



التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي

غالبًا ما تكون أول علامة لمرض بومبي الضعف في العضلات المستخدمة للتنقل. قد يبدو الأطفال في "حالة ارتخاء" أو غير قادرين على الوقوف دون مساعدة. أما الأطفال في طور المشي فقد لا يبدوون بالمشي حينما يكون أمثالهم قادرين على ذلك أو ربما المشي بتمايل أو بعرج. قد يواجه الأطفال والبالغون صعوبة في المشي، وكذلك عند النهوض من الكرسي، أو صعود السلالم، أو الحفاظ على توازنهم. يمكن أن تساعد التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي في الحفاظ على العضلات قوية بقدر الإمكان. فهذه العلاجات الداعمة بإمكانها أيضاً أن تخفف من آلام العضلات وصلابتها كما تساعد الأشخاص على تعلم طرق جديدة لإنجاز مهام صعبة بالنسبة لهم. إذ تشرح هذه النشرة كيف لمرض بومبي أن يؤثر على العضلات وأنواع التمارين والعلاج الطبيعي الذي لربما يقدم أكبر قدر من الفائدة.



س: كيف لمرض بومبي أن يؤثر على العضلات وعلى قدرة المشي؟

ج: يمنع الخلل الجيني الذي يسبب مرض بومبي الجسم من تكسير الجليكوجين؛ وهو شكل من أشكال السكر والذي يتم تخزينه في خلايا العضلات. ونتيجةً لذلك، يتراكم الكثير من الجليكوجين في الخلايا. فهذا الأمر يضعف العضلات في جميع أنحاء الجسم والتي تدعم التوازن والتنقل أو حرية الحركة. بعض أعضاء الجسم تكون أكثر تأثرًا من غيرها. فمرض بومبي الذي يبدأ في مرحلة الطفولة المبكرة، حيث يظهر ضعف في العضلات العميقة في الساقين والوركين؛ كذلك في الذراعين والجزع (وهي المنطقة التي تقع بين الرقبة والحوض التي بها تتصل الذراعين بالساقين) والعضلات المستخدمة للتنفس (الحجاب الحاجز وعضلات ما بين الأضلاع، وعضلات البطن، والعضلات الملحقة). ونادرًا ما يتمتع هؤلاء الأطفال بالقوة للجلوس دون مساعدة. في مرض بومبي متأخر الظهر، يظهر ضعف العضلات في العضلات القريبة (الأقرب إلى الجذع) من الجزء السفلي من الجسم (الساقين، والوركين، والحوض، والعمود الفقري)، ومن الجزء العلوي من الجسم (العنق، والكتفين، والجزء العلوي من الذراعين) والعضلات المستخدمة للتنفس. لهذا السبب يعاني الأطفال والبالغون المصابون بمرض بومبي متأخر الظهر من صعوبة في المشي أو التمايل أو العرج. قد تؤدي زيادة ضعف العضلات إلى الجنف (انحناء جانبي للعمود الفقري)، والقوس (عندما ينحني العمود الفقري إلى الداخل أكثر من اللازم)، والانقباضات، وألم أسفل الظهر، وألم العضلات، والتعب، ومشكلات التنفس التي تحد من الحركة بشكل أكبر. في حين أن العديد من الأشخاص المصابين بمرض بومبي قد يحتاجون في مرحلة ما إلى استخدام كرسي متحرك، فإن التمارين والعلاج الطبيعي يمكن أن يساعدوا في الحفاظ على الحركة لأطول فترة ممكنة.

س: ما هي التقلصات؟

ج: نظرًا لضعف العضلات وعدم استخدامها، فقد تصبح مشدودة ومتصلبة. أحيانًا تصبح مشدودة جدًا حيث لا تستطيع التحرك. قد يتسبب في توقف العضلات (أو المفاصل والأربطة التي تربط العظام) في موضع واحد، مشكلة تقلص. إذا ظهرت تقلصات في أجزاء الجسم التي تدعم وزنك، مثل الساقين و/أو الكاحلين و/أو الركبتين و/أو الوركين، فقد يكون من الصعب الوقوف في وضع مستقيم أو المشي أو الحفاظ على توازنك. أفضل طريقة للوقاية من التقلصات هي الحفاظ على العضلات ممدودة وقابلة للحركة.

التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي

س: كيف يمكن منع التقلصات والتشوه؟

ج: مبادئ علاج التقلصات والتشوهات في الاضطرابات العصبية العضلية موضوعة بشكل جيد ويجب اتباعها للأفراد المصابين بمرض بومبي. إذ يجب منع التقلصات والتشوه عن طريق مواجهة قوى التشوه باستخدام قوى لطيفة خلال الوقت بما في ذلك:

- تمارين الإطالة اليومية
- تصحيح وضع الجلوس
- استخدام التجبير والتدخل لتقويم العظام
- توفير الدعم الكافي في جميع المواقف، لا سيما إسناد الجلوس والوقوف بالشكل الملائم
- تثقيف المرضى وعائلاتهم

المعدات المعدلة وأجهزة تقويم العظام من الممكن أن تصبح ضرورية في السيطرة على التقلصات والتشوهات وبإمكانها أن توفر التغيرات في المكان وتخفيف الضغط للحفاظ على سلامة الجلد عند الأشخاص الذين لا يستطيعون تغيير أوزانهم أو تغيير أوضاعهم بشكل مستقل.

التدخل لتقويم العظام والتجبير غالبًا ما يتضمن استخدام:

- تقويم عظام كاحل القدم (AFO) لمنع تقلصات ثني أخمص القدم (حركة هبوط القدم).
- أربطة الفخذ لمنع تقلصات الرباط الحرقفي الظنبوبي (وهو رباط سميك من الأنسجة الضامة التي تمتد على طول الجزء الخارجي من الفخذ).
- جبائر الركبة لمنع تقلصات ثني الركبة (حيث لن تستقيم الركبة بالكامل).
- تقاوم جبائر الرسغ/اليد/الإصبع المريحة تقلصات اليد والأصابع الخفيفة إلى المتوسطة.
- تُعد أنظمة الجلوس في عربات الأطفال أو الكراسي المتحركة المعدلة أمرًا بالغ الأهمية لمنع أو تقليل التقلصات والتشوهات، خاصةً تشوه العمود الفقري، ويجب أن تتضمن:
 - كرسي بمقعد وظهر قوي
 - أدلة الورك
 - دعائم الجذع الجانبي
 - عضلات الركبة المقربة
 - دعم الرأس حسب الحاجة
 - أعطية جلوس مفصلة حسب الذوق الشخصي

الوقوف المدعوم يعتبر مفيد ويمكن أن يستخدم:

- الاستلقاء على الظهر، على البطن، وأجهزة الوقوف العمودية والهيدروليكية
- استخدام قدرات الوقوف على الكراسي المتحركة المزودة بمحركات أو غيرها من أجهزة الوقوف الآلية.

إن الرفع بالكهرباء وكذلك أرجل الإمالة والرفع على الكراسي المتحركة الآلية بمقدورها أن تسمح بالتغير المستقل للوضع ولرفع الوزن للتقليل من التقلصات والمحافظة على سلامة الجلد.

بعض الحالات قد تحتاج إلى جراحة العظام مثل معالجة الحذبات. يجب اتخاذ احتياطات التخدير خلال جراحة العظام.

س: هل الأشخاص المصابون بمرض بومبي معرضون لخطر الإصابة بقلّة العظام؟

ج: التقارير الناشئة المتعلقة بالهشاشة وترقق العظام والكسور تشير إلى أنه ينبغي تقييم جميع حالات الأطفال المتضررين، على الكرسى المتحرك المطوق، والكبار المعتمدين على التنفس الاصطناعي والمرضى الذي يعانون من انخفاض القوة العضلية وذلك من أجل مسألة هشاشة العظام.

