سلسلة إصدارات الزهراوي (5)

العضلات وأمراضها

ترجمة وإعداد:

د.عبدالرحمن أقرع

و

سحر عرفات

جميع الحقوق محفوظة لمنتديات الزهراوي الطبية

www.zahrwy.net

تشرين أول 2008

فهرس المحتويات

المقدمة.....3

التشريح العام لعضلات الجسم : سحر عرفات.....4

مصادر الطاقة اللازمة لانقباض العضلة: سحر عرفات.....9

التهاب العضلات التعددي : د.عبدالرحمن أقرع.....12

الحثل العضلي: د.عبدالرحمن أقرع.....20

Myasthenia Gravis: د.عبدالرحمن أقرع.....29

أمراض تخزين الجلايكوجين: سحر عرفات.....34

المراجع.....36

المقدمة

تشكل العضلات الهيكلية واحداً من 11 جهازاً تساعد الجسم على القيام بوظائفه عبر الحركة والتفاعل مع البيئة الخارجية المحيطة بالجسم بحثاً عن الغذاء أو هرباً من عدو أو جَداً في أثر صيد ، أو سيراً في أرضِ اللهِ تعالى وتأملاً في آياته.

وبذلك تشكل جهازاً ديناميكيا يجسد العلاقة بين الجسم والبيئة بتنظيم مباشر من قبل الجهـــاز العصبي وخاصةً شقه البدني الإرادي.

لهذا اهتم الإنسان منذ فجرِ الحضارة بصحة عضلاته وعمل على تقويته ليتمكن من معاركـــة كأداء العيشِ والصراع على البقاء ، ناهيك عن متعة الرياضة التي أصبحت مع مرور الأجيال لهواً نافعا تنظم من أجله المسابقات والمهرجانات على مستوى العالم .

بيد أننا قليلا ما نسمع عن أمراض العضلات، وذلك ربما يعود إلى سببين اثنين:

أولاً: عدم وجود تصنيف خاصٍ لها ضمن تصانيف الأمراض ، غذ يتم تناول أمراضها عادةً ضمن تصنيف الأمراض الباطنية وذلك لتأثيرها على وظائف الجسم وأعضائه المختلفة عنـــد حدوثها ، أو ضمن تصانيف الأمراض الجراحية لتعرضها لإصابات متعددة والتهاباتٍ أحيانا.

ثانياً: قلة شيوع هذه الأمراض مقارنة بالأمراض الأخرى كما سنرى لاحقاً.

وقد اقتصر هذا الإصدار على الشق الأول من أمراض العضلات التي يتم تصـــنيفها ضـــمن الأمراض الباطنية ، وأما الشق الثاني المتعلق بالجراحة فنأمل أن يمدنا الله بعونه لتناوله ضمن إصدارات أخرى متعلقة بالطب الرياضي ، والأمراض الجراحية، وغيرها.

وفي الختام: نسأل المولى عز وجل أن يتقبل منا عملنا هذا ويجعله خالصا لوجهـــه الكـــريم ، ونستغفره إذا اعتراه النقص أو الخطأ ، سائلين إياه–تعالى– دائما أن يعلمنا ما ينفعنا وأن ينفعنا بما علمنا ، إنه ولي ذلك والقادر عليه.

وآخر دعوانا أن الحمد لله رب العالمين

التشريح العام لعضلات الجسم

قبل أن نبدأ الحديث عن عضلات جسم الإنسان وأنواعها وأشكالها لا بد أن نشير إلى

أهميتها البالغة:

حركة الجسم تنشأ بفعل انقباض العضلات ,كما أن العضلات تحفظ للجسم توازنه إضافة إلى كونها مسؤولة عن إنتاج حرارة الجسم ناهيك عن عملها كمضخة للدم الوريدي ولا ننسى دورها المهم في عملية التنفس والهضم والإخراج.

وبعد هذه المقدمة البسيطة عن أهمية كل العضلات في جسمنا دعونا نتعرف على أنواعها:

1- العضلات الملساء :

كعضلات الجهاز التنفسي وعضلات الجهاز الهضمي والجهاز الوعائي الدموي وهي عضلات لا يمكن التحكم فيها إراديا حيث تتم إدارتها وتغذيتها بواسطة الجهاز العصبي الذاتي الخارج عن سيطرتنا.

2- عضلة القلب :

ويوجد في هذه العضلات تخطيط عرضي وتتفرع أليافها وتندمج مع تفرعات مجاورة ، والجدير بالذكر أن عضلة القلب تنقبض كوحدة واحدة وهي عضلة لاإرادية لها خاصية انقباض ذاتية خاصة بها ويتم تنظيم التحكم الذاتي للعضلة بواسطة الجهاز العصبي الذاتي.

3- العضلات الهيكلية :

وسميت بالهيكلية لكونها متصلة بهيكل الجسم (العظام والغضاريف) على الرغم أيضا من وجود عضلات منها متصلة بتراكيب غير هيكلية كالجلد والأربطة. وسميت كذلك بالعضلات المخططة كونها تحتوي خطوط باهتة وأخرى معتمة بشكل متبادل وهذه العضلات هي المكونة لكتلة الجسم ويتم التحكم بها اراديا بفضل الجهاز العصبي الحسي أو الإرادي.

كيف تترتب الألياف العضلية؟

هناك عدة أشكال للعضلات بناء على ترتيب الألياف العضلية فيها وهي:

العضلات المتوازية:

حيث تكون الألياف العضلية موازية لبعضها البعض فقد تأخذ شكل حزام أو مربع أو تأخذ شكلا مغزليا

العضلات المثلثة:

حيث تتلاقى الألياف العضلية في نقطة اتصال ضيقة عند وتر العضلة.

العضلات الريشية :

حيث تترتب الألياف العضلية على جانب واحد من وتر العضلة وتسمى أحادية الريش أو تترتب الألياف على جانبي الوتر وتسمى ثنائية الريش هذا وقد تكون متعددة الريش كالعضلة المثلثة فوق مفصل الكتف.

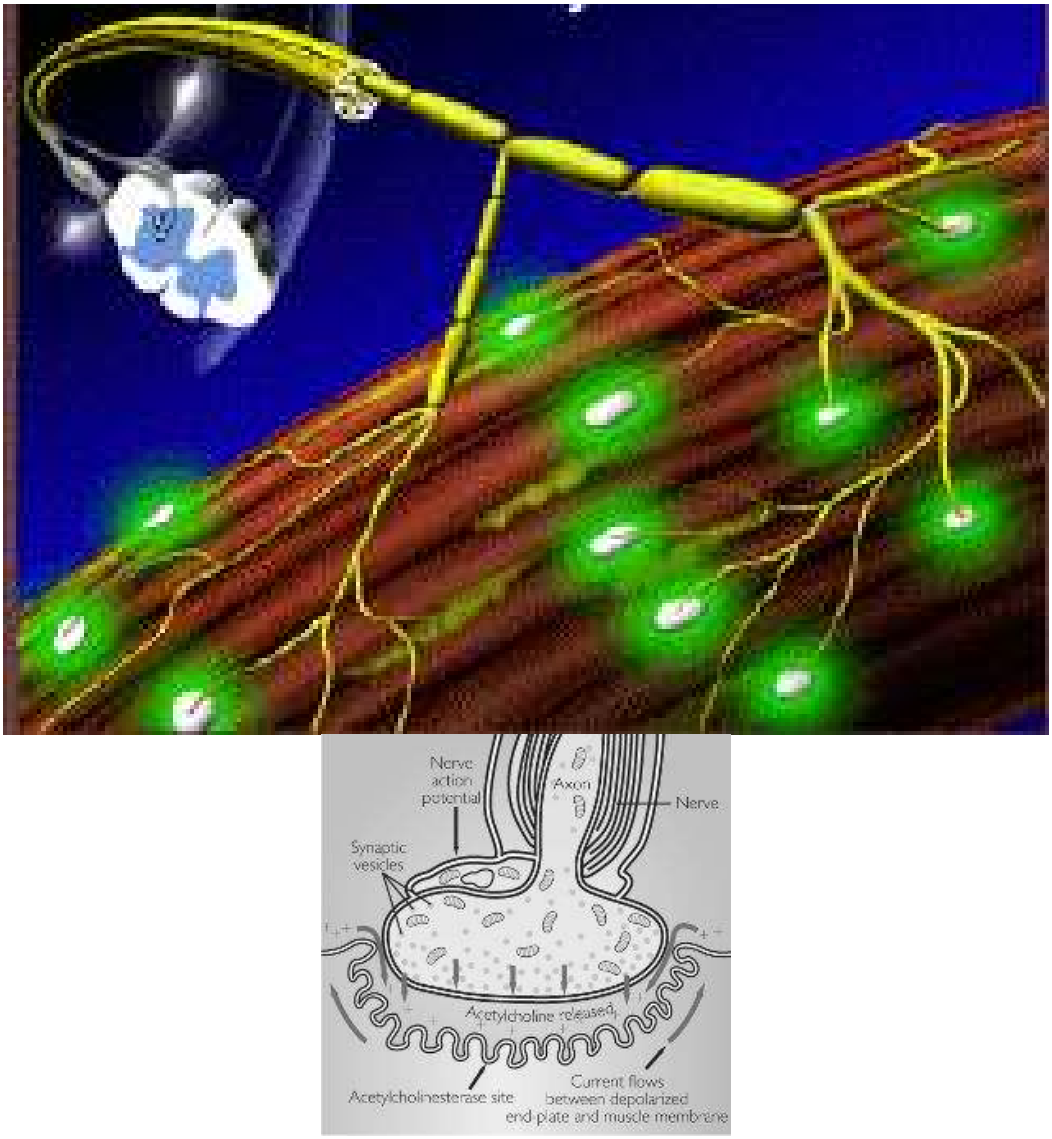
كيف تتصل العضلات بالهيكل العظمي؟

لكل عضلة مكان تنشأ منه ويكون في الغالب ثابتا ولها مكان تنتهي فيه وغالبا ما تكون النهاية متحركة.

