



الحالات المرتبطة بمرض البومب مرض البومب ممارسة التمارين والعلاج الطبيعي

غالباً ما تكون أول علامة لمرض البومب 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 يبدؤون بالمشي حينما يكون أمثالهم قادرين على ذلك أو ربما المشي بتمايل أو بعرج.

يمكن للأطفال والكبار أن يواجهوا صعوبة في المشي، وكذلك عند النهوض من الكرسي أو صعود السلالم، أو الاحتفاظ بتوازنهم. فبإمكان التمارين الرياضية والعلاج الطبيعي أن تساعد على الحفاظ على العضلات قوية بقدر الإمكان.

فهذه العلاجات الداعمة بإمكانها أيضاً أن تخفف من آلام العضلات وصلابتها كما تساعد الأشخاص على تعلم طرق جديدة لانجاز مهام صعبة بالنسبة لهم. إذ تشرح هذه النشرة كيف لمرض البومب أن يؤثر على العضلات وأنواع التمارين والعلاج الطبيعي الذي لربما يقدم أكبر قدر من الفائدة.

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

ج: يمنع الخلل الجيني الذي يسبب مرض البومب الجسم من تكسير الجلايكوجين، وهو بشكل من أشكال السكر والذي يتم تخزينه في خلايا العضلات. نتيجة لذلك، يتراكم الكثير من الجلايكوجين في الخلايا، فهذا الأمر يضعف العضلات في جميع أنحاء الجسم والتي تدعم التوازن والتنقل، أو حرية الحركة، فبعض أعضاء الجسم تكون أكثر تأثراً من غيرها. فمرض البومب الذي يبدأ في مرحلة الطفولة المبكرة حيث يظهر ضعف في العضلات العميقة في الساقين والوركين، كذلك في الذراعين والجذع (وهي المنطقة التي تقع بين الرقبة والحوض التي بها تتصل الذراعين بالساقين) والعضلات المستخدمة للتنفس (الحجاب الحاجز، عضلات ما بين الأضلاع، عضلات البطن، وعضلات بالحجاب الحاجز). ونادراً ما يمتلك هؤلاء الأطفال القوة على النهوض من دون مساعدة. ففي مرضى البومب اللذين وصلوا للمراحل المتأخرة، يظهر عليهم ضعف عضلي في العضلات

www.worldpompe.org

س: ما هي التقلصات ؟

ج: كلما ضعفت العضلة ولا يتم استخدامها، فأنها من الممكن أن تصبح مشدودة وقاسية. أحيانا تصبح مشدودة جدا حيث لا تستطيع التحرك. قد يتسبب في توقف العضلات (أو المفاصل والأربطة التي تربط العظام) في موضع واحد، مشكلة تقلص.

وإذا تطورت التقلصات أجزاء الجسم التي تدعم وزنك، مثل ساقيك، الكاحلين، الركبة و/ أو الوركين، سيكون من الصعب حينها الوقوف بشكل مستقيم، المشي، أو الاحتفاظ بتوازنك. فأفضل طريقة لمنع التقلصات هي الاحتفاظ بالعضلات ممدودة وقابلة للحركة.

س: كيف يمكن منع التقلصات والتشوه ؟

ج : مبادئ علاج التقلصات والتشوه للاضطرابات العصبية والعضلية موضوعة بشكل جيد ويجب إتباعها للأفراد المصابين بمرض البومب. إذ يجب منع التقلصات والتشوه عن طريق مواجهة قوى التشوه باستخدام قوى لطيفة خلال الوقت بما في ذلك:

- التمدد اليومي
- تصحيح وضع الجلوس
- استخدام التجبير والتدخل لتقويم العظام
- توفير الدعم الكافي في جميع المواقف، لاسيما إسناد الجلوس والوقوف بالشكل الملائم.
- تثقيف المرضى وعائلاتهم.

معدات المعدلة والأجهزة التقويمية من الممكن أن تصبح ضرورية في السيطرة على التقلصات والتشوهات وبإمكانها أن توفر التغييرات في المكان وتخفيف الضغط للحفاظ على سلامة الجلد عند الأشخاص الذين لا يستطيعون تغيير أوزانهم أو تغيير أوضاعهم بشكل مستقل.

التدخل لتقويم العظام والتجبير غالبا ما يتضمن استخدام :

لمنع تقلصات ثني (AFO) • تقويم عظام كاحل القدم
أخص القدم (حركة هبوط القدم).

