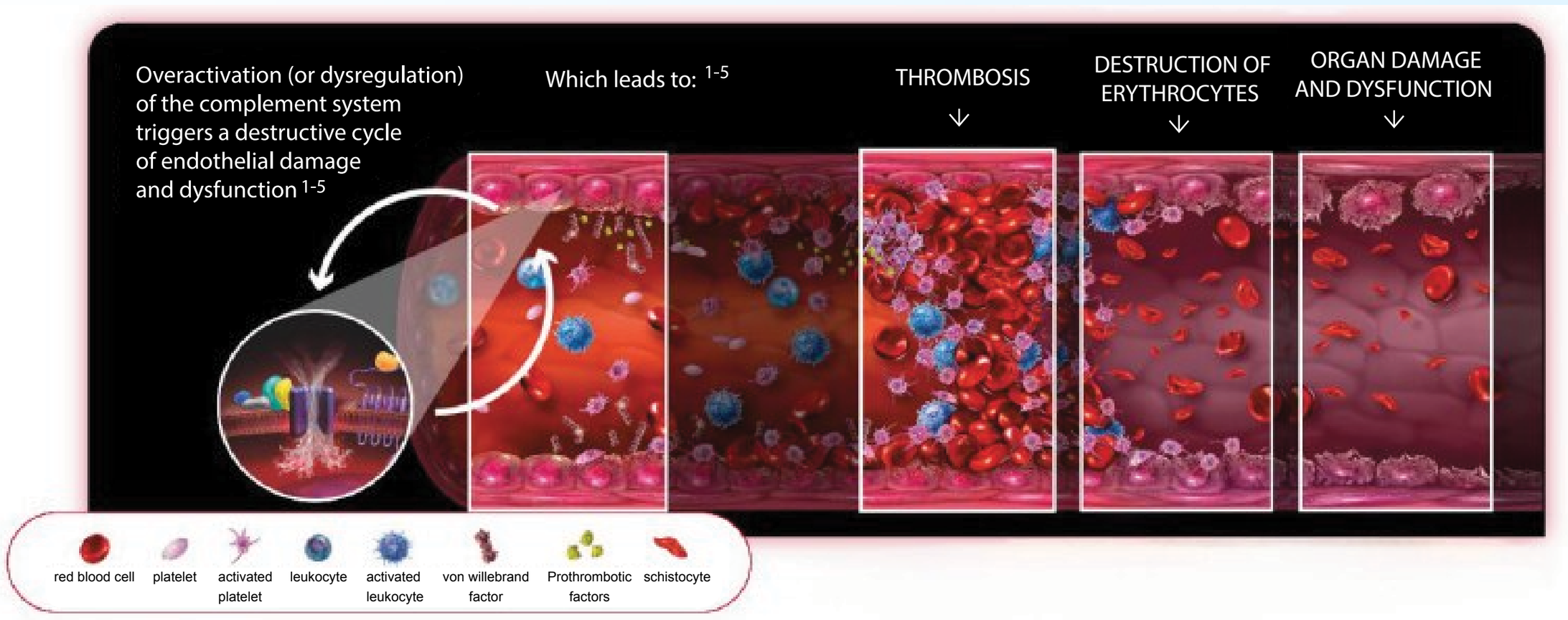
متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية

نظرة عامة

هي مرض نادر يهدد الحياة ويصيب البالغين والأطفال على حد سواء. تُعتبر أحد أشكال اعتلال الأوعية الدموية الخثاري (TMA) , وتتميز بتدمير خلايا الدم الحمراء (الانحلال الدموي)، مما يؤدي إلى الإصابة بفقر الدم، وتكوّن جلطات دموية (الخثرات)، وحدوث التهابات وأضرار في جدران الأوعية الدموية. تؤدي هذه العوامل إلى تلف الأعضاء وانخفاض وظائفها بشكل قد يهدد الحياة .

تؤثر هذه المتلازمة بشكل رئيسي على الكلى، ولكن قد تتأثر أعضاء أخرى مثل الدماغ، الرئتين، والجهاز الهضمي .



الانتشار

تُعتبر متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية من الحالات النادرة، حيث يقدر معدل انتشارها عالميًا ما بين ٢ إلى ٩ حالات لكل مليون شخص في المملكة العربية السعودية،ولاتزال معدلات الانتشار الدقيقة غير معروفة بسبب ندرة المرض وصعوبة تشخيصه.

