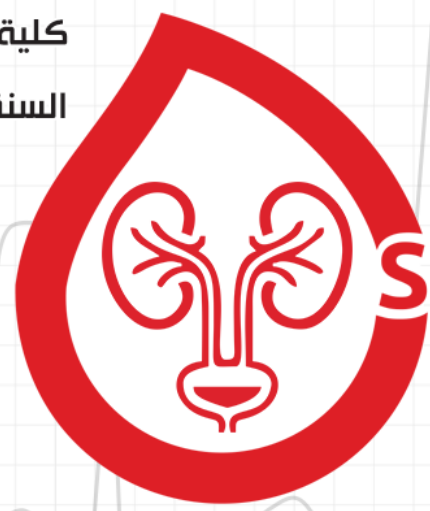




## جداول التهابات الكبد والكلية الأولية والثانوية

أ.د. عدنان الصباغ

1+

12

S.P 35

1+

RB Medicine

باطنة كلية | Nephrology

السلام عليكم ...

نظراً لصعوبة موضوع التهابات الكبد والكلية وتداخل أمراضها وحرصاً على سهولة تجميع معلوماتكم فيها نضع بين أيديكم هذا الملحق، وهو من عمل زملائنا في العام السابق، عسى أن تجدوا فيه الفائدة والنفع، دراسة ممتعة نتمناها لكم ^\_^

### تذكر قبل البدء:

- إن ما يميز التهابات الكبد والكلية على اختلاف أنماطها أن الإصابة بها دوماً ثنائية الجانب (متناظرة) + تترافق دوماً بالمتلازمة الكبدية.
- المتلازمة الكبدية هي متلازمة مخبرية تشمل:  
بيلة بروتينية متوسطة + بيلة دموية ذات كريات حمراء مشوهة + أسطوانات كريات حمراء.

### تصنيف التهاب الكبد والكلية

#### حسب الآلية المرضية

| بدئي                                                                             | ثانوي                                                                                                                    |
|----------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| في هذه الحالة يقتصر الخلل على <b>الكلية فقط</b> ، دون وجود أي إصابات خارج كلوية. | تنتج إصابة الكلية هنا عن <b>إصابة جهازية</b> (مرض مناعي كالذئبة الحمامية الجهازية أو مرض جهازى غير مناعي كالداء السكري). |
| <b>خطيرة</b> لغياب الأعراض السريرية.                                             | <b>أفضل إنذاراً</b> من البدئي لأن الثانوي غالباً ما يستجيب للعلاج كون سببه معروف.                                        |



| حسب السير السريري                        |                                                         |                                               |
|------------------------------------------|---------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|
| حاد                                      | تحت حاد                                                 | مزمن                                          |
| <b>تُشفى</b> خلال عدة أيام (-10 15) يوم. | <b>الأسوأ</b> حيث يتطور سريعاً خلال أيام إلى قصور كلوي. | تنتهي الكلية <b>بالقصور</b> خلال 10-15 عاماً. |

| حسب التّوصيف التّشريحي المرضي لحجم الأذية الكبيبة وانتشارها |                                          |                                                                |                                           |                                                                                                   |
|-------------------------------------------------------------|------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|
| منتشر                                                       | بؤري                                     | قطعي                                                           | شامل                                      | قد يجتمع نمطان معاً،<br>مثل <b>النمط البؤري</b><br><b>القطعي</b> وهو أخطر<br>الأنماط على الإطلاق. |
| الأذية تشمل <b>كافة</b><br><b>الكبب</b> .                   | الأذية تشمل <b>بعض</b><br><b>الكبب</b> . | الأذية تشمل <b>جزء من</b><br><b>الكبة</b> وباقي الكبة<br>سليم. | الأذية تشمل <b>كامل</b><br><b>الكبة</b> . |                                                                                                   |

### حسب الوصف التّشريحي المرضي<sup>1</sup>

| غير منمي                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | منمي                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| غشائي                                                                                                                                 | قليل التبدلات                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| تتوضع <b>المعقدات المناعية</b> على السطح الخارجي للغشاء القاعدي <b>دون تكاثر خلوي</b> مرافق للخلايا الميزانشيمية أو للخلايا البشروية. | <ul style="list-style-type: none"> <li>لا يوجد معقدات مناعية، إنّما تكون المشكلة <b>بفقدان الخلايا القديمة لشحنتها السلبية</b>، وبالتالي <b>لا</b> تظهر أية تبدلات على الخزعة بالتّشريح المرضي.</li> <li>من الالتهابات جيدة الإنذار حيث يتحسن بالكورتيزون.</li> <li>غالباً ما يكون هو سبب التناذر النفروزي عند الأطفال.</li> </ul> | <p>بعد توضع المعقدات المناعية يُشاهد <b>تكاثر بالخلايا الميزانشيمية أو الخلايا البشروية أو كلاهما معاً</b> من أمثله:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للإنتان.</li> <li>اعتلال الكلية بال-IgA.</li> <li>التهاب الكبب والكلية المنمي الغشائي أو الشعري المتوسطي.</li> <li>التهاب الكبب والكلية تحت الحاد أو المتروقي بسرعة.</li> </ul> |



<sup>1</sup> قد يتواجد نموذجان من التّبدلات التّشريحية المرضية بأن واحد ومثاله: النمط المنمي الغشائي.

