الفصل الحادى عشر

اضطرابات الچـــــينـــات والكروموســـــومـــات

اضطرابات الچينات والكروموسومات

الوصف

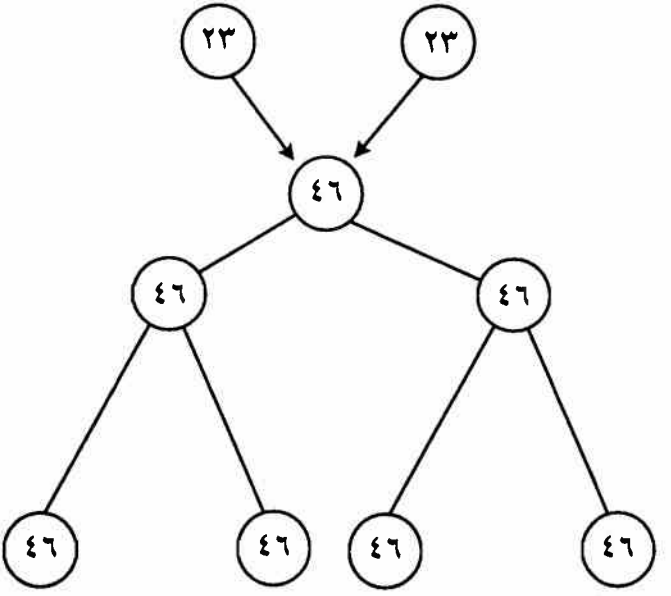
تتمثل اضطرابات الچينات والكروموسومات فى عدم القدرة على النمو الناتج، عن كثرة عدد الكروسومات أو الچينات المتماثلة.

والكروسومات تركيبات ميكروسكوبية، تحتوى على الآلاف من الچينات.

والچينات مادة تنقل بالوراثة، والتى تحدد النمو والطول ولون الشعر وكيفية عمل العقول والأجسام.

مشاكل الكروسومات

تحتوى أجسامنا على ملايين الخلايا، وتحتوى الخلايا المثالية على ٤٦ كروموسوم، ما عدا الحيوان المنوى والبويضة فتحتوى على ٢٣ لكل كروموسوم، والجنين يتكون به ٤٦ كروموسوم، كما هو مبين بالشكل (١).

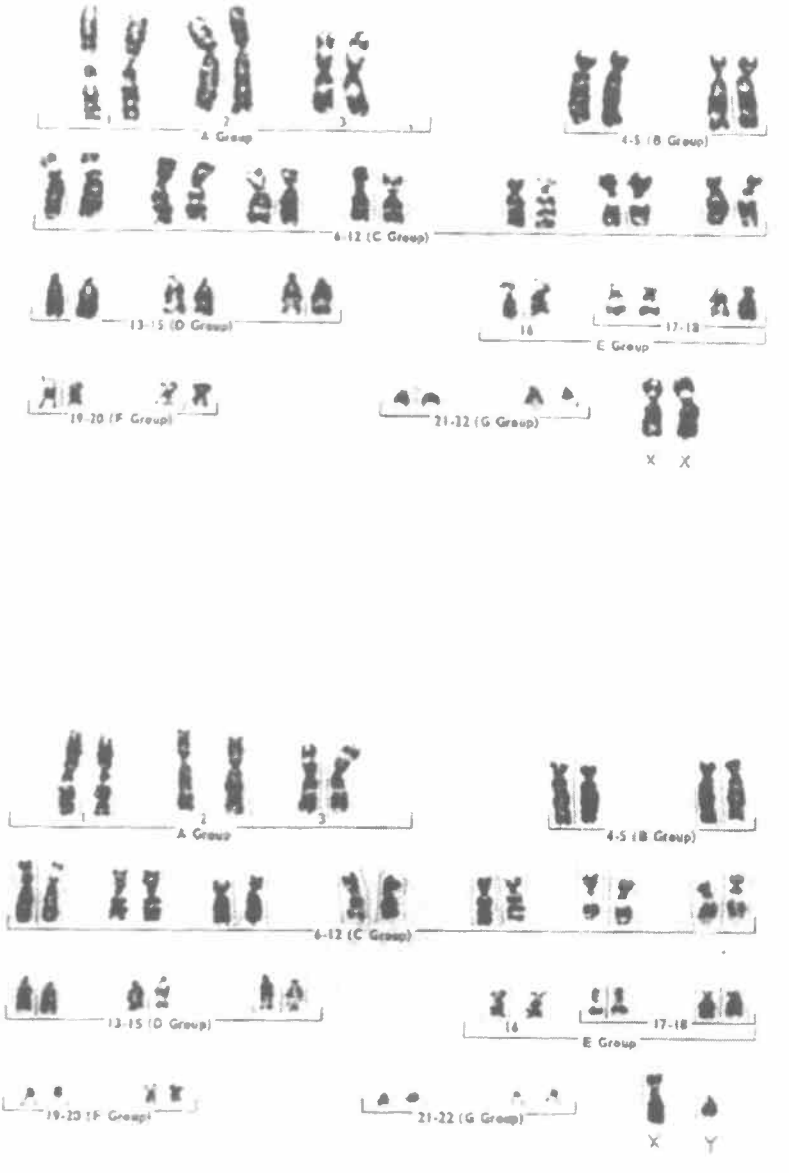


شكل (١) : أثناء الإخصاب ينتقل ٢٣ كروموسوم من كل خلية البويضة والحيوان المنوى، ويكونان خلية جديدة، تحتوى على ٤٦ كروموسوم. وفى الظروف العادية، تستمر الخلية فى الانقسام، وفى الأجيال التالية كل خلية سوف تحتوى على ٤٦ كروموسوم.

لأن الكائن البشرى يستقبل ٢٣ كروموسوم من الاب و٢٣ كرموسوم من الأم، ويكون الإجمالى ٢٣ كرموسوم ثنائى أو ٢٢ زوج يسمى (autosomes). تحتوى بقية الزوج الثالث والعشرين على كروموسومات جنسية تعرف x ، y.

كرموسومات الشخص صاحب اثنان x كروموسومات يكون مؤنثاً، وعلى العكس.

يملك الذكر x واحد، وواحد y كروسومات، كما هو موضح بالشكل (٢). أحياناً أثناء تكوين البويضة أو الحيوان المنوى يحدث خلل فى الكروموسومات مسبباً عدم توازن فى كمية مادة الكرموسوم، فى البويضة أو الحيوان المنوى. إذا كانت هناك كثرة أو قلة فى الكرموسوم، سواء فى البويضة أو الحيوان المنوى، يظهر ذلك فى الحمل، وربما تلاحظ تطوراً غير طبيعى للفرد.



شكل (٢) : يوضح خصائص كروموسومات الأنثى (أعلى) وكروموسومات الذكر (أسفل).

وتظهر بالأجنة مشكلات الكرموسوم بنسبة من ٨٪، ويوجد هناك ثلاثة أنواع رئيسية من الكروسومات غير منتظمة:

(١) إذا كانت هناك زيادة فى الكرموسوم، يشير إلى التروسومى Trisomy أقل كرموسوم يسمى (مونوسومى). ولو فقدت قطعة من الكروموسوم، فهو حذف ولو قطعة صغيرة من الكروموسوم صعدت أو هبطت، يسمى ارتكاساً أو انعكاساً Inversion.

(٢) بعض الآباء لديهم كروموسومان، يرتبط كل منها بالآخر، بشرط يعرف trans-location التى يعتمد على الطفل والآخر على الأب، الذى يعطى عدداً مشابهاً تماماً من الكروسومات.

فالنسل يمكن أن يملك عدداً من الكروموسومات، وربما يتطور جسمياً وعقليًا.

ويلاحظ هذا أيضا فى بعض أطفال للآباء ذات كروموسومات طبيعية.

(٣) ليست كل مشاكل الكروسومات تحدث قبل الحمل، فبعضها ربما يحدث بعد الحمل، ولكن هذا لا يؤثر على خلايا نمو الجنين، وهذا يحدث فى ظروف الخلايا التى بها عدد عادى من الكرموسومات. أما الخلايا الأخرى التى يقل أو يزيد بها مادة الكروسوم فنجد أنه عندما تحدث زيادة فى مادة الكرموسوم فالطفل يظهر عليه ملامح متلازمة أعراض، داون (Syndrome)، وتكون أحيانا بدرجة طفيفة.

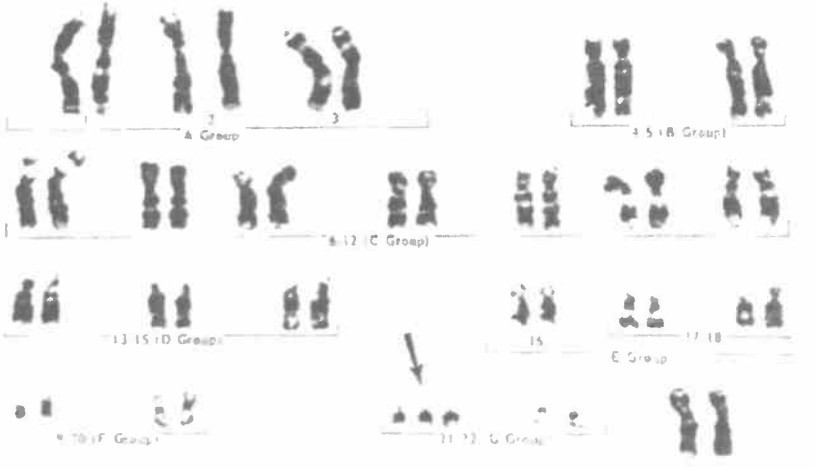
و تعتمد حدود المشكلة على النسبة المئوية للخلايا مع الكروسومات غير الطبيعية الموجودة فى جسم الطفل. ومن خلال تحليل الكروموسومات الأزواج الخاصة من الكروسومات، يمكن تحديد بعض التأثيرات على العدد.

على سبيل المثال:

(٢١) تروسومى فى الأطفال ويلاحظ معه أعراض متلازمة داون، وتتسبب إضافة كروموسوم إلى الزوج (٢١).

كما هو موضح فى الشكل الثالث.

* ١٣ تروسومى يشير إلى الزيادة، ١٣ كروسوم، و ١٨ تروسوم يشير إلى ١٨ كروسوم.



شكل رقم (٣): طفلة تحمل كروموسوم إضافياً على ٢١
كروموسوم: مما أدى إلى وجود أعراض داون لديها.

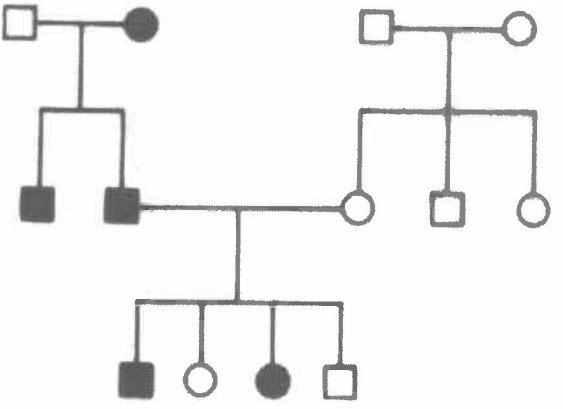
مشاكل الچينات

تتسبب مشكلات چينات الآباء غير الطبيعية فى مشكلات صحية، أو إنجاب أطفال غير قادرين على النمو الطبيعى.

وعلى العكس، سواء الطفل يتأثر بشروط چينية تعتمد على الوراثة والچينات غير المنتظمة تنقسم وفقاً للوراثة فصائل أربعة رئيسية. والتى يتقبلها الطفل وفقاً لعوامل متشابكة، تختلف عن قانون مندل للوراثة، بالإضافة إلى ذلك تصف الطرق المختلفة لوراثة بعض الچينات الشائعة المنتظمة. (سوف تشرح فى الفصل التالى).

الوراثة الشائعة

إن أطفال الأباء الذين يحملون چينات وراثية بها اضطراب فى النمو، يكونون معرضين للإصابة بهذه الأمراض بنسبة ٥٠٪، كما هو موضح بشكل (٤).



شكل (٤): يرث الأبناء الجينات الوراثية من الأباء حاملى الجين الوراثى لاضطراب النمو. وكما هو موضح بالشكل المربع للذكر والشكل الدائرى للأنثى، أما الشكل المظلل فيدل على الأجيال المصابة بالمرض الوراثى (اضطراب النمو).

وحقيقى أن ميلاد الطفل بمرض وراثى غير موجود بالوالدين بالصدفة التلقائية، يعنى النمو غير الطبيعى نتيجة لتغير جينات الطفل.

ويمكن أن يسمى التغير التلقائى (العفوى)، وهذا يعنى أن هناك قصوراً فى النمو، والنتيجة حدوث صدمة، وتكون النتيجة المفاجئة أن المادة المبينة حدث فيها تغير.

وهذا الطفل المصاب معرض للإصابة بأمراض بنسبة ٥٠٪ مثل التأخر فى النمو، وخصوصاً مرض أقزمة (dwarfism) .

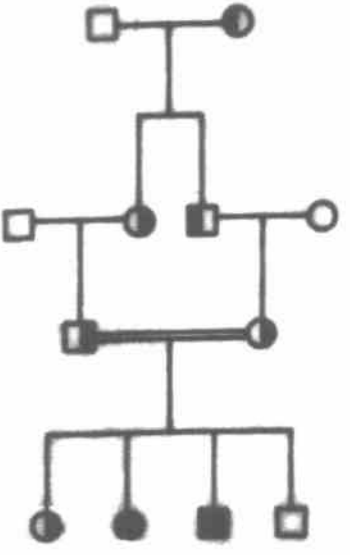
على سبيل المثال:

يظهر المرض الذى يؤثر على المخ. بمعزل عن الوراثة، وعندئذ يتلقى الفرد اثنان من الجينات غير الطبيعية إحداهما للوالد، أما الطفل فيرث جيناً غير طبيعى واحد.

الشخص الذى يحمل جيناً واحداً غير طبيعى يعرف بالناقل «الهيتروزيجوت» Heterozygote.

والناقل لا يحمل المرض، ولكن يستطيع أن يمر بجين غير طبيعى يورثه لأطفاله.

وعندما يحمل الأطفال المرض نفسه الموجود عند الأباء كل طفل، يولد من زوجين سوف تكون لديه فرصة الإصابة بالمرض بنسبة ٢٥٪، و٥٠٪ يكونوا لديه أثناء حياته، ٢٥٪ يتكونون من خلال الچينات الطبيعية. وتكون الچينات غير منتظمة أكثر تطوراً عندما تكون الزيجات من أسرة واحدة. (أى يوجد قرابة من الدرجة الأولى بين الزوجين)؛ لان الوراثة تكون أكثر من هذا النوع كما هو موضح بالشكل(٥).



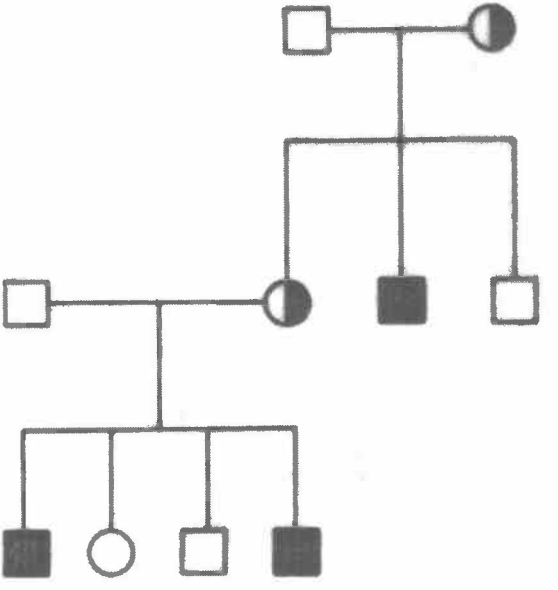
شكل (٥): الصفات الوراثية المتنحية تظهر عندما تكون بين الزوجين قرابة من الدرجة الأولى مما يؤدى إلى إنجاب أطفال متخلفين عقلياً ويصبح لديهم طفلان لديهم اضطراب، وكما يوضح شكل (٥) أن الأشكال المظللة = أفراد حاملين للمرض الوراثى.

الارتباط بمعزل عن الوراثة

إن وجود عدم نظام يكون بسبب الچينات غير المنتظمة وغير الطبيعية فى الكروموسومات، وهم أيضا يرتبطون بالچين «غير المنتظم».

* يكون الارتباط غير المنتظم بكثرة فى الذكر، وبعض الأمراض مثل عمى الألوان يكون عن طريق چين غير طبيعى، نقل بواسطة الأم فى واحدة بين الكروموسومات، والأم عادة لا تعانى من عدم انتظام الچينات ولكن هى تستطيع أن تنقل هذا الچين

إلى أطفالها. وكما ذكرنا (ويلاحظ فى شكل ٦) أنه عندما يتقابل رجل لديه مشكلة عدم انتظام بامرأة لديها المرض نفسه، تكون هناك نسبة ٥٠٪ لانتقال المرض إلى الأبناء.



شكل (٦): الطفرة الجينية تنقلها الأم، أما الجينات الحاملة للمرض تكون لدى الذكر. والأشكال نصف المظللة تعبر عن أفراد حاملى المرض، بينما يعبر التظليل الكامل عن الأفراد المصابين بالمرض.

الوراثة متعددة الأشكال.

تكون الوراثة متعددة الأشكال موجودة فى جينات متعددة وبيئات عديدة أيضا، وتبدو مسببة للأمراض. وببساطة.. فإن لها تأثيراً جينياً كبيراً، وأيضا يسبب التنوع والتعدد البيئى والأنظمة الوراثية والتفاعلات بين هذه الأنظمة وجود حالات ناتجة عن الوراثة والأسلوب المتبع للجينات، مثل: شق الشفاه وشق سقف الحلق ونتوء العمود الفقرى، وبعض الأمراض الأخرى المنتقلة من المكان الموجود به الطفل، والأمراض الخلقية فى القلب، والتى تنذر بالتعرض لمثل هذه الخطورة عند إنجاب طفل آخر.

فرصة الإصابة بالأمراض تصل من ٢٪ ـ ٥٪ إذا كان هناك طفلان عندهم المرض نفسه (شذوذ الكروموسومات)، وتزيد نسبة التعرض بالإصابة إلى ٥٪ إلى ١٠٪.

*** الوراثة اللامندلية:**

حدث تقدم كبير خلال العقود القليلة الماضية فى مجال علم الوراثة. وقد اكتشف أنه بالإضافة إلى الاضطرابات التى تسببها اضطرابات السائد الصبغى، والمتنحى الصبغى، والمتصلة بالجنس والاضطرابات العاملية المتعددة، توجد أمراض أخرى لاتتلاءم مع هذه الأساليب فى الوراثة. وابتداء من عام ١٩٩٤، تمت ملاحظة ثلاثة أشكال أخرى للوراثة؛ وهى موضحة هنا بأختصار:

- تحدث وراثة الأجسام السجية من خلال تحول فى الحمض النووى DNA للأجسام السبحية (الأجسام السبحية متموضعة فى خلية البلازما وتنتج الطاقة؛ والحمض النووى هو الأساس الجزيئى للوراثة). وتورث اضطرابات الأجسام السبحية من الأم؛ لأن الأجسام السبحية وجدت فى البيضة، وليس فى السائل المنوى. إذا كان الحمض النووى للأجسام السبحية فيه خلل، فقد يعانى الطفل من اضطرابات شديدة فى الدماغ والعضلات.
- البصمة الجينومية هى العامل المؤثر أما للجينات الأبوية الشاذة أو للجينات من الأم غير المنتظمة مما يؤدى إلى الاضطراب الجينى. فعلى سبيل المثال، لدى الطفل المصاب بزملة أعراض برادر ـ ويلى(التى تتصف بالبدانة، وأيدى وأقدام صغيرة، وقوام قصير، وأعضاء تناسل صغيرة وتخلف عقلى). ثمة جزء من كروموزوم 15# الموروث عن والد الطفل يكون محذوفاً. اذا كان الحذف نفسه للكروموزوم 15# موروثاً عن الأم، فإن الطفل سيصاب بزملة أعراض انجلمان (رأس صغير، سحنة متميزة، مشى شاذ، نوبات ضحك، وتخلف عقلى).
- يحدث الديزومى الأحادى الوالد، عندما يشتق كروموزومات من زوج (Pair) من والد واحد، بدلاً من الحصول على كروموزوم واحد لزوج، يأتى من الأم والآخر

من الأب. ويُعتقد أن ذلك يرجع إلى انقسام شاذ لخلية ما، فعلى سبيل المثال، ذُكر أنه فى الطفل المصاب بتليف مثانى، فإن نسختين من الكروموزوم 7# آتيا من الأم (يُورث التليف المثانى عادة فى نمط متنحٍ صبغى، حيث يأتى أحد الجينات الشاذة من الأب وجين آخر من الأم).

