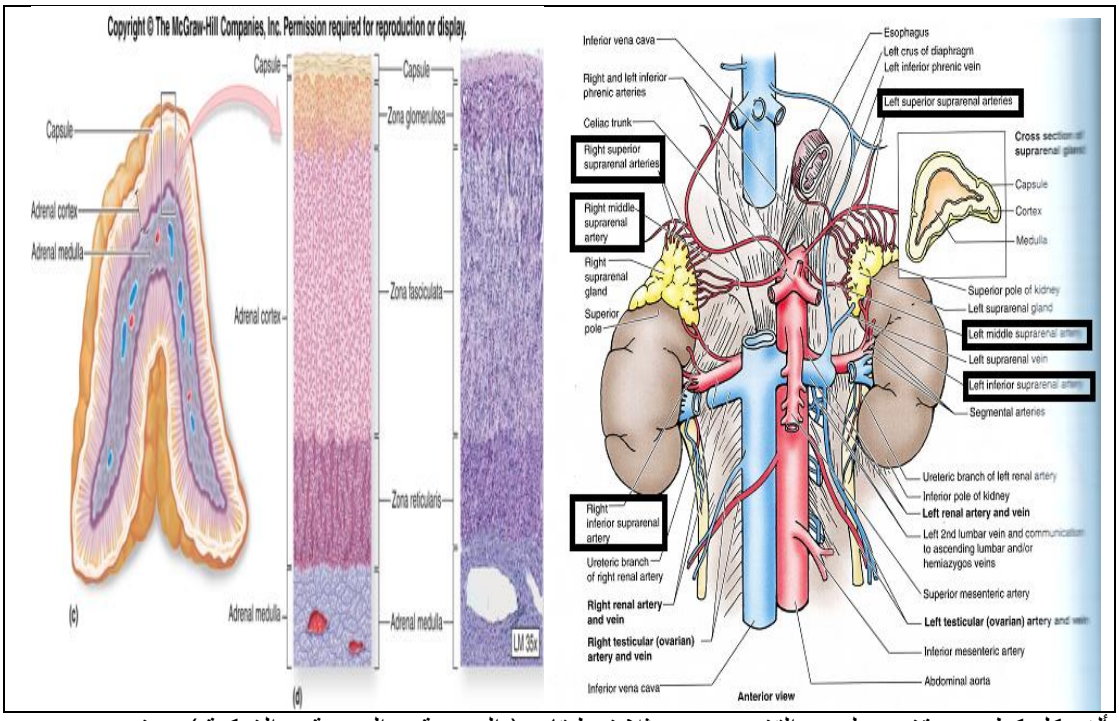
الكظر

عضو خلف البريتوان ، يميل للإصفرار و يقع فوق قمة الكلية ، يزن 4-5 غ و بأطوال 4×2,5×1 سم، و يحاط مع الكلية باللفافة الكلوية ، و يفصله عن الكلية بالشحم حول الكلية .

التروية الشريانية من ثلاثة شرايين ، من الشريان الحجابي السفلي و من الأبهر و الشريان الكلوي .

العود الوريدي : في الأيسر إلى الوريد الكلوي الأيسر و في الأيمن إلى الأجوف السفلي ، أما التصريف اللمفي إلى العقد جانب الأبهر الوحشية و يأتيها تعصيب ودي و نظير ودي



يتألف كل كظر من قشر و لب و القشر يتضمن ثلاث طبقات (الحزمية – الحبيبية – الشبكية) و تفرز القشرانيات المعدنية مثل الألدستيرون و القشرانيات السكرية و الأندروجينات ، أما اللب فيفرز الإبي نفرينات

CRH: الهرمون المحرر للكورتيكوتروبين: يتحررمن الوطاء الأمامي و يسبب تحرر ACTH من النخامى الأمامية

