

گزارش یک مورد نادر فقدان مادرزادی یک طرفه کلیه در کلیه نعل اسبی همراه با ناهنجاری های متعدد دیگر

چکیده:

مقدمه و هدف: کلیه نعل اسبی به نسبت یک مورد در هر چهارصد تولد زنده دیده می شود. این بیماری در جنس مذکر شایع تر است و به دلیل همراهی با بسیاری از ناهنجاریهای مادرزادی که بعضی از آنها با حیات طولانی منافات دارند. انتظار می رود که این مورد در گروه سنی اطفال شایع تر باشد. در حدود یک سوم موارد مبتلایان به کلیه نعل اسبی حداقل یک ناهنجاری مادرزادی دیگر هم دارند. بسیاری از نوزادانی که ناهنجاری های متعدد مادرزادی دارند، کلیه های نعل اسبی هم دارند و ناهنجاریهای مادرزادی سیستم ادراری - تناسلی نیز در آنها شایع تر است. در ۱۰ درصد موارد در آنها دو تایی شدن حالب دیده می شود و در بعضی موارد با یورتروسل نابجا همراه است. در بیش از ۵۰ درصد موارد با برگشت ادرار از مثانه به طرف کلیه همراه است. در این گزارش به بررسی یک مورد کلیه نعل اسبی که دچار آژنزی کلیه راست می باشد و همراه با آن دچار ناهنجاریهای متعدد دیگری است پرداخته شده است.

معرفی بیمار: بیمار مرد ۲۵ ساله ای است که به علت درد در ربع تحتانی و راست شکم به کلینیک شهید مفتاح یاسوج در سال ۱۳۸۲ مراجعه کرد. در معاینه در همین نقطه در لمس حساس بود و آزمایش های روتین همه طبیعی بودند. سونوگرافی، فقدان کلیه راست را همراه یک ضایعه کیستیک در خلف و سمت راست مثانه نشان داد. پرتو نگاری با ماده حاجب وریدی فقدان عملکرد کلیه راست، اختلال در چرخش کلیه چپ و نقص پرشدگی در سمت راست مثانه نشان داد. اسکن کامپیوتری با ماده حاجب وریدی فقدان کلیه راست و وجود یک توده با هانسفیلد مایع در سمت راست و خلف مثانه نشان داد. تجسس جراحی کلیه نعل اسبی با فقدان کلیه طرف راست، وجود بافت رباط، تغییر مسیر حالب راست به نحوی که از روی ستون فقرات به سمت مقابل عبور می کرد و حالب نابجایی را که به جای ورود به مثانه به داخل مجاری انزالی باز شده بود و منجر به توده کیستیک شده بود نشان داد. به علاوه بیمار دچار آنوریسم مغزی نیز بوده است.

نتیجه گیری: در کلیه نعل اسبی بر خلاف انتظار ممکن است یک کلیه دچار آژنزی یا به صورت ابتدایی تظاهر پیدا کرده و حالب آن طرف نیز به صورت طبیعی وارد مثانه شود و یا اکتوپیک بوده و به صورت غیر طبیعی در جایی از جمله در مجاری انزالی باز شده و باعث توده کیستیک در خلف و لترال مثانه گردد و در داخل مثانه ایجاد اثر توده فشار دهنده نماید.

واژه های کلیدی: کلیه نعل اسبی، فقدان مادرزادی یک کلیه، حالب نابجا، آنوریسم مغزی

دکتر سید محمد رضا ربانی*
عباس جبارنژاد**

*متخصص کلیه و مجاری ادراری، استادیار و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج، دانشکده پزشکی، گروه ارولوژی
**کارشناس ارشد ادبیات فارسی، مربی و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی یاسوج، دانشکده پزشکی، گروه دروس عمومی

تاریخ وصول: ۱۳۸۳/۱۲/۲۴

تاریخ پذیرش: ۱۳۸۴/۱/۳۰

مؤلف مسئول: سید محمد رضا ربانی

پست الکترونیکی: SMR.Rab@gmail.com

مقدمه

کلیه نعل اسبی شایع ترین آنومالی فیوژن است . در این آنومالی دو کلیه در طرفین ستون فقرات و عمدتاً از طریق پلهای تحتانی به وسیله یک پل ارتباطی همبندی و یا پارانشیمی به هم متصل می شوند. تقریباً همه بیماری های کلیه ، در کلیه نعل اسبی هم گزارش شده است و در مردان دو برابر زنان دیده می شود [۱].

