الورم النخاعى المتعدد و الكلى

مقدمة:

المايلوما المتعددة هى مرض خبيث يصيب الخلايا المنتجة للدم (خلايا البلازما). وتحدث الأعراض السريرية نتيجة إنتشار هذه الخلايا فى النخاع العظمي مع قمع التكوين الطبيعى لخلايا الدم العادية ، فضلا عن إنتاج الأجسام المناعية وحيدة النسلية.

يوجد عدة تعاريف للمايلوما المتعددة على مر السنين. نشرفريق المايلوما الدولية معايير التشخيص لتغطية الطيف الكامل من خلية البلازما التي هي أبسط بكثير من معايير التشخيص السابقة.

معايير التشخيص السابق للمايلوما المتعددة وجود أكثر من 3 ج / ديسيلتر من البروتين وحيدة النسيلة, ومطلوب أيضا أعراض فشل الأجهزة التى تتأثر بهذا المرض مثل القصور أو الفشل الكلوى.

وصفت المايلوما المتعددة من قبل طبيب بريطاني والصيدلي هنري بنس جونز في عام 1847 ، وتمت تسميتها بروتينات بنس جونز. ووصف بروتين البول مع ذوبان غير عادي في مريض يعاني من ضعف في العظام.

معدلات الحدوث:

المايلوما المتعددة تمثل ما يقرب من 10 ٪ من جميع الأورام الدموية الخبيثة, وهذا المرض يصيب ما يقرب من ثلاثة الى أربعة حالات لكل مائة الف فى العام هو مرض يصيب المسنين.

وتتراوح أعمار حوالي 15 ٪ من المرضى 60 عاما أو أقل ، وكذلك 15 ٪ ما بين 60 و 65 عاما. أقل من 2 ٪ من المرضى الذين تقل أعمارهم عن 40 سنة عند التشخيص.

المايلوما المتعددة تمثل 1 ٪ من جميع الأورام الخبيثة وأكثر من 10 ٪ من جميع الأورام الدموية الخبيثة في القوقاز و 20 ٪ في الأمريكيين من أصل أفريقي.

الأسباب:

المايلوما المتعددة تنتج من حالة ما قبل سرطان المعروف سريريا كما جاموباثى وحيد النسيلة , غير أن الآليات الدقيقة التي يتطوربها غيرواضحة.

لوحظ فى الفترة الأخيرة وجود اتجاه نحو ارتفاع معدلات حدوث المرض في المرضى الذين تقل أعمارهم عن 55 بالمقارنة مع العقود الماضية ، مما يعني العوامل البيئية وغيرها من العوامل قد

Arabic Summary

وضعت ضمن العوامل المسببة للمرض وطبيعة بعض هذه العوامل لا تزال غير معروفة حتى الأن.

التقاريرالسابقة أشارت إلى أن فيروس أبشتين بارالمسبب لساركوما كابوزي كان سببا من أسباب الأمراض، ولكن لم تتأكد هذه المعلومة.

زرع الأعضاء خاصا مع أعطاء الأدوية المصحوبة بنقص المناعة وزيادة خطر الاصابة بسرطان مثل ساركوما المايلوما المتعددة التي تحدث بعد عمليات زرع الأعضاء الصلبة كما قد يحدث بعد بعض حالات زرع الكلى وكذلك الشذوذات الجينية الثانوية تعد من اهم اسباب المرض.

الهدف:

والهدف من هذا المقال هو تصليت الضوء على التقدم الكبير في مجال التشخيص ، وتقييم المرضى الذين يعانون من المايلوما المتعددة والتركيز على وتشخيص وعلاج القصور أو الفشل الكلوىالذى قد يصاحب المايلوما المتعددة.

الأعراض المرضية:

وتشمل عرض من أعراض أمراض العظام ، وكسور في بعض الأحيان ، فقر الدم ، والقصور الكلوي من درجات مختلفة ، واللأوديما (الذي يسببه مرض الكلى ونقص الكريات البيضاء/ أو الالتهابات البكتيريةخاصة إذا كانت مصحوبة بفشل القلب) ، وإرتفاع نسبة الكالسيوم بالدم ، تشوهات شديدة ونزيف ، اعتلال الأعصاب الطرفية واعراض ذيادة لذوجة الدم.

ومن أهم الاعراض اللتى تحدث الاعراض الدموية المتمثلة فى الانيميا, مرض نقص الصفائح الدموية والكرات البيضاء, اضطرابات تخثر الدم مثل النزيف, ذيادة لزوجة الدم, التخثر, نفث الدم بالأضافة الى المضاعفات المعدية و مرض العظام المصاحب للمايلوماو المضاعفات العصبية مثل ضغط الحبل الشوكي والتهاب الاعصاب المركزية أو الطرفية كما قد تمتد الأعصاب لتؤثر على أعضاء اخرى مثل الكبد حيث قد يظهر التأثير فى صورة اضطراب وظائف الكبد أو الغيبوبة وقد يؤثر ايضا على الرئة.

