

## الكلية عديدة الكيسات الحدوث و الاختلاطات

الدكتور إبراهيم سليمان\*  
الدكتور عبد الفتاح عباس\*\*  
رامي يوسف\*\*\*

تاريخ الإيداع 12 / 10 / 2008. قُبِلَ للنشر في 18 / 1 / 2009

### □ الملخص □

تم إجراء الدراسة على 42 مريضاً ومريضة ( 22 أنثى و 20 ذكراً ) من مراجعي مشفى الأسد الجامعي في محافظة اللاذقية تراوحت أعمارهم بين 25 و 75 سنة وذلك خلال فترة سنة ، وكان الهدف من البحث دراسة أفراد العائلة، ونسبة حدوث الاختلاطات، ودراسة الوظيفة الكلوية. أجريت الدراسة في مشفى الأسد الجامعي باللاذقية، حيث تم إجراء صورة إيكوغرافي للبطن لجميع المرضى و أفراد العائلات الممسوحة إضافة إلى تحاليل مخبرية ( فحص بول و راسب، تصفية الكرياتينين ، كرياتينين الدم ). وكانت النتائج على الشكل التالي :

- يتم اكتشاف الكلية العديدة الكيسات (PKD) لدى أغلب المرضى في العقدين الثالث والرابع من العمر.
- إن الازدياد الكبير والهام لحجم الكليتين هو التظاهرة الأهم للكلية العديدة الكيسات.
- كانت أهم التظاهرات خارج الكلوية للمرض هي الكيسات الكبدية.
- حدث المرض الكلوي النهائي (ESRD) لدى المرضى في عمر 50 سنة وسطيّاً.

**الكلمات المفتاحية :** الكلية العديدة الكيسات PKD – المرض الكلوي النهائي ESRD – التحال الدموي.

\* أستاذ - قسم الأمراض الباطنة - كلية الطب البشري - جامعة تشرين - اللاذقية - سورية .

\*\* مدرس - قسم الأمراض الباطنة - كلية الطب البشري - جامعة تشرين - اللاذقية - سورية .

\*\*\* طالب دراسات عليا (ماجستير) - قسم الأمراض الباطنة - كلية الطب البشري - جامعة تشرين - اللاذقية - سورية.

## Polycystic Kidney Disease Incidence and Complications

Dr. Ibrahim Sulaiman\*  
Dr. Abd Al Fattah Abbas\*\*  
Rami Yousef\*\*\*

(Received 12 / 10 / 2008. Accepted 18 / 1 / 2009)

### □ ABSTRACT □

This study was carried on a group of 42 patients ( 22 females and 20 males, with an age ranging from 25 to 75 years ) who suffered of Polycystic Kidney Disease (PKD) at Al Asad Hospital, Lattakia, Syria, in one year. The study aimed to investigate the family members, complications, and the renal function. An abdominal echography was made for all patients and members of scanned families, in addition to and laboratory tests ( Urine test, Serum Creatinine, Creatinine Clearance ).

Results were as follows:

- The age of onset for PKD ( Polycystic Kidney Disease) is 20-40 years in most of patients.
- Massive and big enlargement of kidneys is the most important manifestation of the disease.
- Major extrarenal manifestation of the disease is liver cysts.
- The age of onset for ERSD in PKD is 50 years in average.

**Keywords:** Polycystic Kidney Disease (PKD), End Stage Renal Disease (ERSD), Hemodialysis.

---

\*Professor, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia, Syria.

\*\*Assistant Professor at the Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia, Syria.

\*\*\* Postgraduate Student, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Tishreen University, Lattakia, Syria.

**مقدمة :**

إن الكلية العديدة الكيسات هي من أسباب القصور الكلوي النهائي الذي يتطلب المعالجة بالتحال أو زرع الكلية [1].

