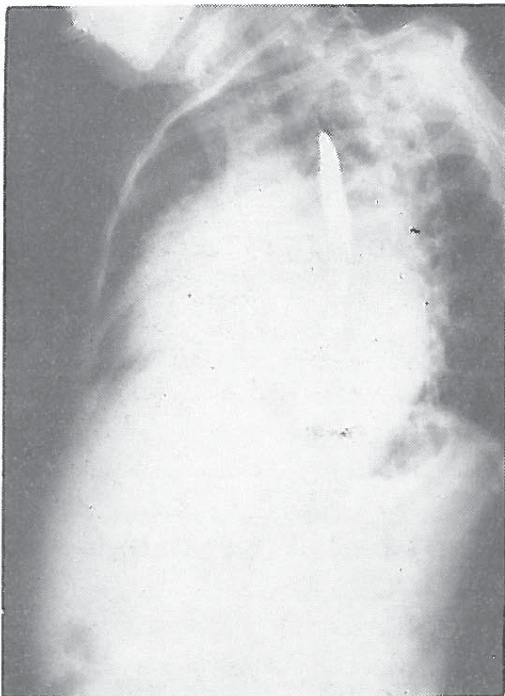


فقدان مادرزادی شریان کلیوی

(معرفی دو بیمار)

دکتر محمد حسین مرندیان * دکتر بهروز امیرفیض ** دکتر ابراهیم خوشنویس *** دکتر منوچهر بهروزی *
دکتر خلیل فریور

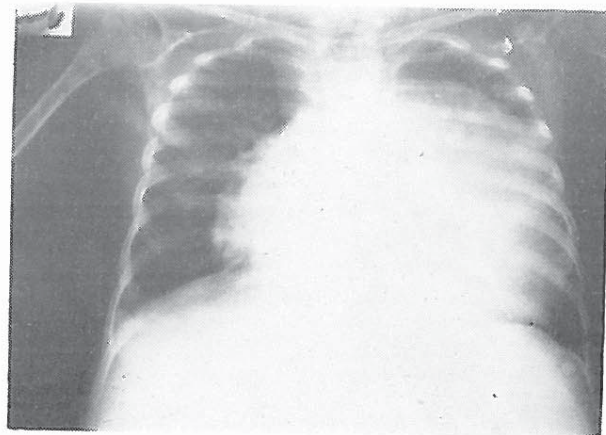


در بین انواع ناهنجاریهای مادرزادی شریان کلیوی؛ تنگی و هیپوپلازی شریان اصلی و یا یکی از شاخه‌های آن از علل شناخته شده افزایش فشار خون می‌باشند. در نوشته‌ها و کتب پزشکی کمتر به فقدان مادرزادی شریان اصلی کلیه اشاره می‌شود و از این لحاظ معرفی دو بیمار مبتلا به این ناهنجاری که یکی از آنها با نشانه‌های هیپرتانسیون و خیم و دیگری به دلیل ناهنجاریهای پریینه به بیمارستان مراجعه کرده است جالب به نظر می‌رسد.

بیمار اول

آسیه - ن

این بیمار دختر بچه‌ای ۷ ساله است که بدعلت تنگی نفس، سرفه، و ورم پاها در بخش ۲ کودکان دانشکده پزشکی پهلوی دانشگاه تهران بستری شد. وی در ۶ ماه



شکل شماره ۱ - آسیه ن : رادیوگرافی قفسه صدری در بدو ورود

شکل شماره ۲ - آسیه ن : رادیوگرافی OAG در بدو ورود

قبل از بستری شدن به مدت ۳ روز دچار تب و لرز شده و سپس پیشاب وی کم شده و ورم اندامها و صورت ظاهر شده است. بیمار چندبار دچار خونریزی از بینی شده و بعد از چهاربار مراجعه به پزشک علائم بهبودی نسبی پیدا کرده است. در سابقه بیمار پدر و مادر و پنج خواهر و برادر وی همگی سالم هستند و بیماری قابل ذکر در خانواده وجود ندارد و تا بروز علائم فوق طفل از سلامت ظاهری برخوردار بوده و جز سیاه‌سرفه و آبله‌مرغان به مرض دیگری مبتلا نشده است. در امتحان ورودی ورم شدید صورت و شکم و

* بخش کودکان - مرکز پزشکی لقمان‌الدوله ادهم .

** بخش جراحی ۲ - مرکز پزشکی لقمان‌الدوله ادهم .

*** دانشیار گروه جراحی - دانشکده پزشکی پهلوی دانشگاه تهران .

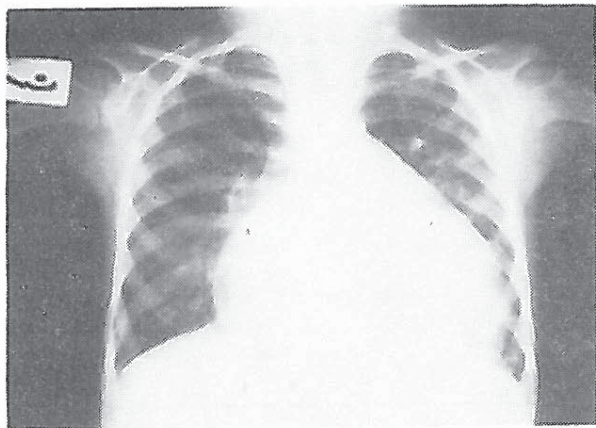
دیوگرافی نشانه‌های هیپرتروفی هردو بطن و به‌ویژه بطن چپ وجود داشت. آنتی‌بیوتیک‌های مختلف جهت عفونت ادراری مصرف شد.

در طول سیر بیماری امتحان خون محیطی هیپر-لوکوسیتوز کم‌وبیش واضح با پولی نوکلئوز نشان می‌داد. سرعت سدیماتتاسیون بالاتر از طبیعی بود. نکته جالب توجه همانگونه که از مطالعه جدول شماره (۱) برمی‌آید در ابتدا بصورت پروتئین اوری ضعیف و باکتری اوری و از اواخر ماه دوم لوکوسیتولوری و باکتری اوری بود. معذالک دانسته ادرار همیشه کمتر از حد طبیعی بود. در کشت ادرار دو بار پروتئوس رشد کرده بود. در بین آزمایشات بیولوژیک خون جدول شماره (۲) آورده در ابتدا بیشتر از حد طبیعی و سپس طبیعی و یا اندکی بیشتر از حد طبیعی بود و تمایل به هیپوناترمی وجود داشت. ذخیره قلیائی در حدود طبیعی بود. کلرانس، کراتینین که ۱۸ روز بعد از بستری شدن اندازه گرفته شد ۰.۷۹٪ که بادر نظر گرفتن سطح بدن طفل کاهش قابل توجهی نشان نمی‌داد.

