

الشلل الرخو الحاد عند الأطفال

بدء حاد لضعف أو شلل لمجموعة عضلية أو طرف أو أكثر يكون ناجماً عن إصابة في النورون المحرك السفلي : نخاع (التهاب ، رض) ، عصب محيطي (متلازمة غيلان باريه) أو عضلات (التهاب عضلات فيروسي ، شلل دوري)

١- التهاب الأعصاب والجذور العديدة المكتسب الحاد أو متلازمة غيلان باري

(Guillain Barre)

أشيع أسباب الشلل الرخو الحاد عند الأطفال : ينجم عن ارتكاس مناعي تالي لانتان غالباً فيروسي يهاجم النخاعين بشكل مبعثر في الأعصاب المحيطية مع وجود عدد من الأضداد (أضداد نخاعين ، أضداد غانغليوزيد ، أضداد غالاكتوسيريريوزيد) يمكن كشفها في السائل الدماغي الشوكي .

- أهم العوامل المرضية التي تسبق الالتهاب :

○ الفيروسات : CMV ، EBV ، الحماق ، التهاب الكبد ، الكوكساي ، الانفلونزا الحصبة .

○ الجراثيم : الميكوبلازما الرئوية ، و الأهم الكامبيلوباكتريا الصائمية النمط (١٩)

○ اللقاحات .

- سريريّاً : بدء سريع بألم عضلي ، آلام جذرية (و هياج عند الصغار) يتلوه الضعف العضلي حتى صعوبة المشي أو الشلل التام .

ييدي الفحص السريري غياب المنعكسات الوترية ، و يمكن أن تصاب الأعصاب القحفية (VII ، VIII ، IX ، X) و قد تصاب الجملة الذاتية و المصبرات .

يمر المرض بثلاث مراحل : - مرحلة ترقي الأعراض و الشلل : يكون الترقي فيه صاعداً متناظراً .

- مرحلة الصورة السريرية : تستقر فيها الأعراض و الشلل .

- مرحلة التراجع و التحسن و تحتاج وسطياً إلى ٢٤ أسبوع .

- الفحوص المتممة :

- فحص السائل الدماغي الشوكي : يحدث افتراق أحييني خلوي بارتفاع الأحين الذي قد لا يظهر حتى الأسبوع الثاني ، بينما تكون الخلايا البيضاء طبيعية أو مرتكسة بشكل بسيط (> ٥٠ كرية)

- تخطيط الأعصاب : يظهر الإصابة الحسية و الحركية المزيلة للنخاعين في الشكل الكلاسيكي .

الأشكال الشاذة :

- شكل محوري : شكل مع ارتفاع خلوية CSF ، شكل نازل ، شكل حسي صرف شكل حركي صرف ، متلازمة ميلر فيشر .

العلاج :

- العلاج العرضي : قبول عناية مشددة في الترقي السريع ، ثلث الحالات تحتاج تهوية ميكانيكية .

- العلاج النوعي : ١- الغلوبولين المناعي الوريدي و هو المفضل عند الأطفال .

٢- فصل البلازما .

الإندار : جيد عموماً بالعلاج المناسب و أفضل عند الأطفال مما عند البالغين ، التحسن التام في أكثر من ٩٠ % من الحالات . الوفيات قليلة (٣ - ٥) % و تكون بإصابة الجملة الذاتية .

٢- التهاب النخاع المستعرض - Transverse Myelitis

اضطراب حاد مزيل للنخاعين في النخاع الشوكي يتطور خلال ساعات إلى أيام . قد يكون معزولاً أو مرافقاً لالتهاب الدماغ و النخاع المنتشر الحاد (ADEM) أو لالتهاب القرص البصري (متلازمة Devic) و قد يكون جزءاً من التصلب اللويحي عند الكبار

سريرياً : أكثر ما يصيب النخاع الصدري و يحدث عادةً بعد انتان تنفسي ، فيبدأ عادة بألم بطني أو ظهري موافق لمكان الإصابة ثم يحدث الشلل الذي قد يبدأ رخواً ثم يصبح تشنجياً ، غالباً ما تكون الإصابة مبعثرة متعددة البؤر و ليست قطعية لذا قلما نجد مستوى حسياً يميز مستوى الإصابة يصاب حس الألم و الحرارة مع سلامة حس الاهتزاز و الحس العميق ، و غالباً ما تصاب المصبرات باكراً

الفحوص المتمة : - فحص الـ CSF : غير نوعي

- يجب إجراء تصوير رنين مغناطيسي للنخاع لنفي آفة ضاغطة على النخاع الشوكي .