لا تتطابق أنماط الوراثة هذه مع النمط المندلى المعتاد للوراثة. وقد تم اكتشاف هذه الأنماط بسبب التقدم التقنى. وكما أصبحت طرق جينية جديدة متاحة، فإنه من المحتمل أن أشكالاً جديدة للوراثة سيتم تعرفها.

* أسباب شذوذ الكروموسومات وقصور الچينات:

لا أحد يعرف ماذا يسبب شذوذ الكروموسومات. بعض العلماء يعتقدون أنه ينتج عن عدوى فيروسية أو مستويات غير طبيعية للهرمونات لتعرض لأشعة X، أو تعاطى مخدرات ربما يؤدى إلى مشاكل فى الكروموسوم. ومع ذلك لا يوجد إثبات محدد يشير إلى أى من هذه الظروف يسبب شذوذ الكروموسومات ومشاكله فى الأطفال. تظهر بعض الكروموسومات اضطراباً يبدو أنه يحدث أكثر تكراراً فى الأمهات الذين يتجاوز عمرهن ٣٥ عاماً. وعلى سبيل المثال. (كلما كبرت الأم كان لها طفل ضعيف البنية. إذا كان عمر الأب أكثر من خمسين عاماً، فلا نعرف من المسئول عن التغيير فى الچينات التى تنتج عن الاضطراب الوراثى).

تشير الدلائل: إلى أن تأثير المدى أو تكرار الكروموسوم المخصص والاضطراب الوراثى يتنوع لدى من يعانون من قصور فى النمو. وفى هذا الفصل، نتابع التغير فى هذه الاضطرابات كما فى القائمة، ونجد أن بعض الأباء الذين لديهم طفل يعانى من اضطراب فى الكروموسومات عادة يتساءلون عما إذا سيكون لدى الطفل الآخر، الذى سوف ينجبونه، شذوذ فى الكروموسومات، ويكون من المجازفة رغبتهم فى إنجاب طفل آخر.

انظر فصل (٤) فى مناقشة دور جمعية الوراثة.

التشخيص والاختبار

يتم الكشف عن الخلل فى الكروموسومات وتركيبها من خلال تحليل السائل الأمنيوس حتى تبين النتائج نوع الخلل ـ كما تكشف اختبارات الكروموسومات عن الاضطراب الوراثى، ويعتبر تحديد الاضطراب والخلل خطوة مهمة؛ خاصة للوقاية من إنجاب أطفال داون، ويمكن ملاحظة شكل (٢) لتعرف حجم الكروموسومات.

النتائج المتوقعة

يعتمد تأثير الكروموسوم الاضطراب الوراثى على حياة الطفل تماماً على الاضطراب الخاص؛ حيث إن بعض الاضطرابات التى تنتج عن ضعف ذهنى ـ يعانى فيها الطفل من مشاكل فى الصحة ومميزات جسمية خاصة، وثمة آخرون يتأثرون بالقدرة الطبية المؤثرة، وفى هذا الوقت لا يوجد علاج مؤثر لتصحيح الكروموسوم ومع ذلك كثير من الجوانب لذوى الإعاقات، والتى نوقشت بعد ذلك فى كتاب (التدخل المبكر early intervention) قد ساعدت الأطفال على التقليل من التوحد للإعاقة.

الاضطرابات الشائعة فى الكروموسومات:

نجد الاضطرابات الشائعة فى شذوذ الكروموسومات فى الأطفال الذين يعانون من متلازمة أعراض داون، وهم لديهم ترسوما ١٨، ١٣، وسوف توضح حالتهم على النحو التالى:

متلازمة أعراض داون: Down syndrome

يعد من أكثر الكروموسومات المألوفة متلازمة، كما هو واضح أن هؤلاء الأفراد لديهم ٢١ كروموسوم [انظر شكل (٣)] وهذا يعنى ان الإجمالى ٤٧ كروموسوم فى كل خلية بدلاً من الطبيعى ٤٦. وأعراض داون لها ونسبة حدوث تبلغ ١ فى كل ٨٠٠ ـ ١٠٠٠ مولود، ويسبب تغيراً تامًا فى الوظيفة الذهنية فى الأطفال،

الذين يعانون من هذه الأعراض بشكل أقل من الذين لا يملكون قدرة ذهنية (المتخلفين عقلياً).

وهؤلاء الأطفال لهم مواصفات متشابهة، خلف الراس غير مكتمل، وتكون العين غير قادرة على الرؤية. وهم يتميزون بزيادة طبقة الجلد فى الركن الداخلى للعين، وله أنف أفطس، وأذن، وعينان صغيريتان ولهم جلد متزايد فى خلف الرقبة أساساً الأيدى والقدم صغيرتين؟ الأطفال الذين يعانون من هذا المرض ينتحبوا (أثناء الشهيق).

يتميز هؤلاء الأطفال بقوة العضلات وارتخائها بنسبة حوالى من ٤٠٪ إلى ٥٠٪ من أطفال أمراض القلب، ومشاكل أخرى ربما تكون بالنسبة لحديثى الولادة، الذين يعانون من تأخر فى السلوك والنمو؛ خاصة القدرات العقلية، ويعانون من مشكلات صحية رغم تنوع الاهتمامات البدنية، وبإمكانهم المشاركة فى برامج التعليم، وعادة ما يكونون أعضاء منتجين فى المجتمع، ويتوقع أن يعيشوا بنسبة تصل من ٥٠٪ ـ ٦٠٪.

أعراض مرض مواء القطط Cri Du Chat Syndrome

* تسمى باللغة الفرنسية أعراض متلازمة صراخ القط. وهى حالة نادرة تنتج عن فقد فى بعض المواد الوراثية من الكلورسيوم ٥ صراخ القط، ويحدث تقريباً بنسبة ١ لكل ٢٠٠,٠٠٠ مولود. الأطفال الذين لديهم أعراض صراخ القط، ربما يعتقد أن لديهم نقصاً فى الإدراك منذ الميلاد. يميل أن يكون صغيراً، وذا نمو بطىء هم أساساً لهم صراخ معين ربما يكون مثل صوت مواء القط، والأطفال مثل هؤلاء يكون لهم قوة عقلية معظم هؤلاء، يتعلموا السير ولكن لغتهم والنمو الذهنى يتأثر. والمظهر النفسى للطفل يشمل رأساً صغيراً، ووجهاً دائرياً، وعيوناً واسعة، وجلداً عريضاً يزيد على الركن الداخلى للعين. هؤلاء الأطفال ربما لهم عيون دائرية، ويظهر لديهم نقص الانسجام بين أجزاء الأعضاء والأذن، ربما شكلهما نموذجى، بالإضافة إلى الملامح أمراض القلب، وسوف توجد احتمالات أخرى لدى الأطفال ذوى البكاء القطط.

Trisomy 18

يوجد نتيجة إضافة چين ١٨ كلورسوم، فهو يحدث تقريباً من ٢ ـ ٣ أطفال فى كل ١٠,٠٠٠ مولود، وعموما.. فإن الرضع الذى لهم ١٨ ترسمى لهم بنية ضعيفة وصراخ عند الميلاد، والأطفال أيضا لهم رأس طويلة وأذن دائرى وعيون ضعيفة وفم صغير، والأيدى لها مميزات عضلية حيث الأصابع طويلة، وربما تكون صغيرة لدى هؤلاء الأطفال. الأطفال ذوو ١٨ كلورسوم يكونون ضعافاً، وربما لهم ملامح حيث يصعب التنفس، وحالة تسمى apnea، وربما يعانون من قدرة محدودة. كما أن غذاءهم يتطلب استخدام أنابيب، وينمو حوالى ١٠٪ من هؤلاء الأطفال فى أول السنوات، وهؤلاء يعانون من تخلف عقلى.

Trisomy 13

الموروث ترسمى ١٣ يشكل خطراً آخر من أخطار الاضطراب الكلورسومى،

فهـو يحدث فى مستوى ١ فى كل ألف مولود، ويسـبب تأخراً عقليًـا، ويعانون من اضطراب فى الأعصـاب يؤدى إلى ضعف فى الرؤية والرائحة، ويعـانى الأطفال ذى السندروم من ضعف ذهنى على الرغم من النمو الجسمى، ولديهم أمراض فى الجهاز المناعى. وثمة احتمالات تؤكد أن أقل من ١٠٪ من هؤلاء، الأطفـال يتبقون على قيد الحياة، والبقية الباقى منهم تتأثر وتعانى من التخلف العقلى.

متلازمة أعراض ترنر Turner

الأطفـال الذى لهم T.S معظمهم من الإناث ولديهم كلورسـيوم واحد بدلاً من ٢طبيـعى، ويتميـزون بطول الأيدى والأقـدام، ولديهم شعـر قليل فى خلف الرقـبة يعطى مظهـر رقبة صـغيرة، وصـدر عريض، وأطراف مربعـة. كما أنـهم يعانون من أمراض القلب ويـشيع لديهم ضيق فـى شرايين القلب، وهؤلاء الأطفـال يعانون من تورم الأطراف، وتكون الأقدام قصـيرة أقل من ٥٪ ولا تنمو بطريقة طبيعـية. ويعانى هؤلاء الأطفال من اضطراب فى الهرمونات؛ خاصة عند المراهقة ويتميز الإناث بعدم الخصوبة، ونسبة ذكائهم متوسطة، ونسبة انتشارهم تقدر بـ ١لكل ١٠٠٠ مولود.

متلازمة أعراض نونان Noonan

ربما يؤثر على الذكر والأنثى الأفراد ذوى السـندروم؛ حيث يكون لهم شكل مميز. ومعظم هؤلاء يتـأثرون بالاضطراب ليس مثل t.s لا يوجد كلورسـوم؛ إذ ربما تكون محدودة. وهؤلاء الأطفال يقال إن أكثر عرضى من t.s للإصابة بمرض القلب، الذى يكون أكثر تأثيراً، ويعانون من الضعف العقلى وعدم القدرة على التعلم.

الفصل الثانى عشر

الأمـراض البـيـئـية

الأمـــراض البـيـئـيـــة

أثناء العـقود العديدة الماضـية، تعلمنا الكثـير عن الأسـباب والعلاج والـوقاية من الأمراض المعدية، فـعديد من وفيات الأطفـال ينتج من الأمراض المعدية مـثل السعال الديكى والديفـتريا والتيـتانوس وشـلل الأطفال والحـصبة، وكل ذلك يتـم الوقاية منه عن طريق التطعيم، فالتلف أو القصور الذهنى والبدنى الذى يصاحب هذه الأمراض لايقع مع الأطفال الذيـن تم تطعيمـهم. ولسوء الحظ هناك أمراض أخـرى لا يجدى معها التطعيم، وهناك أمراض يمكن أن تصيب الطفل قبل الولادة.

الوصف:

مشاكل نمو خطيـرة يمكن أن تسببهـا أمراض معينة، تصيـب الأطفال قبل الولادة، أمراض ما قبل الولادة، وتنتقل للجنين عن طريق الأم المصـابة؛ أى إصابات فيروسية أو بكتيرية أو طفيلية فى الأم الحامل قد تصيب الجنين.

يختلف تأثـير الأمراض قـبل الولادة على الجنين تبعاً لـنوع المرض ووقت حدوثه أثناء الحمل. أمـراض حول الولادة تحدث فى وقت الولادة، وأمراض مـا بعد الولادة قـد تنقل فى أى وقت بعـد الولادة، وأمراض الـبلازمـا السـامة، والحـصبة الألمانيـة

(cytomegalic inclusion)، وفيروس النقص المناعى للإنسان (HIV) قد يصيب الجنين قبل الولادة.

والهربس (Herpes) مرض جلدى: قد يصيب الجنين أثناء عملية الولادة، وفى فترة ما بعد الولادة التهاب السحايا والتهاب الدماغ من أكثر الأخطار للأطفال. هذه الإصابات وحدوثها والآثار المحتملة على الطفل نشرحها فى الأجزاء التالية:

مرض توكسوبلازما TOXOPIASMOSIS GONDII

هو طفيل منتشر فى العالم، ويعتبر الحامل الرئيسى لهذا الطفيل، نقل هذا الطفيلى ينتج بشكل رئيسى عن طريق الاتصال ببراز القطط المصابة واللحم الملوث غير المطهو جيداً. وانتقال هذا المرض إلى الجنين فى الرحم قد ينتج ولادة مبكرة أو طفل صغير فى عمر الحمل، بالإضافة إلى موت الطفل المبكر، والإعاقة الذهنية، والمشاكل البصرية ومنها العمى قد تحدث فى الأطفال المصابة. وقد تكون رأس الطفل كبيرة بشكل غير معتاد أو صغيرة جداً تقريباً من ٠,٥ إلى ١ من كل ١٠٠ طفل حى مصابين بمرض البلازما السامة، و٢٥٪ منهم تظهر لديهم أعراض.

الحصبة الألمانية RUBELLA

تنتقل عادة من آخرين مصابين عن طريق الكحة أو استنشاق الهواء، وقد يكون الطفل المصاب قبل الولادة أصغر من المتوقع عند الولادة، وقد يكون الطفل أصم وأمراض القلب الخلقية ومشكلتين فى البصر نتيجة لإعتام الشبكية والتهابها.

وقد يكون للطفل رأس صغيرة وقد يصاب بالإعاقة الذهنية؛ لأنه تقريبا كل السيدات اللاتى تم تطعيمهم فى عمر التناسل ضد الحصبة الألمانية والحصبة الخلقية؛ فنادراً ما يصاب أطفالهم بالإعاقة، وتتطلب حالات عديدة تعريض المرأة لاختبار دم لتحديد تطعيمها ضد الحصبة الألمانية قبل الزواج؛ لذلك توجب الضرورة تطعيم السيدات قبل بداية تكوين الأسرة أو الزوج.

مرض الصفرا CMV cytomegelic inclusisn:

هو فيروس منتشر فى العالم، ومعظم الأطفال المصابين فى الرحم لا تكون لديهم

أعراض ظاهرة عند الولادة، ولكنهم يكونون معرضين لخطر فقدان السمع فى فترة متأخرة بعد الولادة، والأطفال الذين تظهر لديهم أعراض عند الولادة قد يكونون أصغر من المتوقع فى الحجم، ولديهم بقع دموية على الجلد، وصبغة صفراء على الجلد (Jaundice) ورأس صغيرة (Microcephaly) ونمو متأخر وإعاقة ذهنية. وتبلغ نسبتهم تقريباً (٢ , ٠٪ إلى ٢٪) من الرضع يصابون بهذا المرض، وقليل منهم فقط من تظهر عليهم الأعراض الموضعية.

مرض الهربس (Herpes)

إصابات مرض الهربس يسببها واحد من نوعين: النوع الأول: القوباء الفمى، والنوع الثانى: القوباء التناسلية التى تنتشر عن طريق الاتصال الجنسى فالطفل حديث الولادة قد يتعرض للنوع الثانى بمروره خلال قناة ولادة مصابة؛ فالام الحامل التى يعرف أيضاً أنها مصابة بالقوباء التناسلية يجب أن تباشر بحرص أثناء الحمل، ونادراً ما يصاب الأطفال الذين ولدوا بالطريقة القيصرية بهذا المرض، والطفل الذى لديه العقبول (القوباء) تظهر عليه علامات الإصابة أثناء شهره الأول.

وتمتد الأعراض من مشاكل الجلد إلى الإصابة فى أعضاء أخرى تتضمن المخ، والإعاقة الذهنية، وحتى الموت قد يحدث تقريباً ١ , ٠ إلى ٥ , ٠ من الأطفال المولودين أحياء مصابين بفيروس العقبول، وأكثر من ٩٥٪ منهم يظهر عليهم الأعراض.

مرض النقص المناعى HIV

يسبب فيروس النقص المناعى مرض نقص المناعة المكتسب (AIDS) والأسباب الشائعة للإصابة بهذا المرض، تتضمن: الاتصال الجنسى مع شخص مصاب، وتعاطى المخدرات عن طريق الوريد بحقن ملوثة، والنقل عن طريق الدم أو منتجات الدم، مثل الاختبارات. والسيدات الحوامل المصابات بهذا المرض يتعرضن لخطر ولادة طفل مصاب بالفيروس بنسبة من ٣٠٪ إلى ٥٠٪، بالإضافة إلى أن لبن الأم قد يحتوى على فيروس HIV، والأمهات اللاتى عندهن فيروسHIV إيجابى، لا يجب أن يرضعوا أطفالهم.

فالفيروس يهاجم الخلايا التى تكون مهمة فى محاربة الإصابة، واختبارات الدم تثبت الإصابة بالفيروس HIV.

ومستويات قليلة من المناعة مع إصابات كثيرة ومتكررة مصاحبة تشكل الأساس لتشخيص الإيدز، فالأطفال المصابون بالإيدز، قد تكون لديهم أمراض رئة مثل الرئة الليمفاوية PENUMOCYSTIS CARINII PNEUMONIA.

وليس من السهل تحديد حالة HIV للطفل على أساس اختبار HIV للأجسام المضادة المعتاد أو الاختبارات التشخيصية الاخرى؛ فعديد من الأطفال المصابين بهذا المرض سوف يعانون الأعراض فى عمر الخامسة؛ فالطفل المصاب قد يعانى من مشاكل نمو بسبب وهن الاعصاب المتقدم نتيجة للأمراض الخطيرة المتضاعفة، ولأن الأطفال المصابين ب HIV أو الإيدز قد يقيمون فى المنزل مع أب لديه إيدز، أو قد يفقد أبويه نتيجة للمرض، وقد تكون هناك متاعب إضافية داخل العائلة.

الالتهاب السحائى MENINGITIS

هو مرض يصيب الأغشية التى تغطى المخ والحبل الشوكى والنسيج العصبى القريب، وأنواع عديدة من البكتريا قد تسبب التهاب السحايا، وأسماء معينة للسحايا قد تعرضت للتشخيص معتمدة على نوع البكتريا ـ كمثال التهاب السحايا الجرثومية ذات الرئة القصبية PNEUNOCOCCAL MENINGITIS OR HEMOPHILUS تسبب التهاب السحايا، فإن عمر الطفل ونوع البكتريا المسببة للإصابة ودرجة خطورة الإصابة ودرجة تأثير علاج معين يحدد النتيجة النهائية، فبعض الأطفال يشفى تماما بعد إصابته بالتهاب السحايا، بينما الآخرون قد يعيشون بعمى أو صمم أو شلل أو إعاقة ذهنية.

التهاب الدماغ ENCEPHALITIS

التهاب الدماغ عادة يسببه فيروس، ويشير التهاب الدماغ إلى التهاب نسيج المخ؛ حيث الإصابات تبين إصابة كل من المخ والاغشية التى تغطيه، فالغيبوبة الطويلة هى أحد الأعراض المصاحبة للإصابة بالمرض. وهنا يستخدم مصطلح مرض النوم، فإن

نوع الفيرس وعمر الطفل ودرجة خطورة الإصابة تحدد النتيجة النهائية الفردية، أو تطور الإعاقة (العجز العقلى).

وعلى ذلك، فإن أمراضاً معينة، منها: الحصبة والتهاب الغدة النكافية قد تؤدى إلى التهاب الدماغ ايضا، وفيروس العقول وفيروسات اخرى عديدة تسبب التهاب الدماغ، وإصابة المخ التى قد تؤدى إلى الإعاقة الذهنية والاضطراب السلوكى.

التطعيمات التى تستخدم لمنع مرض الطفل هى نفسها قد تسبب التهاب الدماغ، إذا أعطيت الطريقة خطأ فيما بعد التطعيم، وهى أقل خطر من التعقيدات الناتجة عن أمراض الطفولة.

الأسباب

قد تسبب البكتريا وفيروسات معينة بالإضافة إلى المخدرات والكحولات والمواد الضارة الاخرى أن ينمو الجنين بشكل شاذ، وتسمى teratogens (وانظر الفصل لاحقا بخصوص المخدرات والكحولات والتدخين).

