

الحثل العظمي الكلوي

الاضرابات العظمية المرافقة للقصور
الكلوي المزمن عند الأطفال والبالغين

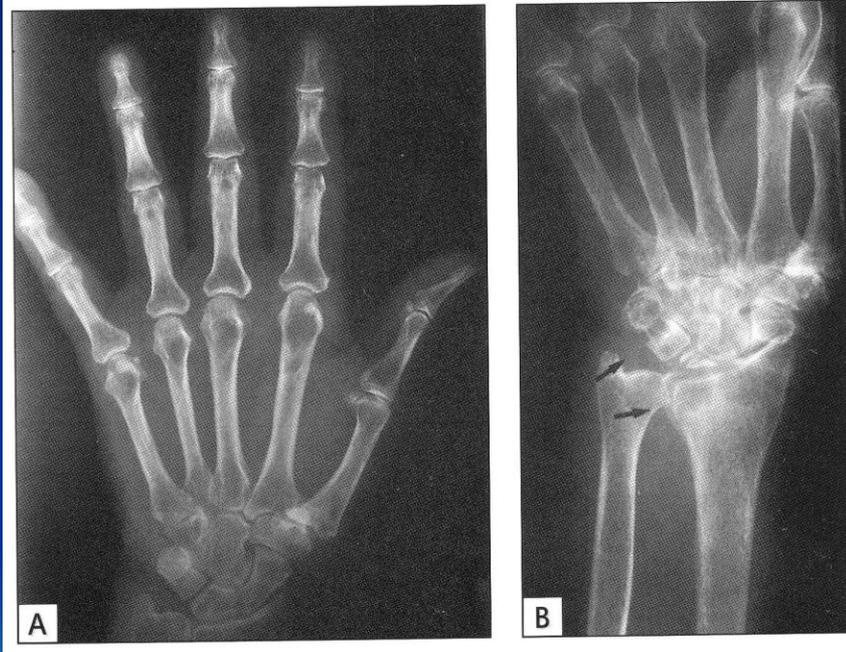
يقسم الحثل العظمى الكلوي إلى ثلاث مجموعات:

- التهاب العظم الكيسي الليفي
- الرخد وتلين العظام
 ١. الرخد (باكراً في الأطفال)
 ٢. تلين العظام (متأخراً في البالغين)
- التصلب العظمي
- نقص الكتلة العظمية وتخلخل العظام

من التظاهرات الأخرى:

- **Adynamic bone disease (aplastic bone disease)**
 - تشاهد خصوصاً في مرضى التحال البريتواني
 - هناك نقص في التقلب العظمي، (لا يوجد زيادة في النسيج العظماني نسيجياً)
 - أسبابها ترسب الألمنيوم + نقص الـ PTH بسبب المعالجة

التحال الدموي المزمن



- ترسب البيتا ٢
ميكروغلوبولين النشواني
- ١. متلازمة نفق الرسغ
- ٢. الكيسات العظمية
- ٣. اعتلال مفصل الكتف
- ٤. اعتلال مفاصل فقارية مخرب
- ٥. أورام كاذبة
- ٦. التهاب مفاصل تآكلي

(التهاب مفاصل تآكلي بعد ٩ سنوات من التحال)

Anteroposterior radiograph of the hand in a patient with chronic renal failure reveals subchondral and subperiosteal bone resorption predominating at the joint margins (arrows), which resembles the erosions of rheumatoid arthritis.



الآلية المرضية

- إن ارتفاع فوسفور الدم
- ونقص انشاء الـ $1,25(OH)_2D$
- هما السببان الرئيسيان:
- لنقص الكالسيوم ولفرط نشاط جارات الدرق الثانوي
- وبالتالي السبب في الاضراربات العظمية الشديدة.

- التهاب العظم الكيسي الليفي



فرط نشاط جارات الدرق
الثانوي



التهاب العظم الكيسي الليفي



آلام عظمية + كسور +
ارتفاع الفوسفاتاز القلوية

II- الرخد وتلين العظام



١. فشل تحول الفيتامين د
إلى المستقلب الفعال
 $1,25(OH)_2D$.