## الآلية الإمراضية لالتهاب الكبد والكلية

| المعقدات المناعية<br>(الأشيع)                                                                                                                                                                                                                                                                                             | الأضداد الخيطية                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | توضع الغلوبولين المناعي في<br>الطبقة الميزانسيمة                                                                                                                                                                   |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>تترسب <b>معقدات ضد - مستضد</b> الجائلة في الدوران ضمن الكلية، أو تتشكل المعقدات في الكلية نفسها، حيث تحتجز المستضدات ضمن الكبة الكلوية.</li> <li>قد يكون المستضد خارجي المنشأ أو داخلي المنشأ.</li> <li>تترسب هذه المعقدات المناعية على الغشاء القاعدي أو فوقه أو تحته.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>يتحول الغشاء القاعدي بكامله إلى مستضد (Ag) وتتشكل ضده <b>أضداد (AB)</b>.</li> <li>تتوضع الأضداد (anti-GBM) على كامل الغشاء <b>فتأخذ شكلاً خيطياً</b> (تظهر بالتألق المناعي).</li> <li>قد تتفاعل هذه الأضداد أيضاً مع الغشاء القاعدي للأسناخ الرئوية فتؤدي إلى نزف رئوي بالإضافة إلى التهاب الكبد والكلية (<b>متلازمة غود باستشر</b>).</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>تترسب <b>غلوبولينات مناعية ذات شكل غير نموذجي</b> في الميزانسيم الكبي.</li> <li>مثالها <b>داء برغر</b> ويعد أشيع التهابات الكبد والكلية البدئية وأسلمها إنذاراً.</li> </ul> |

## التهابات الكبد والكلية البدئية

ودرسنا منها:

✧ التهاب الكبد والكلية الحاد التالي للإنتان.

✧ التهاب الكبد والكلية تحت الحاد المترقي بسرعة.

✧ التهاب الكبد والكلية المزمن، الذي يشمل:

✧ اعتلال الكلية بال-IgA.

✧ التهاب الكبد والكلية الغشائي.

✧ التهاب الكبد والكلية المنمي الغشائي.

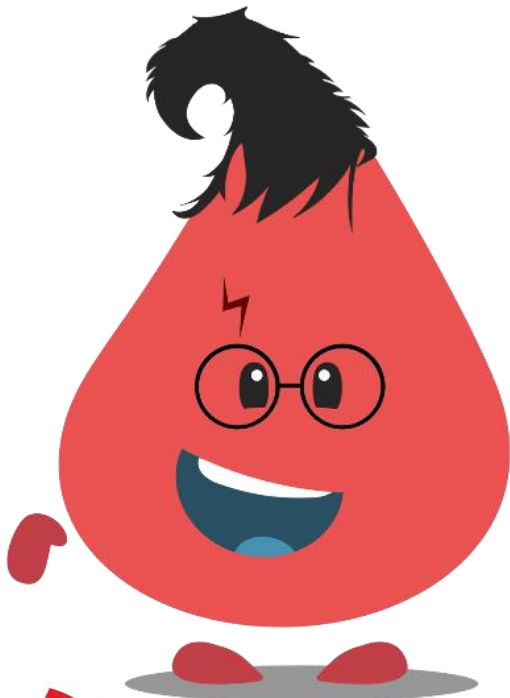
✧ التهاب الكبد والكلية قليل التبدلات.

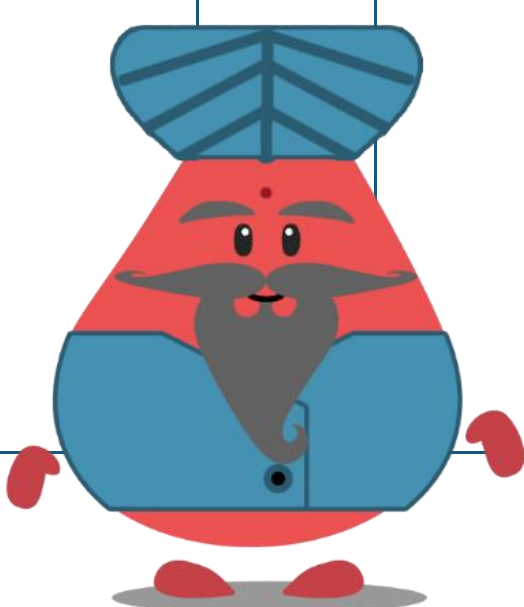
✧ التهاب الكبد والكلية البوري القطعي.

✧ التهاب الكبد والكلية الوراثي والذي يشمل:

✧ متلازمة ألبورت.

✧ متلازمة الغشاء القاعدي الرقيق.



