

# باغچه خندا

طیبات هنراست،

هنرهای مکنی قلب و اندیشه



|                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|--------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| سرشناسه                  | حسینی، سید زاهد، ۱۳۷۴ -                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| عنوان و نام پدیدآور      | تومور های کلیه و تومورهای لگنچه و حالب (UTUC): خلاصه درس به همراه مجموعه سوالات آزمون ارتقاء و بورد با پاسخ تشریحی ویژه آزمون ارتقاء و بورد تخصصی ۱۴۰۵                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| مشخصات نشر               | Campbell-Walsh-Wein Urology 13ed 2025                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| مشخصات ظاهری             | ترجمه و تلخیص: سید زاهد حسینی - پاسخ دهی به سوالات: محمد امین حسام عارفی<br>تهران: کاردیا، ۱۴۰۴                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| شابک                     | ۲۷۵ ص: ج: مصور (بخشی رنگی)، جدول (بخشی رنگی). ج ۵                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| مدیر برنامه ریزی و تولید | ۱۲.۲۷۰.۰۰۰ ریال: ۴-۳۲۱-۴۰۴-۶۲۲-۹۷۸                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| وضعیت فهرست نویسی        | الهه شهدادی                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| یادداشت                  | فیپا                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| عنوان دیگر               | کتاب حاضر بر گرفته از کتاب Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025<br>" اثر آلن ج. واین... [و دیگران] است.<br>پروستات - سرطان / Prostate-- Cancer<br>ادرار -- اندامها -- بیماریها / Urinary organs -- Diseases<br>اورولوژی / Urology<br>پروستات -- سرطان -- آزمونها و تمرینها<br>Prostate -- Cancer -- Examinations, questions, etc<br>ادرار -- اندامها -- بیماریها -- آزمونها و تمرینها<br>Urinary organs -- Diseases -- Examinations, questions, etc |
| موضوع                    | واین، آلن ج. / Wein, Alan J.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| شناسه افزوده             | Campbell, Willis C. (Willis Cohoon), 1880-1941 / ۱۸۸۰ - ۱۹۴۱ م.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| شناسه افزوده             | کمبل، ویلیس کوهون، ۱۸۸۰ - ۱۹۴۱ م.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| شناسه افزوده             | RC۲۸۰                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| رده بندی کنگره           | ۶۵/۶۱۶                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| رده بندی دیویی           | ۹۱۶۳۲۶۳                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| شماره کتابشناسی ملی      | فیپا                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

|                                                                                                                                                         |                                                                                                                                |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| تومور های کلیه و تومورهای لگنچه و حالب (UTUC) - خلاصه درس به همراه مجموعه سوالات آزمون ارتقاء و بورد با پاسخ تشریحی ویژه آزمون ارتقاء و بورد تخصصی ۱۴۰۵ | چاپ و لیتوگرافی: <b>رزیدنت یار</b><br>نوبت چاپ: اول ۱۴۰۴<br>تیراژ: ۱۰۰ جلد<br>شابک: ۴-۳۲۱-۴۰۴-۶۲۲-۹۷۸<br>بهاء: ۱.۲۲۷.۰۰۰ تومان |
| ناشر: انتشارات کاردیا                                                                                                                                   | Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025                                                                                          |
| صفحه آرا: <b>رزیدنت یار - صبا درخشان فرد</b>                                                                                                            |                                                                                                                                |
| طراح و گرافیسیت: <b>رزیدنت یار - مهرداد فیضی</b>                                                                                                        |                                                                                                                                |

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷

[www.residenttyar.com](http://www.residenttyar.com)

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

# تومور های کلیه و تومور های لگنچه و حالب (UTUC)

خلاصه درس به همراه مجموعه سوالات آزمون ارتقاء و بور د با پاسخ تشریحی ویژه  
آزمون ارتقاء و بور د تخصصی ۱۴۰۵  
Campbell-Walsh-Wein\_Urology\_13ed 2025

## ترجمه و تلخیص

دکتر زاهد حسینی

متخصص اورولوژی

رتبه ۳ بور د تخصصی ۱۴۰۴

پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۴

دکتر محمد امین حسام عارفی

رتبه ۴ بور د تخصصی ۱۴۰۳

استادیار دانشگاه علوم پزشکی کرمان







سپاس و ستایش شایستهٔ پروردگاری که کرامتش نامحدود و رهمت‌ش بی‌پایان است. اوست که بشر را دانش بیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان فرصت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم خود و رسم فطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد.

