شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة (1)

01 د. عبد الناصر صليعي

الباطنة العصبيّة | Neurology

RBC Medicine

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

RBCs FRIENDS

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
الصّداع والألم الوجهيّ Headache and Facial Pain	2
الدوخة والغشي Dizziness and Blackouts	4
السبات Coma	6
الهذيان والتخليط الحاد Delirium and Acute Confusion	7
النساوة Amnesia	9
الضعف العضلي Weakness	10

مقدّمة

- ✓ يكوّن الدّماغ والنخاع الشّوكيّ والأعصاب المحيطيّة العضو المسؤول عن الشعور بالمحيط وسلوك الإنسان في هذا المحيط، والحفاظ على بيئة الإنسان الداخليّة في جاهزيّة لهذا السّلوك.
- ✓ في المملكة المتّحدّة يراجع 10٪ من السّكان أطباءهم العامّين كلّ سنة من أجل شكاويهم العصبيّة، وتشكّل الاضطرابات العصبيّة خمس القبولات الطبيّة وجزء كبير من العجز الفيزيائيّ المزمن.

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة

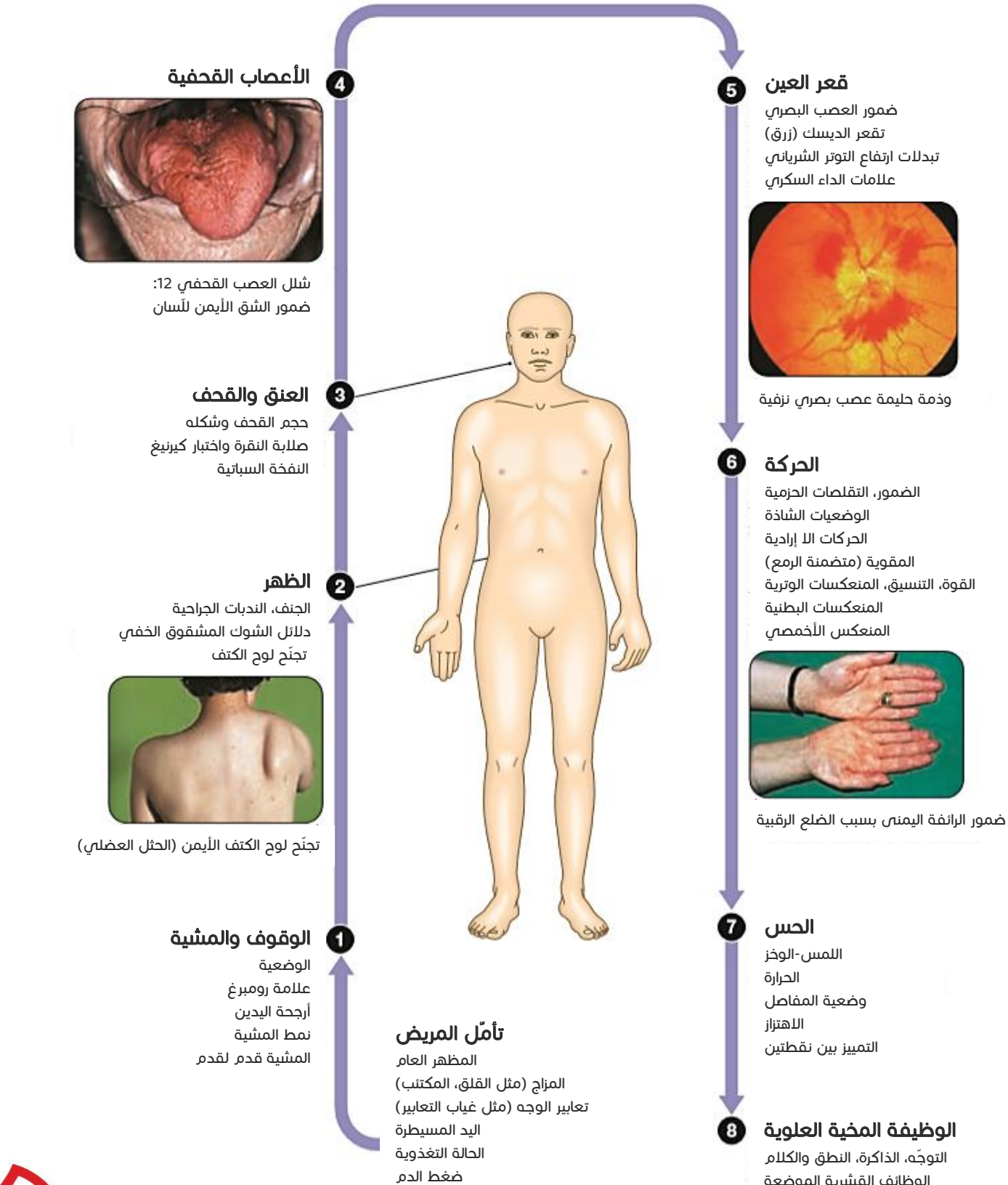
Presenting Problems in Neurological Disease

الصّداع والألم الوجهيّ Headache and Facial Pain

- الصّداع هو عرض مقلق وشائع، لكنّه نادراً ما يكون بسبب أمراض خطيرة.
- يمكن تقسيم السّبب إلى:
  - **بدئيّ (حميد):** مثل الصّداع التّوتّريّ، الصّداع العنقوديّ، صداع قصف البرق.
  - **ثانويّ:** مثل الاستخدام الزائد للأدوية، النّزف داخل الدّماغ، الخمج، التهاب الشّريان الصّدغيّ، الألم الرّاجع.
- لدى معظم المرضى إحدى متلازمات الصّداع البدئيّ.
- **الصّداع ذو البدء المفاجئ**، والذي يصل لذروته مباشرة، هو دائماً **"إشارة توقّف"** ويستدعي استشفاء وتقييم مستعجلين لنفي نزف تحت عنكبوتيّة محتمل أو الأسباب الخطيرة الأخرى، على الرغم من أنّ (10-25)٪ فقط من المرضى سيكون لديهم آفة خطيرة.
- يجب تحرّي العلامات وجود المشعرات السّريريّة للأسباب المحتملة (مثل الطفح الجلدي في التهاب السحايا).
- الصداع الذي يترقى خلال ساعات إلى أيام يحمل احتمالية أقل لأن يكون خطيراً.
- من الضروري تحديد فيما إذا كان الصداع متقطعاً (عادةً الشقيقة) أو مستمراً.
- الأعراض المرافقة البصريّة، الغثيان/الإقياء، أو رهاب الضوء/رهاب الصوت قد تشير للشقيقة، لكن الأعراض البؤريّة المترقّية، نقص الوزن أو الحمى قد تقترح سبباً أكثر خطورة (مثل السرطان أو التهاب السّحايا).
- تدفع الشقيقة بشكل وصفي المريض للانزواء في السّرير والنوم في غرفة معتمة، بينما يجعل الصّداع العنقوديّ المريض مهتاجاً ويتصرّف بسلوك لا يعرف الراحة.
- الصّداع الذي يقلق المريض باستمرار لأشهر وسنوات من النادر جداً -إن لم يكن من المستحيل- أن يخفي خلفه سبباً خطيراً، بينما الصداع حديث العهد، خاصة لدى المسنين، يدعو أكثر للقلق.
- يجب الشك بالتهاب الشّريان الصّدغيّ لدى المرضى الذين تجاوز عمرهم 65 ويعانون من ألم موضّع في أحد أو كلا الصّدغين، خاصة إذا كان النبض غائباً و/أو الشرايين متوسّعة ومؤلمة.

- إنّ معظم المصابين بالصّداع اليومي المزمن (غالباً ما يستمر الصّداع لأشهر وسنوات، بدون أعراض مرافقة ومعنّد على المسكنات).
- إنّ التهاب الجيوب، التوتر العيني، الحساسية للأغذية وارتفاع التوتر الشريانيّ غير المختلط نادراً جداً ما تفسر الصداع المستمر.

الفحص السريري للجهاز العصبي



الألم العيني

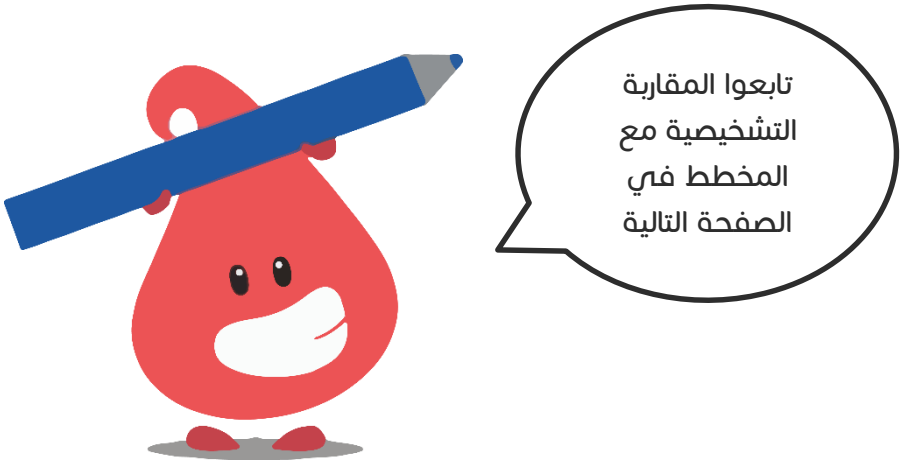
- عندما يتم نفي الأمراض العينيّة (مثل الزرق الحاد)، فإن الألم العيني قد ينجم عن آلام الرأس مثلثيّة التوائم الذاتيّة Trigeminal Autonomic Cephalalgias (TACs)، أو بشكل أندر الآفات الالتهابية والارتشاحية في قمة الحجاج أو في الجيب الكهفي، حيث تكون عادةً إصابة الأعصاب القحفيّة الثالث، الرابع، الخامس أو السادس واضحة.

الألم الوجهي

- قد يكون الألم في الوجه ناجم عن المشاكل السنيّة، المفصل الصّدغيّ الفكيّ أو الجيوب ويكون تشخيصها عادةً واضحاً بفضل الملامح السريريّة الأخرى.
- من الشّائع مشاهدة الألم الوجهيّ في الشّقيقة لكن هناك بعض المتلازمات التي تتظاهر فقط بالألم الوجهيّ.
- الأسباب العصبيّة الأشيع هي ألم مثلث التوائم، الحلأ النطاقي والألم العصبي التالي للحلأ، تتميّز جميعها بشدّتها المرتفعة.
- في ألم العصب مثلث التوائم، يصف المريض لسعات بارقة لألم مبرّح (صعقة الكهرباء)، بشكل متكرّر في قطاع القسم الثاني والثالث لمثلث التوائم، ويسبق الألم عادةً ظهور الاندفاعات الجلدية.
- قد يستمر الألم الناجم عن الإصابة بما يسمى بالألم التالي للحلأ، وهو شكل نموذجي ألم حارق مستمر بتوزع القطّاع المصاب، مع حساسية ملحوظة للمس الخفيف (الألودينيا Allodynia هي إحساس المريض بألم عندما يتعرّض لمنبّه حسّيّ غير مؤلم كاللمس مثلاً) والتعنيد على المعالجة.
- تسبّب الآفات المخرّبة لمثلّث التّوائم عادةً النمَل أكثر من الألم.

الدوخة والغشي Dizziness and Blackouts

- **نوب غياب أو اضطراب الوعي شائعة.**
- **بعد أخذ قصة مفصلة من المريض، مدعومة بالمعطيات المجموعة من الشهود، يجب أن نكون متيقنين ممّا تعرّض له المريض، هل هو غياب عن الوعي، اضطراب الوعي، الدوار، النساوة العابرة أو شيء آخر.**



نوبة الدوخة أو الغشي

- الشعور بالحركة؟ (الدوار)
  - خلل وظيفة التيه
    مثل الأخماج، اعتلال العصب الدهليزي، دوار الوضعة السليم، داء مينيير، الإقفار والاحتشاء،الرض، ناسور اللمف المحيطي، إلخ.
  - خلل وظيفة الدهليز المركزية
    مثل عدم التوافق البصري الدهليزي الفيزيولوجي، زوال النخاعين، الشقيقة، الإقفار الفقري-القاعدي، آفة كتلية في الحفرة الخلفية.
- فقد التوازن؟
  - الرنح، الضعف العضلي، غياب حس وضعية المفاصل، عسر أدائية المشي، أمراض المفاصل، اضطراب الرؤية، الخوف من السقوط.
- خفة الرأس؟
  - الغشي الوشيك (نقص التروية الدماغية)، الغشي (توقف التروية الدماغية)، نقص سكر الدم، القلق، متلازمة ما بعد ارتجاج الدماغ، نوب الهلع، النوب غير الصرعية.
- توصيف مختلف
  - النوب الصرعية
  - فقد الوعي (الغشي)

غياب الوعي Loss of Consciousness

- يحدث غياب الوعي العابر بسبب النقص العكوس للصّبيب الدّمويّ الكافي للدماغ (الغشي)، أو بسبب سوء الوظيفة الدّماغية المفاجئ خلال النوب الصرعيّة.
- يعاني الكثير من المرضى من الإغماء النفسي أو النوب غير الصّرعيّة، مما يشوش التمييز بينهما.
- لا يمكن لأي توسّع بالاستقصاء أن يحل مكان القصة السريرية الدقيقة في هذه الأحوال.
- يذكر الجدول التالي الملامح السريرية المفيدة في تمييز النوب الصرعيّة عن الإغماء.

	النسمة (مثل الشمّيّة)	الزرقة	عضّ اللسان	التخليط التالي للنوبة	النساوة التالية للنوبة	الصداع التالي للنوبة	التعافي السريع
النوب الصرعية	+	+	+	+	+	+	-
الغشي/الإغماء	-	-	+/-	-	-	-	+

الغشي Syncope

- الشعور القصير بخفة الرأس يسبق نوب الإغماء، بعدها تتعتم الرؤيا وقد تترافق مع الطنين في الأذنين.
- قد يتحرّض الغشي القلبي العصبي بالتوتر والانفعال أو بالألم ويحدث عادةً في وضعية الوقوف.
- قد يصادف السلس البولي في نوب الغشي والتي غالباً ما تترافق مع قساوة ونفضات خفيفة في الأطراف، لكن لا يحدث أبداً عضّة اللسان.
- ينجم الغشي القلبي عن النقص المفاجئ للصبيب القلبي وبالتالي الإرواء الدماغي، قد يتحرّض الغشي القلبي بالجهد (مثل تضيّق الصمام الأبهري الشديد) أو قد يحدث بشكل مباغت بدون محرّضات (كما هو الحال في الحصار القلبي).
- التعافي سريع ولا يتلوه تغييم في الوعي.

السبات Coma

- يجب تحديد مستوى الوعي باستخدام مقياس غلاسكو للسبات GCS وعلى الرغم من وضعه لرضوض الرأس، فإن مقياس غلاسكو للسبات يستخدم بشكل واسع في تقييم السبات في الحالات غير الرضية، لكن يقلل العجز الذي يصيب وظيفة اللغة والأطراف فعاليته.
- بلا شك للقياس المتكرّر أهميّة إنذارية.
- يشير السبات المستمر إلى اضطراب في آليّات اليقظة في جذع الدماغ والدماغ البيني.
- للسبات أسباب عديدة، وللقصة المأخوذة من أي شاهد أهمية بالغة في التعرف على السبب.
- قد يكشف الفحص العصبي أدلّة لرضّ على رأس، وذمة حليمة عصب بصري، علامات سحائية أو اضطراب في حركة العينين.

مقياس غلاسكو للسبات GCS	
فتح العينين (E)	
عفوي	4
للكلام	3
للألم	2
غائب	1
أفضل استجابة حركية (M)	
مطيع الطلب	6
موضّعة	5
سحب	4
عطف شاذ	3
استجابة بسيطة	2
غائبة	1
الاستجابة الكلامية (V)	
متوجّه	5
حوار تخليطي	4
كلمات غير مناسبة	3
أصوات غير مفهومة	2
غائبة	1
مشعر السبات = E+M+V	
الأعلى 15 - الأدنى 3	

أسباب السبات	
اضطراب استقلابي	زيادة الجرع الدوائية، الداء السكري (فرط سكر الدم، الحماض الخلوني، سبات فرط الأوزمولية)، نقص الصوديوم، زيادة البولة الدموية، قصور الكبد، القصور التنفسي، نقص الحرارة، قصور الدرق، عوز التيامين.
الرض	تكدّم الدماغ، النزف خارج/تحت الجافية، أذيّة التباطؤ.
الأمراض الوعائية	النزف تحت العنكبوتية، النزف داخل المخ، الاحتشاء/النزف في جذع الدماغ، خثار الجيوب الوريدية الدماغية.
الأسباب الخمجية	التهاب السحايا، الخراجات المخية، الخمج الجهازي.
أخرى	الصرع، أورام الدماغ، وظيفي.

الموت الدماغي Brain Death

- الموت الدماغي هو حالة يكون فيها فقد وظائف القشر الدماغي وجذع الدماغ غير عكوس.
- يسمح تحقيق معايير تشخيص الموت الدماغي بسحب الدعم الطبي للمريض والسماح للموت الطبيعي بالحدوث.
- تشخيص الموت الدماغي معقّد ويجب وضعه فقط من قبل سريريين بخبرة كافية، حيث أنّ تمييز الموت الدماغي عن حالات الشلل الكامل قد يكون صعباً.

الهذيان والتخليط الحاد Delirium and Acute Confusion

- **في الهذيان، بشكل لا يشبه العته، يوجد اضطراب في اليقظة مترافق مع اضطراب معمّم في الوظائف العقلية.**
- **يوجد وسن واضطراب التوجه، اضطراب الإدراك وتغييم التفكير.**
- **بشكل نموذجي تتأرجح حالة المريض، يتفاقم التخليط في الليل، وقد يوجد اضطراب انفعالي أو تبدلات نفسية مرافقة.**

التشخيص:

- الأسباب المحتملة عديدة. (الجدول ص 8)
- القصة من الشهود مهمّة، وقد يكشف الفحص السريري على أدلة أخرى.
- من الهام تمييز التخليط عن الحبسة الطليقة (حبسة فيرنيكة).
- على كل حال، غالباً ما يكون السبب غير واضحاً ويحتاج إجراء مسوحات مخبريّة واسعة. (الجدول ص 9)

التدبير:

- التعرّف على السبب وعلاجه ما أمكن ذلك، العناية بالمريض في غرفة مضيئة بشكل جيّد وتجنّب المركّنات التي يمكنها أن تفاقم التخليط، أحياناً قد نحتاج الهالوبيريدول.
- في الهذيان الإرتعاشي (سحب الكحول)، تكون المعالجة بالديازيبام بجرع متناقصة مع التيامين الوريدي.

أسباب حالة التخليط الحاد		
	شائع	غير شائع
الخمج	الخمج الصدري الخمج البولي خمج الدم الأمراض الفيروسية التهاب السحايا التهاب الدماغ	الخراج الدماغي التقيّح تحت الجافية
استقلابي/غدّي	نقص الأكسجة (قصور القلب/التنفس) النزف الحادّ فرط/نقص السكر فرط/نقص البوتاسيوم نقص الصوديوم القصور الكبدي القصور الكلوي	قصور/فرط نشاط الدرق أمراض قشر الكظر البورفيريا
وعائي	النزف/الاحتشاء الدماغي الحادّ النزف تحت العنكبوتية	التهاب الأوعية مثل (الذئبة الحمامية الجهازية) خثار الأوردة الدماغية
سمّي	الانسمام/السحب الكحولي الأدوية العلاجية/غير القانونية	الانسمام بأوّل أكسيد الكربون السموم الصناعية (مثل المعادن الثقيلة)
تنشّئي	التوضّعات (الانتقالات) الثانوية	الأورام المخية البدئية المتلازمة نظيرة الورمية
رضّي	تكدّم الدماغ النزف تحت الجافية	
أسباب أخرى	الحالة ما بعد النوبة (الصرعية) ما حول الجراحة انكسار المعاوضة الحادّ في الخرف	استسقاء الدماغ الحادّ الحالة الصرعية البؤرية المعقّدة اعتلال الدماغ لهاشيموتو

استقصاء حالة الخليط الحاد		
	الخط الأول	الاختبارات المفيدة الأخرى
اختبارات الدم	تعداد عام كامل، سرعة التثفّل البولة والشوارد، الكالسيوم، المغنزيوم، الغلوكوز، وظائف الكبد، وظائف الدرق.	خمائر قلبية، رحلان بروتينات، واسمات ورمية، الفيتامين B12، اختبارات النحاس، الاختبارات المصلية للزهري، الأضداد الذاتية.
اختبارات عصبية	تصوير الرأس (طبقي محوري و/أو الرنين المغناطيسي).	البزل القطني، تخطيط الدماغ الكهربائي.
اختبارات أخرى	غازات دم شريانية، تخطيط القلب، تحرّي الأخماج (زرع الدم، تصوير الصدر، زرع البول).	الاختبارات الفيروسية إن دعت الحاجة (مثل فيروس نقص المناعة المكتسب). بورفيرين البول.

النساوة Amnesia

- **اضطراب الذاكرة معاناة شائعة.**
- **عندما لا تسبب النساوة اضطراب هام في وظائف الأشخاص، هنا يتبين لدى العديد من المرضى معاناتهم من اضطراب في الذاكرة حميد مرتبط بالعمر، المزاج وبالاضطرابات النفسية.**
- **قد يكون فقد الذاكرة العابر ناجماً عن حالة تخليطية انسمامية، حالة ما بعد النوبة الصرعية أو نساوة شاملة عابرة. التمييز بين هذه الحالات يعتمد على القصة السريرية.**

النساوة الشاملة العابرة Transient Global Amnesia

- تصيب بشكل أساسي المرضى متوسّطي العمر متظاهرة بالفقد المفاجئ الخفيف لوظيفة الذاكرة المستقبلية، لذا نجد المريض يكرّر بالأسئلة.
- يبقى الوعي محفوظاً، تعود الذاكرة والسلوك إلى السواء بعد 4-6 ساعات. لا تترافق هذه الظاهرة مع النوب الصرعية، وتميل للنكس عند (10-20)٪ من المرضى.
- لاتترافق الحالة مع علامات سريريّة ولا حاجة للاستقصاءات المتقدّمة إذا كان الصرع مستبعداً.

النساوة الدائمة Premanent Amnesia

- تميّز بشكل شائع الأمراض الخطيرة.
- عندما تتأثر الذاكرة قصير الأمد، هنا ترجّح متلازمة كورساكوف بسبب الكحول غالباً.
- يجب استقصاء الفقد التدريجي للذاكرة بالاختبارات المناسبة لتشخيص العته.

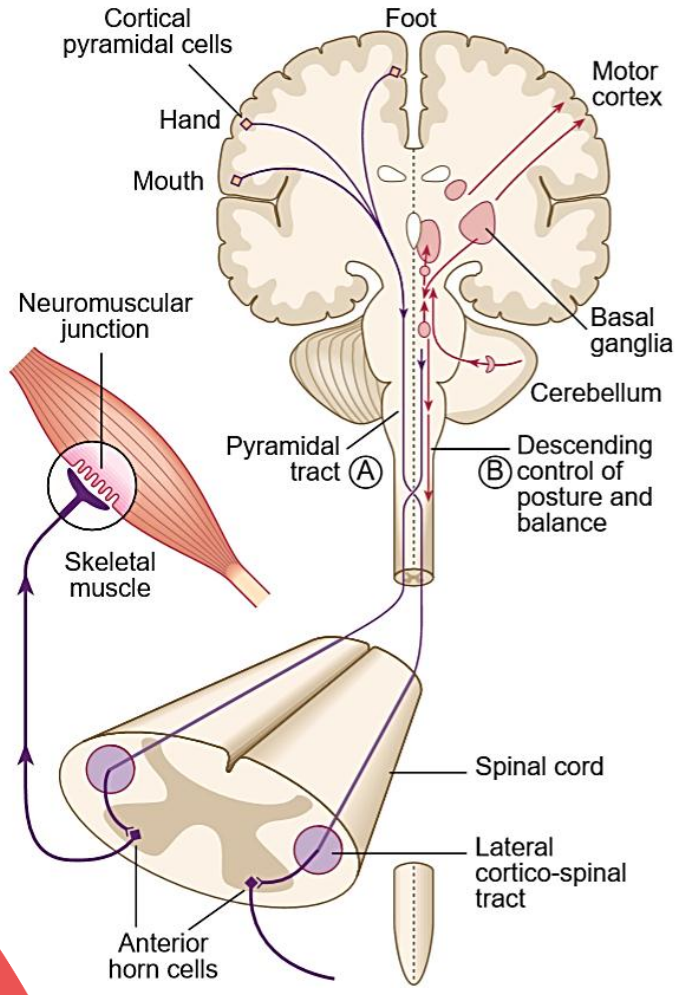
الضعف العضلي Weakness

- تسبب الآفات في الأجزاء المختلفة للجهاز الحركي أنماطاً منفردة للعجز الحركي.
- قد يكون بشكل **أعراض سلبية** (الضعف العضلي، فقد التناسق، اضطراب ثبات وضعيات المريض والصلابة) أو **أعراض إيجابية** (الرجفان، سوء الوتار، الرقص، الحركات الكنعية، الذفن الشقي، العرات والحركات الرمعية).
- في حالة إصابة الطرفين السفليين فإنه قد ينجم عنها اضطراب مشية بأنماط مميزة.

الجهاز الحركي The Motor System

✦ يصاغ برنامج الحركة بواسطة القشر أمام الحركي ويتحول إلى سلسلة من الحركات العضلية في القشر الحركي وبعدها ينتقل إلى النخاع الشوكي بواسطة السبيل الهرمي. يبسط الشكل التالي تشريح الجهاز الحركي.

تنزل العصبونات من القشر الحركي بواسطة السبيل الهرمي عبر المحفظة الداخلية والسويقات المخية ثم الناحية البطنية لجذع الدماغ حيث تتصالب معظمها في البصلة A.
في الحبل الشوكي، تشكّل العصبونات الحركية العلوية السبيل القشري-الشوكي في الأعمدة الجانبية قبل أن تتشابك مع العصبونات الحركية السفلية في القرن الأمامي.
تخضع فعالية القشر الحركي إلى تأثير من النوى القاعدية والمخيخ.
تسيطر السبل النازلة من هذه البنى على الوضعة والتوازن B.



آفات العصبون الحركي السفلي Lower Motor Neuron Lesions:

- ✓ هذا يؤدي إلى ضعف في تقلص الألياف العضلية للوحدات الحركية وتصبح العضلات ضعيفة ورخوة.
- ✓ تضمر ألياف العضلات منزوعة التعصيب، مسبباً نقص في حجمها.
- ✓ تحدث إعادة التعصيب من العصبونات الحركية المجاورة، لكن الوصل العصبي العضلي غير مستتب، مما يؤدي لظهور التقلصات الحزمية (مرئية بالنسبة للعين المجردة لأن الوحدة الحركية أصبحت أضخم من الوحدة الحركية السوية).

آفات العصبون الحركي العلوي Upper Motor Neuron Lesion:

- ✓ تملك العصبونات الحركية العلوية تأثيراً محفزاً ومثبطاً على عصبونات القرن الأمامي.
- ✓ تؤدي آفات العصبون الحركي العلوي إلى زيادة المقوية، أوضح ما تكون في مجموعات العضلات القوية (أي باسطات الساق وعاطفات الذراع)، بالمقابل يكون الضعف أوضح في مجموعة العضلات المعاكسة.
- ✓ ينجم عن لجم التثبيط المنعكسات النشطة وتعزيز الأنماط الانعكاسية للحركات، مثل العطف بغاية سحب الأطراف استجابةً للمنبهات المؤلمة وتشنّج الباسطات.

آفات الجهاز خارج الهرمي Extrapyramidal Lesions:

- ✓ تزيد من المقوية، التي تكون موجودة في كامل مدى الحركة وبمختلف سرعات الحركة (الصمل، أو ما يسمّى بمقاومة أنبوب الرصاص).
- ✓ تظهر الحركات غير الإرادية، ورجفان مرافق للصمل معطياً النمط الوصفي لصمل الدولاب المسنّن.
- ✓ تتباطأ الحركات السريعة (بطء الحركة Bradykinesia).
- ✓ تسبب الآفات خارج الهرمية أيضاً عدم استقرار الوضعية، مؤهباً للسقوط.

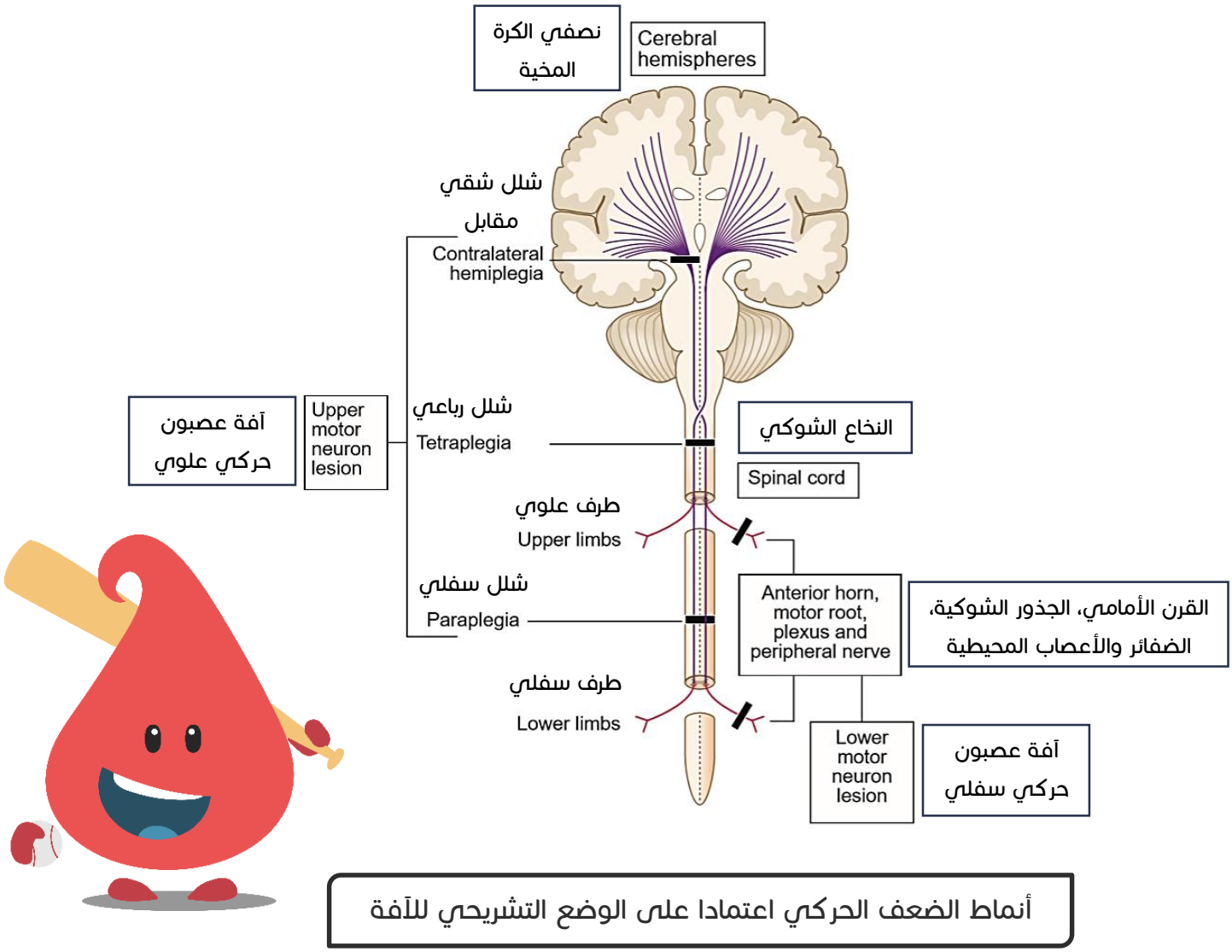
الآفات المخيخية Cerebellar Lesions:

- ✓ تؤدّي هذه الآفات إلى ضعف في تناسق الحركة في نفس جانب الآفة للجسم.
- ✓ تبقى بداية الحركة سليمة لكن تتدهور مع اقترابها من الهدف، معطياً ما يسمّى بالرجفان القصدي Intension Tremor.
- ✓ الخطأ بتقدير مسافة الأهداف "خلل القياس" Dysmetria.
- ✓ تضطرب المقدرة على القيام بالحركات المتناوبة المتكرّرة (عسر الحركات التناوبية Dysdiadochokinesis).
- ✓ تؤدي اضطرابات الدودة المركزية للمخيخ إلى المشية الرنحية المميّزة.

التقييم السريري للضعف:

- يشير نمط الأعراض والعلامات إلى طبيعة الآفة.
- من الضروري التأكد فيما إذا كان المريض يعاني من ضعف القوة، اضطراب الحس أو الوهن المعمّم.
- قد يحدّ الألم من الحركة، مقلّداً الضعف، بينما قد يجعل الإهمال الحسّي المريض غير مدركاً للضعف الشديد.

كيفية تقييم الضعف العضلي	
الموجودات السريرية	مستوى الآفة المحتمل/التشخيص
النمط والتوزع	
عضلات معزولة	اعتلال الجذور أو اعتلال عصب وحيد
كلا الطرفين في جانب واحد (خزل شقي)	نصف الكرة المخية، والأقل احتمال آفة نخاع شوكي أو جذع الدماغ
طرف واحد	اعتلال محيطي عصبوني، اعتلال الضفائر، النخاع الشوكي/الدماغ
كلا الطرفين السفليين (الخزل النصفي)	النخاع الشوكي، تحرّي المستوى الحسّي
قابلية التعب	الوهن العضلي الوخيم
غريب، متغيّر الشدّة، لا يحترم القواعد التشريحية	وظيفي
العلامات	
عصبون حركي علوي	الدماغ/النخاع الشوكي
عصبون حركي سفلي	الجهاز العصبي المحيطي
تطوّر الضعف	
مفاجئ مع تحسّن	النشبات (السكتات)/اعتلال عصب وحيد
ترقّي خلال أشهر أو سنوات	الورم السحائي، اعتلال النخاع الرقبي التالي للاعتلالات الفقرية التنكسية
تفاقم تدريجي خلال أيام أو أسابيع	الكتل الدماغية، زوال النخاعين
الأعراض المرافقة	
غياب الأعراض الحسّية	آفات العصبون الحركي، اعتلال العضلات، الوهن العضلي الوخيم



أنماط الضعف الحركي اعتمادا على الوضع التشريحي للآفة

- قد يشكو المرضى المصابون بالباركنسونية من الضعف، يظهر الصمل بالفحص (علامة الدولاب المسنن أو مقاومة أنبوب الرصاص)، هنا بطء الحركة صريح، ويوجد لدى المريض رجفان الراحة، عادةً غير متناظر بين شقي الجسم.
- يجب أن يكون تحدد الحركة بسبب الألم واضحاً للمشاهد، مثلها مثل التشنج والضمور، التقلصات الحزمية، والحركات/الوضعيات الشاذة.
- الضعف الوظيفي شائع. بالفحص تكون العلامات متبدلة (على سبيل المثال يستطيع المريض المشي لكن يبدي فحصه بالاستلقاء ضعف حركة الساق)، قد تظهر القوة لتسمح للمريض بإنجاز حركات قصيرة الأمد بقوة ذات طاقة كاملة. لا تشاهد هذه الملامح في الأمراض العضوية.
- في الضعف الوظيفي يمكن أن يصادف الضعف في بسط الورك (نادرا ما يكون عضوياً)، الذي يصبح سوي القوة عند اختبار عطف مفصل الورك المقابل. قد نشرح هذه العلامات بطريقة غير صادمة للمريض لنبين له بأن قوة الطرف المعني سليمة.

شلل العصب الوجهي (شلل بل)

- شلل بل هو السبب الأشيع للضعف الوجهي، وهو آفة عصبون حركي سفلي للعصب القحفي السابع في قناة العصب الوجهي، تصيب كافة الأعمار من كلا الجنسين.
- تتطور الأعراض بشكل حادّ خلال ساعات، بألم حول الأذن يتلوه ضعف وجهي وحيد الجانب.
- غالباً ما يصف المريض الشعور بالتنميل بالرغم من غياب الملامح الموضوعية لاضطراب الحس (ما عدا التذوّق، عندما يكون عصب نخاع الطبل مصاباً).
- قد نصادف فرط السمع إذا أصيب العصب الركابي، وقد يكون هناك نقص في إفراز اللعاب والدمع.
- قد يشير ظهور الاندفاعات الحويصلية في الأذن وشراع الحنك إلى الخمج بالحلأ النطاقي كمسبّب.
- تحسّن الستيروئيدات التعافي إذا بدء بها خلال 72 ساعة من بداية المرض، لكن مضادّات الفيروسات غير فعّالة.
- على العكس من شلل بل، الضعف الوجهي بأذية العصبون الحركي العلوي يعفّ عن الجزء العلوي للوجه.

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة (2)

02 د. عبد الناصر صليعي

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

RBCs FRIENDS

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
الاضطراب الحسّي Sensory Disturbance	2
اضطراب الإدراك Abnormal Perception	6
اضطراب التوازن والدوار Altered Balance and Vertigo	6
اضطرابات المشية Gait Disorders	6
شذوذات الكلام واللغة Abnormal Speech and Language	7
اضطراب الشم	8
الاضطرابات البصرية والشذوذات العينية	8
اضطراب السمع	13
الأعراض البصلية - عسرة البلع والرتّة	13
اضطرابات المثانة والوظيفة الجنسية	13
التبدلات في الشخصية والسلوك	14

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة
Presenting Problems in Neurological Disease

الاضطراب الحسّي Sensory Disturbance

- الأعراض الحسية شائعة وكثيراً ما تكون حميدة، لكن الفحص الحسّي صعب للفاحص والطبيب.
- بالرغم من أن الأمراض العصبية تسبب الأعراض الحسية فإن الاضطرابات الجهازية يمكن أيضاً أن تكون مسؤولة عنها.
- الشعور بالوخز حول الفم والأصابع يحدث في فرط التهوية وفرط كلس الدم.
- عند وجود اضطراب في وظيفة القشر المخي المعني، يضطرب شعور المريض بجزء الجسم المعني بالتمثيل القشري المصاب.

مقاربة تشخيصية للأعراض الحسّية

- في القصة تتضمّن الملامح المفيدة:
  - التوزع التشريحي.
  - نمط بدء الخدر.
  - المذل (تشوّش الحسّ *Paraesthesia*) أو الألم.
- يمكننا التعرف على بعض الأنماط المميزة. على سبيل المثال، تبدأ نسمة الشقيقة بمذل يتلوه شعور بالوخز يستمر 20 لـ 30 دقيقة لينتشر في أحد شقي الجسم، بالمقابل يحدث فقد الإحساس بالآفات الوعائية الذي يتطور بشكل فوري أو قد يكون أبطأ.
- يحدث المذل والخدر بآفات النخاع الشوكي بشكل صاعد في أحد أو كلا الطرفين السفليين ليصل إلى مستوى حسي في جذع الجسم خلال ساعات أو أيام.

نمط الاضطراب الحسّي

فقد الحسّ في آفات الأعصاب المحيطية

- في آفات الأعصاب المحيطية، تكون الأعراض عادةً عبارة عن نقص الحس ومذل بسيط.
- تسبّب آفات الأعصاب المحيطية الوحيدة اضطراباً في الحس على توزّع العصب.
- في اعتلالات الأعصاب تصاب العصبونات الطويلة أولاً معطيةً توزّع "القفازات والجوارب".
- يصيب السكّري بشكل وصفي الألياف الصغيرة، انتقائياً يضطرب حس الحرارة والوخز بالدبوس، بينما قد تصيب الآفات المزيلة للنخاعين بشكل خاص الألياف الكبيرة التي تنقل حس الاهتزاز والحس العميق.

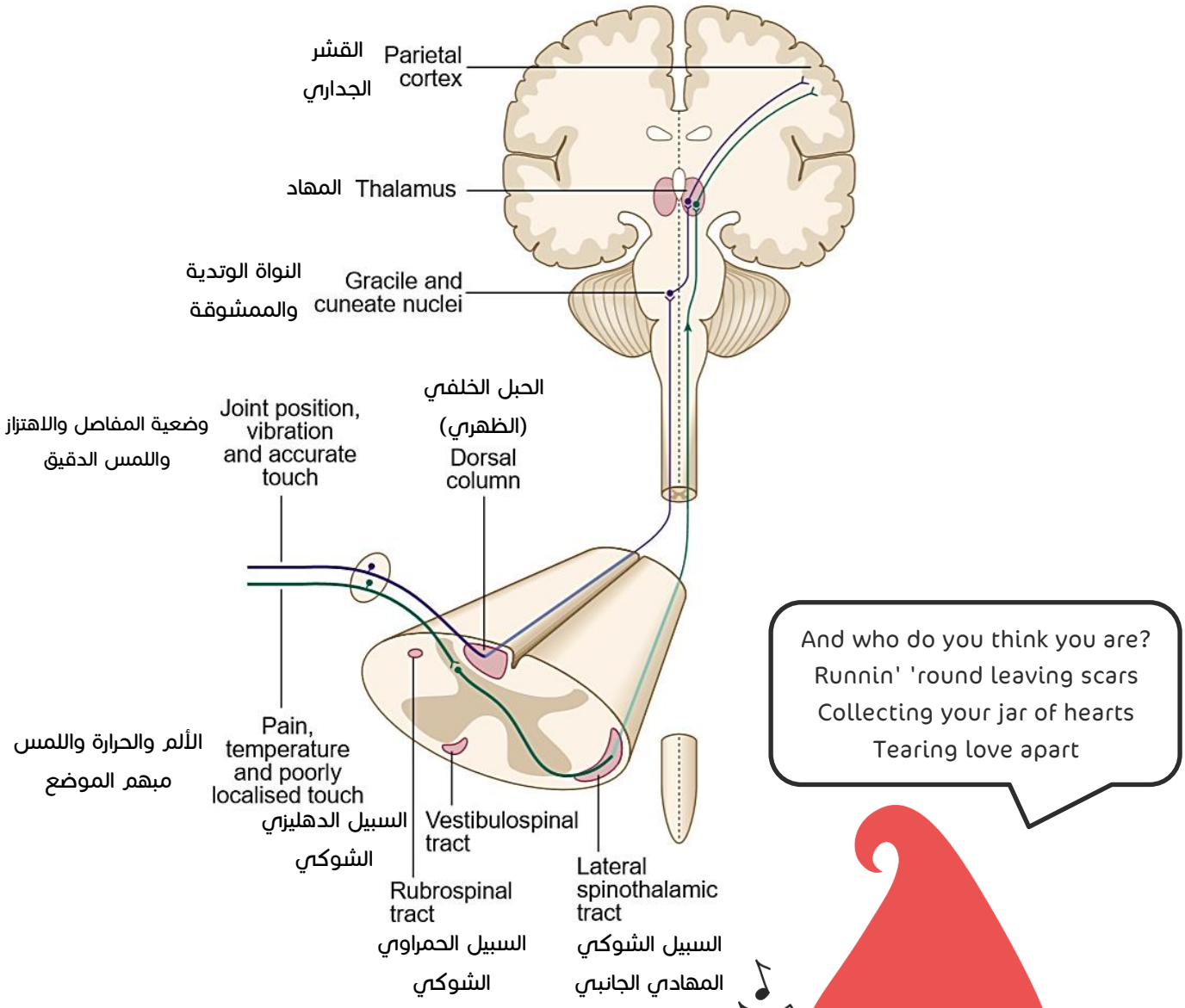
الاضطراب الحسّي في الآفات الجذرية

- الألم من الملامح المميّزة لآفات جذور الأعصاب ويتوضّع حول العمود الفقري أو في ضفائر الأطراف.
- غالباً ما يشعر به في العضلات المعصّبة بالجذر المصاب.
- يمكن التكهّن بالجذر التي تتوضع فيه الآفة بتحديد القطاع الجلدي للاضطراب الحسي.

الاضطراب الحسّي في آفات النخاع الشوكي

- تصعد المعلومات الحسية في الجهاز العصبي بواسطة نظامين منفصلين تشريحياً، تملك الملامح التفريقية بينهما فائدة تشخيصية.

المسارات العصبية الجسمية الرئيسية



آفات النخاع الشوكي المعترضة:

- ✓ تصاب فيه كافة أنماط الحس تحت مستوى الشدفة المصابة.
- ✓ غالباً ما يعاني المريض من حزام من المذل وفرط الحس في المستوى العلوي لمنطقة فقد الحس.
- ✓ إذا كانت الآفة وعائية الطبيعة (مثل الناجمة عن خثار الشريان الشوكي الأمامي)، قد تعف الإصابة عن الثلث الخلفي للنخاع الشوكي (أنماط الأعمدة الخلفية للنخاع الشوكي).

آفات النخاع الشوكي وحيدة الجانب:

- ✓ يحدث فقد للأنماط الشوكية المهادية (الألم والحرارة) للجانب المقابل للآفة.
- ✓ يترافق مع فقد لأنماط الأعمدة الخلفية (حس الاهتزاز ووضعية المفاصل) في نفس جانب الآفة (مثل متلازمة براون سيكوارد Brown-Sequard Syndrome).

آفات النخاع الشوكي المركزية (مثل تكهّف النخاع):

- ✓ تعفّ الإصابة عن الأعمدة الخلفية لكنها تصيب الألياف الشوكية المهادية لكلا الجانبين على كامل طول الآفة.
- ✓ لهذا يحدث نمط من الافتراق في الضعف الحسي (بمعنى الأنماط الحسية المصابة) والذي يكون معلقاً (تعفّ الإصابة عن الشدف التي هي أعلى وأسفل الآفة).

آفة وحيدة في الأعمدة الخلفية (مثل التصلّب اللويحي):

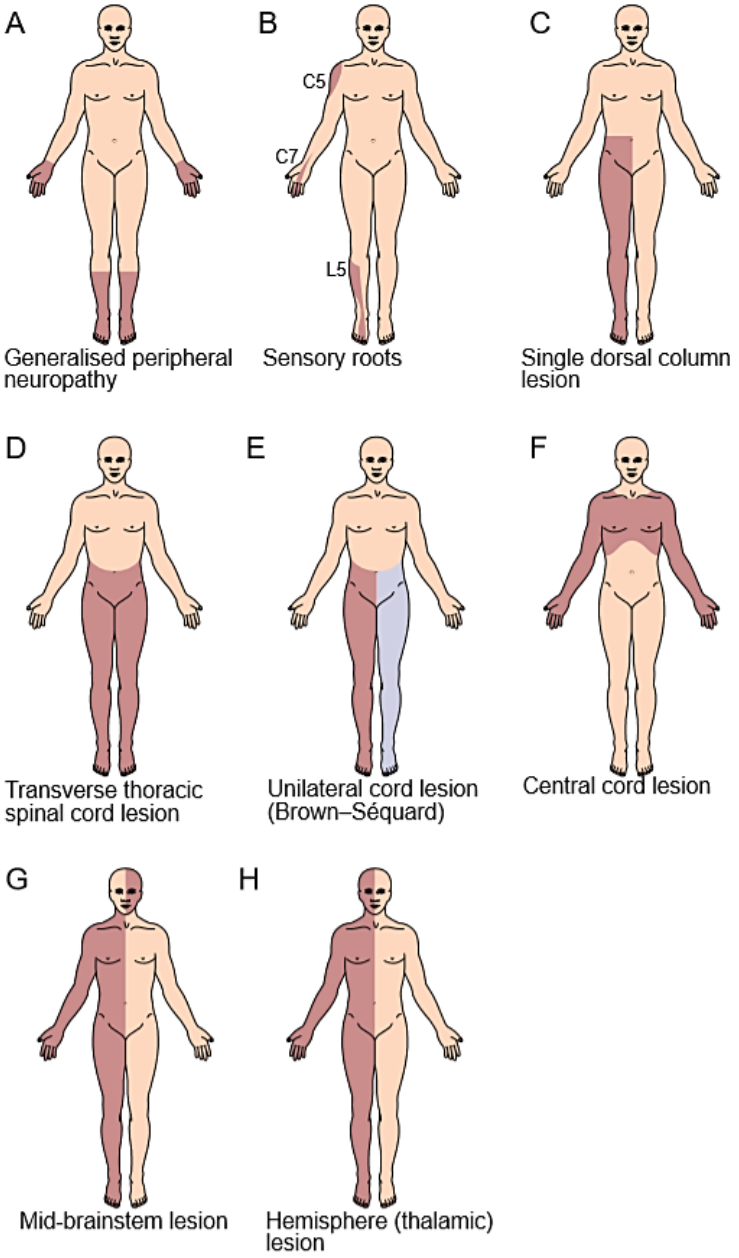
- ✓ يعاني المريض من شعور مزعج بالشدّ في الطرف المصاب.
- ✓ ينقص الحس العميق دون اضطراب في حسّ الوخز ولا حسّ الحرارة.

الاضطراب الحسّي في آفات جذع الدماغ

- ✦ تعطي آفات جذع الدماغ نمطاً مركباً لفقد الحس، يعتمد على تشريح الآفة وتأثيرها على نواة العصب مثلث التوائم.

الاضطراب الحسّي في آفات نصف الكرة المخية

- ✦ قد يشمل كافّة أنماط الحس.
- ✦ في المهاد، يمكن للآفات الصغيرة (مثل النشبات "السكتات" Strokes الفجوية الصغيرة) أن تسبّب فقداً في الحس لكامل الشق المقابل من الجسم.
- ✦ في الآفات الواسعة للقشر الجداري (كما هو الحال في السكتة Stroke الكبيرة) يعاني المريض من فقد شديد في الحس العميق وقد يغيب الإدراك لهذا العجز في الطرف أو الأطراف المصابة.



-أنماط الاضطراب الحسّي-

A اعتلال أعصاب محيطية معمم.

B الجذور الحسية.

C آفة وحيدة في الأعمدة الخلفية (الحس العميق واضطراب جزئي في حس اللمس).

D آفة حبل شوكي صدري معترضة.

E آفة حبل شوكي وحيدة الجانب (Brown-Sequard): خلل في العمود الخلفي في نفس جهة الآفة (وحركي) مع خلل في السبيل الشوكي المهدي المقابل.

F آفة الحبل المركزي: نقص في الحس الشوكي المهادي "معلّق".

G آفة متوسطة في جذع الدماغ: نقص حسي في شق الوجه الموافق للآفة مع نقص في الشق المقابل في الجذع.

H آفة نصف كرة مخية (مهادية): نقص للحس في كامل الشق المقابل متضمنةً الوجه والجذع والأطراف.

الألم العصبي الاعتلالي Neuropathic Pain

- للألم نمطان:
  - ألم التأذّي Nociceptive Pain، ينجم عن حدثية مرضية في جزء من الجسم.
  - الألم العصبي الاعتلالي، ينجم عن اضطراب في وظيفة جهاز الشعور بالألم ذاته.
- الألم العصبي الاعتلالي هو الشعور بالحرق المستمر المزعج بشدة، وغالباً مع زيادة في الحساسية للمس.
- تتضمّن أكثر المتلازمات شيوعاً الأذيات البؤرية للأعصاب المحيطية (الحراق Causalgia)، العصب مثلث التوائم (الألم التالي للحلأ النطاقي) أو المهاد.
- قد تساعد الأدوية (الكربامازبين، مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة والفينوتيازينات) ولو بشكل بؤري في تهدئة الألم.
- أحيانا قد تنجح الإجراءات الجراحية في قطع سبل الألم.
- وفي بعض الأحيان يستفيد المرضى بغرس المنبهات الكهربائية.

اضطراب الإدراك Abnormal Perception

- يساهم الفصان الجداريان في معالجة وربط المعلومات الحسية، وذلك في مناطق القشر المرافقة، يؤدي تأذيها إلى الإهمال الحسي (متضمنة البصري)، اضطراب الشعور المكاني، تعطّل السلوك الموجه مكانياً، معطياً اللا أدائية Apraxia، وهي عدم القدرة على القيام بالحركات المعقدة والمنظمة مع وظيفة حركية أساسية، وحسية ووظيفة مخيخية سليمة (أي بعد نفي الضعف العضلي، الخدر والرنح).
- تتضمن الأمثلة على النشاطات الحركية المعقدة: ارتداء الثياب، استخدام أدوات المائدة والتوجه الجغرافي.
- الشذوذات الأخرى التي يمكنها أن تنجم عن أذية القشر المرافق تتضمن صعوبات القراءة (خلل القراءة Dyslexia) أو الكتابة (خلل الكتابة Dysgraphia)، أو عدم المقدرة على تمييز الأشياء المألوفة (العمه Agnosia).

اضطراب التوازن والدوار Altered Balance and Vertigo

- يمكن لاضطراب التوازن أن يجمع الاضطرابات التي تصيب:
  - **الوارد الحسّي:** نقص القدرة البصرية، اضطرابات الدهليز أو غياب حس وضعية المفاصل.
  - **المعالجة:** أذية النوى الدهليزية أو المخيخ.
  - **الوظيفة الحركية:** آفات النخاع الشوكي، ضعف الأطراف السفلية لأي سبب.
- يمكن أن يسبّب اضطراب وظيفة المخيخ الرأرأة، الرتة الكلامية أو الرنح.
- اضطراب التوازن بفشل الإحساس العميق أو الوظيفة المخيخية يؤدي إلى عدم ثبات المشية والوقوف بينما فشل الجهاز الدهليزي والتيهي يؤدي إلى الدوار، إحساس وهمي بالحركة للمحيط أو للذات، يحدث الدوار عند غياب التوافق بين المعطيات الواصلة للدماغ من العينين، الحس العميق للأطراف والجهاز الدهليزي.
- يستمر الدوار الناشئ من التيه لفترة قصيرة وقد يكون ناكساً، بينما الدوار المركزي المنشأ من جذع الدماغ غالباً ما يكون مستمراً ومترافقاً مع العلامات الأخرى لسوء وظيفة جذع الدماغ.

اضطرابات المشية Gait Disorders

- تنجم الأنماط المختلفة لاضطرابات المشية عن اختلاف الأسباب: نمط الضعف، فقد التنسيق وزوال الحس العميق.
- يجب تمييز الاضطرابات ذات المنشأ العصبي عن تلك الناجمة عن الجهاز الحركي، والتي عادةً ما تتميز بالألم وما يعطيه من مشية ألمية، أو العرج.
- **المشية الهرمية *Pyramidal Gait*:** تؤدي آفات العصبون الحركي العلوي إلى بسط الساق. يتغلّب المريض على النزعة لملامسة الأباخس للأرض بالمشية القوسية (أثناء نقل الخطوة يحدث تبعيد للفخذ من مفصل الورك). الفرق بين الجانب السوي والمصاب يكون واضحاً لدى المصابين بالشلل الشقي. في الخزل النصفي، تتحرّك كلا الساقين ببطء، متأرجحة من الورك مجرورتين على الأرض بوضعية البسط.

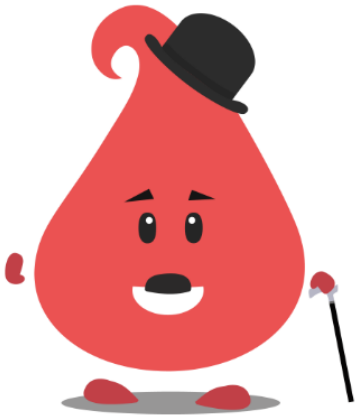
- **هبوط القدم Foot Drop**: تختل المشية بسبب ضعف العطف الظهري للقدم. إذ لا يسيطر المريض على القدم الهابطة فتصدر صوتاً عند ارتطامها بالأرض، وأثناء نقل الخطوة يرفع المريض القدم إلى الأعلى ليمنع ملامسة الأباخس للأرض.
- **مشية اعتلال العضلات Myopathic Gait**: في ضعف العضلات الداني، الناجم عادةً عن أمراض العضلات، لا تثبت العانة بشكل ملائم فيتمايل الزنار الحوضي بشكل مبالغ فيه.
- **المشية الرنحية Ataxic Gait**: المصابين بآفات بأجزاء المخيخ المركزية (الدودة) يمشون بقاعدة عريضة مميزة "مثل السكران".
- **لا أدائية المشي Apraxic Gait**: هنا تكون قوة الأطراف السفلية سوية، بدون علامات مخيخية مرضية ولا فقد للحس العميق وبالرغم من ذلك لا يستطيع المريض برمجة حركات المشي. هي عبارة عن سوء في الوظيفة المخية العلوية وتصادف في أمراض نصفي الكرة المخية ثنائية الجانب، مثل استسقاء الدماء سوي الضغط وأمراض الفص الجبهي الواسعة.
- **المشية بخطوات صغيرة March a petits pas**: تتميز هذه المشية بالخطوات البطيئة الصغيرة مع عدم الثبات الواضح. السبب عادةً هو الأمراض الدماغية الوعائية بإصابة الأوعية الصغيرة، وتترافق مع العصبون الحركي العلوي ثنائية الجانب.
- **المشية خارج الهرمية Extrapyramidal Gait**: يصعب على المريض الشروع بالمشي وضبط إيقاع مشيته. يعطي ذلك المشية المترددة، البدء متردد ثم يزيد سريعاً في التواتر مع تدني طول الخطوة.

شذوذات الكلام واللغة Abnormal Speech and Language

- قد يكون اضطراب الكلام معزولاً في مخارج الصوت (الرتة) أو قد يصيب اللغة (خلل الكلام Dysphasia).
- خلل التصويت (Dysphonia، النقص في شدّة الصوت) ينجم عادةً عن الاضطراب الميكانيكي في وظيفة الحنجرة، بينما تكون الرتة بشكل وصفي عصبية المنشأ.
- خلل اللغة هو دائماً عصبي ويتوضّع في نصف الكرة المخية المسيطر (عادةً الأيسر، بغض النظر عن جانب اليد المسيطرة).

خلل التصويت والرتّة Dysphonia and Dysarthria

- قد تفشل الحبال الصوتية بتوليد الصوت المناسب أثناء الكلام، فيعطي البحة أو الصوت الهمسي.
- قد يكون ذلك لسبب موضعي يصيب الحبال أو اضطراب بمستوى عالي (خلل التوتر) في عم الحبال الصوتية.
- سوء وظيفة العضلات أو الأعصاب المسيطرة على الفم، اللسان، الحنجرة، والشفتين سويةً يعطي الكلام غير الواضح (الرتة).
- أمراض المخيخ وجذع الدماغ، الأعصاب القحفية السفلية، الوهن العضلي الوخيم وأمراض العضلات هي من الأمثلة التي قد تحدث الرتة.



خلل الكلام Dysphasia

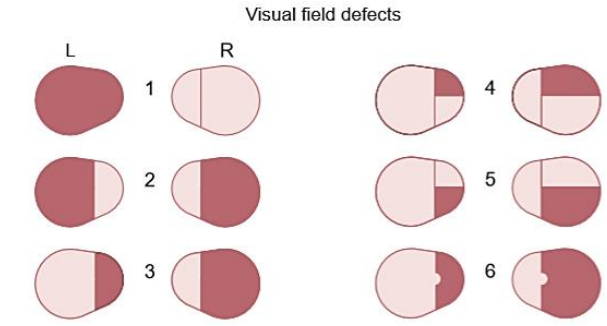
- خلل الكلام (أو الحبسة) هي اضطراب في المحتوى اللغوي للكلام الذي ينجم عن عدم القدرة على تشكيل الكلمات.
- يمكن أن يحدث بسبب الآفات في مناطق واسعة من نصف الكرة المخية المسيطر.
- تصنف إلى طليقة وغير طليقة، في الحبسة غير الطليقة Non-fluent Aphasia (التعبيرية)، مثل حبسة بروكا، يمكن الحفاظ على فهم اللغة. إذا عانى المريض من فهم الكلام، فمن المحتمل وجود أذية بمنطقة فيرنكا.
- تغيب الملكات اللغوية لدى المرضى المصابين بآفات أوسع في مناطق اللغة، حيث يتأذى فهم وإنشاء الكلام لديهم أو ما يسمى بالحبسة الشاملة Global Aphaisi.

اضطراب الشم

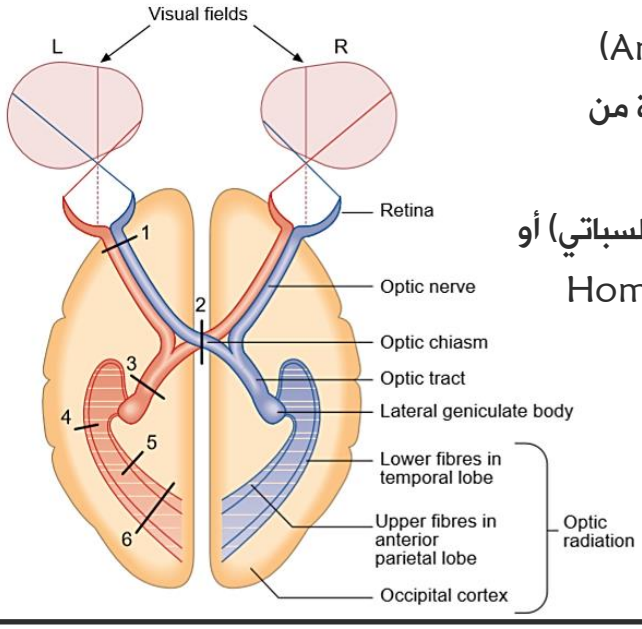
- فقد حاسة الشم يكون تقريباً دائماً لأسباب موضعية (الاحتقان الأنفي) أو تال لرضوض الرأس أو مجهول السبب.
- قد يعاني مرضى باركينسون باكراً من ضعف الشم ومن الأسباب النادرة آفات الفص الجبهي.
- قد تصادف الأعراض الشمية الإيجابية في مرض الزهايمر والصرع.

الاضطرابات البصرية والشذوذات العينية

فقد البصر



- السبل البصرية من الشبكية حتى القشر القذالي منضدة طبوغرافياً لهذا يسمح نمط اضطراب الساحة البصرية بمعرفة مكان الآفة.
- غالباً ما يأتي المريض شاكياً من فقد البصر العابر.
- عندما يستمر فقد البصر أكثر من 15 دقيقة يكون السبب الوعائي محتملاً.
- يمكن أن تصاب عين واحدة (كُمنة عابرة Amaurosis Fugax) (عمى من منشأ خارج عيني) أو يحدث اضطراب في جهة واحدة من الساحة البصرية.
- اضطراب الساحة البصرية قد يكون في عين واحدة (الدوران السباتي) أو بشكل العمى الشقي التوافقي Homonymous Hemianopia (في الدوران القاعدي-الفقري).
- يقترح الاضطراب العابر المستمر من 10-60 دقيقة الشقيقة خاصةً إذا ترافقت مع الصداع و/أو الظواهر البصرية الإيجابية (مثل الخطوط المتعرّجة، الأضواء الوامضة الملونة).
- قد تنجم الأهلاسات البصرية عن الأدوية أو الصرع.



المسارات البصرية واضطرابات الساحة البصرية، رسم تمثيلي للعين والدماغ بمقطع معترض

التظاهرات السريرية لاضطراب الساحة البصرية

الموضع	الأسباب الشائعة	الشكوى	الاضطراب في الساحة البصرية	العلامات الفيزيائية المرافقة
الشبكية/القرص البصري	-الأمراض الوعائية (متضمنةً التهاب الأوعية). -الزرق. -الالتهاب.	-فقد بصري كامل/بؤري اعتماداً على الموضع.	-اضطراب ساحة عمودي. -عتمات مقوسة.	-نقص الحدة البصرية. -تشوّه الرؤية. -مظهر الشبكية الشاذ.
العصب البصري	-التهاب العصب البصري. -الساركوئيد. -الأورام. -اعتلال العصب البصري الوراثي لليبر.	-فقد بصر بؤري/كامل في عين واحدة غالباً مؤلم. -تصاب خصوصاً الرؤية المركزية.	-العتمات المركزية. -العتمات المحيطية. -عمى عين واحدة.	-نقص الحدة البصرية. -نقص رؤية الألوان. -اضطراب السبيل الوارد النسبي (البؤري).
التصالب البصري	-أورام النخامة. -الورم القحفي البلعومي. -الساركوئيد.	-ربما بدون شكوى. -رؤية مزدوجة.	-عمى شقي صدغي ثنائي الجانب.	-اضطراب وظائف الغدة الدرقية.
السبيل البصري	-الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى شقي توافقي مقابل غير متجانس.	
الفص الصدغي	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى ربعي توافقي علوي مقابل.	-اضطرابات اللغة/الذاكرة.
الفص الجداري	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى ربعي توافقي سفلي مقابل.	-اضطراب حسي شقي مقابل. -عدم التناظر في الرأرأة العينية الحركية.
الفص القذالي	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين. -صعوبات القراءة. -الارتطام بالأشياء.	-عمى شقي توافقي مقابل (قد يعف عن اللطخة).	-أذيّة البنى الأخرى التي تتروّى بالدوران المخي الخلفي.

اضطرابات حركات العين

- تنشأ حركات العين من نصفي الكرة المخية وتنزل مساراتها نحو جذع الدماغ مع مسار وارد من القشر البصري والمخيخ.
- تتوضّع مراكز انحراف العينين المتقارن الأفقية والعمودية في الجسر والدماغ المتوسط منسّقةً الصادر لنوى **الأعصاب المحرّكة للعين (3 / 4 / 6)** والتي تتصل فيما بينها بواسطة الحزمة الطولانية الأنسية.
- تتعصّب العضلات الخارجية للعين بالأعصاب القحفية المحرك العيني (الثالث)، البكري (الرابع)، المبعد (السادس).

الشفع Diplopia (الرؤية المزدوجة)

- يسمح **نمط الرؤية المزدوجة** بتحديد **مكان الآفة** بينما يشخّص **النمط الزمني للتطور** **الإمراضية المسبّبة** (مثل قابلية التعب في الوهن العضلي الوخيم) يعصّب العصب البكري العضلة المنحرفة العلوية أما العصب المبعّد فيعصّب العضلة المستقيمة الوحشية.
- بينما يعصّب المحرّك العيني باقي عضلات العين الخارجية مع رافعة الجفن والجسم الهدبي (تقبيض الحدقة والمطابقة)، يعرض الجدول ص 15 أسباب شلل العصب المحرك العيني.

الرأرأة Nystagmus

- إذا اضطرب نظام التحكّم بحركات العين فإن العينين تنحرفان بعيداً عن الهدف معطيةً حركات متكرّرة من وإلى الهدف (انحراف - تصحيح - انحراف) بما يعرف بالرأرأة.
- يطلق اسم جهم الطور السريع على اسم الرأرأة لأنها الأسهل للتمييز على الرغم من أن الشذوذ هو الانحراف البطيء بعيداً عن الهدف.

الآفات الدهليزية:

- ✓ تسمح أذيّة القناة الفقرية بسيطرة الصادر من الجانب المقابل السليم الذي يؤدي إلى إنحراف العينين باتجاه جانب الآفة.
- ✓ تعطي الحركات السريعة المعاوضة بعيداً عن الآفة طور أفقي سريع باتجاه واحد باتجاه الجانب المقابل.
- ✓ تتخامد الرأرأة في آفات التيه المحيطية بسرعة وتترافق دائماً مع دوار و/أو غثيان وإقياء، تميل الرأرأة مركزية المنشأ للديمومة أكثر.

آفات جذع الدماغ/المخيخية:

- ✓ هذه الآفات تجعل العينين تعودان إلى وضعهما البدئي مسبّبةً رأرأة بطور سريع يضرب نحو جهة انحراف العينين المتقارن. هي رأرأة باتجاهين ولا تترافق مع الدوار، قد تسبّب أمراض جذع الدماغ رأرأة أفقية، تؤدي آفات المخيخ وحيد الجانب إلى رأرأة باتجاه جهة الآفة (الطور السريع باتجاه جانب الآفة).

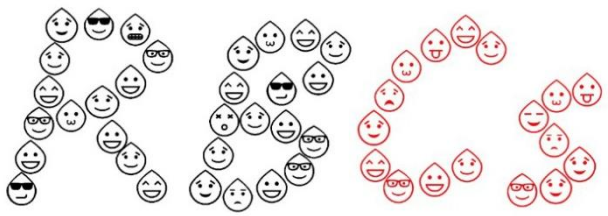
الأسباب الأخرى:

- ✓ تتضمن الفيزيولوجية (استجابةً لتنبيه الدهليز) الانسمامية (خاصّةً الأدوية) العوز الغذائي (التيامين) والخلقية (نواسية أكثر من أن تكون قافذة).

الإطراق Ptosis

- قد ينجم الإطراق عن شلل العصب القحفي الثالث، أذية العصب الودية (متلازمة هورنر) أو الاضطرابات العضلية (مثل الوهن العضلي الوخيم أو الحثل التأتري).

الأسباب الشائعة لأذية الأعصاب القحفية 3-4-6			
الموضع	الإمراضية الشائعة	الأعصاب المصابة	الملامح المرافقة
جذع الدماغ	- الاحتشاء. - النزف. - المزيلة للنخاعين. - الأورام البدئية.	3 (الدماغ المتوسط) 6 (الزاوية الجسرية المخيخية)	- علامات هرمية في الشق المقابل. - شلل العصب 7 بأذية العصبون المحرك السفلي. - علامات جذعية/مخيخية أخرى.
داخل السحايا	- التهاب السحايا.	3 و 4 و/أو 6	- العلامات السحائية.
	- ارتفاع التوتر داخل القحف.	6 3 (الفتق المحجني في الفص الصدغي)	- وذمة الحليمة. - ملامح كتلة شاغلة للحيز.
	- أم الدم.	3 (الشريان الاشتراكي "الموصل" الخلفي) 6 (الشريان القاعدي)	- الألم. - ملامح النزف تحت العنكبوت.
	- أورام الزاوية الجسرية المخيخية.	6	- أذية 5 و 7 و 8. - علامات مخيخية في جهة الآفة.
	- الرض.	3 و 4 و/أو 6	- الملامح الأخرى للرض.
الجيب الكهفي	- الخمج/الخثار. - أم دم الشريان السباتي. - الناسور السباتي-الكهفي.	3 و 4 و/أو 6	- قد يصاب العصب الخامس أيضاً. - قد تكون الحدقة ثابتة بوضعية غير منحرفة.
الشق الحجاجي العلوي	- الأورام (الورم السحائي لجناح العظم الوتدي). - الحبيبومات.	3 و 4 و/أو 6	- قد يوجد إطراق، وذمة ملتحمة.
الحجاج	- وعائية، أخماج، أورام، حبيبومات، رض.	3 و 4 و/أو 6	- الألم. - الحدقة تبقى سليمة عادةً في شلل العصب الثالث الوعائي.



الاستجابات الشاذة للحدقة

- تستجيب الحدقة للضوء بفضل مزيج بين الفعالية الودية ونظيرة الودية.
- **آفات العصب الثالث:** توسّع الحدقة، إطراق كامل وشلل العضلات الخارجية للعين.
- **الآفات الودية (متلازمة هورنر *Horner Syndrome*):** إطراق بؤري وتقبّض الحدقة.
- **حدقة هولمز-آدي:** حدقة متوسعة وتتقبض استجابةً للتقريب وليس للضوء.
- **اضطرابات الوارد الحدقي:** اضطراب منعكس الضوء المباشر بسبب أذية العصب البصري (الاستجابة غير المباشرة بتنبيه العين السليمة تبقى سوية).

اضطرابات القرص البصري

تورّم القرص البصري

- يحدث في:
  - **ارتفاع التوتر داخل القحف** (وذمة حليمية).
  - **التضيّق الوريدي** (الجيب الكهفي أو الشبكي).
  - **الاضطرابات الجهازية التي تصيب الأوعية الشبكية** (ارتفاع التوتر الشرياني، فرط ثاني أوكسيد الكربون، التهاب الأوعية).
  - **أذيّة العصب البصري** (مثل زوال النخاعين، الإقفار، الساركوئيد، الورم الدبقي).
- يوجد توقّف في النبض الوريدي السوي في القرص بعدها تتغيّم حواف القرص وتحمرّ، يرتفع كامل القرص مترافقاً غالباً مع نزوف في الشبكية.

وذمة القرص البصري (وذمة الحليمة)
صورة لقعر العين اليسرى تظهر وذمة القرص البصري مع نزف صغير في الجانب الأنفي للقرص.

ضمور العصب البصري Optic Atrophy

- تجعل أذيّة العصب البصري القرص البصري يبدو شاحباً.
- تتضمّن الأسباب:
  - **سوابق التهاب عصب بصري.**
  - **أذية إقفارية.**
  - **وذمة حليمة العصب البصري المزمنة.**
  - **انضغاط العصب البصري.**
  - **الرضّ.**
  - **الحالات التنكّسية.**

صورة لقعر العين اليسرى لمريض يعاني من ضمور عصب بصري عائلي، لاحظ الشحوب الملحوظ للقرص البصري.

اضطراب السمع

- لكل عضو قوقعي تمثيل قشري ثنائي الجانب لذا تشير عبارة فقد السمع وحيد الجانب إلى أذية العضو المحيطي.
- سوء وظيفة السمع ثنائية الجانب هي شائعة، وتكون عادةً بسبب تنكّس مرتبط بالعمر أو الأذية بسبب الضجيج على الرغم من أن الخمج والأدوية (بشكل خاص المدرات والصادات المشتقة من الأمينوغلكوزيدات) يمكن أن تسبّب الصمم.

الأعراض البصلية - عسرة البلع والرتّة
Bulbar Symptoms – Dysphagia and Dysarthria

- البلع هو فعالية معقدة تشترك فيها الشفتان واللسان والحنك الرخو والبلعوم والحنجرة والأعصاب القحفية (7-9-10-11-12)، وعادةً ما تترافق الآليات العصبية المسببة لعسرة البلع مع الرتة الكلامية.
- يوجّه البدء الحاد نحو نشبة (سكتة Stroke) جذع الدماغ أو التطور السريع لاعتلال الأعصاب مثل متلازمة غيلان باريه أو الديفتيريا.
- يقترح الضعف العضلي المتفاقم بالنشاط، القابلية للتعب، (متضمناً عسرة البلع) تشخيص الوهن العضلي الوخيم.
- تشاهد عسرة البلع التي تتطوّر على مدى الأسابيع والأشهر في أمراض العصبون الحركي والتهاب العضلات العديد وأمراض جذع الدماغ الالتهابية والتهاب السحايا المتركز بقاعدة القحف.
- تقترح عسرة البلع الأشدّ بطءاً في التطور اعتلال العضلات أو احتمال أورام قاعدة القحف وجذع الدماغ.
- الآفات التي تصيب الأعصاب القحفية السفلية (9-12) تتظاهر بشكل متكرر في الجانبين، مسبّبةً عسرة البلع والرتة الكلامية /الشلل البصلي Bulbar Palsy/ هي العبارة التي تطلق على آفات العصبون الحركي السفلي إن كانت في جذع الدماغ أو خارجه. يضمر فيها اللسان ويشاهد عليه التقلصات الحزمية وتضعف حركات شراع الحنك.
- يعصّب العصبون الحركي العلوي في كلا الجانبين لذا لا يشاهد عادةً في أذيته وحيدة الجانب عسرة بلع مستمرّة (باستثناء المراحل الحادّة لنشبات نصف الكرة المخية).
- الآفات واسعة الانتشار المتوضعة أعلى من البصلة تؤدّي إلى شلل العصبون الحركي العلوي البصلي المعروف باسم (الشلل البصلي الكاذب) Pseudobulbar Palsy. هنا يكون اللسان صغيراً ومتشنجاً ويتحرّك ببطء كما يشتدّ منعكس الفك السفلي.

اضطرابات المثانة والوظيفة الجنسية Bladder, Bowel and Sexual Disturbance

المثانة

- تشابه المثانة العضلات الصقلية في التحكم العصبي ويمكن تقسيم وظيفتها إلى مركبة للعصبون العلوي وأخرى للعصبون السفلي.
- **المثانة الرخوة (العصبون الحركي السفلي):** تتوسّع المثانة مع حدوث السل البولي بالإفاضة وفقد الإحساس في المنطقة العجانية تشاهد في الأمراض التي تصيب النخاع الشكي العجزي وجذوره.

- **المثانة مفرطة التوتر (العصب الحركي العلوي):** تصادف في أمراض القشر النخاع الشوكي أو جذع الدماغ وتتظاهر باضطراب الإحساس بامتلائها وبمنعكس التبول. يؤدي فرط نشاط نظير الودي إلى السلس وفقد التنسيق بين تقلص تفريغ المثانة واسترخاء المصرة.

المستقيم

- للمستقيم سبيل محفز كوليني من السبيل الصادر نظير الودي وتعصيب ودي مثبّط بشكل مشابه للمثانة.
- يعتمد التحكّم بالمصرّة على تقلّص العضلات الصقلية في عضلات قاع الحوض المعصّبة بالعصب الفرجي Pudendal Nerves متمثلة بالمصرّة الشرجية الداخلية والخارجية.
- عادةً ما تؤدي أذية المركبة الذاتية إلى الإمساك.
- الآفات التي تصيب المخروط الانتهائي والجذور الجسمية للعجزي 2-4 والعصب الفرجي تسبب السلس الغائطي.

ضعف الانتصاب والقذف

- تخضع وظيفتها إلى التحكم الذاتي بواسطة الأعصاب الحوضية (نظير الودي، العجزي 2-4) والخثلية (الودي القطني 1-2) الانتصاب هو بشكل كبير نظير ودي ويضطرب بالعديد من الأدوية المعاكسة للأستيل كولين، خافضات الضغط الشرياني والأدوية المضادة للكآبة.
- الوظيفة الودية هامّة للقذف وقد تضعف بواسطة مثبّطات المستقبلات الأدرينالية ألفا.

التبدلات في الشخصية والسلوك Changes in Personality and Behavior

- يمكن للأمراض العضوية أن تؤدي إلى اضطرابات في الشخصية والسلوك.
- ويحدث خصوصاً في الاضطرابات التي تصيب الفص الجبهي الذي يضبط الوظيفة التنفيذية والحركة والسلوك.
- قد يتأذى الفص الجبهي بنيوياً (مثل الرضوض، النشبات، استسقاء الدماغ أو الأورام) أو وظيفياً (مثل الاضطرابات الاستقلابية).
- يشاهد ثلاث أنماط رئيسية:

الآفات الجبهية الأنسية *Mesial Frontal Lesions*: تجعل المريض منسحباً غير مستجيب وصامت غالباً مع السلس البولي ولا أدائية المشي وزيادة المقوية.

آفات قشر مقدمة الجبهي الظهرية الوحشية *Dorsolateral Pre-frontal*

***Cortical Lesions*:** تسبّب صعوبات في الكلام وتخطيط الحركة وتنظيمها.

الآفات الجبهية الحجاجية *Orbitofrontal Lesions*: تسبب الاضطراب في الرادع والسلوك غير المسؤول. تبقى الذاكرة بشكل ملحوظ سليمة وقد يظهر الفحص بعض العلامات الفيزيائية البؤرية مثل منعكس الإطباق والاستجابة الراحية-الذقنية والمص.

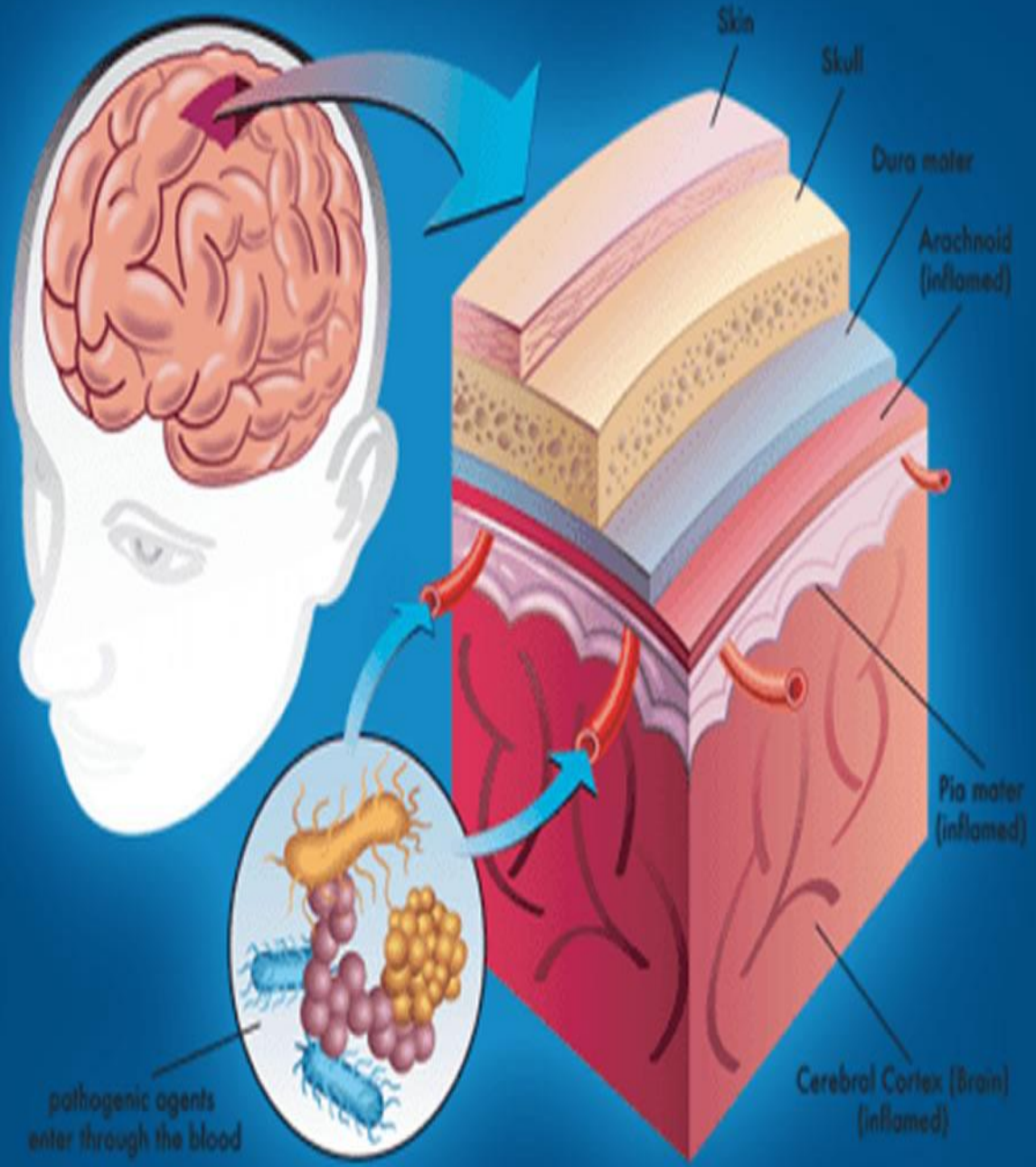
أخماج الجملة العصبية الحادةوتدبيرها

السنة الخامسة ٢٠٢٠

جامعة حماة

الدكتور :عبدالناصر صليعي

Bacterial Meningitis



أولاً- التهاب السحايا:

-
- التهاب يصيب الأغشية العنكبوتية والأم الحنون، يحدث نتيجة العديد من العوامل الممرضة كالجراثيم والفطور والطفيليات والفيروسات.
- ١: **التهاب السحايا الحاد:** قد يكون التهاب السحايا قيحياً جرثومياً أوعقيماً فيروسياً
- ***أ: التهاب السحايا القيحي الحاد***
- ويمثل حالة طبية إسعافية من أهم أسبابه: الإنتانات الرئوية وإنتانات الطرق التنفسية العلوية وكذلك إنتانات الأذن الوسطى والجيوب الأنفية والخشاء، رض سابق على الرأس، العمليات الجراحية العصبية، التماس مع مرضى التهاب السحايا بالسحائيات، والأمراض المضعفة للمناعة.

Common causes of bacterial meningitis vary by age group:

Age Group	Causes
Newborns	Group B *Streptococcus, Escherichia coli, Listeria monocytogenes*
Infants and Children	*Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Haemophilus influenzae* type b
Adolescents and Young Adults	*Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae*
Older Adults	*Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Listeria monocytogenes*

Causes of Bacterial Meningitis - Adults

Escherichia coli

Streptococcus pneumoniae

Neisseria meningitidis

© www.medindia.net

الامراضية:

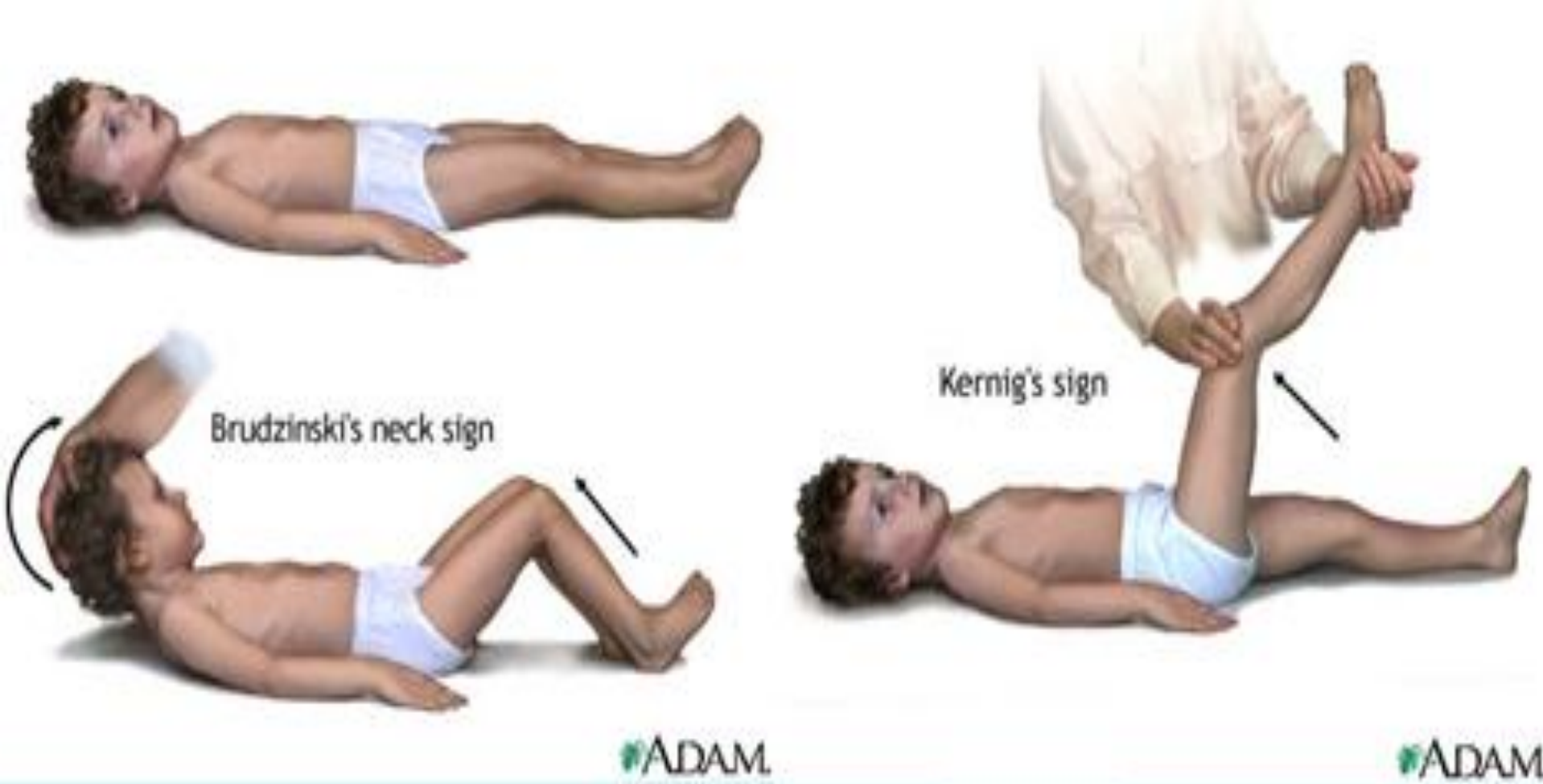
تكون الطبقة الحنونية العنكبوتية محتقنة ومرتشحة بخلايا التهابية وتتشكل طبقة رقيقة من القيح وهذه قد تتعضى لاحقا لتشكل الالتصاقات.

قدتسبب هذه الالتصاقات حدوث انسداد امام الجريان الحر للسائل الدماغي الشوكي مؤديا لحدوث استسقاء الدماغ أو قد تؤدي لإصابة وأذية الأعصاب القحفية عند قاعدة الدماغ .يرتفع ضغط السائل الدماغي الشوكي بسرعة ويزداد محتواه من البروتين ويكون هناك ارتكاس خلوي يختلف بنمطه وشدته حسب طبيعة الالتهاب والعامل المسبب.

إن التهاب باطنة الشريان في الشرايين السحائية الرقيقة التي تمر عبر النتحة السحائية قد يؤدي لحدوث احتشاء دماغي ثانوي.

(١): الأعراض والعلامات:

- يأخذ المرض عادة سيراً خاطفاً حيث تشتد الأعراض وتصل ذروتها خلال ٢٤ ساعة، وتتضمن التظاهرات السريرية: الحمى، الصداع، الغثيان والإقياء، صلابة نقرة، رهاب الضياء، لكن قد تغيب هذه التظاهرات خاصة عند الرضع وكبار السن وعند المرضى ضعيفي المناعة، ونجد بالفحص السريري صلابة النقرة، علامة كيرنغ، برودزنسكي، تغير الحالة العقلية (تخليط ذهني، وسن)، ويشير الطفح الفرفري الذي يشمل الجذع والأطراف عادة إلى التهاب السحايا بالسحائيات، أما عند الرضع فنجد إنتباج اليافوخ، رفض الرضاعة، ميل للنوم.



~ Flexion of the neck produces flexion of the hips and knees

~ Inability to extend the leg when the thigh is flexed on the abdomen without extreme pain

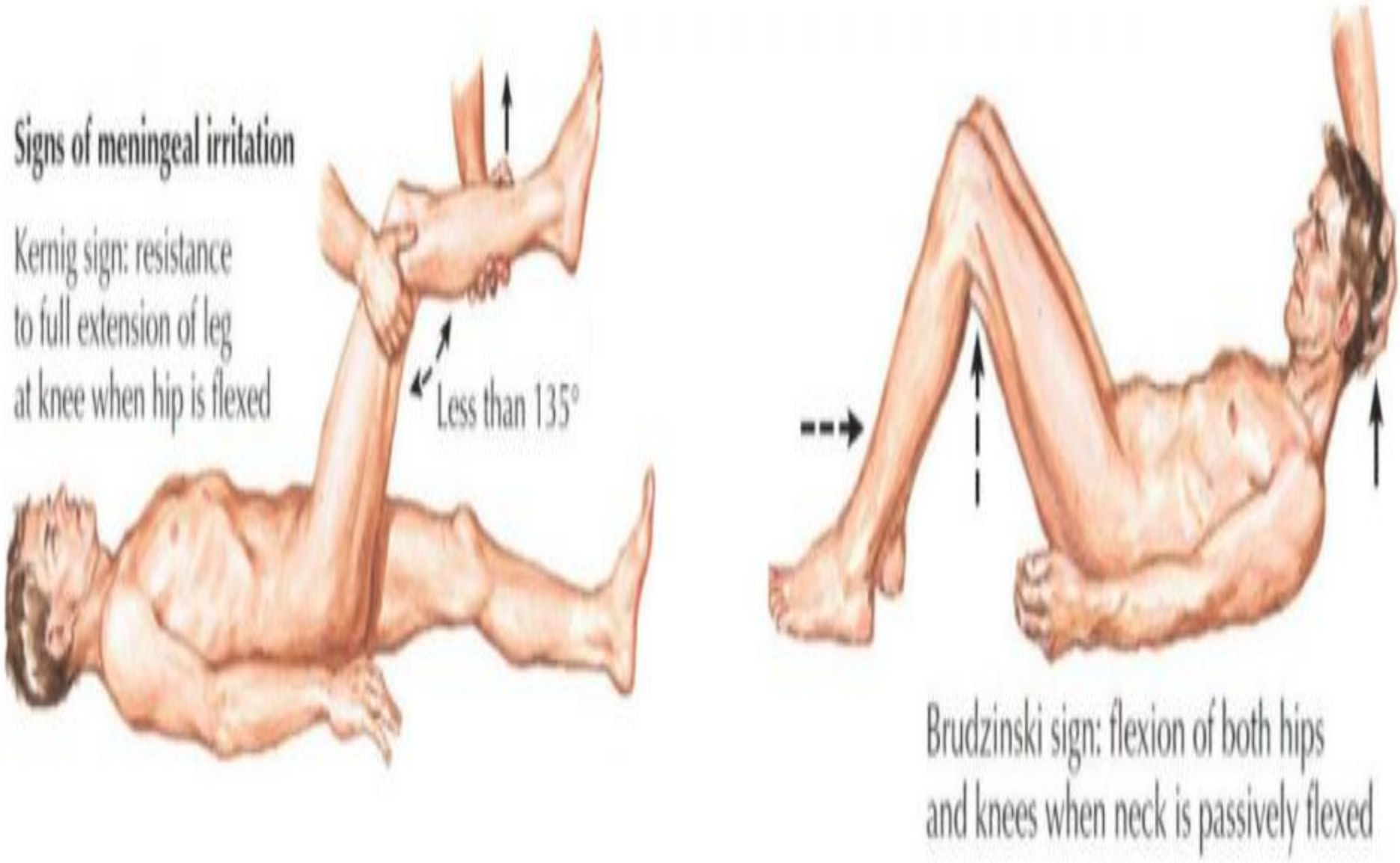


Figure 1: Kernig's and Brudzinski's signs of meningeal irritation. *From: Netter's Atlas of Human Anatomy*

(٢): التقييم المخبري والتشخيص:

- يبدي تعداد الكريات البيض ارتفاعاً كبيراًعلى حساب المعتدلات
- ، ويفيد إجراء زرع الدم لكن يجب البدء بالعلاج بالصادات فوراً دون انتظار نتائج الزرع ويعتبر البزل القطني وتحليل السائل الدماغي الشوكي (س.د.ش) من أهم الاستقصاءات من أجل إثبات التشخيص وتحديد العامل الممرض وتحري الحساسية للصادات وتجدر الإشارة إلى أنه في حال وجود أحد التظاهرات التالية:(فقد وعي – علامات بؤرية – وذمة حليمة في العصب البصري) يجب إجراء طبقي مقطعي للدماغ قبل البزل القطني ويعتبر البزل القطني مضاد استطباب في حال وجود آفة شاغلة للحيز أو إنتان مكان البزل.
- والجدول التالي يظهر القيم الطبيعية للسائل الدماغي الشوكي وكذلك مقارنة لنتائج البزل بين التهاب السحايا الجرثومي والفيروسي.

س.د.ش	الطبيعي	التهاب سحايا جرثومي	التهاب سحايا فيروسي
اللون	صافي	عكر	صافي عادة
الخلايا /ملم٣	لمفاويات أقل من (٥) خلايا	عدلات أكثر من (١٠٠٠)	لمفاويات (٢٥ – ٥٠٠)
البروتين ملغ/د.ل	١٥ – ٤٥	أكثر من ١٠٠	ارتفاع خفيف ١٠٠>
السكر ملغ/د.ل	٦٦% من سكر الدم	ناقص	طبيعي

(٣): العلاج:

- تتضمن المعالجة الإجراءات الداعمة والإسراع بإعطاء جرعات عالية من الصادات الوريدية باكراً ما أمكن عند الاشتباه بالتهاب السحايا الجرثومي حتى يتم تحديد العامل المسبب، وتعتمد المعالجة التقليدية على تلوين غرام المطبق على س.د.ش فإذا لم يتم العثور على كائنات ممرضة يوصى بإعطاء السيفالوسبورينات من الجيل الثالث بجرعة عالية (سفترياكسون ٢غ وريدي كل ١٢ ساعة أو سيفوتاكسيم ٢غ وريدي كل ٤ ساعات) مع الفانكومايسين (١غ تسريب وريدي كل ١٢ ساعة) ويجب إضافة الأمبيسللين ٢غ وريدي كل أربع ساعات عند كبار السن ومثبطي المناعة.كما يستطب الفانكومايسين والسيفتازيديم (٢غ وريدي كل ٨ ساعات) في الالتهاب الناجم عن العمليات الجراحية العصبية أو بعد رض على الرأس، وينبغي تعديل أنظمة العلاج التجريبي عند ظهور نتائج الزرع والتحسس.
- الستيروئيدات: يوصى بالديكساميثازون ١٠ملغ وريدي كل ٦ ساعات لمدة ٤ أيام قبل المعالجة البدئية بالصادات أو خلالها من اجل إنقاص الاختلاطات العصبية.

26.79 Chemotherapy of bacterial meningitis when the cause is known

Pathogen	Regimen of choice	Alternative agents
N. meningitidis	Benzylpenicillin 2.4 g IV 6 times daily for 5–7 days	Cefuroxime, ampicillin Chloramphenicol*
Strep. pneumoniae (sensitive to β-lactams, MIC < 1 mg/L)	Cefotaxime 2 g IV 4 times daily *or* ceftriaxone 2 g IV twice daily for 10–14 days	Chloramphenicol*
Strep. pneumoniae (resistant to β-lactams)	As for sensitive strains but add vancomycin 1 g IV twice daily *or* rifampicin 600 mg IV twice daily	Vancomycin *plus* rifampicin* Moxifloxacin Gatifloxacin
H. influenzae	Cefotaxime 2 g IV 4 times daily *or* ceftriaxone 2 g IV twice daily for 10–14 days	Chloramphenicol*
L. monocytogenes	Ampicillin 2 g IV 6 times daily *plus* gentamicin 5 mg/kg IV daily	Ampicillin 2 g IV 4-hourly *plus* co-trimoxazole 50 mg/kg daily in two divided doses
Strep. suis	Cefotaxime 2 g IV 4 times daily *or* ceftriaxone 2 g IV twice daily for 10–14 days	Chloramphenicol*

*For patients with a history of anaphylaxis to β-lactam antibiotics.
(MIC = minimum inhibitory concentration)

التهابات السحايا الجرثومية المتكررة

- غالباًمايشير الى وجود اتصال مابين المسافة تحت العنكبوتية والجلد.
- وقد يترافقمع اضطرابات خلقية في الجمجمة اوالام الجافية مثل:الجيب الجلدي على الخط المتوسط القحفي او القطني العجزي،قيلة سحائية نخاعية،(سلبيات الغرام غالباً)
- إن الاتصال مع الجيوب جانب الانف او البلعوم الأنفي أو الاذن الوسطى ينجم عادة عن كسور في الجيوب جانب الأنف او الصفيخة المصفوية أو العظم الصخري على التوالي.(السبب المحدث هنا هو المكورات الرئوية بمعظم الحالات).
- في حالة التهاب السحايا المتكرر يجب البحث عن البؤر جانب السحايا،رضوض رأس سابقة،الخلل المناعي.

يترافق الخلل المناعي بتكرر التهاب السحايا ويشمل:

- ١-استئصال الطحال.
- ٢-نقص الغاما غلوبولين.
- ٣-الابيضاض واللمفوما.
- ٤-اعتلالات الخضاب الأخرى.
- ٥-فقرالدم المنجلي.
- ٦-عوز المتممة.
- وفي بعض الحالات لايكشف سبب واضح.

KEY FACTS

- ✓ *Neisseria meningitidis* infection often begins with a mild upper respiratory tract illness, which may disseminate into the bloodstream and leads to a petechial rash that often occurs around the same time as fever and meningeal signs
- ✓ Meningococcal immunization is recommended for military recruits; college students living in dormitories; pilgrims from Hajj, Saudi Arabia; and patients with terminal complement component deficiency or asplenia

KEY FACTS

- ✓ Acute bacterial meningitis is an infectious disease emergency
- ✓ In adults, the most common cause of community-acquired meningitis is *Streptococcus pneumoniae*
- ✓ Computed tomography before lumbar puncture is indicated in the case of suspected meningitis with the following characteristics: patient age >60 years, immunocompromise, new-onset seizures, papilledema, altered consciousness, or focal neurologic deficits
- ✓ Typical characteristics of CSF in bacterial meningitis include cell count of 1,000–5,000/mcL and glucose level <40 mg/dL
- ✓ In bacterial meningitis, the differential blood cell count is likely to show a high proportion of neutrophils

ب: التهاب السحايا الفيروسي الحاد

- أقل شدة من التهاب السحايا الجرثومي، يسبقه غالباً وجود أعراض تنفسية علوية أو التهاب في البلعوم وتتضمن التظاهرات السريرية: الحمى والصداع والحالة السحائية ورهاب الضياء، التشخيص يكون بإجراء البزل القطني وملاحظة كثرة اللمفاويات كما أن P.C.R المجرى على س.د.ش يمكن أن يكشف الفيروس المسبب، المعالجة داعمة والمرض محدد لذاته.

٢: التهاب السحايا تحت الحاد Subacute meningitis

- يعزى عادة لخمج بالعصيات السلية أو الفطور ويختلف عن التهاب السحايا القيحي في كون
- الأعراض والعلامات أقل حدة ودرجة الارتكاس الالتهابي أقل شدةً وسير المرض أكثر طولاً.

ثانياً- التهاب الدماغ الفيروسي

- مرض حموي حاد يصيب البرانشيم الدماغي ويسببه العديد من الفيروسات أهمها: الفيروسات المعوية وفيروسات الاربو – HSV1 - EBV– CMV– HIV– الحصبة... وسنلقي الضوء على التهاب الدماغ بالعقبول البسيط النمط الأول HSV1 لأنه المسبب الأكثر أهمية لالتهاب الدماغ المميت والتشخيص المبكر هام جداً كون العلاج متوفراً.

التهاب الدماغ بالعقبول البسيط HSV1:

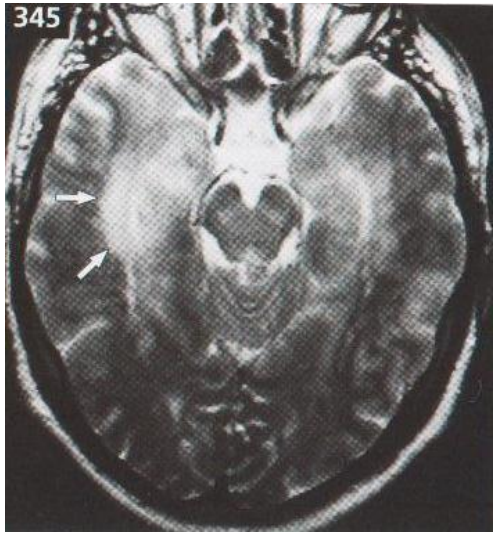
- هو التهاب دماغ نخري حاد مميت في ٣٠ – ٧٠ % من الحالات، العامل المسبب هو فيروس الحلأ البسيط النمط الأول الذي يصل إلى الدماغ من خلال غصون العصب مثلث التوائم مما ينجم عن ذلك توضع الالتهاب في الفصوص الجبهية والصدغية والحجاجية.

١: التظاهرات السريرية

- يبدأ المرض بأعراض مشابهة للنزلة الوافدة ثم يتلو ذلك تطوراً سريعاً لعلامات تخريش سحائي، صداع وغثيان وإقياء، رهاب ضياء، إضافة إلى تبدل في مستوى الوعي، هذيان وتخليط وسوء توجه واضطرابات سلوكية وتبدلات بالشخصية، علامات عصبية بؤرية واختلاجات.

٢ : التشخيص

-
- التشخيص الافتراضي من أجل المعالجة يمكن أن يجرى مرتكزاً على السريريات والرنين والبزل القطني.
- فحص س.د.ش يبدي صيغة مشابهة لالتهاب السحايا الفيروسي (خلايا لمفاوية مع ارتفاع معتدل للبروتين وسكر طبيعي أو ناقص قليلاً) وقد نجد خلايا حمر في حالات قليلة ويفيد إجراء P.C.R للحلأ البسيط على عينة س.د.ش وهو ايجابي عادةً في اليوم الثالث ويملك حساسية ٩٥% ونوعيته تصل حتى ٩٨%.
- تخطيط كهربائية الدماغ EEG يبدي ذرى بطيئة متقطعة قليلة الارتفاع متوضعة في الناحية الصدغية.
- الطبقي المقطعي للدماغ C.Tونلاحظ بعد أسبوع من بدء الالتهاب في ٥٠ – ٦٠% من الحالات منطقة ناقصة الكثافة جدارية وصدغية لها تأثير كتلي.
- الرنين المغناطيسي للدماغ M.R.I ويظهر بعد مرور ٢٤ ساعة في معظم الحالات مناطق ناقصة الإشارة في الزمن الأول وزائدة الإشارة في الزمن الثاني في الناحية الجبهية الصدغية محاطة بوذمة وتعزز الحقن، ونشاهد أحياناً مناطق مبعثرة من النزوف تشغل الأقسام السفلية للفصوص الجبهية والصدغية.
- خزعة الدماغ تستطب في حالات قليلة جداً وهي وسيلة أكيدة للتشخيص.



الشكل (٦) رنين مغناطيسي للدماغ – في الزمن الثاني T2– التهاب دماغ بالحلأ البسيط
لاحظ زيادة الإشارة أنسي الفص الصدغي، في الأيمن (الأسهم) أشد من الأيسر
(Clinical Neurology -Graeme J. Hankey, Joanna M. Wardlaw – page 292)

٣: العلاج

- _الأسيكلوفير ويجب إعطاؤه للمريض باكراً ما أمكن في جميع الحالات المشتبه بها دون انتظار الإثبات المخبري للتشخيص ويعطى تسريب وريدي بجرعة ١٠ملغ/كغ/كل ٨ ساعات/لمدة ١٠-١٤ يوم.ولمدة ٢١يوم عند مثبطي المناعة.
- يجب الإنتباه الى حدوث سمية كلوية.
- _الستيروئيدات من أجل إنقاص الوذمة الدماغية وتخفيض التوتر ضمن القحف لكنها قد تفاقم المرض وتزيد فوعة الفيروس.
- _مراقبة مستمرة للضغط والتنفس ومعالجة النوب الصرعية بجرعات عالية من مضادات الاختلاج.

٤: الإنذار

- الإمراضية والوفاة متعلقة بعمر المريض وحالة الوعي عند تطبيق الأسيكلوفير فإذا كان المريض غير واعياً (باستثناء غياب الوعي بعد نوبة اختلاج) فالإنذار سيء أما إذا تم تطبيق الأسيكلوفير خلال أربعة أيام من بدء المرض وكان المريض صاحياً فان نسبة النجاة والبقيا تتجاوز ٩٠% وبإعادة التقييم لهؤلاء الناجين بعد عامين لوحظ أن ٣٨% منهم عاشوا حياة طبيعية ولم يعانوا من عقابيل بينما ٥٣% توفوا أو عانوا من عقابيل عصبية شديدة.

ثالثاً- إنتانات أخرى

- ***١ : الخراجات***
- **أ: الخراجة الدماغية**
- **(١): التعريف:** الخراجة الدماغية Brain abscess هي إنتان موضع ضمن برانشيم الدماغ يبدأ كمنطقة موضعة من التهاب الدماغ تتطور إلى تجمع قيحي محاط بمحفظة جيدة التوعية هذا الإنتان ثانوي تالي لبؤرة قيحية في مكان آخر من الجسم (أذن وسطى، الجيوب المجاورة للأنف، الإنتانات الرئوية القيحية المزمنة) وفي ١٠% من الحالات يكون سبب الخراجة الدماغية إنتان خارجي ناجم عن أذيات القحف النافذة أو عمل جراحي ضمن القحف.

- **(٢): السببيات etiology:**

خراجة الدماغ عبارة عن أخماج مختلطة هوائيات - لاهوائيات وان أكثر الجراثيم مشاهدة هي العقديات في ٧٠% من الحالات.

- **(٣): المظاهر السريرية**
- تتظاهر الخراجة بأعراض مشابهة للورم لكنها تترقى بشكل أسرع حيث إن مدة الأعراض أسبوعين أو أقل ويكون العرض البدئي والأشيع هو الصداع، ومن الممكن مشاهدة أعراض وعلامات ارتفاع توتر ضمن القحف إضافة إلى أعراض وعلامات بؤرية تعتمد على مكان توضع الخراج وتجدر الإشارة إلى أن الحمى وارتفاع البيض ليست علامات شائعة للخراجة الدماغية.

(٤): التشخيص

- من أهم الاستقصاءات التشخيصية: الطبقي المقطعي والرنين المغناطيسي للدماغ.
- يبدي الطبقي المقطعي للدماغ منطقةً ناقصة الكثافة محاطة بحلقة تعزز التباين وجداراً رقيقاً (تفرق شعاعياً عن الورم الذي جداره سميك وحوافه غير منتظمة).
- الرنين :يظهر في الزمن الأول T1منطقة ناقصة الإشارة محاطة بمحفظة تعزز الحقن، وفي الزمن الثاني T2تكون المحفظة ناقصة الإشارة وتظهر الوذمة المحيطية بشكل أفضل.
- الاستقصاءات الأخرى الواجب إجراؤها: زرع دم، سرعة تثفل ESR، صورة بسيطة للصدر CX-R
- ويتضمن التشخيص التفريقي: أورام سلية، غليوما، انتقالات، خراجات فطرية، داء المقوسات، ورم دموي تحت الجافية، احتشاء تحت حاد للنوى القاعدية أو المهاد.

(٥): العلاج

- تغطية واسعة بالصادات الوريدية (بانتظار نتائج الزرع) بالمشاركة مع التفجير الجراحي مع العلم أن الصادات تفيد في المرحلة الباكرة للخراج قبل تشكل المحفظة وتعطى فترة ٤ – ٦ أسابيع على الأقل.
- ٢٠-٢٤ مليون وحدة بنسلين G + كلورامفينكول أو مترونيدازول ٥٠٠ ملغ كل ٦ ساعات + سيفالوسبورينات جيل ثالث (سفترياكسون ٢غ وريدي كل ١٢ ساعة، أو سيفوتاكسيم ٢غ وريدي كل ٤ ساعات) وفي حال التحسس أو المقاومة للبنسلين ومشتقاته يعطى الفانكومايسين ١غ تسريب وريدي كل ١٢ ساعة.
- وفي حال التهديد بالانفتاق نستعمل المانيتول والديكساميثازون وإذا سببت الخراجة استسقاءً انسدادياً يجب إزالتها أو رشفها ونزح البطينات بشكل خارجي مؤقتاً.
- أما الاستئصال الجراحي الكامل للخراجة فيستطب إذا كانت الخراجة وحيدة، مع محفظة، سطحية، أو متوضعة بالحفرة الخلفية، وإذا كانت الخراجة عميقة يتم رشفها.

جامعة حماه – كلية الطب البشري
السنة الخامسة
الأمراض العصبية
الدكتور عبد الناصر صليعي

امراض العضلات الهيكلية (الإرادية)

الوصف الشكلي للعضلة الهيكلية الطبيعية :

تتكون العضلة الهيكلية من عدد كبير من الألياف العضلية التي تنفصل عن بعضها البعض بنسيج ضام يدعى غمد الحزمة الباطن (endomysium) و تنتظم في حزم (fasciculi) و التي تتوازى فيها الألياف الفردية مع بعضها البعض .

كل حزمة لها غمد من النسيج الضام يدعى الحزمة الظاهر (Primysium) و العضلة نفسها تتكون من عدد من الحزم التي ترتبط مع بعضها و تحاط بغمد من النسيج الضام (epimysium) يدعى صفاق العضلة .

إن الأغلفة الثلاثة (الأغماد) تتركب من نسيج ضام غني بالأوعية الدموية و الخلايا الشحمية .

الليف العضلي :

عبارة عن خلية متعددة النوى ضخمة لها :

١- غشاء خارجي : غمد الليف العضلي Sarcolemma .

٢- وهيولي : هيولي عضلية Sarcoplasm .

٣- ضمنها تستقر الليفات العضلية Myofibrils كل ليف عضلي له صفيحة إنتهائية تعادل تقريبا نصف طوله .

٤- تحتوي الخلية أيضا على متقدرات ، شبكة هيولية باطنة ، واجسام ريبية و هذه كلها مقومات (مكونات) خلوية إعتيادية (توجد بكل خلية) .

أما الشحوم ، الغليكوجين ، الأنظيمات ، الغلوبين العضلي تستقر جميعها ضمن الهيولي العضلية و المكونات المتعلقة بها .

الوصل العصبي العضلي :

يتحقق التقلص العضلي بواسطة السيالة العصبية و يتلقى كل ليف عضلي فرع عصبي من جسم الخلية المحركة في القرن الأمامي للنخاع الشوكي أو من النويات الحركية للعصب القحفي .

عندما يصل الليف العصبي إلى العضلة يفقد غمد النخاعين و أما الليف العصبي (غمد شوان) فإنه يندمج مع غمد الليف العضلي و تحت هذا الأخير ينتشر المحور العصبي ليشكل الصفيحة الإنتهائية الحركية .

الليف العصبي مع نهاياته + الألياف العضلية التي يزودها (يتصل معها) تسمى الوحدة الحركية

إن الوصل العصبي العضلي هو النقطة التي بها يتأثر النقل العصبي العضلي . تنفصل الصفيحة الانتهائية الحركية عن الهيولى العضلية بواسطة الفاصل المشبكي عندما تمر السيالة الكهربائية عبر المحور العصبي نحو الأسفل و ينتج كمون الصفيحة الإنتهائية بواسطة هذا التحرر للاستيل كولين و عندما يصل إلى عتبة معينة يحدث كمون عمل و يسبب التقلص .

إن أنظيم الكولين استراز يتواجد بتركيز كبير في الصفيحة الانتهائية الحركية و هو يقوض الاستيل كولين و هذا ما يجعل نبضة عصبية واحدة تثير تقلص عضلي واحد .

الفحص السريري :

لا يوجد حثل عضلي يؤثر على كل المجموعات العضلية .

إن وصف (توزع) الضعف العضلي و الضمور أو الضخامة العضلية يساعد على التشخيص و تصنيف الاضطراب العضلي .

بعض النقاط التي يجب أن تستخلص من القصة المرضية :

- فيما إذا كان التعب العضلي يحدث مع الجهد أو يظهر أثناء الراحة . وهذا ليس خاصاً (نوعياً) لمرض عضلي و لكن ممكن أن يشير إلى عيب في النقل العصبي العضلي .

- المهام (الواجبات) التي يصعب القيام بها بشكل خاص :

الضعف الداني : صعوبة في صعود الدرج .

صعوبة في رفع اليدين فوق الرأس .

صعوبة في تمشيط الشعر .

الضعف القاصي : أصابيع القدم أثناء المشي ، ضعف اليدين مثال: عدم القدرة على إدارة مقبض الباب أو إدارة مفتاح السيارة .

- سرعة بدء الضعف (فيما إذا كان حاد ، تحت الحاد ، مزمن) .

- الآلام العضلية التي تحدث أثناء الراحة .

- الآلام العضلية و المعص (كإغلاق قبضة اليد) يعود للاسترخاء ببطء (تأتر العضل = تشنج العضل الوتري Myotonia) .

- وجود قصة عائلية لمرض عضلي أو اضطرابات متعلقة به .

الفحص يجب أن يركز على :

- ملاحظة وجود ضخامة و توزع الضمور و الضعف و درجة الضعف طبقاً لسلم M R C (Medical Research Council) :

٠- لايوجد تقلص عضلي .

١- تقلص خفيف بالعضلات دون حركة حول المفصل .

٢- الحركة بعد حذف الجاذبية .

٣- الرفع ضد الجاذبية

٤- تحت الطبيعي .

٥- قوة كاملة .

- جس العضلات لتجري وجود الإيلام .

- القرع لتحديد وجود غياب تأتر العضل (تشنج العضل التوتري)

- فحص المنعكسات : في البدء تكون طبيعية و ثم يمكن أن تتغير عندما يصبح الضمور و الضعف بيناً فيحدث نقص بالمنعكسات .

- الفحص السريري العام أساسي لأن المرض العضلي يمكن أن يكون انعكاس لمرض استقلابي مستبطن أو مرض غدي أو تنشؤي أو اضطرابات بالنسيج الضام مثال : زيادة التصبغات في داء أديسون و الطفح الوجني في الذئبة الحمامية الجهازية و ضخامة الكبد و الطحال في مرض الكبد الكحولي .

الحثول العضلية هي اعتلالات عضلية محددة وراثياً تتصف بحدوث تنكس مترقي و ضمور عضلي .

الآلية الامراضية للحثول العضلية ما تزال مجهولة .

التصنيف :

يعتمد على نمط الوراثة (مرتبطة بالجنس ، جسمية) وعلى الصورة السريرية .

: مرتبط بالصبغي X مقهور :

- دوشين Duchenne .
- بيكر Becker
- إمري دريفيوس Emery – Drifuss .

جسمي قاهر :

- نموذج وجهي كتفي عضدي facioscpulohumeral .
- نموذج شظوي كتفي Scaouloperneal .
- نموذج تأتري (تشنجي) Myotonic .
- نموذج بلعومي عيني Oculopharyngeal .

جسمي مقهور :

- حثل زنار الأطراف Limb girdle .

Table 24–8. The muscular dystrophies.[1]

Disorder	Inheritance	Age at Onset (years)	Distribution	Prognosis	Genetic Association
Duchenne type	X-linked recessive	1–5	Pelvic, then shoulder girdle; later, limb and respiratory muscles.	Rapid progression. Death within about 15 years after onset.	Xp21 Dystrophin (loss of functional expression)
Becker	X-linked recessive	5–25	Pelvic, then shoulder girdle.	Slow progression. May have normal life span.	Xp21 Dystrophin (reduced functional expression)
Limb-girdle (Erb)	Autosomal recessive, dominant or sporadic	10–30	Pelvic or shoulder girdle initially, with later spread to the other.	Variable severity and rate of progression. Possible severe disability in middle life.	Multiple
Facioscapulo-humeral	Autosomal dominant	Any age	Face and shoulder girdle initially; later, pelvic girdle and legs.	Slow progression. Minor disability. Usually normal life span.	4q35
Emery-Dreifuss	X-linked recessive or autosomal dominant	5–10	Humeroperoneal or scapuloperoneal.	Variable.	Xq28; Emerin (X-linked) 1q21.2; Laminin A/C (chromosome 1) Others
Distal	Autosomal dominant or recessive	40–60	Onset distally in extremities; proximal involvement later.	Slow progression.	14q12; Myosin heavy chain 7 2p13 Dysferlin
Ocular	Autosomal dominant (may be recessive)	Any age (usually 5–30)	External ocular muscles; may also be mild weakness of face, neck, and arms.		
Oculopharyngeal	Autosomal dominant	Any age	As in the ocular form but with dysphagia.		14q11.2–q13 Poly (A)-binding protein-2
Myotonic dystrophy	Autosomal dominant	Any age (usually 20–40)	Face, neck, distal limbs.	Slow progression.	19q13.2-q13.3; Dystrophia myotonica protein kinase 3q13.3-q24; Zinc-finger protein-9

[1]Not all possible genetic loci are shown.

حثل دوشين DUCHENNE DYSTROPHY

حثل دوشين هو الشكل الأشيع للحثل العضلي . هذا الأضطراب هو وراثي مرتبط بالصبغي X مقهور في نمط الوراثة و هذا يعني أن 50% من الإناث هن حاملات (XX) و ٥٠% من نسل الذكور يمكن أن تصاب (XY) لكن في متلازمة تورنر (XO) يمكن أن تصاب الإناث بحثل دوشين . وإصابة الإناث يمكن أن تحدث أيضاً بشكل نادر في الشكل الجسمي المقهور النادر (غير المرتبط بالصبغي X) من حثل دوشين .

إن معدل حدوث الطفرات في هذا المرض mutation rate هو أكبر مما هو عليه أي مرض وراثي آخر مرتبط بالصبغي X و هذا هو سبب العدد الكبير للحالات الإفرادية (٥٠%).

معدل وقوع المقدر : ١ لكل ٤٠٠٠ ولادة ذكر حي .

المظاهر السريرية :

تأخر التطور الحركي شائع ففي عمر ١٨ شهر فقط ٥٠% من المصابين يستطيعون المشي . الموجودات السريرية تحدث قبل عمر ٥ سنوات . في البدأ تحدث إصابة العضل الداني :

- إصابة عضلات الالية و مربعة الرؤوس --: مشية متهادية (مشية البطة) Waddling gait .
- إصابة عضلات الزنار الكتفي و أعلى العضد .
- إصابة العضلات المحورية ---: وضعية مائلة للظهر .

تابع المظاهر السريرية :

الطفل في المرحلة البدائية للمرض لا يستطيع صعود الأدراج أو النهوض من على كرسي منخفض و عند محاولة النهوض من على الأرض يقوم (بالتسلق على نفسه) وهذه تدعى علامة غور Gower (ليست مشخصة لهذا المرض لكن تشير إلى ضعف بعضلات الحوض) .

