

معلومات عن مرض الكلية
بوليسيستيك (بي كي دي -
(PKD



FOUNDATION

For Research in Polycystic
Kidney Disease

أنواع مرض الكلية بوليسيستيك (بي كي دي - PKD) وانتشاره

إن لمرض الكلية بوليسيستيك (بي كي دي) شكلين وراثيين، هما الشكل المهيمن (autosomal dominant) (أي دي بي كي دي - ADPKD) - وهو الأكثر انتشاراً من بين جميع الأمراض الوراثية التي تشكل خطراً على الحياة، و الشكل المتنحي (autosomal recessive) (أي آر بي كي دي - ARPKD) - وهو مرض نادر كثيراً ما يؤدي إلى الموت في الشهر الأول من حياة الطفل.

يؤدي مرض بي كي دي إلى نمو الخراجات - الأكياس الممتلئة بالسوائل - في كلتا الكليتين. أحياناً يوجد عدد قليل من هذه الأكياس وأحياناً تكثر. يتراوح حجمها من حجم رأس الإبرة إلى حجم جريب فروت. إن الحجم الطبيعي للكلية حجم قبضة اليد، و في حالة كثرة الأكياس ربما يبلغ للكلية حجم كرة القدم أو أكبر، وربما يبلغ وزن الكلية الواحدة 38 رطل / باوند (14 كيلوجرام).

إن الخراجات عبارة عن حويصلة - أو كيس - ممتلئة بالسوائل يؤدي إلى تضخم حجم الكلية ويؤثر سلباً على قدرة الكلية على التصفية. يمكن أيضاً أن يضغط الخراج على الأوعية الدموية مما يؤدي إلى ارتفاع ضغط الدم. ونتيجة هذه الظاهرة كثيراً ما يكون ارتفاع ضغط الدم أول أعراض مرض بي كي دي للمهيمن (أي دي بي كي دي). ومن أعراضه أيضاً التعب والتبول المتكرر والدم في البول والصداع وأحجار الكلية والتهاب المجاري البولية.

وتبلغ نسبة الإصابة بمرض بي كي دي المتنحي (أي آر بي كي دي) واحداً في كل 10000 إلى 40000 طفل حسب تقديرات المعهد الوطني للصحة في الولايات المتحدة. أما مرض بي كي دي المهيمن (أي دي بي كي دي) فتبلغ نسبة الإصابة به واحداً في كل 400 إلى 1000 شخص.

ومما يدل على انتشار مرض بي كي دي أن عدد المصابين به في الولايات المتحدة يزيد على مجموع المصابين بمرض التليف الكيسي (cystic fibrosis) والنمو الشاذ العضلي (muscular dystrophy) ومرض نزيف الدم (hemophilia) ومرض المغولية (Down's syndrome) وفقر الدم "خلية منجل" (sickle cell anemia) ومرض هانتينجتون (Huntington's disease). يقدر أن 600000 أمريكي و 12.5 مليون نفر عالمياً يعانون من بي كي دي، مما يجعله المرض الوراثي الخطير الأكثر شيوعاً عالمياً. إنه أكثر شيوعاً من مرض تصلب الأنسجة (multiple sclerosis) بضعفين ومن مرض التليف الكيسي (cystic fibrosis) بعشرين ضعفاً.

الحقائق عن مرض الكلية بي كي دي

إن بي كي دي مرض وراثي. ولهذا السبب ينتقل للشكل المهيمن (أي دي بي كي دي) من جيل إلى جيل عن طريق أي واحد من الوالدين إذا كان مصاباً بالمرض. إذا كان الوالد مصاباً بالمرض المهيمن (أي دي بي كي دي)، يحتمل أن يصاب كل ولد له بالمرض بنسبة 50%.

إن مرض بي كي دي المهيمن (أي دي بي كي دي) يظهر في الرجال والنساء على السوية، بغض النظر عن العمر والجنس والعرق والمنطقة الجغرافية والمكانة الاجتماعية والاقتصادية، وإنه لا يتخطى جيلاً من الأجيال.

