



جامعة دمشق
كلية الطب البشري
مستشفى الأطفال

دراسة تشوهات الجهاز البولي الوراثية عند الأطفال

Study of Hereditary Anomalies in the Urinary System in Children

بحث علمي لنيل شهادة الدراسات العليا (الماجستير) في طب الأطفال
أعد في قسم الأطفال

بإشراف الأستاذ المساعد الدكتور
علي عجلوني

برئاسة الأستاذ الدكتور
عصام أنجق

إعداد الدكتور
محمد أحمد محمد

2012-2013

مخطط الدراسة النظرية

أولاً: تشوهات الكلية الخلقية:

1-شذوذات العدد: أ-عدم تصنيع الكلية

ب- تعدد الكلى

2- شذوذات الحجم والتركيب: أ-نقص تصنيع الكلية

ب-عسر تصنيع الكلية

ج-الآفات الكيسية

3- شذوذات الصعود: أ-الكلية الهاجرة البسيطة

ب-الكلية الهاجرة المصالبة دون التحام

ج-الكلية الهاجرة باتجاه الرأس

د-الكلية الصدرية

4- شذوذات الشكل والإلتحام

5-شذوذات الدوران

6-شذوذات الأوعية الدموية الكلوية

7-شذوذات الحويضة أ-الحويضة خارج الكلية

ب-الحويضة المشطورة

ثانياً:تشوهات الحالب والوصل الحويضي الحالب الخلقية:

1-تضييق الوصل الحويضي الحالب

2-الرتق الحالب

3-تضاعف الحالب

4-القبيلة الحالبية

5- الصماخ الحالب الهاجر

6-توضع الحالب الشاذ

7-الحالب العرطل

ثالثاً-تشوهات المثانة الخلقية:

1-الجذر المثاني الحالبى

2-انقلاب المثانة الخارجى

3-رتوج المثانة

4-المثانة العرطلة

5-تشوهات المثانة الأخرى

6-بقاء العصب

رابعاً-تشوهات الإحليل الخلقية:

1-الإحليل التحتى

2-الإحليل الفوقى

3-دسامات الإحليل الخلفى

4-دسامات الإحليل الأمامى(رتج الإحليل الخلقى)

5- رتق الإحليل

6- تضيق الإحليل

7-تضاعف الإحليل

8- الإحليل العرطل

9-النواسير الإحليلية المستقيمىة والمثانية المستقيمىة

10-تضيق صماخ الإحليل عند الذكر

خامساً:متلازمة برون بيللى

تشوهات الكلية الخلقية

Congenital Anomalies of Kidney

عدم تصنع الكلية Renal Agenesis

• عدم تصنع الكلية ثنائي الجانب Bilateral Renal Agenesis:

هذا التشوه غير مترافق مع الحياة ويسبب متلازمة بوتتر Potter Syndrom وتحدث الوفاة غالباً بعد الولادة بسبب وجود نقص تصنع رئوي Hypoplasia Pulmonary.

الحدوث: هذا التشوه نادر الحدوث حيث أن نسبة حدوثه حوالي 1/3000 ولادة (1) مع أرجحية حدوثه عند الذكور أكثر من الإناث (75% ذكور). (2)

جنينياً: تشتق الكلية من البرعم الحالبى والأرومة الكلوية المتوسطة. فخلال الأسبوع الخامس الحمل ينشأ البرعم الحالبى من الوريقة المتوسطة من قناة wolff ثم يخترق الأرومة الكلوية المتوسطة وبالتالي فإن عدم تصنع الكلية يعني عدم تشكل الكلية بسبب شذوذ في البرعم الحالبى أو خلل في الأرومة المكونة للكلية النهائية. (3)

الوصف: لا توجد كليتان عيانياً والحالبان قد يكونا غائبين كلياً أو جزئياً حيث يشاهد الرتق الحالبى الكامل في حوالي 50% من الحالات.

المثانة في حال وجودها تكون ناقصة التصنع وذلك بسبب الإفتقار إلى البول الجنيني الذي يعد محرضاً لتطور المثانة كذلك بأن هجرة البرعم الحالبى وقناة وولف باتجاه المنطقة البطنية للمقعدة clacal هي ضرورية لبدء تطور المثانة.

التشوهات المرافقة:

وصف potter الشذوذات المرافقة عام 1946م وأهمها:

-نقص وزن الولادة (1000-2500) غ.

-سحنة بوتتر المميزة للحالة: (طية جلدية تبدو أعلى العينين وتغطي المآق -تباعد العينين -أنف عريض ومسطح -ذقن متراجعة -أذنان مرتكزتان بشكل واطئ).

-أطراف منحنية وأحياناً يلتحم الطرفان السفليان. أما الأيدي كبيرة نسبياً

-غياب النسيج الشحمي تحت الجلد مع تجفاف شديد.

-حالة شائعة مرافقة هي نقص تصنع الرنتين.

-تشوهات في السبيل البولي التناسلي :

عند الذكور : عدم تكون القضيب -إحليل تحت-خصى غير نازلة في 43% من الحالات.

عند الإناث: حوالي 30% من الإناث اللواتي لديهن غياب كلية خلقي يعانون من شذوذات في الأعضاء التناسلية (5) (نقص تصنع أو غياب المبيضين-رحم بدئي أو ذو قرنين -مهبل قد يكون على شكل رتج أو غائب تماماً).

-تشوهات عصبية (قد تشاهد قبلة نخاعية سحائية).

-تشوهات هضمية في 50% من الحالات.

-تشوهات في الجهاز القلبي الوعائي.

الإنذار : 40% من الولدان يولدون مليصين stillborn والذين يولدون أحياء لا يعيشون أكثر من يوم إلى يومين . أكثر طفل عاش لمدة 39 يوم . (4)

• عدم تصنع الكلية أحادي الجانب-unilateral renal agenesis:

نسبة الحدوث 450/1 – 1000 ولادة.(1)

تزداد النسبة عند الولدان مع شريان سري وحيد.(1)

وعند الذكور أشيع من الإناث (1/1.8) وفي الجانب الأيسر أكثر من الأيمن (1/3.5) وبعد إجراء دراسة في جمهورية التشيك ما بين عامي 1961-1995م وذلك من خلال تقصي بالإيكو لـ 280000 طفل بسن المدرسة تبين وجود بعض الحالات العائلية وعند التوائم أحادية الزيجوت.(6)

جنينياً: الخلل يكمن في عدم التطور أو التطور المجهض للبرعم الحالبى ونظراً لتقارب قناة وولف وقناة مولر لذلك تكون تشوهات قناة مولر شائعة عند الإناث حيث أن تناذر mayer-rokitansky-kuster-hauser يشير إلى مجموعة من الموجودات تتضمن عدم تصنع الكلية أحادية الجانب -شذوذ قناة مولر في نفس الجانب-عدم تصنع المهبل.(1)

التشوهات المرافقة:

-15% من هؤلاء الأطفال يعانون من جذر مثاني حالبى في الجهة المقابلة. (1)

- غياب الحالب الكامل بنفس الجهة يشاهد في 50% من الحالات تقريباً. بقية الحالات يكون هناك نمو ناقص في الحالب.

- نصف مثلث مثاني في الحالات التي يكون فيها الحالب غائب.

- قد يوجد تشوهات في الطرف الآخر مثل: سوء دوران - انتباز حالب - انتباز كلية .

- لا تصنع الكظر بنفس الجهة في أقل من 10% من الحالات. (5)

- تشوهات في السبيل التناسلي عند الإناث بنسبة 30% من الحالات مقابل الذكور (15%).

- تشوهات أخرى: قلبية وعائية 30%- هضمية 25%- هيكلية 14%.

الإنذار: يجب الوقاية من الإنتان والتحصي الكلوي مع تجنب الرياضات العنيفة وقد ذكر وجود ارتفاع توتر شرياني (47%) وبيلة بروتينية (19%) وقصور كلوي خفيف (13%) في الأعمار المتوسطة.

التشخيص في حالة عدم تصنع الكلية:

في عدم تصنع الكلية ثنائي الجانب يكون شح السائل الأمينوسي مع السحنة الخاصة مع عدم التبول بعد 24 ساعة من العلامات الموجهة.

وبعض الأطفال يطورون عسرة تنفسية خلال اليوم الأول من الحياة.

أما عدم تصنع الكلية وحيد الجانب عادة لا توجد أعراض تنبئ بغياب الكلية ولكن قد يلتفت النظر وجود بعض التشوهات المرافقة للحالة التي تم ذكرها سابقاً.

الاستقصاءات البولية:

- الإيكو أسهل وسيلة ويعد مشاهدة كظرين سطحيين من العلامات الموجهة في غياب الكلية ثنائي الجانب وكظر مسطح في جهة واحدة في غياب الكلية وحيد الجانب.

- تفريس الكلية بالنظائر المشعة.

- CT بطن و IVP.

تعدد الكلى supernumerary kidneys

يجب عدم الخلط بين تعدد الكلى والذي هو حالة نادرة وبين التضاعف للحويضة الكلوية في كلية واحدة والذي هو حالة غير نادرة .

وقد سجلت حالة واحدة فقط لوجود أربع كلى منفصلة في شخص واحد.

نقص تصنع الكلية renal hypoplasia

يوجد في هذه الحالة كلى صغيرة مع كؤيسات ونفرونات أقل من الطبيعي وتشمل هذه الحالة مجموعة من الحالات المرضية تشترك بوجود كلية صغيرة غير طبيعية

التصنيف : يتم تصنيف حالات نقص تصنع الكلية كما يلي (7):

1 - نقص التصنع الحقيقي True Hypoplasia :

يشير إلى وجود كلى صغيرة مع كؤيسات ونفرونات أقل من الطبيعي أي بمعنى أنها كلية غير متطورة وهذه الحالة ليس لها ميل لأن تكون عائلية أو شيوع في جنس معين .

التظاهرات السريرية والتشخيص :

يكون التشخيص في حالة نقص التصنع وحيد الجانب في إطار التقييم بسبب مشاكل بولية أخرى أو بسبب ارتفاع الضغط .

في حالة نقص التصنع ثنائي الجانب تظهر علامات القصور الكلوي والتجفاف وفشل النمو مع مشاكل تنفسية قد تكون هي السبب في الوفاة وقد تترافق مع تشوهات في الجملة العصبية المركزية (CNS). (1) التقييم :

الإيكو (U.S) : مفيد لإثبات وجود الكلية وموقعها بالرغم من أنه لا يوضح نوع نقص التصنع .

IVP : تبدي عدم ظهور الكلية أو ظل صغير .

تصوير الشرايين : شريان كلوي ضيق .

تصوير حويضة بالطريق الراجع : تظهر نقص عدد الكؤيسات .

التشخيص الأكيد : الخزعة الكلوية.

2 - نقص التصنع القطعي / Segmental Hypoplasia :

أول من وصف الحالة Ask-Upmark عام 1929م.

غالباً وزن الكلية لا يتجاوز /35/ غرام مع وجود أخدود أو أكثر على الوجه المحدب للكلية . (1)
معظم المرضى عند التشخيص كانوا بعمر حوالي /10/ سنوات مع أرجحية الإناث على الذكور 1/2.
ولقد كان ارتفاع التوتر الشرياني الخبيث هو العرض السائد مع اعتلال شبكية عند نصف المرضى. ولكن تبين فيما بعد أن الجذر المثاني الحالي هو السبب وما ينتج عنه من التهاب حويضة وكلية وهذا ما قال به (شيندو وزملاؤه عام /1983/ م) (8)

3 - ضخامة النفرونات القليلة: Oligomeganephronia:

هي مشاركة بين النقص العددي في النفرونات وضخامة النفرونات المتبقية وقد وصفت لأول مرة عام /1962/ م في باريس من قبل حبيب وزملائه (4) وهي حالة ثنائية الجانب عادة وهناك نوع معزول ويشكل معظم الحالات ونوع آخر يترافق مع تشوهات عينية- سمعية -هيكلية - تأخر عقلي .

التظاهرات السريرية : تصيب الذكور أكثر من الإناث (1/3) تشخص عادة بعمر السنتين وأحيانا بعد الولادة حيث يتظاهر الرضع بالإقياءات والتجفاف والبول .

مخبرياً : الكثافة النوعية للبول (1.007) إلى (1.012) .

- تصفية الكرياتين غير طبيعية من (10-50 مل / دقيقة / 1.73 م2) .
- تشاهد بيلة بروتينية .

التقييم : التصوير الظليل للجهاز البولي : قد تركز الكليتان المادة الظليلة بشكل مناسب بحيث تظهر الكليتان صغيرتان والكؤيسات غالباً طبيعية الشكل .

الإيكو: يظهر صغر الكليتين.

التشخيص الأكيد بالخزعة الكلوية.

العلاج: 1-زيادة الوارد من السوائل وإصلاح فقد الأملاح والأحماض.

2-تحديد كمية البروتين اليومية بـ1.5غ/كغ خلال فترة الاستقرار.

3-زرع كلية-ديال عند حدوث القصور الكلوي.

عسرة تصنع الكلية Renal Dysplasia

تتضمن الكلية التي فيها خلل تصنع بنى بدنية متوضعة إما بشكل بؤري أو منتشر أو قطعي وأهم تلك البنى هي الأقنية البدئية primitive ducts قد تصيب الحالة الكلية كلها أو جزء منها والكلية قد تكون ذات حجم طبيعي أو صغيرة. في حال وجود كيسات تسمى الحالة عسرة التصنع الكيسية cystic dysplasia وعندما تشمل عسرة التصنع كل الكلية مع وجود كيسات عديدة يطلق على الحالة عسرة تصنع الكلية متعدد الكيسات (7). multi cystic dysplastic kidney

التشوهات المرافقة : غياب حويضة الكلية أو الحالب ، رتق أو تضيق أو تعرج الحالب مع وصل حويضي حالب طبيعي أو مرتوق أو غائب .

نسيجياً: الأقنية البدئية هي الدليل الأكثر أهمية على عسرة التصنع مع وجود علاقة طردية بين امتداد الأقنية البدائية وشدة عسرة التصنع.

إن عسرة تصنع الكلية حالة فرادية ، لكن في بعض الحالات النادرة قد تحدث في أكثر من فرد في العائلة ولكن بشكل متغاير (Heterogeneous). بمعنى أنه يمكن أن يكون لدى أحد أفراد العائلة عسرة تصنع بينما الآخر لديه لا تصنع كلوي وغيره لا تنسج كلوي وهكذا. يطلق على هذه الحالة Familial Renal dysplasia وهي تنتقل عادة بصفة جسمية سائدة.

ونذكر أن عسرة تصنع الكلية يمكن أن يحدث بالترافق مع اعتلال الكلية الإنسدادي الشديد كما هي الحال بالنسبة للحالات الشديدة من دسامات الإحليل الخلقي أو رتق الحالب. (1)

الآفات الكيسية Cystic Diseases

المعيار في الآفة الكيسية أن يكون التوسع في النبيب أو القناة الجامعة يصل لأربعة أضعاف القطر الطبيعي. (4)

سوف نصنف هذه الآفات إلى وراثية وغير وراثية وقد وضعته الـ American Academy of Pediatrics (AAP) قسم الجراحة البولية.

ويجب أن نميز بين :

Multicystic kidney: كلية متعددة الكيسات وهي غير موروثة وتمثل شكل من أشكال عسرة التصنع.

Polycystic kidney: كلية عديدة الكيسات وتشير لمرضين وراثيين (متنحي ومسيطر) ومن دون عسرة تصنع.

أولاً: الآفات الكيسية الوراثية:

1-الكلية عديدة الكيسات المتنحية الوراثية(الشكل الطفلي):

Autosomal Recessive Polycystic Kidney Diseases(Infantile)

عندما تشخص آفات الكلية عديدة الكيسات عند حديثي الولادة فهي غالباً ما تكون من النوع الجسدي المتنحي والمورثة المسؤولة تقع على الصبغي السادس.(7) كان يشار إليها سابقاً بالنوع الطفلي ولكن هذا المرض قد يتظاهر لأول مرة في سن البلوغ .

نسبة الحدوث:

1 لكل 40000وليد حي وقد تصل إلى 1 لكل 5000وليد حي في بعض المناطق مثل فنلندا.

التظاهرات السريرية : إن الآفة ثنائية الجانب ولها طيف واسع من الشدة ،ففي الحالات الشديدة يكون لحديثي الولادة كليتين ضخمتين بشدة مع شح سائل أمينوسي وسحنة potter مع نقص تصنع رئة.

وفي الحالات الأقل شدة قد يحدث لدى الطفل قصور كلوي ويوريميا.

وعند الأطفال الذين تظهر عندهم الآفة بشكل متأخر فإن التطور باتجاه القصور الكلوي وارتفاع التوتر الشرياني يحدث ببطء أكثر والمشكلة السريرية عندهم هي عواقب الآفة الكبدية (تليف الكبد).

التشريح المرضي :تقع الكيسات الصغيرة تحت المحفظة وتمثل توسع معمم في الأنابيب الجامعة ، الحويضة والحالب ضمن السوي.(9)

التقييم :بالفحص بالإيكو أثناء الحمل يظهر شح بالسائل الأمينوسي ويظهر كلى متضخمة بشدة .

C.Tscan:فهو أكثر حساسية في التشخيص.

في حال توقع تشخيص الكلية عديدة الكيسات يجب طلب استشارة وراثية لتحديد الصبغي كما يجب أخذ قصة عائلية لثلاثة أجيال على الأقل لأن الآفة تنتقل بصفة متنحية.

المعالجة :

-لا يوجد علاج شاف ويجب أن توجه المعالجة للمشاكل التنفسية ولقصور القلب الإحتقاني وارتفاع التوتر الشرياني وللقصور الكبدي والكلوي.

-ارتفاع التوتر الباطني يمكن تدبيره بمفاغرة نهائية-جانبية بين الوريد الكلوي الأيسر والوريد الطحالي -الدوالي المرينية تعالج بالتصليب .

-الديال وزرع الكلية لبعض الحالات.

2-الكلية عديدة الكيسات السائدة الوراثية(الشكل الكهلي):

Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (Adult)

بالرغم من أن معظم الحالات يتم تحديدها بالأعمار 30-50 سنة فإنه أمكن تشخيص بعض الحالات عند حديثي الولادة .والجدول التالي يوضح الفرق بين الشكل القاهر والمقهور:

العيب الجيني	كلية عديدة الكيسات (النمط المقهور)	كلية عديدة الكيسات (النمط القاهر)
الحدوث	5000/1 إلى 40000/1	16,4 صبغي
العمر الذي تظهر فيه الأعراض غالباً	حول الولادة	بين العقدين الثالث والخامس
المظهر النموذجي للكلية بالإيكو	ضخامة متجانسة عالية الصدى ومتناظرة بالجهتين، نقص تمايز قشري لبني	كلى كبيرة الكيسات وأحياناً غير متناظرة
المظهر النسيجي	توسع بالأقنية الجامعة، كيسات مشتقة بشكل رئيسي من الأقنية الجامعة.	كيسات كبيرة وصغيرة مشتقة من كامل النفرون
الكبد	دائماً يوجد درجة من التليف الكبدي تتفاوت بالشدة دون وجود كيسات عيانية	كيسات وعادة في البالغين ولكن قد توجد بشكل نادر جداً في الولدان مع تليف كبدي
الإصابات الجهازية الأخرى	لا يوجد	أمهات دم داخل القحف، رتوج كولونية، انسداد صمام تاجي، كيسات في أعضاء أخرى كالطحال والبنكرياس

جدول مقارنة بين الكلية عديدة الكيسات الموروثة بالنمط السائد والمتنحي (4)

3- المتلازمات التي تضم كيسات كلوية: (4) (7)

1- التصلب الحدبي.

2- داء فون هيبيل لندو.

3- الحثل الصدري الخانق لـJeune.

4- التناذر الدماغي الكبدي الكلوي لـ زيلويغر.

5-Meckel's Syndrome.

6-Ivemark's Syndrome. (عسر تصنع كبدي كلوي بنكرياسي).

7- اضطرابات صبغية: مثل تثالث الصبغي 13 (متلازمة باتو)، تثالث الصبغي

18 (متلازمة إدواردز)، تثالث الصبغي 21 (متلازمة داون).

ثانياً. الآفات الكيسية غير الوراثية:

1- الكلية متعددة الكيسات Multicystic Kidney:

إن الكلية متعددة الكيسات هي شكل من الاستسقاء الكلوي الناجم عن رتق الحالب أو حويضة الكلية، حجم الكلية يكون كبير جداً بحيث يملأ البطن وقد يكون أصغر قليلاً من الطبيعي، نسبة الحدوث هي 2000/1.

هذا التشوه غالباً وحيد الجانب مع رجحان الجهة اليسرى والحالات ثنائية الجانب عادة تكون غير قابلة للحياة وهذا التشوه أشيع عند الذكور من الإناث.

التظاهرات السريرية: هي السبب الأكثر شيوعاً للكتل البطنية عند حديثي الولادة وأغلب الحالات تكشف أثناء الحمل بالأمواج فوق الصوتية وفي الحالات الأقل شدة قد تكتشف بالصدفة بسبب ألم بطني أو بيلة دموية أو ارتفاع توتر شرياني أو أي حالة أخرى.

هناك خطر لحدوث فرط توتر شرياني بنسبة 0.2-1.2% من الحالات مع خطر حدوث ورم ويلمز (wilms) بنسبة 333/1 من الحالات (1)، كما يشاهد تضيق الوصل الحويضي الحالب بنسبة 3-12%، والجذر المثاني الحالب بنسبة 18-43%، وذلك في الجهة المقابلة. (4)

التقييم:

يفشل الإيكو عادة في التفريق بين الكلية متعددة الكيسات والاستسقاء الكلوي لذلك ينصح باستخدام النظائر المشعة (DMSA)، فالكلية المستسقية تبدي بعض الوظيفة، بينما القدرة التركيبية الكلوية نادراً ما تشاهد في الكلية متعددة الكيسات. في بعض الحالات قد لا يوضع التشخيص إلى أن يكبر المريض حيث تبدي الصورة الشعاعية البسيطة للكلية متعددة الكيسات تكلسات حلقية أو قوسية الشكل .

المعالجة:

- المتابعة السنوية بالإيكو مع قياس التوتر الشرياني.
- يستطب استئصال الكلية عند وجود (كتلة بطنية كبيرة ، تضخم إحدى الكيسات ، زيادة حجم اللحمية المركزية ، ارتفاع توتر شرياني).
- يتم إنجاز استئصال الكلية عندما يصبح عمر الطفل 6-12 شهر.

2- الكلية اسفنجية اللب Medullary Sponge Kidney:

الحدوث: تكشف عادة أثناء إجراء IVP للمرضى لأغراض مختلفة ، لذلك فالنسبة الحقيقية للمرض غير معروفة . في إحصائية كانت النسبة 200/1 وفي إحصائية أخرى كانت النسبة في عامة الناس (5000/1) إلى (20000/1). (4)

التظاهرات السريرية :

الأعراض نادرة عادة قبل عمر 20 سنة (5)، وأحياناً تبقى الحالة غير مشخصة. أهم التظاهرات السريرية: قولنجات كلوية (50-60%)، إنتان طرق بولية (20-33%)، بيلة دموية عيانية (10-18%) ، (30-50%) من المرضى لديهم فرط كلس الدم .

التشخيص:- إن أفضل وسيلة تشخيصية هي IVP، حيث تكون الحويضة والكؤيسات طبيعية بينما الأنابيب تكون متوسعة .

- إن الإيكو غير مفيد في التشخيص لأن الكيسات صغيرة جداً.

المعالجة: توجه المعالجة لمنع تشكل الحصيات والإنتان ، حيث يجب تدبير فرط الكالسيوم وإعطاء الصادات الوقائية لفترة طويلة.

الإنذار: 10% من المرضى العرضيين لديهم إنذار ضعيف على المدى البعيد بسبب التحصي الكلوي والإنتان والقصور الكلوي.

