د. مروان الحلبي

2015/04/07

تشوهات الجهاز التناسلي

Genital System Anomalies

24 Pages

35 S.P

RB Medicine

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

نتابع معكم زملاءنا في علم الجنين الطبي، وسنتطرق في هذه المحاضرة إلى تشوهات الجهاز التناسلي، وأنواع الخنوثة، بالإضافة إلى تشوهات الأعضاء التناسلية الظاهرة.

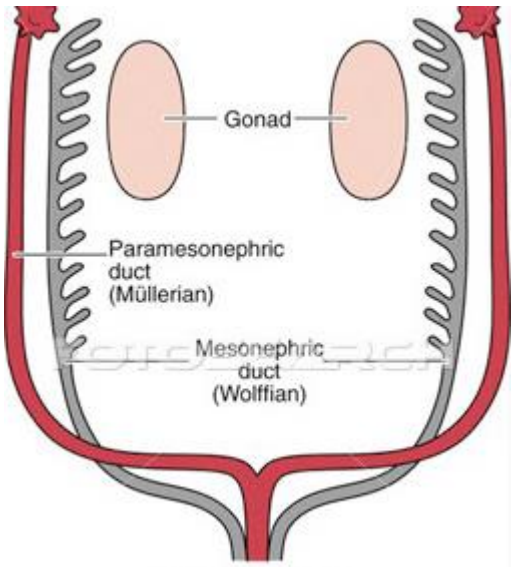
نتمنى أن نوفق في إيصال المعلومة بالأسلوب الأمثل والدقة العلمية المثلى، ونرحب بأي خطأ قد تجدونه في عملنا المتواضع.

بسم الله نبدأ محاضرتنا.

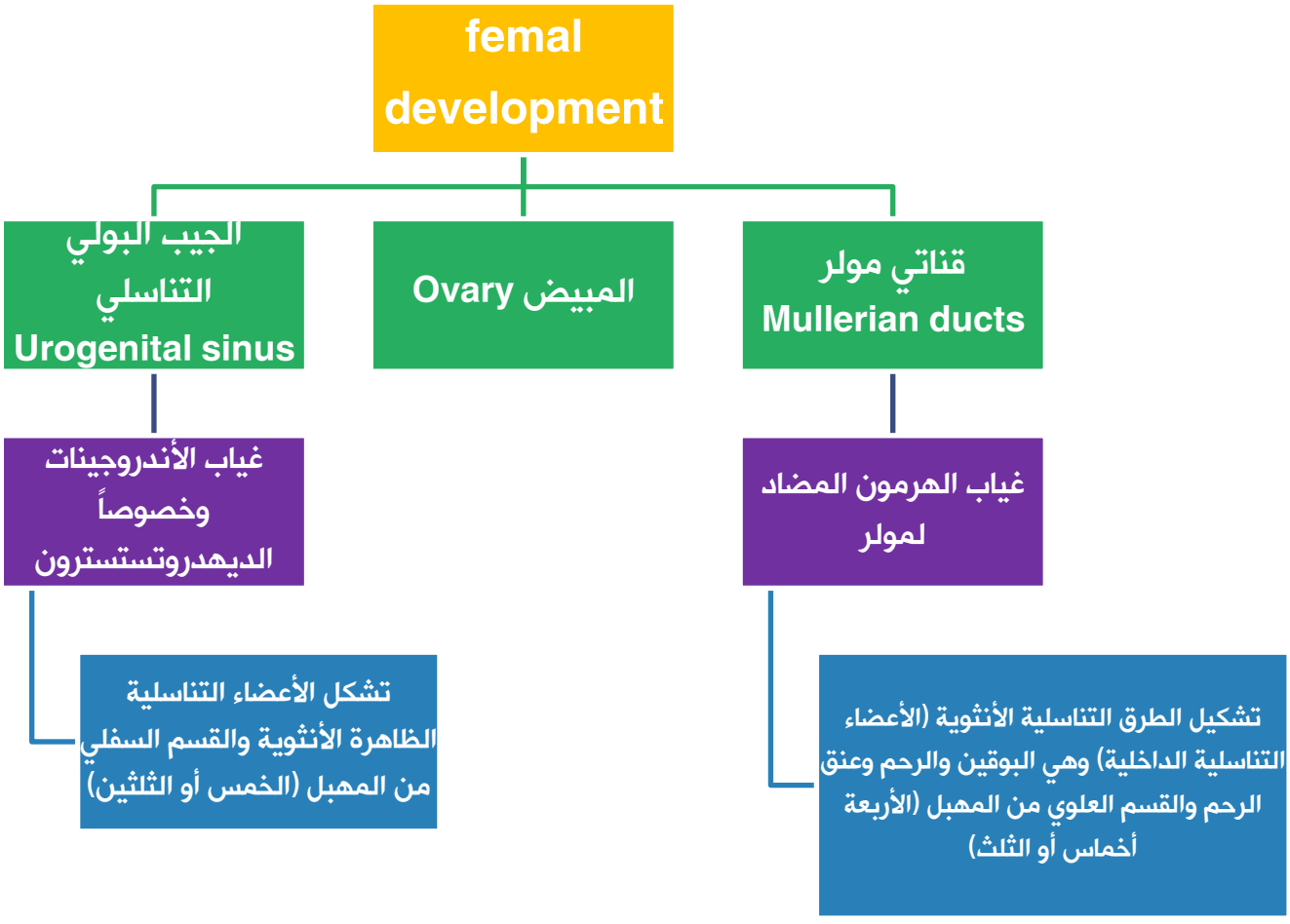
تذكرة ومقدمة

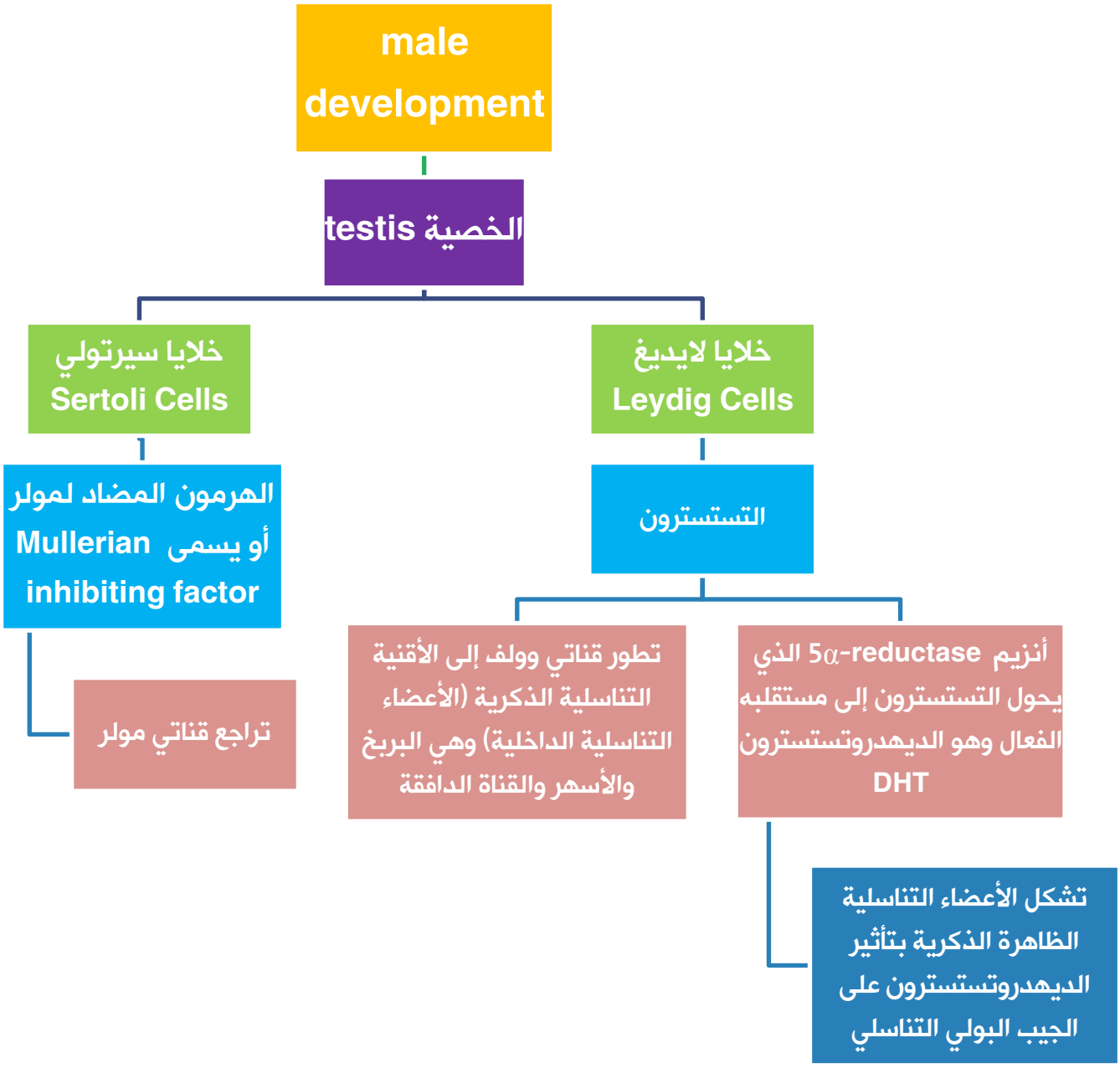
- لتحديد الجنس عند الجنين نحن أمام حالتين:
  1. XY: وبالتالي وجود الTDF مما يؤدي لتحول الأقناد إلى خصيتين.
  2. XX: وبالتالي عدم وجود الTDF مما يؤدي لتحول الأقناد إلى مبيضين.
- تكون الأعضاء التناسلية الظاهرة والداخلية متماثلة عند الجنسين خلال أول 6 أسابيع.
- في الأسبوع السابع يبدأ التمايز الجنسي بشكل ظاهري Phenotypic باتجاه الذكورة (في حال وجود الTDF).
- في الأسبوع الثاني عشر يصبح من الممكن تحديد جنس الجنين باستخدام الأمواج فوق الصوتية (وذلك بملاحظة الأعضاء التناسلية الظاهرة بشكل خاص).
- أما بعد الأسبوع العشرين يصبح من المؤكد تحديد جنس الجنين باستخدام الأمواج فوق الصوتية وذلك بدقة (95-100٪).

- تبدأ هجرة الخلايا المنشئة الابتدائية Primordial Germ Cells في **الأسبوع الثالث** لتستقر ضمن العرف القندي في **الأسبوع الخامس أو السادس.**
- ضمن **الأسبوع السادس** (أي في نهاية مرحلة الأقناد غير المتمايزة أو المحايدة) تتطور قناتي مولر Paramesonephric duct إلى الوحشي من قناتي وولف Mesonephric duct.



- تتمايز **قناتي مولر** عند الإناث ليعطي كل من:
  1. **الثلث الرأسي والمتوسط:** البوقين.
  2. **الثلث الذيلي:** البداءة الرحمية المهبلية.





ملاحظة:

في حالة متلازمة عوز أنزيم 5α-reductase فإن ذلك يؤدي إلى عدم تشكل الديهدروتستسترون وبالتالي عدم تشكل الأعضاء التناسلية الظاهرة الذكرية مما يؤدي إلى خنوثة كاذبة ذكرية.

تشوهات الجهاز التناسلي

Genital System Anomalies

- للتشوهات مبدأين رئيسيين:

1) نظراً لأن الأعضاء التناسلية الداخلية تتطور بعلاقة وثيقة مع الجهاز البولي، فإن تشوهات الرحم والبوقين غالبا ما تكون مترافقة مع تشوهات الكلية والحالبين

2) أما تطور الأقناد فيكون منفصلاً عن تطور الأقنية التناسلية، لذلك فإنه غالباً ما يكون هناك مبيض وظيفي في حالة غياب الرحم و المهبل (على سبيل المثال).

أولاً: الخنوثة أو بين الجنسية

Hermaphroditism or Inter Sexuality

- تتميز الخنوثة بوجود أعضاء تناسلية ظاهرة مبهمة **Ambiguous genitalia**، وعند الولادة لا يمكن تحديد جنس الطفل بدقة بملاحظة الأعضاء التناسلية الظاهرة، وذلك لأنها لم تتطور بالشكل المناسب أو أنها تأخذ صفات من الجنسين معاً.
- وغالباً لا تتوافق الأعضاء التناسلية الظاهرة مع الأقناد والأقنية التناسلية في حالة الخنوثة.
- كمثال: وجود الرحم ونفيرا فالوب ولكن الأعضاء الظاهرة لها مظهر ذكري (كما في حالة الخنوثة الكاذبة الأنثوية التي سنتحدث عنها بعد قليل).
- ويتم تصنيف حالات الخنوثة بحسب المظهر النسيجي للمناسل:
  1. الخنوثة الكاذبة الذكرية: يملك أفرادها خصى.
  2. الخنوثة الكاذبة الأنثوية: يملك أفرادها مبايض.
  3. الخنوثة الحقيقية: يملك أفرادها أنسجة مبيضية وخصيوية معاً.
- و لا يصنف عادة المصابون بمتلازمة تورنر turner syndrome أو متلازمة كلاينفلتر klinefelter syndrome (XXY) بين صفوف المخنثين.

- نسبة حدوث الخنوثة (1:2000) من المولودين حديثاً وهي نسبة نادرة إلا أنها موجودة.
- 95% منها يكون بسبب متلازمة فرط تصنع الكظر الخلقي **Congenital Adrenal Hyperplasia**.

الأعضاء التناسلية الظاهرة المبهمة عند الإناث:

- بظر متضخم **Enlarged Clitoris**.
- فتحة الإحليل تكون أعلى أو أسفل أو متمادية على طول البظر.
- الأشفار **Labia** تكون كبيرة فتبدو مثل الصفن **Scrotum**.
- وجود كتلة نسيجية خلف الأشفار يُظن أنها خصيتين.

الأعضاء التناسلية الظاهرة المبهمة عند الذكور:

- قضيب صغير **small penis** قد يُظن أنه بظر متضخم.
- فتحة الإحليل تكون أعلى أو أسفل أو متمادية على طول القضيب، كما قد تكون منخفضة حتى العجان Perineum.
- صفن صغير قد يكون مفصولاً فيشبه بذلك الأشفار.
- عدم نزول الخصيتين ثنائي أو أحادي الجانب.

أنواع الخنوثة

1. الخنوثة الكاذبة الأنثوية Female Pseudo-hermaphroditism:

- وتعرف أيضاً بترجيل (تذكير) الجنين المؤنث جينياً **Virilization of genetically female fetus.**
- صيغتها الصبغية **XX** وبالتالي يوجد مبيضين ويتشكل رحم وبوقين... إلا أن الأعضاء الظاهرة مالت باتجاه الذكورة (مثل: تضخم البظر، التحام الأشفار الصغيرة، انتباج الأشفار الكبيرة لتعطي مظهر الصفن).
- ويكون ذلك بسبب التعرض لمصادر غير طبيعية من الأندروجينات وخاصة الديهدروتستسترون (الذي يتم الاعتماد عليه من قبل الأعضاء الظاهرة في التطور باتجاه الذكورة).
- تتمثل مصادر الأندروجينات بـ:

A. متلازمة فرط تصنع الكظر الخلقي Congenital Adrenal Hyperplasia فيقوم قشر الكظر بإفراز التستسترون الذي يستقلب إلى الديهدروتستسترون وتشكل هذه المتلازمة نسبة كبيرة من أسباب الخنوثة.

B. إصابة الأم أو الجنين بأورام ذكورية، تفرز هذه الأورام هرمونات ذكرية.

C. تناول الأم لبعض الأدوية الحاوية للأندروجينات أو تُستقلب إلى أندروجينات، منها:

- التستسترون: والذي يعطى للضعف الجنسي.
- البروجسترون بجرعاته العالية: يستخدم لتثبيت الحمل لكنه يستقلب لهرمونات ذكرية، لذلك إذا أعطي بكميات كبيرة لسيّدة حامل ببنت (XX) من الممكن أن يؤدي لتذكير الأعضاء التناسلية الظاهرة مؤدياً لحدوث خنوثة كاذبة أنثوية.
- synthetic progestins
- Danocrine
- Diazoxide
- Minoxidile
- Phenytoin sodium
- Streptomycin
- Penicillamine

ملاحظة:

فرط تصنع الكظر الخلقي Congenital Adrenal Hyperplasia:

- مرض وراثي سببه مورثة متنحية على الصبغيات الجسمية Autosomal recessive ينجم عنها عوز أنزيم 21 هيدروكسيلاز 21 hydroxylase deficiency.
- يؤدي ظهور المرض عند الأجنة ذوات الصيغة الصبغية XX إلى أنوثة كاذبة أنثوية (أعضاء تناسلية مبهمة) نتيجة زيادة إفراز الأندروجينات.

2. الخنوثة الكاذبة الذكرية male Pseudo-hermaphroditism:

✓ كما يعرف بالتذكير غير التام للجنين المذكر جينياً **Incomplete masculinization of genetically male fetus.**

✓ صيغته الصبغية **XY** ولديه خصيتان وأقنيته التناسلية الداخلية موجودة إلا أن أعضاءه التناسلية الظاهرة مبهمة (صغر في القضيب، الإحليل التحتاني، بقاء كلا الخصيتين في البطن أو إحداهما...)

✓ وذلك بسبب عدم وصول كمية كافية من الأندروجينات للأعضاء الظاهرة أو عدم تأثر الأعضاء الظاهرة بالأندروجينات، ويؤدي هذان الأمران إلى عدم تحول الأعضاء التناسلية الظاهرة إلى أعضاء تناسلية ظاهرة ذكرية بشكلها النموذجي.

✓ **من أسبابه:**

1. عدم إفراز كمية كافية من التستسترون ومن المادة المثبطة لتطور قناة مولر.
2. التأخر في إفراز هذه المركبات حتى المرحلة التي تلي فترة حساسية نسج بداءات الجهاز التناسلي.
3. الفشل في إفراز التستسترون وذلك في الحالات التالية:

A. الفشل الخصيوي التشريحي (متلازمة التراجع الخصيوي) Anatomical testicular Failure (testicular regression syndrome).

B. متلازمة swyer's syndrome وهي عبارة عن خلل في تشكل الأقناد عند الجنين ذو الصيغة الصبغية XY.

C. عدم تشكل خلايا لايديغ Leydig cells Agenesis.

D. فشل خصيوي أنزيمي Enzymatic testicular failure.

4. الفشل في استخدام التستسترون وذلك في الحالات الآتية:

A. عوز أنزيم **5α-reductase** 5α-reductase deficiency (الذي يستقلب التستسترون إلى الديهدروتستسترون).

B. عوز مستقبلات الأندروجين وهو نوعين: تام، وغير تام أو جزئي

وقد كشف حديثاً خمس عيوب في مورثات لأنزيمات طريق التركيب الحيوي للتستسترون مما يؤثر على تطور خلايا لايديغ ووظيفتها.

5. متلازمة فرط تصنع الكظر الخلقي Hyperplasia Congenital Adrenal (تسبب الخنوثة الكاذبة الأنثوية والخنوثة الكاذبة الذكرية).

6. عدم الحساسية للأندروجينات Androgen Insensitivity Syndrome (تعرف بالتأنيث الخصيوي).

التأنيث الخصيوي testicular feminization

☒ يتم تصنيف هذه الحالة ضمن الخنوثة الكاذبة الذكرية، لكننا سنتطرق إليها بشكل خاص لأهميتها.

☒ وتدعى أيضاً بمتلازمة عدم التحسس بالهرمونات الذكرية **Androgen Insensitivity Syndrome**.

☒ وهو مرض وراثي مرتبط بالجنس، المورثة المسؤولة عنه هي مورثة متنحية موجودة على الصبغي X (يتم توريثه إلى الأبناء في حال كان المصاب قادراً على الإنجاب والزواج)، وهو تشوه نادر نسبته نحو 1/20000.

☒ ويكون المصاب بها:

1. ذكر XY (سالبي جسيم بار) وعنده خصيتين وأقنية ذكرية.
2. يفرز الأندروجينات بشكل طبيعي.
3. يقوم الـ 5α-reductase بتحويل التستسترون عنده الديهدروتستسترون.

☒ لكنّ مستقبلات الأندروجينات غائبة خلقياً في أنسجة المصاب (أي أن جسمه غير حساس للأندروجينات).

☒ ونعلم أن الأعضاء التناسلية الظاهرة مُبرمَجة للتحول إلى أعضاء تناسلية ظاهرة أنثوية في حالة غياب الأندروجينات، إلا أنه في هذه الحالة تكون الأندروجينات موجودة مع غياب مستقبلاتها في الأنسجة (ولكلا الحالتين التأثير نفسه، والذي يؤدي إلى تشكل أعضاء تناسلية ظاهرة أنثوية).

☒ لذلك يكون المولود المصاب بهذه الحالة ظاهرياً أنثى تماماً، ويتطور القسم السفلي من المهبل (الذي ينشأ من الجيب البولي التناسلي) ويكون مهبل أعور، إلا أننا أحياناً نجد انتباج بالأشفار قد يخفي خلفه الخصيتين، (بينما تكون أجهزته الداخلية ذكرية وصيغته الصبغية XY كما ذكرنا).

☒ وبالرغم من ذلك، فإنه من الممكن ألا يكون عقيماً ويكون قادراً على إنتاج النطاف وذلك في حال نزول الخصيتين لخلف الأشفار، أما في حال بقائهما في البطن فذلك يؤدي للعقم.

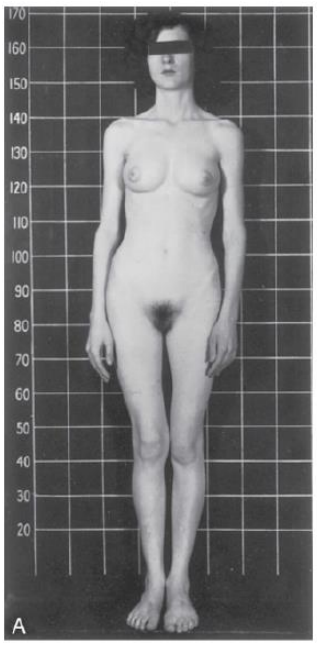
جسيم بار: هو مصطلح كان يستخدم سابقاً قبل ظهور تحليل الـ Karyotype ويدل على الصبغي الجنسي X الآخر، ففي حال وجوده يسمى الشخص إيجابي البار أي أنثى بشكل عام XX، أما في حال غيابه يسمى سلبي البار أي ذكر بشكل عام XY (باعتبار الوضع طبيعي وبإهمال الحالات الشاذة).

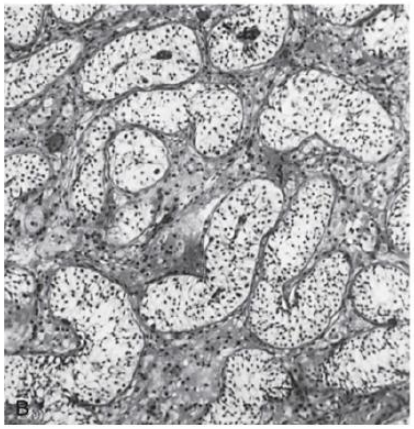
قضية عامة

- تتم معاملة المصاب بمتلازمة التأنيث الخصيوي على أنه أنثى منذ الولادة، (ولجميع المصابين عادةً السيناريو نفسه)، ولكن عندما يصل المصاب لمرحلة البلوغ، تطرأ عليه توجهات وأحاسيس ومشاعر قد تكون غريبة بالنسبة له كفتاة (فيميل مثلاً إلى مصادقة الشباب)، كما أنه قد يحتلم وبعد التحليل يكتشف أنه سائل منوي.
- وإذا كان هناك وعي من قبل الأهل يقومون بتحليل جسيمات بار فتكون النتيجة سلبية (أي عدم وجود صبغي X زائد) فيكتشفون أن المصاب ذكر (وغالباً ما يتم اكتشاف الأمر في نهاية المرحلة الإعدادية وبداية الثانوية).
- و يتم تخيير المصاب بأن يختار جنسه إما إلى ذكر بإعطائه أندروجينات إضافية بجرعات عالية (حيث أن عدم الحساسية للأندروجينات قد يضعف مع الزمن وبالتالي من الممكن ظهور الصفات الذكورية بعد البلوغ).

- كما يمكن أن يخضع لعملية تصنيع للأعضاء التناسلية الظاهرة الذكرية إلا أنها لا تكون وظيفية تماماً (مما قد يؤدي لمشاكل نفسية).
- أو إلى أنثى وهو الخيار المرجح لأنه نشأ على أنه أنثى كما يكون أكثر تقبلاً من المجتمع، إلا أنه بشكل عام لا يوجد قاعدة عامة للتعامل مع حالات الخنوثة فلكل شخص وضعه وظروفه.

في الصورة ذكر مصاب بالتأنيث الخصيوي ونلاحظ أنه خارجياً أنثى تماما.

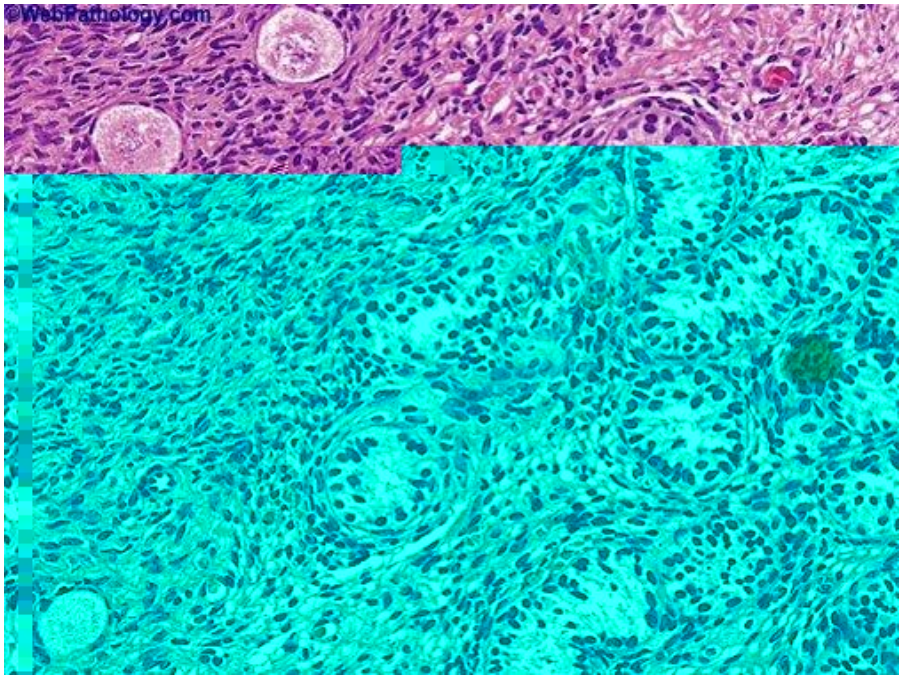




3. الخنوثة الحقيقية True Hermaphroditism:

- تدعى أيضاً بـ **Ovotesticular DSD (Disorder of Sexual Development)**
- وهي حالة نادرة جداً تتمثل بوجود أنسجة مبيضية وأنسجة خصيوية في الشخص نفسه وتتمثل بحالتين:
  - ❖ إما أن يكون لديه خصية في جانب (اليمين عادة) ومبيض في الجانب الآخر (اليسار عادة).
  - ❖ أو مبيض خصيوي Ovotestis ثنائي الجانب.
- وقد ذُكِر أنّه في بعض الحالات تمّ إنتاج النطاف والبيوض معاً، لكن غالباً ما تكون هذه النسج غير وظيفية.

