

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 الرتبة الكلامية، والذي هو اضطراب في الإنتاج الميكانيكي للكلام (التحدث). قد تتقنع اضطرابات الانتباه أيضاً كاضطرابات لغوية، لكن تقييم الحالة العقلية للمريض الغافل سيظهر خللاً 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 و ٥٠٪ 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 (اللججة) (الجدول ١١ - ٢). ينظر إلى أن ال Anomia (عدم القدرة على تسمية الأشياء) موجودة إلى حد ما (أو بدرجة ما) في جميع حالات الحبسة تقريباً، لذلك يعتبر اختبار التسمية بالمجابهة (confrontation naming) أحد أكثر اختبارات المسح حساسيةً للحبسات ولكنها ليست خاصة ب تحديد أي نوع من أنواعها لدى المريض. الأشياء الشائعة مثل الساعة أو المعطف عبارة عن أشياء كثيرة التكرار يسهل على المرضى تسميتها نسبياً. ومع ذلك، فإن مكونات هذه الأشياء مثل عقرب الساعة أو ماركة المعطف عبارة عن كلمات ذات تكرار أقل، وبالتالي فهي أكثر عرضة (إظهاراً) ل Anomia الخفيفة. ومع ذلك، من المهم الإشارة إلى أن اضطراب تسمية الأشياء قليلة التكرار قد يعكس أيضاً عجزاً 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 تقريباً 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، وغالباً 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. غالباً ما تحدث اللججة (بدائل للكلمات) وعادة ما تكون من النوع الصوتي، حيث يتم استعمال بدائل صوتية (على سبيل المثال، "spool" بدلاً من "spoon") وتدعى هذه الحالة باللججة 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 نسبياً 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.

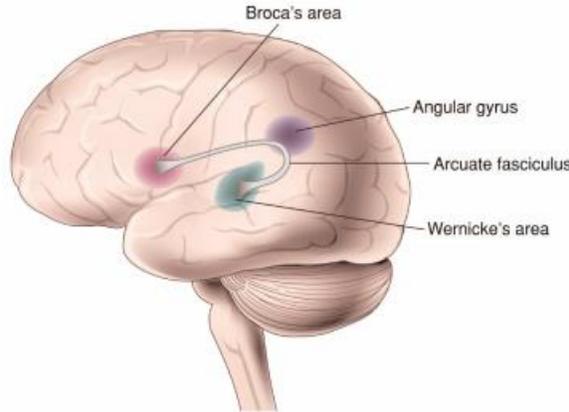
تشريحياً، ترتبط حبسة بروكا بالآفات في المنطقة الخلفية السفلية من الباحة الجبهية اليسرى، والمعروفة أيضاً بباحة بروكا. السبب الأكثر شيوعاً لحبسة بروكا هو احتشاء في الفرع العلوي للشريان المخي الأوسط الأيسر، لكن الأسباب الأخرى مثل النزيف والورم والتهاب الدماغ يمكن أن تؤدي أيضاً إلى حبسة بروكا. ولأن هذه القشرة الدماغية تقع بالقرب من القشرة الحركية، فإن المرضى الذين يعانون من حبسة بروكا غالباً 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 معاً 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 تراكبية متعددة الخطوات التي تتجاوز الخط الناصف للجسم، مثل "أشر إلى السقف، ثم المس أذنك اليسرى بيدك اليمنى"
الللجة الكلامية	استمع إلى حديث المريض العفوي ولاحظ استبدال الكلمات. الأخطاء المصطنعة الصوتية هي للجة حرفية (على سبيل المثال، "دماسة" بدلاً من "دباسة"). لللجة 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 تملئها الفاحصة. طبعاً، بكل تأكيد كتابة المرضى لأسمائهم لا يحتسب (إنها مهمة متعلمة)



الشكل ١١.١ المراكز القشرية العليا المسؤولة عن اللغة (الكلام)

نقاط مفتاحية

- حبة بروكا هي بشكل أساسي اضطراب في إنتاج اللغة.
- الناتج اللفظي في حبة بروكا مختصر ويفتقر للطلاقة، مع أخطاء مرادفات نطقي. الفهم ضعيف ولكنه محفوظ نسبياً للعبارات البسيطة. التكرار ضعيف.
- تشريحياً، ترتبط حبة بروكا بالآفات في المنطقة الخلفية السفلية من الباحة الجبهية اليسرى، والمعروفة أيضاً 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 الراضنة" (jargon aphasia). يخطأ المرضى في تسمية العديد من الأشياء (اللججة 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 هناك 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 اللججة 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 واللججة 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 نسبياً. 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 شيوعاً للحبسة الشاملة هو احتشاء كبير في نصف الكرة المخية الأيسر بسبب انسداد الشريان السباتي الداخلي الموافق. ترافق 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. غالباً 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 اللججة 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، وغالباً إلى حد الصمات، ولكن قدرتهم على الكتابة محفوظة. غالباً 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 القشرية 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 للأدائية، 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 اللادائية يجب تقييم الاستخدام المفاهيمي والفعلي للأدوات. على سبيل المثال، اطلب من المريض أن يتظاهر بأداء إجراء ما دون أن يمسك جسدياً (فعالياً) 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. أخيراً، 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 أيضاً 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 اللادائية الفموية أكثر من اللادائية في أطرافهم حيث يتم تحديدها من خلال مطالبة المريض بالتصفير أو النفخ على عود ثقاب. عادةً ما تكون اللادائية 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 لادائية 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



- اللادائية 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 للادائية الطلب من المريض استخدام الأداة بشكل (إيمائي)، وتقليد الفاحص باستخدام الأداة، واستخدام الأداة يدوياً (جسدياً).
- الآفات التي تسبب اللادائية 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. والعمه 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 غالباً 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 آفات 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 حرف معين (مثل شطب كل حروف A) فلن يقوم المريض بشطب هذه الحروف في الجانب الأيسر من الصفحة. أخيراً، يشكل الانطفاء للتنبية المتواقت المزدوج مظهراً خفياً آخر 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، محدثة صوت أحادي الطبقة مع القليل من التموج في اللحن والحجم.

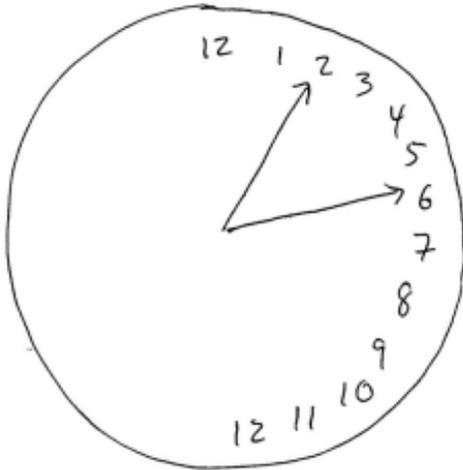
السبب الأشيع للإهمال هو الآفات الكبيرة لنصف الكرة المخية الأيمن والتي تشمل الفصين الجبهي والجداري، وبشكل أخص الاحتشاء في منطقة الشريان المخي الأوسط الأيمن. قد يظهر مرضى آفات الفص الجبهي

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 عاماً أحضرته عائلته. أفادوا أنه كان بخير في الليلة السابقة لكنه استيقظ في الصباح وهو يعاني من نقص التواصل اللفظي (بين الكلمات). عندما قمت بقيمه، كان يبدو مستيقظاً ويقظاً، 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 احتمالاً 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 تظاهراً دائماً في جميع الحبسات؟

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

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 الحركية عبر 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 تتجلب الحزم 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 دائماً 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 مصطلح Anosognosia (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.

الخرف هو المصطلح الذي يصف التدهور الفكري والاستعرافي والذي يصل لشدة كافية تؤثر على الأداء الطبيعي (النشاط اليومي) للمريض. الخرف ليس مرضاً 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. نادراً 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 ١٢-٢ بعض الاختبارات التي يجب التفكير بإجراءها 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 (١٢-١) 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

الزرنبيخ والزنبيق والتسمم بالرصاص

خمجي

فيروس نقص المناعة البشرية

مرض الزهري (السفلس)

التهاب الدماغ الشامل التصليبي 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): الحباثك الليفية العصبية (NFTs) ولويحات الشيخوخة في القشرة المخية الجديدة والحُصين.

اختبارات يمكن إجراؤها 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 ال EEG 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 مفيداً في العرض الأولي للمرض الذي يشبه 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.

"دكتور، والدتي تبلغ من العمر ٧٥ عاماً، وخلال السنوات الثلاث الماضية لاحظت أنها تواجه صعوبات أكبر في التذكر. تتذكر زواجها قبل ٥٠ عاماً، 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 شيئاً 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، والمشية) تبقى طبيعية حتى وقت متأخر جداً من المرض. المظاهر النفسية شائعة في هذا الوقت: التغيرات في الشخصية (اللامبالاة والانفعالية)، والسلوك العدواني (الجسدي أو اللفظي)، والأفكار الارتياحية 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 عاماً يعانون من داء زهايمر شديد. بسبب زيادة متوسط العمر المتوقع، فإن السكان المعرضين لخطر الزهايمر هم الجزء الأكبر من المجتمع. يموت سنوياً ما يقرب من ١٠٠٠٠٠٠ شخص من مرض الزهايمر ويتم إنفاق أكثر من ٢٥ مليار دولار على الرعاية المؤسساتية للمرضى الذين يعانون من مرض الزهايمر.

الآلية الدقيقة التي تؤثر فيها الطفرات الموروثة المعروفة المرتبطة بمرض الزهايمر على هذه التغييرات. في حالة APP، من المعروف أن الطفرات تتسبب في زيادة إنتاج A β وتغيير البنية الطبيعية للبروتين، وتغيير التعرف عليه عن طريق استقلاب الإنزيمات، مما يؤدي إلى تراكم مترقي للبتيد. 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 والهيلاج واضطرابات النوم والإهلاسات والأوهام.

منع أو تأخير ترقي المرض: يشمل هذا العلاج استخدام مثبتات أستيل كولين استراز مثل donepezil أو rivastigmine بالإضافة إلى memantine، مثبتات 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 جزئياً 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 يوماً ما خيارات علاجية للمسنين. يقدم الجدول ١٢-١ معلومات بشأن علاج الزهايمر

نقاط مفتاحية



- الزهايمر هو أكثر الأمراض العصبية التنكسية شيوعاً في الدماغ ويمثل ٥٠٪ إلى ٧٠٪ من جميع حالات الخرف.
- عوامل الخطر للإصابة بمرض الزهايمر تشمل الشيخوخة، وأمراض الأوعية الدموية الدماغية، ورضوض 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 ، تخطيط
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 الصميمة 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 الخثرية 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 السوداني (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 عام ١٩٦١ 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 غالباً بعد سن الـ ٥٥. يعاني المرضى من إهلاسات بصرية، (التي تظهر غالباً 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 اختلافاً طفيفاً مثلاً رعاش الراحة أقل شيوعاً، وغالباً ما تكون العلامات متناظرة. بطء الحركة واعتلال المشي هو أكثر شيوعاً من رعاش الراحة. إن التقلبات الملحوظة بين اليقظة والأوهام والحساسية غير العادية لمضادات الذهان (مثلاً تدهور ملحوظ مع أدوية مثل هالوبيريديول) هي أيضاً سمات رئيسية لـ LBD

السمة المرضية (pathologic) لهذا المرض هي أجسام ليوي، وهي مشتملات حمضية داخل خلوية من بروتين ألفا سينوكلين (protein alpha synuclein). في LBD و PD، 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 الأمراض (pathologically). يمكن أيضاً 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 شيوعاً.
- 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 معاً 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، غالباً ما يقدم مرضى FTLD بتغيرات سلوكية وعجز استعرافي باكر لا يشمل الذاكرة نظراً للإصابة بالذاكرة 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 سابقاً في LBD، تختلف العلاقات السريرية الإراضية في FTLDs 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 FTLD لديهم قريب من الدرجة الأولى مصاب بالخرف. تم ربط وراثة FTLD بالعديد من الطفرات الوراثية، بما في ذلك الطفرات في الصبغي ال ٩ (open reading frame72) (C9ORF72)، (C9ORF72)، TAR DNA-binding protein-43، FUS، microtubule-associated protein tau، fused in sarcoma (FUS)، and granulin (TDP-43). ومن المثير للاهتمام أن الطفرات في C9ORF72 و FUS و TDP-43 ترتبط أيضاً بمرض العصبون الحركي الوراثي الذي هو التصلب الجانبي الضموري (amyotrophic lateral sclerosis) (ALS)

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

نقاط مفتاحية



- يشمل FTLD اضطرابات سريرية متعددة تؤثر على الفصوص الجبهية والصدغية بشكل بارز.
- يعد FTD من 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 بالخرف.

الشلل فوق النوى المتروقي 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 لاحقاً، تسود شذوذات الفص الجبهي. يصبح المرضى غير مباينين (فاتري المشاعر). في المراحل المبكرة، قد يشخص PSP خطأً 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 متروقي، 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 البقاء من ٦ إلى ١٠ سنوات

داء هنتنغتون HUNTINGTON DISEASE

داء هنتنغتون (HD) هو مرض تنكسي عصبي جسدي سائد مع بداية سريرية نموذجية حيث تتراوح أعمار المرضى بين ٣٥ ل ٤٥ 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 (غالباً ما يكون بارزاً جداً) في تصوير الدماغ، ووجود أكثر من ٤٠ تكراراً 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 نادراً في مرضى HD ذوي البدء المبكر 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

PRION-RELATED DISEASES الأمراض المرتبطة ببريون

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 الدماغ 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 شيوعاً. 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 طبيعياً، ولكن وجود البروتين 14-3-3 حساس ونوعي نسبياً 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 أيضاً عرضة للإصابة بانتان في الجهاز العصبي المركزي مثل داء المقوسات والسل والزهري، والتي يمكن أن تسبب الخرف أيضاً. 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 التغيرات في المادة البيضاء بارزة أيضاً.

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 واضحاً حتى قبل ظهور الخرف. الأعراض العصبية الأكثر شيوعاً 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 ضмор 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: ٢

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 لبطءة ونقص في تأرجح الذراع. وفي السابق تم إسعافه الى الطوارئ بسبب نوبة تخليط طويلة عقب إعطائه هالوبيريديول 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 الدموية 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 تدخلات 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 احتمالاً هو مرض الزهايمر، مع مشاكل في الذاكرة، مشاكل في الرؤية الفراغية، ومشكلة لغوية أكثر اعتدالاً تشبه الحبسة عبر القشرية الحسية. تتضمن علاجات مرض الزهايمر المتعددة مثبتات أستيل كولين استراز (مثل donepezil) و memantine (مضاد مستقبلات NMDA). 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 احتمالاً لهذه النوبات هو اضطراب سلوك النوم في الريم (REM)، وهي الحالة الأكثر شيوعاً 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 و clonazepam.