شذوذات الصعود Anomalies of Ascent

-الكلية الهاجرة Ectopic Kidney:

أ-الهجرة البسيطة :

وذلك عندما تفشل الكلية في الوصول إلى مكانها الطبيعي بالحفرة الكلوية ويكون حالها قصيراً، ويجب تفريقها عن الكلية الهابطة التي تعني كلية كانت في مكانها الطبيعي لكن ولسبب مكتسب غادرت مكانها.(10)

الحدوث:

900/1 شخص، ولا يوجد فرق بالحدوث بين الجنسين، ولكن ربما تكتشف الحالة أكثر عند النساء بسبب خضوعهم لاستقصاءات أكثر بسبب الإنتان والأمراض النسائية، الطرف الأيسر أكثر بقليل من الأيمن، والحدوث في كلا الطرفين في 10% من الحالات فقط.(4)

التظاهرات السريرية :

غالباً لا عرضية، وأكثر الأعراض تواتراً هو الألم البطني المبهم من جراء قولنج كلوي تالٍ لانسداد حصوي، وقد يكون الألم حوضياً يفهم على أنه التهاب زائدة دودية حاد أو التهاب حوضي للملحقات عند النساء، وقد يراجع المرضى بإنتان أو كتلة بطنية مجسوسة.

التشوهات المرافقة:

تشوهات كلوية في الكلية الأخرى مثل عدم التصنع (Agenesis)، تشوهات تناسلية في 15-45% من الحالات، تشوهات في أعضاء أخرى أشيعها في الجهاز الهيكلي والقلبي في 21% من المرضى.

التشخيص:

إيكو –IVP- تفريس بالنظائر المشعة – تصوير حويضة بالطريق الراجع – تصوير الشريان الكلوي .

الإنذار: الكلية الهاجرة أكثر عرضة للانسداد الحالبى و الحصيات والاستسقاء وذلك بسبب الدوران السيء للكلية وتوضع الحويضة أمامياً أو بسبب التروية الشاذة ووجود وعاء شاذ ساد، كما أنها أكثر عرضة لرضوض البطن المغلقة لأنها لا تكون محمية بالأضلاع بسبب موقعها السفلى.

نادراً ما يكون للكلية الهاجرة تأثير على الحمل وسير الولادة أو عسرة الولادة ولا يوجد ما يدل على أن هذه الكلية أكثر تعرضاً للتسرطن.

ب-الهجرة المصالبية دون التحام:

تتوضع الكلية في هذه الحالة في الجانب المقابل من الجسم، إلا أنها غير متصلة برفيقتها الطبيعية التوضع، ويكون من الصعب تفريق هذه الحالة عن الهجرة المصالبية مع التحام ما لم نتمكن من مشاهدة ظلين كلويين واضحين. (10)

إن الإيكو -C.T- تصوير الأوعية ينبغي أن يضع التشخيص.

ج-الكلية الهاجرة باتجاه الرأس Cephalad Renal Ectopia:

تترافق هذه الحالة مع القيلة السرية (4) ، فعندما يدخل الكبد والأمعاء لكيس القيلة السرية (omphalocele) تتابع الكلى صعودها حتى تقف عند الحجاب الحاجز بمستوى الفقرات الظهرية العاشرة تقريباً، يكون الحالبان مفرطي الطول ولكن طبيعيين، وفي هذه الحالة يكون منشأ الشريانين الكلويين أكثر ارتفاعاً من الطبيعي، هذا التشوه لا عرضي من الناحية الكلوية .

د-الكلية الصدرية Thoracic Kidney:

وهي حالة نادرة، تشكل أقل من 5% من كل حالات الهجرة الكلوية حيث تتوضع الكلية كلياً أو جزئياً فوق مستوى الحجاب الحاجز .

جنينياً: يعتقد حديثاً أن تأخر تنكص (regression) أنسجة الكلية الأولية هو العامل المسبب وذلك لأن الكلى داخل الصدر تحدث فقط عند 0.25% من مرضى الفتوق الحجابية.

الوصف :

تتوضع الكلية في المنصف الخلفى خارج الجنب مع دوران طبيعى وجهاز مفرغ طبيعى .بينما تكون الكلية الأخرى طبيعية تماماً ،والحالب طويل طبعاً وفتحته على المثانة طبيعية.

قد يكون الفص السفلي للرئة المجاورة لها ناقص التصنع، وما عدا ذلك لا توجد تشوهات مرافقة عادة.

الأعراض والتشخيص: معظم الحالات لا عرضية ، وتشخص صدفة أثناء صورة صدر أو أثناء فتح الصدر من أجل ورم منصف متوقع.

التشخيص الأكيد يكون بـ IVP وتفريص الكلية بالنظائر المشعة .

الإنذار: لا توجد أي إمراضية للحالة ولا تحتاج لعلاج.(4)

الالتحام الكلوي Renal Fusion

ان حوالي شخص من كل ألف شخص لديه بعض أنواع الالتحام الكلوي ، والأكثر شيوعاً هو كلية نعل الفرس (الكلية حدوية الشكل)(Horseshoe Kidney).

وتتألف الكتلة الكلوية الملتحمة في الغالبية العظمى من الحالات من جهازين مفرغين وبالتالي حالبين ، وقد يكون النسيج الكلوي مقسوماً بالتساوي ما بين الخاصرتين أو قد تكون كامل الكتلة في جهة واحدة ، وفي كل الحالات ينفتح الحالبان في مكانهما المناسب على المثانة .

السبببات :

يبدو أن هذا الالتحام بين الكليتين الانتهايتيتين يحدث بشكل باكر في الحياة الجنينية وذلك عندما تتوضع الكليتان بشكل منخفض في الحوض ولهذا السبب فإنه نادراً ما تصعد إلى المكان المرتفع التي تأخذ الكليتان الطبيعيتان حتى أنه من الممكن أن تبقى في الحوض الحقيقي ، وتحت هذه الظروف يمكن لمثل هذه الكلى أن تأخذ ترويتها الدموية من العديد من الأوعية في المنطقة مثل الأبهري والحرقيان.

78% من المرضى مع التحام كلوي لديهم تشوهات خارج الجهاز البولي(هيكلية وقلبية وعصبية) ، و65% منهم يبدون عيوب بولية تناسلية.

تشاهد كلية نعل الفرس عند 20% من المرضى الذين لديهم تثالث في الصبغي 18، وعند 60% من الإناث المصابات بمتلازمة تورنر.(4)

تحدث عند الذكور أكثر من الإناث بنسبة (1/2).

الوصف:

بما أن الكتل الكلوية تلتحم باكراً ، فإنه لا يمكن أن يحدث دوران طبيعي ، ولذلك تتوضع كل حويضة على الوجه الأمامي للكلية، وهكذا يجب أن يتراكب الحالب فوق برزخ كلية نعل الفرس أو أنه يعبر ويجتاز السطح الأمامي للكلية الملتحمة ويمكن أن ينجم عن ذلك درجة من الانضغاط الحالبى ، ولذلك يترافق الجذر المثاني الحالبى بشكل شائع مع الالتحام الكلوي.

في كلية نعل الفرس إن البرزخ يضم عادة القطب السفلي للكليتين في كتلة واحدة تحوي حويضتين وحالبين ، ويمكن أن تتوضع الكتلة على الخط المتوسط لتنتفح على المثانة في المكان الصحيح (هجرة كلوية متصالبة مع التحام).

الموجودات السريرية:

أ-الأعراض : إن أغلب المرضى الذين لديهم التحام كلوي غير عرضيين، ولكن قد يتطور عند البعض منهم انسداد حالبى ، إن الأعراض المعدية المعوية (منعكس كلوي هضمي) المقلدة للقرحة الهضمية أو التحصي المراري أو التهاب الزائدة الدودية كلها يمكن ملاحظتها ، كما يميل الإنتان للحدوث إذا ما حدث انسداد حالبى أو استسقاء كلوي أو حصيات.

ب-العلامات: يكون الفحص الفيزيائي سلبياً عادة، ما لم تجس الكتلة الكلوية المتوضعة بشكل غير طبيعي.

ج-الموجودات المخبرية: يكون تحليل البول طبيعى ما لم يكن هناك إنتان ، وتكون الوظيفة الكلوية طبيعية ما لم يترافق هذا الداء مع مرض آخر في كل من الكلتين الكلويتين الملتحمتين.

د-الموجودات الشعاعية: في حال كلية نعل الفرس يكون محور كل الكليتين إذا كان مرئياً على الصورة البسيطة موازياً للعمود الفقري وأحياناً يمكن تحديد البرزخ ، وقد تظهر الصورة البسيطة أيضاً كتلة كبيرة من النسيج الرخو في إحدى الخاصرتين مع عدم مشاهدة ظل كلوي في الخاصرة الأخرى.

توضح الصور البولية الإفراغية التشخيص إذا ما حافظ البرانشيم الكلوي على وظيفته ، وسوف تظهر الصور البولية أيضاً الحويضة والحالب.

إن C.T يحدد الكتلة الكلوية لكنه نادراً ما يكون ضرورياً للتشخيص ، وتظهر الصور البولية بالطريق الراجع موقع الحويضتين وتبين التغيرات الموافقة للإنتان

أو الانسداد ، إن التفريس الكلوي بالنظائر المشعة سوف يحدد الكتلة كما سيحدد محيطها ، وكذلك التصوير بالأمواج فوق الصوتية.(10)

الاختلاطات:

-تكون الكلى الملتحمة عرضة للانسداد الحالبى وذلك بسبب نسبة الحدوث المرتفعة للأوعية الكلوية الشاذة ، وضرورة تقوس أحد أو كلا الحالبين حول أو فوق النسيج الكلوي .

-الاستسقاء الكلوي والحصيات والإنتان اختلاطات شائعة .

-الكلية الملتحمة الكبيرة الشاغلة لتقعر العجز قد تسبب عسرة ولادة.

المعالجة: لا توجد ضرورة للعلاج ما لم يكن هناك إنتان أو انسداد ويمكن تحسين النزح البولي لكلية نعل الفرس بواسطة قطع البرزخ وإذا ما كان أحد أقطاب كلية نعل الفرس متأدياً بشكل سيء فقد يحتاج الأمر إلى الاستئصال الجراحي .(10)
الإنذار:

يكون الإنذار ممتازاً في معظم الحالات ، وإذا ما حدث انسداد حالبى وإنتان ، فإنه يجب تحسين النزح الكلوي للبول بوسائل جراحية وعندها ستكون المعالجة بالصادات فعالة.

شذوذات الدوران Anomalies of Rotation:

في الحالة الطبيعية وعندما تصعد الكلية إلى المنطقة القطنية ، فإن الحويضة تتوضع على سطحها الأمامي، وفيما بعد تأتي الحويضة لكي تتوضع أنسياً ، وقد يفشل مثل هذا الدوران بالحدوث ، على الرغم من أن مثل هذا الشذوذ بحد ذاته قلما يؤدي لمرض كلوي ، إلا أنه غالباً ما يترافق مع تشوهات أخرى (كلية هاجرة، كلية نعل الفرس....). (10)

الحدوث:

يحدث الدوران الشاذ بنسبة 1 لكل 600 شخص ، وعند الذكور أكثر من الإناث (1/2) ويشاهد بشكل شائع عند مرضى متلازمة تورنر .(4)

يحدث هذا التشوه بدرجات مختلفة، ولكن أشيع نوع هو (الوضعية البطنية)، وفيه تكون الحويضة أمامية بسبب بقاء الكلية بوضعيتها البدئية دون دوران.

إن الدوران الكلوي الشاذ بالطرفين ليس نادراً ،وقد يقود نحو تشخيص كلية نعل الفرس بشكل خاطئ.

الأعراض: لا يعطي سوء الدوران بحد ذاته أعراض ما لم يرافقه تضيق وصل حويضي حالي ناجم عن توعية شاذة أو ملتفة، فالاستسقاء هو السبب الأشيع للأعراض.

التشخيص: إيكو –IVP- تصوير حويضة بالطريق الراجع.

شذوذات الأوعية الدموية الكلوية

Anomalies Of Renal Vasculature

يلاحظ وجود شريان كلوي وحيد في 75-85% من الأشخاص ،كما يلاحظ وجود وريد كلوي وحيد بنسبة مئوية أكبر، وتحدث الشذوذات على شكل أوعية زائغة Aberrant وخاصة الشرايين ،ويمكن للشريان الشاذ المار إلى القطب السفلي للكلية أو العابر فوق القمع Infundibulum أن يسبب انسداد أو استسقاء كلوي ويمكن تشخيص أسباب هذا الانسداد بالتصوير الوعائي أو بالـ C.T اللولبي.(10)

Anomalies of Pelvis تشوهات الحويضة

1 - الحويضة خارج الكلية Anomalies Of Pelvis:

لا يوجد أهمية سريرية لهذا التشوه إلا إذا سبب ضعفاً في التصريف البولي ،وهو يترافق في بعض الأحيان مع شذوذات الدوران والصعود للكلية ، كما أنه يؤهب للركودة البولية والإنتان والحصيات الكلوية.

إن ترافق الحويضة خارج الكلية مع التضيق في الوصل الحويضي الحالي يعد سبباً خفياً لحدوث كتلة بطنية كيسية الشكل أمام كلية طبيعية المظهر عند الوليد، ويفسر ذلك بأن تضيق الوصل الحويضي الحالي يسبب توسعاً في الحويضة فقط مع بقاء الكؤوس الكلوية طبيعية.(11)

2- الحويضة المشطورة Pifid Pelvis:

تحتوي 10% من الكلى الطبيعية حويضة مشطورة ، والتي يجب اعتبارها شكلاً طبيعياً ، علماً أنه لا توجد زيادة في حدوث الأمراض بشكل مرافق.

يحدث انقسام الحويضة أثناء دخولها للكلية، ويستمر ليشكل كأسين كبيرين منفصلين (تضاعف الحويضة Duplication).

يحدث تثليث في الحويضة (TriPLICATION) عندما يحصل انقسام آخر في الحويضة ولكن هذا الأمر نادر جداً. (4)

تشوهات الحالب والوصل الحويضي الحالب الخلقية

Congenital Anomalies Of The Ureter And Ureteropelvic Junction

1 - تضيق الوصل الحويضي الحالب Ureteropelvic Junction :Obstruction

سنناقش هنا تضيق الوصل الحويضي الحالب الخلقية (البدئية)، والذي هو أشيع تشوه خلقي في الحالب، وأشيع مكان للانسداد في السبيل البولي العلوي .

جنينياً: يتشكل الوصل الحويضي الحالب خلال الأسبوع الخامس من الحياة الجنينية ويمكن للبول أن يمر من الكبد للمثانة ما بين الأسبوع 10 و 12 من الحمل .

الحدوث:

يشاهد تضيق الوصل الحويضي الحالب في كل الفئات العمرية عند الأطفال، ومع تقدم تقنيات الإيكو للأم الحامل أصبح بالإمكان كشف كل الحالات في مرحلة الجنين ، لاسيما أن 80% من أسباب توسع الجهاز المفرغ في كلى الجنين تعود لهذا التشوه.

تضيق الوصل الحويضي الحالب أشيع عند الذكور منه عند الإناث (1/2).

وأشيع بكثير في الطرف الأيسر إذ أنه في حديثي الولادة ثلثي الحالات في هذا الطرف ، أما الحدوث في كلا الطرفين معاً فيشاهد بنسبة 10% من الحالات وخاصة في أفراد العائلة الواحدة .

السبب:

ينجم عادة عن تضيق داخلي المنشأ وفي بعض الأحيان يمكن أن يكون الانسداد خارجي المنشأ وينجم عن شريان إضافي للقطب السفلي للكلية علماً أن السبب الحقيقي لتضيق الوصل الحويضي الحالب لا زال لغزاً بالرغم من كل الدراسات الجنينية والتشريحية والنسجية والوظيفية.

أحد النظريات المقترحة هو توقف التطور في منطقة موضوعة وذلك بسبب الانضغاط الحالي بالأوعية.

التشوهات المرافقة:

يوجد لدى 10% من مرضى تضيق الوصل الحويضي الحالي جذر مثاني حالي بنفس الطرف (جذر شديد جداً) (4). ومن التشوهات المرافقة الأخرى : كلية متعددة الكيسات ،كلية ناقصة التصنع في الطرف الآخر، مري أعور ، عدم انتقاب شرح VACTERL،

الأعراض والعلامات:

في الرضع بأعمار أقل من سنة: قد نكشف بالفحص السريري كتلة بطنية أو بالخاصرة كما قد يكون الإنتان البولي هو العرض الوحيد لهذه الفئة العمرية.

الأطفال الأكبر سناً : غالباً ما يكون الاضطراب الهضمي هو السائد لاسيما ترافق آلام نوبية بالخاصرة أو أعلى البطن مع إقياءات.

التظاهرات الأخرى تشمل: فشل النمو، فقر الدم، ارتفاع مفاجئ في التوتر الشرياني، ببيلة دموية ، حصيات كلوية.

التشخيص:

من الصعب إثبات التشخيص عند رضيع لا عرضي تم كشف توسع حويضة لديه مصادفة أثناء إجراء إيكو قبل الولادة. ونتيجة لذلك يكون من المفضل إجراء الإيكو بعد مرور 3 أيام على الولادة ، وإذا لم يكشف التوسع يجب إعادة الإيكو بعمر شهر لأن التوسع قد يكون خفيفاً بعد الولادة مباشرة، وهذا ثانوي لقلّة التبول لكنه يصبح أكثر وضوحاً في الأسابيع اللاحقة. (1)

غالباً ما يزول التوسع الخفيف إلى المتوسط المشخص بالإيكو عند الأجنة-قبل الولادة، لكن التوسع الشديد (توسع الكؤيسات موجود)، أو قطر حويضة أكبر من 12 مم فإنه لا يزول.

أما مساوئ الإيكو تكمن في صعوبة تحديد درجة التضيق في الكلية المتوسعة، سواء قبل الولادة أو بعدها، كما أن المظهر الصدوي للإيكو لكل الرضع وحديثي الولادة قد يوجه وبشكل خاطئ على وجود استسقاء، وذلك لأن الأهرامات والمنطقة اللبية تبقى ناقصة الصدى Sonolucent في الكلى حتى بلوغها النضج في عمر 3 أشهر من العمر.

كما أن الإيكو عديم الفائدة في المتابعة بعد العمل الجراحي، لأن توسع الحويضة يبقى موجوداً حتى بعد العمل الجراحي وإزالة الانسداد (يستثنى من ذلك العمل الجراحي المجرى عند حديثي الولادة). (4)

إن استخدام التصوير بالإيكو مع الدوبلر المقوى يمكن أن يكون أكثر حساسية بشكل بسيط لكنه غير موثوق في تحديد كل الحالات.

الرينوغرام مع مدرات Diuretic Renogram:

إن التفريس باستخدام النظائر المشعة يفيد في تقييم وظيفة وتشريح الكلية، وأكثر المواد المستخدمة هي MAG3 (مر كابتو أسيل تري غليسرين) والتكنيتيوم 99M، حيث يتم إفراز MAG3 عبر الإفراز الأنبوبي الكلوي، ويساعد على تقييم وظيفة الكلية، وعند إعطاء الفورزميد يمكن قياس التصريف. أما DMSA (دي مر كابتو ساكسونيك أسيد) فإن استخدامه عند الأطفال غير شائع، وخاصة عند وجود اعتلال بولي انسداد.

إن الرينوغرام بواسطة MAG3 لديه القدرة على تشخيص تضيق الوصل الحويضي الحالي، ولا توجد خطورة التعرض للأشعة في هذه التقنية، كما أنه يجرى بعد الولادة بأيام قليلة (4)، ويعتبر أفضل من الدراسات الظليلة عند حديثي الولادة والرضع بسبب وجود الغازات في الأمعاء، وعدم نضج وظائف الكلية وهذا ما يجعل من IVP طريقة غير مثلى (1)، كما أن الرينوغرام مع المدرات يفيد لتقدير نتائج الجراحة (متابعة بعد العمل الجراحي).

ومن الضروري إجراء VCUG لكل مريض لديه تضيق في الوصل الحويضي الحالي لنفي إمكانية وجود انسداد ثانوي بسبب جذر مثاني حالي.

التدبير :

في البداية يجب إعطاء فكرة عن تصنيف الاستسقاء الكلوي حسب جمعية أخصائي البولية عند الجنين، والجدول التالي يوضح التصنيف (1):

درجة الاستسقاء	المعقد الكلوي المركزي	ثخانة البرانشيم الكلوي
0	سليم	طبيعي
1	انفصال خفيف	طبيعي
2	انفصال واضح، المعقد محصور على الحافة الكلوية	طبيعي

3	انفصال واضح للحويضة المتوسعة خارج حدود الكلية ،مع كؤيسات متوسعة ومشوّهة	طبيعي
4	توسع أشد في الحويضة ،والكؤيسات قد تبدو محدبة	رقيق

فإذا أظهرت الاستقصاءات استسقاء كلوي درجة I أو II مع وظيفة كلوية طبيعية والإفراغ مقبول فيكون من المناسب ترك فترة مراقبة ،وإذا كان الاستسقاء شديداً درجة III أو IV فإن التراجع العفوي يكون أقل احتمالاً. (1)

يجب أن يتلقى الطفل خلال فترة المراقبة معالجة وقائية بالصادات ،ويمكن المتابعة بالإيكو في حال كانت الوظيفة التفاضلية على الصور البولية(رينو غرام) طبيعية، ولكن في حال عدم وجود تحسن فإن إجراء رينو غرام مع المدرات بعمر 6-12 شهر يساعد على اتخاذ قرار حول استمرار المراقبة أو الإصلاح الجراحي.

وإذا كان هناك جدل حول وظيفة الكلية يجري لها فغر عبر الجلد Nephrostomy أو Stent داخلي ويعاد تقييم الوظيفة بعد فترة. (4)

استطبابات الإصلاح الجراحي الباكر : كتلة بطنية، استسقاء كلوي شديد ثنائي الجانب ،كلية وحيدة ، تناقص الوظيفة في الكلية المصابة. (4)

العمل الجراحي الأكثر شعبية هو تصنيع الوصل الحويضي الحالبى اعتماداً على القطع والمفاغرة (Anderson 1936) وبنسبة نجاح 91-98%. (1) (10)

أما العمل الجراحي المثير للاهتمام حالياً هو تصنيع الوصل بالجراحة التنظيرية (Flint et al,2000). (12)

الإنذار:

الإنذار جيد بشكل عام، حيث أن الآفة عادة أحادية الجانب ،إضافة إلى أنه في الإصابة ثنائية الجانب يكون أحد الجانبين أقل تأثراً غالباً.

معظم الكلى المصابة والتي تحتفظ بثلاث وظائفها (35%) يمكن إنقاذها ،خاصة لدى الأطفال أقل من عمر سنة ،وحتى ذات الوظيفة السيئة (10-25%) تظهر بعض التحسن بعد الجراحة ،ويفضل استئصال الكلية التي وظيفتها أقل من 10%. (4)

2-الرتق الحالبى Ureteral Atresia:

قد يكون الحالب غائباً بالكامل ،أو ينتهي بشكل أعمى. يحدث التشوه خلال فترة التطور الجنيني، وذلك إما بفشل البرعم الحالبى بالتشكل من القناة الكلوية المتوسطة Mesonephric duct ،أو بالتوقف في تطوره قبل أن يأتي بتماس مع البداءة الكلوية النهائية metanephric blasteme ،والنتيجة النهائية هي عدم تصنع الكلية أو الكلية متعددة الكيسات ،وإن معظم هذه الكلى يكون لديها ميل طبيعى للتراجع والعودة إلى الشكل البدئى ولذلك يعتبر معظم السريريين أن المراقبة هنا هي المقاربة الأفضل ،أما البعض فينصح بالاستئصال وذلك لوجود خطر ضئيل في التحول الخبيثneoplasia.(10)

يكون وجود جذر مثالى حالبى شائعاً في الطرف الثانى للإصابة ، لذلك فإن إجراء VCUG يعد جزءاً من التقييم البدئى.

3- تضاعف الحالب.Duplication of Ureter:

إن تضاعف الحالب التام أو الجزئى هو واحد من أكثر أسواء التشكل الخلقي شيوعاً في السبيل البولى ،وقد وجد Nation عام 1944 شكلاً من تضاعف الحالب بنسبة 9% من الجثث ، وأن هذه الحالات أكثر توارداً في الذكور منها في الإناث وغالباً ثنائية الجانب ، والشكل الوراثى هو جسمى قاهر علماً أن المورثة ذات نفوذية جزئية.(10)

-إن التضاعف الجزئى بشكل (Y) ينتج عن تفرع البرعم الحالبى قبل أن يصل إلى بداءة الكلية النهائية، وفي معظم الحالات فإن هذا التشوه لا يترافق مع تشوهات أو اضطرابات سريرية ، ومهما يكن فإن اضطرابات الحركة الحوية Peristalsis قد تحدث قرب نقطة الاتصال union، وفي هذه الحالة فإن قطعة واحدة قد تنسد أو يحدث فيها توسع عائد إلى الجذر المثنى الحالبى .