٢. مستقلبات الألمنيوم في
العظام تؤدي إلى
حدوث رخد مقاوم
للفيتامين د.

III- نقص الكتلة العظمية وتخلخل العظام

- الحماض المستمر
- والتغذية السيئة
- وأسباب أخرى غير واضحة
- ويلاحظ أحياناً تصلب عظمي
osteosclerosis



Anteroposterior radiograph of the forefoot in a patient with chronic renal failure reveals diffuse osteosclerosis.

osteosclerosis التصلب العظمي



Lateral radiograph of the spine in a patient with chronic renal failure reveals characteristic endplate sclerosis (arrows) referred to as rigger-jersey spine.



Sclerosis is noted adjacent to the endplates (rigger-jersey spine) in a patient with renal osteodystrophy -- histologically, this represents excessive accumulation of osteoid in these areas

التظاهرات الأخرى المشاهدة في القصور الكلوي المزمن:

- **تكلس الأنسجة الرخوة** (بالقرب من المفاصل)
- وهذه التكتلات مؤلفة من بلورات الهيدروكسي اباتيت وقد تؤدي إلى حدوث التهابات مفصلية.
- يحدث **الكلاس** في الأوتار، الأربطة، الجوف المفصلي، في بعض الأحشاء (الرئة، القلب، العين)، والجلد، مما يؤدي إلى حدوث حكة شديدة.
- وتتناسب هذه التكتلات طرداً مع ارتفاع جداء الفوسفور \times الكالسيوم.

التكلسات في القصور الكلوي



Metastatic calcification Hand radiograph showing metastatic calcification in a patient with calciphylaxis. Courtesy of Peter H Schur MD.



المعالجة

- خفض الوارد من الاطعمة الحاوية على الفوسفات،
- استخدام مضادات الحموضة (مثل هيدوركسيد الالمنيوم) التي ترتبط بشوارد الفوسفات.
- يجب إعطاء ١-٢ غ/اليوم من الكالسيوم عن طريق الفم.
- وإضافة الكالسيترول بجرعات ٢٥، ٠، ١ ميكروغرام/اليوم.
- الهدف من هذه المعالجة هي تحسين مستوى الكالسيوم في الدم وبالتالي الوقاية من حدوث تلين العظام وفرط نشاط جارات الدرق الثانوي.

داء باجيت العظمي

Paget's disease of bone

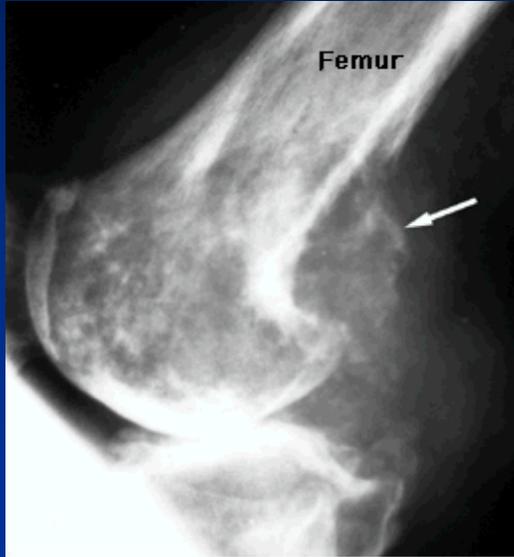


يصيب داء باجيت (التهاب العظم المشوه) المسنين من الجنسين. وهو مرض نادر في الشرق الأوسط.

• يتميز بوجود:

- **حل العظم** (زيادة في عدد كاسرات العظم وفعاليتها)
- **يعقبه ترميم عظمي** (زيادة في نشاط بانيات العظم)
- **بنية فوضوية** توصف (بالطراز الموزايكي).
- **يتشوه العظم** ويصبح ليناً معرضاً للكسر والانضغاط، وتنشط ترويته كثيراً

التظاهرات السريرية



Paget's osteosarcoma Lateral radiograph in a patient with known Paget's disease shows osteosarcoma arising in a pagetic area of the distal right femur. There is soft tissue swelling and destruction of the distal femoral cortex (arrows). Marked trabecular thickening consistent with Paget's disease is also seen. Courtesy of Jonathan Kruskal, MD.



