

بازگشای قلب

طبابت هسراست،
هسرها سکنی قلب و اندیشه



سرشناسه	مجیدیان، امید، ۱۳۷۱ -
عنوان و نام پدیدآور	Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025 اختلالات ادراری فوقانی اطفال: خلاصه درس
مشخصات نشر	ترجمه و تلخیص: دکتر امید مجیدیان / پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۴: دکتر حسام عارفی
مشخصات ظاهری	تهران: کاردیا، ۱۴۰۵ -
شابک	۴۶۰ ص: مصور (بخشی رنگی)، جدول (بخشی رنگی).
مدیر تولید و برنامه ریزی	ریال شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۴۷۶-۱
وضعیت فهرست نویسی	الهه شهدادی
یادداشت	فیپا
عنوان دیگر	Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025 کتاب حاضر بر گرفته از کتاب " اثر آلن ج. واین... او دیگران است. پروستات - سرطان / Prostate-- Cancer ادرار -- اندامها -- بیماریها / Urinary organs -- Diseases اورولوژی / Urology پروستات -- سرطان -- آزمونها و تمرینها Prostate -- Cancer -- Examinations, questions, etc ادرار -- اندامها -- بیماریها -- آزمونها و تمرینها Urinary organs -- Diseases -- Examinations, questions, etc
موضوع	واین، آلن ج. / Wein, Alan J.
شناسه افزوده	کمبرل، ویلیس کوهون، ۱۸۸۰ - ۱۹۴۱ م. / Campbell, Willis C. (Willis Cohoon), 1880-1941
شناسه افزوده	RC۲۸۰
شناسه افزوده	۶۵/۶۱۶
رده بندی کنگره	۹۱۶۳۲۶۳
رده بندی دیویی	فیپا
شماره کتابشناسی ملی	

عنوان: اختلالات ادراری فوقانی اطفال برگرفته از کتاب	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار
Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025 / ترجمه و تلخیص: دکتر امید مجیدیان	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۵
پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۴: دکتر حسام عارفی	تیراژ: ۱۰۰ جلد
ناشر: انتشارات کاردیا	شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۴۷۶-۱
صفحه آرا: رزیدنت یار - مهرا نه سرآبادانی	بهاء: تومان
طراح و گرافیک: رزیدنت یار - مهرا د فیضی	

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگر جنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸
شماره تماس: ۰۲۱ - ۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱ - شماره تماس ویژه: ۰۲۱ - ۹۱۰۹۵۹۶۷

www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

اختلالات ادراری فوقانی اطفال

Campbell-Walsh-Wein_Urology_13ed 2025

ترجمه و تلخیص



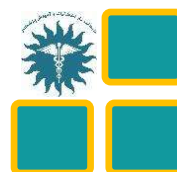
دکتر امید مجیدیان

رتبه ۵ درصد بورد تخصصی ۱۴۰۲
استادیار دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۴:

دکتر حسام عارفی

رتبه ۴ بورد تخصصی ۱۴۰۳
استادیار دانشگاه علوم پزشکی کرمان



سخن ناشر

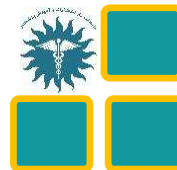
سپاس و ستایش شایستهٔ پروردگاری که کرامتش نامحدود و رمتش بی‌پایان است. اوست که بشر را دانش پیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان رفعت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم فود و رسم فطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد. فدایا از شاكران درگاهت و مقیقت‌جویان راحت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزم و آن‌چه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم.

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

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

مدیرمسئول انتشارات

مرجان پورندیم



وقتی صحبت از بیماری کودکان می‌شود، انگار دنیا برای لفظ‌های از حرکت باز می‌ایستد. موجود کوچکی که همین دیروز با صدای پر از شادی‌اش خانه را روشن کرده بود، امروز روی تخت بیمارستان دراز کشیده و پشیمان محصومش بی‌صدا درد را فریاد می‌زند. بیماری‌های اطفال فقط یک تشخیص پزشکی نیستند؛ روایتی تلخ از تب‌های شبانه، گریه‌های بی‌تابانه، نگرانی مادرانی که کنار تخت می‌فوبند و پریشانی پدرانی که در راهروها قدم می‌زنند. اما در میان همین دلواپسی‌ها، پزشکان نقش فرشته‌هایی را بازی می‌کنند که با لب‌فند، یا یک مرف گرم، دیوار ترس را فرو می‌ریزند.

