الملخص العربى

داء النشوانية هو مجموعة من أمراض الخلل البروتينى متعددة الأسباب, حيث ينتج عنها ترسب البروتينات الذائبة طبيعياً فى الدم كبروتينات غير ذائبة , تختلف فى أشكالها وترتيبها المعين وتشترك فى نوع مميز من الصبغة, وتؤثر هذه البروتينات على شكل الأنسجة ووظيفتها وتسبب حدوث وتقدم المرض .

يؤثر مرض النشوانية على أشخاص مختلفين وعلى أعضاء مختلفة من الجسم فهناك العديد من أنواع البروتين النشوانى التى تترسب فى القلب , الكلى , الكبد , الطحال ,الجهاز العصبى والجهاز الهضمى .

ومن الممكن أن يترسب البروتين النشوانى فى منطقة موضعية أو أن يؤثر على نسيج واحد معين فى الجسم ويسمى هذا النوع النشوانية الموضعية . بينما النشوانية التى تؤثر على أنسجة الجسم المختلفة تسمى بالنشوانية العامة, وقد تكون أسباب النشوانية وراثية نتيجة حدوث طفرات فى البروتين الأولى أو أن تكون نتيجة أمراض مختلفة تسبب زيادة إنتاج البروتين الغير طبيعى , فهناك ما يقرب من ٦٠ نوع من البروتين النشوانى تم التعرف عليها حتى الآن و تعتمد النشوانية فى تصنيفها على هذا البروتين الأولى المكون للألياف النشوانية وتوزيع ترسبه .

يمكن تحديد نوع النشوانية بواسطة إستخدام الميكروسكوب الضوئى أو الميكروسكوب الألكترونى وتعد أوضح وسيلة للتعرف على نوع البروتين النشوانى المسبب لداء النشوانية هى عن طريق معرفة مقياس كتلة الطيف الضوئى أو عن طريق معرفة ترتيب تتابع الأحماض الأمينية المستخلصة المكونة للبروتينات, بينما الطرق الأوضح إكلينيكياً هى قياس اللمعان الفلورى المناعى أو دراسة الخلايا المناعية المصبوغة كيميائيا عن طريق إستعمال أجسام مضادة موجهة ضد نوع معين معروف من البروتين النشوانى أو أخيراً عن طريق تحديد الجلوبيولين النشوانى المناعى الأولى فى الدم أو البول أوخلايا البلازما فى النخاع العظمى .

النشوانية الكلوية إما أن تكون أولية - نتيجة ترسب الجلوبيولين النشوانى المناعى ذو السلسلة الخفيفة - أو ثانوية نتيجة ترسب البروتين النشوانى (أ) ,,, وفى النشوانية العامة (الأولية) ذات الجلوبيولين النشوانى المناعى ذو

السلسلة الخفيفة تنتج السلسلة الخفيفة بكثرة من خلال إعتلال خلايا البلازما حيث تتكسر إلى أجزاء عن طريق الخلايا الملتهمة الكبيرة وغالباً ماتصاحبها متلازمة أمراض الكلى وتقريباً ٢٠% من المرضى يتطورون لمرحلة الغسيل الكلوى وكذلك تصيب النشوانية الثانوية الكلى المتأثرة بمتلازمة الكلى , وفى معظم الأحيان تتأثر خلايا الكبيبات الكلوية بالنشوانية وهذا مايفسر وجود الزلال فى البول ويتم تشخيصه عن طريق أخذ عينة من الكلى , حيث يتكون بروتين النشا داخل الخلية ويصل إلى الغشاء المتوسط لكبيبات الكلية حينئذ يحدث تنشيط للإنزيمات المعدنية المذيبة للبروتين الخلوى وتكسير لقالب الخلية ويحل محله البروتين النشوانى .

ويعتبرداء النشوانية المتعلق بالغسيل الكلوى الدموى واحد من أخطر المضاعفات المتعلقة بطول مدة الغسيل الكلوى , ومن الممكن أن يحدث أحياناً فى المرضى الذين يعانون من فشل كلوى شديد لمدة طويلة دون دخولهم فى مرحلة الغسيل الكلوى .