Fig. 39.2 Bowing of the right tibia. A deformity provoking excruciating pain and osteoarthritis of the knee.

• آلام عظمية هيكلية، تشوه هيكلية،
• إصابة مفصل الورك (بشكل
يشابه الإصابات التنكسية).

• وقد تنضغط قاعدة الجمجمة
(تسطح القاعدة)

• وقد يحدث انضغاط في الحبل
الشوكي.

• أثلام وعائية في الشبكية

• زيادة النتاج القلبي ونادراً قصور
قلب عالي النتاج.

• تختلط الإصابة المعممة في ١%
من الحالات بساركوما عظمية

تنتهي بالوفاة خلال ٦ أشهر.

المظاهر الشعاعية

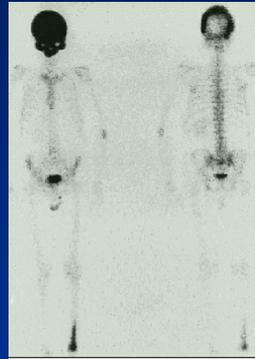
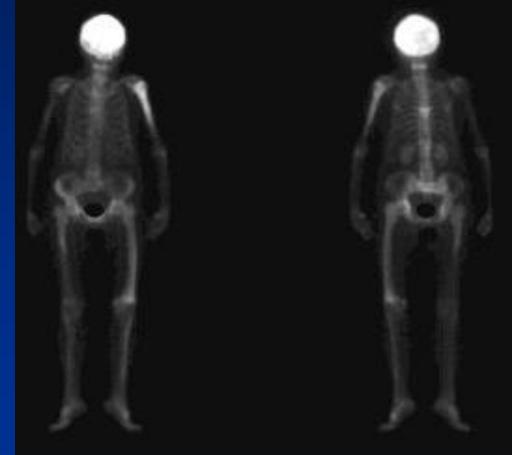
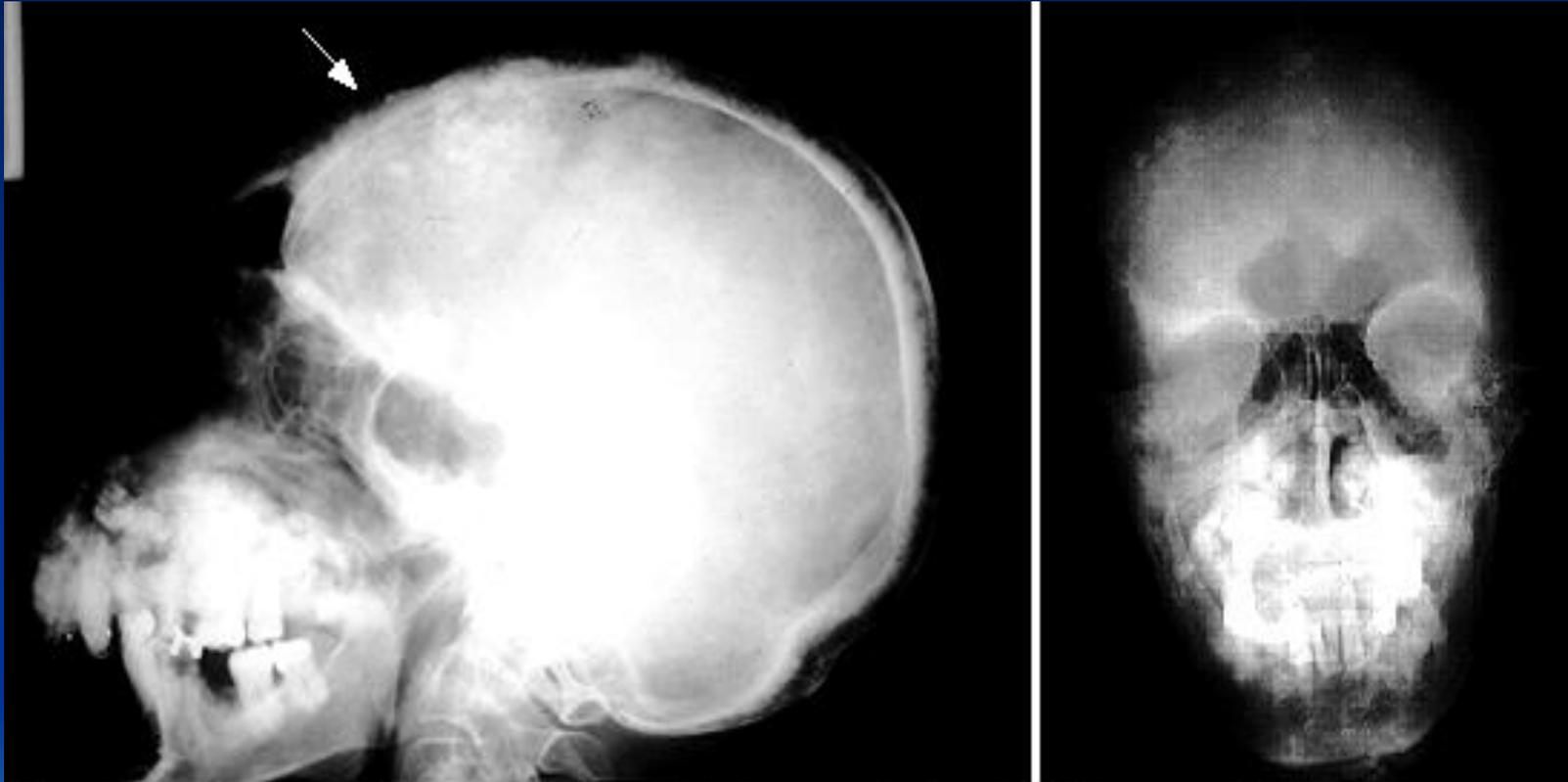