| نوع<br>الالتهاب                                                                                  | الآلية<br>الإمراضية                                                                                                                               | الصورة<br>السريية                                                                                                                                                                                           | التحليل<br>المخبرية                                                                                                                 | الإنذار                                                                                            | العلاج                                                                                                                                                                                                                     | التشريح<br>المرضي                                                                                                                                                                                                 |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| التهاب الكبد وكتلة حاد تال للتهاب                                                                | ترسب معقدات<br>ضد-مستضد<br>على الغشاء<br>القاعدي.                                                                                                 | غالباً <u>طفل</u> بعد<br>إصابة إنتانية<br>بالبلعوم أو جرح في<br>الجلد<br>وبعد 10-20 يوم:<br>تعب، نقص شهية،<br>آلام بطنية مبهمه،<br>تبدأ بعدها:<br>■ البيلة الدموية.<br>■ شح البول.<br>■ الودمات.<br>■ BP ↑. | <u>تحليل البول</u><br><u>والرأسب:</u><br>تناذر كبي.<br><u>تحليل الدم:</u><br>انخفاض ↓<br>المتعمة. هام                               | ذو <u>إنذار جيد</u><br><u>غالباً</u> خاصة<br>عند الأطفال.                                          | الإصابة محددة<br>لذا <u>تشفى عفويًا</u> .<br>المعالجة عرضية:<br>■ راحة تامة.<br>■ مدرات.<br>■ خافضات ضغط.<br>■ حماية بدون ملح<br>وتحديد السوائل.<br>■ المراقبة وفي حال<br>تحوله للشكل تحت<br>الحاد يجب قبوله<br>في المشفى. | <u>لا يعتمد</u><br>على الخزعة<br>في<br>التشخيص<br>ولاسيما عند<br>الأطفال.                                                                                                                                         |
|                                                                                                  | وجود أضداد<br>خيطية للغشاء<br>القاعدي،<br>يتضمن:<br><u>متلازمة</u><br><u>غودباستشر:</u><br>(تصيب اليافعان<br>من الذكور،<br>وهي مرض<br>خطير جداً). | يتجلى سريريا ب:<br>■ <u>إصابة رئوية:</u><br>نزف دموي كتلي<br>غزير قد يؤدي<br>بحياة المريض.<br>■ <u>إصابة كلوية:</u><br>التهاب كبد<br>وكلية.                                                                 | عند الشك<br>بهذه المتلازمة<br>يتم <u>معايرة</u><br><u>أضداد الغشاء</u><br><u>القاعدي</u> في<br>الدم، وتؤكد<br>إيجابيتها<br>التشخيص. | تعتبر <u>الإصابة</u><br><u>الرئوية هي</u><br><u>الأخطر</u> ، حيث<br>يعتمد إنذار<br>المرض<br>عليها. | 1 غرام من<br><u>الكورتيزون</u> لمدة<br>ثلاثة أيام، مع<br><u>مُثبطات المناعة</u><br>المناسبة،<br>إذا لم يتحسن<br>المريض لابد من<br><u>تحويل البلازما</u><br>للتخلص من الأضداد<br>الجائلة في الدوران.                        | <u>تأكيد</u><br><u>التشخيص</u><br><u>بالخزعة:</u><br>50٪ من<br>الكبد<br>الكلوية<br>تحتوي أهلة<br>تتألف من<br>خلايا بشرية<br>وكثيرات<br>نوى.<br>أضداد<br>خيطية من<br>نوع IgG +<br>C3 على<br>طول الغشاء<br>القاعدي. |
| التهاب الكبد والكلية تحت الحاد (المزمن) بسرعة/ذي أهلة                                            |                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                     |                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                   |
| <div>  </div> |                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                     |                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                   |

الشكل المبتورمن غودباستشر:

(يصيب الإناث  
في عمر 40-50  
عاماً).

تقتصر الإصابة علىالكبد الكلويةفقط بدون أذيةرئوية لذا لا يحدث

نفث دم ← فالإنذار

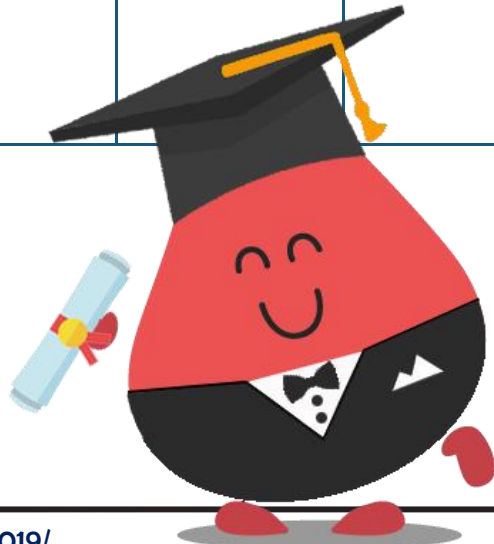
أسلم من تناذر غود

باستشر.

