

الفصل 10: مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي

أدولفو ليناس - براديب م. بونوز - نيكولاس ج. غودار - غرايغ بلايمي - عبد العزيز الشريف - بيت دي كلاين - غايتان دوبور - ريشا موهان - جيان لويجي باستا - غلان ف. بيرس - ألوك سرفاستافا

التوصيات

10.2 التهاب الغشاء الزليلي

10.2.1 التوصية

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإجراء تقييم جسدي منتظم لحالة الغشاء الزليلي بعد كل نزف، ويُستحسن استخدام تقنيات التصوير الملائمة، مثل التصوير فوق الصوتي (عند الإمكان) حتى السيطرة على الوضع، بما أن التقييم السريري وحده غير ملائم لرصد التهاب الغشاء الزليلي المبكر. (الإجماع)

10.2.2 التوصية

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين بالتهاب الغشاء الزليلي المزمن ولا يمكنهم الوصول إلى علاج وقائي منتظم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالعلاج غير الجراحي، بما في ذلك العلاج الوقائي القصير الأمد لمدة 6-8 أسابيع للسيطرة على النزف؛ والعلاج الطبيعي من أجل تحسين قوة العضلات ووظيفة المفاصل؛ ومثبطات COX-2 الاختيارية من أجل الحد من الألم والالتهاب.

الملاحظة: يجب البدء بالعلاج الطبيعي مع تمارين وأهداف مكثفة حسب حاجات الفرد على أساس المستوى الوظيفي للمريض بوتيرة بطيئة، مع الزيادة التدريجية في أنشطة تحميل الوزن.

الملاحظة: بالنسبة إلى المرضى الذين يعانون ألمًا حادًا ونزفًا متكررًا، قد يُنبت التركيب التقويمي المفصل المصاب ويحد من حركته، لكن يُنصح بتوخي الحذر بما أن التثبيت المطول يؤدي إلى ضعف في العضلات، فيُنصح بممارسة التمارين الإسووية القياس، حتى مع التركيب التقويمي.

الملاحظة: في حال عدم الاستجابة للتدخلات غير الجراحية، يجب تصعيد العلاج لمعالجة التهاب الغشاء الزليلي بشكل مباشر، من خلال تدخل خبير محلي بالعلاج. (الإجماع)

10.2.3 التوصية

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين بالتهاب الغشاء الزليلي المزمن (الذي يتسم بألم أدنى وفقدان نطاق الحركة)، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستشارة أخصائي جهاز عضلي وعظمي يتمتع بالخبرة في مركز لمعالجة الهيموفيليا. (الإجماع)

10.2.4 التوصية

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يعانون التهابًا للغشاء الزليلي لا يُمكن شفاؤه، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستئصال الغشاء الزليلي بطريقة غير جراحية على أنه خيار العلاج الأول من خلال استخدام النظائر المشعة مع باعث بيتا صافٍ (فوسفوروس-32، أو بيتريوم-90، أو رينيوم-186، أو رينيوم-188). يجب استخدام جرعة واحدة من تركيز عامل التخثر (Clotting factor concentrate) لكل جرعة من النظير.

الملاحظة: يعتمد خيار النظير على المفصل موضع الحقن وتوفر النظير.

الملاحظة: يجب تثبيت المفصل لـ 24 ساعة على الأقل، تليه إعادة تأهيل تدريجية لاسترداد قوة المفصل ووظيفته.

الملاحظة: عندما تكون النظائر المشعة غير متوفرة، يُعتبر تشيع الغشاء الزليلي بواسطة ريفاميسين أو هيدرو كلوريد أوكسي تتراسكلين خيارًا بديلاً، ترافقه جرعة من تركيز عامل التخثر (Clotting factor concentrate) لكل علاج، ومخدر موضعي، ومسكن عبر الفم. (الإجماع)

10.2.5 التوصية

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين بالتهاب الغشاء الزليلي المزمن الذي لم يعد يتسبب للتدخلات غير الجراحية، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستئصال الغشاء الزليلي بواسطة عملية جراحية (يُستحسن أن تكون بتنظير المفاصل، لا مفتوح)، على يد فريق يتمتع بالخبرة في مركز لمعالجة الهيموفيليا. (الإجماع)

10.3 الاعتلال المفصلي النزفي

10.3.1 التوصية

بالنسبة إلى الوقاية من اعتلال المفاصل الهيموفيلي المزمن ومعالجته لدى مرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتوليفة من علاج استبدال عادي من أجل الحد من وتيرة النزف والعلاج الطبيعي الهادف إلى المحافظة على قوة العضل والقدرة الوظيفية. يُمكن أن يتم العلاج الطبيعي مع ومن دون تغطية العامل، حسب توفر العلاج وتوفر استجابة المريض للعلاج. (الإجماع)

10.3.2 التوصية

للوقاية من آثار اعتلال المفاصل ومعالجتها لدى مرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتدابير غير جراحية، على غرار التركيب التقويمي، والأجهزة المساعدة على الحركة، والتجبير التسلسلي، وأجهزة الجر، للمساعدة في تصحيح تقفعات الانحناء. يُمكن أن يتم ذلك مع تغطية العامل أو من دونها. (الإجماع)