Fig. 39.4 Bone scan performed with ^{99}Tc -methylenebisphosphonate. Two sites are involved: the skull and the lower extremity of one tibia.



منظر ندف القطن أو كبة الصوف



Paget's disease of bone Late skull changes in Paget's disease of bone characterized by enlargement of the skull associated with a "cotton wool" appearance (arrow) due to the disruption of normal bone architecture. Courtesy of Nicky Kelepouris, MD.

الموجودات المخبرية:

- الكلس والفوسفور سويان رغم تقلب العظم الزائد.
- ارتفاع الفوسفاتاز القلوية في المصل، مشعراً عن زيادة نشاط بانيات العظم.
- ارتفاع عيار الهيدروكسي بروتين في البول، مشعراً عن زيادة نشاط كاسرات العظم.
- ومن مشعرات الارتشاف أيضاً زيادة الـ **Pyridinoline** والـ **deoxypyridinoline** في البول.

المعالجة:

- تعطى المسكنات ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية.
- أما العلاجات المثبطة للارتشاف العظمي فتشمل الكالستونين ومركبات البيسفوسفونات (اتيدرونات الصوديوم، الأندرونات، باميدرونات)، أو الـ
 - **Tiludronate**
 - **Zoledronic acid** — Zoledronic acid is an amino bisphosphonate that is administered by intravenous infusion
 - **Gallium nitrate** — Gallium nitrate has been approved for the treatment of hypercalcemia of malignancy and has proven to effective in Paget's disease.
- تعطى بالإضافة إلى الكالسيوم بجرعة ١,٥ غ/اليوم مع الفيتامين ٤٠٠ وحدة/اليوم.
- تعطى البيسفوسفونات لمدة ٦ أشهر، ولها تأثير مديد يحافظ على نقصان المشعرات المخبرية لمدة ٦-٨ أشهر بعد ايقافها، وعندئذ يمكن العودة إلى إعطائها.
- الجراحة لتقويم العظام وإنقاص التشوهات واستبدال الورك المتتكس أو لتخفيف الانضغاط العصبي.

الارتشاح الورمي للعظام



يكون الارتشاح الورمي:

- إما بالانتقالات للعظام من سرطانات أخرى خاصة: الثدي، البروستات، الرئة، الكلية، الدرق، الأعضاء التناسلية(الرحم، المبيض، الخصية)، الانبواب الهضمي(المعدة، المري، الكولون)...
- أو بسبب الارتشاح بالورم النقوي المتعدد.