فدایا از شاگردان درگاهت و حقیقت‌جویان راهت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزم و آنچه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم.

رزیدنت‌یار، حامی و پیشرو در نظام کمک آموزشی پزشکی کشور به سبک نوین و مطابق با آخرین پیشرفت‌های آموزشی در میانه پزشکی با کادری مجرب و آشنا طی ۱۸ سال گذشته از منظر متفحصین همواره بهترین محصولات را ارائه و در دسترس مخاطبین خود قرار داده است.

اثر پیش رو با توجه به محتوی بسیار غنی در مبانی اورولوژی گردآوری شده و با استفاده از مفهومی نمودن مبانی و روان‌سازی توسط مؤلف محترم از منابع و رفرنس بوده و در روال گذر از گروه کنترل کیفیت (رزیدنت‌یار) با جمعی از اساتید (تبه A) را به خود اختصاص داده است، امید است با مطالعه تمام مبانی پیش رو با یاری خداوند متعال پیروز و پایدار باشید.

مدیرمسئول انتشارات

مرجان پورندیم





«به نام علم و اندیشه»

خداوند را شاکرم که توفیق داد که با تالیف این کتاب در خدمت متفحصین و دستیاران اورولوژی باشم. همان طور که مستمضر هستید (فرنس معرفی شده جهت منابع آزمون بورد و ارتقا امسال) تغییرات اساسی شده است لذا با اینکه زمان اندکی از فراغتم از تمصیل میگذرد این تغییرات بنده را بر آن داشت که این مجموعه را در زمان کوتاهی و با بهترین کیفیت آماده سازی کنم . مجموعه ی پیش رو شامل فصول مهمی از کتاب کمپل جدید می باشد که همه ساله سوالات مهم و فراوانی از این فصول در امتحانات بورد و ارتقا طرا می میشود . با در اختیار داشتن این کتاب می توانید جهت آماده سازی خود برای آزمون بورد و ارتقا اکثریت مطالب مهم را در کمترین زمان لازم فرا بگیرید .

بر خود می دانم از همسر و پدر و مادر و تمامی کسانی که در مراحل مختلف زندگی همراه و یاور همیشگی بنده بوده اند تشکر و قدردانی کنم .

آرزوی موفقیت و سربلندی برای تمام دستیاران و متفحصین ارجمند اورولوژی دارم

دکتر سیدزاهد مسینی



## فهرست مطالب



|                                                       |     |
|-------------------------------------------------------|-----|
| فصل ۱۳۶: تومورهای خوش خیم کلیه.....                   | ۱۱  |
| سوالات و پاسخنامه ارتقا وورد فصل ۱۳۶.....             | ۴۱  |
| فصل ۱۳۷: تومورهای بد خیم کلیه.....                    | ۵۳  |
| سوالات و پاسخنامه ارتقا وورد فصل ۱۳۷.....             | ۱۵۱ |
| فصل ۱۳۸: تومورهای یوروتلیال دستگاه ادراری فوقانی..... | ۱۵۹ |
| سوالات و پاسخنامه ارتقا وورد فصل ۱۳۸.....             | ۱۸۹ |
| فصل ۱۳۹: مدیریت جراحی دستگاه ادراری فوقانی.....       | ۱۹۳ |
| سوالات و پاسخنامه ارتقا وورد فصل ۱۳۹.....             | ۲۳۷ |
| فصل ۱۴۴: تومورهای رتروپریتوئن.....                    | ۲۴۵ |
| سوالات و پاسخنامه ارتقا وورد فصل ۱۴۴.....             | ۲۶۹ |



## تومور های خوش خیم کلیه

توده های کوچک کلیوی (Small Renal Masses) شامل موارد زیر هستند:

- کیست های کلیوی با پیچیدگی های آناتومیک مختلف.
  - آدنوم پاپی (Papillary Adenoma).
  - انکوسیتوم (Oncocytoma).
  - تومور های متانفریک (Metanephric Tumors) [شامل آدنوم متانفریک (Metanephric Adenoma)، آدنوفیبروم متانفریک (Metanephric Adenofibroma)، تومور استرومایی متانفریک (Metanephric Stromal Tumor)].
  - تومور های کلیوی مختلط اپیتلیالی و استرومایی (Mixed Epithelial and Stromal Renal Tumors).
  - تومور های مزانشیمی کلیوی بالغ (Adult Renal Mesenchymal Tumors) [شامل آنژیومیولیپوم (Angiomyolipoma [AML])، همانژیوبلاستوم کلیوی (Renal Hemangioblastoma)، تومور سلول ژوگستاگلومرولار (Juxtaglomerular Cell Tumor)، و تومور سلول بینابینی رنومدولاری (Renomedullary Interstitial Cell Tumor)].
  - با وجود افزایش دقت روش های تصویربرداری فعلی، مانند سونوگرافی (Ultrasonography)، سی تی اسکن (CT)، و به ویژه تصویربرداری تشدید مغناطیسی (MRI)، تفکیک کامل بین تومور های خوش خیم و بدخیم کلیه امکان پذیر نیست.
- ویژگی های بالینی که تومور های کلیوی خوش خیم را مطرح می کنند عبارتند از : اندازه کوچک توده، جنسیت زن و سن بالاتر. با این حال، همه ضایعات خوش خیم را نمی توان با تصویر برداری رادیو گرافیک به طور دقیق تشخیص داد؛ بنابراین، گاهی اوقات برای رسیدن به تشخیص نهایی، برداشت جراحی مورد نیاز است.



## کیست‌های کلیوی (RENAL CYSTS)

### اپیدمیولوژی، پاتوفیزیولوژی، و تاریخچه طبیعی

کیست‌های کلیوی زیرمجموعه‌ای از توده‌های کلیوی هستند که با ویژگی پر بودن از مایع شناخته می‌شوند. این کیست‌ها معمولاً بدون علامت هستند و به طور تصادفی به عنوان توده‌های کوچک کلیوی کشف می‌شوند.

- **شیوع:** کیست‌های کلیوی شایع هستند، به ویژه در مردان، و شیوع آن‌ها با افزایش سن بیشتر می‌شود.
- **عوامل خطر:** جدای از افزایش سن و جنسیت مرد، اختلال عملکرد کلیه به عنوان یک عامل خطر شناخته شده است.

- **علائم:** تنها در موارد نادر، کیست‌های کلیوی بزرگ‌تر با درد پهلو یا شکم، توده شکمی قابل لمس یا هم‌چوری (وجود خون در ادرار) خود را نشان می‌دهند.

- **تاریخچه طبیعی:** بیشتر کیست‌های کلیوی ماهیت اسپورادیک (تک‌گیر) دارند و خوش‌خیم هستند، که اغلب به طور آهسته با میانگین ۱ تا ۲ میلی‌متر در سال به رشد خود ادامه می‌دهند.

کیست‌های ساده و خوش‌خیم، توده‌هایی با هر اندازه‌ای هستند که دارای کاهش دانسیته همگن (کمتر یا مساوی ۲۰ واحد هانسفیلد [HU] که نشان‌دهنده چگالی مایع است) می‌باشند؛ برای این کیست‌ها، معمولاً تصویر برداری اضافی نیاز نیست.

### کیست‌های پیچیده و سیستم بوسنیاک

اگر یک توده با ظاهر کیستیک، غیر ساده به نظر برسد (مانند ظاهری ناهمگون، دانسیته ای بیشتر از ۲۰ واحد هانسفیلد، یا شواهدی از سپتوم‌ها (دیواره‌ها)، ضخیم شدن دیواره، گره‌های دیواره‌ای (mural nodules) یا کلسیفیکاسیون)، نگرانی‌هایی در مورد احتمال بدخیمی وجود دارد.

سیستم بوسنیاک متعاقباً بیشتر اصلاح شد تا دسته IIF نیز در آن گنجانده شود، که در آن "F" مخفف "نیاز به پیگیری (need for follow-up)" است.

### سیستم طبقه‌بندی بوسنیاک (Bosniak Classification System)

نرخ‌های تجمعی بدخیمی برای دسته‌های مختلف بوسنیاک به شرح زیر است:

- بوسنیاک I: ۳٪ بوسنیاک II: ۶٪ بوسنیاک IIF: ۷٪ بوسنیاک III: ۵۵٪ بوسنیاک IV: ۹۱٪



### نسخه به روز شده بوسنیاک (Bosniak v.2019)

اخیراً، سیستم طبقه‌بندی بوسنیاک به روزرسانی شده است تا MRI را نیز شامل شود. این به روزرسانی به طور خاص برای رسیدگی به شیوع بالای یافته‌های خوش خیم در میان ضایعات بوسنیاک III که تحت برداشت جراحی قرار می‌گیرند (علاوه بر سایر مسائل) انجام شد.

