

فهرست متن	صفحه
مقدمه	۱
آنومالی اوراک	۱
تشخیص	۲
درمان	۲
درمان جراحی	۳
دیورتیکول مثانه	۴
تشخیص	۵
درمان	۶
دوپلیکاسیون مثانه	۷
تشخیص	۸
درمان	۸
آدنوم نفروژنیک	۹
تظاهر بالینی	۱۰
تشخیص	۱۰
درمان	۱۰
همانژیوم مثانه	۱۱
تشخیص	۱۱
درمان	۱۲
هرنی مثانه	۱۲
تشخیص	۱۲
درمان	۱۳
سیستیت ائوزینوفیلی	۱۳
تشخیص	۱۴
درمان	۱۴
مگاسیستیت	۱۵
درمان	۱۵
آژنزی مثانه	۱۶
درمان	۱۷

مقدمه

ممکن است آنومالی‌های مثانه در سونوگرافی قبل از تولد کشف شوند و یا بعد از تولد به علت علائم شناخته شوند در این فصل در مورد آنومالی‌های مثانه‌ای که به علت انسداد دیستال و با جزئی از سندرم‌های دیگر نباشند، صحبت می‌کنیم.

آنومالی اوراک

اوراکوس در قدام پریٹون در فضایی هرمی شکل قرار دارد که پایه آن روی دام مثانه است و نوک آن به ناف متصل می‌شود اور پاکوس ممکن است به‌طور کامل یا ناقص باز بماند و منجر به آنومالی‌های اوراکال شود.

به‌طور کلی تشخیص افتراقی توده نافی در نوزادان:

مشتقات اور اکوس، مجرای بازمانده آمفالومزانتریک (ویتلین)، آمفالیس، پیلونیدال نافی و به‌ندرت، پانکراس اکتوپیک و بافت کبد است.

آنومالی‌های نافی را می‌توان به دو گروه کلی تقسیم کرد:

۱. آن‌ها که به دلیل بسته شدن ناکامل اور اکوس اتفاق می‌افتند.

۲. آن‌ها که به دلیل بسته شدن ناکامل مجرای ویتلین اتفاق می‌افتند.

آنومالی‌های اوراکال ناشایع هستند و شیوعی در حدود ۱ در ۷-۵ هزار تولد زنده دارند و در جنس مذکر ۲ برابر شایع‌تر هستند. نوزادان با استامپ بند ناف با ظاهر غیرطبیعی ممکن است این آبنورمالیتی را داشته باشند.

آنومالی‌های تیپیک اورکال: شامل کیست اوراکوس، سینوس اوراکوس، اوراکاس باز و دیورتیکول اوراکوس است.

کیست اور اکوس، معمولاً بدون علامت است ولی در صورت عفونت کیست تشخیص داده می‌شوند علائم بیماران تب و درد اطراف ناف است. شایع‌ترین ارگانیزم مسئول عفونت، استافیلوکوک است. گاهی پارگی خودبه‌خود کیست عفونی باعث پریٹونیت می‌شود. کیست اوراکال ممکن است اینتراوزیکال باشد که در سونوگرافی با کیست با دیواره نازک در قسمت قدامی فوقانی و میدلاین مثانه مشخص می‌شود.

سینوس اوراکوس وقتی اطلاق می‌شود که انتهای اوراکوس دیلاته و باز است و به ناف باز می‌شود و ممکن است با درناژ عفونی یا شفاف و یا عفونت ادراری تظاهر کند.

اوراکوس باز با لیک ادرار از ناف مشخص می‌شود.

دیورتیکول اوراکوس اغلب بدون علامت است و اتفاقی کشف می‌شود. اگرچه در برخی مطالعات عنوان شده که شیوع ریفلاکس در آنومالی‌های اوراکال بیشتر است و نیز مواردی از همراهی آنومالی اوراکال با پرولاپس مثانه گزارش شده ولی به‌طور کلی همراهی آنومالی اوراکال با سایر آنومالی‌ها نادر است و بررسی این بیماران از نظر وجود سایر آنومالی‌ها لزومی ندارد.

تشخیص

با شرح حال کامل و معاینه فیزیکی است.

اندیکاسیون تصویربرداری در مطالعه‌ای ترشح از ناف (۴۳٪)، درد شکم (۲۸٪)، توده قابل لمس (۲۵٪) و UTI (۷٪) بوده است.

با سونوگرافی تا ۹۲٪ این بیماران قابل تشخیص هستند سایر موارد با سینوگرام با کنتراست، VCUG CT یا MRI تشخیص داده می‌شوند.

درمان

راجع به درمان اوراکال آنومالی اطفال، ۳ نظر متفاوت وجود دارد.

۱. برخی توصیه به برداشتن تمام آنومالی‌های اوراکالی که در تصویربرداری بعد از ۶ ماهگی باقی مانده‌اند، می‌کنند تا از عواقب بعدی (ریسک تبدیل شدن به بدخیمی) جلوگیری شود (تا ۶ ماهگی احتمال بهبود خودبه‌خودی وجود دارد).
۲. برخی دیگر، در ضایعات بدون علامت و حتی برخی از علامت‌دارها (آن‌ها که کیست عفونی باشند)، توصیه به درمان غیر جراحی می‌کنند.
۳. برخی دیگر فقط توصیه به برداشتن ضایعاتی که علامت‌دار هستند می‌کنند.