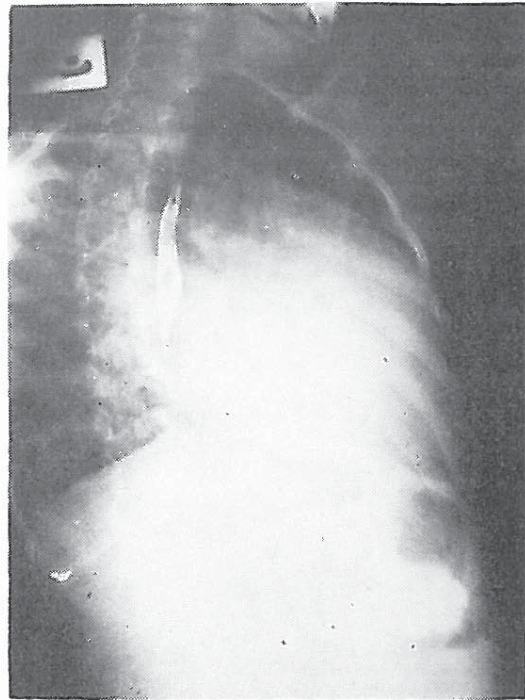
با پونکسیون پری‌کارد در بدو ورود مایع بدست نیامده بزل مایه آسیت نشان داد که ترکیب آن از نوع ترانسودا می‌باشد. الکتروفورز پروتئین‌های خون کاهش آلبومین و افزایش تمام آلبومینها را نشان می‌داد. ته‌چشم دوبار امتحان شد، در ماه دوم بستری شدن حدود پایی و خود رتین و عروق آن سالم بود و فقط اندکی اسپاسم در شریانهای ته‌چشم دیده می‌شد. در ماه پنجم پایی چشم راست مختصر رنگ پریده بود. در اواخر ماه دوم بستری شدن همانگونه که از شکل شماره ۴ برمی‌آید حجم قلب هنوز بطور قابل ملاحظه‌ای بزرگ بود.

قد کوتاه، هیپوتروفی بیمار تشخیص را به طرف یک بیماری طولانی سوق می‌داد و آزمون‌های پرتونگاری به‌تدریج انجام گرفت.

در اوروگرافی داخل وریدی کلیه راست و حالب آن دیده می‌شد و این کلیه اندکی بزرگتر از طبیعی بنظر



شکل شماره ۴ - آسبه ن : رادیوگرافی قفسه صدری بعد از دو ماه بستری شدن



شکل شماره ۳ - آسبه ن : رادیوگرافی OAD در بدو ورود

اندامها، همراه با تنگی نفس شدید، تاکی‌کاردی شدید، صدای گالو، رفلوهای توژوگولر حاکی از نارسائی قلبی بود. قد طفل کوتاه (۹۸ سانتی‌متر) و وزن وی ۱۶۷۰+ گرم بود. در رادیوگرافی قفسه صدری (شکل شماره ۱) قلب بسیار بزرگ با مختصری پرخونی ریه وجود داشت. رادیوگرافی‌های OAG (شکل شماره ۲) و OAD (شکل شماره ۳) بزرگ شدن قلب را در تمام جهات تایید می‌کرد. با تشخیص نارسائی قلب همراه با ورم اندامها، آسیت، پری‌کاردیت و فشارخون طفل تحت درمان با دیگوکسین و لازیکسن قرار گرفت. در روزهای بعد فروتمان پری‌کاردیت به‌صدای گالو اضافه گردید و هرچند که از شدت علائم کاسته شد ولی نارسائی قلبی هنوز باقی بود. جهت پائین آوردن فشار خون، رزربین تجویز شد و مقدار آن تا یک میلی‌گرم در روز افزایش یافت ولی تغییر محسوسی در فشارخون بوجود نیاورد. ناگزیر ۲۴ روز بعد از بستری شدن روزانه ۲۵۰ میلی‌گرم متیل‌دوپا (الدومت) به‌داروهای فوق اضافه شد و چون فشارخون بطور قابل ملاحظه‌ای پائین‌نمی‌آمد و هرچند که حجم قلب کم شده و ادم پاها مرتفع گردید ولی هنوز تاکی‌کاردی و صدای گالو باقی بود. مقدار رزربین به ۲ میلی‌گرم روزانه و مقدار متیل‌دوپا به ۳۷۵ میلی‌گرم روزانه (وزن طفل در حدود ۱۴ کیلوگرم) علی‌رغم داروهای فوق فشارخون سیستولیک بین ۱۳۰ و ۱۵۰ و فشارخون دیاستولیک بین ۱۱۰ تا ۱۳۰ نوسان داشت. در الکتروکار-

جدول شماره (۱)

تاریخ	واکنش	وزن مخصوص	پروتئین	گلبول سفید	گلبول سرخ	باکتری
بدو ورود	اسید	۱۰۱۰	—	—	—	فراوان
اواسط ماه اول	اسید	۱۰۱۶	یک گرم در لیتر	۰-۱	بندرت	فراوان
اوایل ماه دوم	اسید	۱۰۱۴	یک گرم در لیتر	بندرت	—	—
اواسط ماه دوم	اسید	۱۰۱۵	یک گرم در لیتر	۰-۱	۴-۵	—
اواخر ماه دوم	قلیائی	۱۰۰۸	یک گرم در لیتر	۵-۶	—	فراوان
اوایل ماه سوم	اسید	۱۰۱۱	تراس	۸-۱۰	—	فراوان
اواسط ماه سوم	قلیائی	۱۰۱۴	تراس	۲۰-۲۵	—	فراوان

جدول شماره (۲)

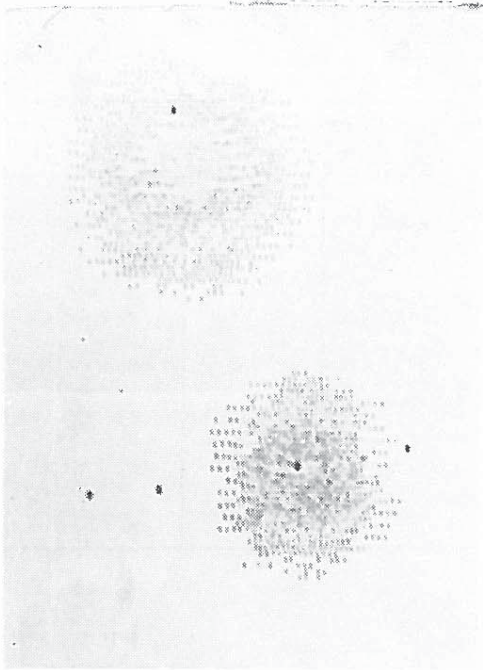
تاریخ	اوره	قند	سدیم	پتاسیم
روز اول	۱۲۸	—	۱۳۹	۴/۲
روز چهارم	۲۶	۸۷	—	—
روز ششم	۴۰	۸۳	—	—
روز هجدهم	—	—	۱۴۰/۶	۳/۴
روز بیستم	—	—	۱۳۶/۱	۴/۲
روز بیست و ششم	۵۶	—	—	—
روز سی و پنجم	۳۶	—	۱۲۷/۸	۴/۱۳
اواسط ماه سوم	۴۸	—	۱۲۲/۸	۴/۶۵
اواخر ماه سوم	۴۵	—	—	—
ماه چهارم	۲۴	۹۶	—	—
ماه پنجم	۴۳	—	—	—

در آئورتوگرافی (شکلهای شماره ۸ و ۹) شریان کلیوی راست طبیعی بود ولی اثری از شریان کلیوی چپ و نسج کلیه چپ دیده نمی‌شد. در برابر این ناهنجاری و بعلت مقاومت فشار خون بدرمان طبی و پایداری نارسائی قلبی پنج ماه بعد از بستری شدن تصمیم به نفرکتومی چپ گرفته شد.

