فصل ۱
شرح حال و معاینه عصبی

شاید در هیچ رشته‌ای در پزشکی نوین تا این اندازه همچنان وابسته به اخذ شرح‌حال دقیق و انجام معاینه‌ی عصبی نباشد.

نحوه‌ی اخذ شرح‌حال در نورولوژی مشابه سایر شرح‌حال‌گیری‌هاست اما نیازمند توجه به نکاتی است که در زیر آورده می‌شود:

۱ **سن بیمار:** راهنمای بسیار خوبی جهت یافتن علل احتمالی مشکل عصبی است. برای مثال، در سنین جوانی و میانسالی مالتیپل اسکلروزیس تشخیصی محتمل و در سنین بالاتر سکته‌ی مغزی و بیماری‌های دژنراتیو مانند آلزایمر و پارکینسون مطرح می‌گردند.

۲ **شکایت اصلی:** هدف اصلی در تعریف شکایت اصلی، توصیف طبیعت مشکل در یک کلمه یا عبارت است.

اصلی‌ترین شکایات مطرح در نورولوژی عبارت‌اند از:

I. گیجی (Confusion): مجموعه‌ای است از علائم نورولوژیک که توسط بیمار یا اطرافیان وی به‌شکل اختلال حافظه، گم‌شدن، مشکل در درک یا تولید کلام یا نوشتن، مشکل در شمارش اعداد، اختلال قضاوت، تغییر شخصیت و یا ترکیبی از آن‌هاست.

II. سرگیجه: شکایت چندپهلو است که اغلب باید (Dizziness) با شرح دقیق به موارد زیر تفکیک گردد:

۱ **سرگیجه‌ی واقعی (Vertigo):** به‌صورت توهم حرکت شخص یا محیط

۲ عدم تعادل

۳ **پیش سینکوپ (Presyncope):** به‌صورت احساس سبکی سر یا سیاهی رفتن چشم‌ها ناشی از کاهش خون‌رسانی مغز

III. ضعف: این واژه برای نورولوژیست به‌معنی ازدست‌دادن قدرت استفاده از عضلات اسکلتی است که نباید با ضعف عمومی و خستگی و یا اختلالات حسی اشتباه گردد.

IV. لرزش و حرکات غیرطبیعی دیگر

V. اختلال حسی: می‌تواند به‌شکل هیپوستزی (کاهش حس)، هیپرستزی (افزایش حس) یا پاراستزی (احساس سوزن‌سوزن‌شدن) بارز گردد.

VI. اختلال دید

VII. حملات (Spells): حملات بر علائم ناگهانی و حمله‌ای و اغلب مکرری اطلاق می‌گردد که به‌صورت خاص در دو اختلال تشنج و یا سنکوپ دیده می‌شود.

۴ **شرح‌حال بیماری فعلی**

- کیفیت علائم
- محل علائم
- سیر زمانی علائم
- علائم زمینه‌ساز، تشدید کننده و تخفیف‌دهنده
- علائم همراه

۵ **سابقه‌ی پزشکی قبلی**

- ناخوشی‌ها
- جراحی‌ها
- اختلالات مامایی

۶ **سابقه‌ی دارویی**

۷ **سابقه‌ی خانوادگی**

۸ **سابقه‌ی اجتماعی**

- اطلاعات در مورد تحصیلات و شغل، رفتارهای پرخطر و غیره
- مصرف تنباکو، الکل و سایر مواد
- رژیم غذایی
- واکسیناسیون

۹ **مروری بر سیستم‌ها**

پس از اخذ شرح‌حال، نوبت به معاینه‌ی فیزیکی بیمار می‌رسد. شاید بتوان از دیدگاه نورولوژیک این قسمت را در دو مقوله گنجاند: اول شرح معاینه‌ی فیزیکی عمومی، و دوم معاینه‌ی عصبی

معاینه‌ی فیزیک عمومی

۱ علائم حیاتی:

- **فشارخون**
- **ضربان قلب**
- **الگوی تنفسی:** این معاینه از اهمیت ویژه‌ای در بیماران با کاهش سطح هوشیاری دارد.

تغییر سرعت تنفسی به صورت تاکی‌پنه در اختلالات کبدی، اختلالات ریوی، بیماری‌های عصبی-عضلانی مثل میاستنی، سپسیس و مسمومیت با سالیسیلات‌ها دیده می‌شود.

کاهش سرعت تنفسی می‌تواند تظاهری از اختلالات ریوی و مسمومیت با داروهای خواب‌آور باشد.

تغییر در الگوی تنفسی نیز سرنخ‌های جالبی برای یافتن علت احتمالی است و می‌توان با آن محل احتمالی درگیری عصبی را حدس زد. در اختلالات متابولیک یا ضایعات نیمکره‌ای معمولاً تنفس شین‌استوک رخ می‌دهد؛ درحالی‌که تنفس‌های آپنوستیک (قطع تنفس)، کلاستر (تنفس‌های پشت سرهم) و آتاکسیک (با الگوی نامنظم گاهی عمیق و گاهی سطحی و گاهی آپنه) در اختلال ساقه‌ی مغز شایع‌ترند.

- **درجه‌ی حرارت:** هیپرترمی و تب، شاید یافته‌ای غیراختصاصی باشد اما می‌تواند برای یک نورولوژیست مطرح کننده‌ی اصلی منتژیت و انسفالیت باشد.

هیپوترمی اما یافته‌ی دیگری است که تعداد تشخیص‌های افتراقی آن کمتر است و یافتن آن می‌تواند دال بر مسمومیت با داروهای خواب‌آور یا الکل، هیپوگلیسمی، انسفالوپاتی کبدی، انسفالوپاتی ورنیکه یا هیپوتیروئیدی باشد.

۲ پوست

۳ سر، چشم‌ها، و گردن

معاینه‌ی این مناطق مشابه با بیماری‌های دیگر است اما شاید مهم‌ترین معاینه برای نورولوژیست، بررسی وجود علائم تحریک مننژ است که عبارت‌اند از:

I. **ردور (Redor):** سفتی گردن فقط در فلکشن

II. **برودزینسکی (Brodzinski):** فلکشن ران‌ها هنگام فلکس‌کردن گردن

III. **کرنینک (Kerning):** افزایش در مقاومت هنگام باز کردن (اکستنشن) زانوها

۴ قفسه‌ی سینه و قلب

۵ شکم

۶ اندام‌ها و کم

جنبه‌ی بااهمیت برای نورولوژیست و جراح اعصاب در این قسمت بررسی ستون فقرات از جمله وجود تندرنس و بررسی درگیری ریشه‌های عصبی با معاینات مهم از جمله SLR است.

۷ رکتوم و لگن

و اما مهم‌ترین مبحث این فصل معاینه‌ی عصبی بیمار است که قطعاً قدم بزرگی در لوکالیزه کردن، بررسی علل احتمالی و تعیین Plan برای بیمار است.

هیچ‌وقت فراموش نکنید که مقایسه‌ی قرینگی در دو طرف برای معاینه‌ی نورولوژی حیاتی است.

معاینه‌ی عصبی

معاینه‌ی شرایط ذهنی

دو سؤال کلیدی:

I. سطح هوشیاری (بیداری و آگاهی) طبیعی است یا خیر؟

II. بررسی عملکرد شناختی طبیعی است یا خیر؟

الف سطح هوشیاری: سطح هوشیاری به‌معنی آگاهی از جهان داخل و خارج است. بیماران با سطح هوشیاری طبیعی

I. بیدارند

II. آگاه‌اند (پاسخ مناسب به محرک)

III. جهت‌دارند (می‌داند چه کسی است، کجا قرار دارد و حدود تاریخ و زمان را می‌داند)

نکته: افت سطح هوشیاری مرحله‌به‌مرحله افت می‌کند. یعنی ابتدا بیمار confuse می‌شود (دقت کنید با اینکه Confusin به نظر محتوای شناختی به نظر می‌رسد اما اولین سطح از کاهش سطح هوشیاری است.)

سپس بیمار Lethargic و خواب‌آلود می‌گردد اما به پاسخ کلامی هوشیار می‌گردد.

سپس بیمار Obtundat شده و تنها با محرک دردناک بیمار می‌گردد.

و در آخر بیمار به کما می‌رود به هیچ محرکی پاسخ هدف‌دار نمی‌دهد.

ب عملکرد شناختی: هنگام هوشیار بودن فرد می‌توان عملکرد شناختی (High cortical) را ارزیابی نمود.

۱ اعمال بای‌فرونتال یا منتشر شامل:

- **توجه (attention):** توانایی انتخاب یک محرک حسی خاص و حذف سایر محرک‌هاست. با شمردن اعداد مثلاً ۱ تا ۷ ارزیابی می‌گردد.
- **تمرکز (concentration):** شامل حفظ توجه است که با بررسی Calculation مثل کم‌کردن ۷ تا ۷ از ۱۰۰ بررسی می‌گردد.
- **بررسی بینش و قضاوت:** می‌توان با برشمردن شباهت و تفاوت بین اشیا، تفسیر ضرب‌المثل یا توصیف اینکه در شرایط نیازمند قضاوت، چه خواهد کرد بررسی می‌گردد.

ذخیره‌ی دانشی را می‌توان با پرسش در مورد اطلاعاتی که از فرد طبیعی در سن بیمار و زمینه‌ی فرهنگی وی انتظار می‌رود که بداند (مانند اسم رئیس‌جمهور) ارزیابی نمود.

این قسمت بررسی حافظه را انجام نمی‌دهد. خلق (mood) و عاطفه (affect) نیز قابل بررسی است. محتوای تفکر را نیزمی‌توان با بررسی وجود توهم (hallucination) و هذیان (delusion) مورد بررسی قرار دارد.

۲ حافظه (memory): توانایی ساخت، ذخیره و بازیابی اطلاعات حافظه نام می‌گیرد.

از نظر بالینی می‌توان سه نوع حافظه را بررسی نمود:

I. یادآوری لحظه‌ای (immediate): مشابه آزمون توجه   تکرار لیستی از اسامی یا اعداد

II. حافظه‌ی اخیر (recent memory): بیمار همان لیست بالا را سه دقیقه بعد تکرار می‌کند.

III. حافظه‌ی درازمدت (remote): با پرسش در مورد موارد مهمی که انتظار می‌رود بیمار در گذشته آموخته است.

نکته: اختلال حافظه‌ی ارگانیک معمولاً در recent memory رخ می‌دهد و فرد حافظه‌ی remote سالمی دارد، حداقل تا مراحل نهایی بیماری اما اختلال حافظه‌ی نان‌ارگانیک (سایکوژنیک) حافظه‌ی remote را درگیر می‌کند.

نکته: ندانستن اسم خود توسط بیمار قویاً Psychogenic amnesia را مطرح می‌سازد.

۳ زبان: عناصر اصلی زبان شامل درک، تکرار، سلیس‌بودن، نامیدن، خواندن و نوشتن است.

دو نوع اصلی آفازی داریم که می‌توان از آن‌ها چندین متمم گرفت.

۱ **آفازی بیانی** (غیررسا، حرکتی، بروکا) با فقدان خودبه‌خود تکلم و با تکلم غیردستوری و تلگرافی مختصر توصیف می‌گردد. همچنین توانایی نوشتن و توانایی تکرار مختل است اما بیمار توانایی درک زبان و انجام عمل دستوری را دارد.

۲ **آفازی ورنیکه** (دریافتی، رسا، حسی) بیان زبان طبیعی است اما درک و تکرار مختل است. حجم زیادی از زبان تولید می‌گردد اما فاقد معناست و ممکن است شامل واژه‌سازی (neologism) باشد.

زبان نوشتاری به‌طور مشابه غیرمنسجم است و تکرار مختل است. این بیماران می‌توانند حرکات معاینه‌کننده را تقلید کنند و چون از شرایط خود مطلع نیستند، مضطرب نیز نیستند.

۳ **آفازی گلوبال:** ترکیبی از آفازی بروکا و ورنیکه

۴ **آفازی هدایتی:** که در آن تنها تکرار مختل است و بقیه‌ی موارد سالم است.

۵ **آفازی ترانس‌کورتیکال:** خود شامل سه دسته است که مشابه موارد اصلی هستند اما نکته این است که در این‌جا تکرار سالم است.

۶ **آفازی آنومیک:** همه‌ی موارد سالم است فقط قابلیت نامیدن اشیا از بین می‌رود.

Table 1-1		Aphasia Syndromes	
Type	**Fluency**	**Comprehension**	**Repetition**
Expressive (Broca)	-	+	-
Receptive (Wernicke)	+	-	-
Global	-	-	-
Conduction	+	+	-
Transcortical expressive	-	+	+
Transcortical receptive	+	-	+
Transcortical global	-	-	+
Anomic (naming)	+	+	+

(Modified from Waxman SG. Clinical Neuroanatomy. 26th ed. New York, NY: McGraw- Hill, 2010.)
See also Figure 8-1.

نکته: زبان از تکلم مجزاست، تکلم مرحله‌ی نهایی در بیان شفاهی است که اختلال در تلفظ کلمات است و "دیزآرتری" نامیده می‌شود.

۴ یکپارچگی حسی: ناشی از اختلال لوب پاریته هستند و با درک نادرست یا بی‌توجهی به محرک حسی درست مخالف، ضایعه‌دیده می‌شوند حتی هنگامی که مودالیته‌ی حسی در طرف درگیر سالم است.

مثال

- **آستروگنوزی:** ناتوانی در شناسایی شکل فضایی شی
- **آگرافستزی:** ناتوانی در تشخیص اعداد نوشته‌شده در کف دست ناتوانی در افتراق دو نقطه
- **آلستزی:** لوکالیزاسیون نامناسب محل درد
- **تمایز (Extiction):** ناتوانی در درک محرک هنگام تحریک
- **آپراکسی ساختاری:** ناتوانی در رسم صحیح شکل
- **آنوزوگنوزی:** ناآگاهی از نقص عصبی

۵ یکپارچگی حرکتی: در صورت سالم‌بودن حس‌های قشری حرکتی، بیمار قادر است کارهای ازپیش‌آموخته‌شده را به‌درستی انجام دهد که به آن «پراکسی» می‌گوییم حال؛

«آپراکسی» به معنای ناتوانی در انجام اعمال و وظایف ازقبل‌آموخته‌شده است، علی‌۲رغم وجود معاینات حسی و حرکتی نرمال

مثال ناتوانی در استفاده از کلید، قاشق و چنگال و حتی راه‌رفتن

علائم ناشی از آسیب قشر پره‌فرونتال سمت مقابل است که اگر دوطرفه باشد آپراکسی راه‌رفتن می‌دهد.

اعصاب مغزی

I. عصب بویایی: شناسایی بوهای آشنا مثل وانیل و قهوه و...

نکته‌ی مهم اینکه، از موارد محرک مثل الکل نباید برای بررسی بویایی استفاده گردد به این دلیل که ممکن است به‌عنوان محرک مزاحم عصب V را تحریک کند و عملاً در فرآیند معاینه اختلال ایجاد نماید.

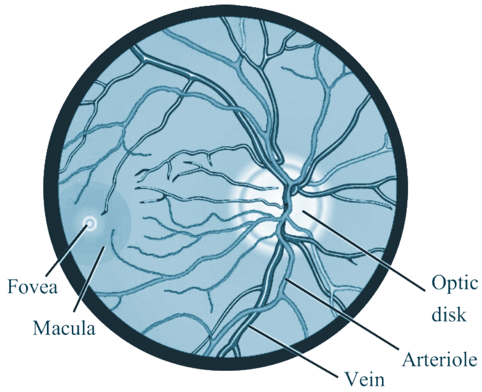
II. عصب بینایی: عصب بینایی مسئول انتقال اطلاعات از رتین تا کورتکس بینایی است. برای معاینه‌ی این عصب یک معاینه‌ی مهم برای بررسی وضعیت آناتومی عصب و دو معاینه برای بررسی عملکرد عصب بینایی وجود دارد.

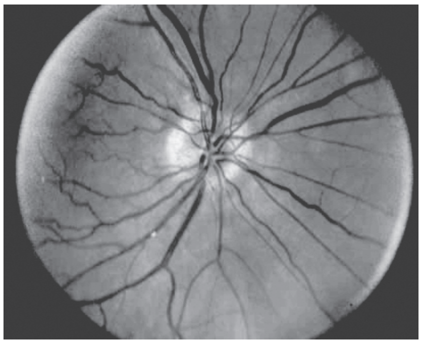
۱ **افتالموسکوپی:** در این معاینه، دیسک اپتیک مهم‌ترین چیزی است که بررسی می‌گردد و مهم‌ترین یافته، بررسی وجود یا عدم وجود ادم پاپی است.

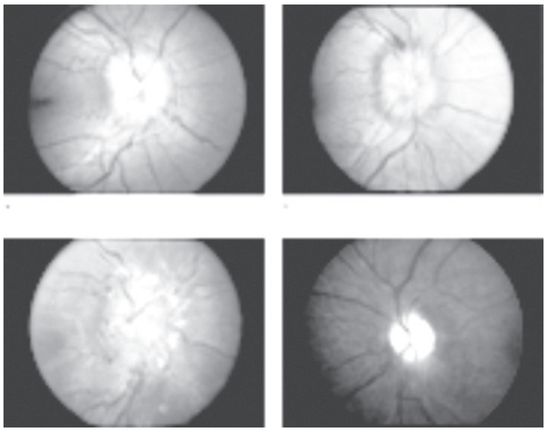
ادم پاپی

- **مراحل اولیه:** وریدهای متورم فاقد ضربان وریدی
  دیسک پرخون با خونریزی خطی محو شدن لبه‌ی نازل دیسک
- **مراحل بعدی:** دیسک اپتیک بالای شبکیه می‌رود و عروق حاشیه‌ای محو می‌گردد.

نکته اینکه، معمولاً ادم پاپی دوطرفه هست.







نکته‌ی مهم اینکه، معمولاً ادم پاپی کاهش حدت بینایی نمی‌دهد مگر فشار بالا برای مدتی طولانی پایدار بماند.

نکته‌ی مهم اینکه، ادم پاپی نشان افزایش فشار داخل جمجمه است. گاهی در نوریت اپتیک تظاهرات مشابهی را در یک چشم مشاهده می‌کنید. مجدداً متذکر می‌شوم که ادم پاپی اصولاً دوطرفه است. نوریت اپتیک از hallmarkهای M/S است.

۲ **حدت بینایی:** بررسی حدت بینایی و دید رنگی که روش استاندارد استفاده از چارت اسنلن است. اختلال می‌تواند از چشم، عصب و مسیر عصبی باشد.

۳ **میزان بینایی:** معاینه‌ی مهم‌تر برای بررسی فعالیت عصب اپتیک و مسیرهای بینایی بررسی میدان‌های بینایی است. این آزمون به‌صورت confrontation انجام می‌گیرد. این یافته‌ها می‌تواند در لوکالیزه کردن بسیار کمک‌کننده باشد.

IV, VI, III اعصاب حرکتی چشمی:

۱ داخل چشمی ← مردمک ۲ خارج چشمی

مردمک‌ها: برای بررسی مردمک‌ها به موارد زیر دقت می‌کنیم:

- قطر مردمک
- شکل مردمک
- پاسخ مردمک به: نور، تطابق

قطر مردمک‌ها به‌صورت متوسط حدود ۳mm است؛ اما در کودکان در اتاق پرنور می‌تواند تا ۶mm و در افراد مسن تا ۲mm نیز طبیعی باشد و ضمناً تا حدود ۱mm نسبت به هم غیرقرینگی طبیعی محسوب می‌گردد (آنیزوکوری فیزیولوژیک).

مردمک‌ها باید گرد و شکل منظم داشته باشند.

مردمک طبیعی در پاسخ به نور مستقیم سریعاً منقبض می‌شوند و به میزان کمتر با تابش نور به مردمک مقابل منقبض می‌گردند (پاسخ consensual) و مجدداً وقتی منبع نور رفع شود، به‌سرعت متسع می‌شوند.

وقتی چشم‌ها به‌سوی کانونی در شی نزدیک مانند نوک بینی همگرا شوند (تطابق)، مردمک‌های طبیعی منقبض می‌شوند.

مسیر عصبی مسئول مردمک‌ها شامل دو دسته است:

۱ **میوز:** مسئول آن سیستم پاراسمپاتیک است که خود شامل دو نورون است: ۱ مغز میانی، ۲ عصب ۳

۲ **میدریاز:** مسئول سیستم سمپاتیک است که خود شامل سه نورون است: ۱ هیپوتالاموس، ۲ سطح T1 طناب نخاعی، ۳ گانگلیون گردنی فوقانی که در آخر بدون سیناپس این سومین عصب در گانگلیون مژه‌ای به عصب ۳ رفته و از طریق آن به مردمک عصب‌رسانی می‌کند.

بنابر اطلاعات داده‌شده، ضایعه در مسیر پاراسمپاتیک سبب میدریاز (میوز مشکل پیدا می‌کند) و ضایعه در مسیر سمپاتیک سبب میوز (میدریاز مشکل پیدا می‌کند) می‌گردد.

اختلالات شایع مردمک در فصلی جدا به‌صورت گسترده تر بحث خواهند شد.

پلک‌ها و چشم: فاصله‌ای بین پلک‌های فوقانی و تحتانی حدود ۱۰mm است و تقریباً در هر دو چشم برابر است. پلک فوقانی به‌طور طبیعی ۱mm از سطح عنبیه را می‌پوشاند.

دو یافته‌ی غیرطبیعی در این معاینه: ① پتوز ② پروپتوز

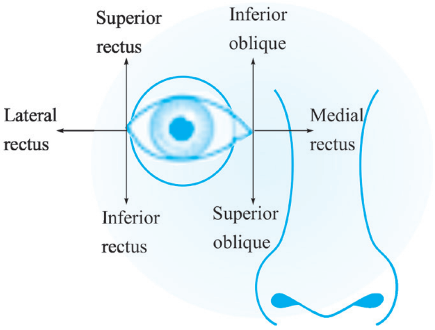
حرکات چشمی: اربیت شش عضله‌ی خارج چشمی مهم دارد که توسط ۳ عصب، عصب‌دهی می‌شوند.

I. عصب **III**: مسئول رکتوس فوقانی

- رکتوس داخلی
- مایل تحتانی

II. عصب **IV**: عضله‌ی مایل فوقانی

III. عصب **VI**: عضله‌ی رکتوس خارجی



برای معاینه‌ی چشم‌ها باید به نور چراغ در یک جهت اصلی نگاه کند و حرکت کامل چشم و کونژوگه بودن در هر جهت ارزیابی می‌گردد. هنگامی که افتالموپلژی رخ می‌دهد در نگاه به‌صورت درگیر دوبینی رخ می‌دهد.

برای معاینه‌ی حرکات چشم به هر طرف ارزیابی می‌شود.

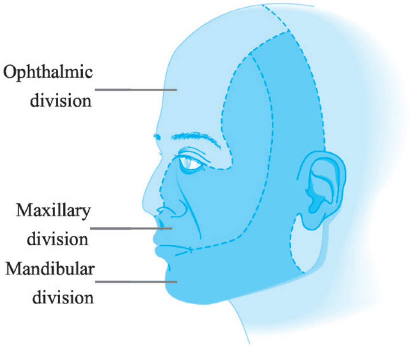
استراسیموس نیز با معاینه‌ی cover/uncover بررسی می‌گردد.

اسپاستیسیتی: همان نیستاگموس است. نیستاگموس بر دو نوع است.

۱ **Jerky:** که دارای دو فاز سریع و آهسته است و مسیر آن براساس فاز سریع تعریف می‌گردد.

۲ **Pendular:** با سرعت یکسان می‌رود و می‌آید و همواره پاتولوژیک است.

نکته: به عنوان یک قانون (قانون الکساندر) حرکت چشم در جهت فاز رسیدن نیستاگموس سبب افزایش سرعت آن می‌گردد که به آن قانون الکساندر می‌گویند.



V. عصب تری‌ژرمینال از دو قسمت حسی و حرکتی تشکیل یافته است. قسمت حسی که کل صورت است و بر ۳ VI teritory و V2 و V3 تقسیم می‌گردد.

قسمت حرکتی عضلات جویدن است که قدرت آن ارزیابی می‌گردد.

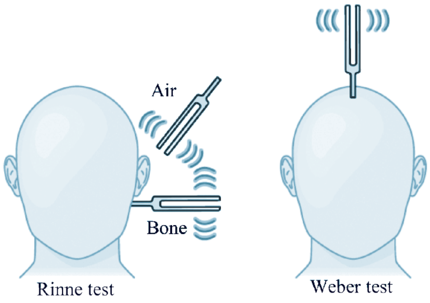
VII. از سه قسمت مهم متشکل است.

۱ قسمت داخلی گوش میانی جهت تنظیم صدای خارجی

۲ حس چشایی دوسوم قدامی زبانی

۳ عضلات اسکلتی صورت و تعیین حالت صورت

VIII. بررسی شنوایی با تست‌های رنه و وبر و بررسی مسیرهای تعادلی با مانور dix-hallpike



IX و X رفلکس Gag مهم‌ترین یافته برای سالم‌بودن این اعصاب است.

XI. عصب‌دهی به تراپزیوس و استرنوکلینوماستیوئید کار آن است. برای معاینه‌ی مقاومت، در حرکت Passive بالا دادن شانه مورد بررسی قرار می‌گیرد.

عملکرد حرکت

عملکرد حرکت متشکل است از:

۱ نورون حرکتی فوقانی ۲ نورون حرکتی تحتانی

بررسی‌ها شامل:

الف توده‌ی عضلانی

I. بررسی از نظر آتروفی و سودوهیپرتروفی

II. بررسی از نظر هیپرتروفی

III. بررسی از نظر فاسیکولاسیون

ب تون عضله: با مقاومت عضله در برابر حرکت غیرفعال مشخص می‌گردد.

I. هیپوتونی می‌تواند ناشی از: اختلال عضله، نرون حرکتی تحتانی، مخچه باشد.

II.هایپرتونی بر دو نوع مهم است:

۱ **اسپاستیسیتی:** افزایش تون بستگی به محدوده‌ی حرکت دارد و ناشی از ضایعه‌ی نورون حرکتی فوقانی است (Claspknife).

۲ **رژیدیتی:** افزایش تون در تمام طول محدوده‌ی حرکت ناشی از ضایعات اکستراپیرامیدال (Cogwheel).

۳ **قدرت عضلانی:** قدرت عضلانی را باید در گروه‌های مختلفی از عضلات اگزیلا، اندام فوقانی و تحتانی سنجید. این بررسی به این گونه است که فرد در مقابل فشار معاینه‌کننده مقاومت می‌کند و به پنج درجه تقسیم می‌شود.

۵ قدرت کامل

۴ حرکت علیه جاذبه و مقاومت کم

۳ حرکت علیه جاذبه بدون مقاومت

۲ حرکت در صورت حذف جاذبه مثلاً در جهت افقی

۱ انقباض بدون جابه‌جایی

۰ بدون هرگونه انقباض عضلانی

روش‌های خاصی برای بررسی قدرت عضلانی برخی عضلات وجود دارد، مثلاً:

۱ ضربه‌زدن متناوب و سریع انگشت شست به اشاره برای بررسی قدرت اکستانسورهای دست.

۲ کشیدن دست‌ها به جلو و سپس بستن چشم که درست وجود Pronator Drift پی به ضعف عضلات بازو می‌بریم.

عملکرد حسی

عملکرد حسی به واسطه‌ی دو نوع رشته‌های بزرگ و کوچک از دو مسیر اصلی به مغز منتقل می‌گردد.

نورون حسی از محیط (سوماتیک یا ویسرال) به شاخ خلفی نخاع و از آن‌جا در دو مسیر اصلی یعنی مسیرهای اسپاینوتالامیک در لترال نخاع یا مسیرهای خلف نخاع به تالاموس و از آن‌جا به مغز با نورون سوم منتقل می‌شوند.

حس لمس سطحی، درد و حس حرارت به‌وسیله‌ی مسیر اسپاینوتالامیک با رشته‌های کوچک و حس‌های عمیق یعنی لمس عمقی، موقعیت (Position) و ارتعاش (Vibration) از طریق مسیرهای خلفی با رشته‌های بزرگ منتقل می‌گردند.

برای معاینه‌ی عصبی با توجه به اینکه اکثر اختلالات حسی در دیستال شایع‌ترند، بهتر است از دیستال به‌سمت پروگزیمال انجام شوند؛ اگر ناحیه‌ای دردناک است، معاینه از مرکز آن ناحیه آغاز و به‌سمت محیط آن ادامه می‌یابد.

مسیر درگیری حسی بسیار بااهمیت است. به طور مثال، درگیری انتهای اندام‌ها در نوروپاتی رخ می‌دهد اما درگیری ریشه‌های عصبی همان الگوی توزیع حسی ریشه و درگیری عصب همان الگوی توزیع حس عصب را دنبال می‌کند.

الف بررسی حس‌های سطحی

I. حس سرما و گرما با جسم سرد یا گرم

II. حس درد با نوک سوزن

III. لمس سطحی با نوک سواب

ب بررسی حس‌های عمقی

I. حس ارتعاش با دیاپازون HZ128

II. حس موقعیت

بررسی هماهنگی (Coordination)

به نبود هماهنگی در فعالیت اندام‌ها یا تنه آتاکسی گفته می‌شود. می‌توان آتاکسی را دو گونه تقسیم‌بندی کرد: اول براساس محل آتاکسی که به دو نوع آتاکسی تنه‌ای یا آتاکسی اندام تقسیم می‌گردد. دوم براساس منشأ اختلال که به سه نوع آتاکسی حسی، آتاکسی وستیبولار و آتاکسی مخچه‌ای تقسیم می‌گردد:

الف آتاکسی حسی: در بررسی Gait همراه با وجود علائم و نشانه‌های دیگر مثل نبود Position مناسب مشخص می‌گردد.

ب آتاکسی وستیبولار در بررسی Gait همراه با سرگیجه مشخص می‌گردد.

ج آتاکسی مخچه‌ای

I. آتاکسی تنه‌ای

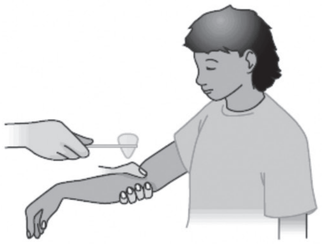
- نشاندن بیمار بدون حمایت خارجی
- آزمون پاشنه‌ی شست

II. آتاکسی اندام

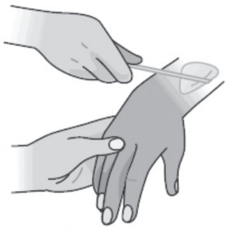
- آزمون انگشت به بینی
- بررسی ریباند و Dysdaochokinesia
- آزمون پاشنه زانو ساق

بررسی رفلکس ها

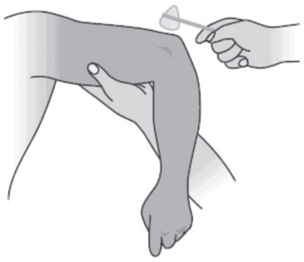
الف رفلکس‌های عمقی (رفلکس‌های تاندونی) رفلکس سالم در واقع معیاری از یکپارچگی اعصاب محیطی آوران و وابران و مهار آن‌ها توسط راه‌های نزولی است.



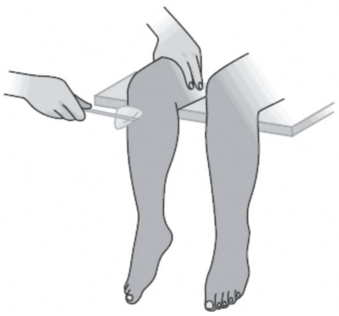
Biceps reflex
C5.6

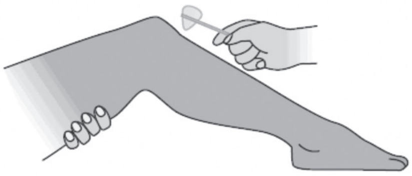


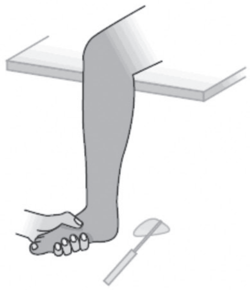
Brachioradialis reflex
C5.6



Triceps reflex
C7.8







درجه‌بندی رفلکس‌ها به صورت زیر است:

- +۴ بسیار تند (اغلب همراه با کلونوس)
- +۳ تند
- +۲ طبیعی
- +۱ کاهش یافته
- ۰ عدم وجود

ضایعه‌ی عصب محیطی سبب کاهش رفلکس و ضایعه‌ی نورون حرکتی فوقانی و دستگاه‌های Upper موجب تندشدن رفلکس‌ها می‌گردد.

انواع رفلکس‌ها در شکل زیر آورده شده است.

ب رفلکس‌های سطحی: رفلکس‌هایی‌اند که با تحریک پوست (بیشتر از تاندون) مشخص می‌شوند.

می توان این رفلکس‌ها را به دو گروه تقسیم کرد:

۱ رفلکس‌هایی که مسیر حرکتی را بررسی می‌کنند (که در ضایعه‌ی Upper از بین رفته و یا تغییر می‌کنند برعکس رفلکس عمقی).

I. رفلکس کف پایی

- **عادی (down ward):** خم‌شدن انگشت‌ها به پایین
- **غیرعادی (up ward):** خم‌شدن شست به بالا و باز شدن بقیه‌ی انگشت‌ها، در موارد شدید حتی خم‌شدن مچ پا و خم‌شدن ران

II. رفلکس کرماستر: با تحریک قسمت داخلی ران، بیضه‌ی همان سمت به بالا حرکت می‌کند و در پاتولوژی نورون حرکتی فوقانی از بین می‌رود.

III. رفلکس‌های شکمی: که در حالت عادی با تحریک اطراف ناف، ناف به سمت تحریک می‌آید اما در ضایعه‌ی عصب حرکتی فوقانی از بین می‌رود.

۲ رفلکس‌هایی که در صورت اختلال عملکرد لوب فرونتال ظاهر می‌گردند: این‌ها همان رفلکس‌هایی‌اند که در ابتدای تولد وجود داشته و رفته‌رفته با تکامل سیستم عصبی و میلین‌دارشدن آن‌ها از بین می‌روند اما در پاتولوژی‌های درگیرکننده، هر دو لوب فرونتال مجدد ظاهر می‌شوند.

۱ رفلکس چنگ‌زدن کف دستی ۲ رفلکس چنگ‌زدن کف پایی ۳ رفلکس پالمومنتال ۴ رفلکس مکیدن

۵ رفلکس پوزه (snout) ۶ رفلکس rooting ۷ رفلکس گلابلار

ایستادن و راه‌رفتن

ابتدا بیمار می‌ایستد؛ پاها را جفت می‌کند با چشم‌های باز؛ اگر افتاد، اختلال احتمالاً مخچه‌ای است اما اگر با چشمان باز ایستاد و با چشمان بسته دچار عدم‌تعادل شد احتمالاً آتاکسی حسی دارد (نشانه‌ی رومبرگ).

بیمار باید سپس به‌صورت طبیعی راه برود، سپس روی پاشنه و پنجه و در آخر به‌صورت "گردو شکستم" راه برود تا هرگونه ناهنجاری راه‌رفتن مشخص گردد.

بررسی Gait نرمال خود جزئیات فراوان و ماجراها دارد که شاید تعدادی نورولوژیست، برخی ارتوپدها و به‌ندرت جراحان اعصاب با آن به‌طور کامل آشنا باشد و هیچ لزومی برای یادگیری با این جزئیات برای مخاطب این کتاب نیست. در پایین به اصلی‌ترین گیت‌های پاتولوژیک اشاره می‌کنیم:

۱ **راه‌رفتن همی‌پلژیک (Hemiplegic):** اندام گرفتار به‌صورت اکستنت و چرخیده به داخل است و پای وی در حالت چرخیده به داخل و پایین است. ران در محل مفصل هیپ می‌چرخد (یک نیم‌دایره).

۲ **راه‌رفتن پاراپلژیک (Paraplegic):** مشابه بالا برای هر دو اندام (حالت قیچی‌مانند)

۳ **راه‌رفتن یورتمه‌ای:** ناشی از عدم‌توانایی در دورسی‌فلکس‌کردن پاها (معمولاً ناشی از آسیب عصب پرونئال)، در این‌جا بیمار با بالا آوردن بیش‌ازاندازه‌ی پا می‌خواهد این نقص را رفع کند.

۴ **راه‌رفتن دیستروفیک:** وضعیت لوردوتیک و اردک‌مانند ناشی از ضعف عضلات لگن

۵ **راه‌رفتن آتاکسیک حسی:** راه‌رفتن با پاهای باز که به کف زمین کشیده می‌شود و بیمار ممکن است به پاهایش نگاه کند.

۶ **راه‌رفتن آتاکسیک وستیبولار:** افتادن به‌سمت ضایعه

۷ **راه‌رفتن آتاکسیک مخچه‌ای:** بیمار به‌صورت نامنظم با قدم‌های باز مثل افراد مست راه می‌رود.

۸ **راه‌رفتن پارکینسونی:** دو نوع Gait مشخصه دارد: ① بیمار با شروع آهسته و قدم‌های کوتاه که به زمین کشیده می‌شود. ② بیمار به سمت جلو خمیده بوده و حرکت دست‌ها کاهش می‌یابد (Shuffling).

گاهی این راه‌رفتن به‌صورت ناگهانی شدت می‌گیرد، انگار که بیمار مرکز ثقل خود را از دست می‌دهد (Festinating).

۹ **راه‌رفتن کره‌ای:** مانند رقصیدن و انقباضات ناگهانی در اندام‌هاست که به‌ندرت منجر به سقوط می‌گردد.

۱۰ **راه‌رفتن آپراکسیک:** بیمار در شروع حرکت مشکل دارد و گویی به زمین چسبیده است. وقتی راه‌رفتن شروع می‌شود، کند است و پاها را روی زمین می‌کشد. بااین‌حال، انجام همین کار در حالت خوابیده بدون مشکل به‌راحتی انجام می‌گیرد.

۱۱ **راه‌رفتن ضد درد:** یک پا جلوی پای دیگر حرکت می‌کند، در واقع پاسخی است به اندام گرفتار که کمترین وزن را تحمل کند.

ارزیابی‌های پاراکلینیک

در نورولوژی کاملاً با بقیه رشته‌ها متفاوت است.

از بررسی‌های خونی شروع می‌کنیم که شامل:

بررسی عمومی

- CBCdiff
- BuN، cr
- Na، K
- Ca، Mg، ph
- PTT، INR
- ESR، CRP
- UA
- Etc

بررسی تخصصی

- مارکرهای انسفالیت
- بررسی سطح HTLVII Ab
- بررسی مارکرهای اتوایمیون در خون
- اندازه‌گیری سطح سرب در سرم
- بررسی سطح HIV Ab
- بررسی سطح تومور مارکرهای خونی
- اندازه‌گیری سطح ویتامین E، D

بررسی مایع مغزی نخاعی

برای به‌دست‌آوردن مایع مغزی نخاعی به‌طور معمول از پونکسیون کمری (LP) استفاده می‌گردد.

اندیکاسیون‌های LP

- تشخیص منتزیت و سایر اختلالات عفونی و التهابی، SAH، انسفالوپاتی کبدی، متاستاز به منتژ، اختلالات پارانئوپلاستیک یا موارد تحمل تغییرات فشار اینتراکرانیال
- بررسی پاسخ به درمان در منتزیت و سایر اختلالات عفونی یا التهابی
- تزریق ماده‌ی اینتراتکال
- کاهش فشار CSF (درمانی) که به‌ندرت انجام می‌گیرد.

- کنتراندیکاسیون‌ها
  1. احتمال وجود ضایعه‌ی فضاگیر داخل جمجمه‌ای
  2. عفونت موضعی در محل LP
  3. اختلالات انعقادی: ○ پلاکت کمتر از ۵۰ هزار ○ کاهش فاکتورهای انعقادی ○ غیره
- روش انجام

LP اغلب از طریق فضای بین L۴-L۳ یا L۵-L۴ انجام می‌گردد. از آن‌جایی که نخاع در L۲-L۱ سطح در بالغین تمام می‌شود، احتمال آسیب به نخاع وجود ندارد.

از بقیه‌ی جزئیات کار صرف‌نظر می‌گردد.

- عوارض LP
  - LP ناموفق

شرایطی در بالغین وجود دارد که گاهی انجام LP را به‌شدت سخت و گاه غیرممکن می‌کند؛ از جمله چاقی شدید، بیماری‌های دژنراتیو ستون فقرات، LP اخیر یا دهیدراتاسیون.

در صورت عملی نبودن LP در وضعیت خوابیده، باید LP در وضعیت نشسته امتحان گردد. در صورت امکان‌پذیرنبودن LP، روش‌های جایگزین به صورت زیر است:

- LP تحت گاید فلوروسکوپی یا سونوگرافی
- پونکسیون گردنی جانبی
- گرفتن مایع از سیسترن‌ها
  - سوراخ کردن شریان یا ورید
  - سردرد بعد از LP

سردردی شایع پس از انجام LP است.

علت سردرد احتمالاً نشت مایع پس از انجام پونکسیون است و ارتباط مستقیم با سایز سوزن مورد استفاده دارد اما ارتباطی با میزان مایعی که گرفته می‌شود ندارد.

عدم فعالیت و خوابیدن پس از LP کاملاً در پیشگیری سردرد LP نامرتبط است.

این سردرد به‌صورت خفیف، ژنرالیزه و مبهم است که در وضعیت نشسته یا ایستاده بدتر می‌شود و اغلب طی دوره‌ی چندساعته تا چندروزه برطرف می‌گردد. برای درمان این سردرد می‌توان از (۱) NSAID (۲) کافئین (۳) تجویز لخته‌ی خون اتولوگ استفاده نمود.

برای پیشگیری از این سردرد تنها اقدامات فایده‌مند طبق گفته‌های قبلی، استفاده از سوزن غیرتروماتیک با اندازه‌ی مناسب است.

آنالیز مایع مغزی نخاعی

A **ظاهر فیزیکی:** شفاف و بی‌رنگ

B **فشار:** فشار طبیعی در بالغین تا 200mm H2O و در اطفال تا 280mm H2O

افزایش فشار می‌تواند به علل فیزیولوژیک مانند عدم پوزیشن مناسب (برای اندازه‌گیری باید فرد خوابیده به پهلو با پاهای صاف باشد)، چاقی و اضطراب باشد.

C **بررسی میکروسکوپیک:**

موارد زیر در بررسی میکروسکوپیک انجام می‌گیرد:

- بررسی وجود RBC و WBC
  - در یک LP نرمال RBC باید ۰ باشد.
  - در یک LP نرمال WBC باید حداکثر ۵ تا و فقط و فقط لنفوسیت باشد. وجود نوتروفیل، حتی یک عدد، غیرطبیعی است.

- بررسی اسمیر و کشت برای باکتری، مایکوباکتریوم یا قارچ
- بررسی سیتولوژیک برای بدخیمی‌ها

D بررسی بیوشیمی

- بررسی میزان قند، پروتئین و LDH

E بررسی آنتی‌ژن و آنتی‌بادی

- جهت یافتن علل عفونی، مارکرهای دژنراتیو یا مارکرهای تومورال

سوال در صورت خونی‌بودن CSF به چه نکاتی باید توجه کرد؟

CSF خونی ممکن است تروماتیزه باشد یا ناشی از علل دیگر از جمله SAH است.

افتراق این دو علت از اهمیت بالایی برخوردار است. برای افتراق این دو اقدامات زیر انجام می‌گیرد:

I. در صورت تروماتیک بودن LP مایع به‌تدریج شفاف می‌گردد و این اتفاق را می‌توان با کاهش تعداد RBC در نمونه‌های متوالی تأیید کرد.

II. خون ناشی از تروماتیزه‌شدن لخته نمی‌شود اما ناشی از SAH سریعاً لخته می‌شود.

III. نمونه سریعاً سانتریفیوژ می‌گردد و مایع فوقانی ارزیابی می‌گردد: در LP تروماتیک مایع بالایی شفاف و بی‌رنگ می‌گردد اما در SAH مایع فوقانی به دلیل شکننده‌بودن RBCها و تخریب هموگلوبین و تبدیل به بیلی‌روبین زردرنگ می‌گردد.

به پدیده‌ی فوق گزانتوکرومی (Xantochromia) گفته می‌شود. سایر علل آن عبارت‌اند از:

۱ زردی (بیلی‌روبین بالای ۵)

۲ غلظت پروتئین بالای CSF (بالای ۱۵۰)

۳ رنگ‌دانه‌ی کاروتن

نکته تروماتیزه شدن LP باعث می‌شود نه‌تنها RBC افزایش یابد بلکه تفسیر WBC و پروتئین CSF نیز سخت شود.

هر ۱۰۰۰ RBC سبب می‌شود که: افزایش ۱ WBC — افزایش ۱mg/dl پروتئین

بررسی‌های الکتروفیزیولوژیک

الکتروانسفالوگرافی

در این روش الکترودهایی روی اسکالپ قرار داده می‌شوند و فعالیت الکتریکی مغز ثبت می‌گردد. این روش ساده و کم هزینه است و در زمینه‌های بالینی متعددی سودمند است.

EEG نرمال معمولاً دارای ریتم آلفا در قسمت خلفی با فرکانس حدود HZ9 است که با بازکردن چشم‌ها تضعیف می‌شود.

البته تنوع فیزیولوژیک زیاد و تفسیر یک EEG سخت است و بررسی جزئیات خواندن یک نوار مغزی از حوصله‌ی این نوشته خارج است.

EEG برای موارد بالینی زیر کاربرد دارد:

- تشخیص بیمار مشکوک به صرع

EEG در حین تشنج، نشدنی است اما در فواصل بین تشنج‌ها قابل استفاده است و در درصد بالایی از موارد، تشخیص را قطعی می‌کند.

- طبقه‌بندی اختلالات تشنجی
- ارزیابی و پیش‌آگهی تشنج‌ها: دو نکته برای این کاربرد قابل ذکر است:

۱ در تشنج‌ها یک EEG طبیعی، احتمال کنترل تشنج را بالا می‌برد؛ درحالی‌که، فعالیت تشنجی زمینه‌ای، بیانگر پیش‌آگهی ضعیف است.

۲ پزشکان می‌توانند از EEG برای تصمیم‌گیری راجع به قطع درمان استفاده کنند.

- مدیریت صرع پایدار

در شرایطی که صرع بیمار از حالت Convulsive به حالت nonconvulsive تغییر یافته است مانند آنچه در بیماران تحت درمان با داروهای بیهوشی می‌توان دید، می‌توان از EEG استفاده کرد تا ببینیم فعالیت تشنجی مغز به واقع کاهش یافته است.

- تشخیص اختلال نورولوژیک غیرتشنجی

سه تشخیص مهم

۱) انسفالیت هرپس سیمپلکس: موج کوتاه مکرر روی یک یا ۲ لوب تمپورال کمپلکس‌های دوره‌ای در یک فرد دارای دمانس

۲) کروتز فلد جاکوب

۳) پان‌انسفالیت تحت حاد اسکلروزان

- ارزیابی تغییر هوشیاری

۱) می‌تواند علت آن را تشنج ارزیابی کند

۲) وجود فعالیت‌های نرمال زمینه‌ای که تحریک می‌شوند نشانه‌ی کمای سطح بالا است و پیش‌آگهی بدتری دارد.

۳) عدم وجود فعالیت نرمال زمینه‌ای در فردی که هیپوترمی نکشیده و سداتیو مصرف نکرده است، نشانه‌ای از مرگ مغزی است.

پتانسیل‌های برانگیخته: در این روش با تحریک مسیرهای خاص آوران و ثبت فعالیت الکتریکی، می‌توان به یکپارچگی عملکردی مسیرهای هدایتی پی برد.

انواع:

- بینایی: تحریک تک‌چشمی با نور درخشان و ثبت فعالیت از مرکز اکسی‌پوت اسکالپ برای VEP انجام می‌گیرد. سه چیز بررسی می‌گردد:

۱) زمان تأخیری، ۲) قله‌ی مثبت در آن، ۳) امپلیتود موجود که کمترین اهمیت را دارد.

- شنوایی
- سوماتوسنسوری

کاربردها

A) یافتن ضایعات در مالتیپل اسکلروزیس

همواره گفتنی است که تشخیص MS نیاز به dissemination در زمان و مکان دارد. وقتی بیماری با یک علامت مراجعه می‌کند استفاده از این روش به‌عنوان یک روش مکمل برای MRI مفید واقع می‌شود.

فواید آن نسبت به MRI:

- ارزان‌تر
- عملکرد یکپارچه‌ی سیستم آوران را، و نه صرفاً یکپارچگی آناتومیک را می‌سنجد.

B) پیدا کردن دیگر ضایعات CNS

C) ارزیابی و پیش‌آگهی به‌دنبال هیپوکسی CNS یا ترومای CNS

D) مانیتورینگ حین عمل جراحی

E) بررسی حدت بینایی و شنوایی در افراد با وضعیت ذهنی غیرطبیعی

الکترومیوگرافی و مطالعات هدایت عصبی

I. EMG

با قرار دادن الکترودی در عضله، الگوی فعالیت عضله حین استراحت و فعالیت ثبت می‌گردد.

A فعالیت حین استراحت

- عضله به خودی‌خود در شرایط طبیعی هیچ فعالیت الکتریکی ندارد.
- وجود فعالیت خودبه‌خودی تقریباً همواره غیرطبیعی است. و اما انواع مهم آن عبارت‌اند از:

۱ فیبریلاسیون: امواج تیز خودبه‌خودی در:

- یک رشته‌ی عضلانی
- در عضلات دنروه (بدون عصب) یا برخی میوپاتی‌ها به‌ویژه میوپاتی‌های التهابی

۲ فاسیکولاسیون:

- امواج خودبه‌خودی در رشته‌های عضلانی یک واحد حرکتی
- در نوروپاتی‌های حرکتی به‌ویژه با درگیری شاخ قدامی نخاع که بارزترین مثال آن ALS است.

۳ دیس‌ژنزی‌های میوتونیک

- دیس‌شارژهای با فرکانس بالا با نوسان در دامنه و فرکانس

B فعالیت حین انقباض ارادی

- معیار بسیار خوبی برای افتراق علت میوپاتیک از نوروپاتیک است.

۱ اختلال نوروپاتیک: در اختلالات نوروپاتیک واحدهای حرکتی کاهش پیدا می‌کنند در نتیجه، بقیه‌ی واحدها در تلاش برای جبران با سرعت و دامنه‌ی بیشتری فعالیت می‌کنند.

همچنین چون علت معمولاً حاد است شکل و ابعاد پتانسیل‌ها غیرطبیعی است.

۲ اختلال میوپاتیک: در اختلال میوپاتیک به‌دلیل کم‌شدن رشته‌های عضلانی اجباراً باید تعداد واحد حرکتی بیشتری فعالیت کنند تا جبران مافات شود؛ بنابراین، تعداد زیادی فعالیت کوچک و کوتاه‌مدت یافت می‌گردد.

نکته: اختلال محل عصب و عضله نیز یک ویژگی بارز دارد و آن هم چیزی نیست جز تغییرپذیری در شکل و اندازه‌ی پتانسیل‌های هر واحد حرکتی به‌صورت مجزا

به‌طور خلاصه، کاربردهای EMG را می‌توان در موارد زیر بیان نمود:

- قطعی‌کردن درگیری واحد حرکتی (در صورت شک تشخیصی)
- یافتن محل احتمالی درگیری مسیر حرکتی
- مشخص‌کردن پیش‌آگهی یک اختلال

NCS .II

دو مسیر حسی و حرکتی پس از تحریک توسط یک الکترود خارجی از نظر **دامنه‌ی پتانسیل** و **سرعت پتانسیل** بررسی می‌شوند.

موارد استفاده‌ی CNS:

- تأییدکردن وجود اختلال حسی
- آشکارکردن اختلالات تحت بالینی
- یافتن محل احتمالی درگیری حسی (قبل از گانگلیون یا بعد از آن)
- تعیین الگوی دقیق درگیری عصبی
  - درگیری با الگوی ریشه‌ها
  - درگیری با الگوی یک عصب محیطی
  - درگیری با الگوی قسمتی از Plexus
  - درگیری با الگوی پلی‌نوروپاتی

- تعیین میزان پیش‌آگهی
- پیگیری پیشرفت بیماری و پاسخ به درمان
- و مهم‌ترین عملکرد آن افتراق بین درگیری عصبی Demylinating و Axonal است.

در درگیری Demylinating ← کاهش سرعت پتانسیل و حتی بلوک آن

در درگیری Axonal ← کاهش دامنه‌ی پتانسیل

III. مطالعه‌ی تحریک مکرر عصبی (RNS)

A **میاستنی گراویس:** در این روش با تحریک مکرر یک فیبر عضلانی، در صورتی که اختلالات میاستنیک وجود داشته باشد، دامنه کاهش می‌یابد و نیاز به تحریک بیشتری برای رسیدن به دامنه‌ی معمولی وجود دارد.

B **سندروم‌های میاستنیک و بوتولیسم:** در این موارد نقص در آزاد شدن استیل‌کولین وجود دارد و در نتیجه، پتانسیل عمل ترکیبی به‌دنبال یک تحریک کوچک است اما با تحریک‌های مکرر پاسخ‌های بعدی بزرگ‌تر می‌گردند.

III. مطالعه‌ی ارزیابی سیستم اتونوم

سیستم اتونوم از طریق بررسی ضربان قلب، فشارخون، تغییر خون بررسی می‌گردد.

مطالعات تصویربرداری جمجمه

I. توموگرافی کامپیوتری (CT)

- **اندیکاسیون‌های اصلی استفاده**

A سکته‌ی مغزی: بررسی فوق‌العاده مفید برای اولین قدم ارزیابی فردی با شک به CVA، علت اصلی کاربرد این است که می‌تواند CVA هموراژیک را از ایسکمیک افتراق دهد که Plan درمانی را زیرورو می‌کند.

B تومور: در این مورد ضعیف‌تر از MRI است اما می‌تواند اطلاعات کلی بدهد.

C تروما: نسبت به MRI ارجح است زیرا به‌سرعت و سهولت انجام می‌گیرد، برای یافتن هماتوم‌ها فوق‌العاده عمل می‌کند و ترسیم بهتری از شکستگی استخوانی به دست می‌دهد.

D دمانس: ضعیف‌تر از MRI در این مورد است اما می‌تواند اطلاعات کلی از جمله آتروفی ژنرالیزه و بزرگی بطن‌ها را نشان دهد.

E خونریزی ساب آراکنوئید: در صورت شک به SAH، اولین قدم CT اسکن است که وجود خون در فضای تحت عنکبوتیه را نشان می‌دهد. در صورت شک، بالا و نرمال بودن CT باید LP برای رد SAH انجام گیرد.

نکته: CT-angio گرافی برای مالفورماسیون‌ها و آنوریسم‌ها بسیار مفید عمل می‌کند.

II. MRI

- در این روش تصویربرداری هیچ نوع رادیوسانویی ندارد، برای بررسی بافت نرم بسیار دقیق است و پروتکل‌های متفاوتی برای بررسی جزئیات بافت در دسترس دارد. آرتیفکت استخوانی ندارد و حفره‌ی خلفی ضایعات نخاعی را با کیفیت بیشتری نشان می‌دهد.
- منتها گران است و وقت‌گیر، و در شرایط اورژانس از CT ارزش کمتری دارد.

گادولونیم DPTA ماده‌ی حاجب MRI است که در موارد شک به ضایعات تخریب‌کننده‌ی منتژ اطراف مثل MS، تومور، جدا کردن حدود ادم از تومور و به‌دست‌آوردن اطلاعات از سد خونی مغزی و پی‌بردن به بیماری لپتومننژی مورد استفاده قرار می‌گیرد.

اندیکاسیون‌های استفاده

A سکته‌ی مغزی: MRI این امکان را می‌دهد که هر فاصله‌ی کوتاهی از بروز انسداد عروقی، انفارکت را پیدا کنیم. سکانس‌های T2 و Flair این امکان را به ما می‌دهند.

حساس‌ترین نحوه‌ی تصویربرداری برای CVA نیز DW-MRI است. CT اسکن تا حتی ۴۸ ساعت ممکن است نکته‌ی خاصی را نشان ندهد اما پس از آن MRI نسبت به CT فواید کمتری دارد، مگر برای ضایعات بسیار کوچک یا در حفره‌ی خلفی.

بااین‌حال، در سکته‌ی مغزی حاد CT بدون ماده‌ی حاجب اولین بررسی است زیرا خونریزی مغزی را با حساسیت بالا نمایان می‌کند؛ درحالی‌که، MRI ۳۶ ساعت ممکن است یافته‌ای نداشته باشد.

B تومور: MRI برای بررسی تومور به دلیل نداشتن آرتیفکت استخوانی، به‌ویژه در ورتکس، حفره‌ی خلفی و هیپوفیز به CT ارجحیت دارد.

C تروما: در فاز حاد ترومای سر CT نسبت به MRI ارجحیت دارد چرا که زمان کمتری می‌گیرد و خونریزی‌های داخل جمجمه‌ای و حتی ضایعات استخوانی را بهتر نمایان می‌کند.

در ترومای نخاع نیز CT برای بررسی شکستگی استخوانی لازم است، هرچند برای یافتن صدمات طناب نخاعی اغلب MRI نیز لازم می‌شود. در فاز پیگیری اما MRI جهت یافتن پاتولوژی بسیار کمک‌کننده است.

D دمانس: هم CT و هم MRI می‌توانند علل ساختاری را نشان دهند اما MRI در نشان‌دادن ضایعات ماده سفید و آتروفی حساس‌تر است.

E مولتیپل اسکلروزیس: MRI توانایی مشخص‌سازی ضایعات ماده‌ی سفید را به‌خوبی داراست که حتی در CT دیده نمی‌شوند و می‌تواند با نشان دادن Enhancment در بررسی با ماده‌ی حاجب توزیع زمانی ضایعات را نیز مشخص سازد.

قابل ذکر است در MS ضایعات قدیمی بدون Enhancment و ضایعات جدید و فعال دارای Enhancment هستند.

F عفونت‌ها: با توجه به حساسیت بالاتر برای ماده‌ی سفید نسبت به CT کاملاً برتری دارد.

از perfusion weighted MRI نیز می‌توان برای یافتن نواحی‌ای که خون رسانی کاهش‌یافته، به‌ویژه در آبسه و انسفالیت، استفاده کرد.

کنترااندیکاسیون‌ها:

- وجود اجسام فلزی در بدن مثل پیس‌میکر و...
- بیمار unstable و نیازمند مونیتورینگ دقیق
- کلاستروفوبی
- چاقی بیش از حد
- اختلال حرکتی کنترل‌نشده (زیرا حرکت باعث ایجاد آرتیفکت در تصاویر MRI می‌گردد)
- اختلال تنفسی نیازمند تنفس مکانیکی

موارد خاص پروتکل‌های MRI

۱ Diffusion-weighted MRI: می‌تواند ادم سیتوتوکسیک را به‌سرعت تشخیص دهد و بنابراین ایسکمی مغزی را زود و با ویژگی بالا شناسایی می‌کند. موارد دیگر:

- آبسه
- تومور پرسلول

۲ Diffusion-Tensor MRI: می‌تواند آب داخل رشته‌ی عصبی را مشخص و سپس تصاویری از راه‌های عصبی فراهم کند (تراکتوگرافی).

فواید:

۳ MRI عملکردی: به واسطه‌ی تغییر غلظت اکسیژن (بدون نیاز به حاجب) مناطق با فعالیت بالا را شناسایی می‌کند.

III. توموگرافی انتشار پوزیترون (PET)

نوعی تصویربرداری جهت مشخص‌کردن وضعیت کارکردن ارگان است.

کاربردها:

- پیداکردن محل تشنج در صرع مقاوم
- یافتن علت دمانس
- افتراق میان اختلالات حرکتی
- درجه‌بندی گلیوم‌ها
- انتخاب عمل بیوپسی از تومور
- افتراق میان تومور و نکروز بعد از رادیاسیون

IV. CT با تشخیص یک فوتون (SPECT)

روشی دیگر برای بررسی وضعیت عملکردی مغز است که کمتر کاربرد بالینی دارد.

V. اسپکتروستومی با رزونانس مغناطیسی (MRS)

روشی است برای یافتن ترکیب شیمیایی بافت‌ها.

VI. آرتریوگرافی

بهترین روش برای مشاهده‌ی شریان‌های داخل جمجمه‌ای آرتریوگرافی است.

۱٪ شانس مرگ‌ومیر و موربیدیتی دارد و بیمار به مقدار قابل‌ملاحظه‌ای اشعه خواهد گرفت.

- اندیکاسیون‌های استفاده:

۱. تشخیص آنوریسم‌های داخل جمجمه‌ای، ناهنجاری‌های شریانی وریدی (AVM) یا فیستول‌ها
۲. پیدا کردن ضایعه‌ی مسئول SAH
۳. شناسایی و کنترل وازواسپاسم
۴. آمبولکتومی در انسداد حاد عروق بزرگ
۵. بررسی عروق کوچک از نظر واسکولیت‌ها
۶. تشخیص ترومبوز سینوس وریدی
۷. بررسی ضایعات فضاگیر داخل جمجمه‌ای، به‌خصوص وقتی CT و MRI در دسترس نباشد. می‌توان با آمبولیزاسیون از خطر خونریزی تومور حین جراحی کاست.

VII. MR آنژیوگرافی: روشی ارزان‌تر، کمتر تهاجمی و با خطرات کمتر است اما دقت آنژیوگرافی را ندارد و قادر به انجام اینترونشن حین آن نیستیم.

VIII. CT آنژیوگرافی: جایگزینی است برای MR آنژیوگرافی.

مطالعات تصویربرداری ستون مهره‌ها

I. گرافی ساده

II. میلوگرافی

III. توموگرافی کامپیوتری (CT) ارجح برای نشان‌دادن ضایعات استخوانی

MRI. MRI ارجح برای بررسی نخاع و ریشه‌های عصبی

سونوگرافی

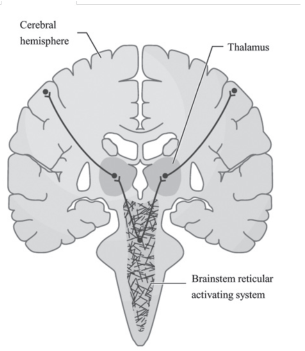
- سونوگرافی mode B: کاربرد برای بررسی عروق داخل و خارج جمجمه
- سونوگرافی داپلر: کاربرد برای بررسی سرعت جریان در شریان‌ها
- دستگاه Duplex: ترکیبی از دو مورد بالا

بیوپسی‌ها

- بیوپسی مغز
- بیوپسی عصب
- بیوپسی عضله
- بیوپسی شریان
- بیوپسی پوست

فصل ۲ کما

کما حالتی شبیه خواب است که بیمار هیچ پاسخ هدفمندی به محیط نمی‌دهند و بر اثر آن‌ها بیمار بیدار نمی‌شود. چشم‌ها بسته هستند و خودبه‌خود باز نمی‌شوند. بیمار سخن نمی‌گوید وحرکت هدفداری در صورت و اندام‌ها نداریم. تحریک کلامی هم پاسخی ایجاد نمی‌کند. تحریک دردناک هم یا پاسخی ایجاد نمی‌کند و یا حرکات رفلکسی غیرهدفمندی را از طریق مسیرهای نخاعی یا ساقه‌ی مغزی ایجاد می‌کند.



مدیریت اورژانس

۱ ازبازماندن راه‌های هوایی و کفایت تهویه و جریان خون مطمئن شوید.

راه هوایی وتهویه: عدم حضور سیانوز ـ تعداد تنفس ۸ تا در دقیقه ـ سمع صداهای تنفسی در معاینه‌ی قفسه‌ی صدری و نتایج ABG و pH.

گردش خون را باید با جایگزینی داخل وریدی مایعات، عوامل افزاینده‌ی تون عروقی و داروهای ضدآریتمی (برحسب اندیکاسیون) درمان کرد.

۲ یک کانتر داخل وریدی قرار دهید و نمونه‌ی خون برای آزمایشگاه بگیرید؛ برای سطح گلوکز، الکترولیت، LFT، عملکرد کلیه، PTT، PT و CBC و به‌علاوه‌ی نمونه‌ی اضافی خون.

۳ انفوزیون داخل وریدی را شروع کنید و برای بیمار نالوکسان، تیامین و دکستروز قرار دهید.

فلومازنیل (آنتاگونیست بنزودیازپین) داخل وریدی ممکن است وقتی افزایش مصرف بنزودیازپین مسئول کما باشد، مفید واقع گردد. بااین‌حال، نباید وقتی شرح‌حالی از تشنج، سوءمصرف مزمن بنزودیازپین یا مصرف هم‌زمان ضدافسردگی سه‌حلقه‌ای یا چهارحلقه‌ای وجود دارد استفاده شود.

۴ نمونه‌ی خون شریانی برای ABG و تعیین pH بگیرید.

۵ اگر تشنج وجود دارد، درمان را شروع کنید.

شرح‌حال و معاینه‌ی بالینی

۱ شروع ناگهانی کما می‌تواند منشأ عروقی مثل سکته‌ی ساقه‌ی مغزی یا خونریزی ساب‌آراکنویید را مطرح کند.

۲ گسترش سریع از علایم نیم‌کره‌ای چون همی‌پارزی، آفازی یا نقص نیمه‌ی بدن از لحاظ حسی به‌سمت کما در عرض دقیقه تا ساعت، از ویژگی‌های خونریزی داخل مغزی است.

۳ یک دوره‌ی تدریجی‌تر (روزها تا هفته‌ها یا بیشتر) به نفع تومور، آبسه یا هماتوم ساب‌دورال مزمن است.

۴ اگر قبل از کما علایم دلیریوم یا حالت کونفوزیون باشد و علایم و نشانه‌های لترالیزه نباشد، احتمالاً به نفع اختلال متابولیک یا عفونت است (مننژیت یا انسفالیت).

معاینه‌ی بالینی عمومی

نشانه‌های تروما

۱ شکستگی قاعده‌ی جمجمه

- **چشم راکون:** اکیموز اطراف چشم‌ها

- **علامت Battle :** تورم و تغییر رنگ روی برجستگی ماستویید در پشت گوش
- **پرده‌ی صماخ خونی:** پشت پرده‌ی صماخ، خون وجود دارد.
- **رینوه یا اتوره‌ی CSF:** نشت CSF از بینی یا گوش است. غلظت گلوکز برای افتراق CSF از موکوس بینی قابل‌اعتماد نیست اما بتا ۲ـ ترانسفرین منحصر به CSF است و وجود آن نشانه‌ی نشت CSF از بینی است.

۲ لمس سر می‌تواند علایم **شکستگی فرورفته جمجمه یا تورم نسج نرم** در محل تروما را نشان دهد.

فشارخون

بالابودن فشار خون در بیماری کمایی، **می‌تواند** حاکی از فشار خون بالای طولانی‌مدتی باشد که موجب خونریزی داخل مغزی شده است، همچنین می‌تواند نتیجه‌ی پروسه‌ای باشد که باعث کما شده است مثل: SAH، خونریزی داخل مغزی و به‌ندرت سکته‌ی ساقه‌ی مغز.

دمای بدن

مسمومیت با اتانول، داروهای سداتیو، هیپوگلیسمی، انسفالوپاتی کبدی و ورنیکه و میگزدم با هیپوترمی، بیهوشی استنشاقی، مسمومیت با آنتی‌کولینرژیک‌ها، خونریزی پل مغزی و بعضی ضایعات هیپوتالاسمی با هیپرترمی همراه است.

علائم تحریک مننژ

در تشخیص فوری مننژیت و SAH دارند اما در کمای عمیق این علائم از بین می‌رود.

معاینه‌ی ته چشم

می‌تواند شواهد ادم پاپی یا خونریزی شبکیه، که با فشارخون مزمن یا حاد یا افزایش فشار داخل جمجمه سازگار است، نشان دهد. خونریزی ساب‌هیالویید (خونریزی سطحی شبکیه) در یک بزرگسال، قویاً SAH را مطرح می‌کند.

مردمک‌ها

۱ **مردمک طبیعی:** اندازه‌ی آن ۳-۴mm است و در دو طرف هم‌اندازه است. به‌سرعت و به‌صورت قرینه در پاسخ به نور منقبض می‌شوند.

۲ **مردمک تالاموسی:** مردمک‌های مختصری کوچک‌تر (تقریباً ۲mm) با واکنش به نور دیده می‌شود.

۳ **مردمک‌های ثابت دیلاته:** مردمک‌های بزرگ‌تر از ۷mm و ثابت (بدون واکنش به نور)، ناشی از فشار روی عصب اکولوموتور (۳) و رشته‌های عصبی پاراسمپاتیک و یا در مسمومیت با داروهای ضدکولینرژیک و سمپاتومیمتیک دیده می‌شود.

۴ **مردمک‌های ثابت با اندازه‌ی متوسط:** مردمک‌های ثابت در اندازه‌ی تقریباً ۵mm در نتیجه‌ی آسیب ساقه‌ی مغز در سطح مغز میانی (Midbrain) است.

۵ **مردمک نوک‌سوزنی:** مردمک نوک‌سوزنی (۱/۵mm ـ ۱) بیشتر نشانه‌ی مسمومیت اپیوییدها و ضایعه‌ی ساختاری کانونی در سطح پل مغزی است. مسمومیت با ارگانوفسفره‌ها، قطره‌های منقبض‌کننده‌ی مردمک و نوروسیفلیس از دیگر علل محتمل هستند .

۶ **مردمک‌های غیرقرینه:** در۲۰٪ افراد طبیعی تفاوتی در حد ۱mm و کمتر در اندازه‌ی دو مردمک می‌توان دید اما دو مردمک به یک اندازه به نور پاسخ می‌دهند و حرکات عضلات خارج چشمی مشکل ندارد.

حرکات چشم

- **چگونگی تست‌کردن:**

مانور سر عروسک (اکولوسفالیک) با چرخش افقی سر برای ایجاد حرکات عمودی انجام می‌شود. چشم‌ها باید در خلاف جهت چرخش سر حرکت کنند.

تحریک کالریک آب سرد (اکولووستیبولار) محرکی قوی‌تر است. معاینه‌ی گوش باید همیشه قبل از این مانور انجام شود، زیرا در صورت پارگی پرده‌ی صماخ، انجام آن ممنوع است. در افراد هوشیار، تحریک یک‌طرفه با آب سرد سبب نیستاگموس با فاز سریع در جهت خلاف سمت تحریک می‌شود. در بیماران کمایی با عملکرد علائم ساقه‌ی مغز، تحریک یک‌طرفه با آب سرد سبب انحراف تونیک چشم‌ها به‌سمت تحریک می‌شود. تحریک دوطرفه با آب سرد سبب انحراف تونیک رو به پایین می‌شود؛ درحالی‌که تحریک دو طرفه با آب گرم (۴۴ درجه) منجر به انحراف تونیک رو به بالا می‌شود. فقدان پاسخ یا اختلال آن در مقابل تحریک کالریک با حجم بالای (مثلاً ۵۰ml) آب سرد نشانگر بیماری وستیبولار محیطی، ضایعه‌ی ساختاری یا درگیری حفره‌ی خلفی (مخچه یا ساقه مغز) یا مسمومیت با داروهای خواب‌آور می‌باشد.

حرکات طبیعی:

وجود رفلکس کامل حرکات چشمی در فرد کمایی، یکپارچگی ساقه‌ی مغز از پل مغزی تا سطح مغز میانی را اثبات می‌کند و ضایعه‌ی فضاگیر در ساقه مغز را رد می‌کند و علت غیرساختاری (مثلاً متابولیک) یا با شیوع کمتر، ضایعات دوطرفه‌ی نیمکره را مطرح می‌سازد.

حرکات غیرطبیعی:

الف) در صورت وجود ضایعه در هسته یا عصب زوج ۳، مانند ضایعه‌ی توده‌ای نیمکره که سبب فتق ترانس تنتورال رو به پایین می‌شوند، در تست کالریک با آب سرد، در تولید ادوکسیون چشم سمت مقابل ناتوان است؛ حال آنکه ابدوکسیون همان طرف موردی ندارد.

