

- الملخص العربى -

يتدرج قصر عظمة الفخذ الخلقى من نقص طفيف فى عظمة الفخذ الى شبه نقص كامل فى عظمة الفخذ مع نقص فى مفصل الحوض . ويشمل المرض نقصا فى عظمة الفخذ، عيبا فى اتجاه عنق الفخذ، نقصا فى مفصل الحوض، ونقصا فى عضلات الفخذ .
قد يكون قصر عظمة الفخذ الخلقى مصحوبا بعيوب خلقية أخرى أكثرها شيوعا نقص عظمة القصبية الصغرى .

هناك تقسيمات مختلفة لهذا المرض، وكلها تعتمد على الصورة الاشعاعية للمرض، فهناك تقسيم إيتكين الذى قسم المرض الى أربعة أقسام، وهناك تقسيم جيليسى وتورود اللذان قسما المرض الى مجموعتين على اساس وظيفة مفصل الحوض والركبة، أما باباس فقد قسم المرض الى تسعة أصناف .

قد يكون الفحص الاشعاعى المبكر غير مفيد نظرا لتأخر تعظم الجزء العلوى لعظمة الفخذ ولذا يستخدم الرنين المغناطيسى الذى يفرق بين الأنسجة الرخوة والأجزاء الغضروفية .

تتلخص الصورة الاكلينيكية لهذا المرض فى قصر فى الفخذ والذى يكون أيضا أكثر امتلاء من الناحية السليمة مع دوران الطرف السفلى للخارج .

توجد عيوب خلقية مصاحبة فى أكثر من ١٥% من الحالات مثل نقص فى عظمة القصبية الصغرى، وقصر فى عظمة القصبية الكبرى، وغالبا يكون هناك ارتخاء أمامى خلفى فى الركبة لغياب الرباط الصليبي الأمامى . أما سبب دوران الطرف السفلى للخارج فهو اتجاه عنق الفخذ للخلف .

هذه العيوب الخلقية المصاحبة تؤثر على خطة علاج المرض . قد يكون علاج المرض غير جراحى باستخدام أجهزة تعويضية .

وفقا لابس : يجب أن تكون خطة علاج كل مريض على حده مع وضع عدة قرارات فى الاعتبار .

(١) هل الجراحة تفيد المريض أم لا .

(٢) هل الجراحة تفيد فى استقرار مفصل الحوض أم لا .

(٣) هل البتر ضرورى وإذا كان ضروريا فإى نوع من البتر .

إذا اخترنا أن يكون الطرف السفلى تحت الركبة فيجب إجراء عملية فان نيس . أما إذا اخترنا أن يكون مستوى الطرف فوق الركبة فيجب إجراء بتر سايم مع إجراء عملية التحام للركبة . فى قسم ايتكين أ ، ب يمكن إجراء جراحة لزيادة استقرار مفصل الحوض مع الوضع فى الاعتبار أن هذا سيقلل حركة الحوض .

العلاج الجراحى للحالات الشديدة التى توجد فى ناحية واحدة من الجسم تشمل بتر القدم بعملية بتر سايم . أما عملية بتر بويد فهى اختيار آخر أفضل لأنها تحافظ على عظمة الكعب والتى تلحم بعظمة القصبة .

لكى يتم تساوى طول الطرفين السفليين فى الحالات التى تصيب ناحية واحدة يتم استئصال غير كامل للكردوسين الخاصين بالركبة أثناء إجراء عملية التحام الركبة، تثبيت الكردوسين الخاصين بمفصل الركبة، تطويل عظمة الفخذ المصابة وتقصير العظمة السليمة، أو هذه الجراحات جميعا .

إذا وافق المريض والعائلة على إجراء عملية فان نيس مع استخدام جهاز تعويضى فيجب أن يكونوا على علم بشكل الطرف السفلى بعد العملية مع احتمال الاحتياج الى عمليات أخرى .

وقد سجل كوستيك وآخرون أنه نظرا للاحتياج الى اعادة عملية فان نيس مرة أخرى (فى حوالى ٥٠% من الحالات) فى الأطفال تحت ١٢ سنة وقت إجراء العملية الأولى، لذلك أوصى بعدم إجراء العملية قبل بلوغ الطفل ١٢ سنة، وأيضا لى يشارك الطفل فى قرار إجراء العملية .

فى حالات قصر عظمة الفخذ التى تصيب الناحيتين، فان المريض يستطيع المشى غالبا بدون أجهزة تعويضية . كما أن بتر القدمين سوف يؤثر بشدة على هؤلاء الأطفال ويجب عدم اجراؤه الا فى حالة وجود عيوب خلقية أخرى لتسهيل تركيب الأجهزة التعويضية .

وبوجه عام يمكن معالجة هؤلاء الأطفال بأجهزة تعويضية حتى يصلوا الى المرحلة السنوية التى يمكنهم فيها المشاركة فى القرار .