ويعد ثنائى البيتاميكروجلوبيولين البروتين الأساسى المكون لمرض النشوانية الناتج عن الغسيل الكلوى الدموى وهذا البروتين يوجد فى السوائل الطبيعية فى الجسم مثل الدم والبول والسائل الزلالى فى المفاصل وينقى عن طريق الخلايا الكبيبية الكلوية ويستهلك بعد إعادة إمتصاصه بالأنابيب القريبة, ونسبته فى الدم تصل إلى ٢,٧ مجم /لتر فى الأفراد الطبيعيين , و عندما يزداد معدل إنتاج ثنائى البيتاميكروجلوبيولين عن معدل التخلص منه بالغسيل الكلوى تزداد نسبته فى الدم وتعتبر درجة كفاءة الكلى عامل مهم فى تحديد درجة هذا الإرتفاع كما يعتبر نوع الفلتر المستخدم فى الغسيل الكلوى الدموى عاملاً هاماً أيضاً فنسبة ثنائى البيتاميكروجلوبيولين تقل كثيراً مع إستخدام فلتر ذو تدفق غزير عنها مع إستخدام الفلتر ذو الغشاء السليولوزى بطئ التدفق .

ومن الأسباب الأخرى الهامة فى تفسيرمرض النشوانية الناتج عن الغسيل الكلوى الدموى إرتباط ثنائى البيتاميكروجلوبيولين بظاهرة التسكر الغير إنزيمى وظهور عوادم التسكر المتقدمة وكذلك إرتباطه بإفراز المواد المهيجة للالتهابات مثل السيتوكين من خلايا الدم البيضاء أحادية النواة وكذلك إرتباطه بالكولاجين وتكوين ثنائى البيتاميكروجلوبيولين المعدل.

والأعراض التى تظهر فى حالات النشوانية المتعلقة بالغسيل الكلوى الدموى تشمل متلازمة النفق الرسغى , إعتلال المفاصل الطرفية الكبيرة والمتوسطة الحجم التى تبدأ بألام وإرتشاح فى المفاصل مما يسبب إعاقة كبيرة فى الحركة , وإعتلال مفاصل الفقرات - وغالباً ماتحدث فى الفقرات العنقية وقد يكون ذلك بدون عرض ظاهرى أو أن يظهر بألام طفيفة بالعمود الفقرى أو أن يسبب ضغط على جذور الأعصاب - تكيسات فى العظام تحتوى على ترسبات ثنائى البيتا ميكروجلوبيولين وقد يحدث إنسداد فى الأمعاء أوتهتك تلقائى للأوتار أوحصوات على الكلى تتكون من ثنائى البيتاميكروجلوبيولين .

ولأن تشخيص النشوانية يتطلب الإكتشاف الخلوى لترسب البروتين النشوانى ومدى إيجابيته لصبغة الكونجو الحمراء , تعد عينة نسيج الكلى هى أنسب العينات للفحص حيث تقل نسبة الخطأ فى التشخيص عن أخذ عينة من أى نسيج آخر لأن الألياف النشوانية ترى جيداً فى الكلى بالميكروسكوب الألكترونى عن طريق معرفة مقياس كتلة الطيف الضوئى أو عن طريق معرفة ترتيب الأحماض الأمينية المستخلصة من الرواسب . أما الأشعة المقطعية وأشعة الرنين المغناطيسى على العظم تضيف بعض المعلومات عن المضاعفات التى يمكن حدوثها للعظام .

ويشتمل العلاج على علاج الأعراض بإستخدام المركبات الإستيرودية أو علاج ألام العظام بالمركبات المضادة للإلتهابات الغير الإستيرودية أو إستئصال الرباط الصدرى الأخرمى بالمنظار فى حالات ألام الكتف أو العلاج الجراحى فى عمليات تغيير المفاصل أو فى متلازمة النفق الرسغى عند الضرورة .

كما أن إستخدام فلتر ذو تدفق غزير فى الغسيل الكلوى الدموى مثل البولى سلفون إف ٦٠ أو البولى أكريل نيتريت أن ٦٩ يقوم بتنقية كمية كبيرة من عديد الببتيد و إزالة الجزيئات الذائبة كبيرة الوزن ومنها ثنائى البيتاميكروجلوبيولين بنفاذية أفضل من غشاء السليولوز التقليدى السابق.

ويعتبر زرع الكلى المبكر مناسباً لكل المرضى قبل إصابتهم بداء النشوانية الناتج عن الغسيل الكلوى الدموى حيث يضبط زرع الكلى نسبة ثنائى البيتاميكروجلوبيولين فى الدم وذلك عندما تكون مدة الغسيل الكلوى الدموى أقل من ثمانى سنوات.