لماذا تؤثر عوامل إصابة معينة فى شذوذ الجينات، بينما عوامل أخرى مثل الإصابة قبل الولادة غير مفهومة، ويعرف أن هناك مراحل حرجة لنمو الجنين فعند الإصابة بالتهاب الدماغ قد تحدث إصابات خطيرة أثناء الثلاثة شهور الأولى من الحمل؛ حيث يتشكل الجزء الاساسى من الجسم متضمناً المخ، ويكون الجنين حساساً بشكل خاص للإصابة، وأيضاً أثناء الولادة ولفترة ما بعد الولادة؛ إذ إن بعض الإصابات خاصة التى تهاجم المخ والجهاز العصبى قد تتسبب فى إصابة المخ، وتؤدى إلى عجز وقصور فى النمو.

طرق التشخيص

عندما يشك فى حالة طفل حديث الولادة.. فإنه قد أصيب قبل الولادة، فإن اختبارات عديدة قد تتم فى محاولة لتحديد ما إذا كانت الإصابة قد أدت إلى حدوث أمراض أم لا، فإذا كانت قد حدثت إصابة فما نوع الإصابة؟ والأطباء حينئذ

يطلبون تحليلات معينة (TORCH) تتم؛ لتحديد ما اذا كان هناك تعرض لعوامل إصابات معينة.

وهذا الاختبار يتطلب عينات من الدم من كل من الأم والرضيع، ويتم اختبار الأجسام المضادة ضد الخلايا (TORCH) حيث T للبلازما السامة وO للميكروبات الأخرى، و R للحصبة الألمانية ولمرض (الصفراء) و H للهربس.

لو وجد قدر معين من الجسم المضاد فى إحدى الخلايا، فإن ذلك يعتبر دليلاً على أن الإصابة قد حدثت أو وقعت اثناء الولادة.

ولو ان التهاب السحايا أو التهاب الدماغ قد شك فى وجوده فى طفل ما، فإن الطبيب يقوم بفتح ثقب أسفل الظهر أو العمود الفقرى، وهذه الاختبارات تتضمن وضع حقن بين الحبل الشوكى وأغشيتها، ويتم سحب بعض النخاع الشوكى، ويختبر النخاع الشوكى حينئذ للبكتريا والفيروسات وحسابات خلايا الدم، وكذلك اختبارات كيميائية معينة، قد تتم على النخاع الشوكى، والتى تساعد على التشخيص.

* **نتائج متوقعة:**

وهى تعتمد على نوع العلاج الذى سيتبعه الطفل. وتعتمد تأثيرات المرض على تحديد الإصابة وخطورة المرض بالأجسام المضادة تعطى تأثيرا مباشراً، فإذا كانت أعراض التهاب السحايا قد تم تشخيصها.. فإن نوع المضاد الحيوى المستخدم يعتمد على وجود بكتريا معينة، كما أن حساسيتها لمضادات حيوية معينة مع ذلك الطفل، الذى أصيب قبل الولادة بفيروس الحصبة الألمانية أو فيروس الصفراء لاتجدى معه معالجة طبية؛ لأن معظم التلف يكون قد حدث بالفعل، وإذا حدثت للطفل عدوى بالتهاب الدماغ بعد الولادة فإنه يعطى مواد مضادة للفيروسات، وهى الآن قابلة للعلاج.

المخدرات والكحول والتدخين

عندما تحتاج حالة الأم الحامل لنوع من الدواء المخدر، فإن تناولها له يؤدى إلى أضرار بالغة بالجنين.

ويتسبب عدد من الأدوية والمخدرات المحظورة والمواد الاخرى فى وجود عجز أو قصور فى نمو الجنين، فإحدى الكوارث المعلنة فى الطب وقعت فى الخمسينيات وبداية الستينيات فى أوروبا وبعض البلاد الاخرى، تضمن استخدام مخدر THALIDOMIDE اثناء الحمل، فالمرأة التى أخذت المخدر كعقار مسكن أثناء الشهور القليلة الأولى من الحمل، أنتجت ولادة أطفال بأعضاء غير موجودة أو ناقصة.

وهذا الاختراق أدى إلى دراسات أوضحت أن THALIDOMIDE قد أدى إلى إنجاب مواليد عاجزين، وغير قادرين على النمو.

الوصف والحدوث:

حالات طبية خطيرة مثل نوبات الصرع والسرطان والإصابات وأمراض الدم قد توجب استخدام الام للدواء أثناء الحمل، والمخدرات وبشكل شائع لمعالجة هذه الحالات، على الرغم من الخطر الذى يتعرض له الطفل كما وصف لاحقاً.

معالجات الصراع:

يجب أن تعطى معالجات الصرع أو المخدرات ضد التشنج بعناية قصوى أثناء الحمل؛ لأنها تسبب خطورة شديدة للجنين، وهذه الأدوية يجب أن تعطى عن طريق طبيب مدرك للآثار الناتجة على الجنين.

يسبب مخدر الفينوتن DILANTIN انحرافات خلقية تصيب تقريباً ٤٣٪ من الأطفال، الذين تعرضوا له قبل الولادة، من هؤلاء الأطفال ٣٣٪ معرضون للإصابة بأمراض مختلفة، ١٠٪ الباقية يصابون بما يسمى بأعراض المتزامنة (Syndrome)، وهؤلاء الأطفال لديهم صفات فى الوجه غير معتادة بأعين واسعة وأنف قصيرة وأظافر فى اليد والرجل صغيرة، وأحياناً تكون لديهم إعاقة ذهنية.

الترودين TRIDIONE

هو علاج مضاد للتشنج يسبب اضطرابات لأكثر من ثلثى الأطفال، الذين تعرضوا له فى الرحم هؤلاء الأطفال؛ حيث يكون لديهم بشكل عام ملامح خاصة

بالوجه مثل الأنف القصيرة والمدورة لأعلى وجسر أنفى منخفض وعريض وجبين مقوس، وأعضاء تناسلية شاذة، وعيوب خلقية بالقلب، وإعاقة ذهنية.

دباكين DEPAKENE

أوضحت دراسات حديثة أن مرض (شق العمود الفقرى) SPINA BIFIDA أو (وهو مرض يصيب العمود الفقرى) يصيب تقريباً ١٪ من الأطفال، الذين تعرضوا فى الرحم لدباكين DEPAKENE أو حمض الفاليوريك المخدر العام GENERIC DRUGVALPROIC ACID.

أدوية لتخثر الدم:

تكون أحيانا مهمة للأم الحامل وعندما يؤخذ الكومادن COUMADIN وهو خطأ جسيم شائع فى استخدام أدوية تخثر الدم) أثناء الحمل والأطفال المصابة قد تكون لديهم تشوهات خلقية عديدة مثل الأصابع القصيرة ونقص الوزن عند الولادة وأنف صغيرة وملامح وجه غير معتادة، وفى خمسة من ١٦ طفلاً تم تتبعهم بينوا إعاقة ذهنية واضحة، وتقريبا ثلثى الأطفال الذين تعرضوا للعقار لم يصابوا بأمراض، بينما ظهرت لدى الثلث الاخر آثار جسدية وتشوهات عقلية، وأحياناً يحدث إجهاض للجنين.

المخدرات المضادة للسرطان:

تتناوله السيدات اللاتى يعانين من السرطان أثناء الحمل، والذين فى حاجة للمحافظة على الحياة. ولكن هذه الأدوية تكون بإشراف طبى وإخصائى الأورام من أجل المحافظة على الحياة. وتتوقع الأم التى تتناول مخدرات عديدة حدوث تشوهات بالجنين.

الأدوية الأخرى:

عديد من المخدرات يسوق كل عام؛ لذلك يجب أخذ الحذر الضرورى لتعرف تلك التى قد تكون ضارة بالجنين، إذا تم تعاطيها أثناء الحمل، فواحد من أحدث

المخدرات، وجد أنها ضارة لـو أخذت اثناء الحمل، وهو لعلاج حب الشباب (THE GENERIC DRUG CIS-RETINOIC ACID).

والسيدات اللاتى أخذن المخدر أثناء الحمل قد أنجبن أطفالاً مصابين بتخلف عقلى.

وقائمة الأمراض التى عرفت بخطورتها للجنين لا شك سوف تزداد كلما أجريت الدراسات أكثر، وكلما ظهرت مخدرات أخرى جديدة فى السوق.

ولذلك يحذر استخدام الأدوية المخدرة أثناء الحمل، إلا فى أضيق الحدود، وتحت إشراف الطبيب المعالج فقط؛ نظراً لما تسببه للمواليد من أخطار.

المخدرات غير المسموح بها:

وجد أن ١٠٪ من الأمهات الحوامل اللاتى يستخدمن المخدرات غير المسموح بها مثل الماريجوانا والكوكايين والهيروين وعقار امفيتامين المخدر و LSD، بالإضافة إلى هؤلاء العديد من السيدات، الذين يستخدمون الكحول والسجائر يجعلون من الصعب تحديد آثار كل مادة على نمو الطفل.

فالكوكايين :

على سبيل المثال معروف على أنه يشوه الدورة الدموية فى الرحم، وبذلك يسبب قصوراً فى الولادة، وأن التعرض لهذه المادة قبل الولادة يتزامن مع الولادة المبكرة والنمو المتأخر فى الرحم، وولادة أطفال لديهم أعراض إدمان عند الولادة، علاوة على هؤلاء الأطفال الذين يربيهم آباء يسيئون استعمال المادة بشكل متواصل، فإنهم بذلك يقدمون نماذج غير مناسبة للنمو النموذجى.

الكحول:

بالاضافة إلى تجنب الأدوية، فإن الأم الحامل كمسئولة عن جنينها تتجنب استهلاك أى أو كل من المنتجات، التى تعرف أنها قد تصيب الجنين. وأكثر هذه المواد المعروفة من هذه المنتجات، هى الكحول فالسيدات اللاتى يستهلكن اثنين أو أكثر من الأكواب من هذه المشروبات أثناء الحمل، قد ينجبن أطفالاً وزنهم أقل من الوزن

المتوقع عند الولادة، كما أن هؤلاء اللاتى يتناولن من أربع كاسات إلى ستة فى اليوم فإنهن ينجبن أطفالاً لديهم نسب ثابتة من أثر الكحول الجنينى (FAE).

وهؤلاء اللاتى يتناولن من ٨ إلى ١٠ مشروبات فى اليوم يمكن أن ينجبن أطفالاً لهم كحول جنينى (FAS) بصورة واضحة، والأطفال الذين لديهم FAS يكون لديهم وزن قليل عند الولادة، كما تكون لديهم إعاقة ذهنية، وغالبا يكونون سريعى الغضب فى المهد، وتظهر لديهم أعراض فرط النشاط أو نقص الانتباه فى الطفولة، ويكون لديهم صفات وملامح وجه غير طبيعية، مثل: جفون العين التى قد تكون ضيقة، وعيوب خلقية بالقلب. والطفل المولود من امرأة مدمنة الكحول يتعرض لأخطار أكبر من أعراض FAS المبينة. وحتى الآن هناك سؤال إذا كان شرب الحفلات فى أثناء الحمل ضاراً أم لا؟ والدراسات ما زالت مستمرة لكى تتم الإجابة عن هذا السؤال، وإنه لمن الحكمة للمرأة الحامل أن تتجنب الكحوليات تماما.

التدخين:

عديد من السيدات اللاتى يدخن قد يستمرون فى التدخين أثناء الحمل، وأوضحت بعض من الدراسات العديدة فى آثار التدخين على الجنين أن هناك معدلاً زائداً من الإجهاض التلقائى، وحدوث وفاة للرضيع فى أول عمره. كما أن أكثر الدراسات توضح أن أكثر الأطفال المولودين لأمهات يدخن أثناء الحمل، يكون وزن أقل عند الولادة أكثر من الذين لم تكن أمهاتهن تدخن أثناء الحمل.

الأسباب:

مثل شذوذ الجينات (TERATOGENS)، عندما تتناول الحامل المخدرات أو الكحول أو التبغ.. فمن الممكن أن تعبر هذه المواد المشيمة وتؤثر على الجنين، وهذه المواد خطيرة جدا خاصة أثناء المراحل الأولى فى النمو، وأن الطريقة التى تؤثر وتتداخل بها هذه المواد مع النمو الجنينى لم تحسم بعد.

التشخيص:

يتضح تشخيص عجز النمو الذى يسببه سوء استخدام مادة ما عن طريق تاريخ طويل مفصل، ومن خلال الفحص الطبى للطفل وتقارير استخدام الأم للمخدرات

والكحوليات أو التبغ أثناء الحمل مع صفات غير معتادة بالنسبة لنمو الطفل والبطئ فى النمو.. كل هذا الدلائل قد تعتبر آثاراً سيئة لهذه المواد.

النتائج المتوقعة:

مع الأسباب الأخرى لعجز النمو وخطورة مشاكل الطفل تحدد كمية ونوع الخدمات المطلوبة، والآثار طويلة المدى للمواد المؤثرة على انحراف وشذوذ الجينات (TRAROGINIC) للطفل، والتى تتناولها الام أثناء الحمل، وهى تعتمد بدرجة كبيرة على المادة والكمية المعطاه والوقت أثناء الحمل. وكما ذكر فى وصف مواد معينة.. فإن مدى التأثير يمتد من التشوهات البسيطة إلى التشوهات الخطيرة والعجز الذهنى.

التسمم الرصاصى:

الوصف:

يحدث التسمم الرصاصى أساساً فى الأطفال، الذين تناولوا قشر من الدهان من الحوائط، وقد تحتوى الأعمال الخشبية على رصاص فى المبانى القديمة. ولقد عرف منذ سنوات عديدة أن المستويات العالية من الرصاص فى الدم قد تتزامن مع تهيجات عصبية خطيرة، مثل: الصرع وورم المخ والاعاقة الذهنية.

وأثناء السنوات الأخيرة كان هناك اهتمام زائد بالمستويات القليلة من الرصاص فى الدم، والتى قد تسبب مشاكل نمو صعبة وعدم قدرة على التعلم.

الأسباب:

عندما يأكل الطفل قشر الدهان أو فتات البلاستر المنقوع بدهان الرصاص فإنهم يصابون بالتسمم الرصاصى، كما يحدث عند إصلاح البيوت القديمة وإزالة دهان الرصاص القديم؛ إذ ينتشر الرصاص فى الهواء والتربة خارج المنازل، وأن الأطفال الذين يتنفسون هذا الهواء أو يلعبون فى القاذورات قد يمتصون الرصاص فى أعضائهم. وفى السابق، فإن البنزين المحتوى على الرصاص والماء القادم فى أنابيب رصاصية والمواسير المحلومة بالرصاص قد شاركت فى التسمم الرصاصى للأطفال،

والأقلام الرصاصية والالعاب المدهونة بدهان رصاصى وحرق البطاريات هى أيضاً من الأسباب الأخرى للتسمم الرصاصى.

إن الأطفال الذين لديهم تاريخ فى شهوة أكل الطين (أكل أو مضغ المواد التى لاتؤكل) كان لديهم خطورة أكبر للتسمم الرصاصى.

التشخيص:

لقد تم توصية الأطباء الذين يعتنون بالأطفال بأن يقوموا بعمل اختبارات للرصاص فى الدم، بين عمر الستة شهور وست سنوات، فكمية صغيرة من الدم ترسل إلى المعمل لكى يتعرف منها مستوى الرصاص فى الدم. كما أن اختبارات أشعة اكس على البطن قد تكشف عن شرائح الدهان داخل أى بقعة معوية، وإنه لمن المهم أيضا أن يتم فحص البيئة وأخذ عينات من الدهان على الحوائط، ومن المواد المشكوك فيها لمعرفة احتوائها على رصاص من عدمه.

النتائج المتوقعة:

بعد أن يتم عمل تشخيص للتسمم الرصاصى، يجب أن يتم متابعة الأطفال بعناية، فالأدوية مثل CALCUIM DISODIUM EDETATE أو PENICILLAMINE أو SUCCIMER تحتاج أن يتم الإشراف عليها أثناء إعطائها للمريض، ومن المهم جداً أن يتم إبعاد الأطفال عن البيئات التى تؤدى إلى التعرض المتواصل للمواد، التى تحتوى على رصاص؛ حتى لو تم إزالة الرصاص يجب أن يتم بطريقة آمنة وأفضل طريقة هى المنع.

الحوادث

الوصف:

منع الإصابات هو أكبر اهتمام للوالدين، ومراحل النمو التى تقع فيها أنواع معينة من الإصابات يختبرها طبيب الأطفال أثناء زياراته للطفل، وتؤكد برامج الصحة العامة قياسات، مثل: استخدام حزام المقعد والأمان فى البيت. وتحت أفضل الظروف، نجد أن الأطفال قد يقعون فى أنواع مختلفة من الإصابات أثناء عملية النمو. وقد تكون أكثر الإصابات ثانوية، وتنتج فقط كدمات وخدوشاً، وإصابة المخ أو الحبل الشوكى من أكثر الأشياء اشتراكا فى تأخر النمو، علىٰ الرغم من أن أى إصابة خطيرة لأى من أجزاء الجسم قد يسبب عجزاً دائماً.

الأسباب:

الأطفال الصغار أكثر عرضة لتكبد الاصابات من الوقوع، فبينما يكبر الطفل.. فإن حوادث الدراجة والعجلة البخارية والمشى من أكثر الأسباب تكراراً للصدمات. فالرياضة ونشاطات الترفيه قد تكسب الأطفال تجارب الطفولة، ولكنها أيضا قد تنتج الأذى. وهناك اهتمام متزايد بالخطر المتزايد بالأطفال فى كل الأعمار من الاعتداء الطبيعى، الذى يحدث فى البيت نتيجة للعنف المنزلى، أو من الجيران غير الآمنين.

وثمة عوامل كثيرة تؤثر وتسبب الإصابة، على سبيل المثال حوادث الدراجات البخارية والتى قد تحدث بمعدل عالٍ فى المناطق الممطرة المزدحمة، بينما يكون

الأطفال فى المناطق الريفية فى خطر من المعدات الزراعية والإصابات الشائعة فى الطقس الجيد أثناء عطلة الأسبوع، ويكون الأولاد أكثر تعرضاً للإصابة من البنات فى الإصابة فى الرأس.

التشخيص:

فى وقت الإصابة يكون مفيدا إذا كان هناك شهود قد يدلون بمعلومات لتحديد موقع الإصابة المحتملة؛ فالإصابة المحتملة للجبين تحدث دائماً عندما يكون الطفل واعيًا، ويتم دراسات التشخيص وتعالج الإصابة بإستخدام أشعة أكس إذا كانت بسيطة وتحتاج دراسات صورية معقدة عند الإصابات الخطيرة جداً، فعملية التشخيص قد تستمر فترة طويلة، كما أن الأطباء والمختصين يجب أن يظلوا واعين للآثار طويلة المدى، على الأداء الدراسى والسلوك بعد إصابة الرأس.

النتائج المتوقعة:

نتيجة الإصابة الخطيرة قد تتأثر بالرعاية الذكية والأفراد المدربين، كما أن إنعاش القلب والرئتين (CPR)، وتتطلب قياسات لإبقاء تدفق الأكسجين للمخ أثناء الانتظار، ونقل ودعم الطوارئ عن طريق فنى الطوارئ الطبية بشكل متزايد فى المناطق الجغرافية، وصممت مراكز الإصابات التى تتخصص فى رعاية الإصابات الرئيسية.

ومن الضرورى أن يقيم الطفل فى مثل هذه المراكز؛ حتى يكون قادرا على الانتقال لمركز أكثر تخصصاً فقط للأطفال.

العلاج فى وحدات الرعاية المركزة:

يوفر إشراف من المعالجين للحالة، وينظمون احتياجات مرض الأطفال الحرجة. وبمجرد أن يتعافى الطفل، فإن إعادة التأهيل المركز قد تبدأ بتقديم معالجة وظيفية وطبيعية بأساليب حديث مناسبة.

الفصل الثالث عشر

الاضطرابات الولادية

الاضطرابات الولادية

نماذج متنوعة ووظائف للجهاز العصبى المركزى:

إن بنية ونمو الكائن البشرى عملية معقدة، والتى تبدأ عند الحمل كخلية وحيدة تبدأ فى الانقسام والنمو، وأخيراً تنضج لتكون كائناً بشريًا كاملاً. فى غضون أسبوعين بعد الحمل، تظهر بدايات الجهاز العصبى المركزى فى الجنين، والذى يطلق عليه «neural plete». ومع الأسبوع الثالث ومع تعزيز التخليق يتحول الـ «neural plate» إلى ما يعرف بـ «neured tube»، وتتكون بدايات المخ فى خلال الأسابيع الأولى، وفى الشهور اللاحقة يحدث التكوين الكامل للجهاز العصبى.