| نوع<br>الالتهاب                                                                                                       | الآلية<br>الإمراضية                                                                                                                          | الصورة السريرية                                                                                                                                                                                                                                                                        | التحاليل<br>المخبرية                                                                                                 | الإنذار                                                                                                                                                                                                        | العلاج                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| (التهاب الكبد المزمن) (التهاب الكبد المزمن) تحت الحاد (التهاب الكبد المزمن) تحت الحاد (التهاب الكبد المزمن) تحت الحاد | وجود معقدات<br>مناعية.                                                                                                                       | قد تترافق الأمراض<br>المناعية بإصابة كلوية،<br>والتي تكون مستقرة إلا<br>أن تطوّر أعراض كلوية<br>بشكل سريع مفاجئ ←<br>دليل على وصول<br>المريض لـ RPGN،<br>ويبقى سبب هذا التحوّل<br>المفاجئ مجهولاً:<br>▪ شح بول مفاجئ.<br>▪ وذمات.<br>▪ قد يرتفع الكرياتينين<br>ليصل إلى 4-5<br>ملغ/دل. | لا توجد أضداد<br>جائئة في<br>الدوران وإنما<br>معقدات<br>مناعية،<br>قد تنقص ↓<br>C3 و C4.                             | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>جيد</b> إذا كانت نسبة<br/>الكبد المصابة &gt; 50٪.</li> <li>▪ <b>سيئ</b> إذا كانت<br/>&lt; 60 - 70٪.</li> <li>▪ ليس مهدداً للحياة<br/>وإنما مهدد للكلية.</li> </ul> | <p>عند الشك السريري بالـ<br/>RPGN نبدأ بالعلاج<br/>مباشرة مع أخذ الخزعة،<br/>لكننا لا ننتظر وصول<br/>النتيجة حيث أن الإصابة<br/>تكون متروكة بشدة<br/>ونكون في سباق مع<br/>الزمن لإنقاذ المريض:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ كورتيزون.</li> <li>▪ مثبطات مناعة.</li> <li>▪ تبديل بلازما.</li> </ul> |
|                                                                                                                       | <b>الفقر مناعياً</b><br>لغياب المعقدات<br>المناعية<br>والأضداد<br>الخيطة                                                                     | شح بول مفاجئ مع<br>ارتفاع الكرياتينين،<br>وذلك في غياب قصة<br>إنتانية أو أي قصة<br>مرضية سابقة<br>للالتهاب.                                                                                                                                                                            | إيجابية أضداد<br>الـ ANCA<br>بنوعيه C و P                                                                            | <b>سيئ</b> في 50 ٪ من<br>الحالات حيث يُشاهد<br>شح بول مع قصور<br>كلوي منذ البدء.                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| نوع<br>الالتهاب                                                                                                       | الآلية<br>الإمراضية                                                                                                                          | الصورة السريرية                                                                                                                                                                                                                                                                        | التحاليل<br>المخبرية                                                                                                 | الإنذار                                                                                                                                                                                                        | العلاج                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| التهاب الكبد المزمن والتهاب الكبد المزمن المزمن                                                                       | <b>اعتلال الكلية<br/>بالـ IgA</b><br>(داء برغر):<br>تنتج عن ترسب<br>معقدات مناعية<br>مؤلفة من<br>الـ IgA والـ C3<br>في الميزانشيم<br>الكلوي. | يبدأ هذا المرض <b>ببيلة<br/>دموية معزولة</b> ، حيث<br>لا نشاهد التناذر الكبي<br>الذي يظهر في سياق<br>التهابات الكبد الأخرى،<br>لكن مع تقدّم الحالة<br>المرضية تتكامل<br>الصورة السريرية،<br>فيظهر التناذر الكبي.                                                                       | إذا ارتفع<br>الـ IgA (50-60٪ من<br>الحالات)<br>يساعد على<br>التشخيص، إلّا<br>أن بقاءه<br>طبيعياً لا ينفي<br>التشخيص. | <b>ذو إنذار جيد</b><br>بشكل عام قد<br>يسبب قصوراً<br>كلوياً عند<br>20٪ من<br>المرضى<br>وذلك بعد 20<br>عاماً على بدء<br>المرض.                                                                                  | لا يوجد علاج<br>نوعي، وتقتصر<br>المعالجة على<br><b>وقاية المريض</b><br>من الإصابة<br>بالرشح<br>والكرب.<br>قد يكون <b>زيت</b><br><b>السّمك</b> مفيداً.                                                                                                                                                              |
|                                                                                                                       |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                | الخزعة الكلوية<br>وصفية إذ تبدّي<br>بالتألق المناعي<br><b>ترسبات</b><br><b>ميزانشيمية</b><br>تتشكّل بصورة<br>رئيسية من<br>الـ IgA وبصورة<br>أقل من IgG و<br>C3.                                                                                                                                                    |

|                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                        |                  |                                                                                                                        |                                                                                                                                                  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p><b>التهاب الكبد والكلية والغشائي البدني:</b></p> <p>ينجم عن ترسب المعقدات IgG وC3 على الغشاء القاعدي، دون وجود أي تكاثر خلوي بشروي أو ميزانشيمي.</p> | <p><b>السير السريري:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>إما تراجع عفوي.</li> <li>أو يتطور ببطء إلى قصور كلوي نهائي بعد 10 – 15 سنة.</li> <li>أو يعاني المريض من بيلة بروتينية وأسطوانات، ولكن لا تحمل أي خطورة.</li> </ul> | <p>تنذر كبي.</p> | <p>60-70% من الحالات تستجيب على العلاج. في حال كان من نمط السير البطيء يكون الإنذار <b>أفضل</b> عند المرضى الإناث.</p> | <p><b>لا نستخدم أي</b> علاج عندما تكون الحالة مستقرة. عند بدء ظهور الأعراض نلجأ لاستخدام <b>الكورتيزون</b> مع أو بدون <b>مثبطات المناعة.</b></p> |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

