



جامعة الجزيرة الخاصة

ALJAZEERA PRIVATE UNIVERSITY

المتلازمة النفروزية (داء الكلاء) Nephrotic syndrome

وتتجم عن نفوذ الرشاحة البروتينية من المصل عبر الكبد، وتتميز هذه المتلازمة ببيلة بروتينية شديدة، وذمة معممة، نقص بروتينات الدم، فرط شحميات الدم.

-الاسباب:

أ- الاسباب التي تصيب الكبد بشكل مباشر:

- النفروز الدهني أو داء الكلاء الدهني.
- التهاب الكبد والكلية الحاد والمزمن (بعد الخمج بالعقديات)
- السموم والادوية (زئبق ، بزموت ، بنسيلامين ، بروبنسيد).
- المؤرجات ، وخز النحل ، سموم الافاعي.

ب- الامراض الجهازية:

- ويكون المظهر الكوي من جملة الاجهزة المصابة الاخرى.
- أمراض الغراء: الذئبة الحمامية ، التهاب الشريان العقدي العديد.
 - الامراض الاستقلابية: الداء السكري ، الداء النشواني ، قصور الدرق.

ج- الامراض الورمية و الخمجية

- الورمية: ورم النقي المتعدد ، ابيضاض الدم اللمفاوي ، داء هودجكن.
- الخمجية: التهاب الكبد المصلي (ب) ، الملاريا.

د- الامراض القلبية الوعائية:

- القلبية: قصور القلب الايمن ، التهاب التامور ، قصور القلب الشامل.
- الوعائية: خثرة الوريد الكلوي.

-الآلية الامراضية:

إن السبب الاساسي في حدوث البيلة البروتينية الشديدة هي التبدلات التي تقع في الغشاء الكبي فتشل وظيفته في حجز البروتينات المصلية مما يسمح بإنطراحها مع الرشاحة الكبية وتحدد درجة الاصابة الكبية مقدار البيلة البروتينية المطروحة وكلما كانت الاصابة متقدمة كان رشح البروتينات شديداً.

ومجمل البروتينات المطروحة في البول هي من نوع الالبومين ويؤدي استمرار طرح الالبومين في البول الى نقص كميته في البلاسما.

ومعروف أن الالبومين يلعب دوراً رئيسياً في حفظ التوازن ما بين السوائل داخل الاوعية والسوائل خارج الاوعية (الانسجة الخلالية) وهو العنصر المساهم الاكبر في حفظ ضغط البلاسما الغرواني فعندما تنقص كميته من المصورة تنزح السوائل الاكبر من داخل الاوعية إلى الانسجة الخلالية مؤدية لحدوث الوذمة وانصباب الجنب والحبن.

يؤدي نقص الالبومين في المصورة إلى نقص حجم الدم عامة والشرياني خاصة مما يحرض افراز الجهاز المجاور للكبد فيفرز الرينين - انجيوتنسين ١ ثم انجيوتنسين ٢ ثم الالدوستيرون الذي يزيد بفاعليته الهرمونية من عودة امتصاص الصوديوم والماء

إلى داخل الجسم مما يساهم في إحداث الوذمة أيضاً كما ينبه نقص حجم المصورة الدموية أيضاً الهرمون المضاد للإبالة الذي يؤثر في الانابيب القاصية فينقص من حجم الماء المطروح في البول فيزيد في احداث الوذمة.

إذا فالوذمة تنشأ عن ثلاث عناصر أساسية:

-نقص الالبومين.

-الالدوستيرونية الثانوية .

-تحريض الهرمون المضاد للإبالة يترافق نقص الالبومين في الدم في المتلازمة النفروزية.

يزداد مستوى الغلوبولينات عامة وخاصة الفا وبيتا وتزداد مستويات الكولستيرول والجليسيريدات الثلاثية و الفوسفوليبيد.

- ملاحظات:

لا بد لتشخيص النفروز من جمع بول ٢٤ ساعة ولا يمكن أن تشخص عبر فحص البول والراسب.