نلاحظ في الصورة المجهرية وجود نبيبات ناقلة للمني و جريبات في المنسل نفسه.



وتكون الصيغة الصبغية:

- إما (46،XX) وهو الأكثر شيوعاً 57٪ من الحالات.
- أو (46،XY) بنسبة 13٪ من الحالات.
- أو موزاييكية (46،XX/XY) بنسبة 30٪ (أي خلايا XX وخلايا XY).

أما بالنسبة للأعضاء التناسلية الداخلية Internal Genitalia **فتتطور كل من قناتي وولف وقناتي مولر**

يكون نفير فالوب مترافقاً مع المبيض والأسهر مترافقاً مع الخصية.

أما في حالة المبيض الخصيوي فيكون مترافقاً مع نفير فالوب بنسبة 66٪، ومع الأسهر أو مع كليهما بنسبة 33٪.

وغالباً ما يكون هناك رحم.

والشكل الظاهري يكون متنوعاً فمن الممكن أن يكون أكثر ميولاً للذكورة أو أكثر ميولاً للأنوثة لذلك تكون **الأعضاء التناسلية الظاهرة مبهمة.**

وخزعة الأقناد Gonadal Biopsy هي أمر ضروري في هذه الحالة للوصول إلى التشخيص الدقيق.

عند التعامل مع مولود ذو أعضاء تناسلية ظاهرة مبهمة

- يجب عدم التصريح المباشر بالجنس، إلا بعد **الدراسة التفصيلية** والتأكد بشكل تام وهذا يحتاج إلى عمل جماعي (طبيب النسائية والبولية وطبيب الغدد..).
- كما يجب أن يكون هناك مراعاة من قبل الجهات الطبية بشكل خاص ومن قبل المجتمع بشكل عام.
- في بعض الحالات يمكن تغيير جنس المولود عبر العمليات الجراحية كما في الصورة.

ثانياً : عسرة تصنع الأقناد Gonadal dysgenesis

وغالباً ما تكون هذه الحالة ناجمة عن خلل صبغي، ومنها:

تناذر تورنر turner's syndrome (45 XO)

(عسرة التصنع المبيضي Ovarian dysgenesis)

- وتتمثل هذه المتلازمة بوجود صبغي X فعال وحيد، ومن الممكن أن تكون الخلايا موزاييكية:
  - ✓45 XO / 46 XX بنسبة 10٪
  - ✓45 XO / 46 XY بنسبة 3٪
- نسبته 1 من بين 2500 امرأة.

- تترافق هذه المتلازمة بقصور مبيض مبكر **Primary ovarian failure** يتمثل بالنفاد السريع للبيوض والذي يفسر بـ:

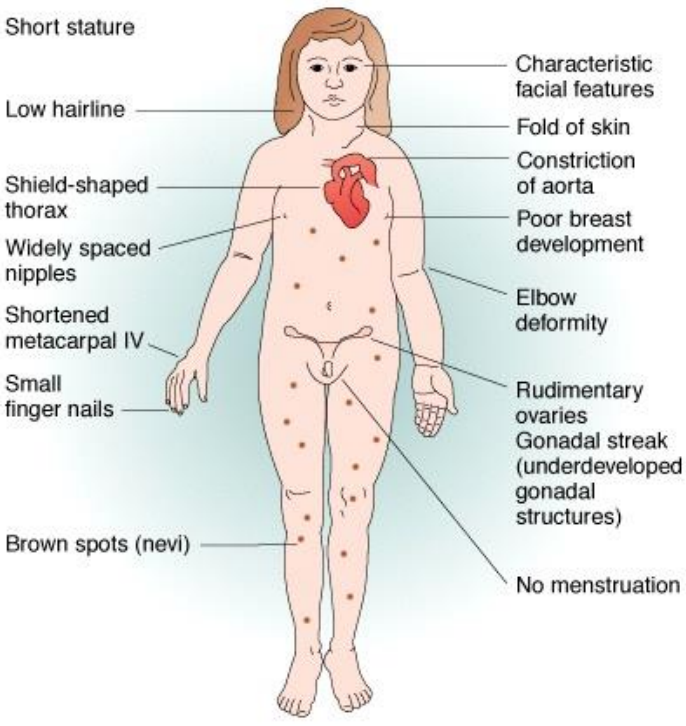
A. أنّ **الخلايا المنشئة الابتدائية** التي تهاجر إلى المنسل غير المتمايز (الذي سيتحول إلى مبيض لاحقاً) تكون كميتها قليلة.

B. أو يكون الموت الخلوي المنظم Apoptosis سريع للخلايا البيضية (حثل للخلايا البيضية Degeneration).

- حيث ينتهي مخزون البيوض بعمر 19-20 سنة وتصبح المبايض شريطية ويحدث سن يأس مبكر، علماً أن السيدة تكون قادرة على الحمل و الإنجاب قبل هذه السن.
- وتتميز المتلازمة بمستوى منخفض من الإستروجين ومستوى مرتفع من FSH و LH، وبغياب التطور المتعلق بالبلوغ Pubertal development.
- ولهذه المتلازمة عدة أعراض:

1. قصر قامة.
2. تشوهات جسمية (طية رقبية، قصر البنصر، صدر عريض).
3. غياب العلامات الجنسية الثانوية.
4. تشوهات قلبية.
5. تشوهات كلوية:

- سوء الاستدارة Malrotation وعدم التصنع الكلوي Renal Agenesis.
- شرايين الكلى المتعددة Multiple Renal Arteries.
- التضاعف Duplication.
- كلية نعل الفرس Horseshoe Kidney



ثالثاً : التشوهات الخلقية للقضيب والإحليل
congenital Anomalies of penis and urethra

1. عدم تكون القضيب Agenesis of penis:

تشوه شديد الندرة سببه الإخفاق في تطور الحدبة التناسلية، وينفتح في هذه الحالة الإحليل في منطقة العجان بالقرب من فتحة الشرج، أما الصفن فيتشكل وتهاجر إليه الخصيتان.

Figure 1: Photograph showing an absent penis with normal scrotum and descended testes

2. القضيب الصغير Micro penis:

يكون بسبب نقص نمو الحدبة التناسلية، ويكون صغيراً جداً لدرجة أنه يكون مغطى بطية جلدية غزيرة الشحم من منطقة العانة، وتنتج هذه الحالة عن عوز هرموني لخصيتي الجنين، وعادة ما ترتبط مع قصور تشكل نخامي.

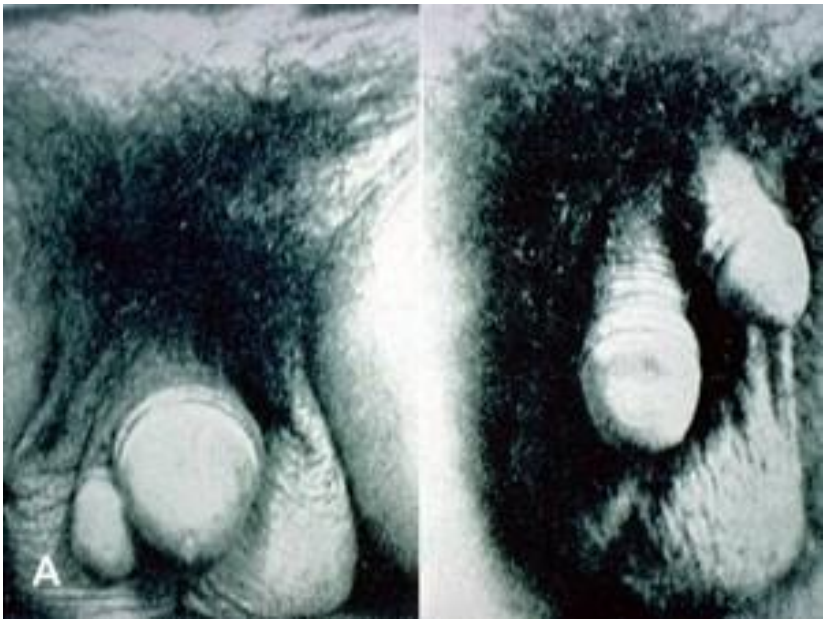
3. القضيب الثنائي الشعبة Bifid penis و القضيب المضاعف Double:

- يحدث نتيجة تضاعف الحدبة التناسلية، وهناك حالتان لتضاعفها:

← تام: مما يؤدي لتشكل قضيب مضاعف (قضيبين).

← جزئي (تضاعف غير مكتمل): يؤدي لتشكل قضيب مشقوق (القضيب ثنائي الشعبة).

- وفي كلتا الحالتين يجب استئصال أحد القضيبين لأنهما قد يكونا غير وظيفيين.
- وبالإجمال فإن هذا التشوه شديد الندرة، ويرتبط غالباً مع انقلاب المثانة، وتشوهات أخرى في الجهاز البولي.



4. القضيب راجع الصفن Retroscrotal penis:

وفي هذه الحالة يتوضع القضيب خلف (تحت) الصفن، وينتج عن إخفاق هبوط الانتباجين الشفريين الصفنيين إلى الخلف عند تشكل الصفن وتطورهما أمام الحدبة التناسلية.

5. الإحليل التحتاني Hypospadias:

6. الإحليل الفوقاني Epispadias:

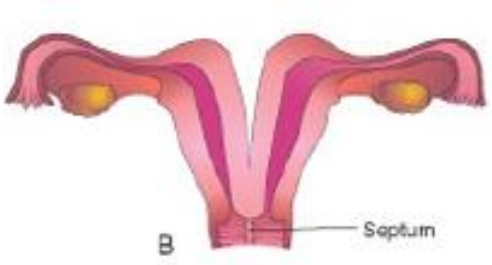
وقد تطرقنا إليهما سابقاً في تشوهات الإحليل ضمن المحاضرة السابقة

رابعاً: التشوهات الخلقية للرحم والمهبل
Congenital Anomalies of Uterus and Vagina

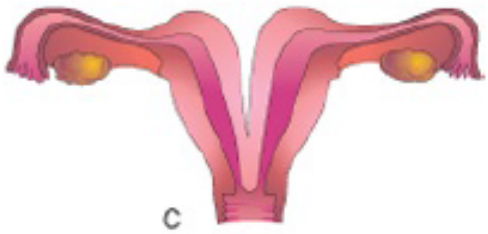
نعلم أن الأقنية التناسلية الأنثوية تنشأ من قناتي مولر، لذلك فإن تشوهات الرحم والمهبل تكون ناجمة عن خلل في تطور أو التحام قناتي مولر (وذلك في القسم الذيلي من القناتين)، ولذلك تدعى أيضاً بالتشوهات المولرية **Mullerian Anomalies** أو تشوهات قناتي مولر، وتشمل طيفاً واسعاً من التشوهات، منها:

1. الرحم المضاعف Double Uterus (Uterus didelphys):

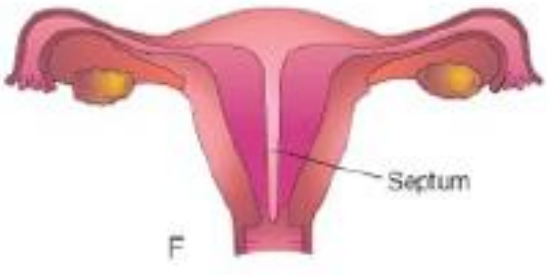
ينتج عن عدم التحام القسمين السفليين (الذيليين) من قناتي مولر، وهناك عدة حالات:



- إذا كان الانفصال تاماً يكون لدينا أيضاً عنقين ومهبلين أي يكون التضاعف تاماً (الصورة B).



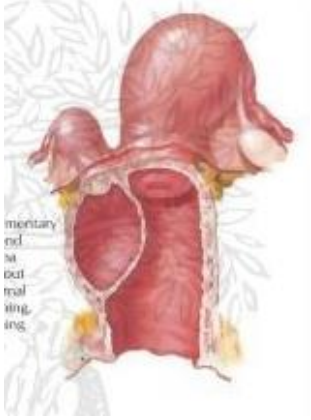
- أما إذا التحم القسمين المكونين للمهبل وبقي الانفصال في المنطقة المكونة للرحم (التحام جزئي) يصبح لدينا رحم مضاعف ومهبل وحيد (الصورة C).



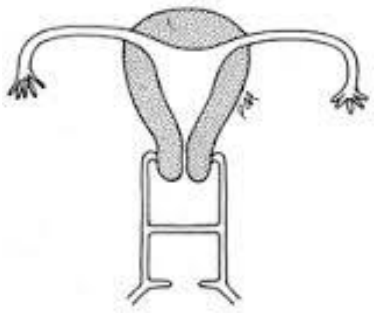
- اذا التحمت قناتي مولر ولكن بقي بينهما حجاب، ينتج الرحم المحجّب Septate Uterus (الصورة F).
(وقد يكون الحجاب أيضاً تاماً أو جزئياً).

في حالة التضاعف التام (أي وجود رحمين ومهبلين)

- يكون بين المهبلين حجاب يفصل بينهما، وقد يؤدي ذلك إلى انخفاض نسبة حدوث الحمل بسبب احتمال حدوث الجماع في المهبل المتصل بالقرن الذي لم تحدث فيه الإباضة، لذلك يقوم الأطباء بإزالة الحجاب بين المهبلين (يؤدي أيضاً إلى عسرة جماع).



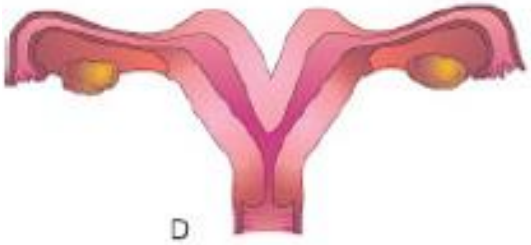
- إذا كان الحجاب بين المهبلين مغلِقاً لإحدى المهبلين فإن ذلك يؤدي إلى تجمع الدم خلف الحجاب وتشكل كتلة حوضية يجب إما فتحها أو استئصالها ومن ثم إعادة تصنيع المهبل.



- نفس الأمر تماماً بالنسبة لعدم تثقب غشاء البكارة وأيضاً الحجاب العرضاني في المهبل vaginal septum transverse (الذي قد يكون مفرداً أو متعدداً).

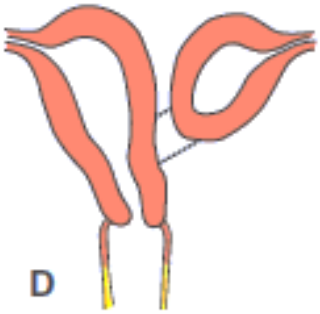
2. الرحم ثنائي القرن Bicornuate uterus:

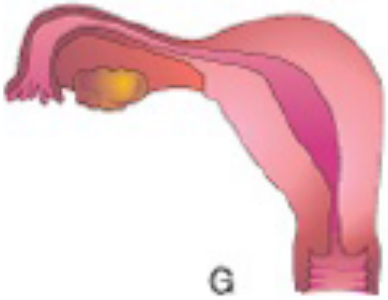
ينتج عن عدم التحام الجزئين العلويين فقط من القسمين السفليين لقناتي مولر، أي تضاعف جسم الرحم العلوي فقط.



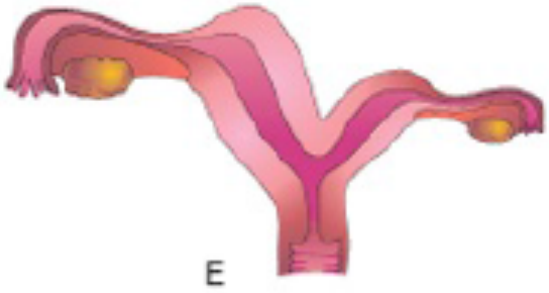
3. الرحم وحيد القرن Uniornuate uterus:

- ينتج عن غياب إحدى قناتي مولر (الصورة G)
- أو تكون اختزالية ولا يتصل جوفها بجوف الرحم المتشكل من القناة الإخرى (الصورة D)، وفي كلا الحالتن يصبح لدينا الرحم وحيد القرن بقناة واحدة (إلا أنه في الحالة الثانية يكون هناك قرن آخر رديمي).





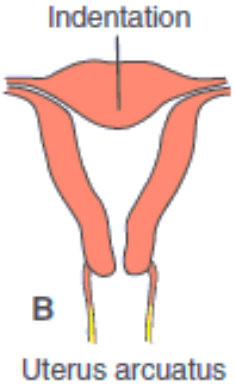
4. الرحم ثنائي القرن غير المتناظر:



ينتج عن ضعف نمو إحدى القناتين وليس غيابها فيتشكل الرحم ذو القرنين مع قرن رحمي رديم (الصورة E).

5. الرحم المقوسة Uterus Arcuatus

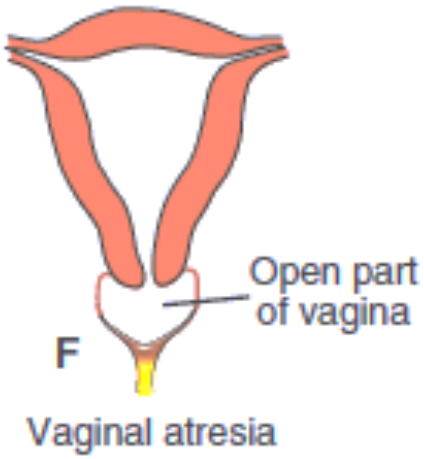
وهي ناتجة عن التحام غير نموذجي لقناتي مولر.



6. غياب المهبل والرحم ونفيري فالوب Absence of Vagina-Uterus-fallopian tubes:

يكون السبب هو غياب كامل قناتي مولر وهو ما يسمى بمتلازمة Mayer Rokitansky kuster Hauser syndrome ولا ننسَ أن تطور الأقناد يكون منفصل عن تطور الأقنية وبالتالي من الممكن أن يكون المبيضان موجودين.

7. غياب (انسداد) المهبل Vaginal Atresia:



وينتج من الإخفاق في انفتاح القناة المهبلية أي أنها تبقى مصمتة، بينما يؤدي عدم انفتاح الطرف السفلي لهذه الصفيحة فقط إلى عدم تثقب غشاء البكارة Imperforate Hymen.

تشوهات غشاء البكارة Congenital Anomalies of Hymen

تتمثل تشوهات غشاء البكارة بشكل فتحته وللغشاء أشكال عديدة:

A. ذو فتحة دائرية (طبيعي).

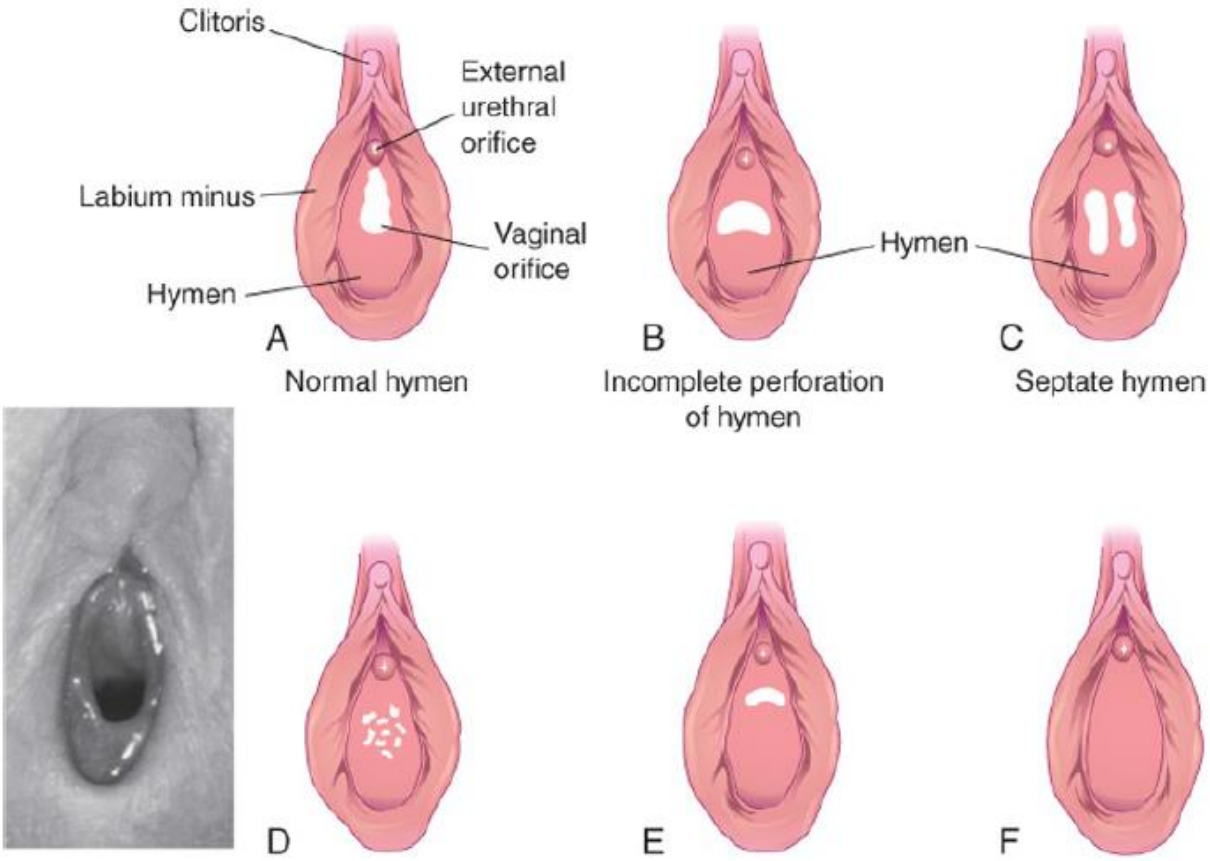
B. ذو فتحة هلالية.

C. غشاء البكارة الحجابي و يتميز بوجود حجاب في المنتصف.

D. غشاء البكارة الغربالي.

E. ذو فتحة ضيقة عرضانية.

F. غشاء البكارة المسدود Imperforate Hymen: وتكمن المشكلة هنا بتجمع دم الطمث خلف الغشاء مسبباً آلام عند المريضة أثناء الدورة وتشكل كتلة حوضية، والعلاج يكون بإحداث شق صغير بشكل إشارة (+) في الغشاء فتخرج كمية كبيرة من الدم الأسود الغامق (حوالي عدة لترات) مع الحفاظ على غشاء البكارة.



من تشوهات الجهاز التناسلي أيضاً: عدم تصنع الاعضاء التناسلية الظاهرة *Agenesis of External Genitalia* كما في الصورة .

خامساً: التشوهات المرافقة للهبوط الخصيوي
Testicular Descent Anomalies

1. عدم هبوط الخصية (اختفاء الخصية) Cryptorchidism:

- ☒ وهو توضع الخصية في أي موقع يتراوح بين موقعها الأولي وحتى كيس الصفن.
- ☒ نسبته عند الخدج 30% وعند أجنة تمام الحمل 3% من الذكور.
- ☒ تكون أحادية الجانب أو ثنائية الجانب.
- ☒ يجب معالجته خلال العام الأول بعد الولادة، لأنه إذا كان اختفاء الخصية ثنائي الجانب يصاب الطفل بالعقم نتيجة تسبب الحرارة المرتفعة بقتل الخلايا المولدة للنطاف.
- ☒ في حال التشخيص المتأخر (بعد البلوغ مثلاً) يتم إنزال الخصية للصفن أو استئصالها، لأنه يوجد احتمال حدوث سرطنة للخصية بنسبة 10% .

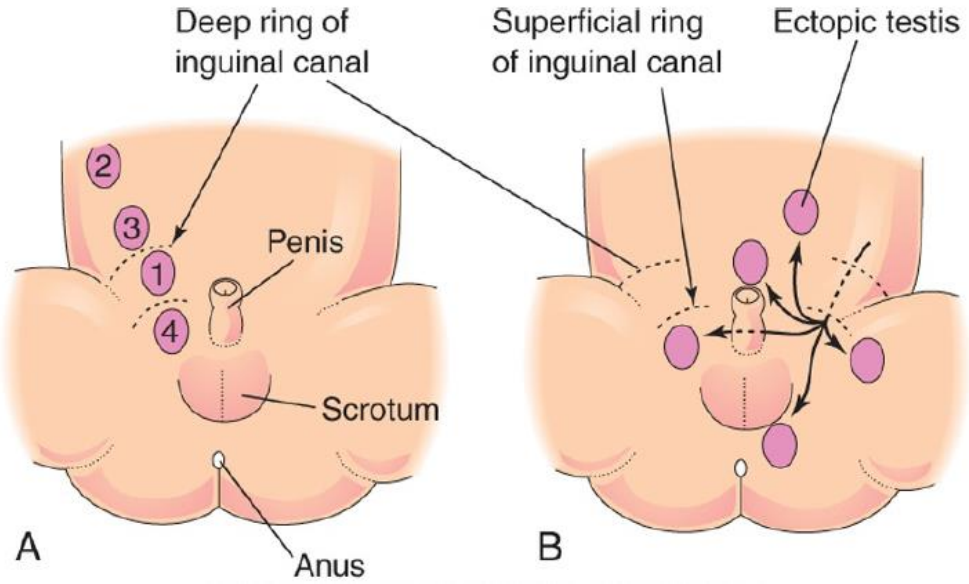
2. الخصية الهاجرة Ectopic testis:

هي هجرة الخصية إلى غير مسارها الطبيعي، كأن تتوضع في الحوض أو إلى الخارج من صفاق العضلة المنحرفة الظاهرة أو في الجهة المعاكسة (الهجرة التصالبية).

