نتائج الكلية متعددة الكيسات عند الأطفال في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق

هالة ونوس*

الملخص

خلفية البحث وهدفه: الكلية متعددة الكيسات وحيدة الجانب من أكثر التشوهات المشخصة بالأمواج فوق الصوتية شيوعاً قبل الولادة، وهي غير وظيفية، إذ تكون الكلية الثانية معاوضة، والوظيفة الكلوية الإجمالية طبيعية، والإنذار جيداً. في السنوات الأخيرة حدث تغيير في تدبير هؤلاء المرضى من استئصال الكلية الروتيني إلى المراقبة والمعالجة المحافظة. الهدف من هذه الدراسة تقييم السير السريري للأطفال الذين لديهم كلية متعددة الكيسات، وتقييم نتائج المعالجة المحافظة وكفايتها، وتأكيد عدم الحاجة لاستئصال الكلية متعددة الكيسات روتينياً.

مواد البحث وطرائقه: دراسة وصفية حشدية أجريت في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، على المرضى المقبولين جميعهم خلال مدة زمنية نحو 10 سنوات، بين كانون الثاني 2008 و تشرين الأول 2017، المشخص لهم كلية متعددة الكيسات. وضعت استمارة لجمع البيانات المطلوبة، واِستُخرِجَ معطيات ومُثِّلَت بجداول، نُوقِشَت وقُورِنَت بالدراسات العالمية.

النتائج: بلغ عدد المرضى المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق خلال مدة الدراسة، والمشخص لهم كلية متعددة الكيسات (79) مريضاً، مع رجحان للذكور بنسبة 62%، كان التشخيص كان بالمراقبة الدورية للحمل بالأمواج فوق الصوتية في 53% من الحالات، مع رجحان خفيف للإصابة في الجهة اليسرى بنسبة 53%. تبيّن وجود جزر مثاني حالبي بالجهة المقابلة في 16.5% من الحالات، وفي الجهة نفسها في 4% من الحالات، وكان تضيق الوصل الحويضي الحالبي بالجهة المقابلة ثاني أكثر تشوه مرافق شيوعاً بنسبة 5% من الحالات. بعد المتابعة مدة سنة على الأقل عند المرضى جميعهم، وجدنا أن السير السريري كان طبيعياً دون أي اختلاطات عند 96% من حالات الكلية متعددة الكيسات البسيطة وحيدة الجانب، وغير المترافقة مع تشوهات بولية أخرى، أمّا في حالات الكلية متعددة الكيسات المعقدة المترافقة مع تشوهات بولية أخرى فقد ظهرت الاختلاطات في 50% من الحالات، كما ظهر لنا تراجع في نسب إجراء الاستئصال الجراحي خلال سنوات الدراسة.

الاستنتاج: الكلية متعددة الكيسات وحيدة الجانب غير المترافقة مع تشوهات بولية أخرى ذات سير سريري طبيعي وإنذار جيد. أصبح استئصالها مثار جدل وغير مبرر بالدليل العلمي، وتدبيرها الحالي يعتمد على المعالجة المحافظة والمراقبة الدورية. ولكن مدة والمراقبة وطريقتها لم تحدد جيد بالاعتماد على دليل علمي مثبت، وتحتاج إلى دراسات مستقبلية متعددة المراكز.

الكلمات المفتاحية: الكلية متعددة الكيسات، الجزر المثاني الحالبي، ارتفاع الضغط الشرياني، تضيق الوصل الحويضي الحالبي.

*مدرسة في كلية الطب البشري – جامعة دمشق

Outcomes of Children with Multicystic Dysplastic Kidney in University Children's Hospital in Damascus

Dr. Hala Wannous*

Abstract

Background & Objective: Unilateral multicystic dysplastic kidney (MCDK) is one of the commonest abnormalities detected by antenatal ultrasound. The MCDK is nonfunctional, The contralateral kidney shows compensatory function, and the total renal function is normal, and the prognosis is good. Management of patients with MCDK has shifted from routine nephrectomy to observation and medical therapy. This study aimed to evaluate the clinical course of MCDK, and the outcomes of the conservative management, to ensure that routine nephrectomy is not necessary.

Materials & Methods: Descriptive cohort study carried out in Children's Hospital in Damascus, included all patients admitted in a period of 10 years, from January 2008 to October 2017, with diagnosis of MCDK. We collected the data, which were discussed and compared with similar studies in the literature.

Results: The study includes 79 patients had MCDK, with male dominance (62%), 53% of the cases were detected by prenatal ultrasound evaluation , it was slightly more common on the left side (53%). We reported Vesicoureteral Reflux in 16.5% in the contralateral side , and in 4% in the ipsilateral side, and Ureteropelvic junction obstruction was the next most common anomaly in the contralateral renal system, accounting for 5% of cases. After follow up for one year at least in all patients, the clinical course of simple Unilateral MCDK without additional urinary abnormalities was normal without complications in 96% of cases, whereas in complex MCDK with additional urinary abnormalities, we reported complications in 50% of cases. Nephrectomy rate was decreasing during study period.

