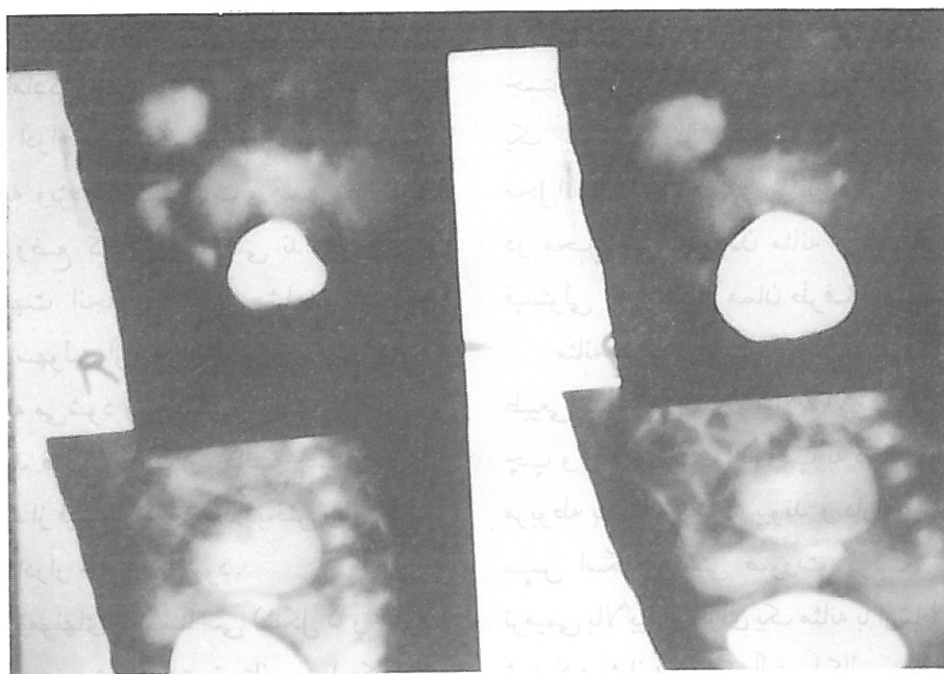
در این مدت بیمار از هر دو آلت و فستول مجرای ادراری چپ ادرار می کرد. نوزاد مدتی به علت زردی فیزیولوژیک و عفونت ادراری تحت درمان قرار گرفت و پس از بهبودی و آمادگی سنی و بعد از انجام سونوگرافی مجاری و سیستم ادراری و شکم و اوروگرافی مشاهده شد که کلیه ها - به ویژه سمت راست - هیدرونفروتیک بوده، ولی مثانه وضع کاملاً مشخصی ندارد. هنگام انجام سونداژ جهت انجام VCUG مشاهده شد که سوند نلاتون ۶ به سهولت از مجرای ادراری راست عبور می کند و وارد مثانه می شود و برگشت ادراری هم دارد. ولی با عبور سوند فوق از آلت و حالب چپ ادراری خارج نشده، سوند از فستول موجود در بخش میانی آلت فوق بدون خروج ادرار خارج می شود.

پس از انجام آزمونهای پرتو شناختی (شکل ۵ و ۶) به نظر می آمد که وضع سیستم ادراری تحتانی بیمار کاملاً مشخص نمی باشد و از آنجا که بیمار به طور مکرر به عفونت ادراری مبتلا می شد و در سیستم ادراری وی