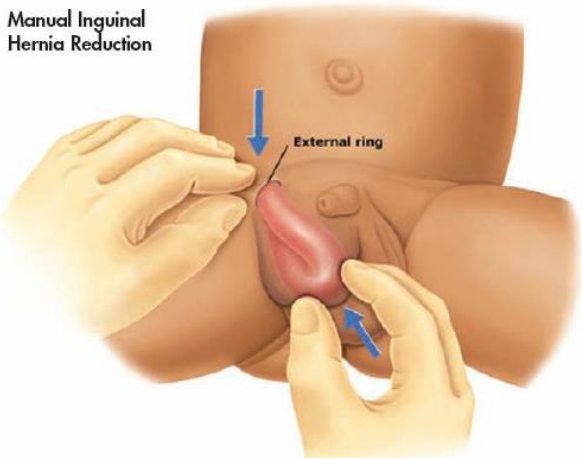
شاعت تسمية حالة اختفاء الخصية بالخصية الهاجرة إلا أنهما حالتين مختلفتين وهذا خطأ شائع، والصورة التالية توضح الفرق بينهما.

A. اختفاء خصية.

B. خصية هاجرة.



8. الفتق الإربي الخلقي Congenital Inguinal Hernia:

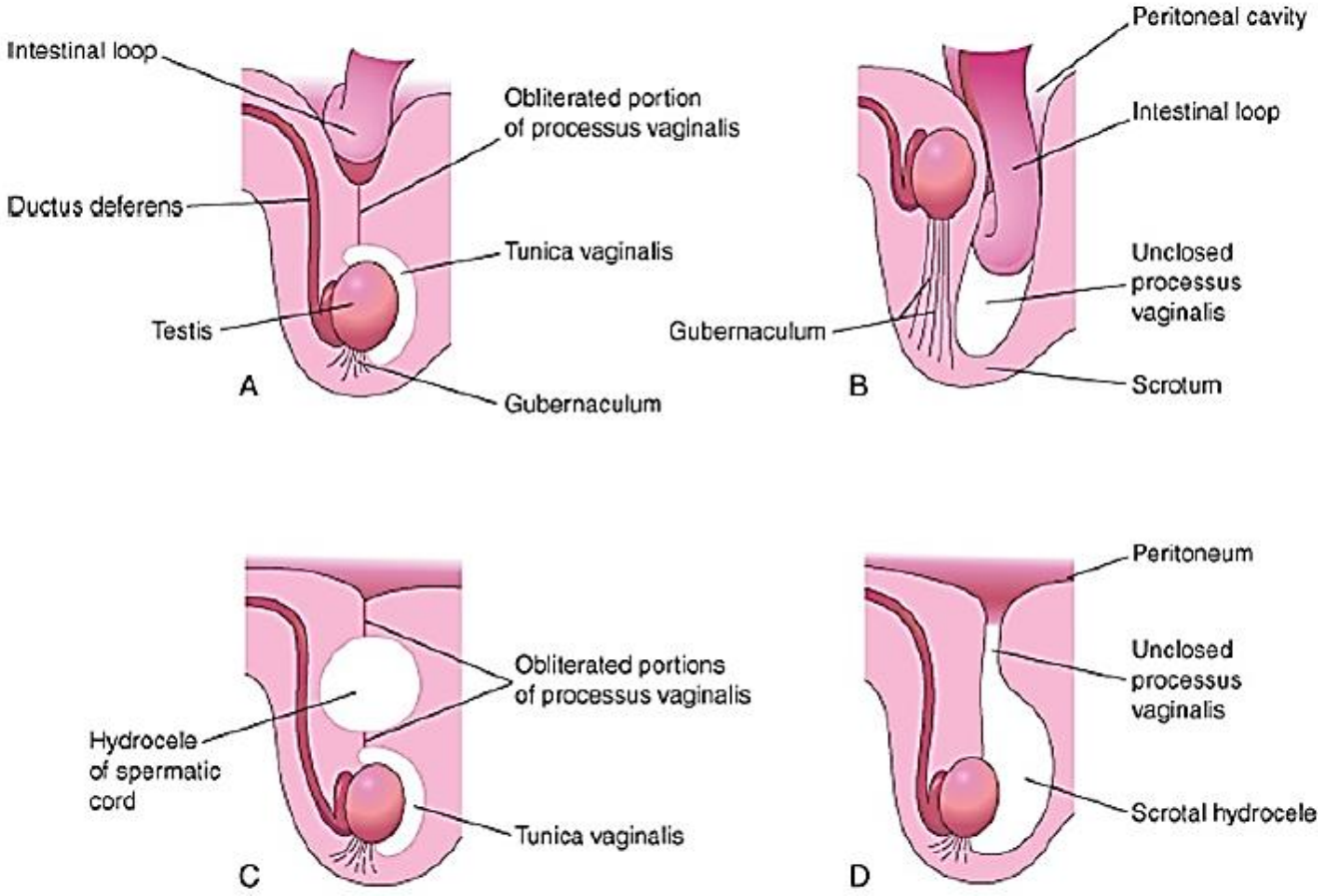


يسببه بقاء الاستطالة الغمدية persistent processus vaginalis (أي بقاءها مفتوحة)، أي بقاء الاتصال بينها وبين جوف البطن، وقد تؤدي هذه الحالة إلى خروج عروة معوية من جوف البطن عبر الفتق إلى الصفن

9. القيلة المائية (الأدرة) Hydrocele:

سببها <u>انغلاق الاستطالة الغمدية بشكل جزئي</u> فيتسرب السائل البرتواني ليتجمع ضمن الصفن (أما الأمعاء فتبقى في البطن ولا تخرج للصفن).

وأحياناً تكون الكيسة مغلقة مثل الصورة C.



فيديو توضيحي للفتق الإربي الخلقي وعلاجه:

https://www.youtube.com/watch?v=R6pwIIVQPVA

دوّن ملاحظاتك

هنا تنتهي محاضرتنا

لا تنسونا من صالح دعاءكم

مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق

RBCs

25 د. مروان الحلبي

2015/04/29

أجواف الجسم
Body Cavities

20 Pages

30 S.P

RBO Medicine

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

زملائي وزميلاتي...

نتابع معكم مسيرتنا في علم الجنين الخاصّ، وسوف نتحدّث اليوم عن تشكّل أجواف الجسم والمساريقا والحجاب الحاجز.

نأمل أن نُوفَّق في إيصال المعلومة بالأسلوب الأفضل والدقّة العلمية المثلى، ونرحّب بأي ملاحظة أو خطأ قد تجدونه في عملنا المتواضع.

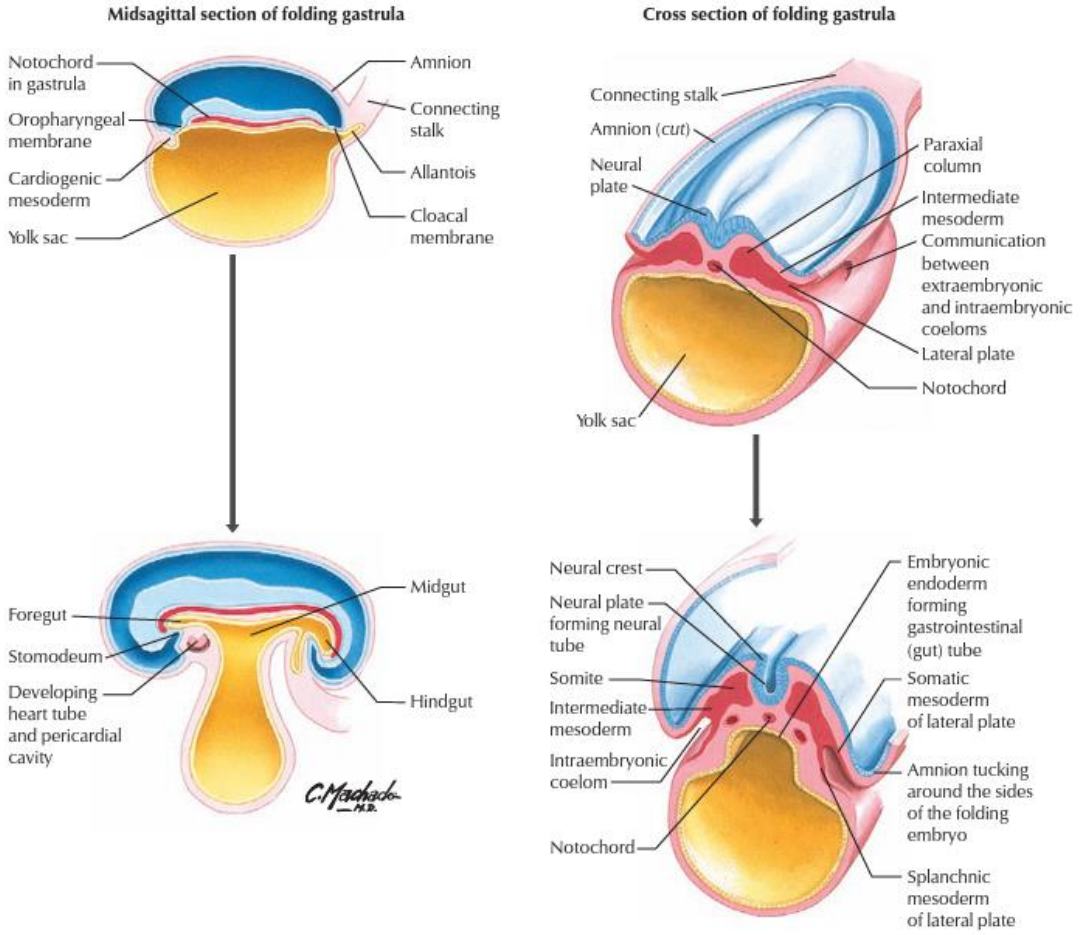
لِنبدأ محاضرتنا...

الموضوع	رقم الصفحة
تذكرة بالالتواءات الجنينية	1
أجواف الجسم	5
المساريقا البدائية	10
تطور الحجاب الحاجز	12
التشوهات الخلقية	15

تذكرة بالالتواءات الجنينية Embryonic Folding

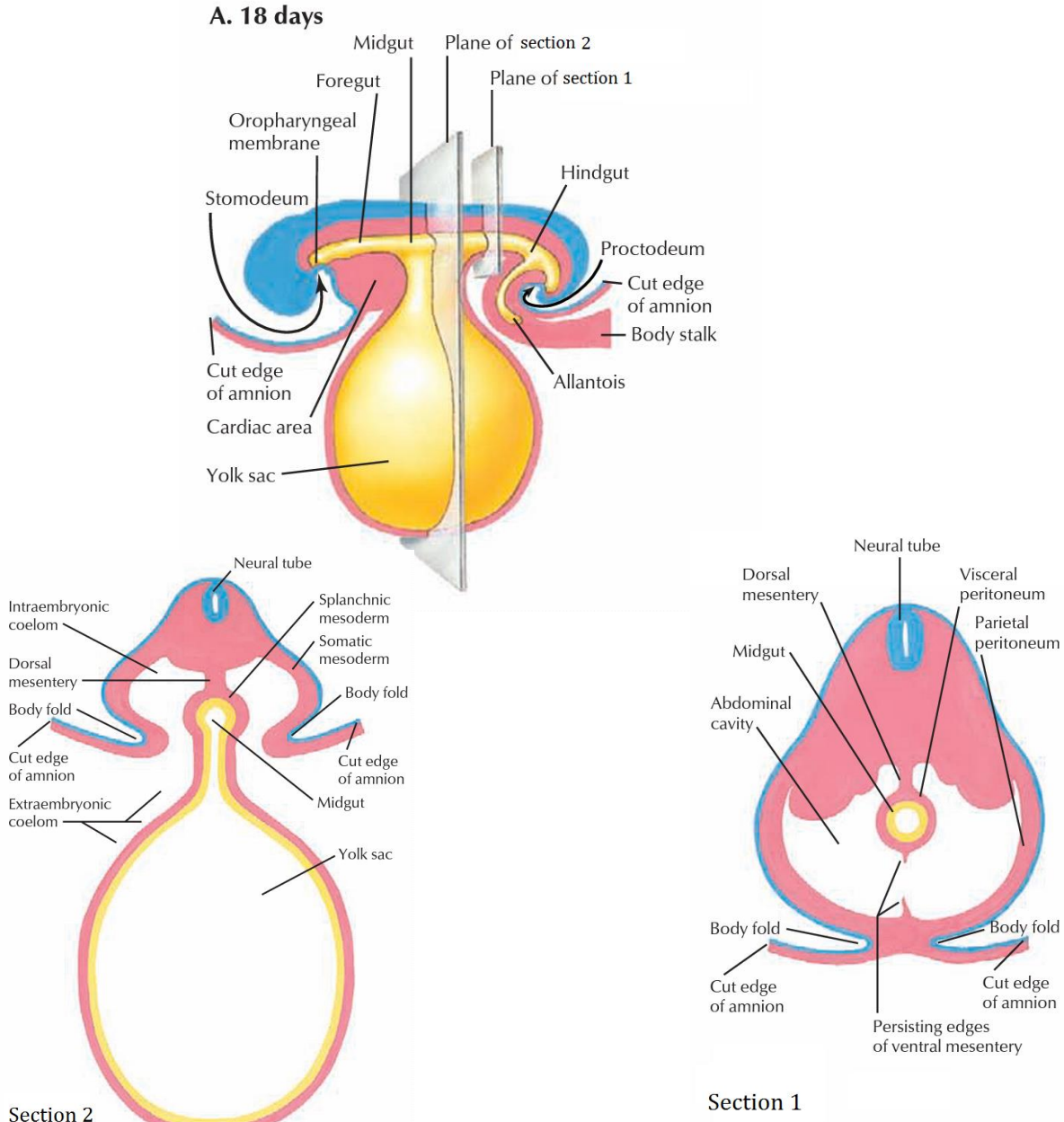
- قلنا أنّه يوجد نوعان من الالتواءات التي يمرّ بها الجنين وهما:
  - ✓ الالتواء الأمامي الخلفي: يظهر في المقاطع السهمية sagittal.
  - ✓ الالتواء الجانبي: يظهر في المقاطع العرضية transverse.

- وقلنا أنّ الوريقة الوسطى تنقسم لِأربعة أقسام وهي:
  - ✓ محورية axial.
  - ✓ جانب محورية paraxial.
  - ✓ بينية (خلالية) intermediate.
  - ✓ جانبية lateral، تقسم لِوريقتَيْن: وريقة جدارية تُرافق الوريقة الظاهرة مُشكّلةً الصفيحة الجدارية، ووريقة حشوية ترافق الوريقة الباطنة مُشكّلةً الصفيحة الحشوية.
- مع الالتواءات الجنينية يدخل قسم من الجوف العامّ خارج الجنيني (الجوف المشيمائي) إلى داخل الجنين من الناحية البطنية لِيشكّل الجوف العامّ داخل الجنيني Intraembryonic Coelom (يُسمَّى أحياناً جوف الجسم Body Cavity) والذي يكون متوضّعاً بين الصفيحتَيْن الجدارية والحشوية.
- نتيجة الالتواءات الجنينية، يدخل جزء من الكيس المحّي إلى داخل الجنين مُشكّلاً المعي البدائي والذي يُقسَم إلى ثلاثة أقسام: أمامي ومتوسّط وخلفي، ويكون المعي المتوسّط متّصلاً مع الكيس المحّي بواسطة القناة المحّية (السويقة المحّية).



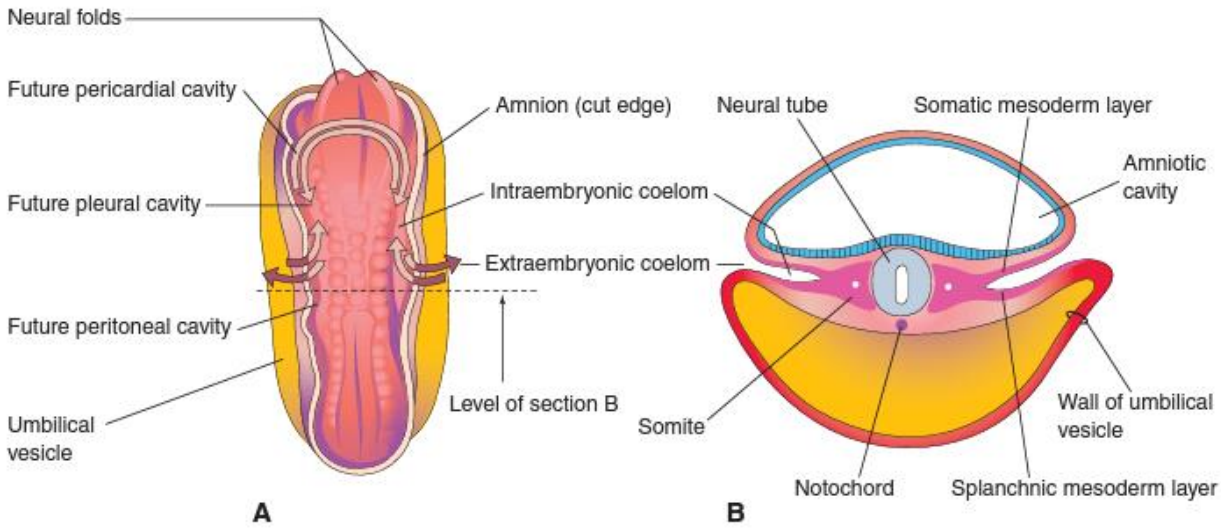
- كما وتنتقل المنطقة المكوّنة للقلب **cardiogenic area** نتيجة الالتواء الرأسي من الناحية الأمامية للجنين إلى الناحية البطنية الأمامية لِتتوضّع أسفل المعي الأمامي.
- يُغلَق الجوف العامّ داخل الجنيني من كافّة الاتّجاهات **إلّا في منطقة السرّة** يبقى مفتوحاً إذ تكون القناة المحّية مُتبارزة إلى خارج جسم الجنين (لِكونها ستدخل في تشكيل الحبل السري)، لِذلك يكون هناك **اتّصال** بين الجوف العامّ داخل الجنيني والجوف العامّ خارج الجنيني **في منطقة السرّة** (منطقة القناة المحّية)، وعبر هذا الاتّصال يدخل السائل من الجوف العامّ خارج الجنيني إلى الجوف العامّ داخل الجنيني لِيجوب ضمنه ثمّ يعود بعدها ويخرج إلى الجوف العامّ خارج الجنيني.

تُوضّح الصورة التالية مقطعَيْن عرضيَّيْن في جسم الجنين، الأوّل في مستوى بعيد عن منطقة السرّة والثاني في منطقة السرّة:



نلاحظ في الصورتِيْن أنّ المعي البدائي يكون مُتصلاً بالجدار الخلفي (الظهري) لِلجوف العامّ داخل الجنيني وذلك بواسطة ما يُسمَّى المساريقا الظهرية، والتي سنتناولها في نهاية المحاضرة.

- بعد أن يصبح الجوف العامّ داخل الجنيني متوضّعاً بشكل كامل داخل جسم الجنين تجتمع فضواته مع بعضها وتأخذ (عند النظر إليها من الأعلى) شكلاً يشبه **العروة** أو **الهلال** أو **نعل الفرس**، ويكون لهذه العروة ذروة وذراعان:
  - الذروة تقع في الأمام (باتّجاه الناحية الرأسية) وتشكّل مستقبلاً جوف التامور Pericardial Cavity الذي يسكنه القلب.
  - الذراعان يقعان في الخلف (باتّجاه الناحية الذيلية) ويشكّلان مستقبلاً: جوفا الجنب Pleural Cavities في الأمام (تسكنهما الرئتان)، وجوف الصفاق أو البريتوان Peritoneal Cavity في الخلف (تسكنه الأحشاء).



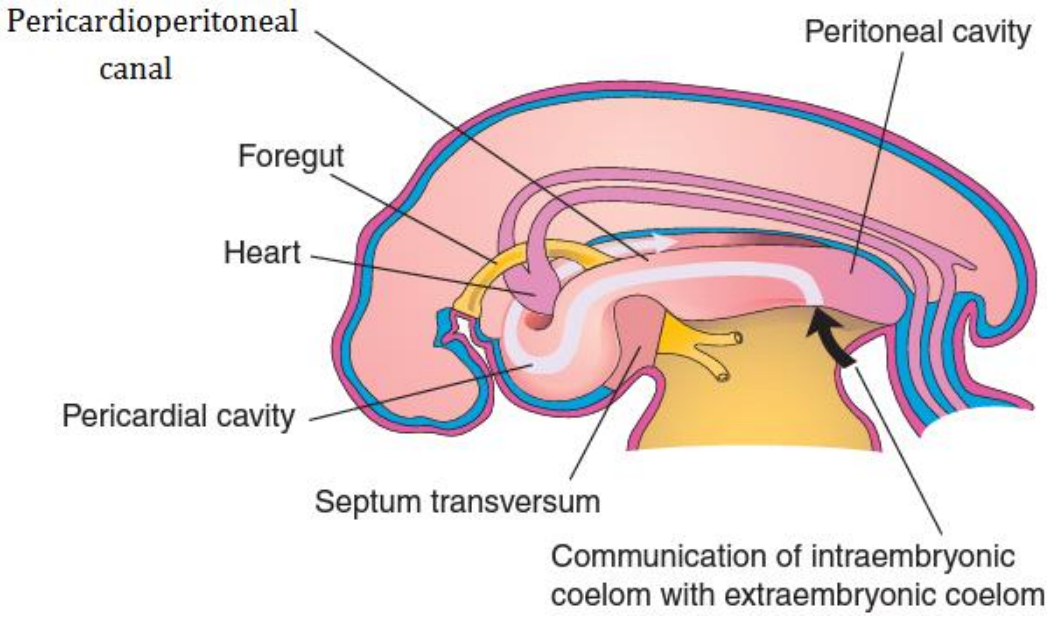
ملاحظة: في البداية تكون ذروة العروة أفقية التوضّع حيث تقع إلى الأمام من المنطقة المكوّنة لِلقلب، ومع الالتواءات الجنينية عندما تنتقل المنطقة المكوّنة لِلقلب إلى الناحية البطنية تنزل ذروة العروة لِتصبح إلى الأسفل من المنطقة المكوّنة لِلقلب.

لفهم أفضل للمحاضرة يمكن تتبعها من خلال الفيديو التالي:

https://www.youtube.com/watch?v=TTiG2o62E2w

القناتان الصفاقيّتان التاموريّتان

- يشكّل الجوف العامّ داخل الجنيني قناتَيْن ضمن جسم الجنين، تُسمَّى كل منهما **القناة الصفاقية التامورية** Pericardioperitoneal Canal وذلك لِأنّهما ستُشكّلان جوف التامور في الأمام وجوف الصفاق في الخلف.
- تنفتح هاتان القناتان على بعضهما جزئياً في الناحية السفلية من الجسم بسبب زوال المساريقا البطنية وذلك لِتشكيل جوف البريتوان (سوف نتناول هذا الأمر في تشكّل المساريقا).
- تنفتح القناتان على بعضهما عند ذروة العروة أيضاً.
- إلى الناحية البطنية من القناتَيْن يوجد **الحجاب المستعرض** الذي سنتحدّث عنه في تشكّل الحجاب الحاجز.
- عند منطقة السرّة يدخل السائل من الجوف العام خارج الجنيني إلى هاتين القناتَيْن لِيجوب ضمنهما ثمّ يخرج بعدها.



أجواف الجسم Body Cavities

سوف ندرس تشكّل ثلاث أجواف وهي:

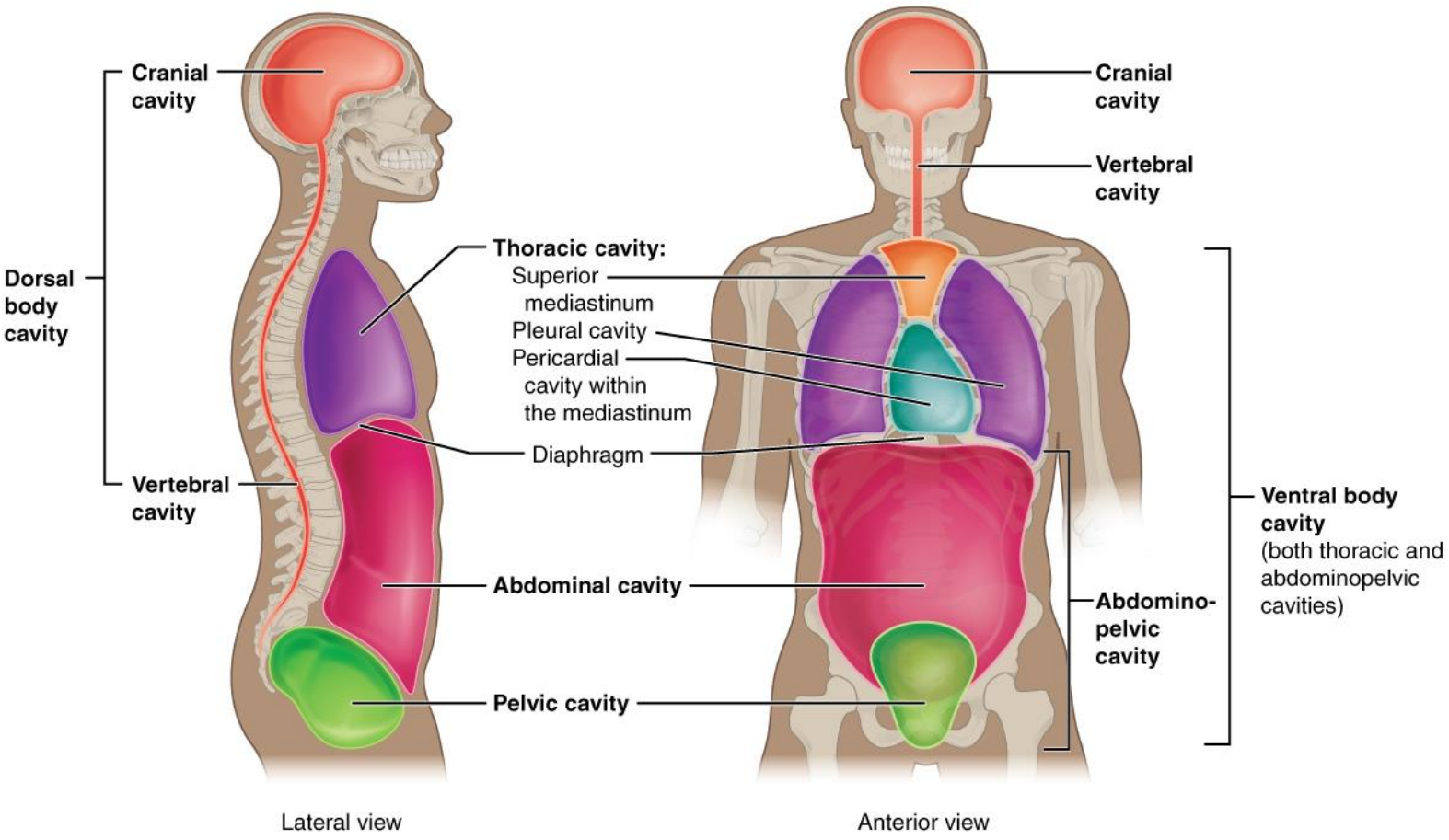
1- جوف التامور Pericardial Cavity.