النوبات Seizures

١٥

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 انفرجات 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

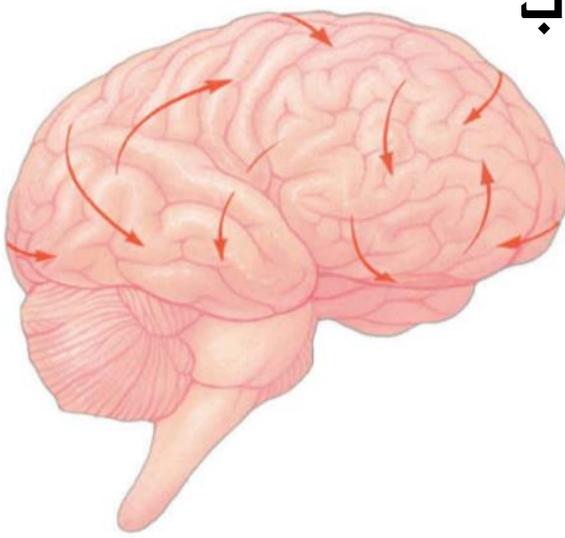
قد تبدأ النوبة من بؤرة محددة من الدماغ (بؤري focal) أو قد تشمل كلا نصفي الكرة المخية في البدء (معمم generalized). يعتمد تشخيص وتصنيف النوبات بالمقام الأول على علم الأعراض semiology (العلامات والأعراض) المعتمد على الحدث characterizing the event. قد تنتشر النوبات التي تبدأ من منطقة واحدة من الدماغ لتشمل 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 وغير حركية. تشمل النوبات البؤرية الحركية القشر المحرك في الفص الجبهي، حيث يصاب جزء من الجسم بالتيبس stiffen أو النفض jerk بشكل نظمي. تحدث الترقى الجاكسونية

التقليدي classic Jacksonian march عندما ينتشر انقراغ 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 ظواهرأ حسية (بعض الأحيان جزئية)، أو ظواهرأ بصرية (غالباً قفوية) أو ذوقية أو شممية 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 (تبيس) مفرط الحركية (مثال الجري) بؤري البدء مع تعمم ثانوي (اختلاج معمم)	
بؤرية البدء مع اضطراب وعي (قديماً "الجزئية المعقدة") حسية مثل شممية، حسية جسدية، عمى شقي بؤرية البدء مع تبدل معرفي مثل متعلق بالحبسة، متعلق بالنساقوة 'نفسى'/'انفعالى' مثل "تبدل المزاج استشاقطة" ذاتي	غير حركية
معمم البدء	حركية
معمم، مقوي (ومن ثم) رمعي، اختلاجي ('الصرع الكبير') رمعي عضلي مقوي رخو (نقص المقوية، مع سقوط)	
نوب الغياب النوبات الشبيهة بالغياب البدئية الأخرى، رمع الأجفان العضلي رمعي عضلي-غياب نوبات غير اختلاجية معممة لدى المرضى المسببين ومرضى العناية ذاتي	غير حركية



ب

غياب

تشمل فقدان للوعي مع نظرة خالية من التعبير أو عدم الإدراك

رمعية عضلية

تشمل تقلصات عضلية فعالة ومفاجئة لمجموعة عضلية واحدة أو عدة مجموعات

رمعية

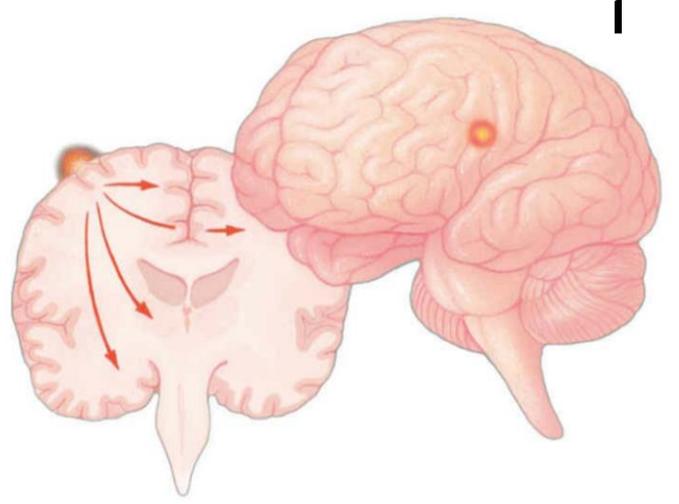
فعالية نفضية نظمية مطولة

مقوية-رمعية

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

رخو

فقدان مقوية العضلات؛ فجأة يسقط الشخص



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) déjà vu أو غثيان أو ظاهرة سبقت رؤيته

معقدة

يضرّب الوعي ويكون متنوعاً (حركات تكرارية غير واعية)، الحملقة، الإهلاسات/التوهّمات

بؤرية تتطور للشكل المعمم

تبدأ كنوبة بؤرية ثم تصبح معممة

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 سلوكيات تلقائية automatisms (حركات بدون هدف واضح) مثل التلمط وحركات المضغ انتقاء الملابس. قد يحدث لدى المريض توقف كلام أو كلام غير مترابط. بالتعريف، لا يستجيب 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.

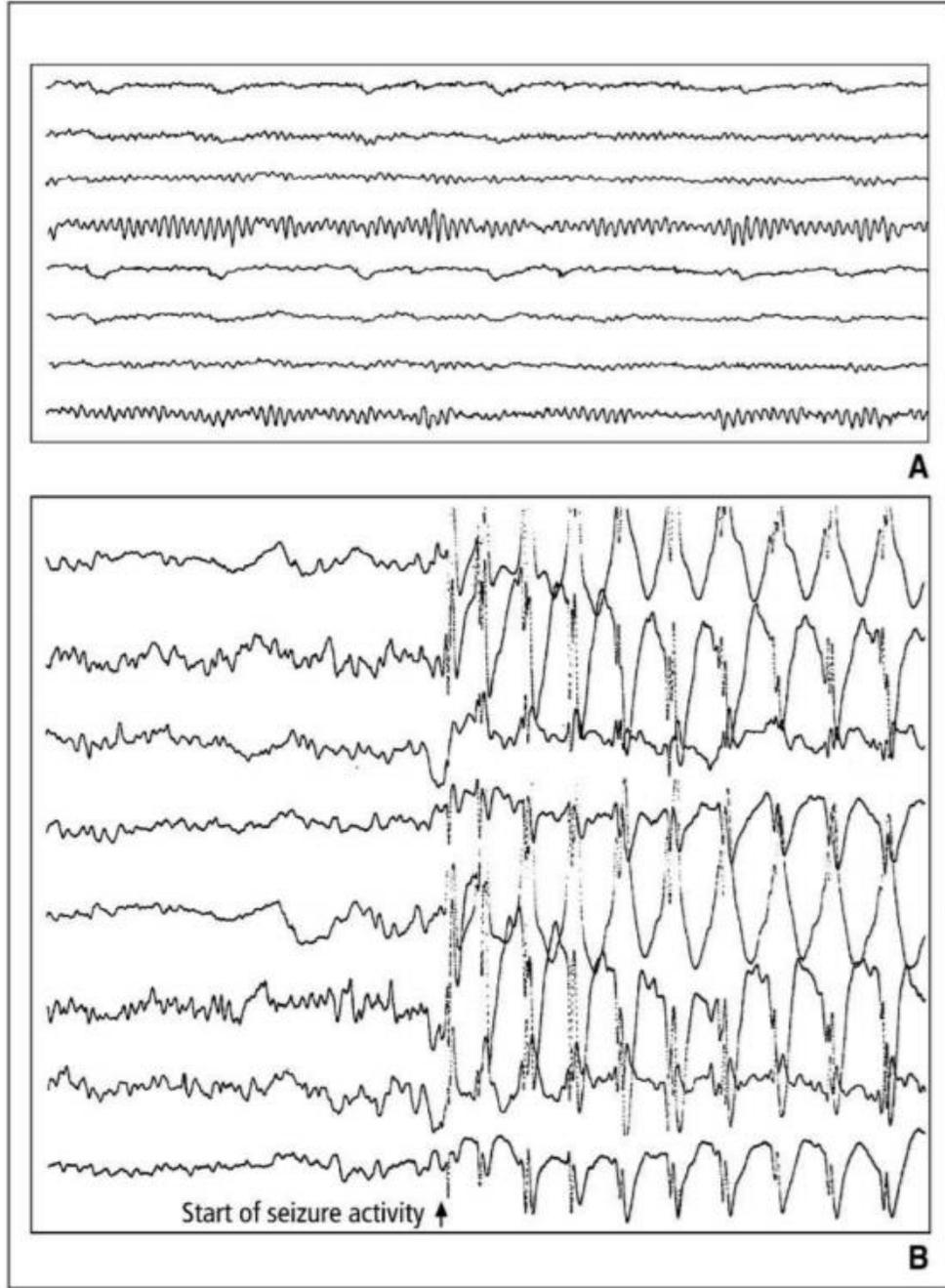
يسمى التصنيف الأخير للنوبات البؤرية بـ البؤري المقوي-الرمعي ثنائي الجانب – focal to bilateral tonic-clonic. يشير هذا المصطلح إلى نمط انتشار النوبة من أحد أنواع النوبة البؤرية إلى الأعراض ثنائية الجانب. تمت تسمية هذا النوع سابقاً بـ بؤري البدء مع انتشار ثانوي Focal to bilateral tonic-clonic.

النوبات المعممة GENERALIZED SEIZURES

تتضمن نوعين هما: النوبات الحركية و نوبات الغياب (الشكل ١٥.١ ب)

النوبات المعممة الحركية:

كانت تسمى سابقاً بالنوبات المعممة المقوية الرمعية (GTC) generalized tonic-clonic 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 - ٢ دقيقة. ومع تقدم الطور الرمعي للنهاية، قد ينخفض تواتر النفضات وتتوقف عندما يصبح الجسم رخواً. قد يعرض 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 ومرتبطة من الأمام للخلف؛ الأربع قنوات السفلية مأخوذة من الجانب الأيمن للرأس. يشاهد النظم ألفا الجيبى الطبيعي أوضح ما يمكن في مناطق الرأس الخلفية على الجانبين (القناة الرابعة والثامنة). (B) خلال منتصف التسجيل يظهر موجة بطيئة مععمة 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 حلقة) 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 انقراض كهربائي 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 توزيعاً عمرياً لعمر البدء على شكل حرف ل حيث تشيع في الصغار جداً والكبار جداً. تعتمد الأسباب بشكل كبير على عمر البدء. أشيع الأسباب لدى الأطفال هي الأحماج 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					
العلاج الأكثر استخداماً	موجودات EEG	الموجودات المرافقة	نوع النوبة	عمر البدء	
حمض الفالبرويك، لاموتريجين، فيلبامات، روفيناميد، كلوبازام	انفراغات ذروة-قبة بطيئة (١-٢ بالثانية)	اعتلال معرفي كبير وعجز	مقوي، رخو، رمعي عضلي، معمم مقوي-رمعي، غياب	الطفولة	متلازمة لينوكس-غاستو
كاربامازيبين، بعض الحالات لا تحتاج علاج	ذرى صدغية مركزية	نوبات رجحان ليلي	نوبات جزئية بسيطة تشمل الفم والوجه، نادراً معمم مقوي-رمعي	الطفولة	نوبات بؤرية حركية، مثل الصرع الرولاندي الحميد
إيثوسكساميد، حمض الفالبرويك، لاموتريجين	انفراغات ذروة-قبة معممة بتواتر ٢ هيرتز	فرط تهوية كبدية	غياب (بعض الأحيان)، صرع معمم مقوي-رمعي	الطفولة والمراهقة	صرع الغياب
حمض الفالبرويك، لاموتريجين، ليفيتيراسيتام	انفراغات ذروة-قبة بتواتر ٤-٦ هيرتز	نوبات رجحان في الصباح الباكر	رمعي عضلي، غياب، معمم مقوي-رمعي	المراهقة والبالغين الشباب	الصرع الرمعي العضلي الشبابي

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 الانتبائية (الجدول ١٥.٣).

جدول ١٥.٣ صفات النوبات البؤرية و الحوادث العصبية الانتبائية			
الشقيقة	النوبات الإقفارية العابرة	النوبات البؤرية	البدء
تظهر الأعراض خلال ١٥-٢٠ دقيقة	بدء مفاجئ للأعراض	تظهر الأعراض خلال ثوانٍ	
أعراض حسية وبصرية (خصوصاً إيجابية) أعراض مثل العتمة الوامضة scintillating scotomata	أعراض حركية وحسية وبصرية سلبية (خسارة الوظيفة)	أعراض حسية وحركية إيجابية أعراض نفسية مثل ظاهرة سبقت رؤيته déjà vu	العلامات العصبية
أعراض لمدة ١٥-٢٠ دقيقة وتتبع بشكل نموذجي بصداع لعدة ساعات	غالباً أقل من ٣٠ دقيقة، ودائماً أقل من ٢٤ ساعة	غالباً أقل من عدة دقائق	المدة
موجود	موجود	موجود أو مضطرب	الوعي
ألم نابض أحادي الجانب غالباً يتقدم مع تطور الأعراض البدئية	نادر	تالٍ للنوبة postictal في بعض الأحيان	الصداع
لتعب شائع	سريع	التخليط بعد النوبة، نعاس	التعافي
القصة العائلية للشقيقة	فرط التوتر الشرياني، فرط شحوم الدم، التدخين، الداء السكري، الرجفان الأذيني، التضيق الوعائية داخل وخارج القحف، فرط الخثارية	آفات الدماغ البنيوية، قصة عائلية للنوبات	عوامل الخطورة

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 ذلك الوقت. تقترح الشذوذات الأخرى في الفحص العصبي وجود آفة دماغية بؤرية. بالطبع، قد يظهر الفحص السريري العام موجودات بارزة تقترح وجود خمج أو داء جهازى 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 الحمض 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 الـ EEG: 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 استطببات 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	الأثار 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 صفائح، 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 الناقل 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 البنزوديازيبين	معممة	تهدئة، أعراض مزاجية، حمى

^١ تؤثر أدوية النوبات البؤرية أيضاً على النوبات المعممة الثانوية

النظام الغذائي المولد للكيون:

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 للكيون. ويكون من الصعب على المريض تحمله وهو غير معروف إذا كان آمناً لبقية الحالات الطبية مثل اضطرابات الشحوم.

