Congenital absence of tibia

Sheblo youssef Emarah

إن الغياب الخلقي لعظمة الساق الكبرى (القصبة) أو عجز نمو عظمة القصبة هي حالة نادرة غير معلومة الأسباب و معدل حدوث هذا المرض حوالي حالة واحدة لكل مليون مولود حي و هي عادة ما تكون حالات فردية بالرغم من ظهور تكرار لهذه الحالات في بعض العائلات و تنتقل وراثيا بصورة سائدة أو متنحية.الطفل المصاب بغياب أو عجز خلقي بعظمة القصبة تكون الساق قصيرة ومقوسة و مفصل الركبة غالبا ما يكون غير مستقر.و يتم الفحص و التشخيص عند الولادة إكلينيكيا و بالأشعة السينية وأيضا يستخدم السونار والرنين المغناطيسي اللذان يساعدان في تشخيص الحالة وتصنيفها مما يساعد في تحديد طريقة العلاج و التوقع بالنتائج .و يتم تصنيف هذه الحالات بأكثر من طريقة و أشهرهما طريقتان هما طريقة جونس 1978م ورفاقه و طريقة كالاماشي و دو سنة 1985 م والطريقتان يعتمدان على الأشعة السينية ولكن كالاماشي أضاف تعديلا على طريقة جونس 1978 م و ذلك بالفحص الإكلينيكي للعضلة ذات الأربعة رؤوس الفخذية و رغم شهرة هذان التصنيفان إلا أن كلا منهما به نقص في وصف بقية الأنواع التي تم ذكرها في أبحاث أخر،.مثال ذلك ما ذكره كومار و كروجر 1993 م حيث وصف نوعا غريب وهو غياب لعظمة القصبة مع وجود تضاعف في عدد الشظية و أيضا أضاف ديفيد في عام 2000 نوعا آخر نادر الحدوث و تم تصنيفه تبعا لطريقة جونس بتقسيم النوع الرابع فيها إلى (أ،ب) و لهذا وجد فيبر مايكل أنه يحتاج إلى تقسيم يشمل كل الاختلافات التي لم تصنف من قبل و ذكر هذا التصنيف عام 2007 م حيث ذكر كل الأنواع السابقة بالتفصيل مستخدما في ذلك كل طرق التشخيص المتاحة و التشريح الباثولوجي أثناء العمليات الجراحية نفسها.و يكون العلاج لهذه الحالات بثلاثة طرق مختلفة .. الأولى و هي الأسهل و الأشهر و ذلك عن طريق بتر القدم و الساق و تركيب أجهزة تعويضية تساعد الطفل على المشي في سن رفاقه من الأطفال و ذلك يتم في عملية جراحية واحدة و كلما تم البتر مبكرا اعتبره الطفل بترا خلقيا مما لا يتعلق مع نمو الطفل نفسيا و اجتماعيا.الطريقة الثانية و هي عبارة عن بتر القدم و نقل الشظيه أسفل عظمة الفخذ لعمل مفصل الركبة و يمكن أيضا في حالة جزء القريب من القصبة يتم إلصاقه بالشظيه و بتر القدم بطريقة “ سيم “ مما يساعد في تركيب طرف صناعي بطريقة سهلة.الطريقة الأخيرة و هي المفضلة عند بعض الآباء و بخاصة في بلادنا حيث أن الآباء يتقبلون بتر قدم أبناءهم خاصة أنه تبدو طبيعية و يتم في هذه الطريقة إصلاح التشوهات و إطالة الساق باستخدام جهاز إليزاروف الذي أحدث طفرة في علم جراحة العظام .و قد اشترط فيبر أن يخبر الجراح الآباء بأن هذا النوع من العلاج يحتاج إلى إجراء عمليات كثيرة و متعددة و يصاحبه دائما مشاكل كثيرة يمكن التغلب عليها بالصبر من جهة الآباء و يجب أيضا أن يخبر الجراح الآباء بأنه أحيانا يكون وظيفة الساق أقل فائدة عند الاحتفاظ بها و عدم البتر و يكون هنا الأفضل استخدام أجهزة تعويضية.