ویژگی‌های تعریف‌کننده هر دسته بوسنیاک بر اساس بوسنیاک نسخه ۲۰۱۹ (Bosniak v.2019) در جدول ۱۳۶.۱ (Table 136.1) خلاصه شده است.

**TABLE 136.1** The Updated Bosniak Classification System for Cystic Renal Masses

| BOSNIAK CATEGORY | IMAGING FEATURES                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | RISK OF MALIGNANCY                                                                            |
|------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|
| I                | <ul style="list-style-type: none"> <li>Well-defined, thin (<math>\leq 2</math> mm) smooth wall</li> <li>Homogeneous simple fluid</li> <li>No septations</li> <li>No calcifications</li> <li>Wall may enhance</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                        | Benign                                                                                        |
| II               | Three types (all well-defined with thin [ $\leq 2$ mm] smooth walls): <ul style="list-style-type: none"> <li>Cystic masses with thin (<math>\leq 2</math> mm) and few (<math>\leq 3</math>) enhancing septa; any nonenhancing septa; may have calcification of any type</li> <li>Nonenhanced MRI with homogeneous masses markedly hyperintense on T2-weighted imaging</li> <li>Nonenhanced MRI with homogeneous masses markedly hyperintense on T1-weighted imaging</li> </ul> | Highly likely to be benign                                                                    |
| IIF              | Two types: <ul style="list-style-type: none"> <li>Cystic masses with a smooth, minimally thickened (3 mm) enhancing wall, or smooth minimal thickening (3 mm) of <math>\geq 1</math> enhancing septa, or many (<math>\geq 4</math>) smooth thin enhancing septa</li> <li>Cystic masses that are heterogeneously hyperintense at unenhanced fat-saturated T1-weighted imaging</li> </ul>                                                                                        | Likely benign and nearly always indolent; serial follow-up recommended to rule out malignancy |
| III              | $\geq 1$ enhancing thick ( $\geq 4$ mm in width) or enhancing irregular ( $\leq 3$ mm obtusely margined convex protrusions) walls or septa                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Significant risk for malignancy (about 50%)                                                   |
| IV               | $\geq 1$ enhancing nodules ( $\geq 4$ -mm convex protrusion with obtuse margins, or a convex protrusion of any size that has acute margins)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | Likely malignant (about 90%)                                                                  |

### توضیحات جدول :

### ویژگی‌های کیست ساده کلیه (Bosniak I)

این کیست‌ها، ضایعات خوش‌خیمی هستند که بر اساس تصویربرداری (CT یا MRI)، دارای خصوصیات زیر می‌باشند:

- **دیواره :** دیواره کاملاً مشخص، نازک (۲ میلی متر و کمتر) و صاف است.
- **محتویات :** محتوای داخلی آن مایع همگن ساده است (بدون وجود لخته، مواد جامد یا پروتئین بالا).
- **سپتوم و کلسیفیکاسیون :** فاقد هرگونه تیغه (سپتوم) یا کلسیفیکاسیون (کلسیم سازی) می‌باشد.



دیواره کیست ممکن است کمی کنتراست (Enhancement) نشان دهد (البته این مورد در Bosniak II نیز دیده می‌شود، اما در کیست‌های ساده به طور کلی نباید افزایش دانسیته قابل توجهی وجود داشته باشد).

### ویژگی‌های کیست بوسنیاک ۲:

- سه نوع (همگی کاملاً مشخص با دیواره‌های نازک [۲ میلی‌متر و کوچکتر] و صاف):
- توده‌های کیستیک که دارای سپتوم‌های نازک (۲ میلی‌متر و کوچکتر) و اندک (۳ عدد و کمتر) هستند که افزایش دانسیته (Enhancement) نشان می‌دهند؛ (ممکن است دارای) سپتوم‌های بدون افزایش دانسیته باشند؛ ممکن است دارای هر نوع کلسیفیکاسیونی باشند.
- MRI بدون کنتراست با توده‌های همگن که به طور قابل توجهی در تصویربرداری T2- (T2) weighted imaging هایپراینتنس (پر رنگ) هستند.
- MRI بدون کنتراست با توده‌های همگن که به طور قابل توجهی در تصویربرداری وزن‌دار-T1 (T1) weighted imaging هایپراینتنس (پر رنگ) هستند.
- احتمال بسیار بالای خوش‌خیمی