تنبيه العصب المبهم:

منبه/منبأه 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 المعنفين 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، تأثير نوعية حياة المريض. أشيع الإجراءات الجراحية هي قطع المنطقة المولدة للصرع، وتجرى بشكل نموذجي بعد التقييم قبل الجراحي (المراقبة المستمرة ب- 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 الإجراءات الجراحية الأقل شيوعاً قطع الجسم الثفني، قطع نصف الكرة المخية، القط (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 التنفص الجفني والرأفة. تتضمن أسباب SE الكامنة كل من الاضطرابات الاستقلابية والأذيات الخمجية أو السمية والأذية الإقفارية بنقص الأكسجة للدماغ والصرع المستبطن. تكون المراضة في SE مرتفعة؛ تعتمد النتيجة بشكل كبير على السبب والمدة. SE هي حالة إسعافية، يركز التدبير على إيقاف نشاط النوبة والوقاية من حدوث المضاعفات الجهازية (الجدول ١٥.٥). من المهم بشكل خاص الأخذ بعين الاعتبار إمكانية استمرار حدوث 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 إلى SE 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	٥-٠	الطريق الهوائي	ECG
دقيقة		التنفس	تأمين مسرب وريدي
		الدوران	دراسة مخبرية: CBC، فحوص كيميائية، مسح سمي، معايرة مستويات الأدوية
		أوكسيجين	المضادة للنوبات، إذا عرف أنه يلتزم بعلاجه
		سكر الدم (واخزة الأصابع)	
		ثيامين وD5W (ديكستروز ٥٪ في الماء) عندما يكون الغلوكوز > ٦٠ ملغ/دل	
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الأولية	٢٠-٥	إعطاء البنزوديازيبينات	
دقيقة		واحد مما يلي:	
		IM midazolam	
		IV lorazepam	
		IV diazepam	
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الثانوية	٤٠-٢٠	إعطاء مضادات النوبات	
دقيقة		واحد مما يلي:	
		IV fosphenytoin	
		IV valproic acid	
		IV levetiracetam	
		IV lacosamide	
		IV phenobarbital	
إذا استمرت النوبات:			
المعالجة الثالثة	٦٠-٤٠	تكرار المعالجات في الطور الثاني أو التسريب الوريدي	بدء مراقبة EEG المستمرة
دقيقة		المستمر الكافي لمثبطات النوبة (أدوية تخديرية):	إدخال إلى وحدة العناية المشددة
		propofol، midazolam، pentobarbital (أو thiopental)	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.			

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 الملحة لحجر المريض قد تحرض رد فعل عنيف. يجب وضع المريض المصاب بنوبة معممة مقوية-رمعية GTCs على جانبه إن أمكن لمنع حدوث الاستنشاق بالقيء. ويجب ارتداء 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 يُعلم 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 إبلاغ 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/والقادات على الحمل أخذ حمض الفوليك (على الأقل ١ mg باليوم). من المناسب تعديل نظام ASD من أجل الحمل (بالاعتماد 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 الثالثة يبدوون 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.

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 الدماغى طبيعى.

١. أي مما يلي هو سبب أعراضه:

a. ورم دموى تحت الجافية

b. التصلب الصدغى الأنسى

c. إصابة سابقة في الرأس

d. ورم دماغى حميد

e. كل ما سبق

٢. راجع المريض طبيب العصبية الذي شخض له الصرع ووصف له أوكسكاربازين. يظهر تصوير الرنين المغناطيسى للدماغ تصلب في الفص الصدغى الأنسى الأيسر. لكن لسوء الحظ استمرت الاختلاجات بالرغم من استخدام أوكسكاربازين 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 العصبى العضلى

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

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 الدماغى الطبيعى وجوب الفحص السريرى لتشخيص النوبات. إن حركات تلمط الشفاه وفرك اليدين تتماشى مع سلوكات تلقائية وهى غير هادفة. تحدث الحركات النمطية كثيراً فى الاختلاجات البؤرية وغالباً ما تكون صدغية المنشأ. تؤدي العديد من الأذيات الدماغية الحادة والبعيدة إلى حدوث نوبات اختلاجية بؤرية ومن ضمنها الورم الدموى تحت الجافية والتصلب فى الفص الصدغى الأنسى، وإصابات الدماغ الرضية السابقة، وإنتانات الجهاز العصبى المركزى، والأورام السليمة كالورم السحائى والورم النجمى عديد الكيسات. على الرغم من أن الصرع يمكن أن ينشأ فى أى 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 الجراحى هو العلاج الوحيد الأساسى لهذه الاختلاجات البؤرية ومن المحتمل خصوصاً أن تكون فعالة عند مرضى التصلب الصدغى الأنسى. العلاج بالصدمة الكهربائية ليس علاج أساسى للصرع. يستخدم الايتوسكسيميد لعلاج نوبات الغياب فقط وليس لهذه النوبات البؤرية. يوقف الحصار العصبى العضلى العلامات الحركية للنوبات ولكن ليس النشاط الكهربائى الفعلى 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 الاستنشاق 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 البنزوديازيبين الوريدي مثل: لورازيبام. ويمكن استخدام الفينيتوين والفينوباربيتال والبروبوفول في خطوات لاحقة من علاج الحالة الصرعية عند الحاجة. الكاربامازيبين غير متوفر بشكل قابل للحقن ولا يستخدم بشكل عام في علاج SE. يتم معالجة الحالات المرافقة لـ SE دائماً باستخدام المتواليات ABCs (الطرق الهوائية Airway، التنفس Breathing، الدوران Circulation).

اضطرابات الحركة

Movement Disorders

١٦

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 والصلب rigidity . يعرض الجدول ١٦.١ صفات بقية المتلازمات الباركينسونية.

جدول ١٦.١ المتلازمات الباركينسونية	
المتلازمة الباركينسونية	الخصائص السريرية المميزة
الشلل فوق النوى المترقي	شلل عيني فوق نووي، تحدد في حركات العبن وخاصة نحو الأسفل؛ صمل محوري، سقوط باكر بسبب الصمل، اضطراب منعكسات الوضعة، فرط بسط العنق، عدم القدرة على النظر للأسفل
التنكس القشري القاعدي	لأدائية 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، مسببة مشية متأرجحة بطيئة
الضمور الأعضاء المتعددة	صفات بارزة وباكرا لاضطرابات الجهاز الذاتي (MSA-A)؛ اضطراب مخيخي (MSA-C)؛ باركينسونية معندة على ليفودوبا (MSA-P)؛ رثة 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 فرادي sporadic ، لكن يشيع الشكل الوراثي لـ PD في المرضى الأصغر سناً وينجم عن طفرات في الجينات مثل PRKN ، PINK1 ، LRRK2 ، GBA.

المرضىات:

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 تتألف من بروتين α -synuclein وهو عبارة عن مشتقات خلوية أيوزينية التي تتراكم في عصبونات جذع الدماغ، قشر المخ، نويات الجملة المستقلة الودية.

التظاهرات السريرية:

التظاهرات الحركية الرئيسية الأربعة 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 الخاصة 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 وثنى 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 و selegiline 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 "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 اللانموجية (مع clozapine، quetiapine، 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 قرص ١٠٠/٢٥ قرص مرتين يوميًا: 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 يوميًا؛ تزداد لـ ٤ ملغ ثلاث مرات يوميًا عن الحاجة	جفاف الفم، إمساك، احتباس بولي، تخليط، إهلاسات، زرق ضيق الزاوية
Benzotropine	مضاد كولينرجي	البدء بـ ١-٠.٥ ملغ عند النوم؛ تزداد لـ ٢ ملغ أربع مرات يوميًا عن الحاجة	كالسابق
Amantadine	مناهض NMDA	١٠٠ ملغ مرتين يوميًا	إهلاسات، وذمة الساق، تزرق شبكي livedo reticularis
Pramipexole	شاد دوبامين	البدء بـ ٠.١٢٥ ملغ عند النوم؛ تعابير تدريجياً لـ ١.٥ ملغ ثلاث مرات يوميًا عن الحاجة	دوام، هجمات النوم، مقاومة مرضية، خلل السلوك الاندفاعي
Ropinirole	شاد دوبامين	البدء بـ ٠.٢٥ ملغ ثلاث مرات يوميًا؛ تعابير تدريجياً لـ ١ ملغ ثلاث مرات يوميًا عن الحاجة	كالسابق
Rotigotine patch	شاد دوبامين	٢ ملغ يوميًا؛ تعابير لـ ٦ ملغ يوميًا	كالسابق، ارتكاس موقع اللصاقة
Entacapone	مثبط COMT	٢٠٠ ملغ مع كل جرعة Levodopa	غثيان، تعرق غزير، دوام
Rasagiline	مثبط MAO-B	١ ملغ يوميًا	دوخة، المتلازمة الشبيهة بالإنفلونزا
Selegiline	مثبط MAO-B	٥ ملغ مرتين يوميًا	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 الأربعة 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 لـ PD.

اضطرابات الحركة المحدثه 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 اللانموجية) والميتوكلوبراميد (المحفز لحركية الأمعاء)، وهذه الاضطرابات الحركية:

تحدث الاستجابة التأتيرية 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 أو الأطراف أو الجذع، وقد يحدث تقلص قسري للعضلات الخارجية المحركة للعين وانحراف توتري للعين. تعالج الاستجابة التأتيرية الحادة بالمضادات الكولينرجية والبينزوديايبينات. 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 و dantrolene والبنزوديازيبينات للسيطرة على الصمل العضلي.

عسر الحركة الآجل (TD) Tardive dyskinesia 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 لإرادية 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 ثيوفيلين، شادات بيتا)

الكحول

الرعاش الانتصابي

الرعاش القصدي

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

الرعاش الأساسي (ET) Essential tremor 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 البطينية الوسطى للمهاد مفيداً لدى مرضى ET المعند على الدواء والمسبب للعجز.

نقاط مفتاحية



- الرعاش هو حركة نظامية 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 اللاوظيفية الحركية Motor Impersistence 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 جسدي 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 الآخر بسنوات.

الصندوق ١٦.٢ الرقص

وراثي

داء هنتيغتون HD
 المتلازمات الشبيهة بـ HD
 داء المشوكات العصبي Neuroacanthocytosis
 الضمور اللوزي الشاحبي المسنني الحماوي Dentatorubral pallidoluysian atrophy
 داء ويلسون

أدوية

مضادات الذهان
 أدوية باركينسون

السموم

الكحول
 عوز الأوكسيجين
 أحادي أوكسيد الكربون

استقلابي

فرط نشاط الدرق
 فرط سكر الدم اللاكتوني
 التنكس الدماغي الكبدي

الحمل

الرقص الحملي

مناعي

الذئبة الحمامية الجهازية
 متلازمة أضداد الأنثيفوسفوليبيد
 تالي للعقديات (رقص سيدنهايم)

وعائي

احتشاء الجسم المذنب

المقاربة التشخيصية:

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

المرضيات:

يظهر الفحص المجهرى تخرباً في النواة المذنبة والأتية (العصبونات الغابوية 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 تقدر 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 لإرادية 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 وتآلٍ 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 مسببة 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 وتحسن بالخدع الحسية كاللمس أو نقر ذاك الجزء.

يشيع سوء الوتار البؤري لدى البالغين، ويحدث سوء وتار مميز في مناطق الجسم المختلفة. الصَّعْر 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 الكتاب Writer's cramp هو سوء وتار بؤري لعضلات الذراع واليد مما يمنع المريض من الكتابة بصورة صحيحة. وبشكل عام، فإن أفضل خيار علاجي لسوء الوتار هو حقن ذيفان الوشيقية.

يعد سوء الوتار المعمم أشيع لدى الأطفال. وأشيع أنواعها هو سوء الوتار DYT-TOR1A وهو اضطراب جسي 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 baclofen و trihexyphenidyl والبينزوديازيبينات وتنبه 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 cyclohydrazase 1. قد يترافق باركينسون بسوء الوتار. وكما يقترح اسم هذه المجموعة فإنها تكون مستجيبة للدوبامين؛ ولهذا السبب فإن الإغطاء 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 مسببة 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 وتائية 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 الفواق. 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 مترقى 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 و valproate.

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 أونفيرخت لندبورغ

Unverricht–Lundborg disease و السيلالدوزيز sialidosis)

عرضي

اعتلال دماغ استقلابي (يوريمية، الفشل الكبدي، فرط ثاني أكسيد 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 بالعادة 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 وطققة الأصابع. ومن الأمثلة على العرات الصوتية البسيطة النخير وتطهير الحلق والسعال. أما العرات الصوتية المركبة فهي التفوه بكلمات عديدة بشكل مفاجئ تتضمن كلمات نابية (البذاء 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 والاكنتاب.

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 و risperidone و pimozide بشكل شائع) و guanfacine و clonazepam و clonidine. في العديد من الحالات، تتحسن العرات خلال اليافع 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 و guanfacine و clonazepam و clonidine.

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 الأبوبوسيرولوبلازمين 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 رفرقة 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 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 السيروبلازمين 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 و penicillamine) وإعاضة الزنك والحد من الأطعمة الحاوية على النحاس مثل الكبد والمحار والفطر. يحسن العلاج الباكر الحصيلة العصبية النفسية والكبدية 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 سيروبلازمين المصل وارتفاع الإطراح البولي للنحاس في بول ٢٤ ساعة كاختبارات مسح لـ WD. خزعة الكبد هي الاختبار المشخص الأكيد.
- العلاج بخالبات النحاس مثل penicillamine و trientine هو العلاج الأساسي لـ WD.

متلازمة الشخص المتيبس STIFF-PERSON SYNDROME :

متلازمة الشخص المتيبس هي حالة مناعية ذاتية أو نظيرة ورمية تتصف بالصم 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 البنزوديازيبينات و baclofen. 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 الإنتيابي 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، تتعرض الحركات المختلفة بالحركات المفاجئة وتكون قصيرة تستمر لثوانٍ أو دقائق. في عسر الحركة الإنتيابي غير حركي المنشأ paroxysmal nonkinesigenic dyskinesia تحدث حركات مستقلة وتستمر دقائق لساعات. تتعرض غالباً بالكحول والتعب والجهد. يكون Carbamazepine مفيداً في علاج عسر الحركة الإنتيابي.