والسؤال هنا :كيف يصل التنبيه العصبي إلى الخلية العضلية أو بالأحرى كيف تنقبض العضلات الهيكلية؟

وللإجابة على هذا السؤال لا بد من توضيح بعض المفاهيم الأساسية بخصوص هذا الموضوع :

* هناك منطقة تلتقي فيها النهاية العصبية بالخلية العضلية حيث يتم من خلالها إيصال التنبيه العصبي للعضلة وتسمى منطقة التلاقي العصبي العضلي .وغشاء النهاية العصبية عند هذه المنطقة يدعى بالغشاء قبل ألتشابكي أما غشاء الخلية العضلية فيدعى بالغشاء بعد التشابكي وهناك منطقة خالية بينهما.



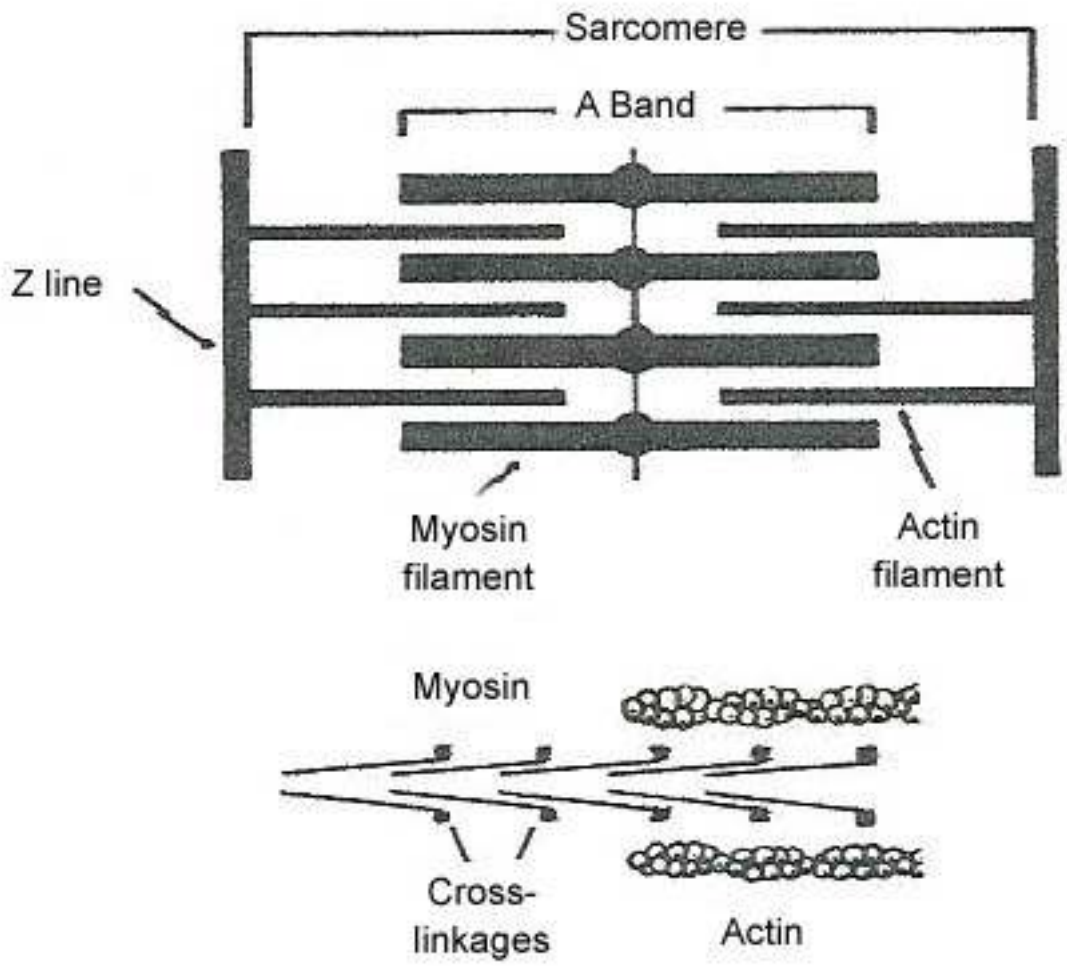
الرسم-1: منطقة التلاقي العصبي العضلي

* إن لكل ليفة عضلية وحدة تسمى(وحدة وظيفية)لها دور مهم في الانقباض ,والوحدة الوظيفية لليفة العضلية تدعى اصطلاحا القسيم العضلي (ساركومير) ولكن مم يتكون هذا الساركومير؟

إن كل ساركومير يتكون من بروتينات تدعى بالخيوط الرفيعة وهي خيوط الأكتين وبروتينات تدعى بالخيوط السميكة وهي خيوط المايوسين وتقع هذه الخيوط بين خطين يطلق عليهما خطيZ

ولكي تنقبض العضلة فلا بد من انزلاق خيوط الأكتين فوق خيوط المايوسين واقتراب خطي Zمن بعضهما البعض فتقصر الليفة العضلية ويتم انقباض العضلة ككل.

خطأ!



الشكل-2: القسيم العضلي (ساركومير)

ويتم هذا في عدة خطوات:

1- وصول التنبيه العصبي أو النبضة العصبية (جهد الفعل) الى نهاية الخلية العصبية (النهاية قبل التشابكية).

2- فتح قنوات الكالسيوم المعتمدة على الجهد والتي تقع في نهاية محور الخلية العصبية.

3- تدفق أيونات الكالسيوم إلى النهاية العصبية.

4- يؤدي تدفق أيونات الكالسيوم إلى تحريك الحويصلات الحاوية على الناقل العصبي (كالاسيتيل كولين مثلا) والموجودة في النهاية العصبية باتجاه الغشاء قبل التشابكي للعصب.

5- يتحد غشاء حويصلات النواقل العصبية بالغشاء قبل التشابكي ويتم إفراغ محتويات الحويصلات (النواقل العصبية)بطريقة الطرد الخلوي(الايكسوسيتوسيز) إلى الفراغ ما بين النهاية قبل التشابكية للعصب والنهاية بعد التشابكية للخلية العضلية.

6- تصل النواقل العصبية إلى الغشاء بعد التشابكي للخلية العضلية حيث تجد مستقبلاتها هناك فترتبط بها ويؤدي هذا الارتباط إلى تغيير حالة قنوات الصوديوم والبوتاسيوم هناك فتتدفق الأيونات ذات الشحنة الموجبة كالصوديوم والبوتاسيوم إلى داخل الخلية العضلية وهذه الحالة تسمى إزالة الاستقطاب.

7- يتولد عن إزالة الاستقطاب هذه جهد فعل أو تنبيه.

8- ينتشر جهد الفعل هذا على طول غشاء الخلية العضلية ويمر الى الألياف العضلية المكونة للعضلة بواسطة قنوات تدعى قنواتT

9- وصول جهد الفعل إلى الألياف العضلية يؤدي إلى تحرير الكالسيوم من مخازنه هناك والتي تعرف بالشبكة الساركوبلازمية.

10- ترتبط أيونات الكالسيوم ببروتين يدعى التروبونين c والذي يكون حاجبا لأماكن ارتباط المايوسين على الأكتين فتقوم أيونات الكالسيوم بتعرية الأماكن المغطاة وبالتالي تسمح بتلاقي خيوط الأكتين والمايوسين.

11- تنزلق خيوط الأكتين (الخيوط الرفيعة) على خيوط المايوسين (الخيوط السميكة) ويقترب خطي z من بعضهما البعض في الساركومير وبالتالي تقصر العضلة وتنقبض إذا كيف تعود العضلات إلى حالتها الأولى (الارتخاء)؟

1- يتم إعادة ضخ أيونات الكالسيوم إلى مخازنها في الشبكة الساركوبلازمية فيؤدي ذلك إلى تغطية أماكن الارتباط بين خيوط الأكتين والمايوسين من جديد.

2-ابتعاد خيطي الأكتين والمايوسين عن بعضهما البعض.

مصادر الطاقة اللازمة لانقباض العضلات

لكي تنقبض عضلات أجسامنا لابد من إمدادها بالطاقة حيث يتم نقل الطاقة من الأوكسجين الذي يصل إلى العضلات بواسطة الدورة الدموية.

إن المصدر الرئيسي للطاقة اللازمة لانقباض العضلات هو الأدينوسين ثلاثي الفوسفات ATP كما يوجد ثلاث أنظمة رئيسية يتم من خلالها إمداد العضلات بالطاقة وتعتمد هذه الأنظمة أو المصادر على نوع الرياضة الممارسة من حيث الكثافة والشدة ومدة ممارسة الرياضة.

أنظمة أو مصادر الإمداد بالطاقة:

1- النظام المعتمد على الفوسفاجين:

وهذا المصدر يوفر الطاقة اللازمة لممارسة الرياضة المكثفة ذات الفترة القصيرة على الرغم أيضا من كونه فعالا حتى عند بدء ممارسة التمارين الرياضية بغض النظر عن نوعية التمارين.

ولكن كيف يعمل هذا النظام؟

في هذا النظام يتم ربط الأدينوسين ثلاثي الفوسفات ATP بالكرياتين والتي يتم تخزينها في العضلات لإنتاج طاقة كافية تمكن العضلة من الانقباض وبرغم الكمية القليلة المخزنة في العضلات فان هذا النظام لا يبقى فعالا إلا لفترة من الزمن تتراوح بين 10الى 20 ثانية فقط .

إن هذا المصدر للطاقة لا يعتمد على الإمداد بالأوكسجين وهو المصدر الأول للطاقة في حالة التمارين الرياضية الشاقة.

2- النظام المعتمد على تحلل الجلايكوجين:

ويعتمد هذا النظام على تكسير الكربوهيدرات لإنتاج الطاقة وهذه الكربوهيدرات تكون مخزنة في العضلات على هيئة جلايكوجين أو يتم إمداد العضلات بها على شكل سكر عن طريق

الدورة الدموية.

وهناك نوعان من تحلل الجلايكوجين:

1- التحلل السريع :

ويتم استخدامه عندما تكون كميات الأوكسجين قليلة ،وينتج عن هذا النوع من التحلل حمض اللاكتيك (الحمض اللبني) كنتيجة لإمداد العضلة بالطاقة ولكن تجدر الاشارة إلى أن زيادة حمض اللاكتيك في العضلة قد ينتج عنه إجهاد عضلي وبالتالي التوقف الفوري عن ممارسة الرياضة.

