

١٥ Rheumatology and bone disease الأمراض الروماتيزمية وأمراض العظام

تصيب أمراض الجهاز العضلي الهيكلي كل العروق البشرية وبكل الأعمار ،حيث يشكو حوالي ٢٥% من المراجعين لعيادات الطب العام في المملكة المتحدة (UK) من أمراض هيكلية عضلية تصيب العظام ،المفاصل ،النسيج الضام (مثل الجلد ،الأوتار) مسببة الألم واضطراب وظيفة الحركة .

تكون أمراض الجهاز العضلي الحركي أكثر شيوعا في النساء وتزداد الإصابة بها مع التقدم بالعمر .

يعد الفصال العظمي Osteoarthritis أكثر التهابات المفاصل شيوعا ،حيث يصيب حوالي ٨٠% من البشر بعمر فوق ٧٥ سنة.كما يعد مرض وهن العظام Osteoporosis أكثر أمراض العظام شيوعا ،حيث يصيب ٥٠% من النساء و ٢٠% من الرجال بالعقد الثامن من العمر. لذلك تعد أمراض الجهاز العضلي الهيكلي من أكثر الأمراض المسببة للعجز الوظيفي عند المسنين.

تظاهرات أمراض الجهاز العضلي الهيكلي

PRESENTING PROBLEMS IN MUSCULOSKELETAL DISEASE

التهاب المفصل الوحيد الحاد Acute monoarthritis

وضعت أسباب التهاب المفصل الوحيد الحاد في (الجدول ١٥،١) ، ويعد التهاب المفصل الارتكاسي

Reactive arthritis (p. 587) أكثر شيوعا في المرضى الذكور الشباب ،بينما النقرس Gout يشيع في الذكور متوسطي العمر والنقرس الكاذب pseudogout في النساء المسنات .

يصيب النقرس المفصل المشطي السلامي الأول لإبهام القدم عادة ،بينما يعتبر المعصم والكتف المكان النموذجي للإصابة بالنقرس الكاذب .

يشاهد البدء السريع للمرض (٦-١٢ ساعة) بالنقرس والنقرس الكاذب ،بينما الخمج المفصلي يتطور ببطء ولايتوقف إلا بعد العلاج المناسب .

يتظاهر تدمي المفصل Haemarthrosis بشكل انصباب غزير الكمية في المفصل المصاب .

يقترح وجود اسهال مائي أو قصة اتصال جنسي سابق الإصابة بالتهاب المفاصل الارتكاسي .بينما وجود مرض دوري ،تجفاف ،جراحة سابقة يقترح الإصابة بالتهاب مفصل محدث بالبلورات .

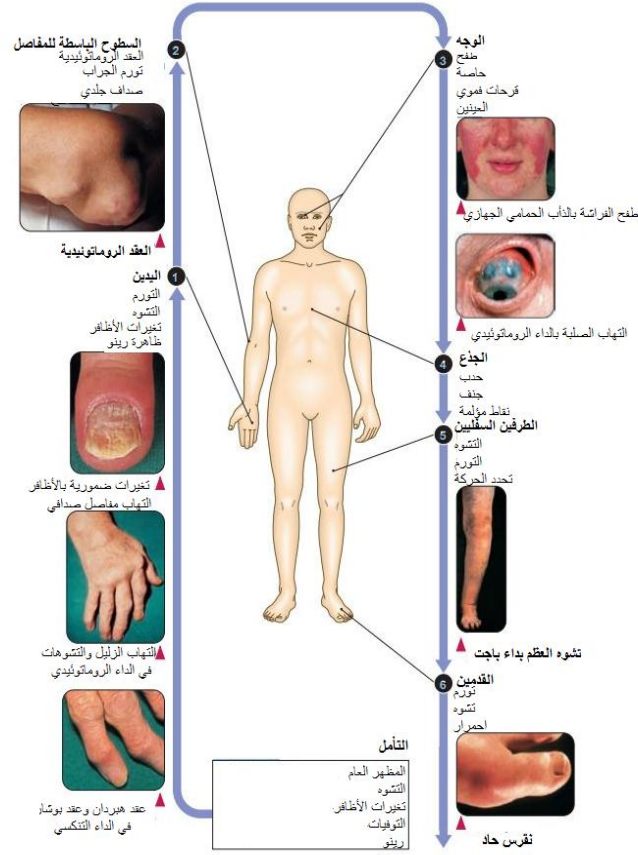
يعد بزل السائل المفصلي إجراء أساسيا لنفي الخمج والتفتيش عن البلورات .

التهاب المفاصل العديد Polyarthritis

يصيب التهاب المفصل العديد خمسة مفاصل أو أكثر ويترافق مع يبوسة صباحية مديدة ويحدث الألم بالراحة ويشاهد بالفحص السريري الما وتورما في الغشاء الزليل .ويساعد نموذج الإصابة المفصلي والتظاهرات المرافقة في تحديد أسباب التهاب المفاصل العديد (الجدول ١٥،٢).

الفحص السريري للجهاز الحركي

CLINICAL EXAMINATION OF THE MUSCULOSKELETAL SYSTEM



أسباب التهاب المفصل الوحيد الحاد (الجدول ١٥،١)
شائعة • التهاب المفصل العدوائي • النقرس • النقرس الكاذب • التهاب المفصل الارتكاسي • الرض • تدمي المفصل • اعتلال المفاصل والفقار سلبي المصل (اعتلال المفاصل الصدافي – التهاب الفقار المقسط – التهاب المفاصل المرافق لأمراض الأمعاء الالتهابية) غير شائعة • الذأب الحمامي الجهازى • الداء الروماتويدي • التهاب المفاصل عند اليافعان مجهول السبب • التهاب المفاصل العقيدى الصباغى • ارتكاس لوجود جسم أجنبي • انتانات أخرى مثل الانتان بالبنيات، التدرن • ابيضاض الدم • ذات العظم والنقي

إن وجود التهاب مفاصل غير متناظر يصيب بشكل نموذجي المفاصل الكبيرة بالطرفين السفليين ،يعتبر مميزا للإصابة المفصلية في اعتلالات المفاصل والفقار seronegative spondyloarthritis.

كما يجب معايرة مشعرات الالتهاب والدلائل المصلية على الإصابة بالفيروسات في الدم .

و تستعمل الأمواج فوق الصوت والتصوير بالمرنان لتحديد وجود التهاب الغشاء الزليل.

كما يتم اختيار العلاج المناسب حسب السبب المحدث للمراض .

الألم الهيكلي المعمم Generalised musculoskeletal pain

يشمل التشخيص التفريقي:

• النقائل العظمية في سياق الأورام الخبيثة وتترافق مع ألم متفاقم ونقصا بالوزن

• داء باجت Paget's disease :يكون الألم موضعاً في مكان الإصابة

• الفصل العظمي :يكون الألم موضعاً في المفصل المصاب (ال فقرات القطنية ،الورك ،الركبة ،اليدين)

• تلين العظام Osteomalacia :يكون الألم معمماً وممضاً مع ضعف عضل زناري

• ألم الليف العضلي Fibromyalgia :يكون الألم معمماً وموضعاً في الجذع والظهر والرقبة

الألم العضلي الهيكلي الناحي Regional musculoskeletal pain

ألم الظهر Back pain

يعد شائعاً جداً في UK ،حيث يراجع بشكوى ألم الظهر عيادة الطب العام سنوياً حوالي ٧ % من البالغين .

التقييم السريري Clinical assessment

تساعد القصة المرضية والفحص السريري في التمييز بين أمراض العمود الفقري الخطرة عن الأمراض الميكانيكية والتي من الممكن أن تكون محددة لذاتها .

أسباب التهاب المفاصل العديد (١٥،٢)	
السبب	المميزات السريرية
• الداء الروماتويدي • التهاب المفاصل الفيروسي • الفصال العظمي • اعتلال المفاصل الصداقي • التهاب الفقار المقسط والتهاب المفاصل المرافق • أمراض الأمعاء الالتهابية • الذأب الحمامي الجهازى	التهاب مفاصل متناظر -يصيب المفاصل الزليلية بالطرفين العلويين والسفليين التهاب مفاصل متناظر يصيب المفاصل الصغيرة مع طفح جلدي وأعراض انتان إصابة متناظرة للسلاميات البعيدة لأصابع اليدين ، الركبتين ، الوركين ،الظهر، الرقبة ،عقد هبردان ، عقد بوشار التهاب مفاصل غير متناظر يصيب المفاصل السلامية السلامية القريبة والبعيدة لأصابع اليدين والقدمين مع تنقر الأظافر،وتصاب المفاصل الكبيرة يصيب مفاصل الطرف السفلي أكثر من الطرف العلوي مع قصة ألم أسفل الظهر التهاب مفاصل عديد متناظر يصيب المفاصل الصغيرة مع عدم شيوع التهاب زليل
غير شائعة • التهاب المفاصل عند اليفعان مجهول السبب • النقرس المزمّن • الساركوئيد المزمّن • الألام الروماتيزمية العديدة	يصيب كل مفاصل الطرفين العلويين والسفليين بشكل متناظر يصيب المفاصل البعيدة أكثر من القريبة،هجمات حادة يصيب أي مفصل بشكل متناظر يصيب أي مفصل بشكل متناظر

الألم الميكانيكي Mechanical pain:

يكون الألم ميكانيكي في أكثر من ٩٠ % من حالات ألم الظهر،ويصيب عادة المرضى بعمر ٢٠-٥٠ سنة ويكون أكثر شيوعاً عند عمال المهن اليدوية الثقيلة حيث يبدأ الألم فجأة عند رفع أو حمل الأثقال ،و يتوضع عادة بشكل غير متناظر ويتوضع في المنطقة القطنية العجزية والاليتين والفخذ بدون توضع جذري واضح (لا يشبه الألم الجذري)،تسوء الأعراض بالحركة والجهد وتخف بالراحة.كما يبدي الفحص السريري تشنجا بالعضلات جانب الفقرات مع تحدد حركة ألمي .يكون الانذار جيداً مع شفاء بنسبة ٩٠ % من المرضى بالأسبوع السادس .يزداد خطر العجز الوظيفي المزمّن بوجود عوامل نفسية مرافقة (عدم الاقتناع بالعمل، الاكتئاب).

الألم الظهري الناجم عن مرض هام: Pain due to serious pathology

ينجم عن تخريب العظم بسبب الإصابة بخبثات ،كسر ،انتانات ، وتشمل المظاهر السريرية الدالة على وجود مرض هام (الرايات الحمراء) مايلي:

- عمر المريض أقل من ٢٠ سنة أو أكبر من ٥٠ سنة . وجود ألم مستمر متفاقم لا يزول بالراحة
- الألم الصدري . قصة أو أعراض خبثات أو إصابة بالتدرن
- الإستعمال الجهازى للقشرانيات السكرية (الستيروئيدات)
- وجود أعراض بنوية (مثل التعرق ،الوهن ،فقد الوزن)

مظاهر الألم الجذري (الجدول ١٥،٣)
ألم الجذر العصبي • ألم بالساق وحيد الجانب أكثر شدة من ألم أسفل الظهر • ينتشر خلف الركبة • خدر بنفس التوزيع • علامات تخريش عصبي (تحدد رفع الساق الممدودة ،تخريش حدوث الألم) • علامات حسية وحركية أو اضطراب منعكسات (مرتبطة بجذر عصبي واحد)
متلازمة ذيل الفرس • صعوبة التبول • فقد مقوية المعصرة الشرجية أو سلس البراز • خدر مقعدي • اضطراب المشية • ألم ،مضض ، أو خدر يصيب إحدى أو كلا الساقين

يكشف الفحص السريري وجود تشوه مؤلم بالعمود الفقري مع علامات عصبية جذرية متعددة المستويات

ومن المهم دائما نفي متلازمة ذيل الفرس cauda equina syndrome

الألم الالتهابي Inflammatory pain

يبدأ الألم الناجم عن التهاب الفقرات بشكل تدريجي ،ويحدث بعمر أقل من ٤٠ سنة وتكون الإصابة محورية متناظرة تصيب العديد من اجزاء العمود الفقري .

يحدث التهاب المفصلين الحرقفيين العجزيين ألما عظريا بالإليتين ينتشر على الوجه الخلفي للفخذ، مع يبوسة صباحية مديدة تتحسن بالحركة والرياضة .

أمراض القرص الفقري التنكسية Degenerative disc disease

تسبب ألما عصبيا جذريا عند البالغين بسن الشباب (الجدول ١٥،٣) وتشيع إصابة الفقرات القطنية الرابعة والخامسة .ويتحسن حوالي ٧٠% من المرضى خلال ٤ أسابيع .وعندما تصاب عدة جذور عصبية بالإنضغاط كما عند مرضى داء باجت والفصال العظمي بالعمود القطني يكون العلاج اسعافيا وعاجلا .

الاستقصاءات Investigations

لا يتطلب الألم الميكانيكي أية استقصاءات ،أما المصابين بألم مستمر أكثر من ٦ أسابيع أو عند وجود رايات حمراء ،يجب أن يجرى لهم التصوير بالمرنان MRI الذي يمكن أن يكشف وجود تضيق بالقناة الفقرية ،انضغاطا بالحبل الشوكي أو الجذور العصبية ، اعتلالات المفاصل والفقر أو خراجا بسبب الانتان. هناك أهمية ذات قيمة للصور الشعاعية البسيطة بحالات الكسور الفقرية الضاغطة ،وبالفصال العظمي وأمراض القرص الفقري التنكسية عندما يكون وجودها متوقع. تكون الدراسة بالنظائر المشعة (ومضان العظام)مفيدة عندما نتوقع وجود نقائل عظمية خبيثة. تشمل الإستقصاءات الأخرى :

- الدراسة الدموية والكيميائية الحيوية ،سرعة التثفل ESR والبروتين الارتكاسي CRP (لمسح الانتان والأمراض الالتهابية)
- رحلان البروتينات الكهربائي بالدم والبول (من أجل الورم النقوي)
- تحري المستضد النوعي للبروستات PSA (من أجل سرطان البروستات)

التدبير Management

يشمل علاج الألم الميكانيكي :تطمين وتثقيف المريض ،استعمال المسكنات البسيطة والتحرك الباكر . لا تساعد الراحة المديدة في السرير في العلاج ولكنها تزيد من خطر حدوث الاعاقة المزمنة .

أسباب الألم الرقبي (الجدول ١٥،٤)
ألم ميكانيكي (ألم الوضعية ، فتق نواة لبية ، الرض ، الفصل العظمي) ألم التهابي(الخمج ،التهاب الفقر ، الداء الروماتويدي ،الألام الروماتيزمية العديدة) التهنؤات (النقائل العظمية ، الورم النقوي العديد ،اللمفوما) أسباب أخرى (ألم الليف العضلي ،الأجل) الألم الانعكاسي (من البلعوم ،الأسنان ،خناق الصدر ،ورم بانكوست .العقد اللمفاوية الرقبية)

يكون العلاج الفيزيائي التأهيلي مستطبا في المرضى الذين لم يشعروا بالتحسن بالعلاجات السابقة . وتستطب المعالجة الجراحية في أقل من ١% من المرضى.كما يتم تدبير الأمراض المهمة والخطرة حسب كل حالة على حدة .

الألم الرقبي Neck pain

يعد الألم الرقبي عرضا شائعا ويحدث كنتيجة للإجهادت والأذيات الفيزيائية (الاستلقاء المفاجئ بوضعية غير مريحة) أو مرافقا للإصابة بالفصال العظمي الفقري (الأسباب الشائعة بالجدول ١٥،٤). تزول معظم الأسباب عفويا ،أو بعد فترة قصيرة من العلاج بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية والمسكنات،وإستعمال طوقا طريا للعنق .

يجب أن تجرى الدراسة بالمرنان للمرضى المصابين بألم رقبى مستمر مع علامات انتشار جذري أو أعراض وعلامات عصبية .وعند الضرورة يجب اجراء استشارة جراحة عصبية .

ألم الكتف Shoulder pain

متلازمة الكفة المدورة Rotator cuff syndrome : يحدث في هذه الحالة الشائعة التهاب في الأوتار أو الأجرية حول المفصل الكتفي العضدي ويترافق مع ألم يثار بحركات المقاومة .تعالج الحالة بمسكنات الألم وحقن الستيروئيدات والعلاج الفيزيائي التأهيلي.

التهاب المحفظة الالتصافي (الكتف المتجمدة) Adhesive capsulitis (‘frozen shoulder’)

يتظاهر بالألم بالقسم العلوي للطرف العلوي يتطور خلال ٤-١٠ أيام قبل أن يبدأ بالزوال خلال المدة ذاتها .
تتحدد حركة المفصل الكتفي العضدي منذ البدء والذي يزداد ويصل لحدده الأعظمي عندما يخف الألم .
يلاحظ مضض والم أمام المفصل بالمراحل الباكرة والذي يسوء بحركات المفصل المفاجئية ،وفيما بعد يحدث تحدد حركة غير مؤلم يصيب كل حركات المفصل .
يشمل العلاج استعمال المسكنات والحقن الموضعي للستيروئيدات وممارسة التمارين الرياضية بتحريك الساعد حركة نواسية منتظمة ،ويكون السير الطبيعي بطيئا حتى الشفاء التام .

ألم المرفق Elbow pain

يحدث بشكل شائع بالأسباب الموجودة بالجدول ١٥،٥ .
يحدث التهاب الجراب الزجي Olecranon bursitis كاختلاط للإصابة بالإنتان ،النقرس أو الداء الروماتويدي (RA) rheumatoid arthritis .

يعالج ألم المرفق بالراحة واستعمال المسكنات ،الاستعمال الموضعي أو الجهازى لمضادات الالتهاب الالاستيروئيدية ،كما يمكن اللجوء للحقن الموضعي للستيروئيدات بالحالات المعقدة.

ألم اليد والمعصم Hand and wrist pain

يتوضع الألم في المفصل المصاب ماعدا الألم في المفصل السنعي السلامي الأول الذي ينتشر غالبا للأسفل نحو الابهام ونحو الوجه الكعبري للمعصم .

الأسباب الغير مفصلية والمسببة للألم في اليد تشمل :

• التهاب أغماد الأوتار العاطفة أو الباسطة وتحدث ألما وتورما مع أو بدون فرقعة ناعمة فوق السطوح الباسطة والجانبية لليد .

• التهاب غمد الوتر لدي كيرفان De Quervain's: يحدث عادة كأذية ناجمة عن الجهد المتكرر ويشمل غمد وتر مبعدة الإبهام الطويلة وباسطة الابهام القصيرة ، ويكون الألم والمضض شديدا فوق السطح الكعبري للجزء القاصي من الساعد ، وكذلك يلاحظ وجود ألم عند انحراف المعصم نحو الزند بشكل شديد والابهام مثبت فوق راحة اليد .

• ظاهرة رينو (الصفحة ٥٩٠)

• اعتلال الجذور العصبية C8/T1

• الحثل الودي الانعكاسي Reflex sympathetic dystrophy نقص الفعالية الودية الموضع الناجم عادة عن الكسور.