مسائل سريرية

المسألة الأولى

أتى ذكر بعمر ٤٨ عاماً إلى غرفة الإسعاف (ER) بقصة حركات نفضية jerking في الذراع اليمنى منذ يومين . كانت الأعراض خفيفة في البداية ولكنها أصبحت أكثر حدة خلال الـ ٤٨ ساعة السابقة لقدمه . وهو أيضاً يشعر بأعراض مماثلة لكنها أخف في الساق اليمنى . أخبرته 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 متيقظاً ومتنبهاً ومتوجهاً . 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 المشاهد:

a. الرقص Chorea

b. الكنع Athetosis

c. الرُّقْن Ballismus

d. الرجفان Tremor

e. سوء الوتار Dystonia

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

a. تخطيط كهربائية الدماغ EEG

b. تخطيط كهربائية العضلات EMG

c. رنين مغناطيسي للدماغ

d. رنين مغناطيسي للعمود الرقبي

e. عيار غلوكوز المصل

المسألة الثانية

امرأة بعمر ٢٧ 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 للإمهاء في غضون ساعة واحدة ، لوحظ أنها تعاني من بعض الحركات غير الطبيعية ، وطلب طبيب الطوارئ الاستشارة عصبية . عندما تفحصها ، تجد أنها مستيقظة ولكنها تواجه صعوبة في التواصل بسبب تكشير الوجه المستمر والحركات القسرية للفتك . تتحرك عيناها ورقبتها إلى جانب واحد بشكل دوري (أو متكرر) تبدو الحركات غير منتظمة ولا يمكن التنبؤ بها بدلاً من كونها نمطية.

١. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

a. خثار جيب دماغي بسبب التجفاف

b. نوبات محرّضة بـ prochlorperazine

c. هستيريا

d. استجابة تأثرية حادة ناجمة عن prochlorperazine

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

٢. شخصت هذه الشابة باستجابة تأثرية 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 كولينيني (diphenhydramine)

c. إعطاء شاد D2 مثل pergolide أو pramipexole أو ropinirole لإبطال معاكسة مستقبلات

D2 الناجمة 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 لإرادية التوائية بطيئة للمجموعات العضلية . الرجفان هو اهتزاز نظمي لإرادي لجزء من الجسم. سوء الوتار هو تقلص عضلي مستدام يؤدي إلى حركات التوائية متكررة أو وضعيات شاذة .

٢. الجواب: C

غالباً ما يكون الزفن الشقي بسبب آفة بنيوية (كالاكتشاء) في النواة المذنبية أو الأتية أو النواة تحت المهاد في الجانب المقابل . الاضطرابات الاستقلابية وخاصة فرط سكر الدم اللاكتونوني المفرط الأسمولية 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 التأتيرية الحادة المحرّضة دوائياً . البلوكلوربيرازين (الكومبازين) هو دواء من فئة الفينوثيازين . تتضمن آلية عمله حصر مستقبلات الدوبامين . D2 ومن المعروف أنه يسبب استجابة تأتيرية حادة . في حين أن التجفاف هو عامل خطر لختار 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 التأتيرية الحادة قد تنقص الوظيفة البصلية والتنفسية ، إلا أن التنبيب الوقائي نادراً ما يكون ضرورياً .

أمراض زوال الميالين في الجهاز العصبي المركزي

20

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 كرسيًا متحركاً. للتصلب المتعدد MS طيفٌ واسعٌ من الأعراض وكذلك مجالٌ إنذارٍ واسع.

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

الوبائيات:

التصلب المتعدد هو مرضٌ عصبيّ مزمن يبدأ بشكلٍ 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 المبكرة من البلوغ بين 20 و 30 سنة.
- التصلب المتعدد أكثر شيوعاً عند النساء وأكثر شيوعاً في البيض.
- تدعم وبائيات التصلب المتعدد كل 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 يمتد إلى فقد رؤية شقي أيسر مماثل، في حين أن آفة في النخاع الشوكي الرقبي الأيمن يمكن أن تؤدي إلى شللٍ نصفي وفقدان الإحساس بالوضعية 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 والرنج، 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 (ON) Optic neuritis 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). يتسم 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 وضوحاً 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 طبيعياً في المرحلة الحادة. على كل حال، في الحالات الشديدة قد يتورم القرص البصري مع وجود هوامش غير واضحة (وذمة الحليلة). 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 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 أذية 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 احدي 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 رأفة في العين المبعّدة. إن تقريب كلتا العينين عند مراقبة عنصر قريب (اللّم) يبقى موجوداً. وجود INO لدى شاب يقترح بعض الاحتمالات التشخيصية الأخرى. انظر الشكل 2-4 لتجد مناقشة أوسع للفيزيولوجيا المرضية لـ INO.

جدول 1-20 المظاهر السريرية الشائعة للتصلب المتعدد

أعراض وعلامات سريرية	الجهاز العصبي
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 رأفة	الأعصاب القحفية
ضعف تشنج شذوذ المنعكسات اشتداد المنعكسات الوترية علامات بايننسكي رمع	الجهاز الحركي
تشوش الحس فقدان الاهتزاز فقدان حس الوضعة علامة ليرميت	الجهاز الحسي
رنح رعاش قصدي رتة (عسر النطق) اضطراب وظيفة المثانة	الوظيفة المخيخية
تعب اكتئاب ظاهرة Uhthoff	الجهاز الذاتي أخرى

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 بأفات متعددة منفصلة المكان والزمان.
- يمكن أن تحدث أي أعراض عصبية تقريباً، وذلك اعتماداً 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 (ترقي ثانوي).

نادراً ما يكون لدى المرضى سير مترقي بلا هوادة منذ البداية، إما مع انتكاسات متراكبة (ناكس مترقي) أو بدونها (ترقي أولي).

وبالحديث عن السمات العامة للإنذار، يعيش حوالي 60٪ من مرضى التصلب المتعدد حياة بحد أدنى من الإعاقة ويستمررون 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.

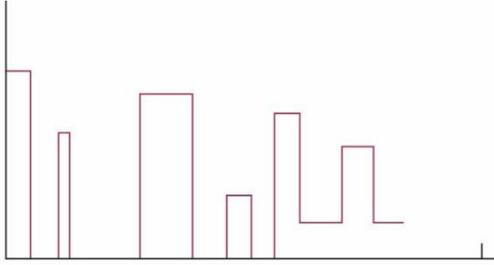
لطالما كان وما زال هنالك احتمالية بأن نصل إلى إنذار أفضل في المستقبل بسبب زيادة استخدام العوامل الفعالة المعدلة للمرض. تتضمن السمات التي تُنبئ بإنذار جيد: بداية ظهور المرض في سن الشباب، والجنس الأنثوي، والهجوم السريع للأعراض البدئية، والانتكاسات الخفيفة التي تترك القليل من العجز أو لا تترك أي منه، وتظاهر المرض بأعراض حسية أو التهاب عصب بصري بدلاً من الأعراض الحركية.

نقاط مفتاحية

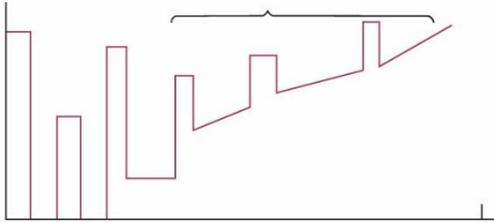


- معظم مرضى التصلب المتعدد لديهم سير ناكس-هاجع، والذي كثيراً ما يتطور إلى سير مترقي ثانوي.
- الإنذار متغير للغاية ويتراوح من الحد الأدنى للإعاقة إلى الإعاقة الشديدة.

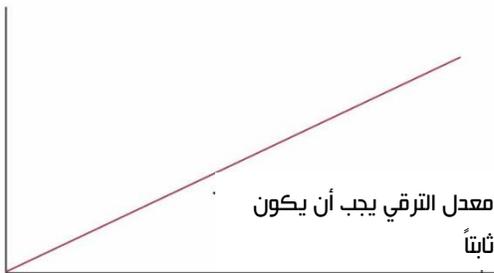
A تطاب متعدد ناكس-هاجع



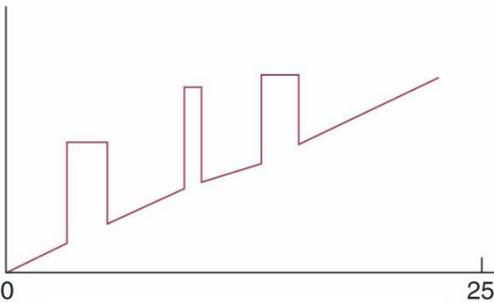
B طور مترقي ثانوي (مع أو بدون انتكاسات متراكبة)



C تطاب متعدد مترقي أولي



D تطاب متعدد ناكس مترقي



الشكل 1-20. 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.

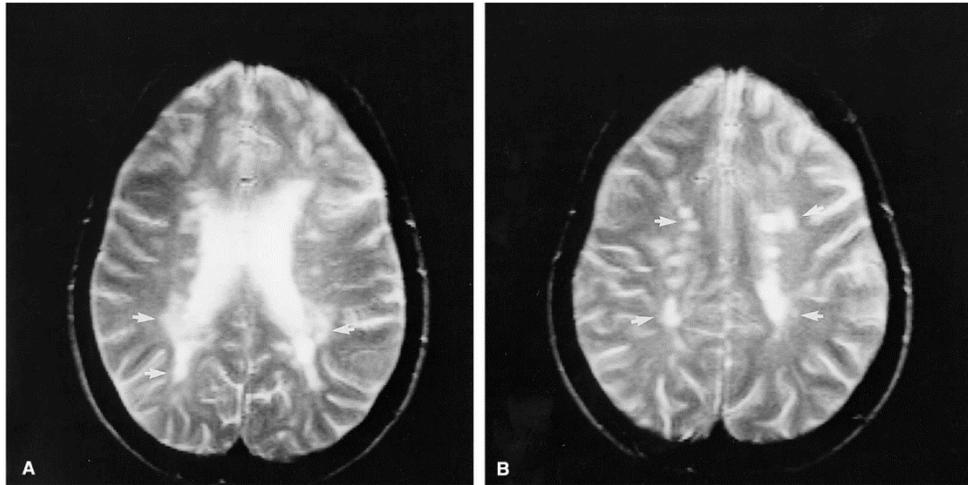
غالباً ما يتظاهر المرضى بنوبة وحيدة من الخلل العصبي-هكذا يبدو الأمر في البداية- ولكن عند الاستجواب الإضافي، تُذكر نوبات سابقة من أعراض عصبية تبدو غير ذات صلة والتي قد تمثل في الحقيقة آفات سابقة. من المهم الاستفسار على وجه التحديد عن الأعراض العصبية السابقة التي تشير إلى التهاب العصب البصري، والتهاب النخاع 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 مخبريتين. 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 2-20 و 20-3). 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".

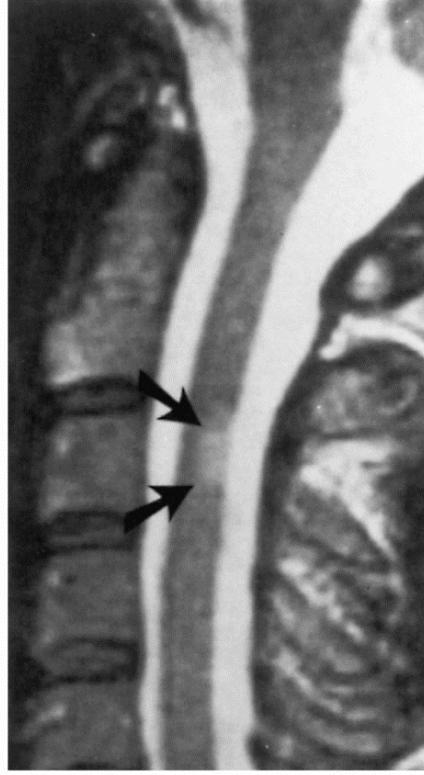
غالباً ما تكون آفات التصلب المتعدد بيضاوية الشكل ولديها ميل لمناطق معينة، والتي تتضمن: المادة البيضاء المجاورة للبطين، والمناطق الملامسة للقشرة، والجسم الثفني، والسويقات المخيخية.

يمكن أن تُظهر الصور السهمية بؤر زوال ميالين منتشرة بشكل متعامد من الجسم الثفني، والتي تسمى أصابع داوسون Dawson's fingers.



الشكل 2-20. 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 مياالين بمستوى الفقرة الرقبية الثالثة C3 في النخاع الشوكي الرقبى 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 خلايا 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 المحرصة في التصلب المتعدد المشكوك بأمره لتوثيق أدلة على التهاب عصب بصري قديم. غالباً 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 المحرزة 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 للمفاوية والخلايا البلازمية. قد تتواجد خلايا نجمية ارتكاسية أيضاً. تُظهر آفات التصلب المتعدد المزمنة فقداناً للمحاور 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 أحرّت 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 حالياً 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 والاكنتاب، 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 أضراراً معدلة 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 للمفاوية 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 وغالباً ما يكون مميتاً.

إن المرضى الذين ليس لديهم أضرار لفيروس جون كينغهام JC (الفيروس الذي يسبب PML) معرضون لخطر أقل للإصابة بـ PML، ويجب قياس هذه الأضرار 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 / ضد لمستقبلات sphingosine-1P₁. وهو أول دواء فموي اعتمد 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 لـ Ocular 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 لـ CD52 يُستطب عند مرضى الشكل الناكس للتصلب المتعدد الذين فشلوا في الاستجابة لدوائين آخرين من أدوية التصلب المتعدد. تشمل الآثار الجانبية المحتملة ارتكاس التسريب ومقاومة 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 (التعبوية) Fatigue من أكثر أعراض التصلب المتعدد إعاقةً واستمراراً. قد يفيد نظام النوم الجيد وبرنامج تمارين 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 الوشيق botulinum toxin.

يتم تدبير اضطراب وظيفة المثانة باستخدام الأدوية المضادة للكولين anticholinergic agents (للإحاح 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	الأثار الجانبية
Interferon beta-1a (Avonex)	30 µg عضلياً كل أسبوع	أعراض شبيهة بالإنفلونزا، 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 (Tecfidera)	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 مفاتيحية



- 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.

التهاب الدماغ والنخاع المُنتشر الحادّ ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS

التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد (ADEM) هو مرض أحادي الطور يحدث 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 في ADEM متعددة وغالباً ما تكون بقعية وثنائية الجانب ومتقاربة أكثر مما هي عليه في التصلب المتعدد الذي تكون فيه الآفات أكثر انفصالاً.

آفات ADEM لديها ميل لإصابة المادة الخلفية لنصف الكرة المخية.

من الناحية السريرية، غالباً ما تُشاهد الاضطرابات السلوكية والمعرفية والاختلاجات في ADEM، 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.

نادراً 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.

الإذار 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.
- غالباً ما يكون من الصعب تمييز ADEM عن التصلب المتعدد عند التظاهر الأولي، والأمر يتطلب وقتاً لوضع تشخيص.

التهاب النخاع والعصب البصري (داء ديفيك):

إن التهاب النخاع والعصب البصري (Neuromyelitis optica (NMO) يتميز بتطور كل من التهاب نخاع مستعرض والتهاب العصب البصري ON.

