

## التشوه الشعري للمفاوي الوريدي (CLVM)

### ما هو التشوه الشعري للمفاوي الوريدي؟

التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية هي شذوذات نادرة تحدث في الأوعية الدموية والتي تتضمن الشعيرات الدموية والأوردة والأوعية للمفاوية. والمرضى الذين يعانون من التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية يكونون مصابين بتشوه في الأوعية الدموية، والذي يُطلق عليه أيضًا اسم الوحمة الخمرية وهي علامة مميزة توجد بجوار الأوردة والأوعية للمفاوية الشاذة أو تُغطّيها. وتتخذ التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية العديد من الأشكال وتتعد مضاعفاتها. المرضى الذين يعانون من هذه التشوهات قد يعانون من مجموعة متنوعة من مشاكل فرط نمو الأنسجة الرخوة والعظام مما يؤدي إلى أطوال أو مقاسات مختلفة في الساقين أو الذراعين، وتضخم الأصابع أو أصابع القدم، و/أو الجنف (انحناء غير طبيعي للعمود الفقري/الظهر). تتكون التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية قبل الولادة. وهي ليست ناجمة عن أية تعرضات أثناء الحمل. يتم اكتشاف أغلب التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية عند الولادة أو في الطفولة المبكرة.

توجد التشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية في متلازمتين: متلازمة كيبل ترينوني (KTS) ومتلازمة كلوفز (CLOVES). الأشخاص المصابون بمتلازمة كيبل ترينوني لديهم تضخم في الأنسجة الرخوة و/أو العظم في الطرف المُصاب بالتشوه الشعري للمفاوي الوريدي؛ ولا يعاني جميع المرضى المصابون بمتلازمة كيبل ترينوني من شذوذات في الأوعية للمفاوية. ويُقصد باختصار كلوفز (CLOVES): فرط النمو الخلقي الشحمي، وتشوهات الأوعية الدموية، والوحمات البشرية (الجلدية)، والجنف/تشوهات العظام الهيكلية والعمود الفقري. الأشخاص المصابون بمتلازمة كلوفز قد يعانون أيضًا من تشوه شرياني وريدي (AVM) بالإضافة إلى التشوه الشعري للمفاوي الوريدي.

لقد وُجد أن معظم الأفراد المصابين بالتشوه الشعري للمفاوي الوريدي لديهم طفرة في نسخة واحدة من جين *PIK3CA* في الأنسجة المتضخمة. هذه الطفرة غير موروثية ولا توجد إلا في النسيج المصاب (أو الأنسجة المصابة).

### كيف يبدو التشوه الشعري للمفاوي الوريدي؟

يظهر التشوه الشعري عند الولادة (وحمة خمرية) في أغلب الأحيان، لا يمكن رؤية جميع مكونات التشوه بالعين المجردة، ويلزم إجراء فحوصات إضافية. تتطور الأوردة الكبيرة المتوسعة (شبيهة بالدوالي) وتزداد سوءًا بمرور الوقت. قد تظهر نتوءات صغيرة مليئة بسائل شفاف أو آفات تشبه البثور الدموية (تسمى الفقاعات للمفاوية) على الجلد فوق التشوه. قد تصبح هذه الآفات متهيجة ومثيرة للحكة وقد تنزف بالدم. قد يكون تضخم الأنسجة الرخوة موجودًا عند الولادة ولكنه عادة ما يزداد ويصير أكثر وضوحًا بمرور الوقت. عادةً لا تظهر مشاكل العظام عند الولادة ولكنها تظهر خلال الأشهر أو السنوات القليلة الأولى من الحياة.

### كيف يتم تشخيص التشوه الشعري للمفاوي الوريدي؟

في معظم المرضى، يكون التاريخ الطبي والفحص البدني كافيًا لإجراء التشخيص. يمكن تشخيص التشوهات الكبيرة بالموجات فوق الصوتية قبل الولادة. يتم تحديد أنواع الأوعية الدموية المصابة وحجم التشوه بشكل عام عن طريق التصوير بالرنين

المغناطيسي (MRI) و/ أو التصوير بالموجات فوق الصوتية. يُفيد التصوير بالرنين المغناطيسي أيضًا في تقييم مشاكل الأنسجة الرخوة وتقييم ما إذا كان التشوه يتضمن مفصلاً أم لا. ويمكن استخدام التصوير الوعائي، وهو إجراء متخصص، لتقييم بنية الأنسجة الوريدية وتدفق الدم. ويمكن تحديد التأثيرات الخاصة بنمو العظام عن طريق الأشعة السينية العادية.

