

**وصف لحالة سريرية لمتلازمة بوتنر (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 )

□ الملخص □

تعرف متلازمة بوتنر Potter's Syndrome بأنها الغياب الخلقي ثنائي الجانب للكليتين Bilateral Renal Agenesis أو التشوه الخلقي المؤدي إلى تشكل الأكياس الكلوية المتعددة ثنائية الجانب Multicystic Kidneys وفي كلتا 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 من 400/ حالة (Jack W., Mc. Aninch 1992). وعلى ما يبدو فإنه لا يوجد أي عامل مؤهب لتلك المتلازمة المرضية، ويمكن قبل الولادة الشك بتلك المتلازمة Pre-Natal Suspicion إذا وجد في التصوير بالأشعة فوق الصوتية ندرة أو قلة في كمية السائل الأمنيوسي (Oligohydramnios) وتتضمن عادة تلك المتلازمة نقص تصنيع رئوي (Pulmonary Hypoplasia) بسبب على الأغلب نقص في مادة البرولاين والتي تلعب دوراً هاماً في تكوين الغراء الرئوي وبالنهاية تحدث ضائقة تنفسية حادة Sever Respiratory Distress تؤدي غالباً للوفاة، ويكون وزن الوليد ناقصاً وتحدث أيضاً تشوهات وجهية وصفية يطلق عليها اسم سحنة بوتنر . والسبب في تكون تلك المتلازمة التشوهية إما فشل تكون البرعم الحالبي من القناة الكلوية الموسطة أو توقف تطوره قبل أن يصبح بنماس البرعم الكلوي التالي. ولربما يتضمن هذا التشوه نموذجاً وراثياً ذو صفة مقهورة ذاتية. وكما هو الحال في معظم التشوهات الخلقية فإنه يوجد رجحان ذكري واضح من حيث الإصابة. وأما هدفاً من هذا البحث فهو محاولة جعل التشخيص أكثر سهولة ومحاولة معرفة الأسباب المؤهبة وكيفية الوقاية منها ومعرفة مدى الانعكاس الإيجابي للتطورات الحديثة مثل الخارطة الوراثية البشرية ومشروع المجين البشري HGP على تلك المتلازمة.

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

## Case Report Of Bilateral Renal Agenesis (Potter's Syndrome) 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:

تعرف متلازمة بوتير Potter's Syndrome بأنها الغياب الخلقي ثنائي الجانب للكليتين Bilateral Renal Agenesis أو التشوه الخلقي المؤدي إلى تشكل الأكياس الكلوية المتعددة ثنائية الجانب Multicystic Kidneys [1,2,3] وفي كلتا الحالتين فإن الوظيفة الكلوية معدومة، وبالتالي فإن الوليد المصاب بهذا التشوه غير قابل للحياة [4,5] Incompatible with life ولحسن الحظ فإن هذا التشوه الخلقي نادر للغاية ولم يذكر في الأدب الطبي حتى الآن أكثر من /400/ حالة [6,7] (Jack W., Mc. Aninch 1992).

وعلى ما يبدو فإنه لا يوجد أي عامل مؤهب لتلك المتلازمة المرضية، ويمكن قبل الولادة الشك بتلك المتلازمة وعلى ما يبدو فإنه لا يوجد أي عامل مؤهب لتلك المتلازمة المرضية، ويمكن قبل الولادة الشك بتلك المتلازمة Pre-Natal Suspicion إذا وجد في التصوير بالأصوات فوق الصوتية ندرة أو قلة في كمية السائل الأمنيوسي (Oligohydramnios) [8,9] وتتضمن عادة تلك المتلازمة نقص تصنيع رئوي (Pulmonary Hypoplasia) وتشوهات في الوجه (Facial deformities) سحنة بوتير [10,11,12] Potter's Facie. ويؤكد التصوير بالأصوات فوق الصوتية صحة ذلك التشخيص وقد يكون الحالب غائباً في 50% من الحالات أو قد توجد قناة حالبية مسدودة Blind Ureteral Duct، وعند وضع التشخيص بشكل محدد وأكد فإنه لا بد من استعمال أحد الفحوص التالية مجتمعة أو متفرقة:

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

وتتكون تلك المتلازمة التشوهية الخلقية خلال المرحلة التطورية الجنينية Embryologic Development [13,14,15] إما بسبب فشل تكون البرعم الحالب من القناة الكلوية الموسطة أو بسبب توقف في 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 بوتير. وهي غير قابلة للحياة، أما إذا كانت أحادية الجانب فهي عادة غير عرضية ومن كل تشوهات الجهاز البولي العلوي فإن عدم تكون الكلى ثنائي الجانب هو التشوه الأكثر تأثيراً وعمقاً على حياة الفرد Most profound effect، وعلى الرغم من أن هذا التشوه عرف منذ سنة 1671 من قبل Wolfstrigel إلا أنه لم يأخذ موقعه وكيانه السريري الأمراضي إلا من قبل بوتير، وفي الأعوام 1952 و 1994، وبالنتيجة فقد حاول الكثير من الباحثين فهم الأوجه المختلفة لذلك التشوه الخلقي وتفسيرها بألية سببية واحدة Unifying Etiology (Fitch And Lachance 1972)، ولكنه لا يوجد توافق في الآراء حول ذلك ولا زال الخلاف مستمراً Controversy Still Exists حول الآلية الحقيقية لحدوث هذا التشوه [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 تذكيراً (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 خارطة الوراثة 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 /32/ weeks 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 16 حزيران 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 Empty Urinary Bilateal Reinal Cystic Structure (شكل 3) 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<sup>+</sup>، 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 بوتز 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 1.8 كغ ومحيط رأسه 30.5 سم وحول 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 الميزانثيمي 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 الأبهري. ولكنه لا يمكن تمييز شريان كلوي رئيسي (Achly & Mostofi 1960) (الشكل 7) وبالإضافة إلى الغياب الوظيفي للكليتين فإن كلا الحالبيين يكون غائباً بشكل كامل أو جزئي وشوهد رتق الحالب التام Complete Ureteral Atresia في أكثر من 50% من الحالات، وإذا تطور المثث 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 [6,8] Fetal Urine Production.

### 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 [4,9,16] Autopsies 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 [11,14] [11,14] (Dicker & Coll 1984) . An autosomal recessive inheritance pattern

### 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 غياب قندي في حالات قليلة من تشريح الجنث 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 متعاقد 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 بوتتر، حيث يكون وزن الوليد منخفضاً متراوحاً بين /1000غ/ و/2500غ/، مع ندرة في السائل الأمنيوسي عند الولادة، هذا بالإضافة إلى سحنة الوجه المميزة Characteristic Facial 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 بوتتر هذه بأنها العلامة الواسمة لغياب وظيفة الكلية حتى أن بوتتر 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 القنوت 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 مفرد 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 (6,10,11) 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 الأمنيوسي حيث يشكل أكثر من 90% منه في الأشهر الثلاثة الأخيرة وهكذا فإن غياب الكليتين يؤدي إلى نقص حاد وشديد في كمية السائل الأمنيوسي 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 جدران الرحم على القفص الصدري وذلك بسبب حالة ندرة السائل الأمنيوسي ولكنه شك فيما بعد بصحة هذه النظرية عندما اكتشف أيضاً 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 وتُشاهد قيلة سحائية قطنية مع أو بدون

تشوه أرنولد Arnold Malformation وتشاهد تشوهات أخرى وعائية قلبية ومعوية معوية وينسب 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 [19,20].

ومن المحتمل أن يكون التصوير الكلوي بالأموح فوق الصوتية Renal Ultra- Sonography هو الوسيلة الأبسط لتحديد وجود أو غياب الكليتين والمثانة وإذا لم يستطع التصوير البطني بالأموح 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 الأبهـر Aorto gram عبر قنطرة الشريان السري والذي يوضح غياب الكليتين وشرابيتها (الشكل 7).

والياً وطالما أصبح التصوير بالأموح فوق الصوتية روتينياً ومألوفاً عند الأم الحامل فإنه يشخص هذا التشوه في الأثلوث الثاني أو الثالث من الحمل 3<sup>rd</sup> - 2<sup>nd</sup> trimesters حيث تشخص ندرة السائل الأمنيوسي ولا يعثر على نسيج كلوي ويؤخذ قرار إنهاء الحمل Termination of the pregnancy 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 ملبصون 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 بالأموح 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 بوتز  
الوصفية عند وليد مصاب بغياب  
الكلية الخلقى ثنائي الجانب  
(صورة الوليد المدروس في حالتنا)



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



الشكل (3): نذرة حادة في السائل  
الأمنيوسي عند جنين مصاب بمتلازمة بوتز



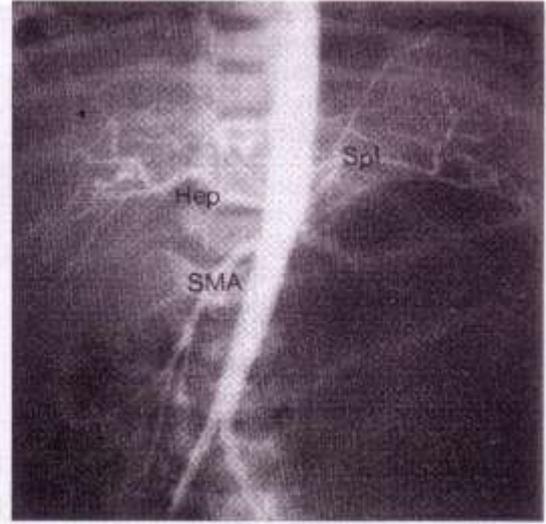
الشكل (4): تشكلات كيسية كلوية ثنائية  
الجانب عند جنين مصاب بمتلازمة بوتز



