https://printo.it/pediatric-rheumatology/LY/intro

متلازمة مجيد

نسخة من

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يجب الاشتباه في الإصابة بالمرض على أساس المظاهر السريرية، ويلزم تأكيد التشخيص النهائي من خلال التحليل الجيني؛ حيث يؤكد التشخيص في حالة حمل المريض لطفرتين جينيتين إحداهما من الأب والأخرى من الأم، ولكن قد لا يتوافر التحليل الجيني في كل مركز رعاية من المرتبة الثالثة.

2-2 ما أهمية إجراء الفحوصات؟

تعتبر فحوصات الدم مثل سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل C والعد الدموي الشامل والفيبرونوجين مهمة خلال نشاط المرض لتقييم مدى الالتهاب وفقر الدم.
وتُكرّر هذه الفحوصات بصفة دورية لتقييم ما إذا كانت النتائج قد عادت إلى الوضع الطبيعي أو شبه الطبيعي، كما يستلزم إجراء التحليل الجيني كمية صغيرة من الدم.

2-3 هل يمكن علاجه/الشفاء منه؟

يمكن معالجة متلازمة مجيد (انظر أدناه) ولكن لا يمكن الشفاء منها نظراً لأنها من الأمراض الوراثية.

2-4 ما هي العلاجات؟

لا يوجد أي نظام علاجي موحد لمتلازمة مجيد؛ عادة ما يُعالج التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر (CRMO) كخط أول بمضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAIDs) ، كما أن العلاج الطبيعي من الأمور المهمة لتجنب ضمور العضلات الناتج عن عدم ألأستعمال والتَقَفُّعات. وفي حالة عدم استجابة التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر الكورتيكوستيرويدات استخدام يمكن ،الستيرويدية غير الالتهاب لمضادات (CRMO) المتكرر المزمن البؤر متعدد والنقي العظم التهاب على للسيطرة corticosteroids

والمظاهر الجلدية؛ ومع ذلك تحد مضاعفات استخدام الكورتيكوستيرويدات على المدى الطويل من استخدامها مع الأطفال. ولقد اكتُشف مؤخراً وجود استجابة جيدة لمضاد الإنترولكين 1 مع طفلين تربطهما علاقة قرابة، يُعالج فقر الدم الخلقي الناجم عن خلل تكون الكريات الحمر (CDA) بنقل كريات الدم الحمراء في حالة التوصية بذلك.

5-2 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟

يصحب العلاج بالكورتيكوستيرويدات آثار جانبية مثل زيادة الوزن وتورم الوجه وتقلب الحالة المزاجية، وفي حالة وصف الستيرويدات لفترة طوية، فإنها قد تتسبب في قمع النمو، وهشاشة العظام، وارتفاع ضغط الدم، ومرض السكري.

والأثر الجانبي الأكثر إزعاجاً للآناكينارا anakinra هو رد الفعل المؤلم في مكان الحقن والمماثل للدغة الحشرة، وقد يكون الألم في تلك الأماكن شديد للغاية خاصة خلال الأسابيع الأولى من العلاج، كما لوحظ وجود حالات عدوى بين المرضى الذين يستخدمون الآناكينارا أو الكاناكينوماب canakinumab في العلاج من أمراض أخرى غير متلازمة مجيد.

6-2 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟

تدوم المعالجة مدى الحياة.

7-2 ماذا عن العلاجات التكميلية أو غير التقليدية؟

لا توجد علاجات تكميلية معروفة لهذا المرض.

8-2 ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية اللازمة؟

يجب أن يرى الأطفال بانتظام (ثلاث مرات سنوياً على الأقل) أخصائي روماتيزم الأطفال لمراقبة السيطرة على المرض وتعديل العلاج الطبي، كما يجب إجراء تعداد مكتمل للدم وتفاعلات الطور الحاد بصفة دورية لتحديد ما إذا كانت هناك ضرورة لإجراء نقل كريات دم حمراء ولتقييم السيطرة على الالتهاب.

9-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

يدوم هذا المرض مدى الحياة، ومع ذلك قد يتقلب نشاط المرض مع مرور الزمن.

10-2 ما هو مآل هذا المرض (مساره ونتائجه المتوقعة) على المدى الطويل؟

يعتمد مآل هذا المرض على المدى الطويل على شدة المظاهر السريرية، لا سيما شدة فقر الدم الناجم عن خلل تكون الكريات الحمر ومضاعفات المرض. وفي حالة عدم معالجة

المرض، ستكون جودة الحياة سيئة كنتيجة للآلام المتكررة وفقر الدم المزمن والمضاعفات المحتملة التي تشمل التَقَفُّعات وضمور عدم استعمال العضلات.

11-2 هل من الممكن التعافي تماماً من المرض؟

كلا، وذلك بسبب أن هذا المرض من الأمراض الوراثية.