در تمامی گروههای سنی از دوران جنینی تا ۸۰ سالگی دیده شده است ، اما در گروه سنی اطفال شایع تر است، زیرا بعضی از نوزادانی که مبتلا به این ناهنجاری مادرزادی هستند ممکن است آنومالیهای همراه دیگری داشته باشند که با حیات طولانی منافات داشته باشند . از نظر جنینی در هفته چهارم و ششم زندگی جنینی این ناهنجاری رخ می دهد و این به هم چسبیدن قبل از چرخش طبیعی کلیه ها رخ می دهد ، بنابراین محل قرار گرفتن لگنچه و حالب در آنها غیرطبیعی و معمولاً رو به جلو است. به علاوه مهاجرت کلیه ها نیز به صورت ناقص صورت می گیرد، لذا کلیه ها پایین تر از محل طبیعی در شکم قرار می گیرند . کلیه نعل اسبی به طور شایعی با ناهنجاری های مادرزادی دیگر همراه است و تنها در یک سوم موارد ممکن است بدون علامت باقی بماند. وقتی که علامت داشته باشند معمولاً در ارتباط با وجود هیدرونفروز ، عفونت و یا تشکیل شدن سنگ

خواهد بود [۲]. هدف از ارائه این مورد گزارش آنومالی بسیار نادر فقدان مادرزادی یک کلیه (شاید اولین مورد گزارش) در کلیه نعل اسبی است که با آنومالیهای دیگر در سیستم ادراری - تناسلی و نیز در مغز ، همراه بوده است .

معرفی بیمار

بیمار مرد ۲۵ ساله ای است که به علت درد ربع تحتانی و راست شکم از حدود دو ماه قبل از بستری شدن مراجعه کرده بود . وی دچار کاهش بینایی چشم راست به صورت مادرزادی بوده است . در معاینه فیزیکی در لمس عمیق شکم در ربع تحتانی راست حساس بود. همه آزمایش های روتین طبیعی بودند . در سونوگرافی کلیه چپ طبیعی گزارش شد و کلیه راست رؤیت نشد، اما یک ضایعه کیستیک در طرف راست خلف مثانه دیده شد . در پرتو نگاری با ماده حاجب وریدی ، کلیه چپ چرخش غیر طبیعی^(۱) نشان داد، کلیه راست دیده نشد و در مثانه پر، نقش پرشدهگی مثانه دیده شد. (تصویر ۱ و ۲). در اسکن کامپیوتری با ماده حاجب ، فقدان کلیه راست و وجود یک ضایعه در خلف و سمت راست مثانه با هانسفیلد مایع دیده شد (تصویر ۳) .

1- Malrotation

در سیستوسکوپی که به منظور انجام یورتروگرافی رتروگرا^(۱) انجام شد، همی تریگون دیده شد و یک اثر فشاری^(۲) از سمت راست و از خلف، مثانه را به طرف فضای داخلی آن تحت فشار قرار می داد و سوراخ ورودی حالب در سمت راست دیده نشد.

بیمار با برش پارامدیان از سمت راست شکم و از خلف صفاق تحت عمل جراحی قرار گرفت و پس از دیدن حالب به سمت بالا جستجو ادامه یافت که نشان داد حالب به صورت مورب به طرف چپ طی مسیر می نماید و به وسیله باندهای فیبروواسکولار با یک رباط در خط وسط و روی ستون فقرات متصل می گردد و به وسیله باندهای فیبروواسکولار به یک رباط^(۳) در خط وسط و روی ستون فقرات متصل می گردد. این رباط به قطب تحتانی کلیه چپ مرتبط بوده است. باندهای فیبروواسکولار را قطع کرده و حالب را به طرف انتهایی پایینی آن آزاد کرده و مشاهده گردید که حالب در عمق لگن و از خلف مثانه در سمت راست به داخل یک ضایعه کیستیک وارد می شود که همراه با قسمتی از مثانه با هم برداشته شد. در درون این ضایعه کیستیک مایع شیرینی رنگی وجود داشت. آسیب شناسی این ضایعه کیستیک را اسپرمتوسل خواند که البته دور از واقعیت است. بیمار با حال عمومی خوب و بدون علامت مرخص شد، اما دو ماه بعد به علت سردرد شدید در بخش



تصویر ۱: چرخش در محور کلیه چپ و عدم رؤیت کلیه راست



تصویر ۲: نقص پرشدگی در مثانه در سمت چپ ناشی از اثر فشاری توده از پشت مثانه



تصویر ۳: وجود توده با دانسیته مایع در خلف و

سمت راست مثانه

1- Retrograde ureterography
2- Mass effect
3-Isthmus

مغز و اعصاب بستری و به دلیل وجود آنوریسم در حلقه ویلیس تحت عمل کرانیوتومی قرار گرفت .