تعتبر هشاشة العظام عموماً الخطوة الأولى على الطريق إلى ترقق العظام. إذ تتفاوت درجات كل من هشاشة وترقق العظام لفقدان العظم؛ إذا ما قيسَت كثافة المعادن في العظام؛ وعلامة لقياس قوة العظام وخطورة تعرضه للكسر. إذن الطريقة الرئيسية لتحديد كثافة العظم هي الخضوع إلى اختبار غير مؤلم وغير باضع يُسمى قياس امتصاص الأشعة السينية ثنائية الطاقة (DEXA) التي تقيس المحتوى المعدني للعظم. يجب أن تكون التغذية كافية خاصةً من حيث كمية أخذ الكالسيوم وفيتامين (د). لدى المصابين بمرض بومبي، ترتبط كثافة العظام بشكل قوي بقوة العضلات. وبالتالي إذا انخفضت قوة العضلات؛ فمن المتوقع أن تنخفض كثافة العظام كذلك. إذن التدخلات الممكنة يجب أن تركز على زيادة قوة العضلات وربما تشمل برامج تدريبات رياضية أو برامج علاجات طبيعية. في المرضى الأكثر تأثراً، قد يكون توفير حمل الوزن في العلاج الطبيعي وفي الأجهزة المساعدة على الوقوف خياراً.

س: كيف يمكن للتمارين الرياضية اليومية مساعدة المصابين بمرض بومبي؟

ج: إن التمارين الرياضية ذات منافع عديدة للمصابين بمرض بومبي. ويمكن أن تخفف من آلام وأوجاع العضلات، وتقلل من التيبس، وتزيد من المرونة والقدرة على الحركة. كما أنها تساعد على جعلك نشيطاً لفترة أطول، وتمدك بمزيد من الطاقة؛ وتحسن صحتك الجسدية والعقلية. ومع ذلك، فإن ممارسة نوع غير صحيح من التمارين الرياضية أو الضغط على نفسك بشدة قد يؤدي إلى تلف العضلات ويجعلك تشعر بمزيد من التعب على المدى الطويل. لذا يجب التأكد من العمل مع فريق الرعاية الصحية لإعداد برنامج تمارين موجه حسب قدراتك. بالنسبة لمعظم الأشخاص المصابين بمرض بومبي، هذا يعني إعطاء عضلاتك تمريناً ولكن توقف قبل أن تصل إلى الحد الأقصى لما يمكنك القيام به. يمكن أن تساعدك بعض الاختبارات البسيطة، التي تُسمى اختبارات تحمل التمارين، على معرفة مقدار التمارين التي يمكنك ممارستها دون إرهاق قلبك أو عضلاتك. فهذه الاختبارات تقيس سرعة ضربات القلب وكمية الأوكسجين التي تأخذها بينما تقوم بتمارينك على جهاز المشي أو الدراجة الثابتة. يجب أن يشرف طبيبك أو اختصاصي العلاج الطبيعي على خطة لياقتك البدنية وقد تحتاج إلى تعديلها مع تغير حالتك. قد تحتاج إلى تعديل نظام تمارينك الرياضية مع تقدم المرض وضعف العضلات أو إذا ظهرت عليك مشكلات في التنفس أو الجف أو التقلصات. مع الجمع بين العلاج والعلاج الطبيعي، قد تشعر بتحسّن في حالتك، وبالتالي قد تحتاج إلى تعديل روتين تمارينك الرياضية أيضاً.

س: ما نوع التمارين الأفضل للأشخاص المصابين بمرض بومبي؟

ج: في الماضي، كان الافتراض العام هو أن الأشخاص الذين يعانون من مرض عصبي عضلي يجب أن يقوموا بتمارين لطيفة دون الحد الأقصى (أقل من الجهد الأقصى) ومتوسطة وتجنب تمارين المقاومة الشديدة. وقد تزايد القلق من أن التمارين الزائدة قد تتلف العضلات وتسارع في تلفها. ومع ذلك، فقد بينت الدراسات التي تمت مؤخراً تأثير التمرين للمرضى المصابين بضمور العضلات؛ والتي أظهرت تحسينات كبيرة على مستوى اللياقة البدنية. بدأ أن التمارين الرياضية جيدة التحمل وآمنة. وقد أثبتت البيانات الأولية لدراسات تحمل التمارين المرضى الذين يتلقون العلاج ببدائل الإنزيم أن التمارين المعتادة تم تحملها بشكل جيد وأنه بمقدورها تحسين قوة العضلات وتحملها. هناك المزيد من الدراسات قيد التقدم. يجب أن تكون برامج التمارين مصممة خصيصاً لكل مريض على حدة وأن تأخذ في الاعتبار الاحتياجات والقدرات والإعاقات المحددة للمشارك.