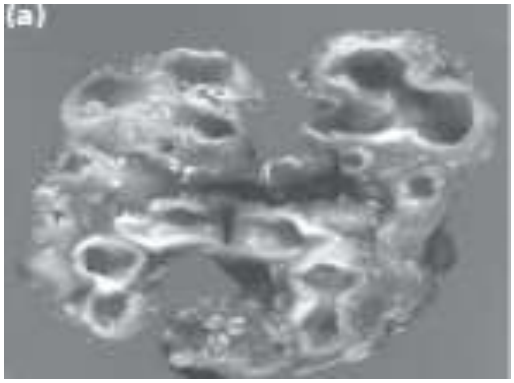
Conclusion: Unilateral MCDK without additional urinary abnormalities has normal clinical course and good prognosis. Surgical resection of the MCDK appears to be controversial and difficult to justify with the evidence-based results. Management of patients with MCDK has shifted to observation and conservative therapy. We need future multicenter studies to identify the period and the strategy of the observation of MCDK.

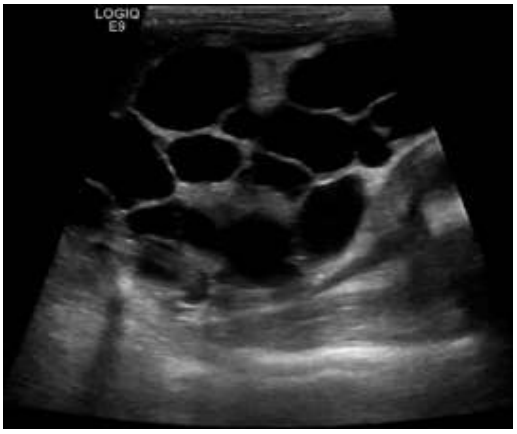
Keywords: Multicystic Dysplastic Kidney, Vesicoureteral Reflux, Hypertension, Ureteropelvic Junction Obstruction

* Teacher at faculty of Medicine -Damascus University

المقدمة:

الكلية متعددة الكيسات Multicystic Dysplastic Kidney (MCDK) هي اضطراب خلقي غير موروث في تشكل الكلية، تظهر بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية على شكل كتلة غير متجانسة مؤلفة من كيسات كبيرة منفصلة بأحجام مختلفة، على شكل عنقود عنب، متوضعة في موقع الكلية، مع غياب البارانشيم الكلوي الطبيعي. [1]





تتظاهر سريرياً على شكل كتلة مجسوسة في الخاصرة، وبشكل نادر قد تكون كبيرة لدرجة تسبب شدة تنفسية. هي غالباً وحيدة الجانب، وإذا كانت ثنائية الجانب فهي لاتتماشى مع الحياة.[2]

MCDK وحيدة الجانب هي من أكثر التشوهات المشخصة بالأمواج فوق الصوتية شيوعاً قبل الولادة. [3] وهي ثاني أكثر سبب شيوعاً لكتلة بطنية مجسوسة عند الرضع.[4]

بشكل عام هي حالة غير شائعة تحدث بنسبة 4300/1 ولادة، و هي أكثر شيوعاً بشكل خفيف عند الذكور، و في الجهة اليسرى.[5]

MCDK غير وظيفية، ويتم تأكيد ذلك بتصوير الكليتين بالنظائر المشعة (ومضانكليتين) بالـ(MAG-3) Mercaptoacetyltriglycine أو Dimercaptosuccinic acid (DMSA) .[1]

الوظيفة الكلوية في الكلية المقابلة طبيعية، لذلك لا تتظاهر عادة بقصور كلوي حاد، إلاّ في حال ترافقها مع تضيق وصل حويضي حالبي بالجهة المقابلة.

يحدث ارتفاع الضغط الشرياني عند مرضى MCDK بنسبة قليلة (0,01 – 0,1 %)، ولكن يجب مراقبة الضغط الشرياني عند المرضى جميعهم.[2]

ذكر حدوث ورم ويلمز وكارسينوما الخلية الكلوية في مرضى MCDK، ولكن نسب حدوث الخباثة لديهم لم تختلف بوضوح عن عامة الناس.[6]

في 25% من الحالات تكون مترافقة مع تشوهات في الكلية والطرق البولية في الجهة المقابلة، التي تضم: شذوذات الموقع والدوران، ونقص تنسج كلوي، وجزر مثاني حالبي الذي قد يشاهد عند 15 – 40% من المرضى،[7] وتضيق وصل حويضي حالبي، الذي قد يحدث عند 12% من المرضى، وهو أكثر شيوعاً عندهم من عامة الناس.[7]

بسبب خطورة التشوهات المرافقة في الجهة المقابلة، يجب البحث عن الجزر المثاني الحالبي عند المرضى جميعهم، وذلك بالإجراء الروتيني لتصوير المثانة و الإحليل الظليل بالطريق الراجع voiding cystourethrogram (VCUG) .

