التهاب الكبب والكلية البدئي

03 أ.د. عدنان الصباغ

03/10/2017
RB Medicine
باطنة كلية | Nephrology

السلام عليكم ...

- إن علم الكلية Nephrology (نسبةً للنفرون) هو علم حديث ظهر في سبعينيات القرن الماضي، وكما نعلم أن النفرون مؤلف من الكبب وهي أعضاء نبيلة، والأنابيب التي لها قدرة على التجدد، ولذلك تعتبر آفات الكبب هي أخطر من آفات الأنابيب كما أنها الأشيع.
- سنتحدث في هذه المحاضرة عن موضوع هام جداً وهو التهاب الكبب والكلية وسندرس تصنيفاته وسنفصل في بعض أنواعه، لذلك ستحتاج هذه المحاضرة القليل من الدقة في الدراسة والتركيز.

مقدمة

- التهاب الكبب والكلية مصطلح عام يطلق على مجموعة الأمراض التي تسبب أذية كلوية **ثنائية الجانب أي متناظرة**، وتحدث هذه الأذية بعدة آليات أهمها **الآلية المناعية**.
- تعود أهمية التهاب الكبب والكلية إلى أنه **يصيب الشباب** ونادراً ما يصيب المسنين.
- كما أنه غالباً ما يكون معنّد على العلاج وبالتالي يعتبر من **أهم أسباب قصور الكلية المزمن** والتي تحتاج للغسيل الكلوي وزرع كلية، والسبب وراء ذلك هو أن التهاب الكبب والكلية لا يعطي أعراض صاخبة[1] وبالتالي لا يمكن كشفه مبكراً ومعالجته، عكس معظم أمراض الكلية (حصيات، كيسات، أورام..)، والتي يمكن كشفها باكراً ومعالجتها.

المريض بعد 10-15 سنة تتليّف كليتيه وتصبح غير قابلة للتجدد وبالتالي سيحتاج إلى غسيل أو زرع كلية، ومن الممكن حدوث النكس بعد الزرع وعندها لا نلجأ للزرع مرة أخرى وإنما نلجأ لغسيل الكلية فقط.

- وعلى الرغم من أن مصطلح التهاب كبيبات الكلى يوحي من الناحية اللغوية إلى وجود حدثيات التهابية على مستوى الكبب الكلوية، إلا أنه يستخدم ليشمل أنماط أخرى من الأمراض الكبية (اعتلالات كبية)، والتي لا تحوي دلائل نسيجية على وجود الالتهاب.

1 كمية قليلة من البروتين مع بضع كريات حمراء بالبول ولا وجود لحرارة أو ارتفاع ضغط، لذلك تشخيصها صعب.

- قد تحدث الأذية الكبية **بعد العديد من الحوادث المرضية** مثل الأذيات المناعية، والتشوهات الخلقية (متلازمة ألبورت)، أو الشدة الاستقلابية (الداء السكري)، أو ترسّب المواد الخارجية (الداء النشواني)، أو الأذية المباشرة على الخلايا الكبية.

ملاحظة: تعتبر الإصابة الكلوية السبب الثاني للوفاة -بعد الإصابة القلبية- عند مرضى السكري غير المضبوط والمراقب بشكل جيد.

- **أهم ما يميز التهاب الكبب والكلية:**

A. الإصابة دوماً **ثنائية الجانب متناظرة** (وذلك لأن السبب الرئيسي لالتهاب الكبب هو مناعي ذاتي، وكما نعلم المرض المناعي هو مرض عام يتضمن وجود معقدات مناعية في كامل الدوران) على عكس التهاب الحويضة والكلية والذي يكون أحادي الجانب.

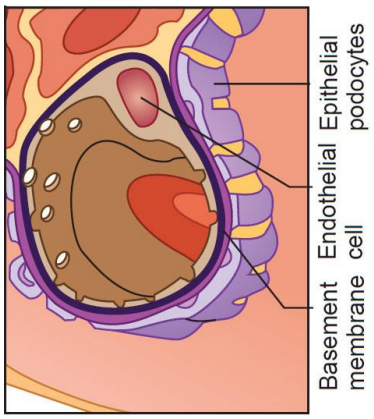
B. تشترك جميع التهابات الكبب والكلية بما يعرف **بالمتلازمة الكبية Nephritic syndrome** وهي متلازمة مخبرية تظهر بتحليل البول والراسب وليست متلازمة سريرية.

ما هي عناصر المتلازمة الكبية Nephritic Syndrome؟

1. بيلة دموية: وهي عبارة عن كريات حمراء مشوهة، حيث نجد مالا يقل عن 80% من الكريات مشوهة وهو ما يطلق عليه المشعر الكبي[2].
2. بيلة بروتينية: متوسطة (1-3) غ/يوم.
3. أسطوانات الكريات الحمراء: تتشكل الأسطوانات عادةً في الأنبوب البعيد (وكما ذكرنا سابقاً هناك خمس أنواع من الأسطوانات).

- كما ذكرنا سابقاً تحوي الكبة **ثلاثة حواجز** تقف أمام المواد المنحلة، وهي:

1. **خلايا بطانية للأوعية الشعرية Endothelial cells:**
ذات سيتوبلاسما خيطية (رقيقة جداً) لتبقي لمعة الوعاء كبيرة[3].
2. **الغشاء القاعدي Basement membrane:**
مؤلف من ثلاث طبقات (داخلية، وسطى كثيفة، خارجية).
3. **خلايا ظهارية بشروية Epithelial cells.**



- كما أنها تحوي **ثلاثة أنواع من الخلايا** وهي:

1. خلايا إندوتليالية.
2. خلايا ميزانشيمية.
3. خلايا ظهارية بشروية.

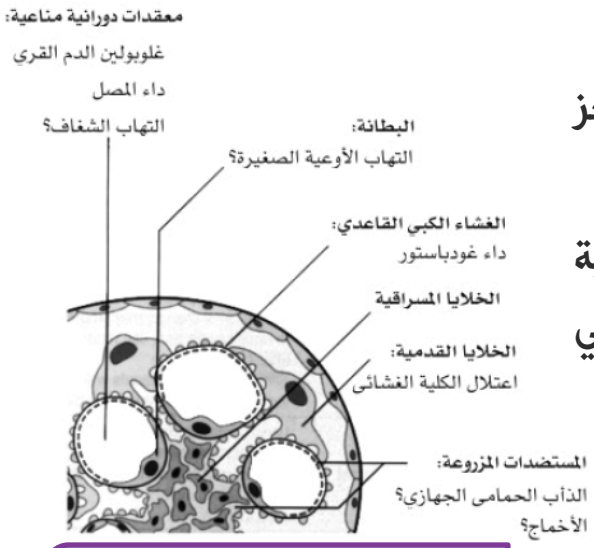
[2] المشعر الكبي: هو نسبة الكريات المشوهة/تلك التي هي غير مشوهة، وفي حال ارتفاع هذا المشعر فهو دليل على وجود خلل في الكبب وعندها يجب أخذ خزعة من الكلية وتحديد الإصابة بدقة لعلاجها.

[3] تتوذم هذه الخلايا في التهاب الكبب الحاد وتُضيق اللمعة مما يؤدي لشح بول.

الآلية الإمراضية للالتهاب الكبب والكلية Glomerulonephritis Pathophysiology

1. المعقدات المناعية:

- تعد الآلية الأشيع وقد تكون من نوع IgG، أو IgA.
- تتشكل معقدات مناعية ناتجة عن تفاعل (ضد - مستضد) + تفعيل المتممة، وتجول هذه المعقدات المناعية في الدوران لتترسب نهايةً في الكلية.
- أو تتشكل المعقدات المناعية في الكلية نفسها حيث تحتجز المستضدات ضمن الكبة الكلوية.
- قد يكون المستضد خارجي المنشأ مثل المكورات العقدية الحالة للدم بيتا، أو داخلية المنشأ مثل الـ DNA كما في الذئبة الحمامية الجهازية.
- تترسب هذه المعقدات:
  1. على الغشاء القاعدي.
  2. أو فوقه (خارج الغشاء Extra membranous).
  3. أو تحته (بين الغشاء القاعدي والخلايا الإندوتليالية).

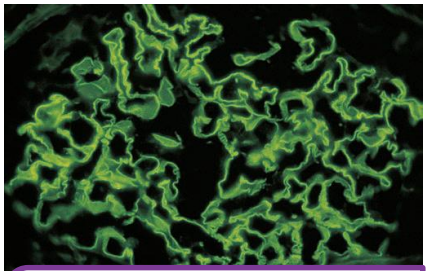


صورة توضح أماكن ترسب المعقدات المناعية

لمعرفة السبب الرئيسي للالتهاب الكبب والكلية، يجب اللجوء إلى التشريح المرضي واستخدام تلوينات مناعية خاصة، مثل: (Anti-IgA, Anti-IgG, Anti-C_3...).

2. الأضداد الخيطية:

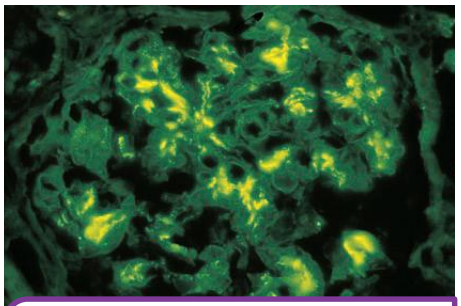
- في هذه الحالة يكون الغشاء القاعدي للكبة الكلوية هو مولد الضد، حيث تتشكل أضداد من نوع IgG.
- تتوضع هذه الأضداد على كامل الغشاء القاعدي وتأخذ شكل خيطي (كما تبدو في التألق المناعي).
- قد تتفاعل هذه الأضداد أيضاً مع الغشاء القاعدي للأسناخ الرئوية حيث يمكن أن تؤدي إلى نزف رئوي مع التهاب الكبب والكلية، وتدعى بـ متلازمة غود باستشر Goodpasture Syndrome.