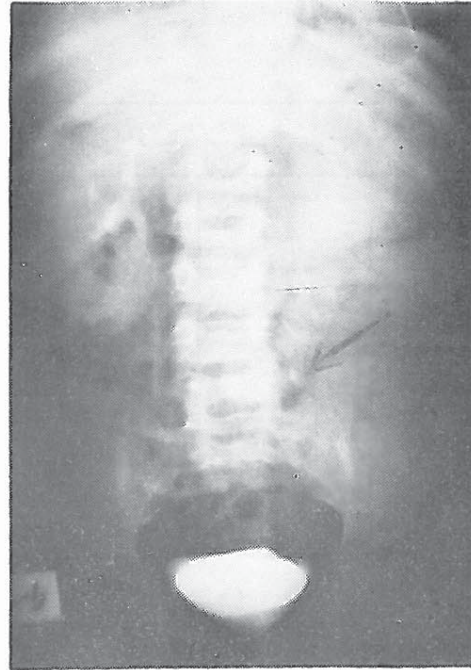
شکاف ایلیاک چپ داده شد، پرده صفاق به طرف جلو رانده شد و کلیه‌ای که در مقابل پنجمین مهره کمری ظاهر گشت، دارای منظره آتروفیک و حجم کوچک بود. چسبندگی‌های انتهایی بین حالب، کلیه و صفاق وجود داشت و مجبور شدند که کلیه و حالب را در یک بلوک جدا بکنند.

می‌رسید (شکل شماره ۵). در مرور کلیشه‌ها بعد از معلوم شدن تشخیص، تصویر گردی در مقابل و در طرف چپ پنجمین مهره لومبر پیدا شد که متعلق به کلیه چپ می‌باشد. در جستجوی رفلو، سیستوگرافی به عمل آمد و در هر دو طرف رفلوی شدید وجود داشت (شکل شماره ۶) حالب کوتاه، با قطر بیشتر از طبیعی و جدار نامنظم بچشم می‌خورد و در بالای آن در مقابل پنجمین مهره کمری دو حفره ترشحی کوچک دیده می‌شد.

در سنتی‌گرافی کلیه (شکل شماره ۷) فقط کلیه راست و مثانه دیده می‌شوند و کمترین اثری از جذب رادیو-اکتیو پسته در سمت چپ وجود نداشت.



شکل شماره ۷ - آسیه ن : سنتی گرافی کلیه : فقط کلیه راست و مثانه قابل رؤیت است . در طرف چپ جذب رادیو آکتیو وجود ندارد .



شکل شماره ۵ - آسیه ن : اوروگرافی داخل وریدی - شکل کلیه و حالب راست در هر دو تصویر مدور طرف پنجمین مهره کمری .



شکل شماره ۸ - آسیه ن : آئورتوگرافی : فقدان شریان کلیوی چپ .



شکل شماره ۶ - آسیه ن : سیستوگرافی : رفلو دوجانبه شکل غیر طبیعی حالب چپ دو تصویر مدور در طرف چپ پنجمین مهره لومبر مربوط به کلیه چپ .

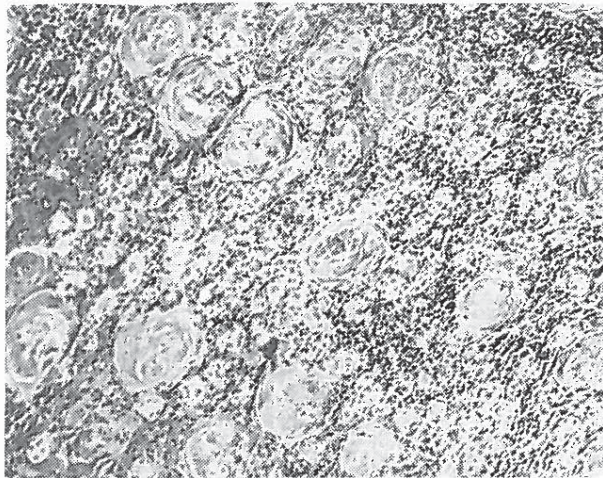
شریان سوم ظاهراً از سطح قدامی آئورت منشعب می‌شد . اوتر تا آنجائیکه امکان داشت در قسمت دیستال بسته و قطع شد . به دلیل انتخاب راه لومبر ، بیوپسی از کلیه راست انجام پذیر نشد .

حالب کوتاه و گشاد بود شریان کلیوی اصلی وجود نداشت ولی سه شریان کوچک این کلیه اکتوییک را در بر می‌گرفت : شریان اول از هیپوگاستریک چپ منشعب می‌گرفت ، شریان دوم که بسیار ظریف بود از جوار شکم به سمت کلیه می‌آمد و

آسیب‌شناسی :

کلیه به ابعاد $5 \times 2 \times 2$ سانتی‌متر حالب به اقطار 6×1 سانتی‌متر . کپسول کلیه نسبتاً ضخیم و به زحمت کنده می‌شد سطح خارجی کلیه ندولر و در بعضی نقاط به رنگ قرمز تیره بود .

لگنچه و کالیس‌ها مختصری متسع سطح پوششی آنها صاف و در قسمت محیطی کورتکس بطور نامنظم مشخص و در محل هرمهای مالپیگی ، توده‌های کوچک و بزرگ کروی برنگ کرم دیده می‌شود . قطر قسمت محیطی ۱ سانتی‌متر بود در نمای میکروسکوپی (شکل شماره ۱۰) ساختمان کلیه دیده می‌شود که بعضی از قسمتهای بافت کلیه سالم ولی در بعضی نقاط گلومرول‌ها حاوی فیروز پوست پیازی و یا فیروز کامل بوده لوله‌ها متسع و حاوی سیلندر و درانترو-ستیسیل ، ارتشاح شدید سلولهای آماسی ایجاد شده بود . جدار عروق ضخیم و مجاری آنها تنگ شده حد فاصل قسمتهای مبتلا و سالم توسط خط مشخص می‌باشد .



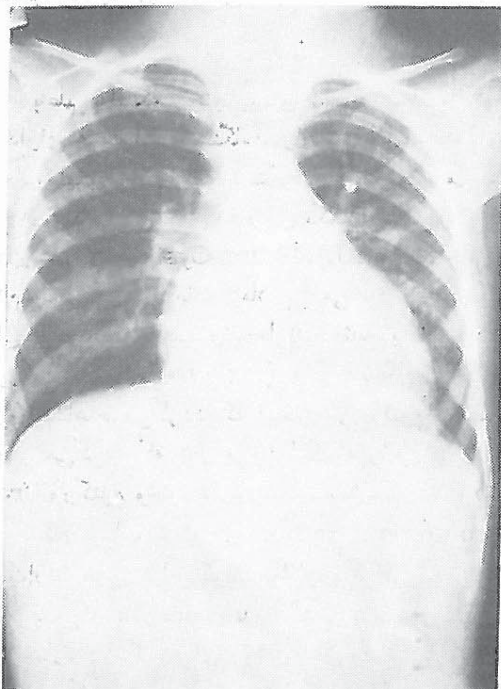
شکل شماره ۱۰ - آسیه ن : برش میکروسکوپی کلیه چپ فیروز گلومرولها ، اتساع لوله‌ها ، ارتشاح سلولهای آماسی ، جدار عروق ضخیم بامجاری تنگ .