2- جوف الجنب Pleural Cavity.

يُشكّل جوف التامور مع جوفَيْ الجنب ما يُسمَّى **الجوف الصدري** Thoracic Cavity.

3- جوف الصفاق (البريتوان) Peritoneal Cavity، ويُسمَّى أيضاً **الجوف البطني الحوضي** Abdominopelvic Cavity.

ينفصل الجوف الصدري عن الجوف البطني الحوضي **بواسطة الحجاب الحاجز**.



انقسام الجوف العام داخل الجنيني

- يحدث هذا الانقسام من أجل فصل جوف التامور وجوف البريتوان عن القناتَيْن الصفاقيّتَيْن التاموريّتَيْن (القسم المُتبقّي من القناتَيْن يشكّل جوفَي الجنب).
- مع نمو وتبارز البرعمَيْن الرئويَّيْن ضمن القناتَيْن الصفاقيّتَيْن التاموريّتَيْن تتشكّل طيّتَيْن أو انثناءَيْن في الجدار الوحشي (الجانبي) لِكلّ قناة:

☒ الانثناءان الجنبيّان التامورياّن Pleuropericardial Folds إلى الأعلى من الرئتَيْن (انثناء في كلّ قناة).

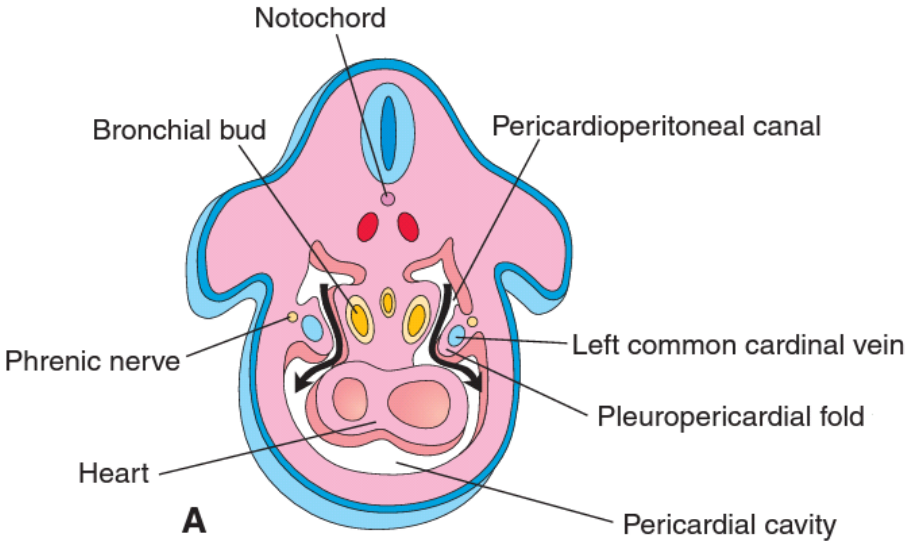
☒ الانثناءان الجنبيّان الصفاقيّان Pleuroperitoneal Folds إلى الأسفل من الرئتَيْن (انثناء في كلّ قناة).

- أي أنّ البرعم الرئوي (الرئة لاحقاً) في كل قناة ينمو بين الطيّة الجنبيّة التاموريّة في الأعلى والطيّة الجنبيّة الصفاقيّة في الأسفل.

قبل البدء بدراسة الأجواف يجب التنويه إلى ملاحظة صغيرة، وهي:
عندما نقول الصفاق "أو البريتوان" نقصد الطبقة المُبطّنة لجوف الصفاق (سواءً الملاصقة للأحشاء أو الملاصقة لجدار الجسم) وليس الجوف نفسه،
وكذلك الأمر بالنسبة للتامور والجنب.

تشكّل جوف التامور

❖ قلنا أنّه تتشكّل طيّة أو انثناء تسمّى **الطيّة الجنبيّة التاموريّة** من الجدار الوحشي لِلقسم العلوي (الرأسي) لكلّ قناة صفاقية تامورية (منشأ هذه الطيّة من الوريقة الوسطى).



❖ تشكّل هاتان الطيّتان (عند التحامهما) ما يُسمَّى **الغشاء الجنبيّ التاموريّ** pleuropericardial membrane الذي يفصل بين جوفَي الجنب وجوف التامور.

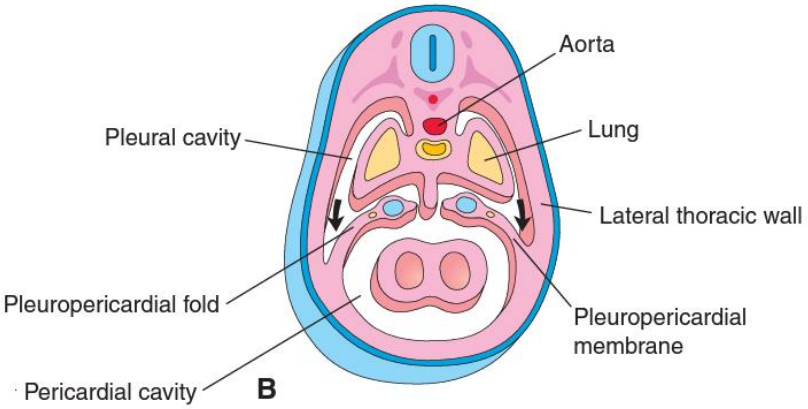
❖ تكون كلّ طيّة متضمّنةً على وريد أصلي مشترك common cardinal vein وعصب حجابي phrenic nerve.

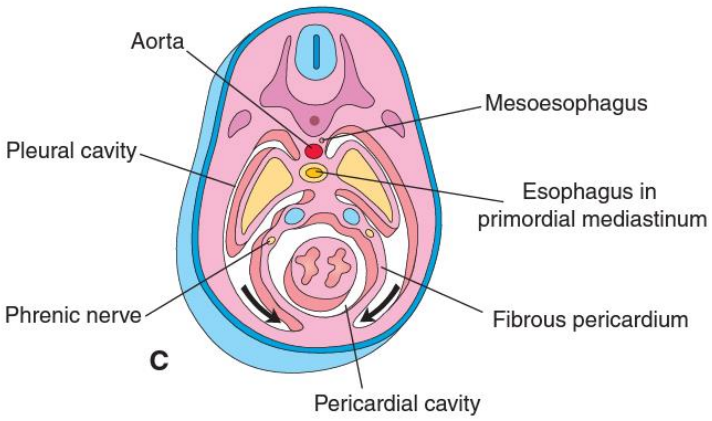
❖ ينمو البرعمان الرئويان **وحشياً** من النهاية السفلية (الذيلية) لِلرغامى ضمن القناتَيْن الصفاقيتَيْن التامويتَيْن (ضمن القسم من القناة الذي سوف يشكّل جوف الجنب لاحقاً).

❖ في الناحية البطنية، يتوسّع الجوفان الجنبيّان ضمن جدار البطن وذلك في زاوية محصورة بين جدار الجسم والطية الجنبية التامورية (توسّع في الاتّجاه الأنسي حول جوف التامور)، وهذا الأمر يؤدّي إلى انقسام النسيج المتوسّط إلى:

✓ طبقة خارجية تشكّل جدار الصدر.

✓ طبقة داخلية هي الغشاء الجنبي التاموري نفسه، والذي سيشكّل التامور الليفي fibrous pericardium (الطبقة الخارجية من الكيس التاموري الذي يحيط بالقلب).





الكيس التاموري المحيط بالقلب يتألّف من (من الداخل باتجاه الخارج):

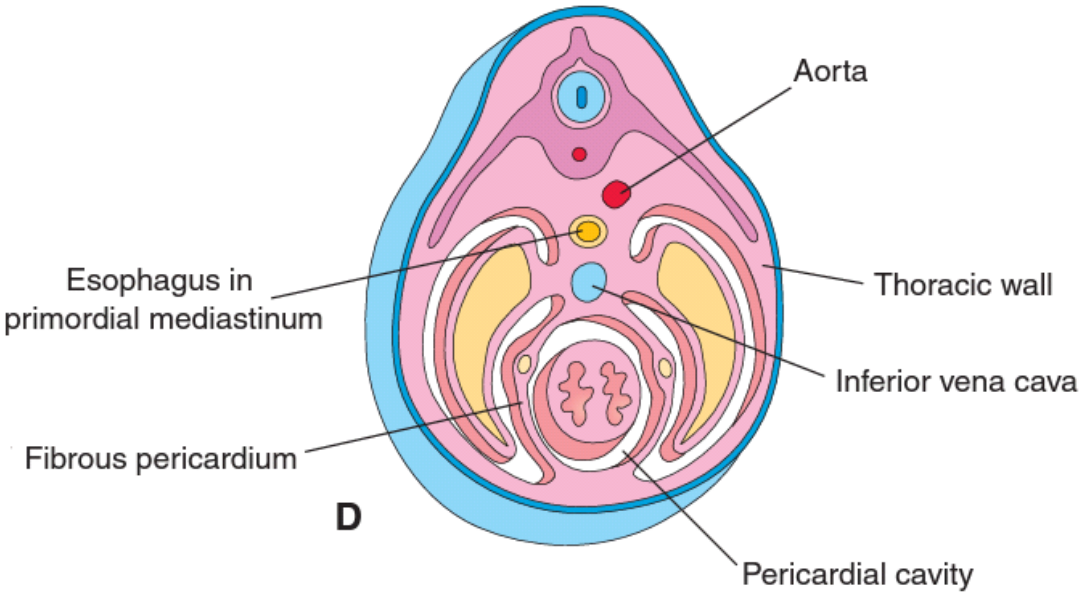
التامور الحشوي (يكون ملاصقاً للقلب) – جوف التامور – التامور الجداري – التامور الليفي (يحيط بالتامور الجداري).

❖ في الناحية الظهرية، تنمو الطيّتان الجنبيّتان التامويّتان وتتقاربان حتى تلتحما مع بعضهما ومع النسيج المتوسّط الواقع في الجهة البطنيّة للمريء (يحدث هذا الالتحام في الأسبوع 7 تقريباً)، وبذلك ينفصل جوف التامور عن جوفَي الجنب ويُغلَق المنفذان الواصلان بينهما (الأيمن والأيسر).

❖ **معلومة خارجية**: نلاحظ هنا تشكّل بداءة المَنصِف Mediastinum والذي هو عبارة عن كتلة من النسيج المتوسّط تمتدّ من القصّ في الأمام إلى العمود الفقري في الخلف، وتحتوي على كلّ الأعضاء الموجودة في الصدر ما عدا الرئتَيْن (أي أنّه بعبارة أخرى يفصل بين الرئتَيْن).

❖ نلاحظ أيضاً أنّ عملية فصل الأجواف هذه تتزامن مع نموّ الرئتَيْن وتطوّرهما ضمن جوفَي الجنب.

❖ يُغلَق المنفذان الواصلان بين جوف التامور وجوفَي الجنب في الناحية اليمنى في وقت أبكر قليلاً من وقت إغلاقهما في الناحية اليسرى وذلك بسبب كون الوريد الأصلي المشترك الأيمن أكبر من مثيله الأيسر وهذا ما يجعل الطيّة الجنبيّة التاموريّة اليمنى أكثر طولاً من الطيّة اليسرى.



تشكل جوف الصفاق (البريتوان)

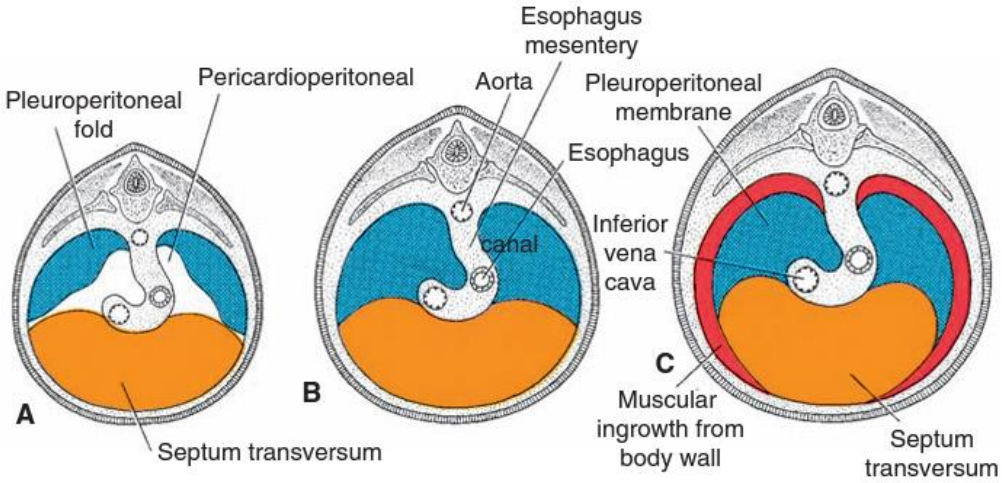
❖ تتشكّل في القسم السفلي (الذيلي) لكلّ قناة صفاقيّة تاموريّة طيّة أو انثناء تُسمَّى الطيّة الجنبيّة الصفاقيّة، ترتكز هذه الطيّة على الناحية الظهرية الوحشية لِجدار الجسم.

❖ تشكّل هاتان الطيّتان ما يُسمَّى الغشاءان الجنبيّان الصفاقيّان pleuroperitoneal membranes، يسهم هذان الغشاءان في تشكيل الحجاب الحاجز الذي يفصل بين جوف الصفاق في الأسفل وجوف الصدر في الأعلى.

❖ في الأسبوع 6، تنمو الطيّتان الجنبيّتان الصفاقيّتان في الاتّجاه البطني الأنسي حتى تلتحما مع المساريقا الظهرية للمريء (المساريقا التي تربط المريء بالجدار الظهري للجسم) ومع الحجاب المستعرض، وبهذه الطريقة يتشكّل الحجاب الحاجز وينفصل جوف الصفاق عن جوفَي الجنب ويُغلَق المنفذان الواصلان بينهما (الأيمن والأيسر).

❖ هنا أيضاً، يُغلَق المنفذ الأيمن في وقت أبكر قليلاً من وقت إغلاق المنفذ الأيسر.

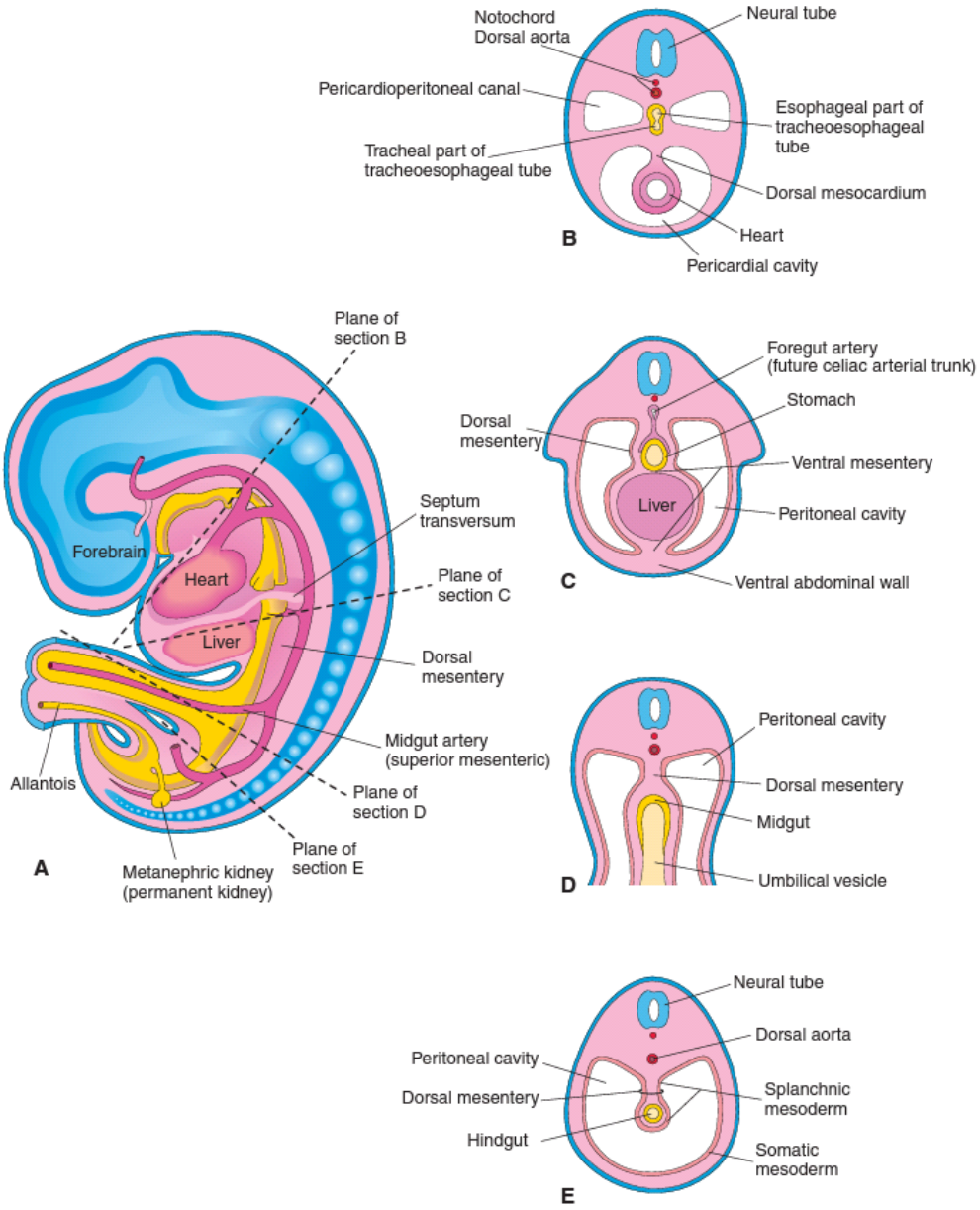
❖ تترافق عملية الالتحام وإغلاق المنفذَيْن مع هجرة أرومات العضلات myoblasts (خلايا عضلية ابتدائية) إلى الجدار الوحشي لِلجسم كي تشكّل عضلات الحجاب الحاجز.



المساريقا البدائية Primitive Mesenteries

- المساريقا عبارة عن صفيحة مضاعفة من الصفاق (البريتوان) تحصر ضمنها كتلة من النسيج المتوسّط، أساسها من **الوريقة الوسطى**، تتجلّى أهمّيّتها في أمرَيْن:
  - ✓ تدعم أحشاء البطن الداخلية (الأمعاء والكبد و...) وتثبّتها بجدار الجسم (البطني أو الظهري).
  - ✓ تمرّ عبرها الأوعية الدموية والأوعية اللمفاوية والأعصاب المسؤولة عن تغذية وتعصيب هذه الأحشاء.
- الأمعاء بشكل عام ومشتقّاتها يكون لها مساريقا أمامية (بطنية) تثبّتها بالجدار الأمامي للجسم، ومساريقا خلفية (ظهرية) تثبّتها بالجدار الخلفي للجسم.
- **في المعي المتوسّط والمعي الخلفي** تتلاشى المساريقا الأمامية وتبقى المساريقا الخلفية (الظهرية) فقط، لذلك تنفتح القناتان الصفاقيّتان التاموريّتان على بعضهما في هذا المستوى وذلك بهدف تشكيل جوف صفاقي (بريتواني) واحد، أي أنّه لو لم تتلاشَ المساريقا الأمامية في القسم السفلي لِلجسم لَأصبح لدينا جوفان صفاقيّان عوضاً عن جوف صفاقي واحد.
- بينما **في المعي الأمامي** تبقى كلّ من المساريقا الأمامية والمساريقا الخلفية موجودة.

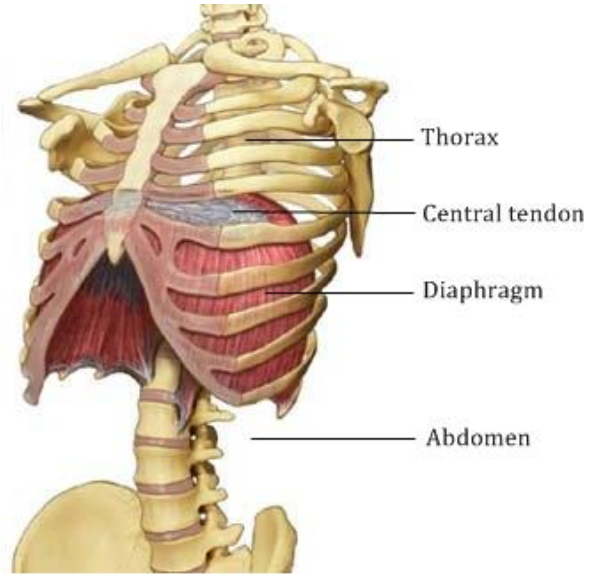
- إذاً، المساريقا الخلفية موجودة على طول المعي البدائي في حين أنّ المساريقا الأمامية توجد في بعض المناطق وتزول في مناطق أخرى.
- فيما يلي صورة توضّح مقاطع عرضية في مستويات مختلفة من جسم الجنين:



- نلاحظ:
  - ✓ المساريقا الخلفية والأمامية في المقطع C.
  - ✓ المساريقا الخلفية (الظهرية) فقط وزوال المساريقا الأمامية (البطنية) وانفتاح القناتَيْن الصفاقيّتَيْن التامورِيّتَيْن على بعضهما في المقطع E.
  - ✓ اتّصال القناتَيْن الصفاقيّتَيْن التامورِيّتَيْن (الجوف العام داخل الجنيني) مع الجوف العام خارج الجنيني، وانفتاح المعي المتوسّط على الكيس المحّي في المقطع D (مقطع في مستوى السرّة).

تطوّر الحجاب الحاجز Diaphragm

☒ يفصل الحجاب الحاجز بين جوف الصدر في الأعلى وجوف البطن (جوف الصفاق) في الأسفل، وله دور أساسي في عملية التنفّس.

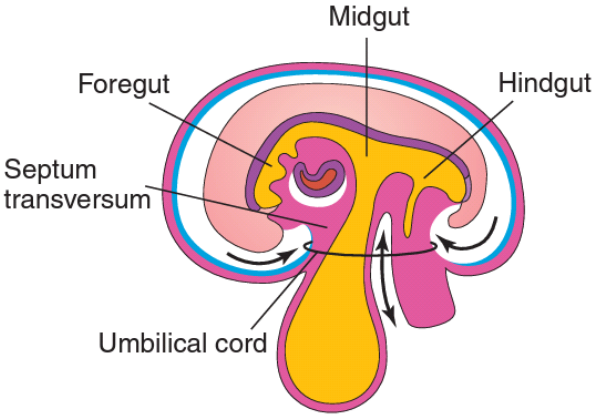


☒ هذا الحجاب **رباعي المنشأ** إذ يدخل في تشكيله البنى الجنينية التالية التي تلتحم (أول ثلاثة منها) مع بعضها في الأسبوع 6 وتفصل جوف الصدر عن جوف البطن بشكل كامل:

1. **الحجاب المستعرض** Septum Transversum:

هو الجزء الأمامي (البطني) من الحجاب الحاجز، وهو عبارة عن صفيحة سميكة من النسيج المتوسّط تنمو من الجدار البطني الوحشي للجسم في الاتّجاه الظهري.

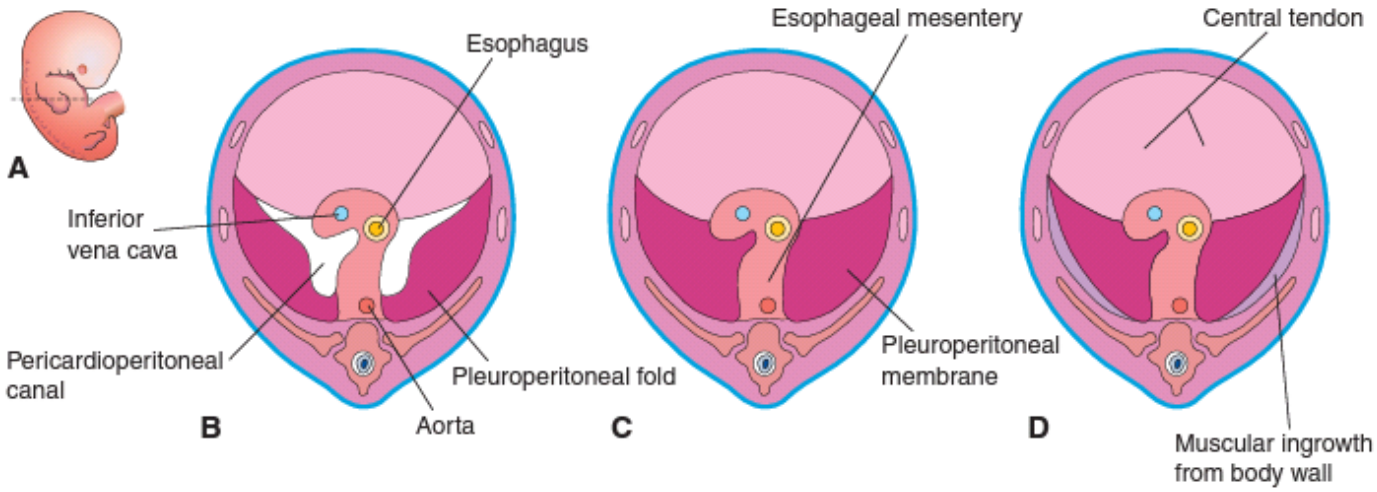
يقع هذا الحجاب في الناحية البطنية نسبةً لِلمعي الأمامي والقناتَيْن الصفاقيّتَيْن التاموريّتَيْن وهو يفصل بين القلب في الناحية الرأسية والقناة المحّية في الناحية الذيلية (كما هو مُوضَّح في الصورة التالية)؛ يعطي هذا الحجاب ما يُسمّى **المُوتِّرة المركزية لِلحجاب الحاجز** Central Tendon of Diaphragm.