وهنا تعتبر المفاغرة الحالبية الحويضية الجديدة Uretero Pyelostomy معالجة فعالة في معظم الحالات .

-أما في التضاعف التام فإن وجود برعمين حالبين يقود إلى تشكل حالبين منفصلين كلياً وحويضتين كلويتين منفصلتين ، وبما أن حالب القطاع العلوى ينشأ من القناة الكلوية المتوسطة من قسمها العلوى (الرأسى) فإنه يبقى على اتصال مع القناة المتوسطة لفترة أطول، وبالتالي فإنه يهاجر مسافة أبعد حيث ينتهي في المثانة أنسى وأسفل حالب القطاع السفلى (قانون واير ماير Wayer-Mayer).

وهكذا فإن حالب القطاع العلوي قد يهاجر بالاتجاه الذيلي caudal ectopia مسافة أطول ،ويقود إلى حدوث انسداد ،بينما حالب القطاع السفلي قد ينتهي بشكل وحشي وتكون قناته في المثانة قصيرة ،وبالتالي يقود إلى حدوث جذر مثاني حالي ، ونفس المبادئ العامة السابقة نلاحظها في ثلث الحالب النادر الحدوث.

إن مرضى تضاعف الحالب التام لا عرضيين غالباً ،والتظاهرات الأشيع لديهم أخماج متكررة أو مستمرة ،وفي بعض الأحيان يحدث السلس البولي عند الإناث خاصة عندما ينفث الحالب التابع للقطاع العلوي بعيداً عن المعصرة الخارجية أو حتى خارج السبيل البولي .(4)

إن كلاً من الـ IVP والـ VCUG والرينوغرام مفيد في تقييم مرضى تضاعف الحالب ،وبسبب التنوع التشريحي فإن هناك العديد من الخيارات الجراحية ذات القيمة مثل الاستئصال القسمي Heminephrectomy ،المفاغرة الحويضية الحالبية ،المفاغرة الحالبية الحالبية ،إعادة زرع الحالب .

ومن الجدير ذكره أن معالجة الجذر لوحده يجب ألا تتأثر بوجود تضاعف الحالب ،فتعالج الدرجات المنخفضة من الجذر دوائياً والدرجات المرتفعة جراحياً.(10)

4-القيلة الحالبية Uerterocele:

وهي عبارة عن تكيس الجزء النهائي من الحالب ،وقد تكون داخل المثانة intravesical أو تكون ضالة ectopic ، وفي الحالة الثانية فإن بعض الأجزاء تتوضع عند عنق المثانة أو في الإحليل ، تترافق القيلات داخل المثانة غالباً مع حوالب مفردة بينما تترافق القيلات الضالة مع التضاعف الحالبى بشكل دائم تقريباً وتكون تابعة لحالب القطب العلوي ،وهي أكثر شيوعاً من القيلات داخل المثانة بأربع مرات ،وفي الإناث أكثر من الذكور بسبع مرات تقريباً ، وحوالي 10% من الحالات ثنائية الجانب.

تكشف الأشكال الخفيفة أو المعتدلة من القيلات صدفة عند الكبار أثناء فحصهم لأسباب أخرى.

وقد عزيت القيلة الحالبية إلى التقني المتأخر أو غير الكامل للبرعم الحالبى بشكل يقود إلى الانسداد الباكر والتمدد ما قبل الولادة للبرعم الحالبى قبل اندماجه مع الجيب البولي التناسلي ، وإن التوسع الكيسي يتشكل بين الطبقة العضلية السطحية والعميقة للمثلث المثاني .

قد تزيج القيلات الحالبية الكبيرة فوهة الصماخ الأخرى متدخلة بعضلات الجدار الخلفي للمثانة ،أو حتى تسد مخرج المثانة .

يوجد بشكل شبه دائم ترافق بين القيلة الحالبية وبين حدوث استسقاء كلوي حالي هام مع عسرة تصنع في قطعة من القطب العلوي للكلية.(10)
الموجودات السريرية :

متنوعة بشكل ملحوظ ، ومن الشائع أن يحضر المرضى بقصة إلتان ،ولكن من الممكن أن تكون الشكوى الأولية انسداد بمخرج المثانة أو سلس بولي.
قد تهبط القيلة من خلال إحليل الأنثى أحياناً ،وقد تتطور الحصيات بشكل ثانوي للركودة البولية ،وغالباً ما تشاهد في الحالب البعيد.
التقييم :

إن العديد من الحالات شخضت بالإيكو ما قبل الولادة ،كما أن الـ IVP تظهر أيضاً درجة الاستسقاء الكلوي ويمكن أن تظهر التضاعف في الجهاز المفرغ وخلل الامتلاء في المثانة.(1)

ويجب أن يكون VCUG جزء دائم من عملية التقييم ، والرينو غرام هو الطريقة الأدق لبيان الوظيفة الكلوية المتأدية.
المعالجة:

بشكل عام هناك مدى واسع من الخيارات التي تتراوح من استئصال الكلية الجزئي واستئصال الكلية والحالب إلى شق القيلة بالتنظير وإعادة بناء المثانة.
تقوم بعض المراكز بحقن الـ Teflon لمنع حدوث الجذر بعد شق القيلة تنظيرياً.(4)

5-الصماخ البولي الهاجر Ectopic Ureteral Orifice:

بالرغم من أن الصماخ البولي الهاجر يحدث بشكل أكثر شيوعاً بالترافق مع تضاعف الحالب والقيلة الحالبية، إلا أن الصماخ البولي الهاجر المفرد يمكن أن يشاهد ، كما يمكن ترافق هذه الحالة مع عسر تصنع الكلية.

الموجودات السريرية:

تتنوع الصورة السريرية حسب جنس المريض ومكان انفتاح الحالب فالذكور لا يحضرون عادة بشكوى سلس بولي لكن العديد منهم يراجعون بقصة التهاب بالبربخ وفي مثل هذه الحالات يصب الحالب مباشرة في الأسهر والحوصل المنوي.

أما عند البنات قد يكون الصماخ الحالبي ضمن الإحليل أو المهبل أو العجان ،وعلى الرغم من أن الإنتان قد يكون موجوداً (خاصة عندما يسمح الحالب الهاجر بالجذر) إلا أن السلس البولي هو القاعدة ،ويعتبر التقاطر البولي المستمر مع نموذج تبويل طبيعي هو علامة واسمة.

تشوهات السبيل التناسلي موجودة غالباً عند مرض الصماخ الحالبي الهاجر.

التقييم:

إن الإيكو والـVCUG يساعد في توصيف المشكلة ، ويمكن أن نميز الصماخ الحالبي عن طريق تنظير المثانة وأحياناً تنظير المهبل عند الإناث.

الرينوغرام يعتبر مساعداً في رسم البناء التشريحي وتقدير وظيفة الكلية.

المعالجة:

تتضمن المعالجة الجراحية عادة كل من إعادة زرع الحالب الهاجر فقط والتي يكتفى بها غالباً، أو استئصال الكلية والحالب.(10)

6-توضع الحالب الشاذ:

الحالب خلف الأجوف Postcaval Ureter:

وهي حالة نادرة ،وفيها يصبح الحالب الطبيعي جنينياً ماراً خلف الأجوف السفلي بسبب التطور غير الطبيعي للأوعية الدموية البطنية.وإذا أجري الإيكو كاستقصاء أولي فعلى الشعاعي أن يشك بهذا التشوه معتمداً على وجود توسع في الحالب القريب دون البعيد .

وتظهر IVP انحرافاً أنسياً للحالب الأيمن إلى مستوى الفقرة القطنية الثالثة (L3) ، ويتم إثبات التشخيص بواسطة تصوير الحويضة بالطريق الراجع.(1)

وعندما يستطع الإصلاح الجراحي للحالة فإن الإجراء يتضمن قص الحالب (ويفضل من مكان وجود التوسع) ، وإحضار النهاية البعيدة للحالب من خلف الأجوف وإعادة مفاغرتها إلى النهاية القريبة، وهذا الإجراء أنجز بشكل تنظيري لإنقاص نسبة الأمراض (10).

ومن التوضعات الشاذة للحالب : سجلت عدة حالات عام 1972 من الحالب خلف الحرقفي ، كما سجل Brooks عام 1962 حالة حالب خلف الأجوف السفلي عند مريض لديه انقلاب أحشاء Situs enversus (4).

7-الحالب العرطل Megaureter:

يقصد به الحالب الضخم، ويكون بسبب انسداد أو جذر أو بدونهما ، ولكل منها أسباب بدئية وثانوية . ويوضح الجدول التالي تصنيف الحالب العرطل:

وجود جذر		انسداد		بدون جذر وبدون انسداد	
بدئي	ثانوي	بدئي	ثانوي	بدئي	ثانوي
-جذر أولي	-مثانة عصبية	-حالب عرطل	-مثانة عصبية	بعض الحالات عند حديثي الولادة	-بيلة تفهة
-حالب هاجر	-انسداد مخرج المثانة	-انسداد بدئي (داخلي المنشأ)	-دسام إحليل خلفي		-الأخماج
-الحالب في متلازمة برون بيللي	-دسام إحليل خلفي	-دسامات حالبية	-حصيات الحالب		-مستمر بعد إزالة الأخماج
-تناذر الحالب العرطل والمثانة العرطلة	-رتوج المثانة	-حالب هاجر	-خارجي المنشأ		
	-بعد الجراحة	-قيلة حالبية	-بعد الجراحة		

جدول يظهر تصنيف الحالب العرطل (1) (4)

الحالب العرطل الانسدادي البدئي Primarily Obstructed Megaureter:

قد يكون بسبب تضيق داخلي المنشأ في القسم البعيد من الحالب ولكن وبشكل أشيع بسبب فقد الحركات الحوية في قطعة الحالب النهائية مما يؤدي لانسداد وظيفي، ونلاحظ عند الفتح الجراحي أن الفوهة الحالبية ذات قطر طبيعي.

إن هذا التشوه يصيب الذكور أكثر من الإناث (1/3)، ويصيب الطرف الأيسر أكثر من الأيمن (1/2)، وهو ثنائي الجانب في 15-20% من الحالات، وقد يترافق مع تضيق الوصل الحويضي الحالب في حالات نادرة. (4)

الموجودات السريرية :

وأهمها الإنتان البولي والحمى والألم البطني والبيلة الدموية التي قد تشاهد حتى في غياب الإنتان، وتكون ناجمة عن تمزق الأوعية الدموية المخاطية بسبب التمدد الحالب، أو قد تكون تالية للحصيات بسبب الركودة البولية. (10)

التقييم:

يكشف الحالب العرطل عادة عند إجراء إيكو للكليتين والمثانة عند طفل مشخص لديه استسقاء كلوي قبل الولادة، أو عند تقييم إنتان بولي أو بيلة دموية أو ألم بطني. وتظهر IVP علامة مميزة وهي توسع القسم البعيد من الحالب مع توسع أقل في القسم الداني منه مع حويضة طبيعية غالباً. (10)

وفي معظم الحالات فإن الرينوغرام و VCUG والدراسة بالإيكو يمكن أن تفرق الحالب العرطل الانسدادي عن غير الانسدادي. (1)

التدبير:

أعتقد سابقاً أن الجراحة مطلوبة في كل الحالات تقريباً، حيث يتطلب التدبير إعادة زرع الحالب مع قطع القسم البعيد منه. وهناك مؤخراً تقارير عن نتائج جيدة، عند طي الحالب على نفسه في حالات التوسع المعتدلة. (10)

إلا أنه في السنوات الأخيرة أصبح من الملاحظ أن 50% على الأقل من الحالات قد تزول تلقائياً. فإذا كانت وظائف الكلية التفاضلية (differential renal function) طبيعية (<45%)، والطفل لا عرضي فيبدو آمناً متابعة المريض بالإيكو والرينوغرام لمراقبة وظائف الكلية والتصريف البولي، وبسبب الخطورة العالية للإنتان فإنه من المفضل المعالجة الوقائية بالصادات مدة 1-2 سنة وتعتبر مستطبة عند حديثي الولادة. (1) (4) (10)

تشوهات المثانة الخلقية

Congenital Anomalies Of Bladder

1-الجزر المثاني الحالبى Vesicoureteral Reflux:

يعتبر الجزر المثاني الحالبى عادة خللاً خلقياً ويحدث أحياناً بشكل عائلي ويصيب 1% من الأطفال (1) ، وهو عبارة عن جريان راجع للبول من المثانة إلى الحالب والحويضة.

في الحالة الطبيعية يتصل الحالب مع المثانة باتجاه مائل ، ثم يخترق عضلية المثانة من الوحشي ويتقدم بين المخاطية والعضلية مشكلاً بذلك آلية الدسام التي تمنع الجزر ، ويحدث الجزر عندما يكون النفق تحت المخاطية الموجود بين المخاطية والعضلية قصيراً أو غائباً أو يوجد ضعف في العضلة المثانية أو كل ما سبق وفيما يلي جدول يظهر التصنيف السببي:

النموذج	السبب
1-بدني	قصور خلقي في آلية الدسام في الوصل الحالبى المثاني
2-بدني مترافق مع تشوهات أخرى للوصل الحالبى المثاني	تضاعف الحالب، قيلة حالب مع تضاعف حالب ، هجرة حالب، رتج جانب الحالب
3-ثانوي لزيادة الضغط داخل المثانة	المثانة العصبية، سوء وظيفة المثانة غير العصبي، انسداد مخرج المثانة
4-ثانوي للعمليات الالتهابية	التهاب المثانة الجرثومي الشديد ، أجسام أجنبية، حصاة مثانية
5-ثانوي للتدخلات الجراحية	عمل جراحي سابق على الوصل الحالبى المثاني

جدول يوضح تصنيف الجزر المثاني الحالبى

يعتبر الجزر البدني خلل موروث، ويصادف الجزر لدى حوالي 35% من أخوة الأطفال الذين لديهم جزر، ويكونون لا عرضيين في غالبية الحالات ، وفرصة وجود الجزر عند الأخ تكون متعلقة بدرجة الجزر أو جنس الطفل ، إضافة لذلك فإن 50% من أبناء الأم المصابة بالجزر يحدث لديهم جزر. (1) (4)

التشوهات المرافقة:

يترافق الجزر المثاني الحالبى مع العديد من التشوهات الخلقية في الجهاز البولي تم ذكرها سابقاً مع نسب الترافق، كما أنه يتواجد أحياناً عند الولدان المشخص لهم VACTERAL وكذلك الأمر في متلازمة CHARGE، كما يترافق الجزر المثاني الحالبى بشكل شائع مع عدم انثقاب الشرج سواء بوجود مثانة عصبية أو بدونها. (4) (10)

الموجودات السريرية:

يكشف الجزر المثاني الحالبى بواسطة الـ VCUG الذي يجرى في سياق تقييم إلتان بولي (80%) من هؤلاء الأطفال والمكتشف لديهم جذر هم إناث بمعدل أعمار (2-3 سنوات)، اضطرابات التبول، القصور الكلوي، ارتفاع التوتر الشرياني أو مرض آخر مشتبّه في الطرق البولية.

يمكن كشف الجزر عند الولدان خلال تقييم الاستسقاء ما قبل الولادة، عند هؤلاء 80% من المصابين هم من الذكور، وتكون درجة الجزر لديهم أشد من الجزر المرافق للإنتانات البولية عند الإناث. (1)

التشخيص:

يتطلب التشخيص قثطرة المثانة وحقن مادة ظليلة أو مادة مشعة لإجراء VCUG، أو تصوير مثانة بالنظائر المشعة على الترتيب، حيث يتم ارتسام المثانة والطرق البولية العلوية أثناء امتلاء المثانة والتبول، الجزر الذي يحدث أثناء امتلاء المثانة يدعى الجزر منخفض الضغط أو المنفعل، أما الجزر الذي يحدث أثناء التبول فيدعى الجزر عالي الضغط أو الجزر الفاعل، يكون احتمال الزوال العفوي للجزر المنفعل أقل من الجزر الفاعل.

يستخدم VCUG في العديد من المراكز كدراسة أولية كون المواد الظليلة تبين التشوهات التشريحية المرافقة بشكل أوضح، وتكون المتابعة بإجراء تصوير المثانة بالنظائر المشعة نظراً لأن التعرض للأشعة يكون بكمية أقل من VCUG.

إضافة لذلك يتم تصنيف درجات الجزر اعتماداً على المظهر على VCUG (4):

Grade I: الجزر للحالب فقط.

Grade II: جزر للحالب والحويضة والكؤيسات، لا يوجد توسع.

Grade III: توسع خفيف إلى متوسط في الحالب والحويضة والكؤيسات.

Grade IV: تعرج متوسط بالحالب مع توسع بالحويضة والكؤيسات مع غياب المظهر الطبيعي المقعر للكؤيسات.

Grade V: توسع شديد بالحالب (حالب عرطل) مع تعرج مع توسع شديد بالحويضة والكؤيسات وضياع التفاصيل الحليمية.

حالما يشخص الجذر ويحدد فيما إذا كان بدئياً أو ثانوياً يكون من الضروري تقييم الطرق العلوية لتقييم وجود تندبات كلوية وتشوهات كلوية بوساطة الإيكو و IVP والرينوغرام.

تنظير المثانة ليس له قيمة في تحديد الإنذار أو انتقاء المعالجة. (1)

من غير الشائع أن يسبب الجذر أذية كلوية هامة في غياب الإنتان ، ولكن في الحالات التي حدث فيها الجذر تحت الضغط العالي كما في الأطفال الذين لديهم دسام إحليل خلفي ، مثانة عصبية ، مثانة عصبية من منشأ غير عصبي (تنادر Hinman) فإن الجذر العقيم قد يسبب أذية كلوية هامة.

المعالجة ولها ثلاثة أنواع :

أ - دوائية: إن الأساس في التدبير الدوائي يقوم على الميل الطبيعي لزوال الجذر تلقائياً ، ويعتمد ذلك على درجته ومكان انغراس الحالب في المثانة ، طول القسم تحت المخاطي ، شكل الفرجة ، النسبة بين طول القطعة المثانية وقطر الحالب .

فمثلاً لا يمكن أن يحدث زوال تلقائي للجذر في حالة فوهة حالبية بشكل Golf Hole ، أو في غياب القطعة المثانية من الحالب ، أو مصب الحالب في رتج مثاني.

وتكون المعالجة الوقائية بالصادات هي حجر الزاوية في المعالجة الأولية للجذر.

ب جراحية: إن الطرق الجراحية المفتوحة تتضمن تعديل الوصل المثاني الحالب الشاذ بحيث تكون نسبة طول الحالب داخل المثانة إلى قطر الحالب حوالي 1/4 إلى 1/5 وقد وصفت عدة تقنيات جراحية لتحقيق ذلك بعضها يتضمن فتح المثانة بينما بعضها الآخر يعتمد على إصلاح الجذر دون فتح المثانة.

يستطب العمل الجراحي المفتوح عند الأطفال الذين تحدث لديهم هجمات من الإنتان البولي رغم المعالجة الوقائية ، عدم تراجع الجذر ، الدرجات V, IV.

نسبة نجاح العمل الجراحي عالية إذا ما أجري بأيدي خبيرة (95% للدرجة الأولى وحتى الرابعة، 80% للدرجة الخامسة)، علماً أن نسبة النجاح تكون أفضل في الجزر الأولي منه في الثانوي. (1) (4)

ج- تنظيرية: تتضمن آليات إصلاح الجزر عبر تنظير البطن حقن عوامل مصلبة مثل التفلون أو الكولاجين من خلال تنظير المثانة تحت الحالب، مما يؤدي إلى تشكيل شريحة بشكل صمام صناعي، وتدعى هذه التقنية STING (Sub) (1) (4) (Trigonal Injection).

وقد أقرت منظمة الغذاء والدواء الأمريكية (FDA) في تشرين أول عام 2001 باستخدام معلق حثيرات الديكستران في حمض الهيالوروني (Deflux) للحقن تحت فوهة الحالب. (13)

2- انقلاب المثانة الخارجي (البجس) :Bladder Exstrophy: الحدوث:

يحدث هذا التشوه بنسبة 1/35000-1/40000، وتكون نسبة الذكور إلى الإناث 1/2، وتتراوح شدته من ناسور جلدي مثاني صغير في جدار البطن أو مجرد إحليل فوق إلى انقلاب كامل للمقعدة يشمل كامل المعي الخلفي والمثانة، أما خطورة تكرار هذا التشوه في بعض العائلات تصل إلى 1%، مع ميل للحدوث عند ولدان الأمهات صغيرات السن. (4)

جنينياً:

تنجم هذه التشوهات عندما تفشل الوريقة الوسطى في غزو الامتداد الرأسي للغشاء المقذري، وإن مدى هذا الفشل تحدد درجة هذا التشوه.

الموجودات السريرية: يكون القسم السفلي المركزي من البطن مشغول بالوجه الداخلي للجدار الخلفي للمثانة، حيث تكون حواف المخاطية المثانية مندمجة مع جلد البطن، مما يجعل البول يتدفق على جدار البطن من الفوهتين الصماخيتين للحالب، كما تكون شعبتي عظم العانة منفصلتين بشكل واسع، وهكذا فإن الحلقة التي يشكلها عظم الحوض تنقص صلابتها وتماسكها.

يدور عظم الفخذ بشكل خارجي مما يؤدي لمشية مميزة على قاعدة واسعة (يتهدى في مشيته كالبطة) Waddles Like a duck بدون عجز هام. (10)

عند الذكور : نجد إحليل فوقى مع صفن عريض ضحل ، ويشيع وجود الفتوق الأربية، الخصى غير الهابطة.

عند الإناث: نجد أيضاً إحليل فوقى مع تباعد جزئى البظر وانفصال واسع للشفرين.

ينزاح الشرج للأمام في كلا الجنسين ،ويمكن أن نجد هبوط مستقيم وإن عواقب انقلاب المثانة الخارجى غير المعالج هي سلس بولى كامل مع زيادة حدوث سرطانات المثانة (عادة الأدينو كارسينوما) ، أما الطرق البولية العلوية فتكون طبيعية في انقلاب المثانة الخارجى.

المعالجة:

يبدأ تدبير انقلاب المثانة الخارجى منذ الولادة ، والخطوة الأولى تكون بربط الحبل السرى لجدار البطن بخيط حرير (0-2) وبذلك نضمن عدم تخريش ملقط الحبل السرى لمخاطية المثانة التى تكون ناعمة وزهرية وحساسة.(4)

الخطوة الثانية تكون بتغطية المثانة بحجاب بلاستيكي وإزالته في كل مرة يتم فيها تبديل حفاض الطفل ، وذلك لتروية المثانة بمحلول ملحي فيزيولوجي معقم (Normal Saline) ومن ثم إعادة الحجاب البلاستيكي بعد تنظيفه جيداً ، بعدها نقل الطفل فوراً إلى مركز متخصص بمعالجة مثل هذه التشوهات.

هناك تقنيات جراحية عديدة ،ولكن المعالجة التقليدية تتضمن إعادة التصنيع ،والتي تتم على ثلاثة مراحل عند الذكور ومرحلتين عند الإناث(1) (4) . علماً أنه يمكن إجراء إعادة التصنيع في الولدان والرضع بمرحلة واحدة.(14)الإغلاق الفورى للمثانة المنقلبة هي المعالجة المفضلة ،حيث يتم تحريك جدار البطن مع تقريب الجدر العانية إلى الخط المتوسط، وإذا تم إغلاق المثانة المنقلبة خلال 48 ساعة الأولى من العمر فيكون هناك حركية كافية في الشعب العانية تسمح بتقريبها على الخط المتوسط بشكل يكفي للوصول إلى ارتفاع العانة في معظم الحالات ،وعند تأخر الإصلاح يجب خزع عظام الحوض (جراحة حوضية عظمية) بشكل يسمح بتقريب شعبي العانة. تختلف المعالجة في حالات خاصة عندما تكون الجراحة خطرة جداً، أو معقدة كما هي الحال عند الخدج.