ب) نبود پاسخ کامل به تست کالریک با آب سرد در فرد کمایی، نشانه‌ی ضایعه‌ی ساختاری در ساقه‌ی مغز با درگیری پل مغزی و یا اختلال متابولیکی است که تمایل خاصی به درگیری ساقه‌ی مغز دارد (مانند: مسمومیت با داروهای سداتیو).

ج) انحراف یک یا هر دو چشم به‌سمت پایین در پاسخ به تحریک با آب سرد، مسمومیت با داروهای سداتیو را مطرح می‌کند.

پاسخ حرکتی به درد

به‌صورت فشار روی تیغه‌ی سوپرااربیت، استرنوم یا بستر ناخن‌ها می‌توان سنجید. پاسخ به چنین تحریکی می‌تواند مشخص سازد که شرایط مسبب کما، مغز را قرینه درگیر کرده است (تیپیک اختلالات متابولیک و سایر اختلالات منتشر) یا درگیری غیرقرینه وجود دارد (مانند: ضایعات ساختاری یک‌طرفه)

۱) حرکاتی که شامل ابدوکسیون اندام‌ها باشد؛ تقریباً هیچ‌گاه رفلکسی نمی‌باشد.

۲) **پاسخ دکورتیکه** به درد (فلکسیون بازو در محل آرنج، اداکسیون در شانه و اکستانسیون در پا و قوزک) با درگیری مستقیم تالاموس یا توده‌های بزرگ نیمکره‌ای که روی تالاموس فشار می‌آورد دیده می‌شود.

۳) **پاسخ دسربره** (اکستانسیون آرنج و چرخش داخلی شانه و ساعد و اکستانسیون پاها) تا سطح مغز میانی

۴) حالت‌گیری دوطرفه و قرینه در ضایعات ساختاری و ضایعات متابولیک دیده می‌شود.

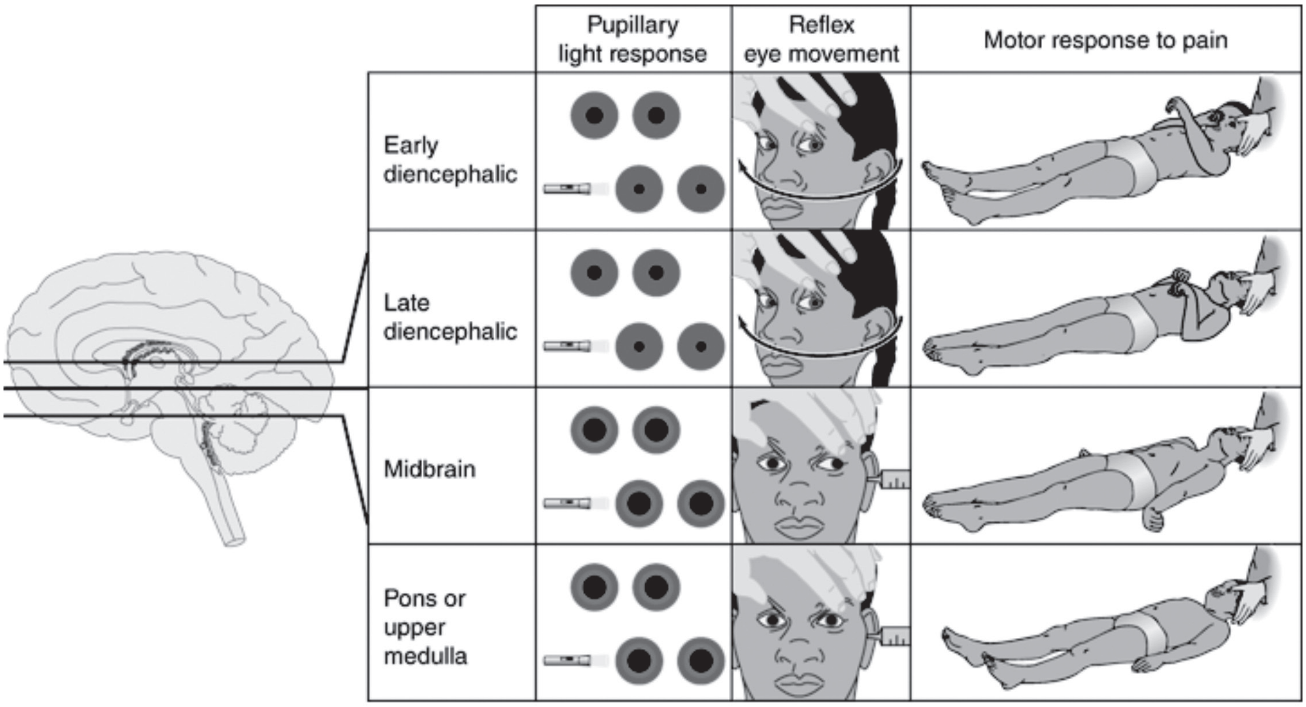
۵) حالت‌گیری به‌صورت غیرقرینه، یا یک‌طرفه، ضایعه‌ی ساختاری را در نیمکره‌ی مغزی یا ساقه‌ی مغز طرف مقابل نشان می‌دهد.

Table 2-1	Glasgow Coma Scale.		
Score	Eye Opening	Verbal Response	Repetition
Motor Response	None	None	None
Receptive (Wernicke)	To pain	Vocal but not verbal	Extension
Global	To voice	Verbal but not conversational	Flexion
Conduction	Spontaneous	Conversational but disoriented	Withdraws from pain
Transcortical expressive	-	Oriented	Localizes pain
Transcortical receptive	-	-	Obeys commands

نتیجه‌گیری از معاینات

ضایعه ساختاری فوق چادرینه‌ای:

در ابتدای سِیر بیماری، معمولاً به اختلال عملکرد نیمکره‌ی مغزی اشاره خواهد کرد. با گسترش ضایعه (معمولاً به‌واسطه‌ی ادم همراه) بیمار به‌واسطه‌ی فشار نیمکره‌ی مقابل یا تالاموس به‌طور پیشرونده لتارژیک می‌شود. این استوپور به‌سمت کما پیشرفت می‌کند ولی یافته‌ها معمولاً به‌صورت غیرقرینه می‌ماند. همین‌طور که فشار از سمت سر به دم پیشرفت می‌کند (به‌سمت پایین)، تالاموس، مغز میانی و پل مغزی و بصل‌النخاع به ترتیب درگیر خواهند شد. وقتی به **سطح مغز میانی** برسد (مردمک با اندازه‌ی متوسط و بدون واکنش) و وقتی به **سطح پل مغزی** برسد (مردمک کوچک بدون واکنش و فقدان حرکات افقی چشم) دیده می‌شود و مرگ اجتناب‌ناپذیر است.



نکته: وقتی توده‌ی فوق‌چادرینه موجب فتق قسمت داخلی لوب تمپورال uncus می‌شود، از لبه‌ی چادرینه‌ی مخچه و درنتیجه به‌طور مستقیم بر قسمت فوقانی ساقه‌ی مغز فشار می‌آورد، علائم فشار روی عصب اکولومتر (۳) و مغز میانی مثل اتساع مردمک همان طرف و اختلال در اداکسیون چشم روی می‌دهد (سندرم آنکال) که قبل از، ازدست‌دادن هوشیاری است. اقدام جراحی مغز و اعصاب برای رفع فشار باید در اوایل درگیری عصب زوج ۳ اعمال شود تا امکان بهبود عملکرد وجود داشته باشد.

ضایعه‌ی ساختاری زیرچادرینه‌ای:

کمای ناگهانی با علائم فوکال ساقه‌ی مغزی از تشخیص ضایعه‌ی زیرچادرینه (ساب تنتوریوم) حمایت می‌کند. به‌خصوص وقتی نقایص عصبی غیرقرینه است. ممکن است با حرکات غیرکونژوگه‌ی چشمی مانند INO (افتالموپلژی بین‌هسته ای، اختلال اختصاصی اداکسیون چشم) همراه شوند. الگوهای تنفسی در این ضایعات غیرطبیعی است و می‌تواند gasping (بریده‌بریده) یا ataxic (نامنظم) باشد.

نکته: در سندروم فتق کامل از خلال چادرینه، درنتیجه‌ی یک توده‌ی فوق‌چادرینه‌ای، اختلال گسترده‌ی عملکرد ساقه‌ی مغز وجود دارد، که آن را به‌سختی می‌توان از یک فرایند زیرچادرینه‌ای اولیه افتراق داد، مگر به کمک شرح‌حال.

انسفالوپاتی منتشر:

معاینه‌ی قرنیه‌ی عصبی به‌صورت یک قانون وجود دارد. گرچه انسفالوپاتی کبدی، هیپوگلیسمی و هیپرگلیسمی غیرکتوتیک هیپراسمولار، به‌صورت غیرشایعی با نشانه‌های عصبی کانونی چون همی‌پارزی همراه باشند.

آستریکسی، میوکلونوس و ترمور مدراک مهمی مبنی بر وجود بیماری متابولیک خواهند بود.

وضعیت دکورتیکه یا دسربره‌ی قرینه می‌تواند در کمای کبدی، اورمیک، آنوکسیک، هیپوگلیسمیک یا ناشی از داروهای سداتیو دیده شود.

وجود مردمک‌های واکنش‌دهنده به نور در حضور سایر علائم اختلال عملکرد در ساقه‌ی مغز، نشانه‌ی مهمی بر انسفالوپاتی متابولیک است.

عامل کما

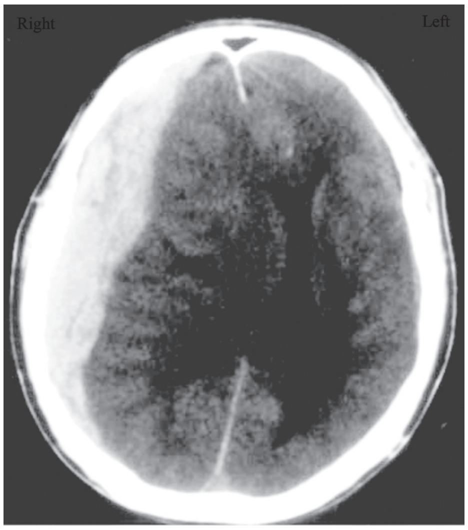
هماتوم ساب دورال

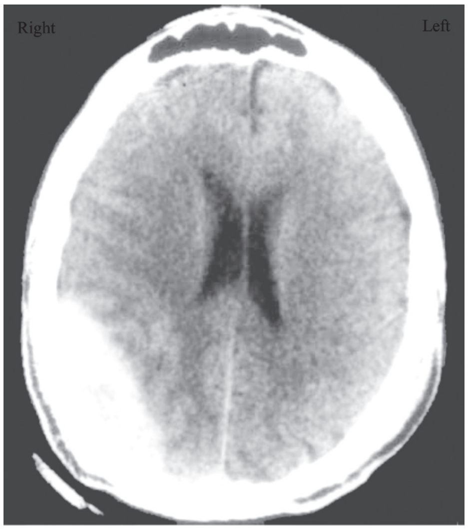
تجمع خون در فضای بین دورا و آرکنوئید است. در بیماران مسن شایع‌تر است، چرا که آتروفی کورتکس، وریدهای قشری پلی را در معرض آسیب ناشی از عوامل تروماتیک قرار می‌دهد و یا موجب پارگی خودبه‌خودی آن‌ها می‌شود.

شایع‌ترین علت آن ترومااست و با افزایش سن، شدت ضربه‌ای که منجر به هماتوم می‌شود کمتر می‌شود، به طوری که در ٪۲۵ بیماران سابقه‌ای از تروما دیده نمی‌شود. شایع‌ترین یافته‌های بالینی عبارت‌اند از: سردرد، تغییر در هوشیاری و در مواردی اگر همی‌پارزی وجود داشته باشد؛ در مقابل ضایعه است. اتساع مردمک در صورت وجود، در ٪۹۰ در همان سمت ضایعه است. تشخیص با CT و MRI داده می‌شود. درمان در موارد علامت‌دار، جراحی برای تخلیه است.

هماتوم اپی دورال

جمجمه و پارگی شریان و ورید منتژیال میانی، هماتوم اپی‌دورال رخ می‌دهد. در ابتدا بیمار ممکن است هوشیاری خود را از دست بدهد یا از دست ندهد. معمولاً قبل از شروع کما، چند ساعتی فاز شفاف وجود دارد که در آن ممکن است سردرد، استفراغ، تشنج، نشانه‌های عصبی روی دهد. تشخیص با CT و یا MRI است که در آن‌ها توده‌ی عدسی‌شکل محدب‌الطرفین با دانسیته‌ی بالا دیده می‌شود که نیمکره‌های مغزی را می‌فشارد که تخلیه‌ی فوری آن ضروری است.





کوبیدگی مغزی (کانتوژن)

حالتی است که در آن فرد به‌دنبال ضربه، ابتدا بیهوش می‌شود و بعد هوشیاری خود را بازمی‌یابد. ادم اطراف کوبیدگی می‌تواند سبب شود که سطح هوشیاری نوسان داشته باشد. به‌علاوه، نشانه‌های عصبی فوکال و تشنج هم ممکن است رخ دهد. بیمار باید از جهت مشکلات نورولوژیک به‌سمت ادم پیشرونده و فتق کنترل شود، به‌صورت انتخابی، CT یا MRI و جراحی به‌ندرت روی کوبیدگی مغزی انجام می‌شود.

خونریزی داخل مغزی

اتیولوژی:

فشارخون مزمن شایع‌ترین علت خونریزی داخل مغزی غیرتروماتیک است.

یافته‌های بالینی:

سردرد در تعداد زیادی از بیماران روی می‌دهد و متوسط تا شدید است. تهوع و استفراغ هم شایع است. تغییر هوشیاری شایع است و می‌تواند به‌صورت ثابتی در عرض دقایق تا ساعت‌ها از استوپور به‌سمت کما پیش برود. در بیماران همیشه پرفشاری خون، تغییر عروقی مطابق با هیپرتانسیون مزمن، سفتی گردن، انحراف چشم‌ها به‌سمت نیمکره‌ی مغزی ضایعه‌دیده و در واقع به دور از سمت همی‌پارزی، تشنج در تقریباً ۱۰٪ موارد رخ می‌دهد و اغلب کانونی است. نقایص عصبی ثابت بوده و خودبه‌خود تغییر پیدا نمی‌کنند. شایع‌ترین تابلوهای اولیه‌ی آبسه‌ی مغزی تب، سردرد و اختلال هوشیاری هستند.

بررسی‌های تشخیصی:

CT بدون کنتراست یا MRI، و خون داخل پارانشیم را نشان می‌دهد و تشخیص را تأیید می‌کند.

درمان:

۱) فشارخون: که باید به Hg140mm > برسد، اما باید از کاهش بیش از حد فشارخون پرهیز شود زیرا می‌تواند جریان خون در بافت مغزی مجاور هموراژ را تحت‌تأثیر قرار دهد.

۲) ادم مغزی: برای درمان آن از استروئید و سرم‌های هیپرتونیک استفاده می‌شود . وضعیت نیمه‌نشسته و هیپرونتیلاسیون گزینه‌های دیگر درمان هستند .

۳) درمان جراحی: اکثر هموراژی‌ها در عمق مغز هستند و دسترسی برای جراحی کمتر است.

پیش آگهی:

مرگ‌ومیر زودرس به‌علت هموراژی داخل مغزی بالاست و تقریباً ۲۵٪ بیماران در ۷۲ ساعت اول می‌میرند، اما آن‌هایی که باقی می‌مانند به‌طور حیرت‌آوری نقایص اندکی خواهند داشت.

آبسه‌ی مغزی

اتیولوژی:

متاستازهای خونی از عفونت سیستمیک دور، گسترش مستقیم از سایت‌های پارامننژیال، منشأ نامشخص، عفونت ناشی از تروما یا کرانیوتومی قبلی و عفونت ناشی از بیماری قلبی مادرزادی سیانوتیک.

استرپتوکوک‌های میکروآئروفیلیک، بی‌هوازی و هوازی و بی‌هوازی‌های گرم منفی چون باکتریوئیدها، فوزوباکتریوم و پرووتلا می‌باشد. استاف اورئوس، پروتئوس و سایر باسیل‌های گرم منفی شیوع کمتری دارند. آکتینوماسیت‌ها، نوکاردیا و کاندیدا هم پیدا می‌شوند.

یافته‌های بالینی:

ضایعه‌ای فضاگیر در حال گسترش است و به‌صورت سردرد و نشانه‌های فوکال در بیمار هوشیار تظاهر می‌یابد.

بررسی‌های تشخیصی:

در CTیا MRI هم ضایعه‌ای با حاشیه‌ای که ماده‌ی حاجب را به خود گرفته است و این‌ها، قویاً از تشخیص ما دفاع می‌کند. فشار مایع مغزی ـ نخاعی بالای ۲۰۰ میلی‌متر آب است، پلئوسیتوز هم در حد ۵۰۰ – ۲۵ سلول در هر میلی‌لیتر است. در ٪۶۰ بیماران پروتئین‌های مایع بالاست (۴۵ – ۵۰۰ mg/dl)؛ از این‌رو، پونکسیون کمری نباید در افراد مشکوک به آبسه‌ی مغزی انجام شود.

درمان:

با آنتی‌بیوتیک تنها وقتی اثر توده قابل‌توجه و یا آبسه در مجاورت سطح بطن‌ها باشد مداخله‌ی جراحی صورت می‌پذیرد. در آمریکای شمالی توصیه بر سفتریاکسون ۲gr هر ۱۲ ساعت همراه با مترونیدازول، پنی‌سیلین، مترونیدازول داخل وریدی یا خوراکی است. با معاینه‌ی فیزیکی و CT یا MRI مکرر، پاسخ به درمان را ارزیابی می‌کنیم. وقتی بیمار علی‌رغم درمان بهبود نمی‌یابد، آسپراسیون سوزنی آبسه برای شناسایی ارگانیسم عامل، اندیکاسیون دارد.

انسفالوپاتی‌های منتشر

ایسکمی گلوبال مغزی:

می‌تواند موجب کما شود و معمولاً به‌دنبال ایست قلبی ایجاد می‌شود. مردمک‌ها به‌سرعت گشاد می‌شوند و چند حرکت تونیک ـ کلونیک تشنج‌مانند هم ایجاد می‌شود. بیمار اغلب حالت اپیستوتونیک دارد و بی‌اختیاری مدفوع شایع است. با برگشت جریان خون، بهبودی ابتدا از سطح رفلکس‌های ساقه‌ی مغز شروع می‌شود.

پیش‌آگهی، وابسته به سرعتی است که فعالیت مغز برمی‌گردد. در آن‌هایی که بعد از یک روز، واکنش مردمک به نور برنگردد و یا بعد از چهار روز هوشیاری به دست نیاید، پیش‌آگهی ضعیف است. باقی‌ماندن اشکال در عملکرد ساقه‌ی مغز، پیامد بیمار را تیره می‌کند. ممکن است بهبودی ناکامل باشد. هیپوترمی‌درمانی در معاینه‌ی بالینی بعد از گذشت ۳ روز (۷۲ ساعت) از گرم‌کردن مجدد بیمار، ۹۶ ساعت (۴ روز) از شروع کما انجام می‌شود. ترکیب علائم ساقه‌ی مغزی، یافته‌های نوار مغزی و نتیجه‌ی مطالعات SEP برای پیش‌بینی استفاده می‌شود.

مسمومیت دارویی

داروهای سداتیو:

شایع‌ترین علت کماست. باربیتورات‌ها و بنزودیازپین‌ها داروهای اصلی هستند. قبل از کما، یک دوره‌ی مسمومیت که با نیستاگموس واضح در همه جهات، دیزآرتری و آتاکسی همراه است وجود دارد. بعد، هوشیاری از دست می‌رود. معاینه‌ی عصبی ممکن است به‌طور خلاصه ضایعه‌ی نورون محرکه‌ی فوقانی را نشان دهد و نیز علائمی چون هیپرفلکسی، کلونوس مچ پا، پاسخ اکستانسور کف پا و به‌ندرت وضعیت دسربره یا دکورتیکه. در عین اینکه حرکات چشمی در تست dolls eye (چشم عروسکی) یا اکولوسفالیک وجود ندارد، رفلکس مردمک به نور حفظ شده است. نوار مغزی ممکن است صاف باشد حتی در استفاده از باربیتورات‌های بلند اثر برای حداقل ۲۴ ساعت مسطح بماند، اما با حمایت از عملکرد قلبی ـ عروقی، بهبودی کامل رخ خواهد داد.

درمان حمایتی است و استفاده از آنتاگونیست گیرنده‌ی بنزودیازپینی مثل فلومازنیل جایز است. ولی مصرف این دارو باعث تسهیل تشنج استاتوس می‌شود، از طریق آشکارکردن تشنج در فردی که همراه با بنزودیازپین، داروهای ضدافسردگی سه‌حلقه‌ای نیز مصرف کرده است.

اتانول:

مصرف بیش‌ازحد الکل هم می‌تواند سندرمی مشابه ایجاد کند، البته نیستاگموس در هنگام بیداری، اختلال زودرس در حرکت جانبی چشم‌ها و پیشرفت به‌سمت کما، آن‌قدر شایع نیستند. وازودیلاتاسیون محیطی بارز است و موجب هیپوتانسیون، تاکی‌کاردی و هیپوترمی می‌شود. استوپور ۲۵۰–۳۰۰mg در دسی‌لیتر الکل دیده می‌شود. همچنین ۳۰۰–۴۰۰mg در دسی‌لیتر هم کما ایجاد می‌شود. البته بیماران الکلی که دچار تحمل به این دارو شده‌اند، حتی با وجود مقادیر بالای این ماده، همچنان بیدار خواهند ماند .

اپیوئیدها:

در مصرف بیش‌ازحد اپیوئیدها انقباض مردمک مشابه مصرف قطره‌های چشمی منقبض‌کننده‌ی مردمک، خونریزی در پل مغزی، مردمک آرژیل ـ رابرتسون و مسمومیت با ارگانوفسفره دیده می‌شود. با اتساع سریع مردمک و هوشیارشدن بیمار به‌دنبال تجویز وریدی ۰/۴ ـ۱/۲ mg از نالوکسان، تشخیص مسمومیت با اپیوئیدها قطعی می‌شود. مدت عمل این دارو ۴ـ۱ ساعت است. ازاین‌رو، دوزهای بعدی این دارو لازم است.

انسفالوپاتی کبدی:

احتمالاً میانجی عصبی GABA موجب دپرسیون نورونی می‌شود. خواب‌آلودگی و دلیریوم، آستریکس (ممکن است)، تون عضلانی افزایش‌یافته و هیپررفلکسی شایع هستند.

هیپوترمی:

همه‌ی بیماران با دمای بدن کمتر از ۲۶ درجه‌ی سانتی‌گراد در اغما خواهند بود؛ درحالی‌که، هیپوترمی خفیف (دمای بالای ۳۲/۲ درجه‌ی سانتی‌گراد) موجب کما نمی‌شود.

علل هیپوترمی: هیپوگلیسمی، مسمومیت با داروهای خواب‌آور، انسفالوپاتی ورنیکه، میگزدم و تماس با سرما هستند.

بیمار در لمس به‌وضوح سرد است، اما ممکن است لرز نداشته باشد. در معاینه‌ی عصبی، بیمار به درد جواب نمی‌دهد و تون عضلانی به‌صورت منتشر افزایش دارد. واکنش مردمک به نور کند شده یا حتی وجود ندارد.

ECG می‌تواند موجب طولانی‌شدن QRS ،PR و فاصله‌ی QT شود؛ به‌علاوه، برادی‌کاردی و بالارفتن نقطه‌ی J (موج ازبن) دیده می‌شود. در عدم‌حضور CPK ،MI، می‌تواند بالا باشد و مقادیر بالای آمیلاز هم شایع است. ABG و PH باید بر اساس دما تصحیح شود؛ درغیراین‌صورت، مقادیر بالای PO2 و PCO2 و مقادیر پایین PH به‌صورت کاذب گزارش می‌شود.

در **درمان** متوجه بیماری زمینه‌ای و حفظ دمای طبیعی بدن است. در جریان دوباره گرم‌کردن، ممکن است فیبریلاسیون بطنی روی دهد. به جز در مورد میگزدم، ارتباط مستقیمی میان دمای بدن و بقای زندگی وجود ندارد. مرگ وابسته به بیماری زمینه‌ای مسئول هیپوترمی یا به‌علت فیبریلاسیون بطنی می‌باشد که در دمای زیر ۳۰ درجه بیشتر دیده می‌شود.

هیپرترمی :

در دمای بالای ۴۳-۴۲ درجه، فعالیت متابولیک مغز بیشتر از تأمین انرژی خواهد بود و کما رخ می‌دهد.

علل هیپرترمی: گرمازدگی (دمای بالای محیط)، استاتوس اپی‌لپتیکوس، واکنش ایدیوسنکراتیک به داروهای بیهوشی هالوژن‌دار استنشاقی (هیپرترمی بدخیم)، داروهای آنتی‌سایکوتیک (سندروم نورولوژیک بدخیم)، داروهای آنتی‌کولینرژیک، آسیب هیپوتالامیک، دلیریوم ترمنس و بعد از خونریزی پل مغزی می‌باشند.

معاینه‌ی عصبی در هیپرترمی، نشان‌دهنده‌ی مردمک‌های با واکنش نور و افزایش منتشر در تون عضلانی همراه با کما است. درمان شامل کاهش فوری در دمای بدن به ۳۹ درجه است و باید از هیدراسیون بیش‌ازحد جلوگیری شود.

بی‌پاسخی روانی

پس از رد سایر علل مطرح می‌شود. در معاینه‌ی عمومی مشکلی یافت نمی‌شود. در معاینه‌ی عصبی پاسخ رفلکسی و رفلکس کف پایی طبیعی است و تون عضلات به‌صورت قرینه کاهش دارد . مردمک‌ها با ۳mm-۲ یا اندکی بزرگ‌تر هستند و به سرعت به نور پاسخ می‌دهند. چون فیکس‌کردن بینایی می‌تواند رفلکس اکولوسفالیک را سرکوب کند، حرکات جانبی چشم‌ها در این تست ممکن است وجود نداشته باشد. حرکات آرام هماهنگ چشم‌ها در کمای متابولیک را نمی‌توان تقلید کرد و ازاین‌رو در صورتی که این حرکات وجود داشته باشد، این تشخیص زیر سؤال می‌رود. به همین ترتیب، بسته‌شدن آهسته، اغلب غیرقرینه و ناکامل چشم‌ها بعد از اینکه چشم فرد کمایی را به‌صورت پاسیو باز کردید، نمی‌تواند ارادی باشد. تحریک غشای صماخی با آب سرد است. نیستاگموس سریع پاسخ یک فرد هوشیار است؛ در حالی‌که در فرد کمایی، پاسخی به‌صورت نیستاگموس وجود ندارد. EEG فرد با بی‌پاسخی روانی شبیه فرد بیدار طبیعی است.

وضعیت نباتی پایدار

هر دو نیمکره بیداری خود را به دست خواهند آورد ولی هوشیار نخواهند شد، بعد از یک ماه به این حالت وضعیت نباتی پایدار می‌گویند. در این نوع بیماران چشم‌های خود را به‌صورت خودبه خود باز می‌کنند، سیکل خواب و بیداری دارند، عملکرد ساقه‌ی مغز و اتونوم سالم دارند اما نه می‌توانند حرف بزنند و نه چیزی را می‌فهمند و هیچ حرکت هدفداری را انجام نمی‌دهند. در این حالت ممکن است برای سال‌ها بماند و بعد از سه ماه در صورت علت غیرتروماتیک و بعد از ۱۲ ماه در صورت علت تروماتیک، برگشت وجود ندارد. گروهی از این بیماران ممکن است شواهد اندکی ازآگاهی محیط داشته باشند که حالت هوشیاری جزئی نام دارد. بهبود دیررس بی‌پاسخی همراه با ناتوانی شدید باقی‌مانده گزارش شده است.

سندروم قفل شدن

چون قسمتی از سیستم مشبکی که مسئول هوشیاری است در بالای میانه‌ی پل مغزی قرار دارد، قطع عملکردی این سطح از پل مغزی به‌واسطه‌ی انفارکتوس، خونریزی، میلینولیز مرکزی پل مغزی، تومور یا انسفالیت، مسیرهای نزولی عصب را قطع می‌کند و موجب حالت خاموشی و بی‌حرکتی با حفظ هوشیاری فرد می‌شود. هرچند که کوادری پلژیک و ساکت هستند. در این وضعیت EEG طبیعی است.

پیامد نهایی در موارد **علت عروقی**، در ٪۷۰ موارد مرگ بیشتر و در ٪۴۰ موارد **غیرعروقی**، مرگ سرنوشت بیمار است. آن‌هایی که زنده می‌مانند ممکن است در عرض هفته‌ها یا ماه‌ها بهبود نسبی یا کامل یابند.

مرگ مغزی

توقف برگشت‌ناپذیر تمامی عملکردهای مغزی برای تشخیص مرگ مغزی ضروری است. تشخیص مرگ مغزی در کودکان زیر ۵ سال باید با احتیاط داده شود.

- **پاسخ ندادن:**

  بیمار به دریافت‌های حسی از قبیل درد و تکلم پاسخ نمی‌دهد. وجود تشنج یا وضعیت دکورتیکه / دسربره با مرگ مغزی تطابق ندارد.

- **فقدان رفلکس‌های ساقه‌ی مغز:**

  پاسخ‌های مردمک، قرنیه و دهانی–حلقی وجود ندارد و تلاش برای القای حرکات چشمی با مانورهای سر عروسک و تست کالریک آب سرد بی‌فرجام است. پاسخ‌های تنفسی وجود ندارند و با افزایش PCO2 به بالای ۶۰ mmHg (حداکثر تحریک تنفسی) هم تلاش تهویه‌ای صورت نمی‌گیرد، البته در این حالت با دادن اکسیژن ٪۱۰۰ از طریق کانولا به بیمار، اکسیژناسیون آن حفظ می‌شود (تست آپنه).

- **برگشت‌ناپذیری عملکردهای مغزی :**

  علت اغما باید شناخته شود و بتواند تابلوی بالینی را توجیه کند و به‌علاوه برگشت‌ناپذیر نباشد. مسمومیت با داروهای خواب‌آور، هیپوترمی (۳۲/۲ درجه)، بلوک عصبی–عضلانی و شوک را باید رد کرد.

- **پایدارماندن اختلال عملکردی مغز:**

  شش ساعت نوار مغزی صاف (ایزوالکتریک) وجود داشته باشد که به‌صورت استاندارد جامعه‌ی انسفالوگرافیک آمریکا تهیه شده باشد. دوازده ساعت در صورتی که نوار مغزی ایزوالکتریک تأکیدکننده وجود ندارد.

  بیست و چهار ساعت آسیب آنوکسیک مغزی بدون نوار مغزی صاف.

- **تست‌های تأکیدکننده‌ی اضافی :**

  از راه‌های اثبات نبود جریان خون مغزی، از داپلر و یا تصویربرداری تکنیسم استفاده می‌شود.

فصل ۳

اختلالات کنفوزیونی

شرایط کنفوزیونی

شرایط کنفزیونی که گاهی با عنوان انسفالوپاتی یا دلیریوم به آن اشاره می‌شود، حالتی است که در آن سطح هوشیاری افت می‌کند اما به میزان کمتری از کما است. در شرایط کنفزیونی پاسخ‌ها به تحریک در حداقل هدفمندی است، درحالی‌که در کما، بیماران ناتوان در پاسخ‌دهی حتی به تحریک دردناک هستند یا آن را به‌شکل رفلکسی نشان می‌دهند.

رویکرد به تشخیص

ابتدا به هدف تعیین طبیعت بیماری و در مرحله‌ی بعد به هدف شناخت علل بیماری صورت می‌گیرد. شرایط کنفوزیونی می‌تواند به‌راحتی از دمانس بر اساس مسیر زمانی اختلال افتراق داده شود. شرایط کنفوزیونی حاد یا تحت حاد است، درحالی‌که دمانس، اختلال مزمنی است.

شرح‌حال:

حالات کنفوزیونی شروعی حاد یا تحت حاد دارند و این در حالی است که دمانس، اختلالی مزمن می‌باشد. در هردو مورد، مشاهدات اطرافیان امکان دارد تنها اطلاعات در دسترس باشند. بنابراین، در موارد شک به دمانس تماس با اقوام یا دوستان نزدیک بیمار جهت به‌دست‌آوردن اطلاعات درست پیرامون سطح فعالیت بیمار قبل از ابتلا به بیماری، زمان شروع اختلال عملکرد و طبیعت تغییرات دیده‌شده منطقی به نظر می‌آید.

سابقه‌ی پزشکی:

شامل: الکلیسم،سایر سوءمصرف‌های دارویی، دیابت، بیماری قلبی، اپی‌لپسی، ضربه به سر و شرح‌حال دارویی می‌باشد.

معاینه‌ی وضعیت ذهنی:

A **بیداری:** در شرایط کنفوزیونی، بیمار اغلب به نظر خواب است؛ این حالت ممکن است با افزایش هوشیاری تغییر یابد که بااین‌حال با نقایصی در جهت‌یابی و توجه مشخص می‌شود.

B **انگیختگی:** در شرایط کنفوزیونی خفیف، بیمار ممکن است هنوز به‌راحتی وقتی با او صحبت می‌شود یا به‌آرامی تکان داده می‌شود، تحریک شود. وقتی هوشیاری مختل می‌شود، شدت تحریک لازم برای تحریک افزایش می‌یابد، طول مدت تحریک افت می‌کند و پاسخ بیمار کمتر هدفمند می‌شود.

C **جهت‌یابی:** در شرایط کنفوزیونی، بیمار جهت‌یابی خود را به زمان و بعد به مکان از دست می‌دهد.

D بیمار دچار کنفوزیون بدون توجه است، که به‌صورت ناتوانی در تکرار سریع لیستی از اعداد یا لغات مشخص می‌شود.

E **حافظه:** کنفوزیون، حافظه‌ی کوتاه‌مدت را مختل می‌کند؛ بنابراین، بیمار نمی‌تواند لیست کوتاهی از موارد را بعد از تأخیر چنددقیقه‌ای تکرار کند و آن را به خاطر بیاورید.

جلوگیری از اشتباه‌گرفتن آفازی دریافتی یا رسا (receptive or fluent) (ورنیکه) با کنفوزین است. اگرچه بیماران دچار این آفازی نمی‌توانند زبان نوشته‌شده یا گفته‌شده را درک کنند و ممکن است بدون درک صحبت کنند، آن‌ها به نظر بیدار و هوشیار می‌آیند و می‌توانند به‌طور مناسبی به دستورات غیرکلامی (مانند وضعیت بدن) پاسخ دهند و معمولاً ناهنجاری‌های نورولوژیک سمت راست همراه مانند همی‌پارزی، نقص همی‌سنسوری، نقایص فیلد بینایی دارند.

علل دلیریوم

مصرف مواد و محرومیت از آن‌ها

مسمومیت با الکل:

باعث حالتی شامل کنفوزیون حاد به همراه نیستاگموس، دیزآرتری، آتاکسی اندامی و آتاکسی در هنگام رفتن می‌شود. بررسی‌های آزمایشگاهی که در تأیید تشخیص مسمومیت با الکل انجام می‌گیرد شامل سطوح الکل خون و اسمولالیته‌ی سرم می‌باشند. در مسمومیت با الکل، اسمولالیته‌ی سرم، ۲۲ میلی‌اسمول در لیتر به‌ازای هر ۱۰۰ الکل، بیش از اسمولالیته محاسبه‌شده تعیین می‌گردد. بیماران دچار مسمومیت با الکل، در معرض خطر بالای تروما به سر قرار دارند. مصرف الکل می‌تواند باعث هیپوگلیسمی تهدیدکننده‌ی حیات شود و علاوه‌براین، الکلیسم مزمن خطر مننژیت باکتریال را افزایش می‌دهد. درمان در این شرایط نیاز نیست مگر در مواقع بروز سندروم محرومیت (withdrawal)، اما بیماران الکلی جهت جلوگیری از بروز انسفالوپاتی ورنیکه باید تیامین دریافت نمایند.

ترک مصرف اتانول:

سه سندروم شایع محرومیت شناخته‌شده می‌باشند.

توهم و ترمور:

در عرض دو روز بعد از قطع نوشیدن الکل روی می‌دهد و با ترمور، آژیتاسیون، بی‌اشتهایی، تهوع، بی‌خوابی، تاکی‌کاردی و هیپرتانسیون خود را نشان می‌دهد. در این شرایط کنفوزیون حتی در صورت وجود، خفیف می‌باشد. درمان با لورازپام (۱-۴mg) یا دیازپام به اندازه‌ی ۵-۲۰mm، داخل وریدی هر ۱۵-۵ دقیقه تا زمان آرام شدن و هر ساعت بعد از آن در جهت حفظ مختصری آرامش، باعث درمان این سندروم و جلوگیری از ایجاد عوارض جدی‌تر می‌گردد.

تشنج:

در طی ۴۸ ساعت پس از قطع مصرف الکل روی می‌دهند. در عرض ۲۴-۷ ساعت ایجاد می‌گردند. از یک تا ۶ بار تشنج می‌کنند .فاصله‌ی اولین و آخرین تشنج ۶ ساعت و یا کمتر از این می‌باشد. داروهای ضدتشنج اغلب مورد نیاز نمی‌باشند، چرا که در اکثر موارد تشنج‌ها به‌طور خودبه‌خود متوقف می‌شوند، درمان لازم نیست. اما لورازپام ۲mm داخل وریدی تعداد حملات را کم می‌کند.

در صورت وجود یکی از موارد زیر بررسی‌های بیشتر جهت بررسی علت تشنج از جمله تروما یا مننژیت انجام می‌شود:

1. تشنج‌های کانونی
2. طولانی‌شدن مدت تشنج (۶-۱۲ h)
3. بیش از ۶ تشنج
4. تشنج پایدار (status epilepticus)
5. دوره‌ی پست ایکتال طولانی

دلیریوم ترمنس:

جدی‌ترین عارضه‌ی سندروم ترک مصرف اتانول می‌باشد که معمولاً بعد از ۵-۳ روز از قطع مصرف الکل به وجود می‌آید و برای پیش از ۷۲ ساعت طول می‌کشد. این عارضه خود را با کنفوزیون، آژیتاسیون، تب، تعریق، تاکی‌کاردی، هیپرتانسیون و توهم نشان می‌دهد. مرگ در این

وضعیت به‌دنبال عفونت‌های همراه با پانکراتیت، کلاپس قلبی عروقی یا تروما روی می‌دهد. درمان این عارضه شامل دیازپام یا لورازپام مشابه درمان ترمور و توهم و اصلاح اختلالات آب و الکترولیت و هیپوگلیسمی می‌باشد. مهار هم‌زمان گیرنده‌های بتا- آدرنرژیک با آتنولول به میزان ۵۰-۱۰۰mm در روز نیز برای بیماران دچار هایپرتانسیون یا تاکی‌کاردی توصیه می‌گردد.

مسمومیت با داروهای سداتیو:

نشانه‌های کلاسیک مصرف بیش‌ازحد داروهای سداتیو، کنفوزیون یا کما، دپرسیون تنفسی، کاهش فشارخون، هیپوترمی، مردمک‌های واکنش‌دار (reactive)، نیستاگموس یا عدم وجود حرکات طبیعی چشم، آتاکسی، دیزآرتری و کاهش رفلکس‌ها می‌باشند.

تشخیص با آنالیز سم‌شناسی خون، ادرار و شیره‌ی معده مسجل می‌گردد اما سطوح خونی داروهای سداتیو کوتاه‌اثر با شدت علایم بالینی تناسبی ندارد. پایه‌ی درمان، حمایت از سیستم تنفسی و گردش خون بیمار تا دفع دارو از بدن (که بیشتر با متابولیسم کبدی است) می‌باشد. در بیماران دچار مسمومیت با بنزودیازپین‌ها می‌توان از فلومازنیل استفاده کرد.

عوارض شامل پنومونی ناشی از آسپیراسیون و افت فشار و نارسایی کلیه می‌باشد. در صورت پیشگیری از ایجاد عفونت یا عوارض قلبی عروقی، بیمارانی که با عملکرد مناسب قلبی-ریوی به بیمارستان مراجعه می‌نمایند بدون هیچ عوارضی بهبود می‌یابند.

محرومیت از داروهای سداتیو:

مشابه الکل، شیوع و شدت سندروم محرومیت،به ؛ [۱] میزان دریافت دارو، [۲] مدت مصرف و[۳] نیمه‌ی عمر آن بستگی دارد.

اپیوییدها:

این داروها می‌توانند اثرات ضددرد، تغییرات خلق، کنفوزیون، کما، دپرسیون تنفسی، ادم ریوی، تهوع و استفراغ، انقباض مردمک‌ها، هیپوتانسیون، احتباس ادراری، و کاهش حرکات روده را باعث شوند.

ولی مردمک‌های نوک‌سوزنی که معمولاً در نور درخشان منقبض می‌شوند و دپرسیون تنفسی علائم اصلی می‌باشند. این یافته‌های بالینی در خونریزی پل مغزی نیز دیده می‌شوند لذا تشخیص مسمومیت با اپیوییدی یعنی نالوکسان و توانایی در القای حرکات افقی چشم مسجل می‌شود.

درمان شامل استفاده از نالوکسان وریدی و در بعضی اوقات بسته به نیاز بیمار، حمایت تنفسی می‌باشد. با درمان مناسب، بیماران باید به‌طور کامل بهبود یابند.

داروهای آنتی کولینرژیک:

داروهای ضدکولینرژیکی موسکارینی در درمان اختلالات پارکینسونیسم (تری هگزی فندیل یا آرتان)، بیماری حرکت (motion sickness، دیمن هیدرینات یا درامامین)، آلرژی (دیفن هیدرامین یا بنادریل) و اختلالات گوارشی (دسیکلومین یا بنتیل) و بی‌خوابی به کار می‌روند. داروهای ضدسایکوز، TCAها و آنتی‌هیستامین‌ها نیز اثرات غالب آنتی‌کولینرژیکی دارند.

استفاده‌ی بیش‌ازحد موجب کنفوزیون به همراه آژیتاسیون، توهم، گشادی مردمک‌ها به همراه عدم پاسخ به نور، تاری دید، خشکی پوست و غشاهای مخاطی، فلاشینگ، تب، احتباس ادرار و تاکی‌کاردی می‌شود. تشخیص از طریق آنالیز سم‌شناسی خون یا ادرار مسجل می‌گردد. علائم بیمار اغلب به‌طور خودبه‌خود بهبود پیدا می‌کنند، درمان این عوارض به‌ویژه در مواقع بروز آریتمی‌های قلبی تهدیدکننده‌ی حیات، ضروری می‌باشد. مهارکننده‌های کولین استراز مثل فیزوستیگمین به علت احتمال ایجاد برادی‌کاردی شدید و تشنج به‌ندرت استفاده می‌شود.

مقلدهای سمپاتیک:

مقلدهای سمپاتیک شامل کوکائین، آمفتامین، مت آمفتامین، ۳ و ۴ متیلن دی اکسی مت آمفتامین (اکستازی)، دکستروآمفتامین (Dexedrine)، متیل فنیدیت (ریتالین)، فنترمین، فنفلورامین، افدرین و ضدافسردگی‌ها هستند. شرایط کنفوزیونی با توهم، افزایش فعالیت حرکتی، رفتار استرئوتایپی و سایکوز پارانوئید شود.

تاکی‌کاردی، افزایش فشارخون و مردمک‌های گشادشده است. هایپرترمی، ترمور،تشنج و آریتمی قلبی ممکن است رخ دهد. مصرف کوکائین یا آمفتامین می‌تواند با سکته‌ی مغزی همراه باشد.

آژیتاسیون ممکن است با بنزودیازپین‌ها، سایکوز با هالوپریدول و افزایش فشارخون با سدیم نیتروپروساید یا فنتولامین درمان شود.

توهم‌زاها:

توهم‌زاها شامل LSD، پسیلوسیبین، مسکالین، فن سیکلیدین (PCP)، کتامین، ایبوگین و بوفوتنین هستند. اکثراً سبب شرایط کنفوزیونی که نیازمند توجه پزشکی باشد نمی‌گردند. اما PCP، یک استثناست. تظاهرات بالینی مسمومیت با PCP، شامل گیجی، آژیتاسیون، عدم جهت‌یابی، آمنزی، توهم، پارانویا و رفتار خشونت‌آمیز می‌باشد. معاینه‌ی عصبی ممکن است نشانگر مردمک‌های بزرگ یا کوچک، نیستاگموس افقی و عمودی، آتاکسی، افزایش تون عضله، آنالژزی، هایپررفلکسی و میوکلونوس باشد. در موارد شدید، عوارض شامل افزایش فشارخون، هایپرترمی بدخیم، استاتوس اپی لپتیکوس، کما و مرگ می‌باشد . بنزودیازپین‌ها ممکن است در آرام سازی و درمان اسپاسم عضلانی مفید باشند و ممکن است به داروهای ضدفشار خون، ضد صرع و دانترولن (در هایپرترمی بدخیم) نیاز شود. علائم و نشانه‌ها معمولاً طی ۲۴ ساعت رفع می‌شوند.

اختلالات اندوکرین

هیپوتیروئیدی:

هیپوتیروئیدی شدید (myxedema) ممکن است باعث کنفوزیون، کما یا دمانس گردد. اختلالات شناختی شامل یکنواخت‌شدن عاطفه (flat affect) کندی روانی جسمی (psychomotor slowness)، آژیتاسیون و سایکوز می‌شوند. معاینات عصبی ممکن است اختلال تکلم، کری یا آتاکسی را نشان دهند ولی خصوصیت اصلی بیماری، تأخیر در فاز بازگشتی رفلکس‌های تاندونی می‌باشد. امکان دارد بیماری به‌سمت ایجاد تشنج و کما پیشرفت نماید.

از یافته‌های این اختلال، کاهش سطح هورمون‌های تیروئیدی و افزایش هورمون محرک تیروئید و کلسترول سرم می‌باشند. هیپوگلیسمی و هیپوناترمی اسیدوز تنفسی امکان دارد. پروتئین CSF اغلب افزایش می‌یابد و فشار این مایع نیز ممکن است افزایش یابد. تصحیح اختلال زمینه‌ای غده‌ی تیروئید و جایگزین‌کردن سریع هورمون تیروئیدی با استفاده از لووتیروکسین با همراهی هیدروکورتیزون به دلیل وجود احتمالی نارسایی آدرنال همزمان می‌باشد.

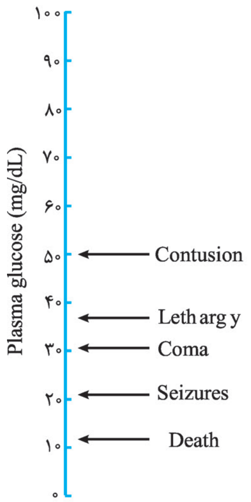
هیپرتیروئیدی:

سبب اضطراب، تپش قلب، تعریق و کاهش وزن می‌شود. شدت‌یافتن حاد هیپرتیروئیدی (کریز تیروتوکسیک) می‌تواند موجب کنفوزیون، کما یا مرگ گردد. در مبتلایان جوان، آژیتاسیون و توهم و سایکوز (کریز فعال‌شده) شایع می‌باشد و بیماران با سن بالای ۵۰ سال، بیشتر دچار آپاتی و افسردگی می‌شوند. تشنج ممکن است روی دهد. معاینه‌ی عصبی افزایش ترمور فیزیولوژیک (فعالیتی) و تشدید رفلکس‌ها (Hyperreflexia) را نشان می‌دهد. کلونوس مچ پا و نشانه‌ی بابنسکی در این موارد به‌ندرت وجود دارد. تشخیص با افزایش T4، T4 آزاد، T3 و T3 آزاد سرم و TSH پایین سرم مورد تأیید قرار می‌گیرد. اصلاح هیپرترمی، اختلالات آب و الکترولیت، آریتمی‌های قلبی، CHF و همچنین استفاده از داروهای ضدتیروئیدی (پروپیل تیواوراسیل یا متی مازول)، یدید، برای مهارت ساخت و ترشح هورمون تیروئید، کلستیرامین برای تسریع حذف T4، پروپرانولول برای تاکی‌کاردی و هیدروکورتیزون برای نارسایی آدرنال همراه می‌باشد. درمان بیماری زمینه‌ای که موجب ایجاد کریز تیروتوکسیک شده است نیز ضروری می‌باشد.

هیپوگلیسمی:

درمان فوری هیپوگلیسمی الزامی می‌باشد چرا که انسفالوپاتی ناشی از هیپوگلیسمی می‌تواند سریع از حالت قابل برگشت به وضعیت برگشت‌ناپذیر تبدیل شود. علاوه‌براین، درمان قطعی به‌آسانی و به‌سرعت قابل انجام است.

شایع ترین دلیل آن استفاده‌ی بیش‌ازحد انسولین در مبتلایان به دیابت می‌باشد. علائم عصبی درطی چند دقیقه تا چند ساعت ایجاد می‌شوند. رابطه‌ی دقیقی بین سطوح گلوکز خون و میزان شدت علائم عصبی ناشی از آن وجود ندارد؛ ولی کاهش قند خون در صورت طولانی‌شدن و رسیدن به مقدار ۳۰ mg/dl یا کمتر از آن، حتماً موجب آسیب برگشت‌ناپذیر سلول‌های مغزی می‌گردد.



یافته‌های بالینی:

علائم زودرس هیپوگلیسمی شامل تاکی‌کاردی، تعریق، گشادی مردمک‌ها می‌باشد و ممکن است که متعاقب این علائم، کنفوزیون به همراه خواب‌آلوده‌شدن یا آژیتاسیون روی دهد. علائم عصبی از قسمت‌های فوقانی به قسمت‌های تحتانی پیشرفت می‌نمایند و ممکن است علائمی شبیه توده‌ی مغزی که موجب هرنی از طریق چادرینه می‌گردد را تقلید نمایند. در صورت پیشرفت علائم، کما در همراهی با اسپاستیسیته، رفلکس اکستانسور کف پا و وضعیت دکورتیکه یا دسربره دیده می‌شود. نشانه‌های نقص کارکرد ساقه‌ی مغز مثل حرکات غیرطبیعی چشمی و ازبین‌رفتن رفلکس‌های مردمک خود را نشان می‌دهند و در پایان دپرسیون تنفسی، برادی‌کاردی، کاهش تون و هیپورفلکسی روی می‌دهد و اینجاست که آسیب برگشت‌ناپذیر مغزی غیرقابل‌اجتناب می‌باشد. کمای هیپوگلیسمیک در اغلب موارد با علائم کانونی عصبی و تشنج‌های فوکال یا جنرالیزه همراهی دارد.

درمان:

تشخیص از طریق اندازه‌گیری قند خون با استفاده از تزریق گلوکز به‌صورت ۵۰ میلی‌لیتر دکستروز ۵۰ درصد وریدی باید به‌سرعت و پیش از تعیین میزان قند خون شروع شود. افزایش سطح هوشیاری در بیماران مبتلا به انسفالوپاتی هیپوگلیسمیک در عرض چند دقیقه پس از تزریق گلوکز روی می‌دهد.

هیپرگلیسمی:

دو سندرم به دنبال هیپرگلیسمی یعنی کتواسیدوز دیابت و هیپرگلیسمی غیرکتونی هیپراسمولار می‌توانند به انسفالوپاتی یا کما منجر گردند. نقص در متابولیسم مغزی، انعقاد داخل عروقی به دنبال هیپرویسکوزیته‌ی خون و ادم مغزی ناشی از اصلاح سریع افزایش قند خون باعث ایجاد علائم عصبی در بیماران می‌گردد. شدت هیپراسمولاریته به‌خوبی با میزان افت سطح هوشیاری تطابق دارد و این در حالی است که بین شدت میزان اسیدوز سیستمیک و افت سطح هوشیاری چنین رابطه‌ای مشاهده نمی‌شود.

یافته‌های بالینی:

علائم بالینی شامل تاری دید، خشکی پوست، بی‌اشتهایی، پرنوشی و پرادراری می‌باشند. در معاینات بالینی، به‌خصوص در هایپرگلیسمی غیرکتونی هیپراسمولار، هیپوتانسیون و سایر علائم دهیدراسیون دیده می‌شود. تنفس سریع و با عمق زیاد (کوسمال: Kussmaul) نشان‌دهنده‌ی کتواسیدوز دیابتی می‌باشد. اختلال در سطح هوشیاری مثل طیفی از کنفوزیون خفیف تا کما در تغییر می‌باشد. علائم کانونی عصبی و تشنج‌های فوکال یا جنرالیزه در هیپرگلیسمی هیپراسمولار شیوع بالاتری دارند.

درمان:

درمان کتواسیدوز شامل تجویز سالین ایزوتونیک، انسولین رگولار و پتاسیم و آنتی‌بیوتیک برای عفونت همزمان می‌باشد. در هیپرگلیسمی غیرکتونی هیپراسمولار، جایگزینی مایعات بسیار اهمیت دارد.

کم‌کاری آدرنال:

موجب ضعف، خستگی، کاهش وزن، بی‌اشتهایی، هیپرپیگمانتاسیون پوست، تهوع، استفراغ، درد شکم و اسهال یا یبوست می‌گردد. درگیری‌های عصبی شامل کنفوزیون تشنج یا کما می‌باشند.

درمان:

تجویز هیدروکورتیزون و اصلاح کاهش حجم، هیپوگلیسمی، اختلالات الکترولیتی و بیماری‌های همراه

پرکاری آدرنال:

پرکاری غده‌ی آدرنال (سندروم کوشینگ) غالباً به دنبال تجویز گلوکوکورتیکوئید اگزوژن ایجاد می‌گردد.

چاقی تنه‌ای، فلاشینگ، هیرسوتیسم، اختلالات قاعدگی، افزایش فشارخون، ضعف، استریاهای پوستی، آکنه و اکیموز می‌باشند.اختلالات عصبی و روانی شایع می‌باشند و شامل افسردگی یا نشئگی، اضطراب، تحریک‌پذیری، نقایص حافظه، سایکوز، هذیان‌ها و توهمات می‌باشند. تشخیص با تست سرکوب دگزامتازون، سطح کورتیزول آزاد ادرار ۲۴ ساعته، یا ارزیابی کورتیزول بزاقی آخر شب تأیید می‌شود.
اندازه گیری ACTH، علت آدرنالی یا هیپوفیزی بزرگی آدرنال را افتراق می‌دهد و MRI برای لوکالیزه‌کردن تومور هیپوفیز یا سایر تومورهای مترشحه ACTH استفاده می‌شود. روش‌های درمانی به علت بستگی دارد.

اختلالات الکترولیتی

هیپوناترمی:

یافته‌های بالینی:

زمانی که به‌صورت حاد روی دهد، موجب ادم مغزی به علت افزایش اسمولالیته‌ی مایع خارج‌سلولی می‌شود. علائم بالینی شامل سردرد، لتارژی،کنفوزیون، ضعف،کرامپ‌های عضلانی و تهوع و استفراغ می‌باشند. کنفوزیون یا کما، ادم پاپی، ترمور، آستریکسی، سفتی عضلانی، رفلکس اکستانسور کف پا و تشنج‌های فوکال یا جنرالیزه و گاهی علائم عصبی موضعی می‌باشند. عوارض عصبی معمولاً با سطوح سدیم کمتر از ۱۲۰ mEq/L همراهی دارند ولی کاهش سریع سدیم به سطوح سدیم تا ۱۱۰ mEq/L هم امکان دارد بدون علامت باشد.

درمان:

اصلاح اختلالات زمینه‌ای، محدودیت مایعات و در موارد شدید تزریق سالین هیپرتونیک به همراه یا بدون همراهی فورزماید وریدی می‌باشد. اگر هیپوناترمی با سرعت بیش‌ازاندازه تصحیح شود، میلینولیز مرکزی پونز، که نوعی اختلال ماده‌ی سفید است، روی می‌دهد و موجبات ایجاد کنفوزیون، پاراپارزی یا کوادری پارزی، نقص در تکلم، دیسفاژی، هیپر یا هیپورفلکسی و رفلکس اکستانسور کف‌پایی را فراهم می‌کند. موارد شدید به سندروم قفل‌شدگی (locked–in)، کما یا مرگ منتنج می‌شود. در MRI ممکن است ضایعه در ماده‌ی سفید پونز و نقاط خارج پونز مشاهده گردد. درمانی برای میلیونر مرکزی پونز وجود ندارد به همین دلیل پیشگیری از ایجاد آن حائز اهمیت است و بهترین راه پیشگیری، محدودیت دریافت مایعات استفاده از مقدار کمی سالین هیپرتونیک می‌باشد به صورتی که غلظت سدیم سرم تا ۱۳۰–۱۲۵ میلی‌مول بر لیتر افزایش یابد و سرعت افزایش سدیم از بیش از ۶–۴ میلی‌مول در لیتر در روز تجاوز ننماید.

هیپرکلسمی:

هیپرپاراتیروئیدیسم اولیه، مالتیپل میلوم یا تومورهایی با ترشح پروتئین مرتبط با هورمون پاراتیروئید می‌باشد. تشنگی، پرادراری، یبوست، تهوع و استفراغ، درد شکم، بی‌اشتهایی و درد پهلو ناشی از سنگ کلیه می‌باشند. علائم عصبی در سطوح بالاتر از ۱۷ mg/dL (۸/۵ mEq/L) حتماً نمایان می‌گردند و شامل سردرد، ضعف و لتارژی می‌باشند.
معاینه‌ی بالینی دهیدراسیون، اتساع شکم، علائم کانونی عصبی، ضعف عضلات و کنفوزیونی که می‌تواند به‌سمت کما پیشرفت نماید را نشان می‌دهد. میوپاتی‌ها عضلات بولبر را تحت تأثیر قرار نمی‌دهند و رفلکس‌های تاندونی غالباً طبیعی می‌باشند. تشخیص از طریق سطح کلسیم سرم تأیید می‌شود. گاهی هورمون پاراتیروئید افزایش می‌یابد و فاصله‌ی QT در ECG کاهش می‌یابد. هیدراسیون وریدی تهاجمی با سالین ۰/۹ درصد یا ۰/۴۵ درصد می‌باشد و در این شرایط اندازه‌گیری فشار وریدهای مرکزی نیز مورد نیاز است. بیس فسفونات‌ها برای درمان هیپرکلسمی همراه با بدخیمی به رژیم درمانی اضافه می‌شوند.

هیپوکلسمی:

علائم شامل تحریک‌پذیری، دلیریوم و سایکوز در همراهی توهم، افسردگی، تهوع و استفراغ، درد شکم، بی‌حسی دور دهان و دیستال اندام‌ها می‌باشند. مهمترین علائم فیزیکی، تتانی بارز یا نهفته می‌باشند. منقبض شدن عضلات صورت به دنبال ضربه‌زدن روی عصب هفتم (عصب

فاشیال) در جلوی گوش (علامت شووستوک: Chvostek's sign) مطرح‌کننده‌ی افزایش تحریک‌پذیری در اعصاب می‌باشد. اسپاسم کارپوپدال (Carpopedal spasm) می‌تواند به‌طور خودبه‌خود و یا در اثر بستن تورنیکه دور اندام و ایجاد ایسکمی (نشانه‌ی تروسو:Troussea's sign) ایجاد شود. کاتاراکت و ادم پاپی بعضی اوقات وجود دارد و کره نیز در این بیماران مشاهده شده است. تشنج یا اسپاسم در حنجره ممکن است حیات بیمار را به خطر بیندازد. سطح کلسیم سرم، کمتر از ۹ mg/dl (۴/۵ میلی‌اکی‌والان در لیتر) می‌باشد و این در حالی است که اگر آلبومین کاهش یابد، علی‌رغم دست‌نخوردن سطح کلسیم یونیزه، کلسیم سرم کم می‌شود و کاهش کلسیم خون به همراه طبیعی بودن سطح کلسیم یونیزه مشاهده می‌گردد. این هیپوکلسمی بدون علامت است. ارزیابی ECG، افزایش فاصله‌ی QT را نشان می‌دهد. درمان هیپوکلسمی، تزریق وریدی گلوکونات کلسیم می‌باشد. ۱۰۰ تا ۲۰۰ میلی‌گرم کلسیم در عرض ۲۰ دقیقه و به دنبال آن ۰/۵–۱/۵ mg/kg در ساعت تجویز شود. کمبود منیزیم همراه نیز اصلاح شود و اگر تشنجی روی دهد با فنی‌توئین یا فنوباربیتال درمان می‌گردد.

اختلالات تغذیه‌ای

انسفالوپاتی ورنیکه:

معمولاً به دنبال مصرف مزمن الکل روی می‌دهد؛ علت: کمبود ویتامین B1 (تیامین)، تظاهرات پاتولوژیک در این اختلال شامل تخریب نورون‌ها و میلین و گلیکوز مناطق خاکستری پیرامون طناب‌های مغزی .

مناطقی از مغز که به‌طور شایع دچار آسیب می‌شوند، شامل نواحی داخل تالاموس، اجسام پستانی (mammillary body)، ماده‌ی خاکستری پیرامون مجرای مغزی (Periaqueductals) ورمیس مخچه و هسته‌های اکولوموتور، ابدوسنت و وستیبولار می‌شوند.

یافته‌های بالینی:

سندروم کلاسیک دارای سه دسته علائم افتالموپلژی، آتاکسی و وضعیت‌های کنفوزیونی می‌باشد. شایع‌ترین اختلال‌های چشمی شامل فلج عصب ۶ مغزی (ابدوسنس)، نیستاگموس و فلج نگاه افقی یا فلج نگاه مرکّب افقی- عمودی می‌باشند. آتاکسی معمولاً راه رفتن بیمار و نیز اختلالات تکلم چندان شیوعی ندارد. کنفوزیون گلوبال را در همراهی با اختلالات شدید یادآوری فوری و حافظه‌ی نزدیک نشان می‌دهد. در درصد کمی از بیماران کنفوزیون به کما منجر می‌گردد. اکثر بیماران دچار نوروپاتی و کاهش رفلکس مچ پا که با آن همراهی دارند می‌باشد. به دنبال درگیری هیپوتالاموس، هیپوترمی و هیپوتانسیون روی می‌دهد.گاهی اختلالات مردمکی، که شامل عدم تساوی خفیف اندازه‌ی مردمک‌ها یا تأخیر در پاسخ به نور می‌باشند، مشاهده می‌گردد. اسمیر خون محیطی ممکن است کم‌خونی ماکروسیتیک را نشان دهد و آتروفی اجسام پستانی در MRI مشاهده می‌شود.

درمان:

شامل تجویز فوری تیامین، همزمان با دکستروز جهت پیشگیری از ایجاد یا تشدید بیماری می‌باشد. تیامین وریدی برای چند روز ادامه پیدا می‌کند.

افتالموپلژی، نیستاگموس عمودی و کونفوزیون حاد برگشت‌پذیر می‌باشند و در عرض یک ماه بهبود می‌یابند ولی نیستاگموس افقی و آتاکسی تنها در ۴۰ درصد موارد به‌طور کامل علاج می‌یابند.

کمبود ویتامین B12 (سیانوکوبالامین):

موجب نوروپاتی محیطی، دژنراسیون مرکب تحت حاد طناب نخاعی (بیماری چند سیستمی) با درگیری مسیرهای کورتیکواسپاینال و ستون خلفی، تنبلی چشم ناشی از مشکلات تغذیه‌ای (از دست دادن بینایی) و اختلال عملکرد شناختی به‌صورت طیفی از کنفوزیون خفیف تا دمانس یا سایکوز (جنون مگالوبلاستیک) می‌شود.

یافته‌های بالینی:

با احساس سبکی سر به هنگام بلندشدن، پاراستزی دیستال، آتاکسی در هنگام راه‌رفتن، احساس فشار به‌صورت نوار به دور تنه یا اندام‌ها و نشانه‌ی لرمیت، تب خفیف، گلوسیت، تبدیل رنگ پوست به زرد لیمویی و هیپرپیگمانتاسیون پوست، درگیری مغز موجب کنفزیون،

افسردگی، آژیتاسیون یا سایکوز به همراه توهم می‌گردد. طناب نخاعی، صورت اختلال در حواس ارتعاش و موقعیت درمفاصل، آتاکسی حسی در هنگام راه‌رفتن (sensory gait ataxia) و پاراپارزی اسپاستیک به همراه رفلکس اکستانسور کف پایی نشان می‌دهد.

یافته‌های آزمایشگاهی:

آنمی ماکروسیتیک، تشخیص از طریق تعیین میزان سطح خونی ویتامین B12 .

تصاویر T1 در MRI ممکن است افزایش سیگنال در انسفالوپاتی کمبود B12 نشان دهند و نیز ممکن است در تصاویر T2 تغییرات سیگنال در انسفالوپاتی کمبود B12 دیده شوند که با درمان رفع می‌شود.

درمان:

تزریق عضلانی سیانوکوبالامین (۱۰۰۰ میکروگرم) انجام می‌گردد و پس از آن تزریق روزانه به مدت یک هفته ادامه می‌یابد. برای تعیین علت کمبود ویتامین B12 آزمون‌های تکمیلی انجام می‌شود .

انسفالوپاتی کبدی

یافته‌های بالینی:

اختلالات شناختی شامل خواب‌آلودگی، آژیتاسیون و کما می‌باشد. نیستاگموس، انحراف تونیک به‌سمت پایین چشم‌ها و اختلال در حرکات هماهنگ چشم‌ها امکان دارد مشاهده شود.

آستریکسی، لرزش شبیه بال‌بال زدن است و هنگامی روی می‌دهد که دست‌ها یا پاها در وضعیت کشیده قرار گیرند و در نتیجه اختلال در کنترل تون عضلانی به وجود می‌آید.

یافته‌های آزمایشگاهی:

افزایش بیلی‌روبین، ترانس آمینازها، آمونیا، زمان پروترومبین (PT) و زمان ترمبوپلاستین نسبی و آلکالوز تنفسی را نشان می‌دهند. (CSF افزایش سطح گلوتامین) EEG، امواج تری‌فازیک در همراهی کند شدن منتشر امواج.

درمان:

عوامل زمینه‌ی کوآگولوپاتی با تجویز FFP یا ویتامین K تصحیح می‌شود.

انسفالوپاتی با ریفاکسیمین ۴۰۰mg خوراکی سه بار در روز و لاکتولوز به میزان ۶۰g–۳۰ خوراکی یا مقعدی ۳ یا ۴ بار در روز. ریفاکسیلین همچنین زمان عود بیماران در حال فروکش انسفالوپاتی را کاهش می‌دهد. محدودیت شدید پروتئین، رژیم غذایی توصیه نمی‌شود. پیش‌آگهی در انسفالوپاتی کبدی اغلب با شدت اختلال در سلول‌های کبدی ارتباط مستقیم دارد و این در حالی است که با اختلال‌های عصبی رابطه‌ی دقیقی ندارد.

اورمی

موجب انسفالوپاتی یا کما به همراه هیپرونتیلاسیون و تظاهرات حرکتی. تظاهرات حرکتی شامل: ترمور، آستریکسی، میوکلونوس و تتانی می‌باشد. اختلالات آزمایشگاهی شامل افزایش نیتروژن اوره‌ی سرم، کراتینین و پتاسیم و اسیدوز متابولیک می‌باشد ولی شدت این اختلالات به‌طور دقیق با شدت علائم آن ارتباطی ندارند.

نوار مغزی، کندی منتشر را نشان می‌دهند و ممکن است کمپلکس‌های گذرای تری‌فازیک و یا امواج متناوب تیز (sharp) یا سوزنی (spike) نیز در آن وجود داشته باشد. درمان حاد: هیدراسیون، محدودیت پروتئین و نمک و درمان عوارض بیماری مثل تشنج‌ها، درمان طولانی‌مدت: رفع عوامل ایجاد نارسایی کلیوی (مثلاً انسداد سیستم ادراری)، انجام دیالیز یا پیوند کلیه است.

پیوند عضو

درمان با داروهای سیتوتوکسک بروز عفونت‌های فرصت‌طلب، اختلالات لنفوپرولیفراتیو یا رد پیوند امکان ایجاد کنفوزیون حاد وجود دارد.

اختلالات عفونی

مننژیت باکتریال:

علل زمینه‌ساز در مننژیت شامل عفونت‌های سیستمیک (مخصوصاً عفونت‌های تنفسی) یا عفونت‌های پارامننژ (ساختمان‌های پیرامون مننژ)، تروما به سر، نقص ساختاری در مننژ، جراحی اعصاب قبلی، سرطان، الکلیسم و سایر علل زمینه‌ساز نقص ایمنی می‌باشد.

پاتوژنز و پاتولوژی:

تکثیر در غشاهای مخاطی نازوفارنکس صورت می‌گیرد و از طریق تهاجم موضعی وارد خون، به فضای ساب‌آراکنوئید می‌رسند. ارتشاح لوکوسیت‌های پلی‌مورفونوکلئر و اگزودای التهابی در لپتومننژ و پیرامون عروق مشاهده می‌گردد. در عفونت‌های نوموکوکی و هموفیلوس بیشترین میزان این تغییرات در بالای تحدب نیمکره‌های مغزی مشاهده می‌گردد و این در حالی است که در عفونت‌های نایسریا مننژیتیدیس درگیری بیشتر در قاعده‌ی مغز ایجاد می‌گردد. تهاجم باکتری‌ها به مغز به‌ندرت رخ می‌دهد.

یافته‌های بالینی:

در هنگام مراجعه‌ی بیماران به بیمارستان معمولاً به مدت ۱ تا ۷ روز علائم مننژیت را داشته‌اند. این علائم شامل تب، کنفوزیون، استفراغ، سردرد و سفتی گردن می‌باشد ولی تمامی این علائم در بیماران ظاهر نمی‌گردند.

معاینه‌ی فیزیکی، علائم عفونت سیستمیک یا پارامننژ مثل آبسه‌ی پوستی یا اوتیت را نشان می‌دهند. راش‌های پتشی‌شکل در ۶۰–۵۰ درصد بیماران مبتلا به مننژیت مننگوکوکی مشاهده می‌گردد. نشانه‌های تحریک مننژ (مننژیسموس) در ٪۸۰ بیماران مشاهده می‌گردد، با این حال در بیماران کم‌سن و یا بیماران مسن و افرادی که اختلال سطح هوشیاری دارند ممکن است این علائم دیده نشوند. این علائم شامل سفتی گردن در هنگام خم‌کردن غیرفعال (Passive) گردن به‌سمت جلو، فلکسیون ران متعاقب فلکسیون گردن (نشانه‌ی برودزینسکی) و مقاومت در برابر اکستانسیون غیرفعال زانو در حالی که مفصل هیپ در حال فلکسیون قرار دارد (نشانه‌ی کرنیگ) می‌باشد. سطح هوشیاری در طیفی از کنفوزیون تا کما می‌تواند تغییر کند. علائم کانونی عصبی، تشنج‌ها و فلج اعصاب مغزی امکان دارد روی دهند.

ادم پاپی نادر است.

یافته‌های آزمایشگاهی:

خون محیطی شامل لکوسیت‌های پلی‌مورفونوکلئر افزایش یافته است؛ در دوسوم مننژیت‌ها کشت خون، ارگانیسم موثر در این عفونت را مشخص می‌نماید.

تصویربرداری از قفسه‌ی سینه، سینوس‌ها و استخوان، CT اسکن یا MRI مغز ممکن است افزایش جذب مواد حاجب در تحدب نیمکره‌ها، قاعده‌ی جمجمه یا اپاندیم بطن‌ها را نشان دهد. **EEG** بیماری کندی منتشر را نشان می‌دهد.

فشار CSF در ۹۰ درصد بیماران بالا می‌رود و ظاهر مایع از مایعی با کدورت کم تا کاملاً چرکی تغییر می‌نماید. WBC مایع مغزی نخاعی عموماً بین ۱۰۰۰ تا ۱۰۰۰۰ سلول در میکرولیتر می‌باشد و دراین شرایط لوکوسیت‌های پلی مورفونوکلئر، سلول‌های غالب CSF می‌باشند و این در حالی است که در مننژیت ناشی از لیستریا، سلول‌های مونوکلئر ممکن است تعدادشان بیشتر افزایش یابد. غلظت پروتئین در حد ۵۰۰–۱۰۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر می‌باشد. میزان قند مایع مغزی نخاعی در تقریباً ۸۰ درصد موارد کمتر از ۴۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر می‌باشد و گاهی آن‌قدر سطح گلوکز پایین است که غیرقابل‌اندازه گیری می‌شود. رنگ‌آمیزی گرم مایع مغزی نخاعی در ۸۰–۷۰ درصد موارد ارگانیسم موثر در عفونت را مشخص می‌نماید و علاوه‌بر این حساسیت به آنتی‌بیوتیک‌ها را تعیین می‌کند. PCR (واکنش پلیمراز زنجیره‌ای) مایع مغزی نخاعی برای تشخیص عامل بیماری در مننژیت باکتریال مفید واقع می‌شود.

