

# Arthrogryposis multiplex congenita

**Mohammed Abdel Fattah Mohammed Hussein**

إن مصطلح التبيس المفصلي المتعدد الخلقي يطلق عادةً لوصف التقوسات الخلقية المتعددة التي تؤثر على جزئين أو أكثر من أجزاء الجسم المختلفة منذ الولادة والتي لا تزداد مع النمو. يعاني الأطفال المصابون بهذا المرض تقوص وتبيس بالمفاصل ونقر جلدية صغيرة على المفاصل بدلاً من التجاعيد. يحدث التبيس المفصلي لأسباب كثيرة منها العيوب الخلقية الأولية، ولأن حركة الجنين مهمة جداً لأكمال نمو المفاصل والجهاز الحركي فأن النقص في هذه الحركة يؤدي إلى وجود انسجة ضامة زائدة حول المفاصل مما يؤدي إلى قلة حركتها وتبيسها. يعتمد تشخيص المرض علىأخذ عينات من العضلات، تحاليل الدم وأعراض المرض المختلفة وبذلك يتم استبعاد الأضطرابات المتشابهة كما يتم اثبات وجود المرض. كما يوجد اختلاف كبير في درجة تأثير العضلات والمفاصل بالمرض. إن الأطفال المصابون بهذا المرض لديهم جلد أملس ورقيق وعضلاتهم شاحبة ورقيقة وبدلاً منها يوجد انسجة دهنية أو ليفية كما أن محفظة المفاصل والأربطة تكون سميكة وأسطح المفاصل تكون مشوهة. كما لديهم أيضاً ضيق في الجبل الشوكي في المنطقة العنقية والقطنية. إن وجود التبيس والخلع المفصلي مع ضعف العضلات يمثل تحدياً صعباً في العلاج، ولهذا السبب فإن العلاج لا ينبغي أن يقوم به طبيب بمفردة بل فريق عمل يتكون من أطباء الأطفال والأعصاب والظامان والأمراض الوراثية والعلاج الطبيعي والتأهيل. لا يوجد شفاء كامل للمرض ليومنا هذا ولكن الهدف من العلاج الذي يشمل الجبائر والعمليات الجراحية هو تحسين الوظيفة وذلك لتحقيق استقامة الطرف السفلي والقدرة على المشي وتمكين الطرف العلوي من أداء العناية الشخصية بالجسم مما يؤدي إلى تحسن وظيفي ملحوظ.