العلاج : عرضي ، و قد يفيد استعمال الستيروئيدات

الإندار : يحدث التحسن التام في ٦٠ % من الحالات ، و لا يحدث تحسن في ١٠ % و في ٣٠ % . هناك تحسن جزئي مع عقابيل .

٣- شلل الأطفال : Poliomyelitis

ينجم عن فيروس من مجموعة الـ RNA له ثلاثة أنماط مصالية ، ينتقل عن طريق الفم معظم حالات الإصابة به لا عرضية ، و الحالات الشلالية قليلة . و قد زال المرض في معظم دول العالم بعد تعميم اللقاحات . و لكن لا زالت تصادف حالات في المناطق التي لا يطبق فيها اللقاح ، و في حالات نادرة تحدث حالات شلل بعد اللقاح عند الأطفال مضعفي المناعة .

في الشكل الشلالي يحدث ضعف في مجموعة أو مجموعات عضلية هيكلية أو قحفية بشكل غير متناظر تصاب المصبرات في ٢٠ % من الحالات و يكون الشلل رخواً مع غياب المنعكسات الوترية في العضلات المصابة .

يكون التشخيص سريرياً مع خلوية لمفاوية في السائل الدماغي الشوكي ، ويؤكد التشخيص بعزل الفيروس من البراز أو السائل الدماغي .

لا يوجد علاج نوعي للمرض . و في حال استمرار الشلل بعد مرور شهرين من الإصابة فغالباً ما سيكون دائماً .

٤- التهاب العضلات الانتاني الحاد : Acute infectious Myositis

غالباً ما يتلو الأنفلونزا أو الانتانات التنفسية الأخرى . يتظاهر بألم عضلي متناظر شديد مع ضعف قد يسبب عجزاً حركياً خلال ٢٤ ساعة . يصيب العضل القريب أكثر من البعيد و قد يكون معممياً ، العضلات ممضة بشدة بالجس ، المنعكسات الوترية موجودة غالباً

التشخيص مع السريريات بارتفاع خمائر العضل CPK أكثر من عشرة أضعاف الطبيعي .

العلاج : يحدث شفاء عفوي سريع خلال عدة أيام .

٥- أذية العصب الوركي الرضية بالحقن العضلية :

نذكرها هنا لتواترها في بلدنا بسبب الاستعمال الشائع للحقن العضلية الاليوية في الممارسة الطبية عند الأطفال.

يتوضع العصب الوركي في الإليّة بشكل سطحي تحت العضلة الكمثرية و التي تكون صغيرة عند الأطفال الصغار مما يجعل العصب معرضاً بشدة للإصابة بالحقن إذا أعطيت في مكان خاطئ أو كانت المادة المحقونة شديدة التخريش تؤدي الإصابة إلى تأذي أحد فرعي العصب الوركي الظنبوبي الأمامي أو الشظوي أو كليهما و قد تكون الأذية شديدة لدرجة حدوث إصابة دائمة غير عكوسة .

الاضطرابات التنكسية العصبية العضلية عند الأطفال

مجموعة من الأمراض يحدث فيها تراجع في الوظيفة الدماغية أو المحيطية بعد فترة تطور طبيعية و جميعها أمراض وراثية مختلفة النمط الوراثي و قد تصيب :