عند الذكور تكون المرحلة الجراحية الثانية هي إصلاح الإحليل الفوقى والتي تجري عادة بعمر 1-2 سنة ، عند هذه النقطة يكون لدى الطفل سلس بولى تام بسبب عدم وجود معصرة بولية خارجية ،المرحلة الأخيرة من الإصلاح تتضمن إعادة تصنيع عضلات المعصرة بضبط المثانة وإصلاح الجذر المثاني الحالبى . إن الأطفال الذين

يبقى لديهم سلس لمدة أكثر من سنة بعد إعادة إصلاح عنق المثانة يكونون مرشحين لإجراءات بديلة لإعادة التصنيع للحصول على الاستمساك.(15)

الإنذار:

يؤمن العلاج الاستمساك الكامل عند أكثر من 70% من المرضى في بعض المراكز.

نسبة الاستمساك لا تعكس نجاح إعادة التصنيع فحسب بل وظيفة وحجم المثانة أيضاً ، ويبدو أن الأطفال الذين يجرى لهم إعادة التصنيع في مرحلة الوليد لديهم فرصة أكبر في الحصول على وظيفة مثانية طبيعية.(1)

الانقلابات الخارجية الأخرى:

الحالات الأكثر تعقيداً من الانقلابات الخارجية للمقذرة لها نسبة حدوث تقدر بـ 1/400000 مع فتق سري ولادي وتشوهات شديدة في المستقيم والكولون مع تناذر الكولون القصير ، 50% من المرضى لديهم تشوهات في الطرق البولية العلوية، 50% لديهم شوك مشقوق. طرق إعادة التصنيع الحديثة أدت لنتائج مرضية مع طرق تحويل البول الدائمة مع كولستومي، ونظراً لكون القضيب عند هؤلاء الأشخاص صغير جداً ، تكون إعادة تصنيع الأعضاء التناسلية غير مرضية ، ويقترح بعض المؤلفين تخصيص الجنس الأنثوي لهؤلاء الولدان.(4)

3-رتوج المثانة الخلقية Congenital Bladder Diverticulum :إن رتوج المثانة الخلقية غير المترافقة مع دسامات الإحليل الخلفي أو المثانة العصبية نادرة ولكنها أكبر حجماً إن وجدت.

معظمها يشاهد عند الذكور ، وهي عادة وحيدة الجانب وسببها ضعف وراثي في عضلية المثانة.

أكثر ما تشاهد الرتوج بالقرب من فوهة صماخ الحالب وليس في الفوهة ، عندما يكبر الرتج يضغط على النفق الحالبى أو تندمج معه وبالتالي يصب الحالب في الرتج الأمر الذي يؤدي لخلل آلية الدسام وحدوث الجذر المثاني الحالبى.

شاهد ترافق العديد من رتوج المثانة مع متلازمة إهلر دانلوس، أما التشخيص فهو سهل سواء كان بالـVCUG أو IVP.

الرتوج الصغيرة لا تحتاج المعالجة، أما الكبيرة فيمكن أن تؤدي إلى تبويل غير كافٍ، ثمالة بولية، ركودة بولية، إنتانات بولية ولا بد من استئصالها.

4- المثانة العرطلة الخلقية Congenital Megacystis:

وهي عبارة عن تشوه تترافق فيه المثانة مع حالب عرطل ناجم عن القلس الشديد، تم وصفها في بادئ الأمر من قبل العالم Williams (1957م)، تبقى قلوصلية المثانة طبيعية على الرغم من أن غالبية محتواها من البول يفرغ في الجهاز البولي العلوي من جراء تقلص المثانة، وما ينجم عنه من زيادة مستمرة في سعة الحالب والمثانة بسبب الدوران المستمر للبول فيما بينها.

أما فيما يتعلق بالمثلث المثاني فهو واسع ومتطور بشكل جيد مع تشكل الفتحتان الحالبيتان جانبياً واللذان تكونان غير متمسكتين.

يمكن تشخيص المرض قبل الولادة، ويجب أن يغطي المريض بالصادات الوقائية، يترافق هذا التشوه أحياناً مع فرط الحركية الحيوية المعوية والكولون الصغير أو مع متلازمة إهلر دانلوس.

تتجلى المعالجة بالتركيز على معالجة الجذر المثاني الحالبى، مع الأخذ بالعلم أن إنقاص حجم المثانة ليس مطلوباً في أغلب الأحيان ولا داع له، حيث يجب أن يوجه الاهتمام إلى إعادة زرع الحالبين على المثانة لأن جدار المثانة يكون رقيقاً عادة ومن الصعب أن نقوم بتكوين مستوى فاصل ما بين مخاطية المثانة وطبقاتها العضلية. (4)

5- تشوهات المثانة الأخرى:

وتتضمن عدم تصنع المثانة Agenesis، ونقص تصنع المثانة Hypoplasia، وتضاعف المثانة Duplication، وهي حالات نادرة جداً لم يذكر الأدب الطبى منها سوى 45 حالة. (4)

6- بقاء العصب Persistent Urachus:

يمكن أن يحدث كظاهرة معزولة أو مترافقاً مع متلازمة برون بيللي، وهو أكثر شيوعاً عند الذكور من الإناث.

جنينياً: يصل ما يسمى بالآلانتوس (السقاء) Allantois بين الجيب البولي التناسلي والسرة، وهو ينحل بشكل طبيعى ويستبدل بحبل ليفي (العصب) يمتد من قمة المثانة إلى السرة وإن تشكل العصب يعود بشكل مباشر إلى هبوط المثانة، حيث يترافق نقص هبوط المثانة بشكل كبير مع بقاء العصب أكثر من ترافقه مع انسداد مخرج المثانة. (10)

ويحدث الانحلال أحياناً بشكل غير كامل ، فإذا كان كاملاً ما عدا النهاية العلوية فقد يلاحظ وجود جيب سري نازّ، وإذا أصيب بإنتان فإنه سينزّ قيحاً.

أما إذا كانت النهاية السفلية مفتوحة فإنها سوف تتصل مع المثانة ولكنها عادة لا تعطي أعراض.

أما أن يبقى الطريق بكامله مفتوحاً فهو أمر نادر وفي هذه الحالة فإن البول ينز بشكل مستمر من السرة ، ويكون هذا واضحاً بعد عدة أيام من الولادة.

أما إذا كانت نهايتا العصيب مغلقتين بإحكام فإن كيسة من العصيب نفسه ربما تتشكل ، وربما تصبح كبيرة، وتكون موجودة بشكل كتلة على الخط المتوسط السفلي ، وإذا أصيبت الكيسة بالخمج فسوف تتطور أعراض وعلامات الخراج الموضعة والمعممة .

التشخيص يكون بالإيكو أو بالتصوير الطبقي المحوري ، والمعالجة تتضمن معالجة وريدية بالصادات مع تفريغ واستئصال جراحي.

تشوهات الإحليل الخلقية

Congenital Anomalies Of The Urethra

1- الإحليل التحتي Hypospadias:

وهو يشير إلى انفتاح الإحليل على الوجه البطني للقضيب ، مع تطور غير كامل للحشفة (القلنسوة الظهرية).

الحدوث:

نسبة حدوث الإحليل التحتي هي (1) لكل (300) طفل ذكر ، وهي بازدياد وقد يعود ذلك لزيادة تعرض الأم الحامل للمركبات الأستروجينية أو المركبات المضادة للأندروجينات.

التصنيف:

يصنف الإحليل التحتي بناء على مكان صماخ الإحليل، مع الأخذ بعين الاعتبار وجود الانعطاف (Chordee) إلى: حشفي ، إكليلي، تحت إكليلي، أو وسط القضيب، القضيب الصفني، الصفني، العجاني.

يكون الإحليل التحتي بعيداً في 60% من الحالات تقريباً (حشفي وإكليلي) ،وتحت إكليلي أو أوسط القضيب في 25% من الحالات ، بينما يكون قريباً في 15% من الحالات.

التشوهات المرافقة:

لا يترافق الإحليل التحتي عادة مع تشوهات بولية ، لكن تكثر مشاهدته عند الذكور الذين لديهم تشوهات خلقية متعددة، وتكون الخصيتان غير هابطتين عند 10% من الذكور الذين لديهم إحليل تحتي كما تكون الفتوق الإربية شائعة.

الموجودات السريرية والتشخيص :

على الرغم من أن المولودين حديثاً والأطفال الصغار نادراً ما تكون لديهم أعراض متعلقة بالإحليل التحتي، إلا أن الأطفال الأكبر والبالغين قد يشكون من صعوبة توجيه التيار البولي بالإضافة لصعوبات الجماع بسبب التقوس البطني لجسم القضيب ،كما يشكون من المظهر غير الطبيعي للقضيب الذي يسمى ذو القلنسوة (Hooded) الناجم عن نقص أو غياب القلفة البطنية.

يجب أن يتضمن التشخيص التفريقي للإحليل التحتي القريب مع عدم هبوط الخصيتين في مرحلة الوليد الأعضاء التناسلية المبهمة، والتأكد من أن المريض ليس أنثى مصابة بالمتلازمة الكظرية التناسلية.

لذلك يجب إجراء النمط النووي Karyotype عند كل طفل لديه إحليل تحتي قريب أو أوسط القضيب أو اختفاء الخصى . كما يجب أن يجرى VCUG للذكور مع إحليل تحتي صفني حيث أن 5-10% لديهم توسع في قريبة البروستات والتي هي بقايا قناة مولر.

يساعد تنظير الإحليل والمثانة في تقييم تطور الأعضاء التناسلية الباطنة، أما الدراسة الشعاعية للسبيل البولي فليست ضرورية دائماً.

المعالجة:

هدف الجراحة ليس إصلاح تجميلي فقط بل إصلاح وظيفي أيضاً ،حيث تبدأ المعالجة في فترة الوليد وذلك بمنع الختان لأن القلفة ضرورية للإصلاح ، والعمر المناسب للإصلاح الجراحي عند الرضيع السليم هو 6-12 شهر وقد تم اختيار هذا العمر (1) بسبب:

1-خطورة التخدير في هذا العمر لا تزيد عن خطورته بعمر 2-3 سنوات .

2- نمو القضيب في السنوات القليلة التالية يكون بطيئاً.

3- الطفل لا يتذكر الإجراء الجراحي.

4- الحاجة للتهذئة أقل من الأطفال الأكبر.

إن إصلاح الإحليل التحتي يتطلب تقنية عالية ويجب أن يجري من قبل جراحين ذوي خبرة واسعة، وقد وصفت أكثر من 150 طريقة من الجراحة التصحيحية (10) ، ولكن وفي معظم الحالات يتم إصلاحها بعمل جراحي واحد ، ويعامل المرضى كمرضى خارجيين . تم استخدام شريحة جلدية من القضيب أو القلفة بينما يتم استخدام باقي القلفة كغطاء جلدي للناحية البطنية.

تتضمن اختلاطات العمل الجراحي: نواسير إحليلية جلدية، أورام دموية، خمج مكان الجرح، تضيق الصماخ، رتوج الإحليل ،انفتاح الجرح، وتزداد نسبة هذه الاختلاطات كلما كان الإحليل أكثر قرباً.

الإنذار:

معظم المرضى سيكونون قادرين على التبول بوضعية الوقوف، بالإضافة إلى القدرة على القذف داخل المهبل بعد إجراء الجراحة التصحيحية، وإن المنظر التجميلي والوقاية من تشكل الناسور ستبقى التحديات الأكبر في هذه الترميمات.

2- الإحليل الفوقي Epispadias:

إن الإحليل الفوقي هو شكل خفيف من انقلاب المثانة الخارجي ،وفي الحالات الشديدة يترافق الانقلاب الخارجي والإحليل الفوقي .

نسبة الحدوث: هي 1/120000 ذكر و 1/450000 أنثى.

التشخيص: سهل عند الذكور لأن القلفة تتوزع بشكل بدني على الوجه البطني لصفحة القضيب وصماخ الإحليل على الوجه الظهري للقضيب ، واعتماداً على موضعه يتم تصنيف الإحليل الفوقي إلى حشفي وقضيبي وقضيبي عاني ، ويكون السلس البولي نادراً في النوع الحشفي وشائع في النوع القضيبي والقضيبي العاني بنسبة 75% و 95% من الحالات على التوالي.(10)

أما الإناث فيكون لديهم بظر مشقوق وافتراق شفرين والأكثرية لديهم سلس بولي.

إن سبب شيوع السلس البولي هو سوء تطور المعصرات البولية المرافق.

في هذا التشوه تكون عظام العانة مفترقة كما في انقلاب المثانة الخارجي كما يكون الانحناء الظهري للقضيبي Dorsalchordee موجوداً.

في الحالات الخفيفة يجري العمل الجراحي بعمر 6-12 شهر ، أما في الحالات الأكثر شدة من الإحليل الفوقي تكون المعصرة غير متشكلة بشكل تام ،وهؤلاء الأشخاص ذكوراً وإناثاً لديهم سلس بولي دائم مع انفصال شعبي العانة ،مما يتطلب إعادة تصنيع جراحي بشكل مماثل للمرحلة الثانية والثالثة لتدبير المرضى الذين لديهم انقلاب مثانة كلاسيكي.

3-دسامات الإحليل الخلفي Posterior Urethral Valves:

وهي الآفة الإحليلية السادة الأكثر شيوعاً في الرضع وحديثي الولادة، وهي عبارة عن طيات مخاطية (وريقات) تنتشر بشكل المروحة وتمتد من الإحليل الموثي إلى المعصرة البولية الخارجية.

الدسامات ذات منشأ جنيني غير معروف، تحدث عند الذكور فقط ،وهي تسبب درجات مختلفة من الانسداد.

نسبة الحدوث:

تشاهد دسامات الإحليل الخلفية بنسبة 5000/1 - 8000/1 مولود ذكر.

الموجودات السريرية:

يمكن كشف الذكور المصابين قبل الولادة عندما يظهر الإيكو المجري للأم الحامل استسقاءً كلوياً ثنائياً الجانب مع مثانة متمددة، ونجد (إذا كان الانسداد شديداً) شحاً في السائل الأمنيوسي.

وعند الوليد الذكر يمكن الشك بدسامات الإحليل الخلفي عندما يكون هناك مثانة متمددة (كتلة مجسوسة على الخط المتوسط أسفل البطن) ،مع ضعف التيار البولي وتقطع رشق البول وحدوث تقاطر بولي dribbling.

وإذا كان الانسداد شديداً ولم يشخص في مرحلة الوليد ،يمكن أن يتظاهر المرض عند الرضع في المراحل المتأخرة بفشل نمو بسبب اليوريميا وإنتان الدم الناجم عن خمج الجهاز البولي المسدود .وبوجود انسداد أقل شدة يتم كشف المصابين بشكل متأخر بقصة سلس بولي نهاري أو إنتان بولي.

يتطور لدى 30% من المرضى قصور كلوي مزمن، ويتوسع الإحليل الموثي وتتضخم عضلية المثانة، كما يحدث الجذر المثاني الحالبى عند 20% من المرضى ، وقد يحدث انسداد في الجزء البعيد للحالب نتيجة تمدد المثانة المزمن أو ضخامة العضلة المثانية.

ومن الجدير ذكره أنه يوجد حالات تظهر فيها الدسامات خلال تطور القناة البولية، ويتم فيها المحافظة على سلامة إحدى أو كلا الكليتين . على سبيل المثال 15% من الذكور مع دسامات إحليل خلفي لديهم جذر أحادي الجانب إلى الكلية غير الوظيفية سيئة التنسج ، ويدعى ذلك بتناذر Valves-Unilateral reflux –VURD (dysplasia) حيث يتبدد الضغط العالي في المثانة إلى الكلية غير الوظيفية مما يسمح بتطور كلوي طبيعي للكلية المقابلة. المثال الآخر هو حدوث الحبن البولي جراء الانسداد الناجم عن دسامات الإحليل الخلفي، فبالرغم من أن الحبن البولي قد يؤدي لاضطراب شاردى شديد إلا أن وجوده يحمل إنذاراً أفضل (بالنسبة للوظيفة الكلوية النهائية) من غيابه عند الأطفال بنفس المجموعة ، حيث ينزح البول من قبة الكلية Renal Fornix مما يسمح بتطور كلوي طبيعي. (16)

التقييم:

إن VCUG هي أفضل دراسة شعاعية لتأكيد التشخيص ، والتي قد تظهر أيضاً جذر مثاني حالبى مرافق، كما يمكن استخدام التصوير بالأموح فوق الصوتية والصور البولية الظليلة لكشف استسقاء الكلية واستسقاء الحالب ، وذلك عندما يكون الانسداد شديداً ومديداً.

من وسائل التشخيص الهامة تنظير الإحليل والمثانة الذي يجري تحت التخدير العام ، حيث يظهر التحجبات المثانية وأحياناً الارتوج المثانية ، وعنق المثانة والمثلث المثاني قد يكونا متضخمين ، بالإضافة للتعيين التنظيري للدسامات في الإحليل الموثى البعيد ، كما يظهر الضغط فوق العانة الدسامات المسببة للانسداد. (10)

المعالجة:

حالما يوضع التشخيص يجب تقييم الوظيفة الكلوية وتشريح الجهاز البولي العلوي بشكل دقيق ، وعند الولدان الأصحاء يوضع أنبوب تغذية صغير من البولي إيثيلين قياس F5 أو F8 في المثانة ويترك عدة أيام.

إدخال أنبوب التغذية قد يكون صعباً ، ويمكن أن تلتف نهاية الأنبوب في الإحليل الموثى ، وإذا حدثت هذه المشكلة يمكن الاستدلال عليها من خروج البول حول

القثطرة وليس عبرها . لا يجوز استخدام قثطرة فولبي لأن البالون قد يسبب تشنج مثاني شديد كما يمكن أن ينجم عنه انسداد حالب . (1) إذا بقي كرياتينين المصل طبيعياً أو عاد للطبيعي فالمعالجة تكون باستئصال الدسامات عبر الإحليل ، والذي يجري بواسطة التنظير الداخلي تحت التخدير العام أما إذا كان الإحليل صغيراً فلا يمكن إجراء الاستئصال عبره ، وعندها يمكن اللجوء إلى إجراء تفميم مثانة مؤقت ، حيث تحول قبة المثانة إلى الخارج باتجاه جدار البطن السفلي ، وعندما يصبح الطفل أكبر يمكن استئصال الدسامات وإغلاق تفميم المثانة . أما إذا بقي الكرياتينين عالياً أو ازداد رغم تفميم المثانة عبر قثطرة صغيرة فيجب الشك بوجود انسداد حالب ثانوي ، أو أذية كلوية غير عكوسة أو عسرة تنسج كلوية . في مثل هذه الحالات يجب إجراء تفميم مثانة ، إذ نادراً ما يقدم تفميم الحويضة نتائج تصريف أفضل من تفميم المثانة عبر الجلد ، والأخير يسمح بنمو مستمر للمثانة وتحسن تدريجي بمطاوعة جدار المثانة .

هناك تطور تشخيصي وعلاجي من خلال منظار مثانة الجنين Fetal Cystoscopy ، حيث يتم تنظير مثانة الجنين ، ويمكن اقتلاع أو تخريب دسامات الإحليل عنده بطريق antegrade ، لكن الخبرة باستخدامه لازالت محدودة . (4)

الإنذار:

يعتمد الإنذار في الولدان على درجة نقص التنسج الرئوي واحتمال شفاء وظيفة الكلية وتتضمن عوامل الإنذار الجيد ما يلي (4):

1- إيكو طبيعي في الأسبوع الحاملي 18 و 24 بعد إزالة الانضغاط المثاني وعدم وجود كيسات قشرية في الكليتين .

2- كرياتينين المصل أقل من 0.8-1 مغ/دل .

3- وضوح التمايز القشري اللبي في الكليتين بالإيكو .

4- عدم وجود سلس بولي نهاري بعد عمر 5 سنوات .

إن نسبة الوفيات بين حديثي الولادة مع دسامات إحليل خلفي تصل 2-3% في معظم الدراسات الحديثة (17) ، وذلك بعد تطور الوسائل التشخيصية المبكرة والعلاجية بما فيها الديال وزرع الكلية .

4- دسامات الإحليل الأمامي Anterior Urethral Valves:

إن هذه الآفة أقل شيوعاً من دسامات الإحليل الخلفي وذات طبيعة انسدادية أقل، قد تكون أغشية حقيقية خاصة في الحفرة الزورقية، ولكن هذا نادر فالآفة في معظم الحالات عبارة عن رتوج في الإحليل القضيبي تتوسع أثناء التبول وتضغط على القسم القريب من لمعة الإحليل سادة إياها. (4)

تتوضع الرتوج في أي مكان في الإحليل الأمامي بشكل متساوٍ، وقد تكون صغيرة ذات أعراض سريرية مهمة، ولكن في معظم الأحيان تكون بحجم كافٍ لأن تسد الإحليل وبالتالي تعطي موجودات مشابهة لتلك في دسامات الإحليل الخلفي.

يتم إثبات التشخيص بواسطة VCUG، والتدبير يشابه لحد ما تدبير دسامات الإحليل الخلفي. (1)

5- رتق الإحليل Urethral Atresia:

نادر جداً وهو الشكل الأكثر شدة للانسدادات البولية عند الذكور.

توجد مثانة متوسعة أثناء الحياة الجنينية مع استسقاء كلية وحالب ثنائي الجانب مع شح سائل أمينيوسي، ويكون هؤلاء الأطفال مريضين ويتعرضون لنقص تنسج رئوي في معظم الحالات، وقد ينجو الجنين في حالة بقاء العصب حيث لا نجد شحاً في السائل الأمنيوسي، إعادة تصنيع الإحليل صعبة ومعظم المرضى يتم إجراء تحويل بولي لديهم.

6- تضيق الإحليل Urethral Stricture:

التضيق الخلقي للإحليل نادر، والموقعان الأكثر شيوعاً للحدوث هما الحفرة الزورقية والإحليل الغشائي.

إن التضيق الشديدة قد تسبب تأذي المثانة والاستسقاء الكلوي مع أعراض الانسداد "تعدد مرات التبول، الإلحاح البولي، كما تؤهب للإنتان البولي.

يشمل التقييم كل من IVP وVCUG، كما أن تصوير الإحليل الراجع قد يكون مفيداً أيضاً، ويجب إجراء تنظير المثانة وتنظير الإحليل لكل المرضى الذين يشتبه عندهم بالتضيق .

يجب إجراء تفميم عبر الجلد لإراحة الجهاز البولي العلوي في معظم الحالات، وتتضمن المعالجة تصنيع الإحليل، توسيع الإحليل بشكل متدرج، تحويل مستمر للبول. (1) (10)

7-تضاعف الإحليل Urethral Duplication :

نادر ، وغالباً ما يكون الإحليلان متوضعين فوق بعضهما البعض، ومن النادر أن يكونا إلى جانب بعضهما حيث تشاهد الحالة الأخيرة في تضاعف القضيب أو تضاعف المثانة التام .

التراكيب قد تكون كاملة أو غير كاملة ،وينصح بالاستئصال الكلي ما عدا الإحليل الكامل فبعض الحالات يمكن أن تشاهد بالصدفة أثناء إجراء VCUG (4) (10)

8-الإحليل العرطلMegalourethral:

نادر، وهو عبارة عن توسع غير انسدادى في الإحليل يترافق مع تطور غير طبيعي للجسم الاسفنجي، وأحياناً تطور غير طبيعي للأجسام الكهفية.

يجب استقصاء السبيل البولي كاملاً في كل حالة ،بسبب احتمال وجود تشوهات مرافقة في السبيل العلوي .كما أن الإحليل العرطل شائع الترافق مع متلازمة برون بيللي بشكل خاص، وهناك من يقترح أن الخلل الجيني لكليهما متشابه.

التدبير:

يكون تجميلياً في حال كان السبيل البولي العلوي طبيعياً ،حيث يمكن تشذيب وخياطة الإحليل البصلي المتوسع بشدة للحصول على قطر مناسب.(4)

هناك حالة خاصة للإحليل العرطل تترافق مع درجات مختلفة من الإحليل التحتي وصفت لأول مرة عام 1989م من قبل (Duckett and Keating) ،يكون فيها الصماخ متوضع على الإكليل ، متوسعاً بشدة، القلفة طبيعية مع إحليل متوسع لعدة سنتيمترات وجسم اسفنجي رفيع جداً بدون وجود تقوس بطني ، سميت هذه الحالة "(intactprepuce,Megameatus".(18)

وهي تختلف عن حالات الإحليل التحتي المعروفة والتي تمثل نقصاً في الأندروجين الجنيني.

