

التشوه الشعيري اللمفي الوريدي (CLVM)

ما المقصود بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي؟

التشوهات الشعيرية اللمفية الوريدية هي شذوذات نادرة في الأوعية الدموية تشمل الشعيرات الدموية، والأوردة، والأوعية اللمفية. يعاني المرضى المصابون بهذه التشوهات من تشوه شعيري، يُعرف أيضًا باسم "وحمة بلون النبيذ"، يقع بجوار الأوردة والأوعية اللمفية غير الطبيعية أو يغطيها. لهذه التشوهات أشكال ومضاعفات متنوعة. قد يعاني المرضى المصابون بهذه التشوهات من مجموعة متنوعة من مشكلات فرط نمو الأنسجة الرخوة والعظام، مما يؤدي إلى اختلاف في أطوال أو محيط (عرض) الساقين أو الذراعين، وتضخم في أصابع اليدين أو القدمين، و/أو الجَنَف (انحناء غير طبيعي في العمود الفقري).

تتشكل التشوهات الشعيرية اللمفية الوريدية قبل الولادة. وهي لا تنتج عن أي تعرضات في أثناء الحمل. يتم اكتشاف معظم هذه التشوهات عند الولادة أو في مرحلة الطفولة المبكرة.

ترتبط التشوهات الشعيرية اللمفية الوريدية بمتلازمتين: متلازمة كليل-ترينوناي (KTS) ومتلازمة كلوفز (CLOVES). يعاني الأشخاص المصابون بمتلازمة كليل-ترينوناي من تضخم في الأنسجة الرخوة و/أو العظام في الطرف المصاب بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي؛ ومع ذلك، لا يعاني جميع مرضى كليل-ترينوناي من أوعية لمفية غير طبيعية. يشير الاختصار CLOVES إلى: Congenital (خلقي) و Lipomatous (شحمي) و Overgrowth (فرط نمو) و Vascular malformations (تشوهات وعائية) و Epidermal nevi (وحمات بشرية) و Scoliosis/Skeletal and Spinal abnormalities (الجَنَف / شذوذات هيكلية وفي العمود الفقري). قد يعاني الأشخاص المصابون بمتلازمة كلوفز أيضًا من تشوه شرياني وريدي (AVM) بالإضافة إلى التشوه الشعيري اللمفي الوريدي.

وُجد أن لدى معظم الأشخاص المصابين بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي طفرة في نسخة واحدة من جين PIK3CA في النسيج المتضخم. وهذه الطفرة غير موروثية وتوجد فقط في الأنسجة المصابة.

كيف يبدو التشوه الشعيري اللمفي الوريدي؟

يُلاحظ التشوه الشعيري (وحمة بلون النبيذ) عند الولادة. في كثير من الأحيان، لا يمكن رؤية جميع مكونات التشوه بالعين المجردة، ويلزم إجراء فحوص إضافية. تنمو أوردة كبيرة ومتوسعة (شبيهة بالدوالي الوريدية) وتزداد سوءًا بمرور الوقت. قد تظهر نتوءات صغيرة ممتلئة بسائل شفاف أو آفات تشبه البثور الدموية (تسمى الفقاعات اللمفية) على الجلد فوق التشوه. قد تصبح هذه الآفات متهيجة، ومثيرة للحكة، وتنزف. قد يكون تضخم الأنسجة الرخوة موجودًا عند الولادة، ولكنه يزداد عادةً ويصبح أكثر وضوحًا بمرور الوقت. عادةً ما تكون مشكلات العظام غير موجودة عند الولادة، لكنها تظهر خلال الأشهر أو السنوات القليلة الأولى من الحياة.

كيف يتم تشخيص التشوه الشعيري اللمفي الوريدي؟

لدى معظم الأشخاص، يكفي الحصول على التاريخ الطبي والفحص البدني لإجراء التشخيص. يمكن تشخيص التشوهات الكبيرة عن طريق التصوير بالموجات فوق الصوتية قبل الولادة. يتم تحديد أنواع الأوعية المصابة وحجم التشوه بشكل عام عن طريق التصوير بالرنين المغناطيسي و/أو التصوير بالموجات فوق الصوتية. التصوير بالرنين المغناطيسي مفيد أيضًا في تقييم مشكلات الأنسجة الرخوة ومعرفة ما إذا كان التشوه يشمل مفصلاً. يمكن استخدام تصوير الأوردة، وهو إجراء متخصص، لتقييم هياكل الأوردة وتدفق الدم. يتم تحديد التأثيرات على نمو العظام عن طريق الأشعة السينية.