ترسب IgG على جدران الغشاء القاعدي

3. توضع الغلوبولين المناعي في الطبقة الميزانشيمية:

- قد تترسب غلوبولينات مناعية ذات شكل غير نموذجي في الميزانشيم الكلوي.
- من أشيع الأمثلة عليها داء برجر Berger Disease، وهو اعتلال الكلية بأضداد الـ IgA (IgA Nephropathy) حيث تهاجم هذه الأضداد الخلايا الميزانشيمية، مما يؤدي إلى تخربها فتنهار الخلايا البطانية[4] وتصبح غير قادرة على منع الكريات الحمر والبيض والصفيحات من الخروج للبول، وتحدث المتلازمة الكبية.

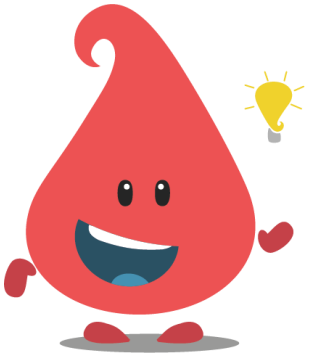


ترسب IgA في مسراق الكبة الكلوية

- يعد داء برغر أشيع التهابات الكبب والكلية البدئية، وأسلمها إنذاراً.

ملاحظة هامة:

يؤدي ترسب المعقدات المناعية في الكبب الكلوية إلى استجابة التهابية، والتي تؤدي إلى تحريض الآليات الثانوية للأذية الكبية (أذية الغشاء القاعدي).

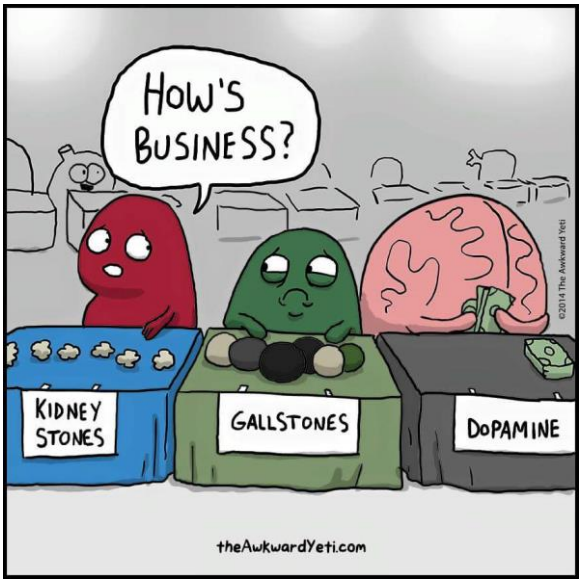


وتشمل:

- تفعيل المتممة.
- ترسب الفيبرين مما يحول الكبة الى نسيج ليفي غير فعال.
- تراص الصفيحات مما يؤدي الى أذية نخرية داخل الكبة.
- إطلاق مجموعة من السيتوكينات والجذور الأوكسجينية الحرة.

4. الآلية الاستقلابية:

- حيث تحدث إصابة للكبب والكلية بالداء السكري نتيجة اضطراب في عمل الغشاء القاعدي دون وجود معقدات مناعية.
- وكذلك الأمر بالنسبة للداء النشواني نتيجة ترسب مواد خارجية دون وجود معقدات مناعية.



5. أمراض الكبب والكلية الوراثية.

[4] تذكر أن الوظيفة الرئيسية للخلايا الميزانشيمية هي دعم الخلايا البطانية للأوعية.

تصنيف التهابات الكبب والكلية

تصنف التهابات الكبب والكلية اعتماداً على عدة معايير (حسب الآلية الإمراضية، السير السريري، الوصف التشريحي المرضي) كما يلي:

1. التصنيف حسب الآلية الإمراضية

- تقسم التهابات الكبب والكلية إلى نوعين رئيسيين:

a. **التهابات الكبب والكلية البدئية:**
   - وفي هذه الحالة يقتصر الخلل على **الكلية فقط دون وجود أي إصابات خارج كلوية**.
   - تعتبر الإصابة البدئية خطيرة وذلك لغياب الأعراض السريرية، فغالباً ما يُكتشف المرض صدفةً عند إجراء تحليل بول لسبب ما.

b. **التهابات الكبب والكلية الثانوية:** سندرسها في المحاضرة القادمة
   - تنتج إصابة الكلية هنا عن **إصابة جهازية**، غالبا في سياق مرض مناعي (الذئبة الحمامية، تصلب الجلد،...)، أو مرض جهازي غير مناعي كالداء السكري.
   - تكون الإصابة الجهازية موجهة للإصابة الكلوية.
   - غالباً ما يكون التهاب الكبب والكلية **الثانوي أفضل إنذاراً من البدئي**، لأن الثانوي غالباً ما يستجيب للعلاج كون سببه معروف، أما البدئي فغير معروف السبب وبالتالي علاجه افتراضي.

2. التصنيف حسب السير السريري

a. **التهاب الكبب والكلية الحاد Acute Glomerulonephritis:**
يشفى خلال عدة أيام (10-15) يوم، وغالباً ما يكون **تالياً لإنتان جرثومي** بالعقديات.

b. **التهاب كبب وكلية مزمن Chronic Glomerulonephritis:**
تنتهي الكلية **بالقصور** خلال (10-15) عاماً.

c. **التهاب كبب وكلية تحت الحاد (المترقي بسرعة أو ذو الأهلة) Rapidly Progressive Glomerulonephritis:**
وهو الأسوأ حيث **يتطور سريعاً** خلال أيام إلى قصور كلوي، ولذلك يُعالج بأسرع ما يمكن بمثبطات المناعة والستيروئيدات[5]، فإذا لم يُعالج قد يخسر المريض كليته خلال شهر.

[5] نعطي الكورتيزون بشكله السريع الوريدي (Methylprednisolone) وبجرعات عالية قد تصل لـ 0.5-1 غرام.

3. التصنيف حسب التشريح المرضي

- وهنا يتم التصنيف تبعاً لـ: حجم الأذية الكبية وانتشارها - التبدلات التشريحية المرضية.

A. حجم الأذية الكبية وانتشارها

- يقوم المشرح المرضي بتلوين الخزعة **بتلوينات مناعية خاصة**، تُظهر لنا هذه التلوينات الأضداد المترسبة وبالتالي مدى انتشار الأذية:
  - **النمط المنتشر (Diffuse)**: إذا كانت الأذية الكبية تشمل **كافة** الكبب الكلوية.
  - **النمط البؤري (Focal)**: عندما تكون **بعض الكبب مصابة** وبعضها الآخر سليم، وعند إصابة أكثر من 50٪ من الكبب يصبح الإنذار سيئ.
  - **النمط القطعي (Segmental)**: وذلك عندما تكون الأذية شاملة **لجزء من الكبة الواحدة** وباقي الكبة سليم.
  - **النمط الشامل (Global)**: تكون الأذية **شاملة للكبة كاملة**.
  - **النمط البؤري القطعي (Focal Segmental)**: وهو اجتماع **النمطان معاً** وذلك عندما تكون بعض الكبب مصابة وبعضها سليم، والكبب المصابة جزء منها مصاب والجزء الآخر سليم، ويعد من **أخطر الأنماط**، حيث أنه لا يستجيب للعلاج، وينكس بعد زرع الكلية.
- عند أخذ الخزعة يجب الانتباه لأن تكون شاملة أيضاً للكبب العميقة، حيث أنه في بعض الحالات من الممكن ألا تصل الخزعة للكبب العميقة وبالتالي لا تظهر تغيراتها المرضية.
- نعتمد على نتيجة الخزعة في تحديد الإنذار، حيث يختلف الإنذار حسب الشكل التشريحي المرضي.

B. التبدلات التشريحية المرضية

1) النمط المنمي:

- عندما تتوضع المعقدات المناعية في الكبة الكلوية سوف تؤدي إلى تخرب بعض الخلايا فيها، فتقوم باقي الخلايا بعملية **تكاثر غير مضبوط** (قد تتكاثر الخلايا الميزانشيمية أو الخلايا البشروية أو كلاهما معاً)، ومن الأمثلة عليه:
  - التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للإنتان.
  - اعتلال الكلية بالـ IgA (داء برغر).
  - التهاب الكبب والكلية المنمي الغشائي أو الشعري المتوسطي.
  - التهاب الكبب والكلية تحت الحاد أو المترقي بسرعة.

2) النمط غير المنمي:

- له نوعان رئيسيان هما: 1. النمط قليل التبدلات. 2. النمط الغشائي.

a. النمط قليل التبدلات:

قصة سريرية: أرشيف

- طفل بعمر 4 سنوات أتى به الأهل بشكوى وذمات معممة في الجسم، ظهرت فجأة عند الصباح دون وجود أي أعراض عامة (حرارة أو وهن ..)، وذكر الأهل أن طفلهم قد عانى منذ أسبوع من انفلونزا وشفي منها.
- أجرينا تحليل البول والراسب فكانت النتائج:

لا وجود للكريات الحمراء بالبول - البولة والكرياتينين طبيعيان - وجود الألبومين في البول.