• تمارين المرونة؛ كتلك التي تجري في برك السباحة مما يساعد على تمديد العضلات المتصلبة وتزيد من مدى القدرة على الحركة باستخدام الماء للدعم والمقاومة. تحذير لمستخدمي جهاز التنفس الاصطناعي: استشر طبيبك قبل تجربة هذا النوع من التمارين لأن ضغط الماء قد يزيد من صعوبة التنفس.

التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي

- يتوفر تدريب نموذجي على ممارسة التمارين للمرضى، انظر قسم المزيد من المعلومات، أو موقع IPA الإلكتروني، أو جمعية بومبي المحلية.

س: ما أهمية العلاج الطبيعي لدى مرضى بومبي؟
ج: التمارين البدنية مهمة لعدة أسباب. أذ أنها تساعد على:

- تحسين القدرة الهوائية للعضلات والحفاظ عليها، مما يؤدي إلى وهن أخف للعضلات.
- الحفاظ على وظيفة العضلات (القوة، والتناسق، والقدرة على التحمل)
- منع أو الحد من المشكلات الثانوية كالتشنجات وزيادة الوزن؛ والألم والوهن
- تعزيز تقدير الذات، وتوفير التحفيز، وحماية الأشخاص من الإجهاد.
- إيقاف زوال التكيف الثانوي. زوال التكيف الثانوي حالة تتمثل في إدخال الأشخاص بحالات تكون فيها نشاطاتهم البدنية معدومة أو غير منتظمة عندما يختارون أو ينصح بتبني نوع ما من أسلوب الحياة. يقلل نمط الحياة هذا من قدرة الدورة الدموية وجهاز التنفس للجسم ويقلل من القدرة الهوائية وقوة العضلات.

س: ما الفرق بين التمارين الهوائية واللاهوائية؟

ج: التمارين الهوائية هي تمارين بدنية تهدف إلى تحسين قدرة الأكسدة. إذ تعني التمارين الهوائية "مع أوكسجين"، والتي تشير إلى استخدام الأوكسجين في عملية التمثيل الغذائي أو عملية توليد الطاقة للجسم البشري. فالأمثلة على التمارين الهوائية هي الركض؛ السباحة وركوب الدراجات. وعكسها هي التمارين اللاهوائية مثل: تدريب القوة والركض لمسافات قصيرة. الاختلافات بين نوعي هذين التمرينين هي: مدة وكثافة تقلصات العضلات المعنية، وكيف يتم توليد الطاقة داخل العضلات. في أثناء ممارسة التمارين الهوائية، يقوم الجليكوجين بعملية تمثيل الغذاء بمساعدة الأوكسجين لكي ينتج الطاقة. في وقت لاحق، عندما يختفي الجليكوجين، تبدأ عملية التمثيل الغذائي للدهون بدلاً من ذلك. إذ تعتبر عملية التمثيل الغذائي عملية بطيئة؛ وهي تترافق مع انخفاض في الأداء. في تلك المرحلة؛ سوف يصبح الرياضي مرهق. أما خلال عملية التمارين اللاهوائية يقوم الجليكوجين بعملية تمثيل الغذاء من دون مساعدة الأوكسجين، وهي بالتالي عملية أقل كفاءة. وخلال التمارين اللاهوائية، يصبح الشخص معرضاً للإرهاق بشكل أسهل.

فوائد ممارسة التمارين الهوائية بانتظام هي:

- العضلات المشاركة في التنفس قد تصبح أقوى وتسهل تدفق الهواء داخل وخارج الرئتين
- حالة عضلة القلب من الممكن أن تتحسن كنتيجة لذلك. إذ تعمل مضخة القلب بكفاءة أكبر حيث يكون معدل ضربات القلب خلال الراحة أقل. وهذا ما يطلق عليه رفع قدرة الجسم عن طريق التمارين الهوائية
- تصبح عضلات الجسم أقوى
- قد يدور دمك بشكل أكثر كفاءة. ونتيجة لذلك، قد ينخفض ضغط الدم.
- قد يزيد العدد الإجمالي لخلايا الدم الحمراء، مما قد يسهل نقل الأوكسجين
- تحسين الصحة النفسية
- يقل خطر الإصابة بمرض السكري

قد تؤدي التمارين الهوائية إلى تحسين لياقة القلب والأوعية الدموية. بالإضافة إلى ذلك، قد تحفز الأنشطة الهوائية عالية التأثير نمو العظام، وتقلل من خطر هشاشة العظام.

