

گزارش یک مورد آژنزی یکطرفه کلیه همراه باناهنجاری های ژنیتالیای داخلی

(۱) دکترولی دژآباد (۲) دکتررحیم توکل نیا

خلاصه:

آژنزی کلیه یکطرفه یافته نسبتاً نادری است که در موارد با آنومالی های ژنیتالیای داخلی همراه است. بیماران معمولاً بدون علائم بوده و بطور اتفاقی به دلایل نامربوط با آژنزی کلیه تشخیص داده می شوند. بیمار مورد گزارش، ابتدا با تشخیص کلیه نابجای لگنی (Pelvic ectopic Kidney) به ارولوژیست معرفی گردید، اما طی بررسی های تکمیلی با تشخیص آنومالی ژنیتال Didelphic uterus with Hematosalpinx به عنوان عامل سمپتومهای بیمار همراه با آژنزی کلیه چپ توسط ارولوژیست و ژنیکولوژیست باهم تحت عمل جراحی قرار گرفت. پزشک باید در هر فرد مونث با آنومالی های ژنیتالیای داخلی و یا آژنزی یکطرفه کلیه تمام سیستمهای ادراری - تناسلی را بررسی نماید.

مقدمه:

یادریگیری سایر آنومالی ها بخصوص آنومالی های ژنیتال مورد شک قرار گرفته و با استفاده از روشهای تشخیصی مختلف تشخیص قطعی می شود. هرچند نمی توان اقدام درمانی خاصی برای فقدان کلیه انجام داد، اما میتوان توصیه هایی در جهت حفظ کلیه موجود ارائه نمود.

معرفی بیمار:

بیمار خانم ۱۵ ساله (ک - ع) ساکن رودسراست که باشکایت اصلی درد شکم از حدود ۲/۵ سال قبل، به پزشک مراجعه کرد. درد بیمار در پهلو چپ و طرف چپ پائین شکم (LLQ) شروع شده به جایی انتشار

آنومالی های مادرزادی دستگاه ادراری فوقانی (Upper Urinary tract) شامل انواع مختلفی از غیرطبیعی ها، از فقدان کامل، محل غیرطبیعی، چرخش، شکل تاسیستم جمع کننده یا خونرسانی غیرطبیعی، می باشد. فقدان یکطرفه کلیه شکل نادری از این آنومالی هاست که بدلیل فقدان جوانه حالبی یا اشکال در تکامل یا مزودرم تشکیل دهنده پارانشیم کلیه ایجاد می شود. انسیدانس آژنزی کلیه یکطرفه ۱ تا ۱ در گزارشات متفاوت ارائه شده است نسبت مرد به زن ۱/۸ به ۱ بوده و تا حدودی درست چپ شایعتر است. مبتلایان معمولاً بطور اتفاقی

۱- متخصص ارولوژی - استادیار و مدیر گروه ارولوژی دانشگاه علوم پزشکی گیلان - بیمارستان رازی - بخش ارولوژی

۲- رزیدنت ارولوژی - دانشگاه علوم پزشکی گیلان

آسپیراسیون مایع موجود در توده قابل لمس شد که ماده‌ای شکلاتی رنگ خارج گردید و سپس ماده کنتراست تزریق شد. سپس ماده کنتراست داخل وریدی تزریق شده و Contrast enhanced Abdominopelvic CT بعمل آمد. کلیه راست نرمال، رحم نرمال، کلیه چپ دیده نشد. توده کیستیک با کنتراست بیش از آب با اثر فشاری روی رکتوم، مثانه و رحم، محتوی ماده حاجب تزریق شده از طریق جلد (Percutaneous) گزارش شد (عکس شماره ۳).

در این مرحله با قویتر شدن شک به آنومالی‌های ژنیتال و همچنین برای بررسی مسیر حالب در صورت وجود و انجام پیلوگرافی رتروگرید (Retrograde pyelography) اقدام به سیستوسکپی شد که سوراخ حالب و همی تریگون (Hemitrigone) چپ مشاهده نشد و بدین ترتیب آژنزی کلیه همراه با آنومالی ژنیتالای داخلی به عنوان عامل شکایات و علائم بیمار تقریباً اثبات گردید.