عند الميلاد يكون الجهاز العصبى المركزى (المخ والحبل الشوكى) قد وصل إلى النمو الكامل.

ويعتبر المخ عضواً معقداً، ويوجد به عدد من المناطق ذات الوظائف الخاصة بعض هذه الوظائف توجه حركات الجسم والأطراف، فى حين يعد الآخرين مسئولين عن الرؤية، اللغة، الذاكرة، التفكير، السمع، الإحساس، وعدد كبير من الوظائف المهمة الأخرى.

بداخل أعماق المخ فراغات مجوفة صغيرة، يطلق عليها «Ventricles»، والتى

تحتوى على سائل هذا السائل يعتبر بطانة أو وسادة تهيئ للمخ رقوده فى موضعه. فى الجزء السفلى من المخ، توجد الدماغ الأوسط وجذع المخ، والتى توجه وظائف أساسية، مثل: الرضاعة، الابتلاع والتنفس، وجزء آخر يعرف بـ «The Cerebel-lum»، والذى يتحكم فى تهذيب الحركات والتوازن (المخيخ) وموضعه فى مؤخرة المخ، ويمتد الحبل الشوكى إلى الأسفل عبر العمود الفقرى، ويحتوى على الخلايا العصبية والتى تحمل الإشارات العصبية إلى العضلات.

من أجل أن تعمل وظائف الطفل بنجاح، فنحن في حاجة إلى جهاز عصبى مركزى جيد التكوين، وإذا حدث أى تلف فى نمو المخ.. فإنه يؤدى إلى تشوهات دائمة وأخطار، تسبب عجزاً وقصوراً واضحاً فى نمو الطفل.

نموذج تطور للجهاز العصبى المركزى:

من الاختلالات الولادية الشائعة: تشوهات المخ والنخاع الشوكى، وهذا يتم وصفه فى هذا الجزء، ويتمثل فى حالتين، هما: hydrocephalus أو استسقاء المخ أو «Spina bifida» (نتوء العمود الفقرى)، تناقش بكافة التفاصيل بسبب حوادثهم المتوقعة المألوفة:

:Canen Cephaly

إذا حدث أثناء نمو الجنين عدم اكتمال لغلق القناة العصبية فى المخ، فإن الطفل يولد ولديه أجزاء مهمة من المخ مفقودة، وأطفال هذه الحالة قد يكون لديهم وظائف مخية كافية عند الولادة للتنفس والرضاعة الأولية، بالإضافة إلى أن معظم هؤلاء الأطفال لا يظهرون أى تقدم للنمو الإدراكى، وهم عادة يواجهون الموت من الإصابة أو من تعقيدات التنفس فى مرحلة الوليد (المولود حديثا). وهذه الحالة يقدر حدوثها بـ ١,٧ ـ ٦ لكل ١٠٠٠ طفل مولود حى، وللأم التى رزقت بطفل بهذه الحالة هناك من ٢٪ ـ ٤٪ كفرصة لظهور خلل ولادى للقناة العصبية فى الحمل مستقبلاً، ولذلك كانت اختبارات قبل الولادة قيمة لمواجهة هذه الحالة والاضطرابات أثناء الحمل.

مرض زيادة نسبة السوائل داخل الجمجمة Hydranencephaly:

فى هذه الحالة تكون الجمجمة سليمة، وعادة فى معدل حجمها أو أكبر قليلاً والفراغ الذى بداخل الجمجمة، والذى يفترض أن يحوى نسيج المخ، يكون ممتلئًا بالسوائل، وقد يؤدى جذع المخ وظيفته فيسمح للطفل أن يرضع ويتنفس لبعض الوقت. ولكن أغلب الأطفال الذين يولدون بهذه الحالة لا تكون لديهم احتمالية لنمو التفكير، ومعظمهم يموت أثناء الشهور الأولى من الحياة.

:Holoprosencephaly

هى مشكلة أخرى لنمو المخ المبكر أثناء الأسبوع الثالث من الحمل، عندما تكون البنية الأساسية للجهاز العصبى المركزى قد تكونت، تعجز الخلايا التى يؤول مصيرها إلى أن تصبح وجه الفرد ومقدمة المخ عن النمو بشكل سليم، وكنتيجة لذلك يكون تكوين المخ غير طبيعى، ولا يستطيع القيام بوظائفه. بالإضافة إلى الوجه، يظهر عليه أنه غير طبيعى؛ حيث إن العينين قريبتان جداً من بعضهما، والأنف صغير جداً أو غالباً غير موجودة.

عادة ما يكون هناك شق كبير فى سقف الحلق والأطفال الذين يعانون من هذه الحالة عادة يموتون فى مرحلة الولادة المبكرة (بعد الولادة فى المواليد الحديثة). ثمة أطفال آخرون قد يعيشون، ولكن قدرتهم على التفكير أو اكتساب الفكر تكون ضعيفة هذه الحالة، تظهر فى بعض الأطفال أصحاب الكروموزوم ١٣، وبالمناسبة فى الكروموزومات غير السوية الأخرى، ولكن عادة لا يوجد علاج أو أسباب يمكن أن يعزى إليها.

:Hydrocephalus

يطلق على هذه الحالة أيضاً «Water in The brain»، ويرجع ذلك إلى زيادة السوائل في فراغات التجويف أو فى تجويفات المخ، وطبقاً لهذه الحالة سيلاحظ تأثيران: الأول أن الرأس سوف تتمدد، والثانى أن نسيج المخ سوف يكون مضغوطاً، والتى إن لم تتعامل معها ستؤدى إلى أضرار تصيب المخ.

الأسباب ومدى التأثير:

١ـ قد يكون السبب فى هذه الحالة زيادة فى السوائل داخل المخ.

٢ ـ الانسداد فى واحد من الممرات، التى تقوم بالتخلص من السوائل من التجويفات.

٣ ـ أو النزف الخطير فى التجويفات فى مرحلة المواليد حديثاً.

هذه الحالة تحدث فيما بين ٨, ـ ٦, ١ لكل ١٠٠٠ من المواليد أحياء.

النتائج المتوقعة:

تعتمد هذه النتائج على عدد من الأشياء، تتضمن أو تشتمل الأسباب الآتية:

مدى خطورة الحالة وسرعة العلاج:

الأطفال الذين يعانون من هذه الحالة بسبب تشوه المخ يكونون أقل حظاً من أن يفعلوا كما يفعل الأطفال الأخرين، الذين ترجع حالتهم إلى انسداد ممرات صرف السوائل.

الأطفال الذين لديهم هذه الحالة لفترة طويلة يحدث لهم عادية ضرر بالمخ، أكبر من هؤلاء الذين عولجوا مبكراً.

فى بعض العائلات تورث هذه الحالة على أنها جين متنحٍ، وفى مجموعات صغيرة جداً من العائلات هذه الحالة تتكرر فى النسل اللاحقّ (التالى)، ولكن معظم الشواهد تؤكد أن هذه الحالة قد تكون موروثة أو غير وراثية، والخطورة المتوقعة على أطفال المستقبل صغيرة.

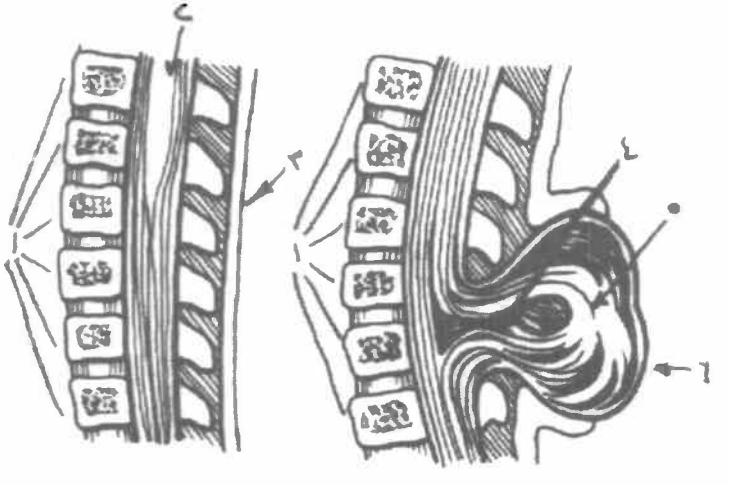
إن العلاج المؤثر بهذه الحالة هو وضع أنبوب أو صمام بلاستيك أو تحويله فى فراغات السائل فى المخ، والتى بعد ذلك تصرف السائل فى تجويف البطن.

وفى بعض الأحيان، تفيد الأدوية الخاصة بتقليل إنتاج السائل باستخدام تقنيات إشاعة الموجات فوق الصوتية ؛حيث تكون مفيدة وقيمة، وتسمح للأطباء بتصوير الجنين داخل الرحم. وهذه التقنية تساعدنا على معرفة حجم الرأس وأيضاً فراغات سائل المخ، ومع تكرار صور الموجات فوق الصوتية سيتضح إذا كانت التجويفات تتسع أم لا، وإذا تم تشخيص هذه الحالة قد يقرر طبيب أمراض النساء أن يولد

الطفل مبكراً؛ ولذلك وضع تحويله يفيد قبل زيادة الخطر بالمخ. عندما تكتشف هذه الحالة، ويكون من المبكر جداً إمكانية حياة الطفل خارج الرحم، قد يتم إجراء عملية جراحية بينما الطفل لا يزال فى الرحم لتصريف السوائل الزائدة من تجويفات مخ الطفل إلى السائل الأمينوسى، الذى يحيط بالطفل. وعلى الرغم من أن هذه العملية الجراحية تحمل المخاطرة والتجريب، إلا أنها تقدم أملاً كبيراً للمستقبل.

بروز الحبل الشوكى Spino Bifida:

يطلق على هذه الحالة أيضا «mening amyelocele»، وهى عبارة عن خلل فى الحبل الشوكى، وفى عظام العمود الفقرى الذى عادة ما يطوق الحبل الشوكى ينمو «Spina Bifida»، أو النتوء الشوكى (نتوء العمود الفقرى) عندما لا تنغلق القناة الشوكية تماماً. وينتفخ الحبل الشوكى والنسيج المحيط به والنسيج الرقيق الذى يغلف الحبل الشوكى عبر العمود الفقرى على الخلايا العصبية الدقيقة فى الحبل الشوكى، والتى تمر عبر الظهر وتجرح، فتترك الطفل فى حالة شلل فى الجزء الأسفل من الجسم.



شكل (١): قطاعاً طولياً للعمود الفقرى الطبيعى، وإلى اليسار العمود الفقرى لشخص مصاب بنتوء العمود الفقرى وتوضح الأرقام:

١ـ عظام العمود الفقرى.
٢ـ الحبل الشوكى.
٣ـ الجلد فى الحالة الطبيعية للعمود الفقرى.
٤ـ فتح ونتوء العمود الفقرى.
٥ـ الأعصاب التالفة بالعمود الفقرى.
٦ـ كيس الأنسجة العصبية والنخاع الشوكى.

وتعتمد خطورة العجز على مكان التنوء العصبى على طول العمود الفقرى، عندما تكون الفتحة فى قمة الظهر. يكون هذا أقصى درجات العجز، ويستخدم هؤلاء الأطفال عادة كرسيًا متحركاً، وعلى الأطفال ذوى الإصابة فى العمود الفقرى فى منتصف الظهر أيضاً أن يستخدموا كرسيًا متحركاً، على الرغم من أنهم يمكن أن يكونوا قادرين على الوقوف، وبعضهم قد يمشى مسافات قصيرة وإصابة العمود الفقرى أسفل الظهر، تسمح بالمشى لمسافة بعكازات. وقد يمشى الأطفال ذوى الإصابة بالقرب من نهاية العمود الفقرى قد يمشون بأقواس للكاحل، أو دون أى أقواس بسبب إصابة الخلايا العصبية. وكثير من الأطفال ذوى التنوء الفقرى يعانون من شلل فى القدم والأرجل والأرداف.

وتعتمد نسبة العجز على مستوى إصابة الحبل الشوكى، وتؤثر إصابة الخلايا العصبية أيضاً على التحكم فى أمعاء ومثانة الطفل؛ فالأطفال عادة لا يستطيعون الشعور بإلحاح عملية التبول أو الإخراج، ويفتقدون التحكم فى العضلات. وفى هذه الحالة تحدث إصابة للجهاز البولى وكثير من هؤلاء الأطفال يبطئ نموهم، ويزداد رد فعلهم مع أسطرة للتبول من المثانة إلى الكليتين والأطفال ذوى تنوء العمود الفقرى، يكون لديهم أيضاً «hyelra Cephalus» بنسبة ٧٠٪ ـ ٩٠٪.

السبب ومدى التأثير:

إن السبب الرئيسى لتنوء العمود الفقرى غير محدد بدقة، على الرغم من أنه يعتقد أن كلاً من العوامل الجينية والبيئية تلعب دوراً فى هذه الحالة، ويقدر مدى تأثير تنوء العمود الفقرى بطفل واحد لكل ١٠٠٠ من المواليد أحياء، والأم التى لديها طفل لديه تنوء فى العمود الفقرى، من المحتمل أن يكون لديها طفل آخر بهذه الحالة بنسبة ٢٪ ـ ٤٪، وتكون اختبارات وتحاليل قبل الولادة قيمة ومفيدة للتعامل مع الأجنة فى مثل هذه الحالات قبل ولادتهم.

النتائج المتوقعة:

لأن حالة التنوء العمود الفقرى تنتقل الإصابة فيها إلى عدد كبير من المناطق الوظيفية؛ لذلك كان التدخل المبكر لهذه الحالة مهم جداً كما يساعد الأباء على

استقبال وأخذ النصائح، وسوف يحظى الأطفال بالرعاية الطبية الأفضل والخدمات الواعية؛ إذ يتم أخذ الأدوية وإجراء العلاج الجراحى عادة فور الولادة مباشرة، والأطفال يوضعون تحت رعاية تمريضية خاصة.

إن الفتحة الموجودة بالظهر تغلق جراحياً بعد ذلك، وتتم عملية وضع التحويلة إذا كان النمو يتم بدرجة ملحوظة، وإذا تمت هذه العمليات الجراحية فوراً ولم تكن هناك أى تعقيدات، مثل: وجود تلوث أو قصور فى التحويلة، فإن المستقبل المرتقب للنمو الإدراكى للطفل عادة يكون جيداً.

و فى الحقيقة ، فإن من أكبر وأعظم الأخطار للمواليد حديثاً بنتوء العمود الفقرى، هى الإصابة فى فراغات السائل فى المخ، والتى يطلق عليها «Ventricutitis». وإذا استطعنا أن نمنع مثل هذه الإصابة، فإنه من الممكن أن يكون للطفل المعدل الطبيعى، أو يقترب من الوصول إلى القدرات العقلية الطبيعية فى المستقبل.

إن المشكلات البولية سببها تلف الخلايا العصبية، ومن الممكن التعامل مع هذه المشكلات بعدة طرق.

فإذا كانت لدى الطفل مثانة كبيرة جداً وتفرغ البول بنفسها.. فإنه يمكن إفراغها بممارسة تمارين ضغط على المثانة، وهذا الإجراء يطلق عليه «Credé methed». وسابقاً كان ثمة عدد كبير من الأطفال، الذين يعانون من «Mmeningo myelo-cele»، أخضعوا لجراحة بعمل الحلقة اللفائفية والموجودة، أو التى بها الحالبين (أنابيب تخرج من الكليتين)، والتى تُجلب إلى سطح جدار البطن، وبعد ذلك يرتدى الطفل حقيبته (كيس) يرتبط بفتحة فى جدار البطن؛ لتسمح بخروج البول من الحالبين.

أما اليوم.. فإن العلاج دون التدخل الجراحى، والذى يطلق عليه intermittent Catheterization «قسطرة متقطعة» هو المستخدم غالباً، وهو يتضمن وضع أنبوب بلاستيكى صغير فى المثانة للتخلص من البول عدة مرات فى اليوم. ويمكن تشجيع التحكم فى البول بانتظام فى أوقات التخلص من البول وبالنظام الغذائى

وبالمسهلات حسب الحاجة، ويجد غالبية الأطفال البرنامج المثالى لأنفسهم بمرورهم بالخبرة وبالتجربة.

كما ذكر سابقاً، إن تلف الخلايا العصبية يسبب فقداً فى الإحساس فى أجزاء عديدة مثل الجلد، وربما يتعرض هذا الجلد لإصابة والإحساس بألام شديدة. ولذلك.. فإن العناية الشديدة جداً، والتى تصل إلى حد الوسوسة للجلد تكون مهمة جداً.

إن أجهزة التكيف والعلاج الطبيعى عنصران أساسيان للأطفال ذوى نتوء العمود الفقرى، ويستطيع المتخصصون مساعدة هؤلاء الأطفال ليكتسبوا الاستقلالية قدر الإمكان، يستطيع عن طريق استخدام الأجهزة المناسبة وممارسة التدريبات، وأن نوع الاحتياج للأجهزة يعتمد على مستوى الإصابة أو الضرر وعلى درجة الإعاقة.

إن الرعاية قبل الولادة امتدت إلى إجراء جراحة الأعصاب مبكراً، والتى تتم فى مرحلة المواليد حديثاً بمهارة شديدة ، ومن الأفضل أن تتبع الرعاية عن طريق فريق يشتمل على الجراح، وأخصائى فى المسالك البولية، وأخصائى تقويم وأخصائى علاج نفسى، وطبيب الأطفال وآخرين، والأطفال ذوى نتوء العمود الفقرى لديهم مستقبل براق اليوم على عكس ما سبق تماماً. إن زيادة التدخل المبكر وتوفر الخدمات والتعليم التكيفى سيسرع فى عملية نمو الأطفال، ويؤدى إلى تقدمهم الأكاديمى.

الوقاية:

هناك شاهد كبير على أن إضافة الفيتامينات قبل الولادة، والتى تحتوى ضمن مكوناتها على حمض الفوليك، والتى تؤخذ منذ الوقت الذى يكون فيه الطفل جنيناً، يمكنه أن يخفض مدى تأثير اختلالات القناة العصبية.

شق سقف الحلق وشق الشفاة Cleft Palate and Cleftlip:

إن شق سقف الحلق هو خلل ولادى، والذى تعجز فيه انصاف سقف الحلق عن الانضمام. وهذا عادة يترك فتحة فى كل من الجزء العظمى والجزء الرخوى وأحياناً فى الشفاة. وينتج عندما يعرقل النمو أثناء المرحلة المبكرة وقد تسبب شق فى الشفاة فقط، وسبب هذه العرقلة فى النمو عادة لا يكون معروفاً. فالأحداث البيئية، مثل: استخدام أنواع معينة من العقاقير العلاجية أو الإصابة بالحصبة الألمانى، أو نقص

الفيتامينات تكون متزامنة مع وجود هذه الشقوق، بالإضافة إلى وجود الكرموزوم (١٣).

وفى حالات أخرى، قد تكون ناتجة عن استعدادات چينية، وقد تكون حالة وراثية مضطربة، ولكن نسبة تكرارها فى المستقبل ما بين ٢٪ ٤٪ تحدث الشقوق فى مختلف المجموعات العرقية. وفى بيان عن تأثير هذه الشقوق على القوقازيين، فإنها تحدث بنسبة واحد لكل ٥٥٠ طفلاً، وعن مدى التأثير بين الأمريكان الأفارقة فإن نسبته تكون أقل بكثير، فهى تصل إلى واحد لكل ٢٥٠٠ طفل.

والطفل ذو الشق فى الشفاه أو فى سقف الحلق يعانى من مشاكل فى التغذية وبالطبع ستكون الرضاعة غير ممكنة. ولكن استخدام البيرونات (الحلمات) ستكون مفيدة، وستعطى تعليمات التغذية للآباء قبل خروج الطفل من الحضانة. ولإصلاح الشق فى سقف الحلق والشفاه، تجرى بعض العمليات الجراحية وتتم عادة خلال السنة والنصف الأولى من الحياة.