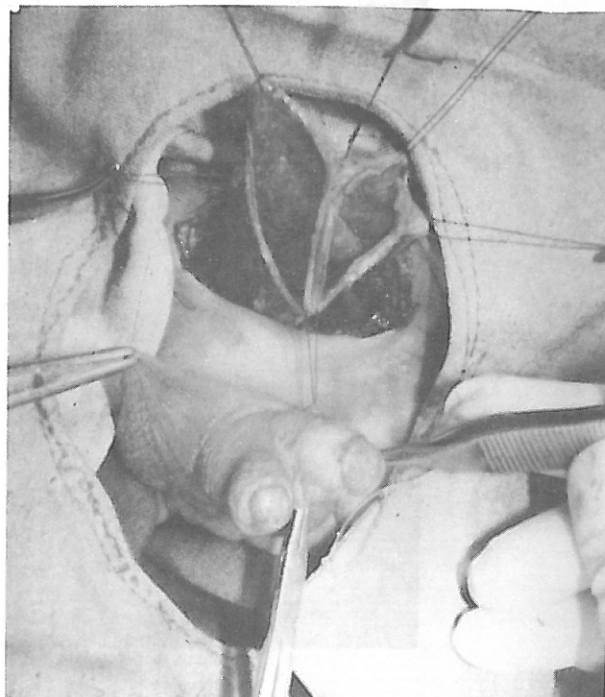
شکل ۵) VCUG نوزاد قبل از عمل دوم

شکل ۷) تصویر وضعیت حالبها، مثانه‌ها و مجاری ادراری تا نوك آلت بیمار را نشان می‌دهد



شکل ۶) اوروگرافی نوزاد قبل از عمل دوم

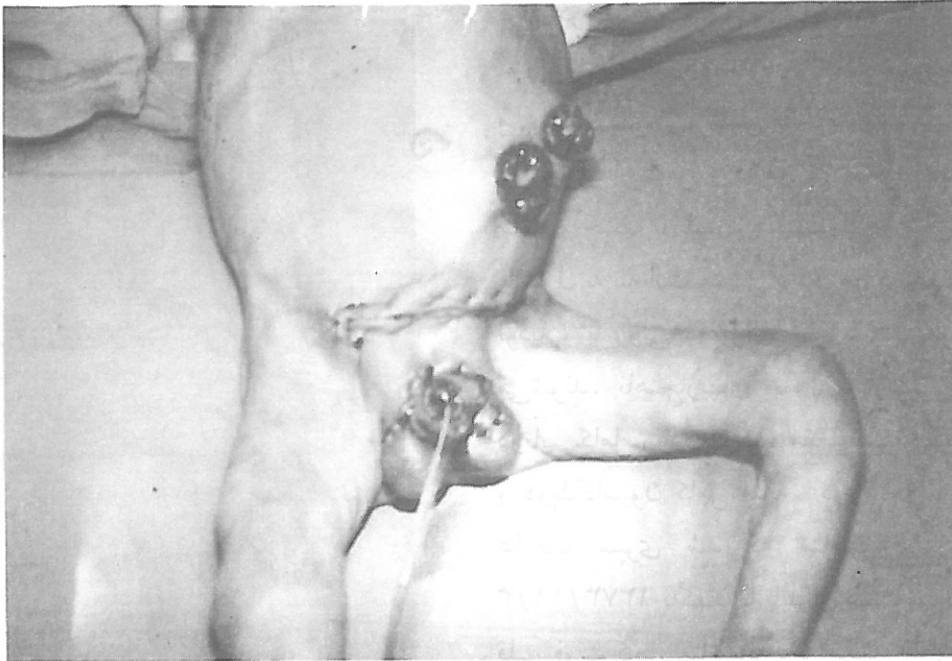
قرار گرفت. آسیب‌شناسی نشان داد که آلت چپ دارای کورپوس کاورنوزوم کامل ولی فاقد کورپوس اسپونژیوزوم می‌باشد. پس از بررسی مقالات باید متذکر شد که آلت دوتایی بیمار کامل و دارای دو مجرا با بافت نزدیک به کامل و حشفه‌ها طبیعی هستند ولی مجرای چپ به وسیله فیستول به تنه آلت متصل بود. هر دو آلت در قاعده بهم نزدیک شده ولی با مجرای مجزا به مثانه طرف خود متصل می‌شوند. ناهنجاریهای همراه عبارت بودند از مجرای دوتایی کامل روده بزرگ، مقعد بسته، کیسه بیضه مجزا و دوپلیکاسیون کامل مثانه. دوره پس از عمل، بدون عارضه سپری شد که متاسفانه نوزاد در تاریخ ۱۳۷۳/۱۱/۳ ناگهان با تابلوی دیسترس تنفسی و ایست قلبی فوت کرد. متاسفانه بجز مکش (آسپراسیون) علت خاص دیگری برای فوت بیمار به دست نیامد.