جهت کمک در تشخیص عارضه و اطمینان بیشتر، این عمل جراحی با حضور و همکاری متخصص زنان و مامائی انجام گرفت.

در طرف چپ کلیه‌ای یافت نشد. تخمدان و رحم راست نرمال بوده و رحم دوشاخ (Didelphic یا bicornate) یکی در طرف راست متناسب با سن و مرتبط با واژن و یکی در طرف چپ با اندازه حدود ۸ هفته حاملگی با سرویکس مسدود و متصل به لوله رحم و تخمدان چپ که در اثر تجمع خون (Hematosalpinx) متورم و بزرگ شده بودند، مشاهده شد (مشابه شکل شماره ۴). تخمدان و لوله رحم چپ و توده همراه آن برداشته شده و سرویکس چپ به واژن ارتباط داده شد.

درپ—اتولوژی Ovarian chocolate Cyst with Endometriosis گزارش شد.

نداشته گاه " تشدید می شده و با هیچ علائم عمومی یا اداری همراه نبوده است. سابقه بیماری خاصی نداشته، دو خواهر و شش برادر سالم دارد. در بررسی سیستم های بدن (R.O.S) شکایت عمده‌ای نداشت. بیمار در ۲/۵ سال گذشته عادت ماهیانه با سیکلهای نسبتاً منظم و خونریزی با مقدار طبیعی داشته است.

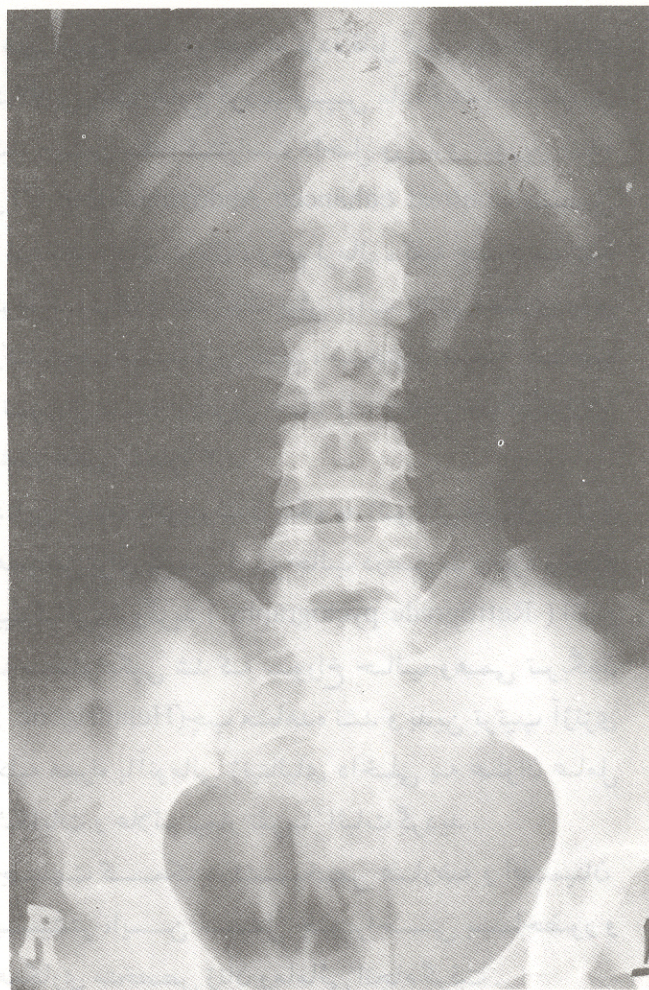
تشدید درد با قاعدگی همراه بوده است. در معاینات بیمار هیچ نکته مثبتی جز توده قابل لمس در LLQ بدون حدود مشخص و به ابعاد تقریبی ۸×۸ سانتی متر و با حساسیت مختصر، نداشت. از نظر ژنیتالای خارجی نرمال بود و با توجه به باکره بودن بیمار از طریق مقعد توسط متخصص مامائی معاینه شد که اندازه رحم و آدنکس راست نرمال و متناسب با سن گزارش گردید و آدنکس چپ بدلیل وجود توده مورد بحث قابل بررسی نبود.