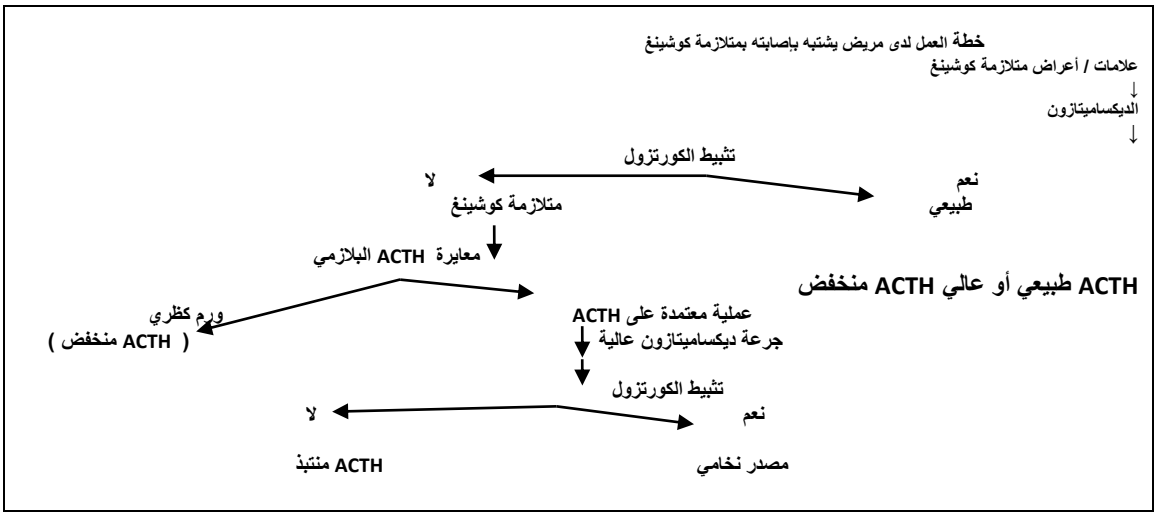
ACTH : الهرمون الموجه القشري الكظري : يتحرر بشكل طبيعي من النخامى الأمامية ، و الذي يسبب بدوره تحرر الكورتزول من الغدة الكظرية ، و التلقيم الراجع الذي يثبط إفراز ACTH هو الكورتزول

متلازمة كوشينغ (Cusching Syndrome) : إنتاج زائد للكورتزول و السبب الأشيع هو علاجي المنشأ (يعني وصف البريدنيزون) و **السبب الثاني هو داء كوشينغ** (متلازمة كوشبنغ ناجمة عن إنتاج زائد ل ACTH من النخامى الأمامية ، و مصدر ACTH المنتبذ من ورم غير موجود في النخامى يفرز ACTH ، و الذي يسبب بدوره تحرر الكورتيزول من الغدة الكظرية بدون حلقة التلقيم الراجع السلبي الطبيعي

الأعراض و العلامات : البدانة الجذعية ، الشعرانية ، الوجه البدري ، العد ، خطوط ارجوانية ، فرط التوتر الشرياني ، الداء السكري ، الضعف ، الإكتئاب ، سهولة التكدم ، الإعتلال العضلي

التشخيص : **قياس كورتزول البول** أو منتجات تحطم الكورتزول (17- هيدروكسي كورتكوستيروئيد في البول) و قياس مستوى الكورتزول المصلي (أعلى في الصباح و أخفض في الليل عند الأصحاء) ، الكهارل

و اختبار **التثبيط بالديكساميتازون منخفض الجرعة** (الديكساميتازون هو كورتزول صنعي يؤدي لتلقيم راجع سلبي على إفراز ACTH و بالتالي على إفراز الكورتزول عند الأصحاء . مرضى متلازمة كوشينغ لا يثبطون إفرازهم من الكورتزول ، و معايرة ACTH البلازمي



المرضى الأصحاء : الكورتزول و ACTH طبيعية ، تثبيط بالديكساميتازون منخفض الجرعة أو عالي الجرعة (< 1/2

داء كوشينغ فرط إفراز ACTH النخامي : الكورتزول و ACTH مرتفعة ، لا يتثبط بالجرعة المنخفضة للديكساميتازون ، ، و يتثبط بالديكساميتازون عالي الجرعة و العلاج استئصال الورم الغدي عن طريق الوتدي

الورم الكظري : **كورتزول عالي ، ACTH منخفض** ، لا يتثبط باختبار الديكساميتازون منخفض الجرعة أو عالي الجرعة و العلاج استئصال الكظر (دائماً تقريباً أحادي الجانب)

= الإختبار المجرى في حال النتائج الملتبسة لتفريق المصدر النخامي عن ورم ACTH المنتبذ هي عينة الوريد الصخري ثنائي الجانب ، خاصةً مع تسريب CRH، و إن الموضع الأشيع للورم المنتج ACTH المنتبذ فإن > ٦٦% في الرئة و بعده الكارسينوئيد و العلاج الإستئصال الجراحي إذا أمكن

-الكورتزول يجب أن يعطى للمريض الخاضع لتصحيح جراحي لمتلازمة كوشينغ و عادةَ هيدروكورتيزون حتى يستأنف الوارد الفموي

- الأدوية المثبطة لإنتاج الكورتزول (كيتوكونازول ، مضاد الإختلاجات -الأمينوغلوتيتاميد ، الميترابون ، الميتوتان : يمكن استعماله لإستئصال الكظر الطبي)