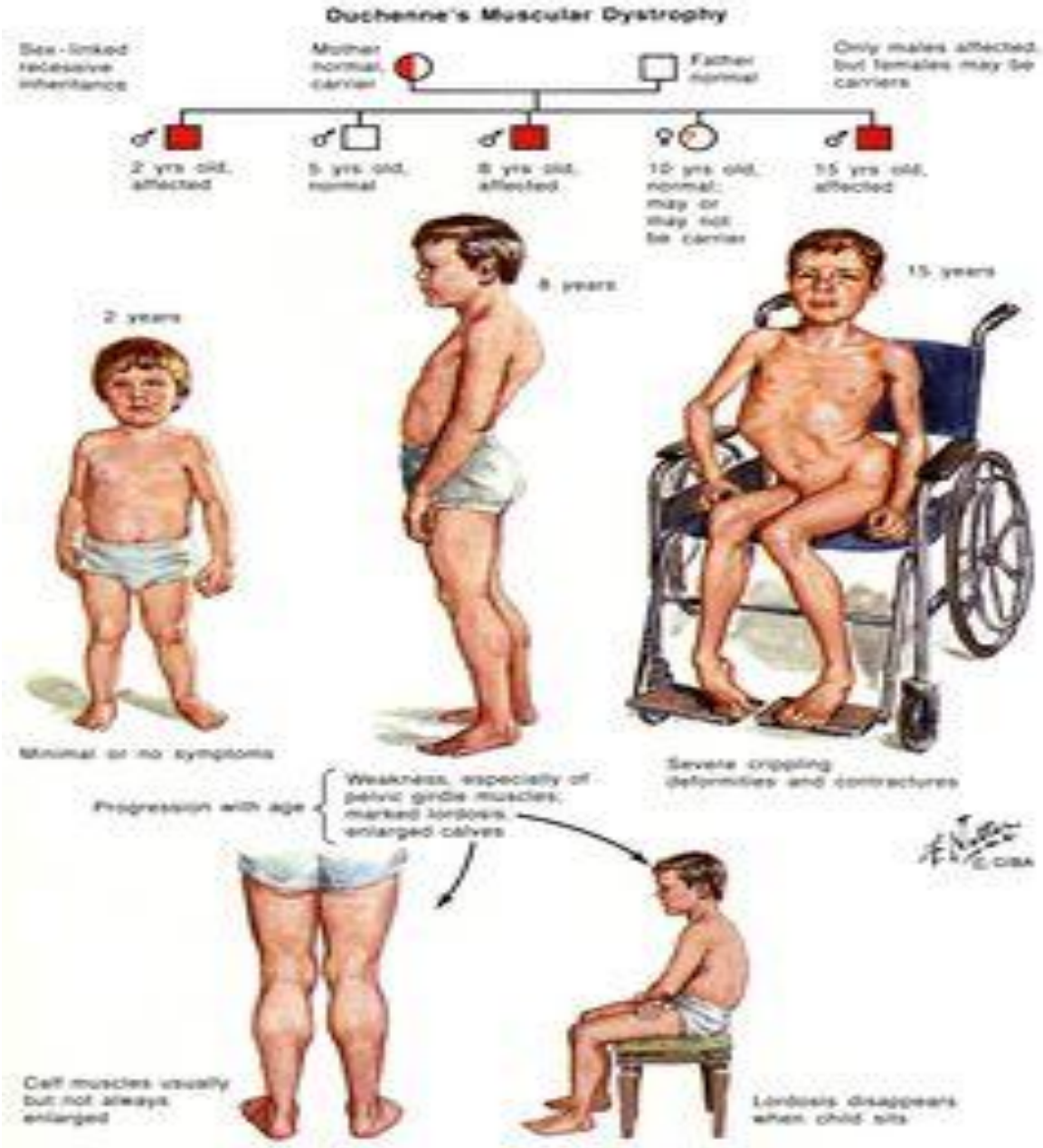
تحدث ضخامة عضلية كاذبة في ٨٠% من الحالات و تتضخم العضلة الساقية بشكل شائع و تكتسب قساوة مطاطية . تصاب العضلة مربعة الرؤوس و الدالية و اللسان كذلك يمكن أن يتأثر . ينخفض معدل الذكاء عند الذكور IQ عن الطبيعي بالنسبة لأقران الطفل بـ ١٥-٢٠ نقطة و أحياناً يحدث تخلف عقلي شديد .

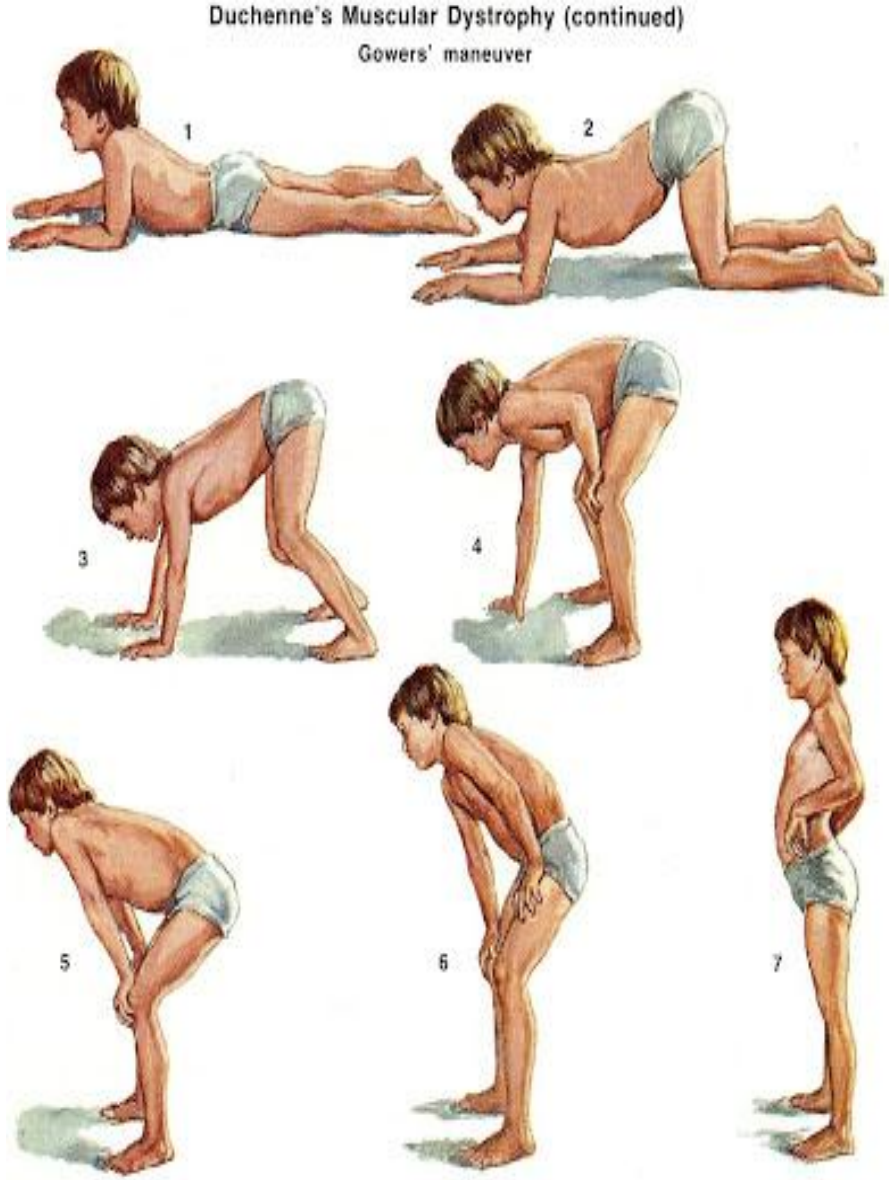
التطور :

بين سن ٧-١٢ سنة لا يستطيع الطفل المشي لمسافة طويلة و الضعف العضلي ينتشر ليشمل الأقسام البعيدة من الأطراف . يحدث جنف حدبي (جنف مع حدب) مع ضائقة تنفسية Respiratory Distress و إصابة العضلة القلبية .

في عمر ٢٠ سنة : تحدث إنتانات صدرية وقصور قلبي و إضطرابات نظم مع تقفع عضلي (انقباض دائم) شديد و يصبح المريض في هذه المرحلة طريح الفراش .

يندر البقاء على قيد الحياة بعد منتصف العشرينات .


Duchenne's Muscular Dystrophy
Sex-linked recessive inheritance
Mother normal, carrier
Father normal
Only males affected, but females may be carriers
2 yrs old, affected
5 yrs old, normal
8 yrs old, affected
10 yrs old, normal; may or may not be carrier
15 yrs old, affected
2 years
8 years
15 years
Minimal or no symptoms
Severe crippling deformities and contractures
Progression with age
Weakness, especially of pelvic girdle muscles; marked lordosis; enlarged calves
Calf muscles usually but not always enlarged
Lordosis disappears when child sits
© CIBA


Duchenne's Muscular Dystrophy (continued)
Gowers' maneuver
1
2
3
4
5
6
7

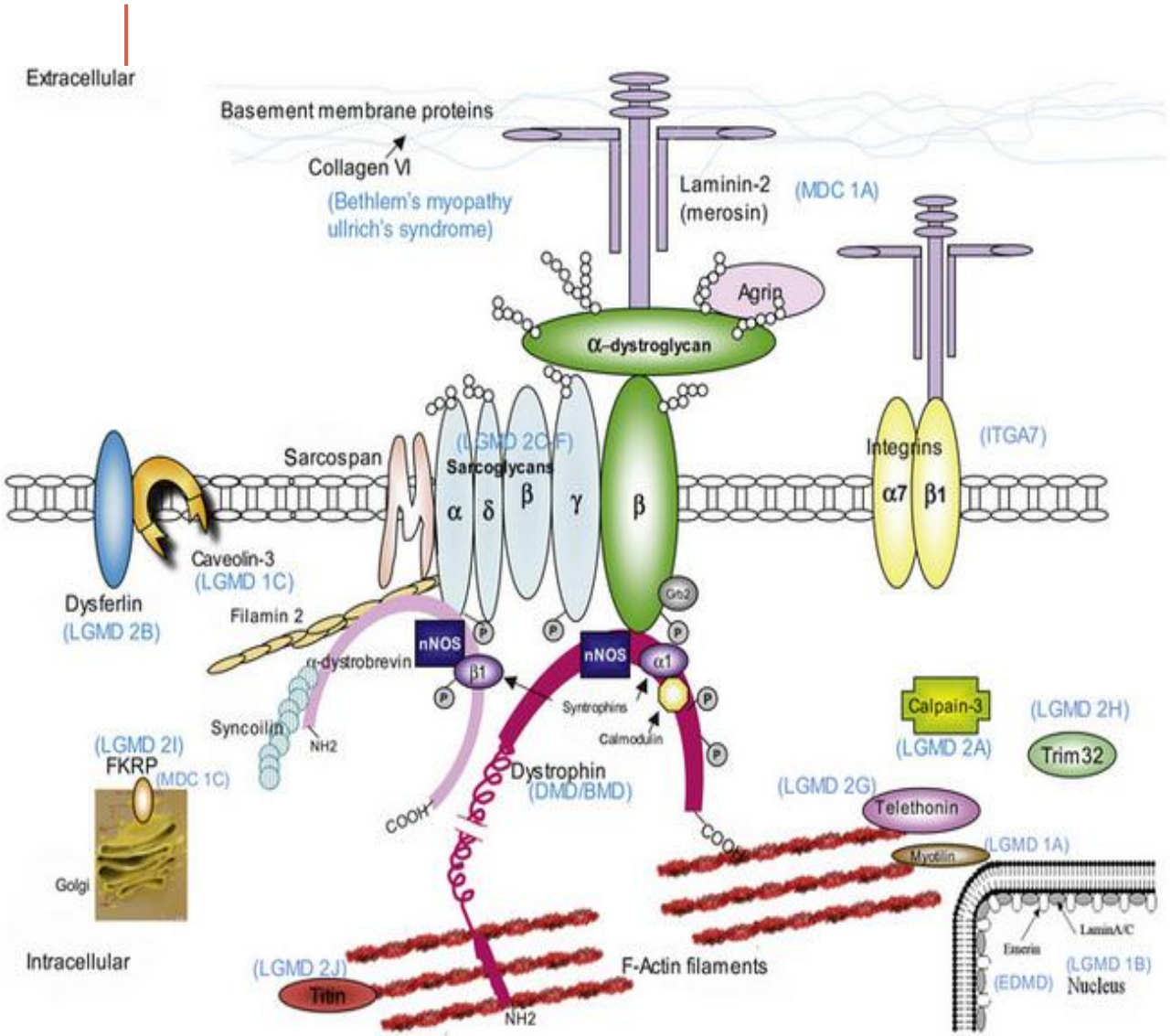
الاستقصاءات :

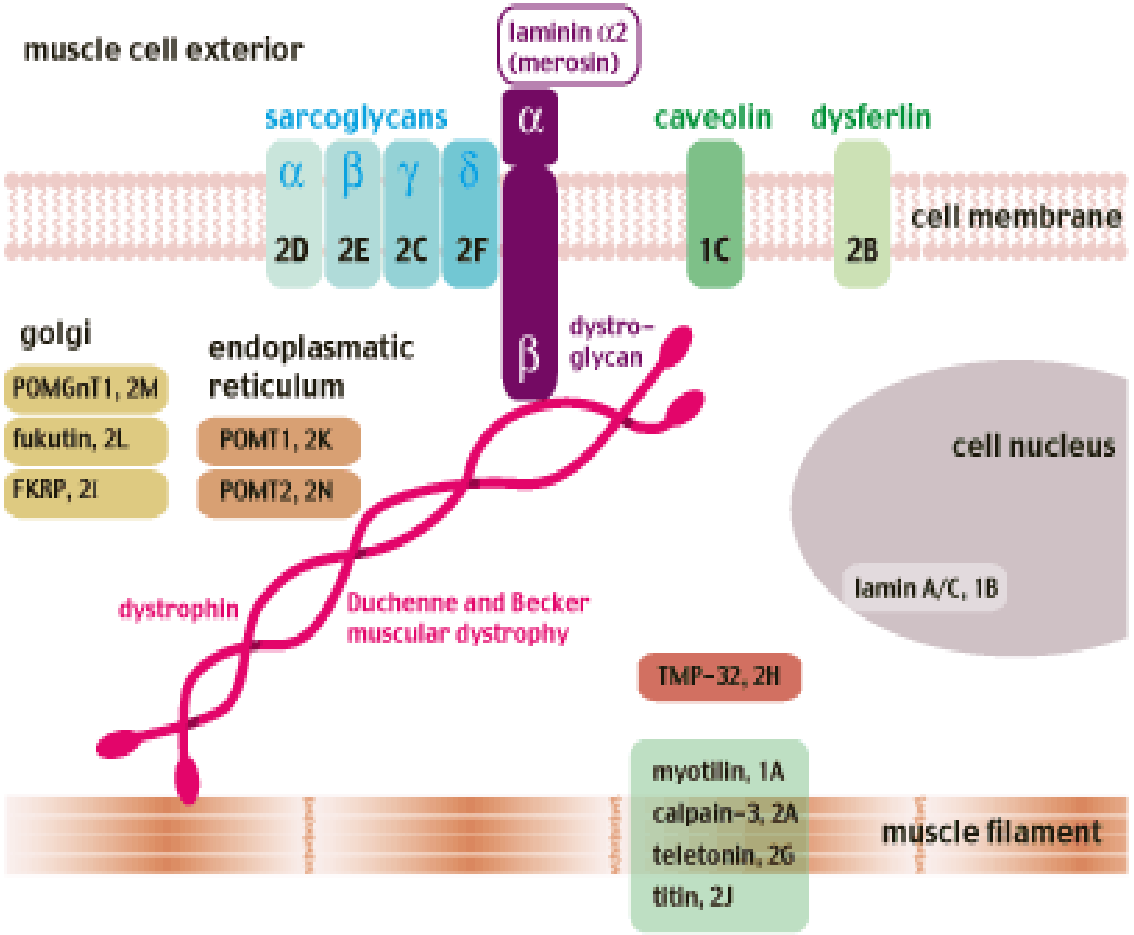
- **أنظيمات العضلات :** يرتفع الكرياتين فوسفور كيناز CPK إلى (١٠-١٠٠)ضعف الطبيعي خاصة بالمراحل الباكرة و يرتفع هذا الأنزيم أيضاً عند الولادة و بشكل هام يرتفع في الأنثى الحاملة و يعتبر كاشف مساعد لحاملات المرض وراثياً .

-تخطيط العضلات الكهربي (EMG): يدعم التشخيص و يمكن أن يكون هام للتحقق من الحالات الباكرة المشكوك بها دون وجود قصة عائلية كما هي الحال عند حدوث طفرة تلقائية مع العلم أن تخطيط العضلات الكهربي لا يكشف الحملة الوراثيين .

- خزعة العضلات : والدراسة النسيجية والتي تظهر غياب بروتين الديستروفين .

-دراسة جينية D NA.


Extracellular
Basement membrane proteins
Collagen VI
(Bethlem's myopathy
ullrich's syndrome)
Laminin-2
(merosin)
(MDC 1A)
Agrin
α-dystroglycan
Sarcospan
(LGMD 2C-F)
Sarcoglycans
α δ β γ
β
Integrins
α7 β1
(ITGA7)
Caveolin-3
(LGMD 1C)
Dysferlin
(LGMD 2B)
Filamin 2
α-dystrobrevin
nNOS
β1
nNOS
α1
Grb2
Syntrophins
Calmodulin
Syncoilin
NH2
(LGMD 2I)
FKRP
(MDC 1C)
Golgi
Dystrophin
(DMD/BMD)
COOH
COOH
Calpain-3
(LGMD 2A)
(LGMD 2H)
Trim32
(LGMD 2G)
Telethonin
Myotilin
(LGMD 1A)
Intracellular
(LGMD 2J)
Titin
F-Actin filaments
NH2
Emerin
LaminA/C
(EDMD)
(LGMD 1B)
Nucleus


muscle cell exterior
laminin α2
(merosin)
sarcoglycans
α
caveolin
dysferlin
α β γ δ
2D 2E 2C 2F
1C
2B
cell membrane
golgi
endoplasmatic
reticulum
β
dystro-
glycan
POMGnT1, 2M
fukutin, 2L
FKRP, 2I
POMT1, 2K
POMT2, 2N
cell nucleus
lamin A/C, 1B
dystrophin
Duchenne and Becker
muscular dystrophy
TMP-32, 2H
myotilin, 1A
calpain-3, 2A
teletonin, 2G
titin, 2J
muscle filament

المعالجة :

لا يوجد علاج فعال و الإجراءات الهادفة إلى معالجة التشوهات مثل بضع الأوتار Tenotomy يمكن ان تطيل القدرة على الحركة .

الســــــــــــتيروئيدات :

١-البريدنيزولو ن٠,٧٥مغ/كغ/اليوم ممكن ان يزيد من قوة العضلات ويؤخرمن الاعاقة

Decflazacort-2:.. ٠,٩مغ/كغ /اليوم وهو ستيروئيد جديد تأثيراته الجانبية أقل

ويبقى كشف الحملة و إبداء النصيحة المناسبة اساسياً للمعالجة الوقائية.

ETEPLIRSEN: الاسم التجاري EXONDYS 51دواء حديث يعطى وريدي اسبوعيا غير شافي ولكنه يحافظ على عدم تطور الحالة وعلى انشاء الديستروفين. تم الموافقة عليه ٢٠١٦

حثل بيكر Becker’s dystrophy : حثل بيكر مشابه لحثل دوشين و لكنه أقل شيوعاً

(١ : ٢٠٠٠٠ ولادة ذكر حي)

المظاهر السريرية : البدء متأخر أكثر من دوشين : في عمر ١٠ سنوات .

إصابة العضلة القلبية قليلة .

ويبقى معظم المرضى على قيد الحياة حتى العقد الثالث و الرابع .

التخلف العقلي نادر .

حثل إمري دريفيوس Emry-dreifuss : هذا الحثل سليم نسبياً مع معدل حياة جيد حتى منتصف العمر و يتصف بضعف داني مترقي مترافق مع ضعف وجهي و تقفع انعطافي .

الحثل الوجهي الكتفي العضديFSH: : هذا الحثل يورث بمورثةجسدية قاهرة وقد وصف من قبل ديجيرينDejerine عام ١٨٨٥ ولذلك نسب إليه فسمي حثل ديجيرين . الحالات الناقصة من هذا الحثل و التي تقتصر على إصابة عضلية محددة كالإصابة أحادية الجانب لعضل الكتف يمكن أن تقنع (تخفي) النمط السائد للوراثة .

الوقوع : ١-٢ لكل ١٠٠٠٠٠ .

المظاهر السريرية :

تختلف شدة المرض و غالباً ما يكون معتدل الشدة . البدء في العقد الأول أو الثاني .

في البداية يصاف النصف السفلي للوجه فيصبح المريض غير قادر على زم شفتيه أو الصفير ثم تنتشر الإصابة إلى العضلة شبه المنحرفة و العضلة الصدرية .

يحدث قعس قطني Lumbar Lordosis من ضعف العضلات الشوكية . أخيراً ممكن أن يصاب المجموع العضلي الحوضي و العضلة مربعة الرؤوس .

. يمكن أن تحدث ضخامة للعضلة الدالية و عضلة الربلة .

خلافاً لحثل دوشين فإن السير السريري لهذا المرض بطيء و توقف التطور للمرض يمكن أن يحدث في أي وقت في بعض الحالات يحدث الضعف في العضلات الوجهية في الطفولة و لا ينتشر إلى العضلات الأخرى إلا في منتصف العمر .

لا تصاب العضلة القلبية في هذا الحثل ويمكن أن يترافق مع صمم عصبي حسي وتبدلات وعائية بالشبكية (توسع الشعيرات ، انفصال الشبكية) . معدل الحياة المتوقعة في هذا المرض ضمن الحدود الطبيعية .

الاستقصاءات :

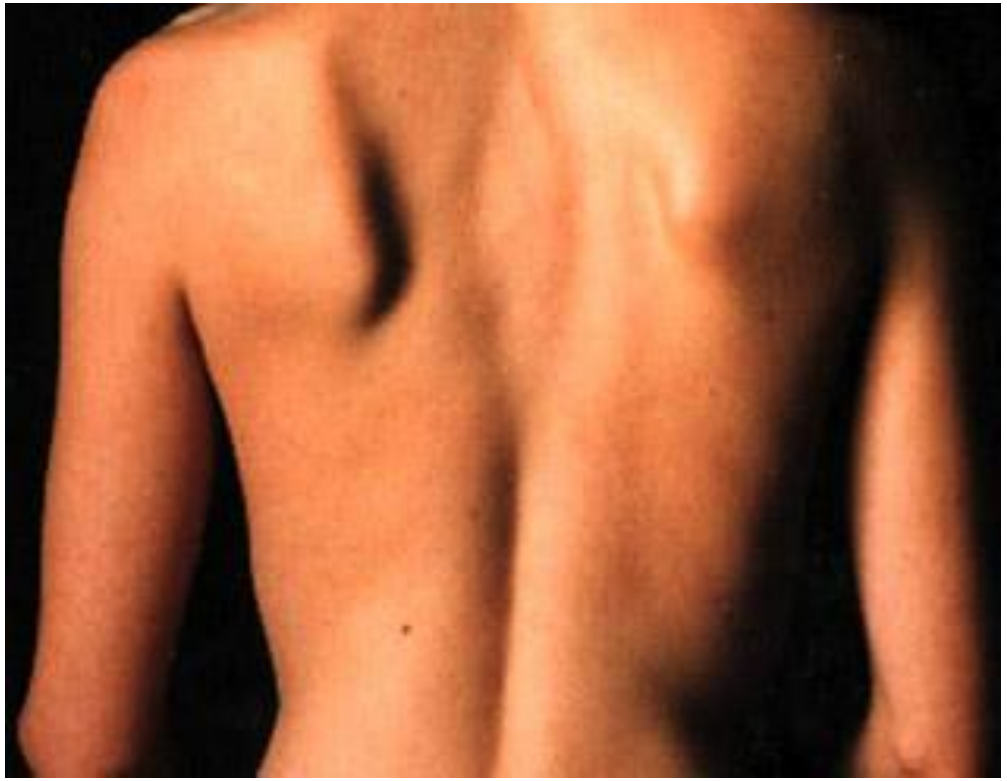
- تخطيط العضلات الكهربي يظهر تغيرات تدل على اعتلال عضلي .

- انظيمات العضلات يمكن أن تكون طبيعية أو مرتفعة قليلاً .

- خزعة العضلات تظهر زيادة في قطر الليف العضلي و يمكن مشاهدة ارتشاح خلوي بخلايا لمفاوية وبلاسمية بين حزم الالياف العضلية .

المعالجة : لايوجد علاج نوعي سوى الدعم بالتوجيه (الارشاد) الوراثي .

الحثل الوجهي الكتفي العضدي



الحثل العضلي الشظوي الكتفي :

هذا الاضطراب صبغي جسمي قاهر وتشمل الإصابة العضلات الدانية للطرفين العلويين و العضلات القاصية للطرفين السفليين . البدء يحدث في حياة البلوغ بهبوط قدم(بإصابة العضلات الظنبوبية الأمامية و الشظوية) يتلوها حدوث الضعف الذي يصيب الطرفين العلويين مع انتشاره من العضلات الكتفية إلى العضلة الدالية وذات الرأسين و مثلثة الرؤوس . المرض يسير سير سليم وغير معقد ويمكن أن تحدث إصابة العضلة القلبية في المراحل المتأخرة من الحياة ..

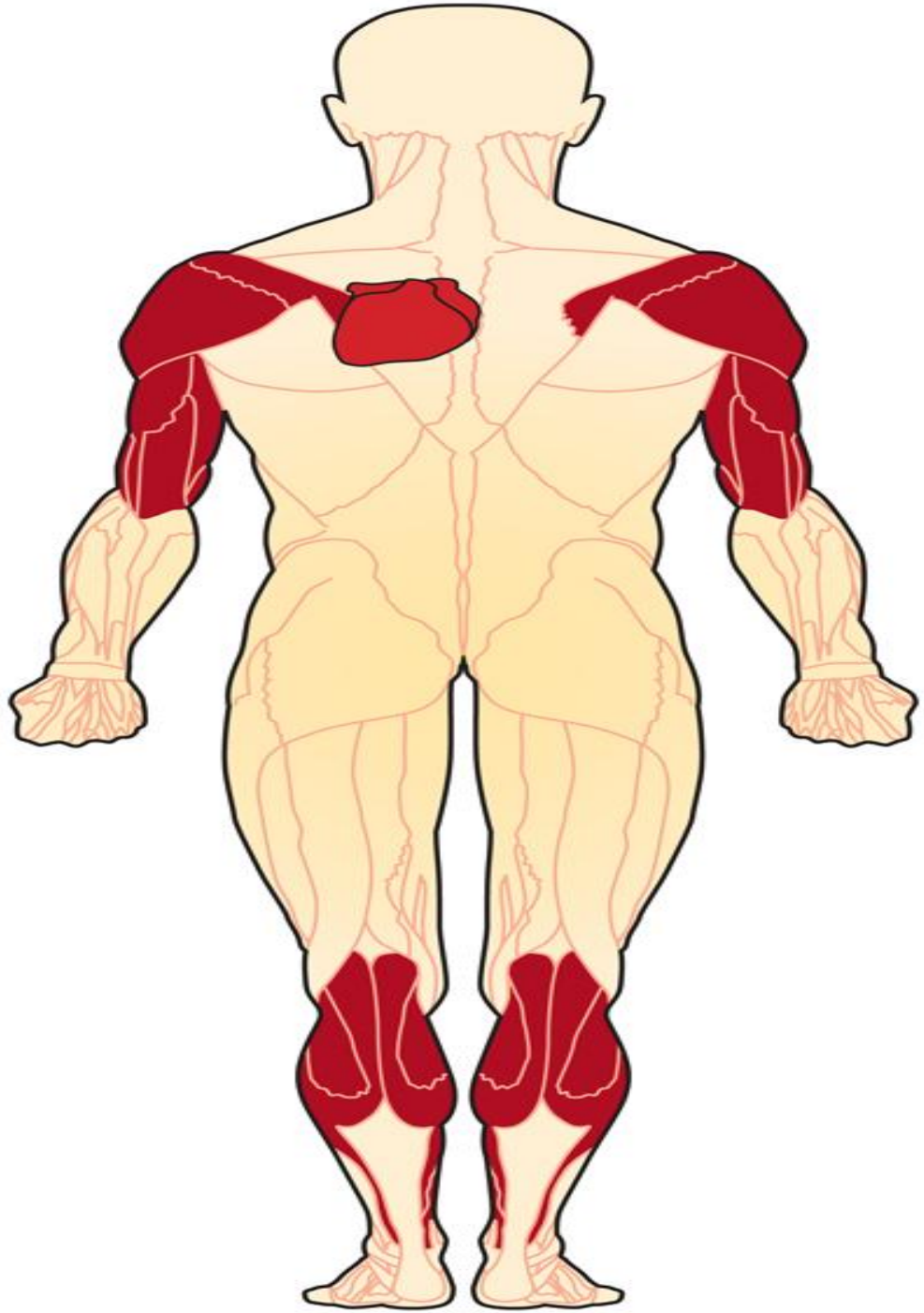
- يرتفع أنظيم كرياتين فسفوكيناز .

- تخطيط القلب الكهربي يمكن أن يبدي شذوذات مع لانظيمات (اضطرابات نظم) أذينية) .

- تخطيط العضل الكهربي يبدي تبدلات تدل على اعتلال عضلي .

- خزعة العضلات تبدي مظاهر اعتلالية عضلية لا نوعية .

التشخيص التفريقي عن الضمور العضلي النخاعي**SMA** الذي له نفس التوزع العضلي يمكن أن يستلزم إجراء تخطيط عضلات كهربي مع خزعة عضلات .



الحثل التأثري Myotonic :

الحثل التأثري هو اضطراب يتميز بوجود تأتر عضلي (تشنج عضلي توتري) Myotonia وهو الفشل في إحداث استرخاء عضلي مباشرة بعد القيام بتقلص عضلي إرادي . هذا الحثل يتوضح (يتظاهر) بما يلي :

١- ضرب العضلة بمطرقة الأوتار و مراقبة (ملاحظة) التقلص العضلي الموضع الذي يستمر لبرهة قبل ان يتوقف .

٢- الطلب من المريض أن يقبض على جسم ما و أن يحرره بسرعة .

إن الاسترخاء البطيء و الفتح البطيء لقبضة اليد سيجعل الجسم يبدو ملتصقاً إلى الأصابع .

من الناحية الفيزيولوجية يعو التأثر إلى عدم ثبات غشاء العضلة بسبب إفراغات كهربائية متكررة تتلو فترة قصيرة من التقلص . على الرغم من حدوث التأتر في الحثل التأتري فإنه يمكن أن يشاهد في إضطرابات عضلية أخرى .

المظاهر السريرية :

الحثل التأتري هو مرض متعدد الأجهزة (يصيب العديد من الأجهزة) و هو وراثي جسمي قاهر و المورثة المسؤولة عنه تتوضع على الصبغي ١٩ .

معدل الوقوع يبلغ ٥ لكل ١٠٠٠٠٠ و البدء يحدث بين سن ١٥-٤٠ سنة .

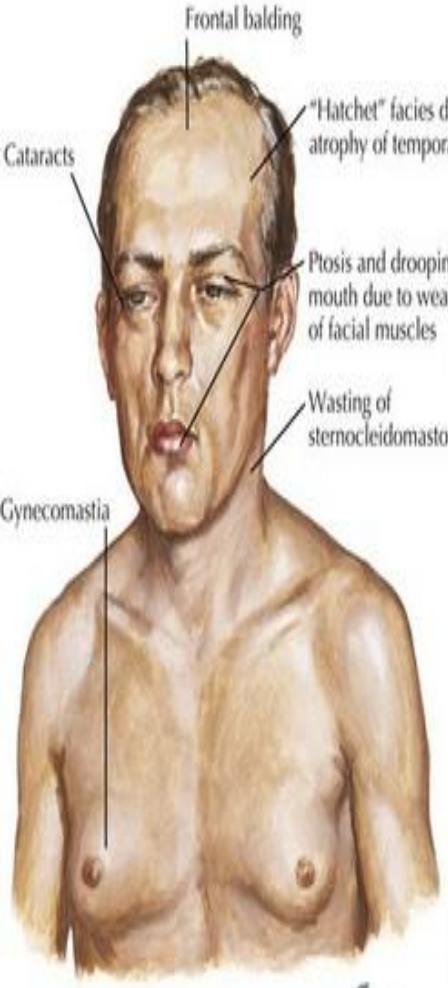
منظر الوجه في هذا المرض : صلع جبهي ، اعتلال بعضلات الوجه يتجلى بإطراق وفك معلق و ضمور بعضلات المضغ يتجلى بتجوف الحفرة الصدغية و الوجنتين . الضمور بعضلات الرقبة و الزنار الكتفي واضح أيضاً .

في الأطراف : الضعف و الضمور قاصيان على الرغم من أن اليدان لا تصابان حتى في وقت متأخر .

عندما يتطور المرض يصبح التأتر أقل وضوحاً ويمكن أن يغيب . المرض يمكن أن يتطور خلال ١٥-٢٠ سنة فيحدث الساد في ٨٠% من الحالات و يحدث ضمور الخصية في الذكور .

يحدث العقم و الإجهاض المعاود و إضطرابات الدورة الطمثية في الإناث . اللانظيمات القلبية تحدث في ٧٠% و أحياناً تتسبب بحدوث موت مفاجئ . تحدث شذوذات باستقلاب الغلوكوز و الانسولين تؤدي لحدوث داء سكري عند بعض المرضى . التخلف العقلي (تدهور الذكاء) يلاحظ عند ٣٠% من المرضى .

التظاهرات غير العصبية من ساد و صلع جبهي وعقم يمكن أن تسبق ظهور الضعف العقلي و التأتر . في الأمهات المصابات بالمرض يمكن أن يظهر المرض عند الوليد من أم مصابة .

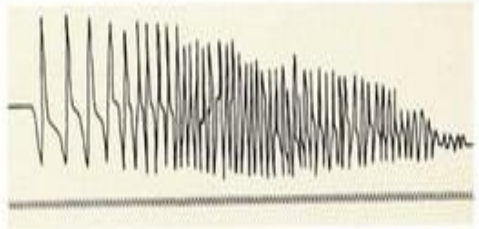


Difficulty in releasing grasp

Percussion myotonic reaction: Thumb moves sharply into opposition and adduction on percussion of thenar muscles and returns to initial position slowly.

Myotonia congenita (Thomsen's disease)

Myotonia and muscular overdevelopment. Disease affects both males and females.



Electromyogram showing spontaneous myotonic discharge evoked by needle insertion

الاستقصاءات :

- انظيم كرياتين فوسفوكيناز (CPK) ترتبع بشكل خفيف .

- تخطيط القلب الكهربي (ECG) قد يظهر شذوذات بالتوصيل .

- تخطيط العضلات الكهربي (EMG) يبدي علامات تقليدية للتأتر العضلي مع تزايد Waxing وتناقص في سعة وتواتر (تردد) كمونات الوحدة المحركة بالإضافة إلى تبديلات تدل على اعتلال عضلي .

- خزعة العضلات يمكن أن تكون طبيعية أو قد تظهر تبدلات متفاوتة (مختلفة) .

استقصاءات أخرى :

- الفحص بالمصباح الشقي للعينين أساسي لنفي وجود ساد .

- التصوير الشعاعي البسيط قد يظهر شذوذات عظمية معينة مثل : فرط التعظم الجبهي الباطن Hyprostosis Frontalis Interna ، صغر الحفرة النخامية .

قد نجد ارتفاع مستويات الأنسولين الدموي و ربما نجد مخطط مقاومة السكر يدل على إصابة بالداء السكري .

الحثل التأثري يجب أن يميز عن الاضطرابات الأخرى التي تترافق بوجود تأتر عضلي.

المعالجة :

الأدوية التي تعمل كمثبتة للغشاء كالبروكائين أميد ، الفينيتوئين ، الكينين ، الكيندين ، الاستازولاميد يمكن أن تنقص من التأتر العضلي .

توجيه المعالجة للداء السكري و الساد العيني هام أيضاً .

- يجب اجراء استشارة وراثية .

- يجب تجنب إعطاء الأدوية المركنة لهؤلاء المرضى لأنهم يبدون حساسية مفرطة لها .

عند الحاجة إجراء التخدير العام يجب أن يجرى بحذر لأن هناك خطورة من حدوث فرط الحرارة الخبيث .

ملاحظة : على الرغم من أن هذا المرض يورث حسب الوراثة الماندلية ففي بعض الأجيال قد تقتصر تظاهراته على الساد العيني و الداء السكري فقط .

الحثل العيني البلعومي :

هذا الحثل وراثي جسمي قاهر يظهر أواسط العمر الباكرة و أولى أعراضه هي الإطراق ويحدث به إصابة مترقية لعضلات العين الخارجية حتى تصل إلى شلل كل حركات العين و يغيب تفاعل الحدقتين للضوء .

أما عسرة البلع و ضعف عضلات الوجه وضعف العضلات الدانية فتتطور بشكل متأخر .

الموجودات المخبرية تبدي ارتفاع شديد بخميرة CPK تصل حتة خمسة أضعاف الطبيعي و خزعة العضلات مميزة حيث تظهر تجويفات صغيرة في قسم (نسبة) من الألياف العضلية .

العلاج داعم و الموت يحدث في نهاية الانتانات المتكررة (العارضة) . صعوبات البلع قد تحتاج في تدبيرها إلى التغذية بالانبوب الأنفي المعدي .

يجب تمييز هذا المرض عن مرض والوهن العضلي الوخيم و الإعتلال العضلي المتقدري اللذين يكون بهما الإطراق هو العرض المميز .

Oculopharyngeal muscular dystrophy

- Men>women
- Autosomal dominant
- Ptosis
- Bulbar problems – may require gastrostomy for feeding
- Progressive myopathy
- May develop respiratory muscle involvement

الحثل العضلي لزنار الأطراف :

هذا الحثل وراثي جسمي مقهور ويحدث البدء في العقد الثاني أو الثالث وقد يتأخر حتى منتصف العمر وعادة تكون الإصابة العضلية غير متناظرة و البدء عادة يكون بإصابة عضلات زنار الحوض . التطور بطيء و المرض يمكن أن يتوقف عن التطور في بعض المرضى وفي قسم من الحالات تحدث ضخامة عضلية (بالربلتين) .حاول العلماء تصنيف هذا الحثل اعتماداً على البدء بإصابة الزنار الحوضي أو الكتفي ولكن هذا لم يكن مقنعاً .

أنظيم الكرياتين فسفوكيناز (CPK) يرتفع بشكل معتدل .

لايصيب هذا الحثل العضلة القلبية (ECG طبيعي) .

تخطيط العضل الكهربي EMG يبدي مظاهر اعتلال عضلي لانوعية .

خزعة العضلات تعزز وجود اعتلال عضلي مع تكاثر في النسيج الضام .

التشخيص التفريقي : هذا التوزع للضعف في العضلات الدانية قد يكون مظهراً للضمور العضلي الشوكي المزمن أو يشاهد في اعتلالات عضلية استقلابية معينة و التهاب العضلات العديد .

الإستقصاء مهم لتحديد المرض بدقة وتمييزه عن الأمراض المذكورة و يساعد على ذلك تخطيط العضل الكهربي و خزعة العضلات .

المعالجة : عرضية و الإستشارة الوراثية (الإرشاد الوراثي) صعبة بسبب التكرار المرتفع للحالات الإفرادية و طبيعة المرض المقهورة و غياب ارتفاع CPK عند حاملي المرض .

اعتلالات العضلات العديدة الولادية غير المترقية

Non-Progressive Congenital Polymyopathies :

عبارة عن أمراض تنتج عن شذوذ في التكوين الشكلي الرئيسي للعضلة Basic Muscle Morphology و غالباً ما تأخذ شكل عائلي . ليس لها علاج ولكنها لا تقود إلى عجز مترقي و يوضع التشخيص اعتماداً على خزعة العضلات مع التلوين بالأصبغة الكيميائية النسجية و الدراسة بالمجهر الإلكتروني .

١-اعتلال العضل المتقدري.

٢-اعتلال العضل الخيطي (الليفي –النيمالين).

٣- دا ء اللب المركزي .

اعتلال العضل المتقدري
Mitochondrial Myopathy

التشريح المرضي : وجود متقدرات كبيرة و مفرطة العدد ضمن الألياف العضلية .

سريرياً : البدء في سن الرضاعة و الطفولة . بالبدء يحدث نقص توتر عضلي و تأخر التطور الحركي ، أمكن تمييز أشكال عديدة له و أنماط وراثة مختلفة .

اعتلال العضل الخيطي (الليفي)
Nemaline Myopathy

التشريح المرضي : يلاحظ وجود مكونات تشبه العصي تتوضع تحت غمد الليف العضلي .

سريرياً : البدء في سن الرضاعة .

يمكن أن تصاب العضلات البصلية .

الوراثة قاهرة أو مقهورة .

داء اللب المركزي
Central Core Disease

التشريح المرضي : تبدلات هيالينية (بلورية) في الليفات العضلية التي تتوضع في الناحية المركزية للألياف العضلية .

سريرياً : البدء يكون في أعمار مختلفة .

يصاب العضل الداني (يمكن أن يشابه حثل زنار الأطراف)

الوراثة قاهرة .

Congenital muscular dystrophy (**CMD**) is muscular dystrophy that is present at birth. CMD includes a number of autosomal recessive diseases of muscle weakness and possible joint deformities, present at birth and slowly progressing.

تمنياتي بالنجاح والتفوق

الصداع
HEADACHE

جامعة حماه – كلية الطب البشري
السنة الخامسة
الأمراض العصبية
الدكتور عبد الناصر صليعي

الصداع

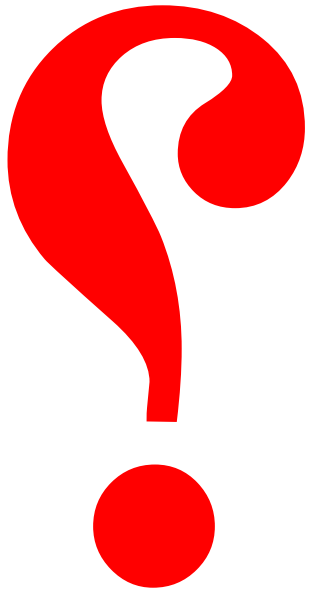
يعتبر الصداع واحداً من أكثر الأعراض العصبية تواتراً لكنه نادراً ما يشير إلى مرض عصبي خطيرإلا إذا ترافق مع أعراض أو علامات عصبية أخرى .

ورغم ذلك يخاف عادة المرضى الذين يعانون من الصداع من وجود مرض دماغي خطير لديهم ولكي يتم تدبير هؤلاء المرضى بشكل فعال فمن المهم أن تكون مدركاً لهذا الربط الخاطئ بين الخوف من المرض واحتمال حدوثه الفعلي .

إن التقييم السريري الدقيق يكشف عادة واحدة من متلازمات الصداع أو الألم الوجهي القليلة .

ليس من الضروري غالبا إجراء **استقصاءات** أخرى بعد أخذ القصة المرضية والقيام بالفحص العصبي المناسب .ويمكن طمأنة المريض وإعطائة معالجة عرضية .

WHAT IS THE HEADACE



الصداع headache، هو**ألم** في أي مكان في منطقة **الرأس** أو **الرقبة**. ويمكن أن يكون الصداع عرض لمشكلات مختلفة في الرأس أو الرقبة

إن أنسجة الدماغ نفسها غير حساسة للألم لأنها لا تحتوي على **مستقبلات الألم**. بالاضافة إلى أن سبب الألم قد يرجع لإضطراب البنى الحساسة للألم حول الدماغ.توجد البنى الحساسة للألم في الكثير من مناطق الرقبة والرأس، والتي تنقسم إلى نوعين:

١- داخل القحف (أوعية دموية، سحايا، وأعصاب الجمجمة)

٢- خارج الجمجمة (الغشاء العظمي الهيكلي، العضلات، الأعصاب، الأوردة والشرايين، الأنسجة تحت الجلد، العين، الأذن، الجيوب والأغشية المخاطية).

الفيزيولوجيا المرضية:

التراكيب الحساسة للألم داخل القحف هي(الجيوب الوريدية،والأوردة القشرية ،والشرايين القاعدية،والام الجافية للحفرة القحفية الامامية والمتوسطة والخلفية)

أما متن Parenchyma الدماغ و شرايين الام الحنون فوق تحدبات المخ و البطينات الدماغية و الضفيرة المشيمية فهي غير حساسة للألم . تعصب البنيات الحساسة للألم داخل القحف غالباً بفروع من العصب مثلث التوائم و بعضها يعصب بفروع من الأعصاب الرقبية العلوية

و هذا هو المسؤول على الأرجح عن أنماط الألم الرجيع Pain Referral المشاهد في المرض داخل القحف عندما تتمطط أو تتمدد أو تتخرش هذه الأجزاء الحساسة للألم من المحتويات القحفية.

ـالمقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالصداع

A DIAGNOSTIC APPOACH TO THE PATIENT WITH HEADACHE:

نظراً لأسباب ألم الرأس العديدة فإن القصة الدقيقة والفحص السريري يكونان أساسيين لتوجيه الاستقصاء المناسب والمعالجة الناجعة.

نقاط من القصة:

١ـشكل الصداع:حاد ،كليل .نابض .

٢ـالموقع :أحادي الجانب،ثنائي الجانب،جبهي،صدغي،قذالي.

٣ـشكل البدء:حاد ومفاجئ، تدريجي.

٤ـالوقت :صباحا ،مساء

٥ـالتواتر/المدة:هجمة واحدة حادة،هجمات متكررة،مزمنة.

٦ـأعراض مرافقة:إقياء،شفع ،دماع العين.

٧:العوامل المثيرة:تمرين،توترنفسي،طعام ،جوع،ضجة،سعال،الطمث.

يمكن تقسيم المرضى إلى المرضى المصابين بالصداع المزمن (فترة الصداع عدة أسابيع أو أكثر) و المرضى المصابين بالصداع الحاد . يجب التفكير دوماً بمرض عصبي خطير عند المرضى المصابين بالصداع ذي البداية الحادة جداً.

ـالمقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالصداع

A DIAGNOSTIC APPOACH TO THE PATIENT WITH HEADACHE

يسبب النزف تحت العنكبوتية صداعاً سريع البداية جداً قد يكون موضعا أو معمما ، رغم أن واحداً فقط من كل ثمانية أشخاص يعانون من مثل هذا الصداع الشبيه بقصف الرعد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية .

يتطور عند المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بشكل ثابت غالباً أعراض أخرى تشمل الإقياء صلابة النقرة رغم أن هذا الأخير قد يحتاج إلى عدة ساعات حتى يتطور

إن التشخيص التفريقي الرئيسي عند المريض المصاب بصداع حاد شديد هو بين النزف تحت العنكبوتية والشقيقة .

يتظاهر التهاب السحايا أحياناً بشكل يشبه السكتة لكن تكون بداية الصداع عادة أقل حدة .

النقاط الهامة في القصة المرضية للصداع

- سرعة بداية الصداع
- الوقت الذي يحدث فيه الألم الأعظمي
- تأثير الوضعية و السعال و الكبس (فالسالفا)

- مكان الألم
- وجود أي أعراض مرافقة

إن الصداع الذي يتطور على مدى عدة ساعات أقل احتمالاً أن يترافق مع مرض بنيوي و يكون ناجماً على الأرجح عن الشقيقة إلا إذا ترافق مع علامات أو أعراض خطيرة أخرى .

يكون المرضى المصابون بالتهاب السحايا الجرثومي عادة عليلين بشكل عام و مصابين بالحمى و يظهرون الحالة السحائية Meningism

قد يرافق صداع الشقيقة أو يسبقه حدوث الإقياء والعلامات العصبية البؤرية

(تكون عادة على شكل خط متعرج Zigzag وامض ، الأطياف الحصنية أو النخز Tingling الذي يتحرك ببطء فوق جزء من الجسم)

عندما يكون الصداع متقطعاً أكثر من كونه مستمراً خلال فترة ايام أو أسابيع فهوعلى الأرجح من نوع الشقيقة لكن يجب الانتباه إلى توقيت حدوثه أثناء اليوم ووجود أو غياب عوامل مثيرة له .

يوجد صداع ارتفاع الضغط داخل القحف عادة عند الاستيقاظ ويزول غالباً أو يتحسن حالما يصبح المريض بوضعية القيام Upright (الانتصاب) (إنقاص الضغط داخل القحف) أو بتناول المسكنات البسيطة .

ومن غير المعتاد أن يراجع المريض بمثل هذا الصداع لوحده لأنه لا يكون عادة شديداً بدرجة كافية ليسبب إنذاراً

يكون تظاهر الآفة الكتلية على الأغلب على شكل اختلاج أو خلل عصبي بؤري (الحبسة Aphasiaالشلل النصفي .. الخ) .

إن الاستثناءات من ذلك هي المرضى المصابون بموه الرأس الحاد الذين يتظاهرون بصداع أكثر شدة .

الفحص:

١-فحص عام وشامل .

٢-فحص عيني:حدة البصر،الحول،حليمة العصب البصري.

٣-الاسنان والفروة.

٤-القرع على الجيوب الفكية والجبهية.

٥-فحص عصبي سريري شامل.

يجب التفكير بالتهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة Giant Cell Arteritis عند المريض فوق عمر الستين عاماً الذي يعاني من صداع موضع في أحد الصدغين أو كليهما ، وخاصة إذا كان النبض الصدغي غير مجسوس و /أو كان الشريانان الصدغيان متضخمين ومؤلمين .

ESR:مرتفعة فوق ١٠٠.

يثبت التشخيص بخزعة الشريان الصدغي.

العلاج:بردنيزولون.

الصداع الناجم عن ارتفاع الضغط داخل القحف

- يسوء في الصباح و يتحسن خلال النهار
- يترافق مع الإقياء الصباحي
- يسوء عند الانحناء إلى للأمام

- يسوء عند السعال
- يتحسن بالمسكنات
- ألم كليل خفيف غالباً

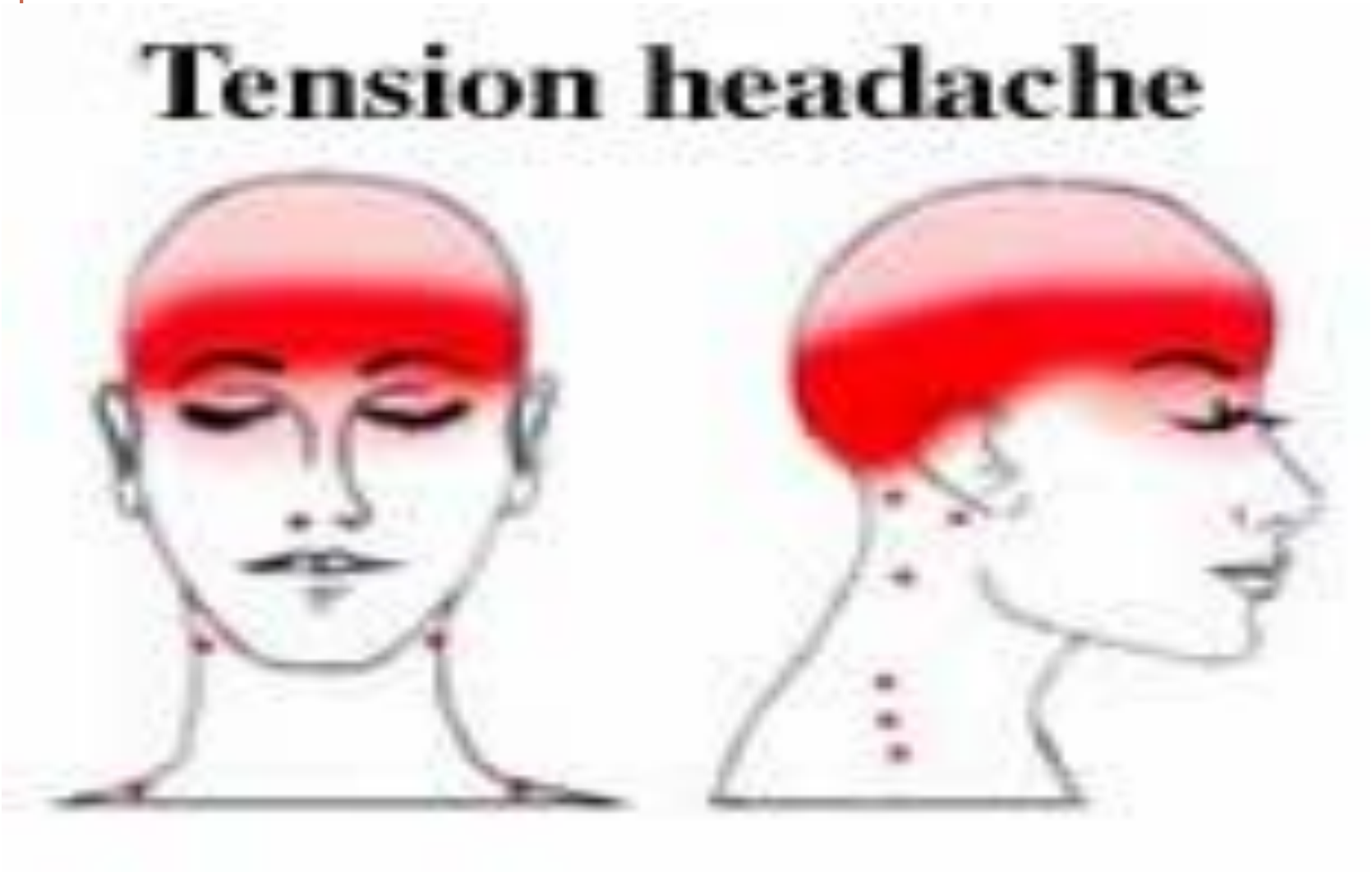
WHAT ARE PRIMARY HEADACHES?

PRIMARY HEADACHES INCLUDE MIGRAINE, TENSION, AND CLUSTER HEADACHES, AS WELL AS A VARIETY OF OTHER LESS COMMON TYPES OF HEADACHE.

- ١-الصداع التوتري.
- ٢-الشقيقة.
- ٣-الصداع العنقودي.

الصداع الشائع :(التوتري –الشقيقة- العنقودي)

١-الصداع التوتري:

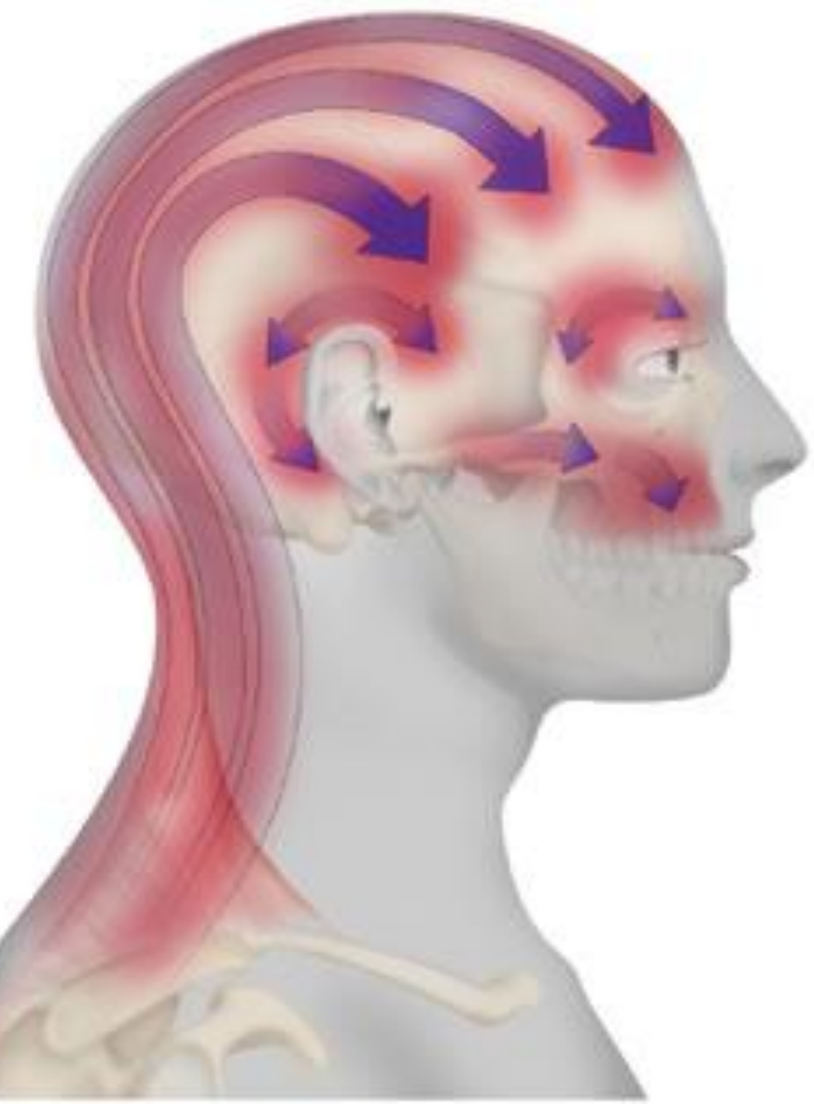


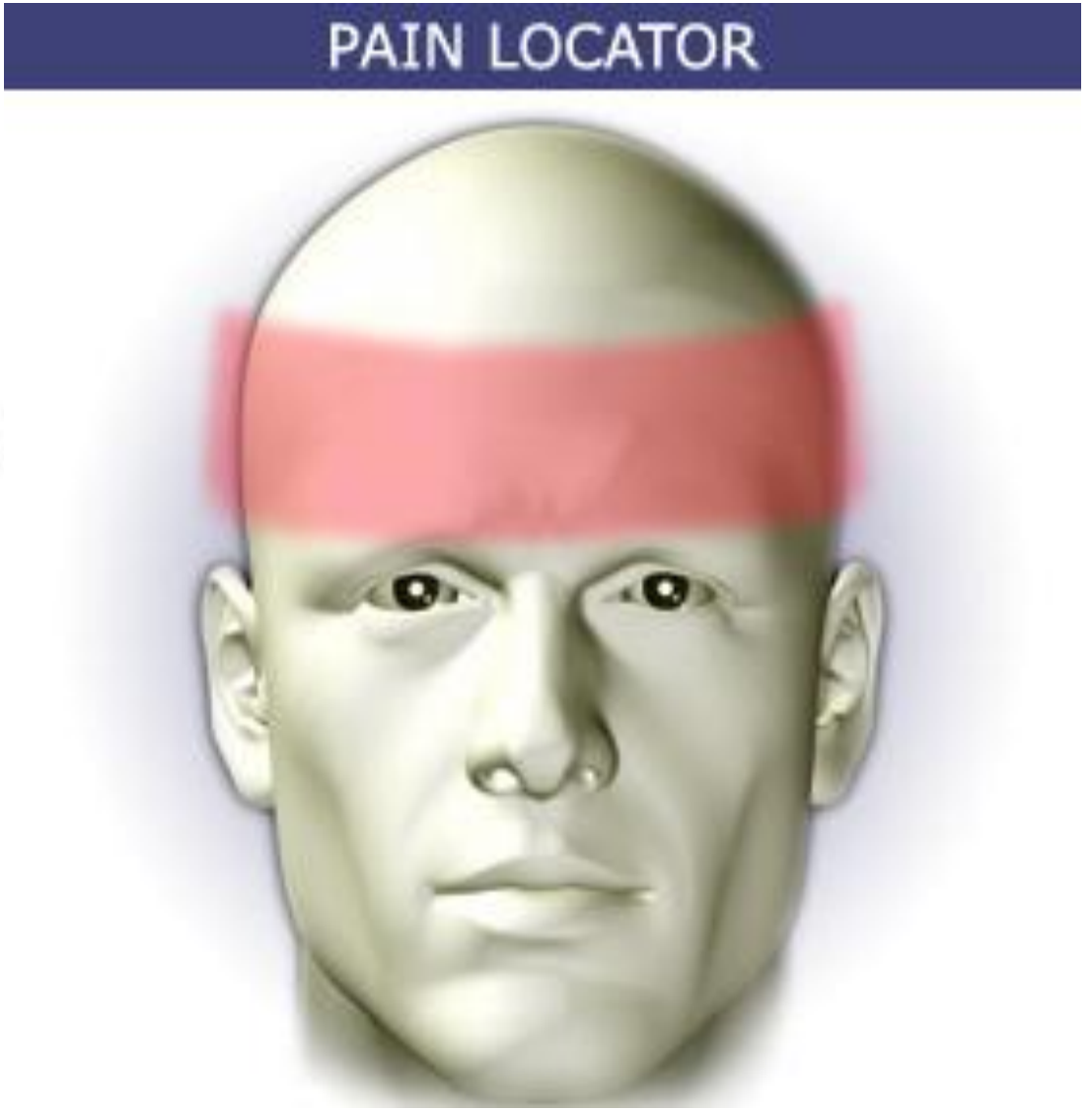
١-الصداع التوتري
TENSION – TYPE HEADACHE:

- **المظاهر السريرية:** يعتبر الصداع التوتري أشيع نمط من أنماط الصداع الاخرى.

يكون الألم ثابتا Constant و معماً عادة لكنه غالبا ما ينتشر من الناحية القفوية باتجاه الأمام .

ويوصف الألم بأنه كليل أو يشبه الضغط أو مشدود Tightو قد يكون هناك إحساس بوجود شريط حول الرأس أو ضغط على قمة الرأس .




PAIN LOCATOR

و على العكس من الشقيقة فإن الألم قد يستمر لعدة أسابيع أو أشهر دون انقطاع رغم أن شدته قد تتنوع ،

ولا يترافق مع الإقياء أو رهاب الضوء .

يستطيع المريض عادة متابعة نشاطاته العادية وقد يكون الألم أقل ملاحظة عندما يكون المريض منشغلاً .

يكون الألم بشكل وصفي أقل شدة في بداية النهار ويصبح أكثر إزعاجاً مع مضي النهار . قد يوجد إيلام Tenderness موضعي في القذال لكن يجب تمييز ذلك عن الألم الحاد الذي يثار بالتماس مع الجلد في ألم العصب مثلث التوائم والإيلام الشديد في التهاب الشريان الصدغي .

يذكر بشكل وصفي أن الصداع قليل الاستجابة للمسكنات العادية .

. الإمراض:

هناك أدلة قليلة على الفرضية القائلة أن الصداع التوتري ناجم عن التقلص الشديد لعضلات الرأس والعنق.

إن الإجهاد الانفعالي أو القلق عوامل مثيرة شائعة للصداع التوتري وهناك في بعض الأحيان مرض اكتئابي مستبطن .

إن القلق حول الصداع نفسه قد يؤدي إلى استمرار الأعراض ويصبح المريض غالباً مقتنعاً بوجود مرض خطير مستبطن .

أسباب الصداع التوتري

يحدث الصداع التوتري نتيجة تشنج العضلات في الرأس والرقبة. ويمكن للعديد من الأطعمة، والنشاطات، والضغوطات الحياتية أن تسبب هذا النوع من التشنجات.

كما أن بعض الناس يصابون بالصداع التوتري بعد إمعان النظر في شاشة الكمبيوتر لفترات طويلة، أو القيادة لمسافات طويلة. بالإضافة إلى أن الطقس البارد بإمكانه أن يحرض نوبات الصداع التوتري لدى بعض الأشخاص.

ومن العوامل الأخرى التي تحرض الصداع التوتري هناك:

- تناول المشروبات الكحولية.
- التركيز أو إمعان النظر لفترات طويلة.
- الإعياء والتعب.
- التدخين.
- الزكام أو الانفلونزا.
- التهاب الجيوب الأنفية.
- تناول المشروبات الحاوية على الكافيين باستمرار والاعتياد عليها.
- الضغوطات النفسية والعاطفية.
- اتخاذ وضعيات ثابتة لفترات طويلة.

تدبيرالصداع التوتري:

إن التقييم الدقيق الذي يليه مناقشة للعوامل المثيرة المحتملة والشرح للمريض حقيقة أن الأعراض ليست ناجمة عن أي مرض خطير مستبطن أكثر فائدة من المسكنات .

و إن الاستخدام الشديد للمسكنات خاصة الكودئين Codeine قد يسيئ فعلياً للصداع (صداع المسكنات Analgesic Headache)

إن المعالجة الفيزيائية Physiotherapy (عبر أشواط من إرخاء العضلات Muscle Relaxationو تدبير الكرب) مفيدة عادة لكن قد يكون من الضروري إعطاء جرعة منخفضة من الأميتريبيلتن Amitriptyline(١٠ ملغ ليلا تزداد تدريجياً إلى ٣٠-٥٠ ملغ).

و هناك دليل على أن المرضى بهذه المتلازمة يستفيدون من ملاحظة أن مشكلتهم قد أخذت بشكل جدي وتم تقييمها بشكل دقيق لكن الاستقصاءات الزائدة يمكن أن تسيء إلى قلق المريض

٢ـ الشقيقة

Migraine
36 million Sufferers in the US
Throbbing Pain
Visual Disturbances
10% of School age Children affected

٢-الشقيقة MIGRAINE

١- المظاهر السريرية :

قد يعزو المرضى أي صداع اشتدادي نوبي إلى الشقيقة ،و لكن من الأفضل اعتبار الشقيقة كثلاثي مكون من الصداع الانتيابي و الغثيان و/أو الإقياء والأورة (النسمة) Aura على شكل حوادث عصبية بؤرية (بصرية عادة)

يقال عن المرضى الذين لديهم كل المظاهر الثلاثة بأنهم مصابون بالشقيقة مع الأورة (الشقيقة التقليدية Classical Migraine).

المظاهر السريرية

أما المرضى المصابون بالصداع الانتيابي (مع و دون إقياء) لكن دون وجود الأورة فيقال أنهم مصابون بالشقيقة دون النسمة (الشقيقة الشائعة Common Migraine) .

يقدر أن انتشار الشقيقة يبلغ حوالي ٢٠% **عند الإناث ٦% عند الذكور**

وإن أكثر من ٩٠% من المصابين بالشقيقة سوف تكون قد حدثت النوبة الأولى تحت عمر ٤٠ عاماً .

تبدأ نوبة الشقيقة التقليدية في الحالات ا لوصفية ببوادر غير نوعية من الفتور Malaise والهيوجية يليها النسمة Aura على شكل حادث عصبي بؤري ومن ثم صداع نابض Throbbing شديد يشمل نصف القحف مع رهاب الضوء والإقياء .

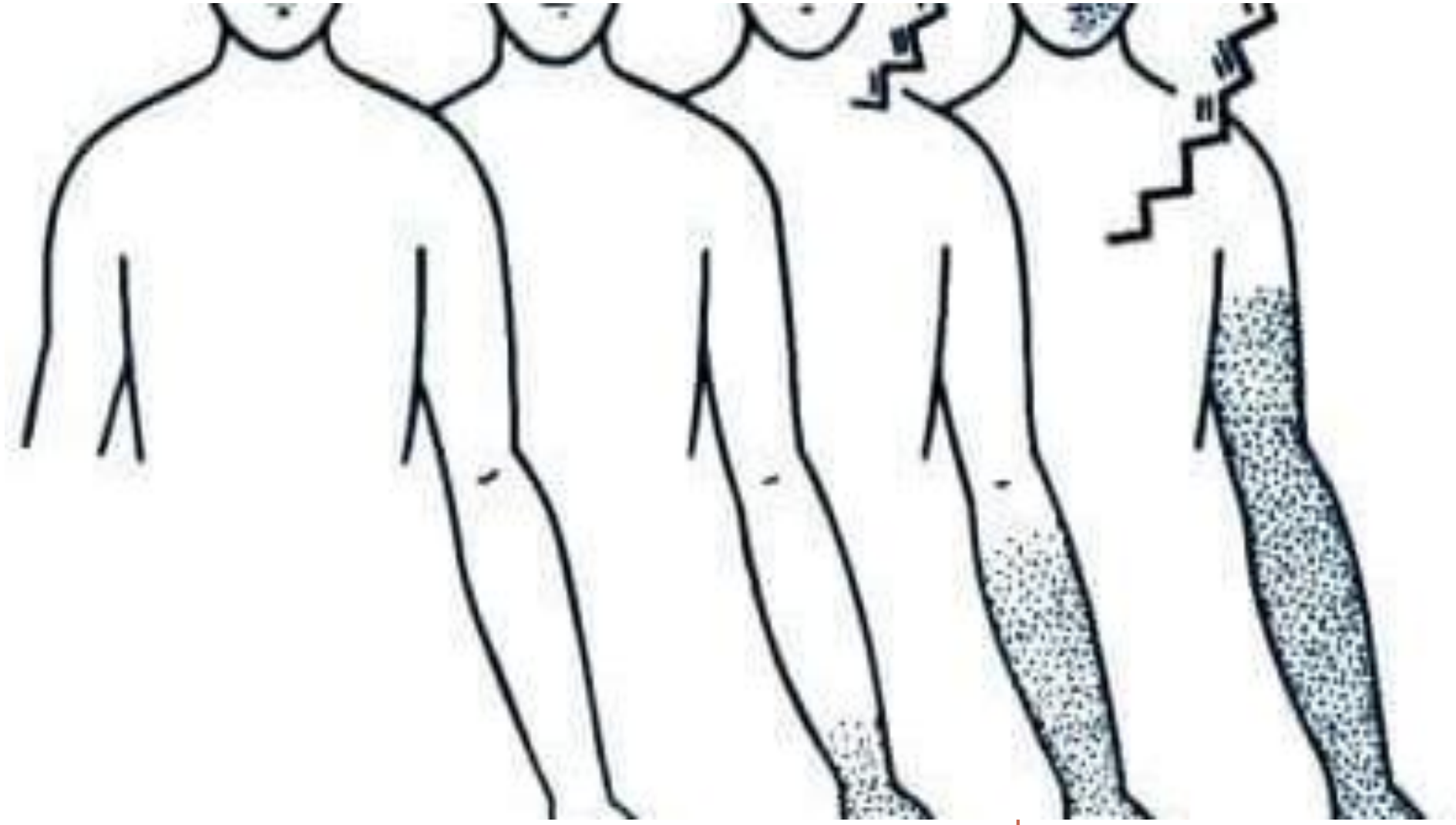
يفضل المرضى أثناء طور الصداع البقاء هادئين في غرفة مظلمة كما يفضلون النوم . وقد يستمر الصداع عدة أيام .

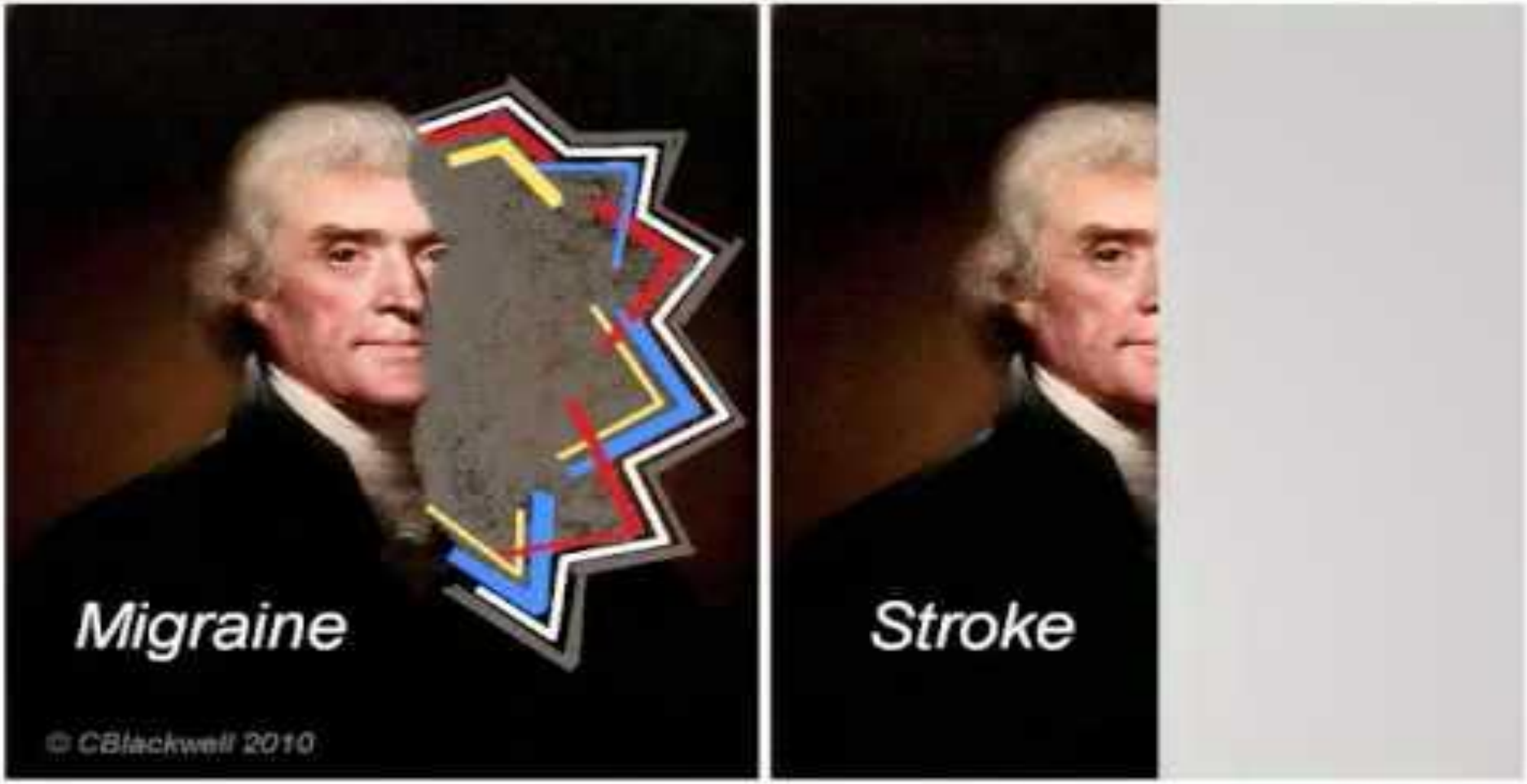
- تأخذ الأورة غالباُ شكل الأطياف الحصنية وهي خطوط منكسرة (زك – زاك) فضية وامضة تعبر الساحات البصرية على مدى ٢٠ دقيقة .وقد تترك أحياناُ أثراً من فقد الساحة البصرية المؤقته.

-ويكون عند بعض المرضى أورة حسية على شكل اضطراب حسي منتشر من النخز يليها اخدرار Numbnessالذي يتحرك على مدى ٢٠- ٣٠ دقيقة من جزء إلى آخر من الجسم .

No pain usually so enjoy the display!

MAYO




Migraine
Stroke
© CBlackwell 2010

وإذا أصيب نصف الكرة المخية المسيطر فقد يحدث عند المريض حبسة عابرة .

إن الضعف الحقيقي(الخزل) غير شائع بشكل واضح في الشقيقة ولذلك فإن الشقيقة الفالجية Hemiplegic Migraine يجب أن تشخص بحذر شديد

قد تحدث الحوادث البؤرية لوحدها عند عدد قليل من المرضى (مكافئ الشقيقة Migraine Equivalent) لكن في هذه الحالة يجب أن تؤخذ الاضطرابات البنيوية الأخرى في الدماغ أو حتى الصرع البؤري بالاعتبار في التشخيص التفريقي.

ESSENTIALS OF DIAGNOSIS

- Headache, usually pulsatile.
- Pain is typically, but not always, unilateral.
- Nausea, vomiting, photophobia, and phonophobia are common accompaniments.
- An aura of transient neurologic symptoms (commonly visual) may precede head pain.
- Commonly, head pain occurs with no aura.

. السببيات والإمراض:

إن سبب الشقيقة غير معروف بشكل كبير ، وهناك غالباً قصة عائلية للشقيقة مما يقترح الاستعداد الوراثي .

إن في الرجحان الكبير لإصابة الإناث وميل بعض النساء للإصابة بهجمات الشقيقة في مراحل معينة من دوراتهن الحيضية إشارة إلى التأثيرات الهرمونية .

أما علاقة حبوب منع الحمل في هذا السياق فمن الصعب تأكيدها لكن يبدو أنها تثير Exacerbate الشقيقة عند العديد من المريضات وتزيد خطر السكتة عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة مع الأورة .

وهناك عند بعض المرضى مثيرات قوتية يمكن تحديدها مثل الجبن والشوكولا أو الخمر الأحمر .

وعندما يكون الكرب النفسي متورطاً فإن نوبة الشقيقة تحدث غالباً بعد فترة من الإجهاد بحيث أن بعض المرضى تحدث لديهم نوبات الشقيقة في نهاية الأسبوع أو عند بداية العطلة . ٠

إن الأورة في الشقيقة التقليدية تمثل على الأرجح جبهة منتشرة من الاستثارة الكهربية يليها انخفاض نشاط الخلايا القشرية .

. ويقال أن سبب حدوث الصداع النصفي يعود إلى طريقة تفاعل الشرايين المؤدية إلى الدماغ مع العوامل المسببة للألم مهما كان نوعها، ولسبب ما تتقلص الشرايين ثم تتمدد.وهذا التغير في القطر الداخلي للشرايين يولد الألم. كما يخفض تقلص الشرايين وصول كمية الدم إلى الدماغ. وهذا تفسير لتشوش الرؤية.

The pathophysiology of migraine probably relates to neuro-vascular dysfunction. Headache results from the dilatation of blood vessels innervated by the trigeminal nerve and peripheral sensitization caused by release of neuropeptides such as calcitonin gene-related peptide.

بعض مثيرات الشقيقة:

١-الشدة .الكرب.التعب .

٢-الاسترخاء بعد الكرب.

٣-تخطي الوجبات .الجوع.الصيام.

٤-تناول الطعام في الحفلات الصاخبة .

٥-أغذية محددة(الجبن-الفواكه الحامضة-الموز-الشوكولا-....الخ)

٦-أشربة محددة كالكافئين(بكمية كبيرة او سحب مفاجئ)النبيذ الأحمر (بكمية كبيرة).

٧-الحيض أو الإباضة .مانعات الحمل الفموية.الفترة الباكرة بعيد الوضع.سن اليأس (الحكمة).

٨-أشعة الشمس الساطعة.

٩-الروائح الشديدة.

١٠-فرط التوتر الشرياني.فقر الدم .أذيات الرأس.

١١-السفر –

متغيرات الشقيقة:

الشقيقة الفقرية القاعدية:

اعراض جذع الدماغ: شفع، دوار، عدم التناسق، رنح، صعوبة باللفظ تحدث في هجمات الصداع النصفي الخلفي قد يكون ايضا الاغماء او فقدان الوعي بسبب مشاركة التشكلات الشبكية للدماغ المتوسط. في الحالات الشديدة قد تستمر حالة الذهول او الغيبوبة لأسبوع (ذهول الصداع النصفي). معظم الحالات مرتبطة مع اعراض فقرية قاعدية اخرى.

الشقيقة العينية:

الشلل خارج العين هو عادة الأكثر تأثرا. الشلل يمكن ان يدوم لأيام او اسابيع. استبعد الافة الانضغاطية مثل تمدد الاوعية الدموية في الشريان الخلفي.

الشقيقة الشبكية:

نتائج متغيرة غير عادية من انقباض الشرايين في شبكية العين تضعف الرؤية في عين واحدة ويرتبط مع الصداع بنفس جهة العين. يجب استبعاد الآفات الضاغطة وTIA.

دوار متكرر حميد

معروف على نحو متزايد. المصابين بالشقيقة لديهم شذوذ في الجهاز الدهليزي. هجمات الدوار وعدم الثبات (يمكن ان تكون مصحوبة بطنين الاذن، صمم، وصداع). العلاج بمضادات الشقيقة مثل حاصرات بيتا

٣-التدبير :

إن تحديد وتجنب العوامل المثيرة والمفاقمة للشقيقة (مثل حبوب منع الحمل) قد يمنع حدوث النوبة .

تكون معالجة النوبة الحادة بالتسكين (Analgesia) البسيط بالأسبيرين أو البارستيامول ،و تشرك غالباً مع مضاد للإقياء مثل الميتوكلوبراميد أو الدومبيريدون .

و يجب تجنب الاستخدام المديد للمستحضرات المسكنة الحاوية على الكودئين .

يمكن معالجة الهجمات الشديدة بواحد من المركبات التربتان Triptans و هي شادة للسيرتونين5-HT agonist و تعتبر مقبضات وعائية فعالة للشرايين خارج القحف .

يمكن إعطاء هذه الأدوية فموياً أو تحت اللسان أو عن طريق الحقن تحت الجلد أو عبر بخاخ Sprryالأنفي .

يجب تجنب مستحضرات الإرغوتامين Ergotamine لأنها تؤدي بسهولة لحدوث الاعتماد Dependence .

و هذا الأمر أقل احتمالاً أن يحدث مع مركبات Triptans لكنه يمكن أن يحدث .

+-إذا كانت النوبات متكررة فيمكن غالباً منع حدوثها باللجوء الى:

المعالجة الوقائية :

١- البروبرانولول (٨٠-٢٤٠ ملغ يومياً) .

٢- البيزوتفين Pizotifen (حاصر لل5HT- ، يعطى بجرعة ١.٥-٣ ملغ يومياً).

٣- أحد مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة مثل الأميتربتيلين Amitriptline (١٠-١٥٠ ملغ في الليل).

٤-مضادات الاختلاج :التوبيرمات أو فالبروات الصوديوم (٣٠٠-٦٠٠ ملغ/اليوم)

إن الخطر القليل للسكتة الإقفارية عند النساء التي تعزى إلى تناول حبوب منع الحمل الفموية يزداد إذا كن مصابات بالشقيقة خاصة إذا كن مدخنات أيضاً.

أدوية التريبتان Triptan

- كل الأدوية من هذا الصنف (سوماتريبتان، زلميتريبتان، ناراتريبتان، ريزاتريبتان، إيليتريبتان، ألموتريبتان، فولفاتريبتان) لها فعالية عالية تصل الى ٧٠ % خلال ساعتين و٤٠ % تذهب الالم خلال ساعتين.
- الزولميتريبتان والريزاتريبتان متوفران كرقائق ولا تملك بالضرورة فعلا أسرع من غيرها.
- السوماتريبتان متوفر كرذاذ أنفي وكحقنة.
- تعمل الأدوية بشكل أفضل عندما تؤخذ باكرا لكن ليس في بداية او المرحلة الباكرة أو النسمة.
- يحدث الصداع الناكس في غضون ١٢ الى ٢٤ ساعة في ٣٠ .%
- ينصح بتناول جرعة اضافية من التريبتان إذا تكرر الصداع بعد ساعتين.
- بعض دلائل التآزر تفيد في استخدام مجموعة من مضاداتHT-5 + مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية.
- إذا لم يحدث استجابة بعد ثلاث نوبات نجرب تريبتان اخر، إذا فشلت ادوية التريبتان الفموية الثلاثة، نجرب الرذاذ الأنفي أو سوماتريبتان تحت الجلد.
- يجب تنبيه المرضى من أن الافراط يمكن ان يسبب لهم صداع يومي مزمن.
- مضادات الاستطباب: أدواء الشرايين الإكليلية، السكتة الدماغية، ارتفاع ضغط الدم غير المنضبط، أدواء الأوعية المحيطية، قصور كبدي هام، الحمل.
- التأثيرات الجانبية: ثقل او عدم ارتياح في الصدر ضيق في الرقبة والاكتاف، تنميل، تعب، دوار.
- التداخلات الدوائية: تفادي اكسيداز احادي الامين (MAO). بروبرانولول يزيد تركيز الريزاتريبتان بالمصل. وبالتالي يستخدم جرعة ٥ ملغ. احتمال حدوث متلازمة السيروتونين عند استخدام مركبات قبط السيروتونين SSRLs. (رجفان، خفقان، تبيغ، ارتفاع الضغط الشرياني، هياج).

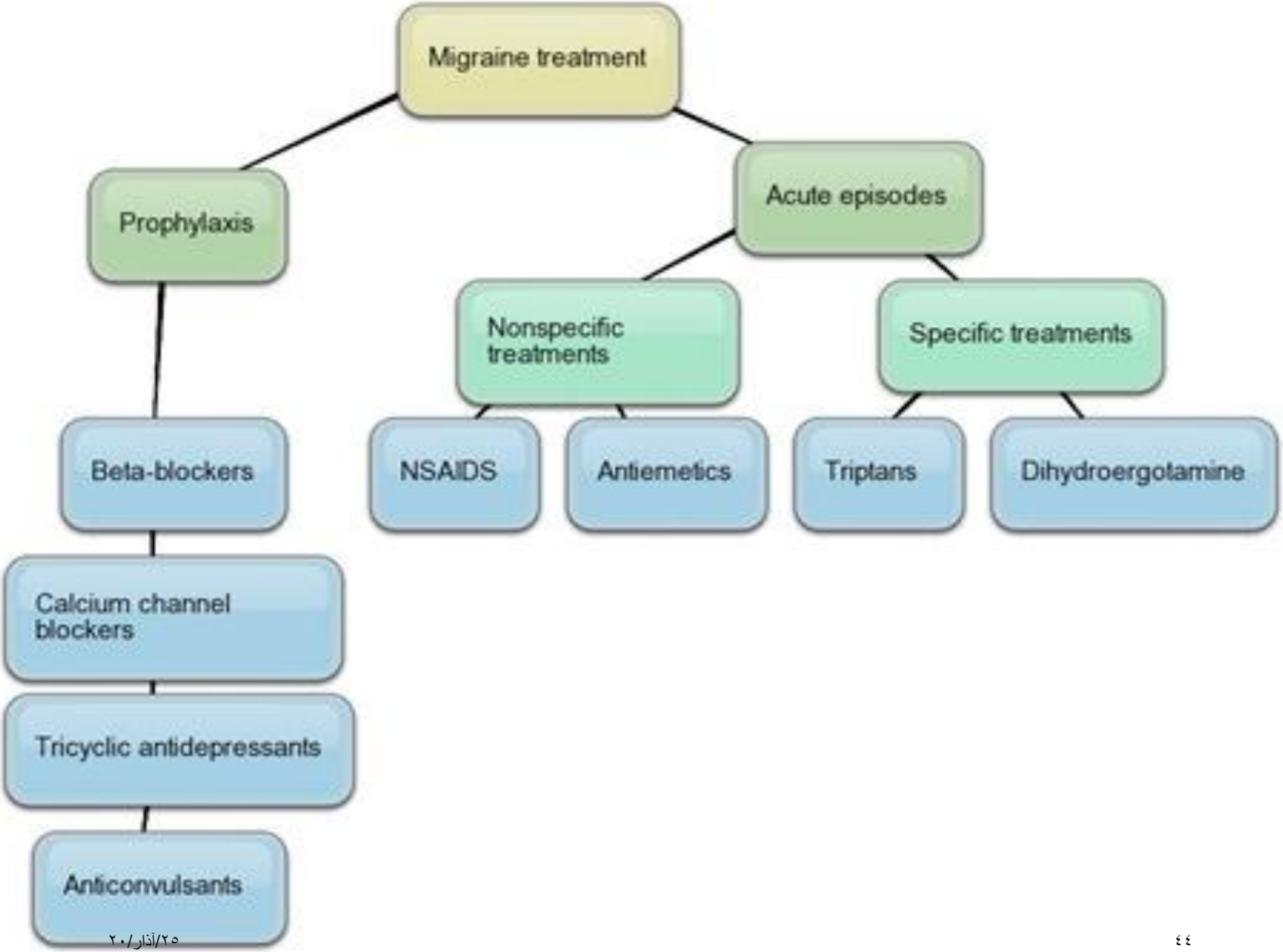

Migraine treatment
Prophylaxis
Acute episodes
Nonspecific treatments
Specific treatments
Beta-blockers
NSAIDS
Antiemetics
Triptans
Dihydroergotamine
Calcium channel blockers
Tricyclic antidepressants
Anticonvulsants

Table 24–1. Prophylactic treatment of migraine.

Drug	Usual Adult Oral Daily Dose	Common Side Effects
Antiepileptic[1]		
Topiramate	100 mg (divided twice daily)	Somnolence, nausea, dyspepsia, irritability, dizziness, ataxia, nystagmus, diplopia, glaucoma, renal calculi, weight loss, hypohidrosis, hyperthermia.
Valproic acid[2,3]	500–1000 mg (divided twice daily)	Nausea, vomiting, diarrhea, drowsiness, alopecia, weight gain, hepatotoxicity, thrombocytopenia, tremor, pancreatitis.
Cardiovascular		
Candesartan[3]	8–32 mg	Dizziness, cough, diarrhea, fatigue.
Guanfacine	1 mg	Dry mouth, somnolence, dizziness, constipation, erectile dysfunction.
Propranolol[4]	80–240 mg (divided twice to four times daily)	Fatigue, dizziness, hypotension, bradycardia, depression, insomnia, nausea, vomiting, constipation.
Verapamil[5]	80–240 mg (divided three times daily)	Headache, hypotension, flushing, edema, constipation. May aggravate atrioventricular nodal heart block and heart failure.
Antidepressant[6]		
Amitriptyline[7]	10–150 mg	Sedation, dry mouth, constipation, weight gain, blurred vision, edema, hypotension, urinary retention.
Venlafaxine	37.5–150 mg extended release	Nausea, somnolence, dry mouth, dizziness, diaphoresis, sexual dysfunction, anxiety, weight loss.
Other		
Botulinum toxin A	Intramuscular injection by trained clinician	Injection site reaction, hypersensitivity, muscle weakness.
Butterbur	100–150 mg (divided twice daily)	Belching, headache, itchy eyes, gastrointestinal issues, asthma, fatigue, drowsiness, allergic reaction. **Do not use unprocessed butterbur, which contains hepatotoxic pyrrolizidine alkaloids.**

[1]Gabapentin and possibly other antiepileptics have also been used successfully.
[2]Avoid during pregnancy.
[3]Not FDA-approved for this indication.
[4]Other beta-adrenergic antagonists, such as atenolol, metoprolol, nadolol, and timolol are similarly effective.
[5]Other calcium channel antagonists (eg, nimodipine, nicardipine, and diltiazem) may also help.
[6]Depression is commonly comorbid with migraine disorder and may warrant separate treatment.
[7]Other tricyclic antidepressants (eg, nortriptyline and imipramine) may similarly help.

الشقيقة ـخطر السكتة الانصمامية الخثارية

- بينت الدراسات أن هناك زيادة خفيفة في خطر حدوث السكتة الانصمامية الخثارية عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة خاصة الشقيقة مع الأورة و أن هذا الخطر يرتفع بشكل معتبر عند الاستخدام المصاحب لمانعات الحمل الهرمونية

الشقيقة الحيضية (الطمثية):

- الزناد الهرموني هو التعرض الاساسي لمستويات عالية من الاستروجين يلية انخفاض في مستوياته.
- إطلاق البروستاغلانديات الرحم التي تحدث اثناء الحيض هو ألية إضافية.
- سجل ٦٠% من النساء زيادة في وتيرة الشقيقة أثناء الحيض.
- على وجه الخصوص ١٤٪ لديهم شقيقة مرتبطة بالحيض.

التدبير العلاجي للشقيقة المرتبطة بالحيض:

وقاية غير هرمونية:

- ادوية مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية
  - حمض الميفيناميك ٥٠٠ملغ ٣-٤ مرات يوميا أو نابروكس ٥٠٠ملغ مرتين في اليوم ١-٢ يوم قبل الصداع لمدة في فترة (-٢ إلى +٣ يوم أثناء الحيض).
- إرغوتامين ١ملغ مرة او مرتين يوميا خلال فترة الصداع.
- ناراتريبتان ١ملغ مرتين يوميا أو فروفاتريبتان ٢,٥ ملغ مرتين يوميا لمدة ٣-٥ أيام.

وقاية هرمونية:

- أستروجين موضعي
  - عن طريق الأدمة. ١٠٠ميكروغرام ٣ايام قبل الفترة.
  - هلامة الاستراديول ١,٥ ملغ في ٢,٥ملغ هلام ٣ ايام قبل الحيض لمدة ٧ ايام.
- -مشاركة حبوب منع الحمل عن طريق الفم في المرضى الذين يعانون من دورات غير منتظمة.

٣-الصداع العنقودي

٣:الصداع العنقودي

(الصداع العنقودي Cluster Headache)

المظاهر السريرية

يعتبر هذا الشكل من الصداع أقل شيوعاً من الشقيقة بحوالي ١٠ -٥٠ مرة .

- تبلغ نسبة الرجحان الذكور ٥:١ و تكون البداية عادة في العقد الثالث من العمر .

-تتكون المتلازمة الوصفية من ألم شديد دوري حول الحجاج وحيد الجانب يترافق مع احتقان الملتحمة و الدماع Lacrimationوحيد الجانب و الاحتقان الأنفي

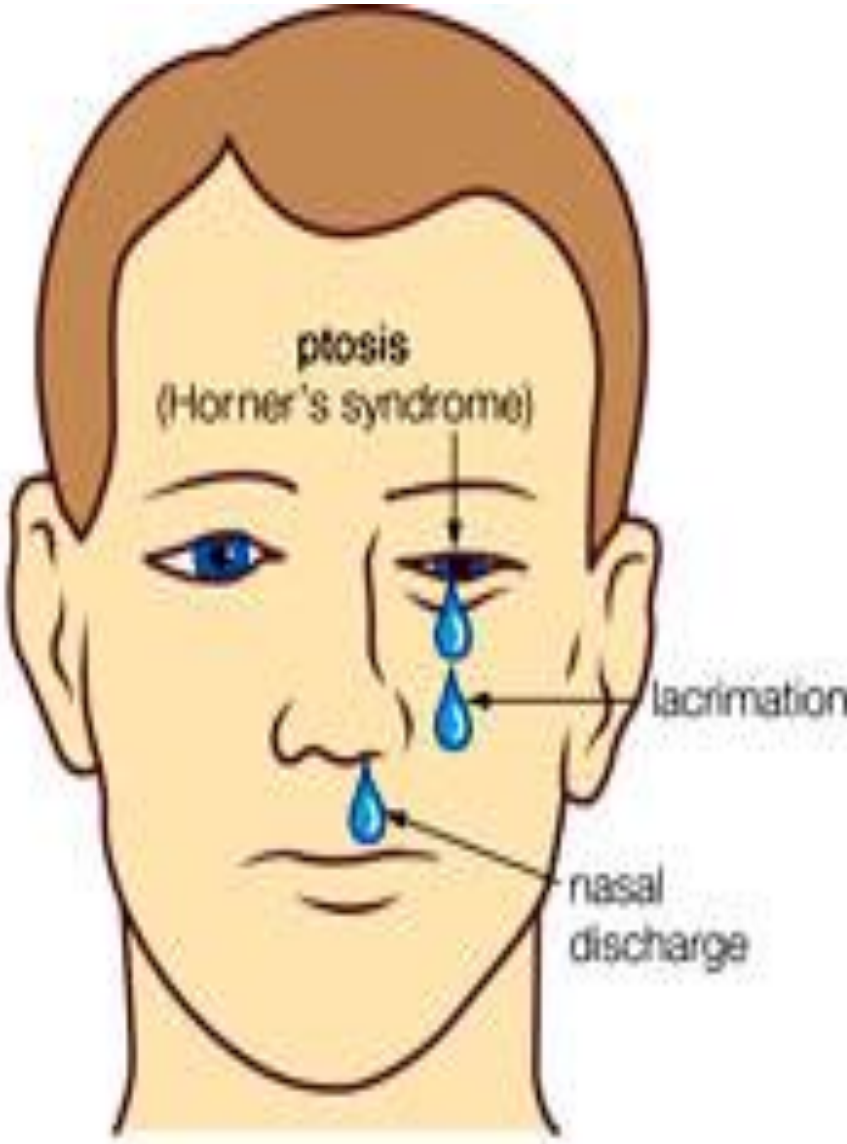
و غالباً ما تترافق مع متلازمة هورنر Horner syn.

- يتميز الألم وإن كان شديد جداً بأنه قصير الأمد (٣٠-٩٠ دقيقة) .

- تتطور هذه الأعراض بشكل وصفي عند المريض في وقت محدد من اليوم (غالباً في الساعات الباكرة من الصباح) قد تحدث المتلازمة بشكل متكرر لعدة أسابيع يليها فترة راحة لعدة أشهر قبل أن تحدث هجمة عنقودية أخرى.

Cluster headaches may involve pain around one eye, along with drooping of the lid, tearing and congestion on the same side as the pain

A.D.A.M.



(الصداع العنقودي CLUSTER HEADACHE)

الإمراض :

هناك استعداد وراثي قليل و لاتوجد عوامل قوتية مثيرة مع سيطرة الإصابة عند الذكور ،وكل ذلك يقترح سببيات مختلفة عن سببيات الشقيقة ، لكن هذه السببيات تبقى مجهولة .يكون المرضى عادة من المدخنين بشدة أو من الذين يستهلكون الكحول بكميات أعلى من الوسطي

(الصداع العنقودي)

التدبير

تتوقف النوبات الحادة عادة بحقن السوماتربتان Sumatriptan تحت الجلد أو باستنشاق الأكسجين ١٠٠% أما معالجات الشقيقة الأخرى فهي غير فعالة بسبب قصر فترة النوب على الأرجح .

إن **المعالجة الوقائية** بالأدوية المستخدمة للوقاية من الشقيقة غير فعالة غالباً لكن يمكن منع حدوث النوب عند بعض المرضى:

١- باستخدام الفيراباميل Verapamil(٨٠-١٢٠ ملغ كل ٨ ساعات).

٢-أو الميتزرجيد Methysergide (٤-١٠ ملغ يوميا لمدة ٣ أشهر كحد أقصى) .

٣- الأشواط القصيرة من الستيروئيدات القشرية . .

٤- يمكن مساعدة المرضى المصابين بهجمات شديدة و منهكة بالمعالجة بالليتيوم Lithium مع ضرورة مراقبة التحذيرات المتعلقة باستخدام هذا الدواء

أنواع أخرى للصداع:

١-الصداع التالي للجماع.

٢-الصداع الانتيابي السليم☹(البوظة-السعال-الجهدي)

٣-الم مثلث التوائم

٤-الألم العصبي التالي لداء المنطقة.

٥-فرط التوتر القحفي السليم.

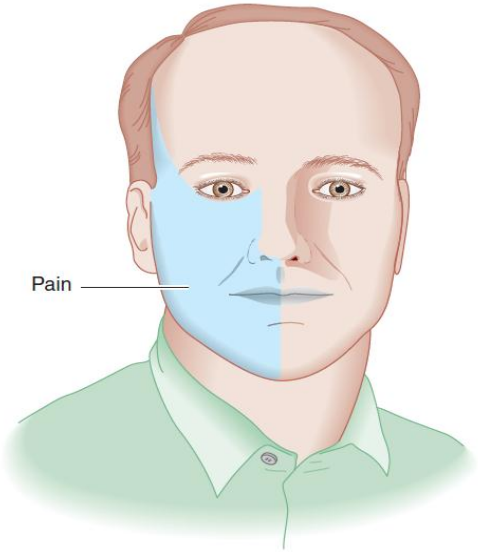
٦-الصداع التالي للرض.

٧-الصداع المرافق للأمراض الجهازية،الاستقلابية.الادوية

٨-الأسباب الموضعية:الجيوب،العينين،الاسنان

ألم العصب مثلث التوائم Trigeminal neuralgia

يوصف بأنه ألم مفاجئ وغالبا احادي الجانب، شديد، وقصير، وهو ألم طاعن stabbing في تفرع او اكثر من تفرعات العصب مثلث التوائم.



▲ **Figure 6-7.** Distribution of symptoms in trigeminal neuralgia.

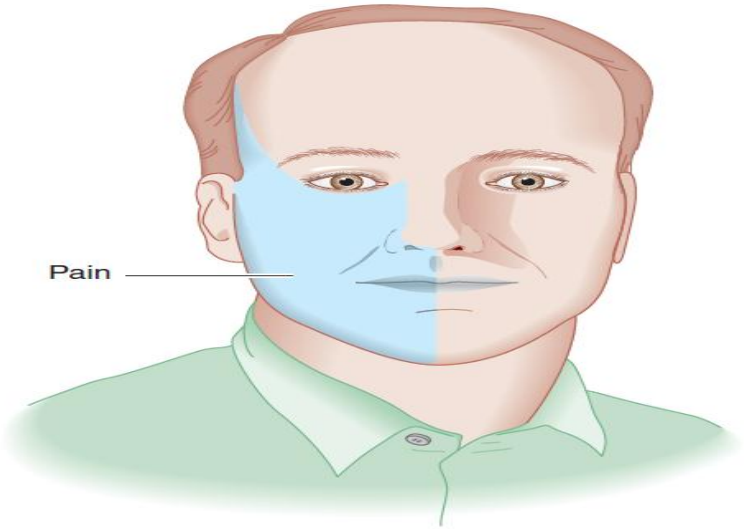
الوبائيات:

يبدأ غالبا بعد الاربعين من العمر وأكثر شيوعا عند النساء.

الاعراض السريرية:

- الفحص العصبي: ويتضمن احساسات الوجه، طبيعي.
- الفرع الثاني والثالث هو الاكثر تأثرا
- تدوم النوبات ثوانى الى دقائق
- يمكن أن تترك النوبات المتكررة في فترات قصيرة ألم دائم.
- المنبهات: تتضمن تنبيه الاحساس الجلدي الناجم عن اللمس، الحلاقة، الاكل، التكلم، والنسمات الباردة.
- النوبات اثناء النوم تكون نادرة.
- قد يحدث نقص وزن ثانوي-تجفاف-اكتئاب.
- تتضمن الاسباب الثانوية:
  - ورم شوان في العصب مثلث التوائم،
  - ورم سحائي يضغط عقدة غاسر gasserian
  - ارتشاح خباثي في قاعدة الجمجمة.
  - قد يكون ناجما عن تصلب اللويحي في اليفعان وخاصة إذا كان ثناثي الجانب.

نسبة كبيرة من الاسباب المجهولة تكون ناجمة عند ضغط شريان او وريد على جذر العصب الخلفي



▲ **Figure 6-7.** Distribution of symptoms in trigeminal neuralgia.

التشخيص التفريقي:

- خلل في وظيفة المفصل الصدغي (TMJ)
- الحلة السنية مثل الخراج السني أو سن مكسور.
- شقيقة غير نموذجية
- ألم وجهي غير نوعي.
- ألم عصبي حنكي.
- الصداعات الذاتية لمثلث التوائم مثل الصداع العنقودي،

الجدول العلاجات الدوائية لألم مثلث التوائم

الدواء	الجرعة ملغ	التأثيرات الجانبية
كاربامازبين	من ٣٠٠ - ١٠٠٠	نعاس، رنح، نقص صوديوم الدم، التفاعلات الدوائية
أوكسكاربازبين	من ٣٠٠ - ١٢٠٠	نعاس، رنح، نقص صوديوم الدم
باكلوفين	من ٣٠- ٩٠	سكون، نعاس
فينيتوئين	من ٢٠٠ -٣٠٠	سكون، رنح
غابابنتين*	من ٣٠٠ -٣٦٠٠	سكون (تهدئة)
لاموتريجين*	من ١٠٠ -٤٠٠	سكون، طفح جلدي

*هذه الأدوية غير مرخصة.

الاستقصاءات

يستطب اجراء تصوير الدماغ بالرنين المغناطيسي لاستبعاد الاسباب الثانوية ففي المرضى الاصغر من ٥٠ عام فان ٥% قد يوجد لديهم شذوذات كورم غمد شوان في عصب مثلث التوائم، ورم سحائي لجوف ميكل، او لويحة مزيلة للنخاعين في الجسر.

التدابير:

المعالجة الدوائية

- لتجنب التأثيرات الجانبية نبدأ بجرعة منخفضة وتزداد تدريجيا
- احيانا اشراك الادوية يمكن ان يكون ضرورياً لتجنب استخدام جرعات عالية على سبيل المثال باكلوفين وكاربامازبين.
- في النوبات يؤخذ بعين الاعتبار الفينتوئين وريديا (مثل فوسفينتوئين ٢٥٠ملغ).

المعالجة الجراحية

في الحالات المقاومة للعلاج او عند الاشخاص الذين لديهم تأثيرات جانبية غير محتمل للأدوية.

الصداع عند الأطفال

كل أسباب الصداع عند الكهول(عدا التهاب العصب خلف المقلة والزرق والتهاب الشريان الصدغي والفقار الرقبي)يمكن أن تسبب الصداع عند الأطفال،وفي هذه الفئة العمرية فإن النمط الأشيع للصداع هو الصداع الذي يترافق مع الأمراض الحموية أو خمج الطرق الأنفية والجيوب.

ويجب أن لايتهاون الطبيب مع الصداع عند الأطفال وكلما كان الطفل أصغر فإن تواجد مرض عضوي مستبطن هو أكثر احتمالا، والحمى يمكن ان لاتعكس شكوى أو اضطراب بنيوي خفيف فقط ولكنها قد تكون ناجمة عن التهاب سحايا اوالتهاب دماغ اوخراج دماغي.

إن وجود صلابة النقرة و/أو تدني مستوى الوعي يدل على الحاجة الى الاستقصاءات الفورية.

إن **الأورام داخل القحف** غير شائعة عند الأطفال لكن عند حدوثها فإنها تميل الى التوضع على الخط المتوسط(مثل الورم الأرومي النخاعي،اورام منطقة الغدة الصنوبرية).ونتيجة لذلك يتطور استسقاء دماغ انسدادي وغالبا بشكل حاد يكون الصداع كعرض اولي بارز.

لذلك في صداع الأطفال غير المعلل يجب اجراء تصوير طبقي محوري او مرنان للدماغ في الحالات التالية(الحدوث حاد-زيادة شدة الصداع تدريجيا-انخفاض الأداء المدرسي-تغيرات بالشخصية-ازدياد محيط الرأس -عمر الطفل أقل من خمس سنوات)

ملاحظات وتوصيات حول الصداع:

+:الصداع التوتري :هو الصداع الأكثر شيوعا للصداع البدئي والمزمن او المستمر.

+:الشقيقة:هي الصداع الأكثر شيوعا للصداع البدئي النوبي النابض.

+:**هناك إشارات وعلامات تحذيرية الى أن الصداع ثانويا أو أنه قد يخفي امراضية خطيرة وهي** :

١:كون الصداع هو الأول من نوعه أو الأسوء على الاطلاق عند المريض.

٢:البدء الحديث للصداع في أي عمر وخاصة أقل من (٥)سنوات او أكثر من(٥٠) سنة.

٣:حدوث تغيير في مواصفات أو شدة أو معدل هجمات هذا الصداع.

٤:الصداع الذي يتحرض بمناورة فالسالفا(التغوط، السعال ،الصداع المرافق للجهد)

٥:وجود الاقياء مرافقا للصداع (غير الحادث في سياق هجمة شقيقة وصفية).

٦:وجود قصة سابقة لخباثة او لرض دماغي عند المريض .

٧:وجود أعراض جهازية مثل :الحمى .فقد الوزن. العرج المتقطع للفك بشكل مرافق للصداع.

٨:وجود علامات عصبية بؤرية.(وذمة حليمة العصب البصري.علامات سحائية. انخفاض في مستوى الوعي . سحنة سمية)

THANK U

جامعة حماه – كلية الطب البشري
السنة الخامسة
الأمراض العصبية
الدكتور عبد الناصر صليعي

الوهن العضلي الوخيم

الوهن العضلي الوخيم هو مرض يصيب النقل العصبي العضلي و يتميز بما يلي :

- يصيب الضعف و التعب بعض أو كل المجموعات العضلية .

- يزداد الضعف (يسوء) لدى استمرار الجهد أو تكراره كما أنه يسوء مع مرور الوقت حتى نهاية اليوم ويخف بالراحة .(دورية الأعراض)

هذه الحالة هي نتيجة تخريب مناعي ذاتي لمستقبلات الاستيل كولين النيكوتينية بعد التشابك .

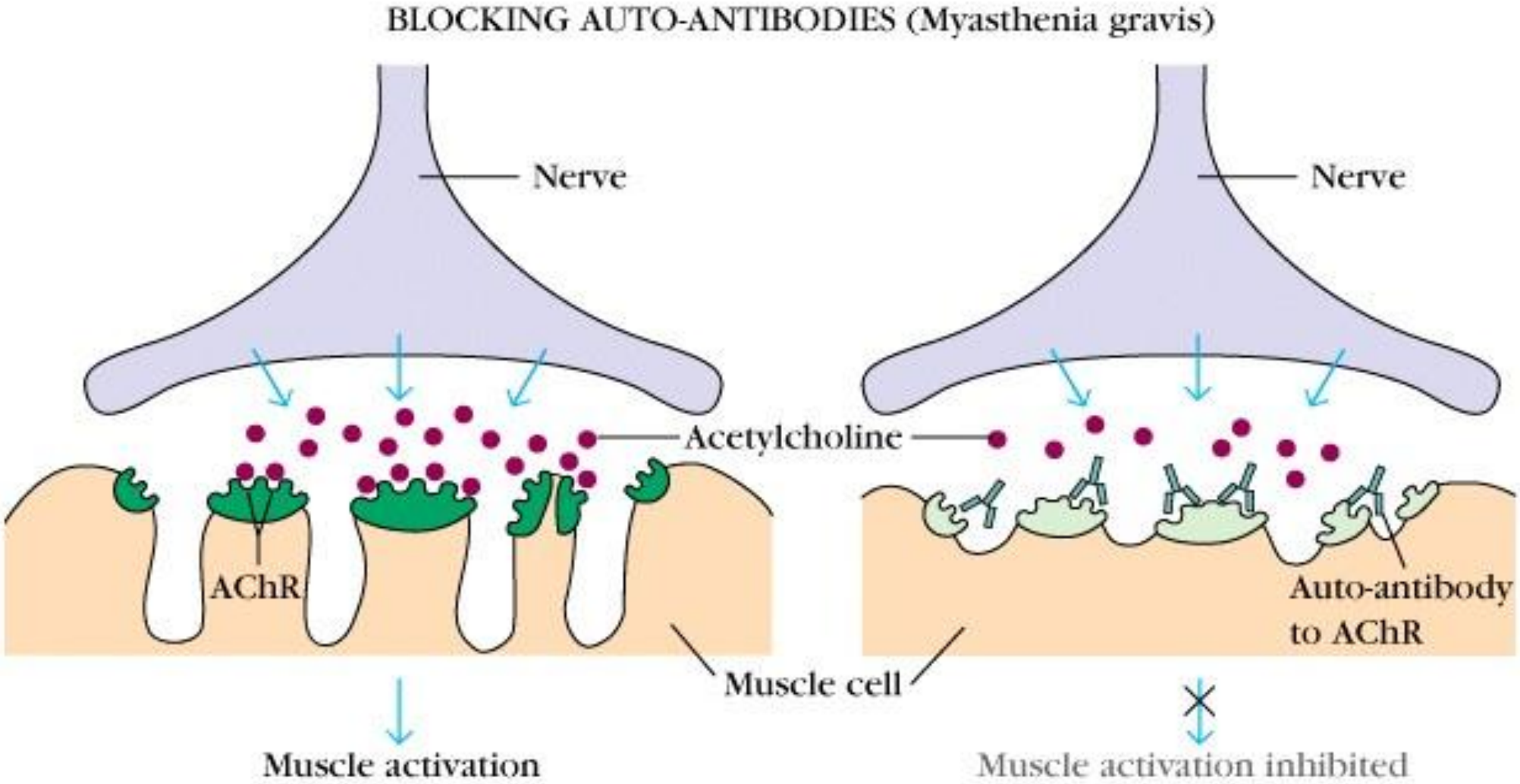
الوهن العضلي الوخيم مرض نادر و معدل انتشاره يعادل ٤٠ لكل مليون شخص .

إن زيارة معدل حدوث أمراض مناعة ذاتية عند مرضى الوهن العضلي و أقارب الدرجة الأولى و ترافق هذا المرض مع مستضدات توافق نسيجي (HLA) DR2 B8 B7 كل هذا يرجح وجود أساس مناعي لهذا المرض .

الإمراض Aetiology :

ترتبط الاضداد إلى مواضع المستقبلات مؤدية إلى تخريبها (بتواسط المتممة) . هذه الأضداد تسمى أضداد مستقبلات الاستيل كولين و أمكن كشفها بطريقة المقايسة المناعية الشعاعية Radioimmunoassay في المصل في ٩٠% من المرضى .

في مرض الوهن العضلي الوخيم الإنساني تبين وجود انخفاض في مواضيع مستقبلات الاستيل كولين في الطيات (الثنيات) بعد التشابك.


BLOCKING AUTO-ANTIBODIES (Myasthenia gravis)
Nerve
Nerve
Acetylcholine
AChR
Auto-antibody
to AChR
Muscle cell
Muscle activation
Muscle activation inhibited

- دور غدة التيموس : في ٨٠ % من المرضى يوجد شذوذات في التيموس . إن الوظيفة الأساسية للتيموس هي التأثير لانتاج خلايا لمفاوية تائية و هذه بدورها تشارك في الاستجابات المناعية وسوء وظيفة التيموس يلاحظ في عدد كبير من الأمراض التي يمكن أن تترافق مع الوهن العضلي الوخيم كالذئبة الحمامية الجهازية .

توجد التبدلات التشريحية المرضية في غدة التيموس و في العضلات .

تكون الغدة أكثر فعالية أثناء تحريض الاستجابات المناعية الطبيعية في فترة حديثي الولادة و تبلغ حجمها الأعظم في سن البلوغ حيث تأخذ بالتراجع بعد ذلك .

علامات و أعراض الأعصاب القحفية :

- لدى الابتسام : ضعف العضلة المبوقة ينجم عنه ابتسامة مميزة (تكشير الوهن العضلي Myasthenic snarl)

- ينتج عن إصابة العضلات العينية حدوث اطراق و خزل عضلي .

- ضعف عضلات الفك يجعل الفك يتدلى و الفم يبقى مفتوحاً .

- ضعف العضلات الوجهية يعطي الوجه مظهراً غير معبر .

إصابة العضلات البصلية يمكن أن تسبب :

- عسرة بلع و عسرة تصويت (بحة) رتاء Dyarthric Dysphonic Speech . (كلام يتصف بعسر تصويت مع رتة).

- خروج السوائل من الانف و ظهور خنة في الكلام .

- : عدم القدرة على إخفاء الاهداب . و انغلاق العين (اطراق) ضعف انفتاح العين .

علامات و اعراض ، إصابة الجذع و الأطراف :

ضعف عضلات الرقبة قد تؤدي إلى تدلي الرأس و تصاب عضلات الطرف الدانية بشكل مميز ، التعب يمكن اظهاره لدى الحركة ضد مقاومة ثابتة .

منعكسات الأطراف عادة تكون مفرطة النشاط و تضعف عند تكرار الفحص .

يحدث الضمور العضلي في ١٥% من الحالات .

تثير الشدة النفسية و الانتانات و الحمل حدوث الضعف .

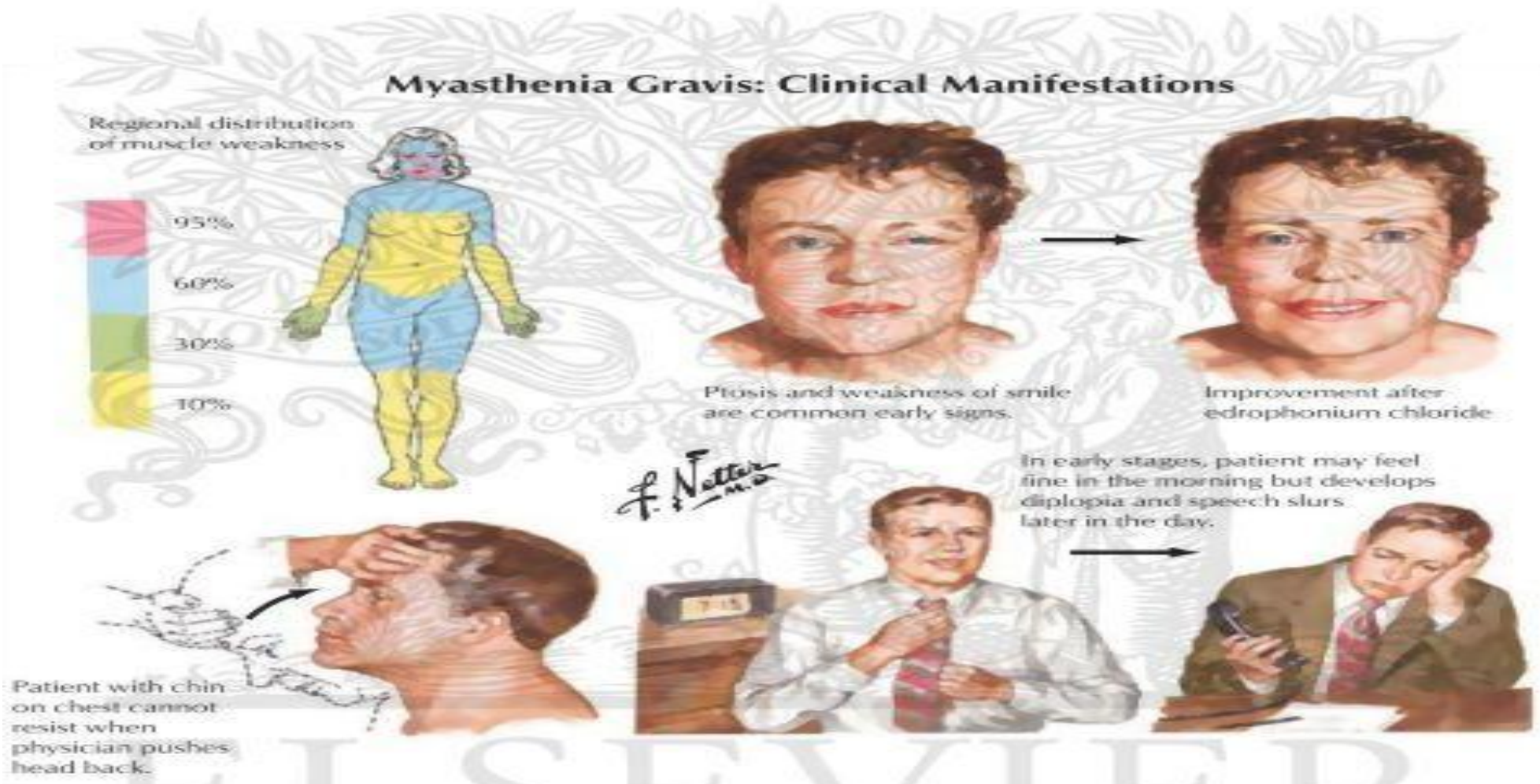
السير الطبيعي لمرضى الوهن قبل توفر المعالجة الحالية :

١٠% من المرضى يدخلون في فترة من الهجوع تستمر فترة طويلة .

٢٠% من المرضى يبدون فترات قصيرة من الهجوع (من شهر حتى عدة أشهر) .

٣٠% من المرضى يتطور المرض عندهم حتى الموت .

يبدي البقية درجات مختلفة من العجز الذي يشتد بالتمارين .



© ELSEVIER, INC. – NETTERIMAGES.COM

يجب أن يميز في هذا المرض عن :

- المرضى الذين يشتكون من التعب (الضعف) بسهولة : من منشأ عصابي أو هستريائي أو عند الأشخاص المكتئبين .

- المرضى الذين يعانون من شلل عيني مترقي مثال : اعتلال عضلي عيني .

- المرضى اللذين يعانون من تصلب لويحي حيث يشكون من شفع ورتة كلامية و ضعف عقلي و يميز المرض سيره الناكس مع تحسن بين الهجمات .

- المرضى المصابين بمتلازمة الوهن العضلي نموذج ايتون لامبرت Eaton – Lambert myasthenic syndrome

الاستقصاءات :

المصلية :

- تكشف أضداد مستقبلات الاستيل كولين في ٩٠% من المرضى وهي نوعية لهذا المرض.

- احياناً توجد أضداد أخرى : العامل الرثواني و هذا يعكس التداخل بين الوهن العضلي الوخيم و أمراض المناعة الذاتية الأخرى .

- الأضداد ضد العضلات المخططة : توجد في ٣٠% من كل المرضى وفي ٩٠% من هذه الحالات تترافق مع تيموما .

الدوائية :

الأدوية المثبطة لخميرة الكولين استراز تستعمل لتأكيد التشخيص .

التينسيلون (ايندروفونيوم) ذو فعل قصير الأمد يستمر ٢-٤ دقائق يعطى حقناً بالوريد بمقدار ٢-١٠ مع ببطء و يشارك مع الأتروبين الذي يفيد في معاكسة التأثيرات الجانبية الموسكارينية ، الاختبار يكون إيجابي عند حدوث تحسن ملحوظ للضعف في الشخص المجرى له الاختبار .

الوظيفية الكهربائية :

حدوث تناقص في سعة كمونات العمل العضلية المركبة التي يحصل عليها من التنبيه العصبي الأعظمي المتكرر (الاستجابة المتناقصة) إن الاستجابة المتناقصة تحدث في تواترات مختلفة للتنبيه العصبي حتى المنخفضة منها كتواتر ٣/ثا

قياس الـ Jitter وهو قابلية تغير الفترة الزمنية الفاصلة بين كمونات العمل لليفين عضليين منفصلين من نفس الوحدة المحركة هو مشعر أكثر حساسية لوظيفة النقل العصبي العضلي و يزداد في هذا المرض

متممة :

المرضى الذين يشتبه عندهم بتيموما خاصة بعمر فوق ٤٠ سنة يحتاجون عمل تصوير طبقي محوري محسب للمنصف الأمامي .