- أربطة الفخذ لمنع انقباض الرباط الواصل من الفخذ الى الساق (وهو عبارة عن نسيج ضام في اعلى الفخذ من عظم الحوض الى عظمة الشظية في الساق).
- جباثر الركبة لمنع تقلصات ثني الركبة (حيث لن تستقيم الركبة بشكل كامل).
- أنظمة الجلوس في عربات معدلة أو كراسي متحركة تعتبر دقيقة من أجل منع أو تقليل التقلص العضلي والتشوه، خصوصا تشوه العمود الفقري، ويجب أن تتضمن:
 - كرسي بمقعد وظهر قوي
 - أدلة الورك
 - دعائم الجذع الجانبي
 - عضلات الخارجية للركبة
 - دعم الرأس حسب الحاجة
 - أغطية جلوس مفصلة حسب الذوق الشخصي

الوقوف المدعوم يعتبر مفيد ويمكن أن يستخدم:

- الاستلقاء على الظهر، على البطن، معايير عمودية وهيدروليكية.
 - استخدام قدرات الوقوف على الكراسي المتحركة المزودة بمحركات أو أية أجهزة وقوف آلية.
- إن الرفع بالكهرباء وكذلك أرجل الإمالة والرفع على الكراسي المتحركة الآلية بمقدور ها أن تسمح بالتغيير المستقبلي للوضع ولرفع الوزن للتقليل من التقلصات والمحافظة على سلامة الجلد.

بعض الحالات قد تحتاج إلى جراحة العظام مثل معالجة الحدبات. في هذه الحالة يجب اتخاذ محاذير التخدير خلال جراحة العظام.

س: هل يتعرض الأشخاص المصابون بمرض البومب لخطورة تطور هشاشة العظام لديهم؟

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

تعتبر هشاشة العظام عموما الخطوة الأولى على الطريق إلى ترقق العظام. إذ تتفاوت درجات كل من هشاشة وترقق العظام لفقدان العظم، إذا ما قيست كثافة المعادن في العظام، وعلامة لقياس قوة العظام وخطورة تعرضه للكسر. فالطريقة الرئيسية لتحديد كثافة العظم هي الخضوع إلى اختبار غير مؤلم، وموسع يطلق عليه الطاقة – المزدوجة لقياس امتصاص الأشعة السينية التي تقيس المحتوى المعدني للعظم.(DEXA)

يجب التغذية أن تكون كافية خاصة من حيث كمية أخذ الكالسيوم وفيتامين (د). إن المصابين بمرض البومب فان كتلة العظام ترتبط بشكل قوي بقوة العضلات. فبالتالي إذا انخفضت قوة العضلات، فمن المتوقع أن تنخفض كثافة العظام كذلك فالتدخلات الممكنة يجب أن تركز على زيادة قوة العضلات وربما تشمل برامج تدريبات رياضية أو برامج علاجات طبيعية. أما في حالات

س: كيف يمكن للتمارين اليومية مساعدة المصابين بمرضى البومب ؟

ج: إن التمارين الرياضية ذات منافع عديدة للمصابين لمرض البومب. فيمقدورها خفض أوجاع وآلام العضلات، وتخفف من صلابتها، وتزيد من المرونة والقدرة على الحركة. كما أنها تساعد على جعلك نشيطا لمدى أطول، تمدك بمزيد من الطاقة، وتحسن صحتك الجسدية والعقلية ويجعلك تشعر بالمزيد من التعب. لذا يجب التأكد من العمل مع فريق العناية الصحية لإعداد برنامج تمارين يتطابق ومقدارتك. فبالنسبة لأغلب الأشخاص المصابين بمرض البومب فإن هذا يعني تشغيل عضلاتك ولكن يجب التوقف قبل الوصول إلى الحد الذي يستطيع القيام به. هنالك بعض الاختبارات البسيطة تسمى اختبارات تحمل التمارين الرياضية بمقدورها أن تساعدك على تحديد مقدار التمارين التي يمكنك القيام بها بدون إرهاق قلبك أو عضلاتك. فهذه الاختبارات تقيس سرعة ضربات القلب وكمية الأوكسجين التي تأخذها بينما تقوم بتمارينك على جهاز المشي الثابت أو الدراجة الثابتة.

يجب على اختصاصي خطة لياقتك البدنية أن تكون تحت إشراف طبيبك أو العلاج الطبيعي وقد تحتاج إلى تعديل مع ازدياد ضعف العضلات. فقد تحتاج إلى تعديل روتين التمارين مع تقدم المرض وكلما ازداد ضعف العضلات أو إذا أصبح لديك مشاكل تنفسية، حذبات أو تقلصات.