پیشگیری:

واکسن علیه سه باکتری عامل مننژیت موجود است: هموفیلوس آنفلونزا تیپ، نایسریامننژیتیدیس و استرپ پنومونیه.

خطر واگیر منتزیت هموفیلوس آنفولانزا یا نایسریا منتزیتیدیس به افراد خانواده و کسانی که تماس نزدیک با بیمار داشته‌اند، با تجویز پروفیلاکتیک ریفامپین خوراکی به اندازه‌ی ۲۰ mg/kg در روز و به مدت ۴ روز به صورت تک‌دوز روزانه برای هموفیلوس آنفلونزا و در دو روز منقسم به مدت دو روز برای نایسریا منتزیتیدیس کاهش می‌یابد.

درمان:

در صورت عدم وجود اختلالات عصبی موضعی یا ادم پاپی، باید به‌سرعت LP انجام شود و سپس درمان آنتی‌بیوتیکی بدون درنگ آغاز گردد. در صورت مشاهده‌ی علائم عصبی موضعی یا ادم پاپی، آنتی بیوتیک شروع می‌گردد و پس از آن جهت انجام CT مغز فرستاده می‌شود. در صورت عدم مشاهده‌ی ضایعه‌ی موضعی که مانع انجام LP می‌گردد، پونکسیون لومبار انجام می‌شود.

انتخاب اولیه‌ی آنتی‌بیوتیک مطابق سن بیمار و بر اساس عامل زمینه‌ساز انجام می‌شود. با آماده‌شدن نتایج رنگ‌آمیزی گرم و کشت و تعیین حساسیت آنتی‌بیوتیکی، درمان در صورت نیاز عوض می‌شود. LP جهت ارزیابی پاسخ به درمان تکرار می‌شود . استریل شدن CSF در عرض ۲۴ ساعت باید روی دهد و کاهش در تعداد سلول‌ها و درصد PMNها در عرض سه روز دیده می‌شود.

دگزامتازون بلافاصله قبل از آغاز درمان با آنتی‌بیوتیک تجویز می‌گردد و به مدت چهار روز مصرف می‌شود و این امر موجب بهبود پیش‌آگهی و کاهش میزان مرگ‌ومیر بر اثر منتزیت باکتریال می‌گردد.

Etiologic Agents and Empirical Antibiotic Treatment in Bacterial Meningitis.

Age or Condition	Etiologic Agents	Antibiotics of Choice
Neonate	S. agalastiae E. coli L. monocytogenes	Ampicillina + Ceftriaxoneb or cefotaximec
Child	S. pneumoniae N. meningitidis H. ifluenzae	Ceftriaxoneb or cefotaximec + Vancomycind
Adult < 50 y	S. pneumonia N. meningitidis	Ceeftriaxonee or cefotaximef + Vancomycin[d]
Adult > 50 y	S. pneumonia N. meningitides L. monocytogenes	Ceftriaxonee or cefotaximef + Vancomycine + Ampicilling
Immunosuppression	S. pneumonia L. monocytogenes Gram-negative bacilli	Ceftriaxonee or cefotaximef + Vancomycind + Ampicilling
Head trauma, neurosurgery, or CSF shunt	Staphylococci Gram-negative bacilli S. pneumonia	Vancomycin[d] + Geftazidimeh

[a]Ampicillin dose for neonates is 50 mg/kg IV every 8-6 hours.
[b]Ceftriaxone dose for neonates and children is 100-50 mg/kg IV every 12 hours.
[c] cefotaxime dose for neonates and children is 50 mg/kg IV every 12-6 gours.
[d]Vancomysin dose is 15 mg/kg IV every 6 hours to maximum of 4 g per day.
[e]Ceftriaxone dose for adults is 2 g IV every 12 hours.
[f]cefotaxime dose for adults is 2 g IV every 6-4 hours.
[g]Ampicillin dose for adults is 2 g IV every 4 hours.
[h]Ceftazidime dose is 100-50 mg/kg (to maximum of 2 g) IV every 8 hours.

Treatment of Bacterial Meningitis of Known Cause.		
Etiologic Agents	**Antibiotics of Choice**	**Treatment Duration (days)**
Gram stain		
Gram-positive cocci	Vacomycin[a] And Ceftriaxone[b] or cefotaximec	d
Gram-negative cocci	Penicillin G[e]	d
Gram-positive bacilli	Ampicillinf or Penicillin G[e] And Gentamicin[g]	d
Gram-negative bacilli	Cefttriaxone,[b] cefotaxime,[c] or ceftazidime,h and Gentamicin[g]	d
CSF culture		
S. pneumonia	Vancomycin[a] And Ceftriaxone[b] or cefotaxime[c]	10-4
H. influenza	Ceftriaxone[b]	7
N. meningitides	Penicillin G[e]	7
L. monocytogenes	Ampicillin[f] And Gentamicin[g]	21
S. agalactiae	Penicillin G[e]	14-21
Gram-negative enteric bacilli	Ceftriaxone[b] or cefotaxime[c] And Gentamicin[g]	21-28
Pseudomonas aeruginosa, Acinetobacter	Ceftazidime[h] And Gentamicin[g]	21-28

[a]Vancomycin dose is 15 mg/kg IV every 6 hours to maximum of 4 g per day; rifampin 600 mg PO or IV per day should be substituted for vancomycin in patients receiving dexamethasone.
[b]Ceftriaxone dose for children is 100-50 mg/kg IV every 12 hours; dose for adults is 2g IV every 12hours.
[c]Cefotaxime dose for neonates is 50 mg/kg IV every 6 hours; dose for adults is 2 g IV every 12 hours.
[d]Treat until CSF culture results are known, then modify treatment based on organism and antibiotic sensitivity.
[e]Penicillin G dose is 300.000 units/kg/d IV to maximum 24 million units/d.
[f]Ampicillin dose for children is 100 mg/kg IV every 8 hours; dose for adults is 2 g IV every 4 hours.
[g]Gentamicin dose is 1.5 mg/kg IV loading followed by 2-1 mg/kg IV every 8 hours.
[h]Ceftazidime dose is 100-50 mg/kg (to maximum of 2 g) IV every 8 hours.

پیش‌آگهی:

سردرد، تشنج، هیدروسفالی، سندروم ترشح نامناسب هورمون آنتی‌دیورتیک (SIADH)، نقایص عصبی دائمی و مرگ از عوارض منتزیت می‌باشد.

در نتیجه، عفونت با نایسریا منتژیتیدیس، و به دنبال آن منگوکوکسمی امکان خونریزی در غده‌ی آدرنال بالا می‌رود و این مسئله در صورت رخداد، موجب افت فشارخون و در بسیاری از بیماران موجب مرگ می‌گردد (سندروم waterhouse–friderichsen).

عللی که پیش‌آگهی بیماری را بدتر می‌نمایند شامل سن بسیار بالا و بسیار کم، تأخیر در تشخیص بیماری و شروع درمان، بیماری‌های زمینه‌ای، استوپور یا کما، وجود تشنج و علائم عصبی کانونی می‌باشد.

مننژیت سلی:

پاتوژنز و پاتولوژی:

در اغلب موارد به دنبال فعالیت مجدد عفونت نهفته‌ی مایکوباکتریوم توبرکلوزیس روی می‌دهد.

یافته‌های بالینی:

علائم معمولاً کمتر از ۴ هفته قبل از مراجعه بیمار بروز می‌نماید و شامل تب، لتارژی یا کنفوزیون و سردرد می‌باشد. کاهش وزن، تهوع، سفتی گردن، نقص بینایی، دوبینی، ضعف فوکال و تشنج نیز امکان رویداد دارد. سابقه‌ی تماس با موارد شناخته‌شده‌ی توبرکلوزیس اغلب وجود ندارد.تب، علائم تحریم منتژ و کنفوزیون در معاینات بالینی جزو شایع‌ترین یافته‌ها می‌باشند. ادم پاپی، فلج چشمی و همی‌پارزی در بعضی از شرایط دیده می‌شود.

عوارض:

بلوک فضای ساب‌آراکنوئید نخاعی و در نتیجه هیدروسفالی، ادم مغزی، فلج اعصاب مغزی (به‌خصوص VI) و سکته‌ی مغزی بر اثر واسکولیت یا فشار بر عروق خونی در قاعده‌ی مغز اصلی‌ترین عوارض مننژیت سلی می‌باشند.

تنها ۱/۲ تا ۲/۳ بیماران تست پوستی مثبت برای توبرکلوزیس یا شواهد عفونت فعال یا قدیمی سل را در گرافی سینه نشان می‌دهند.

مایع مغزی نخاعی فشار CSF بالا شفاف و بدون رنگ است. افزایش سلول‌های مونونوکلئر و لنفوسیت‌ها به میزان ۵۰ تا ۵۰۰ سلول در هر میلی‌لیتر دیده می‌شود و این درحالی است که در مراحل اولیه احتمال افزایش PMNها نیز وجود دارد و همین موضوع باعث تشخیص مننژیت باکتریال به اشتباه می‌شود.

پروتئین CSF غالباً از ۱۰۰mg در دسی‌لیتر بالاتر می‌باشد و در مواردی که جریان CSF در فضای ساب‌آراکنوئید بلوک می‌شود. این میزان به ۵۰۰ mg/dl می‌رسد. قند CSF نیز کاهش می‌یابد و حتی ممکن است به کمتر از ۲۰ mg/dl نیز برسد. اسمیر اسید فست CSF باید در همه‌ی موارد مشکوک به مننژیت سلی انجام گیرد. ولی تنها در تعداد کمی از بیماران مثبت می‌گردد. معمولاً از طریق کشت مایکوباکتریوم توبرکلوزیس در CSF است که تشخیص مسجل می‌گردد.

CT اسکن یا MRI تجمع ماده‌ی حاجب در سیسترن‌های قاعده‌ای و پرده‌ی منتژ کورتیکال و همچنین هیدروسفالی را نشان می‌دهد.

درمان:

درمان باید به‌سرعت شروع شود و تا مهیّا شدن نتایج بررسی‌ها نباید عقب انداخته شود. چهار دارو برای دو ماه ابتدایی درمان استفاده می‌شوند.

به دنبال آن درمان با ایزونیازید و ریفامپین به مدت ۱۲–۷ ماه در فاز ادامه‌ی درمان با همان دوز ادامه می‌یابد.

کورتیکو استروئیدها به‌عنوان درمان اضافی در بیماران HIV منفی تجویز می‌گردد. در مواردی که هنوز مننژیت قارچی به‌عنوان تشخیص رد نشده است، درمان ضدقارچی در همراهی با کورتیکواستروئیدها مصرف می‌گردد.

پیش‌آگهی:

علی‌رغم درمان مناسب، حدود ۱/۳ مبتلایان به مننژیت سلی فوت می‌نمایند. پیش‌آگهی بد شامل سن کمتر از ۵ سال یا بالاتر از ۵۰ سال، کما، تشنج و عفونت همزمان HIV می‌باشد.

مننژیت سیفلیسی:

مننژیت حاد یا تحت حاد اغلب در عرض ۲ سال بعد از عفونت اولیه به وجود می‌آید.

در بیماران بالغ و جوان بیشتر می‌باشد و مردان را بیشتر از زنان درگیر می‌کند.
تقریبا در ۱/۴ بیماران مبتلا به عفونت ترپونماپالیدوم، ترپونما به سیستم عصبی مرکزی وارد می‌شود و باعث ایجاد مننژیت آن هم اغلب بدون علامت می‌شود.

یافته‌های بالینی:

در زمان مراجعه‌ی بیمار، ملاحظه می‌شود که مثل سردرد، تهوع و استفراغ، سفتی گردن، اختلالات ذهنی، ضعف موضعی، تشنج، کری و نقایص بینایی اغلب بیش از دو ماه وجود داشته‌اند.

معاینه‌ی فیزیکی، علائم تحریک مننژ، کنفوزیون یا دلیریوم، ادم پاپی، همی پارزی و آفازی را نشان می‌دهد. شایع‌ترین اعصاب مغزی که در این جریان درگیر می‌شوند به ترتیب شیوع شامل عصب فاسیال (عصب VII)،شنوایی (VIII)، اکولوموتور (III)،تری ژمینال(V)، ابدوسنس (VI) و اپتیک (II) می‌باشد و به‌طور معمول وجود ندارد.

فشار CSF در حد طبیعی یا اندکی بالاتر از طبیعی می‌باشد. سلول‌های لنفوسیتی یا مونونوکلئر به میزان ۱۰۰ تا ۱۰۰۰ سلول در هر میکرولیتر افزایش می‌یابد. پروتئین CSF به‌طور خفیف تا متوسط (‎< ۲۰۰ mg/dl‎) افزایش می‌یابند و قند آن امکان دارد به میزان اندکی کاهش یابد. VDRL مایع مغزی نخاعی و FTA یا MHA-TP سرم غالباً مثبت می‌باشد. در مایع مغزی نخاعی نوارهای گاماگلوبولین (باندهای الیگوکلونال) مشاهده می‌شوند.

درمان:

معمولاً خود محدود می‌باشد و بدون برجاگذاشتن عارضه‌ای بهبود می‌یابد.

مننژیت ناشی از سیفلیس را با استفاده از پنی‌سیلین G به‌صورت وریدی درمان می‌نمایند.

مایع مغزی نخاعی هر ۶ ماه تا زمان طبیعی‌شدن تمامی یافته‌ها، باید ارزیابی گردد. اگر علی‌رغم درمان، هنوز میزان سلول‌ها و یا پروتئین CSF بالا باشد، باید یک دوره‌ی درمانی جدید انجام شود.

بیماری لایم

مننژیت و انسفالیت ویروسی:

پاتوژنز:

مننژیت ویروسی از راه انتشار خون به‌دنبال عفونت سیستمیک، از طریق اعصاب و به کمک انتقال آکسونی (مثل هرپس سیمپلکس و هاری) و توسط واکنش ایمنی به‌دنبال عفونت (مثل آبله‌مرغان و آنفولانزا) ایجاد می‌گردد.

یافته‌های بالینی:

تظاهرات بالینی مننژیت ویروسی شامل تب، سردرد، سفتی گردن، فوتوفوبی، حرکات دردناک چشم‌ها و اختلال خفیف هوشیاری می‌باشد. حال عمومی مبتلایان به میزان بیماران مبتلا به مننژیت باکتریایی بد نیست.

به‌دنبال انسفالیت ویروسی، مغز به‌طور مستقیم گرفتار می‌شود لذا تغییرات بارز سطح هوشیاری و تشنج و علائم نورولوژیک موضعی امکان دارد، روی دهد. اگر هم‌زمان علائم تحریک مننژ و اختلال عملکرد مغز وجود داشته باشد، این بیماری مننگوانسفالیت نامیده می‌شود.

بررسی‌های آزمایشگاهی:

فشار CSF یا طبیعی است و یا افزایش پیدا کرده است. افزایش لنفوسیت‌ها یا مونوسیت‌ها به اندازه‌ی کمتر از ۱۰۰۰ سلول در میکرولیتر معمولاً دیده می‌شود.

افزایش PMN در مراحل ابتدایی مننژیت ویروسی ممکن است روی دهد و RBCها در انسفالیت هرپسی دیده می‌شود. پروتئین طبیعی است یا اندکی افزایش یافته است (در حدود ۸۰ تا ۲۰۰ میلی‌گرم بر دسی‌لیتر). گلوکز اغلب طبیعی است اما ممکن است در انسفالیت اوریون، هرپس زوستر یا انسفالیت هرپس سیمپلکس این میزان کاهش یابد.

تشخیص عامل بیماری‌زا از طریق جداسازی ویروس، PCR یا شناسایی تیتر آنتی ادی انجام می‌شود.

EEG به خصوص در شرایط درگیری مستقیم مغز به‌طور منتشر کند می‌شود.

تشخیص‌های افتراقی:

در شرایطی که ممکن است افزایش PMN به کمتر از ۱۰۰۰ سلول در میکرولیتر و قند طبیعی نشان‌دهنده‌ی مننژیت ویروسی در مراحل ابتدایی باشد، به دو روش می‌توان عمل نمود. بیمار را تا زمان آماده‌شدن جواب کشت CSF می‌توان تحت درمان مننژیت باکتریال قرار داد، یا از انجام درمان خودداری می‌کنیم و پس از ۱۲-۶ ساعت LP را تکرار می‌نماییم. چنانچه مننژیت ویرال باشد، در نمونه‌ی دوم افزایش سلول‌های تک‌هسته‌ای دیده خواهد شد.

پیشگیری و درمان:

در هرپس اسیکلوویر ۱۵-۱۰ میلی‌گرم / کیلوگرم وریدی هر ۸ ساعت برای ۱۴ روز مؤثر است.

انسفالیت CMV ممکن است به درمان القایی ۳ هفته‌ای با ترکیب گان سیکلوویر یا فوسکارنت و به دنبال آن درمان نگهدارنده‌ی ۳ تا ۶ هفته‌ای جواب بدهد.

کورتیکواستروئیدها تنها در سندروم‌هایی که به‌دنبال ایجاد واکنش‌های ایمنی به دلیل عفونت روی می‌دهد مؤثر می‌باشد.

اقدامات حمایتی در بیماران کمایی شامل تنفس مکانیکی، تغذیه‌ی وریدی یا تغذیه با لوله‌ی معده می‌باشد.

پیش‌آگهی:

علائم مننژیت ویرال اغلب طی ۲ هفته و بدون درمان بهبود می‌یابد ولی امکان دارد که عوارض پایداری به جای بماند. نتیجه‌ی انسفالیت ویرال بسته به نوع ویروس‌ها متفاوت می‌باشد.

انسفالیت ناشی از ویروس هرپس سیمپلکس (HSV)

HSV نوع یک (هرپس دهانی) شایع‌ترین علت انسفالیت کشنده‌ی اسپورادیک در ایالات متحده می‌باشد. حدوداً موارد بیماری در سن بالای ۵۰ سال روی می‌دهند. ویروس از اکسون اعصاب به گانگلیون حسی می‌رود و درآن‌جا به‌صورت غیرفعال مخفی می‌شود و امکان دارد مدتی بعد دوباره فعال گردد.

HSV در نوزادان اغلب به دلیل عفونت با HSV نوع ۲ در زمان عبور از کانال زایمانی مادرانی که ضایعات تناسلی فعال دارند ایجاد می‌گردد.

عفونت CNS توسط HSV نوع ۲ در بالغین به‌جای انسفالیت معمولاً موجب مننژیت می‌گردد.

پاتولوژی

انسفالیت ناشی از هرپس سیمپلکس نوع ۱ اغلب موجب ضایعه‌ای غیرقرینه و نکروزان به‌صورت حاد و با ارتشاح سلول‌های لنفوسیتی و پلاسماسل می‌گردد و به‌طور معمول موجب درگیری قسمت داخلی لوب تمپورال و نواحی تحتانی لوب فرونتال می‌شود. ممکن است در نورون‌ها و سلول‌های گلیایی، انکلوزیون‌های داخل‌هسته‌ای دیده شوند. در بیمارانی که بهبود پیدا می‌کنند، ممکن است ضایعه‌ی مزمن به‌شکل نکروز کیستیک در مناطق مبتلا بروز یابد.

یافته‌های بالینی:

سردرد، سفتی گردن، استفراغ، اختلالات رفتاری، اختلال حافظه، اختلال بویایی، آفازی، همی‌پارزی و تشنج‌های موضعی یا ژنرالیزه می‌باشد. تب خال هرپس فعال امکان رخداد دارد ولی وجود تب خال لزوماً به معنی انسفالیت به علت هرپس نمی‌باشد. انسفالیت به دنبال عفونت با HSV اغلب به مدت چند روز پیشرفت می‌نماید و امکان دارد موجب کما یا مرگ گردد.

بررسی‌های آزمایشگاهی:

در بررسی CSF در انسفالیت نوع ۱، افزایش فشار، ازدیاد سلول‌های لنفوسیتی یا افزایش سلول‌های لنفوسیتی به همراه PMNها (۱۰۰-۵۰ گلبول سفید در هر میلی‌لیتر) و افزایش مختصر پروتئین و قند طبیعی مشاهده می‌گردد. RBC، گزانتوکرومی و کاهش گلوکز هم ممکن است در برخی موارد دیده شوند. ویروس را اغلب نمی‌توان از CSF جدا کرد ولی توسط PCR قابل یافت می‌باشد. EEG کمپلکس‌های امواج آرام دوره‌ای منشأ گرفته از یک یا هر دو لوب تمپورال را نشان می‌دهد. MRI از CT در شناسایی زودهنگام ادم و اثر فشاری در یک یا هر دو لوب تمپورال و جایروس سینگولیت حساس‌تر است.

تشخیص‌های افتراقی:

مهم‌ترین تشخیص افتراقی، آبسه‌ی مغزی است که در بعضی شرایط نمی‌توان این دو را بر پایه‌ی یافته‌های بالینی از یکدیگر افتراق داد.

تشخیص قطعی از طریق بیوپسی ضایعات مغزی داده می‌شود.

از آن‌جایی که درمان در صورت شروع سریع بیشترین میزان تأثیر را دارد و نسبتاً بی‌خطر است، معمولاً مواردی که شک به انسفالیت هرپسی در آن وجود دارد، بلافاصله در ابتدا درمان می‌نماییم و بیوپسی فقط در صورت عدم بهبود بیمار علی‌رغم درمان مناسب انجام می‌شود.

درمان:

مؤثرترین درمان، آسیکلوویر می‌باشد. مدت درمان ۲۱-۱۴ روز می‌باشد.

درمان باید به‌سرعت شروع گردد؛ چرا که نتیجه نهایی به میزان زیادی به شدت اختلالات در آغاز درمان بستگی دارد.

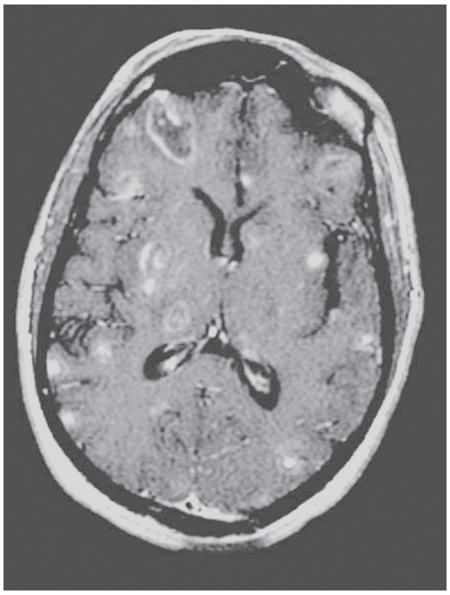
عفونت ویروس نقص ایمنی انسانی

A منتژیت ناشی از HIV

B منتژیت یا منتگوانسفالیت کریپتوکوکی

با شمار سلول‌های CD4 کمتر از ۱۰۰ سلول در هر میکرولیتر رخ می‌دهد. یافته‌های بالینی شامل سردرد، کنفوزیون، سفتی گردن، تب، تهوع، استفراغ، فلج اعصاب مغزی می‌باشد. سلول، پروتئین و گلوکز مایع مغزی نخاعی ممکن است طبیعی باشد رنگ‌آمیزی CSF با جوهر هندی انجام شود یا لذا باید تیتر آنتی‌ژن کریپتوکوک در مایع مغزی نخاعی به دست آید. CT یا MRI ممکن است طبیعی باشد یا حاکی از جذب کنتراست از منتژ، کریپتوکوک‌های داخل بطن یا داخل پارانشیمی، کیست‌های کاذب ژلاتینی، آبسه یا هیدروسفالی باشد. درمان شامل القایی حداقل به مدت ۲ هفته با آمفوتریسین B لیزوزومال و فلوسیتوزین که با بهبود بالینی و منفی شدن کشت مایع CSF پیگیری شود و با فلوکونازول و درمان نگهدارنده با فلوکونازول تا زمان بی‌علامتی بیمار و رسیدن CD4 به بیشتر از ۴۰۰ /µL برای ۶ ماه ادامه دارد.

C توکسوپلاسموز مغزی



ایجاد ضایعات مغزی فضاگیری در بیماران مبتلا به HIV و شمار سلول CD4>۲۰۰ در هر میکرولیتر می‌شود. یافته‌های بالینی شامل تب، اختلالات عصبی موضعی مثل فلج اعصاب کرانیال یا همی‌پارزی، تشنج، سردرد و نشانه‌های تحریک منتژ می‌باشد. MRI نسبت به CT حساس‌تر می‌باشد و اغلب نشان‌دهنده‌ی یک یا چندین ضایعه‌ی سوپراتنتوریال می‌باشد که تمایل بیشتری به ماده‌ی خاکستری یا هسته‌های قاعده‌ای دارند و ماده‌ی حاجب را به‌صورت حلقه‌ای جذب کرده‌اند (rim enhancement). انجام LP در حضور ضایعات فضاگیری عاقلانه نمی‌باشد. ضایعات فراگیر داخل مغزی در بیماران HIV معمولاً به علت توکسوپلاسموز یا لنفوم اولیه CNS می‌باشد اما این دو اختلال از نظر بالینی قابل افتراق نیستند. بنابراین، از آنجا که توکسوپلاسموز به‌راحتی قابل درمان است، بیماران HIV و دارای ضایعات داخل مغزی که به‌وضوح به علت سکته‌ی مغزی نباشد، باید تحت درمان با توکسوپلاسموز مفروض قرار بگیرند. درمان با پیریمتامین و سولفادیازین می‌باشد.

فقدان پاسخ به درمان توکسوپلاسموز باید منجر به بیوپسی مغزی در جهت تشخیص لنفوم احتمالی شود.

D انسفالیت ناشی از سیتومگالوویروس

سیتومگالوویروس سبب انسفالیت در بیماران HIV با شمار سلول CD4>۵۰ /µL می‌شود. تظاهرات بالینی شامل تب، گیجی یا کما، تشنج، و نشانه‌های عصبی کانونی می‌باشد. میلوپاتی و رادیکولوپاتی ممکن است رخ بدهد. شمار سلول، پروتئین، و گلوکز در CSF متغیر است اما تشخیص می‌تواند براساس تهیه‌ی PCR از CSF گذاشته شود. درمان با گان سیکلوویر ۵ mg/kg داخل وریدی دو بار در روز و فوسکارنت

(۹۰ میلی‌گرم/ کیلوگرم) می‌باشد و تا زمانی که شمار سلول CD4 از ۱۰۰/μL فراتر رود ادامه می‌یابد.

E لکوانسفالوپاتی چندکانونی پیشرونده (PML)

این اختلال دمیلینیزه‌کننده با عفونت ویروس JC ایجاد می‌شود و در بیماران HIV با شمارش CD4<۱۰۰ رخ می‌دهد. تغییر وضعیت ذهنی با نشانه‌های نورولوژیک مانند همی‌آنوپی، آتاکسی، یا همی‌پارزی و تشنج همراه می‌شود. سردرد و تب معمولاً وجود ندارد. CT یا MRI نشان‌دهنده‌ی یک یا چند ضایعه‌ی ماده‌ی سفید است. CSF معمولاً پلئوسیتوز، لنفوسیتی خفیف، پروتئین بالا و گلوکز طبیعی را به نمایش می‌گذارد و PCR ممکن است عفونت با ویروس JC را نشان دهد. برای آن درمان مؤثر ثابت‌شده‌ای وجود ندارد.

F لنفوم اولیه CNS

شایع‌ترین تومور مغزی در بیماران مبتلا به ایدز، لنفوم اولیه CNS می‌باشد. تظاهرات بالینی لنفوم CNS اولیه شامل کنفوزیون، همی‌پارزی، آفازی، تشنج و فلج اعصاب مغزی و سردرد می‌باشد؛ نشانه‌های تحریک مننژ شایع نمی‌باشد. در ارزیابی مایع مغزی نخاعی، پروتئین افزایش یافته است و افزایش خفیف سلول‌های مونونوکلئر در آن وجود دارد و قند امکان دارد کاهش یافته باشد. سیتولوژی به‌ندرت مثبت می‌باشد. MRI از CT حساس‌تر می‌باشد و یک یا چندین ضایعه را نشان می‌دهد که ماده‌ی حاجب در آن تجمع یافته است و امکان دارد افتراق آن از ضایعات توکسوپلاسمایی غیرممکن باشد، بیماران مبتلا به عفونت HIV که یک یا چندین ضایعه‌ی فضاگیر مغزی در آن‌ها وجود دارد، در صورتی که به سه هفته درمان دارویی توکسوپلاسموز پاسخ ندهند، باید تحت بیوپسی مغزی از جهت تشخیص لنفوم قرار گیرند. درمان لنفوم اولیه CNS شامل تجویز کورتیکواستروئید، رادیوتراپی کل مغز و ترکیب شیمی‌درمانی با متوتروکسات و سیتارابین است.

مننژیت قارچی

ضعف سیستم ایمنی احتمال عفونت با کاندیدا و آسپرژیلوس را که ارگانیسم‌های فرصت‌طلبی هستند افزایش می‌دهد. اسیدوز دیابتی بیماران را عموماً مستعد عفونت‌های رینوسربرال موکورمایکوزی می‌نماید .عفونت مننژ در افراد طبیعی عمدتاً توسط کوکسیدیوایدیس، بلاستومایکوز و اکتینومایکوز ایجاد می‌گردند و این در حالی است که کریپتوکوک (شایع‌ترین عامل مننژیت قارچی در ایالات متحده) و هیستوپلاسما هم در افراد سالم و هم دچار نقص ایمنی باعث بروز مننژیت می‌گردند.

پاتوژنز و پاتولوژی:

قارچ‌ها از طریق گسترش خونی از ریه، قلب، مجاری گوارشی یا تناسلی – ادراری و پوست و یا از طریق گسترش مستقیم از نواحی در مجاورت مثل سینوس‌های اطراف بینی یا چشم به مننژ توسعه می‌یابد. تهاجم مستقیم از نواحی مجاور مخصوصاً در عفونت موکورمایکوز شیوع بالایی دارد و در عفونت‌های آسپرژیلوس و اکتینومایکوز نیز امکان رخداد دارد.

یافته‌های بالینی:

مننژیت قارچی معمولاً یک بیماری تحت حاد می‌باشد که از نظر تظاهرات بالینی به مننژیت سلی شبیه می‌باشد. علایم شایع شامل سردرد، لتارژی یا کنفوزیون می‌باشد. تهوع و استفراغ، اختلال بینایی، تشنج یا ضعف موضعی امکان دارد وجود داشته باشد و این در حالی است که تب ممکن است روی ندهد. در مبتلایان به دیابت و اسیدوز، درد صورت یا چشم، ترشح از بینی، پروپتوز یا کاهش بینایی به احتمال زیاد مطرح‌کننده‌ی عفونت موکور می‌باشد. معاینه‌ی دقیق پوست، چشم، سینوس‌ها و قفسه‌ی سینه ممکن است شواهدی از عفونت قارچی سیستمیک را نشان دهد. در معاینه‌ی عصبی تحریک مننژ، کنفوزیون، ادم پاپی، کاهش بینایی، پتوز، اگزوفتالمی، فلج اعصاب حرکتی چشم و یا سایر اعصاب مغزی و اختلالات موضعی مثل همی پارزی امکان دارد دیده شود. برخی از قارچ‌ها (مثل کریپتوکوک) امکان دارد بر نخاع فشار بیاورند، لذا علائم پیرامیدال در پاها، شواهد تندرنس ستون مهره، پاراپارزی و کاهش حس در اندام‌های تحتانی و تنه مشاهده می‌شود.

بررسی‌های آزمایشگاهی:

کشت خون باید انجام شود. در بیماران دیابتی باید سطح گلوکز سرم و سطوح گازهای خون شریانی اندازه گیری شود. ادرار باید از نظر کاندیدا مورد بررسی قرار گیرد. در X–ray قفسه سینه، لنفادنوپاتی ناف ریه، انفیلتراسیون ارزنی یا لکه‌ای، ایجاد حفره یا افیوژن پلور

امکان دارد دیده شود. CT یا MRI ممکن است توده‌ی فضاگیر ناشی از عفونت کریپتوکوک یا سایر قارچ‌ها را نشان دهد و علاوه‌براین ممکن است منشأ عفونت در چشم یا سینوس‌های اطراف بینی یا هیدروسفالی را نشان دهند.

فشار CSF یا طبیعی است و یا افزایش‌یافته می‌باشد. مایع به‌طور معمول شفاف می‌باشد، ولی اگر میزان زیادی از کریپتوکوک‌ها وجود داشته باشند، مایع به‌صورت غلیظ در خواهد آمد. پلئوسیتوز لنفوسیتی تا میزان ۱۰۰۰ سلول در هر میکرولیتر معمول می‌باشد ولی میزان شمارش سلولی طبیعی یا افزایش PMNها ممکن است در مراحل اولیه‌ی منتژیت قارچی روی دهد و این نیز در بیماران نقص ایمنی معمول می‌باشد. عفونت آسپرژیلوس اغلب موجب افزایش PMNها می‌گردد. پروتئین مایع مغزی نخاعی در ابتدا طبیعی است و پس از آن امکان دارد افزایش یابد ولی اغلب به بیش از ۲۰۰ mg/dL نمی‌رسد. مقادیر بالاتر از این (تا ۱ گرم در دسی‌لیتر) انسداد در فضای ساب‌آراکنوئید را مطرح می‌نماید. میزان قند طبیعی و یا کاهش یافته است ولی به‌طور نادر به زیر ۱۰ mg/dL خواهد رسید. ممکن است ارگانیسم از طریق بررسی میکروسکوپی اسمیر رنگ‌آمیزی‌شده گرم یا اسید فست و نمونه‌های رنگ‌آمیزی‌شده با مرکّب هندی مشخص گردد. کشت قارچ در CSF و سایر مایعات یا بافت‌های بدن باید انجام شود، و این موارد اغلب منفی می‌باشند. در مواردی که به موکورمایکوز مشکوک باشیم، باید از بافت مبتلا (اغلب مخاط بینی) بیوپسی تهیه کنیم. ارزیابی‌های سرولوژی کمک‌کننده در مایع مغزی نخاعی شامل آنتی‌ژن کریپتوکوکی و آنتی‌بادی‌های تثبیت‌کننده‌ی کوکسیدیوایدس می‌باشد.

درمان و پیش‌آگهی:

مرگ‌ومیر در منتژیت قارچی زیاد است، عوارض درمان نیز شایع است و سیکل و عوارض پایدار نورولوژیک نیز متعدد است.

عفونت‌های انگلی

A مالاریا

B توکسوپلاسموز

C مننگوآنسفالیت آمیبی اولیه

D آنسفالیت آمیبی گرانولوماتو

E مننژیت آنژیواسترونژیلوس کانتوننسیس

F انسفالومیلیت بعد از عفونت

اختلال دمیلینه به‌واسطه‌ی ایمنی است که معمولاً یک ماه بعد از عفونت باکتریایی یا ویروسی (معمولاً دستگاه تنفس فوقانی) یا واکسیناسیون رخ می‌دهد. تظاهرات بالینی شامل کنفوزیون یا کما و نقایص عصبی کانونی می‌باشد. سه نوع از انسفالومیلیت بعد از عفونت شناخته شده است.

در شایع‌ترین نوع، انسفالیت منتشر حاد (ADEM)، MRI ضایعات دمیلینه‌ی چندکانونی با درگیری بیشتر در ماده‌ی سفید را نشان می‌دهد، اگرچه ماده‌ی خاکستری و طناب نخاعی نیز می‌توانند درگیر شوند. در CSF، پلئوسیتوز لنفوسیتی یا با شیوع کمتر، پلی مورفونوکلئر دیده می‌شود.

انسفالیت Bickerstaff ساقه‌ی مغز مشابه قبلی است، با این استثنا که ساقه‌ی مغز و مخچه ترجیحاً درگیر می‌شوند.

در لکوانسفالیت هموراژیک حاد در MRI ضایعات دمیلینه در هر دو نیمکره همراه با هموراژی و ادم دیده می‌شود و CSF ممکن است حاوی RBC باشد.

درمان انسفالومیلیت بعد عفونت، متیل پردنیزولون تا ۱g/d داخل وریدی برای ۵–۳ روز است و سپس پردنیزون ۱mg/kg/d خوراکی که طی ۶–۴ هفته از دوز آن کاسته می‌شود. نتیجه در ADEM، انسفالیت Bickerstaff ساقه‌ی مغز معمولاً خوب است، درحالی‌که در لکوانسفالیت هموراژیک حاد، با مرگ‌ومیر بالایی همراه است.

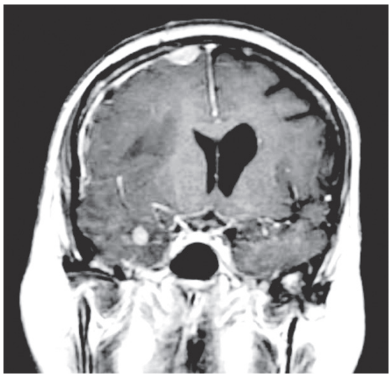
اختلالات التهابی و ارتشاحی

سارکوئیدوز

سارکوئیدوز یک بیماری التهابی ایدیوپاتیک است که گرانولوم غیرپنیری‌شونده (noncasoating) ایجاد می‌کند و به‌صورت بارز ریه‌ها را درگیر می‌کند. درگیری نورولوژیک به‌صورت منتژیت قسمت پایه مغز (basal) یا ضایعات متعدد داخل بافتی است. علائم بالینی شامل نوروپاتی اعصاب

کرانیال (به‌خصوص عصب ۷ صورت)، گیجی، تشنج و میلوپاتی می‌باشد. یافته‌های آزمایشگاهی شامل افزایش سطح ACE سرم، افزایش پروتئین مایع CSF و پلئوسیتوز منونوکلئر و تست کوئیم (Kveim test) مثبت می‌باشد. در CXR، آدنوپاتی نافی ریه یا درگیری پارانشیم ریه دیده می‌شود. MRI مغز، درگیری مننژیال، ضایعات داخل بافتی یا هیدروسفالی را نشان می‌دهد. درمان پردنیزولون ۲۰ تا ۶۰ میلی‌گرم روزانه، که در عرض ۱ تا ۶ ماه کم شود.

متاستاز به لپتومننژ



سرطان‌های سیستمیک به‌خصوص لوسمی حاد، لنفوم، ملانوم، کارسینوم پستان، کارسینوم ریه، کارسینوم دستگاه گوارش را عارضه‌دار نماید. تومورهای اولیه‌ی مغز می‌تواند موجب گلیوماتوز منتشر گردد. مدولوبلاستوم و تومورهای پینه‌آل به انتشار به مننژ تمایل دارند.

مننژیت نئوپلاستیک اغلب بعد از ۳ ماه تا ۵ سال پس از تشخیص سرطان به وجود می‌آیند، با این حال امکان دارد نخستین علامت سرطان باشد. علایم نورولوژیک غیرطبیعی معمولاً از شکایات بارزتر می‌باشند و اغلب درگیری دستگاه عصبی را در سطوح مختلف مطرح می‌نمایند. تشخیص براساس MRI، سیتولوژی CSF یا هر دو می‌باشد.

Table 4-16	Presenting features of leptomeningeal metastases.
Feature	
Symptoms	
Gait disturbance	
Headache	
Altered mentation	
Weakness	
Back pain	
Nausea or vomiting	
Radicular pain	
Paresthesia	
Signs	
Lower motor neuron weakness	
Absent tendon reflex	
Cognitive disturbance	
Extensor plantar response	
Dermatomal sensory deficit	
Ophthalmoplegia	
Facial weakness	
Hearing loss	
Neck meningeal signs	
Seizures	
Papilledema	
Facial sensory deficit	
Leg meningeal signs	

Laboratory finding
MRI positive
CSF pleocytosis
CSF protein >50 mg/Dl
CSF opening pressure> 160 mm CSF
CSF cytology positive
CSF glucose< 40 mg/dl
Both MRI and CSF cytology positive
CSF normal

متاستازهای لپتومننژی درمان‌نشده، مشخصاً با مرگ‌ومیر در عرض دو ماه همراهی دارند و درمان در غالب موارد تسکینی است. بااین‌حال، در برخی موارد، شیمی‌درمانی اینتراتکال و رادیوتراپی سودمند است و می‌تواند بقا را تا چند ماه، بسته به نوع سرطان، افزایش دهد.

انسفالوپاتی همراه با سپسیس

انسفالوپاتی هیپرتانسیون

افزایش ناگهانی در فشارخون با یا بدون سابقه‌ای از هیپرتانسیون مزمن امکان دارد موجب سردرد و انسفالوپاتی در طی چند ساعت تا چندین روز گردد. استفراغ، نقص بینایی، ضایعه‌ی نورولوژیک موضعی و تشنج‌های فوکال یا ژنرالیزه امکان رخداد دارند. برای ایجاد انسفالوپاتی هیپرتانسیون در بیمارانی که فشارخون مزمن دارند، باید فشارخون به بیش از ۲۵۰/۱۵۰ mmHg افزایش یابد و این در حالی است که در افراد نرمال با فشارخون‌های پایین‌تر نیز احتمال ایجاد انسفالوپاتی وجود دارد. اسپاسم آرتریول‌های شبکیه‌ای تقریباً همیشه وجود دارد و ادم پاپی، هموراژی در شبکیه و اگزودا اغلب دیده می‌شود. LP ممکن است فشار طبیعی یا افزایش‌یافته CSF و پروتئین را نشان بدهد. به‌خصوص در ماده‌ی سفید پریتواکسی پیتال توسط CT اسکن و MRI مشاهده می‌گردد و پس از درمان از بین خواهند رفت.

سندروم مشابهی (انسفالوپاتی برگشت‌پذیر خلفی) می‌تواند در افراد با فشارخون طبیعی ایجاد شود و ممکن است به اختلال عملکرد اندوتلیومی به علت خودایمنی و یا مصرف داروهای سرکوبگر ایمنی ارتباط داشته باشد.

تشخیص انسفالوپاتی هیپرتانسیون زمانی قطعی می‌گردد که کاهش فشارخون موجب بهبود سریع علامت‌های بیمار گردد. کاهش فشارخون از طریق نیتروپروساید سدیم با انفوزیون مداوم وریدی صورت می‌گیرد.

در دو ساعت اول درمان، میزان میانگین فشار شریانی نباید بیشتر از ۲۵٪ کاهش یابد در چهار ساعت آتی باید هدف فشار ۱۶۰/۱۰۰ mm/Hg باشد. در صورت پیشرفت علائم عصبی، درمان باید فوراً قطع گردد.

درمان فوری اغلب موجب بهبود کامل بالینی می‌شود.

خونریزی ساب‌آراکنوئید

ایسکمی ورتبروبازیلار

انفارکت نیمکره‌ی راست (غیرغالب)

لوپوس اریتماتوس سیستمیک (SLE)

حتی در بیماران SLE شناخته‌شده، انسفالوپاتی می‌تواند به ایجاد علت عوامل مختلفی شود.

علائم عصبی ناشی از SLE در ۸۰٪ از مبتلایانی که با کورتیکواستروئیدها درمان می‌شوند بهبود پیدا می‌کنند. درگیری مغز، پیش‌آگهی کلی بیماری را ضعیف نمی‌نماید.

واسکولیت

عوارض جراحی قلبی

انعقاد داخل عروقی منتشر (DIC)

تظاهرات عصبی بسیار شایع می‌باشند و شامل کنفوزیون، کما، علائم عصبی موضعی و تشنج می‌باشند.

درمان شامل رفع اختلالات زمینه‌ای و اصلاح کم‌خونی، کمبود پلاکت و کواگولوپاتی می‌باشد. پیش‌آگهی به شدت بیماری زمینه‌ای وابستگی دارد.

پورپورای ترومبوسیتوپنیک ترومبوتیک (TTP)

TTP (بیماری Moschcowitz) بیماری است که به‌ندرت روی می‌دهد و خود را با علائم پنجگانه شامل پورپورای ترمبوسیتوپنیک، آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک، اختلالات عصبی، تب و اختلالات کلیوی نشان می‌دهد. عامل بیماری در اکثر موارد واکنش ایمنی بر علیه متالوپروتئیناز ۱۳ ADAMTS که به مولتی مرهای فاکتور فون ویلبراند اجازه می‌دهد که در پلاسما تجمع یابند و موجب تحریک تجمع پلاکت‌ها گردند.

تظاهرات پاتولوژیک در مغز عبارت‌اند از: میکروانفارکت‌های منتشر و با میزان کمتر هموراژی‌های پتشی‌شکل که عمدتاً ماده‌ی خاکستری را درگیر می‌نماید.

این اختلال اغلب با کاهش سطح هوشیاری، سردرد، علائم عصبی موضعی یا تشنج و یا با پورپورای پوستی، اکیموز و پتشی ظاهر می‌گردد. علائم عصبی می‌تواند به‌صورت گذرا و راجعه بروز نمایند.

ارزیابی‌های خونی، آنمی همولیتیک کومبس منفی، ترومبوسیتوپنی، PT، PTT، فیبرینوژن و محصولات تخریب فیبرین طبیعی یا نزدیک طبیعی را نشان می‌دهد.

ممکن است هماچوری، پروتئینوری یا آزوتمی وجود داشته باشد. مایع مغزی نخاعی اغلب طبیعی است. با بیوپسی لثه یا اسپلنکتومی تشخیص قطعی انجام می‌شود.

درمان، انفوزیون پلاسما یا cryosupernatant (پلاسما با کرایوپرسیپیتات اندک) است که ADAMST 13 را فراهم می‌سازد. تعویض پلاسما می‌تواند در حذف آنتی‌بادی‌های ADAMTS 13 کمک نماید. کورتیکواستروئید می‌تواند مفید باشد. با درمان، مرگ‌ومیر ٪۲۰-۱۰ است.

تروما

ضرب‌دیدگی

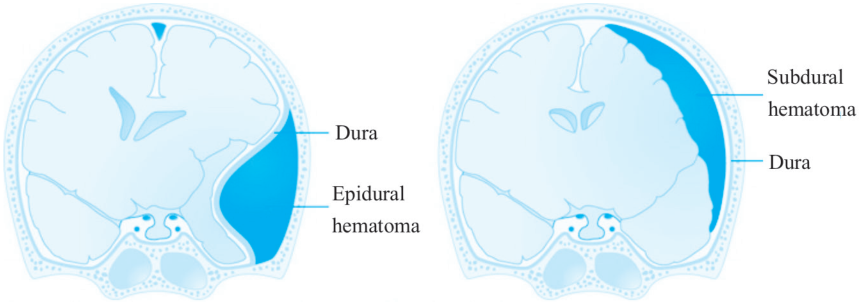
ضرب‌دیدگی سندروم است که به دنبال تروما به سر رخ می‌دهد و شامل گیجی گذرا، اختلال حافظه یا عدم هماهنگی می‌باشد. سایر علائم شامل سردرد، ضعف، تحریک‌پذیری، سرگیجه، تهوع، استفراغ، تاری دید و عدم تعادل می‌باشد و معمولاً در عرض ۱ تا ۲ روز بهبود می‌یابد، اما علائم می‌تواند برای هفته‌ها یا ماه‌ها باقی بماند (سندروم بعد از ضرب‌دیدگی).

ضرب‌دیدگی، خطر ضرب‌دیدگی بعدی را افزایش می‌دهد. ورزشکارانی که حین ورزش دچار ضرب‌دیدگی می‌شوند، باید بازگشت به بازی را تا زمانی که علائم بعد از ضرب‌دیدگی رفع می‌شود، به تأخیر بیادازند و سپس به تدریج به فعالیت طبیعی طی تقریباً یک هفته بازگردند.

خونریزی داخل جمجمه‌ای

هماتوم اپی دورال غالباً به دنبال شکستگی جانبی جمجمه روی می‌دهد که موجب پاره شدن شریان یا ورید منژیال میانی می‌گردد. بیمار امکان دارد در ابتدا هوشیار بماند یا هوشیاری خود را از دست بدهد. در هر دو صورت بعد از یک دوره هوشیاری که به مدت چند ساعت تا ۲-۱ روز طول می‌کشد، بیمار سریعاً و در عرض چند ساعت دچار سردرد، خواب آلودگی پیشرونده، همی‌پارزی و بالاخره دیلاتاسیون مردمک سمت ضایعه‌دیده به دنبال هرنی اونکوس می‌شود. در صورت عدم درمان بیماری به مرگ می‌انجامد.

هماتوم ساب‌دورال بعد از یک ضربه به سر امکان دارد موجب ایجاد یک سیر حاد، تحت حاد یا مزمن گردد. در تمام موارد، سردرد و تغییر هوشیاری جزو تظاهرات اصلی بیماری می‌باشد. تأخیر در تشخیص و به دنبال آن درمان می‌تواند موجب مرگ بیمار گردد. برخلاف هماتوم اپی‌دورال، در این شرایط فاصله بین ضربه و شروع علائم طولانی‌تر می‌باشد و هماتوم بر روی تحدب نیمکره‌ها قرار می‌گیرد و شکستگی جمجمه شایع نمی‌باشد. هماتوم ساب دورال در حفره‌ی خلفی جمجمه شیوع ندارد.



له‌شدگی داخل مغزی یا خونریزی داخل مغزی به‌دنبال تروما به سر اغلب در لوب‌های فرونتال یا تمپورال روی می‌دهد. خون اغلب وارد CSF می‌گردد و موجب علائم تحریک منتژ و در بعضی از موارد، هیدروسفالی می‌شود. علائم عصبی موضعی اغلب وجود ندارد و یا بسیار کم می‌باشد. تشخیص خونریزی داخل جمجمه‌ای به دنبال تروما به سر، از طریق CT یا MRI انجام می‌شود. هماتوم اپی دورال به شکل توده‌ای در خارج از بافت مغز با تحدب دو طرفه و به شکل عدسی روی می‌دهد و می‌واند از خط وسط یا چادرینه عبور کند ولی از سوچورهای جمجمه رد نمی‌شود. برعکس هماتوم ساب دورال اغلب به شکل هلال می‌باشد و از سوچورهای جمجمه رد می‌شود و این در حالی است که از خط وسط یا چادرینه رد نمی‌شود. ساختمان‌های خط وسط می‌تواند به دنبال فضای اشغال شده توسط هماتوم به طرف مقابل رانده گردد.

هماتوم‌های اپی دورال و ساب دورال باید از طریق جراحی تخلیه گردند. جراحی برای درمان هماتوم داخل مغزی، به سیر بالینی و محل هماتوم وابسته است.

وضعیت بعد از تشنج

اگر کنفوزیون و کمای پس از تشنج به سرعت مرتفع نگردد، باید علت طولانی شدن وضعیت بعد از تشنج مشخص گردد. این مسأله در سه حالت روی می‌دهد: استاتوس اپی لپتیکوس، اختلال ساختمانی در مغز و اختلال منتشر مغزی. مبتلایان به وضعیت بعد از تشنج طولانی مدت با علت نامشخص باید تحت آزمایشات بیوشیمی خون، EEG، LP و CT اسکن یا MRI قرار بگیرند.

تشنج‌های کانونی کمپلکس

استاتوس اپی لپتیکوس غیرصرعی

اختلالات روانی برعکس کنفوزیون حاد به ندرت به طور حاد آغاز می‌گردد و اغلب طی دوره‌ای به طول چند هفته ظاهر می‌گردد. شرح حال می‌تواند سابقه قبلی بیماری روانی یا بستری شدن در بیمارستان یا وجود استرس روانی زمینه‌ای را نشان دهد. در معاینات بالینی، افزایش فعالیت اتونوم که خود را با تاکی کاردی، تاکی پنه و افزایش رفلکس‌ها نشان می‌دهد، دیده می‌شود ولی علایم اختلالات نورولوژیک قطعی وجود ندارد. بررسی‌های آزمایشگاهی اغلب در اختلالات روانی، طبیعی هستند، با این حال، برای رد اختلالات عضوی مفید واقع می‌شوند.

بررسی وضعیت هوشیاری در وضعیت کنفوزیونی حاد، معمولاً نوسان سطح هوشیاری و اختلال جهت یابی را نشان می‌دهد و این در حالی است که در بیماران روانی، درجات همخوانی از اختلال شناختی وجود دارد.

مشاوره روان پزشک برای تشخیص و درمان باید انجام شود.

فصل ۴

اختلال شناختی

رویکرد به تشخیص

اولین قدم در ارزیابی بیماران مبتلا به اختلالات شناختی،تمایز اختلال در سطح هوشیاری (مثل کنفوزیون حاد یا کما) از اختلال محتوای هوشیاری می‌باشد. مرحله‌ی نهایی در تشخیص دمانس یا سندروم فراموشی، شناسایی علت اختصاصی است.

تنها ٪۱۰ درصد از دمانس‌ها، برگشت‌پذیر می‌باشند ولی امکان بهبود یا توقف سیر بیماری با درمان مناسب و بهبود کیفیت و طول زندگی در نتیجه آن، انجام ارزیابی کامل تشخیصی را توجیه می‌نمایند. جهت تعیین پیش‌آگهی، مشاوره‌ی ژنتیک یا هشدار به اعضای خانواده یا کارمندان بهداشتی از جهت امکان انتقال بیماری، تعیین علت بیماری مهم می‌باشند. اهمیت تشخیص علت دمانس به دنبال پیدا شدن درمان‌های موثرتر برای بیماری‌های ایجادکننده‌ی دمانس که در حال حاضر برای آن درمانی در دسترس نمی‌باشد و یا درمان در مورد آن چندان مؤثر نمی‌باشد، بیش از قبل افزوده خواهد شد.

Neurologic Changes in Normal Aging.
Cognitive
Slowed information processing
Impaired learning and recall of new information
Reduced spontaneous word finding and verbal fluency
Increased reaction time
Neuro-ophthalmologic
Small, sluggishly reactive pupils
Impaired upgaze
Impaired convergence
Motor
Atrophy of intrinsic hand and foot muscles
Increased muscle tone
Flexion (stooped)posture
Small-stepped or board-based gait
Sensory
Reduced visual acuity
Reduced auditory acuity
Reduced gustatory acuity
Reduced olfactory acuity
Reduced vibration sense
Reflexes
Primitive reflexes
Absent abdominal reflexes
Absent ankle reflexes

شرح حال:

تشخیص افت عملکرد بیماردر مقایسه با وضعیت قبلی اهمیت دارد.

معاینه‌ی بالینی عمومی:

معاینه‌ی بالینی عمومی از آنجایی که علائم بیماری‌های سیستمیک را مشخص می‌نمایند، در تعیین علت دمانس مفید واقع می‌شوند .

معاینه‌ی وضعیت ذهنی:

معاینه‌ی وضعیت ذهنی در تمایز اختلال سطح هوشیاری و در تعیین محدود یا فراگیربودن اختلالات شناختی مفید واقع می‌شوند.

Table 5-4	Comprehensive Mental Status Examination.
Level of consciousness	
Arousability	
Orientation	
Attention	
Concentration	
Language and speech	
Comprehension	
Repetition	
Fluency	
Naming	
Reading	
Writing	
Calculation	
Speech	
Mood and behavior	
Mood	
Content of though	
Hallucinations	
Delusions	
Abstraction	
Judgment	
Memory	
Immediate recall	
Recent memory	
Remote memory	
Integrative sensory function	
Astereognosis	
Agraphesthesia	
Two – point discrimination	
Allesthesia	
Extinction	
Unilateral neglect and anosognosia	
Disorders of spatial thought	
Integrative motor function	
Apraxia	

معاینه‌ی عصبی:

بعضی از علت‌هایی که موجب دمانس می‌گردند، بر بینایی، تعادل و اعمال حرکتی یا حسی نیز تأثیر می‌گذارند. شناسایی این اختلالات عصبی همراه در تشخیص علت دمانس مفید می‌باشد.

Minimental Status Examination

Item	points[۱]
Orientation	
Time (1 Point each for year, season, month, date, and day of the week)	5
Place (1 Point each for state, country, city, building, floor or room)	5
Registration	
Repeat names of three objects (1 point per object)	3
Attention and calculation	
Serial 7s or spell "world" backward (1 point per subtraction or letter)	5
Recall	
Recall name of three objects repeated previously (1 point per object)	3
Language	
Name pencil and watch (1 point each)	2
Repeat "no ifs, ands, or buts"	1
Follow three-step command (1 point per step)	3
Read and follow: "close your eyes"	1
Write a complete sentence	1
Construction	
Copy two interesting pentagons	1
Total	30

A total score of < 24 should generally lead to more detailed investigation of the possibility of dementia, although norms vary to some extent with age and education

بررسی‌های پاراکلینیک

Laboratory Studies in Dementia.

Test	Most useful in diagnosis of
Blood	
Hematocrit, mean corpuscular volume (MCV), peripheral blood smear, vitamin B_{12} level	Vitamin deficiency
Thyroid function tests	Hypothyroidism
Liver function tests	Acquired hepatocerebral degeneration, Wilson disease
Ceruloplasmin, copper	Wilson Disease
FTA or MHA-TP	Neurosyphilis
Cerebrospinal fluid	
VDRL	Neurosyphilis

Cytology	Leptomeningeal merastases
3-3-14 protein	Creuzfeldt-jakob disease
A42, tau, phosphor-tau	Alzheimer disease
HIV mRNA	HIV-associated dementia
CT scan or MRI	Brain tumor, chronic subdural hematoma, vascular dementia, normal-pressure hydrocephalus, Alzheimer disease, frontotemporal dementia
PET scan	Alzheimer disease
EEG	Creutzfeldt-jakob disease

اختلالات مهم مربوط

بیماری آلزایمر

ایپدمیولوژی:

بیماری آلزایمر شایع‌ترین علت دمانس می‌باشد و مسئول حدود ۶۰ تا ۷۰ درصد موارد است. شیوع بیماری در زنان و مردان در دو گروه سنّی مشابه یکسان می‌باشد. با این حال چون زنان بیشتر عمر می‌کنند، تقریباً ۲/۳ بیماران آلزایمر را شامل می‌شوند.

پاتولوژی:

پلاک‌های نوریتیک رسوبات خارج سلولی هستند که حاوی پروتئین بتا آمیلوئید (A B) و سایر پروتئین‌ها می‌باشد. پلاک‌ها ممکن است در دیواره‌ی عروق خونی منژ و بافت مغز یافت شوند و سبب آنژیوپاتی آمیلوئیدی مغزی شوند.

کلافه‌های نوروفیبریلر رسوباتی داخل سلولی هستند و حاوی تائو (پروتئین وابسته به میکروتوبول‌های هیپرفسفریله) و یوبیکوتین می‌باشند.

اتیولوژی:

معمولاً اسپورادیک و به علت نامشخص است.

پاتوژنز:

۱) تقریباً در ۱٪ بیماران، بیماری آلزایمر یک اختلال خانوادگی است که ناشی از جهش در یکی از سه پروتئین غشایی با عملکرد مرتبط است: پروتئین پیش‌ساز بتاآمیلوئید (APP)، پره‌سینیلین ۱ (PS1) یا پره‌سینیلین ۲ (PS2).

Table 5-8			Principal Genes Implicated in Alzheimer Disease.	
Gene	**Gene Locus**	**Protein**	**Genotype**	**Phenotype**
APP	21q-21.3q22.05	-Amyloid b A4 Precursor protein	Various missense mutations	Familial Alzheimer disease) autosomal dominant)
PS1	14q24.3	Presenilin 1 (PS1)	Various missense mutations	Familial Alzheimer disease) autosomal dominant) with early onset (age 55-35)
PS2	1q-31q42	Presenilin 2 (PS2)	Various missense mulations	Familial Alzheimer disease) autosomal dominant) in Volga Germans
APOE	19q13.2	Apolipoprotein E	APOE4 polymorphism	Increased susceptibility to Alzheimer disease
Multiple	21	Unknown	Trisomy 21 or chromosome 14-21 or 21-21 translocation	Down syndrome) early-onset Alzheimer disease)

بیماران مبتلا به تریزومی۲۱ (سندرم داون) بروز بالای آلزایمر را نشان می‌دهند. که به نظر می‌رسد به نسخه‌ی اضافی ژنAPP واقع در کروموزوم ۲۱ مرتبط باشد.

خطر بیماری آلزایمر تحت‌تأثیر الگوی توارث ایزوفرم‌های .... آپولیپوپروتئین E(APOE) است برخلاف APOE4 به نظر می‌رسد APOE2 نقش محافظتی نسبی از بیماری آلزایمر دارد.

۲ AB و پلاک‌های نوریتیکبتا آمیلوئید

۳ کلافه‌های نوروفیبریلاری و تائو.

۴ اختلال عملکرد سیناپسی.

۵ از دست رفتن نورونی و آتروفی مغزی.

۶ درگیری عروقی.

عوامل خطر:

فاکتورهایی که باعث افزایش خطر بیماری آلزایمر می‌گردد شامل: افزایش سن، جنس مؤنث، ژنوتیپ APOE4 سابقه‌ی خانوادگی بیماری آلزایمر، افسردگی، سطح سواد پایین، مصرف سیگار، دیابت، هیپرتانسیون، رژیم چرب.

شواهد قطعی که نشان دهد خطر بیماری آلزایمر می‌تواند با رژیم غذایی، دارو یا تغییرات روش زندگی کاهش یابد، وجود ندارد. بااین‌حال، درگیری شناختی، فعالیت‌های فیزیکی، رژیم غذایی کم‌چرب و غنی از سبزیجات و مصرف اندک تا متوسط الکل همگی توسط برخی داده‌ها مورد تأیید قرار گرفته‌اند.

یافته‌های بالینی:

مرحله‌ی قبل از علامت‌دار شدن است که تا ۱۰ سال طول می‌شد و با رسوب پلاک‌های آمیلوییدی توصیف می‌شود. و به دنبال آن مرحله‌ی علامت‌دار شدن است که تا ۱۰ سال طول می‌کشد و طی آن تشکیل کلافه‌ها رخ می‌دهد.

Table 5-7	Neurodegenerative Proteinopathies.		
Protein	**Dementing Diseas(s)**	**Transmission**	**Histopathologic Features**
b-Amyloid (Ab)	Alzheimer disease	Sporadic or inherited	Amyloid plaques, neurofibrillary tangles
Tau	Alzheimer disease Frontotrmporal dementia Progressive supranuclear palsy Corticobasal degeneration	Sporadic or inherited	Neurofibrillary langles or amorphous deposits (pretangles)
TDP43-	Frontotemporal dementia Frontotemporal dementia with motor neuron disease	Sporadic or inherited	TDP43-/ubiquitin-positive-inclusions
Fused-in sarcoma (FUS)	Frontotemporal dementia	Sporadic or inherited	FUS-positive inclusions
a-Synuclein	Parkinson disease Lewy body disease (Parkinson disease with dementia, Dementia with Lewy bodies	Sporadic or inherited	Lewy bodies
Huntingtin (Htt)	Huntington disease	Inherited	Polyglutamine inclusions
Prion protein (PrP)	Creutzfeldt-Jakob disease (CJD), Gerstmann- Straussler-Scheinker syndrome (GSS), fatal familial insomnia, kuru	Sporadic, infectious, or inherited	PrP-positive plaques (vatiant CJD,GSS)

۱ **تظاهرات ابتدایی:** عبارت اختلال شناختی خفیف (MCI) بعضی اوقات جهت توضیح فاز زودرس اختلال شناختی در بیماران که بعدها تشخیص آلزایمر برایشان گذاشته می‌شود به کار می‌رود. اختلال حافظه نزدیک معمولاً اولین نشانه‌ی بیماری آلزایمر می‌باشد و اغلب در ابتدا تنها اعضای خانواده متوجه آن خواهند شد. اختلال حافظه طی چندین ماه تا چندین سال پیشرفت می‌نمایند و بیماران آگاهی خود را نسبت به زمان و پس از آن مکان از دست خواهند داد. آفازی آنومی (اختلال در نامیدن) و اختلال در محاسبه امکان دارد روی دهد و موجب می‌گردد که بیمار شغلش را از دست بدهد و اداره‌ی مادّی خانواده را به دیگران واگذار کند. افسردگی در مراحل ابتدایی بیماری ظاهر می‌شود و پس از آن با آژیتاسیون جایگزین می‌گردد. آپراکسی و اختلالات جهت‌یابی بینایی و فضایی به وجود خواهد آمد و موجب می‌گردد که بیمار راه خود را به‌آسانی گم کند. ظاهرشدن رفلکس‌های اولیه شایع می‌باشد. اختلال راه رفتن مربوط به لوب فرونتال به‌صورت گام برداشتن آهسته و کوتاه؛ کشیدن پاها روی زمین به همراه قامت خمیده؛ پاهای از هم باز شده و اشکال در آغاز راه رفتن بروز می‌نمایند.

۲ **تظاهرات دیررس:** در مراحل دیررس؛ آداب اجتماعی که تا این مرحله حفظ شده بودند؛ دیگر رعایت نمی‌گردند و علائم روانی که شامل سایکوز به همراه پارانویا توهم یا هذیان می‌باشد امکان دارد تظاهر نمایند. تشنج نیز در بعضی از بیماران روی می‌دهد. معاینه‌ی بالینی در این مرحله امکان دارد رژیدیته و برادی کینزی را نشان دهد. تظاهرات نادر و اغلب دیررس بیماری شامل پرش عضلانی، بی‌اختیاری ادراری، اسپاستیسیته، رفلکس کف پایی اکستانسور و همی‌پارزی می‌باشند. موتیسم، بی‌اختیاری اسفنکتری و زمین‌گیرشدن تظاهرات نهایی بیماری می‌باشند.

مشکلات بلع، حملات تب دار تنگی نفس پنومونی و درد از عوارض شایع در ماه‌های نهایی زندگی است و مرگ اغلب ۵ تا ۱۰ سال بعد از آغاز علائم روی می‌دهد.

بررسی‌های تشخیصی:

بررسی‌های آزمایشگاهی می‌توانند سایر اختلالات برگشت‌پذیر یا قابل درمان را رد نمایند. آزمون‌های شناختی نیز در افتراق بیماری‌های آلزایمر و سایر علل دمانس مفید هستند. CT و MRI معمولاً آتروفی قشری (به‌خصوص در لوب تمپورال داخلی) و افزایش حجم بطن‌ها را نشان می‌دهد ولی این تغییرات در افراد مسن بدون دمانس امکان دارد دیده شود. PET شامل FDDNP: [18F] که پلاک‌های آمیلویید و کلافه‌های نوروفیبریلاری را نشان‌دار می‌سازد و PIB [11C] که پلاک‌های آمیلوئید متصل می‌شود نیز وجود دارد. سنجش سطوح AB42 تائو و فسفوتائو در CSF به عنوان بیومارکر بیماری آلزایمر مفید می‌باشد.

درمان:

هیچ‌کدام از درمان‌های موجود بهبود نقصان‌های موجود در بیماران یا پیشگیری از پیشرفت علائم نمی‌گردد.

Table 5-9	Drugs used in the Treatment of Alzheimer Disease.		
Drug class	**Drug**	**Dose**	**Toxicity**
Glutamate antagonist	Memant ine	5 mg orally daily, increased by 5 mg each week to 10 mg orally twice daily.	Dizziness, headache, constipation, confusion
Acetylchol inesterase inhibitor	Tacrine	10 mg orally 4 times daily may be increased to 20 mg orally 4 times daily after 6 weeks	Abdominal cramps, nausea and vomiting, diarrhea, hepatocellular toxicity (liver enzymes should be monitored twice monthly for 4 months)
	Donepezoli	5 mg orally at bedtime, may be increased to 10 mg orally at bedtime after 6-4 weeks	Nausea, diarrhea, vomiting, insomnia, fatigue, muscle cramps, anorexia
	Rivastig mine	6 -1.5 mg orally twice daily	Nausea, and vomiting, diarrhea, anorexia
	Galanta mine	12-4 mg orally twice daily	Nausea and vomiting, dizziness, diarrhea, anorexia, weight loss
Adapted from mayeux R,Sano M. Treatment of Alzheimers disease. N Engl J Med. 1679 -1999,341:1670.			

ممانتین که نوعی آنتاگونیست گیرنده‌ی گلوتامات و از انواع NMDA است امکان دارد در بیماران آلزایمری متوسط یا شدید موجب بهبود خفیف گردد.

مهارکننده‌های استیل کولین استراز که شامل تاکرین، دونپزیل، ریواستیگمین و گالانتامین می‌شوند در مجموع بهبودی اندکی (تقریباً ۵٪) در آزمون‌های شناختی به وجود می‌آورند.عوارض جانبی کمتر دونپزیل و امکان مصرف تک‌دوز آن از مزایای این دارو هستند.

داروهای ضد سایکوز، ضد افسردگی و ضداضطراب در بهبود اختلالات رفتاری مرتبط با بیماری آلزایمر می‌تواند مفید باشد.

پیش‌آگهی:

مرگ معمولاً به دنبال عدم تغذیه مناسب یا عفونت اغلب در عرض ۵ تا ۱۰ سال بعد از نخستین علائم روی می‌دهد.

دمانس فرونتوتمپورال

دمانس فرونتوتمپورال (FTD) شامل گروه هتروژن بالینی و ژنتیکی از اختلالات دمانس می‌شود که سبب تخریب لوب فرونتال و تمپورال می‌شود و بیشتر به رفتار و زبان تاثیر می‌گذارد.

اپیدمیولوژی:

FTD سومین علت دمانس، بعد از بیماری آلزایمر و دمانس عروقی است. متوسط سن شروع در آن ۶۰-۵۰ سالگی است.

پاتولوژی:

ازدست‌دهی نورونی، گلیوز، انکلوزیون‌های داخل سلولی حاوی می‌باشد.

اتیولوژی:

در بیشتر مواردFTD، بیماری دژنراتیو عصبی اسپورادیک با علت نامشخص است. ۲۰ تا ۴۰ درصد بیماران سابقه‌ی خانوادگی اختلال دژنراتیو عصبی دارند، و تقریباً در ۱۰٪ به نظر می‌رسد FTD را به صورت الگوی اتوزوم غالب به ارث برده‌اند.

پاتوژنز:

۱ ژنتیک ۲ انکلوزیون‌های داخل سلولی ۳ اختلال عملکرد نورونی، ازدست‌دهی نورونی و آتروفی مغزی

یافته‌های بالینی:

۱ **دمانس و فرونتوتمپورال نوع رفتاری:** با تغییرات رفتاری برجسته، شامل تغییر تعاملات بین فردی و هدایت شخصی (مانند آپاتی و احساسات سطحی و فقدان بینش توصیف می‌شود. این ناهنجاری‌های رفتاری منجر به نقایص شناختی بیشتر مانند (disinhibition اختلال قضاوت، بی‌توجهی یا به‌هم‌ریختگی می‌شوند.

۲ **دمانس semantic:** منجر به به آفازی دریافتی با درک مختل و آنومی(anomia) می‌شود و در بیماری‌های با درگیری لوب تمپورال غالب رخ می‌دهد.

۳ **آفازی غیررسای پیش‌رونده:** سبب آفازی بیانی با درک سالم می‌شود و ناشی از درگیری غالب در لوب فرونتال غالب می‌شود.

۴ **سندروم همپوشانی:** در مواردی رخ می‌دهد که FTD با تظاهرات پارکینسونیسم یا بیماری نورون محرکه [ALS] همراه می‌شود.

مطالعات تشخیصی:

MRI آتروفی لوب فرونتال و تمپورال را نشان می‌دهد و PET ممکن است هیپومتابولیسم در این نواحی را به نمایش بگذارد. در هر دو مورد، ناهنجاری اغلب غیرقرینه است، آتروفی سمت راست در نوع رفتاری و آتروفی سمت چپ در نوع زبانی غالب است.

تشخیص افتراقی:

تشخیص هنگامی مطرح می‌شود که شروع دمانس در سن کمتر از ۶۰ سال باشد و تغییرات رفتاری یا آفازی، اولین یافته‌ی بیماری باشد.