في المرضى الذين يعانون من مرض شديد الأولوية توجه لحماية التنفس بإجراء تنبيب رغامي عند الضرورة و إجراء تهوية رئوية .

الأدوية المثبطة لعمل خميرة الكولين استراز :

هي الشكل الأطول ثباتاً من المعالجات حيث استخدمت منذ عام ١٩٣٤ و ماتزال تستخدم ، إن هذه الأدوية تؤثر على خميرة الكولين استراز وهي الانظيم المسؤول عن تقويض الاستيل كولين مسببة بذلك تحسن في تنبيه المستقبلات و زيادة في الاستيل كولين المؤثر في النقل العصبي العضلي .

مثبطات الكولين استراز	زمن التأثير	طريق الإعطاء
اندروفونيوم	٤ د	داخل الوريد
نيوستغمين	٢ سا	داخل الوريد، داخل العضل، فموي
بيريدوستغمين	٤ سا	فموي

قد يستلزم الأمر معاكسة التأثيرات الجانبية الناجمة عن المستقبلات المسكارينية بإستعمال الاتروبين .

مثبطات الكولين استراز نادراً ما تؤدي إلى تخفيف الأعراض بشكل كامل .

إن التوازن بين الأعراض الناجمة عن الوهن العضلي و الأعراض الناجمة عن الجرعة الزائدة من مقويات الكولين دقيقة جداً و نفس المريض قد يظهر بنفس الوقت ضعف عضلي من الوهن العضلي الوخيم و ضعف عضلي من مقويات الكولين في مجموعات عضلية مختلفة .

- الأعراض الناجمة عن زيادة جرعة مقويات الكولين :

تقلصات عضلية

زيادة المفرزات : - تعرق

- ثر قصبي Bronchorrhoea

صعوبة تنفس

علامات بالحدقة : تقبض الحدقة

كل هذه الأعراض و العلامات المنذرة عن زيادة الجرعة يمكن أن تقنع (تخفي) إذا أعطي الاتروبين .

الجرعة الزائدة من مقويات الكولين ستؤدي في النهاية إلى ضعف عضلي معمم (الأزمة الكولينرجية) .

وفي الحقيقة إن الجرعات العالية المزمنة تؤدي إلى خسارة في مستقبلات الاستيل كولين بعد التشابك .

الستيروئيدات :

يمكن استعمال البريد نيزولون في المرضى الذين لم يستجيبو بشكل مقنع للمعالجة بمثبطات الكولين استراز ٣٠% من المرضى المعالجين بالستيروئيدات يدخلون في هجوع للمرض يستمر حتى ٥ سنوات .

يجب أن يؤخذ الحذر عند المعالجة بالستيروئيدات لأن اشتداد أعراض المرض شائع الحدوث بعد ٥-١٠ أيام بعد البدء بالمعالجة .

تبديل الجرعة اليومية يجرى لانقاص معدل حدوث المضاعفات المحدثة بالدواء .

مثبطات المناعة الأخرى غير الستيروئيدات :

- الآزوثيوبرين : هذا العقار يبدو مفيداً في استقرار المرض Stabilising و انقاص الاحتياجات لمضادات الكولين استراز و هو مفيد خاصة في المرضى المعندين على العلاض بالستيروئيدات .

يؤخد العلاج بالآزاثيوبرين لمدة ٦-١٢ شهر للحصول على استجابة ناجعة (مفيدة) يجب على الطبيب أن يوازن بين فوائد الدواء و مضاعفاته كتثبيط نقي العظم و حدوث التهاب كبد و / أو إنتانات أخرى .

استئصال التيموس Thymectomy :

عند استبعاد وجود تيموما فإن فائدة استئصال التيموس (٢٠- ٣٠ % هجوع المرض ، ٥٠ % تحسن المرض) أن يجب أن توازن مع خطورة بضع القص Sternotomy و الصعوبات التنفسية بعد العمل الجراحي عند مرضى الوهن العضلي .

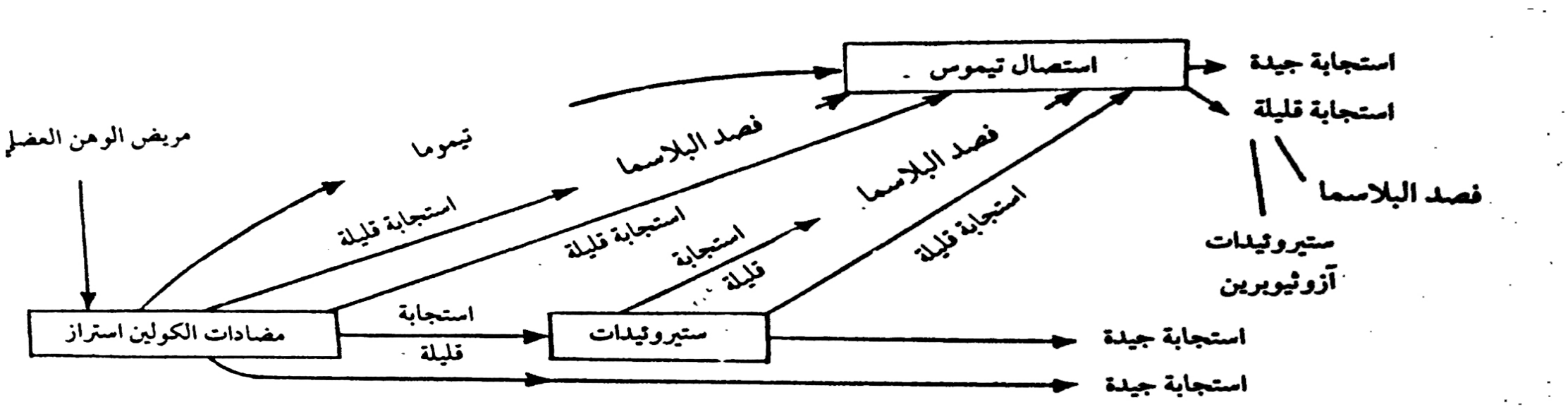
إن استئصال التيموس يبدو أكثر فائدة في المرضى اليفعان الذين يشكون من أعراض معممة وقصة إصابة بالمرض من أقل من فترة ٥ سنوات.

فصد البلاسما : Plasmapheresis

في هذا الاجراء يتم تبديل بلاسما المريض بالالبومين أو بمعيضات البلاسما الأخرى و يتم نقل الغلوبولين المناعي IgG من المريض و بالتالي تنخفض مستويات اضداد مستقبلات الاستيل الكولين .

يستلزم الأمر في البدء إجراء تبديل البلاسما عدة مرات بسبب عودة ارتفاع مستويات الأضداد بعد ٢-٣ أسابيع و للمحافظة على هجوع المرض يجرى للمريض إما تبديل البلاسما متقطع مزمن أو يعطى معالجة مثبطة للمناعة بنفس الوقت الذي يجرى فيها تبديل البلاسما كالستيروئيدات و الآزاثيوبرين . فصد البلاسما على الأغلب هو أكثر فعالية في الحصول على تحسن قصير الأمد ويستعمل في : ١- أزمة الوهن العضلي -٢-لتحسين الحالة السريرية قبل استئصال التيموس -٣-للسيطرة على اشتداد المرض المحدث عند ابتداء المعالجة بالستيروئيدات -٤-يكرر عند المرضى المصابين بمرض شديد الذين يمكن أن يحتاجو من جهة أخرى استشفاء طويل الأمد

خلاصة عن المعالجة



ضادات الكولين استراز يجب أن لا تستخدم خلال كل المرض (من أولخ لآخره) و عندما تتم السيطرة المناعية على المرض يمكن إيقاف هذه الأدوية .

الحوادث الوعائية الدماغية

CEREBEOVASCULAR DISEASES

جامعة حماه – كلية الطب البشري
السنة الخامسة
الأمراض العصبية
الدكتور عبد الناصر صليعي

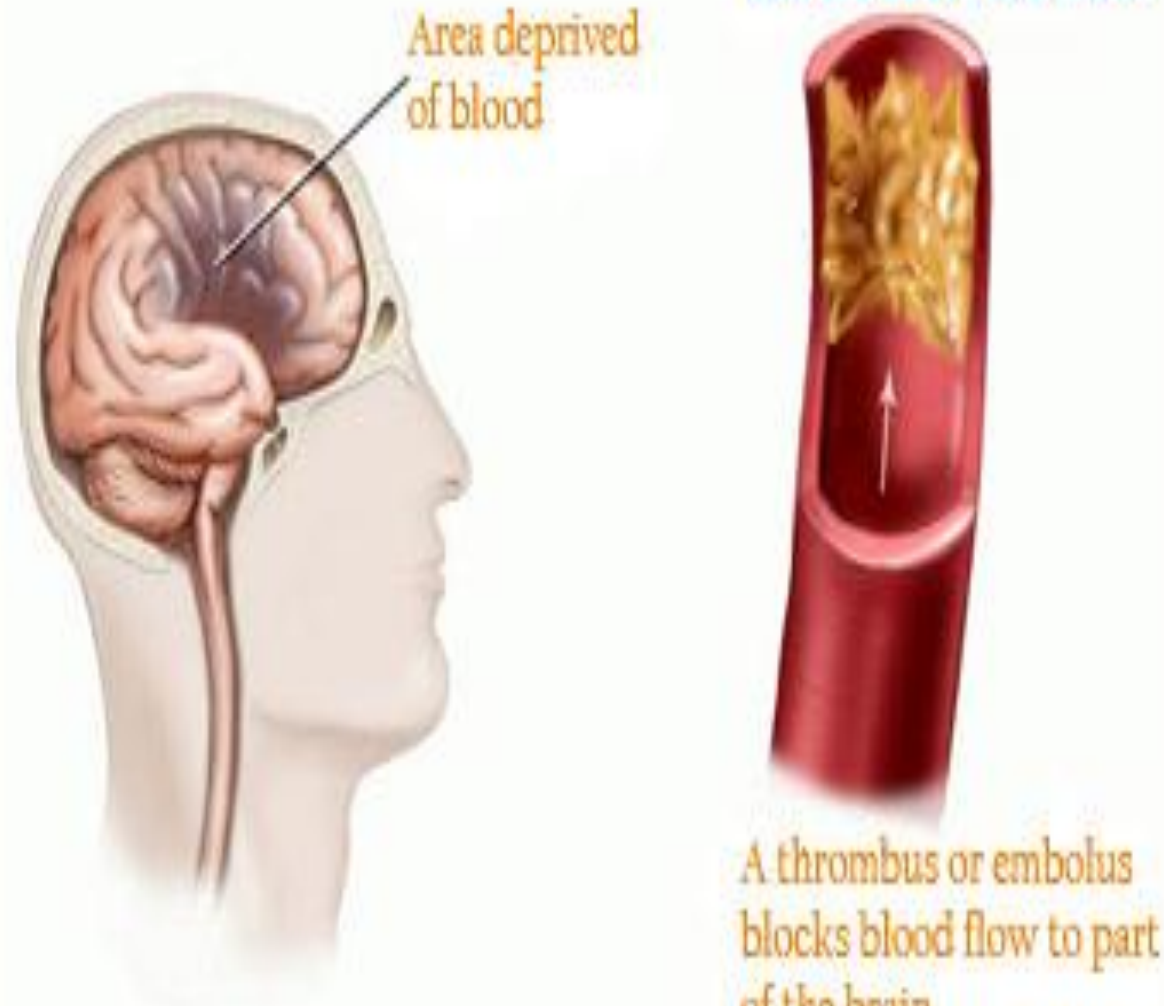
3/25/2020

تشكل أمراض الأوعية الدموية الدماغية ثالث أشيع أسباب الوفاة بعد السرطان و أدواء القلب الإقفارية . وهي مسؤولة عن نسبة كبيرة من العجز البدني و يزداد تواترها مع التقدم بالعمر . إن الحدوث السنوي للمرض الوعائي الدماغي الحاد فوق عمر 45عاماً في المملكة المتحدة حوالي 350 بالمئة ألف .

يمكن للمرض الوعائي الدماغي أن يسبب الموت و العجزDisability بسبب الإقفار(نقص الارواء) الناجم عن انسداد الأوعية الدموية (و المؤدي إلى الإقفار الدماغي و الاحتشاء) أو النزف من خلال تمزق هذه الأوعية .

Types of Stroke

Ischemic Stroke



A thrombus or embolus blocks blood flow to part of the brain.

Hemorrhagic Stroke

Blood spills out from break in blood vessel in brain.

التروية الدماغية

أولا:التروية الشريانية في الدماغ:تتم عن طريق

١-الشريانين السباتيين الباطنين. ٢-الشريانين الفقريين.

فروع الشريان السباتى الباطن فى الدماغ:

١)-الشريان العيني. ٢).الشريان الاشتراكي الخلفي. ٣).الشريان المشيمي الامامي.

٤).الشريان المخي الامامي: يتحد الشريانان الاماميان مع بعضهما بواسطة الشريان الاشتراكي الامامي، يعطي الشريان المخي الامامي فروع تدعى الشرايين المخططة المركزية والتي تخترق المسافة المثقوبة الامامية ومن اهمها الشريان الراجع(هوبنر).

٥)-الشريان المخي المتوسط: على مسير شق سلفيوس –وينقسم الى فروع عديدة.

الجملة الشريانية الفقرية القاعدية:

يخترق الشريان **الفقري** الام الجافية عند مستوى الثقبة القفوية الكبرى-أما الشريان **القاعدي** فيتشكل من اتحاد الشريانيين الفقريين عند الحافة السفلية للملتقى الحدبي البصلي.

فروع الشريان الفقري :

١)-الشريان الشوكي الخلفي. وهو الفرع الاول للفقري داخل القحف. ٢)-الشريان الشوكي الأمامي.

٣)-الشريان المخيخي السفلي الخلفي.

فروع الشريان القاعدي:

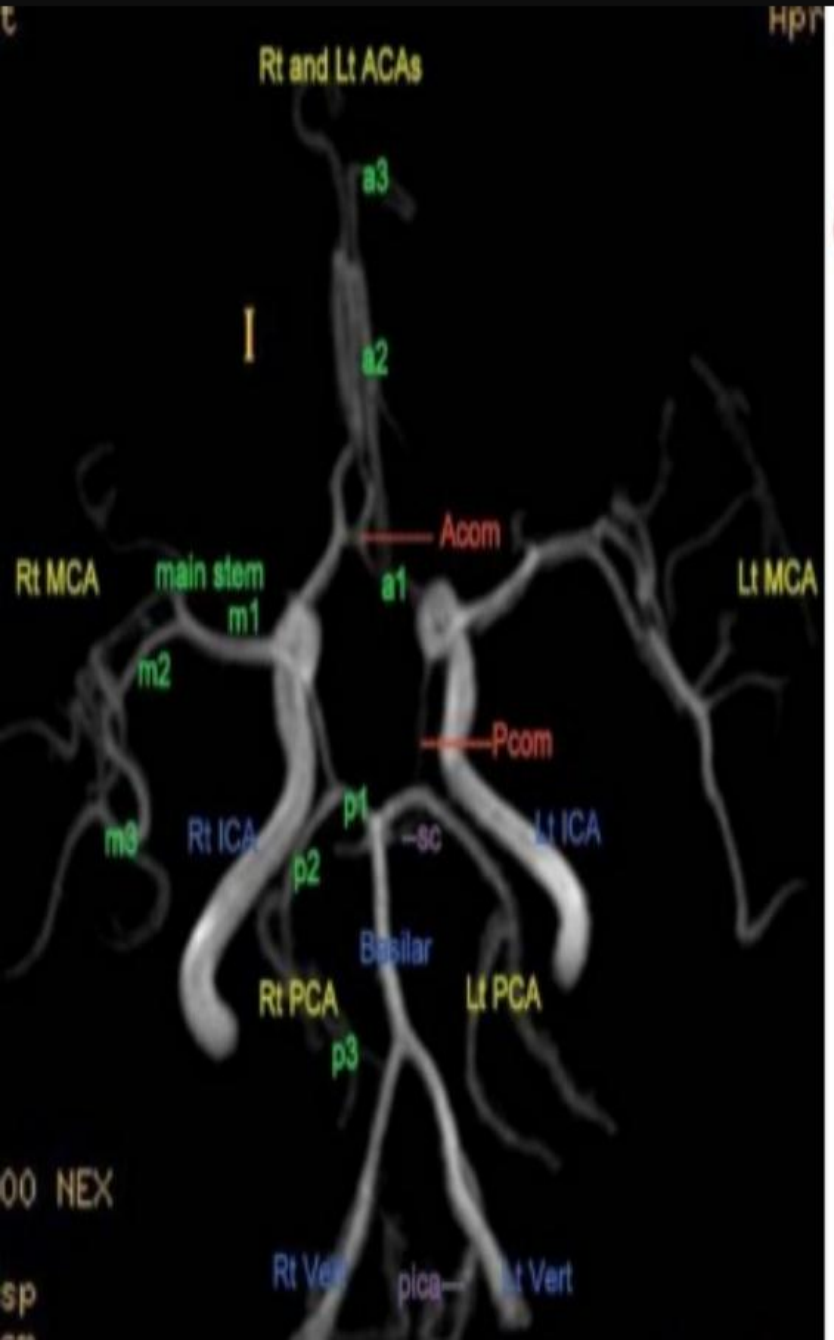
١)-الشريان المخيخي السفلي الامامي.

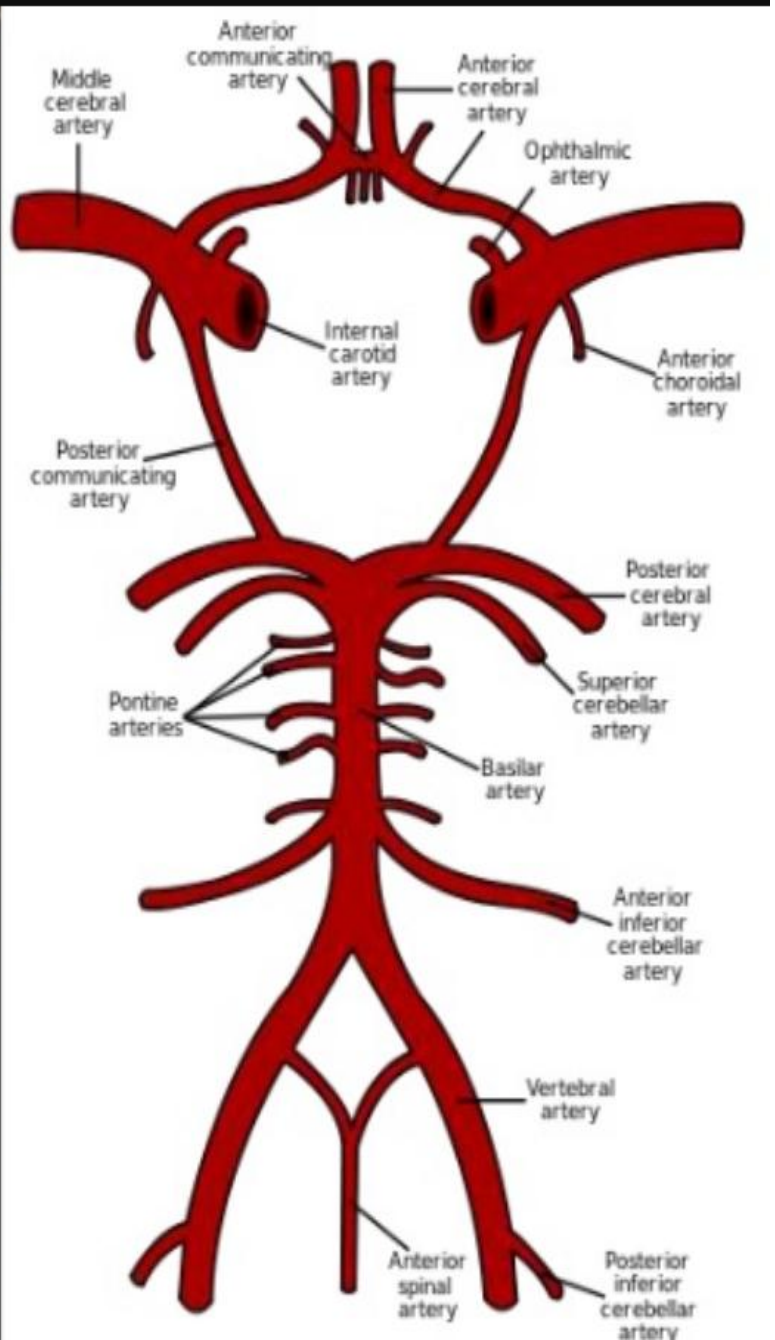
٢)-الشريان التيهي:ويسير مع العصب الوجهي والعصب القوقعي الدهليزي عبر مجرى السمع الباطن.

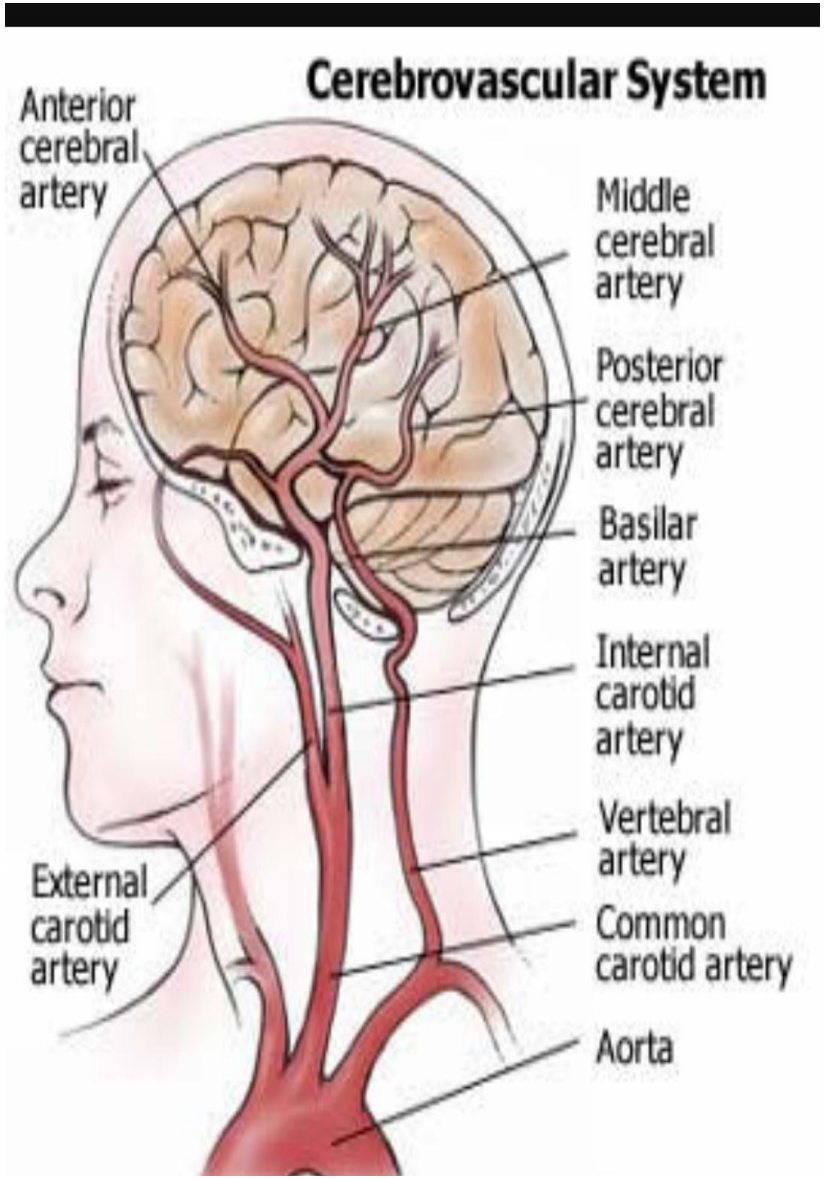
٣)-فروع متعددة ثاقبة تخترق الحدبة (الجسر) وتغذيها.

٤)-الشريان المخيخي العلوي

٥)-الشريان المخي الخلفي:يلتف حول الساق المحية


Rt and Lt ACAs
a3
I
a2
Acom
Rt MCA
main stem
m1
a1
Lt MCA
m2
Pcom
m3
Rt ICA
p1
sc
Lt ICA
p2
Basilar
Rt PCA
Lt PCA
p3
00 NEX
sp
Rt Vert
pica
Lt Vert


Anterior communicating artery
Middle cerebral artery
Anterior cerebral artery
Ophthalmic artery
Internal carotid artery
Anterior choroidal artery
Posterior communicating artery
Posterior cerebral artery
Superior cerebellar artery
Pontine arteries
Basilar artery
Anterior inferior cerebellar artery
Vertebral artery
Anterior spinal artery
Posterior inferior cerebellar artery

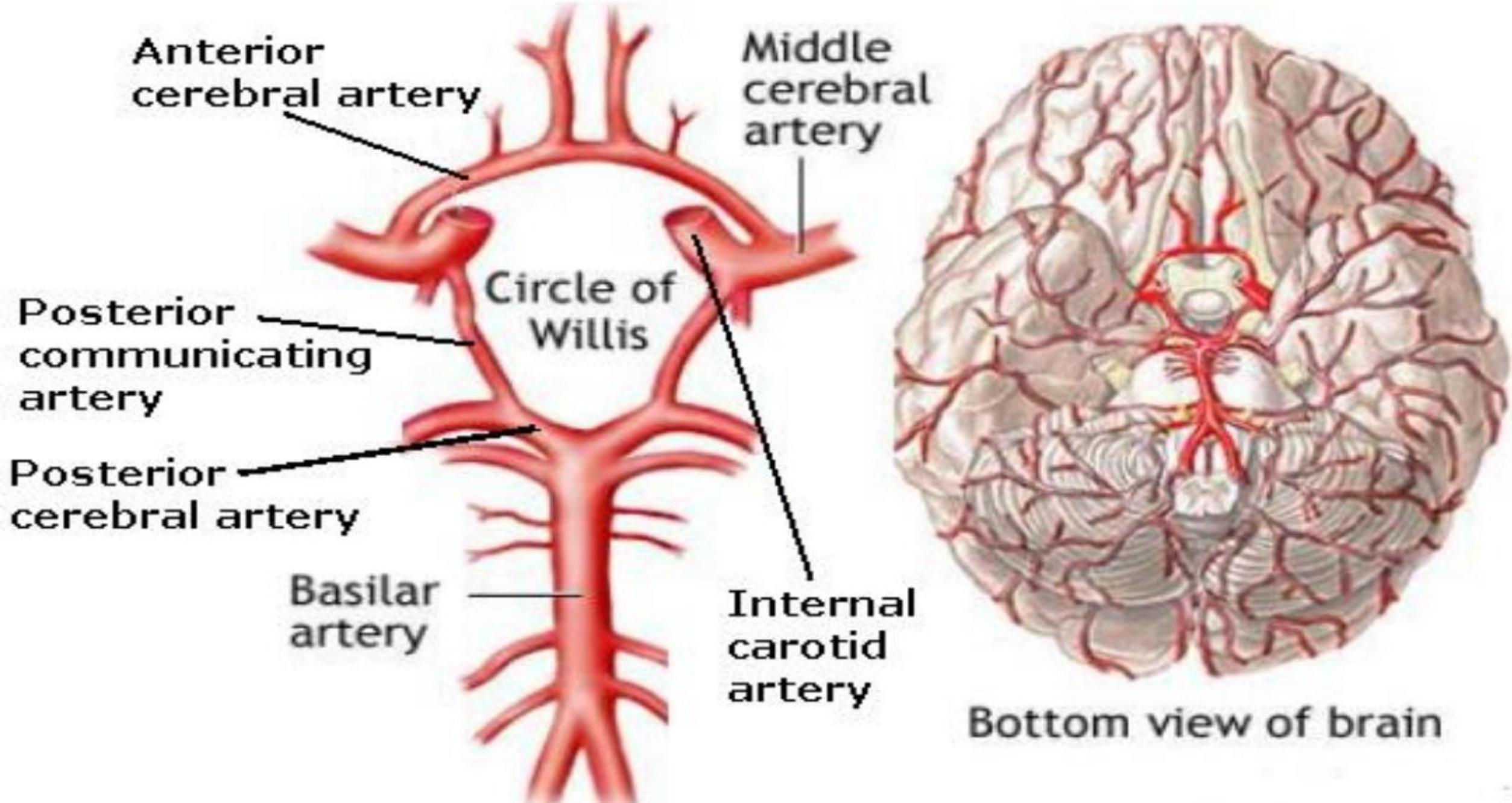

Cerebrovascular System
Anterior cerebral artery
Middle cerebral artery
Posterior cerebral artery
Basilar artery
Internal carotid artery
Vertebral artery
External carotid artery
Common carotid artery
Aorta

الدائرة الشريانية (حلقة ويللس)WILLISS

تسمى دائرة ويلليس وهي مجموعة من الشرايين في المسافة تحت العنكبوتية على قاعدة الدماغ.

* يرتبط المخيان الاماميان مع بعضهما بوساطة الشريان الاشتراكي الامامي.

*يرتبط المخي الخلفي مع السباتي بوساطة الاشتراكي الخلفي في كل جهة ⟵ حلقة من سبعة أوعية وهي (اشتراكي أمامي ،مخيان اماميان ،مخيان خلفيان ،اشتراكيان خلفيان.)


Anterior cerebral artery
Middle cerebral artery
Circle of Willis
Posterior communicating artery
Posterior cerebral artery
Basilar artery
Internal carotid artery
Bottom view of brain

ثانيا: أوردة الدماغ والجيوب الوريدية الدماغية:

الأودة المخية:وتقسم الى مجموعتين :

١-الاوردة المخية السطحية :تصب في الجيوب الوريدية .

٢-الاوردة المخية العميقة :تصب في الوريد المخي الكبير (غالين).

الجيوب الوريدية:هي فراغات بين طبقتي الام الجافية وتتلقى الدم الوريدي من الأوردة الدماغية :

ا)- الجيوب المفردة :اهمها الجيب الطولاني العلوي (السهمي).والجيب الطولاني السفلي .والجيب المستقيم.

ب)-الجيوب المزدوجة :

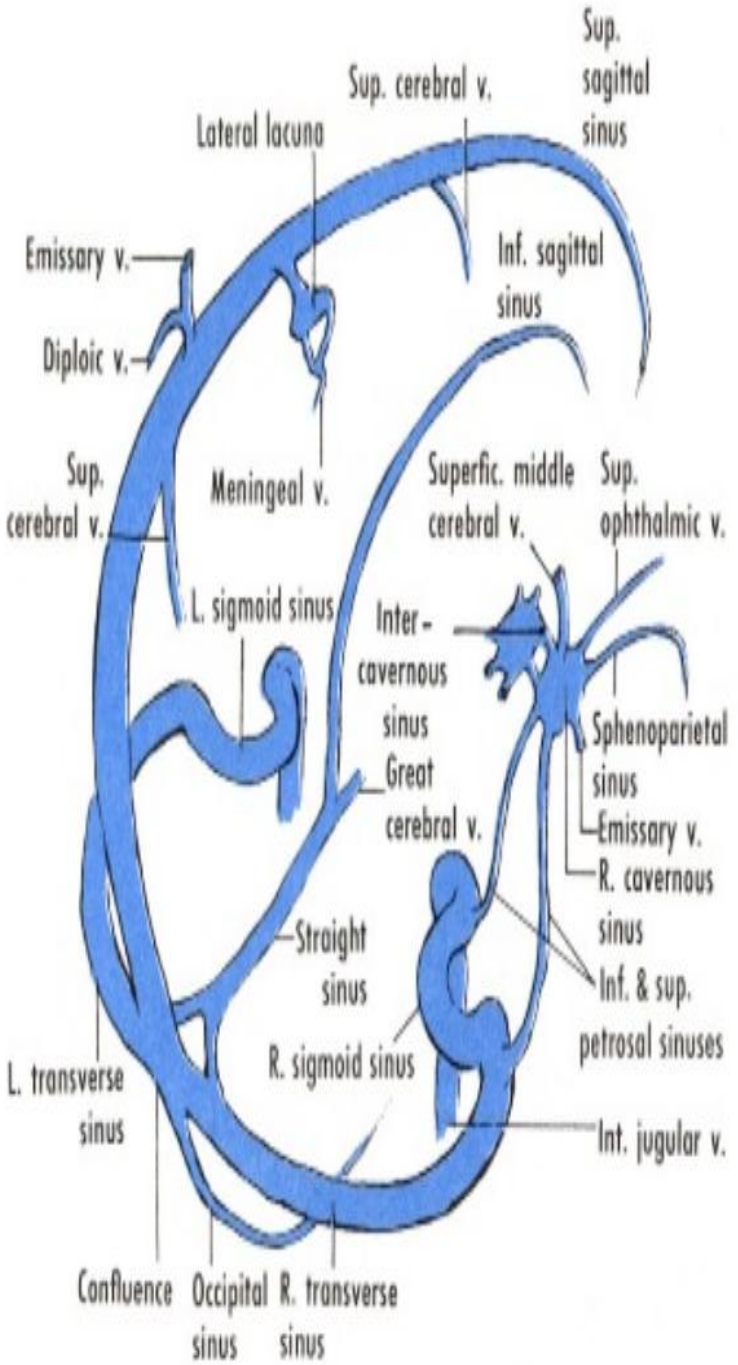
١- الجيب المعترض:يبدأ من الحدبة القفوية الباطنة.

٢-الجيب الملتوي sigmoid:ويصل الى الثقبة الوداجية .

٣-الجيب الكهفي.

٤-الجيب الوتدي الجداري. ٥-الجيوب الصخرية العلوية والسفلية.

Great cerebral vein of Galen
Superior sagittal sinus
Cortical veins
Straight (inferior sagittal) sinus
Transverse (sigmoid) sinus
Internal jugular veins


Sup. sagittal sinus
Sup. cerebral v.
Lateral lacuna
Emissary v.
Inf. sagittal sinus
Diploic v.
Sup. cerebral v.
Meningeal v.
Superfic. middle cerebral v.
Sup. ophthalmic v.
L. sigmoid sinus
Inter-cavernous sinus
Great cerebral v.
Sphenoparietal sinus
Emissary v.
R. cavernous sinus
Straight sinus
Inf. & sup. petrosal sinuses
R. sigmoid sinus
L. transverse sinus
Int. jugular v.
Confluence
Occipital sinus
R. transverse sinus

المظاهر السريرية للمرض الوعائي الدماغي

إن **السكتة البؤرية الحادة** هي أشيع تظاهرات المرض **الشرياني الدماغي** .

يتظاهر **نزف الشرايين الدماغية الرئيسية في حلقة ويليس** Willis Circle ضمن المسافة تحت العنكبوتية عادة بصداع حاد شديد مع إقياء و صلابة العنق مع أو دون علامات أذية بؤرية دماغية .-

- إن أمراض **الدوران الوريدي الدماغي** **نادرة** و تتظاهر بمظاهر سريرية مميزة تكون مختلفة عادة عن المظاهر الناجمة عن المرض الشرياني الدماغي .

مواضيع المحاضرة

١- السكتة البؤرية الحادة.(عابرة-متكاملة- في طور التكامل).

٢-الاحتشاء الدماغي .

٣-النزف الدماغي المستبطن(داخل الدماغ).

٤-النزف تحت العنكبوتية.

٥-الاستقصاءات.

٦-التدبير.

I. السكتة البؤرية الحادة ACUTE FOCAL STROKE .

تتميز السكتة البؤرية الحادة بمظهر مفاجئ من العجز البؤري في وظيفة الدماغ و الأشيع هو الشلل الشقي Hemiplegia مع أو دون علامات خلل بؤري أخرى في الوظيفة المخية العليا (مثل الحبسة) أو فقد الحس الشقي أو عيب الساحة البصرية .أو إصابة جذع الدماغ .

وإذا افترضنا أن القصة المرضية الواضحة لمثل هذا العجز البؤري المفاجئ يمكن الحصول عليها فإن فرصة ألا تكون الآفات الدماغية وعائية هي 1% أو أقل . ومع ذلك يجب أخذ الحذر لنفي التشاخيص التقريبية الأخرى خاصة إذا لم تكن القصة المرضية واضحة فيما يتعلق بالعجز المفاجئ .

A. التصنيف السريري للسكتة البؤرية :

تعرف السكتة بأنها :

* عابرة Transient إذا شفي العجز خلال 24 ساعة .

* متكاملة Completed إذا استمر العجز البؤري دون أن يسوء(غير مترقي) .

* في طور التكامل Evolving إذا استمر العجز البؤري بالتطور والترقي بعد حوالي 6 ساعات من البداية .

1. السكتة العابرة TRANSIENT STROKE

تكون السكتة العابرة في كل الحالات تقريباً إقفارية Ischaemic لذلك غالباً ما يستخدم مصطلح النوبة الإقفارية العابرة (TIA) Transient Ischaemic Attack . رغم أن النزوف الصغيرة داخل الدماغ تتظاهر أحياناً بمظاهر السكتة العابرة.

إن السكتات العابرة عامل خطورة رئيسي للسكتة المسببة للإعاقة و تؤدي إلى زيادة خطر حدوث السكتة خلال السنة القادمة إلى 13 ضعفاً ولهذا السبب **فإن تدبير المريض المصاب بالسكتة العابرة يوجه نحو الوقاية الثانوية من حدوث سكتة مسببة للإعاقة مستقبلاً .**

تدوم العديد من لسكتات العابرة عدة دقائق فقط في حين يستمر العجز في بعض السكتات لعدة أيام قبل حدوث الشفاء

،

2. السكتة المتكاملة COMPLETED STROKE

يكون معظم مرضى السكتة البؤرية الحادة المستمرة مصابين باحتشاء دماغي و الباقي لديه نزف داخل الدماغ ، ومن غير الممكن التفريق بين هاتين الحالتين بشكل موثوق بالفحص السريري للمريض فقط .

فقد يكون الصداع العرض البدئي في كل من السكتة النزفية و السكتة الإقفارية رغم أن اجتماع الصداع مع الإقياء في البداية يقترح بقوة ان السكتة نزفية بشكل رئيسي .

إن قصة فرط ضغط الدم و / أو ارتفاع ضغط الدم شائعة في كلا النمطين من السكتة رغم أن عوامل الخطورة الأخرى للتصلب العصيدي(السكري-فرط كولسترول الدم) هي أكثراً احتمالاً في السكتات الإقفارية .

3. السكتات في طور التكامل EVOLVING STROKE:

إن غالبية العجز المستمر الناجم عن السكتة يتكامل خلال 6ساعات و العديد منه يتطور خلال دقائق لكن قد يتطور لدى البعض بطريقة متقطعة على مدى عدة أيام . وهذه الفئة الصغيرة من المرضى الذين لديهم عجز في طور التكامل يجب أن ينظر إليهم بشك تشخيصي حيث قد تشخص الحالة بشكل خاطئ على أنها آفة كتلية . تكون السكتة في طور التكامل ناجمة غالباً عن انسداد مترق لشريان دماغي.

B. حجم العجز .THE SIZE OF THE DEFICIT

إن مكان الآفة (أو بتعبير آخر المناطق الشريانية المصابة) وحجمها اللذين يعتمد التدبير عليهما يمكن تحديدهما بتقييم العجز العصبي عند المريض بطريقة بسيطة تماماً. و يشمل ذلك تقييم المريض من حيث وجودعجز حركي (الشلل الشقي) أو خلل في الوظيفة الدماغية العليا/القشرية/(مثلاً الحبسة أوالخلل الجداري)

أو العمى الشقي Hemianopia .إضافة لذلك يجب ملاحظة وجود اصابة في الحس أو اصابةفي جذع الدماغ (مثلاً شذوذ في حركة العين أو الدوار) ..

يجبالانتباه أثناءالتقييم السريري للمريض المصاب بالسكتة إلى الفحص العام خاصة فحص القلب و الجهاز الشرياني المحيطي .

الفحص العام لمرضى السكتة	
العينان	
• التبدلات السكرية • التبدلات الناجمة عن فرط ضغط الدم .	• الصمات الشبكية . • القوس الشيخية .
الجهاز القلبي الوعائي :	
• ضغط الدم(فرط ضغط الدم ، هبوط ضغط الدم). • نظم القلب (الرجفان الأذيني). • النفخات (مصادر الانصمام) .	• الضغط الوريدي الوداجي (قصور القلب ،نقص حجم الدم) • النبض المحيطي و اللغط (اعتلال الشرايين المعمم)
الجهاز التنفسي :	
• الوذمة الرئوية .	• الخمج التنفسي .
البطن :	
• الاحتباس البولي .	

II. الاحتشاء الدماغي CEREBRAL INFARCTION :

ينجم احتشاء الدماغ غالباً عن داء الانصمام الخثاري Thromboembolic الناجم عن التصلب العصيدي في الشرايين الرئيسية خارج القحف (الشريان السباتي و القوس الأبهري) .

وتكون حوالي20% من الاحتشاءات نتيجة للانصمام من القلب.

و 20% أخرى ناجمة عن انسداد الأوعية العدسية المخططة الثاقبة بمرض داخلي المنشأ.مما يسبب حدوث ما يسمى الاحتشاءات الجوبية (الفجوبة)Lacunar .

- إن عوامل الخطورة للسكتة الإقفارية تعكس عوامل الخطورة لهذه الأمراض الوعائية المستبطنة .

عوامل الخطورة في السكتة

العوامل غير القابلة للتعديل :

- العمر .
- الجنس (الذكور أكثر من الإناث ويستثنى من ذلك الأشخاص الصغار جداً أو المسنون جداً) .
- العرق (الأفارقة أكثر من الآسيويين وهؤلاء بدورهم أكثر من الأوروبيين).
- الوراثة .
- الحادث الوعائي السابق مثلاً احتشاء العضلة القلبية أو السكتة أو الصمة المحيطية .

العوامل القابلة للتعديل :

- فرط ضغط الدم .
- المرضى القلبي (قصور القلب ، الرجفان الأذيني ، التهاب الشغاف) .
- الداء السكري .
- فرط شحيمات الدم .(الكولسترول بشكل اساسي).
- التدخين .
- الاستهلاك الزائد للكحول .
- احمرار الدم .
- مانعات الحمل الفموية .

الفيزيولوجيا المرضية :

إن الاحتشاء الدماغي هو عملية تحتاج إلى عدة ساعات حتى تكتمل . رغم أم عجز المريض قد يكون أعظمياً في الفترة القريبة من بداية حدوث الانسداد الوعائي المسبب . وبعد انسداد الشريان الدماغي فإن انفتاح الأقنية التفاغرية من المناطق الشريانية الأخرى قد يعيد التروية إلى منطقة الشريان المسدود . والأكثر من ذلك أن تناقص ضغط الإرواء يؤدي إلى تبدلات استتبابية أخرى للمحافظة على أكسجة الدماغ . وهذه التغيرات المعاوضة يمكن أن تمنع ظهور تأثيرات ظاهرية سريرياً حتى لو كان الشريان السباتي هو المسدود .

الاستجابات الاستتبابية لانخفاض ضغط الإرواء في الدماغ بعد الانسداد الشرياني:

١-يحافظ التوسع الوعائي في البداية على الجريان الدموي الدماغي.

٢-لكن بعد حدوث التوسع الوعائي الأعظمي يؤدي الهبوط الإضافي في ضغط الإرواء إلى انخفاض الجريان الدموي ولكن زيادة استخلاص الأكسجين من النسيج يحافظ على معدل الاستقلاب الدماغي للأكسجين .

٣-ومع استمرار انحفاض التروية وبالتالي عدم قدرة الجريان الدموي على المعاوضة ينخفض توافر الأكسجين الدماغي وتظهر الأعراض ثم الاحتشاء.

تبدأ عملية الاقفارعندما تفشل هذه الآليات الاستتبابية، وهي تؤدي في النهاية إلى الاحتشاء ، ومع انخفاض جريان الدم الدماغي فإن العديد من الوظائف العصبونية تفشل عند عتبات مختلفة . ومع هبوط الجريان الدموي الدماغي تحت العتبة اللازمة للمحافظة على الفعالية الكهربية يظهر الخلل العصبي . وعند هذا المستوى من الجريان الدموي الدماغي تكون العصبونات ما زالت قابلة للحياة (عيوشة)Viable بحيث أن الجريان الدموي إذا ازداد مرة أخرى فإن الوظيفة العصبية تعود ويكون لدى المريض في هذه الحالة نوبة اقفار عابرة ولكن إذا هبط الجريان الدموي الدماغي أكثر فإن المستوى يصل إلى الدرجة التي تبدأ فيها عملية الموت الخلوي . يؤدي نقص التاكسج Hypoxia إلى عدم كفاية التزويد بثلاثي فسفات الأدينوزين (ATP) والذي يؤدي بدوره إلى فقد وظيفة المضخات الغشائية و هذا ما يسمح بتدفق الصوديوم و الماء إلى الخلية (الوذمة السامة للخلايات Cytotoxic Edema) وتحرر الغلوتامات وهو الناقل العصبي الاستثاري إلى السائل خارج الخلوي . يفتح الغلوتامات أقنية الغشاء مما يسمح بتدفق Influx الكالسيوم و المزيد من الصوديوم إلى العصبونات . إن الكالسيوم الذي يدخل الى العصبونات ينشط الأنزيمات داخل الخلوية التي تكمل العملية التخريبية . تسوء عملية الاحتشاء بالإنتاج اللاهوائي لحمض اللبن و الهبوط التالي في الـPH النسيجي

تعتمدالنتيجة النهائية لانسداد الوعاء الدموي الدماغي لذلك على كفاية الآليات الدورانية الاستتبابية وشدة النقص في الجريان الدموي و مدته . إذا حدثت الأذية الإقفارية في البطانةالوعائية فإن استعادة الجريان الدموي قد تسبب النزف في المنطقة المحتشية . وهذا الأمر من المحتمل أن يحدث بشكل خاص بعد الانسداد الصمي عندما يتم حل الصمة بواسطة الآليات الدموية الحالة للخثرة .ويدعى هنا بالاحتشاء النازف.

يمكن رؤية الاحتشاء الدماغي شعاعياً على شكل آفة تتكون من نسيج دماغي مقفر (ناقص التروية) Ischaemic و متورم لكنه قابل للشفاء (الظل الناقص الإقفاري The Ischaemic Penumbra) و النسج الدماغي الميت الذي يخضع للتو لعملية التحلل الذاتي Autolysis.

يتورم الاحتشاء مع الوقت و يبلغ حجمه الأعظمي خلال يومين من بداية السكتة . وفي هذه المرحلة قد يكون لدرجة كافية لإحداث تأثيركتلي سريرياً و شعاعياً . وبعد مضي عدة أسابيع تختفي الوذمة و يحل مكان المنطقة المحتشية جوف محدد بوضوح مملوء بالسائل .

SYNDROME	ANATOMY INVOLVED	MAJOR SYMPTOMS	VESSELS INVOLVED	ETIOLOGY
Left MCA	Left frontal/parietal cortex and subcortical structures	Aphasia, right visual field cut, right motor/sensory deficits; face > arm > leg weakness; left gaze preference	Left MCA or major branch; could also be left ICA or siphon	Emboli from heart or proximal lesion; intrinsic atherothrombosis
Right MCA	Right frontal/parietal cortex and subcortical structures	Neglect syndrome, agnosia, apraxia, left motor/sensory deficits, visual field deficit; right gaze preference	Right MCA or major branch; right ICA or siphon	Same as left MCA
Left ACA	Left frontal and parasagittal areas	Speech disturbance, behavioral changes, leg > arm weakness	Left ACA	Intrinsic atherothrombosis, embolic
Right ACA	Right frontal and parasagittal areas	Behavioral changes, leg > arm weakness	Right ACA	Same as left ACA
Brainstem	Pons, midbrain, medulla, cerebellum	Ophthalmoplegia, bilateral motor deficits, ataxia/dysmetria; nausea/vomiting/vertigo, coma/altered mentation	Basilar artery	Intrinsic atherothrombosis, embolism from heart or proximal vessel
PCA	Upper midbrain, occipital cortex/subcortex, thalamus, medial temporal lobes	Visual field cut, motor/sensory loss, seizures, gaze problems; 3rd nerve deficits	Posterior cerebral artery, thalamic perforators	Embolism from proximal lesion, intrinsic atherothrombosis

ACA, anterior cerebral artery; ICA, internal carotid artery; MCA, middle cerebral artery; PCA, posterior cerebral artery.

SYNDROME	VESSEL TYPICALLY INVOLVED	BRAIN LOCATION	SYMPTOMS
Pure motor hemiparesis	Lenticulostriate or basilar/pontine perforator	Internal capsule, pons	Unilateral weakness only
Mixed motor/sensory	Lenticulostriate or thalamic perforator or deep white matter vessel	Internal capsule, deep white matter, thalamus	Motor and sensory deficits
Pure sensory	Thalamic perforator	Posterior thalamus	Loss of contralateral sensory modalities
Ataxic hemiparesis	Lenticulostriate or basilar/pontine perforator	Internal capsule, basis pontis	Unilateral weakness with prominent ataxia, leg > arm
Dysarthria/clumsy hand	Lenticulostriate or deep white matter vessel	Internal capsule, deep white matter	Prominent dysarthria with isolated hand weakness

III. النزف داخل الدماغ INTRACEREBRAL HAEMORRHAGE:

تنجم 15% من حالات المرض الوعائي الدماغي الحاد عن النزف ، ويحدث حوالي نصف حالات النزف بسبب تمزق الوعاء الدموي ضمن متن Parenchyma الدماغ (النزف داخل الدماغ الأولي) مؤدياً إلى السكتة البؤرية الحادة .

-قد يتظاهر المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بسكتة بؤرية حادة إذا تمزق الشريان ضمن مادة الدماغ و ضمن المسافة تحت العنكبوتية أيضاً .

كثيراً ما يحدث النزف في منطقة احتشاء دماغي ومثل هذه الاحتشاءات النزفية قد يكون من الصعب تمييزها عن النزف داخل الدماغ الأولي يظهر الجدول التالي أسباب وعوامل و الخطورة للنزف داخل الدماغ الأولي .

أسباب النزف داخل الدماغ و عوامل الخطورة المرافقة .	
المرض	**عوامل الخطورة**
أمهات الدم المجهرية لشاركوت-بوشارد.	العمر . فرط ضغط الدم .
اعتلال الأوعية النشوانى	عائلي (نادر) العمر .
ضعف تخثر الدم .	المعالجة المضادة للتخثر . الاعتلال الدموي. المعالجة الحلة للخثرة .
التشوه الوعائي .	التشوه الشرياني الوريدي . الورم الدموي الكهفي
سوء استخدام الأدوية.	الكهول . الأمفيتامينات . الكوكائين .

الفيزيولوجيا المرضية :

بسبب دخول الدم الانفجاري إلى متن الدماغ أثناء النزف داخل الدماغ الأولي توقفاً مباشراً للوظيفة في تلك المنطقة لأن العصبونات تتخرب بنيويا و تنفصل سبل الألياف في المادة البيضاء عن بعضها . تتشكل حلقة من الوذمة الدماغية حول الجلطة الدموية المتشكلة و تعمل هذه الوذمة مع الورم الدموي كآفة كتلية ، وإذا كانت كبيرة لدرجة كافية فقد تؤدي إلى انزياح المحتويات داخل القحف و حدوث التمخرط (الانفتاق) عبر الخيمة Transtentorial Coning وأحياناً الموت السريع . أما إذا بقي المريض على قيد الحياة فإن الورم الدموي يمتص بشكل تدريجي تاركاً شقاً Slit مبطناً بالهيموسيدرين في متن الدماغ .

IV. النزف تحت العنكبوتية SUBARACHINOID HAEMORRHAGE:

A. المظاهر السريرية :

يكون حوالي ثلاثة أرباع المرضى الذين يتظاهرون بالنزف تحت العنكبوتية دون عمر 65 عاماً و العديد منهم يكون في عقده الرابع . تصاب النساء أكثر من الرجال و يزداد هذا الاختلاف مع التقدم بالعمر .

يتظاهر النزف تحت العنكبوتية بشكل وصفي بصداع شديد فجائي يشبه قصف الرعد Thunderclap (يكون قذالياً عادة) ويدوم عدة ساعات (وحتى عدة أيام) و يترافق غالباً مع الإقياء . ويعتبر الجهد الفيزيائي و الكبس Straining و الإثارة الجنسية عوامل شائعة تسبق حدوث النزف تحت العنكبوتية . قد يحدث فقد الوعي عند بداية الحالة لذلك يجب التفكير بالنزف تحت العنكبوتية إذا وجد المريض مسبوتاً في منزله . إن النزف تحت العنكبوتية نادرا(نسبة الحدوث 6/100000) و إن مريضاً من كل 8 مرضى يتظاهرون بصداع فجائي شديد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية ولذلك فإن اليقظة السريرية ضرورية لتجنب فشل تشخيص الحالة . يحتاج كل المرضى المصابين بصداع شديد فجائي للاستقصاءات لنفي وجود النزف تحت العنكبوتية .

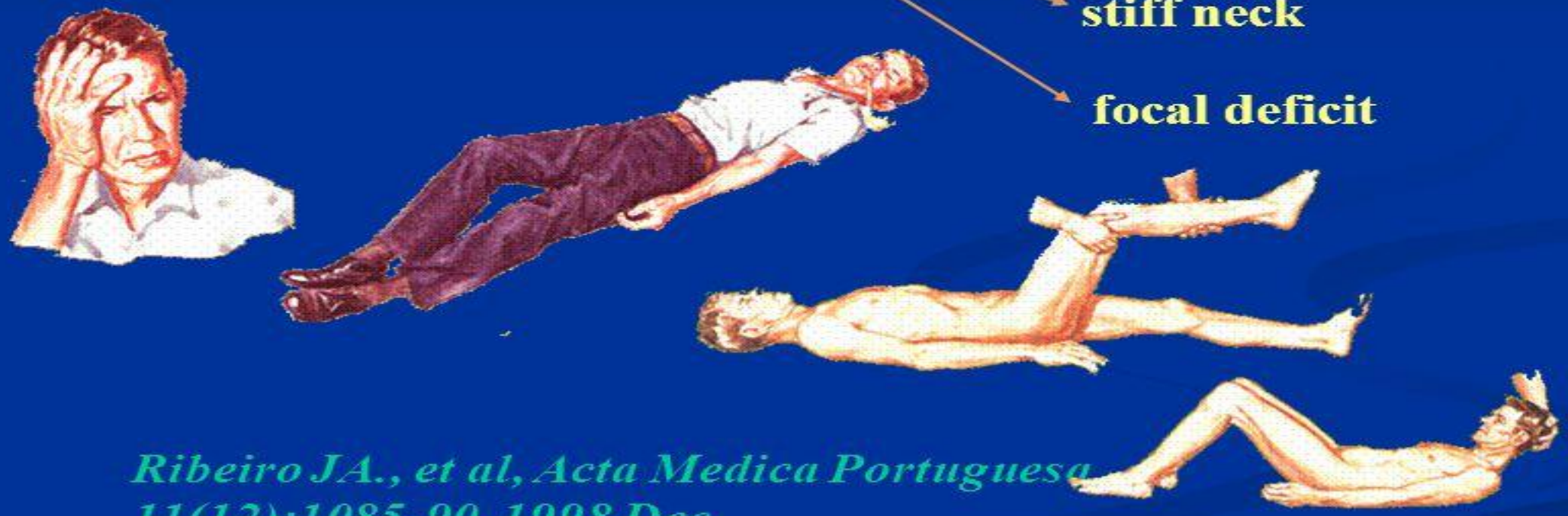
بالفحص السريري يكون المريض عادة مكروباً Distressed و هائجاً و لديه رهاب للضوء Photophobia . وقد توجد صلابة العنق نتيجة للدم تحت العنكبوتية لكن قد يستغرق حدوث ذلك حوالي 6ساعات.قد توجد علامات نصف الكرة المخية البؤرية (الخزل الشقي،الحبسة،..إلخ) عند بداية الحالة إذا وجد ورم دموي مرافق داخل الدماغ . أو قد تتطور هذه العلامات بعد عدة أيام بسبب التشنج الوعائي الشرياني المحرض بوجود الدم في المسافة تحت العنكبوتية . قد يحدث شلل العصب القحفي الثالث بسبب الضغط الموضعي من أم دم الشريان الوصالي الخلفي رغم أن ذلك نادر الحدوث . قد يظهر تنظير قاع العين وجود نزف تحت الجسم الزجاجي Subhyaloid Haemorrhage الذي يمثل مسير الدم على طول المسافة تحت العنكبوتية .

Clinical Manifestations of SAH

Ruptured aneurysm → **headache**

→ **stiff neck**

→ **focal deficit**

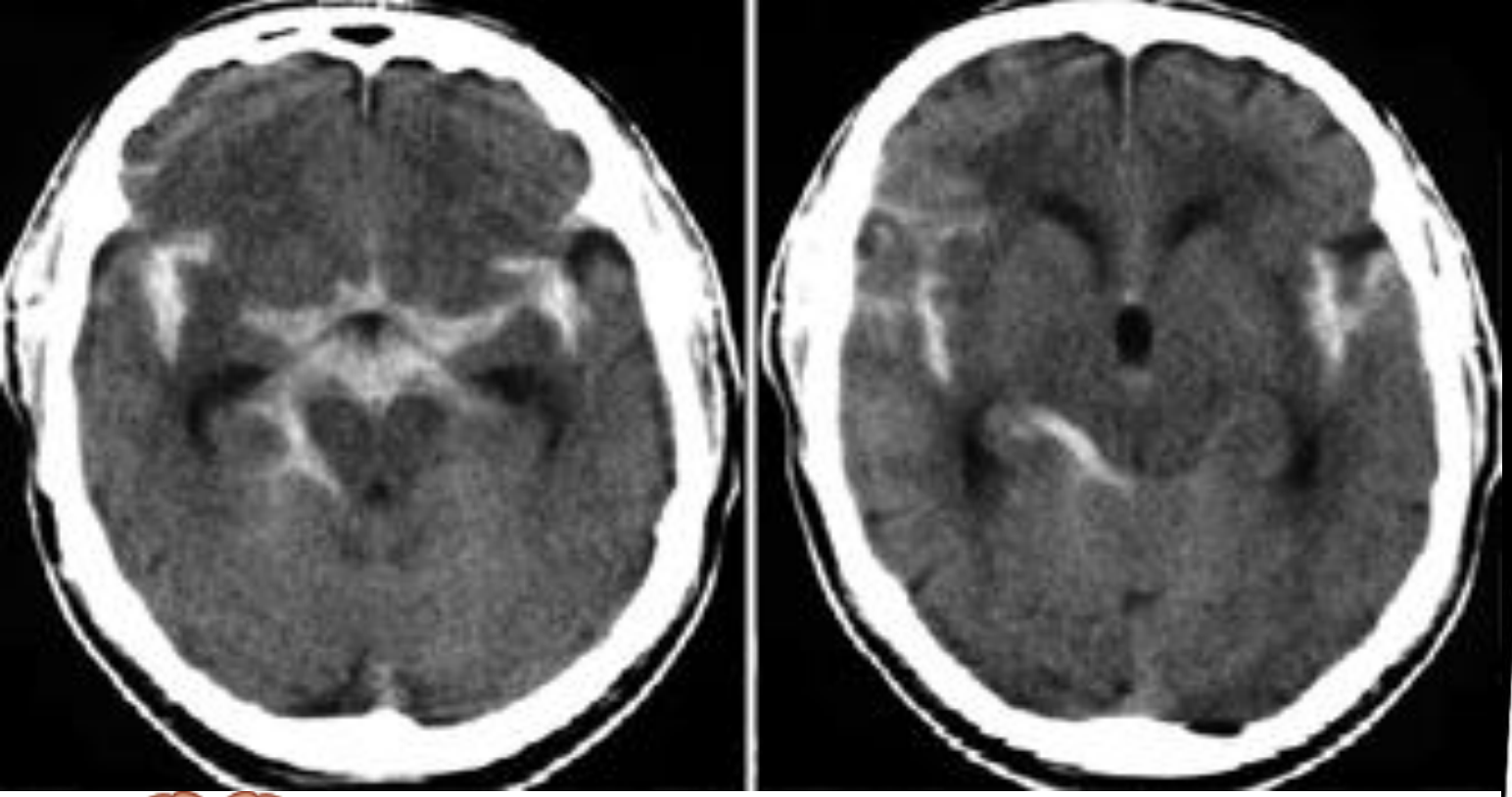


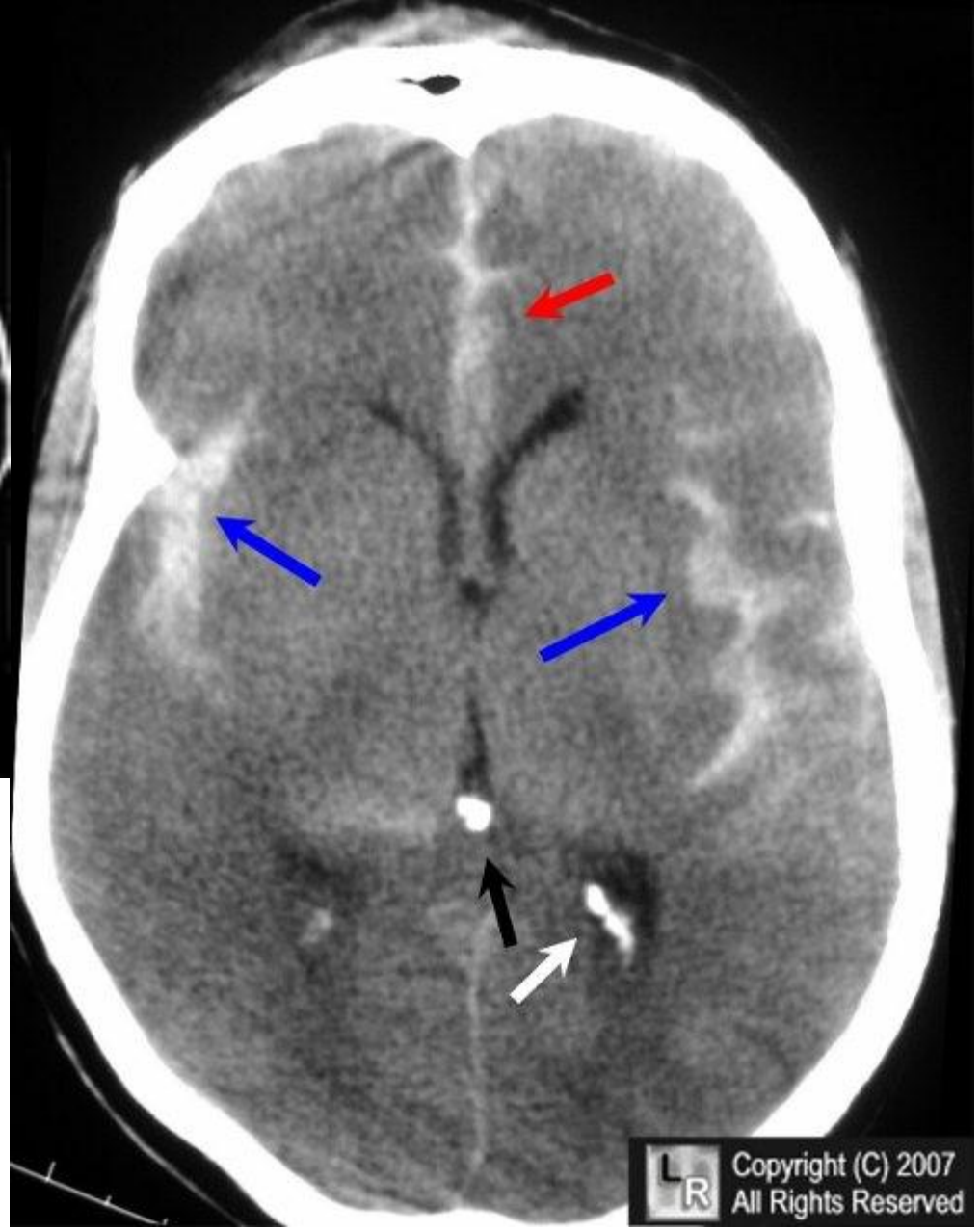
Ribeiro JA., et al, Acta Medica Portuguesa 11(12):1085-90, 1998 Dec.

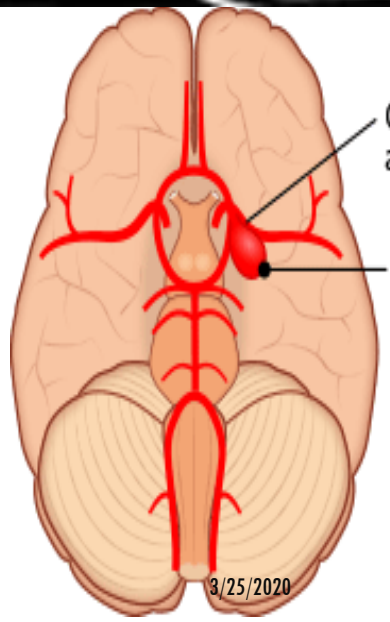
B. الباثولوجيا PATHOLOGY:

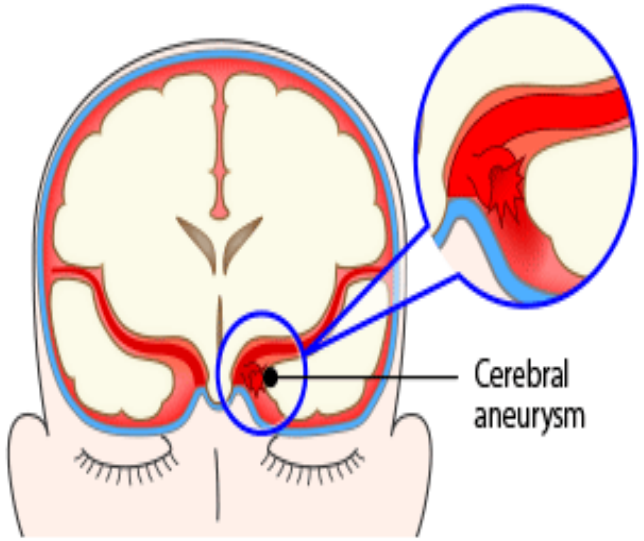
إن 85% من كل النزوف تحت العنكبوتية تكون ناجمة عن أمهات دم عنبية Berry . تبرز عند انشعاب الشرايين الدماغية ، وخاصة في منطقة حلقة ويليس . وهي تتطور أثناء الحياة من عيوب في الطبقة المتوسطة لجدار الشريان ونادراً ما تتظاهر قبل عمر 20عاماً . هناك زيادة خطورة لحدوث أمهات الدم في بعض الحالات مثل الكلية المتعددة الكيسات و عيوب الكولاجين الخلقية (مثال متلازمة إهلر-دانلوس) .ومن بين النزوف تحت العنكبوتية الباقية هناك 5% من الحالات ناجمة عن أسباب نادرة بما فيها التشوهات الشريانية الوريدية .

و 10% ناجمة عن نزوف لاعلاقة لها بأمهات الدم . وسبب هذه الحالات الأخيرة غير معروف لكنها تسبب مظهراً مميزاً جداً على صورة الـCT وهو وجود الدم حول السقيفة و السويقات المخية (وهي البنى التي تتطور من الحويصل المتوسط للدماغ الجنيني) Peri-Mesencephalic Blood إن مثل هذه النزوفات ذات نتائج سليمة من حيث الوفيات و النكس .




Copyright (C) 2007
All Rights Reserved


Cerebral arteries
Cerebral aneurysm


Subarachnoid hemorrhage
Cerebral aneurysm

V. استقصاء السكتة الحادة :

يجب تنظيم عملية استقصاء المريض الذي يتظاهر بالسكتة الحادة و ذلك من أجل إثبات الطبيعة الوعائية للآفة و النمط الباثولوجي للآفة الوعائية و المرض الوعائي المستبطن و عوامل الخطورة الموجودة و يعتمد مدى أهمية الإجابة على هذه الأسئلة على نمط السكتة .

A. السكتة العابرة :

تكون معظم السكتات العابرة ناجمة عن إقفار دماغي عابر لكن قد يظهر الـ CT أحياناً نزيفاً صغيراً داخل الدماغ . يمكن تحديد المنطقة الشريانية المصابة من القصة المرضية للنوبة ، وإن 80% من الحلات تحدث في منطقة الشريان السباتي . يمكن تمييز النوب القاعدية-الفقرية من قصة العمى الشقي العابر أو المظاهر الخاصة بجذع الدماغ مثل الشفع أو الدوار . وإذا لم تكن هذه المظاهر موجودة فإن الشلل الشقي العابر وفقد الحس الشقي و خلل الكلام (إذا كان نصف الكرة المخية المسيطر هو المصاب) يمكن أن يفترض أنها ناشئة من إقفار منطقة الشريان السباتي .

تنجم معظم حالات السكتة العابرة عن مرض الانصمام الخثاري في الأوعية الرئيسية خارج القحف الناجم عن التصلب العصيدي . إن خطر حدوث السكتة المسببة للعجز أو الموت بعد السكتة الإقفارية العابرة يمكن إنقاصه بنسبة 20-30% بواسطة الإسبرين (75-300 ملغ يومياً) . وإذا كان لدى المريض تضيق كبير في الشريان السباتي (أكثر من 70%) فإن استئصال باطنة الشريان السباتي Carotid Endarterectomy له فائدة مثبتة .

. ومع ذلك فإن 20% فقط من المرضى الذين يتظاهرون بنوبة اقفارية عابرة في منطقة الشريان السباتي سوف يكون لديهم تضيق سباتي كبير . وهؤلاء المرضى لابد من كشفهم بوسيلة تصوير وعائي غير باضعة (MRA أو التصوير بفائق الصوت) قبل استخدام التصوير الوعائي المتباين و هو وسيلة باضعة (وبالتالي محفوفة بالمخاطر) ضرورية لتحديد حدود الآفة للجراح . إن اللغط السباتي المعزول لا علاقة له مع شدة التضيق الشرياني المستبطن أو مع خطر السكتة ، وإن المرضى الذين يتظاهرون بحادث إقفاري مركزي مثبت هم فقط الذين يجب أن تجرى لهم استقصاءات إضافية .

نادراً ما يكون الانصمام من مصدر قلبي هو سبب السكتة العابرة . و في هذه الحالة تكون المعالجة المضادة للتخثر بالوارفارين ضرورية . ومع ذلك فإن المعالجة المضادة للتخثر ليس لها فائدة جوهرية في معظم السكتات العابرة لأنها تسبب العديد من السكتات النزفية في الوقت الذي تقي فيه من السكتات الإقفارية .

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور الإسبرين .

إن الأسبرين فعال بعد حدوث السكتة العابرة في انقاص خطر الحوادث الوعائية اللاحقة . وقد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أن الأسبرين إذا أعطي خلال 48ساعة من بداية حدوث السكتة الحادة المستمرة يحسن من النتائج طويلة الأمد .

استقصاء المريض المصاب بالسكتة الحادة .	
السؤال التشخيصي	الاستقصاء
هل هي آفة وعائية ؟	MRI/CT
هل هي نزفية أم إقفارية ؟	CT
هل هي نزف تحت العنكبوتية ؟	CT، البزل القطني .
ما هو المرض الوعائي المستبطن ؟	ECG فائق الصوت القلبي. MRA . الدوبلر تصوير الأوعية المتباين(الظليل) .
ما هي عوامل الخطورة ؟	تعداد الدم . الكولسترول . تحري الأهبة للتخثر/ التجلط . غلوكوز الدم .

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور استئصال باطنة الشريان السباتي .

بعد حدوث سكتة عابرة في منطقة الشريان السباتي و بوجود تضيق هام (70%) فإن استئصال باطنة الشريان السباتي فعال في إنقاص خطر السكتة اللاحقة . و قد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أن استئصال باطنة الشريان السباتي في حالة تضيق الشريان السباتي اللاعرضي له فائدة قليلة فقط .

B. السكتة في طور التكامل EVOLVING STROKE :

يحدث العجز البؤري الذي يسوء لمدة أكثر من 6 ساعات في حوالي 10% من المرضى المصابين بالسكتة الحادة . وهذا الأمر يجب ألا يلتبس مع التدهور الشامل في حالة المريض العامة – وبالتحديد مستوى اليقظة – الذي قد يحدث في بعض الأحيان بعد السكتة الكبيرة بسبب التأثير الكتلي للاحتشاء المتورم الكبير ، إذا ساء العجز البؤري فإن السبب المحتمل هو ترقي الآفة الوعائية المسببة للسكتة لكن احتمال الآفة غير الوعائية مثل الورم يجب أن يؤخذ بالحسبان . بمكن للتضيق السباتي أو القاعدي أن يتظاهر بعجز مترق لكن هذا الأمر استثنائي . تتطور حوال 30% من السكتات الجوبية(الفجوية) Lacunar خلال عدة أيام . و هذه يمكن تمييزها من خلال المتلازمات التي تتظاهر بها والتي تقترح الحجم الصغير للآفة الدماغية .

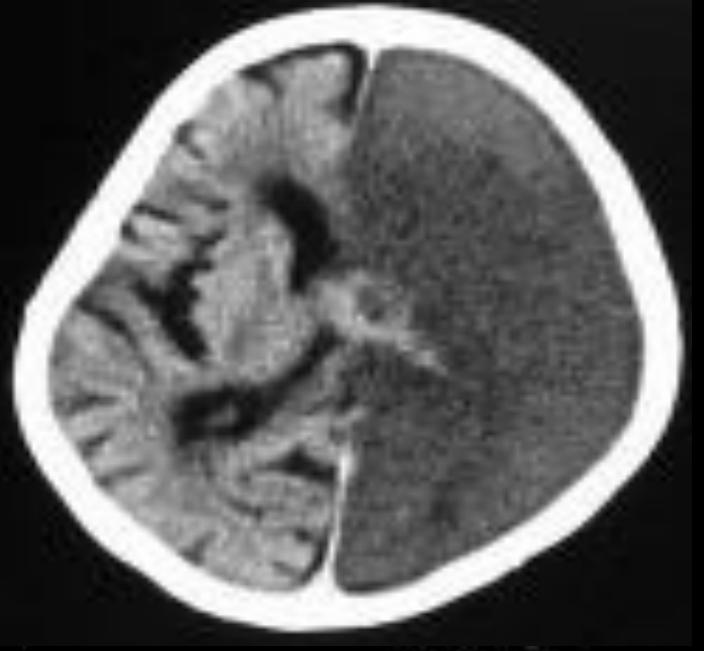
إذا تم نفي السكتة النزفية بواسطة التصوير فيمكن القيام بمحاولات أحياناً لإيقاف ترقي السكتة الناجمة عن تضييق الشريان السباتي أو الشريان القاعدي وذلك بواسطة المعالجة المضادة للتخثر بالهيبارين ومع ذلك فإن هذا الإجراء ليس له قيمة مثبتة كما هو الحال مع استخدام الأدوية الحالة للخثرة .

c. السكتة المتكاملة :

إن تصوير الـ CT ضرورية إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية أو اشتبه بالطبيعة الوعائية للآفة المسببة لتظاهرات المريض . إضافة لذلك يجب نفي الآفة النزفية إذا كام المريض يستخدم الأدوية المضادة للتخثر أو الأدوية الحالة للخثرة . سوف يظهر الـCT غالباً وجود أدلة على طبيعة الآفة الشريانية . على سبيل المثال قد يظهر التصوير وجود احتشاء جوبي Lacunarصغير تال لانسداد شريان ثاقب أو وجود احتشاء محيطي إذا كان أحد الشرايين السحائية الرقيقة هو المصاب.

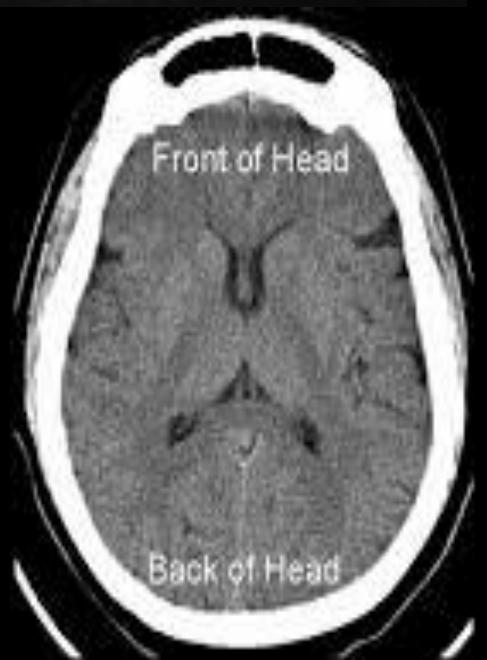
في الآفة النزفية يقترح الورم الدموي في شق سلفيوس مع الدم تحت العنكبوتية وجود تمزق في أم دم الشريان المخي المتوسط .

قد ينقضي 12ساعة أو أكثر بعد حدوث السكتة الإقفارية المتكاملة قبل أن تظهر على تصوير الـCT منطقة ذات كثافة منخفضة وقد لاتظهر الاحتشاءات الصغيرة جداً (الفجوية) ابداً . وفي الأسبوع الثاني بعد الاحتشاء قد يبدو الـCT غير المعزز Unenhanced طبيعياً حتى في حالة الاحتشاء الضخم . وذلك بسبب غزو المنطقة المحتشية بالبلاعم والأوعية الدموية الجديدة التي تعيد للمنطقة كثافتها السوية . ومع ذلك فإن تعزيز التباين يظهر عادة على الأقل حلقة الآفة .



2.0 hours after onset

6.5 hours after onset



Normal CT Scan
Slice of Brain

Intracerebral Hemorrhage
(bright white area)
CT Scan Slice of Brain

D. الاستقصاءات الأخرى :

لا يستطب إجراء البزل القطني لفحص السائل الدماغي الشوكي CSF إلا إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية ولم يكن مرئياً على تفريسة الـCT.حيث يكون البزل القطني في هذه الحالة الزامياً . ومن الأفضل الانتظار 12ساعة وهو الوقت اللازم لظهور أصفرار Xanthochromia السائل الدماغي الشوكي . إن الاستقصاءات الأخرى الضرورية بعد حدوث السكتة البؤرية الحادة من أجل نفي اضطرابات قد تكون هامة من حيث حاجتها لتدبير فوري أو حاجها للوقاية الثانوية مذكورة في الجدول السابق . يستطب عند المرضى الشباب الذين ليس لديهم عوامل خطورة للسكتة إجراء الاستقصاءات للأسباب الأندر.

أسباب و استقصاءات السكتة الحادة عند المرضى الشباب .	
السبب	الاستقصاء
الانصمام القلبي	فائق الصوت القلبي (ويشمل ايكو دوبللر للقلب عبر المري)
التصلب العصيدي الباكر	شحميات المصل .(كولسترول – شحوم ثلاثية)
التسلخ الشرياني	MRI تصوير الأوعية .
الأهبة للتخثر .	البروتين C البروتين S مضاد الترومبين .
بيلة الهوموسيستين	الحموض الأمينية في البول . اختبار تحميل الميثيونين .
متلازمة اضداد الكارديوليبين .	أضداد الكارديوليبين
الذئبة الحمامية الجهازية	الفحوص المصلية للذئبة
التهاب الأوعية	ESR CRP أضداد هيولى العدلات(ANCA)
الاعتلالات الخلوي المتقدري	لاكتات المصل . خزعة عضلية .

النزف الأولي داخل الدماغ :	
التشوه الشرياني الوريدي .	تصوير الأوعية
سوء استخدام الأدوية .	التحري عن الأدوية (الأمفيتامين ، الكوكائين)
الاعتلال التخثري .	زمن البروثرومبين (PT) وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي المفعل (APTT) . تعداد الصفيحات .

النزف تحت العنكبوتية :	
أم الدم العنبية . التشوه الشرياني الوريدي . تسلخ السباتي .	التصوير الوعائي .

VI. تدبير السكتة المتكاملة MANAGAEMENT OF COMPLETED OF STROKE :

يهدف التدبير بعد اكتمال السكتة إلى الإقلال من حجم الدماغ المحتشي غير القابل للتراجع ومع الاختلاطات و إنقاص عجز المريض و إعاقته من خلال التأهيل إضافة إلى منع تكرار النوب . يجب تحويل المرضى المصابين بالنزف تحت العنكبوتية بسرعة إلى مركز للجراحة العصبية لأن هؤلاء المرضى يحتاجون إلى الاستقصاء عن أم الدم العنبية التي قد تكون السبب و علاجها جراحياً .

اختلاطات السكتة الحادة		
الاختلاط	الوقاية	المعالجة
الخمج الصدري	العناية بالمريض بوضعية نصف الجلوس. المعالجة الفيزيائية .	المضادات الحيوية المعالجة الفيزيائية .
التجفاف .	فحص البلع . الأنبوب الأنفي المعدي	إعاضة السوائل بحذر
نقص صوديوم الدم	التحري عن الأسباب (مثلا المدرات). تجنب إعاضة الماء الشديدة .	الحرمان من الماء .
نقص تأكسج الدم .	تجنب وعلاج الاختلاطات الصدرية . معالجة قصور القلب .	حسب السبب
الاختلاجات .	المحافظة على الأكسجة الدماغية . تجنب الاضطراب الاستقلابي .	مضادات الاختلاج .
فرط غلوكوز الدم	معالجة السكري	الانسولين عند الضرورة

الاختلاط	الوقاية	المعالجة
الخثار الوريدي العميق/الانصمام الرئوي	الجوارب المضادة للانصمام . الهيبارين تحت الجلد .	مضادات تخثر (تأكد إن كانت السكتة نزفية)
الكتف المتجمدة .	المعالجة الفيزيائية .	المعالجة الفيزيائية . حقن الستيرويدات موضعياً .
فرحات الضغط .	التقليب المتكرر. مراقبة مناطق الضغط . تجنب التلوث البولي .	العناية التمريضية . استخدام فراش خاص .
الخمج البولي .	استخدام الغمد القضيبي . تجنب القثطرة قدر الإمكان .	المضادات الحيوية
الإمساك .	القوت و الملينات المناسبة .	الملينات المناسبة .

A. حالاتالخثرة و معالجات إعادة التوعية الأخرى :

Thrombolysis and Other Revascularisation Treatments :

إن حل الخثرة وريدياً بوساطة اليوروكيناز أو الستربتوكيناز أو مفعل مولد البلازمين النسيجي المأشوب rt-PA يزيد خطر تحويل الاحتشاء الدماغي إلى حالة نزفية مع ما يتبع ذلك من نتائج مميتة محتملة ومع ذلك فإن هذا الخطر يمكن أن يعوض بتحسن الحصيلة الإجمالية إذا أعطيت المعالجة الحالة للخثرة خلال 6ساعات من بداية السكتة الإقفارية وبغياب فرط ضغط الدم و عدم وجود انخفاض كثافة شديد على الـCT ويبدو أن rt-PA هو المفضل على بقية الأدوية الحالة للخثرة . إن إعادة التوعية Revascularisation جراحياً في الطور الحاد للاحتشاء الدماغي ليس لها أهمية عملية لأن المزيد من العجز ينجم غالباً عن النزف التالي في الدماغ المصاب بالإقفار ، كذلك ليس للأدوية الموسعة للأوعية أهمية في التدبير الحاد للسكتة .

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور المعالجة الحالة للخثرة .

إن انحلال الخثرة بعد السكتة الإقفارية يزيد خطر النزف المميت داخل القحف لكن هذه المخاطر يمكن تعويضها بتحسن النتائج طويلة الأمد عند الباقين على قيد الحياة . ويبدو أن الفائدة العظمى تكون إذا أعطيت المعالجة الحالة للخثرة خلال 6ساعات من بداية السكتة .

B. مضاد التخثر و الأسبرين :

تستطب المعالجة المضادة للتخثر anti coagulation بعد السكتة الحادة فقط إذا كان السبب هو الانصمام من القلب . كما هو الحال في الرجفان الأذيني . وفي هذه الحالة ومع افتراض أن التصوير أظهر غياب النزف يجب البدء بالمعالجة المضادة للتخثر فموياً بالوارفارين (التي تهدف للوصول إلى نسبة معيارية دولية تعادل 2-3) وليس من الضروري البدء بالمعالجة المضادة للتخثر بواسطة الهيبارين أولاً . حيث أن أي فائدة من الهيبارين في منع المزيد من الانصمام في الطور الحاد توازيها زيادة خطورة التحول النزيفي للاحتشاء . يجب البدء بالأسبرين (300 ملغ يومياً) مباشرة بعد السكتة الإقفارية وهو ذو خطورة منخفضة جداً لحدوث الاختلاطات النزفية .

c. الضغط الدموي :

يكون الضغط الدموي مرتفعاً بشكل فعلي عادة بعد حدوث السكتة ، و يجب عدم تخفيضه في المرحلة الحادة إلى إذا وجدت أذية الأعضاء الانتهائية الحادة . وذلك لأنه يعود دوماً إلى مستواه الطبيعي عند المريض خلال 24-48 ساعة . إن النجاة من الظل الناقص الإقفاري Ischaemic Penumbra قد تعتمد على ضغط الإرواء المرتفع . يميل الضغط الدموي للبقاء مرتفعاً لمدة أطول في حالة الأورام الدموية الدماغية مقارنة مع الاحتشاءات الدماغية ، لكن لا توجد فائدة من إنقاص هذا الضغط من أجل منع المزيد من النزف إلا بعد عدة أيام على الأقل من حدوث السكتة . يمكن التفكير بعد 10أيام بتخفيض ضغط الدم بشكل لطيف كجزء من استراتيجية الوقاية الثانوية من السكتة الإقفارية .

EBM

السكتة الإقفارية الحادة – دور مضاد التخثر .

ليس هناك فائدة من الاستخدام الروتيني لمضادات التخثر بعد السكتة الحادة ماعدا في حالة وجود الرجفان الأذيني غير الروماتزمى حيث تخفض مضادات التخثر في هذه الحالة أرجحية الحوادث الوعائية الخطيرة إلى النصف .

إن المرضى المصابين بالرجفان الأذيني الروماتزمى لديهم خطورة عالية لحدوث السكتة الناكسة و هم يستفيدون على الأرجح من مضادات التخثر .

D. الإماهة والأكسجة HYDRATION AND OXYGENATION

إن الإماهة الكافية و الأكسجة الشريانية عوامل هامة للحفاظ على الدماغ المصاب بالإقفار بصورة قابلة للشفاء . وبعد حدوث السكتة قد يكون لدى المريض صعوبة في وقاية الطريق التنفسي و بالتالي صعوبة المحافظة بشكل آمن على التغذية و الإماهة الكافيتين عن طريق الفم . وفي هذه الحالة قد تكون الإماهة الوريدية ضرورية في الساعات القليلة الأولى ، وبعد ذلك المحافظة على الإماهة إذا لم يشف البلع عند المريض عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي أو فغر المعدة Gastrostomy.

E. غلوكوز الدم :

إن سكر الدم المرتفع بعد السكتة يزيد حجم الاحتشاء و يؤثر بشكل سيء على النتيجة الوظيفية و ذلك على الأرجح لأن فرط سكر الدم يزيد من الإنتاج اللاهوائي لحمض اللبن في الظل الناقص الإقفاري . ولهذا يجب إعادة سكر الدم الذي يتجاوز 7 ملمول / ل إلى الحدود السوية بوساطة الأنسولين .

F. العناية التمريضية و التأهيل :

إن العديد من المرضى يصبحون بعد الإصابة بالسكتة (على الأقل في البداية) معتمدين على غيرهم من الناحية الفيزيائية و يحتاجون إلى عناية تمريضية خبيرة لتجنب الاختلاطات . وتحتاج العناية بالمثانة و الأمعاء إلى اعتبارات خاصة . قد تكون الوحدات المتخصصة بالسكتة هي أفضل الأماكن لرعاية المرضى ، وقد أظهرت هذه الوحدات أنها تنقص وفيات المرضى و تسرع من الشفاء الوظيفي . إن الاكتئاب شائع بعد السكتة وسوف يستجيب غالباً للأدوية المضادة للاكتئاب . يجب البدء بالتفكير باحتياجات التأهيل عند المريض بنفس الوقت الذي يتم فيه التدبير الطبي الحاد

G. الإنذار و الوقاية الثانوية :

ينجو حوالي 75% من المرضى في المرحلة الحادة من السكتة البؤرية الناجمة عن احتشاء دماغي أو نزف بدئي داخل الدماغ . إن الوفيات المباشرة الناجمة عن نزف تحت العنكبوتية بسبب أم الدم هي 30% و يبلغ معدل النكس 50% في الشهور الأولى و 3% سنوياً بعد ذلك . تحتاج الوقاية الثانوية إلى التدبير الجراحي العصبي المناسب ، يستطيع نصف إلى ثلاث أرباع المرضى الذين ينجون من السكتة الحادة الوصول إلى استقلال وظيفي و معظمهم يصلون إلى ذلك خلال الشهور الثلاثة الأولى ، إن معدل النكس السنوي بعد السكتة البؤرية المتكاملة هو 8-11% . تشمل الوقاية الثانوية من السكتة الانتباه إلى عوامل الخطورة القابلة للعكس و استخدام الأسبرين في حالة السكتة الإقفارية . أما المرضى الذين لديهم سبب قلبي للسكتة الإقفارية مثل الرجفان الأذيني فيجب أن يعطوا مضاداً للتخثر في حال غياب أي مضاد استطباب . إذا كان العجز المتبقي بعد السكتة الإقفارية صغيراً فإن المريض يجب أن يتم تدبيره بنفس الأسلوب المتبع في السكتة العابرة .

VII. المرض الدماغي الوريدي CEREBRAL VENOUS DISEASE:

إن خثار الأوردة الدماغية و الجيوب الوريدية غير شائع . وقد تم سرد الأسباب المؤهبة لاحقا.

يسبب الانسداد الوريدي الدماغي زيادة في الضغط داخل القحف مع إقفار لطخي Patchy يكون نزفياً غالباً .قد تختلف المظاهر السريرية اعتماداً على الجزء المصاب من الجهاز الوريدي الدماغي .

A. خثار الوريد القشري :

قد يتظاهر خثار الوريد القشري بأعراض بؤرية (الحبسة ، الخزل،الشقي...إلخ) أو نوب صرعية (البؤري أو المعمم) حسب المنطقة المصابة . قد يتضخم العجز إذا حدث انتشار لالتهاب الوريد الخثري .

B. خثار الجيب الوريدي الدماغي :

إن المظاهر السريرية لخثار الجيب الدماغي تعتمد على الجيب المصاب .

أسباب الخثار الوردي الدماغي .

الأسباب المؤهبة :

- التجفاف .
- الحمل .
- داء بهجت .
- الأهبة للتخثر .
- نقص ضغط الدم .
- مانعات الحمل الفموية .

الأسباب الموضعية

- التهاب الجيوب جانب الانفيه .
- التهاب السحايا ، الدبيلة تحت الجافية .
- جروح الرأس و العين الثاقبة .
- الخمج الجلدي في الوجه .
- التهاب الأذن الوسطى ، التهاب الخشاء .
- كسور القحف .

المظاهر السريرية للخثار الوريدي الدماغي .

الجيب الكهفي :

- الجحوظ ،الإطراق،الصداع،الشلل العيني الداخلي و الخارجي ،وذمة الحليمة، نقص الحس في الفرع الأول للعصب مثلث التوائم .
- غالباً ما يكون ثنائي الجانب ، ويكون المريض عليلاً و محموماً .

الجيب السهمي العلوي :

- الصداع ، وذمة الحليمة ، الاختلاجات .
- قد يصيب الأوردة في كلا نصفي الكرة المخية مسبباً عجزاً بؤرياً حسياً و حركياً متقدماً .

الجيب المعترض :

- الخزل الشقي ، الاختلاجات ، وذمة الحليمة .
- قد ينتشر إلى الثقبة الوداجية ليصيب الأعصاب القحفية 11,10,9 .

Clinical Manifestations

- Swelling and erythema
- Pain with eye movement
- Chemosis (conjunctival swelling)
- Proptosis
- Globe displacement
- Diplopia
- Vision loss (indicates orbital apex involvement)

قضايا عن المسنين :
السكتة :

- إن ثلثي المرضى المصابين بالسكتة يكونون فوق عمر 65 عاماً .
- إن للقصة المرضية الواضحة أهمية في تأكيد تشخيص السكتة عند المرضى المسنين كما هو الحال عند المرضى الشباب لكن الحصول على القصة المرضية سوف يكون أكثر صعوبة بسبب الضعف المعرفي الموجود سابقاً أو إذا وجدت صعوبات التواصل .
- إن فوائد استئصال باطنة الشريان السباتي تتراكم بسرعة بعد السكتة العابرة ، و لهذا السبب عندما يستطب إجراء ذلك فإن العمر لوحده لا يعتبر مضاد استطباب للجراحة .
- إن المرضى المسنين المصابين بالسكتة أكثر احتمالاُ أن يكون لديهم أمراض أخرى مثل داء القلب الإقفاري و قصور القلب و الداء الرئوي الانسدادي المزمن COPD و الفصال العظمي و ضعف البصر . وهذه الأمراض المرافقة كلها يجب التعامل معها كجزء من التدبير الإجمالي للسكتة .
- كلما كان المريض أكبر سناً ازدادت حاجته لبرنامج فعال للتأهيل من أجل الاستعادة القصوى للوظيفة . إن الضعف المعرفي سوف يؤثر سلباً على النتيجة لأن التأهيل يشتمل على التعلم و التذكر لمهارات جديدة .
- إن عودة ظهور علامات عصبية ناجمة عن سكتة سابقة عند مريض يبدو عليلاً أو مصاباً بنقص ضغط الدم سبب شائع للتشخيص الزائد للسكتة الناكسة .
- إن داء الأوعية الدماغية الصغيرة المنتشرة شائع جداً عند الأشخاص المسنين وقد يتظاهر بشكل مخاتل بشذوذات المشية و/أو الضعف الهام في الذاكرة . وقد يؤهب أيضاً للحالات التخليطية عندما يتخلله خمج أو اضطراب استقلابي عارض .
- يمكن استخدام مضادات التخثر للوقاية الثانوية بعد السكتة في حالات معينة ولكن يجب استخدامها بحذر . إن المخاطر المرافقة عند المرضى المسنين الضعفاء أعلى بسبب زيادة المراضة المرافقة خاصة السقوط و الضعف المعرفي و احتمال التداخل مع أدوية أخرى .

THANK -U

١١ الحبسة والاضطرابات الأخرى في الوظائف القشرية العليا

تعد المتلازمات العصبية السلوكية، بما في ذلك الحبسة، من أكثر المتلازمات السريرية إثارة للاهتمام لكل من الأطباء والأشخاص العاديين.

إن الكتابات الشعبية لأوليفر ساكس التي تصف هذه الاضطرابات ذات الوظيفة القشرية العليا يستشهد بها كأسباب للدخول في مجال الأمراض العصبية في طلبات الإقامة. ليس من الصعب فهم الجاذبية الفكرية لمثل هذه المتلازمات: إن الوظائف المعرفية العليا هي التي تسمح لنا بالقيام بأنشطة اجتماعية أساسية. من وجهة نظر تاريخية، كانت اضطرابات اللغة وغيرها من الوظائف القشرية من بين أول الأمراض التي وصفت بأنها ناجمة عن خلل في مناطق منفصلة من الدماغ، وهذا بدوره أدى إلى ظهور مفهوم التوضع الدماغي في القرن التاسع عشر.

الحبسة APHASIA

الحبسة: هو اضطراب مكتسب في اللغة يعود إلى اضطراب في وظيفة الدماغ. يختلف عن الرتة الكلامية، والذي هو اضطراب في الإنتاج الميكانيكي للكلام(التحدث). قد تتقنع اضطرابات الانتباه أيضًا كاضطرابات لغوية، لكن تقييم الحالة العقلية للمريض الغافل سيظهر خللًا يمتد إلى اللغة. قد يتم تشخيص المرضى الذين يعانون من صعوبات في السمع بشكل خاطئ على أنهم مصابون بالحبسة وخاصة المرضى كبار السن الذين قد لا يملكون مساعداتهم السمعية أثناء الاستشفاء.

التشخيص

من أجل أهداف هذا الفصل، سيتم اعتبار نصف الكرة المخية الأيسر هو نصف الكرة المخية المسيطر على اللغة؛ وهذا صحيح في أكثر من ٩٠ ٪ من الأشخاص الذين يستخدمون اليد اليمنى و٥٠ ٪ من الأشخاص الذين يستخدمون اليد اليسرى. هناك عدة أشكال من الحبسة (الجدول ١١-١) التي تسببها بشكل تقليدي آفات في مناطق معينة من الدماغ (الشكل ١١-١) ويمكن تمييزها عن بعضها البعض عن طريق الفحص

المركز لعناصر اللغة مثل الطلاقة، والفهم والتكرار والوجود وأنماط الأخطاء اللغوية(اللجلجة) (الجدول ١١-٢). ينظر إلى أن ال Anomia (عدم القدرة على تسمية الأشياء) موجودة إلى حد ما (أو بدرجة ما) في جميع حالات الحبسة تقريبًا، لذلك يعتبر اختبار التسمية بالمجابهة (confrontaition naming) أحد أكثر اختبارات المسح حساسيةً للحبسات ولكنها ليست خاصة بـ تحديد أي نوع من أنواعها لدى المريض. الأشياء الشائعة مثل الساعة أو المعطف عبارة عن أشياء كثيرة التكرار يسهل على المرضى تسميتها نسبيًا. ومع ذلك، فإن مكونات هذه الأشياء مثل عقرب الساعة أو ماركة المعطف عبارة عن كلمات ذات تكرار أقل، وبالتالي فهي أكثر عرضة(إظهاراً) لل Anomia الخفيفة. ومع ذلك، من المهم الإشارة إلى أن اضطراب تسمية الأشياء قليلة التكرار قد يعكس أيضًا عجزًا معرفياً عاماً يتعلق بالخلفية التعليمية للمريض بدلاً من وجود اضطراب مكتسب في اللغة.

نقاط مفتاحية

- الحبسة هو اضطراب مكتسب في اللغة بسبب خلل وظيفي في الدماغ.
- الأسباب الأخرى لاضطرابات التواصل - بما في ذلك مشاكل السمع أو الانتباه أو المبادرة أو التلفظ- ليست حالات حبسة حقيقية.
- فقد التسمية يوجد تقريبا في جميع أنواع الحبسات.

حبسة بروكا BROCA APHASIA

حبسة بروكا هي في المقام الأول اضطراب في طلاقة الكلام.

لا يمكن للمرضى تشكيل عبارات مكونة من أكثر من بضع كلمات، وغالبًا ما يتم وصف الكلام على أنه تلغرافي (مختصر جداً): "ذهبت المتجر " (me go store). تغلب الكلمات الغنية بالمحتوى مثل الأسماء والأفعال، في حين أن وسائل الربط بين الكلمات مثل حروف العطف و الجر مفقودة بشكل ملحوظ. تميل العبارات كثيرة الاستخدام مثل "كيف حالك" إلى المحافظة عليها عند مرضى حبسة بروكا. غالبًا ما تحدث اللجلجة (بدائل للكلمات) وعادة ما تكون من النوع الصوتي، حيث يتم استعمال بدائل صوتية (على سبيل المثال، "spool" بدلاً من "spoon") وتدعى هذه الحالة باللجلجة الحرفية و هو استعمال كلمة مشابهة من

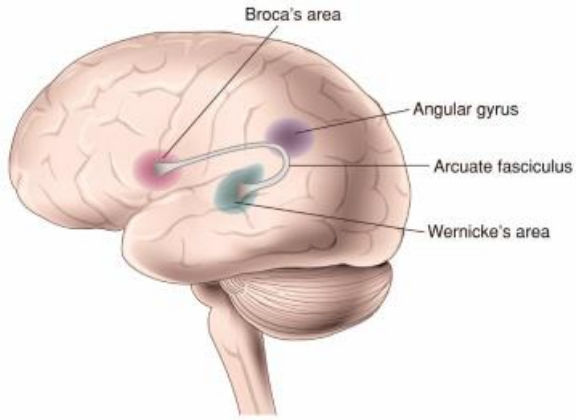
حيث اللفظ للكلمة الصحيحة. يعي المرضى ما يحدث ويشعرون بالإحباط لعدم قدرتهم على التواصل. يتم الحفاظ على الفهم نسبيًا مقارنة بطلاقة الكلام، ولكن المرضى يجدون صعوبة في فهم الجمل ذات الصياغة المعقدة ، مثل عند استخدام المبني للمجهول على سبيل المثال، لن يتمكن المرضى الذين يعانون من حبسة بروكا من فهم جملة مثل " فوق القلم ضع الورقة" ولكن قد يكون أداءهم أفضل مع جملة مثل "ضع الورقة فوق القلم". التكرار ضعيف: قد يتم حفظه على مستوى الكلمات المفردة، لكن العبارات الطويلة وذات التعقيد النحوي يوجد صعوبة في تكرارها.

تشريحياً، ترتبط حبسة بروكا بالآفات في المنطقة الخلفية السفلية من الباحة الجبهية اليسرى، والمعروفة أيضًا بباحة بروكا. السبب الأكثر شيوعًا لحبسة بروكا هو احتشاء في الفرع العلوي للشريان المخي الأوسط الأيسر، لكن الأسباب الأخرى مثل النزيف والورم والتهاب الدماغ يمكن أن تؤدي أيضًا إلى حبسة بروكا. ولأن هذه القشرة الدماغية تقع بالقرب من القشرة الحركية، فإن المرضى الذين يعانون من حبسة بروكا غالبًا ما يكون لديهم ضعف في الجانب الأيمن الذي يكون أسوأ في الوجه والذراع مما هو عليه في الساق.

جدول ١١.١ الحبسات

النوع	التحدث بطلاقة	الفهم	التكرار	أشيع العلامات المرافقة	موقع الآفة
بروكا	ضعيف	محفوظ نسبياً	ضعيف	خزل شقي أيمن (بشكل خاص بالوجه)	باحة بروكا (سفلي الفص الجبهي)
فيرنكا	محفوظة لكن غالباً بدون معنى أو حبسة المصطلحات	ضعيف	ضعيف	عمى ربعي أيمن علوي	باحة فيرنكا (علوي الفص الصدغي)
توصيلية	محفوظ	محفوظ	ضعيف	لجلجة	الحزمة المقوسة
عبر القشرة الحركية		محفوظ	محفوظ	خزل شقي أيمن	تحت قشري بالقرب من باحة بروكا
عبر القشرة الحسية	محفوظ	ضعيف	محفوظ	–	تحت قشري بالقرب من باحة فيرنكا
شاملة	ضعيف	ضعيف	ضعيف	خزل شقي أيمن شديد تشنج لحظان نحو الأيسر	آفة كبيرة في نصف الكرة المخية الأيسر
تحت قشرية	يختلف من شخص لآخر	يختلف من شخص لآخر	يختلف من شخص لآخر غالباً محفوظ	ضعف بالتصويت عند المرضى الذين لديهم آفات بالنوى القاعدية غالباً	النوى القاعدية اليسرى والمهاد

الجدول ١١-٢ فحص الوظيفة اللغوية	
الوظيفة	**الفحص**
التحدث بطلاقة	استمع إلى حديث المريض العفوي لمعرفة ما إذا كانت الكلمات مدمجة معًا في عبارات تتألف من سبع كلمات على الأقل. لا يتم احتساب العبارات كثيرة الاستخدام (على سبيل المثال، "كيف حالك؟").
التكرار	الأقل تحدياً: اطلب من المريض تكرار كلمات مفردة الأكثر تحدياً: اطلب من المريض أن يكرر جمل معقدة، مثل "no ifs, ands, or buts about it"
الفهم	الأقل تحدياً: اطلب من المريض اتباع أوامر وسطية بسيطة، مثل "أغمض عينيك" أو "افتح فمك" الأكثر تحدياً: اسأل المريض لاتباع أوامر تراكيبية متعددة الخطوات التي تتجاوز الخط الناصف للجسم، مثل "أشر إلى السقف، ثم المس أذنك اليسرى بيدك اليمنى"
اللجلجة الكلامية	استمع إلى حديث المريض العفوي ولاحظ استبدال الكلمات. الأخطاء المصطنعة الصوتية هي لجلجة حرفية (على سبيل المثال، "دماسة" بدلاً من "دباسة"). اللجلجة الكلامية الدلالية هي بدائل للكلمات في الفئات ذات الصلة (على سبيل المثال، "قنديل" بدلاً من "مصباح")
التسمية	الأقل تحدياً: اطلب من المريض تسمية أشياء كثيرة الذكر يومياً، مثل الساعة أو ربطة العنق الأكثر تحدياً: اطلب من المريض تسمية الأشياء قليلة الذكر أو أجزاء من أشياء، مثل قرص الساعة أو ماركة السترة
القراءة	اطلب من المريض قراءة الجمل المكتوبة بصوت عالٍ واتباع التعليمات المكتوبة
الكتابة	اطلب من المرضى أن يكتبوا جملة من اختيارهم أو جملة تمليها الفاحصة. طبعاً، بكل تأكيد كتابة المرضى لأسمائهم لا يحتسب (إنها مهمة متعلمة)



الشكل ١١.١ المراكز القشرية العليا المسؤولة عن اللغة(الكلام)

نقاط مفتاحية

- حبسة بروكا هي بشكل أساسي اضطراب في إنتاج اللغة.
- الناتج اللفظي في حبسة بروكا مختصر ويفتقر للطلاقة، مع أخطاء مرادفات نطقي. الفهم ضعيف ولكنه محفوظ نسبيًا للعبارات البسيطة. التكرار ضعيف.
- تشريحياً، ترتبط حبسة بروكا بالآفات في المنطقة الخلفية السفلية من الباحة الجبهية اليسرى، والمعروفة أيضًا بباحة بروكا.

حبسة فيرنكا WERNICKE APHASIA

غالبًا ما يتم وصف حبسة فيرنكا على أنها "حبسة استقبالية" التي يكون فيها العجز الأساسي في فهم الكلام المحكي. يواجه المرضى صعوبة في اتباع الأوامر الأساسية، حتى على مستوى الكلمة المفردة. على الرغم من أن مرضى حبسة فيرنكا يتكلمون بطلاقة، إلا أنهم يواجهون أيضًا صعوبات في التعبير اللفظي: غالبًا ما يكون كلامهم غير منطقي (بدون معنى) ويوصف بأنه يأخذ طابع "السلطة الكلامية" أو "الحبسة الراطنة"(jargon aphasia). يخطأ المرضى في تسمية العديد من الأشياء (اللجلجة الكلامية) غالبيتها من النوع الدلالي (استبدال الكلمة بناءً على معناها مثل "كرسي" لـ "طاولة") والعديد منها هي كلمات جديدة تماماً، تسمى التكلم المستحدث (neologisms). التكرار ضعيف، حتى على مستوى الكلمة الواحدة. مرضى حبسة فيرنكا غالبًا ما يكونون غير مدركين لعجزهم ويعتبرون أنفسهم كما لو أنهم لا يعانون من أي مشكلة في التواصل. الموقع التشريحي الأشيع في حبسة فيرنكا هو في الجزء الخلفي من التلفيف الصدغي العلوي في نصف الكرة المخية الأيسر، والمعروف باسم باحة فيرنكا. السكتة الدماغية في الفرع السفلي للشريان المخي الأوسط هو السبب الأكثر شيوعًا، لكن هنالك أسباب أخرى مثل النزوف والأورام والالتهابات يمكن أن تؤدي أيضًا إلى حبسة فيرنكا. في كثير من الأحيان، لا يعاني مرضى حبسة فيرنكا من عجز سريري آخر، ولكن قد يوجد عمى ربعي علوي مماثل الجانب بالجانب المقابل (homonymous contralateral)، وقد يكون هناك ضعف أو فقد حس خفيف بالجانب المقابل.

نقاط مفتاحية

- حبسة فيرنكا هي في المقام الأول اضطراب في فهم الكلام.
- المريض يتكلم بطلاقة وغالبًا ما يكون كثير الكلام، ولكن يصعب فهمه لأن المرضى لديهم الكثير من اللجلجة الكلامية، بما في ذلك التكلم المستحدث.
- الآفات التي تسبب حبسة فيرنكا عادة ما تكون في الجزء الخلفي من التلفيف الصدغي العلوي أي باحة فيرنكا.

حبسات أخرى

الحبسة التوصيلية (Conduction aphasia) تتميز بسوء التكرار واللجلجة الكلامية المتكررة. يواجه المرضى صعوبة في تصحيح أخطائهم أثناء الحديث العفوي وينجحون في إيجاد كلمات قريبة أثناء البحث عن الكلمة المقصودة (التي يريدون قولها). يتم الحفاظ على الطلاقة والفهم في الحديث. الموقع التقليدي

للحبسة التوصيلية هو الحزمة المقوسة، وهي عبارة عن مادة بيضاء تصل باحة فيرنكا ببروكا. ولكن في الممارسة العملية، الحبسة التوصيلية تحدث بسبب آفات في مواقع مختلفة داخل الفص الصدغي، أو الجداري، أو فص الجزيرة.

الحبسة الحركية عبر القشرة (Transcortical motor aphasia)، مثل حبسة بروكا، هو اضطراب حيث لا يستطيع المريض التحدث بطلاقة مع فهم محفوظ نسبياً.

التكرار محفوظ، وفي بعض الحالات، هو الناتج اللفظي الوحيد لدى المريض. الآفات التي تسبب حبسة بروكا تكون عادة في المادة البيضاء الأمامية للفص الجبهي بالقرب من باحة بروكا. السكتات الدماغية في الشريان المخي الأمامي قد تسبب الحبسة الحركية عبر القشرة، والذي يميزها عن معظم الحبسات التي تحدث بسبب مشكلة وعائية أخرى، حيث تحدث بسبب سكتات دماغية في مناطق تروية الشريان المخي الأوسط.

الحبسة الحسية عبر القشرة (Transcortical sensory aphasia) تشبه حبسة فيرنكا بأن التكلم بطلاقة محفوظ ولكن الفهم ضعيف. بخلاف ما يحدث في حبسة فيرنكا، ومع ذلك، فإن التكرار محفوظ نسبيًا. الآفات التي تسبب الحبسة الحسية عبر القشرة عادة ما تكون في المادة البيضاء الواقعة تحت باحة فيرنكا. الحبسة الحسية عبر القشرية حادة البدء نادرة مقارنة بالحبسات الأخرى. إن الحبسة التي تتطور بشكل مزمن كجزء من مرض الزهايمر غالباً ما تشبه الحبسة الحسية عبر القشرة.

الحبسة الشاملة (Global aphasia): تتميز بفقدان الطلاقة في الحديث مع سوء في الفهم والتكرار. تتراوح بين الخرس التام إلى العجز الطفيف في كل جانب من جوانب اللغة. السبب الأكثر شيوعًا للحبسة الشاملة هو احتشاء كبير في نصف الكرة المخية الأيسر بسبب انسداد الشريان السباتي الداخلي الموافق. تترافق الحبسة الشاملة مع أذيات أخرى تتضمن شلل نصفي مقابل وانحراف العين موافق.

في **الحبسة عبر القشرية المختلطة (mixed transcortical aphasia)**، التكرار محفوظ، ولكن يوجد ضعف في طلاقة الكلام والفهم. تعرف هذه الحبسة أيضاً على أنها عزل باحة الكلام وتعود إلى آفات كبيرة في نصف الكرة المخية الأيسر مع بقاء منطقة القشر خارج سلفيوس سليماً وهذه حبسة نادرة أخرى، والتي غالباً ما تظهر في المرضى الذين يعانون من إصابات نقص الأكسجة الشديدة الشاملة أو التسمم بأول أكسيد الكربون.

الحبسة تحت القشرية (Subcortical aphasias) ناتجة عن آفات في عمق نصف الكرة المخية اليسرى بما في ذلك النوى القاعدية والمهاد. غالبًا ما يصعب تصنيفها باستخدام طرق تقليدية، بسبب كون العديد من الآفات الأمامية تميل إلى إحداث العديد من مشاكل طلاقة الكلام والآفات الخلفية تميل إلى إحداث المزيد من مشاكل الفهم.

نقاط مفتاحية

- الحبسات التي تحدث بسبب آفة في القشر حول شق سلفيوس مثل حبسة بروكا، وحبسة فيرنكا، وحبسة التوصيل، والحبسة الشاملة تسبب اضطراباً في التكرار. الحبسات التي تعف عن القشر المخي حول شق سلفيوس، مثل الحبسات عبر القشر، تحفظ التكرار.
- في حبسة التوصيل، المشكلة الرئيسية في الحديث العفوي هي كثرة اللجلجة الكلامية، في حين يكون الاضطراب الرئيسي عند تقييم اللغة الرسمية، هو التكرار.

اضطرابات التواصل الكتابي

تؤثر اضطرابات الحبسة على جميع جوانب وتطبيقات اللغة، وليس فقط اللغة المحكية. يميل العجز في القراءة والكتابة بالتوازي إلى عجز الكلام المحكي ، على الرغم من أن العجز يزداد عندما يحاول المرضى القراءة أو الكتابة. **الصمات** (aphemia) هو اضطراب يصح فيه العكس: بعض المرضى الذين يعانون من احتشاءات محدودة في الفص الجبهي الأيسر يفقدون القدرة على التحدث بطلاقة، وغالبًا إلى حد الصمات، ولكن قدرتهم على الكتابة محفوظة. غالبًا ما يتعافى المرضى الذين يعانون من هذه السكتات الدماغية بسرعة، على عكس المرضى الذين يعانون من حبسة بروكا.

تعذر القراءة (alexia) هي متلازمة لا يستطيع فيها المرضى القراءة لكنهم قادرون على الكتابة. في الواقع، لا يتمكنون عادة من قراءة شيء كتبوه للتو. عادة ما يكون سبب هذه المتلازمة هو احتشاء في الشريان المخي الخلفي الأيسر الذي يشتمل على الفص القذالي الأيسر والشريط المجاور للجسم الثفني. تسبب الآفة القذالية اليسرى عمى شقي مماثل أيمن، وتفصل الآفة الثفنية القشرة البصرية في الفص القذالي الأيمن عن مراكز الكلام في الفص الصدغي والجداري الأيسر. وبالتالي، فإن المريض غير قادر على نقل أي إشارات بصرية سليمة إلى مراكز الكلام. الفص الجداري (حيث تكمن الكثير من وظائف الكتابة) بحد ذاته سليم لذلك فإن المرضى ما يزالون قادرين على الكتابة.

اللاأدائية apraxia

اللاأدائية هو عدم القدرة على القيام بمهمة حركية متعلمة استجابة للمنبه الذي يحدثه عادة، في حال غياب الاضطراب في إحدى مكونات الوظائف المعرفية أو الحركية مثل اللغة أو الانتباه أو القوة. يعاني مرضى اللاأدائية من صعوبة في التفاعل مع البيئة وبشكل أكثر تحديداً، في استخدام الأدوات. قد

يستخدمون الأداة الصحيحة بشكل خاطئ أو قد لا يكونون قادرين على استخدامها بالكامل. المصطلحات التقليدية للاأدائية، التي ابتكرها ليبمان، قامت بتقسيمهم إلى أشكال فكرية حركية(ideomotor) وفكرية(افتكارية) (ideational) وحركة الأطراف(limb-kinetic). ومع ذلك، فإن هذا التصنيف المرضي يمكن أن يكون مربكاً، وربما يكون أكثر فائدة لوصف ما يمكن للمريض فعله وما لا يمكنه فعله. لفحص اللاأدائية يجب تقييم الاستخدام المفاهيمي والفعلي للأدوات. على سبيل المثال، اطلب من المريض أن يتظاهر بأداء إجراء ما دون أن يمسك جسديًا(فعلياً) الأداة التي تستخدم لهذا الإجراء، على سبيل المثال، "تظاهر بأنك تمسك فرشاة أسنان ونظف أسنانك. "بعدها تظاهر باستخدام فرشاة الأسنان واطلب من المريض أن يفعل الشيء نفسه. أخيرًا، أعط المريض فرشاة أسنان وانظر كيف سيستخدمها. مع كل خطوة، ابحث عن مشاكل في التوجه أو استخدام الأداة التخيلية أو الحقيقية. اختبار العديد من الإجراءات بما في ذلك التحية، والدق باستخدام مسمار، والقطع بالسكين.

كلتا اليدين تحتاجان إلى فحص كل واحدة على حدة ومع بعضهما أيضاً. من المفيد أيضًا تحديد تعرف المريض على الإجراء الصحيح عن طريق جعل الفاحص يؤدي المهمة بشكل صحيح ومن ثم بشكل خاطئ، والسؤال عن الإجراء الصحيح. يعاني بعض المرضى من اللاأدائية الفموية أكثر من اللاأدائية في أطرافهم حيث يتم تحديدها من خلال مطالبة المريض بالتصفير أو النفخ على عود ثقاب. عادةً ما تكون اللاأدائية بسبب آفات في نصف الكرة المخية اليسرى. الآفات المعزولة من الفص الجداري الأيسر تسبب صعوبة في كل من أداء ومعرفة الإجراءات المناسبة. تسبب الآفات في الفص الجبهي الأيسر، ومعظمها في باحة الحركات التكاملية (supplementary motor area)، صعوبة في أداء الإجراءات، ولكن يمكن للمرضى تحديد فيما إذا كان العمل الذي يقوم به الفاحص صحيحاً أو لا. قد تؤدي الآفات الموجودة في جسم الجسم الثفني أو الفص الجبهي الأيمن إلى حدوث لاأدائية فقط باليد اليسرى عن طريق فصل مراكز الممارسة في نصف الكرة المخية الأيسر عن مناطق التحكم الحركية لليد اليسرى في نصف الكرة المخية لأيمن.

نقاط مفتاحية

- اللاأدائية هو عدم القدرة على القيام بمهمة حركية متعلمة استجابة للمنبه الذي ينتجها عادة، في حالة عدم وجود اضطراب في إحدى الوظائف المعرفية أو الحركية مثل اللغة أو الانتباه أو القوة.
- يجب أن يشمل الفحص السريري للاأدائية الطلب من المريض استخدام الأداة بشكل (إيمائي)، وتقليد الفاحص باستخدام الأداة، واستخدام الأداة يدوياً(جسدياً).
- الآفات التي تسبب اللاأدائية تنطوي على الفص الجبهي أو الجداري من نصف الكرة المخية الأيسر والمنطقة الثفنية (callosal region)، أو الفص الجبهي الأيمن.

العمه AGNOSIA

العمه: هو عدم القدرة على التعرف على شيء على الرغم من الحفاظ على الاستجابات الحسية الأولية. والعمة هي مجموعة نادرة من الاضطرابات التي توصف بارتباطها مع الرؤية عادة.

العمه الإدراكي (Apperceptive agnosia): هو عدم القدرة على التعرف على شكل بصري. على سبيل المثال، لن يتعرف المريض على ماهية الشوكة أو أنها أداة مستخدمة لتناول الطعام. لن يتمكن المريض من رسم صورة شوكة.

العمه الترابطي (Associative agnosia) هو عدم القدرة على التعرف على شيء ما، على الرغم من أن المريض قادر على وصفه ونسخ صورة منه. على الرغم من وجود بعض التباين، إلا أن العمه الإدراكي غالباً ما يحدث في آفات الجداري القذالي الأيسر، في حين غالبًا ما يحدث العمه الترابطي في آفات الصدغي القذالي الأيسر.

عمه تعرف الوجوه (Prosopagnosia) هو عدم القدرة على التعرف على الوجوه وعادة ما يكون سببها آفات إما في الجانب الأيمن أو في الجانبين الصدغي القذالي من التلفيف المغزلي.

نقاط مفتاحية

- العمه هو اضطراب نادر يعجز فيه المريض عن التعرف على شيء ما على الرغم من الحفاظ على الاستجابة الحسية الأولية.
- من أمثلة العمه: العمه إدراكي، والعمه الترابطي، وعمه تعرف الوجوه.

متلازمة غيرستمان GERSTMANN SYNDROME

متلازمة غيرستمان هي رباعية تتكون من اللاكتابية (عدم القدرة على الكتابة)؛ واللاحسابية (عدم القدرة على إجراء العمليات الحسابية)؛ عدم التمييز بين اليمين واليسار؛ وعمه الأصابع (عدم القدرة على التعرف على أصابع الشخص أو أصابع الفاحص). وهي متلازمة نادرة تسببها آفات في الفص الجداري الأيسر، وتحديداً التلفيف الزاوي وفوق الهامشي. يجب استخدام مصطلح متلازمة غيرستمان عند اكتمال الرباعية السريرية وعدم ترافقه مع عيوب أخرى: قد تؤدي اضطرابات الانتباه إلى صعوبة في جميع مكونات المتلازمة بالإضافة إلى الاضطرابات المعرفية الأخرى.

نقاط مفتاحية

- تتميز متلازمة غريستمان باجتماع كل من تعذر الكتابة، وتعذر الحساب، والارتباك بين اليمين واليسار، وعمه الأصابع.
- الآفات التي تصيب التلفيفان الزاوي وفوق الهامشي من نصف الكرة المخية الأيسر قد تنتج متلازمة غريستمان نقية.