قد يحدث الاضطراب بمركبتيه في آن 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 شذف 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 4-aquaporin (NMP Ab) بالنسبة للمرضى الذين يكون لديهم NMO Ab سلبياً، قد تتواجد عندهم أضداد للبروتينات السكرية للدبق قليلة التغصنات في النخاع (myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies (MOG Ab)). من المهم إجراء البحث بعناية عن NMO ، ذلك لأن العلاجات المستخدمة للتصلب المتعدد غالباً ما تكون ضارة للمرضى الذين يعانون من NMO. يشمل العلاج الحاد لـ NMO الستيرويدات وأحياناً فصادة البلازما للمرضى الذين لا يتحسنون بسرعة. يتم استخدام عوامل العلاج الكيميائي مثل azathioprine و mycophenolate mofetil و rituximab لمنع النكس. غالباً 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 موضعة (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، خاصة 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 (PRES) Posterior reversible encephalopathy syndrome هي اعتلال المادة البيضاء الدماغية الذي يتطور في سياق ارتفاع متسارع لضغط الدم، او الانسمام

الحملي (الارتجاج)، أو بسبب مثبتات المناعة المثبطة للكالسيوميين المستخدمين 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 الارتجاج، أو خفض جرعة مثبت 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؟

- تصوير مقطعي محوسب CT للدماغ مع وبدون حقن.
- بزل قطني مع قياس لل-OCBs.
- تصوير رنين مغناطيسي للدماغ مع وبدون حقن.
- الكمونات البصرية المُحرّضة.

2. أظهر الرنين المغناطيسي للمريضة تعزيزاً بالمادة الظليلة للعصب البصري الأيمن وثلاث آفات في المادة البيضاء المحيطة بالبطين، أحداها مع تعزيز. ما هو التدبير الأولي الأنسب؟

a. Glatiramer acetate

b. انتيرفيرون B-b1

c. ميتيل بيردنيزيلون وريدي

d. برينديزون فموي بجرعة عالية متبوعاً بسحب تدريجي Taper.

e. فصادة البلازما

3. عُولجت المريضة بميثيل برينديزولون 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

المتلقي.

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 المتلقي 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

مقاربة من زيادة إشارة المادة البيضاء على الزمن الثاني T2 تمتد من الفقرة T1 حتى 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:

- نوبة رنج مخيخي لمدة ثلاث أيام منذ 3 سنوات.
- تشخيص لداء لايم.
- نوبة فقد بصر حاد ثنائي الجانب منذ سنة.
- نوبة سابقة لسلس بول أو براز.
- 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؟

- بزل قطني لتحري زيادة في العدلات.
- قياس اَضداد aquaporin-4
- تصوير رنين مغناطيسي للدماغ مع وبدون حقن.
- تصوير رنين مغناطيسي للعمود الرقبي مع وبدون حقن.
- الكمونات البصرية المحرّضة.

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 ترَجِّح 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 توحى بهذا التشخيص. على الرغم من أن الكمونات البصرية المحرّضة يمكن أن تؤكد وجود التهاب عصب بصري ON، إلا أن القصة السريرية

والفحص يكتفيان في هذه الحالة. تتمثل الفائدة السريرية الرئيسية للكمونات البصرية المحرصة 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) عجلت بالتعافي من نوبة التهاب العصب البصري وأخرت 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 المتترقي. 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 تلاءماً مع تشخيص التصلب المتعدد. قد يحدث 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 الـ MRI. قد يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري الرقبي آفات زوال للميالين، لكن هذا لن يغير التشخيص. قد تؤكد الكمونات البصرية المحرّضة قصة سابقة لالتهاب العصب البصري ON ولكنها لن تؤكد تشخيص NMO بشكل دقيق مثل أضداد aquaporin-4.

اضطرابات النخاع الشوكي

Disorders of the Spinal Cord

22

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

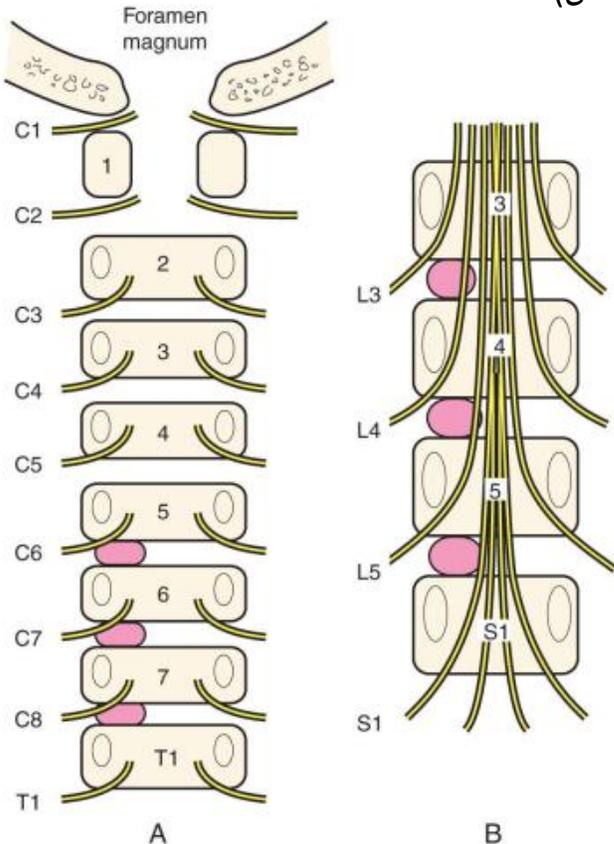
يمتد الحبل الشوكي من البصلة ، من خلال الثقبة العظمى، وأسفل القناة الشوكية. الخيط الأنتهائي ، شريط من النسيج ضام ، تثبت الحبل حتى نهاية القناة. أمام الحبل أجسام فقارية 7رقبية ، 12صدرية و 5 قطنية و 5عجزية . هذه الأجسام الفقرية

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 إلى C7) فوق أجسام الفقرات الرقبية الموافقة (على سبيل المثال ، جذر العصب C6 يعبر بين أجسام الفقرات C5 و C6)، ولكن جذر العصب C8 خروج بين جسم الفقرة الرقبية السابع و جسم الفقرة الصدرية الأولى (أي في مستوى C7-T1)، لأنه لا يوجد فقرة رقبية. C8 في المستوى القاصي ل T 1، تقع جذور الأعصاب تحت الجسم الفقري الموافق لذلك يقع جذر العصب L3 بين أجسام الفقرات L3 و L4 ، أو في مستوى (L3-4 الشكل 22-1). يمتد الحبل الشوكي تقريبا الى مستوى الجسم الفقرة L1. تبعا لذلك ، يمكن إجراء البزل القطني بأمان لغياب الحبل الشوكي تحت هذا المستوى ضمن القناة.

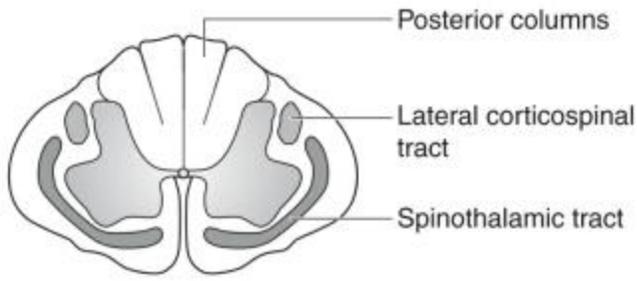
في المقطع العرضي ، يحتوي الحبل الشوكي على المادة "الرمادية المركزية" و أجسام الخلايا العصبية ، موزعة على شكل H (الشكل 22-2) . كل جانب من المادة الرمادية يحتوي على قرن أمامي وخلفي (ظهري) . تحتوي القرون الأمامية بشكل أساسي على الخلايا العصبية الحركية نمط ألفا والألياف العصبية الحركية التي تعصب العضلات 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 (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 الوطاء وجذع الدماغ. تعبر الألياف الودية من T1 إلى L2 حيث تخرج من الحبل الشوكي. إصابات الألياف الذاتية القريبة من S2 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 إلى S4 . يمكن أن تؤدي إصابات الألياف العصبية الطرفية عند هذه المستويات البعيدة إلى سلس البول بالأفوضة من المثانة الرخوة.

يوجد سبيلين مهمين من السبل الحسية الصاعدة: العمود الظهري و السبل الشوكي المهادي (الشكل 22-2). تشير الأعمدة الظهرية إلى السبل المغمدة بالنخاعين بشدة في الجانب الخلفي من الحبل الشوكي التي تتضمن حس اللمس والتمييزي ، وإلى حد ما ، حس الاهتزاز. يتم ترتيب ألياف صاعدة من الجزء الرقي للنخاع الشوكي (الحزمة الأسفينية) وحشيا للألياف الصاعدة من القطع القطنية العجزية (الحزمة 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 اللمس 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 تقريبا 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)



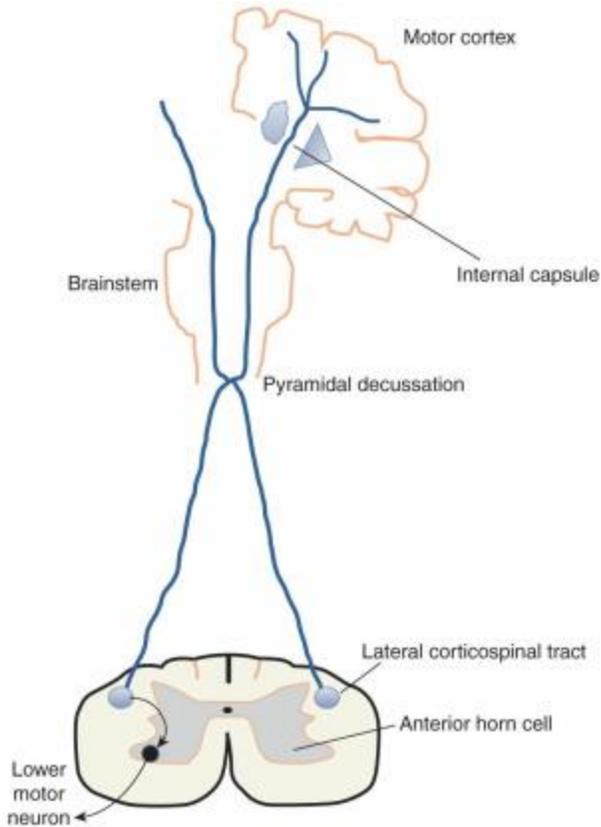
الشكل 1-22. منظر خلفي لأجسام الفقرات في العنق (A) والقطني (B) تبين مناطق العلاقة التي يمكن أن توجد بين انفتاق لب لنواة (الزهري) وجذور العصب الشوكي. (لاحظ أن هناك ثمانية أعصاب رقبية وسبع فقرات رقبية فقط.) في المنطقة القطنية ، يخرج جذور العصب L4 بشكل جانبي ، بالقرب من سويقة الفقرة القطنية الرابعة ، ولا ترتبط ارتباطًا وثيقًا بالقرص الفقري بين الفقرات القطنية . الرابع والخامس الضغط على جذر العصب الحركي L5 يمكن أن يؤدي إلى ضعف انثناء الشئ الظهري للكاحل . (من Snell RS التشريح العصبي السريري. الطبعة السابعة Philadelphia, PA: Lippincott (Williams & Wilkins; 2009.



الشكل 2-22. مقطع عرضي للحبل الشوكي يظهر المسارات الحسية. الأعمدة الخلفية تنقل المعلومات المتعلقة بحس اللمسة 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 قليلاً 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 للـ ASA من فروع الشرايين الفقرية. الجزء الذليل من ASA ينشأ كفروع من الأبهري التي تشكل شريان Adamkiewicz. القرون الأمامية، المسالك الشوكية المهادية، والسبيل القشري الشوكي الجانبي، تروى من ASA. هناك نوعان من الشرايين الخلفية التي تروى الأعمدة الظهرية.



الشكل 3-22. السبيل الشوكي القشري من القشرة إلى القرن البطني.

تتم حماية الحبل الشوكي كيميائيًا عن طريق الحاجز الدماغي الدموي (أو الجهاز العصبي المركزي الدموي) وبنويًا بواسطة النسيج الضام المرن للآم الجافية والفقرات المحيطة بها. الأهم ، البنى المرتبطة بالعامود الفقري ،

مثل الأقراص الفقرية ، يمكن أن تسبب خللاً عصبياً وظيفياً عندما تكون خارج أماكنها على سبيل المثال ، يمكن أن تسبب الأقراص المنفتحة 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 وورم 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 بالمعصرت 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 مفاتيحية



- 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 اللمسة 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 قليلاً 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.
- انضغاط الحبل الشوكي هو حالة عصبية طارئة

تحديد مكان الخلل الوظيفي للنخاع الشوكي

يمكن أن تكون أعراض اضطراب 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 حسية حركية. غالبًا ما يصاحب الخلل الوظيفي في الحبل. خلل الوظيفي في الأمعاء والمثانة يمكن أن يعكس الإحساس بالشد أو الحزم حول الجذع خللاً في

الحبل ضمن الأعمدة الظهرية ، مثل الإحساس بتورم بالأطراف في غياب وذمة مرئية بشكل تقليدي .في الأظطراب الوظيفي المزمّن 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 للخلل الوظيفي للحبل ان تظهر فقط بعد فترة أسابيع.

نقاط مفتاحية

- قد يشكو 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 آفات 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

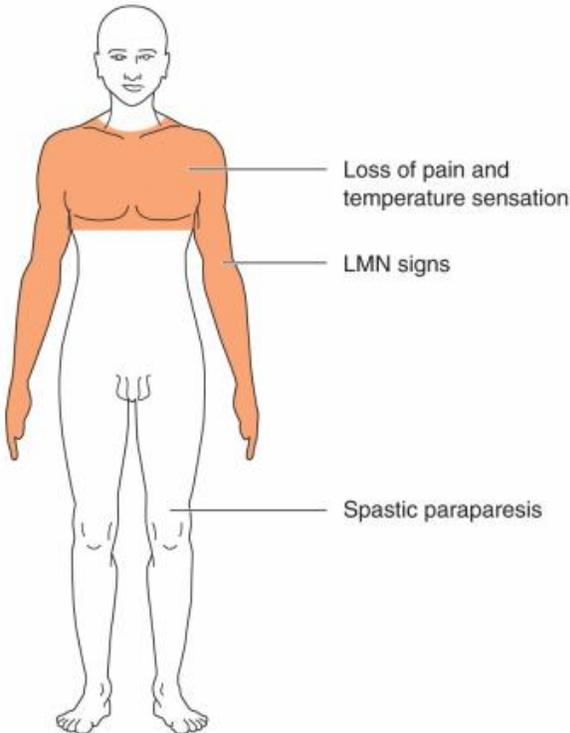
يمكن وصف الخلل الوظيفي في النخاع الشوكي وفقًا للمنطقة المتضررة من الحبل وعلى أساس السبب الكامن وراء هذا الأظطراب. قطع الحبل الكامل ، نصف الحبل ، الحبل المركزي ، الحبل الخلفي ، مخروط النخاع / ذيل الفرس ، ومتلازمات ASA مرتبطة مع أنماط تشريحية محددة للعجز العصبي .التهاب ذاتي ، العدوى ، الأورام(نظيرة الأورام) ، 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 الفقري الصاعدة التي لم تعبر بعد في البصلة ، ألياف النخاعية المهادية الصاعدة التي عبرت بالفعل الجانب المقابل تحت مستوى الآفة 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 المنفتحة. عندما ترتبط الآفات الهيكلية بأنظباط الحبل ، قد يكون العلاج الفوري بال ديكساميثازون لتقليل الضغط الموضعي قبل جراحة ازالة الضغط ضروريًا



الشكل 4-22. 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 اضطراب بحس الألم و الحرارة ثنائي الجانب ويمتد إلى عدة شذف. وهكذا، مع وجود آفة مركزية في الحبل الرقيبي، يمكن أن يكون هناك فقدان في الأحاسيس على الكتفين والذراعين "يشبه العبائة" مع الحفاظ على نفس الأحاسيس فوق وتحت الآفة.