دنیای اورولوژی اطفال، دنیای ظرافت‌هاست؛ جایی که دوز دارو را با قطره می‌سنجند، جایی که گریه مهم‌ترین الفبای ارتباطی است، و جایی که نجات یک کودک یعنی نجات تمام فردای یک جامعه است.

دکتر امید مجیدیان

فهرست مطالب



فصل ۴۹ : ناهنجاری های کلیه و سیستم جمع کننده	۱۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۴۹	۹۱
فصل ۵۰ : ناهنجاری های تکاملی کلیه و بیماری کیستیک کلیه	۹۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۵۰	۱۹۷
فصل ۵۱ : پاتوفیزیولوژی انسداد مجاری ادراری در کودکان	۲۰۳
سوالات و پاسخنامه فصل ۵۱	۲۳۹
فصل ۵۲ : حالب نابجا، یورتروسل و ناهنجاری های حالب	۲۴۷
سوالات و پاسخنامه فصل ۵۲	۳۲۱
فصل ۵۳ : جراحی حالب در کودکان	۳۲۹
سوالات و پاسخنامه فصل ۵۳	۳۹۹
فصل ۵۴ : مدیریت بیماری سنگ کلیه در کودکان	۴۰۵
سوالات و پاسخنامه فصل ۵۴	۴۵۱

ناهنجاری‌های کلیه و سیستم جمع‌کننده

ناهنجاری‌های تعداد کلیه

عملکرد کلیه برای حفظ حیات بسیار حیاتی است، و به همین دلیل طبیعت ذخیره کلیوی کافی (به طور معمول دو کلیه عملکردی) را برای محافظت در برابر بیماری یا آسیب کلیوی در اختیار ما قرار داده است. در این بخش از فصل، بر فقدان مادرزادی یک یا هر دو کلیه و موارد نادر کلیه اضافی تمرکز خواهیم کرد. آژنزی به فقدان مادرزادی یک عضو به دلیل عدم رشد در طی نمو و تکامل جنینی به دلیل عدم وجود بافت اولیه گفته می‌شود. به طور دقیق، افرادی که به دلیل پسرفت زودهنگام یک کلیه دیسپلاستیک مولتی کیستیک (MCDK) دارای کلیه تکی مادرزادی هستند، آژنزی کلیه ندارند.

آژنزی دوطرفه کلیه (BRA)

در میان تمام ناهنجاری‌های مادرزادی مجاری ادراری فوقانی، آژنزی دوطرفه کلیه (BRA) بیشترین تأثیر را بر جنین دارد و تقریباً همیشه با زندگی ناسازگار است. اگرچه Wolfstrigel اولین بار BRA را در سال ۱۶۷۱ شناسایی کرد به دلیل طیف وسیعی از رویدادهای مولکولی پیچیده که برای رشد طبیعی کلیه لازم است، احتمالاً یک علت واحد زمینه‌ای برای BRA وجود ندارد.

بروز (Incidence)

بروز BRA بسیار نادر است و تنها حدود ۵۰۰ مورد در مقالات گزارش شده است. تخمین زده می‌شود که BRA یک بار در ۴۸۰۰ تا ۵۰۰۰ تولد رخ می‌دهد، در حالی که Stroup و همکاران بروز ۳٫۵٪ در ۱۰۰'۰۰۰ را تشخیص دادند. یک مطالعه بر روی ۸۵۰۰ بارداری در لهستان بروز بیشتری به میزان ۰٫۲۵٪ را نشان داد. تقریباً ۷۵٪ افراد مبتلا مذکر هستند. افزایش سن مادر ممکن است یک عامل خطر باشد، اما عوارض بارداری یا بیماری مادر مانند دیابت قندی به نظر نمی‌رسد بروز BRA را تحت تأثیر قرار دهد. یک الگوی وراثت اتوزومال مغلوب ممکن است وجود داشته باشد، اگرچه محققان دیگر یک صفت اتوزومال غالب با