الفصل 10: مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي

التوصية 10.3.3:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين باعتلال المفاصل الهيموفيلي المزمن الذين لم تتجح التدابير غير الجراحية بشأنه بالحد من الألم وتحسين الوظيفة بشكل مرضٍ، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتشاور مع أخصائي تقويم العظام حول خيارات العمليات الجراحية التي قد تشمل:

- استئصال الغشاء الزليلي وإنضار المفاصل؛
- تنظير المفاصل من أجل إزالة الالتصاقات داخل المفاصل وتصحيح الانحشار؛
- تحرير الأنسجة الرخوة خارج المفصل من أجل معالجة التقيحات؛
- إيثاق المفصل لاعتلال مفصل الكاحل المولم؛
- استبدال المفصل في التهاب المفاصل في نهاية المرحلة.

الملاحظة: يجب توفير موارد ملائمة، بما في ذلك إمدادات كافية لتكريرات عامل التركيز أو عوامل إرقانية ملائمة أخرى (مثلاً، العوامل العابرة للمرضى مع مثبطات) وخدمات إعادة التأهيل ما بعد العملية الجراحية من أجل زيادة فرص نجاح أي عملية جراحية. (الإجماع)

10.4 النزف العضلي

التوصية 10.4.1:

يجب إعطاء مرضى الهيموفيليا كافة المصابين بنزف عضلي علاجاً باستبدال عامل التخثر فوراً، وعند الاقتضاء، ويجب أن يكونوا موضع مراقبة لرصد المضاعفات الوعائية والعصبية المرتبطة بالنزف. (الإجماع)

التوصية 10.4.2:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا كافة الذين يعانون نزفاً عضلياً، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتقييم السريري المفصل، والتصنيف، ومراقبة الألم وفق سلم الألم لمنظمة الصحة العالمية، بما أن الألم الناتج عن نزف عضلي قد يكون مؤشراً مبكراً لتلف الأنسجة والأوعية والأعصاب بشكل قابل للعكس.

الملاحظة: ثمة درجات عدة لتقييم الألم، لكن يُستحسن استخدام سلم تقييم الألم لمنظمة الصحة العالمية لأنها أداة عالمية وبسيطة تسمح بقياس موحد للألم لدى مرضى الهيموفيليا وتولد بيانات على مستوى الناس قابلة للمقارنة ومهمة بالنسبة إلى تحقيق تقدم في الأبحاث حول الهيموفيليا ومعالجتها.

التوصية 10.4.3:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين بنزف عضلي مع وجود أدلة لمتلازمة الحيز والتسوية العصبية والوعائية، لا بد من بضع اللقافة في غضون 12 ساعة منذ بدء ظهور العوارض قبل الإصابة بأضرار غير قابلة للعكس بسبب نخر الأنسجة. (الإجماع)

10.5 الأورام الكاذبة

التوصية 10.5.1:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين بنزف في الأنسجة الرخوة وبأعراض ورم كاذب، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتقييم السريري والتأكيد الإشعاعي بواسطة الأشعة السينية، والموجات فوق الصوتية، والتصوير بالرنين المغناطيسي، حسب الاقتضاء.

الملاحظة: صحيح أن التصوير بالموجات فوق الصوتية مفيد للتقييم التسلسلي لورم كاذب في الأنسجة الرخوة، لكن يقدم التصوير بالرنين المغناطيسي معلومات أكثر تفصيلاً قبل العملية الجراحية. الملاحظة: قد يوصى بتصوير مقطعي أو تصوير الأوعية المقطعي، لا سيما لورم كاذب كبير و/أو للتخطيط ما قبل العملية الجراحية. (الإجماع)

التوصية 10.5.2:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين بأورام كاذبة صغيرة مبكرة (قبل تناول محفظة كاذبة) ولا يُمكنهم الوصول إلى علاج وقائي منتظم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعلاج استبدال عامل التخثر لفترة وجيزة (6-8 أسابيع) مع احتمال مواصلة العلاج في حال أشارت عمليات التقييم بالموجات فوق الصوتية التسلسلية إلى أن الورم الكاذب يتقلص، مع تكرار التقييم بعد مرور 4-6 أشهر. (الإجماع)

التوصية 10.5.3:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين بأورام كاذبة كبيرة، لا يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالقطع الجراحي للورم الكاذب بواسطة المحفظة الكاذبة، إلا على يد فريق جراحي يتمتع بخبرة الهيموفيليا، في مركز لمعالجة الهيموفيليا، أينما أمكن ذلك، يليه مراقبة مقربة وعلاج وقائي طويل الأمد من أجل الوقاية من تكرار النزف.