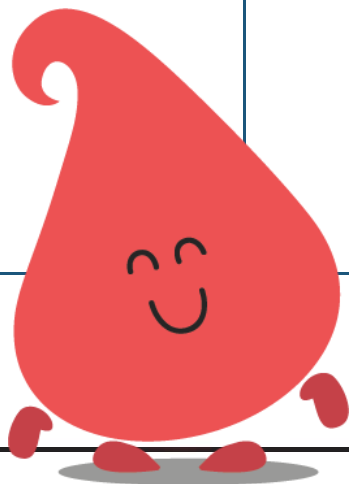
| نوع الالتهاب                       | الآلية الإمرائية                                                                                                                                         | الصورة السريرية                                                                                                    | الإنذار                                                       | العلاج                                                                                                                                                                                        | التشريح المرضي                                                                                  |
|------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|
| التهاب الكبد والكلية البدني المزمن | <p><b>التهاب الكبد والكلية المنفي الغشائي:</b></p> <p>ترسب المعقدات المناعية، بالإضافة إلى وجود تكاثر خلوي خفيف.</p>                                     | <p>قد يكون بدئي مجهول السبب وتكون الإصابة الكلوية معزولة حينها أو ثانوي في سياق مرض جهاز (التهاب الكبد C ...).</p> | <p>قد يسبب التخرب الخلوي خلال 10 سنوات ← قصور كلوي مزمن.</p>  | <p>على عكس الحالة السابقة فإن العلاج هنا ضروري حتى مع استقرار الحالة وعدم وجود أي أعراض:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li><b>كورتيزون.</b></li> <li><b>مثبطات مناعة.</b></li> </ul> |                                                                                                 |
|                                    | <p><b>التهاب الكبد والكلية قليل التبدلات:</b></p> <p>خلل في الخلايا التائية التي تفرز مواد مخربة للشحنة السلبية للغشاء القاعدي، حيث تزول هذه الشحنة.</p> | <p>غالباً عند الأطفال وخاصة الذكور مسبباً تنذر نفروزي دهني، <b>السبب الرئيسي للنفروز عند الأطفال.</b></p>          | <p><b>سليم نسبياً</b> ولا يؤدي لقصور كلوي في أغلب حالاته.</p> | <p>غالباً يستجيب <b>للكورتيزون.</b></p>                                                                                                                                                       | <p>90% من الأذيات الكلوية عند الأطفال قليلة التبدلات لذا لا داعي لإجراء الخزعة عند الأطفال.</p> |





| نوع<br>الالتهاب                        | الآلية<br>الإمراضية                                                                     | التحاليل<br>المخبرية                                                                                                                                                                                   | الإنذار                                                                                                                                               | العلاج                                                                                                                                                                                                                              | التشريح<br>المرضي                                                                                           |
|----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| التهاب الكبد والكلية الحثيثي<br>المزمن | <b>التهاب الكبد<br/>والكلية البؤري<br/>القطعي:</b><br>عائلي أو مجهول<br>السبب أو ثانوي. | يتظاهر ببيلة بروتينية<br>أو متلازمة نفروزيّة<br>معنّدة على العلاج<br>بالستيروئيدات عادةً.<br>وكثيراً ما يوجد عند<br>التّشخيص:<br>■ ارتفاع الضغط.<br>■ آزوتيمية الدم.<br>■ البيلة الدموية<br>المجهريّة. | يعتبر النّمط<br><b>الأسوأ</b> حيث<br>يتطوّر إلى<br>القصور الكلوي<br>خلال 5-<br>10 سنوات،<br>كما يترافق مع<br>النّكس في حال<br>إجراء الزّرع<br>الكلوي. | <b>كورتيزون</b> مع أو دون<br><b>مثبّطات المناعة</b> لمدة<br>6-8 أسابيع بعدها:<br>■ إما أن نستمر بالعلاج<br>في حال التحسن.<br>■ أما في حال عدم<br>التحسن نكتفي<br>بالمعالجة العرضيّة<br>(كابوتوبريل، حمية) مع<br>المراقبة كل 3 أشهر. | <b>الزخعة الاستقصاء<br/>المشخّص الوحيد:</b><br>■ إصابة بؤرية<br>قطعية.<br>■ الكبد العميقة<br>كثيرة الإصابة. |

| نوع<br>الالتهاب                 | الآلية<br>الإمراضية                                                                                | الصّورة السريريّة                                                                                                                                                                                              | الإنذار                                                                                                                                                | العلاج                                                                                                                                                                                                                                                                   | التشريح<br>المرضي                                                                                    |
|---------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| التهابات الكبد والكلية الوراثية | <b>متلازمة ألبورت:</b><br>مرض وراثي نادر<br>وخطر.                                                  | يبدأ المرض ببيلة<br>دمويّة تتظاهر بعمر<br>2-3 سنوات ثم<br>وبتقدّم العمر تتكامل<br>الصّورة السريريّة:<br>■ <b>التهاب كبد<br/>وكلية مزمن.</b><br>■ مع <b>أذية سمعيّة.</b><br>■ مع أو دون <b>أذية<br/>عينيّة.</b> | <b>قصور كلوي<br/>مترقّ</b> يصبح<br>نهائياً بعمر 20<br>سنة على الأكثر،<br>ويحتاج المريض<br>لغسيل كلية<br>وزرع كلية لذا<br>فهو <b>مرض<br/>اليافعيّن.</b> | لا يوجد علاج لهذا<br>المرض، تبقى <b>زراعة<br/>الكلية العلاج الوحيد</b> ،<br>لكن يجب الانتباه إلى أنّه<br>عند هؤلاء المرضى قد<br>تتشكّل أضداد للغشاء<br>القاعدي، لذلك قبل أن<br>نجري عملية الزّرع لابد<br>من التّأكّد من أنّ<br>الأضداد سلبية وإلاّ فإنّ<br>النّكس سيحصل. | <b>الغشاء القاعدي<br/>المورق</b><br>وهي علامة مميّزة<br>ووصفيّة.                                     |
|                                 | <b>متلازمة الغشاء<br/>القاعدي الرقيق:</b><br>مرض وراثي نادر<br>وسليم،<br>يورث كصفة<br>جسمية قاهرة. | يتظاهر <b>ببيلة دموية</b><br>حيث يبوّل المريض<br>دماً نتيجة أيّ جهد<br>يقوم به كالعطاس،<br>الركض، لذلك تسمى<br>كلية المريض<br><b>بالكلية التي تدمع<br/>دماً.</b>                                               | المرض <b>سليم</b><br>ولا يسبب قصور<br>كلية.                                                                                                            | <b>لا يوجد علاج</b> فعال لهذه<br>الآفة، ولا تحتاج إلى علاج.                                                                                                                                                                                                              | لا يظهر المجهر<br>الصّوّئي أيّة تبدّلات،<br>لكن المجهر<br>الإلكتروني قد يظهر<br>رقّة الغشاء القاعدي. |