به نظر می‌رسد که نظر آخر (به دلایلی که در ذیل به آن‌ها اشاره می‌شود) منطقی‌تر است:

آنومالی اوراکال با افزایش ریسک آدنوکارسینوم مثانه در بالغین همراه است. سایر تومورهای شناخته‌شده در این آنومالی کانسر ترانزیشنال سل، موسینوس نئوپلاسم، تراتوم، تومور مزانشیمال (دسموئید لیومیوما) و تومور میوفیبروبلاستیک است. قوی‌ترین RFهای بدخیمی وجود هم‌چوری و سن ≤ 55 سال بوده‌اند.

شیوع آدنوکارسینوم اوراکال ۰,۱۸٪ از هر ۱۰۰ هزار نفر سالانه است که ۰,۳-۰,۱٪ بدخیمی‌های مثانه و ۳۰-۲۰٪ همه آدنوکارسینوم‌های مثانه را شامل می‌شود. لذا اگرچه برخی توصیه به برداشتن تمام ضایعات اوراکال حتی بدون علامت‌ها می‌کنند با توجه به شیوع کم بدخیمی آن‌ها رزکشن ضایعات بدون علامت، ارزش پیشگیری زیادی ندارد؛ چون باید ۵۷۲۱ مورد رزکت شود تا از بروز ۱ کانسر جلوگیری شود (در مقایسه با مثلاً ماستکتومی پروفیلاکتیک، که باید در ۸ نفر انجام شود تا از ۱ کیس کانسر جلوگیری شود ولی با این حال بدون ریسک فاکتور، توصیه‌ای به ماستکتومی پروفیلاکتیک در همه نمی‌شود).

پس ضایعات ساده و بدون علامت درمان نمی‌خواهند، اگرچه باید بر اساس مورد تصمیم گرفت و در ضایعات بزرگ یا مشکوک بدون علامت ممکن است تصمیم به برداشتن ضایعه گرفته شود.

اگرچه نظریه دوم توصیه به درمان غیر جراحی حتی در ضایعات علامت‌دار کرده است ولی در مطالعات عوارض جراحی در این بیماران گزارش نشده و همه علائم آن‌ها بعد از عمل رفع شده و به نظر می‌رسد این بیماران از جراحی سود می‌برند.

درمان جراحی

قبل از جراحی، توصیه جهت رد ارتباط ضایعه با مثانه شده است.

برش عرضی یا میدلاین اینفرا آمبلیکال داده می‌شود، سپس اوراکال آنومالی به صورت اکستراپریتونئال، دایسکت می‌شود و از ناف تا آپکس مثانه همراه با آمنتومی که از پشت به آن چسبیده، و همراه با کاف مثانه برداشته می‌شود. در بالغین احتمال جراحی وسیع‌تر (پارشیل یا رادیکال سیستکتومی) بیشتر است.

در صورت عفونت حاد بهتر است برش اولیه و درناژ و سپس رزکشن الکتیو باقی مانده اوراکال انجام شود.

مطالعات متعددی ترمیم لاپاراسکوپی و همچنین توسط روبات را بررسی کرده و نتایج خوبی از نظر زمان بهبودی و بستری گزارش کرده‌اند.

همان‌طور که قبلاً گفته شد از تشخیص‌های افتراقی آنومالی اوراکال، بسته شدن ناکامل مجرای ویتلین (آمفالوماتریک) است که می‌تواند آنومالی‌های ناف مثل کیست ناف، سینوس ناف، فیستول ناف روده‌ای، پولیپ ناف و دیورتیکول ناف بشود.

فیستول ناف روده‌ای: با دفع گاز، مدفوع، صفر ... از ناف مشخص می‌شود.

پولیپ ناف: تومور قرمز ناف با خون‌ریزی و ترشح مختصر است.

هرنی دیورتیکول مکل، می‌تواند با این کار سره شدن همراه باشد و اقدام فوری نیاز دارد.

ارزیابی این بیماران با سونوگرافی فیستولوگرام و CT است و درمان آن‌ها، رزکشن جراحی است.

دیورتیکول مثانه

دیورتیکول مثانه می‌تواند اولیه یا ثانویه باشد و شیوع آن ۱,۷٪ است.

دیورتیکول اولیه، مادرزادی است و معمولاً منفرد است درحالی‌که دیورتیکول ثانویه معمولاً متعدد است و در نتیجه انسداد خروجی مثانه یا به‌ندرت ایاتروژنیک است.

دیورتیکول مادرزادی معمولاً در لترال تریگون و هیاتوس حالب است. علت آن ضعف ارثی عضلات دتروسور، به‌خصوص غلاف والدیر است و در کودکان با اختلال بافت همبند و عضلات شایع‌تر است مثل پرون بلی، اهلردانلوس، کوتیس لاکسا.

دیورتیکول هاچ یا پارایورتال به دیورتیکول مادرزادی مثانه‌ای گفته می‌شود که در هیاتال و پری هیاتال باشد.

تنها حدود ۱۰٪ از دیورتیکول‌های اولیه مثانه، در ارتباط با UVJ نیستند.