الملاحظة: قد تزيد التقيحات في مستويات العامل في خلال العام الأول ما بعد الجراحة من احتمال تكرار النزف. بالتالي، يُعتبر كل من المراقبة المقربة والتصحيح المثالي لمستويات العامل مهماً جداً. (الإجماع)

الفصل 10: مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي

10.6 الكسور

التوصية 10.6.1:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يتعرّضون لكسور، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالمعالجة الفوريّة بواسطة تركيزات عامل التخثّر أو عوامل إرقانيّة أخرى، ومواصلة العلاج من أجل المحافظة بشكل كافٍ على مستويات عامل مرتفعة للسيطرة على النزف لأسبوع أو أكثر، حسب نسبة احتمال التعرّض لنزف بسبب موقع الكسر أو الاستقرار. وبالتالي، يُمكن المحافظة على مستويات عامل أدنى لمدة 10-14 يومًا من أجل الوقاية من نزف الأنسجة الرخوة بينما يثبت الكسر. تُعتبر المراقبة السريريّة مهمة جدًا بسبب خطر الإصابة بمتلازمة الحيز. (الإجماع)

التوصية 10.6.2:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين بكسور، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام الجبيرة بدل التجبير الكامل من أجل تفادي متلازمة الحيز (لا سيّما في المراحل الأولى) واستخدام المثبتات الخارجيّة للكسور المفتوحة أو الملتهبة. (الإجماع)

التوصية 10.6.3:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا المصابين بكسور، يوصي الاتحاد العالمي بتفادي التثبيت المطول وينصح بإعادة التأهيل والعلاج الطبيعي المُشرّف عليه ما أن يثبت الكسر من أجل استعادة نطاق الحركة، وقوّة العضلات، ووظيفتها. (الإجماع)

10.7 جراحة العظام في الهيموفيليا

التوصية 10.7.1:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى جراحة عظم، لا سيما في الحالات حيث التسريب قائم عند الإقفال، بالإضافة إلى التجويف أو المجال الميت، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام معززات التخثّر موضعي وتسريب العوامل التخديريّة الموضعيّة (لينوكاين/ليدوكاين و/أو بوبيفاكين) إلى الجرح، مع رذاذ أو ملصق فيبرين وأدريالين للسيطرة على تسرّب الدم عند العمل في مجالات جراحية مكثّفة. (الإجماع)

التوصية 10.7.2:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى جراحة في العظام، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعلاج باستبدال العامل ومراقبة الألم المقرّبة، مع جرعات أعلى من المسكّنات في خلال الفترة التي تلي العمليّة الجراحية مباشرة. (الإجماع)

التوصية 10.7.3:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا في الفترة ما بعد العمليّة الجراحية إثر عمليّة جراحية في العظم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإعادة التأهيل التدريجيّة على يد معالج طبيعي يتمنّع بالخبرة في إدارة الهيموفيليا. (الإجماع)

10.8 استبدال المفاصل

التوصية 10.8.1:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا، لا يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستبدال المفصل إلا في الحالات التي أثبت فيها اعتلال المفاصل الهيموفيلي الذي لا يستجيب لعلاجات غير جراحية أو علاجات جراحية أخرى، ويترافق مع ألم، وعجز وظيفي، وفقدان المشاركة في أنشطة الحياة اليوميّة.

الملاحظة: يُمكن استخدام لاصقات الفبرين وحامض ترانكساميك من أجل الحدّ من فقدان الدم.

الملاحظة: في أفضل الحالات، يبدأ العلاج الطبيعي في يوم الجراحة مع تعبئة مبكرة وتمارين تدريجيّة ملائمة من أجل إعادة إكتساب الحركة وقوّة العضلات. (الإجماع)

10.9 الآثار النفسية والاجتماعية للمضاعفات في الجهاز العضلي والعظمي

التوصية 10.9.1:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يعانون ألمًا مزمنًا في الجهاز العضلي والعظمي أو حدودًا وظيفيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتدخلات الاجتماعية والنفسية المكثّفة وفق الحاجات المحدّدة لكل فرد على أساس ظروفه الجسدية، والعاطفية، والاجتماعية، والتعليمية، والثقافية. (الإجماع)

التوصية 10.9.2:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يعانون ألمًا مزمنًا في الجهاز العضلي والعظمي أو حدودًا وظيفيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإجراء التقييمات الاجتماعية والنفسية الفرديّة والاستراتيجيّة في التدخل التي تهدف إلى تحسين نوعية الحياة، بما في ذلك المشورة الاجتماعية والنفسية، والمشورة التعليميّة والمهنيّة، والتخطيط المالي. (الإجماع)

التوصية 10.9.3:

بالنسبة للمرضى الهيموفيليا الذين يعانون ألمًا مزمنًا في الجهاز العضلي والعظمي أو حدودًا وظيفيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتعزيز شبكات الدعم، وتوجيه النظراء، والفرص التعليميّة الجماعية من أجل دعم قدرتهم على التعامل مع المضاعفات في الجهاز العضلي والعظمي، والحدّ من الانعزال الاجتماعي، وتعزيز القدرة على التحمل. (الإجماع)