

المضاعفات العظمية والعضلية لمرض الهايموفيليا المفصل

بقلم

د. مارفن جلبرت

مستشفى مونت سيناي (جبل سيناء)
نيويورك
الولايات المتحدة الأمريكية

أ.د. محسن الألفي

أستاذ أمراض دم الأطفال - كلية الطب
جامعة عين شمس



نشرت بمعرفة الإتحاد العالمي للهايموفيليا



المضاعفات العظمية والعضلية لمرض الهيماوفيليا

المفصل

على التزيف المفصلي للكلاب المصابة بالهيماوفيليا ووصفه أيضا حدوث التهاب مزمن وتغيرات وظيفية في الغضروف والصورة المرضية للتزيف المفصلي تشمل حدوث ألم مع تورم في المفصل قبل إكمال الصورة المرضية ، وعندما يمتئن المفصل بالتجمّع الدموي نجد أنه أصبح دافئاً ويزداد تورماً مع تأثير شديد في مجال الحركة.

وعندما يبدأ العلاج مبكراً بواسطة نقل "عامل التجلط" يحدث أن التزيف يتوقف بسرعة ويبدا المريض بالشعور بالتحسن والقدرة على الحركة ، وربما يأخذ ذلك بعض الوقت في مرضى آخرين.

ويسمى المفصل الذي يتكرر حدوث التزيف بداخله بالمفصل المستهدف" ومن الممكن أن يحدث شفاء تام في حالات المفصل المستهدف" ولكن الأكثر شيوعا هو استجابة بطيئة للعلاج وحدوث التهاب بالمفصل .

ولا يوجد ما يسمى بنزيف مفصلي "بسيط" يسمح بتأجيل العلاج ، وأى خطة علاج تصبح غير كاملة لو لم تتضمن نقل "عامل التجلط" الناقص وبكميات كافية لإيقاف التزيف . ويجب المحافظة على مستوى المعامل في دم المريض لفترة كافية تسمح بتوقف التزيف وتمكن إعادة حدوثه ، ومعظم التزيف المفصلي التلقائي البسيط يستجيب لجرعة واحدة من معامل التجلط ٨ أو ٩ حيث يتم رفع مستوى المعامل في دم المريض بنسبة ٣٠ إلى ٤٠٪ . أما في حالة وجود تورم أو تقلص عضلي فيفضل الوصول بمستوى المعامل إلى ٥٠٪ ، وقد يتطلب العلاج تكرر نقل المعامل كل ١٢ إلى ٢٤ ساعة . ويلاحظ أن الكثير من المرضى يتبعون نظام علاج منزلي ، وبينما يمكن ترك قرار المتابعة للمريض / العائلة (المتفهم لأبعاد المريض والمتحمس) في حالات التزيف البسيط الذي يستجيب لجرعة واحدة من العامل ، فإن الطبيب عليه لزاماً أن يتابع حالة المفصل المصاب إذا لم يتوقف التزيف خلال ١٢ - ٢٤ ساعة من نقل العامل .

ولا يستلزم التزيف البسيط عدم حرارة المفصل ولكن يفضل راحة المفصل في الحالات الشديدة أو المصاحبة بألم ، كما يفضل بعض الأطباء وكذلك المرضى وضع المفصل أو الساق المصاب في جبيرة أو جبس لراحة المفصل ، ويجب تأجيل التدخل الجراحي أو التأهيلي حتى يتم السيطرة على التزيف المفصلي الحاد ، ومن الممكن

في أوائل القرن التاسع عشر تم تشخيص بعض حالات الالتهاب المفصلي في بعض الأشخاص المرضى بمرض سيولة الدم "الهيماوفيليا نقش معامل التجلط ٨" . ولم يكن إلا في عام ١٨٦٨ حينما حاول فولكمان شرح هذه الالتهابات قائلاً أن "التزيف داخل المفصل يحدث تلقائياً أو مع إصابات المفصل البسيط (في حالات الهيماوفيليا)" .

وفي عام ١٨٩٢ قام أحد جراحى العظام ويدعى كوبنج بالتدخل جراحيا لعلاج مفاصل ركبة مصابة في عدة مرضى ولكنه لم يستطع السيطرة على التزيف المفصلي بواسطة الوسائل الجراحية فقط ، إلا أن موت مريضاه سمح له بتشريح ودراسة المفاصل المصابة وكان أول من يستطيع عملياً إثبات أن سبب الالتهاب المفصلي يكمن في التزيف الحاصل بالمفصل . وفي عام ١٩٥٠ حاول أحد جراحى العظام ويدعى هيز جورдан بالسيطرة على التزيف المفصلي وتصحيح الإنكماشات العضلية بواسطة الجبائر وتجبيس المفصل المصاب حتى تم استخدام نقل "عامل التجلط ٨" في السنتينيات من القرن العشرين ومنذ ذلك الحين تقدمت الوسائل الجراحية لعلاج المفصل المصاب مثل استخدام عملية إطالة وتر العضلة وعمليات إستبدال المفصل ومنظار المفاصل بجانب العلاج الطبيعي والتأهيلي والتحدي الحقيقي في هذا القرن يمكن في الوقاية الكاملة من حدوث أي مضاعفات مفصالية أو هيكلية في مرضي الهيماوفيليا .