2- التحلل البطيء للجلايكوجين:

ويحدث هذا عندما تتوافر كميات كبيرة وكافية من الأوكسجين تسمح بإمداد مستمر للطاقة

إن نتيجة هذا التحلل مادة تدعى البايروفيت وهذه لا تتحول إلى حمض اللاكتيك إن المحصلة النهائية لهذه التحللات هو إمداد العضلات بالطاقة لفترة تتراوح بين 30 ثانية إلى دقيقة

ويعتبر هذا النظام مفيدا في حالة التمارين المعتدلة إلى التمارين الأكثر كثافة ،ولكن إذا استمر هذا النظام في العمل فقد ينتج عن ذلك حامض اللاكتيك مما يصيبنا بإجهاد عضلي يجعلنا نتوقف فورا عن ممارسة الرياضة.

3- نظام الأكسدة:

إن هذا النظام غالبا ما يشار إليه في تمارين الإيروبيك حيث يقوم بتزويد العضلات

بالطاقة اعتمادا على إمداد مستمر بالأوكسجين ومن الجدير بالذكر أن هذا النظام يعمل خلال فترات الراحة وأثناء التمارين الرياضية الخفيفة كالمشي أو الركض.

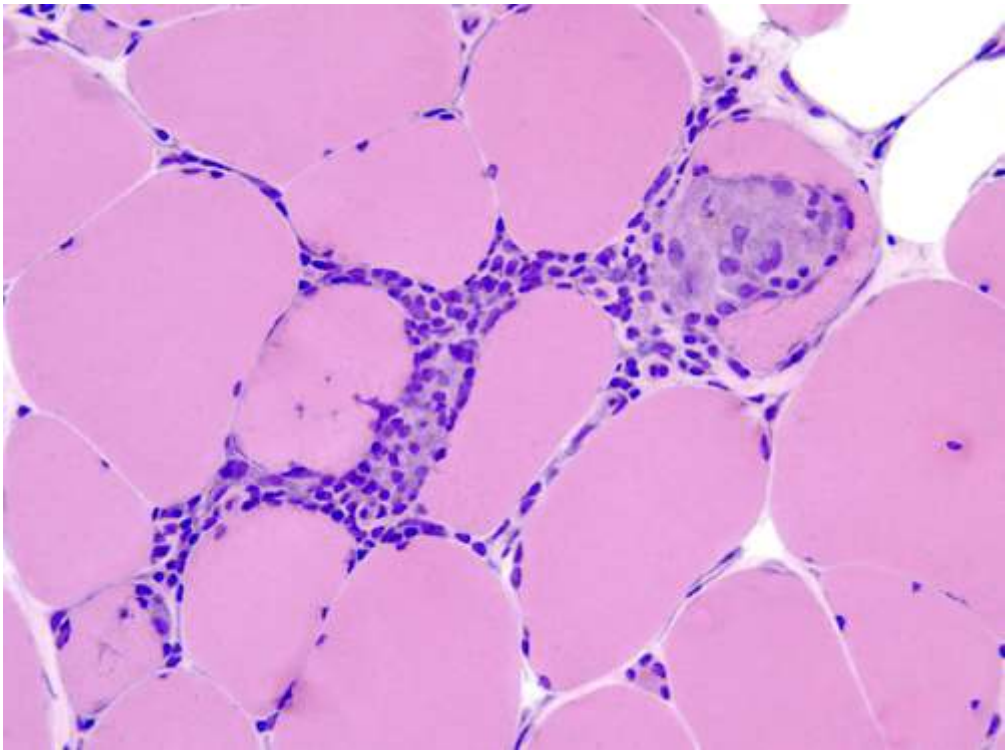
إن هذا النظام يستخدم مبدئيا الدهون بنسبة 70% ويستخدم كذلك الكربوهيدرات بنسبة 30% ولكن عند زيادة شدة التمارين يتم الاعتماد على الكربوهيدرات.

يستخدم الجلوكوز والجلايكوجين كمصادر للطاقة عندما يتوافر الأوكسجين بكميات كبيرة

كما أن الإنزيمات تمتلك قدرة على تحطيم الدهون المخزنة في الخلايا والتي تعتبر أيضا مصدرا للطاقة أما البروتينات فلا تعتبر مصدرا مهما لانقباض العضلات ولكنها قد تفكك الى أحماض أمينية وتتحول إلى طاقة.

إن نظام الأكسدة يقوم بتوفير الطاقة اللازمة لأداء التمارين الخفيفة التي تمتد فترة ممارستها إلى الساعة والنصف.

التهاب العضلات التعددي



الشكل-3: عينة عضلية تظهر تحت المجهر من عضلة مصابة بالمرض

ليس بالمرض الشائع ، ولكنه يتسبب بالتهابات سيئة في العضلات ، وهو من أمراض الأنسجة الضامة ، وأبرز صفاته: ضعف عضلي وخاصةً في العضلات القريبة إلى الجذع كعضلات الكتفين والوركين . وكنتيجة لذلك يجد المريض صعوبة في النهوض عن مقعده أو تمشيط شعره رافعاً يديه فوق رأسه.

ويحدث هذا المرض في أية مرحلة عمرية ، بيد أنه أكثر ما يصيب الأشخاص في العقد الخامس (30-40)، وهو أكثر شيوعاً في أوساط السود منه في أوساط البيض ، وتصاب به النساء أكثر مما يصاب بهِ الرجال ، وينشأ هذا المرض ويتطور بالتدريج خلال أسابيع أو أشهر.

وتعتري مسار المرض هذا فترات من الهدأة تتلاشى خلالها أعراضه بشكلٍ عفوي ، ولكنها فترات نادرة ، وما يقوم به العلاج ينحصر في تحسين قوة العضلات ووظائفها.

الأعراض:

تظهر أعراض وعلامات هذا الالتهاب عادةً بشكل تدريجي مما يجعلها ربطها بالمرض صعباً عند بداية ظهورها، كما وقد تتأرجح هذه الأعراض من أسبوعٍ إلى أسبوع ، ومن شهرٍ إلى شهر ، وأبرز هذه الأعراض هي:

*وهن عضلي تدريجي لا سيما في العضلات القريبة من الجذع كما ذكرنا ، مثل عضلات الورك والفخذين والكتفين والطرفين العلويين والعنق ، ويكون الوهن متناظراً في الجهتين اليمنى واليسرى من الجسم.

*صعوبة في البلع.

*إيلام خفيف في العضلات والمفاصل.

*إعياء

الأسباب:

ينتمي التهاب العضلات المتعدد إلى مجموعة من الأمراض تدعى (داء العضلات الالتهابي) وهي عبارة عن أمراض أو حالة غير عادية في العضلات ، ولا يعرف سبب أغلب هذه الأمراض.

ومنها ما يكون ناجماً عن التهابات بكتيرية أو طفيلية أو فيروسية ، بيد أن الغالبية العظمى منها لم يستطع الأطباء بعد معرفة سببها.

ومن الأمراض المشابهة لهذا المرض ما يعرف بالتهاب العضلات والجلد ، والذي يؤدي إلى ظهور أعراضٍ مشابهة لتلك التي لالتهاب العضلات المتعدد بيد أنه يتسبب كذلك في التهابات جلدية وطفح جلدي.

ومن الأمراض العضلية الأخرى : التهاب عضلات البدن الإشتمالي والذي يتطور ببطءٍ اكبر من ذاك الذي للالتهاب المتعدد ، والتهاب العضلات المرتبط بالأنسجة الضامة الأخرى ، كمرض الذئبة ، أو تصلب الجلد ، أو التهاب العضلات المرتبط بالسرطان.

دور الجهاز المناعي:

يشك الأطباء بأن داء العضلات عائد إلى اضطراب مناعي ذاتي ، حيث يخلط الجسم بين مكوناته الخاصة وبين المواد الغريبة التي تهاجمه ، فإذا كان الشخص يعاني من التهاب العضلات المتعدد فيحتمل أن يكون عامل غير معروف قد استفز الجهاز المناعي لإفراز أجسام مضادة ذاتية تقوم بمهاجمة وتدمير أنسجة الجسم السليمة ، حيث تظهر فحوصات المرضى وجود نسبة ملحوظة من الأجسام المضادة الذاتية في دمهم ، ولا يزال من غير المثبت دور هذه الأجسام في التسبب بالمرض.

كما وتم ربط التهاب العضلات هذا بالأمراض الفيروسية بما فيها فيروس) إتش. آي. في- المسبب للإيدز) ، حيث يخمن الباحثون أن التهاب العضلات المتعدد عائد إلى مسببات فيروسية بيد أن هذه النظرية لم تثبت بعد على كل حال.

متى ينبغي التوجه للطبيب:

عندما يستشعر المريض وهناً في الكتفين أو الورك لفترة متواصلة فيجب عندئذٍ التوجه إلى

الطبيب.

فكلما تم اكتشاف المرض مبكراً أكثر ، كلما استجاب المريض للعلاج بشكل أفضل ، فبالعلاج يمكن التحكم بالأعراض وأحيانا القضاء عليها.

وإذا توقع الطبيب إصابة المريض بالتهاب العضلات التعددي فقد يقوم بإحالته إلى أطباء اختصاصيين كأخصائي اعصاب أو اخصائي روماتيزم.

أما إذا عانى المريض من صعوبة في البلع أو النفس فيجب مهاتفة الطبيب فورا لأنه قد يكون بحاجة لمساعدة فورية.

التشخيص:

تشخيص التهاب العضلات التعددي ليس دائما بالأمر السهل وقد يطول ذلك ، حتى أن محاولة التشخيص قد تكون محبطة ، وينبغي التذكر أن التشخيص الدقيق ضروري من أجل العلاج الملائم.

فبالإضافة إلى الفحص السريري الشامل ، والذي يشمل فيما يشمل قياس مدى قوة العضلات ، لذا يلجأ الطبيب إلى استسقاء بعض المعلومات عبر الفحوصات التالية:

*السيرة المرضية العائلية :

يتم أخذ هذه السيرة بانتباه وحذر بتتبع أمراض العضلات لدى عائلة المريض ، وكذلك عمر المريض أثناء نشأة المرض ، فذلك يساعد الطبيب على التمييز بين التهاب العضلات و حثل العضلات.

