مجلة جامعة تشرين للدراسات و البحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (24) العدد (13)2002
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (24) No (13) 2002

وصف لحالة سريرية لمتلازمة بوتر (غياب الكلى الخلقي ثنائي الجانب) مع مراجعة الأدب الطبي التشخيص قبل الولادة – الاقتراحات الوقائية المستقبلية

Case report of potter's Syndrome

الدكتور محمد يوسف *

(قبل للنشر في 2002/12/1)

□ الملخّص □

تعرف متلازمة بوتر Potter's Σd بأنهـا الغياب الخلقي ثنائي الجانب للكليتين Bilateral Renal Agenesis أو التشوه الخلقي المؤدي إلى تشكل الأكياس الكلوية المتعددة ثنائية الجانب Multicystic Kidneys وفي كلتـا الحالتين فإن الوظيفة الكلوية معدومة، وبالتالي فإن الوليد المصاب بهذا التشوه غير قابل للحياة Incompatible with life ولحسن الحظ فإن هذا التشوه الخلقي نادر للغاية ولم يذكر في الأدب الطبي أكثر مـن /400/ حالـة (Jack W., Mc. Aninch 1992). وعلى ما يبدو فإنه لا يوجد أي عامل مؤهب لتلك المتلازمـة المرضـية، ويمكن قبل الولادة الشك بتلك المتلازمة Pre-Natal Suspicion إذا وجد في التصوير بالأمواج فوق الصـوتية ندرة أو قلة في كمية السائل الأمنيوسي (Oligohydramnios) وتتضمن عادة تلك المتلازمة نقص تصنع رئوي (Pulmonary Hypoplasia) بسبب على الأغلب نقـص في مـادة البرولاين والتي تلعب دوراً هامـاً فـي تكويـن الغـراء الرئـوي وبالنهايـة تحدث ضائقة تنفسية حادة Sever Respiratory Distress تؤدي غالباً للوفاة، ويكون وزن الوليد ناقصاً وتحدث أيضاً تشوهات وجهية وصفية يطلق عليها اسم سحنة بوتر.

والسبب في تكون تلك المتلازمة التشوهية إما فشل تكون البرعم الحالبي من القناة الكلوية الموسّـطة أو توقـف تطوره قبل أن يصبح بتماس البرعم الكلوي التالي. ولربما يتضمن هذا التشوه نموذجاً وراثياً ذو صفة مقهـورة ذاتية. وكما هو الحال في معظم التشوهات الخلقية فإنه يوجد رجحان ذكري واضح من حيث الإصابة. وأما هدفنا من هذا البحث فهو محاولة جعل التشخيص أكثر سهولة ومحاولة معرفة الأسباب المؤهبة وكيفية الوقايـة منهـا ومعرفة مدى الانعكاس الإيجابي للتطورات الحديثة مثل الخارطة الوراثية البشرية ومشروع المجـين البشـري HGP على تلك المتلازمة.

* أستاذ مساعد، كلية الطب البشري، قسم الجراحة، جامعة تشرين-اللاذقية – سورية

مجلة جامعة تشرين للدراسات و البحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (24) العدد (13)2002
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (24) No (13) 2002

Case Report Of Bilateral Renal Agenesis (Potter's Syndrone) And Review Of The Articles

Dr. Mohammad Youssef*

(Accepted 1/12/2002)

□ ABSTRACT □

Potter's Syndrome is the bilateral congenital renal agenesis or the bilateral multicystic kidneys which leads to the absence of renal function, so this malformation is incompatible with life, but fortunately it is extremely rare (Till now there are no more than 400 cases, Mc, Aninch 1992). Pre- natal diagnosis can be suspected by the presence of Oligohydraminose showed by the Ultrasonography. There is also pulmonary Hypoplasia due to the deficiency in proline – substance which causes sever respiratory distress & finally the death. Embryologically there is failure of uretral ridge formation & genitically the malformation can be transmitted as recessive autosomal pattern, Our objectives, are to make a more easier pre-natal diagnosis, to detecte the predisposant factors, how to achieve the preventions and finally to know the positive reflection of the human genetic map & the human genetic project (HGP) on this malformative syndrome.

* Associate professor, faculty of medicine – surgery department University of Tishreen-lattakia- syria.

مقدمة:

تعـرف متلازمـة بوتـر Potter's Σd بأنهـا الغيـاب الخلقـي ثنائي الجانب للكليتـين Bilateral Renal Agenesis أو التشوه الخلقي المؤدي إلى تشكل الأكياس الكلوية المتعـددة ثنائيـة الجانـب Multicystic Kidneys [1,2,3] وفـي كلتـا الحالتيـن فإن الوظيفة الكلوية معدومة، وبالتالي فإن الولـيد المصاب بهـذا التشـوه غير قابل للحيـاة Incompatible with life [4,5] ولحسـن الحـظ فإن هذا التشـوه الخلقـي نـادر للغاية ولم يـذكر في الأدب الطبـي حتـى الآن أكثـر مـن /400/ حـالة (Jack W., Mc. Aninch 1992) [6,7].