الأسباب الموضعية لألم المرفق (الجدول ١٥،٥)		
الإصابة	مكان الألم	موجودات الفحص السريري، الاختبارات
مرفق التنس	اللقيمة الوحشية ينتشر الى باسطات الساعد	مضض فوق اللقيمة يحرض الألم بمقاومة البسط الفاعل للمعصم
مرفق الغولف	اللقيمة الانسية ينتشر الى عاطفات الساعد	مضض فوق اللقيمة يحرض الألم بمقاومة العطف الفاعل للمعصم
التهاب الجراب الزجي	الزج	مضض وتورم فوق الزج

الأسباب الشائعة لألم الطرف السفلي (الجدول ١٥،٦)		
الإصابة	مكان الألم	الموجودات السريرية
التهاب جراب المدور	بالمنطقة العلوية الوحشية للفخذ يسوء بالاضطجاع على منطقة الإصابة ليلا	الم فوق المدور الكبير
التهاب الوتر المقرب	بالمنطقة الداخلية العلوية للفخذ عادة مرتبط بالرياضة أمام الداغصة الحفرة المنبضية	مضض فوق المقربات(وتر –عضلة) يثار الألم بالمقاومة الفاعلة لتقريب الورك ألم وتورم متموج أمام الداغصة تورم مؤلم في الحفرة المنبضية يخف عادة بالتمسيد والركبة بوسط العطف مضض تحت العقب (مكان ارتكاز الصفاق)
التهاب الصفاق الأخصي	تحت العقب يسوء بالوقوف والمشي أعلى وأمام الظنبوب	يصيب المراهقين يثار الألم بمقاومة بسط الركبة الفاعل مضض بعصر الوتر يثار الألم بالوقوف على رؤوس الأصابع أو بمقاومة عطف الأخص
التهاب العظم والغضروف(داء أوسكود شلاتر)	موضع في الوتر	
التهاب وتر آشيل		

ألم الطرف السفلي Lower limb pain

ذكرت أشيع أسباب الألم بالطرف السفلي في الجدول ١٥،٦

أسباب الألم والضعف العضلي الداني (جدول ١٥،٧)	
التهاب العضلات العديدة، التهاب الجلد والعضلات، الألام الروماتيزمية العديدة	التهابي
قصور الدرق، فرط نشاط الدرق ومتلازمة كوشينغ، داء اديسون	غدي
عوز الفوسفوريلاز العضلية والفوسفو فروكتوكيناز، نقص البوتاسيوم، تلين العظام	استقلابي
الكحول، الفيبرات، الستاتينات، الكوكائين، بنسيلامين، زيدوفودين	دوائي /سموم
الإيدز، الفيروس المضخم للخلايا، فيروس ابشتاين بار، المكورات العنقودية، التدرن، البلهارسيا	انتانات

الألم والضعف العضلي Muscle pain and weakness

يجب التمييز بين الشعور الشخصي بالضعف العام أو التعب وبين الضعف العضلي الحقيقي الناجم عن نقص القوة العضلية. حيث أن التعب والشعور بالضعف العام يشاهد كتظاهرة في العديد من الأمراض ومنها مرض الإكتئاب، بينما الضعف العضلي الحقيقي قد يكون تظاهرة لمرض من منشأ عضلي.

يسبب ضعف العضل الداني صعوبة في النهوض من وضعية الجلوس وكذلك صعوبة في رفع اليدين فوق الرأس.

ذكرت في الجدول ١٥،٧ أهم أسباب اعتلال العضل الداني.

تقاس القوة العضلية حسب مقياس معين بدراجات حسب MRC (Medical Research Council)
• درجة القوة ٠ لا يوجد تقلص عضلي • درجة القوة ٥ يوجد قوة كاملة

تشمل الدراسة الكيميائية الحيوية والدموية معايرة سرعة التثفل، البروتين الارتكاسي، الكرياتين كيناز CK. ويجب أن تتم معايرة ٢٥ هيدروكسي فيتامين د ٣ وهرمون جارات الدرق في المصل عند توقع الإصابة بتلين العظام.

إن ارتفاع مستويات الكرياتين كيناز المصلية تقترح وجود مرضا عضليا ولكن دون أن تحدد السبب.

يمكن أن ترتفع سرعة التثفل والـ CRP في التهاب العضلات.

يستطب تخطيط العضلات الكهربائي EMG والخزعة العضلية لوضع التشخيص، كما يفيد التصوير بالمرنان لكشف البؤر الموضعية الغير طبيعية بالعضلات ويزيد من حساسية الخزعة العضلية.

أسس تدبير الاضطرابات العضلية الهيكلية

تتضمن مايلي :

- تثقيف وتوعية المريض • تسكين الألم • الحفاظ على الوظيفة بشكل أعظمي • تعديل الحديثة المرضية بشكل مفيد

● يمكن الحصول على نتائج علاجية فعالة عندما يكون فريق العلاج الطبي متعدد التخصصات.

التثقيف وتغيير نمط الحياة

● تم إثبات أن تثقيف المريض وتوعيته يساعد في تخفيف الألم ومنع العجز الوظيفي.

● إن ممارسة التمارين المقوية للعضلات موضعيا بالتوازي مع ممارسة التمارين الهوائية يزيد من الفائدة العلاجية

● من المفيد استخدام وسائل علاجية اضافية مثل الأحذية الماصة للصدمات ،الوسائل المساعدة في المشي وتخفيف الوزن في المرضى البدنيين .

● اعطاء محاضرات في وسائل مواجهة الأمراض (مثل اليوغا ،تمارين الاسترخاء ،تجنب سلوك عدم التكيف مع الألم) والتي تساعد المرضى المصابين بمرض غير قابل للشفاء.

العلاج الدوائي

المسكنات Analgesia

يعتبر الباراسيتامول مفيدا في علاج الألم الخفيف الى متوسط الشدة .ويؤثر بتنشيطه انتاج البروستاغلاندين المركزي ،ولكنه قليل التأثير على انتاج البروستاغلاندين المحيطي .وهو دواء آمن قليل الكلفة المادية ولكن له بعض مضادات الاستطباب وبعض التداخلات مع الأدوية الأخرى.يعتبر الباراسيتامول الدواء المسكن الأول لعلاج الألم في معظم المرضى .ويعطى مع الكودئين أوديهيدروكودئين إن لم يسكن الألم بشكل كاف.

تستعمل الأدوية المركزية التأثير مثل الترامادول و ميبنازينول في علاج الألام الشديدة كعلاج قصير الأمد،وهي أدوية أكثر فاعلية من الباراسيتامول ولكن لها اختلاطات عديدة خاصة عند المسنين(مثل الامساك ،الصداع وتغيم الوعي،الدوخة والنعاس)وقد تظهر أعراض السحب عند استعمالها بشكل مزمن .
يعد نيفوبام nefopam مسكنا غير مخدر يمكن أن يكون مفيدا في علاج الألم المتوسط الشدة (بجرعة ٣٠-٩٠ ملغ ثلاث مرات يوميا)ولكن يحد من استعماله ترافقه بآثار جانبية (مثل الغثيان ،القلق ،جفاف الفم) .
يمكن أن نستعمل في المرضى ذوي الألم الشديد المورفين و أوكسيكودون.

مضادات الالتهاب اللاستيرويدية (NSAIDS) Non-steroidal anti-inflammatory drugs

تعتبر مضادات الإلتهاب اللاستيرويدية (مثل الإيبوبروفين ،ديكلوفيناك) أدوية علاجية فعالة في مكافحة الألم واليبوسة المديدة المرافقة للأمراض الالتهابية ،كما تساعد في إنقاص الألم الناجم عن الانتقالات العظمية الخبيثة .

تؤثر مضادات الالتهاب اللاستيرويدية بتنشيطها خميرة السيكلو أوكسيجيناز cyclo-oxygenase (COX) وبالتالي تنقص من تركيب البروستاغلاندينات (الشكل ١٥،١) ،وهناك شكلان من الـ COX مشفران بمورثات متميزة .

إن استطبابات استعمال مضادات الالتهاب اللاستيرويدية وتأثيراتها الجانبية والجرعات الدوائية مذكورة بالصفحة (٧٨٩) .

العوامل الموضعية Topical agents

تؤمن الكريمات الحاوية على مضادات الالتهاب الستيروئيدية والكابيسين (خلاصة فلفل التشيلي chilli extract) إراحة فعالة وأمنة من الألم الناجم عن الالتهاب المفصلي (وخاصة الفصال العظمي OA) والاصابات حول المفصل، ويمكن أن تستعمل في العلاج لوحدها أو مع استعمال المسكنات الفموية.

يحرر الكابيسين موضعيا المادة P450 من الألياف الناقلة لحس الألم، ولذلك يبدأ الاستعمال يشعر المريض بحس حارق ولكن مع الاستمرارية ينقص فعالية المادة P450 وبالتالي ينقص الشعور بالألم .

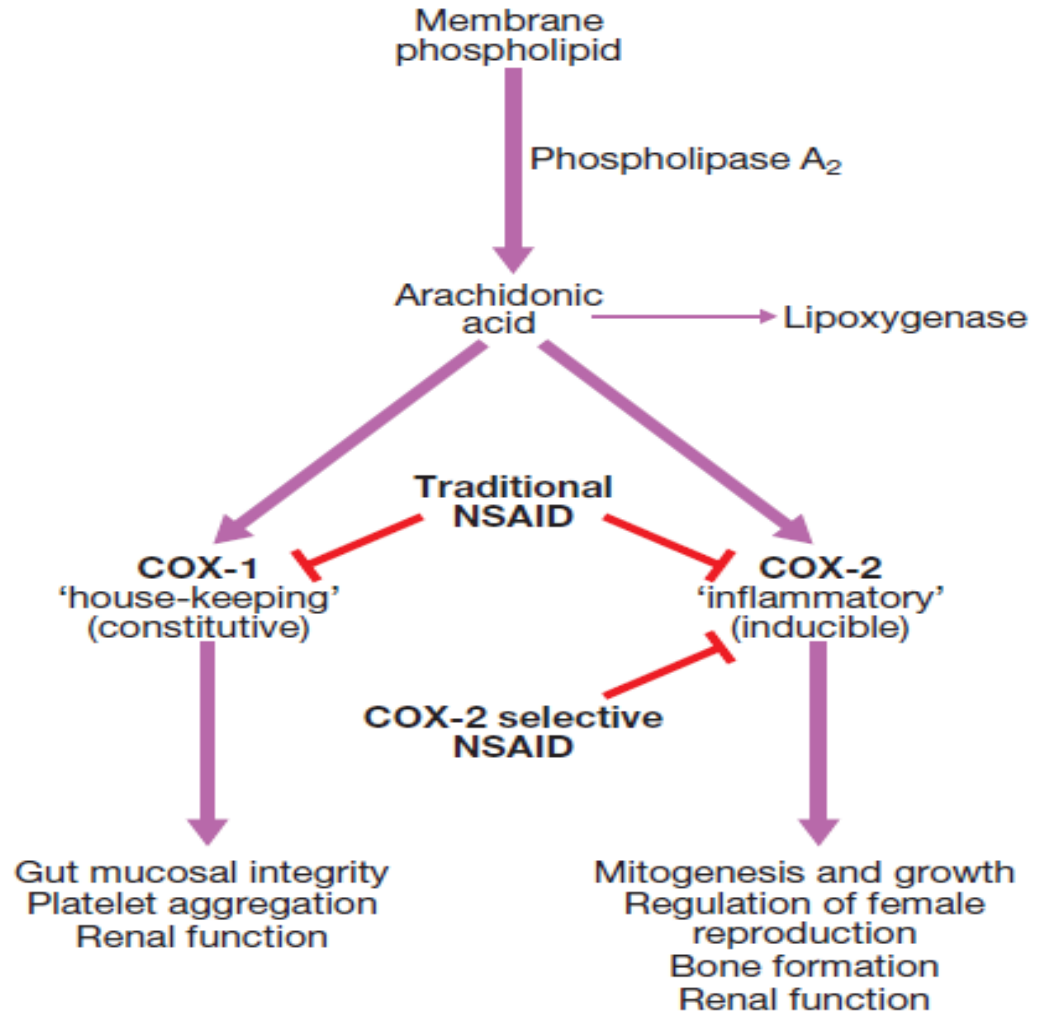
التدخلات الغير دوائية

إن استعمال الحرارة الموضعية، كمادات الثلج أو حمامات الشمع، يؤدي إلى ارتخاء العضل وتؤمن إراحة مؤقتة للألم في العديد من الأمراض الروماتيزمية .

يؤدي العلاج المائي إلى ارتخاء العضلات وسهولة تحريك المفاصل في البيئة الدافئة المريحة للألم بدون الجاذبية الأرضية أو أي إجهاد فيزيائي .

يعزز تثقيف المريض واستعمال هذه الوسائل مع التعاون مع الطبيب المعالج من فعالية علاج المريض.

يؤمن استعمال الجبائر راحة مؤقتة ودعما للمفاصل المصابة بالألم، مع تجنب الراحة المديدة وينصح بالتحريك المبكر، كما تستعمل الأجهزة التقويمية كأجهزة دائمة لإنقاص عدم ثبات المفصل ومنع الحركات الشاذة المفرطة. ويكون استعمالها مناسباً في المرضى المصابين بالعجز الشديد ولا يمكن إجراء العلاج الجراحي . وغالبا يجب أن تكون مصنوعة خصيصا لكل مريض .



الشكل ١٥،١: سبيل COX-1 and COX-2

تحافظ الاجهزة المساعدة على كرامة المريض وتمنحه استقلالية خلال فعالياته الحياتية اليومية وعلى سبيل المثال استعمال المرحاض ذو الكرسي المناسب ، واستعمال المقاعد المناسبة الإرتفاع ، استعمال صنادير المياه ذات المقابض المناسبة ، استعمال الدوش بدلا من الحمام ، استعمال أدوات المائدة المناسبة واستعمال أيدي ممدودة لللبس الجوارب والألبسة الضيقة ، وتكون الفائدة العظمى باستشارة المعالج المهني .

الجراحة

ينقص استئصال زليل الوتر وتحرير الأنسجة الرخوة من الأعراض الالتهابية ويحسن الوظيفة ، ولكن استئصال الزليل لا يمنع تطور المرض ولكنه يؤمن إراحة من الألم عندما تفشل العلاجات الأخرى .

يمكن أن تشمل الجراحة قطع العظم (قطع العظم لتصحيح عمل العظم ميكانيكيا) ، تصنيع المفصل جزئيا أو كلياً و تبديل المفصل أو قسط المفصل (joint fusion) .

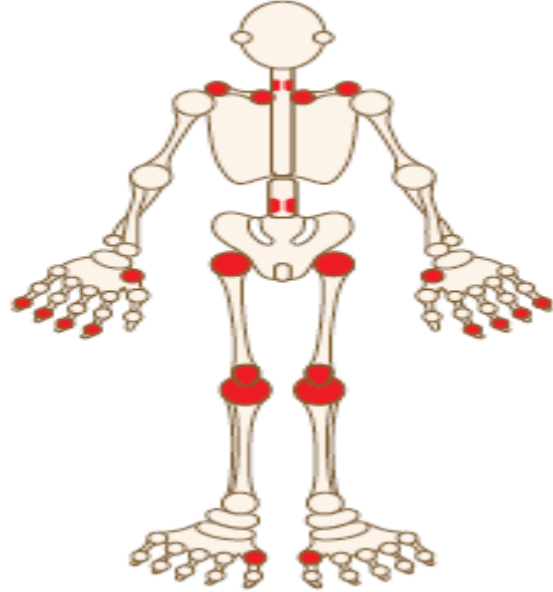
الفصال العظمي (OA) OSTEOARTHRITIS

يعد الفصال العظمي (التهاب المفاصل التنكسي) أكثر أشكال التهابات المفاصل شيوعا . ويرتبط حدوثه بقوة مع التقدم بالعمر ،فهو السبب الأكبر المسبب للألم والعجز عند المسنين وعند النساء خاصة.

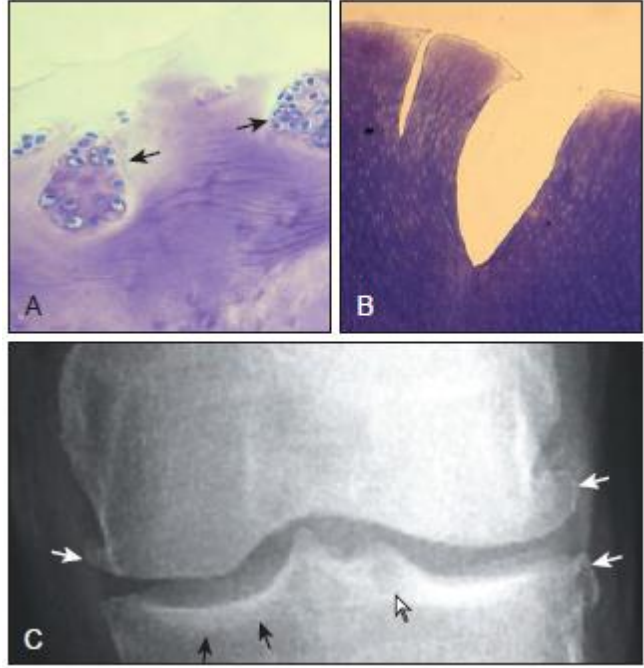
يصيب الفصال العظمي الركبتين بنسبة ٤٥% والوركين بنسبة ٢٥% من المرضى ،ويتميز بفقد موضع للغضروف المفصلي مع تشكل عظمي جديد وإعادة صياغة المفصل ولايكون الالتهاب مظهرا أساسيا . يصيب الفصال العظمي المفاصل الصغيرة والكبيرة (الشكل ١٥،٢) وبشكل خاص مفصل الركبة والورك .

يعتبر الإجهاد المتكرر على المفاصل أثناء العمل أو ممارسة الرياضة عاملا مؤهبا (عمال المناجم ،المزارعين ، الرياضيين) .بينما ممارسة الرياضة لا تزيد خطر الإصابة بالفصال العظمي الا إذا كان هناك رض مفصلي هام .

تترافق الأذيات المفصالية الولادية (انزلاق المشاشة الفخذية) مع الفصال العظمي وتحدث كنتيجة لعدم توزع الاجهاد الفيزيائي على كل نقاط المفصل بشكل متساوي. ويمكن أن تلعب السيتوكينات التي ينتجها النسيج الشحمي دورا في الأذية الغضروفية .كما أنه للعوامل الوراثية دورا مهما في الإصابة بهذا المرض.حيث بينت دراسة الأسر المصابة أن الاستعداد الوراثي للإصابة بالفصال العظمي يتراوح بين ٤٣% في إصابة مفصل الركبة و ٦٠-٦٥% في إصابة مفاصل الورك واليدين .



الشكل ١٥،٢ توزع الفصال العظمي (الفصال العظمي يصيب أي مفصل زليلي وخاصة التي باللون الأحمر)



الشكل ١٥،٣ التغيرات المرضية بالفصال العظمي .

A تكاثر الخلايا الغضروفية مشكلة أعشاشا غير طبيعية تتخلل اللحمية الخالية من الخلايا الغضروفية الطبيعية **B** تليف الغضروف المفصلي **C** العلامات الشعاعية المميزة في مفصل الركبة المصاب :تشكل نابتات عظمية على حواف المفصل (السهم الأصفر) وتصلب العظم تحت الغضروف (السهم الأسود) مع كيسات تحت الغضروف (السهم المفتوح)

إن تقويض الاغريكان والكولاجين بالغضروف المفصلي بواسطة الانزيمات مع تشققه ونقص ثخانتة يشكل الأمراض الأساسية في حدوث الفصال العظمي .(الشكل ١٥،٣).ويمكن أن يكون تشكل الكيسات العظمية تحت الغضروف نتيجة للنخر العظمي الناجم عن ازدياد الضغط على الغضروف الضعيف والعظم

إن إعادة صياغة العظم والغضروف تنقص سماكته تدريجيا وتغير حواف المفصل إذ ينمو على حواف المفصل غضروف ليفي جديد ما يلبث أن يتعظم مشكلا نابتات عظمية .ويترافق ذلك مع ضمور العضلات المحيطة بالمفصل وفرط تصنع الغشاء الزليل ورقة المحفظة المفصالية .

