Neurosurgery

الجراحة العصبية

Beats Team

كلية الطب البشري / حماة - السنة الخامسة

13

P:12

التشوهات الخلقية للجهاز العصبي المركزي

٨ د. وردان المير تامر

التشوهات الخلقية للجهازالعصبي المركزي

Congenital Anomalies of the Nervous system

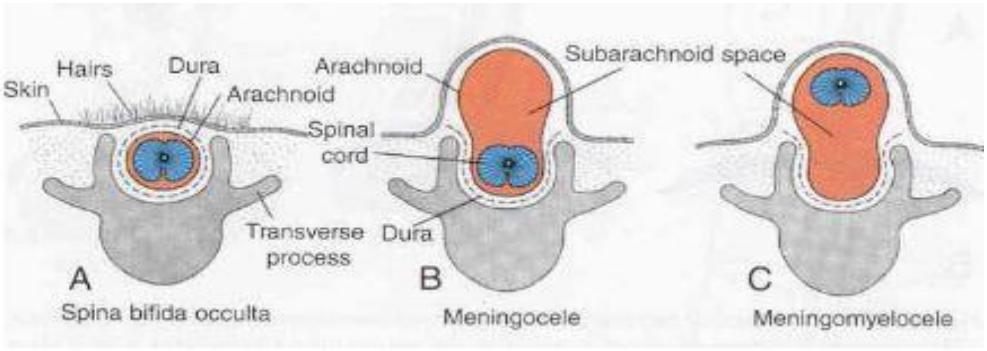
مقدمة:

- تؤدي عيوب وخلل تطور الجنين في جزء كبير من الحالات إلى موته وإسقاطه ، وما يستمر لنهاية الحمل يولد بتشوه Malformation أو سوء تصنع Dysplasia ، أو سوء رفو Dysraphia ... وهذا ما يسمى شذوذ الخِلقة.
- تبلغ نسبة التشوهات الكبرى 2-3% من الأطفال الأحياء عند الولادة ،ويكتشف فيما بعد حوالي 3% أخرى ، تشكل الإصابات العصبية 50-60% من النسب المئوية السابقة.
- تحدث الشذوذات في الأسابيع الأولى من الحمل .

أولاً: عيوب التحام العمود الفقري والعناصر داخل القناة الفقرية

- مجموعة تشوهات خلقية تنجم عن **تطور غير طبيعي للأنبوب العصبي (عدم انغلاق)** يظهر بدرجات مختلفة .
- تُشاهد **على الخط الناصف** للعمود الفقري.
- **قد** تكون غير ظاهرة **أو** على شكل كتلة كيسية تحوي CSF وعناصر عصبية تظهر للعيان بسبب تعريها من الجلد ، **وأحياناً** تكون القناة الشوكية مشوهة
- وربما **تترافق مع استسقاء في الدماغ** أو تشوهات أخرى.
- **أنواعه:**

١. الشوك المشقوق الخفي
٢. الشوك المشقوق الكيسي : ويتضمن ٣ أنواع
   - القيلة السحائية
   - القيلة النخاعية
   - القيلة السحائية النخاعية



الشوك المشقوق الخفي Spina Bifida Occulta

- درسنا سابقاً بمادة الجنين أنه يحدث بنهاية الحياة الجنينية انغلاق كامل للقوس الخلفية للعمود الفقري لتشكل **حلقة كاملة مغلقة عند الانسان الطبيعي** فتشكل الأقواس الخلفية معاً أسطوانة تحوي بداخلها الكيس السحائي ومحتوياته "النخاع الشوكي واجذور الأعصاب" .
- في حال حصل **عيب بالالتحام أو لم يحصل التحام كامل للقوس الخلفية** للعمود الفقري "على مستوى العظام فقط ودون إصابة النخاع والسحايا" وبقيت مفتوحة يتشكل لدينا **الشوك المشقوق الخفي** والذي ممكن أن يكون **لا عرضي** في بعض الأحيان ، نسبة **حدوثه 20%** من الناس.
- يحدث في **الناحية القطنية العجزية** وبشكل أقل الرقبية ونادراً الظهرية.

