

---

# Arthrogryposis multiplex congenita

Mohammed Abdel Fattah Mohammed Hussein

إن مصطلح التيبس المفصلي المتعدد الخلقى يطلق عادةً لوصف التقوسات الخلقية المتعددة التي تؤثر على جزئين أو أكثر من أجزاء الجسم المختلفة منذ الولادة والتي لا تزداد مع النمو. يعانى الأطفال المصابون بهذا المرض تقوص وتيبس بالمفاصل ونقر جلدية صغيرة على المفاصل بدلا من التجاعيد. يحدث التيبس المفصلي لأسباب كثيرة منها العيوب الخلقية الأولية، ولأن حركة الجنين مهمة جدا لأكمال نمو المفاصل والجهاز الحركى فإن النقص فى هذه الحركة يؤدي إلى وجود أنسجة ضامة زائدة حول المفاصل مما يؤدي إلى قلة حركتها وتيبسها. يعتمد تشخيص المرض على أخذ عينات من العضلات، تحاليل الدم وأعراض المرض المختلفة وبذلك يتم استبعاد الاضطرابات 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 أو 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 فإن العلاج لا ينبغي أن يقوم به طبيب بمفرده 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 يؤدي إلى تحسن وظيفى ملحوظ.