

الفصل 10

مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي

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

تسمر الهيموفيليا بحالات نزف حاد

يتطلب التعافي الوظيفي الكامل بشكل عام علاج المعيض بتركيز عاقل التخثر والعلاج الطبيعي



معيار الرعاية لمنع النزيف العلاج الوقائي

تُصيب نسبة تتجاوز 80%

منها مفاصل مُحَدَّدة (الأكثر شيوعًا، مفاصل الكاحل، والركبة، والكوع، وفي الحالات الشائعة، مفاصل الورك، والكتف، والمعصم)

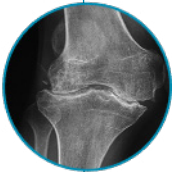


تُسبب حالات نزف المفاصل المتكررة ضررًا تقدميًا في المفاصل

تدمي المفصل

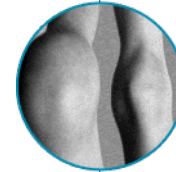
تؤدي عدم إدارة التهاب الغشاء الزليلي الحاد إلى حالات اعتلال المفاصل الدموي وحالات نزف دون سريريّة متكررة

التآكل الممتد للسطح المفصلي



اعتلال المفاصل المزمن المرتبط بالهيموفيليا غالبًا ما تظهر هذه المرحلة الأخيرة من تدمير المفصل خلال العقد الثاني من العمر

الالتهاب المزمن مع النزيف المتكرر، يصبح الغشاء الزليلي ملتهبًا بشكل مزمن ومنتضخم



التهاب الغشاء الزليلي الشديد يُصبح الغشاء الزليلي ملتهبًا، وتبيغيًا، وهشًا

توصيات الدليل التوجيهي للتدبير

- الجمع بين العلاج البديل والعلاج الطبيعي إذا فشلت الإجراءات غير الجراحية، ينبغي استشارة أخصائي تقويم العظام بشأن خيارات التدخل الجراحي

- استشارة أخصائي الجهاز العضلي الهيكلي ذي الخبرة في مركز علاج الهيموفيليا
- استئصال الغشاء الزليلي غير الجراحي هو خيار العلاج الأول لالتهاب الغشاء الزليلي المزمن الذي لم يتم شفائه

- خيارات العلاج غير الجراحي لمرض الهيموفيليا المصابين بالتهاب الغشاء الزليلي المزمن:
- تركيزات عامل التخثر أو تغطية مرقي أخرى (على سبيل المثال، عوامل تجاوز للمرضى مع مشبطات) والعلاج الطبيعي
- بالنسبة لمرض الهيموفيليا الذين لا يمكنهم الوصول إلى علاج وقائي منتظم، يوصى بالعلاج الوقائي القصير الأمد لمدة 6-8 أسابيع

- يُستحسن استخدام تقنيات التصوير الملائمة، مثل التصوير فوق الصوتي (عند الإمكان) حتى السيطرة على الوضع، بما أن التقييم السريري وحده غير ملائم لرصد إلتهاب الغشاء الزليلي المبكر
- لا بدّ من عمليّات تقييم منتظمة حتى إعادة تأهيل حالة المفاصل والغشاء الزليلي بالكامل

الفصل 10: مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي

تشمل مضاعفات الجهاز العضلي والعظمي الأخرى للهِيموفيليا ما يلي:

نزيف العضلة

نزيف في العضلة، محدد سريريًا و/أو عن طريق دراسات التصوير

- **تعالج على الفور** بعلاج بديل لعامل التخثر
- **تقييم الألم بشكل متكرر** للإشارة المبكرة للضرر القابل للعكس
- **المراقبة المستمرة** لمتلازمة الحيز المحتملة (يرتبط بضع اللفافة في غضون 12 ساعة بتحسين نتائج المريض)

يمكن أن يؤدي العلاج غير الكافي إلى متلازمة الحيز مع تلف ثانوي في الأوعية العصبية والأوتار وتقلص العضلات والنخر.

الأورام الكاذبة

المضاعفات النادرة لنزيف الأنسجة الرخوة غير المعالج بشكل كافٍ والتي تتكون من تورم كيسي تدريجي للعضلات و/أو العظام

- **التقييم والمتابعة التسلسلية باستخدام الموجات فوق الصوتية** (التصوير المقطعي المحوسب والتصوير بالرنين المغناطيسي لمزيد من التفاصيل والدقة).
- **بالنسبة إلى الأورام الكاذبة المبكرة الصغيرة**، يُمكن محاولة العلاج باستبدال العامل لفترة موجزة (6-8 أسابيع)، مع تكرار تقييم بالموجات فوق الصوتية لـ 4-6 أشهر
- **أورام كاذبة كبيرة**: تعالج بالقطع الجراحي يليه مراقبة مقرّبة وعلاج وقائي طويل الأمد

استبدال المفاصل

- التفكير في ذلك **فقط في حالة أنها لا تستجيب** لعلاجات غير جراحية أو علاجات جراحية أخرى
- البدء بالعلاج الطبيعي بعد الجراحة في أسرع وقت ممكن

الاعتبارات الجراحية:

- يُعتَبَر الإرقاء المتأني مهمًا لنجاح العملية الجراحية
- عادةً لا ضرورة لعلاج وقائي لتخثر الأوعية العميقة لمن يخضع لتقويم للمفاصل ضمن تغطية العامل إلا في حال الإبقاء على مستويات البلازما المرتفعة جدًا في خلال الفترة ما بعد العملية الجراحية)
- يجب استخدام الاسمنت المُحمّل بالمضادات الحيوية في الحالات كافةً حيث يتمّ التثبيت بواسطة الاسمنت

الكسور

قد يكون مريض مصاب باعتلال المفاصل الهموفيلي عرضةً للكسور في جوار مفصل ما مع فقدان نسبة كبيرة من حركته وترقق عظمه.

- **المعالجة الفورية** بواسطة تركيبات عامل التخثر أو عوامل إرقائية أخرى (المحافظة على مستويات العامل أعلى من 50 وحدة دولية/ديسيلتر لمدة أسبوع على الأقل)
- **استخدام الجبيرة** بدل التجبير الكامل من أجل تفادي متلازمة الحيز واستخدام **المثبتات الخارجية** للكسور المفتوحة أو الملتهبة
- ينبغي تفادي التثبيت المطوّل

جراحة العظام

يُمكن للجراحة الاختيارية المتعدّدة المواقع مع إجراءات متعاقبة أو متزامنة أن تسمح في الوقت نفسه بعملية

- تسريع التعافي للمشية والوظيفة الكاملة
- بالإضافة إلى استخدام سليم لعلاج باستبدال العامل أو عوامل إرقائية أخرى
- **السيطرة على تسرب الدم** باستخدام لينوكاين/ليدوكاين و/أو بوبيفاكاين، مع رذاذ أو ملصق فيبرين وأدريالين
- يفضل التسريب المستمر بعد الجراحة بالعلاج ببدائل العامل
- هناك حاجة إلى كل من العلاج الطبيعي **قبل وبعد الجراحة** لتحقيق أفضل النتائج

الآثار النفسية والاجتماعية

- **تطوير تدخلات مخصصة** لمساعدة الأفراد على التكيف مع الألم والضعف الوظيفي وتطوير استراتيجيات التأقلم
- **تعزيز** شبكات الدعم، وتوجيه النظراء، والفرص التعليمية الجماعية