أصابات الكلى:

أصابات الكلى تحدث فى حوالى 50 % من الحالات وهى تحدث فى صورة امراض مختلفة, و أغلب الاضطرابات الكلوية تكون ناشئة عن زيادة انتاج البروتينات وحيدة الاستنساخ مع زيادة اخراجها فى البول,مما يؤدى ذلك الى ترسيبها بكميات كبيرة فى الانابيب الدقيقة داخل الكلى مما يؤدى الى انسدادها وكذلك التأثير على الغشاء الأساسى للوحدات الوظيفية داخل الكلى كما تلعب

سمية السلاسل البروتينية الخفيفة دورا اساسيا فى الضطرابات الكلوية المصاحبة للمرض حيث تؤثر على كل من الانابيب الدقيقة والانسجة المتخللة داخل الكلى.

كذلك فان بعض العوامل الاخرى قد تؤثر بالسلب على حالة الكلى ومن اهمها ارتفاع نسبة الكاسيوم بالدم ووجود حالات مرضية اخرى مقترنة بالمرض مما قد يؤثر على الكلى.

كما ان بعض الامراض الاخرى قد تصحب الحالة أو قد تحدث منفردة مثل مرض ترسيب مادة الاميلويد بالكلى وكذلك مرض ترسيب مادة الجلوبيولين وحيد الاستنساخ خفيف أو ثقيل السلسلة بالكلى وأيضا متلازمة فاكونى واغلب هذه الامراض يكون مصحوبا بزيادة نسبة اخراج الزلال فى البول ولذلك فان التفرقة بين هذه المراض غالبا ما يحتاج الى فحص نسيج الكلى.

طرق التقسيم:

وقد وضعت عدة طرق للتقسيم منها ما اعتمد على الحالة العامة والتأثرالعضوى للمريض ومنها ما اعتمد على درجة نشاط المرض ,أما احدث طرق التقسيم والتى لم يسرى تعميمها بصورة كاملة على نطاق واسع حتى الان فتتمثل فى تقسيم المرض اعتمادا على التركيب الجزيئى أو التركيب الجينى للمرض كذلك فانه توجد عدة صور للمرض تعتمد فى اختلافها على الاختاف فى نوع الجلوبيولين وحيد الاستنساخ وكذلك التفرقة بينها وبين باقى الامراض سابقة الذكر.

التشخيص:

ويحتاج التشخيص الى الفحص الاشعاعى والذى يظهر فيه تأثير المرض على العظام وكذلك الفحوصات المعملية مثل قياس نسبة البروتين وحيد السلسلة بالدم,تحديد نوع الجلوبيولين قياس نسبة اليوريا والكرياتينين وكذلك استخلاص الكرياتينين بالدم وقياس بعض المواد الأخرى مثل السيستيين والروتينول بالاضافة الى فحص خلايا الميلوما.

العلاج:

شهد العقد الاخير تقدما كبيرا فى طرق علاج الميلوما المتعددة , ففى الوقت الذى كان يقتصر فيه العلاج على المواد الكيميائية القلوية متمثلة فى الميلفالان والبريد ينيسون خلال الفترة السابقة, تم اكتشلف مواد جديدة حققت نتائج متميزة اهمها الثا ليدوميد, البورتيزوميب والليناليدوميد.

كما حقق استخدام مادة الديكساميثازون بجرعات عالية مقترنة مع المواد السابقة أو منفردة نتائج جيدة خاصة فى الحالات المصحوبة باختلال وظائف الكلى مع مراعاة أنه يجب فى هذه الحالة تعديل جرعات هذه المواد تبعا لحالة الكلى.

ويتم الان الدمج بين العلاج الكيميائى عالى الجرعة وعمليات زرع الخلايا الجزعية الفردية أو المزدوجه والتى تعد تطورا هائلا فى علاج الميلوما المتعددة.

Arabic Summary

أما عن علاج القصور أو الفشل الكلوى فتتمثل اولى خطواته فى الارواء الجيد والذى يلعب دورا رئسيا فى منع حدوث الفشل الكلوى الحاد وتقليل نسبة الكالسيوم بالدم والتى يتم تقليلها أيضا عن طريق مواد البايفسفونات.

وقد يحتاج العلاج ايضا الى استخدام مواد اخرى مثل الميلفالان أوالبريد ينيسون أوالديكساميثازون وقد يحتاج العلاج ايضا الى اجراء عمليات استبدال البلازما خاصة فى الحالات المصحوبة بزيادة اللزوجة أو فلترة البرتينات الحرة خفيفة السلسلة.

اما الحاجة للغسيل الكلوى او زراعة الكلى فقد يتم اللجوء اليها فى بعض حالات الفشل الكلوى .