دیورتیکول مثانه می‌تواند منجر به ریفلاکس انسداد خروجی مثانه، انسداد حالب و عفونت ادراری و اختلال ادرار کردن شود. مکانیسم ایجاد ریفلاکس در دیورتیکول این است که وقتی سایز آن بزرگ می‌شود. ممکن است سوراخ حالب، جزو دیواره دیورتیکول شود و منجر به عدم کفایت محل اتصال حالب به مثانه و ریفلاکس شود.

علت احتباس ادرار و اختلال ادرار کردن این است که لایه دیورتیکول قدرت انقباضی ندارد. همچنین دیورتیکول بزرگ ممکن است روی گردن مثانه یا حالب اثر فشاری داشته باشد.

دیگر تظاهرات نادر دیورتیکول، نارسایی کلیه، سیانوز اندام‌های تحتانی، سنگ، انورزیس، انسداد روده، پریتونیت (به علت پارگی خودبه‌خودی دیورتیکول) است. همچنین در دیورتیکول بزرگ ممکن است ظرفیت خود مثانه کمتر از حد انتظار باشد. چون با انقباض دتروسور ادرار راحت‌تر به داخل دیورتیکول هدایت می‌شود تا به سمت گردن مثانه در نتیجه مانع بزرگ شدن مثانه و افزایش حجم آن می‌شود. او به همین دلیل است که در یورودینامیک، در حضور دیورتیکول مثانه، نمای مشابه هاپیوکاترکتیلیتی مثانه به دست می‌آید چون با ورود ادرار به دیورتیکول، فشار مثانه کمتر از فشار واقعی دتروسور نشان داده می‌شود.

تشخیص

سونوگرافی، کمک‌کننده است ولی اگر دیورتیکول کوچک باشد یا در حضور سوند فولی (به‌خصوص در بچه‌های کم سن) ممکن است تشخیصی نباشد.

تصویربرداری انتخابی VCUG است که نمای لترال هم باید درخواست شود.

سیستوسکوپی تهاجمی است و فقط قبل از جراحی انجام می‌شود و برای بررسی سایز دیورتیکول ارتباط دیورتیکول با سوراخ حلب و پاتولوژی داخل دیورتیکول (سنگ و بدخیمی) مفید است. معمولاً در دیورتیکول مادرزادی، دیواره مثانه منظم و بدون تراکولیشن است. در مواردی که گردن دیورتیکول باریک باشد، سیستوسکوپی فلکسیل کمک‌کننده است.

افتراق دیورتیکول پارایوترال همراه با ریفلاکس، از اورژن یورتروسل همراه با ریفلاکس مهم است. چون اپروچ جراحی آن‌ها با هم متفاوت است.

- اورژن یورتروسل، اینتوساسپشن یورتروسل به داخل حالب خودش است که وقتی همراه با آن، ریفلاکس وجود داشته باشد به نظر می‌رسد که حالب به داخل دیورتیکول وارد می‌شود و نمای آن‌ها در VCNG مشابه هم می‌شود.
- ولی در سیستم اسکوپ می‌توان دیورتیکول پارایورترا را از اورژن یورتروسل افتراق داد (البته نباید حین سیستم اسکوپ فشار آب خیلی زیاد باشد چون فشار بالا، ممکن است باعث اورژن دیورتیکول و اشتباه تشخیصی شود).
- البته سونوگرافی با مثانه نیمه پر نیز در افتراق این دو معمولاً تشخیصی است.

درمان

- در مورد دیورتیکول کوچک بدون علامت می‌توان درمان محافظه‌کارانه انجام داد. وجود دیورتیکول در بهبود خودبه‌خودی ریفلاکس تأثیری ندارد، فقط ممکن است زمان طولانی‌تری طول بکشد.
- اندیکاسیون‌های مطلق جراحی دیورتیکول بزرگ (بزرگ‌تر از ۳cm و سائز مثانه یا در برخی مطالعات $3\text{cm} <$) عفونت ادراری مکرر یا مقاوم، اختلال در تخلیه مثانه انسداد خروجی، انسداد حالبی، ریفلاکس مقاوم وجود بیماری داخل دیورتیکول (تومور، سنگ) و پارگی خودبه‌خود دیورتیکول است.
- دیورتیکولکتومی می‌تواند به روش باز، ترانس یورترا، لاپاراسکوپیک و یا به کمک روبات انجام شود.
- در دیورتیکول‌های کوچک روش ترانس یورترا ایده آل است که در آن گردن دیورتیکول برش داده می‌شود و یا مخاط آن فولگوره می‌شود.
- روش باز دیورتیکولکتومی، می‌تواند اکستر اوزیکال، ترانس وزیکال یا ترکیبی باشد که روش اکستراوزیکال برای دیورتیکول بزرگ‌تر و روش اینتراوزیکال در دیورتیکول‌های کوچک‌تر مناسب است.
- روش ترانس وزیکال این مزیت را دارد که در صورت هایپرتروفی گردن مثانه امکان برش در گردن مثانه وجود دارد و همچنین امکان درمان پاتولوژی‌های اینتراوزیکال هست ولی در صورت چسبندگی زیاد ریسک آسیب ساختارهای گلنی و پریتون اطراف وجود دارد.
- در اپروچ اکستراوزیکال، دایسکشن باید کنار جدار دیورتیکول باشد و نقص عضلانی به‌طور دقیق ترمیم شود.
- نتایج هر دو روش اینتراوزیکال و اکستراوزیکال خوب است.