إن الكشف المبكر عن المرض و إجراء البحث العائلي ضمن العائلات المصابة هو أمر ضروري في متابعة الكلية العديدة الكيسات، إذ لم يظهر أي علاج دوائي القدرة على منع تطور المرض باتجاه القصور الكلوي [2]. إن أهم الاختلاطات المشاهدة هي الانتانات البولية، الحصيات الكلوية، ارتفاع التوتر الشرياني [4.3]. وتكون الكيسات الكبدية هي أهم التظاهرات خارج الكلية [5]. يتطور المرض طبيعياً نحو القصور الكلوي النهائي وإجراء التحال الدموي أو زراعة الكلية [6].

**أهمية البحث وأهدافه :**

تأتي أهمية البحث من كون الكلية العديدة الكيسات هي أهم الأمراض الوراثية الكلوية، حيث إن تشخيص المرض باكراً يساعد في علاج وتفايدي الاختلاطات وإبطاء السير نحو القصور الكلوي المزمن، ويهدف البحث إلى دراسة أفراد العائلة المصابة لتحديد نسبة انتشار المرض، وإجراء الفحوص السريرية و المخبرية والشعاعية لتحديد وجود الاختلاطات، و إلى دراسة الوظيفة الكلوية لدى المرضى.

**طريقة البحث و مواده :**

تم إجراء الدراسة على 42 مريضاً ومريضة ( 22 أنثى و 20 ذكراً ) من مراجعي مشفى الأسد الجامعي في محافظة اللاذقية تراوحت أعمارهم بين 25 و 75 سنة وذلك خلال فترة سنة، حيث قمنا بتقييمهم ضمن استمارات خاصة تضمنت : الهوية الشخصية، سن اكتشاف المرض، طريقة الكشف عن المرض، البحث العائلي، الأعراض و الاختلاطات، تطور الوظيفة الكلوية.

تم إجراء التصفية الكلوية وإجراء تحاليل دموية وإجراء إيكو بطني لجميع المرضى.

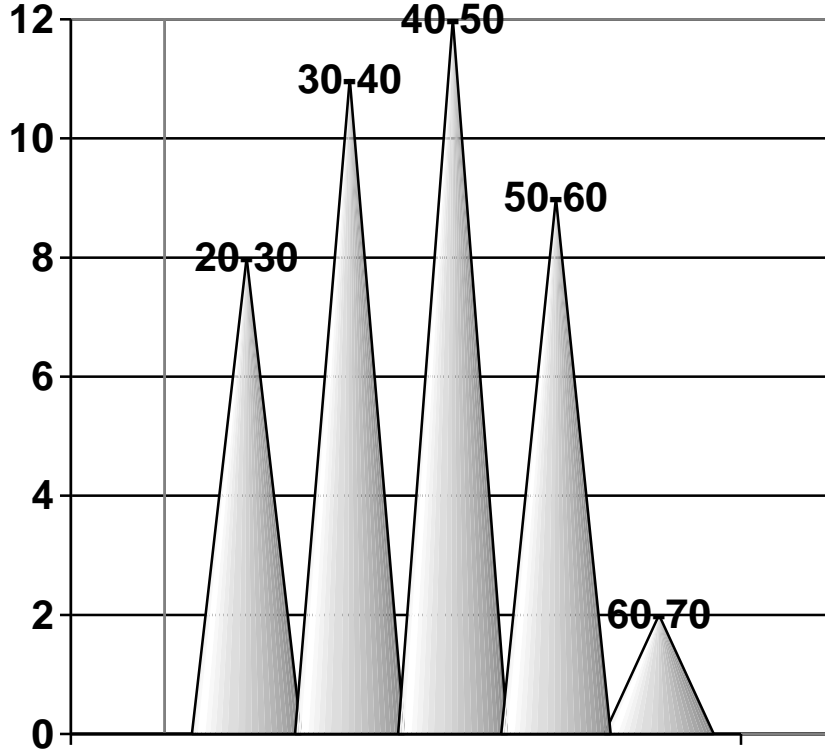
**النتائج والمناقشة :**

لقد تم توزيع المرضى الذين دخلوا في دراستنا بحسب أعمارهم وفقاً للجدول رقم (1)، حيث كان أغلب المرضى في العقد الثالث أو الربع من العمر.