کوچکی بین محل معمولی آنوس و واژن دیده می‌شود . با تشخیص این آنومالی که نوعی از ناهنجاریهای انتهایی لوله گوارش می‌باشد کودک برای تشخیص بیشتر بستری می‌گردد (شکل شماره ۱۲) .

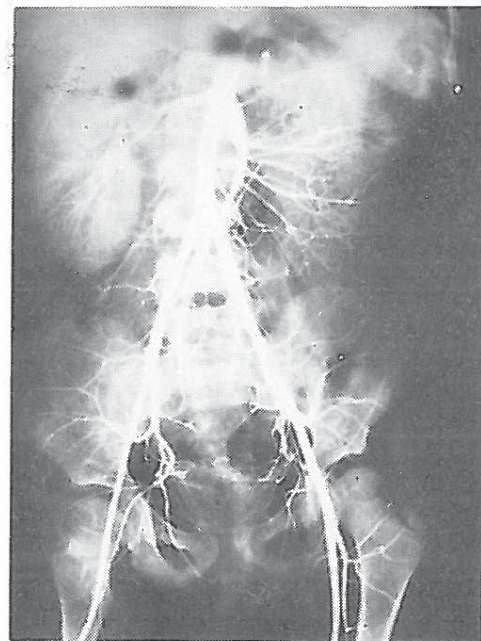
آزمایشها نشان می‌دهند که قوام مدفوع طبیعی ولی باریک می‌باشد ولی رفلکس دفع مدفوع وجود ندارد . تعداد مدفوع کم بوده رنگ آن ورنج آرزار طبیعی است . در کودک سوابق بیماریهای داخلی وجود ندارد و اندازای برادری

بیمار دوم

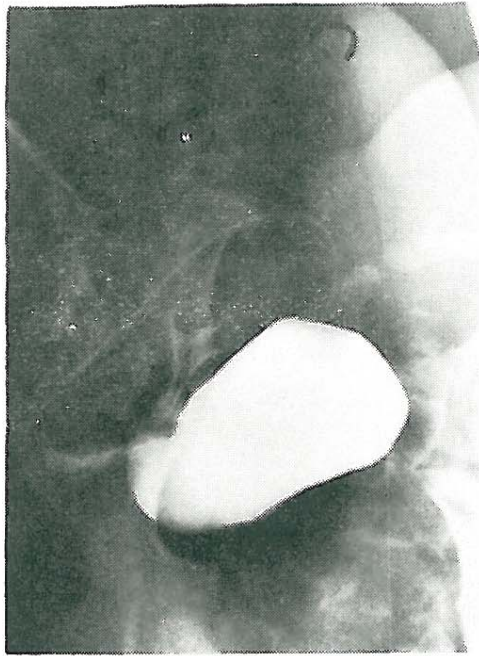
مریم ر . دختر ۸ ساله ایست که بنا به گفته والدین تا این سن قادر به کنترل مدفوع و ادرار خود نبوده است و برای درمان این ناراحتیها به مرکز پزشکی لقمان‌الدوله ادهم مراجعه می‌کند . در آزمایش اولیه مشاهده می‌گردد که آنوس در محل طبیعی خود وجود ندارد بلکه بصورت فیستول



شکل شماره ۱۱ - آسیه ن : رادیوگرافی قفسه صدری دو هفته بعد از عمل نقرکتومی .



شکل شماره ۹ - آسیه ن : آئورتوگرافی : فقدان شریان کلیوی چپ



شکل شماره a ۱۲ : مریم ر : سیستوگرافی بدون میکسیون وجود راهی بین مثانه و رکتوم مشاهده نمی شود .

دولگنجه می باشد ۳- پارانشیم آن تقریباً از بین رفته است (شکل شماره ۱۵) برای تعیین اینکه آیا در این کلیه اکتوپ همانطور که گزارش شده فقدان مادرزادی شریان اصلی این کلیه به چشم می خورد یک آنژیوگرافی (آورتوگرافی) انجام گرفت که این امر هم به اثبات رسید و معلوم گردید که



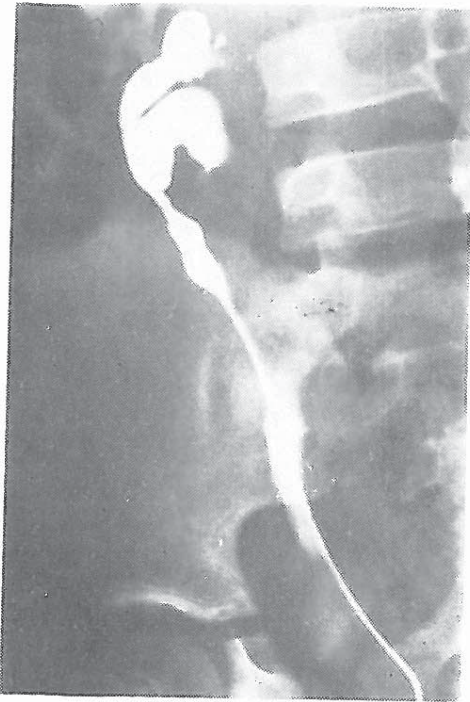
شکل شماره ۱۴ - مریم ر : ناهنجاری سرین



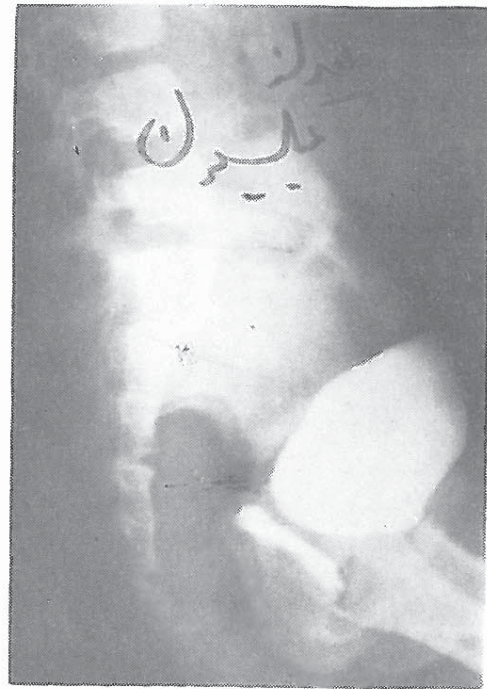
شکل شماره a ۱۳ - میکسیون سیستواورتروگرام (MCU) (رخ) با وجود ماده حاجب در رکتوم .

۵ ساله است که او هم مبتلا به بی اختیاری ادرار می باشد . جثه کودک نسبت به سن او کوچک و بطور کلی ضعیف می باشد . در بین آزمایشها ، الکترولیتها ، اوره ، اسید اوریک و کراتینین خون طبیعی هستند . هموگلوبین ، همتوکریت و فرمول شمارش ، ارقام طبیعی را نشان می دهند فقط در کشت ادرار Bact. Coi وجود داشت که با دردست داشتن آنتی بیوگرام مورد معالجه قرار گرفت .