إذاً الشوك المشقوق الخفي هو عدم التحام القوس الخلفية للقناة الشوكية العظمية .

- ممكن أن نشخصه سريرياً وهناك بعض العلامات غير المباشرة التي يمكنني عند رؤيتها لدى طفل معرفة إذا كان لدى هذا الطفل شوك مشقوق أم لا .
- **والعلامات الهامة غير المباشرة للشوك المشقوق الخفي :**
  - ☒ انخفاض بمنطقة الشوك "غمزة بالظهر"
  - ☒ خصلة الشعر
  - ☒ وحمة وعائية على الظهر "كبيرة وممكن أن يكون عليها شعر"

- وأحياناً يكون **غير عرضي** ليس لديه أي شيء غير الشوك المشقوق وبالتالي لا نجري له أي إجراء أبداً.
- في حال حدوث شكوى مع النمو "بعمر 10 سنوات أو أكثر" حيث من الممكن أن تظهر أعراض تتمثل بـ : **آلام قطنية مزمنة بسبب ضعف المنطقة** ويشخص له شوك مشقوق وطبعاً لا يوجد علاج جراحي لها حيث **العلاج فقط دوائي محافظ .**
- ممكن أن يأتي المريض **بأعراض تتطور مع الزمن** والتي تسمى **"متلازمة الحبل المشدود"**

إذا كان لديه علامات عصبية ناجمة عن وجود الحبل المشدود "أي ارتكاز واطئ للخيط الانتهائي للنخاع الشوكي " حيث **في الحالة الطبيعية** ينتهي النخاع الشوكي عند مستوى الفقرتين L1-L2 ، **وفي حال كان هابط المستوى** والخيط الانتهائي قصير ممكن مع نمو الطفل والحبل مثبت أن تظهر أعراض بالأطراف السفلية ، وبالحالات الشديدة ممكن أن يحدث اضطراب بالمصرات "البولية والشرجية" وبهذه الحالات ممكن أن **نضطر للتداخل الجراحي** وقص الخيط الانتهائي "تحريره بعد عزله تحت المجهر".

- **بشكل عام في حال وجود أعراض عصبية متطورة** (خزل سفلي مترق ، اضطراب مصرات ، اضطرابات حسية ، قرحة قدم ثاقبة ، التهاب سحايا متكرر) يجب نفي أحد الحالات المرافقة التالية:
  - انشطار النخاع أو تضاعفه.
  - النواسير الجلدية.
  - الأورام الشحمية.
  - الكيسات نظيرة الأدمة والبشروية والأورام العجائبية.
  - النخاع المعلق "الحبل المشدود".

الشوك المشقوق الكيسي "القيلات" Spine Bifida Cystica

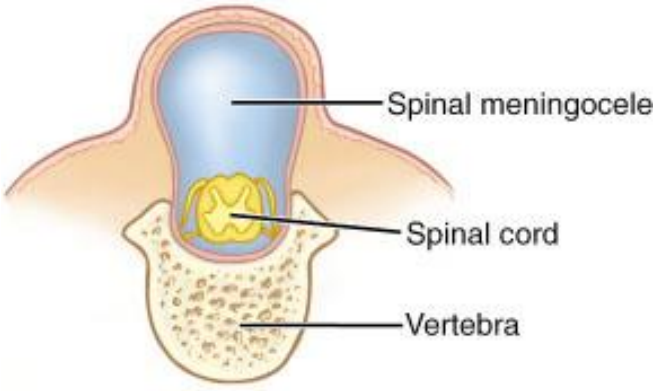
- تشوه **شائع جداً** نصادفه كثيراً وهام جداً
- وهو عبارة عن **عدم انغلاق في القناة الفقرية مع مشاركة مختلفة الدرجة في السحايا والنخاع.**
- عادة تتوضع **في المنطقة القطنية والعجزية** وبشكل أقل الرقبية ونادراً الظهرية .
- **ويتضمن 3 أنواع :**

❖ أولاً: القيلات السحائية Meningocele

- **أسلم نوع** من القيلات ، تتميز أنها عبارة عن **كيس يحتوي CSF فقط** والعناصر العصبية بموقعها التشريحي الطبيعي ، القيلة عيانياً تتميز أن **الجلد فوقها سليم وعنقها ضيق** "غير واسع" ومحتواها CSF وطبعاً هي فتق سحايا "الجافية" من خلال القوس الخلفية غير المتشكلة للعمود الفقري.