الأعراض

تتفاوت أعراض هذه المتلازمة حسب الأعضاء المصابة. ويُعتبر الفشل الكلوي من أكثر الأعراض شيوعًا.
تشمل الأعراض ما يلي:

الأعراض العامة:

- الإرهاق أو الشعور بالتعب
- شحوب الجلد
- النعاس

الجهاز الهضمي:

- الإسهال
- القيء
- آلام البطن

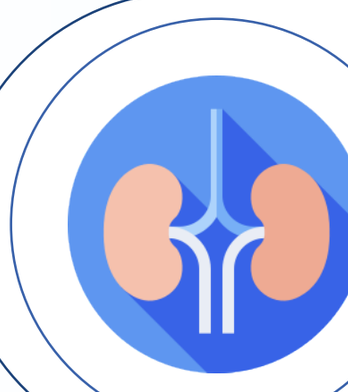
الدماغ:

- الصداع
- الارتباك
- النوبات التشنجية
- السكتة الدماغية

القلب:

- ارتفاع ضغط الدم
- تسارع ضربات القلب
- النوبة القلبية

الكلى:



- وجود دم في البول (البيلة الدموية)
- انخفاض كمية البول
- انخفاض وظائف الكلى
- الفشل الكلوي.

الرئتين:

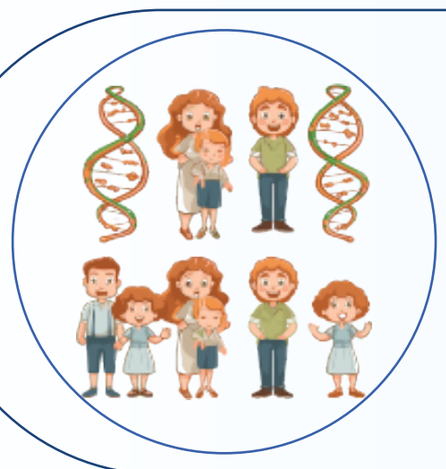
- تراكم السوائل (الوذمة الرئوية)
- النزيف (النزف الرئوي)
- ضيق التنفس (عسر التنفس)

الأسباب وعوامل الخطر

تنتج متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية عن خلل في جزء محدد من جهاز المناعة يُعرف بالنظام المتمم (Complement System) ، حيث يصبح نشاطه غير مضبوط، مما يؤدي إلى زيادة نشاط الصفائح الدموية التي تلتصق ببعضها داخل الأوعية الدموية الصغيرة، مسببة تكوّن جلطات دموية (الخثرات) والتهابات في جدران الأوعية.

١ الأسباب الجينية

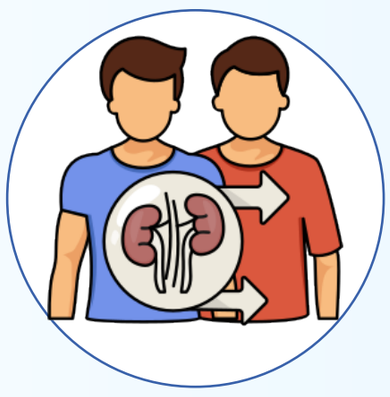
في حوالي نصف الحالات، يكون الخلل في النظام المتمم ناجمًا عن أسباب جينية.



٢ الأحداث المحفزة

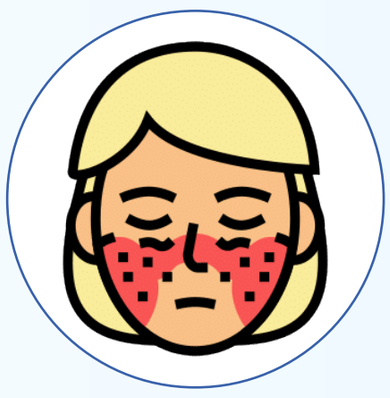
قد يكون هناك حدث مُحفز أو حالة مرضية ترتبط بظهور هذه المتلازمة، مثل :

العدوى



زراعة الكلى

الحمل



أمراض المناعة الذاتية مثل الذئبة الحمراء الجهازية

بعض الأدوية

الأورام الخبيثة

التشخيص

قد يكون تشخيص متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية صعبًا بسبب ندرة المرض وتنوع أعراضه التي تشبه أمراضًا أخرى .

يُعد ضعف وظائف الكلى من العلامات المبكرة التي تساعد في التشخيص .