نفوذ متغیر را پیشنهاد کرده‌اند. هنگامی که خواهر و برادر و والدین یک کودک شاخص مبتلا به BRA غربالگری شدند، ۴,۵٪ آژنزی یک طرفه کلیه (URA) داشتند و ۳,۵٪ BRA داشتند. این میزان ۱۰۰۰ برابر بیشتر از جمعیت عمومی است McPherson و همکاران ناهنجاری‌های کلیوی را در خانواده‌های افراد مبتلا به کلیه‌های تکی مادرزادی، از جمله آژنزی کلیه یا کلیه بسیار ضعیف ناشی از دیسپلازی/هیپوپلازی ارزیابی کردند. خطر تجربی ۷٪ برای فرزندان، ۴٪ برای والدین و ۲,۵٪ برای خواهر و برادران ممکن است underestimate باشد، زیرا همه بستگان تحت غربالگری سونوگرافی قرار نگرفتند. بروز BRA در فرزندان افراد پروباند با کلیه تکی مادرزادی تقریباً ۱٪ بود که به طور قابل توجهی بیشتر از خطر موجود در جمعیت عمومی اما کمتر از خطر برای خانواده‌های با سابقه BRA است. غربالگری سونوگرافی برای والدین و خواهر و برادران نوزادان متولد شده با URA یا BRA یا دیسپلازی کلیوی توصیه شده است. خانواده‌هایی را بررسی کرد که در آنها یکی از بستگان درجه یک مبتلا به کلیه تکی تشخیص داده شده بود و به بروز قابل توجهی از ناهنجاری‌های کلیوی اشاره کرد. بر این اساس، او معاینه سونوگرافی پیش از تولد و یا پس از تولد را زمانی که یکی از والدین یا یکی دیگر از بستگان درجه یک دارای کلیه تکی مادرزادی است، توصیه کرده است.

ارتباطات سندرمی با BRA در نسبت‌های بالاتر از حد انتظار در موارد آترزی مری، کریپتوفتالموس، سندرم فریزر (سنداکتیلی، ناهنجاری‌های کلیوی، بدشکلی‌های تناسلی و کریپتوفتالموس)، سندرم کلاین فلتر و سندرم کالمان تشخیص داده شده است.

جنین‌شناسی مرتبط کلیه و علت احتمالی

تکامل جنینی سیستم کلیوی به طور نزدیک با سیستم تناسلی در حال رشد ادغام شده است؛ از این رو ناهنجاری‌های رشد کلیوی با بدشکلی‌های سیستم تناسلی در هر دو جنس مرتبط است. کلیه میانی یا مزونفروس رشد می‌کند و سپس پسرفت می‌کند و لوله‌های مزونفریک را پشت سر می‌گذارد. در مرد، این لوله‌ها مجاری و ابران هستند که به عنوان پیوندی بین غدد جنسی و مجرای مزونفریک یا مجرای ولفیان (WD) (تنه و دم اپیدییم و مجرای دفران) عمل می‌کنند. در زن، لوله‌های مزونفریک تخمدان را از طریق انتهای fimbriated لوله فالوپ به دستگاه تناسلی متصل می‌کنند. کلیه نهایی از بلاستمای متانفریک تمایز می‌یابد، که یک ناحیه تخصصی از مزودرم میانی است که مزانشیم متانفریک



(MM) نامیده می‌شود. این فرآیند نیاز به القای متقابل بین بلاستمای متانفریک و جوانه حلب (UB) دارد که برای تشکیل کلیه حیاتی است. بلاستمای متانفریک سیگنال‌هایی به WD می‌فرستد تا تشکیل UB را از انتهای دمی آن بین هفته‌های ۵ تا ۷ بارداری آغاز کند. UB بیرون زده و به مزانشیم متانفریک حمله می‌کند و به طور مکرر به الگوی مشخصی منشعب می‌شود تا سیستم مجرای جمع‌کننده کلیوی را تشکیل دهد. نوک حلب تمایز نفرون را در مزانشیم مجاور القا می‌کند و متانفروس بالغ را تشکیل می‌دهد. عدم وجود برجستگی نفروژنیک در سمت **dorsolateral** حفره سلوم، یا عدم توانایی UB در رشد از WD، منجر به آژنزی کلیوی همان سمت خواهد شد. بنابراین، برای وقوع BRA، باید یک تغییر در رشد مولکولی طبیعی یا یک جهش که باعث سوءتکامل کلیوی یا حالی در هر دو طرف خط وسط شود، وجود داشته باشد.