الجدول رقم (1) توزع المرضى بحسب العمر

| عدد المرضى | العمر |
|------------|-------|
| 8          | 30-20 |
| 11         | 40-30 |
| 12         | 50-40 |
| 9          | 60-50 |
| 2          | 70-60 |

و بموجبه حصلنا على الشكل (1) الذي يبين هذا التوزيع



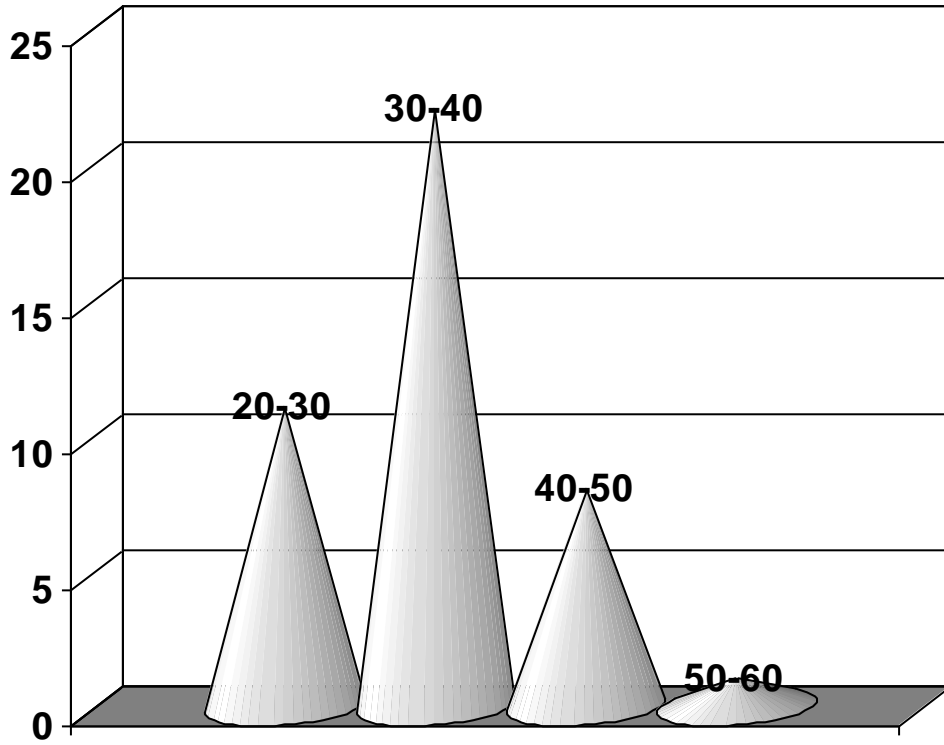
الشكل (1) يبين توزيع المرضى بحسب العمر

وقمنا بتوزيع المرضى بحسب سن اكتشاف المرض لديهم وفق الجدول (2) الذي يوضح أن أغلب المرضى قد كشف لديهم المرض بين 30-40 سنة و بنسبة 53 %.

الجدول (2) يبين سن اكتشاف المرض

| النسبة المئوية | عدد المرضى | سن اكتشاف المرض |
|----------------|------------|-----------------|
| 26%            | 11         | 30-20           |
| 53%            | 22         | 40-30           |
| 19%            | 8          | 50-40           |
| 2%             | 1          | 60-50           |

ونلاحظ أن ذروة اكتشاف المرض كانت في العقد الرابع من العمر حسب الشكل رقم (2).