- ما هو التشخيص؟ وكيف نعالج هذه الحالة؟ وهل تعتبر خزعة الكلية إجراء ضروري في هذه الحالة؟

المناقشة:

- عند إصابة الطفل بفيروس البارا انفلونزا (وهو من الفيروسات التي تصيب الأطفال كثيراً) سوف تقوم البالعات بمهاجمته، فإذا كان الفيروس يحتوي على بروتين يشبه البروتين الموجود في أقدام الخلايا القدمية (والتي تحمل شحنة سلبية وتشارك الغشاء القاعدي في منع الألبومين من المرور إلى البول)، سوف تقوم البالعات بمهاجمة هذه الأقدام، فتفقد أقدام الخلايا القدمية شحنتها السلبية.
- عندما تفقد أقدام الخلايا القدمية شحنتها السلبية سوف تمر كمية من الألبومين إلى البول وبالتالي تحدث بيلة ألبومين فقط، حيث أن باقي عناصر الكبة سليمة، وتعرف هذه الحالة بالمتلازمة النفروزية[6].
- ينتج عن ذلك نقص الألبومين في الجسم والذي يتظاهر بوذمات معممة.
- لا وجود للأعراض العامة هنا لأن المتممة لم تتفعل والبالعات فقط هي المسؤولة عما حدث.
- لو أجرينا خزعة كلية لن نجد أي تبدلات، وتسمى هذه الحالة الكلية السليمة ضوئياً، فلا يمكن تمييز أي تبدلات باستخدام المجهر الضوئي، أما بالمجهر الالكتروني سيظهر التحام في استطالات الخلايا القدمية.

[6] المتلازمة النفروزية Nephrotic Syndrome (أو النفروز): هي تعريف مخبري يشمل:
1- بيلة بروتينية غزيرة (أكثر من 3غ/بول 24 ساعة عند البالغين) 2- نقص ألبومين الدم. (سنأتي على ذكرها في محاضرة لاحقة)

- يعتبر التهاب الكبب والكلية قليل التبدلات من الأمراض التي تكشف بسهولة من خلال القصة المرضية وإجراء تحليل البول وبالتالي لا داعي لإجراء خزعة كلية أبداً.
- يعد هذا الالتهاب جيد الإنذار، فبمجرد تخلص الجسم من الفيروس، ستعود الخلايا القدمية لسابق عهدها خلال فترة 6 أسابيع، وتكون المعالجة بالكورتيزون.

b. النمط الغشائي:

- في هذه الحالة تتوضع المعقدات المناعية على السطح الخارجي للغشاء القاعدي دون تكاثر خلوي مرافق (للخلايا الميزانشيمية أو للخلايا البشروية).
- إن تخرب الغشاء القاعدي سوف يسمح للألبومين بالمرور للبول ← متلازمة نفروزية.
- يحدث النمط الغشائي في كافة الأعمار.
- خزعة الكلية تحوي موجودات على عكس النمط قليل التبدلات.

قد يتواجد نموذجان من التبدلات التشريحية المرضية بآن واحد ومثاله: النمط المنمي الغشائي، حيث يُلاحظ فيه وجود معقدات مناعية متوضعة على السطح الخارجي للغشاء القاعدي مع تكاثر خلوي على حساب الخلايا الميزانشيمية أو البشروية أو كليهما.

التهاب الكبب والكلية البدئية - السير السريري

❖ كما أوردنا سابقاً يقتصر الخلل في هذه الالتهابات البدئية على الكلية فقط، دون وجود أي إصابات خارج كلوية.

❖ تعتبر الإصابة البدئية خطيرة، وذلك لغياب الأعراض السريرية، حيث غالباً ما يُكشف المرض صدفةً عند إجراء تحليل بول لسبب ما.

سندرس الالتهابات البدئية وفقاً لسيرها السريري...

أولاً: التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للإنتان Post-infectious Glomerulonephritis

❖ شائع جداً عند الأطفال.

❖ كان يُعتقد سابقاً أن هذا النوع من التهاب الكبب لا يحدث إلا بعد الإصابة بالعقديات، ولكن تبين حديثاً أن جميع العوامل المسببة للإنتان والتي تؤدي لتشكل معقدات ضد-مستضد تتسبب في حدوثه.

أشيع المسببات:

◈ **العقديات:** وأهمها عقديات المجموعة A الحالة للدم من النمط بيتا والمسببة لـ:

- التهاب لوزات حاد أو حمى قرمزية أو إنتان تنفسي علوي، كما قد تأتي العقديات من الجلد بسبب جرح أو خمج جلدي، حيث نجد عادةً بالقصة السريرية سوابق الإنتان قبل 1-3 أسابيع.

◈ قد تسببه أيضاً: العنقوديات، الرئويات، البلهارسيا، الملاريا، بعض الحمات الراشحة (الحماق و EBV)، وغيرها من العوامل الإنتانية.

الآلية الإمراضية: للفهم

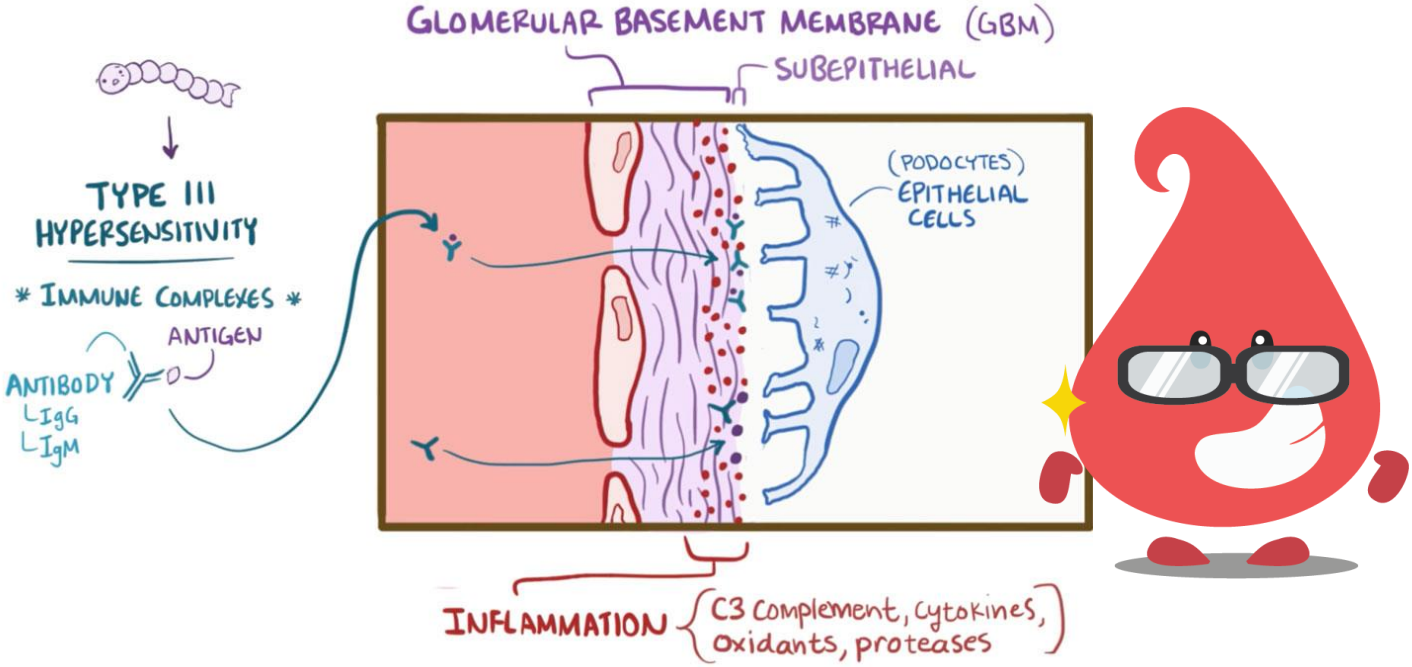
◈ بعد دخول العامل الممرض إلى الجسم فإنه **يحرض الجهاز المناعي** على توليد هائل للأضداد.

◈ تتحد هذه الأضداد مع مولدات الضد مشكلة **معقدات مناعية** (طوفان من المعقدات المناعية) **وتتفعل المتممة.**

◈ تترسب المعقدات المناعية التي تسمى humps انتقائياً على **سطح الغشاء القاعدي** في جدار الوعاء الكلوي بشكل كتلي ← تسبب تخريب الغشاء القاعدي، حيث تسبب جذب البالعات وكثيرات النوى وأذية سمية ← تفتح فجوات بالغشاء ← مما يؤدي لحدوث **بيلة بروتينية وبيلة دموية.**

◈ يوجد تكاثر خلوي خفيف.

◈ بعد فترة تقوم الخلايا الميزنشيمية بإزالة المعقدات المناعية المترسبة ثم ترمم الغشاء القاعدي ويدخل المريض مرحلة **الشفاء السريري**، وذلك خلال (10-15) يوم، حيث يكون الجسم قد تخلص من العامل المسبب للإنتان وتنتهي الحدثية الالتهابية.



الأعراض السريرية:

قصة سريرية:

◈ طفلة بعمر 8 سنوات أتت بحالة اسعافية حيث استيقظت على بيلة دموية غزيرة، ووذمات معممة في الجسم، ذكر الأهل أن طفلتهم عانت من شح بول منذ يومين، كما أنها كانت مصابة بالتهاب لوزات حاد منذ 10 أيام، عند فحص المريضة كانت تبدو عليها علامات التعب ونقص الشهية والضغط الشرياني كان مرتفع.