آزمایشات متداول جز وجود ۵ تا ۷ گلبول سفید درادرار با کشت منفی نکته‌ای نداشت.

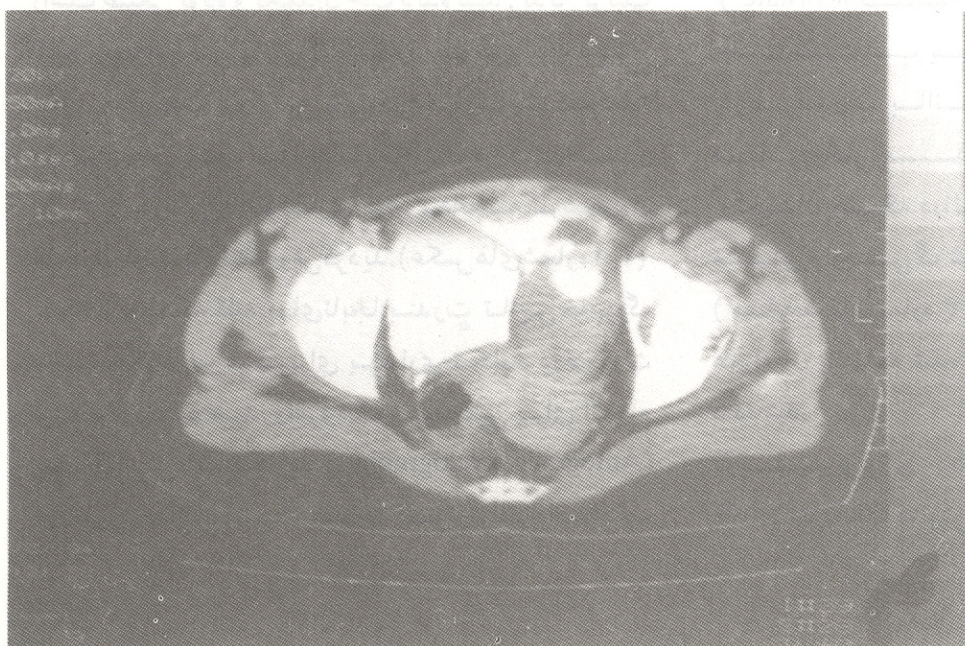
بیمار تحت سونوگرافی قرار گرفت که وجود یک توده بزرگ کیستیک در داخل لگن با اثر فشاری بر ساختمانهای مجاور و حاوی ذرات معلق گزارش گردید. کلیه راست بزرگتر از نرمال و با پارانشیم طبیعی گزارش گردید. کلیه چپ در محل طبیعی خود مشاهده نشد. رحم و تخمدان راست طبیعی بوده و تخمدان چپ دیده نشد. بدین ترتیب کلیه نابجای لگنی با تغییرات هیدرو پیونفروتیک مطرح شد. بیمار تحت اروگرافی ترشحي قرار گرفت که کلیه راست طبیعی بوده، کلیه چپ در محل خود مشاهده نشده و توده‌ای در لگن با اثر فشاری روی مثانه که ترشحي از ماده حاجب نداشت، گزارش گردید. (عکس‌های شماره ۲ و ۱) با توجه به اینکه کلیه‌های نابجا بندرت تا این حد بزرگ میشوند و از طرف دیگر برای برقراری تخلیه در صورت لزوم برای کلیه هیدرونفروتیک و همچنین برای انجام پیلوگرافی آنته‌گرید (Antegrade pyelography) در صورت امکان، تحت هدایت سونوگرافی اقدام به