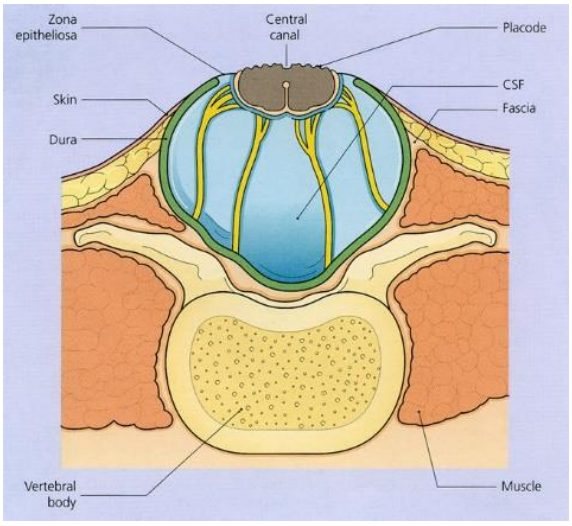
إذاً لدينا كيس مملوء بالسائل الدماغي الشوكي والعناصر العصبية بموقعها الطبيعي غير منفتقة ولا يوجد ارتكاز على جدار القيلة وتكون مغطاة بجلد سليم ونؤكد أنها أسلم نوع للقيلات ☺

- **لا تترافق** بمعظم الحالات **بعلامات عصبية** "الطفل سليم من الناحية العصبية ، حركاته جيدة ، ومصراته طبيعية" **لكن نسبة ضئيلة لا تتجاوز 5-10%** من هؤلاء الأطفال يترافق هذا التشوه مع **استسقاء دماغي.**
- يستطب **العلاج الجراحي** ويكون **الإنذار جيد.**



❖ ثانياً: القيلة السحائية النخاعية Meningomyelocele

- النوع الثاني **والاشيع للقيلات** وتتميز بـ:
  - الجلد المغطي لها **غير سليم** (غشاء رقيق "جافية ونسيج ندبي")
  - **محتواها** "جذور عصبية ملتصقة بجدار القيلة ، النخاع"
  - **تترافق بعلامات عصبية شديدة** وقد يولد الطفل مشلول الطرفين السفليين
    - ✓ العلامات العصبية شدتها **تتبع لتوضع القيلة** وكلما ارتفعت القيلة باتجاه الناحية الظهرية كلما كانت العلامات العصبية أشد .



- الطفل لديه شلل كامل بالطرفيين السفليين مع شلل بالمعصرات ← عادة **قيلة ظهرية قطنية.**
- في **القيلات العجزية السفلية** قد يكون هناك بقايا حركة من الأعصاب التي لا تكون محتوتة بالقيلة .
- **85-90%** من القيلات السحائية النخاعية **تترافق مع استسقاء انسدادي** ، ولذلك هذا الطفل ممكن أن يجرى له جراحتين "شنط و ترميم القيلة".

ملاحظة:

عند رؤية قيلة سحائية نخاعية من هذا النوع يفضل إجراء تداخل جراحي خلال 48 ساعة الأولى بعد الولادة .. لماذا؟؟؟

لأن احتمال غزو المستعمرات الجرثومية بعد 48 ساعة من الولادة ممكن أن يؤدي لتقيح جدار القيلة ، وكلما تأخرنا بالتداخل الجراحي ازداد احتمال حدوث التجرثم وبالتالي تتفاقم الحالة ويصبح من الصعب حدوث الالتئام بسبب الإنتان الذي قد يؤدي لالتهاب السحايا .

إذاً: من الضروري الإسراع بالتداخل الجراحي على القيلة خلال 48 ساعة.