حثل العضلات مرض وراثي تبدأ أعراضه في الطفولة المبكرة.

*تخطيط كهربية العضل:

يتم غرس قطب كهربي على هيئة إبرة رفيعة عبر الجلد إلى داخل العضلة المراد فحصها ، ثم يقاس النشاط الكهربي للعضلة عندما تتقبض وتنبسط ، وعندما يتغير نمط النشاط الكهربي يتأكد مرض العضلة ، ويتم اكتشاف انتشار المرض عندما يتم فحص عضلات مختلفة.

*تحاليل الدم:

تمكن تحاليل الدم الطبيب من معرفة ارتفاع نسبة إنزيمات العضلات مثل: كرياتينين كيناز ، الدوليز فارتفاع هذين الإنزيمين يؤكد تلف العضلة (تحطمها.(

كما وتتيح تحاليل الدم معرفة وجود الأجسام المضادة الذاتية ، ففي بعض الحالات يرتبط وجود هذه الأجسام المضادة بعلامات وأعراض معينة للمرض ، مثل أن يشمل العضل الجلد والرئتين ، وكيفية استجابة المرض للعلاج.

معرفة وجود هذه الأجسام تساعد الطبيب على تحديد الخطة العلاجية الأنجع.

*الخزعة العضلية:

يتم أخذ قطعة صغيرة من النسيج العضلي جراحياً من أجل التحليل المخبري ، وهذه الخزعة قد تظهر اختلالا في العضلات كالالتهاب ، العدوى ، التلف ، وغيرها.
كما وتستخدم العينة العضلية في الكشف عن بروتينات شاذة أو نقص في الإنزيمات.

*تصوير الرنين المغناطيسي:

يتم بواسطته تجسيم مقطعي للعضلة من خلال معلومات تتم بواسطة حقل مغناطيسي قوي وأمواج راديو ، ويمكن استعراض هذه التجسيمات من أي اتجاه أو زاوية ، مما يسهل كشف الالتهاب في العضلات.

*رصد مخاطر العدوى:

قد يكون المرضى المصابين بالتهابات العضلات أكثر عرضة لخطر الالتهابات التنفسية والمعوية ، لذا ينبغي على الطبيب رصد علامات وأعراض الالتهابات المذكورة ، وتشخيصها وعلاجها بشكل مناسب.

المضاعفات:

من المضاعفات التي قد يتعرض لها مرضى التهاب العضلات التعددي:

*الصعوبة في البلع:

إذا وصل المرض عضلات المريء فقد يعاني المريض من صعوبة في البلع ، والتي ستؤدي بدورها إلى انخفاض في الوزن ، وسوء في التغذية.

*الالتهاب الرئوي الشفطي:

قد تقود صعوبة البلع أيضاً إلى دخول الطعام والسوائل واللعاب إلى داخل الرئة ، والذي سيؤدي بدوره إلى ذات الرئة) الالتهاب الرئوي.(

*مشاكل في التنفس:

إذا شمل المرض عضلات الصدر فسيعاني المريض من مشاكل تنفسية مثل :ضيق النفس.

*ترسب الكالسيوم:

إذا عانى المريض من التهاب العضلات التعددي لفترة طويلة فإن الكالسيوم يترسب في العضلات والجلد والأنسجة الضامة في الجسم.

^عادةً ما يرتبط التهاب العضلات التعددي بمشاكل أخرى مثل:

*حدوث أمراض أخرى في الأنسجة الضامة:

كمرض الذئبة ، والتهاب المفاصل الروماتيدي ، وتصلب الجلد ، ومتلازمة سيوجرينز ، وهذه الأمراض قد تتزامن مع التهاب العضلات.

*أمراض الجهاز الدوراني:

قد تلتهب عضلة البطين القلبي لدى مرضى التهاب العضلات التعددي ، وينشأ نتيجة لذلك فشل في القلب واضطراب في نبضه.

*أمراض الرئة:

هنالك مرضى يدعى التهاب الرئتين الخلالي قد ينشأ لدى مرضى التهاب العضلات ، وهو في الواقع مجموعة من الأمراض تتسبب في حدوث التهاب ونُدب في الأنسجة الرئوية ما يجعل الرئة متيبسة عديمة المرونة ، وتظهر عندئذٍ على المريض علامات مثل السعال الجاف وضيق النفس ، وفي المراحل النهائية لهذه الأمراض قد يؤدي ارتفاع ضغط الدم داخل الشرايين العضلية إلى هبوط في الجهة اليمنى للقلب.

*السرطان:

قد ينشا السرطان لدى هؤلاء المرضى بيدَ أن الربط بين السرطان والتهاب العضلات أكثر وضوحاً لدى مرضى التهاب العضلات الجلدي.

رعاية خاصة أثناء الحمل:

قد يزيد الحمل من شدة أعراض التهاب العضلات ، مما يؤدي إلى زيادة خطر الولادة المبكرة والإملاص (ولادة وليد ميت)،هذا إذا كان الالتهاب نشطا ، أما إذا كان راكداً فالخطر أقل.

العلاج:

رغم أنه لا علاج لالتهاب العضلات المزمن الا أن العلاج قد يحسن من قوة العضلات وأدائها .

وكلما بكر الأطباء في العلاج كلما كان فعالا أكثر ، وربما يعود ذلك إلى انعدام أو قلة المضاعفات التي أشرنا إليها أعلاه ، وتشمل المداواة ما يلي:

*الستيرويدات القشرية:

وهذه الأدوية تؤدي إلى كبح الجهاز المناعي ، والحد من إنتاج الأجسام المضادة ، والتقليل من الالتهاب العضلي.

الستيروردیات القشرية وخاصة البريدنوزون تشكل الخيار العلاجي الأول لداء العضلات التهاب وخاصة: التهاب العضلات التعددي.

وقد يبدأ الطبيب بجرعات عالية جداً يبدأ بتقليلها عندما تتحسن الأعراض ، ويقتضي التحسن عادة من أسبوعين إلى أربعة أسابيع حتى يتم ، وتظهر النتائج الملحوظة وتستمر من 3-6 شهور بيد أن المداواة تتطلب سنينا.

والمؤسف أن العلاج المطول بالستيرويدات القشرية يؤدي إلى حدوث مضاعفات جانبية

خطيرة مثل: هشاشة العظام ، زيادة الوزن ، زيادة خطر حدوث التهابات بكتيرية أو فيروسية أو فطرية، تأرجح المزاج ، التهاب عدسة العين ، ارتفاع في ضغط الدم ، وإعادة توزيع الدهون في الجسم ، وضعف العضلات.

اهذا قد يرفق الطبيب علاجات أخرى للمريض الذي يتعاطى الستيرويدات القشرية مثل الكالسيوم وفيتامين –د، وكذلك البيسفوسفونات مثل (اليندرونات) و) ريسيدرونات) لتضاد ضياع كثافة العظام.

*مثبطات أخرى للمناعة:

إذا لم يستجب الجسم للستيرويدات بشكل فعال فقد يلجأ الأطباء عندئذٍ إلى مثبطات أخرى للجهاز المناعي مثل (آزاتيوبرين) ، (ميثوتريكسات. (

وقد يصف الطبيب أيا من هذين الدوائين على حدة أو يصفهما بالتزامن مع الستيرويدات القشرية.عندما تعطى هذه الأدوية بالتزامن مع الستيرويدات القشرية فإنها تؤدي الى تقليل جرعتها (الستيرويدات) ومن ثم تقلل من مضاعفاتها الجانبية.

مثبطات المناعة مثل (سايكلوفوسفاميد) و (سايكلوسبورين) قد تحسن أعراض التهاب العضلات التعددي وكذلك أعراض التهاب العضلات الخلالي.

*العلاج الطبيعي:

يقوم المعالج الطبيعي بإطلاع المريض على عدد من التمارين التي تحسن من قوة العضلات ومرونتها ، ويحدد له المستوى الملائم من النشاط البدني وفق حالته ، وبرنامج علاجي كهذا خاضع للتبديل بين فترة وأخرى أثناء دورة المرض والعلاج ، لهذا فإن الحفاظ على النشاط يساعد في دعم قوة العضلات.

*علاجات ما زالت تحت التجربة:

وتشمل:

^العلاج بالبلازما: ويدعى كذلك بتغيير البلازما ، ويشكل طريقة من طرق تنقية الدم التي يتم خلالها تحطيم الأجسام المضادة وإخراجها من الدم.

^العلاج الإشعاعي: ويتم خلاله تعريض العقد الليمفاوية للإشعاع لكبح الجهاز المناعي.

^إعطاء (الإيمونوغلوبين–الغلوبين المناعي–) وريدياً: ويتم خلالها استيراد أجسام مضادة من مجموعة من المتبرعين عبر الوريد ، وهو علاج باهظ الكلفة ، إلا أنه نافع لمرضى الالتهاب العضلي الجلدي الذين لم ينتفعوا بالأشكال العلاجية الأخرى.

^فلودارابين:

يمنع هذا الدواء نمو وتطور الخلايا السرطانية الخبيثة.

^تاكروليموس:

يؤثر هذا الدواء في تثبيط الجهاز المناعي ، ويستخدم في العادة لمنع طرح الجسم للأعضاء المزروعة ، وعادةً ما يستخدم بشكلٍ موضعي لعلاج الالتهابات العضلية الجلدية، ومشاكل الجلد الأخرى.

^الأجسام المضادة أحادية النسيلة:

هذه الأجسام المضادة المصنعة بشريا تستخدم عادةً لتدمير أنواع من الخلايا.

وجارية حالياً تجارب سريرية لتأثيرات أدوية مثل : إنفليكسيماب ، ريتوكسيماب ، على كل من التهاب العضلات التعددي ، والتهاب العضلات الجلدي.

*التعاطي مع المرض وإسناد المريض:

التعايش مع مرضٍ مزمنٍ من أمراض المناعة الذاتية يدفع المريض في مرحلةٍ ما للتساؤل حول قدرته على مواصلة التحدي، ورغم أن الأمر ليس بالسهولة المتوقعة إلا أنه يجب إقناع المريض بمدى صلابته وقدته على تحدي المرض.