9-النواسير الإحليلية المستقيمية والمثانية المستقيمية Urethrorectal and :Vesicorectal Fistulas

النواسير نادرة وهي تترافق مع عدم انثقاب الشرج بشكل شبه دائم ، إن فشل الحاجز البولي المستقيمي في التطور بشكل شبه كامل وبالتالي عدم فصل المستقيم

عن الجهاز البولي التناسلي يسمح بالاتصال بين الجهازين، وإن الطفل المصاب بمثل هذه النواسير يمرر المادة البرازية والغازات من خلال الإحليل، وإذا تطور الشرج بشكل طبيعي فإن البول سيمر من خلال المستقيم. إن التنظير المثاني والتنظير الباطني الشامل Panendoscopy يبين عادة الفوهات الناسوبية والمادة الشعاعية الظليلة المعطاة عن طريق الفم ستصل إلى الجيب المستقيمي المسدود، وعندها يمكن مشاهدة المسافة بين نهاية المستقيم وبين العجان وذلك على الصورة الشعاعية المناسبة.

التدبير:

إن عدم انثقاب الشرج يستوجب التداخل الجراحي فوراً وإغلاق الناسور المرافق. (10)

10-الناسور الإحليلي الخلقي Congenital Urethral Fistula:

تشوه نادر، الإحليل والصماخ طبيعيان مع ناسور إحليلي جلدي عند الإكليل عادة أو تحته، هذا التشوه معزول في معظم الأحيان ولكن قد يترافق مع عدم انثقاب شرج أو تقوس بطني للقضيب، والمعالجة هي استئصال الناسور.

11-تضييق الصماخ الخلقي عند الذكور Congenital Metal Stenosis:

إن تضيق الصماخ حالة مكتسبة في معظم الحالات، وعندما تكون خلقية غالباً ما تترافق مع الإحليل التحتي أو دسامات الإحليل الأمامي، وعلى الرغم من أن مجرى البول يكون صغيراً فمن النادر وجود استسقاء كلوي أو صعوبات تبويل ما لم يوجد التهاب حشفة جاف ساد مرافق.

تنظير المثانة الروتيني غير ضروري والمعالجة هي تصنيع الصماخ جراحياً. (4)

متلازمة برون -بيللي

Prune-Belly Syndrome

وتعرف أيضاً بتناذر Eagle-Barrett، والموجودات المميزة تشمل نقص عضلات جدار البطن، عدم هبوط الخصيتين، تشوهات بولية. (1)

حيث يكون جدار البطن رقيقاً ورخوياً، وقد تشف من خلاله الكبد والطحال والأمعاء والمثانة المتوسعة، والحالات فرادية بمعظمها مع صيغة صبغية طبيعية.

نسبة الحدوث:

يحدث التناذر بنسبة 1/35000-1/50000 مولود حي، 95% من المصابين هم ذكور. (4)

جنينياً:

يبقى سبب هذه المتلازمة غير معروف، فالبعض يقترح أن السبب هو الإحليل، وهناك من يقول أن هناك خطأ في الوريقة المتوسطة وتمايزها.

الفيزيولوجيا المرضية:

I-التشوهات البولية -التناسلية :

1-الكلية: أشيع تشوهين نموذجيين هما سوء تصنع الكلية والاستسقاء الكلوي ولكن العامل المهدد للبرانشيم الكلوي هو الإنتانات البولية المتكررة أكثر من الانسداد.

2-الحالب: متعرج ومتوسع ،وقد تشاهد قطع طبيعية أو متضيقة والقسم القريب يأخذ شكل أقرب للطبيعي عادة.

3-المثانة: كبيرة وثخينة الجدران(حلول أنسجة ضامة بدلاً من الطبقة العضلية)،بالإضافة إلى وجود جذر مثاني حالي في 85% من الحالات .

4-العصيب: من الشائع جداً أن يكون سالكاً.

5-الأعضاء الجنسية: نقص تصنع البروستات (وهو المسؤول عن المنظر المتوسع للإحليل البروستاتي شعاعياً ،وقد تكون الحويصلات المنوية غائبة، وقد يشاهد رتق في قطعة من الأسهر كما أن اتصال البربخ بالخصية يكون ضعيفاً.

6-الإحليل: من الشائع مشاهدة الإحليل العرطل، ويندر أن نجد تضيقاً في الإحليل أو رتقاً فيه.

7-الخصيتان:تعد الخصيتان الهاجرتان مظهر أساسي في هذه المتلازمة وتكونان عادة بطنيتين.

8- القضيب:يكون القضيب طبيعياً ،وكذلك عملية الانتصاب والإيغاف Orgasm ولكن لم تسجل أي حالة أبوة.(4)

II-التشوهات غير البولية-التناسلية:

1-خلل في جدار البطن: عادة عضلات البطن غائبة في القسمين السفلي والمتوسط، بالرغم من أن العضلات المستقيمة العلوية والعضلات المائلة الخارجية قد نمت ، وفي بعض الحالات تكون العضلات موجودة ولكن ناقصة التصنع. إن نقص دعم القسم السفلي من الصدر يتداخل مع آلية السعال الفعال مما يؤهب لإنتانات تنفسية، كما يجد المريض صعوبة بالوقوف من وضعية الاستلقاء.

2-الرئوية: نقص تصنع الرئة بسبب شح السائل الأمينوسي ،وهو شائع الحدوث، ومن الاختلاطات الممكنة ذات رئة-انخماص فص رئوي.

3-القلبية: وتشاهد في 10% من الحالات تقريباً، وأهمها عيوب الحاجز البطني والأذيني ، رباعي فالوت، PDA.

4-الهضمية: أشيعها سوء دوران الأمعاء ،وبشكل أقل شيوعاً عدم انتقاب الشرج.

5-الهيكلية: وتشاهد في أكثر من 50% من الحالات ،تتضمن تشوهات في الأطراف مع جنف(1)،والأشيع وجود نقرة (foveola)(غمارة) على الوجه الخارجي للركبة.(4)

التشخيص:

أ-أثناء الحمل : يمكن أن تشخص المتلازمة وبشكل ناجح بإجراء إيكو للأم بدءاً من الأسبوع الحاملي الرابع عشر ،ولكن رؤية الحالب المتوسع والمثانة المتمددة والتوسع غير المنتظم لمحيط البطن تكون أفضل في الأسبوع الحاملي (30) ،وفي الممارسة السريرية يكون هناك صعوبة في التمييز بين هذه المتلازمة وبين الجذر المثاني الحالب البدني ودسامات الإحليل الخلفي أثناء التصوير بالأمواج فوق الصوتية.

ب-فترة التوليد : على الرغم من سهولة تمييز هذه المتلازمة أثناء الفحص الروتيني للطفل بعد الولادة، إلا أنه يوجد حالات يصعب تمييزها ، ويعود ذلك لاختلاف شدة الاضطرابات المرافقة للمتلازمة وهنا يجب طلب الاستشارة البولية .

يمكن تصنيف المرضى اعتماداً على شدة الموجودات إلى ثلاث فئات وهو تصنيف بسيط وموجود سريرياً(4):

الفئة	الملامح المميزة
I	شح سائل أمينوسي،نقص تصنع رئة(سحنة بوتر) ،وقد يوجد انسداد في الإحليل أو بقاء عصب.

II	ملاح خارجية نموذجية مع توسع الحالب والمثانة واستسقاء كلوي ولكن بدون وجود مشكلة حالية تؤثر على البقيا، وربما يوجد نقص تصنع في الكلية متوسط الشدة مع تطور قصور كلوي بشكل تدريجي.
III	المظاهر الخارجية المميزة تكون موجودة بشكل معتدل أو غير كاملة، اعتلال السبيل البولي يكون أقل شدة والوظيفة الكلوية مستقرة.

جدول يظهر طيف الموجودات في متلازمة برون بيللي (4)

المعالجة:

يكون هدف المعالجة عندما لا يوجد انسداد منع الأخماج البولية، وذلك باستخدام المعالجة الوقائية بالصادات.

وعند وجود انسداد في الإحليل أو الحالب يجب اللجوء إلى إجراءات النزح المؤقت مثل تفميم المثانة للمحافظة على الوظيفة الكلوية ريثما يكبر الطفل ويصبح قابلاً للجراحة.

إصلاح الخصى غير الهابطة عند هؤلاء الأطفال يكون صعباً لأن توضعها يكون عالياً في البطن وأفضل وقت لإجرائه هو في الأشهر الستة الأولى من العمر.

إعادة تصنيع عضلات جدار البطن يقدم منافع تجميلية ووظيفية. (1) (4)

الإنذار:

إن الإنذار النهائي يعتمد على درجة نقص التصنع الرئوي وسوء التنسج الكلوي .

ثلث الأطفال المصابين بمتلازمة برون بيللي مليصون أو يموتون في الأشهر الأولى من العمر بسبب الاختلاطات الرئوية، أما الباقيين فيتطور عند 30% منهم قصور كلوي نهائي نتيجة سوء التنسج الكلوي أو اختلاطات الخمج والجذر، مما يتطلب في النهاية زرع الكلية لهم، علماً أن نتائجه مرضية عند هؤلاء الأطفال. (1)

القسم العملي

مخطط الدراسة العملية

أولاً: الهدف من الدراسة

ثانياً: عينة الدراسة

ثالثاً : مكان الدراسة وزمانها

رابعاً: طريقة الدراسة ووسائلها

خامساً: نتائج الدراسة:

1-نسبة هذه التشوهات من قبولات مشفى الأطفال.

2-حدوث هذه التشوهات نسبة إلى بعضها البعض بحسب المستوى التشريحي.

3-دراسة العوامل المرافقة التالية:

- الجنس
- عمر الأم الحامل
- سوابق الإسقاط عند الأم
- أمراض الأم
- تناول الأدوية خلال الحمل
- الخداج
- وزن الولادة
- المنطقة الجغرافية في القطر
- وجود قصة عائلية لتشوهات خلقية في الجهاز البولي والقرابة بين الزوجين
- التعرض للأشعة والتدخين وتناول الكحول أثناء الحمل

4-الحالات المشخصة بالإيكو أثناء الحياة الجنينية

5-دراسة تشوهات عينة الدراسة بالخاصة : فتمت دراسة العلاقة مع الجنس والتظاهرات السريرية وظروف التشخيص والشكل التشريحي للتشوه والتشوهات المرافقة.

سادساً: المناقشة

سابعاً: التوصيات

أولاً- الهدف من الدراسة:

- تسليط الضوء على حالات التشوهات الخلقية في الجهاز البولي المشخصة في مشفى الأطفال بجامعة دمشق ، وذلك لأخذ فكرة عن نسبة حدوثها ووبائياتها وأهم تظاهراتها التي توحى بها ، ودراسة التشوهات المرافقة لها.
- مقارنة النتائج التي سنحصل عليها مع الدراسات السابقة المجراة في مشفى الأطفال ومع الدراسات العالمية .
- معرفة نسبة التشوهات المشخصة قبل الولادة ومدى تأثير ذلك على الإنذار.

ثانياً- عينة الدراسة:

شملت الدراسة جميع حالات التشوهات الخلقية في الجهاز البولي المشخصة في مشفى الأطفال، وقد ضمت هذه الحالات تشوهات الكلية والحالب والمثانة والإحليل بالإضافة لمتلازمة البطن الخوي(متلازمة برون بيللي prune belly.syn).

ثالثاً- مكان الدراسة وزمانها:

أجريت الدراسة في مشفى الأطفال الجامعي في دمشق خلال الفترة الزمنية الواقعة بين 2010/1/1 ولغاية 2010/12/31.

رابعاً- طريقة الدراسة ووسائلها:

أجريت الدراسة على الحالات المذكورة والتي قبلت في مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة ، وكانت المعايير المتبعة في التشخيص هي :

أ-القصة المرضية والفحص السريري .

ب-موجودات الدراسة الصدوية والشعاعية.

ت-الموجودات خلال الفتحة الجراحي .

ولقد استبعدت الحالات التي لم يؤكد فيها التشخيص بشكل نهائي بسبب الوفاة المبكرة أو تخريج الأهل للطفل على مسؤوليتهم.

اعتمدت الدراسة ما يلي:

1-الاستجواب:

وقد ضم هوية الطفل والأهل ومكان وتاريخ الولادة ،ظروف الحمل ، ظروف الولادة وما حولها،قصة إسقاطات ، قصة عائلية لتشوه خلقي ونوعه،والقراية بين الوالدين.

2-الفحص السريري:

ويشمل الحالة العامة للطفل ،وجود سحنة خاصة،تشوه ظاهر للعيان سواء في الجهاز البولي أو خارجه ،تقدير عمر الحمل سريرياً ،وجود كتلة بطنية مجسوسة أم لا ،فحص الأعضاء التناسلية...إلخ

3-الفحوص المخبرية:

معايرة البولة الدموية في المصل،وكرياتينين المصل، وإجراء فحص للبول والراسب ، وزرع البول ، وقد ساعدت هذه التحاليل البسيطة في تقييم وظيفة الجهاز البولي في بعض الأحيان ، فيما كانت نقطة البدء في البحث عن تشوه بولي في أحيان أخرى.

4-الاستقصاءات الشعاعية :

أجريت الاستقصاءات اللازمة لتشخيص هذه الحالات مثل إيكو البطن، التصوير الظليل للجهاز البولي (IVP)،وتصوير المثانة والإحليل بالطريق الراجع أثناء التبول (VCUG) والرينوغرام بوساطة (MAG3)والتنظير البولي عند التمكن من إجرائه.

كما تم إجراء إيكو قلب ، إيكو دماغ ،لكل الحالات المدروسة كما أجري مسح عظمي وتصوير طبقي محوري للبطن والصدر والدماغ لبعض الحالات وذلك بحثاً عن تشوهات مرافقة.

خامساً: نتائج الدراسة : بلغ عدد الحالات المدروسة 322 حالة تشوه بولي عند 308 طفل ،وذلك لوجود أكثر من تشوه عند نفس المريض أحياناً وتضمنت هذه التشوهات :

1-انقلاب المثانة الخارجي

2-تضييق الوصل الحويضي الحالب

3-الجذر المثنائي الحالبى

4-الكلية متعددة الكيسات

5-الإحليل التحتى

6-دسام الإحليل الخلفى

7-تضيق صماخ الإحليل الولادى

8-كلية نعل الفرس

9-الحالب العرطل

10-عدم تصنع كلية أحادى الجانب

11-متلازمة برون بيللى

12-تضاعف حويضة

13- رتق الحالب و القيلة الحالبية

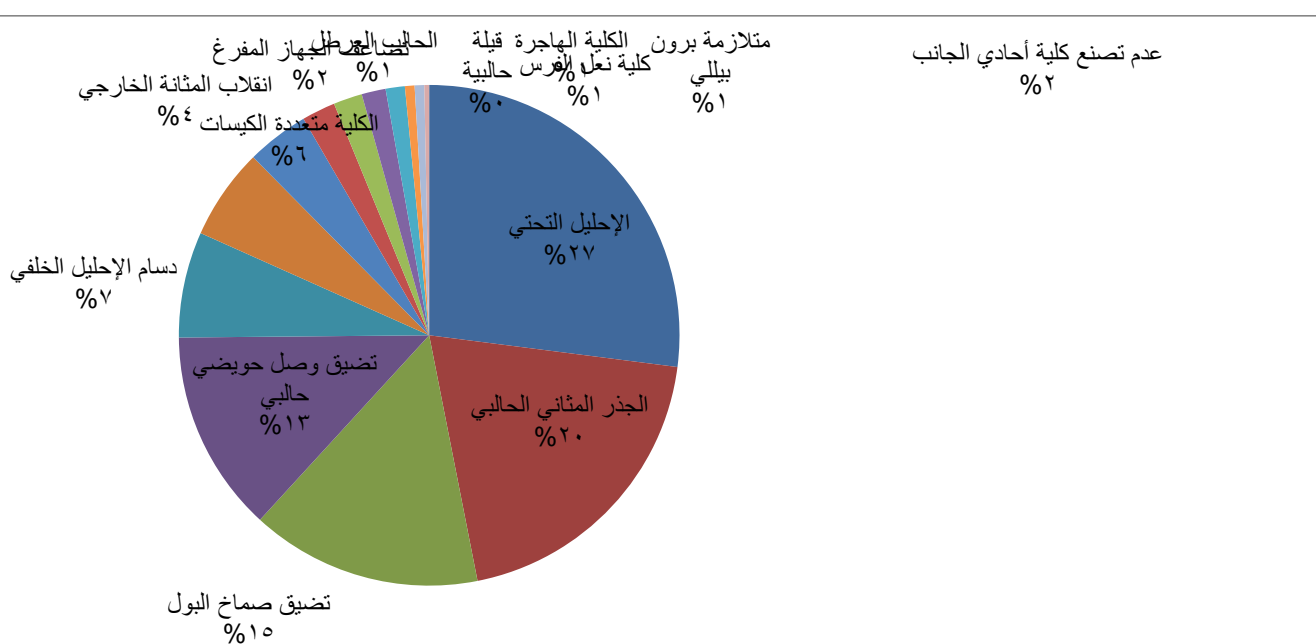
لقد بلغت قبولات مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة (عدا شعبة الإقامة المؤقتة) 14556 قبول حيث شكلت التشوهات الخلقية فى الجهاز البولى المشخصة عند الأطفال نسبة (2.11%) منها .

كما يظهر الجدول رقم (1) توزع الحالات المدروسة فيما بينها:

النسبة المئوية	عدد الحالات المشتركة مع تشوه بولى آخر	النسبة المئوية	عدد الحالات المعزولة(دون تشوه بولى مرافق)	النسبة المئوية من مجموع الحالات	عدد الحالات	نوع التشوه
3.44	3	96.55	84	27.01	87	الإحليل التحتى
62.5	40	37.5	24	19.87	64	الجذر المثنائى الحالبى
0	0	100	48	14.90	48	تضيق صماخ البول
19.04	8	80.95	34	13.04	42	تضيق وصل حويضى حالبى
0	0	100	22	6.83	22	دسام الإحليل الخلفى
42.1	8	57.89	11	5.90	19	الكلية متعددة الكيسات
7.69	1	92.30	12	4.03	13	انقلاب المثانة الخارجى

71.42	5	28.57	2	2.17	7	عدم تصنع كلية أحادي الجانب
66.66	4	33.33	2	1.86	6	تضاعف الجهاز المفرغ
100	5	0	0	1.55	5	الحالب العرطل
75	3	25	1	1.24	4	متلازمة برون بيللي
100	2	0	0	0.62	2	الكلية الهاجرة
50	1	50	1	0.62	2	كلية نعل الفرس
100	1	0	0	0.31	1	القليلة الحالبية
	81		241	100	322	المجموع

ويبين الشكل (1) توزع الحالات المدروسة نسبة لمجموع الحالات:



نلاحظ أن تشوهات الجهاز البولي المقبولة في مشفى الأطفال تشكل شريحة مهمة من مجمل قبولات المشفى. كما يظهر الجدول السابق أن الإحليل التحتي هو التشوه الأكثر شيوعاً يليه الجزر المثاني الحالبى ثم تضيق صماخ البول. كما يبين الجدول رقم (1) أن عدد حالات التشوهات المعزولة 241 حالة أي بنسبة 74% من مجموع الحالات، وإن عدد حالات التشوهات المترافقة مع تشوه بولي آخر هو 81 حالة أي بنسبة 25.15 من مجموع الحالات.

وسنقوم الآن بدراسة علاقة هذه التشوهات مع العوامل التالية:

1- الجنس

2- عمر الأم الحامل

3-سوابق إسقاط عند الأم

4-أمراض الأم

5-تناول أدوية خلال الحمل

6-الخداج

7-وزن الولادة

8-المناطق الجغرافية في القطر

9-وجود قصة عائلية لتشوهات خلقية في الجهاز البولي والقراية بين الزوجين

10-التعرض للأشعة والتدخين وتناول الكحول خلال الحمل.

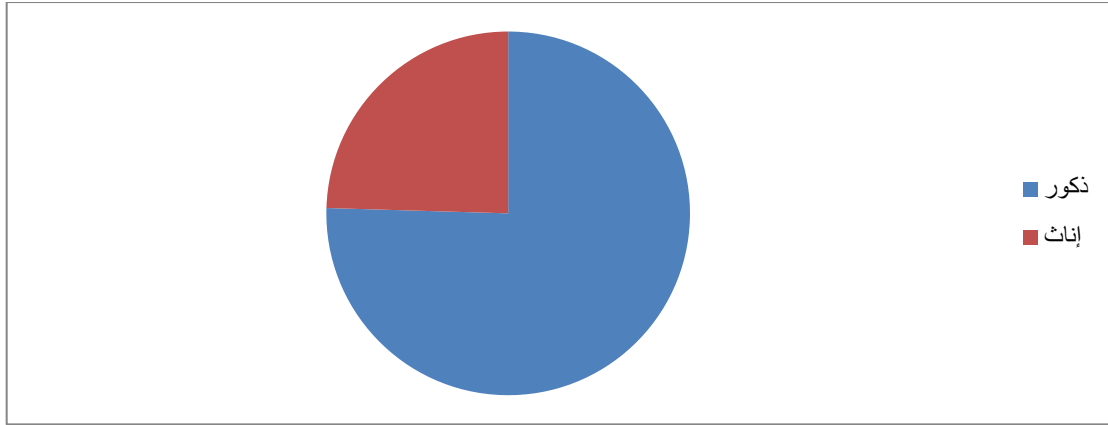
1-العلاقة مع الجنس:

كان عدد الذكور في دراستنا 232 حالة أي بنسبة 75.32 % ، وكان عدد الإناث 76 حالة أي بنسبة 24.67 % وبذلك تكون نسبة (الذكور/الإناث=1/3). بينما في دراسة مجراة في مشفانا من قبل الدكتور زوكار في شعبة الوليد والحضانات (نسبة الذكور /الإناث=1/1.9) ، وفي دراسة تايوانية (22) (نسبة الذكور/الإناث=1/6.3) نلاحظ بالمقارنة أن نسبة إصابة الذكور إلى الإناث أعلى لدينا بالمقارنة مع دراسة الدكتور زوكار وذلك لأن العديد من التشوهات الشائعة عند الذكور مثل تضيق صماخ البول والإحليل التحتي و دسام الإحليل الخلفي يراجعون المشفى بعد عمر الوليد.

ويبين الجدول رقم(2) نسبة توزع التشوهات حسب الجنس:

الجنس	عدد المرضى	النسبة المئوية	نسبة ذكور/إناث في دراستنا	نسبة ذكور/إناث في دراسة د.زوكار (19)	نسبة ذكور/إناث في دراسة تايوانية(21)
ذكور	232	75.32 %	1/3	1/1.9	1/6.3
إناث	76	24.67 %			
المجموع	308	100%			

كما يبين الشكل(2) توزع التشوهات حسب الجنس في دراستنا :



وبحساب pvalue على نتائج دراستنا نجد أنه ($0.05 >$)، أي يوجد فارق إحصائي هام.

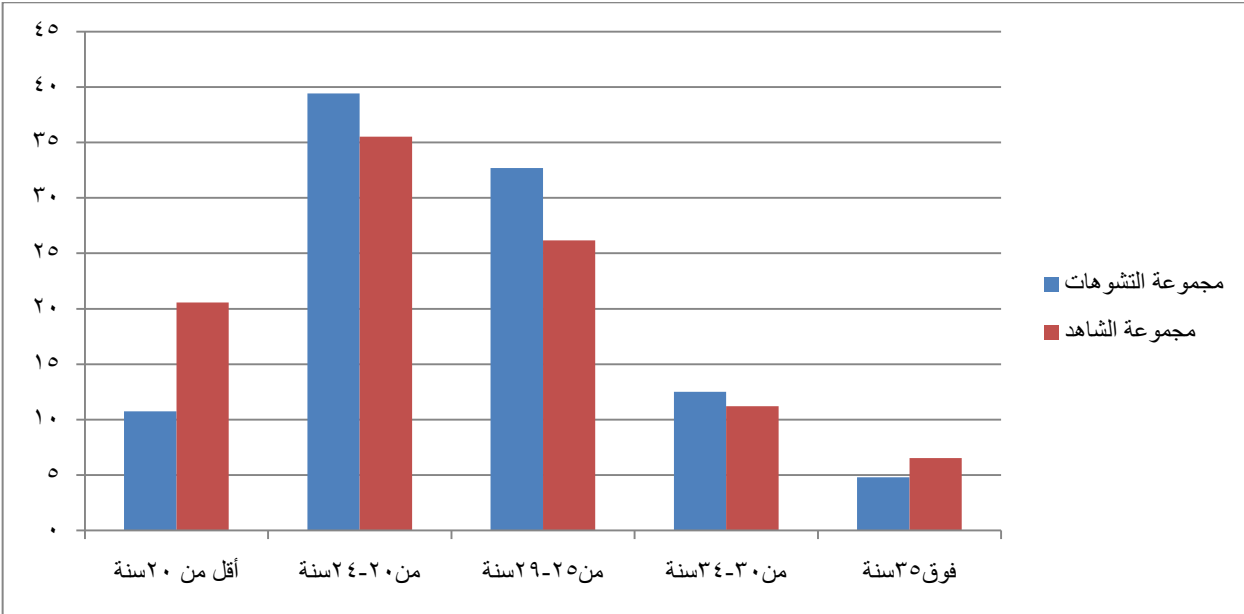
2- علاقة التشوهات الخلقية في الجهاز البولي مع عمر الأم الحامل :

يوجد بين الحالات المشخصة في مشفى الأطفال عدد كبير من الحالات قبلت في قسم الجراحة وبأعمار بعد فترة الوليد، لذلك لم نجد معلومات كافية حول عمر الأم وسوابق إسقاط عند الأم أو الأمراض أثناء الحمل أو تناول أدوية خلال الحمل أو وزن الولادة. ولذلك اقتصرنا دراسة علاقة التشوهات في الجهاز البولي مع ما سبق عند 104 حالات وهي الحالات المقبولة في قسم الأطفال وأغلبهم في قسم الحواضن.