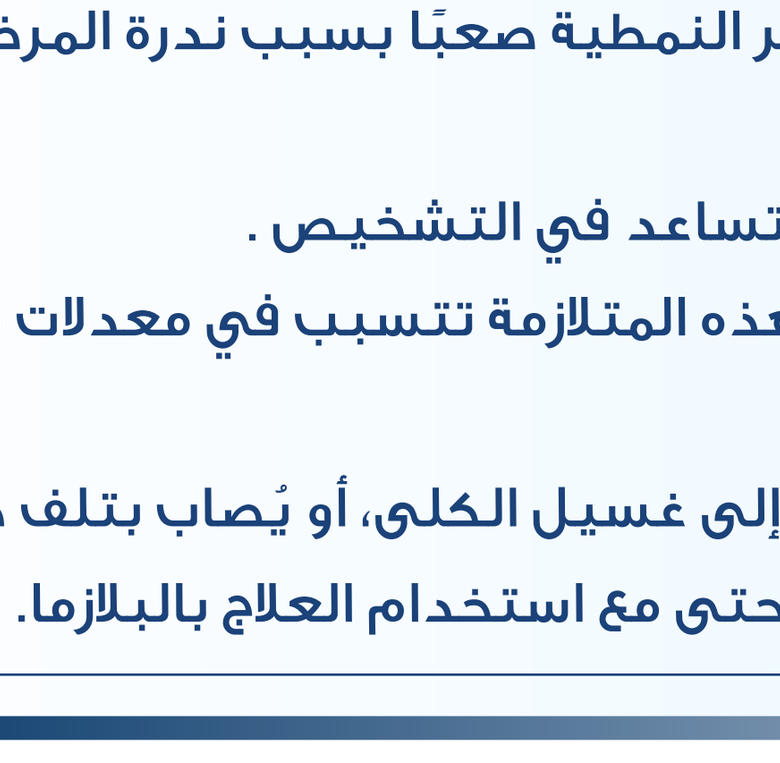
إذا تُركت الحالة دون تشخيص أو علاج مناسب، فإن هذه المتلازمة تتسبب في معدلات مرتفعة. من المراضة والوفيات .

تشير الإحصائيات إلى أن ١ من كل ٢ مريضًا قد يحتاج إلى غسيل الكلى، أو يُصاب بتلف دائم في الكلى، أو يموت خلال السنة الأولى من بداية المرض، حتى مع استخدام العلاج بالبلازما.

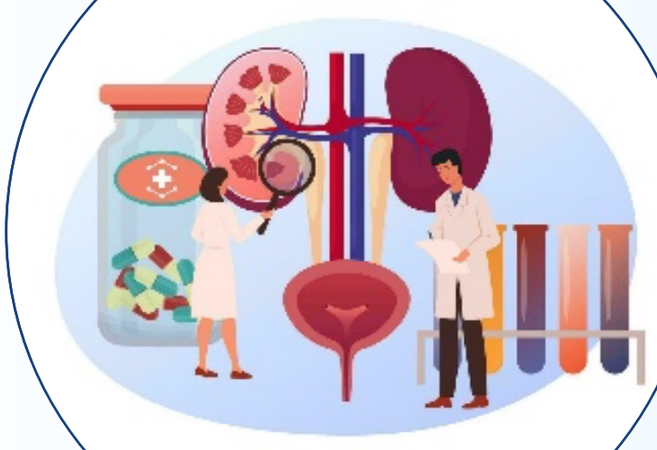
بعض الاختبارات التشخيصية التي يمكن إجراؤها تشمل :

تعداد الدم

اختبارات الدم



وظائف الكلى



قياس مستوى الكرياتينين ومعدل الترشيح الكبيبي (eGFR) لتقييم كفاءة عمل الكلى .

الاختبارات الجينية

للكشف عن الطفرات الجينية

اختبارات استبعادية لاعتلالات أخرى مثل (TTP و HUS - STEC) .

العلاج

تُعد متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية حالة خطيرة تتطلب علاجًا فوريًا. ورغم عدم وجود علاج شافٍ، إلا أن التشخيص والعلاج المبكرين يمكن أن يحسّنا النتائج بشكل كبير .

تشمل العلاجات ما يلي :

الأجسام المضادة وحيدة النسيلة

- تعمل على منع تنشيط النظام المتمم .
- تُعطى عن طريق التسريب الوريدي .
- تُقسم حسب مدة التأثير إلى طويلة (رافوليزوماب) وقصيرة المفعول (إيكوليزوماب).

المضادات الحيوية

تُستخدم لعلاج أو الوقاية من خطر العدوى بالمكورات السحائية المرتبط باستخدام رافوليزوماب وإيكوليزوماب .

تبديل أو نقل البلازما

يُستخدم لإزالة المواد الضارة من الدم وتوفير بروتينات المتمم الطبيعية .

غسيل الكلى

قد يكون ضروريًا إذا تأثرت الكلى بشدة .

زراعة الكلى

قد تكون مطلوبة في الحالات التي يحدث فيها تلف كلوي لا رجعة فيه .

الإرشادات العامة لإدارة متلازمة انحلال الدم اليوريمية غير النمطية

الالتزام بخطط العلاج ومراقبة وظائف الكلى بانتظام .

الحفاظ على تناول كميات مناسبة من السوئل لدعم صحة الكلى حسب ارشاد الطبيب .

الحصول على اللقاحات اللازمة لتقليل خطر المحفزات .

تجنب الأدوية أو المحفزات التي قد تزيد من تفاقم الحالة .

المتابعة الدورية مع مقدمي الرعاية الصحية .