◈ عند فحص البول والراسب وجدنا:

- ألبومين البول 350 ملغ/دل في بول 24 سا.
- كريات حمراء بالبول وتبين بفحص هذه الكريات أنها مشوهة.
- أسطوانات الكريات الحمراء.

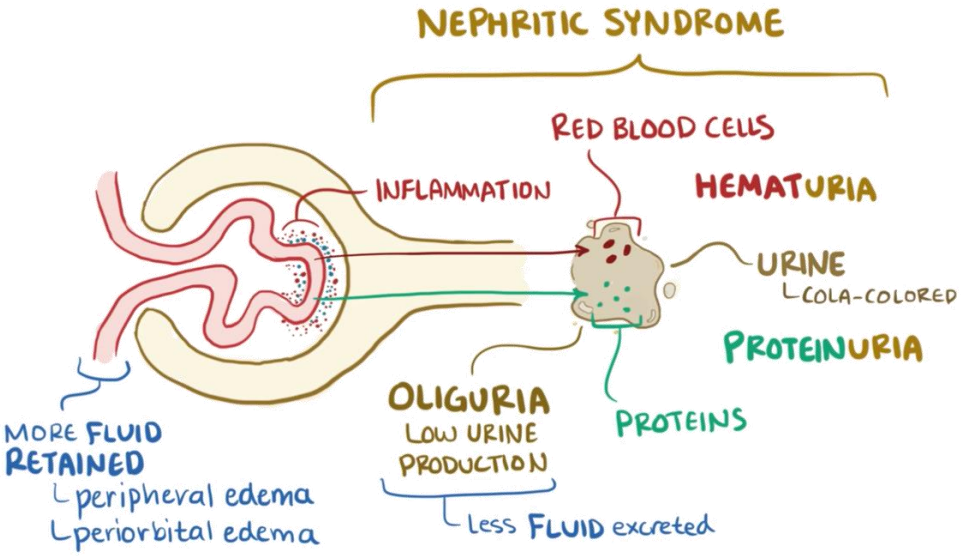
◈ بفحص الدم تبين ما يلي:

- إيجابية ASLO.
- نقص في C3 و C4.

◈ ما هو تشخيصك لحالة الطفلة؟

وهل خزعة الكلية مستطبة هنا؟

وكيف نعالجها؟



المناقشة:

◈ في القصة المرضية للمريضة يوجد إصابة بالعقديات (التهاب لوزات حاد منذ 10 أيام)، وهذا يرجح كثيراً أن تكون قد أصيبت بالتهاب كبب وكلية حاد تالٍ للإصابة بالعقديات.

◈ وجدنا أيضاً بفحص الدم نقص C3، وهي علامة هامة جداً ومشخصة لالتهاب الكبب والكلية الحاد، حيث أن C3 تستهلك عند تشكيل المعقدات المناعية، أما عودتها للقيم الطبيعية فهي أكبر دليل على انتهاء الحدثية الالتهابية.

◈ وبما أن الـ ASLO إيجابية فهذا يؤكد الإصابة بالعقديات.

إن أهم فحص مخبري لالتهاب الكبب والكلية الحاد هو فحص المتممة C3، وليس ASLO لأن الـ ASLO يرتفع في التهاب الكبب والكلية التالي للعقديات.

- إن ترسب المعقدات المناعية على بطانة الأوعية الكبية سيؤدي إلى تخربها ← **بيلة دموية**.
- كما أن ترسب هذه المعقدات المناعية على الغشاء القاعدي سوف يؤدي لتخربه مما يجعله يمرر الألبومين وهذا سبب **البيلة البروتينية**.
- بسبب هذه الحدثية الالتهابية الحاصلة سوف تنتبج الخلايا الاندوتليالية فتضيق لمعة الانبوب وهذا سبب **شح البول**.
- شح البول يحبس الماء والملح في الجسم وهذه سبب **ارتفاع الضغط**.
- إن **الكريات الحمراء المشوهة** في البيلة الدموية دليل حتمي على أن الخلل في الكبب الكلوية.
- بما أن المريضة طفلة، وتأكدنا من أن مرضها هو التهاب كبب وكلية حاد تالي للإنتان، **فلا حاجة لخزعة الكلية أبداً**، فالخزعة تستطب عند البالغين أكثر من الأطفال.
- ولكن لو أجرينا خزعة كلية فسنشاهد مايلي: أرشيف
  - تكاثر الخلايا الميزانشيمية.
  - وجود كثيرات النوى ضمن الأوعية الكبيرة.
  - انتباج الخلايا الأندوتليالية.
  - وجود ترسبات ضخمة (حبيبية) خارج الغشاء القاعدي بشكل سنام الجمل تتوافق بتألق المناعي مع المعقدات المناعية من C3g IgG.

سير المرض وتطوره:

- **المرض محدد لنفسه ويعتبر إنذاره جيد عند الأطفال** ويحدث الشفاء العفوي في 90٪، أما عند البالغين فالإنذار أسوأ ومع ذلك تصل نسبة الشفاء عند الكبار 70 – 75٪.
- يحدث **الشفاء السريري بعد أسبوع أو أسبوعين**.
- **عودة الـ C3 لمستواه الطبيعي** هو دليل على تحسن المريض.
- أما **الشفاء المخبري** (أي اختفاء البيلة الدموية والبروتينية) **يتأخر** حتى 6-12 شهر، ولكن يجب ألا يتأخر أكثر من سنة، وإلا دخل المريض في حالة الإزمان (5٪ من الحالات عند الأطفال) وسيحتاج لغسيل كلية بعد حوالي 10 سنوات.
- قد يتحول إلى التهاب الكبب والكلية **تحت الحاد** (5٪ من الحالات) وعندها يجب **قبوله في المشفى** فوراً وإعطاء العلاج اللازم.

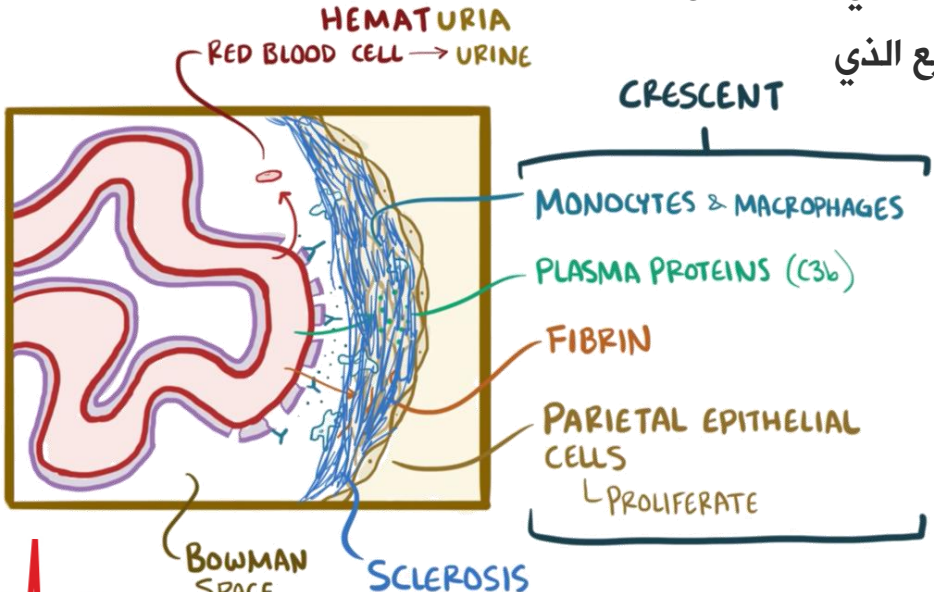
العلاج:

- الأساس في سير المرض هو الشفاء عفوياً ولا يوجد علاج أساسي، و**المعالجة عرضية** تشمل:
  - **الراحة التامة في السرير**: (لا يذهب الطفل إلى المدرسة 3:) فهي **أهم مافي العلاج** وتساعد الجسم على التخلص من المعقدات المناعية وترميم الغشاء القاعدي (بوساطة الخلايا الميزانشيمية).
  - **المدرات**: في حال وجود شح بول أو وذمات.
  - **خافضات ضغط**: إذا كان الضغط مرتفعاً.
  - **حمية** ناقصة الملح مع تحديد السوائل.
  - **مراقبة الطفل** لعدم تحوله للشكل تحت الحاد.

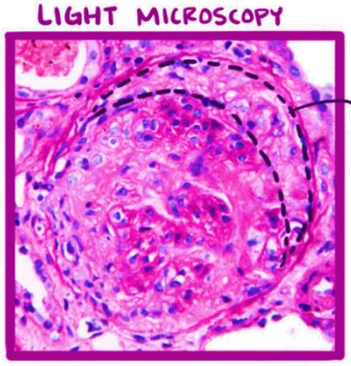
- لا يحتاج إلى كورتيزون ولا إلى مثبطات مناعة، ولا تفيد الصادات لأن الإنتان قد انتهى، لكن يمكن إعطاؤها مراعاةً للمريض فقط أو في حال وجود بؤرة إنتانية لم تشفَ بعد.
- في الحالات الشديدة التي يحدث فيها ارتفاع ضغط شرياني شديد أو وذمة رئة يجب أن يقبل الطفل في المشفى ويُعطى مدرات وريدية ويبقى تحت المراقبة.