الإهمال ومتلازمات نصف الكرة المخية الأيمن
NEGLECT AND RIGHT HEMISPHERIC SYNDROMES

هو خلل في توجيه الانتباه والتي تنجم عادة عن أفات في نصف الكرة المخية اليمنى. وهو نقص في انتباه (وعي) المريض عما يحدث في النصف الأيسر من الفراغ وذلك يشمل الأطراف اليسرى. قد يؤثر الإهمال على حاسات البصر والسمع واللمس، وفي بعض المرضى تتأثر كل الحاسات بشكل متواقت. في الشكل الأكثر شدة، ينكر مرضى الإهمال وجود الطرف الأيسر، وعندما تقدم يده فإنه يقول بأنها يد الفاحص. في الأشكال الأخف، قد يحدد الإهمال فقط عند إجراء فحص الحالة العقلية المستهدف (الشكل ١١.٢). على سبيل المثال، عند الطلب من المريض أن يشير إلى منتصف خط فإنه يشير إلى منتصف الخط الأيمن متجاهلاً الكثير من النصف الأيسر. يظهر فحص الشطب المستهدف دليلاً آخر على الإهمال؛ حيث يطلب من المريض شطب حرفٍ معين (مثل شطب كل حروف A) فلن يقوم المريض بشطب هذه الحروف في الجانب الأيسر من الصفحة. أخيراً، يشكل الانطفاء للتنبيه المتواقت المزدوج مظهراً خفياً أخر للإهمال، حيث يشعر المريض بالمنبه الأيمن فقط على اليد اليمنى عند تنبيه كلتا اليدين بشكل متواقت بمنبه مثل اللمس الدقيق.

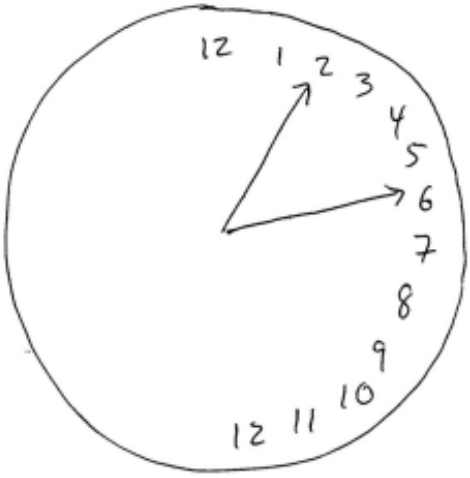
يترافق الإهمال غالباً بشذوذات سلوكية نتيجة لاضطراب في نصف الكرة المخية الأيمن. عمه العاهة Anosognosia هو عدم قدرة المريض على التعرف على وجود مشكلة ما، فعلى سبيل المثال لا يعلم بأن بشلل جانب جسمه الأيسر ويتظاهر بعدم وجود مشكلة. Anosodiaphoria هي نقص الاهتمام بالعجز؛ حيث يقر المريض بوجود العجز ولكن لا يبدو عليه الانزعاج منه. رتابة الكلام Aprosodia هي فقدان المكونات النظمية والديناميكية للغة، محدثةً صوت أحادي الطبقة مع القليل من التموج في اللحن والحجم.

السبب الأشيع للإهمال هو الآفات الكبيرة لنصف الكرة المخية الأيمن والتي تشمل الفصين الجبهي والجداري، وبشكل أخص الاحتشاء في منطقة الشريان المخي الأوسط الأيمن. قد يظهر مرضى آفات الفص الجبهي

علامات بارزة للإهمال الحركي، حيث لا يستخدمون اليد اليسرى كاليد اليمنى. يرتبط الإهمال عادة في الحالات الشديدة بالخزل أو الشلل الشقي الأيسر وانحراف الحملقة للأيمن.

نقاط مفتاحية

- الإهمال هو اضطراب حيث يوجد عدم اهتمام بنصف الفراغ، وعادة يكون النصف الأيسر.
- قد لا يستطيع مرضى الإهمال الشديد وصف الأشياء المعروضة عليهم من الطرف الأيسر، بما في ذلك الأطراف الخاصة بهم.
- قد يتظاهر الإهمال الخفيف بضعف شطر الخط وضعف الالغاء المستهدف والانطفاء للتنبيه المتواقت المزدوج.
- ينجم الإهمال عن آفات في الفصين الجبهي والجداري الأيمن



الشكل ١١.٢ رسم يظهر إهمال الجانب الأيسر

مسائل سريرية

المسألة الأولى

طلبت إلى غرفة الطوارئ لتقييم رجل يبلغ من العمر ٧٨ عامًا أحضرته عائلته. أفادوا أنه كان بخير في الليلة السابقة لكنه استيقظ في الصباح وهو يعاني من نقص التواصل اللفظي (بين الكلمات). عندما قمت تقيمه، كان يبدو مستيقظًا ويقظًا، ويتفقد المحيط حوله، لكنه لا يقدم سوى القليل من الكلام العفوي. عندما تطرح عليه الأسئلة، فإنه يجيب بعبارات مكونة من كلمتين أو ثلاث كلمات فقط. المريض قادر على تكرار العبارات المعقدة. الفهم سليم إلى حد كبير.

١) أي من المصطلحات التالية يصف هذا النوع من اضطراب اللغة بشكل أفضل؟

١. حبسة بروكا
٢. حبسة عبر القشرية المحركة
٣. حبسة فيرنكا
٤. الحبسة التوصيلية
٥. الحبسة عبر القشرية الحسية

٢) ما هو الموقع الأكثر احتمالا للآفة المسؤولة عن هذا الحبسة الحادة؟

١. الحزمة المقوسة
٢. الفص الصدغي العلوي
٣. القشرة حول شق سلفيوس
٤. فص الجزيرة
٥. الفص الجبهي

٣) أي مما يلي يكاد يكون تظاهرًا دائمًا في جميع الحبسات؟

١. Anomia
٢. Anosognosia
٣. Apraxia
٤. Prosopagnosia
٥. Acalculia

الإجابات

المسألة الأولى

١) الجواب: ٢

يشير نقص الطلاقة اللفظية مع الفهم المحفوظ نسبيًا إلى حبسة أكثر توضعاً في المقدمة. يضطرب التكرار في حبسة بروكا، ولكنه طبيعي، في هذه الحالة، كما في الحبسة الحركيةعبر القشرة. إن حبسة فيرنكا والحبسة الحسية عبر القشرة غير صحيحة لأنهما يتميزان بضعف الفهم. تتميز الحبسة التوصيلية في المقام الأول بخلل في التكرار.

٢) الجواب: ٥

حبسة بروكا تتوضع في الفص الجبهي السفلي، وفيرنكا في الفص الصدغي العلوي، والحبسة التوصيلية في العديد من الأماكن بما في ذلك الحزمة المقوسة، والبرزخ الصدغي، وفص الجزيرة. الحبسات عبر القشرية تتجنّب الحُزَم المقوسة حول سلفيوس. حبسة الحركية عبر القشرة تتوضع في الفص الجبهي بجانب باحة بروكا والحبسة الحسية عبر القشرة تتوضع في الفص الصدغي السفلي.

٣) الجواب: ١

ال Anomia هو عدم القدرة على تسمية الأشياء، وهو شرط لا غنى عنه للحبسة. عند فحص اللغة، من الحكمة دائمًا اختبار قدرة المريض على تسمية الأشياء عالية التكرار ومنخفضة التكرار. Anosognosia و prosopagnosia و apraxia و acalculia هي اضطرابات غير لغوية ذات وظائف قشرية عليا. يشير مصطلحAnosognosia (عمه العاهة) إلى عدم وعي المريض بإصابته العصبية. عادة ما يعكس خلل وظيفي في نصف الكرة المخية غير المسيطر. ال Apraxia هو عدم القدرة على القيام بمهمة حركية متعلمة على الرغم من الحفاظ على الوظائف الحركية والحسية والتنسيقية الأساسية اللازمة للمهمة. Prosopagnosia (عمه تعرف الوجوه) هو شكل محدد من أشكال العمه (عدم القدرة على التعرف على الوجوه) ، حيث يكون المريض غير قادر على التعرف على الوجوه. Acalculia هو عدم القدرة على الحساب.

12 الخرف

الخرف هو المصطلح الذي يصف التدهور الفكري والاستعرافي والذي يصل لشدة كافية تؤثر على الأداء الطبيعي (النشاط اليومي) للمريض. الخرف ليس مرضًا محددًا ويمكن أن يؤثر بشكل مختلف على جوانب متعددة للوظيفة الاستعرافية بما في ذلك الذاكرة والتوجه والإدراك البصري المكاني واللغة والوظائف التنفيذية العليا، على سبيل المثال، التخطيط والتنظيم والتسلسل. وهذا يختلف عن الهذيان، الذي ينطوي على اضطراب شامل وحاد وقابل للعكس في الوظيفة العقلية (سيتم مناقشته بمزيد من التفصيل في الفصل ٣)

الوبائيات

الخرف أكثر شيوعًا في كبار السن ولكن يمكن أن يحدث في الفئات العمرية الأصغر، خاصةً في الأشخاص الذين لديهم استعداد وراثي. يعاني ما يقارب من ٥٪ من الأشخاص الذين تتراوح أعمارهم بين ٦٥ ل ٧٠ عامًا من الخرف؛ وهذا يزيد إلى أكثر من ٤٥٪ فوق سن ال ٨٥. داء الزهايمر يشكل ٥٠ ٪ إلى ٧٠ ٪ من حالات الخرف. قد تمثل الأمراض الوعائية الدماغية ١٥٪ إلى ٢٠٪، والأسباب الأخرى المعروضة في المربع ١٢-١ تمثل بقية الأسباب. العبء المالي المجتمعي للخرف كبير، تشير الدراسات الحديثة إلى أن الولايات المتحدة تنفق سنويًا أكثر من ١٥٠ مليار دولار على رعاية مرضى الخرف، وهي تكلفة مساوية لتلك الخاصة بالسرطان وأمراض القلب.

التظاهرات السريرية

هناك درجة من التباطؤ الاستعرافي الذي يصاحب الشيخوخة الطبيعية. بشكل عام، يعاني معظم مرضى الخرف من صعوبات هامة ومترقية، غالبًا ما تؤثر على الذاكرة قصيرة الأمد، يتبعها تدهور بطيء في الوظيفة الاستعرافية التي قد تنطوي على اللغة(الكلام) والأفعال(الأداء) والشخصية. تتظاهر العديد من أمراض الخرف بأعراض مميزة وموجودات سريرية تساعد في تشخيص سبب المرض

التقييم التشخيصي

يصعب التعرف الأولي على الخرف. يمكن أن تحاكي الشيخوخة الطبيعية بعضاً من سماته. نادرا ما يدرك المريض التدهور الاستعرافي؛ في معظم الحالات، تجلب الأسرة المريض إلى الطبيب بعد أشهر أو سنوات

من بدء المشاكل. ومع ذلك، فقد أثبتت الأبحاث الحديثة أن التدهور الاستعرافي الافتراضي الملاحظ عند كبار السن يمكن أن يكون مؤشرًا مبكرًا على الخرف، حتى في حال عدم وجود خلل استعرافي فعلي. وبالتالي، فإن أهم المعلومات في تشخيص الخرف هي التاريخ المرضي (سؤال الأقارب) والفحص السريري، وبشكل خاص الفحص المفصل للحالة العقلية. يكون تشخيص سبب الخرف من خلال مطابقة السمات السريرية الرئيسية للمريض مع خصائص أمراض الخرف المعروفة. وتجدر الإشارة إلى أنه من المهم استبعاد الاكتئاب الكامن كسبب للأعراض الاستعرافية، حيث أن الشذوذات الاستعرافية المرتبطة بالاكتئاب يمكن أن تحاكي الخرف ("خرف كاذب"). بالإضافة للاعتماد على القصة المرضية والفحص السريري، قد تكون الدراسات المخبرية مفيدة في العثور على أسباب قابلة للعكس(للعلاج). يلخص المربع ٢-١٢ بعض الاختبارات التي يجب التفكير باجراءها عند معاينة الخلل الاستعرافي.

نقاط مفتاحية

- تشمل أعراض وعلامات الخرف فقدان الذاكرة، وشذوذات الحديث، وصعوبات في حل المشكلات والتفكير المجرد، وإلقاء الأحكام، وتغيرات الشخصية، والقدرة العاطفية.
- يتطلب تشخيص سبب الخرف تاريخ مرضي مفصل وفحص عصبي وسريري دقيق.

الصندوق (١-١٢) أسباب الخرف

التنكسية:

مرض الزهايمر

خرف جسم ليوي

الخرف الصدغي الجبهي

شلل فوق النوى المترقي

مرض باركنسون

مرض هنتنغتون

التنكس الشوكي المخيخي

التصلب الجانبي الضموري مع الخرف الصدغي الجبهي

الضمور الزيتوني الجسري المخيخي

الاستقلاب:

قصور الغدة الدرقية

نقص فيتامين B12

داء ويلسون (نقص النحاس)

فرط كالسيوم الدم

داء اديسون

أمراض خزن الشحوم وحثل المادة البيضاء

السموم

التسمم بالمخدرات

الكحول

الزرنيخ والزئبق والتسمم بالرصاص

خمجي

فيروس نقص المناعة البشرية

مرض الزهري(السفلس)

التهاب الدماغ الشامل التصلبي تحت الحاد (بعد الحصبة)

وعائي

الخرف الوعائي

التهاب الأوعية الدموية

الهيكلي(بنيوي) والرضوض والمناعة الذاتية والالتهابات

اعتلال الدماغ الرضي المزمن

الورم دموي تحت الجافية المزمن

استسقاء الرأس (موه الرأس)

ورمي ومتلازمات نظيرة ورمية

سبب آخر

غير محدد

مختلط (الزهايمر بالإضافة إلى الأوعية الدموية)

أسباب الخرف

داء الزهايمر ALZHEIMER DISEASE

في عام ١٩٠٧، نشر ألويس الزهايمر، وهو طبيب وأخصائي أمراض عصبية ألماني، الحالة المميزة لامرأة تبلغ من العمر ٥١ عامًا مع تدهور في الحالة العقلية. أظهر تشريح الجثة السمات المرضية الكلاسيكية لداء الزهايمر (AD): الحبائك الليفية العصبية (NFTs) ولويحات الشيخوخة في القشرة المخية الجديدة والحُصين.

اختبارات يمكن اجراءها لمرضى الخرف الصندوق(٢-١٢)

تحليل دم، بما في ذلك سرعة التثفل.

فيتامين ب ١٢ وحمض الفوليك.

كالسيوم الدم.

اختبارات وظائف الكبد، بما في ذلك الأمونيا.

الشوارد.

مستويات نيتروجين البولة الدموية والكرياتينين في الدم.

الفحوصات الخمجية، بما في ذلك الزهري، فيروس نقص المناعة البشرية، السل، إلخ.

اختبارات وظائف الغدة الدرقية.

لا ينبغي أن يطلب الEEG بشكل روتيني عند تقييم الخرف. يبرر استخدامها عندما يكون لدى المريض تقلبات في الحالة الاستعرافية التي يمكن أن تكون نوبات. قد يكون تخطيط كهربية الدماغ مفيدًا في العرض الأولي للمرض الذي يشتبه بإصابتهم جاكوب كروتزفيلد (CJD)

التصوير الطبقي المحوري أو التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ: يستبعد الشذوذات الهيكلية مثل الأورام، والورم الدموي تحت الجافية، واستسقاء الدماغ، ولتقييم ضمور القشرة

التقييم النفسي العصبي: من المفيد في المراحل المبكرة لتشخيص الخرف واستخدامه كأداة مقارنة(متابعة) في ترقي المرض

خزعة الدماغ: يتم استعمالها فقط في حالات محددة مثل CJD، وفيروس نقص المناعة البشرية، والتهاب الأوعية الدموية في الجهاز العصبي المركزي، وما إلى ذلك، لتأكيد التشخيص وإيجاد أو استبعاد الأسباب القابلة للعلاج.

المظاهر السريرية

"دكتور، والدتي تبلغ من العمر ٧٥ عامًا، وخلال السنوات الثلاث الماضية لاحظت أنها تواجه صعوبات أكبر في التذكر. تتذكر زواجها قبل ٥٠ عامًا، لكنها لا تتذكر أننا كنا هنا بالأمس. تطرح نفس الأسئلة بشكل متكرر وتنسى إجاباتي. إنها غير قادرة على تذكر ما أنفقت من مال، وبالأمس لم تتمكن من العثور على طريق العودة من الصيدلية. "توضح هذه القصة السمات المميزة للزهايمر". في بداية المرض، لا يظهر الفحص أي اضطراب في اللغة أو التفكير أو السلوكيات الاجتماعية والشخصية. فقط الأشخاص المقربون من المريض يلاحظون بعض الزلات، مما يوحي بأن شيئًا ما خاطئ (تتوه أثناء القيادة، وضع الأشياء في غير موضعها، ونسيان الموقد في المطبخ وتفويت المواعيد، وفقدان التفاعلات الاجتماعية والذاتية) لاحقاً، يعاني المريض من صعوبات أكبر في أنشطة الحياة اليومية.

مع تقدم المرض، تُفقد جوانب أخرى من الوظيفة الاستعرافية، بما في ذلك القدرة على التحدث والفهم واتخاذ القرارات.

من أجل تمييز مرض الزهايمر عن الخرف الوعائي نجد أن، الوظائف العصبية الأساسية (الحركية، والبصرية، والحسية الجسدية، والمشي) تبقى طبيعية حتى وقت متأخر جدًا من المرض. المظاهر النفسية شائعة في هذا الوقت: التغيرات في الشخصية (اللامبالاة والاندفاعية)، والسلوك العدواني (الجسدي أو اللفظي)، والأفكار الارتيابية والأوهام (وهم الاضطهاد، توهم سرقة الأشياء)، واضطرابات النوم (يتم استخدام كلمة "غروب الشمس" لوصف الحالة النفسية المتدهورة خلال المساء والليل، والهلوسة (غير شائعة، وغالبا ما تكون من الآثار الجانبية للأدوية)، والاكتئاب.

مسار المرض مترقي بلا توقف. متوسط المدة من بداية الأعراض حتى التشخيص هو ٢ إلى ٣ سنوات، و٣ إلى ٦ سنوات يقضيها المريض في الرعاية المنزلية. بعدها يقضي مرضى الزهايمر ٣ سنوات في دور رعاية المسنين قبل الوفاة. وبالتالي، فإن المدة الإجمالية للزهايمر هي من ٩ إلى ١٢ سنة.

الوبائيات

تشير التقديرات الأخيرة إلى أن أكثر من ٢ مليون شخص مصابون بالزهايمر في الولايات المتحدة وحدها، مع ما يقرب من ٤ ٪ من الأشخاص الذين تزيد أعمارهم عن ٦٥ عامًا يعانون من داء زهايمر شديد. بسبب زيادة متوسط العمر المتوقع، فإن السكان المعرضين لخطر الزهايمر هم الجزء الأكبر من المجتمع. يموت سنويًا ما يقرب من ١٠٠٠٠٠ شخص من مرض الزهايمر ويتم إنفاق أكثر من ٢٥ مليار دولار على الرعاية المؤسساتية للمرضى الذين يعانون من مرض الزهايمر.

السببيات وعوامل الخطورة

ترتبط العديد من العوامل بزيادة خطر الإصابة بالزهايمر، التي تتضمن العمر، والأنوثة، والأمراض الوعائية الدماغية، والسكري، ورضوض الرأس الشديدة. هناك أيضًا العديد من عوامل الخطر الوراثية المفترضة. ترتبط مورثة ApoE4 (على الصبغي ١٩) بكل من البدء الباكر والمتأخر للزهايمر في الحالات العائلية أو الفردية. وقد ارتبط البدء المبكر للزهايمر بالعديد من الطفرات المختلفة في جينات البريسلينلين (presenilin genes) PSEN1 وPSEN2 على الصبغيين ١٤ و١ على الترتيب. يعاني البالغون المصابون بمتلازمة داون من مخاطر مرتفعة للإصابة بمرض الزهايمر، ويرجع ذلك جزئيًا إلى التكرار الثلاثي للمورثة المنتجة لطليعة البروتين النشواني (APP) الموجود على الصبغي ٢١. وقد ارتبطت طفرة أخرى على الصبغي١٢ في الجين المشفر ل α2-macroglobulin بمرض الزهايمر. إن أليلات ApoE وطفرة α2- macroglobulin تؤهب للظهور الفردي المبكر للزهايمر، وتؤثر بشكل أكبر على الظهور المتأخر للمرض. ترتبط طفرات أخرى في APP وPS1 وPS2 بالظهور المبكر لمرض الزهايمر من العقد الثالث حتى السادس.

التشخيص

باستثناء المرضى الذين لديهم طفرات محددة في الجينات المسببة المعروفة (APP وPSEN1 وPSEN2)، فإن تشخيص مرض الزهايمر هو تشخيص سريري ولا يمكن تأكيده إلا عن طريق خزعة الدماغ. يتم اقتراح التشخيص من خلال العديد من السمات السريرية والسير المترقي المخاتل للمرض. تم وضع الاستقصاءات لاستبعاد الأسباب الأخرى للخرف في (الصندوق ١٢-٢). يعتبر ارتفاع بروتين تاو وانخفاض بروتين بيتا النشواني (42- Aβ) في السائل النخاعي الشوكي (CSF) كعلامات تشخيصية مبكرة لمرض الزهايمر. قد تظهر القياسات الحجمية المعتمدة على التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) انخفاضًا يصل إلى ٤٠٪ في حجم الحصين واللوزة والمهاد. قد يساعد التصوير العصبي الوظيفي، مثل التصوير المقطعي بانبعاث البوزيترون (PET) والتصوير المقطعي المحوسب بانبعاث الفوتون المفرد (SPECT) المستخدم لقياس الاستقلاب الدماغي وتدفق الدم، على التمييز بين مرض الزهايمر وأمراض الخرف الأخرى. في الزهايمر، تظهر spectgpet انخفاض ثنائي الجانب في الاستقلاب الجداري الصدغي، ولكن هذا غير نوعي بما يكفي لتشخيص المرض.

التشريح المرضي

السمات المرضية الرئيسية لمرض الزهايمر هي ضمور الدماغ، و لويحات الشيخوخة، وال NFTs، المرتبطة بالتدبق وفقدان الخلايا العصبية في القشر الدماغي. تمثل NFTs تراكم بروتينات تاو المفسفرة داخل الخلايا. أما لويحات الشيخوخة فهي ترسبات نشوانية خارج خلوية محاطة بمحاور حثلية. لم يتم بعد تحديد

الآلية الدقيقة التي تؤثر فيها الطفرات المورثية المعروفة المرتبطة بمرض الزهايمر على هذه التغيرات. في حالة APP، من المعروف أن الطفرات تتسبب في زيادة انتاج Aβ وتغيير البنية الطبيعية للبروتين، وتغيير التعرف عليه عن طريق استقلاب الإنزيمات، مما يؤدي إلى تراكم مترقي للببتيد. تم اقتراح آليات فيزيولوجية مرضية أخرى، بما في ذلك العمليات الالتهابية والأكسدة والاستقلاب والتغذية والمناعة.

العلاج

في الوقت الحاضر، لا يوجد علاج تام لمرض الزهايمر. يتكون العلاج مما يلي:

منع الأعراض المرافقة: يشمل ذلك علاج الاكتئاب والهياج واضطرابات النوم والإهلاسات والأوهام.

منع أو تأخير ترقي المرض: يشمل هذا العلاج استخدام مثبطات أستيل كولين استراز مثل donepezil أو rivastigmine بالإضافة إلى memantine، مثبطات مستقبلات N-methyl-D-aspartate (NMDA).

الوقاية: حتى الآن، لم تظهر التجارب السريرية المجراة على العديد من الأدوية انخفاضاً في معدل حدوث الخرف. قد يرجع ذلك جزئيًا إلى تعدد أسباب مرض الزهايمر، وطول المدة الزمنية للمرض، واحتمال وجود حالة مرضية قبل سريرية مطولة. بالإضافة إلى التجارب السريرية التي تركز على التدخلات المتعلقة بنمط الحياة (أي النشاط البدني والنظام الغذائي)، قد توفر التجارب التي تبحث في الأدوية الوقائية والمحسنة للمرض يومًا ما خيارات علاجية للمسنين. يقدم الجدول ١٢-١ معلومات بشأن علاج الزهايمر

نقاط مفتاحية

- الزهايمر هو أكثر الأمراض العصبية التنكسية شيوعًا في الدماغ ويمثل ٥٠ ٪ إلى ٧٠ ٪ من جميع حالات الخرف.
- عوامل الخطر للإصابة بمرض الزهايمر تشمل الشيخوخة، وأمراض الأوعية الدموية الدماغية، ورضوض الرأس الرأس، والجنس الأنثى، والتاريخ العائلي.
- يجب استبعاد أسباب الخرف التي يمكن علاجها من خلال الاختبارات المخبرية وتصوير الدماغ.
- عادة ما يكون متوسط بقيا مرضى الزهايمر ٩ إلى ١٢ سنة من بداية الأعراض. عادة ما يموت المرضى بسبب مزيج من المشاكل العصبية والطبية(الدوائية)

الجدول ١٢-١. علاج مرض الزهايمر		
الدواء	آلية التأثير	معلومات عن الدواء
Donepezil (Aricept)	مثبطات الكولين أستراز	نادر: سمية كبدية. شائع: الإسهال وتشنجات البطن.
Rivastigmine (Exelon)	مثبطات الكولين أستراز	اضطرابات في الجهاز الهضمي أثناء إحكام الجرعة. نادر: سمية كبدية.
Memantine (Namenda)	مثبطات مستقبلات NMDA	دوار ، صداع ، تخليط
Galantamine(Razadyne)	مثبطات الكولين أستراز	آثار جانبية على الجهاز الهضمي ، وفقدان الوزن

الخرف الوعائي VASCULAR DEMENTIA

قد يتطور هذا الخرف (كان يشار إليه سابقًا باسم الخرف متعدد الاحتشاءات) في المرضى الذين يعانون من أمراض في الأوعية الدموية الدماغية. هناك نوعان معروفان من هذا الخرف: خرف الأوعية الدموية الكبيرة، ذات الصلة بالاحتشاءات الكبيرة، خرف الأوعية الدموية الدقيقة، حيث تكون الآلية الفيزيولوجية المرضية لأذية الدماغ هي إقفار تحت قشري مرتبط بمرض في الأوعية الدموية الدماغية الصغيرة (جوبات أو تغيرات في المادة البيضاء العميقة على التصوير بالرنين المغناطيسي). يسمى الخرف المتعلق بالتغيرات واسعة النطاق في الأوعية الدقيقة للمادة البيضاء بداء Binswanger. الخرف الوعائي له نفس عوامل خطر الأمراض الوعائية الدماغية، بما في ذلك ارتفاع التوتر الشرياني والسكري والعمر والمصادر الصمية والتصلب العصيدي في الأوعية الكبيرة. من الشائع أن يترافق الخرف الوعائي مع أمراض أخرى (داء الزهايمر، داء أجسام ليوي) في نفس المريض. لهذا السبب، فإنه من غير الواضح مدى مساهمة الأسباب الوعائية في الخرف بشكل عام.

التظاهرات السريرية والتشخيص

تشمل معايير تشخيص الخرف الوعائي وجود الخرف واثنين أو أكثر مما يلي: العلامات العصبية البؤرية على الفحص؛ أو بداية مفاجئة أو متدرجة أو ذات صلة بسكتة دماغية؛ أو تصوير دماغ يظهر عدة سكتات أو جوبات أو تغيرات كبيرة في المادة البيضاء العميقة. يعاني معظم مرضى الخرف الوعائي من ارتفاع التوتر

شرياني أو السكري أو كليهما. يتطلب التشخيص استقصاء سبب السكتة الدماغية. ينبغي معاينة الوظيفة القلبية وحالات فرط الخثارية في حالات محددة.

العلاج

الوقاية والعلاج من الخرف الوعائي هو في الأساس نفس الوقاية والعلاج من السكتة الدماغية (انظر الفصل ١٤).

نقاط مفتاحية

- قد يكون خرف الأوعية الدموية سبب شائع من أسباب الخرف، ولكن في كثير من الأحيان ما يقترن مع أسباب أخرى.
- يرتبط الخرف الوعائي بأمراض الأوعية الدموية الدقيقة (Binswanger) واحتشاء الجوبات والسكتات الدماغية الكبيرة.

الخرف المرتبط بسمات خارج هرمية

DEMENTIAS ASSOCIATED WITH EXTRAPYRAMIDAL FEATURES

تتضمن هذه المجموعة من الخرف مجموعة واسعة من المتلازمات العصبية التنكسية، بما في ذلك على سبيل المثال لا الحصر خرف أجسام ليوي (LBD)، والخرف الجبهي الصدغي (FTDs)، والشلل فوق النوى المترقي (PSP)، والتنكس القشري القاعدي(corticobasal degeneration)، والتنكس المخططي السودائي(striatonigral degeneration)، وداء هنتنغتون (HD)، وداء ويلسون(Wilson disease). وسنناقش هنا بعض الأمثلة الهامة من هذه الأمراض.

خرف أجسام ليوي DEMENTIA WITH LEWY BODIES

وصف فريدريش ليوي عام ١٩١٢ ولأول مرة المتضمنات السيتوبلازمية الموجودة في المادة السوداء في داء باركنسون (PD)، ولكن لم تتم تسمية هذه الأجسام بـ "Lewy bodies" حتى عام١٩٦١ حيث لوحظت في قشرة المرضى الذين يعانون من الخرف. يُعتقد الآن أن LBD هو السبب الرئيسي الثاني للخرف (بدلاً من الخرف الوعائي). الصورة السريرية لـ LBD هي متلازمة الخرف الباركنسونية (parkinsonian dementia syndrome).

الموجودات السريرية

عادةً ما يعاني مرضى LBD من تدهور مترقي مبكر في الوظيفة الاستعرافية، الذي يبدأ غالبًا بعد سن ال٥٥. يعاني المرضى من إهلاسات بصرية، (التي تظهر غالبًا كأطفال أو حيوانات صغيرة)، حيث تميل لأن تكون سمة بارزة. على عكس AD، تتأثر المجالات الاستعرافية مثل الانتباه والمهارات البصرية الفراغية في وقت أبكر من ظهور صعوبات التذكر. يمكن أن تختلف الأعراض خارج الهرمية اختلافًا طفيفًا مثلاً رعاش الراحة أقل شيوعًا، وغالبًا ما تكون العلامات متناظرة. بطء الحركة واعتلال المشي هو أكثر شيوعًا من رعاش الراحة. إن التقلبات الملحوظة بين اليقظة والأوهام والحساسية غير العادية لمضادات الذهان (مثلاً تدهور ملحوظ مع أدوية مثل هالوبيريدول) هي أيضًا سمات رئيسية ل LBD

السمة المرضية(pathologic) لهذا المرض هي أجسام ليوي، وهي مشتملات حمضية داخل خلوية من بروتين ألفا سينوكلين (protein alpha synuclein). في LBD وPD، تم العثور على أجسام ليوي واسعة الانتشار في الجهاز الحوفي والقشرة، لدرجة أنه قد يكون من الصعب، بناءً على تشريح الجثة، تمييز المتلازمة السريرية التي يعاني منها المريض من خلال علم الإمراضيات(pathologically). يمكن أيضًا وجود شذوذات مرضية أخرى، بما في ذلك درجات متفاوتة من الشذوذات التي نجدها في الزهايمر مثل NFTs واللويحات النشوانية.

العلاج

يمكن أن يكون علاج LBD معقداً، لأن علاج المتلازمة الباركنسونية قد يؤدي إلى تفاقم الخلل العصبي النفسي وعلاج الاضطراب العصبي النفسي قد يؤدي إلى تفاقم متلازمة باركنسون. تم استخدام جرعات منخفضة من مضادات الذهان غير النمطية (غير النموذجية) مثل (risperidone and quetiapine) لعلاج الأعراض السلوكية.

نقاط مفتاحية

- قد يكون LBD ثاني أكثر أنواع الخرف شيوعًا.
- تقلبات اليقظة والإهلاسات البصرية والحساسية غير العادية لمضادات الذهان هي السمات الرئيسية الثلاثة للخرف يضاف إليها أجسام ليوي.
- عادة ما يحدث الموت بعد ١٠ إلى ١٥ سنة.

التنكس الجبهي الصدغي Frontotemporal lobar degeneration

التنكس الجبهي الصدغي (FTLD) يندرج مرضياً تحت مجموعة غير متجانسة(متغايرة) من الاضطرابات التنكسية التي تمثل مجتمعة ما يصل إلى ٢٠ ٪ من الخرف. تعد هذه الاضطرابات معًا السبب الأول للخرف الذي يظهر قبل سن ال ٦٥. تم وصفها لأول مرة في مطلع القرن السابق في تقارير أرنولد بيك وألويس الزهايمر، يتميز التنكس الجبهي الصدغي(مرضياً) بشكل ملحوظ بالتنكس التفضيلي الأمامي للفصين الجبهي والصدغي، مع تراكم بروتين تاو.

التظاهرات السريرية

على عكس الزهايمر، غالبًا ما يقدم مرضى FTLD بتغيَرات سلوكية وعجز استعرافي باكر لا يشمل الذاكرة نظراً للإصابة الباكرة والبارزة للقشر الجبهي أو الصدغي. يمكن أن تختلف مجموعة الأعراض التي يسببها FTLD بحيث توجد ثلاث متلازمات سريرية مختلفة على الأقل. وهذه هي الخرف الجبهي الصدغي متفاوت السلوك(behavioral variant frontotemporal dementia) (FTD)، الحبسة لأولية المترقية متبدلة الشكل التعبيري (semantic variant primary progressive aphasia) (PPA)، والمتغير PPA غير الطليق / غير القواعدي(nonfluent/agrammatic variant PPA). بالإضافة إلى ذلك، هناك أشكال من FTD مرتبطة بباركنسون وأمراض الخلايا العصبية الحركية.

التشخيص

كما لاحظنا سابقًا في LBD، تختلف العلاقات السريرية الإمراضية في FTDs بشكل كبير، وذلك على الأرجح بسبب تغير السبب الأساسي لـ FTLD. هناك العديد من الطفرات الوراثية المعروفة المتعلقة بـ FTLD، وحوالي ٤٠٪ من المرضى المصابين بـ FTD لديهم قريب من الدرجة الأولى مصاب بالخرف. تم ربط وراثة FTD بالعديد من الطفرات الوراثية، بما في ذلك الطفرات في الصبغي ال٩ (open reading frame72 (C9ORF72)، microtubule-associated protein tau, fused in sarcoma (FUS), TAR DNA-binding protein-43 (TDP-43), and granulin). ومن المثير للاهتمام أن الطفرات في C9ORF72 وFUS وTDP-43 ترتبط أيضًا بمرض العصبون الحركي الوراثي الذي هو التصلب الجانبي الضموري(amyotrophic lateral sclerosis) (ALS)

والمتلازمات المتراكبة FTD-ALS، وهي نقطة توضح مرة أخرى التعقيد في الطفرات الوراثية بينهما والذي يؤدي إلى هذه الأمراض عصبية.

نقاط مفتاحية

- يشمل FTLD اضطرابات سريرية متعددة تؤثر على الفصوص الجبهية والصدغية بشكل بارز.
- يعد FTDمن الأسباب الشائعة التي تؤدي للخرف المبكر (قبل سن ٦٥ عامًا).
- تغيرات الشخصية في مرحلة مبكرة من المرض شائعة في FTD، على عكس الموجودات في AD.
- ما يقرب من ٤٠ ٪ من المرضى الذين يعانون من FTLD لديهم فرد من العائلة من الدرجة الأولى مصاب الخرف.

الشلل فوق النوى المترقي PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

PSP هو متلازمة نادرة مترقية تم وصفها لأول مرة في عام ١٩٦٤. في البداية، كان يُعتقد أنها نوع من داء باركنسون، ولكن العديد من السمات أدت إلى تصنيفها على أنها اضطراب مختلف. اليوم، يقدر أن PSP يشكل ٢ ٪ إلى ٣ ٪ من الخرف. لم يتم تحديد عوامل وراثية أو مؤهبة حتى الآن.

التظاهرات السريرية

عادة ما تبدأ تظاهرات PSP بالظهور في منتصف إلى آخر مرحلة البلوغ. سماته الرئيسية هي شلل حولقة فوق النوى، أي اعتلال في الحركة العمودية (الشاقولية) للعين. عدم استقرار في الوضعية واضح؛ مع سقوط المريض. تشمل السمات الإضافية لـ PSP عسر الكلام، وعسر البلع، وصمل خارج هرمي، وترنح بالمشي، وخرف. وعلى هذا النحو، هناك العديد من الأنماط الفرعية لـ PSP استنادًا إلى الشذوذات السريرية البارزة. قد يحدث الخرف باكراً أو قد يتطور لاحقًا، تسود شذوذات الفص الجبهي. يصبح المرضى غير مبالين (فاتري المشاعر). في المراحل المبكرة، قد يشخص PSP خطئاً على أنه زهايمر.

التشخيص

لا يزال تشخيص PSP سريري. بشكل مشابه لـ AD، PSP هو اعتلال في برتين تاو، ولكن على عكس التراكم القشري لبروتين تاو في AD، هناك تراكم تحت قشري في الغالب في PSP، مع ضمور في الناحية الظهرية من الدماغ المتوسط، و الكرة الشاحبة، و النوى تحت المهادية. مسير المرض مترقي، مع متوسط بقيا من ٦ إلى ١٠ سنوات.

نقاط مفتاحية

- PSP هو شكل من أشكال الخرف تحت القشري مع سمات خارج هرمية بارزة.
- السمات السريرية المميزة هي تحدد الحملقة العمودية، المشية غير الطبيعية، والسقوط المتكرر أو المبكر.
- متوسط البقيا من ٦ إلى ١٠ سنوات

داء هنتنغتون HUNTINGTON DISEASE

داء هنتنغتون (HD) هو مرض تنكسي عصبي جسمي سائد مع بداية سريرية نموذجية حيث تتراوح أعمار المرضى بين ٣٥ ل٤٥ سنة. تشمل المظاهر السريرية الرئيسية الكوريا (رقص)، والتغيرات السلوكية، وتغيرات الشخصية (غالباً اضطراب الوسواس القهري)، والخرف. التشخيص حسب التاريخ العائلي، والعلامات السريرية، وضمور الجسم المذنب(النوى) المبكر (غالبًا ما يكون بارزًا جدًا) في تصوير الدماغ، ووجود أكثر من ٤٠ تكرارًا من CAG(سيتوزين أدينين غوانين) في مورثة هنتنغتون على الصبغي الرابع. عادة ما يكون العلاج هو مضادات الذهان، بما في ذلك الأدوية العصبية لعلاج الرقص. على الرغم من هذه العلاجات، فإن التدهور السريري لا يتوقف. الاستشارة الوراثية للعائلة أمر أساسي. (انظر الفصل ١٦، اضطرابات الحركة، لمزيد من المعلومات حول HD)

نقاط مفتاحية

- يتميز HD بالرقص، والخرف، والتغيرات الشخصية والسلوكية.
- السير السريري للمرض لا يتوقف، وتحدث الوفاة بعد ١٠ إلى ٢٠ سنة من بداية المرض. الانتحار ليس نادرًا في مرضى HD ذوي البدء المبكِّر والشديد.

داء باركنسون PARKINSON DISEASE

قد يسبب داء باركنسون خرف تحت قشري. يحدث الاضطراب الاستعرافي في حوالي ٣٠ ٪ من المرضى الذين يعانون من PD مجهول السبب. يعتمد تمييز باركنسون عن الأنواع الأخرى من الخرف على التاريخ الطبيعي ووجود الأعراض المتعلقة بالمرض. وتشمل المظاهر السريرية تلك الناجمة عن الخرف تحت القشري، مع أذية نفسية حركية ملحوظة. لمزيد من المعلومات حول PD، انظر الفصل ١٦، اضطرابات الحركة.

الخرف الناجم عن عوامل ممرضة

الأمراض المرتبطة ببريون PRION-RELATED DISEASES

تشمل الأمراض المرتبطة ب بريون مرض جاكوب كروتزفيلد أو CJD (العائلي والفردي). متلازمة غيرستمان-ستراوسلر-شاينكر (Gerstmann–Sträussler–Scheinker syndrome)؛ والأرق العائلي المميت (fatal familial insomnia). إن ما يسمى باعتلال الدماغي الإسفنجي القابل للانتقال هي مجموعة من الاضطرابات التي تتميز بالتنكس الإسفنجي، وفقدان الخلايا العصبية، والتدبق، وتكاثر الخلايا النجمية مما يؤدي إلى تراكم بروتين الطافر المقاوم للبروتياز في الدماغ (protease-resistant prion protein).

CJD هو أكثر هذه الاضطرابات شيوعًا. يتميز بالخرف المترقي بسرعة مع علامات هرمية، و رمع عضلي، وعلامات مخيخية أو خارج هرمية، وموجات حادة دورية في مخطط الدماغ الكهربائي (EEG). قد يُظهر التصوير بالرنين الموزون بمعامل الانتشار شذوذات مترقية في النوى القاعدية والقشر أثناء المرض. عادةً ما يكون CSF طبيعيًا، ولكن وجود البروتين ١٤-٣-٣ حساس ونوعي نسبيًا لـ CJD. لا يوجد علاج. تتطور هذه المتلازمة على مدى أسابيع إلى شهور، وعادة ما تحدث الوفاة في غضون عام.

نقاط مفتاحية

- CJD نادر.
- يتظاهر مرض CJD بخرف مترقي سريع، مع علامات عصبية بؤرية ورمع عضلي.
- ال EEG وMRI ليسا مشخصيين، لكنهما يصبحان أكثر نوعية عند ربطهما مع القصة السريرية بشكل مناسب

الخرف المركب المرتبط بفيروس نقص المناعة المكتسب

معظم المرضى الذين يعانون من مرض نقص المناعة المكتسب (HIV) لديهم إصابة في الجهاز العصبي المركزي (CNS). يمكن أن يسبب هذا الفيروس التهاب في الدماغ مما يجعل الفرد أيضًا عرضة للإصابة بانتان في الجهاز العصبي المركزي مثل داء المقوسات والسل والزهري، والتي يمكن أن تسبب الخرف أيضًا. الخرف المرتبط بفيروس نقص المناعة المكتسب هو كيان سريري معترف به في مرضى فيروس نقص المناعة البشرية (عادة مع انخفاض عدد خلايا CD4) ويتميز بالتدهور المترقي للوظيفة الاستعرافية.

التظاهرات السريرية

يبلغ المرضى عن مشاكل في الذاكرة وصعوبة في التركيز وضعف الانتباه. لم يتم توضيح الأسس الفيزيولوجية المرضية لهذا الضعف الاستعرافي.

التقييم التشخيصي

عادةً ما يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي ضموراً قشرياً وتحت قشري. قد تكون التغيّرات في المادة البيضاء بارزة أيضًا.

العلاج

إنّ استخدام العلاج المضاد للفيروسات المرجعة فعال للغاية (HAART) وقد قلل من الإصابة بالخرف المرتبط بفيروس عوز المناعة المكتسب في السنوات الأخيرة.

نقاط مفتاحية

- الخرف المرتبط بفيروس عوز المناعة المكتسب شائع في مرضى فيروس نقص المناعة البشرية انخفاض في عدد خلايا CD4.
- العلاج هو HAART

الأسباب الاستقلابية للخرف

قد يتظاهر نقص فيتامين ب ١٢ كخرف مترقي ومع ذلك، عادة ما يكون هناك العديد من السمات والعلامات العصبية الأخرى على الفحص السريري، بما في ذلك خلل وظيفي في الحبل الشوكي (الضمور المشترك تحت الحاد) والجهاز العصبي المحيطي، بحيث يصبح التشخيص واضحًا حتى قبل ظهور الخرف. الأعراض العصبية الأكثر شيوعًا هي أعراض الاعتلال العصبي (مذل في اليدين والقدمين، ورنح حسي، وفقدان بصر، وانخفاض ضغط الدم الانتصابي) وفقدان الذاكرة. تشمل المظاهر الجهازية فقر الدم واللسان المؤلم. يجب أن يكون التعويض المناسب لفيتامين B12 كافياً في العلاج. تمّ استعراض الأسباب الاستقلابية الأخرى للخرف في المربع ١٢-١

مسائل سريرية

المسألة الأولى

١) امرأة بعمر ٧١ عام تم إحضارها الى العيادة العصبية من قبل زوجها لأنه لاحظ أنها تنسى الأشياء منذ حوالي سنتين. هي لم تلاحظ أنها تعاني من أي مشاكل في الذاكرة ولكن زوجها لاحظ بأنها نسيت أن تدفع الفواتير في عدة مناسبات، ولاحظ بأنها تحتاج جهاز تحديد المواقع للتنقل في السيارة حتى للأماكن المألوفة بالنسبة لها وأصبحت تجد صعوبة في تذكر أخر الأخبار والمحادثات بالرغم من أنها تشاهد الأخبار على التلفاز يومياً. لكن ما زالت تتذكر أحداثاً قديمة مثل طفولتها وزفافها أما اخر رحلة قام بها الزوجان فلا تتذكر عنها شيء.

أي من الاختبارات التشخيصية التالية لا يتم استخدامها مبدئياً في تقييم هذه المريضة بالنسبة للذي ذكرناه من أعراض؟

١. البحث عن وجود اكتئاب لديها
٢. EEG
٣. فحص عصبي نفسي
٤. قيمة فيتامين B12 المصلي
٥. التصوير الشعاعي للجهاز العصبي

الجواب: ٢

٢) الفحص العصبي للمريضة أظهر بأن لديها انتباه سليم ولكن تمكنت من تعلم شيئين من ١٠- أشياء ضمن قائمة بالرغم من إعطائها عدة محاولات. أظهرت المريضة بعض التردد في إيجاد الكلمات المناسبة بالإضافة الى بعض الأخطاء القواعدية والدلالية في لغتها، وأوجدت صعوبة في نسخ شكل معقد. وفيما عدا ذلك فإنه لم يوجد أي شذوذات بؤرية في باقي الفحص العصبي. المسح الاستبياني لم يقترح وجود اكتئاب، الرنين المغناطيسي للدماغ أظهر ضمور دماغي وبمعايرة فيتامين B12 والوظائف الدرقية ظهر بأنها ضمن الحدود الطبيعية.

أي من التالي سوف يكون علاج مناسب لهذه المريضة؟

١. وارفارين
٢. فيتامين D
٣. دونيبيزيل
٤. كاربيدوبا / ليفودوبا
٥. كلونازيبام

الجواب: ٣

المسألة الثانية

١) رجل بعمر ٥٩ سنة جاء بقصة تدني وظيفي منذ سنة. لم يتمكن من المحافظة على عمله بسبب مشاكل في التركيز والمشرف عليه أصبح لديه مخاوف من القدرة على الاعتماد عليه ومدى احترافيته. المريض شكا بأنه كان لديه إهلاسات بصرية غريبة وبأنه كان لديه نوبات من النعاس والتخليط. خلال الأشهر الأخيرة أصبحت مشيته أبطء وأخشن. الفحص العصبي أظهر صمل خفيف في الأطراف بالإضافة لبطاءة ونقص في تأرجح الذراع. وفي السابق تم إسعافه الى الطوارئ بسبب نوبة تخليط طويلة عقب إعطائه هالوبيريدول الذي أدى الى اعتلال دماغي شديد مع ذهول وصمل شديد.

أي من التالي هو التشخيص الأكثر احتمالاً لحالة المريض؟

١. متلازمة كرتز فيلد جاكوب (CJD)
٢. داء باركنسون
٣. استسقاء سوي التوتر
٤. عتاهة أجسام لوي
٥. داء الزهايمر

الجواب: ٤

٢) تم أخذ قصة مرضية إضافية من زوجة المريض حيث أشارت بأن زوجها أبدى نوبات من الضرب والهياج العنيف في الفراش، الأمر الذي لم يتذكره المريض في صباح اليوم التالي. أحياناً كان يذكر بأنه يراوده أحلام بأن أحداً ما يطارده في الرواق.

أي من التالي يشكل علاج دوائي مناسب لهذه النوب الليلية التي يعاني منها؟

١. فينتوئين
٢. ميتيل فينيديت
٣. كلونازيبام
٤. كاربيدوبا / ليفودوبا
٥. مودافينيل

الجواب: ٣

الإجابات

المسألة الأولى

إجابة السؤال الأول

الجواب: ٢

يعاني المريض من أعراض تتوافق مع الخرف. تشمل الخطوات الأولية في التقييم استبعاد الأمراض المحاكية للخرف (مثل الاكتئاب مع " الخرف الكاذب")، وتحديد طبيعة وشدة العجز الاستعرافي من خلال فحص الحالة العقلية المفصل أو الاختبار النفسي العصبي، واستبعاد الأسباب القابلة للعكس والأسباب البنيوية للتدهور الاستعرافي (مثل نقص فيتامين B12 أو قصور الغدة الدرقية أو الأورام دموية تحت الجافية أو الآفات الشديدة). في هذه الحالة، فإن نقص إدراك المريضة لأعراضها الخاصة، في سياق قلق زوجها، يوجه نحو الخرف الحقيقي بدلاً من الاكتئاب، ولكن لا يزال يتعين إجراء فحص للاكتئاب. التقييم النفسي العصبي لتقدير العجز الاستعرافي المناسب. يجب استبعاد نقص فيتامين B12 والأورام الدموية تحت الجافية لأنها قد تتطلب تداخلات محددة. بشكل عام، يوصى بإجراء تخطيط كهربائية الدماغ فقط في حالة النوبات المشتبه بها؛ يمكن رؤية التفريغات الدورية على مخطط كهربية الدماغ في مرض كروتزفيلد-جاكوب، لكن هذا التشخيص غير مقترح لأنه بخلاف قصة المريض وسيره المرضي.

إجابة السؤال الثاني

الجواب: ٣

التشخيص الأكثر احتمالا هو مرض الزهايمر، مع مشاكل في الذاكرة، مشاكل في الرؤية الفراغية، ومشكلة لغوية أكثر اعتدالا تشبه الحبسة عبر القشرية الحسية. تتضمن علاجات مرض الزهايمر المتعددة مثبطات أستيل كولين استراز (مثل donepezil) وmemantine (مضاد مستقبلاتNMDA). العوامل الدوائية الأخرى المدرجة ليس لها دور نوعي في الزهايمر.

المسألة الثانية

إجابة السؤال الأول

الجواب: ٤

اضطراب استعرافي معقد، وعلامات باركنسون، وتقلبات اليقظة، والهلوسة البصرية هي سمة مميزة للغاية لخرف أجسام ليوي. هذا الاضطراب التنكسي يتم تشخيصه بشكل مرضي (تحت المجهر) من خلال التواجد الواسع لأجسام ليوي داخل الخلايا العصبية القشرية ويميز عن PD مجهول السبب من خلال توقيت الأعراض الاستعرافية مقابل الحركية والسمات الذهانية المبكرة. يختلف خرف أجسام ليوي عن الزهايمر في أن نمط الخرف تحت القشري غالبًا ما يكون موجودًا، مع تأثير أقل على الذاكرة وأكثر على التصنيف والوظيفة التنفيذية. حساسية عالية للتأثيرات الجانبية لمضادات الذهان وهي سمة ملحوظة لخرف أجسام ليوي. يجب استخدام هذه الأدوية بحذر شديد إذا تم الاشتباه في هذا التشخيص.

إجابة السؤال الثاني

الجواب: ٣

التشخيص الأكثر احتمالا لهذه النوبات هو اضطراب سلوك النوم في الريم (REM)، وهي الحالة الأكثر شيوعًا لدى الرجال المسنين، والتي تتميز بـ "فعل زللي" في الأحلام أثناء نوم الريم. النوبة المعتادة لنوم الريم معيبة في هذه الحالة. يمكن أن يحدث اضطراب سلوك النوم في الريم بالاشتراك مع خرف أجسام ليوي وداء باركنسون ويمكن أن يكون حتى العرض الذي قدم به المريض من هذه الحالات. عادة ما يتم الحصول على التشخيص المؤكد من خلال دراسة النوم. تشمل خيارات العلاج الحالية لاضطراب سلوك حركة العين السريعة (REM) melatonin وclonazepam.

١٥ النوبات Seizures

تشكل النوبات المشاكل الأكثر شيوعاً في طب الأعصاب. سيحدث لدى أكثر من ١٠٪ من السكان نوبة واحدة على الأقل في حياتهم. إضافة إلى ذلك يمكن اعتبار النوبات الشكل الأكثر دراماتيكية في اضطرابات الجهاز العصبي. على الرغم من أن النوبات تمتلك العديد من الأسباب والتظاهرات المختلفة، فإن النوبة بالتعريف عبارة عن انفراغات كهربية عالية التزامن للعصبونات في الدماغ، مسببةً خللاً وظيفياً سريرياً. يعرّف الصرع Epilepsy بأنه حالة الميل لحدوث نوبات ناكسة غير محرضة. على وجه الخصوص، يتم إقرار تشخيص الصرع بعد حدوث نوبتين غير محرضتين لدى المريض.

التصنيف

قد تبدأ النوبة من بؤرة محددة من الدماغ (**بؤري** focal) أو قد تشمل كلا نصفي الكرة المخية في البدء (**معمم** generalized). يعتمد تشخيص وتصنيف النوبات بالمقام الأول على علم الأعراض semiology (العلامات والأعراض) المعتمد على الحدث characterizing the event. قد تنتشر النوبات التي تبدأ من منطقة واحدة من الدماغ لتشمل كامل الدماغ (**التعمم الثانوي** secondarily generalized). بين النوبات البؤرية، يتم تسمية المرضى ذوو اعتلال الوعي بـ " مع اضطراب وعي with impaired awareness " (سابقاً "**معقدة** complex") ، بينما يتم تسمية المرضى المحتفظين بالوعي بـ "واعي aware" (سابقاً "**بسيطة** simple"). الجدول ١٥.١

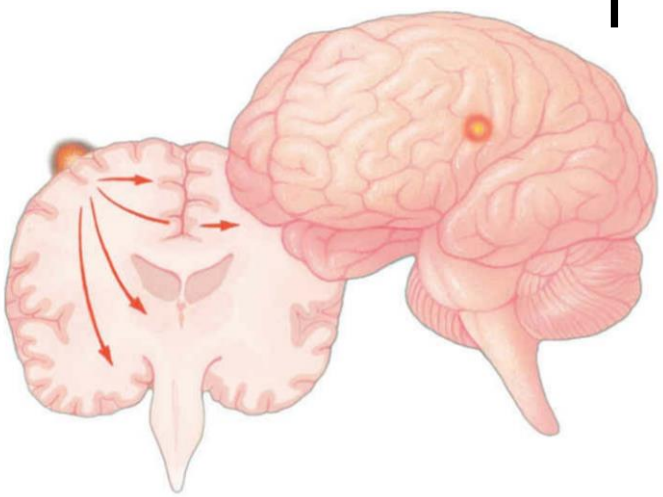
النوبات البؤرية FOCAL SEIZURES

بالتعريف، تبدأ النوبات البؤرية من بؤرة في الدماغ دون اضطراب في الوعي، على الأقل في البدء (الشكل 15.1A). بشكل عام، تسبب هذه النوبات أعراض عصبية إيجابية أكثر من السلبية (مثل النخز أكثر من الخدر والإهلاسات أكثر من العمى). تعتمد تظاهرات النوبات البؤرية على موقع نشأتها على الدماغ، وتقسم إلى **حركية** و**غير حركية**. تشمل النوبات البؤرية الحركية القشر المحرك في الفص الجبهي ،حيث يصاب جزء من الجسم بالتيبس stiffen أو النفض jerk بشكل نظمي. تحدث الترقي الجاكسونية

التقليدي classic Jacksonian march عندما ينتشر انفراغ كهربي على طول الشريط الحركي، مسببة نفضات نظمية تنتشر إلى أجزاء الجسم التابعة حسب توزع الأنيسيان الحركي motor homunculus. تسبب النوبات البؤرية الغير حركية في المناطق الأخرى من الدماغ ظواهراً حسية (بعض الأحيان جزئية)، أو ظواهراً بصرية (غالباً قفوية) أو ذوقية أو شمية أو ظواهر نفسية (بشكل متكرر الصدغي). قد تتضمن الأخيرة حدوث ظاهرة سبقت رؤيته déjà vu أو ظاهرة لم تسبق رؤيته jamais vu أو أحاسيس تبدد الشخصية depersonalization ("خارج الجسم") أو تبدد الواقع derealization.

جدول ١٥.١	
بؤرية البدء	
حركية	رمعي عضلي (نفضي) الصرع الجزئي المستمر (نفض نظمي مستديم) رمعي (حركات نظمية) مقوي (تيبس) مفرط الحركية (مثال الجري) بؤري البدء مع تعمم ثانوي (اختلاج معمم)
غير حركية	بؤرية البدء مع اضطراب وعي (قديماً "الجزئية المعقدة") حسية مثل شمية، حسية جسدية، عمى شقي بؤرية البدء مع تبدل معرفي مثل متعلق بالحبسة، متعلق بالنساوة 'نفسي'/'انفعالي' مثل "تبدل المزاج استشاطة" ذاتي
معمم البدء	
حركي	معمم، مقوي (ومن ثم) رمعي، اختلاجي ('الصرع الكبير') رمعي عضلي مقوي رخو (نقص المقوية، مع سقوط)
غير حركي	نوب الغياب النوبات الشبيهة بالغياب البدئية الأخرى، رمع الأجفان العضلي رمعي عضلي-غياب نوبات غير اختلاجية معممة لدى المرضى المسبتين ومرضى العناية ذاتي

أ



بسيطة

لا يضطرب الوعي، يتضمن أحاسيس (أضواء لامعة أو تغير في الطعم أو الكلام) أو اضطرابات حركية (حركات نفضية أو تيبسية في أحد أجزاء من الجسم كالإصبع أو الفم أو اليد أو القدم) أوغثيان أو ظاهرة سبقت رؤيته déjà vu

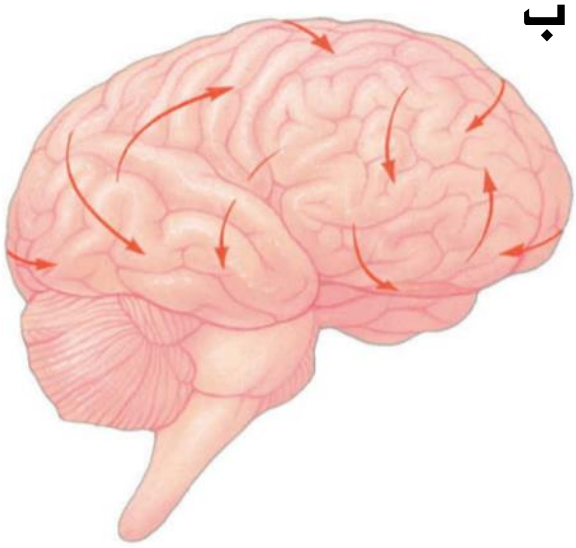
معقدة

يضرب الوعي ويكون متنوعاً (حركات تكرارية غير واعية)، الحملقة، الإهلاسات/التوهمات

بؤرية تتطور للشكل المعمم

تبدأ كنوبة بؤرية ثم تصبح معممة

ب



غياب

تشمل فقدان للوعي مع نظرة خالية من التعبير أو عدم الإدراك

رمعية عضلية

تشمل تقلصات عضلية فعالة ومفاجئة لمجوعة عضلية واحدة أو عدة مجموعات

رمعية

فعالية نفضية نظمية مطولة

مقوية-رمعية

تشمل تناوب تقلصات عضلية (الطور المقوي) وارتخاء العضلات (الطور الرمعي) وفقدان الوعي وسلوكات شاذة

رخو

فقدان مقوية العضلات؛ فجأة يسقط الشخص

الشكل ١٥.١ أنواع النوبات. (أ) نوبات بؤرية البدء. (ب) نوبات معممة.

النوبات البؤرية مع اضطراب الوعي:

تبدأ **النوبات البؤرية مع اضطراب الوعي** Focal seizures with impaired awareness (سميت سابقاً النوبات الجزئية المعقدة) بشكل بؤري وتشتمل على اضطراب وعي. تنشأ العديد منها من الفص الصدغي، وبؤر الفص الجبهي شائعة أيضاً. قد تتضمن النوبات البؤرية مع اضطراب الوعي سلوكات تلقائية automatisms (حركات بدون هدف واضح) مثل التلمط وحركات المضغ انتقاء الملابس. قد يحدث لدى المريض توقف كلام أو كلام غير مترابط. بالتعريف، لايستجيب المريض بشكل طبيعي لمحيطه أو للأسئلة أو الأوامر. قد يتابع المريض أحياناً النشاط الذي كان يمارسه عند بدء النوبة، وأحياناً لمدة جديرة بالملاحظة: قد يكمل المريض طي الثياب أو يكمل قيادة السيارة حتى المنزل. قد تشمل النوبات البؤرية مع اضطراب الوعي الناشئة من الفص الجبهي على حركات غريبة ثنائية الجانب كحركة قيادة الدراجة أو الركل، أو تشمل على سلوك كالجري على شكل دائرة. إذا لم تتم معرفة حالة الوعي لدى المريض تسمى هذه النوبة **بالنوبة البؤرية غير معروفة الوعي**.

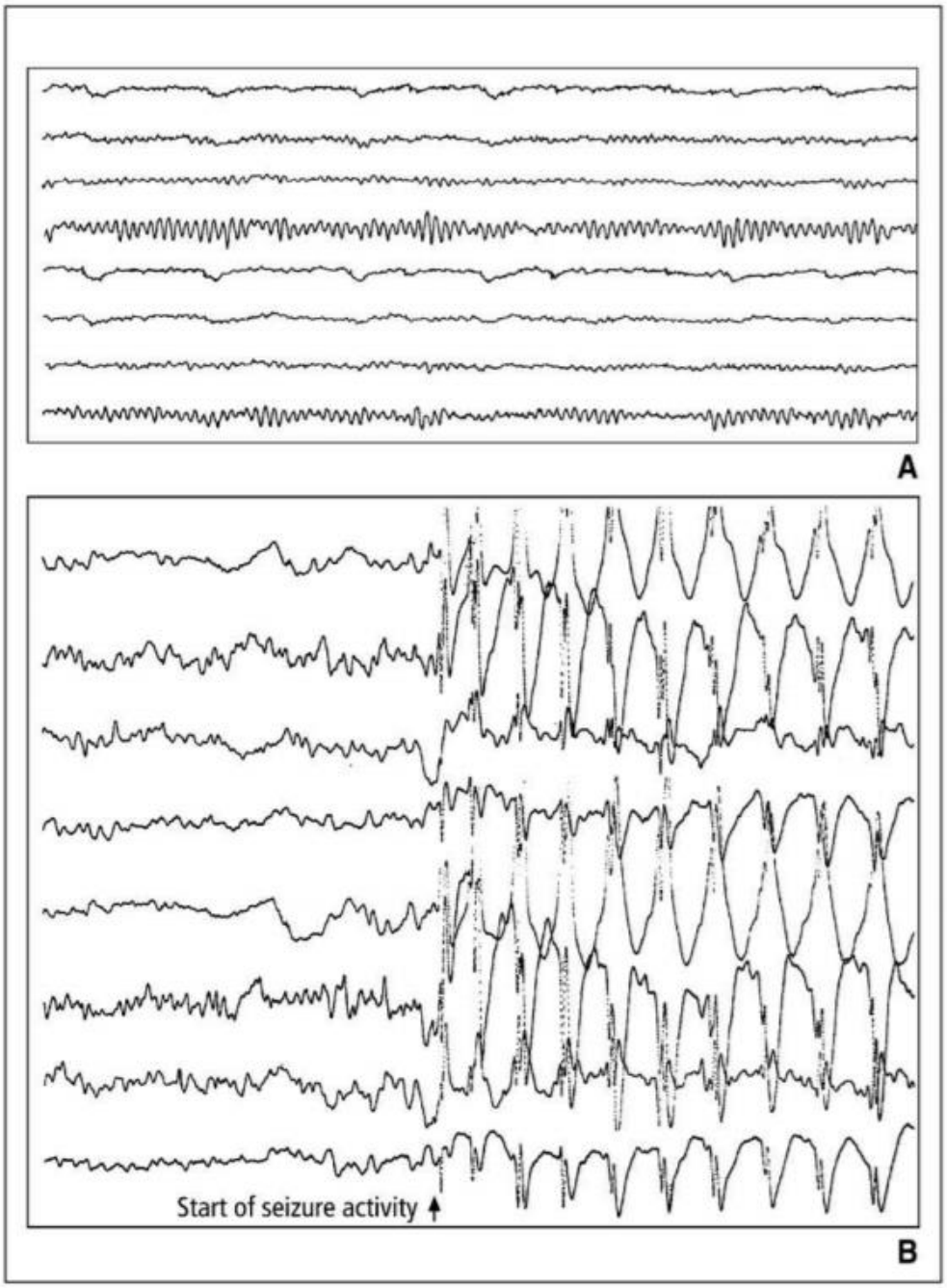
يسمى التصنيف الأخير للنوبات البؤرية بـ **البؤري المقوي-الرمعي ثنائي الجانب** focal to bilateral tonic–clonic. يشير ها المصطلح إلى نمط انتشار النوبة من أحد أنواع النوبة البؤرية إلى الأعراض ثنائية الجانب. تمت تسمية هذا النوع سابقاً بـ **بؤري البدء مع انتشار ثانوي** Focal to bilateral tonic– clonic.

النوبات المعممة GENERALIZED SEIZURES

تتضمن نوعين هما: **النوبات الحركية** و **نوبات الغياب** (الشكل b١٥.١)

النوبات المعممة الحركية:

كانت تسمى سابقاً **بالنوبات المعممة المقوية الرمعية** generalized tonic–clonic (GTC) أو نوبات الصرع الكبير grand mal seizures. وهذا النمط معروف شعبياً. تبدأ بشكل نموذجي بالطور المقوي (تستمر عدة ثواني) حيث يتشنج كامل الجسم (بما فيها عضلات الصدر والبلعوم، وتصدر في بعض الأحيان صوتاً يعرف بصرخة الصرع). يتبع هذا الطور بالطور الرمعي حيث تنتفض الأطراف بشكل نظمي، متناظر بشكل أو آخر، وتستمر بشكل نموذجي لأقل من ١ لـ ٢ دقيقة. ومع تقدم الطور الرمعي للنهاية، قد ينخفض تواتر النفضات وتتوقف عندما يصبح الجسم رخواً. قد يعض المريض لسانه ويصاب بالسلس البولي خلال النوبة المعممة الحركية. وبشكل نموذجي يوجد مرحلة ما بعد النوبة تستمر دقائق لساعات، قد يبدو المريض خلاله متعباً أو مشوشاً قبل أن يعود لنشاطاته الاعتيادية ببطء.



الشكل ١٥.٢ الموجودات على EEG خلال نوبات الغياب. (A) EEG طبيعي لدى بالغ يقظ. القنوات الأربع العليا مأخوذة من مسرى كهربائي على الجانب الأيسر للرأس ومرتبة من الأمام للخلف؛ الأربع قنوات السفلية مأخوذة من الجانب الأيمن للرأس. يشاهد النظم ألفا الجيبي الطبيعي أوضح ما يمكن في مناطق الرأس الخلفية على الجانبين (القناة الرابعة والثامنة). (B) خلال منتصف التسجيل يظهر موجة بطيئة معممة ذات ذروة نظمية 3Hz . هذا هو النمط النموذجي ل EEG لنوبات الغياب. خلال هذه الانفراغات، قد يشاهد المريض بوضعية الحملقة أو غير مستجيب.

نوبات الغياب ABSENCE SEIZURES:

هي نوب معممة تحدث بشكل شائع لدى الأطفال واليافعين وتتصف بشكل أساسي بفترة من عدم الاستجابة (غالباً مع حملقة) تستمر عدة ثوانٍ، بعدها تحدث الإفاقة مباشرة. قد تحدث نوبات الغياب عشرات أو مئات المرة في اليوم وقد يتم ملاحظتها في البداية من قبل المدرسين وقد يتم اعتبارها أحلام يقظة أو صعوبة في التركيز. يترافق نمط EEG التقليدي ذو الموجة والشوكة المعمم ذو ٣ ثوانٍ مع نوبات الغياب (الشكل ١٥.٢). فرط التهوية هو من المحرضات الشائعة لهذه النوب.

أنماط النوبات المعممة الأخرى:

تتضمن أنماط النوبات الأقل شيوعاً الرمعي العضلي-الرخو myoclonic–atonic، رمعي-مقوي-رمعي clonic–tonic– clonic، الغياب الرمعي العضلي myoclonic absence والغياب مع الرمع العضلي الجفني absence with eyelid myoclonia، كل هذه الأنماط هي ذات بدء معمم (الجدول ١٥.١). قد تكون النوبات الرمعية بؤرية أو معممة.

غير معروفة البدء UNKNOWN ONSET

هو التصنيف الأخير للنوبات ويستخدم عندما تكون أعراض وبدء النوبة غير معروفين. يجب أن يستخدم هذا المصطلح عندما تكون النوبة غير موثقة أو ذات وصف غير واضح. يجب أن تضاف أي معلومة عن أعراض النوبة إلى التشخيص، مثل كونها حركية أو غير حركية، أو وصف حالة الوعي خلال النوبة.

غير مصنفة UNCLASSIFIED

عندما لا يوجد معلومات عن أعراض النوبة فإنها تسمى **غير مصنفة**. يجب الاحتفاظ بهذا المصطلح للمرضى الذين لا يملكون معلومات متاحة. يجب تغيير هذا المصطلح عندما تتوفر معومات سريرية عن أعراض النوبة.

نقاط مفتاحية

- النوبة هي انفراغ كهربي عالي التزامن غير طبيعي في الخلايا العصبية في الدماغ مع وجود أعراض سريرية.
- الصرع هو حالة الميل لحدوث نوبات ناكسة غير محرضة.
- تتظاهر النوبة البؤرية بظواهر حركية أو حسية أو نفسية وتتصف بكون أعراضها العصبية إيجابية أكثر منها سلبية.
- تنشأ النوبات البؤرية في بؤرة من الدماغ لكنها قد تصبح نوبات مقوية-رمعية ثنائية الجانب، يتم المحافظة على الوعي خلال النوبة البؤرية لكن يحدث اضطراب الوعي خلال التعمم الثانوي.
- تنشأ النوبات المعممة من كامل الدماغ فوراً، النوبات المقوية الرمعية ونوبة الغياب هي مثال عليها.

الوبائيات والسببيات

تملك النوبات توزعاً عمرياً لعمر البدء على شكل حرف U حيث تشيع في الصغار جداً والكبار جداً. تعتمد الأسباب بشكل كبير على عمر البدء. أشيع الأسباب لدى الاطفال هي الأخماج الولادية المتنوعة والأذيات الإقفارية ناقصة الأكسجة والمتلازمات الوراثية وتشوهات الدماغ الولادية.

الاختلاج الحروري هي حالة خاصة فهي السبب الأشيع للنوبات لدى الأطفال، وتؤثر على ٣-٩٪ من هذه الفئة العمرية. تحدث بعمر ٦ أشهر لـ ٥ سنوات على خلفية مرض حموي بدون دليل على وجود خمج داخل القحف وتكون عادةً معممة البدء. لا يبدي الأطفال المصابون باختلاج حموي أي اضطراب عصبي. لاعتبار الحدث اختلاجاً حموياً يجب أن تظهر الحمى قبل النوبة أو تتطور مباشرةً في الفترة التالية للنوبة. تكون خطورة حدوث الصرع فيما بعد قليلة في حال عدم من تطاول النوبة أو البدء البؤري أو وجود الشذوذات العصبية أو التاريخ المرضي العائلي للصرع.

يتطور لدى الأطفال الأكبر نوبات متعلقة بإصابات الرأس أو التهاب السحايا أو التهاب الدماغ أو الأمراض الوعائية أو المتلازمات الوراثية، ويشكل ما سبق أهم الأسباب في هذه المجموعة العمرية. لدى البالغين الشباب تشكل أهم أسباب النوبات حديثة البدء كل من إصابات الرأس والإدمان substance use والإفراط بالكحول، لكن أصبحت الأورام الدماغية والسكتات أشيع الأسباب في منتصف العمر. لدى الكهول تشكل السكتات السبب الأشيع لكن الإدمان والكحول ليست من الأسباب غير الشائعة. تشكل الاضطرابات الاستقلابية الناجمة عن مشكلات جهازية (مثل نقص/فرط السكر الشديد، قصور الكبد، القصور الكلوي) أسباباً متكررة للنوبات.

نقاط مفتاحية

- يمتلك حدوث النوبات حديثة البدء توزعاً بشكل حرف U، حيث يرتفع لدى الصغار جداً والكبار جداً.
- يعتمد شيوع أسباب النوبات حديثة البدء على عمر البدء.
- يشيع الاختلاج الحروري لدى الأطفال ويحمل إنذاراً حميداً.
- قد تحدث النوبات كجزء من متلازمة صرعية معينة تتميز بأنواع نوبات أو نمط EEG أو شذوذات عصبية معينة.

وبشكل متكرر، تحدث النوبات لدى الاطفال (وأحياناً لدى البالغين) كجزء من متلازمة تتضمن أنواع نوبات أو نمط EEG أو شذوذات عصبية مميزة. يطلق على العديد منها "الصرع المعمم مجهول السبب" ويعتبر بالعادة اضطراباً وراثياً في معظم الحالات. يقتضي تشخيص هذه المتلازمات المميزة كل من الاختبارات الوراثية والاختيار المناسب للمعالجة الدوائية. يتضمن الجدول ١٥.٢ أمثلة على المتلازمات الصرعية.

جدول ١٥.٢ المتلازمات الصرعية: المميزات والعلاج

المتلازمات الصرعية المختارة					
	عمر البدء	نوع النوبة	الموجودات المرافقة	موجودات EEG	العلاج الأكثر استخداماً
متلازمة لينوكس-غاستو	الطفولة	مقوي، رخو، رمعي عضلي، معمم مقوي-رمعي، غياب	اعتلال معرفي كبير وعجز	انفراغات ذروة-قبة بطيئة (١-٢ بالثانية)	حمض الفالبرويك، لاموتريجين، فيلبامات، روفيناميد، كلوبازام
نوبات بؤرية حركية، مثل الصرع الرولاندي الحميد	الطفولة	نوبات جزئية بسيطة تشمل الفم والوجه، نادراً معمم مقوي-رمعي	نوبات رجحان ليلي	ذرى صدغية مركزية	كاربامازبين، بعض الحالات لا تحتاج علاج
صرع الغياب	الطفولة والمراهقة	غياب (بعض الأحيان)، صرع معمم مقوي-رمعي	فرط تهوية كبداية	انفراغات ذروة-قبة معممة بتواتر ٣ هيرتز	إيثوسَكساميد، حمض الفالبرويك، لاموتريجين
الصرع الرمعي العضلي الشبابي	المراهقة والبالغين الشباب	رمعي عضلي، غياب، معمم مقوي-رمعي	نوبات رجحان في الصباح الباكر	انفراغات ذروة-قبة بتواتر ٤-٦ هيرتز	حمض الفالبرويك، لاموتريجين، ليفتيراسيتام

التظاهرات السريرية

القصة المرضية:

إن تشخيص النوبات هو تشخيص سريري. وفي معظم الأحيان يشاهد المريض بعد وقوع الحدث، وعندها يتم التشخيص اعتماداً على القصة المرضية فقط. في هذه الحالة يجب سؤال المريض (وبشكل أكثر أهمية الشهود، إذا كانت النوبة معممة البدء) عن الوصف الدقيق للحادثة (وخصوصاً البدء) وأي أعراض منذرة وصفات فترة الإفاقة لكي يستطيع الطبيب السريري الإقرار بأن هذا الحادث هو نوبة، وعندئذ تحديد نوعها. يجب توفير المعلومات السريرية لتمييز النوبات عن الحوادث العصبية الانتيابية (الجدول ١٥.٣).

جدول ١٥.٣ صفات النوبات البؤرية و الحوادث العصبية الانتيابية

	النوبات البؤرية	النوبات الإقفارية العابرة	الشقيقة
البدء	تظهر الأعراض خلال ثوانٍ	بدء مفاجئ للأعراض	تظهر الأعراض خلال ١٥-٢٠ دقيقة
العلامات العصبية	أعراض حسية وحركية إيجابية أعراض نفسية مثل ظاهرة سبقت رؤيته déjà vu	أعراض حركية وحسية وبصرية سلبية (خسارة الوظيفة)	أعراض حسية وبصرية (خصوصاً) إيجابية أعراض مثل العتمة الوامضة scintillating scotomata
المدة	غالباً أقل من عدة دقائق	غالباً أقل من ٣٠ دقيقة، ودائماً أقل من ٢٤ ساعة	أعراض لمدة ١٥-٢٠ دقيقة وتتبع بشكل نموذجي بصداع لعدة ساعات
الوعي	موجود أو مضطرب	موجود	موجود
الصداع	تالٍ للنوبة postictal في بعض الأحيان	نادر	ألم نابض أحادي الجانب غالباً يتقدم مع تطور الأعراض البدئية
التعافي	التخليط بعد النوبة، نعاس	سريع	لتعب شائع
عوامل الخطورة	آفات الدماغ البنيوية، قصة عائلية للنوبات	فرط التوتر الشرياني، فرط شحوم الدم،التدخين، الداء السكري، الرجفان الأذيني، التضيقات الوعائية داخلوخارج القحف، فرط الخثارية	القصة العائلية للشقيقة

الفحص السريري:

يعد الفحص العصبي (تقريباً غير شائع) الإجراء التشخيصي الأفضل عند ملاحظة المريض بالحادث أو بعده بقليل. في الحالات الأخرى، تتم ملاحظة الخزل الشقي التالي للصرع أو شلل تود بعد نوبة مقوية ثنائية الجانب ثم رمعية؛ هذا يقترح بدء بؤري للنوبة، حتى لو لم تظهر للفاحص في ذاك االوقت. تقترح الشذوذات الأخرى في الفحص العصبي وجود آفة دماغية بؤرية. بالطبع، قد يظهر الفحص السريري العام موجودات بارزة تقترح وجود خمج أو داء جهازي قد يفسر البدء الحديث للنوبة. وبشكل خاص، يجب تحري علامات التهاب السحايا لدى أي مريض نوبة.

التقييم التشخيصي

الدراسات المخبرية:

تظهر الفحوص المخبرية الاضطرابات الاستقلابية الكامنة كنقص صوديوم الدم أو نقص كلس الدم، والذي يفسر النوبات حديثة البدء. يحدث الحماض اللبني بعد النوب المعممة، وهذا يسبب نقص بيكربونات المصل. يجب إجراء المسح السمي (مثل مستوى الكحول) لدى كل المرضى. ويجب إجراء اختبار الحمل لدى كل أنثى بعمر النشاط التناسلي. ويجب إجراء بزل قطني عند الشك بالإنتان.

تصوير الدماغ:

لا حاجة لإجراء تصوير الدماغ عند حدوث نوبة غير مصحوبة بمضاعفات لدى مريض صرع. على الرغم من الاستثناءات النادرة، يجب إجراء تصوير الدماغ لدى مرضى النوبات حديثة البدء. أما لدى مرضى النوبات بؤرية البدء المحتملة، فيجب إجراء MRI كجزء أساسي من التشخيص، وذلك للكشف عن الشذوذات البنيوية في البؤرة المسببة للنوبة. يكتفى بإجراء CT للرأس في الحالات المستعجلة.

نقاط مفتاحية

- يبدأ معظم أطباء العصبية بالعلاج الدوائي بعد حدوث نوبتين غير محرضتين.
- يملك كل دواء استطبابات ومضادات استطباب خاصة به.
- العلاج الأحادي هو الهدف المنشود في العلاج المضاد للنوب؛ يتم السيطرة على معظم النوبات باستخدام دواء واحد.

تخطيط كهربية الدماغ الدماغ ELECTROENCEPHALOGRAPHY:

قد يكون EEG مفيداً لعدة أسباب: يحدد بؤرة بدء النوبة، يظهر شذوذات مميزة لبعض المتلازمات الصرعية (مثل تترافق الذروة السريعة الضيقة السريعة والانفراغات متعددة الذرى مع الصرع المعمم البدئي)، ويجب القيام به سواء استعاد المريض المصاب بالنوبة وعيه مباشرة في الفترة التالية للنوبة أو خضع لنوبة غير اختلاجية مستمرة. يستند تشخيص حدث انتيابي محدد بأنه نوبة أو لا بشكل أساسي على الخلفية السريرية؛ حيث أن ٥٠٪ من EEG الروتيني لدى مرضى الصرع تكون طبيعية.

العلاج

الأدوية:

يشكل العلاج الدوائي الركيزة الرئيسية في علاج الصرع. لقد تضاعف عدد الأدوية المضادة للنوبات antiseizure drugs (ASDs) المتاحة في السنوات الأخيرة، ويوجد الآن مجال واسع لانتقاء العامل الفعال، حيث أن كلاً منها يملك استطبابات وآثار جانبية محتملة مختلفة عن الأخرى (الجدول ١٥.٤).

لا يتم البدء بـ ASD عند حدوث نوبة واحدة ما لم يتم ترجيح حدوث نوبة ثانية. وهذا يتضمن بشكل خاص النوبات العرضية كتلك الناجمة عن أسباب قابلة للعلاج أو العكس، مثل التهاب السحايا، السحب الكحولي، نقص صوديوم الدم. لا يبدأ أطباء العصبية بـ ASD عند حدوث نوبة واحدة والتي لا يعرف سببها الكامن.

يبدأ العلاج بـ ASD بعد بعد حدوث نوبتين غير محرضتين. الهدف الأساسي للعلاج بـ ASD هو التخلص من النوبات وتجنب التأثيرات الجانبية، ويحدث ذلك بشكل مثالي بالعلاج الأحادي حيث يتم إعطاء دواء واحد. يرفع معظم أطباء العصبية من جرعة الدواء المفرد حتى يتم السيطرة على النوبات أو تصبح التأثيرات الجانبية غير محتملة. وعند حدوث ذلك يجب تخفيض جرعة الدواء وإضافة دواء آخر. وعند السيطرة على النوبات تتم محاولة إنقاص الدواء الأول وترك الدواء الثاني كعلاج أحادي. يتم السيطرة على النوبات بـ ASD لدى ٧٠٪ من مرضى الصرع وغالباً باستخدام واحد من أدوية الخط الأول. بالنسبة للبقية، قد يتم استخدام دوائين أو أكثر، أو تبقى النوبات مستعصية على العلاج الدوائي.

جدول ١٥.٤ الأدوية المضادة للنوبات			
	موقع التأثير	أنماط النوبات المعالجة[١]	الآثار الجانبية المميزة
Phenytoin (Dilantin)	قنوات +Na	بؤرية[١]	فرط تنسج لثوي، ملامح وجه خشنة، رنح
Carbamazepine (Tegretol)	قنوات +Na	بؤرية	نقص صوديوم الدم، شفع
Valproic acid (Depakote)	قنوات +Na ، مستقبلات GABA	بؤرية، معممة	أعراض هضمية، رعاش، كسب وزن، فقدان شعر، سمية كبدية، نقص صفيحات، إمساخ
Phenobarbital	مستقبلات GABA	بؤرية، معممة	تهدئة
Ethosuximide (Zarontin)	قنوات Ca^{+2} نمط T	غياب	أعراض هضمية
Gabapentin (Neurontin)	غير معروفة، من المحتمل أنها تؤثر على قنوات Ca^{+2} المبوبة بالفولطاج	بؤرية	تهدئة، كسب وزن (أحياناً)
Lamotrigine (Lamictal)	قنوات +Na ، مستقبلات الغلوتامات	بؤرية، معممة	شفع، طفح (بشكل نادر متلازمة ستيفن-جونسون؛ في حال الإعطاء السريع)
Topiramate (Topamax)	قنوات +Na ، تفعيل GABA	بؤرية، معممة	صعوبة أيجاد الكلمات، حصيات كلوية، خسارة وزن
Tiagabine (Gabitril)	إعادة قبط GABA	بؤرية	تهدئة
Levetiracetam (Keppra)	غير مفهومة بشكل كافٍ (تحوير تأثيرات النواقل العصبية في الحويصلات المشبكية)	بؤرية، معممة	أرق، قلق، تهيج
Oxcarbazepine (Trileptal)	قنوات +Na	بؤرية	تهدئة، شفع، نقص صوديوم الدم
Zonisamide (Zonegran)	غير معروفة؛ من المحتمل تأثيرات متعددة	بؤرية، معممة	تهدئة، حصيات كلوية، فقدان وزن
Lacosamide (Vimpat)	قنوات +Na	بؤرية	تهدئة، صداع، غشي
Pregabalin (Lyrica)	قنوات Ca^{+2} المبوبة بالفولطاج	بؤرية	تهدئة، وذمة محيطية، زيادة وزن
Clobazam (Onfi)	مستقبلات البنزوديازبين	معممة	تهدئة، أعراض مزاجية، حمى

[١] تؤثر أدوية النوبات البؤرية أيضاً على النوبات المعممة الثانوية

النظام الغذائي المولد للكيتون:

هو نظام غذائي عالي الشحوم، عالي البوتينات، منخفض السكريات يتم استخدامه كعلاج لمرضى الصرع. يتم فيه توليد الأجسام الكيتونية في المصل والبول، والذي يستخدم لمراقبة المعالجة. يكون هذا العلاج فعالاً في إنقاص تواتر النوبات في كل من الأطفال والبالغين. تملك العديد من المتلازمات الصرعية (خصوصاً لدى الأطفال) دليلاً جيداً على فعالية النظام الغذائي المولد للكيتون. ويكون من الصعب على المريض تحمله وهو غير معروف إذا كان آمناً لبقية الحالات الطبية مثل اضطرابات الشحوم.

تنبيه العصب المبهم:

منبه/مِنباه العصب المبهم هو جهاز أظهر فعالية في علاج النوبات الجزئية والمعممة. يزرع الجهاز تحت الجلد إلى الأسفل من الترقوة وينبه العصب المبهم الأيسر عبر دفعات كهربية مبرمجة يتم إيصالها عبر مساري مثبتة في العنق. يوجد العديد من الأجهزة للتنبيه المباشر للدماغ تبشر بعلاجات مستقبلية للصرع، ومنها التنبيه المغناطيسي عبر الجلد والتنبيه العميق للدماغ، ولكنها ما تزال قيد التطوير.

الجراحة:

يكون المرضى المعندين على العلاج الدوائي مرشحين لجراحة الصرع. يعتمد اعتبار كون المريض معنداً على الدواء بدقة على ظروف المريض الشخصية؛ تتضمن هذه العوامل نوع النوبة وتكرارها، تحمل العلاج الدوائي، عدد ASDs المجربة، تأثر نوعية حياة المريض. أشيع الإجراءات الجراحية هي قطع المنطقة المولدة للصرع، وتجرى بشكل نموذجي بعد التقييم قبل الجراحي (المراقبة المستمرة بـ EEG-فيديو مع تصوير الدماغ واختبارات أخرى) الذي يستخدم للتعرف على بؤرة بدء النوبة. في حالات النوبات الناشئة من الفص الصدغي الأنسي (الهدف الأشيع لجراحة الصرع)، تكون نسبة الزوال الكامل للنوبات التالية للجراحة الاستئصالية أكثر من ٦٠٪. تتضمن الاجراءات الجراحية الأقل شيوعاً قطع الجسم الثفني، قطع نصف الكرة المخية، القطّ (القطع المستعرض) تحت الحنون المتعدد multiple subpial transection.

الحالة الصرعية STATUS EPILEPTICUS

هي حالة غير طبيعية حيث تستمر النوبة بشكل مستمر لفترة طويلة أو تتكرر النوبات بشكل كبير دون استعادة الوعي بين النوبات. تملك SE العديد من الأنواع، تتضمن الشكل الاختلاجي المعمم (تحدث حركات رمعية في الأطراف) والأشكال الخفية التي يكون فيها المريض غير متجاوب ولديه علامات حركية خفية مثل التنفض الجفني والرأرأة. تتضمن أسباب SE الكامنة كل من الاضطرابات الاستقلابية والأذيات الخمجية أوالسمية والأذية الإقفارية بنقص الأكسجة للدماغ والصرع المستبطن. تكون المراضة في SE مرتفعة؛ تعتمد النتيجة بشكل كبير على السبب والمدة. SE هي حالة إسعافية، يرتكز التدبير على إيقاف نشاط النوبة والوقاية من حدوث المضاعفات الجهازية (الجدول ١٥.٥). من المهم بشكل خاص الأخذ بعين الاعتبار إمكانية استمرارحدوث نوبات لاختلاجية لدى المرضى الذين توقف الاختلاج لديهم ولكن لم تتحسن الحالة الذهنية لديهم، أو لدى المرضى الذين لا تتناسب الحالة الذهنية لديهم مع ما هو متوقع من المراضة الأخرى. من المهم أيضاً ملاحظة أن تجمعات من النوبات المتكررة يبرر تدبيرات مشابهة أكثر شدة، لأن هذه الحالة قد تتطور إلىSE بسرعة. يوجد دلائل إرشادية معتمدة على الدليل لتدبير الأطفال والبالغين المصابين بـ SE. يتم تحديث هذه الدلائل الإرشادية بقواعد منتظمة مثل الأدوية والإجراءات الجديدة المتاحة.

جدول ١٥.٥ تدبير الحالة الصرعية

الطور	الزمن	الخطوات	المراقبة
التثبيت	٠-٥ دقيقة	الطريق الهوائي التنفس الدوران أوكسيجين سكر الدم (واخزة الأصابع) ثيامين وD5W (ديكستروز ٥٪ في الماء) عندما يكون الغلوكوز < ٦٠ ملغ/دل	ECG تأمين مسرب وريدي دراسة مخبرية: CBC، فحوص كيميائية، مسح سمي، معايرة مستويات الأدوية المضادة للنوبات، إذا عرف أنه يلتزم بعلاجه
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الأولية	٥-٢٠ دقيقة	إعطاء البنزوديازيبينات واحد مما يلي: IM midazolam IV lorazepam IV diazepam	
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الثانوية	٢٠-٤٠ دقيقة	إعطاء مضادات النوبات واحد مما يلي: IV fosphenytoin IV valproic acid IV levetiracetam IV lacosamide IV phenobarbital	
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الثالثية	٤٠-٦٠ دقيقة	تكرار المعالجات في الطور الثاني أو التسريب الوريدي المستمر الكافي لمثبطات النوبة (أدوية تخديرية): midazolam، propofol ، pentobarbital (أو thiopental)	بدء مراقبة EEG المستمرة إدخال إلى وحدة العناية المشددة إذا تم تسريب الأدوية المهدئة بشكل مستمر فيجب تنبيب المريض

تشكل هذه الإجراءات المتخذة لجعل مريض الحالة الصرعية مستقراً دليلاً إرشادياً مقترحاً: يجب أن ينفذ الأطباء هذه الإجراءات بشكل يلائم حالة كل مريض بشكل مستقل.

مواضيع خاصة

الإسعافات الأولية للنوبة:

يجب على الأطباء الاعتياد على إجراءات الإسعافات الأولية لمرضى النوبات. بشكل عام، فإن الهدف هو وقاية المريض من الإصابات (و منع المتفرجين من التدخل الطائش بحسن النية). قد يتجول مريض النوبات الجزئية المعقدة أو يقوم بحركات نصف مقصودة؛ في حال الضرورة يجب إبعاد المريض بلطف عما يضره. المحاولات الملحّة لحَجر المريض قد تحرض رد فعل عنيف. يجب وضع المريض المصاب بنوبة معممة مقوية-رمعية GTCs على جانبه إن أمكن لمنع حدوث الاستنشاق بالقيء. ويجب ارخاء الألبسة المشدودة، من المهم تجنب وضع أي شيء بالفم. معظم GTCs تتوقف خلال ١-٢ دقيقة؛ يجب إعطاء الاهتمام طبي مباشرة للمريض الذي طالت لديه مدة النوبة.

الموت المفاجئ غير المتوقع في الصرع:

الموت المفاجئ غير المتوقع في الصرع Sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) هي نتيجة مدمرة ونادرة للصرع. يعرّف كالتالي "موت مفاجئ غير متوقع يحدث لدى مريض صرع ولكنه معافى" (الدليل الإرشادي لـ AAN). يكون SUDEP نادراً لدى الأطفال، حيث تحدث حالة واحد لكل ٤٥٠٠ طفل مصاب بالصرع. إن SUDEP أشيع لدى البالغين، مسبباً الوفاة بنسبة ١ لكل ١٠٠٠ بالغ مصاب بالصرع كل سنة. أسباب وآليات SUDEP مجهولة. وتتضمن عوامل الخطورة كل مما يلي:

- GTCs، خصوصاً مع التكرار العالي لـ GTCs. (يؤدي علاج النوبات وتخفيض تكرار النوبات إلى إنقاص خطورة SUDEP بشكل فعال)
- طول مدة تشخيص الصرع
- العمر: ١٨ إلى ٤٠
- استهلاك الكحول
- نسيان جرعات من ASD

بالرغم من أن مناقشة ذلك قد تسبب القلق، لكن يجب أن يُعْلم المريض والعائلة بخطر SUDEP ولذلك يجب الامتثال للعلاج الفعال بـ ASD الذي قد يقلل من الخطر.

النوبات والقيادة:

تملك هيئات كل ولاية شروطها الخاصة لمرضى الصرع. يجب أن ينبه الأطباء مرضاهم المصابين بالصرع إلى هذا الأمر. تطلب معظم الولايات فترة معينة خالية من النوبات قبل السماح للمريض بالقيادة؛ يمكن وضع استثناءات في بعض الأحيان للنوبات الليلية الصرفة أو للنوبات مطولة البدء البؤري والتي تنبه المريض دون اضطراب في الوعي. تطلب القليل من الولايات من الأطباء بإبلاغ دائرة المركبات المتحركة بمرضى النوبات. ويجب نصح كل المرضى بالتقليل من القيادة.

الأدوية المضادة للنوبات والحمل:

تملك الأمهات المعالجات بـ ASDs خطورة أكبر بعض الشيء من الأمهات الطبيعيات لحدوث التشوهات الجنينية، ولكن لا يزال الخطر المطلق قليلاً. يملك حمض الفالبرويك خصوصاً نسبةً عالية لحدوث تشوهات الأنبوب العصبي. على كل النساء المصابات بالصرع واللاتي يرغبن في الحمل/والقادرات على الحمل أخذ حمض الفوليك (على الأقل ١ mg باليوم). من المناسب تعديل نظام ASD من أجل الحمل (بالإعتماد على خطورة الصرع لدى المريضة) ولكن يجب الموازنة بين خطورة التشوهات المتعلقة بـ ASDs وخطورة النوبات أثناء الحمل.

النوبات غير الصرعية نفسية المنشأ:

تم التبليغ بأن ١٠-٣٠٪ من مرضى الصرع المعند على الدواء في مراكز الإحالة الثالثية يبدون أحداثاً تشير إلى نوبات لا تتوافق مع EEG وذات طبيعة نفسية المنشأ. يشار لهذه الحالات بالنوبات غير الصرعية نفسية المنشأ. قد يملك بعض هؤلاء المرضى نوبات صرعية 'حقيقية' في مرات أخرى. يملك العديد من مرضى الأحداث النفسية أمراضاً نفسية مرافقة أو سوابقاً من المعاقرة abuse. الطريقة الأوثق للتمييز بين الأحداث النفسية والنوبات الصرعية هي المراقبة المستمرة بـ EEG-فيديو.

مسائل سريرية

المسألة الأولى

ذكر بعمر ٢٣ عام لديه حوادث متكررة حيث يحدق بالفراغ ويقوم بحركات تلمط بشفتيه ويفرك يديه ببعض. ولا يتذكر الحادثة بعد ذلك، لكنه يدرك حدوث فجوة في الزمن، التخطيط الدماغي طبيعي.

١. أي مما يلي هو سبب أعراضه:

a. ورم دموي تحت الجافية

b. التصلب الصدغي الأنسي

c. إصابة سابقة في الرأس

d. ورم دماغي حميد

e. كل ما سبق

٢. راجع المريض طبيب العصبية الذي شخص له الصرع ووصف له أوكسكاربازبين. يظهر تصوير الرنين المغناطيسي للدماغ تصلب في الفص الصدغي الأنسي الأيسر. لكن لسوء الحظ استمرت الاختلاجات بالرغم من استخدام أوكسكاربازبين بالإضافة إلى المعالجة الثلاثية الأخرى من الأدوية المضادة للاختلاج. أي مما يلي سيكون العلاج المناسب للنظر بأمر المريض في هذه المرحلة؟

a. العلاج بالصدمة الكهربائية

b. جراحة المخ الاستئصالية

c. Ethosuximide

d. الحصار العصبي العضلي

e. تنبيه العصب مثلث التوائم

المسألة الثانية

وأنت خارج المشفى شاهدت شابة مستلقية بالشارع فاقدةً للوعي مع حركات تشنجية متناظرة في كل الأطراف.

١. أي مما يلي هو التدبير الفوري المناسب لإجرائه في مكان الحادثة؟

a. تقييد ذراعي المريضة لمنع الإصابة الذاتية

b. تقييد ساقي المريضة لمنع الإصابة الذاتية

c. إدخال خافض لسان في فم المريضة لمنع عض اللسان

d. وضع المريضة على جانبها لمنع الاستنشاق

e. رفع رأس المريضة لخفض تدفق الدم في الدماغ

٢. تتوقف التشنجات ويتم إحضار المريضة مباشرة إلى قسم الطوارئ في المشفى. وبعد خمس دقائق بقيت المريضة غير مستجيبة لكن ليس لديها اضطرابات بؤرية في الفحص العصبي. كان لديها دليل على تمزق اللسان بالإضافة إلى سلس بولي. قبل إجراء المزيد من التقييم وقبل أن تستيقظ المريضة حدثت أكثر من نوبتين تشنجيتين معممتين على شكل تتالي سريع. أي مما يلي سيكون أول الأدوية المستخدمة في هذه الحالة؟

a. Lorazepam

b. Carbamazepine

c. Phenytoin

d. Phenobarbital

e. Propofol

الإجابات

المسألة الأولى

١. الجواب: E

تتوافق أعراض المريض وسلوكه مع اختلاجات صرعية بؤرية بدئية مع اضطراب الوعي (التي كانت تعى سابقاً اختلاجات جزئية معقدة). لا يلغي التخطيط الدماغي الطبيعي وجوب الفحص السريري لتشخيص النوبات. إن حركات تلمط الشفاه وفرك اليدين تتماشى مع سلوكات تلقائية وهي غير هادفة.تحدث الحركات النمطية كثيراً في الاختلاجات البؤرية وغالباً ما تكون صدغية المنشأ. تؤدي العديد من الأذيات الدماغية الحادة والبعيدة إلى حدوث نوبات اختلاجية بؤرية ومن ضمنها الورم الدموي تحت الجافية والتصلب في الفص الصدغي الأنسي، وإصابات الدماغ الرضية السابقة، وإنتانات الجهاز العصبي المركزي، والأورام السليمة كالورم السحائي والورم النجمي عديد الكيسات. على الرغم من أن الصرع يمكن أن ينشأ في أي مرحلة من الحياة فإن أكثر الأسباب شيوعاً تختلف وفقاً لسن البدء.

٢. الجواب: B

معظم مرضى الصرع يمكنهم السيطرة على حدوث النوبات من خلال مضادات الاختلاج لوحدها، وعادة مع دواء واحد فقط وغالباً عند أخذ الجرعة الأولى. الاختلاجات عند هذا المريض مقاومة للعديد من الأدوية، لذا من المناسب أن ننظر للخيارات العلاجية غير الدوائية. من بين الخيارات المتاحة: قطع المخ الجراحي هو العلاج الوحيد الأساسي لهذه الاختلاجات البؤرية ومن المحتمل خصوصاً أن تكون فعالة عند مرضى التصلب الصدغي الأنسي. العلاج بالصدمة الكهربائية ليس علاج أساسي للصرع. يستخدم الايتوسكسيميد لعلاج نوبات الغياب فقط وليس لهذه النوبات البؤرية. يوقف الحصار العصبي العضلي العلامات الحركية للنوبات ولكن ليس النشاط الكهربائي الفعلي للدماغ نفسه. تنبيه العصب المبهم (وليس مثلث التوائم) هو علاج معتمد لنوبات الاختلاج.

المسألة الثانية

١. الجواب: D

تتضمن التدابير المناسبة التي يجب اتخاذها لمرضى GTCs (الاختلاجات المقوية الرمعية المعممة) تشمل التخفيف من ملابس المريض الضيقة ووضع المريض بوضعية الاستلقاء الجانبي لمنع أذية الاستنشاء في حالة الإقياء. محاولات التثبيت غير فعالة ويمكن أن تزيد خطر الإصابة، لا يجب إدخال أي شيء في الفم لأن ذلك يزيد فرصة الإصابة السنية أو ابتلاع جسم غريب، وخفض تدفق الدم في الدماغ ليس تدخلاً مناسباً للنوبات الحادة.

٢. الجواب: A

عند هذه النقطة يبدو أن المريضة تعاني من حالة صرعية SE اختلاجية معممة وتعرف باستمرار النشاط الاختلاجي > ٥ دقائق أو بتكرار النوبات واحدة تلو الأخرى دون العودة إلى الحالة الطبيعية بين النوبات. (في هذه الحالة تتكرر النوبات التشنجية دون العودة للوضع الطبيعي). الحالة الصرعية SE هي حالة طبية إسعافية ويبدأ العلاج الدوائي عادةً بإعطاء البنزوديازبين الوريدي مثل: لورازيبام. ويمكن استخدام الفينتوئين والفينوباربيتال والبروبوفول في خطوات لاحقة من علاج الحالة الصرعية عند الحاجة. الكاربامازبين غير متوفر بشكل قابل للحقن ولا يستخدم بشكل عام في علاج SE. يتم معالجة الحالات المرافقة لـ SE دائماً باستخدام المتوالية ABCs (الطرق الهوائية Airway، التنفس Breathing، الدوران Circulation).

١٦ اضطرابات الحركة
Movement Disorders

داء باركينسون PARKINSON DISEASE:

يشكل داء باركينسون مجهول السبب Idiopathic Parkinson disease (PD) أشيع اضطرابات الحركة التنكسية العصبية والشكل الأكثر أهمية من الباركينسونية. تتصف المتلازمة السريرية بشكل رئيسي ببطء الحركة bradykinesia والصمل rigidity . يعرض الجدول ١٦.١ صفات بقية المتلازمات الباركينسونية.

جدول ١٦.١ المتلازمات الباركينسونية

المتلازمة الباركينسونية	الخاصيات السريرية المميزة
الشلل فوق النوى المترقي	شلل عيني فوق نووي، تحدد في حركات العين وخاصة نحو الأسفل؛ صمل محوري، سقوط باكر بسبب الصمل، اضطراب منعكسات الوضعة، فرط بسط العنق، عدم القدرة على النظر للأسفل
التنكس القشري القاعدي	لاأدائية الأطراف، اعتلال حسي قشري، ظاهرة يد الكائن الفضائي، صمل غير متناظر، خرف
داء أجسام لوي المنتشر	خرف مبكر؛ إهلاسات بصرية بارزة؛ تموج معرفي؛ حساسية شديدة للتأثيرات الجانبية خارج الهرمية لمضادات الذهان المضادة للدوبامين
الباركينسونية الوعائية	"باركينسونية النصف السفلي" الصمل في الساقين يكون أكبر من الصمل في الذراعين، مسببةً مشية متأرجحة بطيئة
الضمور الأعضاء المتعددة	صفات بارزة وباكرة لاضطرابات الجهاز الذاتي (MSA-A)؛ اضطراب مخيخي (MSA-C)؛ باركينسونية معندة على ليفودوبا (MSA-P)؛ رتة كلامية على هيئة صوت مرتفع ولحن عالي

الوبائيات:

يشيع داء باركينسون اعتباراً من منتصف العمر وما يليه، حيث يصيب تقريباً ١٪ من الناس فوق سن ال ٦٠. غالباً ما يكون اضطراب فُرادي sporadic ، لكن يشيع الشكل الوراثي لـ PD في المرضى الأصغر سناً وينجم عن طفرات في الجينات مثل PRKN، PINK1، LRRK2، GBA.

المرضيات:

السبب الدقيق لـ PD غير معروف، لكن التظاهرات الحركية الرئيسية للمرض تنجم عن تنكس العصبونات الدوبامينية في الجزء المدمج من المادة السوداء substantia nigra pars compacta. الموجودات المرضية النسيجية الرئيسية لـ PD هي أجسام لوي Lewy body، التي تتالف من بروتين alpha-synuclein وهو عبارة عن مشتملات خلوية أيوزينية التي تتراكم في عصبونات جذع الدماغ، قشر المخ، نويات الجملة المستقلة الودية.

التظاهرات السريرية:

التظاهرات الحركية الرئيسية الأربع لـ PD هي الرعاش tremor، الصمل rigidity، بطء الحركة bradykinesia، عدم ثبات الوضعة postural instability. تقريباً ٨٠٪ من مرضى PD لديهم **رعاش راحة resting tremor**، ويكون غير متناظر بشكل وصفي ويشمل اليدين ويتكرر ٤ مرات بالثانية (4 Hz) ويسوء بالالهاء. من الأعراض التقليدية رعاش عد النقود والذي يشمل السبابة والإصبع الرابع. يشكل بطء الحركة الخاصية الأكثر تسبباً بالإعاقة في PD ويشمل العضلات المحورية والطرفية. تعد صعوبات الكلام والبلع من تظاهرات بطء الحركة. الصمل هو زيادة في مقوية العضلات، والذي يتساوى في بسط وثني أجزاء الجسم. لدى مرضى باركينسون، يكون الصمل في الأطراف أشد منه في الجذع. عدم ثبات الوضعة هو التظاهر الحركي الرئيسي الأخير في PD؛ يصعب على مرضى باركينسون المتقدمين التحكم بالوضعة فيميلون للوقوع للخلف عندما يجذبون من الخلف.

يملك داء باركينسون أيضاً التظاهرات "غير حركية". يتصف اضطراب سلوك النوم بمرحلة REM (حركات العين السريعة) بأحلام عنيفة ومزعجة: سيتم وصف المريض من قبل شريكه في السرير بأنه يقاتل أو يركل أو يجيري أثناء نومه. تنجم هذه الظاهرة عن الفشل في إحداث الارتخاء العضلي في مرحلة REM وغالباً ما تسبق بالأصابة بداء باركينسون بعدة سنوات. يشيع اضطراب الجملة الذاتية لدى مرضى باركينسون، خصوصاً هبوط الضغط الانتصابي. من التظاهرات غير الحركية أيضاً لـ PD الإمساك الناجم عن نقص حركية السبيل الهضمي. يحدث الخرف (وغالباً ما يترافق مع ملامح ذهانية) لدى ٢٥-٣٠٪ من مرضى PD ويشيع في المراحل المتقدمة.

العلاج:

العلاج الأكثر فعالية لـ PD هو إعاضة الدوبامين بـ levodopa. (في الحقيقة، إذا لم يفلح ذلك، يجب الأخذ بالاعتبار احتمالية الإصابة بمرض آخر غير داء باركينسون مجهول السبب). يجمع levodopa مع carbidopa (مثبط إنزيم دوبامين ديكاربوكسيلاز المحيطية) الذي يسمح لـ levodopa بعبور الحاجز الدماغي الدموي والوصول إلى هدفه، كما يقلل أيضاً من التأثيرات الجانبية الدوبامينية المحيطية والتي تتضمن الغثيان والإقياء وهبوط الضغط. في البداية، يكون levodopa فعالاً لدى معظم المرضى، لكن مع مرور الوقت يفقد فعاليته ويتطور عسر حركة مسبب للعجز disabling dyskinesias. يكون العلاج طويل الأمد لداء باركينسون معقداً (الجدول ١٦.٢).

تملك مثبطات المونوأمين أوكسيداز ب مثل rasagiline وselegiline فائدة قليلة لمرضى PD وتستخدم في المراحل الباكرة للمرض كعلاج أحادي أو دعماً لـ levodopa.

تعد شادات الدوبامين مثل pramipexole أو ropinirole كخيار لمعالجة داء باركينسون المعتدل أو الباكر. تحسن هذه الأدوية من الأعراض وتقلل من الحاجة لـ levodopa ، وبالتالي الحد من احتمالية عسر الحركة المرتبط بالدوبامين. Rotigotine هو شاد دوبامين متوفر على شكل لصاقات patch وهو مصمم لمنع التموج الكبير في مستويات الدواء.

تستخدم بقية الأدوية لتطبيقات محددة في PD. تستخدم المضادات الكولينرجية مثل benztropine و trihexyphenidyl لعلاج الرعاش ولكن بشكل عام تملك تأثيرات قليلة على بقية أعراض PD. يفيد Amantadine في تدبير عسر الحركة وسوء الوتار المرافق لـ PD. تثبط مثبطات ناقلة كاتيكول-أو-متيل استقلاب levodopa مثل entacapone ، وبالتالي تطيل مدة تأثير levodopa في المرضى الذين يعانون من "التخامد Wearing off". تم تلخيص المعالجات الدوائية في الجدول ١٦.٣

قد يفيد تنبيه الأجزاء العميقة من الدماغ كنوى تحت المهاد أو الجسم الشاحب الداخلي بعض المصابين بالمراحل المتقدمة من المرض.

جدول ١٦.٢ الاستراتيجيات العلاجية في داء باركينسون	
السيناريو/المشكلة	**التدبير العلاجي**
العلاج البدئي	levodopa، شادات الدوبامين، أو مثبطات MAO
عدم الاستجابة أو الاستجابة القليلة للعلاج البدئي	زيادة جرعة levodopa أو التفكير بتشخيص آخر
سيطرة الرعاش	المضادات الكولينرجية أو Amantadine
بطء الحركة خلال الليل أو الصباح الباكر	مركبات levodopa مديدة التأثير
الإهلاسات المحدثة بـ levodopa	قطع العلاج المتزامن مع المضادات الكولينرجية، Amantadine ، selegiline ، وشادات الدوبامين تخفيض جرعة levodopa جرعة قليلة من مضادات الذهان اللانموذجية (مع quetiapine ، clozapine ، pimavanserin)
"التخامد" "Wearing off"	جرعات أكثر تكراراً الشكل مديد التحرر من levodopa إضافة مثبطات COMT
usv الحركة	تقليل جرعة levodopa إضافة أو زيادة جرعة شادات الدوبامين تبديل شادات الدوبامين إضافة Amantadine الأخذ بالاعتبار تنبيه الأجزاء العميقة من الدماغ

جدول ١٦.٣ العلاجات الدوائية لداء باركينسون			
الدواء	**آلية التأثير**	**الجرعة**	**التأثيرات الجانبية**
Levodopa/carbidopa	طليعة الدوبامين /مثبط إنزيم دوبامين ديكاربوكسيلاز	البدء بـ نصف قرص٢٥/١٠٠ قرص مرتين يومياً ؛زيادة الجرعة حسب الحاجة؛ تقسم بشكل نموذجي على ٣-٥ مرات باليوم	قهم، غثيان، ذهان، إهلاسات، هبوط الضغط الانتصابي، عسر الحركة
Trihexyphenidyl	مضاد كولينرجي	البدء بـ ١ ملغ مرتين-ثلاث مرات يومياً؛ تزاد لـ ٤ ملغ ثلاث مرات يومياً عن الحاجة	جفاف الفم، إمساك، احتباس بولي، تخليط، إهلاسات، زرق ضيق الزاوية
Benztropine	مضاد كولينرجي	البدء بـ ٠.٥-١ ملغ عند النوم؛ تزاد لـ ٢ ملغ أربع مرات يومياً عن الحاجة	كالسابق
Amantadine	مناهض NMDA	١٠٠ ملغ مرتين يومياً	إهلاسات، وذمة الساق، تزرق شبكي livedo reticularis
Pramipexole	شاد دوبامين	البدء بـ ٠.١٢٥ ملغ عند النوم؛ تعاير تدريجياً لـ ١.٥ ملغ ثلاث مرات يومياً عن الحاجة	دوام، هجمات النوم، مقامرة مرضية، خلل السلوك الاندفاعي
Ropinirole	شاد دوبامين	البدء بـ ٠.٢٥ ملغ ثلاث مرات يومياً؛ تعاير تدريجياً لـ ١ ملغ ثلاث مرات يومياً عن الحاجة	كالسابق
Rotigotine patch	شاد دوبامين	٢ ملغ يومياً؛ تعاير لـ ٦ ملغ يومياً	كالسابق، ارتكاس موقع اللصاقة
Entacapone	مثبط COMT	٢٠٠ ملغ مع كل جرعة Levodopa	غثيان، تعرق غزير، دوام
Rasagiline	مثبط MAO-B	١ ملغ يومياً	دوخة، المتلازمة الشبيه بالإنفلونزا
Selegiline	مثبط MAO-B	٥ ملغ مرتين يومياً	تخليط، هبوط ضغط انتصابي، غثيان

نقاط مفتاحية

- داء باركينسون مجهول السبب هو أشيع أشكال الباركينسونية وينجم عن فقدان العصبونات الدوبامينية في المادة السوداء.
- التظاهرات الحركية الرئيسية الأربع لـ PD هي الرعاش، الصمل، بطء الحركة، عدم ثبات الوضعة.
- يوجد العديد من التظاهرات غير الحركية لـ PD تتضمن اضطراب مرحلة نوم حركات العينين السريعة REM وخلل الجملة الذاتية.
- يتاح خيارات واسعة جداً للعلاج الدوائي والجراحي لـPD .

اضطرابات الحركة المحدثة دوائياً DRUG-INDUCED MOVEMENT DISORDERS:

قد تسبب بعض الأدوية العديد من الاضطرابات الحركية، وهذه الأدوية تحصر مستقبلات الدوبامين من ضمنها مضادات الذهان (كل من حاصرات الدوبامين التقليدية والحديثة والأدوية اللانموذجية) والميتوكلوبراميد (المحفز لحركية الأمعاء)، وهذه الاضطرابات الحركية:

تحدث **الاستجابة التأترية الحادة** Acute dystonic reactions عندما يوضع المريض على الأدوية الحاصرة للدوبامين أو عند إعطائه لجرعات عالية من حاصرات الدوبامين بشكل غير معتاد. قد يحدث تقلص متقطع أو مستمر لأي من عضلات الوجه أوالأطراف أو الجذع، وقد يحدث تقلص قسري للعضلات الخارجية المحركة للعين وانحراف توتري للعين. تعالج الاستجابة التأترية الحادة بالمضادات الكولينرجية والبينزوديابينات. تكون هذه الاستجابة قصيرة الأمد ولا تسبب أي عقابيل طويلة الأمد.

تنجم **الباركينسونية** عن الاستخدام المديد لمضادات الذهان. تشبه الأعراض تلك المشاهدة في PD، لكن يكون الرعاش أقل شيوعاً ويكون المرضى أقل إستجابةً لـ Levodopa.

تحدث **المتلازمة الذهانية الخبيثة** Neuroleptic malignant syndrome عندما يتعرض المرضى لجرعات عالية من الأدوية الحاصرة للدوبامين أو عندما يتم سحب Levodopa أو شادات الدوبامين بشكل مفاجئ. تضم هذه المتلازمة كل من الحمى، عدم استقرار الجملة الذاتية، الاعتلال الدماغي، الصمل العضلي. يجب إيقاف العامل المسبب ويجب إضافة bromocriptine وdantrolene والبنزوديازبينات للسيطرة على الصمل العضلي.

عسر الحركة الآجل Tardive dyskinesia (TD) هو اضطراب يحدث بعد التعرض المزمن لحاصرات الدوبامين. ونلاحظ بشكل شائع بعض الحركات مثل المضغ، التكشير، التلمط، مد اللسان. وقد تتأثر الأطراف والجذع والحجاب الحاجز. يشكل علاج عسر الحركة الآجل تحدياً للمعالج: تسوء الحركات بسحب المادة المشتبهة. قد يفيد tetrabenazine (منضب للدوبامين).

نقاط مفتاحية

- حاصرات الدوبامين هي أشيع أسباب اضطرابات الحركة المحدثة دوائياً.
- علاج TD هو التحدي challenging، وقد يعند على أي استراتيجية علاجية.

الرعاش TREMOR:

الرعاش هو حركات اهتزازية لاإرادية لجزء من الجسم (ذراع، ساق، رأس، فك، شفاه، حنك). يمكن أن يقسم إلى **رعاش راحة** (يحدث عندما يكون هذا الجزء في وضع الراحة)، أو **وضعة** (يحدث عند المحافظة على ثبات الوضعة)، أو **حركي** (يحدث عند الحركة). يترافق عادةً الرعاش الحركي ورعاش الوضعة. يطلق مصطلح **الرعاش القصدي** عندما يزداد رعاش الحركة بوصول الجزء من الجسم إلى هدفه. تم تلخيص أشيع أنواع وأسباب الرعاش في الصندوق ١٦.١

الصندوق ١٦.١ الرعاش

رعاش الراحة

داء باركينسون مجهول السبب

بقية المتلازمات الباركينسونية

الرعاش الحركي/الوضعة

الرعاش الأساسي

الرعاش الفيزيولوجي

الأدوية (مثل ثيوفيللين، شادات بيتا)

الكحول

الرعاش الانتصابي

الرعاش القصدي

اضطرابات المخيخ وخلل الصادر المخيخي (مثل احتشاء، التصلب المتعدد، ورم، داء ويلسون، أدوية)

الرعاش الأساسي Essential tremor (ET) هو أشيع أنواع الرعاش وبصورة شاملة هو أشيع أنواع اضطرابات الحركة. يبدأ في أي عمر ويميل لأن يسوء بتقدم العمر. يستعمل أحياناً مصطلح **"الرعاش العائلي** familial tremor" بسبب وجود قصة عائلية غالباً. الرعاش هو رعاش حركة ووضعة ويشمل اليدين والرأس والصوت. وعلى الرغم من أنه غالباً ما يتحسن بكميات قليلة من الكحول، إلا أنه لا يعتبر من الاستراتيجيات العلاجية الموصى بها. أكثر الخيارات العلاجية فعاليةً هو propranolol وprimidone. قد يكون تنبيه الأجزاء العميقة من الدماغ كالنواة البطنية الوسطى للمهاد مفيداً لدى مرضى ET المعند على الدواء والمسبب للعجز.

نقاط مفتاحية

- الرعاش هوحركة نظمية اهتزازية لإرادية لجزء من الجسم.
- PD يسبب رعاش راحة.
- ET هو السبب الأشيع لرعاش الحركة والوضعة.
- يقترح الرعاش القصدي وجود اضطراب في المخيخ أو اتصالاته.

داء هنتيغتون HUNTINGTON DISEASE ومسببات الرقص CHOREA الأخرى:

الرقص هو حركات نفضية أو التوائية غير منتظمة لمجموعة من العضلات. في معظم الحالات ينتشر الرقص من مجموعة عضلية واحدة إلى مجموعة مجاورة في نمط عشوائي الظهور. يترافق الرقص عادةً مع الكنع وهي حركات تلوي للأطراف. تحدث اللاوظوبية الحركية Motor Impersistance غالباً مع الرقص؛ يشاهد مثالان لدى مرضى داء هنتيغتون (HD) هما اندفاع اللسان و قبضة الفتاة الحلابة. يملك الرقص العديد من الأسباب كما موضح في الصندوق ١٦.٢

التظاهرات السريرية:

يعد HD (اضطراب عصبي تنكسي جسمي سائد) أهم وأخطر سبب للرقص. يتصف HD بالرقص والاضطراب المعرفي وسوء الوتار والاضطراب النفسي. تظهر الأعراض بين عمري ٣٥-٤٥ وتتضمن ثلاثية الرقص والخرف وتغيرات السلوك أو اضطرابات الشخصية (تكرر اضطراب الوسواس القهري). قد تجتمع الأعراض الثلاثة سويةً منذ البدء أو قد يسبق أحدها الأخر بسنوات.

الصندوق ١٦.٢ الرقص

وراثي

داء هنتيغتون HD

المتلازمات الشبيهة بـ HD

داء المشوكات العصبي Neuroacanthocytosis

الضمور اللوزي الشاحبي المسنني الحمراوي Dentatorubral pallidoluysian atrophy

داء ويلسون

أدوية

مضادات الذهان

أدوية باركينسون

السموم

الكحول

عوز الأوكسيجين

أحادي أوكسيد الكربون

استقلابي

فرط نشاط الدرق

فرط سكر الدم اللاكيتوني

التنكس الدماغي الكبدي

الحمل

الرقص الحملي

مناعي

الذئبة الحمامية الجهازية

متلازمة أضداد الأنتيفوسفوليبيد

تالي للعقديات (رقص سيدينهايم)

وعائي

احتشاء الجسم المذنب

المقاربة التشخيصية:

يتم التشخيص بالقصة العائلية والشخصية والعلامات السريرية والتصوير والاختبارات المورثية. يعد ضمورالنواة المذنبة (الشديد أحياناً) من الموجودات المميزة في MRI. يوضع التشخيص النهائي عند تكرر للثلاثية النيكليوتيدية سيتوزين-أدينين-غوانين لأكثر من ٤٠ مرة في الجين HTT على الصبغي الرابع.