متلازمة نيلسون Nelson: ورم غدي نخامي وظيفي منتج ACTH زائد و تأثير كتلي مسبب لإضطرابات بصرية ، فرط تصبغ ، انقطاع الطمث ، مع ارتفاع مستويات ACTH

و تحدث في 10% من المرضى بعد استئصال الكظر ثنائي الجانب

الورم العرضي الكظري (Adrenal Incidentaloma) :

ورم يكتشف في الغدة الكظرية بالصدفة على CT منفذ لسبب غير متعلق به ، و أكثرمن 75% من الحالات ورم غدي لا وظيفي

التشخيص التفريقي للورم العرضي : ورم غدي غير وظيفي - ورم القواتم - السرطانة القشرية الكظرية - الداء النقيلي - فرط التنسج العقيدي

و في حالة أي كتلة كظرية و قبل إجراء الخزعة أو الجراحة على الكظر يجب استبعاد ورم القواتم (جمع بول 24 ساعة لتحري الكاتيكول أمين ، VMA ، الميتانفرين)

و إن عامل الخطر لحدوث السرطانة في حالة الورم الصلب >6 سم قطراً .

العلاج : الإستئصال مستطب لعلاج الأورام العرضية الصلبة >6 سم قطراً بسبب خطر التسرطن

و الأورام <6 سم في حالة ورم مفرط الوظيفة أي فعال هرمونياً ، او آفة كيسية متضخمة

ورم القواتم Pheochromocytoma : ورم اللب الكظري >90% و العقدة الودية (من خطوط الخلايا الكرومافينية) و التي تنتج الكاتيكول أمينات (النورأدرينالين> الأدرينالين) و يحدث في أي عمر عند الأطفال و البالغين و العمر الوسطي 40-60 سنة . و المواضع الأخرى لورم القواتم في المنصف ، المثانة ، الصفن

و نسبة المرضى المصابين بالخباثة 10% ، و قاعدة العشرات الكلاسيكية في ورم القواتم (10% خبيثة ، 10% ثنائية الجانب ، 10% عند الأطفال ، 10% أورام متعددة ، 10% خارج الكظر) و في مريض ورم القواتم يجب نفي MEN-2 (كل الحالات تقريباً تكون ثنائية الجانب

عوامل الخطورة المرافقة : MEN-2 ، القصة العائلية ، داء فون ريكلنهاوزن

الأعراض و العلامات : الثلاثي الكلاسيكي **(الخفقان – الصداع – تعرق غزير نوبي)**

أيضاً فرط توتر شرياني (50 %) ، شحوب ، قلق ، نقص الوزن ، تسرع القلب ، فرط غلوكوز الدم

التشخيص التفريقي : فرط توتر شرياني وعائي كلوي ، الإياس ، الشقيقة ، متلازمة الكارسينوئيد ، طليعة الإرتجاج ، ورم الأرومة العصبية ، اضطراب القلق مع نوب هلع ، فرط نشاط الدرق ، الأنسولينوما

التشخيص : تحليل حمض الفينيل ماندليك (VMA) ، ميتانفيرين ، و النورميتانفرين (نواتج تقويض الكاتيكولامينات) ، مستويات الإبي نفرين و النورإبينفرين في المصل و البول

فرط غلوكوز الدم ناتج عن الإبي نفرين و نقص الأنسولين ناتج عن النورإبي نفرين

الطبقي المحوري و الرنين المغناطيسي من أجل تحديد الورم و المادة إيودين131ميتا إيودوبنزيلغوانيدين و هو مشابه للنورإبي نفرين حيث يتجمع في الحويصلات الكظرية و بذلك في أورام القواتم

و PET و NP-59 (مشابه الكوليسترول) عند ورم القواتم في القشر الكظري

و يمكن كذلك تحديد توضع الورم عند عدم مشاهدته بالوسائل السابقة بأخذ عينة وريدية من الأجوف السفلي للبحث عن الكاتيكول أمينات (يساعد المدروج في تحديد توضع الورم)

العلاج : العلاج الطبي قبل الجراحة و يجب البدء بالعلاج مباشرةَ بعد وضع التشخيص بإعطاء حاصرات ه مثل فينوكسي بنزامين أو برازوسين و التي تنقص التقبض الوعائي المحرض بالكاتيكول أمين

العلاج الجراحي : إستئصال الورم مع ربط مبكر للنزح الوريدي (تقليل إمكانية تحرر الكاتيكول أمين و التقليل من تحريك الغدة

الإختلاطات الممكنة في الفترة المحيطة بالجراحة : صعوبة تخديرية : نوبة فرط توتر شرياني عند تحريك الورم و يعالج بالنتروبروسيد ، و هبوط التوتر عند الإستئصال التام للورم ، و اضطرابات النظم القلبية