الانتقالات العظمية:

- وحيدة أو متعددة.
- تتوضع عادة في الفقار(الظهري والقطني)، الحوض، الأضلاع، الفخذ والعضد.
- قد تكون هذه الانتقالات حالة للعظم (سرطان الثدي، الرئة، الكلية، الدرق)
- أو مكتفة للعظم(سرطان البروستات)
- أو كليهما(نادراً ما يكون سرطان البروستات حال للعظم أو مختلط)،
- وكذلك اللمفومات فقد تعطي آفات عظمية حالة (وهو الأشيع) أو مكتفة أو مختلطة.

العلامات السريرية الباكرة:

- الآلام العظمية الموضعة أو المنتشرة.
- قد تحدث الكسور المرضية خاصة في الانتقالات الحالة للعظم،
- وتتأثر الحالة العامة للمريض.

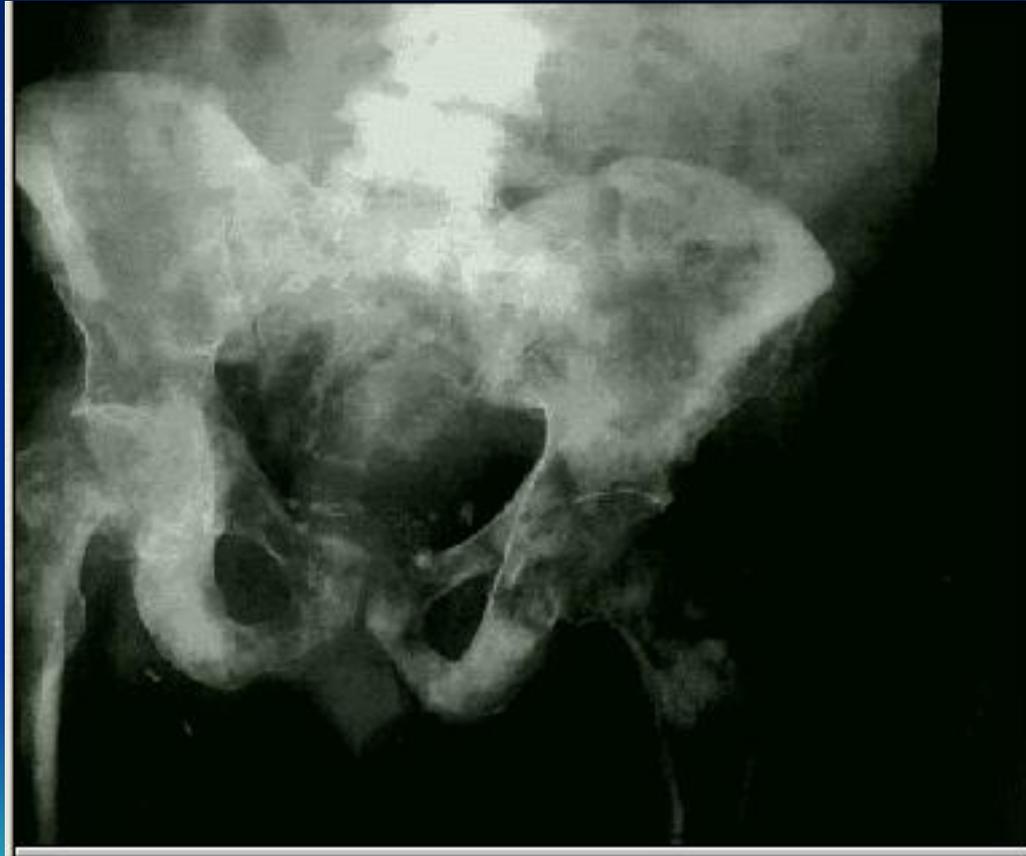


التظاهرات الشعاعية

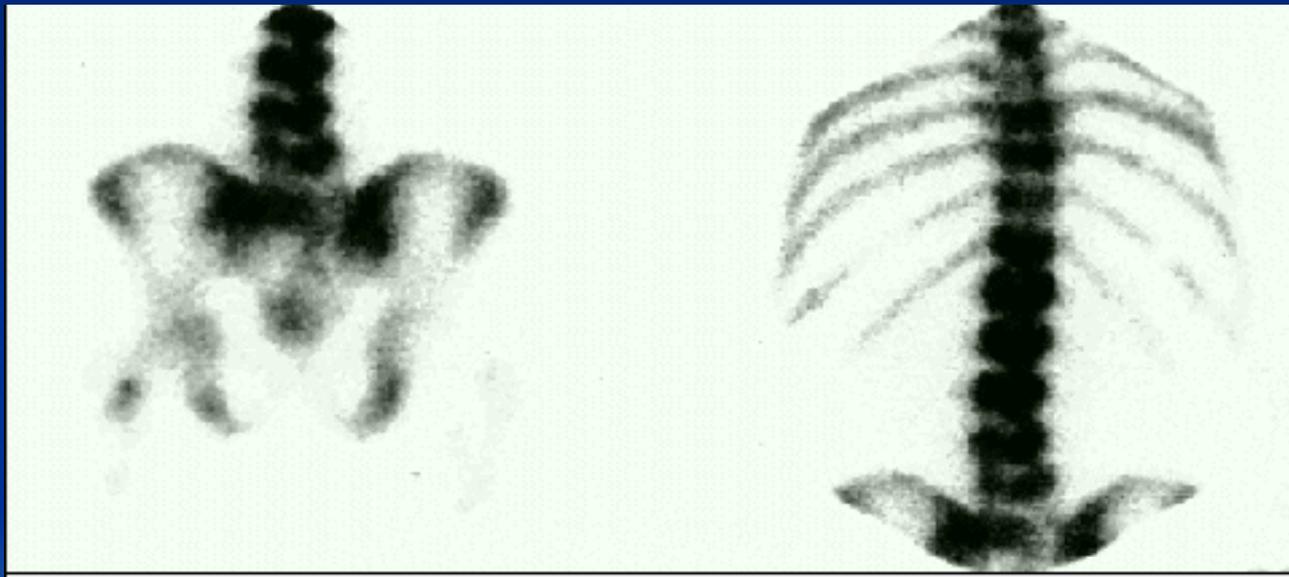


- نقص كثافة معمم كما
- في الورم النقوي العديد
- مع انهدامات فقرية
- أو يعطي على صورة
- الجمجمة بقعاً ناقصة
- الكثافة مختلفة الحجم
- ذات حدود واضحة.

Metastatic prostate cancer. Plain radiograph demonstrating osteoblastic lesions replacing lower lumbar vertebral bodies and most of the bony pelvis.



Technetium bone scan. Increased tracer activity throughout the axial skeleton secondary to metastatic prostate cancer.