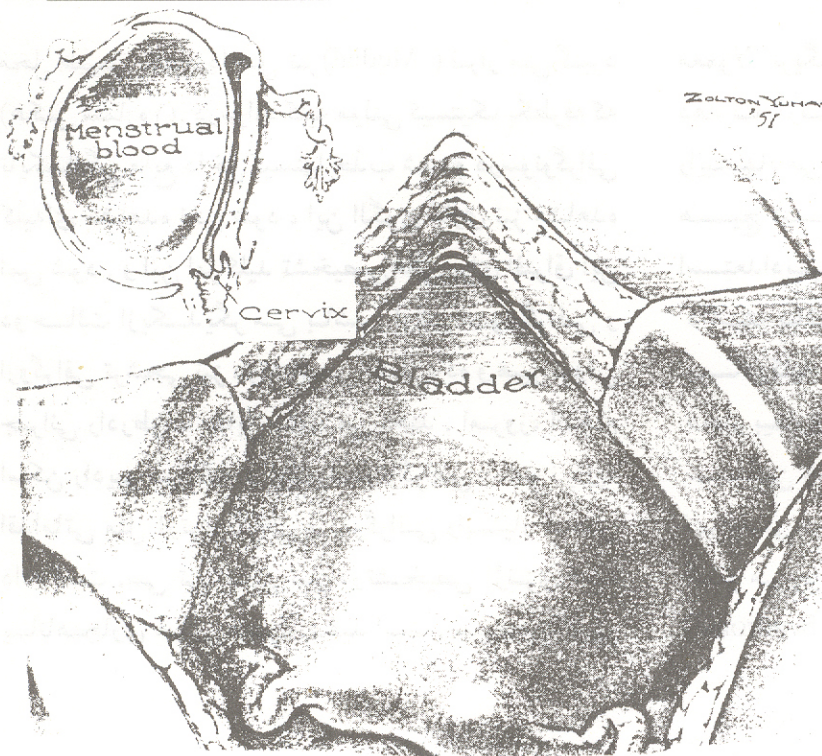
شکل شماره ۲: کلیشه IVU، عدم ظهور کلیه چپ و اثر فشاری روی
مثانه از سمت چپ



شکل شماره ۱: عکس ساده شکم که الگوی گازی خاص و داخل
قرارگرفتن گاز موجود در رحمطحالی را نشان می دهد.



شکل شماره ۳: کلیشه CT Scan
ناحیه لگن، مثانه در طرف راست
و ماده کنتراست تزریق شده از طریق
جلد Percutaneous و توده مربوط
به رحم در طرف چپ دیده می شود.



شکل ۴: ظاهر رحم در جراحی با ناهنجاری بصورت رحم دوشاخ همراه با تجمع خون قاعدگی در رحم راست بدلیل انسداد گردن رحم راست. (بیمار معرفی شده، مشکلی تقریباً مشابه به شکل مقابل در طرف چپ داشت که با آن دو متر یوز تخمدان نیز همراه بود.

بحث:

وارد شده و آژنزی کلیه با رحم یک شاخ Unicornus همراه است. Type II در هفته چهارم اختلال باعث آژنزی کلیه همراه با رحم دوشاخ یا پرده دار (Double or septate uterus) با یک سرویکس منفرد یا دوشاخه می‌گردد. Type III اختلال پس از هفته چهارم باعث آژنزی یکطرفه با ژنیتالیای داخلی نرمال می‌گردد.

آژنزی آدرنال در ۱۰٪، آنومالی‌های قلبی - عروقی در ۳۰٪، ناهنجاری‌های دستگاه گوارش (GI) در ۲۵٪ و آنومالی‌های عضلانی - اسکلتی در ۱۴٪ موارد دیده می‌شود.

این بیماران معمولاً علائمی ندارند. اما گاه بدلیل علائم مربوط به ناهنجاری‌های همراه مثل توده شکمی ناشی از هماتوسالپینکس یا هماتوکولپوس مراجعه می‌کنند. اما در صورت شک به آژنزی یکطرفه کلیه یافته‌های زیر به تشخیص کمک می‌کنند.