## التهابات الكبد والكلية الثانوية

ودرسنا منها:

☆ التهاب الكبد والكلية المناعي (تحدث إصابة الكلية فيه خلال وقت قصير)، ويشمل:

☆ الذئبة الحمامية الجهازية.

☆ التهابات الأوعية الجهازية (MPA، PAN، داء واغنر، هنوخ شونلاين).

☆ التصلب المجموعي.

☆ المتلازمة الانحلالية اليوريمائية.

☆ فرفرية نقص الصفائح الخثرية.

☆ التهاب الكبد والكلية في سياق مرض استقلابي: الداء السكري، الداء النشواني (الإصابة بطيئة

تحتاج سنوات).

☆ التهاب كبد وكلية ناجم عن أمراض أخرى.

| الإنذار | العلاج                                                                                                                 | مخبرياً                        | التشريح المرضي                                                                                                             | إصابة الكلية                                   | العمر والجنس                                                      |                                       |
|---------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|
| جيد     | <u>المفصلي والجلدي:</u><br>مضادات الملاريا<br>NSAIDS +<br><u>الحشوي (إصابة الكلية):</u><br>كورتيزون +<br>مثبطات مناعة. | نتحرى<br>البيئة<br>البروتينية. | المقلد الأكبر<br>لمعظم الأنماط من<br>قليل التبدلات إلى<br>تحت الحاد.<br>حيث تتوضع<br>المعقدات المناعية<br>في مناطق مختلفة. | حتمية 100% لكن<br>تتظاهر سريراً في<br>70% فقط. | الفتيات 20-40<br>سنة.<br>العرق الأسود<br>أكثر من العرق<br>الأبيض. | الذئبة<br>الحمامية<br>الجهازية<br>SLE |

### مراحل الإصابة في الذئبة:

- 1- الكلية سليمة ضوئياً.
- 2- توضع المعقدات في الميزانشيم.
- 3- بعض الكبد مصابة (التهاب بؤري).
- 4- التهاب منمي منتشر وهو الأخطر.
- 5- التهاب غشائي MGN (معقدات على الغشاء).
- 6- تليف كامل بالكبد (تصلب).





| التهابات الأوعية الجهازية: |                                    | العمر والجنس                      | تصيب                                                                                                                                                    | الأعراض                                                                                                                                                                                                                  | العلاج                                                                             | الإنذار                                                     |
|----------------------------|------------------------------------|-----------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|
|                            | التهاب ما حول الشريان العقدي PAN   | الذكور<br>35-50 سنة.              | الشرايين <u>الصغيرة والمتوسطة</u> في العديد من الأعضاء. إصابة الكلية حتمية لكن تظهر سريراً في 50% من الحالات (احتشاءات كلوية).<br><u>لا تصيب الكبد.</u> | آلام مفصلية، فقر دم، حمى، نقص وزن. ملاحظة: سرعة التثفل عالية.                                                                                                                                                            | <u>مثبطات مناعة</u> + <u>كورتيزون</u> ويستجيب جيداً.                               | <u>جيد</u> إذا عولج البقيا 80% لخمس سنوات.                  |
|                            | التهاب الشرايين العديد المجهرى MPA |                                   | الشريينات <u>الصغيرة</u> وتكون إصابة الكبة الكلوية واضحة.                                                                                               | نفس أعراض PAN لكنها تتميز عنه بـ:<br>▪ ارتفاع الضغط غير شائع.<br>▪ الأعراض العامة أخف.                                                                                                                                   | نفس علاج PAN.                                                                      | <u>سيئ</u> فهو يأخذ سير التهاب الكبد والكلية المترقي بسرعة. |
|                            | داء واغنر الحبيبي الالتهابي        | كلا الجنسين<br>40-50 سنة.         | الأوعية <u>الصغيرة والمتوسطة</u> خاصة أوعية جهاز التنفس والكليتين.                                                                                      | <u>ثالوث عرضي</u> : أذية تنفسية علوية + سفلية + أذية كلوية.                                                                                                                                                              | <u>كورتيزون</u> + <u>مثبط مناعة</u> السيكلوفوسفاميد                                | <u>جيد</u> إذا عولج نسبة الهجوع 85%.                        |
|                            | فرغرية هينوخ شونلاين               | الذكور<br>10-12 سنة خاصة الأطفال. | الأوعية <u>الصغيرة</u> .                                                                                                                                | أعراض وصفية:<br>▪ <u>جلدية</u> : فرغريات في 100% من الحالات عند جذور الأطراف.<br>▪ <u>كلوية</u> : 80-90% من الحالات تظهر خلال أول 3 أشهر وقد تأخر أوتسبق الفرغريات.<br>▪ <u>هضمية</u> : آلام بطنية.<br>▪ <u>مفصلية</u> . | <u>كورتيزون</u> فقط في الإصابة الكلوية. من دون إصابة كلوية <u>مهدئات ومصادات</u> . | <u>جيد</u>                                                  |

- في كل التهابات الأوعية ANCA إيجابية وكلها تستجيب على الكورتيزون ومثبطات المناعة.
- حاصرات بيتا مضاد استطباب مطلق في كل التهابات الأوعية فهي تؤدي إلى تشنج الوعاء المتضيق أصلاً.