المرضيات:

يظهر الفحص المجهري تخرباً في النواة المذنبة والأتبة (العصبونات الغاباوية في المادة السوداء والجسم المخطط) وخسارة العصبونات في القشر المخي (الطبقة ٣). الآلية الجزيئية لـ HD غير واضحة ولكنها تشمل تراكم لبروتينات داخل خلوية شاذة والتي تقدح موت الخلية.

العلاج:

يتضمن العلاج الدوائي للخرف والرقص شادات الدوبامين من ضمنها مضادات الذهان ولكنها غير كافية. يتحسن الرقص بمضادات الذهان، ولكن التظاهرات العصبية النفسية الأخرى تسبب الإعاقة في النهاية. ولسوء الحظ، HD هو داء مترقٍ وقاتل في النهاية؛ تحدث الوفاة بعد ١٠-٢٠ سنة من البدء. الانتحار ليس نادراً لدى المرضى المعرضين للخطر وذوي البدء الباكر. الاستشارة الوراثية ضرورية.

نقاط مفتاحية

- يتصف الرقص بحركات مفاجئة لاإرادية غير منتظمة تنتقل بشكل عشوائي من مجموعة عضلية لأخرى، يترافق عادة مع الكنع وحركات تلوي.
- تشمل أهم أسباب الرقص كل من HD و داء المشوكات العصبي وتالٍ للخمج بالعقديات والذئبة الحمامية الجهازية والانسمام الدرقي والحمل.
- يتسم HD بالرقص والخرف وتغيرات السلوك والشخصية.

الزفن BALLISM:

الزفن هي حركات اندفاعية قصيرة في الأطراف، وغالباً تكون أحادية الجانب (زفن شقي). الآفة التقليدية المسؤولة عن الزفن الشقي هي سكتة إقفارية في النواة تحت المهاد في الجهة المقابلة، ورغم ذلك قد تكون الآفات في بقية مكونات النوى القاعدية سبباً لها. في العديد من الحالات يشفى الزفن من تلقاء نفسه، لكن قد تفيد حاصرات الدوبامين في ذلك إذا لم يحدث الشفاء العفوي.

سوء الوتار DYSTONIA:

سوء الوتار هو تقلصات مستمرة للعضلات الناهضة والمناهضة مسببةً حركات تلوي أو وضعيات معيبة. قد يكون سوء الوتار بؤرياً (يحدث بجزء واحد من الجسم)، أو قطعياً (يحدث بمنطقة واحدة من الجسم)، أو معمماً (يحدث بأجزاء متعددة من الجسم). تزداد الحركات المعيبة بالحركة وتتحسن بالخدع الحسية كاللمس أو نقر ذاك الجزء.

يشيع سوء الوتار البؤري لدى البالغين، ويحدث سوء وتار مميز في مناطق الجسم المختلفة. **الصَعَر** Torticollis هو تقلص شديد لعضلات العنق مما يسبب ثبات وضعية الرأس؛ وغالباً ما يكون مؤلماً. يشمل **تشنج الجفن** Blepharospasm التقلص المستمر للدويرية العينية مما يسبب إغلاق إجباري للجفنين. يصيب **عسر التصويت التشنجي** Spasmodic dysphonia عضلات الحنجرة مسبباً صوت المخنوق أو المتقطع (عسر التصويت التشنجي المقرب) أو يسبب الصوت اللاهث (عسر التصويت التشنجي المبعد). **معص الكتّاب** Writer's cramp هو سوء وتار بؤري لعضلات الذراع واليد مما يمنع المريض من الكتابة بصورة صحيحة. وبشكل عام، فإن أفضل خيارعلاجي لسوء الوتار هو حقن ذيفان الوشيقية.

يعد سوء الوتار المعمم أشيع لدى الأطفال. وأشيع أنواعها هو شوء الوتار DYT-TOR1A وهو اضطراب جسمي سائد ينجم عن طفرة للمورثة المشفرة للبروتين torsinA. يظهر سوء الوتار DYT-TOR1A في الطفولة أو عند البلوغ ويبدأ في عضلات الساق والقدم. تتضمن الخيارات العلاجية المضادات الكولينرجية مثل trihexyphenidyl وbaclofen والبينزوديازبينات وتنبيه الأجزاء العميقة من الدماغ كالكرة الشاحبة الداخلية. **سوء الوتار المستجيب للدوبامين** dopa-responsive dystonias هو مجموعة مهمة من سوء الوتار طفولي البدء childhood-onset dystonias وغالباً تحدث بسبب طفرة في المورثة المشفرة لإنزيم GTP cyclohydrase 1. قد يترافق باركينسون بسوء الوتار. وكما يقترح اسم هذه المجموعة فإنها تكون مستجيبة للدوبامين؛ ولهذا السبب فإن الإعطاء التجريبي لـ levodopa يكون مبرراً لكل الأطفال الذين يصابون بسوء الوتار.

قد يحدث سوء الوتار كتظاهر لاضطراب في الجملة العصبية المركزية مثل داء ويلسون (WD) و PD و HD وإصابة الدماغ بعوز الأوكسيجين والسكتات والتصلب المتعدد واضطرابات الحركة المحدثة دوائياً.

نقاط مفتاحية

- سوء الوتار هو تقلصات مستمرة للعضلات مسببةً حركات تلوي أو وضعيات معيبة.
- قد يكون سوء الوتار بؤرياً أو قطعياً أو معمماً.
- سوء الوتار المستجيب للدوبامين هو سبب مهم لسوء الوتار طفولي البدء.

الرمع MYOCLONUS:

الرمع هي حركة نفضية مفاجئة لعضلة كافية لتحريك مفصل. الرجفان الخافق Asterixis هو الشكل السلبي للرمع حيث يصبح المريض فجأةً ولمدة قصيرة غير قادر على تحريك ذراعيه ويديه عكس الجاذبية، مسببة حركة نفضية مكررة وتائهة باتجاه الأسفل. كلاهما (الرمع والرجفان الخافق) علامتان لاضطراب الجهاز العصبي المركزي.

يصنف الرمع حسب السبب إلى فيزيولوجي وأساسي وصرعي وعرضي (الصندوق ١٦.٣). يتضمن **الرمع الفيزيولوجي** Physiologic myoclonus الحركات الشائعة كالنفضات التي تحدث في بداية النوم ("بداية النوم" أو "النفضات النومية") أو الفُواق. يكون **الرمع الأساسي** Essential myoclonus معزولاً عن الأعراض والعلامات العصبية، فقد يحدث بشكل عائلي أو فردي وقد يكون مستجيباً للكحول؛ فقد يلاحظ المريض تحسناً مدهشاً بكميات قليلة من الكحول. يحدث **الرمع الصرعي** Epileptic myoclonus كتظاهر للصرع الرمعي الشبابي والمتلازمات الصرعية الحميدة الأخرى ومع حالات صرع رمعي مترقي أكثر خباثة. يترافق **الصرع العرضي** Symptomatic myoclonus مع طيف واسع من الاضطرابات الإستقلابية والأدواء العصبية التنكسية.

غالباً ما يكون Clonazepam و valproate فعالين في السيطرة على الرمع، ولكن يجب معرفة السبب وعلاجه إن أمكن.

نقاط مفتاحية

- الرمع هو حركة نفضية قصيرة مفاجئة لعضلة أو مجموعة عضلات.
- يملك الرمع أسباباً متنوعة وقد يستجيب على الأدوية مثل Clonazepam وvalproate .

الصندوق ١٦.٣ الرمع

فيزيولوجي

نفضات النوم (بدء النوم)

محدثة بالتوتر والإجهاد

فواق

أساسي

صرعي

صرع معمم بدئي (مثل الصرع الرمعي الشبابي)

صرع رمعي (غالباً ترتبط باعتلال الدماغ المترقي مثل داء أجسام لافورا Lafora body disease وداء أونفيريخت لندبورغ Unverricht–Lundborg disease و السيالدوزيز sialidosis)

عرضي

اعتلال دماغ استقلابي (يوريمية، الفشل الكبدي، فرط ثاني أوكسيد الكربون في الدم)

داء ويلسون

داء كورتزفيلد جايكوب وبقية أمراض الخرف المتقدم

نقص التأكسج (بعد أذيات الدماغ بنقص الأكسجة أو متلازمة لانس أدمز)

العرات TICS:

العرات هي تقلصات عضلية معيبة قصيرة في الوجه أو الأطراف أو الكلام. وتميل لأن تتفاوت في الشدة وتكون غير منتظمة التواتر، فتحدث أحياناً في أشواط من العرات المتعددة وغالباً ما تكون قابلة للكبت لمدة قليلة من الزمن. يصف مرضى العرات شعوراً داخلياً من الإلحاح للقيام بالعرة مع الاحساس بالراحة بعد الانتهاء من العرة. .تثار العرات بالشدات.

يمكن تقسيم العرات إلى **عرات حركية وعرات صوتية**. كما يمكن تقسيمها إلى **بسيطة ومركبة**. تتضمن **العرات الحركية البسيطة** إطباق العين وتكشير الوجه وهز الكتفين. وتتضمن **العرات الحركية المركبة** البصاق وطقطقة الأصابع. ومن الأمثلة على **العرات الصوتية البسيطة** النخير وتطهير الحلق والسعال. أما **العرات الصوتية المركبة** فهي التفوه بكلمات عديدة بشكل مفاجئ تتضمن كلمات نابية (البُذاء coprolalia). غالباً ما تكون العرات مجهولة السبب، ولكن قد تحدث العرات بسبب رضوض الرأس والتهاب الدماغ والحوادث الوعائية الدماغية.

تحدث **متلازمة جيل دو لا توريت** Gilles de la Tourette syndrome في الطفولة حيث يطور المريض عرات حركية وصوتية. تم اقتراح السبب الوراثي لكن لم يتم التعرف على أي طفرة مورثية مسؤولة عنها. ويصاب الذكور أكثر من الإناث. تظهر العديد من العرات الحركية والصوتية، لكنها تتغير بمرور الزمن وقد

تدخل في فترات هجوع. تميل هذه العرات للتحسن عند البلوغ. تترافق متلازمة توريت مع الوسواس القهري واضطراب نقص الانتباه مع فرط النشاط ADHD والاكتئاب.

الاضطرابات العصبية النفسية المناعية الذاتية في الطفولة المرتبطة بعدوى العقديات Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS) هي اجتماع العرات والوسواس القهري والقلق تتبع عدوى المجموعة A من العقديات الحالة للدم β. ما زالت أسباب PANDAS مثيرة للجدل، لكن يمكن افتراض أن عدوى العقديات تثير رد فعل مناعي ضد النوى القاعدية. تكون الأعراض مؤقتة وتستجيب للعلاج بالصادات ومعدلات المناعة.

تشمل خيارات العلاج للعرات كل من شادات الدوبامين (يستخدم haloperidol وrisperidone وpimozide بشكل شائع) وguanfacine وclonazepam وclonidine . في العديد من الحالات، تتحسن العرات خلال اليفع وتختفي بعمر المراهقة أو البلوغ.

نقاط مفتاحية

- العرات هي حركات معيبة متكررة نمطية حركية أو صوتية.
- متلازمة جيل دو لا توريت هي اضطراب يحدث في الطفولة، تتميز بحدوث عرات حركية وصوتية معاً.
- الخيارات العلاجية لاضطراب العرات هي شادات الدوبامين وguanfacine وclonazepam وclonidine .

داء ويلسون WILSON DISEASE:

داء ويلسون WD هو اضطراب وراثي جسدي متنحي يسبب اضطرابات عصبية نفسية وكبدية. يحدث بسبب طفرة في البروتين الكبدي ATP7B، الذي يدمج النحاس في الأبوسيرولوبلازمين apoceruloplasmin ليتحول إلى سيرولوبلازمين ceruloplasmin. وهذا يسبب تراكم النحاس في الكبد والقرنية والجهاز العصبي المركزي.

يوجد العديد من التظاهرات العصبية لـ WD تشمل الرعاش والرتة والباركينسونية والرنح وسوء الوتار والانحطاط المعرفي. يوصف الرعاش التقليدي وليس العالمي برعاش خشن يشبه رفرفة الطائر بجناحيه (رعاش ضربة الجناح "الرعاش الخشن"). قد يحدث تكشير الوجه بسبب سوء الوتار في عضلات الوجه تعرف بالتكشيرة الساردونية. حلقات كايسر فليشر Kayser–Fleischer rings هي حلقات بنية ذهبية أو

مخضرة داخل غشاء ديسيميه في القرنية. تظهر عادةً لدى مرضى WD الذين لديهم تظاهرات عصبية، وقد يتطلب الكشف عنهم استخدام المصباح الشقي.

تتضمن الموجودات المخبرية زيادة نحاس المصل وانخفاض السيرولوبلازمين المصلي وزيادة الإطراح البولي للنحاس في بول ٢٤ ساعة. قد نحتاج خزعة الكبد لتأكيد التشخيص.

تتضمن الخيارات العلاجية لـ WD العوامل الخالبة للنحاس (مثل trientine وpenicillamine) وإعاضة الزنك والحد من الأطعمة الحاوية على النحاس مثل الكبد والمحار والفطر. يحسن العلاج الباكر الحصيلة العصبية النفسية والكبدة طويلة الأمد. يكون زرع الكبد ضرورياً للمرضى ذوي الأعراض الصاعقة كالفشل الكبدي.

نقاط مفتاحية

- WD هو اضطراب وراثي جسدي متنحي لاستقلاب النحاس، والذي يسبب طيف واسع من الاضطرابات مفرطة الحركة وناقصة الحركة وأيضاً الاضطرابات المعرفية والكبدية.
- تمثل حلقات كايسر فليشر توضع النحاس في القرنية وتدعم بشدة تشخيص WD.
- يفيد ارتفاع نحاس المصل وانخفاض سيولوبلازمين المصل وارتفاع الإطراح البولي للنحاس في بول ٢٤ ساعة كاختبارات مسح لـ WD. خزعة الكبد هي الاختبار المشخص الأكيد.
- العلاج بخالبات النحاس مثل trientine وpenicillamine هو العلاج الأساسي لـ WD.

متلازمة الشخص المتيبس STIFF-PERSON SYNDROME :

متلازمة الشخص المتيبس هي حالة مناعية ذاتية أو نظيرة ورمية تتصف بالصمل والتشنج العضلي المسبب للعجز. تبدأ الأعراض بشكل نموذجي بعضلات المحور والجذع وتنتشر خلال الجسم بمرور الوقت. بالإضافة للتيبس المترقي للعضلات، يكون لدى المريض فترات دورية يسوء فيها التيبس تحرض بالشدة الجسدية أو النفسية.

غالباً توجد أمراض مناعية ذاتية أخرى من ضمنها الداء السكري والتهاب الدرق. وجود أضداد غلوتاميك أسيد ديكاربوكسيلاز ٦٥ (GAD-65) يدعم التشخيص. العلاج المعياري لمتلازمة الشخص المتيبس هي مضادات التشنج ضمنها البنزوديازبينات وbaclofen . قد تفيد كابتات المناعة كالستيروئيدات القشرية والغلوبولينات المناعية الوريدية لدى المرضى المعندين على العلاج.

نقاط مفتاحية

- تتصف متلازمة الشخص المتيبس بالصمل العضلي المزمن مع تفضيل العضلات المحورية.
- متلازمة الشخص المتيبس هي حالة مناعية ذاتية أو نظيرة ورمية وقد تترافق مع أضداد GAD-65.

عسر الحركة الانتيابي PAROXYSMAL DYSKINESIAS:

عسر الحركة الإنتيابي هو اضطراب حركة نوبي نادر، والذي يأخذ بشكل نموذجي شكل الرقص أو الكنع أو سوء الوتار. يبقى الوعي خلال النوبات ولا يوجد أعراض عصبية أخرى. في عسر الحركة الإنتيابي حركي المنشأ paroxysmal kinesigenic dyskinesia، تتحرض الحركات المختلة بالحركات المفاجئة وتكون قصيرة تستمر لثوانٍ أو دقائق. في عسر الحركة الإنتيابي غير حركي المنشأ paroxysmal nonkinesigenic dyskinesia تحدث حركات مستقلة وتستمر دقائق لساعات. تتحرض غالباً بالكحول والتعب والجهد. يكون Carbamazepine مفيداً في علاج عسر الحركة الإنتيابي.

مسائل سريرية

المسألة الأولى

أتى ذكر بعمر٤٨ عاماً إلى غرفة الإسعاف (ER) بقصة حركات نفضية jerking في الذراع اليمنى منذ يومين . كانت الأعراض خفيفة في البداية ولكنها أصبحت أكثر حدةً خلال الـ ٤٨ ساعة السابقة لقدومه . وهو أيضاً يشعر بأعراض مماثلة لكنها أخف في الساق اليمنى . أخبرت زوجته عن بعض التحسن في الأعراض عندما يكون زوجها نائماً . بغض النظر عن ارتفاع التوتر الشرياني الخفيف وفرط كوليستيرول الدم ، إلا أنه بصحة جيدة . عند الفحص العصبي ، كان متيقّظاً ومتنبّهاً ومتوجّهاً . يتكلم بطلاقة ، ووظيفة اللغة طبيعية . ويلاحظ في ذراعه اليمنى حركات قذف flinging متقطعة وغير منتظمة ذات مدى واسع . كتلة العضلات وقوتها ومنعكساتها طبيعية.

١. أي من المصطلحات التالية يصف بدقة أكثر اضطراب الحركة المشاهَد:

a. الرقص Chorea

b. الكنع Athetosis

c. الزَّفْن Ballismus

d. الرجفان Tremor

e. سوء الوتار Dystonia

٢. أي من الاختبارات التشخيصية التالية من المرجح أن يساعد في تحديد منشأ الزفن الشِّقي ؟

a. تخطيط كهربائية الدماغEEG

b. تخطيط كهربائية العضلاتEMG

c. رنين مغناطيسي للدماغ

d. رنين مغناطيسي للعمود الرقبي

e. عيار غلوكوز المصل

المسألة الثانية

امرأة بعمر٢٧ عاماً أتت إلى غرفة الإسعاف ER بقصة إسهال وغثيان وإقياء منذ يومين . وهي مصابة بالتهاب المعدة والأمعاء وتتلقى prochlorperazine من أجل الغثيان إلى جانب السوائل الوريدية للإماهة في غضون ساعة واحدة ، لوحظ أنها تعاني من بعض الحركات غير الطبيعية ، وطلب طبيب الطوارئ الد استشارة عصبية . عندما تفحصها ، تجد أنها مستيقظة ولكنها تواجه صعوبة في التواصل بسبب تكشير الوجه المستمر والحركات القسرية للفك . تتحرك عيناها ورقبتها إلى جانب واحد بشكل دوري (أو متكرر) تبدو الحركات غير منتظمة ولا يمكن التنبؤ بها بدلاً من كونها نمطيّة.

١. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

a. خثار جيب دماغي بسبب التجفاف

b. نوبات محرّضة بـ prochlorperazine

c. هستيريا

d. استجابة تأترية حادة ناجمة عن prochlorperazine

e. التهاب سحايا ودماغ فيروسي ناجم عن نفس الكائن المسبب لالتهاب المعدة والأمعاء

٢. شخصت هذه الشابة باستجابة تأترية حادة بسبب معاكسة مستقبلات D2 الناجمة عن إعطاء prochlorperazine فتكون خطة العمل الأنسب هي:

a. التطمين بأن أعراض الدواء عابرة وأنها ستزول بسرعة

b. إعطاء عامل مضاد كولينيdiphenhydramine)(

c. إعطاء شاد D2مثل pergolide أو pramipexole أو ropinirole لإبطال معاكسة مستقبلات D2الناجمة عن إعطاء البروكلوربيرازين

d. التنبيب لأن سوء الوتار في الطريق الهوائي قد ينقص من الوظيفة التنفسية

e. طلب التقييد البدني لمنعها من إيذاء نفسها

الإجابات

المسألة الأولى

١. الجواب: C

الزفن هو مصطلح يستخدم لوصف حركات اندفاعية أو سائبة في الطرف ذات مدى واسع وتفتقر إلى نمط معين . غالباً ما تكون الحركات أحادية الجانب وفي هذه الحالة يُستخدم مصطلح الزفن الشقي . بالمقابل يصف مصطلح الرقص حركات مفاجئة وغير منتظمة تنساب عشوائياً من جزء إلى آخر في الجسم. غالباً ما يكون المرضى غير مدركين للرقص حتى لو كان شديداً . يشير مصطلح الكنع إلى حركة لاإرادية التوائية بطيئة للمجموعات العضلية . الرجفان هو اهتزاز نظمي لاإرادي لجزء من الجسم. سوء الوتار هو تقلص عضلي مستدام يؤدي إلى حركات التوائية متكررة أو وضعيات شاذة .

٢. الجواب: C

غالباً مايكون الزفن الشقي بسبب آفة بنيوية (كالاحتشاء) في النواة المذنبة أو الأتبة أو النواة تحت المهاد في الجانب المقابل . الاضطرابات الاستقلابية وخاصة فرط سكر الدم اللاكيتوني مفرط الأُسمولية هي أسباب أقل شيوعاً لمثل هذه الحركات. تخطيط كهربائية الدماغ قد يكون مفيداً في تشخيص نوب الاختلاج واعتلال الدماغ، ولكنهما غير مناسبين أثناء التظاهرات المرضية. يستخدم تخطيط كهربائية العضلات لتقييم آفات الجهاز العصبي المحيطي . الرنين المغناطيسي للعمود الرقبي قد يكون مفيداً في كشف آفة انضغاطية في الحبل الشوكي الرقبي أو في جذور الأعصاب لكنه لن يكون مفيداً في تقييم الزفن الشقي

المسألة الثانية

١. الجواب: D

التشخيص الأكثر احتمالاً هو الاستجابة التأترية الحادة المحرّضة دوائياً . البلوكلوربيرازين (الكومبازين) هو دواء من فئة الفينوثيازين . تتضمن آلية عمله حصر مستقبلات الدوبامين D2. ومن المعروف أنه يسبب استجابة تأترية حادة . في حين أن التجفاف هو عامل خطر لخثار الجيوب الدماغية إلا أنه يتظاهر عادة بصداع ونوبات واضطرابات بصرية . النوبات يجب أن تكون أكثر نمطية . من المفترض أن يتسبب التهاب السحايا والدماغ في حدوث حمى وصداع وتبدل مستوى الوعي وتيبس العنق. ومن المفترض ألا يسبب حركات سوء وتار من هذا النوع .

٢. الجواب: B

المسار الأنسب للعمل هو إعطاء المضادات الكولينرجية مثل ديفينهيدرامين أو البنزتروبين . من المفترض أن تزول الأعراض بسرعة بعد تناول أحد هذه الأدوية . بالطبع ، يجب أن لا يعطى الدواء المسبب مرة أخرى . على الرغم من أن الاستجابة التأترية الحادة قد تنقص الوظيفة البصلية والتنفسية ، إلا أن التنبيب الوقائي نادرًا ما يكون ضرورياً .

20 أمراض زوال الميالين في الجهاز العصبي المركزي

التصلب المتعدد MULTIPLE SCLEROSIS:

إن أمراض زوال الميالين (النخاعين) في الجملة العصبية المركزية (CNS) تُعرّف باثولوجياً بأنها فقدان مكتسب لغمد الميالين مع حفاظٍ نسبي على المحاور عصبية. يُعد التصلب المتعدد (اللويحي) المرض الأكثر شيوعاً والأكثر شهرةً من أمراض زوال الميالين في الجملة العصبية المركزية. لأسباب عديدة، يعد التصلب المتعدد أيضاً واحداً من أكثر التشخيصات المقلقة في طب الأمراض العصبية: فهو يصيب الشباب، والأشخاص الأصحاء في حياتهم الباكرة؛ سيره يتصف بانتكاسات لا يمكن التنبؤ بها؛ ويمكن لأي جانب من جوانب الوظيفة العصبية أن يتضرر، كما يُصاب بعض المرضى بإعاقة حركية مدى الحياة تتطلب كرسياً متحركاً.للتصلب المتعدد MS طيفٌ واسعٌ من الأعراض وكذلك مجالٌ إنذاريّ واسع.

تكون العلاجات الفعالة موجهةً إلى كلٍّ من المرض الأساسي وبعض المضاعفات المميزة الموجودة. بالنسبة للطالب، فإن دراسة أمراض زوال الميالين توفّر فرصةً ممتازةً للتعرُف على الاضطرابات الوظيفية لأجزاءٍ مختلفة من الجهاز العصبي المركزي وتعلُم مجموعة واسعة من شذوذات الفحص العصبي التي تصاحب هذه اضطرابات.

الوبائيات:

التصلب المتعدد هو مرضٌ عصبيّ مزمن يبدأ بشكل شائع في المرحلة الباكرة من البلوغ.

ذروة حدوث التصلب المتعدد تكون في عمر بين 20 و30 سنة. تصاب به النساء ضعف الرجال.

يبلغ انتشار التصلب المتعدد في الولايات المتحدة حوالي 90 حالة لكل 100،000 شخص.

تشير الموجودات الوبائية إلى وجود تأثيراتٍ جينية وبيئية، كما سنناقش أدناه.

من الناحية الجغرافية، يُعد مرض التصلب المتعدد أكثر شيوعاً في مناطق خطوط العرض الشمالية.

إن معدل الإصابة في الدول الاسكندنافية أعلى من جنوب أوروبا، ومعدل الحدوث في شمال الولايات المتحدة أعلى من ذلك الموجود في الجنوب.

يوجد تباينٌ عرقي أيضاً، إذ يكون الانتشار أعلى في العرق الأبيض.

من المثير للاهتمام أن أولئك الذين ينتقلون من منطقة جغرافية منخفضة الخطورة إلى منطقة جغرافية عالية الخطورة أو العكس قبل سن 15 يتغير عندهم خطر حدوث التصلب المتعدد حسب موطنهم الجديد، بينما أولئك الذين يهاجرون بعد سن 15 يحتفظون بالخطر المرتبط بموطن طفولتهم. الآثار المترتبة على هذه النتيجة غير واضحة، ولكن هنالك نظرية تقول بأن عدوى فيروسية كامنة مكتسبة في الطفولة قد تلعب دوراً في الآلية المرضية لحدوث المرض.

أيضاً هنالك أدلة قوية تدعم الاستعداد الوراثي لمرض التصلب المتعدد. على سبيل المثال، توجد زيادة في حدوث المرض في التوائم أحادية البويضة (monozygotic)، بالمقارنة مع ثنائية البويضة (dizygotic) لمرضى مصابين بالتصلب المتعدد. كما توجد زيادة في حدوث المرض تتعلق بأليلات معينة لمستضد الكريات البيض البشرية (HLA).

نقاط مفتاحية

- ذروة الإصابة بمرض التصلب المتعدد في المرحلة الباكرة من البلوغ بين 20 و 30 سنة.
- التصلب المتعدد أكثر شيوعاً عند النساء وأكثر شيوعاً في البيض.
- تدعم وبائيات التصلب المتعدد كلٌّ من التأثير البيئي والجيني على المرض.

التظاهرات السريرية:

يتم تشخيص التصلب المتعدد عادةً عن طريق كشف العديد من آفات المادة البيضاء منفصلةً في المكان والزمان. وهذا يعني شمول مناطق متعددة مميزة من الجملة العصبية المركزية في حدوث المرض (بدلاً من منطقة واحدة بشكل متكرر مثلاً)، ويجب ألا يكون مجرد مرض أحادي الطور (أي إصابات متعددة المناطق متزامنة لكن غير متكررة).

يتم تحديد السمات السريرية -كما هو متوقع-حسب موقع الآفات. وبالتالي، يمكن أن تؤدي آفة قذالية يمنى إلى فقد رؤية شقي أيسر متماثل، في حين أن آفةً في النخاع الشوكي الرقبي الأيمن يمكن أن تؤدي إلى شللٍ نصفي وفقدان الإحساس بالوضعة موافق الجهة مع فقدان الإحساس بالألم والحرارة في الجهة المقابلة. في الواقع، يمكن أن ينتج أي عرض عصبي بسبب آفة تصلب متعدد.

المظاهر السريرية الشائعة (الجدول 20-1) تشمل علامات المسالك القشرية الشوكية مثل الضعف والتشنج، ومشاكل مخيخية مثل الرعاش القصدي intention tremor والرنح، وشذوذات حسية مثل التنميل وفقدان حس الاهتزاز والحس العميق، واضطراب وظيفة المثانة. يُعد التعب شكوى شائعة.

في المراحل المتأخرة قد تحدث اضطرابات سلوكية ومعرفية. بعض المتلازمات المميزة لمرض التصلب اللويحي تتطلب مزيداً من الوصف:

التهاب العصب البصري Optic neuritis (ON) هو أحد الأعراض البدئية الشائعة للتصلب المتعدد .(هذه الحقيقة تذكرنا بأن العصب البصري هو في الواقع امتداد للجملة العصبية المركزية بدلاً من كونه عصب محيطي.) يتّسم التهاب العصب البصري ON بتدني مؤلمٍ خفيف في القدرة البصرية في عين واحدة. قد يتراوح الفقد البصري من عدم وضوح خفيف ونقص التمييز للألوان إلى نوبة شديدة من العمى الكامل. يكون ألم الجر أو التمطيط أكثر وضوحًا عندما تتحرك العين. عند الفحص، يكون هنالك نقص في القدرة البصرية ورؤية الألوان. معظم المرضى يكون لديهم التهاب العصب البصري خلف المقلة retrobulber والقرص البصري يبدو طبيعيا في المرحلة الحادة. على كل حال، في الحالات الشديدة قد يتورم القرص البصري مع وجود هوامش غير واضحة (وذمة الحليمة). يتم ترجيح وجود قصة سابقة لالتهاب العصب البصري من خلال وجود نقص تشبع اللون الأحمر (فقد خفي لتحديد اللون)، وشحوب أو ضمور القرص البصري، وارتكاس البؤبؤ المفارق RAPD relative afferent pupillary defect (أنظر الفصل 4).

التهاب النخاع المستعرض Transverse myelitis هو زوال التهابي لغمد الميالين في النخاع الشوكي. من الشائع أن يؤثر هذا على مسارات معينة على مستوى الآفة بشكل بقعي، بدلاً من إحداث اذية تشمل كامل النخاع الشوكي. قد يحدث ضعف أو فقد حس أحادي أو ثنائي الجانب تحت مستوى الأذية. يمكن أن تضطرب وظيفة الأمعاء والمثانة. قد يحدث اشتداد للمنعكسات تحت مستوى الأذية،

وقد تكون علامات Babinski موجودة. قد يشكو المرضى من وخز أو ألم حول الجذع عند مستوى الآفة.

الشلل العيني بين النوى (INO) Internuclear ophthalmoplegia يُعد احدى الموجودات المميزة في التصلب المتعدد MS. ينتج INO عن خلل في الحزمة الطولانية الإنسية ويؤدي إلى عدم القدرة على تقريب العين عند النظر باتجاه الجانب المعاكس لها، مع حدوث رأرأة في العين المُبعّدة. إن تقريب كلتا العينين عند مراقبة عنصر قريب (اللّم) يبقى موجوداً. وجود INO لدى شاب يقترح بعض الاحتمالات التشخيصية الأخرى. انظر الشكل 4-2 لتجد مناقشة أوسع للفيزيولوجيا المرضية لـ INO.

جدول 20-1 المظاهر السريرية الشائعة للتصلب المتعدد

الجهاز العصبي	أعراض وعلامات سريرية
الأعصاب القحفية	اضطراب وظيفة العصب البصري نقص القدرة البصرية نقص تشبّع اللون الأحمر وذمة الحليمة أو شحوب القرص البصري RAPD اضطرابات حركة العين شلل عيني بين النوى رأرأة
الجهاز الحركي	ضعف تشنج شذوذ المنعكسات اشتداد المنعكسات الوترية علامات بابينسكي رمع
الجهاز الحسي	تشوش الحس فقدان الاهتزاز فقدان حس الوضعة علامة ليرميت
الوظيفة المخيخية	رنح رعاش قصدي رتة (عسر النطق)
الجهاز الذاتي	اضطراب وظيفة المثانة
أخرى	تعب اكتئاب ظاهرة Uhthoff

التظاهرات السريرية الأخرى المميزة للتصلب المتعدد تشمل علامة Lhermitte وهي إحساس وخز كهربائي يسري إلى أسفل النخاع عندما يثني المريض رقبته، وظاهرة Uhthoff وهي تفاقم للأعراض والعلامات في الحر.

نقاط مفتاحية

- يتميز التصلب المتعدد بآفات متعددة منفصلة المكان والزمان.
- يمكن أن تحدث أي أعراض عصبية تقريباً،وذلك اعتمادًا على موقع وامتداد الآفات.
- التظاهرات المميزة للتصلب المتعدد تتضمن التهاب العصب البصري ON، التهاب النخاع المستعرض، و INO وعلامة Lhermitte ، وتفاقم الأعراض في الحر.

السير السريري والإنذار:

يبدأ معظم مرضى التصلب المتعدد بمسار ناكس-هاجع relapsing-remitting (الشكل 20-1)، حيث توجد نوبات منفصلة من الخلل الوظيفي العصبي (انتكاسات أو "هجمات")، والتي تتراجع بعد عدة أسابيع أو شهور. لسوء الحظ، يتطور هذه السير عادةً إلى حالة يكون فيها الشفاء من كل انتكاسة غير مكتمل والوظيفة الأساسية تتدهور (ترقّي ثانوي).

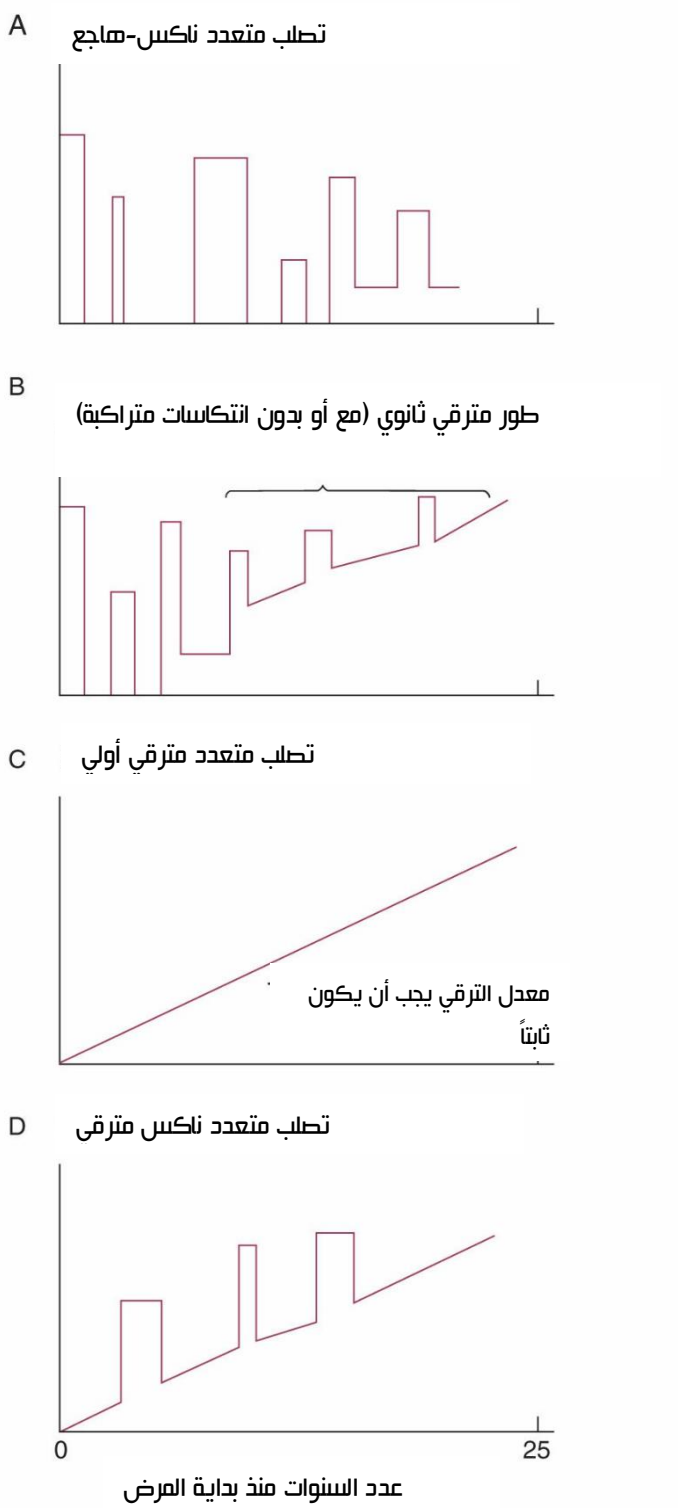
نادراً ما يكون لدى المرضى سير مترقي بلا هوادة منذ البداية، إما مع انتكاسات متراكبة (ناكس مترقي) أو بدونها (ترقّي أولي).

وبالحديث عن السمات العامة للإنذار، يعيش حوالي 60٪ من مرضى التصلب المتعدد حياة بحد أدنى من الإعاقة ويستمرون في العمل، وحوالي 20٪ يحتاجون إلى مساعدة في المشي لكنهم يظلون قادرين على التنقل، وحوالي 20٪ يعانون من إعاقة شديدة، وعادة ما يصبحون مقعدين على كرسي متحرك.

لطالما كان ومازال هنالك احتمالية بأن نصل إلى إنذار أفضل في المستقبل بسبب زيادة استخدام العوامل الفعالة المعدلة للمرض. تتضمن السمات التي تُنبئ بإنذار جيد: بداية ظهور المرض في سن الشباب، والجنس الأنثوي، والهجوع السريع للأعراض البدئية، والانتكاسات الخفيفة التي تترك القليل من العجز أو لا تترك أي منه، وتظاهر المرض بأعراض حسية أو التهاب عصب بصري بدلاً من الأعراض الحركية.

نقاط مفتاحية

- معظم مرضى التصلب المتعدد لديهم سير ناكس-هاجع، والذي كثيرا ما يتطور إلى سير مترقّي ثانوي.
- الإنذار متغير للغاية ويتراوح من الحد الأدنى للإعاقة إلى الإعاقة الشديدة.



الشكل 20-1. السير السريري للتصلب المتعدد:

(A) ناكس-هاجع

(B) مترقي ثانوي

(C) مترقي أولي

(D) ناكس-مترقي

التقييم التشخيصي:

يبدأ تشخيص التصلب المتعدد بالقصة المرضية الكاملة والفحص.

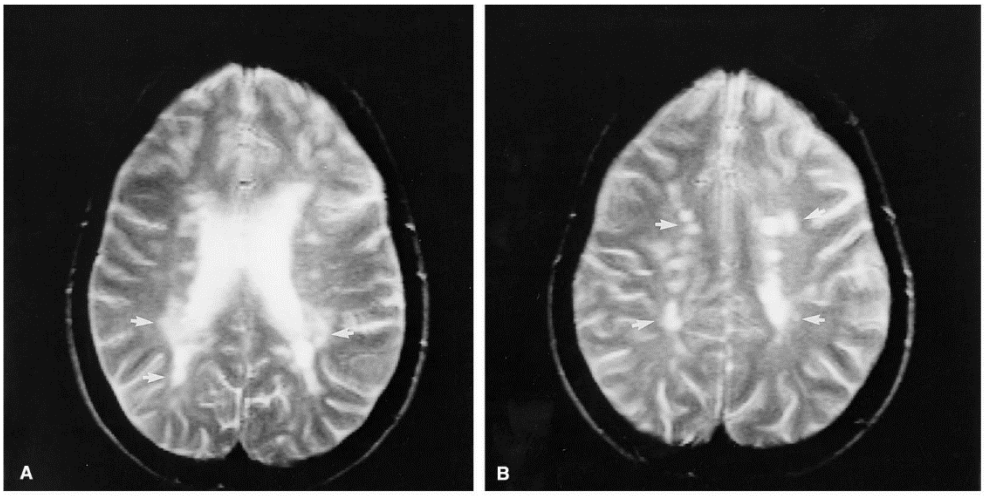
غالباً ما يتظاهر المرضى بنوبة وحيدة من الخلل العصبي-هكذا يبدو الأمر في البداية- ولكن عند الاستجواب الإضافي، تُذكر نوبات سابقة من أعراض عصبية تبدو غير ذات صلة والتي قد تمثل في الحقيقة آفات سابقة. من المهم الاستفسار على وجه التحديد عن الأعراض العصبية السابقة التي تشير إلى التهاب العصب البصري، والتهاب النخاع المستعرض، وسمات التصلب المتعدد التقليدية الأخرى. يجب عند الفحص البحث عن دليل على أذيات سابقة للعصب البصري أو أي آفات عصبية أخرى.

إن التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) وتحليل السائل النخاعي الشوكي (CSF) يعتبران أهم دراستين مختبريتين. في التصوير بالرنين المغناطيسي، تظهر آفات التصلب المتعدد الجديدة كمناطق منفصلة عالية الإشارة على الزمن الثاني T2 في المادة البيضاء للدماغ أو النخاع الشوكي (الشكلان 20-2 و20-3). كما يُظهر تسلسل Fluid-attenuated inversion recovery sequences (FLAIR) هذه الآفات جيداً.

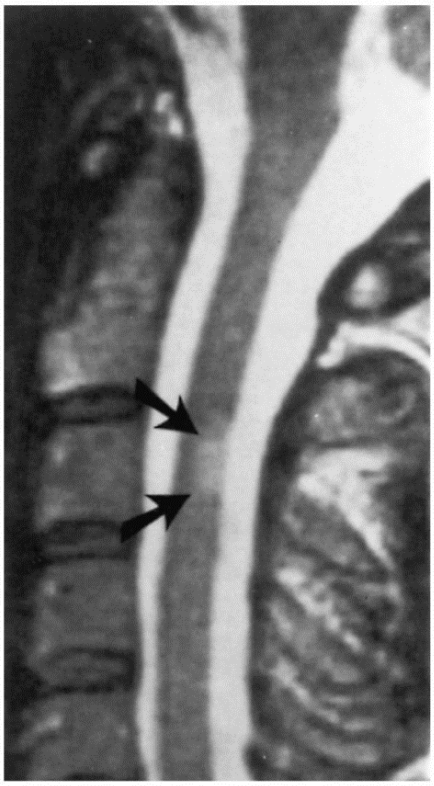
قد لا تكون الآفات الحادة واضحة في صور الزمن الأول T1 ولكنها قد تتعزز بالجادولينيوم. قد تصبح آفات التصلب المتعدد **القديمة والمزمنة** ناقصة الإشارة على الزمن الأول T1 وبمظهر "الثقب الأسود".

غالبًا ما تكون آفات التصلب المتعدد بيضاوية الشكل ولديها ميل لمناطق معينة، والتي تتضمن: المادة البيضاء المجاورة للبطين، والمناطق الملامسة للقشرة، والجسم الثفني، والسويقات المخيخية.

يمكن أن تُظهر الصور السهمية بؤر زوال ميالين منتشرة بشكل متعامد من الجسم الثفني، والتي تسمى **أصابع داوسون** Dawson's fingers.



الشكل 20-2. صورة رنين مغناطيسي بالزمن الثاني تُظهر كثافات جانب بطينية متعددة عند كل من A و B (الأسهم)، تتماشى مع تشخيص تصلب متعدد



الشكل 20-3. صورة رنين مغناطيسي بالزمن الثاني
تُظهر لويحة زوال ميالين بمستوى الفقرة الرقبية الثالثة C3
في النخاع الشوكي الرقبي لمريض تصلب متعدد

إن السمة المميزة لـ CSF في التصلب المتعدد هي ارتفاع تركيز الشرائط قليلة النسيلة (OCBs) Oligoclonal bands والتي وجدت في أكثر من 90 ٪ من مرضى التصلب المتعدد في مرحلة ما أثناء المرض. تعكس OCBs إنتاج أضداد IgG داخل القراب (داخل الغمد intrathecal) بواسطة سلالات الخلايا البلازمية. وعلى الرغم من أنها موجهة بشدة للتصلب المتعدد، إلا أنه يمكن العثور عليها أيضاً في بعض الاضطرابات العصبية الأخرى. قد تُظهر دراسة CSF أثناء الانتكاس الحاد وجود كثرة معتدلة لخلايا السائل دماغي الشوكي وبروتين مرتفع. إن حساب منسب IgG ، على أساس المستويات النسبية لكل من IgG والألبومين في CSF والمصل يمكن أن يشير أيضاً إلى إنتاج الأضداد داخل القراب.

أخيراً، يمكن استخدام الكمونات البصرية المحرضة في التصلب المتعدد المشكوك بأمره لتوثيق أدلة على التهاب عصب بصري قديم. غالبًا ما يكون هناك تطاول استتار لموجة P100 على الجانب المصاب.

نقاط مفتاحية

- يبدأ تشخيص التصلب المتعدد بالقصة المرضية الكاملة والفحص، متوجهاً بشكل خاص نحو تحديد نوبات الخلل العصبي السابقة.
- التصوير بالرنين المغناطيسي هو أفضل طريقة تصوير للكشف عن آفات التصلب المتعدد الجديدة والقديمة.
- الشذوذ المميز لـ CSF هو وجود OCBs.
- قد توفر الكمونات البصرية المحرضة دليلاً على التهاب عصب بصري قديم

التشريح المرضي:

إن المظهر النسيجي لآفة حادة للتصلب المتعدد هو منطقة محددة بدقة لفقدان غمد الميالين مع حفاظ نسبي على المحاور العصبية بالإضافة إلى علامات الالتهاب حول الأوعية، والتي تشمل وجود البلاعم والخلايا اللمفاوية والخلايا البلازمية. قد تتواجد خلايا نجمية ارتكاسية أيضاً.

تُظهر آفات التصلب المتعدد المزمنة فقداناً للمحوار وارتشاحات دبقية واسعة النطاق.

العلاج:

تُقسّم معالجة التصلب المتعدد ضمن ثلاث فئات: العلاج الفوري (الحاد) للانتكاسات، والعلاج طويل الأمد للمرض الكامن، وعلاج عرضي للمضاعفات المختلفة للمرض.

يتم علاج الانتكاسات الحادة للتصلب المتعدد بشكل شائع بالستيروئيدات القشرية (كورتيكوستيروئيدات).

من البروتوكولات الشائعة أن يُعطى شوط من ميثيل بريدنيزولون وريدياً لمدة 3 إلى 5 أيام، مع أو بدون سحب تدريجي بالبريدنيزون الفموي.

على الرغم من أن تأثير الستيروئيدات على الصعيد طويل الأمد غير واضح، إلا أنها تنقص مدة الانتكاسات الحادة. أثبتت تجربة علاج التهاب العصب البصري أن الستيروئيدات الوريدية في مرضى التهاب العصب البصري أخرّت ولكنها لم تمنع التطور اللاحق للتصلب المتعدد.

العوامل المعدلة للمرض (الجدول 20-2) هي علاجات مهمة لمنع الانتكاسات وربما لتحسين النتائج على المدى الطويل.

تشمل هذه العوامل **الإنترفيرون** beta-1a **وإنترفيرون** beta-1b، وهي أدوية قابلة للحقن ثبت أنها تقلل من معدل الانتكاسات، وحجم الآفات الظاهرة على التصوير بالرنين المغناطيسي، ومعدل الإعاقة التراكمي.

كلاهما يستخدم حاليًا في المرضى الذين يعانون من التصلب المتعدد الناكس-الهاجع وفي بعض المرضى الذين يعانون من مرض مترقي-ثانوي. يمكن أن تشمل الآثار الجانبية أعراضاً شبيهة بالأنفلونزا والاكتئاب، وارتكاس في موضع الحقن. من المهم إجراء تعداد دم كامل واختبار وظائف الكبد بشكل روتيني؛ حيث قد يسبب الإنترفيرون نقصاً بالكريات البيض وارتفاعاً عكوساً لناقلات الأمين transaminitis .

قد يكون لدى المرضى الذين يعانون من ضعف في الاستجابة للإنترفيرون أضداد مُعدلة تقلل من فعالية الدواء.

Glatiramer acetate مركب عديد الببتيد يتم حقنه تحت الجلد ، والذي يستخدم أيضاً في مرضى النمط الناكس-الهاجع.

يمكن استخدام عوامل كبت المناعة الأخرى في المرضى الذين لم يعودوا يستجيبون للإنترفيرون أو Glatiramer acetate أو الذين يعانون من مرض مترقي منذ البداية.

Natalizumab ضد أحادي النسيلة مضاد لـ alpha-4 Integrin يمنع الخلايا اللمفاوية والوحيدات من عبور الحاجز الدماغي الدموي. يُعطى بشكل شوط (كورس) من الحقن الشهرية. على الرغم من أنه يمكن أن يكون أكثر فعالية من الإنترفيرون في منع الانتكاسات وتطور المرض، إلا أن Natalizumab يرتبط بخطر ضئيل -لكنه مهم-لتطوير اعتلال المادة البيضاء الدماغية متعدد البؤر (PML)، وهو اضطراب غير قابل للعلاج وغالبًا ما يكون مميتًا.

إن المرضى الذين ليس لديهم أضداد لفيروس جون كننغهام JC (الفيروس الذي يسبب PML) معرضون لخطر أقل للإصابة بـ PML، ويجب قياس هذه الأضداد قبل بدء العلاج باستخدام Natalizumab. بالإضافة إلى ذلك، لا ينبغي استخدام Natalizumab بالاشتراك مع عوامل تعديل المناعة الأخرى المستخدمة لعلاج التصلب المتعدد.

Fingolimod هو مركب شاد / ضاد لمستقبلات sphingosine-1P_1. وهو أول دواء فموي اعتُمد للاستخدام في مرض التصلب المتعدد. يُعتقد أن دوره الرئيسي في التصلب المتعدد هو عزل الخلايا التائية المتفاعلة ذاتياً autoreactive في العقد الليمفاوية. أخطر الآثار الجانبية المحتملة لـ Fingerolimod هي بطء القلب ووذمة اللطخة الصفراء. وبالتالي، يجب مراقبة المرضى عبر تخطيط القلب الكهربائي عند بداية إعطاء الدواء، كما يجب أن يخضعوا لـOcular coherence tomography لفحص وذمة اللطخة الصفراء.

Dimethyl fumarate دواء فموي آخر يستخدم لعلاج التصلب المتعدد وآلية عمله غير معروفة بدقة.

تشمل الآثار الجانبية المحتملة التبيغ، ونقص اللمفاويات، وعدم التحمل الهضمي.

Teriflunomide هو مضاد استقلابي فموي فعال في تقليل معدل الانتكاس في لتصلب المتعدد.

تشمل الآثار الجانبية التي يجب تحريها: تساقط الأشعار وارتفاع ناقلات الأمين وأعراض هضمية. كما أنه دواء مشوه للغاية ويجب استخدامه بحذر عند النساء في سن الإنجاب.

Alemtuzumab هو ضد أحادي النسيلة لـCD52 يُستطب عند مرضى الشكل الناكس للتصلب المتعدد الذين فشلوا في الاستجابة لدواءين آخرين من أدوية التصلب المتعدد.

تشمل الآثار الجانبية المحتملة ارتكاس التسريب ومفاقمة أمراض المناعة الذاتية وزيادة خطر الإصابة بالأورام الخبيثة.

Ocrelizumab هو ضد أحادي النسيلة لـ CD20 يُستطب في الشكل الناكس-الهاجع والشكل المترقي الأولي للتصلب المتعدد. يُعطى وريدياً بجرعة 600 ملغ كل 6 أشهر.

تشمل الآثار الجانبية ارتكاس التسريب وإنتانات السبيل التنفسي العلوي. ويعد مضاد استطباب عند مرضى التهاب الكبد B الفعّال.

يوجد العديد من العلاجات النوعية للمضاعفات العديدة المرافقة للتصلب المتعدد. غالباً ما يكون **التعب (التعوبية)** Fatigue من أكثر أعراض التصلب المتعدد إعاقةً واستمراراً. قد يفيد نظام النوم الجيد وبرنامج تمرينات خفيف. تشمل خيارات العلاج الدوائي الأمانتادين amantadine، والأسبرين aspirin، والمودافينيل modafinil، والأمفيتامينات amphetamines.

يتم تدبير **التشنج** بواسطة الباكلوفين baclofen أو ديازيبام diazepam أو تيزانيدين tizanidine أو عن طريق حقن الذوفان الوشيقي botulinum toxin.

يتم تدبير **اضطراب وظيفة المثانة** باستخدام الأدوية المضادة للكولين anticholinergic agents (للإلحاح البولي) والقثطرة البولية الذاتية بشكل متقطع. من المهم على وجه الخصوص معالجة المشاكل البولية لمنع الأخماج المتكررة، والتي يمكن أن تحفز حدوث انتكاسات التصلب المتعدد أو تؤدي إلى مرض كلوي مزمن.

الرعاش والرنح من الأعراض التصلب المتعدد المسببة للعجز والتي يصعب علاجها غالباً.

الجدول 20-2. العوامل المعدلة للمناعة المستخدمة في علاج التصلب المتعدد

الدواء	طريقة الإعطاء	الآثار الجانبية
Interferon beta-1a (Avonex)	30 µg عضلياً كل أسبوع	أعراض شبيهة بالأنفلونزا، فقر دم ،اكتئاب، تطور أضداد معدلة
Interferon beta-1b (Betaseron)	250 µg تحت الجلد كل يومين	ارتكاس موضع الحقن، أعراض شبيهة بالإنفلونزا، اكتئاب، شذوذات دموية / كبدية، تطور أضداد معدلة
Interferon beta-1b (Rabif)	44 µg تحت الجلد 3 مرات بالأسبوع	أعراض تشبه أعراض الأنفلونزا، فقر الدم، اكتئاب، تطور أضداد معدلة
Glatiramer acetate (Copaxone)	20 mg تحت الجلد يومياً	ارتكاس موضع الحقن، ألم صدر وضيق نفس مرتبط بالحقن
Natalizumab (Tysabri)	300 mg وريدياً كل 4 أسابيع	أعتلال المادة البيضاء الدماغية متعدد البؤر المترقي، سمية كبدية ،تفاعل فرط الحساسية
Fingolimod (Gilenya)	0.5 mg فموي يومياً	بطء القلب، نقص الكريات البيض، وذمة اللطخة الصفراء
Dimethyl fumarate (Tecfidara)	240 mg فموي مرتين يومياً	تبيغ، نقص لمفاويات، عدم تحمل هضمي
Teriflunomide (Aubagio)	7–14 mg أربع مرات يومياً	تساقط أشعار، ارتفاع ناقلات الأمين، أعراض هضمية ، تشوهات خلقية
Alemtuzumab (Lemtrada)	الكورس الأول: 60 mg وريدياً على مدى 5 أيام الكورس الثاني بعد 12 شهر: 36 mg وريدياً على مدى 3 أيام	ارتكاس التسريب، مرض مناعي ذاتي، زيادة خطر الإصابة بالسرطان
Ocrelizumab (Ocrevus)	600 mg وريدياً كل 6 أشهر	ارتكاس التسريب، إنتانات تنفسية علوية، لا يمكن أن يُعطى للمرضى المصابين بالتهاب كبد B فعال

نقاط مفتاحية

- يتم علاج الانتكاسات الحادة للتصلب المتعدد بالكورتيكوستيرويدات الوريدية.
- تستخدم العوامل المعدلة للمرض لمنع هجمات المرض وقد تكون فعالة في منع تطور الإعاقة.
- تشمل العلاجات العرضية تلك الخاصة بالتشنج واضطراب وظيفة المثانة.

الْتِهابُ الدِّماغِ والنُّخاعِ المُنْتَشرُ الحادّ ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS

التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد (ADEM) هو مرض أحادي الطور يُحدث مناطق من زوال الميالين داخل الجهاز العصبي المركزي، وعادةً ما يتبع عدوى فيروسية سابقة أو لقاح. قد يكون من الصعب التمييز بين ADEM والتظاهر الأولي للتصلب المتعدد.

المظاهر السريرية والشعاعية:

كما هو الحال في التصلب المتعدد، يمكن أن تحدث أي أعراض أو علامات عصبية تقريباً، وذلك حسب موقع الآفات زائلة الميالين. تكون الآفات فيADEM متعددة وغالباً ما تكون بقعية وثنائية الجانب ومتقاربة أكثر مما هي عليه في التصلب المتعدد الذي تكون فيه الآفات أكثر انفصالًا.

آفات ADEM لديها ميل لإصابة المادة الخلفية لنصف الكرة المخية.

من الناحية السريرية، غالباً ما تُشاهد الاضطرابات السلوكية والمعرفية والاختلاجات فيADEM ، في حين أنها غير شائعة إلا في المراحل المتأخرة من التصلب المتعدد.

من الناحية الشعاعية، تبدو جميع مناطق زوال الميالين حادة في ADEM وقد تتعزز بالجادولينيوم.

التقييم التشخيصي:

يتم التوجه في تشخيص التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد ADEM على أساس الأعراض السريرية والموجودات الشعاعية.

يُظهر السائل الدماغي الشوكي عادةً كثرة باللمفاويات (غالباً أكثر من تلك المشاهدة في التصلب المتعدد) وبروتين مرتفع.

نادرا ما تكون الشرائط قليلة النسيلة موجودة.

عندما لا يمكن تمييز المرض سريرياً أو شعاعياً عن الهجمة الأولى للتصلب المتعدد، فمن الغير الممكن وضع تشخيص نهائي للتصلب المتعدد حتى تحدث هجمة ثانية من الخلل العصبي.

الإنذار والعلاج:

حسب التعريف، إن التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد هو مرض أحادي الطور ذو إنذار مقبول بشكل عام.

عادةً ما يتم إعطاء شوط (كورس) من الكورتيكوستيرويدات الوريدية لتقصير مدة النوبة والتقليل من شدة الأعراض.

نقاط مفتاحية

- ADEM هو مرض أحادي الطور يتصف بزوال لغمد الميالين في الجهاز العصبي المركزي.
- غالبًا ما يكون من الصعب تمييز ADEM عن التصلب المتعدد عند التظاهر الأولي، والأمر يتطلب وقتاً لوضع تشخيص.

الْتِهابُ النُّخاعِ والعَصَبِ البَصَرِيّ (داء ديفيك):

إن الْتِهابُ النُّخاعِ والعَصَبِ البَصَرِيّ (NMO) Neuromyelitis optica يتميز بتطور كل من التهاب نخاع مستعرض والتهاب العصب البصري ON.

قد يحدث الاضطراب بمركّبتيه في آنٍ واحد أو قد يكون هناك تأخير لمدة عام أو حتى عامين بينهما.

يجب أن يكون زوال الميالين في الدماغ غائباً أو طفيف نسبياً. يكون الألم في التهاب النخاع المستعرض و التهاب العصب البصري في NMO أشيع وأكثر شدةً مما هو عليه في التصلب المتعدد MS ، ويميل العجز لأن يكون أكثر شدةً في NMO مما هو عليه في التصلب المتعدد MS.

من المرجح أن يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري في التهاب النخاع والعصب البصري NMO آفاتٍ تمتد على عدة شدف من النخاع الشوكي مع شمولها في مستوى معين كامل مقطع النخاع العرضي بدلاً من النمط البقعي.

يشاهد في السائل الدماغي الشوكي في NMO زيادة خلوية وفي بعض الأحيان كثرة بالعدلات بتواتر أكبر من تلك المشاهدة في التصلب المتعدد.

تم تأكيد تشخيص NMO بشكل قاطع من خلال إيجاد أضداد لقناة aquaporin-4 (NMP Ab)

بالنسبة للمرضى الذين يكون لديهم NMO Ab سلبيًا، قد تتواجد عندهم اضداد للبروتينات السكرية للدبق قليلة التغصنات في النخاع (MOG Ab) myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies.

من المهم إجراء البحث بعناية عنNMO ، ذلك لأن العلاجات المستخدمة للتصلب المتعدد غالباً ما تكون ضارة للمرضى الذين يعانون منNMO.

يشمل العلاج الحاد للـ NMO الستيرويدات وأحيانًا فصادة البلازما للمرضى الذين لا يتحسنون بسرعة.

يتم استخدام عوامل العلاج الكيميائي مثل azathioprine وmycophenolate mofetil و rituximab لمنع النكس.

غالبًا ما يكون الإنذار سيئاً، حيث يصاب المرضى بالشلل والعمى على المدى الطويل.

اعتلال المادة البيضاء الدماغية LEUKOENCEPHALOPATHIES:

يتصف **اعتلال المادة البيضاء الدماغية متعدد البؤر المترقي** بحدوث الخرف، واضطرابات قشرية موضّعة (بؤرية)، واضطرابات مخيخية. وهو يُشاهد بشكل محصور تقريباً في مرضى الإيدز والابيضاضات (اللوكيميا) واللمفوما وغيرها من حالات تثبيط المناعة (خاصة في المرضى الذين عولجوا من التصلب المتعدد بـ natalizumab).

يُعد فيروس JC هو العامل المسبب، حيث يؤدي إلى زوال الميالين demyelination عن طريق خمج الخلايا الدبقية قليلة التغصنات.

يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي بؤر متعددة من شذوذات المادة البيضاء، خاصةً في المناطق الخلفية من الدماغ.

عادةً ما يكون تحليل CSF طبيعياً. حتى الآن، لم تكن علاجات PML فعالة بشكل بارز.

متلازمة اعتلال الدماغ العكوس الخلفي Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) هي اعتلال المادة البيضاء الدماغية الذي يتطور في سياق ارتفاع متسارع لضغط الدم، او الانسمام

الحملي (الارتعاج)، أو بسبب مثبطات المناعة المثبطة للكالسينيورين المستخدمة في منع رفض الأعضاء المزروعة (التاكروليماس والسيكلوسبورين).

تتسم هذه الحالة عموماً بتخليط ذهني حاد (هذيان) وفقدان بصر قشري المنشأ (عمى مع تفاعل حدقة سليم).

يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) إشارة عالية للمادة البيضاء الخلفية على صور الزمن الثاني T2.

تتم معالجة PRES من خلال علاج السبب الأساسي: تصحيح ارتفاع ضغط الدم، أو علاج الارتعاج، أو خفض جرعة مثبط المناعة المسبب. قد تكون حاصرات قنوات الكالسيوم فعالة.

إن متلازمة PRES -على الرغم من اسمها-ليست دائماً متلازمة عكوسة ويمكن أن ينتج عنها الغيبوبة أو الوفاة.

قصص سريرية موجزة

القصة السريرية 1

امرأة تبلغ من العمر 24 عاماً تشكو من ألم خلف المقلة منذ 3 أيام وفقدان مترقي للقدرة البصرية في العين اليمنى. عند فحصها وجدت لديها القدرة البصرية 70/20 في العين اليمنى و20/20 في العين اليسرى. كما وجد عندها ارتكاس بؤبؤ مفارق RAPD ونقص في اشباع الأحمر في اليمين. ما تبقى من فحصها العصبي كان طبيعياً.

1. ما هو الاختبار التشخيصي الأنسب في هذه الحالة؟

   a. تصوير مقطعي محوسب CT للدماغ مع وبدون حقن.
   b. بزل قطني مع قياس للـOCBs.
   c. تصوير رنين مغناطيسي للدماغ مع وبدون حقن.
   d. الكمونات البصرية المُحرضة.

2. أظهر الرنين المغناطيسي للمريضة تعزيزاً بالمادة الظليلة للعصب البصري الأيمن وثلاث آفات في المادة البيضاء المحيطة بالبطين، أحداها مع تعزيز. ما هو التدبير الاولي الأنسب؟

   a. Glatiramer acetate

b. انتيرفيرون B-b1
c. ميتيل بيردنيزيلون وريدي
d. بريدنيزون فموي بجرعة عالية متبوعاً بسحب تدريجي Taper.
e. فصادة البلازما

3. عُولجت المريضة بميثيل بريدنيزولون وريدياً. بناءً على عرضها السريري ودراسات التصوير، وضعت تشخيص التصلب المتعدد وقررت البدء بإعطاء عامل مُعدل للمرض. أي مما يلي ينطبق على المعالجة المعدلة للمرض؟

a. Fingolimod يرتبط بحدوث تسرع قلب.
b. Glatiramer acetate يزيد خطر حدوث اعتلال المادة البيضاء الدماغية عديد البؤر المترقي.
c. Interferon B-1b يقلل من معدل الانتكاسات في التصلب المتعدد.
d. Dimethyl fumarate هو الدواء الفموي الوحيد المتوفر للتصلب المتعدد.
e. Natalizumab and interferon B-1b هما المعالجة المشتركة الأكثر استخداماً في علاج التصلب المتعدد المترقي الأولي.

القصة السريرية 2

أمرأة بعمر 31 عام تطور لديها ألم حاد شديد في منتصف الظهر تلاه ضعف في كلا الساقين على مدى عدة أيام. وجد عند فحصها ضعف شديد وخدر في كلتا الساقين، خدر وزوال حس الاهتزاز بمستوى T6، وسلس بولي. تم إجراء MRI للعمود الفقري الصدري وأظهر مناطق متقاربة من زيادة إشارة المادة البيضاء على الزمن الثاني T2 تمتد من الفقرة T1حتى T5.

1. أي من الموجودات التالية تعد غير نموذجية في التصلب المتعدد:

a. عمر الحدوث.
b. السلس البولي.
c. أفة نخاع شوكي واسعة.
d. الجنس الأنثوي.
e. فقد حس الاهتزاز.

2. أي من السوابق التالية من المرجح أن تساعد في وضع التشخيص:
   a. نوبة رنح مخيخي لمدة ثلاث أيام منذ 3 سنوات.
   b. تشخيص لداء لايم.
   c. نوبة فقد بصر حاد ثنائي الجانب منذ سنة.
   d. نوبة سابقة لسلس بول أو براز.
   e. قصة عائلية للتصلب متعدد.

3. بالمزيد من الاستجواب، ذكرت المريضة نوبة فقد بصر شديد ثنائي الجانب حدثت قبل عام، وعُولجت بالستيروئيدات الوريدية التي أدت إلى تحسن جزئي. أي من الاختبارات التالية هو الأكثر فائدة في وضع التشخيص؟
   a. بزل قطني لتحري زيادة في العدلات.
   b. قياس اضداد aquaporin-4
   c. تصوير رنين مغناطيسي للدماغ مع وبدون حقن.
   d. تصوير رنين مغناطيسي للعمود الرقبي مع وبدون حقن.
   e. الكمونات البصرية المحرضة.

الإجابات

القصة السريرية 1 السؤال 1

1. الإجابة D:

تعاني هذه المريضة من التهاب العصب البصري ON. الاختبار التشخيصي الأنسب هو التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ مع وبدون حقن للبحث عن آفاتٍ أخرى ترجّح التصلب المتعدد. يخدم التصوير بالرنين المغناطيسي أيضاً غرضاً ثانياً ألا وهو تأكيد تشخيص التهاب العصب البصري ON. التصوير المقطعي المحوسب أقل فائدة من التصوير بالرنين المغناطيسي في تشخيص التصلب المتعدد أو التهاب العصب البصري. على الرغم من أن OCBs في CSF ستدعم تشخيص التصلب المتعدد، إلا أنها ليست مفيدة مثل التصوير بالرنين المغناطيسي في التقييم الأولي. أضداد Aquaporin- 4 تتواجد في NMO، لكن قصة المريضة لا توحي بهذا التشخيص. على الرغم من أن الكمونات البصرية المحرضة يمكن أن تؤكد وجود التهاب عصب بصري ON، إلا أن القصة السريرية

والفحص يكفيان في هذه الحالة. تتمثل الفائدة السريرية الرئيسية للكمونات البصرية المحرضة في التصلب المتعدد في التحري عن الآفات السابقة للعصب البصري.

القصة السريرية 1 السؤال 2

2. الإجابة C:

أثبتت تجربة علاج التهاب العصب البصري أن الستيرويدات الوريدية (وليس الفموية) عجّلت بالتعافي من نوبة التهاب العصب البصري وأخّرت تطور التصلب المتعدد على المدى القصير. Glatiramer acetate و interferon B-1b هي عوامل معدلة للمرض تستخدم في الغالب للتصلب المتعدد الناكس-الهاجع. حيث يمكن أن نبدأ بها في هذه المرحلة من الاضطراب، ولكن الستيرويدات الوريدية هي العلاج البدئي المناسب. تستخدم فصادة البلازما في بعض الأحيان لعلاج التصلب المتعدد الهجومي aggressive MS ولكن ليس لالتهاب العصب البصري.

القصة السريرية 1 السؤال 3

3. الإجابة C:

يقلل Interferon B-1b من معدل الانتكاسات في التصلب المتعدد الناكس-الهاجع، وغالباً ما يتم البدء به عند تشخيص المرض. من الأدوية الفموية المتاحة لعلاج التصلب المتعدد dimethyl fumarate و fingolimod و teriflunomide . قد يؤدي fingolimod إلى بطء القلب وليس تسرعه. Natalizumab بدلاً من glatiramer acetate، يزيد من خطر اعتلال المادة البيضاء الدماغية عديد البؤر المترقي. لا ينبغي المشاركة بين Natalizumab و Interferon B-1b أو مثبطات المناعة الأخرى.

القصة السريرية 2 السؤال 1

1. الإجابة C:

آفات النخاع الشوكي واسعة الامتداد العمودي تتناسب أكثر مع التهاب النخاع المستعرض مجهول السبب أو NMO بالمقارنة مع التصلب المتعدد. المظاهر الأخرى المذكورة كلها نموذجية للتصلب المتعدد.

القصة السريرية 2 السؤال 2

2. الإجابة C

تعاني المريضة من نوبة شديدة ومؤلمة لالتهاب النخاع المستعرض. على الرغم من أن هذا قد يحدث بشكل منفصل، إلا أنه يجب النظر في تشخيص NMO. إن وجود نوبة سابقة لفقدان بصر حاد (ثنائي على وجه التحديد) تدعم هذا التشخيص. وجود نوبة سابقة لرنح مخيخي أو وجود قصة عائلية للتصلب المتعدد سيكون أكثر تلاؤماً مع تشخيص التصلب المتعدد. قد يُحدِث داء لايم، في حالات نادرة، زوال ميالين في الجهاز العصبي المركزي، ولكن هذا غير شائع. قد يحدث سلس البول والبراز في أي اعتلال نخاعي شديد ولن يغير الانطباع السريري لـ NMO في هذه الحالة.

القصة السريرية 2 السؤال 3

3. الإجابة B

يدعم العثور على أضداد aquaporin-4 من تشخيص NMO. قد يُظهر البزل القطني كثرة عدلات في NMO، ولكن هذا أقل حساسية من العثور على أضداد aquaporin-4. عادةً ما يكون التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ مع وبدون تباين طبيعياً في NMO، على الرغم من أن المرضى الذين يعانون من NMO-spectrum disorders قد يبدو عندهم الدماغ غير طبيعي في الـMRI. قد يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري الرقبي آفات زوال للميالين، لكن هذا لن يغير التشخيص. قد تؤكد الكمونات البصرية المحرضة قصة سابقة لالتهاب العصب البصري ON ولكنها لن تؤكد تشخيص NMO بشكل دقيق مثل أضداد aquaporin-4.

22 اضطرابات النخاع الشوكي

Disorders of the Spinal Cord

يتألف الجهاز العصبي المركزي (CNS) من الدماغ و الحبل الشوكي.يلعب الحبل الشوكي دورًا مهمًا بشكل خاص في نقل الإشارات الحسية الحركية بين الدماغ والجسم .فهم الترتيب التشريحي لبنية الحبل يمكن أن يساعد الفاحص على تحديد مكان الأفات

التشريح ANATOMY

يمتد الحبل الشوكي من البصلة ، من خلال الثقبة العظمى،وأسفل القناة الشوكية. الخيط الأنتهائي ، شريط من النسيج ضام ،تثبت الحبل حتى نهاية القناة. أمام الحبل أجسام فقارية 7رقبية ، 12صدرية و 5 قطنية و 5عجزية . هذه الأجسام الفقرية

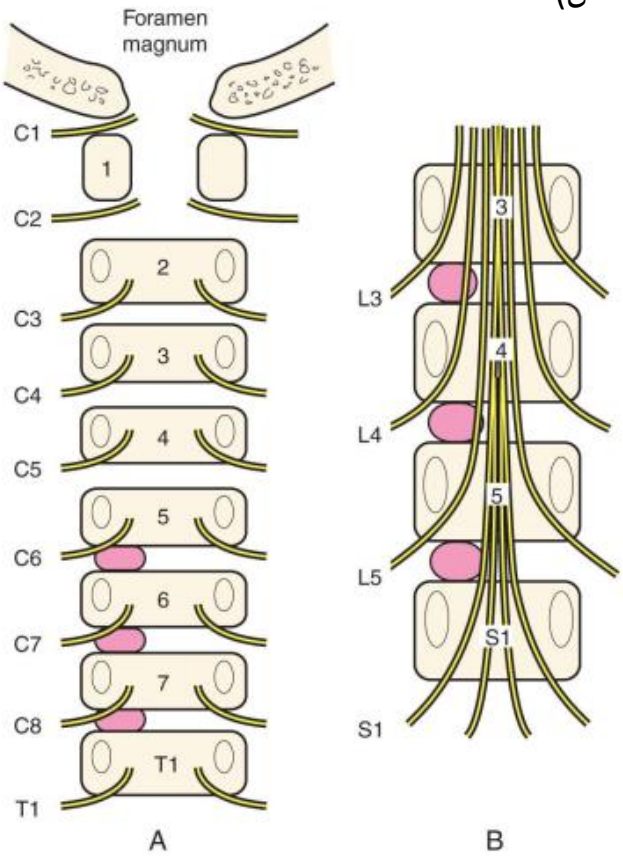
ترتبط بالجذور العصبية الحركية والحسية التي تنشأ من الجوانب البطنية والظهرية على طول الحبل كل من الأجسام الفقرية والجذور العصبية مرقمة ، لكن تلك المجموعات من الأرقام لا تتطابق دوما. تظهر معظم جذور الأعصاب الرقبية (أي من C1 إلىC7) فوق أجسام الفقرات الرقبية الموافقة (على سبيل المثال ، جذر العصبC6 يعبر بين أجسام الفقرات C5 و C6)، ولكن جذر العصب C8 خروج بين جسم الفقرة الرقبية السابع و جسم الفقرة الصدرية الأول (أي في مستوى C7-T1)، لأنه لا يوجد فقرة رقبية. C8 في المستوى القاصي لT1 ، تقع جذور الأعصاب تحت الجسم الفقري الموافق لذلك يقع جذر العصب L3بين أجسام الفقرات L3 وL4 ، أو في مستوى (L3-4 الشكل 22-1). يمتد الحبل الشوكي تقريبا الى مستوى الجسم الفقرة .L1 تبعا لذلك ، يمكن أجراء البزل القطني بأمان لغياب الحبل الشوكي تحت هذا المستوى ضمن القناة.

في المقطع العرضي ، يحتوي الحبل الشوكي على المادة "الرمادية المركزية" و أجسام الخلايا العصبية ، موزعة على شكل H (الشكل 22-2) . كل جانب من المادة الرمادية يحتوي على قرن أمامي وخلفي (ظهري) . تحتوي القرون الأمامية بشكل أساسي على الخلايا العصبية الحركية نمط ألفا والألياف العصبية الحركية التي تعصب العضلات الهيكلية. تمثل القرون الظهرية مدخل المعلومات الحسية. الجوانب اليمنى واليسرى من المادة الرمادية المركزية موصولة بالصوار المستعرض. يحيط بالمادة الرمادية مسارات المادة البيضاء الذاهبة من و إلى الدماغ. أهم المسالك النازلة هو

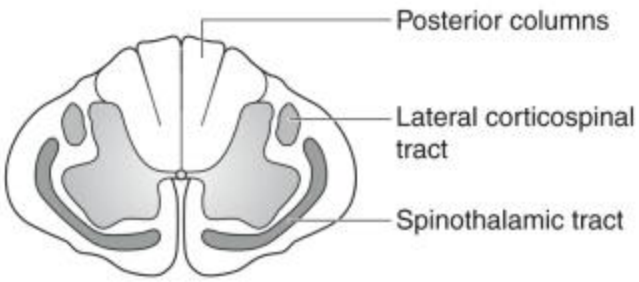
المسلك القشري الشوكي CST(الشكل 22-3). بعد النزول من القشرة المخية يتصالب CST في البصلة قبل

النزول في الجانب الوحش للحبل. تبعا لذلك ، تتقاطع الألياف من القشرة الحركية اليسرى في الأهرام النخاعية قبل النزول على الجانب الأيمن من الحبل الشوكي ليساعد بالقيام بمهام الأطراف اليمنى ، والعكس صحيح. وبالتالي ، إصابات الحبل الشوكي التي تنطوي على المسلك القشري الشوكي الأيمن تسبب عجز حركي في القسم الأيمن من الجسم (على نفس الجانب). يحتوي الجانب الوحشي من الحبل أيضا على الألياف اللاإرادية من االوطاء وجذع الدماغ. تعبر الألياف الودية من T1 إلىL2
حيث تخرج من الحبل الشوكي. إصابات الألياف الذاتية القريبة منS2 يمكن أن يسبب "المثانة العصبية". يصف هذا المصطلح الذاتية ، إفراغ المثانة اللاإرادي عند حدوث مستوى معين من التوسع. تترك الألياف العصبية نظيرت الودية الحبل الشوكي في القطع S2 إلىS4 . يمكن أن تؤدي إصابات الألياف العصبية الطرفية عند هذه المستويات البعيدة
إلى سلس البول بالأفاضة من المثانة الرخوة.

يوجد سبيلين مهمين من السبل الحسية الصاعدة: العمود الظهري و السبيل الشوكي المهادي (الشكل 22-2). تشير الأعمدة الظهرية إلى السبل المغمدة بالنخاعين بشدة في الجانب الخلفي من الحبل الشوكي التي تتضمن حس الوضعة المفصلي ، واللمس التمييزي ، وإلى حد ما ، حس الاهتزاز. يتم ترتيب ألياف صاعدة من الجزء الرقبي للنخاع الشوكي (الحزمة الأسفينية) وحشيا للألياف الصاعدة من القطع القطنية العجزية (الحُزْمَةُ الناحلة) انسيا. هذه الألياف الصاعدة تبقى بنفس الجهة إلى موقعها الأصلي حتى تتصالب عند مستوى البصلة ، في طريقه إلى النواة البطنية الخلفية الوحشية للمهاد. وبالتالي ، فإن إصابات الحبل الشوكي التي تؤثر على الأعمدة الظهرية اليمنى قد تضعف حس الوضعة في الأطراف اليمنى. المسالك الشوكية المهادية الجانبية غير مغمدة بالنخاعين وتحمل معلومات لحس للألم ودرجة الحرارة. بعد أن تدخل هذه الألياف إلى النخاع الشوكي وتصعد لمستويين تقريبًا وتتصالب ضمن الصوار الأبيض البطني. وهكذا ، آفات الحبل الشوكي التي تنطوي على المسالك الشوكية المهادية الجانبية اليمنى قد تخرب الإحساس بالألم ودرجة الحرارة يبدأ بمستويات أدنى قليلا تحت مستوى الآفة على اليسار (لأن هذه الألياف الصاعدة قد تقاطعت بالفعل)



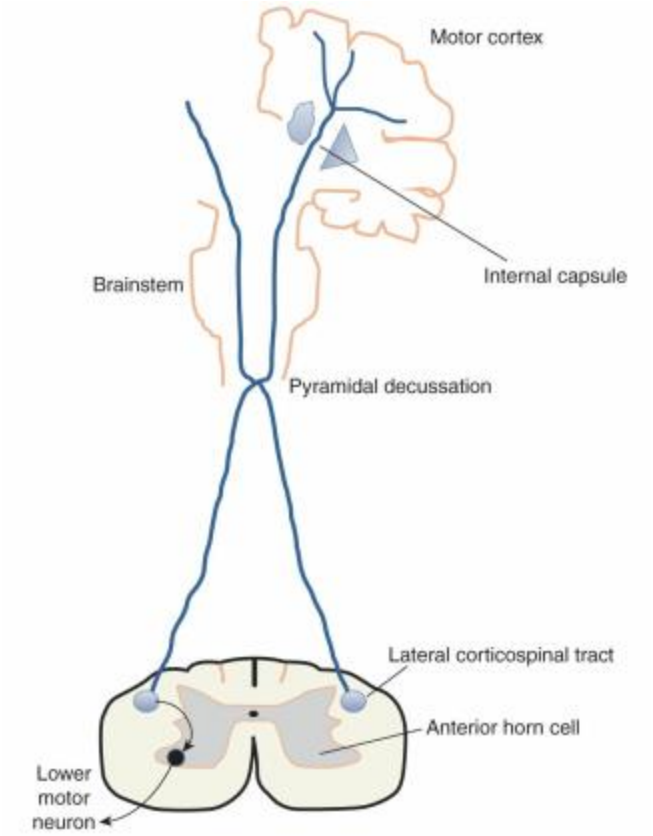
الشكل 22-1 .منظر خلفي لأجسام الفقرات في العنق (A)والقطني (B) تبين مناطق العلاقة التي يمكن أن توجد بين انفتاق لب لنواة (الزهري) وجذور العصب الشوكي.(لاحظ أن هناك ثمانية أعصاب رقبية وسبع فقرات رقبية فقط.) في المنطقة القطنية ، يخرج جذور العصب L4 بشكل جانبي ، بالقرب من سويقة الفقرة القطنية الرابعة ، ولا ترتبط ارتباطًا وثيقًا بالقرص الفقري بين الفقرات القطنية . الرابع والخامس الضغط على جذر العصب الحركي L5 يمكن أن يؤدي إلى ضعف انثناء الثني الظهري للكاحل .(من Snell RS. التشريح العصبي السريري. الطبعة السابعة Philadelphia, PA: Lippincott (Williams & Wilkins; 2009.



الشكل 22-2 .مقطع عرضي للحبل الشوكي يظهر المسارات الحسية . الأعمدة الخلفية تنقل المعلومات المتعلقة بحس الوضعة و التمييز بين نقطتين .تنقل المسالك الشوكية المهادية المعلومات المتعلقة الألم ودرجة الحرارة.

بعد أن تدخل هذه الألياف إلى النخاع الشوكي وترتفع إلى مستويين تقريبًا الصوار الأبيض البطني. وهكذا ، آفة الحبل الشوكي التي تنطوي على المسالك الشوكية المهادية الجانبية اليمنى قد تضعف الألم ودرجة الحرارة الإحساس يبدأ بمستويات أسفل قليلا تحت مستوى الآفة على اليسار (لأن هذه الألياف الصاعدة قد عبرت بالفعل) .

تأتي التروية الدموية للثلثين الأمامي للحبل الشوكي بشكل رئيسي من الشريان الشوكي الأمامي (ASA) الذي يمتد معظمه على طول السطح البطني للحبل .ينشأ الجزء الرأسي للASA من فروع الشرايين الفقرية .الجزء الذيلي منASA ينشأ كفروع من الأبهر التي تشكل شريان .Adamkiewicz ال القرون الأمامية ، المسالك الشوكي المهادي ، والسبيل القشري الشوكي الجانبي ، تروى من ASA . هناك نوعان من الشرايين الخلفية التي تروي الأعمدة الظهرية.



الشكل 22-3 .السبيل الشوكي القشري من القشرة إلى القرن البطني.

تتم حماية الحبل الشوكي كيميائيًا عن طريق الحاجز الدماغي الدموي (أو الجهاز العصبي المركزي الدموي)
وبنيويًا بواسطة النسيج الضام المرن للأم الجافية والفقرات المحيطة بها .الأهم ، البنى المرتبطة بالعامود الفقري ،

مثل الأقراص الفقرية ، يمكن أن تسبب خللاً عصبيًا وظيفيا عندما تكون خارج أماكنها على سبيل المثال ، يمكن أن تسبب الأقراص المنفتقة خطورة (خارج الجافية)عند ضغطها الحبل . يمكن أن تحدث أيضًا الآفات الانضغاطية داخل الجافية ولكن خارج الحبل الشوكي نفسه (الآفات "داخل الجافية ، خارج النخاع "؛ وتشمل الأمثلة الأورام السحائية و ورم ليفي عصبي .وأخيرًا ، الآفات داخل الحبل نفسه (الآفات "داخل النخاع")، مثل الأورام الدبقية ، يمكن أن تسبب انحشار الحبل وخلل وظيفي. يؤدي ضغط الحبل الشوكي إلى الضعف وعدم الاتساق وخلل وظيفي بالمعصرات أسفل مستوى الآفة وغالبًا ما يسبب خلل حسي في مستوى أو تحت مستوى الآفة. انضغاط الحبل الشوكي هو حالة عصبية طارئة ، على الرغم من أن الأعراض والعلامات ذات الصلة يمكن أن تتطور بمرور الوقت.

نقاط مفتاحية

- المسالك القشرية الشوكية عبارة عن مسلك حركي نازل مهم يجري ضمن الجانب الوحشي للحبل.
- تحتوي الأعمدة الظهرية على ألياف حسية صاعدة في الناحية الخلفية للحبل الذي ينقل حس الوضعة المفصلي ، المس تمييزي ، و حس الاهتزاز.
- المسلك الشوكي المهادي هو سبيل حسي صاعد في الناحية الجانبية من الحبل ، تحمل الألم والإحساس بالحرارة.
- تتقاطع ألياف العامود القشري الشوكي والظهري في البصلة ، بينما الألياف الشوكية المهادية تتقاطع في مستويات أعلى قليلا من مستوى دخولها الحبل الشوكي.
- يمدد الشريان الفقري الأمامي الوحيد الدم للناحية الأمامية الوحشية من الحبل الشوكي ، في حين أن اثنين من الشرايين الخلفية هما مسئولين بشكل رئيسي عن إمداد الدم في العمود الظهري.
- انضغط الحبل الشوكي هو حالة عصبية طارئة

تحديد مكان الخلل الوظيفي للنخاع الشوكي

يمكن أن تكون أعراض أضطراب الحبل الشوكي متقلبة ، ولكن قصت المريض والفحص العصبي الدقيق يمكن أن يساعد في الإشارة إلى مكان الآفة في الجهاز العصبي المركزي .يمكن للمرضى أن يشكو من أعراض حسيةحركية. غالبًا ما يصاحب الخلل الوظيفي في الحبل. خلل الوظيفي في الأمعاء والمثانة يمكن أن يعكس الإحساس بالشد أو الحزم حول الجذع خللًا في

الحبل ضمن الأعمدة الظهرية ، مثل الإحساس بتورم بالأطراف في غياب وذمة مرئية بشكل تقليدي .في الأظطراب الوظيفي المزمن للحبل الشوكي ، "علامات المسالك الطويلة" مثل تشنج الأطراف وفرط المنعكسات قد تكون موجودة . في الواقع ، مزيج من ردود الفعل المتزايدة و الضعف في نفس المنطقة الجسدية (مثل توزيع جذر المحرك) هي نتيجة شائعة في حالة الخلل الوظيفي للمسلك .عن طريق قيام بالفحص الحسي (مثل الوخز بالأبرة) ثنائي الجانب للأطراف والجذع الخلفي
، يمكن البحث و تحديد "مستوى" الحدود بين الاحساسات الطبيعية و غيرالطبيعية .تشير مثل هذه الموجودات إلى آفة الحبل في أو فوق المستوى المحدد) .بسبب التنظيم الصفائحي للألياف ضمن الحبل ، يمكن أن يرتفع هذا المستوى بمرور الوقت.) من المهم أن تتذكر أن آفات الحبل الحادة (مثل صدمة العمود الفقري) يمكن أن تكون مرتبطة مع الشلل وفقدان ردود الفعل علاوة عن زيادتها .في هذا السياق ، قد تكون العلامات المميزة للخل الوظيفي للحبل ان تظهر فقط بعد فترة أسابيع.

نقاط مفتاحية

- قد يشكوا المرضى الذين يعانون من آفات الحبل الشوكي من أعراض حسية حركية ،اختلال وظيفي في الأمعاء أو المثانة ، أو إحساس ضيق مثل الحزام ، أو مزيج من الأعراض.
- كلاسيكيا، ترتبط افات الحبل تحت الحادة للمزمنة مع علامات المسالك الطويلة ، بما في ذلك زيادة ردود الفعل والتشنج جنبا إلى جنب مع الضعف.
- يمكن أن تؤدي صدمة النخاع الشوكي الحادة إلى شلل رخو.
- يشير المستوى الحسي المحدد إلى وجود آفة عند هذا الموقع أو فوقه.

متلازمات الحبل الشوكي

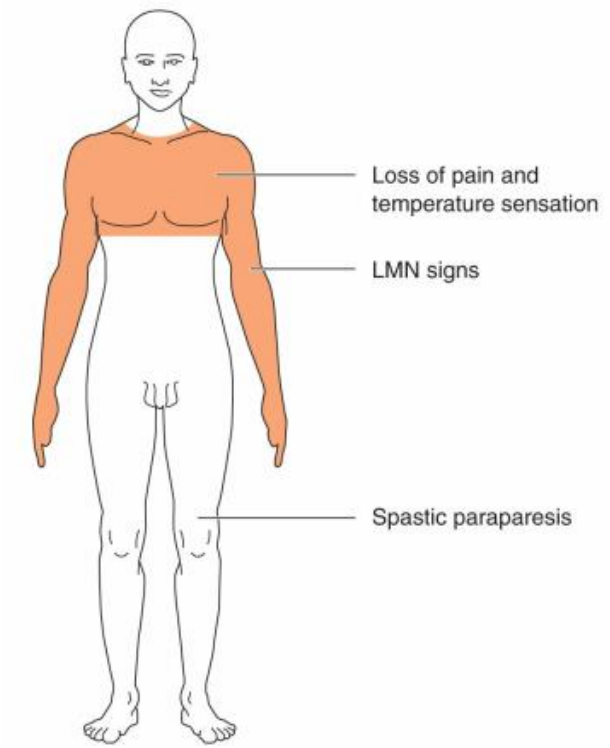
يمكن وصف الخلل الوظيفي في النخاع الشوكي وفقًا للمنطقة المتضررة من الحبل وعلى أساس السبب الكامن وراء هذا الأضطراب. قطع الحبل الكامل ، نصف الحبل ، الحبل المركزي ، الحبل الخلفي ، مخروط النخاع / ذيل الفرس ، ومتلازمات ASA مرتبطة مع أنماط تشريحية محددة
للعجز العصبي .التهاب ذاتي ، العدوى ، الأورام(نظيرةالأورام) ، الرضوض ، المرتبطة بالعلاج ، مستقلبات سامة ، وعائي، والاضطرابات التنكسية يمكن أن تظهر مع خلل في الحبل الشوكي قد تلتزم أو لا تلتزم بتوزيعات واضحة .وفقا لذلك ، المعرفة بتشريح النخاع الشوكي ومسببات الأذى هو أمر مهم.

القط الكامل للحبل

قد تتسبب الرضوض الشديدة في قط الحبل الشوكي بشكل كامل .لان هذه الاذية تخرب جميع المسالك الهابطة التي تنتقل من الاعلى وكل المسالك الصاعدة القادمة من أسفل ، يتم تعطيل الوظيفة الحسية الحركية تحت مستوى الآفة .مستوى القط يملي ذلك عجز محدد .إذا حدث قطع فوق مستوى جذور الأعصاب C3 - C5 ، التي تتحكم بالحجاب الحاجز ، قد يؤدي لقصور تنفسي. قد تفقد التنظيم اللاإرادي وردود الفعل البطنية مع الآفات فوق .T6 الخلل الوظيفي الأمعاء والمثانة (على سبيل المثال ، الإمساك والتبول إلحاح، احتباس، أو سلس البولي) قد تصاحب الآفات فوق مستوى الحبل العجزي.

آفات نصف الحبل

عندما يتأثر جانب واحد من الحبل الشوكي ، ينتج متلازمة نصف الحبل أو متلازمة براون سيكورد . في هذا الاضطراب ، هناك ضعف وتخرب بحس الوضعة والإحساس بالاهتزاز بنفس الجانب من الآفة معًا مع فقدان الألم والإحساس بالحرارة على الجانب المقابل للآفة. هذه منطقي لأن الآفة التي تنطوي على جانب واحد من الحبل ستؤثر ألياف CST التنازلية التي تقاطعت بالفعل في البصلة ، ألياف العمود الظهري الصاعدة التي لم تعبر بعد في البصلة ، ألياف النخاعية المهادية الصاعدة التي عبرت بالفعل الجانب المقابل تحت مستوى الأفة بقليل. (يمكن أن يساعد في تصور المسارات المعنية من خلال رسمها!) قد تحدث آفات نصف الحبل ، على سبيل المثال ، في حالة التهاب النخاع المستعرض بسبب العدوى. يمكن أن تحدث متلازمات نصف الحبل بسبب الآفات الهيكلية مثل الأقراص المنفتقة. عندما ترتبط الآفات الهيكلية بأنظغاط الحبل ، قد يكون العلاج الفوري بال ديكساميثازون لتقليل الضغط الموضعي قبل جراحة ازالة الضغط ضروريًا



الشكل 22-4 .المظاهر السريرية لتكهف النخاع.

آفات الحبل المركزية

يميل الشذوذ البنيوي في مركز الحبل الشوكي إلى التأثير بألياف السبيل الشوكي المهادي لأنها تعبر الصوار الأبيض البطني الذي يقع أمام منتصف الحبل .وعادة ما يكون أضطراب بحس الألم و الحرارة ثنائيً الجانب ويمتد إلى عدة شدف. وهكذا ، مع وجود آفة مركزية في الحبل الرقبي ، يمكن أن يكون هناك فقدان في الأحاسيس على الكتفين والذراعين "يشبه العباءة"مع الحفاظ على نفس الأحاسيس فوق وتحت الآفة .
توصف الفقدان الحسي بأنها "متفارق" لأن الإحساس بالألم ودرجة الحرارة تتأثر ولكن اللمس وحس الوضعة ليست كذلك .بالإضافة إلى ذلك ، مجموعة متنوعة من الوظائف الحركية والحسية يمكن أن تتخرب تحت الآفة. تكهف النخاع الشوكيSyringomyelia هو أحد أسباب متلازمة الحبل المركزية .(Fig. 22-4)

أفات الحبل الخلفي (عمود ظهري)

يمكن أن يتأثر الجانب الخلفي من الحبل بشكل تفضيلي .كما يتوقع المرء في هذه الحالة ، بوجود خلل في حس الوضعة وحس الاهتزاز .يمكن أن يعاني المرضى من الألم لامع ، وتنميل، وأضطراب بالمشية وعسرة البول .الأضطرابات الكلاسيكية في هذا المكان يسمى ببراعة بالتأبس الظهري وترتبط تاريخيا مع المرحلة المتأخرة من مرض الزهري .التنكس المركب تحت الحاد هو حالة تتأثر فيها الأعمدة الظهرية بالاشتراك مع الأعمدة الجانبية للحبل الشوكي - بشكل أساسي في الجزء العنقي . نتيجة لذلك ، يمكن للمرضى لديهم تشنج الأطراف ، فرط المنعكسات ، ترنح حسي ، وخلل بوظيفة المثانة.

أفات المخروط وذيل الفرس

ينتهي النخاع الشوكي بالنخاع المخروطي الواقع عند حوالي مستوى L1 .يمكن أن تسبب الآفات هنا ضعف في الساق (بما في ذلك الشلل الرخو) ، التنميل السرجي ، خلل في وظيفة الأمعاء والمثانة ، و عنانة .آفات ذيل الفرس بعيدة عن الحبل وتؤثر على جذور الأعصاب القطنية والعجزية داخل القناة الشوكية .يمكن للمرضى أن يعني آلام ظهرية التي تنتشر بشكل غير متماثل إلى الساقين ، وقد يحدث خلل في الأمعاء أو المثانة ، أو كليهما .عند الفحص ،الضعف و التحزمات ، وفقدان المنعكسات في توزيعات أسفل القطنية العجزية التي قد يتم الكشف عنها .يمكن أن تتطور هذه الآفات في حالات متقدمة مرض القرص التنكسي.

آفات الشرايين الشوكية الامامية

يمكن أن يتعرض الحبل الشوكي ، مثل الدماغ ، لسكتة دماغية عندما يكون تدفق الدم غير سوي .الشكل الأكثر شيوعًا لسكتة الحبل هو متلازمةASA . يمكن أن يتظاهر المرضى ببدء الحاد في الظهر أو ألم يشبه الحزام وضعف وفقدان السيطرة على المعصرات .في الفحوصات، فقدان الألياف الصغيرة الحسية (الألم ودرجة الحرارة) مشهور مع الحفاظ على الشعور بالموضع لعدم تأثر وظيفة العمود الخلفي بهذه المتلازمة - دليل عصبي رئيسي للتشخيص. ولأنها منطقة ألتقاء الشرايين ، فإن الحبل الصدري هو الأكثر عرضة للخطر غالبًا ما يكون هناك مستوى حسي في العمود الفقري عند حوالي T4.احتشاء الحبل الشوكي نادر ، ولكن يمكن رؤيته بعد العمليات الجراحية ، وخاصة تلك تتضمن جراحة الأبهر.

نقاط مفتاحية

- في قط الحبل الشوكي الكامل ، يتم تخريب الوظيفة الحسية والحركية تحت مستوى الآفة.. تؤثر متلازمة براون سيكوار) نصف الحبل (على جانب واحد من الحبل و يسبب ضعف في الجهة الموافقة وفقدان الإحساس بالوضعة ، مع عجز والإحساس بالألم و بالحرارة بالجهة المقابلة تحت مستوى الآفة..
- تتضمن متلازمة الحبل المركزي خللاً في الوظائف الحسية والحركية أدنا الآفة وغالبًا فقدان "مثل العباءة" للألم وإحساس درجة الحرارة عند مستويات بالقرب من الآفة..
- تسبب متلازمات العمود الخلفي عجزًا في حس الوضعة.
- قد تظهر آفات زيل الفرس و المخروط النخاعي بضعف ، تبدلات في السيطرة على المعصرات و اضطراب جنسي.
- متلازمة ASA تؤثر على وظيفة CST و السبيل الشوكي المهادي أثناء يحافظ على وظيفة العمود الظهري.

أسباب أخرى للخلل الوظيفي للحبل الشوكي

هناك العديد من الأسباب الوراثية والمكتسبة لخلل الحبل الشوكي التي تندرج تحت فئات الالتهابات الذاتية ، العدوى ، الأورام(نظبرة الورم) ، الرضوض ، المرتبطة باللعلاج ، مستقلبات سامة ، وعائية، والاضطرابات التنكسية. تشمل أسباب الالتهاب الذاتي المحتملة اضطرابات إزالة النخاعين (مثل التهاب العصب العصبي البصري والتصلب المتعدد ، الذي نوقش في الفصل 20). أمراض النسيج الضام مثل الذئبة الحمامية الجهازية ، الساركوئيد ، تصلب الجلد والتهاب المفاصل الرثياني يمكن أن يؤثر أيضًا على الحبل. وقد ارتبطت عدوى الفيروس المعوي ب التهاب النخاع السنجابي. في الآونة الأخيرة ، تسبب فيروس غرب النيل بخلل وظيفي بخلايا القرن الأمامية. يمكن أن ترتبط العدوى بما في ذلك فيروس نقص المناعة البشرية / الإيدز وHTLV مع خزل تشنجي. خاصة في المرضى الذين يعانون من عوامل الخطورة (على سبيل المثال ، الإجراءات الغازية الأخيرة) ، الخراج فوق الجافية ينبغي أن يدرج في التشخايص التفريقية. يمكن أن تتسبب أورام النخاع الشوكي في حدوث خلل وظيفة عن طريق الضغط. يمكن للأورام البعيدة أن تتسبب في خلل في الحبل عن طريق متلازمة نظيرة الورمية يمكن رؤيته في حالات اللمفوما. الرضوض (على سبيل المثال ، من تصادم مركبات والسقوط) هو سبب مهم لآفات الحبل الشوكي من جميع الأنواع وغالبا ما يمكن التعرف عليها بسهولة. على النقيض ، أفات الحبل المرتبطة بالعلاج يمكن أن تكون مستعصية. لهذا السبب ، من المفيد أن تسأل المرضى بعلامات سريرية لخلل في الحبل الشوكي إذا تلقى علاج شعاعي في أي وقت مضى ؛ يمكن أن يتأخر ظهور اعتلال النخاع الإشعاعي لأشهر أو لسنوات. عوز الفيتامين (بما في ذلك فيتامين ب 12) أو عوز النحاس يمكن أن ترتبط أمراض الكبد بخلل وظيفي بالحبل الشوكي.

بالإضافة إلى إنتانات الحبل الشوكي بسبب مرض ASA ، يمكن أن تسبب التشوهات النواسير الشريانية الوريدية بالجافية (AVFs)و التشوه الويدي الشرياني الشوكي في النخاع (AVMs)خللًا في الحبل. يمكن أن تظهرAVFs مع خزل تدريجي ، مع آلام في الساق أو ضعف ، وصعوبة بالسير ، والأعراض الحسية ، خلل بوظيفة المصرة أو مجموعة من هذه الاضطرابات -

غالبًا في نمط متدرج مثل تزايد الضغط الوريدي. على الرغم من أن AVFs أكثر شيوعا لدى الرجال في منتصف العمر قد تظهر على الشباب والمراهقين اعراض مشابهة من النزيف او نقص التروية الحبل بسبب AVMs الشوكي داخل النخاع. على الرغم من أن هذه الأسباب نسبيًا نادرة ، مرض القرص التنكسي شائع جدًا. تغرات التهاب الفقار أو الأقراص المنفتقة في منطقة عنق هي سبب متكرر لاعتلال النخاع من خلال مشية تشنجية وضعف (غالبًا باليد ضعف وضمور) ، وفقدان الإحساس ، والإلحاح البولي. تضيق الأعراض المجاورة والعلامات التشخيص التفريقي للوصول للاستقصاء والعلاج.

تميل بعض الأمراض التنكسية العصبية الفردية و المورثة إلى إصابة بعض عناصر الحبل الشوكي. على سبيل المثال ، التصلب الجانبي الضموري (ALS)هو مرض يصيب خلايا القرن الأمامية بأشكال فردية وعائلية. المرضى الذين يعانون من ضعف تدريجي غير مؤلم مرتبط بازدياد تدريجي بالضعف وزيادة المقوية وفرط المنعكسات. على الرغم من أن المرض يقتصر على القرن الأمامي للحبل الشوكي ، كما أنه يؤثر على جذور الأعصاب الحركية المرتبطة وتعصيب عضلات نهاية الأعضاء التي تعصبها هذه الجذور. نتيجة لذلك ، غالبًا ما تكون الموجودات العصبية الحركية العلوية مصحوبة بموجودات عصبية حركية سفلية بما في ذلك ضمور وتلف. الأهم من ذلك ، العديد من الاضطرابات التي تصيب الحبل الشوكي ، بما في ذلك التصلب الجانبي الضموري ، تحدث استمرارية من الأعلى إلى الأسفل الخلايا العصبية الحركية بحيث يكون هناك خليط من العلامات الموضعية.

بعض الاضطرابات ، مثل يمتلك الشلل النصفي السفلي التشنجي الوراثي hereditary spastic paraplegia (HSP) ، في المقام الأول موجودات عصبية حركية علوية ؛ أخرى، مثل يتميز رنح فريدريش (الذي يؤثر على الأعمدة الخلفية والمسالك القشرية الشوكية) بأصابته بشكل رئيسي للعصبونات الحركية السفلية (على سبيل المثال ، الضعف و انعدام المنعكسات).

نقاط مفتاحية

- تتنوع الأسباب المكتسبة للأضطراب الوظيفي للحبل الشوكي ؛ الأعراض والعلامات المرافقة تضيق التشخيص التفريقي و توجه للتشخيص و للعلاج مباشر
- العديد من الاضطرابات العصبية التنكسية التي تصيب الحبل الشوكي ، مثل ALS ، لديها ميزات عصبونات الحركية العلوية والسفلية على الفحص.
- تشمل التشوهات الخلقية في بنية الحبل تكهف النخاع الشوكي ، القيلة النخاعية السحائية، ومتلازمة الحبل المقيد.

تؤثر العديد من التشوهات الخلقية على الحبل الشوكي .في تكهف النخاع الشوكي ،تجويف مملوء بالسوائل في مركز الحبل الشوكي (الأكثر شيوعًا منطقة العنق والصدر) ، يمكن أن تترافق مع تشوه كياري ، نزول نتوء من البصلة ، مع أو بدون المخيخ ، من خلال الثقبة الكبرى .

الشكل 22-5 .تشوه أرنولد كياري مع تكهف .التصوير بالرنين المغناطيسي زمن T1 المثقل للعمود الفقري العنقي .لاحظ تبارز للوزتين المخيخية نحو الأسفل من خلال الثقبة الكبرى إلى مستوى C1 (السهم) وشدة الإشارة المنخفضة بشكل موحد (للسوائل) في تجويف التكهف الذي يوسع الحبل الشوكي العنقي بأكمله (رأس السهم) .لاحظ أيضا التغييرات غير مرتبطة بداء الفقار التنكسي في C5-C6 (سهم متقاطع).

يمكن أن يؤدي الإغلاق الخاطئ للأنبوب العصبي إلى خلل في بنى خط الناصف يشار إليها "خلل الرفاء dysraphisms ." تتراوح التشوهات الهيكلية الناتجة من لا عرضية (مثل الشوك المشقوقة الخفي) إلى الشلل النصفي السفلي ، خلل وظيفة المثانة وخلل في تطور الساقين كما يمكن رؤيته لقيلة السحائية الميلانية ، حيث يوجد نتوء في أنسجة النخاع الشوكي خارج القناة الشوكية .يمكن أن يكون تضخم نهاية الليف تنتج "متلازمة الحبل المربوط" مع الألم وخلل في وظائف الحبل ، خاصة في المستويات السفلية.

اختبارات التشخيصية للحبل الشوكي

تساعد الصورة السريرية الشاملة في اختيار الاختبارات التشخيصية. التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) هو واحد من أكثر الدراسات الغنية بالمعلومات (الشكل 22-5) ؛ يمكن أن تظهر علاقة الحبل الشوكي بالبنى المحيطة (بما في ذلك العناصر الشوكية مثل العظام والأقراص) وغيرها من التشوهات الخارجية أو الداخلية .غالبًا ما يظهر الآفات الوعائية مثل السكتات و النزف بشكل واضح ، ويمكن أن تشير إلى الحاجة إلى تصوير الأوعية الشوكية .يمكن لبزل السائل الدماغي الشوكي (CSF) من القطن ان يقدم دليل على العدوى أو الالتهاب أو الورم الخبيث .إذا كان الخراج فوق الجافية هو مصدر قلق ، يمكن أن تكون للمستنبتات الدموية مفيدة .بالأضافة لبعض الإجراءات الدموية يمكن القيام به لتقييم الأشكال الأخرى من العدوى و أمراض الأنسجة الضامة ، والمستقلبات السامة .على نحو متزايد ، فحوصات الجينيةتستخدم لإجراء تشخيصات نهائية في السياق السريري المناسب.

نقاط مفتاحية

- التصوير بالرنين المغناطيسي هو أحد أكثر الاختبارات المفيدة في وصف آفات الحبل الشوكي .
- يمكن أن يوفر تحليل CSF الدعم لوجود العدوى ،التهاب أو خباثة.
- قد يوفر الاجرءات الدموية الإضافية ، بما في ذلك الأختبارات الجينية ، المزيد معلومات تشخيصية المحددة .

مسائل سريرية

القصة السريرية الأولى

1.يعاني رجل بالغ من العمر 72 عامًا من آلام أسفل الظهر ، وخدر وضعف في الساقين ، واحتباس البول .لديه تاريخ سرطان البروستات تم علاجه باستئصال البروستات الجذري قبل 4 سنوات .
يُظهر فحصه حالة عقلية الطبيعية وقوة الذراع الطبيعية و التناسق طبيعي في الإصبع - الأنف - الإصبع .ردود فعل الطرف العلوي طبيعية. لديه مستوا حسي عند الوخذ بالابرة عند T6 ، مع ردود الفعل السريعة في الركبتين ، ورمع الكاحل ، وأرتفاع أصابع القدم للأعلى (علامة بابينسكي) ثنائي.الجانب كلا الساقين ضعيفتان ، الا ان المقوية تزداد حس‌الاهتزاز و لكن حس الوضعة المفصلي يتناقص.

1.الموقع الأكثر أحتمالية لوجود الأفة هو:
a.جذع الدماغ
b.الحبل الصدري
c.الحبل القطني
d.ذيل الفرس
e.المخروط النخاعي

2.يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي الكامل للعمود الفقري ضغطًا في النخاع الشوكي فوق الجافية في مستوى T6 بآفة نقيلية في الحيز فوق الجافية أفضل خطوة فورية ستكون:
a.خذ المريض إلى غرفة العمليات لازالة الضغط جراحيا
b.قبول المريض من اجل المراقبة مع فحوصات العصبية كل 4 ساعات
c.ضع قسطرة للتعامل مع سلس البول أو احتباس البول
d.وصف 100 ملغ من ديكساميثازون
e.تدبير الألم

3.خضع المريض لجراحة تخفيف الضغط والإشعاع لنقيلة فوق جافية مفردة .خفت أعراضه وفحصه عاد إلى طبيعته .بعد أربعة أسابيع ، قدم ببداية مخاتلة بشلل نصفي سفلي ، وخدر في الساقين ، واحتباس البول. أضهر الفحص هذه المرة مستوى حسي عند الوخز بالابرة و حس بالحرارة عند T8 ، غياب المنعكسات في الداغصة و في الكاحل ، ومقوية رخوة ، وفقد منعكسات .يقوم طبيبك المقيم بإجراء فحوصات بجانب السرير و تنص على أن هذه متلازمة الشريان الفقري الأمامي .الاختبار الأكثر موثوقية يدعم هذا التشخيص هو:
a.التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري
b.الحفاظ على الوضعة عند تحرك أصابع المريض
c. تناقص مقوية في فحص المستقيم
d.منعكسات البطن غائبة
e.القصة أعلاه غير صحيحة .لا توجد طريقة يمكن للمرء أن يجعل التشخيص السريري لمتلازمة ASA عند الفحص وحده.

الإجابات

الإجابة B.
تشير نتائج الفحص إلى وجود آفة على مستوى الصدر أو عنق ، مثل ما تم العثور على مستوى حسي في T6. آفات النخاع المخروطي عادة وجود مشاكل بارزة في الأمعاء أو المثانة (أو كليهما) و خلل بالوظيفة الجنسية ، مع أو بدون ضعف في الساق ، ولكن ليس المستوى الحسي الصدري .يمكن أن تنتج متلازمة زيل الفرس ضعف وتنميل مع ردود فعل متناقصة في الساقين ، ولكن ليس المستوى الحسي عند T6. سوف تنتج آفات الحبل القطني علامات مشابهة تلك الموجودة في هذا المريض ، باستثناء المستوى الحسي عند T6. تذكر أن المستوى الحسي عند T6 يشير إلى أن الآفة عند أو فوق ذلك مستوى.

الإجابة D
في ضغط الحبل النقيلي فوق الجافية ، الخطوة الأولى في تدبير هو استخدام الستيروئيدات بجرعة عالية (ديكساميثازون) للحد من وذمة و يخفف بعض من الضغط .يمكن أن يتبع ذلك الجراحة تخفيف الضغط والعلاج الإشعاعي الخارجي .

الإجابة B
يقوم ASA بتزويد الدم إلى ثلثي الحبل الشوكي الأمامي وبالتالي فإن السبيل القشري الشوكي الحركية الهابطة والصاعدة المسالك الحسية .لا تزود الأعمدة الخلفية ، حيث ينتقل الشعور حس الوضعة المفصلي المشترك (حس الوضعة) . متلازمة ASA هي"احتشاء الحبل" مع بداية حادة ، وضعف ثنائي الجانب بالأطراف ، وفقدان السيطرة على المعصرات ، وفقدان الحسية أدناه مستوى الآفة للوخز ودرجة الحرارة .في الفحوصات، يتم الحفاظ نسبيًا على الحس الوضعة فقط .متلازمة ASA تشخص سريريا .يمكن أن تظهر متلازمة الحبل الحاد مع الشلل الرخو وانعدام المنعكسات ، وتبدي في وقت لاحق المزيد من التشنج و فرط المنعكسات تحت مستوى الآفة.

23 الاعتلالات الجذريّة، الاعتلالات الضّفائريّة، واعتلالات الأعصاب المحيطيّة

- يتكون الجهاز العصبي المحيطي (PNS) من جذور الأعصاب الشوكية، والضفيرة العضدية والقطنية العجزيّة، والأعصاب المحيطيّة، والعقد الذاتيّة، والوصل العصبي العضلي، والعضلات.
- يركز هذا الفصل على العناصر القريبة في PNS ، في حين يناقش الفصل 24 الوصل العصبي العضلي واضطرابات العضلات.
- غالبًا ما تشكل أعراض وعلامات سوء وظيفة الجهاز العصبي المحيطي أنماطًا مميّزة يمكن أن تساعد في تحديد مكان الخلل في أحد أجزاء الجهاز العصبي.
- يمكن أن تكون دراسات التشخيص الكهربائي مفيدة بشكل خاص في وصف الآفات المساهمة

الجذور العصبية الشوكية والألم الجذري

التشريح:

- تشكل أجسام الفقرات لبنات العمود الفقري.
- تقع الأقراص الغضروفية بين أجسام الفقرات، حيث توفر درجة من التوسيد وامتصاص الصّدمات وتسمح بالحركة.
- تشكل عناصر أجسام الفقرات فوق وتحت كل قرص فقري جنبا إلى جنب مع المفاصل المجاورة، قناة عظمية تسمى الثقبة بين الفقرية.
- تنتقل جذور العصب الشّوكي عبر الثقبة بين الفقرية في طريقها إلى الأطراف.
- يتكون كل جذر من جذور الأعصاب الشوكية من اتحاد جذرين: الجذر البطني والجذر الظّهري، اللذان يخرجان من النخاع الشوكي.
- تساهم الجذور البطنيّة بوظيفة الحركة، وتشكل العضلات التي يعصّبها الجذر البطني ما يدعى بالقطاع العضلي.

- تنقل جذور الأعصاب الظهرية المعلومات الحسية، حيث يشار إلى المنطقة الجلدية المعصبة بالجذر الظهري باسم القطاع الجلدي.
- من المهم أن نلاحظ أن هناك تداخلًا في المناطق الجسدية من أحد القطاعات الجلديّة أو العضليّة مع القطاعات الأخرى، ونتيجة لذلك ، يمكن للقوة والإحساس الجلدي أن يبقيا ويستمرا في الفحص العصبي حتى إذا كانت هناك إصابة مثبتة للجذر العصبي الذي يتم فحصه.

الفيزيولوجيا المرضيّة:

- يشار إلى سوء وظيفة الجذر العصبي باسم الاعتلال الجذري، يمكن أن ينتج اعتلال الجذور عن أسباب بنيويّة أو غير بنيويّة.
- الأسباب البنيويّة هي الأكثر شيوعًا ، وهناك مصدران رئيسيان لانضغاط الجذر العصبي: فتق القرص الفقري والتغيرات التنكسية في العمود الفقري.
- يعد انفتاق القرص الحاد أمرًا شائعًا لدى الأفراد صغيري السنّ ، ومن المرجح أن يؤثر على جذر عصبي مفرد (أي جذر واحد فقط).
- تشمل التغيرات التنكسية جفاف[1] القرص، ونمو عظام المفاصل الالتهابي (داء الفقار وتشكيل الناميات العظميّة Ankylosing spondylitis and osteophytes formation) ، والتغيرات التي تُخل باصطفاف الفقرات (الانزلاق الفقاري spondylolisthesis).
- غالبًا ما تسبب هذه التغييرات تضييق الثقبة الفقرية ، مسبباً احتجاز الجذور العصبيّة على مستويات متعددة.
- اعتلال الجذور في مستويات العمود الفقري C7 و S1-L5 هي الأكثر شيوعًا وتكون في مناطق العنق ومنطقة أسفل الظهر على التوالي، بينما يكون الاعتلال الجذري الصدري غير شائع نسبيًا.
- في حال عدم وجود سبب انضغاطي، يجب مراعاة المسببات الخمجيّة والالتهابية والارتشاحيّة والأمراض الوعائيّة. على سبيل المثال ، الفيروس المضخم للخلايا ، الهربس البسيط ، الحلأ النطاقي ، وفيروسات نقص المناعة البشرية وداء لايم يمكن أن تسبب اعتلال الجذور.
- يمكن أن يرتبط الساركوئيد باعتلال الجذور الالتهابي.[2]

1 Desiccation: the removal of moisture from something.

2 inflammatory radiculitis

- يمكن أن تخرّب الآليّات الورميّة جذور الأعصاب من خلال الارتشاح.
- الاحتشاء (على سبيل المثال ، من التهاب الأوعية الدموية أو مرض السكري) هو سبب غير معتاد للاعتلال الجذري.

الأعراض والعلامات:

- الألم ، التغيرات الحسية ، أو كلاهما ،وانتشارهما في مناطق توزّع الجذور يتماشى مع اعتلال الجذور، وأيضاً يمكن أن يكون هناك درجة من الاضطراب في الحس أو القوة أو المنعكسات التي تساعد على تحديد الجذر العصبي المصاب (الجدول 23-1).
- عندما يأتي المرضى بأعراض الاعتلال الجذري في الطرف العلوي، يمكن إجراء مناورة سبيرلنغ Spurling's maneuver عن طريق الضغط الخفيف على الرأس أثناء تدويره نحو جانب الألم أثناء بسط الرقبة ؛ يعتبر الاختبار إيجابيًا إذا عاودت الأعراض الظهور.
- وتجدر الإشارة إلى أنه يجب تجنب التقييم في المرضى الذين قد يعانون من عدم استقرار في العمود الفقري ، كما هو الحال في التهاب المفاصل الروماتويدي.
- يمكن أن يكون اختبار رفع الساق المستقيمة SLR[3] مفيدًا في تأكيد تشخيص اعتلال الجذور القطنية العجزية، حيث يعتبر الاختبار إيجابيًا عندما تظهر الأعراض لدى المريض عندما تكون ساقه مرتفعة بشكل منفعل لما فوق ال30 إلى 60 درجة وتكون الركبة ممدة والقدم معطووفة ظهريّاً أثناء ذلك.

التشخيص:

- عادة ما يتم تشخيص اعتلال الجذور على أسس سريرية.
- هناك ما يستدعي التصوير الفوري (1) إذا كان الخمج أو الأورام الخبيثة مصدر قلق (2) إذا كان الألم مصحوبًا بخدر سرجي واحتباس البول ، (3) أو إذا كانت الأعراض حادة في البداية وترتبط بعجز متطور تدريجي.
- من الأفضل التصوير بالرنين المغناطيسي MRI عندما يكون ذلك ممكنًا، وتعتبر دراسات التوصيل العصبي NCSs والتخطيط العضلي الكهربائي EMG مفيدة في تأكيد وجود اعتلال جذري خاصّة عندما يكون هناك ضعف سريري وعند إجرائه بعد 3 أسابيع على الأقل من ظهور الأعراض.
- يمكن اللجوء إلى البزل القطني LPعندما تكون احتمالية وجود الخمج أو الارتشاح الورمي عالية، وتوجّه نتائج الاستقصاءات إلى المقاربة العلاجية المُثلى.