ربما تكون لدى الطفل ذى الشق فى سقف الحلق مشكلات كلامية، تعتمد على حجم هذا الشق وعلى نجاح الإصلاح الجراحى. بالإضافة إلى العمليات الجراحية، فإن نمو حروف ونطق الطفل عادة تتطلب مراقبة وإرشاداً من كل من طبيب الأسنان وطبيب تقويم الفك والأسنان المفقودة أو المشوهة أو غير الموجودة فى مكانها، وعادة تلاحظ إذا كانت فى المنطقة الأمامية من سقف الحلق.

إن إصابة الأذن وفقد السمع التوصيلى تعانى منه فى هذه المجموعة من الأطفال، ولذلك سنحتاج إلى متابعة دقيقة للسمع، ويجب أن نكون منتبهين لمثل هذه الحالات حتى لا يؤثر ذلك على النمو اللغوى والعقلى المعرفى للطفل.

أمراض القلب الخلقية:

لكى نفهم الاختلالات الولادية للجهاز الدورى Cardiovaseular، سيكون من المفيد أن نتعرف تركيب القلب والأوعية الدموية وكيفية عملهم.

وفيما يلى وصف موجز عن الأجزاء المهمة من القلب وكيفية عملها معاً لضخ الدم إلى الجسم. وتشرح فيما بعد أنواع مختلفة من الاضطرابات فى القلب.

القلب The heart:

القلب هو عضو عضلى يعمل كمضخة؛ حيث ينشر الدم فى الجسم وفى كافة أعضائه. وللقلب أربع تجويفات يمين ويسار: الجزء العلوى للتجويفات يعرف بالأذين atria من الجانبين الأيمن والأيسر، والتجويفات السفلية تعرف بالبطين Ventricles يفصل بين كل من البطين الأيمن، والأيسر والأذين الأيمن والأيسر جدار من الخلايا العضلية يطلق عليها الحاجز Septum ويتدفق الدم من أذين القلب الأيمن إلى البطين الأيمن، عبر صمام يعرف بـ Tricuspid Valve (الصمام الثلاثى)، ويتصل الأذين الأيسر بالبطين الأيسر بـ Mitral Valve (الصمام الميترالى أو التاجى)، انظر شكل (٢).

فى الظروف العادية، يضخ الدم من البطين الأيسر عبر الشرايين إلى كل أجزاء الجسم، بعد التدفق عبر الشرايين والشعيرات. وفى المكان الذى تستقبل فيه الخلايا الأكسجين والمواد الغذائية من الدم، يعود الدم إلى القلب عبر الأوردة. ثم يدخل إلى الأذين الأيمن وبالتالى يتدفق إلى البطين الأيمن، ومن هناك يضخ إلى الرئتين عبر الأوردة الرئية، حيث يكون الدم غنيًا بالأكسجين (دم مؤكسج)، ويعود هذا الدم إلى الأذين الأيسر للقلب ويتدفق إلى البطين الأيسر، ثم يضخ ثانية إلى كل أجزاء الجسم.

عند الأجنة يكون مرور الدم مختلفاً قليلاً؛ فنجد الدم الذى يصل إلى الأذين الأيمن يتجه مباشرة عبر ثقب يسمى Fohamed ovele (الثقب البيضاوى) إلى الأذين الأيسر فى هذه الحالة معظم الدم المضخ من البطين الأيمن عبر الشريان الرئوى، والذى ينتقل إلى الأورطى (أهم شريان خارج من القلب) عبر شرايين خاصة يطلق عليها ductus artireiosus .

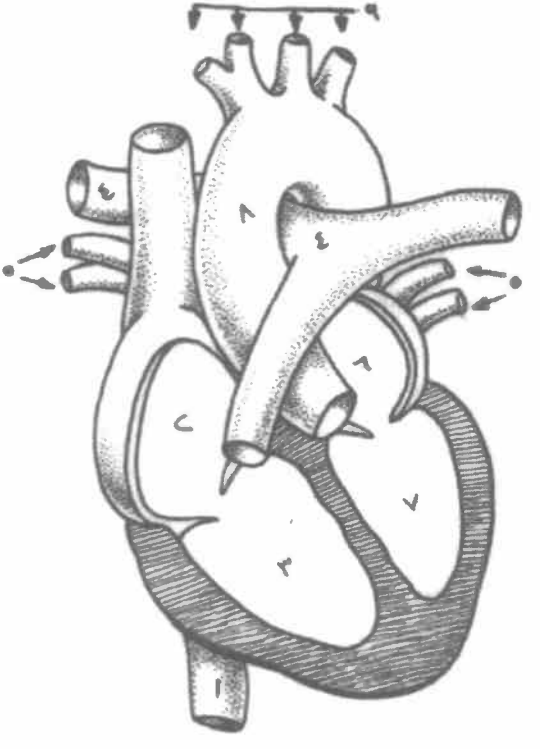
اضطرابات القلب:

فى معظم الأطفال تغلق الـ ductus arteriosus فى خلال ساعات بعد الولادة فى حالة تعرف بـ Patent ductus arteresus (PDA)؛ حيث يظل الـ (PDA) مفتوحاً، ويذهب جزء من الدم إلى الأورطى فيندفع إلى الشريان الرئوى، وذلك

يزيد من تدفق الدم إلى الرئتين، ويمكن أن يتسبب فى مشكلات لكل من القلب والرئتين. ومثل هذه الحالة الثقب بين التجويفين العلويين (الأذينين) (الثقب البيضاوى) عادة يقف بعد الولادة بفترة قصيرة، وتكون هناك أسباب إذ لم يقفل تلقائياً.

يمكن أن تكون اختلالات القلب الخلقية مختلفة فى هؤلاء الذين يعانون من الحالة السابقة؛ حيث تسبب الزرقان (زرقة فى الجلد والشفاة واللسان). وهذه الزرقة تشير إلى انخفاض معدلات الأكسجين فى الدم.

وهؤلاء الذين يعانون من هذا المرض (الطفل الأزرق) عادة يكتشف حالتهم فى الأيام القليلة الأولى من الحياة.



شكل (٢): قلب الرنسان وفيه يدخل الدم عبر الأوردة [١] إلى الأذين الأيمن [٢] ومنه إلى البطين الأيمن [٣] ثم ينتقل الدم إلى الرئتين عن طريق الشريان الرئوى [٤] ويعود الديم من الرئتين عن طريق الأوردة الرئوية [٥] إلى الأذين الأيسر [٦] ثم إلى البطين الأيسر [٧] ومنه يضخ الدم إلى الجسم عن طريق الشريان الأورطى [٨] والذى ينقل الدم إلى الأوردة المختلفة [٩]

وأى شىء غير طبيعى فى تركيب القلب يقلل من تدفق الدم إلى الرئتين؛ حيث يحمل الدم بالأكسجين، وبالتالى يحدث الزرقان فى البشرة؛ نتيجة للدم غير المؤكسج. وهناك طريق أخر للنظر إلى أمراض القلب الخلقية، وهى أن نتأمل الطرق التى بها تسبب إعاقة فى تدفق الدم عبر القلب والرئتين.

فى حالة الـ transpasition للأوعية الضخمة arteries (الأورطى والوريد الرئوى)، والتى تخرج من القلب تنعكس، وهذا يعنى أن البطين الأيمن يتصل بالأورطى بدلاً من الوريد الرئوى، ويتصل البطين الأيسر بالوريد الرئوى بدلاً من الأورطى فى هذا الموقف نقل الأكسجين فى الدم؛ حيث لا يعود إلى الرئتين ليتحمل بالأكسجين، ولكن يضخ مباشرة إلى الدورة الدموية للجسم مسبباً زرقة فى الجلد.

رباعية الـ Faurth fallot هى نتاج للعيوب الخلقية للقلب، والتى تحدث إعاقة فى تدفق الدم إلى الرئتين وخلط الدم المؤكسج وغير المؤكسج، وينتج عنها أربعة اضطرابات، هى:

١ـ ضيق الممر بين البطين الأيمن والوريد الرئوى.

٢ ـ تضخم الجدار للبطين الأيمن بسبب عرقلة تدفق الدم.

٣ـ خلل الجدار بين التجويفين العلويين.

٤ ـ الوضع غير الصحيح لجذر الأورطى.

اضطراب بطانة الشغاف Endocardial Cushion defect :

يحدث خلل التهاب بطانة الشغاف كثيراً فى الأطفال ذوى الأمراض المتزامنة، وهذا النوع من اختلالات القلب عادة تتضمن ثقوباً بين الأذينين الأيمن والأيسر والبطينين الأيمن والأيسر. ويؤثر عادة الخلل على الصمام الميترالى، وقد تكون هناك إصابات قلبية أخرى، مثل: خلل التهاب بطانة الشغاف، ويمكن ترتيبه فى درجات من المتوسط إلى الخطير.

ثقب الحاجز البطيني Ventricular Septal defect :

خلل الحاجز البطيني يسببه حدوث فتحة في الجدار، الذي يفصل البطينين الأيمن والأيسر، وهو خلل انفرادي لا يظهر في مجموعات، وهو يسيب زرقة، ويكون الضغط في البطين الأيسر أفضل بكثير من الضغط في البطين الأيمن. وعند وجود هذا الخلل الضغط غير المتساوي في التجويفات بسبب تحول الدم من البطين الأيسر إلى البطين الأيمن، وهذا يزيد من تدفق الدم للرئتين، والتي بدورها تزيد مقدار الدم الذي يستخلص من الرئتين إلى البطين الأيمن، ويسبب زيادة مقدار الدم بذل الجهد على البطين الأيسر لضخ الدم إلى الجسم، وينغلق هذا الخلل تلقائياً. والمضاعفات الناتجة عن اتساع خلل الحاجز البطيني قد تؤدي إلى ارتشاح بالرئة، وضعف النمو واحتقان وقصور القلب.

ثقب الحاجز الأذيني Atrial Septal defect (ASDS) :

خلل الحاجز الأذيني له نوعان:

(١) عندما يكون الثقب في الجدار، الذي يفصل بين الأذينين الأيمن والأيسر علوياً، بالقرب من ثقب الـ ovale، والذي يطلق عليه الـ Ostum secundum defect .

(٢) عندما يكون الثقب في الحاضر من الأسفل، ويطلق عليه astium Prendum defect بسبب اختلافات الضغط في التجويفين العلويين؛ بحجة تدفق الدم عبر خلل الحاجز الأذيني من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن والزيادة في مقدار الدم الذي يصل إلى البطين الأيمن، ربما يؤدي إلى غلظة في الجدر البطين الأيمن، ويطلق عليها right ventricular hypertrophy .

في فتحة الـ Premum الخاصة بخلل الحاجز الأذيني، يحدث خلل ـ في أغلب الأحوال ـ في واحد من الصمامات، التي تنحصر بين التجويفات العلوية والسفلية، وعادة تكون في الصمام المترالي؛ وهذا قد يؤدي إلى القصور الميترالي الحالة التي

يحدث فيها تدفق عكسى لضخ الدم من البطين الأيسر إلى الأذين الأيسر، عندما يضخ البطين الأيسر الدم عبر الأورطى إلى الجسم، وقد تؤدى هذه الحالة إلى احتقان وقصور القلب.

يمكن أن يحدث العائق الجزئى لتدفق الدم عبر القلب والرئتين فى أحد صمامات القلب.

قد يرجع ضيق الشريان الرئوى Pulmonic stenosis إلى ضيق الصمام بين البطين الأيمن والوريد الرئوى.

ضيق الشريان الأورطى Aortic stenasis ، هو ضيق فى الصمام بين البطين الأيسر والأورطى، وهو من أعظم العوائق، والأصعب أن على البطينين أن يعملا. بعد مرور الوقت البطينين يتكيف الأذينان مع العائق عن طريق نمو جدر عضلية غليظة. ولكن الفاعلية تقتصر على هذا التغليظ، وقد ينمو قصور القلب عندما يصبح القلب مجهداً.

ثمة شكل آخر لانتشار العائق Coarctation of the aorta (تضيق أو تصلب الأورطى)، وهذا الخلل يكون فيه جزء من الأورطى ضيقاً أو غائباً، ويجب أن يكون تدفق الدم عبر الأوعية الفرعية للأورطى.

الفصل الرابع عشر

مشكلات حديثى الولادة

مشكلات حديثى الولادة

- عند الحمل يجابه الآباء أو الوالدان مشاعر عديدة لانتظار المولود أو أثناء الولادة وتكون هناك عادة فرحة وتعجل لموعد الميلاد.
- ومع ذلك نجد أن المرأة الحامل ربما تقلق من الموعد المبكر للولادة، ومن حقيقة أن الطفل سوف يأتى ويصل قريباً.
- ويقلق كثير من الآباء بشأن احتمال إصابة طفلهم بعجز أو قصور عقلى.

على الرغم من التطورات الحديثة فى النظم الصحية، إلا أن اهتمام وانشغال الوالدين يعد أمراً طبيعياً بشأن المستقبل والصحة الأفضل لأبنائهم.

- أثناء الفحص الذى يجريه الوالدان قبل الولادة ، فإن نمو الأطفال الطبيعى يتوقف على الظروف الصحية والعلاجية للأم ، ومدى العناية والرعاية التى تساعدها على تجنب أى احتمال لحدوث مشاكل.
- أثناء فترة الحمل يكون من المعتاد فحص دقات القلب للجنين، ويعتمد الفحص على عدد دقات قلب الجنين .. فإذا لوحظ تغير فى دقات القلب كبطء ملحوظ، فإن ذلك يدلك على وجود قصور أو عجز فى نمو الطفل القادم.

* **الحمل القيصرى:**

الولادة القيصرية: هى شفط فى البطن والرحم ويسمى (C.Section) وهذه العملية تنقذ الطفل من أخطار قد يتعرض لها دونها. وبعد ظروف الولادة الحديثة يمكن تقييم المعدل العادى للنمو من خلال إعطاء درجات من (٠) إلى (١٠) عن طريق مقياس (ابيجر) Abgar(*).

ويتم استخدامه فى حجرة الولادة مباشرة بعد الولادة بخمس دقائق.

ويتم تعرف الطفل المبتسر أو الطبيعى فى ضوء خمس خصائص:

(١) عملية التنفس. (٢) التناسق العضلى. (٣) النشاط الانعكاسى.

(٤) دقات القلب. (٥) لون البشرة.

وكل خاصية تعطى إما (صفر) أو (١) وفقاً لمقياس أبجر، فإذا حصل الطفل على درجات من (٧ ـ ١٠) يصبح الطفل فى حالة جيدة. وربما تعنى الدرجة من (٠ ـ ٤) أن الطفل يعانى من صعوبات، ويكون هناك استشارات للطفل وربما يحتاج لعناية خاصة.

* وعلى الرغم من تطورالاهتمام بالصحة اليوم، إلا أن المضاعفات ربما تتطور أثناء الحمل والولادة بشكل، قد يؤثر على مستقبل تكوين المولود.

(*) انظر ملحق (١)، (٢)، (٣) فى آخر الكتاب.

* وفى هذا الفصل هناك كثير من المشاكل الملحوظة لدى حديثى الولادة، والتى ربما تقود إلى عجز فى النمو العقلى للطفل، ومنها على سبيل المثال:

(١) المشاكل الملحوظة فى إعاقة التنفس المزمن.

(٢) الالتهاب المعوى.

(٣) النزف.

* ويتزامن الكثير من المشاكل التى من المحتمل ظهورها مع صعوبات الولادة الخطرة.

مشكلات الأطفال المبتسرين:

تتم مرحلة الحمل خلال ٢٨٠ يوم من لحظة الإخصاب، وإذا مرت بسلام فإن الطفل يصبح على استعداد للحياة الطبيعيةخارج الرحم.

وإذا قدر أن الولادة كانت قبل موعدها، فإن الطفل يواجه مصاعب عديدة فى الحياة عند الولادة المبكرة ،ويولد الطفل ناقص النمو، ويسمى الطفل مبتسراً (Premature)، ولا يمر على وجوده بالرحم ٣٦ أسبوعاً.

أسباب الولادة المبكرة:

إن هناك أسباباً عديدة لولادة الطفل مبكراً مثال:

(١) ربما ينفجر الغشاء أو كيس الماء (كيس السائل الأمنيوسى) مبكراً. وفى هذه الحالة ربما يؤدى ذلك إلى حدوث آلام تقود إلى مضاعفات مبكرة، وتظهر الولادة المبكرة أيضا.

(٢) وتظهر الولادة المبكرة للأم الصغيرة فى السن (أقل من ٢٠ سنة)، أو الأم التى تكرر حملها مرات كثيرة. وفى حالة ميلاد التوائم والتدخين والمخدرات أيضا يرتبط بالولادة المبكرة .وعندما تظهر حالات معقدة وصعبة، يحاول طبيب أمراض النساء أن يتفاداها لإنقاذ حياة الطفل والأم مثل تسمم الدم والحمل وهى عملية تنتج عن ارتفاع ضغط الدم؛ مما يؤدى إلى احتباس السائل

والبروتين فى البول،وهذه الحالة تهدد حياة الحامل؛ أو تؤدى إلى إصابة الأم بأمراض مزمنة كالحصبة الألمانية والزهرى والدرن.

(٤) حالةأخرى خطيرة هى (اقتراب المشيمة من جدار الرحم)، وفى هذه الحالة تكون بداية نزيف خطير، وولادة مبكرة للحامل.

وحاليا يمكن إنقاذ حياة الطفل بطرق إنعاش فى حالات معينة.

وتقدر أعداد الحوامل اللاتى ينهين حملهن، أو يلدن طفلاً مبتسراً بحوالى من ٨٪ إلى ١٠٪.

النواتج المتوقعة Expected qutcomes:

* مع التطور الطبى الحديث، يكون وزن بعض الأطفال حوالى (١ـ٢) كيلو، ويولدون مبكراً فى حوالى قبل (٢٦) أسبوع من الحمل. ويعيشون تقريباً إلى (١٠ سنوات)، وتكون لديهم فرصة قليلة فى الحياة.
* والأمهات اللاتى يتعرضن للمخاطر والمضاعفات أثناء الحمل، أو اللاتى يزداد احتمال تعرضهن لمخاطر الولادة المبكرة يتم تحويلهن إلى مركز للولادة، وهذه المراكز تضمن حماية خاصة أثناء عملية الولادة.
* هناك أطباء الأطفال المتخصصون، يولون عناية خاصة عند ظهور أى مرض خطير.
* وتساعد خبرة الأطباء الأطفال وعناية الممرضات الشديدة على حل وعلاج مشاكل الولادة المبكرة، وإنجاز كل المهام من (Nicu).
* وعلى الرغم من التطور الطبى وعناية الممرضات الشديدة والأطباء النفسيين والعصبيين ومشاكل التنفس للمولودين مبكراً، إلا أن هناك بعض الاضطرابات تصيب حديثى الولادة.

المعوقات الخاصة للأطفال المبتسرين.

صعوبة التنفس:

* إن مشكلة صعوبة التنفس تشكل صعوبة كبيرة فى عملية الولادة، وتشير أيضا

إلى مرض الغشاء (hyaline membrane disease) ، وربما يؤدى إلى ضغط التنفس فى ساعات قليلة أو أيام من الولادة، وتتميز بسرعة التنفس. والأطفال مع هذا التنفس الضاغط يبذلون مجهوداً كبيراً فى التنفس تقريبا (٢٠٪) من الأطفال حديثى الولادة ، ويزداد هذا الضغط من التنفس.

* ويتسبب أيضا هذا التنفس فى عدم القدرة على التخلص من المواد الكيميائية فى رئة الطفل المبتسر.

* ويبدأ الطفل الطبيعى فى إنتاج ذلك فى (٣٢ ـ ٣٦) أسبوع من الحمل، وربما يولد الطفل بمرض ضيق التنفس، وذلك لأنه يعوزه (Surfactant).

* وخطورة ضغط الدم أو التنفس تتطلب نوعاً من العلاج للمولودين حديثاً.

* ويحتاج الأطفال فى الظروف المعتدلة إلى أوكسجين بواسطة (كمامة)، وإذا زادت حدة المرض توضع الكمامة فى القصبة الهوائية.

* وتكون هذه الأنبوبة متصلة بالجهاز التنفسى الصناعى، الذى يساعد الطفل على التنفس، إذا منع الهواء أو الأكسجين من الرئة. وفى السنوات الأخيرة، أصبح هناك إمكانية لزرع شجرة شعب هوائية، تعمل على سهولة التنفس للطفل.