- اگر جداسازی به روش اکستراوزیکال مشکل باشد. روش ترکیبی توصیه می‌شود.
- معمولاً ری ایمپلنت حالب هم نیاز است (چون اغلب ریفلاکس هم وجود دارد).
- وقتی دیورتیکول کوچک است و نیازی به برداشتن آن نیست. ری ایمپلنت حالب را می‌توان به روش نان دیس ممبرد (بدون جدا کردن حالب از مثانه) انجام داد و اگر نیاز به برداشتن دیورتیکول باشد. روش دیس ممبرد (با جدا کردن حالب از مثانه) قابل انجام است.
- در نوزادان و شیرخواران با دیورتیکول بزرگ می‌توان اصلاح قطعی را تا ۱ سالگی به تعویق انداخت (و تا آن زمان از روش‌هایی مثل CIC کمک گرفت).
- اخیراً برداشتن دیورتیکول مثانه به روش لاپاراسکوپی و به کمک روبات با نتایج خوب مطرح شده است. (۱۴، ۱۵، ۱۶).

دوپلیکاسیون مثانه

دوپلیکاسیون مثانه یک آنومالی نادر است که تا به حال در حدود ۵۰ مورد از آن گزارش شده است. علت دوپلیکاسیون مثانه به درستی شناخته نشده است. تظاهرات آن طیفی از نارسایی کلیه در کودکی تا کشف تصادفی در بلوغ، متغیر است. (حتی گزارشی از کشف تصادفی آن در ۵۲ سالگی هم بوده است).

دوپلیکاسیون مثانه به طور سنتی به دو دسته کامل و ناکامل تقسیم می‌شود.

- در نوع کامل دو مثانه کاملاً از هم جدا هستند و مخاط و جدار عضلانی مجزا دارند. به هر مثانه حالب همان سمت متصل می‌شود و مجرای جداگانه دارند.
- در نوع ناکامل، دو قسمت مثانه به هم مرتبط هستند و هر دو فقط ۱ مجرا دارند.
- البته این دسته بندی ساده مثانه نمی‌تواند واریاسیون‌های آن را به خوبی توصیف کند. برای مثال زیر گروهی از EEC (کمپلکس اکستروفی اپیپادیاس) تحت عنوان اکستروفی مثانه با دوپلیکاسیون مطرح شده که در آن دوپلیکاسیون مثانه قدامی خلفی است و مخاط مثانه قدامی در جدار قدامی شکم است و مثانه خلفی در لگن است و حالب‌ها به آن می‌ریزند.

دوپلیکاسیون مثانه، می‌تواند در پلن ساژیتال یا کروئال، اتفاق بیفتند. دوپلیکاسیون ساژیتال شایع‌تر از کروئال است (۲,۵ برابر) در جنس مؤنث نیز دوپلیکاسیون ساژیتال شایع‌تر است.

در دوپلیکاسیون کروئال یک مثانه در قدام دیگری است و با یک سپتوم فیبروماسکولار، که به‌صورت مایل از خلفی فوقانی به قدامی تحتانی کشیده شده از هم جدا می‌شوند.

در دوپلیکاسیون ساژیتال دو مثانه کنار هم قرار دارند و با یک دیواره عضلانی از هم جدا می‌شوند و هر مثانه به حالب سمت خودش می‌ریزد. آنومالی‌های همراه دوپلیکاسیون مثانه عبارت‌اند از دوپلیکاسیون ژنیتالیای خارجی، دوپلیکاسیون واژن، سرویکس، رحم و مجرا، دوپلیکاسیون سیستم گوارشی تحتانی و فیستول بین رکتوم، واژن و مجرا (گاه کمپلکس این آنومالی‌ها، تحت عنوان «سندرم کودال دوپلیکشن» اطلاق می‌شود).

تشخیص

ممکن است در سونوگرافی پره‌ناتال به آن مشکوک شویم. البته تشخیص‌های افتراقی ساختارهای سیستمیک سپتادار در پایین شکم در سونوگرافی پره‌ناتال: دوپلیکاسیون مثانه، مثانه مولتی لوکوله، سیست تخمدان، دیورتیکول مثانه، یورتروسل، روده دیلاته، اوتریکول پروستات، هیدروویوتر و هیدرونفروز کلیه گلنی و دریچه مجرای خلفی است.

برای تشخیص قطعی بعد از تولید از سونوگرافی CT اسکن، VCUG و برای تشخیص آناتومی مجرد از MRI می‌توان کمک گرفت. سیستوسکوپی نیز برای تعیین پلن درمانی ممکن است لازم باشد. گاهی افتراق دوپلیکاسیون مثانه از دیورتیکول مشکل است البته راه‌های درمانی هر دو به هم نزدیک است و هدف بهبود دینامیک ادرار است البته در صورت وجود مجرای مستقل، باوجود دوپلیکاسیون‌های همراه تشخیص دوپلیکاسیون مسجل است.

درمان

به علت کم بودن موردها و پرزنتاسیون متفاوت و همراهی با سایر آنومالی‌ها، پلن درمانی واحدی وجود ندارد و باید در هر بیمار با توجه به وضعیت بالینی و آنومالی‌های همراه تصمیم‌گیری شود.

