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

حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة

نسخة من 2016

1- ما هي حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة

1-1 ما هي؟

تعد حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة من الأمراض المنقولة وراثياً، ويُعاني المصابون بها من نوبات متكررة من الحمى التي يصحبها آلام في الصدر أو البطن أو آلام المفاصل وتورمها، وهذا المرض يُصيب بوجه عام الأشخاص الذين هم من أصول منطقة البحر الأبيض المتوسط والشرق الأوسط، لا سيما اليهود (وخاصة السفرديم) والأتراك والعرب والأرمان.

1-2 ما مدى شيوعها؟

يبلغ معدل الإصابة بالمرض بالنسبة للشعوب الأكثر عرضة للإصابة به من شخص واحد إلى 3 أشخاص تقريباً من كل 1000 شخص، ولكنه مرض نادر بالنسبة للمجموعات العرقية الأخرى، ومع ذلك، يتم تشخيص هذا المرض بشكل أكثر تكراراً منذ اكتشاف الجين المرتبط به، وذلك حتى في الشعوب التي كان من المعتقد أن المرض نادر فيها مثل الإيطاليين واليونانيين والأمريكيين. تبدأ نوبات حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة قبل سن العشرين بالنسبة لما يقرب 90% من المرضى، ويظهر المرض لدى أكثر من نصف المرضى في العقد الأول من حياتهم.

1-3 ما هي أسباب هذا المرض؟

حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة هي مرض وراثي، ويُطلق على الجين المسؤول عن الإصابة بالمرض MEFV وهو يؤثر على بروتين يقوم بدور في زوال الالتهاب بشكل طبيعي، وإذا كان الجين يحمل طفرة - كما هو الحال مع حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة - لن يتمكن هذا النظام من العمل بشكل صحيح وسيتعرض المرضى لنوبات من الحمى.

1-4 هل المرض وراثي؟

هذا المرض يورث في الغالب كأي مرض من الأمراض الوراثية الصبغية الجسدية المتنحية،

مما يعني أن الأبوين عادة ما لا تظهر عليهما أعراض المرض. وهذا النوع من الانتقال يعني أن إصابة الشخص بحُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة تستلزم أن تكون نسختا الجين MEFV (نسخة من الأم والأخرى من الأب) لدى هذا الشخص بهما طفرة؛ وبالتالي يعتبر الأبوان حاملين لهذا الجين (حاملاً لنسخة واحدة بها طفرة وليس المرض). وإذا كان المرض موجود في العائلة الممتدة، فمن المفترض أن يكون المرض لدى أخ أو ابن عم أو عم أو أحد الأقارب غير وثيقي القرابة. ومع ذلك، إذا كان أحد الوالدين مصاباً بحُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة - كما يتضح في نسبة صغيرة من الحالات - والآخر حاملاً للجين الذي به طفرة، فهناك احتمال 50% أن يُصاب طفلهما بالمرض، وفي أقلية من المرضى، تبدو إحدى نسختي الجين أو حتى كلتيهما طبيعية.

5-1 لماذا أُصيب طفلي بهذا المرض؟ وهل يمكن الوقاية منه؟

أُصيب طفلك بالمرض لأنه يحمل الجينات التي بها طفرة المتسببة في الإصابة بحُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة.

6-1 هل هو معدٍ؟

كلا، هذا المرض ليس معدياً.

7-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟

تتمثل الأعراض الأساسية للمرض في الحمى المتكررة التي يصحبها آلام في البطن أو الصدر أو المفاصل، ونوبات آلام البطن هي الأكثر شيوعاً حيث تظهر لدى ما يقرب من 90% من المرضى، أما نوبات آلام الصدر فتحدث لنسبة 20-40% من المرضى بينما تحدث نوبات آلام المفاصل لنسبة 50-60% من المرضى.

عادة ما يشكو الأطفال من نوع معين من النوبات مثل آلام البطن المتكررة والحمى، ومع ذلك يتعرض بعض المرضى لأنواع مختلفة من النوبات وذلك في صورة نوع واحد في المرة الواحدة أو مجتمعة.

هذه النوبات محدودة ذاتياً (مما يعني أنها تزول بدون علاج) وتدوم لمدة تتراوح بين يوم واحد وأربعة أيام، ويتعافى المرضى تماماً في نهاية النوبة ويشعرون أنهم بخير خلال الفترات التي تتخلل هذه النوبات. قد يكون بعض هذه النوبات مؤلماً للغاية لدرجة أن يطلب المريض أو العائلة المساعدة الطبية. قد تُحاكي نوبات آلام البطن الشديدة الْتِهاب الزّائِدَة الحاد ولذلك قد يخضع بعض المرضى لعملية جراحية في البطن لا داع لها مثل استئصال الزائدة.