- في بعض الحالات يولد الطفل لديه **قيلة مفتوحة مع نز CSF** ← في هذه الحالات التداخل الجراحي إسعافي بالساعات الأولى "حيث احتمال التهاب السحايا كبير جداً"

وتذكر: كل الأطفال الذين لديهم قيلة سحائية نخاعية يجب وضع الاستسقاء بالحسبان ومباشرة يجب أن تأخذ محيط رأسه وتفحص اليوافيخ وتوترهم وطلب CT و MRI لتشخيصه ووضع شنط في حال وجوده.

- في بعض الأحيان تواجهنا مشكلة أن الجلد يكون قليل "فتحة القيلة كبيرة" ولا يمكننا إغلاقها فنضطر لأخذ **رقعة لإغلاق القيلة**
- الطفل الذي يولد ولديه قيلة سحائية نخاعية يكون عاجز مشلول شلل كامل ، مصرات مشلولة، يعتمد على الشنط ، متخلف عقلياً ، وكثير من الحالات تترافق مع تشوهات أخرى بالقلب أو إنقلاب أحشاء ....إلخ.

ثالثاً: القيلة النخاعية Myelocele

- في هذه الحالة يكون **النخاع مكشوف تماماً** "فتحة دون كيس" ويوجد غشاء رقيق للسحايا "نراه بشكل مباشر" كما نرى العناصر العصبية بشكل مباشر أيضاً.
- هذه الحالة **تحتاج طبعاً لتطعيم جراحي** وبمعظم الحالات يكون **الطفل مشلول** ☹

ننتقل الآن للتشوهات الخلقية للعمود الفقري التي تترافق مع القيلات :

A. **القيلة السحائية الشحمية :** عبارة عن ورم شحمي يكون كبير و غازي والأعصاب محتواة فيه .
B. **انشطار النخاع :** من التشوهات القليلة وهو عبارة عن وجود عرف عظمي "ناتئ من جسم الفقرة" يشطر النخاع لقسمين وممكن أن يترافق مع قيلة و حبل مشدود فيشكل **متلازمة شديدة العلامات العصبية** ، والتدبير يكون جراحي بقص العرف العظمي وترميم السحايا.

القحف المشقوق و القيلات الدماغية Cranium Bifidum & Cephalocele

القحف المشقوق : عدم انغلاق العظم دون إصابة السحايا أو الدماغ

القيلات الدماغية:

- تتوضع على **الخط المتوسط**
- **وأشيع القيلات** "القيلة القفوية والقيلة الجبهية الأنفية " ،
- في القيلة القفوية يكون العيب العظمي موجود بقاعدة الجمجمة ويكون هناك نقص تصنع العظم القفوي مع القوس الخلفية الرقبية الأولى ويحدث فتق سحائي .
- وتأخذ أشكال أحياناً صغيرة وأحياناً كبيرة
- قد **تكون قيلات قحفية سحائية** "يشمل الشذوذ العظم والسحايا" :كيسة مملوءة بالـ CSF دون وجود عناصر دماغية.
- وقد **تكون قيلات دماغية** تحتوي على سحايا ومادة دماغية .

التشخيص الشعاعي:

- **الأمواج فوق الصوتية :** له قيمة كبيرة في تشخيص الاستسقاء والقيلات داخل الرحم ، كما يفيد في مراقبة حجم البطينات الدماغية لنفي وجود استسقاء مرافق للقيلة عند الأطفال قبل انغلاق اليوافيخ.
- **التصوير الشعاعي البسيط:** يفيد في كشف درجة الضياع العظمي ودرجة اتساع الآفة .
- **الطبقي المحوري والرنين المغناطيسي:** يهدف لدراسة الآفات المرافقة للشوك المشقوق الخفي والقيلة ، نجري صورة MRI لنرى محتوى القيلة ونرى الاستسقاء ويتم التنسيق للتداخل الجراحي مع وضع الأهل بالصورة عن حالة المريض مابعد الجراحة.