توصیف آسیب‌شناسی درشت یافته‌های رتروپریتونئال در آژنزی دوطرفه کلیه

در تجزیه و تحلیل کالبدشکافی گسترده توسط Ashley و Mostofi، کلیه‌ها در معاینه (gross inspection) کل رتروپریتونئوم کاملاً وجود نداشتند. فقدان کامل عروق کلیوی در حدود ۲۵٪ نمونه‌ها مشاهده شد. آترزی کامل حلب در ۳۹ مورد از ۴۲ مورد BRA مشاهده شد و فقدان جزئی حلب در ۳ مورد مشاهده شد. با فقدان کامل حلب، تنها در موارد کمی یک کلیه ابتدایی (rudimentary) کشف شد. غده فوق کلیوی (آدرنال) ممکن است در سونوگرافی صاف شده به نظر برسد (علامت "دراز کشیده" – lying down sign) و معمولاً در محل ارتوتوپیک (طبیعی) قرار دارد. فقط به ندرت غده فوق کلیوی بدجایگزین شده یا وجود ندارد (Hoffman et al., 1992; شکل ۱، ۴۹). وجود غده فوق کلیوی با موقعیت طبیعی مورد انتظار است، زیرا قشر فوق کلیوی از نظر جنین‌شناسی مستقل از کلیه، از مزودرم اولیه، در سمت (مدیال) ستیغ ادراری-تناسلی رشد می‌کند. مدولا از سلول‌های تاج عصبی اکتودرمی رشد می‌کند، در حالی که متانفروس از مزودرم میانی مشتق می‌شود. غدد فوق کلیوی جوش خورده و یا نعل‌اسبی در غربالگری سونوگرافی پیش از تولد مشاهده شده است. اشاره کرد که غدد فوق کلیوی جوش خورده اغلب در حضور ناهنجاری‌های ستون فقرات یافت می‌شوند. در تعداد کمی از کالبدشکافی‌ها، غدد جنسی وجود نداشتند، که نشان می‌دهد آسیب قبل از هفته پنجم رخ داده و بر رشد ستیغ ادراری-تناسلی



تأثیر گذاشته است. در مجموعه **Ashley و Mostofi**، حدود ۵۰٪ موارد آترزی کامل حالب فقدان کامل مثانه را نشان دادند، و در بقیه، یک مثانه هیپوپلاستیک یافت شد که فقط از یک لوله عضلانی با لومن بسیار کوچک تشکیل شده بود. در مجموعه **Potter**، مثانه‌ها نیز هیپوپلاستیک بودند و فاقد دهانه‌های حالب بودند. یک اوراکوس به طور طبیعی بسته مشاهده شد. تصور می‌شود رشد غیرطبیعی مثانه نتیجه عدم تحریک توسط تولید ادرار جنین است که در هفته‌های ۱۰ تا ۱۲ بارداری شروع می‌شود. از طرف دیگر، فرض شده است که ساختارهای **UB و WD** که به ناحیه کلواکال و نترال مهاجرت می‌کنند، برای شروع رشد طبیعی مثانه مورد نیاز هستند. فقدان **UB**، و نه کمبود ادرار، ممکن است رشد مثانه را متوقف کند.

این نظریه با این واقعیت پشتیبانی می‌شود که علیرغم عدم پر شدن مثانه در اگزستروفی مثانه، بسیاری از این مثانه‌ها پس از تنها بسته شدن جراحی عملکردی هستند، در حالی که مثانه‌های مرتبط با اکتومی دوطرفه حالب (زیر گردن مثانه) تقریباً همیشه نیاز به افزایش حجم (augmentation) دارند.



Fig. 49.1. An anephric child who lived 2 days has the typical Potter facial appearance. (A) Note the prominent fold and skin crease beneath each eye, blunted nose, and depression between the lower lip and chin. (B) The ears give an impression of being low set because lobes are broad and drawn forward, but actually the ear canals are located normally.

شکل ۴۹،۱: کودکی که دو روز زنده ماند و ظاهر صورت پاتر (Potter) معمولی را دارد. (A) چین برجسته و خط پوستی زیر هر چشم، بینی صاف (blunted) و فرورفتگی بین لب پایین و چانه را مشاهده کنید. (B) گوش‌ها این تصور را می‌دهند که کم‌جا (low set) هستند زیرا لاله‌ها پهن و به سمت جلو کشیده شده‌اند، اما در واقع کانال‌های گوش به طور طبیعی قرار دارند.



