الملخص العربى

تشـــمل اضـــطرابات المـــخ المصـــحوبة بتلف وتنكس فى الخلايا العصبية العديد من الأمـــراض المخـــتلفة التى تنتج بسبب خلل فى الجينات التى تحمل الصفات الوراثية أو التمثيل الكيميائى الحيوى داخل الجسم وأهم ما يميز تلك المجموعة من الامراض هو التدهور المستمر فـــى الوظـــائف العقلـــية والعصبية مع فقدان السمع والبصر والنطق او الحركة، وتكون هذه السمات مصحوبة غالبا بالتشنجات العصبية.

وحيـــث أن الكشـــف الاكلينـــيكى على الجهاز العصبى عند الاطفال من أكثر المسائل صعوبة لأنه يحتاج الى التعاون من جانب المريض وهذا ما يفتقده الطبيب مع مريضه الطفل، اصـــبحت الحاجـــة ملحـــة الى الاعتماد على طرق معملية اكثر موضوعية ودقة من الكشف الاكلينـــيكى للوصـــول الـــى التشـــخيص ويعتبر الجهد المثار السمعى والبصرى والحسى من الاختـــبارات التى يمكن اعتبارها امتدادا للكشف الاكلينيكى على الجهاز العصبى لما يتميز به من حساسية والقدرة على تحديد توبوجرافية انتشار المرض فى الجهاز العصبى.

وفـــى حيـــن يســـتخدم الجهد المثار كأداة يمكن الاعتماد عليها لقياس بعض الوظائف الخاصـــة فى الجهاز العصبى المركزى، فان الاشعة المقطعية بالكمبيوتر والرنين المغناطيسى يساعدان فى تشخيص عيوب المخ الظاهرية.

والهدف من البحث هو تقييم الأوجه المتعددة للجهد المثار فى التشخيص المبكر

لأمـــراض المخ المصحوبة بتلف وضمور فى الخلايا العصبية ومحاولة الربط بين هذه الوسيلة والاشـــعة التشخيصـــية للمخ من اجل الوصول الى الطريقة المثلى فى تشخيص هذه الحالات والارتقاء بمعلوماتنا حول الفسيولوجيا المرضية لتلك الامراض.

وبالـــرغم مـــن أن هـــذه الامراض الوراثية تؤدى حتما الى وفاة الاطفال وأن معظم الـــتدخلات العلاجيـــة تبوء بالفشل، الا أنه من الأهمية بمكان الوصول الى التشخيص الصحيح من أجل عمل استرشاد وقائى وراثى لأسر هؤلاء المرضى وعمل خطة وقائية مستقبلا.

اشـــتمل الـــبحث عـــلى ٤٥ طفـــلا يعانون من أمراض المخ التلفية التى تم تشخيصها اكليـــنكيا مـــن المرضى الذين يترددون على عيادة الأعصاب بمستشفى الأطفال الجامعى (ابو الريش).

وقد خضع جميع المرضى للفحص الاكلينيكى الدقيق وبخاصة الفحص الاكلينيكى على الجهاز العصبى وتم الكشف عليهم بالأشعة التشخيصية التى تشمل الأشعة المقطعية بالكمبيوتر والـــرنين المغناطيســـى لـــلمخ. كما خضع بعض المرضى لفحوصات محددة طبقا للمؤشرات الاكلينيكية وذلك لتشخيص سبب المرض.

فى هـــذا الـــبحث تـــم تصنيف المرضى الى ثلاث مجموعات على أساس المعلومات الاكلينيكية والأشعة التشخيصية بالاضافة الى التشخيص المعملى.

المجموعة الأولى: تشمل ٣٠ طفلا يعانون من أمراض فقدان النخاع.

المجموعة الثانية: تشمل ٩ أطفال يعانون من امراض تخزين العصبة.

المجموعـــة الثالـــثة: تشمل ٦ أطفال يعانون شتيتا من أمراض المخ المصحوبة بتلف وضمور فى الخلايا العصبية.

وقـــد تم عمل دراسة للجهد المثار بالنسبة للسمع والبصر والحس باجراء عدة مقارنات بيـــن الـــثلاث مجموعـــات من المرضى وبين المجموعة الضابطة التى تتكون من ٢٠ طفلا صحيحا.

وجـــد أن الجهـــد المثار بالنسبة للحس اكثر حساسية للمرض عن الجهد المثار بالنسبة للســـمع والبصر. بالرغم من ذلك تشير نتائج هذه الدراسة الى أن اساليب الجهد المثار المتعددة تعطيـــنا معلومـــات أكـــثر عن التكامل الوظيفي لمجموعات الأعصاب الجاذبة الى المركز فى مسارها من أعصاب الاطراف خلال الحبل الشوكى و عنق المخ الى لحاء المخ.

كمـــا أن مقارنة هذه النتائج بغيرها من الاختبارات المعتادة مثل رسم العضلات، قياس ســـرعة العصـــب، الأشعة المقطعية بالكمبيوتر أو الرنين المغناطيسى للمخ تفيد فى التشخيص والتقييم الكلى للجهاز العصبى بالنسبة للمرضى المشتبه فى اصابتهم بأمراض المخ المصحوبة بتلف وضمور فى الخلايا العصبية.