تلف الرئة Bronchopulmonary Dysplasia:

* قليل من أطفال حديثى الولادة أو المبتسرين، ربما يصابون بتلف فى الرئة، والتى تقود إلى ظروف معقدة، مثل ثقب الشعبة الهوائية، وهذا المرض خطير ومعقد ويحتاجون عند ذلك إلى أكسجين لمدة تصل إلى شهور أو سنين. وربما يعانون من مشكلات فى القلب أو حساسية عند أطفال آخرين، وربما يتحسن هذا المرض مع العمر وينمو نسيج الرئة.

تليف العين Retinopathy of Prematurity:

كان يعرف فيما مضى بتليف عدسة العين، وهذا المرض يسبب مشكلات خطيرة فى العين ، ويرجع إلى زيادة فى نمو الأوعية الدموية فى شبكية العين؛ مما يؤدى إلى وجود نسيج ليفى للعين، ويحدث فى البداية مع الأطفال المبتسرين، والذين

يحتاجون كمية كبيرة من الأكسجين فى بداية حياتهم، ويؤدى إلى قصر النظر الذى يقود إلى العمى. لذلك يجب العناية بحديثى الولادة والمبتسرين بتنقية الغازات الموجودة فى الدم حيث إن تحديد كمية الأوكسجين فى الدم تقلل من تكرار حدوث هذا المرض ، ولكنها لا تؤدى إلى القضاء عليه نهائيا.

التهاب القولون Necrotizing Enterocolitis:

هو عبارة عن التهاب خطير فى الأمعاء ،وغالبا ما يحدث فى الأطفال المبتسرين. وفى هذه الحالة ،نجد جزءاً من الأمعاء لا يقوم بوظيفته بالصورة المطلوبة، ويمكن أن يؤدى إلى الإصابة بأمراض أخرى غير معروفة تماماً، ولكنها تعرف بعد الفحص والتهاب الأمعاء والقولون يؤثرا على عملية انتظام التغذية. وفى بعض حالات الأطفال تعرضهم للأخطار وغالباً تتسبب فى إحداث ثقب وتتطلب عملية جراحية.

*** سبب التهاب القولون:**

السبب غير معروف تماماً ، وتشير الأبحاث الحديثة إلى أن الأطفال ذوى الالتهاب البسيط للقولون يمكن أن يشفوا، عندما يكون هناك نظام غذائى متوازن، ومواد التغذية تعطى له مباشرة فى أوعية الدم.

نزيف الأوردة Intraventricular hemorrhage:

إن نزيف الأوردة يشير إلى نزيف فى نسيج المخ، وتسرب السائل داخل المخ أو داخل تجويف المخ، وهذه مشكلة كبيرة فى الأطفال المبتسرين. و فى هذه الحالة.. فإن الدم يتسرب من الأوعية حول التجويف، وهذا المرض يوصف بأنه من الأمراض الخطيرة من الدرجة الأولى عند التسرب السطحى للدم، أما الدرجة الرابعة. فهى عبارة عن تسرب خطير فى التجويف للنسيج المحيط بالمخ.

الأطفال ذوو المرض من الدرجة الرابعة:

عندما يتطور إلى انسداد فى نظام سريان السائل داخل المخ، فإن ذلك يمكن أن يؤدى إلى توسيع فتحات تسرب السائل (استسقاء) يعرف استسقاء باسم (ماء

بالمخ). ومن المحتمل أن يتطلب الأمر تدخل جراحياً، وفى هذا التدخل يمكن دخول أنبوبة فى التجويف المخ، ويفرغ السائل الزائد.

مشكلات الأطفال مكتملى النمو Problems of full term infants:

* عندما يولد الطفل الكامل النمو كمعظم الأطفال، هناك فرص كثيرة ليكون كل شىء على ما يرام ،وتكون صحته أيضاً جيدة. وعلى الرغم من العناية الممتازة للطفل قبل الولادة والفحص الملائم عند الولادة إلا أننا أحياناً نفاجىء بأن الطفل يولد ولديه اضطرابات فى النمو بعد الولادة.

* الأطفال ذوو النمو الكامل مثل الأطفال المبتسرين يمكن أن يحدث لهم تلف فى المخ ؛ نتيجة الإصابات أو الأمراض أو الظروف التى تمنع وصول الأكسجين الكافى للمخ. وهؤلاء الأطفال يمكن أن تظهر عليهم علامات الشلل المخى فى السنوات القليلة من عمرهم.

* يمكن أن تؤثر مشاكل الأم أثناء الحمل مثل البول السكرى أو سوء التغذية على الجنين، وكذلك استخدام المخدرات والكحوليات والعدوى. وكل هذا يمكن أن يعرض الجنين للخطر الكبير، وتؤدى هذه المشكلات إلى اضطرابات فى النمو.

*** الأسباب :**

إن الظروف التى تسبب نقصاً فى الأكسجين أثناء الولادة للأطفال العاديين، مثل الأطفال المبتسرين تشمل أيضاً الإنفصال المبكر للمشيمة من جدار الرحم، وتؤدى إلى التأثير على الجنين.

*** الولادة الخطرة:**

والتى فيها يسقط رأس الجنين فى قناة الولادة، ويلتف الحبل السرى حول رقبة الطفل.

هناك مشكلات أخرى أقل شيوعاً، يمكن أن تحدث أثناء الحمل، مثل:

* الأمهات ذوو البول السكرى ويكونون معرضن للخطر الولادة وأثناء الولادة.

يحافظون على مستوى السكر فى الدم بصعوبة، فى الفترة الأولى من الحياة، إذا لم تفحص بصورة دقيقة.

* يمكن أن تؤدى مشكلة نقص السكر إلى ضرر بالمخ، بالإضافة إلى ذلك فحص الأم ، إذا لم يتم بصورة جيدة أثناء الحمل.. فإنه يمكن أن يولد الطفل، ويكون عاجزاً عن النمو.

* وإذا كانت الأم مريضة بسوء التغذية ،أو لديها حالة انفصال المشيمة.. فهذا يؤدى إلى عدم توصيل التغذية الكافية للجنين، ويمكن أن يولد الطفل، ويكون لديه نقص فى الوزن . وهؤلاء الأطفال يعرفون بالأطفال الخدج (ناقصى النمو)، وهذا يعنى أن الطفل الصغير، على الرغم من أنه مولود مكتمل النمو.. يكون فى أول الولادة أقل من الأطفال الآخرين ،ويعانى من مشكلات فى التكييف مع الحياة خارج الرحم. ويستمر الحمل غالباً بصورة طبيعية وغير مضطربة، ولا يعرف سبب صغر حجم الطفل.

* أمهات الأطفال اللذين يستخدمن أدوية غير ضرورية أو مخدرات، يمكن أن يعرضن أطفالهن للخطر أو العجز فى النمو. واستخدام المخدرات مثل الكوكاكين والهروين يؤدى إلى إنجاب طفل، يعانى من سرعة التهيج والاستثارة ولديه رعشة . ويمكن أن يصل الأمر إلى نوبة مرضية، بالإضافة إلى ذلك قد تم اكتشاف أن أمهات الأطفال اللاتى يستخدمن المخدرات بصورة قوية مثل الهيروين أثناء الحمل تكن معرضات إلى خطر الموت المفاجئ بصورة كبيرة.

* أثناء الشهور المبكرة من حياة الأطفال، يكونوا معرضين إلى أنواع كثيرة مختلفة من الإصابات قبل وأثناء وبعد الولادة المباشرة . وعندما تصل هذه العدوى للمخ، فإنها يمكن أن تؤدى إلى ضرر بالمخ.

*** الدليل أو الأعراض:**

عدد الأطفال مكتملى النمو، والذين لديهم اضطرابات النمو، والأطفال الذين يواجهون صعوبات أثناء فترة الجنين، والولادة المتعسرة والعدوى أو تعرض

للمخدرات أو الكحوليات أثناء نمو الأنسجة تقدر هذه الحالة من ٠,٥٪ ـ ١,٥٪، بالإضافة إلى هذه العوامل المبكرة أو حديثى الولادة نسبة معينة من الأطفال الظاهرين بأنه لدى متكاملو النمو مشاكل أو قصور فى النمو.

* **النواتج المتوقعة:**

- يعتمد العلاج المطلوب للأطفال متكاملى النمو والمعرضون لمشكلات عجز أو اضطراب النمو على نوع وشدة الاضطراب.
- والأطفال المعرضون للإصابة فى المخ نتيجة لنقص الأكسجين، أثناء وبعد الولادة تتطلب حالاتهم العلاج فى المستشفى، وأن يوضعوا فى حضانة فى العناية المركزة، وتحدد درجة الإصابة بالمخ درجة أو مدى تأثر الطفل بهذا المرض.

الفصل الخامس عشر

الشلل المخي

الشلل المخى

شلل المخ:

هذا الفصل يصف العجز فى الحركة؛ نتيجة للأخطار التى تصيب المخ.

يستخدم الشلل المخى عموماً فى وصف اضطراب الحركة الناتج عن إصابة المخ.

ويرتبط شلل المخ أساساً بشكل تنسيق العضلات، وعدم تأثير العضلات نفسها عليه، عندما يعجز العقل عن إرسال اشارات خارجية ضرورية لتناسق العضلات متى تنقبض ومتى تنبسط.

وهناك ثلاثة أنواع رئيسية من شلل المخ، يحتوى كل صنف منها على العديد من المستويات المختلفة فى الشدة، إن نوع الشلل المخى يحدد بموقع الضرر بالمخ والدرجة المترتبة على الضرر المخى.

الشلل المخى

يوجد فى أكثر من نصف الأطفال المصابين بالشلل المخى SPastic، وتعنى أن زيادة درجة تشنج العضلة تنبع من إصابة منطقة المخ؛ خصوصاً مجموعة الأعصاب التى تعرف بالمنطقة الهرمية.

وتوجد طرق أخرى لوصف الشلل المخى فى المنطقة الهرمية بالمخ.

ويعانى الأطفال المصابون بهذا المرض من توتر العضلات، ويكونون غير قادرين على حركة الأطراف بشكل جيد. ويحتمل أن تكون الأطراف متعادلة داخل المواقع الشاذة ،عن طريق بعض مجموعات العضلات؛ التى تسحب ضد العضلات الضعيفة مما يؤدى إلى اختلال الوزن وضعف فى العضلة. هذا الاختلال فى الوزن ربما يكون شديداً، ويؤدى إلى أن يكون الطفل غير قادر على الحركة بدقة.

إذا وجد طرف واحد مصاب، نستخدم عبارة monoplegia وإذا كان هناك طرفان يؤثران، كل منهما على الأخر كالأذرع أو على الأرجل مشتركة تسمى ثنائى diplegia إذا جانب واحد من الجسم تأثرا؛ فالطفل يعانى من شلل نصفى hemi-plegia وإذا تأثرت الأربعة أطراف فالطفل يعانى من شلل رباعى quadriplegia ومصطلح Paraplegin يستخدم أيضاً فى وصف اشتراك الأرجل فقط.

(٢) الشلل المخى choreoathetiod هو الجزء المستخدم، عندما يكون الأطفال لديهم حركات تلقائية للأرجل والأذرع، ويتم تنظيم حركة العضلات وإصابة عضلة خارج المنطقة الهرمية.

أى أن الشلل المخى يشار إليه أيضاً بالمنطقة الهرمية الإضافية تبعاً لزيادة الأجزاء التى تأثرت بالشلل المخى وهذا النوع يتميز فيه الأطفال بعدم التحكم فى حركة كلاً من اليدين والرجلين والوجه حيث يعانى الطفل من اضطراب عصبى شديد.

وفى الوقت نفسه ينتج الشلل المخى عن التلف المخى الناتج من أمهات سلبيات فى عامل (RH) واللاتى ينقلن +RH فإن أطفالهن يكونون عرضة للإصابة بالشلل المخى.

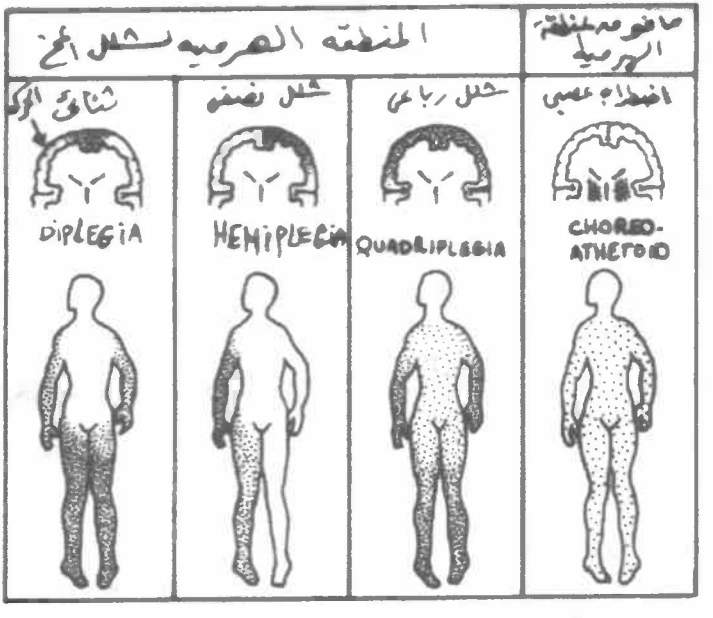
(٣) الشلل المخى المتعدد: يوصف بأنه مشروط بأن يكون الشخص المصاب قادراً على الحركة ويعكس المزيج من الإصابة بالمنطقة الهرمية بالمخ.

* نلاحظ أنواع الشلل المخى وإصابات المخ المتشابهة فى الشكل (١) الشلل المخى فى عديد من الأطفال أيضاً يؤثر على عدم القدرة على النمو. تقريباً يؤدى ٦٠٪ من الشلل المخى فى عديد من الأطفال إلى إعاقة ذهنية، أو ٤٠٪ يؤدى إلى مشكلات بصرية وتخلف عقلى، ونسبة ٣٥٪ من الأطفال معرضون لنوبات مرضية، و٢٠٪ يكون لديهم مشكلات لغوية وصعوبات فى السمع. ويكون معظم أطفال الشلل المخى - وبصفة خاصة الحالات المتوسطة - أذكياء، ولا يعتبروا ضمن غير القادرين.

* **الأسباب:**

يسبب الشلل المخى عديداً من المشكلات، والتى تحدث للأطفال المبتسرين، Prematurity وتسبب لهم عديداً من المشكلات اثناء الطفولة المبكرة؛ خصوصاً فى حالة شذوذ الكروموسومات، فإن المخ ربما لا يتطور بالطرق المثالية.

* بالتأكيد عوامل البيئة مثل (العقاقير/ المشاكل الأيضية (اضطرابات التمثيل الغذائى) ربما تؤدى أيضاً إلى الشلل المخى بالإضافة إلى نقص النمو.



شكل (١) : الشلل المخى ومناطق المخ المصابة، وتأثيرها على أجزاء الجسم المحددة بالنقط.

وكان يعتقد أن أكثر المولودين بالشلل المخى يعانون من إصابات بالمخ.

وفى فترة حديثى الولادة عند حدوث نزيف داخلى داخل المخ، فربما ينتج عنه شلل مخى مثال (التهاب السحايا ـ التهاب المخ)، أو إصابة المخ بسبب حوادث تؤدى إلى تلف المخ.. فإنها تسبب الشلل المخى.

هناك عديد من الأطفال مصابين بالشلل المخى، وحوالى ٣٠٪ لم يتم التوصل إلى أسبابها.

*** التوقعات:**

تغير شكل تخمينات عدد من الأشخاص بالنسبة للشل المخى بالشكل (١) (٥ ـ ٢) فى ١,٠٠٠ مولود لدى ٦٠٪ شلل مخى Spastie، ٢٠٪ choreoathetora والبقية ٢٠٪ شلل مخى متعدد الأنواع.

تصيب نوبات مرضية ذوى الشلل المخى انظر (الفصل ١٦) وهناك صعوبات ربما تؤثر على ضرورة تناسبق العضلات، وتنسق وظائف أخرى من الجسم مثل الابتلاع والرؤية.

*** التشخيص:**

ليس هناك اختبار محدد للشلل المخى. إنه يشخص بواسطة الطبيب، وقد يحصل على تاريخ طبى مفصل.

لاحظ إشارات الطفل المصاب بالشلل المخى فإنها يمكن أن تؤدى إلى تأخر فى المهارات الحركية وظهور أنماط غير عادية من الحركة الشاذة وتزايد الشلل المخى يمكن تشخيصه فى الرضيع، عندما يبدأ فى الحركة والقيام بأنماط شاذة، فإنها تلاحظ بسرعة.

* نلاحظ الشلل المخى لدى عديد من الأطفال من ١٢ ـ ١٨ شهراً من العمر، وهناك بعض الأشكال الأكثر اعتدالاً التى يمكن تمييزها.

* الطبيب سيختبر الطفل بضعة أوقات قبل التشخيص، فالطفل يستغرق وقتاً

وفقاً للمشكلة المرتبطة بمهارات الحركة نتيجة الشلل المخى، والتى تؤدى إلى القصور فى الحركة.

برامج التدخل intervention Program:

على الرغم من عدم وجود علاج للشلل المخى.. إلا أنه يوجد عديد من الطرق، التى تساعد هؤلاء الأشخاص لممارسة بعض القدرات باستقلال.

* Transdisciplinary تحتاج هذه المعالجة إلى فريق العمل كمجموعة المتخصصين فى برامج متعددة كتدريبات بدنية للعضلات، تساعد على التوازن والتناسق العضلى والحركى.
* يمكن ان يدرب المعالج المهنى الطفل على الاستقلال والكفاءة فى الاعتماد على النفس فى مهارات ارتداء الملابس، وتناول الطعام، والوقاية من الوقوع فى الأخطار باستخدام التدريب المناسب لحالته.
* الشيالات وأجهزة التكيف (انظر فصل ٢٣) تكون مفيدة أحياناً.
* باستخدام الشيالات والجهاز الخاص، يمكن مساعدة الطفل على الاستقلال، والمشاركة فى عديد من النشاطات (انظر فصل ٢٣) والعلاج بالتخاطب.
* وأخصائيو التخاطب يمكنهم أن يراقبوا تطور اللغة، واستخدام أنظمة اتصال بديلة ، يكونون فى حاجة إليها، إضافة إلى هذه العلامات. وثمة أعضاء آخرون من المشاركين فى العناية بالطفل، منهم: الإخصائى النفسى، الذى يزود الطفل بمعلومات مهمة حول الجوانب الإدراكية، يعمل على إشباع الحاجات التربوية بواسطة عديد من الأخصائيين؛ لتنفيذ البرامج فى ضوء التربية الشاملة للتلاميذ، الذين يعانون من شلل مخى.

هناك مجموعة متكاملة من الأخصائيين الاجتماعيين والأطباء والممرضات يقومون معاً بمساعدة الأطفال، الذين يعانون من الشلل المخى، ويقدمون الخدمات

المناسبة فى ضوء التنسيق، من قبل الأخصائيين والمعالجين، ويعتبر الشلل المخى عاملاً مؤثراً فى الإصابة بالتدهور العقلى، والذى قد يعالج بالعقاقير. وهناك بعض الحالات التى تحتاج إلى عمليات جراحية وبعضها يكون ناجحاً.

* **النتائج المتوقعة:**

يكون الشلل المخى نتيجة الإصابة بالمخ، وهذه النتائج تكون متوقعة فى ضوء شدة الضرر ومكانه بالمخ. تستلزم الإصابات البالغة مساعدة فى مهارات الحياة اليومية والضرر المتوسط ربما يظهر فى المولود الذى يولد غير عادى، أو أقل من الأطفال الآخرين، وباستخدام برامج التدخل المبكر الفردية، يمكن تهيئة هؤلاء الأطفال؛ للحصول على نتائج إيجابية مناسبة لهم، وتوظف فى تحسين مهارات الاتصال.

الفصل السادس عشر

النوبات المرضية

النوبات المرضية

الوصف:

يمكن أن تظهر النوبات المرضية فى الأطفال الذين يعانون من اضطرابات فى النمو. والطفل المصاب بهذا الاضطراب لا يمكن أن ينمو نمواً طبيعياً منتظماً ولا يكون نموه مثالياً فى جميع المظاهر، وتستخدم مصطلحات النوبات Seizures والتشنجات Convulsions بالتبادل للدلالة على هذا المرض.

والصرع Epilepsy يشير إلى تكرار النوبات المرضية، الناتجة عن اضطراب فى الجهاز العصبى المركزى.