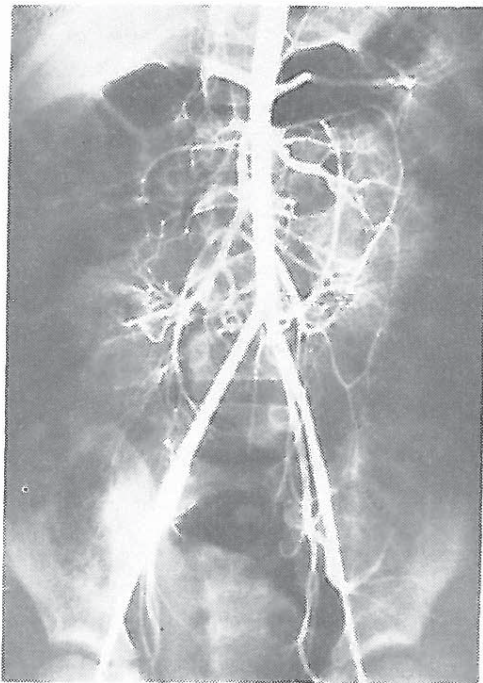
باعلم به اینکه ناهنجاریهای انتهای لوله گوارش اکثراً دارای فیستولی بادنگاه ادراری یا اینکه همراه با مالفورماسیونهای مجاری و دستگاههای ادراری می باشند (۶-۱۳-۲۶-۲۷) ، ابتدا برای تکمیل تشخیص از کودک Miktion-Cysto-Urethrogramm (M.C.U.) انجام گرفت در هنگام سیستوگرافی مثانه کاملاً پر می شود و هیچگونه فیستولی که ماده حاجب را باطراف مثانه برساند به چشم نمی خورد (شکل شماره a ۱۲) ولی هنگام Miktion (پیشاب) مشاهده می گردد که قسمتی از رکتوم توسط ماده حاجب پر می گردد که دال بر این است که راهی بین مثانه یا Urethra و رکتوم وجود دارد (اشکال شماره ۱۳ b و ۱۳) ولی در هنگام پیشاب اثری از Vesico-ureteral reflux وجود ندارد . سپس از این کودک یک اوروگرافی دومن وریدی انجام گرفت که نشان دهنده عدم ترشح کلیه راست بود (شکل شماره ۱۴) و برای روشن شدن وضع این کلیه ضمن انجام سیستوسکوپی پیلوگرافی رتروگرااد از کلیه راست به عمل آمد که نشان می داد : ۱- کلیه راست بر روی مجوزی که همان حالب آن باشد ۱۸۰ درجه چرخش دارد . ۲- دارای



شکل شماره ۱۵ - مریم ر : پیلوگرافی رتروگراف

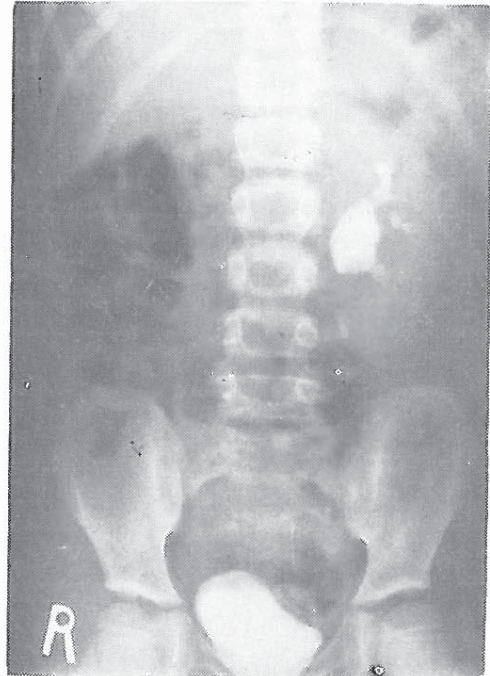


شکل شماره b ۱۳ - مریم ر : پورون ماده حاجب در رکتوم



شکل شماره a ۱۶ - مریم ر : آنورتوگرافی

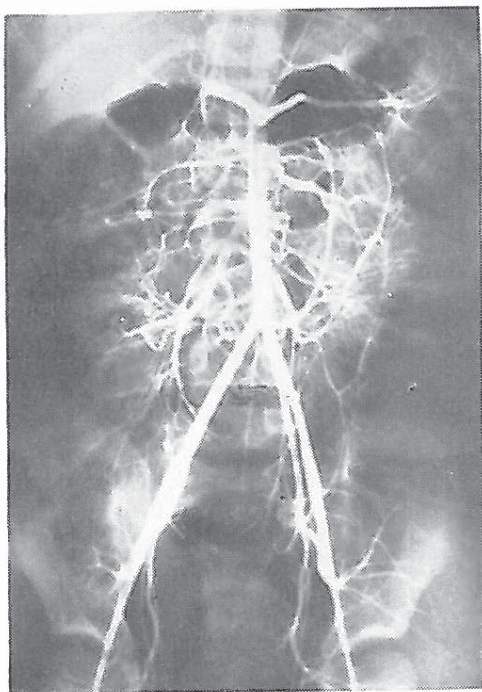
اولین طرح کلیه به شکل پرونفروز (مجرای WOLF) در ناحیه کواک بوجود می آید . مزونفروز (جسم WOLF) در یک مرحله معلومی و در قسمت خلفی پرونفروز تشکیل می شود و نسج متانفروز آن جوانه حالب را که از مجرای ولف سرچشمه گرفته است می پوشاند . در این زمان کلیه هنوز در لگن قرار دارد و عروقی که از شریان ساکره میانی



شکل شماره ۱۴ - مریم ر : اوروگرافی داخل وریدی

این کودک دارای ناهنجاریهای متعدد انتهای دستگاه گوارش ، دستگاه ادراری و فتقدان شریان کلیوی می باشد (شکلهای شماره ۱۶ a و ۱۶ b) .

نگاه کوتاهی به جنین شناسی کلیه درک مسائل مربوط به فقدان مادرزادی شریان کلیوی را آسانتر می کند (۳-۲۵) .



شکل شماره b ۱۶ - مریم ر : آنورتروگرافی

تعداد گلبولهای آن کمتر از طبیعی و به اصطلاح کلیه هیپوپلاستیک است (۲۸). عده‌ای از مولفان وجود گلبولهای هیالینی کوچک و ارتشاح غیرطبیعی لنفوسیتی را معلول ناهنجاری کلیه می‌دانند و عده دیگری آن را به عفونت‌های بالارونده نسبت می‌دهند (۲۵). در بعضی از موارد تنها وجه افتراق بین کلیه پیلونفریتیک و کلیه هیپرپلازیک، پائین قرار گرفتن کلیه (۱۱) و ناهنجاری شریان آن است (۹). معادلک ذکر این نکته ضروری است که علل دیگر هیپوپلازی کلیه نظیر آپلازی مولتی کیستیک، هیپوپلازی سگمانتر همراه با پیلونفریت، ناهنجاری راه پیشاب شیوع بیشتری دارند (۲۰). غالباً کلیه مقابل حجم بزرگتر از طبیعی دارد (۱).

