الملــخص العـــربى

إن مصطلح التيبس المفصلي المتعدد الخلقى يطلق عادةً لوصف التقوسات الخلقية المتعددة التي تؤثر على جزئين أو أكثر من أجزاء الجسم المختلفة منذ الولادة والتى لا تزداد مع النمو.

يعانى الأطفال المصابون بهذا المرض تقوص وتيبس بالمفاصل ونقر جلدية صغيرة على المفاصل بدلا من التجاعيد.

يحدث التيبس المفصلي لأسباب كتيرة منها العيوب الخلقية الأولية، ولأن حركة الجنين مهمة جدا لأكتمال نمو المفاصل والجهاز الحركى فأن النقص فى هذه الحركة يؤدى الى وجود انسجة ضامة زائدة حول المفاصل مما يؤدى الى قلة حركتها وتيبسها.

يعتمد تشخيص المرض على أخذ عينات من العضلات,تحاليل الدم وأعراض المرض المختلفة وبذلك يتم استبعاد الأضطرابات المشابهة كما يتم اثبات وجود المرض. كما يوجد اختلاف كبير فى درجة تأثر العضلات والمفاصل بالمرض.

إن الأطفال المصابون بهذا المرض لديهم جلد أملس ورقيق وعضلاتهم شاحبة ورقيقة وبدلا منها يوجد أنسجة دهنية او ليفية كما أن محفظة المفاصل والأربطة تكون سميكة وأسطح المفاصل تكون مشوهة. كما لديهم أيضا ضيق فى الحبل الشوكى فى المنطقة العنقية والقطنية.

إن وجود التيبس والخلع المفصلى مع ضعف العضلات يمثل تحديا صعبا فى العلاج، ولهذا السبب فأن العلاج لا ينبغى أن يقوم به طبيب بمفردة بل فريق عمل يتكون من أطباء الأطفال والأعصاب والعظام والأمراض الوراثية والعلاج الطبيعى والتأهيل.

لا يوجد شفاء كامل للمرض ليومنا هذا ولكن الهدف من العلاج الذى يشمل الجبائر والعمليات الجراحية هو تحسين الوظيفة وذلك لتحقيق استقامة الطرف السفلى والقدرة على المشى وتمكين الطرف العلوى من أداء العناية الشخصية بالجسم مما يؤدى ألى تحسن وظيفى ملحوظ.