هدف درمان در مرحله اول حفظ عملکرد کلیه و جلوگیری از عفونت (با رفع انسداد) است. در مرحله بعدی ترمیم ژنیتالیای داخلی و خارجی و کنترل بی‌اختیاری است.

در دوپلیکاسیون ناکامل یا مواردی از دوپلیکاسیون کامل که هر دو مثانه به‌خوبی تخلیه شوند و عملکرد یورودینامیک قابل قبولی داشته باشند، ممکن است جراحی نیاز نباشد. در دوپلیکاسیون ناکامل از درمان‌های مطرح‌شده سیستم اسکوپ و انسزیون سپتوم بین دو مثله و یا رزکت آن با کوترمونوپلار است.

در دوپلیکاسیون کامل می‌توان دو مثانه را یکی کرد. اگر یک مجرای بی‌اختیار است می‌توان گردن مثانه را بست و مجرایش را قطع کرد یا دو مجرای پروگزیمال را به هم مرتبط کرد. اگر هر دو مجرا اختیار دارند می‌توان برای زیبایی، دو مجرای دیستال را به هم مرتبط کرد.

از دیگر درمان‌های مطرح‌شده تزریق Bulking gent در گردن مثانه و مجرای پروگزیمال جهت حفظ اختیار بوده که نتیجه خوبی به همراه داشته است. همچنین در مطالعاتی، سیستم تومی یک طرفه و اگمانتاسیون سیستم پلاستی در درمان مطرح‌شده است. گزارشی از استفاده از روبات در درمان دوپلیکاسیون مثانه و مجرا با نتایج خوب وجود دارد.

آدنوم نفروژنیک

نفروژنیک آدنوما، یک ضایعه خوش‌خیم ناشایع است و در واقع تغییر متاپلازی است. علت این نام‌گذاری شباهت هیستولوژیک آن به توبول‌های کلیه است. اسامی دیگر آن آدنوم یا متاپلازی مزونفریک، متاپلازی نفروژنیک، تومور آدنوماتوئید و متاپلازی آدنوماتوئید است.

نفروژنیک اقوم بالغین در تمام سیستم ادراری محتمل است ولی در اطفال، تا به حال فقط در مثانه گزارش شده است در بالغین نیز ۸۱-۶۸٪ موارد آن، در مثانه گزارش شده است. سایر موارد در مجرا، حالب لگنچه کلیه و به ندرت پروستات بوده است. شیوع نفروژنیک آدنوما در مردان ۳،۶-۲ برابر زنان است. وقتی در مجرای زنان دیده شود، در $\frac{1}{4}$ موارد همراه با دیورتیکول مجرا بوده است.

بیشتر در بالغین دیده می‌شود و فقط ۱۰٪ موارد در کودکان است و در سن ۹۶-۴ سالگی گزارش شده (متوسط سن ۶۶ سال) است.

ریسک فاکتورهای متعددی برای بروز نفروژنیک آدنوما مطرح‌شده است: التهاب مزمن، ترومای جراحی قبلی، سنگ، سونداژ مزمن، رادیاسیون لگنی، آنومالی آناتومیک، BCG تراپی، دوکسوروبیسین، تیوتپای داخل مثانه، دیورتیکول، اکستروفی، سیستمیت بینابینی، پیوند کلیه، مالاکوپلاکی و سل دستگاه‌های ادراری، همگی با آدنوم نفروژنیک مرتبط

بوده‌اند. همچنین گزارشاتی مبنی بر ارتباط مصرف طولانی مسکن و عفونت پولیوماو ویروس با نفروژنیک آدنوما نیز وجود دارد.

تظاهر بالینی

۷۲٪ این بیماران علامت‌دار و بقیه بدون علامت هستند. شایع‌ترین ملائم هماچوری (۴۱٪) و علائم سیستم ادراری تحتانی (۲۸٪) هستند. سایر علائم بی‌اختیاری، هیدرونفروز و درد لگن یا کمر است.

تشخیص

از نظر بالینی و آندوسکوپی، نمای اختصاصی ندارد و تشخیص قطعی با پاتولوژی است. این ضایعه در سیستم اسکوپ گاهی به صورت نمای مخملی مخاط دیده می‌شود. در نمای ماکروسکوپی ۵۵٪ پاپیلاری، ۳۵٪ بدون پایه و مسطح و ۱۰٪ پلی‌پوئید است. ممکن است در ۲۰٪ موارد، متعدد باشد.

تشخیص‌های افتراقی شامل آدنوکارسینوم سلول شفاف، کارسینوم یوروتلیال پایبلری، آدنوکارسینوم پروستات و مثانه و واریان لانه‌ای کارسینوم یوروتلیال است.

درمان

درمان شامل رزکشن ضایعه و آنتی‌بیوتیک تراپی در موارد عفونت و حذف عامل زمینه‌ای است یا حذف عامل زمینه‌ای احتمال پسرفت ضایعه وجود دارد. اگرچه درمان اصلی آنوم نفروژنیک، رزکشن یا فولگوره کردن ولی یک مورد که با سدیم هیالورونات درمان شده گزارش شده است لذا این درمان می‌تواند در کسانی که برای جراحی مناسب نیستند جایگزین خوبی باشد البته نیاز به مطالعات بیشتری هست. احتمال عود بعد از رزکشن بالاست (۳۷-۸۸٪) همچنین قبلاً تصور بر این بود که این ضایعه همیشه رفتار خوش‌خیم دارد ولی اخیراً گزارشاتی از تبدیل شدن آن به بدخیمی (آدنوکارسینوم سلول شفاف، TCC، SCC مثانه) وجود دارد، (به‌خصوص در بیماران با نقص ایمنی). پس با توجه به احتمال عود و بدخیمی، پیگیری طولانی‌مدت با سیتولوژی، سونوگرافی و سیستم اسکوپ توصیه می‌شود.

