

حملة التلاسيميا

ضمن حملات فريقنا التوعويّة وبمناسبة اليوم العالمي لمرض التلاسيميا سنسلّط الضوء في زاويتنا الأخيرة على هذا المرض، سعيًا لأنّ يحمل كلّ منّا مسؤوليّة التوعيّة عنه ومحاولة القضاء عليه.

فما هو مرض التلاسيميا وما هي طرق علاجه والوقاية منه؟

- التلاسيميا هي نوع من أنواع فقر الدم الانحلالي يصيب سلاسل الخضاب، وينتقل عن طريق الوراثة من آباء مصابين أو حاملين للمرض، وبالتالي هو مرض غير معدٍ كما يمكن للبعض أن يعتقد.
- المرضى المصابون بالمرض هم من يعانون من أعراضه أما الحمّلة فلا تظهر عليهم أي أعراض ولكن يبقى احتمال نقل المرض لأبنائهم موجوداً.
- يستمر العلاج مدى الحياة، حيث يضطر المريض لنقل الدم كل 3 أسابيع وسطياً مع المواظبة على خالبات الحديد للتخلص من الحديد الذي يتراكم في أجسادهم نتيجة النقل المتكرر للدم وتحطم الكريات الحمر.
- يعاني بعض مرضى التلاسيميا من مشاكل نفسية لذا يحتاج المرضى لدعم نفسي كما ولا بد من توعية المجتمع لفهم طبيعة مرضهم ومساعدتهم.
- طريقة الوقاية الأهم هي الفحوص قبل الزواج وبذلك نحد من إمكانية تسجيل حالات جديدة.
- وليكن شعارنا " أطفالنا أعلى علينا من أن نورثهم التلاسيميا".

لمزيد من المعلومات عن المرض وللتعرف على نشاطات الفريق لدعم مرضى

التلاسيميا يمكنكم زيارة صفحة الفريق على الفيسبوك:

من خلال الرابط التالي:

<https://www.facebook.com/RBCs.Team?fref=ts>

أو القيام بعملية Scan لل QR Code التالي:





2015/04/30

22

د. مروان الحلبي

تطور الأعضاء التناسلية الظاهرة

Development of External Genitalia



16 Pages



25 S.P

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

ستحدث في هذه المحاضرة عن تشكل الأعضاء التناسلية الظاهرة عند الإنسان والمراحل التي تمر بها والتغيرات التي تطرأ عليها، وستتطرق بالحديث عن بعض الحوادث التي تطرأ على الخصية (الهبوط الخصيوي).

نأمل بأن نوفق في إيصال المعلومة بالأسلوب الأمثل والدقة العلمية المثلى ونرحب بأي خطأ قد تجدونه في علمنا المتواضع.



فلنبدأ محاضرتنا.

تطور الأعضاء التناسلية الظاهرة

Development of External Genitalia

- مرّ معنا سابقاً أن الأcnاد في بداية تشكلها تمر بمرحلة محايدة (غير متميزة) **Indifferent Stage** بحيث تكون متماثلة عند الذكر والأنثى.
- **فقبل الأسبوع السادس** تكون الأcnاد متماثلة، أي أن مسار تطورها لم يتحدد بعد سواء كانت ستتطور إلى **خصية** [بوجود **TDF**] أو إلى **مبيض** [بغياب **TDF**].
- وكما هو الحال في تطور الأcnاد فإن الأعضاء التناسلية الظاهرة تمر أيضاً بمرحلة حيادية (غير متميزة).
- ويعتمد تطور وتمايز هذه الأعضاء إلى أعضاء تناسلية ظاهرة **ذكورية** على **مُستقلَب** التستسترون الأساسي **الديهيدروتستسترون DHT** (وهو المستقلَب الفعال له)، بينما يؤدي **غيابه** إلى تشكل الأعضاء التناسلية الظاهرة **الأنثوية**.

➤ كما نعلم أن خلايا سرتولي والتي نتجت عن تمايز خلايا من النسيج البشري الجوفي سترسل رسالتين:

- الأولى: هي الهرمون المضاد لمولر الذي يمنع تطور قناة مولر.
- الثانية: تحرض تشكل خلايا لايديج والتي بدورها ستعطي الأندروجينات (التستسترون) الذي يُستقلَّب ليعطي الديهدروتستسترون DHT.

من هنا نستنتج أن الأعضاء التناسلية الظاهرة (التي تعتمد في تمايزها على وجود أو غياب الديهدروتستسترون) ستكون متماثلة تماماً عند الجنسين حتى الأسبوع السابع (أي بعد أسبوع من بدء تمايز الخصية).
فالتمايز يبدأ إذاً في الأسبوع السابع.

➤ بينما تبدأ المميزات الجنسية للأعضاء التناسلية الظاهرة بالظهور خلال الأسبوع التاسع.

➤ وتصبح هذه الأعضاء تامة التمايز في الأسبوع 12.

➤ وإذا لم يكن هناك ديهدروتستسترون DHT ستنتظر هذه الأعضاء حتى الأسبوع التاسع وعندها سيبدأ تمايزها تلقائياً إلى الأعضاء التناسلية الظاهرة الانثوية.

نتيجة: إن الأعضاء التناسلية الظاهرة مبرمجة على التمايز لأعضاء أنثوية عند الوصول للأسبوع التاسع وعدم وجود الديهدروتستسترون.

➤ لذلك لا يمكن تمييز جنس الجنين إلا بعد 12 أسبوع (3 أشهر)، أما ما يقال عن جنس الجنين قبل تلك الفترة ليس إلا أمر ظني واحتمالي.



لفهم أفضل لمراحل تشكل الأعضاء التناسلية الظاهرة يمكنك تتبع المحاضرة عبر الفيديو التالي:

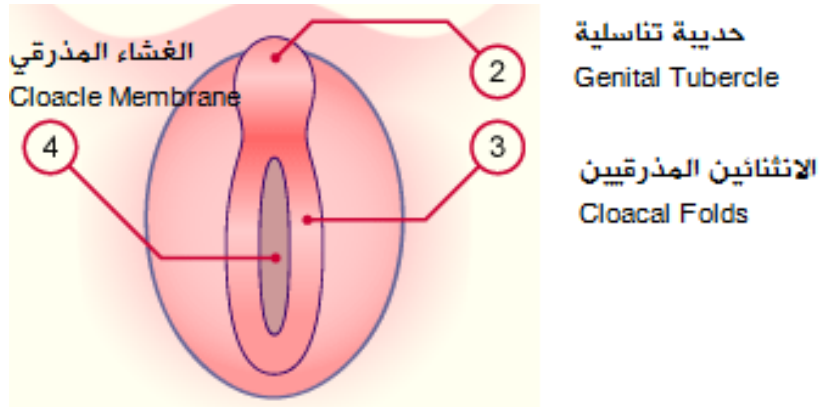
<https://www.youtube.com/watch?v=pMJAEaYhbvg>

مرحلة الأعضاء التناسلية الظاهرة غير المتميزة (المحايدة)

External Genitalia Indifferent Stage

- **في البداية:** يوجد لدينا في هذه المرحلة مصب واحد للجهاز البولي التناسلي والجهاز الهضمي وهو المذرق Cloaca والذي يُغطى بالغشاء المذرق Cloacal membrane.
- ويوجد على جانبي المذرق طية من كل جانب تدعى الطية (الانشاء) المذرقية Cloacal Fold.
- وفي الناحية الوحشية من الطية المذرقية يوجد التورمين (الانتباجين) التناسليين Genital Swelling.
- وبالأعلى يوجد لدينا حديبة صغيرة تدعى الحديبة التناسلية Genital tubercle.

ملاحظة: تنشأ الحديبة التناسلية من تكاثر النسيج المتوسط أسفل الوريقة الخارجية (السطحية في الطرف الرأسي للغشاء المذرق).



- **وفي مرحلة لاحقة (في نهاية الأسبوع السادس):** يتقسم المذرق بواسطة الحجاب البولي المستقيمي Urorectal Septum إلى قسمين أمامي وخلفي.
- **القسم الخلفي:** سيعطي الشرج والمستقيم (القناة الشرجية المستقيمية).
- **الغشاء المذرق** والذي كان يغطي المذرق قبل الانقسام سيبقى بعد الانقسام وسيغطي القناة الشرجية المستقيمية ولكن يصبح اسمه الغشاء الشرجي Anal Membrane كما يوجد على حافة هذه القناة طية تدعى الطية الشرجية Anal fold.

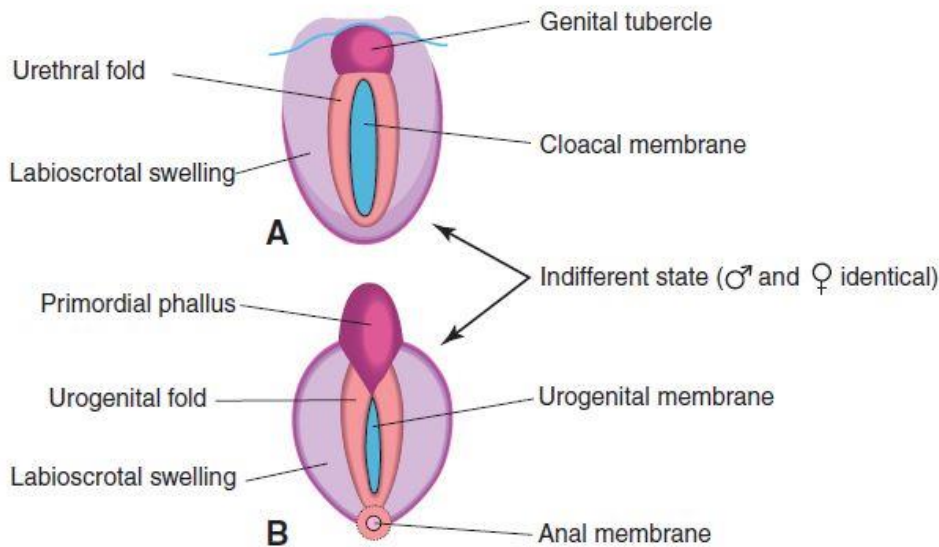
B. القسم الأمامي: سيعطي **الجيب البولي التناسلي Urogenital Sinus** والغشاء المذرق الذي يغطي الجيب سيصبح اسمه **الغشاء البولي التناسلي Urogenital Membrane**.

• وعندها يصبح اسم الطية المذرقية **الطية البولية التناسلية Urogenital Fold**.

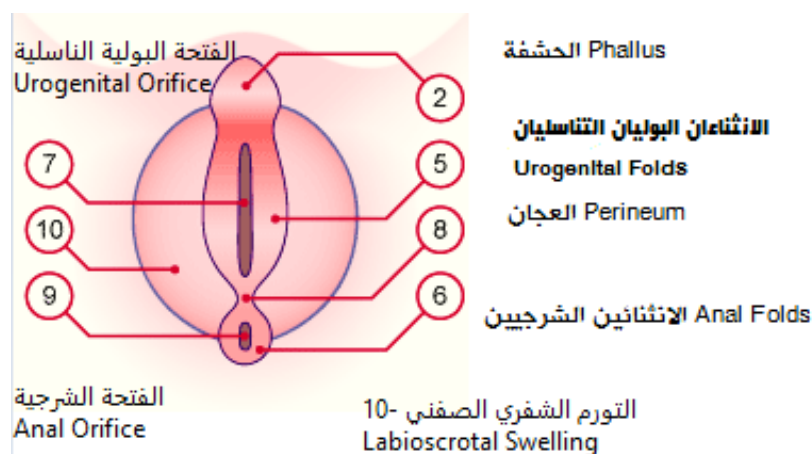
• تحيط هاتان الطيَّتان البوليَّتان التناسليَّتان بالفتحة البولية التناسلية **Urogenital Orifice** والتي تستطيل لتشكل **الميزابة البولية التناسلية Urogenital Groove**.

• وبالوحشي من هذه الطية يوجد تورم (كان يدعى التورم التناسلي قبل انقسام المذرق) ولكنه أصبح يدعى **التورم الشفري الصفي Labioscrotal Swelling**.

• الحديبة التناسلية بعد الانقسام يصبح اسمها **الحشفة Phallus** أو **الحديبة الحشفية Phallic Tubercle** والتي ستعطينا القضيب عند الذكر والظرع عند الأنثى.



ملاحظة: ستفصل بين الفتحة البولية التناسلية وفتحة الشرج منطقة تدعى العجان .Perineum



بعد انقسام المذرق	قبل انقسام المذرق
الطية البولية التناسلية + Urogenital Fold الطية الشرجية Anal Fold	الطية المذرقية Cloacal Fold
التورم الشفري الصفني Labioscrotal Swelling	التورم التناسلي Genital Swelling
الغشاء البولي التناسلي +Urogenital Membrane الغشاء الشرجي Anal Membrane	الغشاء المذريقي Cloacal Membrane
الحديبة الحشفية (الحشفة) Phallic Tubercle (Phallus)	الحديبة التناسلية Genital Tubercle

تطور الأعضاء التناسلية الظاهرة الذكورية

Development of Male External Genitalia

← في حال وجود مورثة الـ **TDF** تتمايز الأَقْنَاد إلى خصية مما يؤدي لتشكل خلايا سرنولي التي ترسل رسالة لتحرض تشكيل خلايا لايدوغ والتي تفرز بدورها التستسترون، هذا التستسترون يستقلب إلى ديهيدروتستسترون DHT.

← يؤثر الديهيدروتستسترون على ثلاث مناطق وهذا ما يدعى بالترجيل **Male**

Virilization

1. الأعضاء الظاهرة.

2. تشكل المورثة (البروستات).

3. منطقة العانة (مُسببة ظهور شعر العانة عند البلوغ).

المراحل التي تطرأ على الأعضاء الظاهرة لتتحول لأعضاء ذكرية:

✓ الحشفة سوف تتكاثر بسرعة وتتطاول لتعطي العضو التناسلي الذكري (القضيب) **.Penis**

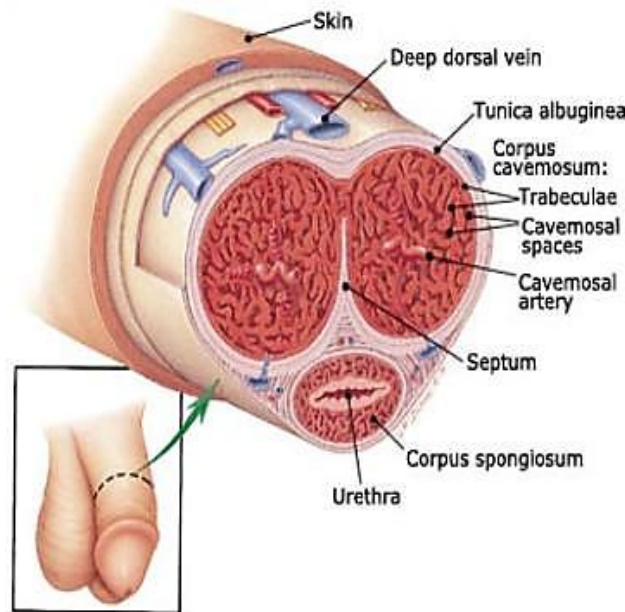
✓ التورمَّان الشفريَّان الصفنيَّان سيتراجعان للخلف وسيلتحمان معاً لتشكل كيس الصفن **Scrotum**، وذلك تزامناً مع نمو القضيب وتطاوله إلى الأمام ويستدل على مكان التحام هذين التورمَّين على الوجه البطني للصفن بالعرف (الرفاس) **الصفني Scrotal Raphe**.

كيس الصفن ستهبط إليه (الخصية لاحقاً بعد الأسبوع 32).

✓ الطيتان البوليتان التناسليتان ستمددان لأن الأنسجة التي توجد ضمنهم سوف تتمايز إلى 3 أجسام:

✚ **جسم إسفنجي Corpus Spongiosum Penis** يحيط بالإحليل الإسفنجي.