ویژگی‌های فنوتیپی مرتبط با آژنزی دوطرفه کلیه

Potter ویژگی‌های فنوتیپی مرتبط با **BRA** را به طور گسترده توصیف کرده است. این نوزادان وزن کم هنگام تولد، در محدوده ۱۰۰۰ تا ۲۵۰۰ گرم، و محدودیت رشد داخل رحمی (**IUGR**) دارند که تا حدی ناشی از ذخایر کم آهن در کبد است. ظاهر مشخص صورت و بدشکلی اندام‌ها، این نوزادان را از نوزادان سالم متمایز می‌کند (شکل ۴۹،۲). نوزادان ظاهری شبیه پیری زودرس دارند و «یک چین برجسته پوستی که از بالای هر چشم شروع می‌شود، به صورت نیم‌دایره روی لبه داخلی چشم می‌چرخد و تا گونه امتداد می‌یابد» دارند. این ویژگی صورت شرط لازم فقدان مایع آمنیوتیک است که ناشی از فقدان پارانشیم کلیوی عملکردی است. بینی صاف (**blunted**) است و یک فرورفتگی برجسته بین لب پایین و چانه وجود دارد. گوش‌ها پایین‌جا به نظر می‌رسند، به سمت جلو کشیده می‌شوند و اغلب به طرف سر فشرده می‌شوند و لاله‌ها را به طور غیرعادی پهن و بسیار بزرگ نشان می‌دهند. حفره‌ها و برچسب‌های اطراف گوش مشاهده شده است. پوست می‌تواند بیش از حد خشک باشد و برای بدن بیش از حد شل به نظر برسد. دست‌ها نسبتاً بزرگ و چنگال مانند هستند. پاها اغلب کمانی و چماقی هستند، با فلکسیون بیش از حد در مفاصل ران و زانو. گاهی اوقات اندام تحتانی به طور کامل جوش خورده است همانطور که در سیرنوملیا (**sirenomelia**) دیده می‌شود. مننگوسل کمری با یا بدون بدشکلی آرنولد-کیاری و هیدروسفالی مشاهده شده است. در مجموعه **Potter**، ناهنجاری‌های دستگاه گوارش در ۶۰٪ جنین‌ها یافت شد. ناهنجاری‌های اندام تناسلی خارجی معمولاً برخورد می‌شود.

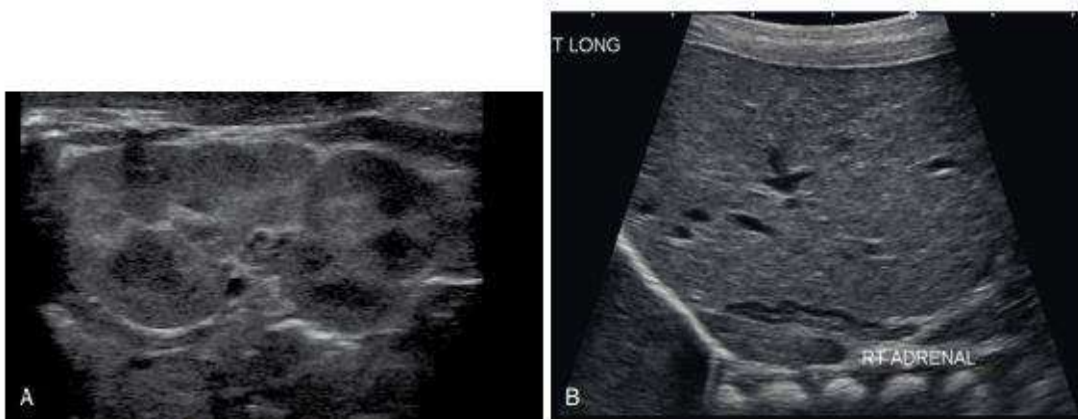


Fig. 49.2. Two-month-old infant with prenatally detected solitary kidney. (A) Postnatal sonogram showing left kidney. (B) Postnatal sonogram showing empty right renal fossa with the "lying down" adrenal sign, a feature seen with renal agenesis or renal ectopia in which the adrenal gland on the affected side appears flattened, elongated, and lying along the spine because of absence of the ipsilateral kidney.