خطورة حدوث إنتان بولي عند مرضى MCDK منخفضة، إذ ذكر أحد التقارير نسبة 5% من مرضى MCDK قد حدث لديهم إنتان بولي في أثناء المتابعة.[8]

إنّ التناقص التدريجي في حجم الكلية متعددة الكيسات وانحلال الكتلة في المستقبل أمر شائع. هذا الانحلال في الكتلة شوهد بعد سنتين بالأمواج فوق الصوتية بنسبة 60% من الحالات. أمّا الاختفاء الكامل للكلية متعددة الكيسات قد يحدث عند أقلية من المرضى (3 – 4%) عند الولادة، وعند 20 – 25% بعمر سنتين.[2]

و في دراسة مستقبلية على مرضى MCDK، نشرت في عام 2006، ذكرت حدوث تراجع نهائي للكتلة في 47% من المرضى بعمر 5 سنوات، وعند 59% من المرضى بعمر 10 سنوات.[9]

العديد من البالغين الذين لديهم كلية وحيدة قد يكون لديهم MCDK في الطفولة.[1]

قد تُشاهد زيادة حجم الكيسات في بعض الحالات.

تُظهرُ الكلية المقابلة ضخامة معاوضة بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية.[1]

يجب المراقبة بالأمواج فوق الصوتية كل 3 أشهر خلال السنة الأولى من الحياة، ثم كل 6 أشهر حتى تنكس الكتلة، أو على الأقل حتى عمر 5 سنوات. كما يجب مراقبة الضخامة المعاوضة في الكلية المقابلة بالأمواج فوق الصوتية.[2]

في السنوات الأخيرة حدث تغيير في تدبير هؤلاء المرضى من استئصال الكلية الروتيني إلى المراقبة و المعالجة المحافظة.[2، 1]

المعالجة الدوائية عادة فعّالة في تدبير ارتفاع الضغط الشرياني الذي يحدث في عدد قليل من المرضى، و لكن في حال ارتفاع الضغط المعند على العلاج الدوائي يصبح استئصال الكلية مستطباً و غالباً شافياً.[2]

ومن الاستطبابات الأخرى لاستئصال الكلية المصابة: الكتلة الضخمة الضاغطة على الجوار، التي تسبّب أعراضاً تنفسيةً، أو هضميةً، والشك بالخباثة، والإنتانات البولية المتكررة.

مستقبل الأطفال الذين لديهم MCDK وحيدة الجانب ممتاز، حيث تكون الكلية الثانية معاوضة و الوظيفة الكلوية الإجمالية طبيعية.

أُجريَت هذه الدراسة لتوثيق المرضى المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق بتشخيص كلية متعددة الكيسات (MCDK)، خلال العشر سنوات السابقة.

أهداف الدراسة:

تقييم السير السريري للأطفال الذين لديهم MCDK، المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق خلال العشر سنوات السابقة، مع توثيق المضاعفات، ونسب تراجع (تنكس) الكلية متعددة الكيسات خلال سنة على الأقل من المتابعة، ومراقبة الوظيفة الكلوية مع الزمن، وتقييم نتائج المعالجة المحافظة وكفايتها، وتأكيد على عدم الحاجة لاستئصال الكلية متعددة الكيسات روتينياً.

مواد البحث وطرائقه:

دراسة وصفية حشدية (Descriptive cohort study) أجريت في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، على المرضى المقبولين خلال مدة زمنية تمتد نحو 10 سنوات، بين كانون الثاني عام 2008 وتشرين الأول عام 2017، المشخص لهم كلية متعددة الكيسات (MCDK) بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية، إذْ تم إثبات التشخيص لديهم بأنّ الكلية غير وظيفية، وذلك بإجراء ومضان كليتين، أو تصوير ظليل للجهاز البولي عبر الوريد Intravenous Pyelography (IVP).

وضعت استمارة لجمع البيانات المطلوبة للدراسة وتضمنت: العمر عند التشخيص، والجنس، ووجود قرابة بين الوالدين،

ومناسبة التشخيص (قبل الولادة أم بعدها)، ونتائج الدراسة الشعاعية (التصوير بالأمواج فوق الصوتية، IVP، VCUG، ومضان الكليتين)، وموجودات الفحص السريري و الضغط الشرياني (إذ عُدّ وجود ارتفاع ضغط شرياني في حال كانت قيم الضغط أعلى من الخط 95 مئوي + 5 ميليمتر زئبق بالنسبة إلى العمر و الجنس والطول في ثلاثة قياسات منفصلة)، ووظائف الكلية (بولة، كرياتنين)، وحُسِبَت التصفية الكلوية عن طريق حساب تصفية الكرياتينين التقريبية باستخدام معادلة شوارتز (Schwartz formula): [10]

$$GFR = \frac{K \times Height\ (in\ cm)}{P_{cr}(mg/dl)}$$

Table 1- Values of K for different age groups

Low birth weight infants (<2.5 kg)	0.33
Infants (0–18 months)	0.45
Children 2–13	0.55
Adolescent girls (13–16)	0.55
Adolescent boys (13–16)	0.70

تضمنت الاستمارة أيضاً نتائج فحص البول للبحث عن البيلة البروتينية والإنتانات البولية، كما ذُكِرَت المتابعة وتطور الكلية متعددة الكيسات (اختلاطات، واستئصال، وتنكس)، والفحص السريري للمريض من حيث الضغط الشرياني و وظائف الكلية و تطور إنتانات بولية متكررة بعد سنة على الأقل من التشخيص.