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



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

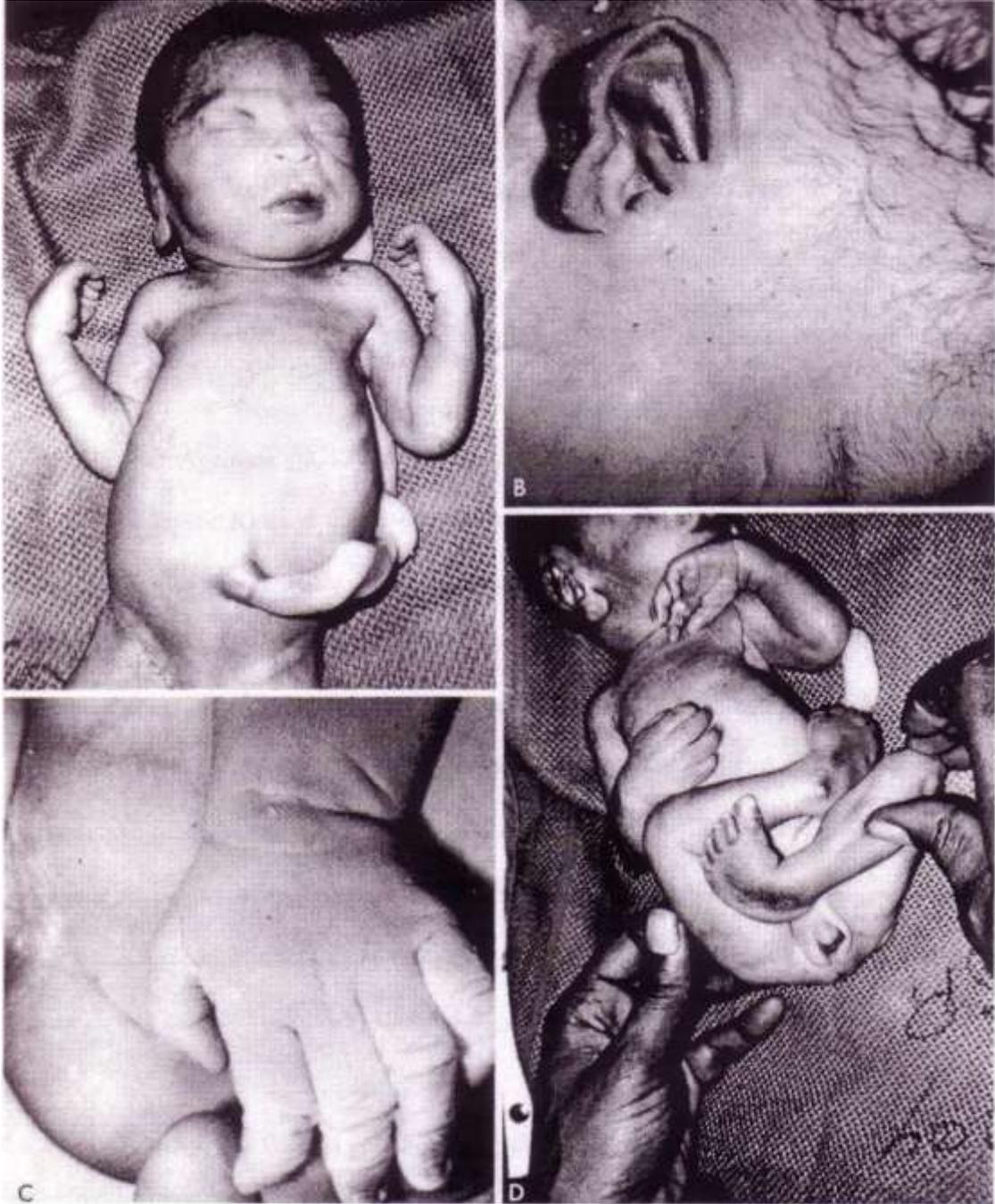


الشكل (7): تصوير الأبهـر عبر الشريان السري عند وليد لديه سحنة بوتر الوصفية: يلاحظ غياب الشريانين الكلويين وحتى غياب الكلى ثنائي الجانب (عن كامبلز 1992)



الشكل (8): غياب الكلى الخلقي ثنائي الجانب مع سحنة بوتر الوصفية، لاحظ:

- أ- التثية 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 بوتير الوصفية:  
 A- الوجه المسطح والأنف المنقاري مع الثنيات الجلدية البارزة تحت كل عين.  
 B- التوضع المنخفض للأذنين مع صيوانتهما 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 agenesis. *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] Bains, 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., Schlickerrieder, 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.