كما أن تفاعل الأعصاب والخلايا العصبية يسببان خللاً فى النشاط الكهربائى فى المخ، وهذا النشاط يمكن أن يُسجل عن طريق ذبذبات المخ لقياس النشاط الكهربائى للمخ.

والنوبة التشنجية تحدث نتيجة لزيادة الشحنات الكهربية فى المخ، وتكتشف غالباً، وليس دائماً عن طريق ذبذبات المخ.

وقد وصفت والنوبات عموماً لكل من جانبى المخ، المتضمن لنشاط النوبة والنوبات الجزئية هى التى تتمركز أساساً فى مناطق تؤثر فى المخ، وهناك بعض

المصطلحات الشائعة التى تستخدم لتعرف صفات النوبات، وهى توتر Tonic ، وارتجاف Clonic، وارتخاء Otonic.

التوتر:

يشير إلى تصلب العضلات وقت حدوث النوبة.

الارتجاف:

يعنى الاهتزاز السريع لحركة العضلات بمصاحبة النوبات العصبية، وحدوث حركات اهتزازية للعضلات؛ خاصة فى العضلات الكبيرة التى قد تؤدى إلى سقوط الفرد، كما قد تؤدى إلى فقدان الوعى.

وعلى الرغم من أننا نرى أشخاصاً فى حالة نوبه عصبية مصابين بالهلع، إلا أنه من المفيد للطبيب ملاحظة أشكال النوبات. والطفل المصاب بنوبات الصرع يمر بخبرات، وتبدو عليه ملامح واضحة نتيجة شعوره بأحاسيس غريبة، تعبر عن مروره بمرحلة من الألم تسبق النوبة، وفى بعض الحالات قد يعقبها نوم عميق، وهناك أنماط كثيرة من نوبات الصرع، نصف بعضها فيما يلى:

الأنماط العامة للنوبات المرضية

وهى الأنماط التى تلاحظ بشكل عـام فى النوبات الاهتـزازية، والتى قد تظهـر فى مرحلة المهد، وتصل حتى مرحلة النضج، والتى قـد تكون مصحوبة بفقدان الوعى أو فقدان التحكم المؤقت فى المثانة.

النوبات الغيابية

وهى تحدث فى حـالات الصرع الخـفيف، وتسـتغرق حـوالى ٣٠ ث، ويمكن أن تحدث فى أى مكان. وقـد تتكرر حوالى ١٠٠ مرة فى اليوم، وقـد يصاحبهـا ارتعاش للعينين، وتظهر مـوجات خاصة للمخ، تلاحظ من خـلال رسم نشاط المخ الكهربائى خلال هذه النوبات.

نوبات ما يكلونك Myoclonic

وهو يتـضمن أشكـالاً منـعددة من الحـركـات الثانوية لنـوبات الصرع، تبـدأ من الارتعاشات إلى التشنجات إلى الالتواءات المفاجئة للرقبة أو الذراعين، وإن الأطفال الذين يصابـون بالصرع فى عُمـر عامين قـد يكون لهم شكل مختـلف عن الأطفال، الذين يصـابون بتلك النوبات فى أعمـار متـأخرة عن ذلك. وهناك شكل خـاص من نوبات ما يُكلونك، تكون فيهـا النوبة قصيرة جداً ومركزة فى انقبـاض عضلى محدد خصـوصاً فى الأطفـال صغـار السن، وتكون موجـات رسم المخ غير منـتظمة، وإذا حدثت هذه الأعراض فى مرحلة متأخرة من الطفولة، فإنها تسمى متلازمة West.

نوبات الفص الجزئى

إن نوبات الفص الأمامى، والتى تعرف باسم نوبات النفسـحركية تحدث عادة فى الطفـولة المتأخـرة أو فى مرحـلة الرشد، والتى تبـدو فيـهـا النوبة فى شكل حركـات وأنماط سلوكـية يطـلق عليهـا نوبات الصـرع النفـسـحـركيـة، والتى تبـدو فى تكرار حركات شائعـة، والتركيز البصرى المفرط عند التـهجى والذى يفوق النوبات العادية فى الوقت المسـتغـرق، ويكون مركـز تكوينهـا فى الفص الصدغى من المخ. وتظهـر

أعراضها الجسمية فى اعوجاج الوجه، أو التواء فى الشفاه أو حول فى العينين، والنوبة تستغرق من ٣٠ ث إلى ٥ دقائق.

إضطرابات الحمى البسيطة

وهناك نمط واحد شائع لهذه النوبة، يحدث للمرة الأولى ما بين عُمر ٦ شهور إلى ٦ سنوات؛ حيث ترتفع درجة الحرارة فجأة، وهى لاتشكل خطورة على الطفل، على الرغم من أن هذه النوبة قد تتكرر لعدة مرات.

الأسباب :

هناك عديد من الأسباب التى تم اكتشافها لهذه الإصابات، على الرغم من أن هناك عديداً من الأسباب التى لم تعرف حتى الآن. ومن هذه الأسباب المعروفة: إصابات المخ، ونقص الأكسجين، نزيف المخ، وتبدو نسبة الإصابة بين الأطفال من ٥٪ إلى ١٠٪.

*** التشخيص :**

إن الفحص الطبى والعضوى يبدأ بتشخيص الصرع من خلال رسم المخ، الذى يمكن من خلاله تحديد نمط الإصابة، وهناك تشخيصات أخرى عن طريق الأشعة المقطعية، أو الرنين المغناطيسى الذى يعطى معلومات مفيدة جداً.

*** النتائج المتوقعة:**

إن الأطفال المصابين بالصرع يعالجون من خلال وسائل طبية، تستخدم لمنع أو خفض النشاط الكهربائى للمخ، الذى يكون مصحوباً بالنوبات، كما أن الفحص الدورى للدم يفيد فى مثل هذه الحالات. ولمزيد من التفاصيل، فهناك عديد من الأطفال المصابين بالصرع يمكن التحكم فى حدة النوبة المعرضين. لها، من خلال وصف العلاج الطبى المناسب، وذلك العلاج لا يكون مناسباً لبعض الحالات الأخرى؛ حيث إن هناك الكثير من أشكال الإصابة تحتاج إلى جراحة الأعصاب. وبالطبع .. فإن هؤلاء الأفراد عليهم أن يستمروا فى العلاج الدوائى بصفة دائمة.

الفصل السابع عشر

الاضطرابات العصبية المرتبطة بالجلد

الاضطرابات العصبية المرتبطة بالجلد

هناك مجموعة من الأمراض الخطيرة الخاصة بالمخ والجهاز العصبى عموما، والتى يمكن تشخيصها بسبب ارتباطها باضطرابات الجلد، وتعرف باسم الأمراض العصبية. ويشرح هذا الفصل الاضطرابات العصبية المعروفة.

التصلب الدرنى Tuberous Sclerosis:

ويعتبر التصلب الدرنى من الاضطرابات العصبية، التى تؤثر فى البداية على المخ والجلد. والأطفال الذين يعانون من هذا الاضطراب، غالباً ما تصيبهم نوبات مرضية أو إعاقة عقلية ونمو زائد فى خلايا معينة فى المخ؛ بسبب نمو بعض الأورام الصغيرة. كما أنه قد يوجد بعض التراكم فى الكالسيوم فى بعض أجزاء المخ. وتشمل أضرار الجلد من مرض التصلب الدرنى مرض (Adenoma Sebaceum) ، وهى نوع من النمش الذى يظهر على الخدود والأنف والذقن، وكذلك Shagran Pateches، والتى تعمل على تسميك الجلد فى بعض المناطق وتأخذ شكل قشرة برتقالة، وكذلك مرض العلامات آشى ـ ليف Ash-Leafmarkes، والتى تجعل بعض مناطق الجلد شاحبة والتى يمكن رؤيتها بسهولة. أكبر، عندما يقرب ضوء من الأشعة فوق البنفسجية ـ إلى الجلد.

كما أن هناك مظاهر أخرى لهذا المرض، تتضمن ظهور الأورام فى بعض أجزاء الجسم؛ حيث يظهر فى آخر العين ورم، يعرف باسم مالبيرى قد ينمو ويتطور.

ويمكن تواجد الأورام كذلك فى الكلى والعظام والرئتين وعلى الجلد. كما أنه قد تحدث بعض المشاكل فى الغدد الصماء؛ بسبب مرض التصلب الدرنى.

السبب وحدوث الإصابة

مرض التصلب الدرنى هو اضطراب جينى وراثى، ولكن على الرغم من ذلك .. فإن حوالى ٨٠٪ من الناس الذين يعانون من هذا الاضطراب، لديهم تغيرات فى (الكروموسومات)، ويقدر حدوث التصلب الدرنى فى كل ٢٠٠٠٠ من المواليد.

وإذا كان أحد الوالدين مصاباً بالتصلب الدرنى، فهناك فرصة تبلغ ٥٠٪ مع كل حمل أن يصاب الوليد القادم بهذا المرض.

النتائج المتوقعة:

لا يوجد علاج محدد ومتوفر لعلاج هذا التصلب الدرنى، ولكن لابد من علاج الأطفال الذين يعانون من اضطراب هذه النوبات المرضية.

وفى بعض الحالات العارضة، يكون من المهم التدخل الجراحى لإزالة الأورام، كما تتنوع حالات التصلب الدرنى؛ ففى كثير من الحالات يقلل التطور العصبى للمريض من فرص الحياة.

واعتماداً على درجة تغلغل المرض عصبيا ودرجة الإعاقة الذهنية، يكون اشتراك الفرد المصاب بالتصلب الدرنى فى البرامج التعليمية، كما سيصبح مشتركاً فى المجالات المهنية على أساس درجة الإعاقة الذهنية.

التليف العصبى Neurofibrosis:

قد يؤثر التليف العصبى فى المخ والأعصاب والعظام والعضلات والجلد والغدد.

وبالنسبة لأمراض الجلد، فهناك نوعان شائعان، وهما: بقع كافيه أوليه Café-au-Lait ، وهى (علامة بنية فاتحة).

وأورام على طول الأنسجة العصبية والتى تشمل نيروفيبروماتا وبقع Café ou lait تشبه عموماً الكلف الكبير، وقد يتحول مرض التليف العصبى من مشكلة متوسطة إلى اضطراب شديد جدا ومضعف جدا، وبعد سنوات من ملاحظة البقع البنية. وقد يظهر التليف العصبى بأحجام متنوعة تحت الجلد، وتعتمد أعراض المرض على المكان الذى تظهر فيه الأورام.

وقد تؤثر أورام أعصاب الأذن والعيون على السمع والبصر، وقد تظهرأورام متنوعة تحت الجلد ينتج عنها عيوب جسدية، وقد تؤدى الأورام فى العظام إلى حدوث كسور وتغيرات هيكلية مثل الميل الجانبى فى العمود الفقرى. وكل الأفراد أو معظمهم الذين يعانون من هذا المرض، تكون نسبة ذكائهم متوسطة، وتبلغ نسبة المصابين بالتليف العصبى المصابين منهم بالإعاقة الذهنية نسبة من ١٠٪ ـ ٢٥٪، كما إن الإصابة بالنوبات الذهنية وضغط الدم تعتبر شائعة فى هذا المرض.

الأسباب وحدوث الإصابة به

يعتبر مرض التليف العصبى مرضاً أو اضطراباً وراثياً (انظر الفصل ١١ دراسة المورثات) .أما معدل نسبة حدوث النوع الأول من مرض التليف العصبى، والذى يشمل معظم العلامات والأعراض المذكورة أعلاه تبلغ النسبة واحد تقريباً فى كل ٤٠٠٠ حالة ولادة، أما معدل الإصابة بالنوع الثانى من مرض التليف العصبى، والذى يشمل تطور الأورام ونموها على طول أعصاب الأذن، وتبلغ النسبة حوالى واحد فى كل ٥٠٠٠٠ حالة ولادة تقريباً.

النتائج المتوقعة

لا يتوفر علاج محدد للتليف العصبى، وفى بعض الأحيان قد يكون الحل هو إزالة الأورام عن طريق التدخل الجراحى.

أما علاج النوبات المرضية .. فإنه يكون بأدوية مضادة للتشنج بالطريقة نفسها، التى يعالج بها أى اضطراب أو نوبة مرضية، وينصح بالمتابعة المنتظمة فى حالة الإصابة بميل فى العمود الفقرى وضغط الدم. وعندما تصبح هذه الأعراض واضحة،

فلابد من البدء بعلاج مناسب. أما حدة المرض فتتنوع بشكل كبير، وتتراوح الصعوبات الجسدية، التى يمر بها الأفراد من جراء مرض التليف العصبى، تتراوح من كونها حداً أدنى إلى حادة.

ويعيش معظم الأفراد الذين يعانون من هذا الاضطراب حياتهم جيدًا بالعلاج المناسب والمساندة النفسية.

وبشكل عام، فهؤلاء الصغار سيكونون قادرين على التعلم مثل بقية الأطفال، وستكون لهم القدرة على العمل وسيشاركون بنجاح فى المجتمع.

مرض Sturge - Weber Syndrome:

يتميز هذا المرض بأنه كبير وغامق اللون أحمر، وهى علامة فى الولادة، ويسمى بقع بورت ـ وايـن Port-wine stain ، وغالبا ما يظهر على الجبهة والخدود على جانب واحد من الوجه، وقد تصاب به كذلك الأنف والشفاه وجفون العيون، وقد تظهر منتفخة.

ويتلازم معه أعراض اضطراب عصبى، يعانى فيه المخ من اضطراب فى الشرايين الدمدوية مشابهة لتلك التى تسرى على الجلد، وإصابة المخ بها تؤدى إلى حدوث نوبات مرضية فى ٩٠٪ من الأشخاص المصابين بهذا المرض.

وتحدث الإعاقة الذهنية بنسبة ٣٠٪ من الأفراد، الذين يعانون من هذا المرض المزمن، وقد تصاحبه بعض المشاكل النفسية، ويصاب نصف الأطفال بهذا المرض بشلل نصفى، وهذا المرض ليس جينيًا، ولذلك لا يوجد احتمال لحدوثه إذا لم يحدث فى العائلة من قبل.

مرض Ataxia - Telangiectasia:

هذا المرض مرض الاضطراب المرتد، ويتميز بأنه حالة متقدمة من الحركات غير المنظمة وحركات لا إرادية.

والطفل الذى يعانى من هذا الاضطراب قد يبدأ المشى بطريقة طبيعية، ولكن بعد ذلك، فى مراحل النمو المتأخرة، يزيد عدم الثبات والاستقرار فى النمو.

وقد تبدأ كذلك الحركات اللاإرادية فى وقت مبكر، وحيث إنه يصيب العضلات التى حول الفم .. فقد يصبح كلام الطفل بعد ذلك أكثر صعوبة فى الفهم، وعندما يصبح الأطفال أكبر سنا، يمكن أن يفقدوا القدرة على الإحساس بمكان تواجد أجسادهم، وفى عمر ٥ ـ ٦ سنوات تقريباً يصبح التمدد فى الأوعية الدموية، أو ما يعرف بتيلانجيستاسيا telangiectasia أو توسع العروق، ويكون واضحاً فى البياض فى العين، وبعد ذلك فى الوجه والرقبة.

وتقل وظائف المخ لدى الأطفال تدريجيًا والكثير من الناس، الذين يعانون من مرض توسع الأوعية الدموية، تكون لديهم عيوب فى نظام مناعة الجسم، ولذلك يكون من الصعب عليهم العدوى.

وقد تكون هناك نوبات متعددة من مرض يتلف الرئة، ويؤدى إلى التهاب الجيوب الأنفية، والذى يمكن أن يؤدى إلى ضرر دائم ومضاعف بالرئة أو فشل فى الجهاز التنفسى أو توسع فى الشعب.

ولا يوجد علاج محدد لمرض توسع الأوعية الدموية فى الوقت الحالى، وقد تستخدم المضادات الحيوية بشكل كبير للتحكم فى العدوى.

الفصل الثامن عشر

أمـــراض العظام والعـــضـــلات

أمـراض العظـام والعـضـلات

أمراض العضلات والعظام

إن الحركات المنسقة المنظمة للجسم تحدث نتيجة الإستثارات العصبية، التى ترسل من المخ وخلال الحبل الشوكى، ثم تتصل بالأعصاب التى تحمل الرسائل إلى العضلات. وهذه الاندفاعات العصبية تخبر العضلات متى تسترخى ومتى تشتد، وكيف تحرك الأعضاء. ومن أجل حدوث حركات متناسقة وانسيابية، فإنه لابد أن يعمل بناء العظام المترابط أو الهيكل العظمى بنظام جيد، ولابد أن يعمل العضلات ملتصقة بالعظام جيدا بالأربطة، وإذا كانت أحد هذه الأعضاء لا يعمل جيدا أو كان به عيب ما .. فلن تكون حركة العضلات طبيعية، ولن تكون الحركة المنسقة موجودة أو ممكنة.

وهذا الفصل يصف عدداً من عدم إمكانيات النمو والتطور، والتى تتأثر بها بصفة مبدئية العضلات والعظام.

وفى كل حالة .. فإن مشكلات الحركة والتناسق هى أولى حالات العجز.

مرض فريد ريش اتاكسيا أو الحركات الاهتزازية: Friedreich Ataxia

أو انحلال المخيخ الشوكى، وهو اضطراب من نوع متطور يرتبط بانحلال

الأعصاب فى الحبل الشوكى، والأفراد الذين يتطور لديهم هذا المرض يظهرون عدم ثبات واستقرار وعدم تناسق فى الحركة؛ لأن عضلاتهم لا تتلقى الإشارات الصحيحة والمناسبة من الحبل الشوكى أو المخيخ.

وقد يفقد المرضى القدرة على معرفة مكان اذراعهم وأرجلهم فى الفضاء وقد يصيب عضلات القلب ويلاحظ أحياناً وجود قصور فى الناحية العقلية، وهذا المرض يبدأ خلال العشرين عاماً الأولى من حياة الأفراد المصابين.

ضمور العضلات الشوكية: Spinal Muscular Atrophy

ضمور العضلة الشوكية هو اضطراب وراثى، بسبب إتلاف العضلات والمشكلة الحقيقية فى خلايا أعصاب الحبل الشوكى، تتمثل فى أهميتها فى نقل الرسائل من الحبل الشوكى إلى العضلات، ويسبب هذا الخلل عدم قيام العضلات بوظيفتها بشكل ملائم إلى أن تفشل عن القيام بالعمل بالتدريج.

وهناك ثلاث مجموعات فرعية لهذا المرض ،كل منها لها مستويات مختلفة من الشدة، وأكثر الحالات شدة هى المعروفة بمرض ويردنج هو فمان Werdnig Hoffman ، والذى يعرف عند الولادة أو بعدها بقليل.

وهؤلاء الأطفال لديهم عضلات ضعيفة، وسوف يمرون بعدها بصعوبات فى البلع، ويتعرضون للعدوى بصورة متكررة فى الجهاز التنفسى. ولدى معظم الأطفال الذين يتأثرون بضمور متوسط فى العضلة الشوكية أو الفقرية فرصة أفضل للحياة.

وقد يسمح العلاج الطبيعى المكثف والتدخل التقويمى المناسب والتنشيط لبعض هؤلاء الصغار بأن يبدأوا المشى.

أما مرض كوجيل بيرج ـ فيلاندر Kugellerg-welander، فهو أكثر أنواع ضمور العضلات الفقرية اعتدالاً، ومرة أخرى فإن العلاج الطبيعى والرعاية التقويمية Orthopaedic يمكن أن يساعد هؤلاء الأطفال على استعادة بعض مهاراتهم الحركية.

ونظراً لأن ضمور العضلات الفقرية ينتج عن اضطرابات وراثية، فهذا يعنى أن

كلا من الوالـدين، لابد أن يكون حاملاً لجين هـذا المرض؛ حتى يكون الطفل مـصاباً (انظر الفصل ١١ لدراسة الموروثات).

وتشـيـر التـقـارير الأخـيـرة إلى أن جين ضـمـور العـضلة الشـوكـيـة يكمن فى كروموسوم #O ، ومثل هذا الاكتشاف يعد مهمًا من أجل علاج الجين.

مرض الأسنان شاركوت ـ مارى: Charcot - Mary

ويعـرف مـرض الأسنان شاركـوت ـ مـارى أيضـا بضـمور العـضلة بيـرو نيـال Peroneal Muacular.