بحث و نتیجه گیری

کلیه نعل اسبی یک ناهنجاری مادرزادی است که در نتیجه جدا نشدن برجستگیهای متانفریک در دوران جنینی ایجاد می شود. این کلیه ها عمدتاً از قطب تحتانی به وسیله یک رابط به هم متصل می شوند و از همین دو قطب به سمت داخل تغییر محور می دهند [۳]. رابط بین دو کلیه ممکن است از بافت همبندی یا از بافت پارانشیمی کلیه تشکیل شده باشد و در موارد نادری هم ممکن است قطبهای فوقانی کلیه ها را به هم متصل نماید [۴]. رابط مانع چرخش کلیه ها می شود به نحوی که محور کلیه ها به صورت غیر طبیعی قرار گرفته اند و لگنچه کلیه ها به سمت جلو واقع می گردد. به علاوه رابط مانع مهاجرت طبیعی (صعود) کلیه ها هم می گردد و کلیه ها قادر نخواهند بود به محلی بالاتر از حدود شریان مزانتریک تحتانی برسند . بنابراین کلیه نعل اسبی عبارت از ناهنجاری در فیوژن، اختلال در چرخش و نابجایی است [۳].

البته در این بیمار به علت فقدان مادرزادی کلیه راست ، مزاحمتی برای تغییر محور کلیه و نیز به خصوص برای صعود کلیه دیگر وجود نداشته و لذا صعود به صورت نسبتاً طبیعی صورت گرفته و تغییر محور نیز مختصر بوده است .

هرچند که بسیاری از مبتلایان به کلیه نعل اسبی بدون علامت هستند، اما یکی از موارد مهمی که در این ناهنجاری دیده می شود تومور ویلمز است که

از رابط منشأ می گیرد [۳]. به علاوه کلیه نعل اسبی با ناهنجاریهای دستگاه ادراری - تناسلی ، آنورکتال ، قلبی - عروقی ، عضلانی - استخوانی و سیستم عصبی مرکزی ممکن است همراه باشد. بنابراین بیماران مبتلا به کلیه نعل اسبی علی رغم این که ممکن است در بعضی موارد بدون علامت باشند ، اما ممکن است به علل مختلف از جمله؛ به علت ناهنجاریهای دستگاه ادراری - تناسلی، عفونت و یا با دیگر اختلالات مادرزادی مراجعه نمایند [۵]. در این بیمار نیز علت مراجعه حالب نابجای راست بوده است که به جای این که به صورت طبیعی در ناحیه تریگون مثانه باز شود، در مجاری انزالی همان طرف باز شده و منجر به تولید ضایعه کیستیک بزرگی گردید که محتوی مقادیر فراوان ماده شیری رنگ بوده است و با اعمال فشار روی احشاء لگنی باعث بروز علایم مراجعه گردیده بود و به علت وجود مقادیر فراوانی اسپرما توژئید در داخل این ضایعه، پاتولوژیست تشخیص اسپرما توسل را مطرح کرد .

حالب عضوی است که ادرار را از کلیه با فشار پایینی به داخل مثانه تخلیه می نماید . اگر جوانه حالبی نتواند از مزونفریک داکت برخاسته شود ، متانفروز القاء نشده و کلیه ای تشکیل خواهد شد ، گاهی اوقات در جنس مذکر مزونفریک داکت تشکیل نمی شود ، در چنین مواردی کلیه ، واز و اپیدیدم در همان طرف تشکیل خواهد شد ، هر چند که ممکن است بیضه به طور طبیعی تشکیل شده و در محل طبیعی خود در اسکروتوم هم قرار گیرد . اگر جوانه حالبی از محلی غیر طبیعی در مزونفریک داکت منشأ بگیرد ، ممکن است فقط بتواند یک کلیه دیسپلاستیک تولید نماید که

این کلیه هر چند ممکن است بتواند ادرار تولید کند ، اما عملکرد آن طبیعی نخواهد بود [۶].