درمان:

ممانتین و داروهای آنتی‌کولین استراز که برای درمان بیماری آلزایمر استفاده می‌شوند، درFTD موثر نیستند. ضدافسردگی‌ها، به خصوص

SSRI و ترازودون ممکن است برای کنترل علائم رفتاری مفید باشند. بیماران با تظاهرات پارکینسونیسم (دژنراسیون کورتیکوبازال یا فلج فوق‌هسته‌ای پیش‌رونده) ممکن است از لوودوپا/کربی دوپا یا آگونیست‌های گیرنده دوپامین سود ببرند.

پیش‌آگهی:

طول مدت ناخوشی در FTD بسیار متغیر است (۲۰-۲ سال)، که با ناهمگونی بالینی اختلال، سازگار است.

دژنراسیون گانگلیونیک کورتیکوبازال

دژنراسیون کورتیکوبازال یک تائوپاتی مرتبط با FTD با پاتولوژی تائو است و سبب آتروفی غیرقرینه و دپیگمانته شدن در لوب‌های فرونتوپاریتال، ماده‌ی سیاه با انکلوزیون‌های نورونی و گلیال محتوی تاو بر نورون‌های بالونی و ازدست‌دهی نورونی و سلول‌های گلیال می‌شود.

بد ترکیبی یک طرف اندام (معمولاً بازو) و اختلال عملکردی به علت ترکیب آپراکسی، ازدست‌دهی حسی و میوکلونوس همراه با رژیدیته اکستراپیرامیدال، برادی‌کینزی، ترومور وضعیتی است. آپراکسی و ازدست‌دهی حسی اندام ممکن است سبب نشانه‌ی دست بیگانه شود که در آن، به‌طور واضح برای خود حرکت می‌کند.

رژیدیته و برادی‌کینز معمولاً به داروهای ضدپارکینسونیسم پاسخ نمی‌دهد.

فلج فوق هسته‌ای پیشرونده

نوعی بیماری دژنراتیو ایدیوپاتیک می‌باشد و به‌طور عمده ماده‌ی خاکستری ساب کورتیکال مغز، ساقه مغز و قشر مغز را متأثر می‌نماید.

افتالموپلژی فوق‌هسته‌ای (به‌خصوص نگاه رو به پایین)، فلج سودوبولبر، دیستونی محوری با یا بدون رژیدتی اکستراپیرامیدال اندام‌ها و دمانس می‌باشد.

دمانس اجسام لوئی

بیماری پارکینسون اختلال نورودژنراتیو ارثی یا اسپورادیکی است که با ترمور، رژیدیته، برادی‌کینزی و ناتوانی حفظ قامت توصیف می‌شود، و با دمانس در تقریباً ۱/۳ موارد همراه است. بیمارانی که در عرض یک سال از شروع علائم حرکتی دچار دمانس می‌شوند به عنوان **بیماری پارکینسون همراه با دمانس** طبقه‌بندی می‌شوند، در حالی که آن‌هایی که دمانس را قبل از یا طی یک سال از اولین علائم حرکتی دارند، تشخیص دمانس با اجسام لوئی می‌گیرند.

بیماران اجسام لوئی، انکلوزیون‌های داخل سیتوپلاسمی ائوزینوفیلیک گرد **(اجسام لوئی)** را در نورون‌های واقع در کورتکس و ساقه‌ی مغز نشان داده است. این انکلوزیون‌ها دارای پروتئین **آلفا سینوکلئین** که در اجسام لوئی بیماری پارکینسون بدون دمانس نیز یافت می‌شود و هر دو بیماری اجسام لوئی و پارکینسون به عنوان سینوکلئینوپاتی‌ها طبقه‌بندی می‌شوند.

این بیماری، موجب اختلال در عملکرد شناختی بدون درگیری بارز حافظه در مراحل زودرس بیماری می‌گردد. سایر مشخصات بیماری شامل نوسان عملکردهای شناختی، اوهام بینایی شکل‌یافته و علائم پارکینسونیسم مخصوصا رژیدتی و برادی‌کینزی می‌باشد.

بیماری هانتیگنتون

بیماری هانتیگنتون اختلالی نورودژنراتیو اتوزوم غالب است که با کره، علائم روانی و دمانس توصیف می‌شود. علت این بیماری افزایش تکرار ۳ نوکلئوتید CAG که مسیر پلی گلوتامین را در ژن هانتیگنتون (Htt) کد می‌کند می‌باشد. مغز دچار آتروفی در هسته دمی، پوتامن و قشر مغزی است و تجمع Htt در انکلوزیون سیتوپلاسمی و هسته‌ای رخ می‌دهد. دمانس که اغلب چند سال بعد از کره و علائم روانی روی می‌دهد و در ۱/۴ موارد قبل از بروز کره رخ می‌دهد. اختلال عملکرد اجرایی (مثلاً قضاوت) و حافظه از تظاهرات برجسته است، در حالی که زبان تا مراحل نهایی بیماری دست‌نخورده می‌ماند.

بیماری کروتزفلد-ژاکوب

بیماری است با دمانس سریعاً پیش‌رونده، و با اختلالات موضعی کورتکس مغز، هسته‌های قاعده‌ای، مخچه، ساقه‌ی مغز و نخاع مشخص می‌گردد. بیماری به علت ذرات عفونی پروتئینی (پریون) است و ممکن است به‌صورت اسپورادیک (تقریباً ۸۵٪ موارد)، ژنتیکی یا عفونی ایجاد شود. در موارد عفونی، CJD می‌تواند از طریق بافت آلوده به پریون و یا وسایل جراحی (CJD یاتروژنیک) یا با مصرف گوشت آلوده (CJD واریانت) ایجاد شود. انتقال انسان به انسان (توسط پیوند قرنیه، کاشت الکترودهای کورتیکال یا تزریق فاکتور رشد انسانی) به ندرت روی می‌دهد. عوامل عفونی در مغز، طناب نخاعی، چشم‌ها، ریه‌ها، غدد لنفاوی کلیه‌ها، طحال، کبد و CSF پیدا می‌شود ولی در سایر مایعات بدن قابل بررسی نمی‌باشند.

بیماری اسپورادیک معمولاً در بیماران بالای ۴۰ سال رخ می‌دهد و متوسط سن شروع تقریباً ۶۰ سالگی است. در مقابل بیماری ژنتیکی معمولاً قبل از ۵۵ سال بروز می‌دهد. در ۵ تا ۱۰ درصد موارد بیشتر از یک نفر از اعضای خانواده مبتلا می‌گردند. ابتلای هم‌زمان زن و شوهر بعید است.

پاتوژنز:

CJD خانوادگی اختلال اتوزوم غالب است که به‌علت جهش در ژن PRNP است که ایزوفرم پروتئین سلولی پریونی را کد می‌کند. در موارد اسپورادیک، PrPc تحت تغییرات ساختمانی قرار می‌گیرد تا پروتئین پریون غیرطبیعی را ایجاد سازد و آن به‌عنوان پایه‌ای قرار می‌گیرد تا PrPc به PrPscدیگری تبدیل شود. در CJDعفونی PrPsc از یک منبع خارجی به مغز معرفی می‌شود.

یافته‌های بالینی:

به شکل درگیری منتشر سیستم عصبی مرکزی یا اختلال عملکرد موضعی بروز می‌نماید. دمانس معمولاً در تمام موارد به وجود می‌آید و امکان دارد خود را به صورت اختلال در عملکردهای شناختی منتشر خفیف یا نقص عملکرد موضعی در کورتکس مغز و به صورت آفازی، آپراکسی یا آگنوزی نشان دهد. پیشرفت علائم به سمت موتیسم آکینتیک یا کما معمولاً در عرض چند ماه روی می‌دهد. علائم روان شناختی شامل اضطراب، سرخوشی، افسردگی، عاطفه‌ی ناپایدار، هذیان، توهم و تغییر شخصیت می‌باشند. تب وجود ندارد.

شایع‌ترین یافته‌های بالینی به دنبال اختلالات شناختی شامل میوکلونوس (اغلب توسط یک تحریک ناگهانی به وجود می‌آید)، نشانه‌های اکستراپیرامیدال (رژیدیتی، برادی‌کینز، ترمور، دیستونی یا آتتوز)، نشانه‌های مخچه‌ای و نشانه‌های پیرامیدال می‌شوند. اختلالات در میدان بینایی، فلج اعصاب مغزی و تشنج با شیوع کمتری روی می‌دهند.

یک نوع متفاوت از بیماری کروتزفلد-ژاکوب در انسان به دنبال انتقال **انسفالوپاتی اسفنجی گاوی (بیماری جنون گاوی)** روی می‌دهد. این نوع از بیماری با شروع از سنین کمتر (معمولاً در نوجوانی یا اوایل جوانی) با درگیری مخچه‌ای متغیر، علائم روانی بارز و زودرس و پلاک‌های آمیلوئید منتشر مشخص می‌گردد.

بررسی‌های تشخیصی:

EEG امکان دارد امواج دوره‌ای تیز یا سوزنی را نشان دهد.

پروتئین مایع مغزی نخاعی امکان دارد افزایش یابد (‎>۱۰۰ mg/dL‎) و افزایش سطح پروتئین ۳-۳-۱۴ که پروتئینی طبیعی در مغز می‌باشد که در انسفالیت هرپس نیز افزایش می‌یابد مشاهده می‌شود.

MRI در تصاویر T2 افزایش دانسیته در هسته‌های قاعده‌ای را نشان می‌دهد.

تشخیص قطعی با پیدا کردن PrPSc از طریق روش‌های ایمونولوژیک در بافت مغز نمونه‌برداری‌شده گذاشته می‌شود و در موارد ارثی با تشخیص نوع موتاسیون PrPc در DNA لنفوسیت‌ها تشخیص صورت می‌پذیرد.

پیش‌آگهی:

در شرایط حاضر درمانی وجود ندارد. در بیشتر انواع اسپورادیک، مرگ بیمار در عرض یک سال از آغاز علائم بیماری روی می‌دهد. اشکال خانوادگی بیماری سیری طولانی‌تر دارند (۵-۱ سال).

بیماری عروق مغزی

دمانس عروقی:

بعد از بیماری آلزایمر، دومین علت شایع دمانس می‌باشد. بسیاری از بیماران تظاهرات هر دو بیماری را دارند.
علی‌رغم اینکه دمانس عروقی، اسپورادیک است ولی انواع ژنتیک نیز شناخته شده است.

یافته‌های بالینی:

بیماران دچار دمانس به دنبال سکته‌های متعدد، سابقه‌ی هیپرتانسیون، پیشرفت پلکانی بیماری، شروع کم و بیش پرسرعت دمانس و علائم عصبی موضعی را دارند. معاینات عصبی به طور معمول فلج سودوبولبر به همرا دیس آرتری، دیس فاژی و حالات احساسی غیرطبیعی (عاطفه سودوبولبر)، نقایص حرکتی و حس موضعی، آتاکسی، آپراکسی حین راه رفتن، هیپر رفلکسی و رفلکس کف پایی اکستانسور را نشان می‌دهد. اختلال حافظه معمولاً نسبت به بیماری آلزایمر کمتر برجسته است.

بررسی‌های تشخیصی::

درMRI امکان دارد چندین انفارکتوس بزرگ، کوچک (لاکونار) یا نواحی دانسیته‌ی کم را در ماده‌ی سفید ساب کورتیکال یا ترکیبی از آن‌ها مشاهده گردد.

ارزیابی‌های لازم برای رد علل انفارکت‌های متعدد مثل آمبولی‌های قلبی، پلی سیتمی، ترومبوسیتوز، واسکولیت مغزی و سیفلیس مننگوواسکولار مخصوصا در جوان‌ها یا بیمارانی که سابقه‌ی هیپرتانسیون ندارند باید انجام شود.

درمان:

هیپرتانسیون اگر وجود داشته باشد، جهت کم‌کردن احتمال بروز انفارکت‌های مجدد و ایجاد اختلالات سایر اعضا باید درمان شود.
داروهای ضدپلاکتی امکان دارد در کاهش خطر ایجاد سکته‌های مغزی بعدی کمک نماید.

هماتوم ساب دورال مزمن:

اغلب در سن ۷۰-۵۰ سال پس از ترومرهای خفیف به سر روی می‌دهد. سایر عوامل خطر شامل موارد زیر است: الکلیسم، آتروفی مغز، اپی لپسی، مصرف داردوهای ضد انعقاد، شانت بطنی و همودیالیز به مدت طولانی می‌باشد.
شروع علائم امکان دارد تا چند ماه پس از تروما به تأخیر افتد. هماتوم‌ها در ۱/۶ موارد به صورت دوطرفه روی می‌دهند.

یافته‌های بالینی:

سردرد در بیشتر بیماران اولین علامت است. کنفوزیون، دمانس، همی‌پارزی و استفراغ می‌تواند تظاهر نماید. معمول‌ترین نشانه‌ها شامل اختلال شناختی، همی‌پارزی، ادم پاپی و رفلکس کف پایی اکستانسور می‌باشد. آفازی، نقص در میدان بینایی و تشنج شایع نمی‌باشد ولی امکان رخداد دارد.

هماتوم اغلب درCT اسکن به شکل یک منطقه‌ی هلالی شکل خارج بافتی با دانسیته‌ی کم با محو گردیدن کورتکس و فشار بر بطن در سمت ضایعه‌دیده می‌شود. هماتوم‌هایی که دانسیتی برابر با بافت مغز دارند به وسیله‌ی تزریق ماده‌ی حاجب بهتر قابل تشخیص می‌گردند و وضوح بیشتری پیدا می‌کنند.

درمان:

به‌جز مواردی که جراحی به علت وجود مشکلات مدیکال یا بهبودی خودبه‌خود کنترااندیکه می‌باشد، هماتوم‌های علامت‌دار باید از طریق جراحی تخلیه گردند.

سایر اختلالات سربرال

هیدروسفالی با فشار طبیعی:

هیدروسفالی با فشار طبیعی از دلایل برگشت‌پذیری دمانس می‌باشد و خود را با تریاد دمانس، آپراکسی در راه رفتن و بی‌اختیاری ادراری نشان می‌دهد. این بیماری امکان دارد ایدیوپاتیک باشد و یا به‌طور ثانویه و به دنبال اختلالاتی مثل منتژیت یا خونریزی ساب آراکنوئید که جلوی جذب مایع مغزی نخاعی را می‌گیرد به وجود آید. دمانس اغلب خفیف است و به طور تدریجی شروع می‌گردد و معمولاً پس از آن اختلال در راه رفتن و بی‌اختیاری (ادرار)روی می‌دهد. دمانس در آغاز خود را با کندی ذهن، آپاتی و در ادامه با اختلال فراگیر شناختی نشان می‌دهد. اختلال در حافظه شایع می‌باشد و این در حالی است که آفازی و آگنوزی به طور نادر رخ می‌دهد.

پاتوفیزیولوژی:

هیدروسفالی به همراه فشار طبیعی، بعضی اوقات هیدروسفالی ارتباطی (زیرا بطن‌های جانبی، سوم و چهارم با یکدیگر در ارتباط می‌ماند) یا هیدروسفالی غیرانسدادی (به علت اینکه مایع مغزی نخاعی بین بطن‌ها مسدود نمی گردد) خوانده می‌شود. این بیماری معمولاً به دنبال اختلال در جذب مایع مغزی نخاعی از گرانولاسیون‌های آراکنوئید فضای ساب آراکنوئید که بر تحدب نیمکره‌ها قرار دارد روی می‌دهد.

هیدروسفالی انسدادی یا غیر ارتباطی معمولاً به دنبال انسداد جریان مایع مغزی نخاعی در درون بطن‌ها (به طور مثال توسط یک کیست یا تومور داخل بطنی) روی می‌دهد و موجبات افزایش فشارCSF را فراهم می‌آورد و موجب سردرد و ادم پاپی می‌گردد.

یافته‌های بالینی:

علائم هیدروسفالی به همراه فشار طبیعی اغلب در چندین هفته تا چندین ماه روی می‌دهند.

در اکثر موارد اختلال در راه رفتن اولین علامت بیماری می‌باشد و اغلب خود را به صورت آپراکسی در راه رفتن (magnetic gait) عدم تعادل در زمان ایستادن و اشکال در شروع راه رفتن در شرایط عدم وجود ضعف و آتاکسی نشان می‌دهد. بیمار می‌تواند در حالت خوابیده یا نشسته حرکات راه رفتن، دوچرخه سواری کردن یا ضربه به توپ زدن و کشیدن اشکال به‌وسیله‌ی پاها را انجام دهد و این در حالی است که بیمار در وضعیت ایستاده نمی تواند این اعمال را انجام دهد. بیمار به طور مشخص به نظر می‌آید که به زمین چسبیده است و به آرامی راه رفتن را آغاز می‌کند و در هنگام راه رفتن پاهایش را روی زمین می‌کشد. نشانه‌های اکستراپیرامیدال شامل اسپاستیسیته، افزایش رفلکس‌ها و پاسخ کف پایی اکستانسور می‌باشد و امکان دارد دراین شرایط مشاهده شود. حرکات مداوم و رفلکس‌های چنگ زدن در دست‌ها و پاها می‌تواند به وجود آید. دمانس با کندی سایکوموتور، بی‌توجهی و اختلال در تصمیم‌گیری و جهت‌گیری فضایی توصیف می‌شود.

بی‌اختیاری ادراری تظاهری دیررس می‌باشد و امکان دارد بیمار از آن اگاهی نداشته باشند.

بررسی‌های تشخیصی:

LP فشار طبیعی یا پایین را نشان می‌دهد. در CT یا MRI افزایش حجم بطن‌های لترال بدون افزایش برجستگی شیارهای کورتکس مغز مشاهده می‌گردد. سیسترنوگرافی رادیونوکلئوتید تجمع ایزوتوپ در بطن‌ها، تأخیر در تخلیه‌ی آن و عدم بالا رفتن ماده‌ی رادیواکتیو در تحدب نیمکره را به تصویر می‌کشد و این در حالی است که این علائم در بیمارانی که به شانت جواب نمی دهند الزاماً دیده نمی‌شود.

بهبود موقتی در راه رفتن، اعمال شناختی یا اسفنکتری در نتیجه‌ی کشیدن ۳۰–۵۰mm از مایع مغزی نخاعی از طریق LP یا درناژ خارجی لومبار ۷۵۰–۱۰۰۰mm از CSF طی ۷۲ ساعت محتملاً بهترین نشانه‌ی پاسخ بالینی مناسب به تعبیه‌ی شانت می‌باشد.

درمان:

تعبیه‌ی شانت بطنی– دهلیزی، بطنی– صفاقی یا کمری– صفاقی به طور کامل یا نسبی بهبود می‌یابد.

سیفلیس عصبی:

دمانس ناشی از سیفلیس عصبی در حال حاضر به‌ندرت روی می‌دهد.

یافته‌های بالینی:

۱ **سیفلیس اولیه** با ضایعه‌ی پوستی موضعی (شانکر) مشخص می‌شود و معمولاً در عرض یک ماه بعد از تماس ظهور می‌نماید. علائم عصبی در این مرحله مشاهده نمی‌گردد. علائم و نشانه‌های **سیفلیس ثانویه** بر اثر انتشار خونی ترپونماپالیدوم و طی گذشت ۶-۱ ماه بروز می‌نمایند و شامل تب، راش پوستی، ریزش مو، ضایعات پوستی پیرامون مقعد و دستگاه تناسلی و زخم در مخاطها می‌باشد. علائم عصبی در این مرحله نیز شیوع دارند. **سیفلیس منژ** اولین علامت سیفلیس عصبی علامت‌دار می‌باشد و اغلب ۱۲-۲ ماه پس از عفونت اولیه بروز می‌نماید. تظاهرات بالینی شامل سردرد، سفتی گردن، تهوع و استفراغ و درگیری اعصاب مغزی می‌باشد. **سیفلیس مننگواسکولار** این یافته دیررس سیفلیس عصبی معمولاً ۴ تا ۷ سال بعد از آغاز بیماری و اغلب به شکل حملات ایسکمی گذرا یا سکته‌ی مغزی ظاهر می‌شود.

۲ **سیفلیس عصبی دیررس (پارانشیمی)** شامل سندروم پارزی عمومی و تابس دورسالیس می‌باشد. **فلج عمومی** یک مننگوانسفالیت مزمن می‌باشد که به دنبال عفونت اکتیو اسپیروکتی روی می‌دهد. آغاز اختلال به صورت نقص پیش‌رونده‌ی حافظه یا تغییر عاطفی، شخصیت یا رفتار می‌باشد. در مراحل پیشرفته‌تر، اختلال شناختی گسترده در همراهی با خودبزرگ‌بینی، افسردگی، سایکوز و ضعف کانونی مشاهده می‌گردد. تظاهرات انتهایی بیماری شامل بی‌اختیاری ادرار، تشنج یا سکته‌های مغزی می‌باشد. معاینه‌ی عصبی امکان دارد ترمور صورت و زبان، کاهش حالات صورت، اختلال در صحبت کردن و علائم پیرامیدال را نشان دهد. در **تابوپارزی** که به معنی بروز توأم تابس دورسالیس و پارزی عمومی می‌باشد، علائم و نشانه‌ها شامل مردمک آرژیل-روبرتسون، دردهای خنجری، فقدان رفلکس‌های وتری، اختلال حسی ستون خلفی در همراهی با آتاکسی حسی و نشانه‌های رومبرگ، بی‌اختیاری ادرار، ناتوانی جنسی، مفصل شارکوت (هیپرتروفیک) و اکستانسیون بیش از حد زانو می‌باشند. آتروفی عصب اپتیک هم امکان دارد پدید آید.

بررسی‌های تشخیصی:

تست‌های خونی ترپونمایی تقریباً در تمام مبتلایان به سیفلیس عصبی فعال مثبت می‌باشند ولی تست‌های خونی غیرترپونمایی (VDRL یا RPR) امکان دارد منفی باشند. لذا در تمام مبتلایان مشکوک باید از یکی از تست‌های خونی ترپونمایی استفاده نماییم. اگر این آزمون منفی باشد تقریباً به طور یقین رد می‌گردد. اگر این آزمون مثبت باشد، برای تأیید تشخیص سیفلیس عصبی و به دست آوردن یک نمونه‌ی مناسب اولیه از مایع مغزی نخاعی بیمار جهت بررسی تأثیر درمان، باید LP انجام شود. در مایع مغزی نخاعی مبتلایان به سیفلیس عصبی فعال، سلول‌های لنفوسیتی افزایش می‌یابند و تست‌های غیرترپونمایی تقریباً در همه‌ی موارد مثبت می‌باشد.

در سیفلیس عصبی سایر اختلالات شایع مایع مغزی نخاعی شامل افزایش پروتئین، افزایش گاما- گلوبولین و باندهای الیگوکلونال می‌باشد. MRI در تصاویر T2 در دمانس سیفلیسی امکان دارد در داخل لوب تمپورال به صورت یک‌طرفه یا دوطرفه اختلال سیگنال با یا بدون آتروفی همراه را نشان دهد.

درمان:

سیفلیس عصبی مانند مننژیت سیفلیسی ذکر شده در فصل ۴ درمان می‌شود. تب و لوکوسیتوز امکان دارد مدت کوتاهی بعد از شروع درمان به وجود آید **(واکنش هرکسهایمر)** ولی این اختلالات به صورت گذرا روی می‌دهد. درمان مجدد در صورت طبیعی نشدن CSF بعد از گذشت شش ماه بعد از شروع درمان انجام می‌شود.

پیش‌آگهی:

بعد از درمان با پنی‌سیلین (یا سایر آنتی‌بیوتیک‌ها) برای پارزی عمومی، شرایط بالینی ممکن است بهبود پیدا کنند.

لکوانسفالوپاتی مولتی فوکال پیش‌رونده:

لکوانسفالوپاتی مولتی فوکال پیش‌رونده (PML) از یک نوع پاپوویروس به نام ویروس JC منشأ می‌گیرد. اکثر افراد بالغ آنتی‌بادی علیه این ویروس دارند ولی عفونت علامت‌دار به ندرت روی می‌دهد. بیماری اغلب در بیماران مبتلا به عفونت HIV، لنفوم یا لوسمی، کارسینوم، سارکوئیدوز، سل و یا ضعف ایمنی به دنبال مصرف دارو پس از پیوند عضو روی می‌دهد. PML همچنین می‌تواند به عنوان عارضه‌ی درمان با ناتالیزوماب در مالتیپل اسکلروز رخ دهد اما در افراد با سیستم ایمنی طبیعی به ندرت رخ می‌دهد. الیگودندروسیت‌ها توسط ویروس آلوده می‌گردد و دچار تخریب گسترده‌ی مولتی فوکال میلین می‌گردد و بدین صورت ماده‌ی سفید نیمکره‌ها را متأثر می‌کند و علاوه بر این ساقه‌ی مغز و مخچه نیز می‌تواند درگیر شود.

بیماری سیری تحت حاد و پیش‌رونده دارد و اغلب با گذشت ۶-۳ ماه موجب مرگ در ٪۵۰ بیماران می‌گردد، اگرچه مرگ ومیر در بیماران تحت درمان با ناتالیزوماب تقریباً اندک است (حدود ٪۲۰). PML مرتبط با ناتالیزوماب و یا افالیزوماب ممکن است تا سال‌ها بعد از درمان بروز نکند. تب و علائم سیستمیک مشاهده نمی‌شود. یافته‌های بارز شامل دمانس و اختلال عملکرد موضعی کورتکس شامل همی‌پارزی، اختلال بینایی، آفازی، اختلال در صحبت کردن و اختلال حسی می‌باشد. آتاکسی و سردرد شایع نمی‌باشد و تشنج نیز روی نمی‌دهد.

مایع مغزی نخاعی اغلب طبیعی می‌باشد با این حال افزایش خفیف گلبول‌های سفیدیا پروتئین امکان دارد گزارش گردد. مناطق غیرطبیعی مولتی فوکال در ماده‌ی سفید در CT اسکن و MRI مشهود می‌باشد. زمانی که تشخیص مورد شک باشد، تشخیص قطعی از طریق بیوپسی مغز صورت می‌پذیرد.

درمان در بیماران مبتلا به HIV به‌وسیله‌ی داروهای ضدویروسی بسیار فعال و در بیماران تحت درمان با ناتالیزوماب،با قطع داروی مؤثر و پلاسمافرز انجام می‌شود.

الکلیسم:

۱ پلاگر

۲ **سندروم مارکیفاوا بیگنامی** با نکروز کورپوس کالوزم و ماده‌ی سفید ساب کورتیکال مشخص می‌گردد. این سندروم معمولاً در معتادین به مصرف الکل که دچار سوءتغذیه می‌باشند روی می‌دهد. بیماران امکان دارد به شکل حاد، تحت حاد یا مزمن تظاهر یابد. علائم بالینی شامل دمانس، اسپاستیسیته، اختلال در صحبت، اختلال در راه رفتن و کما می‌شود. تشخیص را گاهی می‌توان بر اساس CT یا MRI گذاشت. درمان خاصی ندارد ولی قطع مصرف الکل و اصلاح شرایط تغذیه‌ای باید مد نظر باشد. پیش‌آگهی نهایی بیماری متغیر می‌باشد: بیماران امکان دارد فوت نمایند، دچار دمانس دائمی شوند یا بهبود پیدا کنند.

۳ دمانس الکلی

هیپوتیروئیدی:

علائم موضعی مرتبط به قشر مغز مشاهده نمی‌گردد. معمولاً علائم روانی واضح می‌باشند.

کمبود ویتامین B12 :

کمبود ویتامین B12 از علل ناشایع دمانس برگشت‌پذیر و سایکوز ارگانیک می‌باشد. دمانس نیز مشابه با کنفوزیون حاد ناشی از کمبود ویتامین B12 می‌تواند با یا بدون تظاهرات خونی و سایر اختلالات عصبی روی دهد (هرچند که کاهش حس ارتعاش و حس عمقی در اندام تحتانی شایع می‌باشد).دمانس موجب اختلال شناختی گسترده در همراهی با کندی ذهن، اختلال حافظه و تمرکز می‌گردد. آفازی و سایر اختلالات کانونی کورتکس روی نمی‌دهد. علائم روانی معمولا به طور بارز روی می‌دهند و شامل افسردگی، مانیا، سایکوز، بدبینی همراه با توهم‌های بینایی و شنوایی می‌شود. بررسی‌های آزمایشگاهی، تصویربرداری CNS و درمان در جای دیگری از کتاب تشریح شده است.

دمانس ناشی ازدیالیز:

یافته‌های بالینی شامل اختلال در صحبت کردن، پرش عضلانی و تشنج می‌باشد. این علائم در ابتدا به صورت متناوب بروز می‌کند ولی با ادامه یافتن اختلال، دائمی می‌گردند و دمانس نیز به آن‌ها افزوده می‌شود. نوار مغزی به طور متناوب امواج آهسته با ولتاژ بالا را در همراهی با امواج آرام و سوزنی پراکنده نشان می‌دهد که این امواج به دنبال تجویز دیازپام بهبود می‌یابند. خارج کردن فلزات ریزمغذی مایع دیالیز، بروز سندروم را کم می‌کند. اختلال شناختی و تغییرات ماده‌ی سفید مرتبط با آن در MRI، با اختلال پرفیوژن در جریان دیالیز ارتباط دارد.

دژنراسیون کبدی مغزی غیر ویلسونی:

دژنراسیون کبدی مغزی اکتسابی (غیر ویلسونی) جزو عوارض نا معمول، سیروز کبدی مزمن به همراه شانت پورتوسیستمیک (به طور خودبه‌خود یا توسط جراحی) می‌باشد. ناتوانی کبد در خنثی کردن آمونیاک موجب بروز علائم می‌گردد، **علائم عصبی در ۱/۶ بیماران قبل از بروز علائم کبدی ظاهر می‌گردند.**

- **یافته‌های بالینی:**

تظاهرات سیستمیک بیماری کبدی مزمن اغلب دیده می‌شود. سندروم نورولوژیک، سیری نوسان‌کننده دارد ولی پیش‌رونده می‌باشد ولی در عرض ۹-۱ سال پیشرفت می‌نماید و گاهاً انسفالوپاتی کبدی حاد بر روی آن اضافه می‌گردد. دمانس، دیزآرتری، علائم مخچه‌ای، اکستراپیرامیدال و پیرامیدال شایع‌ترین علائم بیماری می‌باشند. دمانس خود را به‌صورت کندی ذهن، آپاتی، اختلال در تمرکز و توجه و اختلالات حافظه نشان می‌دهد. نشانه‌های مخچه‌ای شامل آتاکسی اندام و در حین راه رفتن و دیزآرتری می‌باشد. **نیستاگموس به ندرت روی می‌دهد،** درگیری‌های اکستراپیرامیدا موجب رژیدیتی، ترمور در حال استراحت، دیستونی، کره و آتتوز می‌گردد. آستریکسی، پرش عضلانی، افزایش رفلکس‌ها و رفلکس کف پایی، اکستانسور به طور شایع بروز می‌نماید.

مطالعات آزمایشگاهی، اختلال عملکرد کبدی و افزایش آمونیاک خون را نشان می‌دهد و این در حالی است که شدت این اختلالات ارتباط مستقیمی با علائم عصبی ندارند. در MRI ضایعات ماده‌ی سفید ساب کورتیکال و هسته‌های قاعده‌ای وجود ارد. ارزیابی مایع مغزی نخاعی به‌جز افزایش گلوتامین و گاهی نیز افزایش خفیف پروتئین، طبیعی می‌باشد.

- **درمان و پیش‌آگهی:**

بیماران ممکن است در رژیم غذایی با پروتئینی کم، لاکتولوز، نئومایسین، پیوند کبد یا شانت پورتو سیستمیک سود ببرند و مواردی از بهبود علائم بعد از مصرف لوودوپا یا برمو کریپتین مطرح شده است. مرگ بیماران می‌تواند به دنبال نارسایی پیش‌رونده‌ی کبدی یا خونریزی‌های واریسی روی دهد.

دمانس کاذب:

افسردگی بیتر از سایر بیماری‌ها با دمانس اشتباه می‌گردد. تمایز این دو بیماری به علت شیوع بیشتر افسردگی و درمان‌پذیر بودن آن اهمیت بالایی دارد. دمانس و افسردگی هر دو موجب کندی ذهن، آپاتی، بی‌توجهی به خود، انزوا، تحریک‌پذیری، اختلال حافظه و تمرکز و تغییرات رفتاری و شخصیتی می‌شوند. علاوه بر این بیشتر بیماری‌های که دمانس ایجاد می‌کنند، موجب افسردگی نیز می‌شوند و این دو اختلال در اکثر موارد به صورت توأم مشاهده می‌گردد.

فراموشی حاد

تروما به سر:

فراموشی آنتروگراد یا متعاقب ضربه به سر، فراموشی رتروگراد که مشتمل بر دوره‌ی قبل از ضربه نیز می‌گردد وجود دارد. پس از بازگشت کامل میزان هوشیاری، قدرت ثبت خاطرات جدید نیز مجدداً برقرار می‌گردد ولی حوادثی که در طی دوره کنفوزیون بیمار روی داده اند، تقریباً

هیچ به یاد آورده نمی‌شوند. تناسب میان شدت ضربه و طول مدت دوره‌ی کنفوزیون و دوره فراموشی رتروگراد و فراموشی به دنبال تروما که باقی مانده است وجود دارد .

هیپوکسی یا ایسکمی:

نورون‌های پیرامیدال موجود در هیپوکامپ به هیپوکسی بسیار حساسیت دارد، لذا امکان دارد ایست قلبی یا مسمومیت با CO که به هیپوکسی یا ایسکمی مغز منجر می‌گردد، موجب سندروم فراموشی گردند. فراموشی اغلب در شرایطی رخ می‌دهد که کما حداقل ۱۲ ساعت طول کشیده باشد. توانایی ثبت اطلاعات جدید به شدت اختلال می‌یابد ولی حافظه‌ی دور نسبتاً دست نخورده باقی می‌ماند. دوره‌ای از فراموشی رتروگراد مرتبط با وقایع پیش از آسیب نیز می‌تواند روی دهد. بیمار از اختلال در حافظه خود مضطرب به نظر نمی‌آید و امکان دارد افسانه بافی نماید. فراموشی امکان دارد تنها عارضه‌ی عصبی بر اساس ایست قلبی باشد یا امکان دارد با سایر سندروم‌های ناشی از آسیب نواحی بین عروق مثل ضعف اندام‌های فوقانی، کوری قشری یا آگنوزی بینایی همراهی داشته باشد. بهبود امکان دارد بعد از چند روز روی دهد ولی در بعضی موارد اختلال باقی خواهد ماند. سندروم‌های فراموشی ناشی از مسمومیت با CO، معمولاً با اختلالات عاطفه همراهی دارد. سایر عوارض شامل اختلالات موضعی قشری و اختلالات اکستراپیرامیدال می‌باشد. تغییر رنگ پوست و مخاط‌ها به قرمز آلبالویی، مطرح‌کننده‌ی افزایش سطح کربوکسی هموگلوبین می‌باشد و آریتمی قلبی مسمویت حاد با CO را مطرح می‌نماید. CT اسکن مغز امکان دارد ضایعاتی را نشان دهد که دانسیته‌ی پایین دارند و در هسته‌های قاعده‌ای و دندانه‌ای واقع شده‌اند.

انسداد دو طرفه‌ی شریان‌های مغزی خلفی:

شریان مغزی خلفی قسمت‌های داخلی لوب تمپورال، تالاموس، بخش‌های پشتی کپسول داخلی و قشر اکسی پیتال را مشروب می‌نماید. ایسکمی یا انفارکت در این نواحی، به خصوص اگر دوطرفه باشد، امکان دارد موجبات ایجاد سندروم فراموشی دائمی یا گذرا را فراهم نماید.
آمبولی در عروق ورتبروبازیلار یکی از علل شایع این اختلال می‌باشد
سندروم فراموشی اغلب با همی آنوپی یک‌طرفه یا دوطرفه، آگنوزی بینایی، عدم قدرت خواندن بدون اختلال در نوشتن، اختلال در خوردن، اختلال‌های حسی یا علائم اختلال در عملکرد قسمت فوقانی مغز میانی (مخصوصاً اختلال در رفلکس مردمک به نور) همراهی دارد. اغلب تنها حافظه‌ی نزدیک اختلال پیدا می‌کند و حافظه دور و ثبت به طور نسبی دست‌نخورده باقی می‌مانند.
CT اسکن ضایعات با دانسیته‌ی پایین که امکان دارد تجمع ماده‌ی حاجب در آن‌ها روی دهد، در نواحی مذکور نشان می‌دهد.

فراموشی منتشر گذرا:

فراموشی منتشر گذرا سندرومی است که موجب فراموشی حاد می‌گردد و معمولاً در افراد میانسال و مسن رخ می‌دهد. ایسکمی گذرای مغزی، دپرسیون منتشر (امواج ناشی از فعالیت الکتریکی کورتکس و مغز کاهش‌یافته) و استرس‌های جسمی و روحی به عنوان عامل ایجادکننده بیان شده‌اند. بیماری در کمتر از ٪۱۰ موارد می‌تواند عود کند. این بیماری معمولاً موجب اختلال در حافظه‌ی کوتاه‌مدت می‌گردد و ۲۴ ساعت (معمولاً ۱۰-۶ ساعت) طول می‌کشد. بیماران آژیته و سردرگم می‌باشند و دائماً در مورد محل، زمان و وقایعی که برای آن‌ها روی داده است پرسش می‌کنند. بیمار از هویت خویش آگاهی دارد و حافظه‌ی دور و نیز ثبت طبیعی است ولی بیمار و قدرت تشکیل خاطرات جدید را ندارد و این امر باعث سؤال نمودن پی‌در پی بیمار می‌گردد. در فراموشی رتروگراد، حوادث قبل از واقعه به طور متغیر می‌تواند وجود داشته باشد ولی این دوره با بهبود یافتن اختلال به زور تدریجی کوتاه می‌گردد. علائم همراه شامل سردرد، تهوع و گیجی می‌باشد. نگرانی بارز بیمار موجب تمایز فراموشی منتشر گذرا از سایر انواع سندروم‌های فراموشی عضوی می‌گردد و امکان دارد ظن به روان‌زاد بودن بیماری را ایجاد نماید.
MRI با رزولوشن بالا ممکن است نشان‌دهنده‌ی ناهنجاری سیگنال در ناحیه‌ی CAI هیپوکامپ باشد.

فراموشی‌های الکی:

معمولاً به درمان نیاز نمی‌باشد ولی کاهش مصرف الکل توصیه می‌گردد و تیامین برای درمان انسفالوپاتی ورنیکه احتمالی باید تجویز گردد.

انسفالوپاتی ورنیکه:

انسفالوپاتی ورنیکه به دنبال کمبود تیامین روی می‌دهد و به طور مشخص موجب کنفوزیون، آتاکسی و افتالموپلژی می‌گردد ولی امکان دارد فراموشی تنها اختلال یا اختلال اصلی شناختی باشد و این موضوع، مخصوصاً در شرایطی که درمان با تیامین آغاز شده باشد و سایر اختلالات شناختی بهبودیافته باشند مشاهده می‌گردد. بیماران مبتلا به انسفالوپاتی ورنیکه اغلب به‌جای فراموشی دچار کنفوزیون منتشر می‌گردند، لذا این بیماری در فصل مربوطه تشریح شده است.

فراموشی تجزیه‌ای:

از تظاهرات بیماری‌های تجزیه‌ای یا تعارض می‌توان از فراموشی نام برد. در این بیماران اغلب سابقه‌ی اختلالات روانی، سایر علائم روانی یا سابقه‌ی فشارهای عاطفی قبل از ایجاد فراموشی وجود دارد. مشخصه‌ی بارز فراموشی تجزیه‌ای، اختلال مجزا یا غالب در خاطرات شخصی ناراحت‌کننده یا بخش‌های خاصی از وقایع این دوره را شامل می‌شود. موارد با شیوع کمتر شامل فراموشی انتخابی نسبت به اطلاعات خاص، فراموشی کامل وقایعی که از زمان گذشته تا حال حاضر روی داده است و وقایع حال یا فراموشی عمومی می‌گردد. در بعضی موارد امکان دارد بیمار حتی اسم خود را نیز به یاد نیاورد و این موضوع در فراموشی عضوی بسیار به ندرت رخ می‌دهد. آگاهی از زمان و مکان امکان دارد در حضور اشکال در شناخت اشخاص، طبیعی باشد. علاوه بر این حافظه‌ی اخیر امکان دارد به میزان کمتری نسبت به حافظه‌ی دور مختل گردد و یافته‌ای بر ضدفراموشی ناشی از بیماری‌های عضوی می‌باشد. معاینه تحت هیپنوز یا بعد از تجویز آموباربیتال سدیم در تأیید تشخیص روان‌زاد بودن فراموشی مفید واقع شود.

فراموشی مزمن

سندروم فراموشی کورساکوف به دنبال مصرف الکل:

سندروم فراموشی کورساکوف که به دنبال مصرف مزمن الکل و سایر موارد سوءتغذیه‌ای روی می‌دهد، بر اثر کمبود تیامین روی می‌دهد. یک یا چندین انسفالوپاتی ورنیکه اغلب قبل از ایجاد این اختلال روی می‌دهد. ولی چنین سابقه‌ای نیز امکان دارد وجود نداشته باشد. این اختلال امکان دارد به دنبال دژنراسیون دوطرفه‌ی هسته‌های خلفی داخلی تالاموس روی دهد.

بعد از بهبود انسفالوپاتی ورنیکه، در۳/۴ موارد سندروم فراموشی با شدت متغیر رخ می‌دهد واغلب همراه با پلی نوروپاتی و سایر عوارض مثل نیستاگموس یا آتاکسی حین راه رفتن بروز می‌یابد. اختلال اصلی، نقص در به خاطر سپردن اطلاعات جدید و اختلال بارز حافظه‌ی کوتاه‌مدت است. حافظه‌ی دور نیز معمولاً به شدت کمتری مختل می‌گردد. ثبت در بیمار طبیعی است. بیمار به طور معمول آپاتیک می‌باشند و از اختلال خود آگاهی ندارند. بیمار امکان دارد سعی نماید پزشک را متقاعد کند که اختلال وجود ندارد و تلاش می‌نماید که اختلال در حافظه خود را به شکلی توجیه کند. در اکثر موارد ولی نه در تمام موارد افسانه‌بافی روی می‌دهد.

تجویز سریع تیامین به مبتلایان به انسفالوپاتی ورنیکه موجب پیشگیری از سندروم کورساکوف یا کاهش شدت آن می‌گردد. در مبتلایان به سندروم کورساکوف تثبیت‌شده باید در جهت پیشگیری از بیماری، تیامین تجویز گردد و این در حالی است که معمولا اختلال تثبیت‌شده بهبود نمی‌یابد.

فراموشی بعد از انسفالیت:

حافظه‌ی دور نسبت به حافظه‌ی اخیر کمتر درگیر می‌شود و ثبت دست‌نخورده باقی می‌ماند. اغلب یک فراموشی کامل، در مورد دوره‌ی حاد

انسفالیت رخ می‌دهد. افسانه بافی هم رخ می‌دهد.
بیماران همچنین ممکن است سایر علائم بیماری سیستم لیمبیک را نشان دهند. این علائم شامل موارد زیر می‌شوند: سر به هوایی، بی‌تفاوتی، سطحی شدن خلق و عاطفه، شوخ‌طبعی نامناسب و انگیزش جنسی، پرخوری، ناتوانی جنسی، فعالیت حرکتی تکراری استرئوتایپی و فقدان فعالیت هدفدار، تشنج‌های کمپلکس پارشیال با یا بدون جنرالیزه شدن ثانویه ممکن است رخ دهند.

تومور مغزی:

تومورهای مغزی می‌توانند به این شکل خود را بروز دهند، شامل آن‌هایی می‌شوند که در بطن ۳ قرار دارند یا به سقف یا دیواره‌های آن از خارج از بطن، فشار می‌آورند.

انسفالیت لیمبیک پارانئوپلاستیک:

یک اختلال التهابی و دژنراتیو مناطق خاکستری سیستم عصبی مرکزی می‌تواند به عنوان اثر دور دست یک سرطان سیستمیک رخ بدهد. هنگامی که ساختمان‌های لیمبیک به‌طور اولیه درگیر می‌شوند، تصویر بالینی، یک سندروم فراموشی خواهد بود. در بسیاری از بیماران، انسفالیت لیمبیک با تولید اآنتی‌بادی‌ها علیه آنتی‌ژن داخل سلولی یا سطح سلول نورونی ارتباط دارد. از آنجایی که آنتی‌بادی‌های شناور نمی‌توانند به آنتی‌ژن‌های داخل سلولی سالم دسترسی پیدا کنند، آنتی‌بادی‌هایی که مستقیماً به این آنتی‌ژن‌ها متصل می‌شوند می‌توانند بیماری ایجاد کنند و نیز این آنتی‌بادی‌ها ارزش تشخیص نیز دارند. آنتی‌ژن‌های سطح سلولی در تماس با آنتی‌بادی‌های شناور هستند و به عنوان هدف اولیه در شیوع بیماری اتوایمیون قرار می‌گیرد.
انسفالیت لیمبیک پارانئو پلاستیک بیشترین همراهی را با سرطان سلول‌های کوچک ریه دارد و علائم، اغلب قبل از تشخیص سرطان زمینه‌ای ایجاد می‌شوند. علائم طی چند هفته ایجاد می‌شوند. بیماری با اختلال شدید حافظه‌ی اخیر (recent) مشخص می‌شود و فرد موضوعات جدید را یاد نمی‌گیرد. حافظه‌ی دور کمتر مختل می‌شود و ثبت خاطرات دست‌نخورده باقی می‌ماند . در برخی موارد، افسانه‌پردازی دخ می‌دهد. علائم خلقی، از جمله اضطراب یا افسردگی، ویژگی‌های شایع زودرس هستند. ممکن است توهم، تشنج کمپلکس پارشیال یا جنرالیزه رخ می‌دهد. در بسیاری از موارد، سندروم‌های فراموشی، به سمت یک دمانس کامل پیش می‌روند. بسته به وسعت سرعت درگیری مناطق خاکستری خارج سیستم لیمبیک، اختلالات مخچه‌ای، پیرامیدال، بولبار و اعصاب محیطی ممکن است با بیماری فراموشی همراه باشند.
بررسی CSF ممکن است یک پلئوسیتوز متوسط مونونوکلئر و پروتئین مختصراً افزایش یافته را نشان دهد. گاهی در EEG آهسته‌شدن منتشر امواج یا امواج آهسته – نیزه‌ای دوطرفه تمپورال دیده می‌شود. MRI ممکن است سیگنال غیرطبیعی را در قسمت داخلی لوب تمپورال نشان دهد. اکثر بیماران افزایش پروتئین CSF و پلئوسیتوز سلول تک‌هسته‌ای دارند و نیز آنتی بادی ضدنورال، در سرم یا CSF، در تشخیص کمک کننده هستند. شایع‌ترین این آنتی‌بادی‌ها، آنتیHu می‌باشد که علیه آنتی‌ژن‌های داخل سلولی است و معمولاً در کانسر سلول کوچک ریه دیده می‌شود. سندروم فراموشی پارانئوپلاستیک می‌تواند به‌صورت پیش‌رونده یا بهترشونده باشد. اولین قدم رد سایر علل (مانند انسفالیت هرپسی) است. سندروم کورساکوف باید در نظر گرفته شود چون بیمار مبتلا به کانسر مستعد کمبود تغذیه‌ای است و تجویز تیامین می‌تواند از بدترشدن علائم جلوگیری کند. درمان شامل کورتن، IVIg، تعویض پلاسما و درمان بدخیمی زمینه‌ای است.

فصل ۵
سردرد

سردرد تظاهری بسیار شایع در نورولوژی است که در همه‌ی گروه‌های سنی رخ داده و علل متفاوتی دارد.

حال در این فصل ابتدا به رویکرد بالینی به یک سردرد و سپس به بررسی اختلالات مهمی که تظاهر اصلی آن‌ها با سردرد است می‌پردازیم.

رویکرد به تشخیص

پاتوفیزیولوژی سردرد

- ساختارهای حساس به درد
  - سینوس‌های وریدی
  - شریان منتژیال قدامی و میانی (نه خلفی)
  - دورا در قاعده‌ی جمجمه
  - عصب ۵، ۹ و ۱۰
  - قسمت پروگزیمال شریان کاروتید داخلی و شاخه‌های آن نزدیک به حلقه‌ی ویلس
  - ماده‌ی خاکستری اطراف قنات مغزی و هسته‌های تالاموس
  - پریوست، پوست، بافت زیر جلدی و عضلات جمجمه
  - اعصاب ۲ و ۳ گردنی
  - چشم، گوش، بینی، سینوس و اوروفارنکس

گاهی درد جمجمه به دلیل عصب‌گیری مشترک ممکن است در مسیر اعصاب در جایی غیر از جمجمه باشد و سبب گمراهی گردد. از مهم‌ترین موارد:

۱. **عصب ۵ :** درد حفره‌ی قدامی و میانی که ممکن است در مسیر عصب ۵ منتشر گردد.
۲. **عصب ۹ و ۱۰:** درد حفره‌ی خلفی ممکن است به گلو یا گوش که مسیر این اعصاب است منتشر گردد.
۳. **اعصاب گردنی فوقانی(c2 و c3):** درد حفره‌ی خلفی ممکن است به ناحیه‌ی عصب‌دهی آن‌ها در گردن منتشر گردد.

شرح حال

- **تقسیم‌بندی بر اساس بازه‌ی زمانی**

۱. سردرد حاد: سردردی که جدیداً آغاز شده و یا به وضوح با سردرد قبلی تفاوت دارد. معمولاً علامتی از یک بیماری جدی است.
۲. سردرد تحت حاد: سردردی طی یک دوره از هفته‌ها تا ماه‌ها معمولاً نشانی از یک اختلال طبی جدی است به ویژه اگر در افراد با سن بالا بروز کند.
۳. سردرد مزمن: سردردی که طی سال‌ها است وجود دارد معمولاً ناشی از یک اختلال خوش‌خیم و معمولاً ناشی از سردردهای اولیه مثل میگرن و سردرد تنشن است.

- **عوامل تشدیدکننده**
- **علائم قبل از بروز سردرد(اورا)**

معمولاً نشانی از سردرد میگرنی یا گاهی اختلالات تشنجی است.

کیفیت درد

- سردرد ضربان دار: معمولاً در میگرن مشاهده می‌گردد.
- سردرد فشارنده: معمولاً در سردرد تنشن مشاهده می‌گردد.
- سردرد مبهم و ثابت: معمولاً در اثرات ضایعات داخل جمجمه‌ای مشاهده می‌گردد.
- سردرد چکش مانند: معمولاً در میگرن، کلاستر یا آرتریت سلول ژانت مشاهده می‌گردد.
- سردرد تیرکشنده: معمولاً در علل نورالژیک و نوروتیک مثل نورالژی تری ژمینال مشاهده می‌گردد.
- غیره

کمیت درد

محل درد

- سردرد یک‌طرفه: به صورت شایع در میگرن و به صورت حتمی در سردرد کلاستر مشاهده می‌گردد.
- سردرد ۲طرفه: به صورت شایع در سردرد تنشن مشاهده می‌گردد.
- درد چشمی: عمدتاض مطرح‌کننده‌ی اختلال چشمی است اما در سردرد میگرنی یا کلاستر نیز مشاهده می‌گردد.
- درد پارا نازل: معمولاً در اختلالات سینوسی مشاهده می‌گردد.
- درد بای فرونتال یا بای اکسیپیتال: معمولً در افزایش فشار داخل جمجمه به هر علتی مطرح می‌گردد.
- سردرد نواری: معمولاً در سردرد تنشن مشاهده می‌گردد و گاهی در اختلالات اسکلتی- عضلانی مشاهده می‌گردد.
- درد در محدوده‌ی v1: معمولاً ناشی از نورالژی پست هرپتیک است.
- درد در محدوده‌ی v2 و v3: مطرح‌کننده‌ی نورالژی تری ژمینال است.
- درد در حلق و مجرای گوش: مطرح‌کننده‌ی نورالژی گلوسوفارنژیال است.

علائم همراه

علائم سیستمیک از جمله تب و کاهش وزن باید در علل عفونی، نئوپلاستیک و آرتریت سلول ژانت مد نظر باشد.

تهوع و استفراغ در میگرن یا سردردهای ثانویه با افزایش فشار داخل جمجمه‌ای شایع هستند.

نکته گاهی در حملات میگرن اسهال و درد شکم دیده می‌شود.

فوتوفوبی

سه تشخیص افتراقی مهم دارد:

۱ میگرن ۲ منتژیت حاد ۳ خونریزی ساب آراکنوئید

رینوره و اشک ریزش:

معمولاً در سردرد کلاستر در همان سمت سردرد دیده می‌شود.

کاهش هوشیاری موقت:

ممکن است در همراهی نوع بازیلر میگرن و نورالژی گلوسوفارنژیال (به دلیل سنکوپ وازووالگال) دیده شود.

الگوی زمانی سردرد

دردهایی که بیمار را از خواب بیدار می‌کند، ممکن است ناشی از علل افزایش فشار داخل جمجمه یا علل خوش‌خیم مثل سردرد کلاستر باشد.

سردردهایی که در صبح زود بیشتر است نشانه‌ی افزایش فشار داخل جمجمه مثل ضایعات داخل جمجمه‌ای است.

سردردهای در شرایط استرس‌زا و هنگام خواب معمولاً ناشی از سردردهای تنشن است.

سردرد میگرن حمله‌ای است و هنگام قاعدگی شدت می‌یابد.

شرایط تخفیف دهنده

سردردهای میگرنی با تاریکی و خواب، استفراغ یا فشار روی شریان تمپورال کمتر می‌گردد.

سردرد ناشی از فشار بالای جمجمه هنگام ایستادن بهتر می‌شود.

سردردهای ناشی از فشار پایین (سردرد به دنبال LP یا شانت) معمولاً به دنبال دراز کشیدن بهتر می‌گردد.

شرایط تشدیدکننده

- ضایعات داخل جمجمه‌ای به دنبال سرفه و تغییر موقعیت سر تشدید می‌گردد.
- سردرد وضعیتی (درد در هنگام ایستادن) در سردردهای ناشی از کاهش فشار دیده می‌شود.
- معاینه‌ی فیزیکی

معاینه فیزیکی

علائم حیاتی

- **دمای بدن**
- **نبض**
- **فشار خون:** افزایش فشار خون خود به ندرت باعث سردرد می‌گردد مگر ناگهانی و یا در مقادیر بالا باشد اما در همراهی با علل مختلفی از جمله خونریزی‌های داخل جمجمه‌ای دیده می‌شود.
- **تنفس:** هیپرکاپنی به هرعلتی ناشی از نارسایی تنفسی می‌تواند منجر به افزایش فشار داخل جمجمه‌ای و سردرد شود.

معاینه‌ی فیزیکی عمومی

- **کاهش وزن**

در موارد: عفونت مزمن، سرطان، پلی میالژیا روماتیکا و آرتریت سلول ژانت

- **پوست**

التهاب موضعی در سر و گردن (سلولیت) می‌تواند نشان‌دهنده‌ی منشأ عفونت داخل مغزی باشد.

ضایعات منتشر پوستی می‌تواند در این موارد دیده شود: اندوکاردیت، واسکولیت (از جمله مننگوکوکسی)، سرطان

نوروفیبروم (لکه‌های شیر – قهوه) ناشی از بیماری نوروفیبروماتوز بوده و می‌تواند با تومورهای داخل جمجمه‌ای همراه باشد.

آنژیوم پوستی گاهی با AVM در سیستم اعصاب کرانیال همراهی داشته و سبب سردردهای حاد و مزمن می‌گردد.

هرپس زوستری که صورت و سر را گرفتار کند اغلب موارد چشم و پوست اطراف را درگیر کرده و سبب سردرد می‌گردد.

- **اسکالپ، صورت، سر**

تندرنس اسکالپ:

۱ سردرد میگرنی   ۲ هماتوم ساب دورال   ۳ آرتریت سلول ژانت   ۴ نورالژی پست هرپتیکی

بیماری پاژه، میلوم یا سرطان متاستیک جمجمه ممکن است سردردی تندرنس استخوانی ایجاد کند. در بیماری پاژه شانت شریانی و وریدی در داخل استخوان سبب می‌شود اسکالپ گرم به نظر برسد.

سمع برویی روی چشم نشان‌دهنده‌ی AVM یا AVF است.

نکته: زخم روی زبان احتمال سردرد پست ایکتال را افزایش می‌دهد.

پرخونی مستمر، اشک ریزش، سندرم هورنر و رینوره در همان سمت سردرد کلاستر مشاهده می‌گردد.

بیماری مفصل تمپورومندیبولار با تندرنس و کریپتاسیون موضعی روی مفصل همراه است.

- **گردن**

نشانه‌های منتژیال:

۱ ردور: رژیدیتی در حرکت قدامی و خلفی (رژیدیتی در همه‌ی جهات نشان‌دهنده‌ی اختلال گردن و غیره است.)

۲ برود زینسکی: خم کردن ران و زانو هنگام خم کردن گردن.

۳ کرنینگ: سفتی در اکستانسیون زانو در وضعیت خوابیده.

- **قلب و ریه**

- معاینه‌ی عصبی: ممکن است در SAH، منتژیت به صورت دلیریوم و تومور داخل جمجمه به صورت دمانس باشد.
- معاینه‌ی اعصاب کرانیال

ادم پاپی: افزایش فشار داخل جمجمه مثلا در ضایعه‌ی فضاگیر، فیستول شریان کاروتید فیستول کاورنو، سودوتومور سربری یا انسفالوپاتی هیپرتانسیو

خونریزی سطحی شبکیه (ساب هیالوئید): SAH

رتینوپاتی ایسکمیک: واسکولیت

فلج پیش‌رونده‌ی عصب III: افزایش فشار داخل جمجمه وهرنی، آنوریسم شریان ارتباط خلفی

کاهش واکنش مردمک به نور: نوریت اپتیک

فلج عضلات خارج چشمی: سندروم تولوسو- هانت

پروپتوز: ضایعه‌ی التهابی، ضایعه‌ی توده‌ای، فیستول شریانی وریدی

وجود نقاط حساس به درد نشان‌دهنده‌ی نورالژی‌ها هستند.

- **معاینه‌ی حرکتی:** در صورت اختلال به ضایعه‌ی توده‌ای شک می‌کنیم.
- **معاینه‌ی حسی:** اختلال حسی موضعی یا سگمنتال یا کاهش حس قرینه شاهدی قوی برای یک علت خوش‌خیم درد است.

اختلالات شایع و با اهمیت مرتبط

سردردهای با شروع حاد

خونریزی ساب آراکنوئید

- **تعریف:** خونریزی در فضای ساب آراکنوئید را SAH می‌نامیم که می‌تواند تروماتیک یا خود به خودی باشد که در اینجا بیشتر نوع خود به خودی قابل بحث است.
- **اپیدمیولوژی:** وابسته به علت متفاوت است.

از آن جایی که دو علت مهم آنوریسم ساکولار و AVM هستند، اپیدمیولوژی به صورت زیر است:

۱ پارگی آنوریسم ساکولار در دهه‌ی ۵ و ۶ با توزیع جنسیتی یکسان رخ می‌دهد (۳۵٪ موارد).

۲ AVMهای داخل مغزی (۱۰٪ موارد) در دهه‌ی ۲ تا ۴ شایع‌ترند و در مردان دو برابر شایع‌تر هستند.

۳ غیره

پاتولوژی: اغلب موارد آنوریسم‌ها مادرزادی هستند که در این موارد با: ۱ کلیه پلی استیک و ۲ کوآرکتاسیون آئورت همراهی دارند.

در موارد نادری عفونت سیستمیک مثل اندوکاریدت عفونی به مغز گسترش یافته و سبب آنوریسم مایکوتیک می‌گردد که مسئول کمتر از ۳٪ پارگی آنورسیمی‌هاست.

AVM شامل ارتباط غیرطبیعی عروقی است که باعث می‌شود خون شریانی بدون عبور از بستر مویرگی به سیستم وریدی وارد گردد. این ناهنجاری در حوزه‌ی شریان مغزی میانی بیشترین شیوع را دارد.

پاتوفیزیولوژی

پارگی شریان داخل مغزی: افزایش فشار داخل جمجمه‌ای ناگهانی:

۱ تحریک گیرنده‌های درد

۲ افزایش ICP تا حد فشار پرفیوژن: عدم خون‌رسانی به مغز: کاهش هوشیاری: مرگ

یافته‌های بالینی:

سردرد شدید و ژنرالیزه (بدترین سردرد عمر) که به صورت ناگهانی آغاز می‌گردد.

یک‌سوم بیماران فقط سردرد دارند. در دوسوم موارد درد همراه با کاهش هوشیاری، استفراغ و سفتی گردن شایع است.

نکته: گاهی در روزهای قبل سردردهای خفیف‌تری رخ می‌دهد که به سردردهای نگهبان معروف است که احتمالاً به خاطر کشیدگی آنوریسم یا خونریزی‌های خفیف پیش درآمد باشد.

سردرد گاهی خیلی شدید نیست به‌خصوص در موارد ناشی از AVM و ممکن است چند روز ثابت بماند و سپس به تدریج خوب شود. سردرد معمولاً ناشی از خونریزی مجدد است.

علائم دیگر:

۱ افزایش فشار خون سیستمیک

۲ کاهش سطح هوشیاری

۳ تحریک مننژ

۴ تب خفیف طی دو هفته‌ی اول

۵ خونریزی ساب هیالوید شبکیه (در ٪۳۰ موارد رخ می‌دهد)

نکته: اغلب موارد خونریزی ناشی از آنوریسم است و تنها در فضای ساب آراکنوئید خونریزی می‌کند، بنابراین FND ندارد.

یک استثنا عبارت است از فلج عصب III به علت تحت فشار قرار گرفتن عصب همان سمت توسط آنوریسم شریان ارتباط خلفی، پاسخ دو طرف پلانتار اکستانسور و فلج عصب ۶ دوطرفه نشانه‌های غیر لوکالیزه افزایش ICP هستند.

نکته: پارگی AVM تمایل دارد به بافت مغز هم خونریزی کند و سبب FND می‌گردد.

یافته‌های پارا کلینیک:

- **CT:** خونریزی در فضای ساب آراکنوئید که در ٪۹۰ موارد مثبت است.
- **MRI:** خونریزی در فضای ساب آراکنوئید در T2 که با تأخیر حدود شش ساعته ظاهر می‌گردد.
- **ECU:** موج T بلند یا عمیقاً معکوس. فاصله PR کوتاه یا موج U بلند
- **آنژیوگرافی:** gold standard برای یافتن محل خونریزی
- **CSF:** حاوی RBC از ۱ تا چندین هزار و زانتوکرومی بعد از سانتریفیوژ

(هنگام LP بیمار ممکن است تروماتیزه شده و خون ناشی از آن با خون واقعی در CSF اشتباه شود.

روش‌های افتراق: ۱ شفاف شدن مایع طی نمونه‌گیری و ۲ زانتوکرومی)

سوال **زانتوکرومی چیست؟**

به دلیل RBCهای موجود در CSF که تحت تأثیر CSF شکننده و آماده‌ی تخریب شده‌اند (برخلاف RBCهای سالمی که در ترومای‌تیزه شدن به دست می‌آید). هنگام سانتریفیوز که RBCها ته‌نشین می‌گردد CSF بالا باید سفید و شفاف باشد در حالت طبیعی اما وقتی قبل از آن به خاطر RBCهای شکننده و لیز شدن بیلرنوژن در CSF وجود داشته باشد، مایع بالا به رنگ زرد درمی‌آید.

تشخیص:

با شک بالینی CT انجام می‌گیرد. در صورت طبیعی بودن سی تی و شک بالا به SAH بیمار ال پی می‌شود تا تکلیف تشخیص مشخص شود.

ارزیابی:

پس از تأیید تشخیص باید آنژیوگرافی در اولین فرصت انجام گیرد.

نکته طبق نظر کتاب امینوف از آنجایی که آنژیوگرافی صرفاً ارزیابی است جهت بیمارانی که کاندید جراحی نیستند (افراد در کمای عمیق) لزومی به انجام آن نیست [البته این قضیه با توجه به درصد بالای coiling و اقدامات درمانی حین آنژیوگرافی مورد شک است].

تشخیص‌های افتراقی:

خونریزی داخل مغزی، اندوکاردیت و آنوریسم مایکوتیک، مننژیت عفونی

عوارض:

۱ خونریزی مجدد: در آنوریسم‌ها ٪۲۰ طی ۲هفته ممکن است رخ دهد و مرگ‌ومیر را دو برابر می‌کند. خونریزی مجدد در AVM کمتر است.

۲ گسترش خونریزی به داخل پارانشیم مغز: بیشتر در AVM شایع است و سبب FND می‌گردد.

۳ وازواسپاسم شریانی: در یک‌سوم موارد SAHها این عارضه‌ی شوم رخ می‌دهد. این اتفاق به دلیل پایین شریان‌ها به خون اطراف است و معمولاً بعد از روز پانزدهم علامت‌های بالینی آغاز می‌گردد و حداکثر بروز در روز ۷ و ۸ است و سپس خودبه‌خود رفع می‌گردد. البته در همین زمان ممکن است سبب ایسکمی و عوارض ماندگار آن شوند. شدت اسپاسم با شدت SAH رابطه‌ی مستقیم دارد.

۴ هیدروسفالی‌ها یا تحت حاد: طی روز اول(حاد)ها طی هفته‌ی اول(تحت حاد): خواب آلودگی پیشرونده، یافته‌های نورولژیک غیرکانونی و اختلال در نگاه به بالا به علت افزایش فشار داخل جمجه‌ای این تشخیص را مطرح می‌سازد.

۵ تشنج: در کمتر از ٪۱۰ موارد

۶ سایر عوارض: دیابت بی‌مزه که بسیار ناشایع است.

درمان:

- درمان دارویی

پیش‌گیری از افزایش فشار خون سیستمیک یا ICP

اقدامات معمول: استراحت مطلق، وضعیت سر ۳۰درجه بالاترازتنه، آرامبخش خفیف و ضد دردی، کنترل فشار حدود ۱۶۰/۱۰۰، تجویز NIS به اندازه‌ی کافی، استفاده از نیفدیپین، پروفیلاکسی ضد تشنج معمولا با فنی توین

- درمان جراحی

۱ **آنوریسم پاره‌شده:** گیره کردن آن یا coiling داخل آنوریسم در کسانی که در استوپور و کمای عمیق هستند این عمل سودی به آن‌ها نمی‌رساند. بهتر است جراحی طی دو روز اول انجام گیرد.

آنوریسم پاره‌نشده: بر اساس شرایط فردی مطرح می‌گردد.

نکته در صورت امید به زندگی پایین و آنوریسم‌های کوچک بدون علامت درمان محافظه کارانه توصیه می‌گردد.

۲ **AVM:** جراحی باید انجام گیرد اما می‌توان آن را در زمانی الکتیو انجام داد چون ریسک خونریزی مجدداً زودرس در آن‌ها پایین است.

پیش‌آگهی:

خونریزی ساب آراکنویید در فاز حاد بیماری کشنده‌ای است به ویژه اگر ناشی از آنوریسم‌های ساکولار باشد.

خونریزی داخل پارانشیم مغزی

سردرد، تهوع و علائم نورولوژیک کانونی (FND) از مشخصه‌های آن است.

نکته: در SAH معمولاً FND نداریم اما در ICH به‌طور شایع FND مشاهده می‌گردد.

ایسکمی مغزی

در شروع یک سکته‌ی مغزی ایسکمیک در یک سوم بیماران دیده می‌شود.

این سردرد با این موارد ارتباط ندارد:

۱ علت سکته ۲ شدت سکته ۳ شدت فشارخون

سردرد در موارد زیر بیشتر دیده می‌شود:

۱ جوانان ۲ زنان ۳ سابقه‌ی مثبت میگرن ۴ برخی کانون‌های درگیری

سردرد اسیکمی معمولاً در همان سمت درگیر با شدت کم و ماهیت غیرضرباندار است که از چند ساعت تا چند روز به طول می‌انجامد و با مسکن بهبود می‌یابد.

سردرد به دنبال اندآرترکتومی چیست؟

سردردی که به دنبال اندرآرترکتومی و باز شدن کاروتید به علت هایپرپرفیوژن مغزی رخ می‌دهد.

علائم ۲ تا ۳ روز بعد از عمل به صورت HTN، FND (تغییر حسی و حرکتی یا تشنج و کاهش هوشیاری) و سردرد یک‌طرفه‌ی ضرباندار شدید در همان سمت جراحی همراه با تهوع مشخص می‌گردد.

علت آن احتمالاً اختلال اتونومیک ناشی از فرایند است.

درمان به صورت علامتی صورت می‌گیرد.

منتژیت / انسفالیت

سردرد آن معمولاً دوطرفه و اکسی پیتال همراه با گسترش به گردن، ضرباندار و شدید است که در وضعیت نشسته، به دنبال حرکت سر یا هر مانوری که فشار ICP را بالا ببرد (فشار روی ژوکولار، عطسه و سرفه) تشدید می‌شود. معمولاً طی ساعت‌ها ایجاد می‌گردد و گاهی فوتوفوبی می‌تواند قابل توجه باشد.

آبسه‌ی مغز

سردردی همراه با تب و FND که ویژگی‌های یک ضایعه‌ی داخل مغزی را داراست و طی چند روز ایجاد می‌گردد.

سردرد ناشی از تشنج

سردردی است با ویژگی‌های مشابه سردردهای آتیپیک میگرنی

سردرد به دنبال هایپوتانسیون داخل مغزی (LP، شانت، خودبه‌خود)

سردردهایی اکسی پیتال و ۲ طرفه با کیفیت ضربان دار و شدت متغیر که در حالت نشسته ایجاد و در حالت خوابیده از بین می‌روند. گاهی همراه با تهوع و استفراغ هستند.

زمان و شرایط ایجاد و بهبود سردرد بستگی به علت زمینه‌ای دارد. به طور مثال در LP حدود ۱ تا ۲ روز بعد به علت نشت مایع از محل LP ایجاد و چند روزی به طول می‌انجامد.

در MRI، مغز sagging دارد. علائم معمولاً خود محدود است.

درمان در صورت نیاز: ۱ کافئین + هیدراتاسیون ۲ برطرف کردن علت زمینه‌ای

نکته: تأکید می‌شود که مهم‌ترین فاکتور مرتبط با ایجاد یا عدم ایجاد سردرد پس از LP سایز سوزن است.
دراز کشیدن بعد از LP، میزان حجم نمونه‌ی خارج‌شده و غیره ارتباط با بروز سردرد ندارد.

انسفلوپاتی هایپر تانسیو

سردرد مقاربتی

بعد از نزدیکی یک افزایش فشار خون ناگهانی دیده می‌شود و ممکن است دو نوع سردرد با دو مکانیسم رخ دهد:

۱ سردرد ثانویه به افزایش فشار خون یا SAH یا ICH

۲ سردرد اولیه‌ی مقاربتی

سردردهای مقاربتی (اولیه) سردردهای شایعی هستند که بیشتر در آقایان جوان دیده می‌شود.

سردرد تقریباً طی چند دقیقه آغاز و ژنرالیزه است. ممکن است ضربان‌دار یا فشارنده باشد و با نشستن بدتر می‌گردد و طی چند دقیقه تا چند روز طول می‌کشد و بهبود می‌یابد.

نکته: سردردهای وضعیتی: ۱ سردرد به علت هیپوتانسیون مغزی (LP و...) ۲ مننژیت ۳ سردرد مقاربتی اولیه
اولین کار در این موارد رد علل ثانویه است.

درمان سردرد مقاربتی مصرف ایندومتاسین قبل از مقاربت است.

سردردهای با شروع تحت حاد

آرتریت سلول ژانت (آرتریت تمپورال)

- **تعریف:** واسکولیت سیستمیکی است که در شریان‌های با اندازه‌ی متوسط و بزرگ به ویژه شاخه‌های شریان کاروتید خارجی را درگیر می‌سازد.
- **اپیدمیولوژی:** تنها در بالای ۵۰ سال، زنان دو برابر مردان
- **پاتولوژی:** التهاب تحت حاد گرانولوماتوز
- **تظاهرات بالینی:**
  - ضعف و بی‌حالی عمومی
  - میالژی
  - کاهش وزن
  - تب

نکته: به وجود همزمان سه مورد بالا پلی میالژی روماتیکا گفته می‌شود که با ESR بالاتر و پیش‌آگهی بدتر همراه است.

