

Thrombotic microangiopathies

Ahmed Mohammed Saeed

الملخص العربيان إضطرابات الأوعية الشعيرية الخثارية هي مجموعة من المتلازمات التي تتضمن : فرفريه نقص الصفائح الخثارية، متلازمة تبول الدم وانحلاله، التجلط المنتشر داخل الأوعية الدموية،متلازمة تكسير كريات الدم الحمراء، ارتفاع انزيمات الكبد،نقص الصفائح الدموية أثناء الحمل ونوبة تصلب الجلد الكلوية . و تمتاز هذه الأضطرابات بوجود : تكسير بالدم تكسير ميكانيكي مع ظهور كريات دم حمراء منفلقة بالدم ، نقص الصفائح الدموية، تكون مجموعة من الجلطات في العديد من الأوعية الشعيرية و اضطراب في وظائف العديد من الأعضاء.وفي حالة فرفريه نقص الصفائح الخثارية تتكون الجلطات بالأوعية الدموية المغذية للمخ و الأعضاء الأخرى، أما في متلازمة تبول الدم وانحلاله فان الجلطات تصيب غالبا الدورة الدموية الكلوية.ولقد كان تشخيص فرفريه نقص الصفائح الخثارية قائما على خمسة من الاعراض: نقص الصفائح الدموية؛ اضطرابات عصبية؛ انيميا تكسيرية انحلالية نتيجة لاعتلال الأوعية الشعيرية الخثارية؛ ارتفاع درجة الحرارة وجود اضطرابات كلوية...اما حاليا : فان التشخيص الاكلينيكي يقوم على نقص الصفائح الدموية مع وجود كريات دم حمراء منفلقة بالدم متكسرة تكسيرا ميكانيكيا نتيجة لصيق الأوعية الشعيرية مع ارتفاع ملموس في انزيم LDH بالدم. اصنف الى ذلك ان دراسات السيولة في هذا الاضطراب تكون طبيعية.أما متلازمة تبول الدم وانحلاله فانها تصيب غالبا الاطفال في سنوات الرضاعة والطفولة المبكرة. و يتم تشخيصها بثلاثية : انيميا تكسيرية انحلالية نتيجة لاعتلال الأوعية الشعيرية الخثارية؛ نقص الصفائح الدموية و فشل كلوي حاد ، ومن اهم العوامل المستبة لهذا الاضطراب : الاصابة بنزلة معوية حادة مع وجود براز بالدم وقد تسبب في فشل العديد من الأعضاء.التجلط المنتشر داخل الأوعية الدموية هو حالة من زيادة القابلية للتجلط تحدث في العديد من الامراض وتمثل حالة من زيادة استثارة و حفز مسار التجلط مما يؤدي إلى خلل و تكون جلطات مع حدوث نزيف في ان واحد وتكون القابلية للتجلط هي الغالبة باذى ذى بدء مع تكون جلطات في الأوعية الشعيرية المغذية للعديد من الأعضاء وبالتالي حدوث فقر دم احتباسى لهذه الأعضاء. يتلو ذلك تحلل الفيبرين مع استنزاف ملحوظ لكافة عوامل التجلط و زيادة القابلية للنزف.ومن اهم أسباب هذا الأضطراب العدوى وبخاصة تعفن الدم،الأصابات خاصة الموجهة للمخ، الأورام الخبيثة والأورام الدموية وقد يحدث في أثناء الحمل مع الأنفصال المشيمى.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 تبيس الجلد الكلوية تحدث غالبا في المرضى المصابين باصابة جلدية بالغة وتميز بارتفاع خبيث بضغط الدم ، ارتفاع بنسبة الرينين، ارتفاع بوظائف الكلى ، انيميا تكسيرية خثارية، وربما فشل كلوي حاد.في الماضي كان هذا الأضطراب قاتلا حتى امكن استخدام ACEI's في العلاج والذي أتى بنتائج مبهرة.والغرض من هذا البحث مناقشة مجموعة من الأضطرابات التي لا تعتبر نادرة الحدوث ألا أنها كثيرا ما تغفل في أثناء التشخيص وتعتبر هذه الأضطرابات قاتلة مما يستلزم التشخيص المبكر حتى يتسعى لنا أن نتصرف التصرف المناسب لأنقاذ حياة المرضى .