س: ما هي أفضل أنواع التمارين الرياضية المناسبة لمرضى البومب ؟

ج: في الماضي كان الافتراض العام أنه يتوجب على المصابين بالمرض العضلي العصبي القيام بتمارين خفيفة، وأقل من الأقصى (أقل من أقصى الجهد)، والتمارين المعتدلة وتجنب تمارين المقاومة الثقيلة. وقد تزايد القلق من أن التمارين الزائدة قد تتلف العضلات وتسارع في تلفها، على أية حال، فقد بينت الدراسات التي تمت مؤخرا تأثير التمرين للمرضى المصابين بضمور العضلات، أظهرت تحسينات كبيرة على مستوى اللياقة البدنية. فقد أصبح واضحا أن التمرين تم تحمله وبشكل مأمون. وقد أثبتت البيانات الأولية لدراسات تحمل التمارين المرضى الذين يتلقون معالجة الأنزيمات، اثبت أن التمارين المعتادة تم تحملها بشكل جيد وأنه بمقدورها تحسين مستوى العضلات ومستوى التحمل. كما هنالك المزيد من الدراسات التي تجري حاليا.

يجب أن توضع برامج التمرين لكل شخص على حدا و الأخذ بعين الاعتبار الاحتياجات الخاصة، القدرة وعدم القدرة للمشاركة في هذه البرامج.

www.worldpompe.org

* تمارين المرونة، كتلك التي تجري في برك السباحة مما يساعد على تمديد العضلات المتصلبة وتزيد من مدى القدرة على الحركة باستخدام الماء للإسناد الحذر من استخدام أجهزة الضغط بالماء: إذ يتوجب عليك استشارة طبيبك قبل تجربة هذا النوع من التمرين إذ إن ضغط الماء قد يؤدي إلى صعوبة أكبر في التنفس.

* كما أسلفنا أعلاه هنالك دراسات حول التمارين للمرضى المصابين بمرض البومب قيد الدراسة. إذ ستركز هذه الدراسات على المزج بين التدريب على تحمل القوة، وثبات قلب العضلات أو تمرين التحمل فقط.

س: لماذا يعتبر العلاج الطبيعي هام لمرضى البومب ؟

ج : أن التمارين الرياضية هامة للعديد من الأسباب، إذ أنها تساعد على:
* تحسين وحفظ القدرة الهوائية للعضلات، مما يؤدي إلى وهن أخف للعضلات.
* منع أو الحدّ من المشاكل الثانوية كالتشنجات، زيادة الوزن، الألم والوهن.
* تحسين احترام الذات، إعطاء التحفيز، وحماية الأشخاص ضد التوتر.
* إيقاف منوال العيش والتي تتمثل في إدخال الأشخاص بحالات تكون فيها نشاطاتهم البدنية معدومة أو غير منتظمة عندما يختارون أو ينصح بتبني نوع ما من أسلوب الحياة. وأسلوب الحياة هذا يقلل من القدرة على الدوران والتمدد للجسم كما يحدّ من القدرة الجسدية وقوة العضلات.

(1) مركز أمراض الليوزمية والاستقلابية أراموس MC المركز الطبي لجامعة.

www.worldpompe.org

س: ما هو الفرق بين التمارين الهوائية واللاهوائية؟

ج: تعتبر التمارين الرياضية الهوائية تمارين بدنية والتي 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. فالاختلافات بين نوعي هذين التمرينين هي: مدة وكثافة تقلصات العضلات المعنية، وكيف يتم توليد الطاقة داخل العضلات.

خلال التمارين الهوائية يقوم الجلايوكوجين بعملية تمثيل الغذاء بمساعدة الأوكسجين لكي ينتج الطاقة. في وقت لاحق، عندما يختفي الجلايوكوجين، تبدأ عملية التمثيل الغذائي للدهون بدل عن تلك العملية. 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 يتم هدم الجلايوكوجين في الخلية من دون مساعدة الأوكسجين. وهي بالتالي عملية أقل كفاءة، فخلال التمارين اللاهوائية يصبح الشخص معرضاً للإرهاق بشكل أسهل.

فوائد التمارين الرياضية المنتظمة 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.
- عضلات الجسم تصبح أقوى.
- مجموع عدد خلايا الدم الحمراء سيرتفع، مما سيفعل عملية نقل الأوكسجين.
- تحسين من الصحة العقلية.
- يتم التقليل من خطر الإصابة بمرض السكري.