المظاهر السريرية Clinical features

الأعراض

- الألم والتحدد الوظيفي • يكون البدء تدريجيا خلال أشهر أو سنوات • يسوء الألم بالحركة ويخف بالراحة



الشكل ١٥،٤ الفصل العظمي العقدي Nodal osteoarthritis

يشاهد عقد هيردان مع انحراف وحشي للمفاصل السلامية البعيدة وتشاهد عقد بوشار على المفاصل السلامية القريبة

• يترافق مع يبوسة صباحية (أقل من ١٥ دقيقة) وصعوبة بدء الحركة بعد الراحة (بعكس الأمراض المفصالية الالتهابية) • يكون الألم بمفصل واحد أو عدة مفاصل.

الفحص السريري

• تحدد حركات المفصل • يجس فرقة عظمية • يوجد تورم بالعظم وتشوه حول حواف المفصل • يجس مضض على المفصل أو حول المفصل • وجود الضمور العضلي • قد يشاهد التهاب الغشاء الزليل الذي يكون غائبا عادة.

الفصل العظمي العقدي المعمم

يوجد تأهب وراثي قوي للإصابة بهذا الشكل الشائع من الفصل العظمي، ويكون أكثر شيوعا في النساء متوسطي العمر. يشكو المصاب من ألم ويبوسة وتورم في الأصابع والمفاصل السلامية البعيدة بشكل أكثر من القريبة، كما تصاب المفاصل المصابة بتورمات تصبح قاسية فيما بعد مكونة عقد هيردان (على السلاميات البعيدة) وعقد بوشار (على السلاميات القريبة) (الشكل ١٥،٤). كما تشيع إصابة المفصل السنعي السلامي الأول. كما هناك زيادة شديدة في خطر الإصابة بالفصل العظمي في المفاصل الأخرى وخاصة في مفصل الركبة. و يعتبر هذا الشكل جيد الانذار من الناحية الوظيفية

الفصل العظمي بالركبة Knee OA

يمكن أن تكون الإصابة بدئية أو ثانوية تالية للرض وخاصة في الرجال وتكون الإصابة النموذجية أحادية الجانب. يتوضع الألم عادة في الناحية الأمامية والانسية لمفصل الركبة، وتظهر الصعوبة الوظيفية بالمشي لمسافات كبيرة، عند النهوض من الجلوس وعند الانحناء لللبس الحذاء.

يبيد الفحص السريري :

• مشية تشنجية غير متناظرة لتجنب الألم (تجنب تحميل الوزن على الجهة المصابة)

•تتظاهر التشوهات المفصالية بشكل فحج وبشكل أقل روح أو عطف ثابت

•تورم العظم حول المفصل

•ضمور العضلة مربعة الرؤوس الفخذية

•مضض مفصلي أو حول المفصل

•تحدد عطف/بسط المفصل مع فرقة عظمية

الفصال العظمي بالورك Hip OA

يكون الألم الناجم عن الفصال العظمي في الورك عميقا عادة ويتوضع أمام المغبن مع انتشار للإليتين ،الفخذ أو الركبة. إن الألم جانب الورك والذي يسوء بالاضطجاع على الجهة المصابة مع مضض على المدور يقترح الاصابة بالتهاب الجراب الثانوي على المدور .

تكون الصعوبات الوظيفية كما في الاصابة بمفصل الركبة .

يبيدي الفحص السريري :

• مشية معاوضة لتجنب حدوث الألم • ضمور العضلة مربعة الرؤوس والعضلات الاليوية

•الم وتحدد حركة الدوران الداخلي والورك بوضعية العطف (العلامة الأبرك لاصابة الورك بالفصال العظمي).كما يمكن أن تتأثر بقية الحركات مع تطور المرض.

•مضض أمام المغبن

•دوران خارجي للورك مع تشوه ثابت بالانعطاف

الفصال العظمي بالعمود الفقري Spine OA

يصيب بشكل أساسي الفقرات الرقبية والقطنية ويتظاهر سريريا بألم رقبي أو قطني ،قد ينتشر للطرفين العلويين ،الاليتين والساقين نتيجة لانضغاط الجذور العصبية .

الفحص السريري يبيدي وجود تحدد في مجال الحركة ،زوال القعس القطني ،وكذلك وجود العلامات العصبية التي تؤكد وجود الانضغاط الجذري .

الإستقصاءات

تظهر الصور الشعاعية البسيطة وجود تضيق المسافة المفصالية ،تصلب العظم تحت الغضروف ،النايات العظمية والكيسات العظمية. و دون وجود ارتباط بين الموجودات الشعاعية وبين الأعراض وشدة العجز الوظيفي .

يستطب التصوير بالمرنان MRI إذا كان هناك احتمال وجود انضغاط جذر عصبي.

تكون التحاليل المخبرية الدموية الروتينية طبيعية بالفصال العظمي.

التدبير

أسس العلاج تتبع القواعد المشروحة في (الصفحة ٥٦٨-٥٧٠) وتشمل :

- شرح كامل عن طبيعة الفصال العظمي ● ممارسة التمارين الرياضية المقوية للعضلات ● انقاص الاجهاد الميكانيكي الزائد عن المفصل (انقاص الوزن ،ارتداء أحذية ماصة للصدمات ،استعمال أجهزة مساعدة أثناء المشي).
- المسكنات (يجب البدء باستعمال الباراسيتامول ومن ثم يمكن استعمال مضادات الالتهاب اللاستيرويدية موضعيا أو استعمال حمض الكابسايك موضعيا)
- يمكن استعمال الباراسيتامول ومضادات الالتهاب اللاستيرويدية فمويا و من ثم المسكنات المخدرة .
- يمكن أن يؤدي حقن الستيروئيدات داخل المفصل لتسكين الألم بشكل سريع بالألام المتوسطة الشدة والشديدة.
- العلاج الفيزيائي موضعيا بشكل حرارة موضعية أو برودة
- يستطب العلاج الجراحي في المرضى الذين لايمكن ضبط الألم عندهم مع ازدياد شدة العجز الوظيفي على الرغم من العلاج الدوائي، وتشمل الجراحة قطع العظم أو تبديل المفصل .

التهاب المفاصل المحدث بالبلورات CRYSTAL-INDUCED ARTHRITIS

يؤدي توضع البلورات في وحول المفاصل إلى التهابات مفصلية حادة ومزمنة.

النقرس GOUT

يسبب توضع بلورات يورات أحادية الصوديوم في المفاصل الزلالية الإصابة بالنقرس .وتبلغ نسبة انتشاره ١-٢ ٪ من السكان.

أسباب فرط البورات والنقرس (الجدول ٨، ١٥)

نقص الاطراح الكلوي (أكثر من ٩٠ ٪ من الحالات)
نقص وراثي بالطرح الانبوبي للبولات القصور الكلوي العلاج الدوائي (على سبيل المثال :التيازيدات ،مدرات العروة، الجرعات المنخفضة من الاسبرين،السيكلوسبورين) الانسمام بالرصاص (على سبيل المثال شاربي الخمر المصنوع بشكل غير شرعي) الحماض اللبني (الكحول) زيادة الوارد
اللحم الأحمر ،المأكولات البحرية ، الأحشاء مثل الكبد والدماغ زيادة الانتاج
فرط التكاثر النقوي والاضطرابات اللمفية التكاثرية ،العلاج الكيماوي للابيضاضات ،الصداف زيادة التركيب غالبا غير معروفة السبب و قد تكون عوز خميرة نوعية مثل عوز خميرة الغلوكوز ٦ فوسفات نادرا

يكثر النقرس في الرجال وبعض المجموعات العرقية وتزداد نسبة الإصابة مع التقدم بالعمر. وينتج حمض البول بالجسم بشكل أساسي من استقلاب البورينات، كما هنك جزء يأتي مع الغذاء .

تزداد نسبة الإصابة بالنقرس كلما ارتفعت مستويات حمض البول المصلية وكذلك كلما طالت مدة بقاءه مرتفعا ، ومع وجود المتلازمة الاستقلابية (الصفحة ٣٨٥) والتي يعتبر فرط اليورات من كياناتها.

اسباب فرط اليورات المصلية مذكورة بالجدول ٨، ١٥.

المظاهر السريرية Clinical features

النقرس الحاد Acute gout

بتظاهر النقرس الحاد بألم شديد سريع البدء في مفصل وحيد بعيد والأشيع في المفصل المشطي السلامي لإبهام القدم (الصورة ١٥،٥) وبشكل أقل في مفاصل الكاحل، القدم، الركبة، اليد، المعصم، المرفق.

ييدي الفحص السريري وجود التهاب زليل واضح مع تورم، الجلد يكون لماعا وممضا بشدة، ويمكن أن يوجد حرارة موضعية وتورم حول المفصل، وتكون الأعراض محددة لذاتها خلال ٥-١٤ يوم.

يشمل التشخيص التفريقي التهاب المفصل العدوائي، التهاب النسيج الخلوي والتهاب المفصل الارتكاسي.

النقرس المعاود المزمّن Recurrent and chronic gout

يتلو هجمة النقرس الحاد ويمكن أن يصاب العديد من المرضى بهجمة ثانية خلال عام، ويزداد تكرار الهجمات مع الوقت، حيث تصاب العديد من المفاصل بتوضع بلورات يورات الصوديوم مما يؤدي لتخرب المفصل وإزمان الألم.

النقرس التوفي المزمّن Chronic tophaceous gout

تتوضع بلورات يورات الصوديوم (بلورات ابرية) حول السطوح الباسطة للأصابع (١٥،٥-B)، الساعد، المرفقين، حول وتر أشيل وفي صيوان الأذن، وتعتبر التوفيات مظهرا متأخرا للنقرس.

التظاهرات الكلوية وتظاهرات الطرق البولية Renal and urinary tract manifestations

يختلط فرط اليورات المصلي المزمّن بتشكّل حصيات كلوية (الصفحة ١٩٠) وأحيانا يؤدي التهاب الكلية الخلالي الناجم عن ترسب اليورات بالكلية لاضطراب الوظيفة الكلوية. وخاصة عند مرضى النقرس التوفي المزمّن والمعالجين بالمدرات.



الشكل ١٥،٥ النقرس الحاد يحدث التهابا بالمفصل المشطي السلامي الأول (A. podagra) وتوفيات (B) الاستقصاءات

تبدى دراسة السائل المفصلي المبزول وجود بلورات اليورات التي تبدو ابرية طويلة سلبية الكسر للضوء تحت المجهر المستقطب .

يكون السائل المفصلي بالنقرس الحاد عكرا كنتيجة لوجود عدد كبير من الكريات البيض العدلة (<٩٠%).

يكون مستوى حمض البول المصلي عادة مرتفعا ولكنه بحد ذاته يعتبر غير مشخص للنقرس، و خاصة أنه خلال الالتهاب الحاد يمكن أن تنخفض مستويات حمض البول المصلية ولذلك عندما يكون مستوى حمض البول المصلي طبيعيا لا ينفي الإصابة بالنقرس .

يجب أن نعاير كرياتينين المصل لكشف اضطراب الوظيفة الكلوية .

كما يلاحظ وجود فرط عدلات مع ارتفاع البروتين الارتكاسي بالنقرس الحاد .

إن اجراء التعداد العام FBC وقياس سرعة التثفل يمكن أن تكشف وجود إصابة بأمراض النقي التكاثرية خلال فترة هجوع النقرس بعد الهجمة الحادة.

يكون المفصل طبيعيا بالنقرس الباكر بالصور الشعاعية البسيطة عادة .بينما نشاهد العلامات الشعاعية المميزة للفصال العظمي الثانوي والإنتكالات في النقرس المزمن .

التدبير

يعتبر استعمال مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية الفموي العلاج الأمثل لهجمة النقرس الحاد ،ويمكن أن نريخ الأعراض باستخدام مخدة من الثلج .

يكون استعمال الكولشيسين الفموي علاجا فعالا جدا ولكن الأثار الجانبية للعلاج شائعة (اقياء ،إسهال) .

يكون البزل المفصلي وحقن الستيروئيدات داخل المفصل وسائل علاجية فعالة في الحالات الشديدة.

العلاج طويل الأمد:

يخفض العلاج بالألوبورينول مستويات حمض البول المصلية وذلك بتثبيطه خميرة الكزاننتين أوكسيداز وبذلك ينقص تحول الهيبوكزاننتين والكزاننتين إلى حمض البول. ويستطب في المرضى ذوي الهجمات المتكررة للنقرس الحاد وعند وجود التوفيات وكذلك عند تخرب المفصل أو الأذية الكلوية.

يمكن أن يحرص البدء بالألوبورينول هجمة نقرس حادة ولذلك يجب البدء به بعد انتهاء الهجمة الحادة وأن يشارك بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية أو الكولشييسين لعدة أسابيع .

يجب الإنتباه لعوامل الخطورة :

● ينصح المرضى البدينين بانقاص الوزن ● تجنب الإكثار من تناول البيرة

● إيقاف استعمال المدرات إن أمكن

● تجنب الحمية الغنية بالبورينات (الطعام البحري ،اللحم الأحمر ،الأحشاء مثل الكبد والطحال) .

توضع بلورات الكالسيوم البيروفوسفات دي هيدرات

calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition

يؤدي ترسب بلورات الكالسيوم بيروفوسفات ديهدرات في الغضروف المفصلي إلى الكلاس الغضروفي وتتضمن عوامل الخطورة العمر ،الفصال العظمي وفرط نشاط جارات الدرق البدئي ،ونادرا ما تترافق مع الأمراض الاستقلابية (مثل داء الصباغ الدموي ،نقص الفوسفات ونقص المغنيزيوم ،داء ويلسون).

المظاهر السريرية

يعد التهاب الغشاء الزليل الحاد (النقرس الكاذب) من أكثر أسباب التهاب المفصل الوحيد الحاد شيوعا عند المسنين .ويصاب مفصل الركبة بشكل اساسي وبشكل أقل شيوعا المعصم ،الكتف و الكاحل .

تشبه هجمة النقرس الكاذب هجمة النقرس الحاد مع بدء سريع للألم واليبوسة والتورم.

يبيدي الفحص السريري وجود احمرار الجلد فوق المفصل مع مضض واضح وعلامات التهاب الغشاء الزليل (انصباب غزير بالمفصل ،حرارة موضعية وتحدد الحركة) .

يمكن أن ترتفع حرارة المريض ويكون التشخيص التفريقي مع التهاب المفصل العدواني والنقرس .

التهاب المفاصل ببلورات بيروفوسفات الكالسيوم المزمن Chronic CPPD arthritis

تحدث الأعراض المزمنة عادة عند النساء المسنات ويكون التوزع مثل النقرس الكاذب ووتشمل الألم المزمن مع يبوسة مفصلية غير ثابتة .

تبدي المفاصل المصابة علامات الاصابة بالفصال العظمي (تورم عظمي ،فرقة عظمية وتحدد حركة المفصل) مع وجود درجات مختلفة من التهاب الغشاء الزليل .

الاستقصاءات

في هجمة النقرس الكاذب الحادة يبدي السائل المفصلي المبزول وجود بللورات صغيرة معينة الشكل إيجابية الكسر للضوء تحت المجهر المستقطب .ويجب اجراء فحص مباشر ولطخة غرام وزرع السائل المفصلي لنفي الخمج .

يمكن أن يظهر التصوير الشعاعي كلاسا غضروفيا بالمفصل المصاب .

يجب اجراء الدراسة الدموية والكيميائية الحيوية لنفي وجود الأسباب الاستقلابية لترسب بلورات الكالسيوم بيروفوسفات عند المرضى الشباب وغيرهم المصابين بالمرض عديد المفاصل .

التدبير

يؤدي بزل المفصل وحقن الستيروئيدات إلى إراحة سريعة للألم .كما يفيد استعمال مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية والكولشيسين في هجمة النقرس الكاذب الحاد .

ألم الليف العضلي FIBROMYALGIA

يعتبر ألم الليف العضلي سببا شائعا للألم الناحي المعمم والعجز الوظيفي ،ويترافق غالبا مع شكاوى مرضية لا يمكن تفسيرها بإصابة جهاز معين من أجهزة الجسم.

تبلغ نسبة انتشار ألم الليف العضلي بالمملكة المتحدة ٢-٣% وتزداد مع التقدم بالعمر لتبلغ الذروة ٧% عند النساء بعمر فوق ٧٠ سنة ،مع سيطرة اصابة النساء بنسبة ١٠/١ .

تشمل عوامل الخطورة :

الكرب الناجم عن الحوادث الحياتية مثل عدم التجانس الزوجي ،الكحولية ،الإيذاء والاعتداء ،الدخل المنخفض ،الاعتداءات في مرحلة الطفولة المصرح عنها شخصا .

لم يكن بالإمكان تحديد تغيرات بنوية أو التهابية أو استقلابية على الرغم من كشف وجود تغيرات غير طبيعية بالحركات الغير سريعة بالعينين (REM) .ويعتبر اختلال عملية معالجة النوم و معالجة الألم مركزيا عوامل محتملة .

المظاهر السريرية والاستقصاءات

يتظاهر ألم الليف العضلي بمظاهر سريرية مثل الألم الناحي المتعدد الذي لا يستجيب للعلاج بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية و الذي يصيب منطقة الرقبة ،الظهر ،الطرفين العلويين والسفليين .

يشكو المريض من تعب وعدم القدرة والعجز و خاصة صباحا .وعلى الرغم من القدرة على أن يخدموا أنفسهم (القيام بالأعمال الشخصية) فإنهم يعانون من القيام بمهام عدة مثل التسوق والقيام بالأعمال المنزلية ،حتى أن بعض المرضى ربما يتخلون عن عملهم بسبب الألم والتعب .

لا توجد مظاهر حركية مثل الصداع التوترى أو متلازمة الأمعاء الهيجية والمثانة الهيجية .

يبيدي الفحص السريري فرطا في الحساسية للألم في العديد من المناطق المؤلمة خاصة عند الضغط المعتدل الذي يمكن أن يعطي شعورا غير مريحا عند الناس الطبيعيين ولكنه مريض ألم الليف العضلي يجفل مع سحب الطرف .

على الرغم من أن جميع الاستقصاءات عند مرضى ألم الليف العضلي طبيعية ،لابد من نفي الحالات الهيكلية العضلية المشابهة.

التدبير

يجب تطمين مريض ألم الليف العضلي أن ألمه غير ناجم عن أي التهاب أو مرض أو أذية نسيجية. يمكن أن يكون استعمال جرعات صغيرة من الأمتريبتلين مع أو بدون الفلوكسيبتين مفيدا. ويمكن أن يشعر المريض بأن حالته أحسن بعد ممارسة التمارين الرياضية المتدرجة الجهد . يجب تشجيع تقنيات الاسترخاء واستراتيجيات مواجهة الضغوط الحياتية التي تخدم النهج السلوكي المعرفي للمريض، كما يمكن أن تقدم المنظمات المهتمة بالمرضى دعما ذو قيمة .

انتان العظم والمفصل BONE AND JOINT INFECTION

التهاب المفصل العدواني Septic arthritis

يعتبر التهاب المفصل العدواني حالة إسعافية ،وينجم غالبا عن الانتشار الدموي للخمج الجرثومي من منطقة أخرى مثل الجلد والطرق التنفسية العلوية بنسبة أكثر شيوعا من غيرها ، وقد ينجم الخمج المفصلي منتجة جرح نافذ للمفصل أو بشكل ثانوي للبلز المفصلي بنسبة أقل شيوعا.