همانژیوم مثانه

- همانژیوم مثانه ۰.۶٪ تومورهای مثانه را شامل می‌شود. این تومور شایع‌ترین تومور خوش‌خیم مثانه اطفال است.
- در ۶۶٪ موارد منفرد و در بقیه موارد متعدد است. سایز آن از چند میلی‌متر تا ۱۰ سانتی‌متر می‌تواند متغیر باشد.
- از نظر محل بیشتر در دام مثانه، دیواره خلفی و تریگون است.
- از نظر عمق می‌تواند به زیر مخاط محدود باشد؛ اگرچه گسترش به لایه عضلانی یا حتی بافت پری وریکال شایع است.
- تظاهر بالینی آن معمولاً با هم‌چوری گروس مکرر بدون درد است. ولی مواردی از شوک هایپوولمیک در خونریزی شدید نیز گزارش شده است.
- این تومور می‌تواند به‌طور اسپورادیک و یا به‌عنوان جزئی از سندرم‌هایی مثل: dipple trenaunay-webersturge-weber آنژیومیوماتوز سیستمیک و سندرم هموراژیک تلانژکتازی باشد.
- تقریباً ۳۰٪ همانژیوم‌های مثانه با همانژیوم در نقاط دیگر بدن همراه هستند.

تشخیص

این تومور در سونوگرافی می‌تواند هایپر، هایپو یا ایزواکو باشد و اغلب به شکل توده پلی پوئید، با مارژین مشخص و افزایش واسکولاریتی در کالرداپلر مشخص می‌شود. ممکن است به علت انسداد حالب توسط توده، هیدروپیورترونفروز داشته باشیم با بیوپسی حین سیستوسکوپی، تشخیص قطعی می‌شود. به علت همراهی این تومور با سایر سندرم‌ها توصیه می‌شود بررسی سیستمیک، پس از تشخیص انجام شود.

تشخیص افتراقی آن عبارت است از: رابدومیوسارکوم، سودو تومور التهابی، لیومیوما، نوروفیبروماتوز، فتوکروموسیتوم، پاپیلوما، کارسینوم ترانزیشنال سل و سیست سودو تومورال است.

درمان

درمان کنتراورسی است و بر اساس سایز تومور و میزان نفوذ آن و تغییرات تومور طی زمان متغیر است. درمان‌ها شامل درمان کانزرواتیو، رزکشن از طریق مجرا، الکتروکواگولیشن، رادیاسیون، استروئید سیستمیک، تزریق ماده اسکروزان، لیزر (Nd:YAG و هولمیوم) و در ضایعات بزرگ با عمیق، سیستکتومی پارشیل یا کامل است. گزارشی از لیزر درمانی سریال در تومورهای بزرگ با نتایج قابل قبول وجود دارد. ولی احتمال خون‌ریزی مکرر دیررس در این نوع درمان، بیشتر از مداخلات جراحی باز است. لذا پیگیری طولانی مدت و بررسی آندوسکوپی مکرر، توصیه می‌شود.

هرنی مثانه

هرنی مثانه به اینگوئینال ناشایع است و در ۴-۱٪ هرنی های اینگوئینال اتفاق می‌افتد. هرنی مثانه به اسکروتوم تحت عنوان سیستموسل اسکروتال هم خوانده می‌شود که اکثراً هرنی مستقیم هستند و در سمت راست شایع‌تر است.

- علت هرنی مثانه به اینگوئینال نقص پریتونال اکتسابی است؛ در نتیجه با افزایش سن، شیوع آن بیشتر می‌شود.
- معمولاً اتفاقی در تصویربرداری یا در زمان هرنیورافی کشف می‌شود.
- تظاهر بالینی آن ممکن است به صورت آدم متناوب کشاله ران یا عفونت ادراری باشد. ولی این کار سره شدن مثانه به کانال اینگوئینال و اسکروتوم نیز ممکن است. گاهی بیمار در دو مرحله ادرار می‌کنند، اول به‌طور طبیعی و سپس با فشردن اسکروتوم ادرار را کامل می‌کند.
- از عوارض این نوع هرنی، اوروپاتی انسدادی، انفارکت مثانه، اپیدیدیمیت، عفونت ادراری و بدخیمی است.

تشخیص

کمتر از ۷٪ موارد قبل از هرنیورافی تشخیص داده می‌شوند، ۱۶٪ موارد بعد از عمل، به علت عوارضی مثل لیک ادرار از زخم، تشخیص داده می‌شوند و بقیه موارد، حین عمل مشخص می‌شوند.

درمان

درمان هرنی مثانه به اینگوینال، مثل سایر هرنی‌های اینگوینال است و حین عمل باید مثانه را تشخیص داد و به محل اصلی بازگرداند.