لابد من وجود الشرطين معاً للتشخيص ولا يكفي أحدهما:

١- بيلة بروتينية غزيرة تتجاوز ٣ غ في بول ٢٤ ساعة عند البالغ، و ٥٠ ملغ في بول ٢٤ ساعة عند الأطفال، ومعظمها من الألبومين.

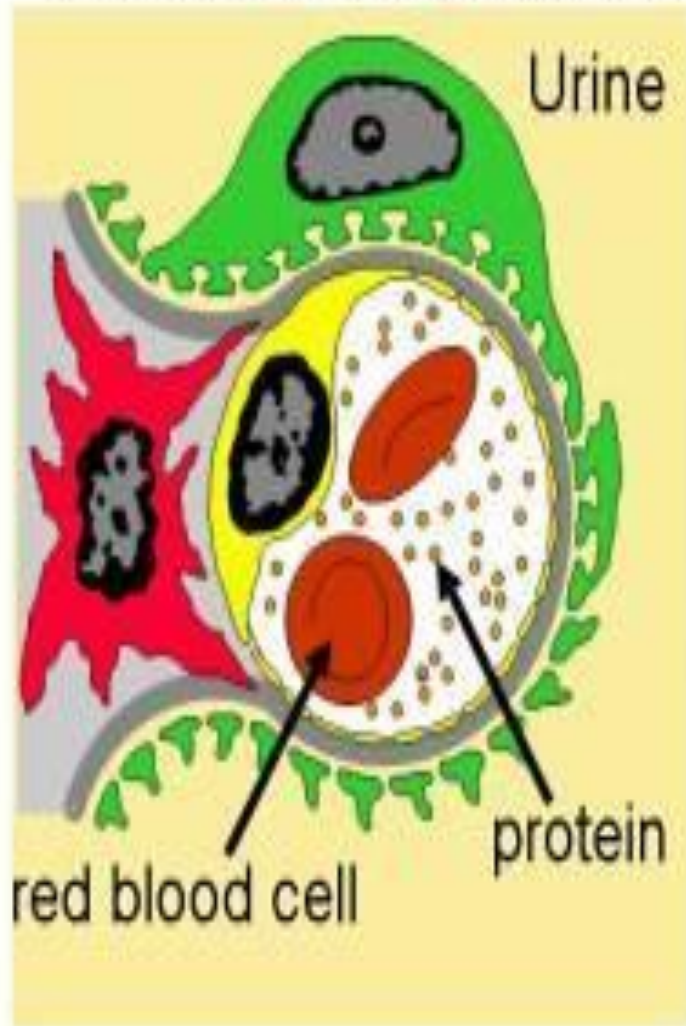
٢- نقص بروتينات الدم وخاصة الألبومين حيث يكون أقل من ٣ غ/دل.

وذلك بسبب:

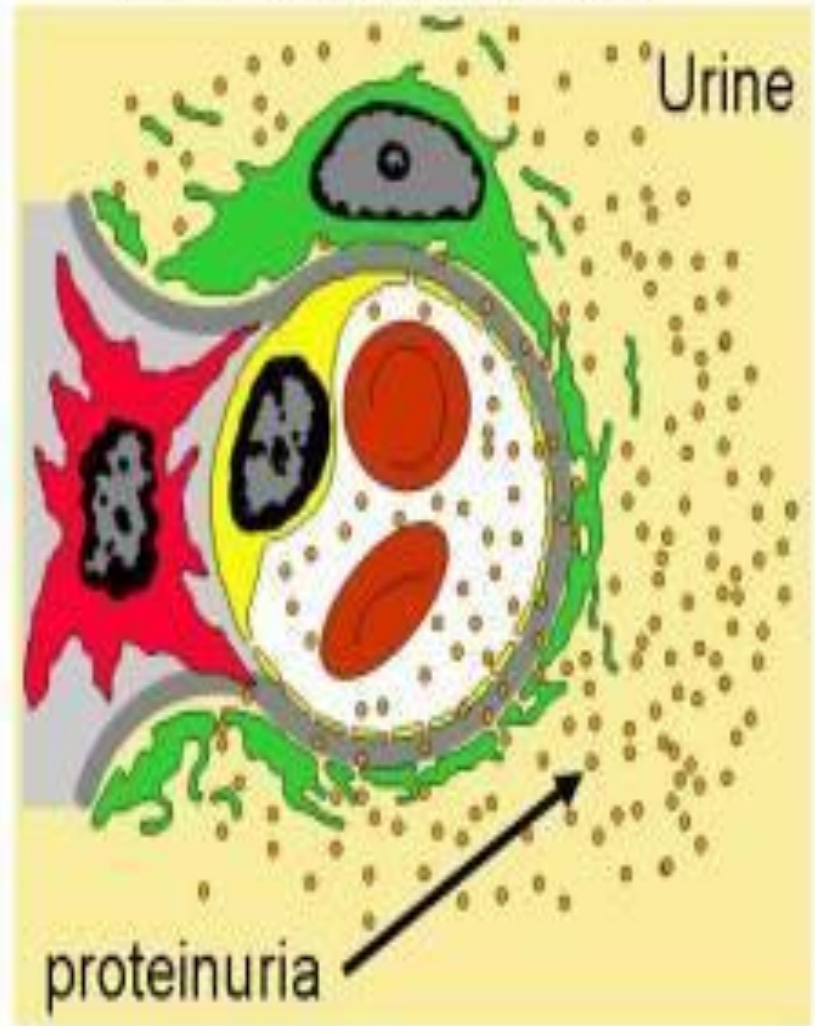
هناك أمراض تسبب بيلة بروتينية غزيرة دون أن تترافق مع نقص الألبومين مثل قصور القلب الاحتقاني

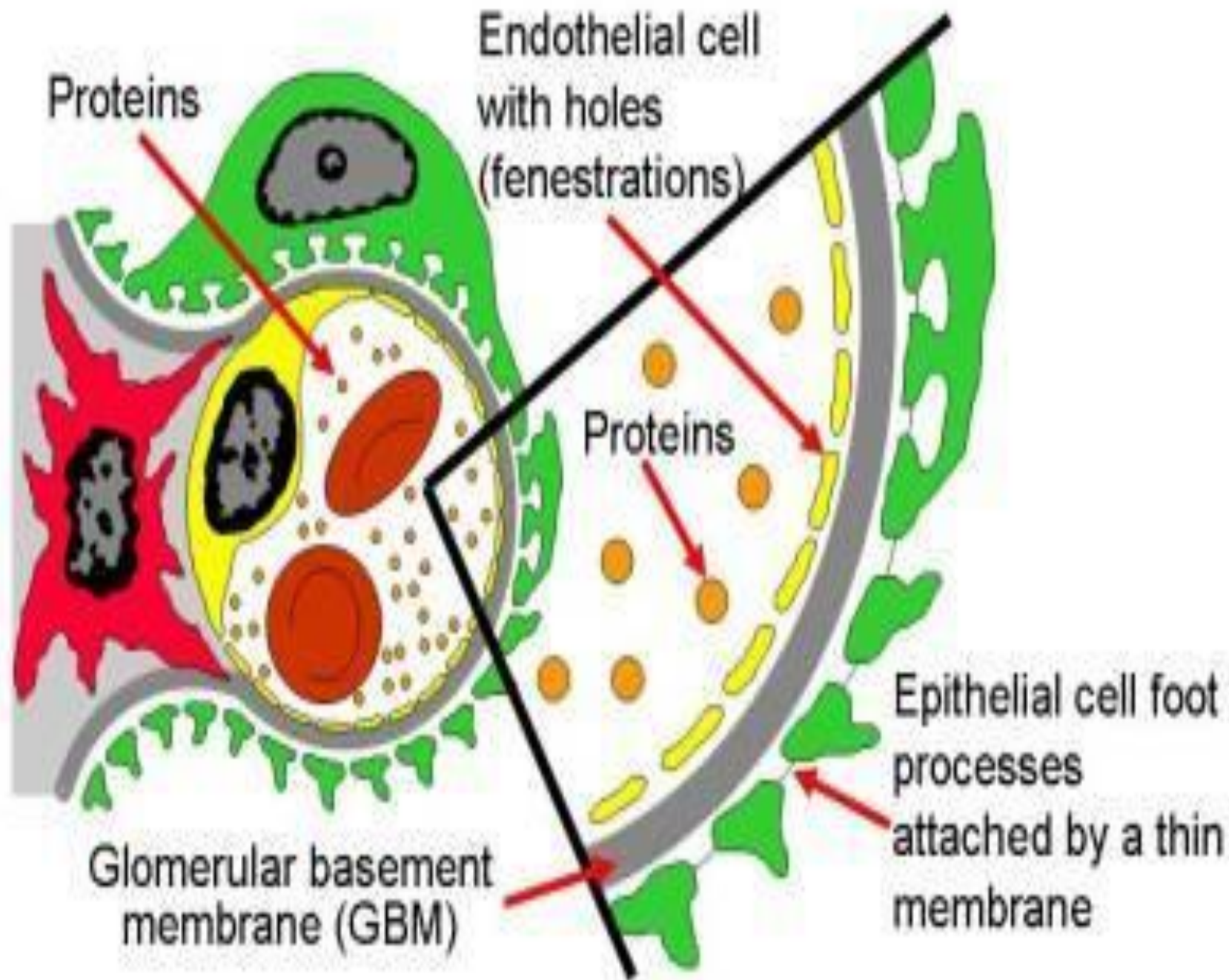
هناك أمراض تسبب نقص الألبومين دون أن يوجد بيلة بروتينية (تشمع الكبد).