افزایش فشارخون یکی دیگر از عوارض ناهنجاری شریان کلیه است ولی آمار زیرکمیاب بودن این عارضه را نشان می‌دهد. تخمین زده‌اند که ۱ - ۲٪ کودکان به فشارخون شریانی مبتلا می‌شوند (۵-۱۸) و از هر صد کودک مبتلا به افزایش فشارخون لااقل ۸۰ نفر یک عارضه کلیوی دارد (۲)، در بین آنها ۶۰ - ۷۰ نفر مبتلا به یک بیماری اولیه نسج کلیه می‌باشند (۱۸-۲۳) و فشارخونهای شریانی فقط ۱۵ - ۲۰٪ مجموعه فشارخونهای کلیوی را تشکیل می‌دهند (۲۳-۳۳). علیرغم کمیاب بودن این انیولوژی، همیشه قبل از قبول فشارخون اسانسیل که در کودکان جنبه کاملاً استثنایی دارد (۹ - ۳۶) تجسّات لازم را برای یافتن ناهنجاری شریانی کلیه انجام باید داد. تخمین زده‌اند که لااقل ۵٪ از مبتلایان به افزایش فشارخون به یکی از اشکال انسداد عروق کلیه مبتلا

و ایلیاک سرچشمه می‌گیرند آن را مشروب می‌کنند. در مرحله بعدی کلیه‌ها بطرف بالا صعود کرده و طوری می‌چرخند که ناف کلیه که به پشت نگاه می‌کرد، به سمت داخل نگاه می‌کند و بدین ترتیب تقریباً در هفته ۹-۱۰ زندگی کلیه‌ها در مقابل مهره‌های کمری قرار می‌گیرند و شریان‌هایی از تیغه نروژنیک دریافت می‌کنند که کلیه دائمی یا متانفروز را مشروب کرده و شریانهای اصلی کلیه هستند در حالیکه شریانهای اضافی بقایای شریانهای مزونفروتیک می‌باشند. صعود کلیه بواسطه رشد سریع قسمت دمی بدن از یک طرف و از طرف دیگر به کمک سفالیک خود کلیه که کشش شریانهای اصلی کلیه یکی از علل آنست انجام می‌گیرد. و متقابلاً اتصال غیرطبیعی شریانهای لگنی و کمری را یکی از موانع صعود چنین کلیه می‌شمارند (۷). مهاجرت بیشتر از حد کلیه این عضو را بداخل قفسه صدری می‌کشاند و مهاجرت ناقص به اکتوپهای کمری و لگنی منجر می‌گردد و در تمام مواردی که عیب جنینی باعث اکتوپ می‌شده باشد شریان کلیوی از آنورت ولی پائین‌تر از محل معمول و یا از یکی از شریانهای لومبر و یا لگن سرچشمه می‌گیرد و این پدیده، اکتوپ را از پتوز کاملاً متمایز می‌سازد. با در نظر گرفتن مهاجرت جنینی کلیه جای تعجب نیست که شریانهای غیرطبیعی کلیه از عروق مختلف نظیر شریان سلیاک، مزانتریک تحتانی، هیپوگاستریک، ساکره میانی، شریانهای مهره‌ای کبدی راست، قولونی راست، فرنیک تحتانی، مزانتریک فوقانی و بالاخره شریان گونادی منشعب شود (۱۴). رده‌بندی صحیح ناهنجاریهای شریانی عمومی امکان‌پذیر نیست. مثلاً در یکی از بیماران Libshitz و همکاران (۱۷) کلیه سه شریان باریک از آنورت کمری و یک شریان از کلیه مقابل دریافت می‌کرده است ولی به‌طور کلی شریانهای غیرطبیعی بیشتر پائین‌تر از شریانهای طبیعی قرار دارند. ناهنجاریهای همراه دیگر فراوان است: کوتاه بودن و یا دوتا بودن حالب، فقدان حالب، تنگی حالب، آترزی رکتوم، تغییر محل سکوم و یا سیگموئید، پائین نیامدن بیضه‌ها، دو جنسی کاذب، فیستول مری و نای، فتق دیافراگم سنداکتیلی، غده فوق کلیوی اکتوپیک، افزایش فاصله بین دوپستان (۷-۳۵) و وجود این ناهنجاریها همراه نمونه بارزی از وسعت ناهنجاری جنینی است (۲).

در غالب بیماران، کالیس‌ها متسع می‌باشند و عت آن در بعضی از بیماران رفلو و در بعضی از آنها ناشناخته است (۱۰). انواع مختلف عیوب چرخش کلیه همراه با ناهنجاری شریانی گزارش شده است ولی در کلیه‌های لگنی، ناف کلیه معمولاً بسمت جلو نگاه می‌کند (۳۱). مواردی گزارش شده که در آن کلیه لگنی زیر کلیه سالم قرار می‌گیرد (۳). یکی از عواقب وخیم ناهنجاری شریان، نقص تکامل نسج کلیه است (۲۵) و حتی در مواردیکه کلیه اکتوپیک در اثر عفونت ناشی از ناهنجاری حالب آزار ندیده باشد، دارای حجم کوچک، وزن کم و با سطح لوبوله (۷) بوده و

را نشان می‌دهد. بالاخره آنورتوگرافی فقدان شریان کلیوی و یا وجود يك ناهنجاری شریانی را مشخص مینماید (۱۸-۲۲). اندازه‌گیری جداگانه کلرانس‌های دو کلیه پزشك را بدرستی از وضع عمل‌کلیه مقابل آگاه می‌کند (۳۳-۵). در بعضی از بیماران غلظت رتین در وریدکلیه مبتلا اندازه‌گیری شده و مقدار آن ۲ الی ۳ برابر مقدار آن در طرف سالم گزارش شده است (۲۲-۵).

جهت تفسیر شرح حال بیمار دوم تذکر چند نکته ضروری است. اصولاً همراه بودن ناهنجاریهای رکتوم و دستگاه تناسلی با فقدان مادرزادی شریان اصل کلیه واقعه غیرمنتظره‌ای نمی‌باشد. (۷-۳۰). مطلبی که شرح حال بیمار دوم ما را متمایز می‌کند نوع ناهنجاری پربینه است. Gross, Ladd این ناهنجاریهای مادرزادی انتهای لوله گوارشی را به‌چهار دسته تقسیم می‌کند:

۱- گروه اول تنگی آنوس

۲- گروه دوم مسدود بودن آنوس به وسیله یک پرده

۳- گروه سوم آنژی آنوس و رکتوم

۴- گروه چهارم آنژی رکتوم

در گروه سوم آنوس در محل غیرطبیعی و نزدیک به واژن قرار می‌گیرد و اسفنکتر آن ناچیز است و یا اصلاً اسفنکتری وجود ندارد. شکل ظاهری پربینه این طفل به ناهنجاری این گروه شباهت دارد به عبارت دیگر به‌جای مجرای آنوس، فیستولی رکتوم را به‌پربینه وصل می‌کند و این نوع ناهنجاری Anal agenesis یا فیستول Anoperineal می‌نامند (۱۹). در بیمار ما علاوه بر ناهنجاری فوق، ارتباطی بین انتهای لوله گوارش و دستگاه ادراری وجود داشت که در سیستوگرافی هنگام میکسیون با وارد شدن ماده حاجب در رکتوم مشخص شد. وجود فیستول بین رکتوم و مجرای آنوس از یکطرف مثانه و یا اورتر از طرف دیگر در ناهنجاریهای گروه سوم در نزد پرسرها، بارها گزارش شده است. نزد دختر بچه‌ها واژن در قسمت تحتانی و رحم بالاتر از آن بین آنوس و رکتوم از یک طرف و اورتر و مثانه از طرف دیگر قرار گرفته است و چون از نظر تشریحی تماس مستقیم بین رکتوم و مثانه وجود ندارد چنانچه ارتباطی بین قسمت انتهای لوله گوارشی و قسمت تحتانی دستگاه ادراری وجود داشته باشد این وضعیت مستلزم وجود ناهنجاری در شکل و طرز استقرار دستگاه تناسلی در لگنچه می‌باشد. تنها راه تشخیص، لاپاراتومی تجسسی بود که متأسفانه مورد قبول پدر و مادر طفل قرار نگرفت.