وعلى ما يبدو فإنه لا يوجد أي عامل مؤهب لتلك المتلازمة المرضية، ويمكن قبل الولادة الشـك بتلك المتلازمة Pre-Natal Suspicion إذا وجد في التصوير بالأمواج فوق الصوتية ندرة أو قلة في كمية السائل الأمنيوسـي (Oligohydramnios) [8,9] وتتضمن عادة تلك المتلازمة نقص تصنع رئوي (Pulmonary Hypoplasia) وتشوهات في الوجه (Facial deformities) سحنة بوتر Potter's Facie [10,11,12]. ويؤكـد التصـوير بالأمواج فوق الصوتية صحة ذلك التشخيص وقـد يكـون الحالـب غائبـاً فـي 50% من الحالات أو قد توجد قناة حالبية مسدودة Blind Ureteral Duct، وعند وضع التشخيص بشكل محدد وأكيد فإنه لا بد من اسـتعمال أحد الفحوص التالية مجتمعة أو متفرقة:

1- التصوير بالأمواج فوق الصوتية Ultra-Sonography. 2- التصوير الوعائي Angiography. 3- التصـوير الوريدي الكلوي Renal Venography. 4- الدراسة بالنظائر المشعة Isotope study. 5- التصوير الطبقـي المحوري Ct- Scan. وقد تترافق تلك المتلازمة بتشوهات عضوية أخرى في: القلب، العمود الفقري، الشـرج، العظام الطويلة، اليدين والأعضاء التناسلية.

وتتكون تلـك المتلازمـة التشوهيـة الخلقيـة خـلال المرحلـة التطوريـة الجنينيـة Embryologic Development [13,14,15] إما بسبب فشل تكون البرعم الحالبي من القناة الكلوية الموسطـة أو بسبـب توقـف فـي تطوره قبل أن يصبح بتماس البرعم الكلوي التالي: Meta-nephric blastema والنتيجة النهائية هي غياب الكلية أو تكون تشكلات كيسية متعددة في الكلية وعندما تكون تلك التشوهات ثنائية الجانب يطلق عليها اسم متلازمة بوتر. وهي غير قابلة للحياة، أما إذا كانت أحادية الجانب فهي عادة غير عرضية ومن كل تشوهات الجهـاز البولي العلـوي فـإن عـدم تكون الكلى ثنائي الجانب هو التشوه الأكثر تأثيراً وعمقاً على حياة الفرد Most profond effect، وعلى الرغم من أن هذا التشوه عرف منذ سنة 1671 مـن قبـل Wolfstrigel إلا أنـه لـم يأخـذ موقعـه وكيانه السريري الإمراضـي إلا مـن قبـل بوتـر، وفي الأعوام 1952 و 1994، وبالنتيجـة فقـد حـاول الكثيـر مـن الباحثيـن فهـم الأوجـه المختلفـة لذلك التشـوه الخلقـي وتفسـيرها بآليـة سببيـة واحـدة Unifying Etiology (Fitche And Lachance 1972)، ولكنه لا يوجد توافق فـي الآراء حول ذلك ولا زال الخلاف مستمراً Controversy Still Exists حول الآلية الحـقيقية لحـدوث هـذا التشـوه [16,17].

أهمية الحالة وأهدافها:

تأتي أهمية الحالة من:

1- كون تلك المتلازمة المرضية نادرة جداً ولم يذكر منها حتى الآن أكثر من /400/حالة.

2- شمولية المتلازمة لعدة أجهزة من الجسم.

3- وأخيراً تأتي أهمية البحث من قصور التدابير العلاجية، حيث تحدث الوفاة في كل الحالات تقريباً، وأما هدفنا من هذا البحث فهو:

1- محاولة جعل التشخيص أكثر سهولة وأكثر تبكيراً (أي في مرحلة ما قبل الولادة)، وذلك بواسطة الاستعمال الروتيني المنظم للأمواج فوق الصوتية في فترة الحمل.

2- محاولة معرفة الأسباب المؤهبة وكيفية الوقاية منها.

3- معرفة التطورات الحديثة المنعكسة على تلك المتلازمة وذلك في ضوء المستجدات المعاصرة وعلى رأسها الخارطة الوراثية للجسم البشري ومشروع المجين البشري (HGP) Human Genome Project.

4- وأخيراً تقديم التوصيات والمقترحات الوقائية المستقبلية [18,19].

العينة وطريقة البحث:

السيدة م.س عمرها /24/ سنة تعمل كربة منزل House wife ومتزوجة منذ /3/ سنوات، أدخلت المستشفى في الأسبوع الثاني والثلاثين من حملها weeks /32/ بسبب ألم بطني معمم Generalized abdominal Pain ومفرزات مهبلية مائية Watery Vaginal Discharge وتتلخص سوابقها الولادية بوجود حمل واحد تطور وانتهى بشكل طبيعي منذ سنتين وكذلك فإن سوابقها الطبية والجراحية والعائلية طبيعية وكانت دورتها الشهرية الأخيرة في /9/ أيلول 1997 والتاريخ المتوقع للولادة في 16حزيران 1998 وشوهدت لأول مرة في الأسبوع /16/ من حملها وبالفحص السريري فإن الحمل متوافق مع التواريخ والضغط الشرياني طبيعي، وبدون أية تشوهات خلقية، وأما كمية السائل حول الجنين فهي ضئيلة وفي الأسبوع العشرين من الحمل أوضح التصوير بالأمواج فوق الصوتية وجود جنين حي مع مجيء مقعدي Viable Fetus, breech Presentation وتوسع في العرى المعوية وندرة حادة في السائل الأمينوسي (شكل 2) ثم أعيد التصوير بالأمواج فوق الصوتية في الأسبوع /28/ من الحمل والذي أوضح وبدون لبث وجود ندرة حادة في السائل الأمينوسي مع تشكل كيسي كلوي ثنائي الجانب Bilateal Reinal Cystic Structure (شكل3) و(شكل 4) ومثانة بولية فارغة Empty Urinary Bladder (شكل 5). وهنا اقترح تشخيص الكلى عديدة الكيسات الخلقية Congenital Poly-Cystic Kidney [20].

وكان فحص المريضة عند قبولها في المستشفى على الشكل الآتي:

الضغط الشرياني 90/120مم/زئبقي، الصدر والقلب طبيعيان وارتفاع قعر الرحم Fundal Height متناسب مع تاريخ الحمل، مجيء مقعدي، الشعور بتقلصات الرحم كل /5/ دقائق وتسمع أصوات قلب الجنين بشكل طبيعي ومنتظم ولا توجد وذمة في الطرفين السفليين عند الأم وعنق الرحم متوسع حوالي /3/سم مع وجود سائل واضح Clear Liquor، وأجريت الفحوص المخبرية وكانت نتائجها: زمرة دموية O^+، خضاب الدم:

11غ/ل، اختبار التمنجل وخميرة G6PD سلبية، سكر الدم واختبار النزف والتخثر طبيعية، وأجري التصوير بالأمواج فوق الصوتية حيث أوضح وجود حالة حادة من ندرة السائل الأمينوسي وكان القطر بين الجداريين لرأس الجنين Bi-Parietal Diameter 7.1سم أي ما يعادل ثلاثون أسبوعاً من الحمل مع رأس طويل Dolicho Cephalic Head (الشكل 6)، وتشكلات كيسية كلوية ثنائية الجانب.

النتائج:

وبعد مناقشات واستشارات طبية من قبل أخصائي بالجراحة البولية والأطفال والنسائية اعتمد تشخيص الحالة: كمتلازمة بوتر مع كون حظ الوليد ضئيلاً جداً في العيش، ومن أجل ذلك فضل عدم إجراء العملية القيصرية وترك المريضة تلد بشكل طبيعي عن طريق المهبل حيث وضعت خديجاً وزنه 1.8كغ ومحيط رأسه 30.5سم وحوّل الخديج إلى وحدة العناية المشددة للأطفال ولم يوجد أي بول في مثانته وتوفي بعد /6/ ساعات من ولادته.

المناقشة مع مراجعة الأدب الطبي:

1- وصف المتلازمة Description:

ويحدث في هذه المتلازمة غياب تام للكلى وأحياناً يمكن أن توجد كتلة صغيرة من النسيج الميزانشيمي A Small Mass Of Mesenchymatic Tissue والمتهيكلة بشكل ضعيف Poorly organized والحاوية على بعض العناصر الكبية البدئية[15,20] ويمكن أن تشاهد بعض الشعب الوعائية المستدقة Tiny Vascular Branches والآتية من الأبهر. ولكنه لا يمكن تمييز شريان كلوي رئيسي (Achly & Mostofi 1960) (الشكل 7) وبالإضافة إلى الغياب الوظيفي للكليتين فإن كلا الحالبين يكون غائباً بشكل كامل أو جزئي وشوهد رتق الحالب التام Complete Ureteral Atresia في أكثر من 50% من الحالات، وإذا تطور المثلث المثاني فإنه يتشكل بشكل ضعيف Poorly Formed وعندما تكون المثانة سموجودة (في 50% من الحالات تقريباً) فإنها تكون ناقصة التصنع Hypoplastic وذلك بسبب غياب التنبه أو الإثارة بواسطة بول الجنين Fetal Urine Production.[6,8]

2- التواتر Incidence:

وكما قلنا فإن هذا التشوه نادر للغاية وفي عام 1954 وجد كل من Davedson & Ross أن هذا التشوه يصادف بنسبة 0.28% في تشريح جثث المولودين المتوفين حديثاً Autopsies [4,9,16] وكما هو الحال في معظم التشوهات الخلفية فإنه يوجد رجحان ذكري واضح من حيث الإصابة Significant male predominance 75% وعلى ما يبدو فإنه لا يؤثر على تطور هذا التشوه لا الحالة المرضية ولا عمر الأم ولا المضاعفات النوعية، وقد لوحظ التشوه في عدة مجموعات من الأشقاء Several Sets Of Silblings، وحتى في التوائم وحيدة الأمشاج Mono zygotic twins، ولربما يتضمن هذا التشوه نموذجاً وراثياً ذو صفة مقهورة ذاتية An autosomal recessive inheritance pattern (Dicker & Coll 1984) [11,14].