شکل ۸) مثانه دوتایی کامل قبل از ترمیم



شکل ۹) ترمیم مثانه دوتایی و پیوند حالبها



شکل ۱۰) ترمیم حالب دوتایی و کیسه بیضه

بحث

آلت از طویل شدن برآمدگی تناسلی (Genital tubercle) به وجود می‌آید و در هفته هفتم کورپوس کاورنوزوم به وسیله قسمت‌های مزانشیمی (Mesenchymal Columns) در بدنه آلت حاصل می‌شود. و از بهم چسبیدن فولدهای مجرای ادراری و اوریفیس سینوس ادراری - تناسلی، مجرای ادراری به وجود آمده، بالاخره از جدا شدن توده‌های مزانشیمال، کورپوس اسپونژیوزوم به دور مجرای ادراری حلقه می‌زند.

آلت دوتایی از تظاهرات اختلال تکامل در انتهای بدنه کودال (Caudal body) شکل می‌گیرد. در شکل‌های شدید، اختلال، نتیجه جدایی نوتوکورد و جوش خوردن مجدد کرانیال جهت جدائی زیر هر دونوتوکرداند که اندودرم دوهیندگات (Hindgut) را تشکیل می‌دهند، و هر کدام سبب رشد یک تنه آلاتنوئید و کلواک می‌شوند (۳).



شکل ۱۱) تصویر دیگری از نوزاد پس از عمل جراحی دوم

در هر قسمت از دستگاه گوارش بخش دوتایی یافت می‌شود؛ در حالی که، در مری و ایلئوم شایع‌ترند و در کولون و رکتوم نادر می‌باشد (۲۰ و ۲۱). فقط ۴ تا ۱۸ درصد از بخشهای دوتایی دستگاه گوارش به کولون مربوط می‌باشد (۲۰). تا سال ۱۹۹۰ فقط ۱۱ مورد رکتوم دوتایی طی ۵۰ سال گزارش شده بود (۲۱). اکثر موارد آلت دوتایی و در بیشتر موارد با کولون دوتایی همراه نیستند و معمولاً "مثانه بجای دوتایی کامل، دیواره دارد (۶). گاهی همراهی ناهنجاریهای ستون فقرات مثل اسپینایفیدا و میلو مننگوسل و غیرو وجود دارد (۶).

در مورد ناهنجاری یاد شده و ضایعات همراه زمان دخالت جراحی متفاوت است. در موارد انسداد دستگاه گوارشی و بروز علائم حاد (مثل مورد گزارش شده) باید به طور اورژانس دخالت کرد و بهترین اقدام را به عمل

آورد. در مورد بالا بهترین کار کولستومی است لیکن در مورد ناهنجاریهای همراه دیگر بستگی به شرایط دارد: در صورتی که سیستم دوتایی کلیه، حالب، مثانه، مجرای ادراری و غیرو مسئله ساز نباشند به دنبال بررسیهای پرتوشناختی لازم باید به بیمار فرصت داده شود تا به حد کافی رشد کند و در فرصت مناسب اقدام ترمیمی صورت گیرد. و در آن موقع مهم است تا در مورد باقی گذاشتن یا برداشتن چه سمت از عضو تصمیم گرفته شود (مثلاً) کدامین آلت بهترین کارایی را - از نظر تحریک پذیری و اعمال دیگر - دارد. لیکن گاهی عارضه‌هایی به وجود می‌آید که دخالت فوری‌تر اجتناب‌ناپذیر است و بررسی دستگاه ادراری - تناسلی هم ضرورت دارد مانند وجود UTI مقاوم در مورد گزارش شده.