قُسِّمَ المرضى إلى MCDK بسيطة أو معقدة حسب الموجودات الشعاعية، إذ تُعَدّ MCDK بسيطة إذا كانت وحيدة الجانب وغير مترافقة مع تشوهات بولية أخرى، وتُعَدّ MCDK معقدة إذا كانت ثنائية الجانب، أو وحيدة الجانب مع تشوهات بولية مرافقة.

اِستُخرِجَت معطيات وبيانات وجُمِعَت، ثم مُثِّلَت بجداول، مع شرح البيانات وتوصيفها وتوضيحها، ثم حُلِّلَت النتائج ونُوقِشَت وقُورِنَت بالدراسات العالمية .

النتائج:

بلغ عدد المرضى المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، خلال المدة الزمنية الممتدة بين كانون الثاني عام 2008 وتشرين الأول عام 2017، والمشخص لهم كلية متعددة الكيسات (MCDK)، (79) مريضاً، إذ كان هناك رجحان للذكور بنسبة 62% (49 مريضاً) مقابل 38% (30 مريضة) عند الإناث.

كانت هناك قرابة بين الوالدين (بدرجات مختلفة) عند 30 مريضاً (38% من مجموع الحالات)، دون وجود قصة عائلية لكلية متعددة الكيسات عند أي من الحالات.

عند توزيع الحالات على سنوات الدراسة حصلنا على النتائج الموضّحة بالجدول الآتي:

الجدول (1): يبيّن توزّع عينة الدراسة حسب سنوات الدراسة

العام	العدد	النسبة المئوية
2008	7	%9
2009	9	%11.5
2010	12	%15
2011	5	%6
2012	7	%9
2013	10	%12.5
2014	8	%10
2015	7	%9
2016	7	%9
2017	7	%9
المجموع	79	%100

بدراسة ملفات المرضى، وجدنا أنّ التشخيص كان بالمراقبة الدورية للحمل بالأمواج فوق الصوتية في 42 حالة (53% من مجموع الحالات)، أمّا التشخيص بعد الولادة فكان في 37 حالة (47% من مجموع الحالات)، إذ راوحت الأعمار

التي شخصت بها من عمر يوم واحد حتى عمر 7 سنوات، و كانت مناسبة التشخيص موزعة حسب الجدول الآتي:

الجدول (2): يبيّن توزع حالات MCDK حسب مناسبة التشخيص

مناسبة التشخيص	العدد	النسبة المئوية
مراقبة في أثناء الحمل	42	%53
كبر حجم البطن	6	%7.5
إنتان بولي	4	%5
جس كتلة في الخاصرة	4	%5
ألم في الخاصرة	2	%2.5
إجراء إيكو بطن لأسباب لا علاقة لها بـ MCDK	21	%27
المجموع	79	%100

كانت الجهة المصابة موزعة حسب الجدول الآتي:

الجدول (3): يبيّن توزع عينة الدراسة حسب الجهة المصابة

الجهة المصابة	العدد	النسبة المئوية
الجهة اليسرى	42	%53
الجهة اليمنى	36	%46
ثنائية الجانب	1	%1
المجموع	79	%100

أُثبِتَ التشخيص بإجراء ومضان الكليتين بالنظائر المشعة في 45 حالة (57% من مجموع الحالات)، حيث كانت وظيفة الكلية المصابة معدومة، في حين لم يجر الومضان عند 34 حالة (43% من مجموع الحالات)، إذ رفض الأهل إجراءه بسبب مادي، وأُثبِتَ التشخيص بإجراء التصوير الظليل للجهاز البولي عبر الوريد(IVP)، حيث لم تفرز الكلية المصابة المادة الظليلة.

دُرِسَت الحالات جميعها بإجراء VCUG للبحث عن الجزر المثاني الحالبي الذي قد يرافق هذا المرض في الجهة المقابلة لـ MCDK، و بشكل نادر في الجهة نفسها، وكانت النتائج موزعة حسب الجدول الآتي:

الجدول (4): يبين توزع عينة الدراسة حسب نتائج VCUG

نتيجة VCUG	العدد	النسبة المئوية
طبيعي	62	%78.5
جزر في الجهة المقابلة	13	%16.5
جزر في نفس الجهة	3	%4
جزر ثنائي الجانب	1	%1
المجموع	79	%100

بتقسيم المرضى إلى MCDK بسيطة: وحيدة الجانب وغير مترافقة مع تشوهات بولية أخرى، وMCDK معقدة: ثنائية الجانب، أو وحيدة الجانب مترافقة مع تشوهات بولية أخرى، كان عدد حالات MCDK البسيطة: 51 حالة (64.5%)، وعدد حالات MCDK المعقدة: 28 حالة (35.5%).