وعليه ينبغي أن يزود المريض و طاقمه الطبية بالاقتراحات التالية:

*معرفة مرضه :

عبر قراءة كل ما يتعلق بالمرض من نشرات ومعطيات ، وأخرى تتعلق بالأمراض الأخرى للعضلات وأمراض المناعة الذاتية ، وحضور المحاضرات والندوات المتعلقة بالمرض ، والحديث إلى المرضى الآخرين الذين يقاسمونه ذات المرض.

ولا ينبغي أن يخشى المريض طرح أي سؤالٍ يتعلق بمرضه وتشخيصه وعلاجه.

*أن يكون المريض عينه جزءاً من الطاقم الطبي:

أن يعتبر المريض نفسه جزءاً من الطاقم الطبي في المعركة مع المرض ، فمن الحيوية بمكان تتبع الخطة العلاجية ، وكذلك تزويد الطبيب بأي تغير قد يطرأ على علامات وأعراض المرض. وأيضاً ممارسة التمارين العلاجية وفق الوصف.

*الخلود إلى الراحة قبل حلول التعب:

لا ينبغي على المريض أن يكون منهكاً أولاً قبل أن يفكر في الخلود إلى الراحة ، لأن ذلك من شأنه أن يعود بالجسم القهقرى فيما هو يتجه للمعافاة، وعليه تعلم تقسيط جهده بطريقةٍ تحفظ له مستوى معقولا من الطاقة ، وأن يعمل للدرجة التي يشعر فيها بالراحة المعنوية ، وتعلم قول : لا (التوقف) وطلب المساعدة عندما يحتاج.

*استخدام الوسائل الكهربائية وأدوات الطاقة:

للحفاظ على الطاقة ينبغي أن يستخدم المريض وسائل كهربائية لتقنين استخدامه لطاقته الذاتية مثل فرشاة أسنان كهر بائية ، وفاتح علي كهربائي ، ومفكات وأدوات تعمل بالكهرباء.

*احترام الأحاسيس:

الإنكار ، الغضب ، والإحباط مشاعر عادية تنتاب المريض أثناء تعاطيه مع مرضه المزمن ، فالأشياء لا تبدو بالتأكيد طبيعية وعادلة كما هي فعلا لا ترضخ لرغبة المريض أو إرادته.

الشعور بالعزلة والخوف واردٌ كذلك.

لذا ينبغي البقاء قريبا من العائلة.

كما ويجب الحفاظ على الروتين اليومية وممارسة الأشياء التي يحبها المريض وعدم إهمالها، والكثير من المرضى محظوظون بوجود مجموعات داعمة تكون ذات نفع وعونٍ لهم.

الحثل العضلي

الشكل-4: صورة لمريض بالحثل العضلي من نوع دوشيني

الحثل العضلي هو عبارة عن مجموعة من الأمراض الوراثية ، والتي تكون الألياف العضلية فيها وبشكل غير مألوف قابلة للتلف.

وبذلك يزداد ضعف العضلات بشكل تصاعدي وخاصة العضلات الإرادية الهيكلية.

وفي المراحل المتأخرة من المرض يحل الدهن والنسيج الضام محل الألياف العضلية ، وبعض أنواع الحثل العضلي يمس عضلة القلب أيضا، وبعض العضلات غير الإرادية الأخرى ، وبعض الأعضاء.

ونشير إلى أن أكثر أنواع الحثل العضلي شيوعاً يعود إلى نقص موروث في البروتين العضلي (ديستروفين).

لا يوجد علاج للحثل العضلي ، ولكن الأدوية والعلاج قد يبطآن مسار المرض.

الأسباب:

يعتبر الحثل العضلي مصطلحاً عاماً لمجموعة من الأمراض الموروثة تشمل جيناً ناقصاً مَعيبا. وكل شكلٍ من أشكال الحثل العضلي يعود إلى طفرة جينية محددة لذلك النوع من المرض، وأكثر هذه الأنواع شيوعاً عائد إلى نقص جيني للبروتين العضلي (ديستروفين).

*توريث حثل (دوشيني) أو (بيكر):

ينتقل الحثل العضلي لدى مرضى (دوشيني) و (بيكر) من الأم إلى الابن عبر أحد جينات الأم وذلك بطريقة تدعى (الوراثة المتنحية المرتبطة بالكروموسوم إكس.

وكما هو معروف فإن الأبناء يرثون كروموسوم y من آبائهم ، و كروموسوم x من أمهاتهم ، فيجعل منهم اجتماع xy ذكوراً. أما البنات فترثان كروموسومين xx أحدهما من الأب

والآخر من الأم ويجعل اجتماعهما منهن إناثا.

ويقع الجين الناقص الذي يتسبب في حثل (دوشيني) و (بيكر) على كروموسوم.X
فالنساء اللواتي يحملن كروموسوم X واحد حامل للجين الناقص من بين الكروموسومين ، يكن حاملات للمرض ، ولا يصبن إلا بضعف عضلي خفيف ، ولكنهن يصبن بداء عضلة القلب.
وقد يتخطى المرض الأجيال حتى يصاب ابن آخر بالجين الناقص المعيب في كروموسوم إكس.
وفي بعض حالات (دوشيني (و(بيكر) ينشأ المرض من طفرة جينية جديدة ، وليست موروثة .

*تنوع الأنماط من نوعٍ إلى آخر من أنواع الحثل العضلي:
فالحثل العضلي ألمؤثري ينتقل على هيئة نمط يدعى (التوريث السائد الصبغي الذاتي) وهذا يعني أنه إذا كان أحد الوالدين حاملاً للجين الناقص الخاص بالحثل العضلي ألمؤثري ، فإن هنالك احتمالية بنسبة 50% لانتقال المرض إلى الطفل.
هنالك أنواع أخرى من الحثل أقل شيوعا تنتقل عبر نمط (دوشيني) و(بيكر) ، وهنالك أنواع ثالثة تنتقل من جيل إلى جيل وتصيب الذكور والإناث بشكل متساوٍ ، كما هنالك نوع يتطلب خلل جيني من كلا الوالدين كي يحدث.

الأعراض:
تختلف علامات وأعراض المرض حسب نوع الحثل العضلي ، وبشكل عام تشمل الأعراض ما يلي/
*ضعف عضلي.
*نقص واضح في التنسيق.
*عجز متصاعد يتسبب في تثبيت العضلات حول مفاصلها (تقفع) وفقدان للحركة.
تختلف الأعراض والعلامات من مرض لآخر ضمن مجموعة أمراض الحثل العضلي، حيث يختلف كل نوع حسب سن الإصابة بالمرض ، وحسب أي جزء من الجسد تبدأ الأعراض بشكل أولي ، وحسب السرعة التي يتصاعد فيها المرض وتشتد وطأته.
*أدواء الديستروفين:
هذه الأنواع من الحثل العضلي تنجم بسبب خلل جيني في بروتين) ديستروفين.(
*حثل (دو شيني) العضلي:
هذا الحثل هو الأشد وطأة بين أنواع أدواء الديستروفين، ويحدث في الغالب بين الأولاد

الصغار ، وهو من أشهر أنواع الحثل العضلي التي تصيب الأطفال ، وقد تشمل الأعراض والعلامات ما يلي:

*السقوط المتكرر.

*عضلات كبيرة للربلة (بطات الرجل).

*الصعوبة في النهوض بعد الوقوع، أو النهوض من حالة الجلوس.

*وهن في عضلات الساقين تؤدي صعوبة في الجري والقفز.

*المشية المتهادية.

*تخلف عقلي خفيف في بعض الحالات.

تظهر أعراض دوتشيني غالبا بين العامين الثاني والسادس من العمر ، وتبدأ غالبا في عضلات الحوض ، الطرفين العلويين ، والسفليين . وفي سنوات متأخرة من الطفولة يصبح معظم الأطفال المصابين عاجزين عن المشي ، ويموت معظمهم في السنوات الأخيرة من المراهقة أو مع بداية العشرينات. ويموتون في الغالب بسبب مرض ذات الرئة ، ضعف العضلات التنفسية ، أو مضاعفات قلبية ، ومنهم من يصاب باعوجاج في العمود الفقري (جنف- سكيليوزس).

*الحثل العضلي من نوع بيكر:

هو النوع الأخف من أمراض الحثل ، ويصيب في العادة الأولاد الأكبر سنا والشباب ، ويتطور ببطء على عدة عقود في العادة ، وتتشابه أعراضه مع تلك التي لنوع (دوشيني. (ويبدأ ظهور الأعراض والعلامات في سن11 ، وقد لا تظهر حتى أواسط العشرينات من العمر ، ويكون المرضى قادرون على المشي في سن المراهقة ، ويكون وضعهم جيداً في الغالب أثناء سن النضج.

الحثل العضلي المؤثري:

ويعرف أيضاً بمرض (ستاينيرت) ، ويتسبب هذا المرض بتصلب في العضلات مع عدم القدرة على بسطها إرادياً ، إضافة إلى الوهن العضلي المألوف لدى بقية أنواع الحثل العضلي.

ومع أن هذا المرض قد يصيب الأطفال إلا أنه في العادة لا يصيب الفئة العمرية قبل سن الرشد ، وتتعدد مستويات شدته . وقد يشعر المريض بتصلب العضلات عند بذلها لأي جهد. ويتطور مسار المرض ببطء ، وبالإضافة على تأثر العضل فقد تشمل الأعراض والعلامات ما يلي:

*وهن العضلات اللاإرادية التي تتحكم في الذراعين والساقين ، وتبدأ عادة بعضلات الطرف

البعيدة عن الجذع كعضلات القدم والكفين وأسفل الساق والذراعين.

*وهن في عضلات الرأس والرقبة والوجه ، مما يمنح الوجه مظهراً أجوفاً مخطوفاً.

*وهن في عضلات التنفس والبلع ، ويتسبب إضعاف عضلات النفس في حصول الجسم على أكسجين أقل مما قد يؤدي إلى الشعور بالإعياء ، أما وهن عضلات البلع فقد يزيد من خطر الغصة (الاختناق باللقمة.(

*الدوخة والإغماء : مما قد يوحي بشمول المرض لنواقل الإشارات الكهربية التي تحفظ نبض القلب طبيعيا.