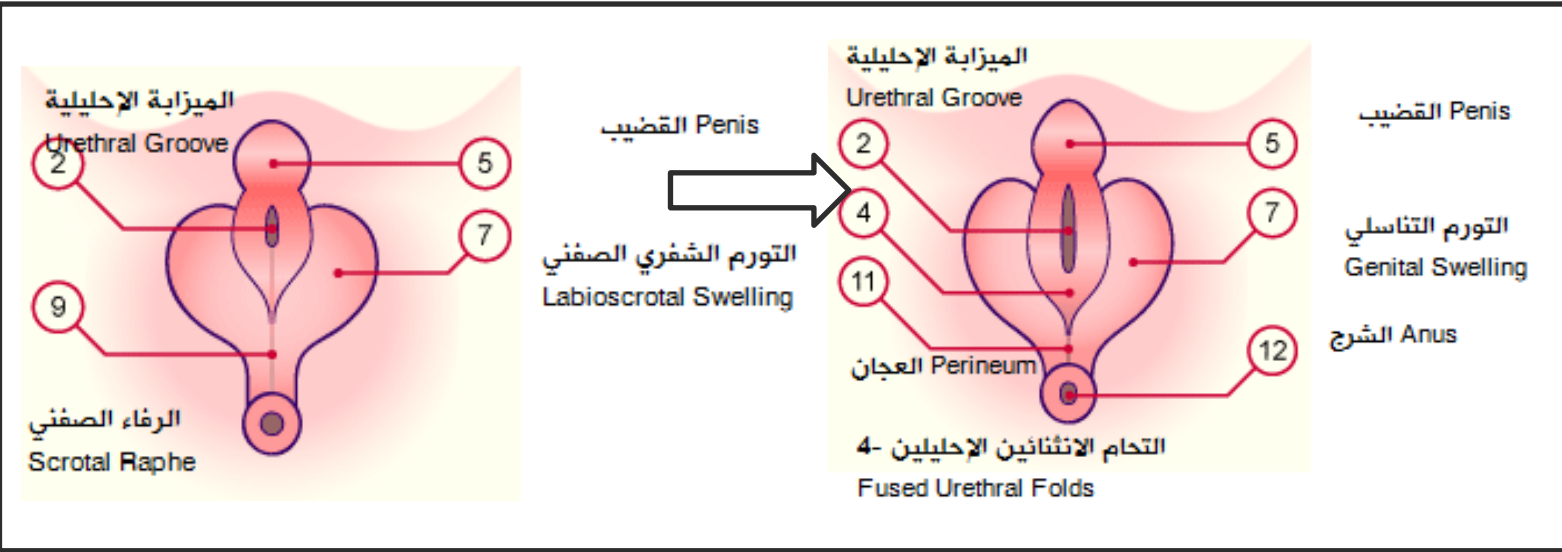
✚ **جسمين كهفيين Corpus Caverosa Penis** يحيطان بظهر (أعلى) القضيب.



يتم تشكل تلك الأجسام من النسيج المتوسط الحشفي.

✓ القسم الأمامي من الحشفة ستتكاثر خلاياه ليعطي غدة القضيب (حشفة القضيب) **Glans Penis**، والتي ستغطي بطبقة جلدية من الوريقة الظاهرة (سنتطرق لذلك بعد قليل).

- ✓ الميزابة البولية التناسلية سيصبح اسمها **الميزابة الإحليلية Urethral Groove**.
- ✓ يستطيل الانثناءان البوليان التناسليان مما يؤدي لاستطالة الميزابة الإحليلية وتعمقها
- ويسمى الانثناءان البوليان التناسليان عندها **بالانثناءين الإحليليين Urethral Folds**.



- ✓ هذه الميزابة الإحليلية ستشكل لنا **الإحليل الإسفنجي Spongy Urethra** وفق مراحل هي:

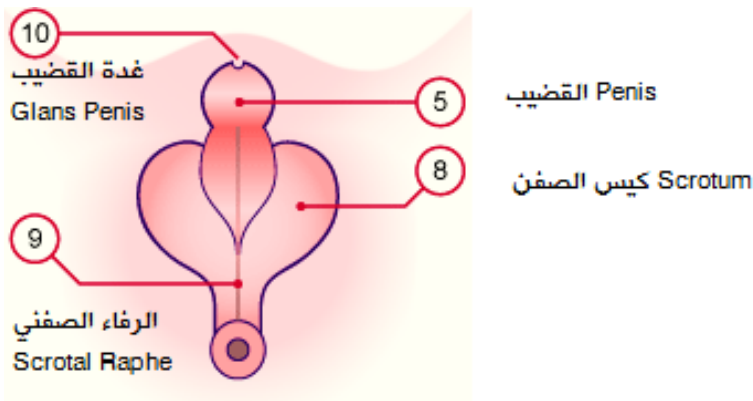
⦿ خلايا الوريقة الداخلية للميزابة الإحليلية ستتكاثر لتشكل **تدعى الصفيحة**

الإحليلية Urethral Plate

- ⦿ ترتفع حافتا الانثناءين الإحليليين ويتقاربان من بعضهما ليلتصبا على الوجه البطني للمقضب مؤدياً بذلك إلى إغلاق الميزابة الإحليلية (وبالتالي إغلاق الصفيحة الإحليلية) ويكون بذلك قد تشكل لدينا **جزء الإحليل الإسفنجي Spongy Urethra** من الإحليل الذكري.

⦿ نلاحظ عند التمام الانثناءين الإحليليين تشكل خط يدلنا على هذا الالتحام يدعى

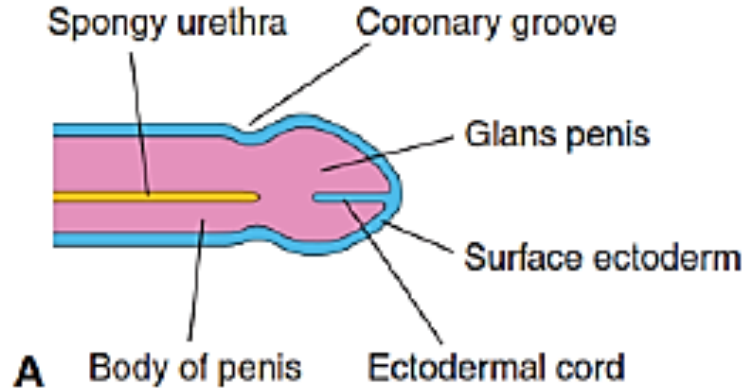
بالعرف (الرفاء) القضيبى Penile Raphe



- يستدل على التمام الانثناءين الإحليليين بالرفاء القضيبى Penile Raphe.
- يستدل على التمام التورمين الشفريين الصفنيين بالرفاء الصفني Scrotal Raphe.

تشكل القلفة والحفرة الزورقية Prepuce and Navicular Fossa

- كما قلنا بأن غدة القضيب ستكون مغطاة بطبقة جلدية من الوريقة الظاهرة، هذه الوريقة ستقوم باحتفار مركز غدة القضيب وتدخل إلى داخل القضيب على شكل حبل خلوي من الوريقة الظاهرة Ectodermal Cord وباتجاه الإحليل الإسفنجي.



- ويستمر التقارب لحين اتصال هذا الحبل الخلوي بالإحليل الإسفنجي وبعد ذلك يتجوف هذا الحبل ويتنخر القسم المركزي له مشكلاً ما يدعى **الحفرة الزورقية Navicular Fossa**، وهي التي ستشكل لنا القسم النهائي من الإحليل والموجود ضمن غدة القضيب.

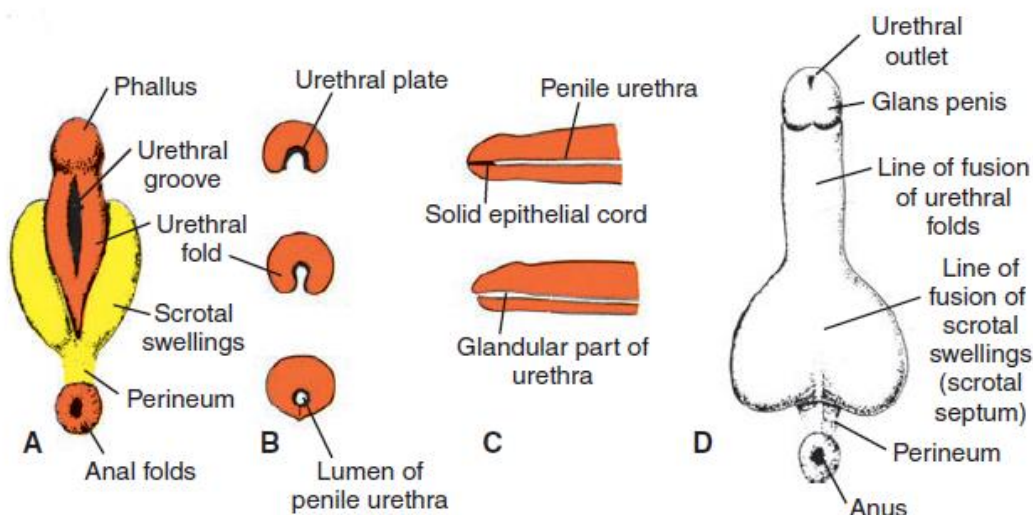
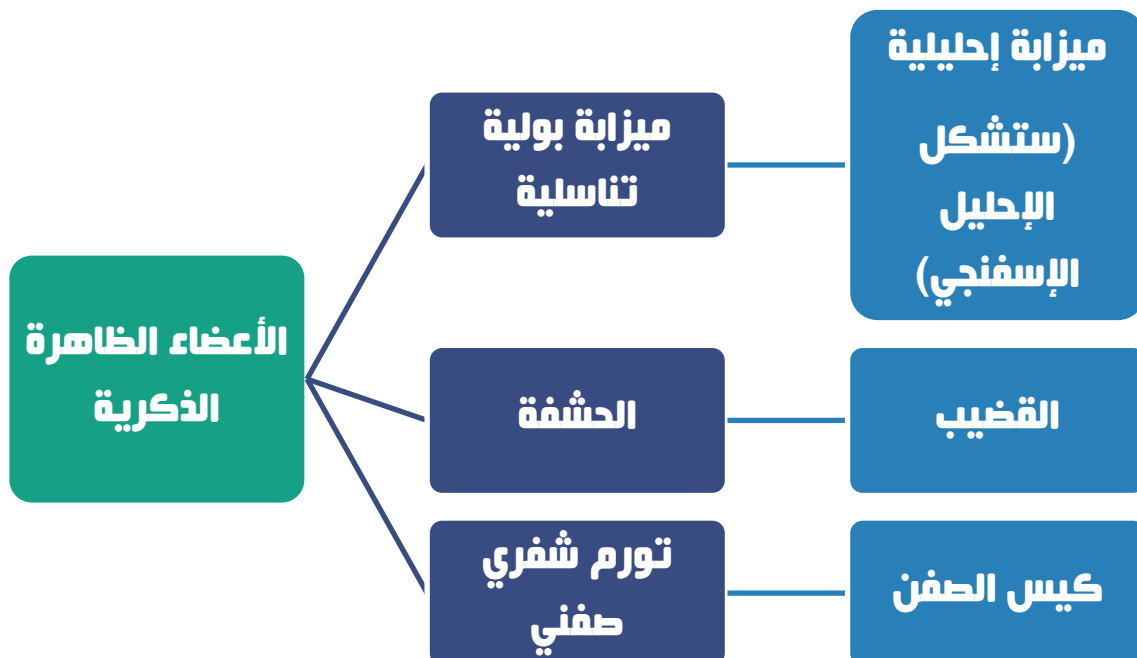
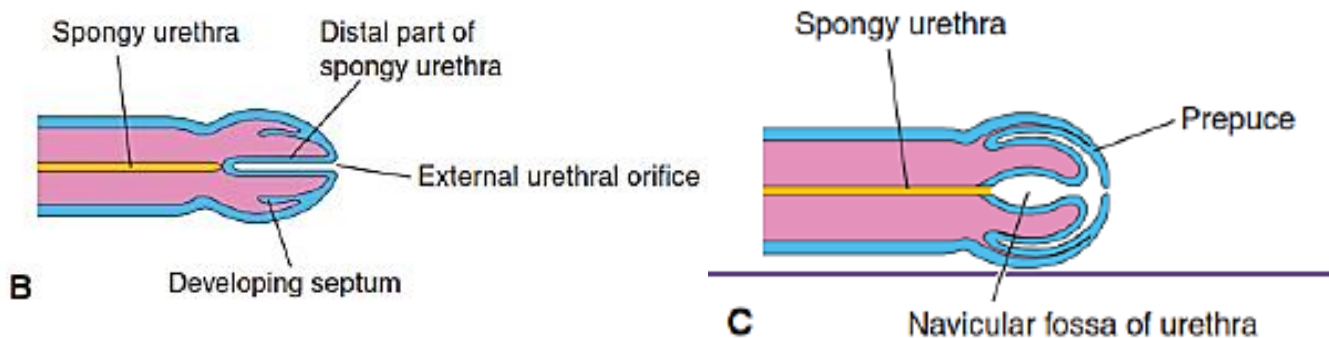
- نستنتج من ذلك أن الإحليل عند الذكر أصبح له 4 أقسام:

- ➔ الإحليل الموثي.
 - ➔ الإحليل الغشائي.
 - ➔ الإحليل الإسفنجي.
 - ➔ الحفرة الزورقية.
- من الوريقة الباطنة من الجيب البولي التناسلي.
- من الوريقة الظاهرة.

فالإحليل عند الذكر عضو ثنائي المنشأ، من الوريقة الظاهرة والوريقة الباطنة.

- أثناء احتفار الحبل الخلوي السابق الذكر فإن **الوريقة الظاهرة المحيطة بغدة القضيب** تُحتفر أيضاً مشكلةً فراغاً يحيط بغدة القضيب مما يؤدي لتشكل طبقة جلدية محيطة تحيط بغدة القضيب تسمى **القلفة Prepuce** والتي تستأصل بعملية الختان.

- سبب إزالة هذه القلفة هو أنه بهذا الفراغ المتشكل بينها وبين غدة القضيب ممكن أن تتجمع مواد بيضاء يعيش فيها الفيروسات (إبشتاين بار) التي تزيد من نسبة الإصابة بسرطان عنق الرحم عند الزوجة.



التذكير Male Virilization

← الأعضاء التي تتأثر **بالديهيدروتستسترون DHT**:

- شعر العانة.
- الأعضاء التناسلية الظاهرة.
- البروستات.

← الأعضاء التي تتأثر **بالتستسترون**:

- قناة وولف.

هذه التأثيرات ضرورية جداً لفهم آلية حدوث الخنوثة.

تطور الأعضاء التناسلية الظاهرة الأنثوية

Development of Female External Genitalia

- سنبدأ بالدراسة من المرحلة التي تلي انقسام المذرق (حشفة + طيتين بوليتين تناسليتين + تورمين شفرين صفريين + غشاء بولي تناسلي + ميزابة بولية تناسلية)

يتم تمايز هذه الأعضاء إلى أعضاء ظاهرية أنثوية وذلك بتعديل تشريحي طفيف:

الحديبة التناسلية ستعطينا الحشفة (من تطورات المرحلة المحايدة) هذه الحشفة ستتمو ولكن ليس بدرجة نمو القضيب متحولة إلى عضو جنسي حساس يدعى **البظر**

.Clitoris

تأتي لفافة جلدية من الوريقة الظاهرة تغطي البظر تدعى **قلفة البظر**

وهناك بعض الفئات يقومون بالختان لأنثى من خلال إزالة هذه (القلقة مع البظر)، وهذا يترتب عليه تضيقات وإزعاجات للمرأة أثناء الولادة.