- اصطلاح «Bladder ear» به پروتروژن لترال مثانه، از رینگ داخلی به کانال اینگوینال، اطلاق می‌شود.
- در شیرخواران، مثانه موقعیت شکمی‌تری دارد، در نتیجه به رینگ داخلی نزدیک‌تر است و احتمال وجود گوش مثانه در رینگ داخلی بیشتر است. ولی با افزایش سن لگن بزرگ‌تر می‌شود و مثانه موقعیت لگنی‌تری پیدا می‌کند. در نتیجه این اختلال به‌ندرت در بالغین دیده می‌شود.
- Bladder ear در VCUG یا IVP دیده می‌شود.
- اطلاع از این اختلال از آن جهت اهمیت دارد که تا به حال، مواردی از پارشیل یا ساب توتال سیستکتومی با فرض اینکه مثانه ساک فتق است در حین هرنیورافی اطفال گزارش شده است و به نظر می‌رسد بهتر است قبل از جراحی هرنیورافی در اطفال، به‌خصوص شیرخواران، مثانه با سوند نلاتون تخلیه شود.
- Bladder ear نیاز به جراحی ندارد چون اکثراً باگذشت زمان بهبود خودبه‌خودی پیدا می‌کند.

سیستیت ائوزینوفیلی

سیستیت ائوزینوفیلی یک بیماری نادر است که منشأ و فیزیوپاتولوژی آن هنوز به‌درستی شناخته‌شده نیست. از نظر هیستولوژی سلول‌های التهابی و ائوزینوفیل فراوان در تمام لایه‌های جدار مثانه دیده می‌شود و در نمای ماکروسکوپی گاهی به فرم سودوتومور و گاهی به شکل مسطح و منتشر ظاهر می‌شود.

دو پرنزنتاسیون اصلی دارد، یکی در بچه‌ها و زنان جوان که بیشتر به شکل مسطح و منتشر است و دیگری در مردان میان‌سال که معمولاً بر روی یک زمینه یوروپاتی از قبل موجود مثل TCC، UTI، BPH، میتومایسین با BCG مردان میان‌سال که معمولاً بر روی یک زمینه یوروپاتی از قبل موجود مثل TCC، UTI، BPH، میتومایسین با BCG داخل مثانه و تنگی مجرا ایجاد می‌شود و در این گروه بیشتر به شکل سودوتومور دیده می‌شود.

علائم بالینی و ظاهر رادیولوژی آن غیراختصاصی و غیر تشخیصی است. شروع علائم معمولاً شدید است علائم اغلب علائم تحریکی به شکل فرکوئنتی ادراری شدید درد لگن هماچوری و یا به شکل دیزوری و احتباس ادراری است. یک مورد پارگی خودبه‌خود مثانه نیز تابه‌حال گزارش شده است.

تشخیص

تشخیص این بیماری هیستولوژیک است.

- در سیستم اسکوپي مخاط التهابی، ادماتو یا نکروتیک و زخمی دیده می‌شود و گاهی به شکل پلی پوئید یا توده دیده می‌شود.
- ۳۰٪ موارد اتوزینوفیلی خون هم دارند. گاهی IgE و IgA نیز افزایش یافته است.
- پیشرفت بیماری ممکن است با گسترش ضایعات به همه مثانه درگیری ساختارهای مجاور، عود یا مزمن شدن باشد.
- در برخی موارد منتشر و مسطح (به‌خصوص در اطفال) احتمال بهبود خودبه‌خودی وجود دارد. ولی در موارد سودوتومور، بهبود خودبه‌خودی اتفاق نمی‌افتد.

درمان

اساس درمان سیستمیت اتوزینوفیلی، کورتون یا NSAID است، به‌صورت ترکیبی با آنتی‌هیستامین یا آزاتیوپرین و البته قطع محرک آنتی ژن (در صورت وجود). فرم سودوتومور به این درمان‌ها پاسخ خوبی نمی‌دهد، لذا سایر پروتکل‌ها پیشنهاد شده‌اند که شامل کوتریموکسازول، سیکلوفسفاماید، اکتینومايسين D، آزاتیوپرین و تزریق DMSO هستند.

اگر ضایعات به درمان طبی پاسخ ندهند و یا باعث اثراتی مثل انسداد حالب شده باشند، جراحی اجتناب‌ناپذیر است.

رزکشن آندوسکوپیک ضایعات معمولاً نتایج خوبی دارد. به‌ندرت ممکن است به TUR نیز پاسخ ندهد که در آن صورت جراحی باز (پارشیل یا توتال سیستمکتومی) انجام می‌شود.

مگاسیتیت

مگاسیتیت وقتی گفته می‌شود که مثانه جنین در دیامتر طولی، بیشتر از ۸-۶ میلی‌متر باشد. شیوع آن در هفته ۱۴-۱۰ بارداری ۱ در هر ۱۶۰۰ بارداری است.

وقتی در سونوگرافی پره‌ناتال دیده شود تشخیص افتراقی آن در پیچه مجرای خلفی در پیچه مجرای قدامی آنری مجرا و پرون بلی است. همچنین در همراهی با MMIHS (Megacystitis Microcolon Intestinal) و مالفورماسیون‌های آنورکتال گزارش شده است در مطالعه‌ای مگاسیتیت، در ۴۵,۲٪ موارد همراه با انسداد خروجی مثانه، در ۱۰,۷٪ موارد همراه با ریفلاکس، در ۳۸,۱٪ همراه با آنومالی‌های مادرزادی دیگر و فقط در ۶٪ موارد مثانه نرمال و بدون آنومالی دیگری بوده است.