التدبير

- **جراحياً** الهدف ترميم القيلة للوقاية من الإنتان والتهاب السحايا ولا يمكن تقديم أي شيء من الناحية العصبية "حيث هناك عدم تشكل أعصاب"
- ويمكن **قبل الجراحة** إجراء ضمادات عقيمة ، تغطية بالصادات ، وضع الطفل بوضعية تمنع تمزق القيلة.

مضادات الاستطباب المطلقة للجراحة:

سوء الحالة العامة – التقيح الموضعي – التهاب السحايا

مضادات الاستطباب النسبية للجراحة:

اتساع القيلة لأكثر من 4 فقرات – عدم موافقة الأهل

ننتقل لنمط آخر من التشوهات عند الأطفال وهو :

التحام الدروز الباكر أو تعظم الدروز المبستر

Craniosynostosis

- بدايةً يجب علينا معرفة أن هناك ما يسمى Macrocephaly كبر حجم الرأس وهناك ما يسمى Microcephaly ولدينا التحام الدروز "تشوه شكل الرأس"

- **الـ Macrocephaly كبر حجم الرأس**
  - يهمنا فقط شيء واحد **ألا يكون** لدى الطفل **آفة تحتاج لتداخل جراحي** وعلى رأسها الاستسقاء "بالدرجة الأولى عند الأطفال"
  - ويجب **الانتباه** إلى كبر حجم الرأس المترقي السريع "حيث يوجد معدل نمو لحجم الرأس " وازدياد حجم الرأس بمعدل أكبر من الطبيعي قد يوجه لآفة آخذة بالترقي "كالاستسقاء" ← لذا **يجب استقصاء أي طفل لديه كبر حجم رأس .**
  - في حال تم الاستقصاء ولم يوجد أي مشكلة **وكبر حجم الرأس عائلي** ← لا نجري له أي شي.

- **الـ Microcephaly صغر حجم الرأس :**
  - هناك **صغر حجم رأس عائلي** لا يرافقه أي مشكلة .
  - وممكن أن يكون سبب صغر حجم الرأس **ضمور دماغي** "حيث كبر الدماغ يدفع بالجمجمة لتكبر معه طالما الدروز مفتوحة وطبعاً هذا لحد معين" وفي حال ضمور الدماغ الخلقي لسبب ما "كنقص الأكسجة مثلاً " يؤدي لحدوث التحام دروز باكر وبالتالي صغر حجم الرأس.
- **بالنسبة لالتحام الدروز Craniosynostosis:**

لنتذكر معاً الدروز الموجودة بالجمجمة :

- ✓ الدرز الجبهي الـ Metopic suture
- ✓ الدرز السهمي الـ Sagittal suture
- ✓ الدرز الاكليلي الـ Coronal suture
- ✓ الدرز اللامي الـ Lambdoid suture

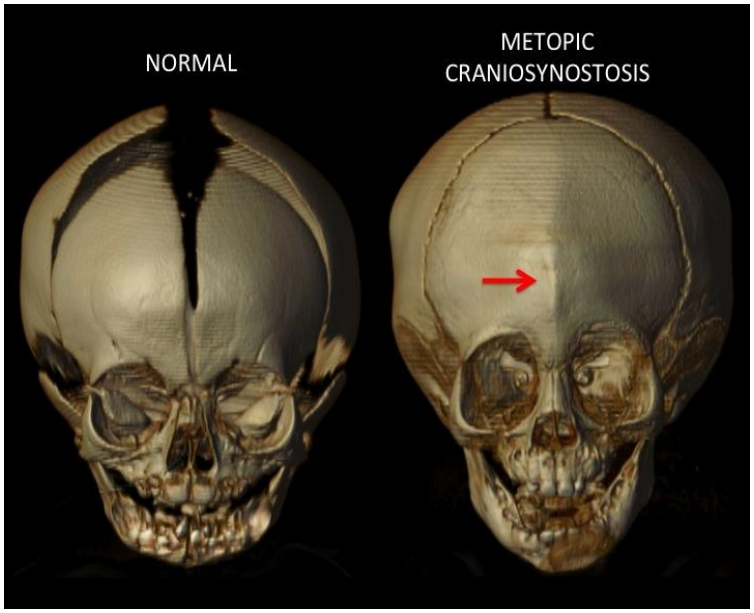
التحام الدرز الجبهي Metopic Synostosis

☒ نلاحظ شكل اسفيني للعظم الجبهي، يسمى **الرأس المثلثي Trigocephaly** ونراه على **CT ثلاثي الأبعاد**