الانثناءان البوليان التناسليان لن يلتحما بل سيبقيان واضحين ومحيطين بالميزابة البولية التناسلية متحولين إلى **الشفرين الصغيرين Labia minora** اللذين يلتحما في طرفيهما الخلفيين مشكلين **لجام (شراع) الشفرين الصغيرين**

.Frenulum of Labia Minora

التورمان الشفريان الصَفَيْنان سينموان ويبقيان محيطين بالشفريين الصغيرين

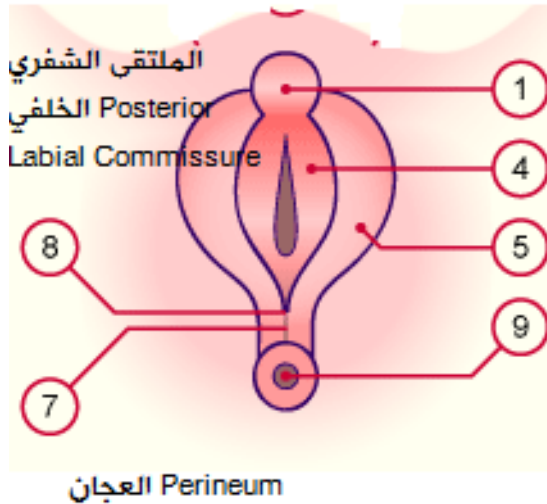
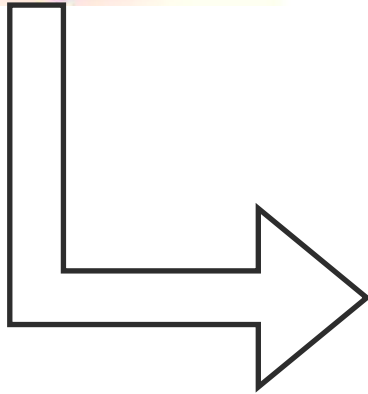
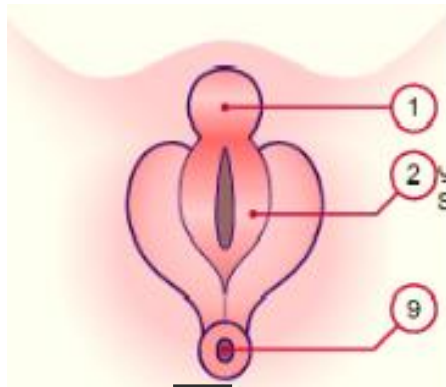
ليشكلا الشفريين الكبيرين **Labia Majora**.

يلتحم الشفريين الكبيرين بالأمام مشكلين الملتقى الشفري الأمامي **Anterior**

Labia Commissure

يلتحم الشفريين الكبيرين بالخلف مشكلين الملتقى الشفري الخلفي **Posterior**

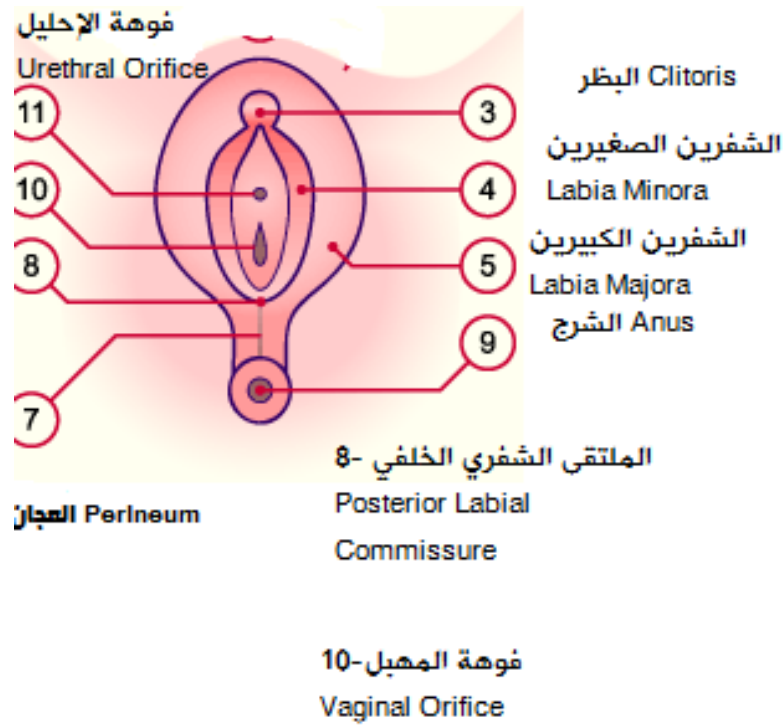
Labia Commissure



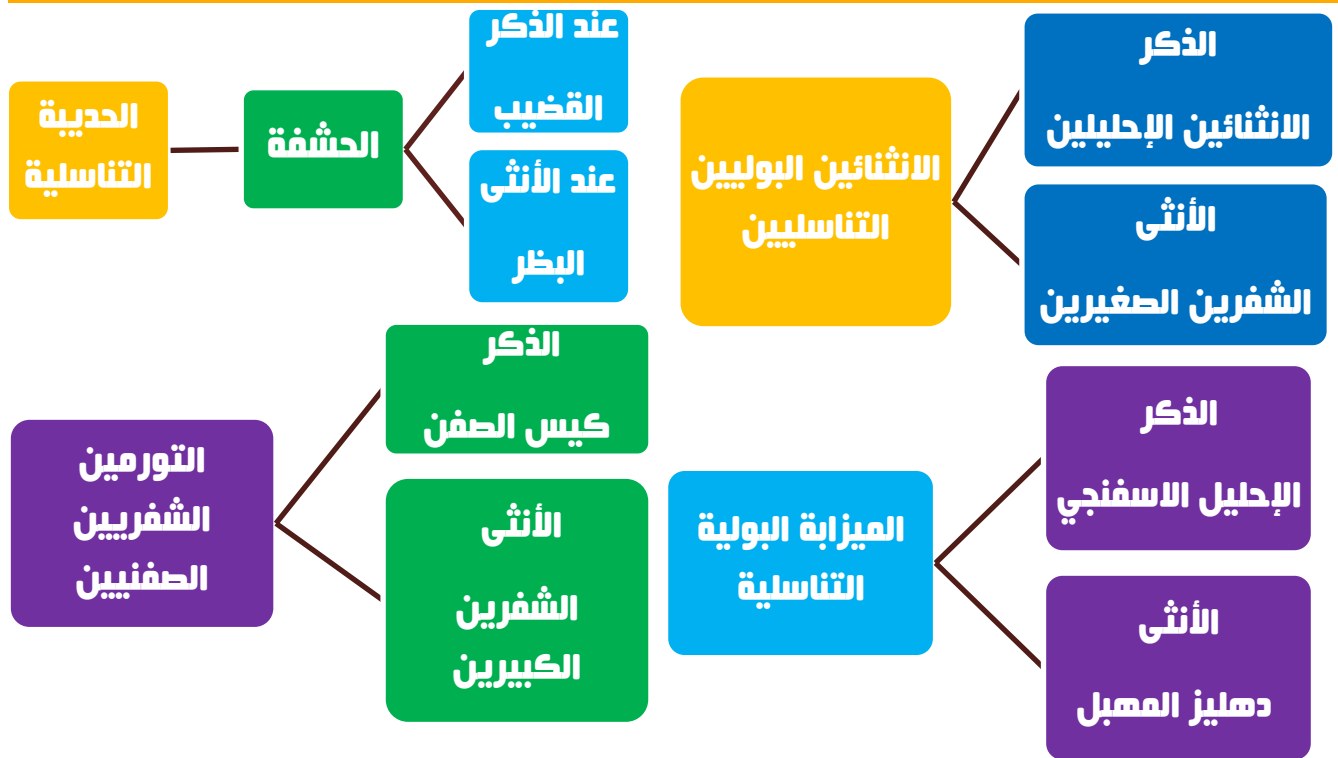
1 البظر Clitoris
2 الشفريين الصغيرين Labia Minora
3 الشفريين الكبيرين Labia Majora
9 الشرج Anus

تبقى الميزابة البولية التناسلية متوسعة لتشكل لنا فرجة واسعة **تدعى دهليز المهبل Vestibule** تنفتح فيه:

- **الفتحة البولية (الإحليل) Urethral Orifice**: الذي ينشأ عند الأنثى من الجزء السفلي للقسم المثاني للجيب البولي التناسلي (كما مر معنا بمحاضرة الجهاز البولي) أي أن الإحليل عند الأنثى وحيد المنشأ.
- **الفتحة التناسلية (المهبل) Vaginal Orifice**: هذه الفتحة ستكون مبطنة بغشاء يدعى **غشاء البكارة Hymen** والذي له أشكال مختلفة سنتحدث عنها مع تشوهات الجهاز التناسلي.



Overview



😊 وجود الديهدروتسترون يؤدي لإعطاء أعضاء تناسلية ظاهرة ذكورية.

😊 عدم وجود الديهدروتسترون يؤدي لإعطاء أعضاء تناسلية ظاهرة أنثوية.

يقال بأن الإستروجينات الأموية (المفرزة من المشيمة أو من جسمها بشكل طبيعي) يكون لها دور أيضاً في تشكل الأعضاء التناسلية الظاهرة الأنثوية.

العبوط الخيوي Descent of the Testis

● مرّ معنا بأن صعود الكلية يترافق مع هبوط الأقتاد (المبيضين والخصيتين).
● وكما نعلم بأن تشكل النطاف ضمن الخصيتين يحتاج لدرجة حرارة أقل بـ (2-3) درجات من حرارة الجسم الطبيعية لذلك يجب على الخصية التي تشكلت في الناحية القطنية أن تنزل للأسفل لتصبح وظيفية وقادرة على تشكيل النطاف بشكل جيد.

● تكون الخصية **معلقة برباطين**:

✓ **في الأسفل**: رباط يربط الخصية بجلد الصفن يدعى هذا الرباط **رسن الخصية** Gubernaculum وهو رباط ليفي قوي لا يتمدد.

✓ **في الأعلى**: رباط يدعى **الرباط العلوي المعلق للخصية** Superior Suspensory Ligament.

يوجد 4 عوامل تساعد على نزول الخصية:

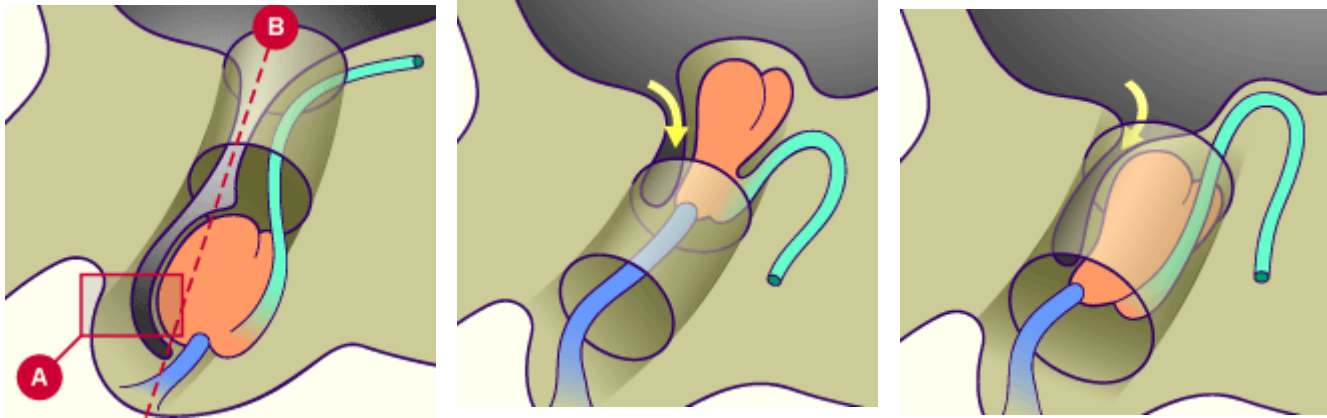
1. رسن الخصية Gubernaculum.

2. نمو جذع الجنين وتمدده وتشكل أحشاء البطن.

- هذان العاملان متكاملان مع بعضهما، فرسن الخصية هو رباط ليفي متين وقوي ومثبت بجلد الصفن وعند تمدد الجنين وازدياد حجمه فإن ذلك سيؤدي لجر الخصية إلى الصفن نحو الأسفل.
- كما يساعد على ذلك أحشاء البطن والأمعاء التي ستكون أعلى الخصية وستقوم بدفعها أيضاً نحو الأسفل (كيس الصفن).

3. تشكل القناة الإربية

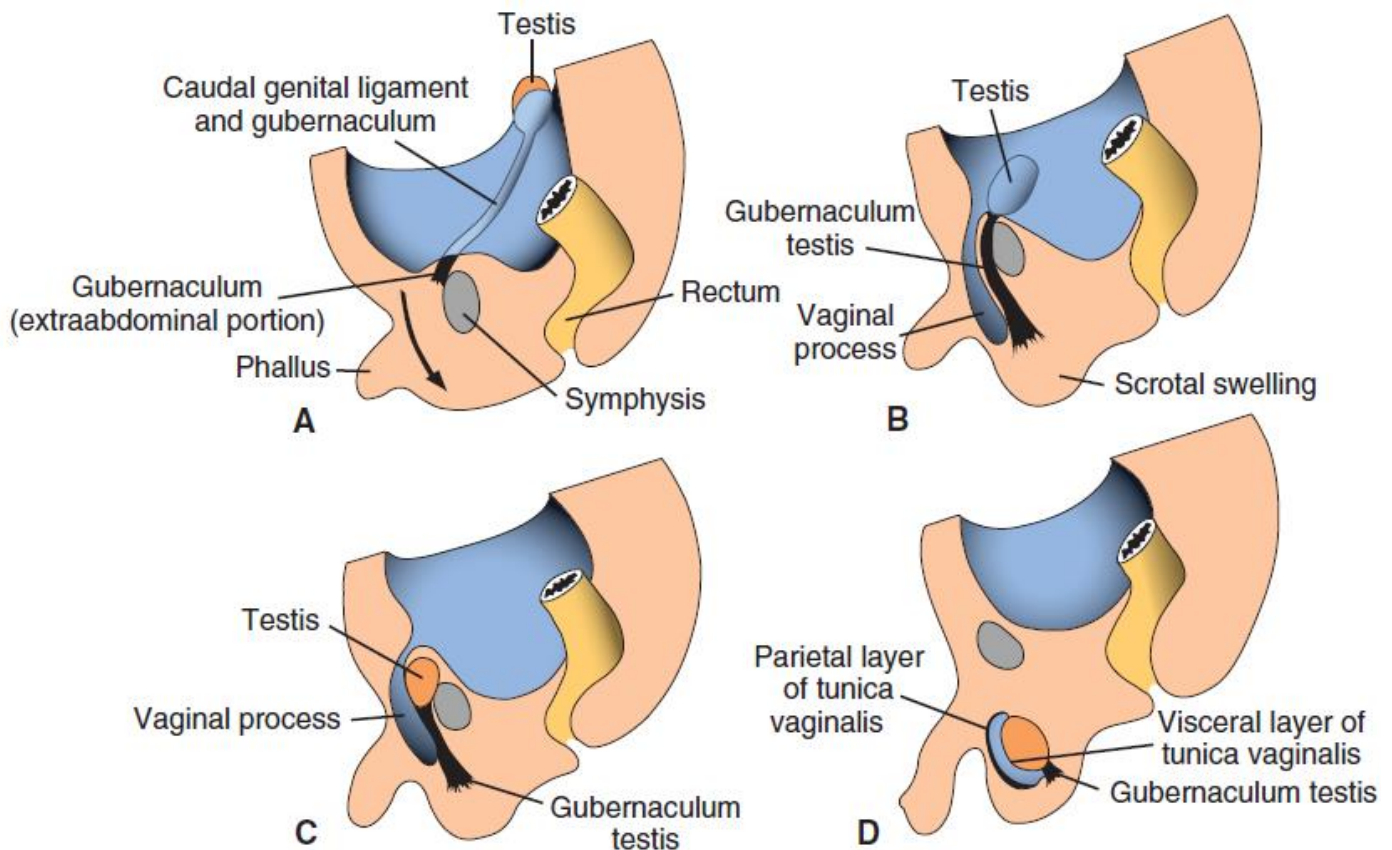
- في هذه المرحلة سيتشكل ما يسمى **بالاستطالة الغمدية** Vaginal Process، هذه الاستطالة تكون بالمنطقة الأربية على شكل رتج (يشبه إصبع القفاز) من الداخل للخارج.



- تنمو هذه الاستطالة وتكبر ويتماشى نموها مع نمو الجنين وازدياد تمدده مما يؤدي لنزول الخصية وهبوطها أكثر فأكثر.

- سيتشكل من هذه الاستطالة قناة هي **القناة الأربية Inguinal Canal**.
- لهذه القناة فوهة باطنة من الداخل (تصلها مع جوف البريتوان) بينما تكون نهايتها في قاع الصفن، ستصل الخصية لجوار الفوهة الباطنة بالأسبوع 28 بينما تستقر في جوف الصفن بالأسبوع 32.

ملاحظة هامة للفهم: الخصية تنزلق خلف الاستطالة الغمدية ولا تعبر من خلالها.