### کیست (Bosniak IIF)

- این کیست‌ها ضایعاتی هستند که به احتمال زیاد خوش‌خیم بوده و تقریباً همیشه بدون عارضه (indolent) هستند؛ اما برای رد کردن بدخیمی، پیگیری دوره‌ای توصیه می‌شود.
- ۱. کیست‌هایی با دیواره یا سپتوم کمی ضخیم شده و دارای افزایش دانسیته:
    - توده‌های کیستیک که دارای دیواره ای صاف و با ضخامت حداقل (۳ میلی‌متر)، و افزایش دانسیته (Enhancement) هستند.
    - یا دارای یک سپتوم (تیغه) با ضخامت حداقل و صاف (۳ میلی‌متر) و افزایش دانسیته هستند.
    - یا دارای سپتوم‌های نازک و صاف فراوان (۴ عدد و بیشتر) که افزایش دانسیته نشان می‌دهند.
  - ۲. کیست‌های ناهمگن در MRI:
    - توده‌های کیستیک که در تصویربرداری وزن دار T1 با حذف چربی (fat-saturated T1-weighted imaging) و بدون تزریق کنتراست، به صورت ناهمگن هایپراینتنس (ناهمگن پر رنگ) هستند.

### خلاصه بالینی و مدیریت

احتمالاً خوش‌خیم و تقریباً همیشه بدون عارضه؛ پیگیری دوره‌ای برای رد کردن بدخیمی توصیه می‌شود.



### (Bosniak III)

این کیست ها دارای ریسک قابل توجهی برای بدخیمی هستند.

#### • ویژگی های ساختاری:

- ۱ سپتوم (تیغه) ضخیم (۴ میلی متر و بیشتر) که افزایش دانسیته (Enhancement) نشان می دهد.
- یا دیواره ها یا سپتوم های نامنظم (با برجستگی های محدب و دارای حاشیه های کند و گنبندی شکل به اندازه ۳ میلی متر و بزرگتر) که افزایش دانسیته نشان می دهند.

#### خلاصه بالینی و مدیریت

- ریسک قابل توجه برای بدخیمی (حدود ۵۰٪)

### (Bosniak IV)

این کیست ها دارای ریسک بالایی برای بدخیمی هستند.

#### • ویژگی های ساختاری:

- ۱ ندول (Nodule) افزایش دانسیته یافته (Enhancing) وجود دارد. (ندول به صورت برجستگی محدب با زاویه ی منفرد که تیز نباشد و گنبندی شکل باشد و به اندازه ۴ میلی متر و بزرگ تر باشد یا اینکه برجستگی محدب با هر اندازه ای که دارای حاشیه های تیز باشد، تعریف می شود).

#### خلاصه بالینی و مدیریت

- احتمال بدخیمی: به احتمال قوی بدخیم (حدود ۹۰٪)

#### مدیریت (Management)

#### دستورالعمل های انجمن اورولوژی کانادا (CUA):

- کیست های بوسنیاک I و II: نیازی به پیگیری ندارند. اگرچه انتظار می رود مقداری رشد کیست رخ دهد، این نباید به عنوان نشانه بدخیمی در نظر گرفته شود، و تبدیل بدخیم شدن آنها فوق العاده نادر است.
- کیست های بوسنیاک III: باید تحت مراقبت فعال (Active Surveillance) تا ۵ سال قرار گیرند. لازم به ذکر است که بر اساس بوسنیاک نسخه ۲۰۱۹، کیست های هایپردنس بزرگ (۳ سانتی متر و بزرگ تر) که قبلاً بخشی از این دسته محسوب می شدند، دیگر در این گروه قرار نمی گیرند.

#### رویکرد برای کیست های پیچیده تر (Bosniak III و IV)

- کیست های بوسنیاک III و IV کوچک (۲ سانتی متر و کوچک تر): مراقبت فعال رویکرد ارجح است.



- ضایعات با قطر ۲ تا ۴ سانتی‌متر : مراقبت فعال، یک گزینه در کنار برداشت جراحی (Surgical Excision) است.

- تصمیم‌گیری مشترک : در حالت ایده‌آل، رویکرد صحیح برای یک بیمار باید بر اساس تصمیم‌گیری مشترک با بیمار (Shared Decision Making) و با در نظر گرفتن شرایط، ارزش‌ها و ترجیحات خاص فرد اتخاذ شود.