بدراسة حالات MCDK المعقدة، توزّعت التشوهات البولية المرافقة كما يأتي:

الجدول (5): يبيّن توزع حالات MCDK المعقدة حسب التشوهات البولية المرافقة

التشوه البولي المرافق	العدد	النسبة المئوية
جزر مثاني حالبي بالجهة المقابلة	13	%47
تضيق وصل حويضي حالبي بالجهة المقابلة	4	%14
مثانة عصبية + استسقاء بالجهة المقابلة	3	%11
جزر مثاني حالبي بالجهة نفسها	2	%7
جزر مثاني حالبي ثنائي الجانب + تضاعف حالب بالجهة المقابلة	1	%3.5
جزر مثاني حالبي بالجهة نفسها + حالب عرطل بالجهة المقابلة	1	%3.5
حالب عرطل في الجهة المقابلة	1	%3.5
تضاعف جهاز مفرغ في الجهة المقابلة	1	%3.5
كلية حوضية + استسقاء + تضيق أسفل الحالب في الجهة المقابلة	1	%3.5
MCDK ثنائية الجانب	1	%3.5
المجموع	28	%100

بعد متابعة خلال سنة على الأقل للحالات جميعها، وبدراسة السير السريري والتطور في حالات MCDK البسيطة

وعددها 51 حالة، كانت 49 حالة منها (96%) سيرها السريري طبيعياً، ولم تحدث عندهم أي اختلاطات، وحالة واحدة فقط تطور لديها ارتفاع ضغط شرياني، ضُبِطَ بسهولة بمثبطات الخميرة القالبة للأنجيوتنسين، وحالة واحدة فقط تطور لديها إنتان بولي مع قصور كلوي حاد عابر مع ارتفاع ضغط شرياني تم ضبطه بحاصرات الكلس.

أمّا في حالات MCDK المعقدة، وعددها 28 حالة، وبعد المتابعة مدة سنة على الأقل، فقد كان السير السريري والتطور موضّحاً بالجدول الآتي:

الجدول (6): يبيّن توزع حالات MCDK المعقدة حسب السير السريري و تطور الاختلاطات

الاختلاطات	العدد	النسبة المئوية
دون اختلاطات	14	%50
إنتانات بولية متكررة	6	%22
قصور كلوي مزمن	4	%14
ارتفاع ضغط شرياني	4	%14
المجموع	28	%100

خلال دراسة ملفات المرضى تبيّن من خلال المتابعة بالأمواج فوق الصوتية مدة نحو السنة فقط عند الحالات جميعها أنّه لم يحدث تنكس أو تراجع بحجم الكلية متعددة الكيسات، كما أنّه لم يحدث كبر بحجمها.

كان عدد حالات MCDK التي أجري لها استئصال (25 حالة)، إذ وُزِعَت على سنوات الدراسة مع ذكر استطباب استئصالها، كما هو موضّح في الجدول الآتي:

الجدول (7): يبيّن توزّع حالات استئصال MCDK على سنوات الدراسة مع استطباب الاستئصال

العام	عدد حالات MCDK	عدد الحالات المستأصلة	النسبة المئوية	استطباب الاستئصال
2008	7	4	%57	دون استطباب
2009	9	7	%77.5	6 حالات: دون استطباب 1 حالة : إنتانات بولية متكررة
2010	12	4	%33	دون استطباب
2011	5	3	%60	1 حالة: دون استطباب 1 حالة: كبر حجم البطن 1 حالة: ارتفاع ضغط شرياني معند
2012	7	1	%14	دون استطباب
2013	10	2	%20	ارتفاع ضغط شرياني معند
2014	8	1	%12.5	إنتانات بولية متكررة
2015	7	1	%14	دون استطباب
2016	7	1	%14	دون استطباب
2017	7	1	%14	ارتفاع ضغط شرياني معند
المجموع	79	25	%31.5	

تجدر الإشارة إلى أنّ الحالات التي ذكر فيها أنّ الاستئصال كان دون استطباب، فإن الاستطباب غير المذكور في ملف المريض هو خطر الخباثة.

وبتوزيع حالات استئصال MCDK حسب استطباب الاستئصال، نحصل على النتائج الموضّحة بالجدول الآتي:

الجدول (8): يبيّن حالات استئصال MCDK حسب استطباب الاستئصال

استطباب الاستئصال	العدد	النسبة المئوية
دون استطباب	18	%72
ارتفاع ضغط شرياني معند	4	%16
إنتانات بولية متكررة	2	%8
كبر حجم البطن	1	%4
العدد	25	%100

سُجِلَت 5 حالات وفاة، 3 حالات منها كانت لمرضى MCDK معقدة ، وحدث لديهم قصور كلوي حاد مع إنتان

دم، وحالة MCDK معقدة ثنائية الجانب، حيث حدث القصور الكلوي والوفاة بعد الولادة مباشرة، وحالة MCDK بسيطة، وكان سبب الوفاة اختلاطات جراحية لتشوهات خارج بولية مرافقة.