توصف فقدان 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 الشوكي Syringomyelia هو أحد أسباب متلازمة الحبل المركزية. (Fig. 22-4)

آفات 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، واضطراب بالمشية وعسرة البول. الاضطرابات الكلاسيكية في هذا المكان يسمى ببراعة بالتأبس الظهري وترتبط تاريخياً 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، ترنج حسي، وخلل بوظيفة المثانة.

آفات المخروط وذيل الفرس

ينتهي النخاع الشوكي بالمخروطي 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 التحزمت، 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 شيوعاً لسكتة الحبل هو متلازمة ASA. 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 غالباً 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 الأبرهر.

نقاط مفتاحية



- في قط الحبل الشوكي الكامل ، يتم تخريب الوظيفة الحسية والحركية تحت مستوى الآفة.. تؤثر متلازمة براون سيكووار) نصف الحبل (على جانب واحد من الحبل و يسبب ضعف في الجهة الموافقة وفقدان الإحساس بالوضعة ، مع عجز والإحساس بالألم وبالحرارة بالجهة المقابلة تحت مستوى الآفة..
- تتضمن متلازمة الحبل المركزي خللاً في الوظائف الحسية والحركية أدنا الآفة وغالباً فقدان "مثل العبائة" للألم وإحساس درجة الحرارة عند مستويات بالقرب من الآفة..
- تسبب متلازمات العمود الخلفي عجزاً 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(نظيرة الورم) ، الرضوض ، المرتبطة بالعلاج ، مستقلبات سامة ، وعائية، والاضطرابات التنكسية. تشمل أسباب الالتهاب الذاتي المحتملة اضطرابات إزالة النخاعين (مثل التهاب العصب البصري والتصلب المتعدد ، الذي نوقش في الفصل 20). أمراض النسيج الضام مثل الذئبة الحمامية الجهازية ، الساركويد ، تصلب الجلد والتهاب المفاصل الرثياني يمكن أن يؤثر أيضاً على الحبل. وقد ارتبطت عدوى الفيروس المعوي ب التهاب النخاع السنجاوي. 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 التشخيص 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 وغالباً ما يمكن التعرف عليها بسهولة. على النقيض ، آفات 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 بأمراض الكبد بخلل وظيفي بالحبل الشوكي.

بالإضافة إلى إنتانات الحبل الشوكي بسبب مرض ASA ، يمكن أن تسبب التشوهات النواسير الشريانية الوريدية بالجافية (AVFs) والتشوه الويدي الشرياني الشوكي في النخاع (AVMs) خللاً في الحبل. يمكن أن تظهر AVFs 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 شيوعًا 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 المنفتحة 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 بزيادة 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.

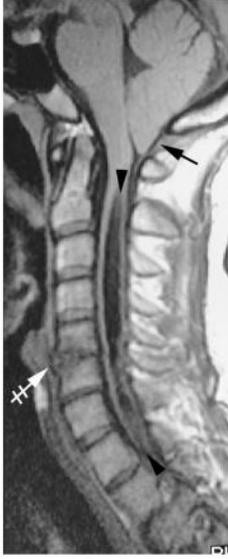
بعض الاضطرابات ، مثل يمتلك الشلل النصفي السفلي التشنجي الوراثي (HSP) hereditary spastic paraplegia ، في المقام الأول موجودات عصبية حركية علوية ؛ أخرى ، مثل يتميز رنج فريدريش (الذي يؤثر على الأعمدة الخلفية والمسالك القشرية الشوكية) بأصابته بشكل رئيسي للعصبونات الحركية السفلية (على سبيل المثال ، الضعف 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 كيارى ، نزول نتوء من البصلة ، مع أو بدون المخيخ ، من خلال الثقبة الكبرى .



الشكل 22-5. تشوه أرنولد كيارى 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 الخفية) إلى الشلل النصفي السفلي، خلل وظيفة المثانة وخلل في تطور الساقين كما يمكن رؤيته لقليلة 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 والنزف بشكل واضح، ويمكن أن تشير إلى الحاجة إلى تصوير الأوعية الشوكية. يمكن لزل 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. بالإضافة لبعض الإجراءات الدموية يمكن القيام به لتقييم الأشكال الأخرى من العدوى وأمراض الأنسجة الضامة، والمستقلبات السامة. على نحو متزايد، فحوصات الجينية تستخدم 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 خبائة.
- قد يوفر الاجراءات الدموية الإضافية، بما في ذلك الأختبارات الجينية، المزيد معلومات تشخيصية المحددة.

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 طبيعية وقوة الذراع الطبيعية و التناسق طبيعي في الإصبع - الأنف - الإصبع. ردود فعل الطرف العلوي طبيعية. لديه مستواحسي 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 حس الاهتزاز و لكن حس الوضعة المفصلي يتناقص.

1.الموقع الأكثر احتمالية لوجود الأفة هو:

- جذع الدماغ
- الحبل الصدري
- الحبل القطني
- ذيل الفرس
- المخروط النخاعي

2. يظهر التصوير بالرنين المغناطيسي الكامل للعمود الفقري ضغطًا في النخاع الشوكي فوق الجافية في مستوى T6 بأفة ثقيلة في الحيز فوق الجافية أفضل خطوة فورية ستكون:

- خذ المريض إلى غرفة العمليات لازالة الضغط جراحيا
- قبول المريض من اجل المراقبة مع فحوصات العصبية كل 4 ساعات
- ضع قسطرة للتعامل مع سلس البول أو احتباس البول
- وصف 100 ملغ من ديكساميثازون
- تدير 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. أظهر الفحص هذه المرة مستوى حسي عند الوخذ بالابرة و حس بالحرارة عند T8 ، غياب المنعكسات في الداغصة و في الكاحل ، ومقوية رخوة ، وفقد منعكسات. يقوم طبيببك المقيم بإجراء فحوصات بجانب السرير و تنص على أن هذه متلازمة الشريان الفقري الأمامي. الاختبار الأكثر موثوقية يدعم هذا التشخيص هو:

- التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري
- الحفاظ على الوضعة عند تحرك أصابع المريض
- تناقص مقوية في فحص المستقيم
- منعكسات البطن غائبة

e. القصة أعلاه غير صحيحة. لا توجد طريقة يمكن للمرء أن يجعل التشخيص السريري لمتلازمة ASA عند الفحص وحده.

الإجابات

B الإجابة

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.

D الإجابة

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 .

B الإجابة

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 .

الاعتلالات الجذريّة، الاعتلالات الصّفائريّة، واعتلالات الأعصاب المحيطيّة

- يتكون الجهاز العصبي المحيطي (PNS) من جذور الأعصاب الشوكية، والصفيرة العضدية والقطنية العجزية، والأعصاب المحيطية، والعقد الذاتية، 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 مميزة 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 الصدمات وتسمح بالحركة.
- تشكل عناصر أجسام الفقرات فوق وتحت كل قرص فقري جنبًا إلى جنب مع المفاصل المجاورة، قناة عظمية تسمى الثقبة بين الفقرية.
- تنتقل جذور العصب الشوكي عبر الثقبة بين الفقرية في طريقها إلى الأطراف.
- يتكون كل جذر من جذور الأعصاب الشوكية من اتحاد جذرين: الجذر البطني والجذر الظهرى، اللذان يخرجان من النخاع الشوكي.
- تساهم الجذور البطنية بوظيفة الحركة، وتشكل العضلات التي يعصبها 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 تداخلاً في المناطق الجسدية من أحد القطاعات الجلدية أو العضلية مع القطاعات الأخرى، ونتيجة لذلك، يمكن للقوة والإحساس الجلدي أن يبقيا ويستمر في الفحص العصبي حتى إذا كانت هناك إصابة مثبتة للجذر العصبي الذي يتم فحصه.

الفيزيولوجيا المرضية:

- يشار إلى سوء وظيفة الجذر العصبي باسم الاعتلال الجذري، يمكن أن ينتج اعتلال الجذور عن أسباب بنيوية أو غير بنيوية.
- الأسباب البنيوية هي الأكثر شيوعاً، وهناك مصدران رئيسيان لانضغاط الجذر العصبي: فتق القرص الفقري والتغيرات التنكسية في العمود الفقري.
- يعد انفتاق القرص الحاد أمراً شائعاً لدى الأفراد صغيري السن، ومن المرجح أن يؤثر على جذر عصبي مفرد (أي جذر واحد فقط).
- تشمل التغيرات التنكسية جفافاً¹ القرص، ونمو عظام المفاصل الالتهابي (داء الفقار وتشكيل الناميات العظمية Ankylosing spondylitis and osteophytes formation)، والتغيرات التي تُخل باصطفاف الفقرات (الانزلاق الفقاري spondylolisthesis).
- غالباً ما تسبب هذه التغييرات تضيق الثقبة الفقرية، مسبباً احتجاز الجذور العصبية على مستويات متعددة.
- اعتلال الجذور في مستويات العمود الفقري C7 و S1-L5 هي الأكثر شيوعاً وتكون في مناطق العنق ومنطقة أسفل الظهر على التوالي، بينما يكون الاعتلال الجذري الصدري غير شائع نسبياً.
- في حال عدم وجود سبب انضغاطي، يجب مراعاة المسببات الخمجية والالتهابية والارتشاحية والأمراض الوعائية. على سبيل المثال، الفيروس المضخم للخلايا، الهربس البسيط، الحلا النطاقي، وفيروسات نقص المناعة البشرية وداء لايم يمكن أن تسبب اعتلال الجذور.
- يمكن أن يرتبط الساركويد باعتلال الجذور الالتهابي².

1 Desiccation: the removal of moisture from something.

2 inflammatory radiculitis

- يمكن أن تخزّب الآليات الورمية 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 يتمشى 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 إيجابياً 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 المستقيمة³ SLR مفيداً في تأكيد تشخيص اعتلال الجذور القطنية العجزية، حيث يعتبر الاختبار إيجابياً عندما تظهر الأعراض لدى المريض عندما تكون ساقه مرتفعة بشكل منفعل لما فوق الـ 30 إلى 60 درجة وتكون الركبة ممددة والقدم معطووفة ظهرياً 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 مصحوباً 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 ممكناً، وتعتبر دراسات التوصيل العصبي NCSs والتخطيط العضلي الكهربائي EMG مفيدة في تأكيد وجود اعتلال جذري خاصة عندما يكون هناك ضعف سريري وعند إجرائه بعد 3 أسابيع على الأقل من ظهور الأعراض.
- يمكن اللجوء إلى البزل القطني LP عندما تكون احتمالية وجود الخمج أو الارتشاح الورمي عالية، وتوجّه نتائج الاستقصاءات إلى المقاربة العلاجية المثلى.

³ Straight leg raise test

الجدول 23-1. المتلازمات الجذرية وتوزع الاضطرابات			
الشدفة	الاضطراب الحسي	الاضطراب الحركي/الضعف	تغيرات المنعكسات
الجذور الرقبية			
C5	ألم في الجانب الوحشي للكتف، وفقدان الحس فوق الدالية	ضعف في الدالية، فوق الشوكية، وثنائية الرؤوس العضدية	نقص أو غياب في منعكس ثنائية الرؤوس
C6	الجانب الكعبري من الذراع والإبهام	ثنائية الرؤوس والعضدية الكعبرية	نقص أو غياب في منعكس ثنائية الرؤوس
C7	بين الإصبع الثاني والرابع	ثلاثية الرؤوس، باسطات وعاطفات الرسغ، والصدية الكبيرة	نقص أو غياب في منعكس ثلاثية الرؤوس
الجذور القطنية العجزية			
L3	عادة لا يوجد اضطراب حسي، لكن ببعض الأحيان نقص في الحس أنسي الفخذ والركبة	رباعية الرؤوس الفخذية، ومن المحتمل تأثر المقربات	نقص أو غياب المنعكس الداغصي
L4	أنسي الساق تحت الركبة، للكعب الأنسي	رباعية الرؤوس الفخذية، والظنبوبية الأمامية	نقص أو غياب المنعكس الداغصي
L5	ظهر القدم للإبهام	باسطة الإبهام الطويلة، باسطة الأصابع الطويلة، القالبات الداخلية والخارجية للقدم	لا تتأثر
S1	الجانب الوحش للقدم	العطف الأحمصي، وعطف الإبهام	نقص أو غياب منعكس أشيل