#### تاریخچه طبیعی و پیشنهاد استیج بندی جدید

- **RCC کیستیک در برابر جامد :** در مقایسه با کارسینوم سلول کلیوی (RCC) که به صورت توده‌های جامد کنتراست‌گیرنده ظاهر می‌شود، RCC کیستیک اغلب دارای تاریخچه مطلوب تری است.
- **توضیح احتمالی :** یکی از توضیحات احتمالی این است که حجم زیادی از اندازه‌گیری شده RCC کیستیک را مایع کیست تشکیل می‌دهد، بنابراین بار تومور (Tumor Burden) کمتری دارد.
- **پیشنهاد استیج pT1c :** از آن جایی که پیامد های بیمار و اندازه کلی ضایعه همبستگی ضعیفی دارند، مرحله‌بندی جدیدی به نام (pT1c حرف c به معنای کیستیک) پیشنهاد شده است.

#### مراقب فعال (Active Surveillance) و درمان های جایگزین

- **دستور العمل AUA :** نقش پیشنهادی برای مراقبت فعال در توده‌های کیستیک کلیوی تا ۴ سانتی‌متر، تا حد زیادی با توصیه‌های دستورالعمل AUA برای توده‌های کلیوی جامد کوچک که RCC فرض می‌شوند، همسو است.
- **درمان برای توده‌های بزرگ‌تر از ۴ سانتی‌متر :** در بیماران با کیست‌های کلیوی بوسنیاک ۴ سانتی‌متر و بزرگ‌تر، برداشت جراحی پیشنهاد می‌شود؛ در این موارد، زمانی که از نظر فنی امکان‌پذیر باشد، نفرکتومی پارشیال (Partial Nephrectomy) عموماً بر نفرکتومی رادیکال ترجیح داده می‌شود.
- **دستور العمل EAU :** دستورالعمل‌های انجمن اورولوژی اروپا (EAU) برای کیست‌های کلیوی بوسنیاک IV بیان می‌کند که باید با آن‌ها همانند توده‌های کلیوی جامد موضعی برخورد شود.
- **(Thermal Ablation) :** اثربخشی روش‌های فرسایش حرارتی برای توده‌های کیستیک کلیوی با توجه به محدودیت مطالعات تا به امروز، نامشخص باقی مانده است.
- **نقش بیوپسی :** در نهایت، دستورالعمل CUA بیان می‌کند که بیوپسی کلیه ممکن است در ضایعات بوسنیاک IV در صورتی که جزء جامد قابل توجهی داشته باشند و نتیجه بیوپسی پتانسیل تغییر مدیریت برای بیمار مورد نظر را داشته باشد (بر اساس نظر متخصصان)، نقش داشته باشد.



## بیماری کلیه پلی کیستیک اتوزومال غالب

### (Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease - ADPKD)

بیماری کلیه پلی کیستیک اتوزومال غالب (ADPKD) یک اختلال سیستمیک است که با تبدیل پیشرونده هر دو کلیه توسط کیست های متعدد مشخص می شود. این بیماری منجر به بزرگ شدن شدید هر دو کلیه می شود که با موارد زیر همراه است:

۱. پر فشاری خون سیستمیک (Systemic Hypertension) که توسط افزایش سطوح رنین (Renin) و آلدوسترون (Aldosterone) پلاسما واسطه گری می شود.

۲. ایسکمی (کاهش خون رسانی) درون کلیوی (Intrarenal Ischemia)

ADPKD منجر به بیماری مزمن کلیه (CKD) با سیر آهسته می شود و یکی از شایع ترین علل بیماری کلیوی مرحله نهایی (End-Stage Renal Disease - ESRD) است.

### تظاهرات بالینی و پاتوژنز

- **تظاهرات کیستیک:** اگرچه کیست های کلیوی شایع ترین تظاهر بالینی هستند، کیست ها ممکن است در کبد، پانکراس، طحال، تخمدان ها، کیسه های منی (Seminal Vesicles) و ماده عنکبوتیه (Arachnoid Matter) نیز ایجاد شوند.
- **پاتوژنز زمینه ای:** پاتوژنز زمینه ای ADPKD عمدتاً شامل جهش های ژن (PKD1 کروموزوم ۱۶) یا ژن (PKD2 کروموزوم ۴) است.
- **پروتئین های پلی سیستین:** این ژن ها به ترتیب پروتئین های غشایی یکپارچه، یعنی پلی سیستین-۱ (Polycystin-1) و پلی سیستین-۲ (Polycystin-2) را کد می کنند که وظیفه تنظیم عملکرد (Cilial function) بر روی سطح سلول های توبول کلیه را دارند.