لذلك تكون نسبة اختفاء الخصية (عدم نزول الخصية) Cryptorchidism **3% عند** **كل الأطفال المولودين و 30% عند الأطفال الخدج** وهي نسبة عالية جداً لذلك يجب فحص الطفل عند الولادة (يتم الفحص على مستوى الوركين والحوض) للتأكد من نزول الخصية للصفن ليتم تنبيه الأهل في حال اختفائها (عدم هبوطها)، لأن بقاءها ضمن جوف البطن سيؤدي إلى موت النطاف والتسبب بالعقم.

ويجب القيام بعملية إنزال الخصية لتجنب ذلك خلال السنة الأولى من الولادة (في حال عدم إكمال هبوطها بعد الولادة، حيث تهاجر معظم الخصى غير مكتملة الهبوط إلى الصفن خلال الأشهر الثلاثة الأولى بعد الولادة).

4. الأندروجينات (الهرمونات الذكرية):

إن تركيب الـ **HCG** يشابه تركيب **LH**، وبما إن **LH** يؤثر على خلايا لايدغ ويحرضها على إفراز التستسترون فإن **HCG** سيكون له دور بإفراز التستسترون أيضاً.

- تكون نسبة الـ **HCG** عالية أثناء الحمل وبالتالي **يزداد إفراز التستسترون** ويكون لذلك دور في هبوط الخصية.
- وقد اتضح هذا الأمر عند بعض المواليد الذين لم تهبط خصاهم حيث تمت معالجتهم **بإعطاء إبر من HCG** مما ساعد على هبوط الخصية.

وبإمكاننا إعطاء إبر من التستسترون ولكن التستسترون سيؤدي لتثبيط المحور (الوطائي) النخامي لذلك لا نقوم بذلك.

بعد نزول الخصية إلى الصفن يجب أن **تغلق القناة الأربية** ويصبح اسمها **الغلالة الغمدية Tunica Vaginalis**.

إذا بقيت القناة الأربية مفتوحة سيؤدي لحدوث **الفتق الأربي Inguinal Hernia** مما قد يؤدي لخروج عروة معوية أحياناً عبر الفتق، فإذا تم تشخيصه يتم علاجه بعمل جراحي بسيط.

ومن الممكن أن تنفلق مع بقاء جزء صغير مفتوح مما يؤدي لتجمع السائل البريتواني حول الخصية مشكلاً (السائل حول الخصية = القيلة الخبيوية = القيلة المائية Hydrocele)، وهذه الحالة يمكن أن تتحسن تلقائياً (أي تنفلق) على عكس الفتق.

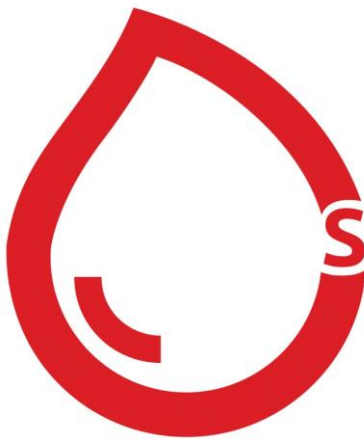
إذا كان رسن الخصية ضعيف وغير متين تدعى هذه الحالة بالخصية النطاطة فعند قيام الشخص بالعطاس تصعد الخصية للأعلى.

ويتم علاجها بخياطة الغلالة البيضاء بالصفن من أجل منع الخصية من الصعود.

تغيير مكان المبيضين Relocation of the Ovaries

- ❖ يكون المبيضان في البداية فوق مستوى البوقين.
- ❖ ينزلان تدريجياً ليصبحا في مستوى البوقين.
- ❖ ثم يتم النزول أكثر ليصبحا تحت مستوى البوقين.

ليس هنالك مشكلة إذا كان المبيضين إلى الأعلى أو الأسفل قليلاً (على عكس (الخصية).



RBCs

هنا تنتهي محاضرتنا
لا تنسونا من صالح دعاكم
مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق



2015/05/04

23

د. مروان الحلبي

تشوهات الجهاز البولي

Anomalies of urinary system



28 Pages



40 S.P



السلام عليكم ورحمة الله وبركاته



زملائي وزميلاتي نتابع معكم اليوم رحلتنا في علم الجنين الخاص وستتكم اليوم عن تشوهات الجهاز البولي.
نأمل أن نوفق في إيصال المعلومة بالأسلوب الأنسب والدقة العلمية المثلى ونرحب بأي خطأ قد تجده في عملنا المتواضع.
بسم الله نبدأ محاضرتنا.

تشوهات الجهاز البولي

إنّ اهتمامنا بدراسة تشوهات الجهاز البولي يكون من أجل تحقيق الهدف من دراسة علم الجنين والذي هو تحسين نوعية الحياة من خلال الوقاية من التشوهات الجينية.

تقسم تشوهات الجهاز البولي حسب العضو إلى:

- تشوهات الكلية.
- تشوهات الحالب.
- تشوهات المثانة.
- تشوهات الإحليل.

تشوهات الكلية Anomalies of Kidney

يتركز على الكلية ست مجموعات من التشوهات:

أولاً: تشوهات (شذوذات) العدد Anomalies in Number

1. عدم تكون (غياب) الكلية ثنائي الجانب Bilateral Renal Agenesis

- ✓ هي حالة غياب تام للكليتين والحالبين وذلك بسبب غياب البرعمين الحالبين والبراعم المشككة للكلية التالية وتصل نسبتها إلى $(\frac{1}{3000})$
- ✓ تسبب هذه الحالة عدة نتائج وهي:

A. قبل الولادة:

- نقص السائل الأمنيوسي Oligohydramnios: إذ أن 50% من السائل الأمنيوسي يأتي من بول الجنين، ويتم تشخيصها بسهولة بواسطة الأمواج فوق الصوتية .Ultrasound (US)

B. بعد الولادة:

- يكون لوجه الجنين شكل خاص ويدعى سحنة Potter`s Facial Appearance وهي:

- حواف حادة للشفة
- ثنية تحت العينين
- الأنف العريض المسطح
- مستوى أذنين سفلي
- سوء تشكل الأطراف
- تراجع الفك



- كما تترافق مع **شذوذات في تشكل الرئة** وذلك بسبب نقص السائل الأمنيوسي، إذ أن الرئة كي تتطور يحتاج الجنين إلى استنشاق السائل الأمنيوسي كي تنمو الأسناخ وهذا لا يحصل في هذه الحالة.
- وغالباً ما تترافق هذه الحالة مع وجود **شريان سريّ وحيد** في الحبل السري Single Umbilical Artery.

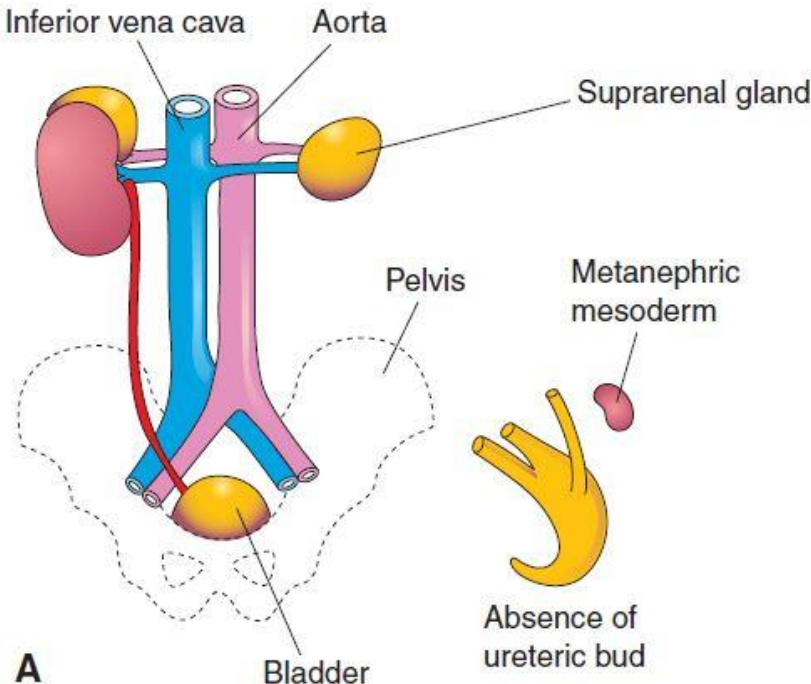
ملاحظة:

كما مر معنا في تشوهات الحبل السري فإن وجود شريان سري وحيد هو تشوه لا يهمننا بذاته بل لأنه يدلنا على وجود تشوهات أخرى منها غياب الكلية.

- وهذه الحالة لا تتناسب مع الحياة Incompatible with life أي أن الجنين **يموت بعد فترة**.

2. غياب الكلية أحادي الجانب Unilateral Renal Agenesis

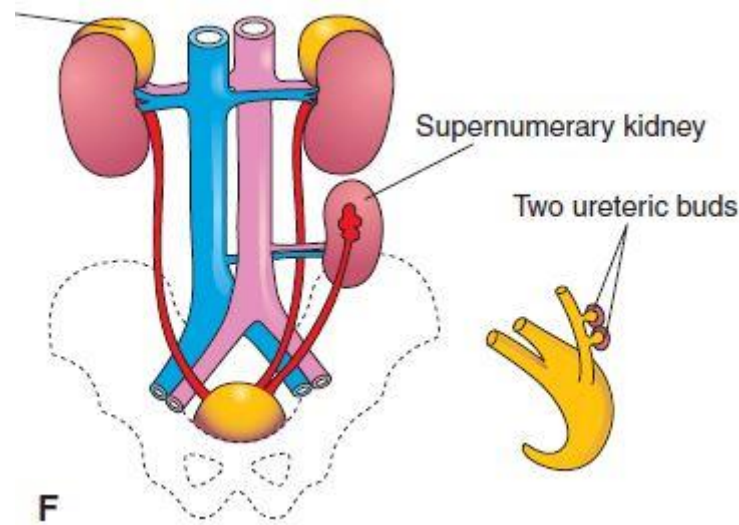
- وهي حالة غياب كلية وحالب في **أحد الجانبين**، تصل نسبتها إلى $(\frac{1}{1000})$
- عادة **تتضخم** الكلية الأخرى لتعوض النقص.
- تعتبر هذه الحالة **أكثر شيوعاً** من غياب الكلية ثنائي الجانب.
- تُكشف هذه الحالة غالباً **صدفةً** إذ تأتي الأم لتطمئن على صحة الحمل فيكتشف الطبيب غياب الكلية.



- وهذه الحالة **تتناسب مع الحياة** Compatible with life أي أن الجنين يعيش حياته بشكل طبيعي، لكن يجب مراقبة صحة الجهاز البولي للمولود والحرص على عدم إصابته بالإنذانات والأمراض البولية وإجراء تحليل للبول بشكل دوري وذلك للحفاظ على كليته الوحيدة.

3. الكلية الفائضة Supernumerary Kidney

- يكون لدى الجنين كلية زائدة.
- تكتشف أيضاً عن طريق الصدفة.
- تكون الكلية الإضافية محبوسة Palpable إذ يمكن عن طريق الجس الكشف عن الكليتين والكلية الثالثة الإضافية.
- وهذه الحالة لا تترافق مع أعراض إلا في بعض الحالات كأن ينسد الحالب الإضافي مشكلاً تورم و إنتانات وآلام قولنجية ومشاكل أخرى.



ثانياً: شذوذات في البنية Anomalies in Structure

أهم أنواعه الكلية متعددة الكيسات Polycystic Kidney Disease ولها نوعان:

1. نموذج طفلي Polycystic Kidney Disease - Infantile Type (ARPKD)



○ يرمز له بـ ARPKD نسبة **autosomal recessive polycystic kidney disease** مرض الكلية متعددة الكيسات **الجسمي المتنحي** (أي أن الأليل الحامل للصفة متنح ومحمول على صبغي جسمي فتورث هذه الصفة بمورثة مقهورة).

- يكون هذا المرض على حساب الأقنية الجامعة.
- وغالباً ما يموت الطفل المصاب خلال شهرين من الولادة بسبب القصور الكلوي وارتفاع التوتر الشرياني.
- وهو مرض نادر لأنه:
- لا يتناسب مع الحياة إذ أن الطفل المصاب بهذا المرض يموت إن لم تجرى له عملية زرع كلية بشكل مبكر
- كما أنها صفة متنحية.
- تظهر أعراض هذا المرض منذ الولادة.

أعراضه ومميزاته:

1. يأتي دائماً ثنائي الجانب Bilateral.
2. له نفس أعراض النموذج الكهلي (ستحدث عنه بعد قليل) والتي تشمل: ألم في الخصرة وضخامة وقصور في الكلية مما يؤدي لندرة البول Oliguria.
3. تبدأ أعراض هذا المرض مع تشكل الكلية في داخل الرحم مما يؤدي إلى قصور في الكلية وبالتالي ندرة السائل الأمنيوسي مما يسبب نقصاً في تصنيع الرتتين.
4. ارتفاع التوتر الشرياني (الضغط) بسبب الشذوذات في الأوعية الكلوية المرافقة للمرض.

معلومة جانبية:

- إن مرض ارتفاع التوتر الشرياني (الضغط) يكون في 90% من حالاته مجهول السبب Idiopathic والـ 10% المتبقية يكون له سبب معروف.
- من أهم الأسباب المعروفة لارتفاع التوتر الشرياني هو الشذوذات في الأوعية الكلوية كما في حالة الكلية متعددة الكيسات المذكورة.

2. النموذج الكهلي (ADPKD) Polycystic Kidney Disease - Adult Type

○ يرمز له ب ADPKD نسبة إلى **Autosomal Dominant Polycystic** **Kidney Disease** مرض الكلية متعددة الكيسات الجسمي السائد (أي أن الأليل الحامل للصفة راجح ومحمول على صبغي جسمي فتورث هذه الصفة بمورثة قاهرة).



○ وهو أكثر شيوعاً من النمط الطفلي وذلك لأنه يتناسب مع الحياة (يبقى المصاب به على قيد الحياة ويمكن أن يورث الصفة إلى أبنائه) ولأنها صفة سائدة تحتاج إلى أليل واحد كي تظهر.

○ يكون هذا المرض على حساب الكلبونات.

○ تكون الكلية متعددة الكيسات لدى المصاب وظيفية تماماً ولا يشكو المريض من أية أعراض (ويتم الكشف عن المرض في هذه الحالة عن طريق التصوير فقط).

○ ثم تبدأ أعراض الإصابة بالظهور بشكل تدريجي بين سن الـ 30 والـ 50 وقد تنتهي بقصور في وظيفة الكلية.

○ تكمن المشكلة في أن الكلية متعددة الكيسات قليلة المقاومة إذ يمكن لالتهاب الكلية أن يخرب الكلية متعددة الكيسات.

أعراضه ومميزاته:

1. الكلية كبيرة الحجم Renal Mass.

2. ألم في الخصرة Flank Pain: بسبب الحجم الكبير للكلية.

3. بيلة دموية Hematuria: يحدث نزف دموي داخل الكلية مما يؤدي إلى خروج دم مع البول.

4. التهابات المجاري البولية UTI: Urinary Tract Infections.

5. قصور كلوي في مراحل متأخرة Renal Insufficiency.

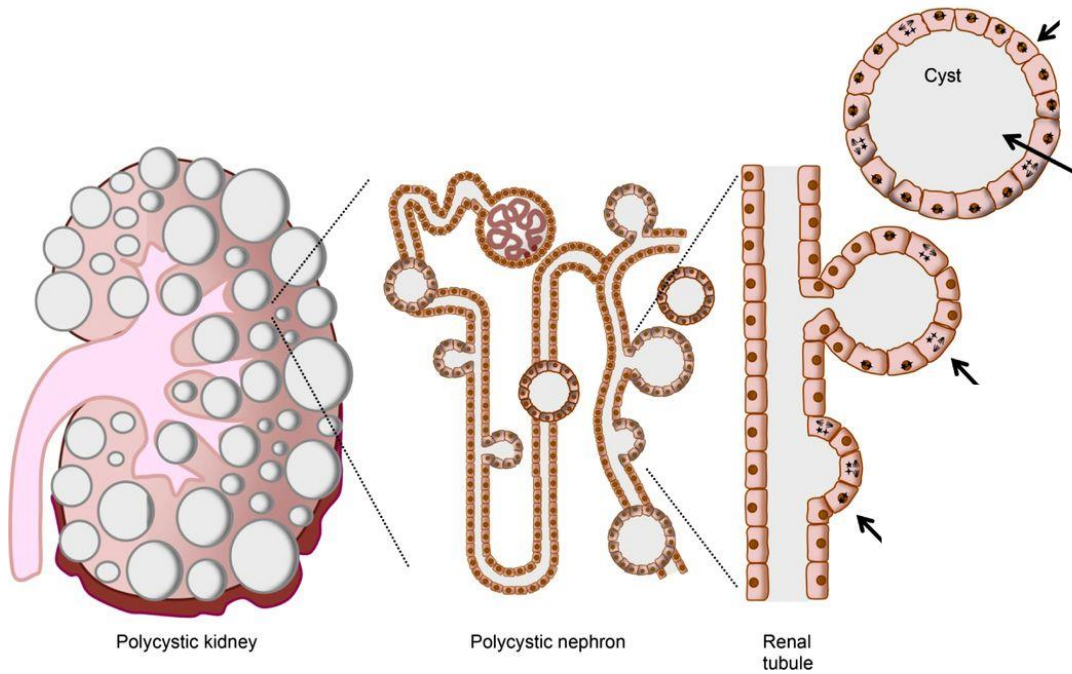
في حال تطور القصور الكلوي وتفاقمه فإن المريض قد يحتاج إلى غسيل كلوي أو زرع كلية.