Normal glomerular capillary



Capillary with proteinuria







Pitting oedema in a patient with cardiac failure. A depression ('pit') remains in the oedema for some minutes after firm fingertip pressure is applied.

MAJOR CAUSES OF END-STAGE CRF

Cause	% of patients
Glomerulonephritis	25
Diabetes mellitus	25
Hypertension	10
Pyelonephritis or reflux nephropathy	10
Polycystic kidneys	10
Interstitial nephritis	5
Obstruction	3
Miscellaneous or unknown	12

Major causes of end-stage chronic renal failure, with approximate percentage figures for prevalence in the UK and most other developed countries.

-الفحوص المخبرية:

-1-فحص البول:

بيلة بروتينية أكثر من ٣ غ / ليتر ، اسطوانات شفافة و حبيبية و كريات حمر تزداد أو تنقص تبعاً لسبب النفروز.

-2-نقص اجمالي البروتينات على حساب الالبومين مع زيادة في الغلوبولينات.

-المعالجة:

1-الراحة في السرير و لا ينصح بالراحة المطلقة خوفاً من زيادة قابلية التخثر أو إعطاءه الهيبارين.

-2-الحمية:

قوت غني بالبروتين و فقير بالملح.

-3الادوية:

-الستيروئيدات:

و أهمها **البردنيزلون** لمدة ١٤ يوماً بحدود ٦٠ ملغ ثم تنقص تدريجياً حتى تصبح الجرعة اليومية ١٠ ملغ.

و إذا لم يستجب المرضى للعلاج بالستيروئيد فتطبق المعالجة بالادوية المثبطة للمناعة و أحسنها نتائجاً في الممارسة هو **السيكلوفسفاميد** بمقدار ٣ ملغ / كغ يومياً لمدة ٨ أسابيع ، و تراقب المعالجة باجراء تعداد الكريات البيض أسبوعياً.