[3] Stright leg raise test

الجدول 23-1. المتلازمات الجذرية وتوزّع الاضطرابات			
الشدفة	الاضطراب الحسي	الاضطراب الحركي/الضعف	تغيرات المنعكسات
الجذور الرقبيّة			
C5	ألم في الجانب الوحشي للكتف، وفقدان الحس فوق الداليّة	ضعف في الدالية، فوق الشوكيّة، وثنائيّة الرؤوس العضديّة	نقص أو غياب في منعكس ثنائية الرؤوس
C6	الجانب الكعبري من الذراع والإبهام	ثنائية الرؤوس والعضدية الكعبريّة	نقص أو غياب في منعكس ثنائية الرؤوس
C7	بين الإصبع الثاني والرابع	ثلاثية الرؤوس، باسطات وعاطفات الرسغ ، والصدرية الكبيرة	نقص أو غياب في منعكس ثلاثية الرؤوس
الجذور القطنية العجزيّة			
L3	عادة لا يوجد اضطراب حسي، لكن ببعض الأحيان نقص في الحس أنسي الفخذ والركبة	رباعية الرؤوس الفخذية، ومن المحتمل تأثّر المقرّبات	نقص أو غياب المنعكس الداغصي
L4	أنسي الساق تحت الركبة، للكعب الأنسي	رباعية الرؤوس الفخذية، والظنبوبيّة الأماميّة	نقص أو غياب المنعكس الداغصي
L5	ظهر القدم للإبهام	باسطة الإبهام الطويلة، باسطة الأصابع الطويلة، القالبات الدّاخليّة والخارجيّة للقدم	لا تتأثر
S1	الجانب الوحش للقدم	العطف الأخمصي، وعطف الإبهام	نقص أو غياب منعكس أشيل

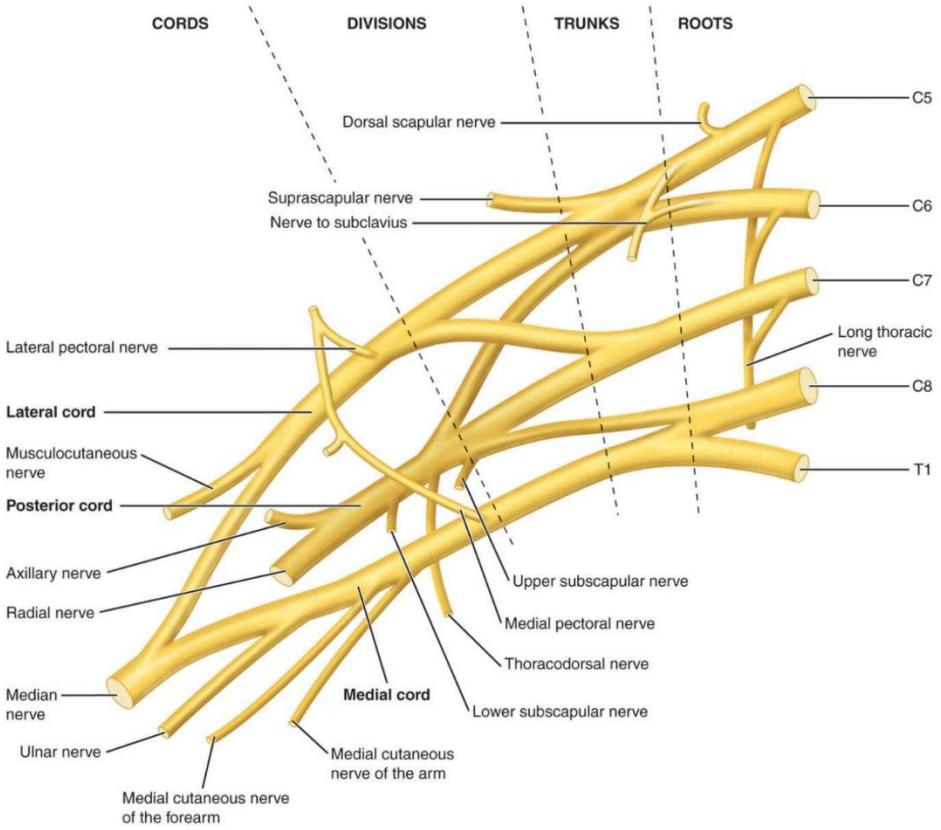
نقاط مفتاحية

- العضلات والمناطق الجلدية في توزيع جذر العصب الفقري هي قطاعات عضلية وقطاعات جلديّة ، على التوالي .
- تعد الآفات البنيويّة ، بما في ذلك انفتاق القرص والتغيرات التنكسية ، أكثر الأسباب شيوعًا لاعتلال الجذور.
- غالبًا ما يرتبط اعتلال الجذور بالألم أو الأعراض الحسية في مناطق توزّع العصب. يمكن أن تؤيّد الاضطرابات في القوة والحس والمنعكسات أثناء الفحص الفرضيات السريرية.
- التصوير بالرنين المغناطيسي والتخطيط العضلي الكهربائي EMG والبزل القطني LP هي دراسات استقصائية يمكن أن تساعد في توضيح سبب اعتلال الجذور.

الضفائر والاعتلالات الضفائريّة:

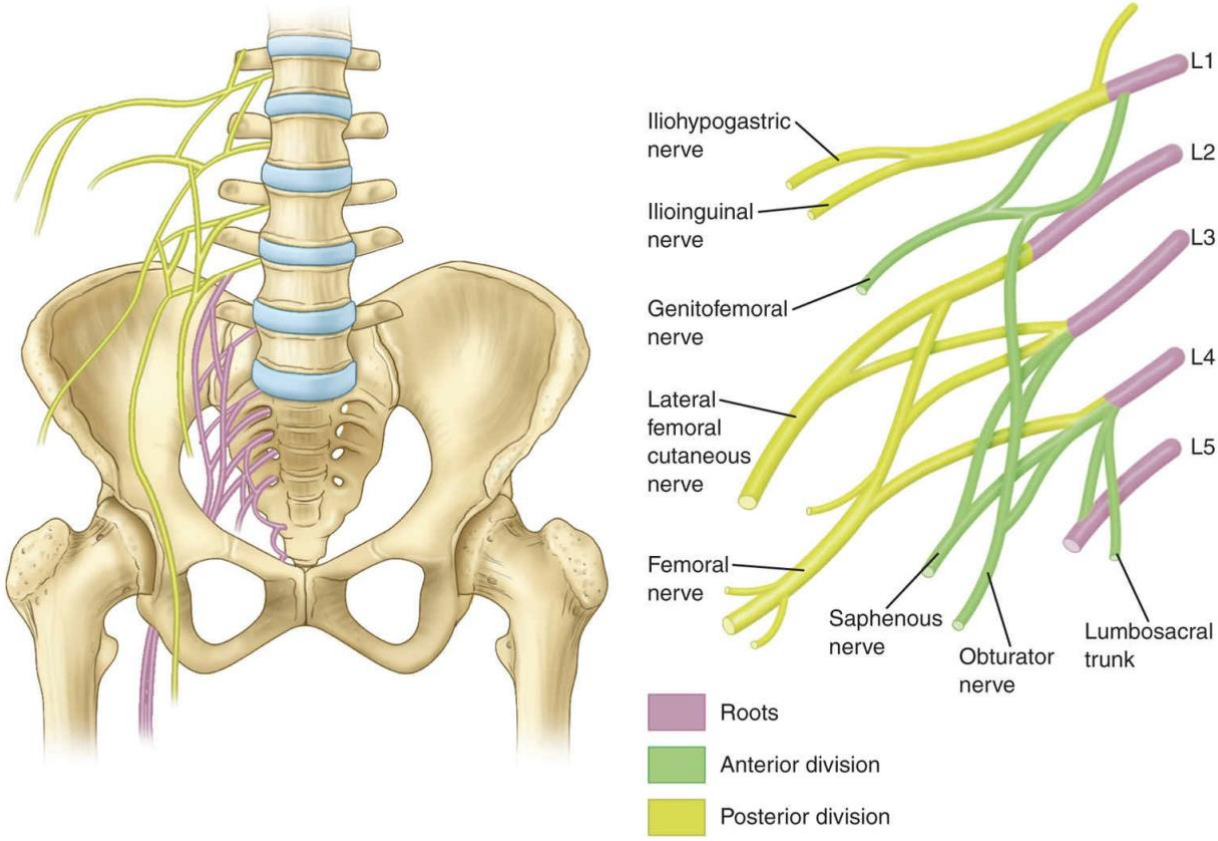
التشريح:

- تشكل العديد من جذور الأعصاب الشوكية شبكة عصبيّة معقدة تسمى الضفيرة، في الأطراف العلوية والسفلية.
- في الذراعين، تشكل الجذور C5-T1 الضفيرة العضدية، التي يمكن تنظيمها في جذوع وشعب وحبال وفروع قبل تكوين الأعصاب الفردية التي تعصب الجلد والعضلات في الذراعين (الشكل 23-1). تقع الضفيرة العضدية خلف العضلات الأخمعيّة والصدروية والترقوة.
- تنشأ جميع الأعصاب الرئيسية في الساقين من الضفيرة القطنية العجزية ، وهي مزيج من جذور الأعصاب L1-S3.
- الجزء العلوي من هذه الضفيرة، الضفيرة القطنية، موضحة في الشكل 23-2.
- تقع الضفيرة القطنية العجزية خلف العضلات القطنيّة (البسواس) في منطقة خلف الصفاق قبل أن تتابع تحت مخرج الحوض.



الفيزيولوجيا المرضيّة:

- يمكن أن تسبب الرضوض والضغط والالتهاب والاضطراب الاستقلابي والخباثة والإشعاع أذيات في الضفيرة.
- الرضوض هي أكثر مسببات اعتلال الضفيرة العضدية شيوعًا في البالغين. على وجه التحديد ، يمكن أن تؤدي حوادث الدراجات النارية وغيرها من حوادث السيارات إلى أذيات الأعصاب نتيجة السحب المفاجئ عندما يتم سحب الرأس بعيدًا عن الكتف.
- غالبًا ما تكون اعتلالات الضفيرة العضدية الالتهابية ، والتي يُشار إليها أيضًا بالتهاب الأعصاب العضدي أو متلازمة القسيس-تيرنر Parsonage-Turner syndrome، حادة في البداية، يمكن أن تكون المحرّضات معروفة كالأمراض السّابقة، أو اللقاحات، أو الإجراءات الجراحية، أو التمارين؛ بينما يكون من الصّعب التعرّف على بعض المحرّضات الأخرى.
- يمكن أن يؤدي ورم الرئة القمي (ورم بانكوست) إلى تطوّر مخاتل لاعتلال الضفيرة العضدية وذلك عبر الارتشاح المحلي أو الضغط المباشر، وبالمثل، قد يرتبط العلاج الإشعاعي باعتلال الضفيرة العضدية التدريجي البطيء، حتى بعد عام من انتهاء العلاج في منطقة الكتف أو الصدر.
- عند حديثي الولادة، قد تنجم اعتلال الضفيرة العضدية عن إصابات السحب عند الولادة، خاصة في حالة انعضال الكتفين.
- يشكّل السكري بنمطه الثّاني السبب الأكثر شيوعًا لاعتلال الضفيرة القطنية العجزية وذلك عبر تسبّبه بالضمور العضليّ السّكري.
- كما هو الحال مع اعتلال الضفيرة العضدية ، يمكن أن تترافق الأورام مع اعتلال الضفيرة القطنية العجزية.
- الضغط (على سبيل المثال ، من جمجمة حديثي الولادة) في فترة ما حول الولادة أو من ورم دموي خلف الصفاق ، هو أيضًا سبب من أسباب اعتلال الضفيرة القطنية العجزية.



الأعراض والعلامات:

- تسبب آفات الضفيرة ألمًا بقعيّاً وأعراض وعلامات حسية. قد يكون من المفيد التفكير في آفات الضفيرة العضدية في فئتين رئيسيتين للمسببات: (1) البنيويّة (على سبيل المثال ، اعتلال الضفيرة العضدية الورمي، إصابات السحب أثناء الرضوض أو الجراحة ، أو التمزق بسبب وضع الخط الوريدي) و (2) الالتهابات (على سبيل المثال ، كما هو الحال في التهاب الأعصاب العضدية أو متلازمة القسيس-تيرنر Parsonage-Turner syndrome)

- في متلازمة القسيس-تيرنر الكلاسيكية Parsonage-Turner syndrome، يستيقظ المرضى من النوم في الساعات الأولى من الصباح مع ألم في المنطقة حول العظم الكتفي وحزام الكتف. عادة ، يكون الألم شديدًا ويمكن أن يستمر حتى 4 أسابيع قبل أن يتلاشى عفوياً. يمكن أن ينتهي الألم بحدوث ضعف عضلي (يؤدي أحيانًا إلى تجنح كتفي) وضمور العضلات.

- إذا كان التهاب الضّفيرة العضديّة ضمن التشخيص التفريقي، فمن المهم تقييم التجنح الكتفي و البحث عن متلازمة هورنر ؛ يمكن أن يحدث هذا الأخير بسبب ورم قمي في الرئة.
- عادة ، يأتي المرضى الذين يعانون من اعتلال الضفيرة القطنية العجزية من آلام في الساق ، وتغير حسي ، وضمور ، وضعف غير متناظر.
- يشير ضعف تمدد الركبة أو ضعف ثني وتقريب الورك adduction hip flexion أو اجتماع هذه الثلاثة إلى اضطراب في الضفيرة القطنية. ويعدّ هبوط القدم أكثر ترافقاً مع اعتلال الضفيرة القطنية العجزية. أمّا في حالة ضمور العضلات السكري، قد يوجد فقدان الوزن مصاحب وسوء وظيفة المنعكسات الذاتيّة.

التشخيص:

- يمكن أن تكون الاختبارات التخطيطيّة العضلية الكهربائيّة EMGs مفيدة جدًا في وصف آفات الضفيرة.
- في بعض الحالات ، يكون التصوير مهمًا لتقييم الضغط البنيوي للضفيرة.
- قد تساعد التحاليل المصليّة في الاضطرابات الخمجيّة والمناعة الذاتية والاضطرابات الاستقلابية، وبشكل أقل شيوعاً يمكن أن يساعد تحليل السائل الدماغي الشوكي في تحديد السبب وتوجيه التدبير.
- غالبًا ما تتعافى اعتلال الضفيرة بسبب الالتهاب عفويّاً على مدى شهور، في حين أن الآفات الانضغاطية قد تتطلب التدخل.

نقاط مفتاحية

- تتحد جذور الأعصاب الشوكية C5-T1 و L1-S3 لتكوين شبكة عصبيّة معقدة تسمى "الضفيرة العضدية" و "الضفيرة القطنية العجزية" على التوالي.
- الرضوض هي السبب الأكثر شيوعًا لآفات الضفيرة العضدية ، في حين يرتبط داء السكري من النوع 2 بشكل شائع مع اعتلال الضفيرة القطنية العجزية.
- تتظاهر آفات الضفيرة بالألم والاعتلال الحركي الحسي البقعي، يمكن أن يساعد نمط الاضطرابات في تحديد أجزاء الضفيرة المصابة.
- يمكن أن يساعد EMG والتصوير والدراسات المختبريّة فى تمييز اعتلال الضفائر وتوجيه العلاج.

الأعصاب المحيطيّة والاعتلالات العصبية الأحادية والمتعدّدة

التشريح والمصطلحات:

- في الأطراف، تُشتق الأعصاب المحيطية من الضفائر العضدية والقطنية العجزية، ويشير مصطلح "اعتلال الأعصاب العديدة" إلى اشتمال الإصابة للعديد من الأعصاب.
- في الشكل الكلاسيكي لاعتلال الأعصاب العديد، تكون المناطق القاصية من الأعصاب هي الأكثر تأثرّاً بالإصابة، واعتلال الأعصاب الوحيد هو خلل في عصب واحد، مثلما يحدث في الانضغاط الموضعي، كما هو الحال في متلازمة النفق الرسغي.
- الأعصاب القحفية عدا العصب الثاني هي أيضًا محيطية؛ يمكن أن يكون الاضطراب الذي يصيبها أيضًا اعتلالًا أحاديًا (على سبيل المثال، في العصب الوجهي ، كما في شلل بيل).
- يتم وصف الحالة النادرة التي يتأثر فيها أعصاب مُفردة بشكل متزامن أو على التوالي بأنها اعتلال الأعصاب الأحادي التعدّدي mononeuropathy multiplex.
- يمكن تصنيف اعتلال الأعصاب المحيطيّة وفقًا لما إذا كان يؤثر على الوظيفية الحركية أو الحسية أو الذاتيّة أو شكل مُختلط مما سبق. علاوة على ذلك ، قد تؤثر الاعتلالات العصبية بشكل تفضيلي على الألياف الكبيرة المسؤولة عن الإدراك الحسّي العميق، أو الألياف الصغيرة التي تنقل الألم والحرارة. يمكن أن يعطي نمط إصابة الأعصاب معلومات قيّمة عن الفيزيولوجيا المرضيّة المسبّبة (الصندوق 23-1)

الفيزيولوجيا المرضيّة:

- يمكن للعديد من العوامل المكتسبة والجينيّة أن تكون سبباً لآفات الأعصاب المحيطية، قد تلعب الأخماج والالتهابات والتسممّات والحالات الاستقلابيّة دوراً مهمّاً في الحالات المكتسبة؛ كالسكري الذي يعتبر سبباً شائعاً لاعتلالات الأعصاب (الجدول 23-2).
- الاختلافات الجينية كتلك المشاهدة في شاركو ماري توث يمكن مشاهدتها في الاضطرابات الوراثية.

- تستطيع الأعصاب المصابة الاستجابة بعدد محدد من الطرق، وبالتّالي، فإن المعلومات الأساسية المأخوذة من القصة السريريّة، الفحص، والاستقصاءات تساعد في توصيف نوع الآفة في الأعصاب المحيطيّة

الأعراض والعلامات:

- قد يأتي المرضى بأعراض حسيّة إيجابيّة أو سلبيّة، أعراض حركية أو ذاتيّة، على سبيل المثال: تشير أحاسيس التنميل والوخز بالدّبابيس مع نقص إحساس الوضعة المفصلي ونقص المنعكسات إلى وجود اضطراب في الألياف الكبيرة. بينما إحاسيس الاحتراق، والأحاسيس اللامعة Shooting sensations ، والإحساس النابض jabbing pain، مع اضطرابات في أحاسيس الألم والحرارة يشير إلى اعتلال الأعصاب صغيرة الليف.
- يمكن أن يصاحب الضعف التغيرات الحسية أو في كثير من الأحيان قد يكون العرض الأساسي.
- تشمل الأعراض الذاتيّة سوء تنظيم ضغط الدم (بشكل خاص هبوط الضغط الانتصابي)، التعرق المفرط، احتباس البول، والعنانة.
- يمكن أن يشير المسار الزّمني للأعراض (على سبيل المثال، الأعراض الحادة أو تحت الحادة أو المختلة) ونمط التطوّر (على سبيل المثال، أعراض مترقّية أو تطور المرض على شكل خطوات stepwise أو كامن-ناكس relapsing-remitting) إلى مسببات محددة.
- من المهم جمع البيانات من القصة السريريّة للمريض (على سبيل المثال ، وجود مرض السكري ، سوء وظيفة الدرق، والأورام الخبيثة ، أو أمراض المناعة الذاتية) ، والسوابق الدّوائيّة (على سبيل المثال ، العلاج الكيميائي) ، والعادات (مثل تناول الكحول) ، والتاريخ المهني (على سبيل المثال ، العمل الذي يتطلب الكثير من الكتابة) التي قد تفيد البحث عن الأسباب.

المقاربة لتصنيف اعتلالات الأعصاب المحيطيّة

وجود الاضطرابات الوظيفيّة	المسار الزمني
- الحركيّة - الحسيّة: الألياف الصغيرة – الألياف الكبيرة – الألياف الصغيرة والكبيرة. - الذاتيّة	- حاد: متلازمة غيان باريه، البورفيريا، الدفتريا، شلل الأطفال، الذيفانات (الثاليوم، الرصاص، الزرنيخ، الأدريامايسين)، المتلازمات نظيرة الورميّة، اليوريميا، التهابات الأوعية - تحت حاد: الأمراض العوزيّة (كعوز فيتامينات B_1 , B_{12})، الذيفانات، اليوريميا، السكري، الساركوئيد، المتلازمات نظيرة الورمية، التهابات الأوعية، الأدوية - المزمن: اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين، السكري، اليوريميا - الناكس: اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

الجدول 23-2. الاعتلالات العصبية السكريّة	
النوع	**المظاهر السريريّة**
اعتلال الأعصاب العديد السكري القاصي المتناظر المترقي المزمن	اعتلال عصبي عديد مختلط حسي-ذاتي-حركي؛ الاختلافات تشمل الألياف الصغيرة (مؤلمة، عادة ألم حارق عفوي)، والألياف الكبيرة (رنحي ataxic)، وذاتي
اعتلال الأعصاب الحركي الداني السكري (الضمور العضلي السّكري)	ألم فخذي شديد، متبوع ب ضعف عضلي ووركي خفيف لشديد خلال أسابيع مع ضمور عضلي؛ يؤثّر عادة المرضى الكبار مع سكري نمط 2
اعتلال الأعصاب العديد السكري المحواري الحاد (اعتلال عصبي محيطي محواري حسي متناظر مترقي حاد أو تحت حاد مؤلم بشدّة)	هزال باعتلال الأعصاب السكري مرتبط بخسارة الوزن؛ "التهاب الأعصاب الإنسوليني" (مع الضبط المناسب لفرط سكر الدّم)
اعتلال الأعصاب الوحيد السكري، الاعتلال الجذري، و الاعتلال الجذري العديد	يمكن أن يتظاهر باعتلال الأعصاب القحفيّة (الثالث، الرابع، والسادس)، اعتلال جذري جذعي عديد الشدف، أو اعتلال الأعصاب الوحيد الطرفي
اعتلالات الأعصاب الانضغاطيّة البؤريّة المترافقة مع السّكّريّ	مرضى السّكريّ أكثر عرضة لاعتلالات الأعصاب الانضغاطيّة، كما في انضغاط العصب النّاصف في الرّسغ، العصب الزّندي في المرفق، والعصب الشظويّ في الرّكبة

- عند الفحص ، يعد العجز الحسي القاصي المتناظر أو الحسي الحركي هو العرض الأكثر شيوعًا لاعتلال الأعصاب العديد. إذا اتبعت الأعراض والعلامات الظاهرة شكلاً لا نمطيّاً، يمكن أن يضيق نطاق التشاخيص التّفريقيّة كما هو موضح في الجدول 23-3.

- الأصابع المطرقيّة Hammertoes، والقدم المقوّسة High arched feet ترفع احتماليّة وجود حالة جينيّة مثل داء شاركوت ماري توث.

- يوجد العديد من حالات اعتلال الأعصاب الوحيد الشائعة والتي تتضمّن اضطرابات في المنعكسات والقوة والحس والتي تكون على حسب الأعصاب المصابة منها متلازمة النفق الرسغي، والاعتلال العصبي الزندي في المرفق، واعتلال العصب الكعبري في الثلم الحلزوني ("شلل ليلة السبت Saturday night palsy")، واعتلال العصب الجلدي الفخذي الوحشي (ألم الفخذ المذلّيmeralgia paresthetica)، واعتلال العصب الشظوي عند عنق الشظية، واعتلال العصب الوجهي (كما في شلل بيل) (الجدول 23-4).

- يمكن الكشف عن الاضطرابات الذاتيّة بشكل سريري مع قياسات الضغط الدمّوي الانتصابي و فحص البؤبؤ.

الجدول 23-3. المظاهر اللّانمطيّة لاعتلالات الأعصاب التي تُضيّق نطاق التشخيص التفريقي	
المظاهر اللانمطيّة	**التشاخيص المحتملة**
يبدأ في الأطراف القريبة قبل البعيدة	- الأمراض الحسيّة: البورفيريا، بعض الأحيان يدخل داءا شاركوت-ماري-توث و تانجيير - الأمراض الحركية: متلازمة غيلان باريه، اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين، السكّري
سيطرة الأعراض والعلامات الحسية	- الأمراض المناعية الذاتيّة: متلازمة ميلر فيشر، فرط الـIgM بارابروتين في الدم IgM paraproteinemia، المتلازمات نظيرة الورميّة، متلازمة جوغرن - التسممات: بيريدوكسين، دوكسوروبيسين - الأخماج: الدفتريا والإيدز - الأسباب الغذائيّة: عوز فيتامين E
سيطرة الأعراض والعلامات الحركية	البورفيريا متلازمة غيلان باريه اعتلال الأعصاب الحركي عديد البؤر
الأعصاب القحفية مشتملة بالإصابة	الدفتريا، الساركوئيد، السكري، غيلان باريه، متلازمة جوغرن، التهاب الشريان العقدي العديد، داء لايم، البورفيريا، داء ريفسم Refsum disease، السفلس، الزرنيخ
التوزع الخاص بعصب معين يمكن ان يصاب بطريقة سلمية غير معتمدة على طول العصب كما يحدث عادة في اعتلال العصب الوحيد المتعدد	الرضوض، السكري، التهابات الأوعية، الجذام، الإيدز، لايم، الساركوئيد، الارتشاح الورمي، الورام الحبيبومي اللمفاوي الشّكل lymphoid granulomatosis، الشلول المحرّضة بالانضغاط
الأعصاب المحيطيّة مجسوسة	شاركوت-ماري-توث، ديجيرين سوتاس –Dejerine Sottas النشواني، داء ريفسم، الجذام، ضخامة النهايات، الورام العصبي الليفي

الجدول 23-4. اعتلالات الأعصاب الوحيدة الشائعة			
العصب	المظاهر السريريّة	الموجودات بالفحص السريري	الأسباب
الطّرف العلويّ			
العصب النّاصف: متلازمة النفق الرسغي	- خدر أو وخز يشمل على واحد أو أكثر من الأصابع الأربعة الأولى. - قد توقظ الأعراض المريض من النوم.	- ضعف وضمور في العضلات الرانفة، لا سيما مبعدّة الإبهام القصيرة - انخفاض الإحساس في الجانب الراحي أول ثلاثة أصابع ونصف. - علامتا فالين وتينيل قد تكون موجودتان	انضغاط العصب النّاصف في الرسغ ضمن النفق الرسغي
العصب الزّندي: متلازمة النفق المرفقي	- المذل والألم في الإصبع الخامس والنصف الإنسي من الرابع. - صعوبة في إبعاد الأصابع عن بعضها.	- ضعف وضمور في العضلة بين العظميّة الأولى ومبعدة الإصبع الصّغيرة	انضغاط العصب الزّندي في القناة المرفقيّة في المرفق
العصبب الكعبري:	هبوط اليد و فقدان الإحساس على الوجه الظّهري لليد	- ضعف في العضلة ثلاثية الرؤوس، العضدية الكعبريّة، الكابّة، وباسطات الرسغ والأصابع - تتأثر العضلة ثلاثية الرؤوس بإصابات الإبط لكنّها لا تتأثر بإصابات الثلم الحلزوني. - ضعف العضلات الباسطة للمعصم يسبب هبوط اليد.	انضغاط العصب الكعبري في مستوى الإبط (شلل ليلة السّبت)؛ أو في الثلم الحلزوني؛ أو في الساعد (اعتلال العصب بين العظمي الخلفي)
الطرف السّفلي			
أَلَمُ الفَخِذِ المَذَلِيّ Meralgia paresthetica	إحساس حارق ونقص متباين في الحس على الوجه الأمامي الوحشي للفخذ	منطقة من تغير الحس على الوجه الوحشي للفخذ. إيلام بالجس في الرباط الإربي لا توجد علامات حركية	احتجاز العصب الفخذي الجلدي الوحشي بالقرب من الرباط الإربي

اعتلال العصب الفخذي	ضعف في القدم عند محاولة الوقوف أو المشي ألم في الوجه الأمامي للفخذ	ضعف في رباعية الرؤوس الفخذيّة، وغياب أو ضعف في المنعكس الدّاغصي ونقص الحس على الوجه الأمامي للفخذ مع اشتمال العصب الصافني، الوجه الأنسي للساق أو القدم أو كليهما. المقربات سليمة (تختلف عن الاعتلال الجذري L2-3)	عادة رض من الجراحة، أذية التمطيط (كالبقاء في وضعية بضع المثانة خلال الولادة) السكري والآليات الالتهابية الأخرى
العصب الشّظوي	هبوط القدم، مع شكايات حسية بسيطة	ضعف في باسطة الإبهام الطّويلة، الظنبوبيّة الأماميّة، والعضلات الشّظويّة (شتر القدم) نقص حسي معتدل على الوجه الظهري للقدم	احتجاز العصب الشّظوي بين عنق الشظية ومكان ارتكاز العضلة الشظويّة الطّويلة

التشخيص:

- بشكل عام ، يبدأ التقييم التشخيصي للمرضى الخارجيين لاعتلال الأعصاب العديد باختبارات للأسباب الأكثر شيوعًا ؛ قد تتضمن اللوحة التشخيصيّة HbA1c و B12 و TSH و SPEP و UPEP و IFE و ANA و ESR.
- اعتمادًا على السياق السريري ، تم تصميم دراسات إضافية لتقييم الشذوذات الاستقلابيّة والتسممات (مثل المعادن الثقيلة) ، والأخماج (لايم ، فيروس نقص المناعة البشرية ، التهاب الكبد B أوC)، متلازمات المناعة الذّاتيّة(مثل مستويات Ro، La، ACE، RF) بالإضافة لمتلازمات نظيرة الورميّة (على سبيل المثال، الأجسام المضادة لقناة البوتاسيوم (VGKC) ويضاف على ماسبق عوز أو فرط الفيتامينات (كفيتامين B_1 و B_6 على التّوالي)
- أحد أكثر الاختبارات المفيدة لاعتلال الأعصاب المتعدد والوحيد هو EMG ، والذي يمكن أن يساعد في تحديد ما إذا كانت الأعصاب المصابة متعددة أو وحيدة وما إذا كانت الفيزيولوجيا المرضية الأولية هي محواريّة أو إزالة النّخاعين ؛ يمكن أن يساعد ذلك في تضييق التشخيص التفريقي وتوجيه الخطوات التالية في الاستقصاء والتدبير.

- وبشكل هام، يمكن لاختبارات NCSs القياسية اختبار الألياف العصبية الكبيرة فقط، لذلك ، إذا اعتقد الطبيب أن المريض يعاني من اعتلال الأعصاب الصّغيرة، فقد يكون من الضروري أخذ خزعة من الجلد.
- أما في حال اعتلال الأعصاب الصغيرة والاضطرابات الذاتية الهامّة، يوجد مبرر للقيام بخزعة من وسادة شحميّة و إجراء الاختبارات الجينية للبحث عن داء النشواني.
- في حال التهاب الشريان الوحيد المتعدد، يمكن أخذ خزعة عصبية وعضلية مشتركة لتقييم وجود التهاب الأوعية الدموية.
- قد يكون الاختبار الجيني مفيدًا إذا أشار التاريخ المرضي والفحص السريري و EMG إلى آلية وسببيات وراثية. يمكن أن تساعد الاختبارات الذّاتيّة إذا كان خلل النطق هو عنصر بارز في التظاهرات السريريّة.

نقاط مفتاحية

- يشير التهاب الأعصاب العديد إلى آلية معمّمة تتضمن العديد من الأعصاب، بينما يصف اعتلال الأعصاب الوحيد أذية في عصب واحد، حيث يمكن مشاهدة الأخير في اعتلالات الأعصاب بآلية احتجازيّة كما في متلازمة النّفق الرسغي.
- يمكن للمسار الزّمني، ونمط التطور، القصة السريريّة، القصة الدّوائيّة، والعادات أن يزودنا بمعلومات عن نوع وسبب الاعتلال العصبي الذي يؤثر على المريض
- الفحص العصبي يمكن أن يساعد في تحديد أي الأعصاب هي المتأثرة، وبأيّ توزّع، لتضييق نطاق التشخيص التفريقي.
- الاختبارات التشخيصيّة الكهربائيّة يمكن أن تُفصل الاعتلالات العصبية العديدة إلى محاورية أو مزيلة للنخاعين وتحدد درجة الشدّة

حالات هامّة

- في المرضى الداخليين ، يعد اعتلال الأعصاب العديد الحاد المزيل للنخاعين (AIDP) أو متلازمة غيلان باريه (GBS) شائعًا نسبيًا.

- انتشاره في جميع أنحاء العالم حوالي 1 إلى 2 / 100،000 شخص في السنة. يتأثر الرجال أكثر من النساء.
- في كثير من الأحيان ، هناك عدوى سابقة. تشمل الأعراض الضعف واضطراب مشية.
- العرض الكلاسيكي هو شلل صاعد ، ولكن قد يكون هناك اختلاف كبير في نمط الضعف. قد يكون فقدان القدرة مصحوبًا بتغيرات حسية وآلام في الظهر أو الساق.
- عادةً ما تتطور الأعراض بسرعة، وغالبًا ما تتطور على مدى أيام إلى أسابيع. غالبًا ما تتضمن العلامات ضعفًا متناظراً نسبيًا وانخفاض في المنعكسات في طرفين على الأقل.
- قد يعاني المرضى أيضًا من ضعف في الوجه وضعف بصلي ووضعف الجهاز التنفسي بالإضافة إلى الأعراض الذاتيّة.
- يتميز أحد أشكال المتلازمة الذي يدعى بـ Miller-Fisher بترنح مشية، و غياب المنعكسات الوتريّة ، و شلل عضلات العين الخارجيّة، عادة بدون ضعف الأطراف.
    - يمكن أن يكون EMG مفيدًا بشكل خاص في هذه الحالة، مما يؤكد العلامات المميزة لزوال النخاعين.
    - يجب إجراء LP لاستبعاد الأخماج أو الالتهابات ولتقييم ما يدعى الافتراق الأحيني الخلوي حيث يكون البروتين مرتفع مع تعداد طبيعي لخلايا الدم البيضاء، قد يستغرق الأمر ما يصل إلى 3 أسابيع قبل أن تظهر هذه النتيجة - ولا تحدث في حوالي 25٪ من المرضى.
- تدعم إيجابية اختبارات العطيفة الصّائمية والأضداد GQ1b التشخيص.
- إذا كان المريض يعاني من عجز وظيفي ملحوظ ويراجع في غضون أربعة أسابيع تقريبًا، فإن العلاج بتبديل البلازما أو الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG) غالبًا ما يكون مفيدًا .

- متلازمة غيلان باريه هي داء أحادي الطور. ومع ذلك، في بعض الحالات، قد تتجاوز الأعراض 4 أسابيع أو تتكرر بعد الشفاء الأول، في هذه الحالة، ينبغي اعتبار اعتلال الأعصاب العديد المزمن المزيل للنخاعين(CIDP) تشخيصًا أكثر احتمالية، وعلى النقيض من غيلان باريه فلا يمكن تحديد المسبب بسهولة
  - يؤثر الضعف على كل من العضلات القريبة والبعيدة بشكل متناظر، وقد تكون الأعراض الحسية موجودة، وغالبًا ما يظهر الفحص اعتلالاً في إحساسيّ الوضعة والاهتزاز أكثر من الألم والحرارة، وتضعف المنعكسات في جميع أنحاء الأطراف.
  - كما هو الحال في GBS ، يلعب EMG دورًا رئيسيًا في تأكيد وجود أعراض زوال النخاعين، يمكن أن يساعد LP على تأكيد وجود الالتهاب أو الخمج ودعم التشخيص عبر اكتشاف الافتراق الأحيني الخلويّ
  - قد يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري تضخمًا أو تعزيزًا للجذور العصبية. على الرغم من أن القشرانيات السكريّة ليست مفيدة في متلازمة غيلان باريه، فقد تكون علاجًا مفيدًا لـ CIDP في حالة عدم وجود مضادات استطباب (مثل مرض السكري).

- وبالتالي ، على الرغم من وجود تداخل في خصائص GBS وCIDP ، هناك بعض الصفات المميزة ، كما هو موضح في الإطار 23-2.

- يحدث GBS و CIDP على تسلسل زمني ؛ وبالتّالي قد يكون من الضروري المراقبة والانتظار لتأكيد التشخيص. على الرغم من أن الأشكال الكلاسيكية لهذه الحالات موضحة هنا ، تجدر الإشارة إلى أن هناك العديد من المتغيرات.

- يشير داء شاركوت-ماري-توث CMT إلى مجموعة من اعتلالات الأعصاب العديدة الوراثي الناجم عن طفرات في الجينات المهمة لغمد النخاعين أو لمحاور الأعصاب المحيطيّة، أو لكليهما، والعرض الأكثر شيوعًا هو الاعتلال العصبي المترقي ببطء، القاصي المتناظر، مع سيطرة الاعتلال الحركي.
  - غالبًا ما يكون لدى المرضى أقدام ذات قوس عالي وأصابع مطرقية، بالإضافة إلى ضمور عضلات اليد والقدم ، قد يكون هناك فقدان للكتلة العضلية أقصى الساق، مما يؤدي إلى "تشوه ساق اللقلق stork leg deformity" أو مظهر "زجاجة الشمبانيا المقلوبة inverted champagne bottle".

- يكون منعكس أشيل غائباً دائمًا، ويمكن أن يساعد EMG في تحديد الآلية الإمراضيّة أهيَ آلية مزيلة للنخاعين بشكل أساسي أم أذية محواريّة، وبالتالي تساهم في التوجّه واختيار الاختبارات الجينيّة.
- أما العلاج فيكون داعماً

الصندوق 23-2. المميّزات التفريقيّة بين اعتلال الأعصاب المزيل للنخاعين الحاد والمزمن AIDP & CIDP

الميّزة	الاعتلال العصبي المزيل للنخاعين الحاد (غيلان باريه)	الاعتلال العصبي المزيل للنخاعين المزمن
التوزّع الكلاسيكي للضعف عند البدء:	متناظر - قاصي	متناظر – داني وقاصي
موجودات السائل الدماغي الشوكي:	ارتفاع البروتين، تعداد كريات بيض طبيعي	ارتفاع البروتين، تعداد كريات بيض طبيعي
الموجودات على تخطيط الدّماغ الكهربائي ودراسات الناقليّة العصبية	زوال نخاعين أساسي	زوال نخاعين أساسي
مدة تطور الأعراض	حتى 3-4 أسابيع	بعد 8 أسابيع
نكس الأعراض	لا	نعم
العلاج	الغلوبولين المناعي الوريدي، تبديل البلازما	القشرانيات السكريّة، الأدوية الموفّرة للستيروئيدات، الغلوبولين المناعي الوريدي، تبديل البلازما

قصص سريريّة موجزة

القصة الموجزة رقم 1:

- أتى رجل بعمر 52 لعيادتك بمذل متقطّع (تنميل وخدر) وألم معتدل بأسفل قدمه لعدة أشهر. أظهر الفحص أن حالته العقلية سليمة، منعكسات الركبة مشتدّة، لكن منعكسات الكاحل غائبة، أصابع القدم مرفوعة ونقص حس الوخز أسفل القدم، وحس الاهتزاز خفيف في الأصابع

1. طلبت اختبارات دمويّة لتقييم وجود اعتلال أعصاب محيطيّة أو اعتلال أعصاب عديد. أي الموجودات المرضيّة الأكثر احتماليّة؟
   a. نقص TSH
   b. ارتفاع TSH
   c. نقص B_{12}
   d. ارتفاع B_6
   e. ارتفاع الغلوكوز
2. أكدت نتائج الاختبار انطباعك التشخيصيّ البدئي، ما العلاج الأفضل؟
   a. إعاضة هرمون TSH
   b. إعاضة فيتامين B_{12}
   c. الأدوية الخافضة للغلوكوز
   d. الإنسولين
   e. زيت السمك
3. في حال بقي المريض دون علاج، ما الاختلاط الهام الذي يمكن أن يحدث؟
   a. الاختلاجات
   b. العته
   c. فرط غلوكوز الدم
   d. الأخماج
   e. أمراض الجلد

القصة السريريّة الموجزة رقم 2:

إمراة بعمر 49، أتت لقسم الإسعاف بسبب صعوبة في المشي وألم ثنائي الجانب في القدم قبل أسبوعين من ظهور هذه الأعراض عانت من أعراض هضميّة (يومان من الإسهال)
تقول المريضة أنها عانت من ضعف في قدميها قبل أربعة أيام، لكن اليوم بالكاد تستطيع المشي.
كما أنها لاحظت نقص قوّة قبضتها وعسرة تنفس معتدلة، بالإضافة لوصفها ألماً حارقاً بقدميها وألماً بأسفل ظهرها، لا تعاني من أي أعراض بوليّة أو معوية حالياً.
بالفحص السريري: كان ضغطها الشرياني 105/198 ونبضها 110، ومعدل تنفسها 28/د، وإشباع الأوكسجين 98٪ في هواء الغرفة.
إصغاء الصدّر طبيعي ةالرئة صافية، وحالتها العقليّة سليمة وفحص الأعصاب القحفيّة طبيعي، واختبار إصبع-أنف-إصبع طبيعي.
لا توجد منعكسات وتريّة بأيّ من أطرافها، وقوّة اليد جيّدة ما عدا عضلات اليد الدّاخليّة حيث كانت القوة 5/4
قوة عضلات السّاقين تتضمّن ضعف مقداره 5/3 في العطف الظهري والأخمصي للقدم و 5/4 في عطف الورك وبسط الركبة
الفحص الحسّي أظهر نقصاً في حس الاهتزاز، وفرط حس الوخز أخمص القدمين
لديها صعوبة في المشي ومشية خطوة بخطة ثنائيّة الجانب bilateral steppage gait

1. **أيّ من الاختبارات التّالية ستقوم بها؟**
   a. **صورة رنين مغناطيسي للنخاع القطني العجزي**
   b. **بزل قطني**
   c. **أضداد** Anti-Hu
   d. **اختبارات مصليّة لداء لايم**
   e. **مستويات فيتامين** B12
2. **نتائج اختبارات المريض أظهرت تعداد دم طبيعي و لوحة استقلابية طبيعيّة، والبزل أظهر عدم وجود كريات بيضاء مع بروتين 115 مغ/دل وغلوكوز 62 مع/دل. خطوتك التالية هي:**
   a. **البدء بسفترياكسون 1 غ وريدي كل 12 ساعة**
   b. **البدء بشادات** B2 **بسبب داء رئوي ساد محتمل**
   c. **القيام باختبارات الناقلية العصبية والتخطيط العضلي الكهربائي**
   d. **تحديد السعة الحيوية القسريّة والقوة الشهيقيّة السلبية**
   e. **البدء بالهيدروكودون كعلاج للألم**

3. قبلت المريضة في العناية المشدّدة حيث بقييت السعة الشهيقيّة القسريّة 25 مل/كغ و القوة الشهيقيّة السلبيّة -55 سم ماء. ما العلاج الذي ستبدؤه في الخطوة التالية؟
   a. ستيروئيدات وريديّة عالية الجرعة
   b. بريدنيزولون فموي بجرعة 1 مع/يوم يوميّاً
   c. غلوبيولينات مناعية وريديّة
   d. لا حاجة للعلاج، تكفي المراقبة
   e. تنبيب

الأجوبة

القصة السريريّة الأولى:

1. الجواب c

- المريضة لديها أعراض تقترح اعتلال عصبي محيطي (خدر وتنميل وألم في الأقدام) بالإضافة لاعتلال نخاعي (استجابة أخمصيّة بالبسط واشتداد منعكس الرّكبة)، وهذا يرفع احتمال وجود تنكس تحت حاد، وهو أحد اختلاطات عوز فيتامين B_{12} الشديد.

أمراض الدرق (سواء فرط أو قصور)، التسمم بفيتامين B_6 وفرط غلوكوز الدم يمكن أن تسبب اعتلال الأعصاب المحيطيّة لكنها لا تظهر علامات الاعتلال النخاعي إلا نادراً، والأسباب الأخرى للتنكس المشترك تحت الحاد تتضمن السفلس العصبي، الاعتلال العصبي النخاعي الاستوائي، داء لايم، التصلب العديد، واعتلال النخاع الفجوي المرتبط بفيروس نقص المناعة البشري النمط 1

2. الجواب B

- في هذه الحالة، إعاضة فيتامين B_{12} هو العلاج المختار، حيث أن كل العلاجات الأخرى مناسبة لحالات مختلفة، كما أنه لا دليل على فوائد زيت السمك في تدبير اعتلال الأعصاب المحيطيّة

3. الجواب B

عوز فيتامين B_{12}يمكن أن ينتج أعراضاً نفسية وإدراكيّة (منها العتاهة)، لا ثباتيّة المشية، والاضطرابات الدموية منها فقر الدم وارتفاع MCV، وهذا العوز ليس مرتبطاً بارتفاع خطر الأخماج أو الأدواء الجلدية. وفرط غلوكوز الدم هو اختلاط للسكري، ولا تعتبر الاختلاجات مرتبطة بعوز الفيتامين B_{12}

القصّة السريرية الثانية

1. الجواب B

- قدوم المريض بأعراض اعتلال الأعصاب العديد الصاعد المتناظر المؤلم (الأعراض الحركية أكثر من الحسيّة)، مع غياب منعكسات، مرتبط باعتلال الأعصاب المزيل للنخاعين الحاد أو مايدعى بمتلازمة غيلان باريه.
- البزل القطني مهم لنفي الأخماج والأسباب الالتهابيّة لاعتلال الجذور العديدة، ويمكن كذلك أن يُظهر الافتراق الأحيني الخلوي (بروتين عالي مع غياب الكريات البيضاء أو قلّتها) وهوو وصفي لغيلان باريه ويظهر بعد الأسبوع الأول.
- الرنين المغناطيسي للنخاع القطني العجزي مهم في حال كان التشخيص المبدئي هو الاعتلال الجذري العديد القطني العجزي (أو متلازمة ذيل الفرس)، ولكن وجود الأعراض في الطرف العلوي والجهاز التنفسي يجعل هذا الأخير غير محتملاً.
- أضداد Anti-Hu مرتبطة مع الاعتلالات العصبية نظيرة الورميّة (اعتلال العقد الحسيّة أو اعتلال الأعصاب العديد الحسي الحركي) والتي لا تتظاهر بحالة حادة كما في هذه الحالة.
- دراسة المصليات لداء لايم دائماً مهم، لكن لا شيء في هذه الحالة يشير إلى عضّة قراد أو موجودات كلاسيكيّة أخرى للمرض، وأيضاً فإن عوز فيتامين B_{12} لا يفسر الصورة السريريّة.

2. الجواب D

- هذه المريضة لديها علامات القصور التنفسي، بمعدل تنفس 28/د وأعراض عسر التنفس، كما أن الضعف يمكن أن يترقّى ليشمل العضلات التنفسيّة وخاصة الحجاب ا لحاجز، و القصور التنفسيّ يمكن أن يحصل في أي وقت، وهذا ما يتطلّب التنبيب.
- عندما تكون السعة الشهيقيّة القسريّة FVC أقل من 15 مل/كغ والقوة الشهيقيّة السلبية NIF قريبة من الصفر أو أقل، فإن التنبيب الوقائي والتهوية يجب وضعه بعين الاعتبار
- كما أن نقص أكثر من 30٪ من السعة الشهيقية القسرية FVC والقوة الشهيقية السلبية NIF خلال 24 ساعة يشير إلى الحاجة للتنبيب
- دراسات الناقلية العصبية والتخطيط العضلي الكهربائي يمكن أن تساعد في التقييم التشخيصي لمتلازمة غيلان باريه زلكن لا يمكن إجراؤه في قسم الإسعاف.

- بالإضافة، فإن هذه المريضة تتظاهر بعلامات اضطرابات ذاتيّة (ارتفاع الضغط وتسرع القلب) التي يمكن أن تتغير إلى هبوط ضغط وبطء قلب في أي وقت وهذا ما يتطلب القبول في العناية المشددة

3. الجواب C

- استخدام الغلوبيولين المناعي الوريدي أو فصادة البلازما هي الخطّ العلاجي الأوّل عند مرضى غيلان باريه مع الضعف المترقّي. الستيرويدات الوريدية والبريدنيزون الفموي غير ذات فائدة ويمكن أن تسبب ضرراً.
- التنبيب ليس مستطبّاً لأن السعة الشهيقية القسرية والقوة الشهيقيّة السلبية مستقرّان.
- المراقبة لوحدها ليست مناسبة عند المرضى الذين لديهم ضعف وتثبيط ذاتي وتنفسي.

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة (1)

01 د. عبد الناصر صليعي

RBC Medicine

الباطنة العصبيّة | Neurology

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

أوّل محاضرة بآخر فصل 😂

نفتتح معكم اليوم مادّة الباطنة العصبية على أمل أن تكون هذه المادة خفيفة ظريفة وسهلة الفهم والحفظ وعالية العلامات إن شاء اللّه 😊

RBCs FRIENDS

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
الصّداع والألم الوجهيّ Headache and Facial Pain	2
الدوخة والغشي Dizziness and Blackouts	4
السبات Coma	6
الهذيان والتخليط الحاد Delirium and Acute Confusion	7
النساوة Amnesia	9
الضعف العضلي Weakness	10

مقدّمة

✓ يكوّن الدّماغ والنخاع الشّوكيّ والأعصاب المحيطيّة العضو المسؤول عن الشعور بالمحيط وسلوك الإنسان في هذا المحيط، والحفاظ على بيئة الإنسان الداخليّة في جاهزيّة لهذا السّلوك.

✓ في المملكة المتحدّة يراجع 10٪ من السّكان أطباءهم العامّين كلّ سنة من أجل شكاويهم العصبيّة، وتشكّل الاضطرابات العصبيّة خمس القبولات الطبيّة وجزء كبير من العجز الفيزيائيّ المزمن.

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة

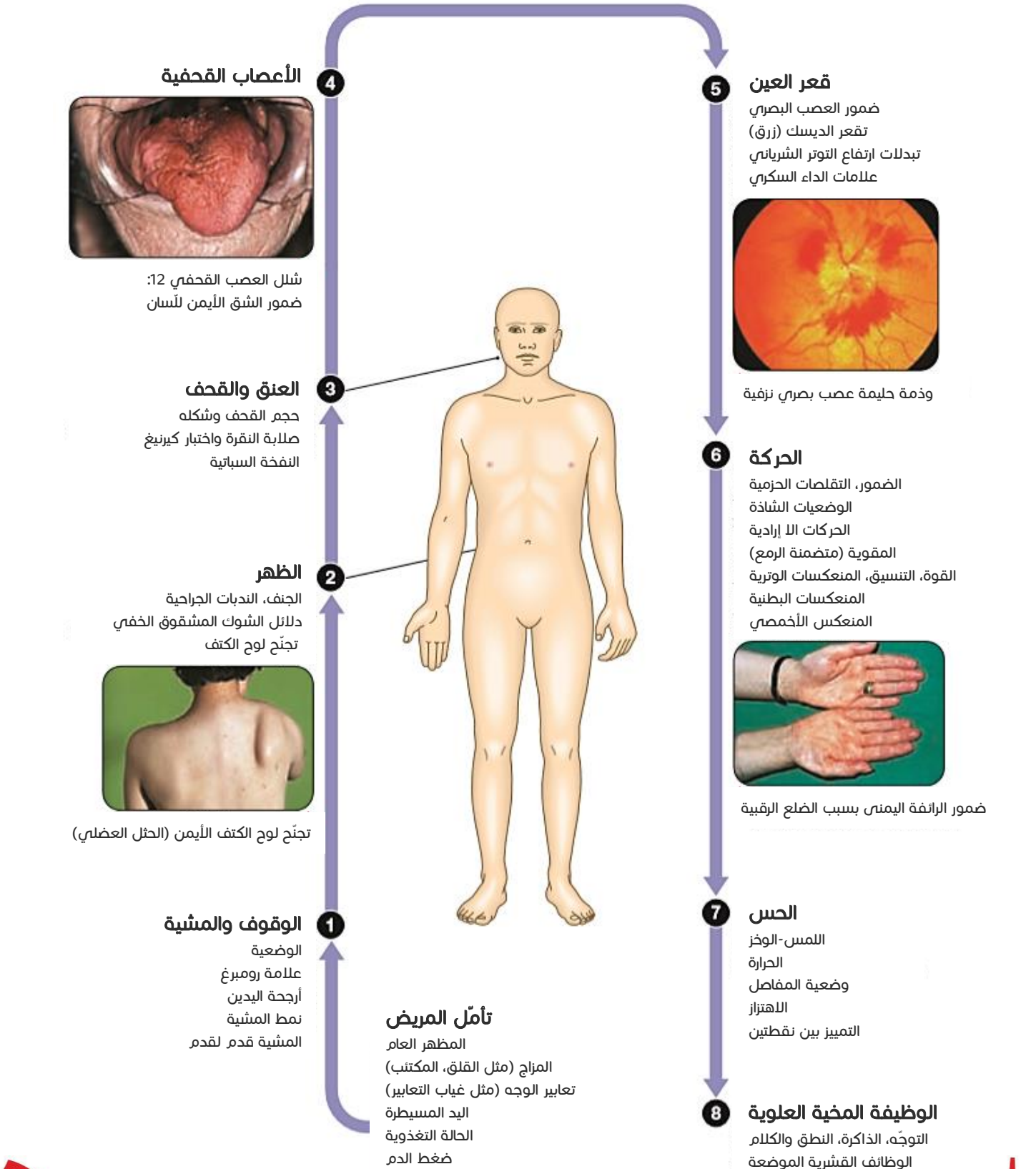
Presenting Problems in Neurological Disease

الصّداع والألم الوجهيّ Headache and Facial Pain

- الصّداع هو عرض مقلق وشائع، لكنّه نادراً ما يكون بسبب أمراض خطيرة، يمكن تقسيم السّبب إلى:
  - **بدئيّ (حميد):** وهي حسب الشيوع أوّلاً الصّداع التّوتّريّ، ثمّ الشقيقة في المرتبة الثانية، ثمّ الصّداع العنقوديّ، أما صداع قصف الرعد (نزف تحت العنكبوتي) فيكون سبب خبيث.
  - **ثانويّ:** مثل الاستخدام الزائد للأدوية، النّزف داخل الدّماغ، الخمج، التهاب الشّريان الصّدغيّ، الألم الرّاجع.
- كلما طالت مدة الصداع كان أكثر أماناً.
- لدى معظم المرضى إحدى متلازمات الصّداع البدئيّ.
- **الصّداع ذو البدء المفاجئ**، والذي يصل لذروته مباشرة، هو دائماً **"إشارة توقّف"** ويستدعي استشفاء وتقييم مستعجلين لنفي نزف تحت عنكبوتيّة محتمل أو الأسباب الخطيرة الأخرى، على الرغم من أنّ (10-25)٪ فقط من المرضى سيكون لديهم آفة خطيرة.
- يجب تحرّي العلامات وجود المشعرات السّريريّة للأسباب المحتملة (مثل الطفح الجلدي في التهاب السحايا).
- الصداع الذي يترقى خلال ساعات إلى أيام يحمل احتمالية أقل لأن يكون خطيراً.
- من الضروري تحديد فيما إذا كان الصداع متقطعاً (عادةً الشقيقة) أو مستمراً.
- الأعراض المرافقة البصريّة، الغثيان/الإقياء، أو رهاب الضوء/رهاب الصوت قد تشير للشقيقة، لكن الأعراض البؤريّة المترقّية، نقص الوزن أو الحمى قد تقترح سبباً أكثر خطورة (مثل السرطان أو التهاب السّحايا).
- تدفع الشقيقة بشكل وصفي المريض للانزواء في السّرير والنوم في غرفة معتمة، بينما يجعل الصّداع العنقوديّ المريض مهتاجاً ويتصرّف بسلوك لا يعرف الراحة.
- الصّداع الذي يقلق المريض باستمرار لأشهر وسنوات من النادر جداً -إن لم يكن من المستحيل- أن يخفي خلفه سبباً خطيراً، بينما الصداع حديث العهد، خاصة لدى المسنين، يدعو أكثر للقلق.
- يجب الشك بالتهاب الشّريان الصّدغيّ لدى المرضى الذين تجاوز عمرهم 65 ويعانون من ألم موضّع في أحد أو كلا الصّدغين، خاصة إذا كان النبض غائباً و/أو الشرايين متوسّعة ومؤلمة، إنّ التهاب الشريان الصدغي يكون عند المسنين وتصبح ESR أكثر من 100.

- إنّ معظم المصابين بالصّداع اليومي المزمن (غالباً ما يستمر الصّداع لأشهر وسنوات، بدون أعراض مرافقة ومعتد على المسكنات).
- إنّ التهاب الجيوب، التوتر العيني، الحساسية للأغذية وارتفاع التوتر الشريانيّ غير المختلط نادراً جداً ما تفسر الصداع المستمر.

الفحص السريري للجهاز العصبي



الألم العيني

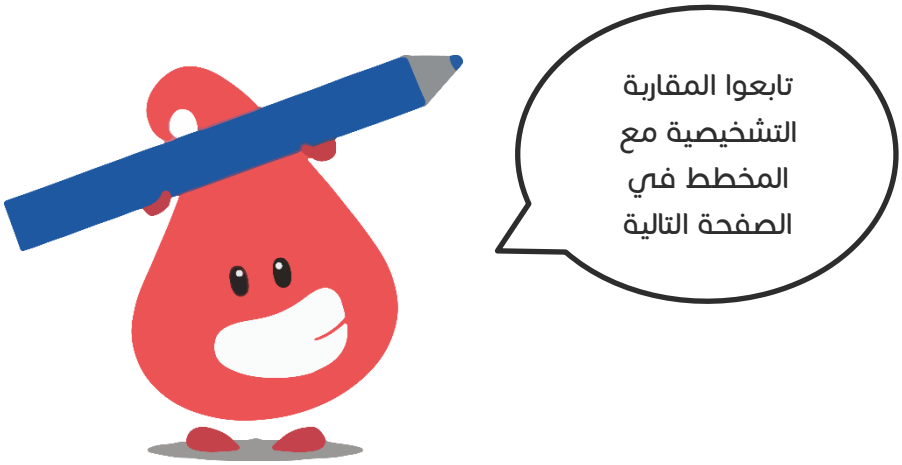
- عندما يتم نفي الأمراض العينيّة (مثل الزرق الحاد)، فإن الألم العيني قد ينجم عن آلام الرأس مثلثيّة التوائم الذاتيّة Trigeminal Autonomic Cephalalgias (TACs)، أو بشكل أندر الآفات الالتهابية والارتشاحية في قمة الحجاج أو في الجيب الكهفي، حيث تكون عادةً إصابة الأعصاب القحفيّة الثالث، الرابع، الخامس أو السادس واضح، (وأيضاً العصب البصري).

الألم الوجهي

- قد يكون الألم في الوجه ناجم عن المشاكل السنيّة، المفصل الصّدغيّ الفكيّ أو الجيوب ويكون تشخيصها عادةً واضحاً بفضل الملامح السريريّة الأخرى.
- من الشّائع مشاهدة الألم الوجهيّ في الشّقيقة لكن هناك بعض المتلازمات التي تتظاهر فقط بالألم الوجهيّ.
- الأسباب العصبيّة الأشيع هي ألم مثلث التوائم، الحلأ النطاقي والألم العصبي التالي للحلأ، تتميّز جميعها بشدّتها المرتفعة.
- في ألم العصب مثلث التوائم، يصف المريض لسعات بارقة لألم مبرّح (صعقة الكهرباء)، بشكل متكرّر في قطاع القسم الثاني والثالث لمثلث التوائم، ويسبق الألم عادةً ظهور الاندفاعات الجلدية.
- قد يستمر الألم الناجم عن الإصابة بما يسمى بالألم التالي للحلأ، وهو شكل نموذجي ألم حارق مستمر بتوزع القطّاع المصاب، مع حساسية ملحوظة للمس الخفيف (الألودينيا Allodynia هي إحساس المريض بألم عندما يتعرّض لمنبّه حسّيّ غير مؤلم كاللمس مثلاً) والتعنيد على المعالجة.
- تسبّب الآفات المخرّبة لمثلّث التّوائم عادةً النمَل أكثر من الألم.

الدوخة والغشي Dizziness and Blackouts

- **نوب غياب أو اضطراب الوعي شائعة.**
- **بعد أخذ قصة مفصلة من المريض، مدعومة بالمعطيات المجموعة من الشهود، يجب أن نكون متيقنين ممّا تعرّض له المريض، هل هو غياب عن الوعي، اضطراب الوعي، الدوار، النساوة العابرة أو شيء آخر.**



نوبة الدوخة أو الغشي

- الشعور بالحركة؟ (الدوار)
  - خلل وظيفة التيه
    مثل الأخماج، اعتلال العصب الدهليزي، دوار الوضعة السليم، داء مينيير، الإقفار والاحتشاء،الرض، ناسور اللمف المحيطي، إلخ.
  - خلل وظيفة الدهليز المركزية
    مثل عدم التوافق البصري الدهليزي الفيزيولوجي، زوال النخاعين، الشقيقة، الإقفار الفقري-القاعدي، آفة كتلية في الحفرة الخلفية.
- فقد التوازن؟
  الرنح، الضعف العضلي، غياب حس وضعية المفاصل، عسر أدائية المشي، أمراض المفاصل، اضطراب الرؤية، الخوف من السقوط.
- خفة الرأس؟
  الغشي الوشيك (نقص التروية الدماغية)، الغشي (توقف التروية الدماغية)، نقص سكر الدم، القلق، متلازمة ما بعد ارتجاج الدماغ، نوب الهلع، النوب غير الصرعية.
- توصيف مختلف
  - النوب الصرعية
  - فقد الوعي (الغشي)

غياب الوعي Loss of Consciousness

- يحدث غياب الوعي العابر بسبب النقص العكوس للصّبيب الدّمويّ الكافي للدماغ (الغشي)، أو بسبب سوء الوظيفة الدّماغية المفاجئ خلال النوب الصرعيّة.
- يعاني الكثير من المرضى من الإغماء النفسي أو النوب غير الصّرعيّة، مما يشوش التمييز بينهما، ومن أهم الفروق بين مريض الصرع والمريض الهيستيري أنّ مريض الصرع يعضّ لسانه على الجانب وتكون عيناه مفتوحتين أما المريض الهيستيري فيعضّ لسانه من الأمام وعيناه مُغمَضتان.
- لا يمكن لأي توسّع بالاستقصاء أن يحل مكان القصة السريرية الدقيقة في هذه الأحوال.
- يذكر الجدول في الصفحة التالية الملامح السريرية المفيدة في تمييز النوب الصرعيّة عن الإغماء.

	النسمة (مثل الشمّيّة)	الزرقة	عضّ اللسان	التخليط التالي للنوبة	النساوة التالية للنوبة	الصداع التالي للنوبة	التعافي السريع
النوب الصرعية	+	+	+	+	+	+	-
الغشي/الإغماء	-	-	+/-	-	-	-	+

الغشي Syncope

- الشعور القصير بخفة الرأس يسبق نوب الإغماء، بعدها تتعتم الرؤيا وقد تترافق مع الطنين في الأذنين.
- قد يتحرّض الغشي القلبي العصبي بالتوتر والانفعال أو بالألم ويحدث عادةً في وضعية الوقوف.
- قد يصادف السلس البولي في نوب الغشي والتي غالباً ما تترافق مع قساوة ونفضات خفيفة في الأطراف، لكن لا يحدث أبداً عضّة اللسان.
- ينجم الغشي القلبي عن النقص المفاجئ للصبيب القلبي وبالتالي الإرواء الدماغي، قد يتحرّض الغشي القلبي بالجهد (مثل تضيّق الصمام الأبهري الشديد) أو قد يحدث بشكل مباغت بدون محرّضات (كما هو الحال في الحصار القلبي).
- التعافي سريع ولا يتلوه تغيم في الوعي.

مقياس غلاسكو للسبات GCS	
فتح العينين (E)	
عفوي	4
للكلام	3
للألم	2
غائب	1
أفضل استجابة حركية (M)	
مطيع الطلب	6
موضّعة	5
سحب	4
عطف شاذ	3
استجابة بسيطة	2
غائبة	1
الاستجابة الكلامية (V)	
متوجّه	5
حوار تخليطي	4
كلمات غير مناسبة	3
أصوات غير مفهومة	2
غائبة	1
مشعر السبات = E+M+V	
الأعلى 15 - الأدنى 3	

السبات Coma

- يجب تحديد مستوى الوعي باستخدام مقياس غلاسكو للسبات GCS وعلى الرغم من وضعه لرضوض الرأس، فإن مقياس غلاسكو للسبات يستخدم بشكل واسع في تقييم السبات في الحالات غير الرضية، لكن يقلل العجز الذي يصيب وظيفة اللغة والأطراف فعاليته.
- بلا شك للقياس المتكرّر أهميّة إنذارية.
- يشير السبات المستمر إلى اضطراب في آليّات اليقظة في جذع الدماغ والدماغ البيني.
- للسبات أسباب عديدة، وللقصة المأخوذة من أي شاهد أهمية بالغة في التعرف على السبب.
- قد يكشف الفحص العصبي أدلّة لرضّ على رأس، وذمة حليمة عصب بصري، علامات سحائية أو اضطراب في حركة العينين.

أسباب السبات	
اضطراب استقلابي	زيادة الجرع الدوائية، الداء السكري (فرط سكر الدم، الحماض الخلوني، سبات فرط الأوزمولية)، نقص الصوديوم، زيادة البولة الدموية، قصور الكبد، القصور التنفسي، نقص الحرارة، قصور الدرق، عوز التيامين.
الرض	تكدّم الدماغ، النزف خارج/تحت الجافية، أذيّة التباطؤ.
الأمراض الوعائية	النزف تحت العنكبوتية، النزف داخل المخ، الاحتشاء/النزف في جذع الدماغ، خثار الجيوب الوريدية الدماغية.
الأسباب الخمجية	التهاب السحايا، الخراجات المخية، الخمج الجهازي.
أخرى	الصرع، أورام الدماغ، وظيفي.

الموت الدماغي Brain Death

- الموت الدماغي هو حالة يكون فيها فقد وظائف القشر الدماغي وجذع الدماغ غير عكوس.
- يسمح تحقيق معايير تشخيص الموت الدماغي بسحب الدعم الطبي للمريض والسماح للموت الطبيعي بالحدوث.
- تشخيص الموت الدماغي معقّد ويجب وضعه فقط من قبل سريريين بخبرة كافية، حيث أنّ تمييز الموت الدماغي عن حالات الشلل الكامل قد يكون صعباً.

الهذيان والتخليط الحاد Delirium and Acute Confusion

- **في الهذيان، بشكل لا يشبه العته، يوجد اضطراب في اليقظة مترافق مع اضطراب معمّم في الوظائف العقلية.**
- **يوجد وسن واضطراب التوجه، اضطراب الإدراك وتغييم التفكير.**
- **بشكل نموذجي تتأرجح حالة المريض، يتفاقم التخليط في الليل، وقد يوجد اضطراب انفعالي أو تبدلات نفسية مرافقة.**

التشخيص:

- الأسباب المحتملة عديدة. (الجدول ص 8)
- القصة من الشهود مهمّة، وقد يكشف الفحص السريري على أدلة أخرى.
- من الهام تمييز التخليط عن الحبسة الطليقة (حبسة فيرنيكة).
- على كل حال، غالباً ما يكون السبب غير واضحاً ويحتاج إجراء مسوحات مخبريّة واسعة. (الجدول ص 9)

التدبير:

- التعرّف على السبب وعلاجه ما أمكن ذلك، العناية بالمريض في غرفة مضيئة بشكل جيّد وتجنّب المركّنات التي يمكنها أن تفاقم التخليط، أحياناً قد نحتاج الهالوبيريدول.
- في الهذيان الإرتعاشي (سحب الكحول)، تكون المعالجة بالديازيبام بجرع متناقصة مع التيامين الوريدي.

أسباب حالة التخليط الحاد		
	شائع	غير شائع
الخمج	الخمج الصدري الخمج البولي خمج الدم الأمراض الفيروسية التهاب السحايا التهاب الدماغ	الخراج الدماغي التقيّح تحت الجافية
استقلابي/غدّي	نقص الأكسجة (قصور القلب/التنفس) النزف الحادّ فرط/نقص السكر فرط/نقص البوتاسيوم نقص الصوديوم القصور الكبدي القصور الكلوي	قصور/فرط نشاط الدرق أمراض قشر الكظر البورفيريا
وعائي	النزف/الاحتشاء الدماغي الحادّ النزف تحت العنكبوتية	التهاب الأوعية مثل (الذئبة الحمامية الجهازية) خثار الأوردة الدماغية
سمّي	الانسمام/السحب الكحولي الأدوية العلاجية/غير القانونية	الانسمام بأوّل أكسيد الكربون السموم الصناعية (مثل المعادن الثقيلة)
تنشّئي	التوضّعات (الانتقالات) الثانوية	الأورام المخية البدئية المتلازمة نظيرة الورمية
رضّي	تكدّم الدماغ النزف تحت الجافية	
أسباب أخرى	الحالة ما بعد النوبة (الصرعية) ما حول الجراحة انكسار المعاوضة الحادّ في الخرف	استسقاء الدماغ الحادّ الحالة الصرعية البؤرية المعقّدة اعتلال الدماغ لهاشيموتو

استقصاء حالة الخليط الحاد		
	الخط الأول	الاختبارات المفيدة الأخرى
اختبارات الدم	تعداد عام كامل، سرعة التثفّل البولة والشوارد، الكالسيوم، المغنزيوم، الغلوكوز، وظائف الكبد، وظائف الدرق.	خمائر قلبية، رحلان بروتينات، واسمات ورمية، الفيتامين B12، اختبارات النحاس، الاختبارات المصلية للزهري، الأضداد الذاتية.
اختبارات عصبية	تصوير الرأس (طبقي محوري و/أو الرنين المغناطيسي).	البزل القطني، تخطيط الدماغ الكهربائي.
اختبارات أخرى	غازات دم شريانية، تخطيط القلب، تحرّي الأخماج (زرع الدم، تصوير الصدر، زرع البول).	الاختبارات الفيروسية إن دعت الحاجة (مثل فيروس نقص المناعة المكتسب). بورفيرين البول.

النساوة Amnesia

- **اضطراب الذاكرة معاناة شائعة.**
- **عندما لا تسبب النساوة اضطراب هام في وظائف الأشخاص، هنا يتبين لدى العديد من المرضى معاناتهم من اضطراب في الذاكرة حميد مرتبط بالعمر، المزاج وبالاضطرابات النفسية.**
- **قد يكون فقد الذاكرة العابر ناجماً عن حالة تخليطية انسمامية، حالة ما بعد النوبة الصرعية أو نساوة شاملة عابرة. التمييز بين هذه الحالات يعتمد على القصة السريرية.**

النساوة الشاملة العابرة Transient Global Amnesia

- تصيب بشكل أساسي المرضى متوسّطي العمر متظاهرة بالفقد المفاجئ الخفيف لوظيفة الذاكرة المستقبلية، لذا نجد المريض يكرّر بالأسئلة.
- يبقى الوعي محفوظاً، تعود الذاكرة والسلوك إلى السواء بعد 4-6 ساعات. لا تترافق هذه الظاهرة مع النوب الصرعية، وتميل للنكس عند (10-20)٪ من المرضى.
- لاتترافق الحالة مع علامات سريريّة ولا حاجة للاستقصاءات المتقدّمة إذا كان الصرع مستبعداً.

النساوة الدائمة Premanent Amnesia

- تميّز بشكل شائع الأمراض الخطيرة.
- عندما تتأثر الذاكرة قصير الأمد، هنا ترجّح متلازمة كورساكوف بسبب الكحول غالباً.
- يجب استقصاء الفقد التدريجي للذاكرة بالاختبارات المناسبة لتشخيص العته.

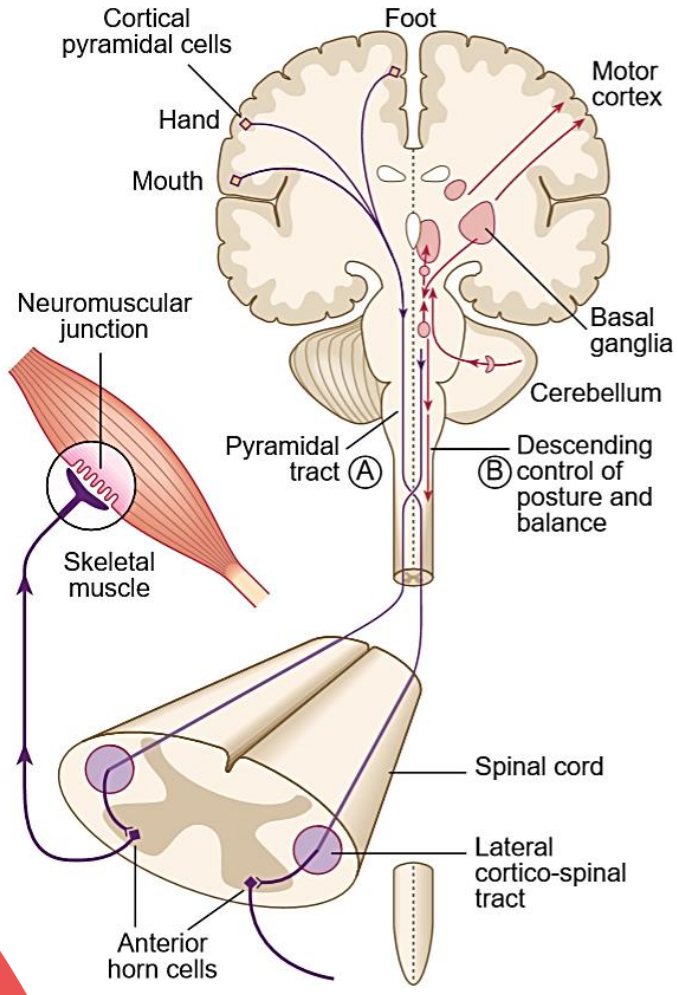
الضعف العضلي Weakness

- تسبب الآفات في الأجزاء المختلفة للجهاز الحركي أنماطاً منفردة للعجز الحركي.
- قد يكون بشكل **أعراض سلبية** (الضعف العضلي، فقد التناسق، اضطراب ثبات وضعيات المريض والصلابة) أو **أعراض إيجابية** (الرجفان، سوء الوتار، الرقص، الحركات الكنعية، الذفن الشقي، العرات والحركات الرمعية).
- في حالة إصابة الطرفين السفليين فإنه قد ينجم عنها اضطراب مشية بأنماط مميزة.

الجهاز الحركي The Motor System

✦ يصاغ برنامج الحركة بواسطة القشر أمام الحركي ويتحول إلى سلسلة من الحركات العضلية في القشر الحركي وبعدها ينتقل إلى النخاع الشوكي بواسطة السبيل الهرمي. يبسط الشكل التالي تشريح الجهاز الحركي.

تنزل العصبونات من القشر الحركي بواسطة السبيل الهرمي عبر المحفظة الداخلية والسويقات المخية ثم الناحية البطنية لجذع الدماغ حيث تتصالب معظمها في البصلة A.
في الحبل الشوكي، تشكّل العصبونات الحركية العلوية السبيل القشري-الشوكي في الأعمدة الجانبية قبل أن تتشابك مع العصبونات الحركية السفلية في القرن الأمامي.
تخضع فعالية القشر الحركي إلى تأثير من النوى القاعدية والمخيخ.
تسيطر السبل النازلة من هذه البنى على الوضعة والتوازن B.



آفات العصبون الحركي السفلي Lower Motor Neuron Lesions:

- ✓ هذا يؤدي إلى ضعف في تقلص الألياف العضلية للوحدات الحركية وتصبح العضلات ضعيفة ورخوة.
- ✓ تضمر ألياف العضلات منزوعة التعصيب، مسبباً نقص في حجمها.
- ✓ تحدث إعادة التعصيب من العصبونات الحركية المجاورة، لكن الوصل العصبي العضلي غير مستتب، مما يؤدي لظهور التقلصات الحزمية (مرئية بالنسبة للعين المجردة لأن الوحدة الحركية أصبحت أضخم من الوحدة الحركية السوية).

آفات العصبون الحركي العلوي Upper Motor Neuron Lesion:

- ✓ تملك العصبونات الحركية العلوية تأثيراً محفزاً ومثبطاً على عصبونات القرن الأمامي.
- ✓ تؤدي آفات العصبون الحركي العلوي إلى زيادة المقوية، أوضح ما تكون في مجموعات العضلات القوية (أي باسطات الساق وعاطفات الذراع)، بالمقابل يكون الضعف أوضح في مجموعة العضلات المعاكسة.
- ✓ ينجم عن لجم التثبيط المنعكسات النشطة وتعزيز الأنماط الانعكاسية للحركات، مثل العطف بغاية سحب الأطراف استجابةً للمنبهات المؤلمة وتشنّج الباسطات.

آفات الجهاز خارج الهرمي Extrapyramidal Lesions:

- ✓ تزيد من المقوية، التي تكون موجودة في كامل مدى الحركة وبمختلف سرعات الحركة (الصمل، أو ما يسمّى بمقاومة أنبوب الرصاص).
- ✓ تظهر الحركات غير الإرادية، ورجفان مرافق للصمل معطياً النمط الوصفي لصمل الدولاب المسنّن.
- ✓ تتباطأ الحركات السريعة (بطء الحركة Bradykinesia).
- ✓ تسبب الآفات خارج الهرمية أيضاً عدم استقرار الوضعية، مؤهباً للسقوط.

الآفات المخيخية Cerebellar Lesions:

- ✓ تؤدّي هذه الآفات إلى ضعف في تناسق الحركة في نفس جانب الآفة للجسم.
- ✓ تبقى بداية الحركة سليمة لكن تتدهور مع اقترابها من الهدف، معطياً ما يسمّى بالرجفان القصدي Intension Tremor.
- ✓ الخطأ بتقدير مسافة الأهداف "خلل القياس" Dysmetria.
- ✓ تضطرب المقدرة على القيام بالحركات المتناوبة المتكرّرة (عسر الحركات التناوبية Dysdiadochokinesis).
- ✓ تؤدي اضطرابات الدودة المركزية للمخيخ إلى المشية الرنحية المميّزة.

ولتبسيط التمييز بين بين إصابات العصبون المحرك العلوي والعصبون المحرك السفلي ذكر الدكتور ما يلي:

العلوي:

1. شلل الحركات الإرادية.
2. زيادة المنعكسات الوترية.
3. بابنسكي (الأخمصي بالبسط).
4. لا تسبّب ضمور عضلي.
5. لا تظهر تغيّرات اغتذائية.
6. المقوية زائدة (تشنّجية).
7. الموس الكبّاس.
8. لا تظهر علامات زوال التعصيب بالتخطيط.

السفلي:

1. شلل عضلي مفرد أو مجموعة من العضلات.
2. المنعكس الأخمصي بالعطف (لا يوجد بابنسكي).
3. ضمور العضلات.
4. تظهر تبدّلات اغتذائية /الجملة الذاتيّة/ (الجلد لامع ومزرقّ بسبب نقص التروية).[1]
5. تنقص المقويّة.
6. تظهر علامات زوال التعصيب.

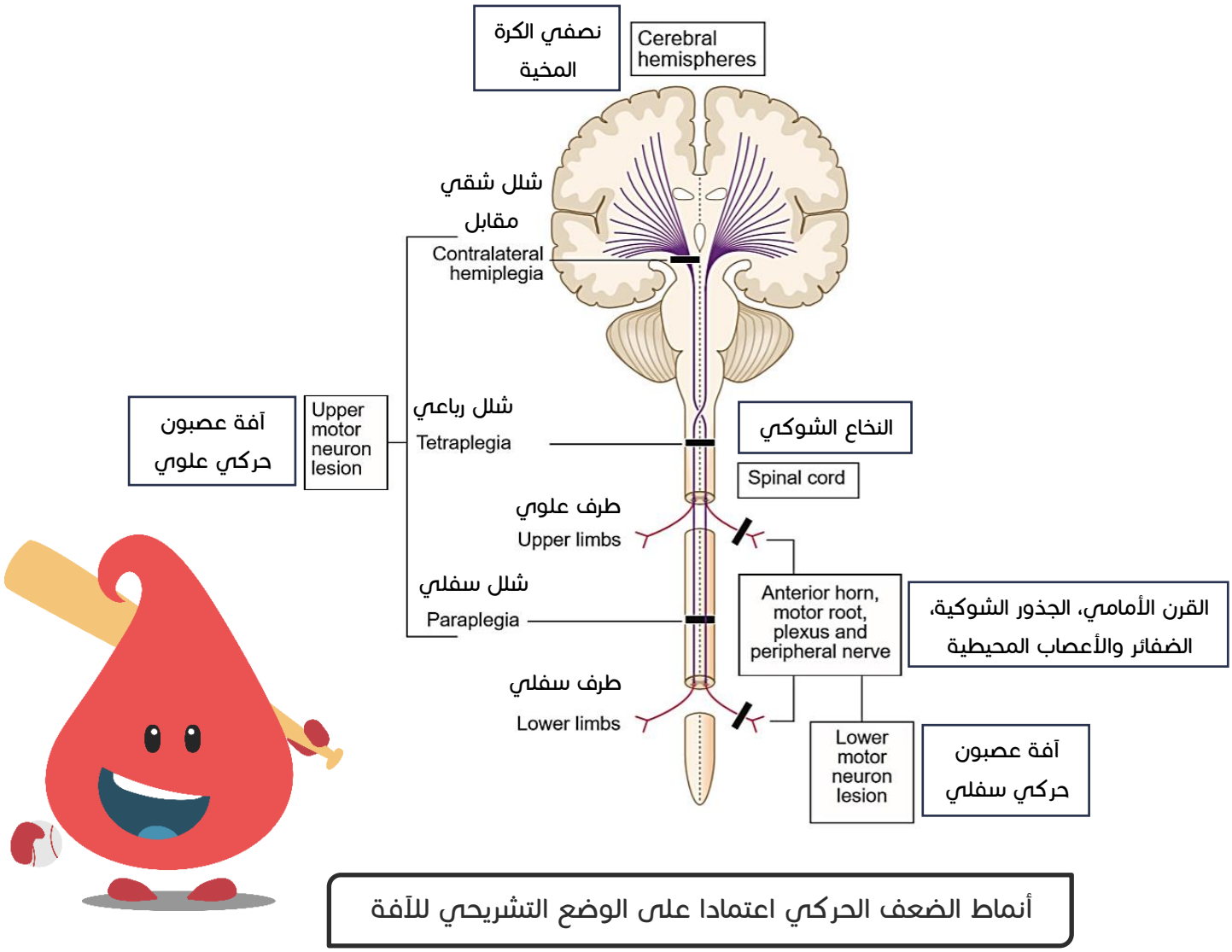
My best friend gave me the best advice ..
He said, "Each day's a gift and not a given right ..
Leave no stone unturned, leave your fears behind
And try to take the path less traveled by ..
That first step you take is the longest stride".

[1] The diminished vasodilatation below the lesion (in patients with spinal cord injury) is related to an increase of the sympathetic vasoconstrictor tone in the isolated cord. Skin manifestations are one of the conditions recognized in the assessment of the autonomic function in SCI patients.

التقييم السريري للضعف:

- يشير نمط الأعراض والعلامات إلى طبيعة الآفة.
- من الضروري التأكد فيما إذا كان المريض يعاني من ضعف القوة، اضطراب الحس أو الوهن المعمّم.
- قد يحدّ الألم من الحركة، مقلّداً الضعف، بينما قد يجعل الإهمال الحسّي المريض غير مدركاً للضعف الشديد.

كيفية تقييم الضعف العضلي	
الموجودات السريرية	مستوى الآفة المحتمل/التشخيص
النمط والتوزع	
عضلات معزولة	اعتلال الجذور أو اعتلال عصب وحيد
كلا الطرفين في جانب واحد (خزل شقي)	نصف الكرة المخية، والأقل احتمال آفة نخاع شوكي أو جذع الدماغ
طرف واحد	اعتلال محيطي عصبوني، اعتلال الضفائر، النخاع الشوكي/الدماغ
كلا الطرفين السفليين (الخزل النصفي)	النخاع الشوكي، تحرّي المستوى الحسّي
الأطراف الأربعة	النخاع الشوكي في مستوى الرقبة
قابلية التعب	الوهن العضلي الوخيم
غريب، متغيّر الشدّة، لا يحترم القواعد التشريحية	وظيفي
العلامات	
عصبون حركي علوي	الدماغ/النخاع الشوكي
عصبون حركي سفلي	الجهاز العصبي المحيطي
تطوّر الضعف	
مفاجئ مع تحسّن	النشبات (السكتات)/اعتلال عصب وحيد
ترقّي خلال أشهر أو سنوات	الورم السحائي، اعتلال النخاع الرقبي التالي للاعتلالات الفقرية التنكسية
تفاقم تدريجي خلال أيام أو أسابيع	الكتل الدماغية، زوال النخاعين
الأعراض المرافقة	
غياب الأعراض الحسّية	آفات العصبون الحركي، اعتلال العضلات، الوهن العضلي الوخيم



أنماط الضعف الحركي اعتمادا على الوضع التشريحي للآفة

- قد يشكو المرضى المصابون بالباركنسونية من الضعف، يظهر الصمل بالفحص (علامة الدولاب المسنن أو مقاومة أنبوب الرصاص)، هنا بطء الحركة صريح، ويوجد لدى المريض رجفان الراحة، عادةً غير متناظر بين شقي الجسم.
- يجب أن يكون تحدد الحركة بسبب الألم واضحاً للمشاهد، مثلها مثل التشنج والضمور، التقلصات الحزمية، والحركات/الوضعيات الشاذة.
- الضعف الوظيفي شائع. بالفحص تكون العلامات متبدلة (على سبيل المثال يستطيع المريض المشي لكن يبدي فحصه بالاستلقاء ضعف حركة الساق)، قد تظهر القوة لتسمح للمريض بإنجاز حركات قصيرة الأمد بقوة ذات طاقة كاملة. لا تشاهد هذه الملامح في الأمراض العضوية.
- في الضعف الوظيفي يمكن أن يصادف الضعف في بسط الورك (نادرا ما يكون عضوياً)، الذي يصبح سوي القوة عند اختبار عطف مفصل الورك المقابل. قد نشرح هذه العلامات بطريقة غير صادمة للمريض لنبين له بأن قوة الطرف المعني سليمة.

شلل العصب الوجهي (شلل بل)

- شلل بل هو السبب الأشيع للضعف الوجهي، وهو آفة عصبون حركي سفلي للعصب القحفي السابع في قناة العصب الوجهي، تصيب كافة الأعمار من كلا الجنسين.
- إذا كانت الآفة عند الثقبة الإبرية لا يصاب حبل الطبل ولا يتأثّر التذوّق، أما ضمن القناة يصاب حبل الطبل ويتأثّر التذوّق.
- تتطور الأعراض بشكل حادّ خلال ساعات، بألم حول الأذن يتلوه ضعف وجهي وحيد الجانب.
- غالباً ما يصف المريض الشعور بالتنميل بالرغم من غياب الملامح الموضوعية لاضطراب الحس (ما عدا التذوّق، عندما يكون عصب نخاع الطبل مصاباً).
- قد نصادف فرط السمع إذا أصيب العصب الركابي، وقد يكون هناك نقص في إفراز اللعاب والدمع.
- قد يشير ظهور الاندفاعات الحويصلية في الأذن وشراع الحنك إلى الخمج بالحلأ النطاقي كمسبّب.
- تحسّن الستيروئيدات التعافي إذا بدء بها خلال 72 ساعة من بداية المرض، لكن مضادّات الفيروسات غير فعّالة.
- العلاج بريدنيزولون لمدّة 5 أيام ثم نوقفه أو نقوم بالعلاج لمدّة 5 أيام ونقوم بإيقافه بالتدريج.
- متلازمة رامزي هانت نجد هربس في إذنه (حويصلات على الإذن) مع شلل بل وهنا نعطيه مضادّات فيروسات.
- على العكس من شلل بل، الضعف الوجهي بأذية العصبون الحركي العلوي يعفّ عن الجزء العلوي للوجه.

((دوّن ملاحظاتك ✍))

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة (2)

02 د. عبد الناصر صليعي

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
الاضطراب الحسّي Sensory Disturbance	2
اضطراب الإدراك Abnormal Perception	6
اضطراب التوازن والدوار Altered Balance and Vertigo	6
اضطرابات المشية Gait Disorders	6
شذوذات الكلام واللغة Abnormal Speech and Language	7
اضطراب الشم	8
الاضطرابات البصرية والشذوذات العينية	8
اضطراب السمع	13
الأعراض البصلية - عسرة البلع والرتّة	13
اضطرابات المثانة والوظيفة الجنسية	13
التبدلات في الشخصية والسلوك	14

شكاوى المرضى في الأمراض العصبيّة
Presenting Problems in Neurological Disease

الاضطراب الحسّي Sensory Disturbance

- الأعراض الحسية شائعة وكثيراً ما تكون حميدة، لكن الفحص الحسّي صعب للفاحص والطبيب.
- بالرغم من أن الأمراض العصبية تسبب الأعراض الحسية فإن الاضطرابات الجهازية يمكن أيضاً أن تكون مسؤولة عنها.
- الشعور بالوخز حول الفم والأصابع يحدث في فرط التهوية وفرط كلس الدم.
- عند وجود اضطراب في وظيفة القشر المخي المعني، يضطرب شعور المريض بجزء الجسم المعني بالتمثيل القشري المصاب.

مقاربة تشخيصية للأعراض الحسّية

- في القصة تتضمّن الملامح المفيدة:
  - التوزع التشريحي.
  - نمط بدء الخدر.
  - المذل (تشوّش الحسّ *Paraesthesia*) أو الألم.
- يمكننا التعرف على بعض الأنماط المميزة. على سبيل المثال، تبدأ نسمة الشقيقة بمذل يتلوه شعور بالوخز يستمر 20 لـ 30 دقيقة لينتشر في أحد شقي الجسم، بالمقابل يحدث فقد الإحساس بالآفات الوعائية الذي يتطور بشكل فوري أو قد يكون أبطأ.
- يحدث المذل والخدر بآفات النخاع الشوكي بشكل صاعد في أحد أو كلا الطرفين السفليين ليصل إلى مستوى حسي في جذع الجسم خلال ساعات أو أيام.

نمط الاضطراب الحسّي

فقد الحسّ في آفات الأعصاب المحيطية

- في آفات الأعصاب المحيطية، تكون الأعراض عادةً عبارة عن نقص الحس ومذل بسيط.
- تسبّب آفات الأعصاب المحيطية الوحيدة اضطراباً في الحس على توزّع العصب.
- في اعتلالات الأعصاب تصاب العصبونات الطويلة أولاً معطيةً توزّع "القفازات والجوارب".
- يصيب السكّري بشكل وصفي الألياف الصغيرة، انتقائياً يضطرب حس الحرارة والوخز بالدبوس، بينما قد تصيب الآفات المزيلة للنخاعين بشكل خاص الألياف الكبيرة التي تنقل حس الاهتزاز والحس العميق.

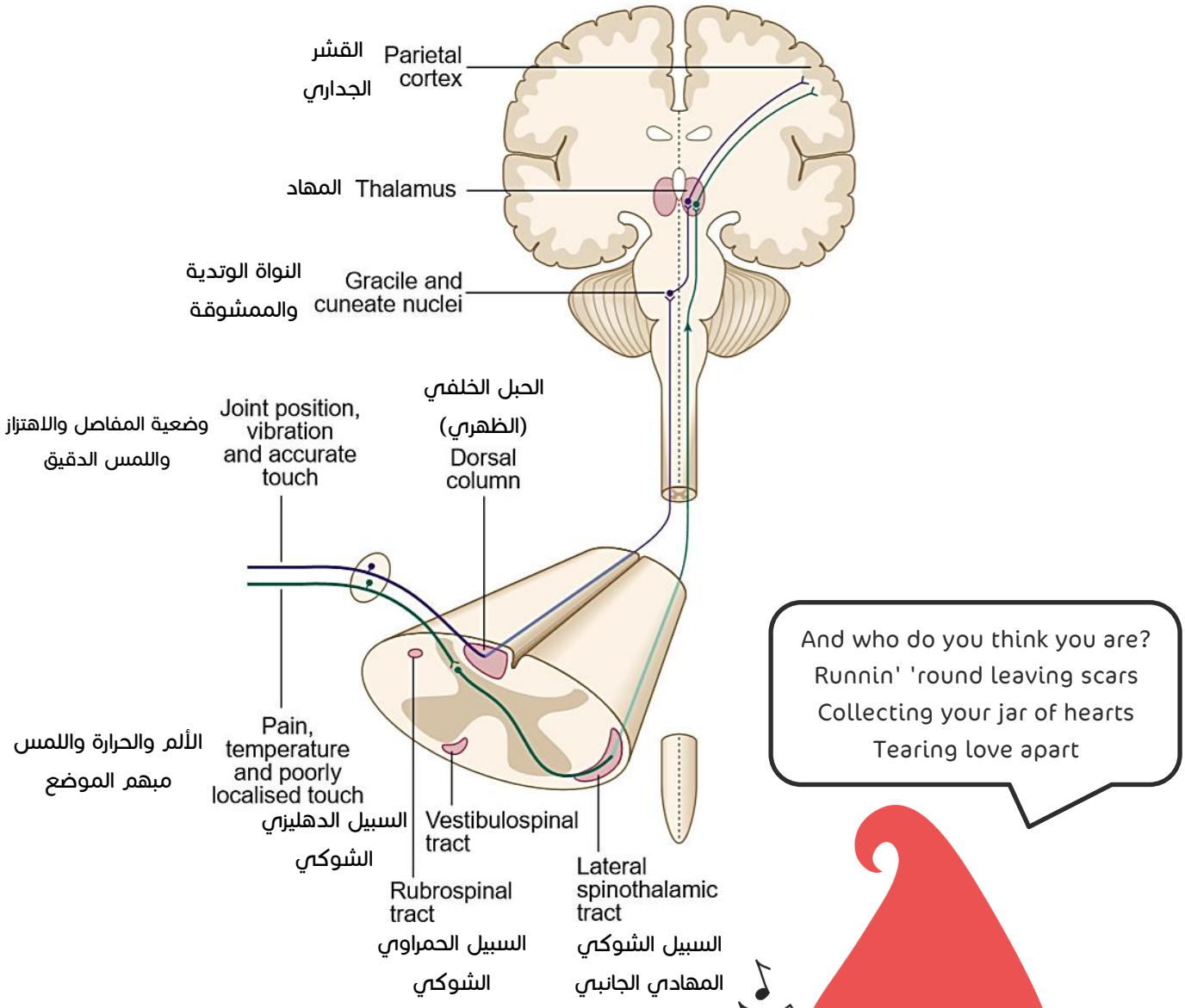
الاضطراب الحسّي في الآفات الجذرية

- الألم من الملامح المميّزة لآفات جذور الأعصاب ويتوضّع حول العمود الفقري أو في ضفائر الأطراف.
- غالباً ما يشعر به في العضلات المعصّبة بالجذر المصاب.
- يمكن التكهّن بالجذر التي تتوضع فيه الآفة بتحديد القطاع الجلدي للاضطراب الحسي.

الاضطراب الحسّي في آفات النخاع الشوكي

- تصعد المعلومات الحسية في الجهاز العصبي بواسطة نظامين منفصلين تشريحياً، تملك الملامح التفريقية بينهما فائدة تشخيصية.

المسارات العصبية الجسمية الرئيسية



آفات النخاع الشوكي المعترضة:

- ✓ تصاب فيه كافة أنماط الحس تحت مستوى الشدفة المصابة.
- ✓ غالباً ما يعاني المريض من حزام من المذل وفرط الحس في المستوى العلوي لمنطقة فقد الحس.
- ✓ إذا كانت الآفة وعائية الطبيعة (مثل الناجمة عن خثار الشريان الشوكي الأمامي)، قد تعف الإصابة عن الثلث الخلفي للنخاع الشوكي (أنماط الأعمدة الخلفية للنخاع الشوكي).

آفات النخاع الشوكي وحيدة الجانب:

- ✓ يحدث فقد للأنماط الشوكية المهادية (الألم والحرارة) للجانب المقابل للآفة.
- ✓ يترافق مع فقد لأنماط الأعمدة الخلفية (حس الاهتزاز ووضعية المفاصل) في نفس جانب الآفة (مثل متلازمة براون سيكوارد Brown-Sequard Syndrome).

آفات النخاع الشوكي المركزية (مثل تكهّف النخاع):

- ✓ تعفّ الإصابة عن الأعمدة الخلفية لكنها تصيب الألياف الشوكية المهادية لكلا الجانبين على كامل طول الآفة.
- ✓ لهذا يحدث نمط من الافتراق في الضعف الحسي (بمعنى الأنماط الحسية المصابة) والذي يكون معلقاً (تعفّ الإصابة عن الشدف التي هي أعلى وأسفل الآفة).

آفة وحيدة في الأعمدة الخلفية (مثل التصلّب اللويحي):

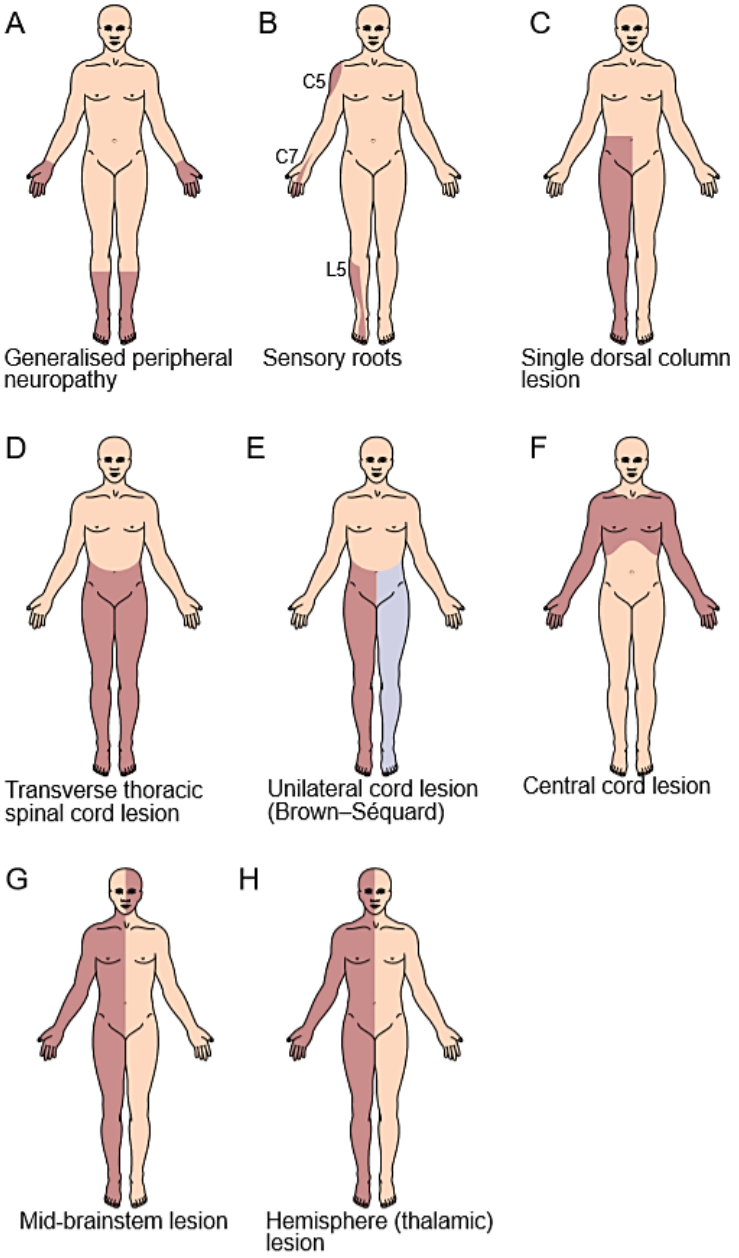
- ✓ يعاني المريض من شعور مزعج بالشدّ في الطرف المصاب.
- ✓ ينقص الحس العميق دون اضطراب في حسّ الوخز ولا حسّ الحرارة.

الاضطراب الحسّي في آفات جذع الدماغ

- ✦ تعطي آفات جذع الدماغ نمطاً مركباً لفقد الحس، يعتمد على تشريح الآفة وتأثيرها على نواة العصب مثلث التوائم.

الاضطراب الحسّي في آفات نصف الكرة المخية

- ✦ قد يشمل كافّة أنماط الحس.
- ✦ في المهاد، يمكن للآفات الصغيرة (مثل النشبات "السكتات" Strokes الفجوية الصغيرة) أن تسبّب فقداً في الحس لكامل الشق المقابل من الجسم.
- ✦ في الآفات الواسعة للقشر الجداري (كما هو الحال في السكتة Stroke الكبيرة) يعاني المريض من فقد شديد في الحس العميق وقد يغيب الإدراك لهذا العجز في الطرف أو الأطراف المصابة.



-أنماط الاضطراب الحسّي-

A اعتلال أعصاب محيطية معمم.

B الجذور الحسية.

C آفة وحيدة في الأعمدة الخلفية (الحس العميق واضطراب جزئي في حس اللمس).

D آفة حبل شوكي صدري معترضة.

E آفة حبل شوكي وحيدة الجانب (Brown-Sequard): خلل في العمود الخلفي في نفس جهة الآفة (وحركي) مع خلل في السبيل الشوكي المهدي المقابل.

F آفة الحبل المركزي: نقص في الحس الشوكي المهادي "معلّق".

G آفة متوسطة في جذع الدماغ: نقص حسي في شق الوجه الموافق للآفة مع نقص في الشق المقابل في الجذع.

H آفة نصف كرة مخية (مهادية): نقص للحس في كامل الشق المقابل متضمنةً الوجه والجذع والأطراف.

الألم العصبي الاعتلالي Neuropathic Pain

- للألم نمطان:
  - ألم التأذّي Nociceptive Pain، ينجم عن حدثية مرضية في جزء من الجسم.
  - الألم العصبي الاعتلالي، ينجم عن اضطراب في وظيفة جهاز الشعور بالألم ذاته.
- الألم العصبي الاعتلالي هو الشعور بالحرق المستمر المزعج بشدة، وغالباً مع زيادة في الحساسية للمس.
- تتضمّن أكثر المتلازمات شيوعاً الأذيات البؤرية للأعصاب المحيطية (الحراق Causalgia)، العصب مثلث التوائم (الألم التالي للحلأ النطاقي) أو المهاد.
- قد تساعد الأدوية (الكربامازبين، مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة والفينوتيازينات) ولو بشكل بؤري في تهدئة الألم.
- أحيانا قد تنجح الإجراءات الجراحية في قطع سبل الألم.
- وفي بعض الأحيان يستفيد المرضى بغرس المنبهات الكهربائية.

اضطراب الإدراك Abnormal Perception

- يساهم الفصان الجداريان في معالجة وربط المعلومات الحسية، وذلك في مناطق القشر المرافقة، يؤدي تأذيها إلى الإهمال الحسي (متضمنة البصري)، اضطراب الشعور المكاني، تعطّل السلوك الموجه مكانياً، معطياً اللا أدائية Apraxia، وهي عدم القدرة على القيام بالحركات المعقدة والمنظمة مع وظيفة حركية أساسية، وحسية ووظيفة مخيخية سليمة (أي بعد نفي الضعف العضلي، الخدر والرنح).
- تتضمن الأمثلة على النشاطات الحركية المعقدة: ارتداء الثياب، استخدام أدوات المائدة والتوجه الجغرافي.
- الشذوذات الأخرى التي يمكنها أن تنجم عن أذية القشر المرافق تتضمن صعوبات القراءة (خلل القراءة Dyslexia) أو الكتابة (خلل الكتابة Dysgraphia)، أو عدم المقدرة على تمييز الأشياء المألوفة (العمه Agnosia).

اضطراب التوازن والدوار Altered Balance and Vertigo

- يمكن لاضطراب التوازن أن يجمع الاضطرابات التي تصيب:
  - **الوارد الحسّي:** نقص القدرة البصرية، اضطرابات الدهليز أو غياب حس وضعية المفاصل.
  - **المعالجة:** أذية النوى الدهليزية أو المخيخ.
  - **الوظيفة الحركية:** آفات النخاع الشوكي، ضعف الأطراف السفلية لأي سبب.
- يمكن أن يسبّب اضطراب وظيفة المخيخ الرأرأة، الرتة الكلامية أو الرنح.
- اضطراب التوازن بفشل الإحساس العميق أو الوظيفة المخيخية يؤدي إلى عدم ثبات المشية والوقوف بينما فشل الجهاز الدهليزي والتيهي يؤدي إلى الدوار، إحساس وهمي بالحركة للمحيط أو للذات، يحدث الدوار عند غياب التوافق بين المعطيات الواصلة للدماغ من العينين، الحس العميق للأطراف والجهاز الدهليزي.
- يستمر الدوار الناشئ من التيه لفترة قصيرة وقد يكون ناكساً، بينما الدوار المركزي المنشأ من جذع الدماغ غالباً ما يكون مستمراً ومترافقاً مع العلامات الأخرى لسوء وظيفة جذع الدماغ.

اضطرابات المشية Gait Disorders

- تنجم الأنماط المختلفة لاضطرابات المشية عن اختلاف الأسباب: نمط الضعف، فقد التنسيق وزوال الحس العميق.
- يجب تمييز الاضطرابات ذات المنشأ العصبي عن تلك الناجمة عن الجهاز الحركي، والتي عادةً ما تتميز بالألم وما يعطيه من مشية ألمية، أو العرج.
- **المشية الهرمية *Pyramidal Gait*:** تؤدي آفات العصبون الحركي العلوي إلى بسط الساق. يتغلّب المريض على النزعة لملامسة الأباخس للأرض بالمشية القوسية (أثناء نقل الخطوة يحدث تبعيد للفخذ من مفصل الورك). الفرق بين الجانب السوي والمصاب يكون واضحاً لدى المصابين بالشلل الشقي. في الخزل النصفي، تتحرّك كلا الساقين ببطء، متأرجحة من الورك مجرورتين على الأرض بوضعية البسط.

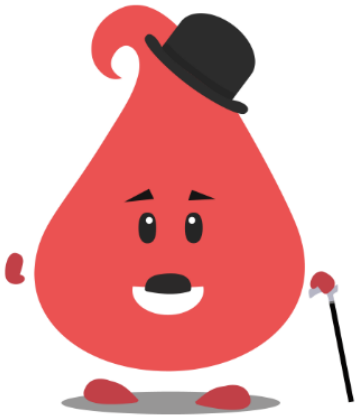
- **هبوط القدم Foot Drop**: تختل المشية بسبب ضعف العطف الظهري للقدم. إذ لا يسيطر المريض على القدم الهابطة فتصدر صوتاً عند ارتطامها بالأرض، وأثناء نقل الخطوة يرفع المريض القدم إلى الأعلى ليمنع ملامسة الأباخس للأرض.
- **مشية اعتلال العضلات Myopathic Gait**: في ضعف العضلات الداني، الناجم عادةً عن أمراض العضلات، لا تثبت العانة بشكل ملائم فيتمايل الزنار الحوضي بشكل مبالغ فيه.
- **المشية الرنحية Ataxic Gait**: المصابين بآفات بأجزاء المخيخ المركزية (الدودة) يمشون بقاعدة عريضة مميزة "مثل السكران".
- **لا أدائية المشي Apraxic Gait**: هنا تكون قوة الأطراف السفلية سوية، بدون علامات مخيخية مرضية ولا فقد للحس العميق وبالرغم من ذلك لا يستطيع المريض برمجة حركات المشي. هي عبارة عن سوء في الوظيفة المخية العلوية وتصادف في أمراض نصفي الكرة المخية ثنائية الجانب، مثل استسقاء الدماء سوي الضغط وأمراض الفص الجبهي الواسعة.
- **المشية بخطوات صغيرة March a petits pas**: تتميز هذه المشية بالخطوات البطيئة الصغيرة مع عدم الثبات الواضح. السبب عادةً هو الأمراض الدماغية الوعائية بإصابة الأوعية الصغيرة، وتترافق مع العصبون الحركي العلوي ثنائية الجانب.
- **المشية خارج الهرمية Extrapyramidal Gait**: يصعب على المريض الشروع بالمشي وضبط إيقاع مشيته. يعطي ذلك المشية المترددة، البدء متردد ثم يزيد سريعاً في التواتر مع تدني طول الخطوة.

شذوذات الكلام واللغة Abnormal Speech and Language

- قد يكون اضطراب الكلام معزولاً في مخارج الصوت (الرتة) أو قد يصيب اللغة (خلل الكلام Dysphasia).
- خلل التصويت (Dysphonia، النقص في شدّة الصوت) ينجم عادةً عن الاضطراب الميكانيكي في وظيفة الحنجرة، بينما تكون الرتة بشكل وصفي عصبية المنشأ.
- خلل اللغة هو دائماً عصبي ويتوضّع في نصف الكرة المخية المسيطر (عادةً الأيسر، بغض النظر عن جانب اليد المسيطرة).

خلل التصويت والرتّة Dysphonia and Dysarthria

- قد تفشل الحبال الصوتية بتوليد الصوت المناسب أثناء الكلام، فيعطي البحة أو الصوت الهمسي.
- قد يكون ذلك لسبب موضعي يصيب الحبال أو اضطراب بمستوى عالي (خلل التوتر) في عم الحبال الصوتية.
- سوء وظيفة العضلات أو الأعصاب المسيطرة على الفم، اللسان، الحنجرة، والشفتين سويةً يعطي الكلام غير الواضح (الرتة).
- أمراض المخيخ وجذع الدماغ، الأعصاب القحفية السفلية، الوهن العضلي الوخيم وأمراض العضلات هي من الأمثلة التي قد تحدث الرتة.



خلل الكلام Dysphasia

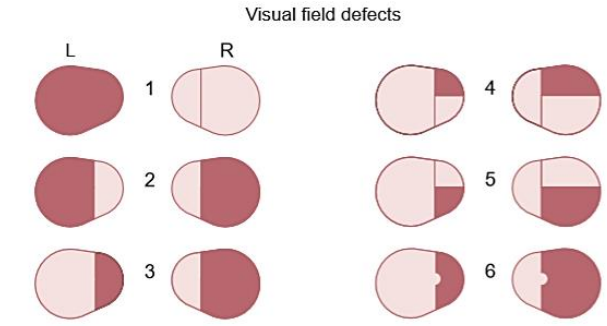
- خلل الكلام (أو الحبسة) هي اضطراب في المحتوى اللغوي للكلام الذي ينجم عن عدم القدرة على تشكيل الكلمات.
- يمكن أن يحدث بسبب الآفات في مناطق واسعة من نصف الكرة المخية المسيطر.
- تصنف إلى طليقة وغير طليقة، في الحبسة غير الطليقة Non-fluent Aphasia (التعبيرية)، مثل حبسة بروكا، يمكن الحفاظ على فهم اللغة. إذا عانى المريض من فهم الكلام، فمن المحتمل وجود أذية بمنطقة فيرنكا.
- تغيب الملكات اللغوية لدى المرضى المصابين بآفات أوسع في مناطق اللغة، حيث يتأذى فهم وإنشاء الكلام لديهم أو ما يسمى بالحبسة الشاملة Global Aphaisi.

اضطراب الشم

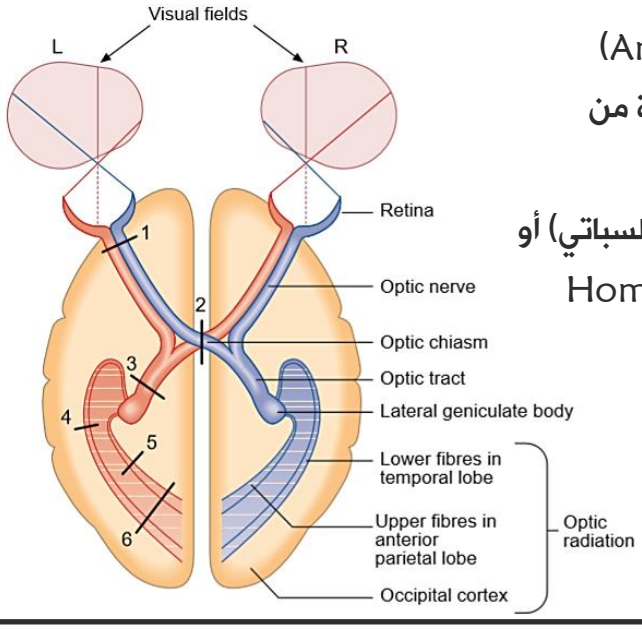
- فقد حاسة الشم يكون تقريباً دائماً لأسباب موضعية (الاحتقان الأنفي) أو تال لرضوض الرأس أو مجهول السبب.
- قد يعاني مرضى باركينسون باكراً من ضعف الشم ومن الأسباب النادرة آفات الفص الجبهي.
- قد تصادف الأعراض الشمية الإيجابية في مرض الزهايمر والصرع.

الاضطرابات البصرية والشذوذات العينية

فقد البصر



- السبل البصرية من الشبكية حتى القشر القذالي منضدة طبوغرافياً لهذا يسمح نمط اضطراب الساحة البصرية بمعرفة مكان الآفة.
- غالباً ما يأتي المريض شاكياً من فقد البصر العابر.
- عندما يستمر فقد البصر أكثر من 15 دقيقة يكون السبب الوعائي محتملاً.
- يمكن أن تصاب عين واحدة (كُمنة عابرة Amaurosis Fugax) (عمى من منشأ خارج عيني) أو يحدث اضطراب في جهة واحدة من الساحة البصرية.
- اضطراب الساحة البصرية قد يكون في عين واحدة (الدوران السباتي) أو بشكل العمى الشقي التوافقي Homonymous Hemianopia (في الدوران القاعدي-الفقري).
- يقترح الاضطراب العابر المستمر من 10-60 دقيقة الشقيقة خاصةً إذا ترافقت مع الصداع و/أو الظواهر البصرية الإيجابية (مثل الخطوط المتعرّجة، الأضواء الوامضة الملونة).
- قد تنجم الأهلاسات البصرية عن الأدوية أو الصرع.



المسارات البصرية واضطرابات الساحة البصرية، رسم تمثيلي للعين والدماغ بمقطع معترض

التظاهرات السريرية لاضطراب الساحة البصرية

الموضع	الأسباب الشائعة	الشكوى	الاضطراب في الساحة البصرية	العلامات الفيزيائية المرافقة
الشبكية/القرص البصري	-الأمراض الوعائية (متضمنةً التهاب الأوعية). -الزرق. -الالتهاب.	-فقد بصري كامل/بؤري اعتماداً على الموضع.	-اضطراب ساحة عمودي. -عتمات مقوسة.	-نقص الحدة البصرية. -تشوّه الرؤية. -مظهر الشبكية الشاذ.
العصب البصري	-التهاب العصب البصري. -الساركوئيد. -الأورام. -اعتلال العصب البصري الوراثي لليبر.	-فقد بصر بؤري/كامل في عين واحدة غالباً مؤلم. -تصاب خصوصاً الرؤية المركزية.	-العتمات المركزية. -العتمات المحيطية. -عمى عين واحدة.	-نقص الحدة البصرية. -نقص رؤية الألوان. -اضطراب السبيل الوارد النسبي (البؤري).
التصالب البصري	-أورام النخامة. -الورم القحفي البلعومي. -الساركوئيد.	-ربما بدون شكوى. -رؤية مزدوجة.	-عمى شقي صدغي ثنائي الجانب.	-اضطراب وظائف الغدة الدرقية.
السبيل البصري	-الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى شقي توافقي مقابل غير متجانس.	
الفص الصدغي	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى ربعي توافقي علوي مقابل.	-اضطرابات اللغة/الذاكرة.
الفص الجداري	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين.	-عمى ربعي توافقي سفلي مقابل.	-اضطراب حسي شقي مقابل. -عدم التناظر في الرأرأة العينية الحركية.
الفص القذالي	-النشبة (السكتة). -الأورام. -الأمراض الالتهابية.	-اضطراب الرؤية في جانب واحد من الساحتين البصريتين. -صعوبات القراءة. -الارتطام بالأشياء.	-عمى شقي توافقي مقابل (قد يعف عن اللطخة).	-أذيّة البنى الأخرى التي تتروّى بالدوران المخي الخلفي.

اضطرابات حركات العين

- تنشأ حركات العين من نصفي الكرة المخية وتنزل مساراتها نحو جذع الدماغ مع مسار وارد من القشر البصري والمخيخ.
- تتوضّع مراكز انحراف العينين المتقارن الأفقية والعمودية في الجسر والدماغ المتوسط منسّقةً الصادر لنوى **الأعصاب المحرّكة للعين (3 / 4 / 6)** والتي تتصل فيما بينها بواسطة الحزمة الطولانية الأنسية.
- تتعصّب العضلات الخارجية للعين بالأعصاب القحفية المحرك العيني (الثالث)، البكري (الرابع)، المبعد (السادس).

الشفع Diplopia (الرؤية المزدوجة)

- يسمح **نمط الرؤية المزدوجة** بتحديد **مكان الآفة** بينما يشخّص **النمط الزمني للتطور** **الإمراضية المسبّبة** (مثل قابلية التعب في الوهن العضلي الوخيم) يعصّب العصب البكري العضلة المنحرفة العلوية أما العصب المبعّد فيعصّب العضلة المستقيمة الوحشية.
- بينما يعصّب المحرّك العيني باقي عضلات العين الخارجية مع رافعة الجفن والجسم الهدبي (تقبيض الحدقة والمطابقة)، يعرض الجدول ص 15 أسباب شلل العصب المحرك العيني.

الرأرأة Nystagmus

- إذا اضطرب نظام التحكّم بحركات العين فإن العينين تنحرفان بعيداً عن الهدف معطيةً حركات متكرّرة من وإلى الهدف (انحراف - تصحيح - انحراف) بما يعرف بالرأرأة.
- يطلق اسم جهم الطور السريع على اسم الرأرأة لأنها الأسهل للتمييز على الرغم من أن الشذوذ هو الانحراف البطيء بعيداً عن الهدف.

الآفات الدهليزية:

- ✓ تسمح أذيّة القناة الفقرية بسيطرة الصادر من الجانب المقابل السليم الذي يؤدي إلى إنحراف العينين باتجاه جانب الآفة.
- ✓ تعطي الحركات السريعة المعاوضة بعيداً عن الآفة طور أفقي سريع باتجاه واحد باتجاه الجانب المقابل.
- ✓ تتخامد الرأرأة في آفات التيه المحيطية بسرعة وتترافق دائماً مع دوار و/أو غثيان وإقياء، تميل الرأرأة مركزية المنشأ للديمومة أكثر.

آفات جذع الدماغ/المخيخية:

- ✓ هذه الآفات تجعل العينين تعودان إلى وضعهما البدئي مسبّبةً رأرأة بطور سريع يضرب نحو جهة انحراف العينين المتقارن. هي رأرأة باتجاهين ولا تترافق مع الدوار، قد تسبّب أمراض جذع الدماغ رأرأة أفقية، تؤدي آفات المخيخ وحيد الجانب إلى رأرأة باتجاه جهة الآفة (الطور السريع باتجاه جانب الآفة).

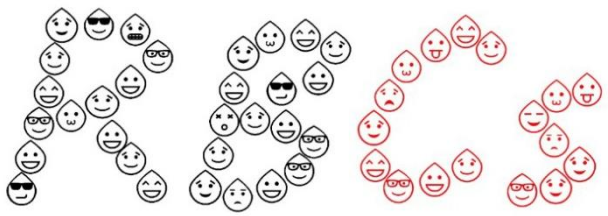
الأسباب الأخرى:

- ✓ تتضمن الفيزيولوجية (استجابةً لتنبيه الدهليز) الانسمامية (خاصّةً الأدوية) العوز الغذائي (التيامين) والخلقية (نواسية أكثر من أن تكون قافذة).

الإطراق Ptosis

- قد ينجم الإطراق عن شلل العصب القحفي الثالث، أذية العصب الودية (متلازمة هورنر) أو الاضطرابات العضلية (مثل الوهن العضلي الوخيم أو الحثل التأتري).

الأسباب الشائعة لأذية الأعصاب القحفية 3-4-6			
الموضع	الإمراضية الشائعة	الأعصاب المصابة	الملامح المرافقة
جذع الدماغ	- الاحتشاء. - النزف. - المزيلة للنخاعين. - الأورام البدئية.	3 (الدماغ المتوسط) 6 (الزاوية الجسرية المخيخية)	- علامات هرمية في الشق المقابل. - شلل العصب 7 بأذية العصبون المحرك السفلي. - علامات جذعية/مخيخية أخرى.
داخل السحايا	- التهاب السحايا.	3 و 4 و/أو 6	- العلامات السحائية.
	- ارتفاع التوتر داخل القحف.	6 3 (الفتق المحجني في الفص الصدغي)	- وذمة الحليمة. - ملامح كتلة شاغلة للحيز.
	- أم الدم.	3 (الشريان الاشتراكي "الموصل" الخلفي) 6 (الشريان القاعدي)	- الألم. - ملامح النزف تحت العنكبوت.
	- أورام الزاوية الجسرية المخيخية.	6	- أذية 5 و 7 و 8. - علامات مخيخية في جهة الآفة.
	- الرض.	3 و 4 و/أو 6	- الملامح الأخرى للرض.
الجيب الكهفي	- الخمج/الخثار. - أم دم الشريان السباتي. - الناسور السباتي-الكهفي.	3 و 4 و/أو 6	- قد يصاب العصب الخامس أيضاً. - قد تكون الحدقة ثابتة بوضعية غير منحرفة.
الشق الحجاجي العلوي	- الأورام (الورم السحائي لجناح العظم الوتدي). - الحبيبومات.	3 و 4 و/أو 6	- قد يوجد إطراق، وذمة ملتحمة.
الحجاج	- وعائية، أخماج، أورام، حبيبومات، رض.	3 و 4 و/أو 6	- الألم. - الحدقة تبقى سليمة عادةً في شلل العصب الثالث الوعائي.



الاستجابات الشاذة للحدقة

- تستجيب الحدقة للضوء بفضل مزيج بين الفعالية الودية ونظيرة الودية.
- **آفات العصب الثالث:** توسّع الحدقة، إطراق كامل وشلل العضلات الخارجية للعين.
- **الآفات الودية (متلازمة هورنر *Horner Syndrome*):** إطراق بؤري وتقبّض الحدقة.
- **حدقة هولمز-آدي:** حدقة متوسعة وتتقبض استجابةً للتقريب وليس للضوء.
- **اضطرابات الوارد الحدقي:** اضطراب منعكس الضوء المباشر بسبب أذية العصب البصري (الاستجابة غير المباشرة بتنبيه العين السليمة تبقى سوية).