متلازمة كون Conn Syndrome :

فرط ألدوستيرون الدم البدئي بسبب إنتاج زائد للألدوسترون و يسبب الألدوسترون احتباس الصوديوم لمبادلته مع البوتاسيوم في الكلية ، مما يسبب احتباس السوائل و **ازدياد BP**

الأسباب : ١- ورم غدي كظري (٦٦%) ٢- فرط تنسج كظري مجهول السبب ثنائي الجانب (٣٣%) ٣- سرطان كظري (< ١%)

أما فرط الألدوستيرونية الثانوي : فهي فرط ألدوسترون الدم الناجم عن مستويات الرينين العالية بشكل غير طبيعي (يزيد الرينين الأنجيوتنسين / الألدوسترون)

الأعراض و العلامات : المفتاحان الكلاسيكيان لمتلازمة كون هما : **١- فرط توتر شرياني و خاصةً الإنبساطي ٢- نقص بوتاسيوم الدم** ، و من الأعراض الصداع ، بوال ، ضعف

التشخيص : *الرينين طبيعي أو منخفض* ، و تركيز الألدسترون البلازمي و **نسبة الألدسترون إلى الرينين>30**

CT ، و أخذ عينة وريدية كظرية لتحري مستويات الألدسترون و تسريب السيالين حيث يخفض مستويات الألدسترون عند الأشخاص الطبيعيين لكن ليس في متلازمة كون

العلاج : العلاج قبل الجراحة بالسبيرونولاكتون(مضاد للألدسترون يعمل على النبيبات الكلوية) و تعويض البوتاسيوم

و علاج الورم الغدي و فرط تنسج أحادي الجانب بالجراحة بالتنظير ، أما فرط تنسج ثنائي الجانب عادةً بدون جراحة (السبيرونولاكتون)

داء أديسون Addison Disease : قصور كظري حاد ويحدث نقص إفراز القشرانيات لعدم وجود الإستجابة ل ACTH وله عدة أسباب (مناعية – نخر التهابي في الكظر أو إصابة بالسل أو سرطان أو نزف داخل الغدة ثنائي الجانب و هناك تناذر ويترهاوس- فريدسون و يحدث نزف في الكظر و يتبع تجرثم الدم بالمكورات السحائية و كذلك استئصال الكظر ثنائي الجانب ، و يمكن أن يكون ثانوي نتيجة أمراض النخامى و الوطاء ويحدث قصور في افرازACTH و الذي يؤدي إلى ضمور في الغدة الكظرية)

الأعراضو العلامات : يشكو المريض من ضعف و نقص وزن و اكتئاب و اضطرابات عصبية و نفسية ، و إقياء و ألم بطني و نقص السكر و تصبغات جلدية و هبوط الضغط و اضطرابات جنسية

التشخيص : **فرط بوتاسيوم الدم و نقص صوديوم الدم** و نقصان القشرانيات السكرية و المعدنية في البلاسما

العلاج : السوائل الوريدية السكرية و الملحية و الهيدروكوتيزون وريدياً و نبدأ بجرعة ١٠-١٥ ملغ/كغ خلال ٢٤ ساعة و تنقص بشكل تدريجي حتى الوصول لجرعة الحماية خلال خمسة أيام .

- **التنشؤات الغدية الصماوية المتعددة MEN :**
- حالة وراثية تؤهب لتطور أورام صماوية متعددة ، و تورث بصفة جسدية سائدة
- **MEN-1 (فيرمر) :** خلل في الصبغي 11، و الأورام الأكثر شيوعاً **3P (فرط تصنع جارات الدرق ٩٠% _ أورام خلايا الجزر البنكرياسية ،غاسترينوما ، أنسولينوما - أورام النخامى)**
- و هناك أورام أخرى مترافقة مع MEN-1 : أورام غدية كظرية و درقية
- **MEN-2a (متلازمة سيبل Sipple) :** خلل وراثي في الجينة RET
- و الأورام الأكثر شيوعاً (السرطان الدرق اللبي – ورم القواتم – فرط نشاط جارات الدرق)
- **MEN-2b** (أورام عصبية مخاطية في البلعوم الأنفي ، البلعوم الفموي ، الحنجرة و الملتحمة - سرطان درق لبي - ورم القواتم – سحنة جسدية مارفانية طويل و هزيل)
- الشكاية الهضمية الأشيع لدى هذه المتلازمة هو الإمساك الناجم عن الورم العصبي العقدي في السبيل الهضمي
- الفرق بين MEN-2a و MEN-2b : في الأول فرط تصنع جارات الدرق أما في b : لا يوجد فرط تصنع جارات درق و يوجد أورام عصبية ، سحنة مارفان ، قدم مسطحة .