

التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي (CLVM)

ما هو التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؟

التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية هي شذوذات نادرة تحدث في الأوعية الدموية والتي تتضمن الشعيرات الدموية والأوردة والأوعية اللمفاوية. والمرضى الذين يعانون من التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية يكونون مصابين بتشوه في الأوعية الدموية، والذي يُطلق عليه أيضًا اسم الوحمة الخمرية وهي علامة مميزة توجد بجوار الأوردة والأوعية اللمفاوية الشاذة أو تُغطيتها. وتتخذ التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية العديد من الأنماط والمضاعفات. قد يعاني المرضى المصابون بهذه التشوهات من مجموعة متنوعة من مشكلات النمو في الأنسجة الرخوة والعظام مثل تفاوت الأطوال، وتفاوت أطوال الساقين أو الذراعين، وتضخم أصابع اليد أو القدم، وكذلك الجنف (انحناء غير طبيعي في العمود الفقري/الظهر).

تتكون التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية قبل الولادة. وهي ليست ناجمة عن أية تعرضات أثناء الحمل. وتُكتشف معظم التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية عند الولادة أو في مرحلة الطفولة المبكرة.

تتضمن التشوهات الشعرية اللمفاوية الوريدية أيضًا متلازمتين: متلازمة كيبل ترينوني (Klippel-Trénaunay - KTS) ومتلازمة كلوفز (CLOVES). الأشخاص المصابون بمتلازمة كيبل ترينوني لديهم تضخم في الأنسجة الرخوة و/أو العظم في الطرف المُصاب بالتشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؛ ولا يعاني جميع المرضى المصابون بمتلازمة كيبل ترينوني من شذوذات في الأوعية اللمفاوية. 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 اللمفاوي الوريدي.

وقد وُجد أن بعض المرضى المصابين بالتشوه الشعري اللمفاوي الوريدي لديهم طفرة أو تحور في الجين PIK3CA في الأنسجة المتضخمة. وهذه الطفرة لا تنتقل وراثيًا وتوجد فقط في الأنسجة المصابة.

كيف يبدو التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؟

يُمكن اكتشاف التشوه الشعري (الوحمة الخمرية) عند الولادة. وفي كثير من الأحيان، لا يمكن رؤية جميع مكونات التشوه بالعين المجردة وتكون هناك حاجة إلى إجراء اختبارات إضافية. تنمو الأوردة المتوسعة الكبيرة (على غرار الدوالي) وتتفاقم مع مرور الوقت. وقد تتكون حويصلات صغيرة على الجلد مليئة بسائل صاف أو آفات تُشبه النقطات الدموية (تسمى الفقاعات اللمفاوية) بسبب 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. أما مشكلات العظم فعادةً لا تكون موجودة عند الولادة ولكنها تظهر خلال الأشهر أو الأعوام القليلة الأولى من الحياة. وقد تُشكل التغيرات العظمية مشكلةً أثناء البلوغ. في مرحلة الشباب، قد يزداد سُمك التشوه الشعري ويُصبح أكثر بروزًا أو تهيجًا.

كيف يتم تشخيص التشوه الشعري اللمفاوي الوريدي؟

في معظم المرضى، يكون التاريخ الطبي والفحص البدني كافيًا لإجراء التشخيص. يمكن تشخيص التشوهات الكبيرة بواسطة الموجات فوق الصوتية قبل الولادة. ويتم تحديد الأنسجة المعنية وحجم التشوه بشكل عام عن طريق التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) والموجات فوق الصوتية. كما يعد التصوير بالرنين المغناطيسي مفيدًا في تقييم مشكلات الأنسجة الرخوة وتحديد ما إذا كان التشوه قد طال أيًا من المفاصل من عدمه. 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 للمفاوي الوريدي؟

قد تختلف أعراض التشوه الشعري للمفاوي الوريدي من شخص لآخر. لكن الشائع منها هو الشعور بالألم وظهور ودمة لمفية (تورم الأطراف). وتشمل المضاعفات الأخرى تحلل الجلد، والنزيف (من الفقاعات للمفاوية) والإصابة بالعدوى. وتعد عدوى الجلد أو الأنسجة الرخوة (التهاب النسيج الخلوي) من أكثر أنواع العدوى شيوعاً لدى مرضى التشوه الشعري للمفاوي الوريدي. وقد يؤدي التهاب النسيج الخلوي إلى الإصابة بعدوى أكثر خطورة أو حتى مهددة للحياة. والعلاج الفوري بالمضادات الحيوية ضروري لعلاج هذه العدوى.