### ما هي المضاعفات المحتملة للتشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؟

تختلف أعراض التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي. الألم والوذمة اللمفية (تورم الأطراف) أمورًا شائعة. وتشمل المضاعفات الأخرى تحلل الجلد، والنزيف (من الفقاعات اللمفاوية) والإصابة بالعدوى. وتعد عدوى الجلد أو الأنسجة الرخوة (التهاب النسيج الخلوي) من أكثر أنواع العدوى شيوعًا لدى مرضى التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي. وقد يؤدي التهاب النسيج الخلوي إلى الإصابة بعدوى أكثر خطورة أو حتى مُهددة للحياة. العلاج الفوري بالمضادات الحيوية مهم لعلاج هذه العدوى.

توسع الوريد (الأوردة المتوسعة غير الطبيعية) شائعة وتزيد من خطر حدوث جلطات دموية داخل التشوه (حصوات وريدية) أو في نظام الوريد السطحي. قد تسبب هذه الجلطات الدموية التهابًا وألمًا (التهاب الوريد الخثاري). الأفراد المصابون بالتشوه الشعري اللمفاوي الوريدي لديهم مخاطر متزايدة لتطور جلطات دموية في الأوردة العميقة (تجلط الأوردة العميقة، DVT) وكذلك في الأوعية الدموية في الرئتين (الصمات الرئوية، PE)، والتي يمكن أن تكون مهددة للحياة.

يمكن رؤية نزيف في المستقيم أو دم في البول إذا كانت الآفة تؤثر على الأمعاء أو المثانة. قد يحدث أيضًا نزيف من حويصلات الجلد اللمفاوية (الفقاعات اللمفاوية).

قد يتسبب تجمع الدم أو الدورة الدموية غير الطبيعية في تقرحات الجلد أو تقلصات العضلات أو آلام المفاصل عند المشي أو الشعور بأحاسيس غير طبيعية مثل الثقل في الأطراف المصابة.

قد تسفر مشاكل العظام والأنسجة الرخوة المرتبطة بالتشوه الشعري اللمفاوي الوريدي عن الجنف وتشوهات المشية (المشي) والمشكلات الوظيفية. عندما يشمل التشوه المفاصل، فقد يحدث تلف مزمن في المفاصل وألم.

### هل يجب على طفلي تلقي العلاج؟

يجب على جميع الأطفال الذين يعانون من التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي الخضوع لتقييم كامل من قبل اختصاصي التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي. ويجب أن تتخذ قرارات العلاج على أساس فردي لكل حالة على حدة.

### كيف يتم علاج التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؟

علاج التشوهات الشعريّة اللمفاوية الوريدية يعتمد على حالة كل شخص. ويكون العلاج داعمًا في الغالب. كما أن المتابعة المنتظمة ضرورية للغاية.

- **العلاج بالضغط.** هذا العلاج ينطوي على ارتداء أربطة ضاغطة ضيقة تكون مصنوعة عادة حسب الطلب لتناسب الجزء المصاب في الجسم (إن أمكن). حيث تُسهّم هذه الأربطة في السيطرة على التورم والألم في الأطراف. كما أنها تساعد على حماية الأطراف من الرضوح. قد تكون مضخات الضغط و التدليك للمفاوي مفيدة كذلك.
- **تدخلات تقويم العظام.** تُستخدم أحيانًا حشوات للأحذية لتدبير التناقضات في طول الأطراف الأقل من 1-2 بوصة. أما التناقضات الأكبر من ذلك، فيمكن النظر في إجراء جراحة تقويم العظام.
- **العلاج بالتصليب.** هذا الإجراء ينطوي على حقن مادة كيميائية في الوريد الشاذ مما يسبب تكون ندبة به. تمنع الندبة تدفق الدم أو السائل اللمفاوي إلى الوريد أو الكيس اللمفاوي. يمكن أيضًا استخدام العلاج بالتصليب لتقليل حجم التشوه أو تحسين الألم.
- **العلاج الدوائي.**

○ عقار الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي (Low molecular weight heparin) (إينوكسابارين

(enoxaparin)، لوفينوكس (Lovenox)) - يتم حقن هذا الدواء تحت الجلد. هذا الدواء مضاد للتخثر، ومن ثم

يُمكنه أن يُخفف من الألم، الخثرات الوريدية، وتقليل خطر حدوث النزيف والتجلط أثناء أي إجراء. ويوصى

باستخدام عقار الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي أيضًا في علاج جلطات الدم الأكثر عمقًا وخطورة مثل الخثرات

الوريدي العميق والصمات الرئوية.