التظاهرات المخبرية

- ارتفاع في سرعة التثقل
- فقر الدم
- ارتفاع الفوسفاتاز الحامضة (سرطان البروستات)
- ارتفاع الفوسفاتاز القلوية
- قد تترافق بعض الخباثات (مع أو بدون انتقالات إلى العظم) مثل سرطان الرئة أو الكلية بفرط في كالسيوم الدم.

أسباب فرط كلس الدم في الخباثات:

- تخريب العظم بالخلايا الورمية
- أو بسبب إنتاج عوامل رافعة للكالسيوم من قبل الخلايا السرطانية.

وتتضمن عوامل حلّ العظم:

١. السييتوكينات (الانترلوكين ١ ، العامل المنخر للأورام، العامل المفعّل للكاسرات. اللمفوتوكسين).
٢. بروتين يشبه هرمون جارات الدرق وبتفاعليات مشابهة.
٣. ٢٥، دي هيدروكسي فيتامين د (في بعض اللمفومات).
وقد يكون هناك عوامل تحرض إنتاج الـ PG E2

- في كثير من هؤلاء المرضى يترافق فرط الكالسيوم مع زيادة في الـ **AMP** الحلقي كلوي المنشأ في البول.
- وهناك نقص في فوسفور الدم وزيادة التصفية الكلوية للفوسفات.
- ولكن مستويات هرمون جارات الدرق التفاعلي المناعي (**PTHi**) تكون منخفضة أو حتى غير قابلة للكشف،
- كما تكون هنا مقادير الـ **1-25(OH)2D** طبيعية أو منخفضة.