عدد المرضى

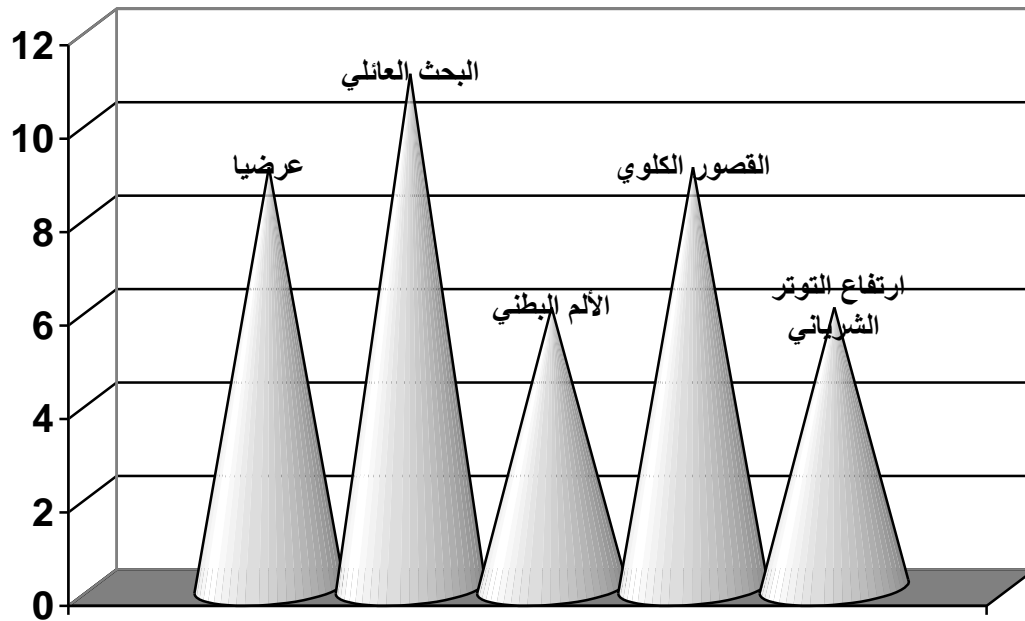
الشكل رقم (2) يوضح سن اكتشاف المرض

وفي دراسة الظروف التي كشف فيها المرض كانت أهم التظاهرات هي الألم البطني وارتفاع التوتر الشرياني والقصور الكلوي، كما احتل البحث العائلي جزءاً مهماً في سببيات كشف المرض. ويبين الجدول (3) تصنيف المرضى بحسب طريقة اكتشاف المرض.

الجدول رقم (3) يبين طريقة اكتشاف المرض

| النسبة المئوية | عدد المرضى | طريقة اكتشاف المرض     |
|----------------|------------|------------------------|
| 21%            | 9          | عرضياً                 |
| 27%            | 11         | البحث العائلي          |
| 14%            | 6          | الألم البطني           |
| 21%            | 9          | القصور الكلوي          |
| 17%            | 7          | ارتفاع التوتر الشرياني |

و كما يظهر الشكل رقم (3) الذي يوضح الجدول السابق.