- سردرد: سردردی یک طرفه در ناحیه‌ی تمپورال طرف دیگر با کیفیت سوراخ‌کننده و شدید همراه با تندرنس و حساسیت به ویژه اطراف شریان تمپورال در حدی که گاهی بیمار از شانه کردن و خوابیدن در طرف دیگر عاجز می‌شود.

کلادیکاسیون فک: به صورت خستگی و احساس درد در ناحیه‌ی فک هنگام جویدن که ناشی از اسیکمی شریان عضلات ماستر است.

- درگیری چشمی:

۱ دوبینی به علت ایسکمی عضلات یا اعصاب کرانیال چشمی

۲ اختلال بینایی گذرا در زمینه‌ی AION

۳ کوری ناگهانی در نتیجه‌ی اسیکمی عصب اپتیک در زمینه‌ی درگیری شریان افتالمیک

غیره

- **تظاهرات پارا کلینیک**
- **ESR همواره بالاست** (ESR نرمال تشخیص را رد می‌کند). ESR در حدود ۱۰۰ است. توجه گردد که در سنین بالا به صورت فیزیولوژیک گاهی ESR به حد ۴۰mm/h می‌رسد.
- **CRP بالا**
- **ترومبوستیوز**
- **بیوپسی شریان تمپورال**

نکته: درگیری در اغلب موارد به صورت تکه‌تکه (patchy) است یعنی قسمتی سالم، و قسمتی درگیر است و بنابراین جهت کاهش خطای تشخیص باید از چند قسمت از شریان نمونه برداشت.

- **درمان:**

با توجه به اینکه بیماری حاد است و ممکن است سبب sequel شود نیاز به درمان سریع دارد.

حال این تعجیل در درمان چقدر است:

۱) اگر درگیری چشمی وجود ندارد ابتدا بیوپسی انجام و سپس پردنیزولون خوراکی با دوز بالا آغاز می‌گردد. (نیازی به صبر برای جواب پاتولوژی نیست)

۲) اگر درگیری چشمی وجود دارد ابتدا پالس کورتون در همان اول مراجعه به صورت وریدی آغاز، سپس در اولین فرصت بیوپسی انجام می‌گیرد.

پرنیزولون برای حداقل ۱ تا ۲ سال ادامه و به آهستگی در صورت خاموشی بیماری و ESR طبیعی قطع می‌گردد.

- **پیش‌آگهی:**

سردرد معمولاً با شروع درمان بهبود می‌یابد اما کوری معمولاً غیرقابل‌برگشت است. ESR با پیش‌آگهی مرتبط است.

توده‌ی داخل جمجمه‌ای

سردردهای ناشی از تومور بای فرونتال با شدت متوسط و ماهیت ثابت است که با مانورهای منجر به افزایش ICP (سرفه، عطسه) تشدید می‌گردد.

سردردها به صورت کلاسیک هنگام بیدار شدن از خواب بیشترین شدت را دارد و با تهوع همراه است.

فرم ناشایعی از سردرد تومور مغزی به صورت سردردهای با شروع ناگهانی، دوطرفه و شدید است که طی چند ثانیه به حداکثر رسیده و طی چند دقیقه به سرعت رفع می‌گردد.

افزایش فشار داخل جمجمه‌ای ایدیوپاتیک (سودوتومور سربری)

- **اپیدمیولوژی:** بیشترین بروز در دهه‌ی سوم زندگی، زنان بیشتر از مردان
- **پاتوژنو:** این بیماری بعد از علل ثانویه‌ی افزایش فشار داخل جمجمه‌ای مطرح می‌گردد.

Table 5-6	Disorders associated With Intracranial Hypertension.
Intracranial venous drainage obstruction (eg, venous sinus thrombosis, head trauma, polycythemia, thrombocytosis)	
Endocrine dysfunction (eg, obesity, withdrawal from steroid therapy, Addison disease, hypoparathyroidism)	
Vitamin and drug therapy (eg, hypervitaminosis A and 13 cis- retinoic acid in children and adolescents, tetracycline, minocycline, nalidixic acid)	
Other (eg, chronic hypercapnia, severe right heart failure, chronic meningitis, hypertensive encephalopathy, server iron deficiency anemia)	
Idiopathic	

نکته چاقی مهم‌ترین ریسک فاکتور بروز این سردرد است.

- **تظاهرات بالینی:**
  - سردرد: تقریباً همیشه از تظاهرات اصلی است. سردردی دوطرفه و منتشر با ماهیت متنوع و شدت متغیر
  - ادم پاپی گاهی همراه با کاهش بینایی (در اغلب موارد حدت بینایی طبیعی است و در صورت تداوم فشار بالا میدان بینایی شروع به محدود شدن می‌کند. در فاز حاد تنها ممکن است نقطه‌ای کور کمی گسترش یابد.)
  - دوبینی: گاهی به خاطر افزایش فشار روی عصب III فلج آن تا زمان وجود فشار داخل جمجمه‌ای بالا دیده می‌شود.
  - وزوز گوش

نکته سردرد بعد از خروج ۴۰-۲۰ cc CSF موقتاً بهبود می‌یابد.

- **تظاهرات پارا کلینیک:** CSF : فشار داخل جمجمه‌ای بالا (بالای ۲۰ تا ۲۵ $cm\ H_2O$)
- **آنالیز طبیعی:**
- **تصویربرداری:** وجود بطن‌های شکاف مانند (slit like) وجود سلای خالی (Empty sella)

غلاف عصب متسع همراه با مسطح‌شدن پشت کره‌ی چشم

- **سیر بالینی:**

علائم بالینی معمولاً طی چند ماه خود به خود بهبود می‌یابد؛ هرچند ممکن است فشار بالای مغزی برای چند سال باقی بماند.

ادم پاپی نیز معمولاً طی چندماه برطرف می‌شود؛ هرچند فشار بالا باقی بماند.

در ۱۰٪ موارد علائم بیماری در طرز زندگی مجدداً عود می‌کند.

- **تشخیص:**

علائم بالینی، افزایش فشار و رد علل ثانویه

- **درمان:**

در صورت یافتن علت اختصاصی مهمترین کار برطرف کردن آن است. افراد چاق باید برای کاهش وزن تشویق شوند.

برای کاهش فشار داخل جمجمه‌ای:

- **درمان دارویی:**

۱ استازولاماید ۲ فوروزماید ۳ توپیرامات

- سوراخ کردن غلاف عصب اپتیک یا شانت [در موارد مقاوم]

نکته مصرف استروئید در مراحل حاد موثر است اما پس از قطع آن احتمال عود بالاست و با توجه به وجود عوارض بالا مصرف آن توصیه نمی‌گردد.

نورالژی تری ژمینال(تیک دولوره)

- **اپیدمیولوژی:** بروز در میانسالی، زنان= مردان
- **پاتوژنز:** احتمالاً فشار میکرووسکولار بر عصب

گاهی درگیری عصب V به صورت ثانویه علائم مشابه خواهد داشت (MS و تومورو غیره) و بررسی برای این علل حتماً توصیه می‌گردد.

- **تظاهرات بالینی:**

۱ درد در مسیر عصب‌دهی شاخه‌ی V2 (ماگزیلاری) یا شاخه‌ی V3 (مندیبولار) به صورت تیر کشیدن‌های صاعقه مانند بیش از یک ثانیه تا حدود دو دقیقه با بهبودی خودبه‌خودی که با فواصل متغیری تکرار می‌شود.

تحریکات حسی (لمس، سرما، جویدن) می‌تواند سبب ایجاد درد شود.

نکته: درگیری در مسیر V۱ (افتالمیک) بعید است.

۲ معاینه‌ی فیزیکی طبیعی است و هرگونه معاینه‌ی غیرطبیعی عصب V تشخیص را رد می‌کند.

- **تظاهرات پاراکلینیک:** یافته‌ای وجود نخواهد داشت.
- **تشخیص:** علائم بالینی بدون یافته‌ی غیرطبیعی در MRI

نکته: انجام MRI جهت بررسی علت ثانویه همواره توصیه می‌گردد.

- **درمان:**

I. **درمان دارویی:** کار با مازپین یا اکس کار با مازپین، فنی توپین، لاموتریژین، باکلوفن

II. **درمان جراحی:** در موارد مقاوم با برداشتن فشار از روی عصب در حفره‌ی خلفی انجام می‌گیرد.

- **پیش‌آگهی:** معمولاً بهبودی خودبه‌خودی نادر است و درمان طولانی مدت جهت کنترل بیماری لازم است.

نورالژی گلوسوفارنژیال

اختلالی نادر با تظاهرات مشابه نورالژی تری‌ژمینال در مناطق عصب‌دهی عصب گلوسوفارنژیال (گلو، قاعده‌ی زبان، مجرای شنوایی)

نورالژی پس از هرپس

باقی ماندن در محدوده‌ی عصب V به دنبال هرپس زوستر بیش از یک ماه

- **اپیدمیولوژی:** بیماری در سنین بالا شایع‌تر است و تقریباً زیر ۵۰ سالگی دیده نمی‌شود.

مردان= زنان

در افراد دچار ضعف ایمنی و مبتلا به برخی بدخیمی‌ها از جمله لنفوم بیشتر دیده می‌شود.

- **تظاهرات بالینی:** درد در محدوده‌ی عصب V در محدوده‌ی شاخه‌ی افتالمیک (برخلاف نورالژی تری‌ژمینال که در V2 و V3 دیده می‌شود.) با کیفیت ثابت و خنجری و شدت بالا

در معاینه برخلاف نورالژی تری‌ژمینال Trigger point دیده نمی‌شود و ممکن است کاهش حس سطحی در مسیر عصب دیده شود.

(معاینه در نورالژی تری‌ژمینال کاملاً نرمال بود). کاهش حس قرنیه و اختلال در رفلکس قرنیه ممکن است دیده شود.

- **تظاهرات پاراکلینیک:** به جز سرولوژی یافته‌ی مثبت دیگری مشاهده نمی‌شود.
- **تشخیص:** براساس یافته‌های بالینی تشخیص مشخص می‌شود.
- **درمان:**

I. **پیشگیری:** در هنگام مرحله‌ی حاد هرپس زوستر تجویز آسیکلووید و استروئید با دوز بالا تنها برای ۲ هفته می‌تواند درد را در همان مرحله‌ی حاد کاهش داده و سرعت بهبودی را بالا ببرد اما اثر بخشی آن‌ها جهت جلوگیری از نورالژی بعد از هرپس نامشخص است.

II. **درمان:** در صورت ایجاد این سندروم می‌توان از درمان‌های زیر استفاده کرد:

۱ TCA

۲ ضدتشنج‌ها شامل گاباپنتین و پره گابالین

۳ مصرف بی‌حس‌کننده‌های موضعی

۴ کاپسایسین

۵ در موارد مقاوم از تجویز پردینزولون اینتراتکال استفاده می‌گردد.

نکته: مصرف TCA در صورت مصرف همزمان یک فنوتیازین موثرتر خواهد بود.

سردردهای مزمن

میگرن:

سندروم شایعی‌است که با نوع خاص سردرد خود مشخص می‌گردد.

اپیدمیولوژی:

بسیار شایع (حدود ٪۱۲ جمعیت نرمال) زنان ۲ تا ۳ برابر بیشتر از مردان (دوسوم تا سه‌چهارم موارد)

شروع این سردرد معمولاً در ابتدای زندگی رخ می‌دهد. (یک‌چهارم تا ۱۰ سالگی، یک‌دوم تا ۲۰ سالگی و حدود ٪۹۰ تا ۴۰ سالگی بروز خواهد کرد.)

اتیولوژی:

اکثر موارد میگرن اسپورادیک است. درگیری عوامل محیطی و ژنتیکی هرچیز به صورت هم‌زمان نیاز است اما تاثیر ژنتیک به شدت در میگرن مطرح است.

موارد فامیلیال:

انواع توارث در میگرن دیده می‌شود اما انواع مهمی از میگرن معمولاً به شکل اتوزوم غالب به نظر می‌رسند. مهم‌ترین این موارد سندروم CADASIL فامیلیال و سندرم MELAS است.

پاتولوژی:

دو تئوری عمده‌ی موجود در میگرن تئوری نورونی و تئوری واسکولار است. هرچند هر کدام نقاط ضعف و قوت خود را دارد اما تئوری نورونال در حال حاضر پذیرفته‌تر است.

اگر مراحل میگرن را در سه مرحله‌ی فاز پیش‌درآمد premonitory، فاز اورا aura و فاز سردرد تقسیم کنیم، در هر مرحله اختلالات زیر مشاهده می‌گردد:

I. **فاز پیش درآمد:** تغییر کارکرد ساقه‌ی مغز و هیپوتالاموس.

II. **فاز اورا:** کاهش جریان خون با شروع از اکسی پیتال به سمت جلو همراه با اختلال دپلرازیسیون Depression نورونی.

نکته: به نظر می‌رسد اختلال دپلرازیسیون نورونی مهم‌تر و حداقل مرتبط‌تر با علائم بیمار است. در اکثر موارد ناحیه‌ی درگیر در او را با منطقه‌ی کاهش جریان خون همخوانی ندارد.

III. **فاز سردرد:** شروع تحریکات از نورون‌های عصب V و گسترش به ساقه‌ی مغز، سپس تالاموس و در آخر قشر سوماتوسنسوری مغز احتمالاً شروع تحریکات به واسطه‌ی التهابی غیرعفونی است.

نکته: تئوری دیگر کمتر مطرح وجود اختلال در مسیرهای مرکزی است که منجر به allodynia می‌گردد.

سوال: **allodynia چیست؟**

احساس درد به دلیل تحریکات غیردردناک.

تظاهرات بالینی:

۱. میگرن همراه اورا (کلاسیک)

٪۳۰ سردردها

مراحل این سندروم به صورت زیر است:

I. **فاز پیش‌درآمد:** احساس ناخوشی برای چندساعت تا چند روز قبل شروع می‌شود.

II. **اورا:** علامت فوکال نورولوژی گذرا قبل از سردرد

شایع‌ترین اوراها:

۱ هومونیموس همی آنوپی

۲ اسکوتوم (لکه‌های تیره در میدان بینایی)

۳ جرقه (flickering) که به سمت محیط بزرگ می‌شوند.

۴ علائم حسی یا حرکتی

۵ آتاکسی و سرگیجه

۶ کاهش هوشیاری

۷ علائم اتونوم

و غیره

سوال میگرن بازیلا چیست؟

نوعی از میگرن با اورا (کلاسیک) که با اوراهای ساقه‌ی مغز مانند سرگیجه، آتاکسی و تغییر هوشیاری همراه است.

گاهی میگرن در فاز درد و حتی بعد از آن با نقایص نورولوژیک همراه است و گاهی نیز به سکته می‌انجامد.

گاهی به ویژه در سنین بالا ممکن است اورا بدون فاز سردرد رخ دهد که به این حالت هم‌ارز میگرن (migraine equivalent) گفته می‌شود.

III. فاز سردرد: سردردهایی با مشخصه‌های زیر:

- شروع تحت حاد
- فرکانس متغیر (معمولاً با فاصله‌ی بیشتر از یک هفته)
- یک‌طرفه
- ضربان‌دار

از چند ساعت تا چند روز طول مدت سردرد متغیر است اما اکثراً بیش از دو ساعت و کمتر از یک روز به طول می‌انجامد.

همراهی با فونوفوبی، فوتوفوبی و اسموفوبی، تهوع و سبکی سر

علائم اتونوم و وازوموتور در خیلی از موارد شایع است.

نکته سردردهای میگرن کلاسیک اکثراً یک‌طرفه است اما گاهی ممکن است سردرد دوطرفه و یا حتی اکسی پیتال باشد.

در ادامه خواهیم گفت که سردردهای اکسی پیتال از مشخصه‌های سردرد Tension هستند. بنابراین نبود سردرد یک طرفه میگرن را رد نمی‌کند.

نکته سردردهای میگرن کلاسیک گاهی در یک طرف و گاهی در طرف دیگر دیده می‌شود. در صورت بروز همواره‌ی سردرد در یک طرف وجود علتی ثانویه برای سردرد مطرح است.

۲. میگرن بدون اورا میگرن معمول (common)

حدود ۵۰٪ موارد و شایع‌ترین فرمی که در بالغین مشاهده می‌شود. این نوع از میگرن اورا ندارد.

سردرد داری ویژگی‌های زیر است:

- شروع تحت حاد
- فرکانس متغیر
- از چند ساعت تا چند روز طول مدت (۴ تا ۷۲ ساعت)

دوطرفه و اطراف چشم به صورت ویژه

- ضربان‌دار
- شدت متغیر
- همراه با تهوع و استفراغ، فوتوفوبی، فونوفوبی و اسموفوبی

نکته در مواردی ممکن است سردرد به دنبال استفراغ قطع شود.

در حین حمله‌ی سردرد:

۱ تندرنس اسکالپ وجود دارد.

۲ شدت سردرد با فشار روی کاروتید یا شریان تمپورال کاهش می‌یابد.

۳ میگرن مزمن (تغییر شکل‌یافته و سردرد ناشی از مصرف بیش از حد مسکن)

مواردی از میگرن‌ها در طی زمان (ماهها تا سال‌ها) تغییر شکل داده و به سردردی مزمن و هرروزه بدل می‌گردد.

طبق تعریف به سردردهای حداقل ۱۵ روز در ماه حداقل برای سه ماه سردرد مزمن روزانه اطلاق می‌گردد.

عوامل خطر تغییر شکل میگرن موارد زیر است:

۱ چاقی ۲ دفعات بالای سردرد ۳ مصرف کافئین زیاد

نوع شایعی از این شکل سردرد، سردرد ناشی از مصرف بیش از حد داروست که اکثراً در خانم‌ها و به دنبال مصرف زیاد و متنوع انواع مسکن‌های ساده، تریپتان‌ها و غیره دیده می‌شود.

درمان آن قطع همه‌ی داروها و شروع درمان پروفیلاکتیک است. کورتون می‌تواند برای عبور از این مرحله کمک‌کننده باشد.

نکته موارد تشدیدکننده‌ی میگرن

- مصرف غذاهای خاص:
  - پنیر حاوی تیرامین
  - مواد غذایی دارای نگهدارنده
  - شکلات حاوی فنیل اتیلامین (نه شکلات تنها)
  - افزودنی‌ها
- گرسنگی
- هیجانات
- قاعدگی
- داروها (ocp، وازودیلاتورها و غیره)
- نور زیاد
- تظاهرات پاراکلینیک

در MRI بیمار تغییر ماده‌ی سفید به صورت گسترده یا موضعی (شبیه به CVA) وجود داشته باشد.

این تغییرات گاهی (نه همیشه) و به طور برابر در انواع مختلف میگرن (چه کلاسیک و چه معمول) مشاهده می‌شود.

تشخیص: تشخیص میگرن براساس علائم بالینی و رد سایر عوامل در صورت لزوم است.

درمان: درمان میگرن به دو صورت انجام می‌گیرد. در وهله‌ی اول حمله سردرد باید کنترل شود و سپس برای جلوگیری از سردردهای مجدد برنامه ریزی شود.

۱ درمان سردرد حاد: سردرد حاد می‌تواند با استفاده از ضددردهای ساده مثل استامینوفن و آسپرین و NSAIDها، ضددردهای اپیوئیدی و تریپتان‌ها یا ارگوت‌ها کنترل گردد. در صورت وجود تهوع میتوان از ضد تهوع نیز استفاده کرد. نکاتی راجع به این فاز درمانی قابل توجه است ؛ اول اینکه وابسته به شدت سردرد نوع دارو انتخاب میگردد. استفاده از داروها به صورت غیرخوارکی ارجح است زیرا اثر دارو در صورت شروع سریعتر و به سطح مناسب دارویی در خون رسیدن، بیشتر است و در خیلی از موارد تهوع و عدم تحمل وجود دارد ؛ضمن اینکه خود داروهای ضد میگرن تهوع‌زا هستند. هنگام استفاده از داروها توجه به عوارض دارویی با اهمیت است. به ویژه توجه به این نکته که نباید در بیماران با بیماری‌های قلبی و فشار خون‌های کنترل نشده از تریپتان یا ارگوت استفاده شود. در بارداری، سردردها با

استفاده از نارکوتیک‌ها کنترل می‌شود.

۲ درمان پروفیلاکسی: اولین نکته این است که آیا بیمار نیاز به استفاده از دارو جهت جلوگیری از تکرار سردردها دارد یا خیر. اندیکاسیون درمان پروفیلاکسی وجود سردردهای مکرر (بیش از یک بار در هفته)، سردردهای شدید و ناتوان‌کننده حتی اگر در دفعات پایین ایجاد شود و یا هرگونه شرایطی که در آن سردرد موجب کاهش عملکرد بیمار شود. به صورت خلاصه، بیماری که سردردهای گهگاهی با شدت پایین دارد و سردرد وی قابل مدیریت است و از عملکرد بیمار نکاهد، نیازی به درمان ندارد.

مهم‌ترین داروهای مصرفی:

- NSAID
- بتابلاکرها به صورت ویژه پروپرانولول
- بلاکر کانال‌های کلسیمی: تنها داروی تأیید شده وراپامیل است. دیگر انواع تأثیری ندارند.
- ضدافسردگی‌های سه‌حلقه‌ای
- ضدتشنج‌ها شامل: والپروات سدیم، توپیرامات، گاباپنتین

در صورت عدم پاسخ مناسب با درمان دارویی میتوان از بلاک عصب اکسیپیتال، تزریق بوتولونیوم توکسین در مناطق مختلف جمجمه و حتی تحریک مکرر واگ استفاده نمود.

سردرد کلاستر :

اپیدمیولوژی : شیوع در سنین جوانی که سن بروز آن نسبت به میگرن بالاتر (حدود ۲۵ سالگی) است. در مردان شیوع بالاتری دارد.

پاتوژنز: نامعلوم

تظاهرات بالینی: سردرد بیمار به صورت حملاتی از سردردهای پایدار برای حدود دو تا سه ساعت است که عموماً شبانه بیمار را از خواب بیدار می‌کند و هرروز در همان ساعت تکرار می‌گردد و حدود این حملات در کلاسترهای هفته‌ای ادامه و بهبود می‌یابند. سپس فاز بهبودی ایجاد می‌گردد که چندین ماه به طول می‌انجامد تا دفعه‌ی بعد حملات.

سردرد به صورت احساس سوزش لترال بینی احساس می‌شود و سپس احساس فشار پشت چشم ایجاد می‌گردد.

سردرد شدید است.

سردرد تیرکشنده است.

همراه با آن علائم اتونوم به صورت قرمزی ملتحمه، اشک ریزش و سندرم هورنر دیده می‌شود (در ٪۸۰).

گاهی علائم تهوع و فوتوفوبی و غیره (شبه میگرن) دیده شود

الکل و داروهای وازودیلاتور شروع حمله را تحریک می‌کند به ویژه اگر در فاز کلاستر باشد.

تظاهرات پاراکلینیک : نکته‌ی قابل توجهی ندارد. در fMRI. فعال شدن هیپوتالاموس دیده می‌شود.

تشخیص: کاملاً بالینی است.

درمان:

درمان فاز حاد: اکسیژن٪ ۱۰۰، سوماتریپتان اصل موارد هستند. گزینه‌های دیگر: انواع دیگر تریپتان‌ها، لیدوکایین، اکترئوتاید یا انواع ارگوتامین‌ها

درمان پروفیلاکسی نگهدارنده: این درمان در طی کلاستر تجویز می‌شود. که داروی اصلی وراپامیل است و از برخی ضدتشنج‌ها و ملاتونین نیز می‌توان استفاده کرد.

درمان پروفیلاکسی در شروع علایم: تجویز استرویید طی دو هفته اول باعث قطع کلاستر در همان ابتدا می‌گردد.

سردرد تنشن–تایپ:

به انواعی از سردرد اطلاق می‌شود که در دسته‌ی دیگر قابل طبقه‌بندی نبوده و مشخصات خاص خود را دارند.

- **اپیدمیولوژی:** بسیار شایع، در سنین بالاتر از میگرن و بیشتر در زنان شایع است.
- **پاتوژنز:** نامشخص، به نظر می‌رسد استرس روانی زمینه‌ای ارتباطی با ایجاد سردرد ندارد.
- **تظاهرات بالینی:**

  سردردی با ویژگی‌های زیر

  - به صورت نواری‌شکل دور سر
  - دارای حملات چندساعته تا چند روزه
  - شدت متوسط
  - کیفیت فشارنده
  - بدون تهوع و استفراغ، فوتوفوبی، فونوفوبی و اسموفوبی و بدون علائم اتونوم
  - نکته با اینکه این نوع از سردرد از میگرن متفاوت است اما گاهی بیماران مبتلا به هر دو شکل سردرد به صورت هم‌زمان هستند و از داروهای میگرن سود زیادی می‌برند.
- **تظاهرات پاراکلینیک:** همه‌ی بررسی‌ها نرمال
- **تشخیص:** براساس بالین و رد سایر علل
- **درمان:**

  درمان حملات: ضد دردهای ساده غالباً مؤثرند.

  درمان پروفیلاکتیک: داروهای زیر:

  - TCA
  - SSRI
  - بتابلاکر

بیشترین اثر برای ضد افسردگی‌های سه‌حلقه‌ای است و کمترین اثر برای مهارکننده‌های انتخابی سروتونین

علاوه بر دارو، تکنیک‌های ریلاکسیشن، ماساژ و فیزیکال تراپی می‌تواند مفید واقع شود اما دیگر بلاک عصب و تزریق بوتولونیوم توکسین به نظر بی‌فایده می‌آیند.

سردرد ice pick:

سردردی به صورت حملات چند ثانیه‌ای ضربه‌ای و خیلی شدید در خارج از محدوده‌ی عصب ۵

در خیلی از موارد در کسانی که سردرد میگرنی یا کلاستر دارند روی می‌دهد اما به صورت تنها نیز دیده می‌شود.

حملات ممکن است منفرد یا تکرار شونده باشند بنابراین برای مورد دوم درمان پروفیلاکتیک لازم است.

درمان‌های مؤثر شامل ایندومتاسین، گاباپنتین و ملاتونین است.

سینوزیت

دردهای دندانی

فصل ۶
تشنج

هنگامی که عملکرد هر دو نیمکره‌ی مغزی و یا سیستم مشبک فعال کننده ساقه‌ی مغز دچار اختلال شوند هوشیاری از دست می‌رود.

دو علت اصلی برای از دست رفتن اپی زودیک از دست رفتن هوشیاری عبارتند از:

۱ **تشنج:** فعالیت الکتریکی نورونی غیر طبیعی، همزمان و حمله‌ای در قشر مخ

۲ **سنکوپ:** از دست رفتن هوشیاری به علت کاهش خون‌رسانی به هر دو نیمکره مغزی یا ساقه مغز.

رویکرد به تشخیص

بررسی موارد زیر اهمیت دارد:

پدیده‌های آغاز حمله

۱ علائم پیش رس (اورا): FND مطرح کننده‌ی تشنج، سبک سر، تاری دید و افت فشار خون مطرح کننده‌ی سنکوپ

۲ وضعیتی که در آن هوشیاری از بین رفته است.

کاهش هوشیاری در وضعیت خوابیده به نفع تشنج است.

کاهش هوشیاری در وضعیت نشسته یا ایستاده و یا هنگام رگ‌گیری یا دیگر تحریکات هیجانی به نفع سنکوپ است.

۳ ارتباط با فعالیت بدنی: ارتباط با فعالیت از خصیصه‌های سنکوپ است.

۴ علائم کانونی: هرگونه علامت کانونی مغزی از جمله پدیده‌های حسی و حرکتی کانونی نشانه‌ی تشنج در لوب فرونتال و هرگونه احساس ترس و توهمات بویایی و چشایی یا دژاوو نشانه‌ی تشنج در لوب تمپورال است.

پدیده‌های حین حمله

۱ سفت شدن تونیک و حرکات کلونیک: نشانه‌ی GTC و در نتیجه یک تشنج ژنرالیزه

۲ شلی: ناشی از خون رسانی اندک مغزی و در نتیجه سنکوپ

۳ سفتی خفیف یا پرش: خون‌رسانی کم مغز می‌تواند موجب سفتی پا و حرکات پرشی شود به خصوص زمانی که با جلوگیری از افتادن بیمار و ممانعت از دراز کشیدن، کاهش خون‌رسانی به طول بیانجامد. این پدیده گاهی تحت عنوان سنکوپ تشنجی نامیده می‌شود، خود محدود است و نیاز به درمان ضد تشنج ندارد. (پس نوعی سنکوپ است.)

وقایع بعد از حمله

۱ بازگشت سریع هوشیاری: در کمتر از ۳۰ ثانیه نشانه سنکوپ است.

۲ کونفوزیون گذرا: در حد چند دقیقه که بیشتر برای مشاهدان قابل توجه است بعد از تشنج GTC رخ می‌دهد.

۳ کنفوزیون طول کشیده: به دنبال استاتوس اپی لپتیکوس یا در شرایطی که یک تشنج غیر استاتوس در زمینه‌ی یک اختلال ساختاری یا متابولیک مغزی رخ می‌دهد.

۴ گاز گرفتن زبان: برای تشنج بسیار اختصاصی است.

۵ بی‌اختیاری ادرار: ممکن است حین تشنج یا سنکوپ هردو رخ دهد. بی‌اختیاری مدفوع ناشایع است.

تشنج

تعریف: تشنج اختلالی موقت در عملکرد مغزی ناشی از تخلیه‌های غیر طبیعی نورونی است. صرع اختلالی است که با تشنج‌های مکرر مشخص می‌گردد.

اپیدمیولوژی: تشنج اختلالی بسیار شایع است و احتمال بروز آن در طول عمر حدود ۱۰٪ است. صرع شیوعی حدود ۱ ٪ دارد.

اتیولوژی: اختلالات عصبی اولیه

تشنج‌های خوش خیم ناشی از تب

- تشنجی را تشنج ناشی از تب می‌گوییم که در یک بیماری تب دار اما بدون علت جدی زمین‌های منجر به تشنج مانند مننژیت و انسفالیت باشد.
- در ۲۵٪ کودکان ۶ ماهه تا ۶ ساله.
- وجود سابقه‌ی تشنج ناشی از تب یا هرگونه تشنج دیگری در خانواده احتمال آن را زیاد می‌کند.
- اختلالی پلی ژنتیک است.
- تشنج‌های تب دار خوش خیم به صورت تونیک-کلونیک ژنرالیزه بدون جزء کانونی است و کمتر از ۱۵ دقیقه به طول می‌انجامد و معمولا یک حمله بیشتر نیست. به ندرت بیش از سه حمله رخ می‌دهد.
- در صورت رد تشخیص‌های افتراقی مهم مثل مننژیت و انسفالیت تشخیص قطعی می‌گردد.
- این تشنج‌ها در حین تشنج تا ۱۵ دقیقه نیاز به درمان ندارند (جلوتر خواهیم گفت که در حمله‌ی تشنج بیش از ۵ دقیقه با پروتکل تشنج استاتوس درمان را شروع می‌کنیم.) برای طولانی مدت که به هیچ داروی پروفیلاکسی ضد تشنج نیاز نیست.
- احتمال عود تشنج ناشی از تب وجود دارد؛ احتمال عود در موارد زیر بیشتر است:

۱ تشنج در ساعت اول تب ۲ بچه‌های زیر هشت٪ماه ۳ کودکان با سابقه‌ی خانوادگی تشنج ناشی از تب (نه صرع)

برای جلوگیری از عود موارد زیر سودمند نیست:

۱ مصرف روتین داروی ضد تشنج

۲ مصرف داروهای تب بر حین تب

۳ مصرف روتین داروی ضد تشنج مثل دیازپام حین تب

نکته در صورت عود مکرر و نگرانی والدین می‌توان مورد سوم یعنی مصرف دیازپام حین بیماری تبدار را توصیه کرد.

احتمال ابتلا به صرع کم است اما در موارد زیر بیشتر است:

۱ اختلال عصبی پایدار

۲ تشنج‌های کانونی یا طولانی مدت

۳ سابقه‌ی خانوادگی تشنج‌های صرعی (بدون تب)

به طور کلی پیش آگهی و رشد مغزی در این بیماران عالی است.

تشنج‌های ایدیوپاتیک

- عامل دو سوم تشنج‌های جدید
- سن شروع آن طیف وسیعی از دهه‌ی دوم تا هفتم است. (**نکته** در دهه‌ی اول معمولا رخ نمی‌دهد.)
- شانس رخ دادن مجددا برای اولین بار ۳۵٪ است اما در صورت رخداد به صورت الگوریتمی شانس بروز مکرر تشنج بالا می‌رود و برای نوبت بعد به ۷۵٪ می‌رسد.

اکثر عودها در سال اول است.

تشنج‌های علامت دار (ثانویه)

- لطفا این اسم را فراموش کنید؛ صرع علامت دار یعنی صرعی که در زمینه‌ی علتی دیگر باشد. همین و بس!
- ضربه به سر

ضربه به سر به ویژه ضربه به سر پری ناتال، شکستگی فرورفته و هماتوم‌های داخل جمجمه از علل شایع صرع هستند.

در هفته‌ی اول به دنبال ضربه به سر ممکن است تشنج‌هایی رخ دهد اما این تشنج‌ها پیش‌گویی‌کننده‌ی اختلالات مزمن تشنجی در آینده نیستند و بنابراین تجویز داروی ضد تشنج پروفیلاکسی اندیکاسیونی ندارد.

- سکته مغزی

سکته‌های مغزی که قشر مغز را درگیر می‌سازند.(پس نه CVAهای عمقی) در ۱۰٪ موارد می‌توانند تشنج بدهند. چه هموراژیک چه ایسیکمیک.

ضایعات عروقی حتی پاره نشده ممکن است با اثر فشاری سبب تشنج شوند.

- ضایعات فضاگیر داخل جمجمه‌ای
- منتژیت یا آنسفالیت

نکته تشنج در بیماران ایدزی اکثرا به علت انسفالوپاتی ناشی از خود ویروس است اما می‌تواند ناشی از مننژیت توکسوپلاسمایی یا کریپتوکوکی باشد.

- آنومالی‌هایی تکاملی
- اختلالات سیستمیک
  - هیپوگلیسمی
  - هیپوناترمی
  - حالت‌های هیپراسمولار
  - هیپوکلسمی
  - اورمی: امکان تشنج بیشتر با افزایش ناگهانی اوره مرتبط است اما با سطح مطلق آن ارتباطی ندارد.
  - انسفالوپاتی کبدی
  - پورفیری
  - مصرف بیش از حد داروها
  - قطع دارو به خصوص در قطع الکل و داروهای آرام بخش این تشنج‌ها معمولا ژنرالیزه هستند و تشنج‌های کانونی بیانگر اختلال زمینه‌ای است.
  - ایسکمی گلوبال مغزی: می‌تواند سبب حرکات تونیک-کلونیک اندکی گردد که شبیه تشنج است ولی احتمالا انعکاسی از فعالیت غیر طبیعی ساقه مغز است.

    گاهی حرکات میوکلونیک و تشنج‌های پارشیل یا ژنرالیزه رخ می‌دهد که باید تشخیص و درمان شوند.

    این تشنج‌های ایزوله پیش آگهی را تغییر نمی‌دهند.
  - انسفالوپاتی ناشی از پرفشاری خون
  - اکلامپسی: سولفات منیزیوم داروی انتخابی تشنج ناشی از آن است.
  - هیپرترمی

می‌تواند ناشی از:

1. عفونت
2. گرمازدگی
3. ضایعات هیپوتالاموسی

۴ داروهایی چون فین سیکلیرین، آنتی کولینژیک‌ها یا نورولپتیک‌ها(سندرم نورولپتیک بدخیم)، مواد بیهوش‌کننده استنشاقی یا عوامل عصبی عضلانی (هیپرترمی بدخیم)

درمان آن با سردکردن، کنترل تشنج و برطرف‌کردن عامل زمین‌های است.

نکته: بیمارانی که زنده می‌مانند ممکن است دچار آتاکسی شوند به علت این که حساسیت‌های نورون‌های مخچه‌ای بر هیپرترمی بسیار بالاست.

تشنج‌های غیر صرعی

حمله‌های شبیه تشنج که می‌تواند تظاهراتی از یک اختلال روانپزشکی باشد. (malingering. Factitious. Conversion)

افتراق تشنج واقعی با pseudo seizure با کمک موارد زیر است:

۱ اورا ندارد.

۲ معمولا فازتونیک، در نتیجه Pallor و سیانوز و صدای بازدم وجود ندارد.

۳ حرکات کلونیک به صورت حرکات پرتابی خشن است که به فرد آسیب نمی‌زند یا به ندرت سبب بی اختیاری ادرار می‌گردد در برخی افراد حرکات همه‌ی اندام‌ها بدون از دست دادن هوشیاری وجود دارد و در گروه دیگر حین حالت از دست دادن هوشیاری، فریاد زدن گفتگوهای نامفهوم یا رفتارهای هدف‌دار مشاهده می‌شود.

۴ فاز پست ایکتال وجود ندارد.

۵ در EEG فعالیت تشنجی سازمان یافته و کند شدن امواج بعد از آن مشاهده نمی‌گردد.

نکته: مهم‌ترین تشخیص افتراقی تشنج‌های کاذب، تشنج‌های لوب فرونتال است که می‌تواند همراه با رکاب زدن و پست ایکتال کوتاه باشد.

نکته: توجه کنید عده‌ای از بیماران با تشنج غیر صرعی، حملات صرعی واقعی نیازمند درمان ضد تشنج هم دارند.

تظاهرات بالینی و تقسیم‌بندی بالینی

تقسیم‌بندی به صورت زیر است:

تشنج‌های ژنرالیزه

تونیک-کلونیک	ابسنس	انواع دیگر(تونیک، کلونیک، میوکلونیک، آتونیک)

تشنج‌های پارشیل

پارشیل ساده	پارشیل کمپلکس	تشنج پارشیل با ژنرالیزاسیون ثانویه

تشنج‌های ژنرالیزه

تشنج تونیک کلونیک ژنرالیزه (صرع بزرگ، گراندمال)شایع‌ترین نوع تشنج است.

تظاهر آن به صورت زیر است:

۱ اورا: که اغلب وجود ندارد اما می‌تواند به اشکال مختلف دیده شود. نکته‌ی مهم این است که اورا در واقع نشانی از یک علامت فوکال است و در اصل نوع تشنج تشنج پارشیل با ژنرالیزاسیون ثانویه خواهد بود.

۲ فازتونیک: در این مرحله هوشیاری از دست می‌رود و تمام عضلات بدن منقبض می‌گردد. عضلات اندام‌ها ابتدا خم و سپس باز می‌شوند. عضلات گردن و پشت Extend می‌گردد.

به دلیلی انقباض عضلات جونده، فک قفل شده و ممکن است زبان گاز گرفته شود.

به دلیل انقباض ناگهانی دیافراگم صدایی شبیه ناله ایجاد و در ادامه بیمار سیانوتیک می‌گردد.

این مرحله کمتر از ۳۰ ثانیه به طور معمول به طول می‌انجامد.

۳ فازکلونیک: در این مرحله به دنبال فاز تونیک تمام عضلات دچار انقباض و انبساط متناوب (کلونوس) می‌شوند.
اندام‌ها دچار پرش‌های قرینه می‌شوند. سیانوز برطرف شده اما به دلیل اختلال بلع دهان پر از بزاق می‌گردد.
انقباض عضلات دترسور و شل شدن اسفنکتر باعث بی‌اختیاری ادرار می‌شود. این مرحله حدود ۳۰ تا ۶۰ ثانیه به طور معمول به طول می‌انجامد.

۴ فاز بهبودی (پست ایکتال)

هوشیاری بیمار در این مرحله رو به بهبود می‌رود اما حدود ۱۰ تا ۳۰ دقیقه زمان می‌برد تا فرد کاملا ارنیته شود.
در صورت وجود Status Epilepticcus، ضایعه‌ی ساختاری و یا ضایعه‌ی متابولیک زمین‌های ممکن است این فاز طولانی‌تر شود.
سردرد و Dizziness ممکن است وجود داشته باشد. درد عضلانی ژنرالیزه نیز ممکن است دیده شود. اصولا معاینات عصبی طبیعی است جز آن که ممکن است رفلکس کف پایی به سمت بالا (بابنسکی) باشد.
گاهی تظاهرات فوکال دیگر دیده می‌شود که باز هم نشانه‌ی ضایعات فوکال و احتمالا تشنج ژنرالیزه به آن است.

نکته قابل ذکر است در تمامی مراحل رفلکس مردمک به نور وجود خواهد داشت.

تشنج ابسانس (صرع کوچک، پتیت مال)

تشنج شایعی در دوران کودکی است و اغلب جزئی از سندرم صرع ابسانس است. کمتر ممکن است جزئی از انواع دیگر سندرم‌های صرعی باشد.
در این تشنج حملات چند ثانیه‌ای کاهش هوشیاری بدون از بین رفتن تون دیده می‌شود و به دنبال توقف تشنج ارنیتاسیون سریعا برمی‌گردد.
ممکن است تظاهرات مختصر حرکتی خود به خودی (اتوماتیسم) به صورت پلک زدن و چرخش مختصر گردن دیده شود اما اتوماتیسم‌های پیچیده‌تر مانند آنچه در تشنج‌های پارشیل کمپلکس دیده می‌شود ناشایع است.
در طول روز ممکن است تا صدها حمله وجود داشته باشد و موجب اختلال در عملکرد کودک گردد و کودک به غلط عقب مانده‌ی ذهنی تلقی گردد.
حملات تشنج با هیپرونیتلاسیون القا می‌گدد.
در EEG حین تشنج الگوی نیزه و موج با فرکانس سه بار در ثانیه دیده می‌شود.
صرع ابسانس معمولاً طی دوران کودکی خاتمه می‌یابد اما گاهی تا بزرگسالی ادامه می‌یابد.
ژن‌های کانال کلسیم، GABA و آنزیم مالیک دو نقش مهمی دارند.

تشنج تونیک

مانند فازتونیک GTC اما بدون فاز کلونیک

تشنج کلونیک

مانند فاز کلونیک GTC اما بدون فاز تونیک

تشنج میوکلونیک

انقباض‌های کوتاه و ناگهانی شوک مانند می‌تواند محدود به یک گروه عضلات (Segmental)، یک یا چند اندام (regional) و یا ژنرالیزه باشد.
این تشنج به طور شایع در سندرم صرع میوکلونیک جوانان دیده می‌شود.
سندرمی شایع است که در دختران جوان دیده می‌شود و یک سوم موارد سابقه‌ی خانوادگی مشاهده می‌گردد.
یک اختلال مولتی ژنیک است و با کانال کلسیم، گیرنده GABA و آنزیم میوکلونیک مرتبط است.
تشخیص این سندرم بالینی است و تا آخر عمر نیازمند درمان است اما پیش آگهی عالی است و کاملا تحت کنترل قرار می‌گیرد.

تشنج‌های میوکلونیک می‌تواند ثانویه به اختلالات دیگری از جمله انسفالوپاتی میتوکندریایی باشد.

تشنج آتونیک

به صورت از دست رفتن تون بدن و افتادن ناگهانی رخ می‌دهد.

ممکن است در زمینه‌ی اختلالات ثانویه و سندرم‌های تشنج به ویژه سندرم Lennox–Gastaut دیده شود.

تشنج‌های پارشیل (فوکال)

صرع پارشیل ساده

براساس منطقه‌ی قشری درگیر با پدیده‌های حسی، حرکتی و اتونوم شروع می‌شود. علائم درگیری لیمپیک نیز شایع است.

می‌تواند خود محدود باشد یا به قشر مجاور گسترش یابد. (به طور مثال در حرکات تونیک اندام‌ها که به دیگر اندام گسترش می‌یابد و به مارش جکسونین شهرت دارد.)

گاهی تشنج پارشیل ساده به تشنج ژنرالیزه تبدیل می‌گردد.

نکته: اورا و FND بعد از تشنج به عنوان نشانه‌های تشنج پارشیل با ژنرالیزاسیون ثانویه فراموش نگردد.

تشنج پارشیل کمپلکس

کانون‌های آن معمولا لوب تمپورال و مدیال فورنتال است.

علائم می‌تواند متنوع باشد اما در هر فرد معمولا براساس یک کلیشه است.

علائم با یک اورا معمولا احساس ناخوشایندی اپی‌گاستر، ترس، دژاوو و توهمات بویایی آغاز شده و سپس هوشیاری مختل می‌گردد و حرکات اتوماتیسم پیچیده مانند ملچ مولوچ کردن و حرکات زبان و دست‌ها و غیره آغاز می‌گردد و حرکات بسیار پیچیده‌تر مانند رفتارهای عجیب و غریب کمتر شایع است. ممکن است گسترش ثانویه رخ دهد.

تشنج معمولا ۱ تا ۳ دقیقه به طول می‌انجامد.

تظاهرات پاراکلینیک

EEG: بسیار تست کمک کننده‌ای برای تشخیص تشنج و طبقه‌بندی آن است.

هرچند EEG طبیعی یا با تغییرات اختصاصی تشخیص صرع را رد نمی‌کند.

در EEG تشنجی یکی از موارد زیر دیده می‌شود:

۱ نیزه‌های غیر طبیعی ۲ تخلیه‌های چند نیزه‌ای ۳ ترکیب نیزه و موج

MRI

آزمایش‌های خونی

نکته: تقریبا بعد از اولین حمله‌ی تشنج مگر تشنج واضحا Provoked باشد (مثلا به دنبال مصرف ترامادول) نیازمند ارزیابی است که خلاصه‌ی این ارزیابی‌ها در جدول زیر آمده است.

درمان

فارماکودینامیک: براساس نحوه‌ی عملکرد می‌توان در دو دسته‌ی اصلی داروهای ضد تشنج را قرار داد:

۱ تحریک کننده‌های مسیرهای گاباژنیک (که خود مسیرهایی مهاری هستند.)

۲ مهارکننده‌های مسیرهای گلوتامرژیک (که خود مسیرهایی تحریکی هستند.)

این مکانیسم‌ها می‌توانند به طرق مختلف ایجاد شوند اما مجال برای بحث در این موارد در این درسنامه نمی‌باشد.

حال داروهای مهم ضد تشنج عبارتند از:

۱ تحریک کننده‌های مسیر گاباژنیک

- تیاگابین
- ویگاباترین
- بنزودیازپین‌ها و باربیتورات‌ها

۲ مهارکننده‌های مسیر گلوتامنرژیک

- بلوک‌کننده‌های کانال سدیم:

والپروئیک اسید — فنی‌توئین — کاربامازپین

اکس کاربامازپین — لاموتریژین — زونی ساماید

- افزایش نفوذپذیری پتاسیم:

والپروئیک اسید

- بلوک کننده‌های کانال کلسیم:

والپروئیک اسید — اتوسوکساماید — گابانیتین

پره گابالین — لاموتریژین

- انتقال سیناپسی مهارشده:

لواتیراستام

- تحریک‌گیرنده GABA

توپیرامات — لاموتریژین — فلبامات

نکته: والپروئیک اسید با تاثیر بر هر سه کانال یونی خاصیت ضد تشنجی دارد.

۳ فارماکوکینتیک

تقریباً تمامی داروهای ضد تشنج جذب گوارشی خوبی دارند.

اکثر آن‌ها در کبد متابولیزه می‌گردند جز سه داروی زیر:

- ویگا باترین
- گابانیتین
- پره گابالین

لواتیراستام نیز متابولیسم کمی داشته و بنابراین همراه سه داروی بالا از کمترین تداخلات برخوردارند.

تقریبا تمامی داروهای ضد تشنج جز چهار داروی بالا دفع صفراوی دارند و چهار داروی بالا دفع کلیوی دارند.

۴ مصارف بالینی

تشنج‌های پارشیل

- فنی توبین
- کاربامازپین و اکس کاربامازپین
- لاموتریژین
- لواتیراستام
- غیره (از جمله والپروئیک اسید)

نکته: با وجود تاثیر داروهایی مثل گابانپین و پره‌گابالین به علت نیمه عمر کوتاه استفاده از آن‌ها برای درمان تشنج محدود است. بنزودبازپین‌ها و باربیتورات‌ها به علت خواب آلودگی بالا و احتمال وابستگی در خط اول درمان قرار نمی‌گیرند.

تشنج‌های ژنرالیزه

- والپروئیک اسید
- لاموتریژین
- لواتیراستام
- غیره

نکته فنی توبین، کاربامازپین و اکس کاربامازپین در صرع ژنرالیزه اولیه بدون شروع فوکال تاثیری ندارند.

نکته تیاگابین، پرگابالین و گاباپنتین نباید در صرع‌های ژنرالیزه استفاده شوند.

برای درمان صرع ابسانس دو داروی والپروئیک اسید و اتوسوکساماید موثر هستند؛ به صورت کلی در سنین پایین تجویز اتوسوکساماید ارجح است.

در موارد زیر بهتر است والپروئیک اسید شروع شود:

۱ **صرع ابسانس آتیپیک**

۲ **شروع در سن بالا**

۳ **همراهی با انواع دیگر تشنج**

۴ **کلونازپام از درمان‌های انتخابی برای تشنج‌های میوکلونیک است.**

۵ **عوارض جانبی**

به صورت کلی عوارض پوستی، اختلالات کبدی، گیجی و اختلالات مخچه‌ای از عوارض داروهای ضد تشنج هستند.

به صورت خاص:

والپروئیک اسید

- هپاتوتوکسیسیتی
- ریزش مو
- افزایش وزن
- ترومبوسیتوپنی

فنی توئین

- سندرم Stevens Johnson
- آنمی مگالوبلاستیک ناشی از کبود فولات
- کمبود ویتامین K
- ریکتز، استئومالاسی یا استئوپروز ناشی از کمبود ویتامین D
- هیپرپلازی لثه
- خشن شدن صورت
- ملاسما
- هیرسوتیسم
- آکنه
- لنفاد نوپاتی
- نیستاگموس و دیپلوپی
- نوروپاتی محیطی
- دژنرسانس مخچه

نکته تجویز سریع وریدی فزتوئین می‌تواند منجر به Av Block و ایست قلبی گردد و بنابراین باید با سرعت مناسب و تحت مانیتورینگ قلبی انجام گیرد.

Fos–phenytoin پیش داروی فنرتوئین است و عوارض قلبی کمتری دارد و می‌توان آن را با سرعت بیشتری انفوزیون کرد.

کاربامازپین

- سندرم استیونس–جانسون
- آتاکسی
- دیپلوپی
- آنمی آپلاستیک
- SIADH و در نتیجه هیپوناترمی

فنوباربیتال

- سندرم استیونس جانسون
- خواب آلودگی
- اختلال شناختی

نکته پریمیدون پیش ساز فنوباربیتال است و در کبد به فنوباربیتال تبدیل سده و عوارض مشابهی دارد.

لاموتریژین:

- سندرم استوینس جانسون

نکته: مصرف همزمان لاموتریژین با والپروئیک اسید احتمال بروز سندرم استوینس جانسون را افزایش می‌دهد.

- اتوسوکسامايد:
  - عوارض گوارشی
- توپیرامات
  - گلوکوم
  - سنگ ادراری
- ویگاباترین:
  - کاهش میدان بینایی برگشت ناپذیر

۶ تداخلات دارویی

- فنی توین، کاربامازپین و فنوباربیتال(و در نتیجه پریمیدون) سبب القای آنزیم‌های کبدی و افزایش سرعت پاکسازی بسیاری از داروها از جمله ocpها می‌شوند.

  اکس کاربامازپین تداخل کمتری نسبت به کاربامازپین دارد.
- مصرف والپروئیک اسید سبب مهار آنزیم‌های کبدی و در نتیجه افزایش سطح بسیاری از داروها می‌شود.

قواعدی مهم در مورد تجویز دارو در تشنج‌های کنترل نشده با یک درمان:

۱) از مصرف منظم داروها مطمین شوید

۲) سطح سرمی داروها را بررسی کنید.

۳) در صورت عدم فایده داروی قبلی علی رغم استفاده از دوز مناسب و وجود سطح مناسب دارویی میتوان تصمیم به تعویض دارو گرفت.

۴) در صورت مقاومت تشنج به دارو (علی رغم تعداد مناسب داروها با دوز مناسب برای مدت مناسب) گزینه‌های جراحی در نظر گرفته می‌شود.

تشنج استاتوس:

در صورت تشنج مداوم برای بیش از ۲۰ دقیقه یا تشنج‌های مکرر برای بیش از ۳۰ دقیقه اگر بیمار در فواصل بین آن‌ها به هوش نیاید، به آن استاتوس اطلاق می‌گردد.

از آنجایی که استاتوس اورژانس نورولوژی است بالای ۵ دقیقه را « در معرض استاتوس impending to status » خوانده و اقدامات تشخیصی و درمانی زیر را به صورت همزمان شروع می‌کنیم. دقت کنید شروع دارو به خاطر اقدامات تشخیصی به تاخیر نیافتد.

۱ اقدامات اولیه :

A از باز بودن راه هوایی بیمار مطمین شوید و پوزیشن بیمار را جوری تنظیم کنید که از آسپیراسیون تا حد ممکن جلوگیری گردد.

B آزمایشات خونی شامل شمارش سلولی، سدیمان ته نشینی اریتروسیت، سطح گلوکز خون، سطح الکترولیت‌ها، بررسی‌های کبدی و کلیوی و توکسیکولوژی

C شروع دکستروز

D شرح حال و معاینه سریع اخذ شود.

E در صورت شک به مننژیت و انسفالیت لومبار پانکچر انجام می‌گیرد. در فاز بعد از تشنج به ویژه بعد از استاتوس، ممکن است پلیوسیتوز در مایع مغزی–نخاعی به صورت خفیف دیده شود. پروتیین ممکن است کمی بالا رود و گلوکز نرمال باشد. این شرایط طی ۲ تا ۵ روز بهبود می‌یابد. (باید دقت شود کنترا اندیکاسیونی برای انجام ال پی وجود نداشته باشد.)

F EEG

g محاسبه اسمولالیتی و اسمولال گپ سرم و بررسی ادرار جهت بررسی توکسیکولوژی

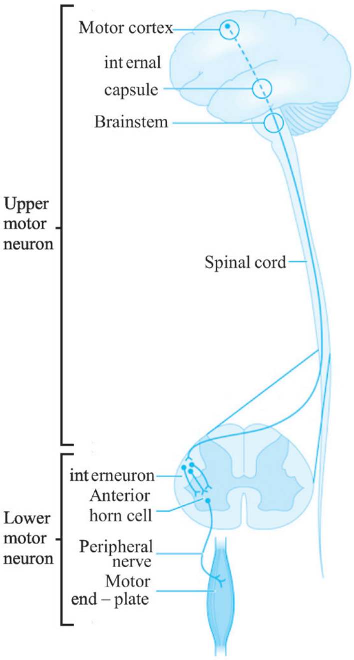
۲ درمان دارویی :

Drug Treatment of Status Epilepticus in Adults.		
Drug	**Dosage/Route**	**Advantages/Disadvantages/Complications**
Lorazepam or midazolam or diazepam or diazepam gel	0.1 mg/kg IV at rate not greater than 2 mg/min 10 mg IM 10 mg IV over 2 minutes 0.2 mg/kg rectally	Fast acting. Effective half-life 15 minutes for diazepam and 14 h for lorazepam, Abrupt respiratory depression or hypotension in 5% , especially when given in combination with other sedatives. Seizure recurrence in 50% of patient: therefore, must add maintenance drug (fosphenytoin, phenytoin or phenobarbital)
Proceed Immediately to fosphenytoin or phenytoin		
Fosphenytoin or phenytoin	Fosphenytoin: 1500 -1000 mg (20 mg/kg) IV at 150 mg (phenytoin equivalents)/min saline or dextrose solution phenytoin: 1500 -1000 mg (20 mg/kg) slowly at rate not greater than 50 mg/min (cannot be given in dextrose solution)	Peak serum concertation 20-10 minutes after IV infusion. Little or no respiratory depression. Drug levels in the brain are therapeutic at completion of infusion. Effective as a maintenance drug. Hypotension and cardiacarrhythmias can occur.
If seizures persist, another 10 mg/kg of fosphenytoin of phenytoin can be administered: **If seizures still continue, proceed immediately to phenobarbital**		
Phenobarbital	1500-1000 mg (20 mg/kg) IV slowly (50 mg/min)	Peak brain levels within 30 minutes, effective as maintenance drug. Respiratory depression and hypotension common at higher doses. (intubation and ventilator support should be immediately available)
If the above is ineffective, proceed immediately to general anesthesia		
Propofo 1 or pentobarbital or midazolam	2-1 mg/kg IV bolus and 10-2 mg/kg/h infusion 15 mg/kg IV slowly, followed by 4-0.5 mg/kg/h 0.2 mg/kg IV slowly followed by 10-0.75 g/kg/min	Intubation and ventilator support required. Hypotension is a limiting factor. Pressors may be required to maintain blood pressure (dopamine up to 10 g/kg/min).
IM, intramuscular: IV, intravenous		

۳ **مدیریت هایپرترمی:** به دنبال یک تشنج به دلیل افزایش فعالیت حرکتی و سطح کاتکول آمین‌ها، هیپرترمی، لاکتیک اسیدوزیس و لکوسیتوز می‌باشد که همگی بعد از تشنج بهبودی میابد جز هیپرترمی که از اهمیت بالینی بالایی برخوردار است و باید کنترل شود.

فصل ۷
نقایص حرکتی

عملکرد حرکتی طبیعی به انتقال تکانه‌های از مغز به ساقه مغز یا طناب نخاعی توسط نورون‌های حرکتی فوقانی را از آن‌جا به عضله اسکلتی توسط نورون‌های حرکتی تحتانی بستگی دارد.



نکته‌ای که در همین ابتدا قابل ذکر است وجود حداقل سه سیستم متفاوت برای انجام یک فعالیت حرکتی است. سیستم پیرامیدیل که مبحث اصلی همین فصل است؛ سیستم اکستراپیرامیدال که بعداً به عنوان اختلال حرکتی (movement Dis) بحث خواهد شد و سیستم coordinative متشکل از مخچه و مسیرهای آن است که در فصل اختلال تعادل (آتاکسی‌ها) به بحث در مورد آن خواهیم پرداخت.

طبق رویه کتاب امینوف در ابتدا به رویکرد اولیه تظاهر می‌پردازیم و سپس بیماری‌های بااهمیتی که در تشخیص افتراقی می‌گیرند را مورد بحث قرار می‌دهیم.

رویکرد به نقص حرکتی

شرح حال

استفاده از شرح حال گیری سیستمیک در فصل اول مفصلاً بحث شد اما به نکات زیر برای بررسی یک نقص حرکتی توجه کنیم:

نحوه‌ی توزیع ضعف و وجود علائم همراه می‌تواند در تعیین حدودی محل ضایعه کمک‌کننده باشد. برای نمونه ضعف در زانو و پای راست می‌تواند در نتیجه یک ضایعه در کورتکس حرکتی سمت مقابل یا مسیر کورتیکواسپاینال مقابل در هر جایی بالاتر از سگمان ۵ ام گردن (C5) باشد. همراهی با ضعف نیمه‌ی صورت نشانه‌ی وجود ضایعه در جایی بالاتر از هسته‌ی عصب VII در ساقه مغز است و همراهی با آفازی یا نقص میدان بینایی ضایعه را محدود به نیمکره مخ می‌کند.

ماهیت اختلال عملکرد ایجاد شده به عضله‌های گرفتار بستگی دارد. ضعف عضلات پروگزیمال در اندام‌های فوقانی سبب مشکل شدن حرکات شانه زدن موها می‌گردد. ضعف عضلات پروگزیمال در اندام‌های تحتانی سبب اختلال در برخاستن و نشستن و بالا و پایین رفتن از پله‌ها می‌گردد. ضعف در عضلات دیستال اندام فوقانی سبب اختلال در حرکات ظریف مانند بستن دکمه‌ها یا بند کفش و در موارد شدید برداشتن اشیا و بردن قاشق به سمت دهان می‌گردد.

نکته همانطور که می‌بینید حرفی از اختلال عضلات دیستال اندام تحتانی به میانی نیامد. چرا؟ چون کاربرد آن‌ها غیرچشمگیر و نقص آن‌ها قابل نادیده گرفتن است.

درگیری عضلات بولبار (منشأ گرفته از اعصاب کرانیال) به صورت دوبینی، اختلال در جویدن، اختلال در فوت کردن و شکلک درآوردن یا اختلال بلع با برگشت غذا به بینی و دیس‌آرتری می‌گردد.

ضعف عضلات تنفسی باعث تاکی‌پنه، استفاده از عضلات فرعی تنفسی و اضطراب می‌گردد. بررسی سوابق بیمار باید شامل لیست دقیقی از داروهای مصرفی باشد زیر داروها می‌توانند با نوروپاتی، اختلال در انتقال پیام عصب به عضله و میوپاتی سبب ضعف حرکتی می‌گردند.

معاینه عصبی

ظاهر عضلات

۱ آتروفی: معمولاً در همراهی با آسیب نورون تحتانی حرکتی

۲ هیپرتروفی کاذب: گاهی در انواع خاصی از میوپاتی‌ها رخ می‌دهد. ظاهر عضلات به نظر بزرگ است اما در واقع بافت چربی در عضله گسترش یافته است.

۳ فاسیکولاسیون: لرزش‌های قابل مشاهده نامنظم در سطح عضله بیشتر در آسیب سلول‌های شاخ قدامی

تون عضلات

۱ **هیپرتونی**

الف اسپاستیسیتی: عبارت است از افزایش تونی که در گروه‌های مختلف عضلانی با درجات مختلفی مشاهده می‌شود.

مقاومت عضله در طی دامنه‌ی حرکت متفاوت است و معمولاً در شروع حرکت پاسیو بیشتر است (پدیده‌ی چاقوی ضامن‌دار) مقاومت عضله در حرکت دادن با سرعت بالا مشهودتر است. معمولاً در ضایعه نورون حرکتی فوقانی مشاهده می‌گردد.

ب رژیدیتی: عبارت است از افزایش تونی که در گروه‌های مختلف عضلانی به یک میزان دیده می‌شود.

مقاومت در طی دامنه‌ی حرکت یکسان است.

به آن رژیدیتی لوله سربی (lead–pipe) اطلاق می‌شود و در صورتی که در همراهی با ترمور باشد به آن ترمور چرخ دنده‌ای (cog wheel) گفته می‌شود. معمولاً نشانه‌ای از اختلال در مسیر اکستراپیرامیدال است.

۲ **هیپوتونی**

شلی بیش از اندازه‌ی عضلات بیشتر در ضایعات نورون محرکه‌ی تحتانی دیده می‌شود.

ممکن است در اختلالات مخچه‌ای و فاز حاد درگیری نورون محرکه‌ی فوقانی نیز مشاهده گردد.

۳ **پاراتونی**

در برخی بیماران به نظر می‌رسد علی‌رغم آموزش داده شده، نمی‌تواند اندام‌ها را در حالت استراحت جهت بررسی و معاینه قرار دهد و آن را در خلاف جهت حرکت می‌دهد.

بیشتر در آسیب‌های منتشر نیمکره‌های مخ دیده می‌گردد.

- قدرت عضلانی
- هماهنگی عضلات
- رفلکس‌های تاندونی

۱ هایپورفلکسی: اختلال در هر جای قوس رفلکس از نورون حسی، نخاع و نورون حرکتی می‌توان منجر به کاهش رفلکس گردد. معمولاً نشانه‌ی درگیری نورون محرکه‌ی تحتانی است اما در آسیب حاد نورون محرکه‌ی فوقانی، اختلالات مخچه‌ای و کمای عمیق نیز مشاهده می‌گردد.

۲ هایپررفلکسی: این اختلال معمولاً نشانه‌ی اختلال نورون حرکتی فوقانی است اما گاهی در افراد با استرس روانی نیز مشاهده می‌گردد. بنابراین غیرقرینگی از اهمیت بسیار بالایی برخوردار است.

کلونوس چیست؟

عبارت است از مجموعه‌ای از انقباضات ریتمیک در عضله‌ای که تحت کششی ناگهانی قرار می‌گیرد. وجود آن همواره غیرطبیعی و همراه با هیپررفلکسی است.

نکته: گاهی افزایش رفلکس می‌تواند خود را به صورت حرکت در مفصل‌های دیگر نشان می‌دهد.

مثالِ محبوب در این مورد خم شدن شست هنگام خم کردن انگشت سوم است که به آن علامت هافمن (Hoffman) اطلاق می‌گردد.

رفلکس‌های سطحی

۱ رفلکس‌های شکمی ۲ رفلکس کرماستریک

۳ رفلکس کف پایی: تحریک کناره‌های خارجی کف پا در یک فرد منجر به خم شدن انگشتان پا به سمت کف پا و خم شدن مچ پا به سمت پشت پا می‌گردد. در صورت خم شدن شست پا به سمت پشت پا و باز شدن بادبزنی بقیه‌ی انگشتان به آن پاسخ بابنسکی اطلاق می‌گردد. بابنسکی نشان‌های عالی برای آسیب نورون حرکتی فوقانی است.

راه رفتن

بررسی پاراکلینیک

Investigation of Patients With Weakness of Noncerebral Origin.

Test	Spinal Cord Disorders	Anterior Horn cell Disorders	Peripheral Nerve or Plexus Disorders	Neuromuscular Junction Disorders	Myopathies
Serum creatine kinase (CK) and other muscle enzymes	Normal	Normal or mildly increased	Normal	Normal	Normal or increased
Electromyography	Reduced number of motor units under voluntary control; with lesions causing axonal degeneration, abnormal spontaneous activity (eg, fasciculations, fibrillations) may be present if sufficient time has elapsed after onset; with reinnervation, motor units may be large, long, and polyphasic			Often normal, but individual motor units may show abnormai – variability in size	Small, short, abundant polyphasic motor unit potentials; abnormal spontaneous activity may be conspicuous in myositis
Nerve Conduction velocity	Normal	Normal	Slowed, especially in demyelinative neuropathies. May be normal in axonal neuropathies	Normal	Normal
Muscle response to repetitive motor nerve stimulation	Normal	Normal, except in rapidly progressive disease	Normal	Abnormal decrement or increment depending on stimulus frequency and disease	Normal
Normal	May be normal in acute stage but subsequently suggestive of denervation			Normal	Changes suggestive of myopathy
Spinal MRI or CT myelography	May be helpful	Helpful in excluding other disorders	Not helpful	Not helpful	Not helpful

تعیین محل ضایعه (Localization)

ضایعه‌ی نورون محرکه‌ی فوقانی

نشانه‌ها

۱ ضعف یا فلج

۲ اسپاستیسیتی

۳ افزایش رفلکس‌های تاندونی

۴ رفلکس پلانتار اکسانسور (بابنسکی)

۵ از بین رفتن رفلکس‌های سطحی شکمی

۶ آتروفی عضلانی ناچیز (در صورت بروز)

تعیین محل

- درگیری پاراساژیتال: نقص نورون حرکتی فوقانی با درگیری هر دو اندام تحتانی
- قشر مغز: نقص نورون حرکتی فوقانی منطقه‌ای درست مقابل ضایعه

وجود موارد زیر به نفع درگیری قشری است:

۱ وجود پارزی صورت و اندام در یک طرف

۲ وجود نقص حسی همراه

۳ وجود نقص میدان بینایی

۴ وجود آفازی

- کپسول داخلی: همی‌پارزی شدید با درگیری اندام‌ها و صورت درست مقابل ضایعه
- ساقه مغز: فلج اندام اغلب دو طرفه یا یک طرفه همراه با درگیری حسی، درگیری اعصاب کرانیال و اختلال تعادل

وجود موارد زیر به نفع درگیری ساقه مغز است:

۱ فلج اندام در یک طرف و فلج صورت در طرف دیگر

۲ درگیری اعصاب کرانیال

۳ اختلال تعادل

طناب نخاعی

- **درگیری بالای C۵:** همی‌پارزی در همان سطح ضایعه بدون درگیری صورت و اعصاب کرانیال
- **درگیری بین C۵ تا T۱ :** درگیری اندام فوقانی همان سمت همراه با درگیر خفیف تر در اندام تحتانی همان سطح
- **درگیری زیر T۱:** سطح درگیری اندام تحتانی در همان سطح
- **درگیری دو طرفه نخاع:** کوادری پارزی یا پاراپارزی

نکته سندرم‌های نخاعی جلوتر بررسی خواهند شد. بسته به محل درگیری می‌توان درگیری حس سطحی و عمقی را نیز مشاهده کرد.

شاخ قدامی نخاع:

درگیری نورون حرکتی و تحتانی در سطح ضایعه و درگیری نورون حرکتی تحتانی در زیر ضایعه بنابراین مهمترین مکان برای درگیری مختلط نورون حرکتی فوقانی و تحتانی شاخ قدامی نخاع است.

ضایعه‌ی نورون حرکتی تحتانی

نشانه‌ها

۱ ضعف یا فلج
۲ آتروفی همراه با فاسیکولاسیون
۳ هیپوتونی
۴ از بین رفتن رفلکس‌های تاندونی
۵ رفلکس کف پایی طبیعی
۶ رفلکس شکمی طبیعی

تعیین محل

- طناب نخاعی (سلول شاخ قدامی نخاع): نقص نورون حرکتی تحتانی که ویژگی آن وجود **فاسیکولاسیون** واضح است.
- ریشه‌های عصبی: نقص نورون حرکتی تحتانی با درگیری میوتوم مربوطه و وجود درد رادیکولار در مسیر همان ریشه
- شبکه‌ی عصبی: نقص حرکتی تحتانی با درگیری با الگوی مسیرهای شبکه‌ی عصبی
- عصب محیطی (نوروپاتی): نقص حرکتی تحتانی در مسیر عصب محیطی که ویژگی بارز آن **عدم وجود رفلکس** است.

در صورت وجود پلی‌نوروپاتی معمولاً درگیری در دیستال اندام‌ها است.

اختلال محل اتصال عصب و عضله

نشانه‌ها

۱ ضعف عضله با توزیع منتشر که با هیچ واحد آناتومیک همخوانی ندارد. همچنین ضعف معمولاً در طی روز نوسان دارد و به طور شایعی عضلات صورت را درگیر می‌کند.
۲ تون عضلانی کاهش یافته یا طبیعی
۳ رفلکس‌های تاندونی طبیعی و گاهی کاهش یافته
۴ رفلکس‌های سطحی طبیعی و گاهی کاهش یافته
۵ عدم وجود تغییرات حسی

تعیین محل

درگیری می‌تواند در قبل یا بعد از سیناپس وجود داشته باشد که بیماری‌های مربوطه بعداً بحث خواهند شد.

اختلال عضله (میوپاتی ها)

نشانه‌ها

۱ ضعف عضله با شدت بیشتر در نواحی پروگزیمال نسبت به دیستال
۲ عدم وجود آتروفی عضلانی
۳ رفلکس‌های تاندونی طبیعی
۴ رفلکس‌های سطحی طبیعی
۵ عدم درگیری حسی و اسفنگتری

تعیین محل ضایعه

حال در ادامه مبحث به بیماری‌های بااهمیت در هر قسمت از دستگاه حرکتی می‌پردازیم.

اختلالات مغزوساقه مغز

بیماری‌های بااهمیت در این قسمت مانند MS، استروک در جای دیگری مورد بحث قرار خواهند گرفت.

اختلالات طناب نخاعی (میلوپاتی)

میلوپاتی ناشی از تروما: صدمات شلاقی و یا فنری می‌توانند سبب آسیب نخاعی در وهله‌ی اول باشند. صدمات شدید ناشی از شکستگی دررفتگی در نواحی زیر نیز معمولاً می‌تواند منجر به آسیب نخاعی گردد.

۱ گردن

۲ توراسیک تحتانی

۳ کمری فوقانی

شایعترین محل آسیب نخاعی در گردن است زیرا بیشترین قابلیت حرکت در این ناحیه از ستون فقرات است.

علائم بالینی

آسیب کامل نخاعی

۱ در مرحله‌ی اول فلج شل و از بین رفتن رفلکس‌ها همراه با کاهش حس و احتباس ادراری و مدفوع رخ می‌دهد.