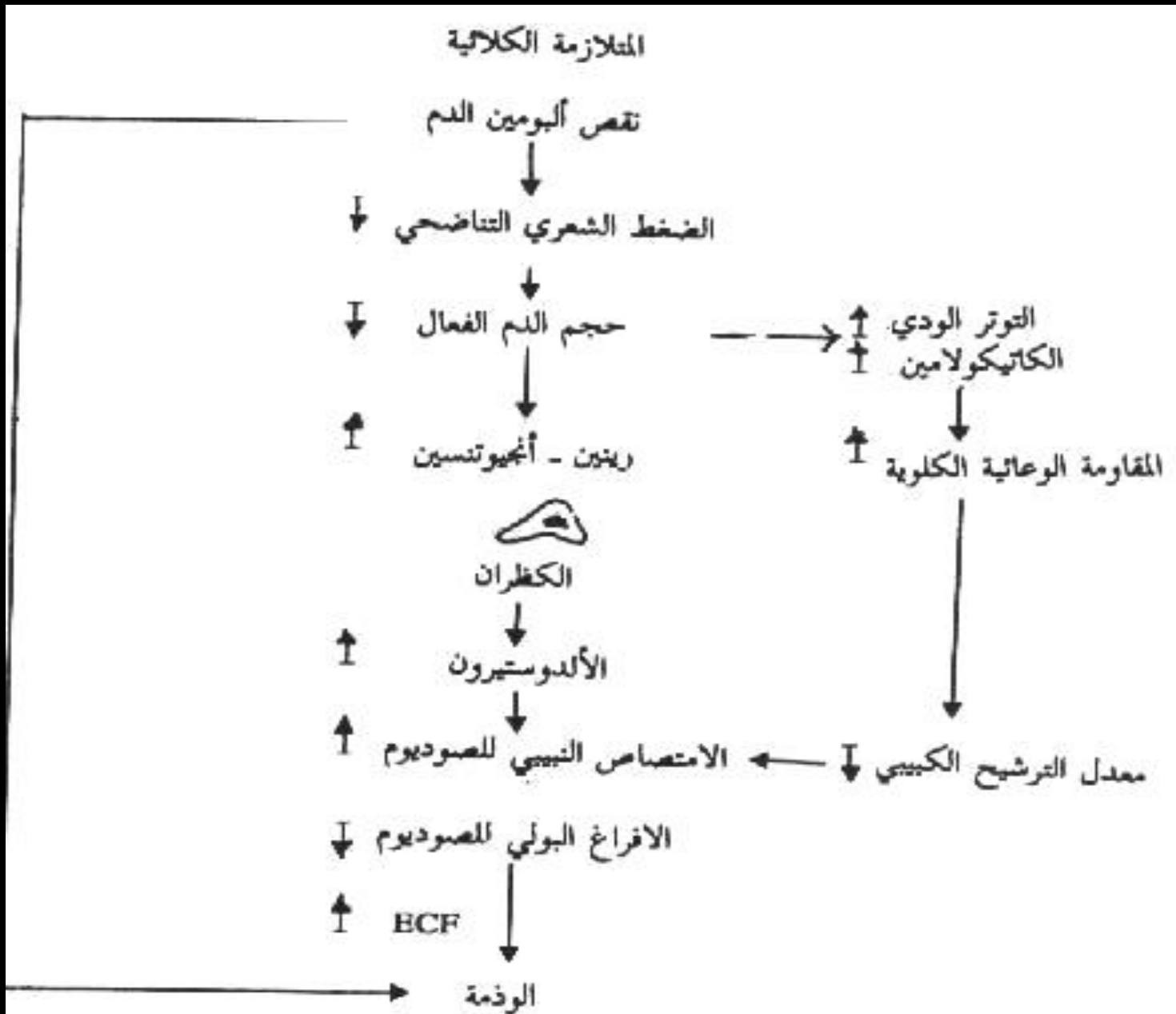
-المدرات:

لمكافحة الوذمة و أهمها **الفوريسميد** و **يشرك مع السبيروولاكتون** لانخفاض ضياع البوتاسيوم.