تم توزيع أعمار الأمهات في 5 فئات عمرية (دون العشرين، 20-24 سنة، 25-29 سنة، 30-34 سنة، 35 سنة فما فوق)، وكانت النتائج التي حصلنا عليها كالتالي وذلك بالمقارنة مع دراسة دخلدون الحرفوش المجراة في قسم الحواضن سنة 2004: جدول رقم (3):

نتائج دراستنا		عمر الأم	دراسة دخلدون الحرفوش (20)	
النسبة المئوية	عدد الحالات		عدد الحالات	النسبة المئوية
10.75%	11	أقل من 20 سنة	22	20.56%
39.42%	41	20-24 سنة	38	35.51%
32.69%	34	25-29 سنة	28	26.17%
12.5%	13	30-34 سنة	12	11.22%
4.8%	5	35 سنة فما فوق	17	6.54%
المجموع 100%	104	—	107	100%

ويبين المخطط (1) ذلك:



يتضح من الجدول السابق أن عمر الأم الأشيع المترافق مع الإصابة في الدراستين كان بالأعمار من 20-29 سنة، وربما ذلك بسبب أنه السن المفضل للزواج والإنجاب في مجتمعاتنا، وبالتالي فإن معدل التشوهات مرتفع في هذا السن بما يتناسب مع زيادة عدد الولادات. وبتطبيق اختبار χ^2 بالنسبة للأعمار (>20 سنة) و(<35 سنة) نجد أنه >2 وبذلك لا يوجد فرق إحصائي هام، وبذلك فالعمر الصغير للحوامل >20 سنة أو الكبير <35 سنة لا يشكل عامل خطورة في حدوث التشوهات بحسب دراستنا.

3- علاقة التشوهات الخلقية في الجهاز البولي مع سوابق الإسقاط عند الأم :

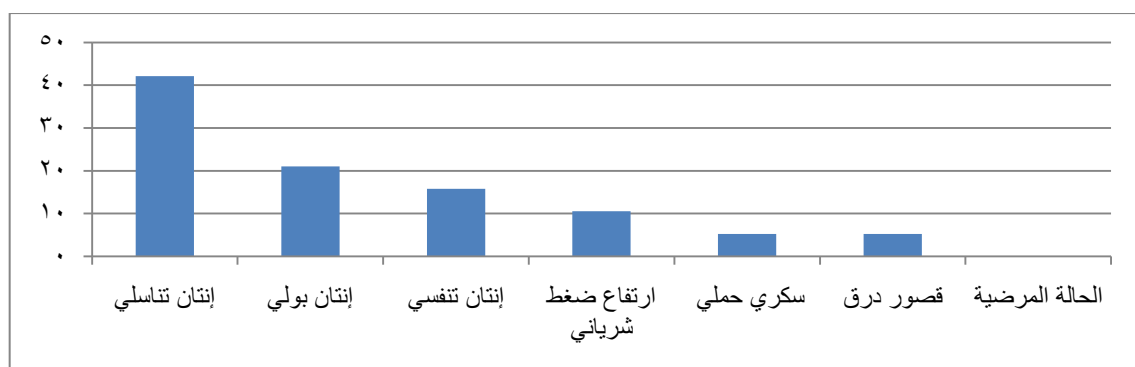
وجد في 27 حالة قصة إسقاط (مرة أو أكثر) ، أي بنسبة 25.96% من أمهات الأطفال المشمولين بالدراسة (104 طفل) ، وبالمقارنة مع نسبة الإسقاطات المعروفة في مجموع السكان والتي تقدر بـ 10% ، نجد أن هناك زيادة ملحوظة بقصة الإسقاطات عند أمهات الأطفال المصابين بتشوهات في الجهاز البولي ، وقد يعود ذلك لوجود تشوهات أيضاً في الأجنة الساقطة ولكن ذلك بحاجة لإثبات .

4-العلاقة مع أمراض الأم أثناء الحمل :

بلغ عدد الحوامل المصابات بأمراض أثناء الحمل 19 حالة ، أي بنسبة 18.26% من مجموع الحمول ويوضح الجدول رقم (5) توزعها:

الحالة المرضية	عدد الحالات	النسبة المئوية من أصل (104 مرضى)
إنتان تناسلي	8	7.69%
إنتان بولي	4	3.84%
إنتان تنفسي	3	2.88%
ارتفاع ضغط شرياني	2	1.92%
سكري حملي	1	0.96%
قصور درق	1	0.96%
المجموع	19	18.26%

ويبين المخطط (2) التالي ذلك:



يلاحظ من الجدول السابق أن الإنتان التناسلي هو المرض الأكثر شيوعاً، بما يعادل 7.69% من الأمهات اللاتي تمكنا من دراسة حالتهم (104 حالة)، إلا أن هذه النسبة أقل من نسبة الإنتان التناسلي المعروفة عند الحوامل بشكل عام (10-20%).

5- العلاقة مع تناول الأم للأدوية خلال الحمل:

كان عدد حالات تناول الأدوية 24 حالة، أي بنسبة 23.07% من الحالات (104 حالة) وتوزعت حسب نوع الدواء كما هو مبين في الجدول رقم (6) :

الدواء	عدد الحالات	النسبة المئوية من أصل (104 مرضى)
معالجة موضعية لإنتان تناسلي	8	7.69%
حديد+فيتامينات	4	3.84%
صادات حيوية	4	3.84%
باراسيتامول	3	2.88%
مضادات حموضة	2	1.92%

خافض ضغط	2	%1.92
أدوية تثبيت حمل	1	%0.96
المجموع	24 حالة	%23.07

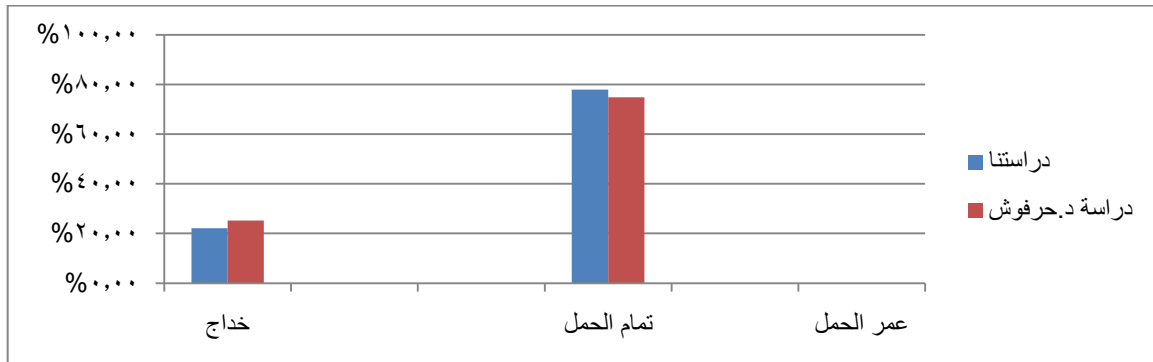
نلاحظ أن الأدوية المذكورة في الجدول السابق آمنة، وخصوصاً أنها أعطيت من قبل أخصائي التوليد وبمقادير علاجية مناسبة لذلك لا يمكن الحكم على قيمتها الإحصائية .

6-العلاقة مع الخداج:

بلغ عدد الحالات التي كان فيها العمر الحملي أقل أو يساوي 37 أسبوع بدءاً من تاريخ آخر دورة طمثية (خداج) 23 حالة، كما بلغ عدد الحالات تمام الحمل 81 طفل، أي بنسبة 22.1 %، 77.88 % على التوالي، بينما كانت نسبة الخداج بين التشوهات في الجهاز البولي في دراسة د.خلدون الحرفوش 25.23 % ويبين الجدول رقم(7) ذلك:

	دراستنا		دراسة د.خلدون 2004 (21)
	عدد المرضى	النسبة	
تمام الحمل	81	%77.88	%74.77
الخداج	23	%22.1	%25.23
المجموع	104	%100	%100

ويوضح المخطط(3) ذلك:



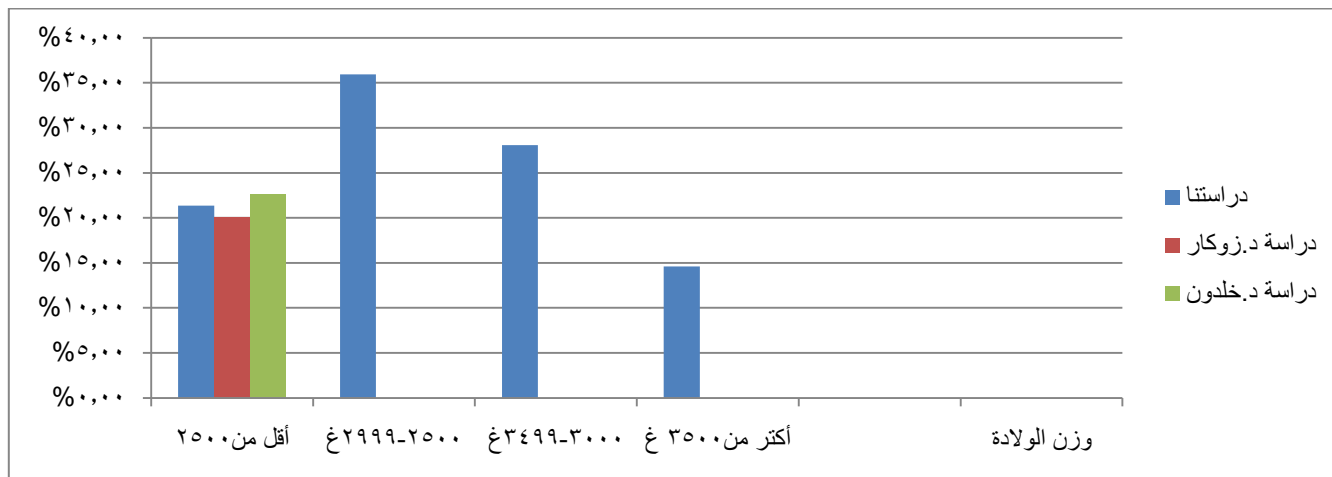
نلاحظ أن النتائج متقاربة بين الدراستين الأمر الذي قد يشير لدور هذه التشوهات في إحداث الخداج.

7-العلاقة مع وزن الولادة:

بلغ عدد الأطفال الذين تم معرفة وزن الولادة لديهم 89 طفل، وقد وجد ترافقاً مع نقص وزن الولادة (الوزن أقل من 2500 غ) عند 19 طفل، أي بنسبة 21.34% .بينما كانت نسبة نقص وزن الولادة (LBW) في دراسة د.زوكار 20%، وفي دراسة د.خلدون 22.58%، مما يظهر الأثر الواضح للتشوهات في إحداث نقص وزن الولادة، والجدول رقم(8) يوضح النتائج التي حصلنا عليها:

وزن الولادة	عدد الحالات	النسبة المئوية	النسبة المئوية لناقصي وزن الولادة في دراستنا	LBW في دراسة د.زوكار 1996	LBW في دراسة د.خلدون 2004
> 1500 غ	2	2.24%	21.34%	20%	22.58%
بين 1500 غ و 1999 غ	4	4.49%			
بين 2000 غ و 2499 غ	13	14.6%			
بين 2500 غ و 2999 غ	32	35.95%			
بين 3000 غ و 3499 غ	25	28.08%			
< 3500 غ	13	14.6%			
المجموع	89	100%			

ويوضح المخطط (4) ذلك :



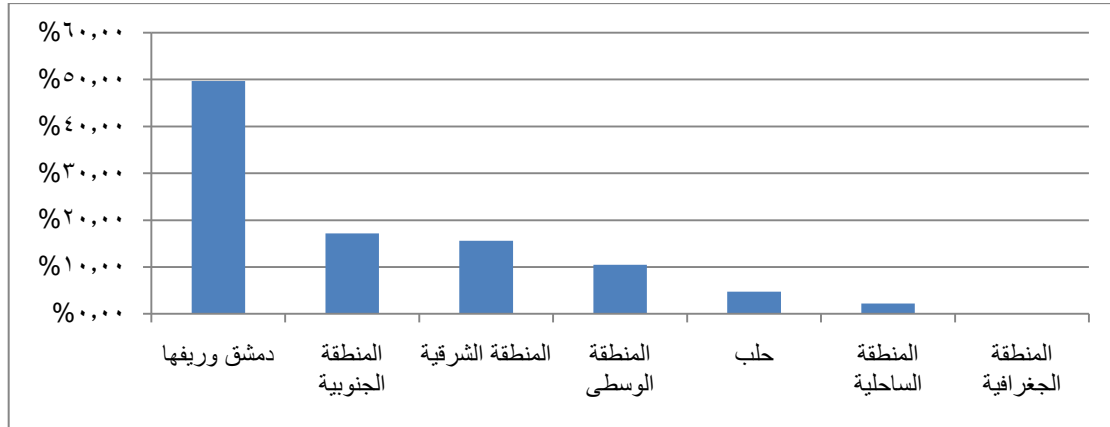
8-توزع التشوهات الخلقية في الجهاز البولي حسب المناطق الجغرافية في القطر :

تم تقسيم المرضى على 6 مجموعات جغرافية وهي دمشق وريفها ، حلب ، المنطقة الساحلية (طرطوس واللاذقية) ، المنطقة الجنوبية(درعا والسويداء والقنيطرة) ، المنطقة الوسطى(إدلب وحمص وحماء) ، المنطقة الشرقية(دير الزور والرقة والحسكة) .

والنتائج في الجدول رقم(9):

المنطقة	عدد المرضى	النسبة المئوية
دمشق وريفها	155	50.32%
المنطقة الجنوبية	53	17.20%
المنطقة الشرقية	48	15.58%
المنطقة الوسطى	32	10.38%
حلب	14	4.54%
المنطقة الساحلية	6	1.94%
المجموع	308	100%

ويبين المخطط (5)ذلك:



إن الجدول السابق لا يعكس نسبة هذه التشوهات في المحافظات المختلفة وإنما يبين الأعداد القادمة من المحافظات إلى مشفى الأطفال ، إذ نلاحظ أن أعلى نسبة من دمشق وريفها ويعزى ذلك للقرب الجغرافي ، كما أن درجة تطور مراكز جراحة الأطفال في المحافظات قد تؤثر بشكل أو بآخر في نتائج هذا الجدول ، وفي الواقع ما نحتاجه في المستقبل هو إجراء دراسة واسعة على مجموعات سكانية مختلفة لتحديد الوبانيات في بلدنا ولتقدير الانتشار الحقيقي لهذه التشوهات .

9- العلاقة مع وجود قصة عائلية لتشوهات خلقية في الجهاز البولي ومع وجود قرابة بين الزوجين:

لوحظ وجود قصة عائلية عند 8 مرضى من أصل 104 مريض أي بنسبة 7.69% وكانت في معظمها عند أقرباء الدرجة الأولى (الأخ والأخت)، ومن هنا تبرز أهمية القصة العائلية وضرورة التأكيد عليها .

تم تقسيم القرابة بين الزوجين إلى :

1- لا قرابة

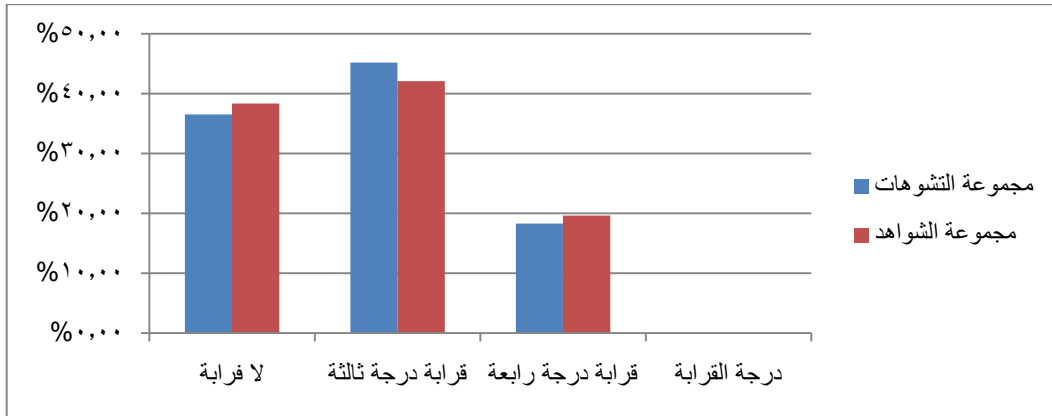
2- قرابة درجة ثالثة (وتضم أبناء وبنات العم والعمة والخال والخالة).

3- قرابة درجة رابعة (بعيدة).

وقد تم مقارنة النتائج مع دراسة د.خلدون الحرفوش سنة 2004 والجدول (10) يظهر النتائج التالية :

دراسة د.خلدون		دراستنا		
النسبة المئوية	عدد الحالات	النسبة المئوية	عدد الحالات	
38.32%	41	36.53%	38	لا قرابة
61.68%	45	45.19%	47	قرابة درجة ثالثة
	21	18.26%	19	قرابة درجة رابعة
100%	107	100%	104	المجموع

والمخطط (6) يوضح ذلك :



كما يبدو من الجدول السابق فقد بلغت نسبة وجود قصة القرابة بين الوالدين 63.45% من مجموعة التشوهات ، وهذه النسبة العالية تعكس الوضع الاجتماعي في بلادنا من حيث شيوع زواج الأقارب وبشكل خاص الدرجة الثالثة ورافقها مع ظهور التشوهات الخلقية في الجهاز البولي عند الأطفال . ولكن عند حساب pvalue بين مجموعة القرابة (ثالثة ورابعة) و مجموعة اللاقرابة نجد أنه ($0.05 <$) وبذلك لا يوجد فرق إحصائي هام.

ولقد ذكرنا أنه توجد قصة عائلية لتشوهات خلقية في الجهاز البولي في 8 حالات، وفي 7 حالات منها (87.5% من الحالات إيجابية القصة العائلية) كان هناك قرابة بين الزوجين من الدرجة الثالثة ، وفي حالة واحدة أي بنسبة (12.5% من الحالات إيجابية القصة العائلية) لم يكن هناك قرابة بين الزوجين.

وبإجراء اختبار t نجد أنه أكبر من 2 أي يوجد فرق إحصائي هام وهذا يشير للدور الذي تلعبه القرابة بالترافق مع وجود قصة عائلية في إحداث التشوهات.

10-العلاقة مع التدخين وتناول الكحول والتعرض للأشعة خلال الحمل :

لم نجد أي حالة تدخين أو تناول كحول أو تعرض للأشعة بين الأمهات في عينة الدراسة، وقد يكون انتشار الوعي الصحي في مجتمعنا السبب وراء عدم التعرض للأشعة أثناء الحمل .

وربما تحد العادات الاجتماعية والمفاهيم الدينية من تناول الكحول والتدخين بين النساء، وربما تقود هذه العادات والمفاهيم في الوقت نفسه لعدم اعتراف بعض النساء بذلك أثناء الاستجواب.

دراسة تشوهات عينة الدراسة بالخاصة

أولاً- الإحليل التحتيHypospsdias:

بلغ عدد حالات الإحليل التحتي خلال فترة الدراسة 87 حالة ،أي بنسبة 27.01% من مجمل التشوهات الخلقية في الجهاز البولي التناسلي.

1-توزع الحالات حسب الجنس:

الإصابة محصورة لدى الذكور.

2-ظروف التشخيص : في 79 حالة ، أي بنسبة 90.8% من الحالات التي شملتها الدراسة تم تشخيص الإحليل التحتي بعد الولادة من قبل طبيب الأطفال ،أو أثناء مراجعة طبيب الأطفال لأسباب أخرى (فحص روتيني -مغص رضيع).

في 3 حالات ترافق الإحليل التحتي مع استئصال كلوي تم تشخيصه بالإيكو أثناء الحمل، وهذا دفع الأهل لمراجعة الطبيب بعد الولادة .

في 2 حالة راجع الأهل المشفى بسبب إبهام أعضاء تناسلية .

في 2 حالة راجع الأهل المشفى بسبب وجود إحليل صفني .

في حالة واحدة إحليل صفني مع عدم انثقاب شرح.

3-نموذج التشوه والتشوهات المرافقة :في 66 حالة من حالات الإحليل التحتي المدروسة ،أي بنسبة 75.8% كان التشوه عبارة عن إحليل تحتي حشفي .

في 13 حالة ،أي بنسبة 14.94% كان لدينا إحليل تحتي قضيبي (أي في منتصف القضيب) .

في حالة واحدة وجد لديها إحليل تحتي صفني مع إبهام أعضاء تناسلية (غياب خصى مع فتق إربي) تم إجراء صيغة صبغية فكانت 46xy .

في 2 حالة كان التشوه إحليل صفني دون وجود تشوهات أخرى .

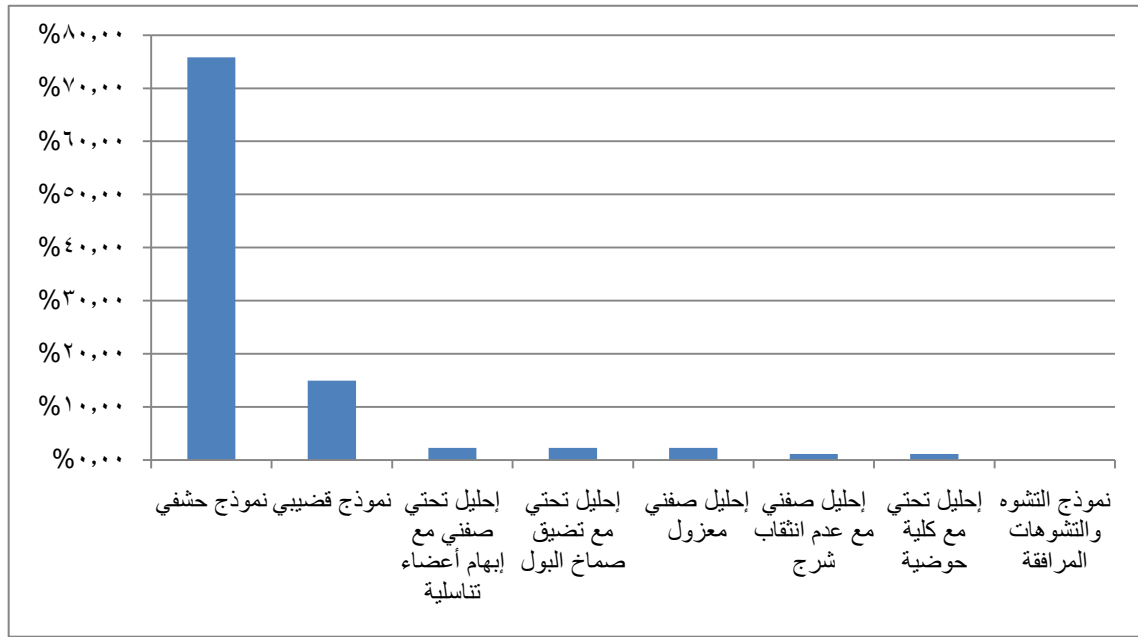
في 2 حالة ترافق الإحليل التحتي مع تضيق صماخ البول الولادي .