### تشخیص (Diagnosis)

- **تصویر برداری:** تشخیص اولیه ADPKD معمولاً توسط سونوگرافی (Ultrasonography) انجام می شود.
- **معیارهای تشخیصی:** معیارهای مشخصی بر اساس سن برای تأیید تشخیص و رد بیماری تعیین شده است.
  - برای مثال، در خویشاوندان درجه اول افراد مبتلا به ADPKD ناشی از جهش های PKD1 در سن ۱۵ تا ۲۹ سال، وجود ۳ کیست کلیوی یا بیشتر، بیماری را با اطمینان بالا تأیید می کند؛ در حالی که عدم وجود هرگونه کیست در این گروه سنی، تشخیص را رد می کند.
- **تشخیص ژنتیکی:** تشخیص مولکولی ژنتیکی امروزه در دسترس است



## مدیریت و درمان (Management and Treatment)

- هدف اصلی مدیریت، کنترل فشار خون و به تأخیر انداختن نارسایی پیشرونده کلیه است.
- که شامل تشویق به سبک زندگی سالم، مدیریت وزن و اجتناب از سیگار کشیدن.
- **دارویی** : استفاده از داروهای ضد فشار خون (Antihypertensives) ، استاتین ها (Statins) و مسکن ها (Analgesics) .
- **درمان هدفمند** : یک گزینه درمانی برای کند کردن کاهش عملکرد کلیه در بزرگسالانی که در معرض خطر پیشرفت سریع ADPKD هستند، داروی **تولوپتان (Tolvaptan)** با نام تجاری (Jynarque) است. این دارو یک آنتاگونیست انتخابی گیرنده وازوپرسین V2 است که توسط سازمان غذا و داروی آمریکا (FDA) تأیید شده است.

## عوارض شایع ADPKD و ارجاع به اورولوژی

عوارض شایع بیماری ADPKD که ممکن است نیاز به ارجاع به اورولوژی داشته باشند، عبارتند از : سنگ کلیه (Nephrolithiasis)، درد پهلو (Flank Pain) ، هماچوری واضح (Gross Hematuria) ، خونریزی کیست (Cyst Hemorrhage)، و عفونت کیست کلیوی (Renal Cyst Infection).

## ۱. خونریزی و کارسینوم سلول کلیوی (RCC)

- **هماچوری و خونریزی کیست** : دوره های هماچوری و خونریزی کیست معمولاً خود محدود شونده (self-limited) هستند و ظرف چند روز برطرف می شوند.

- **خطر RCC** : به نظر نمی رسد تشخیص ADPKD خطر بالاتری برای ایجاد کارسینوم سلول کلیوی (RCC) در مقایسه با جمعیت عمومی ایجاد کند؛ با این حال، هنگامی که RCC در بیماران مبتلا به ADPKD ایجاد می شود، ممکن است در سنین پایین تر رخ دهد، احتمال سارکوماتوئید بودن آنها بیشتر است، و تشخیص آنها می تواند دشوارتر باشد. بنابراین، بررسی هماچوری باید مطابق با دستورالعمل های مبتنی بر شواهد مربوطه، مانند دستورالعمل های انجمن اورولوژی آمریکا (AUA) ، انجام شود.

## ۲. عفونت کیست کلیوی و مدیریت

- **تشخیص عفونت** : عفونت کیست کلیوی در حضور تب، درد شکمی، و افزایش نشانگرهای التهابی مانند ESR بالا یا CRP بالا مشکوک است. اسکن پت با ۱۸-فلوئورودئوکسی گلوکز PET scan می تواند به تأیید تشخیص کمک کند.



- مدیریت معمولاً محافظه کارانه با آنتی بیوتیک های تجربی است؛ گزینه های استاندارد شامل فلوروکینولون ها و تری متوپریم / سولفامتوکسازول هستند.

### ۳. مداخلات تهاجمی و جراحی

- **اندیکاسیون های محدود :** به طور کلی، اندیکاسیون ها برای مداخلات روش محور (procedural) (مانند آسپیراسیون کیست، آمبولیزاسیون) و جراحی (مانند فنستراسیون کیست، نفرکتومی) محدود هستند.
- **هدف :** این مداخلات عمدتاً برای مدیریت درد شدید مرتبط با حجم بزرگ کلیه ها ناشی از کیست ها استفاده می شوند.
- **نفرکتومی روتین** به دلیل عوارض و مرگ و میر مرتبط با آن توصیه نمی شود، اما ممکن است در بیماران انتخابی خاص اندیکاسیون داشته باشد.
- **پیوند کلیه :** در بیمارانی که دچار بیماری کلیوی مرحله نهایی (ESRD) شده اند، پیوند کلیه درمان انتخابی است.