۲ در طی هفته‌های بعد، همانطور که پاسخ‌های رفلکسی برمی گردد تابلوی یک کوادری پلژی یا پاراپلژی اسپاستیک با رفلکس‌های تند و بابنسکی ظاهر می‌گردد. البته در همان ناحیه‌ی آسیب نخاعی (جایی که سلول شاخ قدامی تخریب شده است.) یک فلج شل با آتروفی (در واقع ناشی از نورون حرکتی تحتانی) مشاهده می‌گردد. در سطح ضایعه حس کاهش یافته و در زیر آن به طور کامل از بین رفته است. مثانه و روده بعضی عملکردهای رفلکسی خود را بازمی‌یابند بنابراین ادرار و مدفوع در فواصل زمانی دفع می‌شود.

۳ در طی ماه‌های آینده، اسپاسم‌های دردناک در اندام تحتانی با کوچکترین تحریکی ظاهر می‌گردد و تدریجاً مفاصل دچار Controcture می‌گردند.

آسیب‌های ناکامل نخاعی

در آسیب‌ها با شدت کمتر، نقص نورولوژیک شدت کمتری داشته و دچار یک کوادری پارزی یا پاراپارزی خفیف با یک اختلال حسی دیستال و عملک اسفنکتری مختل می‌گردد.

سندرم‌های نخاعی

در فصل نقایص حسی بررسی می‌گردد.

بررسی پاراکلینیک

انجام CT در فاز حاد ارجح و سپس MRI که دقیق تر است انجام می‌گیرد.

تشخیص و ارزیابی

تشخیص بالینی است. نکته‌ی مهم افتراقی ضایعه‌ی کامل از ناکامل است زیرا پیش‌آگهی آن تفاوت قابل ملاحظه دارد.

در فاز اولیه که شوک نخاعی نام دارد فلج کامل زیرضایعه وجود دارد و همه‌ی رفلکس‌ها از بین رفته است. به محض برگشت رفلکس بولبوکاورنوس نخاع از فاز شوک اولیه خارج شده است و اکنون زمان قضاوت است. اگر علائم حسی و حرکتی زیر ضایعه برگردد ضایعه ناکامل اما اگر برنگردد به معنی ضایعه‌ی نخاعی کامل است.

درمان

۱ تجویز استروئید تنها در ۸ ساعت اول از ضایعه ممکن است مسیر بیماری را تغییر دهد.

۲ درمان حمایتی: مراقبت از پوست، درمان اختلالات اسفنکتری

پیش‌آگهی

مورتالیته قابل توجه است.

بهترین پیش‌آگهی برای افراد با ضایعه‌ی ناکامل و سیر بهبودی سریع طی چند ماه اول است.

میلوپاتی ناشی از کمبود تغذیه‌ای

Subacute Combined Degeneration: به دلیل کمبود یک نقص نورون حرکتی فوقانی همراه با درگیری ستون خلفی نخاع، نوروپاتی محیطی، آتروفی اتپیک و علائم ذهنی به وجود می‌آید. مسمومیت با اکسید نیترو و کمبود مس علائم مشابهی ایجاد می‌کنند.

میلوپاتی‌های عفونی

آبسه‌ی اپی‌دورال

- پاتوژنز: شایعترین جرم استاف اورئوس، باسیل‌های گرم منفی و بی‌هوازی‌ها هستند.
- یافته‌های بالینی

۱ علائم زودرس: تب، درد و تندرنس کمر و درد رادیکولر

۲ علائم دیررس: پاراپارزی سریعاً پیشرونده، اختلال حسی در اندام‌های تحتانی و احتباس ادرار و مزمن که در واقع سندرم Couda equnina ناشی از فشار ring enhancement را نشان می‌دهد. LP برای این بیماران نباید انجام گیرد.

درمان

۱ تجویز AB با پوشش استاف برای ۴ هفته و در صورت استئومیلیت برای ۸ هفته

۲ جراحی و درناژ (در صورت علائم فشاری جراحی اورژانس باید انجام گیرد)

HIV (ایدز)

هرچند در ۱/۳ این بیماران در اتوپسی میلوپاتی یافت می‌گردد اما اکثراً در طی زندگی بی علامت هستند.

میلوپاتی این بیماران به صورت درگیری واکوئلر با درگیری ستون خلفی و جانبی است. (شبیه کمبود B12)

اغلب با دمانس ناشی از HIV رابطه‌ی مستقیم دارد.

MRI نرمال است و در بررسی CSF التهاب تک سلولی مزمن دیده می‌شود و یافتن ویروس با PCR تشخیص را قطعی می‌کند.

درمان آنتی رتروویرال لازم است.

پاراپارزی اسپاستیک تروپیکال (HTLV1)

عفونت نادری است با شیوع در کشورهای حوزه‌ی کارائیب که البته در ایران نیز دیده می‌شود.

HTLV1 مانند HIV یک رتروویروس است و سبب میلوپاتی با درگیری ستون‌های خلفی و جانبی نخاع (شبیه کمبود B12) می‌گردد. انتقال بیماری شبیه HIV است.

درمان قطعی ندارد و تنها درمان علامتی قابل انجام است.

اقدامات پیشگیری کننده مانند قطع شیردهی، استفاده از کاندوم و رعایت بهداشت در مصرف سرنگ و فرآورده‌های خونی جهت جلوگیری از انتقال بااهمیت است.

ویروس هرپس سیمپلکس (HSV)

گاهی هرپس می‌تواند سبب رادیکولوپاتی دردناک و سپس میلوپاتی با درگیری ستون‌های خلفی و جانبی می‌گردد. سلول‌های نخاع حاوی اجسام انکلوزیونی است.

MRI ضایعه‌ی هیپرسیگنال در T2 در ستون خلفی و جانبی را نشان می‌دهد.

درمان نیز با آسیکلوویر است.

کزاز

پاتوژنز: به واسطه‌ی تولید توکسین تتانواسپاسمین توسط کلستریدیوم تتانی ایجاد می‌شود که یک باسیل گرم مثبت هوازی است و شکل اسپور آن در خاک و مدفوع یافت می‌شود. باکتری پس از ورود به زخم تکثیر شده و موجب تولید توکسین و بیماری می‌شود.

نکته در حدود ٪۲۰ بیماران زخم پوستی یافت نمی‌گردد!

در خیلی از بیماران نیز باسیل از زخم پوستی جدا نمی‌شود!

توکسین کزاز تولید شده ابتدا سبب فلج در نواحی اطراف می‌گردد سپس از خون جذب شده و به CNS وارد می‌شود و با مهار آزاد شدن GABA موجب کاهش مکانیسم مهاری CNS و در نتیجه بروز اسپاسم عضلات به صورت ژنرالیزه می‌گردد.

سن بالای ۶۰ سال و اعتیاد تزریقی از ریسک فاکتورهای مهم کزاز هستند.

یافته‌های بالینی

اسپاسم شاه علامت این بیماری است.

اسپاسم ابتدا در ناحیه‌ی صورت آغاز می‌گردد زیرا طول اعصاب صورتی کمتر است. سپس اختلال بلع، درد کمر و میالژی آغاز شده و سپس علائم اسپاسم به تنه و اندام گسترش پیدا می‌کند. در طی این مرحله عضلات تنفسی ممکن است درگیر شود و سبب نارسایی تنفسی گردد که شایعترین علت مرگ در این بیماران است

علائم اتونوم به ویژه در هفته‌ی دوم شایع است. فشارخون متغیر است و تاکی‌کاردی و برادی‌کاردی دوره‌ای رخ می‌دهد. یبوست، افزایش تعریق و افزایش ترشحات نای از علائم دیگر اتونوم است.

سوال ترسیموس چیست؟

اسپاسم عضلات جونده سبب حالتی از کاهش توانایی در باز کردن فک می‌گردد که به ترسیموس معروف است. ترسیموس از مهمترین تظاهرات اولیه کزاز است.

سوال رسیوس سارکوئیدس (لبخند شیطانی) چیست؟

اسپاسم عضلات صورت سبب نوعی لبخند کج می‌شود که لبخند شیطانی معروف است و از تظاهرات اولیه‌ی کزاز است.

سوال اپیستوتونوس چیست؟

اسپاسم عضلات تنه سبب وضعیت هایپراکستنشن می‌گردد که به اپیستونوس است و معمولاً در مراحل پیشرفته‌ی بیماری دیده می‌گردد.

بیماری یک دوره‌ی کمون سه هفته‌ای دارد و سپس وارد فاز بالینی می‌گردد.

یافته‌های پاراکلینیک

آزمایش‌های روتین معمولاً طبیعی است. کشت زخم نیز در اغلب موارد بی‌نتیجه است.

به دلیل لیز عضلات گاهی افزایش آنزیم‌های عضلانی (CPK و LDH) و میوگلوبینوری رخ می‌دهد.

در EMG فعالیت مداوم حرکتی و عدم وجود دوره‌ی خاموشی در رفلکس jaw-jerk دیده می‌شود.

تشخیص

تشخیص کزاز کاملاً بالینی است.

درمان

۱

- تمیز کردن و دبریدمان زخم
- تجویز مترونیدازول یا پنی‌سیلین وریدی

نکته از آنجایی که پنی‌سیلین از نظر تئوریک می‌تواند موجب تشدید علائم شود، مترونیدازول انتخابی است.

- تجویز عضلانی ایمونوگلوبولین کزاز (TIG)

نکته به نظر تجویز اینتراتکال TIG می‌تواند پیش‌آگهی را بهتر کند.

۲

- کنترل اسپاسم عضلانی با تجویز بنزودیازپین‌ها
- قراردادن بیمار در اتاق تاریک و آرام
- تراکئوستومی
- تثبیت وضعیت کاردیوواسکولار: تثبیت وضعیت بیمار، تجویز سولفات منیزیوم یا مورفین و بتابلاکر، داروی اینوتروپ

نکته به دلیل متغیر بودن وضعیت کاردیوواسکولار بهتر است از داروهای کوتاه‌اثر مانند اسمولول استفاده کرد.

- پروفیلاکسی برای DVT

نکته در صورت نیاز به مصرف شل‌کننده‌ی عضلانی داروهای غیردپلاریزان ارجح است.

پیشگیری:

سه روش برای پیشگیری وجود دارد.

۱ مراقبت مناسب از زخم

۲ ایمنی‌زایی با واکسن

۳ تجویز ایمونوگلوبولین

در صورت وجود زخم برای پروفیلاکسی از کزاز دو نکته مهم را ارزیابی می‌کنیم:

۱ کثیف بودن و مستعد بودن زخم برای کزاز

۲ سابقه‌ی مصرف واکسن

در موارد زیر تجویز واکسن ضروری است: وجود زخم مستعد همراه با یکی از موارد زیر:

- ناکامل بودن واکسیناسیون
- نامشخص بودن وضعیت واکسیناسیون
- گذشت بیش از ۱۰ سال از تزریق واکسن

نکته واکسیناسیون کامل زیر ۵ سال هیچ اقدامی نمی‌خواهد حتی در زخم‌های کثیف

در مواردی که تجویز واکسن توصیه می‌شود اگر زخم کثیف باشد تجویز ایمونوگلوبین (TIG) توصیه می‌گردد.

پیش‌آگهی:

مورتالیتی بسته به تشخیص و درمان زودرس است.

میلوپاتی ناشی از کمبود تغذیه ای

کمبود B12 (دژنراسیون ترکیبی تحت حاد) ترکیبی است از علائم زیر:

- تغییرات ذهنی
- آتروفی اپتیک
- نشانه‌های حسی ناشی از درگیری ستون خلفی نخاع

- نقص نورون محرکه‌ی فوقانی
- نوروپاتی

نکته دقت کنید که کمبود B12 از جمله اختلالاتی است که نقص نورون حرکتی فوقانی و تحتانی را ممکن است با هم داشته باشد. راجع به این اختلال جلوتر بیشتر بحث خواهد شد.

- **کمبود مس:** می‌تواند مشابه کمبود B12 باشد.
- **مسمومیت با اکسید نیترو:** می‌تواند مشابه کمبود B12 باشد.

میلوپاتی‌های دمیلینه شونده

مولتیپل اسکلروز

- **اپیدمیولوژی:** حداکثر بروز در سنین بین ۲۰ تا ۴۰ سال است. زنان را دو برابر مردان گرفتار می‌کند.
- **ریسک فاکتورها**
  - فاصله‌گرفتن از خط استوا
  - کمبود ویتامین D
  - مواجهه با ویروس EBV
  - زمینه‌ی ژنتیکی به ویژه آلل‌های IL2RA، IL7RA
- **پاتولوژی:** مناطق پراکنده دمیلینه شده کانونی اغلب اطراف وریدچه‌ها به همراه گلیوز واکنشی، تخریب آکسونی و نورونی این ضایعات در **ماده‌ی سفید، ماده‌ی خاکستری و عصب II (اپتیک)** دیده می‌شوند.

نکته بنابراین دقت شود که این بیماری با این که در کل یک بیماری با اثر روی میلین است اما قشر خاکستری را که متشکل از جسم سلولی نورون‌ها است نیز تحت تأثیر قرار می‌دهد.

- **پاتوژنز و فیزیولوژی:** علت MS ناشناخته است اما پروسه یک فرآیند ایمونولوژیک است که به نظر بیشتر از همه با واسطه‌ی مسیر II افزایش حساسیت یعنی تولید آنتی‌بادی از سلول B تخریب میلین را آغاز و به آکسون و جسم سلولی گسترش می‌یابد.
- **یافته‌های بالینی**

۱ مراحل اولیه

بیشترین علامت‌های هنگام مراجعه (Subjective) به صورت زیر است:

۱) پارستزی
۲) اختلال راه رفتن
۳) ضعف یا ناهماهنگی اندام تحتانی
۴) از بین رفتن بینایی
۵) ضعف یا ناهماهنگی اندام فوقانی
۶) دوبینی

بنابراین پارستزی شایع‌ترین شکایت بدو مراجعه است.

بیشترین نشانه‌های هنگام مراجعه (Objective) به قرار زیر است:

۱) عدم وجود رفلکس‌های شکمی
۲) افزایش رفلکس

۳ آتاکسی اندام تحتانی

۴ پاسخ اکستانسور کف پایی

۵ دیس‌دیادوکوکینزیا

۶ اختلال حس ارتعاش

۷ نوروپاتی اپتیک

۸ نیستاگموس

۹ ترمور- ارادی

۱۰ اسپاستیسیتی

۱۱ دیس‌آرتری

۱۲ پاراپارزی اسپاستیک

۱۳ افتالموپلژی بین هسته ای

۲ مراحل بعدی بیماری (تقسیم‌بندی براساس دوره‌ی بیماری)

عودکننده و بهبود یافته (relapsing-remitting)

- ۸۵٪
- در فواصل علامت پیشرفت نمی‌کند.

پیشرونده ثانویه

- به دنبال الگوی اول عود و بهبود علائم تدریجاً پیشرفت می‌کند.
- بعد از ۲۵ سال ۸۰٪ دچار این نوع می‌گردند.

پیشررونده اولیه

- ٪ ۱۰ موارد
- از زمان ظهور علائم به تدریج پیشرفت می‌کند.

عودکننده و پیشرونده

- ٪ ۵ موارد
- از زمان ظهور علائم پیشرفت و گاهی دچار حمله نیز می‌شود.

یافته‌های پاراکلینیک

قابل ذکر است این اقدامات ممکن است از تشخیص حمایت یا سایر اختلالات را به عنوان علت بیماری رد کند ولی به تنهایی نمی‌توانند تشخیص MS را قطعی کنند.

CSF

- وجود لنفوسیتوز خفیف با افزایش اندک پروتئین
- وجود باندهای اولیگوکلونال در الکتروفورز پرتئین‌ها

بررسی‌های الکترودیاگنوستیک

بررسی پاسخ‌های الکتریکی برانگیخته روشی حساس برای پیدا کردن ضایعات ساب‌کلینیکال است که مهمترین آن‌ها پاسخ برانگیخته بینایی (VEP) است.

MRI

- می‌تواند ضایعات ساب کلینیکال را به خوبی نشان دهد و علل دیگر را رد یا تقویت کند بنابراین به اقدامی ضروری جهت تشخیص و ارزیابی MS تبدیل شده است.
- در T1 ضایعات هایپوسیگنال (مشکی) با شدت کم دیده می‌شود. در T1 با تزریق ضایعات فعال به صورت هیپرسیگنال دیده می‌شود.
- در T2 ضایعات هیپرسیگنال دیده می‌شود که می‌تواند هم قدیمی و هم جدید باشد.
- در T1 به ویژه با تزریق می‌توان میزان فعالیت یک ضایعه را ارزیابی کرد و با T2 اطلاعات بیشتری راجع به حجم ضایعات و بار بیماری به دست می‌آید.

تشخیص و ارزیابی

برای تأیید تشخیص مالتیپل اسکلروزیس نیاز ب شواهدی از درگیری حداقل دو منطقه‌ی متفاوت از ماده‌ی سفید مرکزی در زمان‌های مختلف دارد.

بنابراین برای تشخیص MS، دو چیز لازم است.

۱) Dissemination in Time

۲) Dissemination in Space

برای اثبات Dissemination in Time یکی از حالات زیر لازم است:

I. دو حمله‌ی بالینی (علائم بیش از یک روز) با فاصله‌ی بیش از یک ماه

II. وجود دو ضایعه در T2 که یکی از آن‌ها در T1 با تزریق Enhance می‌شود.

III. به وجود آمدن حمله‌ی بالینی یا ضایعه‌ی جدید در MRI در طی پیگیری

برای اثبات Dissemination in Space یکی از حالات زیر لازم است:

I. وجود دو اختلال بالینی مجزا

II. وجود یک اختلال بالینی همراه با یک ضایعه در T2 که در ناحیه‌ی دیگری است.

III. وجود یک حمله‌ی بالینی همراه با پیدایش حداقل یک ضایعه در دو مکان از چهار مکان پری‌ونتریکولار، ژوکستاکورتیکال، اینفراتنتوریال یا اسپاینال در طی پیگیری با MRI

نکته هنگامی گه بیمار فقط یک حمله‌ی بالینی داشته باشد و کراتیریای MS را پر نکند برای وی تشخیص «سندرم ایزوله‌ی بالینی (CIS)» گذاشته می‌شود.

این بیماران در خطر ایجاد MS هستند و گاهی با توجه به بررسی میزان احتمال ایجاد شدن بیماری برای بیمار درمان طولانی‌مدت گذاشته می‌شود.

این بیماران حتماً باید هر ۶ تا ۱۲ ماه MRI شوند.

نکته در صورتی که سیر MS یک بیمار از نوع پیشرونده اولیه (PPMS) باشد منطقاً نمی‌توان حملات را افتراق داد. بنابراین کراتیریای تشخیصی به صورت زیر می‌شود:

۱) پیشرفت علائم بالینی به مدت حداقل یک سال

۲) وجود دو مورد از سه مورد زیر:

I. حداقل یک ضایعه‌ی تیپیک T2

II. وجود حداقل ۲ ضایعه‌ی T2 نخاعی

III. وجود الیگوکلونال باند یا افزایش Ig در CSF

فاز درمان

۱ اپی‌زود حاد

در اپی‌زود حاد درمان شامل پالس کورتون است. نکته این‌که این درمان فاز حاد را بهبود می‌بخشد اما به وسیله پیشرفت بیماری بی‌تأثیر است. انتخاب دیگر پلاسمافرز است. توجه کنید تزریق IVIG بی‌تأثیر است.

۲ فاز مزمن بیماری

I. بیماری عود کننده = بهبود یابنده

- اینترفرون ‐ ۱aβ : سه بار در هفته (Rebif)
- اینترفرون ‐ ۱aβ : یک بار در هفته (Arinex)
- اینترفرون ‐ ۱bβ : یک روز درمان زیرجلدی (بتا شدن)
- گلاتیرامر استات: تزریق زیرجلدی روزانه
- Fingolimude : داروی خط اول دیگری است که به صورت خوراکی مصرف می‌گردد.

عوارض مهم آن اختلالات قلبی، اختلالات ماکولا و اختلالات کبدی است و عود VZV، باشد.

هنگام تجویز آن بیمار باید وضعیت قلب نرمال، VZV منفی و آنزیم‌های کبدی نزدیک به نرمال باشد.

نکته‌ی مهم هنگام شروع این دارو برای ۶ ساعت مانیتورینگ در یک مرکز مجهز لازم است. اگر مریض کمتر از چهار روز است که آن را قطع کرده می‌توان بدون مانیتور دوباره شروع کرد آن را اما اگر بیش از ۱۴ روز گذشته باشد بستری و مانیتورینگ مجدد لازم است.

- گلاتیرامراستات: عموماً به خوبی عمل می‌گردد ولی گاهی سبب گرگرفتگی، دیس‌پنه، احساس فشار زیر قفسه‌سینه، طپش قلب و اضطراب می‌گردد.
- دی متیل فورمات: گرگرفتگی، عوارض گوارشی، کاهش لنفوسیت، علائم شبه آنفلوانزا و نوروپاتی محیطی از دیگر عوارض آن است.

نکته به طورکلی عوارض داروهای خط یک علائم شبه آنفلوانزا جزئی جدانشدنی است.

حال به خط دوم می‌رسیم.

- Fingolimude: یک بار بحث شد.
- ناتالیزومب: نوعی آنتی‌بادی بر علیه α۴ اینتگرین که عود را کاهش می‌دهد.

اما عارضه‌ی مهمی به نام لکوانسفالوپاتی مولتی فوکال دارد. اگر آنتی‌بادی برای ویروس JC منفی باشد خطر این عارضه کم است.

به صورت ماهانه تزریق می‌شود.

- تری فلوناماید: خطر سمیت کبدی، تراتوژنیسیتی حتی برای مردان آئوپسی، تهوع و استفراغ، علائم شبه آنلونزا و نوروپاتی محیطی می‌گردد.

II. MSهای پیشرونده اولیه یا ثانویه

درمان برای این گروه کمتر مشخص شده است.

۱) پیشرونده ثانویه ۱b‐Infβ و گاهاً ۱a‐Infβ گاهی mitoxanteron

داروهای سیتوتوکسیک در جلوگیری از پیشرفت مؤثرند. پالس‌تراپی ماهانه نیز برای کنترل بیماری توصیه می‌گردد.

نکته در فاز حاد نوع Relapsing‐Remitting تجویز پالس فقط علائم حاد را پوشش می‌دهد و تأثیری در سیر بیماری ندارد.

۲) پیشرونده اولیه: درمان approve ندارد.

۳ سلامت کلی

درمان فیزیکی و ورزش ولی از فعالیت شدید هنگام حملات باید اجتناب کرد. خستگی با آمانتادین بهبود می‌یابد یا از SSRI استفاده می‌گردد. برای درمان اسپاستیسیتی از باکلوفن و تیزانیدین استفاده می‌گردد. برای کنترل بی‌اختیاری urgency می‌توان از دارو یا کاتتریزاسیون متناوب استفاده کرد. شناخت، درد، ترمور و آتاکسی درمان موفقی ندارد.

پیش‌آگهی

دست‌کم می‌توان بهبود از فاز حاد را پیش‌بینی کرد اما پیش‌بینی عود بعدی غیرممکن است.

در موارد زیر پیش‌آگهی بهتر است.

۱ جنس زن

۲ شروع در سنین پایین (قبل از ۴۰)

۳ تظاهر بیماری با تظاهرات سوماتوسنسوری یا بینایی بهتر از پیرامیدال و مخچه‌ای است. (کلاً حرکتی بد)

اگرچه درصد ناتوانی پس از ۱۰ سال قابل انتظار است ولی کمتر از ٪۵۰ به اختلال جدی همراه با ناتوانی دچار می‌شوند.

نورومیلیت اپتیک (بیماری Devic)

- اختلال عودکننده‌ای است که معمولاً به صورت نوریت اپتیک (در خیلی از اوقات دوطرفه) همراه با حملات میلیت تظاهر می‌کند.
- علت آن نوعی آنتی‌بادی خاص به نام NMO–IgG است که کانال آب آکواپورین ۴ را مورد هدف قرار می‌دهد و در ٪۷۰ موارد مثبت می‌شود.
- در MRI ضایعات منتشر مغز کمتر دیده شده و درگیری نخاعی با طولی بیش از ۳ سگمان نخاعی دیده می‌شود.
- حملات حاد با پالس کوتون و در صورت عدم پاسخ با پلاسمافرز درمان می‌گردد.
- برای درمان طولانی مدت از مایکوفنولات موفتیل یا ریتوکسی‌ماب استفاده می‌گردد.
- این بیماری با پیش‌آگهی ضعیف‌تری نسبت به MS همراه است.

انسفالومیت منتشر حاد (ADEM)

- **تعریف:** این بیماری به صورت مجموعه‌ای از علائم و نشانه‌های عصبی رخ می‌دهد که طی چند روز شکل گرفته و با یک عفونت ویروسی غیراختصاصی، یا پس از واکسن زدن یا بدون عامل مشخص همراهی دارد.
- **ایمونولوژی:** نسبتاً شایع و بیشترین میزان بروز در کودکی
- **پاتولوژی:** دمیلیناسیون اطراف عروق به صورت منتشر در مغز و طناب نخاعی که همه از نظر زمانی همزمان هستند.
- **اتیولوژی:** ارتباط با واکسن یا عفونت ویروسی به طور شایع واریسلا و سرخک
- **تظاهرات بالینی:**

مراحل اولیه: سردرد، تب و Confusion همراه با تظاهرات تحریک منتژ

مراحل بعدی: نقایص عصبی چندکانونی شامل:

- **اختلالات هوشیاری**

۱ تشنج

۲ اختلال حسی و ضعف شل در اندام تحتانی (میلیت)

۳ احتباس ادراری

۴ علائم متنوع دیگر از درگیریی مخچه تا ساقه مغز و نیمکره ها

- **تظاهرات پاراکلینیک**

- CSF: لنفوسیتوز و افزایش پروتئین وجود OCB غیراختصاصی
- CT: طبیعی
- MRI: در T2 ضایعات غیرقرینه با سیگنال بالا به صورت منتشر

در T1 ضایعات غیرقرینه با سیگنال پایین که ممکن است (بسته به طول مدت آن‌ها) با GAD شدید شوند.

نکته: ضایعات در MRI همه در یک بازه‌ی زمانی وجود دارند برخلاف MS یعنی همگی به یک میزان Enhance می‌شوند.

- **سیر بالینی:** بیماری چند هفته تا ماه به طول می‌انجامد. اغلب بهبودی کامل و گاهی نقایص باقی‌مانده شدید
- **تشخیص:** براساس نمای بالینی و تصویربرداری با رد سایر علل عفونی و MS پیگیری طولانی مدت می‌تواند تشخیص را تثبیت کند. وجود عود تشخیص MS را محتمل می‌سازد.
- **درمان:** آسیکلوویر + AB وسیع‌الطیف حداقل تا زمان رد عفونت
  - پالس کورتون یا IVIg یا پلاسمافرز
  - درمان علامتی
- **پیش‌آگهی:** معمولاً خوب است. در موارد ثانویه به سرخک پیش‌آگهی بدتر است.

میلوپاتی‌های عروقی

- **انفارکت طناب نخاعی**

نادر و معمولاً در حوزه‌ی خونرسانی شریان نخاعی قدامی که مسئول خونرسانی ۲/۳ قدامی نخاع است رخ می‌دهد.

علل آن عبارتند از: تروما، دیسکسیون آئورت، آئورتوگرافی، پرآرتریت ندوزا و حملات افت فشارخون

نکته: از آن‌جایی که شریان نخاعی قدامی در نواحی گردنی خون‌گیری بهتری دارند، انفارکت‌ها همیشه در نواحی انتهایی‌تر رخ می‌دهد.

علائم به صورت شروع حاد و پاراپارزی شل و آرفلکسیک که طی چند روز تا چند هفته جای خود را به یک پارپارزی اسپاستیک می‌دهد با رفلکس‌های تنه و پلانتارهای اکستانسور.

علاوه‌براین یک اختلال حس تفکیکی وجود دارد، یعنی حس درد و حرارت از بین می‌رود در حالی که حس ارتعاش و موقعیت حفظ می‌گردد.

- درمان علامتی است.
- پیش‌آگهی بستگی به علت زمینه‌ای دارد.

هماتومیلی

خونریزی به داخل طناب نخاعی که نادر است.

خونریزی اپی‌درمال یا ساب‌دورال نخاعی

می‌تواند بدون علت یا به علت LP و کاهش‌های اپی‌دورال یا عمل زمینه‌ای ایجاد شوند.

بنابراین قبل از انجام LP باید وضعیت پلاکتی و انعقادی اصلاح گردد. در صورت هماتوم بدون درد و Compression می‌توان جراحی نکرد اما در بقیه‌ی موارد درمان تخلیه‌ی جراحی هماتوم است.

مالفورماسیون یا فیستول شریانی وریدی

- اغلب در نواحی نخاع
- علائم شامل اختلال حرکتی و حسی در اندام‌های تحتانی و اختلال عملکرد اسفنکتری است که اغلب با درد در پاها و کمر همراه است.

  در معاینه‌ی حرکتی ضایعات به علت درگیری نورون محرکه تحتانی، فوقانی یا هر دو دیده می‌شود.

  گاهی برویی روی ستون فقرات قابل سمع است و ممکن است روی آن یک آنژیوم پوستی باشد.
- تشخیص با MRI با مشاهده چاله‌های جریانی متعدد داده می‌شود.

گاهی اوقات علی‌رغم وجود AVM، MRI نرمال است که می‌توان از آنژیوگرافی استفاده کرد.

- درمان از طریق آمبولیزاسیون یا Ligation شریان‌های تغذیه کننده و خارج کردن هسته شریان وریدی مالفورماسیونی انجام می‌گیرد.
- در صورت عدم درمان علائم پیشرفت می‌کند.

اسپوندیلوزیس گردنی

- اسپوندیلوز گردنی به معنی بیماری ناشی از تغییرات دژنراتیو در مفصل بین مهره‌ها و دیسک بین مهره‌ای است.
- اپیدمیولوژی: اختلالی بسیار شایع که به ویژه در سنین بالا دیده می‌شود.
- پاتوژنز: تخریب مزمن دیسک گردنی ← فتق محتویات دیسک ← کلسیفیکاسیون لیگامان‌ها و تشکیل استئوفیت ← درگیری ریشه‌های عصبی و نخاع

تظاهرات بالینی:

۱ درد گردن: گاهی با ارجاع به ناحیه‌ی اکسی‌پیتال یا امدام‌های فوقانی (جدای از رادیکلوپاتی) همراه با سفتی و محدودیت حرکات گردن

۲ درگیری رادیکولر اندام فوقانی

- درد رادیکولر در مسیر ریشه یا ریشه‌های درگیر
- از بین رفتن رفلکس مربوط به ریشه درگیر
- کاهش قدرت عضلات مربوط به ریشه‌ی درگیر گاهی همراه با آتروفی

نکته: شایعترین ریشه‌های درگیر C5 و C6 هستند و بنابراین شایعترین علائم درد لترال بازو و شانه‌ها و لترال ساعد همراه با ضعف در باز کردن و چرخش به خارج اندام‌ها و آتروفی عضلات دلتوئید، ایتفرا و سوپرااسپیناتوس، بای‌سپس و بارکیورادیالیس و از بین رفتن رفلکس بای‌سپس و براکیورادیالیس

The Most Common Patterns of Weakness, Sensory Symptoms, and Reflex Changes in Patients with Nerve Root Lesions.

	C5	C6	C7	C8	L4	L5	S1
Weak muscle(s)	Deltoid S > biceps	Biceps	Triceps, finger extensors	Finger extensors plus abductors of index and fifth fingers	Quadriceps	Great toe extension	Plantar flexion (tested standing __"get up on toes")
Pattern of sensory changes	Lateral upper Arm	Thumb	Middle finger(s)	Little finger	Medial Shin	Medial foot, Great Toe	Lateral foot, small Toe
Depressed Reflex		Biceps	Triceps		Knee		Ankle

۳ درگیری نخاع: کاهش قدرت عضلانی در اندام‌های تحتانی همراه با افزایش رفلکس که در واقع به دلیل درگیری Upper Motor Neuron (مسیر کورتیکواسپاینال) است.

- گاهی درگیری مسیرهای حسی سطحی و عمقی

نکته: شایعترین اختلالی که مخلوطی از درگیری upper و Lower را نشان می‌دهد اسپوندیلوز گردنی است و تشخیص افتراقی مهم آن ALS است که تظاهراتی مشابه دارد.

تشخیص افتراقی: مهم دیگر دژنراسیون ترکیبی تحت حاد (کمبود B12) است.

یافته‌های پاراکلینیک

- CSF: در صورت بررسی طبیعی است.
- EMG/NCS: برای تشخیص رادیکولوپاتی کمک‌کننده است.
- x-ray: نشان‌دهنده کاهش فاصله‌ی مهر ها، استئوفیت و درگیری سوراخ بین مهره‌ای است.
- CT: مشابه x-ray
- MRI: تغییرات دژنراتیو در مفاصل، درگیری رادیکولر و میلوپاتی را نشان می‌دهد و بهترین یافته‌ی پاراکلینیک است.

تشخیص: براساس یافته‌های بالینی و در صورت نیاز MRI و گاهی بررسی‌های دیگر داده می‌شود.

درمان:

درمان‌های حمایتی، مصرف NSAID و شل کننده‌های عضلانی جهت کنترل درد و افزایش محدوده‌ی حرکت کمک‌کننده است.

فیزیوتراپی و ورزش‌های گردنی بعد از فاز حاد درد آغاز می‌گردند.

اندیکاسیون جراحی

۱ عدم پاسخ به درمان conservative

۲ وجود نقص عصبی پیشرونده

۳ علائم فشار روی نخاع (میلوپاتی)

نکته بنابراین هر رادیکولوپاتی نشان دهنده نیاز به جراحی نیست.

نوروپاتی‌ها

نوروپاتی‌های اصلی در فصل آینده مورد بحث قرار می‌گیرند و تنها آن‌هایی که جزء حرکتی خیلی بارز دارند اینجا ذکر می‌شوند.

پلی‌نوروپاتی ناشی از ارگانوفسفره

تعریف: پلی‌نوروپاتی ناشی از مسمومیت حاد با گازهای ارگانوفسفره که نمونه‌ی اصلی آن گاز موجود در حشره‌کش‌ها است و گاهی به عنوان سلاح شیمیایی در جنگ مورد استفاده قرار می‌گیرد.

پاتوژنزه و تظاهرات بالینی: سبب تخلیه‌ی استیل کولین از تمام مراکز حاوی آن می‌شود و بیمار با بحران کولینرژیک و علائم متفاوتی تظاهر می‌کند:

- تب و هیپوتومی
- تعریق
- افزایش بزاق
- اسهال آبکی همراه با کرامپ‌های شکمی
- ضعف اندام‌ها با شروع از دیستال اندام تحتانی

تظاهرات پاراکلینیک: معمولاً یافته‌ای نداریم مگر ناشی از عوارض بیماری مثل هیپرناترمی و غیره

تشخیص: بالینی

درمان:

I. رفع آلودگی با شستشوی سریع با آب و صابون و حتی سفیدکننده

II. آتروپین + پرالیدوکسیم (گیرنده‌ی کولینرژیکی را (استیل کولین را فعال می‌کند) مهار می‌کند)

III. اقدامات حمایتی

پیش‌آگهی: علائم نوروپاتی به مرور زمان خوب می‌شود اما نقایص اعصاب مرکزی معمولاً دائمی است و وضعیت عملکردی نهایی را مشخص می‌کند.

نکته گاهی ۳ هفته بعد از علائم حاد یک پلی‌نوروپاتی حاد دیگر رخ می‌دهد.

مونونوروپاتی مولتی پلکس

نکته فراموش نکنیم که در این فصل نیت آن دسته از اختلالات است که درگیری حرکتی می‌دهد وگرنه انواع دیگری از مونونوریت مولتی‌پلکس وجود دارند اما چون درگیری حسی غالب است در فصل بعد به آن خواهیم پرداخت.

مسمومیت با سرب

- مسمومیت با سرب در میان مشاغل خاص (کار با رنگ) یا مصرف الکل آلوده دیده می‌شود و در ایران تریاک آلوده به سرب
- درگیری سیستم مرکزی: عقب‌ماندگی ذهنی / انسفالوپاتی حاد
- درگیری سیستم محیطی: مونونوریت مولتی‌پلکس با شروع از اندام فوقانی
- آنمی، یبوست، درد کولیکی شکمی، رنگ‌پریدگی لثه‌ها
- تشخیص با بررسی سطح سرمی سرب است.
- درمان در این‌جا حمایتی و استفاده از شلاتور مثل EDTA و پنی‌سیلامین و دیمرکاپول است. (برعکس مسمومیت با آرسنیک و تالیوم)

نوروپاتی حرکتی مولتی فوکال (MMN)

تعریف: نوعی اختلال اولیه است که خود را با علائم ضعف حرکتی در مسیر اعصاب محیطی گوناگون نشان می‌دهد.

این بیماری تشخیص افتراقی بزرگ و مهمی برای MNDها است.

اپیدمیولوژی: ناشایع

پاتوژنز: اختلالی اتوایمیون با وجود آنتی‌بادی علیه آنتی‌گلیکولیپید (IgM anti–GM۱) مشخص می‌گردد.

تظاهرات بالینی: درگیری چند عصب محیطی با درگیری خالص حرکتی بدون اختلال حسی گاهی همراه با درد شکمی و حتی فاسیکولاسیون که یک MNI مثل ALS را به ذهن می‌آورد.

در این بیماری هیچ‌گونه درگیری حسی یا نورون محرکه‌ی فوقانی دیده نمی‌گردد.

تظاهرات پاراکلینیک

- **EMG/NCS :** نقص حرکتی هم آکسونال و هم دمیلینه‌تیو در مسیر چند عصب محیطی (شایع‌ترین عصب، عصب رادیال است.)

سیر بالینی: شروعی مزمن و تدریجی دارد.

تشخیص: اغلب بالینی و EMG/NCS تکلیف تشخیصی را روشن می‌سازد هرچند با تعیین سطح سرمی anti GM1 می‌توان تشخیص را قطعی کرد و از سطح آن برای فعالیت بیماری استفاده کرد.

درمان: پالس کورتون و پلاسما بی‌فایده بوده است اما IVIg ماهانه کمک شایانی می‌کند.

پیش‌آگهی: بهبودی بیماری با کاهش سطح ant GM1 همراهی دارد.

مونونوروپاتی

معمولاً هم حسی و هم حرکتی است. فلج بل که عموماً حرکتی است در این‌جا بحث می‌گردد.

فلج بل

تعریف: ضعف عصب فاسیال محیطی به صورت ایدیوپاتیک بدون شواهدی از درگیری CNS و غیره

اپیدمیولوژی: شایع

پاتوژنز: احتمالاً فعالیت هرپس‌زوستر یا HSV در گانگلیون ژنیکولیت

تظاهرات بالینی: بسته به محل شایع درد گوش، افزایش شنوایی، افزایش اشک‌ریزش و اختلال بینایی

ممکن است فلج عصب کامل یا ناکامل باشد. جز در عصب فاشیال اختلال دیگری مشاهده نمی‌گردد.

تشخیص بالینی + رد سایر موارد با MRI و LP (تومورها، سندرم رامزی هاین، بیماری لایم، ACDS، سارکوئیدوز یا هرگونه فعالیت التهابی درگیرکننده‌ی فضای زیرعنکبوتیه)

درمان: آسیکلویر دیگر بی‌فایده است.

شروع پردنیزولون که طی ۵ روز اول شروع به مدت ۳ روز و قطع طی ۷ روز

نکته: فرآیند جراحی برای حذف فشار عصب فاشیایی بی‌تأثیر است.

چشم‌ها را باید با بستن و قطره‌ها مراقبت کرد.

پیش‌آگهی: کلاً خوب، مواردی که پیش‌آگهی را بدتر می‌کند:

۱ درد شدید

۲ فلج کامل

اختلالات محل اتصال عصب عضله

میاستنی گراویس (Myasthesies Gravis)

تعریف: بلوک انتقال پیام عصبی به عضله به علت کاهش گیرنده‌های نیکوتینی استیل کولین با مکانیسم ایمنی را میاستنی گراو می‌خوانند.

اپیدمیولوژی: بیماری نسبتاً شایعی است که در سنین پایین در خانم‌ها و در سنین بالا در آقایان شایعتر است.

با توجه به افزایش سن جمعیت به نظر شیوع آن در آقایان بیشتر است. البته امینوف ذکر کرده شیوع در خانم‌ها بیشتر است.

پاتوژنز: اختلالی «پست سیناپتیک» است که به علت بلاک گیرنده‌های نیکوتینی استیل کولین ایجاد می‌گردد.

اتوایمیونیتی معمولاً به واسطه آنتی بادی است (نوع II) و ۲ آنتی‌بادی معروف عبارتند از:

۱ آنتی استیل کولین آنتی‌بادی

۲ آنتی MUSK آنتی‌بادی

در صورت عدم دریافت این آنتی‌بادی‌ها همچنان علت این بیماری اتوایمیونیتی است اما از مسیرهای دیگر

نکته: در بیمارانی که پنی‌سیلامین دریافت می‌کنند اختلال مشابهی ایجاد می‌گردد که به دنبال قطع دارو برطرف می‌گردد.

تظاهرات بالینی:

می‌تواند در هر سنی رخ دهد و برخی اوقات با موارد زیر همراهی دارد:

۱ تومور تیموس

۲ تیروتوکسیکوز

۳ روماتوئید آرتریت

۴ لوپوس اریتماتو

بیماری با ضعف نوسانی و خستگی‌پذیری سریع در عضلات ارادی مشخص می‌شود.

تمایل به درگیری عضلات خارج چشمی و عضلات بولبار (حلقی، حنجره‌ای، صورتی، جونده) دارد. عضلات تنفسی و اندام‌ها نیز ممکن است درگیر شوند.

شرح حال

۱ علائم تدریجی به صورت پتوز، دیپلوپسی، مشکل در جویدن و بلع، تکلم نازال، مشکلات تنفسی یا ضعف اندام مراجعه می‌کند.

۲ علائم ناگهانی به ویژه در صورت وجود استرسوری مثل عفونت، قاعدگی یا بارداری، مصرف فنی‌توئین، لیتیوم، تتراسیکلین، آمینوگلیکوزیدها رخ می‌دهد.

به طورکل شدت علائم در طی روز متغیر است و در صبح‌ها معمولاً بهتر است. ظاهر این فاصله‌ی نوسانات چند روزه می‌گردد.

معاینه فیزیکی

در معاینه ضعف و خستگی‌پذیر (Fatinguabilil) عضلات درگیر مشخص می‌گردد.

در بیش از ٪۹۰ عضلات خارج چشمی درگیر هستند و موجب فلج چشمی و پتوز غیرقرینه می‌شود. رفلکس مردمک سالم است.

ویژگی اصلی خستگی‌پذیری است که به صورت‌های زیر نشان داده می‌شود:

۱ نگاه به بالا به مدت دو دقیقه ← افزایش پتوز

۲ شمردن از ۱ تا ۲۰ که می‌تواند خستگی‌پذیری را نمایان کند.

نکته گاهی بیماری سبب آتروفی عضلات درگیر شده و حتی Seguel می‌گذارد.

نکته اختلال حسی و اختلال در رفلکس‌های وتری مشاهده نمی‌گردد.

بررسی‌های پاراکلینیک

- تست ادروفونیوم (تنسیون)
- RNS+EMG/NCS ← که دیگر تقریباً جایگزین مورد بالا شده است و در خیلی از موارد تشخیص میاستنی را قطعی می‌کند.
- Chest CT/Chest MRI بررسی جهت وجود تیموما
- سنجش سطح آنتی‌بادی‌های مسئول
- EMG تک رشته‌ای (Single fiber)

درمان:

I. اجتناب از داروهایی که سبب بلوک محل عصب و عضله می‌گردند.

II. کورتیکواستروئیدها: برای کسانی که به درمان علامتی با آنتی‌کولین استراز و تیمکتومی جواب نداده‌اند گزینه‌ای عالی است.

در موارد مصرف پردنیزولون باید به خاطر باشد که طی هفته‌ی اول شروع درمان ممکن است علائم بدتر شود به همین دلیل دو راه پیش‌رو داریم:

۱ شروع همزمان دوز بالا با پلاسمافرز یا IVIg در بیمارستان

۲ شروع تدریجی و افزایش یابنده دوز کورتون

III. آزاتیوپورین: در کسانی که دور بالای استروئید استفاده می‌کنند می‌توان آن را اضافه کرد که بتوان به آرامی پردنیزولون را taper کرد.

سودمندی دارو تا یکسال مشخص نمی گردد.

IVIg در شرایط Crisis مورد استفاده قرار می‌گیرد و در برخی شرایط دیگر مثل آماده‌سازی قبل از جراحی از آن استفاده کرد. بهبودی پس از چندین روز از گذشته شروع می‌شود و طی سه هفته به اوج می‌رسد.

IV. Plasmaphresis مشابه IVIg

V. میکوفنولات موفتیل: داروی دیگری است که می‌توان به جای آزاتیوپورین به استروئید اضافه کرد و سپس از دوز کورتون کم کرد.

VI. تیمکتومی باید برای
- تمام موارد دارای تایموما
- بدون تایموما: زیر ۶۰ سال همه، بالای ۶۰ سال: ضعف خارج از بولبار

علت فایده‌ی آن نامشخص است و فایده آن بلافاصله مشخص نمی‌گردد.

III. تجویز داروهای آنتی‌کولین استراز موجب بهبود علائم بدون تأثیر بر سیر بیماری می‌شوند.

این دارو می‌تواند تا هر ۴ ساعت یک عدد استفاده شود تا علائم کریز کنترل گردد.

گاهی مصرف بیش از اندازه موجب ضعف اندام می‌گردد که به «بحران کولینرژیک» معروف است.

بیمار دچار علائم مسمومیت با آنتی‌کولینرژیک‌ها می‌شود و تست منسیلون منفی است و درمان آن قطع دارو و اقدامات حمایتی است.

سندرم شبه میاستنی (سندرم ایتون لامبرت)

- **تعریف:** این بیماری با ضعف متغیر ناشی از رهایش ناقص استیل کولین در محل اتصال عصب عضله مشخص می‌گردد.
- **پاتولوژی:** با ساخت آنتی‌بادی بر علیه کانال‌های کلسیمی سبب اختلال در انتقال پیام می‌گردد.

می‌تواند:
- ناشی از اختلال پارانئوپلاستیک باشد.
- ناشی از اختلال خودایمنی باشد.
- ایدیوپاتیک باشد.

- **یافته‌های بالینی:** برخلاف میاستنی گراویس عضلات چشمی سالم هستند و قدرت عضله با تداوم انقباض به طور ثابتی افزایش می‌یابد.

گاهی علائم اتونوم نیز رخ می‌دهد (خشکی دهان، یبوست، ناتوانی جنسی)

- **تشخیص:** با تحریک محرک عصبی، پاسخ روبه افزایش دیده می‌شود. بررسی اتوآنتی‌بادی علیه زیرگروه P/Q کانال‌های کلسیمی
- **ارزیابی:**

1. بررسی پارانئوپلاستیک نرمال ← تکرار ۶ ماه بعد
2. بررسی اختلالات روماتولوژیک

- **درمان:**

I. درمان علت زمینه ای

II. درمان مشابه MG

III. تجویز گوانیدین هیدروکلراید که رهایش پیش‌سیناپسی را افزایش می‌دهد.

- **پیش‌آگهی:** وابسته به علت زمینه‌ای است.

بوتولیسم

- **تعریف:** نوعی اختلال خونی است که می‌تواند سبب فلج عصبی عضلانی گردد.
- **اپیدمیولوژی:** سه نوع: نوزادی: به خاطر مصرف میکروب بر عسل یا شیر و...
- **زخم:** عفونت با کلستریتیوم دیفیسیل
- **گوارشی:** آزاد شدن سم بوتولینیوم توکسین به دنبال خوردن غذاهای کنسروی (شایعترین در ایران)
- **پاتوژنز:** جلوگیری از رهاسازی استیل کولین پیش‌سیناپسی

نکته در نوع گوارشی هر چه دوره کمون کمتر باشد، نشانه‌ی دوز بالاتر توکسین در ماده غذایی است و ریسک درگیری عصبی بالاتر است.

- **تظاهرات بالینی:** ضعف ناگهانی و فولمینانت طی ۱۲ تا ۷۲ ساعت بعد از خوردن توکسین که به طور خاص با علائم بولبار (دیپلووبی، پتوز، دیسفاژی، تکلم نازال و سرانجام اختلاس تنفسی) تظاهر می‌یابد و در آخر به ضعف اندام می‌انجامد.

از دیگر علائم می‌توان به علائم آنتی‌کولینرژیک مانند خشکی دهان، ایلئوس، افت فشارخون وضعیتی اشاره کرد.

اختلال حسی وجود ندارد و رفلکس‌ها معمولاً طبیعی است مگر ضعف عضلات بیمار شدید باشد.

- **تظاهرات پاراکلینیک:** بررسی الکتروفیزیولوژیک: افزایش پاسخ‌های برانگیخته با تحریک مکرر اعصاب حرکتی

CSF ← لنفوسیتوز + پروتئین بالا + قند نرمال

خون ← نرمال

بررسی از نظر توکسین‌ها در سرم و غذای آلوده احتمالی (حتماً باید هر ۳ توکسین A و B و E بررسی گردد.)

- **تشخیص:** یافتن توکسین
- **درمان**

I. درمان AB در بوتولیسم زخم :

- پنی سیلین یا مترونیدازول
- تجویز آنتی‌توکسین ۳ ظرفیتی (برای توکسن A، B و E) از سرم است.
- تجویز گوانیدین

نکته عموماً تجویز داروهای آنتی‌کولین استراز بی‌اثر است.

نکته آنتی‌توکسین برای مورد نوزادی از انسان استخراج می‌گردد.

II. اقدامات حمایتی

- **پیش‌آگهی:** بسته به اقدامات حمایتی است.

آنتی‌بیوتیک‌های آمینوگلیکوزیدی

- می‌توانند سندرمی مشابه بوتولیسم ایجاد کنند.
- درمان شامل قطع داروی مسبب و تجویز کلسیم است.
- پیش‌آگهی خوب است.

نکته در بیماران MG تجویز این ABها اکیداً ممنوع است.

اختلالات میوپاتیک

میوپاتی ناشی از بیماری حاد و بحرانی

- ضعف پروگزیمال و دیستال ناشی از درگیری اولیه‌ی عضلانی
- پاتولوژی میوپاتی نکروز دهنده‌ی حاد را نشان می‌دهد.
- ممکن است همراه با نوروپاتی باشد و احتمالاً بلوک کننده‌های غیردپیلاریزان و استروئیدها مرتبط است.
- EMG/NCS نشان دهندی درگیری میوپاتیک است.
- CK ممکن است افزایش یافته باشد.
- بیوپسی عضله نیز کمک کننده است.

- درمان حمایتی است.
- پیش‌آگهی کلاً خوب است به ویژه اگر میوپاتی نکروزان باشد.

میوپاتی ناشی از داروها

میوپاتی به اشکال مختلفی می‌تواند در استفاده از داروها مشخص می‌گردد:

- β بلاکرهای خاص
- کلشی‌سین
- استاتین
- زیدوودین
- داروهایی که سبب کاهش پتاسیم می‌گردند.
- استروئیدها

شایعترین این میوپاتی ناشی از استروئیدها است.

میوپاتی ناشی از استاتین‌ها معمولاً نکروز دهنده هستند. زیدوودین سبب میوپاتی میتوکندریال می‌گردد.

یافته‌های EMG/NCS و میزان CK برای تشخیص بااهمیت هستند.

این میوپاتی‌ها با قطع دارویی مسبب بهبود می‌یابند.

میوپاتی ناشی از الکل

میوپاتی حاد نکروز دهنده ناشی از الکل

- مصرف زیاد مشروب موجب ایجاد میوپاتی حاد نکروز دهنده طی ۱ تا ۲ روز می‌گردد.
- **علائم:** درد و ضعف عضلانی، دیسفاژی، عضلات متورم و تندر هستند.

الگوی توزیع پروگزیمال که گاهی غیرقرینه و موضعی است.

CK و EMG به تشخیص کمک می‌کند.

- از آن‌جایی که هیپوکالمی و هیپوفسفاتمی می‌توانند سندرم مشابهی ایجاد کنند، ارزیابی سطح K و Ph ضروری است.
- پرهیز از الکل طی چند ماه با بهبودی کامل همراه می‌گردد.

میوپاتی‌های اندوکرین

هیپو و هیپرتیروئیدی، هیپو و هیپرپاراتیروئیدی، هیپو و هیپرآدرنالیسم و آکرومگالی می‌توانند موپاتی گردند.

میوپاتی‌های متابولیک

هیپوکالمی یا هیپرکالمی

فلج دوره‌ای

اکثر اوقات خانوادگی و با توارث غالب است.

به صورت دوره هایی از فلج شل با حفظ عملکرد تنفسی

کانالوپاتی هستند که بیشتر از همه با k مرتبط اند.

- **فلج دوره‌ای هیپوکالمیک**
  - نوعی است که گاهی با تیروتوکسیکوز همراه است.

- حملات معمولاً حین بیدار شدن از خواب، به دنبال ورزش یا بعد از مصرف یک غذای سنگین ایجاد شده و می‌تواند برای چند روز طول بکشد.
- در نتیجه‌ی جهشی در نوعی کانال کلسیمی رخ می‌دهد.

درمان شامل:

۱ استازولاماید

۲ مکمل پتاسیم

۳ رژیم کم نمک و کم چرب

۴ پیشگیری از ورزش سنگین

در طی حمله‌ی حاد تجویز کلرید پتاسیم توصیه می‌گردد.

- از آن‌جایی که خیلی از موارد با هیپوتیروئیدی همراهی ندارد، بهتر است غربالگری شده و درمان گردند.

فلج دوره‌ای هیپرکالمیک

- حملات آن معمولاً به دنبال ورزش ایجاد شده اما دوره‌های کوتاه‌تری حدود یک تا چند ساعته دارند.
- تشخیص بالینی است

در فاز حاد:

۱ تجویز کلسیم گلوکونات

۲ دیوریتک‌های وریدی

۳ گلوکز وریدی

- در فاز پیشگیری: استازولامايد
- کانالوپاتی معمولاً در کانال سدیم نوع ۴ رخ می‌دهد.

فلج دوره‌ای نورموکالمیک

- شبیه نوع هیپرکالمیک است اما در فاز حاد پاسخ ضعیفی به درمان می‌دهد.

در حین حمله تقریباً حرکات به جز بلع و تنفس مختل می‌گردد.

- درمان برای پیشگیری استازولامايد است.

فلج دوره‌ای کاردیودیسریتمیک

ـ فلج‌های دوره‌ای در نتیجه جهش در کانال پتاسیمی که با فلج دوره ای، آریتمی‌های بطنی و دفرمیتی سر و صورت مشخص می‌گردد.

پارامیوتونی مادرزادی

استئومالاسی

- ضعف عضلات پروگزیمال همراه با درد استخوان، هیپوکلسمی خفیف و افزایش آلکالن فسفاتاز رخ می‌دهد.
- دلیل آن کمبود ویتامین D است.
- درمان با ویتامین ویتامین D خوراکی است و پیش‌آگهی کاملاً خوب است.

میوپاتی‌های التهابی

به دلیل جزئیات بیشتر در مبحث داخلی، این مبحث را به درسنامه‌ی داخلی واگذار می‌نماییم.

فصل ۸
نقایص حسی

منظور از حس سوماتیک:

I. حس‌های سطحی: شامل لمس سطحی، درد و حرارت است.

II. حس‌های عمقی: شامل لمس عمقی، موقعیت و ارتعاش است.

آناتومی عملکردی سیستم حس سوماتیک به قرار زیر است:

عصب اول ← گانگلیون ریشه خلفی

صعود حس‌های سطحی از ستون‌های جانبی

صعود حس‌های عمقی از ستون‌های خلفی

عصب دوم ← تالاموس

عصب سوم ← کورتکس حسی

طبق رویه‌ی کتاب امینوف در ابتدا به رویکرد اولیه به تظاهرات بالینی می‌پردازیم و سپس بیماری‌های بااهمیتی که در تشخیص افتراقی قرار می‌گیرند را مورد بحث قرار می‌دهیم.

قابل ذکر است این فصل با فصل قبل هم‌پوشانی بسیار دارد.

رویکرد به اختلال حسی

شرح حال

- اختلالات حسی شامل فقدان حسی، حس‌های غیرمعمول و درد می‌باشد. انواع حس‌های غیرمعمول عبارتند از:
  1. پارستزی (Paresthesia): احساس خودبه‌خود غیرمعمولی مثل سوزن سوزن شدن
  2. دیس‌استزی (Dysesthesia): احساس ناخوشایند متعاقب یک تحریک غیردردناک
  3. کرختی (Numbness): احساس سنگینی، ضعف و مردگی در بخشی از بدن

نکته **تفاوت دیس‌استزی با آلودینیا چیست؟**

تحریک غیردردناک در دیس‌استزی باعث Discomfort و در آلودینیا سبب درد می‌گردد.

- کسب شرح حال حسی شامل:
  1. بررسی ویژگی اختلال حسی
  2. بررسی محل اختلال حسی که کمک شایانی در لوکالیزه کردن دارد.
  3. بررسی رویه‌ی زمانی اختلال حسی که کمک شایانی در تشخیص اتیولوژیک می‌دهد.
  4. بررسی شدت علائم
  5. بررسی فاکتورهای تغییر دهنده
  6. بررسی علائم همراه

معاینه عصبی

- فقدان کامل حس لمس آنستزی
- فقدان نسبی لمس هیپوستزی
- افزایش حساسیت هیپراستزی

مودالیته‌های حسی اولیه

- لمس عمقی و غیرظریف و دما: بررسی با Pinprik و بررسی مسیر اسپانیوتالامیک (ستون خارجی و قدامی) و Small fiber
- لمس سطحی و ظریف: بررسی با سواب و بررسی مسیر گراسیلیس و کونئاتوس (ستون خلفی)
- فشار
- ارتعاش: با استفاده از دیاپازون HZ128 روی یک برجستگی استخوانی بررسی Large fiber و ستون خلفی

نکته: بسیاری از افراد مسن سالم ممکن است اختلال در درک ارتعاش در زیر زانو داشته باشند.

- موقعیت مفصل: تشخیص جهت حرکات مختصر مفاصل بین انگشتی

عملکرد حسی پیچیده

در واقع نوعی higher cortical function است که سبب ادراک می‌گردد.

- تست رومبرگ
- تمایز دو نقطه: نرمال در انگشتان حدود ۴mm و در تنه ۴cm است.
- گرافستزی، استروگنوزی و باروگنوزی
- تمایز حس در دو سمت

بررسی‌های پاراکلینیک

مشابه اختلالات حرکتی

تعیین محل ضایعه

مونوروپاتی: درگیری تنها در مسیر یک عصب خاص تشخیص آن نیازمند داشتن اطلاعات آناتومیک مسیر اعصاب محیطی است (شکل ۱۰۴ امینف)

پلی نوروپاتی: در بیماران پلی‌نوروپاتی فقدان حسی معمولاً قرینه و درد دیستال‌ها بیشتر از پروگزیمال است. حالتی که آن را با اصطلاح درگیری «دستکش و جوراب» می‌شناسیم. معمولاً درگیری ابتدا در اندام تحتانی است به خاطر داشته باشید که اختلالات حسی نیز سبب کاهش DTR می‌شوند زیرا عصب اول در مسیر یک رفلکس، عصب آوران حسی است که معمولاً یک فیبر بزرگ (Large fiber) است. بیماری‌هایی که فقط فیبرهای کوچک (Small fiber) را درگیر می‌کنند، DTRهای طبیعی دارند. نمونه‌ی خوب آن نوروپاتی ناشی از جذام است.

ضایعات ریشه‌ی عصبی: درگیری در مسیر ریشه‌های عصبی

ضایعات طناب نخاعی

ضایعه‌ی مرکزی نخاع: این ضایعات معمولاً موجب اختلال در حس‌های سطحی (درد و حرارت) می‌شوند و بقیه‌ی مودالیته‌ها کمتر اختلال دارند. اغلب اختلال غیرقرینه است اما دو طرفه؛ در بسیاری از اوقات علائم ضعف حرکتی با الگوی تحتانی در همان سطح و گاهی علائم ضعف حرکتی با الگوی فوقانی در سطوح پایین‌تر دیده می‌شود.

بهترین مثال برای این نوع درگیری «سیرینگومیلی» است که تجمع کیستیک مایع مغزی نخاعی در مجاورت aqueduct است.

ضایعه‌ی نخاعی قدامی جانبی: این ضایعات سبب اختلال حس‌های سطحی (دما و درد) در سگمان‌های زیر ضایعه در سمت مقابل می‌شوند. به دلیل نحوه‌ی قرارگیری اعصاب در صورتی که ضایعه داخل نخاعی (اینترامدولاری) باشد معمولاً اعصاب ساکرال سالم هستند اما اگر ضایعه خارج نخاعی (اکسترامدولاری) باشد، اعصاب ساکرال نیز درگیر می‌شوند.

ضایعه نخاعی قدامی: در این ضایعات درگیری حس سطحی (درد و حرارت) در زیر سگمان‌های درگیر در سمت مقابل همراه با درگیری حرکتی با الگوی فوقانی در زیر سطح مشاهده می‌شود. گاهی ضعف حرکتی با الگوی تحتانی در مسیر همان سگمان مشاهده می‌گردد؛ معمولاً عملکرد حس‌های عمقی دست نخورده باقی می‌ماند.

ضایعات ستون خلفی: در این‌جا بیماران یک احساس فشار یا پیچیده شدن بند در مناطق مربوطبه سطح درگیری و گاهی هم پارستزی هنگام خم کردن گردن به جلو که در طول اندام‌ها به پایین منتشر می‌شود (lermitte signe) مشاهده می‌شود.

در این اختلال از دست رفتن حس عمقی (ارتعاش و موقعیت) در زیر سطح ضایعه دیده می‌شود در حالی که بقیه‌ی مدالیته‌ها سالم‌اند. این شکل درگیری ممکن است با درگیری پلی‌نوروپاتی از نوعی که فقط Large fiber دو طرفه می‌شوند. تست Rooberge برای این نوع درگیری اختلالات Demylinating با درگیری نخاعی است.

ضایعه‌ی نیمه نخاعی: در این اختلال، کاهش حس ارتعاش و موقعیت همان سمت، فقدان حس درد و حرارت در سمت دیگر و اختلال حرکتی با الگوی فوقانی در سمت مقابل مشهود است.

نام دیگر آن «سندرم براون سکوارد» است و معمولاً در یک ضایعه‌ی تروماتیک دیده می‌شود.

ضایعات ساقه مغز

I. پایین ساقه‌ی مغز: اختلال حسی سطحی در سمت مقابل که در صورت درگیری هسته‌ی عصب ۵ درگیری آن در سمت دیگر رخ می‌دهد. (اختلال حسی متقاطع) در ضایعات بالاتر از هسته‌ی عصب ۵ همه‌ی درگیری‌ها در یک سطح است.

در صورت درگیری نوار داخلی (محل عبور Large fiberها، درگیری حس عمقی سمت مقابل نیز آشکار می‌گردد.

II. بالای ساقه مغز: همه‌ی حس‌های عمقی و سطحی در نیمه مقابل بدن درگیر خواهند شد.

ضایعات تالاموس: فقدان یا گرفتاری تمام شکل‌های حسی در سمت مقابل بدن را داریم.

در این بیماران گاهی دردهای خودبه‌خودی با ماهیتی ناخوشایند وجود خواهد داشت یا با کوچکترین لمسی دردهای ناگهانی به وجود خواهد آمد (سندرم دژرن روسی)

ضایعه قشر حسی: در بیماری محدود به قشر حسی عملکرد حسی تمایزگرایانه در سمت مقابل از دست می‌رود.

نکته: تمایز میان اختلال حسی ارگانیک از غیرارگانیک

I. در این موارد از دست رفتن حس معمولاً از الگوی نوروآناتومیک خاصی پیروی نمی‌کند.

II. در موارد غیرارگانیک گاهی فقدان‌های حسی مجزا وجود دارد که براساس دانش آناتومیک غیرقابل توجیه است. برای مثال در منطقه‌ای احساس لمس غیردقیق نداریم حال آن‌که حس دما دست نخورده است.

III. گاهی با وجود شکایت از یک اختلال حسی، تبعات دیگر آن دیده نمی‌شود مثلاً در صورت شکایت از درگیری حس ارتعاش و موقعیت انتظار داریم راه رفتن مختل (ataxic) و roomberg مختل شود. در حالی که‌این‌گونه نیست یا هنگامی که دیاپازون را روی سر می‌گذاریم ارتعاش به طور کامل نفی می‌شود در حالی که یک طرف اصولاً سالم است و باید در طرف سالم درک شود.

توجه داشته باشید اغلب اختلالات حسی توسط پزشک به بیمار تلقین می‌شود و شرح حال‌گیری Open ended می‌تواند از این گمراهی ما را نجات دهد.

ضایعات عصب محیطی

نوروپاتی‌ها را می‌توان از چند جهت تقسیم‌بندی کرد:

۱ آناتومیکال:
- مونونوروپاتی: درگیری در مسیر یک عصب محیطی
- مونونوریت مولتی پلکس: درگیری در مسیر عصب‌های نخاعی به صورت تصادفی و غیرهمجوار
- پلی‌نوروپاتی

۲ فیزیولوژیک:
- حسی
- حرکتی
- مختلط

۳ پاتولوژیک:
- دمیلیناتیو
- آکسونال

سوال چگونه می‌توان بین اختلال دمیلیناتیو و آکسونال افتراق قائل شد:

از جهت بالینی در اختلال دمیلیناتیو نسبت به آکسونال:
- سیر سریعتر ایجاد علائم
- درگیری حسی با ارجحیت درگیری Large fiber
- درگیری حرکتی با شدت بیشتر در پروگزیمال

از جهت پاراکلینیک در اختلال دمیلیناتیو نسبت به آکسونال:
- در NCS:
  ۱ افزایش Latency
  ۲ کاهش سرعت
  ۳ وجود Conduction block
  ۴ وجود amplitude نرمال
- در EMG : عدم وجود درگیری نوروژن

پلی‌نوروپاتی‌ها

نوروپاتی‌های التهابی ایدیوپاتیک

پلی‌نوروپاتی التهابی ایدیوپاتیک حاد (سندرم گلین باره)

- **تعریف:** پلی‌نوروپاتی حاد یا تحت حاد است که با ویژگی‌های بالینی کاراکتریستیکی مشخص می‌گردد.
- **تقسیم‌بندی:**
  - دمیلیناتیو (شایع‌ترین)
  - آکسونال
- **اپیدمیولوژی:** اختلال با شیوع کم که در هر گروه سنی و جنسی قابل مشاهده است.

اتیولوژی: نامشخص

می‌تواند به دنبال یک عفونت موضعی از همه شایع‌تر URI رخ دهد. جِرمی که بیشترین ارتباط را با GBS دارد کمپیلوباکتر ژژونی است که حتی مواردی از حملات اپیدمیولوژیک از GBS با آن گزارش شده است.

یافته‌های بالینی: بیماران معمولاً با ضعف صعودی قرینه با شدت بیشتر در پروگزیمال تظاهر می‌کند.

گاهی عضلات بولبار و تنفسی دیده می‌شود که می‌تواند مرگ‌بار باشد. شکایت حسی شایع اما کمرنگ‌تراند.

رفلکس‌های تاندونی از بین رفته‌اند.

اختلال عملکرد اتونوم نیز ممکن است وجود داشته باشد که این نیز ممکن است کشنده باشد.

یافته‌های پاراکلینیک

- CSF : افزایش غلظت پروتئین بدون افزایش شمارش سلولی (Protein–cell dissociation)
- EMG/NCS : درگیری دمیلیناتیو یا آکسونال لزوماً سیر زمانی تغییرات الکتروفیزیولوژیک با پیشرفت بالینی همزمان نیست.
- آزمایش‌های خونی: بررسی HIV ضرورت دارد.

تشخیص: نکته‌ی مهم آن است که تشخیص GBS عمدتاً بالینی است و برای تأیید قطعی تشخیص ما معمولاً پس از یک هفته بستری CSF و EMG/NCS انجام می‌دهیم تا تشخیص را کاملاً قطعی کنیم.

پس با همان تشخیص بالینی اولیه برای بیمار درمان آغاز می‌گردد.

درمان:

I. ۱ پلاسمافرز: زمان لازم برای بهبود و موارد شدید را تعدیل می‌کند.

۲ IVIg : به همان اندازه مؤثر، گران‌تر است اما در گروه‌های زیر بهتر است:

- کودکان
- بزرگسالان با ناپایداری قلبی عروقی

II. درمان حمایتی

نکته: استروئیدها در درمان GBS جایگاهی ندارند و حتی پیش‌آگهی را ضعیف می‌کنند.

پیش‌آگهی

سیر بیمار

Table 10-3	Diagnostin Criteria for Guillain-Berre Syndrome.
Required for diagnosis	
Progressive weakness of more than one limb Distal areflexia with proximal areflexia or hyporeflexia	
Supportive of diagnosis	
Progression for up to 4 weeks Relatively symmetric deficits Mild sensory involvement Cranial nerve (especially VII) involvement Recovery beginning within 4 weeks after progression stops Autonomic dysfunction No fever at onset Increased CSF protein after 1 week CSF white blood cell count £mL Nerve conduction slowing or block by several weeks	

Against diagnosis
Markedly asymmetric weakness Bowel or bladder dysfunction (at onset or persistent) CSF white blood cell count>50 or PMN count >0/mL Well-demarcated sensory level
Excluding diagnosis
Isolated sensory involvement Another polyneuropathy that explains clinical picture

Adapted from Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome. Ann Neurol. 27 ,1990(suppl):S-21S24.

هفته اول　　　هفته دوم　　　هفته سوم　　　هفته چهارم

اختلال خود محدود است.

حدود ۷۰٪ بهبودی کامل، ۲۵٪ با اختلال نورولوژیک مزمن و ۵٪ با مرگ ناشی از نارسایی تنفسی

موارد زیر پیش‌آگهی را بدتر می‌کنند:

۱ سن بالاتر

۲ سابقه‌ی عفونت کمپیلوباکترژژونی

۳ نوع آکسونال

۴ سیر تندتر بروز علائم

۵ نیاز به ونتیلاتور

پلی‌نوروپاتی دمیلینه کننده التهابی مزمن

- **تعریف:** CIDP از لحاظ بالینی شبیه سندرم گیلن‌باره است به غیر از این‌که سیر مزمن و پیشرونده دارد، عودهایی خواهد داشت و ۶ ماه بعد از آغاز علائم بهبودی نداشته است.
- **اپیدمیولوژی:** شیوع در سنین و جنس‌های مختلف
- اتیولوژی و ایدیوپاتیک
- **علائم بالینی:** مشابه گیلن باره
- **علائم پاراکلینیک:** CSF ← مشابه گیلن باره

  EMG/NCS ← نوروپاتی دمیلینه کننده و تخریب آکسونی که روی آن سوار شده است.
- **تشخیص:** به طول انجامیدن فاز فعال گیلن باره برای بیش از ۳ ماه یا عودهای مکرر برای بیش از ۶ ماه
- **درمان:**

  ۱ استروئید روزانه همراه با آزاتیوپورین و دیگر سیتوتوکسیک ها

  ۲ IVIg ماهانه

  ۳ پلاسمافرزهای متناوب ماهانه
- **پیش‌آگهی:** موربیدیتی دارد و در موارد پیشرفته می‌تواند به مرگ بیانجامد اما با Care مناسب می‌توان عوارض را کاهش داد.

نوروپاتی‌های متابولیک و تغذیه‌ای

- **دیابت شیرین**

درگیری اعصاب محیطی با اشکال زیر در دیابت شایع است.