☒ في حال التحام **درز Metopic وحيد** دون أي مشكلة أخرى نلاحظ بقية الدروز طبيعية

☒ عادة يكون **نمو الدماغ طبيعي** والهدف من **العلاج تجميلي .**

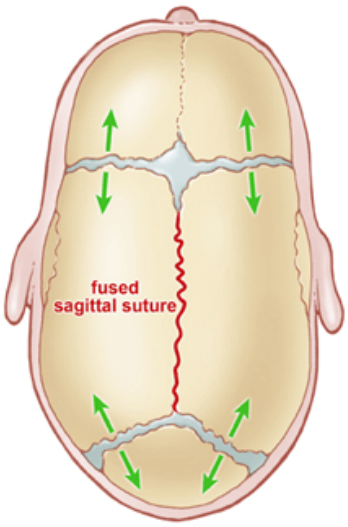
☒ ممكن أن يترافق ببعض الحالات مع **ضيق المسافة بين العينين "ضيق الحجاج"**



التحام الدرز السهمي Sagittal Synostosis

☒ وهو درز على الخط المتوسط والتحامه الباكر يؤدي إلى نمو طولي للجمجمة "شكل **الرأس يشبه الزورق Scaphocephaly** "متطاول(في حال الـ Coronal والـ Lambdoid طبيعيان)

☒ وأيضاً يكون **الدماغ طبيعي** ولا يوجد أي مشكلة .

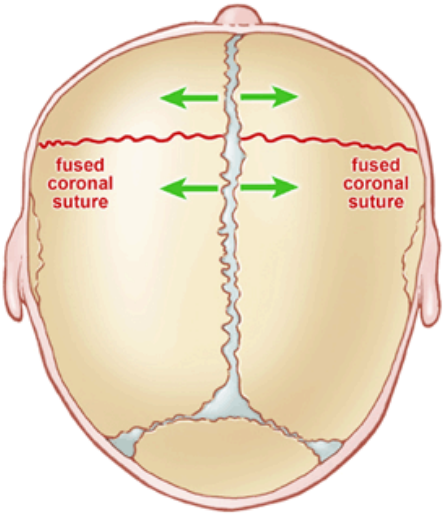


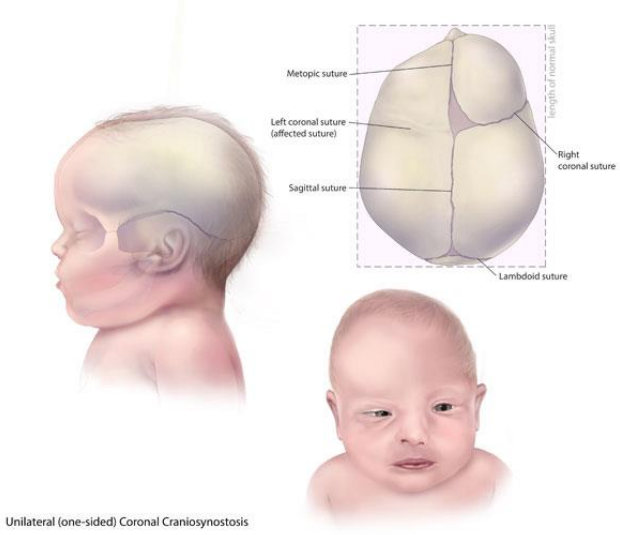
التحام الدرز الاكليلي Coronal Synostosis

☒ ممكن أن يحدث الالتحام **بجهة واحدة أو بالجهتين**.

☒ **في حال الالتحام وحيد الجانب :** يحدث نمو في الطرف غير الملتحم فقط ويدخل في التشخيص التفريقي لسوء شكل الجمجمة الثانوي التالي لنوم الطفل على جانب واحد لاحظ الصورة ..