اضطرابات القرص البصري

تورّم القرص البصري

- يحدث في:
  - **ارتفاع التوتر داخل القحف** (وذمة حليمية).
  - **التضيّق الوريدي** (الجيب الكهفي أو الشبكي).
  - **الاضطرابات الجهازية التي تصيب الأوعية الشبكية** (ارتفاع التوتر الشرياني، فرط ثاني أوكسيد الكربون، التهاب الأوعية).
  - **أذيّة العصب البصري** (مثل زوال النخاعين، الإقفار، الساركوئيد، الورم الدبقي).
- يوجد توقّف في النبض الوريدي السوي في القرص بعدها تتغيّم حواف القرص وتحمرّ، يرتفع كامل القرص مترافقاً غالباً مع نزوف في الشبكية.

وذمة القرص البصري (وذمة الحليمة)
صورة لقعر العين اليسرى تظهر وذمة القرص البصري مع نزف صغير في الجانب الأنفي للقرص.

ضمور العصب البصري Optic Atrophy

- تجعل أذيّة العصب البصري القرص البصري يبدو شاحباً.
- تتضمّن الأسباب:
  - **سوابق التهاب عصب بصري.**
  - **أذية إقفارية.**
  - **وذمة حليمة العصب البصري المزمنة.**
  - **انضغاط العصب البصري.**
  - **الرضّ.**
  - **الحالات التنكّسية.**

صورة لقعر العين اليسرى لمريض يعاني من ضمور عصب بصري عائلي، لاحظ الشحوب الملحوظ للقرص البصري.

اضطراب السمع

- لكل عضو قوقعي تمثيل قشري ثنائي الجانب لذا تشير عبارة فقد السمع وحيد الجانب إلى أذية العضو المحيطي.
- سوء وظيفة السمع ثنائية الجانب هي شائعة، وتكون عادةً بسبب تنكّس مرتبط بالعمر أو الأذية بسبب الضجيج على الرغم من أن الخمج والأدوية (بشكل خاص المدرات والصادات المشتقة من الأمينوغلكوزيدات) يمكن أن تسبّب الصمم.

الأعراض البصلية - عسرة البلع والرتّة
Bulbar Symptoms – Dysphagia and Dysarthria

- البلع هو فعالية معقدة تشترك فيها الشفتان واللسان والحنك الرخو والبلعوم والحنجرة والأعصاب القحفية (7-9-10-11-12)، وعادةً ما تترافق الآليات العصبية المسببة لعسرة البلع مع الرتة الكلامية.
- يوجّه البدء الحاد نحو نشبة (سكتة Stroke) جذع الدماغ أو التطور السريع لاعتلال الأعصاب مثل متلازمة غيلان باريه أو الديفتيريا.
- يقترح الضعف العضلي المتفاقم بالنشاط، القابلية للتعب، (متضمناً عسرة البلع) تشخيص الوهن العضلي الوخيم.
- تشاهد عسرة البلع التي تتطوّر على مدى الأسابيع والأشهر في أمراض العصبون الحركي والتهاب العضلات العديد وأمراض جذع الدماغ الالتهابية والتهاب السحايا المتركز بقاعدة القحف.
- تقترح عسرة البلع الأشدّ بطءاً في التطور اعتلال العضلات أو احتمال أورام قاعدة القحف وجذع الدماغ.
- الآفات التي تصيب الأعصاب القحفية السفلية (9-12) تتظاهر بشكل متكرر في الجانبين، مسبّبةً عسرة البلع والرتة الكلامية /الشلل البصلي Bulbar Palsy/ هي العبارة التي تطلق على آفات العصبون الحركي السفلي إن كانت في جذع الدماغ أو خارجه. يضمر فيها اللسان ويشاهد عليه التقلصات الحزمية وتضعف حركات شراع الحنك.
- يعصّب العصبون الحركي العلوي في كلا الجانبين لذا لا يشاهد عادةً في أذيته وحيدة الجانب عسرة بلع مستمرّة (باستثناء المراحل الحادّة لنشبات نصف الكرة المخية).
- الآفات واسعة الانتشار المتوضعة أعلى من البصلة تؤدّي إلى شلل العصبون الحركي العلوي البصلي المعروف باسم (الشلل البصلي الكاذب) Pseudobulbar Palsy. هنا يكون اللسان صغيراً ومتشنجاً ويتحرّك ببطء كما يشتدّ منعكس الفك السفلي.

اضطرابات المثانة والوظيفة الجنسية Bladder, Bowel and Sexual Disturbance

المثانة

- تشابه المثانة العضلات الصقلية في التحكم العصبي ويمكن تقسيم وظيفتها إلى مركبة للعصبون العلوي وأخرى للعصبون السفلي.
- **المثانة الرخوة (العصبون الحركي السفلي):** تتوسّع المثانة مع حدوث السل البولي بالإفاضة وفقد الإحساس في المنطقة العجانية تشاهد في الأمراض التي تصيب النخاع الشكي العجزي وجذوره.

- **المثانة مفرطة التوتر (العصب الحركي العلوي):** تصادف في أمراض القشر النخاع الشوكي أو جذع الدماغ وتتظاهر باضطراب الإحساس بامتلائها وبمنعكس التبول. يؤدي فرط نشاط نظير الودي إلى السلس وفقد التنسيق بين تقلص تفريغ المثانة واسترخاء المصرة.

المستقيم

- للمستقيم سبيل محفز كوليني من السبيل الصادر نظير الودي وتعصيب ودي مثبّط بشكل مشابه للمثانة.
- يعتمد التحكّم بالمصرّة على تقلّص العضلات الصقلية في عضلات قاع الحوض المعصّبة بالعصب الفرجي Pudendal Nerves متمثلة بالمصرّة الشرجية الداخلية والخارجية.
- عادةً ما تؤدي أذية المركبة الذاتية إلى الإمساك.
- الآفات التي تصيب المخروط الانتهائي والجذور الجسمية للعجزي 2-4 والعصب الفرجي تسبب السلس الغائطي.

ضعف الانتصاب والقذف

- تخضع وظيفتها إلى التحكم الذاتي بواسطة الأعصاب الحوضية (نظير الودي، العجزي 2-4) والخثلية (الودي القطني 1-2) الانتصاب هو بشكل كبير نظير ودي ويضطرب بالعديد من الأدوية المعاكسة للأستيل كولين، خافضات الضغط الشرياني والأدوية المضادة للكآبة.
- الوظيفة الودية هامّة للقذف وقد تضعف بواسطة مثبّطات المستقبلات الأدرينالية ألفا.

التبدلات في الشخصية والسلوك Changes in Personality and Behavior

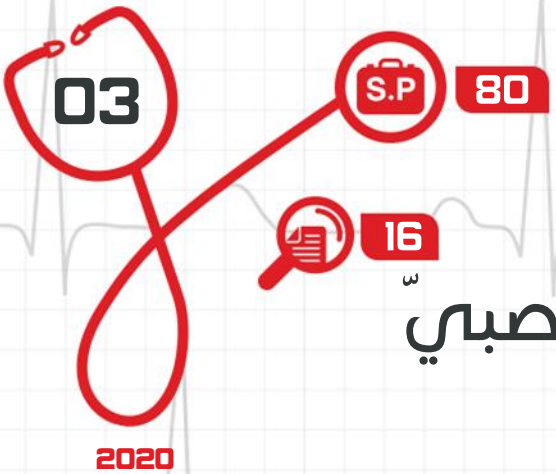
- يمكن للأمراض العضوية أن تؤدي إلى اضطرابات في الشخصية والسلوك.
- ويحدث خصوصاً في الاضطرابات التي تصيب الفص الجبهي الذي يضبط الوظيفة التنفيذية والحركة والسلوك.
- قد يتأذى الفص الجبهي بنيوياً (مثل الرضوض، النشبات، استسقاء الدماغ أو الأورام) أو وظيفياً (مثل الاضطرابات الاستقلابية).
- يشاهد ثلاث أنماط رئيسية:

الآفات الجبهية الأنسية *Mesial Frontal Lesions*: تجعل المريض منسحباً غير مستجيب وصامت غالباً مع السلس البولي ولا أدائية المشي وزيادة المقوية.

آفات قشر مقدمة الجبهي الظهرية الوحشية *Dorsolateral Pre-frontal*

***Cortical Lesions*:** تسبّب صعوبات في الكلام وتخطيط الحركة وتنظيمها.

الآفات الجبهية الحجاجية *Orbitofrontal Lesions*: تسبب الاضطراب في الرادع والسلوك غير المسؤول. تبقى الذاكرة بشكل ملحوظ سليمة وقد يظهر الفحص بعض العلامات الفيزيائية البؤرية مثل منعكس الإطباق والاستجابة الراحية-الذقنية والمص.



أخماج الجهاز العصبيّ

03 د. عبد الناصر صليعي

الباطنة العصبيّة | Neurology

RB Medicine

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

صح منظر الفهرس مرعب بس المحاضرة ظريفة لا تخافوا 😂

مخطّط المحاضرة

الموضوع		الصفحة
التهاب السّحايا Meningitis	التهاب السّحايا الفيروسيّ	3
	التهاب السّحايا الجرثوميّ	4
	التهاب السّحايا الدّرنيّ	6
أخماج المتن الفيروسيّة Parenchymal Viral Infections	التهاب الدّماغ الفيروسيّ	7
	التهاب جذع الدّماغ	8
	الكلَب	8
	التهاب سنجابيّة النّخاع (شلل الأطفال)	9
	التهاب الدّماغ الشّامل المصلّب تحت الحادّ	10
	اعتلال الدّماغ الأبيض متعدّد البؤر المترقّي	10
أخماج المتن الجّرثوميّة Parenchymal Bacterial Infection	الخرّاج الدّماغيّ	11
	الخرّاج الشّوكيّ فوق الجافية	12
	الإفرنجي العصبيّ	13
	الكزاز	14
	التّسمّم الوشيقيّ	15
اعتلالات الدّماغ اسفنجيّة الشّكل السّارية	داء كريتزفيلد-جاكوب CJD	16
	الشّكل المختلف من CJD	16

أخماج الجهاز العصبيّ Infections of The Nervous System

التهاب السّحايا Meningitis

- يتظاهر التهاب السّحايا الحاد بالثلاثيّ المكوّن من: الحمّى والصّداع والحالة السّحائيّة.
- تتكوّن الحالة السّحائيّة Meningism التي يمكن أن تحدث في حالات أخرى (مثلاً بعد النزف تحت العنكبوتيّة) من صلابة النقرة مع العلامات الأخرى للتخريش السّحائي.
- الشذوذات في فحص CSF مفيدة في تمييز سبب التهاب السّحايا.

موجودات CSF في التهاب السحايا والنزف تحت العنكبوتية

الحالة	الطبيعي	النزف تحت العنكبوتيّة	التهاب السّحايا الجرثوميّ	التهاب السّحايا الفيروسيّ	التهاب السّحايا الدّرنيّ
الضغط	250-50 mmH2O	مرتفع	مرتفع/طبيعي	طبيعي	مرتفع/طبيعي
اللون	صافي	مدمّى، مصفرّ Xathochromic	عكر	صافي	عكر/صافي
تعداد الخلايا الحمراء	0-4\ملم3	مرتفعة	طبيعي	طبيعي	طبيعي
تعداد الخلايا البيضاء	0-4\ملم3	طبيعية/مرتفعة قليلاً	5000-1000 معتدلات	2000-10 لمفاويات	5000-50 لمفاويات
الغلوكوز	أكثر من 60% من غلوكوز الدم	طبيعي	منخفض	طبيعي	منخفض
البروتين	حتى 0.45 غ\ل	مرتفع	مرتفع	طبيعي/مرتفع	مرتفع
ميكروبيولوجيا	عقيم	عقيم	إيجابية تلوين غرام و/أو الزرع	عقيم/كشف الفيروس	إيجابية تلوين تسيل-نيلسن وزرع TB
الأشرطة قليلة النسائل	سلبية	سلبية	قد تكون إيجابية	قد تكون إيجابية	قد تكون إيجابية

أسباب التهاب السحايا

الخمجي Infective	
الجراثيم	**البالغون:** النيسريّات السحائية، العقديّات الرئوية، الليستيرية المستوحدة، المتفطّرة الدرنية، العنقوديّات المذهّبة. **الأطفال الصغار:** المستدميّات النزلية، النيسريّات السحائية، العقديّات الرئوية. **حديثي الولادة:** العصيّات سلبية الغرام، المكوّرات العقدية المجموعة B، الليستيرية المستوحدة.
الفيروسات	الفيروسات المعويّة (الإيكو، كوكساكي)، النكاف، HIV، الحماق النطاقي (داء المنطقة)، الإنفلونزا، إيبشتاين-بار، الهربس البسيط.
الأوالي والطفيليات	المقوّسات، الكيسة المذنّبة، الأميبة.
الفطور	المستخفية المورمة، المبيضات، النوسجات، الفطور البرعمية، الفطور الكروانية، الشعرية المبوّغة.
غير الخمجي (العقيم)	
المرض الخبيث	سرطان الثدي، الابيضاض، سرطان القصبات، اللمفوما.
المرض الالتهابي (قد يكون ناكساً)	الساركوئيد، داء بهجت، الذئبة الحمامية الجهازية.

التهاب السّحايا الفيروسيّ Viral Meningitis

- **إنّ الخمج الفيروسيّ هو أشيع سبب لالتهاب السّحايا.**

المظاهر السّريريّة:

- تحدث الحالة بشكل رئيسيّ عند الأطفال أو البالغين الشباب، وتكون البداية حادّة بحدوث الصّداع والهياج والتّطوّر السّريع للحالة السّحائيّة.
- قد تحدث حمّى عالية لكن العلامات العصبيّة البؤريّة لا تحدث، عادةً ما يكون الصّداع هو أهمّ ميزة.

الاستقصاءات:

- يكون محتوى السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ من اللمفاويات مرتفعاً، لكن مستويات الغلوكوز والبروتين تكون سويّة، قد يرتفع البروتين قليلاً.
- هذه الصّورة يمكن أن تلاحظ أيضاً في التهاب السّحايا الجرثوميّ المعالج جزئيّاً.

التدبير:

- لا توجد معالجة نوعيّة، وتكون الحالة سليمة عادةً وإنذارها جيد.
- يجب معالجة المريض عرضيّاً في بيئة هادئة، يحدث الشّفاء عادةً خلال أيام، رغم أنّ كثرة اللمفاويات قد تستمرّ في السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ.

- قد يحدث التهاب سحايا أيضاً كاختلاط للخمج الفيروسيّ الذي يصيب بشكل أساسيّ أعضاء أخرى: على سبيل المثال في النكاف والحصبة وداء وحيدات النوى الخمجيّ والهربس النطاقيّ والتهاب الكبد. إنّ الشّفاء التام دون معالجة نوعيّة هو القاعدة.

التهاب السّحايا الجرثوميّ Bacterial Meningitis

- يمكن للعديد من الجراثيم أن تسبّب التهاب السّحايا، لكن بعضها يفعل ذلك بشكل أكثر تواتراً من البعض الآخر.
- يكون التهاب السّحايا الجرثوميّ ثانويّاً عادةً بعد تجرثم الدّم، رغم أنّ الخمج قد ينجم عن الانتشار المباشر من بؤرة مجاورة مثل خمج في الأذن أو كسر في الجمجمة أو الجيوب.
- لقد أصبح التهاب السّحايا الجرثوميّ أقل شيوعاً، لكن الإمراضيّة والوفيّات الناجمين عنه مازالتا هامتين.
- رغم تواتر أعداد متزايدة من المضادّات الحيويّة فإنّ العقديّات الرّئويّة Streptococcus Pneumonia والنيسريّة السّحائيّة (Neisseria Meningitidis (Meningococcus هي أشيع سبب لالتهاب السّحايا الجرثوميّ في أوروبا والولايات المتحدة، في حين تعتبر المستدمية النزليّة Hemophilus Influenza والعقديّات الرّئويّة هي الأكثر شيوعاً في الهند.
- تحدث أوبئة التهاب السّحايا بالمكورات السّحائيّة في مناطق مزدحمة أو حيث المناخ حار وجاف.

المظاهر السّريريّة:

- إنّ الصّداع والنّعاس والحمّى وصلابة النّقرة هي المظاهر السريريّة المعتادة.
- حوالي 90٪ من مرضى التهاب السّحايا بالمكوّرات السّحائيّة لديهم اثنين ممّا يلي:

الحمّى	صلابة النقرة	اضطراب في الوعي	طفح فرفري على الجلد

- في حالة حدوث إنتان دم Septicemia يتطوّر المرض بشكل سريع جداً مع تبلّد الإحساس (نقص في التّيقّظ Obtundation) النّاجم عن الوذمة الدّماغيّة والوهط الدّوراني.
- قد يترافق التهاب السّحايا بالمكوّرات الرّئويّة مع ذات الرّئة ويحدث بشكل خاص عند المرضى المسنين والكحوليين والمرضى بعد استئصال الطّحال.
- تعتبر الليستريّة المستوحدة Listeria Monocytogenes مؤخراً كسبب متزايد لالتهاب السّحايا والتهاب الدّماغ (التهاب جذع الدّماغ Rhombencephalitis) عند مثبّطي المناعة والسّكريين والكحوليين والنّساء الحوامل.

الاستقصاءات:

- **CT للدّماغ:** من الحكمة إجراء CT للدّماغ لنفي وجود آفة كتليّة (مثل الخرّاج الدّماغيّ) قبل إجراء البزل القطنيّ، خاصّة إذا كان المريض مصاباً بالنّعاس Drowsy مع وجود علامات عصبيّة بؤريّة أو اختلاجات، وذلك تحفّزاً من خطر الانفتاق (Coning).

- **البزل القطنيّ LP:** يكون CSF في التهاب السّحايا الجّرثوميّ غيميّاً (عكراً Turbid) بسبب وجود العديد من المعتدلات، ويكون محتوى البروتين مرتفعاً بشكل هام والغلوكوز ناقصاً. إنّ تلوين غرام والزّرع قد يسمحان بالتّعرّف على المتعضّية المسبّبة.
- **أخرى:** قد يكون زرع الدم إيجابيّاً ويمكن استخدام تقنيّات تفاعل سلسة البوليميراز PCR على كل من الدّم والـ CSF لكشف الـ DNA الجّرثوميّ.

التّدبير:

- إذا اشتبه في التهاب السّحايا الجّرثوميّ يجب إعطاء المريض المعالجة التجريبية بالمضادّات الحيويّة مباشرة وإدخاله إلى المشفى قبل معرفة سبب التهاب السّحايا، يجب أن يتلقّى المرضى سيفوتاكسيم Cefotaxime (2 غرام 4 مرات يوميّاً) أو سفترياكسون Ceftriaxone (2 غرام مرتين يوميّاً)، يمكن تعديل نظام المعالجة بالمضادّات الحيويّة بعد فحص السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ اعتماداً على الجّرثومة المسبّبة للخمج.

المعالجة الدوائية للالتهاب السحايا الجرثومي عندما يكون السبب معروفاً

الجرثوم	نظام المعالجة المختار	الأدوية البديلة
النايسريّات السحائية	بنزيل بنسلين 2.4 غ وريدياً كل 4 ساعات لمدّة 5-7 أيام.	سيفوروكسيم، أمبيسلين كلورامفينكول*
العقديّات الرئوية (الحساسة للبيتالاكتام)	سيفوتاكسيم 2 غ وريدياً كل 6 ساعات أو سفترياكسون 2 غ وريدياً كل 12 ساعة لمدّة 10-14 يوماً.	كلورامفينكول*
العقديات الرئوية (المقاومة للبيتالاكتام)	كما هو الحال بالنسبة للحسّاسة لكن يضاف: فانكوميسين 1 غ وريدياً كل 12 ساعة أو ريفامبيسين 600 ملغ وريدياً كل 12 ساعة.	فانكوميسين إضافة لـ ريفامبيسين*
المستدميات النزلية	سيفوتاكسيم 2 غ وريدياً كل 6 ساعات أو سفترياكسون 2 غ وريدياً كل 12 ساعة لمدة 10-14 يوماً.	كلورامفينكول*
الليستيرية المستوحدة	أمبيسلين 2 غ وريدياً كل 4 ساعات إضافةً لـ جنتامايسين 5 ملغ/كغ وريدياً يومياً.	أمبيسلين 2 غ وريدياً كل 4 ساعات إضافةً لـ كو_تريموكسازول 50 ملغ/كغ يومياً مقسّمة على جرعتين.

* عند المرضى الذين لديهم قصة تأق للمضادّات الحيوية من نوع البيتا-لاكتام.

- يعتقد أنّ المعالجة المساعدة بالستيروئيدات مفيدة عند الأطفال والبالغين للوقاية من الالتصاقات والمضاعفات.

الوقاية من خمج المكوّرات السّحائيّة:

- يجب أن يعطى أفراد أسرة المريض المصاب بخمج المكوّرات السّحائيّة والأشخاص المخالطين له خاصّة الأطفال الريفامبسين الفمويّ لمدّة يومين، وعند البالغين يمكن بشكل بديل إعطاء السيبروفلوكساسين كجرعة وحيدة.
- إنّ اللقاحات متوافرة للوقاية من المرض النّاجم عن المكوّرات السّحائيّة من المجموعة A و C أما المجموعة B التي تعتبر أشيع نمط مصليّ معزول فليس لها لقاح.

التهاب السّحايا الدّرنيّ Tuberculous Meningitis

- **يعتبر التهاب السّحايا الدّرنيّ نادراً حالياً في العالم الغربيّ ولكنه مازال شائعاً في الدّول النامية.**
- **يشاهد كخمج ثانويّ عند مرضى نقص المناعة (الإيدز).**
- **يحدث التهاب السّحايا الدّرنيّ بشكل شائع بعد فترة قصيرة من الخمج البدئي في الطفولة أو كجزء من التدرّن الدّخنيّ Miliary.**
- **إنّ المصدر الموضعيّ المعتاد للخمج هو بؤرة جبنيّة Caseous Focus في السّحايا أو الدّماغ.**

المظاهر السّريريّة:

- بداية بطيئة من الصّداع - الحمّى الخفيفة - الإقياء - الإنهاك Lassitude - التثبيط أو الاكتئاب Depression- وذمة الحليمة - انخفاض مستوى الوعي - علامات نصف الكرة الدماغيّة البؤريّة.

الاستقصاءات:

- يكون ضغط السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ مرتفعاً، ويكون السّائل الدّماغيّ الشوكيّ صافياً عادةً، يحتوي السّائل على حوالي 500 خلية\ملم^3 مع سيطرة اللمفاويّات، كما يكون البروتين مرتفعاً مع هبوط واضح في الغلوكوز.
- يجب زرع CSF لكن لمّا كانت نتيجة هذا الزرع لن تعرف إلّا بعد حوالي 6 أسابيع فإنّ المعالجة يجب أن تبدأ دون انتظار النتائج.
- قد يُظهِر تصوير الدّماغ وجود موَه رأس و/أو وجود ورم درنيّ Tuberculoma داخل القحف، ويظهر التهاب السّحايا النشط Brisk Meningeal على CT المعزز.

التّدبير والإنذار:

- يجب البدء بالمعالجة حالما يتم وضع التّشخيص أو الاشتباه به بقوة، وتكون المعالجة باستخدام أحد أنظمة العلاج المشتملة على البيرازيناميد والموصوفة في فصل الأمراض التّنفسيّة.
- إنّ استخدام السّيتروئيدات قد يزيد معدل الوفيّات دون تحسين الأذيّة البؤريّة.
- قد يكون النزح الجراحيّ البطينيّ ضروريّاً إذا تطوّر موَه الرأس الانسداديّ.
- إنّ التهاب السّحايا الدّرنيّ غير المعالج مميت لكن الشفاء التّام هو القاعدة إذا تمّ البدء بالمعالجة قبل ظهور العلامات البؤرية أو اضطراب الوعي.
- في حالة التّأخر في العلاج يكون خطر الوفاة أو العجز العصبيّ المهم هو بنسبة 30٪.

أخماج المتن الفيروسيّة Parenchymal Viral Infections

التهاب الدّماغ الفيروسيّ Viral Encephalitis

- يتظاهر التهاب الدّماغ الفيروسيّ بعلامات حمّى عامّة وعلامات عصبيّة بؤريّة (نقص وظيفة و/أو اختلاجات)، فقط أقلّيّة من المرضى لديهم قصة عدوى فيروسيّة حديثة.
- إنّ الفيروس الأكثر شيوعاً كمسبّب لالتهاب الدّماغ هو فيروس الهربس البسيط نوع 1 (Herps Simplex 1) في أوروبا.
- توجد فيروسات أخرى مهمة كمسبّبة لالتهاب الدّماغ في بعض أجزاء من العالم ومنها الفيروسات التي تنتقل عن طريق البعوض والقرّاد (Arboviruses)، قد يحدث التهاب الدّماغ الحاد عند مرضى الإيدز.

المظاهر السّريريّة:

- يتظاهر التهاب الدّماغ الفيروسيّ بصداع ذو بداية حادّة مع الحمّى والعلامات العصبيّة البؤريّة (الحبسة و/أو الشلل النصفيّ) واضطراب الوعي والاختلاجات.
- تتراوح اضطرابات الوعي من النعاس إلى السّبات العميق الذي يحدث باكراً وقد يتطوّر بشكل مأساوي.
- تتطوّر الحالة السّحائيّة عند العديد من المرضى.

الاستقصاءات:

- إجراء CT أو MRI الأكثر دقّة (حصريّاً قبل البزل القطنيّ) وقد تظهر آفات منخفضة الكثافة في الفصين الصّدغيين.
- في البزل القطنيّ يكون السّائل الدّماغيّ الشوكيّ عادةً مزداد الخلويّة على حساب اللمفاويات ولكن قد يكون سوياً أحياناً.
- قد يكون محتوى السّائل من البروتين مرتفعاً لكن الغلوكوز يكون سويّاً.
- يكون مخطّط كهربية الدّماغ شاذاً عادةً في المراحل الباكرة خاصّة في حالة التهاب الدّماغ بالهربس البسيط، مع وجود نشاط بطيء الموجة دوري مميز في الفصين الصّدغيين.
- إنّ الاستقصاءات الفيروسيّة قد تظهر المتعضيّة المسبّبة، لكن البدء بالمعالجة يجب ألّا ينتظر هذا الإجراء.

التّدبير:

- يستجيب التهاب الدّماغ بالهربس البسيط لـ أسيكلوفير Acyclovir 10 ملغ\كغ وريديّاً كل 8 ساعات لمدّة 2-3 أسابيع، وقد أدى ذلك إلى انخفاض معدل الوفيّات من 70٪ إلى 10٪، وهذه المعالجة يجب أن تعطى بشكل باكر لكلّ المرضى الذين يشتبه بإصابتهم.
- المعالجة المضادّة للاختلاج ضروريّة غالباً ويتم معالجة ارتفاع التّوتّر داخل القحف بالـ ديكساميتّازون.

التهاب جذع الدّماغ Brainstem Encephalitis

- تتظاهر هذه الحالة بالرّنح أو الرّتة أو الشّفع أو باقي شلول الأعصاب القحفيّة.
- يكون السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ لمفاوياً مع غلوكوز سويّ.
- يفترض أنّ العامل المسبّب فيروسيّ، لكن الليستريا المستوحدة Listeria Monocytogenes قد تسبّب متلازمة مشابهة وتحتاج إلى معالجة نوعيّة بالأمبيسلين 500 ملغ كل 6 ساعات.

الكلَب RABIES

- ينجم الكلَب عن الفيروس الرّبدي Rhabdovirus الذي يخمج النسيج العصبيّ المركزيّ والغدد اللعابيّة عند عدد كبير من الحيوانات الثديية، وهو ينتقل عادةً باللعاب عند العضّ.
- كثيراً ما يصاب البشر بالعدوى من الكلاب.
- الحضانة عند الإنسان تختلف، لكنها تكون عادةً بين 4-8 أسابيع.

المظاهر السّريريّة:

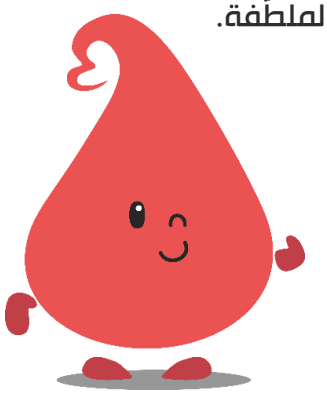
- يستمرّ الطور البادريّ من 1-10 أيّام، وخلال هذه الفترة يكون المريض قلقاً بشكل متزايد ممّا يؤدّي إلى رهاب الماء Hydrophobia المميّز، ورغم شعور المريض بالعطش فإنّ محاولات الشّرب تحرّض تقلصات عنيفة في الحجاب الحاجز وعضلات الشهيق الأخرى.
- قد تتطوّر الهلوسات والتّوهمات مع فترات من الصفاء.
- تتطور آفات الأعصاب القحفيّة، كما يتطور فرط الحمّى Hyperpyrexia، وفي نهاية المطاف يحدث الموت عادةً خلال أسبوع من الأعراض.

الاستقصاءات:

- يتم التّشخيص أثناء الحياة اعتماداً على المظاهر السّريريّة، لكن تقنيّات التألّق المناعيّ السّريع Immunofluorescence يمكن أن تتحرّى المستضد في مسحات القرنيّة Corneal Smears أو خزعات الجلد.

التّدبير:

- إنّ قلّة من المرضى المصابين بالكلَب يظلّون على قيد الحياة، وهؤلاء تلقّوا بعض الوقاية التّالية للتعرّض ثم أتيحت لهم ظروف العناية المشدّدة مع تجهيزات مناسبة للسيطرة على القصور التّنفسيّ والقلبيّ.
- من جهة أخرى فإنّ كل ما يمكن فعله حالما تظهر الأعراض هو المعالجة الملطّفة.
- يجب تهدئة المريض بالديازيبام Diazepam أو إضافة الكلوربرومازين Chlorpromazine عند الضرورة.



"The BEST doctor gives the LEAST medicines."
-Benjamin Franklin-

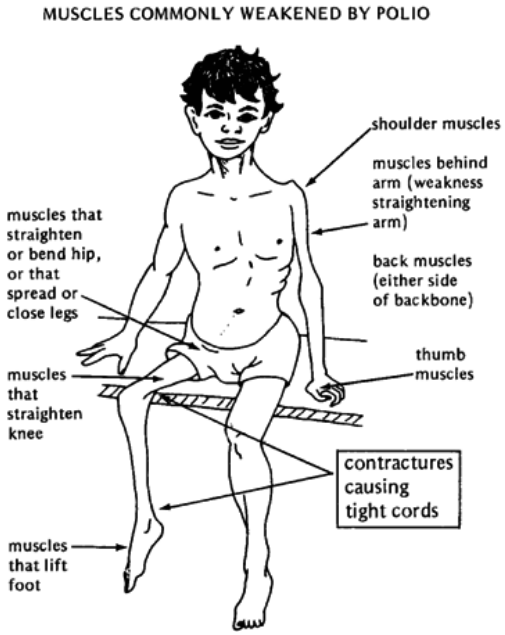
الوقاية:

- **الوقاية قبل التّعرض:** ضروريّة للأشخاص الذين يقتضي عملهم التّعامل مع حيوانات قد تكون مخموجة، كذلك للأشخاص الذين يتعاملون مع فيروس الكلَب في المخابر والأشخاص الذين يعيشون في مناطق معينة مستوطنة بالكلَب. تتم الوقاية عن طريق إعطاء جرعتين من لقاح ذريّة الخليّة الضعفانيّة البشريّة Human Diploid Cell Rabies Vaccine كل 4 أسابيع يليهما جرعات داعمة سنويّة.
- **الوقاية بعد التّعرض:** يجب تنظيف الجروح بشكل جيّد، ويجب استئصال النسج المتأذية، ويترك الجرح دون خياطة. يمكن الوقاية من الكلَب عادةً إذا تمّ البدء بالمعالجة خلال يوم أو يومين من العضّ. ومن أجل الحصول على الحماية العظمى لا بدّ من استخدام الغلوبيولين المناعي الإنسانيّ المضاد للكلب Human Rabies Immuneglobulin ولقاح ذريّة الخليّة الضّعفانيّة البشريّة Human Diploid Cell Strain Vaccine.

التهاب سنجابيّة النّخاع (شلل الأطفال Poliomyelitis)

- ينجم هذا المرض عن واحد من الفيروسات السّنجابيّة Polioviruses الثلاثة.
- في الدّول المتطوّرة أصبح التهاب سنجابيّة النخاع أقل شيوعاً نتيجة الاستخدام الواسع للقاحات الفمويّة.
- يحدث الخمج عادةً عبر البلعوم الأنفي.
- يسبّب الفيروس التهاب سحايا لمفاويّ ويؤدّي إلى خمج المادّة الرّماديّة في الجملة العصبيّة، وهناك ميل لأذيّة خلايا القرن الأماميّ في النخاع الشوكيّ.

المظاهر السّريريّة:



- تبلغ فترة الحضانة 7-14 يوماً.
- يشفى العديد من المرضى بشكل تام بعد الطّور الأوليّ والذي يستمرّ عدّة أيام ويحدث فيه حمّى خفيفة مع الصّداع، وفي بعض الحالات يحدث نكس للحمّى والصّداع والحالة السّحائيّة بعد فترة أسبوع من التّحسّن.
- قد يبدأ الضّعف لاحقاً في مجموعة عضليّة واحدة ويمكن أن يترقّى إلى شلل كامل (غالباً غير متناظر).
- قد يحدث قصور تنفسيّ إذا أصيبت العضلات الوريّة بالشلل أو أصيبت النوى الحركيّة في البصلة.

الاستقصاءات:

- يظهر السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ كثرة الخلايا اللمفاوية مع ارتفاع البروتين، ويكون السكر سويّاً.
- قد يكون بالإمكان زرع الفيروس من السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ والبراز.

التّدبير والإنذار:

- إنّ الرّاحة في الفراش إلزاميّة في المراحل الباكرة لأن الجهد قد يسيء إلى الشلل أو يثير حدوثه، وعند بدء الصعوبات التّنفسيّة يصبح فغر الرّغامى Tracheostomy والتّهوية أمراً ضرورياً.
- تكون المعالجة اللاحقة بالعلاج الفيزيائيّ والوسائل التقويميّة.
- تختلف الأوبئة بشكل واسع في نسبة حدوث الحالات غير الشّلليّة ومعدّل الوفيّات. يحدث الموت نتيجة للشلل التنفسيّ.
- يصل الضّعف العضليّ إلى حدّه الأعظميّ في نهاية الأسبوع الأول، وقد يحدث الشفاء التّدريجيّ بعد ذلك على مدى عدّة أشهر.
- إنّ العضلات التي لا تظهر أي علامات للشفاء في نهاية الشهر الأول لن تستعيد على الأرجح وظيفتها المفيدة.
- إنّ الهجمة الثانية نادرة جداً، والتي يظهر فيها تدهور متأخر في الكتلة العضليّة والقوّة بعد عدّة سنوات من الخمج البدئيّ.
- تتمّ الوقاية من التهاب سنجابية النّخاع عن طريق التمنيع باللقاح الحيّ (سابين).
- يستخدم اللقاح المقتول Killed Vaccine بشكل متزايد في البلدان التي يندر فيها شلل الأطفال.

التهاب الدّماغ الشّامل المصلّب تحت الحادّ Subacute Sclerosing Panencephalitis

- هو مرض عصبيّ نادر مزمن مترقٍّ يؤدي في النهاية إلى الموت وينجم عن فيروس الحصبة.
- يحدث المرض عند الأطفال والمراهقين بعد سنوات عديدة عادةً من الخمج الفيروسيّ الأوليّ.
- تكون البداية بتدهور الذكاء والخمول والخرق Clumsiness، ثمّ تحدث نفضات عضليّة رمعيّة وصمل وخرف.
- يكون مخطّط كهربية الدماغ EEG مميّزاً حيث تحدث هبّات دوريّة ثلاثيّة الطّور.
- المعالجة المضادّة للفيروسات غير فعّالة ويحدث الموت خلال سنوات.

اعتلال الدّماغ الأبيض متعدّد البؤر المترقّي
Progressive Multifocal Leucoencephalopathy

- ينجم المرض عن خمج الخلايا الدّبقيّة قليلة التغصّن Oligodendrocytes بالفيروس التورامي Polyomavirus البشريّ JC الذي يؤدي إلى زوال النخاعين في المادّة البيضاء لنصفيّ الكرة المخيّة.
- وهو يحدث في الوقت الحاضر بشكل أكثر تواتراً كمظهر من مظاهر الإيدز وكاختلاط نادر للمفوما Lymphoma وابيضاض الدّم Leukaemia.
- تشمل العلامات السّريريّة الخرف والخزل الشّقيّ والحبسة التي تترقّى بسرعة مما يؤدّي إلى الموت خلال أسابيع أو أشهر.
- يكشف التصوير بالرّنين المغناطيسيّ إشارة عالية منتشرة في المادّة البيضاء الدّماغيّة.
- قد يكون تحفيز النظام المناعيّ مفيداً.

أخماج المتن الجّرثوميّة Parenchymal Bacterial Infection

الخرّاج الدّماغيّ Cerebral Abscess

- قد تدخل الجراثيم إلى المادة الدّماغيّة بطرق مختلفة، إنّ مكان الخرّاج المتشكّل والجرثومة المسبّبة المحتملة يعتمدان على مصدر الخمج.

سببيّات ومعالجة الخرّاج الدماغي الجرثومي

مكان الخرّاج	مصدر الخمج	المتعضّيات المحتملة	المعالجة الموصى بها
الفص الجبهي	الجيوب الأنفية، الأسنان	العقديّات، اللا هوائيّات	السيفوروكسيم 1.5 غ وريدياً كل 8 ساعات إضافةً للميترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات.
الفص الصدغي	الأذن الوسطى	العقديّات، الأمعائيّات	الأمبيسلين 2-3 غ وريدياً كل 8 ساعات إضافةً للميترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات إضافةً إلى السفتازيديم 2 غ وريدياً كل 8 ساعات أو الجنتامايسين 5 ملغ\كغ وريدياً يومياً.
المخيخ	الجيب الوتدي	الزوائف، اللا هوائيّات	الأمبيسلين 2-3 غ وريدياً كل 8 ساعات إضافة للميترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات إضافة إلى السفتازيديم 2 غ وريدياً كل 8 ساعات أو الجنتامايسين 5 ملغ\كغ وريدياً يومياً.
أيّ مكان	الرضّ النافذ	العنقوديّات	الفلوكلوكساسلين 2-3 غ وريدياً كل 6 ساعات أو السيفوروكسيم 1.5 غ وريدياً كل 8 ساعات.
متعدّد	نقائلي ومجهول السبب	العقديّات، اللا هوائيّات	البنزيل بنسلين 1.8-2.4 غ وريدياً كل 6 ساعات في حال وجود التهاب الشغاف أو مرض قلبي وإلا فيعطى السيفوروكسيم 1.5 غ وريدياً كل 8 ساعات إضافةً للمترونيدازول 500 ملغ وريدياً كل 8 ساعات.

المظاهر السّريريّة:

- قد يتظاهر الخرّاج الدّماغيّ بشكل حادّ بالحمّى والصّداع والحالة السّحائيّة والنعاس، لكن الأشيع أن يتظاهر على مدى عدّة أيام أو أسابيع على شكل كتلة دماغيّة مع دلائل قليلة على الخمج أو دون وجود أي دلائل، وقد يكون تفريقه عن الورم الدّماغيّ صعباً.
- تحدث الاختلاجات وارتفاع التّوتّر داخل القحف وعلامات نصف الكرة الدّماغيّة البؤريّة لوحدها أو مجتمعة.

الاستقصاءات:

- إنّ البزل القطنيّ خطر مع وجود ارتفاع الضّغط داخل القحف، ولذلك يجب إجراء CT دوماً قبل إجراء البزل القطنيّ.
- يظهر الـ CT مناطق منخفضة الكثافة وحيدة أو متعدّدة، تظهر حلقة تعزيز عند استخدام التّصوير المتباين مع وذمة دماغيّة محيطة بها.
- قد يكون هناك ارتفاع في WBC و ESR بوجود خمج نشط.
- وينبغي دائماً النظر في داء المقوسات Toxoplasmosis الدّماغيّ أو المرض السّليّ الثانويّ كاختلاط ثانويّ عند مرضى الإيدز.

التّدبير:

- تستطب المعالجة بالمضادّات الحيويّة حالما يتم وضع التّشخيص، ويتم اختيار المضادّ الحيوي بناءً على مصدر الخمج المحتمل.
- قد تكون المعالجة جراحيّة عن طريق الرّشف عبر ثقب الجمجمة Burr-Hole Aspiration أو الاستئصال الجراحيّ.
- إنّ مضادّات الاختلاج ضروريّة غالباً لأنّ الصّرع كثيراً ما يتطور بشكل حادّ أو في طور الشّفاء. يبقى معدّل الوفيّات بحدود (10-20)٪ رغم التّحسّن في المعالجة الجراحيّة والطّبيّة المتوافرة.

الخرّاج الشّوكيّ فوق الجافية Spinal Epidural Abscess

- **إنّ المظاهر السّريريّة المميّزة لهذه الحالة هي الألم بتوزع جذريّ، ومتلازمة النّخاع الشّوكيّ المستعرض المترقيّة، مع الخزل السّفليّ، والضّعف الحسّيّ، وخلل وظيفة المصرّات.**
- **يكون الخمج عادةً من مصدر دمويّ، وقد ساهمت عدوى المكوّرات العنقوديّة Staphylococcal في زيادة ملحوظة في معدّل الإصابة والتي ترتبط في كثير من الأحيان بسوء استخدام المخدرات الوريديّة.**
- **يجب إجراء الـ MRI أو تصوير النخاع قبل أي مداخلة جراحيّة عصبيّة عاجلة.**
- **إنّ تخفيف الضّغط عن طريق استئصال الصفيحة الفقرية مع نزح الخرّاج يؤدّي إلى إزالة الضّغط عن الجافية، وهذا الإجراء إضافةً للمضادّات الحيويّة المناسبة قد يمنع الشّلل النصفيّ الكامل غير العكوس.**

الإفرنجي العصبيّ Neurosyphilis

- قد يتظاهر الإفرنجيّ العصبيّ بشكل حادّ أو مزمن، وقد يشمل السّحايا والأوعية الدّمويّة و/أو متن الدّماغ والنخاع الشّوكيّ.
- حالياً في البلدان المتقدّمة يعتبر مرض الزهريّ أكثر شيوعاً عند مرضى الإيدز.
- رغم ندرة حدوث المرض، يبقى التشخيص المبكر والعلاج مهماً.

المظاهر السّريريّة:

- يلخص الجدول التالي المظاهر السّريريّة والباثولوجيّة لأشيع ثلاث تظاهرات للإفرنجي العصبيّ.
- يظهر الفحص العصبيّ علامات تتناسب مع المكان التّشريحيّ للآفات.
- ترافق أي متلازمة عصبيّة الشذوذات الحدقيّة التي وصفها آرجيل روبرتسون حيث تكون الحدقتان صغيرتين وغير منتظمتين وترتكسان للتقارب Convergence، لكن لا ترتكسان مباشرةً للضوء.

المظاهر السريرية والباثولوجية للإفرنجي العصبي

النمط	الباثولوجيا	المظاهر السريرية
السحائي الوعائي (5 سنوات)*	- التهاب باطنة الشريان الطامس في الشرايين السحائية الرقيقة. - ورم حبيبي (Gumma).	- السكتة. - شلول الأعصاب القحفية. - الاختلاجات/آفة كتلية.
الشلل العام عند الغير طبيعي Insane (5-15 سنة)*	- تنكّس في القشر الدماغي/الضمور الدماغي. - تسمّك السحايا (Thickened Meninges).	- الخرف. - الرعاش. - علامات العصبون المحرّك العلوي ثنائيّة الجانب.
التابس الظهري (5-20 سنة)*	- تنكّس العصبونات الحسية. - هزال الحبلين الظهريين. - الضمور البصري.	- الآلام البارقة Lightning. - الرنح الحسي. - القصور البصري. - السلس البولي. - تغيّرات اغتذائية.

* الفترة الزمنية بعد الخمج الأولي.

الاستقصاءات:

- إنّ التّقصّي الرّوتينيّ عن الإفرنجيّ مطلوب عند الغالبيّة العظمى من المرضى العصبيين.
- تكون الاختبارات المصليّة إيجابية في مصل معظم المرضى، لكن فحص السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ ضروريّ إذا اشتبه بالإصابة العصبيّة.
- إنّ ارتفاع تعداد اللمفاويات مع زيادة البروتين تقترح وجود مرض نشط.

التّدبير:

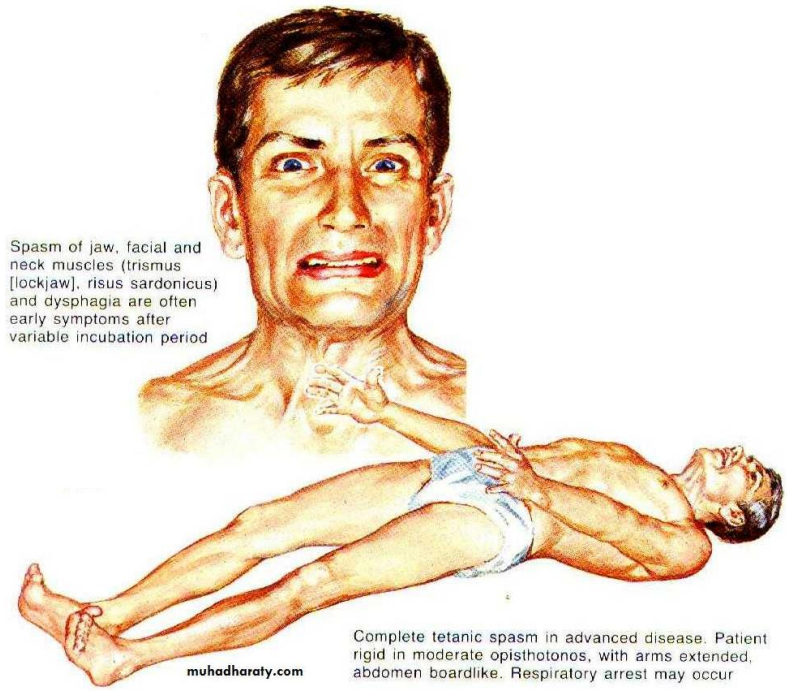
- إنّ الجزء الأساسيّ في معالجة الإفرنجيّ العصبيّ من كل الأنماط هو حقن البروكائين بنزيل بنسلين (البروكائين بنسلين Procaine Penicillin والبروبنسيد Probenecid) لمدّة 17 يوماً.
- ولا بدّ من إعطاء أشواط علاجيّة إضافيّة من البنسلين في حال استمرّت الأعراض/تكرّرت أو إذا استمرّ السّائل الدّماغيّ الشّوكيّ بإظهار علامات المرض الفعّال.

الكزاز Tetanus

- **ينجم الكزاز عن الخمج بالمطثيّات الكزازيّة Clostridium Tetani التي تكون متعايشة في معي الإنسان والحيوانات المنزليّة، كما أنها توجد في التربة.**
- **يدخل الخمج إلى الجسم عن طريق الجروح.**
- **المرض نادر في بريطانيا ولكنه قاتل كبير في الدّول الناميّة.**
- **تنبت الأبواغ وتتكاثر العصيّات في مناطق النخر النسيجيّ، وتبقى العصيّات في مكانها لكنها تنتج ذيفاناً خارجياً Exotoxin له ألفة Affinity للنهايات العصبيّة والخلايا العصبيّة الحركيّة.**
- **تتأثّر خلايا القرن الأماميّ بعد أن يعبر الذيفان الخارجي إلى المجرى الدّمويّ وتؤدّي إصابتها إلى الصمل والاختلاجات.**
- **تظهر أول الأعراض خلال يومين إلى عدّة أسابيع من الأذية، وكلما كانت فترة الحضانة أقصر كانت الهجمة أشدّ.**

المظاهر السّريريّة:

- إنّ أكثر الأعراض الباكرة أهميّة هي الضّرز Trismus وهو تشنّج العضلات الماضغة مما يؤدي إلى صعوبة فتح الفم والمضغ.
- ينتشر الصمل المقويّ ليشمل عضلات الوجه والعنق والجذع، وإنّ تقلّص العضلات الجبهيّة والعضلات عند زاويتي الفم يؤدي لحدوث ما يدعى التكشيرة السّاردونيّة Risus Sardonicus.
- يكون الظهر عادة مقوّساً بشكل خفيف (التّشنّج الظّهريّ Opisthotonus)، أمّا جدار البطن فيكون قاسياً كاللوح.
- في الحالات الأكثر شدّة تحدث تشنّجات عنيفة بشكل عفويّ وتستمرّ لعدة ثوان وحتى 3-4 دقائق وتزداد شدةً وتواتراً، وتؤدي إلى الإنهاك أو الاختناق أو ذات الرّئة الاستنشاقيّة.
- قد تؤدّي إصابة الجملة المستقلّة إلى مضاعفات في القلب والأوعية الدّمويّة مثل ارتفاع ضغط الدّم.



Complete tetanic spasm in advanced disease. Patient rigid in moderate opisthotonos, with arms extended, abdomen boardlike. Respiratory arrest may occur

الاستقصاءات:

- يتم التشخيص اعتماداً على المظاهر السّريريّة.

التّدبير:

يشمل علاج الحالة ما يلي:

- حقن 3000 وحدة دوليّة وريديّاً من مضادّ ذيفان الكزاز البشريّ.
- تنضير الجرح.
- إعطاء بنزيل بنسلين وريديّاً كل 6 ساعات (أو إعطاء المترونيدازول إذا كان المريض متحسّساً للبنسلين).
- العناية بالمريض في غرفة هادئة.
- إعطاء الدّيازيبام وريدياً وإذا استمرّت التّشنّجات فيمكن إحداث الشّلل عند المريض ووضعه على المنفسة.
- المحافظة على الإماهة والتّغذية.

الوقاية:

تشمل:

- تنضير Debridement الإصابات الملوثة.
- حقن (1.2 غ) من البنسلين يليها إعطاء شوط علاجيّ من البنسلين الفمويّ لمدة 7 أيام.
- حقن عضليّ (250 وحدة) من مضاد ذيفان الكزاز البشري Human Tetanus Antitoxin مع جرعة من الذيفان المعطّل Toxoid، ويجب تكرارها بعد شهر واحد، ثمّ بعد 6 أشهر.
- للممنّعين سابقاً تعطى جرعة داعمة من الذيفان المعطّل Toxoid.

التّسمّم الوشيقيّ Botulism

- **حالة خطرة على الحياة تنجم عن ذيفان Toxin تفرزه جراثيم المطثيّة الوشيقيّة Clostridium Botulinum، الذي يؤدّي إلى الشّلل والاضطرابات العصبيّة.**
- **من المصادر الشائعة له الأطعمة المعبأة أو المخمّرة أو المحفوظة بطريقة غير مناسبة والعسل.**
- **يعدّ التسمّم الوشيقيّ عبر الجروح مشكلة متنامية في تعاطي المخدّرات بالحقن.**
- **حتى تناول بيكو غرام واحد من الذيفان يؤدّي إلى شلل بصليّ وعينيّ (صعوبة بلع، ازدواجيّة الرؤية، إطراق الجفون) ويمتدّ الضعف بعد ذلك إلى الأطراف الأربعة ثمّ إلى العضلات التنفسيّة.**
- **العلاج بدعم الوظائف الحيويّة والتغذية والتهوية لعدة أسابيع حتى نهاية سميّة الذيفان (6-8 أسابيع بعد الإصابة)، يتوفر المصل المضاد Antitoxin فقط ضدّ بعض أنواع الذيفانات.**

اعتلالات الدّماغ اسفنجيّة الشّكل السّارية
Transmissible Spongiform Encephalopathies

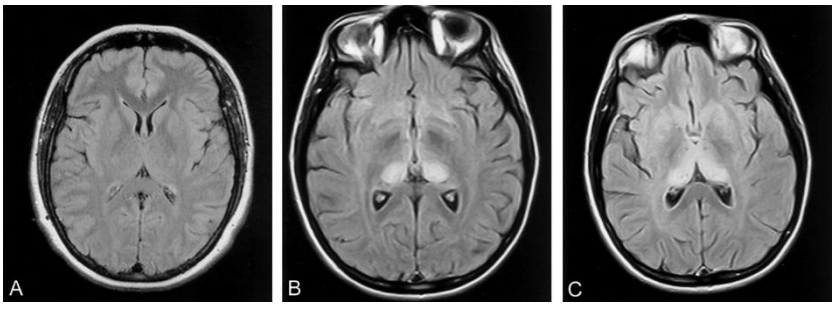
- تشمل اعتلالات الدّماغ اسفنجيّة الشّكل السّاريّة TSEs عدداً من الحالات التي تصيب كلّاً من الحيوانات والبشر، وتتميز بالثلاثيّ الباثولوجيّ النسيجيّ المكون من: التبدّل اسفنجيّ الشّكل وفقد الخلايا العصبونية والدّباق *Gliosis* في المادّة الرّماديّة للدّماغ.
- إضافةً لهذه التبدّلات يحدث ترسّب لمادّة نشوانيّة مكوّنة من شكل متبدّل لأحد البروتينات الموجودة في الحالة الطّبيعيّة وهو بروتين البريون Prion Protein.
- تنتقل هذه الأمراض عن طريق التلقيح Inoculation ويمكن أن تحدث فراديّاً أو كاضطراب موروث.
- تشمل الأمراض التي تصيب الحيوانات اعتلالات الدّماغ اسفنجيّة الشّكل عند البقر BSE، أما عند البشر فإنّ أشيع شكل من ال TSE هو كريتزفيلد-جاكوب Creutzfeldt-Jakob Disease CJD.

داء كريتزفيلد-جاكوب Creutzfeldt-Jakob Disease CJD

- مرض كريتزفيلد-جاكوب CJD هو ممثل TSE عند البشر.
- تنشأ حوالي 10٪ من الحالات من طفرة في ترميز الجينات لبروتين البريون.
- إنّ الشكل الفرادي هو الأكثر شيوعاً، حيث يظهر عند المرضى متوسطي العمر والمرضى الكهول وتشمل المظاهر السّريريّة عادةً الخرف المترقّي بسرعة مع الرمع العضليّ والنموذج المميّز لمخطط كهربيّة الدماغ EEG (مركبات متكرّرة من الأمواج البطيئة).
- يحدث الموت بعد 4-6 شهور وسطيّاً ولا توجد حتى الآن معالجة معروفة.

الشّكل المختلف من CJD Variant CJD (VCJD)

- تم وصف شكل مختلف من الـ CJD هو (VCJD) عند قليل من المرضى معظمهم في المملكة المتحدة.
- ويبدو أنّ العامل المسبّب لهذا الشّكل متطابق مع العامل المسبّب للـ BSE عند الأبقار، وقد اقترح أنّ المرض ظهر عند البشر نتيجة لوباء الـ BSE في المملكة المتحدة الذي بدأ في أواخر الثمانينات.
- يكون المرضى المصابون بـ VCJD بشكل وصفي أصغر سناً من أولئك المصابين بـ CJD الفرادي ويتظاهرون بتبدّلات عصبيّة نفسيّة مع أعراض حسيّة في الأطراف يليها حدوث الرّنح والخرف والموت.
- كما أنّه يترقّى بمعدّل أبطأ قليلاً من ترقّي المرض عند المرضى المصابين بـ CJD الفراديّ (الزمن الوسطيّ لحدوث الوفاة أكثر من سنة).
- إنّ تبدّلات الـ EEG المميّزة لا تكون موجودة، لكن تفريسات الرّأس بالـ MRI تظهر تبدّلات مميّزة عالية الإشارة في الوسادة Pulvinar في نسبة عالية من الحالات.



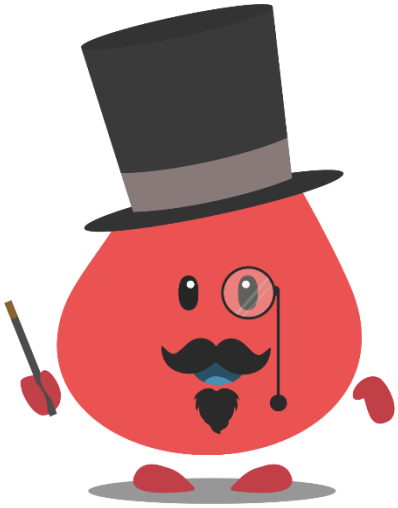
الآفات الكتلية داخل القحف وارتفاع الضغط داخل القحف

04 د. عبد الناصر صليعي

الباطنة العصبيّة | Neurology

RB Medicine

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته



مخطّط المحاضرة

الموضوع		الصفحة
ارتفاع الضغط داخل القحف Raised Intracranial Pressure		2
الأورام داخل القحف Intracranial Neoplasms	أورام الدماغ الأولية والثانوية	3
	الورم العصبي الليفي	5
	ورم العصب السمعي	6
	داء فون هيبل-لينداو	7
استسقاء الدماغ أو مَوَه الرأس Hydrocephalus	مَوَه الرأس سويّ الضغط	8
	ارتفاع الضغط داخل القحف مجهول السبب	8

الآفات الكتلية داخل القحف وارتفاع الضغط داخل القحف
Intracranial Mass Lesions and Raised Intracranial Pressure

- هناك أنماط عديدة من الآفات الكتلية داخل القحف تعطي أعراض سريرية متشابهة، قد تكون:
  - **الآفات الرضية:** الورم الدموي تحت Subdural وخارج Extradural الجافية.
  - **الآفات الوعائية:** النزف داخل الدماغ.
  - **الآفات الخمجية:** خراج الدماغ – الورم الدرني – داء الكيسات المذنبة.
  - **الآفات الورمية:** الورم الدماغي (السليم والخبيث).
- أي كتلة في الدماغ تشغل حيز تعطي إصابة بؤرية بتأثير مباشر على النسيج المجاور مع ارتفاع توتر قحفي وعلامات موضعية كاذبة.

ارتفاع الضغط داخل القحف Raised Intracranial Pressure

- قد ينجم ارتفاع الضغط داخل القحف RIP عن الآفات الكتلية والوذمة الدماغية وانسداد دوران السائل الدماغي الشوكي (المسبب لموه الرأس) أو نقص امتصاصه وانسداد الأوردة الدماغية.

المظاهر السريرية:

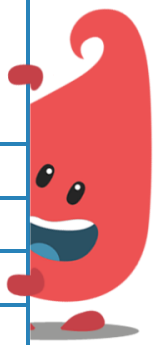
- عند البالغين يكون الضغط داخل القحف أقل من 10-15 مم زئبقي.
- إذا زاد الضغط ببطء، فقد يؤدي التعويض في حجم السائل في فراغ CSF والجيوب الوريدية إلى تقليل الأعراض.
- زيادة الضغط السريع تطغى على هذا التعويض ممّا تسبب في أعراض مبكرة، بما في ذلك الموت المفاجئ.
- قد لا تحدث وذمة الحليمة دوماً، تحدث العلامات الموضعية الكاذبة (أي علامات بعيدة عن الأذية الأولية) في RIP.
- قد تؤدي الأورام الدماغية إلى تمدّد أو ضغط العصب القحفي السادس عند العظم الصدغي الصخري، وقد يؤدي الانفتاق عبر الخيمة إلى ضغط العصب الثالث في نفس الجهة، مما يؤدي إلى توسّع حدقة العين، وقد يحدث أيضاً شلل العصب الثالث في الجهة المقابلة نتيجة للضغط الناتج عن حافة الخيمة.
- يتطور الإقياء والسبات وبطء القلب وارتفاع الضغط الشرياني كمظاهر متأخرة لارتفاع الضغط داخل القحف.
- قد يؤدي النزوح الهبوطي للفص الصدغي الأنسي (معقف Uncus) على الحافة الحرة للخيمة الدماغية بسبب كتلة قشرية، إلى الانفتاق عبر الخيمة (الانفتاق الصدغي)، وينتج عن ذلك تمطيط العصب القحفي الثالث و/أو السادس أو يسبب ضغطاً على السويقة الدماغية بالجانب المقابل (وبالتالي يؤدي إلى علامات العصبون المحرك العلوي بالجانب الموافق) وعادةً مع غيبوبة مترقية.
- قد يؤدي انزياح اللوزتين المخيخيتين وهبوطهما عبر الثقبة الكبرى إلى انضغاط جذع الدماغ (الانفتاق اللوزي "Tonsillar Coning")، ممّا يسبب نزيف في الدماغ و/أو انسداد حاد في مسارات CSF، ما يؤدي إلى السبات والموت إذا لم يتم علاج الحالة بسرعة.
- إن تدبير ارتفاع الضغط داخل القحف يكون بعلاج السبب النوعي المؤدي له.

الأورام داخل القحف Intracranial Neoplasms

أورام الدماغ الأولية والثانوية Primary and Secondary Brain Tumors

- إن الانتقالات من الأورام الأولية خارج القحف تتوضع عادة في المادة البيضاء لنصفي الكرة الدماغية أو المخيخية، وإن المصادر الشائعة لهذه الانتقالات هي القصبات والثدي والسبيل المعدي المعوي.
- أما الأورام الأولية داخل القحف فتصنف حسب منشأ خلية الورم ودرجة الخباثة، وتختلف هذه الأورام بنسبة حدوثها حسب العمر والموقع، وحتى لو كانت هذه الأورام خبيثة فإنها لا تنتقل خارج الجهاز العصبي.

الأورام الأولية الخبيثة داخل القحف		
النمط النسيجي	المكان الشائع	العمر
الورم الدبقي Glioma (الورم النجمي Astrocytoma)	نصف الكرة المخية المخيخ جذع الدماغ	البالغون الأطفال/البالغون الأطفال/البالغون الشبان
ورم الدبقيات قليلة التغصن Oligodendroglioma	نصف الكرة المخية	البالغون
الورم الأرومي النخاعي Medulloblastoma	الحفرة الخلفية	الأطفال
الورم البطاني العصبي Ependymoma	الحفرة الخلفية	الأطفال/المراهقون
اللمفوما الدماغية (الورم الدبيقي Microglioma)	نصف الكرة المخية	البالغون
الأورام الأولية السليمة داخل القحف		
النمط النسيجي	**المكان الشائع**	**العمر**
الورم السحائي Meningioma	الثلم الشمي الأم الجافية القشرية المجاور للسهمي Parasagittal حرف الوتدي فوق السرج	البالغون
الورم الليفي العصبي	الورم العصبي السمعي	البالغون
الورم القحفي البلعومي	فوق السرج	الأطفال/المراهقون
الورم الغدي النخامي	الحفرة النخامية	البالغون
الكيسة الغروانية	البطين الثالث	أي عمر
الأورام الصنوبرية	الصهريج رباعي التوائم Quadrageminacistern	الأطفال (Teratomas) البالغون الشبان (Germ Cell)



المظاهر السريرية:

- الصداع والغثيان يحدث في الأورام التي تنمو بسرعة مع وجود قصة سريرية قصيرة لتأثير كتلي، في حين أن الأورام التي تنمو ببطء تعطي عجز بؤري مترقي يعكس موقع الأذية.
- الاختلاجات البؤرية أو المعممة شائعة.
- الصداع إن وجد يرافقه عجز بؤري أو نوبات اختلاجية.
- الصداع المستقر المعزول لا يدل على ورم داخل القحف.
- إنذار حجم الورم الدماغي أقل أهمية بكثير من موقعه.
- الأورام في مرحلة باكرة في بعض المناطق مثل جذع الدماغ حيث يؤدي الاضطراب البنيوي بسرعة إلى عجز عصبي، أما في مناطق أخرى خاصة في الفص الجبهي فإن الورم قد يصبح كبيراً تماماً قبل حدوث الأعراض.

الاستقصاءات:

- يتم التشخيص عن طريق التصوير الشعاعي (CT أو MRI الرأس) والتشريح المرضي (بعد أخذ خزعة من الورم أو استئصاله إذا كان ذلك ممكناً).
- من المرجّح أن تظهر الأورام الأكثر خباثة بالتصوير المعزّز (حقن مادة ظليلة).
- إذا كان الورم انتقالي فهناك حاجة لإجراء استقصاءات أخرى للبحث عن الورم الأولي.

التدبير:

- **الدوائي:** يستخدم الديكساميتازون (8 ملغ) كل 12 ساعة إما عن طريق الفم أو الحقن من أجل تخفيض الضغط داخل القحف، وآلية تأثيره هي إزالة الوذمة الارتكاسية حول الورم. ينبغي معالجة النوبات الاختلاجية بمضادات الاختلاج. قد تستجيب الأورام النخامية المفرزة للبرولاكتين أو هرمون النمو للمعالجة بناهضات الدوبامين.
- **الجراحي:** تعتبر الجراحة الركن الأساسي في المعالجة، رغم أن الاستئصال البؤري فقط هو الذي يكون ممكناً، إذا لم يكن بالإمكان الوصول للورم، يجب التفكير بالخزعة حتى لو لم يكن بالإمكان استئصال الورم، لأن التشخيص النسيجي له تأثيرات كبيرة على التدبير والإنذار. إن الأورام السحائية وأورام العصب السمعي هما أفضل المرشحين للاستئصال الكامل دون ترك أذية غير مقبولة في البنيات المجاورة للورم. يمكن غالباً استئصال الأورام الغدية النخامية عن طريق الوتدي دون إجراء حج القحف.
- **المعالجة الشعاعية والكيماوية:** لها تأثير هامشي على النقائل الدماغية والأورام الدبقية الخبيثة عند البالغين، ولكن دواء تيموزولوميد Temozolomide قد يزيد من البقاء على قيد الحياة في الأورام الدبقية من الدرجة الرابعة Grade IV Glioblastomas. تنقص المعالجة الشعاعية خطر نكس الأورام الغدية النخامية بعد الجراحة، وقد تفيد أيضاً كمعالجة إضافية للمعالجة الجراحية عند أولئك المصابين بالأورام السحائية التي يحول موقعها التشريحي دون استئصالها التام، أو الأورام التي يدل فحصها النسيجي على زيادة احتمال نكسها.

الإنذار:

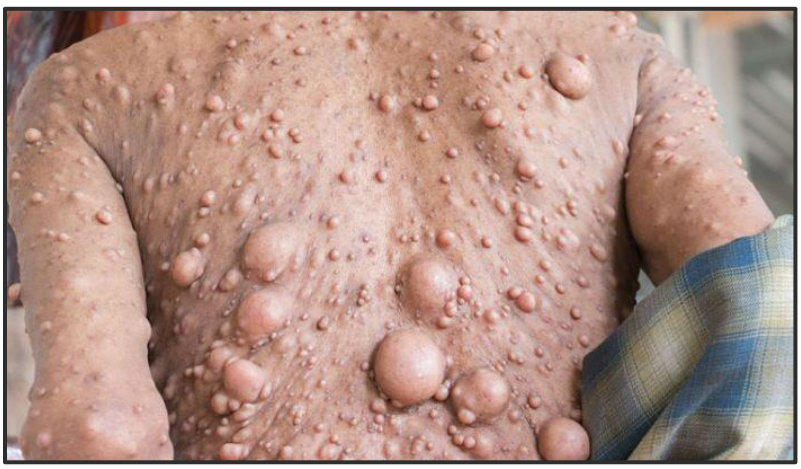
- نادراً ما يمكن استئصال الأورام الدبقية بشكل كامل لأن الارتشاح ينتشر أبعد من حدود الورم، ولذلك فإن النكس شائع.
- **يرتبط الإنذار بالدرجة النسيجية:** المرضى الذين يعانون من درجات أفضل قد يبقون على قيد الحياة لسنوات عديدة، في حين أن أولئك الذين لديهم الأورام الدبقية من الدرجة الرابعة لديهم متوسط بقاء على قيد الحياة أكثر من عام بقليل.
- إن إنذار الأورام السليمة جيد إذا كان بالإمكان استئصالها جراحياً بشكل كامل.

الورم العصبي الليفي Neurofibromatosis

- **الورم العصبي الليفي يشمل نمطين من اضطراب ذو وراثة جسدية سائدة.**
- **تتطوّر عدّة أورام** Fibromatous Tumors **من أغماد الألياف العصبية للأعصاب المحيطية والقحفية.**

النمط 1 (NF1) داء فون ريكلنغ هاوزن:

- ناتج عن مورّثة شاذّة توجد على الصبغي 17.
- العلامات السريرية تشمل: الأورام الليفية الجلدية المتعدّدة - الأورام الليفية العصبية الشوكية - بقع القهوة بالحليب - الأورام الليفية العصبية ضفيرية الشكل - الجنف - الأورام الغدية الصماوية.
- يستطب إجراء الاستقصاء والمعالجة إذا وجدت أعراض جديدة فقط، أو إذا اشتبه بحدوث تبدّلات خبيثة.



النمط 2 (NF2):

- ناتج عن مورّثة شاذّة توجد على الصبغي 22.
- يتصف بـ Schwannomas (هو ورم سليم على حساب خلايا شوان) وآفات جلدية قليلة أو غير موجودة.
- المظاهر السريرية تشمل: أورام خلايا شوان Schwannomas العصب السمعي و/أو النخاعية - الأورام السحائية - ورم بطاني عصبي Ependymoma - أورام عينية عابية Hamartomas أو سحائية.

ورم العصب السمعي Acoustic Neuroma

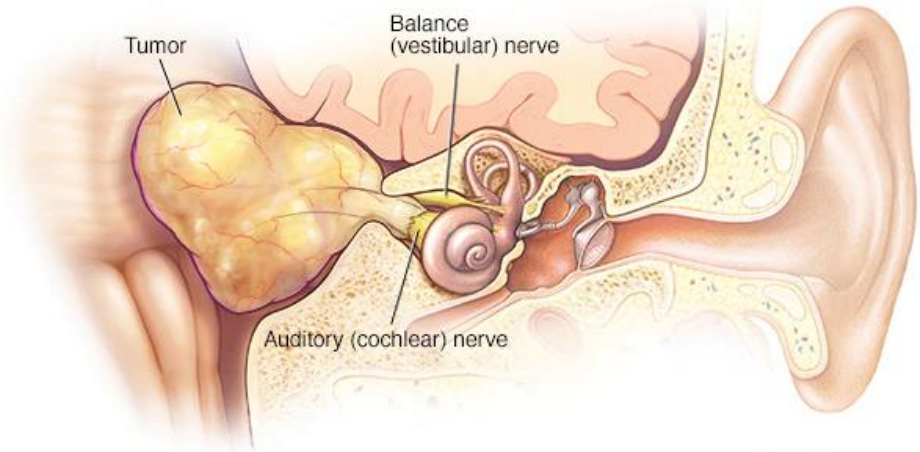
- هو ورم سليم على حساب خلايا شوان، أكثر تواتراً في العصب القحفي الثامن (Vestibular Schwannomas) أو ورم العصب السمعي (Acoustic Neuroma).
- قد ينشأ هذا الورم بشكل معزول أو كجزء من ال NF2.
- يحدث ورم العصب السمعي إذا كان معزولاً في العقد الثالث من العمر ويكون أشيع عند الإناث.

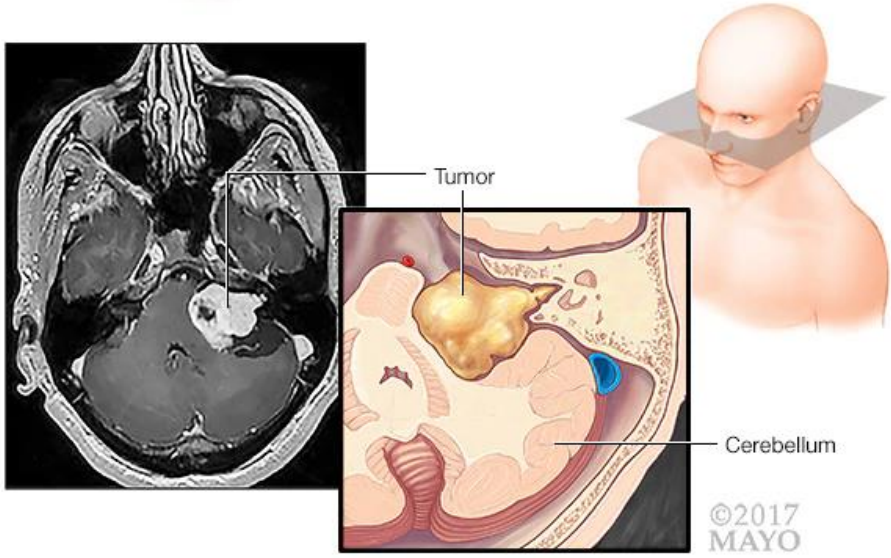
المظاهر السريرية:

- نقص السمع من جانب واحد، وغالباً مع الطنين.
- الدوار هو عرض غير عادي، لأن النمو البطيء يسمح لآليات المعاوضة Compensatory بالعمل في الدماغ. قد يؤدّي انحراف جذع الدماغ أو السويقة المخيخية إلى حدوث الرنح و/أو علامات مخيخية، أما انحراف البطين الرابع والمسال الدماغي فقد يسبّب موه الرأس.

الاستقصاءات والتدبير:

- إن ال MRI هو الاستقصاء المختار.
- يكون التدبير بالاستئصال الجراحي، وإذا كان الاستئصال كاملاً فإن الإنذار ممتاز.
- إن الصمم والشلل الوجهي ينجمان عادةً عن العمل الجراحي، إذا لم يكونا موجودين قبل الجراحة.



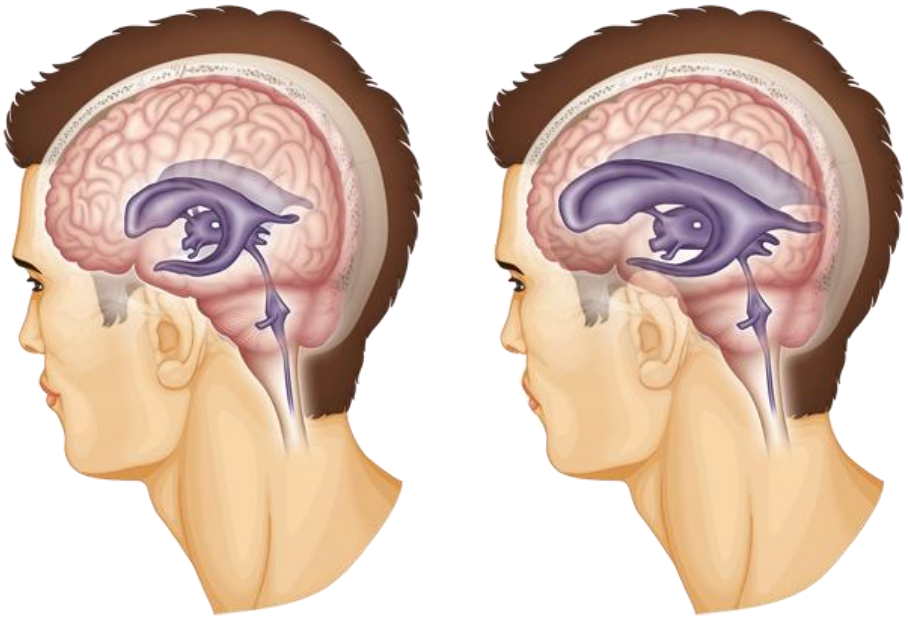


داء فون هيبل-لينداو Von Hippel-Lindau disease

- هو مرض ذو وراثة سائدة، ويتميّز بأورام وعائية Haemangiomas و Haemangioblastomas في شبكية العين وداخل القحف (عادةً المخيخ) وقد تكون جزء من الأورام الوعائية Hamartomatous خارج القحف.

استسقاء الدماغ أو مَوَه الرأس Hydrocephalus

- قد يكون موه الرأس (توسّع البطينات الدماغية) ناجماً عن زيادة إنتاج السائل الدماغي الشوكي أو نقص امتصاصه أو انسداد دورانه.
- في استسقاء الدماغ الانسدادي، ممكن تخفيف الأعراض بتسريب السائل الدماغي الشوكي عن طريق تحويلة Shunt موضوعة بين الجهاز البطيني الدماغي والتجويف الصفاقي Peritoneal أو الأذينة اليمنى.



Normal Ventricles — Hydrocephalic Ventricles

أسباب مَوَه الرأس	
التشوّهات الخلقية:	
تضيّق المسال - تشوّه آرنولد-كياري - متلازمة داندي ووكر - الكيسات الحميدة داخل القحف - توسّع وريد غالن - التهابات الجهاز العصبي المركزي الخلقية - التشوّهات القحفية-الوجهية Craniofacial الخلقية.	
الأسباب المكتسبة:	
الآفات الكتليّة: - الأورام (خاصّةً الحفرة الخلفية). - الكيسة الغروانية من البطين الثالث. - الخرّاج. - الورم الدموي.	**نقص الامتصاص:** - الالتهابية (التهاب السحايا، داء الساركوئيد). -النزف الدماغي.

مَوَه الرأس سويّ الضغط Normal Pressure Hydrocephalus

- يحدث في هذه الحالة توسّع في الجهاز البطيني ناجم عن ارتفاعات متقطّعة في ضغط السائل الدماغي الشوكي.
- وتترافق مع مشية اللا أدائية Gait Apraxia، والخرف، والسلس البولي.
- قد يكون من الصعب جداً تمييز هذه الحالة كسبب للتوسّع البطيني، من التوسع الناجم عن الضمور الدماغي، والذي تكون فيه الأثلام القشرية متوسعة أيضاً.
- إن نتائج الإجراءات التحويلية لمَوَه الرأس سويّ الضغط لا يمكن التنبؤ بها.

ارتفاع الضغط داخل القحف مجهول السبب
Idiopathic Intracranial Hypertension

- يحدث عادةً عند النساء الشابات البدينات.
- يتطوّر ارتفاع الضغط داخل القحف دون وجود آفة شاغلة للحيز أو توسع بطيني أو اضطراب للوعي.
- إن سبب هذه الحالة غير معروف.
- يمكن أن تثار الحالة بالأدوية بما فيها (التتراسيكلين، فيتامين A، الرتينوئيدات Retinoids).

المظاهر السريرية:

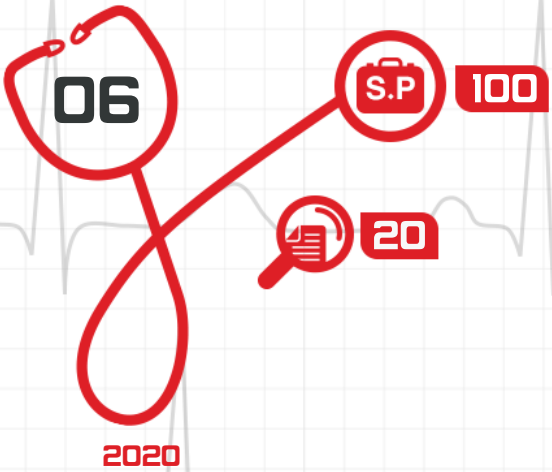
- يوجد بشكل مميّز صداع مع شفع عابر وعدم وضوح الرؤية.
- لا توجد عادةً علامات أخرى عدا وذمة الحليمة، التي يمكن أن تكتشف مصادفة أثناء زيارة روتينية لطبيب العيون.

الاستقصاءات:

- يجرى تصوير الأوردة الدماغية بالرنين المغناطيسي أو CT الوعائي الظليل، لنفي وجود تخثّر جيوب وريدية دماغية أو تضيّق بسبب آخر.
- يمكن إجراء البزل القطني بشكل آمن (بعد CT)، والذي يسمح بإثبات ارتفاع ضغط السائل الدماغي الشوكي (أكثر من 30 سم) ويكون تحليل CSF طبيعي.

التدبير:

- يجب سحب أي دواء مثير للحالة مع تشجيع المريض على الحمية المنقصة للوزن.
- قد يساعد الأسيتازولاميد (مثبّط للكاربونيك أنهيدراز) على إنقاص الضغط داخل القحف.
- يمكن التفكير بإجراء بزل قطني متكرّر، لكن هذا الأمر قد لا يكون مقبولاً من المريض.
- المرضى الذين يفشلون في الاستجابة، والذين يعانون من وذمة حليمة العصب البصري المزمنة المهدّدة للبصر، قد يتطلّبون نوفذة Fenestration غمد العصب البصري أو التحويلة القطنية-الصفاقية Lumbo-Peritoneal Shunt.



الصداع

06 د. عبد الناصر صليعي

RBC Medicine

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

نكمل معكم أصدقائي رحلتنا في مادة الباطنة العصبية، ونقدم لكم محاضرة بعنوان الصداع.

نتمنى لكم دراسة موفقة وممتعة.

مخطّط المحاضرة

العنوان	رقم الصفحة
تعريف الصداع	2
الفزيولوجية المرضية	2
المقاربة التشخيصية لمريض الصداع	3
النقاط المهمة في القصة المرضية للصداع	4
الصداع الناجم عن ارتفاع الضغط داخل القحف	5
الصداع الشائع	5
الصداع التوتري	6
الشقيقة	8
الصداع العنقودي	14
أنواع أخرى للصداع	16
ألم عصب مثلث التوائم	16
الصداع عند الأطفال	18
ملاحظات وتوصيات حول الصداع	18

تعريف الصداع

- ♥ يعتبر الصداع واحداً من أكثر الأعراض العصبية تواتراً لكنه نادراً ما يشير إلى مرض عصبي خطير، إلا إذا ترافق مع أعراض أو علامات عصبية أخرى.
- ♥ ورغم ذلك يخاف عادة المرضى الذين يعانون من الصداع من وجود مرض دماغي خطير لديهم ولكي يتم تدبير هؤلاء المرضى بشكل فعال فمن المهم أن تكون مدركاً لهذا الربط الخاطئ بين الخوف من المرض واحتمال حدوثه الفعلي.
- ♥ إن التقييم السريري الدقيق يكشف عادة واحدة من متلازمات الصداع أو الألم الوجهي القليلة.

ليس من الضروري غالباً إجراء استقصاءات أخرى بعد أخذ القصة المرضية والقيام بالفحص العصبي المناسب، ويمكن طمأنة المريض وإعطائه معالجة عرضية.

What is the headache?

⇐ **الصداع** headache، هو **ألم** في أي مكان في منطقة **الرأس** أو **الرقبة**. ويمكن أن يكون الصداع **عرض** لمشكلات مختلفة في الرأس أو الرقبة

⇐ إن أنسجة الدماغ نفسها غير حساسة للألم لأنها لا تحتوي على **مستقبلات الألم**، بالإضافة إلى أن سبب الألم قد يرجع لاضطراب البنى الحساسة للألم حول الدماغ، توجد البنى الحساسة للألم في الكثير من مناطق الرقبة والرأس، والتي تنقسم إلى نوعين:

1. داخل القحف (أوعية دموية، سحايا، وأعصاب الجمجمة).
2. خارج الجمجمة (الغشاء العظمي الهيكلي، العضلات، الأعصاب، الأوردة والشرايين، الأنسجة تحت الجلد، العين، الأذن، الجيوب والأغشية المخاطية).

الفيزيولوجيا المرضية

- التراكيب الحساسة للألم داخل القحف هي (الجيوب الوريدية، والأوردة القشرية، والشرايين القاعدية، والأم الجافية للحفرة القحفية الأمامية والمتوسطة والخلفية)
- أما متن Parenchyma الدماغ وشرايين الأم الحنون فوق تحدبات المخ والبطينات الدماغية والضفيرة المشيمية فهي غير حساسة للألم، تعصب البنيات الحساسة للألم داخل القحف غالباً بفروع من العصب مثلث التوائم وبعضها يعصب بفروع من الأعصاب الرقبية العلوية.
- وهذا هو المسؤول على الأرجح عن أنماط الألم الرجيع Pain Referral المشاهد في المرض داخل القحف عندما تتمطط أو تتمدد أو تتخرش هذه الأجزاء الحساسة للألم من المحتويات القحفية.

المقاربة التشخيصية للمريض المصاب بالصداع

نظراً لأسباب ألم الرأس العديدة فإن القصة الدقيقة والفحص السريري يكونان أساسيين لتوجيه الاستقصاء المناسب والمعالجة الناجعة، نقاط من القصة:

1- شكل الصداع: حاد كليل، نابض.
2- الموقع: أحادي الجانب، ثنائي الجانب، جبهي، صدغي، قذالي.
3- شكل البدء: حاد ومفاجئ، تدريجي.
4- الوقت: صباحا، مساء
5- التواتر/المدة: هجمة واحدة حادة، هجمات متكررة، مزمنة.
6- أعراض مرافقة: إقياء، شفع، دماع العين.
7- العوامل المثيرة: تمرين، توتر نفسي، طعام، جوع، ضجة، سعال، الطمث.

يمكن تقسيم المرضى إلى المرضى المصابين بالصداع المزمن (فترة الصداع عدة أسابيع أو أكثر) والمرضى المصابين بالصداع الحاد.

يجب التفكير دوماً بمرض عصبي خطير عند المرضى المصابين بالصداع ذي البداية الحادة جداً.

يسبب النزف تحت العنكبوتية صداعاً سريع البداية جداً قد يكون موضعا أو معمماً، رغم أن واحداً فقط من كل ثمانية أشخاص يعانون من مثل هذا الصداع الشبيه بقصف الرعد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية.

يتطور عند المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بشكل ثابت غالباً أعراض أخرى تشمل الإقياء صلابة النقرة رغم أن هذا الأخير قد يحتاج إلى عدة ساعات حتى يتطور.

إن التشخيص التفريقي الرئيسي عند المريض المصاب بصداع حاد شديد هو بين النزف تحت العنكبوتية والشقيقة.

يتظاهر التهاب السحايا أحياناً بشكل يشبه السكتة لكن تكون بداية الصداع عادة أقل حدة.

النقاط الهامة في القصة المرضية للصداع

1- سرعة بداية الصداع.
2- مكان الألم.
3- وجود أي أعراض مرافقة.
4- الوقت الذي يحدث فيه الألم العظمي.
5- تأثيرات الوضعة والسعال والكبس(فالسافا).

- إن الصداع الذي يتطور على مدى عدة ساعات أقل احتمالاً أن يترافق مع مرض بنيوي ويكون ناجماً على الأرجح عن الشقيقة إلا إذا ترافق مع علامات أو أعراض خطيرة أخرى .
- يكون المرضى المصابون بالتهاب السحايا الجرثومي عادة عليلين بشكل عام ومصابين بالحمى ويظهرون الحالة السحائية Meningism.
- قد يرافق صداع الشقيقة أو يسبقه حدوث الإقياء والعلامات العصبية البؤرية.
- (تكون عادة على شكل خط متعرج Zigzag وامض، الأطياف الحصنية أو النخز Tingling الذي يتحرك ببطء فوق جزء من الجسم).
- عندما يكون الصداع متقطعاً أكثر من كونه مستمراً خلال فترة ايام أو أسابيع فهو على الأرجح من نوع الشقيقة لكن يجب الانتباه إلى توقيت حدوثه أثناء اليوم ووجود أو غياب عوامل مثيرة له.
- يوجد **صداع ارتفاع الضغط داخل القحف** عادة عند الاستيقاظ ويزول غالباً أو يتحسن حالما يصبح المريض بوضعية القيام Upright (الانتصاب) (إنقاص الضغط داخل القحف) أو بتناول المسكنات البسيطة.
- ومن غير المعتاد أن يراجع المريض بمثل هذا الصداع لوحده لأنه لا يكون عادة شديداً بدرجة كافية ليسبب إنذاراً.
- يكون تظاهر **الآفة الكتلية** على الأغلب على شكل اختلاج أو خلل عصبي بؤري (الحبسة Aphasia الشلل النصفي.. الخ).
- إن الاستثناءات من ذلك هي المرضى المصابون بموه الرأس الحاد الذين يتظاهرون بصداع أكثر شدة.

الفحص

1- فحص عام وشامل.
2- فحص عيني: حدة البصر، الحول، حليمة العصب البصري.
3- الأسنان والفروة.
4- القرع على الجيوب الفكية والجبهية.
5- فحص عصبي سريري شامل.

يجب التفكير بالتهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة Giant Cell Arteritis عند المريض فوق عمر الستين عاماً الذي يعاني من صداع موضع في أحد الصدغين أو كليهما، وخاصة إذا كان النبض الصدغي غير مجسوس و/ أو كان الشريانان الصدغيان متضخمين ومؤلمين.

ESR: مرتفعة فوق 100.

يثبت التشخيص بخزعة الشريان الصدغي.

العلاج: بردنيزولون.

الصداع الناجم عن ارتفاع الضغط داخل القحف

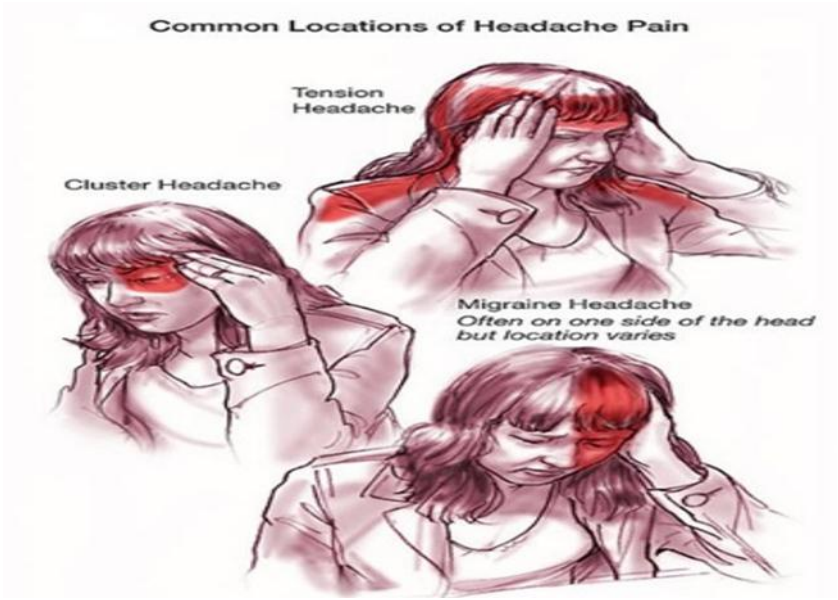
- يسوء في الصباح ويتحسن خلال النهار.
- يسوء عند السعال.
- يترافق مع الإقياء الصباحي.
- يتحسن بالمسكنات.
- يسوء عند الانحناء إلى الأمام.
- ألم كليل خفيف غالباً.

الصداع الشائع

What are primary headaches?

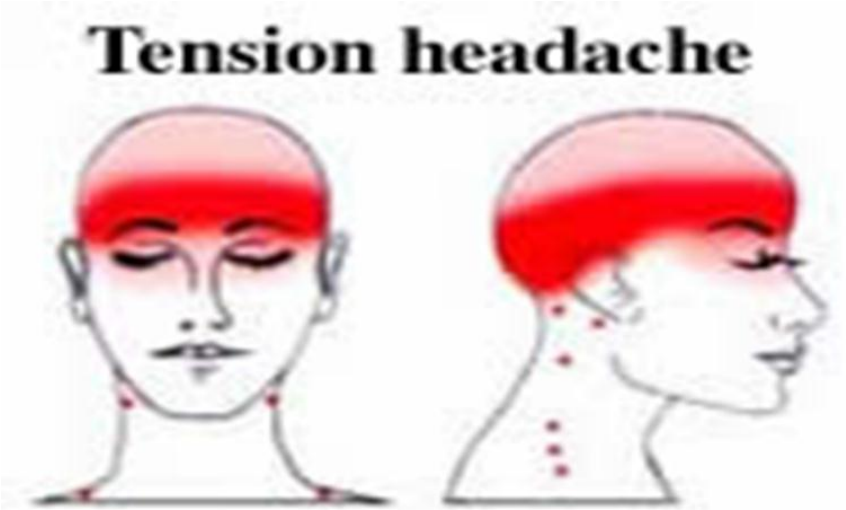
Primary headaches include migraine, tension, and cluster headaches, as well as a variety of other less common types of headache.

الصداع التوتري	الشقيقة	الصداع العنقودي

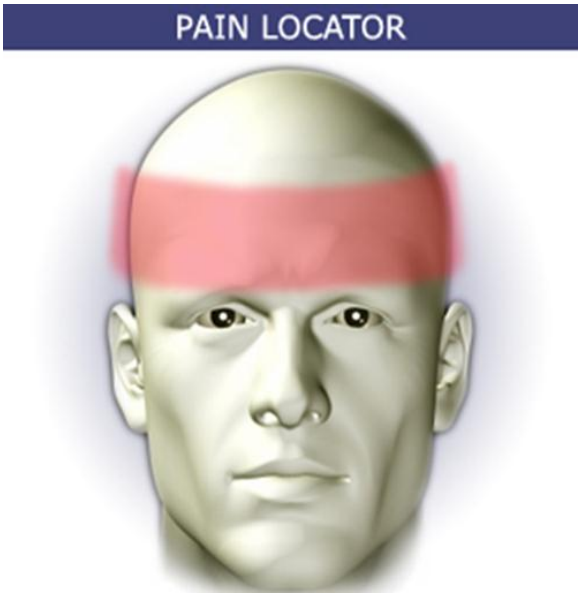


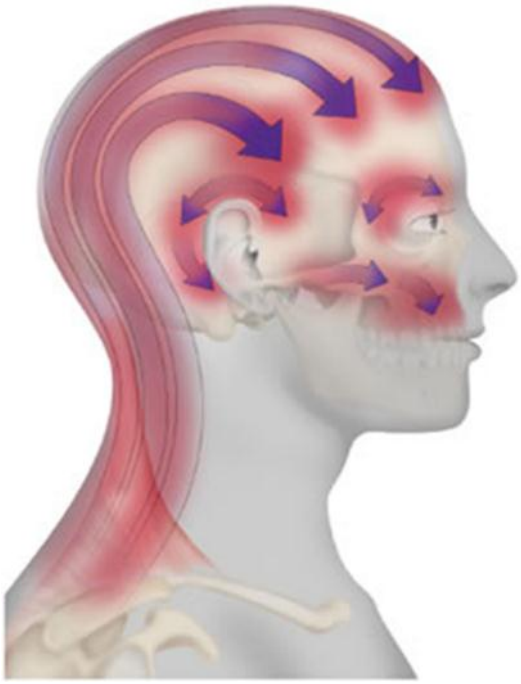
1-الصداع التوتري:

المظاهر السريرية



- يعتبر الصداع التوتري أشيع نمط من أنماط الصداع الاخرى .
- يكون الألم ثابتاً Constant ومعمماً عادة لكنه غالباً ما ينتشر من الناحية القفوية باتجاه الأمام.
- ويوصف الألم بأنه كليل أو يشبه الضغط أو مشدود Tightو قد يكون هناك إحساس بوجود شريط حول الرأس أو ضغط على قمة الرأس.
- وعلى العكس من الشقيقة فإن الألم قد يستمر لعدة أسابيع أو أشهر دون انقطاع رغم أن شدته قد تتنوع، ولا يترافق مع الإقياء أو رهاب الضوء.
- يستطيع المريض عادة متابعة نشاطاته العادية وقد يكون الألم أقل ملاحظة عندما يكون المريض منشغلاً.
- يكون الألم بشكل وصفي أقل شدة في بداية النهار ويصبح أكثر إزعاجاً مع مضي النهار. قد يوجد إيلام Tendernessموضعي في القذال لكن يجب تمييز ذلك عن الألم الحاد الذي يثار بالتماس مع الجلد في ألم العصب مثلث التوائم والإيلام الشديد في التهاب الشريان الصدغي.
- يذكر بشكل وصفي أن الصداع <u>قليل الاستجابة</u> للمسكنات العادية.





الإمراض (الآلية الإمراضية)

- هناك أدلة قليلة على الفرضية القائلة أن الصداع التوتري ناجم عن التقلص الشديد لعضلات الرأس والعنق.
- إن الإجهاد الانفعالي أو القلق عوامل مثيرة شائعة للصداع التوتري وهناك في بعض الأحيان مرض اكتئابي مستبطن .
- إن القلق حول الصداع نفسه قد يؤدي إلى استمرار الأعراض ويصبح المريض غالباً مقتنعاً بوجود مرض خطير مستبطن.

أسباب الصداع التوتري

- يحدث الصداع التوتري نتيجة تشنج العضلات في الرأس والرقبة، ويمكن للعديد من الأطعمة، والنشاطات، والضغوطات الحياتية أن تسبب هذا النوع من التشنجات.
- كما أن بعض الناس يصابون بالصداع التوتري بعد إمعان النظر في شاشة الكمبيوتر لفترات طويلة، أو القيادة لمسافات طويلة، بالإضافة إلى أن الطقس البارد بإمكانه أن يحرض نوبات الصداع التوتري لدى بعض الأشخاص.
- ومن العوامل الأخرى التي تحرض الصداع التوتري هناك:

1) تناول المشروبات الكحولية.
2) التركيز أو إمعان النظر لفترات طويلة.
3) الإعياء والتعب.
4) التدخين.
5) الزكام أو الانفلونزا.

6) التهاب الجيوب الأنفية.
7) تناول المشروبات الحاوية على الكافيين باستمرار والاعتياد عليها.
8) الضغوطات النفسية والعاطفية.
9) اتخاذ وضعيات ثابتة لفترات طويلة.

تدبير الصداع التوتري

- إن التقييم الدقيق الذي يليه مناقشة للعوامل المثيرة المحتملة والشرح للمريض حقيقة أن الأعراض ليست ناجمة عن أي مرض خطير مستبطن أكثر فائدة من المسكنات.
- وإن الاستخدام الشديد للمسكنات خاصة الكودئين Codeine قد يسيئ فعلياً للصداع (صداع المسكنات Analgesic Headache)
- إن المعالجة الفيزيائيةPhysiotherapy (عبر أشواط من إرخاء العضلاتMuscle Relaxation و تدبير الكرب) مفيدة عادة لكن قد يكون من الضروري إعطاء جرعة منخفضة من الأميتريبيلتن Amitriptyline (10ملغ ليلا تزداد تدريجياً إلى 30-50 ملغ).
- وهناك دليل على أن المرضى بهذه المتلازمة يستفيدون من ملاحظة أن مشكلتهم قد أخذت بشكل جدي وتم تقييمها بشكل دقيق لكن الاستقصاءات الزائدة يمكن أن تسيء إلى قلق المريض.

2-الشقيقة:

المظاهر السريرية

- قد يعزو المرضى أي صداع اشتدادي نوبي إلى الشقيقة، ولكن من الأفضل اعتبار الشقيقة كثلاثي مكون من الصداع الانتيابي والغثيان و/أو الإقياء والأورة (النسمة) Aura على شكل حوادث عصبية بؤرية (بصرية عادة).
- يقال عن المرضى الذين لديهم كل المظاهر الثلاثة بأنهم مصابون بالشقيقة مع الأورة (الشقيقة التقليدية Classical Migraine).

- أما المرضى المصابون بالصداع الانتيابي (مع و دون إقياء) لكن دون وجود الأورة فيقال أنهم مصابون بالشقيقة دون النسمة (الشقيقة الشائعة Common Migraine).
- يقدر أن انتشار الشقيقة يبلغ حوالي20٪ عند الإناث 6٪ عند الذكور.
- وإن أكثر من90٪ من المصابين بالشقيقة سوف تكون قد حدثت النوبة الأولى تحت عمر 40 عاماً.
- تبدأ نوبة الشقيقة التقليدية في الحالات الوصفية ببوادر غير نوعية من الفتور Malaise والهيوجية يليها النسمة Auraعلى شكل حادث عصبي بؤري ومن ثم صداع نابض Throbbing شديد يشمل نصف القحف مع رهاب الضوء والإقياء.
- يفضل المرضى أثناء طور الصداع البقاء هادئين في غرفة مظلمة كما يفضلون النوم، وقد يستمر الصداع عدة أيام.
تأخذ الأورة غالباً شكل الأطياف الحصنية وهي خطوط منكسرة (زك – زاك) فضية وامضة تعبر الساحات البصرية على مدى 20 دقيقة، وقد تترك أحياناً أثراً من فقد الساحة البصرية المؤقتة .
- ويكون عند بعض المرضى أورة حسية على شكل اضطراب حسي منتشر من النخز يليها اخدرار Numbness الذي يتحرك على مدى 20- 30 دقيقة من جزء إلى آخر من الجسم.
- وإذا أصيب نصف الكرة المخية المسيطر فقد يحدث عند المريض حبسة عابرة .
- إن الضعف الحقيقي(الخزل) غير شائع بشكل واضح في الشقيقة ولذلك فإن الشقيقة الفالجية Hemiplegic Migraineيجب أن تشخص بحذر شديد.
- قد تحدث الحوادث البؤرية لوحدها عند عدد قليل من المرضى (مكافئ الشقيقة Equivalent Migraine) لكن في هذه الحالة يجب أن تؤخذ الاضطرابات البنيوية الأخرى في الدماغ أو حتى الصرع البؤري بالاعتبار في التشخيص التفريقي.

ESSENTIALS OF DIAGNOSIS

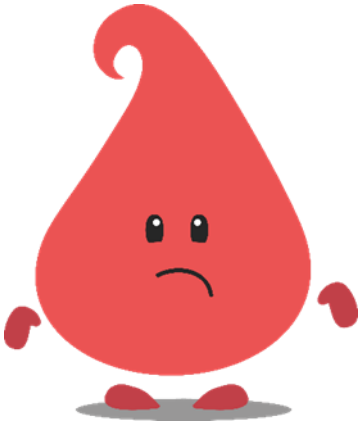
- Headache, usually pulsatile.
- Pain is typically, but not always, unilateral.
- Nausea, vomiting, photophobia, and phonophobia are common accompaniments.
- An aura of transient neurologic symptoms (commonly visual) may precede head pain.
- Commonly, head pain occurs with no aura.

السببيات والإمراض

- إن سبب الشقيقة غير معروف بشكل كبير، وهناك غالباً **قصة عائلية** للشقيقة مما يقترح الاستعداد الوراثي .
- إن في الرجحان الكبير لإصابة الإناث وميل بعض النساء للإصابة بهجمات الشقيقة في مراحل معينة من دوراتهن الحيضية إشارة إلى **التأثيرات الهرمونية** .
- أما علاقة حبوب منع الحمل في هذا السياق فمن الصعب تأكيدها لكن يبدو أنها تثير Exacerbate الشقيقة عند العديد من المريضات وتزيد خطر السكتة عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة مع الأورة.
- وهناك عند بعض المرضى مثيرات قوتية يمكن تحديدها مثل الجبن والشوكولا أو الخمر الأحمر .
- وعندما يكون الكرب النفسي متورطاً فإن نوبة الشقيقة تحدث غالباً بعد فترة من **الإجهاد** بحيث أن بعض المرضى تحدث لديهم نوبات الشقيقة في نهاية الأسبوع أو عند بداية العطلة.
- إن الأورة في الشقيقة التقليدية تمثل على الأرجح جبهة منتشرة من الاستثارة الكهربية يليها انخفاض نشاط الخلايا القشرية.

ويقال أن سبب حدوث الصداع النصفي يعود إلى طريقة تفاعل الشرايين المؤدية إلى الدماغ مع العوامل المسببة للألم مهما كان نوعها، ولسبب ما تتقلص الشرايين ثم تتمدد، وهذا التغير في القطر الداخلي للشرايين يولد الألم، كما يخفض تقلص الشرايين وصول كمية الدم إلى الدماغ، وهذا تفسير لتشوش الرؤية.

بعض مثيرات الشقيقة



1-الشدة، الكرب، التعب.

2-الاسترخاء بعد الكرب.

3-تخطي الوجبات، الجوع، الصيام.

4-تناول الطعام في الحفلات الصاخبة.

5-أغذية محددة (الجبن-الفواكه الحامضة-الموز-الشوكولا-....الخ).

6-أشربة محددة كالكافئين (بكمية كبيرة او سحب مفاجئ) النبيذ الأحمر (بكمية كبيرة).

7-الحيض أو الإباضة، مانعات الحمل الفموية، الفترة الباكرة بعيد الوضع، سن اليأس (الحكمة).

8-أشعة الشمس الساطعة.

9-الروائح الشديدة.

10-فرط التوتر الشرياني، فقر الدم، أذيات الرأس.

11-السفر.

متغيرات الشقيقة

الشقيقة الفقرية القاعدية:

أعراض جذع الدماغ: شفع، دوار، عدم التناسق، رنح، صعوبة باللفظ تحدث في هجمات الصداع النصفي الخلفي قد يكون أيضاً الإغماء أو فقدان الوعي بسبب مشاركة التشكلات الشبكية للدماغ المتوسط في الحالات الشديدة قد تستمر حالة الذهول أو الغيبوبة لأسبوع (ذهول الصداع النصفي)، معظم الحالات مرتبطة مع أعراض فقرية قاعدية أخرى.

الشقيقة العينية:

الشلل خارج العين هو عادة الأكثر تأثراً، الشلل يمكن أن يدوم لأيام أو أسابيع، استبعد الآفة الانضغاطية مثل تمدد الأوعية الدموية في الشريان الخلفي.

الشقيقة الشبكية:

نتائج متغيرة غير عادية من انقباض الشرايين في شبكية العين تضعف الرؤية في عين واحدة ويرتبط مع الصداع بنفس جهة العين. يجب استبعاد الآفات الضاغطة و TIA.

دوار متكرر حميد:

معروف على نحو متزايد، المصابين بالشقيقة لديهم شذوذ في الجهاز الدهليزي، هجمات الدوار وعدم الثبات (يمكن أن تكون مصحوبة بطنين الأذن، صمم، وصداع)، العلاج بمضادات الشقيقة مثل حاصرات بيتا.

التدبير

- إن تحديد وتجنب العوامل المثيرة والمفاقمة للشقيقة (مثل حبوب منع الحمل) قد يمنع حدوث النوبة.
- تكون معالجة النوبة الحادة بالتسكين (Analgesia) البسيط بالأسبيرين أو البارستيامول، وتشرك غالباً مع مضاد للإقياء مثل الميتوكلوبراميد أو الدومبيريدون.
- ويجب تجنب الاستخدام المديد للمستحضرات المسكنة الحاوية على الكودئين.
- يمكن معالجة الهجمات الشديدة بواحد من المركبات التربتان Triptans وهي شادة للسيرتونين5-HT agonist و تعتبر مقبضات وعائية فعالة للشرايين خارج القحف.
- يمكن إعطاء هذه الأدوية فموياً أو تحت اللسان أو عن طريق الحقن تحت الجلد أو عبر بخاخ Spry الأنفي.

- يجب تجنب مستحضرات الإرغوتامين Ergotamine لأنها تؤدي بسهولة لحدوث الاعتمادDependence .
- وهذا الأمر أقل احتمالاً أن يحدث مع مركبات Triptans لكنه يمكن أن يحدث.
- إذا كانت النوبات متكررة فيمكن غالباً منع حدوثها باللجوء إلى:

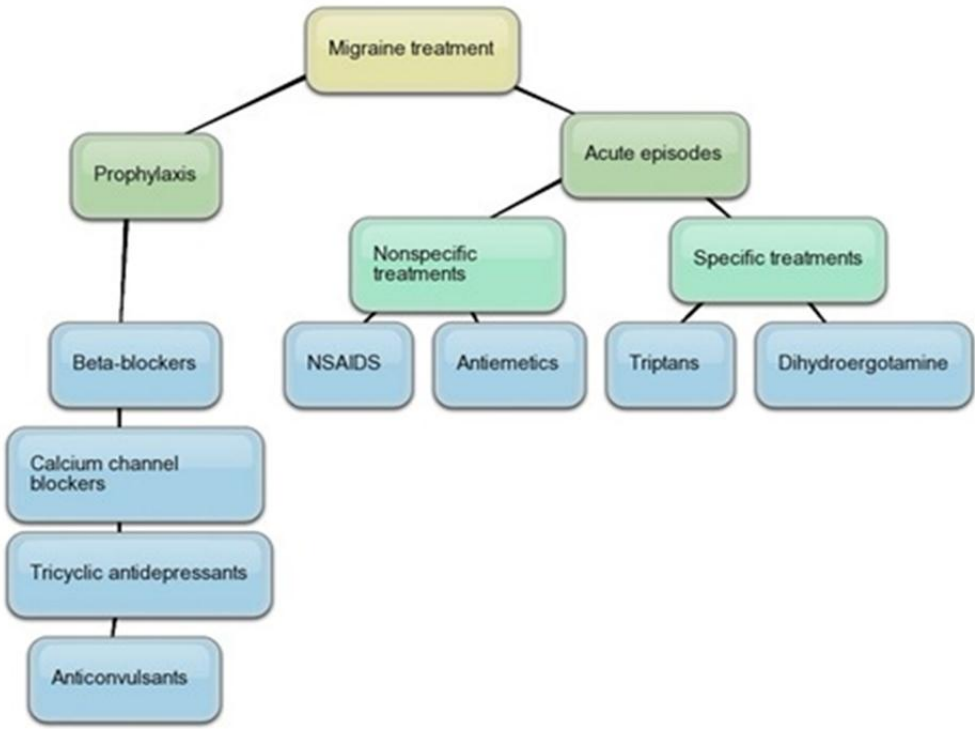
المعالجة الوقائية:

1) البروبرانولول (80-240 ملغ يومياً).
2) البيزوتفين Pizotifen (حاصر لل HT5-، يعطى بجرعة 1.5-3 ملغ يومياً).
3) أحد مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة مثل الأميتربتيلين Amitriptline (10-150 ملغ في الليل).
4) مضادات الاختلاج: التوبيرمات أو فالبروات الصوديوم (300-600 ملغ/اليوم).

إن الخطر القليل للسكتة الإقفارية عند النساء التي تعزى إلى تناول حبوب منع الحمل الفموية يزداد إذا كن مصابات بالشقيقة خاصة إذا كن مدخنات أيضاً.

أدوية التريبتان Triptan

- كل الأدوية من هذا الصف (سوماتريبتان، زلميتريبتان، ناراتريبتان، ريزاتريبتان، ايليتريبتان، الموتريبتان، فولفاتريبتان) لها فعالية عالية تصل إلى 70% خلال ساعتين و40% تذهب الألم خلال ساعتين.
- الزولميتريبتان والريزاتريبتان متوفران كرقائق ولاتملك بالضرورة فعلاً أسرع من غيرها.
- السوماتريبتان متوفر كرذاذ أنفي وكحقنة.
- تعمل الأدوية بشكل أفضل عندما تؤخذ باكراً لكن ليس في بداية أو المرحلة الباكرة أو النسمة.
- يحدث الصداع الناكس في غضون 12 إلى 24 ساعة في 30%.
- ينصح بتناول جرعة إضافية من التريبتان إذا تكرر الصداع بعد ساعتين.



- بعض دلائل التآزر تفيد في استخدام مجموعة من مضادات 5-HT+ مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية.
- إذا لم يحدث استجابة بعد ثلاث نوبات نجرب تريبتان آخر، إذا فشلت أدوية التريبتان القموية الثلاثة، نجرب الرذاذ الأنفي أو سوماتريبتان تحت الجلد.
- يجب تنبيه المرضى من أن الإفراط يمكن أن يسبب لهم صداع يومي مزمن.
- مضادات الاستطباب: أدواء الشرايين الإكليلية، السكتة الدماغية، ارتفاع ضغط الدم غير المنضبط، أدواء الأوعية المحيطية، قصور كبدي هام، الحمل.
- التأثيرات الجانبية: ثقل أو عدم ارتياح في الصدر، ضيق في الرقبة والاكتاف، تنميل، تعب، دوار.
- التداخلات الدوائية: تفادي اكسيداز أحادي الأمين(MAO) بروبرانولول يزيد تركيز الريزاتريبتان بالمصل. وبالتالي يستخدم جرعة 5 ملغ، احتمال حدوث متلازمة السيروتونين عند استخدام مركبات قبط السيروتونين SSRLs. (رجفان، خفقان، تبيغ، ارتفاع الضغط الشرياني، هياج).

Table 24–1. Prophylactic treatment of migraine.

Drug	Usual Adult Oral Daily Dose	Common Side Effects
Antiepileptic[1]		
Topiramate	100 mg (divided twice daily)	Somnolence, nausea, dyspepsia, irritability, dizziness, ataxia, nystagmus, diplopia, glaucoma, renal calculi, weight loss, hypohidrosis, hyperthermia.
Valproic acid[2,3]	500–1000 mg (divided twice daily)	Nausea, vomiting, diarrhea, drowsiness, alopecia, weight gain, hepatotoxicity, thrombocytopenia, tremor, pancreatitis.
Cardiovascular		
Candesartan[3]	8–32 mg	Dizziness, cough, diarrhea, fatigue.
Guanfacine	1 mg	Dry mouth, somnolence, dizziness, constipation, erectile dysfunction.
Propranolol[4]	80–240 mg (divided twice to four times daily)	Fatigue, dizziness, hypotension, bradycardia, depression, insomnia, nausea, vomiting, constipation.
Verapamil[5]	80–240 mg (divided three times daily)	Headache, hypotension, flushing, edema, constipation. May aggravate atrioventricular nodal heart block and heart failure.
Antidepressant[6]		
Amitriptyline[7]	10–150 mg	Sedation, dry mouth, constipation, weight gain, blurred vision, edema, hypotension, urinary retention.
Venlafaxine	37.5–150 mg extended release	Nausea, somnolence, dry mouth, dizziness, diaphoresis, sexual dysfunction, anxiety, weight loss.
Other		
Botulinum toxin A	Intramuscular injection by trained clinician	Injection site reaction, hypersensitivity, muscle weakness.
Butterbur	100–150 mg (divided twice daily)	Belching, headache, itchy eyes, gastrointestinal issues, asthma, fatigue, drowsiness, allergic reaction. Do not use unprocessed butterbur, which contains hepatotoxic pyrrolizidine alkaloids.

[1]Gabapentin and possibly other antiepileptics have also been used successfully.
[2]Avoid during pregnancy.
[3]Not FDA-approved for this indication.
[4]Other beta-adrenergic antagonists, such as atenolol, metoprolol, nadolol, and timolol are similarly effective.
[5]Other calcium channel antagonists (eg, nimodipine, nicardipine, and diltiazem) may also help.
[6]Depression is commonly comorbid with migraine disorder and may warrant separate treatment.
[7]Other tricyclic antidepressants (eg, nortriptyline and imipramine) may similarly help.

الشقيقة -خطر السكتة الانصمامية الخثارية

بينت الدراسات أن هناك زيادة خفيفة في خطر حدوث السكتة الانصمامية الخثارية عند المريضات اللواتي يعانين من الشقيقة خاصة الشقيقة مع الأورة وأن هذا الخطر يرتفع بشكل معتبر عند الاستخدام المصاحب لمانعات الحمل الهرمونية

الشقيقة والمرأة

الشقيقة الحيضية (الطمثية):

- الزناد الهرموني هو التعرض الأساسي لمستويات عالية من الاستروجين يليه انخفاض في مستوياته.
- إطلاق البروستاغلاندينات الرحم التي تحدث أثناء الحيض هو ألية إضافية.
- سجل 60٪ من النساء زيادة في وتيرة الشقيقة أثناء الحيض.
- على وجه الخصوص 14٪ لديهم شقيقة مرتبطة بالحيض.
- التدبير العلاجي للشقيقة المرتبطة بالحيض:

وقاية غير هرمونية:

- أدوية مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية: حمض الميفيناميك 500 ملغ 3-4 مرات يومياً أو نابروكس 500 ملغ مرتين في اليوم 1-2 يوم قبل الصداع لمدة في فترة(-2 إلى +3 يوم أثناء الحيض).
- أرغوتامين 1 ملغ مرة أو مرتين يومياً خلال فترة الصداع.
- ناراتريبتان 1 ملغ مرتين يومياً أو فروفاتريبتان 2.5 ملغ مرتين يومياً لمدة 3-5 أيام.

وقاية هرمونية:

- أستروجين موضعي:

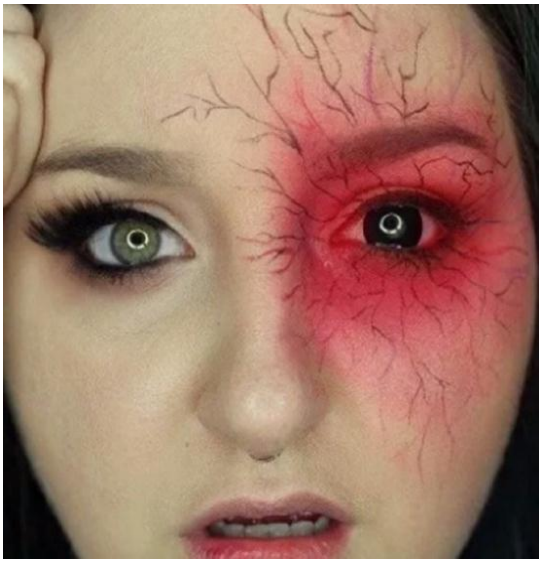
⇐ عن طريق الأدمة 100 ميكروغرام 3 أيام قبل الفترة.

⇐ هلامة الاستراديول 1.5 ملغ في 2.5 ملغ هلام 3 أيام قب الحيض لمدة 7 أيام.

- مشاركة حبوب منع الحمل عن طريق الفم في المرضى الذين يعانون من دورات طمثية غير منتظمة.

3-الصداع العنقودي Cluster Headache:

المظاهر السريرية



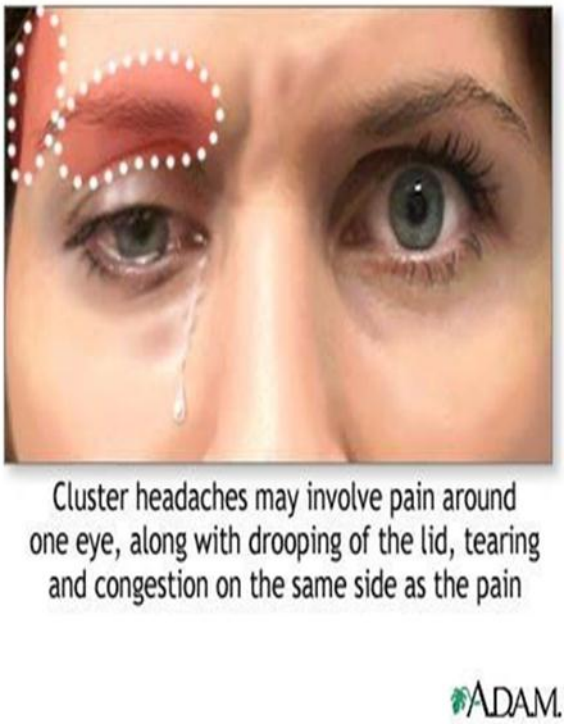
يعتبر هذا الشكل من الصداع أقل شيوعاً من الشقيقة بحوالي 10 -50 مرة.

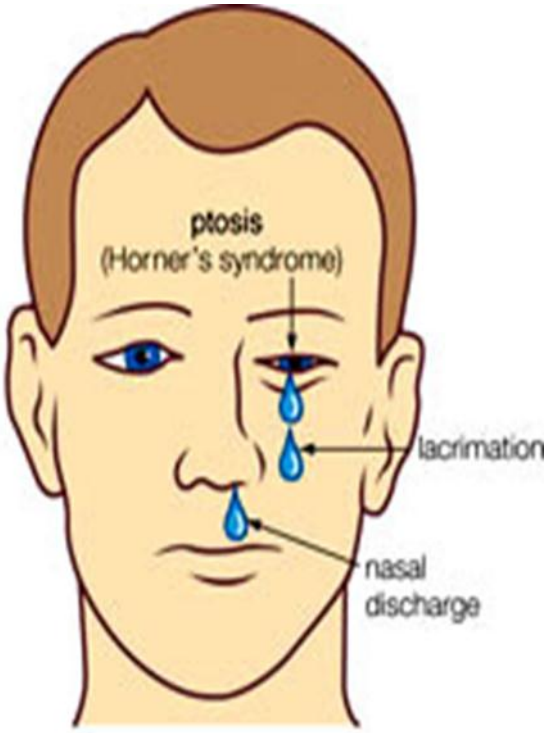
تبلغ نسبة الرجحان الذكور 1:5 وتكون البداية عادة في العقد الثالث من العمر .

تتكون المتلازمة الوصفية من ألم شديد دوري حول الحجاج وحيد الجانب يترافق مع احتقان الملتحمة و الدماع Lacrimation وحيد الجانب والاحتقان الأنفي و غالباً ما تترافق مع متلازمة هورنرHorner syn .

يتميز الألم وإن كان شديد جداً بأنه قصير الأمد (30-90 دقيقة).

تتطور هذه الأعراض بشكل وصفي عند المريض في وقت محدد من اليوم (غالباً في الساعات الباكرة من الصباح) قد تحدث المتلازمة بشكل متكرر لعدة أسابيع يليها فترة راحة لعدة أشهر قبل أن تحدث هجمة عنقودية أخرى.





الإمراض

هناك استعداد وراثي قليل و لا توجد عوامل قوتية مثيرة مع سيطرة الإصابة عند الذكور، وكل ذلك يقترح سببيات مختلفة عن سببيات الشقيقة، لكن هذه السببيات تبقى مجهولة، يكون المرضى عادة من المدخنين بشدة أو من الذين يستهلكون الكحول بكميات أعلى من الوسطي.