قد تحسن التمارين الهوائية كذلك من لياقة القلب، إضافة إلى ذلك، أنشطة هوائية ذات التأثير العالي قد تحفز نمو العظم، ويقلل من خطر ترقق العظام، الفائدة الرئيسية المحتملة من ممارسة التمارين اللاهوائية هو أنك تقوم ببناء المزيد من العضلات. فقد تكون الفوائد من ممارسة التمارين اللاهوائية التالي:

- تسريع عملية الأيض، حتى أثناء الراحة. فالعضلات تحرق المزيد من السعرات الحرارية لكل وحدة أكثر من أي نوع من الأنسجة الأخرى في الجسم.
- تقوية العظام وتقليل خطر الإصابة بهشاشة العظام.
- يخفف من تصلب في المفاصل ويحميها ضد إصابات محتملة.
- الحد من خطر الإصابة بمرض السكري.

www.worldpompe.org

س: متى من المفروض أن أعرف أنني مارست الكثير من التمارين الرياضية؟

ينبغي للشخص إن يطلب النصيحة أولاً. إذ يجب تنفيذ البرنامج تحت إشراف معالج فيزيائي أو خبير علاجي ماهر. فمن المهم ففي حالة وجود بول أحمر، CK رصد بلازما ذات مستويات مما يعني وجود هيموغلوبين وميوغلوبين في البول، حينها يجب توقيف التدريبات على الفور. ويمكن استخدام المبدأ التوجيهي التالي: إذا سيحدث ما يلي فذلك يعني أنك مارست الكثير من التدريبات:

- آلام في العضلات و/ أو تقلصات بعد 48 ساعة بعد التدريبات.
- عدم انتظام دقات القلب (معدل ضربات القلب سريعة جداً).
- دوخان
- بول أحمر مما يعني (وجود الهيموغلوبين الحرّ في البول) و(وجود ميوغلوبين في البول، عادة ما يتكون من تدمير العضلات).

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

ج: بعض المتخصصين في الرعاية الصحية يشعرون بأن الجمع بين ممارسة التمارين اليومية مع حماية 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. فقد أشار عددا من الأشخاص الذين يعانون من مرض البومب بأنهم استعادوا بعض الوظائف التي فقدوها بعد إتباع هذا النوع من البرنامج 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 لمقدرة كل شخص واحتياجاته الغذائية، فكمية كافية من السعرات الحرارية تعتبر إلزامية لجميع المرضى، كما يجب تجنب السعرات الحرارية الكثيرة.

س: كيف يمكن للعلاج الطبيعي أن يساعد الأشخاص الذين يعانون من مرض البومب؟

ج: يمكن للعلاج الطبيعي أن يساعد في الحفاظ على المرونة والتنقل، والتخفيف من صلابة المفاصل، ومنع التقلصات، ومراقبة عملية التمرين. إذ يستخدم العلاج الطبيعي التمارين الرياضية، والآلات وأجهزة مساعدة (كما تم ذكرها أعلاه) لمساعدة الأشخاص الذين يعانون من مرض البومب

الطرق المختلفة للعلاج الطبيعي بإمكانها أن تساعد:

العلاج الطبيعي صمم لـ:

- تحسين والحفاظ على المحرك والوظيفة الفسيولوجية بقدر الإمكان داخل حدود المرض.
- الحدّ من التأثير السريري لعملية المرض.
- منع أو تقليل المضاعفات الثانوية.
- تعزيز والحفاظ على أقصى مستوى لـ:
 - الوظيفة
 - الاستقلال الوظيفي
 - المشاركة
 - تحسين نوعية الحياة
 - تعظيم فوائد العلاج البديل بالأنزيمات أو العلاجات الأخرى لأنها تصبح متاحة.

س: كيف للعلاج الطبيعي أن يساعد مريض البومب ؟

ج: يمكن للعلاج الطبيعي أن يساعد في الحفاظ على المرونة والقدرة على التنقل، وتخفيف تصلب المفاصل، ومنع التقلصات حيث يساعد المختص في العلاج في مراقبة برامج التمرينات الرياضية التي تحسن قوة العضلة ووظيفتها وتحملها وتوازنها، وعمل الجهاز التنفسي والحفاظ على السير. ويستخدم أخصائي العلاج التمارين والآلات والأجهزة المساعدة (مذكورة في الأعلى) لمساعدة المصابين بمرض البومب على المشاركة في تقويتهم بشكل لطيف ومفيد وتعلم طرق جديدة للتنقل وإدارة المهام اليومية ويجب أن يستهدف العلاج احتياجات كل مريض. إنّ جزءاً من عمل أخصائي العلاج هو تعليم شخص ما كيفية استخدام الأجهزة المساعدة كما أنّ تعليم الشخص على استخدام عصا أو جهاز يساعد على المشي من أجل منع السقوط قد يؤخر الحاجة إلى كرسي متحرك، فعندما يجد الطفل أو البالغ بأن الوضع يزداد صعوبة في المشي بشكل مستمر، فإن تعلم كيفية التنقل بدراجة نارية أو كرسي متحرك يحسن نوعية حياة المريض أو المريضة. للحصول على نصيحة حول كيفية العثور على أخصائي علاج طبيعي يتفهم احتياجات الأشخاص الذين يعانون من إضرابات عصبية عضلية مثل مرض البومب، يرجى التوجه إلى قسم "الإطلاع على المزيد" في الصفحة التالية.

