

Multiple myeloma and kidney

Sherif Galal El Sepaey

الميلوما المتعددة هي مرض خبيث يصيب الخلايا المنتجة للدم (خلايا البلازما). وتحدث الأعراض السريرية نتيجة إنتشار هذه الخلايا فى النخاع العظمي مع قمع التكوين الطبيعي لخلايا الدم العادية ، فضلا عن إنتاج الأجسام المناعية وحيدة النسلية. يوجد عدة تعاريف للميلوما المتعددة على مر السنين. نشرفريق الميلوما الدولية معايير التشخيص لتغطية الطيف الكامل من خلية البلازما التي هي أبسط بكثير من معايير التشخيص السابقة. معايير التشخيص السابق للميلوما المتعددة وجود أكثر من 3 ج / ديسيلتر من البروتين وحيدة النسيلة، ومطلوب أيضا أعراض فشل الأجهزة التي تتأثر بهذا المرض مثل القصور أو الفشل الكلوي. وصفت الميلوما 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 للميلوما المتعددة تمثل ما يقرب من 10 ٪ من جميع الأورام الدموية الخبيثة، وهذا المرض يصيب ما يقرب من ثلاثة الى أربعة حالات لكل مائة ألف 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. الميلوما 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 للميلوما المتعددة تنتج من حالة ما قبل سرطان المعروف سريريا كما جاموباثى وحيد النسيلة ، غير أن الآليات الدقيقة التي يتطور بها غير واضحة. 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 وضعت ضمن العوامل المسببة للمرض وطبيعة بعض هذه العوامل لا تزال غير معروفة حتى الآن. التقارير السابقة أشارت إلى أن فيروس أبشتين بارالمسبب لساركوما كابوزي كان سببا من أسباب الأمراض، ولكن لم تتأكد هذه المعلومة. زرع الأعضاء خاصا مع إعطاء الأدوية المصحوبة بنقص المناعة وزيادة خطر الإصابة بسرطان مثل ساركوما الميلوما المتعددة التي تحدث بعد عمليات زرع الأعضاء الصلبة كما قد يحدث بعد بعض حالات زرع الكلى وكذلك الشذوذات الجينية الثانوية تعد من أهم اسباب المرض. والهدف من هذا المقال هو تصليط الضوء على التقدم الكبير في مجال التشخيص ، وتقييم المرضى الذين يعانون من الميلوما المتعددة والتركيز على وتشخيص وعلاج القصور أو الفشل الكلويالذى قد يصاحب الميلوما المتعددة. الأعراض المرضية: وتشمل عرض من أعراض أمراض العظام ، وكسور في بعض الأحيان ، فقر الدم ، والقصور الكلوي من درجات مختلفة ، والأوديميا (الذي يسببه مرض الكلى ونقص الكريات البيضاء/ أو الالتهابات البكتيرية خاصة إذا كانت مصحوبة بفشل القلب) ، وإرتفاع نسبة الكالسيوم بالدم ، تشوهات شديدة ونزيف ، اعتلال الأعصاب الطرفية وأعراض زيادة لزوجة الدم. ومن أهم الاعراض التي تحدث الاعراض الدموية المتمثلة فى الانيميا، مرض نقص الصفائح الدموية والكريات البيضاء، اضطرابات تخثر الدم مثل النزيف، زيادة لزوجة الدم، التخثر، نفاث الدم بالإضافة الى المضاعفات المعدية و مرض العظام المصاحب للميلوماو المضاعفات العصبية مثل ضغط الحبل الشوكي والتهاب الاعصاب المركزية أو الطرفية كما قد تمتد الأعصاب لتؤثر على أعضاء أخرى مثل الكبد حيث قد يظهر التأثير فى صورة اضطراب وظائف الكبد أو الغيبوبة وقد يؤثر أيضا على الرؤية. أصابات الكلى: أصابات الكلى تحدث فى حوالي 50 ٪ من الحالات وهى تحدث فى صورة امراض مختلفة، و أغلب الاضطرابات الكلوية تكون ناشئة عن زيادة إنتاج البروتينات وحيدة الاستنساخ مع زيادة اخراجها فى البول، مما يؤدي ذلك الى ترسيبها بكميات كبيرة فى الانابيب الدقيقة داخل الكلى مما يؤدي الى انسدادها وكذلك التأثير على الغشاء الأساسى للوحدات الوظيفية داخل الكلى كما تلعب سمية السلاسل

البروتينية الخفيفة دورا اساسيا فى اضطرابات الكلوية المصاحبة للمرض حيث تؤثر على كل من الانابيب الدقيقة والانسجة المتخللة داخل الكلية. كذلك فان بعض العوامل الاخرى قد تؤثر بالسلب على حالة الكلى ومن اهمها ارتفاع نسبة الكالسيوم بالدم ووجود حالات مرضية اخرى مقترنة بالمرض مما قد يؤثر على الكلية. 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 الامراض غالبا ما يحتاج الى فحص نسيج الكلية بطرق التقسيم. وقد وضعت عدة طرق للتقسيم منها ما اعتمد على الحالة العامة والتأثير العضوى للمريض ومنها ما اعتمد على درجة نشاط المرض، أما احداث طرق التقسيم والتي 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 الاختلاف فى نوع الجلوبيولين وحيد الاستنساخ وكذلك التفرقة بينها وبين باقى الامراض السابقة 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 السيستين والروتينول بالاضافة الى فحص خلايا الميلوما. العلاج: يشهد العقد الاخير تقدما كبيرا فى طرق علاج الميلوما المتعددة، وفى الوقت الذى كان يقتصر فيه العلاج على المواد الكيميائية القلوية متمثلة فى الميلفalan والبريد نيسون خلال الفترة السابقة، تم اكتشاف مواد جديدة حققت نتائج متميزة اهمها الثايدوميد، البورتيزوميب والليناليدوميد. كما حقق استخدام مادة الديكساميثازون جرعات 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 الكلية. ويتم الان الدمج بين العلاج الكيميائى على الجرعة وعمليات زرع الخلايا الجزعية الفردية أو المزدوجة والتي تعد تطورا هائلا فى علاج الميلوما المتعددة. أما عن علاج القصور أو الفشل الكلوى فتتمثل اولى خطواته فى الارواء الجيد والذى يلعب دورا رئيسيا فى منع حدوث الفشل الكلوى الحاد وتقليل نسبة الكالسيوم بالدم والتي يتم تقليلها أيضا عن طريق مواد البايفسفونات. وقد يحتاج العلاج ايضا الى اجراء عمليات استبدال البلازما خاصة فى الحالات المصحوبة بزيادة اللزوجة أو فلترة البروتينات الحرة خفيفة السلسلة. اما الحاجة للغسيل الكلوى او زراعة الكلى فقد يتم اللجوء اليها فى بعض حالات الفشل الكلوى .