## نتابع مع الأمراض المناعية التي تسبب التهاب كبد وكلية:

| الإنذار                      | العلاج                                                                                                | خزعة الكلية                                                                        | الأعراض                                                                                                           | يصيب                                                                                                                                                 | العمر والجنس                      |                                      |
|------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------------|
|                              | <u>حاصرات الكلس</u> - <u>لوزارتان</u> - <u>ACEI</u> . يفيد إعطاء <u>الستيرويدات ومثبطات المناعة</u> . | آفات انسدادية في الشرايين بين الفصوص تأخذ مظهر مميز يسمى <u>قشر البصل الثخين</u> . |                                                                                                                   | <u>جميع الأوعية</u> في الجلد والجهاز التنفسي والهضمي والكلية. <u>الأذية الكلية صريحة</u> في 50-60% من الحالات ويظهر القصور الكلوي في 40% من الحالات. | الإناث أكثر من الذكور، 40-30 سنة. | التصلب الجهازي المجموعي              |
| <u>جيد</u> المرض محدد لنفسه. | <u>عرضي</u> : صادات، مسكنات، مضادات تخثر. لا نحتاج لكورتيزون.                                         | <u>مخبرياً</u> : خضاب منخفض وبيلة خضابية.                                          | ألم بطن، إسهال، شحوب، ولون يرقاني. <u>HUS الحملي</u> : قصور كلوي حاد متأخر بعد الحمل، سببه غير معروف، إنذاره سيئ. | إصابة معوية (غالباً) أو رئوية بـ E-coli. ذيفانات الجراثيم تخرب بطانة الشرايين فتتسد الأوعية الشعرية الكلية + تتكسر وتنحل الـ RBCs.                   | تصيب الأطفال أكثر.                | المتلازمة الانحلالية اليوريمائية HUS |
| <u>أسوأ</u> من HUS.          | <u>تبدل البلازما</u> ، لا يفيد الكورتيزون.                                                            |                                                                                    | اضطرابات عصبية (أوضح منها في HUS)، انحلال دموي، قصور كلوي. ← أذية عصبية + كلوية شديدة.                            | <u>عوز في أنزيم البروتياز</u> أو أضداد موجهة تجاهه (وهو المسؤول عن تصفية عامل التخثر الثامن) ← خثرات داخل الأوعية.                                   | كلا الجنسين 40-30 سنة.            | فرقية نقص الصفائح الخثرية TTP        |

## النوع الثاني من التهابات الكبد والكلية الثانوية التي تحدث بسبب مرض استقلابي:

### 1. الداء السكري:

- أهم سبب للقصور الكلوي المزمن.
- أول سبب للوفاة عند مرضى السكري: الأمراض القلبية الوعائية يليها القصور الكلوي.
- الأذية الكلوية في السكري تدرجية تحتاج سنوات، وأول علامة لها بيلة الألبومين المجهرية.
- تُشاهد الأذية الكلية عند 30-50% من مرضى السكري نمط 1، و 10-20% من مرضى السكري نمط 2 ففي النمط 1 البدء حاد ويمكننا تحديد زمن بدء المرض، أما في النمط 2 فنحدد وقت كشف المرض فقط.

## مراحل الأذية الكلوية في الداء السكري:

| المرحلة        | زيادة الرشح الكبي<br>زيادة حجم الكب                                             | بيلة الألبومين<br>المجهريّة<br>(الطور الصامت)                              | البيلة<br>البروتينيّة<br>الثابتة                   | الأذية الكبيّة<br>الصريحة                                   | تناذر كيمل ستيل<br>ويلسون<br>(المرحلة النفروزيّة) |
|----------------|---------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| زمنها          | أول 2-3 سنوات.                                                                  | بعد 3-4 سنوات.                                                             |                                                    |                                                             | بعد 5-10 سنوات من<br>البيلة المجهريّة.            |
| التبدلات       | <u>تزداد تصفية الكرياتينين</u><br>في بداية المرض،<br>وينخفض كرياتينين<br>المصل. | <u>تنكس الغشاء</u><br><u>القاعدي الكبي</u><br>وهروب الألبومين مع<br>البول. | <u>بيلة الألبومين</u><br>< 300 ملغ/بول<br>24 ساعة. | <u>بيلة بروتينية دائمة</u><br>أكثر من 0.5 غ/بول<br>24 ساعة. | <u>تناذر نفروزي</u> (6-7<br>بروتين /بول 24 ساعة). |
| الرشح          | يزداد 30-50%.                                                                   | يصبح الرشح الكبي<br>طبيعي.                                                 | يأخذ بالتناقص.                                     | يتناقص بمعدل 1<br>مل كل شهر.                                | خسارة متدرجة في وظيفة<br>الكلية (10% سنوياً).     |
| الأعراض        | ضخامة كليتين، بيلة<br>سكّرية، بوال، ارتفاع<br>ضغط.                              | تتوقف الكلية عن<br>التضخم.                                                 | ارتفاع ضغط<br>باكر.                                | ارتفاع ضغط.                                                 | وذمات شديدة، ارتفاع<br>ضغط، أذية شبكية العين.     |
| قابلية التراجع |                                                                                 | قابلة للتراجع<br>باستخدام ACEI<br>وضبط السكر.                              | غير قابلة للتراجع<br>يمكن أن نبطئ<br>سير الإصابة.  | غير قابلة للتراجع<br>يمكن أن نبطئ<br>سير الإصابة.           | المريض بحاجة غسيل<br>كلية أو زرع ☹️.              |

