

ما هو متلازمة إهلرز دانلوس الوعائية؟ vEDS كيف تتم إدارة

مجموعة متنوعة من الأعراض في العديد من المناطق المختلفة من الجسم، لذلك vEDS يمكن أن يسبب إلى مقدمي خدمات متعددين في تخصصات مختلفة لإدارة vEDS قد يحتاج الأشخاص المصابون بـ الرعاية الخاصة بهم.

تُركّز الجوانب الرئيسية للرعاية على مراقبة وإدارة هشاشة الشرايين والأعضاء. يُنصح مرضى متلازمة بوضع خطة طوارئ وإجراء تعديلات على نمط حياتهم لتقليل خطر الإصابة (vEDS) إهلرز دانلوس. يجب أن تُراعى خطة الرعاية الخاصة بكل شخص احتياجاته الفردية.

vEDS كيف يتم توريث

بنمط وراثي جسدي سائد. هذا يعني أنه إذا ورث الشخص (vEDS) يُورث اضطراب إهلرز-إيدنز المتغير الجيني من أحد والديه، فسيكون مصابًا باضطراب إهلرز-إيدنز. تبلغ احتمالية إصابة كل طفل من 50% (vEDS) أحد الوالدين المصابين باضطراب إهلرز-إيدنز.

هم أول شخص في عائلتهم يُصاب بها نتيجة (vEDS) حوالي نصف المصابين بمتلازمة إهلرز دانماركي، "طفرة عشوائية. تُسمى هذه الطفرة "دي نوفو". بمجرد ظهور متغير جيني من خلال طفرة "دي نوفو"، يمكن توريثه بنمط جسدي سائد.

vEDS ما هي الموارد المتاحة للأشخاص الذين يعانون من

تقدم جمعية إهلرز-دانلوس مجموعة متنوعة من الموارد للمصابين بمتلازمة إهلرز-دانلوس حول العالم. خط المساعدة، وأولياء أمور المصابين بمتلازمة إهلرز-دانلوس، ومجموعات الدعم الافتراضية، ودليل EDS مقدمي الرعاية الصحية، ودليل مجموعات الدعم والجمعيات الخيرية، ومقاطع فيديو ملهمة، وبرنامج ECHO.

. انقر [هنا](#)، vEDS لمزيد من المعلومات حول

ما هي العلامات والأعراض الرئيسية لمتلازمة إهلرز دانلوس؟

يمكن الاشتباه في الإصابة بمتلازمة إهلرز دانلوس إذا كان الشخص يعاني من:

- تاريخ عائلي للإصابة بمتلازمة إهلرز دانلوس
- تمزق الشرايين في سن مبكرة

- ثقب الأمعاء
- تمزق الرحم أثناء الحمل
- ناسور الجيب السباتي الكهفي

قد يعاني الأشخاص المصابون بمتلازمة إهلرز دانلوس أيضًا من

- كدمات سهلة، غير مرتبطة بالإصابة أو في مواقع غير عادية
- جلد رقيق وشفاف مع أوردة مرئية
- السمات المميزة للوجه، مثل:
- شفاه رقيقة
- أنف ضيق
- ظهور عيون كبيرة
- شحمة الأذن المرفقة
- استرواح الصدر التلقائي
- فرط حركة المفاصل الصغيرة
- حنف القدم

كيف يتم تشخيص vEDS؟

يُستخدم الفحص الجيني لمعرفة ما إذا كان الشخص يحمل المتغيرات الجينية المسببة لمتلازمة إهلرز دانلوس. ينبغي النظر في إجراء الفحص الجيني إذا كان الشخص يعاني من أي من المعايير الرئيسية أو عدة معايير ثانوية، خاصةً لمن تقل أعمارهم عن 40 عامًا.

معايير التشخيص لمتلازمة إهلرز دانلوس

المعايير الرئيسية

- COL3A1 التاريخ العائلي لمتلازمة إهلرز دانلوس مع وجود متغير مسبب موثق في
- تمزق الشرايين في سن مبكرة
- ثقب القولون السيني التلقائي في غياب مرض الارتوج المعروف أو أمراض الأمعاء الأخرى
- تمزق الرحم خلال الثلث الثالث من الحمل في حالة عدم وجود عملية قيصرية سابقة و/أو تمزقات شديدة في منطقة العجان أثناء الولادة
- في حالة عدم وجود صدمة (CCSF) تكوين ناسور الجيب السباتي الكهفي

المعايير الثانوية

- كدمات غير مرتبطة بصدمة معروفة و/أو في مواقع غير عادية مثل الخدين والظهر
- جلد رقيق وشفاف مع زيادة وضوح الأوردة
- مظهر الوجه المميز
- استرواح الصدر التلقائي
- أكروجيريا
- طحلب إكويونوفاروس
- خلع الورك الخلقي
- فرط حركة المفاصل الصغيرة
- تمزق الأوتار والعضلات
- القرنية المخروطية
- انحسار اللثة وهشاشتها
- دوالي الأوردة المبكرة (تحت سن الثلاثين وتبدأ قبل الحمل إذا كانت أنثى)

ما هو مرض إهلرز-دانلوس؟ لمزيد من المعلومات حول عمل جمعية إهلرز-دانلوس، أو للمشاركة، أو
www.ehlers-danlos.com: للتبرع، يُرجى زيارة الموقع الإلكتروني

هي اضطراب وراثي يُسبب هشاشة النسيج الضام، وخاصةً (VEDS) متلازمة إهلرز-إرنست أند يونغ في الأوعية الدموية والأعضاء. قد تُهدد مضاعفاتها الحياة، وتشمل تمدد الأوعية الدموية، وتسليخها، وتمزق الشرايين وتمزق الأعضاء. كما قد تُسبب متلازمة إهلرز-إرنست أند يونغ أعراضًا أخرى متنوعة، بما في ذلك كدمات واسعة النطاق واسترواح الصدر العفوي.

VEDS؟ ما هو معدل انتشار

هو اضطراب نادر يصيب ما يقرب من 1 من كل 100000 إلى 200000 شخص VEDS

VEDS؟ ما الذي يسبب

بسبب اختلافات في الجينات تُسمى المتغيرات الجينية. تؤثر هذه (VEDS) يحدث متلازمة إهلرز دانلوس المتغيرات الجينية على النسيج الضام، الذي يوفر الدعم والحماية والبنية في جميع أنحاء الجسم. يحدث هذا في حالات نادرة للغاية، توجد أيضًا متغيرات COL3A1 الاضطراب بسبب متغيرات جينية في جين. تُسبب حالة وراثية قد تُشبه متلازمة إهلرز دانلوس COL1A1 محددة في جين

لمزيد من المعلومات حول عمل جمعية إهلرز دانلوس، أو للمشاركة أو للتبرع، يرجى زيارة

إخلاء مسؤولية : تُقدّم ترجمات المحتوى على هذا الموقع الإلكتروني "كما هي" لراحة المستخدم. قد تُنشأ الترجمات بواسطة أدوات آلية، أو خدمات خارجية، أو متطوعين بشريين. مع سعيينا الدؤوب للدقة، لا يمكننا ضمان موثوقية هذه الترجمات أو اكتمالها، ولا تُقدّم أي ضمان من أي نوع، سواءً صريحاً أو ضمنياً، بشأن دقة أو موثوقية أو صحة أي ترجمة. يُرجى من المستخدمين اعتبار الترجمات معلومات عامة وليست نصائح طبية أو قانونية أو مهنية أخرى. جمعية إهلرز-دانلوس غير مسؤولة عن أي أخطاء أو عدم دقة أو سوء فهم ناتج عن المحتوى المترجم.