*وهن العضلات الدقيقة في الأعضاء الباطنية الجوفاء كالقناة الهضمية والرحم وغيرها ، لذا قد تختلف الأعراض حسب الجزء المصاب من القناة الهضمية كمشاكل البلع ، والإسهال ، والإمساك ، أما وهن عضلات الرحم فقد يتسبب بمشاكل أثناء عملية الولادة.

*صعوبة النوم ليلاً ونهاراً ، غضافة إلى ضعف في التركيز نظراً لتأثير المرض على الدماغ.

*تصلع الجبهة لدى الرجال.

*غبش في عدسة العين.

*إرتفاع خفيف في سكر الدم.

أحيانا وبشكل نادر يصاب الرضع بهذا المرض فيسمى بحثل العضلات المؤثري الموروث ، وتكون شدته أكبر لدى الرضع ، ومع أنه لا تظهر عليهم أعراض تأثر العضل إلا أنه قد تظهر عليهم الأعراض التالية:

*وهن عضلي شديد.

*صعوبة في مص الثدي والبلع.

*صعوبة في التنفس.

*تلف معرفي.

*حثل عضلي لفافي كتفي عضدي:

ويعرف أيضاً باسم (حثل لاندوزي ديجيرين) ، ويشمل وهناً عضليا متسارعاً بالتتابع التالي:

*الوجه.

*الأكتاف.

*البطن.

*الأقدام.

*الطرفين العلويين.

*منطقة الحوض.

*المناطق السفلى من الذراعين.

عندما يقوم شخص ما مصاب بالحثل اللفافي الكتفي العضدي برفع كتفيه فإنهما يتباعدان كالجناحين . ويكون تطور المرض بطيئاً في العادة إلا أنه يمر بدفقات من التطور المتسارع أثناء مساره.

وتبدأ الأعراض عادةً خلال سنوات المراهقة إلى بداية سن الرشد.

^أنواع أخرى رئيسية من الحثل العضلي:

من الأنواع الأخرى للحثل العضلي:

*الحثل العضلي للحزام الطرفي.

*الحثل العضلي الموروث.

*الحثل العضلي العيني البلعومي.

*الحثل العضلي القاصي.

*الحثل العضلي من نوع (إيميري – دريفوس).

وسنبين في ما يلي طرفاً من أعراض كلٍّ منها:

*الحثل العضلي للحزام الطرفي:

العضلات التي تصاب أولاً بهذا الحثل هي:

*الورك

*الأكتاف.

ثم يمتد إلى الذراعين والساقين ، ورغم أنه بطيء التطور إلا أنه يبدأ من الطفولة المتأخرة إلى سن الرشد.

*الحثل العضلي الموروث:

من أعراضه:

*وهن عام في العضلات.

*تشوهات مفصلية.

تظهر هذه الأعراض عند الولادة وتتطور ببطء ، وفي حالاته الشديدة تظهر مشاكل جدية في النطق وفي القدرات العقلية وكذلك نوبات صرع.

^الحثل العيني البلعومي:

أول أعراض هذا المرض يبدأ بانخفاض الجفنيين ، يتبعه وهن في عضلات العين ، والوجه ، والحلق مما يؤدي إلى مشاكل في البلع . يمتاز المرض ببطء في التطور ، وتبدأ الأعراض بعد سن الرشد وعادة في الأربعينات والخمسينيات.

^الحثل العضلي القاصي:

يشمل هذا المرض العضلات في الأطراف القاصية عن مركز البدن – أي عضلات اليدين ، الذراعين ، القدمين ، وأسفل الساقين.

وتكون شدته اخف من الأنواع الأخرى في العادة. ويتطور ببطء ، كما أنه يبدأ بين سن الأربعينات والستينات.

^الحثل العضلي نوع (إيميري–دريفوس):

يبدأ هذا النوع من الحثل في العضلات التالية:

*الأكتاف.

*الأطراف العلوية.

*الظنبوب (مقدمة الساق).

إضطراب نبضات القلب ، تصلب العمود الفقري ، تقلع العضلات هي من علامات هذا المرض (حثل من نوع إيميري–دريفوس) ، ويبدأ المرض في الطفولة والمراهقة المبكرة ، ويتطور ببطء.

متى نلجأ للطبيب؟

يحدث الحثل العضلي من نوع دوشيني بشكل حصري تقريبا لدى الأولاد، مع أنه من الممكن ظهوره لدى البنات.

لهذا فقد تكون من مؤشرات الحثل العضلي شعور الولد الصغير بصعوبة في المشي ، والجري ، والقيام من على الأرض أو تسلق الدرج. أو ربما يبدو الطفل أخرقاً وكثير الوقوع.

أحيانا يتعلم الطفل المصاب بالحثل العضلي المشي بشكل نتأخرٍ عن أترابه ، وقد تبدو عليه آثار الوهن العضلي بين العامين الثاني والسادس من العمر.

وفي مرحلة الدراسة قد يمشي الطفل المصاب بالحثل دون ثبات إما فوق أصابع القدمين أو فوق الكعبين.

وعادة ما يؤدي حثل دوتشيني إلى فقدان الطفل القدرة على المشي في عامه الثاني عشر.

ولذا..فإنه تجب مراجعة الطبيب إذا قلق الوالدان على ما يلي:

*القدرات الحركية للطفل.

*قوة العضل

*عدم الإتقان

*نمو وتطور العضل

فمتى تم تشخيص الحثل العضلي ، فإن الدواء والعلاج الطبيعي كفيلان بإبطاء زحفه.

وبما أن الحثل العضلي يعتبر أمرا موروثاً ، فإن الاستشارة الجينية قد تكون عاملا مساعدا إذا قرر أحدهم أن ينجب أطفالاً ، أو لتقييم خطر المرض بين أفراد العائلة الآخرين.

الفحوصات والتشخيص

إن استعراضاً جيداً للسيرة المرضية العائلية المتعلقة بالعضلات لكفيلة بأن تمكن الطبيب من الوصول إلى التشخيص، وذلك بالإضافة للسيرة المرضية العامة والفحص السريري.

كما وقد يعتمد الطبيب على المصادر التالية لتشخيص الحثل العضلي:

*فحوص الدم: العضلات التالفة تفرز إنزيمات مثل (كراتينين كيناز CK) في الدم ، وارتفاع نسبة الكرياتين كيناز في الدم يوحي بوجود أمراضٍ عضلية من ضمنها الحثل العضلي.

*التخطيط العضلي الكهربائي:

يتم إدخال قطب كهربي على شكل إبرة رفيعة عبر الجلد ليغرز في العضلة المراد فحصها، ثم يقاس نشاط العضلة الكهربائي أثناء الاسترخاء كما أثناء الانقباض..

ويتم التشخيص عبر رصد التغيرات في نمط النشاط الكهربائي للعضلة.ويحدد انتشار العضل عبر فحص النشاط الكهربائي المشار إليه لعضلات مختلفة.

*التصوير بالأمواج فوق الصوتية:

تستخدم الأمواج فوق الصوتية عالية الذبذبة لتجسيم صورة دقيقة للأنسجة والأعضاء في الجسم البشري ، وهي طريقة غير خارقة لرصد تشوهات عضلية معينة حتى في المراحل المبكرة من المرض.

*الخزعة العضلية:

يتم خلالها استئصال قطعة صغيرة من العضلة لفحصها مخبرياً. وبذلك يتم تمييز الحثل العضلي عن بقية أمراض العضلات، ويتم ذلك بواسطة فحص خاص لتحديد الديستروفين المشار إليه أعلاه وغيره من الدلائل المرتبطة بأنواع مخصصة من الحثل العضلي.

*الاختبارات الجينية:

يتم خلالها فحص عينات من الدم للبحث عن طفرات في بعض الجينات التي تتسبب في أنواعٍ مختلفة للحثل العضلي.

لنوعي دوتشيني وبيكر يتم فقط فحص مقاطع جين (ديستروفين) المسؤولة عن معظم حالات هذين المرضين . وتكشف هذه الفحوصات في العادة عن محو أو ازدواج لجين الديستروفين فيما يقرب ثلثي حالات الإصابة بحثل دوتشيني وبيكر.

ومن الصعوبة بمكان تحديد العيوب الجينية الخاصة بدوتشيني وبيكر بين المصابين بالأنواع الأخرى من الحثل العضلي، بيد أن الفحوصات الحديثة التي تشمل كامل الديستروفين للكشف عن طفرات أصغر وأقل شيوعا.

العلاج والأدوية

لا يوجد حاليا علاج للحثل العضلي ، بيد أن الأبحاث الجارية في حقل العلاج الجيني قد توقف زحف هذا المرض لدى بعض أنواع الحثل العضلي .

ويهدف العلاج الحالي إلى الحيلولة دون حدوث التشوهات المفصلية أو التخفيف منها ، ولإتاحة الفرصة لمرضى الحثل العضلي بالبقاء قادرين على الحركة لأطول فترة ممكنة.

وقد يشمل العلاج أنواعا مختلفة من العلاج الطبيعي ، الأدوية ، الأجهزة المساعدة ، أو الجراحة.

العلاج الطبيعي:

عندما يتقدم الحثل العضلي وتصاب العضلات بالوهن ، سيتم التثبيت والسكون في المفاصل ، وستصبح الأوتار العضلية أقل طولا مما يحدد من مرونة وحركة المفاصل ، وهذا يجعل من تصلب المفاصل أمرا غير مريح وقد تصيب مفاصل القدمين واليدين والكوع والورك.

من أهداف العلاج الطبيعي تزويد المريض بتمارين لتحقيق مدى منتظم للحركة للحفاظ على مرونة المفاصل لأطول فترة ممكنة وإبطاء تقدّم التصلب المفصلي والحد من أو إبطاء اعوجاج العمود الفقري.

ومن الأنماط الأخرى للعلاج الطبيعي للحفاظ على مدى لحركة المفاصل تأتي الحمامات المائية الدافئة (المعالجة بالماء).