في حالة واحدة وجد لدينا إحليل تحتني صفني مع إبهام أعضاء تناسلية، ولكن تبين بالفحص السريري أن الخصى موجودة في الصنف المشطور، وتبين بالإيكو عدم وجود رحم أو مبيض .

في حالة واحدة إحليل صفني مع عدم انتقاب شرح.

في حالة واحدة ترافق الإحليل التحتي مع كلية حوضية يمنى.

والمخطط (7) يوضح نموذج التشوه والتشوهات المرافقة:



ثانياً-الجزر المثاني الحالبىVesicoureteral Reflux:

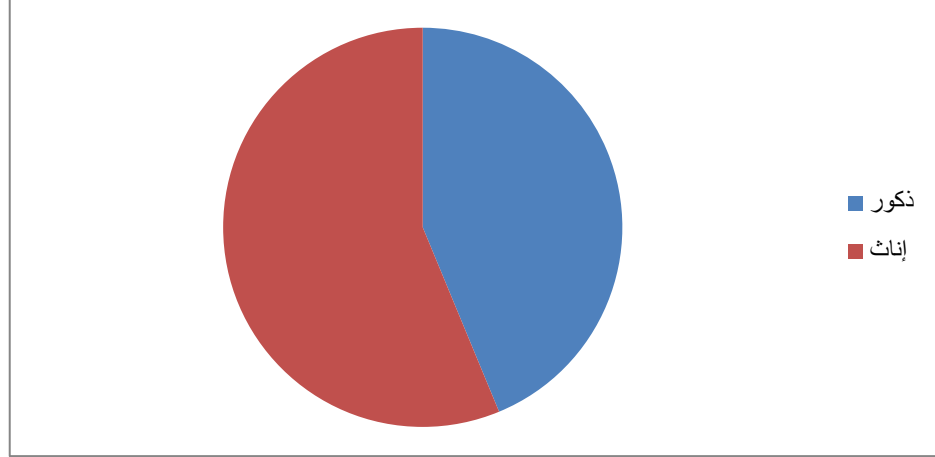
وجد الجزر المثاني الحالبى في 64 حالة ،أي بنسبة (19.8%) من مجمل الحالات ،وبذلك احتل المرتبة الثانية في دراستنا من حيث الشيوع ،حيث وجدت 16 حالة من الجزر المثاني الحالبى لم تكن بدئية بل كانت ثانوية (11حالة ثانوية لدسام إحليل خلفي، 5 حالات تالية لمثانة عصبية) وقد حصلنا على النتائج التالية :

1-التوزع حسب الجنس:

كان عدد الذكور الذين كشف لديهم جذر مثاني حالبى 28حالة أي بنسبة 43.75% ،فيما بلغ عدد الإناث 36 حالة أي بنسبة 56.25% وبالتالي كانت نسبة (ذكور/إناث=1.28/1) ويبين الجدول رقم(11)ذلك:

النسبة المئوية	عدد الحالات	الجنس
43.75%	28	ذكر
56.25%	36	أنثى
100%	64	المجموع

ويبين الشكل (3) التالي ذلك:



2-ظروف التشخيص لدى مرضى الجذر المثاني الحالي :

8حالات أي بنسبة 12.5% مشخصة أثناء الحمل.

40 حالة أي بنسبة 62.5% بسبب إنتان بولي متكرر .

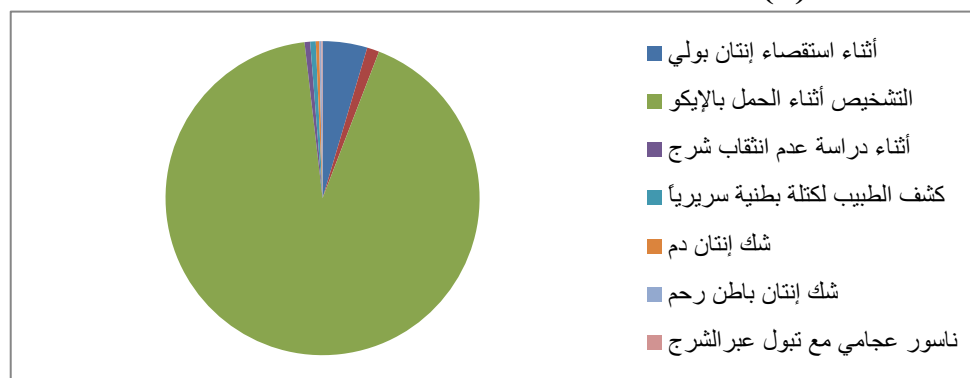
11 حالة أي بنسبة 17.1% شخست أثناء دخول المريض المشفى لسبب آخر،(توزعت بين 5 حالات عدم انتقاب شرج وحالة واحدة ناسور عجاني مع تضيق صماخ البول وتبول عبر الشرج وحالتين شك إنتان باطن رحم وإنتان دم في 3 حالات) .

5 حالات أي بنسبة 7.8% ق تم كشفها من قبل الطبيب وحولت للمشفى على أساس كتلة بطنية والجدول رقم(12)يوضح النتائج:

ظروف التشخيص	عدد الحالات	النسبة المئوية
أثناء استقصاء إنتان بولي	40	62.5%
التشخيص أثناء الحمل	8	12.5%
عدم انتقاب شرج	5	7.81%
كشف كتلة بطنية أثناء الفحص	5	7.81%

شك إنتان دم	3	%4.68
شك إنتان باطن رحم	2	%3.12
ناسور عجاني مع تبول عبر الشرج	1	%1.56
المجموع	64	%100

ويبين الشكل (4) ذلك:

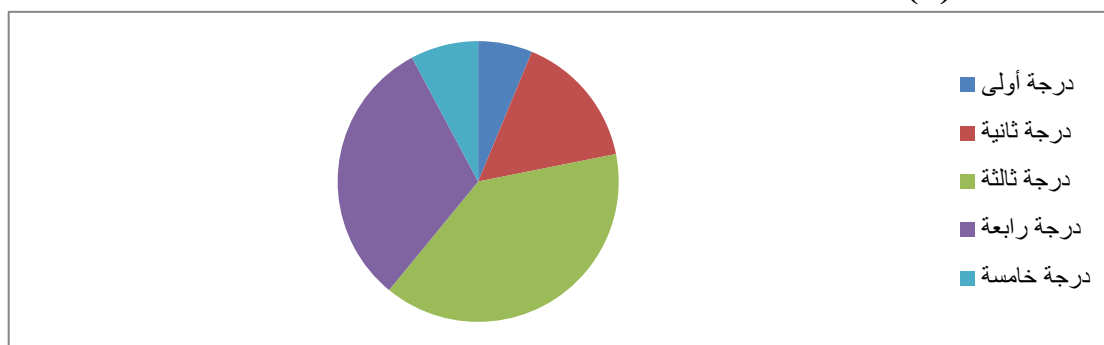


3-توزع حالات الجذر المثاني الحالبى وفق التصنيف المعتمد على المظهر الشعاعي علىVCUG:

تم توزيع مرضانا حسب هذا التصنيف وحصلنا على النتائج التالية:جدول رقم(13):

النسبة المئوية	عدد الحالات	التصنيف
%6.25	4	درجة أولى
%15.62	10	درجة ثانية
%39.06	25	درجة ثالثة
%31.25	20	درجة رابعة
%7.81	5	درجة خامسة
%100	64	المجموع

ويبين الشكل(5) ذلك:



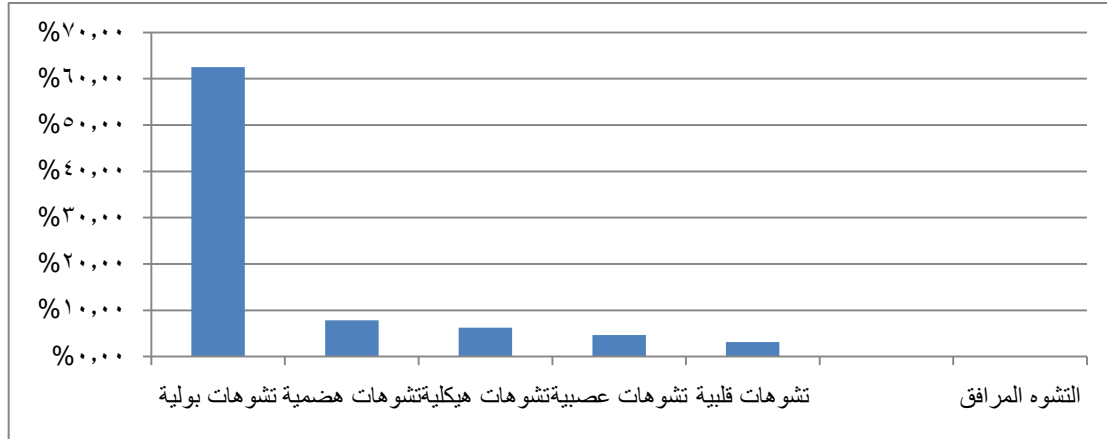
ومما سبق نلاحظ أن 78.12% كانت من الدرجة (ثالثة ،رابعة، خامسة)وهذا يستدعي المراقبة والتدخل الجراحي حسب الحالة .

4-التشوهات المرافقة للجذر المثاني الحالبي :

تم استقصاء التشوهات المرافقة للجذر المثاني الحالبي وحصلنا على النتائج التالية:جدول رقم(14):

نوع التشوه	العدد	النسبة المئويةنسبة لعدد الحالات
1-تشوهات بولية	40	62.5%
تضييق وصل حويضي حالبي	8	12.5%
كلية متعددة الكيسات	6	9.37%
رتج مثاني	5	7.81%
حالب عرطل	4	6.25%
تضاعف حويضي حالبي	4	6.25%
حالب منتبذ	4	6.25%
كلية نعل الفرس	3	4.68%
عدم تصنع كلية أحادي الجانب	3	4.68%
قيلة حالبية	2	3.12%
رتق حالب	1	1.56%
2-تشوهات هضمية	5	7.80%
3-تشوهات هيكلية	4	6.25%
4-تشوهات عصبية	3	4.68%
5-تشوهات قلبية	2	3.12%
6-بدون تشوهات	10	15.62%
المجموع	64	100%

التشوهات العصبية 3 حالات : حالة واحدة وجد فيها عدم تصنع جسم ثفني وحالتين وجد فيهما نخاع مربوط والمخطط (8) يظهر نسب هذه التشوهات:



نلاحظ من الجدول السابق أن أعلى نسبة من التشوهات المرافقة للجذر المثاني الحالي كانت التشوهات البولية 62.5%، وهذا يتوافق مع الدراسات العالمية، يليها التشوهات الهضمية حيث وجدت في 7.80% من الحالات وهي عبارة عن رتق شرج. التشوهات الهيكلية في 4 حالات، 3 حالات قدم قفداء روحاء وحالة خلع ورك أيمن وبالنسبة للتشوهات القلبية وجد لدينا حالتين (VSD وعود وريدي رئوي شاذ تام).

ثالثاً : تضيق صماخ البول الولادي :

بلغ عدد حالات تضيق صماخ البول الولادي 48 حالة، أي بنسبة 14.9% من تشوهات الجهاز البولي خلال فترة الدراسة علماً بأن جميع المرضى من الذكور .

ظروف التشخيص : في 28 حالة أي بنسبة 58.3%، كانت الشكوى الألم أثناء التبول مع ملاحظة أن تيار البول على شكل خيط رفيع، في 16 حالة أي بنسبة 33.3% كان السبب في مراجعة المشفى هو وجود فتق إربي مرافق وكان الفتق الإربي في 14 حالة في الجهة اليمنى وفي 2 حالة في الجهة اليسرى، في 4 حالات كان سبب مراجعة الطفل للمشفى وجود قيلة مائية مرافقة والجدول رقم (15) يوضح ذلك:

ظروف التشخيص	عدد الحالات	النسبة المئوية
ألم أثناء التبول	28	58.3%
فتق إربي مرافق	16	33.3%
قيلة مائية مرافقة	4	8.33%
المجموع	48	100%

رابعاً: تضيق الوصل الحويضي الحالبى Ureteropelvic Junction :Obstruction

بلغ عدد حالات تضيق الوصل الحويضي الحالبى المقبولة في مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة 42 حالة، أي بنسبة 13.04% من مجموع تشوهات الجهاز البولي الخلقية المشخصة في مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة.

عدد الحالات غير المترافقة بتشوهات أخرى في الجهاز البولي بلغت 80.95% بينما ترافقت مع تشوهات أخرى في الجهاز البولي في 8 حالات فقط أي بنسبة 19.04% .

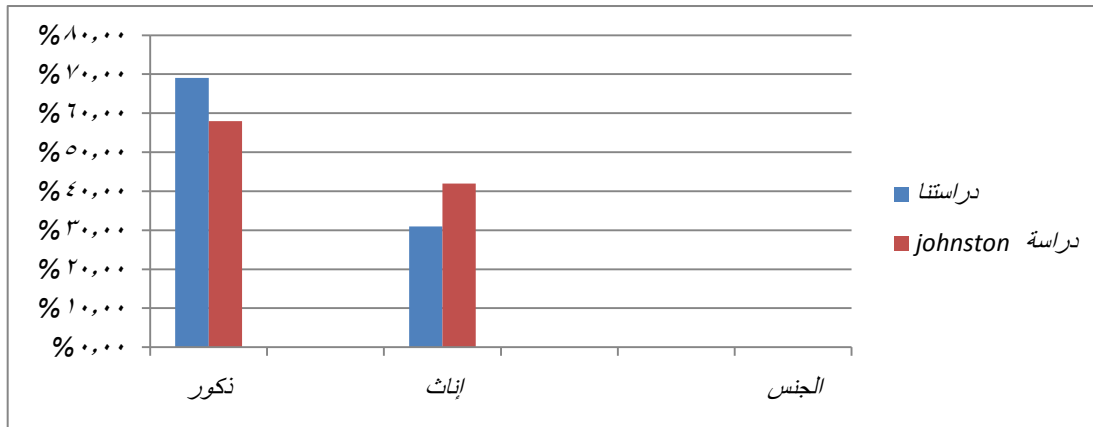
-سنقارن النتائج مع نتائج Johnston وزملائه في لندن 1985 (22).

1-توزع الحالات حسب جنس المريض :

كان عدد الذكور المصابين بتضيق وصل حويضي حالبى 29 حالة أي بنسبة 69.04%، في حين بلغ عدد الإناث 13 حالة أي بنسبة 30.96%، وبذلك فإن نسبة إصابة الذكور /الإناث = 1/2.2 علماً أن النسبة العالمية 1/2 ويبين الجدول رقم(16)توزع الحالات بحسب الجنس ومقارنتها مع دراسة johnston:

الجنس	دراستنا		دراسة johnston
	العدد	النسبة المئوية	
الذكور	29	69.04%	58%
الإناث	13	30.96%	42%
المجموع	42	100%	100%

ويبين المخطط(9) ذلك :

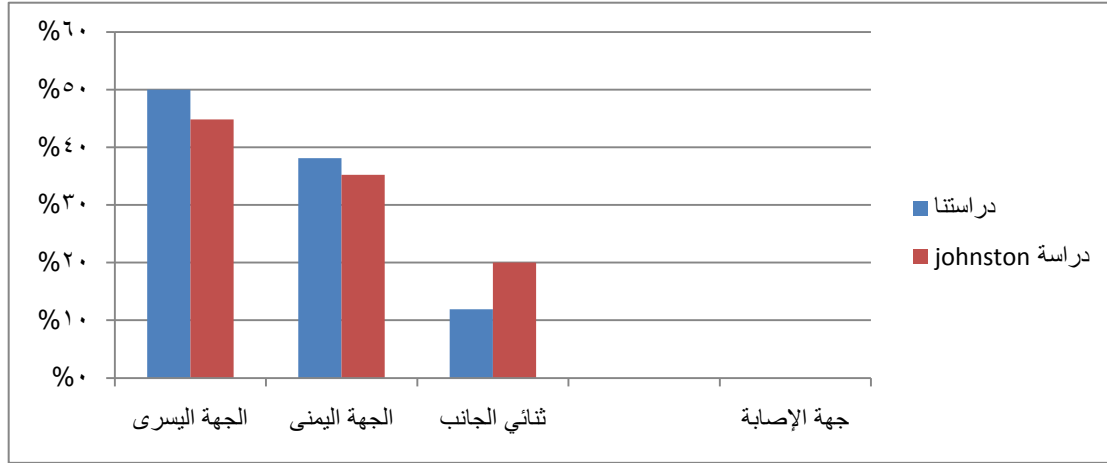


2-توزع الحالات حسب جهة الإصابة :

الحالات موزعة بين يمنى ويسرى وثنائية الجانب .جدول رقم(17):

دراسة johnston 20 حالة	دراسة 42 حالة		
	النسبة المئوية	العدد	
%44.8	%50	21	الجهة اليسرى
%35.2	%38.09	16	الجهة اليمنى
%20	%11.9	5	ثنائي الجانب
%100	%100	42	المجموع

ويوضح المخطط(10) ذلك:



علماً بأن النسبة العالمية للإصابة ثنائية الجانب (10-20%)، وفي دراستنا يوجد رجحان لإصابة الجهة اليسرى على اليمنى وعالمياً الإصابة في الجهة اليسرى أشيع بكثير من الجهة اليمنى حيث أن ثلي الحالات المشخصة عند حديثي الولادة هي في الجهة اليسرى.

3-ظروف التشخيص لدى مرضى تضيق الوصل الحويضي الحالبى :

بدراسة ظروف التشخيص لدى مرضى تضيق الوصل الحويضي الحالبى في دراستنا، تبين أن عدد الحالات المشخصة بالإيكو أثناء الحمل 16 حالة أي بنسبة 38.09%، وهذه النسبة جيدة بالمقارنة مع دراسة أجراها الدكتور خلدون الحرفوش في شعبة الحواضن حيث بلغت نسبة الحالات المشخصة بالإيكو أثناء الحمل 10.34% فقط.

14- حالة أي بنسبة 33.33% تم كشفها من قبل الطبيب وحولوا للمشفى على أساس كتلة بطنية للدراسة ،في 7 حالات أي بنسبة 16.66% كشفت بحدوث إنتان بولي ،وفي 5 حالات أي بنسبة 11.9% تم كشف الحالة أثناء إجراء استقصاءات لأسباب أخرى مثل (عدم انتقاب شرج-تأخر تطور روجي حركي -رباعي فالوت – TGA-شك آفة استقلابية).

والجدول رقم(18)يلخص ظروف تشخيص تضيق الوصل الحويضي الحالبي:

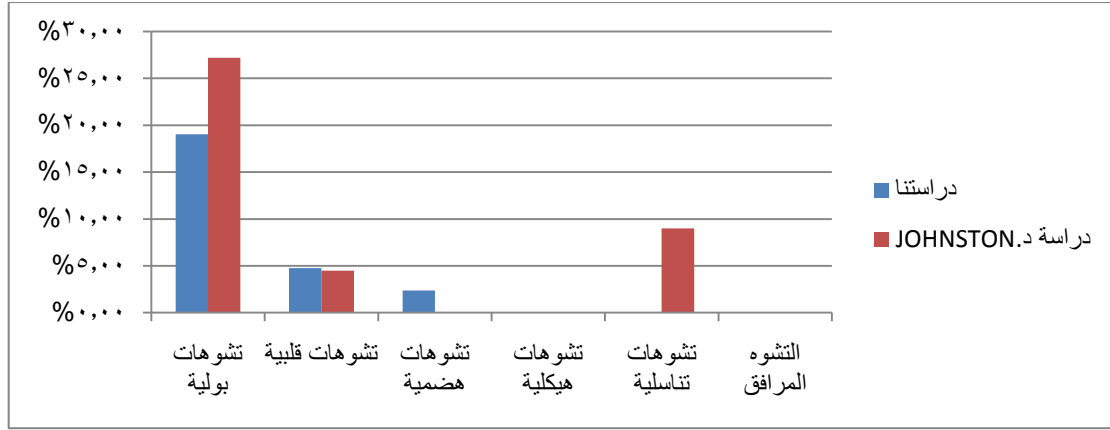
ظروف التشخيص	عدد الحالات	النسبة المئوية
كشف بالإيكو أثناء الحمل	16	38.09%
كشف الطبيب لكتلة بطنية أثناء الفحص	14	33.33%
أثناء استقصاء إنتان بولي	7	16.66%
أثناء البحث في تشوهات مرافقة	5	11.9%
المجموع	42	100%

4-التشوهات المرافقة لتضيق الوصل الحويضي الحالبي :

حصلنا على النتائج التالية :جدول رقم(19):

نوع التشوه المرافق	دراستنا		دراسة JOHNSTON
	عدد الحالات	النسبة المئوية	
تشوهات الجهاز البولي	8	19.04%	27.2%
تشوهات قلبية	2	4.76%	4.5%
تشوهات هضمية	1	2.38%	-
تشوهات هيكلية	0	0%	-
تشوهات تناسلية	0	0%	9%

والمخطط(11) يبين ذلك :



نلاحظ من الجدول السابق أن أشيع التشوهات المرافقة لتضييق الوصل الحويضي الحالي كانت التشوهات في الجهاز البولي نفسه بنسبة 19.04% وقد تضمنت 8 حالات وهي :

كلية متعددة الكيسات اليمنى-كلية نعل الفرس-جزر مثاني حالي درجة ثالثة في الجهتين بسبب فرط حركية المثانة مع عدم تناسق مثاني معصري-عسر تصنع كلوي أيمن-غياب كلية يسرى-حالب عرطل بالجهتين بسبب ضيق الوصل الحالي المثاني -جزر مثاني حالي بدئي عند حالتين .

إن التشوهات القلبية جاءت بالمرتبة الثانية بنسبة 4.76% وهي حالتين رباعي فالوت و TGA .

التشوهات الهضمية حالة واحدة وهي عدم انثقاب شرج.

ونذكر أن الاستسقاء الكلوي رافق كل الحالات كنتيجة للتضييق وليس كتشوه تشريحي مرافق.

خامساً :دسام الإحليل الخلفي:

تم تشخيص الحالة عند 22 ذكر أي بنسبة 6.83% من مجمل التشوهات في الجهاز البولي المشخصة خلال فترة الدراسة .

4 حالات أي بنسبة 18.18%تم تشخيصها أثناء الحمل بالإيكو من خلال ملاحظة وجود استسقاء في الطرق البولية.

أغلب حالات القبول في المشفى كانت بسبب وجود إنتانات بولية متكررة .

في عدد قليل من الحالات كانت الشكوى تقطع رشق البول مع بكاء أثناء التبول .

جميع الحالات ترافقت مع وجود استسقاء كلوي وجذر مثاني حالي مزدوج كنتيجة لدسام الإحليل الخلفي وليس كتشوه مرافق.

سادساً: الكلية متعددة الكيسات multi cystic kidney:

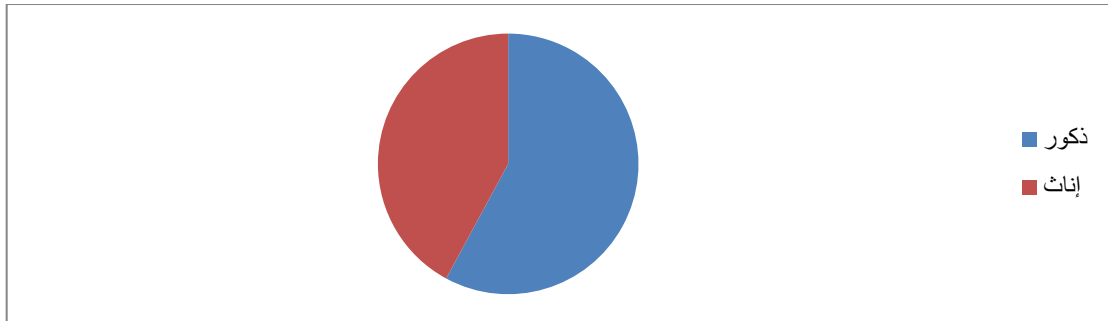
بلغ عدد حالات الكلية متعددة الكيسات المقبولة في مشفى الأطفال خلال فترة الدراسة 19 حالة، أي بنسبة 5.9% من مجموع تشوهات الجهاز البولي المشخصة خلال فترة الدراسة.