في الحالة الطبيعية يولد الإنسان وله كليتان تحت الضلوع على جانبي العمود الفقري. تقوم الكليتان بترشيح بلازما الدم. ونتيجة هذه العملية يخرج البول الذي من خلاله يتخلص الجسم من الفضلات. إذا اختلت هذه العملية يصاب الإنسان بالتسمم اليوريمي (uremic poisoning) في الدم.

من مضاعفات مرض الكلية المهيمن (أي دي بي كي دي) فقدان وظيفة الكلية وتمدد الأوعية الدموية في الدماغ (brain aneurysms) وهبوط الصمام التاجي (mitral valve prolapse) والتهاب المتكرر للكلية والقنوات البولية والأم مزمنة في الخاصرة والظهر والخراجات أو الأكياس في البنكرياس أو للكبد وتضخم القلب وأحجار الكلية وفوق في البطن أو الأربية (groin or abdominal hernias) والتهاب القولون (diverticulitis of the colon).

ينشأ عجز الكلية لدى أكثر من 60 في المائة من المصابين بمرض بي كي دي. ومن الطرق النافعة في علاج هذه الحالات زرع الكلية و"غسل الدم" (dialysis)، ولكن لا يوجد علاج يرفع في الشفاء من هذا المرض.

تتوفر ثلاثة اختبارات لتشخيص مرض بي كي دي: الأشعة فوق السمية (ultrasound) وأشعة إكس المعالجة عن طريق الحاسب الآلي (CT tomography) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI magnetic - resonance imaging).

إن الخوف والإنكار والجهل تمثل أكبر العوائق التي تحول دون علاج مرض بي كي دي. تدل البحوث على أن المصاب بالشكل المهيمن من المرض (أي دي بي كي دي) يتمكن من ضبط المرض من خلال العناية الطبية المناسبة، بالإضافة إلى التغذية الجيدة والتمارين البدنية المنتظمة. إن مؤسسة مرض بي كي دي تسعى لتوفير كافة المعلومات عن المرض ولتحقيق الوعي العام عنه.

الأعراض الشائعة لمرض بي كي دي

يجب مراجعة الطبيب إن كنت تعاني من واحد فأكثر من أعراض أي دي بي كي دي (الشكل المهيمن) التالية:

- ارتفاع ضغط الدم
- أمراض الكلية في الأسرة
- أمراض القلب أو جلطات دماغية
- أحجار الكلية
- التهابات متكررة في المسالك البولية
- الآلام المستمرة أو المتقطعة في مناطق الظهر أو الخصرة أو البطن
- الدم في البول

إن أعراض أي آر بي كي دي (الشكل المتحى) متفاوتة وقد تظهر في الطفولة ويؤدي إلى موت الطفل المولود، وربما تظهر عند سن الرشد. إن الكلى الكيسية عاجزة عن تركيز البول. ولهذا يكثر البول لدى المصابين. معظم المصابين يعانون من ارتفاع ضغط الدم، وربما يعاني بعضهم من ضعف الرغبة في الطعام وقصر القامة. وثالث المصابين سوف يحتاج إلى غسل الدم (dialysis) أو زراعة الكلية قبل العاشرة من عمرهم. ويعاني جميع المصابين من التهاب النسيج الليفي الكيدي الولادي.

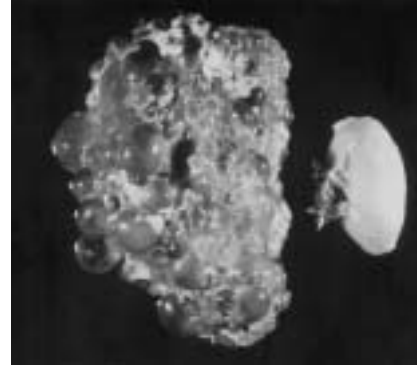
حالة البحث الحالي عن بي كي دي

تجرى البحوث الوراثية للتعرف على وظيفة بروتينات بي كي دي - وهي بولي سيسئين (polycystin) وبولي سيسئين 2 (polycystin 2)، ولاكتشاف الجين المسؤول عن مرض بي كي دي المتحى (أي آر بي كي دي).

إن الباحثين يبحثون عن الأدوية الجديدة لإعاقه نمو الأكياس وابتكرون إستراتيجيات لضبط نمو بي كي دي عن طريق التغذية. وتستهدف البحوث أيضا التعرف على نفع الطرق لعلاج بي كي دي ومضاعفاته.