س: هل هنالك توصيات لإعادة تأهيل وظيفي للعضلات الهزيلة ؟

ج: فيما يلي توصيات لإعادة التأهيل الوظيفي للعضلات الهزيلة:

- مراقبة حالة القلب – الجهاز التنفسي والاستجابة لموقف والنشاط مع جهاز يقيس الأوكسجين بالدم خلال التقويم والعلاج المبني مع التغييرات في الحالة أو النشاط.
- DEXA • شاشة لهشاشة/ ترقق العظام مع الحاجة.

ممارسة التمارين والعلاج الطبيعي

• تقييم ضعف العضلات والعظام، الحجز الوظيفي، مستويات الإعاقة، والمشاركة المجتمعة على فترات منتظمة حسب الحاجة، بما فيها صور الأشعة حسب الحاجة لرصد الحديبات، بثبات الورك، وسلامة العظم.

تعزيز وظيفة العضلات:

• زيادة مزايا النشاط الحيوي للحركة:
° توفر الممارسة، الحركة، وتقوية لطيفة داخل حدود الاستقرار الفسيولوجي.

حيث لمعرفة المزيد:

الاتصال بهذه المجموعات لمزيد من النصائح والمعلومات عن التمارين والعلاج الطبيعي للأشخاص الذين يعانون من مرض البومب:

من الممكن أن (IPA) الجمعية الدولية لمرض البومب ترشدك لمجموعات مرضى البومب حول العالم. للعثور على المعلومات الخاصة ببلدكم زوروا الموقع الإلكتروني للجمعية فالموقع الإلكتروني لديه www.worldpompe.org على أيضا روابط عن مقالات الأبحاث الجارية عن مرض البومب.

حول العالم تقدم المعلومات (ILCS) • مراكز العيش المستقلة التدريب على المهارات، و تدعم الخدمات للأشخاص الذين (ILCS) يعيشوا بإعاقات لإيجاد دليل عالمي عن زوروا موقع:

<http://www.ilusa.com/linkslilanters.htm>

* الاتحاد العالمي للعلاج الطبيعي الذي يوفر معلومات عن الرعاية الصحية بإمكانه مساعدتك لإيجاد العلاج الطبيعي الذي يتخصص في معالجة الأشخاص الذين يعانون الاضطرابات العصبية العضلية. للعثور على شخص محترف، ابحث في الدليل الآتي على:

<http://www.wcpt.org/membership/index.php>

*إدارة العلاج الطبيعي لمرض البومب شهر مايو 2006 المجلد رقم 08، رقم 05 و Laura E. Priya Kishnani MD Case, PT, DPT

* الدليل العملي (ACMG) الكلية الأمريكية لعلم الوراثة الطبية لتشخيص مرض البومب وإدارة الدليل 2006. مجلد 08 رقم كمصدر تثقيفي لاختصاصيين ACMG/05 إذ تم تصميم أدلة علاجيين وغيرهم من مقدمي الرعاية الصحية.

* موقع مؤسسة جيزايم لجمعية مرض البومب www.pompe.com

تقدم جمعية مرضى البومب معلومات شاملة عن المرض، فضلا عن مصادر والدعم لمساعدة كيفية إدارة التحديات التي يمكن أن يجلبها.

* مركز الأمراض الليوزومية و الاستقلالية أراموس MC المركز الطبي لجامعة

www.erasmusmc.nl

ممارسة التمارين والعلاج الطبيعي

هذا المنشور صمم لتوفير معلومات عامة فيما يتعلق بالموضوع الذي تمت تغطيته. إذ يتم توزيعه كخدمة عامة من قبل الجمعية العالمية لمرض البومب، مع العلم بأن الجمعية العالمية لمرض البومب ليست مرتبطة بتقديم خدمات طبية أو أي خدمات مهنية أخرى. فالطب هو علم دائم التغيير. فالأخطاء البشرية و التغييرات في الممارسة تجعل من المستحيل التحقيق من الدقة المتناهية لمثل تلك المواد المعقدة.

التأكيد على هذه المعلومات من مصادر أخرى، خاصة المتعلقة بالاختصاصيين العلاجين، يعتبر أمر مطلوب.