ثانياً : التهاب الكبب والكلية تحت الحاد (المترقي بسرعة أو ذو الأهلة)
Rapidly Progressive GlomeruloNephritis (RPGN)

- يعتبر هذا **الشكل الأخطر**، حيث تتطور الإصابة **بشكل سريع** خلال أيام إلى أسابيع.
- يشير مصطلح RPGN إلى أي شكل من أشكال التهابات الكبب والكلية تحت الحادة Subacute، والتي تتطور بشكل سريع.
- تتميز بالتشريح المرضي بما يعرف بـ **الأهلة Crescents** وهي عبارة عن تكاثر شديد عشوائي للخلايا البشروية في قسم من الكبة والتي تظهر على شكل هلال.
- هذا التكاثر الشديد العشوائي السريع الذي يحدث خلال أيام، وبوجود محفظة بومان المتماسكة جداً، سيؤدي إلى حدوث نقص تروية وتنخّر ومن ثم تليف يؤدي إلى فقد وظيفة الكلية.

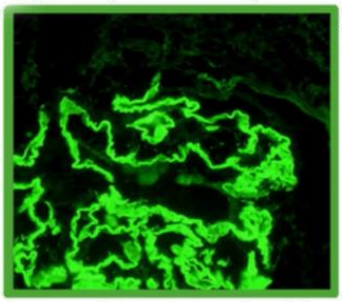


- لابد من التشخيص السريع لهذا النوع وذلك للبدء بالعلاج وإنقاذ الكلية، ونعتمد على **خزعة الكلية في تحديد سبب الإصابة**.
- إذا كانت نسبة الكبب المصابة أقل من 50٪ فيمكن للكلية المعاوضة، أما إذا كانت أكثر من ذلك أي 60 – 70٪ فلا يمكن المعاوضة وسنخسر الوظيفة الكلوية عندها.



- هناك ثلاث أسباب مرضية لهذا النوع وهي:
  1. وجود أضداد خيطية للغشاء القاعدي.
  2. وجود معقدات مناعية.
  3. التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة الفقير مناعياً.

1. وجود أضداد خيطية للغشاء القاعدي Anti-GBM Antibody



- تشكل في هذه الحالة **أضداد للغشاء القاعدي**[7] في الكبة الكلوية من نمط IgG، حيث يتحول الغشاء القاعدي بكامله إلى مستضد (Ag) وتتشكل ضده أضداد (AB)، تتوضع هذه الأضداد على كامل الغشاء القاعدي فتأخذ الأضداد **شكلاً خيطياً** (كما تبدو بالتألق المناعي).
- يشكل 20٪ من مجموع الـ RPGN، ونميز حالتين:
  - متلازمة غودباستشر.
  - الشكل المبتور من غود باستشر .

a. متلازمة غودباستشر Goodpasture syndrome

- مرض خطير جداً، يصيب **اليفعان من الذكور**، أما الإناث فغالباً ما يصبن بالشكل المبتور من تناذر غودباستشر .
- يتظاهر سريرياً بـ:
  - **إصابة رئوية**: كما مر معنا فإن هذه الأضداد الخيطية قد تتفاعل أيضاً مع الغشاء القاعدي للأسناخ الرئوية مؤدية إلى **نزف دموي كتلي غزير** قد يودي بحياة المريض.
  - **إصابة كلوية**: والتي تتظاهر بالتهاب كبب وكلية شديد.
  - **أعراض أخرى**: شح بول، ألم بالخاصرتين، وذمات، ارتفاع الضغط الشرياني.
- تعتبر الإصابة الرئوية هي الأخطر، حيث يعتمد إنذار المرض عليها.

[7] أضداد ضد الغشاء القاعدي وليس معقدات مناعية كما في الالتهاب الحاد.

التشخيص:

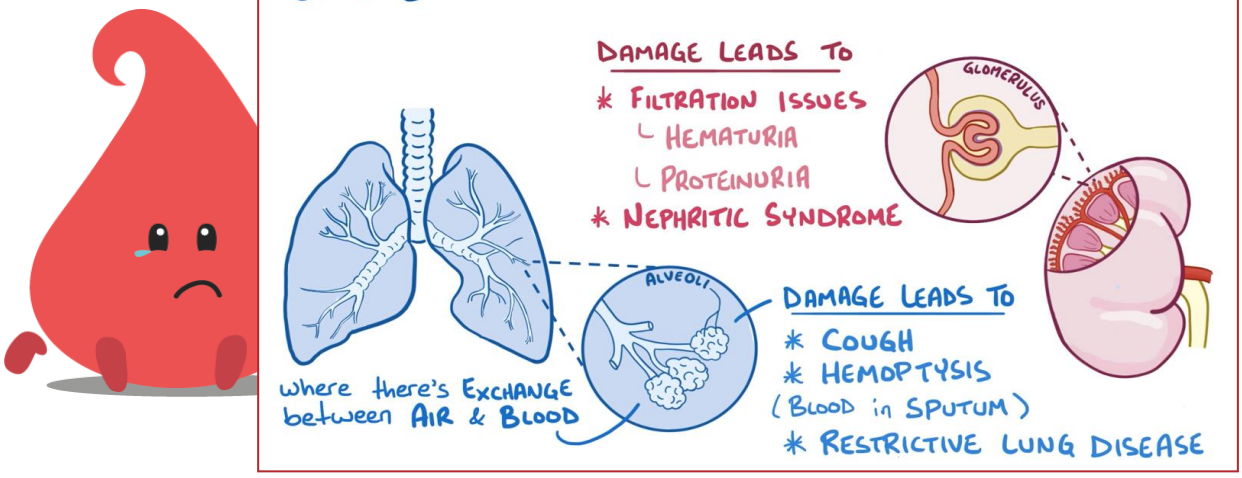
✧ عند الشك بهذه المتلازمة نقوم **بمعايرة أضداد الغشاء القاعدي في الدم**، والتي تؤكد التشخيص بإيجابيتها.

العلاج:

✧ **فلاشات من الكورتيزون (1غ)** ويعني ذلك أن نعطي الكورتيزون بشكله السريع الوريدي (Methylprednisolone) وبجرعات عالية قد تصل لـ 0.5-1 غرام.

✧ مدة العلاج تتراوح من 3-5 أيام، وتكون المعالجة بالمشاركة مع **مثبطات المناعة المناسبة**.

✧ إذا لم يتحسن المريض لابد من **تبديل البلازما Plasmapheresis**، وذلك للتخلص من الأضداد الجائلة في الدوران.



b. الشكل المبتور من غود باستشر Anti-GBM disease

✧ وذلك عند إيجابية أضداد الغشاء القاعدي **دون وجود إصابة رئوية**.

✧ يصيب **الإناث** في عمر 40-50 عاماً.

✧ تقتصر الإصابة في الشكل المبتور على **الكبب الكلوية فقط**، بدون أذية رئوية، لذا لا يحدث نفث دم وبالتالي **فالإنذار أسلم** من تناذر غودباستشر.

إضافة من Medscape لتوضيح فكرة الأضداد: بعض المصادر تعتبر أن Anti-GBM disease و Goodpasture disease مصطلحان مترادفان للدلالة على وجود أضداد الغشاء القاعدي (Anti-GBM antibodies) ضمن الأنسجة بغض النظر عن التظاهرات السريرية، مع الاحتفاظ بمصطلح "goodpasture syndrome" للدلالة على التظاهرات السريرية. (ولكن في حالتنا اعتبرنا أن الـ Anti-GBM disease هو الشكل المبتور من Goodpasture، ويشمل تظاهرات سريرية ولكنه مقتصر على الإصابة الكلوية فقط).

2. وجود معقدات مناعية Immune-Complexes

✦ يشكل 40٪ من التهابات الكبب والكلية المترقية بسرعة.

الآلية الامراضية:

✧ تنجم هذه الحالة عن **توضع المعقدات المناعية** (ضد-مستضد) على الغشاء القاعدي.

✧ قد تكون هذه المعقدات في **سياق مرض مناعي جهازي** مثل: (الذئبة الحمامية، التهاب الأوعية، HSP، وغيرها من الأمراض..)، ومن الممكن أن تكون ناتجة عن التهاب الكبب والكلية الحاد، حيث ذكرنا أن 5٪ من الالتهابات الحادة قد تتحول إلى التهابات مترقية بسرعة.

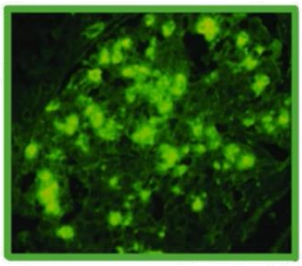
التظاهرات السريرية:

✧ قد تترافق الأمراض المناعية بإصابة كلوية والتي تكون مستقرة إلا أن تطور أعراض كلوية **بشكل سريع مفاجئ** دليل على وصول المريض للـ RPGN، ويبقى سبب هذا التحول المفاجئ مجهولاً.

✧ من الأعراض المشاهدة:

- **شح البول المفاجئ** والوذمات.
- قد **يرتفع الكرياتينين** ليصل إلى 4-5 ملغ/دل.
- تشير هذه الأعراض إلى قصور الكلية الحاد.

التحاليل المخبرية والموجودات في الدم:



✧ **لا توجد أضداد** جائلة في الدوران، إنما **معقدات مناعية** جائلة في الدوران.

✧ قد نشاهد نقص C3, C4.