○ عقار سيروليموس (Sirolimus) الموضعي - يُدهن هذا الدواء مباشرة على الجلد المتضرر. وهو فعال في

علاج الفقاعات اللمفاوية السطحية.

○ عقار سيروليموس الفموي - يؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. أظهر عقار سيروليموس الفموي فعالية في الحد من

علامات/أعراض المرض. ويمكنه أيضًا تحسين جودة الحياة لدى الأطفال والمراهقين الذين يعانون من تشوهات الأوعية

الدموية المعقدة، بما في ذلك التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي.

○ ويجري الآن دراسة عوامل بحثية في تجارب الأبحاث السريرية.

▪ **الخيارات الجراحية.** هناك مجموعة متنوعة من الخيارات الجراحية، وهذا يتوقف على حالة كل شخص. وتشمل تلك

الخيارات ربط الوريد، واستئصال جزئي للوريد، وفي بعض الحالات، إزالة أنسجة أو بتر. ربط الوريد هو إجراء يتم من

خلاله إغلاق جزء من الأوردة. يمنع هذا الإغلاق تدفق الدم عبر الجزء التالف من الأوردة ويعزز تدفق الدم عبر الأوردة غير

التالفة.

▪ **العلاج بالليزر.** قد يكون الليزر الصبغي النبضي مفيدًا في تفتيح لون مكون تشوه الشعيرات الدموية (الوحمة الخمرية) الناتج عن

التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي. الليزر خيار جيد لتشوه الشعيرات الدموية في الوجه، ولكنه غالبًا لا يكون فعالًا بنفس الدرجة

على الجذع والساقين والذراعين. ويتطلب الأمر علاجات متعددة للحصول على نتيجة مرضية. ويمكن استخدام العلاج بالليزر

بتقنية ليزر مختلفة (KTP) لعلاج نزيف أو تسرب الفقاعات اللمفاوية.

## هل هناك أي مخاطر مرتبطة بالعلاج؟

هناك عدة فوائد من مناهج العلاج والتي من شأنها تحسين الأداء الوظيفي والصحة النفسية للطفل. إلا أن كل نهج منها له عدة عيوب وقيود:

- العلاج بالتصليب. في حالات نادرة، قد يحدث تقرح نفطي، تندب، عدوى، خدر أو فقدان للأنسجة الموضعية. في بعض الحالات، قد يتقلص حجم التشوه ولكنه بعد ذلك يعود إلى الظهور مجددًا أو يتضخم بمرور الوقت. وفي حالات أخرى، قد لا يستجيب التشوه إلى المعالجة بالتصليب.

## العلاج الدوائي.

○ عقار الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي (Low molecular weight heparin) (إينوكسابارين (enoxaparin)، لوفينوكس (Lovenox)) - الأعراض الجانبية الأكثر شيوعًا هي كدمات و/أو تهيج أو ألم في موقع الحقن. هناك خطر متزايد من حدوث نزيف.

○ عقار سيروليموس (sirolimus) الموضعي - هناك خطر ضئيل من الامتصاص الجهازى له إذا تم استخدامه على النحو الموصوف. وقد يسبب عقار سيروليموس الموضعي تهيجًا في الجلد.

○ عقار سيروليموس الفموي - هذا الدواء له آثار جانبية محتملة. قبل البدء في تناوله، سوف يستعرض معك متخصص الرعاية الخاص بك الآثار الجانبية لهذا الدواء.

- الخيارات الجراحية. سيحدث تندب بدرجة بسيطة مع الجراحة. قد تتسبب التدخلات الجراحية أيضًا في تلف التكوينات التي تحتوي على التشوه أو تكون قريبة منه.

- ربط الوريد. قد يظهر في مكان الربط ألم وتورم وكدمات بعد الإجراء مباشرةً. ونادرًا ما تظهر مضاعفات مثل الجلطات الدموية أو إصابة العصب.

- العلاج بالليزر. قد يؤدي هذا الإجراء إلى حدوث تندب نسيجي بسيط و/أو تغيرات في تصبغ الجلد.

Last Updated: 3/2022 by Drs. A. Hammill and K. Ricci