مراجع

- 1) Tanagho Enil A, McAninch JW. Smith's general urology. Twelfth edition, a large medical book 1988, PP 26, 568-9.
- 2) Campbells textbook of urology. Sixth edition, W.B.Saunders Co, 1992, P 1926.
- 3) Welch Kj. Textbook of pediatric surgery. Fourth edition, Vol 2, Year book Medical publishers, Inc.Chicago, London 1986, P 1322.
- 4) Kelalis PP, King LR, Belman AB. Clinical pediatric urology. vol 2, third edition, W.B.Saunders Co 1992, PP 1020-21.
- 5) Kelalis PP, King LR, Belman AB. Clinical Pediatric urology. Vol 2, Second edition, W.B. Saunders Co 1985, PP 834-8.
- 6) Azmy AF. Complete duplication of hindgut and lower tract with diphallus. J Ped Surg 25 (6): 647-9, 1990.
- 7) Pinter AB, Farkas AP. Urethral duplication with single bladder and multiple genitourinary abnormalities. An example of continent urinary diversion. J Ped Surg 25 (12): 1285-6, 1990.
- 8) Goh DW, Davey RB, Dewan PA. Bladder, urethral and vaginal duplication. J Ped Surg 30 (1): 125-6, 1995.
- 9) Sharma AK, Sarin YK, Wakhlu A. Superior vesical fissure associated with urethral duplication in a male neonate. J Ped Surg 29(10): 1399-400, 1994.
- 10) Farrell WR, Sparnon AL. Complete epispadiac urethral duplication. J Ped Surg 22(2): 175-6, 1987.
- 11) Hollowell JG, Witherington R. Embryologic considerations of diphallus and associated anomalies. J Urol 117(6): 728-32, 1977.
- 12) Fujita K, Tajima A, Suzuki K. Diphallia with a normal and a blind - ending urethra. Eur Urol 5(5): 328-9, 1979.
- 13) Roa TV, Chandrasekharam V. Diphallus with duplication of cloacal derivatives: Report of a rare case. J Urol 124(4): 555-7, 1980.
- 14) Beau A, Jolly A. A case of diphallus associated with imperforate anus. Chir Ped 21(4): 281-2, 1980.
- 15) Landy B, Signer R, Oetjen L. A case of diphallia. Urology 28(1): 48-9, 1986.
- 16) Melekos MD, Barbalias GA, Asbach HW. Penile duplication. Urology 27(3): 258-9, 1986.
- 17) Marti BL, Menor F, Gomez J. Value of sonography in true complete diphallia. j Urol 142(2 PTI): 356-7, 1989.
- 18) Cernach MC, Hayashi H, Soares D. Diphallia associated with malformation of hindgut derivatives. Urology 33(3): 209-10, 1989.
- 19) Kaufman A, Guia R, Davila H. Diphallus with third urethra. Urology 35(3): 257-60, 1990.
- 20) Yucesan, Zorludemir U, Olcay I. Complete duplication of the colon. J Ped Surg 21(11): 962-3, 1986.
- 21) Quaglia MP, Feins N, Hendren H. Rectal duplications. J Ped Surg 25(9): 980-4, 1990.
- 22) Magbool G, Mitry N, et al. Duplication of the colon and genitourinary tracts. Management of a case and review of embryogenesis. JR Coll Surg Edinb 33: 159-61, 1988.
- 23) Ridley JH. Anomalies of bladder and urethra in Gray SW, Skandalakisje (eds) Embryology for surgeons. Philadelphia, PA, Saunders, 1972, PP 523-52.

Relationship between addiction to opium and the levels of lipids in human serum

Yekrangian A, Torabi Niaki M, Pejhan N, Valayee N, Pamorvareed M

SUMMARY

In order to investigate the relationship between addiction to opium and the levels of lipids in human serum. This project was carried out in Tehran in the year 1373/1994.

55 opium addicts and 70 non-addicts (controls) were examined for the levels of cholesterol, triglyceride, HDL - C and LDL-C. The samples and the controls were all matched and the only difference was that the samples were addicted to opium smoking. Blood samples were taken and the levels of the parameters mentioned above were measured using kits purchased from biomeriux company.

The results were as follow:

Serum levels of cholesterol, triglyceride, HDL-C and LDL-C in opium addicts were 227 ± 42 , 165 ± 27 , 35 ± 17 and 138.9 ± 52 , whereas, in non-addicts the levels were 206 ± 27 , 150 ± 15 , 43 ± 17 and 127.5 ± 30 respectively.

only the level of LDL-C has not changed significantly, but the levels of cholesterol and triglyceride showed a significant increase and the level of HDL-C, showed a significant decrease in opium addicts. From the results it can be assumed that, use of opium not only does not decrease the serum lipids, but it can cause a significant rise in their levels.

Complete duplication of the hindgut and lower urinary tract with diphallus, and imperforate anus

Mir Shemirani AR

Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services

SUMMARY

An infant is reported with imperforate anus and complete duplication of colon, rectal pouch, doubling of the genitalia with completely formed penes, double bladder and urethra. This

2 days old male was operated on several times, but finally expired on 33 days old with respiratory disorder and sepsis.