در عکس ساده شکم یک یافته بسیار قابل اعتماد عبارت است از الگوی گازی (gas pattern) خاص که در آن گاز موجود در خم (Flexure) یا کبدي کولون نسبت به

از نظر جنین شناسی علت آن می‌تواند مربوط به فقدان جوانه حالب (Ureteral bud) یا اختلال در مزودرم تشکیل دهنده پارانشیم کلیه (Metanephric blastema) باشد. این حالت غیر طبیعی به احتمال زیاد قبل از چهارمین یا پنجمین هفته حاملگی اتفاق می‌افتد. ناهنجاری‌های بسیاری با آژنزی یکطرفه کلیه دیده می‌شوند و شایعترین آنها ناهنجاری‌های ژنیتالیای داخلی می‌باشد.

بطوریکه در مردان در صورت آژنزی یکطرفه، وازودفران همانطرف در ۵۰٪ موارد وجود نخواهد داشت و در صورت فقدان وازودفران در یکطرف، در ۷۹٪ موارد کلیه

همانطرف وجود ندارد. از طرف دیگر در جنس مونث زنان با آژنزی یکطرفه کلیه حالت غیر طبیعی ژنیتالیای داخلی دارند و ۴۳٪ حالت غیر طبیعی ژنیتالیای داخلی با آژنزی یکطرفه کلیه همراه اند. بسته به زمان بروز اختلال در تمایز، همراهی آنومالی‌های ژنیتال و آژنزی یکطرفه به سه نوع تقسیم می‌شود: Type I: قبل از هفته چهارم صدمه

معمولا" تریگون غیر قرینه و یا همی تریگون رانشان می دهد که آژنزی کلیه و آترزی کامل یا نا کامل غالب راپیشنهاد می کند .

هیچ شاهی وجود ندارد که بیمار بایک کلیه استعداد بیشتری نسبت به سایر بیماریهای کلیوی داشته باشد . به همان نسبت که هر کلیه در یک فرد باد کلیه دچار بیماری میشود ، یک کلیه نیز دچار بیماری می گردد و فقط فرد باید از ورزشهای سنگین و اقداماتی که وی راد معرض تروما قرار می دهد ، پرهیز نماید . البته امکان بروز گلو مریولو اسکروز در اثر سندرم هیپر فیلتراسیون (Hyperfiltration Syndrome) نیز مطرح شده است .

محل طبیعی خود داخل تر (Medial) قرار می گیرد (عکس شماره ۱) . در موارد کلیه مولتی کیستیک یک طرفه که تا یکسالگی مایع داخل کیستها جذب شده و درسونوگرافی کلیه ای مشاهده نمی شود ، این الگوی گازی نیز مشاهده نمی شود . و این امر کلید تشخیصی عالی برای افتراق این دو حالت از یکدیگر می باشد . اولتراسونوگرافی و اروگرافی ترشحی نیز در تشخیص مفید بوده و هیپر تروفی جبرانی رادر طرف مقابل نشان می دهند . امروزه انجام اسکن رادیو نوکلئید و اولتراسونوگرافی باهم نیازه اقداماتی مثل آرتریوگرافی و ونوگرافی رابسیار کاهش داده است . سی تی اسکن نیز در تشخیص آژنزی کلیه یا ناهنجاری های همراه مفید است . سیستم اسکوپ

REFERENCES:

- 1-Walsh ,Retik, Stamey ,Vaughan , Campbell's Urology Sixth Edition .W.B SAUNDERS,Volume II :1358- 1365,1992
- 2-Emil A.Tanagho, Smith's General Urology , Appelton and Lange :515 -530,1992 .
- 3- Willson ,Carrington ,Obstetrics and Gynecology .8 th Edition Mosby :352-354,1987
- 4-Howord W.Jones III, Novak's Textbook of Gynecology. William ,& Wilkins :149-153,1988.

A Case-Report of Unilateral Renal Agenesis Associated With Internal Genitalia Abnormalities

Dezh-Abad.V,MD

Tavakolnia.R ,MD

ABSTRACT:

Complete absence of one kidney is a relatively rare finding that is associated with genital anomalies in one third of cases .

This case at first was referred to urologist as a Case of pelvic ectopic kidney ,but after complementary investigations, the patient was operated by urologist and gynecologist together as a case of didelphic uterus with Hematosalpinx.

The clinician should evaluate the entire genitourinary system in females with internal genitalia abnormalities or unilateral renal agenesis.