3- المنشأ الجنيني Embryology:

تستلزم عملية التميز التام للبرعم الكلوي التالي إلى المتن البرنشيمي الكلوي البالغ وجود وتشعب الوسادة الحالبية بشكل منتظم Presence & Orderly branching of a ureteral bud ويتم هذا بشكل طبيعي بين الأسبوع الخامس والأسبوع السابع من الحمل. ويعتقد بأن هذه الأذية التشوهية التطورية تحدث تقريباً في نفس الوقت الذي تتطور فيه الوسادة الحالبية وعندما يكون الحالب غائباً فإنه تكتشف بقية كلوية في حالات قليلة فقط، وهذا ما يدعم وجود العلاقة التعاضدية بين الحالتين أو العمليتين وعلى العكس فإنه وفي بعض الحالات يكون الحالب طبيعياً في منظره وحتى الوصل الحويضي الحالبي، ثم ينتهي بشكل مفاجئ وحاد، وفي مثل تلك الحالات فإنه لا يوجد برانشيم كلوي يمكن التعرف عليه وقد وجد أيضاً غيابٌ قندي في حالات قليلة من تشريح الجثث مما يدل أو يوجه نحو حدوث اضطرابات تشوهية خلقية قبل الأسبوع الخامس وفي كل البرعم البولي التناسلي [2,12]. وعلى الرغم من أن الانقسامات الكلوية والتناسلية للبرعم البولي التناسلي تتوضع بشكل متعاضد ومتقارب Closely Approximated على الوجه الظاهري للجوف العام Coloemic Cavity فإنه يجب حدوث آفة واسعة من أجل حدوث مثل ذلك التشوه الخطير وهكذا يمكن الشك بوجود عدة آليات سببية [5,8,10].

4- التشوهات المرافقة Associated Anomalies:

ولقد وصفت الموجودات الأخرى في هذه المتلازمة بشكل موسع ومميز من قبل الدكتور بوتر، حيث يكون وزن الوليد منخفضاً متراوحاً بين /1000غ/ و/2500غ/، مع ندرة في السائل الأمنيوسي عند الولادة، هذا بالإضافة إلى سحنة الوجه المميزة Characterestic Fascial Appearance وإلى تشوهات في الأطراف حيث يبدو الوليد خديجاً ذو مظهر شيخي مع ثنيات جلدية بارزة Prominent Folds of the Skin تبدأ من فوق كل عين وتغوص عميقاً بشكل نصف دائرة فوق الموق الباطن Inner Canthus وتمتد إلى الخد Cheek، وقد اعتبرت سحنة بوتر هذه بأنها العلامة الواسمة لغياب وظيفة الكلية حتى أن بوتر نفسه اقترح بأن غياب هذه السحنة يؤكد وجود الكلى. ويكون الأنف مسطحاً (الشكل 8) ويوجد انخفاض واضح ما بين الشفة السفلى والذقن وتتوضع الأذنان بشكل منخفض إلى حد ما، مع انسحابهما للأمام وانضغاطهما غالباً مقابل جهة الرأس مما يؤدي إلى عرض غير اعتيادي وإلى ضخامة مفرطة في الأذن (الشكل 8) وأما القنوات الأذنية فهي غير مسحوبة أو متبدلة للأسفل وغالبا ما يكون الطرفان السفليان مقوسان bowed والقدمان متعجرتان clubbed مع فرط انعطاف عند مفاصل الركبتين والورك وأحيانا يكون الطرفان السفليان ملتصقتان بشكل كامل completely fixed(الشكل 1) وهي صورة الوليد نفسه الموصوف في دراستنا والشكل (9) ويمكن أن يكون الجلد مفرط الجفافية extremely dry وواسعا أو رخوا جدا بالنسبة للجسم وهذا قد يعود إلى التجفاف الحاد أو إلى فقد النسيج الشحمي تحت الجلد وتكون الأيدي عريضة نسبيا وبشكل مخلبي claw like (11,10,6) ولقد اعتقد بأن هذه الشذوذات الوجهية الوصفية وتلك المظاهر في الساقين ناجمة عن ندرة السائل الأمنيوسي أكثر مما هي تشوهات عضوية في الأعضاء المختلفة (thomas and smith 1974) وبشكل فيزيولوجي طبيعي فإن البول المنتج من قبل الكليتين هو المصدر الرئيسي للسائل الأمينوسي حيث يشكل أكثر من 90% منه في الأشهر الثلاثة الأخيرة وهكذا فإن غياب الكليتين يؤدي إلى نقص حاد وشديد في كمية السائل الأمينوسي المنتجة في المراحل الأخيرة من الحمل ومن الموجودات الشائعة غير الكلوية نقص التصنع الرئوي والصدر بشكل الجرس