ما المضاعفات المحتملة للتشوه الشعيري اللمفي الوريدي؟

تختلف أعراض التشوه الشعيري اللمفي الوريدي. يُعد الألم والوذمة اللمفية (تورم الأطراف) من الأعراض الشائعة. تشمل المضاعفات الأخرى تقرحات الجلد، والنزيف (من الفقاعات اللمفية)، والعدوى. تُعد عدوى الجلد أو الأنسجة الرخوة (المعروفة باسم التهاب النسيج الخلوي) هي النوع الأكثر شيوعاً للعدوى لدى المرضى. قد يؤدي التهاب النسيج الخلوي إلى عدوى أشد خطورة أو حتى مهددة للحياة. ومن الضروري البدء بالعلاج الفوري بالمضادات الحيوية لمعالجة هذه الالتهابات.

يُعد توسع الأوردة (الأوردة المتوسعة بشكل غير طبيعي) شائعاً، وهو يزيد من خطر تكوّن جلطات دموية داخل التشوه (تُعرف بالحصوات الوريدية) أو في شبكة الأوردة السطحية. قد تسبب هذه الجلطات الدموية التهاباً وألماً (يُعرف بالتهاب الوريد الخثاري). يكون الأفراد المصابون بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي أكثر عُرضة لخطر الإصابة بجلطات دموية في الأوردة العميقة (تُعرف بالتهاب الوريد العميق)، وكذلك في الأوعية الدموية بالرئتين (تُعرف بالانصمام الرئوي)، وهو ما قد يكون مهدداً للحياة.

قد يُلاحظ حدوث نزيف شرجي أو ظهور دم في البول إذا كانت الآفة تشمل الأمعاء أو المثانة. وقد يحدث أيضاً نزيف من الحويصلات الجلدية اللمفية (الفقاعات اللمفية).

قد تحدث قرح جلدية، أو تقلصات عضلية، أو ألم في المفاصل عند المشي، أو أحاسيس غير طبيعية (مثل الشعور بالثقل في الطرف المصاب)؛ وذلك بسبب ركود الدم أو اضطراب الدورة الدموية. قد تتسبب مشكلات العظام والأنسجة الرخوة المرتبطة بالتشوه في حدوث الجَنَف واضطرابات في المشي ومشكلات وظيفية. وعندما يشمل التشوه المفاصل، فقد يحدث تلف مزمن وألم في المفصل.

كيف يُعالج التشوه الشعيري اللمفي الوريدي؟

هل يجب على طفلي تلقي العلاج؟

يجب أن يخضع جميع الأطفال المصابين بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي لتقييم شامل من قِبَل اختصاصي في هذا المجال. ويجب اتخاذ قرارات العلاج بناءً على حالة كل فرد.

ما خيارات العلاج؟

يعتمد علاج التشوهات الشعيرية اللمفية الوريدية على حالة كل شخص. يكون العلاج داعماً في معظمه. تُعد المتابعة المنتظمة أمراً مهماً.

- **العلاج بالضغط.** يتضمن هذا ارتداء رداء ضاغط يُصنع عادةً خصيصاً ليناسب الجزء المصاب من الجسم (إن أمكن). تساعد هذه الأربطة في السيطرة على التورم والألم في الطرف المصاب، وتساعد أيضاً على حماية الطرف من الإصابات. قد تكون مضخات الضغط والتدليك اللمفي مفيدة أيضاً.
- **التدخلات المتعلقة بتقويم العظام.** تُستخدم حشوات الأحذية لمعالجة تباينات طول الأطراف التي تقل عن بوصة إلى بوصتين. أما للتباينات الأكبر، فقد يُنظر في خيار الجراحة.
- **العلاج بالتصليب.** يتضمن هذا إجراء حقن مادة كيميائية في الوريد غير الطبيعي لإحداث تندّب (تصليب) في الوعاء غير الطبيعي. يمنع هذا التندّب الدم أو السائل اللمفي من التدفق إلى الوريد أو الكيس اللمفي. يمكن أيضاً استخدام العلاج بالتصليب لتقليل حجم التشوه أو المساعدة تخفيف الألم.

■ العلاج الدوائي.