جوانه حالی ممکن است در جایی دورتر از آنچه که باید از سینوس اوروژنیتال منشأ بگیرد ، این امر نیز ممکن است منجر به دیسپلازی کلیه شود . اما حالب به صورت داخلی تر و دورتر نسبت به محل طبیعی در مثانه قرار خواهد گرفت و اگر جوانه حالب باز هم دورتر در مزونفریک داکت منشأ بگیرد ، حالب ممکن است در گردن مثانه یا در پیشابراه یا در واژن یا در وازودفران باز شود [۷]. در این بیمار نیز حالب نابجا با همین توجیه امبریولوژیک در مجاری انزالی باز شده بود، اما در مورد فقدان کلیه راست در این بیمار مبتلا به کلیه نعل اسبی تا کنون در منابع مختلف گزارش مشابهی دیده نشده است و به همین علت گمان می شود این اولین موردی است که گزارش می شود تا خلاف آن ثابت شود .

در رابطه با وجود آنوریسم مغزی در حلقه ویلیس در این بیمار ، با توجه به فراوانی ناهنجاریهای مادرزادی از جمله ناهنجاریهای سیستم عصبی مرکزی در این سندرم قابل توجه است .

به طور کلی می توان این گونه نتیجه گرفت که در کلیه نعل اسبی بر خلاف انتظار ممکن است یک کلیه دچار آژنزی یا به صورت ابتدایی تظاهر پیدا کرده و حالب آن طرف نیز به صورت طبیعی وارد مثانه شود و یا اکتوپیک بوده و به صورت غیر طبیعی در جایی از جمله در مجاری انزالی باز شده و باعث توده کیستیک در خلف و لترال مثانه گردد و در داخل مثانه ایجاد اثر توده فشار دهنده نماید.

Unilateral Renal Agenesis in Horseshoe Kidney with Multiple other Anomalies a, Case Report

Rabani SMR*
Gabar Nejad A**

*Assistant Professor of Urology, Yasuj
University of Medical Sciences
**MA in Persian Literature , Yasuj
University of Medical Sciences

KEYWORDS:
Horseshoe kidney,
Unilateral renal agenesis
Ectopic ureter
Brain aneurysm

Received: 24/12/1383
Accepted: 30/1/1384

Corresponding Author: Rabani SMR
E-mail: SMR.Rab@gmail.com

ABSTRACT:

Introduction & Objective: Horseshoe kidney is seen in about 1 in 400 persons. It is found more commonly in males by 2: 1 margin . It can be seen in all age groups but in autopsy series. It is more prevalent in children, that is related to the high incidence of multiple congenital anomalies associated with the horseshoe kidney, some of which are incompatible with long- term survival.

Case: The patient was a 25 years old man who presented with RLQ pain from 2 months before admission. In physical Examination, there was tenderness in this area. All routine lab data were in normal range. Sonography showed normal left kidney , absence right kidney and a large cystic structure occupying the left and posterior aspect of the bladder. IVP showed non visualization of right kidney , malrotation of left kidney and a filling defect in the right side of the bladder. C.T. Scan with and without IV contrast confirmed above data. Cystoscopy revealed hemitrigone with a mass effect . Surgical exploration showed, ectopic right ureter within ejaculatory ducts. All its abnormal course, deviating to left side and ending in a fibro vascular structure attached to an isthmus on vertebral column. 2 months later the patient were admitted in neurosurgical ward and underwent craniotomy due to brain aneurysm.

Conclusion: Horseshoe kidney may present with unilateral renal agenesis or only with a rudimentary kidney with ectopic ureter.

.....
REFERENCES:

- [1]Segura JW , Kelalis PP, Bruke EG. Horseshoe kidney in children . Journal of Urology 2002; 107:203.
- [2]Kolin CP, Boatman DL, Schmidt JD, etal. Horseshoe kidney. A review of 105 patients. Journal of Urology 2002; 108 : 333.
- [3]Tanagho EA, McAnich JW. Smith's general urology. 15th ed. New York: MCGrawhill; 2000;18,581,583.
- [4]Love L, Wasserman D. Massive unilateral nonfunctioning hydronephrosis in horseshoe kidney. Clinical Radiology 1995;26:409.
- [5]Whitaker RH, Hunt GM. Incidence and distribution of renal anomalies is patients with neural tube defects. Eue Urology 1997;13:322.
- [6] Walsh CP, Retik AB, Vaughan ED, etal. Campbell's urology.7th ed. Philadelphia: Saunders; 1998; 1725-1728.
- [7]Volsin M , Djenit A, Morin D, etal. Congenital cardiopatties and urinary malformations. Arch Mal Vaiss 1998; 81:703.

Archive of SID