جدول للمقارنة بين النموذجين:

Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease	Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease	
الصبغي الرابع والسادس عشر	الصبغي السادس	الجين الحامل للصفة Gene defect
$\frac{1}{500}$ إلى $\frac{1}{1000}$	$\frac{1}{5000}$ إلى $\frac{1}{40,000}$	نسبة الحدوث Incidence
تكون الكليتان متضخمتان بشكل غير متماثل (تظهر الكيسات في مناطق وتغيب بأخرى)	تكون الكليتان متضخمتان وتحتويان على كيسات بشكل متماثل (كل الكلية تحوي كيسات)	شكل الكلية بالأموج فوق الصوتية Sonographic appearance of kidney
تظهر أعراضه منذ العقد الثالث وحتى الخامس	تظهر أعراضه منذ الطفولة Perinatal	زمن ظهور الأعراض Time
تكون هذه الحالة على حساب <u>الكليونات</u> إذ تتطور بشكل شاذ ولا تتلاشى ولا ترتبط بالأقنية الجامعة مشكلة كيسات داخل الكلية.	تكون هذه الحالة على حساب <u>الأقنية الجامعة</u> إذ تتطور الأقنية الجامعة بشكل شاذ ولا تتصل بالكليون مشكلة الكيسات.	نسيجياً Histology
كيسات في الكبد ويكون الوليد في بعض الحالات النادرة مصاباً بتليف كبد.	يكون الوليد مصاباً بتليف كبد منذ الولادة وتختلف شدته من حالة لأخرى.	تأثيرها على الكبد Liver
تمدد الأوعية الدموية داخل الجمجمة ورتوج في القولون وخلل في الصمام التاجي وكيسات على أعضاء أخرى.	ليس لها تأثير.	تأثيرها على باقي الأعضاء والأجهزة Other system

توجد آليتان لتشكيل الكيسات ضمن الكلية:

1. **على حساب الكليونات:** بعض الكليونات التي كان من المفروض أن تتراجع وتتحلل لكنها عوضاً عن ذلك تطورت تطوراً شاذاً وشكلت الكيسات وهذه الآلية تصادف في النموذج الكهلي.
2. **على حساب الأقنية الجامعة:** تتطور بعض الأقنية الجامعة تطوراً شاذاً ولا ترتبط بالكليونات فتتفصل عن الشبكة الأصلية وتشكل كيسات وبما أن عدد الأقنية الجامعة كبير (من مليون إلى ثلاثة ملايين) فتكون الكلية ممتلئة بالكيسات ولا تكون وظيفية وتبدأ الأعراض مباشرة ونشاهد ذلك في النمط الطفولي.



0 day



1 week



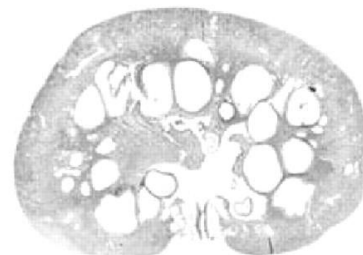
3 weeks



10 weeks



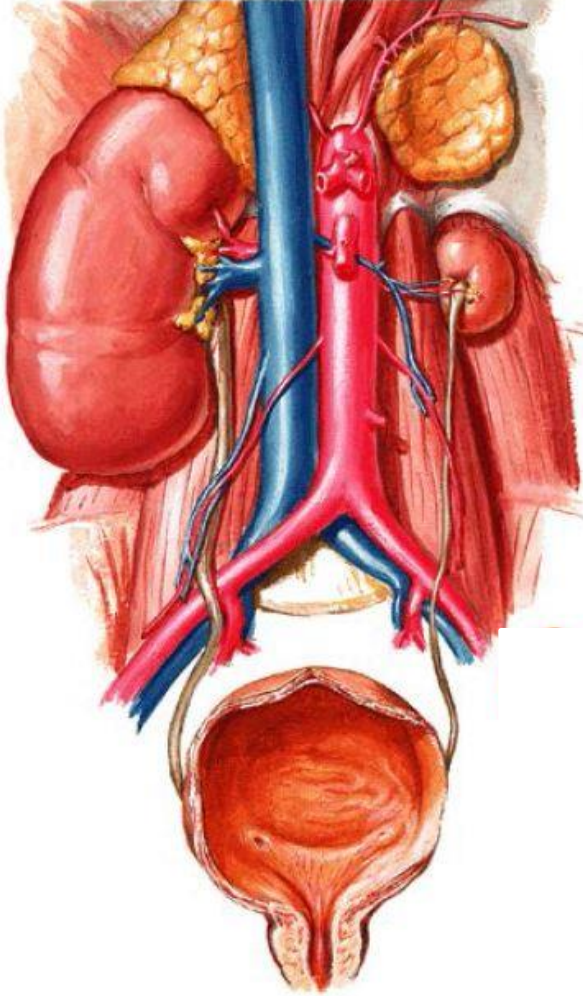
14 weeks



4 months

ثالثاً: شذوذات في الحجم Anomalies of Size

1. نقص تصنع الكلية Renal Hypoplasia:



- ✚ يكون في هذه الحالة **حجم الكلية صغير** وأصغر من الحجم الطبيعي.
- ✚ تحوي الكلية على عدد أقل من الطبيعي من الكؤيسات Calyces والنفرونات.
- ✚ ولذلك تنمو الكلية الأخرى وتتضخم لتقوم بوظيفة الكلية الصغيرة.
- ✚ تكون النفرونات الموجودة في الكلية ناقصة التصنع طبيعية أي أنها تقوم بوظيفتها إلا أن حجمها وعددها قليل.
- ✚ يمكن أن يكون أحادي الجانب أو ثنائي الجانب.
- ✚ إذا كان أحادي الجانب فليس له تأثير كبير إذ تقوم الكلية الأخرى بتعويض الوظيفة.
- ✚ أما إذا كان ثنائي الجانب فإن ذلك سوف يؤثر على الوظيفة الكلوية.

2. عسر (شذوذ) تصنع الكلية Renal Dysplasia:

- ✚ أي أن الكلية تطورت بشكل شاذ.
- ✚ ويتضمن ذلك بنى وأعداداً شاذة للنفرونات (كبيبات ونفرونات غير متميزة).
- ✚ حسب درجة هذا الشذوذ فإنه يؤثر على الوظيفة أم لا.
- ✚ وفي هذه الحالة يكون شكل الكلية غير طبيعي أي ليست بشكل حبة الفاصولياء.
- ✚ تكون الكلية بحجم غير طبيعي وأصغر من الطبيعي بشكل عام.
- ✚ يمكن أن تتأثر كامل الكلية أو جزء منها.



ويكون لها أشكال عديدة فقد يكون لها شكل كيسي Cystic Dysplasia ولكنها ليست كالكلية متعددة الكيسات فتسمى **Multicystic Dysplastic Kidney** ويكون عدد الكيسات في هذه الحالة أقل من عددها في الكلية متعددة الكيسات.

ملاحظة:

- **اللاحقة -Plasia** تعني تصنع أينما وردت، كما في فرط تصنع بطانة الرحم أو عنق الرحم...
- **السابقة -Hypo** تعني نقص أو أقل
- **والسابقة -Hyper** تعني فرط أو أكثر
- **أما السابقة -Dys** فتعني عسر

رابعاً: شذوذات في الدوران Anomalies of Rotation

نعلم أن الدوران الطبيعي للكلية يكون من الأمام للأنسي وبالتالي فإن أي دوران باتجاه آخر يعتبر غير طبيعي وبالتالي فهو فشل في الدوران الطبيعي أثناء صعود الكلية.

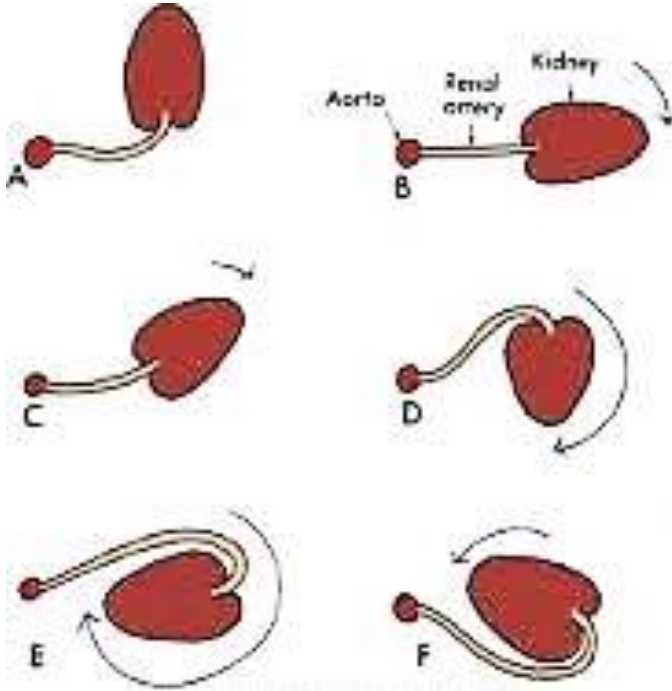
توضيح: يكون النقيير (مكان دخول الأوعية والأعصاب إلى الكلية) في البداية متجهاً نحو الأمام ويصبح مع دوران الكلية متجهاً للأنسي.

وله أربعة احتمالات:

1. **توضع بطني Ventral Position** أي أن الكلية لم تدور وتبقى ناظرةً نحو الأمام (البطن) (الصورة a)
2. **توضع بطني أنسي Ventromedial Position** أن تتحرك الكلية قليلاً وتستقر ناظرةً نحو الأمام والأنسي قليلاً. (الصورة c)

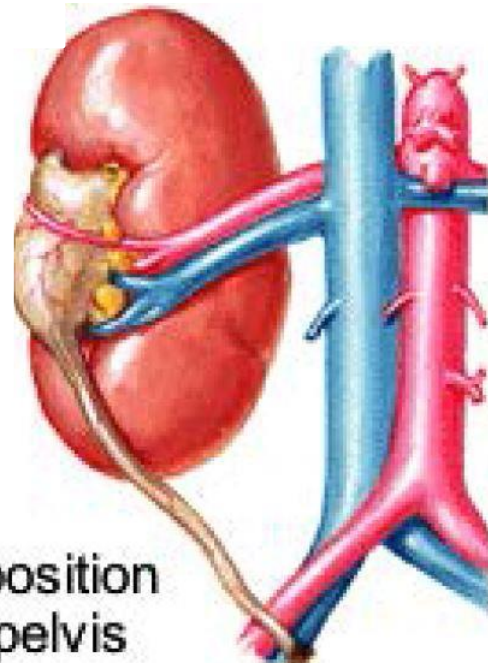
3. **توضع ظهري Dorsal Position** أن تكون الكلية ناظرة للخلف (للظهر)
(الصورة d)

4. **توضع وحشي Lateral Position** أن تكون الكلية ناظرة للوحشي.
(الصورتان F و E)



صورة توضح منظر من الأعلى للكلية، يظهر فيها شذوذات الدوران

- يمكن لهذه الحالات أن **تؤثر على الوظيفة** وذلك بسبب تعارضها مع بنى تشريحية أخرى إذ أن لكل عضو في الجسم مكانه وتوجهه الخاص وإذا اختلف هذا التوضع فإنه يؤثر على الوظيفة.
- فعلى سبيل المثال إذا دارت الكلية للوحشي بدل الأنسي فإن مسار الحالب سيكون غير طبيعي **فيسهل انضغاطه** بأي حركة وانضغاط الحالب يمكن أن يسبب **استسقاء كلويًا** Hydronephrosis مسبباً انتفاخ في الحويضة.



Lateral position of renal pelvis

خامساً: شذوذات في الصعود Anomalies of Ascend

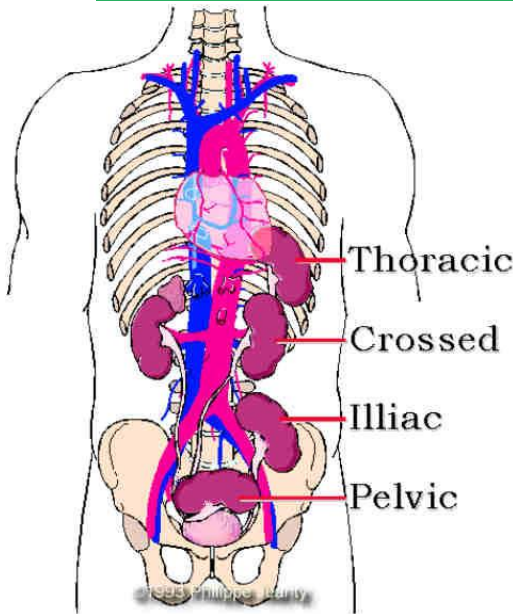
✓ نعلم أن الصعود الطبيعي للكلى يكون من الناحية الحوضية إلى الناحية القطنية أي من الأسفل للأعلى عكس حركة الأقتاد.

✓ يحدث أحيانا ما يسمى بـهجرة الكلى Renal Ectopia: وهو فشل الكلى الناضجة بالوصول إلى موضعها الطبيعي في الحفرة الكلوية.

✓ أي أن الكلى أثناء صعودها لا تصعد إلى موقعها الطبيعي بل تذهب إلى مكان آخر غير المكان الطبيعي.

✓ كأن تصعد بنفس الجهة إلى غير موضعها الطبيعي أو أن تذهب الكليتان لجهة واحدة.

حالات الكلى الهاجرة:



• يمكن أن تكون:

I. حوضية **Pelvic**

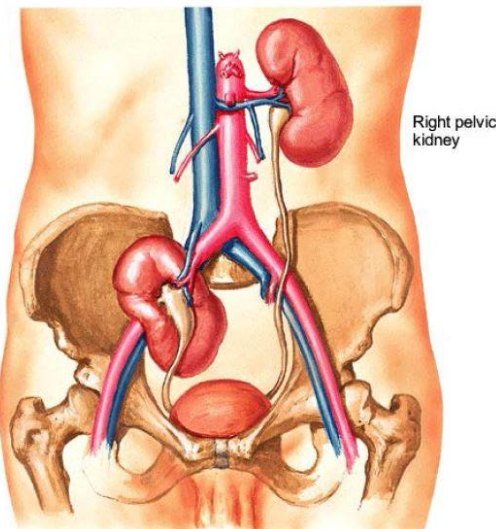
II. حرقفية **Iliac**

III. بطنية **Abdominal**

IV. أو حتى من الممكن أن تصل إلى الصدر **Thoracic**

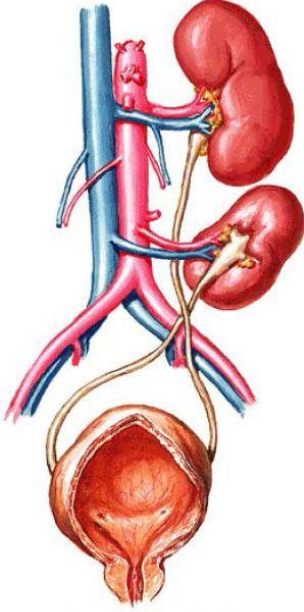
• الكلى الهاجرة الحوضية: وهي أشيع حالات الكلى الهاجرة.