میباشند (۳۳). شایع‌ترین ضایعه انسدادی شریان کلیه تنگی آن است (۷) و سایر ضایعات کمیاب‌تر هستند - تقسیم زودرس شریان کلیوی، متعدد بودن شریان، شریانهای کلیوی فرعی و قوطی (۱۲) و بالاخره هیپوپلازی یکی از سگمانهای کلیه توام با هیپرتانسیون یا سندرم Ask-mark-up (۲-۲۸) - ولی نباید فراموش کرد که ممکن است تنگی شریان با افزایش فشارخون همگام نباشد (۱۸).

یکی از نتایج متابولیسمی ضایعه عروقی کلیه، چه در بیمارانی که این ضایعه در خود نسج قرار دارد (مثل هیدرونفروز) و چه در ضایعات خارج کلیوی افزایش ترشح آنژیوتانسین و بالا رفتن فشارخون است (۴-۱۱-۲۳). تظاهرات بالینی افزایش فشارخون در کودکان فرق عمده‌ای با هیپرتانسیون بالینی ندارد - سرگیجه، استفراغ، کسل بودن، خون دماغ، سردرد سופل - سیستولیک، در تمام سنین دیده می‌شود، امکان رتینوپاتی هیپرتانسیف همیشه وجود دارد ولی نارسایی حاد قلب و آنسفالوپاتی تشنج دهنده، تاحدی ویژه خردسالان است (۹-۲۲-۲۸-۳۲). در بین عوارض افزایش فشارخون، انعکاس آن روی کلیه سالم در این نوع اتیولوژی اهمیت بخصوص دارد. پیش‌آگهی بیماران به‌میزان قابل توجهی وابسته به آن است و گاهی ضایعات عروقی ثانویه به هیپرتانسیون (تکثیر سلولهای انژیوما، نکروز انژیوما و مدیا در شریانهای انترلوبر و شریانهای آوران) به‌نوبه خود سبب هیپرتانسیون می‌گردند (۴-۹).

تشخیص بالینی در برابر فشارخونی که مدتی طول کشیده و تاحدی به‌درمان مقاوم است مطرح می‌گردد (۲۵). ولی در عفونتهای تکرارشونده دستگاه ادراری، در ناهنجاریهای مجاری تناسلی ادراری، کلیه نعل اسبی و کلیه لگنی باید ناهنجاری شریان کلیوی را در نظر داشت. در آزمایش ادرار آلبومین، هماسی و گاهی نشانه‌های عفونی (۳-۳۲) ممکن است توجه طبیب را به طرف بیماریهای کلیوی دیگر معطوف سازد.

در اوروگرافی با ماده حاجب، چنانچه کلیشه‌های متوالی و سریع گرفته شود تاخیر در دفع ماده حاجب، کوچک بودن کلیه نسبت به کلیه طرف مقابل، تغییر شکل لگنچه یافته‌های مثبت هستند و اگر ترشحي وجود نداشته باشد تکرار کلیشه‌ها بعد از سه ساعت ضروری است (۳-۲۰). رنوگرام بارادیو هیپوران آزمایش نسبتاً دقیقی است و کاهش Up take کلیه و تاخیر در ترشح ایزوتوپ رادیوآکتیو

خلاصه و نتیجه

بیماری اکتسابی کلیه نظیر گلوومونولیت و یا پیلونفریت مطابقت داشت، خاموشی کلیه چپ بیمار در اوروگرافی داخل وریدی به‌انجام سیستوگرافی رتروگرا، سنی‌گرافی و آنژیوگرافی راهنمایی کرد و تشخیص مسلم با محل نفرکتومی فشارخون کاهش پیدا کرد و درجه نارسایی قلبی به‌میزان قابل توجهی کم شد. معذالک وجود رفلوی

فقدان مادرزادی شریان اصلی يك کلیه ناهنجاری نادری است که گاهی با ناهنجاریهای انتهای لوله گوارش و یادستگاه تناسلی همراه می‌شود. مولفان دومورد از این ناهنجاریها را گزارش میکنند. بیمار اول دختری ۷ ساله که به‌دلیل افزایش شدید فشارخون شریانی و نارسایی پیشرفته قلبی بستری شد و هرچند که سیمای بالینی با يك

۲- اگر در اوروگرافی با ماده حاجب کلیه اثری دیده نشد و یا اینکه پائین‌تر از محل طبیعی خود قرار داشت آنورتوگرافی ضروری است. ولی مسلم است که اگر فشارخون بدون علت باشد و بیماری نسج کلیه را در کرده باشیم حتی با طبیعی بودن محل کلیه آنژیوگرافی در جستجوی استنوز و یا ناهنجاری خفیف شریانی لزوم پیدا میکند.

۳- عملاً کشف ناهنجاری شریان کلیوی در دو وضعیت مختلف اتفاق می‌افتد، وضعیت اول مربوط به جستجوی عال یک بیماری کلیوی عملاً افزایش فشارخون و یا بی‌اوتنفریت می‌باشد وضعیت دوم بنظر می‌آید که در برابر طفلی که دارای ناهنجاریهای ظاهری پرینه است به فکر امکان ناهنجاری کلیه باشیم و فراموش نکنیم که در دوران جنینی تکامل راههای ادراری، تناسلی و انتهای لوله گواری به موازات هم و ارتباط نزدیک صورت می‌گیرد.

۴- اهمیت جستجوی ناهنجاری شریان کلیه مربوط به دو عارضه و خیم آن است: فشارخون و عفونت کلیوی حلقه معیوبی که هر یک از این دو عارضه به وجود می‌آورند احتیاج به توضیح ندارند و خطرات پیلک آن را هر پزشکی مشاهده کرده و می‌شناسد.

و زیگواورترال در طرف مقابل و آسیب احتمالی کلیه مقابل و همچنین شدت و طول مدت هیپرتانسیون مانع از بهبودی کامل شد. بیمار دوم دختر ۸ ساله‌ای با سابقه انکوئینانس مدفوع و ادرار مراجعه کرد و به همیبوپلازی پرینه و فیستول آنوپرینال مبتلا بود. ندیدن کلیه راست در اوروگرافی توجه را به امکان فقدان مادرزادی شریان کلیوی معطوف کرد که با آزمایشات لازم به ثبوت رسید.