التطور السريري:

✧ الإنذار جيد إذا كانت نسبة الكبب المصابة أقل من 50٪.

✧ أما إذا كانت أكثر من 60-70٪ فالإنذار سيء.

التدبير:

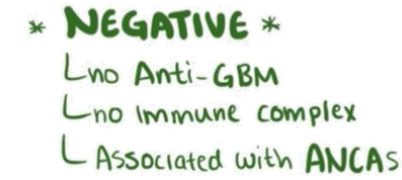
✧ عند الشك السريري بالـ RPGN، **نبدأ بالعلاج مباشرةً** مع أخذ الخزعة، **ولا ننتظر** وصول النتيجة (تحتاج 3 أيام) لأن الإصابة مترقية بشدة ونكون في سباق مع الزمن لإنقاذ المريض.

العلاج:

✧ فلاشات من الكورتيزون (1 غ) - مثبطات المناعة - تبديل البلازما.

3. التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة الفقير مناعياً Pauci-Immune

- سُمي بالفقير مناعياً **لغياب المعقدات المناعية والأضداد الخيطية** عند إجراء خزعة كلية، لكن **نلاحظ إيجابية أضداد الـ ANCA** [8] بنوعيها الـ (C, P).
- شائع عند الذكور 40-50 عاماً، لكن قد تصاب به الإناث أيضاً.
- ويعتبر نوع من أنواع التهابات الأوعية، لكنه موضع فقط في الكلية.
- يشكل 40٪ من التهابات الكبب والكلية المترقية بسرعة أيضاً.

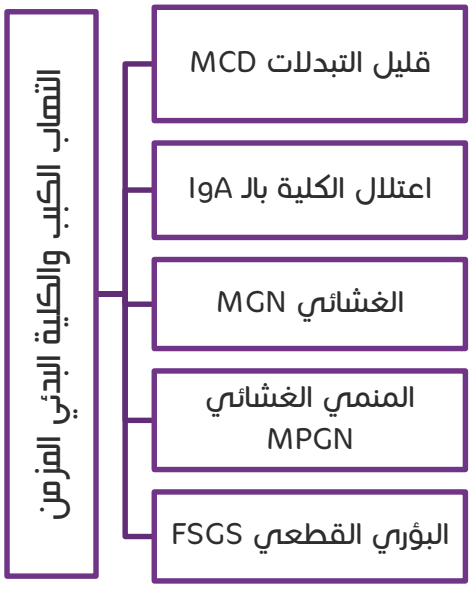


التظاهرات السريرية:

- **شح بول مفاجئ** مع ارتفاع الكرياتينين والبولة.
- وفي 50٪ من الحالات نشاهد شح بول مع قصور كلوي منذ البدء.

ثالثاً: التهاب الكبب والكلية البدئي المزمن

- سيره **بطيء ومزمن**، حيث يحتاج 10 – 20 سنة حتى يسبب قصور كلوي، إذ تتخرب الكبب ببطء.
- يتصف بوجود معقدات مناعية كميتها قليلة، مصدر المستضدات غير معروف ولذلك دُعيت مجهولة السبب.
- يشمل أنماط تشريحية عديدة، تشترك في كونها بدئية (أي لا تتشارك مع أي مرض آخر).
- كما أنها **صامتة سريرياً وغير عرضية**.[9]
- تقسم التهابات الكبب الكلية المزمنة إلى **وراثية وغير وراثية**.
- هي عبارة عن 14 نوع، ويتم تمييز هذه الأنواع عن بعضها **بالتشريح المرضي**.
- سنتحدث عن 5 أنواع مبينة في الجدول المجاور.



1. اعتلال الكلية بالـ IgA (IgA Nephropathy) أو داء برغر (Berger disease)

- **أشيع** الالتهابات المزمنة **وأسلمها إنذاراً**، حيث يشكل 40-50٪ من الالتهابات البدئية.

[8] ANCA = Anti-neutrophil cytoplasmic antibody

[9] الطبيب عادة يفرح بالمرض الصاخب لأنه يدفع المريض للمراجعة، وأطباء العمال والجيش أكثر كشفاً لها لأنهم يجرون مسح جماعي وبشكل دوري.

الآلية الامراضية:

- تنتج عن ترسب معقدات مناعية مؤلفة من الـ IgA والـ C3 في الميزانشيم الكلوي.
- قد نجد أضداد أخرى من نوع الـ IgG لكن تبقى الـ IgA هي المسيطرة.

التظاهرات السريرية:

- يبدأ هذا المرض ببيلة دموية معزولة، حيث لا نشاهد في البداية التنادر الكبي الذي يظهر في سياق التهابات الكبب الأخرى، لكن مع تقدم الحالة المرضية تتكامل الصورة السريرية، فيظهر التنادر الكبي.
- لابد أولاً من نفي الأسباب الأخرى المسببة للبيلة الدموية المعزولة:

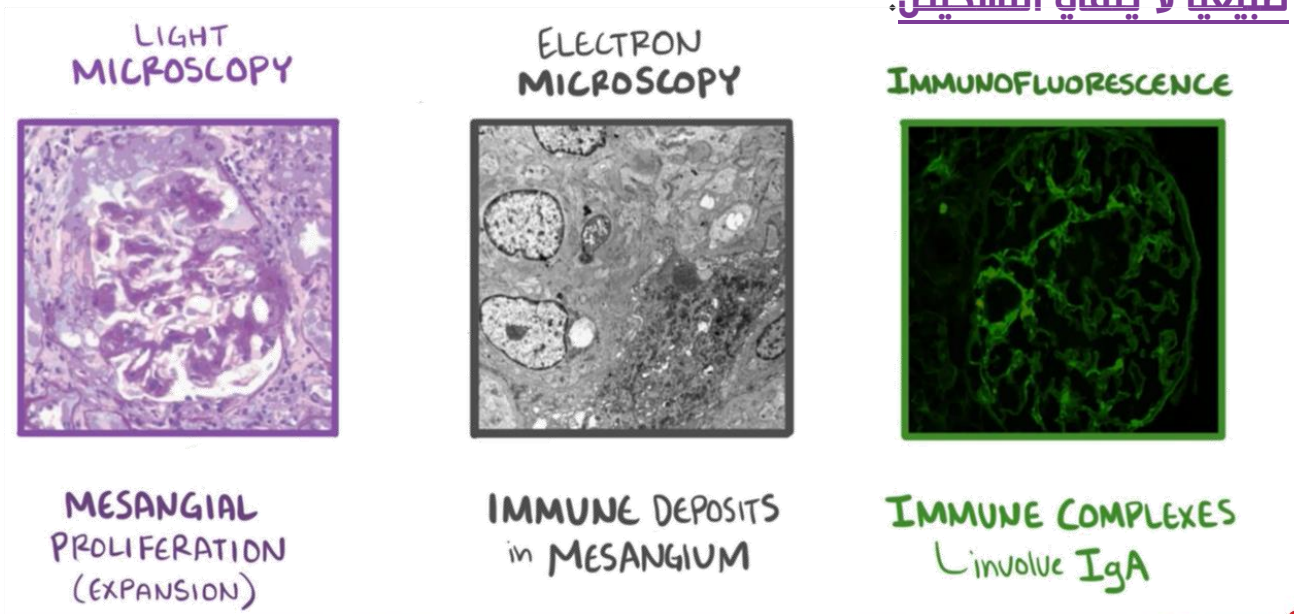
الأورام، التشوهات الكلوية، حصيات السبيل البولي وغيرها من الأسباب.

الخزعة الكلوية:

- وصفية تبدي بالتألق المناعي ترسبات ميزنشيمية تتشكل بصورة رئيسية من الـ IgA وبصورة أقل من الـ IgG و C3.
- يبدي المجهر العادي تكاثراً في الخلايا الميزانشيمية، كما قد يلاحظ تكاثر في الخلايا البشروية خارج الغشائية ولكن بشكل جزئي وبؤري.

التحاليل المخبرية:

- قد لا تظهر أية تبدلات هامة سوى ارتفاع غير ثابت في مستوى IgA المصل.
- إذاً عندما يكون الـ IgA مرتفع (50-60٪ من الحالات) يساعد على التشخيص، إلا أن بقاءه طبيعياً لا ينفي التشخيص.



الإنذار:

- يعتبر هذا المرض **ذو إنذار جيد** بشكل عام.
- قد يسبب **قصور كلوي عند 20٪** من المرضى وذلك بعد 20 عاماً على بدء المرض.
- يرتبط إنذار هذا المرض بـ:
  - كرياتينين المصل.
  - الضغط الشرياني.
  - كمية البيلة البروتينية.
- وبالتالي عند الضبط الجيد لهذه العوامل يكون الإنذار جيداً، لكن أي ارتفاع في هذه العوامل سوف يسيء للإنذار.

التدبير:

- **لا يوجد علاج نوعي**.
- تقتصر المعالجة على **وقاية المريض** من الإصابة بالرشح والكريب، حيث وجد أن البرد يثير هجمة اعتلال كلوي بالـ IgA، لذلك نعطي هؤلاء المرضى معالجة بالصادات (بنسلين مديد بشكل حقنة كل 20 يوم في بداية الشتاء)، كما ننصحهم بأخذ **لقاح الكريب** في بداية فصل الشتاء خشية حدوث الإنتانات التنفسية التي تشكل زيادة الأضداد من نوع IgA.
- قد يكون **زيت السمك وفستق العبيد** مفيدين في هذه الحالة.