• تكمن المشكلة في هذه الحالة في صعوبة التعرف على الكلى فيعتقد بأنها كتلة ورمية وتستأصل بناءً على ذلك ثم يتبين بأنها كلية حوضية ويكون المريض قد خسر إحدى كليتيه في هذه الحالة.



- فإذا كانت الكلية الأخرى سليمة يمكن أن تعوض عن الكلية المستأصلة لكن المشكلة الأكبر أن تكون هذه الكلية وحيدة عندها سيضطر المريض لإجراء زراعة كلية.

الكلية الهاجرة الحوضية لا تسبب أية مشاكل أو مضاعفات إذ أنها تكون وظيفية والحالب فيها يكون قصيراً لكن من الضروري للشخص الذي لديه كلية حوضية أن ينوه وينبه لهذا الأمر كي لا تستأصل الكلية على أنها كتلة ورمية.



Crossed ectopia of the right kidney

إذا ذهبت الكلية إلى الموضع الطبيعي للكلية الأخرى تدعى عندئذٍ بالكلية التصالبية *Crossed (Contra lateral)*.

سادساً: شذوذات الشكل والالتحام Anomalies of Forms and Fusions

ولها خمسة أشكال رئيسية:

1. الكلية التصالبية سواء الملتحمة وغير الملتحمة *Crossed Ectopia with and without Fusion*.

2. الشكل السيني S-shaped أو Sigmoid

- ويحدث ذلك عندما تلتحم الكليتان على شكل حرف S كما يمكن للالتحام أن يحصل على شكل حرف L.

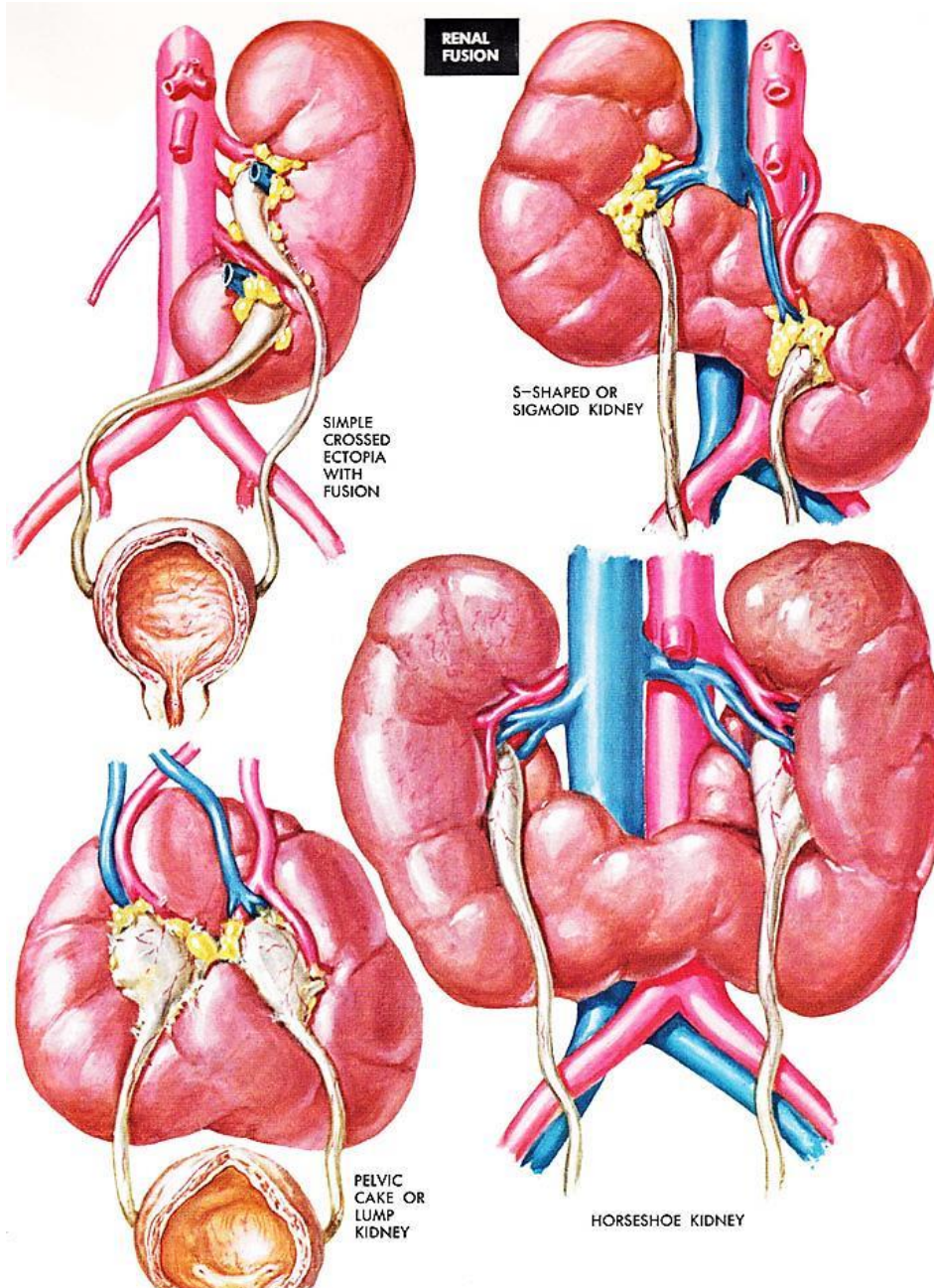
3. الكلية على شكل نعل الفرس Horse-shoe Kidney

ويحدث ذلك عندما يلتحم القسم السفلي لكل كلية مع الأخرى ويؤدي ذلك إلى مشاكل أثناء الصعود وذلك بسبب اصطدامها بالأوعية الحرقفية (الشريان المساريقي السفلي) فتكون أخفض من المستوى الطبيعي.

4. الكلية الملتزّة (المتكتلة) على شكل الكيك Lump or Cake Kidney

وتدعى أيضاً بالكلية القرصية Discoid Kidney أو الكلية بشكل الوردة Rosette Kidney وتتشكل بسبب التحام القسم العلوي والسفلي من الكليتين معاً.

ملاحظة: لا يوجد لهذه الحالات أعراض مرضية إلا إذا ترافقت مع مشاكل أخرى



5. بقاء التفصص Persistence of Fetal Lobulation

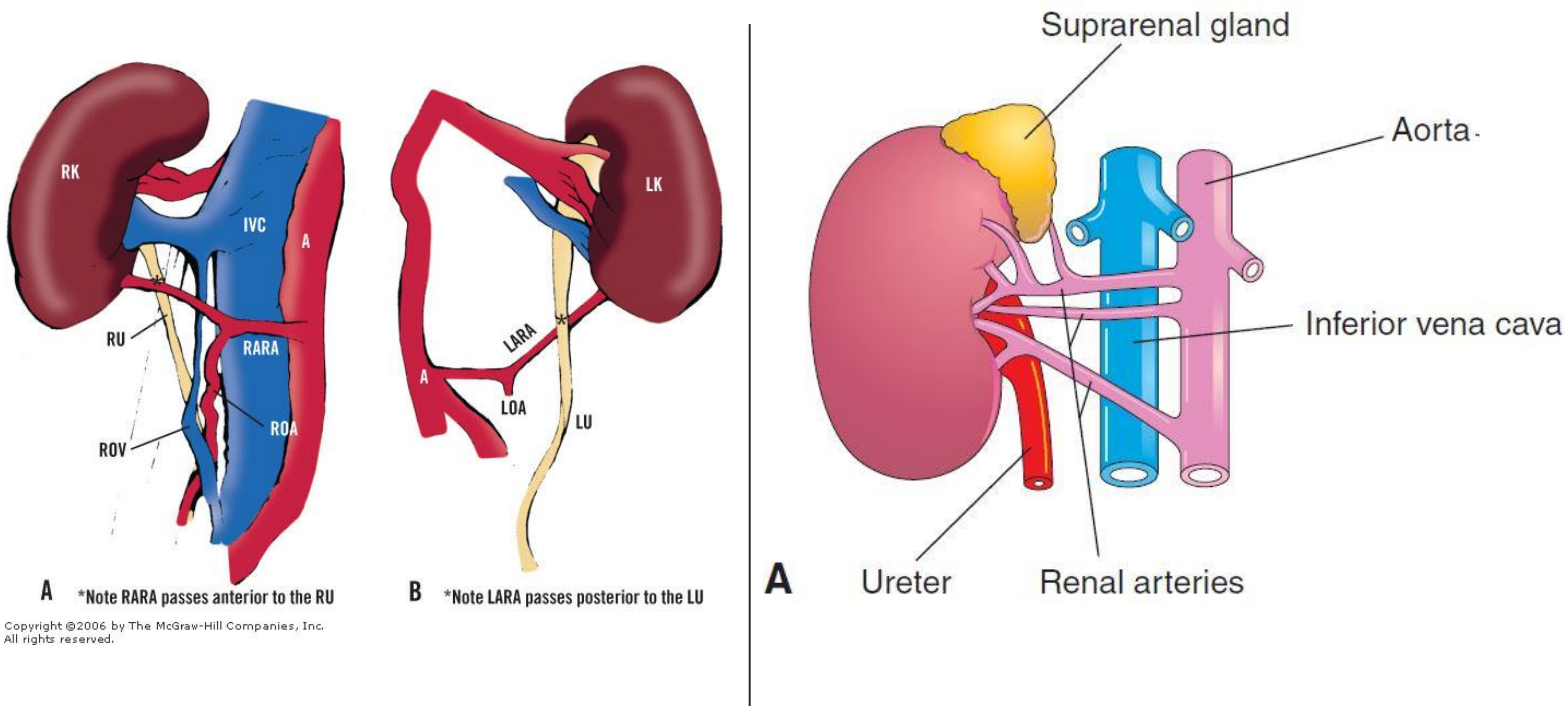


- إن من علامات النضج النهائية للكلية زوال التفصص.
- ولكن في هذه الحالة لا يزول التفصص فيعتبر من أحد التشوهات الشكلية للكلية فلا يؤثر على الوظيفة.

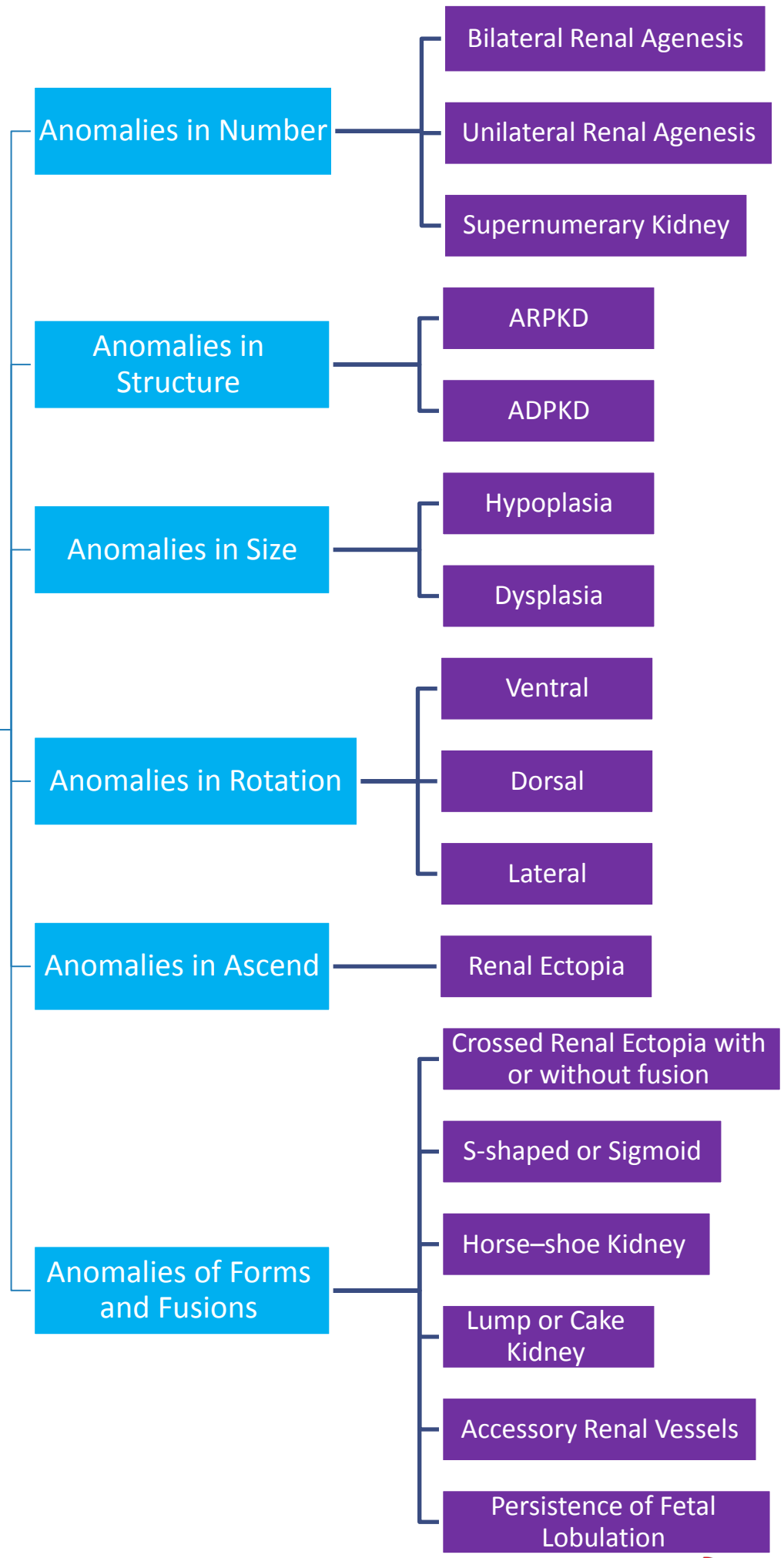
6. شريان كلوي شاذ Aberrant Renal Artery وتعدى أيضاً الأوعية الكلوية المتعددة (الإضافية) Accessory Renal Vessels

- في التشكل الطبيعي للكلية وأثناء صعودها فإن الكلية تغير أوعيتها الدموية.
- ولكن في هذه الحالة تبقى الأوعية الدموية القديمة متصلة بالكلية ولا تتلاشى فتشكل ما يسمى بالأوعية الكلوية المتعددة (الشاذة).

تسبب هذه الحالة بشكل رئيسي ارتفاعاً في التوتر الشرياني.



Anomalies of Kidney



تشوهات الحالب Anomalies of the Ureter

ويطراً عليه ثلاثة أنواع من التشوهات:

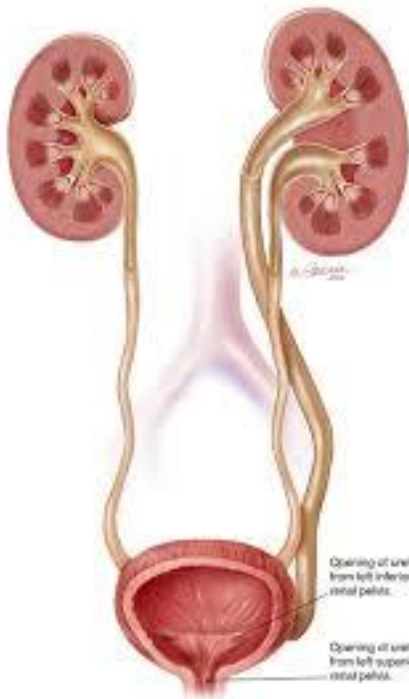
1. تضاعف الحالب Ureteral Duplication

- يحدث هذا الشذوذ نتيجة **تضاعف البرعم الحالبي** أو جزء منه وكل برعم منهما سينمو من قناة الكلية الوسطى باتجاه النسيج المكون للكلية الدائمة فيتشكل لدينا حالبان وله نوعان:

(7) تضاعف تام *Complete Duplication* ويدعى أيضاً بالحالب (الهاجر

Ectopic Ureter

حالاته:



- في هذه الحالة يوجد لدى الكلية **حويضتان/ وحالبان/**

وفتحتان للحالبين/.

- وهاتان الفتحتان:

◀ قد تكونان **على المثانة** (في البداية تكون الفتحتان على الجيب البولي التناسلي)، وفي هذه الحالة (الفتحتان على المثانة) **لا يكون الحالب هنا عَرَضِيًّا** إلا في بعض الحالات التي يمكن فيها أن يطراً على الحالب بعض الشذوذات كأن يتضخم بسبب خلل في الصمامات ...