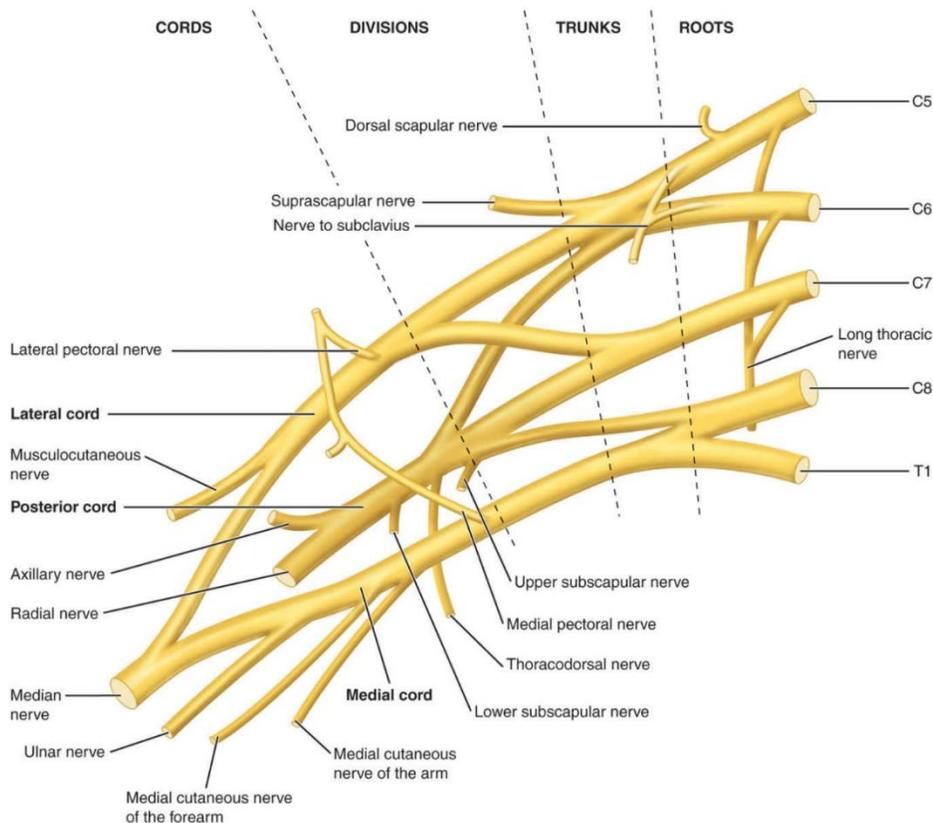
نقاط مفتاحية

- العضلات والمناطق الجلدية في توزيع جذر العصب الفقري هي قطاعات عضلية وقطاعات جلدية، على التوالي.
- تعد الآفات البنيوية، بما في ذلك انفقاق القرص والتغيرات التنكسية، أكثر الأسباب شيوعاً لاعتلال الجذور.
- غالباً ما يرتبط اعتلال الجذور بالألم أو الأعراض الحسية في مناطق توزع العصب. يمكن أن تؤيد الاضطرابات في القوة والحس والمنعكسات أثناء الفحص الفرضيات السريرية.
- التصوير بالرنين المغناطيسي والتنخطيط العضلي الكهربائي EMG والبزل القطني LP هي دراسات استقصائية يمكن أن تساعد في توضيح سبب اعتلال الجذور.

الضفائر والاعتلالات الضفائرية:

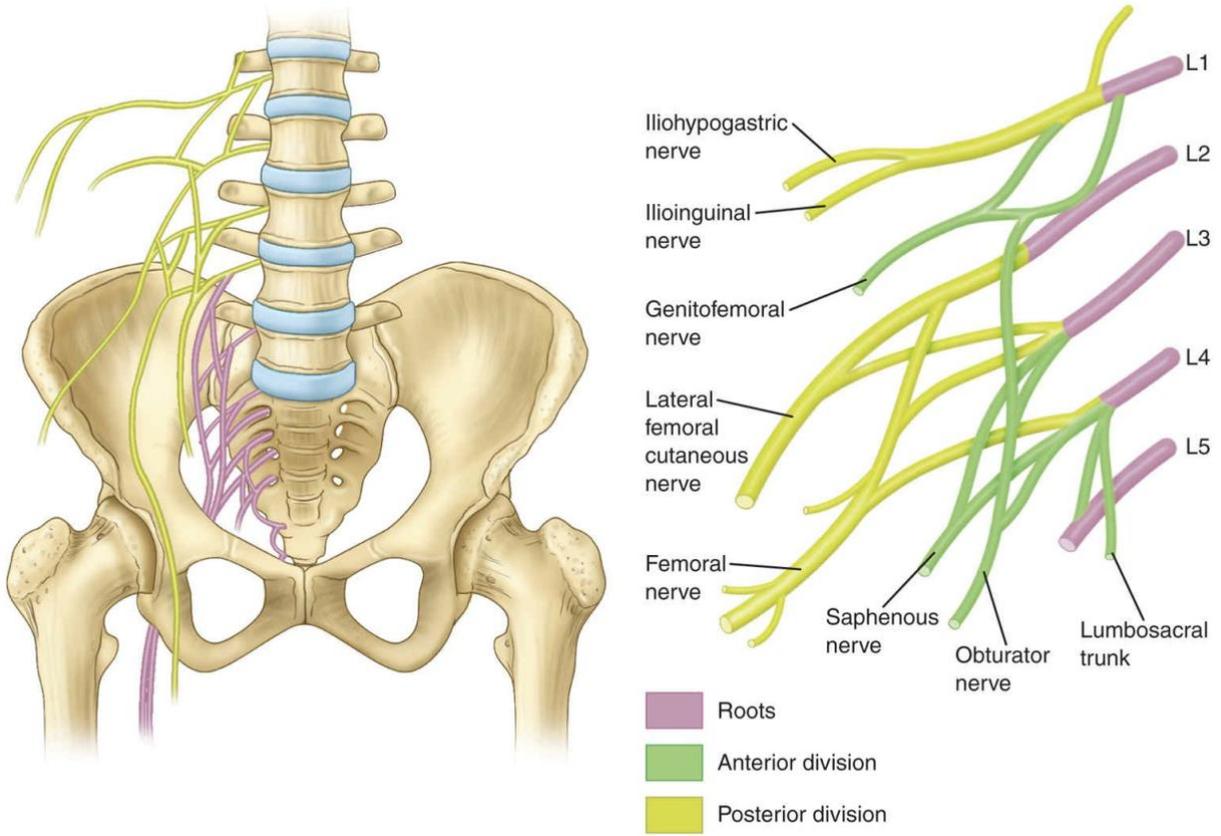
التشريح:

- تشكل العديد من جذور الأعصاب الشوكية شبكة عصبية 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 1-23). تقع الضفيرة العضدية خلف العضلات الأخمعية 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 2-23.
- تقع الضفيرة القطنية العجزية خلف العضلات القطنية (البسواس) في منطقة خلف الصفاق قبل أن تتابع تحت مخرج الحوض.



الفيزيولوجيا المرضية:

- يمكن أن تسبب الرضوض والضغط والالتهاب والاضطراب الاستقلابي والخبثاة والإشعاع أذيّات في الضفيرة.
- الرضوض هي أكثر مسببات اعتلال الضفيرة العضدية شيوعاً في البالغين. على وجه التحديد، يمكن أن تؤدي حوادث الدراجات النارية وغيرها من حوادث السيارات إلى أذيّات الأعصاب نتيجة السحب المفاجئ عندما يتم سحب الرأس بعيداً عن الكتف.
- غالباً ما تكون اعتلالات الضفيرة العضدية الالتهابية، والتي يُشار إليها أيضاً بالتهاب الأعصاب العضدي أو متلازمة القسيس-تيرنر Parsonage-Turner syndrome، حادة في البداية، يمكن أن تكون المحرّضات معروفة كالأمرض السابقة، أو اللقاحات، أو الإجراءات الجراحية، أو التمارين؛ بينما يكون من الصعب 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 شيوعاً 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 أيضاً سبب من أسباب اعتلال الضفيرة القطنية العجزية.



الأعراض والعلامات:

- تسبب آفات الضفيرة ألمًا بقعيًا وأعراض وعلامات حسية. قد يكون من المفيد التفكير في آفات الضفيرة العضدية في فئتين رئيسيتين للمسببات: (1) البنيوية (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 أحياناً إلى تجنح كتفي) وضمور العضلات.

- إذا كان التهاب الضفيرة العَضدية 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. أما في حالة ضمور العضلات السكري، قد يوجد فقدان الوزن مصاحب وسوء وظيفة المنعكسات الذاتية.

التشخيص:

- يمكن أن تكون الاختبارات التخطيطية العَضلية الكهربائية EMGs مفيدة جداً في وصف آفات الضفيرة.
- في بعض الحالات، يكون التصوير مهماً لتقييم الضغط البنيوي للصفيرة.
- قد تساعد التحاليل المصلية في الاضطرابات الخمجية والمناعة الذاتية والاضطرابات الاستقلابية، وبشكل أقل شيوعاً يمكن أن يساعد تحليل السائل الدماغي الشوكي في تحديد السبب وتوجيه التدبير.
- غالباً 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 عصبية معقدة تسمى "الصفيرة العَضدية" و "الصفيرة القطنية العجزية" على التوالي.
- الرضوض هي السبب الأكثر شيوعاً لآفات الضفيرة العَضدية، 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 المختبرية في تمييز اعتلال الضفائر وتوجيه العلاج.

الأعصاب المحيطية والاعتلالات العصبية الأحادية والمتعددة

التشريح والمصطلحات:

- في الأطراف، تُشتق الأعصاب المحيطية من الضفائر العضدية والقطنية العجزية، ويشير مصطلح "اعتلال الأعصاب العديدة" إلى اشتغال الإصابة للعديد من الأعصاب.
- في الشكل الكلاسيكي لاعتلال الأعصاب العديدة، تكون المناطق القاصية من الأعصاب هي الأكثر تأثراً 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 أيضاً محيطية؛ يمكن أن يكون الاضطراب الذي يصيبها أيضاً اعتلالاً أحادياً (على سبيل المثال، في العصب الوجهي، كما في شلل بيل).
- يتم وصف الحالة النادرة التي يتأثر فيها أعصاب مفردة بشكل متزامن أو على التوالي بأنها اعتلال الأعصاب الأحادي التعددي multiplex mononeuropathy.
- يمكن تصنيف اعتلال الأعصاب المحيطية وفقاً لما إذا كان يؤثر على الوظيفية الحركية أو الحسية أو الذاتية أو شكل مختلط مما سبق. علاوة على ذلك، قد تؤثر الاعتلالات العصبية بشكل تفضيلي على الألياف الكبيرة المسؤولة عن الإدراك الحسي العميق، أو الألياف الصغيرة التي تنقل الألم والحرارة. يمكن أن يعطي نمط إصابة الأعصاب معلومات قيّمة عن الفيزيولوجيا المرضية المسببة (الصندوق 1-23)

الفيزيولوجيا المرضية:

- يمكن للعديد من العوامل المكتسبة والجينية أن تكون سبباً لآفات الأعصاب المحيطية، قد تلعب الأحمال والالتهابات والتسمّمات والحالات الاستقلابية دوراً مهماً في الحالات المكتسبة؛ كالكسري الذي يعتبر سبباً شائعاً لاعتلالات الأعصاب (الجدول 2-23).
- الاختلافات الجينية كتلك المشاهدة في شاركو ماري توث يمكن مشاهدتها في الاضطرابات الوراثية.

- تستطيع الأعصاب المصابة الاستجابة بعدد محدد من الطرق، وبالتالي، فإن المعلومات الأساسية المأخوذة من القصة السريرية، الفحص، والاستقصاءات تساعد في توصيف نوع الآفة في الأعصاب المحيطية

الأعراض والعلامات:

- قد يأتي المرضى بأعراض حسية إيجابية أو سلبية، أعراض حركية أو ذاتية، على سبيل المثال: تشير أحاسيس التنميل والوخز بالدبابيس 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 الذاتية سوء تنظيم ضغط الدم (بشكل خاص هبوط الضغط الانتصابي)، التعرق المفرط، احتباس البول، والعنانة.
- يمكن أن يشير المسار الزمني للأعراض (على سبيل المثال، الأعراض الحادة أو تحت الحادة أو المخاتلة) ونمط التطور (على سبيل المثال، أعراض مترقبة أو تطور المرض على شكل خطوات stepwise أو كامن-ناكس-relapsing-remitting) إلى مسببات محددة.
- من المهم جمع البيانات من القصة السريرية للمريض (على سبيل المثال ، وجود مرض السكري ، سوء وظيفة الدرق، والأورام الخبيثة ، أو أمراض المناعة الذاتية) ، والسوابق الدوائية (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.

المقارنة لتصنيف اعتلالات الأعصاب المحيطية

المسار الزمني	وجود الاضطرابات الوظيفية
- حاد: متلازمة غيان باريه، البورفيريا، الدفتريا، شلل الأطفال، الذيفانات (الثاليوم، الرصاص، الزرنيخ، الأدريامايسين)، المتلازمات نظيرة الورمية، اليوريميا، التهابات الأوعية	- الحركية - الحسية: الألياف الصغيرة – الألياف الكبيرة – الألياف الصغيرة والكبيرة.
- تحت حاد: الأمراض العوزية (كعوز فيتامينات B ₁ , B ₁₂)، الذيفانات، اليوريميا، السكري، الساركويد، المتلازمات نظيرة الورمية، التهابات الأوعية، الأدوية	- الذاتية
- المزمن: اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين، السكري، اليوريميا	
- الناكس: اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy	

الجدول 23-2. الاعتلالات العصبية السكرية

النوع	المظاهر السريرية
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 السكري)	ألم فخذى شديد، متبوع ب ضعف عضلي ووركي خفيف لشديد خلال أسابيع مع ضمور عضلي؛ يؤثر 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 بشدة)	هزال باعتلال الأعصاب السكري مرتبط بخسارة الوزن؛ "التهاب الأعصاب الإنسولينى" (مع الضبط المناسب لفرط سكر الدم)
اعتلال الأعصاب الوحيد السكري، الاعتلال الجذري، و الاعتلال الجذري العديد	يمكن أن يتظاهر باعتلال الأعصاب القحفية (الثالث، الرابع، والسادس)، اعتلال جذري جذعي عديد الشداف، أو اعتلال الأعصاب الوحيد الطرفي
اعتلالات الأعصاب الانضغاطية البورية المترافقة مع السكري	مرضى السكري أكثر عرضة لاعتلالات الأعصاب الانضغاطية، كما في انضغاط العصب الناصف في الرسغ، العصب الزندي في المرفق، والعصب الشظوي في الركبة

- عند الفحص ، يعد العجز الحسي القاصي المتناظر أو الحسي الحركي هو العرض الأكثر شيوعاً لاعتلال الأعصاب العديد. إذا اتبعت الأعراض والعلامات الظاهرة شكلاً لا نمطياً، يمكن أن يضيق نطاق التشخيص التفريقي كما هو موضح في الجدول 23-3.

- الأصابع المطرقية Hammertoes، والقدم المقوسة High arched feet ترفع احتمالية وجود حالة جينية مثل داء شاركوت ماري توث.

- يوجد العديد من حالات اعتلال الأعصاب الوحيد الشائعة والتي تتضمن 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 الجليدي الفخذي الوحشي (ألم الفخذ المذلي meralgia paresthetica)، واعتلال العصب الشظوي عند عنق الشظوية، واعتلال العصب الوجهي (كما في شلل بيل) (الجدول 23-4).

- يمكن الكشف عن الاضطرابات الذاتيّة بشكل سريري مع قياسات الضغط الدموي الانتصابي و فحص البؤبؤ.