التزيف المفصلي الحاد : وتعد مفاصل الذراعين والساقيين هي أكثر المفاصل تأثراً في الهيماوفيليا ومنها مفاصل الركبة والكاحل والوحوض والرسخ والكوع والكتف ، ويحدث التزيف التلقائي في المرضى الذين يعانون من نقش شديد في "عامل التجلط ٨" ، أما المرضى الذين يعانون من نقش بسيط في هذا المعامل فغالباً ما يحدث التزيف عقب إصابة المفصل ، وقد أوضح كوبنج أن هناك ثلاثة مراحل إكلينيكية والتي تؤدي بدورها إلى حدوث الالتهاب المفصلي الناتج عن الهيماوفيليا وهي : نزيف مفصلي متكرر ثم تفاعل التهابي بعد حدوث التزيف وأخيراً مرحلة الالتهاب المزمن المصاحب بالتأثير الوظيفي للمفصل .

وبعد ذلك قامت مارجريت ساوانتون بدراسة واسعة في عام

أو أسبوعين من العلاج بدون الحاجة إلى جرعات إضافية من العامل ، ويجب على المريض القيام بالتمارين بصفة منتظمة بالمنزل ، وعامة يجب أن ينظم البرنامج العلاجي والتأهيلي حسب حالة كل مريض على حدة.

التزيف المفصلي المزمن (التزيف المتكرر داخل المفصل)

من الممكن أن يتكرر التزيف المفصلي ويؤدي إلى نزيف مفصلي مزمن إذا لم يعالج التزيف الحاد بصورة جيدة حيث أن الغشاء المفصلي الملتهب طالما يؤدي إلى نزيف متكرر وبالتالي إلى حدوث التهاب مفصلي مزمن ويجب أن تكسر هذه الدائرة المغلقة حتى يمكن تجنب تهتك الغضاريف المفصالية والذى ينبع عن ترسيب الحديد والإنزيمات داخل المفصل.

ويمكن تفرقة الالتهاب المفصلي المزمن الناتج عن نزيف مفصلي متكرر من التورم الحاد الناتج عن نزيف مفصلي حاد عن طريق قياس مدى الاستجابة لحقن معامل التجلط وحيثما تكون الاستجابة سريعة ومرضية يكون التزيف الحاد وعلى عكس الالتهاب المفصلي المزمن .
ويتميز التزيف المفصلي المزمن بأن الألم يكون أقل حدة من التزيف الحاد كما يمكن أن يكون الالتهاب غير مؤلم ولكن تستمر المرحلة المؤدية إلى التلف الغضروفي المزمن مما قد يؤثر على مجال الحركة عند المفصل المصاب ويمكن تجنب ذلك بواسطة الحقن الوقائي لمعامل التجلط المفقود لمدة ٦-٣ شهور، كما يمكن استخدام عقار الكورتيزون بجرعة ١ مجم/كج (البريدنيزون) لمدة أسبوع ثم نصف مجم/كج لمدة أسبوع آخر مع إمكانية تكرار الجرعة كل ٦-٣ أسابيع.

كما يمكن بزل المفصل المصاب في المرحلة الحادة تحت وجود غطاء من معامل التجلط وذلك قبل البدء في العلاج بواسطة الكورتيزون.

وفي حالة عدم وجود إستجابة للعلاج التحفظي فمن الممكن اللجوء إلى العلاج الجراحي حيث يتم إستئصال الغشاء المبطن للمفصل بواسطة جراحة مفتوحة أو باستخدام النظائر المشعة أو بواسطة منظار المفصل أو الحقن داخل المفصل .

أن يبدأ العلاج الطبيعي والتأهيلي بعد توقف وعلاج التزيف المفصلي وذلك طبقاً للبرنامج الموضوع للمريض وتعد المسكنات من الأدوية الضرورية لعلاج الألم أثناء التزيف المفصلي ولا يفضل استخدام الأسبرين حيث أنه من الممكن أن يؤدي إلى زيادة كمية التزيف وذلك كونه يؤدي إلى الإخلال بوظائف صفائح الدم ، كما يجب تجنب الحقن العضلية ومن العجائز استخدام مشتقات المورفين وذلك للآلام المبرحة ، وقد تم استخدام عقار الكورتيزون لتقليل الالتهاب المفصلي الناتج عن حدوث التزيف وقد أدى ذلك إلى تحسن بعض الحالات ويفضل استخدام عقار الكورتيزون بجرعة تتراوح بين ٢-١ ملجم/كج عند الضرورة ، ولا يفضل الإسراف في استخدام المسكنات المضادة للالتهاب حيث قد يؤدي إلى زيادة سيولة الدم في هؤلاء المرضى ، كما يمكن في بعض المرضى سحب (شفط) التزيف المفصلي بواسطة سرنجة ولكن يجب أن يتم ذلك تحت غطاء معامل التجلط الناقص بدم المريض.