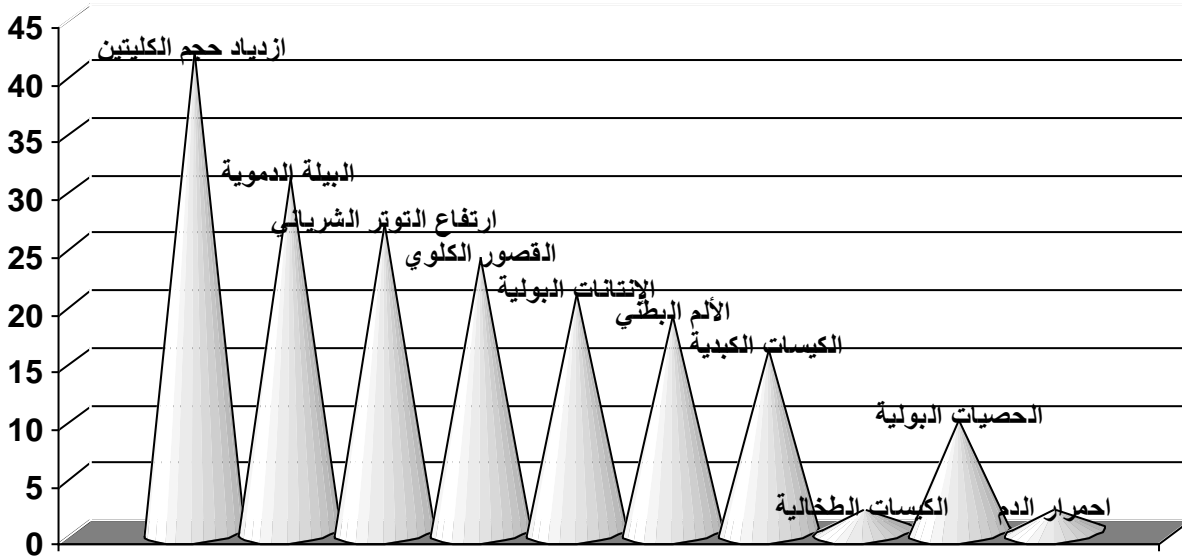
الشكل رقم (3) يبين طريقة اكتشاف المرض

كما تمت دراسة التظاهرات الناجمة عن المرض، حيث كان ازدياد حجم الكليتين هو التظاهرة الأهم وشوهد لدى كل المرضى، تلاه البيلة الدموية (73%) و ارتفاع التوتر الشرياني (64%) والقصور الكلوي (57%). وكانت بقية التظاهرات هي الإنتانات البولية (50%)، الألم البطني (45%)، الحصيات البولية (23%)، احمرار الدم (4%). في حين كانت الكيسات الكبدية هي أهم التظاهرات خارج الكلية. انظر الجدول رقم (4).

الجدول (4) يبين الأعراض و الاختلاطات المرافقة للمرض

| النسبة المئوية | عدد المرضى | الأعراض و الإختلاطات   |
|----------------|------------|------------------------|
| 100%           | 42         | ازدياد حجم الكليتين    |
| 73%            | 31         | البيلة الدموية         |
| 64%            | 27         | ارتفاع التوتر الشرياني |
| 57%            | 24         | القصور الكلوي          |
| 50%            | 21         | الإنتانات البولية      |
| 45%            | 19         | الألم البطني           |
| 38%            | 16         | الكيسات الكبدية        |
| 23%            | 10         | الحصيات البولية        |
| 4%             | 2          | الكيسات الطحالية       |
| 4%             | 2          | احمرار الدم            |

يوضح الشكل رقم (4) الجدول السابق.



عدد المرضى

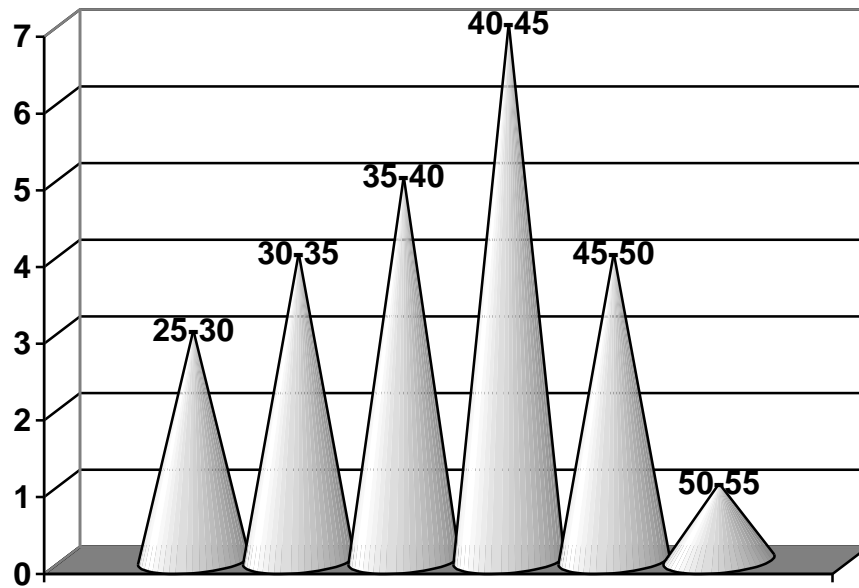
الشكل (4) يبين الأعراض والاختلالات المرافقة للمرض

ولقد بينت دراسة الوظيفة الكلوية لدى مرضانا وجود القصور الكلوي لدى 24 مريضاً. ويبين الجدول رقم (5) تصنيف مرضى القصور الكلوي بحسب سن البدء.