أرشيف: تميز داء برغر بما يعرف بالبيلة الدموية السليمة الناكسة: حيث يعاني المريض من بيلة دموية بعد تعرضه للرشح والكريب، وسميت بالبيلة السليمة لأنها لا تحمل أي خطورة وذلك تمييزاً لها عن البيلة الدموية الخبيثة التي تظهر بسياق الخباثات الكلوية.

2. التهاب الكبب والكلية الغشائي Membranous Glomerulonephritis (MGN)

- وكما ذكرنا سابقاً فهو ينجم عن ترسب المعقدات المناعية (معقدات IgG وC3) على **الطبقة** الخارجية للغشاء القاعدي، **دون وجود أي تكاثر خلوي بشروي أو ميزانشيمي**.
- يصنف حسب سببه إلى نوعين رئيسيين: التهاب الكبب والكلية الغشائي البدئي والغشائي الثانوي.

A. التهاب الكبب والكلية الغشائي البدئي

- **مجهول السبب**، يظهر عادةً بعمر 20-30 سنة، خاصةً الذكور.
- **مخبرياً:** بفحص البول والراسب نجد **تناذر كبي**.

السير السريري:

- ثلث الحالات تتراجع عفوياً دون علاج.
- ثلث الحالات يبقى المريض يعاني من بيلة بروتينية وأسطوانات، لكنها لا تحمل أي خطورة.
- ثلث الحالات سيرها بطيء جداً وتتطور إلى قصور كلوي نهائي بعد 10-15 سنة، ويكون إنذارها أفضل عند المرضى الإناث.

العلاج:

- لا نستخدم أي علاج عندما تكون الحالة مستقرة.
- عند بدء ظهور الأعراض (وذمات، نفروز..) نلجأ لاستخدام الكورتيزون مع أو بدون مثبطات المناعة.
- 60-70٪ من الحالات تستجيب على العلاج، ولكن علينا مراقبة المريض بشكل دائم، حيث يجب أن تجرى التحاليل الضرورية كل 3 أشهر لمراقبة الكلية (فحص بول وراسب، كرياتينين..).

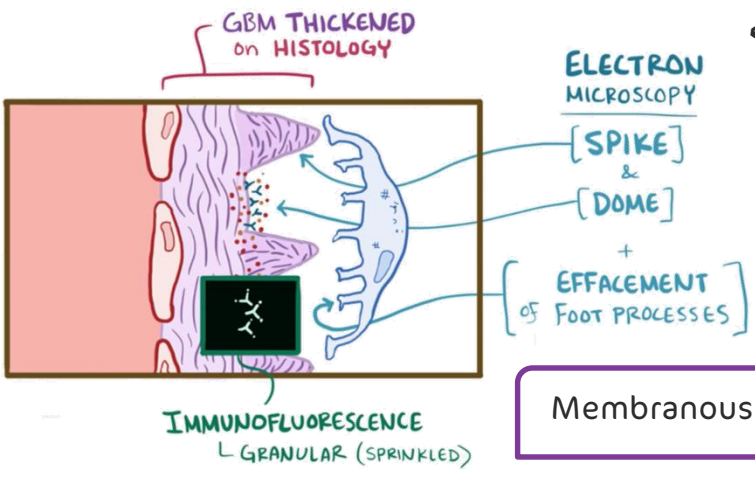
B. التهاب الكبب والكلية الغشائي الثانوي

الأسباب:

1. الإنتانات المزمنة: لاسيما التهاب الكبد B (HBV).
2. بعض الأدوية: الديبنسلامين، NSAID، أملاح الذهب، الأدوية المضادة للصرع، الكابتوبريل، أملاح المعادن الثقيلة كالزئبق.
3. الأورام الصلبة: مثل أورام الجهاز الهضمي لاسيما الأدينوكارسينوما والسرطانات البشروية.
4. التهاب الدرق المناعي و الذئبة الحمامية الجهازية والجذام والملاريا.

الإنذار:

- في الإصابة الثانوية يكون الإنذار جيداً، حيث يؤدي علاج السبب الأساسي إلى الشفاء.
- مثلاً في حال كان السبب ورماً فعند استئصاله (والذي يعتبر مولد الضد) يتوقف تشكّل المعقدات المناعية وبالتالي نصل للشفاء.
- كذلك في حال كان السبب دواءً معيناً، فإن إيقافه سيؤدي إلى الشفاء.



Membranous Glomerulonephritis

3. التهاب الكبب والكلية المنمي الغشائي
Membranoproliferative Glomerulonephritis (MPGN)

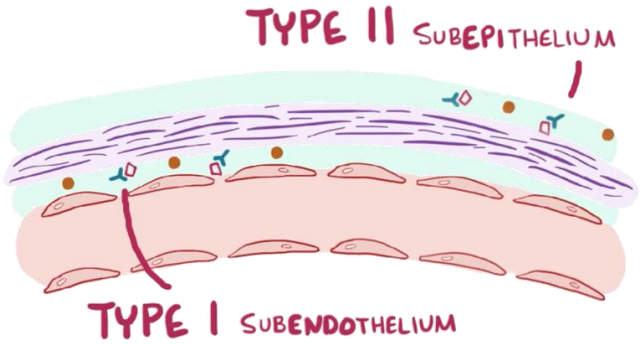
- يصيب اليافعين بعمر 15-20 سنة.

الآلية الامراضية:

- يجمع بين آليتين أساسيتين: 1- ترسب المعقدات المناعية. 2. تكاثر خلوي خفيف.

يقسم حسب توضع المعقدات المناعية إلى نمطين:

- النمط الأول:
  - تتوضع المعقدات المناعية تحت الغشاء القاعدي (بين الغشاء القاعدي والخلايا الإندوتيليالية).
  - تعطي في التشريح المرضي مظهر "سكة القطار".



- النمط الثاني:
  - تتوضع المعقدات المناعية فوق الغشاء القاعدي (على البطانة الوعائية وليس خارج الغشاء).

الأسباب:

- الالتهاب المنمي الغشائي البدئي: مجهول السبب، وتكون الأذية الكلوية معزولة.
- الالتهاب المنمي الغشائي الثانوي: في سياق الأمراض الجهازية (تشمع الكبد، اللمفومات).

الانذار:

- قد يسبب التخرب الخلوي خلال 10 سنوات، مؤدياً إلى قصور كلوي مزمن.
- وعلى اعتبار أن أغلب المرضى هم من صغار السن فإن فترة 10 سنوات ليست بالشيء الكثير.[10]

العلاج:

- العلاج هنا ضروري حتى مع استقرار الحالة وعدم وجود أي أعراض.
- يتضمن العلاج كورتيزون ومثبطات المناعة.
- في حال لم ينجح العلاج في تحسين الحالة نلجأ إلى المعالجة العرضية وذلك بإعطاء المريض ACEi مثل الكابتوبريل Captopril ولكن هذا العلاج مؤقت وستعود الكلية للتدهور بعد مدة.

10 فتطور قصور كلوي يعتبر مشكلة كبيرة عند مريض عمره 30 سنة.

لماذا نعطي الكابتوبريل وكما نعلم أنه يعتبر من مثبطات الخميرة القالبة للأنجيوتنسين (أي من خافضات الضغط)؟ أرشيف

- يوثر الكابتوبريل على الشريان الصادر في الكبة الكلوية مخففاً من تقبضه ← وبالتالي يقل الضغط السكوني في الكبة الكلوية ← تقل البيلة البروتينية.
- يتم إعطاء الكابتوبريل لجميع مرضى الداء السكري سواء المترافق مع ارتفاع بالضغط الشرياني أو لا وذلك لأن مرضى الداء السكري يعانون من ارتفاع الضغط السكوني ضمن الكبة الكلوية ← إعطاء الكابتوبريل يساعد على حماية الكبة الكلوية.

4. التهاب الكبب والكلية قليل التبدلات Minimal Change Glomerulonephritis

- سبق وتكلمنا عنه، وسنعيد ذكر أهم النقاط فيه من وجهة نظر سريرية:

الآلية الإمراضية:

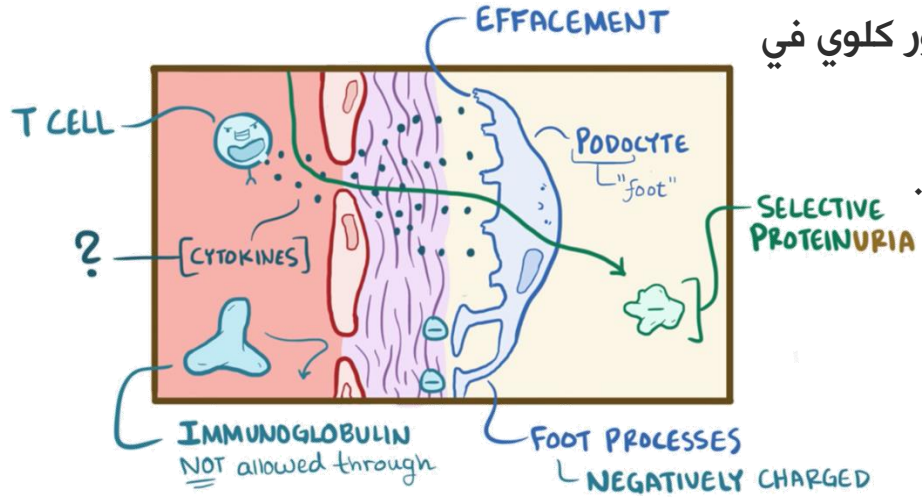
- ترتبط الآلية الإمراضية بوجود خلل في الخلايا التائية، التي تفرز **مواد مخربة للشحنة السلبية** للغشاء القاعدي وأقدام الخلايا القدمية، حيث تزول هذه الشحنة.
- يدعى أيضاً **بالكلية السليمة ضوئياً**، حيث أن الخزعة لا تظهر أي تغيرات مرضية عدا بعض الالتحامات في استطالات الخلايا القدمية التي تظهر بالمجهر الإلكتروني.