المناقشة:

ألقت هذه الدراسة الضوء على حالات الكلية متعددة الكيسات(MCDK)، التي قبلت في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، بين كانون الثاني عام 2008 وتشرين الأول عام 2017، إذْ بلغ عددها 79 حالة، وكان هناك رجحان للذكور بنسبة 62%، وقد ذكر بالأدب الطبي أنّ MCDK أكثر شيوعاً بشكل خفيف عند الذكور.[11، 5]

كانت هناك قرابة بين الوالدين (بدرجات مختلفة) عند 38% من الحالات، دون وجود قصة MCDK في العائلة عند أي من الحالات.

ومن المعروف أنّ الكلية متعددة الكيسات هي اضطراب خلقي غير موروث، و وجود القرابة بين الوالدين عند 38% هو بسبب انتشار زواج الأقارب في بلادنا، وقد يكون ليس له علاقة بحدوث هذا المرض.

تم كشف وتشخيص MCDK بالمراقبة بالأمواج فوق الصوتية في أثناء الحمل في 53% من الحالات، في حين شُخِصَت مصادفة بعد الولادة بإجراء تصوير بالأمواج فوق الصوتية لأسباب مختلفة لاعلاقة لها بالكلية متعددة الكيسات في 27% من الحالات، وقد كُشِفَت بكبر حجم البطن في 7.5% من الحالات، وبإنتان بولي أو ألم بالخاصرة بنسبة 5% لكل منهما، وبنسبة قليلة 2.5% بألم في الخاصرة.

وقد ذكر بالأدب الطبي أنّ معظم الحالات تكشف بالمراقبة بالأمواج فوق الصوتية في أثناء الحمل، وقد تتظاهر بكتلة بطنية تُلحظُ من قبل الأهل، أو خلال فحص سريري خلال أشهر قليلة بعد الولادة.[1]

في دراسة عالمية على 97 رضيعاً مشخصاً لديهم MCDK، فإنّ 85% من الحالات كشفت بالمراقبة بالأمواج فوق الصوتية قبل الولادة، وفي 4% من الحالات كشفت بوجود كتلة بطنية بعد الولادة، وفي 11% كشفت في أثناء فحص بالأمواج فوق الصوتية بعد الولادة لأسباب لاعلاقة لها بـ MCDK.[6]

كان هناك رجحان خفيف للإصابة في الجهة اليسرى بنسبة 53%، في حين كانت في الجهة اليمنى بنسبة 46%، وثنائية الجانب في حالة واحدة فقط، وهذا مماثل لما ذكر في الأدب الطبي.[11، 5]

أُثبِتَ تشخيص MCDK بإجراء ومضان كليتين بالنظائر المشعة في 57% من الحالات، في حين لم يتمكن الأهل من إجرائه في 43% من الحالات لسبب مادي، وقد أُثبِتَ التشخيص بالتصوير الظليل للجهاز البولي عبر الوريد(IVP).

بإجراء VCUG للحالات جميعها، تبيّن وجود جزر مثاني حالبي في الجهة المقابلة لـ MCDK في 16.5% من الحالات، وبالجهة نفسها MCDK في 4% من الحالات، وثنائي الجانب في 1% من الحالات.

وقد كانت هذه النتائج متقاربة مع نتائج دراسة Meta analysis التي نشرت في عام 2009، عن التشوهات البولية المرافقة لـ MCDK في الجهة المقابلة، إذ ذكرت وجود الجزر المثاني الحالبي في نحو 20% من الحالات، 15% في الجهة المقابلة، و3.3% في الجهة نفسها، وثنائي الجانب في 2.4%.[12]

بتقسيم المرضى إلى MCDK بسيطة: وحيدة الجانب وغير مترافقة مع تشوهات بولية أخرى، وMCDK معقدة: ثنائية الجانب أو وحيدة الجانب مترافقة مع تشوهات بولية أخرى، كان عدد حالات MCDK البسيطة: 51 حالة (64.5%)، وعدد حالات MCDK المعقدة: 28 حالة (35.5%).

في الدراسات العالمية ذكروا ترافق MCDK مع تشوهات بولية في الجهة المقابلة في 40% من الحالات. [13]

أظهرت دراستنا أنّه في حالات MCDK المعقدة، كان التشوه البولي المرافق الأكثر شيوعاً هو الجزر المثاني الحالبي بالجهة المقابلة بنسبة 47% من مجموع التشوهات البولية المرافقة، ثم تضيق الوصل الحويضي الحالبي بالجهة المقابلة بنسبة 14% من مجموع التشوهات البولية المرافقة، في حين كانت نسبته 5% من مجموع حالات MCDK في هذه الدراسة، وبشكل مماثل تقريباً لدراستنا، ذكرت الدراسة السابقة أنّ تضيق الوصل الحويضي الحالبي كان ثاني أكثر تشوه شيوعاً في الجهة المقابلة، بنسبة 4.8% من مجموع حالات MCDK .[12]