- الهيبارين (heparin) منخفض الوزن الجزيئي (إينوكسابارين (enoxaparin)، لوفينوكس (Lovenox)): يُحقن هذا الدواء تحت الجلد. يمكن لهذا الدواء أن يقلل الألم، والحصوات الوريدية، ويقلل من خطر النزيف والتجلط حول موضع الإجراء الطبي. يُستخدم الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي أيضًا لعلاج أو منع الجلطات الدموية الأخرى، مثل التخثر الوريدي العميق والانسمام الرئوي.
- سيروليموس (sirolimus) الموضعي: يُوضع هذا الدواء مباشرة على الجلد المصاب. إنه فعال في علاج الفقاعات اللمفية السطحية.
- سيروليموس الفموي: يُؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. لقد ثبت أن السيروليموس الفموي فعال في تقليل علامات المرض وأعراضه. يمكنه أيضًا تحسين جودة الحياة لدى الأطفال والمراهقين المصابين بالتشوهات الوعائية المعقدة، بما في ذلك التشوه الشعيري اللمفي الوريدي.
- العوامل قيد التجربة: يتم اختبارها حاليًا في تجارب بحثية سريرية.

- **الخيارات الجراحية.** تتوفر خيارات جراحية مختلفة اعتمادًا على حالة كل شخص. تشمل هذه الخيارات اجتثاث الوريد (كي الوريد)، واستئصال الوريد (قطع الوريد)، وفي بعض الحالات، جراحة تقليل الكتلة أو البتر. اجتثاث الوريد هو إجراء يُغلق جزءًا من الأوردة. يمنع هذا الإغلاق تدفق الدم عبر الجزء التالف من الأوردة ويعزز تدفق الدم عبر الأوردة غير التالفة.

- **العلاج بالليزر.** قد يكون ليزر الصبغة النبضي مفيدًا في تفتيح لون التشوه الشعيري (وحمة بلون النبيذ) الخاص بالتشوه الشعيري اللمفي الوريدي. يُعد الليزر خيارًا جيدًا للتشوه الشعيري على الوجه، ومع ذلك، فإنه غالبًا لا يكون بنفس الفعالية على الجذع والساقين والذراعين. يتطلب الأمر جلسات علاجية متعددة لتحقيق نتيجة جيدة. يمكن استخدام العلاج بالليزر باستخدام نوع مختلف من الليزر (KTP) لعلاج نزيف أو تسرب الفقاعات اللمفية.

هل هناك أي مخاطر مرتبطة بالعلاج؟

تتمتع التدخلات العلاجية بفوائد تحسن الأداء الوظيفي للطفل وسلامته العاطفية. ومع ذلك، فإن لكل من هذه الأساليب العلاجية عيوب وقيود:

- **العلاج بالتصليب.** في حالات نادرة، قد تحدث بثور، أو تندب، أو عدوى، أو خدر (تنميل)، أو فقدان موضعي للأنسجة. في بعض الحالات، قد يتقلص التشوه ولكنه يعود للظهور أو يتضخم بمرور الوقت. وفي حالات أخرى، قد لا يستجيب التشوه للعلاج بالتصليب.

■ العلاج الدوائي.

- الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي (إينوكسابارين، لوفينوكس): الآثار الجانبية الأكثر شيوعًا هي الكدمات، أو التهيج، أو الألم في موقع الحقن. وهناك خطر متزايد لحدوث نزيف.
- سيروليموس الموضعي: هناك خطر ضئيل للامتصاص الجهازى إذا استخدم كما هو موصوف. وقد يسبب عقار سيروليموس الموضعي تهيجًا في الجلد.
- سيروليموس الفموي: لهذا الدواء آثار جانبية محتملة. قبل البدء، سيراجع طبيب طفلك المعالج الآثار الجانبية لهذا الدواء معك.

- **الخيارات الجراحية.** ستحدث درجة معينة من التندب مع الجراحة. قد تسبب التدخلات الجراحية أيضًا ضررًا للهيكل التي يشملها التشوه أو القريبة منها.

- **اجتثاث الوريد.** قد تحدث كدمات، وتورم، وألم في موقع الاجتثاث في البداية بعد الإجراء. في حالات نادرة، قد تحدث مضاعفات مثل الجلطات الدموية أو إصابة الأعصاب.
- **العلاج بالليزر.** قد يؤدي هذا الإجراء إلى حدوث بعض التندب في الأنسجة و/أو تغيرات في تصبغ (لون) الجلد.

Last Updated: 10/25 by Dr K. Ricci