التظاهرات السريرية:

- غالباً عند **الأطفال وخاصةً الذكور** مسبباً **تناذر نفروزي دهني** (أي نشاهد أسطوانات شحمية Fatty Casts مع المتلازمة النفروزية)، إذ يعتبر السبب الرئيسي للنفروز عند الأطفال، حيث أن 90٪ من الأذيات الكبية عند الأطفال قليلة التبدلات.
- لذا **لا داعي لإجراء الخزعة** عند الأطفال وغالباً يستجيب للكورتيزون.

سير المرض:

- المرض **سليم نسبياً** ولا يؤدي لقصور كلوي في أغلب حالاته.
- يستجيب للعلاج في 90٪ من الحالات.



5. التهاب الكبب والكلية البؤري القطعي
Focal Segmental Glomerulosclerosis (FSGS)

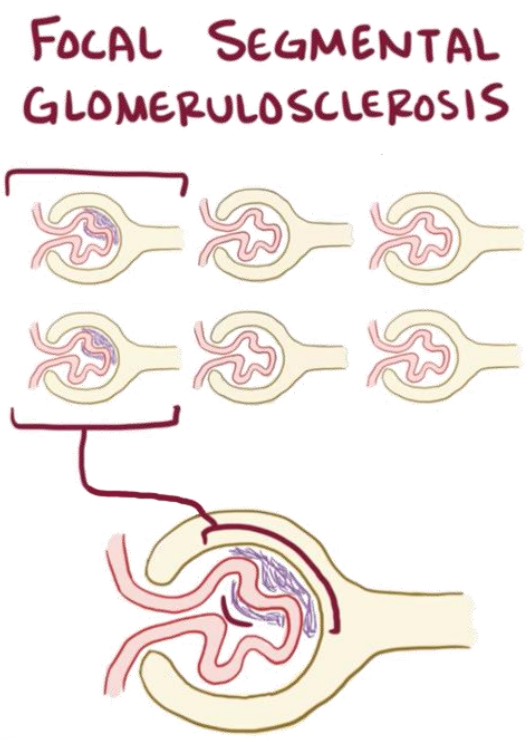
- نلاحظ وجود 3 أنماط:
  - **النمط العائلي**.
  - **النمط البدئي** (مجهول السبب).
  - **النمط الثانوي**: أسبابه: HIV، الإدمان على الهيروئين، فقر الدم المنجلي، **البدانة**. إضافة

التظاهرات المخبرية:

- يتظاهر ببيلة بروتينية أو متلازمة نفروزية **معنّدة** على العلاج بالستيروئيدات عادةً.
- كثيراً ما يكون ارتفاع الضغط والبيلة الدموية المجهرية وآزوتيمية الدم (أي ارتفاع مستويات البولة والكرياتينين بالدم) موجودين عند التشخيص.

التشخيص:

- يعتبر **الاستقصاء المشخص الوحيد في هذه الحالة هو الخزعة** حيث تظهر:
  - إصابة بؤريـــة: نصف الكبب في الساحة المجهرية مصابة.
  - إصابة قطعية: عند تكبير أحد الكبب المصابة نجد إصابة أجزاء منها دون الأخرى.
- إن **الكبب العميقة كثيرة الإصابة في هذا المرض** لذلك لابد من أخذ خزعتين:[11]
  - سطحية: لفحص الكبب السطحية.
  - عميقـــة: لفحص الكبب العميقة.



الإنذار:

- يعتبر **النمط الأسوأ** حيث يتطور إلى قصور كلوي خلال 5-10 سنوات.
- كما يترافق مع **النكس** في حال إجراء الزرع الكلوي، وذلك لوجود بعض الحالات الوراثية، لذلك عند هؤلاء المرضى نحاول ألا يكون المتبرع من أقرباء المريض.

11 تذكر: عند الإنسان الطبيعي 85٪ من النفرونات سطحية و15٪ عميقة (العميقة مسؤولة عن التكثيف بشكل أساسي).

العلاج:

⊙ نعالج بالكورتيزون مع أو بدون مثبطات المناعة لمدة 6-8 أسابيع، وبعد ذلك نكون أمام خيارين:

- في حال تحسّن الحالة: نستمر بالعلاج.
- إذا لم نلاحظ أي تحسن: (كما في الأشكال العائلية) ففي هذه الحالة لابد من إيقاف الكورتيزون والمثبطات المناعية، ونكتفي بالمعالجة الملطفة العرضية (كابتوبريل، حمية) مع المراقبة كل ثلاثة أشهر.

التهابات الكبب والكلية الوراثية

1. متلازمة ألبورت Alport Syndrome

★ وهو مرض وراثي نادر وخطر يتميز بـ:

★ أذية كبية: التهاب كبب وكلية مزمن (أذية في الغشاء القاعدي).

★ أذية سمعية: صمم عصبي عند 55٪ من الذكور وبنسبة أقل عند الإناث.

★ مع أو بدون أذية عينية (قرنية مخروطية).

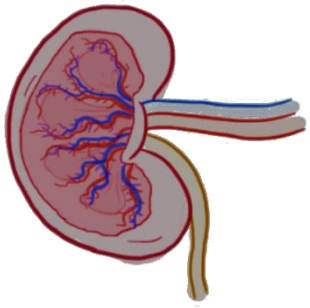
★ يصاب كلا الجنسين لكن إصابة الذكور أكثر شيوعاً كما أن إصابتهم أشد أيضاً.

★ تنتج المتلازمة عن خلل بالكولاجين IV مما يؤدي لخلل في تركيب الغشاء القاعدي وله عدة أشكال:

★ شكل وراثي مرتبط بالصبغي الجنسي X: ويشكل 80٪ من الحالات.

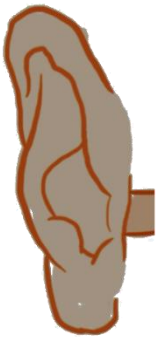
★ شكل وراثي جسمي مقهور: ويشكل 15٪ من الحالات.

★ شكل وراثي جسمي قاهر: ويشكل 5٪ من الحالات.



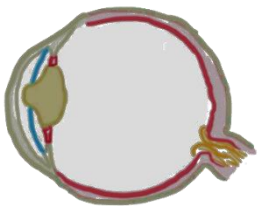
التظاهرات السريرية:

✪ يبدأ المرض ببيلة دموية تتظاهر بعمر 2-3 سنوات وتتكامل الصورة السريرية بتقدم العمر.



الانذار:

✪ قصور كلوي مترقٍ، يصبح نهائياً بعمر 20 سنة على الأكثر، وعندها يحتاج المريض لغسيل كلية وزرع كلية لذا فهو مرض اليافعين.



التشخيص:

✪ سريرياً: التهاب كبب وكلية + صمم + قصة عائلية (أخ، ابن عم..).

✪ مجهرياً: هناك علامة مميزة وصفية وهي الغشاء القاعدي المورق (يبدو بشكل أوراق الدفتر).

العلاج:

✪ زراعة الكلية هو العلاج الوحيد، لكن يجب الانتباه إلى أنه عند هؤلاء المرضى قد تتشكل أضداد للغشاء القاعدي.

✪ لذلك قبل أن نجري عملية الزرع لابد من التأكد من أن الأضداد سلبية وإلا فإن النكس سيحصل.

✪ وبما أنه مرض وراثي يجب ألا يكون المتبرع من أقرباء هؤلاء المرضى.

2. متلازمة الغشاء القاعدي الرقيق Thin Basement Membrane Syndrome

★ مرض وراثي نادر وسليم يورث كصفة جسمية قاهرة.

★ يتظاهر ببيلة دموية حيث يبول المريض دماً نتيجة أي جهد يقوم به (كالعطاس، الركض،..) لذلك تسمى كلية المريض بـ الكلية التي تدمع دماً.

مجهرياً:

✪ لا يظهر المجهر الضوئي أية تبدلات، لكن المجهر الإلكتروني قد يظهر لنا رقّة الغشاء القاعدي.

✪ لا يظهر الومضان وجود أية أضداد.

الإنذار:

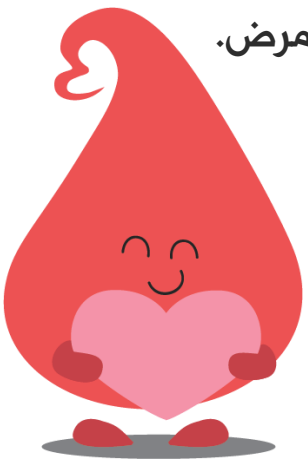
✪ هذا المرض سليم ولا يسبب قصور كلية (على عكس ألبورت).

العلاج:

✪ هذه المتلازمة لا تحتاج إلى علاج بل يكفي طمأنة المريض وشرح سبب المرض.

✪ كما ننصح بأخذ لقاح الكريب والابتعاد عن كل ما يؤدي لحدوث الإنتان.

✪ وننصح بالابتعاد عن الرياضات العنيفة أيضاً.



هنا تنتهي محاضرتنا... بالتوفيق ^_^