الجدول (5) يبين عمر بدء القصور الكلوي لدى المرضى

| عدد المرضى | عمر بدء القصور الكلوي |
|------------|-----------------------|
| 3          | 30-25                 |
| 4          | 35-30                 |
| 5          | 40-35                 |
| 7          | 45-40                 |
| 4          | 50-45                 |
| 1          | 55-50                 |

يبدأ حدوث القصور الكلوي لدى المرضى في الفئتين العمريتين 40-35 و 45-40 سنة كما يبين الشكل رقم (5).



الشكل (5) يوضح عمر بدء القصور الكلوي لدى المرضى عدد المرضى

وعند دراسة تطور القصور الكلوي النهائي لدى مرضى الكلية العديدة الكيسات بحسب تطور التصفية الكلوية و من ثم اجراء التحال الدموي أو زراعة الكلية وجدنا ما يلي بحسب الجدول رقم (6).

الجدول رقم (6) تصنيف المرضى حسب حدوث القصور الكلوي النهائي

|    |                    |
|----|--------------------|
| 11 | مرضى القصور الكلوي |
| 4  | مرضى التحال الدموي |
| 9  | إجراء زرع الكلية   |

وكانت الغاية من دراسة الوظيفة الكلوية لدى هؤلاء المرضى هي تحديد العمر الذي يحدث فيه القصور الكلوي النهائي (ESRD)، حيث تم تحديد العمر الذي وصل فيه المرضى إلى إجراء التحال الدموي لدى مرضى القصور ومن ثم إجراء زرع الكلية (بالنسبة لمرضى الزرع)، ولدى مرضى (ERSD) المشمولين بدراستنا والذين كان عددهم 13 مريضاً، كان متوسط حدوث المرض الكلوي النهائي هو 50 سنة.

مما سبق نستنتج :

- تتعلق ظروف كشف الكلية العديدة الكيسات بعدة عوامل وهي: حدوث التظاهرات السريرية المميزة للمرض وكذلك البحث العائلي لدى أفراد الأسر المصابة، كما أن هناك نسبة لا بأس بها تكشف بشكل عرضي. وفي دراستنا تم اكتشاف غالبية الحالات في العقد الرابع من العمر. من المعروف عالمياً و بحسب أهم المراجع أن اكتشاف المرض يكون بعمر 20-40 سنة [7]. يتم تشخيص المرض بوجود ثنائي الجانب لكيسيتين لدى شخص مؤهب تحت عمر الثلاثين، أو أربع كيسات ثنائية الجانب لدى شخص مؤهب بين 30-60 سنة وذلك بدقة 99% [8].



- في مناقشة الظروف الكاشفة للمرض يحتل البحث العائلي جزءاً هاماً إلى جانب التظاهرات المهمة الأخرى وهي: التي كانت القصور الكلوي وارتفاع التوتر الشرياني والألم البطني [10.9]. وذلك رغم رفض إجراء المسح من قبل بعض العائلات.

- في مناقشة التظاهرات الناجمة عن المرض أظهرت الدراسة أن ازدياد حجم الكليتين هو دائماً ميزة للمرض [11]، حيث يمكن اعتبار الأفراد ذوي الكيسات المتعددة وحجم الكليتين الطبيعي غير مصابين بالداء الكلوي المتعدد الكيسات، وذلك وفقاً لأغلب المراجع [13.12.9].

- ارتفاع التوتر الشرياني كان موجوداً لدى 64% من المرضى. و هي نسبة قريبة من أغلب الدراسات [14.3].

- وجدت الحصى الكلوية لدى 23% من المرضى. كما كانت نسبة الاختلاط بالإنتانات البولية 50%.  
- أهم التظاهرات خارج الكلية هي الكيسات الكبدية، حيث وجدت لدى 38% من المرضى بحسب الدراسة. بايكو البطن، في حين لم تشاهد كيسات طحالية إلا لدى مريضين في الدراسة.