تشمل عوامل الخطورة للإصابة بالخمج المفصلي :التقدم بالعمر ،وجود مرض مفصلي سابق (خاصة الداء الروماتويدي)،الداء السكري وكذلك المرضى المثبطين مناعيا ،وسوء طرق اعطاء الأدوية وريديا.

المظاهر السريرية

يتظاهر التهاب المفصل العدواني عادة بالتهاب مفصل وحيد حاد أو تحت حاد ،ويكون المفصل متورما مع حرارة موضعية مع احمرار الجلد ، والم أثناء الراحة والحركة، وتشيع إصابة مفصل الركبة ومفصل الورك .

تعد الجراثيم العنقودية المذهبة أشيع الجراثيم إحداثا للخمج المفصلي بكل الأعمار .

تعد المكورات البنية أشيع الجراثيم عند البالغين الشباب النشطين جنسيا وتنتظاهر الإصابة بالام مفصلية هاجرة مع ترفع حروري بسيط وظهر بثرات جلدية مؤلمة،ويتلوها تطور التهاب مفصل وحيد أو قليل المفاصل .

يعد داء لايم والاصابة بالبروسيللا أسباب غير شائعة لالتهاب المفصل العدواني.

الاستقصاءات

يجب اجراء بزل السائل المفصلي الذي يبدو عكرا أو مدمى من أجل لطخة غرام والزرع ،ويمكن 'جراء البزل موجه بالتصوير بالأمواج فوق الصوت .

يمكن أن يكون زرع الدم إيجابيا في مرحلة تجرثم الدم .

تظهر التحاليل الدموية ارتفاعا في الكريات البيض وارتفاعا في سرعة التثفل والبروتين الارتكاسي، ولكنها يمكن أن تكون ضمن الحدود الطبيعية عند المسنين ومثبطي المناعة .

يستطب إجراء لطخات من الطرق التناسلية عندما تكون الاصابة بالبنيات متوقعة .

التدبير

● تسكين الألم ● إعطاء الصادات وريديا :يمكن إعطاء كخيار أولي الفلوكساسيللين بجرعة ٢ غرام ثلاث مرات يوميا تسريبا وريديا حتى تظهر نتيجة الزرع الجرثومي وبيان الجرثوم المسبب وحساسيته للصادات.

● تستمر المعالجة الوريدية لمدة اسبوعين ومن ثم نستمر بالعلاج عن طريق الفم بالصادات لمدة اربعة أسابيع. ● يبزل المفصل يوميا بزلا إفراغيا بالمراحل الأولى لانقاص الانصباب لهذه الأدنى ، وإن لم ننجع بذلك نلجأ للتفريغ الجراحي للمفصل المصاب ● يستطب التحريك المبكر للمريض

التهاب المفاصل الفيروسي Viral arthritis

يعد البارافيروس ١٩ أشيع الأسباب الفيروسية إحداثا لالتهاب المفاصل الفيروسي ، وبشكل أقل التهاب الكبد البائي والتهاب الكبد بالفيروس C ،الحصبة الألمانية وفيروس نقص المناعة المكتسب .

يتظاهر التهاب المفاصل الفيروسي عادة بشكل التهاب مفاصل عديد حاد مع ترفع حروري وطفح جلدي وتكون الأعراض محددة لذاتها .يثبت التشخيص بالدراسة المصلية للفيروسات .

ذات العظم والنقي Osteomyelitis

يسبب خمج العظم من الانتشار الدموي للجراثيم عادة ولكن أن يمكن أن يحدث كنتيجة للتلوث في الكسور المفتوحة ،أو نتيجة لأذية نافذة حتى العظم أو بعد الجراحة التقويمية .

تعد المكورات العنقودية أكثر الجراثيم المسببة شيوعا ،ومن ثم الزوائف الزنجارية Pseudomonas والمفطورات السلية Mycobacterium tuberculosis .

تشمل عوامل الخطورة العمر الشاب ،الداء السكري ونقص المناعة ،الداء المنجلي .

يتظاهر الانتان العظمي تشريحا مرضيا بشكل نخر عظمي محاطا بارتكاس التهابي بشكل الزهرة

. florid inflammatory response

المظاهر السريرية والاستقصاءات

تتظاهر بألم عظمي موضع مع مضمض وترفع حروري وتعرق ليلي ، وييدي الفحص وجود ناسور ناز بالحالات المتقدمة .

تبدي الدراسة الشعاعية انحلالاً أو نخراً عظمية، ولكن يعتبر التصوير بالمرنان الطريقة المثلى والأكثر حساسية لوضع التشخيص .

يؤكد التشخيص بزرع الدم وزرع البزل من العظم أو الخزعة العظمية.

التدبير

- تسكين الألم ● علاج وريدي بالصادات الحيوية لمدة اسبوعين ويتابع بالعلاج الفموي لمدة أربعة أسابيع
- تخفيف الضغط داخل العظم جراحياً وإزالة أي عظم ميت ● العلاج التأهيلي

التدرن Tuberculosis

يصيب التدرن الجهاز العضلي الهيكلي وبشكل أساسي الفقرات (داء بوط Pott's disease)، الورك، الركبة والكاحل. ويتظاهر سريرياً بألم وتورم وحرارة .

الدراسة الشعاعية غير نوعية عادة ، ونادراً ما تكشف المتفطرات (عصيات كوخ) في السائل المفصلي ، ولكن يستطع إجراء الخزعة من الأنسجة المصابة لوضع التشخيص .

ذكر العلاج المضاد للتدرن في الصفحة ٢٩٥ .

يستطع أحياناً التنضير الجراحي للمفصل المصاب أو إزالة الضغط ، تثبيت الفقرات .

الداء الروماتويدي RHEUMATOID ARTHRITIS

يعد الداء الروماتويدي أكثر الأمراض المسببة التهاباً مفصلياً مستمراً من حيث الشيوع .فهو مرض منتشر بكل أنحاء العالم ويصيب كل العروق البشرية ،ولكن عند الأفريقيين السود والصينيين يكون أقل انتشاراً. وتبلغ النسبة ١-٥،١% عند القوقازيين مع سيطرة الإصابة عند الإناث بنسبة ١/٣. يستمر المرض سريرياً طول مدة حياة المريض مع مراحل من الاشتداد والهجوم السريري .هناك العديد من المنبئات بسوء إنذار المرض مثل العجز الوظيفي منذ بدء المرض، الجنس الإنثوي ،إصابة المفاصل المشطية السلامية بالقدمين MTP ،ظهور الانتكالات شعاعياً بشكل مبكر في بدء المرض ،التدخين ،إيجابية العامل الروماتويدي RF وإيجابية أضداد الببتيد السيتروليني ACPA ،ويتحسن الإنذار بالعلاج الفعال المبكر.

تكون الإصابة أعلى في التوائم وحيدى البيضة منه في مختلفى البيضة (٣%).

الاستعداد الوراثي في ٥٠% من الحالات لوجود مورثات في مناطق الـ HLA وخاصة HLA DR4 .

يعتبر الداء الروماتويدي مرضاً مناعياً ذاتياً يتميز بالتهاب مزمن وتشكيل نسيج حبيبي مخرّب للمفصل ويتوافق مع تغيرات موضعية باكراً وتورم واحتقان في الغشاء الزليل والنسيج الضام المجاور مع الارتشاح بالمفواويات والبلازميات والبالعات الكبيرة .

يلعب عامل النخر الورمي دوراً أساسياً في تحريض الالتهاب موضعياً وتنظيم إنتاج السيتوكينات المسؤولة عن التأثيرات الجهازية للداء الروماتويدي.

تحدث ضخامة في الغشاء الزليل وينتشر النسيج الحبيبيومي الالتهابي (pannus) فوق وتحت الغضروف المفصلي مؤديا لتخرب متزايد بالغضروف المفصلي وضمورا في العضلات المجاورة للمفصل الملتهب، ويمكن ان يكون هناك ارتشاح موضعي بالمفاويات .

تكون العقد الروماتويدية تحت الجلد عبارة عن اصابة حبيبية ذات مركز فيبريني يكون محاطا بوحيدات النوى المتكاثرة ،ويمكن أن توجد عقد مشابهة في الجنب والرئتين والتأمور.

المظاهر السريرية

تعد الألام المفصالية المتناظرة التي تبدأ بشكل تدريجي مترافقة مع التهاب الغشاء الزليل في المفاصل الصغيرة لليدين ،القدمين والمعصمين أكثر المظاهر السريرية شيوعا في الداء الروماتويدي ،ويشاهد بشكل أقل إصابة المفاصل الكبيرة والمظاهر خارج المفصالية.

يبدأ الداء الروماتويدي بالعمر المتقدم وغالبا بشكل حاد مع يبوسة صباحية شديدة ،التهاب مفاصل عديد ووذمة نقطية. ذكرت المعايير التشخيصية للداء الروماتويدي في الجدول ١٥،٩ .

المعايير التشخيصية للداء الروماتويدي (الجدول ١٥،٩)	
المعيار	النقاط
المفاصل المصابة	
١ مفصل كبير	٠
١٠-٢ مفاصل كبيرة	١
٣-١ مفاصل صغيرة	٢
١٠-٤ مفاصل صغيرة	٥
المصلية	
سلبية الـ RF و ACPA	٠
إيجابية ضعيفة لـ RF أو ACPA	٢
إيجابية عالية لـ RF أو ACPA	٣
مدة الأعراض	
أقل من ٦ أسابيع	٠
أكثر من ٦ أسابيع	١
مشعرات الطور الحاد	
سرعة التثفل (ESR) و البروتين الارتكاسي CRP طبيعية	٠
سرعة التثفل (ESR) و البروتين الارتكاسي CRP غير طبيعية	١
المريض الذي يجمع ٦ نقاط أو أكثر يعتبر مصابا بالداء الروماتويدي	
* الجمعية الأوروبية لأمراض الروماتيزم European League Against Rheumatism •معايير الكلية الأمريكية لعلم الروماتيزم American College of Rheumatology 2010 Criteria •الأضداد المضادة للببتيدات السيترولينية ACPA = anti-citrullinated peptide antibodies •البروتين الارتكاسي CRP = C-reactive protein •سرعة التثفل ESR = erythrocyte sedimentation rate •العامل الروماتويدي RF = rheumatoid factor	

يتظاهر الداء الروماتويدي أحيانا عند بعض المرضى بيبوسة عضلية دانية تشبه الإصابة بالألام العضلية الروماتزمية العديدة (PMR) (الصفحة ٥٩٧).

يكون البدء أحيانا مختلا بنوب من الألم واليبوسة والتورم التي تستمر لعدة ساعات فقط أو ايام مع فترات من النكس والهجوع .

ييدي الفحص السريري تورما متناظرا نموذجيا في المفاصل المشطية السلامية MCP والسلامية السلامية القريبة PIP . يكون المفصل الملتهب ممضا بالجس ويثار الألم عند مقاومة الحركة المنفعلة ،ومن الغير الشائع مشاهدة احمرار المفصل الذي يقترح وجوده وجود خمج مرافق.

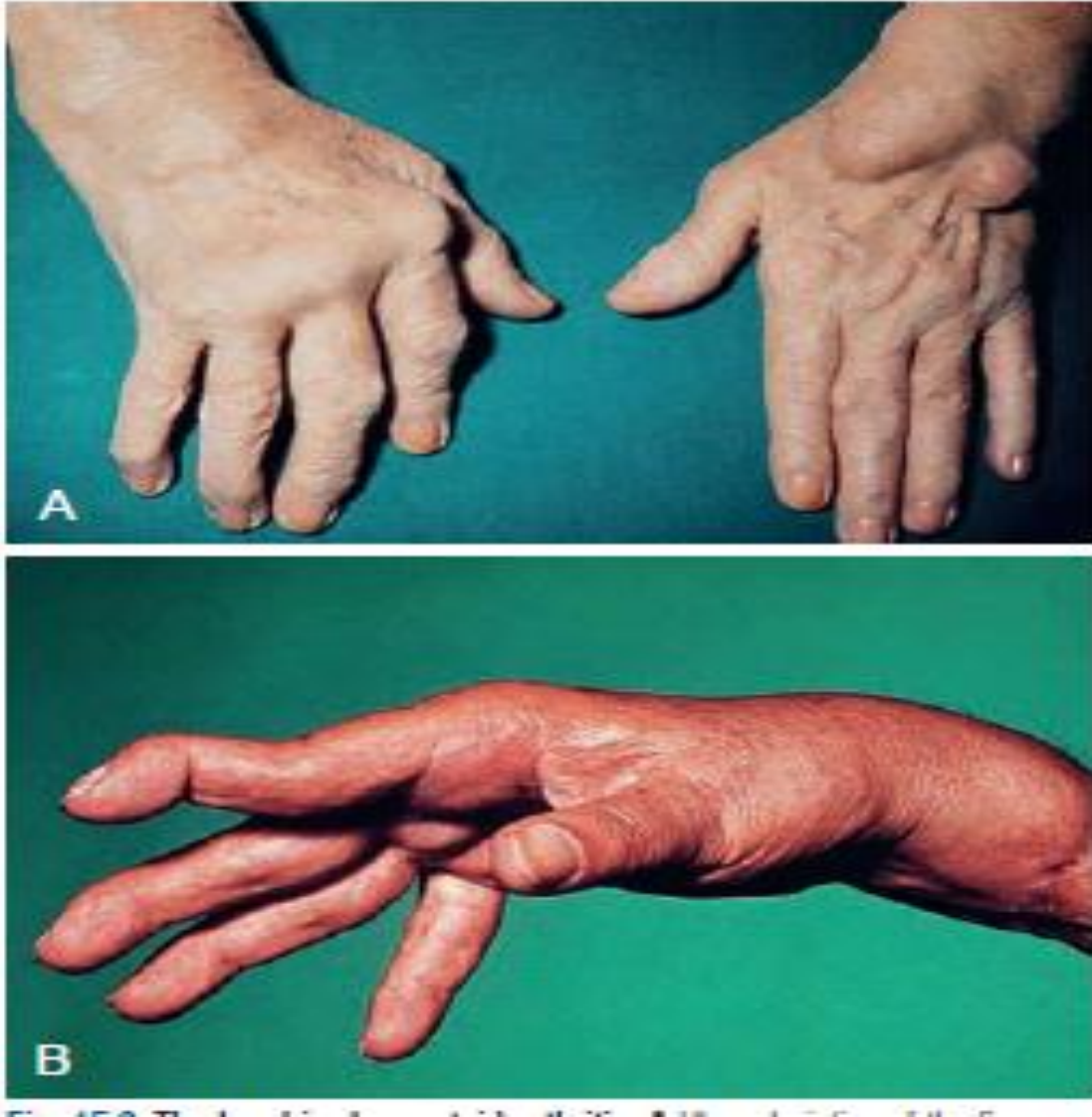
تتطور التشوهات المفصالية المميزة للداء الروماتويدي حسب طول مدة المرض وفعالية العلاج في ضبط المرض، وتصبح أقل شيوعا عندما يكون العلاج هجوميا وأكثر فاعلية في ضبط الحادثة الالتهابية المناعية.

تشمل التشوهات المفصالية تشوه عنق الوزرة، تشوه عروة الزر وتشوه بشكل الحرف Z في الابهام (الشكل ١٥،٦). ويعد تحت الخلع الظهري للزند في المفصل الزندي الكعبري القاصي شائعا ويحدث كنتيجة لتمزق الأوتار الباسطة للأصبع الرابع والخامس. كما يمكن أن يحدث الاصبع القافز Trigger fingers بسبب تشكل عقد في غمد الأوتار العاطفة ، ويمكن أن يحدث الخلع الظهري للمفاصل المشطية السلامية لأصابع القدم MTP ألما في رؤوس الأمشاط الحاملة لوزن الجسم .تشاهد كيسة بيكر (الكيسة المئبضية) كاختلاط لالتهاب الغشاء الزليل في مفصل الركبة ويمكن أن تتمزق هذه الكيسة عند عطف مفصل الركبة الشديد مما يؤدي لانصبابا غزيرا في المفصل وألما و تورما في الرولة يشبه المشاهد في التهاب الوريد الخثري DVT .

المظاهر خارج مفصالية Extra-articular features

تعد نقص الوزن والقمة والتعب أعراضا شائعة وتحدث خلال كل مسيرة الداء الروماتويدي .

تكون المظاهر خارج المفصالية (الجدول ١٥،١٠) أكثر شيوعا في المرض المخرب ،إيجابي العامل الروماتويدي وتزداد شيوعا مع الزمن ،و يمكن أن تحدث في بدء المرض خاصة عند الذكور .



الشكل ١٥،٦ اليد بالداء الروماتويدي

A الانحراف الزندي للأصابع وضمور العضلات الصغيرة لليد وتورم الغشاء الزليل في المعصم، أغماد الأوتار الباسطة والمفاصل المشطية السلامية والسلامية السلامية القريبة.

B تشوع عنق الوزه في الأصابع .

تحدث العقد الروماتويدية Rheumatoid nodules عند المرضى إيجابي العامل الروماتويدي في الأماكن المعرضة للضغط مثل السطوح الباسطة للساعد، وتر أشيل وأصابع القدمين .

يحدث التهاب الأوعية الروماتويدي في المرضى المسنين إيجابي العامل الروماتويدي وتظهر بدرجات مختلفة من احتشاء لحمه الظفر السليم حتى التقرحات الجلدية المنتشرة .

يعد جفاف العين (التهاب الملتحمة والقرنية الجاف keratoconjunctivitis sicca، داء جوغرن الثانوي) أكثر الأعراض العينية شيوعاً. يحدث التهاب فوق الصلبة المؤلم احمراراً شديداً دون أن تتأثر الرؤية .

يعد التهاب الصلبة أكثر أهمية ويمكن أن يكون مهدداً للبصر بشدة وتكون العين حمراء ومؤلمة مع اضطراب الرؤية .

يكون تليين الصلبة غير مؤلم وتبدو الصلبة رقيقة وتحتها مناطق زرقاء أو رمادية (لون المشيمية) ولا تتطلب أي علاج .

المظاهر خارج المفصالية للداء الروماتويدي (الجدول ١٠، ١٥)

جهازية	ترفع حروري ، تعب ، نقص وزن ، زيادة قابلية الإصابة بالأخماج
عضلية هيكلية	ضمور عضلي ، التهاب أغماد الأوتار، التهاب أجربة ، وهن العظام
دموية	فقر دم ، فرط حمضات ، فرط صفائح
لمفية	ضخامة طحال ، متلازمة فلتني (RA، ضخامة طحال ، نقص عدلات)
عقد	التهاب جيوب ، نواسير
عينية	التهاب فوق الصلبة، التهاب الصلبة ، تليين الصلبة ، التهاب القرنية والملتحمة الجاف sicca
التهاب الأوعية	التهاب شريانات الأصابع ، تقطيع الجلد المواتي ، التهاب عصب وحيد متعدد ، التهاب شرايين الأحشاء
قلبية	التهاب تأمور ، التهاب عضلة قلبية ، التهاب الشغاف ، اضطرابات النقل ، التهاب الأوعية الإكليلية
رئوية	التهاب الأبهر الحبيبيومي
عصبية	عقد ، انصباب جنب ، تليف رئوي ، متلازمة كابلان (RA مع تغبر رئة)، التهاب قصبات ، توسع قصبي
الداء النشواني Amyloidosis	انضغاط النخاع الرقي، اعتلال أعصاب انضغاطي، اعتلال أعصاب محيطية، التهاب عصب وحيد متعدد

يزداد خطر التصلب العصيدي والمرض القلبي عند مرضى الداء الروماتويدي ويصاب القلب في ٣٠% من المرضى إيجابياً العامل الروماتويدي وتكون الإصابة غير عرضية عادة . يحدث التليف الرئوي في المرض المتقدم و يترافق مع زلة تنفسية (الصفحة ٢٠٤). يكون انضغاط العصب الناصف في نفق الرسغ شائعاً وثنائي الجانب ويحدث كتظاهرة مبكرة للمرض .