** الأدوية:

يصف الأطباء بعض الأدوية لعلاج بعض حالات الحثل العضلي:

* الحثل ألتأثري

من الأدوية التي يمكن استخدامها لعلاج التصلب العضلي ، والتقلص ، والوهن المرتبط بذلك تستخدم أدوية مثل: ميكسيليتين ، فينيتوين ، باكلوفين ، دانترولين ، كاربامازيبين .

* الحثل العضلي نوع دوشيني:

قد يساعد الدواء (بريدنوزون) من الستيرويدات القشرية المضادة للالتهاب في تحسين قوة العضلات وإبطاء تقدم حثل دوشيني.

الأجهزة المساعدة :

تقوم العكازات بدعم العضلات الواهية في اليدين والقدمين معاً ، وتحافظ على العضلات والأوتار مشدودة ومرنة مما يؤدي إلى إبطاء تطور المرض وتصلب المفاصل.

هنالك بعض الأجهزة الأخرى المساعدة مثل الكرسي ذي العجلات ، العكاز ، وغيرها تحافظ على الحركة المستقلة للمريض ، أما إذا بلغ المرض عضلات التنفس فسيستخدم جهاز التنفس الاصطناعي (المهواة).

* الجراحة:

يتم خلالها إجراء جراحة تحرير الأوتار من اجل إزالة التصلب المفصلي الذي يثبت المفاصل بشكل مؤلم.

وتجرى هذه الجراحة لتحرير أوتار الورك والركبة والكاحل وظهر القدم.

وقد يحتاج المريض للجراحة كذلك من أجل اعوجاجات العمود الفقري.

علاجات أخرى:

لأن الالتهابات في الجهاز التنفسي تصبح مشكلة في المراحل المتأخرة من المرض يصبح من الضروري إعطاء المريض لقاحات ضد مرض ذات الرئة ، وتجديد اللقاحات الخاصة بالأنفلونزا.

Myasthenia Gravis

يمتاز هذا المرض بضعف ووهن سريع في العضلات الهيكلية المخططة الإرادية ، ويعود السبب في حدوثه إلى قطع الاتصال الطبيعي بين العصب الحركي المغذي للعضلة وبين العضلة ذاتها.

ولا يوجد أي علاج لهذا المرض بقدر ما نسعى من خلال الأدوية إلى التقليل من حدة الأعراض والعلامات ووقفها، مثل ضعف الكتف او الساق ، والرؤية المزدوجة (الحول) وسقوط الجفن ، وصعوبة الكلام والمضغ والبلع والتنفس.

ورغم أن هذا المرض قد يصيب البشر في كافة الأعمار بيد أنه أكثر شيوعا لدى النساء دون سن الأربعين ، ولدى الرجال فوق سن الستين.

ويصيب هذا المرض شخصين من كل 10000 شخص.

^الأعراض:

تسوء أعراض المرض عندما يصيب العضلات التي نحركها بشكل متكرر فيما تتحسن مع بقية العضلات، وقد يصيب المرض أية عضلة إرادية بيد أنه هنالك مجموعات عضلية معينة أكثر عرضةً للإصابة.

*عضلات العينين:

بين أكثر من نصف البشر المصابين بالمرض تبدأ أولى الأعراض بمشاكل في العين مثل:

*سقوط أحد الجفنين أو كلليهما.

*حول أفقي أو عمودي.

*غبش في الرؤية.

*عضلات الوجه والحلق:

لدى 15% من المصابين بهذا المرض تشمل الأعراض عضلات الوجه والحلق والتي قد تتسبب في صعوبات مثل:

*الكلام: يصبح الصوت رقيقا وأنفي النغم حسب أي العضلات قد أصيبت بالمرض.

*البلع: يمكن أن يغص المريض باللقمة بسهولة ، أو بالماء ، أو بحبوب الدواء . وفي بعض الحالات قد تخرج السوائل من الأنف أثناء محاولة بلعها.

*المضغ: قد تتوقف العضلة الخاصة بالمضغ في منتصف الطريق أثناء عملها ، لا سيما عند مضغ شيء صلب.

*تعابير الوجه: قد يلاحظ المقربون أن المريض قد فقد ابتسامته ، خاصة إذا أصيبت عضلات الوجه المسؤولة عن تعابيره.

الشكل-5: تعابير وجهية مختلفة نظرا للإصابة بالمرض

عضلات الذراع والساق:

قد يتسبب المرض في إحداث ضعف في عضلات الذراعين والساقين، بيد ان هذا في العادة يتزامن مع ضعف في أجزاء أخرى من الجسم كالعينين ، الوجه ، أو الحنجرة، ويصيب الخلل عادة الذراعين أكثر مما يصيب الساقين، فإذا أصاب الساقين فسيتهادى المريض ويترنح أثناء سيره.

^متى ينبغي مراجعة الطبيب:

يجب التوجه إلى لطبيب إذا لاحظ المريض مشاكلا في:

*النَفَس

*الرؤية.

*البلع.

*المضغ

*المشي.

^الأسباب:

تتصل الأعصاب بالعضلات عبر إفراز الأولى لنواقل عصبية ترتبط بمستقبلات حسية موجودة على الغشاء الخلوي للعضلة . وفي حالة الإصابة بالمرض فإن الجهاز المناعي للجسم يفرز أجساماً مضادة تؤدي إلى تعطيل أو تحطيم عدد من هذا المستقبلات الحسية المخصصة للناقل العصبي المعروف بالأسيتيلكولين.

ومع انحسار المستقبلات في عددٍ قليل سيصل إلى العضلة إشارات عصبية أقل مما يؤدي إلى ضعفها.

ويعتقد أن الغدة الصعترية ، والموجودة في أعلى الصدر تحت عظمة القص ، والتي تعد جزءا من الجهاز المناعي، تملك دوراً في إنتاج الأجسام المضادة المذكورة.

وتكون الغدة الصعترية كبيرة لدى الرضع وصغيرة لدى البالغين ، ولكن لدى بعض البالغين المصابين بهذا المرض فإن الغدة الصعترية تكون كبيرة بشكل غير عادي.

ويصاب بعض الأشخاص كذلك بأورام في هذه الغدة تكون في أغلب الحالات حميدة.

هنالك عدة عوامل تدفع بالمرض إلى أن يسوء، مثل:

*الوهن.

*المرض.

*التوتر.

*الحرارة الشديدة.

*بعض الأدوية كمثبطات البيتا ، ومثبطات قنوات الكالسيوم ، الكينين ، وبعض المضادات الحيوية.

^التجهيز لموعد الطبيب:

عندما يتم تخمين المرض من خلال أعراضه بواسطة طبيب العائلة ، فإنه يتم تحويل المريض إلى أخصائي أعصاب للمزيد من التقييم.

*ما الذي يمكن للمريض عمله:

لأن اللقاء بالطبيب قد يكون مختصرا لذا يفضل ان يعد المريض قائمة يكتب فيها أهم المعلومات مثل:

*وصف مفصل لجميع الأعراض وكل ما يجعلها يسوء أو تتحسن.

*كل ما يتعاطاه من أدوية مع جرعاتها بما فيها الأدوية التي يأخذها دون وصفة إضافة إلى الإضافات مثل الفيتامينات وغيرها.

*أسئلة إلى الطبيب مثل: أي الفحوصات قد يحتاج ، ولأي علاجٍ سيخضع.

^ماذا يتوقع المريض من طبيبه:

سيطلب الطبيب من المريض شرحا مفصلا دقيقا عن الأعراض والسيرة الطبية السابقة، وبالإضافة إلى الفحص السريري سيقوم الطبيب بفحص الجهاز العصبي ، وذلك من خلال فحص:

*ردود الفعل المنعكسة اللاإرادية (ريفليكسز).

*قوة العضلة.

*نشاط العضلة.

*أحاسيس اللمس والبصر.

*التناسق.

*التوازن.

الفحوص الطبية والتشخيص:

العلامة المفتاحية التي تشير إلى احتمالية الإصابة بالمرض هي الشعور بإعياء العضلات الذي يتحسن عند خلود المريض للراحة.

ومن الفحوص التي تؤكد التشخيص:

*فحص الإدروفونيوم:

يتم خلاله حقن المادة الكيماوية (إدروفونيوم) مما يؤدي إلى تحسن فجائي –مع أنه مؤقت– في قوة العضلة وهذا مؤشر على احتمالية وجود المرض.myasthenia gravis

فالأدروفونيوم يعمل على تثبيط الإنزيم الذي يحطم الأسيتيل كولين (المادة الكيماوية التي تنقل الإشارة الكهربائية من النهاية العصبية إلى المستقبلات الحسية للعضلة).

*تحليل الدم:

قد يظهر فحص الدم ظهور أجسام مضادة غير طبيعية تحدث خللا في المستقبلات الحسية والتي تقوم من خلالها الإشارات العصبية بتحريك العضلة.

*التحفيز العصبي المكرر:

هذا نوع من دراسة التوصيل العصبي ، ويتم عبر وضع أقطاب كهربية على الجلد فوق العضلة المراد دراستها ثم ترسل نبضات كهربية صغيرة عبر الأقطاب لقياس قدرة على إرسال إشارته للعضلة ، ولتشخيص المرض يتكرر ذلك لرؤية فيما ستسوء قدرته على الإرسال مع تعب العضلة.

*التخطيط العضلي الكهربي أحادي الليف:

يستخدم التخطيط العضلي الكهربائي لقياس النشاط الكهربائي من الدماغ الى العضلات، ويتم عبر غرز قطب كهربائي رفيع كالسلك في العضلة، أما التخطيط العضلي الكهربائي أحادي الليف فيتم من خلاله دراسة ليف عضلي واحد. ويجد معظم المرضى هذا الفحص متعبا وغير مريح.

*التدفق التصويري:

قد يطلب الطبيب إجراء تصوير طبقي أو رنين مغناطيسي إذا شك في وجود أورام في الغدة الصعترية.

العلاجات والأدوية:

يستخدم الأطباء علاجات متنوعة مفردة أو مركبة لإزالة الأعراض.

*الأدوية:

^مثبطات إنزيم (كولين إستيراز) مثل دواء (بيريدوستيغمين) يعزز الاتصال بين الأعصاب والعضلات ، وهذه الأدوية لا تعالج المشكلة الكامنة وراء المرض ولكنها تحسن انقباض العضلات وقوتها.