شکل ۴۹،۲: (تصویر - احتمالاً نوزاد با نمای صورت پاتر) نوزاد دو ماهه با کلیه تنها (تک کلیه) که در دوران پیش از تولد تشخیص داده شده است.

(A) سونوگرافی پس از تولد نشان‌دهنده کلیه چپ.

(B) سونوگرافی پس از تولد نشان‌دهنده حفره کلیوی راست خالی همراه با علامت فوق کلیه

(lying down adrenal sign)؛ این یافته در آژنزی (عدم تشکیل مادرزادی) کلیه یا اکتوپیی (جابجایی)

کلیه دیده می‌شود و در آن، غده فوق کلیوی در سمت مبتلا به دلیل عدم وجود کلیه همان سمت، صاف، کشیده و در امتداد ستون فقرات قرار گرفته است.

ناهنجاری‌های تناسلی در یک جنین مذکر مبتلا به BRA ممکن است شامل فقدان کیسه بیضه باشد. رشد آلت تناسلی معمولاً طبیعی است، اما در چند مورد، آژنزی آلت تناسلی یا آلت تناسلی و کیسه بیضه ابتدایی گزارش شده است. هیپوسپادیاس نادر است و به نظر نمی‌رسد با وجود یا عدم وجود بیضه‌ها مرتبط باشد. بیضه‌ها در ۴۳٪ موارد نزول نکرده (کریپتورکید) هستند و آژنزی بیضه را در ۱۰٪ موارد یافتند. مجرای دفران در بیشتر موارد طبیعی است، که نشان می‌دهد عامل مسئول آژنزی کلیه تنها پس از تشکیل UB از یک WD کاملاً کشیده بر آن تأثیر گذاشته است یا اینکه آسیب بر القای MM تأثیر گذاشته است.



ناهنجاری‌های تناسلی در یک جنین مونث مبتلا به BRA شامل هیپرتروفی کلیتورال است که در تعدادی از موارد مشاهده شده است. بروز نسبتاً بالایی از ناهنجاری‌های مجرای مولر (MD) و تخمدان‌ها وجود دارد. تخمدان‌ها اغلب هیپوپلاستیک یا وجود ندارند. رحم معمولاً ابتدایی یا دو شاخ (bicornuate) است، اما گاهی وجود ندارد. واژن کوتاه، کور (blind) است و یا وجود ندارد.

نقش تولید مایع آمنیوتیک در رشد ریوی جنین

ویژگی‌های صورت و اندام مشخص ممکن است ناشی از تغییر شکل‌ها (deformations) باشد تا بدشکلی‌های (malformations) ساختاری و در نتیجه فقدان «ضربه‌گیری» مایع آمنیوتیک باشد. این مشاهده توسط آزمایشی در طبیعت تأیید شد، که شامل یک مورد دوقلوهای مونوآمنیوتیک بود، که در آن یک دوقلو با BRA ظاهر صورت Potter مشخص را نداشت زیرا کیسه آمنیوتیک را با دوقلوی دوم که حجم کافی مایع آمنیوتیک داشت، مشترک بود. ادرار جنین منبع اصلی مایع آمنیوتیک است و تا سه ماهه سوم بیش از ۹۰٪ حجم آن را تشکیل می‌دهد. هیپوپلازی ریه و قفسه سینه bell shape از یافته‌های شایع مرتبط هستند که تصور می‌شد ناشی از فشرده شدن قفسه سینه توسط دیواره رحم در نتیجه الیگوهیدرآمیوس باشد. رشد ریه جنین در هفته پنجم بارداری با فاز شبه غده‌ای (pseudoglandular) آغاز می‌شود و شامل انشعاب برای تشکیل برونش‌یول‌های انتهایی است. فاز بحرانی رشد ریه جنین که به حضور مایع آمنیوتیک وابسته است، بین هفته‌های ۱۶ تا ۲۶ بارداری است که فاز کانالیکولار (canalicular) نامیده می‌شود. در طول این فاز، برونش‌یول‌های انتهایی به دو یا چند برونش‌یول تنفسی تقسیم می‌شوند که به نوبه خود به سه تا شش مجرای آلوئولی تقسیم می‌شوند. انشعابات راه هوایی ریوی بین هفته‌های ۱۲ تا ۲۶ بارداری رخ می‌دهد. کاهش تعداد شاخه‌ها و کاهش تشکیل آسینی در جنین‌های مبتلا به BRA نشان‌دهنده تداخل با این فرآیند قبل از هفته ۱۶ بارداری است. پیشنهاد شده است که جنین آنفریک قادر به تولید پرولین نیست، که پیش‌نیازی برای تشکیل کلاژن در درخت برونشیولار است. کلیه‌های جنین منبع اصلی پرولین هستند که همراه با اورنیتین برای سنتز پلی‌آمین‌ها که تنظیم‌کننده‌های کلیدی بیان ژن، سنتز پروتئین و آنژیوژنز هستند، مورد