الاستقصاءات

يوضع تشخيص الداء الروماتويدي بناء على المعايير التشخيصية (الجدول ٩، ١٥) . تكون سرعة التثفل والـ CRP عادة مرتفعة بالمرض الفعال . ويكون ACPA إيجابياً عند ٧٠% من المرضى ويعتبر ذات نوعية عالية للداء الروماتويدي ويكون أحياناً إيجابياً قبل أن يتظاهر المرض سريرياً . العامل الروماتويدي يكون إيجابياً في ٧٠% من الحالات . و يلاحظ عند ١٠% من الناس الأصحاء وجود إيجابية للـ ACPA وللـ RF بعيارات منخفضة . تستعمل الأمواج فوق الصوت USS والتصوير بالمرنان بشكل أساسي لتشخيص التهاب زليل المفصل وكشف الإنتكالات المفصالية بشكل مبكر . ويكون للتصوير الشعاعي البسيط قيمة محدودة في المرض الباكر وإن مشاهدة وجود نقص كثافة العظم حول المفصل (وهن عظام) ومشاهدة الإنتكالات تعتبر علامات مميزة . يستعمل التصوير بالمرنان لكشف إصابة المفصل المحوري الفائقي atlanto-axial disease ، كما يجرى التصوير بالأمواج فوق الصوت لتأكيد تشخيص الإصابة بكيسة بيكر ونفي DVT .

التدبير

الأدوية المعدلة لسير المرض (DMARDs) Disease-modifying antirheumatic drugs تعتبر أساس العلاج في الداء الروماتويدي وتحسن الانذار السريري للمرض. وتستعمل القشرانيات السكرية (الستيروئيدات) لحدوث الهجوم، وعند الاستجابة الجزئية أو عدم الاستجابة للعلاج بـ DMARDs يجب رفع الجرعة العلاجية أو عند الحاجة إضافة دواء معدل آخر أو استعمال الأدوية البيولوجية. ويجب المراقبة المستمرة مخبريا لكشف السمية الكبدية والدموية للعلاج بـ DMARDs. إن استعمال بعض هذه الأدوية يعتبر مضاد استطباب أثناء الحمل وخاص بالثلث الأول منه. الأدوية المعدلة لسير المرض (الجدول ١١، ١٥)

الأدوية المعدلة لسير الأمراض الروماتيزمية الأكثر استعمالا (الجدول ١١، ١٥)			
اسم الدواء	الأمراض المستطب بها	الأثار الجانبية	المراقبة المطلوبة
الميتوتريزات	RA, seroneg, SLE, CTD, vasculitis, PMR	عسر هضم، قرحات فموية حاصة، سمية كبدية	تعداد دم عام وظائف الكبد
السلفاسالازين	RA, seroneg	تليف كبد، ذات رئة حادة عسر هضم، التهاب كبد نقص عدلات	شهريا ثم كل ٣ أشهر تعداد دم عام وظائف الكبد
هيدروكسي كلوروكين	RA, SLE	إسهال، صداع، طفح ترسبات بالقرنية اعتلال شبكية	شهريا لمدة ٣ أشهر ثم كل ٣ أشهر فحص القدرة البصرية تنظير قعر العين سنويا
ليفلوناميد	RA	طفح جلدي، عسر هضم حاصة، التهاب كبد	تعداد دم عام وظائف الكبد
دي بنسيلامين	RA	طفح جلدي، التهاب فم طعم معدني، بيلة بروتينية نقص صفيحات	مراقبة التوتر الشرياني كل ٢-٤ أسابيع تعداد دم عام فحص البول (بروتين) بالبدء كل ١-٢ اسبوع ثم كل ٤-٦ أسابيع
أملاح الذهب	RA	طفح جلدي، التهاب فم حاصة، بيلة بروتينية نقص صفيحات	تعداد دم عام فحص البول (بروتين) بعد كل حقن
سايكلوسبورين	RA	عسر هضم أذية كلوية فرط توتر شرياني	
تحدث معظم الأدوية المعدلة للمرض طفحا جلديا، غثيان وتثبيطا في النقي بالإضافة لما ذكر بالجدول			
أمراض النسيج الضام (CTD) connective tissue disease			
الآلام الروماتيزمية العديدة PMR = polymyalgia rheumatic			
التهاب مفاصل محيطية بسباق التهاب المفاصل والفقار سلمي المصل peripheral arthritis due to seronegative spondarthritis			
الذأب الحمامي الجهازى SLE = systemic lupus erythematosus			

العلاجات البيولوجية: Biological therapies:

تعتبر الأدوية البيولوجية مستطبة في المرض شديد الفعالية رغم العلاج بالـ DMARDs ، وعلى الرغم من أن تحمل الأدوية البيولوجية جيد ولكنها تعتبر أدوية عالية الكلفة وتزيد من خطر الانتانات الهامة لتثبيطها الاستجابة المناعية .

مضاد عامل النخر الورمي **Anti-Tumor necrosis factor alpha (Anti-TNF)** (مثل **infliximab, etanercept, adalimumab**) تعتبر الخط العلاجي البيولوجي الأول عند مرضى الداء الروماتويدي واستعمالها مع الميثوتريكزات يزيد من فعالية العلاج .و ينقص استعمالها خطر الإصابة الوعائية و تعتبر الانتانات وخاصة تفعيل التدرن الكامن من التأثيرات الجانبية الأساسية وكذلك يمكن أن تزيد خطر بعض الخباثات .

ريتوكسيماب Rituximab

الريتوكسيماب هو أضداد موجهة ضد مستقبلات الـ CD20 مما يؤدي لنضوب اللمفاويات البائية ،ويستعمل في RA الغير مستجيب للعلاج بـ Anti-TNF .

وكذلك ممكن اللجوء للعلاج بالأباتاسيب Abatacept (مثبط تفعيل الخلايا التائية) والـ tocilizumab (anti-IL-6) كخيارات مرخصة لعلاج الداء الروماتويدي.

القشرانيات الستيروئيدية السكرية Corticosteroids

تملك الستيروئيدات تأثيرا علاجيا فعالا وسحريا في علاج الالتهاب ،وتستعمل لفترة محدودة في العلاج السريع لالتهاب الغشاء الزليل أو الالتهاب الجهازى ويحد من استعمالها تأثيراتها الجانبية الغير مرغوبة مثل داء كوشينغ الدوائي ،الداء السكري المحدث بالستيروئيدات ،وهن العظام .

الحقن الموضعي Local injections

يمكن أن يكون الحقن الموضعي للستيروئيدات مديدة التأثير(مثل التريامسينولون) داخل المفصل مفيدا كعلاج إضافي لالتهاب الغشاء الزليل في مفصل وحيد أو عدة مفاصل ويرى الأعراض لمدة ٢-٨ أسابيع ،وتعتبر الانتانات الثانوية اختلاطا مهما للعلاج ويمكن الوقاية منها بالتعقيم الجيد المناسب ، ومن الآثار الجانبية الأخرى ضمور الجلد الموضع واشتداد أعراض المريض بشكل مؤقت .

يمكن اللجوء للحقن حول المفصل للحصول على إراحة فعالة وسريعة للألم في التهابات الأجرية ،التهاب أغماد الأوتار أو التهاب اللقيمة الوحشية .

يمكن إضافة الأدوية المخدرة الموضعية للستيروئيدات بالحقن الموضعي للحصول على تسكيننا فعالا وسريعا للألم .

التهاب المفاصل مجهول السبب عند اليافعان (JIA) JUVENILE IDIO PATHIC ARTHRITIS

يتميز التهاب المفاصل الجهازى والمجهول السبب عند اليافعان (داء ستيل) بأنه يتظاهر بترفع حروري وطفح جلدي ،التهاب مفاصل وضخامة كبد وطحال ،التهاب مصليات مع ارتفاع ESR و CRP ،سلبية الأضداد الذاتية .

العلاج يتضمن بشكل أساسي الستيروئيدات ،الميتوتركزات في الشكل الجهازى للـ JIA ،أضداد TNF ويمكن استعمال العلاجات الحيوية الأخرى بالحالات المعقدة .ويمكن أن يشفى التهاب المفاصل قليل المفاصل عند البلوغ ، أما في المصابين بالتهاب مفاصل عديد مع مظاهر جهازية يكون الانذار سيئا وفي ٥٠% من الحالات يستمر المرض لما بعد البلوغ وعندها يستمررون بالعلاج في شعب المفاصل المخصصة لعلاج المرضى البالغين .

داء ستيل عند البالغين Adult-onset Still's disease

يعتبر اضطرابا جهازيا مجهول السبب مشابها لـ JIA ويتظاهر بترفع حروري ذروي ،طفح جلدي وألم مفاصلي ،ضخامة كبد وطحال ،اعتلال عقد لمفاوية مع سلبية الـ RF و ANA .يستجيب معظم المرضى للعلاج بالستيروئيدات ولكن يتطلب العلاج عند بعضهم استعمال DMARDs وخاصة عند محاولة سحب الستيروئيدات .

اعتلال المفاصل والفقار سلبي المصل SERONEGATIVE SPONDARTHRTIS

هي مجموعة من أمراض المفاصل الالتهابية المختلفة عن الداء الروماتويدي (RA) وتتشترك ببعض المظاهر السريرية (الجدول ٢، ١٥) :

• التهاب الفقار المقسط (اللاصق) Ankylosing spondylitis

• التهاب المفاصل الارتكاسي وداء رايتز Reactive arthritis, including Reiter's disease

• اعتلال المفاصل الصدافي Psoriatic arthropathy

• التهاب المفاصل المرافق لأمراض الأمعاء الالتهابية inflammatory bowel disease مثل داء كرون و التهاب القولون القرحي .

تتميز هذه المجموعة المرضية بإيجابية الـ HLA-B27 وسلبية العامل الروماتويدي وخاصة في التهاب الفقار المقسط وداء رايتز حيث إيجابية الـ HLA-B27 تتجاوز الـ ٩٠% .ويعتقد أن الألية المرضية في حدوث هذه الأمراض هي استجابة مناعية موجهة ضد خمج ما عند المرضى المؤهبين وراثيا ،حيث أنها في بعض الحالات تنقلو الانتان الجرثومي مثل الشيغللا الزحارية ،التهاب الاحليل بالكلاميديا ،وفي بعض المرضى يشك بوجود العامل المحرض البيئي .

التهاب الفقار المقسط Ankylosing spondylitis

هو التهاب مفاصل مزمن يصيب بشكل أساسي المفصلين الحرقفيين العجزيين و الفقرات .ويكون البدء النموذجي بعمر ٢٠-٣٠ سنة مع سيطرة إصابة الذكور بنسبة ١/٣ .

المظاهر السريرية

يعتبر ألم أسفل الظهر الذي يشتد أثناء الراحة ويخف بالحركة والرياضة ،والمنتشر إلى الإليتين والوجه الخلفي للفخذ ، والمترافق مع يبوسة صباحية مديدة مظهرا أساسيا لالتهاب الفقار المقسط، الذي يسبب إصابة تصاعدية بطيئة لتشمل كل الفقرات .

يبيدي الفحص السريري تحدد في مجال حركة العمود الفقري مترافقا مع ألم بضغط المفصلين الحرقبيين العجزيين ومع تطور المرض تصاب المفاصل بالقسط العظمي وتفقد حركتها ويصبح العمود الفقري والقفص الصدري ثابتين (عمود الخيزران)، ويفاقم المرض الإصابة بوهن العظام الثانوي الذي يزيد من خطر حدوث الكسور الفقرية .

المظاهر السريرية الشائعة لالتهاب المفاصل والفقر سلبية المصل (الجدول ١٢، ١٥)

التهاب مفاصل قليل المفاصل غير متناظر
التهاب المفصلين الحرقبيين العجزيين والتهاب الفقر
التهاب المراكز (وتر، رباط، الخ)
الميل للإصابة العائلية
سلبية العامل الروماتويدي RF وأضداد السترولين الحلقي ACPA
غياب العقد والمظاهر خارج المفصالية للداء الروماتويدي
المظاهر خارج مفصالية:
مخاطية: التهاب ملتحمة، تقرح الشدق (الخد)، التهاب احليل، التهاب غدة البروستات، تقرحات معوية
افات جلدية بثرية، ضمور الأظافر،
التهاب القميص العضلي الوعائي الأمامي للعين Anterior uveitis
تليف جذر الأبهر (قصور الدسام الأبهرى، اضطرابات النقل الكهربائي)
الحمامي العقدة Erythema nodosum

يكون القسط الفقري عادة متوسط الشدة ويمكن أن يتطور عند بعض المرضى حذب معاوض في القسم الصدري والرقبي من العمود الفقري، مترافقا مع عطف ثابت وتقفعات بالوركين والركبتين. يكون الألم الصدري الجنبى شائعا وينجم عن إصابة المفاصل الضلعية الفقرية .

يمكن أن يحدث في سياق المرض التهاب في الصفاق الأخصي، التهاب أثار أشيل ومضض فوق النواتئ العظمية مثل الشوك الحرقبي والمدور الكبير كنتيجة لوجود التهاب مركات الأوتار (enthesitis) .

يحدث عند ٤٠% من المرضى التهاب مفاصل محيطية غير متناظر يصيب المفاصل الكبيرة مثل الوركين، الركبتين، الكاحلين والكتفين. وفي ١٠% من الحالات تسبق هذه إصابة الفقرات، و عند ١٠% من المرضى قد تبدأ الأعراض في مرحلة الطفولة .

يعد التعب عرضا شائعا ويعكس اضطرابا مزمنيا في النوم نتيجة الألم والالتهاب الجهازى بتأثير مباشر للسيتوكينات على الدماغ .

يعد التهاب القميص العضلي الوعائي الأمامي للعين أكثر الاصابات خارج المفصالية شيوعا، ويمكن أن تسبق بدء التهاب المفاصل .

الاستقصاءات

يبيدي التصوير الشعاعي البسيط للمفصل الحرقبي العجزي عند مرضى التهاب الفقر المقسط وجود عدم انتظام وفقد قشري في حواف المفصل، تصلب السطوح المفصالية وتضييقا في المسافة المفصالية، التحاما مفصليا .

يبيدي التصوير الجانبي الشعاعي للفقرات الصدرية والقطنية تدورا أماميا لزوايا الفقرات ،جسورا عظمية ،تعظما في الرباط الطولاني الأمامي والتحاما في مفاصل الوجهيات facet joint بالفقرات (عمود الخيزران 'bamboo' spine) .

يمكن أن تشاهد انتكالات شعاعية في ارتفاع العانة والحدبة الوركية والمفاصل المحيطة .كما يمكن أن يحدث وهن عظام ،خلع في المفصل الفانقي المحوري، ويكون التصوير بالمرنان ذا قيمة لكشف الالتهاب مبكرا في المفصل الحرقفي العجزي وفي الفقرات في المراحل المبكرة من المرض .

تكون الـ ESR و CRP مرتفعة في المرض الفعال ولكن يمكن أن تكون طبيعية .

يكون الـ HLA-B27 موجودا عادة مع سلبية الأضداد الذاتية مثل ANA ، RF, ACPA .

التدبير والاذار

يعد تثقيف المريض وممارسة التمارين الرياضية عوامل أساسية في علاج المرض والحفاظ على الحركة ومنع حدوث التشوهات .

تكون الـ NSAIDs فعالة في إراحة الأعراض ويمكن أن تعدل من سير المرض ،ويخفف الاستعمال المسائي للأدوية مديدة التأثير من الـ NSAIDs من اليبوسة الصباحية .

يفيد في علاج التهاب المفاصل المحيطية استعمال السلفاسالازين ،الميتوتركزات أوالأزاثيوبرين دون أي فائدة علاجية في الإصابة المحورية .

قد يفيد في علاج المرض الفعال المعند على العلاج النظامي استعمال الـ Anti-TNF الذي قد يريح الأعراض دون أن يؤثر على سير المرض .

يمكن أن يفيد الحقن الموضعي للستيروئيدات في علاج التهاب الصفاق الأخمصي المعند على العلاج وفي اعتلالات المراكز والتهاب المفاصل المحيطة .

يستطب العلاج الجراحي عندما تكون الأعراض شديدة في مفصل الورك ،الكاحل ،الكتف .

التهاب المفصل الارتكاسي Reactive arthritis

يصيب التهاب المفصل الارتكاسي عادة الذكور الشباب ويتلو الإصابة بالإسهالات الجرثومية (كنتيجة للإصابة بالسالمونيلا ، الشيغلا ،الكامبيلوباكثير أو اليرسينيا) او الإصابة بالتهاب الإحليل اللانوعي (الناجم عن الكلاميديا) .

يعد الثلاثي العرضي المؤلف من التهاب المفاصل الارتكاسي،التهاب الإحليل والتهاب الملتحمة موجودات أساسية متوافقة مع داء رايتز النموذجي ، ولكن من الشائع عدم توافر كل هذه الموجودات عند المرضى.

المظاهر السريرية

يشكو المريض من بدء حاد لالتهاب مفاصل قليل المفاصل يصيب المفاصل الكبيرة والصغيرة للطرفين السفليين ،وذلك بعد مرور ١-٣ أسابيع من قصة علاقة جنسية أو هجمة إسهال ، ويمكن أن يشكو المريض

من أعراض التهاب الإحليل ، التهاب الملتحمة .و يمكن أن يتظاهر ببدء تدريجي لإصابة مفصالية وحيدة مع علامات خفيفة لالتهاب الإحليل والتهاب الملتحمة ، دون وجود قصة واضحة لمرض محرض.ويمكن أن تحدث إصابة في وتر أشيل والتهاب الصفاق الأخمصي .

تشمل المظاهر خارج المفصالية :

- التهاب الحشفة الحلقي :حويصلات غالبا غير مؤلمة عل الحشفة glans والقفلة prepuce عند الذكور
- سحجات في الخدين
- التقرن الراجي الأخمصي بشكل أفات جلدية شمعية ذات لون أصفر -بني على الراجتين والأخمصين
- تغيرات ضمورية في الأظافر بشكل مشابه لإصابة الأظافر في الصدف .
- تكون الإصابة المفصالية في الهجمة الأولى لالتهاب المفاصل الارتكاسي عادة محددة لذاتها وتنشأ خلال ٢-٤ أشهر ، ولكن يحدث تكرار في هجمات التهاب المفاصل عند أكثر من ٦٠% من المرضى .
- نادرا ما يصاب القميص العضلي الوعائي للعين بالالتهاب بالهجمة الأولى ولكنه يحدث عند ٣٠% من المرضى عند تكرار هجمات التهاب المفاصل .

الاستقصاءات

- ارتفاع CRP ، ESR
- السائل المفصلي المبزول يبدي ارتفاعا بالكريات البيض وخاصة البالعات الكبيرة كثيرة النوى
- قد تبدي المسحة من المهبل وجود إصابة بالكلاميديا
- يكون زرع البراز سلبي عادة عندما يبدأ التهاب المفاصل
- تكون الأضداد الذاتية مثل RF ، ACPA و ANA سلبية
- تكون العلامات الشعاعية غائبة في أثناء الهجمة الحادة ويمكن أن نلاحظ فقط تورما في الأنسجة الرخوة ،أما عند تكرار الهجمات يمكن أن نشاهد تضيقا في المسافة المفصالية ،انثقالات هامشية .