- يبدأ تراجع الوظيفة الكلوية لدى أغلب المرضى بين 35-45 سنة بحسب الاستمارات الخاصة بالمرضى، ولدى مرضى القصور الكلوي كان متوسط عمر الوصول إلى القصور الكلوي النهائي (ESRD) هو 50 سنة، وذلك بدراسة مرضى التحال و المرضى الذين أجري لهم زرع الكلية. في حين يُعدّ سن الوصول عالمياً إلى مرحلة (ESRD) هو 53-55 سنة [16.15.3]. وقد يكون البدء المبكر للقصور الكلوي في بلدنا ناجماً عن التأخر في التشخيص وعدم التقيد بضبط الضغط الشرياني من قبل المرضى.

### الاستنتاجات والتوصيات :

1- التأكيد على أهمية إجراء البحث العائلي ضمن عائلات الأسر المصابة، حيث يسمح التشخيص المبكر بالانتباه إلى الاختلالات التي بتقاديها أو علاجها إن حدثت يمكن تأخير تطور المرض إلى المرض الكلوي النهائي (ESRD).

2- إن المتابعة المستمرة للمرضى ومراجعة الطبيب بشكل دوري وإجراء الاستقصاءات اللازمة من وقت إلى آخر يسمح بمراقبة تطور القصور الكلوي وتحديد المرضى المرشحين لإجراء زراعة الكلية.

### المراجع :

- 1-TORRES V, GRANTHAM J. *Brenner B, ed.*.Vol. 6. Saunders Elsevier,Philadelphia., 2008, 1428-62.
- 2- GABOW, PA. *Autosomal dominant polycystic kidney disease*. N Engl J Med, 29,2005, 4.
- 3- GREENBERG, A. *Primer On Kidney Diseases* . 4th ed, National Kidney Foundation, 2006, 356-362.
- 4- WOO D. *Apoptosis and loss of renal tissue in polycystic kidney diseases*. N Engl J Med, 53,2007,18-25.

- 5- ARNOLD, HL ; HARRISON, SA. *New advances in evaluation and management of patients with polycystic liver disease*. Am J Gastroenterol, 2005, 2569-2582.
- 6- TRUDEL M, D'AGATI V, COSTANTINI F. *Kidney Int*.2005, 665-671
- 7- SCHWIEBERT EM, WALLACE DP, BREAUNSTIEN GM. *Am J Physiol Renal Physiol*. 68 ,2002, 6-7
- 8- RRAVINE, D ; GIBSON, RN ; WALKER, RG. *Evaluation of ultrasonographic diagnostic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease*. 1st ed, Lancet, 2001, 824.
- 9- HARRIS PC. *Autosomal dominant polycystic kidney disease*. Hum Mol Genet, 1999, 1861-1866
- 10- MARTINEZ, M GRANTHAM, JJ. *Polycystic kidney disease: Etiology, pathogenesis, and treatment*. Dis Mon , 1995 , 698-765.
- 11- GRANTHAM, JJ ; TORRES, VE; CHAPMAN, AB. *Volume progression in polycystic kidney disease*. N Engl J Med, 42 ,2006, 4-12.
- 12- WOO, D. *Apoptosis and loss of renal tissue in polycystic kidney disease*. New Eng J Med , 333 ,1995,18-25.
- 13- IGARASHI P, SOMLO S. *Genetics and pathogenesis of polycystic kidney disease*. J Am Soc Nephrol, 13: 2002, 2384-2398
- 14- LAWRENCE, M ; TIERNEY, J ; STEPHEN, J ; MAXINE, A. *Current Medical Diagnosis And Treatment*. 44th ed, Lange Medical Books , 2005 , 897-899.
- 15- CHAPMAN AB, SCHRIER RW. *Pathogenesis of hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease*. Semin Nephrol, 11: 1991,653-660
- 16- TORRES, VE ; HARRIS, PC ; PIRSON,Y. *Autosomal dominant polycystic kidney disease*. Lancet, 369,2007,1-6.