وبشكل أساسي فقد أعتقد أن هذه الموجودات ناجمة عن ضغط جدرات الرحم على القفص الصدري وذلك بسبب حالة ندرة السائل الأمينوسي ولكنه شك فيما بعد بصحة هذه النظرية عندما اكتشف أيضا أنه يوجد في هذه المتلازمة نقص واضح ومهم في عدد الشعب الهوائية المتكونة وفي العينات المتشكلة (hislop 1979) ولقد سجلت حالات قليلة من غياب العضو الذكري مع أنه وفي معظم الحالات كان طبيعياً، وأيضاً فقد شوهد المبال التحتي وفي حالات قليلة سجل عدم نزول الخصيتين في 43% من الحالات وعدم تكونها في 10% من الحالات وعلى الرغم من أن هذه المتلازمة تحدث بشكل غير شائع عند البنات فإنه تحدث غالباً نسبة عالية من التشوهات البولية التناسلية حيث تكون المبايض ناقصة التصنع أو غائبة والرحم ذو قرنين أو يوجد فقط بشكل بقية باقية، وتتوضع غدتي الكظر بشكل غير طبيعي أو تكونان غائبتان وتشاهد قيلة سحائية قطنية مع أو بدون تشوه أرنولد Arnold Malformation وتشاهد تشوهات أخرى وعائية قلبية ومعدية معوية وبنسب قد تصل حتى 50% [15,6].

5- التشخيص Diagnosis:

إن وجود سحنة بوتر الوصفية وكذلك ندرة السائل الأمنيوسي هي علامات واسمة Pathognomonic يجب أن توجهنا نحو ذلك التشوه، هذا وإن وجود عقيدات كيراتينية صغيرة بيضاء على سطح الكيس الأمنيوسي يمكن أيضاً أن يوجهنا نحو ذلك التشخيص، وكذلك فإن وجود الزرام Anuria بعد الـ /24/ ساعة الأولى يجب أن يوجهنا نحو حالة عدم تكون الكلى. وعلى كل حال فإن معظم الأطفال الذين يولدون أحياء يشكون من ضائقة تنفسية حادة [20,19].

ومن المحتمل أن يكون التصوير الكلوي بالأمواج فوق الصوتية Renal Ultra- Sonography هو الوسيلة الأبسط لتحديد وجود أو غياب الكليتين والمثانة وإذا لم يستطع التصوير البطني بالأمواج فوق الصوتية إعطاء النتيجة أو إذا كان غير جازم في تشخيصه Inconclusive فإنه يجري التصوير الومضاني الكلوي والذي يتأكد فيه في حال وجود متلازمة بوتر من غياب أخذ النظير المشع Renal Scan في الحفرة الكلوية. وفي حال عدم توفر تلك الوسائل التشخيصية أو في حال عدم جدوى تشخيصها فإنه يلجأ إلى تصوير الأبهر Aorto gram عبر قثطرة الشريان السري والذي يوضح غياب الكليتين وشرايينها (الشكل 7).

وحالياً وطالما أصبح التصوير بالأمواج فوق الصوتية روتينياً ومألوفاً عند الأم الحامل فإنه يشخص هذا التشوه في الأثلوث الثاني أو الثالث من الحمل 2^{end} - 3^{rd} tri- mesters حيث تشخص ندرة السائل الأمينوسي ولا يعثر على نسيج كلوي ويؤخذ قرار إنهاء الحمل Termination of the pragnancy إذا ما تم التأكد من تشخيص عدم وجود الكلى (Rayburn & Lafera 1986) [3,7].

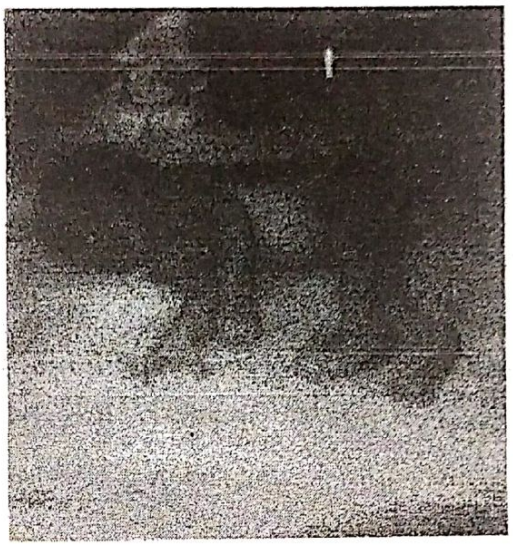
6- الإنذار Prognosis:

إن 40% من الأطفال المصابين بهذا التشوه هم أطفال مليصون Stillborn ومعظم الأطفال المولودين أحياء لا يعيشون بعد الـ/24/ ساعة الأولى أو الـ /48/ ساعة الأولى وذلك بسبب الضائقة التنفسية الحادة والمترافقة مع نقص التصنع الرئوي وأطول فترة عاشها أحد الأطفال هي /39/ يوماً (Davidson & Ross 1954).