وبالرغم من ذلك، قد تكون بعض النوبات - حتى مع نفس المريض - خفيفة لدرجة الخلط بينها وبين التلبك المعوي، وذلك من أسباب صعوبة التعرف على مرضى حُمّى البَحْر المُتَوَسِّط العائِلِيّة. وخلال التعرض لآلام البطن، عادة ما يكون الطفل مصاباً بالإمساك ولكن مع تحسن الألم، يبدأ البراز في أن يكون أكثر ليونة.

قد يُعاني الطفل من حمى شديدة للغاية خلال إحدى النوبات ومن ارتفاع طفيف في درجة الحرارة في نوبة أخرى، وعادة ما تُصيب آلام الصدر أحد الجانبين فقط وقد تكون شديدة

لدرجة ألا يستطيع المريض التنفس بالعمق الكافي، ولكنها تزول في غضون أيام.
عادة لا يُصاب إلا مفصل واحد في كل مرة، وعادة ما يكون هذا المفصل هو مفصل الكاحل أو الركبة، وقد يكون الألم والتورم شديدين لدرجة عدم استطاعة الطفل على المشي. وفي ثلث المرضى تقريباً، يكون هناك طفح جلدي أحمر اللون على المفصل المصاب، وقد تدوم نوبات آلام المفاصل لفترة أطول نوعاً ما مقارنة بأشكال النوبات الأخرى ويمكنها أن تستغرق ما بين يومين وأسبوعين قبل أن يزول الألم تماماً. ولدى بعض الأطفال قد يكون العرض الوحيد للمرض آلام المفاصل المتكررة وتورمها والتي تُشخص خطأ على أنها حمى روماتيزمية حادة أو التهاب مفاصل الأطفال مجهول السبب.
تُصبح إصابة المفاصل في ما يقرب من 5-10% من الحالات مزمنة وقد تُحدث تلفاً في المفصل.
يوجد في بعض الحالات طفح جلدي مميّز لحُمّى البَحْرِ المُتَوَسِّط العائِلِيّة يُطلق عليه الحُمامَى التي تشبه الحُمْرَة والتي عادة ما يُلاحظ وجودها على الأطراف السفلية والمفاصل، وقد يشكو بعض الأطفال من آلام في القدمين.
تظهر أشكال نادرة من النوبات مع التهاب التأمور المتكرر (التهاب الطبقة الخارجية من القلب) والتهاب العضلات والتهاب السحايا (التهاب الغشاء المحيط بالمخ والحبل الشوكي و الْتِهاب حَوَائِط الخُصْيَة (التهاب يُحيط الخصية).

8-1 ما هي المضاعفات المحتملة؟

يُلاحَظ بشكل أكثر شيوعاً تعرض الأطفال المصابين بحُمّى البَحْرِ المُتَوَسِّط العائِلِيّة لبعض الأمراض الأخرى التي تتميز بالتهاب الأوعية الدموية (الالتهاب الوعائي) مثل قُرْفُرِيّة هينوخ شونلاين والْتِهاب الشّرايينِ العُقْدِي. ويتمثل الشكل الأكثر شدة من مضاعفات حُمّى البَحْرِ المُتَوَسِّط العائِلِيّة - في الحالات التي لم تُعالَج - في الإصابة بالداء النشواني؛ والأميلويد عبارة عن بروتين يترسب في بعض الأعضاء مثل الكلى والأمعاء والجلد والقلب ويتسبب في عدم قدرتها على أداء وظيفتها بشكل تدريجي وذلك خاصة في الكليتين، وهو لا يقتصر على حُمّى البَحْرِ المُتَوَسِّط العائِلِيّة وقد يكون من مضاعفات أمراض التهابية أخرى مزمنة لم تُعالج هي الأخرى بشكل صحيح، وقد يكون وجود بروتين في البول دليلاً للتشخيص، كما سيؤكد التشخيص العثور على الأميلويد في الأمعاء والكلى. ويعتبر الأطفال الذين يتلقون جرعة ملائمة من الكولشيسين colchicine في مأمن من خطر الإصابة بهذه المضاعفات التي تمثل خطراً على الحياة.

9-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟

يختلف هذا المرض من طفل إلى آخر، فضلاً عن أن نوع النوبات ومدتها وشدتها قد تختلف في كل مرة حتى مع الطفل الواحد.

10-1 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

تُشبه حُمّى البَحْرِ المُتَوَسِّط العائِلِيّة التي تُصيب الأطفال بوجه عام تلك التي تُصيب البالغين،

غير أن بعض مظاهر المرض مثل التهاب المفاصل والتهاب العضلات تشيع بشكل أكبر في مرحلة الطفولة، وعادة ما ينخفض معدل تكرار النوبات مع تقدم المريض في العمر، كما أن معدل اكتشاف الْتِهاب حَوَائِط الخُصْيَة أكبر لدى الأولاد الصغار منه لدى الذكور البالغين، فضلاً عن أن خطر الإصابة بالداء النشواني أكبر بين المرضى غير المعالجين الذين كانت بداية ظهور المرض لديهم مبكرة.