

Thrombotic microangiopathies

Ahmed Mohammed Saeed

الملخص العربيان إضطرابات الأوعية الشعيرية الخثرية هي مجموعة من المتلازمات التي تتضمن : فرقرية نقص الصفائح الخثرية, متلازمة تبولن الدم وانحلاله, التجلط المنتشر داخل الاوعية الدموية, متلازمة تكسير كريات الدم الحمراء, ارتفاع انزيمات الكبد, نقص الصفائح الدموية أثناء الحمل ونوبة تصلب الجلد الكلوية . و تمتاز هذه الاضطرابات بوجود : تكسير بالدم تكسير ميكانيكي مع ظهور كريات دم حمراء منفصلة بالدم , نقص الصفائح الدموية؛ تكون مجموعة من الجلطات فى العديد من الأوعية الشعيرية و اضطراب في وظائف العديد من الأعضاء. وفي حالة فرقرية نقص الصفائح الخثرية تتكون الجلطات بالأوعية الدموية المغذية للمخ و الأعضاء الأخرى, أما فى متلازمة تبولن الدم وانحلاله فان الجلطات تصيب غالبا الدورة الدموية الكلوية. ولقد كان تشخيص فرقرية نقص الصفائح الخثرية قائما على خماسية من الاعراض: نقص الصفائح الدموية؛ اضطرابات عصبية؛ انيميا تكسرية انحلالية نتيجة لاعتلال الاوعية الشعيرية الخثاري؛ ارتفاع بدرجة الحرارة ووجود اضطرابات كلوية...اما حاليا ؛ فان التشخيص الاكلينيكي يقوم على نقص الصفائح الدموية مع وجود كريات دم حمراء منفصلة بالدم متكسرة تكسيرا ميكانيكيا نتيجة لصيق الاوعية الشعيرية مع ارتفاع ملموس فى انزيم LDH بالدم. اصف الى ذلك ان دراسات السيولة في هذا الاضطراب تكون طبيعية. أما متلازمة تبولن الدم وانحلاله فانها تصيب غالبا الاطفال فى سنوات الرضاعة والطفولة المبكرة. و يتم تشخيصها بثلاثية : انيميا تكسرية انحلالية نتيجة لاعتلال الاوعية الشعيرية الخثاري؛ نقص الصفائح الدموية و فشل كلوي حاد , ومن اهم العوامل المسببة لهذا الاضطراب : الاصابة بنزلة معوية حادة مع وجود براز بالدم وقد تتسبب في فشل العديد من الأعضاء. التجلط المنتشر داخل الاوعية الدموية هو حالة من زيادة القابلية للتجلط تحدث فى العديد من الامراض وتمثل حالة من زيادة استثارة و حفز مسار التجلط مما يؤدي الى خلل و تكون جلطات مع حدوث نزيف فى ان واحد وتكون القابلية للتجلط هي الغالبة بادئ ذى بدء مع تكون جلطات فى الاوعية الشعيرية المغذية للعديد من الاعضاء وبالتالي حدوث فقر دم احتباسى لهذه الاعضاء. يتلو ذلك تحليل الفيبيرين مع استنزاف ملحوظ لكافة عوامل التجلط و زيادة القابلية للنزف. ومن اهم أسباب هذا الاضطراب العدوى وبخاصة تعفن الدم, الاصابات خاصة الموجهة للمخ, الأورام الخبيثة و الأورام الدموية وقد يحدث فى أثناء الحمل مع الانفصال المشيمي. تعتبر متلازمة تكسير كريات الدم الحمراء؛ ارتفاع انزيمات الكبد؛ نقص الصفائح الدموية أثناء الحمل, وما قبل الصاعقة وجهان لعملة واحدة حيث أن حدوثهما مرتبط بنفس النظرية. إن نوبة تيبس الجلد الكلوية تحدث غالبا فى المرضى المصابين باصابة جلدية بالغة وتتميز بارتفاع خبيث بضغط الدم , ارتفاع بنسبة الريتين, ارتفاع بوظائف الكلى , انيميا تكسرية خثرية, وربما فشل كلوى حاد. في الماضي كان هذا الاضطراب قاتلا حتى امكن استخدام ACEI فى العلاج والذي اثنى بنتائج مبهرة. والغرض من هذا البحث مناقشة مجموعة من الاضطرابات التي لا تعتبر نادرة الحدوث ألا انها كثيرا ما تغفل فى أثناء التشخيص وتعتبر هذه الاضطرابات قاتلة مما يستلزم التشخيص المبكر حتى يتسنى لنا أن نتصرف التصرف المناسب لأنقاذ حياة المرضى .