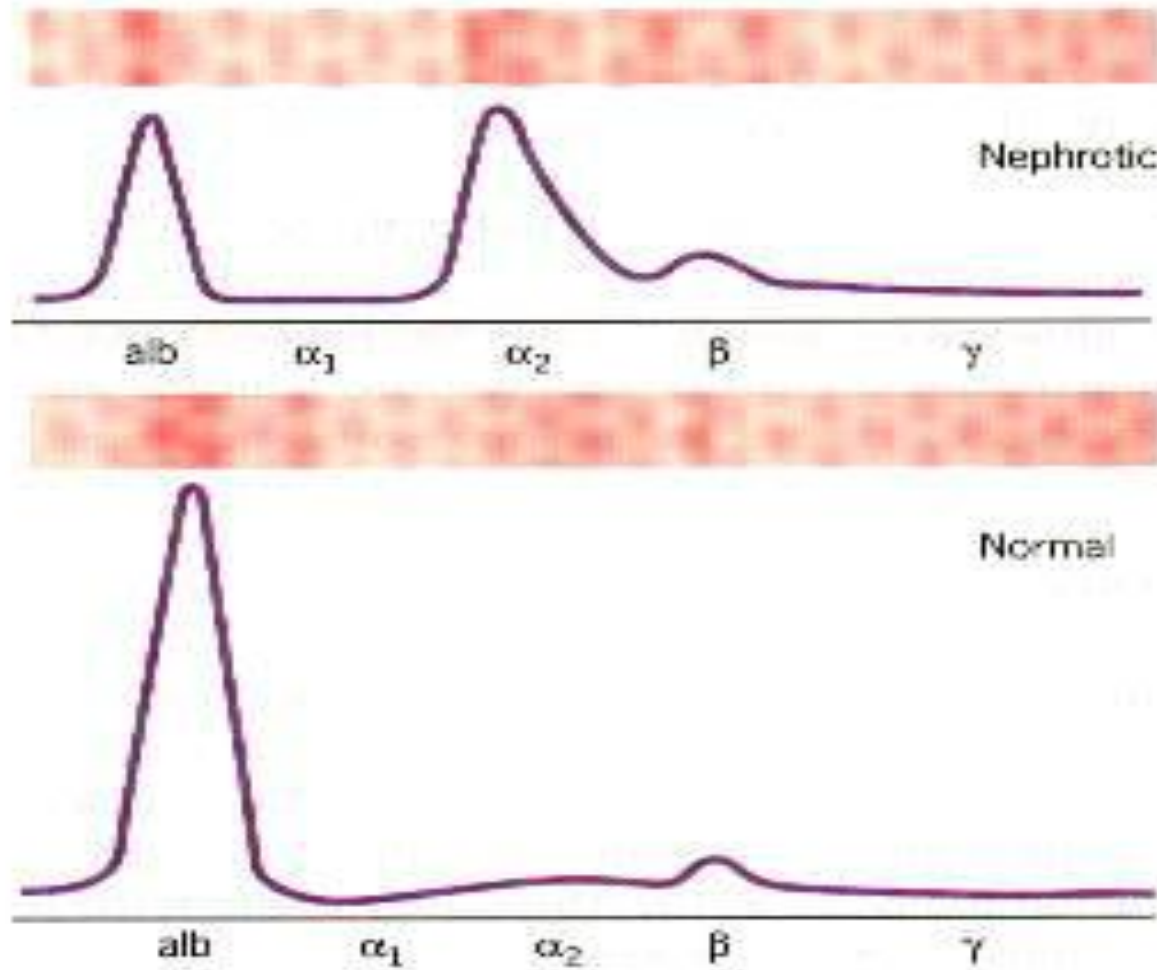
-الصادات الحيوية:

مركبات الامبيسلين و الكلورامفنكول و يستبعد الادوية المؤثرة على الوظيفة الكلوية.

آلية تشكل الوذمة في المتلازمة الكلوية



مقارنة بين الرحلان البروتينات عند شخص طبيعي و آخر مصاب بالمتلازمة النفرونية



Serum electrophoresis in a normal person and in a patient with nephrotic syndrome. Note the reduced albumin and increased α - and β -globulin in the nephrotic patient