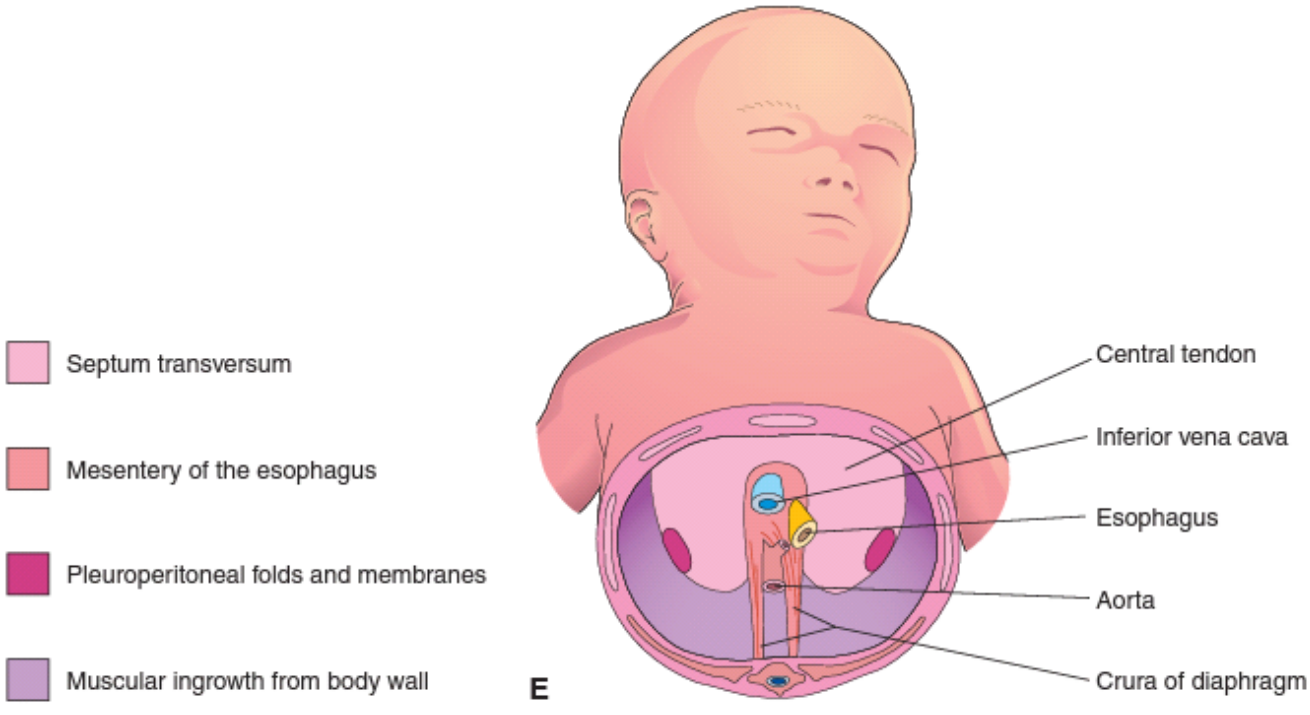


2. **الغشاءان الجنبيّان الصفاقيّان Pleuroperitoneal Membranes:**
ينشآن من الطيّتَيْن (أو الانثناءَيْن) الجنبيّتَيْن الصفاقيّتَيْن، ويشكّلان نسبة كبيرة من الحجاب الحاجز عند الجنين في حين يمثّلان جزءاً صغيراً من الحجاب الحاجز عند الوليد.

3. **المساريقا الظهرية لِلمريء Dorsal Mesentery of Esophagus:**
تشكّل سويقتَي أو ساقَي الحجاب الحاجز Crura of the Diaphragm (مفردها "ساق Crus").

4. من الجدار الوحشي (الجانبي) للجسم يبدأ نموّ العضلات المحيطية لِلحجاب الحاجز باتّجاه الداخل، وهي المسؤولة عن تقلّصات الحجاب وحركته (صعوداً وهبوطاً).

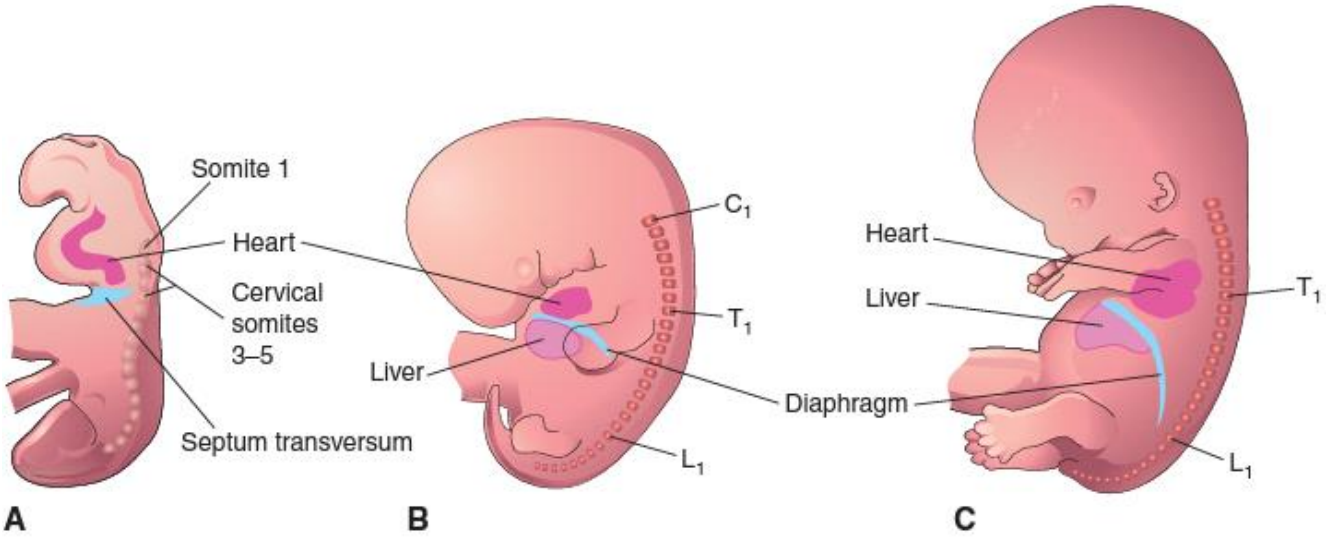




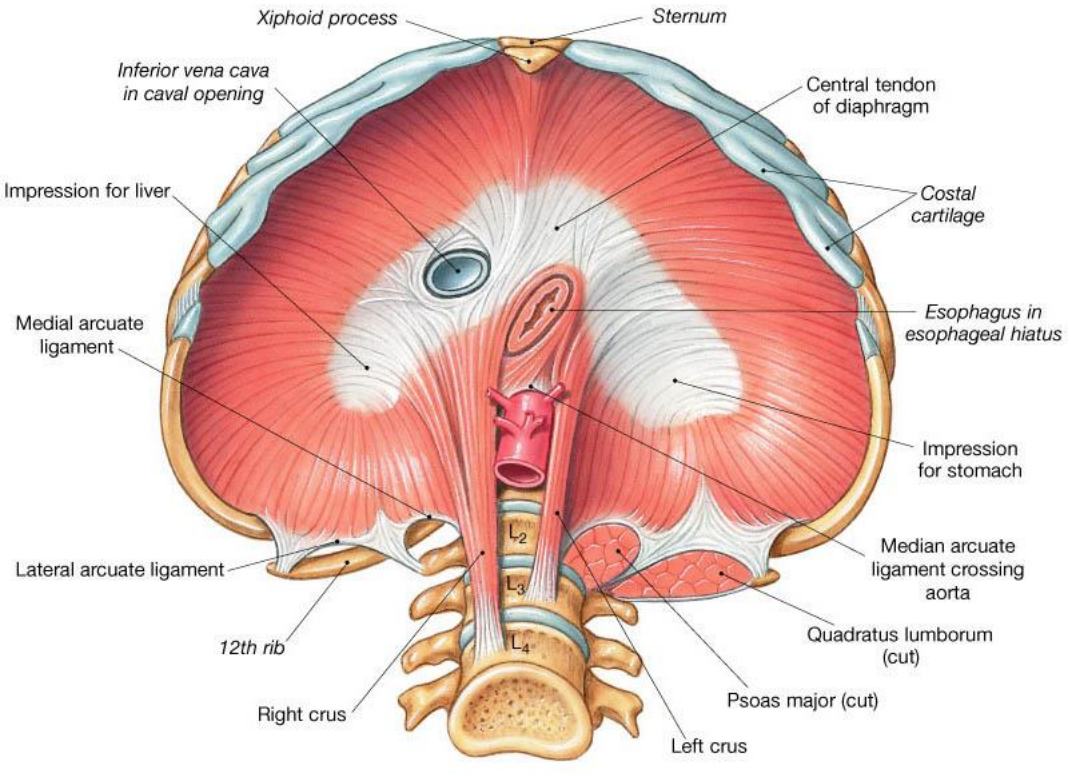
☒ كما ذكرنا، يفصل الحجاب المستعرض بين القلب في الناحية الرأسية والقناة المحّية في الناحية الذيلية، وبالتالي في هذه المنطقة سوف ينمو الانثناءان الجنبيّان الصفاقيّان ويتشكّل الحجاب الحاجز، ويكون ذلك في مستوى الجسيدات الرقبية 3-5 (أي في **الناحية الرقبية** لِلجنين).

☒ مع نموّ وتطاول الجسم ونموّ الفقرات، ينزل الارتكاز الخلفي (الظهري) لِلحجاب الحاجز نحو الأسفل لِيصل إلى **الناحية الصدرية**، ويستمرّ بالنزول حتى يصل في النهاية إلى **الناحية القطنية** (عند مستوى الجسيدة "أو الفقرة" القطنية الأولى تقريباً).

☒ تتزامن عمليّة النزول هذه مع نمو وتطوّر القلب والرئتَيْن والأحشاء الداخلية لِلجنين.



☒ فيما يلي صورة توضّح أقسام الحجاب الحاجز عند الإنسان البالغ:



التشوّهات الخلقيّة Congenital Anomalies

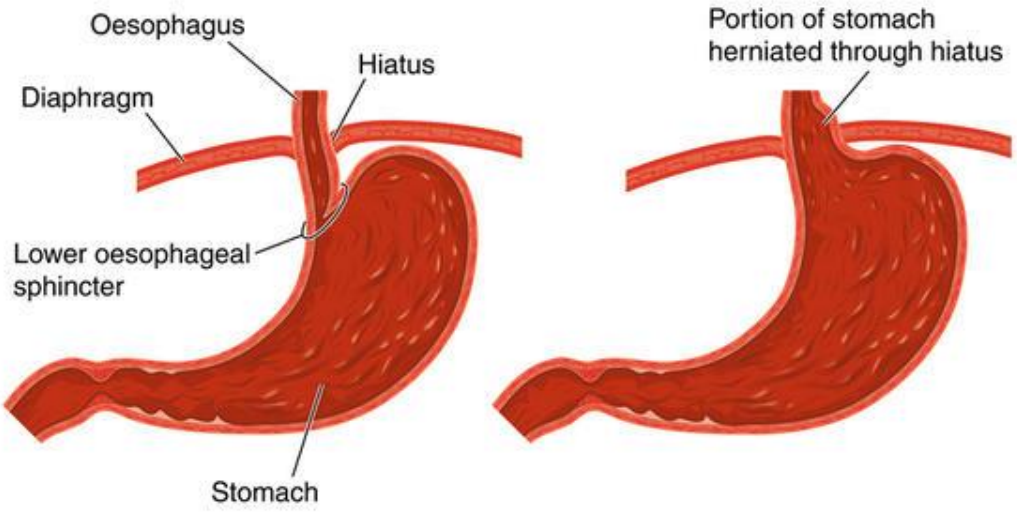
يوجد ثلاث تشوّهات رئيسية:

1. الفتق الفرجويّ الخلقيّ Congenital hiatal hernia:

- **السبب**: توسّع في الفتحة التي يعبر المريء من خلالها الحجابَ الحاجزَ إلى جوف البطن ليصبّ في المعدة (large esophageal hiatus).
- **التأثيرات على الجنين**: صعود جزء من المعدة إلى جوف الصدر، ممّا يؤدّي إلى:
  - ✓ انتقال جزء من الحموضة إلى جوف الصدر.
  - ✓ وإذا كان الجزء الذي صعد من المعدة كبيراً فإنّه يضغط على الرئة ويسبّب نقصاً في تصنّع الرئة hypoplasia وبالتالي مشكلة تنفّسيّة لاحقاً.

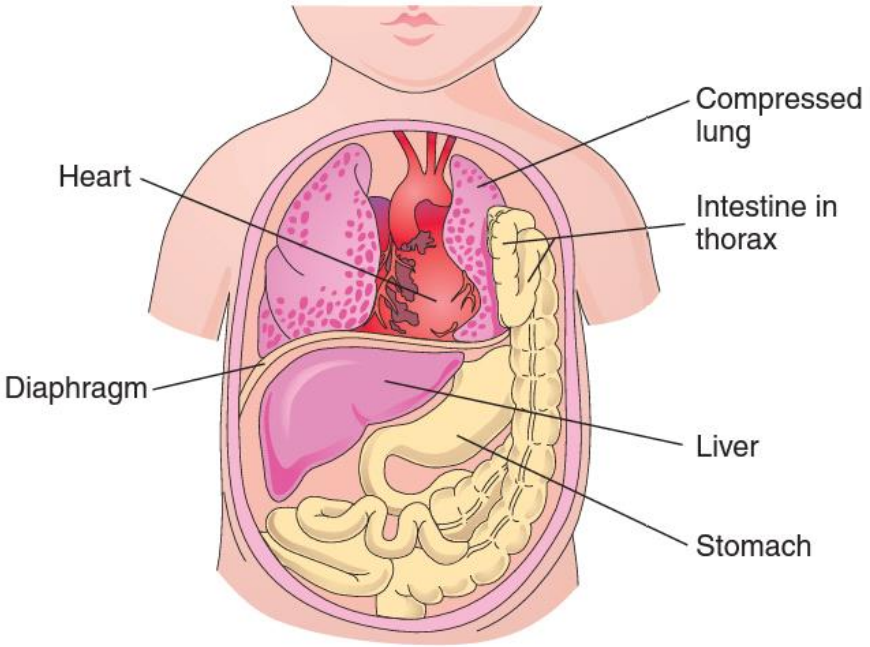
ملاحظات:

- سُمّي هذا الفتق بالفتق الفرجوي نسبةً إلى الفرجة (الفتحة)، وذلك لأنّه قد حدث على فتحة موجودة بشكل طبيعي في الجسم (الفتحة التي يعبر المريء منها الحجابَ الحاجزَ) وليس فتحة جديدة لم تكن موجودة سابقاً.
- هذا الفتق شائع ويُسمَّى أحياناً بالفتق الانزلاقي، ولكنّ الفرق بينهما هو أنّ الفتق الانزلاقي مكتسب أي أنّ الفتحة التي يمرّ منها المريء كانت طبيعية في البداية ولكن توسّعت فيما بعد، بينما الفتق الفرجوي الذي نتحدّث عنه هو فتق خلقيّ أي أنّ الفتحة متوسّعة منذ تشكّلها عند الجنين.



2. الفتق الحجابيّ الخلقيّ Congenital diaphragmatic hernia (CDH):

- **السبب**: خلل في تشكّل الغشاء الجنبيّ الصفاقيّ أو خلل في التحامه مع بقيّة عناصر الحجاب الحاجز (أي الحجاب المستعرض والمساريقا الظهرية للمريء).
- **التأثيرات على الجنين**: بقاء فتحة ضمن الحجاب الحاجز من الناحية الخلفيّة الوحشيّة تصل بين جوف الصدر وجوف البطن، وبالتالي عندما تتشكّل الأمعاء ضمن جوف البطن فإنّها تصعد إلى جوف الصدر عبر هذه الفتحة، وهذا ما سيؤدّي إلى الضغط على الرئة ويسبّب نقصاً في تصنّعها و بالتالي حدوث مشكلة تنفّسيّة لاحقاً.



A

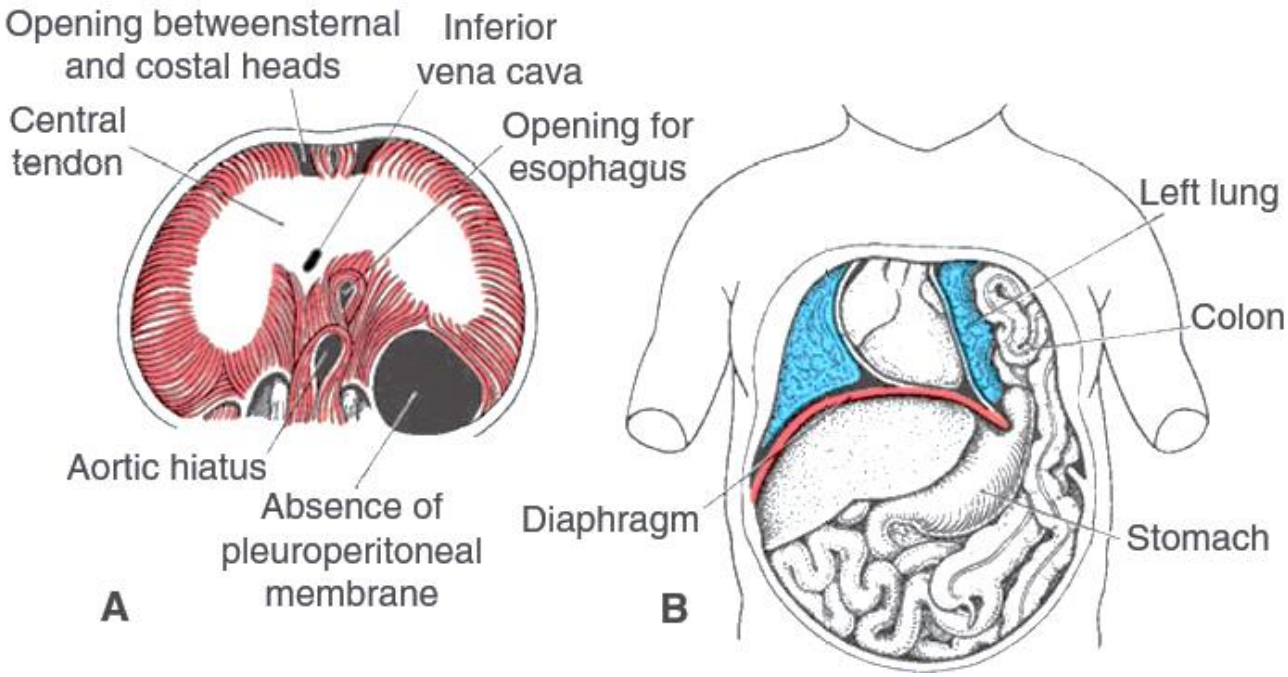
- **العلاج**:

هذا التشوّه هو من الأمراض التي تتمّ معالجتها حالياً **داخل الرحم** عن طريق **التنظير الجنيني**، أي يتمّ (عند تشخيص وجود الفتق) إدخال منظار الجنين ومعه "بالون" عبر فم الجنين إلى الأمعاء حيث يتمّ نفخ البالون فيها، وهذا الأمر يؤدّي إلى زيادة حجم الأمعاء وبالتالي يمنع صعودها عبر الفتق إلى الصدر ويبقيها ضمن البطن.

صحيح أنّنا بهذه الطريقة لم نعالج الفتق ولكن على الأقلّ سمحنا للرئة بالنموّ والتطوّر بحريّة إلى أن تتمّ الولادة، وحينها يمكن القيام بإصلاح جراحيّ بسيط (يمكن أحياناً أن يلتحم الفتق من تلقاء نفسه مع مرور الزمن).

ملاحظات:

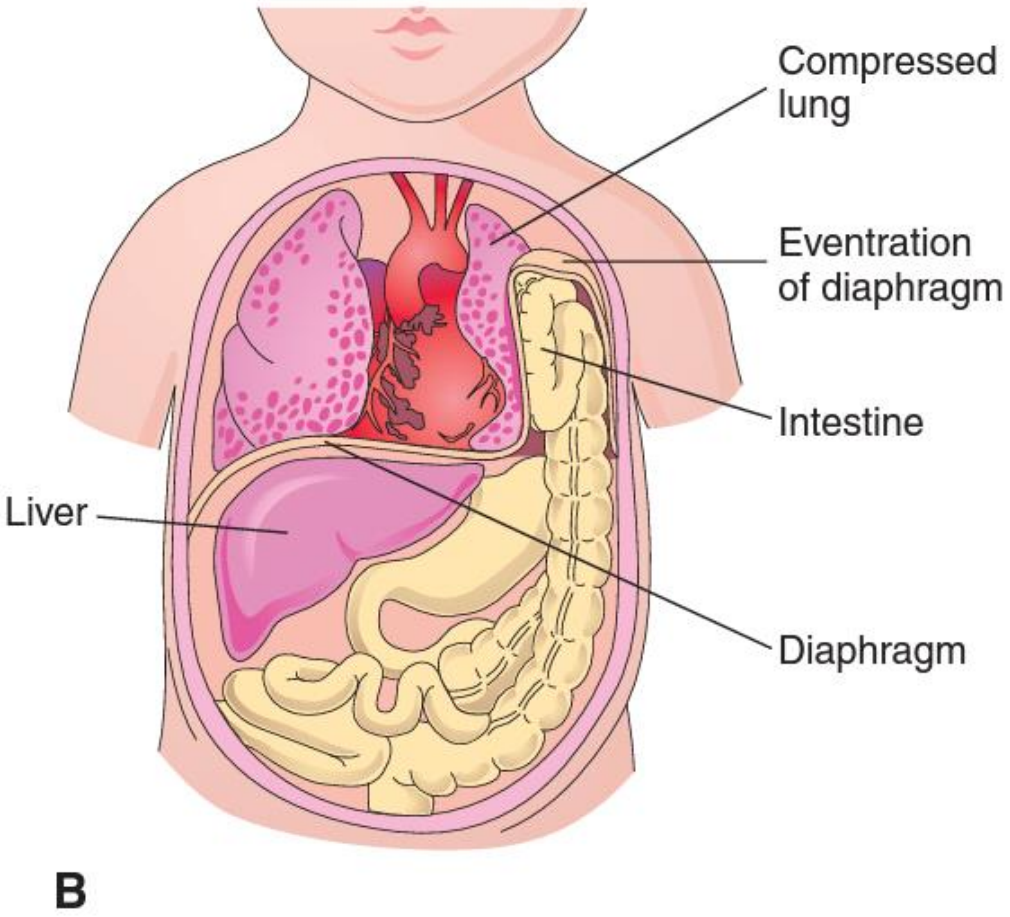
- سبب نقص تصنّع الرئة في مثل هذه الحالات هو أنّ الرئة كي تتصنّع وتتشكّل بشكل طبيعي تحتاج إلى <u>حجم كافٍ</u> داخل جوف الصدر تتمدّد ضمنه، وفي هذه الحالات عند صعود جزء من أحشاء البطن إلى الصدر فإنّها ستشغل قسماً من جوف الصدر (المخصّص للرئة) وهذا ما سيضغط على الرئة ويعيق تمدّدها ويؤدّي إلى نقص تصنّع رئويّ.
- هذا الفتق نادر الحدوث ويحدث غالباً في الجهة اليسرى (80-90٪ من الحالات)، وذلك لأنّ التحام الغشاء الجنبيّ الصفاقيّ الأيسر وإغلاق المنفذ الأيسر <u>يتأخّر</u> عن إغلاق المنفذ الأيمن كما ذكرنا سابقاً (المنفذ الأيمن يُغلَق أوّلاً وبعده يُغلَق المنفذ الأيسر).



3. اندحاق الحجاب الحاجز Eventration of diaphragm:

- اندحاق الأمعاء يعني تبارزها خارج جوف البطن (سواءً باتّجاه الأمام أو باتّجاه الأعلى).
- <u>السبب</u>: لا يوجد فتق أو ضياع ماديّ في الحجاب الحاجز وإنّما <u>ضعف وترقّق</u> في منطقة ما منه نتيجة <u>خلل في تطوّر عضلات</u> هذه المنطقة.

- **التأثيرات على الجنين**: مع تطوّر الأمعاء ضمن جوف البطن فإنّها تضغط على الحجاب الحاجز، ونتيجةً لِضعف هذه المنطقة فإنّها ستندفع نحو الأعلى ضمن جوف الصدر (مثل المطّاطة عند الضغط عليها) ويشكّل الحجاب الحاجز ضمن الصدر ما يشبه **الجيب** الذي يتبارز ضمنه قسم من الأمعاء؛ وبالتالي سوف تضغط هذه الأمعاء على الرئة وتسبّب أعراضاً وتأثيرات مشابهة لِلفتق الحجابيّ (نقص تصنّع ومشكلة تنفّسيّة لاحقاً).