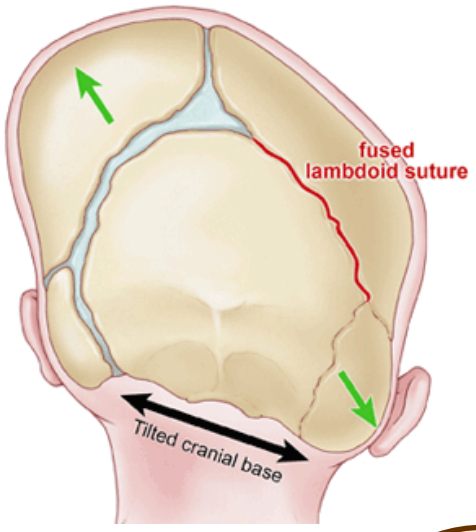
☒ **في حال التحام ثنائي الجانب :** يأخذ الرأس شكل مفلطح ويسمى **الرأس القصير المدبب Acrobrachy cephaly**





التحام الدرز الامي Lambdoid Synostosis

☒ أيضاً يمكن أن يحدث التحام وحيد أو ثنائي الجانب.



ملاحظات

- ممكن أن نرى طفل لديه **التحام أكثر من درز في الوقت ذاته** "التحام اكليلي –لامي ، التحام سهمي – ميتوبيك ، أو التحام سهمي – اكليلي وحيد أو ثنائي ، وممكن أن تكون كل الدروز ملتحمة "
  تنويه : التحام الدرز الاكليلي – السهمي ← الرأس البرجي Oxycephaly
- في حال **التحام كامل الدروز** ← صغر حجم الرأس "إما الدماغ لا ينمو – أو التحمت لسبب غدي معين فيما بعد مما يؤدي لإعاقة نمو الدماغ وبالمرحلة الأولى يحدث ارتفاع توتر داخل القحف وبالتالي لابد من التداخل الجراح لإنقاذ الدماغ من الضمور والعجز .
- **في في التحام الدروز :**
  - ✓ لدينا الجانب العصبي : في حال التحام باكر يعيق نمو الدماغ ← استطباب جراحي مطلق .
  - ✓ لدينا الجانب التجميلي .
  - ○ هناك تقنيات كثيرة تستخدم لتصحيح التحام الدروز لها علاقة بعمر الطفل وحالته العصبية والعامة.
  - ○ بالنسبة للتداخل الجراحي في التحام الدروز : **عملية نازفة جداً** حيث يتم قطع العظم وإعادة تصحيحه وتشكيله "نزف شديد" والطفل لا يتحمل النزف وتكون الوفاة بسبب نقص الحجم أحد أهم الاختلاطات أثناء العمل الجراحي .
  - ○ لذلك **من التوصيات الهامة** : بدء نقل الدم للطفل مع فتح الجلد "أي ببدء العمل الجراحي"

- **بالنسبة للعمل الجراحي التقنيات تختلف :**
  - من **0-3 سنوات ممكن التداخل على التحام الدروز** وبعد هذا العمر تكون الأذية العصبية قد حدثت وتجميلياً يكون الرأس قد أخذ شكله النهائي والتصحيح أصبع صعب.
  - بفضل **التشخيص الباكر** والعمل الباكر **بعمر 3-6 أشهر** حيث يكون العظم طري ويمكن بتداخلات بسيطة نكتفي بفتح الدرز ،**بعد الـ 6 أشهر** ممكن أن نلجأ لإجراءات أكثر تعقيداً "كسر العظم واستخدام شرائح معدنية "
  - المهم أن نشخص الحالة ونتأكد بالتصوير.
- **أفضل وسيلة تشخيصية لالتحام الدروز** هي **الطبقي المحوري متعدد الشرائح ثلاثي الأبعاد** ممتاز جداً لتشخيص التحام الدروز والإصابة العظمية بدقة.
- **ولدراسة وضع الدماغ** نجري **رنين مغناطيسي** ☺ .

الى هنا تنتهي محاضرتنا آملين التوفيق والنجاح للجميع

دراسة ممتعة ☺☺☺