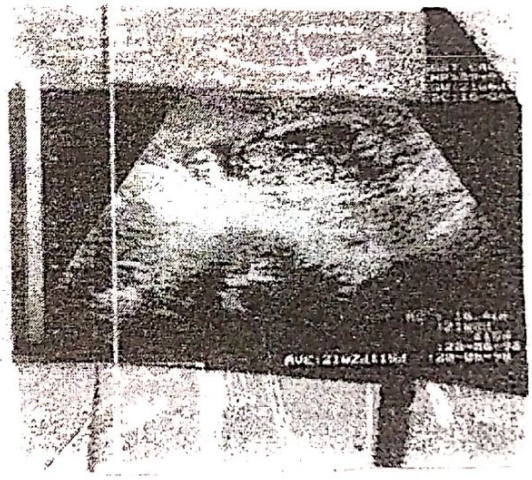
الاستنتاجات والتعليق:

تؤكد كل الدراسات على قلة وندرة متلازمة بوتر وعلى الإنذار السيء لها حيث يولد المولود ميتاً أو يموت بعد /24-48/ساعة، وذلك لعدم قيام الكليتين بوظائفهما، ويمكن أن نؤكد التشخيص بفضل التطبيق الروتيني والمنظم للتصوير بالأمواج فوق الصوتية للحمل ولا سيما في أشهره الأخيرة، حيث يوضح وجود ندرة في السائل الأمنيوسي والذي يفرز في معظمه من الكلى [6,9,13].

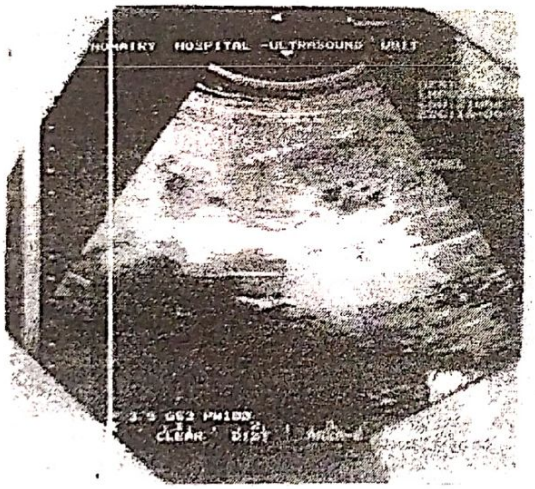
ورغم جهلنا للأسباب المؤهبة لحدوث هذه المتلازمة التشوهية في الجهاز البولي وخارجه فإنه ينصح بعدم زواج الأقارب ولقد تحدثت بعض المنشورات الحديثة عن انتقال المتلازمة بصفة وراثية ذاتية مقهورة وهذا ما يجعل الأمل معقوداً على التطورات الحديثة في علم الوراثة وعلى رأسها الخارطة الوراثية للجسم البشري ومشروع المجين البشري الوراثي HGP.



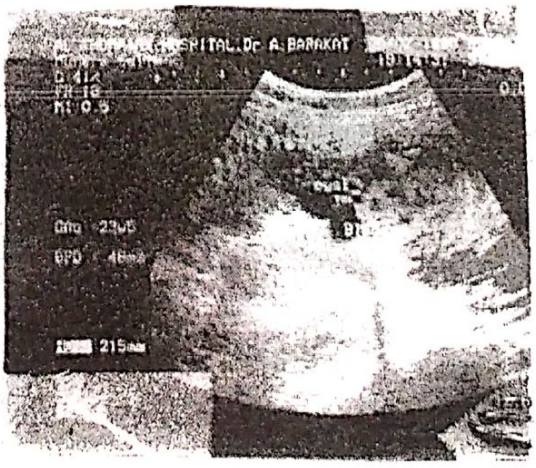
الشكل (1): متلازمة بوتر
الوصفية عند وليد مصاب بغياب
الكلى الخلقي ثنائي الجانب
(صورة الوليد المدروس في حالتنا)



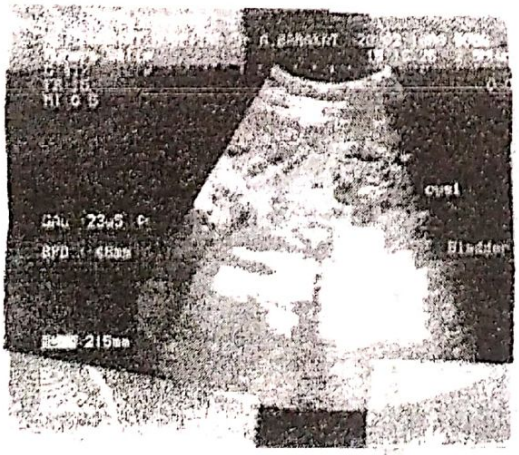
الشكل (3): ندرة حادة في السائل
الأمنيوسي عند جنين مصاب بمتلازمة بوتر



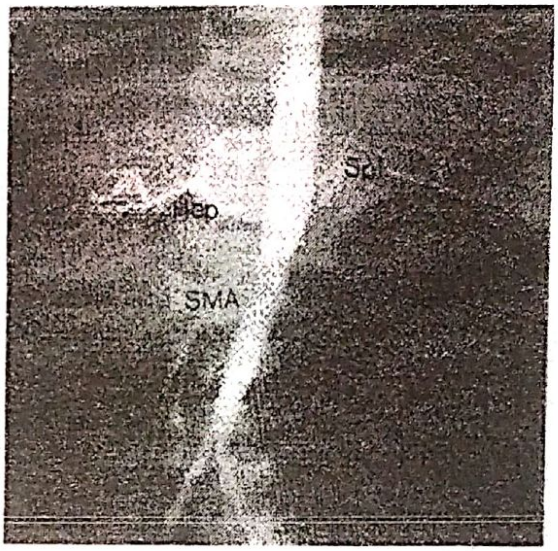
الشكل (2): توسع الأمعاء عند جنين
مصاب بمتلازمة بوتر