قد يؤثر التوسع الوريدي (أوردة متمددة غير طبيعية) على شبكة الأوردة. وقد تتسبب جلطات الدم (الخثرات الوريدية) بداخل الأوردة السطحية المتسعة أو المرئية في حدوث التهاب والشعور بالألم. والأشخاص المصابون بالتشوه الشعري للمفاوي الوريدي عرضة لخطر متزايد من الإصابة بخثرات دموية في الأوردة العميقة (الخثار الوريدي العميق (DVT)) وفي الأوعية الدموية في الرئتين (الصمة الرئوية (PE))، والتي قد تكون مهددة للحياة. وقد تحدث تقرحات في الجلد أو تقلصات العضلات أو آلام المفاصل عند المشي أو أحاسيس غير طبيعية مثل ثقل في الطرف المتأثر. وقد يحدث نزيف من المستقيم أو يظهر دم في البول إذا كانت الآفة في الأمعاء أو المثانة. وقد يحدث نزيف داخلي إذا امتد التشوه إلى مناطق مثل غشاء الجنب (الأكياس التي تغلف الرئتين) والطحال والكبد.

قد يكون الجنب، تشوهات المشية والاضطرابات الوظيفية ناجمة عن مشكلات العظم والأنسجة الرخوة المصاحبة للتشوهات الشعرية للمفاوية الوريدية. وعندما يمتد التشوه للمفاصل، فقد يحدث تلف مزمن في المفاصل والشعور بالألم.

هل يجب على طفلي تلقي العلاج؟

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

كيف يتم علاج التشوه الشعري للمفاوي الوريدي؟

علاج التشوهات الشعرية للمفاوية 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. وتعد مضخات الضغط وتقنيات التدليك مفيدة أيضاً.
- **تدخلات تقويم العظام.** تُستخدم أحياناً 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 للمفاوي إلى الوريد أو الكيس للمفاوي. ويمكن أيضاً استخدام العلاج بالتصليب لتقليل حجم التشوه أو تخفيف 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 الخثار الوريدي العميق والصمات الرئوية.

○ عقار سيرووليموس (Sirolimus) الموضعي - يُدهن هذا الدواء مباشرة على الجلد المُتضرر. وهو فعال في علاج الفقاعات للمفاوية السطحية.

○ عقار سيرووليموس الفموي - يؤخذ هذا الدواء عن طريق الفم. أظهر عقار سيرووليموس الفموي فعالية في الحد من علامات/أعراض المرض. وهو فعال أيضًا في تحسين نوعية الحياة لدى الأطفال والمراهقين المُصابين بتشوهات الأوعية الدموية المعقدة، ومنها التشوه الشعري للمفاوي الوريدي.

▪ **الخيارات الجراحية.** هناك مجموعة متنوعة من الخيارات الجراحية، وهذا يتوقف على حالة كل شخص. ومن ضمن هذه الخيارات ربط الوريد، استئصال الوريد، وفي حالات نادرة، الاستئصال والبتنر. وربط الوريد هو إجراء يتم فيه ربط جزء من الوريد بمشبك جراحي. يمنع هذا المشبك من تدفق الدم خلال الجزء التالف من الوريد ويعزز من تدفق الدم عبر الأوردة السليمة.

▪ **العلاج بالليزر.** يتسم ليزر الصباغ النبضي (Pulsed-dye laser) غالبًا بكونه فعال إلى حد ما في تفتيح لون منطقة التشوهات الشعرية (الوحمة الخمرية) في مرض التشوه الشعري للمفاوي الوريدي. وتلزم عادة إجراء العديد من جلسات العلاج لتحقيق نتيجة مرغوبة. ويمكن استخدام العلاج بالليزر بتقنية ليزر مختلفة (KTP) لعلاج نزيف أو تسرب الفقاعات للمفاوية.

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 وقيوب:

▪ **العلاج بالتصليب.** في حالات نادرة، قد يحدث تقرح نطفي، تندب، عدوى، خدر أو فقدان للأنسجة الموضعية. في بعض الحالات، قد ينقلص 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.

○ الهيبارين مُنخفض الوزن الجزيئي (إينوكسابارين، لوفينوكس) - الآثار الجانبية الأكثر شيوعًا هي ظهور كدمات و/أو تهيج أو ألم في موضع الحقن، وهناك خطر متزايد من النزيف.

○ عقار سيرووليموس الموضعي- هناك خطر محدود من الامتصاص الجهازى إذا تم استخدامه وفقًا للتعليمات. وقد يسبب عقار سيرووليموس الموضعي تهيجًا في الجلد.

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

▪ **الخيارات الجراحية.** سيحدث تندب بدرجة بسيطة مع الجراحة. قد تتسبب التدخلات الجراحية كذلك في الإضرار بالمناطق المحتوية على التشوهات أو القريبة منها.

▪ **العلاج بالليزر.** قد يؤدي هذا الإجراء إلى حدوث تندب نسيجي بسيط و/أو تغيرات في تصنع الجلد.



آخر تحديث: 2020/1 من قبل د. ك. ريتشي