- ١- **القشر الدماغى** - (المادة الرمادية) : أغلبها الأمراض الليوزومية و أشيعها داء اللييوفوشيس neuronal ceroid lipofuscinosis و داء تاي ساكس وينمان بك تتظاهر بتراجع روحي و اختلاجات و أحياناً مع إصابة شبكية عينية
- ٢- **المادة البيضاء** : حثول المادة البيضاء leukodystrophies أشيعها حثل كراب و الحثل المتغاير الصباغ . تتظاهر بتراجع حركي مع فرط أو نقص في المقوية ، رآة عينية .
- ٣- **المخيخ** : يتظاهر بتراجع حركي ، رنج ، رجفان ، رآة عينية .
- ٤- **النوى القاعدية** : أشيعها داء ويلسون ، داء Fahr و تتظاهر برفجان ، حركات لا إرادية أخرى و علامات خارج هرمية
- ٥- **النخاع الشوكى** : و أشيعها الضمور العضلي الشوكى . spinal muscular atrophy . يتظاهر برخاوة مترقية و غياب منعكسات و ترية مع تطور عقلي طبيعي .
- ٦- **الأعصاب المحيطية** : اعتلالات الأعصاب الحسية الحركية
- ٧- **العضلات** : الحثول العضلية أشيعها حثل دوشن ، حثل بيكر العضليان .

١- الضمور العضلي الشوكى : Spinal muscular Atrophy (S M A)

يحدث فيه تنكس مترقي في نورونات القرن الأمامي للنخاع الشوكى ، يورث بصفة جسمية مقهورة و نادراً قاهرة و له ثلاث مورثات و ثلاثة أشكال سريرية حسب سن البدء أشيعها الشكل الأول باكر البدء أو داء ويردنيغ هوفمان WERDNIG HOFFMANN حيث تبدأ الأعراض في الأشهر الثلاثة الأولى من العمر بتراجع الحركة في جذور الأطراف خاصة الطرفين السفليين ليتعمم العجز خلال عدة أسابيع فيحدث شلل رباعي رخو غالباً متناظر المنعكسات الوترية غائبة. تشهد التقلصات الحزمية في اليدين و الأشيع في اللسان مع شلل العضلات الوربية فيتنفس الرضيع بواسطة الحجاب الحاجز فقط (التنفس العجائبي) فينتفخ البطن المشلول و لا يتحرك الصدر ، و مع الوقت يتشوه الصدر و يبقى الوعي مصاناً و تبقى حركات العين طبيعية و لا يوجد اضطراب حسي . قد يبدأ المرض أثناء الحياة الرحمية و يؤدي إلى تقفات مفصلية . يتم التشخيص بالدراسة الجينية ، التطور مميت خلال (١٢ - ٢٤) شهراً بالقصور التنفسي و تحدث الوفاة أبكر إذا بدأ المرض بفترة الوليد .

٢- الحثل العضلية : Muscular Dystrophies

أمراض موروثية يحدث فيها تخرب مترق في الألياف العضلية مع ارتشاح نسيج ضام و شحمي فيها ، يمكن للحثل العضلي أن يكون خلقياً أو مترقياً و أشيعه اعتلالات الديستروفين (حثل دوشن و حثل بيكر)

أ- حثل دوشن العضلي - Duchenn.M.D :

الأكثر شيوعاً سببه خلل في الديستروفين و هو بروتين يدخل في تركيب غشاء الألياف العضلية . تقع مورثته على الصبغي X و انتقاله مرتبط بالجنس مقهور .

الإصابة العضلية : يوجد المرض منذ الولادة و يمكن كشفه بعيار الـ CPK المرتفع بشكل هام و يكون ذا أهمية بعد اليوم (١٥) من العمر ، يبقى المرض دون أعراض في هذا العمر ، يتأخر التطور الحركي قليلاً . يمكن أن نشاهد ضخامة في الربلتين بدءاً من الشهر الثامن بينما لا تتظاهر الأعراض حتى عمر ٣- ٤ سنوات فتصبح المشية متهادية مع حدوث بزخ ثم يقصر وتر أشيل مع مشي على رؤوس الأصابع و تصبح علامة التسلق (Gower) إيجابية . تضعف المنعكسات الوترية ثم تغيب . ثم يصعب صعود الدرج ثم يفقد المشي بين عمر ٧ - ١١ سنة (وسطياً ٩.٥ سنة) ، إصابة الزنار الكتفي خفيفة و استعمال اليد مصان حتى النهاية

الإصابة التنفسية : حاصرة و تنجم عن إصابة العضلات الوريبية و الحجاب و العضلات القترائية . تظهر بعد سن العاشرة و هي غير عكوسة تؤدي إلى الوفاة بعمر ٢٠ - ٢٥ سنة .