التدبير

- تفيد الراحة واستعمال NSAIDs في إراحة الأعراض خلال الطور الحاد ،ويساعد حقن الستيروئيدات داخل المفصل في علاج التهاب الغشاء الزليل الحاد .
- يعالج التهاب الإحليل اللانوعي المسبب بالكلاميديا بالدوكسي سيكلين ولفترة قصيرة .
- تستعمل الـ DMARDs أحيانا في علاج التهاب المفاصل الشديد والمتطور ، وفي الإصابة بالتقرن الراجي الأخمصي .
- يعتبر التهاب القميص العضلي الوعائي في العين حالة إسعافية تتطلب علجا موضعيا أو جهازيا بالستيروئيدات .

اعتلال المفاصل الصدافي Psoriatic arthropathy

يصيب اعتلال المفاصل الصدافي ٧-٢٠ % من المرضى المصابين بالصداف بعمر ٢٥-٤٠ سنة ، ويحدث التهاب المفاصل سلمي المصل بالمصابين بالصداف الجلدي سابقا ، ولكنه قد يبدأ قبل الإصابة الجلدية ببعض الحالات .

المظاهر السريرية

يتظاهر التهاب المفاصل بخمسة أشكال سريرية أساسية :

● التهاب مفاصل قليل المفاصل غير متناظر (٤٠%)

يصيب المفاصل في الطرفين العلويين والسفليين ، وإن وجود التهاب بالغشاء الزليل في مفاصل الأصابع باليدين والقدمين مع وجود اعتلال المراكز والتهاب النسيج بينها يعطي منظر الأصابع النفاذية أو التهاب الأصابع ، ويصاب بالالتهاب عادة ١-٢ من المفاصل الكبيرة وبشكل أساسي مفصلي الركبتين .

● التهاب المفاصل العديد المتناظر (٢٥%)

يشبه الداء الروماتويدي RA بشدة ويتظاهر بالتهاب مفاصل متناظر يصيب المفاصل الصغيرة والكبيرة بالطرفين العلويين والسفليين ويتميز بغياب العقد والمظاهر خارج المفصلي المميزة لـ RA .

● التهاب المفاصل بين السلاميات البعيدة (١٥%)

يترافق التهاب المفاصل دائما مع تغيرات ضمورية في الأظافر ، مع شيوع الإصابة عند الرجال .

● التهاب الفقار الصدافي (١٥%)

تكون الصورة السريرية مشابهة للتي في التهاب الفقار المقسط ولكنها تميل لأن تكون أقل شدة .

● التهاب المفاصل الباتر (٥%)

يكون الالتهاب المفصلي تاكليا مشوها للمفاصل ويصيب المفاصل في أصابع اليدين والقدمين ، مع ارتشاف واضح في الغضروف والعظم مؤديا لأذية المفصل وعدم ثباته .

يتصف التهاب المفاصل الصدافي بشكل عام بنوب من اشتداد الأعراض التي يتلوها نوب من فترات الهجوع ، مخلفة وراءها درجات متوسطة الشدة من التخريب المفصلي والعجز الوظيفي ماعدا في التهاب المفاصل الباتر المخرب بشدة .

تشمل المظاهر خارج المفصلي :

● الإصابات الجلدية

● تغيرات الأظافر: تنقر الأظافر ، انحلال الظفر (انفصال الظفر عن سريريه) و التقرن تحت الظفر

● التهاب القميص العضلي الوعائي في العين (عند مرضى التهاب الفقار إيجابي الـ HLA-B27).

الاستقصاءات

- غالبا ماتكون سرعة التثفل والـ CRP طبيعية ولكن أحيانا تكون مرتفعة .
- تكون الأضداد الذاتية سلبية (ANA ، RF)
- يمكن أن تكون الدراسة الشعاعية طبيعية أو تظهر وجود انتكالات مع تضيق المسافة المفصالية .

التدبير والاذار

يمكن أن يكون استعمال المسكنات البسيطة و الـ NSAIDs مفيدا في إراحة الأعراض
يساعد حقن الستيروئيدات داخل المفصل في ضبط التهاب الغشاء الزليل
ممارسة التمارين الرياضية بانتظام يساعد في منع القسط المفصلي
يستطب استعمال الـ DMARDs في علاج التهاب الغشاء الزليل المستمر المعند على العلاج
يعتبر الميتوتركزات الخيار العلاجي الأفضل في مرضى الصدف الجلدي الشديد
يجب الأخذ بعين الاعتبار استعمال الـ AntiTNF عند المرضى الذين لم يستجيبوا للعلاج بـ DMARDs
يعتبر العلاج بـ retinoid acitretin فعالا في علاج كلا من التهاب المفاصل والافات الجلدية ولكنه
يعتبر مشوها للأجنة .

التهاب المفاصل المرافق لأمراض الأمعاء الالتهابية Enteropathic arthritis

يرافق التهاب المفاصل الاصابة بداء كرون أو التهاب القولون القرخي مع سيطرة إصابة المفاصل الكبيرة
بالطرفين السفليين وهناك ارتباط بين شدة التهاب المفاصل وشدة المرض المعوي ،حيث يتحسن بعلاج
المرض المعوي.
إن إصابة المفصليين الحرقفيين العجزيين والتهاب الفقار اللاصق يحدثان في سياق المرض الالتهابي المعوي
دون وجود علاقة ارتباط مع فاعلية المرض المعوي.

أمراض النسيج الضام CONNECTIVE TISSUE DISEASE

تتشارك أمراض النسيج الضام بمظاهر سريرية متداخلة فيما بينها وتتميز بعدم ضبط الاستجابة المناعية
والذي يؤدي لانتاج أضداد ذاتية موجهة ضد مكونات نوى الخلايا مؤدية لأذية نسيجية منتشرة .

الذأب الحمامي الجهازى (SLE) Systemic lupus erythematosus

يعد الذأب الحمامي مرضا جهازيا نادرا من أمراض النسيج الضام ،يصيب العديد من أجهزة الجسم، يصيب النساء خاصة (٩٠%) وتبلغ ذروة الإصابة بعمر ٢٠-٣٠ سنة ،مع انتشار المرض عند الافريقان الكاريبيين بنسبة ٠,٠٢% و ٠,٠٣% عند القوقازيين .

يتميز الـ (SLE) بإنتاج العديد من الأضداد الذاتية التي تهاجم المستضدات الذاتية المكونة للخلية وللنواة ،إن تفعيل اللمفاويات البائية والتائية يؤدي لإنتاج طيف واسع من الأضداد الذاتية ،دون معرفة العامل المطلق لهذه العملية ،إلا إنه توجد الية وحيدة معروفة تفسر ماسبق وهي الية الموت الخلوي المبرمج التي يمكن أن يعرض خلالها مكونات المستضدات داخل الخلية على سطحها و بالتالي إمكانية إنتاج الأضداد الذاتية.

المظاهر السريرية

يتظاهر الـ (SLE) خلال المرض الفعال بترفع حروري ،فقد الوزن واعتلال عقد لمفاوية متوسط .بينما لا يترافق التعب والوهن والمتلازمة الشبيهة بألم الليف العضلي معه .

التهاب المفاصل

يحدث التهاب المفاصل بشكل شائع عند(٩٠%) من المرضى و يترافق غالبا مع يبوسة صباحية،ويمكن أن يكون التهاب أعماد الأوتار مظهرا للمرض ولكن نادرا ما نشاهد سريريا وجود التهاب في الغشاء الزليل مع التورم المفصلي .

ظاهرة رينو Raynaud's phenomenon

يعد الألم المفصلي أو التهاب المفاصل المترافق مع ظاهرة رينو من أشيع المظاهر السريرية للـ (SLE) .إن ظاهرة رينو عند الفتيات المراهقات بدون أي تظاهرات سريرية مرافقة يمكن ان تشاهد في داء رينو البدئي ،وعلى العكس فإن بدء هذه الظاهرة بعمر فوق الـ ٣٠ سنة عند الذكور أو الإناث يقترح وجود مرض نسيج ضام مستبطن .

الجلد

هناك ثلاث نماذج وصفية مميزة للإصابة الجلدية عند مرضى الـ (SLE) :

● طفح الفراشة butterfly النمذجي على الوجنتين ويكون مرتفعا على الجلد ، مؤلما أو حاكا ويعف عن ثنيات الفم (الشكل ١٥،٧).

● الذأب الجلدي تحت الحاد :يكون الطفح بشكل حمامى هامشية هاجرة لاتترك ندبات أو بشكل يشبه الصدف .

● الذأب القريصي :يتميز بفرط تقرن وتورم الأجربة ، مع حاصة ندبية إذا توضع على فروة الرأس.

● تشمل التظاهرات الجلدية الأخرى : حمامى محيطية ،التهاب الأوعية والتزرق الشبكي والتي تعتبر من المظاهر الشائعة لمتلازمة أضداد الفوسفولبيد .

الكلية

يعتبر التهاب الكبد والكلية التكاثري الإصابة الكلوية المميزة للذأب الحمامي الجهازى وىظأهر مآبرىا بفأص البول والرأسب بوءوء ببلة بروأىنىة وببلة ءموىة وببلة اسطواناء

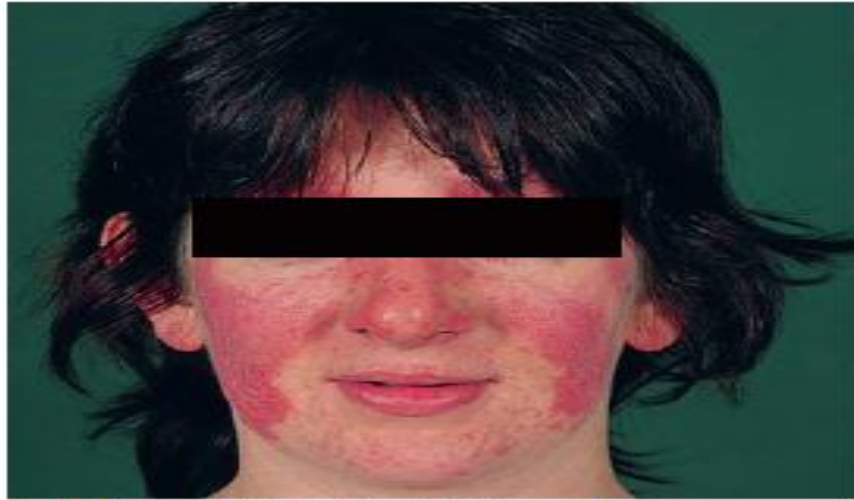
الجهاز القلبي الوعائى

ىءء التهاب الأأمور من أأر الإصاءاء القلبنىة شىوعا ، كما ىءءء التهاب العضلة القلبنىة والتهاب الشأاف لىبمان ساكس (أأبأاء فىبرىنىة عقىمة) .

كما لوحظ ازءىاء نسبة الإصاءة بأأصلب الشراىىن ،السكأة ءماأىة واأأشاء القلب كأأىة للآأأىراء الأانبىة للالتهاب فى بأانة الشراىىن ، والعلاج المزمن بالسأىروأىءاء ،إصافه للآأأىر المؤهب للآأار بوءوء أءءاء الفوسفولبىء .

الرئة

ىسبب التهاب الأنب أأما صءرىا أنبىا مع اأأكاكاء أنبىة بالاصأاء،وىمكن أن ىءءء انصباب الأنب ،الآلفى الرئوى ،شلل عضلة الأاب الأأز .



الشكل ١٥،٧ طفأ الفראהة . Butterfly (malar) rash of systemic lupus erythematosus.

الجهاز العصبى

ىءءء الذأب العصبى إهلأساء بصرىة ،ءاء الرقص ،نفاس عضوى ،التهاب نأاع معأرض والتهاب سأىا لمأوى .

المظأهر ءموىة

يحدث نقص العدلات واللمفاويات والصفائح مع فقر دم انحلالي

هضمية

تكون القرحات الفموية شائعة ،و يمكن أن يؤدي التهاب الأوعية المساريقية لاحتشاء أمعاء

الاستقصاءات

وضعت المعايير التشخيصية للذأب الحمامي الجهازى فى الجدول (١٥،١٣)
يجب إجراء دراسة دموية وكيميائية حيوية ، ومعايرة أضداد النوى ANA والأضداد ضد مستضدات النواة،معايرة المتممة .

تكون أضداد النوى ANA إيجابية بمعظم مرضى الذأب الحمامي الجهازى ولكن سلبيتها نادرة جدا مع أضداد ضد المستضد RO ،وتعتبر الأضداد Anti-dsDNA مميزة للذأب الشديد الفعالية ويشاهد فقط عند ٣٠% من المرضى . ويترافق المرض الفعال مع مستويات منخفضة من المتممة C3,C4 ويمكن ان يكون النقص نتيجة وجود عوز وراثي بالمتممة يكون مؤهبا للإصابة بالذأب، وإن دراسة أفراد العائلة يمكن ان يميز بين العوز المورثي عن النقص المشاهد عند استهلاك المتممة .
يكون ارتفاع سرعة التثفل ونقص الكريات البيض واللمفاويات مميزا للذأب الفعال أكثر من وجود فقر الدم الانحلالي ونقص الصفائح .ويكون عيار الـ CRP طبيعيا عند مرضى الذأب إلا عند وجود التهاب المصلية وإن ارتفاعه قد يقترح وجود خمج مرافق .

التدبير

يجب أن يتجنب المريض التعرض لأشعة الشمس وينصح باستعمال الكريمات الواقية .

معايير جمعية امراض الروماتيزم الامريكية لتشخيص الذأب الحمامي الجهازى (الجدول ١٥،١٣)	
طمح الفراشة	حمامى ثابتة ،مسطحة أو مرتفعة ،تعف عن ثنيات الفم
الذأب القريصى	لويحات حمامية مرتفعة ،متقرنة ومتندبة ،انسداد أجربة
الحساسية للضياء	اندفاعات عند التعرض للشمس
القرحات الفموية	فموية أو أنفية بلعومية ،يمكن أن تكون غير مؤلمة
التهاب المفاصل	التهاب غير مخرب يصيب ٢ أو أكثر من المفاصل المحيطة
التهاب المصلية	التهاب جنب أو التهاب تآمر
كلوية	بيلة بروتينية ثابتة أكثر من ٠،٥ غ يوميا أو اسطوانات خلوية
عصبية	اختلاجات ونفاسات بغياب الأدوية المحرصة /اضطراب استقلابي
دموية	فقر دم انحلالي أو نقص الكريات البيض ($> 4 \times 10^9 / L$) أو نقص اللمفاويات ($> 1 \times 10^9 / L$) أو نقص الصفائح الدموية ($> 100 \times 10^9 / L$) والغير ناجم عن الأدوية
مناعية	ايجابية أضداد Anti-DNA أو أضداد sm أو إيجابية أضداد الفوسفوليبيد
إيجابية أضداد النوى	عيارات غير طبيعية بالتآلق المناعي
يتم التشخيص بوجود ٤ معايير من ١١ ان كانت مجتمعة أو متتالية	
*بمرتين متتاليتين	

المرض متوسط الفعالية: قد يتطلب علاج الإصابة الجلدية والمفصالية استعمال المسكنات ، الـNSAIDs والهيدروكسي كلوروكين ، و في ثورات المرض (التهاب الغشاء الزليل ،التهاب الجنب ،التهاب التأمور) قد يحتاج العلاج استعمال البريدنيزولون لفترة محدودة .

يتطلب المرض المهدد للحياة (إصابة الكلية،الدماغ ، القلب)استعمال جرعات عالية من الستيروئيدات (ميتيل بريدنيزولون وريديا)و تسريب السيكلوفوسفاميد وريديا ،الذي يكرر كل ٢-٣ أسابيع علما أن التهاب المثانة النزفي والتهاب الرئة الكيسي تعتبر اختلاطات مهمة للعلاج .ويعتبر الميكوفينولات موفيتيل MMF علاجاً فعالاً وأقل سمية من السيكلوفوسفاميد .

يمكن استعمال الميتوتركزات والأزاثيوبرين والـ MMF كعلاج داعم .

قد يتطلب العلاج استعمال الوارفارين مدى الحياة عند مرضى متلازمة أضداد الفوسفوليبيد والمرضى المصابين بالخثار .

التصلب المجموعي Systemic sclerosis

التصلب المجموعي (صلابة الجلد) هو مرض جهازى معمم من امراض النسيج الضام

ذو ذروة حدوث بعمر ٤٠-٥٠ سنة مع سيطرة إصابة الإناث بنسبة ١/٤ ،

تصنف صلابة الجلد إلى صلابة جهازية جلدية منتشرة و صلابة جهازية جلدية محدودة، ويوجد عند العديد من مرضى صلابة الجلد المحدودة مظاهر مميزة تضعهم ضمن متلازمة كريستCREST (تكلسات ،ظاهرة رينو،إصابة المري ،تصلب نهايات الأصابع،توسع الشعريات) .

إن امراضية صلابة الجلد غير معروفة حتى الآن ، وإن ارتشاح اللمفاويات التائية والتفعيل الغير طبيعى لصانعات الليف في الجلد بالمرحلة المبكرة للمرض ، يؤدي لزيادة إنتاج الكولاجين في الأدمة .



الشكل ٨، ١٥ التصلب الجموعي ؛جلد اليدين مشدود ولماع،تصلب نهايات الأصابع مع تقفعات بوضعية العطف

وينتج عن ما سبق نقص سماكة متناظرة وشد وتهتك بالجلد ومن ثم تصلب نهايات الأصابع. وبالإضافة إلى التغيرات الجلدية ويوجد هناك تضيقات بالشرابين وبالشرينات نتيجة تكاثر البطانة والتهاب جدر الأوعية، وتسبب أذية البطانة تحرر مقبضات الأوعية وتفعيل الصفائح مؤدية إلى تفاقم نقص التروية .

المظاهر السريرية

الجلد

يصبح جلد الأصابع مشدودا، لماعا ورقيقا (تصلب نهايات الأصابع، الشكل ٨، ١٥). تبدأ ظاهرة رينو مبكرا، وإن ترافق تليف البطانة والتهاب الأوعية في النهايات القاصية للطرفين يمكن أن يؤدي لنقص تروية الأنسجة، تقرحات جلدية، واحتشاء موضع. بسبب توضع الكالسيوم تحت الجلد تشكل عقد على الأصابع (تكلسات). إن اشتغال الوجه يؤدي لجلد رقيق مشدود مع تجعد الشفتين (الفم المزموم)، ويمكن أن نلاحظ توسعا بالشعيرات Telangiectasia .

عندما لا تتجاوز الصلابة المرفقين والركبتين (بمعزل عن إصابة الوجه) تصنف الإصابة بأنها صلابة محدودة أو متلازمة كريست، أما عندما تتجاوز وتصيب الأجزاء الدانية تصنف على أنها صلابة منتشرة .

المظاهر العضلية الهيكلية

تشيع الألام المفصالية، اليبوسة الصباحية والتهاب أغماد الأوتار العاطفة، والتحدد الوظيفي باليد يحدث كنتيجة للإصابة الجلدية أكثر من المفصالية .

المظاهر الهضمية

يؤدي التليف في أسفل المري وضمور العضلات الملساء لحدوث الجذر المعدي المريئي (قلس حامضي) والتهاب المري السحجي، مما يؤدي لتليف أكثر. ويمكن أن تحدث عسرة بلع. وإن إصابة المعدة تتظاهر بالشعور بالتخمة وقد تؤدي لانسداد مخرج المعدة، تؤدي إصابة الأمعاء الدقيقة لسوء امتصاص نتيجة لفرط النمو الجرثومي، والشعور بالانتفاخ والألم. وإن توسع الأمعاء الدقيقة والغليظة نتيجة اعتلال الأعصاب يمكن أن يسبب انسداد أمعاء كاذب.