## الاختلالات الكلوية في سياق الداء السكري:

|                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|---------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| أذية كبيّة                                  | تهريب بروتين وتنتهي بتليف الكب.                                                                                                                                                                                                                                            |
| الإنتانات البولية                           | <u>أبكر الاختلالات</u> (أول 2-3 سنوات)، وهي نوعين:<br><u>سفلية</u> : بسبب المناعة الضعيفة، وجود السكر بالبول (وسط ملائم للجراثيم)، اعتلال عنق<br>المثانة السكري (بقاء ثمالة بولية).<br><u>علوية</u> : خطرة قد تؤدي لإنتان دم، قد تشاهد خراجات كلوية، يجب القبول في المشفى. |
| التهاب كب وكليّة<br>تنخري                   | تصاب الأوعية المغذية لحليمات الكلية بالتصلب العصيدي ← تضيق اللمعة.<br>وعند حدوث إنتان بولي علوي ← وذمة ← تضغط على الأوعية المتضيقة أصلاً ← قطع<br>التروية وتنخر الحليمات.                                                                                                  |
| التهاب الكلية النفاخي                       | يموت النسيج الكلوي ويصبح قوام الكلية كالمعجون                                                                                                                                                                                                                              |
| اعتلال عنق المثانة<br>السكري                | خطرة فالمريض يبول بالإفاضة ← جذر مثاني حالي ← استسقاء كلوي ← قصور.                                                                                                                                                                                                         |
| قصور الكلية الحاد بعد<br>حقن المواد الظليلة | خاصة إذا كانت تصفية الكرياتينين أقل من 25 مل/د.                                                                                                                                                                                                                            |

## 2. الداء النشواني:

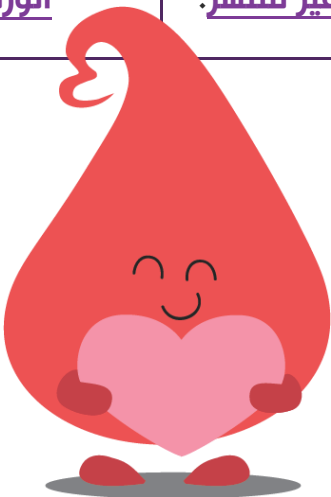
- ترسب المادة النشوانية تحت الغشاء القاعدي ← يفقد تماسكه وشحنه ← بيلة بروتينية غزيرة 20-30 غ/24 ساعة (أشد بيلة بروتينية قد نراها).
- يؤدي لتليف الكبد.
- حمى البحر الأبيض المتوسط السبب الأهم في إحداثه.

## أنماط الداء النشواني:

|                                                                                                                                                  |                                     |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|
| المادة البروتينية هي السلسلة الخفيفة للغلوبولين المناعي. نجده في الداء النشواني البدئي، اعتلالات الخلية البلازمية (هودجكن، MM، داء فالدينستروم). | ذو السلاسل الخفيفة AL               |
| بعد حمى البحر الأبيض المتوسط، التهاب النسيج الضام، الداء الرثياني، التقيحات المزمنة.                                                             | المترافق مع حالات التهابية مزمنة AA |

## آخر أنواع التهابات الكبد والكلية الثانوية التي تحدث بعد الإنتانات والخبثات:

| في سياق الخبثات                    |                                              | في سياق اللاتانات                                 |                                            |                                                          |
|------------------------------------|----------------------------------------------|---------------------------------------------------|--------------------------------------------|----------------------------------------------------------|
| السرطانة الغدية (الأدينوكارسينوما) | اللمفومات والابيضاضات                        | في سياق الملاريا                                  | التالي لتجرثم الشنت الدماغية               | التالي لالتهاب شغاف تحت حاد                              |
| تسبب التهاب كبد وكلية غشائي.       | تسبب التهاب كبد وكلية منمي غشائي.            |                                                   | يلتهب الشنت ← معقدات مناعية تترسب بالكلية. | بعد الانتان بالعقديات ← معقدات مناعية تترسب بالكلية.     |
|                                    | هودجكن يسبب نفروز قليل التبدلات.             | تناذر نفروزي                                      |                                            | بيلة بروتينية نادراً ما تؤدي لبيلة نفروزية + بيلة دموية. |
| يتراجع <u>باستئصال الورم</u> .     | الإنذار جيد إذا كان الورم <u>غير منتشر</u> . | <u>غير قابلة للشفاء</u> حتى في حال شفاء الملاريا. | لا يشفى إلا <u>باستبدال الشنت</u> .        | <u>يشفى</u> بمجرد شفاء الانتان، ويعالج بالصادات.         |



هنا نصل إلى نهاية ملحقنا...

بالتوفيق ^\_^