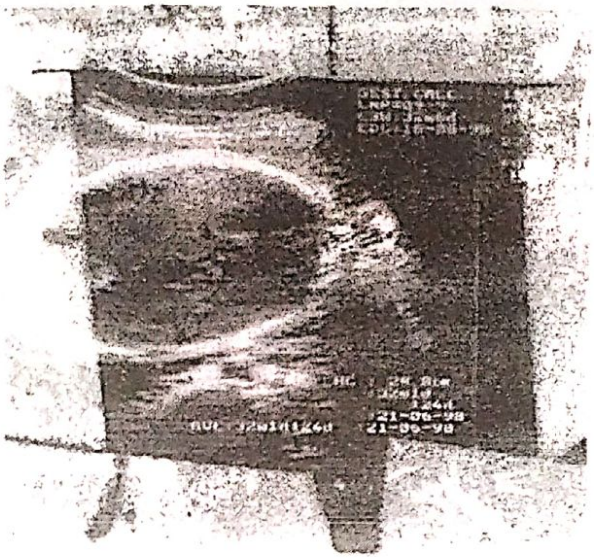
الشكل (5): مثانة فارغة من البول عند
جنين مصاب بمتلازمة بوتر



الشكل (4): تشكلات كيسية كلوية ثنائية
الجانب عند جنين مصاب بمتلازمة بوتر

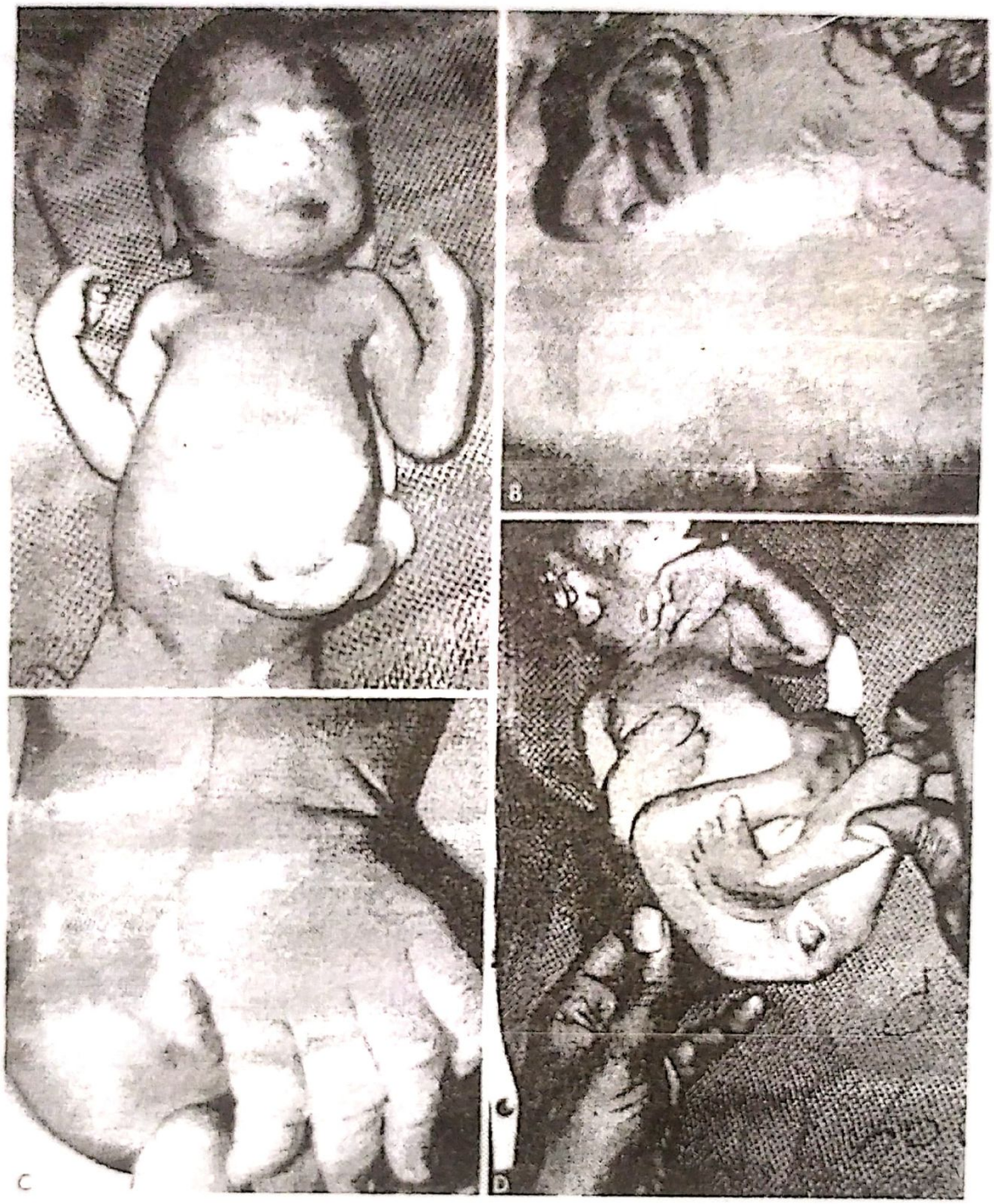


الشكل (7): تصوير الأبهر عبر الشريان السري عند وليد لديه سحنة بوتر الوصفية: يلاحظ غياب الشريانين الكلويين وحتى غياب الكلى ثنائي الجانب (عن كامبلز 1992)