ويفقـد الأطفال الذين يعانـون من هذا المرض وظيفة الأعـصاب الخارجـية، التى تؤدى إلى مجمـوعات معينة من العـضلات وتحدث الأعراض الأولية عـادة فى عمر ١٠ سنوات، وتتضـمن تشوهات فى القدم، مـثل: التقوس العالى فى أصـابع القدم. وبتطوره يحدث ضعف وقـصور فى عضلات القدم، تؤثر على سرعـة المشى، وفيما بعـد قـد تصاب بـه عضـلات اليـد، وهذا المرض وراثى (انظر الفـصل ١١ لدراسـة الموروثات).

المرض المزمن روسيى ـ ليفيى: Roussy - Levy

مـرض روسى ـ ليـفى المزمن مـشـابه لمرض الأسنان شـاركـوت ـ مـارى، ولكن الأفراد المصابين به قد تكون لديهم نسبة أكبر فى العجز.

بالإضافة إلى أنهم عادة تكون لديهم رعشة، وهؤلاء الأفراد قد يصابون أو يتطور لديهم مرض السـكر والاضطراب الايضى والذى تكون فيه مـسـتـويات السكر عادة مرتفعة بسبب نقص الأنسولين.

نقص التغذية الميتونى: Myotonic Dystrophy

مرض نقص التـغذية هو مـرض فى العضلات، وتعـد المشكلة الأسـاسـية فى هذا المرض هو عدم القدرة على إرخاء العضلات، وعلى سبيل المثال بعد المصافحة.. فإن الشخص الذى يعانى من هذا المرض يجد صعوبة فى إرخاء يده بعد المصافحة، وهذا الاضطراب يكون غالبا وراثيًا، ويمكن أن ينتقل إلى الأبناء.

سوء التغذية والعضلات:

نقص الغذاء والعضلات هو مرض أو مجموعة الاضطرابات الوراثية، التى تتميز بكونها تتطور بسرعة، وهناك أشكال عديدة لمرض سوء تغذية العضلات، منها:

* سوء تغذية العضلات دوشين: Duchenne

وهو المرض الأكثر شيوعاً من مرض نقص تغذية العضلات، وهو مرض وراثى يرتبط بالجين الوراثى (x)؛ ولذلك يؤثر على الأبناء الذكور أكثر، وتكون بداية ظهور هذا المرض عادة فى الأعوام الأولى من الحياة، وتكون طريقة المشى الغريبة هى أول الأعراض، ويقول الآباء إن الطفل يسقط كثيرا وبطريقة متكررة، كما أن لديه صعوبة فى صعود الكرسى، وكذلك لا يستطيع الاحتفاظ بصداقاته.

وتوصف طريقة المشى غالبا بأنها متهادية وذات قاعدة عريضة، وهذا نتيجة الضعف فى عضلات الحوض والورك، وهناك ضرر ثابت فى نقص تغذية العضلات مع كل الأطفال يصبحون من ذوى الكراسى المتحركة فى العقد الثانى من الحياة، والضعف ويلاحظ بشكل أكبر فى العضلات القريبة من وسط الجسم، مثل: عضلات الجذع، والأكتاف، والورك.

وقد يظهر الجلد أحيانا أكبر، وهى حالة تعرف بسيدو هايبرتروفى Pseudohypertrophy، ولكن الأكبر فى هذه الحالة لا يعنى الأقوى.

وقد تتأثر عضلة القلب أيضاً، وحينما يفقد الفرد القدرة على المشى، يمكن أن يتطور الميل فى العمود الفقرى. وبتطور المرض.. فإن ثمة عضلات أخرى تشمل تلك المستخدمة فى التنفس تصبح أضعف، الأمر الذى يؤدى إلى إصابات متكررة بالبرد والالتهاب الرئوى.

وفى الأعوام الأخيرة حدث تقدم كبير فى الجينات الجزئية، وقد تم تحديد الجين المسبب لمرض نقص تغذية العضلات دوشين والجين الناتج، وتحاول الأبحاث الحالية تقديم الجينات الطبيعية فى العضلات المصابة لهؤلاء المرضى بسوء تغذية العضلات دوشين.

ومن المأمول أن يتلاءم الچين الطبيعى مع خلايا العضلات المصابة، ويؤدى إلى إنتاج الچين المضاد، والذى يؤدى إلى تقوية العضلات.

*** سوء تغذية العضلات ـ بيكر: Becher**

نقص تغذية عضلات بيكر هو مرض مشابه لنقص تغذية العضلات دوشين، على الرغم من أنه نوع معتدل من المرض. والمرضى بهذا المرض يقدرون عموماً على المشى، والحفاظ على هذه القدرة حتى فترة المراهقة، وأحيانا حتى المرحلة المبكرة من البلوغ، وهو أيضا مرض وراثى يرتبط بالچين (×).

*** مرض سوء تغذية العضلات فاكيوس كابولوهيوميرال:**

Facos- capulohumeral Muscular

ويؤثر مرض نقص تغذية العضلات فاكيوس كابولوهيوميرال ـ بصفة رئيسية ـ على عضلات الأكتاف والوجه، ويعد هذا المرض عادة معتدلاً نسبيا مع تقدم بطىء.

ولكن قد تحدث أشكال أكثر حدة من المرض، وهو مرض وراثى منتقل.

نقص تكون العظام أو مرض العظام، وهو اضطراب يحدث، ويسبب سهولة كسر العظام.

وفى أكثر الأشكال حدة من هذه المرض، فإن معظم العظام تكون مكسورة عند الولادة، وقد لا يعيش المولود الفترة الأولى من الحياة.

وفى الحالات المعتدلة يؤدى تكرار الكسور إلى الأقزمة.

وتختلف درجة مرض نقص تكون العظام على الأفراد بشكل كبير؛ ففى بعض الأطفال نادراً ما تحدث الكسور، وقد يصاب الأفراد ببعض العجز والعيوب فى الأسنان وفقدان السمع.

وقد يظهر بياض العين أزرق والاضطراب الأساسى لمرض نقص تكون العظام ينتج عن خلل فى تكون الأربطة الموصلة، وهذا المرض ينتقل وراثياً، ولا يوجد علاج محدد له، ولكن العناية التقويمية والوقاية سوف تقلل من التشوهات.

اكوندروبلازيا: Achondroplasia

اكوندر وبلازيا هو مصطلح، يصف فشل نمو العظام بطريق طبيعية، ويسبب قصراً

كبيراً فى الأذرع والأرجل. ونتيجة لذلك.. فإن الأفراد المصابين بالمرض يتميزون بقصر القامة، فرأس الفرد المريض بالاكوندر وبلازيا غالباً ما تتضخم. ويكون الصغار المصابين بالمرض عادة متوسطى الذكاء. ومرض أكوندر وبلازيا مرض وراثى، وهذا يعنى أن خطر حدوث الإصابة يكون بمعدل ٥٠٪ لكل ١٠,٠٠٠ من المواليد فى كل حمل أسرة، تحمل أعراض هذا الاضطراب نفسها.

*** الأسباب والوقاية:**

الأمراض التى نوقشت فى هذا الفصل هى أمراض جينية الأصل، والعلاج المحدد غير متوفر حاليا لأى من هذه الاضطرابات فى هذا الفصل، ولكن التدعيم يمكن أن يساعد على العلاج، ويتضمن العلاج الطبيعى الإجراءات التقويمية المناسبة لمنع التشوه؛ لزيادة عمل العضلات لمدة طويلة قدر الإمكان، بالإضافة إلى ذلك.. فإن الاستشارة الجينية المناسبة للعائلات المصابة بهذه الاضطرابات لابد من توافرها. ولابد أن يكون الوالدان على علم بجدوى التشخيص، بالنسبة للوالدين لبعض هذه الأمراض.

*** النتائج المتوقعة:**

على الرغم من تضاؤل فرص الحياة لكثير من الأفراد المصابين بمرض العضلات أو العظام فى الحالات الشديدة، إلا أن فرص الحياة تكون ممكنة لكثير من هؤلاء الأفراد، ويكونون منتجين اعتماداً على نوع وشدة الاضطراب العصبى، والكثير من الأطفال المصابون يكون نموهم عادياً خلال فترة الطفولة المبكرة.

وكل هؤلاء الأطفال ستكون لهم فرص تعليمية مشابهة لهؤلاء، الذين لديهم أطفال يعانون من قصور فى النمو.

والتدريب المهنى والتعليم العالى ينصح به لهؤلاء، الذين يكونون قادرين على مواصلة هذه الأهداف، بالإضافة إلى ذلك.. فإن هناك أساليب حديثة للعلاج تحسن من نوعية الحياة، والأهم من ذلك هو تواصل الأبحاث فى الجينات؛ لتحديد الجينات المسئولة عن حدوث مثل هذه الاضطرابات.

الفصل التاسع عشر

اضطرابات التمثيل الغذائى

اضطرابات التمثيل الغذائى

العمليات الأيضية فى جسم الإنسان معقدة جداً، وكثير منها تبنى وتهدم فى جسم الإنسان. والبروتينات التى تنظم فى جسم الإنسان تسمى إنزيمات، وعندما تكون هناك إنزيمات غير موجودة أو غائبة .. فإنها تسبب مشكلة فى العمليات الأيضية، التى توجد فى جسم الإنسان. ويؤدى الإفراط أو القصور فى العمليات الكيميائية إلى حدوث عجز جسدى، يتسبب فى نقص عمليات التمثيل الغذائى، ويؤدى إلى اختلاف فى نوع العلاج.

وتصنف الاضطرابات الأيضية بواسطة العمليات الكيميائية، مثل: البروتينات والأحماض الأمينية والدهون والسكريات والكربوهيدرات؛ فإذا صاحب الاضطرابات الأيضية مرض، وتم اكتشاف أجزاء من البروتين فى الدم، فإنها تسمى فينيالانين فى الدم، وعندما تكتشف فى البول.. فإنها تسمى يوريا (البولينا)، وهذه إذا ظهرت، تتسبب فى وجود الفنيل كيتونوريا، ويسمى وجود الكرياتنين فى البول Phenylketones.

*** الوصف**

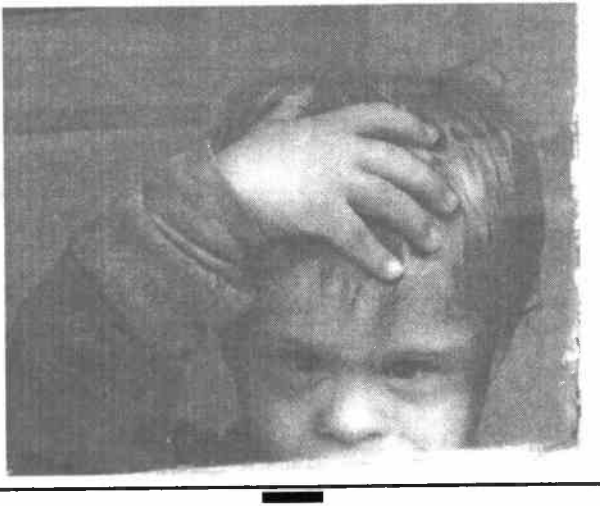
يوضح هذا الفصل ثلاثة أنواع رئيسية لاضطراب التمثيل الغذائى، تتضمن

اضطرابات الأحماض الأمينية، واضطرابات الليبد، والكربوهيدرات، ويشتمل هذا الجزء على معلومات عن أسباب حدوث هذه الاضطرابات، وكيفية علاجها، وتناقش باختصار اضطرابات التخزين.

أولاً: اضطرابات الأحماض الأمينية:

ترتبط الأحماض الأمينية كيميائياً بالبروتينات، وتكون الأحماض الأمينية تكون روابط من البروتينات، والاسم الشائع لاضطراب الأحماض الأمينية يعرف بالفينيل كيتونوريا Phenylketonuria، والذى ينتج عن نقص إنزيم فينايلالنين Phenylalnine hydroxylase ، وهذا الإنزيم يحتاج إلى تغير حمض أمينى بحمض أمينى آخر، وإذا حدثت زيادة أو إفراط فى هذا الإنزيم فى جسم الإنسان، فإنه يسبب إعاقة عقلية؛ لأن معظم بروتينات الأكل تحتوى على فينولانين.

ومن المهم أن يكتشف ويعالج فى الأطفال مبكراً. يبدأ الفينولانين فى الطفولة مع الفينلكاتونريا، ويسبب العجز وعدم معالجته فى الطفولة يسبب التهيج السريع والتقيؤ وطفحاً جلدياً وتأخيراً فى النمو، وإعاقة عقلية. ربما يكتشف الفينلكانوتيريا فى حديثى الولادة، وهذا الاختبار يتطلب كمية من الدم قبل دخول المستشفى. وممكن أن يكتشف أثناء الوجبات الخاصة، التى ينقص فيها الفينولانين، ويمنع العلاج المبكر العجز العقلى، ويتمتع الأطفال الذين يعالجون من الفينلكاتونيريا بذكاء عادى (معتدل).



يعتبر الفينيل كيتونوريا الناتج عن الاضطرابات الأيضية وراثياً فالآباء الذين لديهم الفينيل كيتيونوريا ناتج عن خلل فى التمثيل الغذائى، يكون احتمال إصابة مواليدهم كبيراً. وإذا لم يتم التشخيص فى الأسبوع الأول من الولادة، فإن الطفل يفقد ١٪ من معدل ذكائه كل أسبوع؛ أى يفقد ٥٪ من معدل ذكائه بعد عام من ولادته، ويتحول إلى طفل معاق ذهنياً.

الطفل المصاب بالفينلكاتونيريا بنسبة ٢٥٪، يندر أن يؤثر عليه فى المستقبل اضطراب الحمض الأمينى، ويحدث بنسبة ١ لكل ١٠,٠٠٠ : ١٤,٠٠٠.

- مثال آخر اضطراب الحمض الأمينى: يكون لون البول مشابهاً لعصير القصب، الذى يسمى بيوريا الأطفال، ويكون اضطراب البول أكثر من الفينلكاتونريا، الذى يحدث بنسبة ١: ١٢٠,٠٠٠ : ٢٠٠٠ فرد.

من الممكن أن يكتشف هذا الاضطراب فى حديثى الولادة، واذا وجد هذا الاضطراب، فإنه يمكن أن يعالج من خلال الوجبة الغذائية، وإذا لم يكتشف ولم يعالج، فإنه يؤدى إلى وفاة كثير من الأطفال فى الأسابيع الأولى.

- اكتشف كثير من اضطرابات الأحماض الأمينية اكتشفت من عشرات السنين، ولكن لم يتم التوصل إلى العلاج دون أعراض جانبية، وكثير منها يسبب التهيج ومشاكل فى الطعام، ومشاكل طبية فى حديثى الولادة. واذا طالت فترة العلاج.. فإنه يؤدى إلى التخلف العقلى، وعجز فى النمو.

ثانياً: اضطرابات المركبات العضوية الأيضية:

فى اضطرابات المركبات العضوية الأيضية، تخزن كمية كبيرة فى أنسجة الجسم. وهذه المجموعة تدعى سفينجو لبيدوسيس Sphingo lipidoses، الذى يؤدى إلى خلل إنزيم معين. ويسبب مرض التاى ساتش Taysachs ، وهو مرض خطير،

اضطرابات أو خللاً فى إنزيم هيكوساميزراس hexosaminidase، الذى يسبب تراكماً فى الدهون، وضعفاً فى القوة العضلية والعصبية والعمى والتخلف، ويلاحظ التخلف عقلى فى معظم الأطفال، الذين لديهم هذا المرض بين ٣: ٥ سنوات. وهذا المرض يورث، ويحدث بنسبة ١: ٣٠٠٠ فرد، وأن الآباء الذين يحملون هذا المرض يورثونه لأبنائهم بنسبة ٢٥٪.

ثالثاً: الاضطرابات الأيضية للكربوهيدرات:

إن مجموعة من الأمراض للكربوهيدرات والسكر تتراكم فى البول، والتى تسمى Mucopolysacchoridoses ، وعندما تظهر الأعراض .. فإنها تبدو فى تغير لشكل الوجه واليدين والعمود الفقرى للأطفال، وتغير فى الكبد والطحال، والتى تحدث اضطرابات فى السمع بنسبة ١: ١٠٠٠٠٠، وأنهم يموتون فى طفولتهم المبكرة.

أما بالنسبة للطفل الصغير، الذى يكون اللبن أساساً بالنسبة له، فإن المرض يحدث عن تقيؤ واضطرابات وخمول ومشكلات الكبد، لو لم يعالج، ولكن يحدث تخلف عقلى وأن يحدث ١: ٤٠٠٠٠ فى حديثى الولادة. نظام العالجة الجيد يرسل المشكلة، ويجب أن نبدأ مبكراً؛ لكى نمنع كلا من التخلف العقلى والنفسى أو الموت المبكر.

*** اضطرابات التخزين:**

بالإضافة لتصنيف أمراض الكيماء الحيوية والإنزيمات.. فإنه يمكن تحديدها فى المشكلات المرتبطة بالخلايا حيوياً وكميائيا. وعلى سبيل المثال.. فإن وجود نسبة صغيرة فى الخلايا تسمى ليسوسومز Lysosmes، تتكون من ذرات ناتجة عن تكسير كميائى، وتنتج عنها أمراض الاضطرابات.

ويمكن تجنب إصابة الجنين بالاصابة، خلال فترة الحمل، بالتركيز على الناحية البيوكيمائية ؛لأن الخلل فى الإنزيمات الكيميائية يؤدى إلى حدوث تشوهات فى الجهاز العصبى.

ويقاس الحمض النووى أو الإنزيم مباشرة أثناء الحمل، ويمكن الاستفادة من طرق الوقاية لمنع حدوث أمراض كثيرة، تنتج عن الخلل فى التمثيل الغذائى؛ حيث تبلغ نسبة الإعاقة الناتجة من خلل التمثيل الغذائى ٣٪ (إعاقة ذهنية).

أما الأمراض التى تنتج عن الخلل فى الإنزيم نفسه مثل (ميتاكروماتيك لوكوديستروفى)، فنجده لا يظهر عند الولادة، ولكن يبدأ متأخراً حيث يولد الطفل بشكل طبيعى، ولا تظهر عليه تشوهات عصبية، على الرغم من أنه يمكن اكتشافه بالتشخيص أثناء الحمل.

الفصل العشرون

اضطرابات الغدد

اضطرابـــات الغـــدد

الهرمونات التى تـفرزها الغدد تنظم العمليات الحيوية بالجسم، مثل: كـمية الماء، ومستوى السكر بالدم، ونمو عديد من وظائف الجسم الأخرى.

وعلى الرغم من أن نقص هذه الهـرمونات يشكل تأثيـرات مهـمة، أكثـرها يرتبط باضطرابات النمـو.. فإنه على أية حال فـى حالة نقص هرمون الغـدة الدرقيـة.. فإن ذلك يؤدى إلى hy pothrodism ، ويسمى الثيروكسين الذى يعرف بـ Cretinism، ويؤدى إلى الأقزمة.

خلل هرمون الثيروكسين Hypothyroidism

* **الوصف :**

تنتاب الأطفال حديثو الولادة الذين يعانون من hypothroidism أعراض عادية، مثل: (الإمساك ـ النوم ـ اليرقان ـ سوء التغذية)، ودرجة حرارة جسم منخفضة.

* إذا لم يعـالج هذا المرض بهـرمون الثيـروكـسين.. فـإن ذلك يؤدى إلى انتفـاخ الوجه، وبروز البطن مع وجود فتق، كما يؤدى إلى التخلف العقلى.

*** سبب الحدوث :**

ينتج مرض hypothroidism عن نقص هرمون الغدة الدرقية أو عدم وجود غدة درقية، وتحدث بنسبة ١ فى كل ٤,٠٠٠ طفل حديثى الولادة.

*** كشف ومعالجة :**

تقوم الولايات المتحدة ومعظم الدول بعمل تحليلات لقياس نسبة هرمون الثيروكسين، وعندما يكتشف انخفاض نسبة الهرمون، ينصح بالمتابعة فى المستشفى. وقد أثبتت النتائج أنه عندما تكتشف الحالات، وتتابع فى المستشفى، فإنه يمكن التحكم فى نسبة الهرمون والوقاية من المرض.

*** النتائج المتوقعة :**

يعطى الاكتشاف المبكر والعلاج الفورى نتائج جيدة، بينما يؤدى التأخر فى الاكتشاف إلى تأخر وتخلف عقلى.