نیاز است. بنابراین، تصور می‌شد هیپوپلازی ریه در جنین‌های مبتلا به ناهنجاری‌های کلیوی عمدتاً ناشی از فقدان پارانشیم کلیوی باشد و نه از کاهش مایع آمنیوتیک. این فرضیه توسط یافته ریه‌های طبیعی در دو نوزاد با نشت طولانی مدت مایع آمنیوتیک که از زمانی شروع شد که اگر فقط مایع آمنیوتیک مسئول نقص بود، انتظار می‌رفت هیپوپلازی ریه رخ دهد، پشتیبانی می‌شود.

Peters و همکاران یک فرآیند دو مرحله‌ای را در رشد ریه پیشنهاد کردند، با یک "فاکتور رشد کلیوی" اولیه که بر رشد اولیه ریه تأثیر می‌گذارد و یک فاز وابسته به حجم مایع آمنیوتیک که بر رشد ریه در اواخر بارداری تأثیر می‌گذارد و همکاران رشد اولیه ریه را با استفاده از یک مدل موش ناک‌اوت (knockout) آژنزی/دیسژنزی کلیه و آنوریا مطالعه کردند. آنها دریافتند که رشد ریه در اوایل جنین‌زایی رخ می‌دهد و نشان دادند که رشد ریه هیپوپلاستیک قبل از شروع الیگوهیدرآمیوس است. این مشاهدات از مدل دو مرحله‌ای پیشنهاد شده توسط Peters حمایت می‌کند. این مدل بیشتر توسط این واقعیت پشتیبانی می‌شود که الیگوهیدرآمیوس ناشی از انسداد ادراری تجربی با هیپوپلازی ریه در گوسفندان جنینی که در ابتدا عملکرد کلیوی طبیعی نشان می‌دادند، همراه است. بازگرداندن حجم مایع آمنیوتیکتن ها تا حدی رشد ریه را بازیابی می‌کند. بنابراین، به نظر می‌رسد هیپوپلازی ریه مرتبط با یوروپاتی عمدتاً نتیجه الیگوهیدرآمیوس در طول فاز کانالیکولار رشد ریه باشد تا اختلال عملکرد کلیوی. این مشاهده بیشتر توسط این واقعیت پشتیبانی می‌شود که در برخی موارد آنهیدرآمیوس یا الیگوهیدرآمیوس شدید، آمیواینجکشن سریال ترانس‌آب‌دومینال با سالین حجم ریه جنین و همچنین عملکرد ریه نوزاد پس از تولد را بهبود بخشیده است.

تشخیص پیش از تولد و پس از تولد آژنزی دوطرفه کلیه

BRA معمولاً با سونوگرافی پیش از تولد در سه ماهه دوم یا سوم تشخیص داده می‌شود، زمانی که الیگوهیدرآمیوس شدید مشاهده می‌شود و هیچ پارانشیم کلیوی قابل شناسایی نیست. یافته‌های تشخیصی اضافی شامل حجم‌های کوچک ریه و قطر قفسه سینه و ظاهر غیرطبیعی غده فوق کلیوی است. ظاهر صورت **Potter** مشخص و وجود الیگوهیدرآمیوس پاتوگنومونیک هستند. آمیون ندوزوم (**Amnion nodosum**) - ندول‌های کراتینه شده کوچک و سفید روی سطح کیسه آمنیوتیک - به عنوان علامت جفتی (**placental hallmark**) الیگوهیدرآمیوس شدید در نظر گرفته شده