تتمثل الفائدة الرئيسية المحتملة من التمارين اللاهوائية في بناء عضلات أكثر. قد تكون فوائد التمارين اللاهوائية المنتظمة:

التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي

- تسريع عملية التمثيل الغذائي، حتى في أثناء الراحة. العضلات تحرق المزيد من السرعات الحرارية لكل وحدة أكثر من أي نوع من الأنسجة الأخرى في الجسم.
- تقوية العظام وتقليل خطر هشاشة العظام.
- تخفيف التصلب في المفاصل وحمايتها من الإصابات المحتملة.
- الحد من خطر الإصابة بمرض السكري.

س: متى أعرف أنني مارست الكثير من التمارين الرياضية؟

ج: ينبغي للشخص أن يطلب النصيحة أولاً. إذ يجب تنفيذ البرنامج تحت إشراف معالج طبيعي أو خبير علاجي ماهر. من المهم مراقبة مستويات كيناز الكرياتين في البلازما. في حالة وجود بول أحمر، والذي قد يكون بيلة هيموغلوبينية أو بيلة ميوغلوبينية، حينها يجب توقيف التدريبات على الفور. يمكن استخدام المبدأ التوجيهي التالي: إذا سيحدث ما يلي فذلك يعني أنك مارست الكثير من التدريبات:

- ألم و/أو تقلصات في العضلات بعد 48 ساعة من التدريب
- تسرع القلب (معدل ضربات القلب سريعة جداً)
- الدوار
- البول الأحمر الذي يعني البيلة الهيموغلوبينية (وجود هيموغلوبين حر في البول) والبيلة الميوغلوبينية (وجود الميوغلوبين في البول، عادةً ما يرتبط بتدمير العضلات)¹

س: ماذا يمكن أن أفعل للمساعدة على إبقاء عضلاتي قوية؟

ج: بعض المتخصصين في الرعاية الصحية يشعرون بأن الجمع بين ممارسة التمارين اليومية مع حمية غذائية عالية البروتين وقليلة الكربوهيدرات قد تساعد على الحفاظ على العضلات قوية. فهذا المزيج قد يساعد في حل مكان بعض بروتينات العضلة التي فقدت عندما تلفت. أشار عدد من الأشخاص المصابين بمرض بومبي إلى أنهم استعادوا بعض الوظائف التي فقدوها من خلال اتباع هذا النوع من البرامج. لكن هنالك حاجة إلى مزيد من الدراسات لمعرفة مقدار وحجم مساعدة هذا البرنامج للمرضى خلال مختلف مراحل المرض. ومع ذلك الخبراء يوافقون الرأي؛ بأن أي نوع من الحميات وبرامج التدريبات يجب أن يتم الإشراف عليها بعناية بحيث تكون ملائمة لقدرات كل شخص واحتياجاته الغذائية. فكمية كافية من السرعات الحرارية تعتبر إلزامية لجميع المرضى. كما يجب تجنب تناول الكثير من السرعات الحرارية.

س: كيف يمكن أن يساعد العلاج الطبيعي شخصاً مصاباً بمرض بومبي؟

ج: يمكن أن يساعد العلاج الطبيعي في الحفاظ على المرونة والقدرة على الحركة، وتيبس المفاصل، ومنع الانقباضات، ومراقبة خطط التمارين الرياضية. يستخدم اختصاصي العلاج الطبيعي التمارين، والألات، والأجهزة المساعدة (المذكورة أعلاه) لمساعدة الأشخاص المصابين بمرض بومبي على المشاركة في تقويتهم شكل لطيف ومفيد وتعلم طرق جديدة للتنقل وإدارة المهام اليومية. يجب أن يستهدف العلاج ما يحتاجه كل مريض.

