

KAS YRA EKSTROFIJA

Informacija tėvams

Ekstrofija – įgimta anomalija, susijusi su kloakos membranos vystymosi sutrikimu embriogenezės laikotarpiu. Gali būti šlapimo pūslės ir kloakos (šlapimo pūslės, žarnos ir lytinių latakų) ekstrofija. Dėl ekstrofijos po gimimo šlapimo pūslė būna atvira pilvo sienoje, dubens kaulai prasiskyrę priekinėje dalyje, būna ir lytinių organų anomalija – epispadija.

Esant kloakos ekstrofijai, dar būna neišsivysčiusi storoji žarna, atvira į priekinę pilvo sieną, bei stuburo ir nugaros smegenų anomalija. Ekstrofija yra reta ir sudėtinga anomalija. Turinčių šį įgimtą defektą Lietuvoje gimsta 1-2 vaikai per metus. Diagnozavus šią anomaliją prenataliniu laikotarpiu, kai kada pasirenkamas priešlaikinis nėštumo nutraukimas, nors absoliuti dauguma šių vaikų gimsta protiškai normalūs ir geros bendros sveikatos.

Esant šlapimo pūslės ekstrofijai, problemų kelia tik šlapimo nelaikymas, genitalijų nevisavertiškumas ir lytinė disfunkcija, tačiau reikia daug operacijų ir itin gero rezultato dažniausiai pasiekti neįmanoma. Reikia didžiulės chirurgo patirties, kad būtų gautas bent patenkinamas rezultatas. Didžiojoje Britanijoje tokie pacientai gydomi dviejuose centruose, tačiau svarstoma, kad būtų tikslinga koncentruoti šiuos pacientus keliuose centruose Europoje.

Šlapimo pūslės uždarymo operacija trunka 5-12 val., o pooperacinis stacionarinis gydymas su imobilizacija trunka daugiau nei mėnesį. Dažnai prireikia papildomų operacijų komplikacijoms, šlapimo ar išmatų nelaikymui gydyti bei genitalijų rekonstrukcijai. Siekiant geresnių rezultatų ir gyvenimo kokybės, būtų naudingiau pacientus ir specialiai parengtus įvairių sričių specialistus koncentruoti viename centre: kaip komanda dirbtų gydytojai vaikų urologai, ortopedai, uroterapeutai, psichologai, reabilitologai, neurochirurgai. Ir svarbiausia, šie specialistai turi būti patyrę gydant pacientus su ekstrofija.

Gydymo tikslas – apsaugoti inkstus, išvengti šlapimo nelaikymo ir lytinės disfunkcijos ir suteikti galimybę turėti vaikų vyresniame amžiuje. Operacijos laikas ir chirurginio gydymo metodai skiriasi tarp šalių ir centrų. Po chirurgijos dažniausiai reikia tolesnio šlapimo nelaikymo gydymo uroterapija, kateterizacija, medikamentine terapija. Labai svarbu, vaikui augant, gauti kvalifikuotą psichologo pagalbą.

Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikų Vaikų chirurgijos, ortopedijos ir traumatologijos centro Vaikų chirurgijos skyriuje veikia daugiadalykė komanda, Lietuvos retų urogenitalinių anomalijų ir kompleksinių sutrikimų kompetencijos centras ir Europos referencijos tinklo eUROGEN narys. Mūsų centro specialistai šiuo metu renkasi vėlyvos (4-8 gyvenimo mėnesių) šlapimo pūslės rekonstrukcijos taktiką, tada vaikelis būna pakankamai sustiprėjęs, kad saugiai atlaikytų ilgą ir sudėtingą operaciją, pasirenkamas tinkamiausias laikas šeimai ir patyrusiems specialistams. Tik gimus vaikui su ekstrofija, labai svarbu tėvams paaiškinti priežiūrą, papasakoti apie įvairias gydymo galimybes.

Šiuo metu yra nemažai informacijos pacientams internete, tik svarbu rasti tinkamas nuorodas:

eUROGEN puslapis skirtas pacientams su ekstrofija / epispadija <https://eurogen-ern.eu/for-patients/workstream-1/>

Vokietijos ekstrofijos/epispadijos draugija <https://www.blasenekstrophie.de/>

Nyderlandų ekstrofijos draugija <https://www.blaasextrophy.nl/>

JAV ekstrofijos draugija <https://www.bladderexstrophy.com/>