Table 10-5	Neuropathies Associated With Diabetes.
Type	**Distribution**
Polyneuropathy	
Mixed sensory, motor, and autonomic	Symmetric, distal, lower> upper limbs
Primarily sensory	
Mononeuropathy multiplex	Variable
Polyradiculopathy/ plexopathy	
Diabetic amyotrophy	Asymmetric, proximal (pelvic girdle and things)
Thoracoabdominal radiculopathy	Chest, abdomen
Mononeuropathy simplex	
Peripheral	Ulnar , median, radial, lateral femoral cuteral cutaneous, sciatic, fibular (peroneal), other nerves
Cranial	Oculomotor (III)> abducens (VI) > trochlear (IV) nerve
	Facial (VII) nerve

لطفاً به چند نکته در مورد جدول بالا دقت کنید:

۱) پلی‌نوروپاتی دیابتی می‌تواند فقط حسی باشد.

۲) مونونوروپاتی دیابتی ناگهانی و دردناک است و شایعترین عصب درگیر زوج III کرانیال است.

۳) در پلی‌نوروپاتی، آمیوتروفی دیابتی و مونونوروپاتی مولتی پلکس دیاتی می‌توان پروتئین بالا در CSF مشاهده کرد.

۴) آمیوتروفی دیابتی اختلالی خود محدود است. درگیری اعصاب کرانیال نیز طی چند ماه قابل برگشت هستند اما بقیه‌ی اختلالات ثابت یا پیشرونده است و درمان خاصی برای آن‌ها وجود ندارد.

۵) برای پیشگیری از عوارض بالا کنترل سطح قند خون بااهمیت است.

هیپرتیروئیدیسم

دو شکل عمده نوروپاتی دارد:

۱) مونونوروپاتی ناشی از به دام افتادن عصب شایعتر از همه سندرم تونل کارپال

۲) پلی‌نوروپاتی که نادر است.

نکته: در هیپوتیروئیدی پروگزیمال شایع است. یافته‌ی دیگر طولانی شدن فاز برگشت یک dtr است. نکته‌ی مهم این‌که این‌ها نباید به عنوان پلی‌نوروپاتی هیپوتیروئیدی برداشت شوند.

اورمی

پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی قرینه‌ای است که بیشتر از نوعت آکسونال است در بیماران اورمیک می‌تواند بروز کند. اندام تحتانی و دیستال‌ها بیشتر درگیر هستند. پاهای بی قرار و کرامپ‌های عضلانی و سوزش پا ممکن است با آن همراه باشند. نوروپاتی با پیوند کلیه به طرز قابل توجهی بهبود می‌یابد.

بیماری کبدی

پلی‌نوروپاتی حسی که بیشتر از نوعت آکسونال است در سیروز صفراوی اولیه (PBC) دیده می‌شود در حالی که در یک بیماری مزمن کبدی به هر علتی پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی غالباً دمیلیناتیو مشاهده می‌گردد.

رابطه‌ای بین شدت بیماری کبدی و نوروپاتی وجود ندارد.

- کمبود ویتامین B12

نوروپاتی توکسیک و ناشی از دارو

- **الکلیسم**
  - معمولاً یک پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی اتونوم آکسونال قرینه می‌دهد.
  - ممکن است به خاطر اثر مستقیم الکلی یا کمبود تیامین باشد.
  - خودداری از مصرف الکل و تأمین تیامین بدن می‌تواند پیشرفت علائم را متوقف کند.
- **سموم**

ترکیبات آلی مثل هگزاکربن‌های موجود در شوینده‌ها و چسب ها

ارگانوفسفات‌ها در قالب‌سازی و حشره‌کش ها

فلزات سنگین مثل سرب، آرسنیک و تالیوم

- **داروها**

Table 10-2	Selected Drugs Inducing Peripheral Neuropathy.
Sensory neuropathy	
Chloramphenicol	
Cisplatin	
Docetaxel	
Pyridoxine	
Taxol	
Predominantly sensory neuropathy	
Ethambutol	
Hydralazine	
Metronidazole	
Misonidazole	
Motor neuropathy	
Dapsone	
Imipramine	
Sulfonamides (some)	
Mixed sensory and motor neuropathy	
Amiodarone	
Chloroquine	
Disulfiram	
Gold	
Indomethacin	
Isoniazid	
Nitrofurantoin	
Penicillamine	
Perhexiline	
Phenytoin	
Thalidomide	
Tryptophan (contaminant)	
Vincristine	

نوروپاتی عفونی

نوروپاتی یک عارضه‌ی شایع عفونت با HIV است و به صورت زیر ممکن است دیده شود:

۱ پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی قرینه گاهی فقط حسی معمولاً آکسونال در این موارد پلاسمافرز و IVIg فایده‌ای ندارد اما درمان ضدویروسی ممکن است علائم را بهبود بخشد.

۲ پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی دمیلیار کننده‌ی التهابی با یافته‌های شبیه به گیلن باره یا CIOP که به استروئید، IVIg و پلاسمافرز پاسخ می‌دهد.

۳ پلی رادیکولوپاتی لومبوساکرال که معمولاً در سیر انتهایی بیماری و به دلیل عفونت با CMV رخ می‌دهد.

۴ مونونوروپاتی مولتی پلکس

۵ مونونوروپاتی ساده که به صورت حاد ایجاد شده و خودبه‌خود بهبود می‌یابد. احتمالاً منشأ عروقی دارد.

۶ نوروپاتی اتونوم

۷ نوروپاتی ناشی از دارو که معمولاً ۴ ماه بعد از آغاز درمان بروز می‌کند.

جذام

- جذام توبرکلوئید: کفایت پاسخ ایمنی به حدی است که می‌تواند عفونت را به چند نقطه کوچک از پوست و عصب محیطی زیرپوستی مرتبط به آن محدود کند.

در این‌جا یکسری ماکول و پاپول‌های هیپوپیگمانته ایجاد می‌شود که حس روی آن به ویژه حس درد و حرارت بیشترین اختلال را دارد.

نقص حس بیشتر در محدوده اعصاب انگشتی، رادیال، سورال و گوشی خلفی روی می‌دهد.

یافته‌های حرکتی معمولاً به درگیری عصب اولنار و فیبولار است. اعصاب درگیر معمولاً بزرگ هستند.

- جذام لپروماتوز: اختلالی گسترده است، یک پلی‌نوروپاتی حس اولیه و قرینه که حس درد و دما را به صورت نامتناسب درگیر می‌کند.، روی می‌دهد. ترجیحاً مناطق در معرض دید را گرفتار می‌کند.

برخلاف اکثر پلی‌نوروپاتی، رفلکس‌های تاندونی دست نخورده است.

یافته‌های همراه خوردگی انگشتان، زخم‌های تووفیک، سیانوزیس و عدم تعریق دست و پاها است. درمان وابسته به نوع جذام است.

دیفتری

۱ فاز حاد: پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی دمیلینه کننده که ممکن است اعصاب کرانیال را درگیر کند. رفلکس نور دست نخورده باقی می‌ماند. معمولاً پس از چند هفته بهبودی روی می‌دهد.

۲ فاز مزمن: سه ماه بعد از عفونت اولیه به شکل پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی آکسونال که اغلب بهبودی خودبه‌خودی دارد.

سارکوئیدوزیس:

می‌تواند نوروپاتی محیطی یا کرانیال ایزوله و ندرتاً پلی‌نوروپاتی حسی آکسونال ایجاد کند. شایع‌ترین عصب درگیر، عصب VII است. بررسی سطح ACG در خون و C-xray کمک کننده هستند. درمان با پردنیزولون صورت می‌گیرد.

سپسیس و نارسایی چند عضوی:

بیماران با سپسیس و نارستایی چند عضوی ماس دچار پلی‌نوروپاتی ناشی از بیماری بحرانی شوند که با ضعف تظاهر می‌کند و آکسونال است.

نوروپاتی‌ها در بیماری‌های کلاژن واسکوالر و واسکولیت ها

واسکولیت نکروزان سیستمیک

- شامل پلی‌آرتریت ندوزا، سندرم چرچ اشتراوس
- معمولاً به صورت مونونوروپاتی مولتی پلکس و ندرتاً پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی قرینه آکسونال
- به محض تشخیص درمان با استروئید آغاز می‌گردد.

- **گرانولوماتوزیس واگنر**
- **ارتریت سلول غول‌آسا**
- **آرتریت روماتوئید**

۱ گیر افتادن عصب محیطی

۲ مونونوروپاتی مالتیپلکس در صورت ایجاد واسکولیت

۳ پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی قرینه آکسونال

- **لوپوس اریتماتوز سیستمیک**

۱ نوروپاتی مولتی پلکس

۲ پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی قرینه آکسونال

- **سندرم شوگرن**

۱ پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی آکسونال و گاهی کاملاً حسی

۲ مونونوریت مولتی‌پلکس

۳ مونونوروپاتی ناشی از به دام افتادن

- **اسکلرودرمی:**

ممکن است مونونوروپاتی عصب ۵ بدهد.

نوروپاتی نئوپلاستیک و پاراپروتئینمیک

- **ارتشاح و فشار توسط تومور:** فشار بر عصب عارضه‌ی شایع
  - میلوم متعدد
  - لنفوم
  - کارسینوم
- **تهاجم به بافت عصب (اپی‌نوریوم)**
  - لوسمی و لنفوم
  - کارسینوم پستان
- **سندرم‌های پارانئوپلاستیک**

پلی‌نوروپاتی حسی حرکتی

- این اختلال هم در لنفوم و هم درکارسینوم‌ها رخ می‌دهد و ۱۰٪ موارد گاموپاتی‌ها می‌تواند حاد یا مزمن باشد.
- گاهی غیرقرینه است و ممکن است درد شدید داشته باشد.
- CSF بدون سلول اما با پروتئین افزایش یافته است.
- درمان تومور زمینه‌ای ممکن است باعث بهبودی نوروپاتی گردد.

پلی‌نوروپاتی حسی

- این اختلال در کارسینوم‌ها دیده می‌شود.
- با anti–Hu رابطه‌ی مستقیمی دارد که سبب تخریب سلول‌های گانگلیون خلفی می‌گردد.
- CSF معمولاً التهابی است.
- درمان تومور زمینه‌ای معمولاً تأثیر چندانی نمی‌کند.

پلی‌نوروپاتی حرکتی دمیلیناتینگ و آکسونال و سایر اختلالات موتور (مثل سندرم میاستنی استیون لامبرت یا میوتونی)

نوروپاتی اتونوم

علائم شامل افت فشارخون، ارتوستاتیک هیپوتانسیون، هیپوونتیلاسیون، تعریق غیرطبیعی، تغییر غیرطبیعی درجه حرارت، آپنه خواب، آریتمی‌ها و یبوست و ایلئوس است.

- معمولاً با آنتی‌بادی Anti–Hu و کمتر با Anti–n AchR در ارتباط است.
- معمولاً با سرطان سلول کوچک ریه ارتباط دارد.
- معمولاً تشخیص داده نمی‌شود.
- حتی با درمان تومور زمینه‌ای درمان نمی‌گردد. نشان‌دهنده‌ی پیش‌آگهی ضعیف است.
- پاراپروتئین‌ها

به طورکلی پاراپروتئینمی ناشی از دیس‌کرازی بدخیم پلاسماسل هستند و با پلی‌نوروپاتی‌های حسی حرکتی مزمن دیستال همراه هستند و شبیه دمیلنیتگ‌ها تظاهر می‌کنند. پراپروتئین‌های همراه در اغلب موارد IgM و کمتر IgG و IgA هستند. گاهی زنجیره‌های سبک یعنی لامبدا و کاپانیز می‌توانند عامل پاراپروتئینمی گردد.

تشخیص آن‌ها از یک CIDP بسیار مشکل است و در عین حال مانند آن‌ها به درمان پاسخ می‌دهند هرچند مهمترین موضوع درمان اختلال زمینه‌ای است.

انواع اصلی پاراپروتئینمی‌ها شامل موارد زیر است:

۱) ماکروگلوبولینمی والدنشتروم
۲) مونوکلونال گاموپاتی خوش‌خیم
۳) پلاسماسیتوم منفرد
۴) مالتیپل میلوم
۵) سندرم POOMS

عارضه‌ای است که ممکن است در یک میلوم مالتیپل یا پلاسماسیتوم منفرد به ویژه استئواسکلروتیک با تظاهرات پنجگانه‌ی زیر رخ دهد:

۱) Polyneuropathy
۲) Organomegaly
۳) Endocrinopathy
۴) M protein
۵) Skin changes

نکته پلی‌نوروپاتی معمولاً دمیلینیتنگ است از جمله این‌که کاهش سرعت در قطعات عصبی میانی نسبت به دیستال بیشتر است و اغلب به درمان پاسخ می‌دهد.

در صورت وجود یافته‌های بالا تشخیص قطعی است اما ارزیابی مهم یک Bone Survey است. در صورت دیدن ضایعه‌ی منفرد پیش‌آگهی عالی و بیمار قابل درمان می‌گردد اما اگر ضایعه‌ی منفرد پیدا نشود پیش‌آگهی بسیار بد می‌شود.

ضایعه‌ی منفرد را می‌توان با جراحی، رادیوتراپی و ترکیب استروئید و ملفالان درمان کرد.

نوروپاتی‌های ارثی

نوروپاتی حسی حرکتی ارثی (شارکو ماری توث)

گروهی از اختلالات متنوع ژنتیکی هستند که نمایش بالینی (فنوتیپ) یکسان دارند. ضعف و تحلیل عضلات دیستال اندام‌های یا بدن با اختلال حسی همراه با از دست رفتن رفلکس تاندونی و افزایش قوس کف پایی از تظاهرات آن است.

هر دو نوع دمیلینتینگ هستند. در نوع CMT-1 و آکسونال در CMT-2. در نوع دوم اختلال حسی وجود ندارد و شبیه به آتروفی عضلانی پیشرونده نخاعی است.

هر دو نوع الگوی توارث اتوزوم غالب دارند هرچند موارد تک‌گیر نیز یافت می‌گردد.

CMT1: دردهای اول زندگی شروع و با سیر پیشرونده آرام و شدت متغیر ادامه می‌یابد. اعصاب معمولاً ضخیم شده و به دست می‌خورند. سرعت هدایت عصبی واضحاً کاسته شده است. شایع ترین اختلال ژنتیکی در این مورد دوپلیکاسیون یا جهش در ژن PMP22 است.

CMT2: معمولاً شدت کمتری نسبت به CMT۱ دارد و با سرعت هدایت طبیعی یا تقریباً طبیعی مرتبط است (آکسونال) و باعث بزرگ شدن عصب نمی‌شوند.

جهش‌های ژنتیکی متنوعی می‌تواند سبب آن گردد.

CMT3 (بیماری دژین سوتاس) در زیر ۲ سالگی شروع می‌گردد. تکامل حرکتی کودک تأخیر دارد. نوروپاتی حسی حرکتی شدیدی که اغلب به عضلات پروگزیمال گسترش می‌یابد و با ناهنجاری‌های اسکلتی چون اسکلروزیس هم همراه است. دمیلینه شدن شدید در اعصاب رخ می‌دهد و اعصاب به شدت هیپرتروفیک هستند. هم به صورت غالب و هم مغلوب به ارث می‌رسد و جهش مسئول روی ژن CMT-1 قرار دارد.

نوروپاتی‌های حسی و اتونوم ارثی

۱ HSAN

- با توارث غالب
- سیر تدریجی پیشرونده با شروع در ابتدای بزرگسالی با فقدان قرینه در حس درد و دمای دیستال اندام‌ها و حفظ تقریبی لمس ظریف خود را نشان می‌دهد. زخم‌های نافذ تحت فشار نقطه‌ای همراه با عفونت بدون درد در اندام‌ها شایع است. با وجود از بین رفتن DTR اما ضعف حرکتی وجود ندارد.

۲ HSAN

- توارث اتوزوم مغلوب
- شروع علائم در شیرخوارگی و ابتدای کودکی است. همه‌ی مودالیته‌های حسی متأثر می‌شوند. درگیری اتونوم متغیر است و رفلکس تاندونی وجود ندارد.

این فنوتیپ با جهش‌های متنوعی در ارتباط است.

۳ HSAN (دیس اتونومی خانوادگی یا سندرم رایلی)

- با توارث اتوزوم مغلوب
- از دوره‌ی شیرخوارگی با اختلال اتونوم واضح و اختلال سنسوری واضح خود را نشان می‌دهد. این فنوتیپ با ژن IKBKSP مرتبط است.

۴ HSAN

- با توارث اتوزوم مغلوب
- به صورت حساسیت به درد و فقدان تعریق به صورت مادرزادی مرتبط است. بسیاری از این بیماران اختلال شناختی دارند و مرگ ممکن است در اثر هیپرپیرکسی رخ دهد.

این فنوتیپ با ژن NTRK1 مرتبط است.

۵ HSAN

- توارث اتوزوم مغلوب
- شبیه نوع ۴ است ولی ناهنجاری شناختی رخ نمی‌دهد.
- این فنوتیپ با NGFB در رابطه است.

- آتاکسی فریدریش: جای دیگری بحث شده است.
- نوروپاتی‌های ارثی با استعداد به فلج در نتیجه تحت فشار قرارگرفتن

اختلالات متابولیک

- پورفیری متناوب حاد (جلوتر بحث خواهد شد)
- لکودیستروفی متاکرومیک و بیماری کراب: دو نوع لیپیدوز اتوزومال مغلوب با پلی‌نوروپاتی با شروع در شیرخوارگی و کودکی
- آبتالیپوپروتئینمی‌ها و بیماری تانژید: کمبود لیپوپروتئین‌ها با توارث مغلوب که با پلی‌نوروپاتی آکانتوزیس، سوءجذب، رتینیت پیگمنتوزا و آتاکسی مخچه‌ای مرتبط است.

بیماری تانژید کمبود لیپوپروتئین دیگری با توارث اتوزوم مغلوب است که با پلی‌نوروپاتی، کاتاراکت، هپاسپلنومگالی و تغییر رنگ نارنجی لوزه‌ها مشخص می‌گردد.

- بیماری رفسام: در نتیجه توارث اتوزوم مغلوب متابولیسم اسید فیتانیک، پلی‌نوروپاتی، آتاکسی مخچه‌ای، رتینیت پیگمنتوزا والکیتیوز شناخته می‌گردد.

با محدودیت مصرف فیتول و پلاسمافرز می‌توان آن را محدود کرد.

- بیماری فابری: در نتیجه توارث وابسته به X مغلوب در آنزیم α گالاکتوزیداز A با پلی‌نوروپاتی دردناک حسی و اتونوم، آنژیوکراتوم، بیماری قلبی و کلیوی و افزایش بروز سکته مغزی مشخص می‌گردد.

درمان جایگزین با آنزیم α گالاکتوزیداز A نوترکیب، که بهتر است در تمام طول عمر ادامه یابد می‌تواند باعث بهبود عملکرد قلبی و کلیوی این بیماران گردد.

مونونوروپاتی

به طورکلی به خاطر داشته باشید نوروپاتی‌های ایزوله بیشتر به خاطر ترومای فیزیکی و به طور شایع به دلیل گیرافتادن در ساختارهای آناتومیک مجاور ایجاد می‌گردند. بنابراین طبیعی است که در مبحث مونونوروپاتی بیشتر به این موارد بپردازیم هرچند علل دیگری مانند واسکولیت و دیابت و غیره نیز می‌توانند مونونوروپاتی بدهند.

مونونوروپاتی‌های اندام فوقانی

- **عصب مدین**

معمولاً به دلیل فشار بر روی عصب در تونل کارپال رخ داده که به آن سندرم تونل کارپال می‌گویند.

می‌تواند ایدیوپاتیک یا ناشی از تروما، آرتریت‌های تخریبی، تنوسینوویت، دیابت، هیپوتیروئیدی یا آکرومگالی باشد. در بارداری نیز می‌تواند دیده شود.

سندرم تونل کارپال با علائم زیر مشخص می‌گردد.

- درد و پارستزی در محدوده‌ی ۳ انگشت اول و نیمه‌ی خارجی انگشت چهارم؛ گاهی درد در ساعد و قسمت‌های پروگزیمال‌تر نیز دیده می‌شود.
- ضعف در حرکات ظریف دست و آتروفی عضلات تنار در موارد پیشرفته

به طور کلی علائم در شب‌ها بیشتر است و ممکن است بیمار را از خواب بیدار کند.

سندرم تونل کارپال با نشانه‌های زیر مشخص می‌گردد:

- اختلال حس در نواحی ذکر شده در بالا
- آتروفی عضلات تنار
- ضعف در عضله‌ی ابداکتور کوتاه شست و اپوننس شست

- وجود تست تینل و فالن مثبت

تشخیص با مطالعه‌ی الکتروفیزیولوژیک تأیید می‌گردد.

درمان

۱ در مرحله‌ی اول استفاده از مچ‌بند ساده و تزریق استروئید موضعی

۲ رفع فشار با جراحی در صورت عدم پاسخ به درمان Conservative

نکته اگر علائم حرکتی از همان ابتدا واضح باشد، از همان اول جراحی گزینه‌ی درمان است.

نکته در صورت وجود بارداری جراحی ممنوع است زیرا علائم معمولاً پس از بارداری مرتفع می‌گردد.

عصب اولنار

معمولاً به دلیل فشار و تروما در ناحیه‌ی آرنج ایجاد می‌گردد.

گاهی به دلیل تروما، آرتریت یا اثر فشاری تومور خوش‌خیم یا گانگلیون ضایعه در مچ یا کف دست ایجاد می‌گردد.

۱ در آسیب آرنج

- فقدان و اختلال حسی در محدوده‌های داخلی دست و انگشت ۴ و ۵ و نیمه داخلی ساعد
- ضعف در عضلات اداکتور شست، عضلات داخلی دست و خم شکننده‌های عمقی انگشتان ۴ و ۵

۲ در آسیب مچ

- اختلال حسی در نیمه‌ی داخلی کف دست

نکته چون شاخه حسی برای سطح پشتی دست، در منطقه‌ای پروگزیمال‌تر از مچ دست از عصب اولنار جدا می‌گردد، در ضایعه‌ی مچ دست این ناحیه دست نخورده باقی می‌ماند.

- ضعف عضلات اداکتور شست، عضلات داخلی دست و خم کننده‌های انگشت ۴ و ۵

عضلات هیپوتنار کمتر گرفتار می‌شود.

۳ در آسیب کف دست

- اختلال حسی وجود ندارد.
- اختلال حرکتی در عضلات مذکور در بالا

تشخیص با مطالعات الکترفیزیولوژیک تأیید می‌گردد.

درمان

I. Conservative

II. جراحی (آزاد کردن عصب و انتقال به سطح فلکسور بازو)

نکته اگر علت ضایعه از ابتدا توموری یا گانگلیونی باشد، جراحی علت زمینه‌ای توصیه می‌گردد.

نوروپاتی رادیال

معمولاً درد در ناحیه‌ی زیر بغل به علت استفاده از چوب زیر بغل یا در الکلی‌ها و معتادان که مدتی طولانی در حالی که بازوی آن‌ها روی سطح سختی فشرده می‌شود، می‌خوابند (فلج شنبه شب)

علائم به صورت زیر است:

- ضعف یا فلج عضلات اکستانسور
- گاه درگیری حسی در منطقه‌ی کوچکی از پشت دست در قسمت داخلی

تشخیص با الکتروفیزیولوژی تأیید می‌گردد. درمان شامل جلوگیری از وارد شدن فشار بیشتر که به جز در موارد شدید معمولاً بهبود می‌یابد.

نکته آسیب عصب رادیال می‌تواند از این پیچیده تر باشد اما ما تنها Entrapment آن را بررسی می‌کنیم.

مونوروپاتی اندام تحتانی

عصب فیبولار (پرونئال)

- به دنبال وارد شدن تروما یا تحت فشار قرار گرفتن در حدود زانو
- علائم و نشانه‌ها شامل ضعف دورسی فلکشن پا، باز کردن انگشت‌ها و به خارج گرداندن (Eversion) پا است. آتروفی عضلات نیز قابل مشاهده است. به علاوه حس پشت پا و قسمت تحتانی جلوی ساق پا هم مشکل دارد.

نکته به داخل گرداندن پا (Inversion) سالم است و توانایی افتراق از رادیکولوپاتی L۵ را مهیا می‌سازد. رفلکس کف پایی نیز سالم است.

درمان

درمان کاملاً حمایتی است.

عصب تیبیال

- عصب ممکن است در تونل تارسال گیر کند.
- شکایت معمول سوزش کف پا به خصوص شب‌ها است که می‌تواند با ضعف عضلات داخلی پا همراه باشد.
- تشخیص با الکتروفیزیولوژی تأیید می‌گردد.
- در درمان

I. تزریق استروئید

↓ عدم پاسخ

II. جراحی

نوروپاتی فمورال

- به دنبال دیابت، بیماری عروقی، بیماری خونریزی دهنده یا نئوپلاسم خلف صفاقی، نوروپاتی ایزوله فمورال ممکن است رخ دهد.
- علائم و نشانه‌ها شامل ضعف عضله‌ی چهارسر ران همراه با کاهش رفلکس زانو و گاهی مشکل حسی در قدام و داخل ران و قسمت داخلی ساق پا رخ می‌دهد.
- تشخیص الکتروفیزیولوژیک است.
- درمان وابسته به علت زمینه‌ای است.

نوروپاتی صافن

- عصب صافن شاخه‌ی انتهایی کاملاً حسی از عصب فمورال است و آسیب در هر قسمت از طول آن می‌تواند به نوروپاتی بیانجامد.
- علائم و نشانه‌ها شامل درد و اختلال حس در داخل ران و ساعد است.

نکته در صورت وجود ضعف حرکتی آسیب خود عصب فمورال مطرح است.

- درمان حمایتی است و باید از آسیب بیشتر به عصب جلوگیری می‌گردد.

نوروپاتی عصب جلدی ران خارجی

- به واسطه‌ی زاویه‌دار شدن بیش از حد یا فشار ساختارهخای آناتومیک مجاور آسیب می‌بینند. این حالت بیشتر در بارداری، چاقی یا حالت‌هایی که موجب لوردوز شدید کمتری می‌شوند، رخ می‌دهد.

- علائم شامل درد و پارستزی در ناحیه‌ی خارجی ران و اختلال حسی در همین ناحیه در معاینه است. (به این سندرم «مرالژیا پارستتیکا» می‌گویند.)
- درمان حمایتی است و معمولاً خود محدود است.

نوروپاتی ابتوراتور

- به دنبال شکستگی لگن یا پروسه‌های جراحی در این ناحیه، آسیب به این عصب وارد می‌گردد. هرنی ابتوراتور یا استئوم عانه نیز می‌تواند سبب آن گردند.
- علامت آن دردی است که از کشاله ران (Groin) به سمت داخلی ران تیر می‌کشد و همراه آن ضعف عضلات اداکتور ران وجود دارد.
- تأیید با تست الکتروفیزیولوژیک
- درمان حمایتی است.

ضایعه‌ی شبکه‌ی عصبی

پلکسوپاتی براکیال

- می‌تواند ناشی از تروما یا ضایعه‌ی فشاری تومور باشد یا در اثر آسیب ناشی از رادیاسیون رخ دهد.

ترومای هنگام زایمان از شایع‌ترین علل این ضایعات هستند که با فلج ارب و کلامپه مشخص می‌گردد.

- پلکسوپاتی

۱ در محدوده‌ی C۸ و T۱: معمولاً ناشی از تومور با اختلالات مشابه فلج عصب اولنار است و در ۵۰٪ موارد با سندرم هورنر همراه است.

۲ در محدوده‌ی C۵–C۶ : معمولاً ناشی از آسیب رادیاسیون است که با دوز تجمعی بیشتر از ۶۰ گرمی ایجاد می‌گردد. افزایش ضخامت و انهانسمانت از این علت حمایت می‌کند. همچنین وجود دیس‌سارژهای میوکیمیک در نوار عضله به نفع آسیب ناشی از رادیاسیون است و ضعف عضلانی یافته‌ی بارزی است که مشابه فلج عصب رادیال است.

پلکسوپاتی لومبوساکرال

- می‌تواند ناشی از تروما، یا ضایعه‌ی تومور و یا در اثر آسیب ناشی از رادیاسیون باشد.
- پلکسوپاتی

۱ در صورت درد شدید و اولیه، درگیری یک طرفه، تورم ساق پا و وجود توده‌ی قابل لمس رکتال به تهاجم تومورال شک کنید.

۲ در صورت وجود ضعف زودرس و قابل توجه در اندام تحتانی یا علائم دو طرفه به آسیب ناشی از رادیاسیون فکر کنید.

ضایعه‌ی ریشه‌های عصبی

در فصل قبل راجع به دیسکوپاتی‌ها بحث شد.

تابس دورسالیس

- به دلیل عفونت ثالثیه سیفیلیس رخ می‌دهد.
- ناشی از تخریب ستون خلفی و ریشه‌های حسی خلفی نخاع رخ می‌دهد.
- سبب از بین رفتن حس ارتعاش و موقعیت و آتاکسی حسی شده و گاهی منجر به مفصل شارکو می‌گردد. حس سطحی معمولاً حفظ می‌گردد.
- درمان متوجه عفونت زمینه‌ای است.

بیماری لایم

- می‌تواند انواه درگیری اعصاب محیطی از جمله رادیکولوپاتی بدهد.

میلوپاتی‌ها

سینرگومیلی

- ایجاد حفره در نخاع است.
- می‌تواند به علت تروما، ناشی از اختلالات تکامل مثل مالفورماسیون آرنولدکیاری یا ایدیوپاتیک باشد.
- نشانه‌ی آن عدم وجود حس لمس غیردقیق و حرارت است اما لمس دقیق و موقعیت و ارتعاش سالم است.

به خاطر نداشتن حس سطحی سوختگی‌های متعدد در اندام‌های بیمار واضح است. ضعف اندام‌ها در همان Level به دلیل درگیری سلول‌های شاخ قدامی نیز مشاهده می‌گردد. DRPها سالم است.

- درمان آن جراحی است.

اختلالات مغزی

علائم حسی می‌تواند ناشی از درگیری ساقه مغز، تالاموس و آسیب نیمکره‌ها به هر علتی باشد.

فصل ۹

اختلالات مخچه‌ای و تعادلی

اختلال تعادل

در اولین قدم باید فرق vertigo از dizziness را افتراق داد.

سرگیجه

vertigo دارای دو علت مرکزی و محیطی است:

- **سرگیجه محیطی:** سرگیجه شدید ولی متناوب است و همیشه نیستاگموس وجود دارد. نیستاگموس همواره افقی است و گاهی چرخی است که همواره یکطرفه است.
- **سرگیجه مرکزی:** سرگیجه خفیف ولی مداوم است و ممکن است نیستاگموس نداشته است. نیستا گموس میتواند افقی، ورتیکال یا چرخشی باشد که میتواند در جهات مختلف باشد.

نکته: کاهش شنوایی و tinnitus اغلب در سرگیجه محیطی دیده می‌شود و در سرگیجه مرکزی به‌ندرت دیده می‌شود. نشانه‌های درگیری ساقه‌ی مغز به نفع سرگیجه مرکزی است.

ویژگی‌های نیستاگموس وضعیتی در جدول زیر به‌صورت مختصر و مفید آورده شده است.

Characteristics of Peripheral and Central Vertigo.

	Peripheral	Central
Vertigo	Often intermittent; severe	Often constant; usually less severe
Nystagmus	Always present; unidirectional, never vertical	May be absent; uni- or bidirectional, may be vertical
Hearing loss or tinnitus	Often present	Rarely present
Intrinsic brainstem or cerebellar signs[1]	Absent	Typically present

1. Motor or sensory defictis, hyperreflexia, extensor plantar responses, dysarthria, or limb ataxia.

آتاکسی

آتاکسی به‌معنی عدم تعادل است که میتواند به سه شکل باشد:

1. وستیبولار
2. مخچه‌ای
3. حرکتی

آتاکسی وستیبولار:

- بیمار به همان سمت ضایعه زمین می‌خورد.
- جز سریع نیستاگموس به سمت مقابل ضایعه است.
- بیمار با پاهای جفت ممکن است بایستد یا زمین بخورد.

آتاکسی مخچه‌ای:

- بیمار به همان سمت ضایعه زمین می‌خورد.
- بیمار نمیتواند با پاهای جفت بایستد.
- گاهی DTR پاندولی در این بیماران وجود دارد.

آتاکسی حسی:

- بیمار با پاهای جفت میایستد ولی با بستن چشم‌ها زمین می‌خورد (تست رومبرگ).
- حس position و vibration مختل است.
- رفلکس آشیل از بین می‌رود.

نکته: اگر قسمت میانی مخچه درگیر باشد، بیمار titubation دارد در این حالت سر و تنه به عقب و جلو حرکت می‌کند.

اگر یک نیمکره مخچه درگیر باشد، بیماران به همان سمت زمین میخورند و آتاکسی اندام‌های همان سمت کاهش تون ضایعه و فلج نگاه به سمت ضایعه (ناتوانی در نگاه ارادی به سمت ضایعه) دارند.

نکته: دیزآرتری در درگیری نیمکره چپ مخچه ایجاد می‌گردد (به‌صورت screening speck).

Characteristics of Vestibular, Cerebellar, and Sensory Ataxia.

	Vestibular	Cerebellar	Sensory
Vertigo	Present	May be present	Absent
Nystagmus	Present	Often present	Absent
Dysarthria	Absent	May be present	Absent
Limb ataxia	Absent	Usually present (one limb, unilateral, legs only, or all limbs)	Present (typically legs)
Stance	May be able to stand with feet together; typically worse with eyes closed	Unable to stand with feet together and eyes either open or closed	Often able to stand with feet together and eyes open but not with eyes closed (Romberg sign)
Vibration and position sense	Normal	Normal	Impaired
Ankle reflexes	Normal	Normal	??

رویکرد بالینی

شرح حال

معاینه‌ی فیزیکی عمومی

معاینه‌ی عصبی

وضعیت ذهنی:

- اختلال هوشیاری حاد همراه با آتاکسی مشخصه مسمومیت‌های با الکل، سداتیوها یا انسفالوپاتی ورنیکه است.
- دمانس با آتاکسی:
  1. مخچه‌ای: ویلسون، هیپوتیروئیدی، CjD و...
  2. حسی: کمبود B12
- فراموشی (آمنزی) و آتاکسی مخچه‌ای با الکلیسم مزمن (سندرم فراموشی کورساکوف) همراه است.

اعصاب کرانیال:

- اختلال وستیبولار میتواند سبب نیستاگموس بشود که قبلاً توضیح داده شده است.
- اختلال مخچه‌ای میتواند انواع نیستاگموس، اختلال در saccadic movement و pursuit حرکات چشم شود.
- برای افتراق ضایعه‌ی وستیبولار مرکزی یا محیطی میتوان از آزمون‌های وضعیتی سرگیجه (dir.–hallpike) یا آزمون کالریک (آب سرد و گرم) استفاده کرد.
- کاهش شنوایی همراه با آتاکسی وستیبولار سربرلار نشانه‌ی مهمی از تومورهای زاویه‌ی مخچه‌ای (pargle) است.

سیستم حرکتی:

- **تون عضلات:**

هیپوتونی مشخصه‌ی اختلالات مخچه‌ای است.

آتاکسی به همراه هیپرتونی:

1. رژیدیتی: درگیری همزمان مخچه و بازال گانگلیا (به‌طور واضح در ویلسون، درژنراسیون اکتسابی هپاتوسربرال، بیماری CJD و...).
2. اسپاستیسیتی: درگیری همزمان مخچه و مسیرهای سربلواسپاینال (به‌طور واضح در MS، ناهنجاری‌های حفرهی خلفی، انفارکت ورتبروبازیلار و...).

- **هماهنگی**

آتاکسی سربلار:

1. تنهای: titubation در هنگام position گرفتن مثلاً نشستن، برخاستن و راه رفتن و tandem Gail نیز مختل می‌گردد.
2. اندامی: معاینات زیر مختل می‌گردد:
   - finger to nose
   - heel to sheen
   - تظاهر پدیدهی ریباند

وجود دیسدیادوکوکینزیا (disoliadocokinesia)

- **ضعف:**

خود آتاکسی‌ها معمولاً ضعف نمی‌دهند اما ممکن است در همراهی با ضعف در یک سندرم وسیعتر همراه باشند.

سیستم حسی:

آتاکسی حسی ناشی از، از بین رفتن حس موقعیت مفصل است که تقریباً همواره با کاهش حس ارتعاش نیز همراه است.

رفلکس:

- در بیماری مخچه‌ای رفلکس‌ها کاهش یافته و آونگ وارند (pendular).
- آتاکسی حسی، به‌معنی از دست رفتن حس عمقی است که این نیز بهمعنی نداشتن رفلکس‌های عمقی است.
- هیپو و هیپررفلکس می‌تواند به دلیل ضایعات مراکز دیگر درگیر در بیماری اصلی باشند.

گیت

در قسمت‌های بالا به آن اشاره شده است.

آتاکسی مخچه‌ای : تلوتلو خوردن که با گذشت زمان واید بیسد با بالا گرفتن تنه می‌شود.

آتاکسی وستیبولار : افتادن به سمت درگیر

آتاکسی حسی : محکم کوبیدن قدمها به زمین در حالت اکستانسیون همراه با نگاه به پا

اختلالات بااهمیت

علل محیطی سرگیجه

سرگیجه محیطی چندین علت مهم دارد که به‌صورت فهرست‌وار در زیر ذکر خواهد شد. لازم به‌ذکر است جزئیات بیشتر در مورد بیماری در مباحث ENT مورد بحث است و در این درسنامه مجالی برای توضیح بیشتر وجود ندارد.

- سرگیجه وضعیتی خوشخیم (BPPV)
- بیماری منیر (Meniere)
- وستیبولوپاتی محیطی حاد (نورونیت وستیبولار)
- اتواسکلروز
- وستیبولوپاتی‌های توکسیک

الکل

آمینوگلیکوزیدها:

1. کوکلئوتوکسیت‌ها (کاهش شنوایی): کانامایسین، آمیکاسین.
2. وستیبولوتوکسیت‌ها (سرگیجه): جنتامایسین، استرپتومایسین.
3. وستیبولوکلوکلئوتوکسیک (سرگیجه و کاهش شنوایی): توبرامایسین.

سالیسیلات‌ها

کینین و کینیدین

دیورتیک‌های لوپ

سیسپلاتین

تومورهای زاویه‌ی مخچه و پونز

علل سرگیجه مرکزی

علل سرگیجه مرکزی شامل اختلالات مخچه‌ای و وستیبولار مرکزی

اختلالات حاد

مسمومیت با داروها:

- اتانول
- داروهای خواب‌آور- سراتیو
- ضدتشنج‌ها
- هانوسینوژن‌ها

آتاکسی‌های مخچه‌ای معمولاً با یک وضعیت کنفوزیونی همراهی دارند که در مصرف داروهای اول به‌صورت خواب‌آلودگی و در مورد هالوسینوژن‌ها به‌صورت آژیتاسیون است.

انسفالوپاتی ورنیکه

- **تعریف:** یک اختلال حاد شامل تریاد بالینی آتاکسی، افتالموپلژی و کنفوزین است که در اثر کمبود ویتامین B۱ (یتامین) ایجاد شده.
- **اتیولوژی:**
  - سوءتغذیه (مثلاً خانم‌های باردار با استفراغ‌های مکرر).
  - عدم جذب
  - افراد الکلی مزمن
- **تظاهرات بالینی:**
  1. آتاکسی در ۱۰۰ موارد تنهای است، در ۲۰٪ بیماران اندام تحتانی و در ۱۰ درصد اندام فوقانی نیز درگیر است.
  2. افتالموپلزی:
     - نیستاگموس افقی یا افقیعمودی باهم
     - فلج دوطرفه عضله رکتوس خارجی (محدودیت در نگاه به خارج (لترال))
     - فلج نگاه کونژوله
  3. کنفوزیون
  4. دیگر تظاهرات:
     - از بین رفتن رفلکس آشیل
     - هیپوترمی
     - ناهنجاری در مردمک‌ها
- **تشخیص:** تشخیص با پاسخ به درمان با بتامین تأیید می‌گردد.
- **ارزیابی:** باید علت زمینه‌ای این اختلال یافت شود که معمولاً با شرح‌حال به‌دست می‌آید.
- **درمان:** تیامین وریدی
- **پیش‌آگهی:**

I. اولین علامتی که از بین می‌رود فلج چشمی است. نیستاگموس طی چند روز شروع به بهبودی می‌کند.

II. آتاکسی و کنفوزیون چند روز به درمان پاسخ می‌دهند.

این نشانه‌ها ممکن است باقی بمانند:

1. نیستاگموس افقی
2. آتاکسی

ایسکمی و انفارکتوس ورتبروبازیلار

خونریزی مخچه

بیماری التهابی

عفونت ویروسی

عفونت باکتریایی

علت ناشایعی است. دو علت وجود دارد:

۱ وجود مننژیت و انسفالیت

- بالغین: لیستریا منوسیتوژن
- اطفال: هموفینوس آنفولانزا

۲ بدون مننژیت: لژیونلا نوموفیلیا

آتاکسی حاد مخچه‌ای دوران کودکی

سندرمی است که با آتاکسی شدید مخچه‌ای در راه رفتن مشخص می‌شود که عموماً به‌دنبال عفونت ویروسی حاد یا تلقین واکسن ایجاد و طی چندماه بهبود می‌یابد.

انسفالومیلیت منتشر حاد (ADEM)

سندرم میلر – فیشه

- واریانی از سندرم گیلن باره است و با تریاد آتاکسی، افتالموپلژی و آرفلکسی مشخص می‌گردد.
- آتاکسی بیشتر تنهای است و علائم اندام‌ها و دیسآرتری کمتر ایجاد می‌گردد.
- پروتئین CSF معمولاً بالا است.
- بیمار مسیر تدریجی مانند گیلن باره دارد و طی هفته‌ها تا ماه‌ها بهبودی حاصل می‌شود.

اختلالات مزمن

میگرن وستیبولار

- میگرن وستیبولار با حملات دورهای سرگیجه واقعی همراه با سایر تظاهرات حملات میگرنی از جمله سردرد، فوتوفوبی، فوتوفوبی و اورای بینایی مشخص میگردد.

مولتیپل اسکلروز

MS میتواند هر ۳ مسیر و وستیبولار، مخچه‌ای و حس عمقی در نقاط مختلف CNS ایجاد ضایعه و اختلال کند.

دژنراسیون الکلیک مخچه

- سندرم ویژه مخچه‌ای است که در افراد الکلیک مزمن رخ می‌دهد.
- در مردان میانسال شایعتر است.

- احتمالاً در نتیجه کمبودهای تغذیه‌ای است.
- تغییرات دژنراتیو بیشتر محدود به ورمیس فوقانی است (مشابه درگیری مخچه‌ای در انسفالوپاتی ورنیکه).
- نیاز به مصرف الکل مداوم حداقل به مدت یک سال و بیماران اغلب دیگر عوارض الکلیسم را تجربه کرده‌اند.
- علائم بیشتر به‌صورت آتاکسی تنهای و آتاکسی اندام‌های تحتانی است.
- در CT و MRI دژنراسیون (آتروفی) مخچه دیده می‌شود که غیراختصاصی است.
- درمان شامل قطع رژیم الکلی و شروع تیامین است هرچند ممکن است تنها از پیشرفت بیماری جلوگیری کند.

دژنراسیون ناشی از توکسین

- الکل
- فزتوئین
- لیتیوم
- آمیودارون
- فلوئواوراسیل و سیتارابین
- تولوئن
- سرب، جیوه و تالیوم

هیپوتیروئیدی

- هیپوتیروئیدی یک سندرم مخچه‌ای تحت حاد یا مزمن بیشتر در زنان میانسال ایجاد می‌کند.
- آتاکسی در راه رفتن بارزترین علامت است. هرچند ممکن است اولین تظاهر باشد اما اغلب علائم دیگر هیپوتیروئیدی از آن ظاهر شده‌اند.
- با تست‌های آزمایشگاهی تأیید می‌شود. CSF پروتئین بالا دارد.
- درمان جایگزینی باعث بهبود قابل توجه می‌شود ولی همیشه بهبود ناکامل است.

دژنراسیون پارانئوپلاستیک مخچه‌ای:

- دژنراسیون مخچه‌ای میتواند بهعنوان اثری دور از یک کانسر زمین‌های (پارانئوپلاستیک) رخ دهد.
- کانسر ریه (نوع سلول کوچک)، کانسر تخمدان، کانسر پستان و لنفوم هوچکین.
- پاتوژنز معمولاً به‌صورت خودایمنی از طریق آنتیبادی‌های انکونورال است که با آنتیژن‌های سلول‌های توموری و سلول‌های پورکینژ مخچه واکنش متقاطع می‌دهد.
- دژنراسیون معمولاً مخچه را به‌صورت گسترده درگیر می‌کند.
- علائم چند ماه بعد از تشخیص کانسر آغاز شده به‌صورت پایداری پیشرفت می‌کند. گاهی به‌عنوان اولین علامت تظاهر می‌یابد.
- آتاکسی در راه رفتن و اندامها به‌طور مشخص بارز است و دیسآرتری در اغلب موارد وجود دارد.
- درگیری پارانئوپلاستیک در بقیهی سیستم‌های عصبی نیز ممکن است دیده شود. (مثلاً دیسفاژی، دمانس، اختلال حافظه، نشانه‌های پیرامیدال و نوروپاتی).
- CSF میتواند لنفوسیتوز خفیف با افزایش خفیف Pr را نشان دهد و بررسی panel اتوآنتیبادی‌ها [anti-Hu (کانسر سلول کوچک ریه)، anti-Yo (کانسر پستان و تخمدان)، anti-Ri (کانسر پستان)] می‌تواند به تشخیص کمک کند.

در صورتی که علائم قبل از دیگر علائم تومور زمین‌های ایجاد شده باشد، تشخیص بسیار سخت می‌گردد. وجود آتاکسی تنهای، اندام، دیس‌آرتری و دیسفاژی عامل افتراقی مهمی است که از علل دیگر این شرایط را جدا می‌کند.

نکته از آنجاکه بیماران مبتلا به بدخیمی مستعد سوءتغذیه می‌باشند همیشه باید انسفالوپاتی ورنیکه را در نظر داشت.

- درمان شامل سرطان زمین‌های و شروع ایمونولوژی است.

آتاکسی اسپینوسربلار اتوزومی مغلوب:

- گروهی از اختلالات ژنتیکی و بالینی هتروژن که پایهی ثابت آن آتاکسی مخچه‌ای با تظاهرات دیگر است.
- مهمترین اختلال ژنتیکی توالی CAG است که پلی گلوتامین را کد می‌کند.

نکته اختلالات پلی Q در سه بیماری یافت می‌گردد:

۱ آتاکسی اسپینوسرپلار مغلوب

۲ آتروفی عضلانی اسپینال بولبار

۳ بیماری هانتیگون

آتاکسی SCA اتوزوم غالب حتی در یک خانواده تظاهرات بالینی متنوعی دارند. SCAها در مجموع، با سندرم مخچه‌ای با پیشرفت آهسته و شروع در بزرگسالی همراه هستند که در آنها آتاکسی راه رفتن تظاهر برجسته و زودرس است. سایر یافته‌ها شامل دیسآرتری، دیپلویی و آتاکسی اندام است. یافته‌های خارج مخچه‌ای شایعاند که شامل درگیری شناختی، پیرامیدال، اکستراپیرامیدال، نورون محرکه، عصب محیطی یا ماکولار می‌باشند. آتروفی مخچه و گاهی ساقه مغز نیز ممکن است با این حال تشخیص قطعی این بیماری با بررسی ژنتیکی صورت می‌گیرد.
هیچ درمان اختصاصی برای SCA وجود ندارد، ولی کاردرمانی و فیزیوتراپی و وسایل کمک کننده برای حرکت دادن ممکن است مفید باشد.
مشاوره ژنتیکی نیز ممکن است اندیکاسیون یابد.

سایر آتاکسی‌های مخچه‌ای اتوزوم مغلوب

- **آتروفی dontatorubral- pallidluysian (DRPLA)**

میتوانند سبب آتاکاسی، اختلالات اکستراپیرامیدال و علائم شناختی و حتی تشنج شود.

آتاکسی اپیزودیک

بیماری اتوزوم غالب است که شامل حملات گذرا آتاکسی مخچه‌ای به‌دنبال استرس احساسی یا جسمی است و چندین نوع متفاوت دارد.

آتاکسی – تلانژکتازی

- نام دیگر آن سندرم لوویسبار است.
- بیماری ارثی اتوزوم مغلوب است که شروع آن در شیرخوارگی است و به‌خاطر از دست رفتن عملکرد در ژن ATM ایجاد می‌شود. این ژن در ترمیم شکستگی‌های DNA دورشت‌های نقش دارد.

سه دسته تظاهر عمده دارد:

۱ آتاکسی مخچه‌ای

۲ تلانژکتازی پوستی- چشمی

۳ ضعف ایمنی

آتاکسی مخچه‌ای در همه‌ی بیماران دیده می‌شود. همراه با آن کاهش حس ارتعاش و موقعیت در اندام و آرفلکسی و اختلال حرکات ارادی چشم و گاهی کره آتتوز دیده می‌شود. در دهه‌ی دوم زندگی نقایص ذهنی آغاز می‌گردد.
تلانژکتازی پوستی–چشمی در نوجوانی تظاهر می‌کند و به‌صورت تیپیک ملتحمه و بولبر را درگیر می‌کند و به‌دنبال آن مناطق در معرض آفتاب.

نکته این ضایعات عروقی که بهندرت دچار خونریزی میشوند، CNS را درگیر نمی‌کنند.

اختلالات ایمونولوژیک معمولاً در مراحل دیرتر کودکی شروع و با عفونت سینوس وریدی مکرر و گاهی بدخیمی خونی خود را نشان می‌دهد.

سایر یافته‌های بالینی: پیری زودرس، هیپوکتادیسم، دیابت قندی با مقاومت به انسولین.

ناهنجاری‌های آزمایشگاهی:

۱ کاهش IgG2، IgA، IgE

۲ افزایش α- فیتوپروتئین و CEA

از آنجا که تظاهر عروقی و ایمونولوژیک آتاکسی- تلانژکتازی دیرتر از علائم نورولوژیک رخ می‌دهند، این بیماری ممکن است با آتاکسی فردریش که آن هم در کودکی رخ می‌دهد، اشتباه شود.

آتاکسی تلانژکتازی را می‌توان با شروع زودتر (قبل از ۴سالگی)، همراهی با کره آتتوز و عدم وجود کیفواسکولیوز افتراق داد.

درمان اختصاصی برای آتاکسی- تلانژکتازی وجود ندارد ولی AB در کنترل عفونت‌ها اثربخشند. از اشعه X باید اجتناب شود چرا که مبتلایان به این بیماری حساسیت سلولی غیرطبیعی به این پرتوها دارند.

بیماری ویلسون جلوتر به آن خواهیم پرداختیم

بیماری کروتسفلدجاکوب

تومورهای حفره‌ی خلفی

تومورهای حفره خلفی در صورتیکه از مخچه منشأ گیرند و یا از بیرون موجب فشار بر آن شوند باعث علائم مخچه‌ای می‌شوند.

شایعترین تومورهای بزرگسالی متاستازها و در تومورهای اولیه، نورنیوم آکوستیک، منثژیوم و همانژیوبلاستوم است.

شایعترین تومورهای خردسالی، متاستازها و در تومورهای اولیه، آستروستیوم، مدولوبلاستوم و اپاندیموم‌ها هستند.

دقت کنید به‌طور کل متاستازها در هر سنی اولین علت هستند.

تظاهرات با علائم افزایش ICP (سردرد، تهوع)، سرگیجه و آتاکسی، فلج اعصاب کرانیال و هیدروسفالی شایع است.

ماهیت یافته‌های ابلینی براساس محل تومور تغییر می‌کند. اغلب متاستازها نیمکره‌ها را درگیر می‌کنند و بنابراین علائم یکطرفه مخچه‌ای می‌دهند؛ از سوی دیگر مدولوبلاستوم و اپاندیموم تمایل به خط وسط داشته و موجب درگیری قرنیه و تنهای می‌شوند و هیدروسفالی از عوارض اصلی آن‌هاست.

همانند اغلب تومورهای مغزی، CT و MRI به‌شدت در تشخیص مفیدند ولی ممکن است برای تعیین ویژگی‌های هیستولوژیک بیوپسی لازم باشد.

روش‌های درمان شامل جراحی، پرتوتابی و شیمی درمانی است.

استروئیدها در کنترل ادم همراه کمک‌کننده هستند.

مالنورماسیون‌های حفره‌ی خلفی

- آنومالی‌های تکاملی که مخچه و ساقه مغز را گرفتار می‌کنند ممکن است با علائم و/ستیبولار یا مخچه‌ای در بزرگسالان تظاهر کنند.
- مهمترین این آنومالی‌ها، مالنورماسیون آرنولد کیاری است که دو نوع اصلی دارد و نوع I بحث اصلی ماست. این بیماری سه جزء اصلی دارد:

۱ جابه‌جایی تونسیل‌های مخچه‌ای از فورامن مگنوم؛

۲ هیدروسفالی انسدادی؛

۳ سینریگومیلی (کیست یا سیرنیکس در طناب نخاعی).

آتاکسی حسی

آتاکسی حسی به‌دنبال اختلال در درک حس موقعیت به‌علت ضایعات عصب محیطی (نوروپاتی حسی)، گانگیون ریشه خلفی (نوروپاتی حسی) یا ستون خلفی نخاع (میلوپاتی) ایجاد شد.

یافته‌های بالینی عبارتند از:

نقص در حس ارتعاش و موقعیت مفصل در اندام تحتانی و گاهاً فوقانی، ایستادن ناپایدار و نشانه رومبرگ و راه رفتن به‌صورت پله‌ای (steppage) در درگیری یکطرفه و به‌صورت ضربه‌ای (slapping) در درگیری دوطرفه.

علل آتاکسی حسی به‌صورت زیر دسته‌بندی می‌شوند:

Causes of Sensory Ataxia.
Sensory neuropathy or neuronopathy[1]
Cyanide (cassava plant) poisoning
Dejerine-Sottas disease (HNSN[2] type III)
Diphtheria (delayed radiculoneuropathy)
Immune-mediated neuropathies (GALOP syndrome, anti-MAG antibody syndrome, Miller Fisher Syndrome, anti-GD 1 b antibody syndrome)
Isoniazid
Paraneoplastic sensory neuronopathy (anti-Hu antibodies)
Platinum analogs (cisplatin, carboplatin, oxaliplatin)
Podophyllin poisoning (including etoposide)
Pyridoxine (vitamin B6) overuse
Refsum disease
Sensory ataxic neuropathy (autosomal dominant)
Sensory ataxic neuropathy with dysarthria and ophthalmoparesis (autosomal recessive)
Taxol
Myelopathy[3]
Acute transverse myelitis
HIV disease (vacuolar myelopathy)
Multiple sclerosis
Tumor or cord compression
Vascular malformations
Combined lesions
Friedreich ataxia
Neurosyphilis (tabes dorsalis)
Nitrous oxide

از موارد بالا یک بیماری با به‌صورت مفصل‌تر بحث می‌کنیم:

آتاکسی فردریش:

تعریف: نوعی بیماری ارثی است که با ویژگی‌های بالینی خاصی تظاهر می‌کند و شایعترین علت آتاکسی ارثی است.

اپیدمیولوژی:

- توارث اتوزوم مغلوب در نتیجه تکرار توالی GAA
- شایع علت آتاکسی ارثی
- شروع تظاهرات در کودکی
- بدون غلبه‌ی جنسیتی

اتیولوژی: توارث ژن معیوب

پاتوفیزیولوژی: از دست رفتن عملکرد پروتئین میتوکندریایی خاص و سپس آسیب‌های پاتولوژیک خاص شامل:

1. دژنراسیون گانگلیون ریشه خلفی
2. آکسون‌های میلیندار بزرگ اعصاب محیطی
3. مسیر کورتیکواسپانیال
4. هسته دنباله‌دار مخچه
5. درگیری مسیرهای اسپینوسربلار
6. درگیری ستونی خلفی و هسته خلفی کلارک

تظاهرات بالینی، یافته‌های بالینی و سیر بالینی: سن متوسط تقریباً ۱۳ سالگی است که هرچه توالی GAA بسط بیشتری داشته باشد، شروع زودرس‌تر است.

علامت ابتدایی آتاکسی پیشرونده در راه رفتن است که به‌دنبال آن آتاکسی اندام‌ها، دیسآرتری و آتاکسی حسی حین راه رفتن رخ می‌دهد. در معاینه‌ی عصبی، رفلکس‌های تاندونی زانو و پاشنه از بین رفته، حس موقعیت و ارتعاش مختل شده و پاسخ پلانتاراکستاسنور دیده می‌شود.

گودی کف پا (pas caves) (افزایش قوس کف پایی همراه با پنجه‌های شدن انگشتان) یک نشانه کاملاً شناخته شده است ولی همچنین ممکن است اختلالات نورولوژیک دیگر (مثل بیماری شارکو، ماری، توث) نیز رخ دهد.

کیفواسکلولیوز پیشرونده ممکن است به اختلال محدودکننده ریوی بی‌انجامد.

کاردیومیوپاتی ممکن است رخ دهد.

آتروفی عصب اتپیک ممکن است رخ دهد.

دیابت شیرین از عوارض دیگر است.

تشخیص: تشخیص قطعی با تست ژنتیک است.

درمان: درمان‌ها همگی حمایتی هستند.

پیش‌آگهی: میانگین ابتدا به علائم ۲۵ سال است و مرگ معمولاً در میانسالگی حدود ۴۰ سالگی به دلیل کاردیومیوپاتی و عفونت رخ می‌دهد.

فصل ۱۰
اختلالات حرکتی

اختلالات حرکتی (movement disorcla) ناشی از اختلال در مسیرهای اکستراپیرامیدال است.

همانطور که قبلاً ذکر شد حرکت از طریق سه مسیر کنترل می‌گردد:

۱ مسیرهای هرمی

۲ مسیرهای وستیبولوسربلار

۳ مسیرهای اکستراپیرامیدال

این فصل با حجم بالا و جذابیت زیاد در انتظار شماست اما به‌خاطر داشته باشید که به‌دلیل گستردگی حجم مطالب ما به هر نوع از اختلالات حرکتی اشاره و به چند بیماری مهم آن اشارهای مبسوطتر خواهیم داشت.

به‌طور کل به‌خاطر داشته باشید که اختلالات حرکتی را می‌توان به دو نوع کلی تقسیم کرد:

اختلالات هیپرکینتیک

I. ترمور

II. کره

III. بالسیموس

IV. دیستونی

V. میوکلونوس

VI. تیک

۴ اختلالات هیپوکنیتیک پارکسینونیسم

ترمور

ترمور حرکات نوسانی ریتمیکی است که براساس رابطه‌ی آن با حرکات ارادی به سه دسته تقسیم می‌گردد:

۱ ترمور وضعیتی (postural tremor)

۲ ترمور ارادی (intentional tremor)

۳ ترمور استراحتی (rest tremor)

ترمور وضعیتی در هنگام حفظ یک وضعیت مانند کشیدن دست‌ها به جلو ایجاد می‌گردد. این ترمور در حالت فعالیت نیز رخ می‌دهد اما شدت آن حین فعالیت بیشتر نمی‌شود.

ممکن است به حالت فیزیولوژیک با فرکانس ۸ تا ۱۲ هرتز دیده شود که با ترس و اضطراب و بیخوابی و فعالیت بیشازحد فیزیکی تشدید می‌گردد.

از علل دیگر میتوان به موارد زیر اشاره کرد:

- قطع مصرف الکل یا داروهای سداتیو
- عارضه‌ی دارویی مثل لیتیوم، والپروات، TCAها، برونکودیلاتورها
- مسمومیت با CO
- تیروتوکسیکوز
- مسمومیت با فلزات سنگین مثل جیوه، سرب و آرسنیک

- بیماری ویلسون
- ترمور خوش‌خیم فامیلیال

ترمور ارادی در هنگام فعالیت رخ می‌دهد و به‌دلیل ضایعات مخچه‌ای ایجاد می‌گردد. درمان دارویی روی آن مؤثر نیست و جراحی می‌تواند کمک‌کننده باشد.

گاهی مسمومیت با داروهای سراتیو و ضدصرع مثل فنیتوئین یا الکل و یا بیماری ویلسون میتوانند سبب این نوع ترمور شوند.

ترمور استراحتی کاراکتریستیک پارکینسیونیسم است و معمولاً به اشکال زیر دیده می‌شود:

- حرکت شست و انگشت سبابه در مقابل هم شبیه شمردن پول (pill folioing)
- فلکسیون واکستانیسون متناوب انگشتان دست یا پا
- چرخش متناوب دست به داخل یا خارج
- فلکنیسون واکسیناسیون متناوب در پاها

ترمور خانوادگی (فامیلیال):

شایعترین نوع ترمور وضعیتی پاتولوژیک (دقت کنید که فیزیولوژیک از همه شایعتر است اما در انواع پاتولوژیک ترمور خانوادگی سردمدار است).

معمولاً به شکل اتوزومال غالب به ارث می‌رسد.

تومور فامیلیال معمولاً در بزرگسالی شروع می‌شود و به اشکال زیر نمایان می‌گردد:

- ترمور یک یا هر دو دست (پس ممکن است غیرقرینه باشد)
- ترمور سر (head tremor)
- ترمور صدا (voice tremor)

نکته: ترمور خانوادگی معمولاً پاها را درگیر نمی‌کند.

گاهی ترمور به‌قدری شدید است که موجب اختلال در انجام کارهای ظریف مثل نوشتن و اختلال تکلم می‌گردد.

مصرف الکل به مقادرکم موجب بهبود گذرای این نوع ترمور می‌شود.

تشخیص بالینی است.

برای درمان می‌توان از بتابلاکرها، پریمیدون و داروهای دیگر مثل (آلپرازولام، گاباپنتین، توپیرامات و زونیسامايد) استفاده کرد.

در موارد مقاوم به درمان دارویی میتوان از تزریق بوتاکس و جراحی استفاده نمود.

کره

ره پرش‌های عضلانی سریع و نامنظم در اندامها و سر است و همراه با شکلک درآوردن صورت و حرکات زبان است.

حفظ انقباض عضلانی دشوار است. برای نمونه هنگامی که بیمار دست خود را به دور انگشت معاینه‌کننده مشت می‌کند، شل شدن متناوب حالتی شبیه دوشیدن شیر ایجاد می‌کند (milk maid grasp).

راه رفتن نامنظم است و ناپایدار و همراه با تلوتلو خوردن که به آن dancing gait می‌گویند.

علل کره عبارتند از:

- بیماری هانتیگتون
- بیماری ویلسون
- کره سیدنهام

- هیپرتیروئیدی
- بارداری
- هیپوپاراتیروئیدی
- بیماری آدیسون
- هیپوکلسیمی، هیپومنیزیمی و هیپرناتومی
- هیپرگلسیمی و هیپوگلسیمی
- پلیسیتیورا
- سیروز کبدی
- SLE و سندرم آنتیفسفولیپید
- مسمومیت دارویی با داروهای دوپامینرژیک و آنتی سایکوتیک
- کره سیدمنهام

کره سیدنهام:

- معمولاً به‌صورت عارضه عفونت با استوپ گروه A در کودکان و نوجوانان رخ می‌دهد و چندین ماه پس از ابتلا به تب روماتیسمی بروز می‌کند.

جالب است که تنها در ۳۰٪ موارد سابقه‌ی تب روماتیسمی وجود دارد ولی در بیشتر مواقع چنین سابقه‌ای یافت نمی‌گردد.

- معمولاً ESR و ASD طبیعی است و CT و MRI معمولاً طبیعی هستند.
- تشخیص پس از رد سایر علل صورت می‌گیرد.
- تجویز پنیسیلین پروفیلاکتیک تا ۲۰ سالگی توصیه می‌شود.
- کره معمولاً طی ۶ ماه خودبه‌خود بهبود می‌یابد، ولی گاهی حین مصرف OCP یا بارداری عود می‌کند.
- گاهی جهت کنترل موارد شدید از اسیدوالپروئیک، ریسپریدون و یا هالوپریدول استفاده می‌گردد.

همیبالسیموس

- نوعی کره یکطرفه است که عضلات پروگزیمال اندام‌ها را درگیر می‌کند و در بیشتر مواقع به دلیل بیماری عروقی هسته ساباتالامیک سمت مقابل ایجاد می‌شود.
- همیبالسیموس در طی چند هفته برطرف می‌شود.
- به‌خاطر داشته باشید که شروع ناگهانی کره یا همیبالسیموس مطرح کننده‌ی بیماری‌های عروق مغزی (CVA) است.

دیستونی و آتتوز

- آتتوز حرکاتی غیرطبیعی است که به شکل پرپیچ‌وتاب و آهسته بروز می‌کند.
- دیستونی نوعی وضعیت غیرطبیعی است که به‌دلیل انقباض عضلات در قسمتی از بدن ایجاد می‌گردد.

برخی اشکال دیستونی:

- antecoli – latrocoli – retrocoli – torticoli
- oromandilaular dyslonia
- writer’s cramp (نوعی دیستونی دست و ساعد به هنگام نوشتن است که معمولاً در افرادی ایجاد می‌گردد که قلم را با فشار روی کاغذ فشار می‌دهند تا بنویسند).

برخی علل دیستونی و آتتوز:

- فلج مغزی
- بیماری ویلسون
- بیماری هانتینگتون
- مصرف آنتاگونیت‌های گیرنده دوپامین (D2) (آنتیسایکوتیک‌ها)
- آنوکسی ایسکمیک
- دیستونی پاسخ‌دهنده به L- Dopa

نکته شروع ناگهانی وضعیت دیستونیک در یک کودک یا بزرگسال جوان مطرح‌کننده دیستونی حاد ناشی از مصرف آنتاگونیت‌های گیرنده D2 است مانند هالوپریدول یا متوکلوپروماید.

شروع تدریجی بیشتر مطرح‌کننده بیماری ویلسون است.

دیستونی پاسخ‌دهنده به دوپامین (Dopa responsive dystonia)

دیستونی پاسخ‌دهنده به دوپا معمولاً در دوران کودکی روی میدهد.

این نوع دیستونی با دوز کم لوودوپا به میزان زیادی بهبود می‌یابد، بنابراین در کودکان دچار دیستونی بدون توجیه یک دوره درمانی با لوودوپا توصیه می‌گردد.

میوکلونوس

میوکلونوس (myoclonus) پرش عضلانی ناگهانی و سریع است و ممکن است به شکل سگمنتال یا ژنرالیزه خود را نشان دهد.

گاهی میوکلونوس در اثر تحریک حسی، هیجانی و یا در شروع حرکت ایجاد گردد. گاهی میوکلونوس به‌دلیل انقباض عضله ایجاد نمی‌شود و به دلیل از دست رفتن ناگهانی فعالیت عضله رخ می‌دهد که به آن negative myoclonus می‌گویند. این حالت در استریکسی دیده می‌شود. استریکسی در انسفالوپاترهای متابولیک مثل نارسایی کبدی و کلیوی ایجاد می‌گردد. برای یافتن استریکسی از بیمار خواسته می‌شود، دست‌ها را به حالت کشیده و مچ دست در وضعیت اکستانسیون قرار دهد. شل شدن ناگهانی، متناوب و گذرای عضلات اکستانسور موجب موجب فلکسیون مچ دست می‌شود که به آن آستریلیسی یا flapping tremor اطلاق می‌گردد.

میوکلونوس فیزیولوژیک هنگام به خواب رفتن یا بیدار شدن (nocturnal myoclonus) یا به شکل سکسکه نمایان می‌گردد.

گاهی میوکلونوس تظاهری از صرع است.

سایر علل میوکلونوس:

- بیماری ویلسون
- بیماری آلزایمر
- بیماری کروتزفلر- جاکوب
- انسفالیت اسکلرزان تحت حاد (SSPE)
- کمپلکس دمانس ناشی از ایدز
- انسفالیت ویروسی
- بیماری‌های متابولیک مانند هیپرگلیسمی هیپراسمولار، هیپوناتومی، انسفالوپاتر کبدی، اورمی و هیپوکسی.
- ضایعه‌ی فوکال مغز
- عارضه‌ی داروها مانند لوودوپا.

میوکلونوس سگمنتال می‌تواند به‌دلیل ضایعه کورتکس مغز، ساقه مغز یا نخاع ایجاد گردد. میرکلونوس سگمنتال ممکن است کام نرم را درگیر کند که سبب کلیک قابل سمع می‌شود و شاید تنها اختلال اکستراپیرامیدالی باشد که در خواب ادامه می‌یابد (palatalmyoclonus).

درمان میوکلونوس دشوار است. گاهی درمان با داروهای ضدصرع مانند اسدوالپروئیک یا بنزودیازپین مثل کلونازپام مؤثرند.

میوکلونوس فعالیتی پس از آتوکسی به هیدروکسی تریپیوفان پاسخ قابل توجهی می‌دهد.

تیک

حرکات ناگهانی و مکرر هستند به سکل‌های کمی متفاوت که می‌توان برای مدت کوتاهی آنها را مهار کرد.

تیک‌ها به‌طور کلی با استرس بدتر و با خواب برطرف می‌شوند.

تیک‌ها را می‌توان به شکل زیر تقسیم‌بندی کرد:

- تیک‌های ساده:
  - حرکتی
  - صوتی
- تیک‌های پیچیده که دارای جنبه‌های حرکتی و صوتی متفاوتی هستند.

گاهی تیک‌ها عارضه‌ی مصرف لوودپا یا آمفتامین‌ها هستند.

تیک‌های سادهی گذرا در دوران کودکی بسیار شایع‌اند و در طی چند هفته تا حداکثر یک سال برطرف می‌گردند.

تیک‌های سادهی مزمن نیز اغلب از دوران کودکی شروع و پایدار می‌مانند.

سندرم‌های تیک‌های complex سندرم ژیل– دلاتوره نامیده می‌شوند.

سندرم دلاتوره

سندرم ژیل دلاتوره با تیک‌های حرکتی، کلامی متعدد و مزمن مشخص می‌شود. این سندرم معمولاً قبل از ۲۰ سالگی آغاز و سیر آن دارای دوره‌های پیشرفت و پسرفت است.

در مردان شیوع بیشتری دارد و گاهی سابقه‌ی خانوادگی نیز وجود دارد.

علت این سندرم نامشخص است و بروز آن ربطی به نژاد، طبقه اجتماعی و اختلالات پریناتال ندارد.

به‌دلیل پاسخ به بلوک‌کننده‌های دوپامین، فرضیه افزایش فعالیت دوپامینرژیک به‌عنوان پاتوژنز مطرح شد ولی مصرف آگونیت دوپامین در بیشتر موارد موجب تشدید علائم نمی‌گردد.

علائم به‌صورت کمپلکستیک‌های حرکتی و صوتی است.تیک‌های صوتی میتواند به اشکال متفاوت مثل سرفه، پارمس کردن، بازدم صدادار (grunt)، پاک کردن گلو، گفتار بیادبانه، تکرار گفتار دیگران (echolalia)، تکرار کلمات یا عبارات (paralalia) باشد.

تشخیص براساس شرح حال است و معمولاً معاینه اختلال دیگری را نشان نمی‌دهد.

آزمایشات معمولاً طبیعی هستند ولی جهت رد سایر علل:

- تست عملکرد تیروئید
- اندازگیری سطح سرمی مس و سرولوپلاسمین
- بررسی لام خون محیطی از نظر آکانتولیست.
- تصویربرداری تنها هنگامی توصیه می‌شود که در معاینه نورولوژیک، اختلالی به‌جز تیک یافت شود.

اگر سابقه‌ی تب روماتیسمی، پلی‌آرتریت یا شواهد درگیری قلبی وجود داشته باشد، کره سیدنمهام مطرح می‌گردد که علائم طی سه تا شش ماه برطرف می‌شود.

داروهای زیر جهت درمان سندرم ژیل– دلاتوره مؤثرند:
- آگونیست x2 مانند کلونیدین و gunfacine
- آنتیسایکوتیک‌ها مانند هالوپریدول و ریسبریدون و پیموزاید

نکته: اگر بیمار همزمان از ADHD رنج می‌برد، گروه اول مناسبتر هستند.

نکته: اختلالات ADHD و OCD در این بیماران شایع‌ترند.

اختلالات هیپوکینتیک

پارکینسونیسم

سندرمی است که با ترمور، هیپوکینزی و رژیدیتی مشخص می‌گردد که در نتیجه به اختلال گیت می‌انجامد.