### بیماری کلیه کیستیک اکتسابی (Acquired Cystic Kidney Disease - ACKD)

- ACKD با ایجاد کیست های متعدد کلیوی در افرادی که مبتلا به بیماری کلیوی مرحله نهایی (End-Stage Renal Disease) هستند، اما سابقه بیماری ارثی کلیوی ندارند، مشخص می شود.
- **تفاوت با ADPKD:** بر خلاف بیماران مبتلا به ADPKD، کلیه ها در بیماران ACKD کوچک یا اندازه طبیعی دارند و تصور می شود که کیست ها از توبول کانولوتد پروگزیمال (proximal convoluted tubule) و نه از توبول های دیستال ایجاد می شوند.
- **نکته :** در ADPKD کیست ها از توبول دیستال منشأ می گیرند اما در ACKD از توبول پروگزیمال
- **همبستگی با دیالیز :** درجه تبدیل کیستیک با طول مدت زمانی که بیماران به بیماری کلیوی مرحله نهایی وابسته به دیالیز بوده اند، همبستگی دارد؛ به طوری که تا ۸۰٪ از بیماران پس از ۱۰ سال دچار کیست می شوند.

### ACKD و خطر کارسینوم سلول کلیوی (RCC)

- ACKD یک عامل خطر برای ایجاد RCC است و خطر مادام العمر (lifetime risk) را حداقل ده برابر افزایش می دهد.
- **ویژگی های RCC مرتبط با ACKD:**
  - این تومور ها بیشتر احتمال دارد که چند مرکزی (multicentric) و دو طرفه (bilateral) باشند تا تومور های تک گیر (sporadic).



- در بیماران جوان‌تر و اغلب مرد یافت می‌شوند.
- بیشتر این تومورها نسبتاً بدون عارضه (indolent) است و RCC های پاپی (papillary RCCs) با فراوانی بیشتری رخ می‌دهند.
- WHO سیستم طبقه‌بندی سازمان بهداشت جهانی (WHO) برای تومورهای کلیه (ویرایش ۲۰۲۲)، دسته متمایز " کارسینوم سلول کلیوی مرتبط با بیماری کیستیک اکتسابی (acquired cystic disease) " (associated renal cell carcinoma) را برای توصیف این ناهنجاری اضافه کرده است.

### نکات کلیدی

- کیست‌های کلیوی (Renal Cysts)، ضایعاتی پر از مایع هستند که شایع‌ترین شکل توده کلیوی را تشکیل می‌دهند؛ اغلب آن‌ها بدون علامت بوده و به صورت تصادفی کشف می‌شوند.
- طبقه‌بندی رادیوگرافیک کیست‌های کلیوی بر اساس سیستم بوسنیاک (Bosniak) طراحی شده است که در اصل مبتنی بر سی‌تی اسکن (CT) بوده و اکنون برای شامل شدن تصویربرداری تشدید مغناطیسی (MRI) به روز شده است.
- کیست‌های کلیوی بوسنیاک I و II نیازی به پیگیری اختصاصی ندارند.
- توصیه‌های دستورالعمل‌ها برای مدیریت کیست‌های کلیوی بوسنیاک III و IV، شامل نقش برای مراقبت فعال (Active Surveillance) و برداشت جراحی (Surgical Resection) است.
- بیماری کلیه پلی‌کیستیک اتوزومال غالب (ADPKD) یک اختلال سیستمیک است که با تبدیل پیش‌رونده هر دو کلیه توسط کیست‌های متعدد و بیماری مزمن کلیوی با سیر آهسته مشخص می‌شود.
- بیماری کلیه کیستیک اکتسابی (ACKD) با ایجاد کیست‌های متعدد کلیوی در کلیه‌هایی با اندازه کوچک یا طبیعی در افرادی که مبتلا به بیماری کلیوی مرحله نهایی Disease End-Stage Renal هستند، مشخص می‌شود.
- بیماران مبتلا به ACKD در معرض افزایش خطر ابتلا به کارسینوم سلول کلیوی (RCC) هستند.

### انکوسیتوم (ONCOCYTOMA)

- انکوسیتوم یک تومور خوش‌خیم کلیوی است که تا ۵۰٪ از توده‌های کوچک کلیوی با اندازه کمتر از ۴ سانتی‌متر را تشکیل می‌دهد و شایع‌ترین توده کلیوی خوش‌خیم کنتراست‌گیرنده (enhancing) محسوب می‌شود.