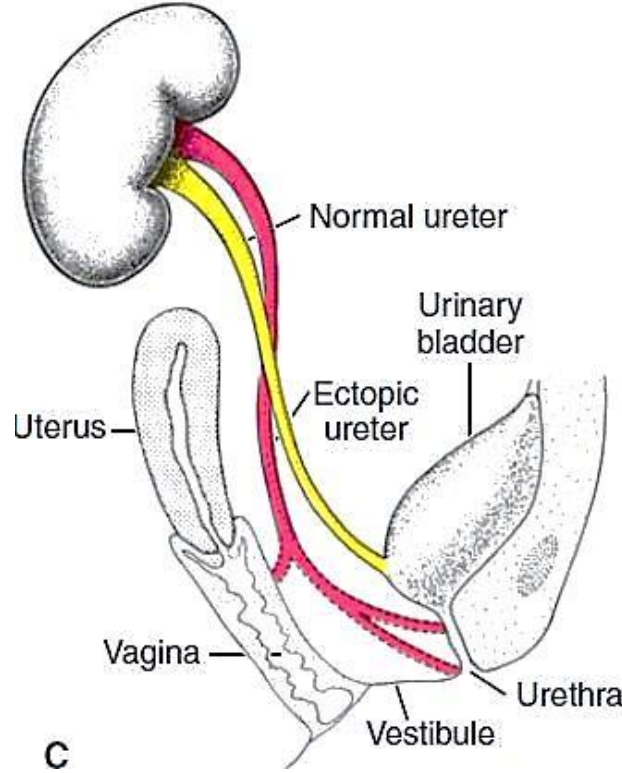
◀ أو قد تكون **إحدى هاتين الفتحتين مفتوحة على مكان آخر غير المثانة** (غير

المكان الطبيعي المخصص له) محدثة **ثقوب حالية هاجرة ك:**

1. **الإحليل:** ويؤدي ذلك إلى سلس البول بسبب عدم وجود معصرة للحالب كي تمنع خروج البول فكلما تجمع قليل من البول يخرج لإرادياً.
2. **المهبل:** يؤدي أيضاً إلى سيلان دائم للبول في المهبل.
3. **عروة معوية:** تؤدي أيضاً إلى سلس بول إذ يخرج البول من الشرج كلما تجمع في الكلية.

14. **العجان:** إذ يلاحظ فيه فتحة صغيرة يخرج منها البول بشكل مستمر.

ملاحظة: العجان (باللاتينية: Perineum) هي المنطقة الملساء الواقعة بين كيس الصفن والشرج في الذكور والمهبل والشرج في الإناث.

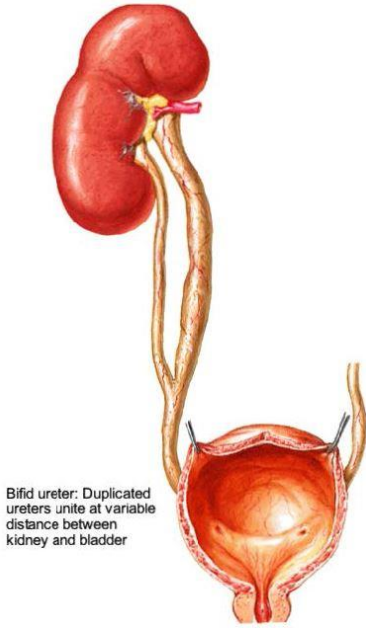


صورة توضح بعض مواضع الثقوب الحالبية الهاجرة

- وتتم معالجته بعمل جراحي لما يسببه من مشاكل إلا في حالة كون الفتحتين على المثانة فهي لا تسبب أية مشاكل كما ذكرنا.

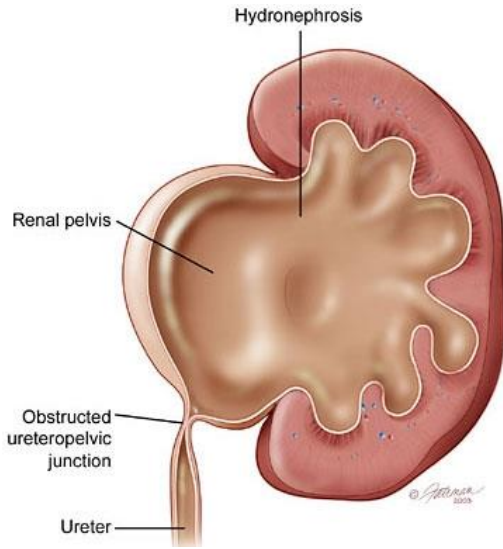
الاضطرابات المرافقة له:

- يترافق الحالب الهاجر مع عدة اضطرابات منها:
 - ☒ ارتجاع بولي (جزر مثاني حالي) Vesicoureteral Reflux.
 - ☒ تضيق Stenosis.
 - ☒ عدم استمساك البول Incontinence وخاصة عند النساء.
 - ☒ قيلة حالبية Ureterocoele أي أن يتوسع الحالب قبل مصبه.

2) تضاعف جزئي *Incomplete Duplication*

تنتج هذه الحالة عن انقسام جزئي للبرعم الحالب في قسمه الوحشي. في هذه الحالة يكون لدينا حويضتان وحالبان ولكن **فتحة واحدة على المثانة** إذ يلتحم الحالبان قبل مصبهما في المثانة ليشكلا فتحة واحدة على المثانة. وليس لهذه الحالة مضاعفات.

2. تضيق الوصل الحالب الحويضي (PUJ) Pelvi-ureteric Junction Obstruction



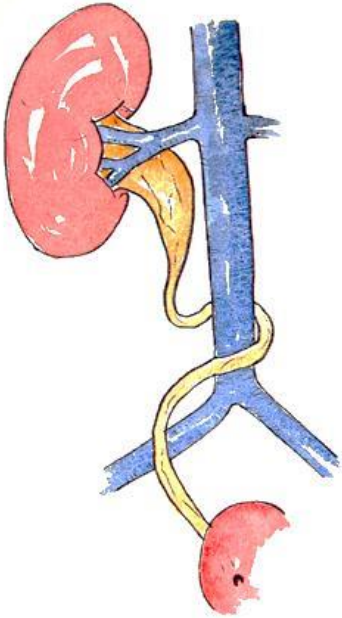
- وهي حالة شائعة ومن الممكن تشخيصها أثناء الحمل.
- تكون في هذه الحالة **المنطقة التي تصل بين الحالب والحويضة** ضيقة جداً وتكاد تكون مسدودة.
- يؤدي ذلك إلى **توسع الحويضة** بشكل كبير بسبب صعوبة مرور البول، مما يسبب **استسقاء الكلية** إذ تتوسع وتتنفخ الكؤيسات ويبدو مظهرها على شكل كيسات في الكلية بالأمواف فوق الصوتية.
- قد تصل هذه الحالة إلى درجة شديدة بحيث تتخرب أنسجة الكلية.
- نضطر في هذه الحالة إلى إدخال قسطرة (أنبوب) إلى الحويضة يصل حتى جلد الجنين بحيث **تفرغ البول في السائل الأمنيوسي** وذلك حتى الولادة.
- وبعد الولادة يجري له عمل جراحي لمعالجة الحالة وذلك إما بتوسيع المنطقة المتضيقة أو بإزالة المنطقة المتضيقة ومفارقة المنطقتين السليمتين وهي عملية سهلة إلا أنها تحتاج لمتابعة أثناء الحمل.



فيديو توضيحي لعملية إزالة المنطقة المتضيقة بواسطة الروبوت والتنظير:

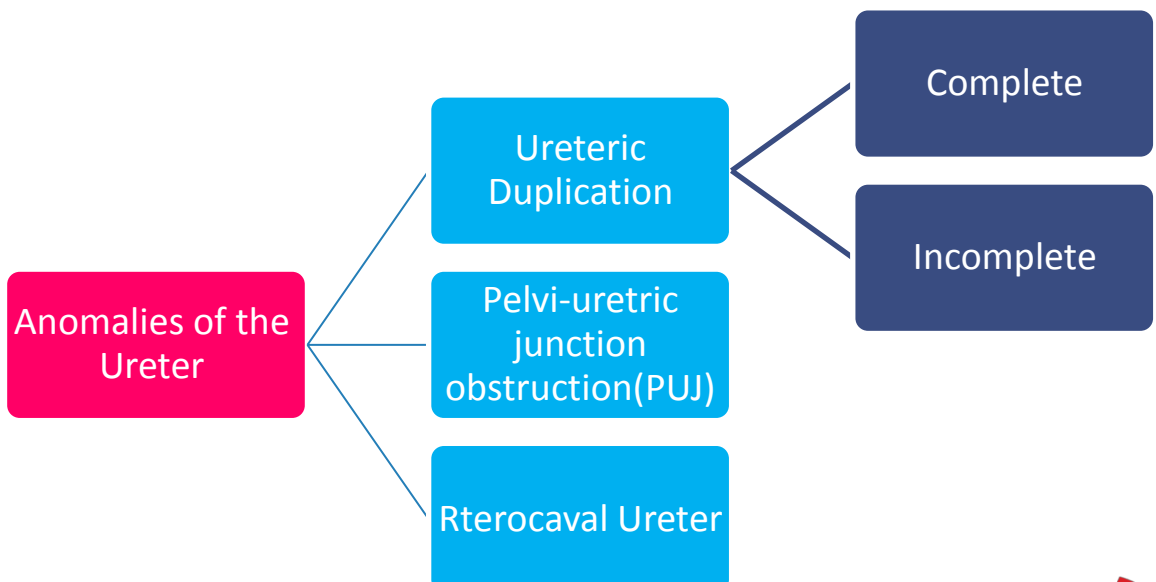
<https://www.youtube.com/watch?v=ZCnUBWDPqTA>

3. الحالب خلف الوريد الأجوف السفلي Retrocaval Ureter



- ❖ في الحالة الطبيعية يمر الحالب من أمام الوريد الأجوف السفلي Inferior Vena Cava.
- ❖ لكن في حال مرّ الحالب خلف الوريد الأجوف السفلي فإنه يسبب انضغاطاً وتضييقاً في الحالب في هذه المنطقة فيتوسع وينتفخ الحالب في المنطقة التي خلفها.
- ❖ وقد يمتد التوسع إلى الحويضة والكلية مسبباً نفس أعراض تضيق الوصل الحالب الحويضي.

إذا تشوهات الحالب هي:



شذوذات المثانة Urinary Bladder Anomalies

1. انقلاب المثانة الخارجي Bladder Exstrophy

- يحدث لسببين:

1. خلل في تطور عضلة المثانة.

2. وخلل في تطور عضلات جدار البطن الأمامي.

- وفي هذه الحالة نجد عند الطفل المصاب فتحة كبيرة في أسفل البطن تظهر فيها المثانة وتظهر حركة البول ضمن المثانة.
- تترافق هذه الحالة في معظم الأحيان مع فتق سري.
- تعتبر هذه الحالة من أصعب حالات تشوهات الجهاز البولي وعلاجها صعب أيضاً إذ نحتاج إلى تصنيع جدار بطن وزراعته.

ولها نوعان:

A. تام Complete:

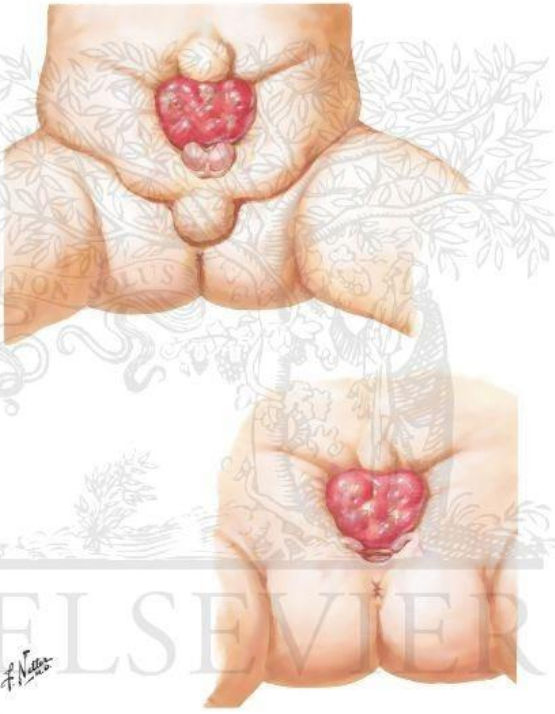
☒ أي أن الخلل في جدار البطن وجدار المثانة معاً

ويترافق مع:

- انفصال واسع في عظام الحوض (كما في الصورة).
- مبال فوقاني (إحليل فوقي) Epispadias.
- قضيب رديم (بدون لمعة) عند الذكور والبظر المشقوق عند الإناث.

B. غير تام Incomplete:

☒ الخلل يكون أيضاً في جدار البطن وجدار المثانة لكنه لا يترافق مع شذوذات أخرى.



© ELSEVIER, INC. - NETTERIMAGES.COM

2. متلازمة برون بيلي Brunne Belly Syndrome



- ويعاني المصابون بها من نقص تصنع جدار البطن الأمامي (يكون عبارة عن جلد رقيق دون جدار عضلي) فيصبح البطن **مترهلاً** وطرياً جداً.
- وهو مرض وراثي.
- ويترافق هذا الأمر مع **وهن وضعف في عضلة المثانة** فلا تستطيع القيام بوظيفتها بإفراغ البول بشكل جيد مما يؤدي إلى **جزر مثاني حالي** (ارتجاع بولي) فتتوسع الطرق التي تنقل البول كالحالبين والحويضة وحتى كؤيسات الكلية مسبباً **استسقا** كلية ثنائي الجانب.

3. النواسير البولية Urinary Fistula

الناسور: هو اتصال غير موجود طبيعياً قد يكون شذوذ خلقي أو مرضي بين عضوين أجوفين.

- تتشكل النواسير بسبب **خلل في تطور الجيب البولي التناسلي** بشكل عام (وهي تشبه حالة الثقوب الحالية الهاجرة) وللنواسير أنواع فيمكن أن تكون:
- ناسور إحليلي مستقيمي Urethororectal Fistula: وفي هذه الحالة يخرج البول من المستقيم ومنه إلى الشرج.
 - ناسور مستقيمي مهبلي Rectovaginal Fistula

4. تشوهات المريطاء Urachal Anomalies

- كما نعلم فإن الألانتواز تؤول إلى الرباط السري المثاني الأوسط ويدعى هذا الرباط الليفني **بالمريطاء Urachus** وهو يصل بين السرة وقمة المثانة.

- له أربعة تشوهات رئيسية:

1. رتج في المريطاء Urachal Diverticulum:

- وهو أن يغلق هذا الرباط من ناحية السرة ويبقى مفتوحاً قليلاً من ناحية المثانة نحو الأعلى (الصورة C).
- تسبب هذه الحالة إنتانات بولية متكررة بسبب البيئة المناسبة لتكرر الإلتهاب.

2. جيب في المريطاء Urachal Sinus:

- وهو أن يغلق هذا الرباط من ناحية المثانة ويبقى مفتوحاً قليلاً من السرة نحو الأسفل ببضعة سنتيمترات (الصورة B).
- يمتلئ هذا الجيب بالأنسجة المتوسطة والماء أثناء الاستحمام مما يسبب إنتانات بالسرة وتقيح ورائحة كريهة للسرة.