الطرق المختلفة التي يمكن أن يساعد بها العلاج الطبيعي: يهدف العلاج الطبيعي إلى:

- تحسين الوظائف الحركية والفيولوجية والحفاظ عليها قدر الإمكان في حدود المرض.
- تقليل الأثر السريري لعملية المرض.
- الوقاية من المضاعفات الثانوية أو تقليلها.
- تعزيز والحفاظ على أقصى مستوى لـ:
 - الوظيفة
 - الاستقلال الوظيفي

التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي

- المشاركة
- تحسين نوعية الحياة.
- تعظيم فوائد العلاج ببدائل الإنزيمات أو العلاجات الأخرى عند توفرها.

س: كيف يمكن أن يساعد العلاج الطبيعي شخصًا مصابًا بمرض بومبي؟

ج: يمكن أن يساعد العلاج الطبيعي في الحفاظ على المرونة والقدرة على الحركة، وتيبس المفاصل، ومنع الانقباضات. يساعد المعالجون الطبيعيون على مراقبة برامج التدريب على التمارين الرياضية التي قد تحسن قوة العضلات ووظيفتها، وتحملها، وتوازنها، ووظيفتها التنفسية، والحفاظ على مستوى الحركة. يستخدم اختصاصي العلاج الطبيعي التمارين، والآلات، والأجهزة المساعدة (المذكورة أعلاه) لمساعدة الأشخاص المصابين بمرض بومبي على المشاركة في تقويتهم بشكل لطيف ومفيد وتعلم طرق جديدة للتنقل وإدارة المهام اليومية. يجب أن يستهدف العلاج ما يحتاجه كل مريض.

إن جزءًا من عمل أخصائي العلاج الطبيعي هو تعليم شخص ما كيفية استخدام الأجهزة المساعدة. كما أن تعليم الشخص على استخدام عصا أو جهاز يساعد على المشي من أجل منع السقوط قد يؤخر الحاجة إلى كرسي متحرك. عندما يجد الطفل أو البالغ بأن الوضع يزداد صعوبة في المشي بشكل مستمر؛ فإن تعلم كيفية التنقل بدرجة نارية أو كرسي متحرك يحسن نوعية حياة المريض أو المريضة. للحصول على نصيحة حول كيفية العثور على اختصاصي علاج طبيعي يفهم احتياجات الأشخاص الذين يعانون من اضطرابات عصبية عضلية مثل مرض بومبي.

س: هل هناك توصيات لإعادة التأهيل العضلي الهيكلي/الوظيفي؟

ج: في ما يلي بعض التوصيات لإعادة التأهيل العضلي الهيكلي/الوظيفي التي قد ترغب في مناقشتها مع الاختصاصي المتابع لك:

- مراقبة حالة القلب والجهاز التنفسي والاستجابة لموقف والنشاط مع جهاز يقيس الأكسجين بالدم خلال التقييم والعلاج المبني مع التغييرات في الحالة أو النشاط.
- فحص قلة العظام/هشاشة العظام باستخدام DEXA والمتابعة حسب الحاجة.
- تقييم ضعف العضلات والعظام؛ والعجز الوظيفي؛ ومستويات الإعاقة؛ والمشاركة المجتمعة على فترات منتظمة حسب الحاجة؛ بما فيها صور الأشعة حسب الحاجة لرصد الجفث وثبات الورك وسلامة العظم.

تعزيز وظيفة العضلات:

- زيادة مزايا النشاط الحيوي للحركة:
- توفير الممارسة؛ والحركة؛ وتقوية لطيفة داخل حدود الاستقرار الفسيولوجي.

مصادر معرفة المزيد: انظر قسم المزيد من المعلومات

تهدف هذه النشرة إلى تقديم معلومات عامة تتعلق بالموضوع الذي يتم تناوله. ويتم توزيعها كخدمة عامة من قبل الجمعية الدولية لمرض بومبي، مع العلم أن الجمعية لا تقدم أي خدمات طبية أو مهنية. يعتبر الطب علم مستمر التغيير. إن الخطأ البشري والتغيرات في الممارسة تجعل من المستحيل تحقيق دقة متناهية عند تقديم مواد معقدة كهذه. يلزم تأكيد هذه المعلومات من مصادر أخرى، خاصةً طبيب المريض.

<https://www.cedars-sinai.org/.../s/swayback-lordosis.html>¹