الجدول 23-3. المظاهر الانمطية لاعتلالات الأعصاب التي تُضيق نطاق التشخيص التفريقي

التشخيص المحتملة	المظاهر الانمطية
<ul style="list-style-type: none"> - الأمراض الحسية: البورفيريا، بعض الأحيان يدخل داء شاركوت-ماري-توث و تانجيير - الأمراض الحركية: متلازمة غيلان باريه، اعتلال الأعصاب العديد المزيل للنخاعين، السكرى 	يبدأ في الأطراف القريبة قبل البعيدة
<ul style="list-style-type: none"> - الأمراض المناعية الذاتية: متلازمة ميلر فيشر، فرط الـ IgM بارابروتين في الدم IgM paraproteinemia، المتلازمات نظيرة الورمية، متلازمة جوغر - التسممات: بيريدوكسين، دوكسوروبيسين - الأحماج: الدفتريا والإيدز - الأسباب الغذائية: عوز فيتامين E 	سيطرة الأعراض والعلامات الحسية
<ul style="list-style-type: none"> البورفيريا متلازمة غيلان باريه اعتلال الأعصاب الحركي عديد البؤر 	سيطرة الأعراض والعلامات الحركية
<ul style="list-style-type: none"> الدفتريا، الساركويد، السكري، غيلان باريه، متلازمة جوغر، التهاب الشريان العقدي العديد، داء لايم، البورفيريا، داء ريفسم Refsum disease، السفلس، الزرنخ 	الأعصاب القحفية مشتملة بالإصابة
<ul style="list-style-type: none"> الرضوض، السكري، التهابات الأوعية، الجذام، الإيدز، لايم، الساركويد، الارتشاح الورمي، الورام الحبيبيومي اللمفاوي الشكل lymphoid granulomatosis، الشلول المحرّضة بالانضغاط 	التوزع الخاص بعصب معين يمكن ان يصاب بطريقة سلمية غير معتمدة على طول العصب كما يحدث عادة في اعتلال العصب الوحيد المتعدد
<ul style="list-style-type: none"> شاركوت-ماري-توث، ديجيرين سوتاس Dejerine-Sottas النشواني، داء ريفسم، الجذام، ضخامة النهايات، الورام العصبي الليفي 	الأعصاب المحيطية مجسوسة

الجدول 23-4. اعتلالات الأعصاب الوحيدة الشائعة

العصب	المظاهر السريريّة	الموجودات بالفحص السريري	الأسباب
الطرف 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 مبعده 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 الرّندي: متلازمة النفق المرفقي	- المذل والألم في الإصبع الخامس والنصف الإنسي من الرابع. - صعوبة في إبعاد الأصابع عن بعضها.	- ضعف وضمور في العضلة بين العظمية الأولى ومبعده الإصبع الصّغيرة	انضغاط العصب الرّندي في القناة المرفقيّة في المرفق
العصب 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 السفلي			
ألم الفخذ المَدليّ 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 الفخذي العصب	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 اشتغال 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 الالتهايبية الأخرى
العصب الشّظوي	هبوط القدم، مع شكايات حسية بسيطة	ضعف في باسطة الإبهام الطويلة، الظنبوبيّة الأماميّة، والعضلات الشّظويّة (شتر القدم) نقص حسي معتدل على الوجه الظهري للقدم	احتجاز العصب الشّظوي بين عنق الشّظية ومكان ارتكاز العضلة الشّظويّة الطويلة

التشخيص:

- بشكل عام ، يبدأ التقييم التشخيصي للمرضى الخارجيين لاعتلال الأعصاب العديد باختبارات للأسباب الأكثر شيوعاً ؛ قد تتضمن اللوحة التشخيصيّة HbA1c و B12 و TSH و SPEP و UPEP و ANA و IFE و ESR.
- اعتماداً على السياق السريري ، تم تصميم دراسات إضافية لتقييم الشذوذات الاستقلابيّة والتسمّات (مثل المعادن الثقيلة) ، والأخماج (لايم ، فيروس نقص المناعة البشرية ، التهاب الكبد B أو C) ، متلازمات المناعة الدّاتيّة (مثل مستويات La ، ACE ، RF) بالإضافة لمتلازمات نظيرة الورميّة (على سبيل المثال، الأجسام المضادة لقناة البوتاسيوم (VGKC) ويضاف على ماسبق عوز أو فرط الفيتامينات (كفيتامين B₁ و B₆ 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 محوريّة أو إزالة النّخاعين ؛ يمكن أن يساعد ذلك في تضيق 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 مفيداً إذا أشار التاريخ المرضي والفحص السريري و EMG إلى آلية وسبب وراثية. يمكن أن تساعد الاختبارات الذاتيّة إذا كان خلل النطق هو عنصر بارز في التظاهرات السريريّة.

نقاط مفتاحية

- يشير التهاب الأعصاب العديدي إلى آلية معمّمة تتضمن العديد من الأعصاب، بينما يصف اعتلال الأعصاب الوحيد أذية في عصب واحد، حيث يمكن مشاهدة الأخير في اعتلالات الأعصاب بألية احتجازيّة كما في متلازمة النّفق الرسغي.
- يمكن للمسار الرّمني، 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

- في المرضى الداخليين ، يعد اعتلال الأعصاب العديده 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 متناظرًا نسبيًا وانخفاض في المنعكسات في طرفين على الأقل.

- قد يعاني المرضى أيضًا من ضعف في الوجه وضعف بصلي ووضف الجهاز التنفسي بالإضافة إلى الأعراض الذاتية.

- يتميز أحد أشكال المتلازمة الذي يدعى بـ Miller-Fisher بترنج مشية، و غياب المنعكسات الوترية ، و شلل عضلات العين الخارجية، عادة بدون ضعف الأطراف.

- يمكن أن يكون EMG مفيدًا بشكل خاص في هذه الحالة، مما يؤكد العلامات المميزة لزوال النخاعين.

- يجب إجراء LP لاستبعاد الأحماج أو الالتهابات ولتقييم ما يدعى الافتراق الأحياني 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 العطفية الصائمة 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 المزمّن المزمل 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 اعتلالًا في إحساس الوضعية 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 الأحييني الخلوي

○ قد يُظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للعمود الفقري تضخمًا أو تعزيزًا للجذور العصبية. على الرغم من أن القشرانيات السكرية ليست مفيدة في متلازمة غيلان باريه، فقد تكون علاجًا مفيدًا لـ CIDP في حالة عدم وجود مضادات استتباب (مثل مرض السكري).

- وبالتالي، على الرغم من وجود تداخل في خصائص GBS و CIDP، هناك بعض الصفات المميزة ، كما هو موضح في الإطار 2-23.

- يحدث GBS و CIDP على تسلسل زمني ؛ وبالتالي 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 المحيطية، 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 دائماً، ويمكن أن يساعد EMG في تحديد الآلية الإمراضية وهي آلية مزيلة للنخاعين بشكل أساسي أم أذية محورية، وبالتالي تساهم في التوجّه واختيار الاختبارات الجينية.
- أما العلاج فيكون داعماً

الصدوق 2-23. المميّزات التفريقيّة بين اعتلال الأعصاب المزيل للنخاعين الحاد والمزمن & AIDP

CIDP

المميّزة	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 الدماغ الكهربائي ودراسات الناقلية 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	القشريات السكرية، الأدوية الموقرة للستيروئيدات، الغلوبولين المناعي الوريدي، تبديل البلازما

قصص سريرية موجزة

القصة الموجزة رقم 1:

- أتى رجل بعمر 52 لعيادتك بمذل متقطع (تميل وخدر) وألم معتدل بأسفل قدمه لعدة أشهر. أظهر الفحص أن حالته العقلية سليمة، منعكسات الركبة مشتدة، لكن منعكسات الكاحل غائبة، أصابع القدم مرفوعة ونقص حس الوخز أسفل القدم، وحس الاهتزاز خفيف في الأصابع

1. طلبت اختبارات دموية لتقييم وجود اعتلال أعصاب محيطية أو اعتلال أعصاب عديد. أي الموجودات المرضية الأكثر احتمالية؟

a. نقص TSH

b. ارتفاع TSH

c. نقص B₁₂

d. ارتفاع B₆

e. ارتفاع الغلوكوز

2. أكدت نتائج الاختبار انطباعك التشخيصي البدئي، ما العلاج الأفضل؟

a. إعاضة هرمون TSH

b. إعاضة فيتامين B₁₂

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 السريرية 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 هضمية (يومان من الإسهال) تقول المريضة أنها عانت من ضعف في قدميها قبل أربعة أيام، لكن اليوم بالكاد تستطيع المشي.

كما أنها لاحظت نقص قوة قبضتها وعسرة تنفس معتدلة، بالإضافة لوصفها ألماً حارقاً بقدميها وألماً بأسفل ظهرها، لا تعاني من أي أعراض بولية أو معوية حالياً.

بالفحص السريري: كان ضغطها الشرياني 105/198 ونبضها 110، ومعدل تنفسها 28/د، وإشباع الأوكسجين 98٪ في هواء الغرفة.

إصغاء الصدر طبيعي والرئة صافية، وحالتها العقلية سليمة وفحص الأعصاب القحفية طبيعي، واختبار إصبع-أنف-إصبع طبيعي.

لا توجد منعكسات وترية بأي من أطرافها، وقوة اليد جيدة ما عدا عضلات اليد الداخلية حيث كانت القوة 5/4

قوة عضلات الساقين تتضمن ضعف مقداره 5/3 في العطف الظهرية والأخمصى للقدم و 5/4 في عطف الورك وبسط الركبة

الفحص الحسي أظهر نقصاً في حس الاهتزاز، وفرط حس الوخز أخمص القدمين لديها صعوبة في المشي ومشية خطوة بخطوة ثنائية الجانب bilateral steppage gait

1. أي من الاختبارات التالية ستقوم بها؟

a. صورة رنين مغناطيسي للنخاع القطني العجزي

b. بزل قطني

c. أضداد Anti-Hu

d. اختبارات مصلية لداء لايم

e. مستويات فيتامين B12

2. نتائج اختبارات المريض أظهرت تعداد دم طبيعي و لوحة استقلابية طبيعية، والبزل

أظهر عدم وجود كريات بيضاء مع بروتين 115 مغ/دل وغلوكوز 62 مع/دل. خطواتك

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 القسرية والقوة الشهيقيّة السلبية

e. البدء بالهيدروكودون كعلاج للألم

3. قبلت المريضة في العناية المشددة حيث بقيت السعة الشهيقيّة القسريّة 25 مل/كغ و القوة الشهيقيّة السليبيّة -55 سم ماء. ما العلاج الذي ستبدؤه في الخطوة التالية؟
- ستيروئيدات وريديّة عالية الجرعة
 - بريدنيزولون فموي بجرعة 1 مع/يوم يومياً
 - غلوبولينات مناعية وريديّة
 - لا حاجة للعلاج، تكفي المراقبة
 - تنبيب

الأجوبة

القصة السريريّة الأولى:

1. الجواب C
- المريضة لديها أعراض تقترح اعتلال عصبي محيطي (خدر وتنميل وألم في الأقدام) بالإضافة لاعتلال نخاعي (استجابة أخصبيّة بالبسط واشتداد منعكس الرّكبة)، وهذا يرفع احتمال وجود تنكس تحت حاد، وهو أحد اختلالات عوز فيتامين B₁₂ الشديد. أمراض الدرق (سواء فرط أو قصور)، التسمم بفيتامين B₆ 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 العديدي، واعتلال النخاع الفجوي المرتبط بفيروس نقص المناعة البشري النمط 1
2. الجواب B
- في هذه الحالة، إعاضة فيتامين B₁₂ 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 B₁₂ يمكن أن ينتج أعراضاً نفسية وإدراكيّة (منها العتاهة)، لا ثباتيّة المشية، والاضطرابات الدموية منها فقر الدم وارتفاع MCV، وهذا العوز ليس مرتبطاً بارتفاع خطر الأحماج أو الأدوية الجلدية. وفرط غلوكوز الدم هو اختلاط للسكري، ولا تعتبر الاختلاجات مرتبطة بعوز الفيتامين B₁₂

القصة السريرية الثانية

1. الجواب B

- قدوم المريض بأعراض اعتلال الأعصاب العديد الصاعد المتناظر المؤلم (الأعراض الحركية أكثر من الحسية)، مع غياب منعكسات، مرتبط باعتلال الأعصاب المزيل للنخاعين الحاد أو ما يدعى بمتلازمة غيلان باريه.
- البزل القطني مهم لنفي الأحماج والأسباب الالتهابية لاعتلال الجئور العديدة، ويمكن كذلك أن يُظهر الافتراق الأحييني الخلوي (بروتين عالي مع غياب الكريات البيضاء أو قلّتها) وهو 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 الورمية (اعتلال العقد الحسية أو اعتلال الأعصاب العديد الحسي الحركي) والتي لا تتظاهر بحالة حادة كما في هذه الحالة.
- دراسة المصلية لداء لايم دائماً مهم، لكن لا شيء في هذه الحالة يشير إلى عضّة قراد أو موجودات كلاسيكية أخرى للمرض، وأيضاً فإن عوز فيتامين B₁₂ لا يفسر الصورة السريرية.

2. الجواب D

- هذه المريضة لديها علامات القصور التنفسي، بمعدل تنفس 28/د وأعراض عسر التنفس، كما أن الضعف يمكن أن يترقى ليشمل العضلات التنفسية وخاصة الحجاب الحاجز، والقصور التنفسي يمكن أن يحصل في أي وقت، وهذا ما يتطلب التنبيب.
- عندما تكون السعة الشهيقية القسرية FVC أقل من 15 مل/كغ والقوة الشهيقية السلية 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 السلية NIF خلال 24 ساعة يشير إلى الحاجة للتنبيب
- دراسات الناقلية العصبية والتخطيط العضلي الكهربائي يمكن أن تساعد في التقييم التشخيصي لمتلازمة غيلان باريه ولكن لا يمكن إجراؤه في قسم الإسعاف.

- بالإضافة، فإن هذه المريضة تتظاهر بعلامات اضطرابات ذاتية (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 الغلوبولين المناعي الوريدي أو فصادة البلازما هي الخطّ العلاجي الأوّل عند مرضى غيلان باريه مع الضعف المترقي. الستيرويدات الوريدية والبريدنيزون الفموي غير ذات فائدة ويمكن أن تسبب ضرراً.
- التنبيب ليس مستطباً لأن السعة الشهيقية القسرية والقوة الشهيقية السلبية مستقرّان.
- المراقبة لوحدها ليست مناسبة عند المرضى الذين لديهم ضعف وتثبيط ذاتي وتنفسي.