المظاهر القلبية التنفسية Cardiorespiratory features

تعد الإصابة الرئوية سببا مهمة للمراضة والوفيات، يصيب التليف الرئوي بشكل رئيسي مرضى الصلابة المنتشرة، بينما فرط التوتر الرئوي يعتبر اختلاطا للصلابة المحدودة طويلة المدة و يتميز بتطور زلة تنفسية بشكل سريع وقصور قلب أيمن .

المظاهر الكلوية

تعتبر نوب فرط التوتر الشرياني الكلوية سببا مهما للوفيات، وتنتظر بتطور سريع لفرط التوتر الشرياني الخبيث والقصور الكلوي، وتكون أكثر شيوعا في الصلابة المنتشرة .

الاستقصاءات

التشخيص يكون سريريا ، وتكون الـ ANA إيجابية عند ٧٠% من المرضى ،الأضداد ضد توبي إيزوميراز I (anti-Scl-70) تكون إيجابية عند ٣٠% من مرضى الصلابة المنتشرة ،تكون الأضداد ضد الجسيم المركزي (anti-centromere antibodies) إيجابية عند ٦٠% من مرضى متلازمة كريست .

التدبير والانذار

ظاهرة رينو وتقرحات الأصابع

يجب على المرضى تجنب التعرض للبرد ويمكن ان يكون استعمال القفازات التقليدية أو المدفأة فعالا . استعمال حاصرات أفنية الكالسيوم (مثل النيفيديبين ،الأملوديبيين)وحاصرات مستقبلات الانجيوتنسين II (مثل الفالسارتان) يمكن أن يؤدي لتوسع الأوعية ،إن التسريب الوريدي للإيبوبروستينول epoprostenol يمكن أن يكون مفيدا في نقص تروية الأصابع الشديدة .ويمكن أن نحتاج للصادات المناسبة في علاج القرحات الجلدية المخموجة .

الجذر المريئي

يجب أن يعالج بمثبطات مضخة البروتون (PPIs) والأدوية المنشطة للحركية مثل الميتوكلوبرومايد.

فرط التوتر الشرياني Hypertension

يجب أن يعالج علاجا هجوميا بمثبطات الـ ACE

فرط التوتر الرئوي Pulmonary hypertension

يجب أن يعالج بـ endothelin 1 antagonist bosentan ، ويتطلب زرع الرئتين والقلب إن كان شديدا

داء النسيج الضام المختلط Mixed connective tissue disease

هو مرض نسيج ضام تتداخل فيه المظاهر السريرية للأمراض المناعية مثل الذأب ،الصلابة الجهازية والتهاب العضلات .وتكون الأضداد ضد اللبروتين الريبسي النووي موجودة عند معظم المرضى (antiribonucleoprotein (anti-RNP)). ولكنها يمكن أن تكون إيجابية عند مرضى الذأب دون تداخل المظاهر السريرية .

متلازمة جوغر Sjögren's syndrome

اضطراب مناعي ذاتي مجهول السبب يتميز بارتشاح لمفاوي بالغدد اللعابية والدمعية ، ويؤدي إلى تليف الغدد والفشل في الإفراز.تسيطر إصابة النساء بالمرض مع ذروة في بدء حدوث المرض بعمر من ٤٠-٦٠ سنة، وهناك ترافق مع وجود الـ HLA-B8 و DR3 .

قد يكون داء جوغر بدئيا أو ثانويا مرافقا لأمراض المناعة الذاتية مثل RA, SLE أو التشمع الصفراوي البدئي .

المظاهر السريرية

- جفاف العين (التهاب القرنية والملتحمة -سيكا) نتيجة نقص الدمع ● جفاف الفم (xerostomia)
- جفاف المهبل ● مظاهر أخرى مثل التعب ،التهاب مفاصل غير مخرب وظاهرة رينو ●زيادة خطر الإصابة باللمفوما بنسبة ٤٠ ضعف خلال مسيرة الحياة .

الاستقصاءات

يوضع التشخيص باختبار شيرمر الذي يقيس سيلان الدمع بواسطة ورق ماص يوضع على الجفن السفلي ،ويكون السيلان طبيعيا عندما تبلل الورقة أكثر من ٦ ملم خلال ٥ دقائق وعندما يوجد شك بالتشخيص يجب إجراء خزعة شفة التي تثبت وجود الارتشاح للمفاوي في الغدد اللعابية الصغيرة .

- ترتفع سرعة التثفل عادة ●إيجابية الاضداد الذاتية: RF, ANA و anti-La (SS-B) و anti-Ro (SS-A)

التدبير

العلاج يكون عرضيا بشكل أساسي

- يستعمل الدمع الصناعي والمواد المزقة لعلاج جفاف العين ●اللعاب الصناعي في جفاف الفم ● المزقات مثل الـ K-Y jelly في جفاف المهبل ● الستيروئيدات لعلاج الإصابات خارج الغدد والإصابات العضلية الهيكلية

التهاب العضلات العديد والتهاب الجلد والعضلات Polymyositis and dermatomyositis

يتميز هذا المرض النادر من أمراض النسيج الضام بوجود الضعف العضلي والالتهاب .يبدأ عادة بعمر بين ٤٠-٦٠ سنة ،وهناك خطر تطور خباثات أكثر بثلاث مرات عند مرضى التهاب الجلد والعضلات والتهاب العضلات العديد .

المظاهر السريرية

التهاب العضلات العديد :يتظاهر بضعف عضل داني متناظر يصيب أولا الطرفين السفليين،يلاحظ المريض صعوبة في النهوض من الكرسي،صعود الأدراج وحمل الأشياء، وفي بعض الأحيان يترافق مع الألم العضلي ،يكون البدء النموذجي تدريجيا خلال بضعة أسابيع. وتكون المظاهر العامة مثل التعب وفقد الوزن والترفع الحروري شائعة. وإن إصابة العضلات التنفسية وعضلات البلعوم قد تؤدي لقصور بالتهوية / سحب وتنذر بالسوء وتتطلب علاجا عاجلا يحدث الداء الرئوي الخلالي في حوالي ٣٠% من المرضى الذين عند معظمهم إيجابية الأضداد ضد السينتيتاز (Jo-1) antisynthetase .

التهاب الجلد والعضلات :يتظاهر سريريا مثل التهاب العضلات العديد ولكن مع المظاهر الجلدية المميزة.علامة غوترون هي عبارة عن لويحات حمامية/بنفسجية متقشرة أو حطاطات على السطوح الباسطة للأصابع (الشكل ١٤،١٧ الصفحة ٧٢١). ويمكن أن تتطور الهالة البنفسجية المميزة (تلون الأجفان باللون البنفسجي مع وذمة حول الحجاج) .

الاستقصاءات

تبدى الخزعة العضلية مظاهر مميزة مثل نخر الألياف وارتشاح الخلايا الالتهابية، ويساعد المرنان في كشف المناطق الغير طبيعية بالعضلة ، مع ارتفاع مستويات الكرياتينين كيناز CK بعلاقة ارتباط خطي مع فاعلية المرض ، ويمكن أن تكون الـ ANA و Anti-Jo1 إيجابية . يمكن أن يثبت تخطيط العضلات EMG وجود الاعتلال العضلي واستبعاد اعتلال الأعصاب .

التدبير

إن استعمال الستيروئيدات (مثل البريدنيزولون) يعتبر أساس العلاج ، أما عند المرضى الشديدي الضعف العضلي أو عند إصابة العضلات التنفسية أو عضلات البلعوم يمكن أن نحتاج لتسريب الميثيل بريدنيزولون وريديا . وغالبا ما يتطلب العلاج إضافة مثبطات المناعة (أزاثيوبرين ، ميتوتريكزات) .

التهاب الأوعية VASCULITIS

هي مجموعة من الأمراض المتغايرة والتي تتميز بالتهاب ونخر في جدر الأوعية الدموية. التهاب الأوعية يمكن أن يحدث بسياق العديد من الأمراض الانتانية (التهاب الشغاف) والالتهابية مثل SLE, RA ، وتشمل المظاهر السريرية (الجدول ١٤، ١٥) أعراض وعلامات إصابة العديد من الأجهزة الناجم عن نقص التروية الموضعي بالأنسجة وعن التأثير الجهازى للالتهاب المنشـر .

داء تاكاياسو Takayasu's disease

التهاب أوعية كبيرة حبيبومي يصيب الأبهر وفروعه الأساسية ، وأحيانا الشرايين الرئوية. البدء النموذجي يكون بعمر ٢٥-٣٠ سنة مع سيطرة إصابة الإناث بنسبة ١/٨ . يتظاهر عادة بعرج متقطع ، ترفع حروري ، الام مفصلية وفقد الوزن . ويبيدي الفحص السريري وجود غياب النبض ، نفخات ، قصور الدسام الأبهرى. يوضع التشخيص بناء على تصوير الأوعية الذي يظهر وجود تضيقات ، انسدادات ، توسعات بشكل أمهات دم . يشمل العلاج استعمال جرعات عالية من الستيروئيدات ومثبطات المناعة كما في علاج الذأب.

داء كوازاكي Kawasaki disease

التهاب أوعية نادر يسبب التهاب الشرايين الإكليلية في الأطفال بعمر أقل من ٥ سنوات، ويتظاهر بترفع حروري ، طفح جلدي والتهاب تأمور ، التهاب عضلة قلبية أو احتشاء .

التهاب الشرايين العقدي العديد Polyarteritis nodosa

التهاب الشرايين العقدي العديدي (PAN) هو التهاب أوعية نخري نادر ،يصيب الشرايين المتوسطة والصغيرة ،مع سيطرة إصابة الرجال متوسطي العمر ،ويعتبر التهاب الكبد البائي عامل خطر للإصابة بـ PAN.

يتظاهر سريريا بألم عضلي ، ألم مفصلي ، فقد وزن ، ترفع حروري مع المظاهر السريرية للإصابة الجهازية ،إصابة الجلد تتظاهر بفرغريات مجسوسة ،تقرحات واحتشاء وتزرق شبكي .يؤدي التهاب شرايين الأعصاب لاعتلال أعصاب حسي حركي متناظر ، وتؤدي الإحتشاءات الكلوية العديدة إلى قصور الوظيفة الكلوية وفرط التوتر الشرياني .

المظاهر السريرية لالتهاب الأوعية (الجدول ١٤، ١٥)	
مظاهر جهازية	وهن ، حرارة ، تعرق ليلي ، نقص وزن ، ألم مفصلي ، ألم عضلي
الطفح الجلدي	فرغريات مجسوسة ، احتشاء لب الأصابع ، تقرحات ، تزرق شبكي
مظاهر إصابة الأذن والأنف والحنجرة	رعاف ، التهاب جيوب ، صمم
مظاهر تنفسية	نفث دم ، سعال ، ربو سئ الضبط
مظاهر هضمية	ألم بطني (التهاب مخاطية أو نقص تروية الأمعاء) ، قرحات فموية ، اسهال
مظاهر عصبية	اعتلال أعصاب حسي أو حركي

يثبت التشخيص بتصوير الأوعية التي تبين وجود أمهات دم عديدة وتضيق الأوعية المساريقية ،والأوعية الكبدية والكلوية .ويمكن أن تكون الخزعة العضلية أو الخزعة من العصب الربلي مشخصة .

يشمل العلاج استعمال جرعات عالية من الستيروئيدات ومثبطات المناعة كما في علاج الذأب.

التهاب الشرايين بالخلايا العرطلة والألام الروماتيزمية العديدة

Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica

التهاب الشرايين بالخلايا العملاقة (GCA) هو التهاب شرايين حبيبيومي يصيب بشكل أساسي الشرايين المتوسطة في الرأس والعنق .ويترافق بشكل شائع مع الألام العضلية الروماتيزمية العديدة (PMR) والتي تسبب ألما وبيوسة في الكتفين والوركين . وبما أن العديد من المرضى المصابين بالـ (GCA) عندهم أعراض الـ PMR ، والعديد من مرضى الـ PMR سيطورون GCA إن لم يعالجوا ، فإنه من الممكن أن يكونان تظاهرات سريرية مختلفة لمرض مستبطن واحد .

تعد الإصابة نادرة الحدوث تحت عمر ٦٠ سنة ويكون معدل عمر المرضى عند بدء الإصابة ٧٠ سنة وسطيا مع سيطرة إصابة الإناث بنسبة ١/٣ تقريبا ، ويكون معدل انتشار الإصابة فوق عمر الـ ٥٠ سنة ١٠٠٠٠٠/٢٠ .

المظاهر السريرية

يكون الصداع الصدغي أو القفوي العرض الأساسي في GCA ويترافق مع مضض في فروة الرأس ، ويتطور عند بعض المرضى ألم في الفك أثناء المضغ أو الكلام نتيجة لنقص التروية في العضلات الماضغة ، يمكن أن يحدث اضطراب في الرؤية ، حيث يتظاهر الـ GCA بعمى في عين واحدة نتيجة انسداد الشريان

الهدبي ، ويبدو القرص البصري بتظير قعر العين شاحبا متورما مع نزف ، وتحتاج هذه العلامات ٢٤-٣٦ ساعة لكي تتطور ولذلك في البدء قد يكون قعر العين طبيعيا ، الأعراض البصرية الأخرى تشمل نقص حدة البصر ، اضطراب معرفة الألوان و أذيات حليلة العصب البصري . ونادرا ما تحدث نوب عابرة من نقص التروية ، احتشاء جذع الدماغ وشلل نصفي. تتظاهر الـ PMR بألم عضلي متناظر ويؤسـة تصيب الزنار الكتفي والحوضي ، وبأعراض جهازية مثل الوهن ، التعب ونقص وزن ، التعرق الليلي ، وتتطور الأعراض خلال بضعة أيام ولكن يمكن أن يكون البدء تدريجيا أكثر . يبيـد الفحص السريري ببؤسة وتحدد حركة ألمي في حركات الكتف الفاعلة مع المحافظة على الحركة المنفعلة ، يكون الجس العضلي ممضا مع غياب الضعف والضمور العضلي .

الاستقصاءات

● ارتفاع ESR و CRP ● فقر دم سوي الصباغ سوي الكريات
يوضع التشخيص بناء على وجود العلامات السريرية وارتفاع سرعة التثفل والاستجابة السريعة للعلاج بالستيروئيدات. وعند وجود شك بالتشخيص تستطب الخزعة من الشريان الصدغي التي تظهر العلامات الالتهابية المميزة ، ولا يمكن استبعاد التشخيص عندما تكون نتيجة الخزعة سلبية ، لأن الإصابة تكون قطعية ، وعندها يمكن أن نستعمل الـ USS وتصوير الشرايين لأخذ خزعة موجهة .

التدبير

تعد الستيروئيدات الخيار العلاجي الأول ويجب استعمالها بشكل عاجل عند توقع الـ GCA لمنع فقد البصر ، وتزول الأعراض عمليا عند كل المرضى بشكل تام خلال ٤٨-٧٢ ساعة من البدء بالستيروئيدات ، مع متابعة انقاص جرعة البريدنيزولون باستمرار موجهين بالأعراض و سرعة التثفل ، حتى نصل للجرعة المقبولة (٥-٧ ملغ يوميا) ويتم رفع الجرعة مباشرة عند نكس الأعراض ، ويحتاج معظم المرضى للعلاج بالستيروئيدات لفترة ١٢-٢٤ شهر ، ويجب أن يعطى المرضى ذوي الكثافة العظمية المنخفضة علاجا وقائيا من وهن العظام osteoporosis .

التهاب الأوعية المصاحب لـ ANCA والتهابات الأوعية الصغيرة الأخرى

ANCA-associated vasculitis and other small vessel vasculitis

هناك مظهران رئيسيان بالتألق المناعي لأضداد سيتوبلازما العدلات :سيتوبلازمي (c-ANCA) وهي أضداد موجهة ضد البروتيناز ٣) وحول النواة (p-ANCA) وهي أضداد موجهة ضد الميلوبيرأوكسيداز) ويترافق مع نموذجين من التهاب الأوعية :

التهاب العروق العديد المجهرى Microscopic polyangiitis (MPA)

التهاب أوعية صغيرة نخري مع تطور سريع لالتهاب الكبد والكلية ، نزف سنخي ،اعتلال أعصاب وانصباب جنب ، ويكون المرضى إيجابيين الـ p-ANCA عادة .

التهاب العروق مع الحبيبومات Granulomatosis with polyangiitis

(سابقا داء واغزر الحبيبومي) ويتميز بتشكل حبيبومات في البلعوم الأنفي، الطرق الهوائية والكليتين (التهاب كبد وكلية) ويتظاهر سريريا برعاف، التهاب جيوب وقشور أنفية، ولكن قد يشاهد أيضا نفث دم، تقرح مخاطيات وصمم يحدث الجحوظ كنتيجة للإلتهاب خلف المقلة ويسبب الشفع أو فقد البصر. يؤدي عدم علاج الإصابة الأنفية إلى تآكل العظم والغضروف. وتشاهد الارتشاحات الرئوية والعقد المتكهفة عند ٥٠% من المرضى الذين يكونون عادة إيجابيين c-ANCA مع ارتفاع ESR و CRP. يكون التصوير بالمرنان مفيدا في كشف توضع الأفات ولكن يتم وضع التشخيص اعتمادا على الخزعة من الكلية أو من الأفات في الطرق الهوائية العلوية. يتضمن العلاج اعطاء جرعات عالية من الستيروئيدات والسيكلوفوسفاميد، تتبع بجرعات صغيرة داعمة من الستيروئيدات و الأزاثيوبرين، الميتوتركزات والميكوفينولات، ويكون سير المرض ناكسا مزمنة عادة.

التهاب الأوعية تشيرغ سترأوس Churg–Strauss syndrome

هو التهاب أوعية صغيرة يتظاهر بإصابة الجلد (فرفريات، عقد)، التهاب عصب وحيد متعدد وفرط حمضات، على خلفية ربو معند على العلاج. ويمكن أن توجد ارتشاحات رئوية. يمكن أن يسبب التهاب الأوعية المساريقية أعراضا هضمية. يمكن أن نشاهد إيجابية كلا من c-ANCA أو p-ANCA في ٦٠% من الحالات.

فرغرية هينوخ شونلاين Henoch–Schönlein purpura

هو التهاب أوعية صغيرة يحدث بسبب توضع المعقدات المناعية ويصيب عادة الأطفال والشباب. يتظاهر بعد الإصابة بالخمج في الطرق التنفسية العلوية بشكل نموذجي بفرفريات على الإليتين والطرفين السفليين، أعراض بطنية (ألم، نزف)، التهاب مفاصل (ركبة، كاحل). كما يحدث التهاب الكلية ويمكن أن يؤدي لقصور كلوي. يثبت التشخيص بتوضع IgA في جدر الأوعية الدموية. تعتبر فرغرية هينوخ شونلاين مرضا محددا لذاته ولا تحتاج لأي علاج، ولكن يستطب استعمال الستيروئيدات ومثبطات المناعة بالحالات الشديدة مثل التهاب الكلية.

متلازمة بهجت Behçet's syndrome

هي التهاب أوعية نادر يستهدف الوريدات بشكل خاص، ويتم التشخيص حسب معايير سريرية تعتمد على وجود القلاع الفموي المتكرر مع اثنين من المعايير التالية:

- قلاع تناسلي ناكس ● إصابة عينية: التهاب القميص العضلي الوعائي للعين الأمامي أو الخلفي، التهاب أوعية الشبكية ● الإصابات الجلدية: حمامى عقدية، طفح حطاطي بثري، عقد عدية الشكل ● إيجابية اختبار البثرة: تطور بثرة بعد ٤٨ ساعة من وخز الجلد بآبرة. تتضمن المظاهر الأخرى وجود التهاب السحايا، التهاب الدماغ وتكرار الخثرات.