انواع آن:
- پارکینسونیسم دارویی:
  - ضدجنون‌های قدیمی مانند فنوتیازین‌ها و هالوپریدول
  - عوامل تخلیه کننده آمین مانند رزرپین و ترابنازین
  - مسمومست با CO،
  - MPTP

  شروع ناگهانی پارکینسونیسم شدید مطرح کننده علل نوروتوکسیک است. دو عامل اول برگشت پذیرند و دو مورد آخر خیر
- پارکینسونیسم پس از تروما

  به دنبال ضربات متعدد
- پارکینسونیسم به دنبال انسفالیت
- پارکینسپنیسم عروقی

گاهی انفارکت‌های متعدد که با تظاهرات هیپررفلکسی و بابنسکی همراه است. در این موارد ترمور خفیف اما اختلال راه رفتن بارز است. (به همین دلیل با آن پارکینسونیسم پایین تنه می‌گویند.) یافته‌ها با ام‌آرآی تایید می‌شود و پاسخ خوبی هم به دوپامین نمی‌دهد.

اختلالالت دژنراتیو

پارکینسونیسم ایدیوپاتیک:

سندرمی پارکینسونی بدون علت مشخص
- **اپیدمیولوژی:**شایعترین نوع پارکینسونیسم که در سنین بالاتر و در مردان شایع‌تر است
- **پاتوژنز:** تجمع پروتئین‌های غیر طبیعی آلفا سینوکلئین دز گانگلیون‌های بازال به شکل لوئی بادی در داخل نورون‌ها

کاهش تولید دوپامین توسط سابستنشیا نایگرا و اختلال تعادل دوپامین و استیل کولین در هسته‌های قاعده ایجاد می‌شود.
- **تظاهرات بالینی :** ترمور

درحالت استراحت بارزتر است و هنگام حرکت بهبود می‌یابد. دارای فرکانس ۴تا ۶ هرتز است و با استرس روانی تشدید می‌یابد.

معمولاترمور از دست و پا آغاز شده و به صورت فلکشن و اکستنشن در انگشتان دست یا پا و پرونیشن و سوپینیشن ساعد رخ می‌دهد.

ترمور صورت در ناحیه‌ی دهان وزبان شایع است.

گاهی ترمور در ابتدا در یک اندام ویا دو اندام در یک سمت آغاز شده و در طی چند ماه تا چند سال همه اندام‌ها را گرفتار می‌کند.

رژیدیتی

نوعی افزایش تونیسته عضلانی است و موجب افزایش مقاومت در برابر حرکات پسیو می‌شود.

قامت خمیده در این بیماران به علت افزایشتون عضلانی است. در. ریژیدیتی میزان افزایش تون در عضلات اگونیست و آنتاگونیست به یک میزان است و مقاومت در طول حرکت یکسان است. در برخی مبتلایان به پارکینسونیسم،رژیدیتی به شکل چرخ دنده‌ای حس می‌شود که تاحدودی ناشی از وجود ترمور است.

هیپوکینزی

ناتوان کننده ترین ویژگی پارکینسونیسم کند شدن حرکات ارادی است که به آن هیپوکینزی، برادیکینزی یا آکینزی اطلاق می‌گردد.

حرکات خودکار مثل حرکات دست‌ها در هنگاه راه رفتن نیز کاهش می‌یابد.

صورت نسبتا بی حرکت که به آن hypomimia یا صورت ماسکه می‌گویند. به این‌صورت که شکاف بین پلک‌ها کاهش یافته، صورت بیحالت شده و لبخند به آرامی ظاهر و به آرامی محو می‌گردد.

بیمار با صدایی آهسته صحبت می‌کند (hypophonia) قادر به انجام حرکات ظریف یا حرکات متناوب و سریع نمی‌باشد.

بیمار ریز و بدخط و ارزان می‌نویسد.

نکته: قدرت عضلانی در پارکینسونیسم حفظ می‌شود.

راه رفتن غیرطبیعی (اختلال گیت)

برخاستن از بستر و صندلی با دشواری همراه است.

بیمار حالتی خمیده دارد

شروع راه رفتن دشوار است. به نحوی که بیمار برای شروع راه رفتن بی میزان بیشتری به جلو خم می‌شود و پیش از شروع راه رفتن چند قدم درجا می‌زند. راه‌رفتن با قدم‌های کوتاه و با کشیدن پا به صورت shuffling gait تعریف می‌گردد و حرکات خودکار دست‌ها هنگام حرکت وجود ندارد. توقف در هنگاه حرکت دشوار است و بیمار هنگاه تغییر جهت دچار ناپایداری می‌شود.

در موارد پیشرفته بیمار دچارfestinating gait می‌شود. در این حالت سرعت راه رفتن به طور پیشرونده افزایش می‌یابد.

حفظ حرکات دست هنگاه راه رفتن ۷ قدم‌های بلند، وجود اختلال تعادل واضح در مراحل ابتدایی مطرح‌کننده تشخیص دیگری به جز پارکینسونیسم است.

سایر علایم

در بیشتر بیماران پرش خفیف پلک (بلفاروکلونوس) گاهی بلفارواسپاسم رخ می‌دهد.

گاهی بیماران به دلیل اختلال بلع دچار ریزش بزاغ (drooling) می‌شوند.

معمولاً اختلال رفلکسی مشاهده نمی‌شود.

در معاینه نشانه میرسون (meyerson) دیده می‌شود : در افراد سالم اگر به طور مکرر به پل بینی ضربه زده شود، در ابتدا بیمار در پاسخ به ضربه‌ها پلک میزند ولی پس از جند ضربه، دیگر در پاسخ به ضربه پلک نمی‌زند؛ در حالی که در مبتلایان به بیماری پارکینسون، پلک‌زدن ادامه می‌یابد. این یافته گاهی در دمانس هم دیده می‌شود.

آنوسمسیکی از علایم ابتدایی است.

تغییرات شخصیتی و اضطراب و افسردگی شایع است.

گاهی بیمار از احساس خستگی،درد یا اختلال حسی شاکی است.

گاهی اختلال اتونومیک مثل بی اختیاری فوریتی و تکرر ادرار، یبوست یل هیپوتنشن ارتوستاتیک بروز می‌کند که این آخری ممکن است به علت مصرف داروی دوپامینرژیک باشد.

اختلال رفتاری فاز REM شایع است.

گاهی درماتیت سبوره با این بیماری همراهی دارد.

تشخیص‌های افتراقی:

افسردگی: گاهی بیماران افسرده صورت بدون حالت، صدای آهسته و حرکات ارادی کمی دارند بنابراین ظاهری شبیه پارکینسونیسم پیدا می‌کنن. قابل ذکر است که بیماران دارای پارکینسونیسم نیز مستعد افسردگی هستند. اگر افتراق این دو مشکل شد، یک دوره درمان ضد افسردگی سودمند خواهند بود.

ترمور خانوادگی: موارد زیر به نفع یک ترمور اسنشیال خانوادگی است.

- شروع ترمور در سن پایین
- وجود سلبقه خانوادگی ترمور
- بهبودی گذرای لرزش با مصرف الکل
- فقدان علایم نورولوژیک دیگر
- ترمور سر

نکته: ترمور خانوادگی سبب لرزش سر می‌شود در حالی که پارکینسونیسم سبب لرزش فک تحتانی.

بیاری لویی بادی منتشر : این بیماری دژنراتیو در افراد مسن با دمانس‌های همراه با هالوسینیشن و اختلالات حرکتی اکستراپیرامیدال تظاهر می‌کند. مثل اکثر پارکینسونیسم‌های اتیپیک به لوودوپا پاسخ نمی‌دهد. و علایم پارکینسونی آنها به شدت در صورت مصرف آنتی سایکوتیک به شدت بدتر می‌شود.

- بیماری ویلسون
- بیماری هانتینگتون
- هیدروسفالی با فشار طبیعی
- دژنراسیون کورتیکو بازال
- سوپرانوکلئار پالسی پیشرونده : این بیماری موجب رژیدیتی و برادی کینزی می‌شود و ممکن است با پارکیینسونیسم اشتباه شود ولی وجودهمزمان تظاهرات زیربه تشخیص آن کمک می‌کند:

I. ناتوانی در نگاه عمودی

II. اکستانسیون گردن

III. افتادن مکرر

IV. سودوبولبار پالسی

V. دمانس

در ام آر آی به دلیل آتروفی میدبرین علامت مرغ میناخوار(humming bird) ایجاد می‌شود.

- بیماری کروتزفلد جاکوب:
- دژنراسون استریاتونیگرال: از طریق کاهش نورون گانگلیون قاعده‌ای موجب برادی کینزی و رژیدیتی می‌شود که به دوپامین پاسخ نمی‌دهد. نام دیگر آن مالتیپل سیستم اتروفی MSA است که دو شکل غالب دارد. یکی با درگیری غالب مخچه‌ای و دیگری با علایم بارز اتونوم

درمان:

پارکینسونیسم در مراحل ابتدایی درمانی ندارد. در مراحل بالاتر گزینه‌های زیر را در اختیار داریم:

- افزایش فعایت دوپامین
- کاهش فعایت کولینرژیک

داروهای زیر را در اختیار داریم:

۱ داروهای آنتی کولینرژیک: به طور کلی اثر کمتری دارد. در برطرف‌کردن ترمور و رژیدیتی موثر تر از برادیکینزی است. تظاهرات جانبی آن شمل خشکی پوست،یبوست،احتباس ادرار، اختلال تطابق چشمی، کانفیوژن

به دلیل عوارض جانبی کمتر در سنین بالا مورد استفاده قرار می‌گیرد.

۲ آمانتادین: دارویی است با چند اثر مختلف اما اثر بالینی اصلی برای بهبود حرکات اضافی در پارکینسون به دنبال مصرف دوپامین، درمان دیسکینزی ایدیوپاتیک و درمان خستگی شدید است.

بیقراری، راش پوستی،ادم و آریتمی از عوارض ناشایع امانتادین است.

۳ لوودوپا :دوپامین از سد خونی مغزی عبور نمی‌کندولی پیش ساز آن لوودوپا از آن عبور می‌کند و می‌توان جهت درمان پارکینسون از ان استفاده کرد. لوودوپادر بدن توسط دکربوکسیلاز به دوپامین تبدیل می‌شود. این آنزیم در خارج از بافت مغزی هم یافت می‌شود. کربیدوپا این انزیم را در خارج از بافت مغزی مهار و عوارض جانبی از جمله کاهش فشار خون و تهوع و استفراغ را کاهش می‌دهد.

لوودوپادر بهبود تمام تظاهرات حرکتی پارکینسونیسمموثر است. ار آنجایی که پس از چند سال پاسخ به لوودوپا دچار تغییراتی می‌شود،، برخی شروع مصرف لوودوپا را به تاخیر می‌اندازند و یا همراه با آن آگونیست دوپامینی نیز تجویز می‌کنند.

به منظور بهبود جذب گوارشی بهتر است ۳۰ دقیقه قبل از غذا یا دو ساعت پس از خوردن وعده غذایی مصرف شود.

تهوع، استفراغ، هیپوتانسیون، دیسکینزی، بیقراری و کنفوزیون شایعترین عوارض جانبی هستند. گاها آریتمی بروز می‌کند. دیسکینزی و اختلال رفتاری وابسته به دوز و از عوارض دیررس هستند.

درمان با آنتی سایکوتیک‌های آتیپیک موجب بهبود وضعیت منتال می‌گردد اما تاثیر دوپامین را کاهش نمی‌دهد. کلوزاپین علاوه بر بهبود کنفوزیون و اختلال سایکوتیک موجب بهبود دیسکینزی شود. مصرف کلوزاپین به دلیل آگرانولوسیتوز ایدیوسینکراتیک به شدت کنترل می‌خواهد.

گاهی پس از چند سال از مصرف دوپامین «نوسان پاسخ به درمان» به اشکال زیر رخ می‌دهد :

I.Wearing off phenomenon: تشدید پارکینسونیسم قبل از مصرف دوز بعدی

درمان آن شامل افزایش دوز دارو، کاهش فواصل مصرف دارو، یا استفاده از اشکال controlled release

II.On 'and' off phenomenon: تشدید پارکینسونیسم در طی روز و بدون ارتباط با زمان مصرف اخرین دوز لوودوپا می‌گردد.

جهت درمان ان اقادامات زیر موثر است :

- تغییر فواصل دوز دارو
- تجویز لوودوپا یک ساعت قبل غذا
- محدودیت مصرف پروتسین
- تجویز همزمان آگونیست دوپامینی
- افزودن انتاکوپن

درمان با لوودوپا در موارد زیر ممنوع است :

۱ گلوکوم زاو یه بسته

۲ بیماری سایکوتیک

۳ مصرف همزمان MAO–I

نکته در بیماران مشکوک به ملانوم و زخم پپتیک فعال لوودوپا با احتیاط مصرف شود.

فصل ۱۱
نوروافتالوژی

در طی این فصل به بررسی سیستم بینایی مرتبط با سیستم عصبی می‌پردازیم. جهت انجام این مهم در سه مقوله‌ی زیر می‌توان مبحث را تقسیم‌بندی کرد:

۱ اختلال بینایی: شامل کاهش حدت بینایی یا میدان بینایی ناشی از اختلال از شبکیه تا کورتکس بینایی

۲ اختلال حرکات چشمی: شامل اختلالات در انجام حرکات چشمی از کورتکس تا عضلات خارج چشمی

۳ اختلالات مردمک

آناتومی عملکردی

آناتومی عملکردی سیستم بینایی

دریافت اطلاعات بینایی: نور توسط عدسی شکسته و روی شبکیه متمرکز می‌گردد. با توجه به برعکس شدن تصویر هنگام عبور از عدسی تصویر به صورت معکوس در صفحات افقی و عمودی روی شبکیه شکل می‌گیرد. (مرکز بینایی از فووه‌آ، میدان بینایی تمپورال از سمت نازال شبکیه و برعکس)از این‌جا به بعد تا انتهای مسیر عصبی همین وضعیت توپوگرافیک حفظ می‌گردد.

مسیرهای بینایی محیطی

به همان شکل گفته شده اعصاب به سمت خلف حرکت می‌کنند و در محلی به نام «کیاسمای اپتیک» تقاطع می‌کنند به این معنی که فیبرهای نازال سمت مقابل با فیبرهای تمپورال همان سمت به سمت قشر در Brain حرکت می‌کنند.

(موقعیت توپوگرافیک حفظ شده است.)

مسیرهای بینایی مرکزی

هسته‌ی زانویی خارجی ← تشعشات بینابینی ← کورتکس اولیه بینایی ← کورتکس ثانویه بینایی

(موقعیت توپوگرافیک حفظ شده است.)

عروق تغذیه کننده‌ی سیستم بینایی

۱ شبکیه: شریان کاروتید ← شریان افتالمیک ← شریان رتینال مرکزی

نکته از آنجایی که شریان ریتنال مرکزی به دو شاخه تقسیم می‌شود، ضایعات آن موجب نقص میدان بینایی ارتفاعی (یعنی قسمت فوقانی یا تحتانی) می‌شود.

۲ عصب اپتیک: شریان کاروتید ← شریان افتالمیک

۳ تشعشات بینایی: از طریق شاخه‌های شریان مغزی میانی

۴ قشر بینایی اولیه: شریان مغزی خلفی هر طرفه

نکته قابل ذکر است که قسمت ماکولا از هر دو سمت خونگیری می‌کند و بنابراین در کوری‌کورتیکال یک طرفه دید ماکولا حفظ می‌گردد.

آناتومی عملکردی سیستم حرکات چشمی

عضلات چشمی

شش عضله با عملکرد خاص

۱ رکتوس فوقانی: بالا بردن + کمی به خارج بردن

۲ رکتوس تحتانی : پایین آوردن + کمی به خارج بردن

۳ رکتوس رکتال abduction

۴ رکتوس مدیال abduction

۵ مایل فوقانی: پایین آوردن + داخل آوردن + چرخش به خارج

۶ مایل تحتانی: بالا آوردن + داخل آوردن + چرخش به داخل

اعصاب کرانیال

عصب III: عضلات رکتوس داخلی، فوقانی و میانی و مایل تحتانی و فیبرهای بالابرنده پلک

همچنین مسئول الیاف پاراسمپاتیک چشم است که در انقباض مردمک نقش اصلی را باز می‌کند و برای خشکی و تطابق به چشم نزدیک نیز باارزش است.

هسته‌های اعصاب کرانیال

هسته عصب III: هر عصب اکولوموتور یک کره‌ی چشم را کنترل می‌کند.

اما الیاف خود را تقریباً به تمامی به جز الیاف بالابرنده پلک و رکتوس فوقانی از هسته‌ی همان عصب می‌گیرد. الیاف ذکر شده از هر دو طرف تغذیه می‌شوند و بنابراین باعث ضعف نسبی این عملکردها در دوطرف می‌گردد.

هسته‌ی عصب IV: افتراق آسیب ناشی از عصب یا هسته غیرقابل افتراق است.

هسته‌ی عصب VI: به دلیل مجاورت آناتومیکی هسته‌ی عصب VI با هسته‌ی عصب PPRF، VII و ARAS و سینوس کاورنوس می‌توان موارد زیر را همراه با فلج عصب VI دید:

۱ فلج همراه عصب VII

۲ فلج gaze به همان سمت

۳ کاهش هوشیاری

۴ سندرم هورنر ضایعات سینوس کاورنوس

کنترل فوق هسته‌ای حرکات چشمی

کنترل سوپرانوکلئار حرکات چشمی موجب هماهنگی برای انجام هماهنگی در حرکات همزمان به نگاه به طرفین یا حرکات همزمان مخالف جهت می‌شود.

۱ مراکز ساقه مغز

- میدبرین ← gaze به بالا یا پایین
- پل مغزی ← gaze ← PPRF افقی به همان سمت که به کمک MLF انجام می‌گیرد.

۲ مراکز کورتکس

- لوب فرونتال ← حرکات Saccade در جهات مختلف
- لوب پاراتیواکسی‌پیتال ← حرکات Pursuite در جهات مخالف

نکته: ضایعه‌ی عروقی منجر به نگاه به سمت ضایعه می‌گردد. در ضایعه تسنجی منجر به نگاه در خلف ضایعه‌ی اندام می‌گردد.

آناتومی واکنش مردمک‌ها

در ابتدا قابل ذکر است که کنترل عضلات مردمک با فیبرهای پاراسمپاتیک و سمپاتیک و کنترل عضلات مژگانی مسئول تطابق تنها با فیبرهای پاراسمپاتیک است. البته رفلکس مردمک نیز مشابه رفلکس عدسی (تطابق) تنها با فیبرهای پاراسمپاتیک کنترل می‌گردد.
بازگشت فیبرهای عصب افتالمیک از هر چشم به هر دو سمت در مغز میانی صورت می‌گیرد و پس از عبور از هسته‌ی پره‌تکتال به هسته‌ی ادینگروستفال رفته و از آنجا از طریق عصب III به چشم‌ها برمی‌گردد و از طریق فیبرهای پاراسمپاتیک آن که در گانگلیون سیلیاری جدا می‌شود، عمل می‌کنند.
پس تاباندن نور به یک چشم باعث میوز هر دو چشم می‌گردد و با برداشتن نور مستقیم به دلیل کاهش پالس پاراسمپاتیک مردمک‌ها باز می‌شوند.

رویکرد بالینی به نوروافتالمولوژی

شرح حال

- **ماهیت شکایت:** بیماران اغلب یک توصیف غیردقیق مثل تاری دید را ذکر می‌کنند.

باید تلاش شود تا به طور دقیق منظور بیمار مشخص شود: کاهش حدت بینایی در یک یا هر دو چشم، از دست رفتن بینایی در بخشی از میدان بینایی، دوبینی، تصویر ناپایدار، در چشم و غیره

- **الگوی زمانی**
  1. شروع ناگهانی: اختلالات عروقی
  2. شروع آهسته: نئوپلاستیک و التهابی
  3. علایم موقت یا راجعه: ایسکمی، مولتیپل اسکلروز و میاستنی گراو
- **ناهنجاری نورولوژیک همراه**
- **سابقه‌ی پزشکی:** بررسی عوامل مستعدساز به اختلالات نوروافتالمولوژیک
  1. MS
  2. Atherosclrosis/DM/HTN
  3. اختلالات آندوکرین مثل هیپرتیروئیدی
  4. بیماری‌های بافت همبند و کانسرهای سیستمیک
  5. برخی کمبودهای غذایی مثل افتالموپلژی ناشی از ورنیکه
  6. مصرف داروها

داروها

- توکسیک: اتامبوتول، ایزونیازید، دیژیتال‌ها، cliguinol و...
- اختلال حرکت چشمی: سداتیوها، ضدتشنج‌ها

معاینه‌ی نوروافتالمولوژیک

حدت بینایی

- ارزیابی دید دور با چارت اسنلن (فاصله ۶ متری) و دید نزدیک با چارت روزنهام (فاصله ۳۶cm)
- به صورت کسری ثبت می‌شود که n1/n2 که صورت کسر فاصله‌ی شخص تا چارت است و مخرج کسر حداکثر فاصله‌ای است که فرد سالم قادر به خواندن آن است.

نکته اگر یک فرد در یک خط قادر به خواندن اکثر اشکال است و فقط یکی یا دو تا را نمی‌تواند بخواند این‌گونه نوشته می‌شود: مثلاً

یعنی یک حرف درست خوانده نشده ← «۱ – ۲۰/۴۰»

در صورت عدم بینایی قابل ارزیابی توسط چارت به ترتیب از

۱ Finger count براساس متر

۲ Hand motion براساس متر

۳ Light perception براساس متر

دید رنگی

میدان بینایی

- میدان بینایی یک‌چشمی
  - دید افقی ۱۶۰
  - دید عمودی ۱۳۵
- میدان بینایی دو چشمی: ۱۸۰° افقی

نقطه‌ی کور فیزیولوژیک: ۱۵° به سمت تمپورال در هر دو چشم که در واقع جایگاه دیسک اپتیک است.

روش‌های بررسی میدان بینایی

۱ Confrontation

۲ نقایص خفیف توسط مقایسه‌ی درخشندگی اشیا رنگی در نقاط مختلف میدان بینایی مشخص می‌گردد.

۳ در کودکان کم سن و سال، معاینه‌کننده پشت کودک می‌ایستد و یک شی جذاب را از پشت سر در جهات مختلف به کودک نزدیک می‌کند و رفتار کودک ارزیابی می‌گردد.

۴ در بیمار Obbundate با بررسی پلک زدن یا نزدن در پاسخ به ترساندن یا نزدیک کردن ناگهانی یک جسم به چشم در جهات مختلف بررسی می‌گردد.

بهترین روش **پریمتری** است.

افتالموسکوپی

- **معاینه‌ی ته چشم**

A دیسک اپتیک

۱ ظاهر طبیعی: یک ساختار بیضی شکل زردرنگ که در سمت نازال در ته چشم قرار دارد. سمت تمپورال معمولاً رنگ پریده‌تر است.

حدود دیسک باید به طور کامل واضح باشد هرچند در سمت نازال کمی محوتر است.

عروق خونی که از حاشیه‌ی دیسک عبور می‌کنند کاملاً مشخص‌اند و نبض وریدی دیده می‌شود.

۲ ادم دیسک اپتیک: ادم پاپی تقریباً همیشه دو طرفه است، به طور تیپیک دید را مختل نمی‌کند (مگر بزرگ شدن نقطه‌ی کور) و بدون درد است. وریدهای شبکیه پرخون شده و ضربان آن از بین می‌رود. ممکن است دیسک پرخون شده و در حاشیه‌ی آن خونریزی‌های خطی مشاهده می‌شود. حدود دیسک محو می‌گردد و قسمت تمپورال آخرین منطقه‌ای است که درگیر می‌گردد.

در ادم پاپی کامل، دیسک از سطح شبکیه برجسته‌تر می‌شود و عروق خونی که از حاشیه‌ی دیسک عبور می‌کنند، محو می‌شوند.

تشخیص‌های افتراقی

- پاپیلیت
- نوروپاتی ایسکمیک اپتیک
- دروسن اطراف دیسک اپتیک

۳ رنگ‌پریدگی دیسک اپتیک: بیماری‌های التهابی طولانی مدت از جمله بیماری‌های التهابی، کمبودهای تغذیه‌ای و بیماری‌های دژنراتیو دیده می‌شود.

توجه داشته باشید که رنگ‌پریدگی با عملکرد طبیعی بینایی می‌تواند یک واریاسیون مادرزادی باشد. در صورتی که کاتاراکت قبلی برطرف شود ممکن است دیسک اپتیک به طور مصنوعی رنگ پریده به نظر برسد.

B شریان‌ها و وریدها

C ماکولا: حدود ۲ دیسک فاصله به سمت تمپورال قابل مشاهده است.

مردمک‌ها

- اندازه: مردمک طبیعی ۳ قطر دارد. گرد و منظم است و در وسط عنبیه قرار دارد.

اندازه‌ی مردمک به دو چیز بستگی دارد:

- نور محیط
- سن

در سنین پایین‌تر می‌تواند کمی بزرگتر تا حدود ۵mm و در افراد مسن‌تر کوچکتر تا حدود ۲mm باشد.

نکته: در حدود ٪۲۰ جمعیت اندازه‌ی ۲ مردمک $\leq$ 1mm با یکدیگر تفاوت اندازه دارند که طبیعی در نظر گرفته می‌شود. (آنیزوکوریای فیزیولوژیک) انقباض سریع و همزمان مردمک در پاسخ به نور نشان‌دهنده این است که این اختلاف اندازه در نتیجه آسیب عصب III نبوده است.

- پاسخ به نور

با تاباندن نور همان چشم و چشم مقابل منقبض می‌گردند. به طور معمول پاسخ مستقیم (همان چشم) کمی سریعتر است.

- واکنش به تطابق: واکنش تطابق از سه جز تشکیل شده است:

۱ همگرا شدن چشم ها

۲ انقباض مردمک ها

۳ تطابق

اختلالات مردمک‌های غیرواکنشی

۱ اختلال آوران

اختلال در مسیر انتقال از عصب افتالمیک چه مستقیم مثل نوریت اپتیک و چه اختلالات چشمی مثل آسیب شدیدتر مسیر رسیدن نور به عصب سبب «نقص نسبی آوران مردمک» می‌شوند که مردمک مارکوس‌گان نیز معروف است.

با جابه‌جا کردن نور از یک چشم به چشم دیگر می‌بینیم که چشم آسیب دیده کمتر منقبض می‌گردد.

این‌گونه اختلالا معمولاً دید را نیز به ویژه دید رنگی را در چشم آسیب دیده مختل می‌سازند.

۲ نقص وابران

- آسیب عصب پاراسمپاتیک (مردمک تونیک) (Adie)

به دلیل آسیب رشته‌های پاراسمپاتیک، مردمک تونیک از مردمک معمول غیردرگیر بزرگتر خواهد بود.

به دلیل عصب‌گیری‌های نامرتبط بالاخره مردمک تونیک به نور به کندی واکنش می‌دهد و در بررسی با نور مستقیم کمتر به چشم می‌آید.

این اختلال اغلب تظاهری از یک اختلال فامیلیال خوش‌خیم است که بیشتر زنان جوان را گرفتار می‌سازد (سندرم Holmes adie) و می‌تواند با تظاهرات دیگری مانند کندی رفلکس‌های تاندونی (به خصوص زانو)، آنهیدوز سگمنتال (عدم تعریق موضعی)، افت فشارخون وضعیتی یا ناپایداری قلبی عروقی اتونوم همراه باشد. این اختلال ممکن است دو طرفه باشد. علت آن دژنراسیون گانگلیون مغز به دنبال آن عصب‌گیری مجدد و نابه‌جای عضلات منقبض‌کننده مردمک باشد.

نکته: آسیب عصب ۳ یا مصرف میدریاتیک باعث مردمک متسع بدون پاسخ به نور می‌شوند.

- سندرم هورنر

به دلیل آسیب مسیر سمپاتیک مرکزی یا محیطی ایجاد شده و در صورت میوز، پتوز و آنهیدروز خود را نشان می‌دهد.

۱ مسیرهای اکولوسفالیک

۱) نورون اول از هیپوتالاموس در طول ساقه مغز نزول و در نخاع C8–T1 با نورون دوم سیناپس می‌کند.

۲) نورون دوم از نخاع خارج می‌شود و در گانگلیون گردنی با نوزون سوم سیناپس برقرار می‌کند.

۳) نورون سوم همراه با شریان کاروتید به سمت بالا می‌رود و از گانگلیون مژگانی بدون سیناپس عبور کرده و به مردمک عصب‌دهی می‌کند.

۲ تظاهرات بالینی

آسیب‌ها و اختلالات مردمک معمولاً یک‌طرفه‌اند و به طور تیپیک سمت درگیر ۰/۵ تا ۱ میلی‌متر کوچکتر می‌گردد.

مردمک پتوز خفیف تا متوسط پلک فوقانی (برخلاف ضایعات عصب III که با پتوز شدید همراه است) همراه با بالا آمدن پلک تحتانی دارد.

تعریق بسته به محل ضایعه:

۱) آسیب مرکزی: نیمه‌ی کامل بدن همان سمت

۲) آسیب گردنی: آنهیدروز در نیمه‌ی گردن و سر و صورت

۳) آسیب بالای دو شاخه شدن کاروتید

۳ جداشدگی سیستم نور و تطابق (Light–near dissociation)

آسیب به هسته‌ی ادینگر وستفال می‌تواند سبب این شود که پاسخ به نور مختل می‌شود هنگامی که نور مستقیم بتابد اما هنگام تطابق مردمک‌ها واکنش دارند.

علل آن می‌تواند:

- نوروسیفیلیس
- دیابت
- MS
- تومورهای تکتوم

نکته: مردمک آرژیل رابرتسون نوع خاصی از جداشدگی نور و تطابق است. در آن مردمک‌ها کوچک و نامنظم هستند و سایز متفاوت دارند. پاسخ نور و تطابق نیز جدا شده است.

علت کلاسیمک این پدیده نوروسیفلیس است هرچند اکنون MS شایعترین علت آن است.

نکات زیر را به خاطر بسپارید:

- در موارد زیر آنیزوکوریا در نور کم واضح‌تر است:
  - سندرم هورنر
  - چسبندگی خلفی بین عنبیه و عدسی
  - آنیزوکوریای ناشی از چکاندن پیلوکارپین در یک چشم

- در موارد زیر آنیزوکوریا در نور زیاد واضح‌تر است:
  - آسیب عنبیه
  - آنیزوکوریای ناشی از چکاندن میدریاتیک در یک چشم

آنیزوکوریای فیزیولوژیک در نور کم و زیاد یکسان است.

پاسخ اپتوکینتیک

عبارت است از حرکات چشم در نتیجه‌ی ثابت شدن روی اشیایی که از مقابل چشم فرد می‌گذرد مثلاً تیرهای برقی که از یک قطار در حال حرکت دیده می‌شوند. برای ارزیابی بالینی از نوارهای پارچه‌ای عمودی یا استوانه‌ای که خطوط عمودی دارد استفاده می‌گردد.

این ازمون موجب یک مرحله دنبال کردن آهسته‌ی اشیا در مسیر حرکت (مرحله آهسته یا Parsuibe) ناشی از مسیرهای پارتیواکسی‌پیتال و یک مرحله با حرکت ناگهانی و سریع برگشتی چشم به نقطه‌ی اول (مرحله‌ی سریع Saccad) می‌شود که از مسیرهای لوب فرونتال منشأ می‌گیرد.

وجود پاسخ اپتوکینتیک سالم بودن مسیر بینایی و وستیبولوسربلار مرتبط را نشان می‌دهد.

می توان از این واکنش برای ارزیابی وجود دید در عدم همکاری (مثل نوزادان یا کوری سایکوژنیک) نیز استفاده نمود.

در موارد آسیب دیده هنگام حرکت به سمت لوب پریتال تخریب شده پاسخ اپتوکینتیک ایجاد نیم گردد.

پلک ها

پلک‌ها به طور طبیعی حدود ۱۰mm در شرایط عادی باز هستند و تقریباً قرینه؛ کمی غیرقرینگی ممکن است طبیعی باشد.

لبه‌ی پلک حدود ۱mm بالای عنبیه را می‌پوشاند.

۱ پتوز

I. پتوز یک طرفه
- فلج عضله‌ی بالابرنده پلک
- آسیب عصب **III** یا شاخه‌های فوقانی آن
- سندرم هورنر

II. پتوز دو طرفه
- آسیب هسته‌ی عصب کولوموتور
- بیماری‌های محل اتصال عصب و عضله (میاستنی)
- میوپاتی‌ها (دیستروفی اکولار، اکولوفارنژیال و میوتونیک)

۲ رتراکسیون پلک
- هیپرتیروئیدی
- سندرم پارینود (تومورهای منطقه پینه‌آل)
- اختلالات اولیه پلک مثل سوختگی و غیره

اگزوفتالمی

بیرون‌زدگی غیرطبیعی چشم‌ها از کاسه چشم

با ایستادن بالای سر بیمار و نگاه از بالا به بهترین نحو قابل تشخیص است.

علل آن:
- هیپرتیروئیدی (چه یک طرفه و چه دوطرفه) شایعترین عامل است.

- تومور
- سودوتومور کاسه چشم
- فیستول شریان کاروتید با سینوس کاورنوس

استرابیسموس:

در مبحث چشم بیشتر بحث می‌گردد.

حرکات چشم

A فلج چشمی

I. فلج عصب اکولوموتور (III)

چشم به خارج و پایین منحرف می‌گردد.

دوبینی در تمام حالات به جز نگاه به سمت لترال در سمت مبتلا دیده می‌شود.

عملکرد مردمک‌ها ممکن است سالم یا مختل باشد. مختل بودن آن به نفع یک ضایعه‌ی فشاری مثل آنوریسم روی عصب III است.

II. فلج عصب IV

در نگاه به روبرو چشم به سمت بالا منحرف می‌شود که این انحراف ضمن نگاه به داخل (adduction) افزایش و ضمن نگاه به خارج (abduction) کاهش می‌یابد.

انحراف به بالا در صورتی که سر به سمت سالم خم شود از بین می‌رود (آزمون Bielschowsky)

دوبینی در نگاه به پایین در شرایطی که چشم گرفتار به داخل آمده است (مثل نگاه به نوک بینی) بیشترین شدت را دارد.

III. فلج عصب VI

چشم در وضعیت استراحت به سمت داخل می‌آید و توانایی به خارج رفتن ندارد.

دوبینی هنگام نگاه به خارج در همان سمت شدت می‌یابد.

B فلج نگاه (Gaze)

عبارت است از نقص در توانایی عضلات جفت برای حرکت چشم‌ها در نگاه ارادی که در نتیجه‌ی آسیب فوق هسته‌ای در ساقه‌ی مغز یا نیمکره‌های مغز ایجاد می‌شود. لوب فرونتال مسئول حرکات کونژوگه به یک سمت و لوب پاریتواکسی‌پیتال حرکات عمودی را برعهده دارد.

اختلال خفیف در نگاه به بالا در افراد سالمند شایع و غیرپاتولوژیک است.

C افتالموپلژی بین هسته‌ای (INO)

به دلیل آسیب در MLF (مسیر بالارونده که عصب VI را به III متصل می‌کند) ایجاد می‌شود و در نتیجه این ۲ عصب حین نگاه ارادی یا القاشده هماهنگ عمل نمی‌کنند.

در صورت آسیب MIF یک طرف حرکت چشم به خارج صورت می‌گیرد اما چشم مقابل به داخل نمی‌آید و چشم به خارج رفته به سمت داخل نیستاگموس جرکی می‌زند.

افتراق این اختلال از فلج عصب III به این صورت است که در INO، حرکت به داخل چشم حین همگرایی سالم است.

علل مهم:

- MS
- سکته مغزی

D سندرم یک و نیم

در صورت آسیب MIF و PPRF یک سمت رخ می‌دهد.

سندرمی ایجاد می‌کند که مخلوطی از INO است با این تفاوت که حتی چشم همان سمت نیز نمی‌تواند به خارج نگاه کند و تنها چشم مقابل به لترال می‌تواند نگاه کند که آن هم با نیستاگموس همراه است.

علل مهم:

- MS
- انفارکت یا خونریزی PONS

رویکرد دوبینی

I. تک چشمی یا دو چشمی بودن بررسی شود.

II. بررسی با چراغ قوه برای دیدن کونژوگه بودن دید.

III. در صورت دو چشمی بودن معاینه‌ی دو چشمی و یک چشمی لازم است.

آن چشمی که جسم دورتر را می‌بیند همواره مشکل‌دار است.

نیستاگموس

نیستاگموس نوسان ریتمیک چشم است. ۲ نوع دارد.

۱ نیستاگموس پندولار که فاز رفت و برگشت یکسان دارد و همواره غیرطبیعی است و در نوزادان دیده می‌شود.

۲ نیستاگموس پرشی (Jesky) با یک فاز آهسته و به دنبال آن یک فاز سریع در جهت مخالف مشخص می‌شود. به صورت قراردادی جهت نیستاگموس براساس فاز سریع تعریف می‌گردد.

معمولاً در نگاه به سمت فاز سریع، این فاز سریعتر می‌شود. (قانون الکساندر)

این نوع نیستاگموس دو جا طبیعی است:

۱ در پاسخ اپتوکینتیک

۲ تحریک کالریک

۳ منتهی‌علیه نگاه ارادی در یک فرد سالم

انواع پاتولوژیک به صورت زیر است.

A نیستاگموس ناشی از نگاه (gaze eroked)

هنگامی ایجاد می‌شود که بیمار می‌خواهد به یک سمت یا چند جهت خاص نگاه کند. فاز سریع در جهت نگاه است.

I. نیستاگموس در یک جهت خاص: نشانه شایعی از نگاه از فلج چشمی خفیف یا در مراحل اولیه است.

II. نیستاگموس در چند جهت

ناشی از اختلال سیستم وستیبولوسربلار مرکزی است. (مثل مصرف داروی ضدتشنج و سداتیو و...)

B نیستاگموس وستیبولار

هنگامی ایجاد می‌شود که بیمار در حالت عادی نیستاگموس دارد و ناشی از اختلال در سیستم وستیبولار است.

I. سیستم وستیبولار محیطی:

- یک طرفه
- افقی و یا چرخشی و افقی

II. سیستم وستیبولار مرکزی:

- دو طرفه
- افقی، چرخشی خالص یا عمودی

اختلالات سیستم بینایی

اختلال تک چشمی

کوری موقت تک چشمی (Amaurosis Fugax)

کاهش ناگهانی بینایی یک چشم که طی چند دقیقه برطرف می‌گردد.

به نوعی TIAای است که در شاخه‌ی افتالمیک کاروتید رخ می‌دهد.

علت آن معمولاً نامعلوم است اما آمبولی شایع ترین علت قابل کشف است که معمولاً از کاروتید و کمتر از قلب است.

بررسی این بیماران مانند بقیه‌ی TIAها شامل بررسی عروق گردن و بررسی منشأ قلبی است.

درمان مشابه TIA است.

نوریت اپتیک

- **تعریف:** التهاب اپتیک به هر علتی که معمولاً دمیلیناتیو است.
- **تقسیم‌بندی:**
  1. بولبار (قدامی)
  2. رتروبولبار (خلفی)
- **اپیدمیولوژی:** شیوع نسبت قابل‌توجهی دارد. در خانم‌های جوان شایعتر است.
- **اتیولوژی:**
  1. اختلالات دمیلیناتیو (MS و NMO)
  2. توکسین‌ها (اتانول و متانول) یا کمبود B12
  3. نورسیفیلیس
- **تظاهرات بالینی:**

معمولاً کاهش دید با شروع تحت حاد طی چند ساعت تا چند روز که طی دو هفته به حداکثر می‌رسد و طی چند هفته برطرف می‌شود.

معمولاً یک طرفه است. در اکثر اوقات با درد کره‌ی چشم همراه است که به طور تیپیک با حرکات چشم بدتر می‌شود.

در معاینات تندرنس کره‌ی چشم وجود دارد.

در بررسی میدان بینایی اسکوتوم مرکزی یافت می‌شود.

در معاینه‌ی ته چشم ادم دیسک اپتیک (Papillitis)

در موارد بولبار دیده می‌شود. در موارد رتروبولبار معاینه‌ی ته چشم طبیعی است.

در معاینه مردمک، مردمک مارکوس‌گان یافت می‌شود.

- **تظاهرات پاراکلینیک:**

Visual Evoked potential غیرطبیعی است.

در پریمتری اسکوتوم مرکزی دیده می‌شود.

در MRI ممکن است پلاک در عصب اپتیک و در بیشتر از ۵۰٪ موارد ضایعه در Brain مشاهده شود.

- **سیر بالینی:** نوریت معمولاً طی چند هفته خودبه‌خود بهبود می‌یابد.

مهمترین نکته همراهی قابل توجه آن با بیماری MS است.

- **تشخیص:** بالینی است. گاهی VEP کمک کننده است.

درمان: در فاز حاد پالسی استروئید تزریقی توصیه می‌شود. البته باید توجه داشت که پالس استروئید تنها بهبودی را تسریع می‌کند اما دید نهایی یا عود را تغییری نمی‌دهد.

در صورت مشاهده ضایعه‌ی T2 در Brain شروع داروهای MS توصیه می‌گردد.

نوروپاتی ایسکمیک قدامی اپتیک (AION)

ناشی از ایسکمی قسمت قدامی عصب اپتیک است.

می تواند به دو نوع تقسیم شود:

۱ نوع غیرآرتریتی (ایدیوپاتیک)

۲ نوع آرتریتی (آرتریت تمپورال)

معمولاً در سن بالای ۵۰ سال دیده می‌شود.

علائم به صورت کاهش دید ناگهانی و بدون درد در یک چشم رخ می‌دهد.

در پریمتری نقایص میدان بینایی به صورت نقایص ارتفاعی است.

در معاینه تورم دیسک اپتیک و خونریزی اطراف دیسک مشاهده می‌گردد.

در موارد آرتریتی پالس کورتون لازم است و در غیر این موارد دوز خوراکی استروئید ممکن است کمک کننده باشد.

آسپرین تأثیری ندارد.

پیش‌آگهی متغیر است. در ٪۲۵ موارد طرف مقابل هم درگیر می‌گردد.

اختلال دوچشمی

آسیب کیاسما

سبب همی‌آنوپی بای تمپورال می‌گردد. معمولاً به دلیل ضایعات هیپوفیز است.

سوال بیماری با سابقه‌ی آدنوم هیپوفیز به صورت ناگهانی دچار همی‌آنوپی بای تمپورال شده است. تشخیص ← آپوپلکسی هیپوفیز

ضایعات پشت کیاسما

- مسیر بینایی و جسم زانویی خارجی

معمولاً به صورت همی‌آنوپی هومونیموس نامتجانس (کاهش میدان بینایی با اندازه‌ی متفاوت)

معمولاً به علت CVA ایجاد می‌گردد.

- تشعشعات بینایی (Optic radiation)

سبب همینوموس همی‌آنوپی متجانس می‌گردد. در آسیب‌های لوب تمپورال نقص در ربع فوقانی شدیدتر است.

در آسیب‌های لوب پاریتال نقص در ربع تحتانی شدیدتر است. احتمال همی‌آنوپی هومونیموس کامل نیز وجود دارد.

تومورها و CVA از شایع‌ترین علل هستند.

- کورتکس اکسی‌پیتال

سبب همینوموس همی‌آنوپی با حفظ دید ماکولا می‌شود زیرا ماکولا خونگیری دو طرفه دارد.

در صورت وسعت ضایعه به دلیل آگنوزی ایجاد شده بیمار ممکن است خود متوجه نقص بینابینی نباشد.

در صورت درگیری دو طرفه بیمار دچار کوری کامل یا کوری با حفظ دید ماکولا (دید تونلی) می‌شود و در صورت وسعت خود از نقص ایجاد شده آگاه نیست. به این حالت کوری کورتیکال می‌گویند.

معمولاً ناشی از CVA است.

فصل ۱۲
cva

سکته مغزی

سکته مغزی چهارمین علت مرگ ومیر و مهمترین و شایعترین بیماری نورولوژیک ناتوان‌کننده در ایالات متحده آمریکا و احتمالاً به‌طور مشابه در ایران می‌باشد.

تعریف:

سکته مغزی سندرمی است که با چهار ویژگی کلیدی زیر مشخص می‌شود:

۱ شروع حاد

۲ درگیری کانونی

۳ فقدان رفع سریع علائم

۴ علت عروقی

شیوع حاد:

سکته مغزی ناگهانی شروع می‌شود و در طی ثانیه‌ها و ساعت‌ها پیشرفت می‌کنند. سکته‌ای که در نتیجه اختلال عروقی در حال پیشرفت چشمگیر است، سکته در حال تکامل (stroke in evolution) خوانده می‌شود.

درگیری کانونی:

- سکته‌های ایسکمیک
- سکته‌های هموراژیک: الگوی قابل پیشبینی کمتری از سکته‌ی ایسکمیک دارد چون سبب ادم و افزایش فشار و غیره می‌شود.

نکته: جریان خون خلفی و قدامی هر کدام قسمتهایی را مشروب می‌کنند و مشخصات خاصی نیز ممکن است ایجاد کنند.

جریان خون قدامی آفازی، آپراکسی، آکنوزی، معمولاً علائم حسی و حرکتی در یک طرف است و در صورت و بدن نیز در یک طرف است.

جریان خون خلفی کما، حملات سقوط، سرگیجه، تهوع، فلج اعصاب کرانیال، آتاکسی، نقایص حسی و حرکتی متقاطع یا علائم در یک طرف صورت و طرف دیگر بدن.

مدت علائم: زمانی CVA حداقل بالینی تعریف می‌شود اما یک روز به طول میانجامد و کمتر از آن TIA خوانده می‌شود. این تعریف قدیمی و کمی ناکامل است. حمله اگر ناشی از TIA باشد معمولاً کمتر از یک ساعت به‌طول میانجامد و بالاتر از آن در imaging شواهد CVA یافت می‌شود. اکنون وجود DWI دقیق‌ترین راه برای اقتباس یک CVA است.

منشأ عروقی: ایسکمی عامل ٪۹۰ و خونریزی عامل ٪۱۰ CVAها هستند. افتراق بین ایسکمی و خونریزی با CT امکانپذیر است.

ایسکمی: در ایسکمی یک منطقه‌ی نکروزه‌ی از دست رفته و یک ناحیه‌ی احاطه‌کننده به‌نام پنامبرا داریم که قابل نجات است و پیش‌آگهی را بهبود می‌بخشد.

۱ ترومبوز: در ۲/۳ موارد را شامل می‌شود. عروق بزرگ را می‌گیرد و معمولاً قبل از آن IA در یک کانون خاص مکرراً وجود داشته است.

۲ آمبولیک: در ۱/۳ موارد را شامل می‌شود. IAهای قبل از آن در مکان‌های متفاوتی هستند. سکته‌های آمبولیک تقریباً همیشه از ابتدا در حداکثر علائم خود هستند.

خونریزی:

- خونریزی داخل مغزی (مهمترین)
- خونریزی زیرعنکبوتیه
- هماتوم سابدورال یا اپیدورال.

نکته: هماتوم سابدورال منشأ وریدی دارد اما بقیه منشأ شریانی.

اپیدمیولوژی:

از شایعترین علت مرگ ومیر و ناتوانی.

بروز در سنین بالاتر بیشتر است. در نمودارهای هماهنگ شده با سن مردها در خطر بیشتری از جهت CVA قرار دارند.

عوامل خطر سکته‌ی مغزی:

در جدول زیر آورده شده است:

Nonmodifiable risk factors
Increased age Male sex Low birth weight African American ethnicity Family history of stroke
Modifiable risk factors
Vascular Hypertension (BP > 140 mm Hg systolic or 90 mm Hg diastolic) Cigarette smoking Asymptomatic carotid stenosis (>60% diameter) (Peripheral artery disease
Cardiac Atrial fibrillation (with or Without valvular disease) Congestive heart failure Coronary artery disease
Endocrine Diabetes mellitus Postmenopausal hormone Therapy (estrogen ± progesterone) Oral contraceptive use
Metabolic Dyslipidemia High total cholesterol (top 20%) Low HDL cholesterol (<40 mg/dL) Obesity (especially abdominal)
Hematologic Sickle cell disease
Lifestyle Physical inactivity

اتیولوژی:

- آترواسکلروزیس
  - واسکولیت‌ها از جمله آرتریت سلول تمپورال.
- آنژئیت گرانولوماتوز اولیه‌ی سیستم عصبی: علائم آن سردرد و CVA است. اختلال سیستمیک ندارد و ESR و CRP نرمال است. در CSF لنفوسیتوز و هیپرپروتئینمی مشاهده می‌گردد. تشخیص با آنژیوگرافی و بیوپسی قطعی و درمان استروئید است.

آرتروپاتی‌های مغزی گردنی غیرالتهابی:

1. دیسپلازی فیبروماسکولار فیبرولازی لایه‌ی مدیای شرایین بزرگ (کاروتید و ورتبرال) که با دیسکسیون و آنوریسم ممکن است همراه باشد.

آنژیوگرافی نمای دانه تسبیحی دارد و تشخیص را قطعی می‌کند. موارد خفیف با ASA و موارد شدید با آنژیوپلاستی برطرف می‌گردد.

2. دیسکیسیون کاروتید یا ورتبرال

در مردان میانسال شایعتر است.

با ترومای خفیف لایه‌ی اینتیما از مدیا جدا شده و خون به این لومن هم می‌رود. این خون مانده در این قسمت بی‌جریان یا لخته شده و سبب آمبولی یا مسیر کل رگ را از کنار میبندد. درمان آن پس از تشخیص آنژیوگرافیک، درمان ضدپلاکت و آنتی کواگولان است که گاهی نیازمند آنژیوپلاستی نیز می‌گردد.

3. انسداد متعدد پیشرونده شرایین داخل جمجمه‌ای (مویا مویا)

- سکته‌های لاکونار
- سوءمصرف مواد: برخی مواد به‌طور مستقیم سبب ICH می‌شوند. مانند آمفتامین و کوکائین. برخی مثل افراد IV drug در مصرف‌کنندگان هروئین آمبولی با منشأ قلبی مطرح است چون اندوکاردیت در این افراد شایعتر است.
- میگرن: البته میگرن با اورا

نکته میگرن بدون اورا عامل خطر سکته مغزی نیست.

- ترومبوز سینوس وریدی (CVT)
- اختلالات قلبی
  - آریتمی‌ها از جمله مهمترین آنها AF
  - بیماری‌های دریچه‌ای
  - پرولاپس میترال
  - میگزوم دهلیزی
  - اندوکاردیت عفونی
  - اندوکاردیت مارانتیک
  - آمبولی پارادوکس

نکته آمبولی‌ها بیشتر وارد شریان سربرال میانی می‌شوند چون جریان خون بیشتری دارد.

- ترومبوسیتوز: پلاکت بیش از یک میلیون در میکرولیتر ریسک استروک را افزایش می‌دهد.
- پلیسیتمی: هماتوکریت بیشتر از ٪ ۴۶ ریسک سکته‌ی مغزی را افزایش می‌دهد.
- آنمی سیکل سل: در صورت نیاز به آنژیوگرافی با درصد هموگلوبین S به کمتر از ٪۲۰ برسد.
- لکوسیتوز: لکوسیت بیشتر از ۱۵۰۰۰۰ در میکرولیتر (معمولاً در لوکمی‌ها) موجب استروک می‌گردد.
- ماکرگلوبولینمی

- موارد افزایش انعقادپذیری:
  - اولیه کمبود پروتئین C و S و anti–thrombin و GP20210 سندرم آنتی فسفولیپید.
  - ثانویه مثل شرایط پس از زایمان، مصرف OCP و...
- پاتولوژی:
  - انسداد عروق بزرگ
  - انسداد عروق کوچک
- ارتباط آناتومی با بالین
  - انسداد شریان سربرال قدامی: اختلال حس اندام تحتانی سمت مقابل+ اختلال حرکت اندام تحتانی سمت مقابل+ بی‌اختیاری ادرار.
  - انسداد شریان سربرال میانی:

انسداد شاخه‌ی فوقانی: اختلال حس صورت و اندام‌های فوقانی سمت مقابل + اختلال حرکت صورت و اندام‌های فوقانی سمت مقابل+ آفازی بروکا (در صورت درگیری نیمه‌ی غالب)

انسداد شاخه‌ی تحتانی: همیآنوپی همونیموس سمت مقابل با درگیری قسمت تحتانی میدان بینایی+ اختلالات حسی ثانویه شامل آگرافستزی، آستروگنوزی، آنوزوگنوزی+ (فقدان آگاهی نسبت به نقص موجود)، neglect (عدم توجه به اندام‌های سمت مقابل)، عدم توجه به فضای بیرونی سمت مقابل+ اختلال حرکتی ثانویه شامل ناتوانی در لباس پوشیدن و ساختن اجسام فضایی+ آفازی ورنیکه (در صورت درگیری نیمکره‌ی غالب) یا دلیریوم (درگیری نیمکره‌ی مغلوب).

انسداد محل دو یا سه شاخه شدن شریان: اختلال حس نیمه‌ی مقابل بدن بیشتر در صورت و اندام فوقانی+ اختلال حرکت نیمه‌ی مقابل بدن بیشتر در صورت و اندام فوقانی+ همیآنوپی و همونیموس سمت مقابل+ آفازی گلوبال (در صورت درگیری نیمکره‌ی غالب)+ دلیریوم (در صورت درگیری نیمکره‌ی مغلوب).

انسداد تنه شریان سربرال میانی: اختلال حس نیمه‌ی مقابل بدن یکسان در اندام فوقانی و تحتانی+ اختلال حرکت نیمه‌ی مقابل بدن یکسان در اندام فوقانی و تحتانی+ همیآنوپی همونیموس سمت مقابل+ آفازی گلوبال (در صورت درگیری نیمکره‌ی غالب)+ دلیریوم (در صورت درگیری نیمکره‌ی مغلوب).

- انسداد شریان کاروتید داخلی: انسداد شریان کاروتید داخلی گاهی به‌دلیل وجود شاخه‌های کولترال هیچ علامت عصبی ایجاد نمی‌کند؛ ولی در صورت علامتدار بودن، علائم و نشانه‌هایی شبیه به انسداد تنه‌ی شریان سربرال میانی ایجاد می‌کند.
- انسداد شریان سربرال خلفی:

انسداد دیستال: همونیموس آنوپی در سمت مقابل بدون درگیری ناحیه مربوط به ماکولا که در قسمت فوقانی شدیدتر است+ آفازی آنومیک (نیمکره‌ی غالب) و alexia without agraphia (نیمکره‌ی غالب).

انسداد پروگزیمال: همونیموس همیآنوپی سمت مقابل بدون درگیری ناحیه‌ی مربوط به ماکولا که در قسمت فوقانی شدیدتر است+ فلج نگاه عمودی، فلج عصب III، افتالموپلژی بین هسته‌ای (INO)، همتراز نبودن چشم‌ها (vertical skew deviation)+ آفازی آنومیک (نیمکره‌ی غالب) و alexia without agraphia (نیمکره‌ی غالب).

انسداد دوطرفه شریان سربرال خلفی: کوری کورتیکال+ اختلال حافظه+ ناتوانی در شناختن چهره‌های آشنا (prosopagnosia).

نکته: سندرم سربرال خلفی آناتومی کلینیکال پیچیده‌ای دارد و سندرم‌های متنوع دیگری نیز می‌تواند بدهد اما باتوجه به حوصله‌ی این درسنامه، در همین حد از اطلاعات کفایت می‌گردد.

- انسداد شریان بازیلار:

ترومبوز شریان بازیلار:

۱ کاهش سطح هوشیاری+ فلج عصب VI یک یا دو طرف + حرکات ocular bobbing (چشم‌ها آرام بالا می‌روند و سریع پایین می‌آیند) مردمک‌ها کوچک اما با واکنش نور + همیپلژی یا کوادری پلژی.

۲ بیماری کوادری پلژیک: فقط باز کردن چشم‌ها، حرکات عمودی و نگاه به نوک بینی سالم است.

نکته: به حالت بالا سندرم locked inخوانده می‌گردد. در برخورد با هر بیمار دچار کما از او بخواهیم چشم‌هایش را باز کند و به بالا و پایین و نوک بینی نگاه کند.

آمبولی شریان بازیلار: از دست دادن سطح هوشیاری یا اختلال محتوای هوشیاری به صورت ناگهانی+ فلج عصب III یکطرفه یا دوطرفه+ وضعیت دکورتیکه یا دسربره گاهی یافت می‌شوند هر چند معمول نیستند.

نکته: شرایط بالا مشابه مراحل انتهایی فتق ترانس تنتوریال است.

- انسداد شاخه‌های ورتبروبازیلار بلند محیطی: شاخه‌هایی شریانی که از شریان ورتبرال یا بازیلار منشأ می‌گیرند.

شریان مخچه‌ای خلفی تحتانی (PICA): اختلال حسی همان سمت صورت+ سرگیجه، تهوع و نیستگموس+ دیسفاژی، دیسفونی، سکسکه+ اختلال حس اندام‌های سمت مقابل+ آتاکسی اندام‌های همان سمت+ سندرم هورنر همان سمت.

نکته: به سندرم بالا ناشی از انسداد PICA، سندرم لترال مدولاری یا سندرم والنبرگ گفته می‌شود.

نکته‌ی مهم اینکه به هیچ عنوان ضعف حرکتی جزو علائم سندرم بالا نیست زیرا عصب هفت کرانیال و مسیر کورتیکوآسپاینال سالم باقی می‌مانند.

انسداد شریان مخچه‌ای تحتانی (AICA): در مقایسه با سندرم بالا ناشی از درگیری PICA:

الف

۱ دیسفازی، دیسفونی و سکسکه وجود ندارد.

۲ سندرم هورنر وجود ندارد.

ب

۱ ضعف صورت در همان سمت دیده می‌شود.

۲ فلج نگاه در همان سمت دیده می‌شود.

۳ کری و وزوز گوش نیز دیده می‌شود.

انسداد شریان مخچه‌ای فوقانی: شبیه به سندرم بالا است که البته عملکرد شنوایی دست‌نخورده باقی می‌ماند.

انسداد شاخه‌های بلند پارامدین نفوذی از ورتبروبازیلار: انسداد بلند نفوذکننده باعث انفارکتوس پارامدین ساقه مغزی می‌شود و منجر علائم در سطح مربوطه می‌شود.

سندرم‌ها معمولاً بصورت همیپارزی سمت مقابل همراه با علائم زیر است:

۱ درگیری مغز میانی: فلج عصب III+ آتاکسی سمت مقابل

نکته: سندرم بالا که به سندرم بندیکت معروف است تقریباً تنها جایی است که سندرم مخچه‌ای در سمت مقابل ضایعه دیده می‌گردد چون دقیقاً در محل cross مسیرهای مخچه‌ای است.

۲ درگیری پل مغزی: فلج عصب VI و VII.

۳ درگیری بصلالنخاع: فلج عصب XII.

انسداد شریانهای کوتاه قاعده‌ای ورتبروبازیلار: انسداد شاخه‌های کوتاه از منشأ شریان‌های محیطی بلند که در سطح شکمی ساقه مغز نفوذ می‌کند.

سندرم‌ها معمولاً به‌صورت همیپارزی سمت مقابل است که گاهی همراه است با:

۱ فلج عصب III

۲ فلج عصب VI

۳ فلج عصب VII

انفارکتوس‌های لاکونار: انسداد عروق کوچک که شاخه‌های نفوذکننده به عمق مغز را درگیر می‌کنند.

نکته در سکته‌های لاکونار موارد زیر دیده نمی‌شود:

۱ سردرد

۲ نقایص میدان بینایی

۳ آفازی

۴ اختلال حسی کورتیکال (آگنوزی‌ها)

- همیپارزی حرکتی خالص: همیپارزی صورت، اندام فوقانی و تحتانی به‌صورت یکسان سمت مقابل.
- سکته حسی خالص: فقدان حسی سمت مقابل.
- همیپارزی آتاکسیک: همیپارزی سمت مقابل+ آتاکسی در اندام تحتانی سمت همیپارزی.
- سندرم دیسآرتری و دستان کند: ضعف صورت همان سمت+ دیسفاژی و دیسآرتری همان سمت+ ضعف و کندی خفیف دست سمت مقابل درگیری.

یافته‌های بالینی:

شرح حال:

I. عوامل زمینه‌ساز.

II. شروع و دورهی بیماری.

شواهد به نفع سکته‌ی ترومبوتیک:

- پیشرفت پله‌ای (stoke in evolution)
- ممکن است قبل از آن TIA با علائم مشابه رخ دهد.
- اختلالات لاکونار همواره ترومبوتیک هستند.

شواهد به نفع سکته‌ی آمبولیک:

- به اوج رسیدن علائم طی ۵ دقیقه
- اختلال هوشیاری در شروع
- پسرفت ناگهانی نقایص
- انفارکت‌های چندکانونی
- آفازی ورنیکه یا گلوبال بدون همیپارزی همراه
- سندرم رأس بازیلار
- تغییر هموراژیک در محل انفارکت
- وجود اختلال قلبی زمین‌های.

نکته در هر صورت هیچکدام از موارد زیر قطعی نیست.

III: علائم همراه

۱ سردرد ۲ تشنج

معاینه‌ی بالینی:

معاینه‌ی عمومی:

- بررسی فشارخون
- بررسی فشار نبض هر ۱۲ اندام تحتانی برای یافتن کوآرکتانسیون، آترواسکلروز قوس آئورت.
- معاینه‌ی ته چشم اطلاعاتی از وجود آمبولی در گردش خون قدامی با مشاهده مواد
- آمبولی در عروق خونی شبکیه
- معاینه‌ی کاروتید بررسی از نظر تنگی با سمع و شنیدن بروئی
- معاینه‌ی قلبی با بررسی آریتمی و اختلال دریچه‌ای
- لمس شریان‌های تمپورال برای تشخیص آرتریت تمپورال
- معاینه‌ی پوست نشانه‌ای از بیماری زمین‌های انعقادی مثل پتشی هرپورپورا

معاینه‌ی عصبی: براساس محل درگیری متفاوت است.

بررسی‌های تشخیصی

- بررسی‌های خونی CBC و ESR و بررسی سیفیلیس

گلوکز

- اندازه‌گیری لیپیدهای سرم، اندازه‌گیری فاکتورهای مستعدکننده به ترومبوز.
- LP گاهی برای رد SAH یا بررسی مواردی مثل سیفیلیس انجام می‌گیرد.(بسیار بعید است در ستینگ سکته استفاده شود.)
- ECG
- تصویربرداری مغزی (UR یا ET): اولین قدم مراجعه یک فرد با شک به استروک درخواست CT بدون کنتراست است. زیرا با اینکه برای تشخیص CVA اسکیمیک MRI حساستر است اما:

۱ در دسترس‌تر است.

۲ سریعتر است.

۳ برای یافتن خونریزی‌های داخل جمجمه‌ای حساسیت بیشتری دارد.

بهترین شیوه در حال حاضر برای تشخیص سکته diffusion weighted است که هم بسیار حساس است و هم ویژگی بالایی دارد.

- **تصویربرداری گردنی:** میتوان از داپلر عروق گردن، CT– angio عروق گردن یا MR آنژیو عروق گردن استفاده کرد.
- **اکوکاردیوگرافی:** جهت بررسی CBT و عوامل مستعدکننده به clot در قلب.

ارزیابی:

۱ برای تشخیص در فاز حاد ابتدا با یک CT خونریزی رد می‌شود و بعد از رد کنتراندیکاسیون‌ها TPA تزریق می‌گردد. منتهی این راه برای اقدام سریع جهت بهبود بالین مریض است اما تشخیص قطعی با DWI دیده می‌شود.

۲ ارزیابی فردی که برای وی قطع stroke مطرح است است وابسته به سن است.

- سن بالا (بالای ۵۵): بررسی عروق گردنی واکو.
- سن پایین (پایین ۵۵): بررسی عروق گردنی واکو و هولترمانیتورینگ، بررسی از نظر دسیکیسیون، بررسی ترومبوفیلی‌ها.

درمان:

TIA:

۱ آسپرین ← عدم پاسخ ← آسپرین + کلوپیدوگرل

۲ آسپرین + وارفارین (در زمینه‌ی اختلال قلبی)

۳ اندآرترکتومی (در TIAجریان خون قدامی به همراه تنگی بالای ۵۰٪ کاروتید).

نکته: اندآرترکتومی در درمان TIA ورتبروبازیلار، درگیری شریان‌های داخل جمجمه‌ای یا انسداد کامل کاروتید به‌کار نمی‌روند.

stroke

I. مصرف داروی ضد پلاکتی، آتورواستاتین و کنترل فشارخون به‌ویژه با مهارکننده‌های ACE خطر عود سکته‌ی مغزی را کاهش می‌دهد.

در مواردی که علت سکته‌ی مغزی آمبولی قلبی باشد، تجویز وارفارین ضروری است.

II.

۱ سکته در حال تکامل (stroke in evolution): طبق نظر کتاب امینف، مفیدترین روش درمان ضدانعقادی با هپارین و سپس وارفارین است.

نکته: به‌نظر در این مورد نظر کتاب امینف از گایدلاین موجود کمی عقب‌تر است و اکنون درمان ترومبولیتیک مثل یک سکته‌ی کامل قابل قبول‌تر است.

۲ سکته‌ی کامل (complete stroke):

ترومبولیتیک وریدی:

در مبتلایان به سکته‌ی مغزی غیرهموراژیک، تجویز وریدی شکل و ترکیب alteplase (TPA) در طی ۴/۵ ساعت اول پس از شروع علائم درمان خط اول است.

این درمان در حدود ۱/۳ بیماران مؤثر است و از موبیلیتی و مورتالیتی کم می‌کند.

در حدود ۶٪ موارد ممکن است خونریزی‌های مختلف به‌ویژه ICU بدهد و ۳٪ مورتالیتی دارد که هرچه CVA وسیعتر و وضعیت زمین‌های بدتر باشد، ریسک بالاتر خواهد بود.

کنترااندیکاسیونهای TPA

۱ وجود نقایص عصبی خفیف یا در حال بهبود

۲ گذشت بیش از ۶ ساعت از شروع علائم (البته بعد از ۴/۵ ساعت اندیکاسیونی وجود ندارد.)

۳ هیپوگلسمی (معمولاً ۵۰ >Glu)

۴ تروما، جراحی، CPP یا خونریزی اخیر

نکته: البته این موارد معمولاً باید ماژور و چشمگیر باشند. به‌طور مثال اقدامات مینور مثل اقدامات دندانپزشکی و غیره کنترااندیکاسیونی برای تجویز TPA نیست.

۵ فشارخون بالاتر از ۱۱۰/ ۱۸۵

۶ اختلال انعقادی

- INR> ۱/۷
- بالا بودن PTT
- پلاکت کمتر از ۱۰۰۰۰۰ در میکرولیتر

تا ۲۴ ساعت بعد از تجویز TPA نباید ضدانعقاد و داروی ضدپلاکت تجویز شود و گذاشتن NG– tube، کاتتر ادراری، IV - Line و خونگیری شریانی (ABG) ممنوع است.

- **درمان اینترونشنال (ترومبکتومی):**

به‌ویژه در کسانی که کاندید TPA نیستند یا به TPA پاسخ نمی‌دهند تا ۶ ساعت (طبق گایدلاین‌های جدید تا ۱۲ ساعت) قابل انجام است.

- **جراحی:** گاهی برای دکلمپرسیو در درمان انفارکت‌های وسیع با ادم و شیفت و گاهی برای تخلیه‌ی هماتوم کاربرد دارد.
- **داروی ضدفشارخون:** نکته‌ی مهم اینکه فشارخون افزایش یافته و در فاز حاد سکته‌ی مغزی یک مکانیسم جبرانی است و گر در موارد شدید نباید کاهش داده شود. در صورت نیاز به تجویز TPA فشار را به ۱۸۵/۱۱۰ کاهش داده و سپس دارو را تجویز می‌کنیم.
- **داروهای ضد ادم:** مانیتول و استروئید در درمان سکته‌ی مغزی اسکمیک مفید نیستند ولی در خونریزی ممکن است مفید باشد.

III. توانبخشی برای آسیب‌های باقیمانده از سکته مثل فیزیوتراپی، کاردرمانی و گفتاردرمانی بسیار مفید هستند و فانکشن مریض را بالا می‌برند.

خونریزی مغزی

خونریزی مغزی ناشی از HTN:

- اکثر خونریزی‌ها به دلیل فشارخون بالا رخ می‌دهد.
- خونریزی ناشی از HTN به‌صورت ناگهانی و معمولاً حین بیداری رخ می‌دهد.
- تظاهرات مشترک ناشی از افزایش ICP:

سردرد

استفراغ

کاهش سطح هوشیاری

فشارخون بعد از وقوع خونریزی افزایش می‌یابد. بنابراین با فشارخون طبیعی یا پایین احتمال وقوع خونریزی مغزی کاهش می‌یابد.

در زیر به خونریزی‌های شایع می‌پردازیم:

خونریزی عمقی مغزی

- پوتامن و تالاموس که توسط بازوی خلفی کپسول داخلی از هم جدا می‌شوند، شایعترین محل‌های خونریزی ناشی از هیپرتانسیون هستند. ایجاد علائم حسی و حرکتی سمت مقابل می‌کند. به‌طور معمول در خونریزی پوتامن نقص حرکتی بیشتر و در تالاموس نقص حسی همیآتوپی از دیگر علائم است.

  خونریزی در پوتامن سبب درگیری تونیک چشم‌ها به سمت ضایعه و خونریزی در تالاموس سبب انحراف تونیک چشم‌ها به پایین و داخل می‌شود.

  آفازی در هر دو نوع از خونریزی ممکن است.

- خونریزی لوبی : بسته به محل خونریزی علایم لوکالیزه متفاوت ایجاد می‌کند.
- خونریزی پونز: در معرض چند ثانیه تا چند دقیقه موجب کما می‌شود.

در معاینه یافته‌های زیر دیده می‌شود:

- مردمک‌ها سرسوزنی
- اختلال در حرکات افقی چشم‌ها

- ocular bobbing
- کوادریپارزی
- وضعیت دسربره
- هیپرترمی

خونریزی مخچه:

سردرد، سرگیجه، استفراغ، ناتوانی در ایستادن یا راه رفتن به‌صورت ناگهانی رخ می‌دهد. اختلال در نگاه به سمت ضایعه مختل است.
اختلال نگاه به بالا نشانه‌ی هرنی ترانس تنتوریال ورمیس مخچه و مغز میانی به سمت بالا و بیانگر پیش‌آگهی بد است.

تشخیص : با سی تی تسخیص واضح می‌گردد.

ارزیابی: ازمایش‌های معمول به ویژه بررسی‌های انعقادی انجام می‌گردد.

سی تی اسکن مجدد ۲۴ ساعت بعد برای بررسی گسترس هماتوم انجام می‌گیرد.

موارد زیر با شک به این که ICH اولیه و ناشی از HTN نبوده، ام آر آی و بررسی‌های عروقی می‌شود. شاید علت خونریزی، ضایعه عروقی باشد :

- سن پایین
- نبود شرح حال فشار خون
- خونریزی در نواحی غیرتیپیک برای پرایمری ICH

درمان :

- روش‌های مدیکال :

1) حفاظت را هوایی
2) کنترل فشار خون تا ۱۸۰ اپتیموم است اما کاهش تا ۱۴۰ هم به نظر بی‌خطر است. بهتر است از لابتولول و نیکاردیپین استفاده و دیورتیک‌ها را کنار بگذاریم. استروییدها نیز بی‌فایده اند.
3) تجویز پیشگیرانه داروی ضد تشنج توصیه نمی‌گردد.

- روش‌های جراحی :

4) خونریزی مخچه‌ای : بسیار با اهمیت است که بیماران خیلی زود در صورت وجود اندیکاسیون جراحی شوند :
   - A) بدترشدن وضعیت نورولوژیک
   - B) فشار روی ساقه مغز
   - C) هیدروسفالی
5) خونریزی لوبار
   برای آنهایی که بیش از یک سانتی متر از سطح مغز را با حجم بیش از ۳۹mm دارند و در حال بدتر شدن علایم هستند کاندیدای مناسبی جهت انجام جراحی هستند.
6) خونریزی عمقی
   جراحی سودمند نیست.