در هر دو بیمار کلیه کوچک دچار عیب چرخشی و در بیمار دوم این کلیه دارای دولگنجه بود. حالب طرف مبتلا در هر دو بیمار کوتاه با شکل غیرطبیعی و درشت‌تر از معمول بودند.

در بیمار دوم وجود ارتباط بین دستگاه ادراری تحتانی و انتهای تحتانی لوله گواری حاکمی از شدت و وسعت مالتورماتوسیس جنینی بود.

از معرفی این دو بیمار و بررسی نوشته‌های پزشکی می‌توان نتیجه گرفت که:

۱- در برابر فشارخون مقاوم کودکان علاوه بر بیماریهای نسج کلیه به امکان ناهنجاری شریان‌های آن نیز باید فکر کرد.

A PROPOS DE L'AGENESIE UNILATERALE DE L'ARTERE RENALE Présentation de deux cas Marandian M.H., Amirfizi, Khochnevis E., Behrouzi M. Farivar.

Les auteurs font une revue de la littérature à propos de deux cas de l'agénésie de l'artère rénale, anomalie rare, dont les circonstances de découverte varient selon les cas: infections récidivantes des voies urinaires, anomalie du Périnée, hypertension artérielle.

La première observation concerne une fillette âgée de 7 ans, hospitalisée pour une insuffisance cardiaque sévère avec hypertension artérielle résistant aux thérapeutiques usuelles. Le bilan radiologique a mis en évidence une agénésie de l'artère rénale, une hypoplasie avec ptose du rein gauche. L'uretère gauche était court, dilaté et malformé. Du côté opposé, il existait un reflux urétérovésical important. La néphrectomie totale gauche a été suivie d'une baisse de la tension artérielle et l'insuffisance

cardiaque a considérablement régressé.

La deuxième observation concerne une fillette âgée de 8 ans, hospitalisée pour une incontinence des matières et de l'urine, atteinte d'une hypoplasie périnéale avec malformation anale. Lors de la cystographie, au moment de l'effort de miction, l'urographie opacifiait le rectum, mais le trajet de la fistule n'était pas décelable, la nature de cette communication n'a pu être précisée, les parents ayant refusé l'intervention. Le rein droit, muet sur l'UIV apparaissait hypoplasique, ptosé et malformé (pylome double), lors de la Cystographie rétrograde, l'existence des malformations anorectales et périnéales chez ce malade s'expliquent par l'étroite relation entre le développement des ébauches embryonnaires rectales et anogénitales.

REFERENCES

1. Anderson W.A.D. Text book of Pathology sixth ed. Saint Louis, 814-815, 790-791, 1971, Mosby.
2. Andre J.L. et al. Hypoplasie renale segmentaire unilaterale diffuse avec atresie ureterale Responsable d'une hypertension arterielle infantile Arch. Ped. 30: 821-842, 1973.
3. Berand Cl. et al. Considerations surle rein extopique chez l'enfane J. rad. Electrol. Med. Nucl. 52: 767-9, 1971.
4. Black S.D. Renal disease 3rd ed., Oxford, 145-146, 770, 784-786, 1972, Blackwell.
5. Blaufox M. Do. Systemic Arterial Hypertension in pediatric practice Ped. Clinics of North Amer. 18: 77-591, 1971.
6. Browne, D. (7951). Some Cogenital Deformities of the rectum, Anus, Vagina and Urethra, Ann. R. Coll. Surg. England, 8, 173.
7. Campbell F.M. et al. Text book of Urology, 3rd ed., Philadelphia, 1425-1431, 1455-1459. 1970, Saunders.
8. Decamp, P.T. et al. Sever Hypertension Dueto congenital stenosis of Artery to Solitary Kidney. Arch. of Surgery, 75: 1023, 1957.
9. Decamp P.T. Recognition and treatment of renal arterial stenosis Associated with Hypertension Surg. 43: 134-149, 1958.
10. Dretter S.P. Pelvic Kidney J. of uro. 105: 623-627, 1971.
11. Ducasson J. et al. Hypertension arterielle d'origin renal unilaterale J. of Uro. Nephrology, 78: 244-249, 1972.
12. Graves S.F.T. The Arterial Anatomy of congenitally abnormal kidney, Brit. . of Surgery, 56: 533-41, 1969.
13. Grob. M. Lehrbuch Der Kinder Chirurgie, (Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1957).
14. Gross R.E. The surgery of infancy and childhood, (Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1953).
15. Gureedon J.M. et al. Les Hypertensions Arteriellles avec petit rein unilateral, Press Medical 74: 1805-1810, 1966.
16. Gayton A.C. Text book of med. physiology, 4th ed., Philadelphia, 306, 1971, Saunders.
17. Jeffery R.F. Abnormal origin of renal artery. J.F. Radiol. 102:3-9-10, 1972.
18. Jenifer M.H. et al. Systemic hypertension in children and adolescent cases and treatment. Ped. clinics of North America, 18: 1273-1307, 1971.
19. Ladd, W.E. and Gross R.E. : Congenital Malformations of the anus and rectum: Report of 162 cases, Am. J. Surg. 23: 167, 1934.
20. Letebrre J. et al. Confrontations Anatomoradiologiques Dans les petit Reins unilateraux chez L. enfant. Ann de periatric, 12: 280-287, 1965.
21. Libshitz H. et al. Abnormal origin of renal artery. British J. Radiol., 45: 536-8, 1972.
22. Lenmann E.P. et al. Renovascular hypertension in children, Pediatrics, 363-369, Sept. 1970.
23. Presto A.J. et el. Care of Hypertension in a child with renal artery stenosis and hydronephrosis in a solitary kidney, J. of Urol., 109:98-100, 1973.
24. Rabbins. Text book of Pathology, 3rd ed., Philadelphia, 990-991, 1967, Saunders.
25. Rabertson P.W. et al. Renal Artery anomalies and hypertension, Amer. Heart J. 73:296-307, 1967.
26. Rehbein, F. Operation der Anal-und Rectum-atresie mit recto-urithral fistel chirurg, 30: 417, 1959.
27. Rickham P.P. and Johnstone J.H. : Neonatal Surgery (Butter Worths, London, 397-418, 1972).
28. Rosenfeld J.B. et al. Ask up mark kidney, British med., J. 2: 217-218, 1973.
29. Singh S.P. et al. Hypertension in early life, Am. J. Med. sciences, 253: 255, 1967.
30. Strauss M.B. et al. Disease of kidney, 2nd ed., Boston, 1298-99, 1301-1302, 1971, Little Brcwn.
31. Tongio J.C. et al. Angiographie des malformations renales congenital J. Urol. Nephrology, 78: 169-180, 1972.
32. Ullmann T.D. Vascular abnormalities in a well functioning kidney as the cause of long standing severe javenile hypertension cured by unilateral nephrectomy, Amer. J. of Medicine, 26: 960, 1959.
33. Wall A.C. et al. An orderly search for a vascular lesion producing hypertension, the Jou. of Urology, 108:511-514, 1972.
34. Williams D.I. : Pediatric Urology, (Butter Worths, London), 287-294, 1972.
35. Williams D.I. : Urologie in childhood, (Berlin: Springer Verlag, 1958).
36. Wing Commander D.H. et al. Hypertension in young children practitioner, 210: 195-203, 1973.