1-توزع الحالات حسب الجنس :

كان عدد الذكور الذين لديهم كلية متعددة الكيسات 11 حالة أي بنسبة 57.89%، بينما كان عدد الإناث 8 حالات أي بنسبة 42.1% وبذلك تكون نسبة (ذكور/إناث=1/1.37) والجدول رقم(20)يبين ذلك :

الجنس	عدد الحالات	النسبة المئوية
ذكر	11	57.89%
أنثى	8	42.1%
المجموع	19	100%

ويبين الشكل(6) ذلك:



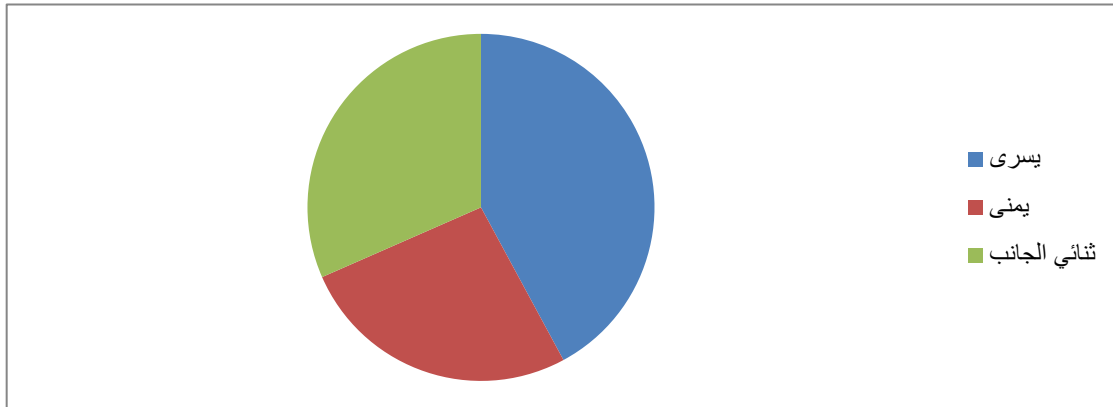
ونذكر أنه عالمياً نسبة الذكور أشيع من الإناث.

2-توزع الحالات حسب جهة الإصابة :

الجدول رقم(21) يبين ذلك:

جهة الإصابة	عدد الحالات	النسبة المئوية
يسرى	8	42.1%
يمنى	5	26.3%
ثنائي الجانب	6	31.57%
المجموع	19	100%

ويبين الشكل (7) ذلك:



نلاحظ من الجدول السابق أن الإصابة أشيع في الجهة اليسرى، علماً أنه في الدراسات العالمية التشوه وحيد الجانب غالباً مع رجحان الجهة اليسرى، والإصابة ثنائية الجانب نادرة، أما في دراستنا فكانت الحالة ثنائية الجانب موجودة بنسبة 31.57% .

2- ظروف التشخيص لدى مرضى الكلية متعددة الكيسات:

في دراستنا تبين أن الطبيب قام بكشف 10 حالات خلال الفحص السريري، أي بنسبة 52.63%. وفي حالتين أي بنسبة 10.52% تم التشخيص أثناء الحمل وذلك أثناء مراقبة دورية بالإيكو.

في 4 حالات تم التشخيص أثناء مراجعة الطفل للمشفى بسبب إنتانات بولية متكررة. حالة واحدة طفل راجع بحالة قصور كلوي .

وطفل آخر راجع بحالة فتق أمينوسي مع عدم انثقاب شرح.

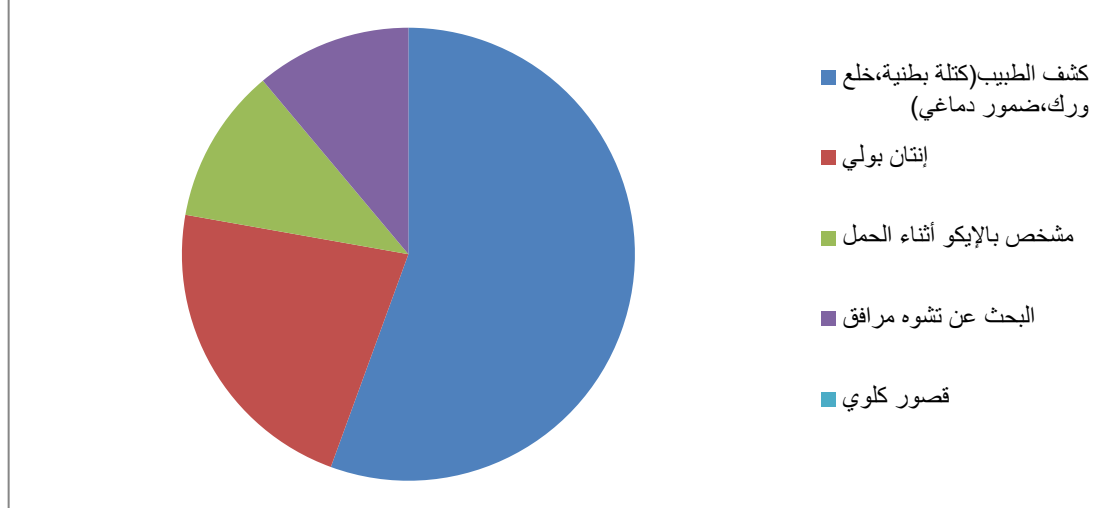
طفل آخر راجع بسبب وجود فتق أمينوسي مع قدم قفداء روحاء واستسقاء دماغي .

والجدول رقم (22) يبين ذلك:

ظروف التشخيص	عدد الحالات	النسبة المئوية
كشف لكتلة بطنية من قبل الطبيب أثناء الفحص السريري، خلع ورك ولادي، إقياء وإسهال، ضمور دماغي	10	52.63%
إنتان بولي	4	21.05%

استسقاء كلوي مكتشف بإجراء الإيكو للآم الحامل	2	10.52%
أثناء البحث عن تشوهات مرافقة لتشوه آخر	2	10.52%
قصور كلوي	1	5.26%
المجموع	19	100%

ويبين الشكل (8) التالي ذلك:



4- التشوهات المرافقة : تم استقصاء التشوهات المرافقة للكلية متعددة الكيسات وحصلنا على النتائج التالية : جدول رقم (23):

نوع التشوه	عدد الحالات	النسبة المئوية
جذر مثاني حالب	6	31.57%
تضييق وصل حويضي حالب	2	10.52%
تشوهات هضمية	2	10.52%
تشوهات هيكلية	2	10.52%
فتق أمينوسي	2	10.52%
تشوهات قلبية	1	5.26%

بالتعقيب على الجدول السابق يوجد تشوهات متعددة قد تكون موجودة لدى نفس المريض فهذه التشوهات الـ 15 موجودة لدى 9 مرضى فقط من أصل 19 مريض.

سابعاً: انقلاب المثانة الخارجي bladder exstrophy:

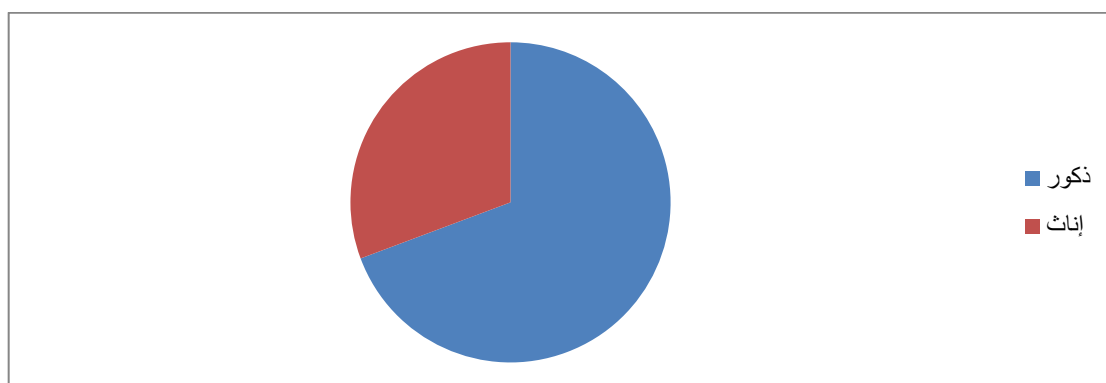
شاهد هذا التشوه عند 13 مريض، أي بنسبة 4.03% من مجمل الحالات وكان 7.6% من الحالات مشتركاً مع تشوهات أخرى في الجهاز البولي، بينما عند التكلم عن التشوهات المرافقة خارج الجهاز البولي ترتفع النسبة إلى 76.9%.

1- توزع الحالات حسب الجنس: بلغ عدد الذكور المصابين بانقلاب المثانة الخارجي 9 حالات أي بنسبة 69.3%، في حين بلغ عدد الإناث 4 حالات أي بنسبة

30.7%. وبالتالي كانت نسبة ذكور/إناث= (1/2.25)، حيث أن النسبة العالمية هي (1/2). والجدول رقم (24) يوضح ذلك :

النسبة المئوية	العدد	الجنس
69.3%	9	ذكور
30.7%	4	إناث
100%	13	المجموع

ويوضح الشكل (9) ذلك:



2-التظاهرات السريرية لانقلاب المثانة الخارجي:

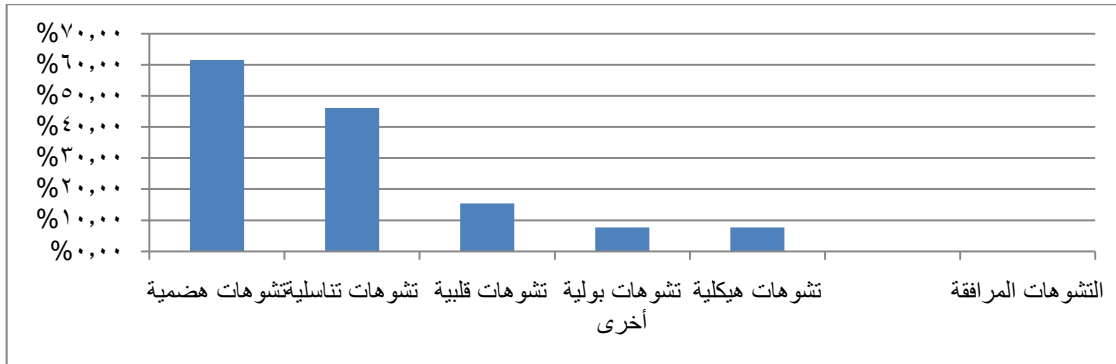
جميع المرضى (100%) راجعوا المشفى بسبب ظهور التشوه للعيان، إما من قبل الأهل أو من قبل الطبيب. أغلب الحالات راجعت المشفى في الأيام الأولى للولادة، ولكن بعض الحالات تأخر قبولها حتى اليوم السابع والثامن، وذلك إما بسبب دخول الطفل إلى مشفى أخرى قبل تحويله إلى مشفى الأطفال وذلك لتحسين الحالة العامة بسبب مشاكل أخرى يعاني منها الطفل، أو بسبب البعد الجغرافي عن المشفى.

3-التشوهات المرافقة لانقلاب المثانة الخارجي:

كشفت من خلال الفحص السريري والإستقصاءات الأخرى بما في ذلك الفتح الجراحي والجدول رقم (25) يوضح النتائج:

نوع التشوه	عدد المرضى	النسبة المئوية (من أصل 13 مريض)
تشوهات هضمية	8	61.5%
تشوهات تناسلية	6	46.1%
تشوهات قلبية	2	15.38%
تشوهات بولية أخرى	1	7.69%
تشوهات هيكلية	1	7.69%

والمخطط (12) يوضح ذلك:



بالتعقيب على ما سبق نجد أنه حوالي 7.6% (حالة واحدة) من الحالات تشاركت مع تشوهات أخرى في الجهاز البولي، هي وجود قيلة حالبية في مكان انصباب الحالب الأيمن على المثانة، أما التشوهات المرافقة خارج الجهاز البولي فوجدت عند 10 مرضى من أصل 13 أي بنسبة 76.9%، ومن الجدول السابق نجد أن التشوهات الهضمية هي أشيع هذه التشوهات وتشمل: عدم انثقاب الشرج الذي وجد في حالتين -الفتق الإربي-الفتق الأمينوسي -سوء دوران الأمعاء-الكولون القصير.

والتشوهات التناسلية وجدت في حوالي 46.1%، حيث وجدت 5 حالات عدم هبوط خصية من أصل (9 ذكور)، بالإضافة إلى حالة رتج مهبلي.

التشوهات القلبية وجدت عند طفلين، حيث كان هناك حالة VSD وحالة PDA وذلك عند إجراء إيكو قلب للبحث عن التشوهات المرافقة.

التشوهات الهيكلية (لم تشمل دوران الفخذ وتباعد عظمي العانة)، حيث شوهدت حالة واحدة (شوك مشقوق).

لم تشاهد أية حالة تشوهات عصبية مرافقة.

ثامناً: عدم تصنيع كلية أحادي الجانب :

بلغ عدد الحالات 7 حالات، أي بنسبة 2.17% من مجمل تشوهات الجهاز البولي خلال فترة الدراسة.

بلغ عدد الذكور في الدراسة حالة واحدة، بينما عدد الإناث 6 حالات.

توزعت الحالات بين عدم تصنيع كلية يسرى 5 حالات وعدم تصنيع كلية يمنى 2 حالة.

التشوهات المرافقة :

ترافق عدم تصنع الكلية أحادي الجانب مع تضيق وصل حويضي حالبى في 4 حالات ،كما ترافقت مع جذر مثاني حالبى في الجهتين في حالة واحدة، وفي حالة أخرى ترافقت مع ثقبه بيضية صغيرة وقلس معدي مريئى، والحالة الأخيرة كانت معزولة.

تاسعاً:تضاعف الجهاز المفرغ:

وجد تضاعف الجهاز المفرغ في 6 حالات أي بنسبة 1.86% من مجمل الحالات والحالات الستة كانت عند الإناث.

ظروف التشخيص: في 5 حالات كانت الشكوى هي إنتانات بولية متكررة والتشخيص بعمر 1-2 سنة ،في حالة واحدة وجد تضاعف الإحليل +مهبلى.

التشوهات المرافقة:

الحالة الأولى: تضاعف جهاز مفرغ أيسر معزول.

الحالة الثانية:تضاعف جهاز مفرغ ثنائي جانب مع جذر مثاني حالبى درجة أولى في الجهتين .

الحالة الثالثة :تضاعف حالب أيمن مترافق مع جذر درجة ثانية في الأيمن.

الحالة الرابعة:تضاعف إحليل +مهبلى.

الحالة الخامسة:ضمور كلية يسرى مع حالب عرطل أيسر وتضاعف الجهاز المفرغ للكلية اليمنى.

الحالة السادسة:تضاعف حويضي أيسر دون تضاعف حالبى مع ضمور كلية يسرى وحالب عرطل أيسر .

عاشراً : تشوهات أخرى قليلة التواتر: (5 حالات أو أقل).

1-الحالب العرطل:

بلغ عدد حالات الحالب العرطل 5 حالات أي بنسبة 1.55% من الحالات المشخصة خلال فترة الدراسة، عند ذكر واحد وأربع إناث .

جهة الإصابة : في حالتين كانت الإصابة في الجهة اليسرى ،وفي حالة واحدة كانت الإصابة في الجهة اليمنى وكانت الإصابة مزدوجة في حالتين.

التشوهات المرافقة:

- الحالة الأولى : حالب عرطل أيسر مع تضاعف الجهاز المفرغ للكلية اليمنى .
- الحالة الثانية :حالب عرطل أيمن مع جذر مثاني حالبي أيمن وكلية مضاعفة يمنى .
- الحالة الثالثة:حالب عرطل أيسر مع تضاعف حويضي أيسر .
- الحالة الرابعة:حالب عرطل مزدوج مع صغر حجم المثانة .
- الحالة الخامسة : حالب عرطل مزدوج مع جذر مثاني حالبي مزدوج.

2-متلازمة براون بيللي:

- قبل في المشفى خلال فترة الدراسة 4 حالات أي بنسبة 1.24% من مجموع الحالات المدروسة، وذلك عند 3ذكور وأنثى واحدة ،تم تشخيص الحالات الأربعة سريرياً ،وجميعها كانت محولة مباشرة من المشافي التي حدثت فيها الولادة .
- الحالة الأولى :ترافقت المتلازمة مع ضمور دماغي منتشر مشخص بالمرنان .
- الحالة الثانية:ترافقت مع استسقاء كلوي ثنائي الجانب تال لعائق سفلي .
- الحالة الثالثة:ترافقت مع غياب خصيتين ،بالإيكو تبين وجود واحدة في القناة الإربية والثانية في البطن مع استسقاء كلوي مزدوج درجة رابعة .
- الحالة الرابعة:استسقاء كلوي ثنائي الجانب درجة ثالثة مع غياب خصيتين.

3-الكلية الهاجرة :

حالتان أي بنسبة 0.62% .

- الحالة الأولى :كلية يسرى صدرية عند ذكر مع وجود فتق حجابي خلفي أيسر ،حيث راجع الطفل بشكوى إنتانات تنفسية متكررة مع ألم بطني متقطع، ترافقت الحالة مع جذر مثاني حالبي درجة ثالثة في الجهة اليمنى .
- الحالة الثانية:كلية يمنى حوضية عند ذكر مترافقة مع إحليل تحتى ،راجع الطفل المشفى بحالة إنتان دم .

4-كلية نعل الفرس:

بلغ عدد حالات كلية نعل الفرس حالتين أي بنسبة 0.62% خلال فترة الدراسة وكانت الإصابتان عند ذكرين .

في الحالة الأولى حدث الالتحام في الحوض، وترافقت مع تضيق وصل حويضي
حالي ثنائي الجانب، وفي الحالة الأخرى حدث الالتحام في الجهة اليمنى وترافقت
الحالة مع اندماج مقدم الدماغ Holoprosencephaly.

5-القبيلة الحالبية :

وجدت في حالة واحدة فقط عند أنثى أي بنسبة 0.31% من مجموع الحالات وذلك
في مكان انصباب الحالب الأيمن على المثانة، ترافقت مع إنقلاب مثانة خارجي.

المناقشة والخلاصة

- أجريت الدراسة على كافة حالات التشوهات الخلقية في الجهاز البولي المقبولة في مشفى الأطفال بين 2010/1/1 ولغاية 2010/12/31م.

- بلغ عدد الحالات 322 حالة، عند 308 مرضى، وذلك بسبب وجود أكثر من تشوه عند نفس المريض، عند 14 مريض.

- احتل الإحليل التحتي المرتبة الأولى من حيث الشيوع، حيث شكل 27.01% من مجموع الحالات، ثم الجذر المثاني الحالبى 19.87%، ثم تضيق صماخ البول 14.9%.

- كانت إصابة الذكور أكثر من إصابة الإناث (ذكور/إناث=1/3).

- درست العلاقة مع عمر الأم و لاحظنا زيادة في الفئة العمرية 20-29 سنة، وربما ذلك بسبب أنه السن الشائع للزواج و الإنجاب في مجتمعاتنا.

- لوحظ زيادة بنسبة الإسقاطات عند أمهات هؤلاء الأطفال، فوجدنا قصة إيجابية لإسقاط أو أكثر في 25.96% من الحالات، مقابل 10% من مجموع النساء.

- لم تترافق أي حالة مع قصة لمرض عند الأم خلال الحمل أو تناول أدوية أو تعرض للأشعة أو التدخين أو الكحول، وقد يعود ذلك لزيادة الوعي الصحي في المجتمع، أو لعدم دقة و صراحة الإستجواب.

- بلغ عدد حالات الخداج 23 حالة أي بنسبة 22.1%، مما يشير لدور هذه التشوهات في الخداج.

- تترافق نقص وزن الولادة مع 21.34% من الحالات، مما يظهر الأثر الواضح لتشوهات الجهاز البولي في إحداثه.

- أغلب الحالات كانوا من دمشق وريفها (50.32%)، وربما يعود ذلك للموقع الجغرافي لمشفى الأطفال في دمشق.

- كانت القصة العائلية للتشوهات إيجابية في 7.96% من الحالات، وفي معظمها كانت عند أقرباء الدرجة الأولى، وذلك بالتزامن مع وجود قرابة درجة ثالثة بين الوالدين في معظم الحالات.

التوصيات:

- 1-إيلاء هذه الشريحة من المرضى اهتماماً خاصاً، لا سيما من ناحية التشخيص قبل الولادة، ويكون ذلك بمراقبة الحمل دورياً بالإيكو والعمل على زيادة خبرة اختصاصي التوليد بإجرائه.
- 2-ضرورة استقصاء التشوهات المرافقة، لا سيما الهضمية و العصبية لوجود تشارك كبير بينها، ولتأثيرها على الإنذار وتقديم العلاج الباكر.
- 3-إجراء دراسات أخرى مكملة لهذه الدراسة، كدراسة كل من هذه التشوهات على حده.
- 4-العمل على توعية الأهالي و إيضاح مخاطر زواج الأقارب.

- 1-Nelson;Robert M .kliegman: *Textbook of Pediatrics*,17 th ed .2004;529:1783-1816.
- 2-stroup ne,Edmonds l,o brien tr:renal agenesis and dysgenesis:are they increasing?teratology 1990,42:383-395.
- 3-glassberg ki:normal and abnormal development of the kidney:a clinician's inter pretation of current knowledge.jurol 2002.167:2339-51.
- 4-campell's urology:anomalies of th kidney ,vol 3,eighth ed ,philadelohia wb saunders,2002.p1889.
- 5-Rayman RB,Hastings JD,Kruyer WB,et al.Clinical Aviation,4 th ed.New York,Ltd2006,pp.282-84.
- 6-sipek a,gregor v,horacek j,etal:incidence of renal in the Czech republic from 1961-1995.ceska gynekol 1997.62:340-343.
- 7-glassberg di ,filmer rb:renal dysplaxis,renal hypoplasia and cystic diseases of the kidney;clinical pediatric urology,3 rd ed.pgiladelphia,wb saunders, 2002.
- 8-shindo s,Bernstein j,Arant BS jr:Evolution of renal segmental atrophy (Ask-Upmark Kidney)in children with vesico-ureteral reflux:Radiographic and morphologic Studies.J Pediatr 1983.
- 9-Jay Bernstein,larry EF,et al:structural Maldevelopment of the Kidney,Pediatric nephrology,1988.17:337-366.
- 10-Emil AT,Jack WM:Smith's General Urology,16th ed,vol 2,2002.
- 11-Johnston JF:Uretropelvic Junction obstruction associated with extrarenal pelvis. J Clin Ultrasound 1999.27:474.
- 12-Flint LD,Libertion JA,Doyle DE:Ureteropelvic junction obstruction,in Libertion JA (ed):Reconstructive Urology surgery,3 ed.St.Louis,2000.p155-177.
- 13-capozz N,Caione P:Dextranomer hyaluronic acid Copolymer implantation for vesicoureteral reflux.J Pediatr 2002.140:230-34.
- 14-Gearhart GP:Complete repair of bladder exstroohy in newborn:complications and management. J Urol 2002.165:2431-33.
- 15-Chan DY,Jeffs RD,Gearhart JP:Determinates of continence in the bladder exstrophy population after bladder neck reconstruction.Urology 2001.165:1656.
- 16-Rittenberg et al:protective factors in posterior urethral valves. J Urol 1988.140:993.
- 17-churchill BM,Mclorie GA,Kgoury AE,et al :Emergency treatment and long-term follow up of posterior urethral valves. Urol clin nor th am 1990.17:343.
- 18-Duckett J W,Keating AM:Technical challenge of the megameatus intact prepuce hypospadias variant:the Pyramid procedure,J Urol 1989.141:1407.

دراسات المقارنة:

19-الدكتور عماد زوكار، التشوهات الخلقية عند الوليد، رسالة ماجستير في مشفى الأطفال بجامعة دمشق عام 1996، بإشراف الأستاذ الدكتور منذر شيخ الحدادين.

20-الدكتور خلدون الحرفوش، تشوهات الجهاز البولي الخلقية عند الوليد، رسالة ماجستير في مشفى الأطفال بجامعة دمشق عام 2004.

21- T Sang-Tang Heieh st al: Congenital malformation in newborns, analysis of 510 cases, chung gung med J. pag 14-19-1995.

22- Johanston وزملائه، دراسة على تضيق الوصل الحويضي الحالبى، مجرة في لندن، منشورة في مجلة Pediatric Surgery عام 1985م.

23-أد أحمد ديب دشاش، مقرر الإحصاء الحيوي بكلية الطب البشري، جامعة دمشق 1994.