B

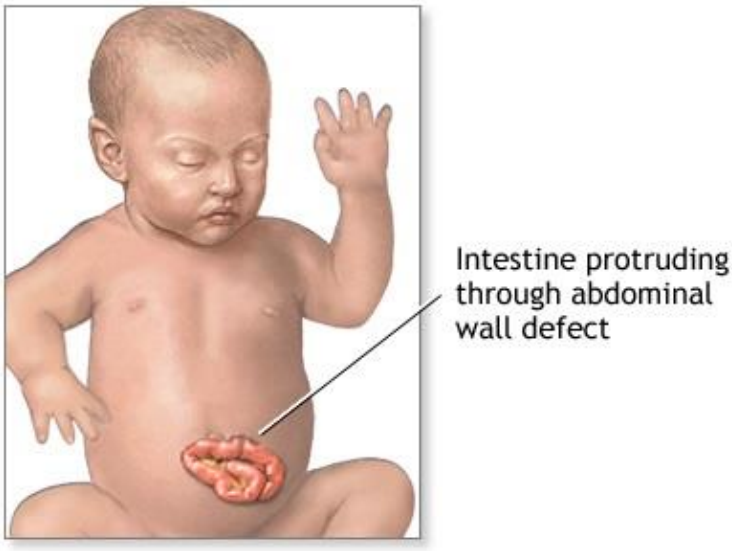
ملاحظة:

الاندحاق هو حالة شائعة جداً ومن أنواعه: **الاندحاق البطني** حيث تكون عضلات جدار البطن متباعدة عن بعضها ممّا يؤدّي إلى تبارز الأمعاء نحو الأمام (تظهر على شكل كتلة في الناحية الأمامية للبطن وخاصّةً عند العطس).

إذاً، لا يوجد فتق في جدار البطن وإنّما تباعد بين العضلات فقط؛ ويُصادَف هذا النوع بشكل خاصّ عند النساء اللواتي لديهنّ عدد كبير من الولادات المتعدّدة (التوائم) إذ تصبح العضلتان المستقيمتان البطنيّتان متباعدتان عن بعضهما ممّا يسبّب حالة الاندحاق البطني لديهنّ.

انشقاق البطن الخلقيّ Gastroschisis

- سنتحدّث عن هذا التشوّه لأنّ محاضرتنا تتناول تشكّل الأجواف، إلّا أنّه يندرج بشكل رئيسي ضمن تشوّهات جهاز الهضم.
- يحصل انشقاق البطن الخلقيّ عند حدوث نقص تصنّع في الجدار الأمامي للبطن وخاصّةً فوق السرّة.
- أي يكون هناك غياب في جزء من جدار البطن الأمامي ممّا يؤدّي لخروج الأمعاء من البطن (يشبه حالة انقلاب المثانة الخارجيّ).
- أثناء الحمل (بواسطة الإيكو) نرى الأمعاء تسبح في السائل السلوي، وعند الولادة تكون الأمعاء متوضّعة بالكامل خارج جسم الجنين.



البنية	الوريقة التي تنشأ منها
المساريقا	الوريقة الوسطى
الغشاء الجنبيّ التاموريّ	
الغشاء الجنبيّ الصفاقيّ	
الحجاب المستعرض	
الحجاب الحاجز بكلّ أجزائه: الموتّرة المركزيّة العضلات المحيطيّة الساقان (أو السويقتان)	

هنا تنتهي محاضرتنا

لا تنسونا من صالح دعائكم

مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق

RBCs

26 د. مروان الحلبي

2015/4/30

تطور الجهاز التنفسي
Respiratory System Development

24 Pages

35 S.P

RBO Medicine

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

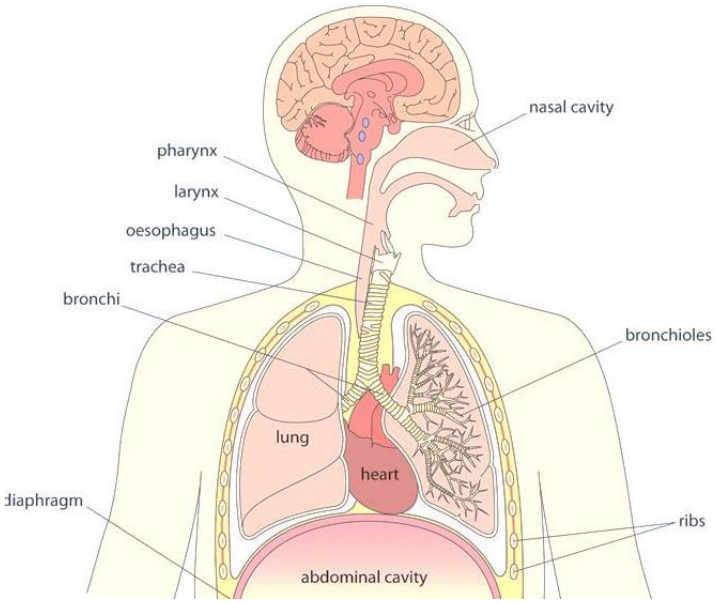
نتابع معكم أصدقاءنا في علم الجنين الطبي، وسنتطرق في هذه المحاضرة لتطور الجهاز التنفسي بأقسامه، بالإضافة لمراحل النضج الرئوي، وأخيراً تشوهات الجهاز التنفسي.

نتمنى أن نوفق في إيصال المعلومة بالأسلوب الأمثل والدقة العلمية المثلى، ونرحب بأي خطأ قد تجدونه في عملنا المتواضع.

بسم الله نبدأ محاضرتنا.

مقدمة

يُقسم الجهاز التنفسي إلى قسمين:



- **السبيل التنفسي العلوي Upper Respiratory Tract:**

الأنف Nose، جوفي الأنف Nasal Cavity والجيوب الأنفية جانب Paranasal sinuses، البلعوم Pharynx.

(سيدرس لاحقاً مع تطور الرأس والوجه)

- **السبيل التنفسي السفلي lower Respiratory Tract:**

الحنجرة Larynx، الرغامى Trachea، القصبات Bronchi (مفردها قصبة Bronchus)، الرئتين Lungs.

لفهم أفضل للمحاضرة يمكنكم تتبع المحاضرة من خلال الفيديو التالي:

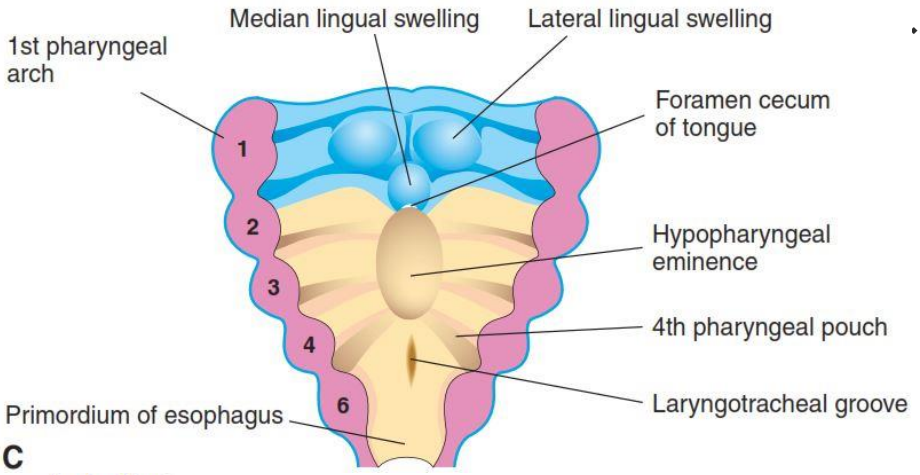
https://www.youtube.com/watch?v=wV8Es6QOC48

تطور الجهاز التنفسي Respiratory System Development

❖ تبدأ الأعضاء التنفسية السفلية (الحنجرة، الرغامى، القصبات، الرئتين) في التشكل من الأسبوع الرابع.

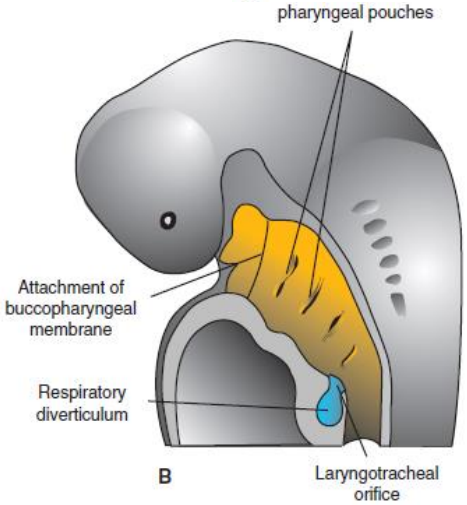
❖ تتشكل بداءة الجهاز التنفسي السفلي primordium of the lower respiratory system في النهاية الذيلية للجدار البطني للبلعوم الابتدائي والتي تشكل ما يسمى الميزابة الحنجرية الرغامية laryngotracheal groove.

❖ تكون الميزابة فى مستوى القوس الغلصمية الرابعة ويكون نموها موجهاً نحو النهاية الذيلية للجنين.



❖ وعند النظر لهذه البداءة من داخل البلعوم تكون لها شكل ميزابة (الميزابة الحنجرية الرغامية)

❖ بينما تكون من الخارج بشكل رتج يدعى الرتج التنفسي respiratory diverticulum كما يدعى بالرتج الحنجري الرغامي laryngotracheal diverticulum.

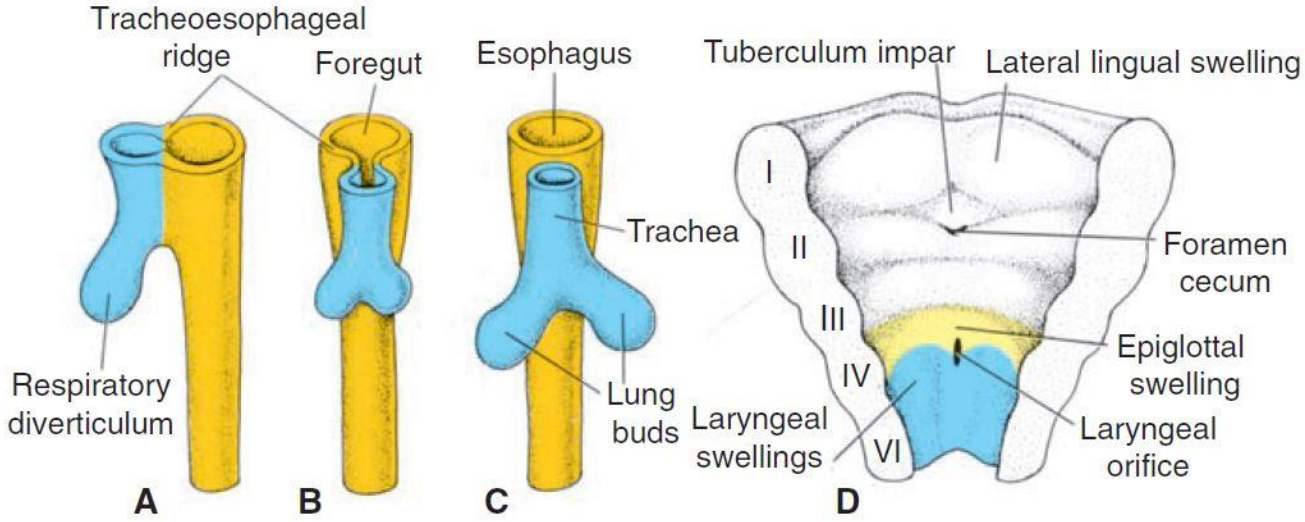


❖ مع تطاول الرتج الحنجري الرغامي، تتوسع نهايته البعيدة لتشكل البرعم التنفسي **Respiratory bud** ذو الشكل الكروي.

❖ ولا يلبث الرتج الحنجري الرغامي أن ينفصل عن البلعوم الابتدائي primordial Pharynx وذلك بتشكل الحجاب الرغامي المريئي **Tracheoesophageal septum** (أو الحنجري المريئي) من الأسفل باتجاه الأعلى ليفصل القسم الرأسي من المعي الأمامي Foregut إلى قسمين :

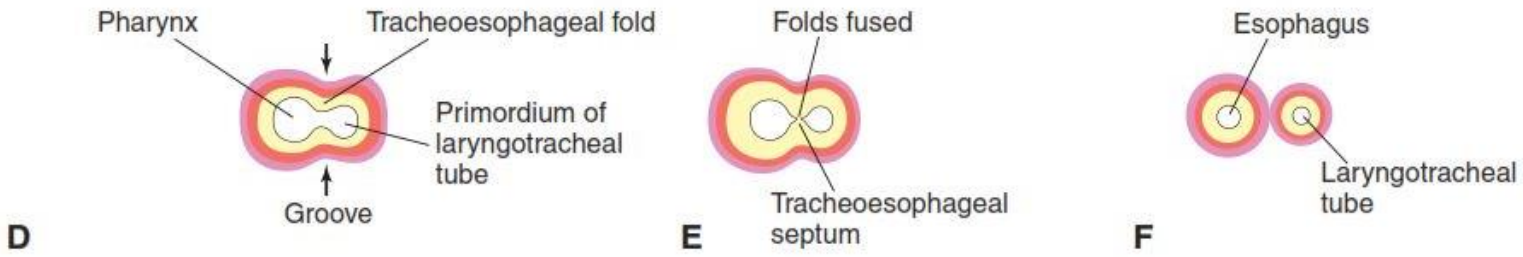
A. **قسم بطني:** هو الأنبوب الحنجري الرغامي **laryngotracheal tube** والذي يشكل بداءة الحنجرة والرغامى والقصبات والرئتين.

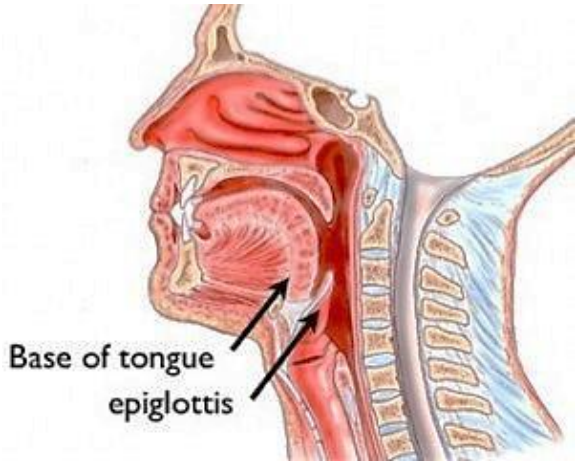
B. **قسم ظهري:** هو بداءة البلعوم الفموي oropharynx والمريء Esophagus.



ملاحظة: يؤدي عدم حدوث هذا الانفصال إلى تشكل الناسور الرغامي المريئي Tracheoesophageal Fistula و سنتطرق إليه عند الحديث عن التشوهات.

❖ نلاحظ في الصورة في الأسفل مقطعاً عرضياً للمعي البدائي حيث يأخذ في البداية الشكل الإهليلجي، ومع تشكل الحجاب الرغامي المريئي ينفصل المعي البدائي إلى القسمين السابقين بشكل تام.





❖ وبذلك يصبح مدخل الحنجرة inlet of larynx منفتحاً على البلعوم، (ولكن هذه الفتحة يتم إغلاقها أثناء البلع بالفلكة (لسان المزمار) **Epiglottis**، وذلك لمنع دخول الطعام للحنجرة).

منشأ الجاهز التنفسي السفلي

- تنشأ البداءة الحنجرية الرغامية من المعي الأمامي Foregut أي إن أصلها من الوريقة الباطنة.
- وتنشأ البشرة التنفسية الرئوية والغدد التنفسية الموجدة في الحنجرة والرغامى والقصبات من الوريقة الباطنة.
- أما الغضاريف والنسيج الضام والألياف العضلية الملساء والأنسجة المصلية المحيطة بالجهاز التنفسي تكون من الوريقة الوسطى الحشوية **Splanchnic mesoderm** (تذكّر بأنها تحيط بالمعي).

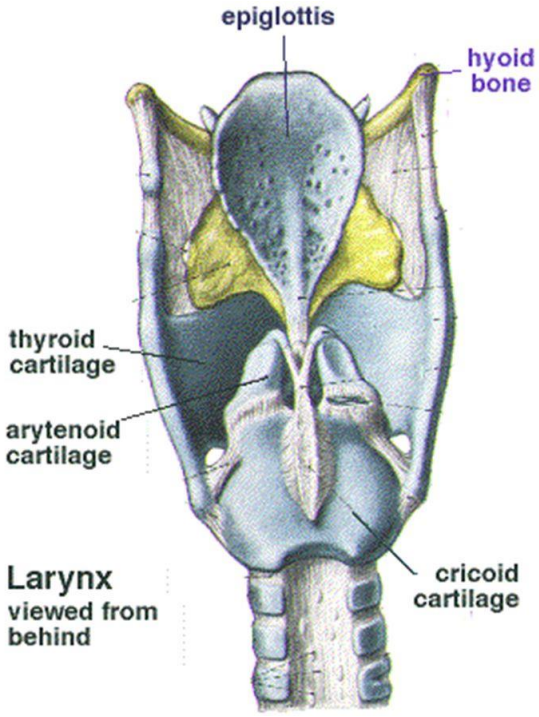
تذكرة

◀ تنقسم الوريقة الوسطى الجانبية Lateral mesoderm إلى وريقتين:

- تشكل الوريقة الوسطى الجدارية Parietal mesoderm: وهي تشكل مع الوريقة الظاهرة Ectoderm الطبقة الجدارية **Parietal layer** والتي ستشكل جدار الجسم البطني والوحشي.
- الوريقة الوسطى الحشوية Visceral mesoderm: تشكل مع الوريقة الباطنة Endoderm الطبقة الحشوية **Visceral layer** والتي ستشكل جدار المعي.

◀ **مثال توضيحي:** يكون جدار القناة الصفاقية التامورية الوحشي من الطبقة الجدارية، بينما الإنسي من الطبقة الحشوية).

Development of the Larynx تطور الحنجرة



- تتطور البشرة المبطنة للحنجرة من الوريقة الداخلية في القسم الرأسي من الأنبوب الحنجري الرغامي laryngotracheal Tube.
- تتطور غضاريف الحنجرة (الدرقي Thyroid، والحلقي Cricoid، والطرجهاليين Arytenoid) وعضلاتها من النسيج المتوسط الموجود ضمن زوجي الأقواس البلعومية الرابع والسادس.

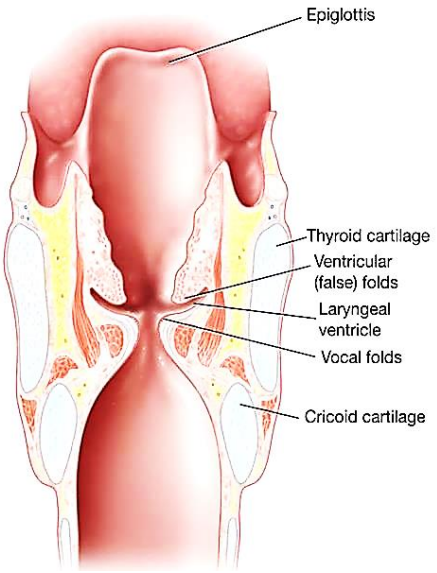
ملاحظة: يأتي تعصيب عضلات الحنجرة من فروع من العصب المبهم هي الفروع الحنجرية

آلية تشكّل الحنجرة

- تتكاثر خلايا النسيج المتوسط بسرعة في القسم الرأسي من الأنبوب الحنجري الرغامي لتشكل ما يسمى بالانتباجين الطرجهاليين **Arytenoid swellings**، يوجد بداخلهما الغضروفين الطرجهاليين Arytenoid Cartilages.
- تتكاثر خلايا البشرة المبطنة للحنجرة بسرعة، مؤدية إلى تشكيل انسداد مؤقت للمعة الحنجرة في **الأسبوع الثامن**، لتصبح كالحبل المصمت، لكن في **الأسبوع العاشر** يعاد فتح اللمعة بشكل طبيعي بعملية إعادة الاستقناء **Recanalization**

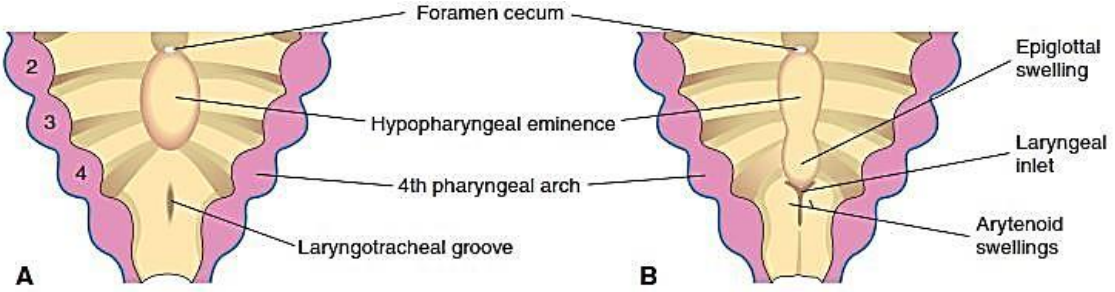
ملاحظة:

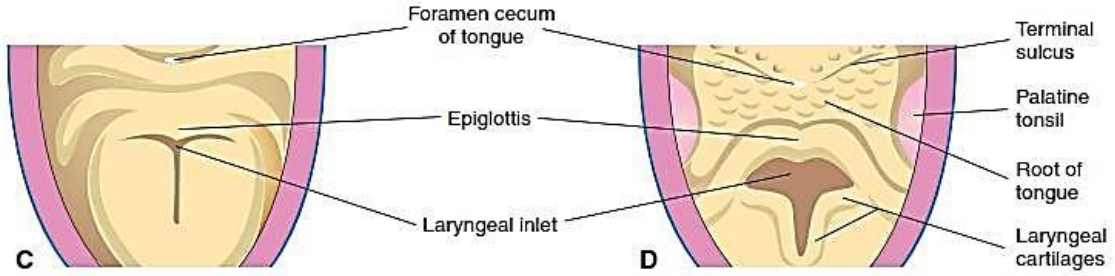
- إذا لم تحدث عملية إعادة الاستقناء فإن ذلك سيؤدي لحدوث الرتق (الانسداد الحنجري)
- المريء والحنجرة والعفج كلها أعضاء تكون مفتوحة ثم تنغلق، ليعاد فتحها بعد فترة أثناء التطور الجنيني وإذا لم يعاد فتحها تحدث الرتوق والانسدادات.



- وفي أثناء إعادة الاستقناء تتشكل البطينات الحنجرية Laryngeal ventricles، ومنثم تحاط هذه التجاويف بطيّات من الغشاء المخاطي الذي يعطي في ما بعد:
  - ← الطيتين الصوتيتين (الحبلين الصوتيين) Vocal Folds (vocal cords).
  - ←والطيتين الدهليزيتين Vestibular Folds.

- تتطور الفلكة (لسان المزمار) Epiglottis من الجزء الذيلي (السفلي) لما يسمى بالبارزة تحت البلعومية Hypopharyngeal Eminence، حيث تنشأ هذه البارزة من تكاثر النسيج المتوسط للأقواس البلعومية الثالث والرابع).





ونتيجةً لتشكل لسان المزمار ونمو الانتباجين الطرجهاليين يتغير شكل فتحة الحنجرة الشقية الشكل Slitlike opening (أي بشكل ميزابة صغيرة) والمدعوة باسم المزمار البدائي primitive glottis لتصبح على شكل حرف T (T-shaped laryngeal inlet).

وبذلك يكون مدخل الحنجرة محاطاً بـ :

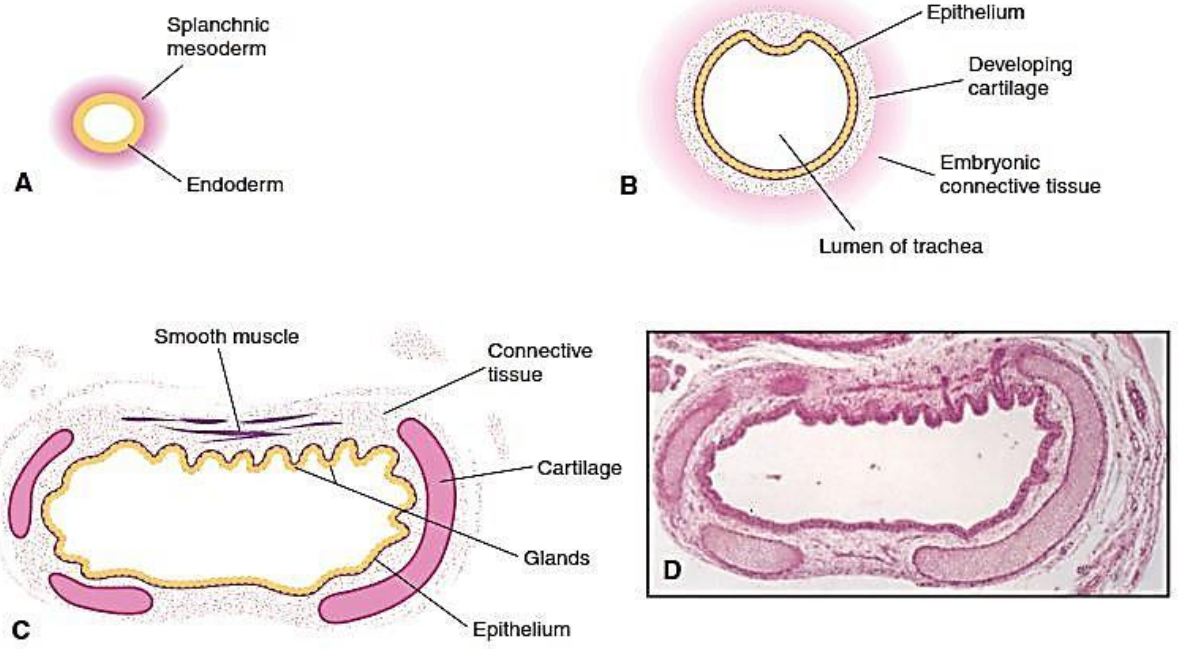
1. الفلكة.
2. الانتباجين الطرجهاليين.

تطور الرغامى Development of the trachea

- تنشأ الرغامى من تطاول البرعم التنفسي في الأسفل من الحنجرة.
- ويتمايز القسم البعيد من البشرة المُبطّنة للأنبوب الحنجري الرغامي (المُشتَق من الوريقة الباطنة) إلى بشرة الرغامى وغددها.