الشكل (6): رأس مفرط الطول عند جنين مصاب بمتلازمة بوتر

الشكل (8): غياب الكلى الخلقي ثنائي الجانب مع سحنة بوتر الوصفية، لاحظ:
أ- الثنية الجلدية البارزة تحت كل عين.
ب- الأنف المسطح والانخفاض بين الشفة السفلى والذقن.
ج- التوضع المنخفض للأذنين مع انسحابهما للأمام وكون صيوانهما مفرط العرض.
(عن كامبلز 1992)



الشكل (9): مظاهر متلازمة بوتر الوصفية:

A- الوجه المسطح والأنف المنقاري مع الثنيات الجلدية البارزة تحت كل عين.

B- التوضع المنخفض للأذنين مع صيوانهما العريض.

C- اليدين العريضتين وأصابعهما المسطحة.

D- الطرفين السفليين المقوسين والقدمين المتعجرتين.

(عن كامبلز 1992)

المراجع:

[1] Abni, E. F., Rodesch, F., and Shulman, C. C.: Fetal uropathies: Diagnostic pitfalls and management. J. Urol., 134:921, 1985.

[2] Potter, E. L.: Bilateral renal agensis. J. Pediatr., 29:68, 1946.

[3] Potter, E. L.: Normal and Abnormal Developments of the Kidney. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1972, pp. 1-305

[4] Colodny, A. H.: Antenatal diagnosis and management of urinary abnormalities. Pediatr. Clin. North Am., 34:1365, 1987.

[5] Bernstein, J., and Meyer, R.: Congenital anomalies of the urinary system. II. Renal cortical and medullary necrosis. J. Pediatr., 59:687, 1961.

[6] Martin, D. J., Gilday, D. L., and Reilly, B. J.: Evaluation of the urinary tract in the neonatal period. Radiol. Clin. North Am., 13:359, 1975.

[7] Roodhooft, A. M., Birnholz, J. C., and Holmes, L. B.: Familial nature of congenital absence and severe dysgenesis of both kidneys. N. Engl. J. Med., 310:1341, 1984.

[8] Woodard, J. R.: Neonatal and perinatal emergencies. In walsh, P., Gittes, B., Perlmutter, A., and Stamey, T. (Eds.): Campbell's Urology. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1986, pp. 2217-2243.

[9] Williams, D. I.: Renal anomalies. In Williams, D. I. (Ed.): Urology in Childhood. New York, Springer-Verlag, 1974, pp. 70-80.

[10] Docimo, S. G., Luetic, T., Crone, R. K., et al.: Pulmonary development in the fetal lamb with severe bladder outlet obstruction and oligohydramnios: A morphometric study. J. Urol., 142:657, 1989.

[11] Ambrose, S. S., Gould, R. A., Trulock, T. S., and Parrott, T. S.: Unilateral multicystic renal disease in adults. J. Urol., 128:366, 1982.

[12] Belman, A. B., and King, L. R.: Urinary tract abnormalities associated with imperforate anus. J. Urol., 108:823, 1972.

[13] Sty, J. R., Babbitt, D. P., and Oechler, H. W.: Evaluating the multicystic kidney Clin. Nucl. Med., 5:457, 1980.

[14] Keay, A. J., and Morgan, D. M. (Eds): Craig's Care of the Newly Born Infant. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1974, pp. 191-262.

[15] Baini, A. D., and scott, J. S.: Renal agenesis and severe urinary tract dysplasia. A review of 50 cases with particular reference to the associated anomalies. Br. Med. J., 1:841, 1960.

[16] Avni, E. F., Thoua, Y., Lalmand, B., Dedier, F., Droulle, P., and Schulman, C. C.: Multicystic dysplastic kidney: Natural history from in utero diagnosis and post natal follow-up. J. Urol., 138-1420, 1987.

[17] Thon, W., Schlickenrieder, J. H. M., Thon, A., and Altwien, J. E.: Management and early reconstruction of urinary tract abnormalities detected in utero. Br. J. Urol., 59:214, 1987.

[18] Pritchard, S. L., Culham, J. A. G., and Rogers, P. C. J.: Low dose fibrinolytic therapy in infants. J. Pediatr., 106: 594, 1985.

[19] Cohen, H. H., and Haller, D. O.: Diagnostic sonography of the fetal genitourinary tract. Urol. Radiol., 9:88, 1987. [20] Puckner, P. J., Santulli, T. B., and Lattimer, J. K.: Urological problems associated with imperforate anus. Urology, 6:205, 1975.