ويسعى الباحثون أيضا لإيجاد سجل عن الأسر المصابين بالمرض من أجل تحليل خصائص هذه الأسر، وهذا من شأنه المساعدة على معرفة أسباب المرض ونشأته. إن المؤسسة الدولية لتسجيل الطفرات الجينية تقوم بتسجيل الطفرات لمعرفة أثرها على نشأة المرض.

مؤسسة مرض بي كي دي
4901 شارع مين، جناح 200
مدينة كانساس، ميسوري 64112-2634
(2873-753) CURE-PKD-800-1
2600-931 (816)
www.pkdcure.org



الكلية العادية (على اليمين) مقارنة بالكلية المصابة
بمرض بي كي دي (PKD)

كيفية معالجة بي كي دي

أهم خطوة في سبيل علاج هذا المرض أن تتعلم أكثر ما تستطيع عن بي كي دي. يجب أم تستشير طبيبا متخصصا في أمراض الكلى. إن طبيب الأسرة بإمكانه مساعدتك على هذا. وبإمكانك أيضا الاستفسار لدى قسم طب الكلى لدى أقرب مستشفى رنيسي. اطلب من رئيس القسم التوصية بطبيب متخصص له علم بمرض بي كي دي.

أبق ضغط دمك تحت السيطرة. تأكد مع طبيبك عن الأدوية المناسبة و خفف وزنك إن دعت الضرورة إلى ذلك.

تأكد من التغذية المناسبة. يرجى مشاوره طبيبك حول مراجعة متخصص في تغذية المصابين بأمراض الكلى.

تجنب الإكثار من الكافيين (caffeine) – القهوة والشاي ومشروبات كولا والشوكولاتة وبعض أنواع الأسبرين (أناسين / Anacin وإكسيدرين / Excedrin). اقرأ نشرة المعلومات الطبية التي تصحب الأدوية.

عالج جميع التهابات المسالك البولية والمثانة مباشرة. راجع طبيبك.

لا تستخدم الأدوية التي تباع بدون وصفة طبية إلا بعد مراجعة طبيبك. تجنب الأدوية المحتوية على إيبو بروفين (ibuprofen) أو نبروكسين (naproxen) (مثل: أنفيل / Advil وميديبرين / Medipren وموترين / Motrin ونيوبرين / Nuprin وأليف / Aleve).

مارس التمارين البدنية وحافظ على لياقتك البدنية من خلال المشي والسباحة و تمارين الأيروبيكس (aerobics) الخفيفة، مما من شأنه الإبقاء على صحتك وخفض وزنك وجعلك أقل عرضة للمشاكل التي تعجل سير المرض في جسمك.

مهمتنا

بعد أن اعتبر مرضا لا علاج له، صار مرض بي كي دي الآن محل الكثير من البحوث والدراسة. إن مؤسسة مرض بي كي دي هي المخفر وراء هذا الاتجاه الجديد.

إن المؤسسة هي المنظمة الوحيدة عالميا التي تركز جهودها على برامج للبحث حول أسباب بي كي دي وتحسين علاجه وإيجاد شفاء له. نسعى لتوعية المرضى خصوصا والمجتمع عموما حول هذا المرض، بالإضافة إلى توفير الخدمات للأسر المصابين بالمرض.

نسعى لتطوير مشاريع البحوث الطبية الحيوية المصادقة من قبل الخبراء. وبالإضافة نقوم بالاتصالات مع اللجان الحكومية وأعضاء كونجرس (Congress) في الولايات المتحدة لإعلامهم بأهمية البحوث التي يقوم بها المعهد الوطني للصحة عن مرض بي كي دي.

إن غرضنا هو تجسير الفجوة بين الجهل والمعرفة حول بي كي دي، وذلك من من خلال التشجيع على مشاريع البحث وتوعية الأطباء والشركات والمؤسسات والمجتمع. إن مؤسسة مرض بي كي دي هي المصدر الوحيد الذي يوفر المعلومات عن بي كي دي بانتظام، وتعتبر مؤتمراتها السنوية الفرصة الوحيدة المتكاملة عالميا لتوعية المرضى المصابين بمرض بي كي دي.