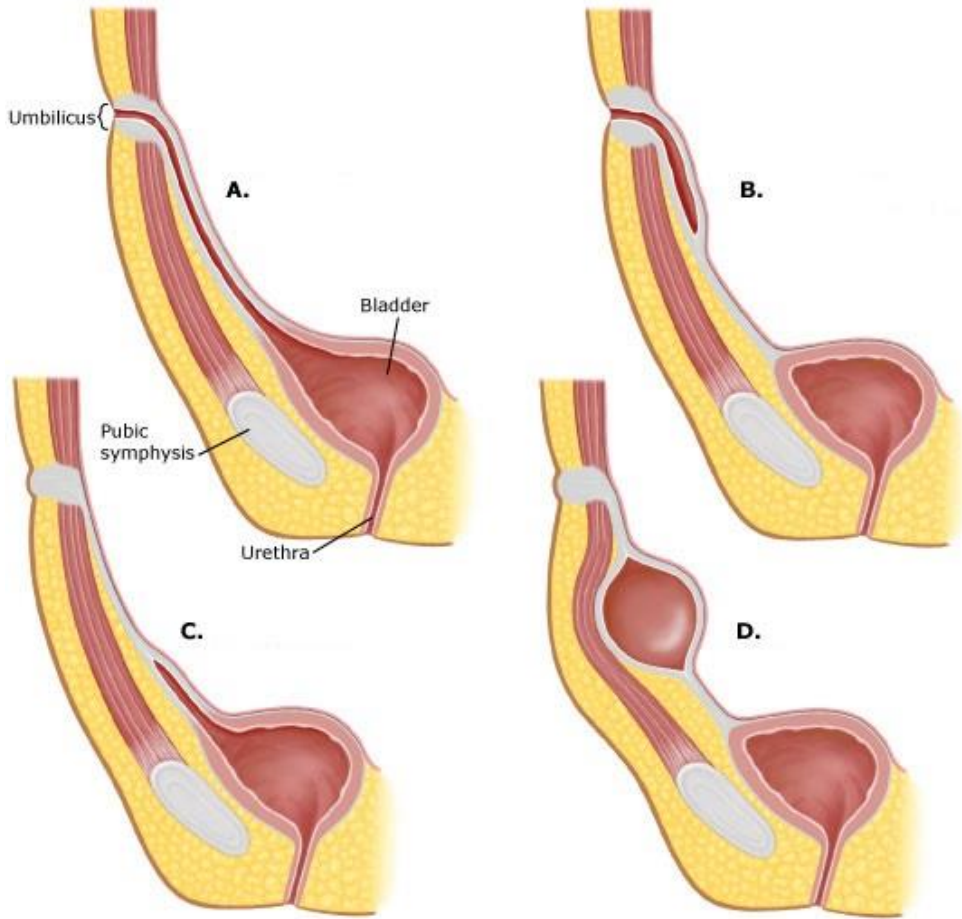
فالرتج والجيب هما حالتان متشابهتان إلا أن الجيب من الأعلى والرتج من الأسفل

3. ناسور في المريطاء Urachal Fistula:

- هو ألا يغلق هذا الرباط لا من ناحية المثانة ولا من ناحية السرة فتنشكّل قناه بين المثانة والسرة (الصورة A).
- في هذه الحالة يخرج البول من السرة عند تطبيق ضغط على المثانة كما عند العطاس وهي حالة محرّجة ومزعجة.
- تتم معالجته عن طريق عمل جراحي.
- قد لا يكون هذا الناسور مفتوحاً بشكل كامل منذ الولادة إذ يمكن أن يكون مغلقاً بشكل جزئي ثم يفتح مع التقدم بالعمر.

4. كيسة في المريطاء Urachal Cyst:

- وهو أن يغلق هذا الرباط في الأعلى والأسفل ويبقى بين السرة وأعلى المثانة جوف يمتلئ بسائل يشكّل كيسة في المريطاء (الصورة D).
- ليس لهذه الحالة أعراض طالما أنها ليست مفتوحة للخارج إلا أنها تسبب فقط حساً بالانزعاج في هذه المنطقة.



تشوهات الإحليل Anomalies of the Urethra

1. دسّامات الإحليل الخلفي Posterior Urethral Valve

- ويكون **الإحليل الخلفي** (الإحليل الموثي وجزء من الإحليل الغشائي) في هذه الحالة حاوياً على دسّامات تعيق مرور البول.
- تشاهد هذه الحالة عند **الذكور** ويمكن تشخيصها أثناء الحمل.
- وتتسبب في:

A. إعاقة أو منع مرور البول (تناذر انسدادى) (اعتلال بولى انسدادى)

.Obstructive Uropathy

B. تضخماً في المثانة

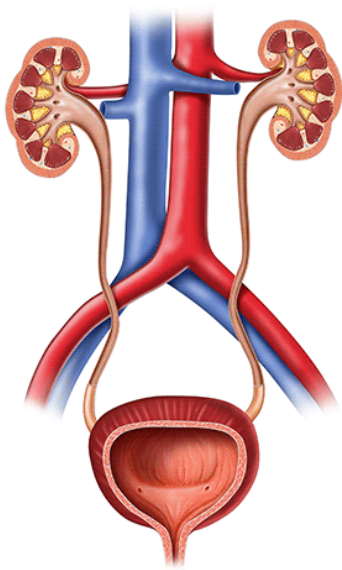
C. توسعاً في الطرق البولية

D. استسقاء الكلية ثنائى الجانب

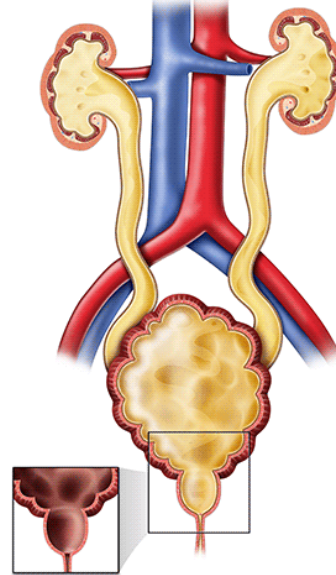
E. قد يسبب قصوراً كلوياً إذا لم يعالج.

F. جزر مثانى حالبى (ارتجاع بولى) Reflux.

Normal System



Posterior Urethral Valves (PUV)

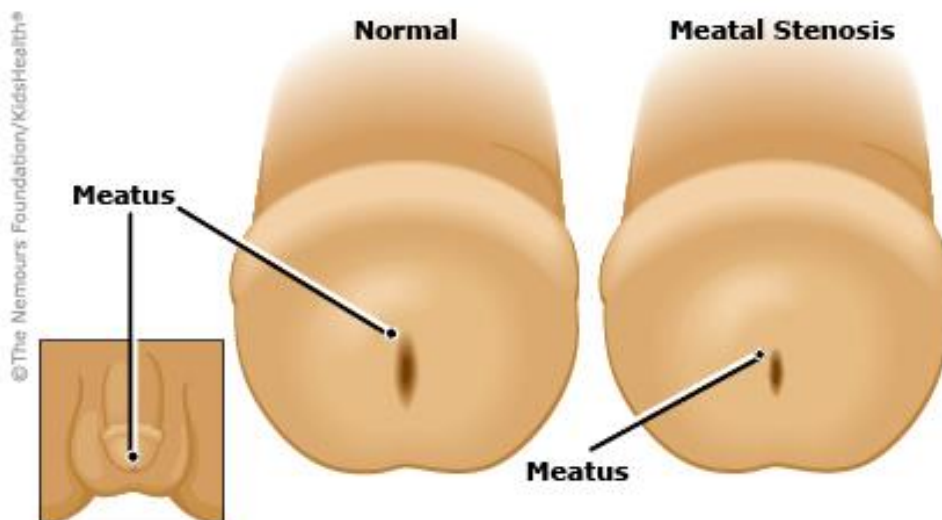


© 2014 The Children's Hospital of Philadelphia

- يُفضّل توليد الجنين في هذه الحالة ومعالجته إذا كان قابلاً للحياة وإلا نقوم بمفاغرة للحويضة عن طريق أنبوب لتفرغ محتوياتها في السائل الأمنيوسي كي لا تتخرب الأنسجة الكلوية.
- يُشخّص من خلال صورة المثانة والإحليل والإفراغية Micturating Cysto-urethrogram (MCU) وهو اختبار يُجرى عن طريق الأشعة السينية لامتلاء وإفراغ المثانة.

2. تضيق صماخ البول Meatal Stenosis

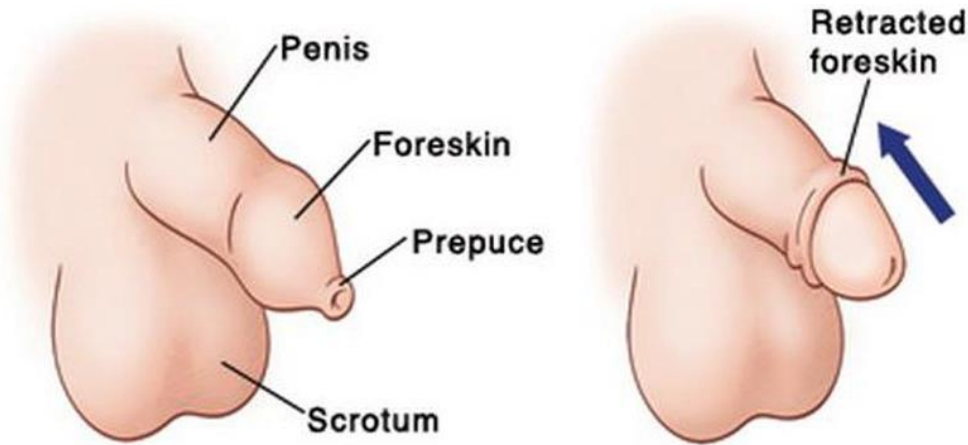
- وهو تضيق فتحة الإحليل إلى الخارج (الفتحة النهائية) مما يؤدي إلى صعوبة خروج البول وبالتالي يبذل الطفل مجهوداً كبيراً لإفراغ البول **(تتأخر انسدادج)** ويصاب نتيجة لذلك **باستسقاء كلوي ثنائي الجانب**.
- علاجه بسيط جداً وهو عبارة عن **توسيع صماخ البول**.



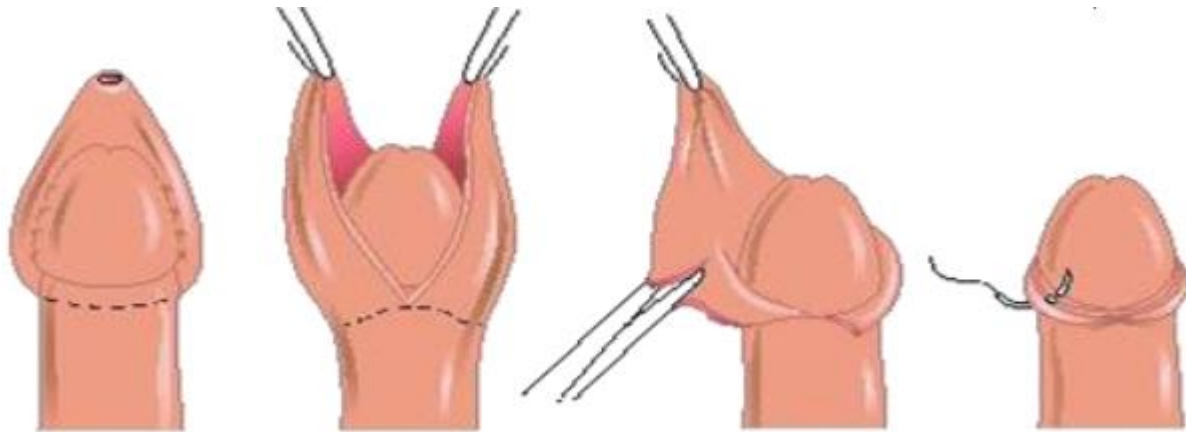
©The Nemours Foundation/KidsHealth®

3. تضيق القلفة Phymosis

- في هذه الحالة تكون فتحة الإحليل موجودة وطبيعية لكن القلفة Prepuce ضيقة.
- إذا لم تتم معالجته فإنه أيضاً يؤدي إلى **تناذر انسدادى** و **استسقاء كلوي ثانئي**

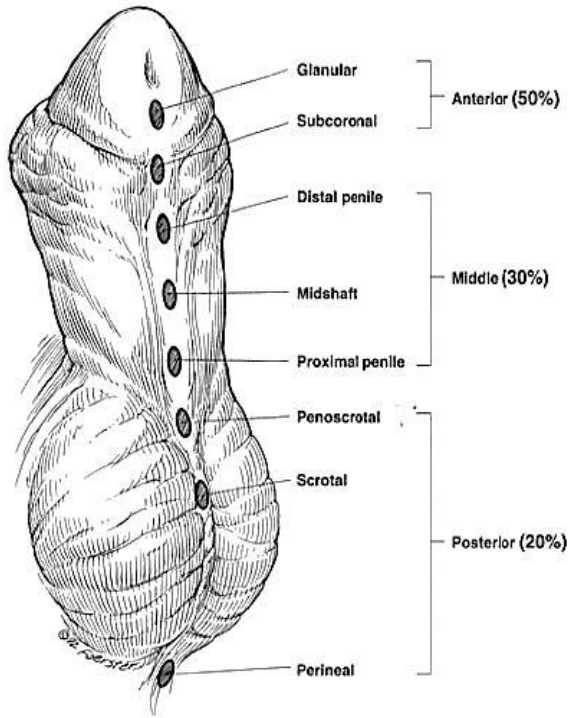
الجانب و تقبج.

- علاجه بسيط جداً وهو عملية الختان بإزالة هذه القطعة الجلدية.



4. الإحليل التحتاني Hypospadias

- نعلم أنه أثناء تشكل الإحليل فإنه يكون على شكل ميزابة ثم تغلق هذه الميزابة ليتشكل الإحليل على شكل قناة.
- في هذه الحالة تكون فتحة الإحليل في غير موضعها الطبيعي وتكون في الناحية البطنية للإحليل.
- تترافق هذه الحالة مع انحناء القضيب في معظم الحالات.

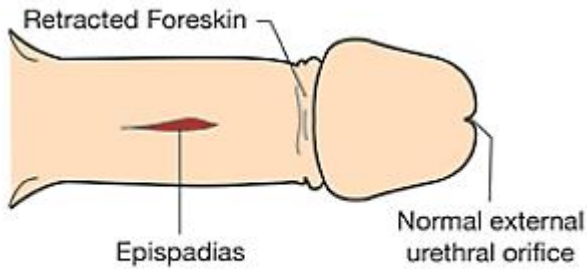


ولها عدة أنواع حسب مكان فوهة الإحليل مرتبة من الأعلى للأسفل (حسب الصورة):

1. حشفي Glanular
 2. إكليلي (تاجي) Coronal
 3. تحت تاجي Subcoronal
 4. على القسم السفلي من القضيب Penile
 5. بين كيس الصفن والقضيب Peno-scrotal
 6. على كيس الصفن Scrotal
 7. خلف الخصيتين (عجاني) Perineal
- علاجه يتم بعمليات تصنيعية للإحليل.

الأمر المهم في تشخيص هذه الحالة هو **ألا يجرى الختان للطفل مباشرة بعد الولادة** وذلك لأن جلدة الختان (القلفة) يمكن أن تستخدم كطعم جلدي لترميم ومعالجة الإحليل ويتم ذلك عن طريق عملية جراحية.

5. الإحليل الفوقاني Epispadias



Epispadias

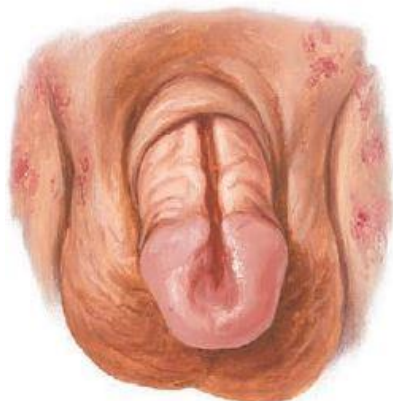
☒ وهو توضع ظهري لصماخ البول الخارجي على القضيب وهي حالة أصعب من الحالة السابقة الأولى.

☒ يمكن أن يكون تاماً أو جزئياً (انفتاح جزئي للإحليل نحو الأعلى)

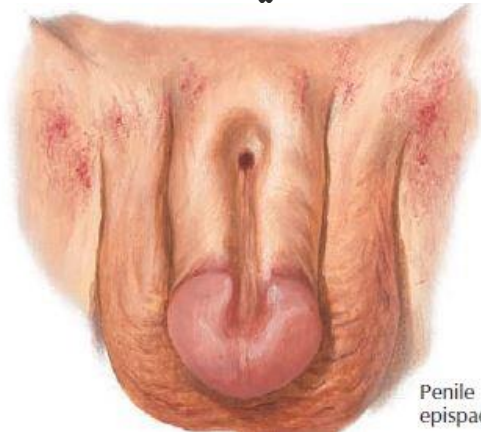
☒ يترافق دائماً مع تشوهات في القضيب.

☒ إصلاحه أصعب ويترافق أحياناً مع انقلاب المثانة الخارجي.

☒ يبول الطفل في هذه الحالة نحو الأعلى.



Complete epispadia



Penile epispadia

هنا تنتهي ماضرتنا 
لا تنسونا من صالح دعاءكم 
مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق 