وجدنا في دراستنا التشوهات البولية الأخرى بنسب بسيطة، و هي: مثانة عصبية مع استسقاء كلوي بالجهة المقابلة، جزر مثاني حالبي بالجهة نفسها، وجزر مثاني حالبي ثنائي الجانب، تضاعف حالب بالجهة المقابلة، حالب عرطل بالجهة المقابلة، كلية حوضية مع استسقاء و تضيق أسفل الحالب بالجهة المقابلة، وMCDK ثنائية الجانب، وهو مماثل لما ذكر في الدراسات العالمية. [12 ، 13]

بدراسة ملفات المرضى، حيث تمت المتابعة مدة سنة على الأقل عند المرضى جميعهم، وانقطع معظم الأهالي عن المتابعة بعد هذه المدة، إذ وجدنا أنّ السير السريري كان طبيعياً دون أي اختلاطات عند 96% من حالات MCDK البسيطة، بينما في حالة واحدة فقط تطور ارتفاع ضغط شرياني ضُبِطَ بسهولة بمثبطات الخميرة القالبة للأنجيوتنسين، وفي حالة أخرى تطور إنتان بولي مع قصور كلوي حاد عابر و ارتفاع ضغط شرياني ضُبِطَ بحاصرات الكلس.

هذه النتائج مماثلة لما ذكر في الدراسات العالمية، إذ أكدت السير الجيد للكلية متعددة الكيسات وحيدة الجانب غير المترافقة مع تشوهات بولية أخرى. [14 , 15]

بينما في حالات MCDK المعقدة، كان السير السريري طبيعياً دون أي اختلاطات في 50% من الحالات، في حين تطورت إنتانات بولية متكررة في 22% من الحالات، و قصور كلوي مزمن وارتفاع ضغط شرياني في 14% من الحالات لكل منهما، وهذه الاختلاطات هي غالباً بسبب التشوهات البولية المرافقة، وقد ذكرت الدراسات السابقة أنّها نادرة في MCDK البسيطة، و وجودها مرتبط بالتشوهات البولية المرافقة، ممّا يعرض لخطر تطور المرحلة النهائية من المرض الكلوي المزمن.[9 ، 15 ، 16]

لم يحدث تنكس أو تراجع بحجم الكلية متعددة الكيسات عند أي من حالات الدراسة، كما لم يحدث كبر بحجمها أيضاً، مع التذكير بأنّ المتابعة كانت مدة سنة واحدة فقط، ثم انقطع معظم الأهالي عن المتابعة. وكانت تقارير سابقة قد أكدت تراجع ومعظم حالات MCDK وتنكسها خلال أول خمس سنوات من الحياة. [17]

وقد ذكرت إحدى الدراسات تراجعاً نهائياً للكتلة في 33% من الحالات بعمر سنتين، و في 47% بعمر 5 سنوات.[9]

بدراسة الحالات التي أجري لها استئصال، و كان عددها 25 حالة، و هو ما نسبته 31.5% من مجموع الحالات، وبالنظر إلى الجدول(7)، الذي يبيّن توزّع حالات استئصال MCDK على سنوات الدراسة، يظهر لنا تراجع في نسب إجراء الاستئصال من 57%، 77.5%، 33%، 60%، في السنوات: 2008، 2009، 2010، 2011 على التوالي، إلى 14%، 20%، 12.5%، 14%، 14%، 14%، في السنوات: 2012، 2013، 2014، 2015، 2016، 2017 على التوالي.

وقد كان استطباب الاستئصال غير واضح (خطر خباثة؟) في 72%، ارتفاع ضغط شرياني معند على العلاج في 16%، وإنتانات بولية متكررة في 8%، و كبر حجم البطن في 4% من حالات الاستئصال.

بمراجعة للأدب الطبي نجد أنّ الأطفال الذين لديهم MCDK، أصبحوا و بشكل متزايد يدبرون بشكل محافظ مع مراقبة خلال مدة الطفولة، إذ أنّ خطر الخباثة (ورم ويلمز وكارسينوما الخلية الكلوية) لم يحدد بشكل جيد ومازال مثار جدل.[15,2,1]

أكّدت الكثير من الدراسات الحديثة أنّ خطر الخباثة قليل جدا.[18]

كما أكدت الدراسات أنّ استئصال MCDK للوقاية من ارتفاع الضغط الشرياني وتطور الخباثة غير مبرر، ولم يثبت بالدلائل العلمية.[19 ، 17]

يجب أن تشمل المراقبة الأولية الضغط الشرياني، والكتلة البطنية و الإنتانات الولية.[20]

أشارت تقارير حديثة إلى وجود نسبة مهمة من الأطفال الذين لديهم كلية وحيدة وظيفية يطورون أذية كلوية خلال الطفولة، بعمر وسطي نحو 12.8 سنة. لذلك يجب المتابعة الدورية الجيدة للبيلة البروتينية ، والضغط الشرياني، ومعدل الرشح الكبي (الوظيفة الكلوية)؛ و ذلك لكشف حدوث المرض الكلوي المزمن في مراحله الباكرة. [21]

و من ثمّ يجب التأكيد على الأهل للمتابعة رغم الإنذار الجيد للكلية متعددة الكيسات.