التدبير

تتوقف النوبات الحادة عادة بحقن السوماتربتان Sumatriptan تحت الجلد أو باستنشاق الأكسجين 100٪ أما معالجات الشقيقة الأخرى فهي غير فعالة بسبب قصر فترة النوب على الأرجح .

إن المعالجة الوقائية بالأدوية المستخدمة للوقاية من الشقيقة غير فعالة غالباً لكن يمكن منع حدوث النوب عند بعض المرضى:

- باستخدام الفيراباميل(Verapamil80-120 ملغ كل 8 ساعات).
- أو الميتزرجيد (Methysergide 4-10ملغ يوميا لمدة 3 أشهر كحد أقصى)
- لأشواط القصيرة من الستيروئيدات القشرية.

- يمكن مساعدة المرضى المصابين بهجمات شديدة و منهكة بالمعالجة بالليتيوم Lithium مع ضرورة مراقبة التحذيرات المتعلقة باستخدام هذا الدواء.

أنواع أخرى للصداع

1. الصداع التالي للجماع.
2. الصداع الانتيابي السليم (البوظة-السعال-الجهدي).
3. ألم مثلث التوائم.
4. الألم العصبي التالي لداء المنطقة.
5. فرط التوتر القحفي السليم.
6. الصداع التالي للرض.
7. الصداع المرافق للأمراض الجهازية، الاستقلابية، الأدوية.
8. الأسباب الموضعية: الجيوب، العينين، الأسنان.

ألم العصب مثلث التوائم Trigeminal neuralgia

يوصف بأنه ألم مفاجئ وغالباً أحادي الجانب، شديد، وقصير، وهو ألم طاعن stabbing في تفرع أو أكثر من تفرعات العصب مثلث التوائم.

الوبائيات

يبدأ غالباً بعد الأربعين من العمر وأكثر شيوعاً عند النساء.

الأعراض السريرية

- الفحص العصبي: ويتضمن إحساسات الوجه، طبيعي.
- الفرع الثاني والثالث هو الأكثر تأثراً.
- تدوم النوبات ثواني إلى دقائق.
- يمكن أن تترك النوبات المتكررة في فترات قصيرة ألم دائم.
- المنبهات: تتضمن تنبيه الإحساس الجلدي الناجم عن اللمس، الحلاقة، الأكل، التكلم، والنسمات الباردة.
- النوبات أثناء النوم تكون نادرة.
- قد يحدث نقص وزن ثانوي – تجفاف – اكتئاب.
- تتضمن الأسباب الثانوية:

- ورم شوان في العصب مثلث التوائم.
- ورم سحائي يضغط عقدة غاسر gassrian.
- ارتشاح خباثي في قاعدة الجمجمة.

- قد يكون ناجم عن تصلب اللويحي في اليفعان وخاصة إذا كان ثنائي الجانب.

➢ نسبة كبيرة من الأسباب المجهولة تكون ناجمة عن ضغط شريان أو وريد على جذر العصب الخلفي.

التشخيص التفريقي

3. خلل في وظيفة المفصل الصدغي (TMJ).
4. الحالة السنية مثل الخراج السني أو سن مكسور.
5. شقيقة غير نموذجية.
6. ألم وجهي غير نوعي.
7. ألم عصبي حنكي.
8. الصداعات الذاتية لمثلث التوائم مثل الصداع العنقودي.

جدول العلاجات الدوائية لألم مثلث التوائم

الدواء	الجرعة ملغ	التأثيرات الجانبية
كاربامازبين	من 300 – 1000	نعاس، رنح، نقص صوديوم الدم، التفاعلات الدوائية
أوكسكاربازبين	من 300 – 1200	نعاس، رنح، نقص صوديوم الدم
باكلوفين	من 30 – 90	سكون، نعاس
فينيتوئين	من 200 – 300	سكون، رنح
غابابنتين	من 300 – 3600	سكون(تهدئة)
لاموترجين	من 100 - 400	سكون، طفح جلدي

الاستقصاءات

يستطب إجراء تصوير الدماغ بالرنين المغناطيسي لاستبعاد الأسباب الثانوية ففي المرضى الأصغر من 50 عام في 50٪ قد يوجد لديهم شذوذات كورم غمد شوان في عصب مثلث التوائم، ورم سحائي لجوف ميكل، أو لويحة مزيلة للنخاعين في الجسر.

التدابير

المعالجة الدوائية:

- لتجنب التأثيرات الجانبية نبدأ بجرعة منخفضة وتزداد تدريجياً.
- أحياناً إشراك الأدوية يمكن أن يكون ضرورياً لتجنب استخدام جرعات عالية على سبيل المثال باكلوفين وكاربامازبين.
- في النوبات يؤخذ بعين الاعتبار الفينتوئين وريدياً (مثل فوسفينتوئين 250 ملغ).

المعالجة الجراحية:

في الحالات المقاومة للعلاج أو عند الأشخاص الذين ليدهم تأثيرات جانبية غير محتمل للأدوية.

الصداع عند الأطفال

- كل أسباب الصداع عند الكهول (عدا التهاب العصب خلف المقلة والزرق والتهاب الشريان الصدغي والفقار الرقبي) يمكن أن تسبب الصداع عند الأطفال، وفي هذه الفئة العمرية فإن النمط الأشيع للصداع هو الصداع الذي يترافق مع الأمراض الحموية أو خمج الطرق الأنفية والجيوب.

ويجب أن لا يتهاون الطبيب مع الصداع عند الأطفال وكلما كان الطفل أصغر فإن تواجد مرض عضوي مستبطن هو أكثر احتمالاً، والحمى يمكن أن لاتعكس شكوى أو اضطراب بنيوي خفيف فقط ولكنها قد تكون ناجمة عن التهاب سحايا أو التهاب دماغ أو خراج دماغي.

- إن وجود صلابة النقرة و/أو تدني مستوى الوعي يدل على الحاجة إلى الاستقصاءات الفورية.
- إن الأورام داخل القحف غير شائعة عند الأطفال لكن عند حدوثها فإنها تميل إلى التوضع على الخط المتوسط (مثل الورم الأرومي النخاعي، أورام منطقة الغدة الصنوبرية)، ونتيجة لذلك يتطور استسقاء دماغ انسدادي وغالباً بشكل حاد يكون الصداع كعرض أولي بارز.
- لذلك في صداع الأطفال غير المعلل يجب اجراء تصوير طبقي محوري أو مرنان للدماغ في الحالات التالية (الحدوث حاد- زيادة شدة الصداع تدريجياً- انخفاض الأداء المدرسي - تغيرات بالشخصية - ازدياد محيط الرأس - عمر الطفل أقل من خمس سنوات).

ملاحظات وتوصيات حول الصداع

الصداع التوتري: هو الصداع الأكثر شيوعا للصداع البدئي والمزمن أو المستمر.

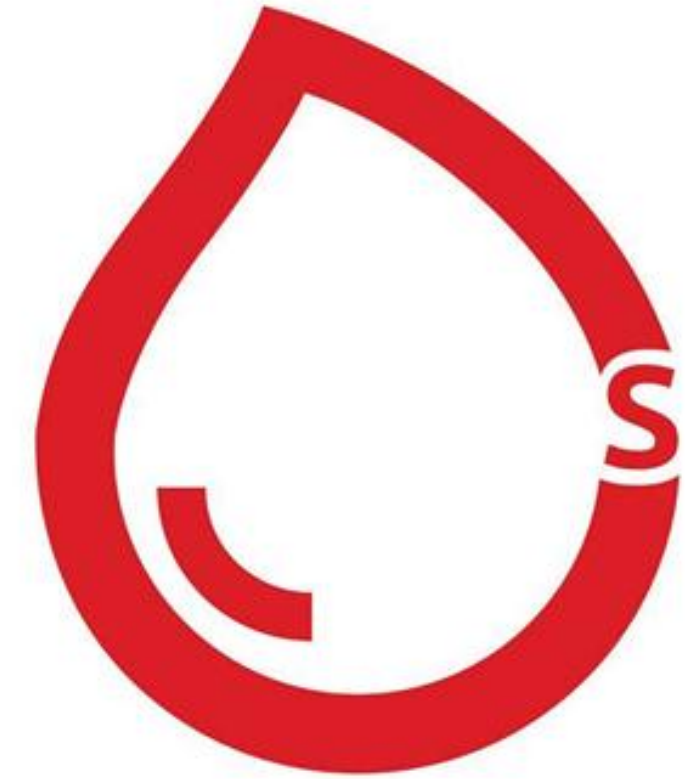
الشقيقة: هي الصداع الأكثر شيوعاً للصداع البدئي النوبي النابض.

هناك إشارات وعلامات تحذيرية إلى أن الصداع ثانويا أو أنه قد يخفي إمراضية خطيرة وهي:

- كون الصداع هو الأول من نوعه أو الأسوء على الإطلاق عند المريض.
- البدء الحديث للصداع في أي عمر وخاصة أقل من (5)سنوات أو أكثر من(50) سنة.
- حدوث تغيير في مواصفات أو شدة أو معدل هجمات هذا الصداع.
- الصداع الذي يتحرض بمناورة فالسالفا (التغوط، السعال، الصداع المرافق للجهد).
- وجود الإقياء مرافقا للصداع (غير الحادث في سياق هجمة شقيقة وصفية).
- وجود قصة سابقة لخباثة أو لرض دماغي عند المريض.

- وجود أعراض جهازية مثل: الحمى، فقد الوزن، العرج المتقطع للفك بشكل مرافق للصداع.
- وجود علامات عصبية بؤرية (وذمة حليمة العصب البصري، علامات سحائية، انخفاض في مستوى الوعي، سحنة سمية).

دوّن ملاحظاتك:



RBCs

اضطرابات الوصل العصبي العضلي وأمراض العضلات

06 د. عبد الناصر صليعي

الباطنة العصبيّة | Neurology

RBC Medicine

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

مخطّط المحاضرة

الموضوع		الصفحة
اضطرابات الوصل العصبي العضلي	الوهن العضلي الوخيم	2
	متلازمة الوهن العضلي للامبرت إيتون	3
أمراض العضلات Muscular Diseases	الحثل العضلي	4
	اعتلالات العضلات المكتسبة	6

اضطرابات الوصل العصبي العضلي
Disorders of Neuromuscula Junction

الوهن العضلي الوخيم Myasthenia Gravis

- هو مرض مناعة ذاتية يتميّز بضعف وتعب (سرعة تعب العضلات)، وبعدم القدرة المترقيّة على المحافظة على التقلّص المتكرّر أو المستمرّ للعضلات المخطّطة، وخاصةً في عضلات العين والرقبة والوجه والعضلات البصلية.
- يحدث الوهن العضلي الوخيم عند 80٪ من المرضى بسبب تكوّن أضداد ضد مستقبلات الأستيل كولين على الغشاء ما بعد المشبك، وحوالي 15٪ منهم عنده ورم توتي Thymoma، وغالبية المرضى الباقين لديهم فرط تنسّج التوتة.
- يمكن أن يؤدّي البنيسيلامين Penicillamine إلى حدوث متلازمة الوهن العضلي بتشكيل الأضداد، وقد تؤدي بعض الأدوية (مثل Aminoglycosides) إلى تفاقم الحصار العصبي العضلي.

المظاهر السريرية:

- يتظاهر المرض عادةً بين عمر 15 و 50 عاماً، وتصاب النساء أكثر من الرجال في الفئات العمرية الأصغر سناً والعكس عند كبار السن.
- إن العرض الرئيسي هو الضعف العضلي الناجم عن قابلية التعب الشاذّة (التي تختلف عن الشعور بتعب العضلة)، ورغم أنّ الحركة تكون قوية في البداية فإنّها سرعان ما تضعف.
- تسوء الأعراض مع نهاية النهار أو بعد الجهد وهذا من المظاهر المميّزة للمرض.
- إن الأعراض الأولى عادةً هي الإطراق المتقطع أو الشفع، لكن قد يحدث أيضاً ضعف المضغ أو البلع أو الكلام أو حركات الأطراف.
- قد تصاب العضلات التنفسية، ويعتبر القصور التنفسي سبباً للوفاة.
- قد يحدث الاستنشاق Aspiration إذا كان السعال غير مجدٍ.
- دعم التنفس مطلوب عندما يكون الضعف شديد أو البداية مفاجئة.

الاستقصاءات:

- **اختبار التنسولين إيدروفونيوم Tensolin Edrophonium Test:** الإيدروفونيوم مادّة مضادّة لإنزيم الكولين إستيراز (Anticholinesterase) وحقنها عبر الوريد يؤدي إلى تحسّن أعراض المرض خلال ثواني ويدوم التحسّن لمدة 2-3 دقائق.
- **تخطيط العضلات:** اختبار إثارة العصب Nerve Stimulation Test، في هذا الاختبار تؤدّي إثارة العصب المُستمرّة إلى هبوط مميّز في الفعل الكامن المُثار في العضلات.

- **تحليل أضداد مستقبلات الأسيتيل كولين في الدم:** وهي أضداد نوعية وتكون موجودة عند 80٪ من المرضى، بينما تتواجد أضداد العضلات النوعية الكيناز Anti-muscle-specific Kinase Antibodies في حالات أخرى.
- **طبقي محوري CT للصدر:** هذا مطلوب لاستبعاد ورم التوتة Thymoma (قد لا يكون مرئياً في الصورة البسيطة).

التدبير:

- **مثبّطات الأنزيم أستيل كولين إستيراز:** التي تطيل مدّة عمل الأستيل كولين بشكل كبير، في مستقبلات الوصل العصبي العضلي، على سبيل المثال بيريدوستيجمين Pyridostigmine ويمكن السيطرة على الآثار الجانبية لفعله الموسكاريني Muscarinic بواسطة البروبانثيلين Propantheline.

قد تسبّب الجرعة الزائدة من الأدوية المضادة للكولين إستيراز نوبة كولينية الفعل Cholinergic Crisis، مع حدوث رجفانات حزمية عضلية وشلل وشحوب وتعرّق وفرط اللعاب وتضيّق الحدقتين، ويمكن تمييزه سريرياً عن نوبة الوهن العضلي Myasthenic Crisis بإعطاء جرعة من الإيدروفونيوم Edrophonium.

- **العلاج المناعي:** تبديل البلازما Plasma exchange والغلوبولين المناعي الوريدي يؤدّي إلى إزالة الأضداد من الدم وبالتالي لتحسّن واضح لكن هذا التحسّن قصير الأمد عادةً، لذلك يحتفظ بهذه المعالجة لنوب الوهن العضلي أو عند تحضير المريض لعمل جراحي.

بالنسبة للعلاج طويل الأمد، يمكن استخدام المعالجة بالستيروئيدات القشرية (قد تؤدّي في البداية إلى تفاقم الأعراض).

تفيد المعالجة بالأزاثيوبرين في إنقاص جرعة الستيروئيدات الضرورية للسيطرة على الأعراض وللتقليل من الآثار الجانبية.

إن المريضات الشابات المصابات بمرض معمّم، تحدث لديهن معدّلات هجوع عالية بعد استئصال التوتة Thymectomy، في حين يكون احتمال حدوث الهجوع رغم المعالجة أقل عند المرضى الأكبر سناً.

إنّ الترقي السريع للمرض بعد أكثر من 5 سنوات من بداية الأعراض أمر غير شائع.

تناذرات الوهن العضلي الأخرى Other Myasthenic Syndromes

متلازمة الوهن العضلي للامبرت إيتون Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome

- يكون فيها تحرّر الناقل ضعيفاً وتترافق غالباً مع أضداد موجّهة ضد أقنية الكالسيوم قبل الوصل.
- العلامة السريرية الرئيسية هي غياب المنعكسات الوترية التي يمكن أن تعود مباشرةً بعد التقلّص الثابت في العضلة ذات الصلة.
- تترافق الحالة مع خباثة مستبطنة في نسبة عالية من الحالات.
- يتم تشخيص الحالة فيزيولوجياً كهربائياً.
- تكون المعالجة بإعطاء 3,4 - داي أمينوبيريدين (3,4-diaminopyridine) أو البيريدوستيغمين مع أدوية كبت المناعة Immunosuppression.

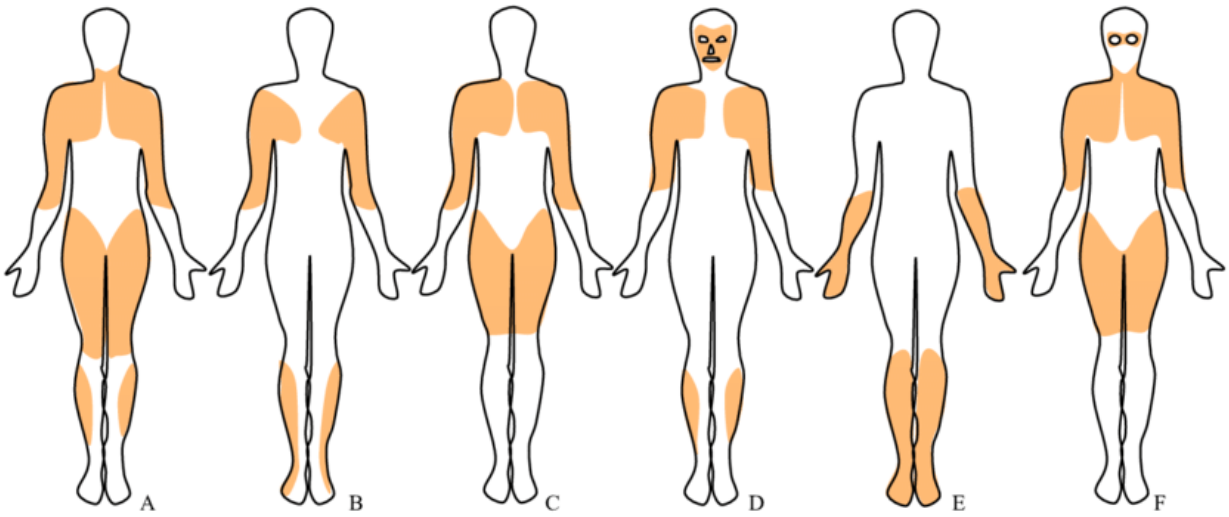
أمراض العضلات Muscular Diseases

- العضلات الإرادية عرضة لمجموعة من الاضطرابات التي تؤدي غالباً إلى ضعف متناظر للعضلات الكبيرة الدانية (Proximal Myopathy) وأعراض حثل التأتر العضلي Myotonia (بطء استرخاء العضلة).
- يعتمد التشخيص على الصورة السريرية إضافةً إلى نتائج دراسات مخطّط كهربية العضل والخزعة العضلية وفي بعض الحالات الفحوص الوراثية.

الحثل العضلي Muscular Dystrophy

- تتميّز هذه الاضطرابات الموروثة بتنكّس مترقي لمجموعات من العضلات، مع تورّط القلب أو الجهاز التنفسي في بعض الأحيان أو بخصائص غير متعلقة بالاعتلال العضلي. يبيّن الجدول التالي المظاهر التشخيصية في الحثل العضلي.

الحثل	الوراثة	سن البدء بالسنوات	العضلات المصابة	مظاهر أخرى
حثل التأتر العضلي	- جسدية سائدة. - امتداد لتكرار ثلاثي النوكليوتيد على الصبغي 19q.	أيّ عمر	- الصدغية، الوجه، القصية الخشائية، عضلات الطرف القاصية.	- بطء استرخاء العضلة، الضعف المعرفي، اضطرابات النظم القلبي والساد والإطراق والصلع الجبهي وضمور الغدد التناسلية.
حثل التأتر العضلي القاصي	- جسدية سائدة. - الصبغي 3q.	50-8	- العضلات الدانية، خاصّةً عضلات الفخذ.	- مثل حثل التأتر العضلي ولكن لا يحدث ضعف معرفي.
دوشين	- متنحية مرتبطة بالجنس X.	أقل من 5	- العضلات الدانية وزنار الطرف. - ضخامة عضلات ربلة الساقين.	- اعتلال عضلة قلبية، قصور تنفسي.
بيكر	- متنحية مرتبطة بالجنس X.	الأطفال والبالغين	- العضلات الدانية وزنار الطرف.	- اعتلال عضلة قلبية، نادراً قصور تنفسي.
زنّار الطرف	- جسدية متنحية. - عدّة صبغيات على الأرجح.	الأطفال والبالغين	- زنار الحوض أو زنار الكتف أو كلاهما.	- قد يحدث قصور قلبي-تنفسي.
الوجهي الكتفي العضدي	- جسدية سائدة. - الصبغي 4q.	30-7	- الوجه، زنار الكتف، المنشارية الأمامية.	- ألم في الكتف.
العيني البلعومي	- جسدية سائدة أو متنحية.	60-30	- إطراق، شلل عيني، عسر بلع، عضلات اللسان.	- ضعف خفيف في الساقين.



Distribution of predominant muscle weakness in different types of dystrophy: A, Duchenne-type and Becker-type; B, Emery-Dreifuss; C, limb-girdle; D, facioscapulohumeral; E, distal, F, oculopharyngeal.

المظاهر السريرية:

- غالباً البداية في الطفولة.
- يكون الضعف والهزال متناظرين عادةً.
- لا توجد رجفانات حزمية أو فقد حسي.
- باستثناء حالة حثل التأتر العضلي، فإن النعكسات الوترية تبقى مصانة حتى مرحلة متأخرة.

الاستقصاءات:

- اختبار جيني محدّد، مع الـ EMG والخزعة العضلية إذا لزم الأمر.
- يكون كيناز الكرياتين مرتفعاً بشكل واضح في حثل دوشين وبيكر العضلي، لكنّه يبقى سويّاً أو يرتفع بشكل معتدل في الأنماط الأخرى.
- من المهم فحص اعتلال العضلة القلبية أو اضطراب النظم القلبي.

التدبير:

- لا توجد معالجة نوعية لهذه الحالات رغم أن المشورة من المعالج الفيزيائي والمعالج المهني قد تساعد المريض على التأقلم مع العجز، كما أنّ النصيحة الوراثية هامّة.
- قد يكون مطلوباً علاج القصور القلبي مع أو بدون اضطرابات نظم قلبية، وبالمثل يمكن المساعدة في القصور التنفسي (بما في ذلك نقص التهوية الليلية) لتحسين نوعية الحياة.
- أدّت التحسينات في التهوية غير الباضعة إلى تحسينات كبيرة في البقاء على قيد الحياة للمرضى الذين يعانون من ضمور العضلات نمط دوشين.

اعتلالات العضلات المكتسبة Acquired Myopathies

- قد يتطوّر الضعف العضلي في عدد من الاضطرابات الاستقلابية والغدّية الصمّاوية والسمّية والالتهابية.

أسباب اعتلالات العضلات المكتسبة	
الالتهابية	التهاب العضلات المتعدّد، التهاب الجلد والعضلات.
الغدّية الصمّاوية والاستقلابية	قصور الدرق، فرط نشاط الدرق، ضخامة الأطراف، متلازمة كوشينغ، داء أديسون، متلازمة كون، تليّن العظام، نقص البوتاسيوم (الإفراط في تناول عرق السوس والمدرّات والمليّنات)، زيادة البوتاسيوم (الانتقالات المنتشرة في العظام).
السمّية	الكحول، أمفيتامين، كوكائين، هيروئين، فيتامين E، الفوسفات العضوية، سموم الثعابين.
الأدوية	الستيروئيدات القشرية، الكلوروكين، الأميودارون، حاصرات بيتا، الستاتينات، الكلوفيبرات، السيكلوسبورين، فينكريستين، زيدوفودين، الأفيونات.
نظيرة الورمية	الاعتلال العصبي العضلي السرطاني، التهاب الجلد والعضلات.

- يمكن تمييز الاضطرابات التي تؤثر على السلامة الهيكلية للعضلات بواسطة EMG من تلك الناجمة عن الاضطرابات الاستقلابية.
- يكون الضعف حاداً و/أو معمّماً غالباً في الاضطرابات الاستقلابية، في حين يكون الاعتلال العضلي الداني الذي يصيب بشكل مسيطر زنار الحوض مظهراً لبعض الاضطرابات الغدّية الصمّاوية.

السبات Coma

08 د. عبد الناصر صليعي

السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
المقاربة السريرية للمريض المسبوت	2
الفحص السريري	3
التشخيص التفريقي	4
الفحوص المخبرية والدراسات الشعاعية	7
المعالجة والإنذار	8
مواضيع خاصّة	8

السبات

- السبات Coma هو حالة فقد للوعي بدون استجابة للمنبه المؤلم، ويتم تحديد درجة الوعي حسب مقياس غلاسكو الذي يعتمد على فتح العينين وأفضل أداء كلامي وأفضل استجابة حركية في الطرف.

أولاً: المقاربة السريرية للمريض المسبوت

- تتمّ مقاربة المريض المسبوت أو متغيّم الوعي حسب الخطوات التالية الموضحة بالشكل:

A-B-C تأمين طريق هوائي تنفسي ودعم الدوران

↓

البحث عن الأسباب المؤهبة ويتم ذلك بـ:
- قصة مرضية دقيقة من المرافقين
- الفحص السريري العام
- البحث عن علامات سحائية

↓

معالجة أسباب السبات العكوسة وذلك بإعطاء:
النالوكسون
الثيامين
الغلوكوز

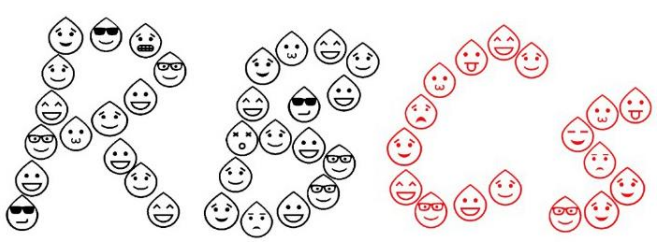
↓

إجراء الفحص العصبي
تحري منعكسات جذع الدماغ
علامات بؤرية

↙ ↘

غياب علامات بؤرية عصبية
أسباب (استقلابية - سمّية - إنتانية)
استقصاء شعاعي للدماغ CT أو MRI

وجود علامات بؤرية عصبية
الاشتباه بآفة بنيوية عصبية
وإجراء تصوير إسعافي للدماغ



1. في أي مريض متغيّم الوعي يجب تأمين **طريق هوائي تنفسي، الدوران، المحافظة على أكسجة جيّدة** ويتضمّن ذلك إمالة الرأس، رفع الذقن، إدخال طريق هوائي أنفي أو فموي أو إجراء التنبيب الرغامي والتنفس الآلي إن لزم الأمر.

2. **البحث عن سبب مؤهّب واضح:** يجب إجراء فحص عام ودقيق وأخذ قصة مرضية دقيقة من الأهل أو المرافقين للبحث عن سبب واضح للسبات والسؤال عن السوابق المرضية مثل السكري والقصور الكبدي والكحولية أو عن نوب اختلاجية سابقة، وقد يساعد الفحص السريري أحياناً بوجود علامات مرضية أو اضطراب بالتنفس أو آثار حقن وريدية على الجلد أو وجود جرح في اللسان، ومن المهم البحث عن علامات سحائية في أي مريض متغيم الوعي حيث أن كلاً من التهاب السحايا الجرثومي والنزف تحت العنكبوتية قد يؤديان إلى تغيم أو اضطراب بالوعي.

3. **معالجة أسباب السبات العكوسة الشائعة:** يجب البدء بإعطاء 2 ملغ من النالوكسون دفعة واحدة والثيامين 100 ملغ وريدياً و 50 مل من الغلوكوز من محلول 50٪ لمعالجة الأسباب العكوسة (انسمام بالمورفينات - اعتلال فيرنيكه الدماغي - سبات نقص السكر) ويجب دائماً إعطاء الثيامين قبل الغلوكوز خوفاً من تفاقم اعتلال فيرنيكه الدماغي إن وجد وأعطي الغلوكوز أولاً.

4. **فحص منعكسات جذع الدماغ والبحث عن علامات بؤرية موضّعة:** حيث ستعتمد الخطوات التشخيصية والعلاجية اللاحقة على الموجودات السريرية بهذه المرحلة.

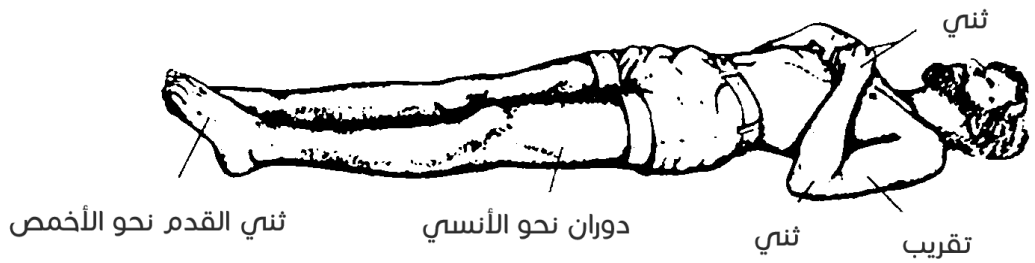
ثانياً: الفحص السريري

1. يجب البدء **بفحص الحالة الذهنية ودرجة الوعي** ويتم تحديد درجة الوعي حسب مقياس غلاسكو للوعي من حيث فتح العينين وأفضل استجابة كلامية وأفضل استجابة حركية، ويتم تحري الاستجابة للمنبه المؤلم بالضغط على الأظافر أو الضغط على القص، أو بالاستجابة على الصوت العالي، أو بالاستجابة العفوية.

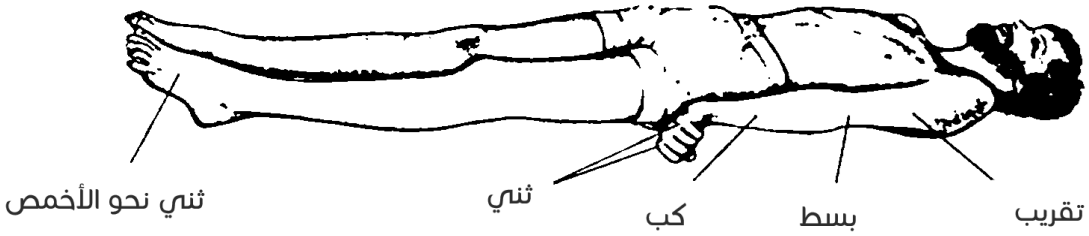
2. **فحص الأعصاب القحفية بدقّة** لتقييم وظائف جذع الدماغ ويتم فحصها بالطريقة الاعتيادية للمريض الواعي بينما يجب **تحرّي منعكسات جذع الدماغ عند المريض متغيّم الوعي** وتتضمّن تحرّي الحدقات (سعتها - تناظرها - استجابتها للضوء المباشر وغير المباشر)، المنعكس القرني، المنعكس العيني الرأسي، منعكس التهوّع، بالإضافة إلى فحص قعر العين.

3. **القوّة الحركية:** ويجب تحرّيها في كل الأطراف ومعرفة إذا كان هناك تناسق بينها، والبحث عن التناظر بين الشقين ونستطيع أن ننفي الخزل الشقي إذا استطاع المريض أن يمدّ ساعديه أو يرفع ساقيه وملاحظة هبوطهما للأسفل على السرير، ولكن قد لا يستطيع الفاحص إجراء ذلك وملاحظة التناظر أو الحركات العفوية عند المريض متغيّم الوعي، لذلك قد يلجأ الفاحص إلى التنبيه المؤلم كالضغط على الأظافر أو قرص سطح العضلات القابضة لكل طرف وملاحظة قوّة وسرعة سحب كل طرف، وقد تنجم الشذوذات هنا عن فقد الحسّ أحياناً بالإضافة إلى خلل الوظيفة الحركية.

- قد نشاهد وضعية فصل القشر (وهي بسط الطرفين السفليين مع عطف الطرفين العلويين على الصدر) أو فصل المخ (بسط الطرفين السفليين مع بسط العلويين) إما بشكل عفوي أو كاستجابة للمنبّه المؤلم.



الشكل (2) وضعية فصل قشر المخ
(الفحص السريري للجملة العصبية - د. أنس حسني سبح - صفحة 264)



الشكل (3) وضعية فصل المخ
(الفحص السريري للجملة العصبية - د. أنس حسني سبح - صفحة 265)

4. **المنعكسات الوترية:** ويتم تحريها بالطريقة الاعتيادية ويجب البحث عن العلامات المرضية وأهمّها علامة بابنسكي.
5. **تحرّي الحسّ:** وهو اختبار محدود في معظم مرضى السبات خصوصاً تحرّي اللمس، قد يكون التنبيه المؤلم لكل طرف مفيداً في البحث عن أذيات حسّية شديدة.

ثالثاً: التشخيص التفريقي

- نظرياً هناك سببين رئيسيين لإصابة الوعي وهما إصابة جذع الدماغ أو إصابة شاملة وواسعة لنصفي الكرة المخية معاً.

1. في الواقع إنّ الأذيات الحادّة بجذع الدماغ (كالنزف الجسري) قد تؤدي إلى السبات كما تستطيع إحداثه إصابات نصفي الكرة المخية بنفس الوقت (كنقص سكّر الدم).
2. قد تؤدي أذيات نصف الكرة المخية الواحدة إلى السبات إذا كانت كبيرة أو شديدة لدرجة مسبّبة لتوذم الدماغ والضغط على نصف الكرة المخية المقابلة أو الضغط للأسفل باتجاه جذع الدماغ.

لذلك يؤول أخصائيو الأعصاب المعلومات الحاصلين عليها من فحص المسبوت معتمدين على المبادئ التالية:

- في الحالات الخفيفة من تغيم الوعي فإن منعكسات جذع الدماغ (الحدقات، القرني، التهوّع) قد تكون كلها سليمة، أما في الحالات الأكثر شدّة فقد يغيب بعض أو كل هذه المنعكسات (مع ملاحظة أن منعكسات جذع الدماغ قد تكون شاذة بطريقة غير متناظرة كأن نجد حدقة غير متجاوبة للضياء بجهة واحدة وهنا يجب تفسيرها على أنها علامة بؤرية وتشير إلى انضغاط جذع الدماغ بالمرض البدئي).
- إن وجود أو غياب منعكسات جذع الدماغ يشير إلى درجة عمق السبات.
- إن وجود علامات بؤرية أو إصابة أعصاب قحفية أو موجودات بالفحص العصبي مثل الخزل الشقي، الحبسة، عدم تناظر المنعكسات، بابنسكي بجهة واحدة، توحي بسبب بنيوي دماغي لتغيّم الوعي (نزف دماغي، احتشاء دماغي واسع) بينما يشير غياب العلامات البؤرية إلى سبب جهازي مؤدياً لتغيم الوعي (استقلابي، سمّي، نقص أكسجة وإرواء) كسبات قصور الكبد الخاطف، الانسمام بالباربيتورات، توقّف القلب المديد وقد تمّ تعداد أهمّ الأسباب البنيوية والجهازية المؤدية للسبات في الفقرات التالية.

الأسباب البنيوية لاضطراب الوعي والسبات

1. السكتة الاقفارية الحادّة:

A. جذع الدماغ.
B. نصف كرة مخية وحيد الجانب (مع وذمة).

2. النزف الدماغي الحادّ:

A. ضمن البرانسيم.
B. خارج الجافية.
C. تحت الجافية.

3. أورام الدماغ: (مع وذمة أو نزف)

A. بدئية.
B. انتقالية.

4. خرّاجات الدماغ

الأسباب الجهازية لاضطراب الوعي والسبات

1. استقلابي:

A. اضطراب الشوارد (نقص الصوديوم، فرط الصوديوم، نقص الكلس، فرط الكلس، نقص المغنيزيوم، فرط المغنيزيوم، نقص فوسفات الدم).
B. اضطرابات سكر الدم: (نقص سكر الدم، الحماض الكيتوني، سبات فرط التناضح اللا كيتوني).
C. قصور الكبد.
D. تبولن الدم.
E. قصور الكظر.
F. اضطرابات الدرق (الوذمة المخاطية، الانسمام الدرقي والعاصفة الدرقية).

2. سمي:

A. الكحول.
B. المهدئات.
C. المخدرات.
D. الأدوية النفسية.
E. أول أكسيد الكربون.
F. الانسمام بالمعادن الثقيلة.

3. الإنتانات:

A. التهاب السحايا (الجرثومي، الفيروسي، الفطري).
B. التهاب الدماغ المنتشر.

4. الأكسجة والتروية:

A. توقف القلب.
B. قصور تنفسي.

5. أسباب أخرى:

A. النزف تحت العنكبوتية.
B. التهاب السحايا السرطاوي.
C. الاختلاجات أو حالة ما بعد النوبة الاختلاجية.

So wake me up when it's all over ..
When I'm wiser and I'm older ..
All this time I was finding myself ..
And I didn't know I was lost ..

رابعاً: الفحوص المخبرية والدراسات الشعاعية

1. يشير وجود علامات بؤرية عصبية بالفحص السريري إلى سبب بنيوي دماغي لذلك يجب إجراء تصوير دماغي إسعافي، وغالباً ما يتم إجراء تصوير طبقي مقطعي للدماغ بدون حقن للبحث عن نزف دماغي واسع، أو سكتة دماغية حادة وكبيرة أو أذية كتلية تطورت بسرعة أو حدث نزف بها (يجب تجنب إجراء طبقي مقطعي للدماغ مع الحقن في حالة الشك بوجود نزف دماغي).

- حتى في حالة وجود علامات بؤرية تشير إلى إصابة جذع الدماغ فان الخيار الأول هو إجراء CT للدماغ وليس MRI للدماغ على الرغم من الإمكانيات المحدودة للطبقي بتقييم إصابات جذع الدماغ ولكنه يفضل على الـ MRI بسبب سهولة وسرعة إجراؤه إضافة لإمكانياته في إظهار آفات نصف الكرة المخية الكبيرة الضاغطة جذع الدماغ.

2. في حال غياب العلامات البؤرية بالفحص السريري فان احتمال السبات هو من منشأ جهازي وهنا يجب بذل جهوداً أكبر للبحث عن أسباب استقلابية، سمية وإنتانية.

A. وتتضمن **الفحوصات المخبرية الدموية** (تعداد دم كامل، شوارد الدم، سكر الدم، وظائف الكبد، مسح سمّي لتحري المواد السامة المحتملة) وإذا كان هناك شكّ بسبب إنتاني فيجب إجراء صورة بسيطة للصدر، تحليل بول وراسب مع زرع بولي أو زرع دموي.

B. في حال سلبية الفحوصات المخبرية السابقة يتم البحث عن أسباب غير اعتيادية (مثل سبات الوذمة المخاطية بالبحث عن وظائف الدرق ....).

C. ينصح بإجراء **تصوير للدماغ** عادةً حتى في مثل هذه الحالات المشتبه بأنها جهازية المنشأ حيث قد نجد علامات تشير لأذية شاملة بنقص الأكسجة والإرواء، وذمة دماغية شاملة، أو آفات ثنائية الجانب تقلد المنشأ الجهازي سريرياً.

D. يجب إجراء التصوير المقطعي للدماغ قبل إجراء البزل القطني في المريض المسبوت بدون استثناءات بسبب خطورة الانفتاق الدماغي في حال وجود كتلة كبيرة ضمن القحف (خصوصاً بالحفرة الخلفية) وفي حال الاشتباه بالتهاب السحايا الجرثومي فمن الممكن بدء المعالجة بالصادات التقليدية إذا كان إجراء التصوير المقطعي للدماغ سيتأخر.

E. قد يتطلب أحياناً إجراء تخطيط كهربائية الدماغ في المرضى المسبوتين على الرغم من أن كثيراً من موجوداته غير نوعية، لكن قد يساعد الـ EEG في تقييم شدة وعمق السبات حسب درجة بطء النظم القاعدي للتخطيط، بالإضافة لذلك يكون هناك بعض الحالات التي يكون فيها تخطيط الدماغ نوعياً ويوجه إلى تشخيص محدّد مثل اعتلال الدماغ الكبدي أو أذيات الدماغ بنقص الأكسجة.

- وأخيراً فان تخطيط الدماغ قد يثبت أو ينفي وجود الحالة الصرعية اللا اختلاجية كسبب للسبات في حال الاشتباه بها سريرياً.

خامساً: المعالجة والإنذار

- تعتمد معالجة السبات على تحديد التشخيص هل هو استقلابي أم إنتاني أم سمّي وهذا يتطلب **تدابير علاجية طبية دوائية** غالباً، بينما قد تحتاج بعض الأسباب البنيوية للسبات **تداخلاً جراحياً عصبياً**.
- وهناك علاجات نوعية خاصة لبعض حالات السبات كالنشبة والرضوض والنزوف الدماغية والسكتات والأورام الدماغية وقد تم ذكرها في فصول أخرى.
- وعندما يتم الاشتباه سريرياً أو شعاعياً بفرط التوتر ضمن القحف فيجب أن تهدف المعالجة إلى خفض التوتر ضمن القحف ويتضمّن هذا رفع الرأس، فرط التهوية، استخدام المدرات الحلولية مثل المانيثول، وتميل الستيروئيدات لأن تكون مفيدة في حالات الوذمة المشاركة للأورام الدماغية فقط.
- قد يكون خفض التوتر ضمن القحف حالة إسعافية عصبياً وجراحياً إذا أبدى المريض علامات انفتاق دماغي.
- يعتمد إنذار مريض السبات غالباً على الآلية الإمراضية المسبّبة للسبات فالمرضى المسبوتين من جرعة مفرطة من الباربيتورات قد يشفون بشكل كامل بينما المسبوتين من أذية نقص أكسجة دماغية شديدة قد يشفون أو لا يتحسنون إضافة إلى أن العمر هو عامل مهم بالإنذار.

سادساً: مواضيع خاصّة

1. الحالة النباتية المستمرة:

- هي حالة يفقد فيها المريض كافّة وظائف الاستعراف والإدراك ولكن قد يبقى مفتوح العينين ويحافظ على دورات النوم واليقظة والتنفس العفوي وباقي الوظائف الذاتية، وقد يتطور المريض إلى هذه الحالة بعد إصابته بسبات تام لفترة طويلة مع دعم وظائفه الحياتية.

2. متلازمة الانغلاق (الشخص المحبوس):

- قد يتم الالتباس بينها وبين السبات للوهلة الأولى حيث أن الشخص المصاب بها هو مريض واعي وذو استعراف سليم بدون اضطراب بالوعي لكنه غير قادر على حركة الأطراف أو الكلام باستثناء حركات العينين (إغلاق وفتح العينين، الحركات العمودية للعينين سليمة) وتنجم هذه الحالة غالباً عن أذيات واسعة في قاعدة الجسر.

الحوادث الوعائية الدماغية

07 د. عبد الناصر صليعي

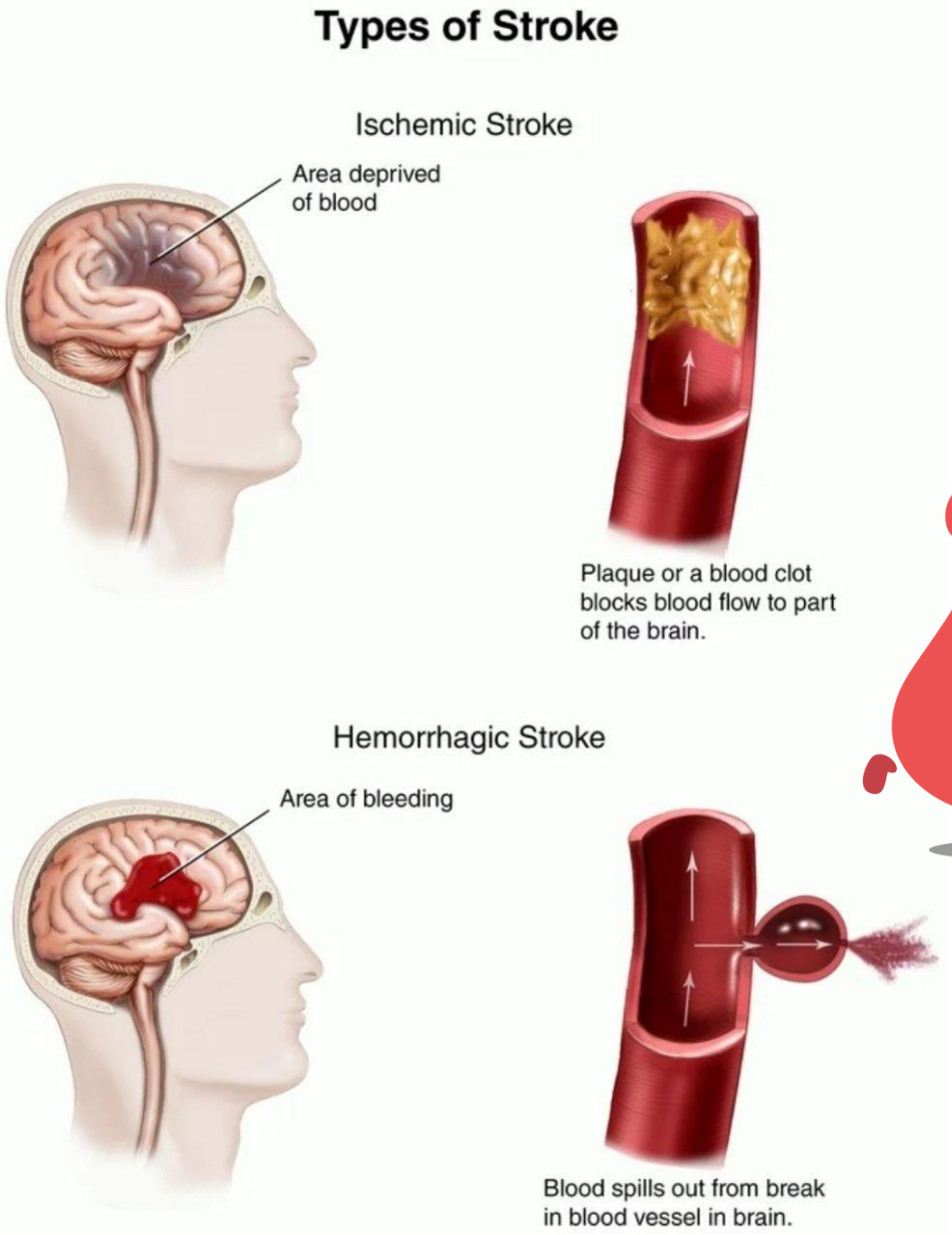
السلام عليكم ورحمة اللّه وبركاته

مخطّط المحاضرة

الموضوع	الصفحة
التروية الدماغية	3
السكتة البؤرية الحادّة Acute Focal Stroke	6
الاحتشاء الدماغي Cerebral Infarction	8
النزف داخل الدماغ Intracerebral Haemorrhage	11
النزف تحت العنكبوتية Subarachinoid Haemorrhage	12
استقصاء السكتة الحادّة	14
تدبير السكتة المتكاملة Management of Completed Stroke	18
المرض الدماغي الوريدي Cerebral Venous Disease	22

الحوادث الوعائية الدماغية
Cerebrovascular Diseases

- تشكّل أمراض الأوعية الدموية الدماغية **ثالث أشيع أسباب الوفاة** بعد السرطان وأدواء القلب الإقفارية.
- وهي مسؤولة عن نسبة كبيرة من العجز البدني ويزداد تواترها مع التقدم بالعمر.
- إن الحدوث السنوي للمرض الوعائي الدماغي الحادّ فوق عمر 45 عاماً في المملكة المتحدة حوالي 350 بالمئة ألف.
- يمكن للمرض الوعائي الدماغي أن يسبّب الموت و العجز Disability بسبب الإقفار (نقص الارواء) الناجم عن انسداد الأوعية الدموية (والمؤدي إلى الإقفار الدماغي والاحتشاء) أو النزف من خلال تمزق هذه الأوعية.

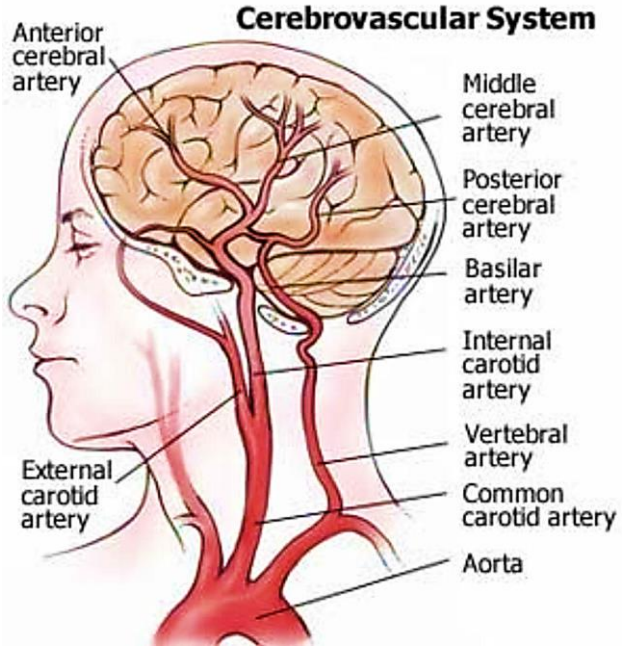


التروية الدماغية

أولاً: التروية الشريانية في الدماغ

- تتم عن طريق:
  1. الشريانين السباتيين الباطنين.
  2. الشريانين الفقريين.

فروع الشريان السباتي الباطن في الدماغ:



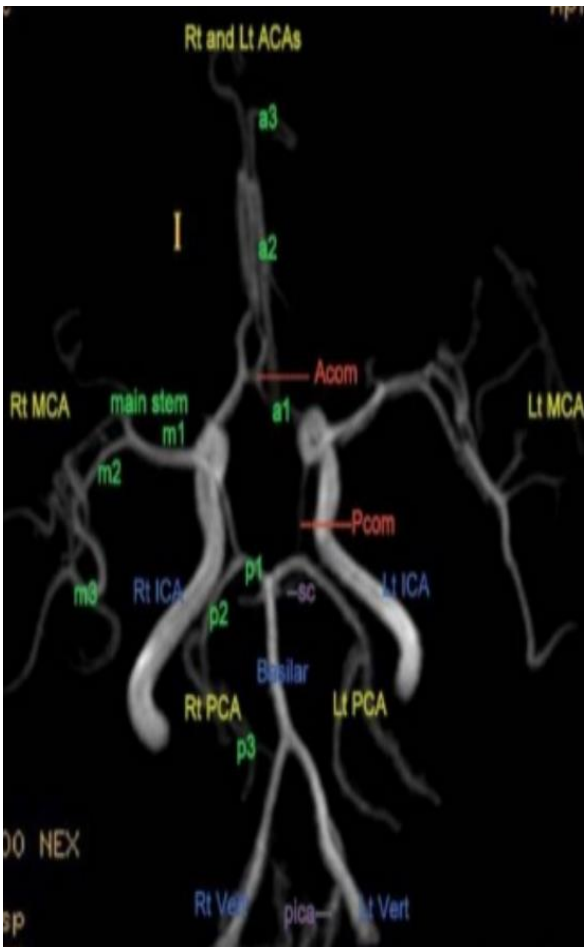
1. **الشريان العيني.**
2. **الشريان الاشتراكي الخلفي.**
3. **الشريان المشيمي الأمامي.**
4. **الشريان المخي الأمامي:** يتحدّ الشريانان الأماميان مع بعضهما بواسطة الشريان الاشتراكي الأمامي، يعطي الشريان المخي الأمامي فروع تدعى الشرايين المخطّطة المركزية والتي تخترق المسافة المثقوبة الأمامية ومن أهمها الشريان الراجع (هوبنر).
5. **الشريان المخي المتوسط:** على مسير شقّ سلفيوس وينقسم إلى فروع عديدة.

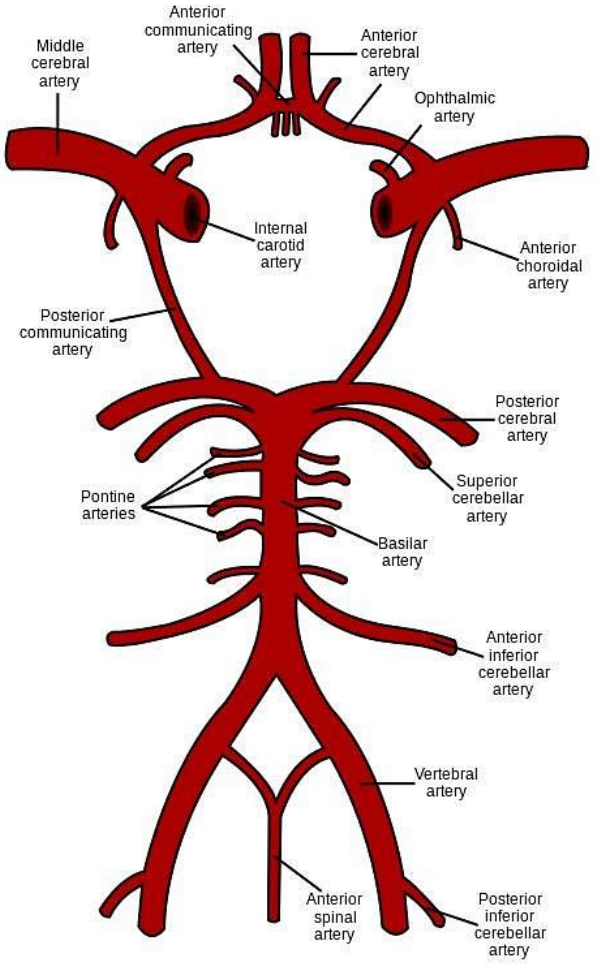
الجملة الشريانية الفقرية القاعدية:

- يخترق الشريان **الفقري** الأم الجافية عند مستوى الثقبة القفوية الكبرى، أمّا الشريان **القاعدي** فيتشكّل من اتحاد الشريانيين الفقريين عند الحافة السفلية للملتقى الحدبي البصلي.

- **فروع الشريان الفقري:**
  1. الشريان الشوكي الخلفي، وهو الفرع الأول للفقري داخل القحف.
  2. الشريان الشوكي الأمامي.
  3. الشريان المخيخي السفلي الخلفي.

- **فروع الشريان القاعدي:**
  1. الشريان المخيخي السفلي الأمامي.
  2. الشريان التيهي، ويسير مع العصب الوجهي والعصب القوقعي الدهليزي عبر مجرى السمع الباطن.
  3. فروع متعدّدة ثاقبة تخترق الحدبة (الجسر) وتغذيها.
  4. الشريان المخيخي العلوي.
  5. الشريان المخي الخلفي، يلتفّ حول الساق المحية.

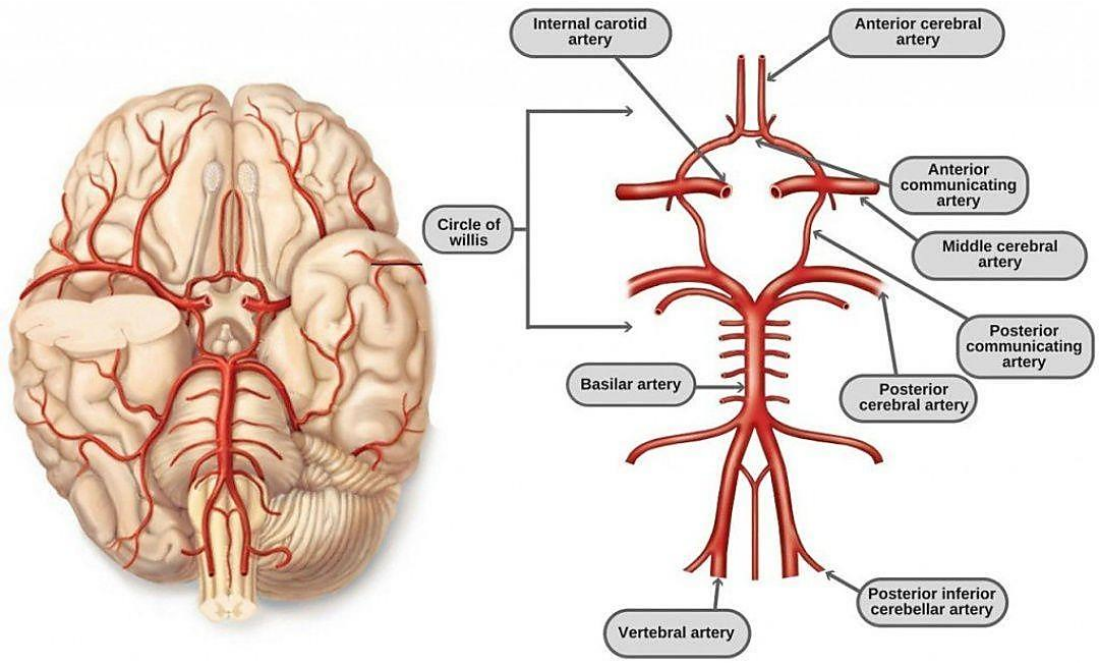




الدائرة الشريانية (حلقة ويليس) Willis:

- تسمّى دائرة ويليس وهي مجموعة من الشرايين في المسافة تحت العنكبوتية على قاعدة الدماغ.
- يرتبط المخيان الأماميان مع بعضهما بوساطة الشريان الاشتراكي الأمامي.
- يرتبط المخي الخلفي مع السباتي بوساطة الاشتراكي الخلفي في كل جهة.

- حلقة من سبعة أوعية وهي (اشتراكي أمامي، مخيان أماميان، مخيان خلفيان، اشتراكيان خلفيان).



ثانياً: أوردة الدماغ والجيوب الوريدية الدماغية

الأوردة المخية:

- وتقسم إلى مجموعتين:

1. **الأوردة المخية السطحية:** تصبّ في الجيوب الوريدية.
2. **الأوردة المخية العميقة:** تصبّ في الوريد المخي الكبير (غالين).

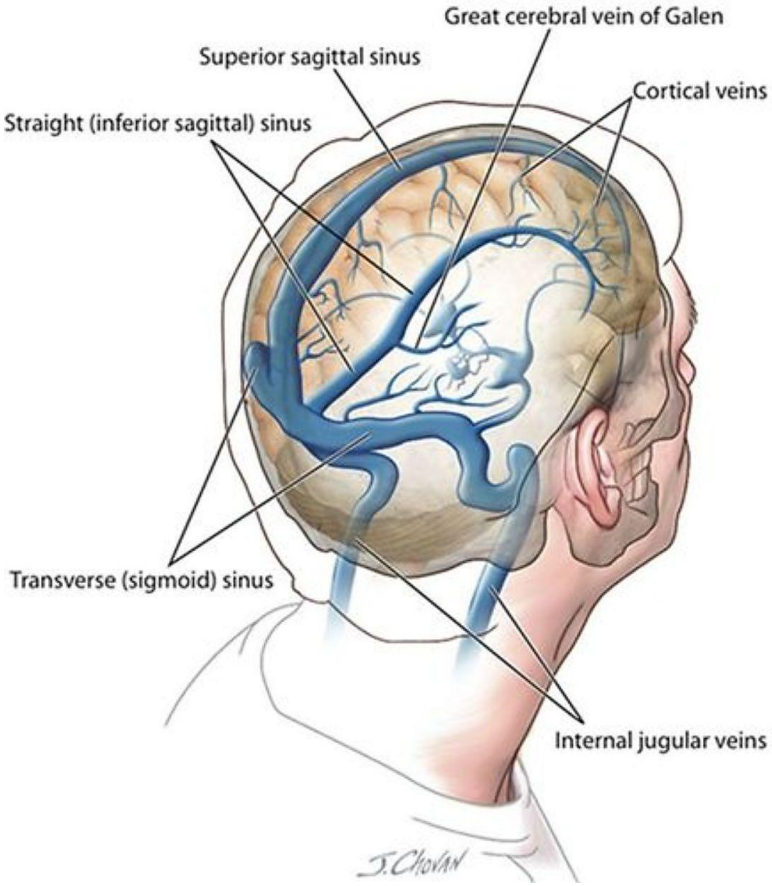
الجيوب الوريدية:

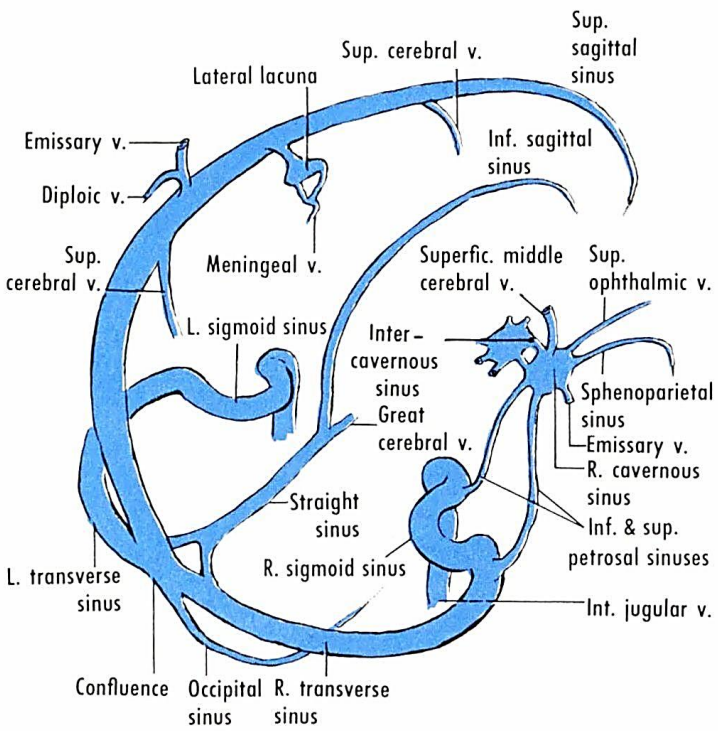
- هي فراغات بين طبقتي الأم الجافية وتتلقى الدم الوريدي من الأوردة الدماغية:

A. **الجيوب المفردة:** أهمّها الجيب الطولاني العلوي (السهمي) والجيب الطولاني السفلي والجيب المستقيم.

B. **الجيوب المزدوجة:**

1. الجيب المعترض: يبدأ من الحدبة القفوية الباطنة.
2. الجيب الملتوي Sigmoid: ويصل إلى الثقبة الوداجية.
3. الجيب الكهفي.
4. الجيب الوتدي الجداري.
5. الجيوب الصخرية العلوية والسفلية.





المظاهر السريرية للمرض الوعائي الدماغي

- إنّ السكتة البؤرية الحادّة هي أشيع تظاهرات المرض الشرياني الدماغي.
- يتظاهر نزف الشرايين الدماغية الرئيسية في حلقة ويليس Willis Circle ضمن المسافة تحت العنكبوتية عادةً بصداع حاد شديد مع إقياء وصلابة العنق مع أو دون علامات أذية بؤرية دماغية.
- إن أمراض الدوران الوريدي الدماغي نادرة وتتظاهر بمظاهر سريرية مميزة تكون مختلفة عادةً عن المظاهر الناجمة عن المرض الشرياني الدماغي.

أولاً: السكتة البؤرية الحادّة Acute Focal Stroke

- تتميز السكتة البؤرية الحادة بمظهر مفاجئ من العجز البؤري في وظيفة الدماغ والأشيع هو الشلل الشقي Hemiplegia مع أو دون علامات خلل بؤري أخرى في الوظيفة المخية العليا (مثل الحبسة) أو فقد الحس الشقي أو عيب الساحة البصرية أو إصابة جذع الدماغ.
- وإذا افترضنا أن القصة المرضية الواضحة لمثل هذا العجز البؤري المفاجئ يمكن الحصول عليها فإن فرصة ألا تكون الآفات الدماغية وعائية هي 1٪ أو أقل، ومع ذلك يجب أخذ الحذر لنفي التشاخيص التقريبية الأخرى خاصة إذا لم تكن القصة المرضية واضحة فيما يتعلق بالعجز المفاجئ.

التصنيف السريري للسكتة البؤرية

- تعرف السكتة بأنها:
  - عابرة Transient إذا شفي العجز خلال 24 ساعة.
  - متكاملة Completed إذا استمر العجز البؤري دون أن يسوء (غير مترقي).
  - في طور التكامل Evolving إذا استمر العجز البؤري بالتطور والترقي بعد حوالي 6 ساعات من البداية.

1. السكتة العابرة Transient Stroke

- تكون السكتة العابرة في كل الحالات تقريباً إقفارية Ischaemic لذلك غالباً ما يستخدم مصطلح النوبة الإقفارية العابرة Transient Ischaemic Attack (TIA) رغم أنّ النزوف الصغيرة داخل الدماغ تتظاهر أحياناً بمظاهر السكتة العابرة.
- إن السكتات العابرة عامل خطورة رئيسي للسكتة المسببة للإعاقة وتؤدي إلى زيادة خطر حدوث السكتة خلال السنة القادمة إلى 13 ضعفاً ولهذا السبب **فإنّ تدبير المريض المصاب بالسكتة العابرة يوجه نحو الوقاية الثانوية من حدوث سكتة مسببة للإعاقة مستقبلاً.**
- تدوم العديد من السكتات العابرة عدّة دقائق فقط في حين يستمر العجز في بعض السكتات لعدة أيام قبل حدوث الشفاء.

2. السكتة المتكاملة Completed Stroke

- يكون معظم مرضى السكتة البؤرية الحادّة المستمرّة مصابين باحتشاء دماغي والباقي لديه نزف داخل الدماغ، ومن غير الممكن التفريق بين هاتين الحالتين بشكل موثوق بالفحص السريري للمريض فقط.
- فقد يكون الصداع العرض البدئي في كل من السكتة النزفية والسكتة الإقفارية رغم أن اجتماع الصداع مع الإقياء في البداية يقترح بقوة أنّ السكتة نزفية بشكل رئيسي.
- إنّ قصة فرط ضغط الدم و/أو ارتفاع ضغط الدم شائعة في كلا النمطين من السكتة رغم أنّ عوامل الخطورة الأخرى للتصلّب العصيدي (السكري - فرط كولسترول الدم) هي أكثراً احتمالاً في السكتات الإقفارية.

3. السكتات في طور التكامل Evolving Stroke

- إن غالبية العجز المستمرّ الناجم عن السكتة يتكامل خلال 6ساعات والعديد منه يتطور خلال دقائق لكن قد يتطور لدى البعض بطريقة متقطّعة على مدى عدّة أيام.
- وهذه الفئة الصغيرة من المرضى الذين لديهم عجز في طور التكامل يجب أن ينظر إليهم بشك تشخيصي حيث قد تشخّص الحالة بشكل خاطئ على أنها آفة كتلية.
- تكون السكتة في طور التكامل ناجمة غالباً عن انسداد مترق لشريان دماغي.

حجم العجز The size of the deficit

- **إن مكان الآفة (أو بتعبير آخر المناطق الشريانية المصابة) وحجمها اللذين يعتمد التدبير عليهما يمكن تحديدهما بتقييم العجز العصبي عند المريض بطريقة بسيطة تماماً.**
- **ويشمل ذلك تقييم المريض من حيث وجود عجز حركي (الشلل الشقي) أو خلل في الوظيفة الدماغية العليا /القشرية/ (مثلاً الحبسة أو الخلل الجداري) أو العمى الشقي Hemianopia.**
- **إضافةً لذلك يجب ملاحظة وجود إصابة في الحسّ أو إصابة في جذع الدماغ (مثلاً شذوذ في حركة العين أو الدوار).**
- **يجب الانتباه أثناء التقييم السريري للمريض المصاب بالسكتة إلى الفحص العام خاصةً فحص القلب والجهاز الشرياني المحيطي.**

الفحص العام لمرضى السكتة		
العينان	- التبدّلات السكرية. - التبدّلات الناجمة عن فرط ضغط الدم.	- الصمّات الشبكية. - القوس الشيخية.
الجهاز القلبي الوعائي	- ضغط الدم (فرط ضغط الدم، هبوط ضغط الدم). - نظم القلب (الرجفان الأذيني). - النفخات (مصادر الانصمام). - الضغط الوريدي الوداجي (قصور القلب، نقص حجم الدم). - النبض المحيطي واللغط (اعتلال الشرايين المعمّم).	
الجهاز التنفّسي	- الوذمة الرئوية.	- الخمج التنفسي.
البطن	- الاحتباس البولي.	

ثانياً: الاحتشاء الدماغي Cerebral Infarction

- ينجم احتشاء الدماغ غالباً عن داء الانصمام الخثاري Thromboembolic الناجم عن التصلّب العصيدي في الشرايين الرئيسية خارج القحف (الشريان السباتي والقوس الأبهري).
- وتكون حوالي 20٪ من الاحتشاءات نتيجة للانصمام من القلب و 20٪ أخرى ناجمة عن انسداد الأوعية العدسية المخطّطة الثاقبة بمرض داخلي المنشأ ممّا يسبّب حدوث ما يسمّى الاحتشاءات الجوبية (الفجوية) Lacunar.
- إنّ عوامل الخطورة للسكتة الإقفارية تعكس عوامل الخطورة لهذه الأمراض الوعائية المستبطنة.

عوامل الخطورة في السكتة	
العوامل غير القابلة للتعديل	- العمر. - الجنس (الذكور أكثر من الإناث ويستثنى من ذلك الأشخاص الصغار جداً أو المسنون جداً). - العرق (الأفارقة أكثر من الآسيويين وهؤلاء بدورهم أكثر من الأوروبيين). - الوراثة. - الحادث الوعائي السابق مثلاً احتشاء العضلة القلبية أو السكتة أو الصمّة المحيطية.
العوامل القابلة للتعديل	- فرط ضغط الدم. - المرضى القلبي (قصور القلب، الرجفان الأذيني، التهاب الشغاف). - الداء السكري. - فرط شحميّات الدم (الكولسترول بشكل أساسي). - التدخين. - الاستهلاك الزائد للكحول. - احمرار الدم. - مانعات الحمل الفموية.

الفيزيولوجيا المرضية

- إنّ الاحتشاء الدماغي هو عملية تحتاج إلى عدّة ساعات حتى تكتمل، رغم أنّ عجز المريض قد يكون أعظمياً في الفترة القريبة من بداية حدوث الانسداد الوعائي المسبّب.
- وبعد انسداد الشريان الدماغي فإنّ انفتاح الأقنية التفاغرية من المناطق الشريانية الأخرى قد يعيد التروية إلى منطقة الشريان المسدود، والأكثر من ذلك أنّ تناقص ضغط الإرواء يؤدي إلى تبدّلات استتبابية أخرى للمحافظة على أكسجة الدماغ.
- وهذه التغيّرات المعاوضة يمكن أن تمنع ظهور تأثيرات ظاهرية سريرياً حتى لو كان الشريان السباتي هو المسدود.

الاستجابات الاستتبابية لانخفاض ضغط الإرواء في الدماغ بعد الانسداد الشرياني:

1. يحافظ التوسّع الوعائي في البداية على الجريان الدموي الدماغي.
2. لكن بعد حدوث التوسّع الوعائي الأعظمي يؤدي الهبوط الإضافي في ضغط الإرواء إلى انخفاض الجريان الدموي ولكنّ زيادة استخلاص الأوكسجين من النسيج يحافظ على معدّل الاستقلاب الدماغي للأوكسجين.
3. ومع استمرار انخفاض التروية وبالتالي عدم قدرة الجريان الدموي على المعاوضة ينخفض توافر الأوكسجين الدماغي وتظهر الأعراض ثمّ الاحتشاء.

- تبدأ عملية الإقفار عندما تفشل هذه الآليّات الاستتبابية، وهي تؤدّي في النهاية إلى الاحتشاء، ومع انخفاض جريان الدم الدماغي فإنّ العديد من الوظائف العصبونية تفشل عند عتبات مختلفة.
- ومع هبوط الجريان الدموي الدماغي تحت العتبة اللازمة للمحافظة على الفعالية الكهربية يظهر الخلل العصبي.
- وعند هذا المستوى من الجريان الدموي الدماغي تكون العصبونات ما زالت قابلة للحياة (عيوشة) Viable بحيث أنّ الجريان الدموي إذا ازداد مرّة أخرى فإنّ الوظيفة العصبية تعود ويكون لدى المريض في هذه الحالة نوبة إقفار عابرة ولكن إذا هبط الجريان الدموي الدماغي أكثر فإنّ المستوى يصل إلى الدرجة التي تبدأ فيها عملية الموت الخلوي.
- يؤدّي نقص التأكسج Hypoxia إلى عدم كفاية التزويد بثلاثي فسفات الأدينوزين (ATP) والذي يؤدي بدوره إلى فقد وظيفة المضخات الغشائية وهذا ما يسمح بتدفق الصوديوم والماء إلى الخلية (الوذمة السامة للخلايات Cytotoxic Edema) وتحرّر الغلوتامات وهو الناقل العصبي الاستثاري إلى السائل خارج الخلوي.
- يفتح الغلوتامات أقنية الغشاء ممّا يسمح بتدفّق Influx الكالسيوم والمزيد من الصوديوم إلى العصبونات.
- إنّ الكالسيوم الذي يدخل إلى العصبونات ينشط الأنزيمات داخل الخلوية التي تكمل العملية التخريبية.
- تسوء عملية الاحتشاء بالإنتاج اللاهوائي لحمض اللبن والهبوط التالي في الـ PH النسيجي.

- لذلك تعتمد النتيجة النهائية لانسداد الوعاء الدموي الدماغي على كفاية الآليات الدورانية الاستتبابية وشدّة النقص في الجريان الدموي ومدّته.

- إذا حدثت الأذية الإقفارية في البطانة الوعائية فإنّ استعادة الجريان الدموي قد تسبّب النزف في المنطقة المحتشية وهذا الأمر من المحتمل أن يحدث بشكل خاص بعد الانسداد الصمّي عندما يتمّ حلّ الصمّة بواسطة الآليات الدموية الحالّة للخثرة ويدعى هنا بالاحتشاء النازف.
- يمكن رؤية الاحتشاء الدماغي شعاعياً على شكل آفة تتكوّن من نسيج دماغي مقفرّ (ناقص التروية) Ischaemic ومتورّم لكنه قابل للشفاء (الظلّ الناقص الإقفاري The Ischaemic Penumbra) والنسيج الدماغي الميّت الذي يخضع للتو لعملية التحلّل الذاتي Autolysis.
- يتورّم الاحتشاء مع الوقت ويبلغ حجمه الأعظمي خلال يومين من بداية السكتة، وفي هذه المرحلة قد يكون لدرجة كافية لإحداث تأثير كتلي سريرياً وشعاعياً، وبعد مضي عدّة أسابيع تختفي الوذمة ويحلّ مكان المنطقة المحتشية جوف محدّد بوضوح مملوء بالسائل.

SYNDROME	ANATOMY INVOLVED	MAJOR SYMPTOMS	VESSELS INVOLVED	ETIOLOGY
Left MCA	Left frontal/parietal cortex and subcortical structures	Aphasia, right visual field cut, right motor/sensory deficits; face > arm > leg weakness; left gaze preference	Left MCA or major branch; could also be left ICA or siphon	Emboli from heart or proximal lesion; intrinsic atherothrombosis
Right MCA	Right frontal/parietal cortex and subcortical structures	Neglect syndrome, agnosia, apraxia, left motor/sensory deficits, visual field deficit; right gaze preference	Right MCA or major branch; right ICA or siphon	Same as left MCA
Left ACA	Left frontal and parasagittal areas	Speech disturbance, behavioral changes, leg > arm weakness	Left ACA	Intrinsic atherothrombosis, embolic
Right ACA	Right frontal and parasagittal areas	Behavioral changes, leg > arm weakness	Right ACA	Same as left ACA
Brainstem	Pons, midbrain, medulla, cerebellum	Ophthalmoplegia, bilateral motor deficits, ataxia/dysmetria; nausea/vomiting/vertigo, coma/altered mentation	Basilar artery	Intrinsic atherothrombosis, embolism from heart or proximal vessel
PCA	Upper midbrain, occipital cortex/subcortex, thalamus, medial temporal lobes	Visual field cut, motor/sensory loss, seizures, gaze problems; 3rd nerve deficits	Posterior cerebral artery, thalamic perforators	Embolism from proximal lesion, intrinsic atherothrombosis

ACA, anterior cerebral artery; ICA, internal carotid artery; MCA, middle cerebral artery; PCA, posterior cerebral artery.

SYNDROME	VESSEL TYPICALLY INVOLVED	BRAIN LOCATION	SYMPTOMS
Pure motor hemiparesis	Lenticulostriate or basilar/pontine perforator	Internal capsule, pons	Unilateral weakness only
Mixed motor/sensory	Lenticulostriate or thalamic perforator or deep white matter vessel	Internal capsule, deep white matter, thalamus	Motor and sensory deficits
Pure sensory	Thalamic perforator	Posterior thalamus	Loss of contralateral sensory modalities
Ataxic hemiparesis	Lenticulostriate or basilar/pontine perforator	Internal capsule, basis pontis	Unilateral weakness with prominent ataxia, leg > arm
Dysarthria/clumsy hand	Lenticulostriate or deep white matter vessel	Internal capsule, deep white matter	Prominent dysarthria with isolated hand weakness

ثالثاً: النزف داخل الدماغ Intracerebral Haemorrhage

- تنجم 15٪ من حالات المرض الوعائي الدماغي الحادّ عن النزف، ويحدث حوالي نصف حالات النزف بسبب تمزق الوعاء الدموي ضمن متن Parenchyma الدماغ (النزف داخل الدماغ الأولي) مؤدياً إلى السكتة البؤرية الحادّة.
- قد يتظاهر المريض المصاب بالنزف تحت العنكبوتية بسكتة بؤرية حادّة إذا تمزق الشريان ضمن مادّة الدماغ وضمن المسافة تحت العنكبوتية أيضاً.
- كثيراً ما يحدث النزف في منطقة احتشاء دماغي ومثل هذه الاحتشاءات النزفية قد يكون من الصعب تمييزها عن النزف داخل الدماغ الأولي يظهر الجدول في الصفحة التالية أسباب وعوامل وخطورة النزف داخل الدماغ الأولي.

أسباب النزف داخل الدماغ وعوامل الخطورة المرافقة	
المرض	عوامل الخطورة
أمّهات الدم المجهرية لشاركوت-بوشارد	- العمر. - فرط ضغط الدم.
اعتلال الأوعية النشواني	- عائلي (نادر). - العمر.
ضعف تخثّر الدم	- المعالجة المضادة للتخثّر. - الاعتلال الدموي. - المعالجة الحالّة للخثرة.
التشوّه الوعائي	- التشوّه الشرياني الوريدي. - الورم الدموي الكهفي.
سوء استخدام الأدوية	- الكحول. - الأمفيتامينات. - الكوكائين.

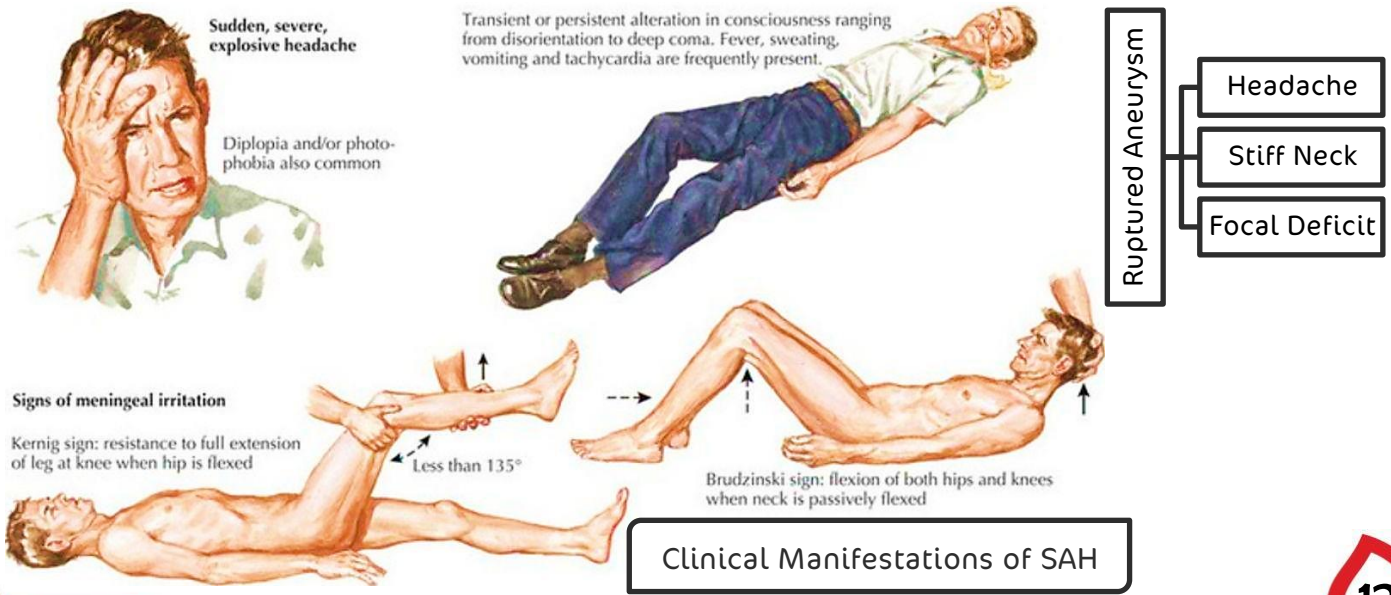
الفيزيولوجيا المرضية

- يسبّب دخول الدم الانفجاري إلى متن الدماغ أثناء النزف داخل الدماغ الأولي توقفاً مباشراً للوظيفة في تلك المنطقة لأنّ العصبونات تتخرّب بنيوياً وتنفصل سبل الألياف في المادّة البيضاء عن بعضها.
- تتشكّل حلقة من الوذمة الدماغية حول الجلطة الدموية المتشكّلة وتعمل هذه الوذمة مع الورم الدموي كآفة كتلية، وإذا كانت كبيرة لدرجة كافية فقد تؤدّي إلى انزياح المحتويات داخل القحف وحدوث التمخرط (الانفتاق) عبر الخيمة Transtentorial Coning وأحياناً الموت السريع، أمّا إذا بقي المريض على قيد الحياة فإنّ الورم الدموي يمتصّ بشكل تدريجي تاركاً شقاً Slit مبطّناً بالهيموسيدرين في متن الدماغ.

رابعاً: النزف تحت العنكبوتية Subarachinoid Haemorrhage

المظاهر السريرية

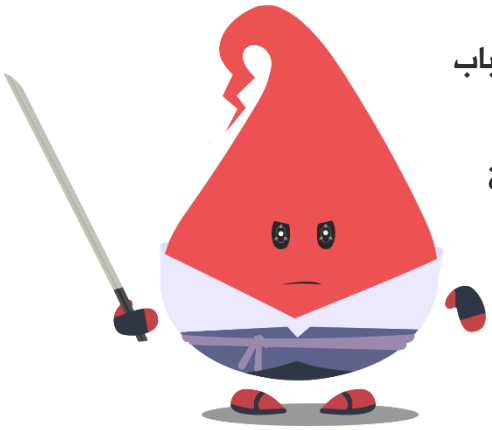
- يكون حوالي ثلاثة أرباع المرضى الذين يتظاهرون بالنزف تحت العنكبوتية دون عمر 65 عاماً والعديد منهم يكون في عقده الرابع.
- تصاب النساء أكثر من الرجال ويزداد هذا الاختلاف مع التقدّم بالعمر.
- يتظاهر النزف تحت العنكبوتية بشكل وصفي بصداع شديد فجائي يشبه قصف الرعد Thunderclap (يكون قذالياً عادةً) ويدوم عدّة ساعات (وحتى عدّة أيام) ويترافق غالباً مع الإقياء.
- ويعتبر الجهد الفيزيائي والكبس Straining والإثارة الجنسية عوامل شائعة تسبق حدوث النزف تحت العنكبوتية.
- قد يحدث فقد الوعي عند بداية الحالة لذلك يجب التفكير بالنزف تحت العنكبوتية إذا وجد المريض مسبوتاً في منزله.
- إنّ النزف تحت العنكبوتية نادر (نسبة الحدوث 6/100000) وإنّ مريضاً من كل 8 مرضى يتظاهرون بصداع فجائي شديد سوف يكون لديه نزف تحت العنكبوتية ولذلك فإن اليقظة السريرية ضرورية لتجنب فشل تشخيص الحالة.
- يحتاج كل المرضى المصابين بصداع شديد فجائي للاستقصاءات لنفي وجود النزف تحت العنكبوتية.
- بالفحص السريري يكون المريض عادة مكروباً Distressed وهائجاً ولديه رهاب للضوء Photophobia وقد توجد صلابة العنق نتيجة للدم تحت العنكبوتية لكن قد يستغرق حدوث ذلك حوالي 6 ساعات.
- قد توجد علامات نصف الكرة المخية البؤرية (الخزل الشقي، الحبسة، ..إلخ) عند بداية الحالة إذا وجد ورم دموي مرافق داخل الدماغ، أو قد تتطوّر هذه العلامات بعد عدّة أيام بسبب التشنج الوعائي الشرياني المحرّض بوجود الدم في المسافة تحت العنكبوتية.
- قد يحدث شلل العصب القحفي الثالث بسبب الضغط الموضعي من أمّ دم الشريان الوصالي الخلفي رغم أن ذلك نادر الحدوث.
- قد يظهر تنظير قاع العين وجود نزف تحت الجسم الزجاجي Subhyaloid Haemorrhage الذي يمثل مسير الدم على طول المسافة تحت العنكبوتية.

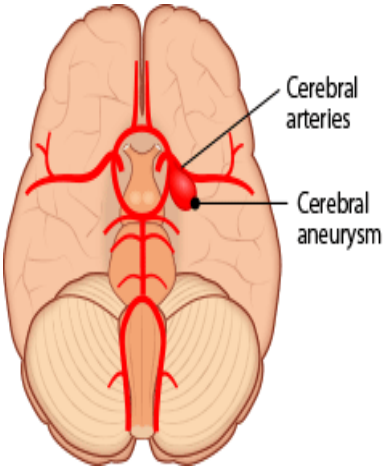


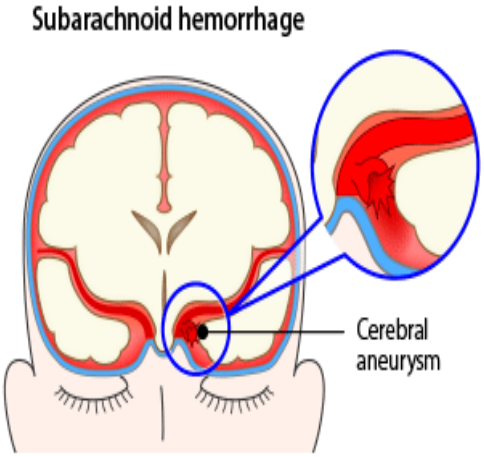
Clinical Manifestations of SAH

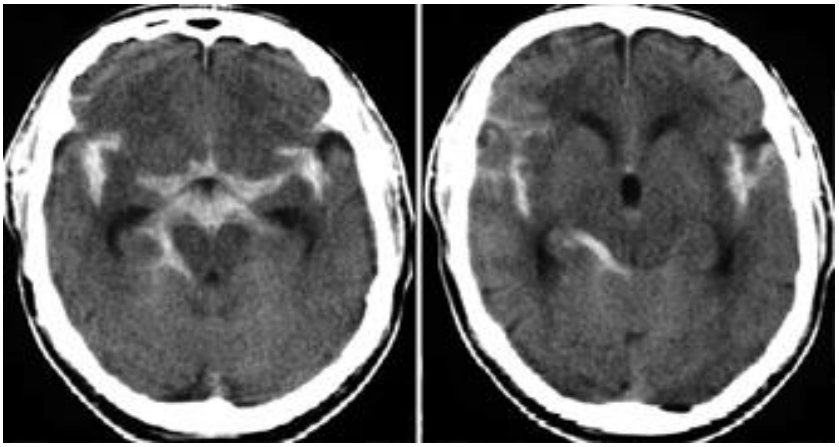
الباثولوجيا Pathology

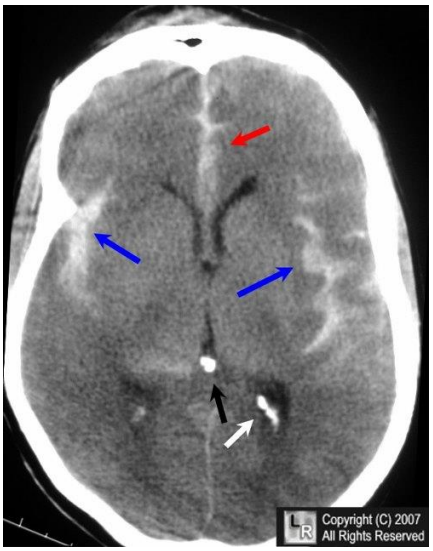
- إنّ 85٪ من كل النزوف تحت العنكبوتية تكون ناجمة عن أمّهات دم عنبية Berry تبرز عند انشعاب الشرايين الدماغية، وخاصّةً في منطقة حلقة ويليس، وهي تتطوّر أثناء الحياة من عيوب في الطبقة المتوسّطة لجدار الشريان ونادراً ما تتظاهر قبل عمر 20 عاماً.
- هناك زيادة خطورة لحدوث أمّهات الدم في بعض الحالات مثل الكلية المتعدّدة الكيسات وعيوب الكولاجين الخلقية (مثال متلازمة إهلر-دانلوس).
- ومن بين النزوف تحت العنكبوتية الباقية هناك 5٪ من الحالات ناجمة عن أسباب نادرة بما فيها التشوّهات الشريانية الوريدية.
- و 10٪ ناجمة عن نزوف لا علاقة لها بأمّهات الدم، وسبب هذه الحالات الأخيرة غير معروف لكنها تسبّب مظهراً مميّزاً جدّاً على صورة الـ CT وهو وجود الدم حول السقيفة والسويقات المخية (وهي البنى التي تتطوّر من الحويصل المتوسّط للدماغ الجنيني) Peri-Mesencephalic Blood إنّ مثل هذه النزوفات ذات نتائج سليمة من حيث الوفيات والنكس.











خامساً: استقصاء السكتة الحادّة

- يجب تنظيم عملية استقصاء المريض الذي يتظاهر بالسكتة الحادّة وذلك من أجل إثبات الطبيعة الوعائية للآفة والنمط الباثولوجي للآفة الوعائية والمرض الوعائي المستبطن وعوامل الخطورة الموجودة ويعتمد مدى أهمية الإجابة على هذه الأسئلة على نمط السكتة.

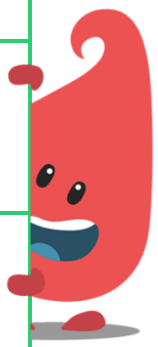
A. السكتة العابرة

- تكون معظم السكتات العابرة ناجمة عن إقفار دماغي عابر لكن قد يظهر الـ CT أحياناً نزيفاً صغيراً داخل الدماغ. يمكن تحديد المنطقة الشريانية المصابة من القصة المرضية للنوبة، وإنّ 80٪ من الحلات تحدث في منطقة الشريان السباتي.
- يمكن تمييز النوب القاعدية-الفقرية من قصّة العمى الشقي العابر أو المظاهر الخاصّة بجذع الدماغ مثل الشفع أو الدوار، وإذا لم تكن هذه المظاهر موجودة فإن الشلل الشقي العابر وفقد الحس الشقي وخلل الكلام (إذا كان نصف الكرة المخية المسيطر هو المصاب) يمكن أن يفترض أنها ناشئة من إقفار منطقة الشريان السباتي.
- تنجم معظم حالات السكتة العابرة عن مرض الانصمام الخثاري في الأوعية الرئيسية خارج القحف الناجم عن التصلّب العصيدي.
- إنّ خطر حدوث السكتة المسببة للعجز أو الموت بعد السكتة الإقفارية العابرة يمكن إنقاصه بنسبة (20-30٪) بواسطة الإسبرين (75-300 ملغ يومياً)، وإذا كان لدى المريض تضيّق كبير في الشريان السباتي (أكثر من 70٪) فإنّ استئصال باطنة الشريان السباتي Carotid Endarterectomy له فائدة مثبتة.
- ومع ذلك فإنّ 20٪ فقط من المرضى الذين يتظاهرون بنوبة إقفارية عابرة في منطقة الشريان السباتي سوف يكون لديهم تضيق سباتي كبير، وهؤلاء المرضى لا بدّ من كشفهم بوسيلة تصوير وعائي غير باضعة (MRA أو التصوير بفائق الصوت) قبل استخدام التصوير الوعائي المتباين وهو وسيلة باضعة (وبالتالي محفوفة بالمخاطر) ضرورية لتحديد حدود الآفة للجراح.
- إنّ اللغط السباتي المعزول لا علاقة له مع شدّة التضيّق الشرياني المستبطن أو مع خطر السكتة، وإنّ المرضى الذين يتظاهرون بحادث إقفاري مركزي مثبت هم فقط الذين يجب أن تجرى لهم استقصاءات إضافية.
- نادراً ما يكون الانصمام من مصدر قلبي هو سبب السكتة العابرة، وفي هذه الحالة تكون المعالجة المضادّة للتخثر بالوارفارين ضرورية، ومع ذلك فإنّ المعالجة المضادّة للتخثر ليس لها فائدة جوهرية في معظم السكتات العابرة لأنها تسبّب العديد من السكتات النزفية في الوقت الذي تقي فيه من السكتات الإقفارية.

EBM السكتة الإقفارية الحادّة - دور الإسبرين

- إنّ الأسبرين فعّال بعد حدوث السكتة العابرة في إنقاص خطر الحوادث الوعائية اللاحقة، وقد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أنّ الأسبرين إذا أعطي خلال 48 ساعة من بداية حدوث السكتة الحادّة المستمرّة يحسّن من النتائج طويلة الأمد.

استقصاء المريض المصاب بالسكتة الحادّة	
السؤال التشخيصي	الاستقصاء
هل هي آفة وعائية؟	MRI / CT
هل هي نزفية أم إقفارية؟	CT
هل هي نزف تحت العنكبوتية؟	CT، البزل القطني
ما هو المرض الوعائي المستبطن؟	ECG، فائق الصوت القلبي MRA، الدوبلر تصوير الأوعية المتباين (الظليل)
ما هي عوامل الخطورة؟	تعداد الدم، الكولسترول تحرّي الأهبة للتخثّر / التجلّط غلوكوز الدم



EBM السكتة الإقفارية الحادّة - دور استئصال باطنة الشريان السباتي

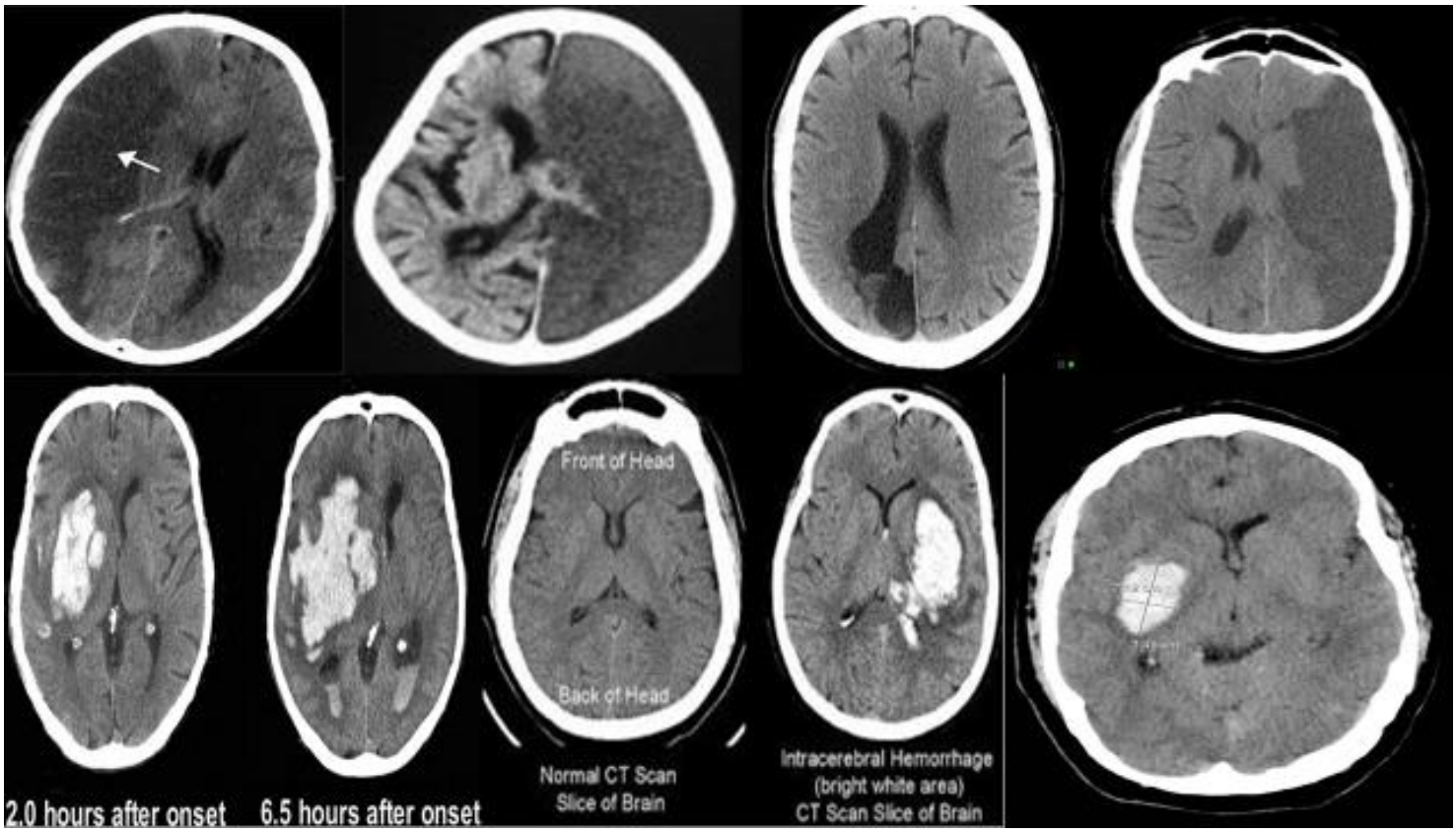
- بعد حدوث سكتة عابرة في منطقة الشريان السباتي وبوجود تضيّق هامّ (70٪) فإنّ استئصال باطنة الشريان السباتي فعّال في إنقاص خطر السكتة اللاحقة، وقد أظهرت التجارب العشوائية المحكمة أنّ استئصال باطنة الشريان السباتي في حالة تضيّق الشريان السباتي اللا عرضي له فائدة قليلة فقط.

B. السكتة في طور التكامل Evolving Stroke

- يحدث العجز البؤري الذي يسوء لمدّة أكثر من 6 ساعات في حوالي 10٪ من المرضى المصابين بالسكتة الحادّة.
- وهذا الأمر يجب ألا يلتبس مع التدهور الشامل في حالة المريض العامّة -وبالتحديد مستوى اليقظة- الذي قد يحدث في بعض الأحيان بعد السكتة الكبيرة بسبب التأثير الكتلي للاحتشاء المتورّم الكبير.
- إذا ساء العجز البؤري فإنّ السبب المحتمل هو ترقي الآفة الوعائية المسبّبة للسكتة لكن احتمال الآفة غير الوعائية مثل الورم يجب أن يؤخذ بالحسبان.
- يمكن للتضيّق السباتي أو القاعدي أن يتظاهر بعجز مترق لكن هذا الأمر استثنائي.
- تتطور حوالي 30٪ من السكتات الجوبية (الفجوية) Lacunar خلال عدّة أيام، وهذه يمكن تمييزها من خلال المتلازمات التي تتظاهر بها والتي تقترح الحجم الصغير للآفة الدماغية.
- إذا تمّ نفي السكتة النزفية بواسطة التصوير فيمكن القيام بمحاولات أحياناً لإيقاف ترقي السكتة الناجمة عن تضييق الشريان السباتي أو الشريان القاعدي وذلك بواسطة المعالجة المضادّة للتخثر بالهيبارين ومع ذلك فإنّ هذا الإجراء ليس له قيمة مثبتة كما هو الحال مع استخدام الأدوية الحالّة للخثرة.

C. السكتة المتكاملة

- إنّ تصوير الـ CT ضرورية إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية أو اشتبه بالطبيعة الوعائية للآفة المسبّبة لتظاهرات المريض.
- إضافةً لذلك يجب نفي الآفة النزفية إذا كان المريض يستخدم الأدوية المضادّة للتخثر أو الأدوية الحالّة للخثرة.
- سوف يظهر الـ CT غالباً وجود أدلّة على طبيعة الآفة الشريانية، على سبيل المثال قد يظهر التصوير وجود احتشاء جوبي Lacunar صغير تالٍ لانسداد شريان ثاقب أو وجود احتشاء محيطي إذا كان أحد الشرايين السحائية الرقيقة هو المصاب.
- في الآفة النزفية يقترح الورم الدموي في شق سلفيوس مع الدم تحت العنكبوتية وجود تمزق في أم دم الشريان المخي المتوسّط.
- قد ينقضي 12ساعة أو أكثر بعد حدوث السكتة الإقفارية المتكاملة قبل أن تظهر على تصوير الـ CT منطقة ذات كثافة منخفضة وقد لا تظهر الاحتشاءات الصغيرة جداً (الفجوية) أبداً.
- وفي الأسبوع الثاني بعد الاحتشاء قد يبدو الـ CT غير المعزز Unenhanced طبيعياً حتى في حالة الاحتشاء الضخم، وذلك بسبب غزو المنطقة المحتشية بالبلاعم والأوعية الدموية الجديدة التي تعيد للمنطقة كثافتها السوية، ومع ذلك فإنّ تعزيز التباين يظهر عادةً على الأقل حلقة الآفة.



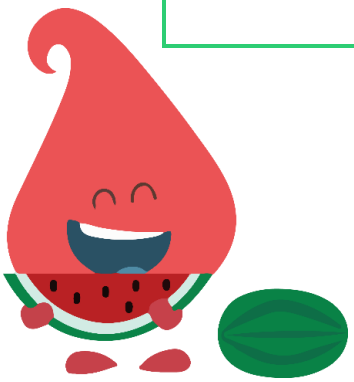
D. الاستقصاءات الأخرى

- لا يستطب إجراء البزل القطني لفحص السائل الدماغي الشوكي CSF إلا إذا اشتبه بوجود النزف تحت العنكبوتية ولم يكن مرئياً على تفريسة الـ CT، حيث يكون البزل القطني في هذه الحالة إلزامياً، ومن الأفضل الانتظار 12 ساعة وهو الوقت اللازم لظهور اصفرار Xanthochromia السائل الدماغي الشوكي.
- إنّ الاستقصاءات الأخرى الضرورية بعد حدوث السكتة البؤرية الحادّة من أجل نفي اضطرابات قد تكون هامّة من حيث حاجتها لتدبير فوري أو حاجها للوقاية الثانوية مذكورة في الجدول السابق.
- يستطبّ عند المرضى الشباب الذين ليس لديهم عوامل خطورة للسكتة إجراء الاستقصاءات للأسباب الأندر.

أسباب و استقصاءات السكتة الحادّة عند المرضى الشباب

السبب	الاستقصاء
الانصمام القلبي	فائق الصوت القلبي (ويشمل إيكو دوبلر للقلب عبر المري)
التصلّب العصيدي الباكر	شحميّات المصل (كولسترول - شحوم ثلاثية)
التسلّخ الشرياني	MRI تصوير الأوعية
الأهبة للتخثّر	البروتين C البروتين S مضادّ الترومبين
بيلة الهوموسيستين	الحموض الأمينية في البول اختبار تحميل الميثيونين
متلازمة أضداد الكارديوليبين	أضداد الكارديوليبين
الذئبة الحمامية الجهازية	الفحوص المصلية للذئبة
التهاب الأوعية	ESR CRP أضداد هيولى العدلات (ANCA)
الاعتلالات الخلوية المتقدرية	لاكتات المصل خزعة عضلية

النزف الأوّلي داخل الدماغ	
التشوّه الشرياني الوريدي	تصوير الأوعية
سوء استخدام الأدوية	التحرّي عن الأدوية (الأمفيتامين، الكوكائين)
الاعتلال التخثّري	زمن البروثرومبين (PT) زمن الثرومبوبلاستين الجزئي المفعّل (APTT) تعداد الصفيحات



النزف تحت العنكبوتية	
أمّ الدم العنبية التشوّه الشرياني الوريدي تسلّخ السباتي	التصوير الوعائي

سادساً: تدبير السكتة المتكاملة Management of Completed Stroke

- يهدف التدبير بعد اكتمال السكتة إلى الإقلال من حجم الدماغ المحتشي غير القابل للتراجع ومع الاختلاطات وإنقاص عجز المريض وإعاقته من خلال التأهيل إضافةً إلى منع تكرار النوب.
- يجب تحويل المرضى المصابين بالنزف تحت العنكبوتية بسرعة إلى مركز للجراحة العصبية لأن هؤلاء المرضى يحتاجون إلى الاستقصاء عن أمّ الدم العنبية التي قد تكون السبب وعلاجها يكون جراحياً.

اختلاطات السكتة الحادّة

الاختلاط	الوقاية	المعالجة
الخمج الصدري	- العناية بالمريض بوضعية نصف الجلوس. - المعالجة الفيزيائية.	- المضادّات الحيوية. - المعالجة الفيزيائية.
التجفاف	- فحص البلع. - الأنبوب الأنفي المعدي.	- إعاضة السوائل بحذر.
نقص صوديوم الدم	- التحرّي عن الأسباب (مثلاً المدرّات). - تجنّب إعاضة الماء الشديدة.	- الحرمان من الماء.
نقص تأكسج الدم	- تجنّب وعلاج الاختلاطات الصدرية. - معالجة قصور القلب.	- حسب السبب.
الاختلاجات	- المحافظة على الأكسجة الدماغية. - تجنّب الاضطراب الاستقلابي.	- مضادّات الاختلاج.
فرط غلوكوز الدم	- معالجة السكّري.	- الإنسولين عند الضرورة.

الاختلاط	الوقاية	المعالجة
الخثار الوريدي العميق / الانصمام الرئوي	- الجوارب المضادّة للانصمام. - الهيبارين تحت الجلد.	- مضادّات تخثّر. (تأكّد إن كانت السكتة نزفية)
الكتف المتجمّدة	- المعالجة الفيزيائية.	- المعالجة الفيزيائية. - حقن الستيروئيدات موضعياً.
قرحات الضغط	- التقليب المتكرّر. - مراقبة مناطق الضغط. - تجنّب التلوّث البولي.	- العناية التمريضية. - استخدام فراش خاص.
الخمج البولي	- استخدام الغمد القضيبي. - تجنب القثطرة قدر الإمكان.	- المضادّات الحيوية.
الإمساك	القوت و الملينات المناسبة .	- المليّنات المناسبة.

A. حالّات الخثرة ومعالجات إعادة التوعية الأخرى
Thrombolysis and Other Revascularisation Treatments

- **إنّ حلّ الخثرة وريدياً بوساطة اليوروكيناز أو الستربتوكيناز أو مفعّل مولّد البلازمين النسيجي المأشوب rt-PA يزيد خطر تحويل الاحتشاء الدماغي إلى حالة نزفية مع ما يتبع ذلك من نتائج مميتة محتملة ومع ذلك فإنّ هذا الخطر يمكن أن يعوّض بتحسّن الحصيلة الإجمالية إذا أعطيت المعالجة الحالّة للخثرة خلال 6 ساعات من بداية السكتة الإقفارية وبغياب فرط ضغط الدم وعدم وجود انخفاض كثافة شديد على الـCT ويبدو أنّ rt-PA هو المفضّل على بقية الأدوية الحالّة للخثرة.**
- **إن إعادة التوعية Revascularisation جراحياً في الطور الحادّ للاحتشاء الدماغي ليس لها أهمّية عملية لأن المزيد من العجز ينجم غالباً عن النزف التالي في الدماغ المصاب بالإقفار، كذلك ليس للأدوية الموسّعة للأوعية أهمّية في التدبير الحادّ للسكتة.**

EBM السكتة الإقفارية الحادّة - دور المعالجة الحالّة للخثرة

- إنّ انحلال الخثرة بعد السكتة الإقفارية يزيد خطر النزف المميت داخل القحف لكنّ هذه المخاطر يمكن تعويضها بتحسّن النتائج طويلة الأمد عند الباقين على قيد الحياة، ويبدو أنّ الفائدة العظمى تكون إذا أعطيت المعالجة الحالّة للخثرة خلال 6 ساعات من بداية السكتة.

B. مضادّ التخثّر والأسبرين

- تستطبّ المعالجة المضادّة للتخثر Anti-Coagulation بعد السكتة الحادّة فقط إذا كان السبب هو الانصمام من القلب، كما هو الحال في الرجفان الأذيني، وفي هذه الحالة ومع افتراض أن التصوير أظهر غياب النزف يجب البدء بالمعالجة المضادّة للتخثر فموياً بالوارفارين (التي تهدف للوصول إلى نسبة معيارية دولية تعادل 2-3) وليس من الضروري البدء بالمعالجة المضادّة للتخثر بواسطة الهيبارين أولاً، حيث أنّ أيّ فائدة من الهيبارين في منع المزيد من الانصمام في الطور الحادّ توازيها زيادة خطورة التحوّل النزيفي للاحتشاء.
- يجب البدء بالأسبرين (300 ملغ يومياً) مباشرةً بعد السكتة الإقفارية وهو ذو خطورة منخفضة جداً لحدوث الاختلاطات النزفية.

C. الضغط الدموي

- يكون الضغط الدموي مرتفعاً بشكل فعلي عادةً بعد حدوث السكتة، ويجب عدم تخفيضه في المرحلة الحادّة إلى إذا وجدت أذية الأعضاء الانتهائية الحادّة، وذلك لأنه يعود دوماً إلى مستواه الطبيعي عند المريض خلال 24-48 ساعة.
- إنّ النجاة من الظل الناقص الإقفاري Ischaemic Penumbra قد تعتمد على ضغط الإرواء المرتفع.
- يميل الضغط الدموي للبقاء مرتفعاً لمدّة أطول في حالة الأورام الدموية الدماغية مقارنةً مع الاحتشاءات الدماغية، لكن لا توجد فائدة من إنقاص هذا الضغط من أجل منع المزيد من النزف إلا بعد عدّة أيام على الأقل من حدوث السكتة.
- يمكن التفكير بعد 10 أيام بتخفيض ضغط الدم بشكل لطيف كجزء من استراتيجية الوقاية الثانوية من السكتة الإقفارية.

EBM السكتة الإقفارية الحادّة - دور مضادّ التخثّر

- ليس هناك فائدة من الاستخدام الروتيني لمضادّات التخثر بعد السكتة الحادّة ما عدا في حالة وجود الرجفان الأذيني غير الروماتزمي حيث تخفض مضادّات التخثر في هذه الحالة أرجحية الحوادث الوعائية الخطيرة إلى النصف.
- إنّ المرضى المصابين بالرجفان الأذيني الروماتزمي لديهم خطورة عالية لحدوث السكتة الناكسة وهم يستفيدون على الأرجح من مضادّات التخثر.

D. الإماهة والأكسجة Hydration and Oxygenation

- إن الإماهة الكافية والأكسجة الشريانية عوامل هامّة للحفاظ على الدماغ المصاب بالإقفار بصورة قابلة للشفاء.
- وبعد حدوث السكتة قد يكون لدى المريض صعوبة في وقاية الطريق التنفسي وبالتالي صعوبة المحافظة بشكل آمن على التغذية والإماهة الكافيتين عن طريق الفم، وفي هذه الحالة قد تكون الإماهة الوريدية ضرورية في الساعات القليلة الأولى، وبعد ذلك المحافظة على الإماهة إذا لم يشف البلع عند المريض عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي أو فغر المعدة Gastrostomy.

E. غلوكوز الدم

- إنّ سكّر الدم المرتفع بعد السكتة يزيد حجم الاحتشاء ويؤثر بشكل سيّئ على النتيجة الوظيفية وذلك على الأرجح لأن فرط سكّر الدم يزيد من الإنتاج اللا هوائي لحمض اللبن في الظل الناقص الإقفاري، ولهذا يجب إعادة سكّر الدم الذي يتجاوز 7 ملمول\ل إلى الحدود السوية بوساطة الأنسولين.

F. العناية التمريضية والتأهيل

- إنّ العديد من المرضى يصبحون بعد الإصابة بالسكتة (على الأقل في البداية) معتمدين على غيرهم من الناحية الفيزيائية ويحتاجون إلى عناية تمريضية خبيرة لتجنب الاختلاطات.
- وتحتاج العناية بالمثانة والأمعاء إلى اعتبارات خاصة.
- قد تكون الوحدات المتخصّصة بالسكتة هي أفضل الأماكن لرعاية المرضى، وقد أظهرت هذه الوحدات أنها تنقص وفيات المرضى وتسرّع من الشفاء الوظيفي.
- إنّ الاكتئاب شائع بعد السكتة وسوف يستجيب غالباً للأدوية المضادّة للاكتئاب.
- يجب البدء بالتفكير باحتياجات التأهيل عند المريض بنفس الوقت الذي يتم فيه التدبير الطبّي الحادّ.

G. الإنذار والوقاية الثانوية

- ينجو حوالي 75٪ من المرضى في المرحلة الحادّة من السكتة البؤرية الناجمة عن احتشاء دماغي أو نزف بدئي داخل الدماغ.
- إنّ الوفيات المباشرة الناجمة عن نزف تحت العنكبوتية بسبب أم الدم هي 30٪ ويبلغ معدّل النكس 50٪ في الشهور الأولى و 3٪ سنويّاً بعد ذلك.
- تحتاج الوقاية الثانوية إلى التدبير الجراحي العصبي المناسب.
- يستطيع نصف إلى ثلاث أرباع المرضى الذين ينجون من السكتة الحادّة الوصول إلى استقلال وظيفي ومعظمهم يصلون إلى ذلك خلال الشهور الثلاثة الأولى.
- إنّ معدّل النكس السنوي بعد السكتة البؤرية المتكاملة هو (8-11٪).
- تشمل الوقاية الثانوية من السكتة الانتباه إلى عوامل الخطورة القابلة للعكس واستخدام الأسبرين في حالة السكتة الإقفارية.
- أما المرضى الذين لديهم سبب قلبي للسكتة الإقفارية مثل الرجفان الأذيني فيجب أن يعطوا مضادّاً للتخثر في حال غياب أي مضادّ استطباب.
- إذا كان العجز المتبقّي بعد السكتة الإقفارية صغيراً فإنّ المريض يجب أن يتمّ تدبيره بنفس الأسلوب المتبع في السكتة العابرة.

سابعاً: المرض الدماغي الوريدي Cerebral Venous Disease

- إنّ خثار الأوردة الدماغية والجيوب الوريدية غير شائع، وقد تمّ سرد الأسباب المؤهبة لاحقاً.
- يسبّب الانسداد الوريدي الدماغي زيادة في الضغط داخل القحف مع إقفار لطخي Patchy يكون نزفياً غالباً.
- قد تختلف المظاهر السريرية اعتماداً على الجزء المصاب من الجهاز الوريدي الدماغي.

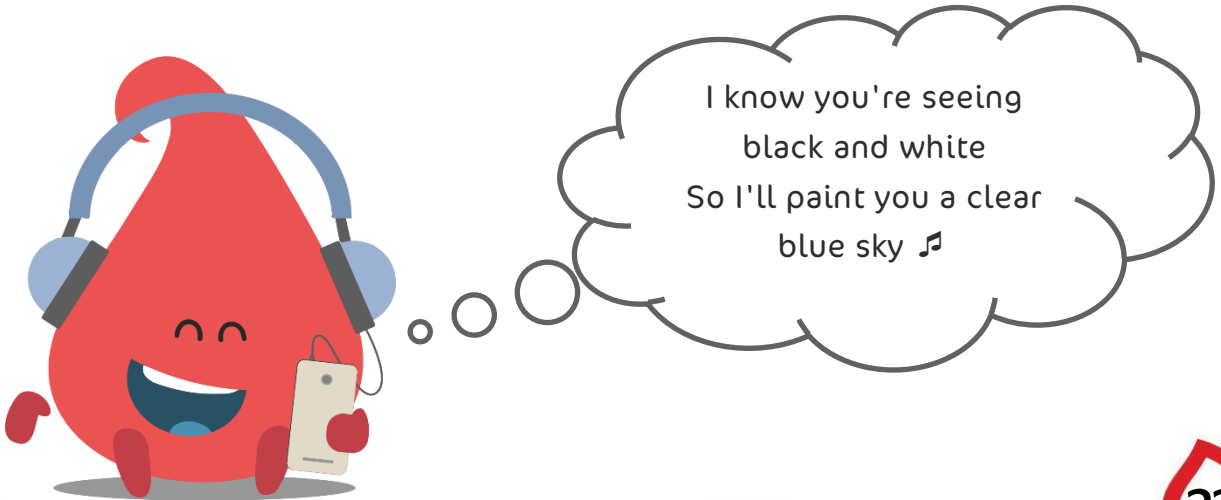
1. خثار الوريد القشري:

- قد يتظاهر خثار الوريد القشري بأعراض بؤرية (الحبسة، الخزل الشقي، ...إلخ) أو نوب صرعية (البؤري أو المعمّم) حسب المنطقة المصابة.
- قد يتضخّم العجز إذا حدث انتشار للالتهاب الوريد الخثري.

2. خثار الجيب الوريدي الدماغي:

- إنّ المظاهر السريرية لخثار الجيب الدماغي تعتمد على الجيب المصاب.

أسباب الخثار الوريدي الدماغي	
الأسباب المؤهّبة	- التجفاف. - الحمل. - داء بهجت. - الأهبة للتخثّر. - نقص ضغط الدم. - مانعات الحمل الفموية.
الأسباب الموضعية	- التهاب الجيوب جانب الأنفية. - التهاب السحايا، الدبيلة تحت الجافية. - جروح الرأس والعين الثاقبة. - الخمج الجلدي في الوجه. - التهاب الأذن الوسطى، التهاب الخشاء. - كسور القحف.



المظاهر السريرية للخثار الوريدي الدماغي

الجيب الكهفي:

- الجحوظ، الإطراق، الصداع، الشلل العيني الداخلي والخارجي، وذمة الحليمة، نقص الحسّ في الفرع الأوّل للعصب مثلّث التوائم.
- غالباً ما يكون ثنائي الجانب، ويكون المريض عليلاً ومحموماً.

الجيب السهمي العلوي:

- الصداع، وذمة الحليمة، الاختلاجات.
- قد يصيب الأوردة في كلا نصفي الكرة المخية مسبّباً عجزاً بؤرياً حسّياً وحركياً متقدّماً.

الجيب المعترض:

- الخزل الشقّي، الاختلاجات، وذمة الحليمة.
- قد ينتشر إلى الثقبة الوداجية ليصيب الأعصاب القحفية 11,10,9.

Clinical Manifestations

- Swelling and erythema.
- Pain with eye movement.
- Chemosis (conjunctival swelling).
- Proptosis.
- Globe displacement.
- Diplopia.
- Vision loss (indicates orbital apex involvement).

قضايا عن المسنّين: (السكتة)

- إنّ ثلثي المرضى المصابين بالسكتة يكونون فوق عمر 65 عاماً.
- إنّ للقصّة المرضية الواضحة أهمّية في تأكيد تشخيص السكتة عند المرضى المسنّين كما هو الحال عند المرضى الشباب لكن الحصول على القصّة المرضية سوف يكون أكثر صعوبة بسبب الضعف المعرفي الموجود سابقاً أو إذا وجدت صعوبات التواصل.
- إنّ فوائد استئصال باطنة الشريان السباتي تتراكم بسرعة بعد السكتة العابرة، ولهذا السبب عندما يستطب إجراء ذلك فإنّ العمر لوحده لا يعتبر مضادّ استطباب للجراحة.
- إنّ المرضى المسنّين المصابين بالسكتة أكثر احتمالاً أن يكون لديهم أمراض أخرى مثل داء القلب الإقفاري وقصور القلب والداء الرئوي الانسدادي المزمن COPD والفصال العظمي وضعف البصر، وهذه الأمراض المرافقة كلّها يجب التعامل معها كجزء من التدبير الإجمالي للسكتة.
- كلّما كان المريض أكبر سنّاً ازدادت حاجته لبرنامج فعّال للتأهيل من أجل الاستعادة القصوى للوظيفة.
- إنّ الضعف المعرفي سوف يؤثّر سلباً على النتيجة لأنّ التأهيل يشتمل على التعلّم والتذكّر لمهارات جديدة.
- إنّ عودة ظهور علامات عصبية ناجمة عن سكتة سابقة عند مريض يبدو عليلاً أو مصاباً بنقص ضغط الدم سبب شائع للتشخيص الزائد للسكتة الناكسة.
- إنّ داء الأوعية الدماغية الصغيرة المنتشرة شائع جداً عند الأشخاص المسنّين وقد يتظاهر بشكل مخاتل بشذوذات المشية و/أو الضعف الهامّ في الذاكرة، وقد يؤهّب أيضاً للحالات التخليطية عندما يتخلّله خمج أو اضطراب استقلابي عارض.
- يمكن استخدام مضادّات التخثّر للوقاية الثانوية بعد السكتة في حالات معيّنة ولكن يجب استخدامها بحذر، إنّ المخاطر المرافقة عند المرضى المسنّين الضعفاء أعلى بسبب زيادة المراضة المرافقة خاصّةً السقوط والضعف المعرفي واحتمال التداخل مع أدوية أخرى.