**كيف تؤثر امراض الدم الوراثية على الجهاز البولي للمريض**

يتأثر المريض بحسب نوع المرض بعدة اشكال يمكن ايجازها على النحو التالي

**فقر الدم المنجلي SCA**  : من الممكن ان يتأثر الجهاز البولي لمريض المنجلي بواحدة من ستة انماط من الاعتلالات

1. التهابات المسالك البولية المتكرر
2. تكون الحصى في حوض الكلية او الحالب او المثانة
3. قلة تركيز الادرار والذي قد يستصحب السلس البولي )فقدان السيطرة على التحكم بالإدرار ليلا )
4. التناذر الكلوي الثانوي **secondary Nephrotic syndrome** ،البول الزلالي الذي ينجم كثرة طرح البرتين في الادرار وانقاصه في الدم مع تورم الجسم وهو نمط نادر

البيلة الزلالية القليلة **microalbuminura** وهو النمط الاكثر شيوعا والذي يستوجب احيانا تحليلا دوريا خاصا وتداخلا علاجيا حال تشخيصه

1. تآكل الحليمات الكلوية
2. احتشاء نسيج الكلى

**حاملي صفة المنجلي sickle trait :**

ويتأثرون بحسب الدراسات وان كان بشكل قليل كما يلي:-

1. قلة تركيز الادرار ونسبة اعلى من الاصابة بالسلس البولي الليلي
2. الاصابة بالالتهابات البكتيرية الغير محسوسة سريريا
3. لوحظ في بعض الدول زيادة في نسبة الاصابة بسرطان النسيج الكلوي لدى حاملي صفة المنجلي ( اصابة نادرة)

**فقر الدم البحري Thalassemia** : لا يتأثر مريض فقر الدم البحري بشكل اكثر من الاعتيادي على مستوى الجهاز البولي عدا في فرض واحد هو زيادة ترسبات اليوريك اسيد في الادرار لدى مرضى (فقر الدم البحري الوسطى ) لزيادة نسبته في الدم والذي قد يستصحب احيانا حصول تكون للحصى داخل حوض الكلية

**فقر الدم الباقلائي الحاد Fauvism** : قد يتسبب التكسر التحليلي الحاد والشديد في ترسبات لمادة ال هيمغلوبينيوريا **hemoglubinurea** في النبيبات الكلوية ما يؤدي احيانا الى حالة عجز كلوي حاد

ونفس هذا الفرض قد يتحقق في حالات التحسس التحللي للدم )**alloimmunisation**) والذي ينجم عنه كميات كبيرة من مخلفات تكسر الدم وبشكل مفاجئ

وكلا الفرضين يتم التوقي عنهما بإعطاء المريض المحاليل الوريدية مع العلاجات المدررة لدرء الضرر عن الكليتين

**الفرفرية التخثرية الوراثية TTP** ونفقد بها اعتلال نقص الاقراص الدموية التخثري الناجم عادة عن نقص وراثي في برتين ال آدم ١٣ ADAM 13 وهنا يكون واحدة من مظاهر المرض هي اصابة الكلى بالتخثرات المتكررة ونقص تزويدها بالدم وحالة من الاعتلال الكلوي المتكرر تعالج وقائيا وعلاجيا بنقل بلازما الدم المحتوية على هذا البروتين المفقود.