^الستيرويدات القشرية:

هذا النوع من الأدوية يثبط الجهاز المناعي ، ويحد من إنتاج الأجسام المضادة.

ومع ذلك فالاستخدام طويل الأمد للستيرويدات القشرية قد يؤدي إلى آثار جانبية جدية مثل

هشاشة العظم ، وزيادة الوزن ، والسكر ، وزيادة خطر العدوى والتلوث بالجراثيم، وزيادة وخلل في توزيع الدهون في الجسم.

^كابحات المناعة:

قد يصف الطبيب أدوية أخرى تكبح نشاط النشاط المناعي مثل آزاتيوبرين ، سيكلوسبورين ، أو ميكوفينولات.

*فصادة البلازما: يتم من خلاله التصفية كما في غسيل الكلى ، حيث يمرر الدم في مكنة تقوم بإزالة الأجسام المضادة التي تحول بين وصول الإشارات العصبية إلى مستقبلاتها الحسية في العضلات، وعلى كل الحالات فإن المفعول العلاجي سيستمر فقط لأسابيع قليلة.

*الجراحة:

15%ممن يعانون من المرض يعانون أيضا من أورام في الغدة الصعترية ، لهذا يخضعون للجراحة لإزالتها.

ولا يعرف بعد بالنسبة لمن لا يعانون من أورام في هذه الغدة هل ترجح الفائدة المتوخاة من العلاج على مخاطر الجراحة أم لا. هذا يظل قرارا فرديا مشتركا بين المريض وطبيبه، بيد أن معظم الأطباء لا ينصحون بالجراحة في الحالات التالية:

^إذا كانت الأعراض خفيفة.

^إذا شملت الأعراض العينين فقط.

^إذا كان عمر المريض فوق الستين.

أمراض تخزين الجلايكوجين
Glycogen storage diseases

إنها مجموعة من الأمراض الجينية والتي تنتج عن خلل أو نقص في الإنزيمات اللازمة لتصنيع الجلايكوجين أو تحطيمه , وينتج عن ذلك إما تكوين جلايكوجين ذو تركيبة غير طبيعية أو تراكم كميات كبيرة من الجلايكوجين ذو التركيب الطبيعي في أنسجة معينة نتيجة خلل في تحطيمه.

قد يكون الخلل الإنزيمي في أحد أعضاء الجسم كالكبد وقد يكون هناك خلل عام في الكبد و العضلات والكلى والأمعاء وعضلة القلب.

إن خطورة هذه الأمراض تتراوح من المهددة للحياة والوفاة في الأطفال إلى أمراض تتسم بعدم الخطورةوالبساطة.

وهنا ندرج أمثلة لبعض أمراض تخزين الجلايكوجين:

1-مرض تخزين الجلايكوجين النوع الأول أو(مرض فون جيرك):

وهو النوع الأكثر شيوعا من أمراض تخزين الجلايكوجين وسببه نقص في انزيم يدعى (جلوكوز_6_فوسفاتيز) ويؤدي ذلك إلى عدم قدرة الكبد على توفير السكر البسيط للجسم (الجلوكوز) أثناء الصيام

ويؤثر هذا المرض على الكبد والكلى والأمعاء حيث يؤدي إلى انخفاض مستويات السكر في الدم عند الصيام بشكل خطير كما يؤدي إلى تدهن الكبد وتضخمه وتليفه وأمراض في الكلى وتأخر النمو وزيادة حمضي اللاكتيك واليوريك في الدم وقد يؤدي إلى التهاب المفاصل (النقرس) ويؤدي هذا المرض إلى وفاة الأطفال في سن مبكر.

وعلاجه يتمثل في إعطاء سكر الجلوكوز بطريقة تدعى:

nocturnal Gastric infusion أو الإعطاء المنتظم لدقيق الذرة النشوي.

2- مرض بومب أو النوع الثاني:

ويحدث نتيجة لنقص انزيم يدعى ليسوسومال جلوكوسايديز

يؤثر هذا المرض على الكبد والقلب والعضلات وتجدر الاشارة إلى أن معدل السكر يكون طبيعيا ولكن تزداد كميات الجلايكوجين ذات التركيبة الطبيعية فيعاني المريض من تضخم في القلب وقد تحدث الوفاة المبكرة نتيجة فشل وظائف القلب.

متلازمة مكاردل أو النوع الخامس :

يحدث نتيجة نقص الفوسفوريليز الجلايكوجيني في العضلات الهيكلية
ويتميز بوجود كميات عالية من الجلايكوجين ذو التركيب الطبيعي

ويؤدي هذا المرض إلى ضعف مؤقت وتشنجات في العضلات بعد ممارسة التمارين الرياضية كما قد يؤدي إلى زيادة المايوجلوبين في الدم والبول.

التشخيص:

يتم التشخيص عادة في سن الرضاعة أو الطفولة ، رغم أن بعض الأشكال الخفيفة للمرض قد لا تظهر جيدا إلا في سنٍ متقدمة. حتى أنه لا يتم اكتشاف الأشكال الأبسط منها ولا يتم تشخيصها أبدا.

هنالك أربعة أعراض تدفع بالطبيب إلى الشك في وجود أمراض تخزين الجلايكوجين هي:

*انخفاض السكر في الدم.

*تضخم الكبد.

*بطء النمو.

*خلل في الصورة المخبرية لبيوكيمياء الجسم.

ويتم إقرار التشخيص النهائي بأخذ خزعة من العضو أو الأعضاء المصابة ، ويتم فحص العينة لدراسة محتوى الجلايكوجين واستعراض النشاط الإنزيمي فيها.

كما أن هنالك تقنيات تشخيصية مبنية على الحمض النووي (دي إن. إيه) لتشخيص بعض الأنواع من خلال العينات سهلة الأخذ كعينات الدم أو الجلد. كما ويمكن استخدام هذه التقنية لتشخيص الأجنة قبل ولادتهم.

العلاج:

بعض أنواع أمراض تخزين الجلايكوجين لا يمكن علاجها ، بينما يمكن التحكم في بعضها بسهولة نسبية عبر التحكم في أعراضها ، وفي بعض الحالات الشديدة فإن زراعة العضو قد تكون الطريقة الوحيدة للعلاج ، وفي معظم الحالات الغاية في الشدة لا يوجد أي علاج فيموت ضحايا المرض في السنوات الأولى من العمر.

ويمكن علاج الحالات التي يمكن علاجها من هذه الأمراض عبر التحكم بالغذاء ، فيمكن مثلا التحكم في النوع الأول من خلال التغذية الليلية داخل المعدية (عادة للرضع والأطفال الصغار) ، أو بإعطاء وجبات عالية النشا خلال النهار ، وجرعات فموية منتظمة من نشا الذرة (للأطفال فوق عمر سنتين) أما الشباب والبالغين الذين يعانون من النوع الثاني للمرض فتعطى وجبات عالية البروتين ، والتي تساعد أيضا في حالات المرضى من النوع الثالث ، السادس ، التاسع ، الخامس ، والسابع ، كما ويتم تقليل المجهود البدني العالي لهؤلاء المرضى.

بعض الحالات التي لا ينفع معها العلاج بالغذاء ، فإن زراعة الأعضاء ستكون هي البديل الحيوي الوحيد ، فزراعة الكبد مثلا أثبت جدواه في علاج النوع الرابع منها.

ويمنح التقدم في العلاج بالجينات أملا في العلاج مستقبلا ، ويستخدم هذا النمط العلاجي الفيروسات لإنتاج جينات صحيحة ومنحها للخلايا المصابة.

هنالك شكل آخر من العلاج الجيني يتعلق بالحيوانات لإنتاج إنزيمات صحيحة في ألبانها. حيث بدأت في العام 1997 شركة دانماركية للمنتجات الصيدلانية المزرعية دراسات إكلينيكية لعلاج النوع الثاني من المرض بواسطة (ألفا–غلوكو زايديز) مأخوذ من حليب معدل جينيا من الأرانب . كما قام الباحثون في جامعة ديوك في كارولينا الشمالية بالعكوف على علاج متلازمة بومبي آنفة الذكر بالتعاون مع شركة سينباك الصيدلانية في بريطانيا ، وذلك بالتخطيط للبدء في تطبيقات سريرية لنوع مدموج من الإنزيمات.

التنبؤ:

الأشخاص الذين يتلقون علاجهم باستمرار من المصابين بأنواع تخزين الجلايكوجين القابلة للعلاج بإمكانهم عادة العيش حياة طويلة نسبيا ودون مشاكل تقريبا، وهذا يمكن تحقيقه لمرضى الأنواع الخفيفة كالأنواع السادس ، والتاسع ، والعاشر.

أما عندما تصبح هذه الأمراض شديدة فينبغي إظهار المزيد من التحصين ضد العدوى وغيرها من المضاعفات.

بتعاطي العلاجات المتوفرة حاليا فإن المضاعفات مثل أمراض الكبد وفشل القلب ، والفشل التنفسي قد لا يمكن تفاديها بشكل كامل. وعليه تقل جودة الحياة وتقصر مدتها.

الوقاية:

لأنها أمراض وراثية فلذا لا يمكن الوقاية منها.فإذا حمل الأبوان الجين المختل فإن ربع المواليد سيصابون بالمرض، وربما يكون مواليد آخرون حاملين للمرض ، أو ربما يكون البقية خالين من المرض.

ولكن هنالك عينات يمكن أخذها من السائل الأمنيوسي أو الزغب المشيمائي فإنه يمكن الكشف عن الخلل قبل الميلاد وهنالك بعض الخلل الذي يمكن كشفه حتى قبل حدوث التلقيح إذ تم فحص الزوجين بالتأكيد.

لذا يفضل أن يتشاور المقبلون على الزواج مع أخصائيي الجينات قبل اتخاذ قرار الزواج.

المراجع:

1-كتب منهجية في :

Anatomy & Physiology (Silverthorn)-Second Edition
Biochemistry (Lippincott)-Third Edition
Medicine (Davidson)-18th edition

2- مواقع طبية إنجليزية متخصصة وموثقة على الشبكة العنكبوتية