ملاحظة: وظيفة الغدد في الرغامى هو إفراز المخاط

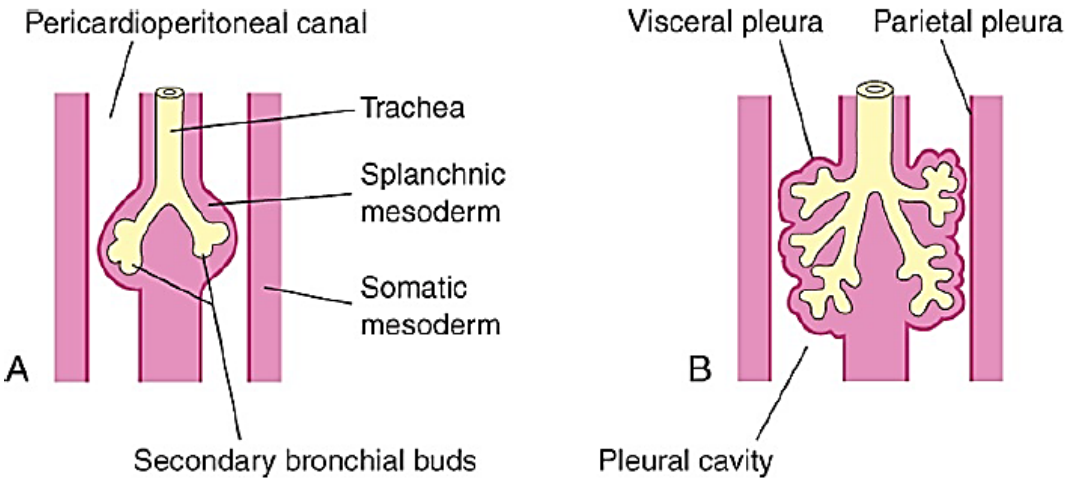
- في حين تَشتق غضاريف الرغامى ونسيجها الضام وعضلاتها من الوريقة الوسطى الحشوية المحيطة بالأنبوب الحنجري الرغامي.
- وتنقسم الرغامى في نهايتها البعيدة لتشكل البرعمين القصبيين الأوليين Primary bronchial Bud.



تطور القصبات والرئتين Development of the Bronchi and Lungs

- يتشكل في الأسبوع الرابع في النهاية الذيلية من الرتج الحنجري الرغامي برعم يسمى البرعم التنفسي (الرئوي) respiratory (Lung) Bud.
- ينقسم هذا البرعم سريعاً إلى برعمين قصبيين أوليين Primary Bronchial Buds.
- وفي بداية الأسبوع الخامس يتوسع هذا البرعم القصبي مشكلاً بداءة القصبة الأولية The primordium of primary bronchus، كما يتفرع هذا البرعم إلى برعمين القصبيين الثانويين Secondary Bronchial Buds.

- ينمو البرعمين القصبيين الثانويين باتجاه الوحشي ضمن القناتين التاموريتين الصفاقيتين (التاموريتين البريتوانيتين) Pericardioperitoneal Canals.
- ثم تتمايز البراعم القصبية مع الوريقة الوسطى الحشوية لتشكيل القصبات و تفرعاتها في الرئتين.



ملاحظات:

✓ القصبة bronchus جمعها قصبات Bronchi

✓ تشكل القناتين الصفاقيتين التاموريتين بداءتي جوفي الجنب Pleural Cavities.

- تكون القصبة الأولية اليمنى أكبر قليلاً من اليسرى وتتجه بطنياً أكثر منها، وهذه العلاقة تدوم بعد الولادة.
- تتفرع القصبتان الأوليتان إلى قصبات ثانوية Secondary bronchi بحيث يكون:

1. في الجهة اليمنى

✓ تُكَوّن القصبة الثانوية العليا هيكل الفص الرئوي الأيمن العلوي.

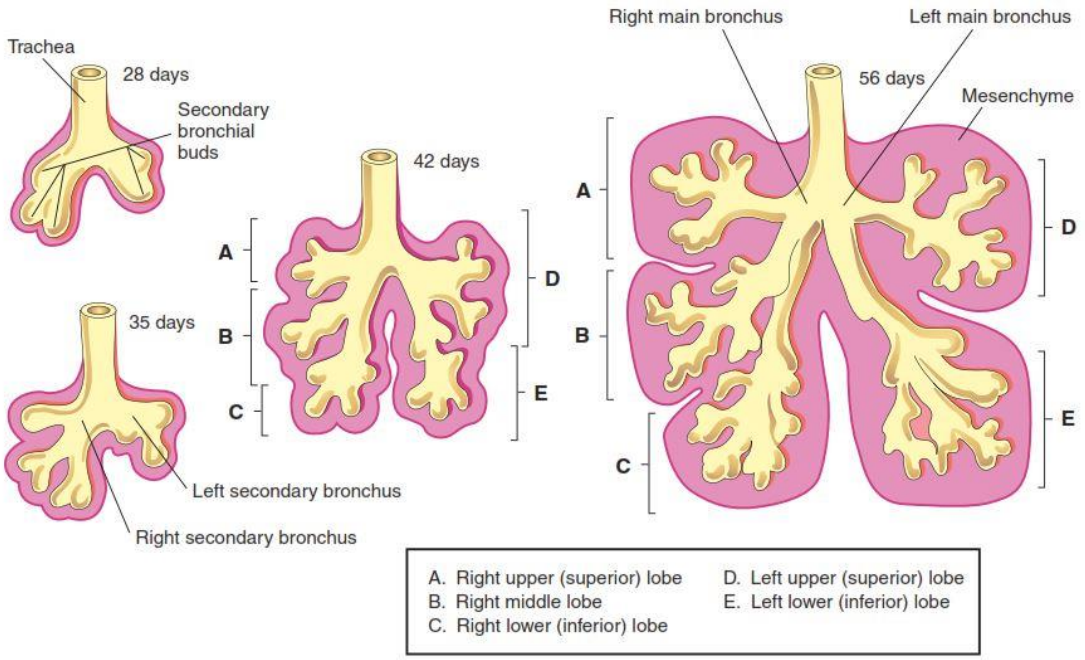
✓ بينما تنقسم القصبة الثانوية السفلى إلى قصبتين:

1) واحدة ضمن الفص الرئوي الأيمن الأوسط.

2) الثانية ضمن الفص الرئوي الأيمن السفلي.

2. في الجهة اليسرى

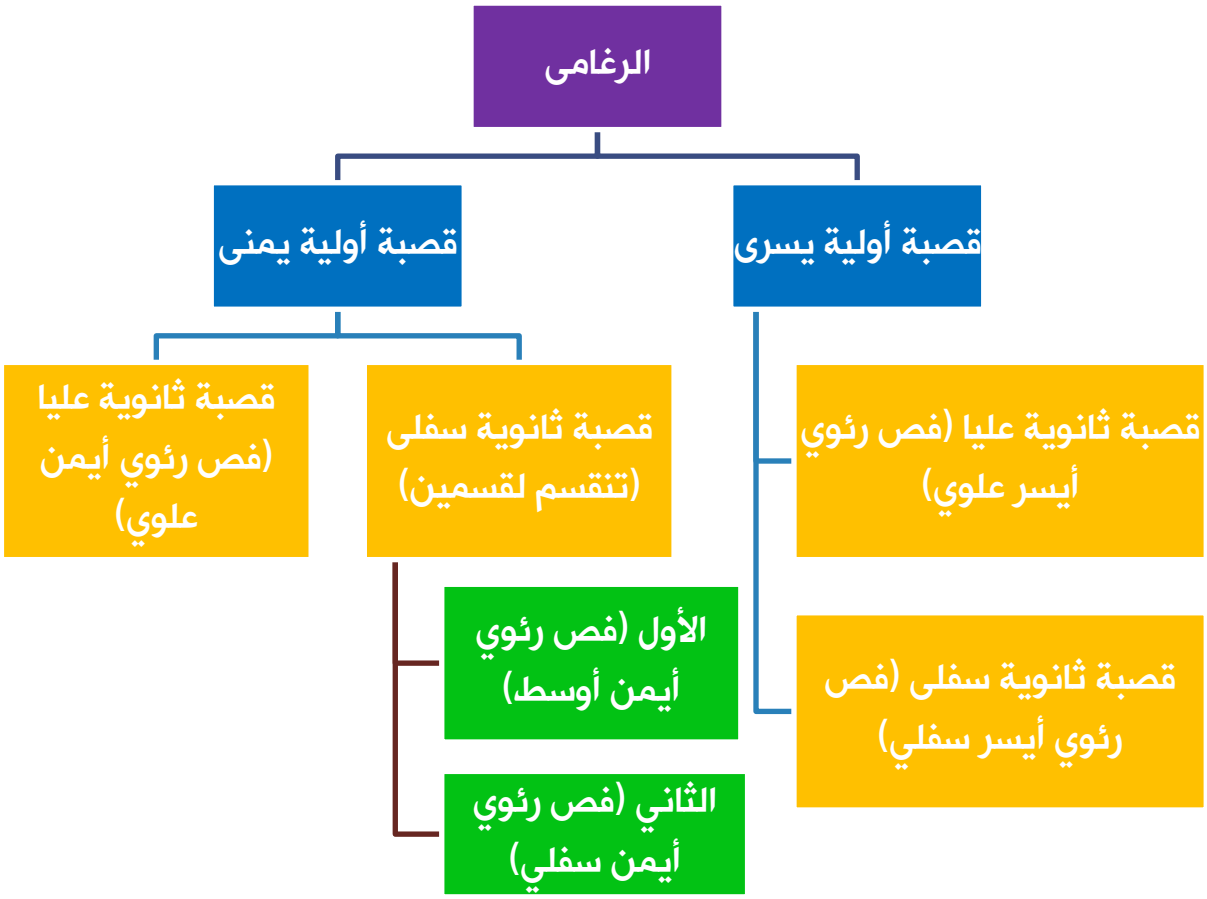
✓ تكوّن القصبتان الثانويتان هيكل الفصين الرئويين الأعلى والأسفل.



إذاً:

تكون الرئة اليمنى مؤلفة من ثلاثة فصوص، بينما اليسرى من فصين فقط وذلك لأن القلب يكون بجانبها.

ملاحظة: تكون القصبات الثانوية اليمنى أكثر شاقولية، بينما تكون اليسرى أكثر أفقية.



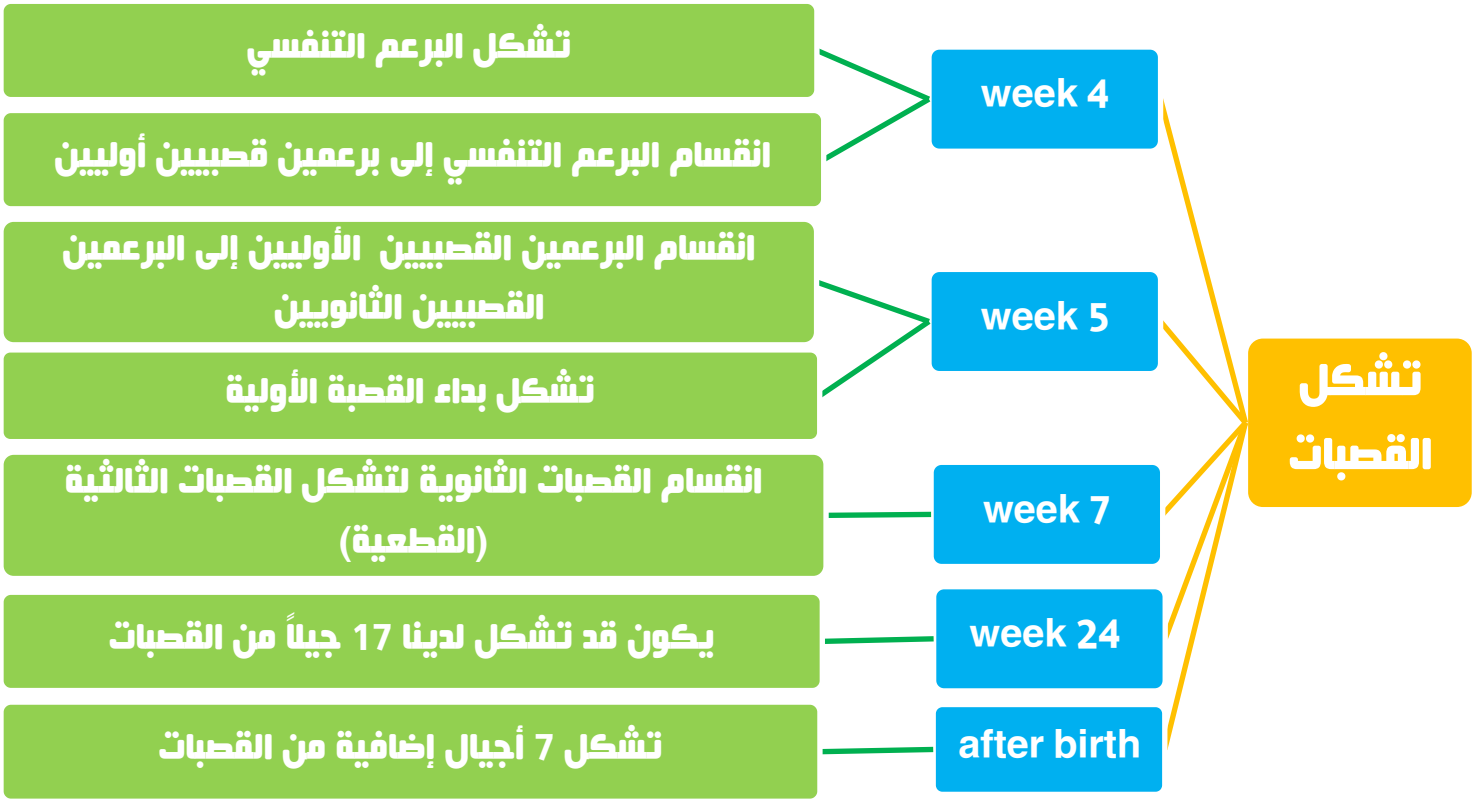
- وفي الأسبوع السابع يطرأ على القصبات الثانوية انقسامات لتعطي القصبات الثالثية (القطعية) Segmental Bronchi ويكون توزعها على الشكل التالي:
  - في الرئة اليمنى: 10 قصبات قطعية (ثالثية).
  - في الرئة اليسرى: 8 أو 9 قصبات قطعية (ثالثية).
- ويحدث ذلك بالتزامن مع انقسام النسيج المتوسط المجاور بشكل يوافق هذه التفرعات.
- نسمي القصبة الثالثية مع النسيج المتوسط المحيط بها: بداءة قطعة قصبية رئوية Primordium of bronchopulmonary Segment.
- وفي الأسبوع ال24 يكون قد تشكل 17 جيلاً من التفرعات التي تكوّن القصيبات التنفسية Respiratory bronchioles.
- كما تتشكل 7 أجيال إضافية من المجاري الهوائية بعد الولادة.

تدعى هذه التفرعات أحياناً بالشجرة القصبية *Bronchial tree*.

- وفي أثناء تطور القصبات يتشكل من الوريقة الوسطى الحشوية Splanchnic mesoderm:
  - الصفائح الغضروفية Cartilaginous plates.
  - العضلات الملساء Smooth muscle.
  - النسيج الضام Connective Tissue.
  - الشعيرات الدموية Capillaries.

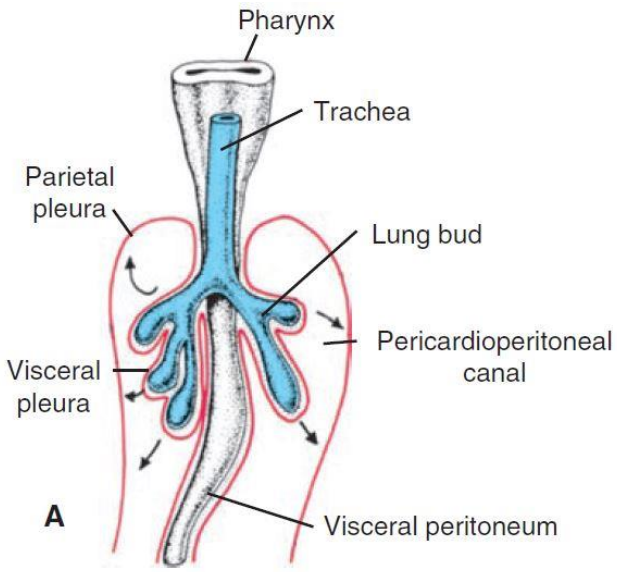
أي بشكل عام يتشكل النسيج الرئوي الخاص المحيط بالقصيبات التنفسية من الوريقة الوسطى الحشوية.

Overview

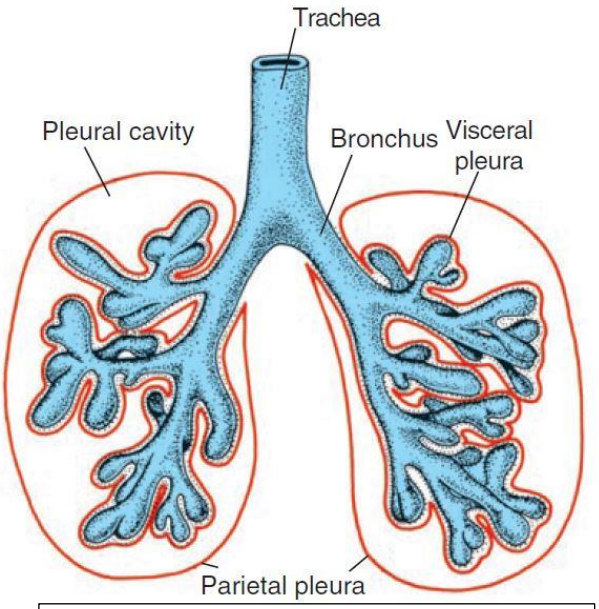


تشكل جوفي الجنب Pleural Cavity

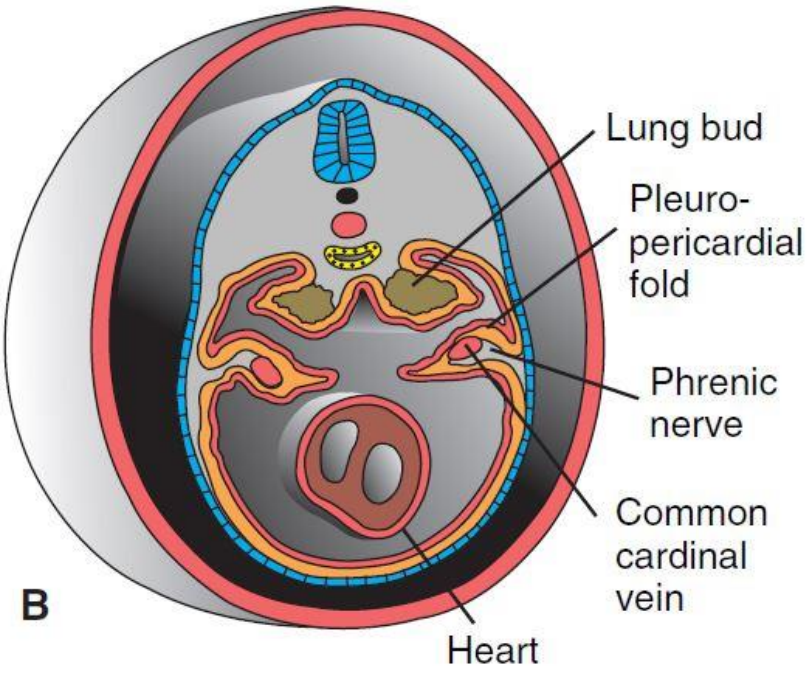
- أثناء النمو، تتوسع الرئتين ضمن القناتين التاموريتين الصفاقيتين Pericardioperitoneal Canals، وبسبب تشكل الطيتين الصفاقيتين الجنبيتين في الأسفل والطيتين الجنبيتين التاموريتين في الأعلى، ينفصل جوفي الجنب عن جوف التامور و جوف البرتوان.



صورة توضح توسع الرئة ضمن القناتين الصفاقيتين التاموريتين قبل الانفصال



صورة توضح تشكل جوف الجنب حول الرئتين بعد الانفصال



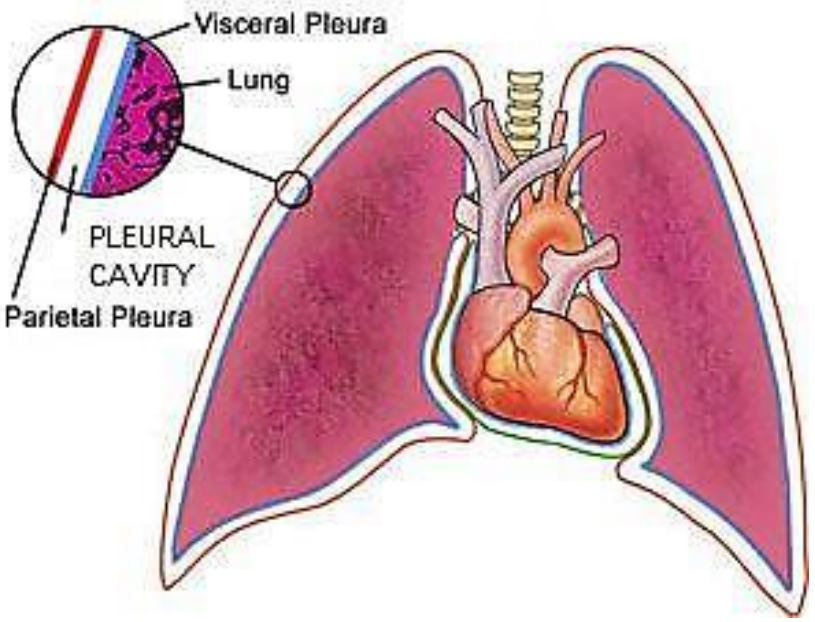
صورة توضح الطيتين الجنبيتين التاموريتين في منطقة الصدر وانفصال جوف التامور عن جوفي الجنب

- كما تنقسم الوريقة الوسطة الجانبية المشكلة للقناة إلى الوريقة الوسطى الحشوية والوريقة الوسطى الجدارية، حيث:

تتطور الوريقة الوسطى الحشوية Splanchnic mesoderm لتشكل الطبقة الحشوية **Visceral pleura** / غشاء الجنب الحشوي / جنبة حشوية والتي تُغلف الرئتين.

كما تتطور الوريقة الوسطى الجدارية Somatic mesoderm لتشكل الطبقة الجدارية **Parietal pleura** / غشاء الجنب الجداري / جنبة جدارية، التي تُبطن جدار الجسم الصدري

ينحصر بين هاتين الطبقتين جوف الجنب **Pleural Cavity**.



نضج الرئتين Maturation of lung

يقسم نضج الرئتين إلى أربع مراحل:

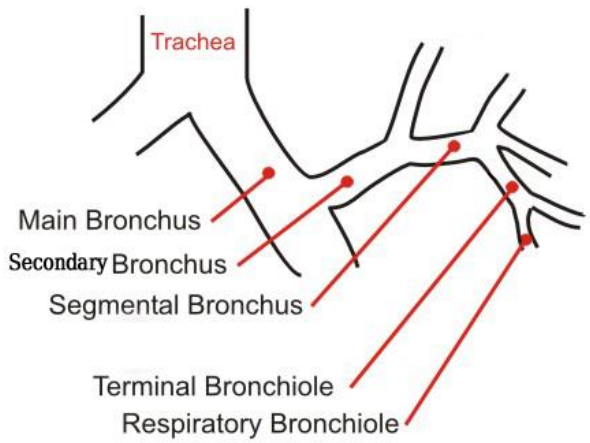
1. الفترة الغدية الكاذبة Pseudoglandular period:

- تمتد بين الأسبوع 6 والأسبوع 16.
- تكون الرئة المتطورة خلال هذه الفترة شبيهة بغدة خارجية الإفراز (إذ تفرز مواد مخاطية ونحو ذلك من مفرزات الجهاز التنفسي).
- وفي نهاية هذه الفترة (أي بحلول الأسبوع 16) تكون جميع العناصر الرئيسية للرئة قد تشكلت، ما عدا ما يتعلق بالتبادل الغازي، لأن الأوعية الدموي تكون بعيدة عن النهايات القصبية.
- وبالتالي فإن التنفس يكون مستحيلاً في أثناء هذه المرحلة، والأجنة التي تولد في هذه المرحلة تكون غير قادرة على الحياة.

إذاً: ليس الرئتين أي وظيفة تنفسية ضمن هذه الفترة.

2. الفترة القنيوية Canalicular period:

- تمتد بين الأسبوع 16 للأسبوع 26.
- تتداخل هذه الفترة مع الفترة السابقة وذلك لأن القطع الرأسية للرئة تنضج أسرع من القطع الذيلية.
- تزداد التروية الدموية للنسيج الرئوي بشكل كبير، بحيث يحدث تماس بين الأوعية الدموية والقصيبات الانتهائية، كما تتوسع لمعة القصبات والقصيبات الانتهائية.
- وبحلول الأسبوع 24، تكون كل قصيبة انتهائية قد انقسمت مشكلةً قصيبتين تنفسيتين Respiratory Bronchioles أو أكثر.



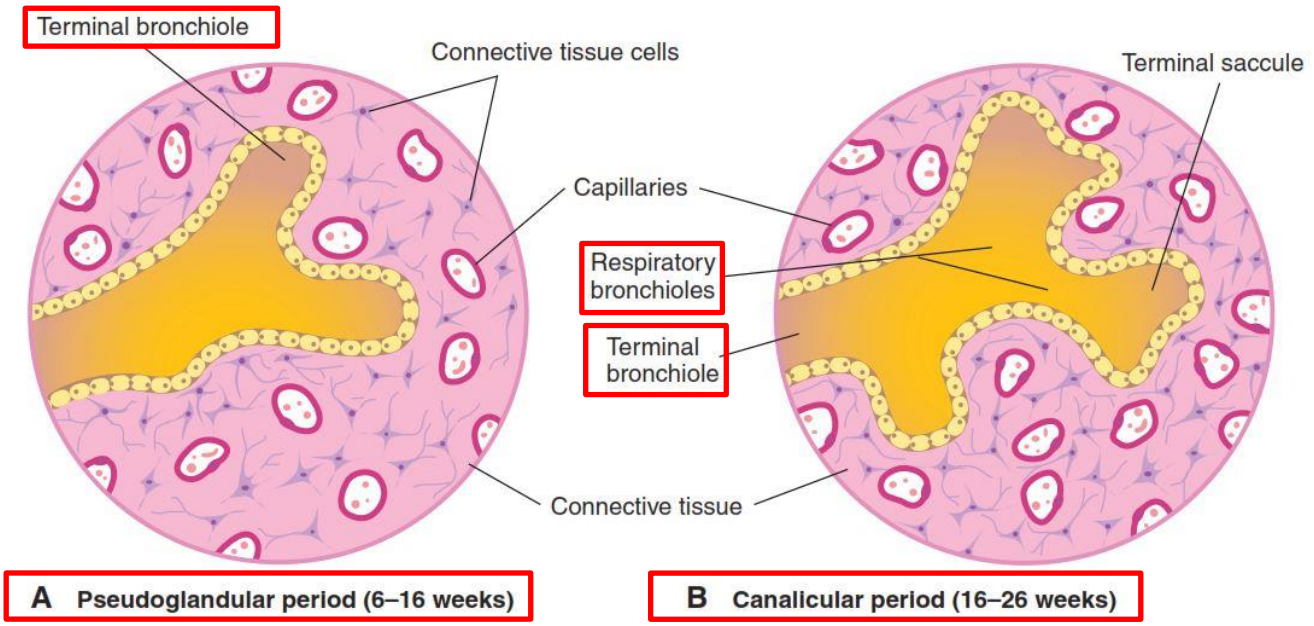
- تنقسم بعد ذلك كل قصيبة تنفسية إلى (3-6) ممرات قنوية (أنبوبية) الشكل تدعى القنوات السنخية الابتدائية **Primordial Alveolar ducts**.
- وفي نهاية هذه المرحلة يكون التنفس ممكناً وذلك لسببين:

1) تطور بعض الأكياس الانتهائية Terminal sacs (الأسناخ الابتدائية Primordial alveoli) الرقيقة الجدران في نهاية القصيبات التنفسية.