يعالج القلاع الفموي بالستيروئيدات الموضعية، ويعتبر التاليدومايد فعالا في علاج القلاع الفموي والتناسلي المعند ولكنه دواء مشوه للأجنة. يتطلب علاج المرض الجهازى استعمال الستيروئيدات الفموية مع مثبطات المناعة.

أمراض العظم DISEASES OF BONE

وهن العظام Osteoporosis

يعد وهن العظام (هشاشة العظام) من أكثر أمراض العظام شيوعا ويتميز بنقص كثافة العظام المعدنية مع زيادة خطر الكسر والتي تزداد بشكل ملاحظ مع التقدم بالعمر. و تصيب الكسور الناجمة عن وهن العظام حوالي ٣٠% من النساء و ١٢% من الرجال في وقت ما خلال مسيرة حياتهم .

تزداد كتلة العظم عند الناس الطبيعيين لتصل الى ذروتها بين ٢٠-٤٠ من العمر وتبدأ بالتناقص بعدها .

التقلب العظمي خلال الحياة يعتمد على التوازن بين البناء الذي تقوم به بانيات العظم والارتشاف بواسطة كاسرات العظم، ولكنه يحدث تسارع بفقد العظم بعد سن الضهي كنتيجة لنقص الاستروجين الذي يكسر هذا التوازن مع أفضلية للارتشاف العظمي مما يؤدي لزيادة خطر وهن العظام والكسور وخاصة في النساء ذوي الكتلة العظمية المنخفضة .

الحالات التي تزيد خطر وهن العظام (الجدول ١٥،١٥).

يعتبر العلاج بالستيروئيدات سببا مهما لو هن العظم . وعلى الرغم من انه لا توجد جرعة سليمة ، يزداد الخطر عند استعمال جرعة أكثر من ٧،٥ ملغ يوميا لمدة أكثر من ٣ اشهر.تنقص الستيروئيدات من تشكل العظم بتنشيطها وظيفة البانيات وزيادة الموت الخلوي المبرمج للبانيات والخلايا العظمية، و تثبط ايضا امتصاص الكالسيوم المعوي وتسبب طرحا كلويا له مما يؤدي لنقصه بالبلازما وبالتالي فرط نشاط جارات الدرق الثانوي مع زيادة الارتشاف العظمي بالكاسرات .كما ان استعمال جرعات عالية في العلاج يحدث أيضا قصورا بالغدد التناسلية .

عوامل الخطورة للإصابة بوهن العظام (الجدول ١٥،١٥)	
الأمراض الغدية	سن يأس مبكر ، قصور الأقناد ، فرط نشاط الدرق ، فرط نشاط الدريقات ، متلازمة كوشينغ ،
الأمراض الالتهابية	أمراض الأمعاء الالتهابية ، الداء الروماتويدي ، التهاب الفقار المقسط
الأدوية	الستيروئيدات ، مضادات الاختلاج ، الهيبارين ، فرط تناول الكحول
الأمراض الهضمية	أسوء الامتصاص ، أمراض الكبد المزمنة
الأمراض الصدرية	أمراض الرئة السادة المزمنة ، الداء الكيسي الليفي
أسباب أخرى	الورم النقوي ، القمه العصبي ، عدم ممارسة التمارين ، عدم الحركة ، الحمية الفقيرة ونقص الوزن ، التدخين ، مرض نقص المناعة المكتسب

المظاهر السريرية

يعتبر وهن العظام مرضا صامتا لا يحدث أعراضا حتى يحدث كسرا ، وأكثر مناطق الكسور شيوعا هي الساعد (كسر كوليس) والعمود الفقري (كسور الفقرات التي تسبب ألما ظهريا و وقصرا بالقامة وحديا ظهريا) والفخذ (كسر الورك) .

الاستقصاءات

قياس الكثافة المعدنية العظمية يتم بقياس امتصاص شعاعين (طريقة DEXA) بالعمود القطني والورك. ويستطب إجراؤها عند المرضى المصابين بكسور اثر رض بسيط والمرضى الذين لديهم عوامل خطورة لوهن العظام ، وكذلك عند الناس الذين عندهم خطر مرتفع لحدوث الكسر بقياس الـ FRAX .

يستعمل القياس لـ T-score بحساب عدد الانحرافات المعيارية بين قياسات كثافة عظم المريض وقياسات كثافة العظم عند الشباب .

يستعمل القياس لـ Z-score بتحديد عدد الانحرافات المعيارية بين قياسات كثافة عظم المريض وقياسات كثافة عظم الأصحاء من نفس الفئة العمرية.

يتم تشخيص وهن العظام إذا كان T-score يساوي أو أقل من ٢,٥ انحراف معياري ، بينما القيم بين -١ و-٢,٥ تعتبر نقصا في الكثافة العظمية والقيم فوق -١ تعتبر طبيعية .

إذا تم تأكيد تشخيص وهن العظام بالقياس يجب التفطيش عن أي سبب مؤهب (الجدول ١٥,٥)

الفحوص المخبرية ذات الصلة التي يجب اختبارها هي :

- البولة الدموية والشوارد (U&Es) ،الكالسيوم ،الفوسفات • وظائف الدرق (TFTs) • الغلوبولينات المناعية • ESR • الأضداد النسجية للغلوتاميناز (من أجل الداء الزلاقي) • ٢٥ هيدروكسي فيتامين د • هرمون جارات الدرق (PTH) • مستويات الهرمونات الجنسية والحاثات الجنسية .

التدبير

المرضى ذوي نقص الكثافة العظمية ينصحون بتعديل نمط الحياة :

- إيقاف التدخين • الحد من تعاطي الكحول • تناول الحاجة اليومية الكافية من الكالسيوم (١٥٠٠ ملغ يوميا)

- ممارسة التمارين الرياضية بانتظام

- الوقاية من السقوط يجب أن تكون محط انتباه عند المرضى ضعيفي التوازن أثناء الفحص السريري

- يجب اعادة قياس الكثافة خلال ٢-٣ سنوات

يستطب العلاج الدوائي في المرضى ذوي T-score أقل من ٢,٥ انحراف معياري والمرضى المعالجين بالستيروئيدات ذوي T-score -١,٥ و -٢,٥ انحراف معياري وفي المرضى المصابين بكسور غير رضية بالفقرات .

تعتبر البيسفسفونات Bisphosphonates الدواء الأول في الوقاية والعلاج من وهن العظام(الصفحة ٧٨٧)

الكالسيوم والفيتامين د:

يستعمل الكالسيوم ٥٠٠ ملغ يوميا والفيتامين د ٨٠٠ وحدة دولية يوميا بالإضافة للعلاجات الأخرى ولكنها لاتنقص من خطر الكسر في وهن العظام إن أعطيت كعلاج وحيد .

السترونتيوم رينالات **Strontium ranelate**

السترونتيوم رينالات يثبط ارتشاف العظم ويزيد من الكتلة العظمية وهو فعال في الوقاية الثانوية من الكسور الفقرية وغير الفقرية عند النساء بعد سن اليأس ولكن يمكن ان يسبب إسهالا وخثرات .

العلاج الهرموني المعويض **Hormone replacement therapy (HRT)** والرالوكسيفين :

العلاج الهرموني المعويض بالاستروجين والبروجسترون يمكن ان يمنع فقد العظم بعد سن الضهي وينقص من الكسور الفقرية وخارج الفقرية الناجمة عن وهن العظام .

تستعمل بشكل أساسي للوقاية من وهن العظام عند النساء ذوات الضهي المبكر ولعلاج النساء في الخمسينات من العمر والمصابات بوهن العظام ولم يتحملن أعراض سن الضهي .

يجب تجنب العلاج الهرموني المعويض في النساء الأكبر عمرا والمصابات بوهن العظام بسبب ازدياد خطر سرطان الثدي وخطر الأمراض القلبية الوعائية .

الرالوكسيفين يعتبر من معدلات مستقبلات الاستروجين الانتقائية ويفيد في النساء بعد سن الضهي وعندهم وهن عظام بالفقرات ولم يتحملن البيسفوسفونات .

تراقب الاستجابة للعلاج باعادة قياس الـ DEXA بعد مرور سنتين من العلاج أو عند تكرار حدوث الكسر .

تلين العظام والخرع **Osteomalacia and rickets**

ينجم تلين العظام والخرع عن اضطراب التمعدين العظمي الناجم عن عوز الفيتامين د أو نقص الفوسفات

تلين العظام عند البالغين يتظاهر بمتلازمة تتضمن الألم العظمي وهشاشة العظم والكسور .

الخرع هو نفسه تلين العظام عند الأطفال ويتصف بضخامة الصفيحات الانتهازية للعظام والتشوهات العظمية .

يسيطر تلين العظام عند المرضى المسنين المنهكين سيئي التغذية والذين لا يتعرضون لأشعة الشمس . وعند بعض النساء المسلمات اللواتي يعشن بالمناطق الشمالية من الكرة الأرضية .

أسباب تلين العظام والخرع تشمل :

- عوز الفيتامين د أو اضطراب استقلابه ● فرط الفوسفات ● اضطراب تمعدن العظم دوائي المنشأ
- عوز الفيتامين د يمكن أن ينجم عن عدم التعرض لأشعة الشمس ، أو العوز الغذائي ، أسواء الامتصاص بسياق أمراض الجهاز الهضمي .

يصنع الفيتامين د عند ٧٠% من الناس في الجلد من ٧ دي هايدروكولسترول تحت تأثير الأشعة فوق البنفسجية والباقي ٣٠% تؤخذ من الغذاء .

عوز الفيتامين د يترافق مع نقص تصنيع ٢٥ هيدروكسي الفيتامين د٣ (25(OH)D3) في الكبد . وهذه الأسباب تنقص انتاج المكونات الفعالة لـ ١-٢٥ هيدروكسي فيتامين د٣ في الكلية (1,25(OH)2D3) فينقص الامتصاص المعوي للكالسيوم مؤديا إلى نقص كالسيوم المصل .

نقص كالسيوم المصل يحث افراز هرمون جارات الدرق مؤديا لفرط جارات درق ثانوي وزيادة ارتشاف العظم بالكاسرات ونقص الطرح الكلوي للكالسيوم وزيادة طرح الفوسفات ، بهدف الحفاظ على مستويات كالسيوم مصلية طبيعية . ولكن إن استمر النقص بالفيتامين د ، يستمر فقد الكالسيوم والفوسفات من العظم مما يؤدي لسوء تمعدن العظم .

يحدث تلين العظام ايضا مرافقا لاضطراب وظائف واستقلاب الفيتامين د .

أما في القصور الكلوي المزمن Chronic renal failure يفشل التصنيع الكلوي للمستقبلات الفعالة للفيتامين د (1,25(OH)2D3) .

تؤدي الطفرة في خميرة الفاهيدروكسيلاز الكلوية الى عدم القدرة على قلب 25(OH)D3 الى

1,25(OH)2D3 مؤدية الى الخرع المعند على الفيتامين د نموذج I .

وفي طفرة مستقبلات الفيتامين د تكون المستقبلات مقاومة للتفعيل من قبل الفيتامين 1,25(OH)2D3 مؤدية للخرع المعند على الفيتامين د نموذج II .

المظاهر السريرية

يسبب الخرع عند الأطفال ضخامة في المشاشات بالنهاية السفلية للكعبرة تورم الوصل العظمي الغضروفي للاضلاع (السبحة الضلعية rickety rosary) .

يتظاهر تلين العظام عند البالغين بشكل تدريجي ويمكن ان يكون لاعرضيا .

عندما يكون عرضيا يسبب ألما عظريا ، كسورا مرضية مع ضعف عضل داني مسببا المشية المتهادية (waddling gait) ويعاني المريض من صعوبة صعود الأدراج والنهوض من الكرسي .

الاستقصاءات

يجب أن يتم استقصاء كل من الوظائف الكلوية ، كالسيوم المصل ، الفوسفات ، الألبومين ، الفوسفاتاز القلوية ، ٢٥ هيدروكسي الفيتامين د بالمصل وهرمون جارات الدرق .

في تلين العظام الناجم عن عوز الفيتامين د يكون الكالسيوم وفوسفات المصل طبيعيين او ناقصين قليلا مع ارتفاع الفوسفاتاز القلوية ونقص 25(OH)D3 وارتفاع هرمون جارات الدرق .

التصوير الشعاعي يكون محدود القيمة التشخيصية ولكن يمكن ان يظهر بؤرا ناقصة الكثافة تعطي مظهر الكسور الكاذبة بالحالات المتقدمة (Looser's zones). نقص الكثافة العظمية شائع عند المرضى .و يمكن ان تستخدم خزعة العظم لإثبات التشخيص .

التدبير

يستجيب تلين العظام والخرع الناجم عن عوز الفيتامين د بشكل سريع على العلاج بمركبات الفيتامين د والكالسيوم الفموية ، ويحتاج مرضى أسوء الامتصاص لجرعات أكبر.

مرضى تلين العظام الناجم عن القصور الكلوي أو الخرع المعند على الفيتامين د نموذج I يعالجون بالمستقبلات الفعالة للفيتامين د مثل ١- ألفا هيدروكسي الفيتامين د٣ ($1-\alpha-(OH)D_3$) أو ١-٢٥ هيدروكسي الفيتامين د٣ ($1,25(OH)_2D_3$) مستغنيين بذلك عن هدر كسلة الموقع ١ ألفا ل-٢٥ هيدروكسي الفيتامين د٣ .

يجب مراقبة مستويات الكالسيوم المصلية و الفوسفاتاز القلوية لتقييم الاستجابة للعلاج .

داء باجت (Paget's disease(PDB)

يعد داء باجت حالة مرضية شائعة تصيب ٨% من الناس فوق عمر ٨٥ سنة . وتتميز ببؤر من زيادة إعادة صياغة العظم بشكل غير منتظم .

يعتقد أنه للعوامل الوراثية وخاصة الطفرة في المورثة **SQSTM1** دورا سببيا للإصابة بداء باجت النموذجي ، كما أن وجود الأجسام الإندخالية بين كاسرات العظم يمكن ان يدل على أنه للانتان الفيروسي البطئ دورا في احداث المرض.

إن التغيرات الغير طبيعية البدئية في داء باجت تتظاهر بزيادة ارتشاف العظم بالكاسرات المترافق بزيادة فاعلية بانيات العظم مما يؤدي الى تشكل عظم غير طبيعي البنية هندسيا مما ينقص قوة العظم الميكانيكية. ويعتبر تلين النقي وزيادة توعية العظام من المظاهر المشاهدة في داء باجت.

المظاهر السريرية

يصيب داء باجت عظام الحوض ، الفخذ وعظام الساق ، الفقرات القطنية وعظام الجمجمة ، وعلى الرغم من أن العديد من الحالات غير عرضية ، يتظاهر داء باجت عادة بألم عظمي وتشوه بالعظام مترافقا مع كسورا مرضية .

تشمل العلامات السريرية تشوه العظم وزيادة عرضه مع سخونة موضعية فوقه. ويشاهد التشوه العظمي أكثر في عظام الفخذ ، الساق والجمجمة .

تتظاهر الاختلالات العصبية بشكل صمم وانضغاط النخاع الشوكي. ويكون الصمم عادة توصيلي الطبيعية مع وجود التصلب في العظم الصدغي . ويشاهد بشكل نادر الاختلالات الأخرى مثل قصور القلب عالي النتاج (نتيجة زيادة توعية العظم) وساركوما العظم .

الاستقصاءات

يلاحظ ارتفاع في الفوسفاتاز القلوية مع وجود مستويات طبيعية من الكالسيوم والفوسفور في مصل الدم . تظهر الصور الشعاعية بؤرا مترافقة من التصلب العظمي والانهلال العظمي مع زيادة عرض العظم وتشوّهه .

تعتبر دراسة العظام بالنظائر المشعة (ومضان العظام) ذات فائدة لإثبات تشخيص وتحديد مدى انتشار داء باجت .

تعتبر خزعة العظام غير مستطبة عادة لوضع التشخيص ولكن تساعد في التمييز بين الإصابة بداء باجت عن النقائل العظمية المصلبة للعظم .

التدبير

يستطب علاج داء باجت للسيطرة على الألم العظمي. وعندما يفشل العلاج بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية والباراسيتامول في تخفيف الألم يمكن أن نلجأ لاستخدام مركبات البيسفوسفونات

(ريزيدرونات فمويا ،باميدرونات وريديا ، حمض الزوليدرونيك وريديا) والتي يمكن أن تفيد في تثبيت عملية إعادة صياغة العظم وتنقص الفوسفاتاز القلوية وتخفف الألم .ويمكن أن يكون استخدام مركبات الكالسيتونين علاجا بديلا غير مناسباً وأعلى كلفة مادية .

ان العلاج المديد بالبيسفوسفونات والكالسيتونين في داء باجت لم تعرف فائدته بعد في منع الاختلاطات مثل الصمم والتشوه العظمي والكسور. كما أنه لا توجد دلائل بأن استخدام العلاج الوقائي بالبيسفوسفونات في المرضى الغير عرضيين يمنع حدوث الاختلاطات .

التهاب العظم والغضروف (داء شورمان Scheuermann's osteochondritis)

يصيب بشكل مسيطر الاولاد بسن المراهقة مؤديا لحذب ظهري مع تغيرات تشاهد شعاعيا بشكل تعظم غير منتظم في الصفائح الانتهاية للفقرات .ويعتقد بقوة ان هناك استعداد وراثي يورث كصفة جسمية مسيطرة . يكون معظم المرضى غير عرضيين ولكن يمكن أن يشكون من ألم ظهري ميكانيكي يسوء بالرياضة ويخف بالراحة .

يشمل التدبير تجنب الفعالية الحركية المفرطة ويجب تعلم الالتزام بوضعيات الجلوس والعمل السليمة (ممارسة التمارين للمحافظة على الوضعية السليمة) . يمكن ان نلجأ للجراحة التقويمية في التشوهات الشديدة .

سوء التصنع العظمي Osteogenesis imperfect

يعتبر مرضا نادرا ويحدث بسبب عيب جيني في انتاج الكولاجين و يتميز بنقص قوة وهشاشة العظام المؤدية للكسور المتكررة في الاطفال الرضع ومرحلة الطفولة الاولى ،وبمظاهر أخرى مثل وجود الصلبة الزرقاء بالعين ووجود الأسنان بعدد غير طبيعي . يتطلب العلاج تشارك العديد من التخصصات مثل الجراحة التقويمية و العلاج الفيزيائي التأهيلي .

أورام العظم البدئية Primary bone tumours

تعد أورام العظام البدئية أقل شيوعا من الانتقالات العظمية الثانوية .وتكون أكثر حدوثا في مرحلة الطفولة وعند البلوغ .وعلى الرغم أن الساركوما العظمية الثانوية لداء باجت تشاهد عند الاكبر سنا . تتظاهر سريريا بألم وتورم موضع وشعاعيا بضخامة العظم يستعمل التصوير الطبقي المحوري والتصوير بالمرنان لتحديد مرحلة الورم ويؤكد التشخيص بخزعة العظم

يشمل العلاج الاستئصال الجراحي للورم مع العلاج الكيماوي والشعاعي. و يكون الانذار جيدا عند الأطفال والمراهقين ولكنه يكون سيئا عند المرضى الكبار المصابين بساركوما عظمية ثانوية للإصابة بداء باجت .