وداعي شفط التزيف المفصلي يشمل وجود تورم مفصلي شديد لا يستجيب للعلاج بواسطة معامل التجلط ، أو حدوث ألم شديد أو حدوث تأثير بالأوعية الدموية أو العصبية، ويجب إستبعاد وجود صديد داخل المفصل (التهاب مفصلي صديدي حاد) قبل إجراء عملية البزل من المفصل .

ويراعى عدم الإقدام على بزل المفصل في وجود أجسام مضادة لمعامل التجلط أو وجود التهاب صديدي مفصلي ويجب مراعاة رفع نسبة المعامل بالدم إلى ٥٠٪ قبل إجراء عملية البزل ، كما يفضل أن يوضع المفصل في الوضع الاحترافي وذلك عن طريق جبيرة أو دعامة مما يساعد على تخفيف حدة الألم كما يمكن إعادة حقن المعامل بعد ١٢-٢٤ ساعة من البزل.

ومن الضروري أن يحدد الدور الذي يجب أن يقوم به العلاج الطبيعي والتأهيلي حيث أن الهدف الرئيسي له يتمثل في زيادة مجال الحركة المفصالية وزيادة قوة العضلة ومنع حدوث تبيس مفصلي وينصح بأخذ معامل التجلط المفقود في هؤلاء المرضى قبل جلسة العلاج الطبيعي.

وعادة ما يكمل المريض بنفسه العلاج الطبيعي بالمنزل بعد أسبوع

قد يسبب ذلك إعاقة زائدة للمفصل . ولا يجب هنا أن نغفل الدور الذي يقوم به العلاج الطبيعي مصاحبًا لهذه الوسائل أما إذا حدث إنكماش مفصلي مع تبiss بالحركة فينصح بوضع الركبة في الجبس بعد تعديل مجال الحركة بالطبع مع نقل معامل التجلط المفقود بجرعات مناسبة، وبعد جراحات المفصل يتم عمل جبائر للمفصل حتى تبدأ في مرحلة العلاج الطبيعي والتأهيلي والذي من دوره أن يقوم بتنمية العضلات المحيطة بالمفصل المصايب مثل العضلة الرباعية لمفصل الركبة وقد يستغرق العلاج الطبيعي من ثلاثة إلى ستة أشهر.

المستقبل : من الواضح أنه حتى الآن فإنه ما زال دور جراح العظام في مرضي الهيموفيليا هو إصلاح ما قد ينبع عن التزيف المفصلي والتزيف العضلي في الأطراف، وأصبح من المؤكد أن الطريقة الوحيدة لمنع المضاعفات المفصالية والعضلية لمرضي الهيموفيليا هي عن طريق إصلاح نقص معامل التجلط المفقود وذلك بواسطة طبيب أمراض الدم وأخصائي الوراثة البشرية وحتى ذلك الحين فعلينا جميعاً أن نعمل جنباً إلى جنب لكي نتمكن من الحصول على مجال حركة طبيعي للمفصل الهيموفيلي دون أية مضاعفات وذلك بإستخدام بعض الوسائل التي تم عرضها مسبقاً .

الإلتهاب المفصلي الناتج عن الهيموفيليا (المفصل الهيموفيلي)

على الرغم من أن التدخل المبكر والفعال بواسطة حقن المعامل ٨ عند حدوث تزيف مفصلي إلا أن الإلتهاب المفصلي المزمن ما زال يحدث، ووجد أن الحقن الوقائي بواسطة المعامل ٨ هو الوحيد الذي من الممكن أن يقلل من الإصابة المزمنة ولكن من سوء الحظ لا يمكن تطبيق هذا النظام في كل الأقطار نظراً للتكلفة المرتفعة لهذا العقار.

كما يمكن منع الحركة المفصالية بواسطة الجبائر ثم يعقبها بعض التدريبات الخاصة للقليل من تبiss المفصل الناتج عن تهشم الغضروف وللمفاصل المتيسسة ينصح بعمل جبائر كما يمكن استخدام بعض الرياضيات الحقيقية أو بعض الأجهزة ذات التقنية الخاصة والتي من الممكن أن تعمل على زيادة مجال الحركة تدريجياً في المفصل المتيسس وبخاصة مفصل الركبة، كما يمكن استخدام أحذية ذات طبيعة خاصة لتثبيت مفصل الكعب (الكاحدل) مما قد يؤدي إلى تقليل التزيف الداخلي إلى درجة ملحوظة. ومن الجائز استخدام الجبائر لمفصل الكوع لفترات مؤقتة ومتتابعة مما قد يقلل الآلام المصاحبة للتزيف المفصلي لبعض الوقت ولكن لا يمكن استخدامها لفترات طويلة حيث

وأخيراً نأمل جميعاً أن يتمتع المصابون بالهيموفيليا في جميع أنحاء العالم بقوام سليم مشوق وحرية كاملة في الحركة.



نشرت بمعرفة الإتحاد العالمي للهيموفيليا