2) زيادة التروية الدموية للنسيج الرئوي بشكل كبير.

ملاحظة: لا يمكن حدوث التنفس بدون وجود تماس بين الجدران الأوعية الدموية والأسناخ الرئوية (هنا الأسناخ الابتدائية).

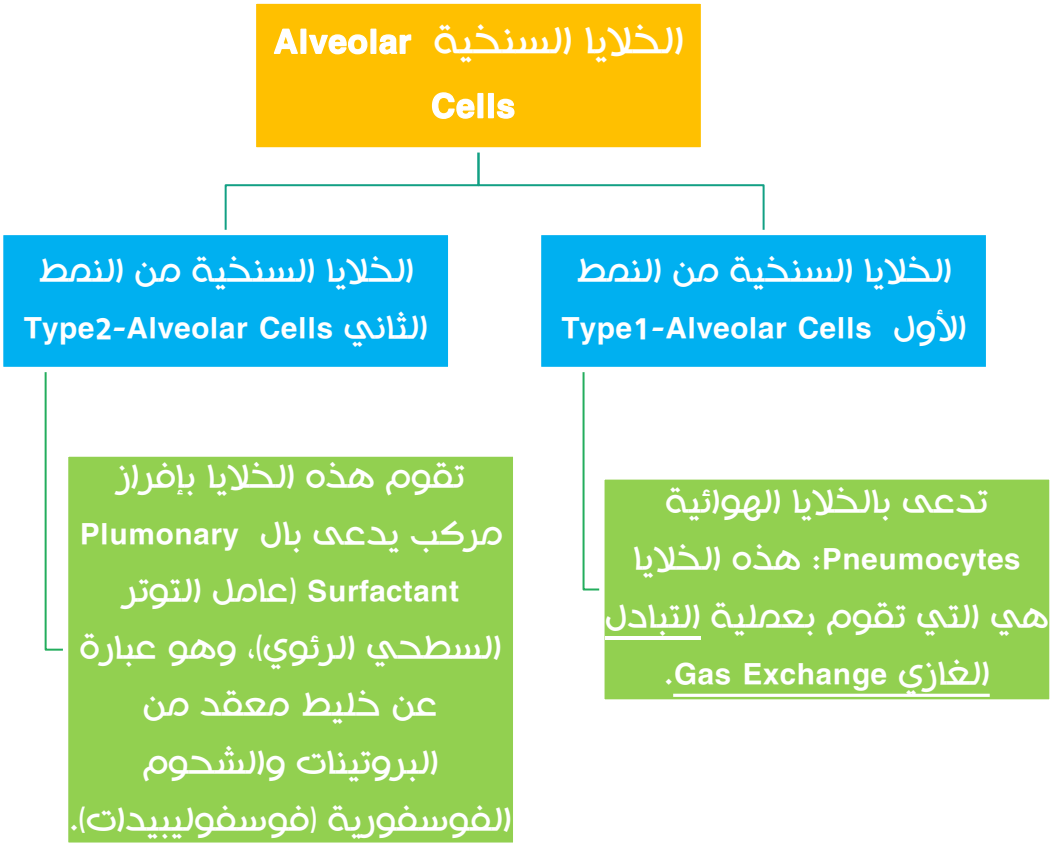
- وبالتالي فإن الأجنة التي تولد في أواخر هذه المرحلة من الممكن أن تعيش إذا تم تأمين الاهتمام والرعاية الشديدين لهم (لكن غالباً ما يموت ولدان هذه الفترة بسبب عدم نضج جهازهم التنفسي وغير ذلك من الأجهزة).



3. فترة الأكياس الانتهائية Terminal Sac Stage:

- تمتد من الأسبوع 26 وحتى الولادة **Birth**.
- تتطور في هذه الفترة المزيد من الأكياس الانتهائية Terminal Sac (الأسناخ الابتدائية Primordial Alveoli) وتصبح بشرتها Epithelium أكثر رقة.
- تبدأ الأوعية الدموية Capillaries بالتبارز Bulging نحو الداخل باتجاه هذه الاسناخ المتطورة.

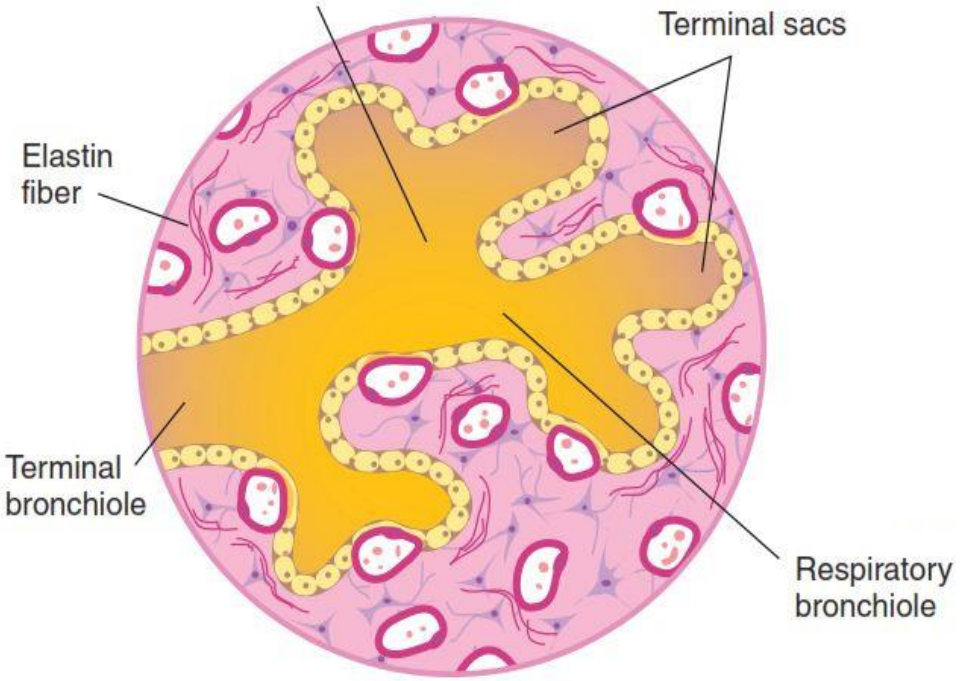
- كما يشكل الاتصال الوثيق بين ظهارة الأسناخ والخلايا البطانية المحيطة بها الحاجز الهوائي الدموي **Blood-Air Barrier**.
- وفي حدود الأسبوع 24 تحاط الأكياس الانتهائية **Terminal Sac** (الأسناخ الابتدائية) بخلايا ظهارية منشؤها من الوريقة الداخلية **Endodermal Origin** تسمى هذه الخلايا بالخلايا السنخية **Alveolar Cells** ويوجد لها نوعين:



وظيفة عامل التوتر السطحي Surfactant:

- ✓ يعتبر عامل التوتر السطحي مهم جدا للتنفس لأنه ضروري جدا يسمى بالمطاوعة الرئوية **Lung compliance**.
- ✓ فالأسناخ اثناء الشهيق تُفتح و أثناء الزفير تغلق، وهذه الأسناخ مليئة بالداخل بالمفرزات التنفسية مما يجعلها من الداخل دبقة.
- ✓ وعند عوز عامل التوتر السطحي **Surfactant Deficiency** يحدث التصاق للأسناخ أثناء انغلاقها وعدم قدرتها على الانفتاح مرة أخرى، لذلك يسبب عوزه عسرة تنفسية عند الوليد **Respiratory Distress Syndrome (RDS)**.
- ✓ وأكثر ما نعاني من هذه المشكلة عند الخدج مما يستدعي لوضع الـ **Surfactant** في المنفسة الهوائية لمساعدة الوليد على التنفس وعلى القيام بالمطاوعة التنفسية.

✓ يزداد إنتاج عامل التوتر السطحي Surfactant خلال الفترات الأخيرة للحمل وخصوصاً خلال الأسبوعين الأخيرين قبل الولادة.



C Terminal saccular period (26 weeks–birth)

4. الفترة السنخية Alveolar Period:

- تمتد هذه المرحلة بين الأسبوع 32 وحتى 8 سنوات بعد الولادة (أي يحدث تداخل بينها وبين مرحلة الأكياس الانتهائية).
- ستمثل الأكياس الانتهائية في هذه المرحلة القنوات السنخية المقبلة Alveolar Ducts.
- **قبل الولادة:** تظهر الأسناخ الابتدائية (الأكياس الانتهائية = القنوات السنخية المقبلة) على شكل انتفاخات صغيرة على جدران القصيبات التنفسية.
- **بعد الولادة:** تتوسع الأسناخ الرئوية الابتدائية Primordial Alveoli مع توسع الرئتين لتعطينا الأسناخ غير الناضجة ومن ثم الأسناخ الناضجة.
- الغشاء السنخي الوعائي (الغشاء التنفسي) Alveolocapillary Membrane يصبح رقيقا بما فيه الكفاية للقيام بالتبادل الغازي Gas Exchange.

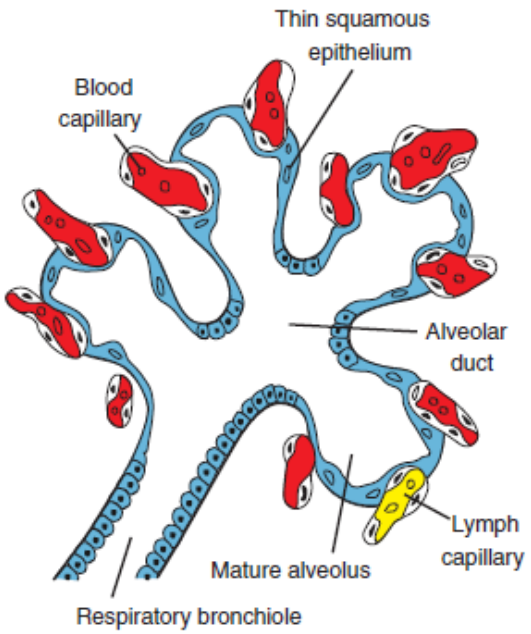
الغشاء التنفسي = الغشاء السنخي الوعائي = الحاجز الهوائي الدموي

- كما يتم الانتقال من الاعتماد على المشيمة بالتبادل الغازي إلى التبادل الغازي الذاتي Autonomous Gas Exchange وهذا الأمر يتطلب 3 أمور:
  I. إنتاج عامل التوتر السطحي **Surfactant** ضمن الأكياس السنخية Alveolar sacs.
  II. انتقال الرئتين من عضو إفرازي Secretory (كما مر معنا بالمرحلة الغدية الكاذبة) إلى عضو قادر على القيام بالتبادل الغازي **Gas-exchange**.
  III. وجود دوران رئوي وجهازي Pulmonary and Systemic Circulation جيد وكافي يضخ الدم للأوعية الرئوية وإلا فلن يتم التبادل الغازي بشكل طبيعي.
- يكتمل تطور الأسناخ بحدود السنة الثالثة، ولكن يمكن لأسناخ ابتدائية جديدة أن تضاف حتى سن الثامنة تقريبا.

السبب في ذلك أن الأسناخ غير الناضجة لها القدرة على تشكيل أسناخ ابتدائية جديدة على عكس الأسناخ الناضجة.

- يوجد في رئتي طفل حديث الولادة عند تمام الحمل 150 مليون سنخ (نصف عدد الأسناخ عند البالغ) وهذا ما يؤكد بأن الأسناخ غير الناضجة بإمكانها أن تضيف أسناخ ابتدائية حتى سن الثامنة.

ملاحظة: معظم زيادة حجم الرئتين تكون ناتجة من زيادة عدد القصيبات التنفسية والأسناخ الرئوية أكثر من زيادة حجمها.



Overview

مراحل تطور الأسناخ الرئوية

الأسناخ الناضجة ← الأسناخ غير الناضجة ← الأسناخ الابتدائية (الأكياس الانتهائية)

تطور الرئتين

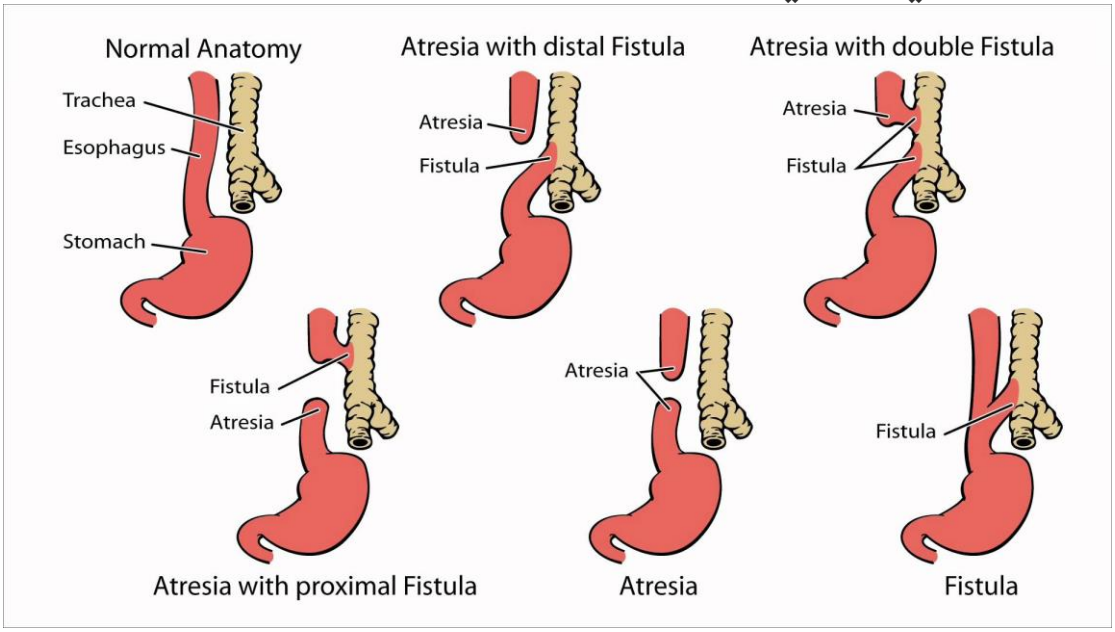
نضج الرئتين

- **المرحلة الغدية الكاذبة**
  - الرئتين غدة خارجية الافراز
  - والتنفس غير ممكن
- **المرحلة القنيوية**
  - زيادة التروية الدموية والتفرعات القصبية
  - وتشكل الأسناخ الابتدائية
- **مرحلة الأكيا س الانتهائية**
  - تبارز الأوعية الدموية
  - تشكل الحاجز الدموي الهوائي
  - تشكل الخلايا السنخية بنمطيها 1-2
  - وإفراز عامل التوتر السطحي
- **المرحلة السنخية**
  - تطور الأسناخ الابتدائية إلى غير ناضجة ثم ناضجة مع إمكانية تشكل أسناخ ابتدائية من أسناخ غير ناضجة
  - ويصبح الغشاء السنخي الوعائي رقيقا جدا
  - إمكانية القيام بالتبادل الغازي الذاتي

تشوهات الجهاز التنفسي Congenital Anomalies

A. الناسور المريئي الرغامي Tracheoesophageal Fistula (TEF)

- وهو عبارة عن ممر غير طبيعي بين الرغامى والمريء.
- نسبة حدوثه عند الأطفال من $\frac{1}{3000}$ إلى $\frac{1}{4500}$ وهو شائع عند الذكور أكثر من الإناث.
- ينتج هذا الناسور عن الانقسام غير التام للقسم الرأسي من المعي الأمامي إلى قسم مريئي وقسم تنفسي في الأسبوع الرابع.
- مما يؤدي إلى تشكل حاجز (حجاب) رغامي مريئي غير طبيعي وغير مكتمل بين المريء والرغامى وحدوث اتصال شاذ بين الرغامى والمريء، يسمى الاتصال بالناسور المريئي الرغامي Tracheoesophageal Fistula.
- وغالباً ما يترافق الناسور الرغامي المريئي مع نقص تصنع المريء Esophageal Atresia.
- وللناسور المريئي الرغامي عدة أنواع.



يترافق الناسور المريئي الرغامي ونقص تصنع المريء مع موه السلى (فرط السائل السلوي) Polyhydramnios، والسبب في ذلك عدم قدرة الجنين على بلع السائل السلوي بسبب انغلاق المريء.

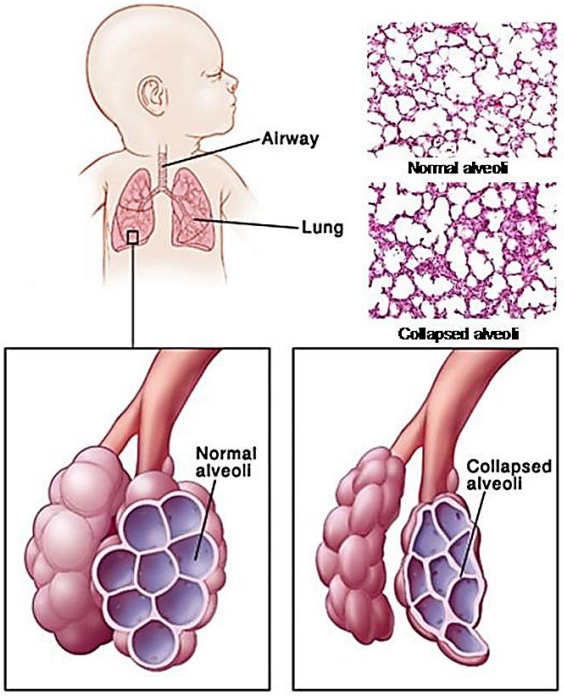
عند الولادة يجب وجود طبيب أطفال للقيام بفحص الوليد للتأكد من صحته ومن هذه الفحوصات إدخال أنبوب بفم الوليد للتأكد من عدم وجود ناسور.

فيديو توضيحي للناسور المريئي الرغامي وكيفية إصلاحه:

https://www.youtube.com/watch?v=BHNgm1nFfts

B.تناذر العسرة التنفسية Respiratory Distress Syndrome (RDS)

- ويسمى أيضاً بداء الأغشية التنفسية داء الأغشية الهيلانينية Hyaline Membrane Disease.
- سببه الرئيسي عدم وجود كمية كافية من عامل التوتر السطحي Surfactant المفرزة من الخلايا السنخية النمط الثاني (بالخلايا الهوائية Pneumocytes)
- مما يؤدي إلى نقص المطاوعة الرئوية وانهيار الأسناخ وبالنهاية عدم تمكن الوليد من القيام بالوظيفة التنفسية بشكل جيد، وهو سبب موت 30% من الأطفال حديثي الولادة (أكثر الأطفال إصابة به هم الخدج Premature Babies).

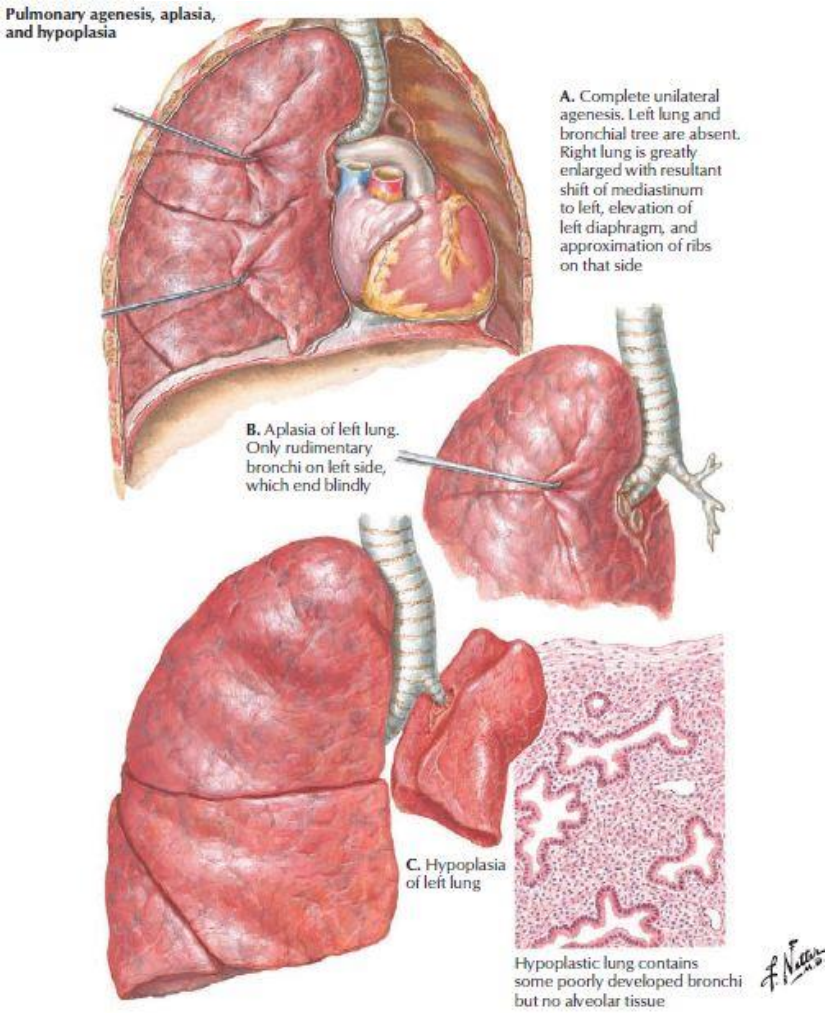


C.نقص تصنع الرئة Lung Hypoplasia

- يحدث نقص تصنع الرئة نتيجة عدم تمكن الرئة من التطور بشكل طبيعي.
- وتترافق هذه الحالة بشكل كبير مع الفتق الحجابي الخلقي Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH)
- وذلك لأن الرئتين تنضغطان بأحشاء البطن مما يسبب عدم وجود المساحة الكافية لنمو الرئة وبالتالي نقص حجم الرئة.

لفهم أفضل للفتق الحجابي الخلقي وتأثير في نقص تصنع الرئة يمكنكم مشاهدة الفيديو التالي:

https://www.youtube.com/watch?v=1k9ok3QpzIs

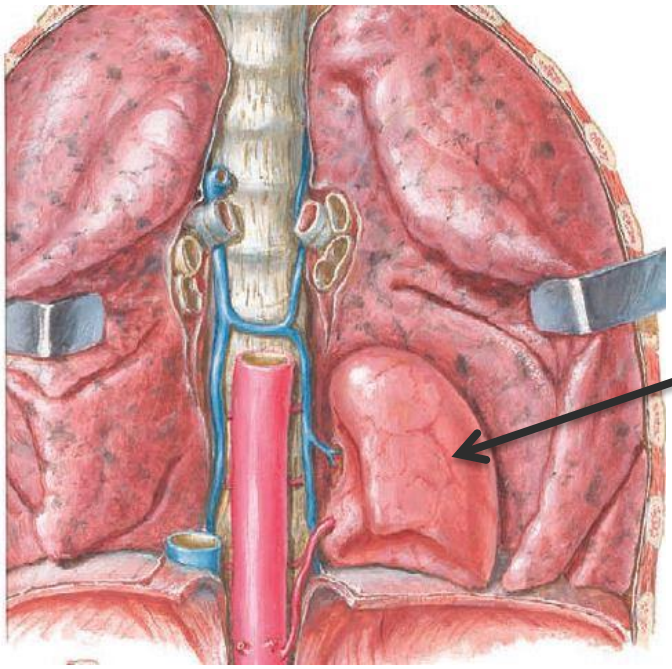


- كما انه من الممكن أن يترافق مع نقص السائل السلوي (ندرة السلى) Oligohydramnios.

أغلب الأطفال المصابين بنقص تصنع الرئة يموتون لعدم قدرة رئتهم على تأمين الوظيفة التنفسية الداعمة للحياة.

D. ومن التشوهات أيضاً

- فصوص رئوية هاجرة Ectopic Lung Lobes: ينتج الفص الرئوي الهاجر من برعم تنفسي إضافي بحيث يتطور بشكل مستقل عن الجهاز التنفسي الرئيسي، مسبباً تشكل فص رئوي يخرج من الرغامى أو من البلعوم.



- الكيسات الرئوية الخلقية Congenital Cysts of the lung: تنتج من توسع القصبات الانتهائية.
- انغلاق نهاية الرغامى End Blinding Trachea
- غياب الرغامى Tracheal Agenesis: والذي يترافق مع غياب الرئتين.
- الانقسامات الشاذة للشجرة القصبية Bronchial Tree.

ليكون هناك تطور سليم للرئة يجب توافر:

- جوف الصدر واسع لتطور الرئة Adequate Thoracic Space.
- العضلات والجهاز العصبي كافية للحركات التنفسية Movements Breathing.
- سائل أمنيوسي بحجم طبيعي.

- الرئة أثناء الحياة الجنينية تكون مملوءة بالسائل السلوي
- والتبدلات التنفسية تتم عبر المشيمة.

دوّن ملاحظاتك

هنا تنتهي محاضرتنا

لا تنسونا من صالح دعائكم

مع أطيب التمنيات بالنجاح والتوفيق

RBCs