وقتی مگاسیتیت بدون شرایط همراه باشد تحت عنوان «مگاسیتیت مادرزادی ایزوله» (ICM) نام‌گذاری که شیوع آن خیلی کم است و احتمالاً علت آن میوپاتی ویسرال و فرم خفیفی از MMIHS است. چون مگاسیتیت ایزوله (ICM) خیلی نادر است وقتی نوزادی با مگاسیتیت متولد می‌شود ابتدا سایر پاتولوژی‌های شایع‌تر مثل پرون بلی و انسداد خروجی مثانه باید رد شود. همچنین معاینه کامل نورولوژیک و بررسی گوارشی از نظر هرگونه انسداد روده باید انجام شود. در یورو دینامیک، ممکن است هاپیوکانترکتیلیتی مثانه وجود داشته باشد. وقتی در بررسی‌ها، آنومالی دیگری نداشته باشد، تشخیص ICM مسجل می‌شود.

درمان

درمان این بیماران برحسب وجود احتباس، PVR بالا و عفونت ادراری است و معمولاً با آنتی‌بیوتیک پروفیلاکسی و CIC و پیگیری طولانی‌مدت انجام می‌شود و اکثر بیماران بهبود خودبه‌خودی دارند به‌ندرت ممکن است نیاز به سیستوپلاستی باشد. (۵۲)

مگاسیتیت - مگایوتر مادرزادی به‌عنوان اتساع مثانه همراه با ریفلاکس شدید تعریف می‌شود علت اتساع تدریجی مثانه، ریفلاکس ادرار به حالب‌ها در موقع ادرار کردن و اتساع تدریجی حالب‌ها و در نهایت افزایش تدریجی ظرفیت مثانه است. در سونوگرافی پره‌ناتال این بیماران مثانه بزرگ با جدار صاف و نازک بدون انسداد با حجم نرمال مایع آمنیوتیک دیده می‌شود.

از آنجا که همه بیماران با ریفلاکس مگاسیستیت پیدا نمی‌کنند شرایطی مثل عفونت باکتریال بیماری‌های بافت همبند و هایپوکسیم بدو تولد می‌تواند در ایجاد مگاسیستیت نقش داشته باشد.

درمان نیز آنتی‌بیوتیک پروفیلاکسی در بدو تولد و همچنین درمان جراحی ریفلاکس در ۶ ماهگی است که با بهبود ریفلاکس مگاسیستیت نیز بهبود می‌یابد و به‌ندرت سیستوپلاستی نیاز می‌شود.

همان‌طور که ذکر شد مگاسیستیت ممکن است با سندرم MMIHS همراه باشد. که بیماری نادر و کشنده‌ای است. از خصوصیات آن اتساع شکم به علت مثانه بزرگ غیر انسدادی، میکروکلون و هایپوپریستالتیسم روده است و به علت انسداد روده، پروگنوز خوبی ندارد.

آژنزی مثانه

آژنزی مثانه بسیار نادر است. ۹۰٪ موارد گزارش شده دختر بوده‌اند.

به‌طور کلی بیماران با آژنزی مثانه به دو گروه تقسیم می‌شوند.

- گروه اول بیمارانی که در زمان جنینی درناژ ادرار برقرار است و زنده می‌مانند و این بیماران اکثراً دختر هستند و حالب‌ها به رحم دیوار قدامی واژن و یا وستیبول می‌ریزند. در پسران، تنها راه درناژ ادرار این است که Persistent cloaca داشته باشند یا حالب‌ها به رکتوم یا اوراکوس تخلیه شوند.
- گروه دوم بیماران اکثراً پسر هستند درناژ ادرار و لذا عملکرد کلیه مناسب ندارند و پره ترم هستند یا مرده به دنیا می‌آیند و یا در سن کم می‌میرند.

در صورت حفظ عملکرد کلیه تشخیص ممکن است حتی تا بلوغ به تعویق بیفتند. تشخیص این بیماران معمولاً حین بررسی بی‌اختیاری ادرار و یا عفونت ادراری مشخص می‌شود ممکن است آنومالی‌های همراه داشته باشند، مثل آمبیگوس ژنیتالیا، آژنزی پنیس، ترانس پوزیشن پنواسکروتال، کلیه سیستیک، آژنزی یک کلیه، آنومالی آنورکتال و ساکرال آنومالی همچنین اکثر این بیماران، آنورمالیتی نورولوژیک و ارتوپدی متعدد دارند و معمولاً به دلیل هیدرونفروز و یا دیس‌پلازی کلیه (به علت انسداد نسبی یا عفونت ادراری مکرر) عملکرد کلیه این بیماران اختلال دارد.

درمان

هدف از درمان، حفظ کارکرد کلیه است جراحی‌های متعددی برای بیماران با آژنزی مثانه می‌توان انجام داد که شامل: دایورژن ادراری بی‌اختیار (یورتروستومی)، ایلئال کاندوئیت، رزور از ایلئال با میتروفانوف و رزور از کلون است. به دلیل آنومالی‌های همراه معمولاً پروگنوز طولانی‌مدت، خوب نیست.