الاستنتاج:

الكلية متعددة الكيسات (MCDK) وحيدة الجانب غير المترافقة مع تشوهات بولية أخرى ذات سير سريري طبيعي و إنذار جيد.

تطور الاختلاطات (ارتفاع الضغط الشرياني، والإنتانات البولية المتكررة، والقصور الكلوي المزمن) غالباً مرتبط بالتشوهات البولية المرافقة لها.

أصبح استئصال MCDK مثار جدل و غيرر مبرر بالدليل العلمي، وتدبيرها الحالي يعتمد على المعالجة المحافظة، والمراقبة الدورية.

مدة المراقبة وطريقتها لم تحدد تحديداً جيداً معتمداً على دليل علمي مثبت، لذلك لابدّ من إجراء دراسات أخرى مستقبلية ومتعددة المراكز، للوصول إلى أدلة مؤكدة عن مستقبل الأطفال الذين لديهم MCDK، و لوضع استراتيجية واضحة للتدبير والمتابعة، لمنع تطور الاختلاطات الكلوية والوصول إلى أفضل النتائج المستقبلية.

References

1- Kurt E. Johnson. Anatomy and embryology of the urinary tract. In: Kanwal K. Kher, H. William Schnaper, Larry A. Greenbaum, editors. Clinical Pediatric Nephrology, 3th ed. Boca Raton, 2017; p.11-12.

2- Norman D. Rosenblum and Remi Salomon. Disorders of Kidney Formation. In: Denis F. Geary, Franz Schaefer, editors. Comprehensive pediatric nephrology, 1st ed. Philadelphia, 2008; p.139.

3- Al Naimi A, Baumuller JE, Spahn S, Bahlmann F. Prenatal diagnosis of multicystic dysplastic kidney disease in the second trimester screening. Prenat Diagn. 2013;33(8):726–31. doi: 10.1002/pd.4112.

4- Farmer DL. Urinary tract masses. Semin Pediatr Surg. 2000;9(3):109–14. [PubMed]

5- Gordon AC, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate? J Urol. 1988;140(5 Pt 2):1231–4.

6- Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney:Experience in children. BJU Int. 2004;93:388–92

7- Glassberg KI. Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editors. Campbell-Walsh urology, vol. 4. 9th ed. Philadelphia: Saunders; 2007. p. 3305–58. Chap. 114.

8- Weinstein A, Goodman TR, Iragorri S. Simple multicystic dysplastic kidney disease: end points for subspecialty follow-up. Pediatr Nephrol. 2008;23(1):111–6.

9- Aslam M, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney: long term outcomes. Arch Dis Child.2006;91(10):820–3.

10- Schwartz. J Pediatr 1984;104:849-54 ; Pediatr Clin North Am 1987;34:571-90.

11- van Eijk, L., Cohen-Overbeek, T. E., den Hollander, N. S., Nijman, J. M. and Wladimiroff, J. W. (2002), Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment. Ultrasound Obstet Gynecol, 19: 180–183.

12- Schreuder MF, Westland R, van Wijk JA. Unilateral multicystic dysplastic kidney: A meta analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney. Nephrol Dial Transplant. 2009;24:1810–8.

13- Damen-Elias HA, Stoutenbeek PH, Visser GH, et al.Concomitant anomalies in 100 children with unilateral multicystic kidney. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005;25:384–8.

14- Al-Ghwery S, Al-Asmari A. Multicystic dysplastic kidney: conservative management and follow-up. Ren Fail. 2005;27(2):189–92.

15- Mashat SD, El-Desoky SM, Abdulaziz Kari J. Outcome of Multi-Cystic Dysplastic Kidneys in Children. Iranian Journal of Pediatrics. 2015;25(5):e2991. doi:10.5812/ijp.2991.

16- Kolvek G, Podracka L, Rosenberger J, Stewart RE, van Dijk JP, Reijneveld SA. Solitary functioning kidney in children--a follow-up study. Kidney Blood Press Res. 2014;39(4):272–8.

17- Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. Arch Dis Child. 2005;90(9):921–4.

18- Eickmeyer AB, Casanova NF, He C, et al. The natural history of the multicystic dysplastic kidney: Is limited follow-up warranted? J Pediatr Urol. 2014;10:655–61.

19- Tilemis S, Savanelli A, Baltogiannis D, et al. Is the risk of hypertension an indication for prophylactic nephrectomy in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney? Scand J Urol Nephrol. 2003;37:429–32.

20- Onal B, Kogan BA. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney-what followup is needed? J Urol. 2006;176(4 Pt 1):1607–11.

21- Sukthankar S, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. Anglia Paediatric Nephrourology Group. Acta Paediatr. 2000;89(7):811–3.