الإصابة القلبية : شائعة ، فيحدث تنكس و تليف في الألياف العضلية خاصةً للبطين الأيسر و قد يحدث اضطراب نقل .

إصابة الجملة العصبية المركزية : تحدث في ثلث الحالات و تتظاهر بتأخر عقلي يصيب بشكل أساسي الأداء اللغوي مع صعوبات في التعلم ، تختلف شدة الإصابة و هي غير مترقية .
الفحوص المتممة :

١- ارتفاع كبير للـ CPK منذ الولادة و الذي يكون أعظماً نحو السنة الثالثة من العمر ثم يحدث تراجع تدريجي فيها بسبب تناقص الكتلة العضلية الوظيفية و تراجع الفعالية الحركية .

٢- تخطيط العضلات

٣- الخزعة العضلية التي تكشف عوز الديستروفين

٤- الدراسة الجينية

ب- حثل بيكر العضلي - Becker.MD :

العلامات السريرية هي نفسها كما في حثل دوشن و لكنها أقل شدة و ذات بدء أكثر تأخراً غالباً بعد عمر ١٠ سنوات مع ضخامة واضحة في الربلتين و الترقى أكثر بطأً و لا توجد هنا إصابة عقلية . الاختلاط الأساسي هو الإصابة القلبية و رغم قلة حدوثها إلا أنها وخيمة و ربما مميتة .

٣- حثل المادة البيضاء :

أ- حثل المادة البيضاء متغاير الصباغ : ينجم عن عوز انزيم ليزوزومي (الأريل سلفاتاز A)

(Aryl Sulfatase A) يورث بصفة جسمية مقهورة ، مورثته على الصبغي ٢٢

سريرياً- له ثلاثة أشكال : شكل رضيعي باكر (الأشيع) ، شكل شبابي ، شكل كهلي .

- الشكل الرضيعي الباكر : البدء بين ١ - ٢ سنة بأعراض حركية فيحدث تراجع في الوقوف ثم الجلوس مع نقص مقوية شديد في الأطراف مع ضعف في المنعكسات الوترية مع علامات هرمية أخرى (إصابة محيطية مركزية) ، و مع تقدم المرض تفقد الوظائف الدماغية العلوية ثم يصبح الطفل سريعاً نباتياً مع شلل رباعي و هجمات فرط مقوية و خلل مقوية و تظهر الاختلاجات في هذه المرحلة . تحدث الوفاة وسطياً بعد ٢ - ٦ سنة من البدء .
- يبدأ الشكل الشبابي متأخراً بين ٤ - ١٢ سنة بتبدل سلوك و تراجع حركي .
- التشخيص بالتصوير بالرنين المغناطيسي و يؤكد بفعالية الأريل سلفاتاز في الكريات البيض .
- العلاج عرضي ، يفيد زرع النقي في الشكل الشبابي إذا أجري باكراً قبل ظهور العلامات العصبية .

ب - حثل المادة البيضاء لكراب - krabbe disease :

يصيب الجملة العصبية المركزية و المحيطية يتظاهر باكراً بالأشهر الأولى من العمر مع تطور سريع و ينجم عن عوز أنزيم غالاكتوسايريبروزيداز galsctocerebrosidase و مورثته على الصبغي ١٤ و يورث بصفة جسمية مقهورة

سريرياً هو مرض السنة الأولى من العمر بعد تطور طبيعي ٣-٤ أشهر يبدأ بتهيج الرضيع مع بكاء مديد يفقد الضحك مع صعوبة في التغذية ثم يفقد السيطرة على الرأس ، يتراجع الوزن يتوقف نمو محيط الرأس ، فرط مقوية في الأطراف ، قعس رقبي مع علامات هرمية و غياب منعكسات و ترية . بتقدم المرض تظهر الاختلاجات و يصبح المريض مفرط المقوية بشكل دائم. تحدث الوفاة بعد أشهر من البدء

التشخيص : بال- MRI و يؤكد بفعالية الخميرة في الكريات البيض

العلاج : عرضي ، لا علاج نوعي بعد .